临床研究 文章编号:0253-3626(2010)03-0424-03

Chiari 畸形合并脊髓空洞症后颅窝扩大成形手术方式探讨

张云东[1],谢家洪[3],周 济[1],沈光建[1],任明亮[1],顾小红[2]
(1.第三军医大学大坪医院野战外科研究所神经外科;2.老年科,重庆 400014;3.万州区中西医结合医院,重庆 400042)

【摘 要】目的:探讨扩大重建后颅窝不同大小减压骨窗对治疗 Chiari 畸形合并脊髓空洞症脊髓功能恢复的作用。方法:87 例 Chiari 畸形合并脊髓空洞症病人行枕大池成形术,其中 51 例行后颅窝大骨窗减压与 36 例行后颅窝小骨窗减压手术治疗效果分析,定期随访。结果:术后大骨窗减压 51 例患者中,22(43.1 %)例症状改善明显,10 例症状无明显变化,5 例病情加重;小骨窗减压 36 例患者中,28(77.8 %)例症状改善明显,3 例病情稳定。小骨窗减压术后症状改善明显、远期效果稳定。结论:后颅窝骨窗减压硬脑膜修补术是治疗 Chiari 的有效方法,小骨窗减压具有创伤小、症状改善明显和疗效稳定的优势。

【关键词】Chiari 畸形;脊髓空洞症;后颅窝扩大减压术
【中国图书分类法分类号】R651.1+1 【文献标识码】A 【收稿日期】2009-07-16

Surgical treatment of Chiari malformation accompanied by syringomyelia

ZHANG Yun-dong, et al
(*Department of Neurosurgery, Daping Hospital Research Institut of Field Surgery, the Third Military Medical University*)

【Abstract】*Objective*: To study the different modus operandi of posterior fossa decompression on function recovery of spine cord in patients with Chiari malformation and syringomyelia. *Methods*: Of 87 patients with Chiari malformation and syringomyelia, 51 patients were selected and big craniectomy was performed in all cases. The effects of big craniectomy in 51 patients and mini craniectomy in 36 patients were compared. *Results*: Among the 51 patients, 22 patients (43.1%) improved significanly in their clinical symptoms, 10 cases were stabilized, and 5 cases deteriorated. Among the 36 patients, 28 patients (77.8%) improved significanly in their clinical symptoms, and 3 cases were stabilized. *Conclusion*: Surgical treatment may fully ameliorate the clinical syndromes. Mini craniectomy and expansile reconstruction of posterior fossa is a preferred surgery for the treatment of Chiari Ⅰ malformation.

【Key words】Chiari malformation; Syringomyelia; Posterior fossa decompression

作者介绍:张云东(1968-),男,副教授、副主任医师,博士后,研究方向:颅内、椎管内肿瘤发病机理和临床治疗。
通讯作者:顾小红,女,副教授,E-mail:zhanggxh68@sina.com。
基金项目:第三军医大学大坪医院临床研究项目(编号:2007XG071)。

toantibodies-antigen specificity and associatied diseased[J].Wien Klin Wochenschr,2000,112(15-16):665.

[5] 李桂英.ANCA 的秘密[J].国外医学·泌尿系统分册,2001,21(2):54.

[6] Bartunkova J,Janakova I,Tesar V,et al.The spectrum of disease associated with antineutrophil cytoplasmic antibodies[J].Cas Lek Csk,1995,134(1):18.

[7] Noel L H.ANCA:description and immunopathological role[J].Ann Med Interne(Paris),2000,15(3):178.

[8] Sehultz P R, Diego J M.ANCA and systemic vasculitis;update of assays [J].Semin Arthritis Rheum,2000,29(5):267.

[9] Franssen C F,Huitema M G,Muller kobold A G,et al. Invitro neutrophil activation by antibodies to proteinase 3 and myeloperoxidase from patients with crescentic glomerulonephritis [J].J Am Soc Nephrol,1999,10(7):1506.

[10] Ralston D R,Marsh C B,Lowe M P,et al. Antineutrophil cytoplasmic antibodies induce monocyte IL-8 release: Role of surface proteinase 3 alphal-antilrypsin and FC gamma receptors[J]. Clin Invest,1997,100:1416.

