

. 个案报告 .

Chiari 畸形合并颅底凹陷症 1 例

邱 军 范 涛 赵新岗 盖起飞 梁 聪 王寅千 郭 超

【关键词】Chiari 畸形; 颅底凹陷症; 手术
【文章编号】1009-153X(2017)02-0121-01 【文献标志码】B 【中国图书资料分类号】R 742.8*2; R 651.1*1

1 病例资料

患者,女,16岁,因自幼行走不稳、加重1年入院。外院颈椎CT及MRI检查,考虑为Chiari畸形合并颅底凹陷症。为行手术治疗入住我院。入院时体格检查:神志清楚,共济失调步态,闭目难立征(+),双侧膝腱、跟腱反射(++),左侧巴氏征(+),右侧巴氏征(-)。颈椎CT示,齿状突位置上移,超过Chamberlain线水平以上约5 mm,延髓及颈髓受压屈曲后弓(图1A),考虑颅底凹陷症。颈椎MRI示,Chiari畸形(图1C)。脑脊液电影示,中脑导水管至四脑室脑脊液流动信号明显减弱,枕骨大孔区及桥前池脑脊液流动信号减弱。在全麻下手术。首先在寰椎双侧侧块及枢椎双侧椎弓根置螺钉各一枚,连接棒塑形后于颈₁₋₂固定满意后,咬除寰椎后弓约2 cm,剪开硬脊膜,见小脑扁桃体下疝至颈₃椎板上缘水平,切除下疝的小脑扁桃体,烧灼回缩满意,松解粘连的蛛网膜,可吸收线连续缝合硬脊膜,硬脊膜外覆盖3 cm×1.5 cm 脊柱膜,防止粘连,颈₁₋₂颗粒植骨后逐层缝合。术后行腰大池引流,5 d后拔除。术后行走较术前平稳,无头痛及其他不适。术后1周复查颈椎CT示,小脑扁桃体下疝术后及内固定术后状态(图1B);颈椎MRI示,小脑扁桃体下疝减压术后状态(图1D);脑脊液电影示,中脑导水管至四脑室脑脊液流动信号较术前明显好转,枕骨大孔区及桥前池脑脊液流动信号正常。术后半年无头痛及行走不稳,复查颈椎MRI示,小脑扁桃体下疝减压术后状态(图1E);脑脊液电影示,枕骨大孔区、桥前池、中脑导水管至四脑室脑脊液流动信号正常。

2 讨论

Chiari 畸形是胚胎时期中胚层体节枕骨部发育不良,导

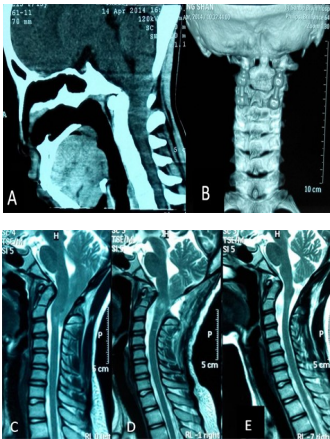


图1 Chiari 畸形合并颅底凹陷症手术前后影像
A. 术前颈椎CT; B. 颈₁₋₂内固定术后CT; C. 术前颈椎MRI示,小脑扁桃体位置下移,超过枕骨大孔水平以下约16 mm,颈段脊髓内可见条状稍低密度影; D. 术后1周MRI; E. 术后半年MRI

致枕骨发育不全、后颅窝狭小,而小脑发育正常,因此后颅窝过度拥挤使小脑扁桃体疝入到椎管内,其特点为进行性加重,多伴发脊髓空洞症、颅底凹陷症等寰枢区骨性结构畸形。Chiari 畸形临床表现多元,轻者可只有轻度头痛,重者可压迫脑干而出现呼吸、吞咽困难及锥体束征等,小脑压迫可表现为共济失调、肢体活动迟缓等。目前影像学检查仍是Chiari 畸形合并颅底凹陷症的重要诊断手段,MRI 及三维CT重建不仅能够诊断Chiari 畸形合并颅底凹陷症,MRI 脑脊液电影还可以显示后颅窝的脑脊液流动情况。

对于症状明显且进行性加重的Chiari 畸形,手术是唯一有效的治疗方法。传统手术方法是后颅窝减压,打开硬脊膜,切除下疝的小脑扁桃体,减轻对脑干、脊髓等的压迫。对于合并颅底凹陷症,要同时解决小脑扁桃体下疝和寰枢椎不稳定两个问题,手术遵循的原则和目的是一致的,即扩大后颅窝容积解除延髓及上段颈脊髓的压迫,重建寰枢椎关节以加强其稳定性,局部植骨融合固定,达到阻止神经功能进一步损害及使已受损神经功能恢复的目的。任何一种颅颈交界后路内固定技术均不能适用于所有病人,在临床应用上需要结合患者的病情特点、影像资料、设备条件以及术者的技巧和习惯选择相应的内固定方法。内固定只能起到辅助作用,手术的关键在于植骨融合,起到长久稳定的作用。

(2014-12-04 收稿,2014-12-26 修回)

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2017.02.023
作者单位:100093 北京,北京三博脑科医院神经外科[邱 军(进修医生,现在山东省单县东大医院神经外科工作)、范 涛、赵新岗、盖起飞、梁了聪、王寅千、郭 超]
通讯作者:范 涛,E-mail:fantao971@163.com