

# 脊柱裂的腦神經外科手術： 從子宮內到結婚生子

通訊作者：陳信宏

通訊地址：台北榮總兒童神經外科

聯絡電話：(02) 28757587

電子郵件地址：roberthhchen3@gmail.com

## 摘要

脊柱裂為脊椎軸線上的先天畸形。最常見的形式為棘突及椎板缺陷，椎管向背側開放，以骶尾部多見，頸段次之，其他部位較少。病變可涉及一個或多個椎骨，有的同時發生脊柱彎曲和足部畸形。脊柱裂常與脊髓和脊神經發育異常或其他畸形伴發，少數伴發顱裂。當脊髓被不正常的脂肪或皮膚粘連牽扯，造成脊髓末端的脊髓圓錐 (conus medullaris) 被拉低於腰椎第二節，或脊髓神經本身的張力 (tension)，使脊髓神經元細胞膜扭曲變形及血管供應受限缺氧，進而產生神經電生理的改變，造成神經功能變壞，稱為脊髓粘連症候群。

脊髓粘連症候群，藥物只能治療症狀（如痛或僵直），而手術的治療或預防需要專業的團隊與追蹤才能有好的結果。

關鍵字 (key words): 脊髓粘連症候群 (tethered cord syndrome),  
脊柱裂 (spinal bifida), 兒童神經外科 (pediatric  
neurosurgery)

簡介：

- 脊柱裂是妊娠早期或胚胎發育時，神經管閉合過程中受到影響而導致脊椎管閉合不完全，是常見先天性畸形的一種。脊髓的胚胎發育可以分成三個階段：第一階段是原腸形成（gastrulation），發生於第二或第三週，由囊胚期已排列成的二胚層變成三胚層的胚盤（trilaminar embryonic disc）的過程稱之。此三胚層即外、中、內胚層（ectoderm, mesoderm, endoderm）。第二階段是神經管形成（primary neurulation）之後即進入胚期（embryonic period），胚期中即由此三個胚層再衍生所有的組織，器官，及系統。
- 神經管（neural tube）的缺損是胚胎發育過程的一部份出了問題，所以是一種最常見的先天性疾病，但並不算是遺傳疾病。脊柱裂是神經管缺損疾病其中的一種，顧名思義，它代表脊柱有裂縫是打開沒有閉合的，主要有分兩種型態：開放型（aperta）與隱閉型（occulta）。前者連皮膚都有缺損，所以神經或腦脊髓膜就直接裸露在外，有腦脊髓液滲漏，部份的神經組織從缺失的地方跑出去，會引起嚴重的神經缺損，脊髓脊膜膨出（myelomeningocele）通常伴隨第二型 Chiari 氏畸形及水腦症的產生（80-90%），所以可能會引起嚴重的智能遲緩。在台灣因為婦產科產前檢查超音波的進步，百分之九十九的開放型病例，在懷孕二十四週之前就可以發現診斷，而大部份的家長會選擇終止妊娠，所以現在開放型脊柱裂已經很罕見，雖然這樣的嬰兒是否應該墮胎仍然值得進一步討論（因為現在美國食品藥物管理局 FDA 已經核可在母親子宮內進行修補手術，可大幅改善病童預後及認知功能並減少水腦症的產生）。後者則因為皮膚完整，所以產前檢查是很難確診的，常常是出生之後，因為嬰兒後背臀上的皮膚表徵異常，兒科醫師進一步安排檢查而發現。隱閉型的脊柱裂病童可以合併脊髓內脂肪瘤

造成脊髓粘連症候群，而有下肢的無力、變形或大小便失禁，但是病童的腦部與智力發展則不受影響（與開放型不同）。並不是所有隱閉型的脊柱裂病童都會有症狀，但是如果等到有症狀才治療，常常只能讓症狀不要惡化，無法使症狀回復，所以當脊髓的核磁共振檢查發現脊髓被不正常的脂肪或皮膚粘連牽扯，通常脊髓末端的脊髓圓錐 (conus medullaris) 會被拉低於腰椎第二節，就有可能會造成脊髓神經的張力 (tension)，而張力會造成神經症狀，這時候即使病童沒有任何神經學症狀，仍然會建議在年齡六個月大時進行所謂的預防性手術，以減少將來步行不良或大小便失禁的可能。

發生率：

- 脊柱裂在白種人較多，黃種人較少。女生稍微較常見一點，發生率約千分之零點二到四。

家族史與影響因子：

- 脊柱裂是一種先天缺陷。雖然科學家們認為是遺傳因素和環境因素共同作用，導致了脊柱裂和其他神經管缺陷，但是 95% 的患兒，其父母並沒有相關的家族病史。即使在某些家族患病集中，也沒有表現出一定的遺傳特性。
- 患有慢性病如糖尿病和癲癇（用抗癲癇藥物治療）的婦女，生育脊柱裂患兒的機率增加，尤其是藥物帝拔癲 (Depakine, valproic acid)。
- 任何家庭都可能會有出生缺陷。許多因素都可以影響妊娠，包括家族基因，婦女在妊娠期間接觸的物品等。研究顯示：葉酸可以降低生育神經管缺陷患兒的風險。在懷孕之前和妊娠早期服用葉酸，可以減少開放型脊柱裂和其他神經管缺陷的風險。

