

· 短篇及病例报道 · doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2015.01.053

小儿继发性脊髓空洞症合并先天畸形 1 例报告

张 辉

(四川大学华西第二医院儿科, 成都 610041)

中图分类号: R744.4

文献标识码: C

文章编号: 1671-8348(2015)01-0141-02

脊髓空洞症是脊髓的一种慢性、进行性病变,其临床表现有 3 方面,包括感觉、运动及自主神经损害的症状,症状的严重程度与空洞发展早晚有很大关系。该病确切病因尚不清楚,可分为先天发育异常和继发性脊髓空洞症两类,后者罕见。脊髓空洞症在儿童期起病少,而继发于脊髓血管病且合并先天畸形,并以体位性腹痛为主要表现的小儿脊髓空洞症更为少见,本研究报道 1 例如下。

1 临床资料

患儿,男性,年龄为 6 岁 4 个月,入院前 1 年无明显诱因出现脐周疼痛,平卧位时疼痛明显,无发热、恶心、呕吐、腹泻等症状,胃镜检查显示“慢性浅表性胃炎,慢性十二指肠炎”。服用抑酸、保护胃黏膜药物治疗半年,患儿腹痛症状有所减轻,但仍有发作。10 个月前,患儿出现小便失禁,在外院诊断“腰 5、骶 1 椎脊柱裂”。3⁺ 个月前无明显诱因出现颈部疼痛及抬头受限,伴有持续性四肢麻木,夜间疼痛明显,无头晕、头痛、四肢乏力。行脊柱 X 射线检查显示“颈段生理弯曲变直;胸腰段脊柱 S 形侧弯”。10⁺ d 前,患儿再次出现脐周阵发性疼痛,伴饱胀感,夜间平卧时加重,站立及坐位时减轻,按压时疼痛缓解,无发热、恶心、呕吐、腹泻等症状。患病以来,患儿精神食欲差,

睡眠因夜间腹痛而较差,大便量少、干结,小便正常。患儿出生时情况良好,家长否认发育异常。患儿父母身体健康,家族中无遗传病史。体格检查:生命体征平稳,神志清楚、半卧位,营养中等,表情自如。头颅外形正常,心肺查体无特殊。腹部外形正常,全腹柔软,脐周压痛,无反跳痛,腹部未触及包块,肝脾肋下未触及。胸腰段脊柱侧弯,颈部强直,活动受限,四肢未见异常,活动无受限,肌张力正常,肌力五级,左侧肢体 T₁₁ 段以下浅感觉减退,右侧正常,腹壁反射、膝腱反射正常引出,双侧巴氏征(+). 辅助检查:大小便常规、血常规、C-反应蛋白(CRP)、肝肾功、电解质及全腹部 CT 平扫未见异常。脊椎磁共振成像(MRI)提示椎管内(T₇ 至 T₈ 平面)一稍长 T₁ 长 T₂ 混杂信号影,增强后不均匀强化;椎管内(T₉ 至 T₁₀ 平面)一长 T₁ 短 T₂ 混杂信号影,病变性质考虑肿瘤可能性大,符合继发性脊髓空洞症。腰椎椎体及椎间盘未见异常,脊髓圆锥位置稍低(图 1)。请神经外科会诊,考虑诊断为(1)T₇ 椎管内占位伴脊髓空洞症?(2)脊柱裂,脊柱侧弯,遂转至神经外科继续治疗,行椎管内占位切除术。切除组织送病理活检,结果显示“血管瘤”,术后患儿未再诉腹痛,四肢麻木有所减轻,颈部疼痛明显减轻,但活动受限无改善。



A: T₇ 至 T₈ 平面稍长 T₁ 长 T₂ 混杂信号影; B: T₉ 至 T₁₀ 平面长 T₁ 短 T₂ 混杂信号影; C: T₇ 至 T₈ 平面混杂信号影,增强后不均匀强化。

