

脊髓栓系综合征

Tethered Cord Syndrome in Children and Adults

第2版

原著

Shokei Yamada

主译

杨述华



人民卫生出版社

脊髓栓系综合征

Tethered Cord Syndrome in Children and Adults

第2版

原 著 Shokei Yamada

主 译 杨述华

副主译 李 进 吴永超

译 者 (以姓氏笔画为序)

王小红	艾方兴	叶树楠	叶哲伟	李 进
李 波	李梦然	杨 操	杨述华	吴永超
何 宇	余 钺	张球俊	陈 超	陈朝晖
但 洋	欧阳柳	金 鑫	连仁浩	胡 东
禹 虔	洪 攀	高 飞	黄 玮	曹发奇
葛 挺	董 哲	蔡 磊	魏 兵	

秘 书 吴永超

人 民 卫 生 出 版 社

Tethered Cord Syndrome in Children and Adults by Shokei Yamada

Copyright © 2010 by Thieme Medical Publishers, Inc., and the American Association of Neurosurgeons.

All rights reserved.

敬告

本书的作者、译者及出版者已尽力使书中的知识符合出版当时国内普遍接受的标准。但医学在不断地发展,随着科学研究的不断探索,各种诊断分析程序和临床治疗方案以及药物使用方法都在不断更新。强烈建议读者在使用本书涉及的诊疗仪器或药物时,认真研读使用说明,尤其对于新的产品更应如此。出版者拒绝对因参照本书任何内容而直接或间接导致的故事与损失负责。

需要特别声明的是,本书中提及的一些产品名称(包括注册的专利产品)仅仅是叙述的需要,并不代表作者推荐或倾向于使用这些产品;而对于那些未提及的产品,也仅仅是因为限于篇幅不能一一列举。

本着忠实于原著的精神,译者在翻译时尽量不对原著内容做删节。然而,由于著者所在国与我国的国情不同,因此一些问题的处理原则与方法,尤其是涉及宗教信仰、民族政策、伦理道德或法律法规时,仅供读者了解,不能作为法律依据。读者在遇到实际问题时应根据国内相关法律法规和医疗标准进行适当处理。

脊髓栓系综合征

杨述华等译

中文版版权归人民卫生出版社所有。

图书在版编目(CIP)数据

脊髓栓系综合征/(美)秀克著;杨述华译. —北京:人民卫生出版社,2012. 11

ISBN 978-7-117-16319-4

I. ①脊… II. ①秀…②杨… III. ①脊髓栓系综合征-诊疗 IV. ①R682. 1

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2012)第 204762 号

门户网: www.pmph.com	出版物查询、网上书店
卫人网: www.ipmph.com	护士、医师、药师、中医师、卫生资格考试培训

版权所有,侵权必究!

图字:01-2011-4527

脊髓栓系综合征

主 译:杨述华

出版发行:人民卫生出版社(中继线 010-59780011)

地 址:北京市朝阳区潘家园南里 19 号

邮 编:100021

E - mail: pmph@pmph.com

购书热线:010-67605754 010-65264830

010-59787586 010-59787592

印 刷:北京汇林印务有限公司

经 销:新华书店

开 本:889×1194 1/16 印张:13 插页:4

字 数:384 千字

版 次:2012 年 11 月第 1 版 2012 年 11 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号:ISBN 978-7-117-16319-4/R·16320

定 价:78.00 元

打击盗版举报电话:010-59787491 E-mail: WQ@pmph.com

(凡属印装质量问题请与本社销售中心联系退换)

第 2 版前言

人们可能不知道“栓系”这个词什么时候成为医学词汇和这个名词的意义。有些人对于这个词在动物中的应用是熟悉的,栓系限制其在允许半径内自由行走的能力。相比之下,该术语运用于脊柱内在的硬脊膜内的发育病变的多种形式的时候,范围的固定没有实际意义。这种形式的栓系阻止“生长过程中神经组织在椎管内的上升”¹。几年过去了,开始出现试图解释脊髓栓系的扰乱的解剖结构。1981 年,这本书的编辑成为这种疾病研究的领导者,他至今仍然对此十分投入²。

最初“栓系”这个名词应用于各种“封闭”脊柱闭合不全(如脊髓纵裂、脂肪脊髓脊膜膨出、良性皮样和表皮肿瘤及怪异的名称“脂肪终丝”)。儿童神经外科医生也开始后悔他们对开放新生儿神经管畸形的早期修复。随着时间的推移,许多人认识到椎管内混乱粘连物“锚定脊髓”,而这种粘连只可能是手术的结果。临床医师对这些结构上的特色的认识和磁共振成像技术的出现相吻合。

这本书的第 2 版带来了前沿信息如补充叶酸和减少神经管缺损、脊柱闭合不全的现代影像学特征、宫内修复脊髓脊膜膨出的成就,并适当拓展到成年期的脊髓栓系特征以及泌尿系统的管理,即使是以其最温和的形式,对老年化患者来说也是一种福音。这本书适用于有和作者一样职业路径的人,也适用于康复医学和理疗、职业治疗等领域以及前线儿科医生和其他照顾老年患者的人。

