

特发性脊髓疝 1 例报告并文献复习

Idiopathic spinal cord herniation: a case report and review of the literature

王新志¹, 徐兆冰¹, 辛振学¹, 马金邦¹, 管凤增²

(1 山东省聊城市第二人民医院神经外科 252601 临清市; 2 首都医科大学宣武医院神经外科 100053 北京市)

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2016.05.17

中图分类号: R744 文献标识码: B 文章编号: 1004-406X(2016)-05-0475-03

脊髓疝是一种罕见的疾病, 以脊髓疝出硬膜外及继发的脊髓功能障碍为特点。可分为创伤后性、医源性和特发性三类^[1]。创伤后性及医源性脊髓疝有其特殊的病史, 容易明确诊断; 特发性脊髓疝临床罕见, 临床表现与很多脊髓疾病相似, 影像检查有时鉴别困难, 加之对其认识不足, 术前确诊困难。2011 年我院收治 1 例特发性脊髓疝, 报告如下。

患者女, 24 岁, 因双下肢麻木无力进行性加重 2 年 5 个月于 2011 年 3 月 9 日入院。患者 2008 年 10 月始无明显诱因出现右下肢无力, 伴左下肢麻木、痛温觉减退, 上述症状持续存在并逐渐加重, 2009 年 1 月至我院门诊初次就诊, 患者行走尚自如、步态无明显异常, 行胸椎 MRI 检查发现胸段脊髓异常, 后直接到省级医院住院诊治, 住院期间再行胸椎 MRI 等检查, 未给出明确诊断及治疗方案, 患者放弃进一步诊治出院。之后病情继续进展, 逐渐出现双下肢无力、肌张力增高, 双侧感觉障碍, 发病半年时可扶拐艰难行走, 其后 1 年余病情进展缓慢, 此期间患者因怀孕生子等原因未再就诊。2011 年 2 月 8 日再次到我院门诊就诊, 行胸椎 MRI 平扫+增强检查, 发现颈胸段脊柱侧凸畸形、脊髓脊膜侧方膨出, 较 2 年前 MRI 表现无显著性变化。2011 年 2 月 22 日在外院神经外科中心会诊, 行胸椎 CT 检查, 提示 T2~T3 椎体水平脊髓先天性畸形、T2~T3 椎体水平脊髓左侧蛛网膜囊肿; 胸椎 MRI 检查示 T2 水平椎管右侧神经鞘瘤或脊膜瘤? 颈胸段脊柱侧凸, 建议行手术探查。3 月 9 日收入我院。患者无腰背部疼痛、无大小便障碍, 无特殊疾病及外伤史。体格检查: T4 平面以下痛温觉减退, 左侧明显。左下肢肌力 4 级, 右下肢肌力 3 级, 双下肢肌张力明显增高, 双足内翻, 双侧跟腱、膝腱反射亢进, 踝阵挛、髌阵挛均强阳性, 双侧病理征阳性。胸椎 MRI 显示颈胸段脊柱左侧凸畸形, T2~T3 椎管略扩大, T2 右侧椎间孔扩大明显, 相应脊髓及脊膜向右侧扩大椎间孔膨出(图 1)。3 月 10 日行 CT 脊髓造影检查, 显示 T2~T3 椎体

水平脊髓左侧蛛网膜下腔扩大、造影剂充盈良好(图 2)。结合病史、临床及影像表现并结合文献资料, 拟诊为 T2~T3 椎体水平脊髓疝、肿瘤不排除, 建议手术探查。2011 年 5 月 25 日在全麻下行 T2~T3 椎管探查、脊髓复位松解术。术中见 T2~T3 平面黄韧带增厚、纤维化类硬膜, 打开黄韧带, 见 T2 右侧椎间孔水平异常组织膨出硬膜外, 大小约 1.2×1.2×3cm, 表面无硬膜被覆、其表面有两个硬结, 病变根部周围硬膜缘类似粘连带卡压嵌顿病变, 打开病变周围硬膜, 见病变与硬膜缺损缘粘连明显, 正常脊髓组织明显变细, 与病变无明显界限, 脊髓、神经根牵拉移位明显, 术中考虑病变为疝出硬膜外并嵌顿退变的脊髓组织, 将之充分松解复位, 并在结节上取微量组织送快速病理检查, 结果提示以梭形细胞为主、未见胶质细胞分化。再取微量组织留送病检, 将病变还纳入硬膜囊内, 硬膜缺损采用免缝合人工硬膜修补。术后病理检查结果示胶质细胞, 未见胶质瘤改变。诊断为脊髓疝。脊柱侧凸未处理。术后患者病情改善迅速, 术后 2 周左下肢肌力恢复正常, 右下肢肌力 4 级, 双下肢肌张力降至接近正常, 左侧踝阵挛、髌阵挛消失, 弃拐杖能慢走, 感觉障碍明显改善, 右侧浅感觉恢复。术后 1 年内进一步恢复。随访 5 年症状未反复, 目前右下肢肌力略差、步态蹒跚, 步行速度较慢, 但能蹦、跳, 左下肢仍有麻木感、浅感觉未完全恢复。未行影像学复查。

