doi:10.11659/jjssx.05E019126

·临床研究·

终丝切断造瘘术治疗脊髓拴系合并末端脊髓空洞的疗效分析

尚爱加,陶本章,白少聪,李士强,高 干 (解放军总医院第一医学中心神经外科,北京 100853)

[摘 要] **目的** 探讨脊髓拴系合并末端脊髓空洞的临床特点,采用终丝切断造瘘的手术方式对其进行治疗并分析疗效。**方法** 回顾性分析我院2011年1月至2018年12月收治的12例脊髓拴系合并末端空洞患者的临床资料。12例患者的空洞均向远端延伸形成终丝空洞,其中空洞位于腰骶部6例、胸腰骶部4例、颈胸腰骶(全脊髓)2例;临床症状多表现为大小便功能和下肢远端感觉运动障碍,可合并脊柱侧弯、脊柱裂、脊髓纵裂和皮毛窦等其他神经管畸形。手术在显微镜下进行,采用终丝切断造瘘术,先游离并切断终丝,松解脊髓拴系,然后在切断的终丝末端做"V"型造瘘,达到引流脊髓空洞积水、防止空洞远端开口闭合的目的。根据脊柱裂神经功能量表记录患者术前及术后随访的运动功能、反射和大小便功能,通过神经功能评分和分级来评价手术效果。**结果** 术后随访3个月至6年,全部病例空洞明显缩小或消失,临床症状均有不同程度改善,空洞无复发。**结论** 对脊髓拴系合并末端空洞的患者采用终丝切断造瘘的手术方式治疗,创伤小,效果良好,可有效避免空洞复发。

[关键词] 脊髓拴系综合征;末端脊髓空洞;终丝空洞;终丝切断术;终丝造瘘术

[中图分类号] R744.4 [文献标识码] A [收稿日期] 2019-05-23

Filum terminale section and fistulation in the treatment of tethered cord syndrome combined with caudal syringomyelia of medulla spinalis

SHANG Ai-jia, TAO Ben-zhang, BAI Shao-cong, LI Shi-qiang, GAO Gan (Department of Neurosurgery, First Medical Center, General Hospital of PLA, Beijing 100853, China)

Abstract: Objective To describe the clinical features of tethered cord syndrome combined with caudal syringomyelia of medulla spinalis, and to explore the therapeutic effect of filum terminale section and fistulation. **Methods** Medical records were reviewed in 12 patients of tethered cord syndrome combined with caudal syringomyelia who underwent surgical intervention in our department from January 2011 to December 2018. The syringomyelia in all cases extended caudally to form filum terminale syringomyelia. Preoperative MRI imaging revealed that there were 6 patients of lumbosacral syringomyelia, 4 patients of thoracolumbosacral syringomyelia and 2 patients of cervical to lumbosacral syringomyelia. Clinical manifestation involved bladder/bowel dysfunction and sensorimotor disturbances of lower extremities. Other complicated

[基金项目] 首都临床特色应用研究课题(Z171100001017140);解放军总医院临床科研扶持基金(2017FC-TSYS-2026);解放军总医院科技创新苗圃基金(17KMM11)

[通信作者] 尚爱加,E-mail:Shangaj@126.com

[12] 李唐波,林 涛,孟怡辰,等. 术前Halo-重力牵引辅助治疗青少年重度脊柱侧凸畸形的临床疗效[J]. 中国临床医学,2017,24(4):510-513. doi:10.12025/j.issn.1008-6358.2017.20161218.

[13] 张宏其,余洪贵,王昱翔,等. 大重量Halo-股骨髁上牵引在治疗重度僵硬性特发性脊柱侧凸中的矫形贡献率分析[J]. 中华骨科杂志,2016,36(20):1277-1283. doi:10.3760/cma.j.issn.0253-2352.2016.20.001.

[14] Takeshita K, Lenke LG, Bridwell KH, et al. Analysis of patients with nonambulatory neuromuscular scoliosis surgically treated to the pelvis with intraoperative halo-femoral traction[J]. Spine, 2006, 31(20): 2381-2385.

