

稳定性脊髓纵裂的治疗

程斌 李勇 王坤正 张开放

(西安交通大学第二医院骨科, 陕西 西安 710004)

【摘要】 目的 研究稳定性脊髓纵裂的临床特征、手术疗效以指导诊断和治疗。方法 报告 18 例稳定性脊髓纵裂诊治情况。根据手术所见、影像学 and 手术疗效分析其致病机制及治疗要点。结果 稳定性脊髓纵裂患者临床症状是脊髓发育不良的结果, 11 例患者手术后神经功能障碍无改善, 非手术 7 例患者长期随访神经功能障碍无进展。结论 稳定性脊髓纵裂患者无需手术, 应长期随访观察。

【关键词】 脊髓疾病; 诊断; 外科手术

Treatment of stable diastematomyelia CHENG Bin, LI YONG, WANG Kunzheng, et al. The Department of Orthopaedic, the 2nd Hospital of Traffic University of Xi'an (Shanxi Xi'an, 710004, China)

【Abstract】 Objective To study the clinical feature and effect of operation of diastematomyelia for instruction of clinical diagnosis and treatment **Methods** Diastematomyelia in 18 cases were retrospectively analyzed. According to imaging analysis, pathologic findings, clinical symptom and the surgical results to provide indication of treatment and pathogenesis. **Results** Clinical symptom of diastematomyelia come from myelodysplasia. Neurological functional disturbance had not improved after operation in 11 cases, meantime, neurological functional disturbance had not changed in 7 cases without operation. **Conclusion** The stable diastematomyelia should be observed in following-up in a long-term, but no necessary to make surgical operation.

【Key words】 Spinal cord diseases; Diagnosis; Surgery, operative

脊髓纵裂是罕见的脊髓发育不良疾患, 由于间隔对脊髓的牵拉, 其临床症状常进行性发展, 手术切除间隔后可改善症状或停止损伤^[1], 但部分患者症状长期稳定或无临床表现, 对这类患者是否手术存在争议。本文对 68 例脊髓纵裂患者中的 18 例稳定性患者进行治疗现报告如下。

1 临床资料

1.1 一般资料 本组 18 例, 男 7 例, 女 11 例; 年龄 5~18 岁, 平均 7.2 岁。伴先天性脊柱畸形 16 例, 其中隐性脊柱裂 6 例, 脊柱侧弯 10 例。背中皮肤异常 7 例, 其中多毛症 5 例, 血管痣 2 例。部位: 颈段 1 例, 上胸段 2 例, 下胸段 2 例, 腰段 13 例。无临床症状 3 例, 无临床症状但诱发电位示神经损伤 2 例。

1.2 诊断标准 临床症状 1 年以上无进展, 胫后神经诱发电位潜伏期无改变, 包括无症状患者和无临床症状有诱发电位改变患者。

1.3 症状与体征 下肢不对称畸形 9 例, 感觉减退 10 例, 肌力减退 9 例, 鞍区感觉异常 12 例, 大小便障

碍 12 例, 疼痛(压痛及放射痛)2 例。所有患者均行 X 线正侧位片, 行脊髓造影 17 例, 行 CT 检查 14 例, 行 MRI 检查 9 例。均有病变椎管变宽, 附件发育紊乱, 脊柱侧弯 10 例, 蝴蝶椎 4 处, 半椎体 3 处, 阻滞椎 3 处, 脊柱裂 6 处。

2 治疗方法

本组 11 例采用手术治疗, 7 例定期随访并对症治疗。手术方法: 在硬膜外或全麻下, 后正中入路, 切除纵裂部位椎板, 显微外科技术切除骨、软骨、纤维间隔, 分离切除粘连, 避免损伤脊髓, 检查脊髓硬膜前后有无纤维束固定并切除, 切除部分硬脊膜, 变双硬膜为单硬膜, 解除脊髓牵张, 硬膜前部裂口不缝合, 后部严密缝合, 单管性切开硬膜, 切除间隔, 严密缝合, 术后平卧 72 h, 常规对症治疗。

3 结果

11 例手术患者术中所见: 7 例硬脊膜双管状(I 型), 其中骨性间隔 5 例, 软骨性间隔 2 例, 其间隔均位于裂隙的中部, 与周围结合疏松, 切除间隔后脊髓无上移; 4 例患者硬膜单管状(II 型), 其中纤维间隔 2 例, 无间隔 2 例。双下肢不对称畸形 9 例患者中, 6

例患者行手术治疗发现两半脊髓不对称,神经根粗细不等。非手术 7 例患者影像诊断, I 型 3 例, II 型 4 例;骨性间隔 3 例,无间隔 4 例。经 2~9 年随访按临床神经功能评分标准及胫后神经皮层体感诱发电位(PTNCSEP)P40 潜伏期测定评价治疗效果^[2](见表 1)。

表 1 18 例患者的临床评分与 PTNCSEP P40 变化($\bar{x} \pm s$)

分组	例	神经评分		PTNCSEP P ₄₀	
		治疗前	治疗后	治疗前	治疗后
手术组	11	238.85 ±	242.71 ±	40.23 ±	38.96 ±
		+17.90	+16.32	+5.74	3.21
非手术组	7	246.56 ±	234.15 ±	38.67 ±	39.85 ±
		+10.48	+20.65	+5.82	6.13

