

脊柱裂、脊膜膨出与脊膜脊髓膨出_神经外科疾病库 PDF转换
可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/610/2021_2022__E8_84_8A_E6_9F_B1_E8_A3_82_E3_c22_610791.htm 脊柱裂脊柱裂可以是

广泛的、完全的神经管融合不能，称之为完全性脊柱裂或脊柱全裂；也可以是部分性脊柱裂。完全性脊柱裂常常伴有严重的先天性颅裂，多为死胎，临床意义不大。部分性脊柱裂可发生在脊柱轴线上的任何部位，但在骶尾部较多，颈部次之，其他部位较少。在部分性脊柱裂中只有椎管的骨性缺损而无椎管内容物的膨出者称隐性脊柱裂，一般无需特殊治疗；而棘突椎板缺如，椎管向背侧开放者称显性脊柱裂。【诊断】

1. 临床表现 (1) 临床分型 1) 脊膜膨出 脊膜囊样膨出，含有脑脊液，不含脊髓神经组织。2) 脊髓脊膜膨出 膨出物含有脊髓神经组织。3) 脊髓膨出 脊髓一段呈平板式暴露于外界。(2) 病史病人母亲常有孕期感染、外伤和服用药物史。(3) 局部表现出生后在背部中线可见有皮肤缺损或囊状肿物，有搏动感，有时可压缩，根部可触及脊椎的缺损。囊底周围常有血管瘤样皮肤和毛发，囊肿随年龄增长而增大，囊肿较大时，透光试验阳性。可合并有寰枕 (arnold-chiari) 畸形。(4) 神经系统症状下肢感觉、运动障碍和自主神经功能障碍，如膀胱、肛门括约肌功能障碍。

2. 辅助检查 (1) 脊柱x线平片可显示出脊柱裂，中线骨性结构、半侧椎体和椎间盘异常。(2) ct能清晰的显示出脊柱与脊髓的畸形改变。

(3) mri检查可见脊髓圆锥下移，终丝变粗。【治疗】1. 手术目的松解脊髓和神经根的粘连，防止神经组织受牵拉，避免囊肿破裂，修复软组织缺损。2. 手术时机在生后1~3个月

内实施。如囊壁破溃已有感染或有脑脊液漏者，应积极抗感染，争取创面清洁或接近愈合时再实施手术。

3. 术后处理

术后处理主要是置患儿于俯卧或侧卧位，臀部略抬高，切口敷料上用小沙袋加压，促进切口愈合，防止脑脊液漏。

第四节 枕大孔区畸形

枕大孔区畸形是指枕骨、上颈椎和此区域的脑、脊髓先天性畸形。颅颈移行部为一特殊区域，发育过程相当复杂。如果胎儿在发育过程中受到某种影响，则可形成多种畸形，临床上包括：颅底陷入症、寰椎枕化、寰枢椎脱位、颈椎融合和小脑扁桃体下疝。

【诊断】

1. 病理分类

- (1) 颅底陷入症又称扁平颅底，是一种颅底及上颈椎发育畸形，系指枕骨大孔周围的颅底结构向颅内陷入，枢椎齿状突高出正常水平，甚至突入枕骨大孔。枕骨大孔前后径缩短和颅后凹狭小，因而使延髓受压和局部神经受牵拉。
- (2) 寰椎枕化枕骨与寰椎部分或完全融合，寰椎成为枕骨的一部分，引起寰椎旋转或倾斜，颈椎位置上升，枢椎齿状突亦随之上升，重度者可造成延髓或颈髓的压迫。
- (3) 寰、枢椎脱位由于寰椎韧带或枢椎齿状突发育不良或齿状突分离，寰椎向前、枢椎向后脱位，以至该段椎管管腔狭窄。
- (4) 颈椎融合颈椎数目减少，颈项缩短，颈部运动受限。头颅重心前移使头颅倾斜或旋转。
- (5) 小脑扁桃体下疝(arnold-chiari畸形)多由于后颅窝中线脑结构在胚胎时期的发育异常，导致延髓下段移入椎管，小脑扁桃体异常延长呈楔形，并向下移位至枕大孔前后唇连线以下188以上，往往伴有延髓和第四脑室的尾向移位，部分病人伴有脑、脊髓积水。

2. 临床表现

- (1) 颈项短粗，后发际低，面颊不对称。
- (2) 有颈神经根刺激症状。
- (3) 有颅内压增高症状存在，有脑脊液循环受阻而产生脑

积水时，可引起头痛、呕吐、视力障碍和视盘水肿等症状。

(4) 有眩晕、共济失调、面部感觉减退和视力障碍等椎动脉供血不足症状。(5) 颅神经和上颈神经受累症状，表现为枕颈部疼痛、面部麻木、声音嘶哑、吞咽困难和舌肌萎缩。(6)

(6) 延髓和上颈髓受压症状，可出现偏瘫、四肢瘫、偏侧或四肢感觉障碍、腱反射亢进、病理反射阳性、括约肌功能障碍和呼吸困难。(7) 小脑症状，表现为步态不稳、共济运动障碍和眼球震颤等。

2. 辅助检查 (8) x线平片 x线平片可显示伴发的头颅或颈段椎管畸形，如颅面比例失调、低位横窦、后颅窝小、颅底凹陷、寰枢椎半脱位、寰枕融合等。在x线平片的颅颈侧位像上，自硬腭后缘至枕骨大孔的后上缘做一联线，如枢椎齿状突超出此联线3mm以上，即可确诊为颅底凹陷。

(9) 头颅mri能清晰显示延髓、颈髓的受压部位和有无小脑扁桃体下疝。

【治疗】1.手术指征与目的有神经结构受压症状和/或颅内压增高症状时，特别是mri上显示脊髓空洞（脊髓积水）形成者需手术治疗。目的在于消除压迫和降低后颅窝压力。

2.手术要点手术切除范围包括陷入的寰椎后弓、枕大孔后唇和相邻近的枕骨鳞部，以及硬脑膜外增厚的纤维束带。枕大孔区骨性减压、疝下小脑扁桃体部分切除、寰枕区硬脑膜减张缝合和寰枕区骨性融合。

100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com