

青少年特发性脊柱侧凸患者骨密度的研究进展

孙旭, 邱勇

(南京大学医学院附属鼓楼医院脊柱外科 210008 江苏省南京市)

中图分类号: R682.3 文献标识码: A 文章编号: 1004-406X(2007)-04-0313-04

青少年特发性脊柱侧凸 (adolescent idiopathic scoliosis, AIS) 是发生于青春发育期前后的脊柱结构性侧凸畸形, 是一种最常见的脊柱侧凸畸形, 在全部脊柱侧凸患者中占 74.7%^[1]。目前其发病机理尚不明确, 大多数学者认为其可能是多种致病因素综合作用引起的^[2-3]。近年来, 大量研究发现 AIS 患者存在全身性的骨密度降低, 且这种状况一直从青春期持续到成年期。现就有关 AIS 患者骨密度的研究现状及临床意义作一综述。

1 AIS 患者的骨密度情况

Burner 等^[4]首先提出脊柱侧凸与骨密度降低有关。Cook 等^[5]运用双光子吸收法 (dual photon absorptiometry, DPA), 分析了 44 例女性 AIS 患者和年龄匹配的对照组女性的腰椎和股骨颈骨密度。结果发现, AIS 患者的腰椎骨密度明显低于对照组, 而股骨颈、Ward's 三角和大粗隆等部位的骨密度在两组间却无显著性差异, 而且 AIS 患者的骨密度与脊柱侧凸的严重程度无明显相关性^[6]。但该研究中 AIS 患者组包括佩戴支具治疗与不戴支具的患者, 尽管这两组患者的骨密度的差异缺乏统计学上的显著性, 但也因此影响他们得出结论的可靠性。Cheng 等^[7]用双能 X 线骨密度吸收方法 (dual energy X-ray absorptiometry, DEXA) 检测了 81 例 12~14 岁中国女性 AIS 患者的股骨近端和腰椎的骨密度, 并与 220 例健康对照者进行对比研究, 在体重、身高及月经状态无明显差别的情况下, 有 68% 的 AIS 患者存在着显著的骨密度降低 (低于对照组女孩骨密度的 95% 置信区间的下限值), 但这种低骨密度与 AIS 的侧凸程度及侧凸类型无关。吴洁等^[8]运用 DEXA 方法检测了中国大陆 101 例 AIS 患者的骨密度, 并与同龄的对照组青少年比较, 也得出类似的结论。Cheng 等^[9]还运用外周骨定量 CT (pQCT) 检测 AIS 女孩桡骨和胫骨远端的骨密度, 结果发现这些患者的骨密度低于年龄和月经状态匹配的对照组女孩。这些研究表明, AIS 患者存在全身性骨密度降低, 而非局部性的骨密度降低。

有研究表明, AIS 患者的骨密度也随着年龄增加而增加^[9], 而且这种骨密度增加还与青春期生长发育状态密切相关。同时, 在佩戴支具期间, 绝大多数的 AIS 患者的骨密

度呈正性增加, 支具佩戴的时间与骨密度的变化无明显相关, 且骨密度年增加率均值与文献中报道的正常青少年的骨密度年增加率大致相当^[10]。但随访性研究^[11]表明, 起初表现为骨密度降低的 AIS 患者在整个青春期内呈持续性的骨密度降低。Cheng 等^[12]发现, 14 例初始骨密度低于正常对照组 2 个标准差以下的 AIS 患者, 随访约 3 年后这些 AIS 患者仍然存在持续性的低骨密度。结合关于 AIS 患者所表现出的低峰值骨密度的研究, 他们认为^[13], AIS 患者比健康青少年有较高的发生骨质疏松症的危险性, 且这种低骨密度可预测其成年时较低的峰值骨密度, 即 AIS 患者的骨密度低下的状态可能持续至成年。而对 AIS 患者成年后骨密度的研究表明, AIS 患者成年后的确存在较低的峰值骨密度^[12]。可见, AIS 患者骨密度在青春期内有一定的积累, 但其成年时仍然存在骨密度降低的表现。

