

·专题·先天性脊柱裂

圆锥位置正常型小儿脊髓栓系综合征的诊治分析

林锦荣 许新科 李方成

【摘要】 目的 总结圆锥位置正常型小儿脊髓栓系综合征(occult tethered cord syndrome, OTCS)的诊断及治疗经验。**方法** 回顾性分析3例OTCS患儿的临床资料,包括临床症状、体征、影像学表现、手术治疗效果等。**结果** 3例患儿术前MRI均显示脊髓圆锥位于第二腰椎椎体下缘以上,术后MRI显示脊髓圆锥位置无明显改变。3例患儿术中可见终丝增粗(>2mm)及脂肪化。3例患儿术前及术后均无下肢运动或感觉功能障碍。2例术后大小便功能障碍明显改善,1例术后无改善。**结论** OTCS的诊断需结合患儿临床表现及影像学特点,治疗上建议尽早行终丝离断术。

【关键词】 神经管缺损;终丝;圆锥;大小便功能障碍;儿童

【中图分类号】 R729 R651.2

Diagnosis and treatment of pediatric tethered cord syndrome with normal positioned conus medullaris.

Lin Jinrong, Xu Xinke, Li Fangcheng. Department of Neurosurgery, Municipal Women & Children's Medical Center, Guangzhou 510632, China. Corresponding author: Li Fangcheng, Email: sjwklfc@126.com

【Abstract】 Objective To explore the clinical manifestations, diagnosis and treatment of pediatric tethered cord syndrome (TCS) with normal positioned conus medullaris. **Methods** The clinicopathological parameters of 4 children diagnosed with TCS with normal positioned conus medullaris were reviewed retrospectively. **Results** In all cases, the end of conus medullaris was above inferior margin of L2 vertebral body. There was no significant postoperative change of the position of conus. Intraoperative findings showed a thickened (>2 mm) and thicker filum. None presented with dysfunction of lower extremities and no postoperative deterioration of motor or sensory function was observed. Two patients had improved bladder and bowel function while another two showed no improvement. **Conclusion** The diagnosis of pediatric TCS with normal positioned conus should be based on the clinical manifestations and imaging findings. Resecting filum terminale is indicated once diagnosed.

【Key words】 Neural Tube Defects; Filum Terminale; Conus Medullaris; Urination and Defecation Function Disturbance; Child

脊髓栓系综合征(tethered cord syndrome, TCS)是指脊髓的某部分(绝大多数是脊髓圆锥)被某些无弹性组织栓系,从而引起相应部位脊髓功能障碍的临床综合征^[1]。对于TCS,早期手术干预已被广泛接受,但对于圆锥位置正常型脊髓栓系综合征(occult tethered cord syndrome, OTCS)的治疗仍有较大争议^[2]。本文回顾性分析了2015年11月至2018年8月广州市妇女儿童医疗中心神经外科收治的OTCS患儿4例,通过分析其临床特征、影像学特点及治疗效果,为该病的诊断与治疗提供参考依据。

材料与方法

一、临床资料

收集2015年11月至2018年8月于广州市妇女儿童医疗中心神经外科接受手术治疗的OTCS患儿3例,其中男童1例,女童2例,年龄分别为4岁9个月、5岁11个月和7岁10个月。3例均有排便功能障碍和(或)排尿功能障碍,但均无下肢感觉异常或运动功能障碍。其中2例有遗尿及粪污,1例有夜间遗尿。2例无骶尾部皮肤异常改变。3例既往均无中枢神经系统感染病史、无脊柱或腹部外伤病史,无外科手术史,术前均未接受其他治疗。术后随访时间为6个月至3年。3例OTCS患儿的临床资料见表1。

DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2019.02.007

作者单位:广州市妇女儿童医疗中心神经外科(广东省广州市,510120)

