维普资讯 http://www.cqvip.com

文章编号:0253－3626(2005)03－0432－03

Arnold－Chiari 畸形的诊断与显微外科治疗

陈立朝，许民辉，邹咏文，陈广鑫，杨东虹，沈光建，张云东，徐伦山，周 椿，文世宏

(第三军医大学大坪医院野战外科研究所神经外科，重庆 400042)

【摘 要】目的：探讨 Arnold－Chiari 畸形的 MRI 诊断及显微外科治疗效果。方法：回顾性分析 35 例 Arnold－Chiari 畸形患者的临床资料。结果：术前 35 例患者均经 MRI 诊断。35 例行后颅窝减压及枕大池成形术，术后 3 个月至 7 年随访 30 例，MRI 复查见空洞腔均明显缩小，其中 5 例空洞消失。结论：MRI 是 Arnold－Chiari 畸形并脊髓空洞的最佳诊断手断；后颅窝减压及枕大池成形术 Arnold－Chiari 畸形效果满意。

【关键词】Arnold－Chiari 畸形；MRI；显微外科治疗

【中国图书分类法分类号】R651.1^{+}1 【文献标识码】A 【收稿日期】2005－03－14

Diagnosis and microsurgical treatment of Arnold－Chiari malformation

CHEN Lizhao, et al

(*Department of Neurosurgery, Daping Hospital, the Third Military Medical University*)

【Abstract】*Objective*: To study the diagnosis of magnetic resonance imaging (MRI) and the effect of microsurgical treatment for Arnold－Chiari malformation. *Methods*: Retrospective analysis of clinical data of 35 patients with Arnold－Chiari malformation. *Results*: Thirty－five cases were diagnosed by MRI. Posterior fossa decompression and plastic operation of cistern magna was performed in 35 cases. 30 in all cases were followed up from 3 months to 7 years. Postoperative MRI revealed the size of the syrinx cavity decreased in all cases, disappeared in 5 cases. *Conclusion*: MRI is the best diagnostic method for Arnold－Chiari malformation. The effect of post fossa decompression and plastic operation of cistern magna for Arnold－Chiari malformation is satisfactory.

【Key words】Arnold－Chiari malformation; Magnetic resonance imaging(MRI); Microsurgical treatment

Arnold－Chiari 畸形(Arnold－Chiari malformation，ACM)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，常伴脊髓空洞症(Syringomyelia，SM)和颅颈部畸形等[1]。我科于1997 年 8 月至 2004 年 10 月间共收治 ACM35 例，其中合并 SM27 例，全部病例均经 MRI 证实并行手术治疗，效果满意，现报告如下。

1 临床资料

1.1 一般资料

本组 35 例中，男 13 例，女 22 例；年龄 13～61 岁，平均 35.6 岁；病史 2～11 年，平均 3.6 年。

1.2 体征

(1)颈髓受压体征：不全瘫 16 例，肢体感觉障碍 31 例，其中节段性感觉分离 29 例，肌肉萎缩 18 例，锥体束征 21 例；(2)颅神经和颈神经受累体征：枕颈部疼痛 22 例，颈肩部疼痛 8 例，面部麻木 3 例，视物模糊 4 例，角膜反射迟钝 1 例，声嘶 3 例，咽反射迟钝或消失 6 例，耸肩乏力(单侧)1 例，伸舌偏斜 1 例；(3)小脑体征：眼球震颤 13 例，语言不清 1 例，共济运动失调 11 例，霍纳征 1 例，身材矮小 1 例。

1.3 影像学检查

(1)枕颈区 X 线平片：本组 35 例中，2 例无骨质畸形，29 例合并有枕颈区骨质畸形，颅底陷入 9 例，扁平颅底 2 例，环枕融合 11 例，环枢椎脱位 1 例，$C_{1,2}$椎体分节不全 2 例，后颅窝容积小 3 例，侧块不对称 2 例；(2)MRI 检查：以颅颈交界区 MRI 正中矢状位 T_1 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 3mm 则为小脑扁桃体下疝畸形)。空洞的长度以正中矢状位 T_2 像上空洞上下缘之间包含的椎体数为准，空洞的宽度以 T_2 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 3.6～21mm，有 31 例合并 SM，空洞位于 C_1～T_{12}范围内，单纯颈段 4 例，颈段～上脑段 11 例，颈段～下胸段 15 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(SCI)为 0.15

作者介绍：陈立朝(1971－)，男，硕士，主治医师，
主要研究方向：脑外伤的基础及临床研究。

维普资讯 http://www.cqvip.com

~0.75mm。

1.4 手术方法

全麻下取俯卧位,Mayfield 头架固定。先自股外侧取适宜大小阔筋膜。切开枕外粗隆至 C_5 棘突皮肤达枕鳞与 $C_{1\sim3}$ 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、延髓与小脑之间的蛛网膜粘连,探查第四脑室,直到 CSF 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

无手术死亡病例,术后随访 3 个月至 7 年随访 30 例,平均 3 年 1 个月。按 Tator[2] 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 25 例(83.3%);良 4 例(13.3%);差 1 例(3.4%),有效率 96.6%。本组 30 例术后 3 个月以上获 MRI 复查,空洞均有不同程度缩小,其中 5 例空洞消失,可见重建的枕大池。

