

· 综 述 ·

# Chiari畸形外科治疗进展

黄忻涛 综述 王振宇 审校

【关键词】 Chiari畸形; 手术治疗; 治疗进展

【文章编号】 1009-153X(2017)02-0112-03 【文献标志码】 A 【中国图书资料分类号】 R 742.8\*2; R 651.1\*1

Chiari畸形是一种先天性颅颈交界区畸形,以小脑扁桃体通过枕骨大孔不同程度的下疝为主要特征,具有不同的病因、病理生理及临床表现<sup>[1]</sup>。现对其分型、发病机制、临床表现、诊断与治疗进行综述。

## 1 分型

目前大多仍沿用奥地利病理学家Hans Chiari的早期分型,即I~IV型<sup>[2]</sup>。Chiari I型畸形最为常见,表现为小脑扁桃体下疝至枕骨大孔下(3~5 mm),多伴有脊髓空洞,空洞好发于颈胸段;脑组织异常不多见。II型有时也被称为Arnold-Chiari畸形,在I型的基础上合并脑干、小脑蚓部和第四脑室向下移位变形,常伴有脊髓脊膜膨出、脑积水;存在颅盖骨发育异常、枕骨大孔扩大以及一些上颈椎的畸形;有时也合并脊髓纵裂、胼胝体发育不全等。III型是在II型的基础上合并枕部或颈部脑膨出,膨出的囊内包含延髓、小脑、第四脑室及各种病变神经组织成分。IV型极少见,表现为小脑发育不全或缺如。也有一些学者提出Chiari 0型畸形,即小脑扁桃体下疝未超过枕骨大孔下3 mm,但合并有脊髓空洞<sup>[3]</sup>。

## 2 发病机制

对于Chiari II型、III型畸形,有学者认为是神经外胚层来源的缺损,而Chiari I型畸形的发病机制尚无确切结论<sup>[4]</sup>。

Chiari I型畸形可分为先天性和获得性。获得性Chiari I型畸形主要是由于创伤、颅内病变、颅缝早闭、脑室/腰大池-腹腔分流术后等引起<sup>[4,5]</sup>。先天性Chiari I型畸形的发病机制主要包括以下几种。

水流动力学理论由Chiari首先提出,Gardner等于1965年进一步解释Chiari畸形与脊髓空洞的关系,认为幕上脉络丛的活跃,推挤小脑幕使后颅窝内容物疝出枕骨大孔。Oldfield等<sup>[6]</sup>扩大了该理论,认为通过Valsalva运动增加颅内压并导致椎管内负压,从而引起脑脊液经脊髓实质进入中央管。Heiss等<sup>[7]</sup>在术中发现小脑扁桃体像活塞一样随着心跳而阻塞蛛网膜下腔。该发现在后期的影像学检查中被证实<sup>[8]</sup>。后颅窝狭窄理论认为Chiari畸形患者枕骨软骨发育不良形成一个狭小的后颅窝,小脑扁桃体在有限的空间内不对称且持续的生长最终导致其疝出枕骨大孔<sup>[9]</sup>。尾侧牵拉理论是指在生长发育过程中脊柱裂、脊髓栓系等导致小脑扁桃体存在不正常的张力,最终引起下疝<sup>[9]</sup>。近年来的研究发现部分Chiari畸形患者有家族遗传倾向,推测某些基因参与了该疾病的病理过程<sup>[5]</sup>。

## 3 临床表现

Chiari I型畸形好发于大龄儿童和成人,高峰年龄分别为8岁和41岁,其临床表现的严重程度与小脑扁桃体下疝的程度无关<sup>[10]</sup>。最常见的是因Valsalva运动导致颅内压或胸腔压力增高引起的枕下尖锐、搏动性头痛。其他症状包括头晕、恶心、共济失调、吞咽困难等。Chiari I型畸形合并脊髓空洞的发生率为30%~70%,会出现四肢肌力减退、肌肉萎缩、肢体感觉异常、脊柱侧弯、大小便功能障碍、自主神经功能障碍等。

