

磁共振成像技术在 Arnold-Chiari 畸形诊断与评估中的临床价值

王文学 韩向前 综述 张名忠 王建伟 审校

【关键词】 Arnold-Chiari 畸形; 磁共振成像技术; 相位对比电影成像技术; 脑脊液循环

【文章编号】 1009-153X(2023)12-0732-03 【文献标志码】 A 【中国图书资料分类号】 R 651; R 455.2

Arnold-Chiari 畸形 (Chiari malformation, CM) 的患病率在 0.24%~3.60%^[1]。MRI 技术问世以来,影像学诊断 CM 的数量明显增加。随着相位对比电影 MRI (Cine phase contrast-MRI, Cine PC-MRI) 及磁共振流体定量技术的不断进步,人们对脑脊液循环的流体力学获得了新的认识^[2],使 MRI 在 CM 的诊断与疗效评估中作用也越来越重要。本文对 MRI 技术在 CM 的诊断与疗效评估中的应用进展进行综述。

1 CM 分型

CM 分为 I~IV 型^[3]: I 型,指小脑扁桃体和脑干下部移位且进入椎管超过 5 mm,但延髓和第四脑室位置基本正常,为最常见的 CM,又分为 3 个亚型(a 亚型,脑积水导致的扁桃体疝,多在儿童期出现脑积水,常伴有脊髓空洞症;b 亚型,伴有颅脑发育不全,通常以儿童或年轻人枕叶性头痛的形式出现,可出现颅神经麻痹或脊髓空洞症继发的感觉异常;c 亚型,存在颅底内陷,多为成年人,常伴有脊髓空洞症,并有头痛和颅神经症状;II 型,与 I 型相比,存在更广泛和复杂的异常,伴有幕下和幕上异常,延髓和第四脑室向下移位,延髓、第四脑室拉长,有颅内畸形和脑积水,最常见的症状是双侧肢体无力和萎缩,进而出现感觉障碍,吞咽困难和共济失调少见;III 型较罕见,延髓、小脑、第四脑室均疝入枕部,上颈段脑脊膜膨出,有严重的神经系统缺陷,预后不良;IV 型非常罕见且有争议,具有原发性小脑发育不全的特征^[4,5]。

各种类型的 CM 有一个共同的特征,即颅后窝

异常合并小脑扁桃体下疝至枕骨大孔。CM 常合并脊髓空洞症,在成人多见,发生率约 69%^[6]。CM 合并脊髓空洞与颅颈交界区脑脊液流体动力学异常密切相关,心脏收缩周期的搏动运动,通过下疝的小脑扁桃体产生的压力波作用于封闭的脊髓蛛网膜下腔,迫使脑脊液进入脊髓中央管,最终导致空洞形成^[7]。

2 MRI 技术在 CM 诊断与评估中的应用

2.1 常规 MRI 诊断 MRI 是评估 CM 最常用和必要的影像学检查方法。一般在中线矢状位 MRI 上测量小脑扁桃体的移位,从小脑扁桃体的尖端到颅底枕骨大孔前缘颅底点 (Basion) 与枕骨颅后点 (Opisthion) 的连线 (B-O 线) 距离:正常人小脑扁桃体位置从 B-O 线以上 8 mm 到 B-O 线以下 5 mm,广泛认为 CM 的诊断标准为小脑扁桃体下缘超出 B-O 线 5 mm^[8,9]。然而,大约 30% 的小脑扁桃体移位 5~10 mm 的病人无症状,而有一些小脑扁桃体移位 3~4 mm 的病人有症状。因此,Chiapparini 等^[9]认为,小脑扁桃体移位 3~5 mm,可称为良性小脑扁桃体异位,需要结合其他影像学表现和临床症状进行鉴别诊断。此外,移位的小脑扁桃体在矢状位 MRI 上呈钉状或尖状条纹,并在枕骨大孔处受到挤压,有助于区分 I 型 CM 和良性小脑扁桃体异位,两侧不对称小脑扁桃体疝较多见,故测量以移位较多的一侧为准。MRI 的形态学测量对 CM 的诊断和评估有重要意义,CM 合并脊髓空洞的比例很高,因此脊柱 MRI 在 CM 早期评估中是必不可少的。

