

· 论 著 ·

保留枕骨大孔的颅后窝减压术治疗 I 型小脑扁桃体下疝畸形的疗效

黄建睿 卢培刚 钟启胜 王衍廷 赵振宇

【摘要】目的 探讨保留枕骨大孔的颅后窝减压术治疗 I 型小脑扁桃体下疝畸形 (CM-I) 的疗效。方法 回顾性分析 2015 年 1 月至 2016 年 5 月收治的 21 例 CM-I 的临床资料。采用枕骨小骨窗减压 (骨窗大小约 2.5 cm×2.5 cm) 及枕大池成形术, 并保留枕骨大孔后缘约 0.5 cm 骨质。术前、术后 1 周、术后 1 年采用 KPS 评分、神经症状改善及小脑扁桃体下疝程度评估疗效。结果 术后 1 周 KPS 评分[(66.52±9.8)分]较术前[(52.9±9.1)]明显增高($P<0.05$)。术后 1 年 KPS 评分[(84.7±7.2)分]较术后 1 周明显增高($P<0.05$)。术后 1 年神经症状改善率(90.48%, 19/21)较术后 1 周(71.43%, 15/21)明显提高($P<0.05$)。术后 1 年小脑扁桃体下疝程度[超过枕骨大孔(2.9±1.8)mm]较术前[(4.1±1.4)mm]明显缩小($P<0.05$)。结论 保留枕骨大孔的颅后窝减压+枕大池成形术是治疗 CM-I 安全、有效的方法。

【关键词】I 型小脑扁桃体下疝畸形; 颅后窝减压术; 枕骨大孔; 疗效

【文章编号】1009-153X(2020)02-0079-03 【文献标志码】A 【中国图书资料分类号】R 742.8⁺2; R 651.1⁺1

Posterior fossa decompression with preservation of intact occipital foramen for Chiari malformation-I

HUANG Jian-rui^{1,2}, LU Pei-gang¹, ZHONG Qi-sheng¹, WANG Yan-ting¹, ZHAO Zhen-yu¹. 1. Department of Neurosurgery, The 960th Hospital, The People's Liberation Army Joint Service, PLA, Jinan 250031, China; 1. Department of Neurosurgery, Heze Municipal Hospital, Heze 274000, China

【Abstract】Objective To investigate the clinical effect of the posterior fossa decompression with intact occipital foramen on Chiari malformation I (CM-I) without occipital foramen stenosis. Methods The clinical data of 21 CM-I patients with syringomyelia, who underwent small bone window posterior fossa decompression and plastic surgery of cistern magna from January, 2015 to May, 2016, were analyzed retrospectively. The retained posterior margin of the occipital foramen was about 0.5 cm wide. The effects were observed 1 week and 1 year after the operation in all the patients. Results Kamofsky performance status scores [(52.9±9.1) points] were significantly lower before the operation than those [(66.52±9.8) points] 1 week after the operation ($P<0.05$), which were significantly lower than those [(84.7±7.2) points] 1 year after the operation ($P<0.05$). The rates of symptom improvement 1 week and 1 year after the operation were 71.43% (15/21) and 90.48% (19/21) respectively. Conclusion The small bone window decompression and plastic operation of cistern magna with preservation of the posterior margin of the foramen magnum are an effective and safe method to treat CM-I without occipital foramen stenosis.

【Key words】Chiari malformation type I; Posterior fossa decompression; Foramen magnum

I 型小脑扁桃体下疝畸形 (Chiari malformation type I, CM-I) 为小脑扁桃体向下移位, 通过枕骨大孔进入颈椎管内, 改变颅颈交界区脑脊液的循环动力学, 导致脊髓内囊性空洞形成并伴有相应的神经症状^[1-3]。目前, 对于 CM-I 合并脊髓空洞的手术方式, 尚有争议。2015 年 1 月至 2016 年 5 月共收治 CM-I 伴有脊髓空洞 21 例, 行保留枕骨大孔的颅后

