维普资讯 http://www.cqvip.com

局解手术学杂志 2003年第12卷第3期
J Regional Anat & Operative Surg, 2003, Vol. 12, No. 3

颅颈部蛛网膜下腔改变与 Chiari 畸形发病机理的临床研究

陈焕然，许民辉，邹咏文，徐伦山

【摘 要】 **目的** 研究 Chiari 畸形 I 型(CMI)患者颅颈部蛛网膜下腔(SS)形态学改变及其在疾病发生中的意义。**方法** 测定病例组和正常对照组颅颈部蛛网膜下腔形态学指标，进行对比分析；在术中观察病例组颅颈部不同组织变异情况。**结果** 此类患者由于先天性和后天性因素，使整个颅颈部蛛网膜下腔进行性狭窄，其中以枕大池的缩窄最为明显，颈延髓前池和侧池亦有不同程度的缩小，与对照组差异显著。**结论** 颅颈部蛛网膜下腔进行性狭窄可能在疾病发生发展中起重要作用。

【关键词】 Chiari 畸形 I 型；蛛网膜下腔；发病机理
【中图分类号】 R742.8；R744.4 【文献标识码】 A 【文章编号】 1672－5042(2003)03－0205－04

Alteration of subarachnoid space in the craniocervical junction and its clinical significance in the pathogenesis of Chiari malformation *CHEN Huan-ran, XU Ming-hui, ZHOU Yong-wen, et al. Research Institute of Surgery, Third Military Medical University, Chongqing 400042, China*

【**Abstract**】 **Objective** To investigate the alteration of subarachnoid space (SS) in the craniocervical junction (CCJ) region of the patients with type I Chiari malformation (CMI), and to study its clinical significance in the pathogenesis. **Methods** We reviewed the clinical manifestations and the magnetic resonance image (MRI) information of 34 CMI patients, with 20 normal people as control group. **Results** Findings in the CMI patients consisted of the narrows of subarachnoid space at the CCJ region, which were aggravated gradually by innate and postnatal factors. **Conclusion** The narrow of subarachnoid space can cause cerebrospinal fluid circulation disorder at the CCJ region, which plays an important role in the occurrence and development of the disease.

【**Key Words**】 type I Chiari malformations; subarachnoid space; pathogenesis

磁共振成像(MRI)技术能清晰直观地显示蛛网膜下腔(SS)和脊髓空洞(SM)，且无损伤，近年来已取代椎管造影，成为 CMI/SM 的重要诊断方法。本文收集大坪医院神经外科 6 年来收治的 34 例 CMI 患者(合并脊髓空洞症 31 例)的临床和影像学资料，与 20 例正常人的影像资料进行了对比研究。现报告如下。

1 资料与方法

1.1 病例组

1.1.1 一般资料 大坪医院神经外科 1996 年 3 月至 2002 年 4 月收治的 CMI 患者 34 例，均经 MRI 检查确诊。其中男 19 例，女 15 例。年龄 9～56 岁，平均 35.6 岁。病程 1 月～18 年，平均 4.9 年。

1.1.2 主要临床表现 肌力减退 18 例(51.4%)，肌肉萎缩 11 例(31.4%)，锥体束征 14 例(40%)，肢体节段性分离感觉障碍 29 例(82.9%)，枕颈项或肢体疼痛 12 例(34.3%)，枕颈项或肢体麻木 7 例(20%)，声音嘶哑、咽反射迟钝和耸肩无力各 2 例(5.7%)，植物神经功能障碍 6 例(17.1%)，小脑体征 9 例(25.7%)，颅内压增高 2 例(5.7%)。1 例较为特殊，表现为阵发性呼吸睡眠障碍综合症。