[11] Muller kobold A C,van Wijk R T,Franssen C F M.et al. Invitro up-regulation of E-selection and introduction of Il-6 in endothelial cells by auto antibodies in Wengener's granulomatosis and microscopic polyaniitis [J]. Clin Exp. Rheunatol, 1999,17:433.

[12] Tomer Y, Lider O, Gilburd B, et al. Antinutrophil cytoplasmic antibody-enriched. IgG induces adhedsion of human T lymphocytes to extracellular matrix proteins [J]. Clin Immunol Inmunopathol,1997,83(3):245.

[13] Savige J, Nassis L,Cooper T, et al. ANCA-associated systemic vasculitis after immunization with bacterial proteins[J].Clin Immunol Inmunopathol.2002,20(6):783.

(责任编辑:冉明会)

小脑扁桃体下疝（Chiari malformation，CM，Chiari 畸形）属神经外科常见病，且 50%～70%合并脊髓空洞症，目前针对 ChiariI 畸形合并脊髓空洞的治疗方法中，传统的方法是行枕大孔区减压及枕大池成形术，但后颅窝减压骨窗大小尚无标准。近年来对 Chiari 畸形合并脊髓空洞症发病机理的认识不断深入，以及对其治疗的后颅窝减压手术的继续改良，我科 1997 年 6 月～2008 年 6 月手术治疗 87 例（大骨窗减压 51 例—减压范围 5 cm×6 cm，小骨窗减压 36 例—减压范围 3 cm×4 cm）Chiari 畸形合并脊髓空洞症的病人，将其手术治疗方法与术后功能恢复分析结果报告如下。

1 临床资料与方法

1.1 一般资料

临床明确诊断为 Chiari 畸形 87 例患者中，其中男性 29 例，女性 58 例；年龄 14～54 岁，平均 35.5 岁；术后随访病程 6 个月～11 年，平均 4.3 年。

1.2 临床表现

神经根症状：枕、颈、肩、胸背及上肢疼痛不适 30 例；小脑症状：平衡障碍 7 例、共济运动失调 5 例、眼震 3 例；后组颅神经损害症状：吞咽呛咳 5 例、发音嘶哑 1 例；脊髓空洞症状：节段性分离性感觉障碍 29 例，指间肌肌肉萎缩 6 例，肢体无力 13 例，大便干燥 1 例。影像学资料：X 线平片检查：有颅底凹陷者 28 例，扁平颅底者 15 例。MRI 检查：小脑扁桃体疝入枕骨大孔达颈 1 上缘水平 51 例、达颈 1 下缘水平 21 例、达颈 2 水平 15 例；脊髓空洞范围位于颈段 28 例、位于颈、胸段 40 例、全脊髓空洞 19 例。

1.3 手术方式

手术均采用枕下正中切口后颅窝骨窗减压、硬脑膜蛛网膜切开、硬脑膜修补术。46 例有颅底陷入，41 例有扁平颅底，环枕融合。骨窗减压范围：51 例骨窗减压范围 5 cm×6 cm，36 例骨窗减压范围 3 cm×4 cm。51 例小脑扁桃体下疝达颈 1 上缘水平，未咬除 C_1 后弓，21 例下疝达 C_1 下缘水平，咬除 C_1 后弓，15 例下疝达 C_2 水平，咬除 C_1 后弓、C_2 上 1/2 椎板。均“Y”形剪开硬脑膜。57 例有环枕筋膜增厚，呈束带状，予以剪开松解。显微镜下分离小脑扁桃体与脑干、小脑后下动脉及脑膜的纤维粘连，电凝回缩或软膜下切除下疝的小脑扁桃体使之回缩达枕骨大孔以上水平。探查Ⅳ脑室正中孔，均使Ⅳ脑室清亮脑脊液流出。对空洞的脊髓均无穿刺或切开引流。25 例取枕部筋膜修补硬脑膜、23 例取大腿外侧阔筋膜修补、39 例用硬脑膜修补材料修补硬脑膜缺口，严密缝合，硬膜外留置引流管，分层严密缝合切口。

