

成人脊髓拴系综合征

吴 军, 孙天胜

(北京军区总医院骨科 100700 北京市)

中图分类号: R744.9 文献标识码: A 文章编号: 1004-406X(2008)-11-0875-04

脊髓拴系综合征(tethered cord syndrome, TCS)是一组复杂的临床综合征,临床症状多种多样^[1-3]。简而言之各种原因致脊髓不能正常上升导致低位圆锥^[4]。病因包括终丝增粗或脂肪瘤样终丝、脂肪瘤、表皮样肿瘤、脊髓脊膜膨出、脂肪脊髓脊膜膨出以及瘢痕组织^[5-7]。这些组织缺乏弹性导致脊髓被固定、牵张,导致圆锥缺血,电生理活动降低,以及氧化代谢障碍^[1,5,8-10]。

TCS 多见于儿童,在成人近年来才逐渐被认识。成人 TCS 的发病率还不清楚,有文献认为很少见,这可能和首诊医生对该病认识不足导致漏诊有关^[11]。

1 TCS 的定义

临床上 TCS 的定义仍有争议,大部分成人 TCS 的诊断依据是临床症状和影像学上有低位圆锥的表现。传统定义,圆锥位于 L2 椎体水平以下是低位^[4,7],另有人认为圆锥尖端低于 L2/3 椎间盘在 5 岁以上儿童是异常的^[2]。近来,有些学者^[12-14]提出圆锥位置正常的 TCS,但没有被广泛接受。Warder 和 Oakes^[14]报道 73 例诊断为 TCS 的患者中,13 例患者圆锥位置位于 L1/2 椎间盘或以上水平。Yamada 等^[10]回顾了一组儿童期无症状的成人 TCS 患者,发现 35% 的患者圆锥在 L2/3 椎间盘水平或以上。Selcuki 等^[13]报道了 13 例成人 TCS,这些患者患神经源性膀胱,但圆锥位置影像学表现正常。为了解释这一矛盾,Tubbs 和 Oakes^[15]提出,脊髓末端没有一个绝对的“正常”位置,只有一个正常的范围。Pang^[16]承认圆锥位置正常的 TCS 病例的存在,但强调这些患者应该在神经影像上有相应的拴系病因表现。Yamada 等^[10]关于成人 TCS 的研究,就包括了影像学报告正常的患者。所以,要进一步了解此临床病症,只有对此类患者作进一步观察研究。

2 TCS 的病理生理学

研究表明^[17-19],TCS 的神经损害源于氧化代谢的改变。成人 TCS 和儿童 TCS 的机制相似,但很多因素导致了成人 TCS 症状的延缓发生,包括^[18,19]:(1)氧化代谢损伤的累积效应;(2)脊髓突然受暴力牵拉,导致代谢障碍的神经元发生结构性损伤(该机制可解释严重 TCS 出现部分不可

逆体征的原因);(3)终丝里的纤维组织进行性增加;(4)脊柱退变限制脊髓向头端移动从而加剧脊髓牵拉。这就部分解释了为何成人 TCS 在儿童期无症状,而到成人出现症状。

3 TCS 的诊断

3.1 临床特征

成人 TCS 的表现与儿童患者并不相同。成人 TCS 的主要症状是疼痛^[7,20,21],疼痛通常局限于腰部、腹股沟区、肛周、会阴或臀内侧,有时弥散于双下肢^[6,7]。下肢的放射痛罕见^[7]。特别是腰骶部的大幅度屈伸活动会加重症状。Yamada 等^[6,22,23]观察到典型的疼痛会因三种姿势改变而加重并导致(3B 征):(1)不能像佛陀(Buddha)一样盘腿而坐;(2)洗碗碟时轻微弯(Bending)腰困难;(3)站立位抱婴儿时(Baby)或持轻物(<2.3kg)困难。