由于骨的力学强度与骨密度和骨小梁微结构密切相关, 因此, 除了通过 DPA、DEXA 和 pQCT 等方法测量骨密度外, 一些学者还运用组织形态学和组织形态计量学方法来评估骨小梁的微结构特征, 以系统性揭示 AIS 患者的骨密度降低。Cheng 等^[13]对 AIS 患者术中取出的髂嵴及顶椎区棘突的骨标本进行组织形态学和形态计量学分析, 发现骨小梁变薄, 骨细胞数量减少, 而平均骨小梁厚度、绝对类骨质区域和平均类骨质宽度等均显著性降低, 并且这些异常与术前 DEXA 所测得的骨密度降低明显相关。朱锋等^[14]通过高分辨率焦点 CT (microCT) 观察 AIS 患者骨小梁的超微结构, 在三维空间揭示了 AIS 患者存在髂骨的微结构异常: 骨容积比减小、骨小梁变细和骨小梁间距离增大。该研究在证实 AIS 患者存在低骨密度的同时, 进一步深化了对 AIS 患者三维空间骨小梁微结构的认识。这些研究结果表明, AIS 患者的骨生成 (bone formation) 与骨塑形 (bone modeling) 异于常人, 而且这种代谢异常直接影响骨小梁的质和量及其结构强度。

2 影响 AIS 患者骨密度的因素

大量研究表明, 正常人的骨密度积累与儿童至青少年期的骨骼生长、塑形和重塑密不可分, 约有 1/3 的峰值骨密度在青春发育期获得^[15]。正常青少年在青春期的骨密度积累, 最主要的决定因素是遗传因素^[16]。研究表明^[16], 正常人群个体间的峰值骨密度之间的差异约有 50%~80% 取决于遗传因素, 遗传上的差异 (如种族差异) 可引起青春期骨骼大小、骨密度和骨几何形态等变化存在个体间的差

第一作者简介: 男 (1980-), 在读博士, 研究方向: 脊柱侧凸病因学
电话: (025) 83304616-12101 E-mail: drsunxu@163.com
通讯作者: 邱勇

异。其次,体重和身高等生长发育状态也影响着骨密度积累^[17],体重大的儿童较体重轻儿童的骨密度要高,而且骨密度的积累与体重和身高的增加量呈正相关。饮食习惯和日常活动量对骨密度积累也有一定的作用,充足的钙摄入量 and 一定的负重活动利于骨密度积累^[18]。而现有研究表明,AIS 患者骨密度降低可能与上述影响正常青少年骨密度积累的因素有关。

2.1 遗传因素

遗传因素是 AIS 的重要发病原因之一^[2-3]。一些学者对与 AIS 患者骨密度减低相关的基因进行了研究,主要集中于雌激素受体(estrogen receptor,ER)基因。由于 ER 基因的变异可引起人骨量丢失以及骨骼生长发育延迟,而 ER 基因多态性与正常人群骨密度密切相关。因此,在 AIS 患者这个以女性多见、伴有骨密度降低的特殊人群,ER 基因多态性受到了广泛的关注。Inoue 等^[19]发现 AIS 患者 ER 基因多态性与侧凸严重程度相关。吴洁等^[20]对 202 例 AIS 患者和 174 例对照组青少年的雌激素受体基因多态性进行了分析,发现 ER 基因 XbaI 位点多态性在 AIS 患者和对照组存在显著性差异,而且 AIS 患者 XbaI 位点多态性与侧凸严重程度密切相关,表明 ER 基因 XbaI 位点的多态性可能与罹患 AIS 的易感性有关。最近吴洁等^[21]报道,AIS 患者的 ER 基因 XbaI 位点多态性与骨密度降低存在一定的相关性。但与骨骼生长和代谢相关的基因远不止 ER 基因,还有维生素 D3 受体基因、I 型胶原基因、骨钙素基因等,这些需要将来更深入的研究。

