

## · 论 著 ·

## 小脑扁桃体下疝畸形合并脑室扩张的外科治疗

刘 伟 吴红星 帕尔哈提 杨小鹏 冯冠军

**【摘要】目的** 探讨小脑扁桃体下疝畸形合并脑室扩张的手术方法及其效果。**方法** 回顾性分析 20 例小脑扁桃体下疝畸形合并脑室扩张病人的临床资料,全部病例均采用后正中入路小骨窗枕下减压加自体筋膜减张缝合术。**结果** 全部病例术后 MRI 显示延颈髓压迫解除、枕大池形态恢复;术后 20 例病人均获得随访,平均随访 24 个月,2 例症状完全消失,12 例症状明显改善,5 例症状无明显改变,1 例症状加重;20 例病人脑室大小均未见明显改变,无脑室扩张加重病例。**结论** 脑室扩张是小脑扁桃体下疝畸形先天畸形的一部分,而不是由于枕大孔区梗阻造成的梗阻性脑积水;小脑扁桃体下疝畸形合并脑室扩张患者颅内压多正常,在行枕下减压术前一般不需要行脑室外引流术,后正中入路小骨窗枕下减压术可取得良好效果,术后未发现脑室进行性扩大或颅内压增高的现象。

**【关键词】** 小脑扁桃体下疝畸形;脑室扩张;后颅窝减压术;疗效

**【文章编号】** 1009-153X(2015)09-0523-03 **【文献标志码】** A **【中国图书资料分类号】** R 742.8<sup>+</sup>2; R 651.1<sup>+</sup>1

## Surgical treatment of Chiari type 1 malformation associated with ventricular dilation

LIU Wei, Wu Hong-xing, PA Er-ha-ti, YANG Xiao-peng, FENG Guan-jun. Department of Neurosurgery, People's Hospital, Xinjiang Uygur Autonomous Region, Urumqi 830001, China

**【Abstract】 Objective** To study the approach of surgery for Chiari type 1 malformation (CM-1) associated with ventricular dilation and to evaluate the effect of posterior fossa decompression (PFD) on CM-1. **Methods** The clinical and imaging data of 20 adult patients with CM-1 who received PFD were analyzed retrospectively. The surgical procedures included the sub-occipital decompression and duraplasty with an autologous membranoid tendon graft. **Results** The postoperative MRI showed the relief of the cervicomedullary compression and recovery of the cisternae magna. Twenty patients were followed up from 6 to 48 months (mean, 24 months). The symptoms disappeared in 2 patients, were improved in 12, unchanged in 5 and deteriorated in 1. The significant change in ventricular size was not observed in all the patients after the surgery. **Conclusion** It is suggested that ventricular dilation might be a part of Chiari malformation and is not produced by obstructive hydrocephalus because the intracranial pressure (ICP) is usually normal in all the patients with CM-1, in whom the treatment of the ventricular dilation is unnecessary before PFD. PFD combined with duraplasty is an effective and safe method to treat CM-1 associated with ventricular dilation, and no ventricular enlargement or increase in ICP was observed postoperatively.

**【Key words】** Chiari malformation; Ventricular dilation; Posterior fossa decompression; Curative effect

小脑扁桃体下疝畸形合并脑室扩张的发生率占全部小脑扁桃体下疝畸形病人的 7%~10%<sup>[1]</sup>。目前主要观点认为,脑室扩张的形成主要与小脑扁桃体下疝造成枕大孔区梗阻,从而导致枕大孔区脑脊液流通障碍有关。小脑扁桃体下疝合并的脑室扩张多为高压性脑积水<sup>[2,3]</sup>,后颅窝减压术前需要行侧脑室穿刺引流术,降低脑室内压力后再行后颅窝减压术,否则可能导致小脑扁桃体下疝突然加重<sup>[4]</sup>;或认为单纯后颅窝减压术对缓解脑室扩张效果不明显,需要

行后颅窝减压术+脑室-腹腔分流术<sup>[5]</sup>。我科自 2010 年 1 月至 2014 年 1 月共收治此类病人 20 例,均行后正中入路枕下减压术治疗,术前均未行侧脑室穿刺外引流术,效果良好,总结如下。