成年患者还常见膀胱功能损害^[6,7,11,24,25]。Lee 等^[26]报道他们病例中出现泌尿系症状的达 71%。最常见的症状包括急迫性尿失禁、尿急和尿频^[7,25,26]。尿动力学检查有多种表现。典型的表现是和这些症状相关的“痉挛性小膀胱”和核上控制中断产生的反射亢进^[7,25]。另外,括约肌-逼尿肌不协调的发生率也很高^[11,25]。尿动力学检查还可能表现为伴有低收缩性逼尿肌的低张力大容量自主性膀胱,这可能是因为局部失神经支配或骶部自主神经核的破坏,但比较少见^[7,25],这类患者典型的主诉是充盈性或压力性尿失禁以及大便失禁^[7]。有 61% 的患者可以回忆诱发临床症状的特殊情况^[7],归纳为:(1)短暂的对圆锥的牵拉,比如截石位分娩,强力屈髋,高踢腿,长时间弯腰等;(2)圆锥紧张的情况下椎管狭窄造成椎管内容物堆积,比如中央型椎间盘突出;(3)背部受到直接打击或摔倒时臀部着地。

大部分(60%~70%)患者有感觉运动障碍^[9]。然而这些障碍常难以定位,不符合典型的皮节或肌节分布^[6]。感觉缺失可能是片状的。运动障碍包括无力、腱反射减退等^[1,5]。25%~74% 的患者有皮肤改变(多毛,皮肤凹陷,皮毛窦,皮下脂肪瘤)^[7,11,24]。营养性溃疡罕见^[7,27]。

成人 TCS 较少见的临床表现包括步态异常,进行性脊柱侧凸,髋、膝关节挛缩,足部畸形(高弓足,内收足,旋后足)^[6,7,24,28],而这些在儿童 TCS 中多见。

3.2 影像学表现

影像学检查对 TCS 的诊断很有帮助(包括 X 线片检查、MRI、脊髓造影、CT、超声波)。迄今为止,MRI 是显示

第一作者简介:男(1980-),主治医师,医学硕士,研究方向:脊柱脊髓损伤

电话:(010)66721629-8011 E-mail:johnwoo_cn@hotmail.com

TCS 相关表现最好的影像学检查。TCS 的 MRI 表现包括：(1)终丝增粗(>2mm)或脂肪浸润^[2]；(2)圆锥延长、低位^[22]，无正常圆锥锥形或脊髓直径至骶椎无改变；(3)圆锥或终丝向后移位^[6,10,22]；(4)骶椎蛛网膜下腔宽大^[6]；(5)拴系病灶的存在，例如：脂肪瘤、皮样囊肿；(6)脊髓脊膜膨出或既往术后改变。

尽管如此，建立可靠的影像学诊断标准仍是挑战。首先，大部分有 TCS 影像学表现的患者可完全无症状；其次，不是所有的 TCS 患者都有低位圆锥；再者，一些影像表现并非 TCS 所特有。严格来讲，每个影像学表现都不具有决定意义。例如，因终丝紧张导致的 TCS，很难判定终丝的脂肪成分及直径是否异常，3.7%的尸体以及 1.5%~5%无症状患者的 MRI 上，终丝会偶然出现脂肪^[22]。而且，Pinto 等^[29]测量了 41 具尸体发现终丝直径超过 2mm 的达到 10%。

3.3 分型

TCS 有许多的分型方法，大多基于患者的临床表现以及是否有脊柱裂。McLone 等^[30]使用三级分型系统，根据皮损的出现以及脊柱裂的类型，患者被分为以下类型：(1)伴有皮损的潜伏组；(2)无皮肤表现的隐性脊柱裂组，成年时发病；(3)脊髓脊膜膨出修复术后组。Yamada 等^[6,10]根据是否有脊柱裂病史将患者分为两组。近来的观点认为基于病因学或病理学表现的分型系统更有临床意义。Van Leeuwen 等^[11]根据病理表现将患者分为四型：(1)脊髓脊膜膨出术后；(2)终丝脂肪瘤及终丝紧张；(3)脂肪脊髓脊膜膨出以及圆锥脂肪瘤；(4)脊髓二分畸形。根据病因学，Lee 等^[9]将成人 TCS 分为五型：(1)脊髓脊膜膨出术后；(2)终丝紧张；(3)脂肪瘤样畸形；(4)脊髓纵裂畸形；(5)蛛网膜粘连。