Robin P. Humphreys, MD

多伦多大学

多伦多,安大略省,加拿大

第 1 版前言

如今有许多种的教科书,几乎所有的都变得更具有技术性,但是缺少趣味性,其中很少能提供一个明确的和可以理解的方式来讨论问题。

一个好的教材应该在很大程度上像精心设计的冒险故事那样来抓住读者的心,并应吸引各层次的专家。人们应该感到超过原有的兴趣的一种激动来继续阅读,即使一个人的理解力被拉伸到极限,而且新的想法有时很难整合。

由于我对腰椎脊髓脊膜膨出手术修复的第一次经历是在 45 年前,我对中枢神经系统发育异常的这个复杂分支有着极大的兴趣。终于在 Yamada 教授的此书中找到对一些引人好奇的难题的答案。

在胚胎学和生理学的章节有对结构与功能的异常经典的解释,而在放射和临床研究方面的成就不仅在程序上,还有在理论上。我希望,题为“成人脊髓栓系综合征”的一章将展现给“成人”神经外科、泌尿科和骨科医师,脊髓栓系不局限于儿科专业医师的兴趣的舞台上!

这不是一本仅仅给神经外科和神经科医师的书。这将是一个为高级医学生、住院医师、内科和其他医务工作者提供信息来源的书。

所有章节都突出可读性、独立,并避免使用技术术语。在这个信息洪流的时代,这是不同寻常的和最受欢迎的。

我最强烈地推荐“脊髓栓系综合征”这本书给所有那些对此有兴趣的人或工作涉及有中枢神经系统问题(尤其是脊髓功能障碍)的患者的人。

我喜欢每一个章节。

E. Bruce Hendrick, MD, FRCS(C)

多伦多儿童医院神经内科名誉教授

安大略,加拿大

序 言

在第1版(1996年),编辑表达了对接受脊髓栓系综合征(TCS)作为医疗实践标准的人的感谢。这是在人们认为脊髓栓系仅作为视觉映像而没有科学背景 and 价值的数十年的质疑之后,才被大家接受的。今天的神经外科学实践成果和那些将导致未来的神经外科学更加美好的相关研究成果,都将感激那些定义 TCS 为临床综合征并阐明其病理生理学特征、诊断条件和治疗的临床医生和科学家们。在第1版和更新的第2版中,众多临床医师和研究者所作出的杰出贡献突出的医疗专业人士强调了解 TCS 症状、体征、治疗及预后中的重要性。

第1版,由美国神经外科学协会(AANS)出版(1996),强调准确的诊断和治疗需要对脊髓栓系综合征的病理生理学及其症状表现有正确的认识。这本书的社会反应很好,在几年内就销售完了。第2版的推出是由于对第1版的认可和以下一些事实:①许多有 TCS 症状的患者仍然没有意识到有这样一种综合征的存在;②各医学专业人士对于 TCS 知识的了解仍然是不同的;③在神经外科医生和其他相关专家中对 TCS 存在多种解释。

这个版本的目标以提供新的信息和解答自第1版以来有所发展的问题的方式,来安排它的21个章节的主题。第一个主题是对理解 TCS 及其诊断和治疗的必需的基础背景知识。第二章(胚胎学)用精美的插图来解释复杂的中枢神经系统发育和脊髓发育异常患者的临床问题。第三章(病理生理学)回顾对 TCS 的基本理解和区分此综合征与那些因有视觉可见的脊髓栓系而表现出的相似的症状的患者。

第二个主题是 TCS 的诊断,由于 TCS 的诊断需要类似于癫痫的诊断的一个功能性诊断,因此变得很复杂。这是因为 TCS 没有像脊髓肿瘤那样的严格的解剖标准。

在这一大主题中,第四章介绍了 TCS 患者神经学检查的关键技术,而第五和第六章总结影像学程序,以显示椎管异常,并协助诊断此综合征。在用第一章所述的方式对 TCS 进行分类的时候,这些章节强调了用 MRI 和超声技术认真地评估异常部位的重要性。第七和第八章集中讨论 TCS 在泌尿系统方面的影响,其中可能包括伴或不伴运动和感觉功能障碍的尿失禁。这些章节阐述了 TCS 治疗的一个目标应是早期矫正排尿功能障碍的预防不可逆转的尿失禁。第十章讨论了颈部 TCS 的神经损伤,可位于栓系处头部或尾部。第九章涉及儿科患者的 TCS,回顾了霍夫曼等人最初提出的“脊髓栓系”以及其最新发展。

成人 TCS 的范围已扩大到包括较大的青少年,因为他们经常在儿童神经外科向成人神经外科的转换的随访过程中被遗漏了。第十五章总结了无神经脊柱裂的 TCS 患者的临床表现。这些患者通常因经受数月到数年无明确诊断的腰背痛而来神经外科就诊。在这个年龄组的诊断需要医师对特殊症状和

影像学特征以及 TCS 的病理生理学的熟悉。第十六章介绍了隐性脊髓栓系综合征,其中包括有脂肪脊髓脊膜膨出的患者及有脊髓延长和终丝增粗的患者。在这个主题内的还有第十一章,其介绍了各种脂肪脊髓脊膜膨出的手术治疗;相关的第十二章描述了与 TCS 有关的表皮样或皮样改变;第十七和十八章回顾了脊髓尾部与诊断有关的表现、终丝的直径,这两章支持非弹性终丝是引起 TCS 作为一种功能性疾病的原因。

