

- [22] Ginouves A, Ilc K, Macias N, et al. PHDs overactivation during chronic hypoxia "desensitizes" HIF $\alpha$  and protects cells from necrosis. *Proc Natl Acad Sci U S A*, 2008, 105(12): 4745-4750.
- [23] Smith CM, Chen Y, Sullivan ML, et al. Autophagy in acute brain injury: feast, famine, or folly? *Neurobiol Dis*, 2011, 43(1): 52-59.
- [24] Balduini W, Carloni S, Buonocore G. Autophagy in hypoxia-ischemia induced brain injury. *J Matern Fetal Neonatal Med*, 2012, 25 Suppl 1(30-34).
- [25] Xu M, Zhang HL. Death and survival of neuronal and astrocytic cells in ischemic brain injury: a role of autophagy. *Acta Pharmacol Sin*, 2011, 32(9): 1089-1099.
- [26] Bellot G, Garcia-Medina R, Gounon P, et al. Hypoxia-induced autophagy is mediated through hypoxia-inducible factor induction of BNIP3 and BNIP3L via their BH3 domains. *Mol Cell Biol*, 2009, 29(10): 2570-2581.
- [27] Xin XY, Pan J, Wang XQ, et al. 2-methoxyestradiol attenuates autophagy activation after global ischemia. *Can J Neurol Sci*, 2011, 38(4): 631-638.
- [28] Cheng Y, Qiu F, Tashiro S, et al. ERK and JNK mediate TNF $\alpha$ -induced p53 activation in apoptotic and autophagic L929 cell death. *Biochem Biophys Res Commun*, 2008, 376(3): 483-488.
- [29] Wang Y, Dong XX, Cao Y, et al. p53 induction contributes to excitotoxic neuronal death in rat striatum through apoptotic and autophagic mechanisms. *Eur J Neurosci*, 2009, 30(12): 2258-2270.
- [30] Bohensky J, Leshinsky S, Srinivas V, et al. Chondrocyte autophagy is stimulated by HIF-1 dependent AMPK activation and mTOR suppression. *Pediatr Nephrol*, 2010, 25(4): 633-642.

## Tarlov 囊肿的文献回顾

王良斌 综述 杨福兵 审校

泸州医学院附属医院神经外科,四川 泸州 646000

**摘要:**半个多世纪以来,关于 Tarlov 囊肿的机制、分类、临床表现和治疗方法的研究和探索积累了丰富的经验,却也存在很大的争议,本文对近年来这些方面的进展作一回顾,以期对 Tarlov 囊肿治疗提供新的思路,作者认为对于没有症状的 Tarlov 囊肿患者建议保守治疗和临床观察,充盈缺损和囊肿大于 1.5 cm 伴有神经功能障碍行手术治疗,且显微手术是首选。

**关键词:**Tarlov 囊肿; 骶管; 囊肿

### 1 引言

骶管囊肿是一种发生于骶管神经根的囊肿,又称 Tarlov 囊肿,还被称为神经周围囊肿、神经根憩室、脊膜囊肿、蛛网膜囊肿和蛛网膜憩室等,其特征是在囊肿壁内有神经纤维的存在或其囊腔内本身即存在有神经纤维组织,最常见于骶骨部, Tarlov<sup>[1]</sup>在 30 具尸体解剖研究终丝中偶然发现并首次报道。Tarlov 囊肿的患病率估计在成人人口的 1%~4.6%,其中 70% 的没有症状,只有 13% 是有症状的<sup>[2,3]</sup>。囊肿个数可多发,并向周围神经扩张,侵犯邻居的神经根,导致骨质侵蚀或骶骨骨折。半个多世纪以来,关于 Tarlov 囊肿的机制、分类、临床

表现和治疗方法的研究和探索积累了丰富的经验,本文拟就这方面的进展作一回顾。

### 2 发病机制

现在有许多假设的理论来阐述 Tarlov 囊肿的发病机制, Tarlov 囊肿的发病机制目前争议较大。

#### 2.1 创伤因素

Tarlov 提出缺血性变性、炎症、或是蛛网膜下腔出血浸润或外伤原因可能导致囊肿的形成;外伤所致的蛛网膜下腔出血,使得红细胞在此的积聚,引起神经束膜和神经外膜静脉回流阻碍,进而这些静脉的破裂致囊肿的形成和扩张<sup>[4]</sup>。Tarlov 在某些囊壁及邻近组织发现有炎症细胞,进而他推测这些囊