[15] 王文军,宋西正,晏怡果,等. 改良Halo-骨盆架在重度僵硬性脊柱侧凸矫形中的应用及牵引能力评价[J]. 中国矫形外科杂志,2011,19(7):608-610. doi: 10.3977/j.issn.1005-8478.2011.07.23.

[16] Sink EL, Karol LA, Sanders J, et al. Efficacy of perioperative Halo-gravity traction in the treatment of severe scoliosis in children[J]. J Pediatr Orthop, 2001, 21(4): 519-524.

[17] Rinella A, Lenke L, Whitaker C, et al. Perioperative halo-gravity traction in the treatment of severe scoliosis and kyphosis[J]. Spine (Phila Pa 1976), 2005, 30(4): 475-482.

[18] 朱 锋,邱 勇,王 斌,等. Halo轮椅悬吊重力牵引在严重脊柱侧后凸儿童术前的应用价值[J]. 中国脊柱脊髓杂志,2010,20(7):549-553. doi:10.3969/j.issn.1004-406X.2010.07.06.

[19] Sponseller PD, Takenaga RK, Newton P, et al. The use of traction in the treatment of severe spinal deformity[J]. Spine (Phila Pa 1976), 2008, 33(21): 2305-2309. doi:10.1097/BRS.0b013e318184ef79.

(编辑:杨 颖)

neural tube defects included scoliosis, spina bifida, diastematomyelia and dermal sinus. Under microscopic view, filum terminale sectioning and tethered cord releasing were firstly performed, followed by inverted "V"-shaped incision made on the caudal end of filum terminale, for syrinx cavity shunt and prevention of incision occlusion. Curative effects were measured before and after surgery by Spina Bifida Neurological Scale based on sensory and motor functions, reflexes, and bladder and bowel function. **Results** Syrinx cavities in all cases shrank or disappeared during the follow-up of 3 to 6 months, and symptoms significantly ameliorated without relapses. **Conclusion** Patients of tethered cord syndrome combined with caudal syringomyelia responded well to filum terminale section and fistulation, which is a minimal invasive procedure with good surgical outcomes.

Keywords: tethered cord syndrome; caudal syringomyelia; filum terminale syringomyelia; filum terminale section; filum terminale fistulation

脊髓拴系综合征(tethered cord syndrome, TCS)是指由于先天或后天原因引起的脊髓圆锥和马尾神经受牵拉,从而出现肢体感觉运动和膀胱直肠功能障碍以及肢体畸形等一系列症状的症候群。先天性脊髓拴系常伴发的神经管畸形包括脊柱裂、脊髓脊膜膨出、脊髓脂肪瘤、脊髓纵裂畸形、皮毛窦等。在临床中,脊髓拴系合并脊髓空洞较常见,文献报告脊髓拴系合并脊髓空洞的发生率为 22.5% ~53%[1-2]。在临床实践中,我们发现少数脊髓拴系患者可伴发一种特殊类型的脊髓空洞,这种空洞的近端可位于脊髓的颈段、胸段等部位,其远端一直向下延伸形成终丝空洞,称为末端脊髓空洞(terminal syringomyelia, TS)。这种空洞的特点是位于脊髓远端并延伸到终丝,通过 MRI 无法看到正常的脊髓圆锥和终丝结构,患者常伴有明显的下肢远端感觉运动功能和大小便功能障碍。我科 2011 年 1 月至 2018 年 12 月共收治 12 例脊髓拴系合并末端脊髓空洞患者,对其采用改进的终丝切断联合造瘘进行治疗,现就该手术方式和疗效进行报告。

1 资料与方法

1.1 临床资料

本组患者 12 例,其中男 5 例,女 7 例,年龄 3 岁 ~ 31 岁,平均 14.2 岁,病程 3 个月至 10 年。术前症状:10 例下肢肌力减退;8 例下肢疼痛、麻木或感觉减退;5 例尿潴留/失禁;3 例便秘;2 例单/双侧下肢肌萎缩;1 例足畸形;1 例术前无明显症状者,出生后发现腰骶部皮毛窦经进一步检查确诊。

