

Chiari 1 型畸形的诊治分析(附 99 例报道)

比拉力·巴拉江 阿依图尔荪·阿卜杜外力 朱国华 更·党木仁加甫 汪永新

【摘要】目的 探讨 Chiari 1 型畸形(C1M)的诊断、治疗方法及其疗效。**方法** 回顾性分析 2015 年 2 月至 2022 年 6 月收治的 99 例 C1M 的临床资料。19 例采用保守治疗组,80 例采用手术治疗。所有病人随访 1 年。**结果** 保守治疗 19 例中,症状改善 2 例(10.5%),无改善 16 例(84.2%),恶化 1 例(5.3%)。手术治疗 80 例中,症状改善 69 例(86.3%),无改善 10 例(12.5%),术后因急性呼吸衰竭死亡 1 例(1.2%)。**结论** C1M 的诊断主要依靠临床表现及影像学表现;以手术治疗为主,疗效显著。

【关键词】 Chiari 1 型畸形;诊断;治疗;保守治疗;手术

【文章编号】 1009-153X(2023)03-0153-03 **【文献标志码】** A **【中国图书资料分类号】** R 742.8; R 651.1[†]

Diagnosis and treatment of Chiari type 1 malformation (report of 99 cases)

BILALI Balajiang, AYITUERSUN Abuduwaili, ZHU Guo- hua, GENG Dangmurenjiafu, WANG Yong- xin. Department of Neurosurgery, The First Affiliated Hospital of Xinjiang Medical University, Urumqi 830054, China

【Abstract】 Objective To investigate the diagnosis and treatment of Chiari type 1 malformation (C1M). **Methods** The clinical data of 99 patients with C1M who were admitted to our hospital from February 2015 to June 2022 were retrospectively analyzed. Of 99 patients, 19 patients received conservative treatment and 80 patients received surgery. All patients were followed up for 1 year. **Results** Of 19 patients receiving conservative treatment, symptoms were improved in 2 patients (10.5%), not changed in 16 (84.2%), and worsened in 1 (5.3%). Of 80 patients receiving operation, symptoms were improved in 69 patients (86.3%), not changed in 10 patients (12.5%), and 1 patient (1.2%) died of acute respiratory failure. **Conclusions** The diagnosis of C1M mainly depends on clinical and imaging manifestations. Surgical treatment, which is more effective than conservative treatment, is the main treatment methods for C1M.

【Key words】 Chiari type 1 malformation; Cerebellar tonsillar hernia malformation; Diagnosis; Surgery; Conservative treatment

Chiari 1 型畸形 (Chiari type 1 malformation, C1M) 是小脑扁桃体下疝畸形中最常见的一种类型,以小脑扁桃体移位至枕骨大孔水平以下为特征,成人发病率在 0.5%~0.9%^[1],儿童发病率在 0.5%~1%^[2],女性多于男性。临床上以颈枕部疼痛为主要表现,伴有脊髓空洞、脊柱侧弯、运动或感觉障碍、共济失调等。目前,C1M 的诊断主要依靠临床表现及影像学检查;治疗以手术为主,部分拒绝手术,要求保守治疗。2015 年 2 月至 2022 年 6 月收治 C1M 共 99 例,现报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 99 例中,男 42 例,女 57 例;年龄 14~67 岁,平均 40 岁;病程 15 d~3 年,平均 4 个月。99 例

均有手术指征,其中 19 例拒绝手术、要求保守治疗,80 例采用手术治疗。

1.2 临床表现 颈枕部疼痛 78 例,运动或感觉障碍 63 例,头晕 21 例,共济失调 9 例,肌萎缩 7 例,脊柱侧弯 6 例,脑积水 3 例,耳鸣 2 例,小便失禁 1 例,声音嘶哑 1 例。