收稿日期:2013-03-14;修回日期:2013-06-15

作者简介:王良斌(1987-),男,研究生,主要从事椎管肿瘤的研究

肿的形成是由于神经鞘内炎症的过程,其次再是脑脊液的相应作用。随后,他指出碘苯酯对比剂可以启动炎症过程,封闭囊肿与蛛网膜下腔的通道,使无症状的骶管进一步发展成有症状的骶管囊肿,而这一系变化与一些缺血变性的囊肿的变化是一致的,由此他得出了出血性起源<sup>[3]</sup>;Nishiura 等人<sup>[5]</sup>的报道也支持了这一观点,在对他们的 Tarlov 囊肿病人统计中约有 40% 的有腰背部的外伤史。Sen 等<sup>[3]</sup>指出,囊肿的形成也可能是脊柱外科手术期间形成硬脑膜撕裂的结果。

## 2.2 先天性因素

有些学者也倾向于先天性因素,Cloward 等人认为硬膜外囊肿是硬脑膜先天性憩室,或是突出的蛛网膜进入硬膜先天性缺损或是薄弱的地方,而这些先天性缺损好发生于脊髓的神经根袖;周围神经管间充质结构在胚胎时期不完全的中线融合,会削弱硬脑膜和诱发未来形成囊肿<sup>[6]</sup>。囊肿发生还与先天性神经根袖内的蛛网膜增生有关,这种病理变化阻塞了囊肿和蛛网膜下腔的通道,阻碍了正常的脑脊液流动<sup>[4]</sup>。

## 2.3 脑脊液的静水压

学者 Voyadzis 等<sup>[7]</sup>将骶管囊肿的形成归因于脑脊液的静水压力<sup>[3]</sup>;他们认为,脑脊液的静水压沿着脊髓蛛网膜下腔产生,并随着动脉搏动和主动脉调节升高,其原因有①囊肿和蛛网膜下腔间的微小通道已被影像检查所证实,这表面了脑脊液能沿着神经根流动,由于脑脊液静水压的增高、先天性的缺陷、外伤或是医院性的损伤,可使其扩张;②囊肿的大小和出现频率与脑脊液静水压力梯度有关。

## 2.4 球阀机制

众多机制中最为多数人所认同的是 Paulsen 等人<sup>[2,8]</sup>提出“球阀机制”,解释为脑脊液在收缩期搏动通过囊肿与蛛网膜下腔间的小孔进入囊肿内,但进入的脑脊液不能在舒张期流出,由此认为囊肿的囊腔通过一个活塞或阀门与蛛网膜下腔相通。只要囊肿与蛛网膜下腔之间自由通畅,囊肿内的压力就不会超过脑脊液的静水压,这早就在 1904 年被 Schmidt 等人<sup>[9]</sup>报道。O'connell 等人<sup>[10]</sup>提出囊肿的进行性扩大归因于搏动的脑脊液,他认为囊肿与蛛网膜下腔间不是一个简单的开口,而是存在瓣膜;直立、咳嗽、紧张时使脑脊液静水压力增高使关闭的瓣膜开放脑脊液进入囊肿腔内;当患者平躺或者休息时,膨大的囊肿对周围的神经根和脊髓产生压

迫;至于瓣膜是怎样形成的,陶惠人等<sup>[11]</sup>提出他们的假设:由于受到骶管骨壁的阻挡囊肿的球型扩张受到限制转为柱型扩张压迫到囊肿的颈部,脑脊液进入囊肿内,但囊肿内脑脊液的回流却受到受压的囊肿颈部的阻挡,使得囊肿越来越大,瓣膜样的交通孔也就形成了。