1.2 影像学表现

本组病例根据 MRI 影像检查确诊。空洞位于腰骶段 6 例、胸腰骶段 4 例、颈胸腰骶(全脊髓)空洞 2 例。脊髓空洞长度大于 10 个节段者 2 例,5 ~ 10 个节段者 8 例,小于 5 个节段者 2 例。其中空洞最大横径3 ~ 13 mm,平均 9 mm。空洞壁内光滑,部分呈分隔状,空洞内 T1WI 呈低信号,T2WI 呈高信号,与脑脊液信号一致(图 1a、b)。1 例患者合并脊髓纵裂畸形,MRI 表现为双干的脊髓空洞。MRI 轴位扫描显示 11 例患者空洞位于中央,1 例为偏心型空洞。所有病例均不合并小脑扁桃体下疝畸形(Arnold-Chiari 畸形)。

1.3 手术方法

患者俯卧位,气管插管全身麻醉,采用小切口进行手术,切口长度 1.5 ~ 3 cm,切口部位于骶 1 ~ 2 水平,沿后正中纵行切开皮肤,电刀逐层分离皮下组织及肌肉,牵开器牵开术野,探到骶椎背侧后,咬骨钳咬除椎板及纤维结缔组织,骨性开窗约 1.5 cm × 1 cm,多数患者在骶椎水平存在骶椎裂,可用 Kerrison 咬骨钳沿骶椎裂扩大骨窗。去除硬膜外脂肪,暴露硬脊膜背侧,后正中切开硬脊膜约 1 cm 即可见到因空洞积水扩张的终丝和硬膜紧贴。分离粘连的终丝和硬膜囊,有时可见两层之间走行的骶神经,在后续的操作中应注意对其行进保护。先在扩张的终丝后正中切开一个小口,放出部分空洞液体,使其张力下降,便于辨别和分离扩张终丝和硬膜囊之间走行的骶神经。在显微镜下找到并辨别末端发出的最后一对骶神经,电生理监测下确认远端再无神经发出,在此位置游离并切断终丝,此时可见扩张终丝内的积水流出,终丝上方的脊髓变细,恢复形态。为防止空洞远端开口闭合,在切断的终丝末端(近端)做“V”型造瘘口,以达到长期引流脊髓空洞积水的目的(图 2)。然后用 6-0 可吸收缝合线严密闭合硬脊膜,逐层缝合伤口。术后俯卧 3 ~ 7 d,避免局部积液和脑脊液漏。

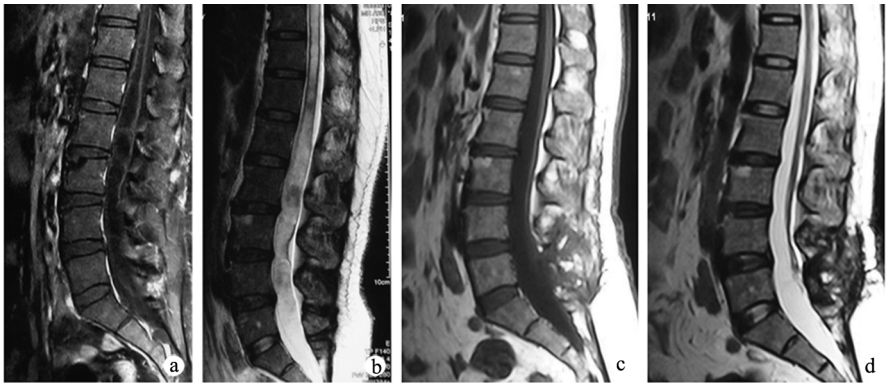
1.4 疗效评定

采用脊柱裂神经功能量表(spina bifida neurological scale, SBNS)进行神经功能评分和分级,评分是基于运动功能、反射和大小便功能,分别为 6 分、4 分、5 分,总分为 15 分[2],并依据评分结果对神经功能进行分级。Ⅰ级:无脊髓神经功能缺损(15 分);Ⅱ级:可自主活动,但大小便不能自控(14 ~ 10 分);Ⅲ级:可自主活动,伴有轻瘫(9 ~ 5 分);Ⅳ级:生活不能自理(4 分);Ⅴ级:完全卧床(3 分)。根据术前及术后随访的 SBNS 评分结果,将手术的疗效划分为治愈、改善、稳定、恶化四个等级。治愈:无明显临床症状,神经功