3.4 鉴别诊断

TCS 需与许多表现为腰腿痛、感觉运动障碍、大小便失禁、肌肉骨骼系统畸形的疾病相鉴别。这些疾病包括椎间盘疾病、脊椎滑脱、脊髓疾病(如肿瘤、脊髓空洞症)以及周围神经疾病。其中最重要的是与腰椎间盘突出症的鉴别。其鉴别要点如表 1。

4 TCS 的手术治疗

4.1 自然病程和手术指征

TCS 的自然病程取决于拴系的病理原因，通常认为有症状的 TCS 如不治疗将会导致神经症状的进行性恶化。大多数病例症状进展缓慢，但有少数患者进展很快(如创伤后)。因此，成人 TCS 患者进行仔细临床随访是很重要的。Phuong 等^[28]报道了一组病例，45 例行新生儿脊髓脊膜膨出修复术的患者术后出现 TCS 的症状和体征，此组患者接受了除直接拴系松解外的治疗，包括挛缩松解、脊柱畸形矫正、膀胱扩张，术后平均 12.2 年的随访发现 89%的患者需要再次进行骨科或泌尿外科手术。术后 1、2、5 年的 TCS 进展的比例分别是 27.5%、40%和 60%。该文献表明，至少脊髓脊膜膨出修复术后的 TCS 保守治疗临床结果差，

表 1 腰椎间盘突出症与 TCS 的鉴别诊断

	腰椎间盘突出症	TCS
疼痛性质	疼痛为放射性，神经根支配区	局限于下腰部，放射性罕见
神经根分布	神经损害符合神经根性分布，感觉运动障碍表现为根性	不符合神经根性分布，难以定位，感觉运动障碍广泛，不符合根性分布
疼痛影响因素	咳嗽、喷嚏加重疼痛；仰卧可缓解疼痛	咳嗽、喷嚏不影响疼痛；仰卧不能缓解疼痛
3B 征	阴性	阳性
直腿抬高试验	阳性	阴性
大小便功能	大小便障碍少见，仅见于中央型突出	大小便障碍常见
其他畸形	无特殊畸形	严重脊柱前凸，高弓足，小腿或足大小不等

手术是必须的。

目前认为，成人 TCS 患者如出现下列表现则应行手术：(1)顽固的腰腿痛；(2)进行性神经功能障碍；(3)膀胱功能障碍加重，特别是逼尿肌-括约肌不协调；(4)脊柱侧凸、前凸或下肢畸形加重。

4.2 手术方法

具体手术方式应根据患者的具体情况而定，一般的方法是切除相应水平的椎板，充分显露脊髓圆锥和马尾，对于单纯终丝紧张的病例，通常只需切除低位腰骶部椎板即可，而不需要暴露圆锥^[31]。根据独特的解剖特征识别终丝，在钳夹和最后切断前，通过肌电图进行确定。有学者^[9]建议术前行蛛网膜下腔内镜检查，但该技术的作用还不肯定。在术中，终丝粘弹性的下降可由牵拉终丝时延长度减少(<10%)来确定。如果有继发拴系损害(如脂肪瘤，皮样囊肿)，尽可能大块切除肿瘤组织，尽量减少神经组织损伤的危险^[3]。有学者^[3]建议双极电凝配合显微剪刀使用以达到良好效果。既往曾行脊髓脊膜膨出修复术或拴系松解术的病例往往难度较大。特别是再次手术的患者，存在广泛的蛛网膜粘连，往往必须极其仔细地分离以保证脊髓的完全松解。为确定松解的效果，可用反射光谱法测定脊髓氧化代谢的改变，或用激光多普勒流速仪测定局部血流^[6,32]。为保证脑脊液在蛛网膜下腔的顺畅流动，关键是避免在硬膜重建时造成脊髓圆锥和马尾周围的限制。如果硬膜不能原位缝合，应使用替代材料行硬膜成形术，这样可以减少再拴系的机会^[33]。用不可吸收的 6-0 尼龙线或 6-0 丝线以水密方式间断缝合硬膜，用瓦氏(Valsalva)动作测定修补的效果，再用“三明治”分层技术或明胶海绵加纤维蛋白胶加强硬膜修补。术后患者俯卧 2~5d，CT 检查显示硬膜外无脑脊液渗漏后方可下地活动。

