

文章编号 1006-8147(2016)04-0314-04

论 著

改良后颅窝减压术治疗 Chiari 畸形 I 型的疗效观察

何平¹, 陈旨娟², 赵景旺¹, 贾源¹, 刘龙¹, 李梦琦¹, 张建宁², 岳树源¹, 王增光², 杨卫东¹

(1.天津医科大学总医院神经外科, 天津 300052; 2.天津市神经病学研究所, 天津 300052)

摘要 目的:探讨改良后颅窝减压术治疗 Chiari 畸形 I 型的临床疗效和预后。方法:回顾性分析 98 例 Chiari 畸形 I 型患者的临床资料,将 48 例改良手术治疗组(枕骨大孔区减压,硬膜外层松解)与 50 例对照组(传统术式治疗组,即后颅窝减压,硬脑膜成形,蛛网膜粘连松解,小脑扁桃体下疝切除)对比,观察评估患者术后短期和远期临床表现、并发症及影像学改善情况。结果:术后短期随访,两组临床表现改善情况差异无统计学意义($P>0.05$),改良组脑脊液漏等并发症少于对照组($P<0.05$);术后远期随访,两组临床表现改善情况差异有统计学意义($P<0.05$),改良组临床表现改善情况为 73.2%,对照组 51.1%;影像学改善情况差异无统计学意义($P>0.05$)。结论:改良后颅窝减压术治疗 Chiari 畸形 I 型是有效的,临床表现改善较为明显,且脑脊液漏等并发症较少。

关键词 Chiari 畸形 I 型;脊髓空洞症;改良后颅窝减压术;并发症

中图分类号 R651

文献标志码 A

Curative effect of modified posterior fossa decompression surgery in treatment of Chiari type I malformation

HE Ping¹, CHEN Zhi-juan², ZHAO Jing-wang¹, JIA Yuan¹, LIU Long¹, LI Meng-qi¹, ZHANG Jian-ning², YUE Shu-yuan¹, WANG Zeng-guang², YANG Wei-dong¹

(1.Department of Neurosurgery, General Hospital, Tianjin Medical University, Tianjin 300052, China; 2. Tianjin Neurological Institute, Tianjin 300052, China)

Abstract **Objective:** To investigate the effect and prognosis of modified surgical treatment of type I Chiari malformation. **Methods:** A retrospective study was to compare the improvement group, 48 patients (the decompression of the foramen magnum, release of epidural) and the control group, 50 patients (the traditional surgery, the decompression of posterior cranial fossa, dura plastic repair, release of spider adhesion, resection of cerebellar herniation) in the neurosurgery department. The short-term and long-term improvement of the clinical manifestation, complications and imaging after operations were observed and evaluated. **Results:** There was no statistical significance between the two groups in the improvement of clinical manifestations in the short term follow-up ($P>0.05$), and the number of complications on cerebrospinal fluid leakages in the modified group was lower than the control ($P<0.05$). The rate of clinical improvement in the improvement group was 73.2% and 51.1% in the control group in the long term follow-up ($P<0.05$), indicating significant differences in the clinical improvement. The differences of two groups in the radiologic improvement were not statistically significant ($P>0.05$). **Conclusion:** The modified posterior fossa decompression surgery in treatment of Chiari type I malformation is efficient, which remarkably may improve the clinical manifestation with less complications.

Key words Chiari type I malformation; syringomyelia; modified posterior fossa decompression operation; complication

Chiari 畸形又称小脑扁桃体下疝畸形,是后颅窝中线结构在胚胎期发育异常导致小脑扁桃体疝入枕大孔内而引起延髓、上颈髓受压,颅内压升高所表现的一组综合征。Chiari 畸形分四型,本文讨论的是 Chiari 畸形 I 型,即小脑扁桃体下疝至枕骨大孔,阻塞颅颈脑脊液通路,其中部分患者合并有脊髓空洞。目前手术治疗方式多样,但疗效各异。本文研究目的主要针对 Chiari 畸形 I 型发病的病理生理机制,说明改良后颅窝减压术的疗效。天津医科大学总医院神经外科自 2007 年 1 月-2013 年 1 月

收治 98 例小脑扁桃体下疝合并脊髓空洞患者行改良和传统外科手术治疗,本文回顾性比较分析,评价改良手术的效果及术后并发症情况。

1 资料与方法

1.1 一般资料 98 例患者中,男 46 例,女 52 例,均为初诊患者,年龄 31~65 岁,平均 47.9 岁,病程 2.5~16 年,平均 6.5 年。入选标准为符合 Chiari 畸形 I 型诊断,手术指征明确的患者;同时所有患者均除外寰枢椎脱位和齿状突型颅底凹陷。根据手术方式不同,分为改良组和对照组(传统组),其中改良组 48 例,对照组 50 例。

