

婴儿脊神经管畸形并脊髓栓系手术方案及预后关系的探讨



王贤书 张晓茹 曹红宾 杨志国 程征海 景世元 刘叶 李鑫

【摘要】 目的 探讨预防性手术治疗脊神经管畸形并脊髓栓系及其随诊观察的临床意义。**方法** 收集 2007 年 1 月至 2012 年 12 月我们收治的 300 例脊神经管畸形并脊髓栓系婴儿,根据住院时间顺序、年龄、手术方式,选手术组 60 例为实验对象;观察组 60 例作为对照。两组术前均无膀胱、直肠功能障碍及双下肢感觉、运动功能障碍。手术组患儿均在显微镜下行脊髓栓系松解手术;观察组均为家属不同意行栓系松解术,只做脊膜膨出切除修补、藏毛窦、血管瘤、皮赘、多毛及皮下脂肪瘤等切除手术。两组各选终丝型脊髓栓系 20 例;脊髓脊膜膨出型脊髓栓系 20 例;脂肪瘤型脊髓栓系 20 例。所有病例均行 MRI 检查,通过脊髓圆锥位置来判定两组脊髓栓系严重程度。术前术后均行膀胱容量及膀胱残余尿量超声、双下肢肌电图检查(新生儿不做肌电图检查)。两组术后随访 1~6 年,每 3 个月行膀胱容量及膀胱残余尿量检查。**结果** 术前两组脊髓栓系严重程度(MRI)比较无统计学意义($P > 0.05$)。术后观察组各类型间膀胱残余尿量明显多于手术组($P < 0.05$)。手术组不同类型 TCS 随访不同时间点出现症状的例数明显少于观察组($P < 0.05$)。3 岁、6 岁为 TCS 病情进展变化显著期。**结论** 脊神经管畸形并脊髓栓系婴儿行预防性栓系松解术可阻断神经功能及膀胱、直肠功能的恶化,年龄越小,治疗效果越好。

【关键词】 神经管缺损; 外科手术; 预后; 结果评价; 婴儿

Explore the relationship between surgical strategies and outcomes of infantile spinal dysraphism and tethered cord. WANG Xian-shu, ZHANG Xiao-ru, CAO Hong-bin, et al. Department of Neurosurgery, Children's Hospital of Hebei Province, Shijiazhuang 050031, China

【Abstract】 Objective To evaluate the clinical significance of preventive surgery and follow-up of infantile spinal dysraphism and tethered cord. **Methods** A retrospective analysis was made on 300 infants with spinal dysraphism and tethered cord treated in the Children's Hospital of Hebei Province from Jan. 2007 to Dec. 2012. 60 cases in operation group and 60 cases in control group were divided by admission orders, ages and operation types. The cases in operation group were operated with microsurgery and the cases in control group underwent only excision of meningocele, pilonidal sinus, hemangioma, tails, hirsutism, subcutaneous lipoma cause of the parents' disagree of releasing the spinal cord. All cases were inspected by MRI and the Tethered Severities were represented by the position of conus medullaris. The groups were divided into subgroup of filum terminale, meningocele, and lipoma separately. All cases were inspected by Urodynamics and electromyogram before and after the operation. The cases were paid 1~6 years follow-up and inspected by urodynamics every 3 months. **Results** There was no statistic difference of Tethered Severity between The two groups ($P > 0.05$). Residual urine volume of the subgroups of operation group were lower than those of the control group ($P < 0.05$). the numbers of symptoms-appeared cases at the follow-up time point were smaller in the subgroups of operation group that those of the control group ($P < 0.05$). The 3rd to 6th year after birth were the key time point of symptoms appearing. **Conclusions** Preventive surgery of infantile spinal dysraphism and tethered cord can prevent the neural, vesical and rectum dysfunction, and the better results the earlier the operation.