2.2 Cine PC-MRI 与流体定量技术 Cine PC-MRI 是指一系列 MRI 方法,由相位对比和电影成像两种工具结合,产生一种流体定量技术,首先由 Naylor 等^[10]提出。它利用通过磁场梯度获得运动与静态不同的相位,产生对流动具有控制敏感性的图像。Cine PC-MRI 在评估心血管结构方面的优势已经得到充

分的证实^[11,12],包括定性和定量评估流动的存在、方向和时间动态的能力。除在心血管系统具有实用价值之外,Cine PC-MRI 在脑脊液流动方面的研究提供了重要的方法。几十年前就发现了心脏同步脑运动和脑脊液流动的存在,但对这种运动的详细模式及病理生理状态知之甚少,因为脑脊液不同于血流局限于血管结构内,测量脑脊液流量十分困难。近年来,随着 Cine PC-MRI 技术的运用,使脑脊液的 MRI 定量研究成为可能。CM I 型病人脑脊液流经枕骨大孔的受限可能会影响心动周期颅内压的变化,脑脊液的心动周期搏动可以很容易地通过心电门控 MRI 和相位对比 MRI 来评估。Cine PC-MRI 采用 CSF-QF 序列测量脑脊液流速,感兴趣区可放在枕骨大孔的正前方或正下方,以测定脑脊液流速。脑脊液流经枕骨大孔的体积主要取决于脑容量的变化。然而,流体通过枕骨大孔的速度取决于枕骨大孔的大小和拥挤程度,因此,限制枕骨大孔内脑脊液流动的过程可能会增加脑脊液流动速度,而不是增加流量。Cine PC-MRI 除了在脑脊液流动测量方面有重要价值外,还可以观察测量小脑扁桃体的移动。使用 CSF-PCA 序列,结合心电门控或脉搏门控快速图像采集,可识别心动周期中大脑结构的搏动运动。这项技术可明确 CM I 型病人小脑扁桃体和上段脊髓搏动性移位,与其某些特异性症状相符。

MRI 技术的进一步发展使得时间分辨和三维(3D)PC-MRI 的获取成为可能,这种 PC-MRI 具有三个方向的 VENC,通常被称为 4D 流体 MRI^[13]。标准 2D CINE PC-MRI 只对所选择的单个 2D 截面中的流体进行评估,4D 流体 MRI 可以提供有关 3D 流体的时间和空间演变的信息,并对任何感兴趣区进行全容积覆盖。与 2D CINE PC-MRI 相比,4D 流体 MRI 的一个特别的优势在于可以回顾性地选择 3D 数据体积内任何位置的区域,以对流体参数(如总流量、峰值速度或返流分数)进行事后定量。此外,将三维流体可视化与流体定量相结合,可以对心血管血流动力学以及脑脊液流体动力学的整体和局部变化的影响进行以往无法做到的一种新的综合评估^[14]。

2.3 磁共振扩散张量成像(diffusion tensor imaging, DTI) DTI 已成为大脑研究以及临床实践中最受欢迎的 MRI 技术之一。用 DTI 定量测量脑白质纤维束水分子的定向扩散,能探测水分子的扩散张力和扩散速度,这些指标可在神经系统疾病如抑郁症和脑积水的早期进行定量分析^[15]。Wu 等^[16]利用 DTI 技术评估脊髓空洞症病人颈髓的微观结构,结果显示,所

有脊髓空洞症病人颈髓的显微结构都不同,认为 DTI 可用于评估常规 MRI 所不能看到的定量病理特征。张飘尘等^[17]对 20 例 CM 行颈髓 DTI 检查,表明 DTI 能够很好地显示受压颈、延髓内部变化,其 ADC 值、FA 值的改变与颈、延髓受压程度及临床症状存在相关性。这说明 DTI 是一个有前途的定量成像工具,可以评估相关症状与 CM 伴脊髓空洞症的关系。