1.2 对照组

选择健康体检者和与本病不相关患者的颅颈交界区 MRI 检查资料 20 份，其中男性和女性各 10 例，年龄 10～60 岁，平均 32.8 岁。

1.3 方法

1.3.1 PCF、CCJ 及其内 SS 形态学指标的测定 将颅颈区轴位和矢状位 MRI 扫描图像输入计算机。颅后窝(PCF)定义为颞骨和斜坡、枕骨、小脑幕、枕骨大孔前后缘连线平面、鞍背至胼胝体压部连线平面所围成的空间。颅颈交界区(CCJ)包括寰枢椎和起源于体节的枕骨部分[1]，本文界定为以枕骨大孔平面为界上下 2 cm 范围。

测量指标包括：小脑延髓池(枕大池)、小脑延髓侧池、延髓前池厚径；斜坡的长度(DB)；枕鳞的长度(IO)；小脑扁桃体下疝程度(ECT)；SS、PCF、CCJ 容积及其内神经组织的体积。容积和体积的测定按 Clatterbuck 小方格积分和法进行[2,3]。选取层间距 4～8 mm 的轴位 MRI 序列 T2 加权像，将一种透明塑料板紧贴在 MRI 图像上，其上有呈矩阵状规律排布的小点。统计落在不同部位的点数(Pr)，这样共计数 7～12 幅连续的轴位 MRI 图像。统计时，使落在整幅图像上的点数不小于 100，则可将误差系数减少到 5%以下[4]。两

作者单位：第三军医大学附属大坪医院野战外科研究所，重庆 400042

维普资讯 http://www.cqvip.com

个相邻点间实际解剖距离由MRI图像上的厘米比例尺经换算获得。每个点所代表的面积(Ap)即为两点间距离的平方。如将层间距设为(T),则要计算的容积(V)由公式:$V = T \times Ap \times \sum Pr$ 算出。

1.3.2 术中观察 对34例手术患者在术中观察并记录颅颈部不同组织的变异情况。

1.4 统计学处理

数据用均数±标准差($\bar{x} \pm s$)表示。采用Microsoft Excel软件对病例组和对照组形态学指标进行不等例双样本 t 检验。

2 结果

2.1 术中观察结果

术中观察到病例组颅颈交界区的骨质结构、软组织、神经组织、蛛网膜池均有不同程度的改变。本文列出了11项变异指标对其进行了统计分析。由表1可见几乎所有患者均有蛛网膜及蛛网膜池的改变,其中有7例临床表现较重的患者枕大池完全消失。这在其他类型的颅后窝手术中很少见。再以上述11项变异指标为基础进行变异程度评分,每项变异均定为1分,无则为0分。1~4分为轻度、5~6分为中度、7~8分为重度、9分以上为极重度,见表2。可见多数患者为中至重度异常,共27例(占79.4%),其严重程度与病程有关。发病时间越长,变异程度越重。

表1 34例接受手术治疗患者CCJ区不同组织的变异表现

组织类型	例数	主要变异指标
骨质结构	19	枕骨鳞部增厚、变硬
	24	寰枕间隙变窄或融合、枕大孔后唇内陷
软组织	24	寰枕筋膜增厚
	21	硬膜增厚
	30	蛛网膜增厚粘连
小脑延髓池	34	变窄、变浅
	7	消失
神经组织	25	两侧小脑扁桃体不等大,下疝程度不一致
	27	互相粘连、颈延髓受压
其它	9	Ⅳ脑室正中孔或脊髓中央管开口堵塞
	4	血管变异

表2 34例Chiari畸形Ⅰ型患者颅颈部变异程度术中评分

变异程度	得分	例数
轻度	1~4	3
中度	5~6	13
重度	7~8	14
极重度	9~11	4

2.2 PCF、CCJ和SS的形态指标测量结果

由表3可见病例组确实存在着颅后窝骨质发育异常,表现为斜坡和枕鳞的长度明显缩短($P < 0.05$)和PCF总容积的减少($P < 0.05$)。同时可以看到蛛网膜下腔形态学改变也非常明显。

表3 病例组各项形态指标测量结果及其与对照组差异显著性($\bar{x} \pm s$)