【Key words】 Neural Tube Defects; Surgical Procedures, Operative; Prognosis; Outcome Assessment;

doi:10.3969/j.issn.1671-6353.2015.03.004

基金项目:河北省省级科技计划项目(项目号:14277769D)

作者单位:河北省儿童医院神经外科(河北省石家庄市, 050031), 通讯作者:王贤书, E-mail: sjxwk99@163.com

Infant

自 2007 年 1 月至 2012 年 12 月我们共收治 300 例脊神经管畸形并脊髓栓系患儿,根据住院时间顺序、年龄、手术方式(是否行脊髓栓系松解),选手术组 60 例做为实验对象;观察组 60 例为对照。对两组病例进行比较分析,认为早期积极手术治疗是防止脊神经管畸形并脊髓栓系婴儿神经功能恶化的有效措施,现报告如下。

材料与方法

一、临床资料

两组均按住院时间顺序、是否行松解手术随机分组,每组选 60 例。两组术前均无膀胱、直肠功能障碍及双下肢感觉、运动功能障碍。手术组:均在显微镜下行脊髓栓系松解手术,患儿年龄生后 2 d 至 12 个月,男女比例为 1.5 : 1。观察组:均为家属不

同意行栓系松解术或基层医院技术原因只做脊膜膨出切除修补、藏毛窦、血管痣、皮赘、多毛及皮下脂肪瘤等切除手术的患儿,年龄生后 4 d 至 12 个月,男女比例为 1.4 : 1。两组年龄、性别差异无统计学意义(P 值均 >0.05)。两组主要表现为皮下病变,如腰骶部小凹、腰部中线上的血管瘤、血管痣、多毛症、皮赘、皮下脂肪瘤、不对称臀间裂及腰骶部羊皮纸样皮肤等(图 1)。这些均可成为隐型神经管闭合不全早期诊断的征象。所有病例均行 MRI 检查(图 2),通过脊髓圆锥位置来判定两组脊髓栓系严重程度。两组各选终丝型脊髓栓系 20 例;脊髓脊膜膨出型脊髓栓系 20 例;脂肪瘤型脊髓栓系 20 例。除新生儿外其他患儿术前双下肢肌电图检查均未见明显特征性改变。本研究所有治疗方案均得到医院伦理机构批准。



图 1 皮损,a,小凹,b,多毛,c,血管瘤,d,皮赘,e,臀纹不对称,f,脂肪瘤; 图 2 各型脊髓栓系,a,终丝型,b,脊髓脊膜膨出型, c,脂肪瘤尾侧型,d,脂肪瘤背侧型,e,脂肪瘤横贯型,f,脂肪脊髓脊膜膨出型

二、膀胱容量及残余尿量

因新生儿和婴儿排尿量变化较大,B 超检查膀胱容量变化很大,受许多因素影响,故测定膀胱残余尿量更有意义。膀胱容量及膀胱残余尿量计算公式: $V=0.5 \times d1 \times d2 \times d3$ 。正常膀胱残余尿量为 0 ~ 2 mL。多次检测均超过 2 mL 即考虑为异常。但残余尿量的多少与临床尿失禁出现时间有时不成正比,这也正是此病的复杂性。患儿术前均行泌尿系超声检查双肾、双输尿管、膀胱结构及血流,未见明显异常。测定膀胱容量 15 ~ 60 mL,膀胱残余尿量 0 ~ 2 mL。术后随访 1 ~ 6 年,每 3 个月超声复查膀胱 1 次。

膀胱 1 次。

三、手术方法

手术组均采取气管插管全身麻醉,患儿取俯卧位,做腰骶部横切口或纵切口,切除局部皮下病变,在显微镜下行脊髓栓系松解术。不同类型脊髓栓系手术要点为: ①终丝型: 打开硬膜后,在显微镜下辨认和确定终丝,通过颜色的轻微不同、血管形式以及从鞘膜囊终端的中线可以较容易区别终丝和骶神经根。异常的终丝肥厚包含明显的脂肪组织或者在末端有膨大的脂肪瘤。切断终丝前一定要仔细检查终丝周围情况以确定其没有细小的、粘连的低位骶