2.2 生长发育

AIS 的出现和加重都在生长发育的高峰时期,生长发育一直被认为是 AIS 重要的发病和疾病进展因素之一。大量研究^[22-24]发现,处在生长发育时期的 AIS 患者有着与同龄青少年不同的生长发育特征:较低的体重和体质量指数(body mass index,BMI)以及较高的校正身高。Smith 等^[22]发现 AIS 女性患者明显的低体重和低 BMI。Cheung 等^[23]和 Lee 等^[24]对香港地区的 AIS 女性患者进行人体形态测量学分析,得出类似的结果。在正常青少年,体重减低会导致骨密度的降低,这不仅因为骨骼所承受的力学负荷减小,还可能与体内内分泌状态有关。据此,AIS 患者的骨密度降低可能与其较低的体重和 BMI 有关。

Ylikoski^[25]对 1500 例芬兰 AIS 女性患者的校正身高进行评估,发现 11~15 岁患者的校正身高高于同龄健康女孩,而 15 岁以后则无显著性差异。Cheung 等^[23]和 Lee 等^[24]发现,在青春期前后,AIS 患者不仅校正身高高于同龄青少年,臂长和双下肢长也长于同龄青少年。这些全身性人体测量学研究结果表明,AIS 患者的肢体骨骼生长发育特征可能异于正常青少年。近来对 AIS 患者的胸椎前后柱高度的测量结果则提示,在脊柱侧凸的局部,也存在着脊椎前后柱生长发育的异常。Guo 等^[26]通过 MRI 测量发现,AIS 患者的椎体前缘、后缘均较正常对照组高,其椎弓根间隙均明显增大,椎弓根高度明显偏低,而且 AIS 患者椎体前

缘高度和椎弓根高度的比值明显高于正常对照组。这些结果提示 AIS 患者存在胸椎前柱的过生长。由于这些改变并不局限于顶椎区,因而他们认为这是一种原发性改变。根据以前的研究结果,Guo 等^[26]提出 AIS 患者可能存在全身性的软骨内成骨相对增快,而膜内成骨则较缓慢。他们认为 AIS 患者的前柱软骨内成骨和后柱膜内成骨失衡,从而使得脊柱前柱生长过快而后柱生长缓慢,导致脊柱生长过快与脊髓生长比例失衡,而这种比例失衡可导致脊柱侧凸;与此同时,由于骨质的沉积赶不上软骨内成骨的速度,从而导致 AIS 患者出现全身性的骨密度降低。

2.3 饮食习惯和负重运动量

在青春期前后,正常青少年的骨密度积累依赖于充足的钙摄入量和适度的负重性体育运动量^[18]。Smith 等^[22]对女性 AIS 患者(13~19 岁)进行人体形态学测量分析,发现 25% 的 AIS 患者的 BMI 值低于 17.5。他们分析,AIS 患者可能存在不良的饮食习惯。Lee 等^[24]报道,AIS 女孩和非 AIS 女孩都有着较低的钙摄入量和日常较低的负重运动量。其中,两组女孩的钙摄入量无显著性差异,而 AIS 女孩的运动量明显低于非 AIS 女孩。同时,钙摄入量和负重运动量不仅与 AIS 患者的骨密度存在显著的相关性,而且均可作为 AIS 患者的骨密度降低的独立预测因素^[24]。这些研究表明,AIS 患者的骨密度降低与其较低的钙摄入量和日常较低的负重运动量有关。

2.4 青春期启动

月经初潮是正常女孩青春期启动的重要标志,它对女孩全身骨密度有较大的影响。青春期前(月经未来潮)女孩与青春期(月经已来潮)女孩相比,其骨密度较低。这可能与进入青春期后生长激素、性激素和瘦素等与骨骼生长和骨密度积累关系密切的激素水平增高有关。而 AIS 患者的月经初潮时间一直以来也是大多数研究的焦点所在,并且目前仍存在一定的争议。Goldberg 等^[27]发现女性 AIS 患者的初潮时间较健康女孩提前;Ylikoski^[25]却发现女性 AIS 患者初潮时间稍稍提前于健康女孩,但无显著性差异;Cheung 等^[23]则发现女性 AIS 患者月经初潮年龄明显迟于健康女孩。当然,月经初潮年龄在不同民族、不同地域和不同生活习惯的人群可能存在差异。最近有研究发现女性 AIS 患者中骨密度减低者的月经初潮年龄明显迟于骨密度正常者^[28]。可见,AIS 患者可能存在着提前或延迟的青春期启动,从而使得上述一些调控骨骼生长和骨密度积累的重要激素在体内的浓度存在异常,从而对骨密度的积累产生影响。

