

· 论 著 ·

Chiari 畸形合并脊髓空洞症术中不同大小后颅窝减压窗近期疗效的比较

刘 彬 王振宇 谢京诚 李振东 马长城 陈晓东

【摘要】目的 探讨不同大小后颅窝骨性减压窗对 Chiari 畸形合并脊髓空洞症患者手术近期疗效的影响。方法 回顾性分析 2007~2010 年收治的 117 例 Chiari 畸形合并脊髓空洞症患者的临床资料,均采用环枕减压硬膜成形术,空洞横径>脊髓 50%者行空洞穿刺减压术。根据后颅窝减压窗面积分为 2 组:Ⅰ组,87 例,减压面积为 12 cm²(3 cm×4 cm);Ⅱ组,30 例,减压面积<6 cm²。术后 2 周采用 Tater 评分评定疗效。结果 117 例患者手术后症状均无加重,症状改善 97 例(82.9%),无变化 20 例。Ⅰ组症状改善 76 例(87.4%),Ⅱ组为 21 例(70%);两组症状改善率差异显著($P<0.05$)。结论 Chiari 畸形合并脊髓空洞症患者的后颅窝减压窗面积以不小于 12 cm²的近期疗效较好。

【关键词】Chiari 畸形;脊髓空洞症;手术;疗效

【文章编号】1009-153X(2016)01-0010-03 【文献标志码】A 【中国图书资料分类号】R 742.8²; R 651.1¹

Effect of decompression window area of posterior fossa on short-term surgical outcomes in Chiari malformation patients with syringomyelia

LIU Bin, WANG Zhen-yu, XIE Jing-chen, LI Zhen-dong, MA Chang-chen, CHEN Xiao-dong. Department of Neurosurgery, The Third Hospital, Peking University, Beijing 100191, China

【Abstract】Objective To explore the effect of decompression skull window area on short-term surgical outcomes in the Chiari malformation (CM) patients with syringomyelia (SM). Methods The clinical data of 117 patients with CM and SM treated in our hospital from 2007 to 2010 were analyzed retrospectively. The decompression of posterior cranial fossa and duraplasty was performed in all the patients. The decompression of syringomyelias with puncture was performed in the patients in whom the horizontal diameters of the syringomyelias were more than 50% of the horizontal diameters of the spinal cords. The patients were divided into 2 groups according to the decompressed area of the posterior cranial fossa, i.e. group A (n=87) where the decompression skull window area was about 12 cm² and group B (n=30) where the skull window area was less than 6 cm². The therapeutic effects were evaluated with Tater scale 2 weeks after the operation in all the patients. Results Of 117 patients, 97 were improved in the postoperative symptoms and 20 not. The rate (87.4%, 76/87) of improved symptoms was significantly higher in group A than that (70.0%, 21/30) in group B ($P<0.05$). Conclusion The decompression skull window area of posterior fossa ≥ 12 cm² should be recommended in CM patients with SM treated by surgery.

【Key words】Chiari malformation; Syringomyelia; Surgery; Decompression area; Therapeutic effect

Chiari 畸形,又称小脑扁桃体下疝畸形,指小脑扁桃体下疝到椎管内或伴延髓和第四脑室延长下移,从而引起一系列症状。自 Chiari 于 1891 年提出以来,其已有百年的历史。由于近 70%此类患者合并脊髓空洞症,其合并空洞的手术治疗一直存在众多争议,近年来多数学者已认同环枕减压术是治疗的主要方法^[1,2],但后颅窝骨性减压窗的大小尚无定论。本文对我科收治的 117 例 Chiari 畸形合并脊髓空洞症患者在�同骨性减压范围下的手术疗效进行

总结,现报告如下。

1 临床资料

1.1 一般资料 2007~2010 年收治 Chiari 畸形合并脊髓空洞症患者 117 例,其中男 56 例,女 61 例;年龄 10~67 岁,平均 40 岁。术中骨性减压窗 12 cm²为Ⅰ组,<6 cm²为Ⅱ组。Ⅰ组 87 例中,男 44 例,女 43 例;年龄(40.1±11.5)岁。Ⅱ组 30 例中,男 12 例,女 18 例;年龄(39.7±12.4)岁。两组患者性别、年龄无明显差异($P>0.05$)。

