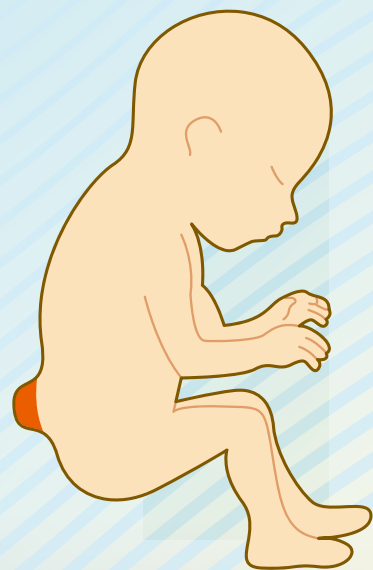


封面故事



多出 小尾巴



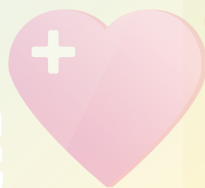
仍可

逆風飛翔



台北慈濟醫院

脊柱裂泌尿及跨科治療



脊椎，或稱脊柱，從頸椎、胸椎、腰椎到骶骨、尾骨，撐起人體的骨架。在尾椎骨的地方出問題或長出小尾巴，可能就是「脊柱裂」。

台北慈濟醫院整合泌尿科、骨科、神經外科、復健科團隊，為脊柱裂及其他脊椎病變患者提供跨科團隊的全方位照護，面對逆風的人生，照樣如鷹般展翅翱翔……



左起：骨科黃盟仁醫師、脊柱裂個案管理師廖婉菲、泌尿科醫師楊緒棣副院長、神經外科李定洲醫師、復健科邱佳儀醫師。攝影／盧義泓

文／廖唯晴 審定／楊緒棣 台北慈濟醫院副院長暨泌尿科主治醫師

全臺灣約有大約五千名脊柱裂患者，因為先天脊椎骨發育不全，導致各種併發症。早期許多脊柱裂病人長年奔波在不同科別中，卻仍然找不到病因。為了讓包含脊柱裂在內的脊椎病變患者得到更為完整的醫療照護，台北慈濟醫院與新北市政府在二〇一七年合作，邀集泌尿科、骨科、神經外科、復健科等團隊共同開辦「脊椎病變整合門診」，院內也成立「脊椎病變病友會」，每年邀請病友參與健康講座與活動，從中建立病家對疾病的知能，也建立與病共處的正向生活理念。

長大了還尿褲子 原來是隱性脊柱裂

十一歲的阿明外觀與常人無異，可是卻有尿失禁、嚴重便秘的困擾，甚至常常因為泌尿道感染而發燒。明明是開心就學的年紀，他卻每天悶悶不樂，常常想：「我是不是跟別人不一樣？」媽媽看著兒子總是鬱鬱寡歡，心裡也備受煎熬，經過介紹，將兒子帶來台北慈院泌尿科楊緒棣副院長的門診就醫。

楊緒棣副院長抽絲剝繭，替阿明安排了一連串的检查，最後在錄影尿動力



二〇一七年，時任新北市朱立倫市長彙整各界資源，與台北慈濟醫院合作成立「脊椎畸形整合門診」，照護脊柱裂患者。其後台北慈院為照護更多元疾病改為「脊椎病變整合門診」。圖／台北慈濟醫院

學、核磁共振的檢查中，發現阿明是一名隱性脊柱裂患者，而且因為脊柱裂併發腎臟水腫。

聽到檢查報告，阿明媽媽十分擔心，拉著醫生直問：「那要怎麼辦？我兒子會好嗎？」幸運地是，阿明的膀胱神經未完全壞損，未來只需要好好服藥，配合注射肉毒桿菌及導尿，就可以過著跟正常人幾乎無異的生活。

好不容易找到病因，也接受治療，但阿明每天卻是放學回家就把導尿管裝上後便不再管它，直到隔天起床才拔掉，日子一久，膀胱就開始脹痛、不舒服。回診時，醫療團隊發現這個情形，再次耐心教導，告訴他隔夜式導尿管只能在睡覺前置放，而且要在一起床就移除。阿明遵從醫囑後，終於緩解不適，也不敢不聽話了。

開放性脊柱裂 神經外科手術後再處理泌尿問題

劉小弟弟是出生時脊髓明顯外露於脊柱骨外，屬於開放性脊柱裂，同時合併水腦症。於是出生兩天的他就開始接受腦部減壓手術，經過兩次手術將水腦症狀控制下來。兩歲時，劉小弟弟因為反覆性泌尿道感染發燒，被轉介到台北慈濟醫院泌尿科進行照護。

楊緒棣副院長透過核磁共振、錄影尿動力學判讀確定劉小弟弟膀胱功能不佳、尿道括約肌閉鎖不全，於是開立口服藥物、注射肉毒桿菌，爸媽遵循楊副院長的醫囑，讓小弟弟的病情得到穩定



