

· 论 著 ·

Chiari 畸形 113 例手术治疗分析

修 波 李萃萃 林和璞 曾 旭 萧 凯 汤锋武

【摘要】目的 总结 Chiari 畸形手术治疗的经验,以期提高疗效,减少并发症。**方法** 回顾性分析 2005 年 5 月至 2016 年 8 月手术治疗的 113 例 Chiari 畸形的临床资料。**结果** 术后随访 6 个月,死亡 1 例,其余病人症状均有改善,术后 3 个月内即改善,6 个月时并无进一步改善。术后 3~6 个月复查 MRI,93 例脊髓空洞中,82 例脊髓空洞减小或消失,11 例脊髓空洞无变化;68 例脑积水中,脑积水减轻 49 例,19 例无改变。**结论** 了解 Chiari 畸形的手术相关问题、掌握相应对策,有助于确定手术适应证,减少并发症,提高疗效。

【关键词】 Chiari 畸形;脊髓空洞症;手术;并发症;分型

【文章编号】 1009-153X(2017)07-0460-03 **【文献标志码】** A **【中国图书资料分类号】** R 739.41; R 651.1*1

Microsurgery for Chiari malformations (report of 113 cases)

XIU Bo¹, LI Cui-cui¹, LIN He-pu¹, ZENG Xu¹, XIAO Kai², TANG Feng-wu³. 1. Department of Neurosurgery, Army General Hospital, PLA, Beijing 100700, China; 2. Department of Neurosurgery, Tsinghua University Yuquan Hospital, Beijing 100040, China; 3. Department of Neurosurgery, Affiliated Hospital, Logistics University of People's Armed Police Force, Tianjin 300162, China

【Abstract】Objective To summarize the experiences in treating Chiari malformations by microsurgery in order to decrease the complication and improve the outcomes. **Methods** The clinical data of 113 patients with Chiari malformations, who underwent surgery from May, 2005 to August, 2016, were analyzed retrospectively. **Results** The patients were followed up for 6 months. One patient died after operation. The symptoms were improved in 112 patients after operation within 3 months, but there was no further improvement 6 months after operation. The MRI 3 to 6 months after surgery showed that the syringomyelia decreased or disappeared in 82 of 93 cases and did not change in 11 of 93 cases, and the hydrocephalus relieved in 49 of 68 cases and did not change in 19 of 68 cases. **Conclusion** The understanding of the problems related to the operations of Chiari malformations and mastering their countermeasures may be helpful to grasp of operative indication, decrease in the postoperative complication and improvement of curative outcomes.

【Key words】 Chiari malformation; Syringomyelia; Surgery; Complication; Classification

Chiari 畸形是一种先天性颅颈交界区畸形疾病。由于小脑扁桃体下疝,颅神经和颈神经根受压,可以引起声音嘶哑、吞咽困难、颈项部疼痛及活动受限;因延髓和脊髓上颈段受压迫可以出现肢体运动和感觉障碍,腱反射亢进,出现病理反射和大小便障碍;在合并脊髓空洞症时,可以出现感觉分离或双上肢肌肉萎缩等;小脑受累时,可出现共济失调,走路不稳及眼球震颤;脑脊液循环受阻时可以出现脑积水和颅内压增高症状^[1]。对有临床症状的 Chiari 畸形,普遍认为应行手术治疗^[2]。本文就 Chiari 畸形手术的一些相关问题进行总结分析。

1 资料与方法

1.1 一般资料 2005 年 5 月至 2016 年 8 月收治 Chiari

畸形 113 例,其中男 47 例,女 66 例;年龄 12 d 至 73 岁,中位年龄为 38 岁。

1.2 临床表现 头痛或枕项部疼痛 97 例,上肢疼痛 83 例,痛温觉障碍 78 例,走路不稳 32 例,饮水呛咳 11 例,下肢无力 8 例。所有病人术前均行头颅和颈椎 MRI 检查,显示均有小脑扁桃体下疝畸形或后颅窝拥挤,枕大池消失;伴脊髓空洞 93 例,脑积水 68 例,颅底凹陷 14 例,寰枢椎脱位 9 例。以往因 Chiari 畸形做过后颅窝减压手术、病情加重 11 例,表现为行走不稳、平衡障碍、共济失调、饮水呛咳。

