

· 论 著 ·

Chiari 畸形 I 型合并脊髓空洞症的显微手术治疗

高 竑 杨 华 向 欣

【摘要】目的 探讨 Chiari 畸形 I 型合并脊髓空洞症的显微手术方法及其疗效。**方法** 回顾性分析 2013 年 1 月至 2016 年 1 月手术治疗的 38 例 Chiari 畸形 I 型合并脊髓空洞症的临床资料, 其中 12 例行单纯骨性减压术(对照组), 26 例行颅后窝成形术(骨性减压+硬膜扩大修补, 观察组)。术后随访 12 个月。**结果** 对照组术后发生头痛 5 例、浅表感染 1 例; 观察组术后发生头痛 13 例、脑脊液及皮下积液 4 例、浅表感染 3 例。对照组术后并发症总发生率(50.0%, 6/12)明显低于观察组(76.9%, 20/26; $P < 0.05$)。对照组疗效优 8 例, 良 3 例, 差 1 例; 观察组疗效优 18 例, 良 5 例, 差 3 例; 两组术后疗效无统计学差异($P > 0.05$)。对照组随访 11 例, 术后空洞闭合 1 例, 缩小 5 例, 无变化 3 例, 增大 2 例; 观察组随访 20 例, 术后空洞闭合 7 例, 缩小 11 例, 无变化 1 例, 增大 1 例; 对照空洞改善率(54.5%, 6/11)明显低于观察组(90.0%, 18/20; $P < 0.05$)。**结论** 颅后窝成形术比单纯骨性减压术并发症发生率更高, 单纯骨性减压术和颅后窝成形术疗效相当, 但是颅后窝成形术比单纯骨性减压术更有助于脊髓空洞的缩小、闭合。

【关键词】 Chiari 畸形 I 型; 脊髓空洞症; 单纯骨性减压术; 颅后窝成形术; 疗效

【文章编号】 1009-153X(2018)02-0075-03 **【文献标志码】** A **【中国图书资料分类号】** R 742.8; R 651.1^{*1}

Curative effects of two surgical methods on Chiari Malformation type I complicated with syringomyelia

GAO Hong, YANG Hua, XIANG Xin. Clinical Medical School, Guizhou Medical University, Guiyang 550000, China

【Abstract】Objective To evaluate the curative effects of posterior fossa decompression (PFD) and posterior cranial fossa plastic repair (PCFPR) on Chiari malformation type I complicated with syringomyelia (CMTICS). **Methods** The clinical data of 38 patients with CMTICS, of whom, 12 underwent PFD and 26 PCFPR including decompression of posterior cranial fossa and dura plastic repair from January, 2013 to January, 2016, were analyzed retrospectively. **Results** Of 38 patients followed up for 12 months, 31 received MRI examination and 7 not during the following up. The rate (41.6%, 5/12) of postoperative complications occurrence was significantly lower in 12 patients undergoing PFD than that (76.9%, 20/26) in 26 patients undergoing PCFPR. There was insignificant difference in the prognoses evaluated by Tator scale between both the groups ($P > 0.05$). The rate (90.0%, 18/20) of syringomyelia improvement was significant higher in 20 patients who were followed up with MRI after PCFPR than that (54.5%, 6/11) in the 11 patients who were followed up with MRI after PFD ($P < 0.05$). **Conclusions** The incidence of postoperative complications induced by PCFPR is significantly higher than that induced by PFD, but its curative effect on the syringomyelia is significantly better than that of PFD in the patients with CMTICS. PCFPR is similar to PFD in the effects on CMTICS evaluated by Tator scale.

【Key words】 Chiari I malformation; Syringomyelia; Posterior fossa decompression; Posterior cranial fossa plastic repair; Curative effects

Chiari 畸形又称小脑扁桃体下疝畸形, 特征为小脑扁桃体疝入枕骨大孔, 最常见的合并症为脊髓空洞症。临床上, 多采用骨性减压术治疗 Chiari 畸形 I 型合并脊髓空洞症, 术中是否行硬膜扩大修补术, 目前仍未有准确定论^[1-3]。2013 年 1 月至 2016 年 1 月采用骨性减压+硬膜扩大修补术治疗 Chiari 畸形 I 型合并脊髓空洞症 26 例, 取得良好疗效, 现报道如下。

