

特发性脊髓疝手术治疗 11 例分析

高海浩 尚爱加 刘鸿宇 陈凌 孙正辉 陈川彪 陶本章

【摘要】 目的 总结特发性脊髓疝的临床表现、诊断要点、手术方式与临床预后。**方法与结果** 回顾分析 2015 年 8 月至 2019 年 12 月收治的共 11 例有明确脊髓神经功能损害症状的特发性脊髓疝患者, 临床主要表现为痛温觉减退, 其中 1 例腰腿疼痛伴排尿困难; 7 例肌无力或肌张力下降, 4 例肌张力增高; 1 例发生于颈髓, 9 例发生于胸髓, 1 例发生于腰髓; 日本骨科协会评分(JOA)平均 6.91。影像学可见硬脊膜缺损多位于 T₄₋₇ 椎体之间, 相应层面脊髓萎缩和长 T₂ 信号。均行脊髓疝复位 + 硬脊膜瘘口修补术, 手术成功率为 100%。术后临床症状均改善, 术后恢复良好, 无脑脊液漏、感染等并发症。术后平均 JOA 评分为 11.55, 均较术前明显改善, 平均改善率为 76.44%。术后平均随访 32 个月, 均未见脊髓疝复发。5 例临床症状消失, 3 例明显改善, 3 例缓解。**结论** 特发性脊髓疝治疗的难点在于术前诊断与手术方式的选择, 早期确诊及手术治疗后临床预后良好。

【关键词】 疝; 脊髓; 胸椎; 神经外科手术

Surgery for idiopathic spinal cord herniation in 11 cases: a retrospective analysis

GAO Hai-hao¹, SHANG Ai-jia², LIU Hong-yu¹, CHEN Ling¹, SUN Zheng-hui², CHEN Chuan-biao¹, TAO Ben-zhang²

¹Department of Neurosurgery, Hainan Hospital of PLA General Hospital, Sanya 572013, Hainan, China

²Department of Neurosurgery, the First Medical Center of PLA General Hospital, Beijing 100853, China

Corresponding author: SHANG Ai-jia (Email: shangaj@126.com)

【Abstract】 Objective To investigate the clinical presentation, diagnosis, operative strategy and prognosis of idiopathic spinal cord herniation (ISCH). **Methods and Results** Clinical data of 11 ISCH cases with definite spinal cord dysfunction enrolled in Hainan Hospital and the First Medical Center of PLA General Hospital from August 2015 to December 2019 were retrospectively analyzed. The main clinical manifestations were hypesthesia of pain and temperature, while one case had lumbocrural pain and dysuria. Myasthenia or hypomyotonia was seen in 7 cases and hypermyotonia in 4 cases. One case occurred in the cervical spine, 9 cases occurred in the thoracic spine, and one case occurred in the lumbar spine. The mean Japan Orthopedic Association Scores (JOA) was 6.91. MRI demonstrated that the defect was mostly situated in the level of T₄₋₇ vertebral bodies. Amyelotrophy and T₂ hyperintense signal at the corresponding level could be detected. All patients were treated with correction of herniated spinal cord and dural defect repair, and the success rate of surgery was 100%. The postoperative clinical symptoms were improved and the postoperative recovery was well. There were no cerebrospinal fluid leakage and intracranial infection. The mean postoperative JOA score was 11.55, which was significantly improved, and the average rate of improvement was 76.44%. The average follow-up period for 11 patients without recurrence was 32 months. The preoperative clinical symptoms disappeared in 5 cases, improved significantly in 3 cases, and alleviated in 3 cases. **Conclusions** The difficulties of the treatment of ISCH are the preoperative diagnosis and the choice of the best surgical procedure. Early definite diagnosis and surgical treatment are helpful for clinical prognosis of patients.

【Key words】 Hernia; Spinal cord; Thoracic vertebrae; Neurosurgical procedures

This study was supported by the Application of Clinical Features of Capital City of Science and Technology Commission in Beijing (No. Z171100001017140).

Conflicts of interest: none declared

doi:10.3969/j.issn.1672-6731.2021.08.011

基金项目:北京市科技计划“首都特色”项目(项目编号:Z171100001017140)

作者单位:572013 三亚,解放军总医院海南医院神经外科(高海浩,刘鸿宇,陈凌,陈川彪);100853 北京,解放军总医院第一医学中心神经外科(尚爱加,孙正辉,陶本章)

通讯作者:尚爱加,Email:shangaj@126.com

特发性脊髓疝(ISCH)是临床罕见疾病,最初由 Wortzman 等^[1]于 1974 年报告。迄今所报道病例不足 200 例,好发于中年女性,年龄 12~78 岁^[2-3],平均年龄 >40 岁^[4]。目前认为其病因是继发于先天性或获得性缺陷,易导致脊髓经腹侧硬脊膜瘘口疝出,但确切机制尚存争议^[3]。近年随着医学影像学及手术技术的发展,对特发性脊髓疝的认识也逐渐深入。但是由于该病较罕见且无特异性症状,在诊断及手术治疗方面仍无太多临床经验供借鉴。解放军总医院海南医院和解放军总医院第一医学中心 2015 年 8 月至 2019 年 12 月共收治 11 例有明确脊髓功能损害症状的特发性脊髓疝患者,回顾分析其诊断与治疗经过,总结其诊断要点、影像学特点、手术要点、预后等,以为临床诊断与治疗疾病提供经验。