第三个主题涉及 TCS 的治疗,包括脊髓脊膜膨出和脂肪脊髓脊膜膨出手术(参见章节十一、十三和十六章)。第十三章介绍了在宫内手术的尝试,以防止可能在妊娠期发展形成的渐进性和永久性神经缺陷。第十四章详细阐述了孕妇的叶酸治疗对预防脊髓脊膜膨出的结果。第十九和二十章详细阐述了 TCS 诊断的神经生理测试(术前和术后的体感或运动诱发电位的记录)的进展和术中腰骶部脊髓或骶部神经根刺激的记录,以保护神经。

致 谢

在此,我要感谢我的导师和长期以来与我一起工作的同事——George Austin 医师,杰出的神经外科医生和科学家,他是 Loma Linda 医学院第一个教授和神经外科主席。George Austin 医生鼓励我的脊髓栓系综合征的科学研究,并且正是在他的支持下,我对脊髓生理学和外科学展开了系统的学习和研究。同时,我还要感谢 Bruce Hendrick、Harold Hoffman 和 Robin Humphreys 教授的权威而又友好的协作以及他们的同事给予的不断支持。我也感谢 Myron Rosenthal 博士,他是迈阿密大学的神经学和生理学教授、人类学科研究副教务长,因为他参与了我们关于这一主题的许多重要的讨论,并对脊髓栓系实验研究给予了许多重要的支持。

我还要向 E. Harry Botterell、Charles H. Tator、Michael G. Fehlings (多伦多,安大略)、Joseph P. Evans、Sean F. Mullan (芝加哥,伊利诺斯)、Julian R. Youmans、Phanor L. Perot (Charleston, South Carolina)、Francis Jobsis、George Somjen (Durham, North Carolina)、Joseph LaManna (Cleveland, Ohio)、Reiji Natori 和 Toshio Sakai (Tokyo, Japan) 等教授致谢。同时,向 Dr. Richard Start (Brantford, 安大略)、Mrs. Henry Sugiyama (多伦多,安大略) 和 Dr. Alice Felten (芝加哥,伊利诺斯) 表达我深切的感谢之情,感谢他们在我的神经外科学实习的过程中给予我的鼓励。

我更要表达我对本书的参与者特别的敬意和感谢,是他们让这本书有出版的可能。在过去的一年,编辑收到了 2 位全心投入的神经外科医生的特别援助,是他们让这本书得以完成:AANS 出版委员会主席 Mark Linskey 教授 (Irvine, California) 和 Dr. Bermans Iskandar (Madison, Wisconsin)。Dr. Iskandar 与编辑一同努力说服作者们及时地完成他们的章节。这是他一贯的、无私的、认真的援助,正是这样,此书才能在一年内完成。此外,完美地理解脊髓栓系综合征的原理是这个新版本最可贵之处。

我感谢我的兄弟 Drs. Shotoku 和 Shotetsu Yamada 给我的不断鼓励和研究的财政支持,还有我的父母和 Dr. Shoan 及 Mrs. Toki Yamada,他们在我年轻的时候指引了我生活的方向。

我感谢编辑人员 Kay Conerly、Lauren Henry 和 Ivy Ip,他们在整个出版过程中不断地合作交流,还有 Richard Rothschild 在校对过程中,是他清晰而敏捷的反应和适时的探讨让编辑过程更有效率。我很重视最初的动力,是 Daniel L. Barrow 教授和 Joanne Needham 女士促成了脊髓栓系综合征的第 1 版。进一步我要感谢 James Rutka 教授为第 2 版带来 AANS 和 Thieme 医学出版社的合作。最后,我要感谢 Brian Scanlan 主席在出版过程中敏锐的洞察力和 Javed Siddiqi 博士在编辑和 Thieme 出版社之间的协调工作。

作者

Editor

Shokei Yamada, MD, PhD, FACS

Professor and Chairman Emeritus
Department of Neurosurgery
Loma Linda University School of Medicine
Loma Linda, California

Visiting Professor

Department of Neurosurgery
University of Mississippi Medical Center
Jackson, Mississippi

Consultant

Department of Neurosurgery
Arrowhead Regional Medical Center
Colton, California

Consultant

Department of Neurosurgery
Kaiser Permanente Medical Center
Fontana, California

Contributors

Austin R. T. Colohan, MD, FACS

Professor and Chairman
Department of Neurosurgery
Loma Linda University School of Medicine
Loma Linda University Medical Center
Loma Linda, California

Mark S. Dias, MD, FAAP

Professor and Vice-Chair of Clinical
Neurosurgery
Director of Pediatric Neurosurgery
Department of Neurosurgery
Penn State Milton S. Hershey
Medical Center
Hershey, Pennsylvania

Arthur J. DiPatri Jr., MD

Assistant Professor
Department of Neurological Surgery
Northwestern University Feinberg School
of Medicine
Attending Neurosurgeon
Division of Pediatric Neurosurgery
Children's Memorial Hospital
Chicago, Illinois

James M. Drake BSE, MBBCh, MSc, FRCS(C), FACS

Professor
Department of Neurosurgery
University of Toronto
Neurosurgeon
Division of Surgery
The Hospital for Sick Children
Toronto, Ontario, Canada

