

Chiari 畸形 I 型合并睡眠呼吸暂停综合征的手术治疗分析

强京灵 田德洲 张远征

【摘要】目的 探讨手术干预 Chiari 畸形对 Chiari 畸形 I 型合并有睡眠呼吸呼吸暂停综合征(CSAS)病人睡眠的影响。**方法** 回顾性分析 2012 年 7 月至 2016 年 5 月收治的 6 例 Chiari 畸形 I 型合并 CSAS 的临床资料,均行后正中入路软膜下疝小脑扁桃体切除及枕大池重建术。术前、术后 3 个月行多导睡眠呼吸监测记录进入深睡眠至少 4 h 以上的呼吸暂停次数、每次暂停时间及每次暂停时的最低血氧饱和度。**结果** 术后 3 个月,呼吸暂停次数明显减少,暂停持续时间下降,血氧饱和度上升,临床表现明显改善。术后复查 MRI 示下疝的扁桃体切除,延髓背侧压迫解除,脑脊液循环通畅,部分合并脊髓空洞较术前缩小,甚至有部分脊髓空洞完全消失。**结论** Chiari 畸形 I 型合并睡眠呼吸暂停综合征,通过颈后正中入路软膜下疝小脑扁桃体切除及枕大池重建术,能够明显改善病人睡眠呼吸暂停情况。

【关键词】 Chiari 畸形;中枢性睡眠呼吸暂停综合征;手术

【文章编号】 1009-153X(2018)08-0529-03 **【文献标志码】** A **【中国图书资料分类号】** R 742.8²; R 651.1¹

Microsurgery for Chiari malformation type I associated with central sleep apnea hypopnea syndrome (report of 6 cases)
QIANG Jing-ling, TIAN De-zhou, ZHANG Yuan-zheng. Department of Neurosurgery, The Affiliated Hospital, Yan'an University, Yan'an 716000, China

【Abstract】Objective To explore the effects of microsurgery on sleep in the patients with Chiari malformation type I (CM-I) associated with central sleep apnea hypopnea syndrome (CSAS). **Methods** The cerebellar herniation tonsillectomy through subpial posterior and midline inferior approach and reconstruction of cisterna magna were performed in 6 patients with CM-I associated with CSAS. The number of overnight apnea and minimum oxygen saturation at each pause time and every pause duration over 4 hours after deep sleep were determined with polysomnography before and 3 months after the operation in all the patients. **Results** Following-up 3 months after the operation showed that the symptoms, including the number of apnea, respiratory pause duration, oxygen saturation and so on, were relieved or disappeared in all the patients compared with before the operation ($P<0.05$). MRI 3 months after the operation showed that the herniated cerebellar tonsils were removed and the syringomyelia shrank or disappeared in all the patients. **Conclusions** The symptoms including sleep apnea and so on may be improved by the removal of herniated cerebellar tonsil with the surgery through supial posterior and midline approach and reconstruction of cisterna mana in the patients with CM-I associated with CACS.

【Key words】 Chiari malformation type I ; Central sleep apnea hypopnea syndrome; Surgery; Curative effects

Chiari 畸形是颅后窝中线脑结构在胚胎期发育异常,主要表现为小脑扁桃体楔形延长、疝至枕大孔平面以下或进入椎管内,而引起小脑、脑干、脊髓、后颅组神经及上颈段神经受损。中枢性睡眠呼吸暂停综合征(central sleep apnea hypopnea syndrome, CSAS)是以呼吸动力缺乏导致的通气不足和换气障碍为特征,具有潜在危险的疾病,发病率在 1%~4%^[1-3]。Chiari 畸形 I 型病人的小脑扁桃体下疝压迫延髓,也是引起 CSAS 的一种危险因素。本文探讨 Chiari 畸形 I 型合并 CSAS 的手术疗效。