1.2 临床表现 两组患者首发症状详见表 1。两组患者临床表现详见表 2。

1.3 影像学表现 所有患者术前均行 MRI 检查,以小脑扁桃体低于枕大孔 5 mm 以上为诊断标准,所有病

例枕大池均消失,下疝不超过颈₁椎体下缘,不伴环枢椎脱位,均合并不同程度的脊髓空洞。

1.4 手术方法 所有患者均采用全麻下俯卧位、Mayfield 头架固定、后正中入路枕大孔区减压术。切除环椎后弓以显露小脑扁桃体下缘,枕大孔后缘及环椎后弓咬开 2 cm, Y 形切开硬膜,取 Neuropatch 修补硬膜。空洞较大者,取空洞最大节段切除一个节段椎板,于后正中脊髓无血管区行空洞穿刺术。I 组术中骨性减压窗为 12 cm², II 组 <6 cm²。

1.5 术后疗效评价 术后 2 周根据 Tator 评分评定疗效:改善,术后症状明显改善;稳定,术后症状无明显变化;恶化,术后症状加重。

1.6 统计学方法 采用 SPSS 11.0 进行处理,计量资料以 $\bar{x} \pm s$ 表示,采用 *t* 检验;计数资料采用 χ^2 检验;*P* < 0.05 为有统计学差异。

表 1 两组患者首发症状(例)

首发症状	I 组	II 组
头晕	1	1
头颈疼痛	6	3
躯干四肢疼痛	13	3
麻木	39	20
上肢无力	13	2
下肢无力	3	0
呛咳	1	1
行走不稳	3	0
上肢肌肉萎缩	4	0
无汗发凉	4	0

表 2 两组患者临床表现(例)

临床表现	I 组	II 组
躯干四肢疼痛	32	10
麻木	63	25
感觉减退	71	27
上肢无力	44	17
下肢无力	27	6
呛咳	22	7
行走不稳	24	4
肌肉萎缩	41	11
肌力下降	54	17
病理征	38	11
Horner 综合征	7	0
夏科氏关节	3	1
扁平颅底	5	0
全脊髓空洞	28	9
环枕融合	20	3

2 结果

本组无死亡病例,术后症状均无加重。97 例术后症状改善(82.9%),其中 I 组 76 例(87.4%), II 组 21 例(70.0%),两组症状改善率差异显著(*P* < 0.05); 20 例稳定(11.1%),其中 I 组 11 例, II 组 9 例。术后 72 例患者出现发热(61.5%),治疗后均痊愈出院。术后无切口感染发生。

3 讨论

3.1 Chiari 畸形合并脊髓空洞症手术方式的选择 40%~70% 的 Chiari 畸形患者合并脊髓空洞症,关于其发病机制存在多种理论,目前尚无定论,多数学者认同 Oldfield 的脑脊液动力学理论:由于小脑扁桃体下疝阻碍了脑脊液在枕骨大孔区的正常流动,使上颈段脑脊液尾向流速增快导致脊髓空洞形成。近年来,后颅窝减压+环椎后弓切除术逐渐成为主要的手术方式,术中硬膜是否剪开成形,目前仍有争议,多数学者主张硬膜剪开探查并行成形术。我们曾对 62 例 Chiari 畸形合并脊髓空洞症患者分别行单纯骨性减压术及硬膜成形术两种术式治疗^[3],结果显示寰枕减压硬膜成形术疗效优于单纯骨性减压术,因此,我们认为硬膜成形术对枕骨大孔区脑脊液流动的恢复可能更为有利。近期,应用术中彩超研究表明,从脑脊液循环改善角度看,Chiari 畸形不仅要骨性减压而且硬膜剪开成形也是必要的^[4]。近来, Durham 和 Fjeld-Olenec^[5]通过 Meta 分析显示在环枕减压基础上行硬膜成形术可降低再次手术的风险,但增加了脑脊液漏的可能。对于较大的脊髓空洞及环枕减压术后空洞进展的患者,有学者认为应行空洞分流术。Iwasaki 等^[6]认为虽然后颅窝减压术有效,空洞分流术也不应遗弃。近期的动物实验也证实空洞分流术可有效治疗脊髓空洞症^[7]。本研究对所有合并空洞症的患者均采用环枕减压硬膜成形术,对于空洞直径大于脊髓横径 50% 的患者,也做了同期处理,进行了单椎板切除空洞穿刺术,以有利于局部蛛网膜下腔的增宽从而促进脑脊液正常流动的恢复。