1.3 影像学检查 均行头颅+全脊髓增强 MRI 检查,65 例伴脊髓空洞,2 例合并轻度颅底凹陷。小脑扁桃体下疝大于 5 mm,根据小脑扁桃体下疝程度分为 3 度:1 度 48 例(小脑扁桃体下端超过枕骨大孔但未及 C1 后弓上缘);2 度 23 例(小脑扁桃体下端达到 C1 后弓,但未超过 C1 后弓下缘);3 度 28 例(小脑扁桃体下端超过 C1 后弓下缘)。

1.4 治疗方法

1.4.1 保守治疗 采用物理治疗、改善循环药物治疗、中医治疗、康复治疗等。定期进行随访。

1.4.2 手术治疗 单纯颅后窝减压术治疗 21 例,颅后窝骨性减压+硬脑膜成形术治疗 26 例,颅后窝骨性减压+扁桃体电灼+硬脑膜成形术治疗 33 例。

颅后窝骨性减压+扁桃体电灼+硬脑膜成形术:

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2023.03.003

作者单位:830054 乌鲁木齐,新疆医科大学第一附属医院神经外科 (比拉力·巴拉江、阿依图尔荪·阿卜杜外力、朱国华、更·党木仁加甫、汪永新)

通讯作者:汪永新,E-mail:xjdwyx2000@sohu.com

取俯卧位,头架固定头部,取枕下后正中入路。切口向下一直延伸至 C2 水平,暴露枕骨大孔时在中线两侧 1~2 cm 范围内操作,避免损伤椎动脉。用咬骨钳咬出合适的骨窗(直径小于 4 cm),咬去 C1 寰椎弓,在手术显微镜下“Y”形剪开硬脑膜,打开枕大池,显露小脑下表面、小脑扁桃体和延髓,仔细保护延髓及小脑,将小脑扁桃体周围蛛网膜粘连游离后,用双极电凝(8~10J)电灼扁桃体内侧缘和下缘,使之回缩上移,以上移至枕骨大孔水平为度。用显微神经剥离子疏通正中孔,解除粘连。硬脑膜用自体筋膜或人工硬脑膜扩大水密缝合。术后使用颈托 3 个月。

2 结果

99 例出院后随访 1 年。保守治疗的 19 例中,症状改善 2 例(10.5%),无明显改善 16 例(84.2%),恶化 1 例(5.3%)。手术治疗的 80 例中,症状改善 69 例(86.3%),无明显改善 10 例(12.5%);单纯颅后窝减压术治疗的 21 例中,症状改善 7 例(33.3%),无明显改善 14 例;颅后窝骨性减压+硬脑膜成形术治疗的 26 例中,症状改善 17 例(65.4%),无明显改善 9 例;颅后窝骨性减压+扁桃体电灼+硬脑膜成形术的治疗 33 例中,症状改善 29 例(87.9%),无明显改善 3 例,因呼吸衰竭死亡 1 例。术后出现脑脊液漏 3 例(3.8%)、颅内感染 2 例(2.5%),给予腰穿置管联合抗生素治疗,恢复出院。

3 讨论

目前普遍认为 Chiari 畸形(Chiari malformation, CMs)是在胎儿发育过程中,大脑和脊髓结构缺陷引起的先天性畸形^[3]。CM 的一个特征是颅后窝体积减小,导致小脑扁桃体通过枕骨大孔疝入椎管内,其中 C1M 是最常见的一种类型^[4,5]。

C1M 临床表现因人而异,成人和儿童最常见的症状是枕部/颈部疼痛^[6]。本文 78 例(78.8%)出现枕部疼痛症状,当 Valsalva 动作等引起颅内压一过性升高时,头痛症状加重。C1M 头痛与偏头痛不同,C1M 发病年龄更早,临床表现也更严重^[7]。除了头痛,C1M 常见的症状包括自主神经功能障碍引起的晕厥和窦性心动过缓、吞咽改变和呕吐、步态不稳、平衡障碍、四肢麻木和刺痛等。多数 C1M 可出现脊髓空洞症。本文 65 例(65.7%)伴有不同程度脊髓空洞。Giner 等^[8]报道约 50% 的 C1M 伴有脊髓空洞症,且脊髓空洞与 CMs 无关,是一个独立的疾病,其病因需要进一步研究。脊髓空洞症还可导致进行性手臂