形态指标	对照组(n=20)	病例组(n=34)	P值
枕大池厚径(mm)	9.13±4.16	3.19±2.78	<0.001
侧池厚径 (mm)	5.07±1.90	3.50±1.41	0.003
延髓前池厚径(mm)	3.60±1.78	1.06±0.86	<0.001
DB(mm)	43.43±7.12	38.56±5.46	0.013
IO (mm)	44.87±7.86	39.78±6.09	0.018
ECT(mm)	-3.29±2.10	8.42±3.31	<0.001
PCF总容积(ml)	134.90±12.16	124.66±12.89	0.016
神经组织体积(ml)	110.45±11.78	107.38±11.58	0.356
蛛网膜下腔容积(ml)	23.45±6.17	17.40±5.64	0.001
CCJ总容积(ml)	61.73±7.81	59.58±7.40	0.324
神经组织体积(ml)	40.88±7.39	52.17±8.10	<0.001
蛛网膜下腔容积(ml)	20.34±4.69	7.38±3.81	<0.001

2.2.1 PCF和CCJ区不同组织成分的变化规律

由图1、图2可见,病例组PCF总容积平均减少10.24 ml,主要为其内SS容积缩小($P < 0.01$),平均减少了6.05 ml。而在颅颈交界区,总容积基本不变的情况下,其内的神经组织却增加了11.29 ml,而SS容积则减少了12.96 ml。说明颅后窝狭小导致小脑扁桃体等神经组织向下移位,挤占了蛛网膜下腔,使颅颈交界区蛛网膜下腔容积大大减少。

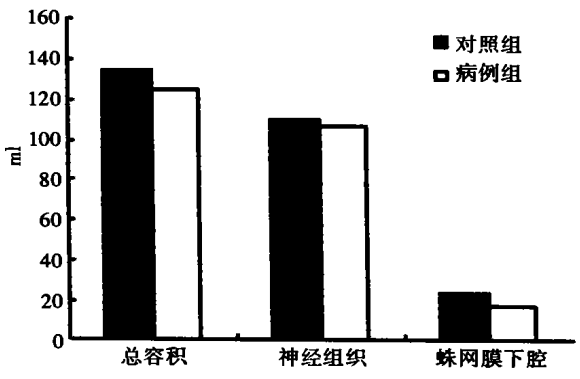


图1 病例组和对照组PCF容积对比

维普资讯 http://www.cqvip.com

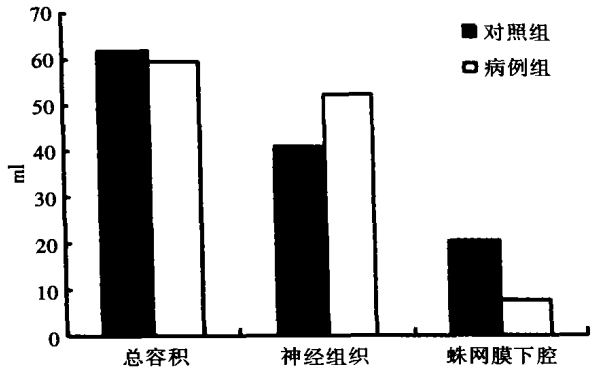


图2 病例组和对照组CCJ区容积对比

2.2.2 颅颈部蛛网膜下腔的变化规律 由图3、图4可见，颅颈部脑池的改变以小脑延髓池（枕大池）最为明显，其厚径平均减少5.94 mm（65.1%）。小脑延髓侧池和延髓前池厚径也均有一定程度的减少。