1.4 统计学处理

对两组手术病例术后神经根症状、小脑症状、后组颅神经损害症状、脊髓空洞症状和影像学资料等指标进行统计学分析。以术后症状改善和无明显变化为阴性，症状加重为阳性；使用 SPSS 软件，采用 χ^2 检验及四格表确切概率法进行统计学分析。

2 结 果

2.1 症状改善情况

硬膜外积液 7 例（均为大骨窗减压患者），经改变体位头高位，腰池持续引流后痊愈。

2.2 MRI 检查

术后早期均显示有较理想的枕大池，小脑扁桃体达枕骨大孔以上，脊髓空洞无明显变化。

大骨窗减压组和小骨窗减压组术后症状改善和无明显变化的患者人数无明显差异（$P>0.05$），但进一步分析发现术后 4 周内、术后 6 月～11 年大骨窗减压组症状改善的患者人数较小骨窗减压组有显著差异（$P<0.05$），而无明显变化病情稳定的患者无明显差异（$P>0.05$）。大骨窗减压组和小骨窗减压组术后 MRI 影像脊髓空洞变化无明显差异（$P>0.05$）。

3 讨 论

小脑扁桃体延髓下疝畸形（Arnold-Chiari 畸形）是一种以小脑扁桃体下疝为主要特征的先天性疾病，是由于枕骨的发育不良导致枕骨发育滞后，使得出生后正常发育的后脑结构因后颅窝过度拥挤而疝出到椎管内而出现症状[1]，且临床症状逐渐加重，MRI 检查常常发现伴发脊髓空洞症，因此常合称之为小脑扁桃体下疝伴脊髓空洞症。

目前对其病因、发病机制还不十分清楚，其形成机制可能为：Chiari 畸形易于合并脊髓空洞主要是由于枕骨大孔区存在不全梗阻，使脑脊液循环通路受阻，是脊髓空洞发生和逐渐发展的主要因素，为此成为临床治疗理论基础，且治疗的关键就在于解除枕大孔区的梗阻，恢复正常脑脊液循环状态，使脑和脊髓压力梯度趋于平衡[2-4]。

Chiari 畸形合并脊髓空洞的手术治疗目的是：消除或缓解临床症状和体征，阻止患者病情进一步发展。目前治疗 Chiari 畸形合并脊髓空洞主要手术方式有以下几种：①后颅窝骨性减压；②后颅窝硬膜扩大修补加枕大池成形术；③下疝小脑扁桃体切除术；④下疝小脑扁桃体切除术及脊髓空洞切开引流术。手术仅行枕骨骨窗咬除，不打开硬脑膜的减压手术，术后疗效不佳[5]。手术中最关键的术式—后颅窝大骨窗的大小尚存在争论，有学者主张行枕骨鳞部大骨窗减压，同时也有学者认为小骨窗减压可获得同样好的治疗效果[6,7]。使用传统的后颅窝大骨窗减压治疗后，发现部分患者术后症状改善一段时间后又有加重，复查 MRI 检查提示小脑、脑干明显下移原已消失的脊髓空洞又重新形成。分析其原因多因后颅窝骨窗太大，后颅窝内容物失去骨性支撑所致。术中减压范围大小多依术者的习惯和经验进行，骨窗过小枕大孔区减压不充分脑脊液循环仍不通畅，术后症状改善不明显；减压

表 1 患者术后早期(术后至 4 周时)情况

分组	术后症状改善	无明显变化病情稳定	症状加重
大骨窗减压(51 例)	35	12	4
小骨窗减压(36 例)	12	24	0

表 2 术后 6 月 ~11 年患者症状改善情况

分组	术后症状改善	无明显变化病情稳定	症状加重
大骨窗减压(51 例)	38	11	2
小骨窗减压(36 例)	30	6	0

表 3 术后 6 月 ~11 年 MRI 脊髓空洞的变化

分组	消失或明显缩小	较术前缩小	无变化	加重
大骨窗减压(51 例)	22	14	10	5
小骨窗减压(36 例)	28	5	3	0

骨窗过大则存在术后小脑失去支撑而下移的可能。

本组 87 例均行骨窗减压加枕大池成形术,术中均"Y"形剪开硬脑膜、环枕筋膜,显微镜下锐性分离小脑扁桃体与脑干、小脑后下动脉及脑膜的纤维粘连,电凝回缩或软膜下切除下疝的小脑扁桃体,使之回缩达枕骨大孔以上水平,解除枕骨大孔区的梗阻。探查并打通 IV 脑室正中孔,使 IV 脑室脑脊液流出,重建脑脊液循环通路。枕大池成形材料分别用枕部筋膜、大腿外侧阔筋膜或用人工硬脑膜修补材料修补硬脑膜缺口。

