维普资讯 http://www.cqvip.com

局解手术学杂志 2008年第17卷第3期
J Regional Anat & Operative Surg, 2008, Vol. 17, No. 3

·论 著·

Arnold-Chiari 畸形的临床分析

王世清，杨练球，胡友权 （益阳市中心医院神经外科，湖南 益阳 413000）

［摘 要］ **目的** 探讨 Arnold-Chiari 畸形的临床特点及外科治疗效果。**方法** 回顾性分析1999年10月至2007年10月收治的15例 Arnold-Chiari 畸形患者的临床资料。**结果** 15例患者术前均经 MRI 确诊，行后颅窝减压及枕大池成形术，术后6个月至8年随访10例，MRI 复查见空洞腔均明显缩小，其中3例空洞消失。按 Tator 标准，本组治疗效果优良率达90.0%。**结论** MRI 是 Arnold-Chiari 畸形合并脊髓空洞的最佳诊断手段；后颅窝减压及枕大池成形术治疗 Arnold-Chiari 疗效满意。

［关键词］ Arnold-Chiari 畸形；外科治疗；临床分析
［中图分类号］ R682.11 ［文献标识码］ A ［文章编号］ 1672-5042(2008)03-0151-02

Clinical analysis of Arnold-Chiari malformation

WANG Shi-qing, YANG Lian-qiu, HU You-quan (Department of Neurosurgery, Central Hospital of Yiyang, Yiyang Hunan 413000, China)

Abstract: Objective To analyze clinical features and the effect of surgical treatment of Arnold-Chiari malformation. **Methods** Totally 15 patients with Arnold-Chiari malformation were retrospectively analyzed in our department from Oct. 1999 to Oct. 2007. **Results** All cases were diagnosed by MRI. Posterior fossa decompression and plastic operation of cistern magna was performed in 15 cases. Ten cases were followed up from 6 months to 8 years. Postoperative MRI revealed the size of the syrinx cavity decreased in all cases, disappeared in 3 cases. Based on Tator rules, the curative effect were excellent over 90.0%. **Conclusion** MRI is the best diagnostic method for Arnold-Chiari malformation. Post fossa decompression and plastic operation of cistern magna for Arnold-Chiari malformation are effective curative methods.

Keywords: Arnold-Chiari malformation; surgical treatment; clinical analysis

Arnold-Chiari 畸形是后颅凹中线结构在胚胎期的异常发育致使小脑扁桃体疝入枕大孔内而引起延髓、上颈髓受压，颅内压增高所表现的一组综合征。我科自1999年10月至2007年10月共收治 Arnold-Chiari 畸形15例，其中合并脊髓空洞11例，经手术治疗效果满意。现报告如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料

本组15例患者中，男10例，女5例，年龄16～63岁，平均38岁。病程3～12年，平均5.6年。根据临床表现分为：①不全瘫8例，肢体感觉障碍13例，其中节段性感觉分离11例，肌肉萎缩8例，锥体束征11例。②枕颈部疼痛11例，颈肩部疼痛3例，面部麻木1例，视物模糊1例，角膜反射迟钝1例，声嘶1例，咽反射迟钝或消失1例，耸肩乏力（单侧）1例，伸舌偏斜1例。③眼球震颤4例，语言不清1例，共济运动失调2例。④头痛、恶心呕吐及视乳头水肿等1例。⑤后发际低3例，霍纳征1例，身材矮小1例。

1.2 辅助检查

枕颈区X线平片：15例中，1例无骨质畸形，12例合并有枕颈区骨质畸形，颅底陷入4例，扁平颅底1例，环枕融合4例，环枢椎脱位1例，C_1～C_2椎体分节不全1例，后颅窝容积小1例，侧块不对称1例。MRI 检查：以颅颈交界区 MRI 正中矢状位 T1 像上前颅点与后颅点的连线为准，测量小脑扁桃体在此线下的长度（小脑扁桃体此线下3 mm 则为小脑扁桃体下疝畸形）。空洞的长度以正中矢状位 T2 像上空洞上下缘之间包含的椎体数为准，空洞的宽度以 T2 像正中矢状位空洞最宽处空洞的内径与椎管内径之比（SCI）来衡量。小脑扁桃体下疝的长度为3.6～21 mm，有11例合并脊髓空洞，空洞位于C_1～T_{12}范围内，单纯颈段1例，颈段至上胸段5例，颈段至下胸段7例，全脊髓空洞1例，未发现单纯的胸腰段空洞。空洞的长度为2～21个椎体，宽度为0.15～0.75 mm。

1.3 治疗方法

全麻下，取俯卧位，Mayfield 头架固定。先自股外侧切取适宜大小阔筋膜。切开枕外粗隆至C_5棘突皮肤达枕鳞与C_1～C_3棘突。骨性减压达小脑扁桃体疝的下缘。Y 字形剪开硬膜，下端达小脑扁桃体下疝下缘。在显微镜下硬膜下探查，软膜下切除小脑扁桃体的下疝部分，锐性分开脊髓、延髓与小脑之间

［作者简介］ 王世清（1965－），男，湖南省益阳市人，副主任医师，学士，主要从事临床脑外伤方面的研究。电话：(0737)4205111

［收稿日期］ 2008-02-15 ［修回日期］ 2008-04-29

维普资讯 http://www.cqvip.com

的蛛网膜粘连,探查第四脑室,直到脑脊液流出。取阔筋膜扩大成型硬膜,应保证成型后既符合正常外型,又对小脑起到支撑作用。

2 结果

无死亡病例,术后随访6个月至8年,随访10例,平均4年2个月。按Tator[1]等的标准,术后症状体征明显改善者为优;症状体征稳定为良;术后神经功能恶化者为差。本组优8例(80.0%),良1例(10.0%),有效率90.0%。10例术后3个月MRI复查,空洞均有不同程度缩小,其中3例空洞消失,可见重建的枕大池。