Robin L. Gilmore, MD

Professor Emeritus
Department of Neurology
University of Florida College of Medicine
Gainesville, Florida

Nalin Gupta, MD, PhD

Associate Professor
Department of Neurological Surgery
University of California San Francisco
San Francisco, California

H. Roger Hadley, MD

Dean and Professor
Department of Urology
Loma Linda University School of Medicine
Loma Linda, California

David B. Hinshaw Jr., MD
 Professor and Chairman
 Department of Radiology
 Head
 Magnetic Resonance Science Division
 Loma Linda University School of Medicine
 Loma Linda, California

Harold J. Hoffman, MD, BSc(Med), FRCS(C), FACS†
 Emeritus Faculty
 Department of Neurology
 The Hospital for Sick Children
 Toronto, Ontario Canada

Robin P. Humphreys, MD, FRCSC, FACS, FAAP
 Emeritus Faculty
 Department of Neurology
 The Hospital for Sick Children
 Toronto, Ontario Canada

Jason Hwang, MD
 Attending Staff
 Department of Radiology
 Loma Linda University Medical Center
 Loma Linda, California

Bermans J. Iskandar, MD
 Associate Professor
 Department of Neurological Surgery
 and Pediatrics
 University of Wisconsin School of Medicine
 and Public Health
 University of Wisconsin Hospital and Clinics
 American Family Children's Hospital
 Madison, Wisconsin

J. Paul Jacobson, M.D.
 Assistant Professor and Program Director
 Department of Radiology
 Loma Linda University School of Medicine
 Loma Linda University Medical Center
 Loma Linda, California

Antoine E. Khoury, MD, FRCS(C), FAAP
 Professor and Head
 Department of Urology
 University of Toronto
 The Hospital for Sick Children
 Toronto, Ontario, Canada

Daniel K. Kido, MD, FRCR
 Professor
 Department of Radiology

Head of Division of Neuroradiology
 Loma Linda University School of Medicine
 Loma Linda University Medical Center
 Loma Linda, California

David S. Knierim, MD, FACS
 Department of Neurosurgery
 University of California San Francisco
 Attending Staff
 Children's Hospital Central California
 Madera, California

Samir B. Lapsiwala, M.D.
 Department of Neurosurgery
 The Cleveland Clinic
 Cleveland, Ohio

Sun Ik Lee, MD
 Resident
 Tulane University Medical Center
 New Orleans, Louisiana

Russell R. Lonser, MD, FACS
 Chair
 Surgical Neurology Branch
 National Institutes of Health
 Clinical Center at the National Institutes of Health
 Bethesda, Maryland

George T. Mandybur, MD, FACS
 Associate Professor
 Director of Stereotactic
 and Functional Neurosurgery
 Department of Neurosurgery
 University of Cincinnati College of Medicine
 The Neuroscience Institute/Mayfield Clinic
 Cincinnati, Ohio

David G. McLone, MD, PhD, FACS
 Professor
 Division of Pediatric Neurosurgery
 Attending Neurosurgeon
 Department of Neurological Surgery
 Children's Memorial Hospital
 Northwestern University Feinberg School
 of Medicine
 Chicago, Illinois

Kenji Muro, MD
 Assistant Professor
 Department of Neurological Surgery
 Northwestern University Feinberg School
 of Medicine
 Chicago, Illinois

†Deceased

Marvin D. Nelson Jr., MD, MBA

Professor
Department of Radiology
University of Southern California Keck School
of Medicine
Chairman
Childrens Hospital Los Angeles
Los Angeles, California

W. Jerry Oakes, MD

Professor
Department of Surgery
Division of Neurosurgery
University of Alabama at Birmingham
Children's Hospital
Birmingham, Alabama

Dachling Pang, MD, FRCS(C), FRCS(Eng), FACS

Professor of Pediatric Neurosurgery
Department of Neurological Surgery
University of California Davis School of Medicine
Sacramento, California
Chief of Pediatric Neurosurgery
Regional Department of Pediatric Neurosurgery
Kaiser Permanente Medical Center
Oakland, California

Sharad Rajpal, MD

Chief Resident
Department of Neurological Surgery
University of Wisconsin School of Medicine
and Public Health
University of Wisconsin Hospital and Clinics
Madison, Wisconsin

Gideon D. Richards, MD

Resident
Department of Urology
Loma Linda University Medical Center
Loma Linda, California

Elias B. Rizk, MD

Neurosurgical Resident
Department of Neurosurgery
Penn State Hershey Milton S. Hershey
Medical Center
Hershey, Pennsylvania

Herbert C. Ruckle, MD, FACS

Professor and Chairman
Department of Urology
Loma Linda University School of Medicine
Loma Linda, California

Sanford Schneider, MD

Former Chief of Division of Neurology
University of Oklahoma College of Medicine
Oklahoma City, Oklahoma

Javed Siddiqi, MD, DPhil, FRCS(C), FACS

Chairman and Residency Program Director
Department of Neurosurgery
Arrowhead Regional Medical Center
Colton, California

R. Shane Tubbs, MS, PAC, PhD

Associate Professor
Department of Surgery
Division of Neurosurgery
University of Alabama at Birmingham
Division of Pediatric Neurosurgery
Children's Hospital
Birmingham, Alabama