4.3 手术并发症

各家报道 TCS 术后并发症的发生率差别较大(0~

30%), 主要并发症有: (1) 感染和皮下假性脊膜膨出, 分别为 11% 和 36%; (2) 硬膜外血肿, 0~2%; (3) 脑脊液漏, 1%~10%; (4) 神经并发症, 0~13%; (5) 脑膜炎, 0~4%。

4.4 手术效果

大多数作者^[3,11,13,21]报道的临床结果是满意的。Lee^[3]报道的一组患者疼痛得到很大改善, 腰痛和腿痛好转的比例分别达到 78% 和 83%, 大部分患者的进行性运动障碍趋于稳定 (27%) 或有所改善 (64%); 但感觉障碍改善不满意, 有 50% 的患者麻木或感觉异常没有改变; 50% 患者泌尿系症状改善。总之, TCS 术后 90% 患者临床效果优或良, 有 10% 患者因为持续疼痛或神经功能障碍而效果不佳。终丝紧张、脊髓二分畸形患者的术后效果最好, 既往有手术史 (脊髓脊膜膨出修补术或拴系松解术) 伴有广泛蛛网膜瘢痕是术后效果不佳的因素。但 Phi 等^[24]最近建议重新评估成人 TCS 的预后, 他们对 16 名患者施行手术, 并发症发生率达 31%; 平均随访 43 个月, 仅 14% 的患者的疼痛得到改善, 11% 的患者感觉运动功能改善, 故他们认为成人 TCS 术后的效果还有待进一步确定。

成人 TCS 术后再拴系的发生率较低。Akay 等^[1]复习文献未发现成人 TCS 复发的病例。Huttmann 等^[21]报道一组病例, 平均随访 8 年, 有 9 例患者 (16%) 发生再拴系。Lee 等^[3]的研究中有 2 例患者 (3.3%) 再次行松解术。

总之, 成人 TCS 的诊断和治疗仍有一定难度, 目前手术是最有效的治疗方法, 大多数患者松解术后疼痛和神经症状会有显著改善, 其中终丝紧张和二分脊髓术后效果最好。

6 参考文献

1. Akay KM, Ersahin Y, Cakir Y. Tethered cord syndrome in adults[J]. *Acta Neurochir(Wien)*, 2000, 142(10): 1111-1115.
2. Fitz CR, Harwood Nash DC. The tethered conus[J]. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med*, 1975, 125(3): 515-523.
3. Lee G, Paradiso G, Tator C, et al. Surgical management of the adult tethered cord syndrome: indications, techniques and long-term outcomes in a series of 60 patients [J]. *J Neurosurg Spine*, 2006, 4(2): 123-131.
4. Chapman P, Beyerl B. The tethered spinal cord, with particular reference to spinal lipoma and diastematomyelia. In: Hoffman H, Epstein F, eds. *Disorders of the Developing Nervous System: Diagnosis and Treatment* [M]. Boston, MA, USA: Blackwell Scientific Publications, 1986: 109-132.
5. Yamada S, Won DJ, Yamada SM. Pathophysiology of tethered cord syndrome: correlation with symptomatology [J]. *Neurosurg Focus*, 2004, 16(2): E6.
6. Yamada S, Lonser RR. Adult tethered cord syndrome[J]. *J Spinal Disord*, 2000, 13(4): 319-323.
7. Pang D, Wilberger JE Jr. Tethered cord syndrome in adults[J]. *J Neurosurg*, 1982, 57(1): 32-47.
8. Yamada S, Zinke DE, Sanders D. Pathophysiology of "tethered

cord syndrome"[J]. *J Neurosurg*, 1981, 54(4): 494-503.