3 讨论

Arnold-Chiari畸形目前较公认的观点是在胚胎发育过程中枕骨发育不良,导致枕骨发育滞后,使出生后正常发育的后脑结构因后颅窝的过度拥挤而膨出到椎管内所致。研究发现病人后颅窝与后脑的容积比明显小于正常人,而后脑的体积与正常人相比无明显差别,并认为后颅窝容积明显小于正常人是该病的特征性表现。脊髓空洞是由此而引起的继发性改变,但脊髓空洞形成的机理仍不明确,并存在争议[1]。

Arnold-Chiari畸形的主要临床表现是有颈髓受压、颅神经受累,其次是小脑受损,颅内压增高。本组因颈髓受压出现不全瘫8例,占53%,肢体感觉障碍13例,占86.7%;颅神经受累出现枕颈部疼痛,颈肩部疼痛共14例,达93%,同时合并有面部麻、视物模糊、角膜反射迟钝、声嘶、咽反射迟钝或消失、耸肩、伸舌偏斜等;46.7%的病例因小脑受损出现眼球震颤、语言不清、共济运动失调等;颅内压增高相对少见,仅1例出现头痛、恶心、呕吐及视乳头水肿等;其他表现有后发际低、霍纳征、身材矮小等。枕大孔区位置相对特殊,无论作头颅还是颈椎MRI,都能将它包括在内,而且头颅和颈椎MRI检查均常规作矢状T1W1。作头颅MRI能了解脑室、脑池系统的情况及显示小脑扁桃体下疝的形状和程度。MRI可清楚地观察颅后窝的大小、脑脊液流向和流速及小脑扁桃体的搏动情况,可为研究Arnold-Chiari畸形的发病机理提供最新方法。国外多以小脑扁桃体疝出枕大孔下5 mm作为诊断标准[2]。隋邦森等[3]认为小脑扁桃体疝出枕大孔下缘长度小于3 mm为正常范围,3~5 mm为界限性异常,大于5 mm为肯定异常。本文采用隋邦森之诊断标准,35例Arnold-Chiari畸形病人中小脑扁桃体下疝出枕大孔平面以下最短者3.6 mm,最长者达21 mm,其中有11例合并脊髓空洞,空洞位于C_1~T_{12}范围内,单纯颈段1例,颈段至上胸段5例,颈段至下胸段7例,全脊髓空洞1例,未发现单纯的胸腰段空洞。空洞的长度为2~21个椎体,宽度为0.15~0.75 mm。因此,本文认为MRI诊断本症具有全面、直观、实用、安全的优点,是目前最佳的影像检查方法。

随着MRI影像技术的发展以及显微外科的应用,对Arnold-Chiari畸形以及伴发的脊髓空洞诊断十分准确,对其发病机理的研究为适宜的手术方式提供了更为可靠的证据。Sahuquillo等[4-6]根据以上发病机理提出后颅窝扩大重建术,认为最理想的手术是扩大后颅窝并重建枕大池以使后脑上升有空间,以此方法手术10例,结果所有病例均于后颅窝形成枕大池,后脑均有不同程度上升,平均6.0 mm,脊髓空洞缩小。本文作者认为:①骨性减压范围取决于原有畸形及小脑扁桃体下疝的情况,手术目的为解除枕骨、C_1~C_2椎骨对硬膜囊的压迫,并为重建枕大池做准备。②"Y"形剪开硬膜层并剪除增厚的环枕筋膜。③显微镜下行硬膜下探查,软膜下切除小脑扁桃体的下疝部分,锐性去除粘连增厚的蛛网膜,包括去除小脑表面、双小脑扁桃体间、小脑扁桃体下方与脊髓蛛网膜粘连,术中保持蛛网膜的完整以防血性液进入蛛网膜下腔。④采用自体阔筋膜扩大成型硬脑膜,为防止与其下方的结构粘连,重建已消失的枕大池,纠正脑脊液压力分离,恢复正常的脑脊液循环通路,为下疝的后脑上升提供空间,术中不必悬吊硬膜修。本组手术效果满意,随访中90.0%有效,MRI复查的所有患者的脊髓空洞缩小甚至消失,枕大池复现,下疝的小脑扁桃体及脑干无下移现象反而上升。但远期效果仍有待观察。

参考文献

[1] Tator CH, Meguro K, Rowed DW. Favorable results with syringosub-arachnoid shunts for treatment of syringomyelia[J]. J Neurosurg,1982,56(4):517-518.

[2] Williams B. The distending force in the production of communicating syringomylia[J]. Lancet,1970,295(1):41-42.

[3] 隋邦森,吴恩惠,陈雁冰. 磁共振诊断学[M]. 北京:人民卫生出版社,1994.566.

[4] Meadow J, Kraut M, Guarnieri M, et al. Asymptomatic Chiari Type 1 malformations identified on magnetic resonance imaging[J]. J Neurosurg,2000,92(6):920-926.

[5] 刘 勇,张蕴增,杜长生,等. 外科治疗脊髓空洞症多因素疗效分析[J]. 中华神经外科杂志,2000,16(2):100.

[6] Sahuquillo J, Rubio E, Poca MA, et al. Posterior fossa reconstruction: a surgical technique for the treatment of Chiari I malformation and Chiari I/Syringomyelia complex 2 preliminary results and magnetic resonance imaging quantitative assessment of hindbrain migration[J]. Neurosurgery,1994,35(5):874-885.

(编辑:蒋登金)