1.2 临床表现 (1)延髓和颈髓受压症状:肢体无力,上肢肌肉萎缩,不全肢体单瘫偏瘫或四肢瘫、肢

作者简介 何平(1989-),男,硕士在读,研究方向:神经科学;
通信作者:王增光,E-mail:wzgjforrest@163.com;杨卫东,E-mail:yangweidongshine@sina.com。

体感觉障碍 89 例;(2) 颅神经和颈神经受累症状:枕、颈部疼痛或肩部疼痛 90 例,面部麻木 38 例,饮水呛咳、声音嘶哑、咽反射迟钝或消失 20 例,伸舌偏斜 17 例,耸肩力量减弱 60 例;(3) 小脑损害症状:共济运动障碍 78 例,眼球震颤 23 例,言语不清 7 例;(4) 颅内压增高症状:头痛、恶心、呕吐,视乳头水肿 13 例。

1.3 影像学检查 98 例患者均行 MRI 检查,影像学提示小脑扁桃体下疝深度 6.0~14.5 mm,平均 10.0 mm。所有患者均合并有脊髓空洞,其中颈段 47 例,颈-上胸段 43 例,颈-下胸段 5 例,颈段及延髓下段 3 例。合并脑积水 17 例。所有患者均行颅颈交界处 CT 薄扫+三位重建和颅骨摄片(包括摄取前后位、侧位)除外寰枢椎脱位和齿状突型颅底凹陷。

1.4 手术方法 患者取俯卧位,全麻后头架固定头部,头部不可过分前屈,采用枕下正中切口,切口上缘起自枕外粗隆上 1.0 cm,切口下缘依据小脑扁桃体下疝的程度而定,切开头皮,电刀沿中线逐层切开项肌,暴露枕骨、寰枢椎棘突及颈 3、颈 4(C₃、C₄)椎板。

1.4.1 改良组 咬除枕骨鳞部及枕大孔后缘约 2.5 cm,形成约 3.0 cm×4.0 cm 骨窗,向下咬除寰椎后弓两侧各约 1.0 cm,显微镜下仔细切除枕骨大孔附近筋膜,可见寰枕筋膜呈束带状增厚,须完整切除。以尖刀密集纵行减张划开枕部及寰枕交界处硬膜,间隔约 1.0~1.5 mm,仅处理硬膜外层,保持蛛网膜下腔的完整性,直至可见下方脑脊液流动,外层切除后可见硬膜内层轻度膨出,随脑脊液搏动。

1.4.2 对照组 行传统手术方式,咬除枕骨鳞部形成约 5.0 cm×4.0 cm 骨窗,枕骨大孔后缘咬除宽度约 2.5 cm,注意避免损伤椎动脉,咬除寰椎后弓约 2.0 cm 宽,根据下疝程度决定是否切除 C₂ 椎板。显微镜下

“Y”形剪开硬膜,可见小脑扁桃体与蛛网膜粘连,仔细分离蛛网膜,松解与周围组织粘连的小脑扁桃体,缓解对延髓的挤压,使小脑扁桃体尽量回缩到正常位置,部分过长的小脑扁桃体需在软膜下切除,轻柔分开小脑扁桃体,探查四脑室中间孔,分开孔附近粘连,直至脑脊液流出通畅。严密缝合、修补蛛网膜缘,重建枕大池。以人工筋膜修补硬膜。逐层缝合颈部肌肉、韧带及皮下、皮肤。

1.5 术后疗效评价指标 患者临床表现改善情况采用 Tator^[4]结果评定标准,临床表现明显改善为优,未见明显改善为良,进展加重为差。本研究中优表示手术有效,良、差表示手术无效。所有患者术后均复查 MRI,了解脊髓空洞变化情况。

1.6 随访时间 本研究中患者短期随访时间为术后 3 个月至 3 年;远期随访时间为 5~6 年。

1.7 统计学方法 本组资料采用统计学软件包 SPSS17.0 进行统计分析,本资料为计数资料,采用 χ^2 检验,检验水准 $\alpha=0.05$,以 $P<0.05$ 为有统计学意义。