1 资料与方法

1.1 研究对象 纳入标准: ①术前 MRI 诊断为 Chiari 畸形 I 型合并脊髓空洞症; ②行单纯骨性减压术或颅后窝成形术治疗; ③术后门诊或电话随访 12 个月, 门诊随访均行颈部 MRI 复查。共纳入符合标准病例 38 例, 其中男 15 例, 女 23 例; 年龄 19~62 岁, 平均 40.4 岁; 病程 20 d~13 年, 平均 2.7 年。行单纯骨性减压术 12 例(对照组), 行颅后窝成形术 26 例(观察组)。临床表现主要有分离性感觉障碍, 颈、肩部及上肢疼痛、麻木, 声嘶、呛咳, 面部感觉减退, 步态不稳, 姿势及运动共济失调, 肢体麻木, 肌萎缩, 肌力下降以及头痛、呕吐等。

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2018.02.004

作者单位: 550000 贵阳, 贵州医科大学临床医学院(高 竑、杨 华、向 欣)

通讯作者: 向 欣, E-mail: xiangxin828@163.com

1.2 影像学资料 术前影像学诊断为 Chiari 畸形 I 型合并脊髓空洞症。小脑扁桃体疝入枕骨大孔下缘至少 5 mm, 最长达 13 mm, 包括颈髓段空洞 25 例, 颈胸段 13 例, MRI 表现为“腊肠状”或“串珠状”。

1.3 手术方法 对照组:行单纯骨性减压术。右侧卧位, 头部以头架固定, 暴露后颈部, 取后颈部正中直切口, 从枕外粗隆上 2 cm 起至第 5 颈椎棘突止, 沿项白线逐层切开直达颅骨, 见枕骨骨嵴向前向下凹陷。牵开皮肤及肌肉组织, 电钻钻孔后, 咬骨钳咬开枕骨见枕骨大孔, 咬大骨窗成 5 cm×5 cm 大小。打开枕骨大孔后缘约 2.0 cm, 继续向下咬开寰椎向两侧约 1.5 cm 和枢椎部分棘突。

观察组:行后颅窝成形术(骨性减压+硬膜扩大修补术)。在骨性减压为前提下, 呈“Y”型剪开硬脑膜及脊膜。尽量保护蛛网膜不受损伤, 后取颈肌筋膜行硬脑膜及脊膜的扩大成形, 严密缝合。

1.4 术后疗效判定 门诊或电话随访 12 个月, 按照 Tator 评分^[4]标准将术后疗效分为 3 级: 优, 症状、体征好转; 良, 症状、体征稳定; 差, 症状、体征恶化或有新症状出现。脊髓空洞变化: 闭合, 脊髓空洞消失; 缩小, 脊髓空洞较术前减小 30% 以上; 增加, 脊髓空洞较术前增大 30% 以上。

1.5 统计学方法 应用 SPSS 20.0 软件分析, 计数资料用 χ^2 检验或秩和检验, 等级资料用秩和检验; 计量资料以 $\bar{x} \pm s$ 病死, 用方差分析; $P < 0.05$ 为差异存在统计学意义。

2 结果

2.1 两组术后并发症比较 对照组术后发生头痛 5 例、浅表感染 1 例; 观察组术后发生头痛 13 例、脑脊液及皮下积液 4 例、浅表感染 3 例。对照组术后并发症总发生率(50.0%, 6/12)明显低于观察组(76.9%, 20/26; $P < 0.05$)。

2.2 两组术后疗效比较 对照组优 8 例, 良 3 例, 差 1 例; 观察组优 18 例, 良 5 例, 差 3 例; 两组术后疗效无统计学差异($P > 0.05$)。

2.3 两组术后脊髓空洞改善情况 随访期间复查 MRI 31 例, 其中观察组 20 例, 对照组 11 例。对照组空洞闭合 1 例, 缩小 5 例, 无变化 3 例, 增大 2 例; 观察组空洞闭合 7 例, 缩小 11 例, 无变化 1 例, 增大 1 例。对照空洞改善率(54.5%, 6/11)明显低于观察组(90.0%, 18/20; $P < 0.05$)。