资料与方法

一、临床资料

1. 纳入与排除标准 (1)影像学可见硬脊膜有明显瘘口,脊髓疝出,但病因不明。(2)存在明确的脊髓功能损害症状。(3)可独立完成神经功能相关评估。(4)手术前后影像学资料完整。(5)排除非腹侧脊髓疝,以及存在明确诱因,如手术、创伤性脊神经根撕脱伤和已知存在硬脊膜缺陷或囊肿的患者。

2. 一般资料 选择 2015 年 8 月至 2019 年 12 月在解放军总医院海南医院神经外科和解放军总医院第一医学中心神经外科住院治疗的特发性脊髓疝患者共 11 例,男性 4 例,女性 7 例;年龄 7~63 岁,平均 44 岁;病程 6~240 个月,平均 72 个月;1 例(例 3)发生于颈髓,9 例发生于胸髓,1 例(例 2)发生于腰髓。临床症状主要为痛温觉减退,均有明确的感觉异常平面,且与影像学特征相符;其中 1 例(例 2)腰腿疼痛伴排尿困难,为 L₁ 水平脊髓疝。7 例肌力下降或肌无力,侧别与影像学显示的脊髓疝出侧别相符;4 例肌张力增高。多数患者症状进行性加重。均无明确的外伤史、手术史或感染史。体格检查无明显的棘突叩击痛,病理征呈阳性 3 例(例 1、例 6、例 9)。治疗前日本骨科协会评分(JOA)5~11,平均为 6.91。11 例特发性脊髓疝患者的临床资料参见表 1。

二、研究方法

1. 影像学检查 本组所有患者均行 MRI 检查,采用 1.5T MRI 扫描仪(Magnetom Espree 成像系统,德国 Siemens 公司),检查序列包括 T₁WI 和 T₂WI。

(1)T₁WI:重复时间(TR)640 ms,回波时间(TE)为 3.02 ms,扫描视野(FOV)250 mm×250 mm,矩阵 256×256,激励次数(NEX)2 次,层厚 1 mm、层间距 1 mm,共扫描 12 层,扫描范围 C₁~S₅。(2)T₂WI:重复时间 3000 ms,回波时间 93 ms,扫描视野 230 mm×230 mm,矩阵 512×512,激励次数 2 次,层厚 3 mm、层间距 1 mm,共扫描 12 层,扫描范围 C₁~S₅。

2. 手术策略 所有患者均行电生理监测辅助全身麻醉下脊髓疝复位+硬脊膜瘘口修补术。患者俯卧位,气管插管全身麻醉,按照术前定位做后正中行纵向切口,术中通过自由描记肌电图(F-EMG)、体感诱发电位(SEP)和运动诱发电位(MEP)进行术中电生理监测。沿棘突椎板骨膜下剥离肌肉并撑开,用小磨钻(或超声骨刀)卸下棘突椎板,清除硬脊膜外脂肪,显露硬脊膜囊,确认硬脊膜囊背侧无明显异常后,显微镜下纵行切开硬脊膜囊,显露脊髓,沿脊髓侧方向脊髓腹侧探查,直至发现硬脊膜囊瘘口,钝性松解疝出的脊髓并还纳至硬脊膜囊内,完全显露硬脊膜囊瘘口,取人工硬膜修剪后贴敷于瘘口与脊髓之间,使人工硬膜 C 形环绕脊髓,从而封闭瘘口。严密止血后利用钛板、钛钉标准复位椎板,留置引流管,逐层关闭组织。

3. 疗效评估 (1)量表评估:采用 JOA 评分改善率评估患者术后神经功能改善情况。该量表胸椎最高评分为 11,颈椎为 17,腰椎为 29,评分越高、神经功能改善越佳。JOA 评分改善率(%)=[(治疗后评分-治疗前评分)/最高评分-治疗前评分]×100%。(2)症状改善及随访:术后评估患者的症状改善情况、术后脑脊液漏和感染等并发症情况,并对所有患者临床症状改善情况进行随访。

结 果

影像学是诊断特发性脊髓疝的主要方法。矢状位 MRI 可见脊髓前部扭曲、蛛网膜下腔消失,背侧蛛网膜下腔扩大,脊髓偏离一般局限于 1~2 个椎体节段;偶见与脊髓信号强度类似的硬膜外肿块样区域,代表疝出的脊髓。本组患者硬脊膜缺损多位于 T₄₋₇ 椎体之间,可见相应层面脊髓萎缩和长 T₂ 信号(图 1)。

本组 11 例患者均顺利完成手术,手术成功率为 100%。术后所有患者 JOA 评分为 8.50~23.00,平均为 11.55;术后 JOA 评分均较术前明显改善,改善率为 58.33%~100%,平均 76.44%,其中有 2 例(例