Chiari II型畸形好发于新生儿和婴幼儿,出现窒息、吞咽困难、心动过缓、喘鸣等危及生命的症状,而部分大龄儿童多出现肢体肌力减退和感觉障碍等脊髓症状。Chiari III型畸形的临床症状在Chiari II型基础上出现脑皮层、视力、认知功能障碍。Chiari IV型畸形临床症状反而较轻。Chiari 0型畸形患者多表现为单纯脊髓空洞的症状。

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2017.02.019

作者单位:100191 北京,北京大学第三医院神经外科[黄忻涛(访问学者,现在山西医科大学第一医院神经外科工作)、王振宇]

通讯作者:王振宇,E-mail:wzyu502@hotmail.com

## 4 诊断

小脑扁桃体下疝大于 5 mm 在普通人群中发生率为 0.5%~3.5%、MRI 检出率为 0.56%~0.77%、解剖学研究发现率为 0.62%。一些学者建议称之为 Chiari I 型异常<sup>[11]</sup>。Smith 等<sup>[12]</sup>对 2 400 例不同年龄组患者的影像学资料进行分析,其中有 22 例诊断为 Chiari I 型畸形;小脑扁桃体的位置会在 30 岁以前轻度下移,而在 30 岁以后逐渐上升;女性较男性的位置更低。一些小脑扁桃体下疝未超过枕骨大孔下 3 mm 的患者也存在类似症状,而 15%~30% 的成年患者下疝大于 5 mm 并没有症状<sup>[11]</sup>。

脑脊液电影是一种动态测量后颅窝脑脊液循环的方法,Chiari I 型畸形患者枕骨大孔区伴有不正常的脑脊液流速<sup>[13]</sup>。Alperin 等<sup>[14]</sup>研究得出标准化的后颅窝体积(后颅窝体积/颅腔体积)、后颅窝拥挤度(菱脑体积/后颅窝体积)、脊髓的最大移位(心动周期脊髓内某一位置的移位)是 Chiari I 型畸形最有力的鉴别参数。国内学者也通过研究得出测量小脑扁桃体下疝程度和后颅窝容积比(后颅窝脑容积/小脑幕下容积),可提高诊断的灵敏度<sup>[15]</sup>。

## 5 治疗

Chiari I 型畸形在神经外科领域最富有争议。首先,Chiari I 型畸形在普通人群中发生率为 0.5%~3.5%,很多情况都是意外发现的。有些患者是以头痛、枕颈部酸痛等不典型症状来就诊,其是否真正与 Chiari 畸形相关很难确定。另外,对该疾病的自然病程了解并不充分,一些研究认为该病比我们想象的要更好的发展,许多患者的症状在长期随访中保持稳定甚至缓解<sup>[11]</sup>。最后,对其手术治疗的方法也是千变万化,没有一个统一的标准。

**5.1 手术适应证** 如合并脊髓空洞应采取手术治疗,因为脊髓空洞在是否出现临床症状及症状严重性方面扮演着重要角色。目前普遍认为外科手术只适于有症状的患者,对于症状不明显的影像学异常的患者不做预防性的手术<sup>[11,10]</sup>。当患者有明确症状时,外科手术是唯一有效的治疗手段。手术目的是通过对枕骨下方及颅颈交界区减压,恢复枕骨大孔区脑脊液循环,重建颅内和椎管内蛛网膜下腔的压力平衡,减轻脑干的压迫,缩小或消除脊髓空洞,缓解临床症状<sup>[1]</sup>。在手术时机选择上,多数学者认为早期治疗可阻止神经功能进一步恶化,同时也利于纠正脊柱侧弯畸形<sup>[1,16]</sup>。

