



背侧单纯性脊膜膨出与脊髓栓系

鲍南 高婷婷 宋云海 杨波 陈成

【摘要】 目的 研究背侧单纯性脊膜膨出与脊髓栓系的关系,探索单纯脊膜膨出合并脊髓栓系的诊断、手术时机及手术方式的选择。**方法** 选择背侧单纯性脊膜膨出患儿 69 例,结合 MRI 及手术椎管腔探查所见,研究单纯性脊膜膨出与导致脊髓栓系的其它病变的关系。**结果** 69 例中,MRI 及手术发现 67 例(占 97%),患儿除单纯脊膜膨出外,还合并其它相关脊髓病变,如终丝牵拉、纤维束带、脊髓马尾神经粘连、脊髓纵裂、蛛网膜囊肿、表皮样囊肿等。手术修补膨出脊膜的同时,切除椎管内病灶,解除脊髓栓系,术后未见神经损害。**结论** 单纯性脊膜膨出有很高的脊髓栓系伴发率,MRI 是其必要检查。一旦确诊,建议积极手术治疗,术中不仅要修补膨出脊膜,还应探查椎管腔,解除脊髓栓系。

【关键词】 单纯性脊膜膨出; 脊髓栓系; 诊断; 外科手术; 治疗结果

Simple meningocele and tethered cord syndrome. BAO Nan, GAO Ping-ping, YANG Bo, et al. Department of Pediatric Neurosurgery, Shanghai Children's Medical Center, Shanghai Jiaotong University School of Medicine. Shanghai 200127, China.

【Abstract】 Objective The present study aimed to investigate the relationship between meningocele and tethered cord syndrome, diagnosis of meningocele associated with tethered cord syndrome, and when to perform surgery and the best surgical procedure. **Methods** Sixty-nine children with meningocele were analyzed. The relationship between meningocele and other lesions causing tethered cord syndrome was studied by combining magnetic resonance imaging (MRI) and intraoperative findings. **Results** The MRI results and intraoperative findings showed that 67 children (97%) had associated lesions such as tight filum terminale, fibrous band tethering, spinal cord or cauda equina adhesion, diastematomyelia, arachnoid cyst, and epidermoid cyst. The protruded meninges were repaired and the intraspinal lesions were treated at the same time. Also, the tethered spinal cord was released. No neurological injuries were observed after surgery. **Conclusions** The rate of meningocele associated with tethered cord syndrome is very high. MRI is necessary for the diagnosis of meningocele. Active surgical treatment is recommended immediately after definite diagnosis. During surgery, the surgeon should not only repair the protruded meninges, but also explore the spinal canal and release the tethered cord.

【Key words】 Meningocele; Tethered cord syndrome; Diagnosis; Surgical Procedures, Operative; Treatment Outcome

单纯性脊膜膨出是一种常见的先天性神经管缺陷。它是指脊膜通过椎管骨缺损向背侧、骶前、脊柱旁等部位膨出,膨出脊膜囊内无神经组织,脊髓仍然位于椎管腔内^[1,2]。临床上一直认为单纯性脊膜膨出预后良好,只要手术修补膨出脊膜即可。但近年来文献报道,单纯脊膜膨出常常合并脊髓栓系,相当一部分曾经行脊膜膨出修补术的患儿,日后逐渐出现脊髓栓系症状^[3,4]。我们从 2008 年开始对本院

收治的背侧单纯性脊膜膨出患儿进行观察分析,发现有很高的脊髓栓系伴发率。现就其伴发病变、如何诊断、手术时间和手术方式做一介绍。

材料与方 法

一、临床资料

上海儿童医学中心 2008 年 1 月至 2013 年 12 月共收治单纯性脊膜膨出患儿 69 例,其中男性 37 例,女性 32 例。手术年龄最小 3 d,最大 8 岁,平均年龄 9.5 个月。术前均行 MRI 检查明确诊断。脊膜膨出位于腰部或骶部 56 例,位于胸部 8 例,位于颈部 5 例。56 例无症状,13 例术前有神经损害症

doi:10.3969/j.issn.1671-6353.2015.06.008

基金项目:上海市卫生局科研项目,项目名称“2012 高通量测序筛查中国人神经管缺陷候选基因,项目编号:EY03.01.035

作者单位:上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心神经外科(上海市,200127),通讯作者:鲍南,E-mail:bnsbcm@shsmu.edu.cn