表1 11例特发性脊髓疝患者的临床资料

Table 1. Clinical data of 11 idiopathic spinal cord herniation patients

序号	性别	年龄(岁)	病程(月)	临床症状	发病部位	影像学表现	手术策略	手术前/后JOA评分(改善率%)	随访时间(月)	预后
1	女性	63	240	腰背部疼痛, 双下肢无力、肌张力增高, 乳头平面以下痛温觉减退	T ₄	T ₄ 脊髓走行异常, 贴近腹侧椎体	脊髓疝出还纳, 硬脊膜瘘口修补	5.50/9.00(63.64)	53	未复发
2	男性	50	84	腰部及双下肢疼痛, 排尿困难	L ₁	L ₁ 脊髓走行异常, 贴近腹侧椎体	脊髓疝出还纳, 硬脊膜瘘口修补	6.00/23.00(73.91)	49	未复发
3	男性	46	25	间断性右下肢胀痛, 左下肢无力, 脐平面以下痛温觉减退	T ₃₋₄	T ₃₋₄ 脊髓走行异常, 贴近腹侧椎体	脊髓疝出还纳, 硬脊膜瘘口修补	7.00/10.00(75.00)	24	未复发
4	女性	7	6	右上肢肌力下降伴肌张力增高, 左上肢痛温觉减退	C ₆	C ₆ 脊髓走行异常, 贴近右侧腹侧椎体	脊髓疝出还纳, 硬脊膜瘘口修补	11.00/16.00(83.33)	44	未复发
5	女性	54	93	腰部疼痛, 髂前上棘平面以下痛温觉减退	T ₁₂	T ₁₂ 脊髓走行异常, 贴近左侧腹侧椎体	脊髓疝出还纳, 硬脊膜瘘口修补	7.00/10.00(75.00)	36	未复发
6	女性	44	82	腰部及右下肢疼痛伴无力, 右下肢肌张力增高, 左侧肋弓平面以下痛温觉减退	T ₈	T ₈ 脊髓走行异常, 贴近右侧腹侧椎体	脊髓疝出还纳, 硬脊膜瘘口修补	5.00/8.50(58.33)	27	未复发
7	女性	33	31	右下肢疼痛伴无力, 脐平面以下痛温觉减退	T ₉	T ₉ 脊髓走行异常, 贴近腹侧椎体	脊髓疝出还纳, 硬脊膜瘘口修补	6.50/9.50(66.66)	25	未复发
8	男性	45	38	背部疼痛, 胸骨角平面以下痛温觉减退	T ₁	T ₁ 脊髓走行异常, 贴近腹侧椎体	脊髓疝出还纳, 硬脊膜瘘口修补	6.00/9.50(70.00)	17	未复发
9	女性	52	96	腰部及双下肢疼痛伴肌无力, 双下肢肌张力增高, 肋弓平面以下痛温觉减退	T ₇	T ₇ 脊髓走行异常, 贴近右侧腹侧椎体	脊髓疝出还纳, 硬脊膜瘘口修补	5.00/9.50(75.00)	14	未复发
10	女性	48	44	腰部疼痛, 剑突平面以下痛温觉减退	T ₅	T ₅ 脊髓走行异常, 贴近右侧腹侧椎体	脊髓疝出还纳, 硬脊膜瘘口修补	9.00/11.00(100.00)	12	未复发
11	男性	37	53	双下肢肌无力, 乳头平面以下痛温觉减退	T ₄	T ₄ 脊髓走行异常, 贴近右侧腹侧椎体	脊髓疝出还纳, 硬脊膜瘘口修补	8.00/11.00(100.00)	3	未复发

JOA, Japanese Orthopedic Association Scores, 日本骨科协会评分



图1 例3患者术前胸椎MRI检查所见 1a 矢状位T₁WI显示T₃₋₄水平脊髓走行异常, 紧贴椎体背侧, 脊髓变细(箭头所示) 1b 矢状位T₂WI显示T₃₋₄水平脊髓走行异常, 紧贴椎体背侧, 脊髓变细(箭头所示) 1c 横断面T₂WI显示脊髓紧贴椎体后方, 脊髓前蛛网膜下腔消失(箭头所示)

MRI of the thoracic vertebra of Case 3. Sagittal T₁WI demonstrated the abnormal running of thinner spinal cord attached to the dorsal vertebral body at the T₃₋₄ level (arrow indicates, Panel 1a). Sagittal T₂WI demonstrated the abnormal running of thinner spinal cord attached to the dorsal vertebral body at the T₃₋₄ level (arrow indicates, Panel 1b). Axial T₂WI demonstrated the spinal cord attached to the dorsal vertebral body and ventral disappeared subarachnoid space (arrow indicates, Panel 1c).

10、例11)改善率为100%(表1)。术后临床症状均改善, 术后恢复良好, 无脑脊液漏、感染等并发症。7例痛温觉减退患者术后临床症状消失或明显改善, 余3例痛温觉减退者临床症状无明显改善; 1例(例2)腰腿疼痛患者临床症状消失, 但排尿困难无明显好转; 5例肌力下降患者临床症状改善, 余2例(例1、例6)肌力下降患者临床症状无明显改变, 4例肌张力增高患者临床症状改善。11例患者术后随访3~53个月, 平均为32个月, 均未见脊髓疝复发。5例随访期间(术后12个月内)临床症状逐渐消失; 3例(例6、例7、例8)临床症状明显改善, 不影响正常生活; 3例(例1、例2、例5)临床症状缓解, 此3例

病史较长, 为7~20年, 肌力下降症状改善较少。

典型病例

例3 男性, 46岁。主因间断性右下肢胀痛、左下肢无力1年, 于2018年11月21日入院。患者入院前1年(2017年10月)无明显诱因突然出现间断性右下肢胀痛、无力, 主要表现为跛行, 行走时胀痛加重, 无需他人搀扶, 静坐休息后缓解, 持续约1小时。8个月前(2018年3月)右下肢胀痛、左下肢无力症状再次出现, 程度同前, 但持续时间明显延长, 自行休息按摩, 6小时后症状逐渐消失。2个月前(2018年9月)症状再次出现, 胀痛症状无明显变化,