**5.2 手术方法** 目前普遍采用枕下后颅窝减压术。中线处切除枕骨下方 3~4 cm 及寰椎后弓是手术的第一步,对于扩大骨性减压窗范围,其结果并未优于经典的小骨窗减压,目前较少采用<sup>[17]</sup>。对硬脑膜的处理争议较大,包括单纯骨性减压、仅切开硬膜外层、切开硬膜扩大成型<sup>[18]</sup>。Forander 等<sup>[19]</sup>对枕下后颅窝骨性减压后是否切开硬膜的术式进行 Meta 分析,得出硬膜扩大成型组的临床改善并不优于单纯骨性减压组,但其再手术率低,而术后出现脑脊液漏、无菌性脑膜炎的风险增高。国内研究得出硬膜成型组术后 1 年临床改善率优于单纯骨性减压组<sup>[20]</sup>。另一项研究是对术前无脊髓空洞的患者采用骨性减压+外层硬膜切开,对合并脊髓空洞或是二次手术的患者采用硬膜扩大成型,并随访 1 年,得出两组在临床改善率及再手术率上均无差别,但硬膜扩大成型组并发症发生率高<sup>[21]</sup>。成型的材料多数采用人工硬膜,自体筋膜在修补术后容易形成新的粘连,阻止脑脊液的循环。对于蛛网膜下腔的操作也没有共识。一些学者认为松解蛛网膜粘连的疗效并未优于单纯的硬膜成型。在第一次手术中,尤其是儿童,很少出现蛛网膜粘连,切开的蛛网膜可能会在术后形成新的粘连,但对于二次手术,蛛网膜粘连的松解还是提倡的<sup>[1]</sup>。术中直接处理小脑扁桃体的比例更小,只有小脑扁桃体增大或胶质增生明显者才考虑切除,在切除过程中要注意被牵拉的小脑后下动脉,同时要意识到小脑扁桃体切除会导致术后恶心、呕吐发生率增高<sup>[18]</sup>。通过处理疝部来疏通脑脊液循环的报道更是少数,其并未获得更好的临床效果。针对脊髓空洞的治疗,多数患者行枕下后颅窝减压即可获得较好的临床结果,脊髓空洞造瘘或分流术在第一次手术中较少采用<sup>[22]</sup>。儿童和成人 Chiari I 型患者在小脑扁桃体位置、硬脑膜弹性以及组织相容性方面不同,儿童术后并发症较成人多,因此建议对儿童应采取减少蛛网膜下腔操作的手术方式<sup>[19]</sup>。

Arnautovic 等<sup>[10]</sup>回顾性分析 1965~2013 年 136 篇关于 Chiari I 型畸形外科治疗的报道(绝大多数来源于欧美国家),99% 采用枕下后颅窝减压,其中 92% 行硬膜切开,又 66% 选择蛛网膜切开(混合组、成人组、儿童组分别为 72%、70%、47%),这其中 27% 选择小脑扁桃体切除。可以看出,手术方法并没有统一标准。因此,一些学者术中应用电生理或超声来评估减压效果,但若作为常规的评价标准仍需要进一步研究<sup>[19]</sup>。

术前评估颅颈交界区的稳定性是必须的。Goel

[23]对一组65例Chiari畸形患者(46例合并颅底陷入)研究得出,无论是否合并颅底陷入,患者都合并不同程度的寰枢关节不稳,治疗应针对稳定寰枢关节来进行,枕下后颅窝减压是不必要的。我们认为国内Chiari畸形患者合并颅底陷入或是寰枢关节不稳的比例没有Goel这组病例这么高,采用单纯枕下后颅窝减压术即可获得较好的效果,二者结论的差别考虑与人种不同有关。

5.3 手术效果及并发症 大部分患者的临床资料在减压术后会有不同程度的改善。术前Valsalva运动有关的后枕部头痛是枕下后颅窝减压术最明确的适应证,不合并脊髓空洞的Chiari I型患者术后改善更好。而旁中央或范围较大的脊髓空洞,以及病程较长均与术后恢复不良有关<sup>[10,18]</sup>。二次手术只有对那些症状逐渐加重的患者才考虑实施,其原因包括蛛网膜形成新的粘连、骨性减压窗过大、颅颈交界区不稳定等<sup>[18]</sup>。

手术并发症包括常见的脑脊液漏、无菌性脑膜炎、皮下积液,以及较少的血管损伤、脑积水、脑干压迫等。熟悉局部的解剖结构,术中无菌操作,保持蛛网膜下腔干净,对各层组织的严密缝合是预防并发症的关键。

综上所述,Chiari I型畸形手术方法的多样性说明没有一种术式对所有患者都非常合适,但也不应该过分强调个体化的治疗,通过高质量的临床研究来制定出适合各种类型的标准化治疗规范是必要的。对于Chiari II型、III型的患者,由于年龄小,合并脑干、后组颅神经、脊髓功能的严重缺陷,尽快对其进行手术治疗是目前一致的观点<sup>[16]</sup>。

【参考文献】

[1] Siasios J, Kapsalaki EZ, Fountas KN. Surgical management of patients with Chiari I malformation [J]. *Int J Pediatr*, 2012, 2012: 640127.

