



530 例先天性神经管畸形的显微外科治疗

崔志强, 萧 凯, 任焕达, 段宏宇, 修 波

清华大学玉泉医院脊髓神经外科, 北京 100049

摘要 通过分析 530 例先天性神经管畸形临床数据, 评价了先天性神经管畸形显微外科治疗疗效。患者均行神经系统检查和 MRI 检查, 并经显微外科手术治疗, 术后疗效按显效、有效、无效和加重进行评定。结果显示, 按 Kirolos 术中松解分级评定方法: 518 例 (97.7%) 达到 1 级, 12 例 (2.2%) 达到 2 级, 0 例 (0.0%) 为 3 级。手术近期疗效: 显效 112 例 (21.1%), 有效 410 例 (77.4%), 无效 6 例 (1.1%), 加重 2 例 (0.3%)。由此得出结论: 早期显微外科手术松解是治疗先天性神经管畸形有效的方法。

关键词 先天性神经管畸形; 显微外科治疗; 脊髓栓系综合征

中图分类号 R616.2

文献标识码 A

文章编号 1000-7857(2009)24-0067-03

530 Cases of Microsurgery for the Congenital Neural Tube Deformans

CUI Zhiqiang, XIAO Kai, REN Huanda,
DUAN Hongyu, XIU Bo

*Department of Spinalcord and Spinalcolumn Neurosurgery,
Yuquan Hospital, Tsinghua University, Beijing 100049, China*

Abstract To discuss the therapeutic effect of microsurgery for the Congenital Neural Tube Deforman (CNTD), the clinical data of 530 cases in examinations of nervous system and MRI were considered. The microsurgical treatment for the congenital neural tube deforman was performed in all cases and the therapeutic effectiveness after operation was graded according to the physical improvement of the patients: excellent, effective, ineffective and aggravation. The degree of untethering after microsurgery based on Kirolos grading system is used for assessment. The results are as follows: Grade I in 518 cases (97.7%), Grade II in 12cases (2.2%), Grade III in 0 cases (0%). The short term curative effectiveness in 530 patients is as follows: excellent for 112 cases (21.1%), improved for 410 cases (77.4%), not changed for 6 cases (1.1%) and aggravated for 2 case (0.3%). It is concluded that microsurgical release may be the only therapy for

CNTD.

Keywords congenital neural tube deforman; microsurgery therapy; tethered cord syndrome

0 引言

先天性神经管畸形 (Congenital Neural Tube Deforman, CNTD) 是指胎儿在胚胎发育过程中, 中枢神经系统中线后方的神经沟边缘闭合不全引起的所有畸形。主要包括: 脊膜膨出 (颈、胸、腰骶), 脊髓脊膜膨出 (颈、胸、腰骶), 背侧上皮窦, 终丝脂肪瘤, 脊索裂综合征 (背侧肠痿、神经肠源性囊肿、脊髓纵裂), 原发性脊髓栓系综合征, 骶尾部 (表皮样囊肿、皮样囊肿、畸胎瘤), Chiari 畸形和脑膨出。其中, 前 7 类在先天性神经管畸形中占 90% 以上, 它们有一共同的特点, 就是在脊髓的不同部位特别是脊髓末端由于原发或继发因素而引起脊髓受压, 脊髓以及脊神经粘连形成脊髓栓系。脊髓栓系一经形成, 将随着身体的发育长高, 脊髓特别是脊髓末端在不断受牵拉, 同时脊髓供应血管此时变细, 血运障碍, 进一步加重脊髓的损害, 从而出现大小便失禁或/和双下肢运动、感觉功能障碍和畸形伴脊柱侧弯、脊柱裂等症侯群^[1-2], 称之为脊髓栓系综合征 (Tethered Cord Syndrome, TCS)。TCS 致残率高, 诊断治疗越早, 疗效越好。近年对先天性神经管畸形疾病的治疗原则是在解决原发病的同时处理脊髓栓系, 而后者是最重要、也是 CNTD 治疗的最终目的。本文就本研究小组从 2004 年 6 月至 2008 年 1 月收治的 530 例 CNTDS 患者的显微手术方法、疗效进行讨论。

收稿日期: 2009-01-22

作者简介: 崔志强 (中国科协所属全国学会个人会员登记号: M160100496M), 研究方向为脊髓外科, 电子信箱: cuizhiqiang002@163.com; 修波 (通信作者), 主任医师, 研究方向为脊髓外科, 电子信箱: boxiu@scsurgery.com



1 临床资料

1.1 一般资料

男性 272 例(51.3%),女性 258 例(48.7%)。年龄 6 h~73 岁,平均年龄 13.5 岁。其中,新生儿 47 例(8.9%),婴儿 68 例(12.8%),60 岁以上 3 例(0.6%)。