1.3 临床分型 Chiari 畸形 I 型 73 例,II 型 9 例,III 型 10 例,0 型 12 例。

1.4 手术方式 常规做颅后窝减压、硬脊膜扩大修补手术。III 型病人加做脊(延)髓拴系松解还纳、硬脊膜修补。伴有寰枢椎脱位病人,加做寰枢椎复位内固定。既往做过颅后窝减压、术后病情加重病人,给予翻修手术,包括环椎后弓切除、枕骨部分修补、硬脊膜扩大修补、枕大池重建。II 型、III 型和部分 I 型病人(包括部分术后加重、需做翻修手术)加做小脑

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2017.07.005

作者单位:100700 北京,中国人民解放军陆军总医院神经外科(修波、李萃萃、林和璞、曾旭);100040 北京,清华大学玉泉医院神经外科(萧凯);300162 天津,武警后勤学院附属医院神经外科(汤锋武)

扁桃体部分切除手术 34 例。

2 结果

术后随访 6 个月,死亡 1 例(Chiari 畸形Ⅲ型儿童,术前无脑积水,术后 40 余天因脑积水、颅内压增高危象死亡);其余病人症状均有改善,术后 3 个月内即改善,6 个月时并无进一步改善。3 例较术后 3 个月时症状有所加重,MRI 示枕大池缩小、脊髓空洞有所增大,但症状与 MRI 表现仍优于术前。

术后 3~6 个月复查 MRI,82 例脊髓空洞减小或消失,11 例脊髓空洞无变化;脑积水减轻 49 例,19 例无改变,其中 2 例术前脑积水较重,随访期脑积水无改善而做分流手术,脑积水治愈。

3 讨论

3.1 分型 目前普遍接受的诊断标准:MRI 矢状位显示一侧或双侧小脑扁桃体下疝超过枕大孔缘 5 mm^[3]。常分为 4 型:Ⅰ型,小脑扁桃体以及小脑蚓部疝入椎管内,但第四脑室保持在枕骨大孔上;Ⅱ型,第四脑室疝入椎管内;Ⅲ型,在Ⅱ型基础上合并脊柱裂、脊膜膨出;Ⅳ型,在Ⅰ或Ⅱ型基础上合并小脑发育不全。我们在临床上见到一些病人有 Chiari 畸形症状,但 MRI 未显示小脑扁桃体下疝超过枕大孔缘 5mm,只有颅后窝饱满、拥挤,枕大池消失。这些病人做颅后窝减压手术后,疗效很好。我们认为,这种情况同样可以诊断为 Chiari 畸形,可以将这种类型称为 Chiari 畸形 0 型(图 1A、1B)。

3.2 颅后窝减压手术的原则及常见问题

3.2.1 手术原则 解除因小脑扁桃体下疝而引起的第四脑室正中孔受压、脑脊液流出不畅;重建枕大池,以利于脑脊液回流通畅^[4]。硬脑膜切开的上极要高于第四脑室正中孔,硬脊膜切开的下极要低于下疝的扁桃体下缘。

3.2.2 临床上常见问题

3.2.2.1 减压不足 临床上,多见于环椎后弓未切除(图 1C、1D)。对于小脑扁桃体已下疝至环椎水平时,仅做颅后窝减压很可能是不够的,难以畅通脑脊液循环。我们认为,切除环椎后弓有利于扩大修补硬脑(脊)膜,增大硬脑膜-硬脊膜夹角,重建枕大池;环椎后弓仅有少量筋膜韧带附着,切除对颈椎的稳定性影响不大,因此可常规切除环椎后弓。如果小脑扁桃体下疝低至枢椎或更低,仅切除环椎后弓难以解除脑脊液通路的拥堵。而枢椎是颈部肌肉附着最多的骨性结构,对颈椎活动和稳定性非常重要,

