

儿童终丝粗大型脊髓栓系综合征

霍亮, 王华

(中国医科大学附属盛京医院小儿神经内科, 辽宁 沈阳 110004)

[中图分类号] R748 [文献标识码] E [文章编号] 1008-8830(2009)10-0855-03

脊髓栓系综合征(tethered cord syndrome, TCS)是由于各种先天或后天原因牵拉圆锥,使圆锥位置下降并产生一系列神经功能障碍和畸形的症候群。临床少见,一般多见于儿童,易被误诊。TCS中最常见的类型是终丝粗大型,表现为终丝短而粗大,横径超过2 mm,致使圆锥位于L3水平以下。现将我院收治的5例由手术及病理学检查确诊的终丝粗大型TCS患儿的临床资料报告如下。

1 临床资料

例1,女,10岁。因右足畸形1年入院,于入院前1年无意中发​​现右足畸形,表现为内侧足底不着地,家人未在意,但症状未见好转,为求进一步诊治来我院。查体:腰骶部皮肤未见异常,未及包块,脊柱无异常,四肢肌力、肌张力正常,深反射正常,浅反射减弱,下蹲后右足足底不能完全着地,跟腱紧张,被动矫正背伸可达80°,且足底高弓,拇趾呈爪形,被动矫正后爪形趾明显加重。脊柱X线片示L5隐裂。脊髓MRI矢状位T₁WI示终丝增粗紧张,脊髓受牵拉低位,末端降至L4水平,L5水平棘突位置见条状高信号,周边呈低信号。手术所见:为L4~L5水平终丝增粗,直径约0.5 cm,椎管内无脂肪堆积及肿瘤样物质,切断终丝,近端终丝回缩约1 cm。术后病理检查:脊髓终丝。

例2,女,8岁。因走路不稳6年入院,18个月学会走路,但走路不稳,易摔倒,家人予以补钙治疗后症状未见好转,且进行性加重,来我院求进一步诊治。查体:腰骶部有一色素沉着,约1.5 cm×2.0 cm,部分皮肤角化,有一小撮毛发丛生,皮肤无破溃,无囊性肿物及脂肪样肿物膨出,步态异常,左足变小,尖足高弓足,左足内外翻及背伸或趾屈肌力较右足

差,左胫前肌无力,左下肢变细,无感觉障碍,双侧膝腱反射减弱,跟腱反射消失,双巴氏征阴性。脊髓MRI示矢状面T₁WI骶管近端终丝增粗,脊髓向背侧移位,L3~L4水平圆锥变形,位置低,脊髓分为两半;横断面示S2~S3水平椎管后方缺如。直肠肛管测压阳性。左下肢肌电图及神经传导速度均正常。手术所见:L4水平见脊髓纵裂,骶管近端见终丝粗大,直径约为0.9~1.0 cm,附着于骶管近端背侧的前面上,切断终丝,近端终丝回缩约1.2 cm。术后病理检查:脊髓终丝。

例3,男,5岁。因左下肢无力4年入院,于入院前4年家人无意间发现患儿左下肢站立时蹬踏无力,未予特殊处置,随着年龄增长,左下肢无力逐渐加重,尤以跑动时明显,左足跳跃运动差,为求进一步诊治来我院。查体:腰椎向左侧轻度弯曲,腰骶部局部有轻压痛,双下肢等长,双足等大,左足弓略扁平,足趾并拢展开活动差,左下肢肌力5级弱,其余正常,左侧膝腱反射减弱,跟腱反射减弱,右侧正常,左足感觉迟钝。脊柱X线片示S1隐性裂,L5椎板未愈合。脊髓MRI示矢状面T₁WI骶管内终丝粗大,受牵拉脊髓紧张变直并贴近硬膜囊后壁,末端位于L4~L5水平,S1水平棘突位置见条状高信号。手术所见:腰骶部脊髓无脂肪堆积及肿瘤样物质,仅见终丝粗大位于S3处,且穿出硬膜,直径0.3~0.5 cm,切断及切除约1 cm后回缩2 cm。术后病理检查:脊髓终丝。

例4,女,8个月。因扶站时左脚不能完全着地6个月入院,患儿足月臀位剖腹产,入院前6个月母亲发现将患儿扶站时左脚仅足尖着地,未予特殊处置,因症状未见好转来我院,患儿排尿正常,便秘,3 d排一次大便。入院查体:左下肢远端呈内旋位,左足呈马蹄内翻,前足内收,扶站时左足跟不能着

地,左足被动中立位困难,左下肢较右侧短且细。左足底感觉消失。腰背部有约5 cm×10 cm不规则色素沉着。肛门紧张度尚可,肛门上方约4 cm处可见一潜毛窦,左侧膝腱反射及跟腱反射消失,双巴氏征阴性,余未见异常。脊髓MRI矢状面T1WI示骶管内终丝粗大,脊髓受牵拉至S1水平,L1水平脊髓被完全分割;横断面可见骶管内圆点状高信号影。手术所见:骶管内终丝粗大,直径约0.8 cm,固定于尾骨处,牵拉脊髓紧张。切断及切除终丝2 cm,脊髓回缩5 cm,向上探查脊髓至腰1水平未见骨嵴嵌入脊髓纵裂。术后病理检查:脊髓终丝。

