

## · 病例报告 ·

## 特发性脊髓疝3例报道并文献复习

王德江 杨俊 徐宇伦 刘海

100050 首都医科大学附属北京天坛医院神经外科脊髓脊柱科

通信作者: 刘海, Email: 1102502713@qq.com

DOI: 10.3969/j.issn.1009-6574.2019.02.013

【关键词】 特发性脊髓疝; 诊断; 治疗

**Report of three cases of idiopathic spinal cord herniation and literature review** Wang Dejiang, Yang Jun, Xu Yulun, Liu Hai

Spine Neurosurgery Department, Beijing Tiantan Hospital, Capital Medical University, Beijing 100050, China

Corresponding author: Liu Hai, Email: 1102502713@qq.com

【Key words】 Idiopathic spinal cord herniation; Diagnosis; Treatment

特发性脊髓疝是一种非常少见的神经系统疾病。本病好发于脊髓胸段,患者多为成人,女性多见,可以表现为各种脊髓损伤的症状体征。由于本病发病率较低且发病机制不详,国内文献仅有少数个案报道,临床上易出现误诊及漏诊。首都医科大学附属北京天坛医院神经外科自2006年至今收治了3例特发性脊髓疝患者,综合国内的4篇个案报告现报道如下。

**临床资料** 我科自2006年至今共收治3例特发性脊髓疝患者,见表1。其中女性2例,男性1例,年龄39~45岁,病史2~5年。起始症状一般为一侧下肢麻木或无力,随病情发展出现Brown-Sequard综合征的表现,并进行性加重。患者入院后皆接受MR扫描检查,病变部位都在胸段椎管腹侧。3例患者都接受了手术治疗,手术入路为后正中入路。手术操作基本步骤为切开皮肤皮下后分离双侧椎旁肌,切割游离背侧椎板后正中纵行切开背侧硬脊膜,见到移位的脊髓后,切断一侧或双侧齿状韧带,暴露出硬膜缺损部位,在电生理监测下松解疝口位置的组织粘连,将疝出部分脊髓复位。复位后取免缝人工硬膜进行修补。3例患者随访至今(4个月~12年)未出现症状加重的表现。

1. 典型病例1: 女, 39岁。患者于入院前5年于医院体检发现左半身乳头以下痛温觉减退, 后来我科门诊, 行脊柱MRI示颈椎间盘突出, T2~3节段椎管内异常信号, 考虑脊髓蛛网膜粘连, 未做任何治疗。约入院前1年半发现走路时右腿轻微跛行并

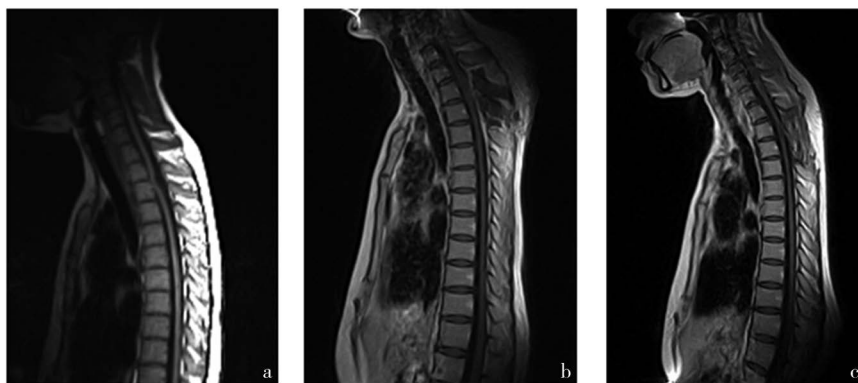
感乏力, 渐加重。入院查体: 神清语利, 双瞳等, 光反应(++), 眼动充分, 面纹对称, 伸舌居中, 耸肩有力。双上肢肌力、肌张力正常, 深反射存在, 右上肢Hoffman征(+); 右下肢肌张力不高, 远端屈肌肌力II级, 腱反射亢进, 病理征(+), 踝阵挛(+); 左半身T4以下痛温觉减退。门诊MRI扫描提示C5~6椎间盘突出, T2~3脊髓形态不规则, 不排除局部蛛网膜粘连。术中行后正中入路, 切开T2~3硬膜, 打开蛛网膜, 见脊髓无明显萎缩, 向脊髓腹侧探查, 发现脊髓呈肿物样向腹侧突出, 突出部分椭圆形, 灰褐色, 1 cm直径大小。硬膜中线一裂孔, 大小约10 mm×4 mm, 肿物伸入裂孔内, 但无明显粘连。切开肿物包膜, 见肿物组织界限不清, 血运中等, 在电生理监测下取10 mm×3 mm×3 mm大小送检, 硬膜裂孔无法修补, 取免缝人工硬膜修补。术后患者感觉障碍无明显恢复, 右下肢肌力恢复至IV级。术后1年患者复查磁共振显示脊髓已恢复正常状态, 见图1。

