



·综述·

骶骨前脊膜膨出的研究进展

文全¹, 敖日格勒²

1. 锡林郭勒盟中心医院 神经外科, 内蒙古 锡林浩特 026000

2. 内蒙古医科大学附属医院 神经外科, 内蒙古 呼和浩特 010050

摘要: 骶骨前脊膜膨出(ASM)是硬脊膜和蛛网膜通过骶骨前方的异常骨性缺损向盆腹腔突出形成的疝囊,临床症状与囊肿对周围组织的压迫程度以及合并的其他病变有关,主要表现为大小便功能障碍、头痛、腰骶神经功能异常等。ASM发病率低,临床表现多样化,容易被误诊,需普外科、泌尿外科、妇产科以及神经外科等多学科医师加深认识。目前,ASM的治疗主要以手术治疗为主,且有多种手术方式,需根据每个患者的具体病情选择最有利的手术方式来确保手术的安全与成功。该文对ASM的发病机制、临床表现、诊断方式、手术方法以及临床治疗策略进行综述,为ASM的诊治提供参考。

[国际神经病学神经外科学杂志, 2021, 48(6): 571-574.]

关键词: 骶骨前脊膜膨出; 临床诊断; 手术方式

中图分类号: R744

DOI: 10.16636/j.cnki.jinn.1673-2642.2021.06.017

Research advances in the treatment of anterior sacral meningocele

WEN Quan¹, Ao Ri ge le²

1. Central hospital of Xilin Gol League, Department of Neurosurgery, Xilinhot, Inner Mongolia 026000, China

2. Affiliated Hospital of Inner Mongolia Medical University, Department of Neurosurgery, Huhhot, Inner Mongolia 010050, China

Corresponding author: Ao Ri ge le (1988-), male, attending doctor, research field: neurospine, peripheral nerve, functional neurosurgery, email: orgilmongol@163.com

Abstract: Anterior sacral meningocele is a hernial sac formed by the spinal dura mater and the arachnoid membrane protruding into the abdominopelvic cavity through the abnormal bone defect in front of the sacrum, and its clinical symptoms are associated with the degree of compression of the cyst on surrounding tissue and other lesions, with the main manifestations of difficulty in urination and defecation, headache, and lumbosacral nerve dysfunction. ASM has a low incidence rate and a variety of clinical symptoms and is often misdiagnosed, which requires the clinicians in general surgery, urology, obstetrics and gynecology, and neurosurgery to deepen the understanding of this disease. At present, surgery is the main treatment method for ASM and there is a variety of surgical methods, and the most beneficial surgical method should be selected based on the condition of each patient to ensure the safety and success of surgery. This article reviews the pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis, surgical methods, and clinical treatment strategies of ASM, so as to provide a reference for the diagnosis and treatment of ASM. [Journal of International Neurology and Neurosurgery, 2021, 48(6): 571-574.]

Keywords: anterior sacral meningocele; clinical diagnosis; surgical procedure

骶骨前脊膜膨出(anterior sacral meningocele, ASM)是一种罕见的脊髓闭合不全的表现形式,是因胚胎期中

胚层体节的生骨节发育不全所引起。自1837年第一次报道至今,国外及国内所报道的相关文献分别只有300余例

收稿日期:2021-06-14;修回日期:2021-11-25

作者简介:文全(1985—),男,本科学历,主治医师,研究方向为神经血管,神经脊柱,Email: 523996691@qq.com。

通信作者:敖日格勒(1988—),男,博士学历,主治医师,研究方向为神经脊柱、周围神经、功能神经外科,Email: orgilmongol@163.com。

及10余例,但该病的实际发病率目前无法估计,很大部分患者因无明显临床表现而接触不到就医机会,亦有学者推测其发病率大概为0.14%^[1-3]。

迄今为止,骶骨前脊膜膨出的发病机制尚未完全阐明,普遍认同的假说是脑脊液搏动在骶骨的骨性缺损处形成一个持续的脉冲冲击,使该处的硬脊膜和蛛网膜向骶骨前方异常扩大的骶前孔或缺损突入骶骨前腹膜外间隙并形成一个异常的疝囊,囊腔与蛛网膜下腔相交通,囊内充满脑脊液,偶尔也有神经组织。随着冲击时间的延长,囊腔体积逐渐增大并侵蚀骨性缺损,使其进一步扩大,较小的囊肿一般无明显临床症状,而当囊肿大到一定程度时对周围组织、器官产生压迫,根据所压迫位置及程度的不同而产生相应的症状,所以患者一般在青春期以后才出现相关临床表现。而脊柱裂所致的背侧脊膜膨出因脊柱外观上的异常,常常在婴儿时期即可被发现,且后者与脑积水和Chiari畸形有一定相关性^[4]。