患者分为 2 组:大骨窗组(减压范围 5 cm × 6 cm)和小骨窗组(减压范围 3 cm × 4 cm),2 组患者的近期手术效果无明显差异。说明无论减压骨窗的大小,手术只要解除了枕骨大孔区的阻塞,建立了脑脊液循环通路,恢复脑脊液的正常循环,术后半年内患者均可获得同样的治疗效果。术后远期效果中,小骨窗减压组较大骨窗减压组症状改善明显,且并发症少。大骨窗减压患者中有 5 例患者在术后症状加重,术后约 7 月内症状明显好转,复查 MRI 示:小脑扁桃体于枕骨大孔以上,枕大池明显,脊髓空洞较术前缩小。术后约 1 ~ 2 年患者症状加重,复查 MRI 提示:枕大池稍有缩小,脊髓空洞增加,大于术前。大骨窗减压组在术后早期症状改善明显,由于小脑失去骨性支撑而向下移位,术后症状容易出现反复;大骨窗减压患者或用人工硬脑膜修补材料修补硬脑膜缺损部,易发生硬膜外、皮下积液。

Chiari 畸形合并脊髓空洞症是一种复杂的疾病,它的发生与枕骨大孔区脑脊液动力学改变有关。我们行后颅窝大、小骨窗减压加枕大池成形术,均扩大了后颅窝的容积,同时解除了下疝小脑扁桃体对枕骨大孔的阻塞和对延髓的压迫,重建了枕大池,恢复脑脊液正常的循环通路,使脊髓功能得以改进。我们对比大、小骨窗减压患者术后疗效,认为大、小骨窗减压患者的近期疗效无明显差异,由于大骨窗减压对枕骨大孔区的解剖改变较大,易发生并发症。小骨窗减压以较小的解剖破坏达到同样的恢复脑脊液的正常循环,远期效果小骨窗减压组较大骨窗减压组症状改善明显,且并发症少,故认为 Chiari 畸形合并脊髓空洞症的手术方式以小骨窗减压具有创伤小、症状改善明显和疗效稳定的优势,但由于我们的病例数量和术后观察时间有限,今后仍需继续探讨。

参 考 文 献

[1] Milhorat T H , Chou M W, Trinidad E M, et al. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients [J]. Neurosurgery, 1999, 44 : 1005-1017.

[2] Durham S R, Fjeld-Olenec K. Comparison of posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation type I in pediatric patients: a meta-analysis[J].J Neurosurg Pediatrics, 2008, 2(1):42-49.

[3] Zhang Z Q, Chen Y Q, Chen Y A, et al. Chiari I malformation associated with syringomyelia:a retrospective study of 316 surgically treated patients [J]. Spinal Cord, 2008, 46(5):358-363.

[4] Fenoy A J, Menezes A H, Fenoy K A. Craniocervical junction fusions in patients with hindbrain herniation and syringohydromyelia [J]. J Neurosurg Spine, 2008, 9(1):1-9.

[5] Di Lorenze N, Palma L, Pslstinsky E, et al. "Conservative" craniocervial decompression in the treament of syringomyelia-Chiari I complex. A prospective study 20 adult cases[J]. Spine, 1995, 20(23):2479-2483.

[6] Hankinson T C, Klimo P J, Feldstein N A, et al. Chiari malformations, syringohydromyelia and scoliosis[J].Neurosurg Clin N Am, 2007, 18(3):549-568.

[7] Munshi I, Frim D, Stine R R, et al. Effects of posterior fossa decompression with and without duraplasty on Chiari malformation-associated hydromyelia[J]. Neurosurgery, 2000, 46(6):1384-1390.

(责任编辑:冉明会)