

如何科学诊治脊髓拴系?

●孙振兴

30多岁的小李是我最近接诊的一位患者。十多年前,他曾因腰腿痛、小便无力和大便干燥在当地医院进行脊髓拴系松解手术,术后效果一度不错。

然而,近三个月,他的病情突然加重,不仅腰骶、臀部及双腿的疼痛比术前更为剧烈,还出现了严重的大小便障碍。据他说,“小便需酝酿2至3分钟才能排出,大便一周仅有一次”。此外,他还伴有左腿发凉、肌力下降等症状。

其实,像小李这样的情况并不少见,这在医学上属于“脊髓拴系”。

脊髓拴系是一种先天性的神经管畸形。正常情况下,脊髓在脊椎的椎管内可以自由地上下浮动。但在脊髓拴系患者中,脊髓的末端(圆锥)被某些异常的组织结构(如脂肪瘤、纤维束带、紧绷的终丝等)固定、拉扯住了,导致脊髓像一根被拴住的橡皮筋,张力增高,无法正常活动,就像被缰绳拴系的野马。

脊髓拴系的全球发病率约为0.05%至0.25%(即每万名新生儿中0.5~2.5例),多在儿童和青春期发病,也可在成年期发病,男女比例大约1:1.2,约40%的拴系患者会合并脊柱裂、脂肪瘤、脊髓空洞和其他畸形等。

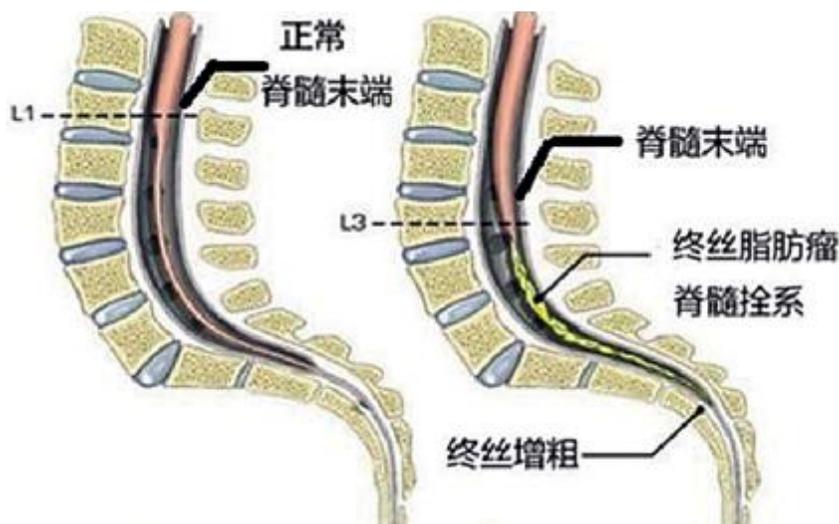
最后,经过检查发现,小李的脊髓的确再次被粘连“拴住”了,而且因为拉得太紧,脊髓里都出现了空洞。我们团队商量后,提出了两种手术方案:一是再次行脊髓神经松解术,虽能直接解除粘连,但面临脑脊液漏、感染及神经损伤的高风险,且难以有效缓解脊髓高张力和脊髓空洞;二是椎体缩短截骨术,该术式可直接降低脊髓张力,规避松解手术的相关并发症,但存在缩短身高、手术难度大及技术要求高等挑战。

考虑到小李的症状与脊髓高张力和空洞密切相关,我们最终决定实施椎体缩短截骨术。

最后,手术非常成功,小李的疼痛明显减轻,感觉也恢复了。复查结果显示,椎体成功缩短约1厘米,脊髓张力下降,空洞缩小,达到了预期治疗目的。

发病期可从婴儿延续至成年

脊髓拴系的病因主要分为原发性和继发性两类。



正常脊髓末端和拴系脊髓末端。

作者供图

原发性脊髓拴系多见于儿童,常伴有先天性脊柱裂(如脊膜膨出等),并可合并脂肪瘤、脊髓空洞、脊髓纵裂或终丝增粗等发育异常;而继发性脊髓拴系则可发生于任何年龄,通常是由脊柱手术、外伤、感染或肿瘤等因素导致脊髓与神经根形成疤痕粘连所致。