## 1 临床资料

1.1 一般资料 本组 20 例中,男 10 例,女 10 例;年龄 15~54 岁,平均 38 岁。

1.2 临床表现 姿势及运动共济失调 1 例,声音嘶哑、饮水呛咳 4 例,头晕、耳鸣 3 例,顶枕部、颈肩部疼痛、肢体疼痛、麻木 16 例,痛温觉减退 4 例,肌肉萎缩 4 例。所有病例均无颅内感染、蛛网膜下腔出血、颅脑损伤等导致长期脑室扩张的病史。

1.3 影像学检查 全部病例通过 MRI 确诊,证实为小

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2015.09.004

作者单位:830001 乌鲁木齐,新疆维吾尔自治区人民医院神经外科  
(刘 伟、吴红星、帕尔哈提、杨小鹏、冯冠军)

通讯作者:吴红星, E-mail: hongxing1028@163.com

脑扁桃体下疝畸形,正中矢状位可见小脑扁桃体下疝均超过枕大孔连线5 mm以上。合并脊髓空洞19例。所有病例MRI或CT上均可见脑室系统扩大(图1A、1B)。

1.4 眼底检查 本组所有病人术前均行眼底检查,均未见视乳头水肿(图1C)。

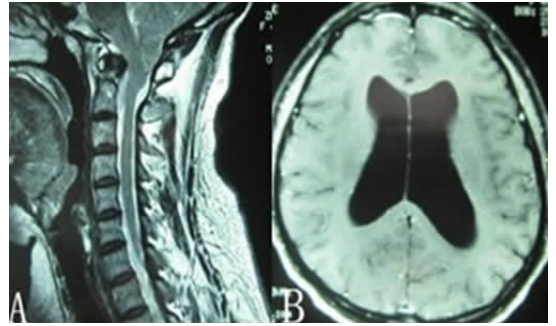
1.5 手术方法 本组20例病例均采用后正中入路小骨窗枕下减压术<sup>[6]</sup>,术前均未行侧脑室穿刺外引流术。全麻后气管插管,取左侧卧位,行枕骨粗隆下方1 cm至颈<sub>1</sub>棘突后正中直切口,分离筋膜后取自体筋膜2 cm×2 cm,以备硬膜减张修补。沿中线分离颈项肌,牵开器牵开肌肉,充分暴露枕骨鳞部、颈<sub>1</sub>、颈<sub>2</sub>后弓及棘突。以咬骨钳咬除枕骨鳞部骨窗约3 cm×3 cm,咬除寰椎后弓宽约2 cm,锐性剔除增厚的寰枕筋膜,“Y”形剪开部分小脑及枕大孔区硬脊膜,蛛网膜保持完整,使用寰枕筋膜做硬脊膜减张缝合。彻底止血后以3 cm×3 cm人工硬膜贴覆加固。

### 2 结果

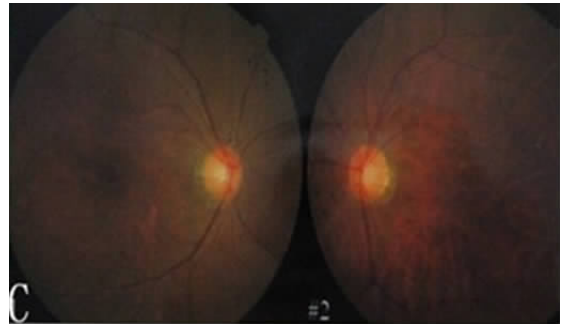
所有病例后颅窝减压充分,延颈髓压迫解除;术后MRI证实枕大池形态恢复(图1D);20例病人均获得随访,随访时间6~48个月,平均随访时间24个月,2例症状完全消失,12例症状有较明显改善,5例症状无明显改变,1例症状加重;20例病人脑室大小均未见明显改变,无脑室扩张加重病例(图1E)或出现脑积水症状病例。