但左下肢无力较前两次明显加重,行走困难,需他人搀扶,无缓解,且伴随胸部(脐平面)以下麻木感,至解放军总医院第一医学中心神经外科就诊,胸椎 MRI 显示 T₃₋₄ 椎间盘平面脊髓后方受压(图 1),考虑蛛网膜囊肿可能。因该疾病手术医师在我院代职,患者至我院门诊就诊,门诊以“胸椎管内蛛网膜囊肿”收入院。患者自发病以来,精神状态较差,焦虑,睡眠较差,食欲减退,体重较 3 个月前减少 3 kg,大小便正常。既往史无特殊,无明显胸背部外伤史,无家族遗传性疾病病史。入院后体格检查:胸部以下痛温觉减退,左下肢肌力 4 级、右下肢 5 级,四肢肌张力正常,病理征阴性,共济运动正常, Romberg 征阴性。针对患者影像学结果进行多学科讨论,发现胸椎矢状位 MRI 显示 T₃₋₄ 水平脊髓走行异常,常呈突然贴向腹侧征象,脊髓紧靠前方椎体、椎间盘,且出现软化征象;可见脊髓组织被卡压在硬脊膜瘘口处,脊髓腹侧蛛网膜下腔变窄或消失,背侧蛛网膜下腔间隙增大(图 1a, 1b);横断面 MRI 显示脊髓贴近腹侧,但背侧无蛛网膜囊肿的特征性分隔(图 1c),故考虑脊髓疝可能性大。遂于 2018 年 11 月 26 日进行脊髓疝还纳+硬脊膜瘘口修补术,取后正中 T₃₋₅ 棘突纵行手术切口,卸下 T₃₋₄ 椎板后,清除椎板下脂肪组织,显露硬脊膜囊,可见硬脊膜囊外观无异常,纵行切开硬脊膜囊,可见该节段脊髓相较于头尾两侧脊髓呈扁平状,移动度差,脊髓波动微弱。悬吊硬脊膜后自脊髓侧方蛛网膜下腔开始探查脊髓组织,见脊髓腹侧粘连,脊髓组织呈淡黄色软化变性,继续探查发现硬脊膜囊腹侧存在瘘口,大小约 0.50 cm × 1.50 cm,脊髓腹侧自瘘口口出。钝性松解疝出的脊髓并还纳至硬脊膜囊内,完全显露硬脊膜囊瘘口,瘘口呈椭圆形,边缘光滑。瘘口位置较深,直接缝合困难,为避免过度牵拉脊髓,放弃直接缝合,取人工硬膜修剪后贴敷于瘘口与脊髓之间封闭瘘口,使人工硬膜呈 C 形自腹侧环绕脊髓组织(图 2)。水密缝合硬脊膜,钛板钛钉复位椎板,逐层缝合关闭肌肉皮肤,术毕,患者清醒拔管无新发神经功能障碍后转入病房。术后静脉滴注头孢曲松 2 g/d(× 3 d)等防感染治疗,术后 3 天逐渐停药。伤口愈合良好,无红肿渗出化脓等,术后 14 天拆线。患者共住院 19 天,出院时患者右下肢胀痛及胸部以下痛温觉减退症状消失,但左下肢肌力仍为 4 级,术后 2 周复查胸椎 MRI 显示 T₃₋₄ 水平脊髓走行趋于正常,脊髓形态尚可,脊髓前蛛网膜下腔形态较前改

善(图 3)。术后 2 年随访患者情况同术后,左下肢肌力无明显改善。

讨 论

特发性脊髓疝发病的原因有自发性(特发性)、医源性、外伤性、先天性和炎症性等^[5-6]。具体发病机制目前尚无明确共识。多发生于 T₂₋₈ 水平之间,可能是由于胸椎的相对不活动和脊髓腹侧位置的结合,增加了此区域脊髓腹侧硬脊膜粘连可能性^[7]。硬脊膜的瘘口和脊髓组织的疝出通常位于腹侧或腹外侧^[8]。Wortzman 等^[1]首次提出部分脊髓疝的病因可能是由于出生时就存在脊髓脊膜膨出。但考虑到先天存在的脊髓脊膜膨出的症状出现较早,而特发性脊髓疝患者的症状多为后天出现,故此观点尚需进一步验证。另一种理论认为,先天性背侧蛛网膜囊肿的持续压迫使胸髓移位抵住腹侧硬脊膜,使腹侧硬脊膜侵蚀、缺损形成,进而导致脊髓疝出^[9]。约 1/6 的胸髓特发性脊髓疝患者伴背侧蛛网膜囊肿^[6]。但本组患者均未发现脊髓疝背侧伴蛛网膜囊肿,与既往文献报道不符,可能与病例数量较少有关。先天性腹侧硬脊膜内层发育不全或缺损也与特发性脊髓疝的发病机制有关,脊髓可穿过硬脊膜内层,位于外层背侧但不穿过外层^[7,10]。还有学者提出神经管残留可能与特发性脊髓疝发病机制有关^[11],即特发性脊髓疝与先天性椎体异常空洞并存,胸髓直接疝入空腔内,该理论可以充分解释脊髓前部的硬脊膜缺损。此外,硬脊膜缺损可继发于如椎间盘突出、创伤或炎症等损伤^[12]。Yamamoto 等^[10]于脊髓疝手术中发现背侧蛛网膜下腔间隔形成并粘连,提示存在炎症,为上述学说提供证据。但本组患者病变节段脊柱脊髓均无明显外伤、椎间盘突出、脑脊膜等炎症病史。神经功能缺损继发于脊髓实质扭曲和局部血流动力学改变,特发性脊髓疝导致的神经功能障碍症状的形成是因受到外侧索上行(脊髓丘脑束)和下行(皮质脊髓束)的白质纤维束张力变化之影响^[13],加之凸出变形的脊髓前血管造成的脊髓缺血^[14],可能导致肌力下降^[15]。Marshman^[11]的意见与之相反,该作者认为特发性脊髓疝表现的神经功能障碍症状的发生发展可能是脊髓本身病变导致的,与疝出无关。但本研究患者就诊时均已出现明显的神经功能障碍,且与影像学表现相符。