能评分达到Ⅰ级;改善:遗留轻微神经症状,SBNS 评分上升至少一个等级;稳定:SBNS 评分等级未上升,临床表现无变化;恶化:SBNS 评分下降至少一个等级。

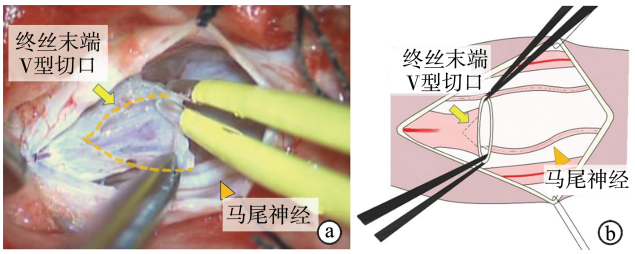
2 结果

全部患者术后恢复顺利,无手术相关并发症发生。术后5~8 d 出院。随访3~72 个月,平均18 个月。所有症状中,以下肢肌力改善和感觉障碍改善最为明显。其中下肢肌力减退的10 例患者中8 例明显改善或恢复正常,下肢疼痛、麻木或感觉减退的8 例患者中5 例改善。按照手术疗效评价,12 例患者均取得良好疗效,其中术后达到治愈6 例(SBNS 神经功能评分达到Ⅰ级),改善5 例,稳定1 例。复查 MRI 显示,12 例中7 例术后脊髓空洞明显缩小(空洞指数下降>50%),5 例基本消失(空洞指数下降>90%),脊髓形态恢复、终丝内积水消失,全部患者随访过程中未见空洞复发(图1c、d)。



a:脊髓拴系合并末端脊髓空洞术前腰骶部 MRI 矢状位 T1WI,脊髓内可见与脑脊液相同的低信号区;b:脊髓拴系合并末端脊髓空洞术前腰骶部 MRI 矢状位 T2WI,脊髓内可见与脑脊液相同的高信号区,空洞自胸段脊髓延伸至腰骶部,终丝空洞扩张;c:终丝造瘘术后6 个月复查腰骶部 MRI 矢状位 T1WI,空洞完全消失,脊髓圆锥形态恢复;d:终丝造瘘术后6 个月复查腰骶部 MRI 矢状位 T2WI,空洞完全消失,脊髓圆锥形态恢复

图1 脊髓拴系合并末端脊髓空洞患者手术前后影像资料



a:手术截图;b:示意图

图2 终丝造瘘手术

3 讨论

脊髓空洞的病因除了常见的 Chiari 畸形(Chiari malformation,CM)外,还有肿瘤、出血、粘连、炎症等。此外,临床上多种神经管畸形(如脊髓拴系)也可以引起空洞。Beaumont 等[3]报告,脊髓空洞在 TCS 中的发生率为29.4%,原因可能是增粗的终丝使脑脊液在脊髓中央管中的流动出现障碍,从而产生脊髓积水或空洞。这种空洞往往以脊髓远端为主,少数可以延伸到终丝形成终丝空洞。

迄今仍没有一套完整的理论能圆满解释所有脊髓空洞形成的原因,Gardner 等[4-5]和 Lawrence 等[6]提出水动力理论,Ball 等[1]提出血管周围理论,这些理论能够在一定程度上解释 Chiari 畸形和肿瘤相关空洞的形成机制,但脊髓拴系形成的空洞不能用以上理论解释。Emmez 等[7]和 Bixenmann 等[8]认为脊髓拴系形成的空洞可能和机械牵拉导致的缺血性改变有关。Erkan 等[9]认为脊髓远端空洞可能是由脊髓前索缺血和脑脊液压力梯度改变的共同机制引起的。