### 3 讨论

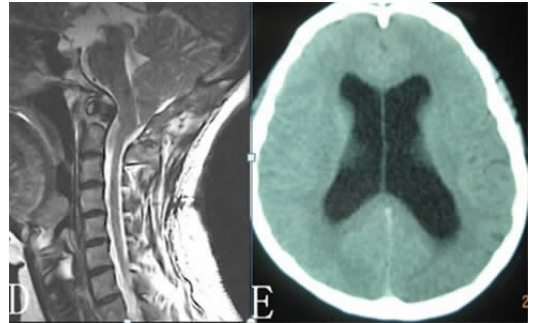
目前主要观点认为,小脑扁桃体下疝畸形合并脑室扩张按照其发病机制可分为两种情况<sup>[7,8]</sup>:①小脑扁桃体下疝为原发病、先天性病变(此种情况往往伴有颅底凹陷、颅底扁平、寰枕融合等颈枕交界区的骨性病变),在原发性小脑扁桃体下疝畸形的基础上继发了脑积水,从而导致脑室扩张。小脑扁桃体下疝导致枕骨大孔处梗阻,阻碍了正常的脑脊液循环通路,并可导致第四脑室正中孔及侧孔粘连梗阻,从而引起脑积水。②脑室扩张(脑积水)为原发病,继发了小脑扁桃体下疝。病人之前往往因颅内感染、蛛网膜下腔出血、颅脑损伤等疾病导致脑室扩张,有长期脑室扩张(脑积水)病史,长期脑积水所形成的慢性颅内压增高导致小脑扁桃体下移,从而继发小脑扁桃体下疝。小脑扁桃体下疝和脑室扩张在发病机制上互为因果、相互促进。原发性小脑扁桃体下疝导致梗阻性脑室扩张,脑室扩张的形成又造成脑



A. 术前颈椎MRI示小脑扁桃体疝体超过枕大孔连线达7 mm,枕大池消失;B. 术前头颅CT示脑室扩大



C. 术前眼底像未见视乳头水肿



D. 术后3个月复查颈椎MRI可见枕大池重建;E. 术后3个月复查头颅CT可见脑室大小无明显改变

图1 患者手术前后MRI检查及眼底检查

室内压力增高,导致梗阻部位上下的脑脊液压力梯度增高,从而导致小脑扁桃体进一步下疝。上述情况多为高压性脑积水,后颅窝减压术前需要行侧脑室穿刺引流术。

我们发现,在先期病例中有2例曾先行侧脑室穿刺外引流术,术中发现脑脊液压力均不高,侧脑室静水压分别为120、60 mmH<sub>2</sub>O,床旁持续引流3 d后病人原有症状无任何改善,且有1例出现低颅内压症状,复查头颅CT示脑室未见缩小,考虑为正常压力性脑室扩张,遂行常规后正中入路枕下减压术,术后病人症状改善,1例随访3年,症状完全消失。因此,我们的观点与上述观点有所不同,具体阐述如下:①虽然头痛是小脑扁桃体下疝病人常见的临床表现,但原发性小脑扁桃体下疝合并脑室扩张病人

一般无剧烈头痛、喷射性呕吐病史。本组 20 例病人中 7 例有头痛症状,均表现为颈枕部头痛。小脑扁桃体下疝并脑室扩张病人的头痛症状不一定由脑积水导致的颅内压升高引起,因为小脑扁桃体下疝本身可以导致颅神经根和颈神经根受压,从而导致头痛、颈项部疼痛等颈枕区压迫综合征症状<sup>[9,10]</sup>。本组 7 例有头痛症状病人均无呕吐(尤其是喷射性呕吐)病史。②眼底检查无视乳头水肿。本组 20 例病人均行眼底检查,均未见视乳头水肿(包括 7 例有头痛症状患者),与之前一些学者报道的小脑扁桃体下疝合并脑室扩张的病人多有剧烈头痛、呕吐且多有视乳头水肿的情况不同<sup>[9]</sup>。③本组 2 例患者在行枕下减压术前曾行侧脑室穿刺外引流术,测量侧脑室压力均正常,且外引流术后复查头颅 CT、MRI 均未见脑室系统缩小,临床症状无改善。

