

本文引用: 赵树鹏, 申法政, 李祥生, 等. Chiari 畸形 I 型显微外科手术治疗效果观察[J]. 新乡医学院学报, 2016, 33(6): 524-526. DOI: 10.7683/xyxyxb.2016.06.022.

【临床研究】

Chiari 畸形 I 型显微外科手术治疗效果观察

赵树鹏, 申法政, 李祥生, 马继伟, 赵新利, 惠磊, 周文科

(新乡医学院第一附属医院神经外科, 河南 卫辉 453100)

摘要: 目的 探讨 Chiari 畸形 I 型的显微外科手术治疗方法及临床效果。方法 回顾性分析 2013 年 6 月至 2015 年 6 月于新乡医学院第一附属医院行显微外科手术治疗的 36 例 Chiari 畸形 I 型患者的临床资料。结果 36 例患者均行手术治疗, 其中后颅窝骨性减压 + 硬脑膜扩大修补术 8 例, 后颅窝骨性减压 + 蛛网膜下腔粘连松解术 + 硬脑膜扩大修补术 6 例, 后颅窝骨性减压 + 蛛网膜下腔粘连松解术 + 小脑扁桃体切除(或电凝回缩)术 + 硬脑膜扩大修补术 19 例, 后颅窝骨性减压 + 脊髓空洞-蛛网膜下腔分流术 + 硬脑膜扩大修补术 3 例。术后 3 个月复查评估, 神经系统症状改善 30 例, 无变化 4 例, 加重 2 例。随访 6~36 个月, 28 例患者小脑扁桃体恢复至正常位置, 其余 8 例患者较术前不同程度回缩; 25 例合并脊髓空洞症患者中, 18 例脊髓空洞不同程度缩小, 5 例稳定无变化, 2 例空洞增大。结论 显微外科手术是 Chiari 畸形 I 型有效的治疗方法, 可以有效缓解患者病情。

关键词: Chiari 畸形; 脊髓空洞症; 显微外科手术

中图分类号: R682.1 文献标志码: A 文章编号: 1004-7239(2016)06-0524-03

Effect of microsurgery on Chiari malformation type I

ZHAO Shu-peng, SHEN Fa-zheng, LI Xiang-sheng, MA Ji-wei, ZHAO Xin-li, HUI Lei, ZHOU Wen-ke

(Department of Neurosurgery, the First Affiliated Hospital of Xinxiang Medical University, Weihui 453100, Henan Province, China)

Abstract: **Objective** To explore the effect of microsurgical treatment on Chiari malformation type I. **Methods** The clinical data of 36 patients with Chiari malformation type I who underwent microsurgery in the First Affiliated Hospital of Xinxiang Medical University from June 2013 to June 2015 were analyzed retrospectively. **Results** A total of 36 patients were treated with surgical treatment, including posterior cranial fossa decompression and dural enlargement repair in 8 cases; posterior cranial fossa decompression combined with subarachnoid adhesiolysis and dural enlargement repair in 6 cases; posterior cranial fossa decompression, subarachnoid adhesiolysis, cerebellar tonsil resection and dural enlargement repair in 19 cases; posterior cranial fossa decompression, syringo-subarachnoid shunt and dural enlargement repair in 3 cases. Three months after surgery, the neurological symptoms were improved in 30 cases, no change in 4 cases, and 2 cases were aggravated. The patients were followed up for 6 to 36 months, the cerebellar tonsil returned to normal position in 28 cases, the cerebellar tonsil retracted certainly in 8 cases. Among 25 patients with syringomyelia, the cavities of 18 patients were shrank in different degrees, no change in 5 cases, and the cavities increased in 2 cases. **Conclusion** Microsurgery is an effective treatment for Chiari malformation type I, which can effectively alleviate the patient's condition.