图 1 脊髓 MRI 照片

2 讨论

2.1 脊髓空洞症的临床特点 早在 16 世纪 60 年代, Etienne 就提出脊髓有病理性的改变,而脊髓空洞症的名称于 1827 年由 Charles Ollivier d'Angers 提出^[1]。此病多在 20~30 岁发生,好发于男性。脊髓空洞症起病隐匿,病程进展缓慢,也可急性起病或慢性顿挫型起病,呈慢性波浪型经过^[2]。临床症状因空洞的部位和范围不同而异。最早出现的症状是单侧或双侧节段性痛、温觉缺失,而触觉及深感觉正常,即分离性感觉障碍,这也是该病最突出的临床体征,晚期后索和(或)脊髓丘脑束受损害时,表现为病变水平以下深感觉及触觉减退或缺失^[3]。本研究的这例患儿在查体时发现左侧肢体 T₁₁ 段以下

浅感觉减退,右侧正常,与之相符。但是儿童因为年龄小,感觉的主诉不明显,体格检查常常无法配合,因此感觉障碍的症状不突出可能是小儿脊髓空洞症有别于成人之处。运动障碍表现为所支配肌肉无力、萎缩、肌张力降低(常为上肢)。晚期可损害锥体束而表现为病变平面以下肌张力增高、腱反射亢进、病理反射阳性、腹壁反射消失^[3]。该例患儿查体双侧巴氏征(+),但腹壁反射、膝腱反射正常引出,四肢肌力及肌张力无明显变化。脊髓空洞症还可出现植物神经功能障碍和骨关节损害等表现,该例患儿在病程中出现小便失禁以及体位性的腹痛与植物神经功能障碍有关,符合该病表现。另外,有文献报道脊髓空洞症患者多伴有其他先天畸形,如脑积水、扁平颅底、小

脑扁桃体下疝、颈枕部畸形、颈肋、脊柱后侧凸、脊柱裂等^[4]。该例患儿合并有脊柱侧凸,隐性脊柱裂 2 种先天畸形,与文献报道一致。

2.2 继发性脊髓空洞症 脊髓空洞症分为先天发育异常性和继发性脊髓空洞症两类。前者多合并小脑扁桃体下疝畸形,以儿童多见,文献报道大约 90% 的脊髓空洞症伴 Chiari I 型畸形^[1];而后者常由外伤、肿瘤、炎症、血管畸形等引起,较少见,以成人为多^[2]。而导致继发性脊髓空洞症的脊髓血管病,主要包括脊髓缺血、椎管内出血及脊髓血管畸形等,其发病率比脑血管疾病低得多。该例患儿胸椎 MRI 平扫及强化后显示“椎管内(T₇~T₈ 平面)一稍长 T₁ 长 T₂ 混杂信号影,增强后不均匀强化;椎管内(T₉~T₁₀ 平面)一长 T₁ 短 T₂ 混杂信号影,病变性质考虑肿瘤可能性大,符合继发性脊髓空洞症。”在神经外科行椎管内占位切除术,切除组织行病理活检示“血管瘤”,属于脊髓血管畸形,此为先天性血管发育异常,较少见,以病变压迫、盗血、血栓形成及出血等致脊髓功能损害,且约 1/4~1/3

• 短篇及病例报道 • doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2015.01.054

的脊髓血管畸形患者合并皮肤血管瘤、颅内血管畸形等^[3]。该例患儿的脊髓空洞症可能继发于脊髓血管瘤因囊性变或组织缺血、坏死。

参考文献:

- [1] Victor M, Ropper AH. Adams and Victor's Principles of Neurology[M]. New York: McGRAW-Hill Professional Publishing, 2001:1337-1341.
- [2] 焦颖,李光乾. 小儿脊髓空洞症 8 例临床分析[J]. 中国实用神经疾病杂志, 2007, 10 (1):100-102.
- [3] 张淑琴. 神经病学[M]. 北京: 高等教育出版社, 2003:115-116.
- [4] 高绪文, 郑明新. 临床脊髓病学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 1997:228-232.