窝减压+枕大池成形术治疗, 现报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 纳入标准: 延髓和颈髓腹侧及背侧均无受压征象, 枕骨大孔前后径 >34.45 mm^[4]。排除标准: 合并脑积水; 齿突内陷压迫延髓合并脊髓空洞及颅底凹陷、齿状突脱位等颅颈交界区不稳的 Chiari 畸形。最终入选 21 例, 其中男 9 例, 女 12 例; 年龄 (40.2±10.7) 岁; 病程 (8.1±2.1) 年。

1.2 临床表现 枕部疼痛 10 例, 头痛 5 例, 饮水呛咳 2 例, 感觉分离 17 例, 肢体无力 13 例, 肌萎缩 16 例, 手指变形 1 例, 夏科式关节 11 例, 行走不稳 13 例。

1.3 影像学检查 21 例术前及术后 1 年行颅脑+颈椎

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2020.02.006

基金项目: 国家自然科学基金 (81400919)

作者单位: 250031 济南, 中国人民解放军联勤保障部队第 960 医院神经外科 [黄建睿 (现在山东省菏泽市立医院神经外科工作)、卢培刚、钟启胜、王衍廷、赵振宇]

通讯作者: 赵振宇, E-mail: zyzhao@yeah.net

MRI、颈椎 CT 三维重建、颈椎正侧+过伸过屈位 X 线检查,测量小脑扁桃体下疝程度。小脑扁桃体下疝超过枕骨大孔(4.1±1.4)mm。

1.4 手术方式 取俯卧位、后正中直切口,暴露枕骨鳞部及寰椎后弓,枕鳞骨区钻骨孔并扩大骨窗,大小约 2.5 cm×2.5 cm,保留枕骨大孔后缘 0.5 cm 骨质,切开硬膜暴露小脑扁桃体,分离下疝扁桃体与延髓、颈髓及枕大池粘连,软膜下吸除下疝扁桃体,封闭软脑膜,分离并切除第四脑室底及脊髓中央管开口处粘连的蛛网膜,确定枕骨大孔对颈延髓背侧无压迫。

1.5 随访 术后随访 1 年。术前、术后 1 周、术后 1 年采用 KPS 评分及临床神经症状改善程度评估疗效。并比较术前及术后 1 年小脑扁桃体下疝程度。

1.6 统计学方法 应用 SPSS 19.0 软件分析;定量资料以 $\bar{x} \pm s$ 表示,采用 *t* 检验;定性资料采用 χ^2 检验;*P* < 0.05 为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 手术完成情况 21 例均顺利完成手术,无手术死亡病例。手术时间 120~190 min,术中平均出血量约 130 ml,切口均一期愈合,住院时间平均 14 d。

2.2 手术疗效 术后 1 周 KPS 评分[(66.52±9.8)分]较术前[(52.9±9.1)]明显增高(*P* < 0.05)。术后 1 周神经症状改善 15 例,无明显变化 6 例;改善率为 71.43%。术后 1 年 KPS 评分[(84.7±7.2)分]较术后 1 周明显增高(*P* < 0.05)。术后 1 年,17 例痊愈,2 例改善明显,1 例无明显变化,1 例加重;改善率为 90.48%。术后 1 年改善率明显高于术后 1 周(*P* < 0.05)。术后 1 年小脑扁桃体下疝程度[超过枕骨大孔(2.9±1.8)mm]较术前明显缩小(*P* < 0.05)。

3 讨论

目前认为合并脊髓空洞并有神经症状的 CM-I,颅后窝减压术是唯一有效的治疗方法^[2,3,5]。减压的目标有^[6-8]:①对神经结构减压;②重建颅颈交界区正常的脑脊液循环;③减少操作引起的损伤甚至死亡。CM-I 的临床症状主要是扁桃体下疝和脊髓空洞造成的。Nishikawa 等^[9]推测颅后窝骨性容积变小,促使小脑扁桃体向下疝出枕骨大孔,从而引起一系列临床症状。针对颅后窝骨性容积狭小,手术的重点是扩大颅后窝容积,解除下疝脑组织对脑干和脊髓的压迫,恢复脑脊液循环,从而消除脊髓空洞形成的原因^[10]。有学者采用小骨窗减压术治疗 CM-I 可有效地预防颅后窝内容物下疝,减少术后并发症,