通讯作者:李方成,Email:sjwklfc@126.com

表1 3例 OTCS 患儿的临床资料

Table 1 Clinical profiles of four cases of OTCS

病例	性别	年龄	主诉	MRI 特点	术中所见	随访时间	随访结果
1	男	4岁9个月	夜间遗尿半年	圆锥位于 L2 椎体下缘以上,终丝紧张,脂性终丝	终丝直径约 3mm,末端明显脂肪化	1年	无改善
2	女	5岁11个月	遗尿伴粪污5年	圆锥位于 L2 椎体下缘以上,终丝紧张,骶椎椎板裂	终丝直径约 5mm,末端明显脂肪化	3年	痊愈
3	女	7岁10个月	遗尿伴粪污3年	圆锥位于 L2 椎体下缘以上,终丝紧张,圆锥及马尾位置偏后,稍增粗	终丝直径约 2mm,未见脂肪化	6个月	改善

注 病例1可见局部骶尾部皮肤凹陷

二、研究方法

1. 影像学检查: 3例患儿均行术前及术后腰骶部 MRI 检查。MRI 检查采用西门子 3.0T Magnetom Skyra 智能磁共振成像仪。患儿取仰卧位,所有患儿均行横轴位、冠状位及矢状位扫描。扫描层厚为 3 mm, T1WI (TR 600.0 ms, TE 9.8 ms), T2WI (TR 3 500.0 ms, TE 103.0 ms)。如患儿无法主动配合检查,则在麻醉医师的指导下予口服 10% 水合氯醛 (0.5 mL/kg) 镇静。MRI 图像由至少 2 名影像科医师进行阅片,报告由副主任医师或主任医师最终审核。

2. 手术方法: 3例患儿的手术均由本科同一组医师完成,手术方式为终丝离断术。手术取骶尾部纵行直切口,依次切开皮肤、皮下组织,分离椎旁肌,置入乳突牵开器,咬除相应水平棘突及椎板,显露黄韧带及硬脊膜。剪开黄韧带及硬脊膜后即可显露终丝及马尾。术中见马尾发育可,仔细辨认并分离终丝,离断周围的纤维粘连索带。确认终丝后低位离断终丝。仔细止血后反复冲洗硬膜下腔,确认无活动性出血后严密缝合硬膜,逐层关闭切口,术后常规俯卧位 1 周。

结 果

一、影像学表现

3例患儿术前 MRI 检查均显示脊髓圆锥末端位于 L2 椎体下缘以上,终丝紧张。其中 1 例可见隐性骶椎椎板裂;2 例显示终丝脂肪化改变;1 例显示脊髓圆锥及马尾神经根位置偏椎管后方,稍有增粗。术后复查 MRI 显示 3 例脊髓圆锥位置较术前无明显改变,但可见终丝紧张有所改善,见图 1 及图 2。

二、术中所见

术中均可见终丝张力增高。3 例中 1 例未见终丝脂肪化或终丝增粗,2 例可见终丝脂肪化并终丝增粗,直径分别为 3 mm 和 5 mm。

三、手术效果

3 例患儿在术后随访期内均未出现排便或排尿功能障碍加重,且未出现下肢感觉或运动障碍,无一例出现脑脊液漏、伤口脂肪液化、中枢神经系统感染等并发症。1 例因遗尿、粪污起病的患儿术后复查膀胱残余尿由 40 mL 增加至 56 mL,但术后随访 1 个月,患儿症状明显改善,仍在继续随访中;另 1 例术后半年遗尿、粪污症状完全消失。1 例遗尿半年起病,术后随访 1 年,症状较术前无改善。

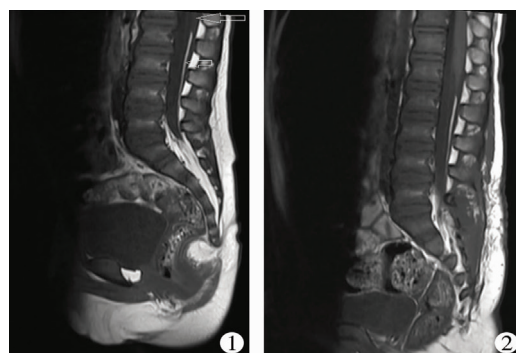


图1 OTCS 术前患儿骶尾部 MRI 图像 注 患儿脊髓圆锥末端位于 L2 椎体下缘以上(长箭头所示),终丝明显脂肪化伴终丝增粗,形态僵直(短箭头所示) 图2 同一例患儿术后骶尾部 MRI 图像 注 同一例患儿术后 MRI 显示终丝已低位离断,脊髓圆锥位置较前无明显变化,终丝紧张有所缓解