尾神经根,终丝锐性切断即可。术中可以使用肛门括约肌电极来监测电刺激的反应。②脊髓脊膜膨出型:手术切口应位于神经基板的蛛网膜和发育不良的表皮之间的边缘,必须将神经基板与周围组织分离,找到椎管内正常硬脊膜的边界,游离膨出的硬膜囊,保护所有神经组织,彻底松解神经粘连,还纳脊髓神经,切除多余囊壁,用 5-0 可吸收线重塑硬膜囊,修补困难时应采用人工硬膜扩大修补硬膜囊。③脂肪瘤型:脂肪瘤型脊髓栓系是最复杂的一型,国内外对脂肪瘤型又有多种亚型之分,按 Chapman 分类为三种亚型:尾侧型、背侧型和横贯型。尾侧型即终丝脂肪瘤,仔细辨认终丝切除脂肪瘤;背侧型采用 CUSA 可完整切除脂肪瘤并松解其下面的栓系,脂肪瘤与脊髓一般有一交界面;横贯型脂肪瘤内常有神经穿过,显微镜下做大部分切除,在切除所有可

以切除的脂肪瘤后,用 7-0 可吸收线缝合软脊膜以便重建脊髓中央管,减少术后再栓系的风险。作者把脂肪脊髓脊膜膨出也归为脂肪瘤型。

四、统计学处理

数据采用均数±标准差($\bar{x} \pm s$)表示。所有数据采用 SPSS 17.0 统计软件处理。计量资料采用 *t* 检验,计数资料采用卡方检验。 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

结 果

手术前两组脊髓栓系严重程度(MRI)比较,差异无统计学意义($P > 0.05$,表 1)。两组术后均随访 1~6 年。手术组有 2 例分别于随访第 2 年至第 3 年时出现尿失禁,膀胱残余尿量 > 10 mL, MRI 显示

表 1 术前手术组与观察组间脊髓栓系严重程度(MRI)比较

脊髓圆锥位置	手术组(例)			观察组(例)		
	终丝型	脊髓脊膜膨出型	脂肪瘤型	终丝型	脊髓脊膜膨出型	脂肪瘤型
L3	1	2	3	1	3	2
L4	5	5	6	6	6	6
L5	8	10	7	8	8	9
S1	6	3	4	5	3	3
合计	20	20	20	20	20	20

吻合口处粘连再栓系,松解栓系后行人工硬膜修补扩大硬膜囊,手术后尿失禁缓解,膀胱残余尿量 1~2 mL。观察组随访第 2 年脊髓脊膜膨出型有 4 例、脂肪瘤型有 6 例出现尿失禁,膀胱残余尿量 > 15 mL,随访第 3 年脊髓脊膜膨出型有 14 例、脂肪瘤型有 11 例出现尿失禁,膀胱残余尿量 15~20 mL,其中 34 例随访 3 年后行栓系松解手术,膀胱残余尿量 < 5 mL,1 例因经济情况未同意手术,随访至第 6 年时残余尿量 > 20 mL。随访至第 4 年脊髓脊膜膨

出型 2 例、脂肪瘤型 1 例,第 5 年脂肪瘤型 2 例出现尿失禁症状,膀胱残余尿量 > 20 mL,后均行松解手术,术后多次查膀胱残余尿量 1~2 mL。观察组终丝型随访第 3~6 年时共有 10 例出现尿失禁,膀胱残余尿量 > 20 mL,行松解手术后 3 个月复查膀胱残余尿量 < 5 mL,有 10 例仍无症状,膀胱残余尿量 < 5 mL,家属仍未同意行松解术。术后随访观察组膀胱残余尿量明显多于手术组膀胱残余尿量($P < 0.05$),详见表 2。

