

900 例小儿脂肪瘤型脊髓栓系综合征 手术与疗效分析



王贤书 张晓茹 曹红宾 程征海 杨志国 刘 叶 景世元 李 鑫

【摘要】 目的 探讨小儿脂肪瘤型脊髓栓系综合征的临床分型及手术干预方式,并进行术前后神经功能评估。**方法** 回顾性分析自 1995 年 5 月至 2010 年 5 月我们收治的 900 例脂肪瘤型脊髓栓系综合征患儿临床资料,根据术中所见及术前 MRI 归纳出 5 种类型:Ⅰ型为脂肪脊髓脊膜膨出型;Ⅱ型为硬膜外型;Ⅲ型含硬膜内、外型;Ⅳ型为硬膜内型;Ⅴ型为终丝型。术中采取脂肪瘤切除、终丝切断等方式干预。采用 Hoffman 功能评分标准评估手术疗效。**结果** 900 例均获随访,随访时间 3 年以上,治疗有效率:Ⅰ型为 65% (130/200),Ⅱ型为 100% (100/100),Ⅲ型为 70% (210/300),Ⅳ型为 75% (150/200),Ⅴ型为 100% (100/100)。总有效率为 82%。**结论** 对脂肪瘤型脊髓栓系综合征进行合理临床分型、选择合适的手术方式及进行准确的神经功能评估,可提高脂肪瘤型 TCS 的治疗效果。

【关键词】 神经管缺损;外科手术;治疗结果;儿童

Infantile lipoma of tethered cord syndrome clinical classification, surgical intervention and the evaluation of neural function. WANG Xian-shu, ZHANG Xiao-ru, CAO Hong-bin, et al. Department of Pediatric Neurosurgery, Children's Hospital of Hebei Province, Shijiazhuang 050031, China.

【Abstract】 Objective To study the infantile lipoma of tethered cord syndrome clinical classification and surgical interventions, and nerve function after surgery for preoperative assessment. **Methods** 900 cases tethered cord syndrome patients in the Children's Hospital of Hebei Province from May 1995 to May 2010 were retrospectively analyzed, based on intraoperative and preoperative MRI induces five types: type I, fat bulging meningocele type; Type II, epidural appearance; Type III, intradural, appearance; Type IV, intradural; Type V, filum terminale. We remove fat tissue and cut off the filum terminale surgical intervention under micro-scope. Hoffman function grading standard to compare preoperative and postoperative clinical curative effect.

Results 900 cases follow-up, in patients with type I treatment effective rate was 65% (130/200), type II was 100% (100/100), type III was 70% (210/300), type IV was 75% (150/200), type V was 100% (100/100). The overall satisfaction rate was 82%. **Conclusions** Adaptive clinical classification, right surgical interventions, and accurate neural function assessments of lipoma of tethered cord syndrome can improve the treatment effects.

【Key words】 Neural Tube Defects; Surgical Procedures, Operative; Treatment Outcome; Child

脂肪瘤型脊髓栓系综合征(tethered cord syndrome, TCS)是儿童脊髓栓系中最常见的一种类型^[1]。该类型脂肪瘤与脊髓、神经、终丝广泛粘连,侵袭性强,术后症状易加重,再栓系的发生率高。自 1995 年 5 月至 2010 年 5 月,我们对 900 例脂肪瘤型 TCS 患儿根据临床分型、神经功能评估,选择手术干预方式,取得了较好的临床疗效,现报道如下。

材料与方 法

一、临床资料

900 例患儿中,男性 560 例,女性 340 例。年龄 26 h 至 14 岁,平均年龄 3.9 岁。患儿腰骶部中线区域或中线旁有大小不等的皮下脂肪团块,或在腰骶部区域有一处或多处皮肤异常。不同年龄阶段患儿腰骶部皮肤、骨骼肌肉损害及神经系统、泌尿排泄系统损害表现见表 1、表 2。

二、临床分型

表 1 不同年龄患儿皮肤及骨骼肌肉损害表现(n)