讨论 特发性脊髓疝罕见, 国内鲜有报道, 近几年, 对该疾病的认识逐渐提高, 病例报道明显增多^[2-4]。该病常见于成年人, 中青年女性呈高发趋势^[5, 6], 儿童病例鲜有报道^[3]。单发居多, 多发罕见^[4]。目前报道的特发性脊髓疝均位于 T2~T10 节段。其发生的病理基础是胸段脊髓腹侧硬脊膜先天发育缺陷或继发于微损伤、椎间盘突出^[7]、炎症等^[8]导致局部硬脊膜全层或内层缺损; 由于胸椎生理性后凸的存在, 脊髓搏动受力点集中在硬脊膜囊腹侧面, 加之异常的脑脊液流动持续冲击^[9], 以及脊髓与硬脊膜的粘连^[10], 脊髓移位, 继而通过硬脊膜发育异常或缺损处疝出, 继发局部脊髓缺血、受压、牵拉从而导致相应的症状体征。Ewald 等^[10]报道一例神经功能障碍进行性加重的患者, 发病时 MRI 检查阴性, 18 个月后再行 MRI 检查显示脊髓向前移位, 又 6 个月后 MRI 检查示脊髓疝明显, 完整的记录了这

第一作者简介: 男(1982-), 副主任医师, 在读博士, 研究方向: 颅底及椎管

电话: (0635)2342432 E-mail: wxz0098@163.com

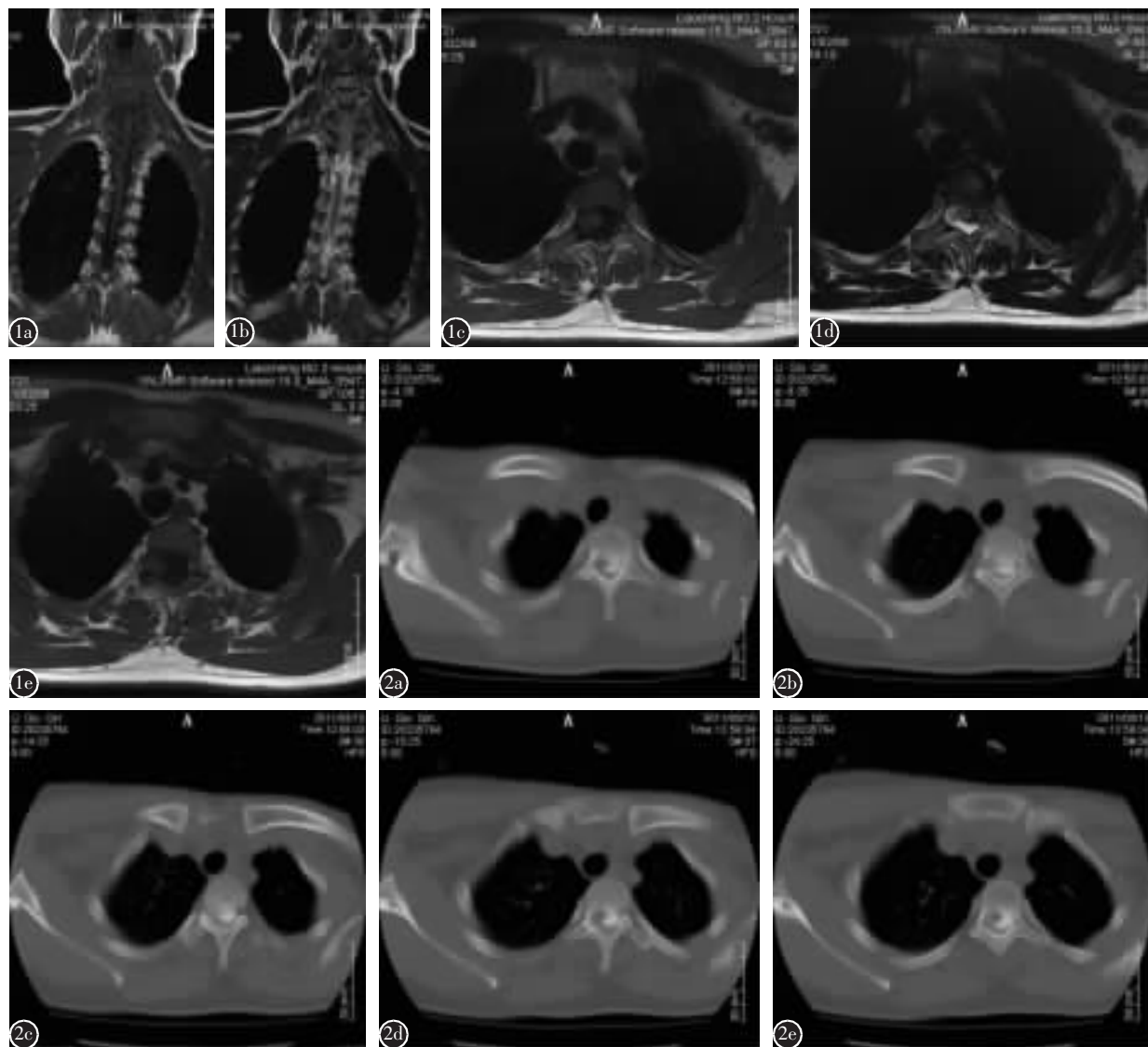


图 1 MRI 冠状位 T1 加权像(1a)、FRFSE 序列 T2 加权像(1b)显示 T2~T3 椎体水平脊髓变细,向椎管右腹外侧移位并疝出至硬膜外,脊髓成角扭结,呈“C”形结节状,可见疝口对脊髓卡压明显,疝出部分呈“吸盘”状,左侧蛛网膜下腔扩大;疝出部分稍低水平轴位 T1 加权像(1c)、FRFSE 序列 T2 加权像(1d)可见“双脊髓征”;疝出中心部分脊髓几乎完全疝出硬膜外(1e) **图 2** CT 脊髓造影显示 T2~T3 椎体水平脊髓紧贴椎管右腹外侧壁并自 T2 椎间孔水平疝出硬膜外,脊髓左侧蛛网膜下腔造影剂充盈良好(2a~2e)

Figure 1 Coronal T1-weighted (1a) and FRFSE T2-weighted (1b) MR images showing the ventrolateral displacement and C-shaped kinking of the thinned and deformed spinal cord and the dilatation of the dorsal subarchnoid