2.4 典型病例 女, 45 岁, 因颅后窝减压术后 9 年、右侧躯体感觉减退 2 年入院。10 年前无明显诱因出现

左侧上肢乏力, 未予重视; 9 年前出现右侧耳后部疼痛, 当地医院就诊, 诊断为“小脑扁桃体下疝并脊髓空洞”, 行颅后窝骨性减压术, 术后恢复可; 2 年前出现右上肢感觉减退, 进行性加重; 后多次就诊于当地医院, 未见好转, 遂就诊于我院。入院时体格检查: 双手畸形, 右上肢 3 级, 左上肢近端肌力 3 级, 远端肌力 5 级, 无法抬举, 双下肢肌力 5 级, 右上肢及右侧躯体感觉减退。入院时颈部 MRI 示: 头部颅后窝减压术后改变, 颈部脊髓空洞症(图 1A、1B)。入院后行骨性减压+硬膜扩大修补术, 术后自觉症状好转; 右上肢肌力 4 级, 右上肢及右侧躯体感觉较前好转, 左上肢肌力 5 级, 双下肢肌力 5 级。出院后 3 个月在当地医院行颈部 MRI 可见脊髓空洞较前消退(图 1C、1D)。

3 讨论

公认的 Chiari 畸形是小脑扁桃体疝入椎管内, 压迫脑干、小脑及后组颅神经, 导致脊髓中央管增大, 造成空洞, 导致一系列症状的症候群, 以 Chiari 畸形 I 型多见, 其中 30%~70% 合并有脊髓空洞^[5]。目前, Chiari 畸形 I 型合并脊髓空洞症的术式多样, 尚无一致定论。手术治疗可以促进枕骨大孔区脑脊液的回流, 扩大颅后窝空间, 减轻小脑扁桃体下疝的挤压^[6]。单纯骨性减压术使 Chiari 畸形的颅后窝空

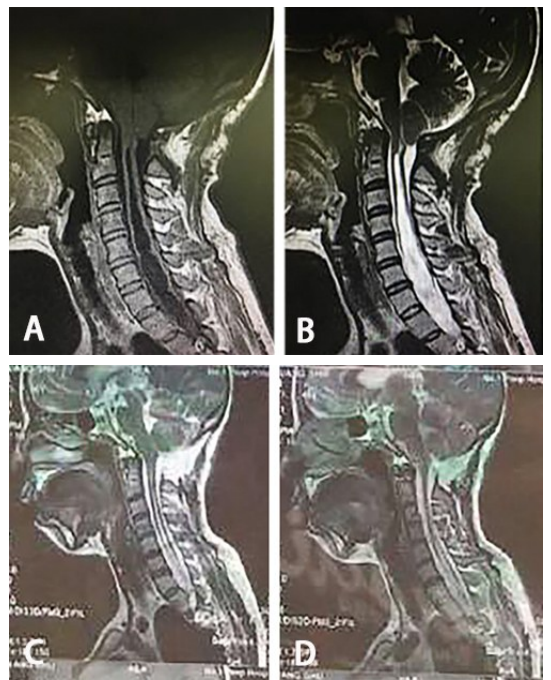


图 1 Chiari 畸形 I 型合并脊髓空洞症手术前后 MRI A、B. 外院行单纯骨性减压术后颈部 MRI; C、D. 我院行骨性减压+硬膜扩大修补术后颈部 MRI