1 临床表现

1.1 大小便功能异常

多为首发症状,发生机制包括机械压迫和神经源性因素。机械压迫是指当囊肿占据较大的盆腔空间时,对肠道有明显的压迫,囊肿可使肠腔变细并刺激肠壁,从而出现腹泻、便秘、大便性状的改变以及肠梗阻的表现,而当累及到膀胱时,可使膀胱充盈欠佳,逼尿肌无力等,从而出现尿频、排尿困难、尿储留,甚至在极端病例中压迫输尿管而形成肾积水及肾衰竭^[5]。神经源性因素是指合并其他脊柱脊髓异常,或支配排便、排尿相关肌肉的神经受囊肿压迫而导致的大小便功能障碍。

1.2 中枢神经系统症状

因囊腔与蛛网膜下腔相交通,腹压升高时囊腔内的脑脊液挤入蛛网膜下腔,使颅内压升高,从而出现恶心、头痛等高压症状。患者一般在俯卧位卧床、咳嗽、排便时有症状,或查体时按压腹部、Valsalva动作等可迅速诱发出过性的头痛,去除诱因症状即可缓解。反之,当囊肿较大时,在某种体位下脑脊液可迅速灌入囊腔而导致低颅压性头痛^[1,6]。除此之外,ASM常引起细菌性脑膜炎,表现为头痛、呕吐、意识障碍,发热及脑积水。如果致病菌有产气特性,可导致非创伤性颅内积气^[7]。如果囊肿出现自发破裂,或在外伤、分娩等因素下导致囊肿破裂,将会出现致命的颅内感染,死亡率极高^[6]。

1.3 腰、骶神经受损症状

在不合并其他畸形情况下神经功能障碍表现极为少见,而当病变累及腰、骶神经根时可表现为腰骶部钝痛、下肢乏力及放射痛,还可以表现为会阴部浅感觉减退及性交困难等^[6]。

1.4 囊-肠瘘及囊-阴道瘘

囊肿持续压迫邻近的肠壁或阴道壁,随长期脑脊液

的搏动性刺激,肠壁或阴道壁产生糜烂,与ASM囊腔之间形成瘘管。当瘘管形成时可有脑脊液自肛门或阴道排出,且该情况下并发脑膜炎的概率极高^[8-9]。

1.5 不孕、反复流产、习惯性流产及难产

与盆腹腔囊性占位刺激子宫,或与双角子宫等异常畸形等因素有关^[3,10]。

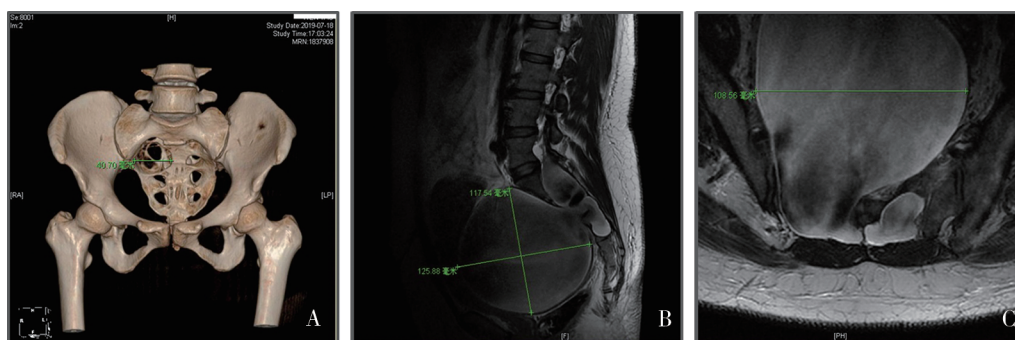
1.6 合并其他畸形

Currarino综合征,是因7q36区域的同源盒基因HLXB9突变所致的,以骶骨缺损、肛门直肠畸形(狭窄或闭锁肛门)和骶骨前肿瘤(畸胎瘤、脂肪瘤、表皮样囊肿、皮样囊肿、骶骨前脊膜膨出等)为三联征的常染色体显性遗传或散在发病的一种先天畸形^[4]。Marfan综合征,是一种常染色体显性遗传的先天性遗传性结缔组织疾病,症状可累及多个器官系统,在骨骼、韧带及神经系统有表现多样化,其中就包括硬脊膜扩张和ASM。其他已报告的多系统疾病还有1型神经纤维瘤病和Ehlers-Danlos综合征^[11]。常见合并的脊柱畸形有脊柱裂、脊髓栓系症和脊髓空洞症,此时神经系统临床症状较明显,如双下肢运动、感觉障碍,足畸形,以及神经源性排尿、排便功能障碍等^[5,12]。除此之外亦有合并双角子宫、马蹄肾等畸形的病例报告^[2]。

