文章编号:1000-5404(2005)12-1303-03

综述

# Chiari's 畸形伴脊髓空洞症手术疗效评价

# Assessment of surgical management on Chiari Ⅰ malformation with syringomyelia

黄其林 综述,杨 辉 审校 (第三军医大学新桥医院神经外科,重庆 400037)

Chiari's 畸形是 1 组以后颅窝狭小伴小脑扁桃体下疝畸形为特点的发育异常性疾病,时常伴有脊髓空洞、脊髓脊膜膨出、枕颈部脑膨出等异常,尤其伴发的脊髓空洞,发生率高达 30%~70%[1],成为患者临床症状进行性加重的重要原因。然而,迄今有关 Chiari's 畸形伴脊髓空洞症的发病机制依然不清楚。在过去的几十年中,相继提出了多种理论用以解释脊髓空洞的形成机制,但没有一种理论能够全面、准确的回答所有问题[2,3]。多数理论认为枕骨大孔区脑脊液(cerebral spinal fluid, CSF)流出道异常,以及四脑室与脊髓中央管之间存在异常交通可能是 Chiari's 畸形并发脊髓空洞的原因[4,5]。由于对发病机制认识的不统一造成了目前多种手术方式并存的局面。

手术治疗 Chiari's 畸形伴脊髓空洞症已有 100 余年历史,迄今依然是治疗这种疾病惟一有效的方法。手术方法包括枕下颅骨切除和/或硬脑膜修补、堵塞闩、脊髓空洞分流或切除等,然而,没有一种手术方式能够彻底治愈这种疾病[6~8]。在这些手术方式中,后颅窝减压(posterior fossa decompression, PFD)加硬脑膜修补是多数学者认同的基本手术方式。在过去上百年中数以万计伴或不伴脊髓空洞症的 Chiari's 畸形患者接受了手术治疗,但不同国家、地区,不同的手术医生,治疗效果差异很大。这不禁使人们产生一些疑问:哪一种手术方式最合理、有效? PFD 范围多大最好? 有必要扩大 PFD,即联合颈 1、2,或 3 椎板切除或更大范围的椎板切开? 单纯 PFD 加硬脑膜修补是否足够? 堵塞闩或切除下疝的小脑扁桃体利大或弊大? 是否应该引流脊髓空洞? 回答这些问题对未来正确选择手术方式非常重要和必要。循证医学的理论和方法为解决上述问题提供了最好、最客观的分析手段。为此,本研究根据循证医学原则收集文献,在综述并评价不同手术方法治疗 Chiari's 畸形伴脊髓空洞症的手术疗效基础上,试图回答上述问题,以期为临床选择正确的手术方式提供依据。

## 1 文献收集方法

分别用检索词"Chiari malformation","syringomyelia"、"Chiari malformation and clinical trial or meta analysis" "syringomyelia and clinical trial or meta analysis"检索 PubMed 文献数据库和 Cochrane 图书馆 2003 年第 4 期发表的所有对人体进行研究、同时为手术治疗的英文文献,分析临床症状、手术方式与结果、并发症等。为了减少来自病例报告和小样本病例分析产生的内在误差,纳入分析文献病例数需 10 例以上,同时考虑到多数脊髓空洞的复发均在手术后 1~2 年,故纳入病例需有 1 年以上的随访资料。此外,MRI 是目前公认的评价手术前后畸形及脊髓空洞变化的最好手段,因此,纳入分析的文章需有术前、术后的 MRI 结果;同时剔除重复报道或来自同一治疗单位的类似文献,或难以判断治疗结果,或有明确病因如创伤、肿瘤、感染等的文献。手术结果分为有效,即术前各种症状或体征中有 3 种或 3 种以上在术后减轻或消失,同时其他症状和体征保持稳定;稳定即症状和体征术后没有变化;恶化即症状和体征术后恶化。根据上述原则总共收集到 26 篇文献,包含 1 224 例病人,按照美国神经病学会推荐的证据评价标准,全部文献均为Ⅲ类文献,没有符合Ⅰ类标准的文献。

