

儿童脂肪脊髓脊膜膨出的手术治疗

何强, 吉文玉, 阿不力克木·伊敏江, 图柯拜·吐尔托合提, 刘源, 王增亮, 汪永新
新疆医科大学第一附属医院神经外科, 新疆 乌鲁木齐 830054

摘要:目的 报告在2013年1月至2017年4月间,新疆医科大学第一附属医院神经外科收治的脂肪脊髓脊膜膨出患者的手术治疗情况。方法 自2013年1月至2017年4月共收治脂肪脊髓脊膜膨出患者35例,年龄1天~10岁,术前均行磁共振检查。采用Hoffman脂肪脊髓脊膜膨出功能分级进行疗效判定。随访21例,随访6个月~3年。结果 32例患者切口一期愈合,3例患者出现术后脑脊液漏,及时行脑脊液漏修补术,术后恢复良好,未发生颅内感染等并发症。术前29例神经功能正常患者,术后神经功能也正常;5例有神经功能症状患者,术后未出现神经功能恶化;1例有神经功能症状患者,术后神经功能分级提高。随访结果:术前18例神经功能正常患者,随访期间6例患者神经功能保持正常,平均就诊年龄为7.16月;术前3例出现神经功能症状患者,平均就诊年龄为42.33月。结论 脂肪脊髓脊膜膨出手术治疗的关键在于早期手术,并注意患者腰骶部皮肤异常改变,提高手术效果。

关键词:脊髓脊膜膨出;脂肪瘤;手术

DOI:10.16636/j.cnki.jinn.2017.06.014

Surgical treatment of lipomyelomeningocele in children

HE Qiang, JI Wen-Yu, ABULIKEMU · Yi-Min-Jiang, TUKEBAI · Tu-Er-Tuo-He-Ti, LIU Yuan, WANG Zeng-Liang, WANG Yong-Xin.

Department of Neurosurgery, the First Affiliated Hospital of Xinjiang Medical University, Urumchi 830054, Xinjiang, China.

Corresponding author: WANG Yong-Xin, Email:496322285@qq.com

Abstract: Objective To investigate the surgical treatment of children with lipomyelomeningocele treated in Department of Neurosurgery, The First Affiliated Hospital of Xinjiang Medical University, from January 2013 to April 2017. **Methods** A total of 35 children with lipomyelomeningocele (aged one day to 10 years) who were admitted to our hospital from January 2013 to April 2017 were enrolled, and magnetic resonance was performed for all children. The Hoffman functional grade for lipomyelomeningocele was used to evaluate clinical outcome. A total of 21 children were followed up for 6 months to 3 years. **Results** All 32 patients achieved incision healing by first intention; of all patients, 3 experienced cerebrospinal fluid leak after surgery and underwent surgical repair immediately, and then they showed good recovery and did not experience complications such as intracranial infection. A total of 29 patients had normal neurological function before and after surgery; 5 patients with neurological symptoms showed no deterioration of neurological function after surgery; one patient with neurological symptoms showed an increase in neurological functional grade after surgery. The results of follow-up showed that among 18 patients with normal neurological function before surgery, 6 maintained normal neurological functions during follow-up, with a mean age of 7.16 months at the time of admission; 3 patients with neurological symptoms had a mean age of 42.33 months at the time of admission. **Conclusions** Early surgery is the key to the treatment of lipomyelomeningocele, and more attention should be paid to the abnormal changes of the skin in the lumbosacral region, in order to improve the surgical outcome.

Key words: Myelomeningocele; Lipoma; Surgery

脂肪脊髓脊膜膨出(lipomyelomeningocele, LM-MC)是神经管畸形(Neural tube defects, NTDs)的一

种,可仅表现皮肤异常而无任何临床症状,也可表现为继发脊髓拴系而出现不同程度的神经功能障碍

基金项目:国家自然科学基金(81660543)

收稿日期:2017-07-13;修回日期:2017-09-11

作者简介:何强(1991-),男,研究生在读,主要从事小儿神经外科疾病研究。

通信作者:汪永新(1967-),男,科主任、主任医师,医学博士,主要从事神经创伤与重症和小儿神经外科疾病研究。Email:496322285@qq.com

碍。这种疾病的治疗以手术为主,目前均主张早期进行手术治疗。本研究通过术前、术后比较和随访,评估手术治疗效果和分享治疗要点,供临床同道参考。现报道如下:

1 一般资料

患者各民族分布:汉族 14 例、维吾尔族 16 例、回族 2 例、哈萨克族 2 例、锡伯族 1 例;患者年龄分布:年龄跨度在 1 天 ~ 10 岁,3 月龄以下患者 6 例,3 月龄 ~ 9 月龄 12 例,9 月龄 ~ 1 岁 3 例,1 岁 ~ 3 岁 7 例,3 岁以上 7 例。主要主诉为腰骶部包块,术前有神经功能症状者 6 例,合并藏毛窦 1 例,合并输尿管扩张、肾积水 1 例,合并右脚第五趾巨趾症 1 例,合并糖尿病母婴综合征、巨大儿和非创伤性新生儿颅内出血 1 例,合并先天性心脏病 1 例。所有患者术前均行全脊柱 MRI 确诊。术后 28 例患者标本送病理检查,其中 15 例患者标本明确符合 LMMC。

2 手术方法

患者全身麻醉,气管插管成功后,取俯卧头低位,取腰骶部中线皮肤异常周边切口,切口沿中线向上方延长,切除异常皮肤区域,锐性分离皮下脂肪至椎板缺损处,完整显露脂肪的囊颈。用电刀纵形剖开已分离的脂肪并探查,在确认无神经组织后,自囊颈处切除椎管外脂肪。接着咬除囊颈上、下缘以及两侧的椎板以显露硬膜囊。从邻近囊颈上、下缘的正常硬脊膜正中处纵形切开硬脊膜,再锐性分离椎管内脂肪瘤与硬脊膜的交界缘,使硬脊膜与椎管内脂肪组织分离。然后仔细探查脊髓圆锥及马尾神经,清除椎管内大部分脂肪组织而保留其表面的软脊膜,用可吸收缝线间断缝合保留的软脊膜以闭合脂肪残留创面。并在显微镜下仔细分离与硬脊膜粘连的神经,仔细辨认终丝,辨认采用“终丝解剖法”,仔细探查,显微镜下观察彻底止血。距正中线 2cm 处作椎旁肌旁正中切口,向正中游离肌筋膜瓣并缝合,最后闭合切口。

3 治疗效果

采用 Hoffman LMMC 功能分级(表 1)用于治疗效果的评价。对每例患者在术前、术后及随访过程

中均进行 Hoffman 功能分级。

表 1

分级	描述
0 级	无明显神经、骨科、泌尿功能障碍,可有反射改变和(或)感觉缺失
1 级	轻微的肌无力和(或)单纯的单足畸形,无明显步态异常。膀胱和肛门括约肌功能正常
2 级	单纯的神经源性膀胱或伴有轻微的一侧下肢无力;或膀胱功能正常而有轻微的双下肢无力
3 级	中重度单侧下肢无力,步态异常,或伴有神经源性膀胱,或伴有轻微的双上肢无力并神经源性膀胱
4 级	重度肌无力,需辅助行走,伴或不伴神经源性膀胱
5 级	行走不能

4 结果

32 例患者切口一期愈合,3 例患者出现术后脑脊液漏,及时行脑脊液漏修补术,术后恢复良好,未发生颅内感染等严重并发症。29 例术前神经功能正常患者,术后神经功能也正常,5 例有神经功能症状患者术后未出现神经功能恶化,1 例术前有神经功能症状患者术后神经功能分级提高。随访 21 例,随访率 60%,随访时间为 6 个月 ~ 3 年,平均 27.62 月。术后随访结果:术前 18 例神经功能正常患者,随访过程中 12 例出现分级升高(9 例患者神经功能分级由 0 级上升至 2 级,2 例患者上升至 1 级,1 例患者上升至 4 级),6 例神经功能保持正常的患者,平均就诊年龄为 7.16 月;3 例术前出现神经功能症状患者,平均就诊年龄为 42.33 月,1 例随访过程中神经功能症状好转,由 1 级下降为 0 级,其余 2 例未见分级升高(术前功能分级为 2 级)。

5 讨论

LMMC 是最常见的闭合性 NTDs,新生儿统计时发病率约为 0.004% ~ 0.008%^[1],这种疾病治疗上以手术为主。手术的目标包括脂肪组织切除、拴系松解、终丝切断、保护神经功能和防止再拴系的发生。目前这种疾病的研究热点主要集中在手术时机的选择、术中电生理监测的运用、手术技术的应用和脂肪组织的切除程度等。