(收稿日期:2014-08-13 修回日期:2014-10-10)

采用人工疝补片行膈肌重建治疗膈肌膨升症 23 例分析

朱吉海, 李 勇, 武建英, 李忠诚, 杨永良
(青海大学附属医院胸心外科, 西宁 810001)

中图分类号:R655.6

文献标识码:C

文章编号:1671-8348(2015)01-0142-02

膈肌膨升症也称膈肌膨出症,是指由于各种原因导致横膈部分或完全上移,可造成严重的通气功能障碍,以及消化系统症状,以左侧多见。以往手术治疗膈肌膨隆主要是膈肌折叠缝合术,但该方法术后膈肌膨隆复发率高,往往需要行再次手术。本科自 2008 年 1 月至 2013 年 3 月采用人工疝补片(意大利 Herniamesh 公司生产)行左侧膈肌重建术治疗左侧膈肌膨隆症 23 例,手术效果良好,现报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 本组患者 23 例,男 14 例,女 9 例,其中 7 例系行膈肌切开折叠缝合术后复发患者,平均年龄(41.5±3.5)岁,病史 2~13 年。本组 23 例中 16 例系初次手术,均是术中未发现膈肌菲薄,肌层几乎缺如而只有 2 层浆膜层,而 7 例系初次行胸膈肌折叠术,术后膈肌膨隆复发。

1.2 方法 本组 23 例患者均在全身麻醉(后简称全麻)下采用人工疝补片行左侧膈肌重建术。术前留置胃管,全麻气管插管后患者右侧卧位,取左后外侧切口逐层切开经第 7 肋间进胸探查,处理胸腔内粘连等病变。于左侧膈肌中央部弧形切开膈肌,探查腹腔内胃、脾脏等脏器位置是否扭曲并还纳复位。水平褥式缝合膈肌切口使之重叠,并使膈肌下降到原来的位置。将适当修剪成形的人工疝补片于膈肌上方沿膈肌起点的 10 号丝线贯穿胸壁或肋间肌间断缝合固定人工疝补片(必要时需使用与人工疝补片配套的特有的缝合针),纵隔面将人工疝补片缝合固定于对侧膈肌及纵隔胸膜上。人工疝补片与膈肌可间断缝合几针以免二者之间留有腔隙并在膈肌与人工疝补片之间放置负压引流;放置胸腔引流,常规关胸。术后给予呼吸及辅助呼吸、预防感染等治疗。术后 2、6 个月复查肺功能及血气分析,比较手术前后肺活量(FVC)、1 秒肺活量(FEV1)、最大

通气量(MVV),以及血气分析氧分压、二氧化碳分压及血氧饱和度的变化。

1.3 统计学处理 采用 SPSS16.0 统计软件进行数据分析,计量资料数据用 $\bar{x} \pm s$ 表示,检验水准 $\alpha=0.05$,以 $P<0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结 果

本组 23 例患者中 22 例术后恢复均良好,术后左侧膈肌位置较术前明显下降,典型病例 1、2 胸片结果见图 1~4。胸闷、气短、呼吸困难等呼吸系统症状及进食后腹胀、食欲不振等消化道症状均消失并治愈出院。1 例术后出现顽固性下肢水肿、腹胀、腹水等症状,经胸腹部 CT、下腔静脉造影等检查后考虑人工疝补片靠近下腔静脉处张力过高,导致下腔静脉扭曲,再次行剖胸,将下腔静脉处缝针拆除,重新固定人造疝补片,术后下肢水肿、腹胀、腹水等症状消失。共 23 例患者术后 2、6 个月复查肺功能提示 FVC、FEV1 及 MVV 较术前明显增加($P<0.05$);复查血气分析提示氧分压及血氧饱和度较术前明显升高($P<0.05$),二氧化碳分压较术前无明显变化($P<0.05$),见表 1。

表 1 手术前后患者肺功能、血气分析结果对比($\bar{x} \pm s$)

指标	术前	术后 2 个月	术后 6 个月
肺功能			
FVC(L)	2.2±0.6	2.8±0.5	3.5±0.6
FEV1(L)	1.7±0.4	2.0±0.6	2.6±0.4
MVV(L/min)	73.7±7.2	85.4±8.9	103.1±8.5
血气分析			
二氧化碳分压(mm Hg)	38.2±3.1	41.6±4.4	40.3±3.9