John Walsh, MD, PhD

Professor
Department of Neurosurgery
Director of Pediatric Neurosurgery
Tulane University School of Medicine
New Orleans, Louisiana

Daniel J. Won, MD, FACS, FAAP

Attending Neurosurgeon
Department of Neurosurgery
Chief of Pediatric Neurosurgery
Kaiser Permanente Medical Center
Fontana, California

Brian S. Yamada, MD, FACS

Attending Staff
Capital Region Urological Surgeons
Residency Program Staff
Medical College of Albany
St. Peters Hospital
Albany, New York

Cheryl T. Yamada, BA

Research Assistant
Department of Communication Studies
Chapman University
Orange, California

Shokei Yamada, MD, PhD, FACS

Emeritus Professor
Department of Surgery
Loma Linda University School of Medicine
Loma Linda, California

Shoko M. Yamada, MD, DMSci

Associate Professor

Department of Neurosurgery

Teikyo University Chiba Medical Center

Anesaki, Ichihara, Chiba-ken Japan

University of Central Florida

Orlando, Florida

Vivian A. Yamada, BS, DPsy

Associate Director for Clinical Services

Counseling Center

Alexander Zouros, MD FRCS(C)

Assistant Professor

Department of Neurosurgery

Loma Linda University School of Medicine

Loma Linda University Medical Center

Loma Linda, California

目 录

第一章 脊髓栓系综合征简介	1
第二章 正常脊髓和脊髓栓系畸形的胚胎发育	4
第三章 脊髓栓系综合征的病理生理学	15
第四章 脊髓栓系综合征的神经功能评估	32
第五章 脊髓栓系的影像学	37
第六章 脊髓栓系综合征的超声评估	48
第七章 脊髓栓系综合征的泌尿系统问题 I :脊髓栓系综合征的下尿路功能障碍	55
第八章 脊髓栓系综合征的泌尿系统问题 II :脊髓栓系综合征的泌尿系统临床经验	64
第九章 颈部脊髓栓系	74
第十章 脊髓栓系的适应证和治疗	80
第十一章 脊髓栓系综合征合并脊髓脊膜膨出和脂肪脊髓脊膜膨出	86
第十二章 补充叶酸在隐性脊柱裂中的作用	103
第十三章 脊髓脊膜膨出的宫内修复	105
第十四章 脊髓栓系综合征相关表皮样及皮样肿瘤	111
第十五章 无神经椎管闭合不全的成人和青少年后期脊髓栓系综合征	118
第十六章 成人隐性脊柱裂中的脊髓栓系综合征	130
第十七章 脊髓圆锥的位置正常不排除脊髓栓系	138
第十八章 脊髓长度和终丝厚度异常	142
第十九章 低位骶神经根和脊髓的术中神经电生理监测	145
第二十章 脊髓栓系综合征和其他闭合不全综合征的临床神经生理学	153
第二十一章 脊髓栓系综合征的保守和手术治疗及其预后评价	167
中英文名词对照表	184
英中文名词对照表	189

第一章

脊髓栓系综合征简介

Shokei Yamada

“tether”的意思就是栓系,例如一个被用绳子拴住的动物活动范围受限。这个定义也蕴藏着“拉绳的力量越大,绳就越紧张”的含义。将“tethered”一词用在腰骶部脊髓上,表示一种非自然的、非缓解的、非正常的状态,并恰好可以用在这种称为脊髓栓系综合征(TCS)的医疗状况中去。然而,这种综合征本身和其诊断治疗仍然存在着很多的不确定因素,因为临床医生和科学家们均不同意这一术语的使用,还因为这一概念是基于视觉而不是基于科学证据的(F. Anderson, personal communication, 1984)。有趣的是,在其他语言中,也没有比英文中“tether”更贴切定义相同的词语。对这种综合征的认知也许部分是因为语言上的差异而有所延迟。

当前本疾病的共识是一种由于脊髓尾端被非弹性组织牵拉而造成的功能障碍^[1]。这种功能障碍会因脊髓牵张力增加而恶化,如因患儿生长快速发育和外力性的脊髓收缩和伸展。

■ 脊髓栓系综合征的历史背景

TCS的概念在临床医生和病理学家心目中起源缓慢,但是地位在不断提升。在1910年^[2],人们认为脊髓的牵张会产生一种由脊髓脊膜突出而导致的功能障碍。其他的一些文献也报道是由于骶部脂肪瘤^[3,4]和显性脊柱裂^[5]而导致;然而,关于脊髓栓系这一词,这一将特异性的神经功能缺损与“脂肪瘤浸润或先天性神经元发生障碍”相关联的术语,在这些文献中均被拒绝使用。尽管Garceau和其他一些人也曾将这一神经功能缺损归结于脊髓终丝紧张^[6,7]或脊髓脊膜膨出(MMC)^[8],但这些文章均没有被发表在神经外科

学的学术期刊上。

1940年, Lichtenstein 这位权威的神经病理学家,第一次提出脊髓栓系会导致截瘫和脑干及小脑通过枕骨大孔的疝出^[9]。然而,他的假设并没有被接受,尤其是正当基底压迹综合征的兴起和发展^[10-12]。尽管外科医生们注意到了他们的患者在进行过现在被称为脊髓松解术的手术后神经症状得到了改善,但是仍然有两个问题未被解决:第一,如果栓系所导致的症状是存在的,那么它影响神经系统的哪一个部分?第二,这些可逆性损伤的病理生理学基础又是什么?