因特发性脊髓疝发病率较低、症状及影像学表

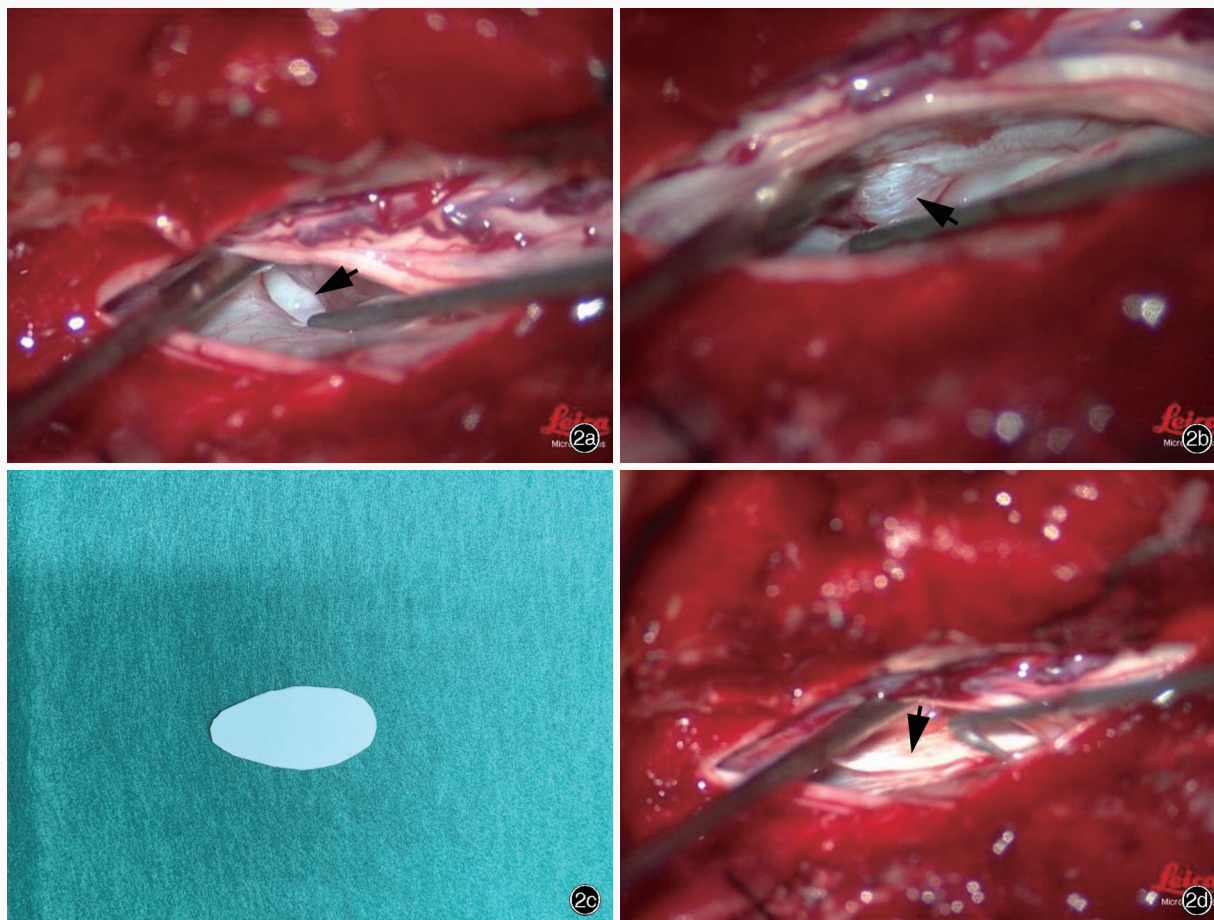


图2 例3患者术中所见 2a 脊髓沿硬脊膜缺损部位疝出并嵌顿(箭头所示) 2b 疝出的脊髓呈外生性水肿表现(箭头所示) 2c 修补用卵圆形人工硬膜材料 2d 将人工硬膜贴敷于脊髓与瘘口之间,以填补缺损硬脊膜并封闭瘘口(箭头所示)

Figure 2 Intraoperative photograph of Case 3 The spinal cord herniated and incarcerated through the dural defect (arrow indicates, Panel 2a). The herniated spinal cord manifested exogenous edema (arrow indicates, Panel 2b). The oval artificial dural patch used for repair (Panel 2c). The complementary addition of dural patch between spinal cord and the dura defect (arrow indicates, Panel 2d).



