

·述评·

脊髓纵裂诊治中的常见问题及对策

修 波

【摘要】 脊髓纵裂是一种神经管畸形,表现为脊髓中间出现异常的骨性、纤维软骨性或纤维分隔物,将脊髓节段性分为左右两部分,造成脊髓被分隔物卡压、限制和牵拉,进而导致脊髓栓系症状。手术是脊髓纵裂唯一有效的治疗方法,一经确诊应尽早手术。手术原则:切除纵裂脊髓间的骨性分隔物及所有软组织,去除所有栓系因素。同时,要尽量避免手术并发症,并注意保留脊椎小关节和维持脊柱稳定性。本文旨在阐述脊髓纵裂畸形诊治中的常见问题及对策,为提高诊治正确率、有效率,减少手术并发症提供参考。

【关键词】 脊髓纵裂;畸形;外科手术;治疗

【中图分类号】 R729 R651.2

Common problems and countermeasures in the diagnoses and treatment of split cord malformations.

Xiu Bo. Department of Neurosurgery, No. 7 Medical Center of PLA General Hospital, Beijing, 100700, China.

【Abstract】 As one type of neural tube malformations, split cord is characterized by an intraspinal appearance of abnormal bony, fibrotic/bony and fibrotic partipitions. As a result, segmental divisions into two parts impacts, compresses and stretches spinal cord, leading to the syndrome of tethered spinal cord. Once diagnosed definitely, surgery is a sole effective option. And operative principles include resecting bony partitions and all soft tissues, removing all tethering factors, preventing operative complications, reserving small spinal joints and maintaining spinal stability. Common issues and countermeasures of split cord malformations are discussed to boost the correct and effective diagnostic rates and lower the odds of operative complications.

【Key words】 Diastematomyelia; Abnormalities; Surgical Procedures, Operative; Therapy

脊髓纵裂是一种神经管畸形,表现为脊髓中间出现异常的骨性、纤维软骨性或纤维分隔物,将脊髓节段性分为左右两部分,造成脊髓被分隔物卡压、限制和牵拉,进而导致脊髓栓系症状。根据纵裂两侧的脊髓是分别在2个硬膜囊内还是在同一个硬膜囊内,将脊髓纵裂分为Ⅰ型和Ⅱ型^[1]。作为一种特殊病理类型的脊髓栓系,脊髓纵裂有其自身的临床特点^[2-4]。在脊髓纵裂诊治过程中,需要注意以下几个问题。

一、临床表现

脊髓纵裂起病隐匿,进展缓慢,容易漏诊漏治。其临床特征与脊髓纵裂是否对称密切相关。对称的脊髓纵裂主要表现为腰痛、节段性脊髓空洞症状,且临床表现常两侧对称;不对称的脊髓纵裂常导致细小脊髓侧神经功能障碍,表现为同侧下肢变细、短小、足踝畸形和脊柱侧弯^[5]。另外,脊髓纵裂的首发症状可以仅表现为脊柱侧弯^[6,7]。这类患儿常常先去骨科就诊,有的只是被诊断为“马蹄内翻足”“特发性脊柱侧弯”,行骨科矫形手术,而导致其被漏诊漏治。脊髓纵裂患儿年龄越大,出现神经系统症状和骨科畸形者的比例越大^[8]。

二、诊断

磁共振是诊断脊髓纵裂的金标准,并可鉴别是Ⅰ型还是Ⅱ型脊髓纵裂。通过磁共振检查可观察到骨性、纤维软骨性和较粗的纤维性分隔物,并可发现伴发的其它脊柱脊髓畸形。考虑为骨性分隔者,可进一步行CT检查确定骨性分隔物的形状和位置。脊髓纵裂分隔物的近端脊髓因受牵拉而常有脊髓空洞。脊髓空

DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2019.02.002

基金项目:国家重点研发计划(编号:2018YFC1002500)