2. 典型病例2: 女, 58岁, 于4年前无明显诱因出现右侧下肢肌力下降, 双侧下肢感觉异常、麻木、胀感不适, 约平第四肋骨以下感觉减退, 遂于2018年6月于当地医院行手术治疗, 术后一般情况尚可, 症状较前明显好转。于约2018年8月中旬患者再次出现右下肢无力, 呈进行性加重, 为进一步治疗, 来我院就诊收入院。入院查体示约平第四肋骨平面以下感觉减退, 双上肢V级, 左下肢肌力IV<sup>-</sup>级, 右下肢肌力V<sup>-</sup>级, 双侧病理征未引出。术前MR显示病变部位脊髓呈C形改变。手术过程全麻插管成功后,

患者取左侧卧位,行后正中切口切开皮肤,皮下组织,分离双侧椎旁肌肉,见局部瘢痕组织钙化,切开瘢痕组织,见硬膜完整,切开后见T3水平脊髓向腹侧移位并部分疝出于椎管腹侧面硬膜缺损处。腹侧硬脊膜缺损约1 cm×0.5 cm大小,部分脊髓组织由此疝出。在术中电生理监测下松解粘连后将疝出脊髓组织复位,可见疝出脊髓组织充血、水肿、软化,

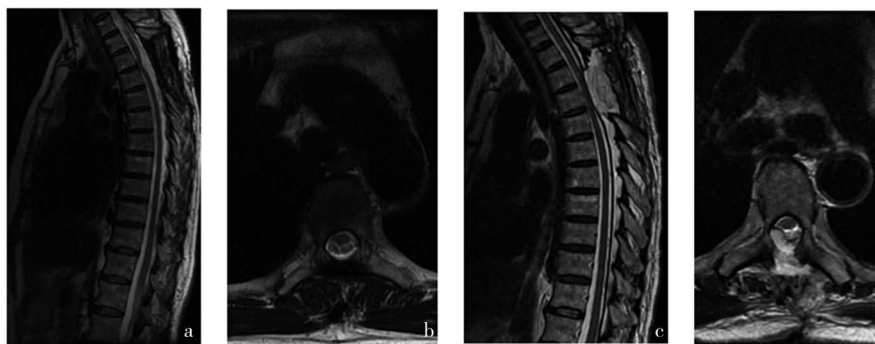
脊髓变细。探查未见其他病变,予缝合人工硬膜修补缺损处。术后MR扫描显示疝出的脊髓已基本复位,见图2。

**讨论** 特发性脊髓疝是一种较罕见的脊髓疾病,检索中文文献符合特发性脊髓疝的报道仅见5例个案报道(其中1例为我科报道)<sup>[1-4]</sup>,见表2。该病最早由Wortzman等<sup>[5]</sup>于1974年报道。国外



注: a 术前MR T1加权矢状位像显示病变部位脊髓呈C形向腹侧移位,背侧蛛网膜下腔增宽; b 术后1个月MR T1加权矢状位像显示病变部位脊髓已复位; c 术后1年MR T1加权矢状位像显示脊髓基本恢复正常状态