和腿部肌肉无力以及背部、肩部、手臂或腿部僵硬等表现。

目前,C1M 主要检查手段是 MRI,不仅清晰呈现颅颈交界区解剖变异,还可发现脑积水或脊髓空洞症等影像学表现^[9]。随着影像学技术的发展,其他的检查方法包括 MRI 电影成像、CT 脊髓造影、头颈部 X 线等也可帮助诊断 C1M。目前,C1M 的诊断标准为单侧或双侧小脑扁桃体下疝超过 5 mm,在有症状和无症状的 C1M 中,部分病人的小脑扁桃体下疝可在 MRI 出现“钉状”表现,高达 71% 的有症状病人可见颈髓“扭结”^[10]。一般来说,小脑扁桃体下降的程度越大,出现症状的可能性越大^[11]。无症状的小脑扁桃体下疝也许可从 MRI 电影成像中获益,但目前未能找到一种脑脊液流动特征,可以区分有症状、无症状或轻度症状。Kumar 等^[12]研究显示,颅后窝减压术后枕骨大孔处脑脊液流速峰值下降,但在分析脑脊液流速时,发现脑脊液最大流速的变化与临床症状改善程度之间不存在相关性,建议脑脊液流阻塞的程度应作为颅后窝减压术的选择标准。

CMs 的治疗存在争议。无症状的病人往往出现轻度或中度扁桃体下疝。此外,扁桃体下疝的程度往往与临床表现的类型和严重程度相关性也较差。在未手术的 CMs 儿童中,扁桃体下降的程度随时间而变化^[13]。本文保守治疗的 19 例中,只有 10.5% 的病人症状改善,5.3% 的病人症状恶化,84.2% 的病人症状无明显变化。CMs 和相关脊髓空洞的发病机制尚不完全了解,手术治疗存在争议,主要是减压的程度和硬脑膜成形术的效果。手术目的是对颈髓交界处进行减压,使脑脊液流量恢复到最佳水平。目前临床上广泛采用的是颅后窝减压术,包括枕下颅骨切除、C1/2 椎板切除。研究显示,在无脑积水的情况下,颅后窝减压术是成人 C1M 的通用手术^[14~18]。有学者习惯行硬脑膜成形术。荟萃分析显示,与单纯颅后窝减压术相比,硬脑膜成形术的临床改善率更高、再手术率更低、对脊髓空洞的疗效更高^[9],因此,硬脑膜成形术更适用于伴有脊髓空洞症的成人 C1M。硬脑膜成形术后常见并发症是脑脊液漏,可通过水密缝合硬脑膜等防止脑脊液漏。另外,有文献报道手术切除部分小脑扁桃体,重建枕大池,亦取得较好的疗效^[20];其常见并发症为神经系统症状,需提高手术经验以最大限度降低并发症。我们认为,无论采用何种治疗方法,尽可能地提高病人的临床症状改善率,降低再手术率,减少并发症,让病人收益最大化才是临床努力的方向!

【参考文献】

[1] Deng X, Yang C, Gan J, *et al.* Long-term outcomes after small-bone-windows posterior fossa decompression and duraplasty in adults with Chiari malformation type I [J]. *World Neurosurg*, 2015, 84(4): 998–1004.

[2] Aitken LA, Lindan CE, Sedney S, *et al.* Chiari type I malformation in a pediatric population [J]. *Pediatr Neurol*, 2009, 40(6): 449–454.

[3] Fric R, Eide PK. Chiari type 1—a malformation or a syndrome: a critical review [J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 2020, 162(7): 1513–1525.