1.2 临床表现

小便失禁或遗尿 418 例(78.9%),腰骶部包块或有包块切除史 216 例(40.8%),会阴部、下肢感觉障碍 370 例(69.8%),下肢肌萎缩伴运动障碍 294 例(55.5%),足部畸形者 198 例(37.4%),足部顽固性溃疡 26 例(4.9%),B 超检查示肾盂积水 97 例(18.3%)。

1.3 磁共振成像表现

经磁共振成像(Magnetic Resonance Imaging, MRI)检查,圆锥位置均位于 L2 椎体平面以下,表现为终丝脂肪瘤的患者为 281 例(53%),脊膜膨出及脊髓脊膜膨出者 198 例(37.4%),背侧上皮窦者 26 例(0.4%),神经肠源性囊肿者 5 例(0.9%),脊髓纵裂者 77 例(14.5%),原发性脊髓栓系综合症者 21 例(4.0%),骶尾部(表皮样囊肿、皮样囊肿、畸胎瘤)者 18 例(3.4%)。

1.4 手术治疗

全部病人都采用气管插管全麻,多数取左侧卧位,部分取右侧卧位。手术在显微镜下操作,分为以下 4 个步骤。

1) 切除对硬脊膜囊、脊髓、马尾神经等产生牵拉的组织。扩大椎板减压,显露终丝,切除对硬脊膜囊、脊髓、马尾神经牵拉、压迫的异常骨性、软骨及软组织,切勿损伤终丝两侧的骶神经。

2) 切除瘢痕、粘连、脂肪瘤、表皮样囊肿。如见瘢痕组织、脂肪瘤、表皮样囊肿或椎管内脊膜膨出囊连至脊膜囊内,应切开硬脊膜探查,在显微镜下切除瘢痕、粘连、脂肪瘤、表皮样囊肿。对于先天性囊肿和肿瘤,应尽可能全切除;但脂肪瘤与脊髓、神经边界难以区分,只能作次全切除,以避免损伤脊髓、神经。

3) 彻底松解粘连的脊神经。继续在显微镜下并且在电生理设备的配合下完全游离粘连的脊神经使之彻底松解,相当一部分病人需要最后显露终丝并且给以切断,此时受到牵拉的脊髓上移,一些病变部位不在脊髓末端的病例,在完全解除脊髓栓系后会出现脊髓波动,表明受牵拉的脊髓已经松解。

4) 缝合硬脊膜。硬脊膜应严密缝合,缺损明显者给以人工脊膜修补,硬脊膜外置引流管。对于单纯脊髓脊膜膨出病人沿正常硬膜切开,完全暴露膨出脊髓与皮下组织的粘连处,这样完全显示脊髓以及所发出神经的粘连情况,在显微镜下完全松解,脊髓缓慢还纳,扩大修补硬膜,以脑脊液能正常流通,不挤压脊髓神经为适度。对于膨出同时伴有脑积水的病人,分一期或二期手术。一期:在做切除粘连手术的同时做脑室腹腔分流和脊髓还纳硬膜修补术。二期:第 1 天行脑室外引流以及脊膜膨出切除、脊髓还纳硬膜修补术,第 14 天

拔分流管,第 21 天行脑室-腹腔分流术;或第 1 天行脑室-腹腔分流术,第 15 天行脊膜膨出切除,脊髓还纳硬膜修补术。

1.5 疗效判断

按 Kirolos 术中栓系松解分级评定法^[3]评定松解程度。I 级:所有引起脊髓栓系的因素均消失;II 级:部分松解;III 级:松解未成功。疗效判断:在术后 3 月至 1 年随访中,病情出现:① 显效:尿失禁基本治愈;② 有效:可部分控制排尿,肢体活动较术前改善,肌力增加,下肢及会阴部感觉恢复或出现;③ 无效:症状及体征无变化;④ 加重:术后即出现大小便和/或下肢功能障碍较术前加重,3 个月至 1 年不能恢复者。

2 结果

按 Kirolos 术中栓系松解分级评定方法^[3]:I 级 518 例(97.7%)。表现为见硬脊膜囊、圆锥均上移,平均上移 1.5 cm;或者引起栓系因素如脊膜膨出及脊髓脊膜膨出、背侧上皮窦、神经肠源性囊肿、脊髓纵裂、骶尾部(表皮样囊肿、皮样囊肿、畸胎瘤)被解除后受牵拉脊髓出现明显的波动。II 级 12 例(2.2%)。III 级 0 例(0.0%)。近期疗效:显效 112 例(21.1%);有效 410 例(77.4%);无效 6 例(1.1%);加重 2 例(0.3%)。