表 2 手术组及观察组术后随访膀胱残余尿量比较(mL, $\bar{x} \pm s$)

术后随访时间	手术组(例)			观察组(例)		
	终丝型	脊髓脊膜膨出型	脂肪瘤型	终丝型	脊髓脊膜膨出型	脂肪瘤型
第 1 年	1.0±0.6	1.5±0.75	1.5±0.9	1.5±0.45	1.5±0.85	1.8±0.95
第 2 年	1.5±0.65	2±0.7	5±0.85	2±1.03	5±1.1	5.5±1.03
第 3 年	1.8±0.75	5±0.9	2±0.8	9.5±1.08	10.5±1.5	12.5±1.45
第 4 年	2±0.7	2.5±0.85	2.5±0.85	8.5±1.2	10±1.03	9.5±1.35
第 5 年	2.5±0.76	3±0.86	4±0.87	10.0±1.5	4.5±1.0	9.0±1.3
第 6 年	3±0.8	4.5±0.88	5±0.88	12.5±2.5	5±1.01	5.5±1.33

随访发现 3 岁、6 岁为脊髓栓系病情进展变化显著期。手术组不同类型脊髓栓系不同随访时间点

出现症状例数明显少于观察组,差异有统计学意义($P < 0.05$),见表 3。

表 3 手术组及观察组不同随访时间点出现症状例数比较(n)

术后 随访时间	手术组(例)			观察组(例)		
	终丝型	脊髓脊膜膨出型	脂肪瘤型	终丝型	脊髓脊膜膨出型	脂肪瘤型
第 1 年	0	0	0	0	0	0
第 2 年	0	0	1	0	4	6
第 3 年	0	1	0	1	14	11
第 4 年	0	0	0	1	2	1
第 5 年	0	0	0	2	0	2
第 6 年	0	0	0	6	0	0

讨 论

脊神经管畸形并脊髓栓系是在脊神经管闭合不全的同时脊髓尾端被非弹性组织牵拉^[1]。这种牵拉是否会引起相应神经功能障碍,取决于多种因素,如随患儿生长发育快速和外力性的脊髓收缩和伸展^[2]。这种功能障碍会因脊髓牵张力增加而恶化。但也有部分病人可能长期甚至终生不出现症状。对有栓系性神经管闭合不全损害的患儿手术解除其脊髓栓系,已成为一种共识,但对脊神经管畸形并脊髓栓系而无膀胱、直肠功能障碍及双下肢感觉、运动功能障碍的患儿进行预防性手术,目前仍存在争议。我们认为早期手术是防止婴儿脊神经管畸形并脊髓栓系神经功能恶化的有效措施。

脊神经管畸形并脊髓栓系婴儿在我们的临床观察中,有约 50%~60% 的患儿无膀胱、直肠功能障碍及双下肢感觉、运动功能障碍,只有腰骶部中线皮肤异常改变,临床可根据此特征行 MRI 检查确诊。本研究不包括有肢体其他畸形,如足下垂、马蹄足、脊柱侧弯等畸形。患儿除新生儿外双下肢肌电图检查无明显特征性改变。全部患儿泌尿系超声检查双肾、双输尿管、膀胱结构及血流未见明显异常。测定膀胱容量为 15~60 mL,膀胱残余尿量 0~2 mL。

一些皮肤损害与隐性脊神经管闭合不全有关^[3-7]。皮肤病灶发生率为健康新生儿的 4.8%^[8]。头颅脊柱轴线上明显皮肤损害的发生率在总人群中为 3%^[9],因此,任何后中线的皮肤异常经常是下方脊神经管闭合不全的第一个指征,它们可以发生在脊柱轴线的任何一点,但大多数在腰骶部区域,特别是那些在臀间裂之上直径大于 3~5 mm 的病损,如不典型的小凹、毛细血管瘤、带毛斑块、皮肤附属器(小尾巴)及皮下脂肪瘤等。本组所有脊神经管畸形并脊髓栓系患儿,均有腰骶部后中线皮肤损害。依据这一特点结合椎管超声及 MRI

