

个案报道

先天性胸椎侧凸伴发胸腔内畸胎瘤 1 例报道

贺永雄, 邱 勇, 王 斌, 朱泽章

(南京大学医学院附属鼓楼医院脊柱外科 210008 南京市)

中图分类号: R682.1, R730.269 文献标识码: B 文章编号: 1004-406X(2005)-05-0320-01

先天性脊柱侧凸常伴发其它部位的先天性畸形,其中椎管内的畸形最为常见,椎管外的畸形常发生于心血管及泌尿系统,但伴发椎管外畸胎瘤较少见,文献中罕有先天性脊柱侧凸伴发胸腔内畸胎瘤的报道。我院收治 1 例,报道如下。

患儿女,4 岁。孕 8 个月出生,难产。出生时即发现脊柱侧凸并随年龄增长逐渐加重,其母妊娠期无特殊药物治疗史。脊柱侧凸一直未予治疗。自发病以来无咳嗽、咳痰、胸闷、气急及呼吸困难。一般检查:左肩低 1cm,右髂嵴高 1cm,胸椎剃刀背畸形,脊柱右侧凸,胸椎后凸,四肢感觉、运动、活动正常。X 线片示胸椎右侧凸, Cobb 角 65°(图 1,后插页 I)。MRI 示脊髓空洞,右侧胸腔内可见一约 4×4×3.2cm 团块影,位于右侧胸腔的上部脊柱侧凸的凹侧(图 2,后插页 I)。诊断为肠源性囊肿。于 2004 年 6 月 9 日在全麻下经左侧第三肋入胸腔内行肿物切除、T2~T8 椎间植骨融合术。术中见肿物位于侧凸的凹侧陷窝内胸膜外,约 4×4×3.2cm,呈灰白色,质软,有囊腔,腔内含毛发及皮脂腺等组织,包膜完整,边界清,完整切除。病理检查报告为畸胎瘤(图 3,后插页 I)。术后 2 周行 T1~T9 CDH 矫形融合术(图 4,后插页 I),手术顺利。术后恢复良好,目前仍行 Boston 支具治疗。下肢活动正常,X 线复查内固定无松动,矫正无丢失。

讨论 先天性脊柱侧凸常合并椎管内畸形,发生率为 15%~37%^[1-3],最常见的椎管内畸形是脊髓纵裂,伴发胸腔内畸胎瘤者少见报道。

胸腔良性畸胎瘤常见症状主要是肿瘤压迫和阻塞邻近器官所致,表现为胸闷、胸痛、咳嗽、气促及心悸、前胸部不适等,个别无症状。体格检查很少有明显体征,X 线检查典型表现为前纵隔近心基底部有向一侧生长的圆形或椭圆形阴影,有时呈分叶状,多数边缘锐利,与肺组织边界清晰,常可见囊壁钙化或不规则骨骼影^[4]。CT 检查可清楚地显示肿瘤的轮廓、内容及其与周围组织的关系,MRI 检查多表现为密度不均的前纵隔团块影^[5]。

由于胸腔内畸胎瘤无明显的临床症状和特异体征,术前诊断相对困难,主要靠病理检查来确诊。由于部分畸胎瘤表现为囊性,与其它囊性病变难于鉴别,因其在先天性脊柱侧凸中少见,较易漏诊。本例患者在常规

MRI 检查中意外发现。对于囊性的畸胎瘤需与肠源性囊肿鉴别。

畸胎瘤与先天性脊柱侧凸的发生无直接因果关系,是同时并存的先天性发育畸形。但有作者研究提示先天性脊柱侧凸中有半椎体畸形和后凸的患者合并其它畸形的发生率较高,合并多种畸形的先天性脊柱侧凸患者侧凸度数较大,进展较快^[6]。是否由于合并畸形的影响而加重了侧凸的进展还需要进一步证明。所以对于此类脊柱侧凸,肿瘤切除后应对脊柱侧凸进行相应行之有效的治疗。

手术切除是治疗畸胎瘤唯一有效的方法,术前要了解肿瘤的大小、范围及位置,以利术中准确定位,术中务必彻底剥离切除。

本例患者肿瘤位于右侧胸腔,位于脊柱侧凸的凹侧,与半椎体的位置相对应,无明显相关临床表现,以脊柱侧凸首诊,MRI 检查意外发现。由于为囊性病变,内容为毛发和皮脂腺,所以 X 线检查表现不典型,无阳性发现。MRI 检查可见清晰的团块影,有分叶,为囊性结构。病理检查结果为囊性、良性成熟畸胎瘤。因患者脊柱侧凸严重(Cobb 角 65°),虽然年龄较小,为有效控制畸形的发展,仍予以一期后路矫形内固定、植骨融合治疗。

参考文献

1. McMaster M. Occult intraspinal anomalies and congenital scoliosis[J]. J Bone Joint Surg(Am), 1984, 66(4):588-601.
2. Basu P, Elsebaie H, Noordeen M. Congenital spinal deformity: a comprehensive assessment at presentation [J]. Spine, 2002, 27(20):2255-2259.
3. Belmont P, Kuklo T, Taylor K, et al. Intraspinal anomalies associated with isolated congenital hemivertebra: the role of routine magnetic resonance imaging [J]. J Bone Joint Surg(Am), 2004, 86-A(8):1704-1710.
4. Hanna A, Edan C, Heresbach N, et al. Expanding mature pineal teratoma syndrome: case report [J]. Neurochirurgie, 2000, 46(6): 568-572.
5. Drevelegas A, Palladas P, Scordalaki A. Mediastinal germ cell tumors: a radiologic-pathologic review [J]. Eur Radiol, 2001, 11(10):1925-1932.

(收稿日期: 2004-11-05)

(本文编辑 卢庆霞)