3 讨论

CNTD 对脊髓的影响:① 表现为原发的畸形对脊髓的损害,如压迫因素(如终丝脂肪瘤、神经肠源性囊肿、骶尾部表皮样囊肿、皮样囊肿、畸胎瘤);牵拉因素(如脊膜膨出及脊髓脊膜膨出,背侧上皮窦,原发性脊髓栓系的),分割(如脊髓纵裂等)表现。② 上述原发病使得脊髓制动,脊髓与周围组织粘连,不能随脊柱生长而上升,脊髓上升受限时,脊髓被牵拉而绷紧,引起血管机能不全及继发性缺血、变性而出现病症^[5-6]。手术首先解决原发神经管畸形对脊髓的损害,同时必须处理因畸形而带来的脊髓栓系。本组 530 例患者均经手术治疗,按 Kirolos^[3]术中栓系松解分级评定方法^[3]:术中松解达到 I 级为 518 例(97.7%),II 级 12 例(2.2%),III 级 0 例(0.0%)。其中,显效 112 例(21.1%),有效 410 例(77.4%),无效 6 例(1.1%),加重 2 例(0.4%)。本研究小组认为,MRI 是诊断 TCS 及决定手术方案的最佳检查方法^[4],显微外科手术松解是治疗 NTDs 有效的方法。手术的目的是保护正常神经功能,使丧失的神经功能尽可能得到恢复,以防止神经功能进一步恶化、肢体畸形加重等^[1,8]。一旦 TCS 诊断成立,即使对无症状者,均应争取早期手术治疗。因为一旦神经损害出现,手术很难使其恢复正常^[9-10]。易声禹等^[11]认为,对一些重症 TCS 患者如大小便失禁或下肢瘫痪也应积极争取显微手术治疗,能使一部分患者得到康复或好转。

4 结论

为了最大程度提高 TCS 手术疗效,本研究小组的经验是:① 诊断明确后应及早手术。本研究小组分别对出生后 6 h 终丝脂肪瘤,以及出生后 48 h(脊髓脊膜膨出)行脊髓栓系松



解、终丝切断,术后分别进行了1年、3年随访,现在一切正常,未留有任何并发症。② 不仅积极处理原发病,也要以解除拴系为最终目的。力求通过显微手术解除各种拴系原因,避免损伤脊髓、脊神经。患者因畸形发育,脊神经、脊髓与正常结构大相径庭,脊髓末端弥散,脊神经附壁粘连发育,稍有不慎将会引起不可逆的损伤,显微镜下进行手术可以最大程度避免其发生。术中要配合电生理应用,一些组织看似既像神经又像显微束带,若判断不准,其后果都较严重,把纤维束带看做神经给以保留,则手术就没有完全松解等于失败,把神经看做纤维束带给以切除,则会引起不可逆的神经损伤手术也是失败,为此,手术要配合电生理应用,这样可以避免上述情况发生。③ 修补缺损。松解术后硬膜有缺损者应给予人工补片修补,可以防止脑脊液漏同时防止术后粘连形成再拴系。④ 注意新生儿 CNTD 的特点^[1]。新生儿 CNTDS 块生长愈迅速,脊髓牵拉愈严重,同时脊髓脊膜膨出患儿约 60% 合并不同程度脑积水^[12],先天性脑积水与先天性脊膜膨出互相影响导致症状加重,处理时要充分考虑以上因素。⑤ 尽可能一并解决畸形。有一些患者存在复杂的畸形,如终丝脂肪瘤合并有神经肠源性囊肿、脊髓纵裂、脊髓空洞等,如条件允许尽可能一并解除。本组病例中有 97 例合并有两种畸形,11 例合并三种畸形,分别给以一次手术,两次手术,甚至三种畸形一并解决,最后疗效令人满意。⑥ 不同病人,作不同处理。对于椎板缺损严重者可应用钛板或一些病人自身的畸形骨给以修补固定,这对术后脊柱稳定性以及防止膨出有积极作用;对于神经肠源性囊肿,在囊液吸除后积极行囊腔-腹腔分流;对于脊髓纵裂病例,要作三维 CT 重建,用以判断骨性分隔还是纤维分隔,如果是骨性分隔,术中应用高速磨钻,可以最大程度切除骨组织,而且很少累及脊髓,同时注意被分隔脊髓所发出的神经,可能是两组,也可能是一组注意不要损伤;成年人较为严重的脊髓脊膜膨出,术中以松解,硬膜扩大修补为主,不要勉强还纳而造成脊髓的二次损伤;对于脊髓表皮样囊肿、皮样囊肿、畸胎瘤的处理要尽可能在显微镜下切除包膜,实在切除有困难可以考虑囊腔-蛛网膜下腔分流;手术中尽可能不牵拉脊髓,患者因长期脊髓牵拉,功能已接近极限,术中即使轻微牵拉都有可能引起不可逆的损伤;对于成人重症 TCS 患者,也应积极争取手术治疗,否则病情继续恶化,笔者发现这类病人术后仍有不同程度改善;未明确诊断之前,避免盲目单纯行腰骶部包块切除术,以免造成术后瘢痕粘连,严重影响再次手术松解及疗效;对于尿失禁、尿潴留、肾盂积水病人术后要积极间歇性导尿,防止进一步加重。

