

·专题·先天性脊柱裂

儿童皮毛窦的诊断及治疗效果分析

王广宇 刘 渤 韩 晓 谢仕刚 曹景蔚
张开创 武玉亮 李永鹏 岳喜赞

【摘要】 目的 探讨儿童皮毛窦的诊断方法和手术治疗效果。 **方法** 回顾性分析山东大学齐鲁儿童医院 2015 年 1 月至 2018 年 6 月收治的 15 例儿童皮毛窦患儿临床资料,所有患儿术前接受 MRI 检查,且行皮毛窦切除术。 **结果** 术前影像学检查发现 15 例均有皮肤窦道。5 例合并皮样囊肿;2 例合并脂肪瘤;1 例合并脊髓纵裂;1 例合并中央管扩大。脊柱三维 CT 重建检查发现 10 例合并脊柱裂。术后病理结果均证实为皮毛窦。镜下可见毛发毛干,窦道及其周围组织,炎性肉芽增生组织。所有患儿均获得随访,随访时间 6~12 个月,术前症状消失或明显改善,窦道未见复发。 **结论** 儿童皮毛窦早期诊断及手术治疗有助于改善患儿预后及减少严重并发症的发生。

【关键词】 皮毛窦;儿童;诊断;手术治疗

【中图分类号】 R729 R651.2

Diagnosis and surgical treatment of dermal sinus tracts in children. Wang Guangyu, Liu Bo, Han Xiao, Xie Shigang, Cao Jingwei, Zhang Kaichuang, Wu Yuliang, Li Yongpeng, Yue Xizan. Department of Neurosurgery, Qilu Children's Hospital of Shandong University, Jinan 250022, China. Email: skjwk6137@163.com

【Abstract】 Objective To explore the diagnostic methods and surgical efficacies of dermal sinus tracts. **Methods** The clinical data of 15 hospitalized children with dermal sinus tracts from January 2015 to June 2018 were retrospectively analyzed. All children received preoperative magnetic resonance imaging (MRI) examination and underwent dermal sinus tract resection. **Results** All cases were confirmed by imaging examinations. The concurrent conditions included dermoid cyst ($n=5$), lipoma ($n=2$), diastematomyelia ($n=1$) and ectatic central canal ($n=1$). Three-dimensional computed tomography (CT) spinal reconstruction revealed complicated diastematomyelia ($n=10$). Postoperative pathological examination confirmed the diagnosis of dermal sinus tracts. And microscopic examination revealed hair stem, sinus tract and adjoining tissues with inflammatory granulation. During a follow-up period of 6-12 months, the symptoms disappeared or improved significantly after operation. No recurrence of sinus tract was found. **Conclusion** Early diagnosis and surgical treatment of dermal sinus in children can improve the prognosis and reduce the occurrence of serious complications.

【Key words】 Dermal Sinus Tracts; Children; Diagnosis; Surgical Treatment

皮毛窦是一种先天性发育畸形,主要发生在神经轴的背侧,从枕部到腰骶部的任何部位都有可能发生,其中以腰骶部多见。常见的临床表现为皮肤异常开口,开口周围皮肤可以伴有异常毛发分布、色素沉着、皮下脂肪瘤、毛细血管瘤样改变等。皮毛窦主要通过病史、查体及影像学检查进行诊断,发病比较隐匿,诊断较困难,往往以高热、寒战、头痛、呕吐等中枢神经系统感染症状首诊于神经内科,但因内科医师对本病认识不足,忽略相关查体,

使本病诊断难度更大。本文回顾性分析山东大学齐鲁儿童医院 2015 年 1 月至 2018 年 6 月收治的 15 例儿童皮毛窦的临床资料,所有患儿术前接受 MRI 检查,且行皮毛窦切除术,现将其诊断方法和治疗效果总结如下。

材料与方法

一、临床资料

回顾性分析山东大学齐鲁儿童医院 2015 年 1 月至 2018 年 6 月收治的 15 例儿童皮毛窦的临床资料,其中男童 6 例,女童 9 例;年龄最小者 5 个月 29 天,最大者 2 岁 11 个月,平均年龄 12 个月;病变位

DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2019.02.006

作者单位:山东大学齐鲁儿童医院神经外科(山东省济南市, 250022), Email: skjwk6137@163.com

置于枕部3例,颈段1例,腰骶段11例。

大多患儿因为皮肤异常就诊,主要表现为皮肤异常开口,开口周围可伴有毛发分布、色素沉着、皮下脂肪瘤、毛细血管瘤样改变等(图1);3例因脑膜炎住院治疗,临床表现为高热、寒战、呕吐等中枢神经系统感染体征;2例追问病史,发现曾经感染脑炎;5例就诊时皮肤瘻口处出现渗液;其余5例因皮下包块、色素沉着而就诊。本组患儿查体时未见神经损害症状。15例患儿的临床表现见表1。

表1 15例儿童皮毛窦常见临床表现

Table 1 Clinical manifestations of dermal sinus tracts in 15 children

临床表现	例数
皮肤开口	15
毛发分布	3
色素沉着	2
皮下脂肪瘤	2
脑炎症状	3
脑炎病史	2

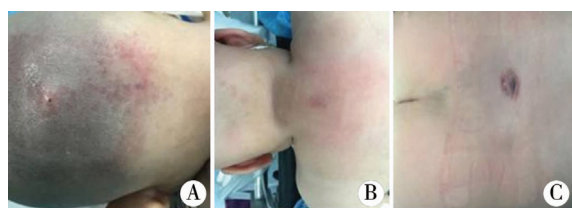


图1 皮毛窦患儿皮肤表现 A:异常开口;B:皮下包块;C:色素沉着及异常毛发分布

Fig.1 Skin manifestations of dermal sinus tracts A: abnormal orificium fistulae; B: lump underneath skin; C: pigmentation and abnormal hair distribution

二、术前影像学检查

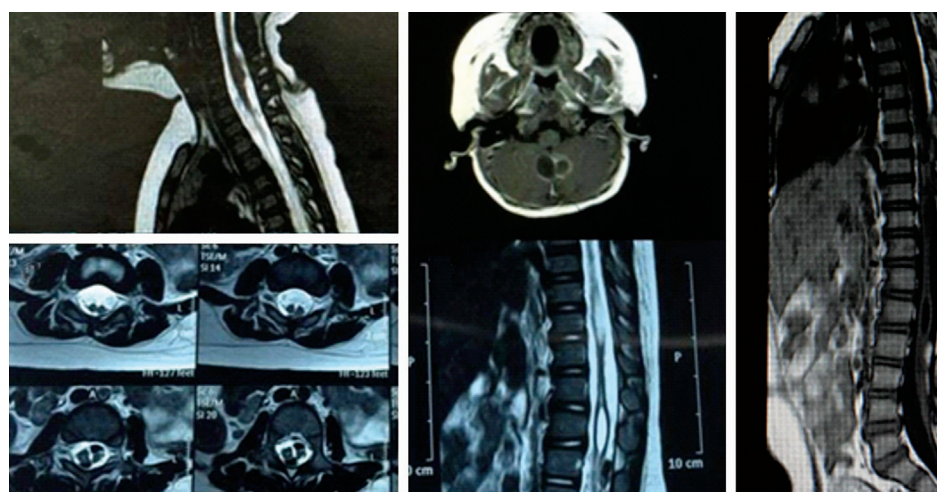


图2 儿童皮毛窦术前影像学表现 A:皮肤窦道;B:皮样囊肿;C:脊髓纵裂;D:中央管扩张;E:椎管内脂肪瘤

Fig.2 Imaging examinations of dermal sinus tracts before operation A: abnormal orificium fistulae; B: dermoid cyst; C: diastematomyelia; D: ectatic central canal; E: intravertebral lipoma

所有患儿术前行中枢系统MRI检查及脊柱的三维CT重建。MRI检查可以发现皮肤窦道自皮肤进入椎管内或者颅内,腰骶部患儿可见脊髓栓系表现,部分患儿可见到皮毛窦分泌物聚集形成的囊肿包块。