2 结果

两组患者在性别、年龄、病程、临床表现和 MRI 小脑扁桃体下疝的长度及脊髓空洞的长度差异无统计学意义,两组具有可比性。

2.1 短期疗效评估 术后随访 3 个月~3 年,平均 21 个月。两组短期疗效相比无统计学意义($P>0.05$)。改良组术后发热 12 例,无脑脊液漏,无颅内感染,枕颈部短暂性疼痛 38 例,短暂性后组颅神经麻痹 1 例;对照组术后发热 18 例,脑脊液漏 10 例,颅内感染 2 例,枕颈部短暂性疼痛 39 例,颈部活动受限 7 例,硬脑膜膨出 2 例。脑脊液相关并发症(如颅内感染、脑脊液漏、部分发热等)改良组明显低于对照组($P<0.05$)。术后均无死亡患者。见表 1。

表 1 两组术后短期临床表现改善情况[例(%)]

Tab 1 The short-term improvement of clinical manifestation in postoperative period [case(%)]

临床表现	改良组				对照组			
	例数	优	良	差	例数	优	良	差
肢体力弱,肌肉萎缩	47	40(85.1)	6(12.8)	1(2.1)	50	42(84.0)	6(12.0)	2(4.0)
感觉障碍	40	31(77.5)	7(17.5)	2(5.0)	42	35(83.3)	3(7.1)	4(9.5)
枕颈肩部疼痛	43	32(77.4)	8(18.6)	3(7.0)	48	38(79.2)	4(8.3)	6(12.5)
面部麻木	21	13(61.9)	5(23.8)	3(14.3)	17	10(58.8)	6(35.3)	1(5.9)
饮水呛咳、声音嘶哑、咽反射迟钝或消失	11	6(54.5)	3(27.3)	2(18.2)	9	5(55.6)	3(33.3)	1(11.1)
耸肩力量减弱	32	20(62.5)	10(32.3)	2(6.3)	28	18(64.3)	6(21.4)	4(14.3)
共济运动障碍	41	28(68.3)	9(22.0)	4(9.8)	37	29(78.4)	6(16.2)	2(5.4)
眼球震颤	12	6(50.0)	5(41.7)	1(8.3)	11	7(63.6)	3(27.3)	1(9.1)
言语不清	4	1(25.0)	3(75.0)	0(0)	3	1(33.3)	2(66.7)	0(0)
头痛、恶心、呕吐,视乳头水肿	9	4(44.4)	4(44.4)	1(25.0)	5	3(60.0)	2(40.0)	0(0)

2.2 远期疗效评估

2.2.1 临床表现改善情况 随访中 10 例患者失访,其中改良组 7 例,对照组 3 例。余 88 例患者术后随访 5~6 年,平均 5.4 年。改良组症状明显好转者 30 例(73.2%),稳定者 9 例(22.0%),恶化者 2 例(4.9%);对照组症状改善者 24 例(51.1%),稳定者 12 例(25.5%),恶化者 11 例(23.4%)。远期随访两组比较差异有统计学意义($P<0.05$),根据临床表现改善情况,改良组有效率明显高于对照组。改良组皮下积液 1 例,颈部活动受限 1 例,对照组皮下积液 7 例,小脑下垂 1 例,颈部活动受限 2 例。见表 2。

表 2 远期临床表现改善情况[例(%)]

Tab 2 The long-term improvement of clinical manifestation [case(%)]

组别	临床表现		
	有效	无效	合计
改良组	30(73.2)	11(26.8)	41
对照组	24(51.1)	23(48.9)	47
χ^2		4.514	
P		<0.05	

2.2.2 影像学改善情况 远期随访中,85 例患者复查了头颅和脊髓空洞节段的 MRI,与术前对比显示,改良组(42 例)小脑扁桃体达正常水平者 38 例(91.6%),脊髓空洞腔不同程度缩小者 35 例(83.3%),空洞腔无明显变化者 5 例,空洞腔扩大者 2 例。对照组(43 例)小脑扁桃体达正常水平、延髓压迫解除、枕大池形态恢复者 39 例(90.7%),脊髓空洞腔不同程度缩小者 36 例(83.7%),空洞腔无明显变化者 6 例,空洞腔扩大者 1 例。两组脊髓空洞改善情况相比无统计学意义($\chi^2=0.002, P>0.05$)。

3 讨论

Chiari 畸形 I 型是先天性后颅窝发育异常导致脑组织通过枕骨大孔向下疝出,往往合并有脊髓空洞。Chiari 畸形 I 型诊断主要依据 MRI 检查,诊断标准包括:(1)颈部 MRI 显示小脑扁桃体下缘均呈契状疝入枕大孔下 5 mm 以上;(2)大于 3 mm、小于 5 mm 且临床症状明显者;(3)合并不同程度的脊髓空洞^[2]。MRI 可显示小脑扁桃体下疝的程度,脊髓空洞的范围和大小,延髓受压情况,为制定手术方案提供可靠依据^[3-4]。术前通过颅颈交界处 CT 薄扫+三位重建以及颅骨摄片(包括摄取前后位、侧位)检查除外不适合直接行后颅窝减压手术的患者,包括寰枢椎脱位和齿状突型颅底凹陷,同时了解患者是否合并有寰枕区畸形,包括扁平颅底、颅底凹陷、颅底压迹、颈椎融合等,评估患者颈部骨性结构的稳