9. Yamada S, Iacono RP, Andrade T, et al. Pathophysiology of tethered cord syndrome [J]. *Neurosurg Clin N Am*, 1995, 6(2): 311-323.
10. Yamada S, Knerium DS, Mandybur GM, et al. Pathophysiology of tethered cord syndrome and other complex factors[J]. *Neurol Res*, 2004, 26(7): 722-726.
11. Van Leeuwen R, Notermans NC, Vandertop WP. Surgery in adults with tethered cord syndrome: outcome study with independent clinical review [J]. *J Neurosurg*, 2001, 94 (Suppl 2): 205-209.
12. Saifuddin A, Burnett SJ, White J. The variation of position of the conus medullaris in an adult population: a magnetic resonance imaging study[J]. *Spine*, 1998, 23(13): 1452-1456.
13. Selcuki M, Coskun K. Management of tight filum terminale syndrome with special emphasis on normal level conus medullaris (NLCM)[J]. *Surg Neurol*, 1998, 50(4): 318-322.
14. Warder DE, Oakes WJ. Tethered cord syndrome: the low-lying and normally positioned conus [J]. *Neurosurgery*, 1994, 34(4): 597-600.
15. Tubbs RS, Oakes WJ. Can the conus medullaris in normal position be tethered[J]? *Neurol Res*, 2004, 26(7): 727-731.
16. Pang D. Tethered cord syndrome. In: Wilkins RH, Rengachary SS, eds. *Neurosurgery* [M]. Vol. III, 2nd ed. New York: McGraw-Hill, 1996: 75-83.
17. Yamada S, Knierim D, Yonekura M, et al. Tethered cord syndrome[J]. *J Am Paraplegia Soc*, 1983, 6(3): 58-61.
18. Yamada S, Iacono RP, Andrade T, et al. Pathophysiology of tethered cord syndrome [J]. *Neurosurg Clin North Am*, 1995, 6(2): 311-23.
19. Yamada S, Iacono RP, Yamada BS. Pathophysiology of the tethered spinal cord. In: *Tethered Cord Syndrome*. Yamada S, ed. Park Ridge [M]. IL: American Association of Neurological Surgeons Publications, 1996: 29-48.
20. Haro H, Komori H, Okawa A, et al. Long-term outcomes of surgical treatment for tethered cord syndrome [J]. *J Spinal Disord Tech*, 2004, 17(1): 16-20.
21. Huttmann S, Krauss J, Collmann H, et al. Surgical management of tethered spinal cord in adults: report of 54 cases [J]. *J Neurosurg*, 2001, 95(Suppl 2): 173-178.
22. Yamada S. Tethered cord syndrome in adults and children[J]. *Neurol Res*, 2004, 26(7): 717-718.
23. Yamada S, Won DJ, Yamada SM, et al. Adult tethered cord syndrome: relative to spinal cord length and filum thickness [J]. *Neurol Res*, 2004, 26(7): 732-734.
24. Iskandar BJ, Fulmer BB, Hadley MN, et al. Congenital tethered spinal cord syndrome in adults [J]. *J Neurosurg*, 1998, 88(6): 958-961.
25. Giddens JL, Radomski SB, Hirshberg ED, et al. Urodynamic findings in adults with the tethered cord syndrome[J]. *J Urol*, 1999, 161(4): 1249-1254.

- 26 Kondo A, Kato K, Kanai S, et al. Bladder dysfunction secondary to tethered cord syndrome in adults: is it curable[J]? J Urol, 1986, 135(2): 313-316.
- 27 Gupta SK, Khosla VK, Sharma BS, et al. Tethered cord syndrome in adults[J]. Surg Neurol, 1999, 52(4): 362-370.
28. Phuong LK, Schoeberl KA, Raffel C. Natural history of tethered cord in patients with meningomyelocele[J]. Neurosurgery, 2002, 50(5): 989-995.
29. Pinto FC, Fontes RB, Leonhardt Mde C, et al. Anatomic study of the filum terminale and its correlations with the tethered cord syndrome[J]. Neurosurgery, 2002, 51(3): 725-730.
30. McLone DG. The adult with a tethered cord[J]. Clin Neurosurg, 1996, 43: 203-209.
31. Quinones-Hinojosa A, Gadkary CA, Gulati M, et al. Neurophysiological monitoring for safe surgical tethered cord syndrome release in adults[J]. Surg Neurol, 2004, 62(2): 127-135.
32. Schneider SJ, Rosenthal AD, Greenberg BM, et al. A preliminary report on the use of laser-Doppler flowmetry during tethered spinal cord release [J]. Neurosurgery, 1993, 32(2): 214-218.
33. Aliredjo RP, de Vries J, Menovsky T, et al. The use of Gore-Tex membrane for adhesion prevention in tethered spinal cord surgery: technical case reports [J]. Neurosurgery, 1999, 44(3): 674-678.
34. Phi JH, Lee DY, Jahng TA, et al. Tethered cord syndrome in adulthood: reconsidering the prognosis[J]. J Korean Neurosurg Soc, 2004, 36(3): 114-119.
- (收稿日期: 2007-06-22 修回日期: 2007-08-06)
(本文编辑 彭向峰)