图3 例3患者术后胸椎MRI检查所见 3a 矢状位T₁WI显示T₃₋₄水平脊髓走行趋于正常,形态明显好转 3b 矢状位T₂WI显示T₃₋₄水平脊髓走行趋于正常,形态明显好转 3c 横断面T₂WI显示脊髓前蛛网膜下腔形态明显改善

Figure 3 Postoperative MRI of the thoracic vertebra of Case 3 Sagittal T₁WI demonstrated the significantly improved running and morphology of spinal cord at the T₃₋₄ level (Panel 3a). Sagittal T₂WI demonstrated the significantly improved running and morphology of spinal cord at the T₃₋₄ level (Panel 3b). Axial T₂WI demonstrated the significantly improved morphology of ventral subarachnoid space (Panel 3c).

现不典型,其临床诊断是难点。高分辨率MRI(HRMRI)是诊断的“金标准”。检查应特别注意区别于脊髓正常弯曲的扭曲,在可疑部位增加薄层扫描,以排除脊髓背侧病变之可能。一般情况下,常规矢状位MRI可以观察到脊髓的C形弯曲,病变处脊髓走行突然出现紧贴腹侧或侧方的形态,腹侧蛛

网膜下腔消失,背侧蛛网膜下腔扩大。而且在疝出的位置由于脊髓组织被长期卡压,多有脊髓萎缩、软化等表现。通过脊椎MRI诊断时应注意与脊髓背侧蛛网膜囊肿相鉴别,较高分辨率T₂WI可见脊髓背侧硬膜下蛛网膜囊肿表现为椎管内椭圆形影,位于脊髓背侧,脊髓受压向对侧移位,但形态完整,横

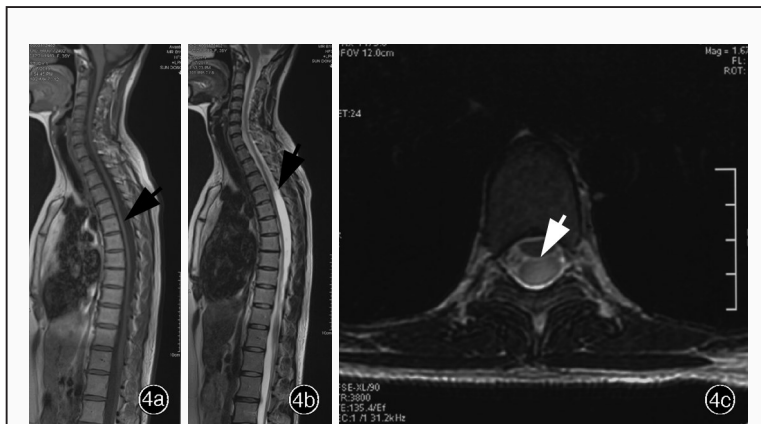


图4 典型脊髓背侧蛛网膜囊肿患者腰椎MRI检查所见 4a 矢状位T₁WI显示T₄₋₈水平椎管内硬膜下蛛网膜囊肿,呈低信号(箭头所示) 4b 矢状位T₂WI显示T₁₂~L₂水平椎管内硬膜下蛛网膜囊肿,呈高信号,边界清楚,可见明显囊壁(箭头所示) 4c 横断面T₂WI显示囊肿与硬膜下腔之间有明显分隔(箭头所示),脊髓压向后方,形态完整,走行自然

Figure 4 Lumbar MRI of a typical dorsal arachnoid cyst case Sagittal T₁WI demonstrated the subdural arachnoid cyst with T₁ hypointense signal at the T₄₋₈ level (arrow indicates, Panel 4a). Sagittal T₂WI showed the well-demarcated subdural arachnoid cyst with T₂ hyperintense signal at the T₁₂-L₂ level, and the cyst wall could be clearly observed (arrow indicates, Panel 4b). Axial T₂WI detected a septum between the cyst and subdural space (arrow indicates), and the naturally running spinal cord that had intact morphology was pressed forward (Panel 4c).

断面MRI可观察到囊肿将脊髓推挤到一侧,且脊髓蛛网膜囊肿多能在扩大的蛛网膜下腔内观察到分隔^[13](图4),上述特点为特发性脊髓症患者MRI所不具备的。另外,MRI相位对比电影成像法可以通过显示脊髓后方正常的搏动性脑脊液流动来区分脊膜后蛛网膜囊肿和特发性脊髓症,特发性脊髓症患者脊髓后方脑脊液波动多正常^[15]。脊髓CT造影可作为辅助工具进一步提高脊髓相对于脑脊液和骨组织的分辨率,也有助于区分特发性脊髓症与胸髓背侧蛛网膜囊肿,后者胸髓脊髓背侧可见充盈缺损^[16]。此外,MRI增强扫描有助于鉴别脊髓炎与脊髓肿瘤,脊髓炎和脊髓肿瘤多可见强化征象,但脊髓症无强化。