定状态。

Chiari 畸形 I 型的发病机制目前多认为是枕骨内生软骨发育不良,致后颅窝容积缩小,而脑组织正常发育,造成了内容物过度拥挤,继发脑组织下疝^[5],同时枕大池缩小或消失,小脑扁桃体压迫延髓或与延髓粘连,导致第四脑室正中孔受阻,脑脊液流出不畅^[6]。脊髓空洞形成机制有脑脊液脊髓实质渗透学说,颅内与椎管内压力分离学说等。Josephso 等^[7]认为髓内与邻近蛛网膜下腔力量不平衡,脊髓内搏动压力高于邻近蛛网膜下腔,相对高的髓内搏动压由内向外扩张脊髓组织,形成的空腔立即被髓内细胞外组织液填充,形成空洞。Chiari 畸形 I 型手术治疗的目的是解除延髓脊髓处压迫,改善脑脊液循环^[8-11],诊断明确后应及时手术以缓解后颅窝压力^[12-14]。

治疗小脑扁桃体下疝合并脊髓空洞的手术方式多种多样,目的都是改善枕大池区脑脊液循环障碍^[15-16]。Lorenzo 等^[17]通过临床研究比较小范围和大范围的后颅窝减压术的优缺点,该组手术包括小范围的后颅窝减压术(咬除枕骨鳞部,形成约 4.0 cm×3.0 cm 骨窗),C₁(必要时 C₂)椎板切开术,硬膜剪开,探查、填塞中央管上口。保持蛛网膜完整不作扁桃体切除。长期随访(平均 2~4 年)发现,MRI 显示空洞均缩小,8 例患者的症状和体征明显好转,11 例稳定,1 例空洞消失但症状加重,其结果说明小范围的减压术与大范围的减压术治疗效果无差别。与传统手术相比,本研究中改良组采取小骨窗(3.0 cm×4.0 cm),充分减压的同时,避免骨窗过大,造成术后小脑下垂牵拉脑干,引起新的症状以及远期并发症如硬脑膜膨出,皮下积液等。本研究术中未发现 Chiari 畸形 I 型患者蛛网膜与硬膜常紧密粘连,打开硬膜时,难保蛛网膜完整性。改良手术不破坏正常的小脑结构,仅作硬膜外层减张,保持硬膜、蛛网膜结构的完整性。在保证充分减压同时,避免脑脊液与外界相通,有效降低术后脑脊液漏的发生率。而硬膜成形术后各种原因引起的颅内压升高均有可能引起脑脊液渗漏,导致术后颅内感染、发热,伤口愈合不良等并发症。术后相关并发症出现,使一些原有症状不仅不能缓解反而有所加重。

枕骨大孔区减压加硬膜外层松解手术符合疾病早期病理生理机制^[18]。改良后颅窝减压术中,在显微镜下切除增厚、钙化的寰枕筋膜,可发现筋膜张力呈束带状增厚,严重者张力极高,术中应完整切除,达到充分减压。本研究中手术切除的寰枕筋膜标本均送病理检查,常提示寰枕筋膜钙化。分离硬

膜外层也应充分,剥离范围应达到甚至超过小脑扁桃体下疝的最下端,再次充分减压。处理硬膜外层时对手术技巧要求较高,动作应轻柔、小心,避免损伤硬膜内层及血液渗入蛛网膜下腔,引起术后刺激性疼痛,加重对延髓、脊髓的压迫^[19]。

改良后颅窝减压术治疗 Chiari 畸形 I 型的突出特点:(1)有效的小范围骨性减压;(2)完整切除增厚、钙化的寰枕筋膜;(3)显微外科技术松解硬膜外层;(4)确保蛛网膜下腔完整,避免了脑脊液漏和减少了术后颅内感染等并发症的发生,缩短患者术后住院时间。本研究中改良组采用了更微创的手术技巧,重塑脑脊液循环通路,改善患者临床表现且脑脊液漏等并发症发生率低,虽然对显微手术技巧要求较高,但随着显微神经外科手术技术的不断改进,Chiari 畸形 I 型手术治疗会取得更满意的疗效^[19-20]。