检查能做到早期诊断。

未做预防性手术的脊神经管畸形并脊髓栓系患儿,术后随着生长发育快速和外力性脊髓收缩伸展,可逐渐出现神经功能和直肠、膀胱功能障碍。我们曾遇到 2 例成年女性患者腰背部多毛、皮赘及脂肪瘤,婚前检查时来就诊, MRI 显示脊神经管畸形并脊髓栓系。说明从脊髓栓系发展到脊髓栓系综合征是一个复杂的病理演变过程。脊髓栓系和脊髓栓系综合征代表不同的含义^[10-11]。特别是影像学诊断应结合临床症状体征,在没有出现神经功能及直肠、膀胱功能障碍之前不应称为脊髓栓系综合征。

排尿功能障碍是脊髓圆锥低位运动神经病变的常见并发症,脊髓牵拉的实验模型研究和有关脊髓栓系报道显示脊髓圆锥对牵拉高度敏感^[12-14]。因此,脊髓栓系中膀胱功能控制的改变往往早于下肢感觉和运动功能丧失。有些患者尿失禁是脊髓栓系综合征最早的症状。仔细评估直肠和膀胱的功能非常重要,可通过完整的病史、物理检查、尿流动力学和肾脏检查等完成这些评估。但对小婴儿行尿流动力学及直肠功能检查有时很困难。我们通过对两组患儿术后泌尿系 B 型超声动态观察,发现对患儿膀胱容量和膀胱残余尿量进行分析,尤其是膀胱残余尿量指标更能直观反映出膀胱反射消失、神经源性逼尿肌过度活动和逼尿肌-括约肌协同功能失调这 3 种 TCS 最常见的尿动力学异常。观察组脊髓脊膜膨出型、脂肪瘤型病例 3 岁左右约 87.5%、6 岁时 100% 出现尿失禁症状,在随访第 2 年即开始出现膀胱容量变化,膀胱残余尿量变化更有参考意义。终丝型患儿 6 岁时有 50% 出现尿失禁。有的病例膀胱残余尿量变化快,而有的病例一直保持稳定,这可能与终丝的弹力、受到的牵张力及脊髓末端的微循环障碍等有关。我们统计过的病例中曾有 6 例终丝型患儿 14 岁后才来就诊,患儿出现了鞍区麻木,行走时间长(1 h 以上)时下肢无力及跛行,体查发现骶尾部皮肤多毛、血管痣、小凹等,追问家长述患儿

生后就有这些症状,只是未引起重视,行栓系松解术后症状消失。而 1 例 12 岁女孩在中学运动会 800 m 赛跑获前三名,近 2 个月出现用力时尿失禁就诊,MRI 检查确诊为终丝型脊髓栓系综合征,立即行松解手术,术后尿失禁明显改善,随访 1 年未恢复到正常水平,但带尿布湿可正常活动。这些患儿平时活动未受任何限制,如参加不恰当的运动实很危险,有可能突然引起截瘫及大小便失禁。

脊神经管畸形并脊髓栓系可根据皮肤病损结合 B 超、MRI 早期做出诊断,预防性手术可阻止其神经功能及膀胱、直肠功能恶化,3 岁、6 岁分别为 TCS 病情进展显著期,有些病例病程呈隐袭性进展,一旦出现严重的神经功能障碍即使手术也很难恢复。

参 考 文 献

- 1 Yamada S, Zinke DE, Sanders D. pathophysiology of tethered cord syndrome[J]. J Neurosurg, 1981,54:494-503.
- 2 杨述华. 脊髓栓系综合征[M]. 第 1 版,北京:人民卫生出版社,2012. 1-2.
- 3 Davis AS, Cohen PR, George RE. Cutaneous stigmata of occult spinal dysraphism[J]. J Am Acad Dermatol,1994,31:892-896.
- 4 Gibson PJ, Britton J, Hall DMB, et al. Lumbosacral skin markers and identification of occult spinal dysraphism in neonates[J]. Acata Pediatr,1995,84:208-209.
- 5 Sattar TM, banister CM, Turnbull IW. Occult spinal dysra-