2 诊断

无症状的ASM一般是在常规体检或孕检时发现。而有症状的ASM发病率非常低,且临床表现多样化,所以非常容易误诊或漏诊。患者既往的症状以及查体特征可以提供一些关键依据,比如查体可发现隐匿性脊柱闭合不全的迹象,表现为下背部毛发丛和背部脊柱后凸畸形等,所以详细询问病史是比较重要的。

影像学检查方面,超声检查常常作为最初的检查手段,可发现腹腔内的异常囊肿,但不能很好的显示囊肿的来源及性质,不能提供决定性的诊断依据。X线射片能显示一些明显的骨性异常,如骶骨的“弯刀征”等^[13]。目前,磁共振(MRI)作为最精确的影像学检查方法,他的优点是不仅有很好的软组织对比度,还能进行多平面成像,是一种快速、无创、可靠的成像技术。MRI能很好的显示向骶骨前膨出的脊膜囊与脊髓蛛网膜下腔的交通情况,还能展现同时伴发的畸胎瘤等其他腹腔内肿瘤,以及椎管内神经结构的异常,如脊髓栓系症中增粗的终丝和低位圆锥等(图1A、B)。但有些囊颈部分比较细的囊肿,MRI不能显示囊腔与蛛网膜下腔之间的连接情况,此时我们需要向鞘内注射对比剂来补充显示其交通情况,即脊髓造影术。脊髓造影术可鉴别其他与蛛网膜下腔不形成交通的囊性病变,如Tarlov囊、IV型囊性畸胎瘤、神经外胚层囊肿等^[14]。电子计算机断层扫描(CT)可以精确的显示骨轮廓结构,对骶骨及椎骨的异常畸形或缺损可同过三维重建获得更直观的图像,从而为手术策略提供参考(图1C)。



A:矢状位腰骶部MRI; B:水平位腰骶部MRI; C:CT三维重建

图1 典型患者(女,30岁,因“排尿困难2月”就诊。)

3 治疗

目前,观察治疗仅限于一部分无症状、囊肿较小、无肿瘤或其他畸形合并症以及无怀孕计划的患者。在保守治疗期间需定期复查囊肿大小及位置,一旦有增大趋势则需要外科干预。现在大部分学者认为ASM一经发现,应尽早行手术治疗,因为ASM不是一个可自愈性疾病,囊肿通常会随着病程的延长而进行性增大,从而使瘘管形成、脑膜炎、囊肿破裂等严重并发症的发生率明显增大,使手术的难度增高。回顾既往病例报告发现,手术后患者的死亡率低于非手术患者^[13]。

手术的目的是关闭ASM囊腔与蛛网膜下腔之间形成的异常通道、消除盆腹腔内的囊性占位而减少腹压、切除合并的其他肿瘤、严密防水修补硬脊膜、解除脊髓栓系等其他椎管内神经的异常以及必要时对骶骨缺损进行修补。对于ASM的外科治疗,手术方式的选择比较多,需根据每个患者的病例特点评估出一个最适合的手术方式,具体术式及其利弊总结如下。

3.1 经骶骨后入路

最早在1938年由Adson提出的经典入路,是治疗ASM最常用的手术方式,有手术操作简单、低感染风险及神经损伤小等优点。经此入路可以对囊肿的根部进行结扎,可在显微镜辅助下对脊髓栓系进行精细松解,对椎管内的神经结构有充分的保护作用,对硬脊膜缺损也能进行精细的修补。但该方法处理腹腔内合并的其他肿瘤时难度大,且切除ASM囊肿的风险较高,在出血等严重意外发生时不能有效处理,大部分情况下吸出囊内液体后盆腹腔占位效应将会明显改善,此时无需再对囊壁进行其他特殊处理^[4]。