除上述四个方面的因素之外,侧凸的严重程度对 AIS 患者的骨密度也存在一定的影响。Lee 等^[29]分析了 619 例 AIS 女性患者的腰椎和股骨颈骨密度与侧凸严重程度的相关性。结果发现,控制年龄因素后,骨密度与侧凸 Cobb 角呈显著的负相关,重度侧凸组患者的骨密度明显低于同龄轻度侧凸组。他们认为,Cobb 角是负向影响 AIS 青春前后骨密度的独立因素^[29]。显然,侧凸严重程度对骨密度

积累的负向影响,可能与侧凸严重影响 AIS 患者的肺功能,进而使得日常负重性运动减少有关。

3 AIS 患者骨密度变化的临床价值

(1) 骨密度降低可能与侧凸进展有关。已有研究表明,侧凸进展与侧凸节段椎体凸凹侧生长板承受的牵拉力和压力的不均衡有关^[30]。最近有学者运用 Logistic 回归方法分析了 AIS 女性患者侧凸进展的风险因素,结果表明,除了较大的初诊 Cobb 角($\geq 40^\circ$)、较低的 Risser 征(0~1 级)、月经初潮未至、较低的初诊时年龄(11~13 岁)外,骨密度降低可以作为预测侧凸进展的独立指标^[28]。提示纠正 AIS 患者存在的骨密度降低也很重要。

(2) 关注 AIS 患者的骨密度降低。由于 AIS 患者的骨密度降低呈持续性,成年后的峰值骨密度较低,且与侧凸的进展相关,故在诊治脊柱侧凸的同时,也应关注部分患者伴有的骨密度减低,必要时采取一定的干预措施,如建议增进含钙饮食、增加负重活动量等。尽管大多数 AIS 患者接受支具佩戴后骨密度积累仍可继续,支具佩戴的时间不会显著影响骨密度积累^[10]。然而,接受支具治疗者的骨密度积累速度与未接受支具治疗者以及正常青少年是否完全一致,目前尚无大样本长时间的随访性研究来证实。因此,在支具治疗时期,应强烈提示 AIS 患者改进饮食和增加负重活动量。

综上所述,部分 AIS 患者在青春期存在持续性、全身性的骨密度降低,而支具治疗不会显著影响 AIS 患者的骨密度积累。AIS 患者的骨密度降低除了可能与遗传因素、生长发育特征、饮食习惯和负重运动量等有关外,还可能与侧凸的严重程度有关。这提示我们,在诊治侧凸的同时,关注 AIS 患者的骨密度也非常重要。

4 参考文献

- 邱勇,朱丽华,吕锦瑜,等.脊柱侧凸病因学的临床分类研究[J].中华骨科杂志,2000,20(5):265-268.
- Miller NH. Adolescent Idiopathic Scoliosis: Etiology. In: Weinstein SL, eds. The Pediatric Spine Principles and Practice [M]. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2001. 347-354.
- 邱贵兴. 特发性脊柱侧凸病因学研究进展[J]. 国外医学·骨科学分册, 2002, 23(2): 67-69.
- Burner WL 3rd, Badger VM, Sherman FC. Osteoporosis and acquired back deformities[J]. J Pediatr Orthop, 1982, 2(4): 383-385.
- Cook SD, Harding AF, Morgan EL, et al. Trabecular bone mineral density in idiopathic scoliosis[J]. J Pediatr Orthop, 1987, 7(2): 168-174.
- Cheng JC, Guo X. Osteopenia in adolescent idiopathic scoliosis: a primary problem or secondary to the spinal deformity[J]. Spine, 1997, 22(15): 1716-1721.
- 吴洁, 邱勇, 孙燕芳, 等. 青少年特发性脊柱侧凸患者骨密度变化的分析[J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2004, 14(10): 598-600.