[2] Vannemreddy P, Nourbakhsh A, Willis B, et al. Congenital Chiari malformations [J]. *Neurol India*, 2010, 58: 6-14.

[3] Tubbs RS, Elton S, Grabb P, et al. Analysis of the posterior fossa in children with the Chiari 0 malformation [J]. *Neurosurgery*, 2001, 48: 1050-1055.

[4] 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: 40-47.

[5] Tubbs RS, Shoja MM, Ardalan MR, et al. Hindbrain hernia-

tion: a review of embryological theories [J]. *Ital J Anat Embryol*, 2008, 113: 37-46.

[6] Oldfield EH, Muraszko K, Shawker TH, et al. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. Implications for diagnosis and treatment [J]. *J Neurosurg*, 1994, 80: 3-15.

[7] Heiss JD, Patronas N, DeVroom HL, et al. Elucidating the pathophysiology of syringomyelia [J]. *J Neurosurg*, 1999, 91: 553-562.

[8] 汤四昌,盛伟斌,柳琛. Chiari畸形诊断与治疗的进展 [J]. *中国临床神经外科杂志*, 2009, 14: 121-123.

[9] Royo-Salvador MB, Sole-Llenas J, Domenech JM, et al. Results of the section of the filum terminale in 20 patients with syringomyelia, scoliosis and Chiari malformation [J]. *Acta Neurochir*, 2005, 147: 515-523.

[10] 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: 161-177.

[11] Novegno F, Caldarelli M, Massa A, et al. The natural history of the Chiari Type I anomaly [J]. *J Neurosurg-Pediatr*, 2008, 2: 179-187.

[12] Smith BW, Strahle J, Bapuraj JR, et al. Distribution of cerebellar tonsil position: implications for understanding Chiari malformation [J]. *J Neurosurg*, 2013, 119: 812-819.

[13] McVige JW, Leonardo J. Imaging of Chiari type I malformation and syringohydromyelia [J]. *Neurol Clin*, 2014, 32: 95-126.

[14] Alperin N, Loftus JR, Oliu CJ, et al. Magnetic resonance imaging measures of posterior cranial fossa morphology and cerebrospinal fluid physiology in Chiari malformation type I [J]. *Neurosurgery*, 2014, 75: 515-522.

[15] 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*, 2008, 40: 211-213.

[16] Imperato A, Seneca V, Cioffi V, et al. Treatment of Chiari malformation: who, when and how [J]. *Ital J Neurol Sci*, 2011, 32(Suppl 3): S335-339.

[17] Sindou M, Gimbert E. Decompression for Chiari type I malformation (with or without syringomyelia) by extreme lateral foramen magnum opening and expansile duraplasty with arachnoid preservation: comparison with other technical modalities (Literature review) [J]. *Adv Tech Stand Neurosurg*, 2009, 34: 85-110.

(上接第 114 页)

- [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: 365–380.
- [19] Forander P, Sjavik 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 Neurosur*, 2014, 125: 58–64.
- [20] 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: 1137–1139.
- [21] Chotai S, Medhkour A. Surgical outcomes after posterior fossa decompression with and without duraplasty in Chiari malformation— I [J]. *Clin Neurol Neurosur*, 2014, 125: 182–188.
- [22] 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: 430–437.
- [23] Goel A. Is atlantoaxial instability the cause of Chiari malformation Outcome analysis of 65 patients treated by atlantoaxial fixation [J]. *J Neurosurg Spine*, 2015, 22: 116–127.

(2016-03-23 收稿, 2016-04-06 修回)