

腰骶部脊髓脊膜膨出伴脂肪瘤的诊断与治疗体会

罗永春¹, 卢洪流¹, 戴宜武¹, 赵春平¹, 封志纯², 杨志军¹, 徐如祥¹

(1 北京军区总医院神经外科; 2 北京军区总医院附属八一儿童医院 100700)

doi:10.3969/j.issn.1004-406X.2009.06.20

中图分类号: R682.1, R730.262 文献标识码: B 文章编号: 1004-406X(2009)-06-0479-02

脊髓脊膜膨出(myelomeningocele, MMC)是胚胎期的神经管闭合发生障碍导致椎板融合不全, 脊髓和/或神经根自骨裂处膨出的先天发育畸形, 常伴有局部脂肪异常增生, 也称脂肪瘤型脊髓脊膜膨出, 其临床症状有不同程度的双下肢无力和大小便功能障碍, 如不及时治疗或手术方式不当会严重影响患儿的生活质量。2007 年 1 月~2008 年 5 月我们收治 18 例脊髓脊膜膨出患儿, 其中 8 例伴有脂肪瘤, 总结报告如下。

临床资料 本组男 5 例, 女 3 例, 年龄 28d~15 岁, 其中 1 岁以内 5 例, 1 例 3 岁, 1 例 14 岁, 1 例 15 岁, 均由于家属发现患儿出生后腰骶部包块, 逐渐长大而就诊。5 例 1 岁以内小儿无明显临床症状, 余 3 例有不同程度的双下肢无力进行性加重(肌力 3 级 2 例, 4 级 1 例)和小便失禁、大便干燥。查体见患者腰背部肿物, 4 例有明显囊性突起,

质软而有波动感, 4 例呈现丘状突起, 按之呈揉面感, 质地较硬。其中 2 例存在局部皮肤色素斑, 2 例局部有毛发, 1 例存在藏毛窦。均行 X 线检查显示有不同程度的腰和/或骶段脊柱裂, 有 3 例合并脊柱侧凸。术前行 MRI 评估, 均有脊髓圆锥低位及椎管内脂肪沉积, 根据脂肪沉积与脊髓的关系分为三型^[1]: 圆锥上型 1 例, 圆锥旁型 4 例, 圆锥下型 3 例(图 1)。

所有患者均采用椎管探查、脂肪瘤切除、粘连松解、硬脊膜修补术。手术在全麻下进行, 俯卧位, 取囊性包块周围梭形纵切口, 切开皮肤, 小心分离皮下、腰背筋膜至囊肿颈部、椎骨缺损的边缘, 推开竖脊肌, 切除椎板至脂肪瘤上下极正常节段, 剪开囊膜及硬脊膜, 切除多余的脂肪组织或脂肪瘤, 分离附着于囊膜及硬脊膜的脊髓或神经, 还纳入硬膜腔, 术中根据张力情况决定切断终丝 3 例, 松解理顺粘连的马尾神经, 切除多余的囊壁, 重叠缝合闭合硬膜腔。硬膜腔外置引流管, 切除多余皮肤缝合切口。

结果 8 例患者术后病理检查证实为脂肪瘤。术后 1 例患儿出现高热, 局部出现脑脊液漏, 经过清创换药 1 个月愈合, 其余患儿均一期愈合。术后 3 个月门诊复查, 1