虽然这种空洞形成的病理生理机制尚不完全清楚,但中央管仍然是一个潜在的易受脑脊液积聚影响的空间,增粗的终丝可能使中央管脑脊液通路堵塞,进而造成空洞[10-12]。因此,在临床治疗上对于合并脊髓拴系的脊髓空洞,采用终丝切断使空洞的中央管与脊髓蛛网膜下腔相通,进行空洞减压是一种可行的治疗方式。Gardner 等[11]在1977 年发表的文章中首次提出终丝切断术治疗末端脊髓空洞症。Wilson 等[10]对1 例10 岁男孩进行了终丝切断术,该男孩的空洞一直延伸到终丝,手术后取得长期良好的效果,故他认为终丝手术开放了中央管的积液进入蛛网膜下腔,使髓内和脊髓蛛网膜下腔之间的压力达到了平衡,为高压髓内液提供了一条出口通道。Hsu 等[13]报道了伴发脊髓拴系的位于脊髓尾侧1/3 段的脊髓空洞,在直接行拴系松解术后空洞消失,故推测拴系与空洞发生具有相关性。但 Williams 等[14]则对终丝切断术治疗脊髓空洞持负面评价,通过总结分析31 例采用终丝切断术

治疗脊髓空洞的患者资料发现,虽然终丝切断术可暂时缓解症状进展,但长期效果不佳,且空洞有复发的可能,只有当终丝的中央管和空洞相通时终丝切断术治疗脊髓空洞才有效。

终丝切断术治疗脊髓空洞的有效性取决于两个因素:①终丝中央管是否和空洞相通;②造口是否能持久存在。并且终丝造口的耐久性决定了远期手术效果。对于 MRI 显示空洞延伸入终丝的末端脊髓空洞患者,单纯行终丝切断对缓解空洞往往有效,但切断终丝形成的造口存在闭合的可能。Emmez 等[7]报道了 1 例末端脊髓空洞症的女孩,行终丝切断后症状好转,但 4 年后又加重,复查 MRI 显示空洞复发且加重,形成全脊髓空洞,随后再次行空洞蛛网膜下腔分流。该研究认为,虽然进行了终丝切断,但由于近端残端切断口闭合,导致了空洞复发和进展。

本组 12 例末端脊髓空洞合并脊髓拴系,是脊髓空洞的一种特殊类型,这种空洞已经延伸到终丝,国内有学者称为脊髓末端积水[15]。手术首先解除拴系,终丝切断的同时在空洞末端形成了造口。但当空洞引流出一定量的脑脊液,空洞内压力下降后,可能存在终丝切口闭合的可能。相关文献也报告了关于单纯终丝切断后空洞又增大的案例[16]。因此,有学者提出在终丝切断后对空洞较大者再行空洞引流或减压手术[17-18]。Erkan 等[9]研究了单纯终丝切断和终丝切断联合空洞减压的手术效果,结果提示终丝切断联合空洞减压的效果好于单纯终丝切断。本研究在切断终丝的同时,对手术方式进行了改进,不再另做空洞减压,并采用“V”型切口在切断的终丝末端做造瘘口,使终丝末端的开口持续开放,减少了终丝切断后末端切口闭合的机会,可以使造口长期存在,从而避免空洞复发。对于末端脊髓空洞合并脊髓拴系,尤其是空洞延伸到终丝的病例,采用这种终丝切断造瘘的手术方式,不仅创伤小,而且可以有效减少因切断终丝的造口闭合导致空洞的复发,手术效果良好。

[参考文献]

[1] Ball MJ, Dayan AD. Pathogenesis of syringomyelia[J]. Lancet, 1972, 2(7781):799-801. doi: 10.1016/s0140-6736(72)92152-6.

[2] Aranda G. A proposed grading and scoring system for spina bifida: Spina Bifida Neurological Scale (SBNS)[J]. Childs Nerv Syst, 1994, 10(2):77.