状,10 例括约肌功能受影响,其中 6 例大便次数异常增多,伴漏粪,4 例除大便异常外,还表现尿无力;3 例分别为棒状足畸形、高弓内翻足伴足感觉减退、肌力下降。13 例有神经症状患儿中,2 例有过单纯脊膜膨出手术史,就诊前 1 年出现大小便失禁或足畸形症状

二、手术及随访方法

手术方法为膨出脊膜修补,椎管内病变切除及脊髓栓系松解。69 例患儿中 67 例术后得到随访,2 例失随访。随访期 8 个月至 6 年不等,平均随访时间为 45.2 个月。随访期间观察患儿大小便情况、双下肢肌力、有无足畸形等。

结果

一、影像学检查

MRI 检查证实 69 例均为背侧单纯性脊膜膨出,膨出脊膜囊内无神经组织。但是 43 例存在圆锥低位,其中 27 例除圆锥低位外,还可见终丝脂肪浸润(图 1)、脊髓脂肪瘤、脊髓纵裂、脊髓空洞(图 2)或脊髓背侧蛛网膜囊肿(图 3)。其余 26 例圆锥位置正常,但其中 5 例分别显示有 Chari 畸形、脊髓空洞、蛛网膜囊肿以及蛛网膜囊肿合并表皮样囊肿。

二、手术发现

手术分离并打开膨出脊膜囊,上下略微扩大椎管腔。通常咬开半个棘突,将膨出脊膜囊的基底上下剪开,直至暴露出正常硬脊膜囊,探查椎管腔,证

实上述 MRI 显示的病变,同时还发现了 MRI 未能显示的其它硬膜内病变。

43 例圆锥低位患儿均存在 1~3 种脊髓栓系病变;其中终丝纤维脂肪变性 21 例,脊髓和(或)马尾神经在膨出硬膜囊基底粘连 13 例(图 4),脊髓纵裂 5 例,脊髓脂肪瘤 3 例,蛛网膜囊肿 2 例,27 例有束带自脊髓表面发出,或疝出,并生长到膨出脊膜囊内壁上(图 5),或粘连在膨出脊膜基底部。

26 例圆锥位置正常患儿,19 例手术中发现了 MRI 未能显示的脊髓栓系病变。其中终丝纤维脂肪变性 8 例;脊髓、脊神经在膨出硬膜囊下方与硬膜粘连 8 例;还有 8 例为束带一端生长在脊髓表面,另一端生长在膨出脊膜基底部,牵拉脊髓。另外 2 例圆锥位置正常患儿,仅为单纯脊膜膨出,MRI 及手术均未发现脊髓栓系病变存在。

综上所述,69 例患儿中,67 例存在脊髓栓系病变,发生率高达 97%。最常见病变依次为终丝牵拉、脊髓纤维束带栓系及脊髓和(或)马尾神经与硬脊膜粘连。其中 34 例还同时存在除脊膜膨出以外其它 2~3 种病变,如终丝脂肪浸润合并脊髓束带粘连、脊髓蛛网膜囊肿、脊髓纵裂等。手术将膨出脊膜囊切除,并根据不同病变采取不同手术方法(见图 6,图 7)。如终丝切断,分离束带粘连并切除,脊髓及马尾神经粘连松解等。术后病理检查证实束带为纤维组织。