3 讨 论

3.1 发病机理

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疝出到椎管内,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,有几种不同的学说:(1)Gardner[3] 认为 SM 的成因在于四脑室脑脊液正常循环通路存在梗阻,脑脊液四脑室脉络从动脉博动波沿中央管上口向脊髓中央管传递,这种"水锤效应(water hammer effect)"导致空洞的形成和发展。(2)Williams[4] 认为在咳嗽,用力等活动时胸廓内压升高,导致硬脊膜外静脉压力升高,产生的压力波使脊蛛网膜下腔脑脊液通过枕大孔进入颅内,这种压力差促使了四脑室内的脑脊液通过开放的中央管的流动,逐渐产生脊髓空洞。同时这种间歇性发作的脊膜外压力波沿着脊髓纵轴上下传递,中央管内的液体由于压力的不平衡而上下运动,通过"溅泼效应(the slosh effect)"使空洞不断发展。(3)最近通过对脑脊液动力学的研究,许多学者认为椎管内压力增高使脑脊液可以通过脊髓表面进入髓内而产生空洞[5]。

3.2 MRI 对 Arnold-Chiari 畸形的诊断价值

枕大孔区位置相对特殊,无论头颅还是颈椎 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 T1WI。头颅 MRI 能了解脑室、脑池系统情况及显示小脑扁桃体下疝的形状和程度。颈椎 MRI 能了解颈髓的受累情况和有无空洞。MRI 对软组织的分辨力高,无骨质伪迹,能多方位,多参数和多切层成像,因此可清晰显示与本症有关的小脑、扁桃体、第四脑室、延髓、颈髓及脑池、蛛网膜下隙的大体解剖结构,成像清晰,诊断明确。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。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。

国外多以小脑扁桃体疝出枕大孔下 5mm 作为诊断标准[6]。隋邦森等[7] 认为小脑扁桃体疝出枕大孔下缘长度<3mm 为正常范围,3~5mm 为界限性异常,>5mm 为肯定异常。本研究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 3.6mm,最长者达 21mm,其中 31 例合并 SM,空洞位于 $C_1\sim T_{12}$ 范围内,单纯颈段 4 例,颈段~上胸段 11 例,颈段~下胸段 15 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(SCI)为 0.15~0.75mm。

3.3 治疗

几种致病学说的共同点:枕骨大孔区的梗阻使原有脑脊液的循环通路受到梗阻,导致脑脊液的流体动力学发生改变,由此产生新的循环方式。这就为临床治疗提供了理论依据,因此治疗主要遵循一个原则:解除颅颈交界区的梗阻,重建通畅的脑脊液循环通路,恢复脑脊液正常的循环状态,由此解除脊髓受压,恢复脊髓功能。

随着 MRI 影像技术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。尽管目前手术方法较多,但大致分以下五种:(1)颅后窝减压术;(2)脊髓空洞—蛛

维普资讯 http://www.cqvip.com

网膜下腔分流术;(3)颅后窝减压术加脊髓空洞—蛛网膜下腔分流术;(4)颅后窝减压术加枕大孔区探查术;(5)脊髓空洞上口填塞术。各组文献报道手术疗效多在 60%～90%不等[8]。

Sahuquillo 等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 6.2mm,脊髓空洞缩小[9]。我们通过实践认为:(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、$C_{1,2}$ 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 CSF 压力分离,恢复正常的 CSF 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 96.6%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] Klekamp J, Batzdorf U, Samii M, et al. The surgical treatmint of Chiari I malformation[J]. Acta neurochir(Wien), 1996; 138:788－801.

[2] Rator CH, Meguro K, Rowed DW. Favorable results with syringosub－arachnoid shunts for treatment of syringomyelia [J]. J Neurosurg, 1982; 56:517－518.

[3] Gardner WJ. Hydrodynamic mechanism of wyringomylia: its relationship to myelocoele[J]. J Neurol Neruosurg Psychiatry, 1965; 28:247－249.

[4] Williams B. The distending force in the production of communicating syringomylia[J]. Lancet, 1970; 295:41－42.

[5] Ball MJ, Dayan AD. Pathogenesis of syringomyelia[J]. Lancet, 1972; 2(7781):799－801.

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

[7] 隋邦森,吴恩惠,陈雁冰,主编. 磁共振诊断学[M]. 北京:人民卫生出版社, 1994; 566.

[8] 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; 16:100.

[9] 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; 35:874－885.

(上接第 431 页)

[3] Shellis RP, Duckworth RM. Studies on the cariostatic mechanisms of fluoride[J]. International Dental Journal, 1994; 44(3 s 1):263－273.

[4] Hossain M, Nakamura Y, Kimura Y, et al. Effect of pulsed Nd: YAG laser irradiation on acid demineralization of enamel and dentin[J]. J Clin Laser Med Surg, 2001; 19:105－108.

[5] Prati C, Chersoni S, Suppa P, et al. Resistance of marginal enamel to acid solubility is influenced by restorative wywtems: an in vitrl scanning electron mictoscopic study[J]. Clin－Oral－Investig, 2003; 7(2):86－91.

[6] Lanners PC, Borggreven JMPM, Dridssens FCM, et al. Acid－susceptibikity of lesions in bovine enamel after remineralization in the presencd of fluoride and/or carbonate[J]. Carise Res, 1992; 26(1):1－5.

[7] Ten Cate JM. Review on fluoride, with special emecial emphasis on calcium fluoride mechanisms in caries prevention [J]. Eur J Oral Sci, 1997; 10(2):461－465.

[8] Ogaard B, Rolla G. The in vivo orthodontic banding model for betel teeth and the in situ orthodontic banding model for hard tissue slabs[J]. J Dent Res, 1992; 71(spec Is):832－836.