作者单位:解放军总医院第七医学中心神经外科(北京市,100700),

Email:boxiu@scsurgery.com

洞既可以发生在一侧半脊髓,也可以发生在纵裂上方的完整脊髓内。脊髓纵裂大多发生在中下胸椎和中上腰椎,脊髓圆锥位置大多为轻度低位。分隔物位置越高,则圆锥低位的程度越小,发生膀胱直肠功能障碍的概率小、症状轻、时间晚。脊髓纵裂几乎都伴有脊柱裂,在观察判定脊柱裂方面CT(尤其是三维CT)检查较磁共振更有优势^[9]。一般是在脊髓纵裂下端可观察到棘突裂或椎板裂。

三、手术指征和手术原则

手术是脊髓纵裂唯一有效的治疗方法。脊髓纵裂患儿一经确诊应尽早手术。青春期后患儿,若病情稳定,可不处理脊髓纵裂,仅治疗其后遗症和并发症,并长期随访观察病情变化;如随访发现患儿病情有恶化趋势,则应行手术治疗以阻止或延缓神经损害进一步加重^[2-4]。手术原则:切除纵裂脊髓间的骨性分隔物及所有软组织,去除所有栓系因素^[10]。同时,要尽量避免手术并发症,并注意保留脊椎小关节和维持脊柱稳定性。

四、常见问题及对策

1. 骨性分隔物的处理。术中准确定位并寻找骨性分隔物显得尤其重要。对于2个硬膜腔明显不对称的脊髓纵裂,尤其是伴有脊柱旋转侧弯者,寻找骨性分隔物比较困难。术前需仔细阅读影像学资料、了解关键解剖标志(landmarks),有助于术中正确寻找骨性分隔物,减少出血和意外损伤^[9]。婴幼儿多为纤维软骨分隔物,比较容易切除;大龄儿童则多为骨性分隔物,年龄越大、骨性分隔物基底部越粗,则手术难度和风险越大^[8]。在切除深部的骨性分隔物时,常有来自腹侧的供血,难以止血。因此,应先切开骨性分隔物两侧的硬脊膜囊,再电凝切断骨性分隔物与脊髓内侧的血管、迷行神经和纤维系带,采用棉片保护好脊髓并略向外推开。这样,即可在硬膜囊内电凝骨性分隔物周围的软组织(包括硬脊膜、骨膜),阻断骨性分隔物周边的供血,减少术中出血。上述操作可以由浅入深地边电凝边切割骨性分隔物。大的骨性分隔物切除后其创面要用骨蜡涂平,这样既可止血,也可防止静脉气体栓塞或粗糙骨面刺激脊髓^[11]。有医生对Ⅰ型脊髓纵裂只处理骨性分隔物,而不处理软组织栓系因素(包括纵裂间硬脊膜和纤维系带),甚至不打开硬脊膜,这势必造成脊髓栓系未完全松解。

2. 对Ⅱ型脊髓纵裂认识不足。Ⅱ型脊髓纵裂多数有脊髓间分隔物,且绝大多数是纤维分隔物,需要手术切除或切断;少数无分隔物。对于无临床症状,磁共振显示两侧半脊髓对称且未发现分隔物、圆锥位置不低者,可以不行手术治疗,动态密切观察小儿下肢形态、功能及大小便功能即可。对于未发现分隔物但有脊髓栓系症状或磁共振表现有脊髓空洞或圆锥低位者,则需手术探查,松解栓系。由于相当一部分Ⅱ型脊髓纵裂其较细的纤维分隔物通过磁共振检查难以观察到,因而有医生认为无需治疗;也有医生因经验不足、在术中找不到纤维分隔物而终止手术。为避免上述错误,医生需要牢记:全部Ⅰ型和大多数Ⅱ型脊髓纵裂,均有分隔物“劈开”,栓系脊髓;无论是骨性还是纤维分隔物,总是位于脊髓纵裂下端、两侧脊髓重新汇合处。纤维系带从后下向前上走行,止于脊髓纵裂下端并栓系脊髓。手术切口宜以脊髓纵裂下端为中心。若有皮肤“酒窝征”(皮肤浅凹),此处即是纤维分隔的皮肤端,可寻找并沿此纤维束带进入硬膜下,找到其脊髓端,然后切断^[12]。无皮肤征者,一般可在脊髓纵裂下端相对应节段发现有棘突裂或椎板裂,在硬膜表面找到纤维束带。另外,术前需仔细研读脊椎CT和磁共振图像,以利于确定纤维束带进入硬脊膜下的部位。