## 2 Chiari's 畸形并发脊髓空洞症的发病机制与相关学说

自 1891 年 Chiari 描述该病以来,迄今已有多种理论试图解释 Chiari's 畸形并发脊髓空洞症的发病机制。Gardner 等认为四脑室流出道在胚胎期的延迟性开放或开放不全导致中央管与四脑室 CSF 潴留是 Chiari's 畸形产生脊髓空洞的主要原因。该理论强调,由于 CSF 从四脑室经中央管的流出道部分梗阻,每次动脉搏动均将液体冲击效应传到脊髓中央管,引起脊髓的进行性扩展。Williams 提出改良的液体动力学理论,认为脊髓空洞的形成是由于静脉压的变化而非动脉的搏动造成,由于咳嗽、喷嚏和用力等因素,造成中心静脉压间歇性波动,迫使 CSF 从脑室系统向下流入脊髓空洞。Marin-Padilla 等认为 Chiari's 畸形是由于发育过程中神经褶闭合不全,造成中胚层发育异常,其理论核心为后颅窝狭小是小脑扁桃体下疝畸形的基本原因。总之,有关 Chiari's 畸形以及相关的脊髓空洞症的发病机制迄今仍无定论,但多数理论都认为枕骨大孔区 CSF 流出道的异常,以及四脑室与脊髓中央管之间存在异常交通可能是 Chiari's 畸形发生脊髓空洞的原因。

## 3 Chiari's 畸形伴脊髓空洞症的临床表现

Chiari's 畸形在影像学上的特征主要表现为后颅窝狭小、小脑扁桃体下疝畸形及脊髓空洞。因此,临床症状和体征也与上述影像学异常有关。文献报道的临床症状和体征多种多样,但从收集的病例看,最常见的症状是形式多样的疼痛(33.5%),包括头痛、颈痛、肩痛、肢体痛等,肌力减弱(27%)和

作者简介:黄其林(1960-),男,四川省资中县人,博士,副主任医师,副教授,主要从事中枢神经系统肿瘤、损伤与修复等方面的基础与临床方面的研究,发表论文 30 余篇。电话:(023)68755610

收稿日期:2004-11-01;修回日期:2005-04-05

感觉减退(25.7%)。发病年龄从4个月至78岁,多数病人在30~40岁间发病,女性发病率高于男性,为2.2:1。

## 4 手术方式及效果评价

### 4.1 后颅窝减压(PFD)

PFD目的是改善主要脑池部位的CSF流出紊乱,恢复枕骨大孔区正常的CSF循环[9~11]。影像学研究证实,Chiari Ⅰ型畸形病人均有不同程度后颅窝狭小。Badie等[12]用MRI分析了20例Chiari's畸形病人和20例随机选取的正常人后颅窝容积与幕上容积比的关系,发现Chiari's畸形病人后颅窝容积明显小于正常人(15.6:17.5);Heiss等[13]也证实Chiari's畸形病人在枕骨大孔处CSF流出道的直径明显小于健康受试者(1.03 mm:6.2 mm),而颈部蛛网膜下腔的压力则明显高于健康受试者(15.5 mmHg:11.2 mmHg)。后颅窝相对狭小限制了后脑的发育,同时也造成小脑扁桃体下疝移位,从而引起颅内和脊髓蛛网膜下腔CSF循环在枕骨大孔区的梗阻,并导致脊髓空洞形成。基于上述事实和对病生机制的推测,PFD成为手术治疗Chiari's畸形的理论基础。从现有资料看,PFD使70.6%的病人临床症状缓解,在一定程度上印证了这种理论认识的合理性。然而,依然有19.3%的病人无效,11.2%的病人临床症状恶化,提示这种理论的局限性。对此现象的解释是:①PFD依然不足以缓解CSF流出道梗阻和颅腔与脊髓蛛网膜下腔的压力差;②对主要脑池处CSF流出道梗阻的认识不全面,甚至错误;③手术减压时脊髓空洞可能已经造成了不可逆性脊髓损害;④对Chiari's畸形合并脊髓空洞的病理机制认识完全错误。另一个需要关注的问题是,PFD的范围应该多大?单纯枕下减压,即切除枕骨鳞部和打开枕骨大孔是否足以缓解后颅窝压力,如果扩大PFD,即在上述手术基础上,同时行颈1~3椎板切开是否更有利?从理论上讲,扩大的PFD对于改善CSF流出道的梗阻应优于单纯的枕下减压,但存在着进一步恶化小脑扁桃体下疝移位的危险。从收集的资料看,单纯枕下减压者,有效率71.7%,稳定率17.3%,恶化率10.8%,而扩大PFD者,改善、稳定和恶化率分别为71.9%、20.7%和7.3%,两者间没有显著的统计学差异。因此,很难说扩大的PFD效果优于单纯枕下减压。然而,PFD总是作为综合手术方式的基础,如果比较扩大PFD加其他手术方式,如硬脑膜修补、空洞分流等与单纯枕下减压的效果,便可发现扩大的PFD效果明显优于单纯枕下减压者($P<0.05$)。是乎可以认为,扩大PFD结合其他的手术可以给病人带来更好的治疗效果。