三、治疗方法

所有患儿行皮毛窦切除术。患儿气管插管全麻成功后,取俯卧位,沿窦道皮肤开口切开皮肤,暴露椎管或颅骨,可见窦道沿脊椎裂或颅骨缺损处往里延伸,切除骨性组织,显露出硬脊(脑)膜,见窦道沿硬脊(脑)膜继续延伸,予以剪开硬膜向硬膜下继续分离。其中合并皮样囊肿者完整切除囊肿,脂肪瘤者近全切除,合并栓系者予以松解,同时所有能见到终丝者予以常规切断终丝组织。硬脊膜予以人工硬膜扩大缝合,并重建硬膜下腔。椎板复位,严密缝合切口。合并中枢感染者,术前予抗感染治疗,体温平稳3d后行手术治疗,术后继续给予抗生素治疗,炎性指标正常后出院。

结 果

术前影像学检查发现15患儿均有皮肤窦道。5例合并皮样囊肿;2例合并脂肪瘤;1例合并脊髓纵裂;1例合并中央管扩大。脊柱三维CT重建检查发现10例合并脊柱裂(图2)。10例合并脊髓栓系,其中脂肪瘤型2例,终丝单纯粗短型3例,圆锥低位5例。术后病理结果均证实为皮毛窦。镜下可见毛发毛干、窦道及其周围组织、炎性肉芽增生组织(图3)。

所有患儿获得随访,随访时间6~12个月。随访发现:原有症状均消失或明显改善,无窦道复发、继发性中枢感染、脑脊液漏、双下肢运动感觉障碍、大小便失禁等并发症发生。

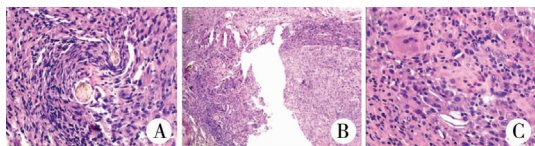


图3 儿童皮毛窦术后病理结果 A:毛发毛干; B:窦道; C:炎症肉芽增生组织

Fig.3 Histological characteristics of dermal sinus tracts A: hair, B: sinus, C: inflammatory granulation tissue

讨论

皮毛窦在临床上比较少见,发病率为1/2 500^[2]。皮毛窦窦道主要由上皮细胞构成,分布范围比较广泛,可位于皮下组织至硬膜下任何层面。从胚胎学角度讲,皮肤与神经组织均起源于外胚层,在发育过程中若皮肤组织或上皮组织残余在神经组织内,将会在颅腔或脊髓腔内形成皮样囊肿,如果囊肿通过窦道开口于皮肤,并将皮肤与神经组织相互连通,就称之为皮毛窦^[3]。也就是说,颅内具有外胚层皮肤组织,并且与皮肤形成了不正常的沟通链接。表现为颅内或椎管内皮样囊肿,囊肿和皮肤间的窦道以及皮肤表面的结构异常,如皮肤裂口、色素沉着、多毛、异常分泌物等。上述三个结构可以同时存在,也可单独存在。发生部位多位于中线位置。也有文献报道,皮毛窦可发生在非中线位置^[4]。皮毛窦绝大多数开口于腰骶部,其次为枕部,颈胸部报道更为少见。皮毛窦多为单一存在,但也存在多部位、多窦道的特殊病例。Oliver等^[5]报道过1例颈部和胸部同时存在皮毛窦的病例。Ansari等^[6]报道过1例发生在腰骶部区域同时存在3个窦道的病例。

皮毛窦最常见临床表现为中线部皮肤针尖样异常开口,部分可见增粗毛发或液体(浆液性)自瘘口排出,合并感染后包块周围皮肤红肿,瘘口会有脓性分泌物。开口周围可伴有异常毛发分布、色素沉着、皮下脂肪瘤、血管瘤等。若皮毛窦位于枕部,常有正常毛发分布,因而查体时比较难以发现。首发临床表现以高热、寒战、头痛、呕吐等中枢感染为主。因皮毛窦的窦道将颅内或椎管内腔与皮肤相连,这样就成为了中枢神经系统感染的一个潜在的路径,从而容易引起脑膜炎或脊髓炎症。此种情况