3. 关于脊髓纵裂内侧的神经血管。笔者的经验是,纵裂脊髓向内侧发出的神经实为变异的、无功能的“迷行神经”,切断这些“迷行神经”后对神经电生理(SSEP、MEP、EMG)监测无影响,术后神经功能亦无改变。但少数走向腹侧硬脊膜外的、纵裂内侧较粗的血管很重要,切断后可能会出现脊髓缺血症状。在我们的病例中,切断这些似乎有“栓系”作用的脊髓纵裂内侧较粗的血管,术中电生理监测完全正常,但少数患儿术后早期有下肢轻度功能障碍,均在3个月内恢复正常。考虑其原因为切断的这些畸形血管影响了脊髓血流动力学,之后待脊髓的血液循环逐渐被代偿而恢复功能。另外,若伴有局部脊髓血管畸形团,要考虑到粗大血管可能为动静脉血管畸形的“红静脉”,需慎重处置。术前磁共振和血管造影检查有助于手术策略的制定。

4. 关于终丝切断的问题。高位脊髓纵裂分隔者,很少或不出现膀胱直肠症状,只有极少数患儿在晚期才可能出现膀胱直肠症状;而低位脊髓纵裂分隔者出现膀胱直肠症状相对较早、较多。若无膀胱直肠症状、无明显脊髓圆锥低位者,则无需切断终丝。对于伴有脊髓脂肪瘤、明显圆锥低位但无膀胱直肠症状者宜切

断终丝。对于这类患儿,有学者甚至主张积极地做终丝切断^[13]。手术步骤应该先处理分隔,后切断终丝。宜选在发出最后一对脊神经根(尾神经,明显细小)的远端部位切断终丝。青春期后患儿可暂不切断终丝,注意随访观察大小便功能状况即可,一旦出现膀胱直肠症状,应尽快处理。有学者建议对于脊髓纵裂患儿可只切断终丝,而不处理分隔物,这样可能会导致术后病情加重。有的脊髓纵裂下端没有汇合而出现了2个终丝,即所谓重复终丝(duplicated filum terminale)。重复终丝的患儿常无脊髓分隔物,但需要同时切断2个终丝才能解除脊髓栓系^[14]。

5. 伴有脊髓空洞和肠源性囊肿的问题。脊髓纵裂常有脊髓空洞,有时也伴有肠源性囊肿^[3,15,16]。髓内肠源性囊肿易与脊髓空洞相混淆,髓外肠源性囊肿易被当成蛛网膜囊肿。一般来说,在磁共振上脊髓空洞多表现为梭形、两端逐渐变细,而髓内肠源性囊肿多呈椭圆形、两端与扩张的中央管之间有一膜性囊壁。术中可穿刺抽液作鉴别诊断:若为脑脊液则是脊髓空洞(髓内)或蛛网膜囊肿(髓外),若为蛋清样黏液则是肠源性囊肿。轻中度脊髓空洞无需处理,张力性脊髓空洞可以做穿刺抽吸或分流^[17]。肠源性囊肿若不能完全切除,则很容易复发。髓外囊肿尽量做到完全切除囊壁;髓内囊肿可做囊肿-蛛网膜下腔或腹腔分流,对于分流复发者,可安装 Ommaya 囊、定期穿刺冲洗抽吸^[18]。