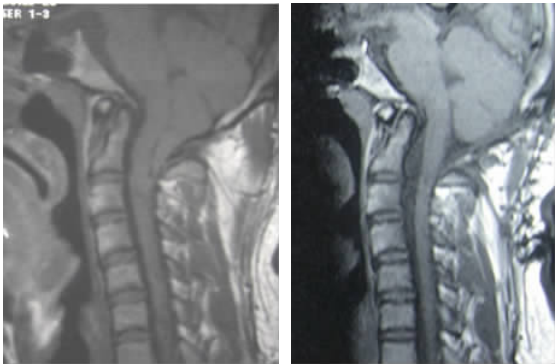
3.2 环枕骨性减压窗大小的选择 目前较多学者提出大范围的骨性减压对预后无明显改善,而术中出血及术后并发症均有所增加,减压窗过大的主要问题是术后小脑下垂,常于术后 6~7 年出现,表现为顽固性头痛及神经功能缺失,其原因有可能为下垂的小脑进一步导致枕骨大孔区的脑脊液循环障碍,不利于空洞的缩小。我们术中对枕内粗隆下方至少 1

cm 的颅骨予以保留,硬膜剪开后成形修补可提供对小脑的支撑,头后部小肌肉的缝合及术后加压包扎既可减少术后死腔所致的发热也对小脑起到一定的支撑作用。事实上,由于 Chiari 畸形发病机制中有枕骨的发育异常,枕骨大孔后缘与窦汇之间的长度往往不足 5 cm^[8]。

很多学者认为减压窗不必过大。Milhorat 和 Bolognese^[9]认为枕骨减压范围直径不应大于 4 cm。Spena 等^[10]报道一组 36 例 Chiari 畸形合并脊髓空洞症的患者,临床表现主要为脊髓病的表现,行环枕减压硬膜成形术,骨窗大小不大于 3 cm,手术后平均随访 40 个月,80.5% 患者术后症状好转空洞缩小,11.1% 患者稳定。有学者提出直径 2 cm 的减压术,并同时行软膜下扁桃体切除^[11]。同时已有学者开始尝试神经内镜下减压^[12],因此减压窗的大小已成为手术方式选择的焦点。随着微创神经外科时代的到来,Chiari 畸形合并脊髓空洞症患者的手术骨性减压窗到底能小到何种程度,目前尚无客观的依据。本研究表明骨性减压窗 < 6 cm² 会影响近期疗效,考虑原因如下:目前学者普遍认为中胚层发育缺陷是 Chiari 畸形的病因。近来, Sgouros 等^[13]研究发现 Chiari 畸形患儿全颅底发育异常,而非单纯后颅窝狭小,还发现单纯 Chiari 畸形患者的后颅窝容积与常人无显著差异,然而合并脊髓空洞症的 Chiari 畸形患者后颅窝容积则明显低于常人及单纯 Chiari 畸形患者。马长城等^[8]应用 MRI 测量证实 Chiari 畸形患者后颅窝容积明显低于常人[(137.21±12.27) cm³ vs (146.96±18.01) cm³]。Milhorat 和 Bolognese^[9]认为手术目的:①颅颈交界处足够的减压;②在小脑后方产生 8~10 cm³ 空间[正常人后颅凹脑脊液容积(26.7±7.3) cm³, Chiari 畸形为(10.8±7.1) cm³];③在颅颈间建立最佳的脑脊液流动。基于对 Chiari 畸形合并脊髓空洞症的发病机制的认识,后颅窝容积与常人容积之间存在差距,我们认为枕骨大孔区的减压一定要充分,才能真正解除脑脊液对延髓的冲击,同时有效的疏通脑脊液循环的通路,然而要达到在小脑后方产生 10 cm³ 这样的空间,骨窗直径小于 3 cm 是很难达到的。本研究中术后疗效对比表明骨窗大小在 12 cm² 疗效较好,证实了这一推测。