(上接第 869 页)



图 1 外院腰椎 MRI 示椎管无狭窄, 未见充填缺损和占位性病变 图 2 本院胸椎 MRI 示多椎体和附件呈斑片状长 T2 信号, 边缘不清, 部分棘突有膨大 图 3 本院腰椎 MRI 示 L1~L4 椎体 T2 呈高信号, L1、L2 及 L4 椎弓根呈高信号, 椎体形态尚在正常范围

巴细胞 32.00%, 成熟淋巴细胞 19.00%。白细胞分布在片尾, 淋巴细胞异常增生, 原始及幼稚淋巴细胞占 52%, 胞体大小不一, 呈圆形或椭圆形, 胞浆量较少, 呈天蓝色, 核形较规则, 核染色质较细致, 核仁 1~3 个, 粒系、红系比例少, 粒/红比值为 3.14, 巨核细胞分布少, 血小板分布稀(图 5)。诊断为急性淋巴细胞白血病(L2 型)。

确诊后转当地医院血液科行 VP(长春新碱+强的松)方案化疗, 2 周后体温趋正常。但 3 个月后再次高热不退, 终因多器官功能衰竭而死亡。

讨论 急性淋巴细胞白血病表现为原始与幼稚淋巴细胞在造血组织中恶性增生, 临床表现常有发热、贫血、出血及肝、脾、淋巴结肿大, 以腰痛为首发症状的并不多见。此例患者首诊时腰背部疼痛剧烈, 有深压痛及叩击痛, 脊柱活动受限, 白细胞计数和血沉增高, 这些表现支持“化脓性脊柱炎”的诊断, 但患者早期未出现高热、畏寒、神志不清、昏迷、呕吐、腹胀等急性全身中毒症状或亚急性表现。化脓性脊柱炎在 X 线片上表现椎体骨质疏松, 边缘模糊不清, 椎间隙变窄, 遗憾的是发病初期未行腰椎 X 线检查, MRI 检查由于分辨率不高, 亦未能及时做出正确提示。转

入我院后经各种检查方做出正确诊断。

回顾本例患者的诊疗过程, 患者发热持续不退, 对三代广谱抗生素治疗效果不佳, 说明“化脓性脊柱炎”的诊断值得怀疑。患者症状加重, 末梢血白细胞计数反而不高, 且有轻度贫血的症状, 血清乳酸脱氢酶明显升高, 血清铁蛋白偏高, 总铁结合率降低, 铁粒幼红细胞百分数增高。这些均提示严重全身性疾病, 而并非单一化脓性脊柱炎所能解释。MRI 检查示脊柱多椎体有浸润, 椎体及附件有弥漫性水肿信号改变, 无明显脓肿形成, 化脓性脊柱炎的诊断证据不足。骨髓检查是确立诊断的重要依据。本例患者骨髓增生活跃, 分类以原始和幼稚淋巴细胞为主, 达到 52%, 粒/红比值为 3.14。确诊为急性淋巴细胞白血病(L2 型)。由于患者病情严重, 虽然转科进行化疗, 但预后不良。脊柱外科医生要提高对本病的认识和警惕, 不能只局限于本专业疾病, 应多考虑是否为其他系统疾病, 全面分析病例特点, 进行必要的辅助检查, 避免误诊、误治。

(收稿日期: 2008-06-23 修回日期: 2008-07-24)

(本文编辑 卢庆霞)