- phism-the common combination of lesions and the clinical manifestations in 50 patients[J]. Eur J Pediatr Surg,1996,6 (Suppl 1):10-14.
- 6 Serna MJ, Vazquez-Doval J, Vanaclocha V, et al. Occult spinal dysraphism: A neurosurgical problem with a dermatologic hallmark[J]. Pediatr Dermatol,1993,10:149-152.
- 7 Tavafoghi V, Ghandchi A, Hambrick GW, et al. Cutaneous signs of spinal dysraphism: Report of patient with tail-like lipomas and review of 200 cases in the literature[J]. Arch Dermatol,1978,114:573-577.
- 8 McAtee-Smith J, Hebert AA, Rapini RP, et al. Skin lesions of the spinal axis and spinal dysraphism[J]. Arch pediatr Adolesc Med,1994,148:740-748.
- 9 Powell KR, Cherry JD, Hougen TJ, et al. A prospective search for congenital dermal abnormalities of the craniospinal axis[J]. J Pediatr,1975,87:744-750.
- 10 Yamada S, Won DJ. What is the true tethered cord syndrome? [J] Childs Nerv Syst,2007,23:371-375.
- 11 Yamada S, Won DJ, pezeskpour G, et al. pathophysiology of tethered cord syndrome and similar complex disorders [J]. Neurosurg Focus,2007,23:1-10.
- 12 Yamada S, Zinke DE, Sanders D. Pathophysiology of tethered cord syndrome[J]. J Neurosurg,1981,54:494-503.
- 13 Tani S, Yamada S, Knighton RS. Extensibility of the lumbar and sacral cord: pathophysiology of the tethered spinal cord in cats[J]. J Neurosurg,1987,66:116-123.
- 14 Tubbs RS, Oakes WJ. Can the conus medullaris in normal position be tethered? [J]. Neurol Res,2004,26:727-731.

· 消息 ·

2015 年小儿外科中青年医师手术录像大赛通知

为了促进小儿外科中青年医师学术交流,提高小儿外科中青年医师手术技术,进一步规范小儿外科手术操作,中华医学会儿外科学分会将主办全国小儿外科中青年医师手术录像征集大赛。具体要求:①手术者年龄小于 45 岁,1970 年 6 月 30 日以后出生。②手术录像范围:小儿普通外科,小儿心胸外科、小儿肿瘤外科、新生儿外科、小儿泌尿外科以及小儿骨外科原创手术录像。录像包括从手术开始至最后皮肤切口闭合。③录像有必要的文字注解或配音解说阐述操作要点,可加速 1.5 倍。④录像格式:MP4、MPG 或 AVI 格式,以光盘的形式邮寄参赛。⑤时长小于 20 min,文件小于 2G,格式为 MP4/WMV/AVI 均可。⑥为保证公平性,视频中勿出现参赛者信息。⑦附参赛者电子档简历一份;注明作者姓名、工作单位、通讯地址、联系电话和电子邮箱。⑧附病历摘要电子版一份。⑨投稿方式:请将光盘及病历摘要邮寄至:上海市江苏路 398 号舜元企业发展大厦 21 楼。收件人:王舒,联系电话:021-22163205。截稿日期:2015 年 6 月 30 日(以邮戳为准)或将视频邮件发送至:peds_2015@163.com,本次录像征集大赛将由学会专家评审奖项,其颁奖仪式将在 2015 年 9 月全国小儿外科学术研讨会上举行,届时将邀请所有获奖者参会。欢迎全国中青年医师积极投稿参与。(本次大赛得到德国蛇牌学院支持)