年龄	腰部皮肤					骨骼肌肉			
	多毛症	色素沉着或血管瘤	皮肤凹陷及窦道	脊膜膨出	不对称臀间裂	椎体发育畸形伴有蝴蝶椎及椎体融合	双侧髋关节畸形	肌电图运动传导减慢	肌电图感觉传导减慢
≤1 个月	10	15	35	30	8	5	0	0	0
1~6 个月	18	20	45	55	29	6	1	3	4
6~12 个月	20	25	35	38	24	6	1	4	5
1~3 岁	22	28	38	26	19	8	2	6	9
3~6 岁	20	26	22	21	12	10	0	8	12
>6 岁	12	20	16	18	12	15	0	16	15

表 2 不同年龄患儿神经系统及泌尿、排泄系统损害表现(n)

年龄	神经系统					泌尿、排泄系统			
	会阴区浅感觉障碍	会阴区深感觉障碍	肛门反射减弱	肢体变细、短小或马蹄内、外翻足	尿潴留、尿滴沥	肾功能受损、合并肾积水	神经源性膀胱	排便障碍	完全大小便失禁
≤1 个月	0	0	3	5	5	2	2	3	1
1~6 个月	0	0	6	15	15	3	3	5	2
6~12 个月	0	0	9	18	18	5	3	8	2
1~3 岁	8	6	15	19	20	5	4	9	2
3~6 岁	15	9	15	22	25	10	6	12	2
>6 岁	16	12	8	11	30	8	8	15	3

根据术前 MRI 及本组脂肪瘤型脊髓栓系手术所见,以硬膜为界,参考国内、外已有的分型标准^[2-5],将全部病例分为五型(图 1)。Ⅰ型:脂肪脊髓脊膜膨出型,脊神经管闭合不全,未融合的脂肪瘤脊髓界面被栓系牵拉到椎管外,囊状,囊内有脑脊液,有完整皮肤包膜。Ⅱ型:硬膜外脂肪瘤型,有完整的皮肤包膜,皮下脂肪瘤延伸到椎管内,硬膜完整,局部压迫硬膜与脊髓粘连造成栓系。Ⅲ型:硬膜内外脂肪瘤型,脂肪瘤穿过硬膜缺损侵及脊髓;Ⅳ型:硬膜内脂肪瘤型,根据脂肪瘤与神经组织的解剖关系又将其分为Ⅳa 型(背侧型),脂肪瘤从背侧与圆锥融合;Ⅳb 型(尾侧型),脂肪瘤与圆锥末端融合;Ⅳc 型(中间型),即背侧型与尾侧型的混合。Ⅴ型:终丝型,脂肪瘤位于骶管内脊膜末端,将外终丝包裹其中,牵拉内终丝,内终丝脂肪化增粗缩短,栓系脊髓。

三、手术方法

根据 MRI、尿动力学、肌电图等常规检查,评估病变类型,制定手术方案。脂肪瘤手术的目的是松解脊髓栓系,皮下脂肪瘤与正常脂肪组织的界限常不清楚,但腰背筋膜平面清晰可见,通常在腰背筋膜水平有一缺陷,脂肪瘤由此进入椎管内。如果术前神经影像学检查没有显示脂肪瘤-脊髓交界面向背侧膨出腰骶筋膜面,可在此谨慎切断瘤蒂,能更好显