1 资料与方法

1.1 研究对象 纳入标准:临床表现、CT 和 MRI 检查证实存在 Chiari 畸形 I 型,部分合并脊髓空洞,经整夜睡眠呼吸监测检查证实同时合并有 CSAS。排除标准:耳鼻喉科检查排除如肥胖、扁桃体肥大、巨舌、气道狭窄舌后坠等阻塞性睡眠呼吸暂停;排除合并延髓腹侧受压,如合并寰枢椎不稳、脱位及颅底凹陷等先天性畸形。

2012 年 7 月至 2016 年 5 月共收治符合标准的 Chiari 畸形 I 型 107 例,合并 CSAS 6 例,其中男 2 例,女 4 例;年龄 34~65 岁,平均(46.31±6.51)岁。

1.2 手术方法 取俯卧位,Mayfield 头架固定,沿颈后正中入路枕外粗隆至颈 2 椎体水平取一直切口,长

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2018.08.006
作者单位:716000 陕西延安,延安大学附属医院神经外科(强京灵、田德洲、张远征)

约5 cm,切开头皮及皮下组织,电刀沿正中切开项白线,暴露枕骨大孔后缘、寰椎后弓及寰椎筋膜,磨钻磨除枕骨大孔后下缘寰椎筋膜上方直径约1.5 cm骨窗,暴露硬脑膜,在显微镜下纵向切开硬脑膜并悬掉,用双极电凝于一侧下疝扁桃体上烧灼,用尖刀分层切开蛛网膜及软膜约0.5 cm小口,将吸引器插入扁桃体内吸出下疝小脑扁桃体组织,同时双极电凝电烧灼扁桃体使扁桃体收缩上提,解除对延髓背侧的压迫,注意保护小脑后下动脉,避免损伤,同法切除另一侧下疝小脑扁桃体,电凝烧灼扁桃体使扁桃体收缩上提,解除对延髓背侧的压迫,术腔严密止血。然后剥离粘连蛛网膜,打通正中孔,显露两侧小脑延髓外侧池及后颅组神经,重建枕大池,使用自体筋膜进行硬膜修补,逐层缝合肌层、项韧带、皮下组织及皮肤^[4,5]。

1.3 记录数据 术前行多导睡眠呼吸监测记录进入深睡眠至少4 h以上的呼吸暂停次数、每次暂停累及时间、每次暂停时的最低血氧饱和度数据,术后随访3个月,再次行多导睡眠呼吸监测记录进入深睡眠至少4 h以上的呼吸暂停次数、每次暂停累及时间、每次暂停时的最低血氧饱和度。

1.4 统计学方法 采用SPSS 18.0软件分析,计量资料以 $\bar{x}\pm s$ 表示,采用配对 t 检验;以 $P<0.05$ 为具有统计学意义。

2 结果

术后3个月,呼吸暂停次数明显减少($P<0.05$,表1),暂停持续时间明显下降($P<0.05$,表1),血氧饱和度明显上升($P<0.05$,表1),临床症状明显改善。术后复查MRI示下疝的扁桃体切除,延颈髓背侧压迫解除,脑脊液循环通畅,部分合并脊髓空洞较术前缩小,甚至有部分脊髓空洞完全消失。

3 讨论

目前,Chiari畸形I型的诊断是根据临床表现结合影像学检查。目前Chiari畸形I型较为公认发病机制是起源于胚胎中胚叶轴旁的枕骨原节发育不良,导致枕骨发育不良,颅后窝过度拥挤,继发小脑扁桃体楔形延长,伸入枕骨大孔而达颈椎椎管内,引起小脑、脑干、脊髓后组颅神经及上段颈神经受损产生相应症状,一般发病隐匿,起病缓慢,逐渐进展,病史较长^[6,7]。

CSAS是呼吸中枢驱动消失所引起的呼吸停顿,在常规睡眠多导图上表现为口鼻气流停止和无呼吸

表1 Chiari畸形I型合并睡眠呼吸暂停综合征手术前后呼吸暂停频次、累计暂停时间及最低血氧饱和度比较

评估指标	术前	术后3个月
呼吸暂停频次(次)	12.5±2.07	3.33±1.03*
发病累积暂停时间(s)	17.17±3.06	3.67±1.37*
最低血氧饱和度(%)	75.5±4.64	90±2.83*