Fig. 1 Preoperative MRI image of an OTCS child Fig. 2 Postoperative MRI image of an OTCS child

讨 论

一、脊髓发育与脊髓栓系的临床病理特点

中枢神经系统形成脊髓需经过 3 个关键步骤: 神经胚形成、尾芽成管和退化。大约在受孕后第 20 天,神经板卷曲闭合形成神经管。神经管在多个融合点处闭合,向头端及尾端延伸。当神经基板尾端融合时,尾部细胞群形成尾芽。尾芽发生成管、退化,最终形成 T12 以远的脊髓及终丝。尾芽成管异常使终丝发生病理改变,成为脊髓栓系的潜在

病因^[2]。

TCS 是各种原因引起的脊髓的纵向牵拉与圆锥低位,使脊髓发生缺血缺氧性病理改变从而引起脊髓功能障碍的临床综合征。TCS 的临床病理基础在于脊髓张力的增加,其临床表现包括排尿、排便功能障碍、下肢运动及感觉功能障碍、躯体畸形、疼痛等^[3-5]。此病最早由 Garceau 于 1953 年描述,而 Hoffman 等^[6]于 1976 年将此病正式命名为 TCS。小儿及成年人均可发病,该病与许多临床综合征关系密切,如开放性、闭合性神经管发育不全^[7]。脊髓脊膜膨出、脂肪瘤、脂肪脊髓脊膜膨出、脊髓纵裂、皮毛窦以及闭锁性脑膨出都是 TCS 的常见病因^[8]。

二、OTCS 的诊断

由于 TCS 的临床症状及体征均缺乏特异性,影像学表现对于 TCS 的诊断尤为重要。在 OTCS 的概念被提出来以前,对于 TCS 的诊断,其核心在于脊髓圆锥末端的位置。只有圆锥末端足够低位,被栓系的脊髓才能产生相应的临床表现。直到 1993 年,美国杜克大学医学中心神经外科医师 Warder 等^[9]首次对 OTCS 的临床表现及影像学特点进行了较系统的描述和总结。

在胚胎发育 3 个月内,圆锥末端与尾骨平齐,脊髓与脊柱长度相当。在胚胎发育 3 个月后,脊髓增长速度较脊柱慢,脊髓圆锥末端位置相对脊柱逐渐上移。于出生前后,脊髓圆锥末端大约位于 L3 椎体下缘,其依靠终丝将脊髓锚定于尾骨^[10]。从新生儿到成人,脊髓圆锥位置相对脊柱仍在上移阶段。成人脊髓圆锥末端的位置在 L1 椎体下缘或 L1 及 L2 椎间隙水平^[11]。但临床上对于正常位置脊髓圆锥的界定,国内外学者的观点并不一致。国内大多数学者认为脊髓圆锥末端位于 L2 椎体下缘以上即为正常位置脊髓圆锥^[12,13]。而 Warder 等^[9]则以 L1/L2 椎间盘水平为正常脊髓圆锥下界,Sevim 等^[14]认为圆锥末端位于 L1 椎体下缘以上为正常。以上界定方式均以椎体或椎间盘作为参照,受年龄、个人体位及脊柱生理弯曲等因素的影响,无统一的测量规范。对于正常圆锥位置认识的差别,也阻碍了国际间的学术交流。

关于 OTCS 的诊断需综合考虑患儿的临床表现及影像学特征。本研究认为如果患儿出现如排尿、排便功能障碍、下肢运动及感觉功能障碍、躯体畸形等 TCS 相关症状,结合 MRI 提示隐性骶椎裂、终丝脂肪化、终丝紧张或骶管囊肿等,如无圆锥低位,即可诊断 OTCS。张小安等^[13]研究发现 OTCS 患儿