## 3 病理分类

Nabors 等<sup>[12]</sup>根据 22 例脊髓脑膜囊肿病人的影像学、组织学和手术调查结果进行了分析,并将这些病变分为 3 类:Ⅰ型:无神经根纤维的硬膜外脊膜囊肿;Ⅱ型:有神经纤维的硬膜外脊膜囊肿;Ⅲ型:即硬脊膜下的囊肿。Ⅰ型来源于硬脊膜憩室,沿着囊壁可以发生在任何地方,包括硬膜外的脑膜囊肿和骶部的硬脊膜膨出;Ⅱ型可出现严重的脊神经根袖的扩张,包括以前被 Tarlov's 称为“神经根束囊肿”、“脊神经根憩室”;CTM 显示在大多数情况下,“神经束膜囊肿”和“脊神经根憩室”都和沟通蛛网膜下腔,因此他们是相同的病变;Ⅲ型囊肿通常发生在脊髓后蛛网膜下腔的地方。Goyall 等人<sup>[13]</sup>提出将椎管内囊肿分为 5 类:①神经周围囊肿及神经根憩室—位于后神经节的神经鞘;②神经根袖扩张—神经节近侧的蛛网膜下腔扩大;③硬膜内蛛网膜囊肿—硬膜内或硬膜的蛛网膜囊袋;④硬膜外蛛网膜囊肿—经硬膜缺损的蛛网膜疝;⑤创伤性神经根囊肿—软脊膜撕裂后的脑脊液积聚。宋阳等人<sup>[14]</sup>通过对 20 例骶管囊肿病人行囊肿造影后认为骶管囊肿可能分为与蛛网膜下腔相通型和不相通型;国内学者大多数建议将骶骨囊肿分为 2 型:根据囊肿是否有神经纤维将骶骨囊肿分为单纯性和神经根型两种类型。单纯性囊肿内和壁上不会有神经纤维,而神经根型 Tarlov 囊肿有神经纤维穿行于囊肿或内壁。

## 4 临床表现

Tarlov 囊肿产生的症状是多变的,病人常表现为腰背部、骶部、会阴部、下肢进行性疼痛,还可伴随相应部位的感觉功能障碍、大小便失禁、运动无力等症状,出现性无能这一症状也曾有报道<sup>[7]</sup>;Tarlov 囊肿的症状与体位的变换可有关<sup>[15]</sup>,由于囊肿多与蛛网膜下腔相通,站立时脑脊液可进入囊肿内,使囊肿扩张,囊壁上的神经纤维受到牵拉和压迫而症状加重;卧位囊肿内脑脊液则可流出,囊肿体积缩小,其张力减低,从而减轻了对神经根的挤压牵拉,症状随之减轻。一般上午轻下午重,站立

或行走后症状加重,卧床休息症状可减轻,在久坐或站起来的过程中常有腰及下肢疼痛。多数患者没有任何明显的临床症状和体征,因为当囊肿较小时,尚未对骶神经根或硬膜囊产生压迫时可无症状;因此,当出现腰椎间盘突出症不能解释的骶神经受压表现、腰骶部痛伴骶神经根性压迫和刺激症状时,应考虑此病的可能。

## 5 影像学检查

### 5.1 骶管 X 线检查

囊肿较大、病程较久者,以骶椎为中心侧位 X 线片表现为骶骨侵蚀现象,骶椎椎管扩大,椎管前壁即椎体后缘有橄榄状凹陷性密度减低区,有的骶管后壁即椎板变薄,严重者椎板有中断现象。<sup>[16]</sup>

### 5.2 脊髓造影

脊髓造影可见不整齐的畸形充盈,可显示囊肿的轮廓和位置,因是创伤性检查,且对年老、心功能不全、小儿、碘剂过敏者禁用,不属于骶管囊肿的常规检查。

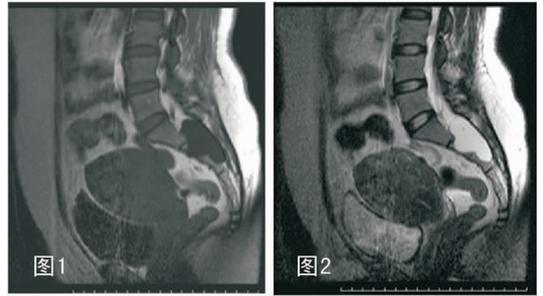
### 5.3 CT 检查

CT 检查可见骶管明显扩张,周边呈扇形改变,扩大区内密度均匀改变,与脑脊液密度相同;由于受骨伪影及分辨率的影响,病变与周围组织的关系在 CT 显示欠清晰;再有,CT 常不能发现病变位置,因为多数患者以腰椎间盘突出症或椎管狭窄而行下腰部 CT 扫描检查,一般 CT 扫描的部位在 L5 ~ S1 椎间隙以上,很少扫描到 S2 ~ S3 平面以下,而骶神经根囊肿多发生在 S1 ~ S3 范围,不是所有的骶神经根囊肿都有骨质的侵蚀性破坏和椎管扩大,加之有的囊肿较小,CT 扫描则难以发现<sup>[16]</sup>;因此 CT 对此病的诊断率低,也不作为常规检查。