图1 特发性脊髓疝病例1患者磁共振影像



注: a 术前MR T2加权矢状位像显示病变部位脊髓呈C形改变; b 术前MR T2加权轴位像可见背侧蛛网膜下腔增宽; c 术后MR T2加权矢状位像; d 术后MR T2加权轴位像

图2 特发性脊髓疝病例2患者磁共振影像

表1 我科收治特发性脊髓疝患者临床资料

序号	性别	年龄(岁)	症状	病史	病变节段	手术	结果
1	女	39	Brown-Sequard综合征	5年	T2~3	松解复位修补	好转
2	女	58	双下肢肌力下降	4年	T3	复位修补	好转
3	男	45	Brown-Sequard综合征	2年	T5	松解扩大修补	好转

表2 国内文献收录特发性脊髓疝患者临床资料

序号	作者	性别	年龄(岁)	症状	病史	病变节段	手术	结果
1	吴东升等 <sup>[1]</sup>	女	46	Brown-Sequard综合征	1年	T6	松解还纳	好转
2	李文辉等 <sup>[2]</sup>	男	50	Brown-Sequard综合征	2年	T8	修补	好转
3	王曲等 <sup>[3]</sup>	女	49	Brown-Sequard综合征	2年	T4~5	扩大松解	好转
4	王新志等 <sup>[4]</sup>	女	23	Brown-Sequard综合征	2.4年	T2~3	松解复位	好转

临床调查报道该病的发生率占同期脊柱手术的0.059%~0.08%<sup>[6-7]</sup>。本病主要好发于成年人,Rob等报道129例患者年龄为21~78岁(平均51岁),并且女性患者所占比例明显较高<sup>[8]</sup>,国外文献综述报道男女比例为1:1.8,国内目前文献收录的患者中年龄为23~58岁,平均44岁。男女比例为2:5。病史一般为数月至数年。患者通常都表现为Brown-Sequard综合征。症状起始时可表现为疼痛和温度感觉障碍,多为单侧,可呈上行性发展。随着病情的进展,当累及皮质脊髓束,可出现进展性的下肢力弱和肌张力增高,大约三分之一的患者在就诊时存在轻瘫,比较严重的患者可出现双侧感觉和运动障碍。病变位置基本都分布于胸段,因此本病也曾被称为特发性胸段脊髓疝。国外文献报道病变主要集中在T3~7椎体节段(80%)。我科收治的3例患者情况与此基本相似,病变均位于T2~8椎体水平,病变的范围局限在1~2个椎体水平。

关于特发性脊髓疝的形成机制有很多种理论,例如创伤,胸椎椎管复测硬膜的压力侵蚀,胸椎间盘突出,先天性疾病如腹侧脊膜膨出,双层的腹侧硬膜,先天性硬膜外蛛网膜囊肿,或者炎性病变等<sup>[8]</sup>。最近也有作者认为特发性脊髓疝并不是一种后天性疾病,而是由于在妊娠期30~60 d的一些微小发育异常导致的<sup>[9]</sup>。但到目前为止,还没有一种理论得到证实。我们收治的3例患者术中都可见到1~3 cm的脊髓腹侧的硬膜缺损及脊髓组织向缺损区的疝出,疝口周围的蛛网膜粘连,部分病例还可以看到脊髓的软化、变细等,结合患者的发病年龄都在成年,病程持续一至数年,症状体征呈进行性加重,我们推测该病属于一种慢性的后天性疾病,可能由于轻微外伤、炎症等原因导致的椎管腹侧硬膜出现损伤,并逐渐扩展,当缺损达到一定程度时由于流体力学的原因会在脊髓背腹侧形成压力差,脊髓会逐渐向腹侧移位并疝出,由此导致的脊髓缺血缺氧性病变产生相应的临床症状。但这还不能解释该病发生的所有情况,因此不能除外该病的病因是多重因素所致,部分患者可能存在硬脊膜的先天发育异常。至于为什么病变只涉及胸椎且基本位于腹侧,Cellerini等<sup>[10]</sup>的解释是与颈椎和腰椎相比,胸椎的活动比较受限,而且在胸段脊髓由于生理曲度原因而位于椎管腹侧。