第一作者简介: 男(1975-), 主治医师, 医学硕士, 研究方向: 脑血管病的手术及介入治疗, 小儿神外

电话: (010)66721629 E-mail: luoyong4581@163.com

通讯作者: 戴宜武

- sive and reproducible animal model of intervertebral disc degeneration characterized by MRI, X-Ray, and Histology[J]. Spine, 2005, 30(1): 15-24.
26. Cs-Szabo G, Ragasa-San Juan D, Turumella V, et al. Changes in mRNA and protein levels of proteoglycans of the annulus fibrosus and nucleus pulposus during intervertebral disc degeneration[J]. Spine, 2002, 27(20): 2212-2219.
27. Hoogendoorn RJ, Helder MN, Wuisman PI, et al. Adjacent segment degeneration: observations in a goat spinal fusion study [J]. Spine, 2008, 33(12): 1337-1343.
28. Niinimäki J, Ruohonen J, Silfverhuth M, et al. Quantitative magnetic resonance imaging of experimentally injured porcine intervertebral disc[J]. Acta Radiologica, 2007, 48(6): 643-649.
29. Benneker LM, Heini PF, Anderson SE, et al. Correlation of radiographic and MRI parameters to morphological and biochemical assessment of intervertebral disc degeneration[J]. Eur Spine J, 2005, 14(1): 27-35.
30. Kawchuk GN, Kaique AM, Holm SH, et al. The diagnostic performance of vertebral displacement measurements derived from ultrasonic indentation in an invivo model of degenerative disc disease[J]. Spine, 2001, 26(12): 1348-1355.
31. Gruber HE, Johnson T, Norton HJ, et al. The sand rat model for disc degeneration: radiologic characterization of age-related changes: cross-sectional and prospective analyses[J]. Spine, 2002, 27(3): 230-234.
32. Kramer PA, Newell-Morris LL, Simkin PA, et al. Spinal degenerative disk disease in female macaque monkeys: epidemiology and comparison with women [J]. J Orthop Res, 2002, 20(3): 399-408.
33. Elliott DM, Sarver JJ. Young investigator award winner: volition of the mouse and rat disc as disc as mechanical models of the human lumbar disc[J]. Spine, 2004, 29(7): 713-722.
34. O'Connell GD, Vresilovic EJ, Elliott DM, et al. Comparison of animals used in disc research to human lumbar disc geometry[J]. Spine, 2007, 32(3): 328-333.
35. Reid JE, Meakin JR, Robins SP, et al. Sheep lumbar intervertebral discs as models for human discs [J]. Clinical Biomechanics, 2002, 17(4): 312-314.

(收稿日期: 2009-02-23 修回日期: 2009-04-20)

(本文编辑 彭向峰)

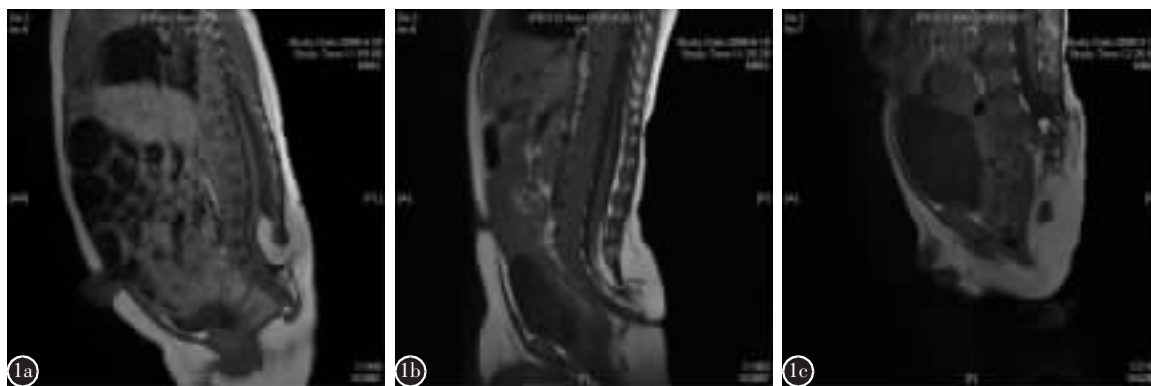


图 1 a L2 以下椎板缺如,脊髓圆锥位于 S2 水平,L3~L5 水平见脂肪信号(圆锥上型) b 骶尾部椎弓缺如,脊髓圆锥位于 L3、4 水平,S2-骶管下段可见脂肪信号(圆锥旁型) c S2 以下椎弓缺如,脊髓圆锥位于 L4 水平,骶管下端可见脂肪信号(圆锥下型)

例 15 岁患者大小便功能未恢复,复查 MRI 仍见马尾于原位粘连,脂肪瘤切除不完全;5 例 1 岁以内幼儿预后良好,双下肢发育正常,活动自如;另 2 例明显好转,下肢功能恢复,肌力 4 级,可独立行走。

讨论 脊髓脊膜膨出多发生于腰骶部,患儿多有神经功能障碍甚至横断性截瘫。脊髓脊膜膨出的诊断依靠典型症状;囊肿多位于背部中线,覆盖有正常皮肤,皮肤极薄时透光试验阳性,可见内有马尾及其他神经组织。合并脂肪瘤时皮下组织增厚,呈分叶状,质软。局部可有毛发增生,色素沉着等异常表现。压迫囊肿时凶门有冲动感。判定脊髓受损的程度要根据下述检查的结果:下肢的运动和感觉障碍;有无大便失禁和排尿障碍,膀胱的充盈;肛门粘膜的松弛外翻;肛门括约肌的收缩强度。但本组病例多为婴幼儿,症状不易察觉,查体也不能配合。