5.1 手术时机的选择

对于手术时机的选择,长期以来是本病治疗的争论焦点。脊髓拴系综合征(tethered cord syndrome, TCS)是由于脊髓拴系于相邻的硬脑膜和软组织,受到牵拉力作用导致脊髓血供发生变化,造成氧化代谢功能受损,由此而产生一系列以畸形和神经功能障碍为代表的临床综合征^[2]。根据本病的自然史推断,多数患者会由于TCS出现症状并逐渐加重,并且术后无法好转,特别是膀胱功能^[3]。Wykes等^[4]对无症状的患者研究发现,约40%未经治疗的脂肪瘤TCS患者在10年内出现病情恶化。因此,早期手术是必要的。符松等^[5]对可能影响手术疗效的有关因素进行单因素分析,发现患者年龄(>2岁)与手术预后不良相关。部分研究者认为^[6],患者年龄越小(最好<6月),手术效果越好。刘剑钢等^[7]对患者大小便症状和运动感觉损害症状出现时间进行分析发现,运动功能症状出现较早,平均年龄为(44.9±9.8)月龄;而膀胱和(或)直肠症状出现的时间稍晚,为(64.7±6.4)月龄,因此建议24月龄内完成手术,最晚不超过44月龄。我们也提倡早期手术治疗。根据本组病例分析发现,较小年龄患者的手术效果与较大年龄手术患者相比,前者手术效果较好。而对于患者就诊原因,首次多可能以皮肤异常就诊。本组病例中,87.19%患者首次就诊时腰骶部中线部位皮肤存在异常改变,69.23%患者首次就诊仅表现皮肤异常而未出现明显临床症状,行MRI检查发现,均合并TCS。对于合并TCS的无症状患者,是否行预防性手术争议不断^[8]。从自然病程考虑,只有手术治疗才能够为此类患者神经功能的恢复创造有利条件^[9,10]。对于随访期间病情出现恶化的患者,我们调查发现的原因是由于家属对患者疾病重视程度不够,部分由于是家庭经济困难,出现随访不及时,延误了最佳手术时机。

5.2 术中神经电生理监测(intraoperative neurophysiological monitoring, IONM)的运用

目前这种手段在神经外科手术中应用广泛,可实时了解术中脊髓神经功能的完整性,结合显微神经外科技术可以明显提高手术疗效及安全性,减少术后并发症的发生^[11],对于这种疾病的手术治疗均建议常规行IONM。由于病变组织和正常组织的特殊位置关系,脂肪和神经基板缺乏明显的界面,与其他NTDs亚类相比手术风险相对较高,为了安

全切除脂肪组织,辨别神经组织,并且对脊髓终丝进行松解,IONM的应用显得尤为重要。多模式IONM监测包括体感诱发电位(somatosensory evoked potentials, SEP)、运动诱发电位(motor evoked potentials, MEP)和肌电图(electromyography, EMG)。SEP能有效地评估脊髓后柱上行的感觉传导通路,MEP能有效监测从运动中枢到末梢肌肉的整个运动传导通路,可以对脊髓缺血作出快速反应^[12],EMG能监测可能受到损伤的神经根的功能状态。由于吸入麻醉和MEP存在量效依赖关系而显著抑制MEP,所以不建议使用吸入麻醉。监测时应使用全静脉麻醉,通常在诱导时使用短效肌松药防止对监测造成干扰^[13,14]。因医疗条件所限,本组病例未使用IONM。

5.3 手术技巧

(1) IONM提高了手术的安全性;(2)对于硬膜外的脂肪组织应在仔细辨别神经组织和脂肪组织的前提下进行切除,必要时可全切;硬膜内的脂肪组织应大部切除而不求完全切除,达到脊髓完全松解;(3)通过“终丝纵剖法”可准确辨认终丝^[15]。初步辨认出终丝后,纵形剖开终丝约0.5cm,根据剖面的表现特征予以确认。神经纤维的剖面呈灰色颗粒状,纤维组织呈白色光滑样外观,而终丝主要由5~20μm厚的I型胶原束组成的纤维索。术中锐性纵形劈开较短距离的神经束,对神经的正常功能影响很小,对马尾神经来说,不会引起神经症状;(4)再拴系的预防:本组病例尽可能暴露脂肪表面的软脊膜,并用可吸收线缝合这层软脊膜以闭合脊髓创面,使脊髓表面保持光滑和完整,从而防止脊髓与硬脊膜等组织的粘连,同时严密修补并扩大硬脊膜囊,并最大限度地避免脊髓嵌顿,彻底止血,对预防脊髓再拴系的发生具有极其重要的意义;(5)并发症的预防:术中闭合切口时避免产生张力,以免皮肤缺血而影响切口愈合^[16]。同时逐层严密缝合硬脊膜、肌肉、皮下组织、皮肤,避免产生脑脊液漏。本组病例出现3例脑脊液漏,我们认为与缝合针脚密集程度及硬脊膜缝合情况有关。对于腰骶部巨大缺损,使用周围皮肤,皮下组织和肌肉最多。我们采用穿支皮瓣关闭缺损,而且不会牺牲肌肉的功能^[17]。

