

· 经验介绍 ·

芝加哥 Chiari 畸形预后量表在 I 型 Chiari 畸形合并脊髓空洞手术疗效评估中的价值

王 鑫 李永宁 高 俊 王天宇 李智敏

【摘要】目的 探讨芝加哥 Chiari 畸形预后量表(CCOS)在 I 型 Chiari 畸形(CM I)合并脊髓空洞的手术疗效评估中价值。**方法** 回顾性分析 2012~2016 年颅后窝减压+硬脑膜成形术治疗的 65 例 CM I 合并脊髓空洞的临床资料。术后随访 1 年,分别采用 CCOS 评分以及传统方法评估疗效。**结果** 所有病例均顺利完成手术,无手术死亡病例,无严重神经功能障碍等并发症。根据传统方法:改善 44 例(67.69%),不变 19 例(29.23%),加重 2 例(3.08%)。依据 CCOS 评分发现平均得分为 13.42 分;46 例(70.77%)为预后良好,17 例(26.15%)改善不明显,2 例(3.08%)预后较差。ROC 曲线结果显示曲线下面积为 0.942;当 CCOS 评分为 13 分时,尤登指数最大,为 0.803,此时具有良好的敏感性(0.942)和特异性(0.861)。**结论** 对于 CM I 的颅后窝减压+硬脑膜成形术疗效的评估,CCOS 评分可以更加客观、细致和全面的进行临床疗效的分析,能够明确该手术方式的治疗是否有效。

【关键词】 I 型 Chiari 畸形;芝加哥 Chiari 畸形预后量表;疗效评估

【文章编号】 1009-153X(2019)09-0554-03

【文献标志码】 B

【中国图书资料分类号】 R 742.8⁹; R 651.1¹

I 型 Chiari 畸形(Chiari malformation type I, CM I)是一种小脑扁桃体向枕骨大孔延伸的先天畸形,可出现疼痛、感觉减退、肌力下降、肌肉萎缩等表现,诊断主要依据 MRI 矢状位小脑扁桃体下疝到枕骨大孔平面以下超过 5 mm,同时还有助于排除其他畸形或损伤^[1,2]。据统计,24%~75%的 CM I 合并脊髓空洞^[3]。由于 CM I 的临床症状十分复杂,目前其预后缺乏客观可量化的评价标准。之前,大部分研究都采用传统评价方法,用“改善、不变、加重”来评价^[4-6];而国内大部分文献采用 Tator 评分,仅仅根据病人描述,简单的用“优、良、差”来评价术后效果,这样的分析主观性太强。芝加哥 Chiari 畸形预后量表(Chicago Chiari outcome scale, CCOS)从疼痛症状、非疼痛症状、功能影响、并发症四个方面综合评价手术疗效,较之前的量表更加客观^[7]。本文探讨 CCOS 评分评估 CM I 合并脊髓空洞手术疗效的可靠性。

1 资料与方法

1.1 研究对象 入选标准:①年龄>18 岁;②MRI 诊断为 CM I 且合并脊髓空洞;③不合并其他脊柱畸形,如脊柱侧弯、寰枕融合、寰枢椎脱位、颅底凹陷等或

获得性 Chiari 畸形;④手术方式为颅后窝减压+硬脑膜成形术(posterior fossa decompression and duraplasty, PFDD)。2012~2016 年治疗符合标准的 CM I 共 65 例,其中男 22 例,女 43 例;年龄 18~60 岁,平均(38.3±13.2)岁;病程平均 33.2 个月。

1.2 临床表现 脖颈疼痛 23 例,上肢疼痛 8 例,头痛 7 例;感觉减退 36 例,麻木 35 例;吞咽困难 1 例,声音嘶哑 3 例,呛咳 3 例;头晕 16 例,共济失调 12 例及耳鸣 1 例;功能受损症状 13 例。

1.3 影像学表现 所有病例均行 MRI 检查显示小脑扁桃体下疝合并脊髓空洞,且排除其他脊柱畸形;空洞位于颈段 25 例,颈胸段 35 例,全脊髓 5 例;小脑扁桃体下疝 5~50 mm,平均 9.27 mm。

1.4 手术方式 均行 PFDD。取俯卧位,取后正中枕外粗隆下方 1 cm 至颈 2 或者颈 3 的棘突,撑开后暴露并咬除枕骨骨质(左右缘距中线 2 cm,骨窗上缘距枕骨大孔约 3 cm)及寰椎后弓(中线旁开 0.8 cm)。充分清理增厚的寰枕筋膜并且小脑后方硬脑膜“Y”形切开至枕骨大孔处,分离粘连,使脑脊液流通畅。然后人工硬脑膜修补缺损处,逐层缝合切口。

1.5 评价方法 所有病例术后随访 1 年,观察脊髓空洞变化。先采用传统的评价方法进行评分:术前症状部分或者完全缓解,病情改善,生活质量提高,则评为改善;如果症状只是轻微改善,也可评改善;当术前症状没有得到改善或术后出现新症状但不影响生活则评为不变;当术前症状没有改善甚至加重或

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2019.09.014

基金项目:首都卫生发展科研专项自主创新项目(2016-2-4014)

作者单位:100730,北京协和医院神经外科(王 鑫、李永宁、高 俊、王天宇、李智敏)