注:与术前相应值比,* $P<0.05$

运动^[8],常表现为失眠易醒,重症病人入睡困难,一进入梦乡,即被憋醒。1965年,Campbell首次报道以呼吸功能紊乱为首发症状的Chiari畸形I型。临床上,Chiari畸形I型引起CSAS并不罕见,但是临床认识还不足。Chiari畸形I型合并CSAS的病理机制非常复杂,仍不完全清楚。目前认为Chiari畸形I型病变常常累及脑干延髓,而呼吸中枢位于延髓,病变压迫延髓背侧,使呼吸中枢受累,兴奋性降低,使呼气运动减少和肺泡通气量下降,引起呼吸功能紊乱。在睡眠过程中,呼吸中枢对各种不同刺激的反应性减低,中枢神经系统对低氧,特别是CO₂浓度改变引起的呼吸反馈调控不稳定,造成更严重的呼吸功能紊乱^[9-11]。病人因脑组织缺氧,引起惊厥憋醒,感心慌胸闷及头痛头晕等不适,如不迅速改善低通气状态,会对大脑造成严重损害,也可能因严重的呼吸功能紊乱而导致死亡,因此睡眠呼吸紊乱、暂停是Chiari畸形主要死亡原因之一^[12]。在临床工作中,多导睡眠监测对诊断CSAS具有一定的参考价值,Chiari畸形病人可以考虑行多导睡眠监测,了解睡眠呼吸暂停情况,并请呼吸内科和耳鼻喉科会诊后排除阻塞性睡眠呼吸暂停低通气综合征,如果考虑Chiari畸形引起的CSAS,建议尽早行手术治疗,可降低Chiari畸形病死率。

目前,Chiari畸形I型最安全有效的手术方式仍存在很大的争议,主要是Chiari畸形I型经常伴发其他脑或脊髓的疾病,因此在治疗过程中应对Chiari畸形I型进行全面系统的分析,选择最佳的手术方式,提高手术的安全性及有效性。目前,Chiari畸形I型主要的手术方法包括颅后窝减压术、颅后窝重建术、小脑扁桃体切除及枕大池重建术^[13,14]。颅后窝减压术主要是切除部分枕骨,有效地扩大颅后窝,主要步骤包括硬脑膜减压和骨性减压等^[15]。目前,存在争议的是在手术过程中是否需要保持硬脑膜的完整性。有学者提出,在减压过程中,保留硬脑膜完整可有效避免血液进入蛛网膜下腔以及术后脑脊液

漏。另有学者提出,保留硬脑膜完整不能使颅后窝充分减压,为了有效降低颅内压充分减压,应该完全敞开硬脑膜。为此,有学者便对该手术方式逐渐改良,在此基础上提出了颅后窝重建术。颅后窝重建术可以在很大程度上减少以上并发症的发生,为现在应用最多的手术方式。小脑扁桃体切除+枕大池重建术不仅仅是扩大颅后窝,同时重新建造被堵塞的枕大池,从而更有效地形成脑脊液循环。这种手术切口小,对病人的创伤小,手术过程向微创的方向发展。本文全部病人均行颈后正中入路软膜下下疝小脑扁桃体切除及枕大池重建术,术中切除下疝的扁桃体后,双极电凝电烧灼扁桃体使扁桃体收缩上提,探查第四脑室底部,剥离粘连蛛网膜,打通正中孔,显露两侧小脑延髓外侧池及后颅组神经,重建枕大池,解除对延髓的压迫,使脑脊液循环通畅。术后 3 个月,所有病人呼吸暂停次数明显减少,暂停持续时间明显下降,血氧饱和度明显上升,临床表现明显改善;术后复查 MRI 检查示下疝的扁桃体切除,延髓背侧压迫解除,部分合并脊髓空洞较术前缩小,甚至完全消失。

总之,对于 Chiari 畸形合并 CSAS,通过颈后正中入路软膜下下疝小脑扁桃体切除及枕大池重建术,能够明显缓解中枢性睡眠呼吸暂停症状,改善睡眠呼吸暂停情况,避免严重的呼吸功能紊乱对病人造成进一步损害^[8,16]。

【参考文献】

[1] Chiari H. Concerning alterations in the cerebellum resulting from cerebral hydrocephalus [J]. *Pediatr Neurosci*, 1987, 13 (1): 3-8.