Key words: Chiari malformation; syringomyelia; microsurgery

Chiari 畸形 I 型是一种以小脑扁桃体向下疝入枕骨大孔及颈椎管内引起延髓、上颈髓受压及颅内压增高的临床综合征, 多数患者继发脊髓空洞症, 部分患者合并有颅颈交界区的其他畸形, 临床症状以颈项部疼痛、阶段性感觉分离障碍、肌无力及肌肉萎缩为特点, 呈缓慢进行性加重, 常需手术治疗。本研究旨在探讨 Chiari 畸形 I 型的显微外科手术治疗方

法及临床效果。

1 资料与方法

1.1 一般资料 选择 2013 年 6 月至 2015 年 6 月于新乡医学院第一附属医院行显微外科手术治疗的 Chiari 畸形 I 型患者 36 例, 男 16 例, 女 20 例, 年龄 13~55 岁, 平均(32.5 ± 10.3) 岁, 病程 6 个月至 10 a, 平均(2.9 ± 1.3) a。以在磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)矢状面小脑扁桃体下缘达枕骨大孔平面以下 5 mm 作为诊断标准, 其中小脑

DOI: 10.7683/xyxyxb.2016.06.022

收稿日期: 2016-04-05

作者简介: 赵树鹏(1978-), 男, 河南延津人, 硕士, 主治医师, 主要从事神经外科临床工作。

扁桃体下疝超过枕骨大孔下方 5 mm,但未达第 1 颈椎后弓上缘 16 例,下疝至第 1 颈椎后弓水平 12 例,下疝至第 2 颈椎下缘 6 例,下疝至第 3 颈椎下缘 2 例;合并不同程度的脊髓空洞症 25 例,合并脑积水 5 例。

1.2 临床表现 颈顶部疼痛及活动受限 28 例,共济失调及走路不稳 17 例,声音嘶哑及吞咽困难 9 例,阶段性感觉分离障碍 19 例,肌无力及肌肉萎缩 25 例,膀胱和肛门括约肌功能障碍 6 例。

1.3 影像学表现 MRI 可见小脑扁桃体变尖向下延长,后颅窝容积及枕大池变小,枕骨大孔区结构拥挤,合并脊髓空洞 25 例,颅底凹陷 4 例,脑积水 5 例。

1.4 手术方法 患者行气管插管全身麻醉,取侧卧位。后正中入路,切口上端起自枕外粗隆上 1.0 cm,切口下端根据小脑扁桃体下疝的程度而定,切开颈枕部皮肤,沿颈白线分离两侧枕肌群,应避免在枕外粗隆、项上线的附着处切断肌肉,暴露枕骨鳞部、枕骨大孔、寰椎后弓及枢椎棘突,必要时暴露第 3 颈椎棘突。切除增厚的寰枕筋膜,枕骨鳞部钻孔,咬开枕骨大孔,开骨窗约 3 cm × 3 cm,切除寰椎后弓宽 1.5 ~ 2.0 cm,避免伤及两侧的椎动脉。“Y”形切开硬脑膜,下端至小脑扁桃体下缘,如硬脑膜向外膨隆明显,脑波动较好,且临床症状及神经功能障碍较轻,可保持蛛网膜的完整性,仅用自体的枕筋膜或人工硬膜单纯扩大修补硬膜。其余患者则需打开枕大池蛛网膜,显微镜下分离小脑与延髓之间的粘连,电凝小脑扁桃体皮质使其回缩,必要时行软脑膜下部分小脑扁桃体吸除,疏通第四脑室正中孔至第四脑室底,并见有脑脊液流出。脊髓空洞大多数病例不用处理,对于术前一些临床症状和体征与脊髓空洞密切相关,且为连续性张力空洞,可同时行脊髓空洞-蛛网膜下腔分流术。取枕筋膜或人工硬膜扩大修补硬脑膜,彻底止血后逐层缝合肌肉及皮肤。术后颈部制动 1 周,下床活动带颈托 3 个月。

2 结果

36 例患者均行手术治疗,其中后颅窝骨性减压 + 硬脑膜扩大修补术 8 例,后颅窝骨性减压 + 蛛网膜下腔粘连松解术 + 硬脑膜扩大修补术 6 例,后颅窝骨性减压 + 蛛网膜下腔粘连松解术 + 小脑扁桃体切除(或电凝回缩)术 + 硬脑膜扩大修补术 19 例,后颅窝骨性减压 + 脊髓空洞-蛛网膜下腔分流