脊髓拴系的症状表现多样,发病时间可从婴儿期延续至成年期。

在儿童期,重要的早期线索往往体现在皮肤标志上,如腰骶部(下背部)出现小凹、毛发丛,皮肤变色,脂肪瘤包块或膨出大包;同时可能伴随足部与腿部异常,包括高足弓、锤状趾、双腿长短或形态不对称、肌肉萎缩无力等,进而导致步态笨拙、易摔倒或呈现内/外八字步态。此外,患儿还可能出现背部、臀部及腿部疼痛,泌尿系统问题(如尿床、反复感染、排尿困难或失禁),肠道功能障碍(便秘或大便失禁),以及身材矮小、驼背和脊柱侧弯等骨骼发育问题。

进入成年期后,症状通常呈进行性加重:最常见的是背部、会阴部及腿部的放射性疼痛,且在久坐或弯腰时加剧;感觉与运动方面会出现腿部麻木、感觉减退及无力,导致行走困难;泌尿和肠道功能进一步恶化,表现为尿急、尿频、失禁或排尿费力,以及严重的便秘或排便困难;部分患者还可能伴有性功能障碍。

磁共振是诊断的“金标准”

其实,像小李这样症状的患者,并

不一定是脊髓拴系“惹的祸”,临床上脊髓压迫神经、椎管狭窄、脊髓或椎管内肿瘤等也可能导致类似表现。

临床上确诊脊髓拴系,通常需要结合临床评估与影像学检查,进行综合判断。

首先,医生会对患者进行详细的临床评估,包括全面的神经系统检查(如评估肌力、感觉和反射),并仔细查看腰骶部皮肤是否存在异常情况。

其次,影像学检查是确诊的关键。磁共振(MRI)被视为诊断的“金标准”,能清晰显示脊髓末端位置、拴系的具体原因(如终丝紧张、脂肪瘤等)以及脊髓和神经根的形态;对于1岁以内脊柱骨化尚未完全的婴儿,超声可作为有效的初步筛查工具;而CT检查则主要用于评估骨结构,以明确是否存在脊柱裂、脊髓骨性纵裂或脊柱畸形等骨骼异常。

手术是唯一有效治疗方法

目前,脊髓拴系的唯一有效治疗方法是手术,药物仅能缓解疼痛等症状,无法解除脊髓和神经根受到的牵拉。

在手术时机上,对于已出现症状的儿童及成人患者,一旦确诊建议尽早手术,以防发生不可逆的神经损伤;对于无症状但MRI显示明确拴系且伴有皮肤标志的儿童,鉴于神经损伤的隐匿性、进行性以及生长发育可能加剧牵拉,目前多数学者倾向于进行预防性手术;而对于无症状的成年患者,若无明显残余尿或肾积水,

则通常倾向于密切观察新发症状,并在生活中避免腰部过度弯曲等牵拉动作。

在手术方式上,目前,显微镜辅助下的脊髓拴系松解术、终丝切断术以及脂肪瘤近全或大部切除术,已被证实为最经典且最有效的手术方式。该术式有效率高达75%~95%,不仅是初次手术的首选方案,也是儿童及成人脂肪瘤型脊髓拴系复发后的推荐治疗手段。预后方面,接受上述手术的患者,其疼痛和感觉障碍通常能得到明显改善,轻度大小便障碍和下肢运动障碍也会有所缓解。但已经存在的严重运动障碍、膀胱直肠功能损害可能无法完全恢复。因此,早期诊断和治疗至关重要。此外,术后需坚持定期随访,以动态评估神经功能恢复情况并及时发现可能的再拴系风险。

对于出现神经粘连复发、神经高张力或脊髓空洞,且伴随疼痛加重、肌力下降及大小便功能障碍进展的成人患者,也可选择脊柱短缩术。这一术式由Shoichi Kokubun等人首次开展,用于治疗一些复杂的脊髓低位病例。对于成人复发的脊髓拴系,椎体缩短截骨术为治疗提供了一个颇具价值的新的手术选择。

总之,脊髓拴系对患者的危害大甚至有致残性,越来越多的医生和患儿家长已接受早诊断和早治疗的理念。至于手术疗法选择经典的拴系松解术还是椎体缩短截骨术,主要根据患者的病情进行多学科的精确定制,选择对患者最有利的术式,而非纯由术者的个人擅长和经验决定。

未来,随着显微镜、神经内镜、术中神经电生理监测、术中O-ARM导航、手术机器人和AR虚拟现实等技术在神经外科的应用,传统经验外科逐渐迈向精准化和微创化外科,大大提高手术成功率、减少并发症,且缩短了患者的恢复时间。手术重点在于用最简单有效的方法实现功能学上的“改善”,而非盲目追求解剖学上的“治愈”。这也是神经外科应始终贯彻的理念:最小伤害原则。

(作者单位:北京清华长庚医院)