核磁共振檢查出隱性脊柱裂的病灶。圖／台北慈濟醫院

控制。到現在，劉小弟弟四歲了，膀胱功能進步許多，只需要每三個月定期回診。

天生的小尾巴

在被醫師確診疾病前，許多患者或家屬從來沒有聽說過「脊柱裂」這個名詞，更沒想過「脊柱裂」會影響孩子的一生，因此在得知疾病的當下，問的第一句話都是：「醫生，這會好嗎？」

楊緒棣副院長用平易近人的方式解釋：「小朋友在媽媽肚子裡的時候，脊椎看起來應該是一個個圓圈圈的管子，這些管子一開始都是平的，隨著胎兒發育，從頭部開始往下慢慢捲起來。可是有些孩子在捲起來的過程中停頓了，特別是在尾椎骨的地方，看起來像是一條小尾巴，這就成為脊柱裂。」原來，楊

副院長說的「管子」就是「脊椎骨」，裡面原本裝有人體脊髓和神經，但因為脊椎骨閉合不全，導致脊髓外露或被脊椎骨拉扯受損，造成疾病發生。

脊柱裂發生的症狀與病灶位置有關，若發生在尾髓，受影響的就是大小便、性功能；若閉合不全的地方在脊椎高位，就會影響走路，所以發病型態百百種。

楊緒棣副院長說明，脊柱裂可以分成顯性和隱性，顯性的孩子一出生就可以看到他們的尾椎明顯鼓起，像是肉瘤或水膜，甚至出現水腦，因此醫療團隊能夠立刻診斷，積極照顧。「一般而言，這些小孩子第一次的照顧是在神經外科，醫療團隊會在第一時間將孩子的脊椎管關起來，並且把被拉扯住的神經鬆解。若有脂肪或其他軟組織跑進脊椎管內則會盡快移除，讓每一條神經保有自己的活動的空間，避免過度拉扯，維持正常傳導。但儘管一出生就做了修補手術，他們還是會留下長期後遺症。」

泌尿及便秘是大問題 循醫囑可自我方便

相較之下，隱性脊柱裂的孩子就沒這麼幸運了，因為外觀與正常孩子無異，尿布也會溼，所以他們往往不會在一開始被發現。通常是反覆泌尿道感染、不明原因發燒或到了就學年紀還會尿床，被帶來就醫後在一連串檢查中發現膀胱神經受損，進一步追查才找到原因，原來是脊柱裂。



台北慈濟醫院兒童泌尿專家楊緒棣副院長說明，脊柱裂兒童也能做好泌尿大小事。攝影／范宇宏

尿不出來、尿不乾淨而造成泌尿道感染是脊柱裂孩子共同的困擾，若無適切治療，將會導致腎臟水腫、發炎、衰竭，面臨洗腎命運。此外，嚴重的便秘也是這類孩子的大煩惱。

因此在過去，脊柱裂患者要活到超過三十五歲相當不容易，可是隨著醫學進步，診斷跟治療方式趨於多元，脊柱裂患者成人已愈來愈多，只要配合醫囑做好自我照顧，就能好好生活，不需要擔心歲月短暫。

孕媽咪補充葉酸 降低脊柱裂發生率

楊緒棣副院長提到，脊柱裂是先天疾病，發生原因至今不明，但已經知道脊椎管的融合和葉酸有相當重要的關係，所以臨床強烈建議懷孕孕婦在前三個月或懷孕前要多補充葉酸，可預防胎兒的神經管缺損，也可藉此減少百分之五十的脊柱裂發生率。

事實上，有百分之九十的脊柱裂在胎兒時期可以經由產檢發現。楊副院長表示，病灶位置愈高，胎兒時期愈容易診斷出來；但低位閉合不全的寶寶會因難以診斷而出生。因此在臺灣，胎兒在母體被確診脊柱裂就會盡快執行引產手術，使發生率降至萬分之一。

進而導致這類病人在醫療資源及政府補助方面較為缺乏，成了照顧困境之一。

台北慈濟醫院開辦的「脊椎病變整合門診」，就是為了這群在全民健保罕病定義邊緣的患者，盡力滿足他們的跨科照護需求，盡可能讓生活維持正常。

補足脊柱裂醫療缺口 整合門診全照護

在臺灣是萬分之一的發生率，比起海外萬分之三的發生率，臺灣明顯更低，卻也成為脊柱裂無法被列為罕見疾病的主因，

兒童以非侵入性檢查優先

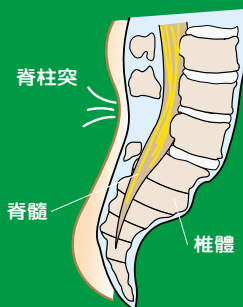
核磁共振是現今脊柱裂的檢查中最能準確診斷的工具，因此當臨床懷疑孩子患病，就會安排檢查。但是顯性、隱性兩種病症的表現不同，所以檢查方式也有差異。就隱性脊柱裂患者來說，從非

脊柱裂的類型

脊柱裂是寶寶在媽媽肚子裡，胚胎在發育時，神經管閉合的過程中受到影響而導致脊椎管閉合不完全，主要分為三類：隱性脊柱裂、脊髓膜膨出、脊髓脊膜膨出；最常發生的位置在下背部，少數發生在頸部及中背部。