6. 伴有脊柱侧弯者的处理。伴有脊柱侧弯者,须在侧弯矫正术前做脊髓纵裂手术。对于伴有脊柱侧弯的患儿,不处理脊髓纵裂直接做脊柱侧弯手术,可能存在牵拉损伤脊髓的风险,而且单纯脊髓纵裂也需要手术^[19]。尽管有学者支持同期行2个手术,但笔者建议先处理纵裂,Ⅱ期再行脊柱侧弯矫正手术,这样可以降低手术风险。对于 Cobb 角 $<30^{\circ}$ 且不伴有 Chiari II 型畸形的脊髓纵裂患儿,神经外科手术可阻止脊柱侧弯进展。在处理脊髓纵裂后,脊柱侧弯停止进展甚至改善者,则无需再做骨科矫正手术^[20,21]。

总之,了解上述脊髓纵裂畸形诊治中的常见问题及对策,可提高诊治的正确率、有效率,减少手术并发症。

参考文献

- 1 Dias MS, Pang D. Split cord malformations[J]. Neurosurg Clin N Am, 1995, 6(2): 339-358.
- 2 修波. 应重视规范脊神经管畸形的分型[J]. 中华医学杂志, 2017, 97(48): 3761-3762. DOI: 10. 3760/cma. j. issn0376-2491. 2017. 48. 001.
Xiu B. Pay attention to standardizing classification of spinal neural tube defects[J]. Natl Med J Chin, 2017, 97(48): 3761-3762. DOI: 10. 3760/cma. j. issn0376-2491. 2017. 48. 001.
- 3 修波. 实用脊神经管畸形分型及其临床意义[J]. 中华神经外科疾病研究杂志, 2017, 16(5): 393-396.
Xiu B. A practical classification of spinal neural tube defects and its clinical significance[J]. Chin J Neurosurg Dis Res, 2017, 16(5): 393-396.
- 4 修波. 脊柱裂研究进展[J]. 中华神经外科疾病研究杂志, 2017, 16(2): 97-100.
Xiu B. Advances in spinal bifida research[J]. Chin J Neurosurg Dis Res, 2017, 16(2): 97-100.
- 5 Feng F, Shen J, Zhang J, et al. Characteristics and clinical relevance of the osseous spur in patients with congenital scoliosis and split spinal cord malformation[J]. J Bone Joint Surg Am, 2016, 98(24): 2096-2102. DOI: 10. 2106/JBJS. 16. 00414.
- 6 Barutcuoglu M, Selçuki M, Umur AS, et al. Scoliosis may be the first symptom of the tethered spinal cord[J]. Indian J Orthop, 2016, 50(1): 80-86.
- 7 Heemskerk JL, Kruij MC, Colo D, et al. Prevalence and risk factors for neural axis anomalies in idiopathic scoliosis: a systematic review[J]. Spine J, 2018, 18(7): 1261-1271. DOI: 10. 1016/j. spinee. 2018. 02. 013.
- 8 Erşahin Y. Split cord malformation types I and II: a personal series of 131 patients[J]. Childs Nerv Syst, 2013, 29(9): 1515-1526. DOI: 10. 1007/s00381-013-2115-7.
- 9 Wang T, Gu JW, Shi TJ, et al. Surgical management of 142 cases of split cord malformations associated with osseous divide[J]. Neurol Neurochir Pol, 2017, 51(6): 459-464. DOI: 10. 1016/j. pjnn. 2017. 07. 013.
- 10 崔志强, 修波, 孙振兴, 等. 75 例儿童脊髓纵裂 I 型的显微外科治疗[J]. 中华神经外科杂志, 2012, 28(7): 710-713. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 1001-2346. 2012. 07. 021.
Cui ZQ, Xiu B, Sun ZX, et al. Microsurgical treatment of type I diastematomyelia: a report of 75 children[J]. Chin J Neurosurg,

2012,28(7):710-713. DOI:10.3760/cma.j.issn.1001-2346.2012.07.021.