[4] 常腾武,王继超. Chiari 畸形 I 型的诊治现状[J]. *中国临床神经外科杂志*, 2021, 26(7): 564–566.

[5] 王煜文,石长斌. Chiari 畸形 I 型临床表现的研究进展[J]. *中国临床神经外科杂志*, 2021, 26(6): 484–486.

[6] Tubbs RS, Beckman J, Naftel RP, *et al.* Institutional experience with 500 cases of surgically treated pediatric Chiari malformation Type I [J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2011, 7(3): 248–256.

[7] Jokonya L, Makarawo S, Mduluzi-Jokonya TL, *et al.* Fatal status migrainosus in Chiari 1 malformation [J]. *Surg Neurol Int*, 2019, 10: 243.

[8] Giner J, Pérez López C, Hernández B, *et al.* Update on the pathophysiology and management of syringomyelia unrelated to Chiari malformation [J]. *Neurología*, 2019, 34(5): 318–325.

[9] McVige JW, Leonardo J. Neuroimaging and the clinical manifestations of Chiari Malformation Type I (CMI) [J]. *Curr Pain Headache Rep*, 2015, 19(6): 18.

[10] Spinos E, Laster DW, Moody DM, *et al.* MR evaluation of Chiari I malformations at 0.15 T [J]. *AJR Am J Roentgenol*, 1985, 144(6): 114–138.

[11] Elster AD, Chen MY. Chiari I malformations: clinical and radiologic reappraisal [J]. *Radiology*, 1992, 183(2): 347–353.

[12] Kumar A, Ghosh SN, Sadique SI, *et al.* Clinicoradiological study of adult Chiari malformation type 1 patients with emphasis on cerebrospinal fluid peak flow velocity at foramen magnum level [J]. *Neurol India*, 2019, 67: 744–748.

[13] Whitson WJ, Lane JR, Bauer DF, *et al.* A prospective natural history study of nonoperatively managed Chiari I malformation: does follow-up MRI surveillance alter surgical decision making [J]? *J Neurosurg Pediatr*, 2015, 16: 159–166.

[14] Siasios J, Kapsalaki E, Fountas K. Surgical management of patients with Chiari I malformation [J]. *Int J Pediatr*, 2012, 2012: 640127.

[15] Förander P, Sjävik K, Solheim O, *et al.* The case for duraplasty in adults undergoing posterior fossa decompression for Chiari I malformation: a systematic review and meta-analysis of observational studies [J]. *Clin Neurol Neurosurg*, 2014, 125: 58–64.

[16] Zhao JL, Li MH, Wang CL, *et al.* A systematic review of Chiari I malformation: techniques and outcomes [J]. *World Neurosurg*, 2016, 88: 7–14.

[17] Hao X, LinYC, Rui H, *et al.* Posterior fossa decompression with and without duraplasty for the treatment of Chiari malformation type I: a systematic review and meta-analysis [J]. *Neurosurg Rev*, 2017, 40: 213–221.

[18] Langbridge B, Phillips E, Choi D. Chiari malformation type I: a systematic review of natural history and conservative management [J]. *World Neurosurg*, 2017, 104: 213–219.

[19] Lu VM, Phan K, Crowley SP, *et al.* The addition of duraplasty to posterior fossa decompression in the surgical treatment of pediatric Chiari malformation Type I: a systematic review and meta-analysis of surgical and performance outcomes [J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2017, 20(5): 439–449.

[20] Lou Y, Yang J, Wang L, *et al.* The clinical efficacy study of treatment to Chiari malformation type I with syringomyelia under the minimally invasive surgery of resection of Submeningeal cerebellar Tonsillar Herniation and reconstruction of Cisterna magna [J]. *Saudi J Biol Sci*, 2019, 26(8): 1927–1931.

(2022-09-15 收稿, 2022-12-20 修回)