三、随访结果

56 例术前无症状患儿,术后仍正常。10 例括约

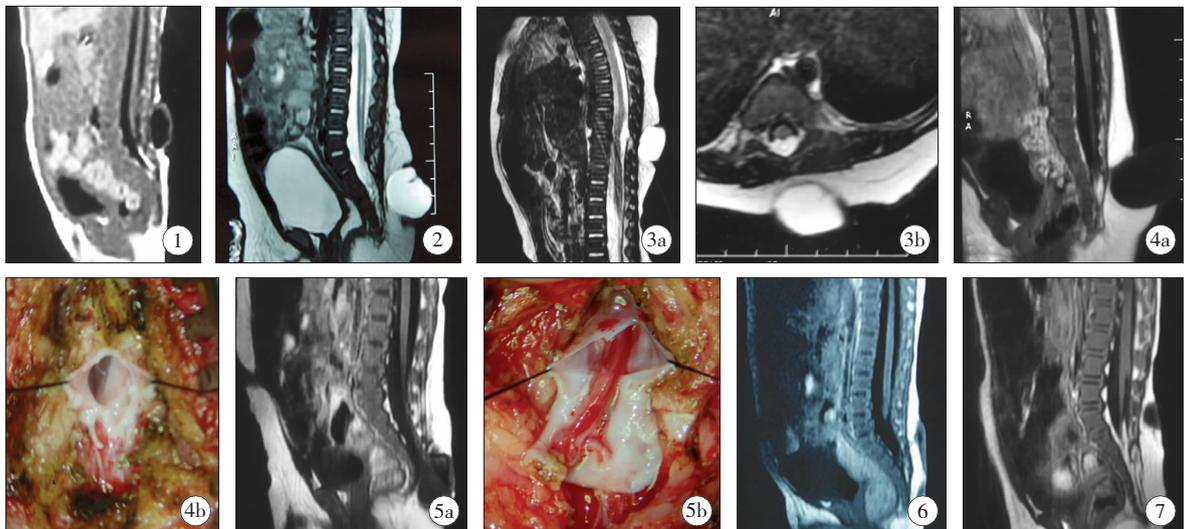


图 1 腰骶部单纯脊膜膨出,圆锥位于 L5,终丝脂肪浸润; 图 2 骶部单纯脊膜膨出,圆锥低位,位于 L5,伴脊髓空洞; 图 3 胸部单纯脊膜膨出,下方可见脊髓背侧蛛网膜囊肿; 图 4 骶部单纯脊膜膨出,脊髓在膨出硬脊膜囊基底与硬膜粘连; 图 5 a,骶部脊膜膨出,圆锥低位,位于 L5,脊髓表面发出的纤维束带疝出到膨出脊膜囊内。b,术中见纤维束带从椎管腔内疝出到膨出脊膜囊内; 图 6 骶部单纯脊膜膨出,位于圆锥水平以下,剪开膨出脊膜囊基底即可探察到终丝; 图 7 腰骶部单纯脊膜膨出,圆锥位置略低于膨出脊膜囊,手术只需要向下打开半个棘突,就能探查脂肪变性的终丝。

肌功能受影响患儿中,8 例因症状较轻,术后恢复正常,1 例好转,1 例严重大小便失禁患儿失随访;3 例足畸形患儿中,2 例术后无改善,但症状稳定,无进行性加重,1 例失随访。

讨 论

神经管闭合不全是发育过程中神经管闭合失败所致的一种出生缺陷,临床上有很多种类,如脊髓外翻,脊髓脊膜膨出、脂肪脊髓脊膜膨出等,多可导致严重的神经功能损害,如大小便失禁、双下肢瘫痪、足畸形等。不同于以上类型,先天性单纯性脊膜膨出囊内仅含脑脊液,无脊髓疝出,一直被认为是预后最好的类型。传统观念认为只需行简单的脊膜膨出修补术即可,以预防囊肿破溃、脑脊液漏和感染,并认为术后可终生无症状生存。早在 1985 年,Chaseling RW 等人^[5]对 17 例单纯性脊膜膨出修补术后患儿行脊髓造影,其中 10 例影像学检查发现相关脊髓病变,最常见者为终丝牵拉。而该 10 例患儿中,7 例出现进行性神经损害症状。近年来,陆续有学者提出脊膜膨出常合并脊髓栓系病变,发生率可高达 90%^[4,6-8];对单纯性脊膜膨出患儿除行膨出脊膜修补术外,还应探查椎管腔解除脊髓栓系。否则一旦栓系造成神经功能损害,尤其是二便功能损害,即使再次手术亦难以完全恢复。

与上述学者观点相似,我们的研究发现,所有腰部或骶部的单纯脊膜膨出,伴发的脊髓栓系病变均在腰部或骶部;所有胸段单纯脊膜膨出,伴发的脊髓栓系病变均在胸段或胸腰段。由于婴幼儿脊柱短,胸椎的 MRI 扫描通常可以包括腰椎,因此,对于病变位于胸段及其以下的单纯脊膜膨出,行病变部位的 MRI 扫描,即可以发现伴发的脊髓栓系病变。5 例颈椎部位的脊膜膨出,均在病变部位有脊髓束带牵拉或脊髓粘连,1 例还伴有 Chari 畸形,病变也均在颈椎范围内。由于没有做全脊柱 MRI 扫描,颈部脊膜膨出是否合并有腰骶段病变,我们还不能确定。因此,我们认为胸段及腰骶段的单纯脊膜膨出,仅做病变部位及以下的 MRI 扫描即可,而颈段的单纯脊膜膨出,是否仅作颈椎 MRI 还是做全脊柱 MRI 扫描,我们尚不能给出肯定结论。