下如果仅仅处理感染,不处理皮毛窦,会导致中枢系统感染反复发作。本组中有2例为脑炎复发患儿。除上述常见临床体征外,Radmanesh^[1]等研究发现皮毛窦患儿存在肌力下降等神经功能障碍及皮肤脑脊液漏等表现。

中枢系统MRI检查为皮毛窦的首选辅助检查方法,可以从不同体位显示皮肤窦道的走形方式、窦道与硬膜下腔的关系。除此之外,MRI检查还可以提供是否同时合并其他脊髓病变如脊髓纵裂、中央管扩张、脊髓栓系、颅腔或椎管内有无合并皮样囊肿等并发症^[7,8]。CT检查可明确颅骨及椎管有无骨质的缺损,但不能清晰显示窦道走形及颅腔或椎管内病变,一般不作为首选检查。超声也是一种评估婴儿脊柱裂的影像学方法。超声可以准确地评估窦道位置、是否与椎管内相通、是否存在任何其他相关病理变化^[9,10]。另外,超声可以鉴别体表包块的性质,对血管瘤、钙化上皮瘤等作出鉴别。因此,其可以作为门诊患儿筛查的首选。但是,由于脊柱后部骨化限制了声窗,使得B超在4月龄以上患儿中的实用性下降^[9]。

皮毛窦一经诊断,应尽早手术治疗。我们的手术经验如下:窦道大部分不会水平走形,往往会向上或向下斜形走形,但一般不会偏离中线,术前应充分阅读MRI检查结果,估计切口长度。并在消毒时扩大范围,做好术中延长切口准备。术中沿瘘管充分游离至窦道进入颅板或椎板处,并根据术前CT三维重建检查充分打开颅板或椎板。术中切开硬脑膜或硬脊膜,完整切除瘘管、内容物及内部囊肿,这样可降低手术复发的几率。术中应严密缝合硬脑膜及硬脊膜减少脑脊液漏。术区可放置引流管,切口处给予适度加压包扎,避免术后皮下积液形成。由于所有的成像方式都不能准确显示椎管内的细节,因此,无论神经影像学检查如何,在手术切除所有皮毛窦窦道过程中,应完全切除到窦道终止点^[11]。硬膜下探查应作为手术常规。Van等^[12]研究也指出,对于有硬膜内感染病例,精确的硬膜下探查是必要的,而且有利于防止术后神经功能损伤。

对于合并中枢神经系统感染的患儿,一般认为需待感染控制3个月后且局部水肿消退后再行手术治疗。但考虑到皮毛窦患儿继发的中枢神经系统感染,容易复发,且对中枢神经系统发育影响较大,我们认为抗感染治疗2周即可手术治疗,并于术后继续抗感染治疗2周。也有术者认为对感染难以控制、高热反复者可尽早手术治疗^[13,14]。

儿童皮毛窦发病率比较低,发病隐匿,作为一个潜在的感染通道,可引起中枢神经系统感染等严重并发症,因此早期诊断及手术治疗,有助于改善患儿预后及减少严重并发症的发生。临床医生在发现中线位置异常皮肤开口时,应进行相关查体及影像学检查以明确诊断。