影像检查可作为诊断及了解病变局部的重要依据:X 线检查多表现为椎板棘突缺如,椎弓根间距增宽,骨质缺损部位与软组织肿块相连接。本组 8 例均存在的腰和/或骶段脊柱裂,有 3 例合并轻度脊柱侧凸。MRI 可清楚显示脊髓的位置、形态,增粗的终丝、硬膜囊的形态及内容物,可以发现拴系并几乎均能找到原因^[2],为制定手术方案提供重要依据,应该作为首选。如果伴有脊髓圆锥低位,低于 L3 水平;终丝增粗;脊髓被脂肪瘤或其他畸形固定即可明确有拴系^[3]。伴有脂肪瘤时可见长 T1、长 T2 信号影,能在脂肪抑制序列被抑制,因为脂肪瘤会对脊髓或马尾造成压迫,加重相应的症状,故了解脂肪瘤与脊髓圆锥的位置关系非常重要。根据影像特点将其分为 3 型:圆锥上型,脂肪侵袭脊髓圆锥上位,可牵拉脊髓向背侧成角;圆锥旁型,脂肪侵袭圆锥的一侧,包绕一侧的马尾神经;圆锥下型,脂肪瘤侵袭马尾神经和圆锥下方及终丝^[4]。本组 8 例 MRI 均显示脊髓膨出于囊内或低位固定及局部脂肪组织信号。

以手术切除脂肪瘤解除压迫、松解马尾神经粘连、修补瘘口防止再复发是治疗该病的根本途径。目前认为宜及早手术,手术年龄越小,术后效果越好,早期手术还可避免因囊膜破裂而导致的感染。Kanev 等^[4]认为,早期无神经症状者术后长期随访其功能正常,指出 1~3 个月的患儿应常

规手术。如婴儿耐受力差,囊表面又有正常的皮肤覆盖而无溃破的危险时,可等待患儿半岁左右施行手术。如果脊膜膨出的表面皮肤菲薄,有皮肤溃破危险或囊壁刚刚穿破,应进行急诊手术。若囊肿已溃破且合并感染,应积极处理创面,并应用抗生素控制感染,待炎症消退后手术。如创面溃疡久不愈合,尽早手术,同时应用抗生素。

手术要仔细操作,马尾神经应该尽可能完整从囊壁上分离出来。尽可能切除脂肪瘤,但如果马尾神经穿插其中者应以保全功能为首选,吸除颗粒状脂肪组织,可保留包膜。囊内终丝是否切断应该在术中灵活掌握,由于腰骶部脊髓脊膜膨出的小婴儿及新生儿脊髓受到牵系,圆锥低位,切断内终丝时如果位置偏高会造成副损伤,故风险极大,如果张力不高可以保守些。术中最好采用诱发电位监测,在诱发电位峰值下降至接近 1/2 时,停止松解,旷置瘢痕及残余脂肪瘤,避免手术加重神经损害。手术尽量减少出血,术毕反复冲洗硬膜腔,并注入适量地塞米松以防再粘连^[5]。硬膜腔要严密闭合以防脑脊液漏,如缺损过大,可用腰背筋膜或人工硬膜补片修补减少粘连,降低脊髓拴系综合征的发生率。本组患者 1 例脂肪瘤切除不完全,术后功能恢复较差,1 例因缝合不严密出现脑脊液漏,所幸没有造成大的功能障碍。

参考文献

1. 王宪刚,周永德,吉士俊,等.脂肪瘤型脊髓拴系综合征的病理及治疗[J].中华小儿外科杂志,1995,16(4):197-199.
2. 王波,刘瑞存,徐林,等.脊髓拴系综合征 MRI 表现及临床意义[J].中国脊柱脊髓杂志,1999,9(4):201-203.
3. 赵虎威,高国栋,赵振伟,等.显微神经外科手术治疗小儿腰骶部脊髓脊膜膨出 33 例 [J]. 第四军医大学学报,2005,26(21):1980.
4. Kanev PM, Lemire RJ, Loeser JD, et al. Management and long term follow-up review of children with lipomyelomeningocele, 1952-1987[J]. J Neurosurg, 1990, 73(1):48-52.
5. 孙小兵,李金良,陈雨历,等.腰骶部脊髓脊膜膨出的诊断与治疗[J].中国脊柱脊髓杂志,2001,11(5):291-292.

(收稿日期:2009-02-06 修回日期:2009-04-21)

(本文编辑 彭向峰)