例5,女,6岁。因发现左足畸形6年入院,于生后1个月发现左足内翻畸形,足底不能完全着地,于当地医院诊断为“马蹄内翻足”,未经系统治疗,患儿独立走路可,但跛行,且逐渐加重,于入院前1周行脊髓磁共振检查示脊髓栓系,为求进一步诊治来我院。查体:脊柱正常生理弯曲,于L2下可及脊柱隐裂,各脊柱棘突无压痛,左足较右足小,左足内翻,踝关节呈马蹄状,被动矫正困难,左下肢肌力4级,左下肢膝腱反射及跟腱反射减弱,浅反射正常,布氏征阴性,克氏征阴性,左巴氏征阳性,右巴氏征阴性。腰椎双斜位片未见异常。腰骶部MRI示T₁WI脊髓腰膨大消失,脊髓末端位置下降,横断面可见骶管内圆点状高信号影。直肠肛管测压阳性。左下肢肌电图及神经传导速度均正常。手术所见:L4水平终丝粗大,直径约0.5 cm,切断终丝并切除终丝约2 cm,近端回缩1 cm,未及脂肪堆积及肿瘤样物质。术后病理检查:脊髓终丝。

2 讨论

TCS分为原发性和继发性TCS,原发性TCS指因终丝粗大、脂肪瘤、表皮样囊肿等病理因素使得圆锥牵拉,位置下降。继发性TCS指脊髓脊膜膨出修补术后或腰骶部椎管内脂肪瘤术后导致脊髓与硬脊膜以及脂肪瘤与脊髓及硬脊膜粘连,使其在生长过程中牵拉脊髓。而根据MRI表现、手术所见以及脊髓栓系的发生形式,可将其分为5型^[1]:①终丝粗大型;②脂肪瘤型;③术后瘢痕粘连型;④椎管内肿瘤型;⑤混合型。

终丝粗大型是原发性TCS中最常见的类型。正常情况下,在胚胎发育初期,脊髓占据整个椎管,其终点止于骶管末端。以后脊柱生长速度快于脊髓,圆锥开始向头侧移动。大约在妊娠30周,圆锥上升到L3水平。终丝由圆锥尾部细胞团退化形成,

正常终丝纤细、柔软,允许生长发育过程中的脊髓圆锥缓慢上升。但是当终丝发育异常时,变短、增粗(大于2 mm)、紧张的终丝可使脊髓圆锥受牵拉、上移受阻、导致脊髓低位。Yamada等^[2]发现正常终丝和刺状韧带对牵拉具有缓冲作用,当终丝增粗变短后即失去了缓冲的作用,故脊髓和神经组织被长期、过度牵拉后可逐渐发生血运、代谢和电生理功能方面的改变,从而出现一系列神经功能损害的症状和体征。

临床症状出现的早晚与严重程度取决于粗大终丝对圆锥的牵拉程度及脊髓和马尾神经受损的轻重,终丝粗大型TCS多数出现在幼儿时期。当圆锥受到严重牵拉时,在胎儿期或婴儿期就会出现神经损害,儿童开始直立行走时还会影响脊柱弯曲度。牵拉程度不严重时,仅表现为儿童时期微小的、非进行性的损害。最轻微的牵拉,在儿童时期可无症状,直至被其他因素影响打破了牵拉与神经功能两者之间脆弱的平衡而出现症状。而且脊髓各段对牵拉的易感性不同,骶尾脊髓最易损伤,腰段次之。

儿童TCS就诊常见的主诉并不是疼痛,而下肢无力、行走困难和进行性足部畸形是一个常见特征,且约1/3儿童伴有脊柱侧弯。终丝粗大型TCS的主要临床表现归纳如下:①运动障碍,主要表现为下肢无力和步行困难,并呈进行性加重。肌张力降低,腱反射减弱或消失。个别伴有不同程度的肌萎缩,甚至不能站立。②常与各种先天性畸形并存,如马蹄足、隐性脊柱裂、脊髓纵裂等。③括约肌功能障碍,以遗尿和尿失禁最常见,可表现为扩张性大膀胱,滴流性尿失禁,残余尿增多,大便失禁。④局部皮肤异常,如异常的毛发、血管痣、色素沉着、皮肤凹陷、皮肤斑块、瘢痕样组织、皮肤窦道等。⑤较大患儿可有马鞍区皮肤麻木或感觉减退。⑥腰骶部肿块在终丝粗大型TCS中很罕见。

由于本病临床表现多种多样,故需与以下疾病相鉴别:①引起运动、感觉障碍的疾病:如小儿麻痹、急性感染性多发性神经炎、脑性瘫痪、脑卒中等。②引起泌尿系统症状的疾病:如泌尿系感染等。③皮肤神经综合征等遗传代谢病。