通讯作者:李永宁, E-mail:13901074129@139.com

术后新症状严重影响生活则评为加重。

再采用 CCOS 评分评估,从疼痛症状、非疼痛症状、功能症状和手术并发症四个方面进行评分,其中疼痛和非疼痛症状是否改善是与术前对比。每项最低 1 分,最高 4 分,预后越好得分越高。13~16 分预后良好,9~12 改善不明显,4~8 分预后较差。

1.6 统计学分析 运用 SPSS 22.0 软件进行分析;通过分析受试者工作特征(receiver operating characteristic, ROC)曲线判断 CCOS 评分将传统评价方法中评为改善病人区分出来的能力。曲线下面积(area under curve, AUC)为 0.5 表示不准确,1 表示非常准确;0.5~0.7 表示诊断准确度较低;0.7~0.9 表示诊断准确度中等;0.9 以上则表示诊断准确度较高^[8];P<0.05 为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 手术疗效 所有病例均顺利完成手术,无手术死亡病例,无严重神经功能障碍等并发症。术后出现无菌性脑膜炎 5 例,皮下积液 1 例,脑脊液漏 1 例。术后平均住院时间为 9.90 d。随访 1 年,无再次手术或死亡病例。

2.2 随访结果 根据传统方法评分:改善 44 例(67.69%),不变 19 例(29.23%),加重 2 例(3.08%)。依据 CCOS 评分发现平均得分为 13.42 分;46 例(70.77%)为预后良好且其中 44 例空洞较前减少,2 例无明显改变;17 例(26.15%)改善不明显且其中 15 例空洞大小无明显改变,2 例增大;2 例(3.08%)预后较差且其中 1 例空洞大小改变不明显,1 例增大。

2.3 ROC 曲线结果 AUC 为 0.942,表明 CCOS 评分具有非常高的准确性。当 CCOS 评分为 13 分时,尤登指数最大,为 0.803,此时具有良好的敏感性(0.942)和特异性(0.861)。见图 1。

3 讨论

目前,CM I 的发病机制不明确,手术指征、手术方式也不统一。颅后窝减压术(posterior fossa decompression, PFD)解除小脑扁桃体对脑干、延髓的压迫已无争议,但对于术中是否剪开硬脑膜仍存在争议。有学者证实 PFD 及 PFDD 无论短期还是长期的术后随访疗效无显著差异,但是 PFDD 术后并发症发生率较高^[9,10]。这可能与 PFDD 破坏了硬脑膜的完整性相关,增加了脑脊液相关并发症的风险。然而,有一些学者则认为 PFDD 比 PFD 复发率低且在脊髓空洞缩小方面较显著^[11,12]。

目前,CM I 手术方式多样,将近 30%的病人手术效果不佳^[13]。而一个好的评价体系可以更加准确地分析手术效果。国内大多数文献采用 Tator 评分,但该评分缺乏明确的量化结果,凭病人或医生的主观角度来做出评价,并且也没有考虑到手术并发症的影响。而 CCOS 评分正好弥补 Tator 评分的缺点,包括手术前后症状的评价而且还对手术前后新增症状分别进行评估,以免混淆出现偏差。传统的评价方法虽然评价“改善、不变、加重”较为准确,但过于主观且缺乏一定的量化指标。本文将 CCOS 评分和传统方法进行比较,发现 CCOS 评分高的病人和传统方法评为改善的病人有较高的一致性。由此可见,CCOS 评分将临床症状、生活质量、并发症分开评估,不仅能全面评价预后,而且能在术前进行评估,从而决定是否手术。我们还将影像学 and CCOS 评分结合起来综合评估发现脊髓空洞减小基本与 CCOS 评分为改善相一致。

但 CCOS 评分也存在一些缺陷。首先,我们在随访过程中发现一些病人会主诉一些可能与 CM I 相关或不相关的不适,但从临床检查或从文献中难以判断。其次对于功能方面的评分,对于大于 50%时间和小于 50%的时间参加日常工作学习常常界定不清,在评分的时候难免会加入评价者的主观感受。然后 CCOS 评分也无法完全消除评价人员的主观感受,真正做到客观性。比如在头痛的随访中就存在这样的缺点。头痛在人群中十分普遍,每年有将近 50%的青少年或成年人发生头痛,而大部分人可能由头痛综合征而非 CM I 引起。为了使随访更加准确,我们将复发性枕部疼痛、咳嗽或相关活动头痛都不认为是 CM I 引起的头痛。但是头痛是病人

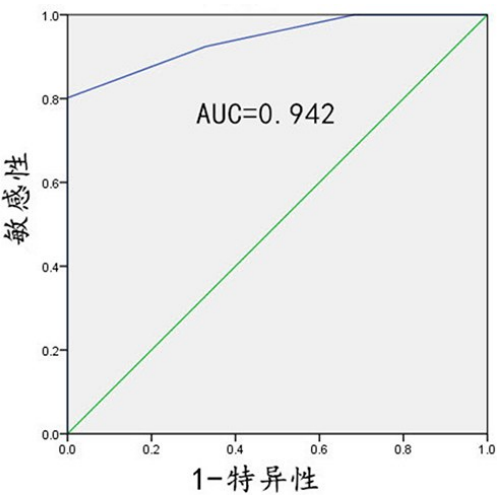


图 1 芝加哥 Chiari 畸形预后量表判断型 Chiari 畸形合并脊髓空洞的手术预后改善的 ROC 曲线