露术野(图 b),切除椎板,以显露正常硬膜囊,Ⅱ型脊髓栓系不破坏硬膜,而是局部压迫使其产生硬膜与脊髓的粘连,并出现神经功能障碍。此型脂肪瘤可完整切除,打开硬膜彻底松解粘连带,手术效果通常满意。Ⅲ型脊髓栓系为脂肪瘤从硬膜缺损处延伸入硬膜下侵及脊髓,缺损的硬膜与脂肪融合,在中线上或稍偏向瘤蒂一边打开硬膜,仔细分离硬膜与脂肪的粘连,切断硬膜与瘤蒂之间的肥厚纤维带,解除局部脊髓的压迫和栓系。其脂肪瘤切除与硬膜内脂肪瘤型相同,脂肪瘤有一层很薄的包膜,打开包膜用 CO₂ 激光或双极电凝镊在脊髓和脂肪瘤交界面切除脂肪瘤。有学者认为这些位置的脂肪瘤不应视为肿瘤,而是脊髓的一部分,并认为将脂肪瘤从脊髓分离很危险且不必要。我们在手术中发现单纯切除脂肪瘤,脊髓与硬膜的分离只是一种暂时的松解,且脊髓受压没有解决,即使做了硬膜囊的扩大,2 年后会形成粘连再栓系,并逐渐出现神经功能障碍的症状。因此,我们均切除脂肪瘤,在显微镜下仔细分离神经组织,将其与硬膜、纤维束、变性的终丝、脂肪瘤等分离。脂肪瘤侵及脊髓处有明显移行段,尽管移行段处神经脂肪可能交错其中,术后病理检查也证实存在迷生神经元,我们体会在此处切除脂肪瘤相对较安全,本组所有手术病例术后神经功能障碍均没有加重。术中不要强求把脂肪瘤切干净,否则损伤神

经在所难免。I 型(脂肪脊髓脊膜膨出型)游离与马尾神经粘连的脂肪组织更困难,应尽量把脂肪颗粒

粒摘除干净,但不要过度梳理神经,因部分患儿马尾神经发育是畸形的。典型病例照片见图 2。

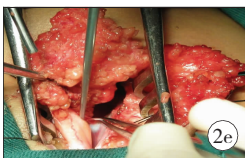
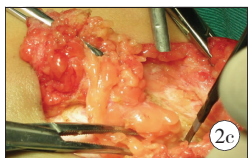
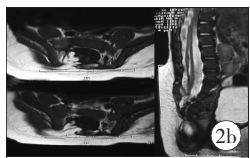
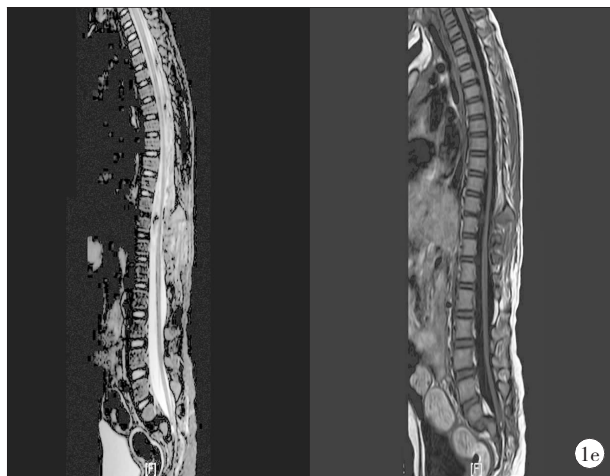
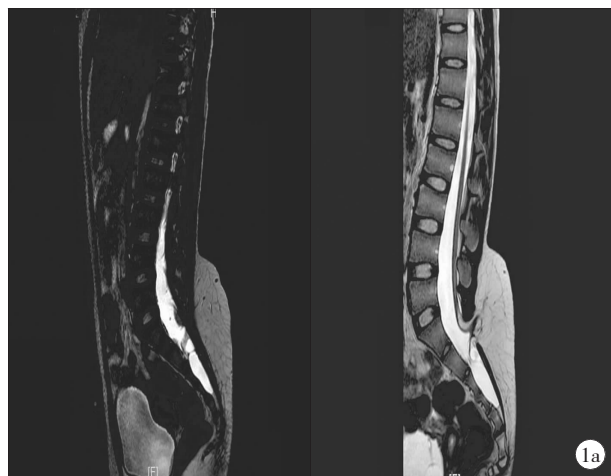


图 1 a, I 型,脂肪脊髓脊膜膨出型; b, II 型,硬膜外型; c, III 型,硬膜内、外型; d, IV 型,硬膜内型; e, V 型,终丝型;
图 2 1 例脂肪瘤型脊髓栓系患儿术前、术中图片 a,术前皮肤血管痣; b,术前 MRI 照片; c,术中见皮下大量脂肪组织;
d,椎管外脂肪瘤切除后见脂肪瘤通过椎管缺损进入椎管内; e,游离出的脊髓圆锥(半脊髓)