多数伴有隐性脊柱裂及骶管内脂肪沉积,这与本研究结果基本一致。患儿如仅有 TCS 相关症状而影像学检查阴性,在排除其他相关疾病的情况下,亦可诊断 OTCS。

三、OTCS 的治疗

TCS、OTCS 的自然病程在学界仍有较大争议^[2]。部分学者认为对于圆锥低位型 TCS,超过 50% 患儿的症状是进行性恶化的^[15]。而关于 OTCS 自然病程,相关研究较少。Wehby 等^[16]认为 OTCS 行终丝切断术的手术适应证包括:①隐性脊柱裂;②逼尿肌不稳定进行性加重,且保守治疗无效者;③尿流动力学检查确诊神经源性膀胱者;④符合以下至少 2 条:大便失禁或慢性便秘,下肢无力,步态异常,反射或肌张力异常,感觉异常,腰背痛或腿痛,下肢不等长或骨性畸形,脊柱侧弯或脊柱前弯,反复泌尿系感染,超声或造影提示膀胱排空障碍,脊髓空洞症及神经性皮肤红斑。但国外学者对于有神经源性尿失禁的 OTCS 患儿是否需行终丝切断术仍存在较大分歧^[17]。近年来,越来越多的研究显示,早期手术可有效改善患儿术前排尿功能。Selden 等^[18]对 6 例以顽固性排尿功能障碍起病的患儿施行终丝离断术,术后 6 例(100%)患儿排尿功能均有所改善,且病理提示这些患儿的终丝有增粗、脂肪化及纤维化。Fabiano 等^[19]回顾性分析了 22 例 OTCS 患儿,发现终丝离断术使 16(72.7%)例患儿的排尿功能改善。此后不少学者的研究也得出了相同的结论^[2]。结合本单位的经验,我们认为对于诊断为 OTCS 的患儿,宜尽早行终丝离断术。但本组病例数有限,且为回顾性研究,如需进一步论证该观点仍需前瞻性研究。

参考文献

- 1 Yamada S, Won DJ. What is the true tethered cord syndrome? [J]. Childs Nerv Syst, 2007, 23(4): 371-375. DOI: 10.1007/s00381-006-0276-3.
- 2 Tu A, Steinbok P. Occult tethered cord syndrome: a review [J]. Childs Nerv Syst, 2013, 29(9): 1635-1640. DOI: 10.1007/s00381-013-2129-1.
- 3 Lad SP, Patil CG, Ho C, et al. Tethered cord syndrome: nationwide inpatient complications and outcomes [J]. Neurosurg Focus, 2007, 23(2): 1-5. DOI: 10.3171/foc.2007.23.3.9.
- 4 蔡明, 刘建民, 修波. 无症状儿童脊髓栓系早期预防性手术治疗研究 [J]. 中华神经外科疾病研究杂志, 2016, 15