既往,有学者行小骨窗减压,提出切除小脑扁桃体也提供足够的空间^[14],其依据是有研究表明 Chiari 畸形患者小脑扁桃体由于长期受压嵌顿从而变性失去功能。我们认为基于对 Chiari 畸形合并脊髓空洞症发病机制的认识,这一操作步骤由于过多的骚扰

蛛网膜下腔会增加术后粘连的风险,其次扁桃体的功能丧失是否存在个体差异目前还是个未知数,但是它毕竟不是一个肿瘤,作为神经外科医生保护神经组织还应是手术治疗的前提;另外由于长期受压的影响,小脑扁桃体可能会与延髓有粘连,在切除过程中,可能会骚扰到供应延髓的血管,此外我们观察到有些患者小脑扁桃体在术后经过一段时间可以上升恢复正常的形态(图 1),与国外学者意见一致^[15]。因此不应将通过牺牲小脑扁桃体来换取减压空间作为手术的首选方案,还应以恰当的骨性减压为主要治疗手段。



术前 MRI 示小脑扁桃
体下疝至颈₂椎体水平
术后 4 年 MRI 示小脑扁
桃体回复正常
图 1 1 例 Chiari 畸形合并脊髓空洞症患者
环枕减压硬膜成形术前后 MRI

综上所述,环枕减压硬膜成形术可有效治疗 Chiari 畸形合并脊髓空洞,骨性减压窗不宜过小,减压窗在 12 cm² 左右近期疗效较好。

【参考文献】

[1] Haroun RI, Guarnieri M, Meadow JJ, *et al.* Current opinions for the treatment of syringomyelia and chiari malformations: survey of the Pediatric Section of the American Association of Neurological Surgeons [J]. *Pediatr Neurosurg*, 2000, 33 (6): 311-317.

[2] Rocque BG, George TM, Kestle J, *et al.* Treatment practices for Chiari malformation type I with syringomyelia: results of a survey of the American Society of Pediatric Neurosurgeons [J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2011, 8(5): 430-437.

[3] 刘 彬,王振宇,李振东,等. 不同手术方式治疗 Chiari I 畸形合并脊髓空洞的临床研究[J]. *中华神经医学杂志*, 2005, 4(11): 1137-1139.