四、评定功能分级标准

采用 Hoffman^[1] 等脂肪脊髓脊膜膨出功能性分级,以反射是否改变、感觉是否缺失、肌力情况及有无括约肌障碍进行分级。0 级:无明显神经功能障碍,包括畸形及排尿的改变,可有反射性改变和(或)感觉缺失。1 级:轻微的肌无力和(或)只影响一侧下肢的足畸形,无明显步态异常,膀胱和肛门括约肌功能正常。2 级:单纯神经源性膀胱或合并轻微的一侧肢体肌无力,或膀胱功能完整,但有轻微的双侧下肢肌无力。3 级:中至重度一侧下肢无力,步态异常,伴或不伴有神经源性膀胱,或轻微的双下肢

无力伴神经源性膀胱。4 级:严重肌无力,需辅助行走,伴或不伴有神经源性膀胱。5 级:不能行走。

五、统计学处理

所有数据通过 SPSS17.0 软件进行处理。计量资料采用 t 检验, $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

结 果

一、治疗结果

所有患儿术后 7 ~ 10 d 拔除硅胶引流管,20 例发生脑脊液漏,15 例经局部加压包扎后治愈,5 例经

脑脊液漏修补术治愈;10 例发生切口感染、裂开,经伤口换药愈合;5 例出现轻度脑积水,继续观察;1 例术后出现硬膜下积液。出院时硬膜外型及终丝型患儿症状均有改善;硬膜内、外型、硬膜内型及脂肪脊髓脊膜膨出型患儿症状较术前有不同程度改善,V 型(终丝型)术后效果较好。

二、3 年以上随访结果

患儿手术前及手术后 3 年随访,Hoffman 功能性分级见表 3。

表 3 患儿术前及术后 Hoffman 功能性分级(n)

时间	0 级	1 级	2 级	3 级	4 级	5 级
术前	160	240	300	115	64	21
术后	400	370	74	28	21	7

三、病理学检查结果

将切除脂肪、脊髓交界面标本送病理学检查,见纤维及脂肪增生,粗大神经纤维,并见脊膜样成分;切除的远端脂肪组织主要由脂肪组织构成,增粗终丝组织可见粗细不等的脂肪瘤组织及神经纤维。

讨 论

脂肪瘤型 TCS 是脊髓栓系综合征中病理改变复杂、手术后神经性障碍最易加重的一种类型,其临床效果显著低于非脂肪瘤型 TCS,合理的临床分型、准确的神经功能评估及合适的手术方式可提高脂肪瘤型 TCS 的治疗效果。

脂肪瘤型 TCS 的分型尚未统一,许多作者使用脂肪脊髓脊膜膨出的定义作为总称,涵盖了各种椎管内脂肪瘤或腰骶部脂肪瘤。Yamada^[2,3]将 Chapman 的脊髓脂肪瘤分类模式与经典的 LMMCs 结合起来一起分为三型,即尾端型、背侧型、交界型,每一型都可见蛛网膜下腔延伸至脂肪团块中。Arai^[4]等将其分为 5 种类型,即背侧型、尾侧型、复合型、终丝型及脂肪脊髓脊膜膨出。王宪刚^[5]等将脂肪瘤型 TCS 分三型,分别为圆锥下型,即脂肪瘤侵袭马尾神经和圆锥下方及终丝;圆锥旁型,脂肪瘤侵袭圆锥的一侧,包绕一侧的马尾神经;圆锥上型,脂肪瘤侵袭圆锥上部位。我们根据术前 MRI 及本组脂肪瘤型脊髓栓系手术所见,以硬膜为界,参考国内、外已有的分型,认为分为五型较为合适。依硬膜为界分型,其优点为解剖层次清晰,硬膜受损情况易判断;脊髓牵拉、压迫程度便于分析;便于选择合适的手术入路,减少术中盲目操作,减轻术后脊髓的微循环障