所以,我们认为原发性小脑扁桃体下疝畸形合并脑室扩张病人颅内压多正常,而不是高压性脑积水;只要病人术前无剧烈头痛、呕吐,眼底检查无视乳头水肿,在行枕下减压术前一般不需要先行侧脑室穿刺外引流术。

此外,在本组 20 例手术过程中,我们均发现小脑、脊髓搏动恢复(术前搏动差),术后 MRI 也证实枕大池形态恢复;术后 20 例病人均获得随访,平均随访时间 24 个月,2 例症状完全消失,12 例症状有较明显改善,5 例症状无明显改变,1 例症状加重;20 例病人脑室大小均未见明显改变,无脑室扩张加重病例。也就是说,小骨窗枕下减压加自体筋膜减张缝合术对缓解症状、阻止病情进展效果明显,也不会使脑室进一步扩张。虽然手术解除了枕大孔区梗阻、病人症状改善,术后脑室却未见缩小。这显然与传统观点认为的脑室扩张是由于枕大孔区梗阻造成的梗阻性脑积水不符。如果脑室扩张为梗阻因素造成的,则解除梗阻后脑室应缩小。再结合此类病人脑室压力正常,由此我们推测小脑扁桃体下疝畸形患者脑室扩张不是由于小脑扁桃体下疝、枕大孔区梗阻造成的梗阻性脑积水,而是同小脑扁桃体下疝、颅底凹陷、寰枕融合等畸形一样是小脑扁桃体下疝畸形诸多先天畸形中的一种。

综上所述,我们认为脑室扩张是小脑扁桃体下疝畸形先天畸形的一部分,而不是由于枕大孔区梗阻造成的梗阻性脑积水;原发性小脑扁桃体下疝畸

形合并脑室扩张患者颅内压多正常,在行枕下减压术前一般不需要行脑室外引流术,后正中入路小骨窗枕下减压术可取得良好效果,术后未发现有脑室进行性扩大或颅内压增高的现象。

#### 【参考文献】

- [1] 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.
- [2] Payner TD, Prenger E, Berger TS, *et al.* Acquired Chiari malformations: incidence, diagnosis, and management [J]. *Neurosurgery*, 1994, 34: 429-434.
- [3] Mohanty A, Suman R, Shankar SR, *et al.* Endoscopic third ventriculostomy in the management of Chiari I malformation and syringomyelia associated with hydrocephalus [J]. *Clin Neurol Neurosurg*, 2005, 108: 87-92.
- [4] 鹿洪辉,侯海利,徐本明,等. Chiari 畸形术后疗效不佳的原因分析[J]. *中国急救复苏与灾害医学杂志*, 2008, 3(10): 629-630.
- [5] Osuagwu FC, Lazareff JA, Rahman S, *et al.* Chiari I anatomy after ventriculoperitoneal shunting: posterior fossa volumetric evaluation with MRI [J]. *Childs Nerv Syst*, 2005, 22: 1451-1456.
- [6] 徐宇伦,吴量,姚宁,等. B 超辅助下颅后窝小骨窗减压结合枕大池重建术治疗 Arnold-Chiari 畸形[J]. *中国微侵袭神经外科杂志*, 2010, 15(7): 308-309.
- [7] Di Rocco C, Frassanito P, Massimi L, *et al.* Hydrocephalus and Chiari type I malformation [J]. *Childs Nerv Syst*, 2011, 27: 1653-1664.
- [8] 杨俊,徐宇伦,范涛,等. Chiari 畸形合并脊髓空洞症的 MRI 分型及治疗[J]. *中华神经外科杂志*, 2000, 16(2): 82-84.
- [9] Pascual J, Oterino A, Berciano J. Headache in type I Chiari malformation [J]. *Neurology*, 2002, 42(8): 1519-1521.
- [10] Mea E, Chiapparini L, Leone M, *et al.* Chronic daily headache in the adults: differential diagnosis between symptomatic Chiari I malformation and spontaneous intracranial hypotension [J]. *Neurol Sci*, 2011, 32(Suppl 3): S291-294.

(2015-03-14 收稿, 2015-07-22 修回)