### 5.4 MRI 检查

MRI 是目前诊断骶管囊肿的最好方法,具有分辨率高,无创伤性,无放射性,软组织成像好及多方位成像,可行矢状位成像等特点,不仅可以发现囊肿所在的部位、形态和大小,而且可以做出定性诊断,可与椎管内其他占位病变加以鉴别;其 MRI 表现:①囊肿位于骶管内,呈卵圆形,串珠状及不规则形,可以单发或多发;②囊肿境界清楚,囊壁菲薄,信号与脑脊液相似,T1WI 呈均匀一致的低信号(图 1),T2WI 呈均匀的高信号(图 2),增强扫描囊壁及囊液无强化;③囊肿主要位于骶 1 ~ 3 椎平面骶管内。有学者报道<sup>[17]</sup> 骶管囊肿较大或靠近椎间孔时,可以穿过椎间孔突出于椎管外,形成

“分叉征”或“脑脊液喷射征”。



## 6 治疗

因为 Tarlov 囊肿不明确的发病机制和病理生理,其最佳的治疗方案存在很大的争议,目前比较公认的观点是对于没有症状的骶管囊肿建议保守治疗和临床观察,对有症状的行手术治疗<sup>[18]</sup>。药物治疗包括镇痛药和非甾体类抗炎药物治疗和物理治疗,对能保守治疗的病人可以不选择手术治疗,成功的手术治疗有症状的骶管囊肿是依赖于选择合适的病人,因此 Voyadzis<sup>[7]</sup>、Tanaka 等人<sup>[8]</sup> 提出囊肿直径大于 1.5 cm 伴有神经功能障碍的患者行囊肿切除可以获得显著的疗效;有文献报道<sup>[19]</sup> 在分析 80 案例并结合相关经验总结出了骶管囊肿外科治疗的几点标准:①MRI 显示囊肿的确存在;②囊肿直径超过 1.5 cm;③由骶管囊肿引起的明确的神经系统的症状体征,并能保证手术疗效;④没有或者很少影响到药物和物理治疗;5 没有绝对的手术禁忌症;并认为显微手术是首选的治疗方法。Caspar 等人<sup>[20, 21]</sup> 也报道了显微手术切除结合硬膜成形术治疗有症状的 Tarlov 囊肿达到了 85% 的成功率;有学者<sup>[22]</sup> 提出可以在电生理检测下行囊肿切除术,以避免损伤骶神经根。

不同的治疗方案已被报道<sup>[3, 23]</sup> 如:①腰椎脑脊液引流;②腰腹腔分流术(lumbar peritoneal shunt)③囊肿蛛网膜下腔分流术;④CT 引导下的经皮穿刺伴或不伴有纤维蛋白注射;⑤锥板切除囊肿减压术;⑥部分囊肿切除和囊颈结扎伴或不伴神经根切除术;⑦囊肿部分切除及囊壁折叠术;⑧显微囊肿切除⑨骶管囊肿的显微手术开窗;各种争议也在文献中提及,关于腰腹腔分流使脑脊液永久性引流的疗效在文献<sup>[24]</sup> 中已被讨论,Langdown<sup>[21]</sup> 对两例有症状的 Tarlov 囊肿患者行了腰腹腔分流术使其症状得到了明显缓解,但同时一些学者指出在此过程中要谨防引起功能障碍和感染;根据 Caspar 等人<sup>[25]</sup>

的经验,腰大池引流可以在短时间内使囊肿萎缩,明显减轻患者症状。因此其主要优点是术后脑脊液压力降低,有益于硬膜成形术和囊肿壁折叠术;起初 Tarlov 主张囊肿的全部切除并切除受影响的后根神经节,随后有学者提出这样会导致神经功能缺损发生率的提高,产生相应的并发症及功能障碍,尤其是在处理双侧髓管囊肿时。其次,简单的锥板切除减压术也被尝试但其成功率一直很低<sup>[23]</sup>;Paulsen 等人<sup>[2, 21, 23]</sup>提出了 CT 引导下的经皮穿刺引流术,有报道患者在接受治疗后症状得到明显缓解,但是3周~6个月后出现复发现象;尝试在 CT 引导下通过注射纤维蛋白来治疗这类囊肿,取得了不同的疗效,但这与无菌性脑膜炎有很高的关联性,Guo 等人<sup>[19]</sup>在观察了三名疼痛症状无缓解的病人,其中一名经历了神经根的损伤和囊壁的出血导致的症状加重,提出在目前的治疗髓管囊肿的策略中,这种方法建议在疾病的不明确和手术结果不能预测时使用。

参 考 文 献

[1] Chaiyabud P, Suwanpratheep K. Symptomatic Tarlov cyst: report and review. *J Med Assoc Thai*, 2006, 89(7): 1047-1050.