特发性脊髓症的典型临床表现为缓慢进展的脊髓病变,患者多以持续进展的下肢痉挛性瘫痪、感觉障碍、Brown-Sequard综合征等发病^[13-15]。Brown-Sequard综合征是最为常见的临床表现,占60%~75%,并伴同侧痉挛性麻痹和对侧痛温觉丧失^[2,9,13,17]。第二常见的表现为痉挛性瘫痪,可表现为对称或不对称性,与Brown-Sequard综合征相比,存在此症状的患者预后较差^[17]。还有患者的主要症状为下肢疼痛^[18]。另外也有罕见的直立性头痛的相关报道,该症状偶尔发生在其他神经功能缺陷

之前,可能是疝出的脊髓组织完全阻塞硬脊膜缺损前的脑脊液渗漏导致低颅压性头痛^[19]。病情进展的病理过程是因为瘘口硬脊膜缘卡压、脑脊液异常冲击持续造成脊髓的慢性进展性损伤,进而引起脊髓神经功能损害的不断加重。最初症状与脊髓丘脑侧束损伤相关,常引起单侧肢体痛温觉减退,随着疾病进展,也可累及皮质脊髓束,继而出现逐渐加重的下肢肌力下降、肌张力增高。这也证实了为何许多病例并无典型Brown-Sequard综合征表现^[19]。研究发现,仅不到10%的特发性脊髓症患者出现膀胱功能障碍,且硬脊膜修复和脊髓复位后症状多有缓解^[17,20]。据统计,年龄<60岁的患者从出现症状到明确诊断平均时间为20个月,≥60岁的患者为5个月,提示年轻患者的诊断延迟更为明显^[21]。继发于特发性脊髓症的局灶性脊髓损伤常误诊为脊髓蛛网膜囊

肿^[22],前者运动症状与体征更严重且病程较短。虽然Brown-Sequard综合征是胸部特发性脊髓症最常见的临床表现,但Nakashima等^[22]的研究显示,胸髓背侧蛛网膜囊肿患者无该表现。

虽然部分学者对特发性脊髓症倾向保守治疗,但近年研究显示,早期手术可以减少因长期外疝导致的永久性脊髓神经功能损伤^[23]。Groen等^[24]分析126例特发性脊髓症患者发现,术后运动功能恢复程度与瘘口大小、脊髓松解还纳程度有关。手术的重点是将疝出的脊髓组织松解还纳至硬脊膜囊内并关闭瘘口。Wortzman等^[1]首次报告经椎前入路关闭瘘口,Gwinn和Henderson^[23]报告经椎弓根入路关闭瘘口,Watanabe等^[25]报告扩大瘘口以达到松解疝出脊髓受到硬脊膜缘卡压的方法。但大多数学者采用经后方入路松解脊髓并修补瘘口^[14-15,26],多离断齿状韧带来增加脊髓的移动度,从而更有利于观察和处理脊髓腹侧疝出的位置。Arts等^[27]报告采用人工硬膜补片封闭腹侧硬脊膜的瘘口并包裹脊髓,本研究即采用此术式的改良。因为瘘口多位于脊髓腹侧,直接缝合势必会对脊髓造成过多牵拉,而直接采用硬脊膜补片封闭瘘口则减少针对脊髓的操作。考虑到补片收缩压迫脊髓^[26],我们并未采取使用补片将脊髓完全包裹的方法,代之仅用补

片 C 形环绕脊髓,既能保证完全闭合瘘口,又减轻补片对脊髓的压迫,术中可将补片与硬脊膜或蛛网膜固定,避免术后补片的移位造成脊髓疝复发。外科辅助手段包括术中超声定位疝出部位、神经电生理监测和内镜检查等^[12,28]。研究显示,运动诱发电位的变化与术前和术后的脊髓神经功能缺陷相关,可用于调整手术策略^[28]。特发性脊髓疝患者术后症状多有改善,其中运动功能术后改善率达 70%,故诊断明确后应首选手术治疗,而长期随访、定期复查必不可少^[1,13,15,26-27]。

综上所述,特发性脊髓疝是一种罕见的脊髓疾病。随着 MRI 技术的发展,HRMRI 特别是 T₂WI 更有助于该疾病的早期确诊。早期发现及治疗是特发性脊髓疝临床处理的原则,术中对疝出脊髓的松解还纳和瘘口的封闭是决定手术成功之关键。长期的术后随访和定期复查亦必不可少。