碍;能更合理的判断神经功能恢复情况,便于和家属沟通。如 I 型、Ⅲ型、Ⅳ型术后有再粘连的可能,需扩大硬膜囊;Ⅲ型有硬膜缺损,打开硬膜时需先找到正常硬膜腔再围绕脂肪瘤打开;Ⅳ型又分 3 个亚型,手术技巧和术后神经功能改变均有差异。

依据神经功能评估可判断各型术后症状改善的程度^[2,4-10]。Bulsara 等^[11]手术治疗 47 例脂肪瘤型 TCS,其中 14 例脂肪脊髓脊膜膨出,8 例椎管内脂肪瘤,25 例终丝脂肪瘤,术后平均随访 8 个月,患儿症状均有改善,以终丝脂肪瘤患儿在感觉、膀胱功能、肢体活动等改善较大;脂肪脊髓脊膜膨出的改善最小。我们的研究显示,Ⅱ型(硬膜外型)及 V 型(终丝型)手术治疗的有效率最高,所有患儿在肢体活动、大小便功能,膀胱功能等方面均有明显改善,Ⅲ型(硬膜内、外型)及Ⅳ型(硬膜内型)病例大部分症状改善,部分无改善。I 型(脂肪脊髓脊膜膨出型)部分患儿临床症状较术前无改善,术后有效率最低。Arai 等^[4]观察到,尾侧型、终丝型和大部分背侧型脂肪瘤手术相对简单,松解手术风险小,而复合型、脂肪脊髓脊膜膨出手术风险大,有时不可能获得完全松解,术后症状易加重,并指出预防性手术对前者有较好的适应证。本组的 20 例术后 1 年内再次出现粘连,脊髓栓系复发,均为 I 型、Ⅲ型术中未行硬膜囊扩大的患儿,再次手术行人工硬膜补片修补扩大硬膜囊,随访 3 年没有发现再栓系,但症状改善不明显。结合术中情况,我们体会 I 型、Ⅲ型脊髓栓系综合征患儿一旦再栓系,再次松解手术应持慎重态度,改善神经症状的可能性极小。

脂肪瘤型脊髓栓系是一种复杂的发育畸形,评估功能障碍往往很困难,尤其在婴幼儿。但应用体感诱发电位(somatosensory evoked potentials, SSEPs)、尿流动力学与括约肌和盆底肌电图(electromyography, EMG)、肛门括约肌肌电图和术中使用的压力监测等,可使神经组织得到最大限度的保护。有条件时应做好术前术后功能评估及术中监测,以提高治疗效果。过去认为神经功能正常时不需要接受治疗,但多数学者认为出生后即存在先天腰骶部脂肪瘤畸形的患儿要在任何神经功能损害出现之前接受手术^[11-18]。我们曾对 240 例无症状脊髓栓系综合征婴儿根据住院时间顺序、年龄、手术方式,选择手术组 60 例为实验对象,观察组 60 例为对照进行研究。手术组病例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松解手术或基层医院未做松解手术,只做脊膜膨出切除修补、皮赘及皮

下脂肪瘤切除术。两组各选终丝型 20 例;脂肪脊髓脊膜膨出型 20 例;硬膜内脂肪瘤型 20 例。患儿术后随访 1~6 年,每 3 个月行膀胱最大容量及膀胱残余尿量检查,结果表明,手术组 97% 未出现双下肢感觉、运动功能及膀胱、直肠功能障碍;而观察组约 16.6% 的病例未出现功能障碍。说明对无症状婴儿 TCS 行预防性松解术,可阻断神经功能及膀胱直肠功能的恶化。