1976年, Hoffman 等在一项报告中使用了脊髓栓系综合征这一术语,这项报告报道了31位表现出大小便失禁和下肢运动感觉功能缺损的患者。这些患者的症状在切除了增厚的脊髓终丝后均有所消退^[13],这表明,神经功能缺损的原因是出在腰骶椎上。1981年, Yamada 等报道了与 Hoffman 等所描述的患者有着相同临床表现的患者腰骶椎脊髓术前氧化代谢损伤和术后损伤恢复情况^[13]。同时,也分别记载了栓系松解术前和术后的电生理损伤及其恢复情况^[1,14]。

McLone(公断人)等人回顾了在关于“TCS是事实还是虚构”的争论期间的大量病理生理和临床信息后得出,脊髓栓系综合征是一项有着科学依据的临床实体疾病^[15]。在那以后, TCS 这一术语在各类神经外科学文献中越来越多地开始被使用^[16-20]。

■ 脊髓栓系综合征现状

为了将这一系列由牵拉引起的功能障碍从脊髓栓系扩展到 TCS, Yamada 等人的研究包含了

脊髓尾端神经脊髓闭合不全,如 MMCs 和脂肪瘤性脊髓脊膜膨出(LMMCs)的患者^[1]。尽管 Yamada 所研究的这些患者的症状学特征、氧化代谢损伤以及术后的代谢和神经功能改善均与 Hoffman 等所描述的脊髓栓系的患者相同,这一定义的提出仍然引起了误解并被质疑^[13]。

两点质疑被提出:①TCS 病理生理理论如何解释一些 MMC 患者在重复手术后却每况愈下^[21]? ②为什么 TCS 患者术后结果差异如此之大^[22]?

这些质疑的答案应源自对 TCS、脊髓栓系以及栓系的脊髓三者之间差异的更好的定义和对 TCS 病理生理学的深入研究。分析这些问题后,显然是因为人们误解了 TCS, TCS 事实上是一种由于非弹性结构对脊髓的牵扯而导致的神经牵拉症状。而位于脊髓背侧的 MMCs 和 LMMCs 产生的神经功能缺损是由于局部压迫和缺血或部分因为神经发生不全而导致。很明显,这类患者的腰骶部神经功能症状不是由于尾端的拉力导致,因此也就不能称之为 TCS^[23]。

应 Sergio DiRocco 教授就阐明 TCS 诊断标准的请求,编者认为有必要将脊髓栓系、栓系的脊髓这些仅凭视觉观察而产生的词语进行归类。基于脊髓尾端的解剖学特性的病理生理分析, Yamada 和 Won 就所遇到的临床案例,将其分为三类^[24]。

类别 1 代表确实患有 TCS 的患者,他们表现出的神经学症状和体征是由于将脊髓运动限制在其尾端的锚性结构所导致。这一分类包含有一个非弹性的脊髓终丝、尾端脂肪瘤或 LMMC 或骶部 MMC^[25]。

类别 2 表示有与真正 TCS 患者类似的症状和体征的患者;然而,这些症状和体征均与巨大的 MMCs 和广泛性的背侧或移行性 LMMCs(见第十一章)相关,或与 MMCs 术后广泛性纤维粘连(类别 2A)有关。这些结构导致局部脊髓压迫或缺血,从而引起神经功能缺损。在某些情况中与神经发生不全相关。这些患者不属于真正的 TCS。只有当一部分的症状体征提示与上述损伤相符, TCS 才能作为其部分诊断(类别 2B)。

类别 3 的患者有典型的胸腰椎 MMC,表现出由于腰骶部脊髓神经元功能缺损导致的完全性截瘫和大小便失禁。

手术后结果因患者的分类不同而不同。在手术松解后,类别 1 的患者预后良好,疼痛的缓解和神经功能的改善均非常明显。类别 2B 的患者预期也很好,与类别 1 的患者的症状改善类似。类

别 2A 的患者疼痛缓解好,神经功能缺陷的进展也将被稳定下来,但是却几乎没有神经功能的改善。类别 3 的患者没有任何可以预期的神经功能改善。类别 3 的患者也没有手术治疗的适应证。我们不可能逆转已经做了数年间歇性导管插入术患者的大小便失禁症状。

我们也报道了不同于常规松解手术治疗的特殊案例。一例报道是,对一名患有脊髓末端和马尾部严重粘连性蛛网膜炎的患者进行脊髓横切术后,其严重的背部和腿部疼痛得到缓解^[26]。当神经功能体征提示了横断面以上的神经功能损伤时, TCS 的诊断是非常恰当的。另外一例报道则是对一位有磁共振成像(MRI)影像学依据的严重蛛网膜炎患者腰椎次全切除术后,其 TCS 症状的逆转。这一方法通过降低椎体的长度来松解脊髓的张力^[27]。这些非典型的治疗方案进一步促进了 TCS 的研究。

