DOI:10.16016/j.1000-5404.1986.04.027

畸胎瘤并发多发性脊柱脊髓畸形一例报告

邹咏文 何奇元

（第三附属医院 神经外科）

患者男性，12岁。自幼背部侧弯，进行性双下肢无力4年。体检：脊柱胸段明显右侧弯，腰椎前凸，骨盆前倾。颅神经及双上肢正常。双下肢肌力Ⅳ级，呈痉挛剪刀步态，肌张力增高，腱反射亢进。腹壁反射消失。双巴氏征（+）。双胸2以下痛觉减退，腰穿压颈试验为不完全梗阻，脑脊液正常。X线检查：颈7隐裂，胸1、2椎板融合，腰5及全骶隐裂，碘苯酯造影：颈6—胸3椎管增宽，脊髓呈梭形膨大。78年5月及79年5月先后两次手术。见颈7椎板不连接，胸1、2棘突及椎板融合。脊髓纵裂畸形，自颈6处完全分开成左右两半，至胸4处又合并为一。其间：上方有一2cm直径的粘液囊肿，下方为一巨大蛛网膜囊肿。中份为一6×3×3cm肿瘤，表面呈结节状，与左半脊髓紧密相连。沿左半脊髓边缘分块切除肿瘤，囊肿予以切开。术后下肢功能改善。随访5年病情稳定，生活自理，能步行上学。

病理检查：肿物为灰白及灰红色，多囊性，切片中有肠腺上皮囊肿，呼吸道上皮囊肿，有鳞状上皮，脑组织，平滑肌组织和纤维结缔组织。诊断：脊髓成熟性囊性畸胎瘤。

脊髓畸胎瘤罕见，可同时伴有脊柱、脊髓及身体其它脏器畸形。本病是由于胚胎早期神经管发育异常，三个胚层组织遗留在椎管内所致。病情缓慢进展，终致脊髓受压、功能受损。手术切除肿瘤，能改善神经功能。本例有脊柱多处畸形，脊髓纵裂畸形、蛛网膜囊肿及畸胎瘤，均为先天性异常。由于畸胎瘤切除较彻底，功能恢复良好，但是否复发，需继续随访观察。

（上接383页）

现之一，神经系统受累在硬皮病是很少见的，有因脸面疼痛而疑为三叉神经痛，且本例颅神经损害发生在皮肤病变之前，是较特殊的。

本例多次心电图检查有心律失常及ST—T改变，是否与硬皮病的心肌纤维化及心肌内中心血管广泛硬化，血管内膜增生和中层肥厚有关，或为肺心病所致，尚待进一步观察，国内报告的数例Erasmus综合征中，亦未见提及。

（本文承李言让教授修改，文内病理照片承高奉浔主任大力帮助，特此致谢）

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net