- Cheng JC, Qin L, Cheung CSK, et al. Generalized low areal and volumetric bone mineral density in adolescent idiopathic scoliosis[J]. J Bone Miner Res, 2000, 15(8): 1587-1595.
- Thomas KA, Cook SD, Skalley TC, et al. Lumbar spine and femoral neck bone mineral density in idiopathic scoliosis: a follow-up study[J]. J Pediatr Orthop, 1992, 12(2): 235-240.
- Snyder BD, Katz DA, Myers ER, et al. Bone density accumulation is not affected by brace treatment of idiopathic scoliosis in adolescent girls[J]. J Pediatr Orthop, 2005, 25(4): 423-428.
- Cheng JC, Guo X, Sher AH. Persistent osteopenia in adolescent idiopathic scoliosis: a longitudinal follow up study[J]. Spine, 1999, 24(12): 1218-1222.
- Velis KP, Healey JH, Schneider R. Peak skeletal mass assessment in young adults with idiopathic scoliosis [J]. Spine, 1989, 14(7): 706-711.
- Cheng JC, Tang SP, Guo X, et al. Osteopenia in adolescent idiopathic scoliosis: a histomorphometric study[J]. Spine, 2001, 26(3): E19-23.
- 朱锋, 邱勇, 杨晓恩, 等. 青少年特发性和先天性脊柱侧凸患者的骨微结构及骨密度比较 [J]. 中华骨科杂志, 2005, 25(9): 541-546.
- Bachrach LK. Acquisition of optimal bone mass in childhood and adolescence[J]. Trends in Endocrinol Metab, 2001, 12(1): 22-28.
- Pocock NA, Eisman JA, Hopper JL, et al. Genetic determinants of bone mass in adults: a twin study [J]. J Clin Invest, 1987, 80(3): 706-710.
- Horlick M, Wang J, Pierson RN, et al. Prediction models for evaluation of total-body bone mass with dual-energy X-ray absorptiometry among children and adolescents [J]. Pediatr, 2004, 114(3): 337-345.
- Stear SJ, Prentice A, Jones SC, et al. Effect of a calcium and exercise intervention on the bone mineral status of 16-18 years-old adolescent girls [J]. Am J Clin Nutr, 2003, 77(4): 985-992.
- Inoue M, Minami S, Nakata Y, et al. Association between estrogen receptor gene polymorphisms and curve severity of idiopathic scoliosis[J]. Spine, 2002, 27(21): 2357-2362.
- Wu J, Qiu Y, Zhang L, et al. Association of estrogen receptor gene polymorphisms with susceptibility to adolescent idiopathic scoliosis[J]. Spine, 2006, 31(10): 1131-1136.
- 吴洁, 邱勇, 张乐, 等. 青少年特发性脊柱侧凸患者雌激素受体基因多态性与骨密度的关系[J]. 中国骨质疏松杂志, 2006, 12(3): 246-249.
- Smith FM, Latchford G, Hall RM, et al. Indications of disordered eating behaviour in adolescent patients with idiopathic scoliosis[J]. J Bone Joint Surg Br, 2002, 84(3): 392-394.
- Cheung CSK, Lee WTK, Tse YK, et al. Generalized osteopenia in adolescent idiopathic scoliosis: association with abnormal pubertal growth, bone turnover, and calcium intake[J]. Spine, 2006, 31(3): 330-338.
- Lee WTK, Cheung CS, Tse YK, et al. Generalized low bone mass of girls with adolescent idiopathic scoliosis is related

综述

特发性脊髓疝的诊断与治疗

夏英鹏¹, 石井 贤²

(1 天津市人民医院脊柱外科 300121; 2 东京都新宿区慶応義塾大学整形外科)