在特发性脊髓疝的诊断方面,MR扫描是最有效且最常用的检查手段。特发性脊髓疝典型的MR表现在矢状位T1和T2加权像均可见胸段脊髓向前

或前侧方的疝出,疝出部分呈“C”形,同时继发出背侧局部的蛛网膜下腔增大,脊髓可以呈萎缩变细或出现异常信号;横断面MRI可以显示自硬膜破损的缺口疝出的脊髓,病变节段后方蛛网膜下腔明显增大<sup>[11-12]</sup>。在鉴别诊断方面,特发性脊髓疝需要和一些椎管内囊性占位性病损特别是蛛网膜囊肿进行鉴别。这是由于从临床表现上,二者的发病年龄、性别和症状持续时间没有显著差异。但在特发性脊髓疝患者中,术前运动缺陷明显较多和较严重<sup>[13]</sup>。Schultz等<sup>[14]</sup>在一组特发性脊髓疝和脊髓背侧蛛网膜囊肿患者的对照研究中发现,在MR矢状位扫描中手术刀形状的凹陷压痕和腹侧脑脊液信号的保留强烈提示蛛网膜囊肿,而C形畸形和腹侧脑脊液信号的中断似乎是特发性脊髓疝的典型特征。

关于特发性脊髓疝的治疗,目前国内外文献的主流观点认为一旦出现临床症状,特别是症状体征呈进展性应尽早行手术治疗。手术结果大多数患者可以获得症状缓解或长期稳定,少数患者会出现再次加重。本组3例患者经手术治疗后基本都获得了临床缓解,随访期内未发现患者出现复发及加重。手术方式主要包括两个方面:一是脊髓疝出部分的松解和还纳;另一方面是硬膜缺损的处理。在手术过程中,脊髓突出部分的松解以及随后将脊髓重新复位到正常的解剖位置这一点已基本获得共识。为了防止脊髓再次受累,需要对硬膜缺损进行处理,处理的方式可以分为两大类:一类是腹侧硬膜缺损的扩大,另一类是直接缝合或补片修补。这两类方式均有文献报道取得了良好的临床效果。我院治疗的其中一例患者为外院曾施行过手术治疗,患者第一次术后症状缓解,但2个月后再出现症状体征加重来我院治疗,术中发现患者的硬膜缺损未予处理,由此可见术中对缺损的硬膜进行处理是防止患者症状加重必要的措施。本院收治3例患者均进行了人工补片修补,其中1例为硬膜缺损扩大和人工补片修补,术后均获得了满意的效果。关于硬膜缺损的直接缝合,我们的体会是一方面由于术野空间狭小,另一方面由于椎管腹侧硬膜的活动度较小,直接缝合存在一定的困难,如操作不当可能会加重脊髓的损伤,不宜勉强施行。在患有特发性腹侧疝的患者中,少部分患者在手术治疗中进行了活组织检查。组织分析包括组织病理学、免疫组织化学和分子检查。病理报告显示组织为非正常功能的脊髓,发现了非肿瘤性神经胶质细胞增殖。尽管这些操作大都是在术中神经电生理监测下进行,但现有的经

验认为这些操作具有潜在风险,且不具有治疗价值,不建议在今后的治疗中施行。

综上,特发性脊髓疝是一类临床比较少见的脊髓疾病,容易出现误治或漏诊,但一经发现患者存在相关的临床症状体征或进展是应早期采取手术治疗,大多可获得比较满意的临床预后。术中进行脊髓松解复位及人工补片修补是一种相对简便有效的手术方式。限于国内文献的报道较少,关于国人的流行病学及临床分析还需要进一步的总结。