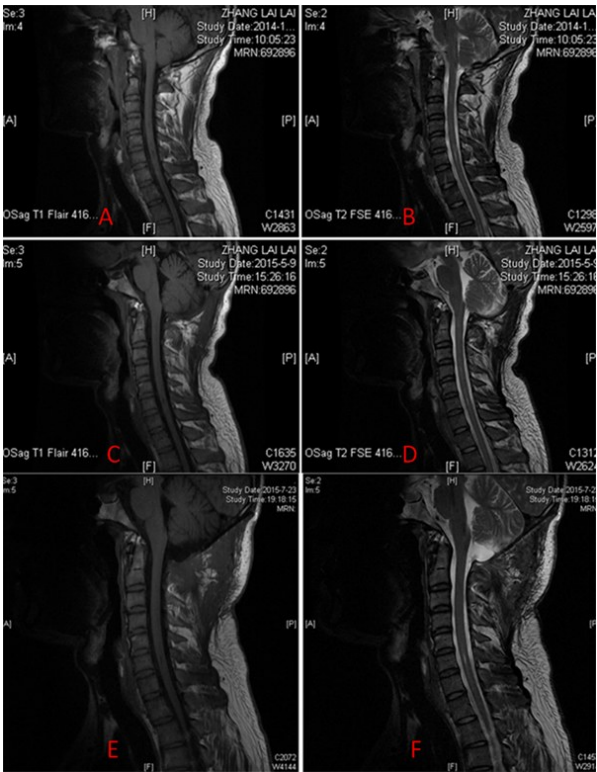


图 1 Chiari 畸形 0 型颅后窝减压不足翻修手术前后 MRI
A、B. 术前 MRI 显示,颅后窝饱满,枕大池消失,但小脑扁桃体并未下疝出枕大孔;C、D. 颅后窝减压术后 MRI,示环椎后弓未切除,枕大池仍显拥堵;E、F. 翻修手术(枕骨钛网修补、环椎后弓切除、硬脑膜扩大修补)后 MRI,示硬脑膜与硬脊膜夹角增大,枕大池重建

故一般不应做枢椎棘突椎板的切除。这时应考虑做小脑扁桃体下疝部分的切除,以保证脑脊液循环通畅,但不应常规切除小脑扁桃体。我们倡导保持蛛网膜完整,不常规疏通第四脑室正中孔,以避免损伤中枢神经、血液进入蛛网膜下腔造成粘连。本文 3 例术后 6 个月病情较术后 3 个月加重,分析原因可能与打开蛛网膜造成的蛛网膜粘连有关。对于减压不足的病例,需要再次手术扩大减压(图 1E、1F)。

3.2.2.2 减压过度 以往有学者强调颅后窝减压要足够大。近年来,有学者做 6 cm×4 cm 的枕骨切除^[5]。过度的枕骨切除,可导致小脑下垂、病情加重,尤其是斜坡-椎管角过大的 Chiari 畸形病人,更易发生小脑下垂。对于减压过度病人,需根据术后症状加重特点和影像学表现,制定翻修手术方案。本文 11 例颅后窝减压过度后症状加重的病例,病人表现为新增小脑症状和(或)后组颅神经症状;X 线和三维 CT 显示减压骨窗过大,MRI 显示小脑整体下垂,小脑上池增大、第四脑室向下牵拉变形,而枕大池变小或消失;脊髓空洞无减小、甚至加重。我们行翻修手术:

修补部分枕骨,托起小脑半球;同时做硬脑膜扩大修补、重建枕大池。手术后小脑症状和后组颅神经症状明显改善或消失。

因此,我们认为,枕骨切除骨窗的大小要因人而异。我们的经验是,在枕部做一个倒梯形骨窗,枕大孔后缘切除宽度等同环椎后弓的切除宽度;骨窗的上界和外界转折处(即外上角)超过硬脑膜的小脑半球-扁桃体切迹 6 mm。硬脑膜呈 Y 形剪开,向外上方显露小脑半球内下缘 2 mm 为宜。这样即可保证扩大重建枕大池,又可保留部分枕骨托住小脑半球、防止小脑下垂。