中图分类号: R744.2 文献标识码: A 文章编号: 1004-406X(2007)-04-0316-03

脊髓疝(spinal cord herniation, SCH)是临床少见病,可分为特发性(idiopathic)、创伤后性(posttraumatic)和医源性(iatrogenic)三类^[1]。1974 年 Wortzman 等^[2]报道了第 1 例特发性脊髓疝(ISCH),截止 2006 年 10 月英文文献报道的 ISCH 已有 80 余例^[3]。ISCH 的发生过程包括两个步骤^[4],首先是脊髓腹侧面的硬膜存在先天发育缺陷或者继发于后天慢性损伤,出现微小的局部缺损,形成病理基础;然后,随呼吸和心跳形成的脊髓搏动,在胸椎后凸的存在下,受力点集中于硬膜囊腹侧面,长时间作用下脊髓通过硬膜缺损处向前或前侧方疝出,出现胸段脊髓压迫症的表现。笔者回顾近年文献,针对 ISCH 的临床表现、诊断治疗和预后作一综述。

1 ISCH 的临床表现

Saito 等^[5]回顾 70 例外科手术的脊髓疝病例,发现 ISCH 仅见于成年人,发病年龄 22~71 岁,平均 50 岁,男女比例 1:2,说明中青年女性呈高发趋势。截止目前的报道,ISCH 发病节段均位于 T2~T10^[6]。Najjar 等^[7]对 79 例 ISCH 的回顾性研究显示,从发病到就诊的平均时间为 5.34 年,患者最初的临床表现往往缺乏特异性,可以表现为一侧肢体的疼痛或麻木,伴或不伴有不对称性的轻度下肢无力;症状呈缓慢持续进展,出现 Brown-Sequard 综合

征,下肢频繁发作痉挛性抽搐,随病情进展,发展为痉挛性单瘫或不完全性瘫痪,这一时期病理改变已经累及脊髓的前侧索,而且可在不完全性瘫痪的基础上表现出剧烈的背痛及向胸部和下肢的放射痛等症状。Borges 等^[8]将 ISCH 患者的典型体征归纳为以下几个方面:痉挛步态,行走障碍;躯干部明确的感觉障碍平面,一侧肢体温痛觉障碍,对侧肢体无力,本体感觉障碍;背部局部触痛并向单侧或双侧下肢放射;下肢肌张力增高、肌力下降、腱反射亢进。除了上述典型的症状体征外,还有一些不典型病例的报告值得注意。Barbagallo 等^[9]报道 1 例表现为下腰痛和下肢对称性轻瘫的 ISCH;Sioutos 等^[10]报道 1 例表现为括约肌功能障碍的 ISCH;Sasaoka 等^[11]报道 1 例主诉顽固性下肢痛的 ISCH,这些病例最先均被误诊为腰椎疾患,但腰椎 MRI 并没有典型神经受压表现。所以对临床上以下肢症状就诊的患者,如果腰椎 MRI 检查没有相应阳性表现,应考虑 ISCH 的可能。

2 ISCH 的影像学表现

大量文献^[3,5,12-15]报道 ISCH 患者 X 线平片检查无任何特异性表现。研究初期的诊断主要依靠脊髓造影,典型的影像正如 Wortzman 等^[2]所描述的:脊髓疝出节段呈现梗阻表现,造影剂通过困难。但由于可能导致造影剂梗阻的原因很多,所以还必须结合临床表现甚至术中探查才能达到确诊目的。伴随影像科技发展,CTM 和 MRI 检查逐步普及,为 ISCH 的诊断提供了巨大的帮助。CTM 检查横断面影像上,病变节段的脊髓与相邻的正常脊髓相比明显向腹