术 + 硬脑膜扩大修补术 3 例。术后出现脑脊液漏 2 例,肺部感染 2 例,颅内感染 1 例,给予积极治疗后均治愈出院,无死亡病例。术后 3 个月复查评估,神经系统症状改善 30 例,无变化 4 例,加重 2 例。随访 6 ~ 36 个月,28 例患者小脑扁桃体恢复至正常位置,其余 8 例患者较术前不同程度回缩;25 例合并脊髓空洞症患者中,18 例脊髓空洞不同程度缩小,5 例稳定无变化,2 例空洞增大。

3 讨论

Chiari 畸形临床上以颅后窝容积减少和小脑扁桃体下疝为主要特征,造成脑干、上颈髓、后组颅神经及上颈段脊神经根受压,脑脊液循环受阻,常合并脊髓空洞症,部分患者合并颅颈交界区畸形及脑积水^[1]。目前其发病机制及病理生理改变尚未完全清楚,如何选择治疗方案及手术方式仍是神经外科领域的研究热点。

3.1 发病机制及诊断标准 通过对后颅窝形态学研究,目前 Chiari 畸形发病比较共识的学说为中胚层枕骨部体节发育不良,导致枕骨发育滞后,而脑组织发育正常致使颅后窝容积变小,后颅窝组织结构过度拥挤从而疝入椎管内^[2-3],在整个病理过程中后颅窝容积相对减少是本病发生过程中的关键因素^[4]。目前小脑扁桃体下疝畸形的诊断一般以 MRI 矢状面小脑扁桃体下缘达枕骨大孔平面以下 5 mm 作为诊断标准。部分学者认为小脑扁桃体下缘达枕骨大孔平面即可诊断,也有学者认为小脑扁桃体下缘达枕骨大孔平面以下 3 mm 作为诊断标准^[5-6]。

3.2 手术原则及术式选择 手术的总原则是选择合适的术式扩大后颅窝容积,解除下疝的小脑扁桃体和脊髓空洞内液体对脑干、脊髓的压迫,恢复正常脑脊液循环。治疗本病的手术方式多样,目前大家比较公认的手术方式首选后颅窝减压术,包括单纯后颅窝骨减压术,并在此基础上同时行硬脑膜外层切开、硬脑膜扩大修补、小脑扁桃体电凝回缩或软脑膜下切除、蛛网膜下腔粘连松解、枕大池重建及脊髓空洞-蛛网膜下腔分流等这些术式中的一种或几种^[7-8]。但目前尚无哪种手术方式的效果是完美的,并且一些观点尚未达成共识,作者主张根据术前患者的病史长短、症状及体征,结合小脑扁桃体下疝的程度、脊髓空洞具体情况及是否合并颅底凹陷等骨性畸形进行个体化治疗。

3.3 手术要点 适当的骨窗范围是手术成功的关键步骤,较早期的大骨窗(6.0 cm × 6.0 cm)短期内减压较充分,但小脑失去骨性支撑作用,可造成小脑及脑干进一步下疝,使患者症状复发或加重。本组病例采取骨窗为3.0 cm × 3.0 cm,并咬除寰椎后弓宽度1.5~2.0 cm,避免伤及两侧的椎动脉,既防止了小脑下垂对脑干的牵拉,又能较好地起到减压作用,这一观点与周增俊等^[9]相一致。VALENTINI等^[10]认为单纯有限的骨性减压效果较差,更多的学者认为只有硬脑膜切开扩大修补才能做到减压充分,减压术后枕骨大孔区蛛网膜下腔容积的大小是影响患者预后的重要因素^[11]。本组病例均行硬脑膜切开并用人工硬膜或自体筋膜进行修补,术后硬膜呈封闭状态,能有效减少伤口内积液、感染和脑脊液漏的发生,防止术后颈项部肌肉等组织与神经组织的粘连,也避免了小脑下垂及假性脑膨出的形成。

小脑扁桃体切除可以用低强度的电灼使其萎缩复位,对于小脑扁桃体下疝到低于C₂位置的患者,采取软膜下脑组织切除,并将软膜切口以细丝线缝合,保持局部脑表面的完整与光滑。显微镜下彻底松解蛛网膜下腔粘连,畅通第四脑室正中孔,重新建立脑脊液循环通路。本组有28例患者小脑扁桃体恢复至正常位置,32例神经系统症状较术前明显改善,这与王增光等^[12]报道相符。