利益冲突 无

参 考 文 献

- [1] Wortzman G, Tasker RR, Rewcastle NB, Richardson JC, Pearson FG. Spontaneous incarcerated herniation of the spinal cord into a vertebral body: a unique cause of paraplegia: case report[J]. *J Neurosurg*, 1974, 41:631-635.
- [2] Fonoff ET, Contreras Lopez WO, Teixeira MJ. Mystery case: Brown - Séquard syndrome caused by idiopathic spinal cord herniation[J]. *Neurology*, 2016, 87:e34-35.
- [3] Parmar H, Park P, Brahma B, Gandhi D. Imaging of idiopathic spinal cord herniation[J]. *Radiographics*, 2008, 28:511-518.
- [4] Goetti R, Wille D, Kretschmar U, Klein A, Scheer I. Idiopathic spinal cord herniation: first reported case in a child[J]. *JAMA Neurol*, 2013, 70:125-126.
- [5] Adams RF, Anslow P. The natural history of transdural herniation of the spinal cord: case report[J]. *Neuroradiology*, 2001, 43:383-387.
- [6] Isu T, Iizuka T, Iwasaki Y, Nagashima M, Akino M, Abe H. Spinal cord herniation associated with an intradural spinal arachnoid cyst diagnosed by magnetic resonance imaging[J]. *Neurosurgery*, 1991, 29:137-139.
- [7] Matsumura T, Takahashi MP, Nozaki S, Kang J. A case of idiopathic spinal cord herniation[J]. *Rinsho Shinkeigaku*, 1996, 36:566-570.
- [8] Payer M, Zumsteg D, De Tribolet N, Wetzel S. Surgical management of thoracic idiopathic spinal cord herniation: technical case report and review[J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 2016, 158:1579-1582.
- [9] Delgado - López PD, Gil - Polo C, Martín - Velasco V, Martín - Alonso J, Galacho - Harriero AM, Araus - Galdós E. Spinal cord herniation repair with microstaples: case report[J]. *J Neurosurg Spine*, 2017, 26:384-387.
- [10] Yamamoto N, Katoh S, Higashino K, Sairyo K. Idiopathic spinal cord herniation with duplicated dura mater and dorsal subarachnoid septum: report of a case and review of the literature[J]. *Int J Spine Surg*, 2014, 8:29.
- [11] Marshman LA. Idiopathic spinal cord herniation [J]. *J Neurosurg Spine*, 2008, 9:229.
- [12] Hawasli AH, Ray WZ, Wright NM. Symptomatic thoracic spinal cord herniation: case series and technical report [J]. *Neurosurgery*, 2014, 10 Suppl 3:E498-504.
- [13] Borges LF, Zervas NT, Lehrich JR. Idiopathic spinal cord herniation: a treatable cause of the Brown-Sequard syndrome: case report[J]. *Neurosurgery*, 1995, 36:1028-1032.
- [14] White BD, Firth JL. Anterior spinal hernia: an increasingly recognised cause of thoracic cord dysfunction [J]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1994, 57:1433-1435.
- [15] Prasad A, Brar R, Sinha S, Rana S. Idiopathic spinal cord herniation[J]. *Singapore Med J*, 2013, 54:e43-45.
- [16] Uchino A, Kato A, Momozaki N, Yukitake M, Kudo S. Spinal cord herniation: report of two cases and review of the literature [J]. *Eur Radiol*, 1997, 7:289-292.
- [17] Sasani M, Ozer AF, Vural M, Sarioglu AC. Idiopathic spinal cord herniation: case report and review of the literature [J]. *J Spinal Cord Med*, 2009, 32:86-94.
- [18] Senturk S, Guzel A, Guzel E. Atypical clinical presentation of idiopathic thoracic spinal cord herniation [J]. *Spine (Phila Pa 1976)*, 2008, 33:E474-477.
- [19] Inoue T, Cohen-Gadol AA, Krauss WE. Low-pressure headaches and spinal cord herniation: case report [J]. *J Neurosurg*, 2003, 98(1 Suppl):93-95.
- [20] Hamcan S, Akgun V, Battal B, Balyemez U, Karaman B. Idiopathic transdural spinal cord herniation [J]. *Spine J*, 2016, 16:e701.
- [21] Carter BJ, Griffith BD, Schultz LR, Abdulkhak MM, Newman DS, Jain R. Idiopathic spinal cord herniation: an imaging diagnosis with a significant delay [J]. *Spine J*, 2015, 15:1943-1948.
- [22] Nakashima H, Imagama S, Yagi H, Kato F, Kanemura T, Sato K, Kawakami N, Kamiya M, Yoshihara H, Ito K, Matsuyama Y, Nishida Y, Ishiguro N. Clinical and radiographical differences between thoracic idiopathic spinal cord herniation and spinal arachnoid cyst [J]. *Spine (Phila Pa 1976)*, 2017, 42:E963-968.
- [23] Gwinn R, Henderson F. Transdural herniation of the thoracic spinal cord: untethering via a posterolateral transpedicular approach: report of three cases [J]. *J Neurosurg Spine*, 2004, 1: 223-227.
- [24] Groen RJ, Middel B, Meilof JF, de Vos - van de Biezenbos JB, Enting RH, Coppes MH, Journee LH. Operative treatment of anterior thoracic spinal cord herniation: three new cases and an individual patient data meta - analysis of 126 case reports [J]. *Neurosurgery*, 2009, 64(3 Suppl):ons145-159.
- [25] Watanabe M, Chiba K, Matsumoto M, Maruiwa H, Fujimura Y, Toyama Y. Surgical management of idiopathic spinal cord herniation: a review of nine cases treated by the enlargement of the dural defect [J]. *J Neurosurg*, 2001, 95(2 Suppl):169-172.
- [26] Ghali MGZ, Srinivasan VM, Rao VY, Omeis I. Idiopathic thoracic spinal cord herniation [J]. *J Clin Neurosci*, 2018, 51:1-5.
- [27] Arts MP, Lycklama à Nijeholt G, Wurzer JA. Surgical treatment of idiopathic transdural spinal cord herniation: a new technique to untether the spinal cord [J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 2006, 148:1005-1009.
- [28] Novak K, Widhalm G, de Camargo AB, Perin N, Jallo G, Knosp E, Deletis V. The value of intraoperative motor evoked potential monitoring during surgical intervention for thoracic idiopathic spinal cord herniation [J]. *J Neurosurg Spine*, 2012, 16:114-126.

(收稿日期:2021-07-05)

(本文编辑:袁云)