**利益冲突** 文章所有作者共同认可文章无相关利益冲突

**作者贡献声明** 论文撰写为王德江,论文修订为杨俊、徐宇伦,刘海审核

### 参 考 文 献

- [1] 吴东升,孙文煜,魏明海.特发性脊髓疝一例[J].中华神经外科杂志,1999,15(1):20. DOI: 10.3760/j.issn:1001-2346.1999.01.026.
- [2] 李文辉,王小平,王丽.特发性脊髓疝误诊分析并文献复习[J].临床误诊误治,2015,28(3):44. DOI: 10.3969/j.issn.1002-3429.2015.03.016.  
Li WH, Wang XP, Wang L. Idiopathic Spinal Cord Herniation: A Report of a Misdiagnosed Case and Literature Review[J]. Clinical Misdiagnosis & Mistherapy, 2015, 28(3): 44.
- [3] 王曲,高方友,刘窗溪,等.特发性脊髓疝一例并文献复习[J].中华神经外科杂志,2014,30(6):633-635. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1001-2346.2014.06.029.
- [4] 王新志,徐兆冰,辛振学,等.特发性脊髓疝1例报告并文献复习[J].中国脊柱脊髓杂志,2016,26(5):475-477. DOI: 10.3969/j.issn.1004-406X.2016.05.17.  
Wang XZ, Xu ZB, Xin ZX, et al. Idiopathic spinal cord herniation: a case report and review of the literature[J]. Chinese Journal of Spine and Spinal Cord, 2016, 26(5): 475-477.
- [5] Wortzman G, Tasker RR, Rewcastle NB, et al. Spontaneous incarcerated herniation of the spinal cord into a vertebral body: a unique cause of paraplegia. Case report[J]. J Neurosurg, 1974, 41(5): 631-635. DOI: 10.3171/jns.1974.41.5.0631.
- [6] Nakashima H, Kanemura T, Yagi H, et al. Factors Affecting the Severity of Neurological Disorders in Thoracic Idiopathic Spinal Cord Herniation[J]. Spine (Phila Pa 1976), 2018, 43(22): 1552-1558. DOI: 10.1097/BRS.0000000000002574.
- [7] Imagama S, Matsuyama Y, Sakai Y, et al. Image classification of idiopathic spinal cord herniation based on symptom severity and surgical outcome: a multicenter study[J]. J Neurosurg Spine, 2009, 11(3): 310-319. DOI: 10.3171/2009.4.SPINE08691.
- [8] Groen RJ, Middel B, Meilof JF, et al. 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-ons160. DOI: 10.1227/01.NEU.0000327686.99072.E7.
- [9] Bartels RHMA, Kusters B, Brunner H, et al. Pathogenesis of Idiopathic Ventral Herniation of Spinal Cord: Neuropathologic Analysis[J]. World Neurosurg, 2018, 114: 30-33. DOI: 10.1016/j.wneu.2018.02.187.
- [10] Cellerini M, Bayon S, Scazzari F, et al. Idiopathic spinal cord herniation: a treatable cause of Brown-Séquard syndrome[J]. Acta Neurochir (Wien), 2002, 144(4): 321-325. DOI: 10.1007/s007010200044.
- [11] 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. DOI: 10.3171/spi.2006.5.4.294.
- [12] Najjar MW, Baeesa SS, Lingawi SS. Idiopathic spinal cord herniation: a new theory of pathogenesis[J]. Surg Neurol, 2004, 62(2): 161-171. DOI: 10.1016/j.surneu.2003.10.030.
- [13] Nakashima H, Imagama S, Yagi H, et al. Clinical and Radiographical Differences Between Thoracic Idiopathic Spinal Cord Herniation and Spinal Arachnoid Cyst[J]. Spine (Phila Pa 1976), 2017, 42(16): E963-E968. DOI: 10.1097/BRS.0000000000002013.
- [14] Schultz R Jr, Steven A, Wessell A, et al. Differentiation of idiopathic spinal cord herniation from dorsal arachnoid webs on MRI and CT myelography[J]. J Neurosurg Spine, 2017, 26(6): 754-759. DOI: 10.3171/2016.11.SPINE16696.

(收稿日期:2018-12-14)

(本文编辑:戚红丹)