第一作者简介:男(1972-),医学硕士,研究方向:脊柱脊髓疾患的诊断和治疗

电话:(022)87729595 E-mail:xiayingpeng3753@hotmail.com

- to inadequate calcium intake and weight bearing physical activity in peripubertal period[J].Osteoporos Int,2005,16(9):1024-1035.
25. Ylikoski M. Height of girls with adolescent idiopathic scoliosis [J].Eur Spine J,2003,12(3):288-291.
26. Guo X, Chau WW, Chan YL, et al. Relative anterior spinal overgrowth in adolescent idiopathic scoliosis:results of disproportionate endochondralmembranous bone growth [J].J Bone Joint Surg Br,2003,85(7):1026-1031.
27. Goldberg CJ,Dowling FE, Fogarty EE. Adolescent idiopathic scoliosis:early menarche,normal growth [J].Spine,1993,18(5):529-535.
28. Hung VWY,Qin L,Cheung CSK, et al. Osteopenia;a new prognostic factor of curve progression in adolescent idiopathic scoliosis [J].J Bone Joint Surg Am,2005,87 (12):2709-2716.
29. Lee WTK,Cheung CSK,Tse YK,et al.Association of osteopenia with curve severity in adolescent idiopathic scoliosis;a study of 919 girls[J].Osteoporos Int,2005,16(12):1924-1932.
30. Aronsson DD,Stokes IAF,Rosovsky J,et al.Mechanical modulation of calf tail vertebral growth:implications for scoliosis progression[J].J Spinal Disord,1999,12(2):141-146.

(收稿日期:2006-06-30 修回日期:2006-12-08)

(本文编辑 卢庆霞)

侧面前移,脊髓前缘局部突起,脊髓后方蛛网膜下腔增大,前方的蛛网膜下腔狭小同时呈现异常的造影剂“池状”蓄积^[14]。MRI 矢状面检查 T1 和 T2 加权像均可见胸段脊髓向前或前侧方的疝出,疝出部分呈“C”形或“S”形结节状^[3],同时继发出背侧局部的蛛网膜下腔增大^[6,7,15],脊髓可以萎缩变细或出现异常信号;横断面 MRI 可以显示硬膜破损的缺口和疝出的脊髓,某些学者称之为“双脊髓征”^[7],病变节段后方蛛网膜下腔明显增大,薄断层 MRI 横断面扫描像上还可以看到相应节段的神经根穿过后方增大的蛛网膜下腔抵达椎间孔的特异影像^[3];施行相位对比动力学 MRI (contrast cine MRI) 检查,可以看到疝出节段的脊髓背侧仍存在脑脊液搏动,但相应节段脊髓腹侧面的脑脊液搏动完全消失^[7]。

3 ISCH 的诊断与鉴别诊断

根据中青年女性高发的流行病学特点^[7];单侧下肢起病,缓慢进行性发展的病史^[6];一侧肢体运动和深感觉障碍,对侧肢体温痛觉障碍的 Brown-Sequard 综合征表现^[6];结合胸椎 MRI 检查矢状面上脊髓“C”形或“S”形结节状前凸,横断面上“双脊髓”征的表现,诊断并不困难。但位于胸段脊髓背侧的肿物的临床表现可与 ISCH 十分类似,应注意鉴别。

文献报道 ISCH 最常被误诊为位于脊髓背侧硬膜内的蛛网膜囊肿^[3,10,17,18]。后者的临床表现可以和 ISCH 完全相同,但 MRI 表现不完全一样。蛛网膜囊肿患者的 MRI 矢状位影像脊髓虽有变形,但是无成角样改变,而且脊髓腹侧面仍存在蛛网膜下腔;ISCH 累及长度在 8~30mm,总长不会超出两个脊椎节段,但蛛网膜囊肿累及范围变化较大而且在薄断层 MRI 影像上蛛网膜囊肿患者的神经根是包绕于肿大的囊肿壁之上抵达椎间孔的位置,与 ISCH 病变中穿过增大的蛛网膜下腔的神经根影像截然不同。脊髓造影可以更直接作出鉴别^[6,19],但这种介入性的诊断方法因可能对 ISCH 患者的神经功能有影响,是否采用仍存在争议。