診斷：

- 症狀最重要：下背痛，下肢僵硬運動功能或感覺異常，肌肉萎縮，脊柱側彎，長短腿，大小腳變形，足內翻，大小便失禁，尿液逆流，反覆小便感染。
- 脊柱及下肢骨骼 X 光攝影。
- 脊髓核磁共振檢查。
- 尿路動力學及膀胱功能檢查。
- 腎功能檢查、腎臟超音波、核子醫學腎皮質掃描（DMSA renal scan）。
- 神經電生理檢查（肌電圖）。
- 脊柱裂病人（尤其是開放型又合併水腦症的病人）比較容易有性早熟及內分泌（生長激素缺乏）的問題，所以會比較矮小。

#### 治療：

- 囊性開放型脊柱裂一出生即需於 24 小時內行修補手術，以免腦脊髓液滲漏，造成腦膜炎併發症。80-90%病人會合併第二型 Chiari 氏畸形及水腦症，需要考慮置入腦室腹腔腦水引流管或內視鏡第三腦室切開手術。將來在青春期前約有大於三分之一的病人需再次手術（去粘連手術）。
- 隱閉型脊柱裂合併脊髓內脂肪瘤時，以去粘連及脂肪瘤切除手術為主要的治療方法，如果病童沒有任何神經學症狀，因為美國奧克蘭華裔兒童神外醫師彭教授（Dachling Pang）的研究，運用術中神經電生理監測的技術，可以安全地切除脂肪瘤與完全去粘連，大幅提高手術成功率與降低復發率，所以現在國際上的共識是會在病童四到六個月大時進行第一次預防性手術，約有小於 20% 病人於青春期前需再次手術，如果已經有神經學症狀（包括下肢與大小便功能），則會建議儘早手術，越早分離神經粘連，越有機會減輕與恢復神經症狀。
- 手術中神經電生理監測技術：如有完整而可靠的術中神經電生理監測，可大幅提高手術成功率及降低神經損傷的機率，並避免將來需再次手術的機會。

- 顯微手術：手術須在顯微鏡下進行。
- 腦脊髓硬膜的擴大整形（duroplasty）與防止腦脊髓液滲漏。
- 傷口會在 6~8 周內完全癒合，術後一週傷口乾燥無紅腫可以下床淋浴洗澡，術後兩週可以泡澡。
- 術後需注意傷口腦脊髓液滲漏。
- 建議每六個月至整合門診（包括兒童神經外科，兒童神經復健科，兒童外科（泌尿科），兒童腎臟科，及兒童骨科）追蹤。

#### 預後：

- 總體來說：80%的病人術後可以不再惡化，10~15%的病人能改善，小於 3%的病人術後可能有新的神經功能損傷。
- 青春期發育完成後，極少數病人需要再次手術。
- 如果因為神經性膀胱及反覆泌尿道感染控制不好，病人是有可能造成慢性腎衰竭而需要洗腎的，所以間歇性清潔導尿（clean intermittent catheterization）與定期泌尿外科或腎臟科的追蹤是很重要的。
- 女性病人手術成功後，就算有神經學症狀，如希望懷孕生子，是可能也可行的。目前的資料顯示，約只有 4%的機會會再生出神經管缺損的下一代。原則上建議剖腹產，但是自然產也是可行的選擇，比較需要注意的是懷孕及生產期間泌尿道感染的問題。
- 男性病人則只有少數會影響到性功能，就算有勃起障礙，藥物治療的效果也很不錯，所以傳宗接代一般不是問題。
- 脊柱裂病人的壽命主要受到泌尿道感染（敗血症）及腎功能影響（洗腎）。另外開放型及行動不便的病人還要注意癲癇、肺栓塞及水腦症。

#### 結論：

早期認識此病和早期治療是治癒該病的關鍵。脊柱裂合併脊髓粘連症候群的患兒，小時候可以沒有症狀，但是隨著身體的發育，粘連的脊髓受到牽拉，從而出現相應的症狀。研究表明，一旦出現運動功能的障礙，如肢體的無力和麻木等，只有約一半的患者恢復正常；一旦發生尿失禁，只有五分之一的患者恢復正常。因此一旦發現脊髓粘連症候群，無論有無症狀都要手術治療，尤其在顯微手術及術中神經電生理監測之下，手術成功率大幅提高。故患者家屬及醫生在患兒剛剛出生時就應認識到後背部的腫塊、血管痣、皮膚凹陷和多毛等可能存在椎管內的脊柱和脊髓先天畸形，應該盡早尋求專業的脊椎畸形整合團隊（包括兒童神經外科，神經復健科，兒童泌尿外科，兒童腎臟科，及兒童骨科）長期治療追蹤，以免延誤病情。經過適當治療的孩子將來長大是可以智能正常與身心都健康，甚至活動自如，結婚生兒育女。