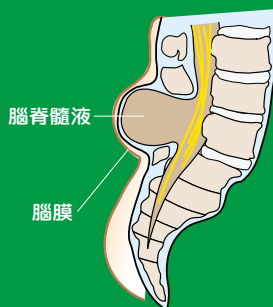


隱性脊柱裂



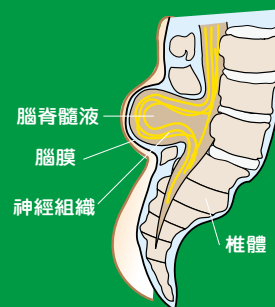
症狀輕微，包含椎間局部有毛、凹窩、暗斑或腫脹。

脊髓膜膨出



椎間可能出現含液體的囊狀構造。

脊髓脊膜膨出



又稱為開放性脊柱裂，是其中最嚴重的一型。

侵入性的尿流速、膀胱餘尿量到侵入性的錄影尿動力學來確認病人膀胱神經受損程度，並同時運用超音波或X光確定便秘情形。

楊緒棣副院長說明，考量患者多為孩童，會以非侵入性檢查為優先，尤其當面對不會講話的小寶寶時，臨床會透過「四小時的排尿觀察」檢測。操作方法是家長在四小時中照常餵奶，但醫療團隊會每五分鐘檢查孩童有沒有排尿，如果有排尿，就馬上用超音波檢視膀胱，看尿得乾不乾淨。如果尿不乾淨，就要考量是否有脊柱裂，進一步做錄影尿動力學檢測膀胱神經的受損情形，然後找

出確定病因。

要是大一點、可以溝通的兒童來到門診，醫師會請他在尿流速儀器上尿尿，藉此觀察小便流速；正常尿流速為一秒鐘大於等於二十五毫升，但若兒童的尿速度不到五毫升，餘尿又多，就會高度懷疑是脊柱裂，進一步安排錄影尿動力學。待確診後，才會做核磁共振確認病灶位置，進行治療。

楊緒棣副院長表示：「隱性脊柱裂之所以難發現，原因在於醫師不會平白無故替孩子作尿流速檢查，或用超音波檢查有無尿乾淨，通常是小朋友反覆泌尿道感染、發燒、身體一直不太好，才會



台北慈濟醫院成立「脊椎病變病友會」後，醫療團隊每年邀請病友參與健康講座與活動。攝影／連志強



攝影／許金福

就醫追查原因。」

至於顯性脊柱裂，由於一出生就可以明顯看出病灶，所以檢查順序跟上述相反，會先做核磁共振，再執行泌尿科檢查。

脊柱裂的泌尿治療三部曲

脊柱裂在泌尿科的治療上就沒有顯性、隱性的差異了。楊緒棣副院長比喻，膀胱就像是人體中的大水球，可以慢慢地裝進去很多小便，而尿道括約肌就是水球下面鎖著的水龍頭開關，正常人在排尿時會自然地收縮膀胱，放鬆括約肌，可是脊柱裂病人會泌尿道感染、腎臟發炎受損就是因為「膀胱變小」、「尿道括約肌無法放鬆」兩個原因所致。

「將膀胱容量增大是治療的第一步。」楊緒棣副院長指出目前的方式包括：口服藥物、在膀胱注射肉毒桿菌強



攝影／吳瑞祥

台北慈濟醫院楊緒棣副院長多年來致力於兒童泌尿治療，忙碌於開刀房、病房、診間之餘，擠出時間完成健康醫普書，甚至參加海外義診為病童治療。

迫膀胱肌肉放鬆以及手術治療三種。

當前面兩項治療方式都無法改善病人的情況時，會以膀胱擴大術治療，作法是用手術截取一段大約四十到六十公分的小腸做成新的膀胱。這三種方式就是脊柱裂在泌尿科的標準治療三部曲。

護腎很重要 自助性清潔導尿好生活

治療不是一蹴可幾，整個過程需要視膀胱的情況不斷調整，楊副院長強調：「無論何種治療方式，將腎臟功能保護好是照顧這些病人的主要目標。」除此之外，針對一些便秘非常嚴重的個案，醫療團隊也會就他們的情況教導通便方法，提醒定時通便的重要。

無奈的是，並不是所有患者接受治療後就可以痊癒，脊柱裂是不可逆疾病，病童因無法自主排尿，需要終身導尿，

而且做的是間歇性導尿。

楊緒棣副院長補充說道：「病人一天至少要導尿六到八次，但是為了讓這件事情不會變成生活負擔，我們教導自助性清潔導尿。他們只要將手洗乾淨，帶著一根導尿管就能自行導尿，再配上隔夜式導尿管，生活幾乎可以不受影響。」人生因為一根導尿管從此變成彩色的。

在台北慈濟醫院醫療團隊的悉心照顧下，這群脊柱裂患者從五歲的小孩到八十歲的阿嬤都能自己導尿，生活不再受限，可以自由自在地去旅行，從事各種休閒活動。