对于无症状脊髓栓系患儿是否手术有不同意见,有学者认为对这些患儿手术行脊髓栓系松解会增加创伤,并且有神经损伤风险,可以密切观察暂不手术^[11]。同样道理,无症状的单纯脊膜膨出,在行

膨出脊膜修补术时,是否需要手术探查椎管腔,也常常困扰着手术医生。我们主张,单纯性脊膜膨出也应该探查椎管腔,合并有脊髓栓系患儿无论有无症状,都应同时行脊髓栓系松解术,因为许多未行栓系松解手术的患儿会逐渐出现神经损害症状^[4,12,13]。本组 6 岁以上的大年龄儿童共有 4 例,手术前均发生了脊髓栓系导致的神经功能损害。一旦出现神经损害症状,大多数患儿即使再次行脊髓栓系松解术,也很难使神经功能完全恢复正常,仅能使症状改善或稳定而不继续恶化^[3,14,15]。因此,在避免神经损伤的前提下尽早行脊膜膨出修补术同时松解脊髓栓系,比症状出现后再次行脊髓栓系松解术,对于患儿来说是利大于弊。

单纯性脊膜膨出手术修补时探查椎管腔,同时行脊髓栓系松解不会明显增加手术创伤,手术风险也很小。原因在于:①最常见的脊髓病变如脊髓束带牵拉、脊髓粘连等多位于膨出脊膜囊基底部附近,因此,无论是颈胸段还是腰骶段的单纯脊膜膨出,打开脊膜囊基底部后即可发现病变,并将栓系解除。②单纯脊膜膨出大多数位于腰部以下,本组 69 例中,56 例位于腰部和骶部,其中 46 例膨出脊膜囊位于圆锥下方,因此,对于常见的终丝牵拉病变,术中只要打开膨出脊膜囊基底部,即可看到变性的终丝,并予以切断(图 6)。只有 10 例圆锥位置略低于膨出脊膜囊,手术需要向下打开半个或一个棘突,就能探查到变性的终丝(图 7)。③少数情况下如脊髓纵裂、蛛网膜囊,需要适当切除周围棘突,扩大椎管腔探查,有利于进一步解除病灶。④近年来随着显微技术的发展,对病变认识的不断深入及手术技术的不断成熟,手术安全性已经有了质的飞跃,如文献报道终丝切断术脊髓损伤概率 < 1%^[16,17]。本组 69 例行脊髓栓系松解术均未发生脊髓损伤,术后亦均无新发脊髓栓系症状。

综上所述,我们认为单纯性脊膜膨出多伴有脊髓栓系,因此无论有无症状,都应尽早手术。术前 MRI 检查尤为重要,不仅可了解膨出脊膜囊情况,还可发现脊髓栓系病变,对手术有重要指导作用。MRI 不能显示所有脊髓栓系病变,在行膨出脊膜修补术时都应该探查膨出脊膜囊基底部有无脊髓、马尾神经粘连或脊髓纤维束带牵拉及终丝牵拉等病变。在修补膨出脊膜囊时,应同时解除相应的脊髓栓系。