11 例手术患者临床评分及双下肢 PTNCSEP P40 潜伏期变化,手术前后差异无显著性($P > 0.05$);非手术组 7 例患者的临床评分及双下肢 PTNCSEP P40 潜伏期变化,随访前后差异亦无显著性($P > 0.05$),说明手术与否神经功能障碍均无改善。本组 9 例有双下肢不对称畸形患者,6 例行手术治疗,手术发现两半脊髓不对称,神经根粗细不等,随访 2~9 年,结果发现患者双下肢不对称畸形出生时即出现,随生长而明显。

4 讨论

脊髓纵裂是罕见的胚胎发育畸形,脊髓纵裂畸形发生于胚胎早期,起源于外胚层的畸变导致神经内胚层分裂,形成椎体的中胚层组织疝出到间隙,形成了间隔^[3],脊髓纵裂的发病机制主要是脊髓栓系^[4],主要由于脊柱与脊髓发育速度不等形成间隔对脊髓的牵拉,它的临床表现多种多样,有脊柱侧弯、背部皮肤畸形及神经功能缺陷,包括下肢肌力下降,学步慢,姿势异常,跛行,行走困难,肌力失衡可引起足畸形,马蹄内翻足畸形等,下肢、鞍区感觉丧失,膀胱直肠功能异常。脊髓纵裂的神经症状常进行性恶化,神经症状进行性恶化是脊髓纵裂的自然病程,是间隔对脊髓牵拉的结果^[5],从诊断到手术时间越长,神经症状越严重。目前对进行性恶化的患者治疗观点一致,手术可改善症状及停止损伤。脊髓纵裂有一部分患者临床症状稳定,长期保持不变,甚至有患者无临床症状或仅诱发电位示神经损伤,对这部分患者是否手术存在分歧。

脊髓纵裂的临床症状发展缓慢,在短期内观察症状常无变化,我们以临床症状 1 年以上无进展,胫

后神经诱发电位潜伏期无改变为标准来判断稳定性脊髓纵裂。发现本组 11 例患者手术后神经症状无改善。非手术组患者长期随诊发现神经症状并无恶化,说明生长发育过程中,间隔与脊髓功能之间刚好达到临界平衡,故虽有牵拉,仍能安全度过生长发育期,并不一定出现症状。

脊髓纵裂患者临床症状是脊髓发育不良与脊髓栓系的结果,我们认为稳定性脊髓纵裂患者的临床表现来源于脊髓发育不良^[6],而不是脊髓栓系的结果,本组患者无间隔 2 例,4 例远端未融合,这类患者无脊髓栓系。有间隔的患者可见间隔与脊髓裂隙下端结合疏松、无粘连,切除间隔脊髓不上移。而有进行损伤患者间隔与裂隙下端结合紧密,压迫脊髓裂隙下端呈钝角,限制脊髓移动,切除间隔脊髓上移^[4,5],说明稳定性脊髓纵裂患者中脊髓与间隔处于动态平衡,不表现脊髓栓系。

脊髓发育不良所引起的症状是稳定性损伤,症状的程度与脊髓在胚胎期损伤有关。出生后出现症状,不随年龄、间隔、性质、手术等因素改变,而脊髓纵裂进行损伤是脊髓栓系的结果^[6]。通过对本组脊髓及神经根粗细不等的患者研究可证实,较细一侧肢体神经症状明显或有下肢不对称畸形,提示双下肢不对称畸形和神经症状是由脊髓发育不等形成的。脊髓纵裂手术的目的是切除间隔,解除间隔对脊髓的牵拉,改善症状和停止损伤,不能改善脊髓发育不良所引起的症状。稳定性脊髓纵裂患者手术无疗效,长期随访症状不变化,故我们认为此类患者不宜手术治疗,应长期随访观察。

参考文献

- 1 Miller A, Guille JT, Bowen JR. Evaluation and treatment of diastematomyelia. *J Bone Joint Surg (Am)*, 1993, 75(9):1308-1317.
- 2 程斌,崔宽龙,兰斌尚,等. 脊髓纵裂手术疗效观察. *中华小儿外科杂志*, 1995, 16(4):224-226.
- 3 Pang D, Dias MS, Ahab-Barmada M. Split cord malformation: Part I: A unified theory of embryogenesis for double spinal cord malformations. *Neurosurgery*, 1992, 31(3):451-480.
- 4 Ersahin Y, Mutluer S, Kocaman S, et al. Split spinal cord malformations in children. *J Neurosurg*, 1998, 88(1):57-65.
- 5 Ersahin Y, Mutluer S, Kocaman S, et al. Split spinal cord malformations in children. *J Neurosurg*, 1998, 88(1):57-65.
- 6 Andar UB, Harkness WF, Hayward RD. Split cord malformations of the lumbar region. A model for the neurosurgical management of all types of 'occult' spinal dysraphism. *Pediatr Neurosurg*, 1997, 26(1):17-24.

(收稿:2002-11-01 修回:2003-01-27 编辑:李为农)