### 4.2 硬脑膜修补

硬脑膜修补一直作为Chiari's畸形伴脊髓空洞手术方式的重要组成部分。多数学者认为硬脑膜开放常导致一些严重的并发症,如CSF漏、急性脑积水、CSF积聚在局部或头皮下、或日后的粘连造成症状复发或加重等。从现有资料看,570例病人做了硬脑膜修补手术,有效率,尤其远期效果显著高于未修补者(分别为79.6%与71.8%, $P<0.05$),提示硬脑膜修补对提高Chiari's畸形伴脊髓空洞的手术效果非常重要。硬脑膜修补最直接的好处就在于预防CSF漏,恢复后颅窝结构的完整性,有效地减少后颅窝粘连。当然,硬脑膜修补也有并发症,如无菌性或细菌性脑膜炎、假性脑膜炎等,也不能完全避免术后的粘连。修补材料有自体组织,如骨膜、阔筋膜、颞肌筋膜等,也有异体组织,如尸体硬脑膜、牛心包,或合成材料等。异体组织术后由于免疫反应更易造成宿主反应,如无菌性脑膜炎、CSF漏等[2]。

### 4.3 空洞分流

空洞分流作为主要的措施治疗Chiari's畸形伴脊髓空洞已有100余年的历史。早期的治疗结果并不理想。然而,随着显微手术、影像学技术、分流管材料的改进等进步,引流空洞的手术效果也明显改善。手术方式包括空洞腹腔分流、空洞心房分流、空洞脑池分流、空洞蛛网膜下腔分流等。空洞分流的指征主要取决于症状和体征是否与空洞相关,空洞的大小、张力、空洞是否延续等,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%,即为空洞分流的指征[14]。从现有资料看,单纯空洞分流152例,改善率61.7%,稳定率26.9%,恶化率11.8%,而空洞分流加其他手术,如PFD与硬脑膜修补等,有效率明显提高,尤其结合扩大枕下减压与硬脑膜修补者,有效率达76%($P<0.05$)。空洞分流的缺陷在于脊髓损伤、感染、过度引流综合征,或持续性的枕大孔区神经受压,以及分流管阻塞,或由于空洞分隔导致引流不畅等,这些问题常常成为再次手术的重要原因,而且单纯空洞分流很难有效地缓解枕骨大孔区CSF循环通路的异常,有时甚至会加重这种异常,应避免使用。

空洞直径的变化与病人的症状轻重也密切相关。多数行空洞分流的病人,空洞直径明显缩小,症状和体征随即减轻或消失。然而,也有例外。一些病人空洞直径虽然缩小,但临床症状却无改善,甚至加重[11]。究其原因可能与空洞分流后,空洞壁塌陷,加重脊髓损伤,或切开脊髓造成脊髓新的损伤,或脊髓空洞造成的脊髓损害已为不可逆性等。