3.2.2.3 硬脑膜扩大成形 有文献报道做硬脑膜扩大成形优于单纯颅后窝减压^[6,7]。我们采用生物型人工硬脑膜作为修补材料,呈倒三角形裁剪,裁剪尺寸要适当大于硬膜剪开范围。在硬脑膜扩大成形后,硬脑膜下腔要注满生理盐水,使得扩大修补的人工硬脑膜呈帐篷状隆起,可减少和防止蛛网膜粘连。总之,经过环椎后弓切除、硬膜扩大成形后,硬脑膜与硬脊膜夹角明显增大、枕大池得到重建(图 1E, 1F)。然而,对于儿童 Chiari 畸形 I 型病人,大多数(90%以上)只做颅后窝减压不做硬膜切开的手术,症状即可改善或消除,并可避免一些主要并发症^[8]。扁桃体下疝<8 mm 无需再手术,但下疝在 C2 或以下病人,该术式则有较高的失败风险。

3.2.2.4 脊髓空洞的处理 在颅后窝减压、枕大池重建后,脊髓空洞都有不同程度的缩小甚至消失,不必常规处理脊髓空洞。对于张力性脊髓空洞,我们建议给予外科处理。张力性空洞的确认:MRI 空洞矢状径 \geq 脊髓直径的 70%,并且空洞局部脊髓明显增粗。

3.2.2.5 伴发脑积水的处理 一般说来,Chiari 畸形伴有的脑积水大都是小脑扁桃体下疝所导致的梗阻性脑积水。我们认为,除 Chiari 畸形 III 型外,均可先做颅后窝减压、枕大池重建,大多能缓解,至少不再加重脑积水。只有在脑积水症状无改善或头颅影像学检查发现脑积水加重时,才做脑室分流手术。但对于 Chiari 畸形 III 型病人,在切除枕颈部脊膜膨出囊后,常常加重脑积水。本文 1 例 Chiari 畸形 III 病人因

术后脑积水、颅内压增高危象而死亡。因此,对于术前即有脑积水的 Chiari 畸形 III 型病人,要么同期做脑室分流术,要么术后严密观察病情变化,一旦出现颅内压增高征象立即做分流手术。

3.2.2.6 Chiari 畸形伴有寰枢椎脱位 对此类型病人禁忌做单纯颅后窝减压,要辅加复位内固定手术。

综上所述,了解 Chiari 畸形的手术相关问题、掌握相应对策,有助于确定手术适应证,减少并发症,提高疗效。

【参考文献】

- [1] Khan AA, Bhatti SN, Khan G, *et al.* Clinical and radiological findings in Arnold Chiari malformation [J]. J Ayub Med Coll Abbottabad, 2010, 22(2): 75-78.
- [2] 尹 震,程钢戈,董连强,等. Chiari 畸形的手术治疗[J]. 中华神经外科杂志, 1994, 15: 320-322.
- [3] 王效宝,胡 涛,闫晓鹏,等. Chiari 畸形诊断和治疗新进展[J]. 山西医药杂志, 2015, 59(11): 1263-1266.
- [4] 丁晓东,张远征. Chiari 畸形的临床诊断和显微手术疗体会[J]. 中华神经外科杂志, 2011, 27(6): 684-687.
- [5] 刘 华,郑 鲁,常书锋,等. 小脑扁桃体下疝畸形并脊髓空洞的显微外科诊治体会[J]. 实用医学杂志, 2008, 24(18): 3209-3210.
- [6] Xu H, Chu L, He R, *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(2): 213-221.
- [7] Gürbüz MS, Berkman MZ, Ünal E, *et al.* Foramen magnum decompression and duraplasty is superior to only foramen magnum decompression in chiari malformation type 1 associated with syringomyelia in adults [J]. Asian Spine J, 2015, 9(5): 721-727.
- [8] Kennedy BC, Kelly KM, Phan MQ, *et al.* Outcomes after suboccipital decompression without dural opening in children with Chiari malformation Type I [J]. J Neurosurg Pediatr, 2015, 16(2): 150-158.

(2017-03-25 收稿, 2017-04-29 修回)