- 11 Kalaria N, Bhagat H, Singla N. Venous air embolism during removal of bony spur in a child of split cord malformation[J]. J Neurosci Rural Pract, 2017, 8(3):483-484. DOI:10.4103/jnpr.jnpr_508_16.
- 12 Gomi A, Oguma H, Furukawa R. Sacrococcygeal dimple; new classification and relationship with spinal lesions[J]. Childs Nerv Syst, 2013, 29(9):1641-1645. DOI:10.1007/s00381-013-2135-3.
- 13 Barutcuoglu M, Selcuki M, Selcuki D, et al. Cutting filum terminale is very important in split cord malformation cases to achieve total release[J]. Childs Nerv Syst, 2015, 31(3):425-432. DOI:10.1007/s00381-014-2586-1.
- 14 Davanzo JR, Christopher Zacko J, Specht CS, et al. Duplicate filum terminale noted in an adult; a rare finding [J]. J Neurosurg Spine, 2016, 25(3):415-417. DOI:10.3171/2016.2.SPINE15759.
- 15 McComb JG. A practical clinical classification of spinal neural tube defects[J]. Childs Nerv Syst, 2015, 31(10):1641-1657. DOI:10.1007/s00381-015-2845-9.
- 16 Srinivas H, Kumar A. Silent neurenteric cyst with split cord malformation at conus medullaris; case report and literature review [J]. J Pediatr Neurosci, 2014, 9(3):246-248. DOI:10.4103/1817-1745.147579.
- 17 修波, 李萃萃, 林和璞, 等. Chiari 畸形 113 例手术治疗分析[J]. 中国临床神经外科杂志, 2017, 22(7):460-462. DOI:10.13798/j.issn.1009-135X.2017.07.005.
Xiu B, Li CC, Lin HP, et al. Microsurgery for Chiari malformations; a report of 113 cases[J]. Chin J Clin Neurosurg, 2017, 22(7):460-462. DOI:10.13798/j.issn.1009-135X.2017.07.005.
- 18 Suo Cheng G, Yazhou X. A review on five cases of intramedullary dermoid cyst[J]. Childs Nerv Syst, 2014, 30(4):659-664. DOI:10.1007/s00381-013-2281-7.
- 19 Shen J, Zhang J, Feng F, et al. Corrective surgery for congenital scoliosis associated with split cord malformation: It may be safe to leave diastematomyelia untreated in patients with intact or stable neurological status[J]. J Bone Joint Surg Am, 2016, 98(11):926-936. DOI:10.2106/JBJS.15.00882.
- 20 Jayaswal A, Kandwal P, Goswami A, et al. Early onset scoliosis with intraspinal anomalies; management with growing rod[J]. Eur Spine J, 2016, 25(10):3301-3307. DOI:10.1007/s00586-016-4566-5.
- 21 Jankowski PP, Bastrom T, Ciaci JD, et al. Intraspinal pathology associated with pediatric scoliosis; a ten-year review analyzing the effect of neurosurgery on scoliosis curve progression[J]. Spine, 2016, 41(20):1600-1605. DOI:10.1097/BRS.0000000000001559.

(收稿日期:2018-11-26)

本文引用格式:修波. 脊髓纵裂诊治中的常见问题及对策[J]. 临床小儿外科杂志, 2019, 18(2):84-87. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2019.02.002.

Citing this article as: Xiu B. Common problems and countermeasures in the diagnoses and treatment of split cord malformations[J]. J Clin Ped Sur, 2019, 18(2):84-87. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2019.02.002.

本刊对来稿推荐信及更改作者的要求

1. 来稿必须附第一作者单位的推荐信,并加盖公章,只在稿件上盖章无效。

2. 介绍信的内容必须包括该稿作者姓名及文章全称,要求稿件内容真实;不涉及保密;无一稿两投;作者署名及顺序无争议。

3. 在稿件处理期间,因故增减作者或必须更改作者署名顺序者,需由第一作者出具书面说明,变更前后所有作者签名,由原出具投稿推荐信的单位证明,并加盖公章。

另外,论文若属国家自然科学基金项目或军队、部、省级以上重点课题,请写出课题号,并附由推荐单位加盖公章的基金证书复印件。