参 考 文 献

[1] Finn MA, Walker ML. Spinal lipomas: clinical spectrum,

- embryology and treatment [J]. Neurosurg Focus , 2007 , 23 (2) : 1-12 .
- [2] Huang SL , Peng J , Yuan GL , et al . A new model of tethered cord syndrome produced by slow traction [J]. Sci Rep , 2015 , 5 : 9116 .
- [3] Dushi G , Frey P , Ramseyer P , et al . Urodynamic score in children with lipomyelomeningocele : a prospective study [J]. J Urol , 2011 , 186 (2) : 655-659 .
- [4] Wykes V , Desai D , Thompson DN . Asymptomatic lumbosacral lipomas-a natural history study [J]. Childs Nerv Syst , 2012 , 28 (10) : 1731-1739 .
- [5] 符松 , 王苏明 , 刘兴存 , 等 . 影响小儿脊髓栓系综合征手术疗效的相关因素分析 [J]. 局解手术学杂志 , 2014 , (2) : 191-192 .
- [6] 王贤书 , 景世元 , 曹红宾 , 等 . 小儿脂肪瘤型脊髓栓系综合征 700 例分析 [J]. 中华小儿外科杂志 , 2014 , 35 (5) : 390-393 .
- [7] 刘剑钢 , 刘瑜 , 钱虎飞 , 等 . 儿童脊髓栓系综合征手术时机的探讨 [J]. 中华神经外科杂志 , 2016 , 32 (11) : 1135-1138 .
- [8] Kokubun S , Ozawa H , Aizawa T , et al . Spine-shortening osteotomy for patients with tethered cord syndrome caused by lipomyelomeningocele [J]. J Neurosurg Spine , 2011 , 15 (1) : 21-27 .
- [9] 李智敏 , 高俊 , 关键 , 等 . 成人脊髓栓系综合征的手术治疗 [J]. 中华神经外科杂志 , 2014 , 30 (7) : 682-685 .
- [10] Motah M , Uduma F , Ndoumbe A , et al . Management of tethered cord syndrome in adults ; a case report in Cameroon [J]. Pan Afr Med J , 2014 , 17 : 217 .
- [11] 江礼宾 , 牛朝诗 , 鲍得俊 , 等 . 神经电生理监测技术在圆锥马尾病变手术中的应用 [J]. 国际神经病学神经外科学杂志 , 2015 , 42 (6) : 510-514 .
- [12] 宋启民 , 费昶 , 杨卫忠 , 等 . 术中运动诱发电位监测对脊髓功能完整性的保护作用 [J]. 国际神经病学神经外科学杂志 , 2010 , 37 (4) : 374-376 .
- [13] Beyazova M , Zinnuroglu M , Emmez H , et al . Intraoperative neurophysiological monitoring during surgery for tethered cord syndrome [J]. Turk Neurosurg , 2010 , 20 (4) : 480-484 .
- [14] Hoving EW , Haitsma E , Oude Ophuis CM , et al . The value of intraoperative neurophysiological monitoring in tethered cord surgery [J]. Childs Nerv Syst , 2011 , 27 (9) : 1445-1452 .
- [15] 黄省利 , 师蔚 , 张立根 . 儿童脂肪脊髓脊膜膨出外科治疗的探讨 [J]. 中华外科杂志 , 2010 , 48 (10) : 750-752 .
- [16] 鲍南 , 杨波 , 陈盛 , 等 . 腰骶部脂肪瘤型脊髓栓系的手术治疗 [J]. 中华神经外科杂志 , 2011 , 27 (8) : 817-820 .
- [17] Dayicioglu D , Fan K , Skowronski P , et al . Lumbar perforator flap for closure of sacral tissue defect after lipomyelomeningocele [J]. Eur J Plast Surg , 2014 , 37 (3) : 173-176 .