

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^[2]。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]针对日本慶應義塾大学病院 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、游离脂肪片做移植物,修补硬膜存在的缺陷,移植物厚度大,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^[2]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

年)和3年以上组,其统计结果显示两组的总体有效率分别是86%和77%。Vallee等^[23]的综述中详细回顾了26例ISCH患者的临床资料,根据他的统计,硬膜切开扩大术和移植硬膜修补术的手术满意率分别是90%和70%,也证实了越早获得治疗的患者手术后功能恢复越明显。这些结果提示对于ISCH患者,早期手术治疗对于治疗效果有举足轻重的影响。此外还有少部分病例症状进行性加重,Berbel等^[22]回顾分析这些病例的手术前治疗方案和文献纪录的术中经过发现,疗效不满意者大多存在严重的脊髓周围纤维粘连,致使术中无法使脊髓满意复位。影像学方面:术后2年复查MRI显示95%的ISCH病例脊髓复位满意,但接近30%病例会残留脊髓内异常信号,并有脊髓萎缩表现^[7,24]。

总之,虽然在ISCH的手术治疗方法选择上还存在分歧,但是有一点已经在各国学者中达成共识,那就是针对ISCH早期诊断和早期治疗至关重要,而且只有通过手术使疝出的脊髓获得充分的还纳,才能获得满意的治疗效果。

6 参考文献

- Massicotte EM, Montanera W, Ross JF, et al. Idiopathic spinal cord herniation: report of eight cases and review of the literature[J]. Spine, 2002, 27(9): 233-241.
- Wortzman G, Tasker RR, Rewcastle NB, et al. Spontaneous incarcerated herniation of the spinal cord into a vertebral body: a unique cause of paraplegia. Case report[J]. J Neurosurg, 1974, 41(5): 631-635.
- Barrenechea IJ, Lesser JB, Gidekel AL, et al. Diagnosis and treatment of spinal cord herniation: a combined experience[J]. J Neurosurg Spine, 2006, 5(4): 294-302.
- Morley S, Naidoo P, Robertson A, et al. Thoracic ventral dural defect: idiopathic spinal cord herniation [J]. Australas Radiol, 2006, 50(2): 168-170.
- Saito T, Anamizu Y, Nakamura K, et al. Case of idiopathic thoracic spinal cord herniation with a chronic history: a case report and review of the literature [J]. J Orthop Sci, 2004, 9(1): 94-98.
- Marshman LA, Hardwidge C, Ford-Dunn SC, et al. Idiopathic spinal cord herniation: case report and review of the literature [J]. Neurosurg, 1999, 44(5): 1129-1133.
- Najjar MW, Baesa SS, Lingawi SS. Idiopathic spinal cord herniation: a new theory of pathogenesis [J]. Surg Neurol, 2004, 62(2): 161-171.
- Borges LF, Zervas NT, Lehigh JR. Idiopathic spinal cord herniation: a treatable cause of the brown-sequard syndrome—case report[J]. Neurosurg, 1995, 36(5): 1028-1033.
- Barbagallo GM, Marshman LA, Hardwidge C, et al. Thoracic idiopathic spinal cord herniation at the vertebral body level: a subgroup with a poor prognosis? Case reports and review of the literature[J]. J Neurosurg, 2002, 97(Suppl 3): 369-374.
- Sioutos P, Arbit E, Tsairis P, et al. Spontaneous thoracic spinal cord herniation: a case report [J]. Spine, 1996, 21(14): 1710-1713.
- Sasaoka R, Nakamura H, Yamano Y. Idiopathic spinal cord herniation in the thoracic spine as a cause of intractable leg pain: case report and review of the literature[J]. J Spinal Disord Tech, 2003, 16(3): 288-294.
- Berbel A, Porta-Etessam J, Martinez-Salio A, et al. Idiopathic spinal cord herniation: presentation of a new case and review of the literature[J]. Rev Neurol, 2001, 32(1): 54-57.
- Tekkok IH. Spontaneous spinal cord herniation: case report and review of the literature [J]. Neurosurg, 2000, 46(2): 485-492.
- Watanabe M, Chiba K, Matsumoto M, et al. Surgical management of idiopathic spinal cord herniation: a review of nine cases treated by the enlargement of the dural defect [J]. J Neurosurg, 2001, 95(Suppl 2): 169-172.
- Watters MR, Stears JC, Osborn AG, et al. Transdural spinal cord herniation: imaging and clinical spectra [J]. Am J Neuroradiol, 1998, 19(7): 1337-1344.
- Ewald C, Kuhne D, Hassler WE. Progressive spontaneous herniation of the thoracic spinal cord: case report [J]. Neurosurg, 2000, 46(2): 493-496.
- Nakazawa H, Toyama Y, Satomi K, et al. Idiopathic spinal cord herniation: report of two cases and review of the literature [J]. Spine, 1993, 18(14): 2138-2141.
- Uchino A, Kato A, Momozaki N, et al. Spinal cord herniation: report of two cases and review of the literature [J]. Eur Radiol, 1997, 7(2): 289-292.
- Wada E, Yonenobu K, Kang J. Idiopathic spinal cord herniation: report of three cases and review of the literature [J]. Spine, 2000, 25(15): 1984-1988.
- Hausmann ON, Moseley IF. Idiopathic dural herniation of the thoracic spinal cord [J]. Neuroradiol, 1996, 38(6): 503-510.
- Dix JE, Griffith W, Yates C, et al. Spontaneous thoracic spinal cord herniation through an anterior dural defect [J]. Am J Neuroradiol, 1998, 19(7): 1345-1348.
- Masuzawa H, Nakayama H, Shitara N, et al. Spinal cord herniation into a congenital extradural arachnoid cyst causing brown-sequard syndrome: case report [J]. J Neurosurg, 1981, 55(6): 983-986.
- Vallee B, Mercier P, Menei P, et al. Ventral transdural herniation of the thoracic spinal cord: surgical treatment in four cases and review of literature [J]. Acta Neurochir (Wien), 1999, 141(9): 907-913.
- Aizawa T, Sato T, Tanaka Y, et al. Idiopathic herniation of the thoracic spinal cord: report of three cases [J]. Spine, 2001, 26(20): 488-491.

(收稿日期: 2006-06-12 修回日期: 2006-11-27)

(本文编辑 李伟霞)