[3] Beaumont A, Muszynski CA, Kaufman BA. Clinical significance of terminal syringomyelia in association with pediatric tethered cord syndrome[J]. Pediatr Neurosurg, 2007, 43(3):216-221. doi: 10.1159/000098834.

[4] Gardner WJ. Syringomyelia[J]. Surg Neurol, 1977, 7(6):370.

[5] Gardner WJ, Angle J. The mechanism of syringomyelia and its surgical correction[J]. Clin Neurosurg, 1958, 6:131-140.

[6] Lawrence BJ, Luciano M, Tew J, et al. Cardiac-related spinal cord tissue motion at the foramen magnum is increased in patients with type Ⅰ chiari malformation and decreases postdecompression surgery[J]. World Neurosurg, 2018, 8(116):e298-e307. doi: 10.1016/j.wneu.2018.04.191.

[7] Emmez H, Guven C, Kurt G, et al. Terminal syringomyelia: is it as innocent as it seems? Case report[J]. Neurol Med Chir (Tokyo), 2004, 44(10):558-561. doi: 10.2176/nmc.44.558.

[8] Bixenmann BJ, Kline-Fath BM, Bierbrauer KS, et al. Prenatal and postnatal evaluation for syringomyelia in patients with spinal dysraphism[J]. J Neurosurg Pediatr, 2014, 14(3):316-321. doi: 10.3171/2014.5.PEDS13482.

[9] Erkan K, Unal F, Kiris T, et al. Treatment of terminal syringomyelia in association with tethered cord syndrome: clinical outcomes with and without syrinx drainage[J]. Neurosurg Focus, 2000, 8(3):E9.

[10] Wilson DA, Fusco DJ, Rekate HL. Terminal ventriculostomy as an adjuvant treatment of complex syringomyelia: a case report and review of the literature[J]. Acta Neurochir (Wien), 2011, 153(7):1449-1453. doi: 10.1007/s00701-011-1020-7.

[11] Gardner WJ, Bell HS, Poolos PN, et al. Terminal ventriculostomy for syringomyelia[J]. Neurosurg, 1977, 46(5):609-617. doi: 10.3171/jns.1977.46.5.0609.

[12] Rahman A, Rana MS, Bhandari PB, et al. "Stealth cranioplasty": a novel endeavor for symptomatic adult chiari I patients with syringomyelia: technical note, appraisal, and philosophical considerations[J]. J Craniovertebr Junction Spine, 2017, 8(3):243-252. doi: 10.4103/jcvjs.JCVJS_76_17.

[13] Hsu AR, Hou LC, Veeravagu A, et al. Resolution of syringomyelia after release of tethered cord[J]. Surg Neurol, 2009, 72(6):657-661. doi: 10.1016/j.surneu.2009.05.016.

[14] Williams B, Fahy G. A critical appraisal of "terminal ventriculostomy" for the treatment of syringomyelia[J]. J Neurosurg, 1983, 58(2):188-197. doi: 10.3171/jns.1983.58.2.0188.

[15] 谢京城,王振宇,陈晓东. 脊髓末端积水合并脊髓拴系综合征 10 例临床研究[J]. 中国现代神经疾病杂志, 2016, 16(3):141-147. doi: 10.3969/j.issn.1672-6731.2016.03.006.

[16] Sade B, Beni-Adani L, Ben-Sira L, et al. Progression of terminal syrinx in occult spina bifida after untethering[J]. Childs Nerv Syst, 2003, 19(2):106-108. doi: 10.1007/s00381-002-0672-2.

[17] 景世元,王贤书,杨志国,等. 小儿脊髓栓系综合征合并脊髓空洞症行空洞切开引流术疗效分析[J]. 中华小儿外科杂志, 2015, 36(3):197-200. doi: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2015.03.009.

[18] 靳 文,刘志平,关晓力,等. 脊髓栓系综合征合并末端脊髓空洞症发病机制探讨[J]. 中国药物与临床, 2016, 16(6):795-797. doi: 10.11655/zgywylc2016.06.008.

(编辑:魏 源)