#### 參考資料

1. Ozek MM, Cinalli G, Maixner WJ, eds. The Spina Bifida: Management and Outcome, 1<sup>st</sup> ed. Italia: Springer-Verlag, 2008; 267-280
2. Finn MA, Walker ML. Spinal lipomas: clinical spectrum, embryology, and treatment. Neurosurg Focus 2007;23(2): E10
3. Bui CJ, Tubbs RS, Oakes WJ. Tethered cord syndrome in children: a review. Neurosurg Focus 2007;23(2): E2
4. Pang D, Zovickian J, Oviedo A. Long-term outcome of total and near-total resection of spinal cord lipomas and radical

- reconstruction of the neural placode: part I-surgical technique. Neurosurg 2009;65(3): 511-29
5. Pang D, Zovickian J, Oviedo A. Long-term outcome of total and near-total resection of spinal cord lipomas and radical reconstruction of the neural placode, part II: outcome analysis and preoperative profiling. Neurosurg 2010;66(2): 253-73
  6. Oi S, Nomura S, Nagasaka M, et al. Embryopathogenetic surgicoanatomical classification of dysraphism and surgical outcome of spinal lipoma: a nationwide multicenter cooperative study in Japan. J Neurosurg Pediatr 2009;3(5): 412-9

表格: 孩童與青少年脊髓粘連症候群的比較

| 症狀       | 孩童 (0-6 歲)              | 青少年 (7-25 歲)                |
|----------|-------------------------|-----------------------------|
| 背痛       | 少見                      | 常見：肛門局部或雙側彌漫性               |
| 感覺運動功能缺失 | 常見早期徵候：走路困難或步伐異常        | 常見：腰或腳無力                    |
| 小便括約肌失能  | 常見：小便失禁及滴尿<br>大小便控制訓練延遲 | 常見：急尿及頻尿，小便失禁               |
| 腳部失養性潰瘍  | 相對常見：神經肌肉變形的早期徵候        | 不常見                         |
| 背部病兆     | 常見                      | 不常見                         |
| 脊柱變形     | 常見                      | 不常見                         |
| 惡化因子     | 快速長高之青春前期               | 外傷，脊髓錐形端拉扯，<br>腰椎關節退化，椎間盤突出 |

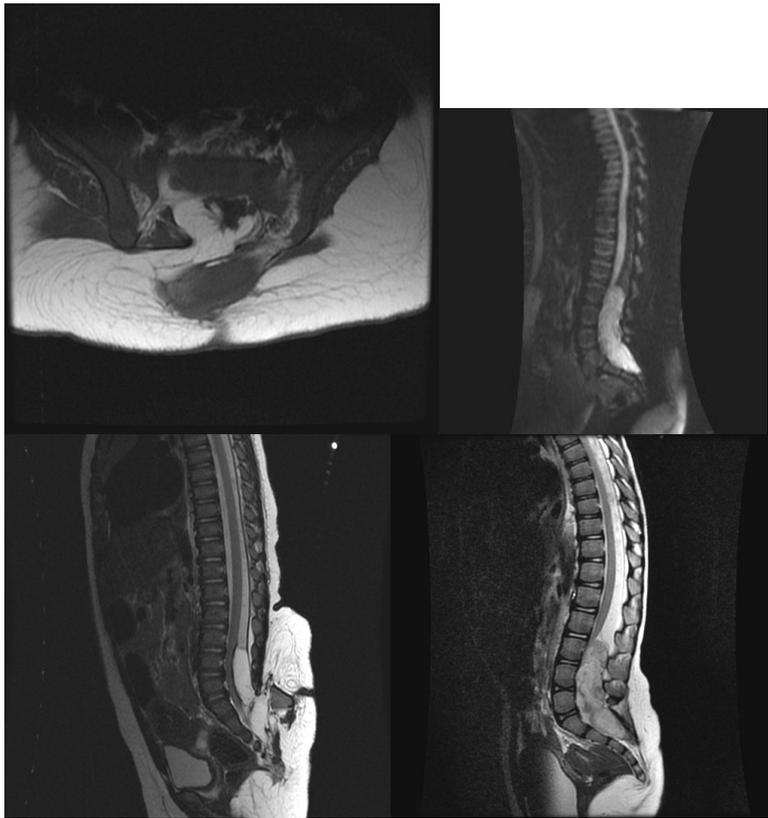
圖表



圖一，各種不同的下背部皮膚表徵：包括腫塊，凹陷，酒窩，小斑（常為紅色血管瘤），局部多毛症（常為黑髮）。



圖二，一出生就破掉流出腦脊髓液的脊髓脊膜膨出合併水腦症及第二型 Chiari 氏畸形（Myelomeningocele with Chiari-II and hydrocephalus）。



圖三，各種不同的隱匿型脊柱裂：左側為脂肪脊髓脊膜膨出 (lipomyelomeningocele)，右側為真皮竇 (dermal sinus) 合併脊椎內類上皮囊腫 (intraspinial epidermoid cyst)。



圖四，脊髓粘連症候群：脊髓圓錐 (conus medullaris) 被拉低至薦椎以下合併尾部退化症候群 (caudal regression syndrome)。