- cord compression [J]. Singapore Med J, 1996, 37: 497-500.
- [3] Cugati G, Singh M, Pande A, *et al.* Primary spinal epidural lymphomas [J]. J Craniovertebr Junction Spine, 2011, 2(1): 3-11.
- [4] 刘 磊,王贵怀,杨 俊,等.原发性椎管内淋巴瘤的诊治(附 6 例临床分析)[J]. 中国神经肿瘤杂志, 2007, 5: 38-41.
- [5] Barnard M, Perez-Ordóñez B, Rowed DW, *et al.* Primary spinal epidural mantle cell lymphoma: case report [J]. Neurosurgery, 2000, 47: 1239-1242.
- [6] 刘 颖,袁慧书,刘晓光. 脊柱淋巴瘤的 CT、MRI 表现[J]. 中国医学影像技术, 2010, 26(1): 130-133.
- [7] Mascalchi M, Torselli P, Falaschi F, *et al.* MRI of spinal epidural lymphoma [J]. Neuroradiology, 1995, 37: 303-307.
- [8] 陈应明,江 波,马 玲,等.原发性脊柱恶性淋巴瘤的 X 线平片、CT、MRI 研究[J]. 临床放射学杂志, 2005, 24: 522-526.
- [9] Lowe VJ, Wiseman GA. Assessment of lymphoma therapy using ^{18}F -FDG PET [J]. J Nucl Med, 2002, 43: 1028-1030.
- [10] Sam W, Levine S, Famer C, *et al.* Detection of small bowel involvement by mantle cell lymphoma on ^{18}F -FDG positron emission tomography [J]. Clin Nucl Med, 2002, 330-333.
- [11] 王荣福,张秀梅,岑溪南. 糖代谢显像对恶性淋巴瘤临床分期和疗效评价[J]. 中国肿瘤影像学, 2009, 2: 28-31.
- [12] 孙清荣,刘士辰,张 冬,等. 原发性脊柱硬膜外淋巴瘤的 MRI 表现[J]. 中国医学影像技术, 2002, 14: 645-647.
- [13] 吴先衡,林时勋,曾向廷,等. 脊柱硬膜外淋巴瘤与白血病鉴别诊断[J]. 放射学实践, 2004, 19(6): 425-427.
- [14] Raco A, Cervoni L, Salvati M, *et al.* Primary spinal epidural non-Hodgkin's lymphomas in childhood: a review of 6 cases [J]. Acta Neurochir (Wien), 1997, 139: 526-528.
- [15] 陈文钧,王世龙,周建伟,等. 原发性脊柱硬膜外非霍奇金淋巴瘤的诊断和治疗[J]. 中华肿瘤杂志, 2002, 24: 409.
- (2015-07-08 收稿)

(上接第 12 页)

- [4] 刘 彬,王振宇,江 凌,等. 彩色多普勒超声评价 Chiari I 畸形环枕减压硬膜成形前后脑脊液动力学变化[J]. 中华神经医学杂志, 2011, 10(3): 272-275.
- [5] Durham SR, 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 Pediatr, 2008, 2(1): 42-49.
- [6] Iwasaki Y, Hida K, Koyanagi I, *et al.* Reevaluation of syringosubarachnoid shunt for syringomyelia with Chiari malformation [J]. Neurosurgery, 2000, 46(2): 407-413.
- [7] Motta L, Skerritt GC. Syringosubarachnoid shunt as a management for syringohydromyelia in dogs [J]. J Small Anim Pract, 2012, 53(4): 205-212.
- [8] 马长城,王振宇,袁慧书. Chiari 畸形后颅窝的形态学研究及手术选择[J]. 北京大学学报(医学版), 2008, 40(2): 211-213.
- [9] Milhorat TH, Bolognese PA. Tailored operative technique for Chiari type I malformation using intraoperative color Doppler ultrasonography [J]. Neurosurgery, 2003, 53(4): 899-906.
- [10] Spina G, Bernucci C, Garbossa D, *et al.* Clinical and radiological outcome of craniocervical osteo-dural decompression for Chiari I-associated syringomyelia [J]. Neurosurg Rev, 2010, 33(3): 297-304.
- [11] Holly LT, Batzdorf U. Management of cerebellar ptosis following craniocervical decompression for Chiari I malformation [J]. J Neurosurg, 2001, 94(1): 21-26.
- [12] 李永宁,王任直,邸 琥. 神经内镜下 Chiari 畸形寰枕减压手术[J]. 中国医学科学院学报, 2007, 29(1): 134-136.
- [13] Sgouros S, Kountouri M, Natarajan K. Posterior fossa volume in children with Chiari malformation Type I [J]. J Neurosurg, 2006, 105(2 Suppl): 101-106.
- [14] Lazareff JA, Galarza M, Gravori T, *et al.* Tonsillectomy without craniectomy for the management of infantile Chiari I malformation [J]. J Neurosurg, 2002, 97(5): 1018-1022.
- [15] Lee HS, Lee SH, Kim ES, *et al.* Surgical results of arachnoid-preserving posterior fossa decompression for Chiari I malformation with associated syringomyelia [J]. J Clin Neurosci, 2012, 19(4): 557-560.
- (2015-07-08 收稿)