脊髓空洞的处理目前尚无统一意见,研究认为枕大孔区脑脊液循环障碍对脊髓空洞形成起关键作用^[13]。小脑扁桃体下疝减压后,脑脊液循环得到了改善,大多数患者脊髓空洞能够回缩。若术后随访脊髓空洞仍继续增大,或者术前一些临床症状和体征与脊髓空洞密切相关,尤其当MRI显示连续性张力空洞,轴位上空洞最大横径超过同一平面脊髓宽度的70%,则需行空洞-蛛网膜下腔分流术。本研究25例合并脊髓空洞患者中有3例行脊髓空洞-蛛网膜下腔分流术,术后18例脊髓空洞不同程度缩小,与国内一些学者的结果相类似^[14-15]。

依据Chiari畸形I型患者临床特点行个体化显微外科手术治疗,能够解除小脑扁桃体下疝对延髓的压迫,从而使脑脊液循环畅通,可以有效缓解患者的病情,提高患者的生存质量。

参考文献:

[1] 宗绪毅,王学良,刘力,等. Arnold-Chiari 畸形显微外科治疗 98 例临床分析[J]. 中华医学杂志, 2006, 86(17): 1201-1203.

[2] BAKIM B, YAVUZ B G, YILMAZ A *et al.* The quality of life and psychiatric morbidity in patients operated for Arnold-Chiari malformation type I [J]. *Int J Psychiatry Clin Pract* 2013, 17(6): 259-263.

[3] BAO C, YANG F, LIU L *et al.* Surgical treatment of Chiari I malformation complicated with syringomyelia [J]. *Exp Ther Med*, 2013, 5(1): 333-337.

[4] DUFTON J A, HABEED S Y, HERAN M K *et al.* Posterior fossa measurements in patients with and without Chiari I malformation [J]. *Can J Neurol Sci* 2011, 38(3): 452-455.

[5] 王汉斌, 苏亦兵. 从小脑扁桃体下疝看 Chiari 畸形[J]. 中华神经外科疾病研究杂志, 2012, 11(6): 566-567.

[6] PROCTOR M R, SCOTT R M, OAKES W J *et al.* Chiari malformation [J]. *Neurosurg Focus* 2011, 31(3): 1.

[7] 沈建, 徐庆生, 叶科, 等. 两种不同术式治疗 Chiari 畸形合并脊髓空洞的疗效分析[J]. 中华神经外科杂志, 2008, 24(12): 922-924.

[8] 李兵, 鲁晓杰, 李江安, 等. 不同术式治疗 Chiari I 型畸形的比较[J]. 中华神经外科杂志, 2015, 31(3): 250-253.

[9] 周增俊, 徐弘, 彭涛, 等. 小骨窗颅后凹减压及人工硬脑膜修补术治疗小脑扁桃体下疝畸形伴脊髓空洞症[J]. 山东医药, 2010, 50(46): 75-76.

[10] VALENTINI L, VISINTINI S, SALETTI V, *et al.* Treatment for Chiari I malformation (CIM): analysis of a pediatric surgical series [J]. *Neurol Sci* 2011, 32(32 Suppl 3): S321-S324.

[11] NAGOSHI N, IWANAMI A, TOYAMA Y *et al.* Factors contributing to improvement of syringomyelia after foramen magnum decompression for Chiari type I malformation [J]. *J Orthop Sci*, 2014, 19(3): 418-423.

[12] 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): 148-150.

[13] 苏雨行, 李刚. 小脑扁桃体下疝并脊髓空洞症的诊治进展[J]. 中华神经医学杂志, 2006, 5(3): 322-324.

[14] 温贵伟. 小脑扁桃体下疝合并脊髓空洞症治疗分析[J]. 中国医药, 2014, 9(5): 653-656.

[15] 庞长河, 杜伟, 龙江, 等. 颅后窝结构重建在成人 Chiari I 型畸形手术中的应用[J]. 中华显微外科杂志, 2015, 38(1): 52-55.

(本文编辑: 徐自超 英文编辑: 徐自超)