spaces. A little lower axial T1-weighted (1c) and FRFSE T2-weighted (1d) MR images delineating the “double spinal cord sign”. The spinal cord at the central level of the hernia almost completely herniating to the epidural space (1e) **Figure 2** CT myelography demonstrating the ventrolateral displacement and herniation of the spinal cord at T2~T3 vertebral level, an uninterrupted flow of contrast material and no filling defect (2a~2e)

一发病过程。胸椎病理性后凸或侧凸可能是脊髓疝的易发因素,有强直性脊柱炎合并脊髓疝的文献报道^[4],脊髓疝发生的部位均位于强直性脊柱炎引起的后凸顶椎区,这一特殊的发病部位提示脊髓疝的发生可能与强直性脊柱炎引起的脊柱后凸有关。本例患者为女性、成年发病、颈胸段脊柱左侧凸畸形、脊髓右侧疝出,符合特发性脊髓疝的特点。

本病发病缓慢,最初的临床表现可以为一侧肢体的

疼痛或麻木,症状持续进展,表现为 Brown-Sequard 综合征,随着病情的发展出现痉挛性单侧瘫或不完全瘫,下肢肌张力增高、肌力下降、腱反射亢进,可伴有胸背痛、下肢痛、胸部束带感等神经根症状,以及大小便失禁、便秘等括约肌功能障碍,有明确的感觉障碍平面。本例患者症状体征典型。

MRI 是其重要的检查手段,MRI 矢状位或冠状位显示脊髓向前方或前侧方移位疝出,局部脊髓变细、成角,背

侧蛛网膜下腔继发增宽;MRI 轴位显示局部硬膜发育异常脊髓疝出。典型者 MRI 冠状位可呈现“C”字结节样,疝出部分显示“吸盘征”,轴位呈现“双脊髓征”。薄断层 MRI 轴位还可以看到相应节段的神经根穿过后方增大的蛛网膜下腔抵达椎间孔的特异影像^[12];磁共振电影(cine MR)可以看到疝出节段的脊髓背侧仍存在脑脊液搏动,但相应节段脊髓腹侧面的脑脊液搏动完全消失^[8]。CT 脊髓造影检查可见疝水平增大的蛛网膜下腔造影剂充盈良好,有助于鉴别诊断。