并改善远期疗效^[11,12]。还有采用小骨窗减压并切除小脑扁桃体内减压,松解脊髓中央管开口隔膜,疏通第四脑室脑脊液输出道,术后复原骨瓣,也获得了较好的疗效^[13,14]。本文采用小骨窗减压,同时手术切除小脑扁桃体行内减压,双重保证颅后窝容积的扩大,并松解脊髓中央管开口隔膜并疏通第四脑室,使脑脊液循环恢复正常,取得良好的疗效。

枕骨大孔不仅维持颅颈交界区的稳定,也维持脑与脊髓结构的稳定。正常枕骨大孔前后径为(34.45±2.95)mm,过宽或过窄都会引起颅颈交界区的病变。本文排除了因枕骨大孔孔径异常而引发的颅颈交界区疾病。传统颅后窝减压术,无论大骨窗还是小骨窗,均为去除枕骨大孔后缘、寰椎后弓甚至部分枢椎后弓,以最大限度扩充颅后窝容积,不仅术后颅后窝及上位颈椎失去正常骨性支撑,远期还容易造成颅后窝内组织下疝再次压迫脑干及颈髓。本文对枕骨大孔>34.45 mm 的 CM-I 病人采用保留枕骨大孔的颅后窝小骨窗减压术,术后复查证实充分切除枕骨大孔下方的下疝脑组织后,对脑干结构减压充分,枕大池显示良好,颅后窝容积较术前增加的同时并未破坏枕骨大孔、寰椎及寰枕筋膜等正常结构,不仅维持了颅颈交界区稳定性,同时也避免了大骨窗减压术后易复发的缺点;另外,保留枕骨大孔,为术后影像学检查保留了骨性解剖标志,对于后期的影像学检查评估手术效果提供更加客观、准确的依据,避免了传统减压术后枕骨大孔的缺如造成的测量误差。

综上所述,保留枕骨大孔的小骨窗颅后窝减压+枕大池成形术,不仅可以实现保留正常颅颈交界区的完整结构,也可以对受压脑干及颈髓充分减压,扩大颅后窝容积,重新建立通畅的脑脊液循环,保证临床疗效的同时最小化手术创伤,减少并发症,是治疗 CM-I 畸形治疗安全有效的手术方法;但限于本文病例数较少及随访时间短,仍有待增加病例数及延长随访时间等进一步观察。

【参考文献】

[1] Hoffman CE, Souweidane MM. Cerebrospinal fluid-related complications with autologous duraplasty and arachnoid sparing in type I Chiari malformation [J]. Neurosurgery, 2008, 62(3 Suppl 1): 156-161.

[2] Klekamp J. Surgical treatment of Chiari I alformation--analysis of intraoperative findings, complications, and out-

come for 371 foramen magnum decompressions [J]. Neurosurgery, 2012, 71(2): 365–380.

[3] Godil SS, Parker SL, Zuckerman SL, *et al.* Accurately measuring outcomes after surgery for adult Chiari I malformation: determining the most valid and responsive instruments [J]. Neurosurgery, 2013, 72(5): 820–827.

[4] 李京,秦燕霞,刘盼盼,等. 枕骨大孔的解剖学研究及其临床意义[J]. 中国现代医学杂志,2018,28(14):120–122.

[5] Genitori L, Peretta P, Nurisso C, *et al.* Chiari type I anomalies in children and adolescents: minimally invasive management in a series of 53 cases [J]. Childs Nerv Syst, 2000, 16(10–11): 707–718.

[6] Navarro R, Olavarria G, Seshadri R, *et al.* Surgical results of posterior fossa decompression for patients with Chiari I malformation [J]. Childs Nerv Syst, 2004, 20(5): 349–356.

[7] Oró JJ, Mueller DM. Posterior fossa decompression and reconstruction in adolescents and adults with the Chiari I malformation [J]. Neurol Res, 2011, 33(3): 261–271.