3.2 经腹前入路

该方法的优点是可以充分暴露腹腔内的ASM囊肿、其他合并的肿瘤及周围的结构,适用于体积较大的囊肿、囊颈较宽的囊肿、合并其他腹腔内肿瘤、以及有必要对盆腹腔脏器探查的情况下,比如欲了解对输尿管的压迫及肾积水的程度,外伤所致的脏器损伤等。然而,这种方法

并发术后颅内感染的风险相对较高。Roux等^[15]观察到,这与不能对硬脊膜进行紧密缝合和术中的不当操作损伤肠道导致脑脊液污染有关,充分的术前肠道准备和合理使用预防性抗生素可降低其发生率。除此之外,该方法也不能对椎管内的异常神经结构进行重建,不适用于合并脊髓栓系或神经根卡压症状为主的患者。

3.3 经后矢状入路

近年来新兴的一种术式,最早是由Pena等发明并用于治疗先天性肛门直肠畸形的一种手术方式。手术通过一个自骶骨到肛门后正中矢状切口来完全暴露会阴区,结合电生理监测的方法来识别随意肌及其支配神经纤维,并进行分离保护^[6]。该术式可根据手术需求将手术区域扩展到骨盆及骶骨前区,所以也适用于ASM的治疗。这种方法对肛周解剖和功能结构的暴露较好,手术操作空间充足,很容易就能辨认出囊腔与蛛网膜下腔之间的连接,并易于切除囊肿,不仅能有效的保护括约肌功能,也大大降低了感染及神经损伤的可能^[13]。要注意术后可能会出现短暂性股神经麻痹和神经源性膀胱等并发症,这与手术体位使抬高的盆骨压迫腹股沟区和牵拉器压迫神经所致^[15]。然而该方法不适用于骨缺损及囊颈位置在骶骨高位的ASM^[4]。

3.4 内镜治疗

是经骶骨后入路的微创治疗方式,在内镜技术下可用自体脂肪封堵的方法来消除蛛网膜下腔与囊腔之间的交通,有报道表明术后囊腔会逐渐缩小。该技术具有切口小、手术时间短等优点,但仅适用于非肥胖且囊颈较细的患者。迄今为止,采用该方法治疗的ASM例数极少,远期疗效还有待于进一步观察和评估^[5,16]。

3.5 腹腔镜治疗

是经腹前入路的微创治疗方式,在腹腔镜下抽吸ASM囊性内容物,结合夹片切除多余组织,从而解除压迫。这种方法的优点是切口小,对毗邻组织的损伤较小。但这种方法常须在已行经骶骨后入路手术之后再补充实施。

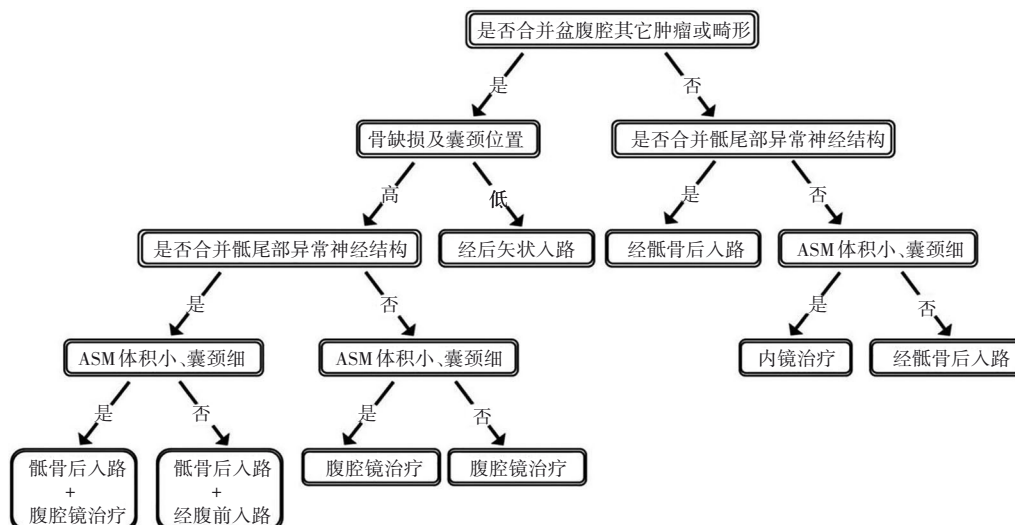


图2 ASM手术方式选择思维导图

3.6 腰池-腹腔分流术

在以上手术方式失败的情况下可考虑采用腰池-腹腔分流术来暂时缓解症状。

除此之外,应注意避免对囊肿进行诊断性或治疗性穿刺,尤其是经阴道或经直肠穿刺具有很大可能诱发继发性的中枢系统感染,且囊肿复发率极高。

综上所述,ASM发病率低,临床表现多样化,其诊治需要普外科、泌尿外科、妇产科以及神经外科等多科室共同参与。根据以往经验,外科手术是治疗ASM的首要选择,根据患者的症状以及影像学检查对患者的病情进行个体化评估,选择最适合的一种或两种联合手术方式来进行治疗,从而将手术风险降至最低,获得最佳治疗效果(图2)。