3 CM 治疗方案与疗效的评估

CM 的治疗目的是缓解颅内压增高并改善脑脊液循环,目前最广泛使用的手术方法包括颅后窝骨性减压、C1 椎板切除术、蛛网膜下腔探查,伴或不伴小脑扁桃体切除术以及硬脑膜成形术。虽然手术治疗是 CM 的首选治疗方法,但是,针对不同人群(成人和儿童)以及不同的疾病程度,治疗方案还存在争议^[18,19]。Klekamp 等^[18]报道 CM 术后总体症状改善率在 82.5%~84.5%,并认为不打开蛛网膜有可能留下明显的硬膜内病变,可能导致疗效不佳,甚至需要再次手术,接受颅后窝减压+硬膜成形术的病人,脊髓空洞复位要比接受单纯颅后窝减压的病人更好。部分病人减压术后临床症状可能没有得到缓解,磁共振流体定量技术发现术前脑脊液流量异常的病人手术疗效更佳,而术前枕骨大孔区域脑脊液流量流速正常的病人手术减压症状改善不佳^[20]。研究显示,脑脊液流量参数正常的病人,出现治疗失败的可能性是脑脊液流量异常的病人的 4.8 倍^[21]。术前脑脊液流量异常更严重的病人减压手术疗效更明显^[18]。枕骨大孔脑脊液搏动异常有助于鉴别有症状的病人,这也有助于预测哪些病人对手术减压有效。此外,Cine PC-MRI 可及时观察到小脑扁桃体搏动性的改善,但会受到术后伪影的影响^[22]。

总之,MRI 技术是评估 CM 最必不可少的影像学检查方法,随着 MRI 技术的不断进步,对 CM 和脊髓空洞症的认识越来越清晰。Cine PC-MRI 技术可以测量脑脊液的流动,还可以观察测量小脑扁桃体的移动。4D 流体 MRI 在近年得到了迅速的发展,使该技术在多器官系统、心血管和脑脊液流体动力学综合评价技术的临床应用成为可能,未来的研究将更加进一步提高 4D 流体 MRI 的临床适用性。DTI 的运用有利于评估颈髓损伤程度、颈髓损伤病变和观察病程的进展,对疾病的诊断、治疗方案及疗效评价都有非常重要的价值。DTI 和其他先进的 MRI 技术可以对 CM 的病理生理学和治疗所造成的变化进行更多的评估。随着 MRI 技术的进步,也许可