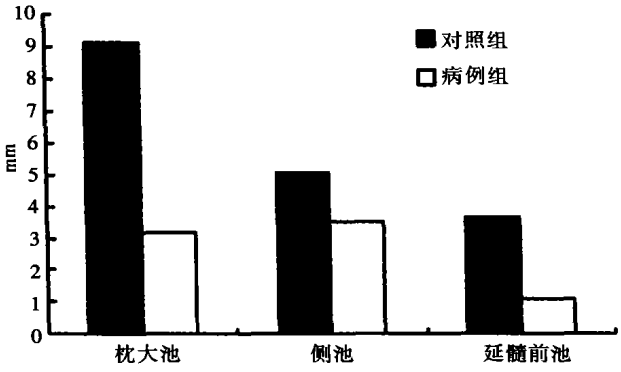


图3 CMI患者颅颈部蛛网膜池变化

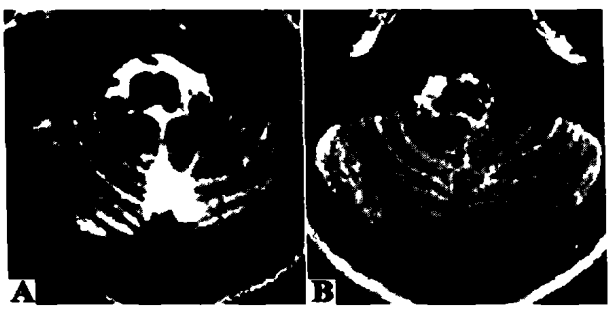


图4 MRI（T_2加权）照片显示颅颈部蛛网膜下腔，A：正常对照组；B：病例组枕大池消失，小脑延髓侧池和延髓前池狭小畸形，整个颅颈部蛛网膜下腔明显变窄

3 讨论

目前普遍认为CMI/SM是后颅窝骨质结构发育异常所致。本研究发现，CMI/SM患者除骨质结构异常外，确实还存在着其它组织的异常改变，表现为寰枕筋膜增厚增宽，硬脑膜和蛛网膜增厚粘连，小脑延髓池窄小甚至闭塞等。特殊的是蛛网膜及其下腔的改变，几乎见于所有的病人，且病程越长、病情越重，蛛网膜下腔狭窄也越严重。因此，本文认为颅颈部蛛网膜下腔形态学改变可能在疾病发生发展中起重要作用。

蛛网膜下腔形态学改变产生的可能机制，可能与先天性发育异常有关。在胚胎发育过程中，蛛网膜发育较软膜和硬膜晚，蛛网膜是从硬膜内侧面发育而来[5]。因此蛛网膜发育很容易受到硬膜的影响。本研究发现CMI患者颅颈部硬膜的异常改变是普遍存在的。Nakamura等[6]也报道CMI患者增厚的硬脑膜有胶原纤维增生形成纤维束带和纤维小结，甚至钙化和骨化。蛛网膜下腔形态学改变也可能是一种继发性改变。一般来说蛛网膜组织比较脆弱，容易受到破坏。由于颅后窝狭小后脑组织下移，各种组织之间的正常间隙缩小或消失，当脑组织随脑脊液波动而往返运动时[7]，特别是小脑扁桃体“活塞样”运动[8]，产生摩擦阻力。在挤压和磨擦力作用下，久而久之导致蛛网膜等软组织增厚粘连、小梁结构消失、蛛网膜下腔塌陷。

颅颈部蛛网膜下腔形态学改变可能在疾病的发生和发展中起重要作用。颅颈部蛛网膜下腔改变又以枕大池的缩窄最为明显，颈延髓前池和侧池亦有不同程度的缩小，结果导致整个颅颈部蛛网膜下腔的狭窄。蛛网膜下腔这些形态学上的改变必然引起脑脊液循环障碍。由于枕大池与第IV脑室正中孔相通，小脑延髓侧池（侧隐窝）与侧孔相通，均是脑脊液自正中孔和侧孔流出的重要通道，它们的缩窄和阻塞使脑脊液流出不畅、脑室内压力升高，脑脊液“水锤”效应增大，从而诱发脊髓空洞[9]。另一方面由于整个颅颈部蛛网膜下腔的狭窄，必然导致脑脊液由椎管内向颅内流动受阻，造成颅内与椎管内压力失衡[10]，使后脑组织进一步下移，形成恶性循环，导致病情逐渐加重。

因此，本文认为由于骨质和某些软组织的发育异常，引起颅颈部蛛网膜下腔进行性狭窄，最终导致疾病

维普资讯 http://www.cqvip.com

的发生和发展。这为进一步探讨手术治疗方法提供的了新的思路。

【参考文献】

[1] Huggare J. Craniocervical junction as a focus for craniofacial growth studies[J]. Acta Odontol Scand, 1995, 53(3): 186-191.