[8] Litvack ZN, Lindsay RA, Selden NR. Dura splitting decompression for Chiari I malformation in pediatric patients: clinical outcomes, healthcare costs, and resource utilization [J]. Neurosurgery, 2013, 72(6): 922–929.

[9] Nishikawa M, Sakamoto H, Hakuba A, *et al.* Pathogenesis of Chiari malformation: a morphometric study of the posterior cranial fossa [J]. J Neurosurg, 1997, 86(1): 40–47.

[10] Guyotat J, Bret P, Jouanneau E, *et al.* Syringomyelia associated with type I Chiari malformation: a 21-year retrospective study on 75 cases treated by foramen magnum decompression with a special emphasis on the value of tonsils resection [J]. Acta Neurochir (Wien), 1998, 140: 745–754.

[11] 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.

[12] 熊兵. 两种手术方法治疗小脑扁桃体下疝畸形 I 型并脊髓空洞的疗效分析[D]. 遵义医学院,2016. 27.

[13] 吕学明,袁绍纪,张荣伟,等. Chiari 畸形并脊髓空洞的治疗与小脑扁桃体下疝分型[J]. 中国临床神经外科杂志, 2009, 14(4): 211–212, 216.

[14] 吕学明,袁绍纪,张荣伟,等. 小脑扁桃体下疝切除术治疗 Chiari 畸形并脊髓空洞[J]. 中国临床神经外科杂志, 2010, 15(3): 174–176.

(2019-04-25 收稿,2019-09-15 修回)

(上接第页)

总之,TRIM38 可能通过非 CpG 岛低甲基化介导的基因异常表达上调,参与 GBM 发生、发展;TRIM38 非 CpG 岛甲基化可作为指导 GBM 预后评价的潜在生物标记物;TRIM38 甲基化导致的预后差异很可能与 Toll 样受体通路及免疫调节的差异有关。

【参考文献】

[1] Yin AA, Cheng JX, Zhang X, *et al.* The treatment of glioblastomas: a systematic update on clinical Phase III trialsm [J]. Crit Rev Oncol Hematol, 2013, 87(3): 265–282.

[2] Yin AA, Lu N, Etcheverry A, *et al.* A novel prognostic six-CpG signature in glioblastomas [J]. CNS Neurosci Ther, 2018, 24: 167–177.

[3] 康恩铭,章薇,章翔. 甲基化状态风险分析对胶质母细胞瘤患者预后评价意义[J]. 中华神经外科疾病研究杂志,2018,17(1):27–31.

[4] Ehrlich M. DNA hypomethylation in cancer cells [J]. Epigenomics, 2009, 1(2): 239–259.

[5] Brennan CW, Verhaak RG, McKenna A, *et al.* The somatic genomic landscape of glioblastoma [J]. Cell, 2013, 155(2): 462–477.

[6] Etcheverry A, Aubry M, de Tayrac M, *et al.* DNA methylation in glioblastoma: impact on gene expression and clinical outcome [J]. BMC Genomics, 2010, 11: 701–712.

[7] Zhang W, Yan W, You G, *et al.* Genome-wide DNA methylation profiling identifies ALDH1A3 promoter methylation as a prognostic predictor in G-CIMP- primary glioblastoma [J]. Cancer Lett, 2013, 328(1): 120–125.

[8] Horvath S, Garagnani P, Bacalini M G, *et al.* Accelerated epigenetic aging in Down syndrome [J]. Aging Cell, 2015, 14(3): 491–495.

[9] Hu MM, Shu HB. Multifaceted roles of TRIM38 in innate immune and inflammatory responses [J]. Cell Mol Immunol, 2017, 14(4): 331–338.

[10] Deng S, Zhu S, Qiao Y, *et al.* Recent advances in the role of toll-like receptors and TLR agonists in immunotherapy for human glioma [J]. Protein Cell, 2014, 5(12): 899–911.

(2019-02-12 收稿,2019-10-20 修回)