间得到扩大,还有在骨性减压后继续切除环枕筋膜并开放硬膜外层,保留硬膜内层的手术方法。有学者认为骨性减压后继续硬膜扩大修补术,通过“Y”形剪开硬膜,可以进一步增加颅后窝空间。本文结果显示观察组术后并发症发生率更高,这可能与观察组术中在骨性减压后进一步对硬膜扩大修补,改变人体正常解剖结构,并且剪开硬膜也会增加脑脊液漏及皮下积液的发生风险^[7]。我们认为两种术式都可在一定程度上起到减压的作用,两组临床症状改善没有统计学差异,说明两种术式对改善临床症状相差不大。两种术式都通过缓解小脑扁桃体的挤压,促进血液循环,恢复脑脊液的回流,因此两组 Tator 评分无统计学差异;但是也可能有与观察组术后并发症的发生有关系,观察组术后脑脊液漏发生率明显升高,这与术中剪开硬膜有关。若能进一步提高手术技术水平,减少并发症,观察组在症状改善方面可能高于对照组。由于脑脊液发生概率升高引起病人对术后症状改善的主观感觉降低,这会导致本文对比结果产生偏差。我们发现观察组病人相对对照组自觉头痛改善,考虑为观察组可以扩大颅后窝容积,改变空间结构,缓解阻塞情况,减压更加充分,所以颅后窝成形术后症状改善率更高。本文随访结果显示几乎所有有关脊髓中央管损伤的症状都没有改善,这提示手术只能预防或延缓病情的进展,但是无法逆转脊髓损伤。本文观察组和对照组术后 12 个月脊髓空洞较术前的改善情况存在统计学意义,观察组优于对照组。我们认为观察组相对对照组减压更加充分,使小脑扁桃体下疝对颅后窝压力更低,蛛网膜下腔粘连缓解更加显著,有助于枕骨大孔区脑脊液的循环,利于脊髓空洞的消退。从脑脊液动力学来说,Chiari 畸形导致脑脊液从第四脑室流向蛛网膜下腔受阻,脑脊液搏动波向下冲击脊髓中央管,致使中央管扩张,并冲破中央管壁产生空洞^[8]。而颅后窝成形术不但缓解枕骨大孔区蛛网膜下腔狭小和黏粘,并且再构建枕大池,使病变区曾受阻的脑脊液不再喷射样流动,变为相对正常流速的双向流动;使脑脊液回流通畅,促进脑脊液的循环,创建新的压力梯度缓解机制,有助于脊髓空洞的消退。

本文存在的缺陷是症状改善情况以病人主观感觉所决定,未应用客观的衡量标准;小脑扁桃体对神经的压迫可能在 12 个月时恢复差异并不明显,随访更长时间或许可以得到不同的结果;病程长短存在差异,可能影响手术预后。

总之,我们认为颅后窝成形术虽然术后并发症

发生率较高,但均在院期间治愈,且可随技术提高降低并发症,其手术疗效确切,不但降低颅后窝压迫,并且促进枕骨大孔区及脊髓蛛网膜下腔的脑脊液流动,使症状得到改善。手术相对简单,使骨性结构不被破坏,维持颈枕部的稳定性。术中未切除脑组织,避免对正常组织的干扰,应用改良的“Y”字形硬脑膜切口,悬吊硬脑膜边缘后修补,缝合紧密,尽可能降低脑脊液漏、硬脑膜外积液和肌肉渗血流入蛛网膜下腔的发生率,且行该手术治疗的病人康复快,住院时间短。

【参考文献】

- [1] Greenberg JK, Ladner TR, Olsen MA, *et al.* Validation of an international classification of diseases, ninth revision code algorithm for identifying Chiari malformation type I surgery in adults [J]. *Neurosurgery*, 2015, 77(2): 269-273.
- [2] 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.
- [3] 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.
- [4] Tator CH, Meguro K, Rowed DW. Favorable results with syringosubarachnoid shunts for treatment of syringomyelia [J]. *J Neurosurg*, 1982, 56(4): 517-523.
- [5] Kahn EN, Muraszko KM, Maher CO. Prevalence of Chiari I malformation and syringomyelia [J]. *Neurosurg Clin N Am*, 2015, 26(4): 501-507.
- [6] Batzdorf U, McArthur DL, Bentson JR. Surgical treatment of Chiari malformation with and without syringomyelia: experience with 177 adult patients [J]. *J Neurosurg*, 2013, 118(2): 232-242.
- [7] Ling PY, Mendelson ZS, Reddy RK, *et al.* Reconstruction after retrosigmoid approaches using autologous fat graft-assisted Medpor Titan cranioplasty: assessment of post-operative cerebrospinal fluid leaks and headaches in 60 cases [J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 2014, 156(10): 1879-1888.
- [8] Buell TJ, Heiss JD, Oldfield EH. Pathogenesis and cerebrospinal fluid hydrodynamics of the Chiari I malformation [J]. *Neurosurg Clin N Am*, 2015, 26(4): 495-499.

(2017-10-23 收稿, 2017-11-15 修回)