[2] Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, et al. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients[J]. Neurosurgery, 1999, 44(5): 1005-1017.

[3] Stocchetti N, Croci M, Spagnoli D, et al. Mass volume measurement in severe head injury: accuracy and feasibility of two pragmatic methods[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2000, 68(1): 14-17.

[4] Clatterbuck RE, Sipos EP. The efficient calculation of neurosurgically relevant volumes from computed tomographic scans using Cavalieri's Direct Estimator. [J]. Neurosurgery, 1997, 40(2): 339-343.

[5] 薛庆澄,主译. 显微神经外科学[M]. 第1版. 天津:科学技术出版社, 1991. 4-12.

[6] Nakamura N, Iwasaki Y, Hida K, et al. Dural band pathology in syringomyelia with Chiari type I malformation[J]. Neuropathology, 2000, 20(1): 38-43.

[7] Wolpert SM, Bhadelia RA, Bogdan AR, et al. Chiari I malformations: assessment with phase-contrast velocity MR[J]. AJNR, 1994, 15(7): 1299-1308.

[8] Pujol J, Roig C, Capdevila A, et al. Motion of the cerebellar tonsils in Chiari type I malformation studied by cine phase-contrast MRI[J]. Neurology, 1995, 45(9): 1746-1753.

[9] Gardner WJ, Angel J, Goodal RJ, et al. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 1965, 28: 247-256.

[10] 郭俭,刘宗惠,黄红云,等. Arnoid-Chiari畸形合并脊髓空洞症发病机理的临床研究[J]. 中华神经外科杂志, 1999, 15(5): 278-281.

(收稿日期:2003-07-13) (编辑:余汇洋)

·个案与短篇·

巨大神经鞘瘤并发慢性腹腔大出血1例

王 斌,张 力

【关键词】神经鞘瘤;腹腔出血

【中图分类号】R745.7 【文献标识码】B 【文章编号】1672-5042(2003)03-0208-01

1 临床资料

病例,男,55岁,因排尿困难伴下腹胀痛1月余,加重2 d入院。入院查体:T 37.3℃,P 80,R 20,BP 120/80 mmHg,贫血貌,心肺正常,腹稍胀,肝脾未扪及,下腹膨隆压痛,膀胱充盈,肛检前列腺Ⅱ°大。入院初步诊断为前列腺肥大、尿潴留,给予导尿处理,导出淡黄色尿液约500 ml,导尿后下腹部仍可扪及15 cm×10 cm大小包块。"B"超检查提示下腹部占位性病变,腹水,前列腺增生。CT检查包块约18 cm×14 cm×13 cm,与膀胱关系密切。腹腔穿刺抽出不凝血。血常规检查:WBC 11.6×109/L,RBC 2.55×1012/L,Hb 50 g/L,重度贫血。输血后剖腹探查,术中见肿块15 cm×13 cm×13 cm大小,与回肠两处紧密粘连,血供似来源于膀胱腹膜返折处的动脉,肿块与肠系膜粘连处撕裂出血,附近有陈旧性血块,腹腔内有陈旧性积血约2 000 ml,术中连同受侵肠管及膀胱壁一同切除病检。病理诊断为腹腔神经鞘瘤。

2 讨论

肿瘤引起腹腔内大出血,多数为恶性肿瘤。一般为肿瘤破裂所致,如肝癌破裂,多数有外力为诱因,且来势迅速。本例为良性肿瘤,其出血量大,速度慢,无明显外力诱因。从术中可见出血点为肿瘤与肠系膜附着处的动脉,可能因重力作用撕裂所致,由于腹膜的去纤维蛋白作用,造成慢性腹腔内出血。本例为老年男性患者,由于肿瘤压迫膀胱及出血对膀胱壁刺激,引起排尿困难,因此易误诊为前列腺肥大、尿潴留。

作者单位:重庆市长寿区医院泌尿科,重庆 长寿 401220

(收稿日期:2003-06-24) (编辑:王 林)