### 4.4 处理下疝的小脑扁桃体

小脑扁桃体下疝畸形,尤其是当下疝的小脑扁桃体阻塞枕骨大孔区CSF循环通路,或作为一个活瓣,部分地关闭了蛛网膜下腔CSF循环,从而引起脊髓空洞。持这种观点的作者认为应积极处理下疝的小脑扁桃体。手术方式有切除或电凝缩小下疝的小脑扁桃体。一些作者认为操作在蛛网膜下腔进行可有效减少并发症。从现有资料看,103例行小脑扁桃体下疝畸形处理,有效率55.3%,稳定率33.9%,恶化率10.8%,其手术效果逊于扩大枕下减压与硬脑膜修补者($P<0.05$)。更重要的是,这种手术可能带来一些并发症,如严重粘连、损伤脊髓、出血等。有作者报道1组37例切除小脑扁桃体下疝畸形的病例,术后随访无一例临床症状改善,相反,未行小脑扁桃体处理的病例,术后77%的病人症状明显改善[15],提示这种手术可能给病人带来的弊多于利。

### 4.5 堵塞闩

闩是位于脊髓中央管最上段开口处的解剖结构。正常情况下,脊髓中央管开口是关闭的。在脊髓空洞症患者,脊髓中央管上口开放并扩大,这是堵塞闩的理由。堵塞闩是1965年Gardner等首先提出的。作者认为,四脑室流出道在枕骨大孔区梗阻,每次动脉搏动都将"水泵"样的作用传递给空洞是造成脊髓空洞发生、发展的主要原因。从此,许多外科医生将这种手术作为治疗Chiari's畸形伴脊髓空洞手术方式的一个重要组成部分。然而现有的资料表明,堵塞闩并不能有效地提高手术疗

效(有效率为 55.6%，明显低于 PFD + 硬脑膜修补及空洞分流者，$P < 0.05$)，提示堵塞闩也不是行之有效的手术方法。

## 5　结论及其展望

从现有的文献资料看，对 Chiari's 畸形伴脊髓空洞症的发病机制依然没有统一的认识。现存的理论仅解释了临床症状和体征的某些方面，尚不能完整、准确、全面地给出所有问题合理的答案。手术依然是治疗该病惟一有效的方法。结合文献资料可以得出以下基本结论：①PFD 依然是治疗该病最有效的手术方式；②硬脑膜修补可有效地预防术后局部粘连和 CSF 漏；应成为综合手术方式的重要组成部分；②空洞分流可以有效地缩少脊髓空洞的直径，而扩大的 PFD、硬脑膜修补加脊髓空洞分流的综合手术方式效果明显优于单独空洞分流和 PFD 者；④堵塞闩和处理下疝的小脑扁桃体不能明显的提高手术效果，相反还可能造成一些并发症，如损伤延髓、脊髓、局部出血、粘连等。由于收集到的资料绝大部分仅为临床观察和总结，没有一篇文献是随机对照实验，因此，根据现有资料，很难提出一个统一的、标准的手术方案或指南。未来应加强多中心协作，进行大规模、有良好设计的随机对照研究，对于认识本病的机制、统一手术方式等必将产生积极的作用。