特发性脊髓疝需与脑脊液等信号的髓外硬膜下占位病变鉴别,如蛛网膜囊肿、表皮样囊肿、脓肿、囊性神经鞘瘤等,部分脊髓背侧蛛网膜囊肿在磁共振电影及 CT 脊髓造影上也可见脑脊液流动或造影剂充盈,术前与 MRI 疝出不明显的脊髓疝鉴别困难^[13];其二,疝出部分需与髓内肿瘤、脊膜瘤、神经鞘瘤等占位性病变鉴别。嵌顿的脊髓由于长期缺血可能发生颜色变化,外观上类似髓内肿瘤,这可能干扰术者的判断,必要时可以进行活检以明确诊断,但诊断明确的患者应避免再取组织行术中或术后病理检查,以避免术后脊髓功能障碍加重。本例患者最终行 CT 脊髓造影,排除了大部分与脑脊液等信号的髓外硬膜下占位病变;术中谨慎采取了活检病理检查,排除了肿瘤。

对特发性脊髓疝的治疗,少部分临床表现轻微且病情稳定的患者可保守治疗、随访观察^[2],大部分患者病情呈进展加重,需及早手术治疗。手术的关键在于松解疝口,回纳疝出的脊髓;酌情可行疝囊自体肌肉填塞,硬膜缺损修补,但从目前资料来看,两者并非手术关键,脊髓牵拉明显、硬膜修补困难时不要强行^[6,14]。有条件的单位术中应用运动诱发电位监测提高手术的安全性^[6,15]。手术总体效果满意^[8,14]。预后与患者年龄、病程、术前神经功能状态等密切相关。复发罕见^[16]。本例患者病程长,术前已有不完全瘫,虽然手术得当并取得了明显的治疗效果,但最终患者仍遗留了明显的神经功能障碍。相信随着专科医师对该疾病认识水平的不断提高,该类患者能得到更为及时准确的诊治。

参考文献

- Massicotte EM, Montanera W, Ross JF, et al. Idiopathic spinal cord herniation: report of eight cases and review of the literature[J]. Spine, 2002, 27(9): 233-241.
- Summers JC, Balasubramani YV, Chan PC, et al. Idiopathic spinal cord herniation: clinical review and report of three cases[J]. Asian J Neurosurg, 2013, 8(2): 97-105.
- Goetti R, Wille D, Kretschmar U, et al. Idiopathic spinal cord herniation: first reported case in a child[J]. JAMA Neurol, 2013, 70(1): 125-126.
- Aydin AL, Sasani M, Erhan B, et al. Idiopathic spinal cord herniation at two separate zones of the thoracic spine: the first reported case and literature review[J]. Spine J, 2011, 11(8): e9-e14.
- Saito T, Anamizu Y, Nakamura K, et al. Case of idiopathic thoracic spinal cord herniation with a chronic history: a case report and review of the literature [J]. J Orthop Sci, 2004, 9(1): 94-98.
- Prada F, Saladino A, Giombini S, et al. Spinal cord herniation: management and outcome in a series of 12 consecutive patients and review of the literature[J]. Acta Neurochir(Wien), 2012, 154(4): 723-730.
- Brus-Ramer M, Dillon WP. Idiopathic thoracic spinal cord herniation: retrospective analysis supporting a mechanism of diskogenic dural injury and subsequent tamponade [J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2012, 33(1): 52-56.
- Najjar MW, Baeesa SS, Lingawi SS. Idiopathic spinal cord herniation: a new theory of pathogenesis [J]. Surg Neurol, 2004, 62(2): 161-171.
- Kumar R, Taha J, Greiner AL. Herniation of the spinal cord. Case report[J]. J Neurosurg, 1995, 82(1): 131-136.
- Ewald C, Kühne D, Hassler WE. Progressive spontaneous herniation of the thoracic spinal cord: case report [J]. Neurosurgery, 2000, 46(2): 493-496.
- Gao H, Li X, Wang C. Ankylosing spondylitis with idiopathic spinal cord herniation[J]. Spine J, 2015, 15(3): 552-553.
- Barrenechea IJ, Lesser JB, Gidekel AL, et al. Diagnosis and treatment of spinal cord herniation: a combined experience [J]. J Neurosurg Spine, 2006, 5(4): 294-302.
- Haber MD, Nguyen DD, Li S. Differentiation of idiopathic spinal cord herniation from CSF -isointense intraspinal extramedullary lesions displacing the cord[J]. Radiographics, 2014, 34(2): 313-329.
- Nakamura M, Fujiyoshi K, Tsuji O. Long-term surgical outcomes of idiopathic spinal cord herniation [J]. J Orthop Sci, 2011, 16(4): 347-351.
- Novak K, Widhalm G, de Camargo AB. The value of intra-operative motor evoked potential monitoring during surgical intervention for thoracic idiopathic spinal cord herniation[J]. J Neurosurg Spine, 2012, 16(2): 114-126.
- Selviaridis P, Balogiannis I, Foroglou N. Spontaneous spinal cord herniation: recurrence after 10 years[J]. Spine J, 2009, 9(3): e17-19.

(收稿日期:2016-03-20 末次修回日期:2016-05-04)

(本文编辑 卢庆霞)