[2] Paulsen RD, Call GA, Murtagh FR. Prevalence and percutaneous drainage of cysts of the sacral nerve root sheath (Tarlov cysts). *AJNR*, 1994, 15(2): 293-297.

[3] Sen RK, Goyal T, Tripathy SK, et al. Tarlov cysts: a report of two cases. *J Orthop Surg (Hong Kong)*, 2012, 20(1): 87-89.

[4] Nadler SF, Bartoli LM, Stitik TP, et al. Tarlov cyst as a rare cause of S1 radiculopathy: a case report. *Arch Phys Med Rehabil*, 2001, 82(5): 689-690.

[5] Nishiura I, Koyama T, Handa J. Intrasacral perineurial cyst. *Surg Neurol*, 1985, 23(3): 265-269.

[6] Cloward RB. Congenital spinal extradural cysts: case report with review of literature. *Ann Surg*, 1968, 168(5): 851-864.

[7] Voyadzis JM, Bhargava P, Henderson FC. Tarlov cysts: a study of 10 cases with review of the literature. *J Neurosurg*, 2001, 95(1 Suppl): 25-32.

[8] Tanaka M, Nakahara S, Ito Y, et al. Surgical results of sacral perineurial (Tarlov) cysts. *Acta Med Okayama*, 2006, 60(1): 65-70.

[9] Schmidt A. Cyste der Dura mater spinalis, einen extramedullären Tumor vortäuschend, mit Erfolg operiert. *J Neurol*, 1904, 26: 318-323.

[10] O'connell JE. The cerebrospinal fluid pressure as an aetiological factor in the development of lesions affecting the central nervous system. *Brain*, 1953, 76(2): 279-298.

[11] 陶惠人,王全平,李新奎,等. 髓管内囊肿的诊断及其发生机制的探讨. *中国矫形外科杂志*, 2002: 19(4): 325-328.

[12] Nabors MW, Pait TG, Byrd EB, et al. Updated assessment and current classification of spinal meningeal cysts. *J Neurosurg*, 1988, 68(3): 366-377.

[13] Goyal RN, Russell NA, Benoit BG, et al. Intrasacral cysts: a classification and literature review. *Spine*, 1987, 12(3): 209-213.

[14] 宋阳,陈家骅,赵丽,等. 20例髓管囊肿类型分析及发生机制的探讨. *安徽医药*, 2012: 320-321.

[15] 孙伟,王琨,周令飞. 髓管囊肿影像诊断及治疗. *华北煤炭医学院学报*, 2012, 13(6): 787-788.

[16] 刘玉杰,梁燕,卢世壁,等. 髓神经根囊肿的影像学诊断和治疗方法的探讨. *中国脊柱脊髓杂志*, 1999, 9(2): 73-76.

[17] 张明,鱼博浪. 椎管内脊膜囊肿的 MR 诊断. *中华放射学杂志*, 2000, 34(3): 174-177.

[18] Lee JY, Impeken P, Stenzel W, et al. CT-guided percutaneous aspiration of Tarlov cyst as a useful diagnostic procedure prior to operative intervention. *Acta Neurochir*, 2004, 146(7): 667-670.

[19] Guo D, Shu K, Chen R, et al. Microsurgical treatment of symptomatic sacral perineurial cysts. *Neurosurgery*, 2007, 60(6): 1059-1065.

[20] Caspar W, Nabhan A, Kelm J, et al. Operative treatment of symptomatic nerve root cysts. *Z Orthop Ihre Grenzgeb*, 2001, 139(6): 496-501.

[21] Langdown AJ, Grundy JR, Birch NC. The clinical relevance of Tarlov cysts. *J Spinal Disord Tech*, 2005, 18(1): 29-33.

[22] Mummaneni PV, Pitts LH, McCormack BM, et al. Microsurgical treatment of symptomatic sacral Tarlov cysts. *Neurosurgery*, 2000, 47(1): 74-79.

[23] Cantore G, Bistazzoni S, Esposito V, et al. Sacral Tarlov cyst surgical treatment by clipping. *World Neurosurg*, 2013, 79(2): 381-389.

[24] Bartels RH, van Overbeeke JJ. Lumbar cerebrospinal fluid drainage for symptomatic sacral nerve root cysts: an adjuvant diagnostic procedure and/or alternative treatment? Technical case report. *Neurosurgery*, 1997, 40(4): 861-864.

[25] Caspar W, Papavero L, Nabhan A, et al. Microsurgical excision of symptomatic sacral perineurial cysts: a study of 15 cases. *Surg Neurol*, 2003, 59(2): 101-105.