本书包含的另外一些章节有 TCS 病理生理学(第三章)、TCS 胚胎学分析(第二章)、神经功能检查(第四章)、TCS 影像学(第五、六章)、小儿脊髓栓系综合征(第九章)、成人 TCS(第十五、十六章)、颈椎脊髓栓系综合征(第十章)、MMCs 和 LMMCs 相关 TCS(第十一章)、家族性脊髓闭合不全的叶酸研究(第十二章)、脊髓脊膜膨出的宫内修复(第十三章)、皮样囊肿相关 TCS(第十四章)、TCS 的泌尿外科学观点(第七、八章)、对骶髓及神经根的术中刺激研究(第十九章)、腰骶椎异常(第十七章)、脊髓长度与终丝厚度(第十八章)、TCS 的体感诱发电位(SSEPs)电生理学评价(第二十章)和对 TCS 保守和手术治疗(第二十一章)。每一章节均按照专业的 TCS 的原则来表述,并通过正确的诊断和治疗来改善 TCS 患者的症状,帮助他们最大程度地达到他们应有的能力。

在本书中关于对 TCS 的讨论的内容主要涵盖以下几个方面:

- TCS 临床症状与病理生理学的关联。
- 脊髓层面神经功能损伤的 TCS 的症状和体征。
- 下肢远端运动感觉功能缺损。
- TCS 患者中运动感觉功能障碍修复。
- 不可逆性大小便失禁发生在运动感觉功能障碍发生之前。
- TCS 患者深部腱反射减低。

- 成人和青年的 TCS 晚期进展机制。
- 完全性松解手术后神经功能恢复的差异性。
- TCS 患者的手术指征和手术技巧。
- 松解手术的核心部分。
- 预期的并发症。
- 手术治疗和其他治疗的基本原理。

编者推荐神经外科医生将表现为所谓脊髓栓系的症状的患者分为三类:真正的 TCS(类别 1)、相对的 TCS(类别 2B)和与 TCS 症状类似的非 TCS 疾病患者。通过对脊髓栓系的正确分类,神经外科医生可以正确地预估每组患者的术后效果。这能够说服相关医生和患者及其家属,他们能够正确诊断并治疗成人 TCS 患者,并控制那些属于类别 2A 和类别 3 但表现出类似症状的患者的疾病。

(杨述华 译)

参考文献

1. Yamada S, Zinke DE, Sanders D. Pathophysiology of "tethered cord syndrome." *J Neurosurg* 1981;54:494-503
2. Fuchs A. Über Beziehungen der Enuresis Nocturna zu Rudimentarformen der Spina Bifida Occulta (Myelodysplasie). *Wien Med Wochenschr* 1910;80:1569-1573
3. Bassett RC. The neurologic deficit associated with lipomas of the cauda equina. *Ann Surg* 1950;131:109-116, illust
4. Rogers HM, Long DM, Chou SN, French LA. Lipomas of the spinal cord and cauda equina. *J Neurosurg* 1971;34:349-354
5. James CCM, Lassman LP. Spinal dysraphism: the diagnosis and treatment of progressive lesions in spina bifida occulta. *J Bone Joint Surg Br* 1962;44B:828-840
6. Garceau GJ. The filum terminale syndrome (the cord-traction syndrome). *J Bone Joint Surg Am* 1953;35-A:711-716
7. McKenzie KG, Dewar FP. Scoliosis with paraplegia. *J Bone Joint Surg Am* 1949;31B:162-174
8. Hoffmann GT, Hooks CA, Jackson IJ, Thompson IM. Urinary incontinence in myelomeningoceles due to a tethered spinal cord and its surgical treatment. *Surg Gynecol Obstet* 1956;103:618-624
9. Lichtenstein BW. "Spinal dysraphism": spina bifida and myelodysplasia. *Arch Neurol Psychiatry* 1940;44:792-809
10. Barry A, Patten BM, Stewart BH. Possible factors in the development of the Arnold-Chiari malformation. *J Neurosurg* 1957;14:285-301
11. Barson AJ. The vertebral level of termination of the spinal cord during normal and abnormal development. *J Anat* 1970;106(Pt 3):489-497
12. Gardner WJ, Smith JL, Padget DH. The relationship of Arnold-Chiari and Dandy-Walker malformations. *J Neurosurg* 1972;36:481-486
13. Hoffman HJ, Hendrick EB, Humphreys RP. The tethered spinal cord: its protean manifestations, diagnosis and surgical correction. *Childs Brain* 1976;2:145-155
14. Gilmore RL, Walsh J. The clinical neurophysiology of tethered cord syndrome and other dysraphic syndromes. In: Yamada S, ed. *Tethered Cord Syndrome*. Park Ridge, IL: American Association of Neurological Surgeons; 1996:167-182
15. McLone DG, Reigel DH, Pang D, Mickle JP. Tethered Cord: Fact or Fiction. TCS Seminar at: Annual Meeting of the American Association of Neurological Surgeons; 1987; Dallas, TX
16. Pang D, Wilberger JE Jr. Tethered cord syndrome in adults. *J Neurosurg* 1982;57:32-47
17. McLone DG, Naidich TP. The tethered spinal cord. In: McLaurin RL, Schut I, Venes JL, Epstein F, eds. *Pediatric Neurosurgery*. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders; 1989:76-96
18. Reigel DH. Spina bifida. In: McLaurin RL, Venes JL, Schut I, Epstein F, eds. *Pediatric Neurosurgery*. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders; 1989:35-52
19. Pang D. Tethered cord syndrome. In: Hoffman HJ, ed. *Advances in Neurosurgery*, vol 1, no 1. Philadelphia: Hanley & Belfus; 1986:45-79
20. Harwood-Nash D. Neuroradiology A: computed tomography. In: Holtzman RNN, Stein BM, eds. *The Tethered Spinal Cord*. New York: Thieme-Stratton; 1985:41-46
21. Yamada S, Won DJ, Yamada SM. Pathophysiology of tethered cord syndrome: correlation with symptomatology. *Neurosurg Focus* 2004;16:E6
22. Lee GYE, Paradiso G, Tator CH, Gentili F, Massicotte EM, Fehlings MG. Surgical management of tethered cord syndrome in adults: indications, techniques, and long-term outcomes in 60 patients. *J Neurosurg Spine* 2006;4:123-131
23. Yamada S, Colohan ART, Won DJ. Neurosurgical Forum, The Letter To The Editor. *J Neurosurg*. In press
24. Yamada S, Won DJ. What is the true tethered cord syndrome? *Childs Nerv Syst* 2007;23:371-375
25. Yamada S, Won DJ, Pezeshkpour G, et al. Pathophysiology of tethered cord syndrome and similar complex disorders. *Neurosurg Focus* 2007;23:1-10
26. Blount JP, Tubbs RS, Wellons JC III, Acakpo-Satchivi L, Bauer DB, Oakes WJ. Spinal cord transection for definitive untethering of repetitive tethered cord. *Neurosurg Focus* 2007;23:1-4
27. Grande AW, Maher PC, Morgan CJ, et al. Vertebral column subtraction osteotomy for recurrent tethered cord syndrome in adults: a cadaveric study. *J Neurosurg Spine* 2006;4:478-484