与位于脊髓后方髓外硬膜下肿瘤的鉴别诊断单纯从影像学上鉴别有时十分困难,可以结合放射性核素扫描及肿瘤相关的病史和一系列肿瘤特异性的实验室检查进行术前诊断;而且肿瘤和疝有着本质差别,术中探查时可以直接鉴别。至于为了和肿瘤进行鉴别而进行疝出物活检的问题,过去曾有人做过,只发现了退变的脊髓神经组织^[3]。Morley 等^[4]以及 Sioutos 等^[10]回顾大量活检病例的临床资料后提出应放弃这一做法,因为活检本身肯定会造成脊髓损伤,影响手术治疗的效果,这和它所提供的诊断价值相比得不偿失。

4 ISCH 的治疗

对症状轻微或无进行性发展的病例,可以暂时密切观察,不急于手术^[15]。但对症状明显或进展迅速者手术是

唯一行之有效的治疗手段。病变节段椎板减压,脊髓背侧硬膜切开,切断齿状韧带和复杂的粘连物,还纳疝出的脊髓^[20]。其中最关键的步骤是还纳脊髓,处理脊髓腹侧面的硬膜缺损。

4.1 单纯切开扩大法

基于硬膜分层理论,Nakazawa 等^[17]学者认为切开脊髓疝出部位上下端的内层硬膜,范围一直延伸到正常脊髓的水平,充分释放疝出受压的脊髓就可以缓解症状,而且在脊髓还纳之后无需修补切开的内层硬膜,避免了对脊髓过多的操作,保证了手术的安全性。2001 年 Watanabe 等^[14]针对日本广岛大学病院 13 年间使用此方法治疗的 9 例患者,从手术操作难易程度、并发症发生率以及手术后随访期神经功能评定等方面做了回顾性研究,并将此方法与传统的还纳脊髓修补硬膜的方法进行比较,进一步确认了此方法的安全性,9 例患者经过长期随访,仅 1 例术后症状轻度加重,其余均获得满意的功能恢复。

4.2 移植植物修补法

由 Masuzawa 等^[22]最先采用,而后逐步演变为两种,一种是 Sioutos 等^[10]倡导的自体组织修补法,即采用局部的筋膜、游离脂肪片做移植植物,修补硬膜存在的缺陷,移植植物厚度大,外形尺寸受到限制,操作步骤较复杂,目前已较少采用;另一种是随生物科技发展,以 Tekkok 等^[13]为代表的人造硬膜修补法,移植修补物的大小、厚度可以选择,方便使用,而且至今未见有排斥反应的报道,说明是一种安全的移植材料,目前使用比较广泛。但是无论哪种材料,因为硬膜缺陷部位位于脊髓前方或前侧方,都要求有很高的显微外科技术才能顺利完成修补手术。Najjar 等^[7]指出,采用这种方法有接近 60% 的患者术后有一过性的症状加重,这和中对脊髓的干扰有密切关系。

4.3 直接缝合法

由 Wortzman 等^[9]最先提出并采用。因为单纯缝合虽然可以做到闭合硬膜缺损的目的,但并不能扩大硬膜腔容积,而且缝合的同时会造成硬膜腔的缩窄,对操作技术要求很高,对脊髓干扰较大,所以现在已经较少使用。

2004 年 Najjar 等^[7]回顾所有英文文献报道的 ISCH 病例的手术资料,统计显示近 14 年来使用最普遍的是单纯硬膜切开扩大法和人造硬膜修补法(分别为 22 例和 18 例),两种方法的手术成功率分别为 91% 和 72%,说明单纯硬膜切开扩大术对于 ISCH 的治疗更为实用和有效。

5 ISCH 的预后

Najjar 等^[7]对 79 例 ISCH 患者资料的统计分析显示,对于单纯表现为 Brown-Sequard 综合征的患者,手术治疗有效率达到 90%,运动功能明显改善,仅残留部分感觉障碍;但是对于已经出现典型痉挛性瘫痪的患者有效率仅为 69%,而且远期随访结果显示即使近期有效的病例症状再次出现恶化的比例也较高。所以他提出应该将 ISCH 病例按照手术前症状存在时间分为两组,即 3 年以下组(含 3