- (1):62-65.
- Cai M, Liu JM, Xiu B. Preventive operation of asymptomatic children with tethered spinal cord[J]. Chin J Neurosurg Dis Res, 2016, 15(1):62-65.
- 5 刘智强, 甄世明, 林志雄. 脊髓栓系综合征的研究进展[J]. 中华神经医学杂志, 2011, 10(8):862-864. DOI:10.3760/cma.j.issn.1671-8925.2011.08.028.
 - Liu ZQ, Zhen SM, Lin ZX. Recent advance in tethered cord syndrome[J]. Chin J Neuromed, 2011, 10(8):862-864. DOI:10.3760/cma.j.issn.1671-8925.2011.08.028.
 - 6 Hoffman HJ, Hendrick EB, Humphreys RP. The tethered spinal cord: Its protean manifestations, diagnosis and surgical correction[J]. Childs Brain, 1976, 2(3):145-155.
 - 7 Stavrinou P, Kunz M, Lehner M, et al. Children with tethered cord syndrome of different etiology benefit from microsurgery-a single institution experience[J]. Childs Nerv Syst, 2011, 27(5):803-810. DOI:10.1007/s00381-010-1374-9.
 - 8 Shukla M, Sardhara J, Sahu RN, et al. Adult versus pediatric tethered cord syndrome: clinico-radiological differences and its management[J]. Asian J Neurosurg, 2018, 13(2):264-270. DOI:10.4103/1793-5482.228566.
 - 9 Warder DE, Oakes WJ. Tethered cord syndrome and the conus in a normal position[J]. Neurosurgery, 1993, 33(3):374-378.
 - 10 杨水华, 田晓先. 胎儿脊髓圆锥末端位置研究进展[J]. 医学综述, 2015, 21(19):3478-3480. DOI:10.3969/j.issn.1006-2084.2015.19.008.
 - Yang SH, Tian XX. Progress of location of fetal conus medullaris[J]. Med Recapitulate, 2015, 21(19):3478-3480. DOI:10.3969/j.issn.1006-2084.2015.19.008.
 - 11 陈丽珍, 常留辉, 谢红. 成人脊髓圆锥位置 MRI 成像研究[J]. 锦州医科大学学报, 2014, 35(5):51-53.
 - Chen LZ, Chang LH, Xie H. Research of adult spinal conus position by MRI[J]. J Liaoning Medical University, 2014, 35(5):51-53.
 - 12 刘福云, 季泽娟, 夏冰, 等. 圆锥位置正常型脊髓栓系综合征患儿的诊断与治疗[J]. 实用儿科临床杂志, 2010, 25(5):374-376.
 - Liu FY, Ji ZJ, Xia B, et al. Management and diagnosis of tethered cord syndrom with normal level conus medullaris[J]. J Appl Clin Pediatr, 2010, 25(5):374-376.
 - 13 张小安, 刘晓晨, 赵鑫, 等. 圆锥位置正常型脊髓栓系综合征 MRI 表现与临床对比[J]. 实用放射学杂志, 2012, 28(2):259-263. DOI:10.3969/j.issn.1002-1671.2012.02.026.
 - Zhang XA, Liu XC, Zhao X, et al. Comparative study on MRI signs and clinical findings of tethered cord syndrome with normal level of conus medullaris[J]. J Pract Radiol, 2012, 28(2):259-263. DOI:10.3969/j.issn.1002-1671.2012.02.026.
 - 14 Yener S, Thomas DT, Hicdonmez T, et al. Effect of untethering on urologic symptoms and urodynamic parameters in children with primary tethered cord syndrome[J]. Urology, 2015, 85(1):221-226. DOI:10.1016/j.urology.2014.10.008.
 - 15 Valentini LG, Selvaggio G, Visintini S, et al. Tethered cord: natural history, surgical outcome and risk for Chiari malformation 1 (CM1): a review of 110 detethering[J]. Neurol Sci, 2011, 32(3):353-356. DOI:10.1007/s10072-011-0745-7.
 - 16 Wehby MC, O'Hollaren PS, Abtin K, et al. Occult tight filum terminale syndrome: results of surgical untethering[J]. Pediatr Neurosurg, 2004, 40(2):51-57. DOI:10.1159/000078908.
 - 17 Steinbok P, Garten HJ, Gupta N. Occult tethered cord syndrome: a survey of practice patterns[J]. J Neurosurg, 2006, 104(5):309-313. DOI:10.3171/ped.2006.104.5.309.
 - 18 Selden NR, Nixon RR, Skoog SR, et al. Minimal tethered cord syndrome associated with thickening of the terminal filum[J]. J Neurosurg, 2006, 105(3):214-218. DOI:10.3171/ped.2006.105.3.214.
 - 19 Fabiano AJ, Khan MF, Rozzelle CJ, et al. Preoperative predictors for improvement after surgical untethering in occult tight filum terminale syndrome[J]. Pediatr Neurosurg, 2009, 45(4):256-261. DOI:10.1159/000228983.

(收稿日期:2018-11-26)

本文引用格式: 林锦荣, 许新科, 李方成. 圆锥位置正常型小儿脊髓栓系综合征的诊治分析[J]. 临床小儿外科杂志, 2019, 18(2):103-106. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2019.02.007.

Citing this article as: Lin JR, Xu XK, Li FC. Diagnosis and treatment of pediatric tethered cord syndrome with normal positioned conus medullaris[J]. J Clin Ped Sur, 2019, 18(2):103-106. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2019.02.007.