第二章

正常脊髓和脊髓栓系畸形的胚胎发育

Mark S. Dias and Elias B. Rizk

对神经外科医生来说,掌握神经系统正常和异常的胚胎发育过程不仅只是学术研究,这对其在临床上治疗发育畸形的患者也非常重要。全面的了解不仅可以让外科医生理解畸形在胚胎发育过程中是如何(或者何时)发生的,而且能帮助外科医生在手术修复或松解栓系的脊髓时更清楚地了解畸形与脊髓之间的解剖关系。这一章节简要地回顾了脊髓形成时早期胚胎的发育过程以及在发育过程中可能出错的几种方式,并详细回顾了早期神经发育的基本规律,将这些规律应用到闭合不全畸形的胚胎发育中。

■ 正常人的早期神经发育

胚细胞转化

怀孕的前4天,人类胚胎在经历约5次细胞分裂后,形成一个由约32个细胞组成的团块(胚泡),并且这个团块围成一个空腔(胚泡腔)。胚泡包含一个远离中心的内细胞块(ICM)以及外周较薄的、环形围绕的细胞层,即滋养层(图2.1)。怀孕第4天,内细胞块发育成两个胚层:位于背面,靠近滋养层的细胞形成上胚层;位于腹面,靠近胚泡腔的细胞形成下胚层。

怀孕第7~12天出现2个额外的腔隙(图2.1):出现在上胚层和叠压的滋养层细胞之间的是羊膜腔,而出现在下胚层下方的是脐囊(或者卵黄囊)。因此,上胚层紧邻羊膜腔,下胚层靠近脐囊。怀孕第13天,下胚层朝头侧增厚,形成前脊索板。最终,前脊索板形成头部间充质以及前肠的一部分。

原肠胚和胚层的形成

胚胎发育的第2周里发生原肠胚,原肠胚的形成是将胚胎从一个由上胚层和下胚层组成的双胚层结构转变为一个包含有外胚层、中胚层和内胚层的三胚层结构。怀孕第13天,胚泡尾端中线的上胚层细胞向中线汇合形成原条;在随后的3天,原条向头侧延长,并在第16天达到最大长度,然后朝胚胎尾端退化。原条的头侧和原结(Hensen结)相连续,在Hensen结的中心有一个凹陷,称原凹或原窝。同时,原条的两侧隆起,中央凹陷,称原沟,原沟头侧延伸至原凹^[1]。

原肠胚形成时,位于上胚层的细胞朝内侧向原条移行并沿着原沟内陷(图2.2A)。起始的细胞群侵入下胚层,置换了下胚层细胞并将其推向外侧,形成内胚层,然而,更多细胞群移行至上胚层和内胚层之间,形成中胚层。仍残留在上胚层的细胞将铺展开,然后取代已移行穿过原条的细胞形成外胚层(神经外胚层和皮肤外胚层)。

原条退化时,位于原条头侧端Hensen结的原始脊索细胞经原凹内陷(图2.2B),在上下胚层之间的中线形成脊索突^[1,2];随着原肠胚的形成,脊索最终被夹在内胚层的腹面和神经外胚层的背面之间。脊索以及近轴的中胚层将在以后发育成脊柱。

脊索突的插入和缺失

在灵长类动物的胚胎中^[3,4],发育中的脊索在怀孕的第17~25天将经历一系列特有的形态变化。脊索突最初包含呈放射状排列成一个中腔的中索细胞;这个中腔(又称脊索管)通过原凹和羊膜腔背侧相连续(图2.3A)。