**关键词**：Chiari's 畸形；脊髓空洞症；外科治疗
**中图法分类号**：R651.05　　**文献标识码**：A

## 参考文献：

[1] Tubbs R S, Webb D B, Oakes W J. Persistent syringomyelia following pediatric Chiari I decompression: radiological and surgical findings [J]. J Neurosurg Spine, 2004, 100(5): 460 - 464.
[2] Goel A, Desai K. Surgery for syringomyelia: an analysis based on 163 surgical cases[J]. Acta Neurochir (Wien), 2000, 142(3): 293 - 302.
[3] Dones J, De Jesus O, Colen C B, *et al*. Clinical outcomes in patients with Chiari I malformation: a review of 27 cases[J]. Surg Neurol, 2003, 60 (2): 142 - 148.
[4] Levine D N. The pathogenesis of syringomyelia associated with lesions at the foramen magnum: a critical review of existing theories and proposal of a new hypothesis[J]. J Neurol Sci, 2004, 220(1-2): 3 - 21.
[5] Panigrahi M, Reddy B P, Reddy A K, *et al*. CSF flow study in Chiari I malformation[J]. Childs Nerv Syst, 2004, 20(5): 336 - 340.
[6] Nishikawa M, Sakamoto H, Hakuba A, *et al*. Pathogenesis of Chiari malformation: a morphometric study of the posterior cranial fossa[J]. J Neurosurg, 1997, 86(1): 40 - 47.
[7] Collignon F P, Cohen Gadol A A, Krauss W E. Circumferential decompression of the foramen magnum for the treatment of syringomyelia associated with basilar invagination[J]. Neurosurg Rev, 2004, 27(3): 168 - 172.
[8] Tubbs R S, McGirt M J, Oakes W J. Surgical experience in 130 pediatric patients with Chiari I malformations[J]. J Neurosurg, 2003, 99(2): 291 - 296.
[9] Klekamp J, Batzdorf U, Samii M, *et al*. The surgical treatment of Chiari I malformation[J]. Acta Neurochir (Wien), 1996, 138(7): 788 - 801.
[10] Holly L T, Batzdorf U. Management of cerebellar ptosis following craniovertebral decompression for Chiari I malformation[J]. J Neurosurg, 2001, 94(1): 21 - 26.
[11] Sindou M, Chavez-Machuca J, Hashish H. Cranio-cervical decompression for Chiari type I-malformation, adding extreme lateral foramen magnum opening and expansile duroplasty with arachnoid preservation. Technique and long-term functional results in 44 consecutive adult cases-comparison with literature data[J]. Acta Neurochir (Wien), 2002, 144(10): 1005 - 1019.
[12] Badie H, Mendoza D, Batzdorf U. Posterior fossa volume and response to suboccipital decompression in patients with Chiari I malformation [J]. Neurodurgery, 1995, 37(2): 214 - 218.
[13] Heiss J D, Patronas N, DeVroom H L, *et al*. Elucidating the pathophysiology of syringomyelia[J]. J Neurosurg, 1999, 91(4): 553 - 562.
[14] Iwasaki Y, Hida K, Koyanagi I, *et al*. Reevaluation of syringosubarachnoid shunt for syringomyelia with Chiari malformation[J]. Neurosurgery, 2000, 46(2): 407 - 412.
[15] Asgari S, Engelhorn T, Bschor M, *et al*. Surgical prognosis in hindbrain related syringomyelia[J]. Acta Neurol Scand, 2003, 107(1): 12 - 21.

(编辑　陈聪连)

(上接 1300 页)

转后出院。

## 2　讨论

Moyamoya 病即脑底异常血管网，又称烟雾病。于 1957 年首先由日本竹内一夫(Takeuchi)和清水健太郎(Shimizu)描述[1]，是一组以双侧颈内动脉末段、大脑前、中动脉起始段狭窄或闭塞、脑底部异常血管网形成为特征的一组脑血管病[2]。本病与遗传因素、先天血管发育异常、脑外伤、动脉炎、钩端螺旋体感染等的继发病变有关[3]。临床特点为卒中样起病，儿童及青少年以缺血多见，表现为偏瘫、失语、昏迷、视力障碍、头痛、TIA 等。青壮年以出血多见，包括脑实质出血、蛛网膜下腔出血及原发性脑室出血。脑血管造影有确诊价值，多表现为颈内动脉虹吸段及大脑前、中动脉起始段狭窄或不显影，基底节区可见烟雾状的细小血管团，还可见颅内外的侧支循环。

本例因急性起病，有发热，出现神经系统局灶体征，伴恶心、呕吐，结合 CT 曾诊断为病毒性脑炎。按病毒性脑炎治疗病情仍进行性加重，后经头颅 MRA 及 DSA 检查确诊。因此对于青少年，急性卒中样起病，且影像检查有异常者应想到该病，应尽早行头颅 DSA 检查，以确定诊断。

关键词：Moyamoya 病；脑炎；病毒性
中图法分类号：R743.4　　文献标识码：B

## 参考文献：

[1] Takeuchi K, Shimizu K. Hypoplasia of the bilateral internal carotid arteries [J]. (in Japanese) Brain Nerve, 1957, 9: 37 - 43.
[2] 陈清棠. 临床神经病学[M]. 北京：北京科学技术出版社，2000. 225 - 228.
[3] 李喜梅，史树贵. Moyamoya 病的临床特点与诊断分析[J]. 第三军医大学学报，2002，24(12)：1497 - 1498.

(编辑　陈聪连)