参考文献

- Radmanesh F, Nejat F, El Khashab M, et al. Dermal sinus tract of the spine [J]. Childs Nerv Syst, 2010, 26 (3): 349-357. DOI: 10. 1007/s00381-009-0962-z.
- De Vloo P, Lagae L, Sciôt R, et al. Spinal dermal sinuses and dermal sinus-like stalks analysis of 14 cases with suggestions for embryologic mechanisms resulting in dermal sinus-like stalks [J]. Eur J Paediatr Neurol, 2013, 17 (6): 575-584. DOI: 10. 1016/j. ejpn. 2013. 04. 003.
- 原壮, 薛辛东. 儿科急重症与疑难病例诊治评述 [M]. 北京: 人民卫生出版社, 2002: 282-285.
Yuan Z, Xue XD. Diagnosis and treatment of acute, critical and doubtful diseases in children [M]. Beijing: People's Medical Publishing House, 2002: 282-285.
- Yamaguchi S, Takeda M, Kihara H, et al. Lateral buttock congenital dermal sinus tract [J]. Neurol Med Chir (Tokyo), 2011, 51 (6): 460-462.
- Mrowczyński OD, Lane JR, Shoja MM, et al. Double dermal sinus tracts of the cervical and thoracic regions: a case in a 3-year-old child and review of the literature [J]. Child's Nervous System, 2018, 34 (5): 987-990. DOI: 10. 1007/s00381-017-3707-4.
- Ansari S, Andrabi Y, El Khashab M, et al. Triple lumbar dermal sinuses: unusual presentation of a typically solitary midline lesion [J]. Pediatr Neurosurg, 2009, 45 (4): 305-307. DOI: 10. 1159/000235605.
- Jindal A, Mahapatra AK. Spinal congenital dermal sinus: an experience of 23 cases over 7 years [J]. Neurol India, 2001, 49 (3): 243-246.
- Elton S, Oakes WJ. Dermal sinus tracts of the spine [J]. Neurosurg Focus, 2001, 10 (1): e4.
- Schenk JP, Herweh C, Gunther P, et al. Imaging of congenital anomalies and variations of the caudal spine and back in neonates and small infants [J]. Eur J Radiol, 2006, 58 (1): 3-14. DOI: 10. 1016/j. ejrad. 2005. 12. 004.
- Unsinn KM, Geley T, Freund MC, et al. US of the spinal cord in newborns: spectrum of normal findings, variants, congenital anomalies and acquired diseases [J]. Radiographics, 2000, 20 (4): 923-938. DOI: 10. 1148/radiographics. 20. 4. g00jl06923.
- Kaufman BA. Neural tube defects [J]. Pediatr Clin North Am, 2004, 51 (2): 389-419. DOI: 10. 1016/S0031-3955 (03)00207-4.
- Van Aalst J, Beuls EA, Cornips EM, et al. Anatomy and surgery of the infected dermal sinus of the lower spine [J]. Childs Nerv Syst, 2006, 22 (10): 1307-1315. DOI: 10. 1007/s00381-006-0106-7.
- 甄海宁, 章翔, 张剑宁, 等. 脊髓栓系综合征的显微外科治疗 [J]. 第四军医大学学报, 2004, 25 (2): 176-178. DOI: 10. 3321/j. issn: 1000-2790. 2004. 02. 025.
Zhen HN, Zhang X, Zhang JN, et al. Microsurgical treatment of tethered cord syndrome [J]. Fourth Mil Med Univ, 2004, 25 (2): 176-178. DOI: 10. 3321/j. issn: 1000-2790. 2004. 02. 025.
- 王贤书, 张晓茹, 曹红宾. 900例小儿脂肪瘤型脊髓栓系综合征手术与疗效分析 [J]. 临床小儿外科杂志, 2015, 14 (4): 266-270. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671-6353. 2015. 04. 004.
Wang XS, Zhang XR, Cao HB. Infantile lipoma of tethered cord syndrome: clinical classification, surgical intervention and the evaluation of neural function [J]. J Clin Ped Sur, 2015, 14 (4): 266-270. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671-6353. 2015. 04. 004.

(收稿日期: 2018-11-26)

本文引用格式: 王广宇, 刘渤, 韩晓, 等. 儿童皮毛窦的诊断及治疗效果分析 [J]. 临床小儿外科杂志, 2019, 18 (2): 99-102. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671-6353. 2019. 02. 006.

Citing this article as: Wang GY, Liu B, Han X, et al. Diagnosis and surgical treatment of dermal sinus tracts in children [J]. J Clin Ped Sur, 2019, 18 (2): 99-102. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671-6353. 2019. 02. 006.