[2] Urbizu A, Toma C, Poca MA, *et al.* Chiari malformation type I: a case-control association study of 58 developmental genes [J]. *PLoS One*, 2013, 8(2): e57241.

[3] 蔡吉章,杜小平,夏健,等. 以中枢性睡眠呼吸暂停综合征为表现的 Arnold-Chiari 畸形合并脊髓空洞症 1 例[J]. *中华全科医师杂志*, 2013, 12(8): 672-673.

[4] Lee HS, Lee SH, Kim ES, *et al.* Surgical results of arachnoid-preserving posterior fossa decompression for Chiari I malformation with associated syringomyelia [J]. *J Clin*

Neurosci, 2012, 19(4): 557-600.

[5] Ma J, You C, Chen H, *et al.* Cerebellar tonsillectomy with suboccipital decompression and duraplasty by small incision for Chiari I malformation (with syringomyelia): long term follow-up of 76 surgically treated cases [J]. *Turk Neurosurg*, 2012, 22(3): 274-279.

[6] 尹一恒,余新光,周定标. 先天性颅颈交界畸形胚胎学基础及治疗研究进展[J]. *中华外科杂志*, 2012, 50(3): 272-274.

[7] 黄忻涛,王振宇. Chiari 畸形外科治疗进展[J]. *中国临床神经外科杂志*, 2017, 22(2): 112-114.

[8] Dauvilliers Y, Stal V, Abril B, *et al.* Chiari malformation and sleep related breathing disorders [J]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2007, 78(12): 1344-1348.

[9] Murray C, Seton C, Prelog K, *et al.* Arnold Chiari type I malformation presenting with sleep disordered breathing in well children [J]. *Arch Dis Child*, 2006, 91(4): 342-343.

[10] 蔡吉章,杜小平,夏健,等. 以中枢性睡眠呼吸暂停综合征为表现的 Arnold-Chiari 畸形合并脊髓空洞症 1 例[J]. *中华全科医师杂志*, 2013, 8: 672-673.

[11] 阮玉姝,曾凡军. Chiari 畸形合并混合型睡眠呼吸暂停综合征 1 例[J]. *实用医学杂志*, 2015, 44(19): 3287-3287.

[12] 袁伟锋,徐虹,黄文杰. 首诊睡眠呼吸暂停综合征的 Chiari 畸形 1 例[J]. *中国实用内科杂志*, 2009, 29(7): 667-668.

[13] Fernandez AA, Guerrero AI, Martinez MI, *et al.* Malformations of the craniocervical junction (Chiari type I and syringomyelia: classification, diagnosis and treatment) [J]. *BMC Musculoskelet Disord*, 2009, 10(1): 107-111.

[14] 刘龙,李力仙. Chiari 畸形 I 型发病机制研究进展[J]. *新乡医学院学报*, 2016, 10(4): 325-328.

[15] 袁强,步星耀,余亚丽,等. Chiari 畸形合并脑积水及睡眠呼吸暂停综合征 1 例并文献复习[J]. *中华脑科疾病与康复杂志: 电子版*, 2015, 5(1): 62-64.

[16] de Oliveira Sousa U, de Oliveira MF, Heringer LC, *et al.* The effect of posterior fossa decompression in adult Chiari malformation and basilar invagination: a systematic review and meta-analysis [J]. *Neurosurg Rev*, 2018, 41(1): 311-321.

(2017-09-13 收稿, 2018-04-12 修回)