参 考 文 献

- McComb JG, Spinal Meningoceles. In: Albright AL, Pollack LF, Adelson PD, Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery. Second edition [M]. New York: Thieme medical publishers, 2008, 323.
- 鲍南, 施诚仁, 金惠明. 先天性脊柱裂近期分类及手术治疗现状[J]. 中华小儿外科杂志, 1999, 20: 248-250.
- Akay KM, Gönül E, Öcal E, et al. The initial treatment of meningocele and myelomeningocele lesions in adulthood: experiences with seven patients[J]. Neurosurgical Review, 2003, 26(3): 162-167.
- Erşahin Y, Barçin E, Mutluer S. Is meningocele really an isolated lesion? [J]. Child's nervous system, 2001, 17: 487-490.
- Chaseling RW, Johnston IH, Besser M. Meningoceles and the tethered cord syndrome[J]. Child's Nervous System, 1985, 1(2): 105-108.
- Warder DE. Tethered cord syndrome and occult spinal dysraphism. [J]. Neurosurgical Focus, 2001, 10(1): 1-9.
- Lazeraff JA. Meningocele. In: Lazeraff JA, Neural Tube Defects[M]. Singapore: World Scientific, 2011: 122-126.
- 王贤书, 张晓茹, 曹红宾. 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[J]. 临床小儿外科杂志, 2015, 14(3): 173-177.
- 李玉华, 朱杰明, 朱铭, 等. 儿童神经管闭合不全的 MRI 与手术对照分析[J]. 上海第二医科大学学报, 1998, 18(5): 403-405.
- Warder DE, Oakes WJ. Tethered Cord Syndrome and the Conus in a Normal Position [J]. Neurosurgery, 1993, 33(3): 374-378.
- Kulkarni AV, Pierre-Kahn AM, Zerah M. Conservative management of asymptomatic spinal lipomas of the conus[J]. Neurosurgery, 2004, 54(4): 868-875.
- Mishra SS, Panigrahi S, Dhir MK, et al. Tethered cord syndrome in adolescents: Report of two cases and review of literature [J]. Journal of Pediatric Neurosciences, 2013, 8(1): 55-58.
- Bekavac I, Halloran JI. Meningocele-induced positional syncope and retinal hemorrhage[J]. American Journal of Neuroradiology, 2003, 24(5): 838-839.
- Lew SM, Kothbauer KF. Tethered Cord Syndrome: An Updated Review [J]. Pediatric Neurosurgery, 2007, 43(3): 236-248.
- Haro H, Komori H, Okawa A, et al. Long-term outcomes of surgical treatment for tethered cord syndrome [J]. Journal of Spinal Disorders & Techniques, 2004, 17(1): 16-20.
- Kanev PM, Lemire RJ, Loeser JD, et al. Management and long-term follow-up review of children with lipomyelomeningocele, 1952-1987 [J]. Journal of Neurosurgery, 1990, 73(1): 48-52.
- Keating MA, Rink RC, Bauer SB, et al. Neurourological implications of the changing approach in management of occult spinal lesions [J]. Journal of Urology, 1988, 140(5Pt2): 1299-1301.

· 消息 ·

护理技术“新前沿”学术研讨会征文通知

物换星移, 岁月如梭。世界科技飞速发展, 临床护理新技术、新进展更是日新月异, 层出不穷。尽管当今世界是网络的时代, 但面对面交流依然是人们不可或缺的交流方式。国际护理学杂志责无旁贷的肩负起纽带的作用, 为广大临床护理工作、护理教育工作者提供了一个交流的平台。本刊拟于 2016 年 4 月下旬在云南省腾冲市召开: 护理技术“新前沿”学术研讨会, 现公开征集学术论文, 并在入围的学术论文中评选出一等奖 5 人, 二等奖 10 人, 三等奖 20 人, 优秀论文奖 30 人。所有获奖论文均颁发论文证书, 并获得在《国际护理学杂志》正刊发表资格。对有代表性的论文, 本刊会安排作者本人进行大会发言, 促进护理届的同行们学习交流。

征文要求: ①文稿应具有先进性、科学性、实用性和指导性。文稿要求论点明确, 数据可靠, 层次清楚, 文字精炼, 重点突出。字数控制在 2 500 ~ 5 000 字。②征文栏目: 论著、综述、护理研究、社区护理、调查研究、临床护理、急危重症护理、抢险救护、健康教育、心理护理、护理管理、护理教育、医院内感染控制、诊疗技术。③将文稿以 Microsoft Word 的形式发送至 gjhlxzz@126.com, 并在邮件主题上注明“会议征文”字样。④文稿中应注明作者单位、详细通讯地址、电话、邮箱, 若有不明事宜欢迎致电编辑部垂询: 0431-88920584。⑤征文截止日期为: 2016 年 1 月 30 日。

本刊接到的所有征文, 将在征文结束后统一送专家评审, 评审结果会以邮件的形式通知作者, 请耐心等待, 预计公布评审结果时间为 2016 年 3 月。