通过临床症状与体征可对该病进行初步诊断。但影像学对TCS具有确诊意义。CT检查主要显示以脂肪组织为主的增粗的终丝。而对于以纤维、神经组织为主的增粗的终丝,MRI检查有其优越性,它能明确脊髓圆锥最低位置和终丝的走向、形态与椎管内其他组织的关系,特别是MRI冠状面显示最清楚,故MRI是诊断终丝粗大型TCS最可靠、最主要

的工具^[4]。该类型患儿的MRI矢状位可见粗大终丝,终丝直径在2.0 mm以上,由于终丝牵拉,脊髓圆锥部下降,其马尾可有或无轻度纤维性粘连。MRI轴位相可见骶管内高密度圆点状终丝横断面影像。本组研究中5例MRI表现均显示短而粗大的终丝、脊髓圆锥低位,2例合并隐性脊柱裂,2例合并脊髓纵裂。对于新生儿,由于X线及CT有放射性损伤,MRI价格昂贵且无法观察脊髓搏动,所以B超是新生儿TCS早期诊断的首选方法^[5]。TCS特有的超声特征是脊髓终端腹侧前血管的搏动消失。

脊髓栓系松解及终丝切断术仍然是治疗TCS唯一的有效办法,通过切断异常的终丝可以松解对脊髓圆锥、马尾神经的牵拉、粘连和压迫,达到改进受损组织的血液循环,增加细胞氧化代谢,阻止脊髓神经进一步损伤,从而促进受损神经功能的恢复,故早期诊断、早期治疗才能期待更佳疗效^[6]。如果TCS的症状是由神经系统的损毁性的器质性改变造成时,这种损伤通常是无法修复的,手术治疗仅仅是使病损不再继续加重。但是如果症状是由神经系统的刺激性或不完全损害所致时,手术治疗则可能达到减轻症状和防止病情进展的双重效果。对于TCS病人,无论是儿童还是成人,外科手术都是有益的,而成功的基础就是早期诊断^[7]。TCS的患儿大多首

先到儿科就诊,且常因为早期症状不典型而被延误诊治,但根据其病史、临床表现,结合MRI检查,早期确诊并不困难,所以临床医生对该病要有足够的认识。

[参 考 文 献]

- [1] 徐建民,石晶,唐和虎,周国昌. 脊髓栓系综合征63例分析[J]. 实用儿科临床杂志, 2000, 15(3):181-182.
- [2] Yamada S, Knerium DS, Mandybur GM, Schultz RL, Yamada BS. Pathophysiology of tethered cord syndrome and other complex factors [J]. Neurosurg Focus, 2007, 23(2):1-10.
- [3] Rinaldi F, Cioffi FA, Columbano L, Krasagakis G, Bernini FP. Tethered cord syndrome [J]. Neurosurg Sci, 2005, 49(4):131-135.
- [4] Yamada S, Won DJ, Yamada SM, Hadden A, Siddiqi J. Adult tethered cord syndrome: relative to spinal cord length and filum thickness[J]. Neurol Res, 2004, 26(7):732-734.
- [5] 刘福云,赵保平,孙雁龄. B超早期诊断新生儿脊髓栓系综合征[J]. 中华小儿外科杂志, 2000, 7(9):907-910.
- [6] Agarwalla PK, Dunn IF, Scott RM, Smith ER. Tethered cord syndrome[J]. Neurosurg Clin N Am, 2007, 18(3):531-547.
- [7] Lee GY, Paradiso G, Tator CH, Gentili F, Massicotte EM, Fehlings MG. Surgical management of tethered cord syndrome in adults: indications, techniques, and long-term outcomes in 60 patients[J]. Neurosurg Spine, 2006, 4(2):123-131.

(本文编辑:吉耕中)

· 消息 ·

《中华临床医师杂志(电子版)》征稿、征订启事

《中华临床医师杂志(电子版)》由国家卫生部主管,中华医学会主办,是中国科技论文统计源期刊,中国科技核心期刊。月刊,国内刊号CN 11-9147/R,邮发代号80-728,以电子版、纸版导读同时面向全国公开出版发行,被万方数据、中国知网、美国化学文摘等数据库全文收录。

本刊辟有述评、专家笔谈、临床研究、实验研究、综述、短篇论著、临床经验、病例报告、视频讲座、疑难病例讨论等栏目,欢迎全国医务工作者投稿。本刊审稿高效,对国家重大项目、各基金项目、手术视频录像、专家讲座等,优先录用刊登。本刊特别欢迎图片影像资料丰富的优秀稿件,欢迎广大临床医师积极投稿并订阅杂志。

投稿信箱:北京市100035-50信箱 编辑部收;邮编:100035; Email: Lcdactor@163.com; 电话:010-62219211; 传真:010-62234701; 网址:www.clinicmed.net