

• 病例报告 •

脊柱旁脂肪脊髓脊膜膨出 1 例

高俅婷 鲍 南 杨 波 宋云海

患儿,男性,6 岁,主诉腰部脊柱右侧肿块伴小便失禁、双足畸形、双下肢无力 6 年。大便基本正常。查体腰骶部脊柱右侧可触及隆起肿物,肿块表面有完整皮肤覆盖,脊柱向左侧弯。右下肢无感觉,肌力 0 级,右足内翻畸形;左下肢肌力 II 级,感觉减退,左膝不能屈曲,左足外翻畸形。MRI 显示脊柱右侧囊性肿块,与椎管内相通,肿块内可见脊髓疝出并附着于远端囊壁上。腰段椎管内可见脊髓纵裂,中间有一骨嵴分隔。骨嵴附近硬膜内一占位性病变压迫左侧脊髓。脊柱向左侧弯伴多发椎体畸形(图 1)。

术中行脊髓占位切除、脊髓栓系松解及脊膜膨出修补术。打开 L3 至 S1 水平椎管腔,见脊髓纵形裂成二根,含有各自的硬膜囊。约 L5 水平可见骨嵴长入椎管腔,位于二根硬膜囊之间。用咬骨钳咬除骨嵴,分别剪开二根硬膜囊,见 L3 水平硬膜内有一约 1.5 cm × 3 cm 大小肿块,压迫左侧脊髓。肿块包膜完整,内含皮脂腺。分离肿块,完整切除。硬膜囊于 S1 水平下方弯向右侧,通过脊柱侧面缺损向椎管外膨出,右侧脊髓疝出到右侧膨出脊膜囊内,并与囊壁及脂肪相连,脊髓被牵拉、紧张。游离出膨出脊膜囊,打开囊壁,将疝出脊髓从囊壁上分离下来,修剪脊髓表面粘连的脂肪,松解脊髓栓系及粘连,将脊髓回纳入椎管腔内。剪除多余膨出硬膜囊壁后缝合硬脊膜,再逐层关闭切口。术后病理提示硬膜内肿块为皮样囊肿,椎管旁囊肿壁符合脊膜膨出。诊断为脊柱旁脂肪脊髓脊膜膨出,椎管内皮样囊肿,脊髓纵裂,脊柱侧弯。术后患儿左下肢感觉好转,肌力恢复到 3 级,其余神经症状无改善亦无进一步加重。

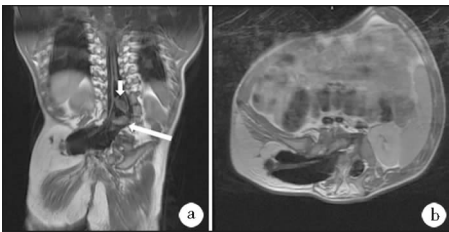


图 1 MRIT1 加权像,可见腰骶段脊柱裂,腰段脊柱向左侧弯,硬脊膜向右侧脊柱旁囊性膨出,腰段脊髓纵裂,中间为一骨嵴(长箭头),腰段椎管内可见一占位病变(短箭头),压迫左侧脊髓(a),脊髓疝入右侧膨出脊膜囊内,并与囊壁粘连(b)。

Fig. 1 T1-weighted MRI imaging

讨论 脊柱裂是一种常见的先天性畸形,多发生于脊柱背侧,而侧方的脊柱裂发生率非常低。且多表现为单纯脊膜

膨出^[1,2]。而脊柱旁脂肪脊髓脊膜膨出则非常少见,国内未见报道,国外仅见 3 例报道,分别位于颈段、胸段和骶段^[3-5]。

侧方脊柱裂的临床表现有不同的形式。单纯脊膜膨出由于无脊髓疝出,患者大多因膨出脊膜囊逐渐增大产生对周围组织的压迫症状,如胸段病变压迫胸腔引起咳嗽、呼吸困难、吞咽困难等;腰骶段病变,囊肿压迫腹腔或盆腔,可引起后背疼痛、腹痛、下肢疼痛、便秘、尿储留等。部分巨大的腰段脊柱旁脊膜膨出患者排便时可发生头痛或晕厥,可能与脑脊液压力的急剧变化有关。脊柱旁脂肪脊髓脊膜膨出由于脊髓疝出到膨出脊膜囊内,造成神经牵拉、栓系,产生神经损害症状,可有不同程度的下肢瘫痪、足畸形、步态异常及膀胱肛门括约肌功能障碍。

MRI 是重要的诊断手段,不仅可以判断肿块性质,还能鉴别肿块是否与椎管腔相通,是否伴有脊髓疝出,对手术方案的制定有重要的指导作用。临床上脊柱旁囊性肿块并不少见,如胸腹段纵膈的淋巴管瘤、滑膜囊肿,腰骶段的卵巢囊肿等,应注意鉴别,以免将膨出脊膜当成脊柱旁肿块切除,造成术后脑脊液漏、中枢感染、神经损伤等严重并发症。MRI 是主要的鉴别方法。然而,有时候单纯脊膜膨出通向椎管腔的蒂部往往很细小,需要仔细读片,甚至做蒂部的薄层扫描,才能确诊。

根据囊肿生长方向不同可以有不同的手术入路。囊肿偏向于背侧,后入路比较合适;囊肿向腹侧生长,也可以选择腹膜后入路^[6]。本例脊柱旁脂肪脊髓脊膜膨出,由于囊肿偏向背侧,且囊内含有脊髓组织,同时还合并其它病变,因此背侧入路更合适,有利于脊髓的分离和回纳以及椎管内病变的切除。脊柱旁单纯脊膜膨出预后较好,囊肿切除后,压迫症状即缓解。脊柱旁脂肪脊髓脊膜膨出,由于脊髓疝出,神经受损,预后较差^[7],如本例患儿伴有脊髓脊柱多发畸形,神经损害症状重,就诊较晚,故术后神经功能恢复不理想。

参考文献

- Seddighi A, Seddighi AS. Lateral sacral meningocele presenting as a gluteal mass: a case report [J]. J Med Case Rep, 2010, 4(1): 1-6. DOI: 10.1186/1752-1947-4-81.
- O'Neill P, Whatmore WJ, Booth AE. Spinal meningoceles in association with neurofibromatosis [J]. Neurosurg, 1983, 13(1): 82-84.
- Shieh C, Lam CH. A lateral cervical lipomyelomeningocele associated with diplomyelia [J]. Pediatr Neurosurg, 2006, 42(6): 399-403. DOI: 10.1159/000095574.
- Shetty DS, Lakhkar BN. Lateral sacral lipomyelomeningocele: a rare anomaly [J]. Neurol India, 2002, 50(2): 204-206.

(下转第 415 页)