综上所述,改良后颅窝减压术是一种安全有效的外科治疗方式。本研究为初步研究成果,在针对 Chiari 畸形 I 型发病机制的手术治疗中,仍需要进一步扩大病例数目开展临床研究,并延长随访时间。

参考文献:

- [1] Tator C H, Meguro K, Rowed D W. Favorable results with syringo-subarachnoid shunts for treatment of syringomyelia[J]. J Neurosurg, 1982, 56(4):517
- [2] Aboulezz A O, Sartor K, Geyer C A, et al. Position of cerebellar tonsils in the normal population and in patients with Chiari malformation: a quantitative approach with Mr imaging[J]. J Comput Assist Tomogr, 1985, 9(6):1033
- [3] Urbizu A, Poca M A, Vidal X, et al. MRI-based morphometric analysis of posterior cranial fossa in the diagnosis of chiari malformation type I[J]. J Neuroimaging, 2014, 24(3):250
- [4] Heiss J D, Suffredini G, Bakhtian K D, et al. Normalization of hindbrain morphology after decompression of Chiari malformation Type I[J]. J Neurosurg, 2012, 117(5):942
- [5] 黄思庆,肖启华,李国平,等. Arnold-Chiari 畸形合并脊髓空洞症的显微外科治疗 310 例临床分析[J]. 中华神经外科杂志, 2005, 21(2):100
- [6] Noudel R, Gomis P, Sotoares G, et al. Posterior fossa volume increase after surgery for Chiari malformation Type I: a quantitative assessment using magnetic resonance imaging and correlations with the treatment response[J]. J Neurosurg, 2011, 115(3):647
- [7] Josephson A, Greitz D, Klason T, et al. A spinal thecal sac constriction model supports the theory that induced pressure gradients in the cord cause edema and cyst formation[J]. Neurosurgery, 2001, 48(3):636
- [8] Sacco D, Scott R M. Reoperation for chiari malformations[J]. Pediatr Neurosurg, 2003, 39(4):171
- [9] Mazzola C A, Fried A H. Revision surgery for Chiari malformation decompression[J]. Neurosurg Focus, 2003, 15(3):1
- [10] Rocque B G, George T M, Kestle J, et al. Treatment practices for Chiari malformation type I with syringomyelia: results of a survey of the American Society of Pediatric Neurosurgeons[J]. J Neurosurg Pediatr, 2011, 8(5): 430
- [11] Shaffer N, Martin B, Loth F. Cerebrospinal fluid hydrodynamics in type I Chiari malformation[J]. Neurol Res, 2011, 33(3):247
- [12] Linge S O, Mardal K A, Helgeland A, et al. Effect of craniovertebral decompression on CSF dynamics in Chiari malformation type I studied with computational fluid dynamics: Laboratory investigation[J]. J Neurosurg Spine, 2014, 21(4): 559
- [13] Sakushima K, Hida K, Yabe I, et al. Different surgical treatment techniques used by neurosurgeons and orthopedists for syringomyelia caused by Chiari I malformation in Japan[J]. J Neurosurg Spine, 2013, 18(6):588
- [14] Wu T, Zhu Z, Jiang J, et al. Syrinx resolution after posterior fossa decompression in patients with scoliosis secondary to Chiari malformation type I[J]. Eur Spine J, 2012, 21(6): 1143
- [15] Bao C, Yang F, Liu L, et al. Surgical treatment of Chiari I malformation complicated with syringomyelia[J]. Exp Ther Med, 2013, 5(1):333
- [16] Clarke E C, Stoodley M A, Bilston L E. Changes in temporal flow characteristics of CSF in Chiari malformation Type I with and without syringomyelia: implications for theory of syrinx development[J]. J Neurosurg, 2013, 118(5):1135
- [17] Di L N, Palma L, Palatinsky E, et al. "Conservative" cranio-cervical decompression in the treatment of syringomyelia-Chiari I complex. A prospective study of 20 adult cases[J]. Spine(Phila Pa 1976), 1995, 20(23):2479
- [18] 张晨,岳树源,张建宁. 硬膜外与硬膜下手术治疗 Chiari I 型畸形合并脊髓空洞的疗效比较[J]. 山东医药, 2015, 55(4):84
- [19] 王增光,胡震,杨卫东,等. 显微外科治疗小脑扁桃体下疝畸形 I 型合并脊髓空洞症[J]. 中华显微外科杂志, 2008, 31(2):148
- [20] Wang Y, Xie J, Zhao Z, et al. Changes in CSF flow after one-stage posterior vertebral column resection in scoliosis patients with syringomyelia and Chiari malformation type I[J]. J Neurosurg Spine, 2013, 18(5): 456

(2015-12-01 收稿)