开展微创减压手术。其他 MRI 技术如三维高分辨序列的运用,可以精确观察测量小脑扁桃体、脑干和脊髓的病理生理学变化。

【参考文献】

- [1] DANTAS FLR, DANTAS F, CAIRES AC, *et al.* Natural history and conservative treatment options in Chiari malformation type I in adults: a literature update [J]. *Cureus*, 2020, 12(12): e12050.
- [2] MOHAMMAD SA, OSMAN NM, AHMED KA. The value of CSF flow studies in the management of CSF disorders in children: a pictorial review [J]. *Insights Imaging*, 2019, 10(1): 3.
- [3] HOLLY LT, BATZDORF U. Chiari malformation and syringomyelia [J]. *J Neurosurg Spine*, 2019, 31(5): 619–628.
- [4] SENER RN. Cerebellar agenesis versus vanishing cerebellum in Chiari II malformation [J]. *Comput Med Imaging Graph*, 1995, 19(6): 491–494.
- [5] CAMA A, TORTORI-DONATI P, PIATELLI GL, *et al.* Chiari complex in children—neuroradiological diagnosis, neurosurgical treatment and proposal of a new classification (312 cases) [J]. *Eur J Pediatr Surg*, 1995, 5 Suppl 1: 35–38.
- [6] ARNAUTOVIC A, SPLAVSKI B, BOOP FA, *et al.* Pediatric and adult Chiari malformation type I surgical series 1965–2013: a review of demographics, operative treatment, and outcomes [J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2015, 15(2): 161–177.
- [7] THOMAS JH. Fluid dynamics of cerebrospinal fluid flow in perivascular spaces [J]. *J R Soc Interface*, 2019, 16(159): 20190572.
- [8] SHEN J, SHEN J, HUANG K, *et al.* Syringobulbia in patients with Chiari malformation type I: a systematic review [J]. *Biomed Res Int*, 2019; 4829102.
- [9] CHIAPPARINI L, SALETTI V, SOLERO CL, *et al.* Neuro-radiological diagnosis of Chiari malformations [J]. *Neurol Sci*, 2011, 32 Suppl 3: S283–286.
- [10] NAYLER GL, FIRMIN DN, LONGMORE DB. Blood flow imaging by cine magnetic resonance [J]. *J Comput Assist Tomogr*, 1986, 10(5): 715–722.
- [11] WANG Y, ZHANG Y, WEN Z, *et al.* Deep learning based fully automatic segmentation of the left ventricular endocardium and epicardium from cardiac cine MRI [J]. *Quant Imaging Med Surg*, 2021, 11(4): 1600–1612.
- [12] VAN HOUT MJ, DEKKERS IA, WESTENBERG JJ, *et al.* Normal and reference values for cardiovascular magnetic resonance-based pulse wave velocity in the middle-aged general population [J]. *J Cardiovasc Magn Reson*, 2021, 23(1): 46.
- [13] STANKOVIC Z, ALLEN BD, GARCIA J, *et al.* 4D flow imaging with MRI [J]. *Cardiovasc Diagn Ther*, 2014, 4(2): 173–192.
- [14] HEIDARI PAHLAVIAN S, BUNCK AC, THYAGARAJ S, *et al.* Accuracy of 4D flow measurement of cerebrospinal fluid dynamics in the cervical spine: an in vitro verification against numerical simulation [J]. *Ann Biomed Eng*, 2016, 44(11): 3202–3214.
- [15] GOK H, NADERI S. Prognostic value of craniovertebral junction diffusion tensor imaging in patients with Chiari type I malformation [J]. *Turk Neurosurg*, 2020, 30(3): 400–406.
- [16] WU W, LI X, YANG Z, *et al.* Specific microstructural changes of the cervical spinal cord in syringomyelia estimated by diffusion tensor imaging [J]. *Sci Rep*, 2021, 11(1): 5111.
- [17] 张飘尘, 范光明, 焦俊, 等. MR 扩散张量成像对 Chiari 畸形脊髓损伤的诊断价值 [J]. *实用放射学杂志*, 2014, 30(1): 39–43.
- [18] KLEKAMP J. Surgical treatment of chiari i malformation—analysis of intraoperative findings, complications, and outcome for 371 foramen magnum decompressions [J]. *Neurosurgery*, 2012, 71(2): 365–380; discussion 380.
- [19] GUAN J, YUAN C, ZHANG C, *et al.* A novel classification and its clinical significance in Chiari I malformation with syringomyelia based on high-resolution MRI [J]. *Eur Spine J*, 2021, 30(6): 1623–1634.
- [20] NAEISSIG S, KAPADIA BH, PARA A, *et al.* Timing to surgery of Chiari malformation type 1 affects complication types: an analysis of 13,812 patients [J]. *J Craniovertebr Junction Spine*, 2020, 11(3): 232–236.
- [21] FAN T, ZHAO H, ZHAO X, *et al.* Surgical management of Chiari I malformation based on different cerebrospinal fluid flow patterns at the cranial–vertebral junction [J]. *Neurosurg Rev*, 2017, 40(4): 663–670.
- [22] LAWRENCE BJ, LUCIANO M, TEW J, *et al.* Cardiac-related spinal cord tissue motion at the foramen magnum is increased in patients with type I Chiari malformation and decreases postdecompression surgery [J]. *World Neurosurg*, 2018, 116: e298–e307.

(2021-05-07 收稿, 2023-09-11 修回)