我们认为,小儿脂肪瘤型脊髓栓系综合征病情复杂,进行正确的临床分型,合理的神经功能评估,选择不同的手术干预方式,可提高治疗效果。

参考文献

- 1 杨述华. 脊髓栓系综合征[M]. 北京:人民卫生出版社, 2012:167-170.
- 2 Yamada S, Won DJ, Yamada SM. Pathophysiology of tethered cord syndrome: correlation with symptomatology[J]. Neurosurg Focus, 2004, 16(2): E6.
- 3 Yamada S, Losner RR, Yamada SM, et al. Tethered cord syndrome associated with myelomeningoceles and lipomyelomeningoceles. In: Yamada S (ed) Tethered cord syndrome [J]. The American Association of Neurological Surgeons, 1996, 103-123.
- 4 Arai H, Sato K, Okuda O, et al. Surgical experience of 120 patients with lumbosacral lipomas [J]. Acta Neurochir (Wien), 2001, 143:857-864.
- 5 王宪刚,周永德,吉士俊,等. 脂肪瘤型脊髓栓系综合征的病理及治疗[J]. 中华小儿外科杂志, 1995, 16(4):197-199.
- 6 Schut L, Bruce DA, Sutton LN. The management of the child with a lipomyelomeningocele [J]. Clin Neurosurg, 1983, 37:371-381.
- 7 李永林,高国栋,张宝国,等. 脊髓栓系综合征的手术治疗方法探讨[J]. 第四军医大学学报, 1998, 19(5):526-528.
- 8 Allen S, Michael JB, Elizabeth P, et al. Bladderwall abnormalities in myelodysplasia bladders: A computer assisted mor-

phometric analysis[J]. Urol, 1991, 145:1024-1029.

- 9 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.
- 10 姜宏志,杨玉明,谢红雯,等. 脊髓栓系综合征的显微手术治疗[J]. 中华外科杂志, 2002;40(3):184-186.
- 11 Bulsara KR, Zomorodi AR, Villavicencio AT, et al. Clinical outcome different for lipomyelomeningoceles, intraspinal lipomas and lipomas of the filum terminale[J]. Neurosurg Rev, 2001, 24(4):192-194.
- 12 Byrne RW, Hayes EA, George TM, et al. Operative resection of 100 spinal lipomas in infants less than 1 year of age [J]. Pediatr Neuro-surg, 1995, 23(4):182-187.
- 13 Herman JM, McLone DG, Storrs BB, et al. Analysis of 153 patients with myelomeningocele or spinal lipoma reoperated upon for a tethered cord, presentation, management and outcome[J]. Pediatr Neurosurg, 1993, 19(5):243-249.
- 14 Fone PD, Vapnek JM, Litwiller, et al. Urodynamic finding in the tethered spinal cord syndrome: Does surgical release improve bladder function [J]. Urol, 1997, 157(2):604-609.
- 15 王继孟,王延宙,王恒冰. 神经分离松解术治疗脊髓栓系综合征的疗效评价[J]. 中华小儿外科杂志, 2002, 23:47-48.
- 16 Lee GYF, Gong GWK, Paradiso G, et al. Adult tethered cord syndrome: clinical considerations and surgical management[J]. Neurosurg Q, 2006, 16:55-66.
- 17 van leeuwen R, Notermans NC, Vandertop WP. Surgery in adult with tethered cord syndrome: outcome study with independent clinical review[J]. Neurosurg, 2001, 94(2):205-209.
- 18 王贤书,倪端宇,杨志国,等. 脊髓栓系综合征诊疗体会[J]. 河北医药, 2007, 29(1):22-23.
- 19 郭东,曹隽,张学军,等. 先天性脊柱畸形合并椎管内神经系统畸形发病因素分析[J]. 临床小儿外科杂志, 2010, 9(4):255-257.
- 20 纪文元,梁平. 脂肪瘤型脊髓栓系综合征的研究进展[J]. 临床小儿外科杂志, 2010, 9(4):303-305.
- 21 张艳芬,解丽娟,马骁,等. 儿童脊髓栓系综合征肌电图研究[J]. 临床小儿外科杂志, 2010, 9(4):261-263.

·消息·

订全年杂志,送Ⅱ类继续医学教育学分 15 分

本刊邮发代号 42-261,每册定价 10.00 元,全年定价 60.00 元。可通过全国各地邮局订阅或直接与本刊编辑部联系订阅。编辑部常年办理破季度、破月征订及补订手续。