CNTD 较为复杂,随着身体的发育病情逐渐发展,致残率较高,同时病变结构复杂多样,在电生理配合下的显微手术是必要的也是非常有效的。

参考文献 (References)

- [1] 易声禹. 隐性脊柱裂与脊髓拴系综合征 [M]//王忠诚. 神经外科学. 武汉: 湖北科学技术出版社, 1998.

- Yi Shengyu. Spinal bifida occulta and Tethered cord syndrome[M]//Wang Zhongcheng. The neurosurgery. Wuhan: Hubei Science and Technology Press, 1998.
- [2] 刘福云, 孙雁龄, 段三友, 等. 脊髓拴系综合征的早期诊断 [J]. 河南医学研究, 2000, 9(1): 57-58.
Liu Fuyun, Sun Yanling, Duan Sanyou, et al. *Henan Medical Research*, 2000, 9(1): 57-58.
- [3] Kirolos R W, van Hille P T. Evaluation of surgery for the tethered cord syndrome using a new grading system [J]. *Br J Neurosurg*, 1996, 10(3): 253-260.
- [4] 周国昌, 徐建民, 周天健. 脊髓拴系综合征 MRI 图像与手术所见的关系[J]. 中国脊柱脊髓杂志, 1994, 4(4): 145-148.
Zhou Guochang, Xu Jianmin, Zhou Tianjian. *Chinese Journal of Spine and Spinal Cord*, 1994, 4(4): 145-148.
- [5] Tani S, Nakahara S, Tanaka H, et al. "Skip lesion" in neurological deficits caused by tethered cord syndrome[J]. *No Shinkei Geka*, 1994, 22 (12): 1131-1134.
- [6] Lee T, Arias J M, Andrus H L, et al. Progressive posttraumatic myelomalacic myelopathy: Treatment with unroofing and expansive duraplasty[J]. *J Neurosurg*, 1997, 86(4): 624.
- [7] 印弘, 张贵祥, 黄志兰. 脊髓拴系综合征的 MRI 表现[J]. 中国医学影像学杂志, 1998, 6(4): 249-251.
Yin Hong, Zhang Guixiang, Huang Zhilan. *Chinese Journal of Medical Imaging*, 1998, 6 (4): 249-251.
- [8] Park T S, Kanav P M, Henegar M M, et al. Occult spinal dysraphism[M]// Youmans J R. Neurological surgery. Vol 2. Philadelphia: WB-Saunders Co, 1996.
- [9] Iskandar B J, Fulmer B B, Hadley M N, et al. Congenital tethered spinal cord syndrome in adults[J]. *J Neurosurg*, 1998, 88(6): 958-961.
- [10] Satar N, Bauer S B, Shefner J, et al. The effect of delayed diagnosis and treatment patients with an occult spinal dysraphism[J]. *J Urology*, 1995, 154(8): 754-758.
- [11] 刘福云, 徐尚恩, 周菊铃, 等. 新生儿脊髓拴系综合征的诊断和治疗特点[J]. 中华小儿外科杂志, 2002, 23(3): 81-82.
Liu Fuyun, Xu Shang'en, Zhou Juling, et al. *Chinese Journal of Pediatric Surgery*, 2002, 23(3): 81-82.
- [12] 萧哲, 曾而明, 郑丰任. 新生儿脊膜脊髓膨出合并脑积水的外科治疗 [J]. 中国医师杂志, 2002, 4(10): 1079-1080.
Xiao Zhe, Zeng Erming, Zheng Fengren. *Journal of Chinese Physician*, 2002, 4(10): 1079-1080.

(责任编辑 王芷)

《科技导报》“研究论文”栏目征稿

《科技导报》以发表国内外科学技术各学科专业原创性学术论文为主,同时刊登阶段性最新科研成果报告,以及国内外重大科技新闻,快速、全方位、高密度、大容量提供科技信息。“研究论文”栏目专门发表自然科学、工程技术领域具有创新性的研究论文,要求学术价值显著、实验数据完整、具有原始性和创造性,同时应重点突出、文字精炼、引证及数据准确、图表清晰,并附中、英文摘要以及作者姓名、所在单位、通信地址、关键词等信息。本栏目欢迎广大一线科技工作者投稿。投稿网址:www.kjdb.org;投稿邮箱:kjdbbjb@cast.org.cn。