影像资料来自内蒙古医科大学附属医院。

参 考 文 献

- [1] ASHLEY WWJ, WRIGHT NM. Resection of a giant anterior sacral meningocele via an anterior approach: case report and review of literature[J]. Surg Neurol, 2006, 66(1): 89-93.
- [2] 王卫民, 姜启周, 赵晖, 等. 盆腔内骶前脊膜膨出的诊断和治疗-病例报道及文献复习[J]. 罕少疾病杂志, 2000(3): 18-20.
- [3] TUBBS RS, LIECHTY P, MATZ P, et al. Conception in an infertile patient following obliteration of a huge anterior sacral meningocele: case report[J]. Childs Nerv Syst, 2010, 26(2): 273-274.
- [4] GILETE-TEJERO IJ, ORTEGA-MARTÍNEZ M, MATA-GÓMEZ J, et al. Anterior sacral meningocele presenting as intracystic bleeding[J]. Eur Spine J, 2018, 27(Suppl 3): 276-280.
- [5] SUNNA TP, WESTWICK HJ, ZAIRI F, et al. Successful management of a giant anterior sacral meningocele with an endoscopic cutting stapler: case report[J]. J Neurosurg Spine, 2016, 24(5): 862-866.
- [6] TRAPP C, FARAGE L, CLATTERBUCK RE, et al. Laparoscopic treatment of anterior sacral meningocele[J]. Surg Neurol,

2007, 68(4): 443-448.

- [7] KOKSAL A, CANYIGIT M, KARA T, et al. Unusual presentation of an anterior sacral meningocele: magnetic resonance imaging, multidetector computed tomography, and fistulography findings of bacterial meningitis secondary to a rectothecal fistula[J]. Jpn J Radiol, 2011, 29(7): 528-531.
- [8] SHASTIN D, SELVANATHAN SK, TYAGI AK. A rare case of anterior sacral meningocele presenting as cauda equina syndrome[J]. Br J Neurosurg, 2015, 29(3): 428-429.
- [9] 王伟君, 潘隆盛, 陶本章, 等. 母女共患骶骨前脊膜膨出的 Currarino 综合征及文献复习[J]. 临床神经外科杂志, 2015, 12(2): 126-128.
- [10] GUPTA S, CHUNNILAL J, MEHROTRA M, et al. Recurrent abortion and tethered cord syndrome caused by anterior sacral meningocele: a report of a rare case with a review of the literature[J]. World Neurosurg, 2017, 101: 815.e5-815.e7.
- [11] JAWAD S, EJINDU V, JOHNSON D, et al. Transvaginal ultrasound-guided aspiration of an anterior sacral meningocele masquerading as a hydrosalpinx, resulting in abscess formation[J]. BJR Case Rep, 2017, 3(1): 20160037.
- [12] KATO T, MORITOKI Y, MIZUNO K, et al. Association of syringomyelia with lower urinary tract dysfunction in anterior sacral meningocele with a tethered spinal cord: a case report and literature summary[J]. Int J Urol, 2018, 25(5): 515-516.
- [13] MASSIMI L, CALISTI A, KOUTZOGLU M, et al. Giant anterior sacral meningocele and posterior sagittal approach[J]. Childs Nerv Syst, 2003, 19(10-11): 722-728.
- [14] MANSON F, COMALLI-DILLON K, MORIAUX A. Anterior sacral meningocele: management in gynecological practice[J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2007, 30(6): 893-896.
- [15] SOMUNCU S, ARITÜRK E, İYİĞÜN O, et al. A case of anterior sacral meningocele totally excised using the posterior sagittal approach[J]. J Pediatr Surg, 1997, 32(5): 730-732.
- [16] TANI S, OKUDA Y, ABE T. Surgical strategy for anterior sacral meningocele[J]. Neurol Med Chir (Tokyo), 2003, 43(4): 204-209.

责任编辑:王荣兵