

· 综 述 ·

Chiari 畸形 I 型的诊治现状

常腾武 综述 王继超 审校

【关键词】 Chiari 畸形 I 型; 诊断; 手术治疗

【文章编号】 1009-153X(2021)07-0564-03

【文献标志码】 A

【中国图书资料分类号】 R 742.8⁺2; R 651.1⁺1

Chiari 畸形是一组以小脑扁桃体突出进入椎管为共同特征的疾病^[1],分为四种类型。Chiari 畸形 I 型 (Chiari malformation type I, CM-I) 以移位至枕骨大孔水平以下的形态异常小脑扁桃体为特征,异常的小脑扁桃体使枕骨大孔水平脑脊液流动产生异常,从而出现临床症状,最常见的症状为枕后或颈上疼痛^[2],通常在做 Valsalva 动作时加重^[3],还可伴有运动和/或感觉障碍、脊柱侧弯、眩晕、共济失调、晕厥和睡眠呼吸暂停等症状^[4],30%~85% 的 CM-I 合并有脊髓空洞症。CM-I 是最常见的亚型,成人发病率在 0.5%~0.9%^[5],儿童在 0.5%~1%^[2,6]。本文对 CM-I 的诊断和手术治疗作一综述。

1 CM-I 的诊断

CM-I 的诊断基于神经解剖学,多种影像学方法可用于 CM-I 的诊断。MRI 是临床上广泛接受的诊断 CM-I 的方法。目前,CM-I 的诊断是基于单侧或双侧小脑扁桃体下疝(3 或 5 mm)的影像学诊断,以 5 mm 为最常见和最保守的诊断标准。但部分 CM-I 只是影像学偶然发现,并没有症状,而且临床表现的严重程度并不总是与下疝的严重程度相关。Strahle 等^[7]发现,小脑扁桃体下疝大于 5 mm 的无症状病人是有症状的 10 倍。仅仅根据小脑扁桃体下移的程度诊断 CM-I 显然是不科学的,需要更完善的诊断标准确诊有症状的病人。

影像学技术的快速发展,如磁共振相位对比电影成像、小脑扁桃体运动成像、颅底形态学测定、弥散张量成像等技术的发展,为 CM-I 的诊断提供了新思路、新方法^[8]。

正常人颅颈交界区延髓腹背侧蛛网膜下腔内的脑脊液呈现出头尾交替的双向流动^[9]。CM-I 病人下移的小脑扁桃体阻塞脑脊液的流出通道,引起脑脊液动力学改变,出现枕骨大孔处脑脊液的收缩期和舒张期平均流速增快和流动不均匀的现象^[10],随梗阻程度的加重,枕骨大孔处前方和后方的脑脊液流动会出现减弱的现象。利用磁共振相位对比电影成像测定枕骨大孔区脑脊液流动速率和模式异常^[11],可以诊断和评估 CM-I 的病情。

正常人小脑扁桃体有轻微的前后和上下运动。Leung 等^[12]对 64 例 CM-I 进行平衡扰相梯度回波 MRI 检测,发现 CM-I 小脑扁桃体尖部运动在前后方向和上下方向增大。Doruk 等^[13]提出在颅脑交界处枕骨大孔开口水平上分别测量大孔表面积和小脑扁桃体疝出表面积,计算两者的比值,并将其描述为颈髓压缩比,评估病情严重程度,结果发现,有典型头痛的颈髓压缩比明显高于非典型头痛病人。这提示颈髓压缩比是可能在诊断和选择手术治疗的放射学指标。

近年来,弥散张量成像开始被用于评估 CM-I 脑干和小脑白质束完整性的变化。Hatem 等^[14]对 28 例 CM-I 进行弥散张量成像检查,发现有症状病人的脑白质各向异性明显降低。近年来,单光子发射计算机断层扫描和质子化学位移成像也被用来检测 CM-I 病理生理变化^[15]。更先进的成像技术仍在继续发展,而且 CM-I 具有多种潜在病因,因此,不能期望用一种影像学方法,而是应用多种影像学 and 症状学方法的结合,更好地诊断和评估 CM-I。

2 CM-I 的治疗

CM-I 是一种异质性和多因素导致的先天性或继发性疾病,发病机制尚不明确,目前广泛接受的是 Kahn 等^[16]提出的由于胚胎中胚层的发育不良,导致颅后窝体积变小,而大脑的正常发育使小脑通过大

孔“挤压”出来,导致扁扁桃体突出。对 CM-I 的治疗,广泛认可的是手术,但目前对 CM-I 复杂症状、自然病史并不完全了解,所以对于 CM-I 的治疗颇有争议,最合适的手术指症、手术方法还没有达成共识。

2.1 CM-I 的手术指症 对于症状明显、有脑干或小脑功能障碍、伴有严重或进行性脊髓空洞症,建议手术治疗^[17]。而对于症状轻微、无神经功能损伤、不伴有脊髓空洞的病人,可以随访观察。Leon 等^[18]研究表明随访对症状轻微的 CM-I 是有益的,平均随访 25.5 个月,只有 3.5% 的病人需要手术治疗。Strahle 等^[7]也报道类似的结果。

2.2 手术方式 目前,有多种手术方法可以治疗 CM-I,但手术的基本原理都是增加颅后窝的体积,扩大枕骨大孔,使小脑、脑干和颈段脊髓周围脑脊液间隙扩张,恢复正常的脑脊液循环,重建颅内和椎管内蛛网膜下腔的压力平衡,减轻脑干压迫,缓解临床症状^[19,20]。目前,临床上广泛采用的方法是颅后窝减压术,包括部分枕骨下颅骨切除术、C1 椎板切除,主要争议是是否常规进行硬脑膜成形术。硬膜成形术的支持者认为,能更好地缓解症状。据 Raza-Knight 等^[21]报道,颅后窝减压加硬膜成形术治疗后,再手术率较低,特别是有症状的病人,硬脑膜成形术的长期症状改善率更高。Shweikeh 等^[22]评估 1 593 例仅行颅后窝减压的病人和 1 056 例加硬脑膜成形术的病人,发现接受硬脑膜成形术的病人手术相关并发症发生率更高,住院时间更长。荟萃分析显示,硬脑膜成形术与单行颅后窝减压相比有更高的临床症状改善率,更低的再手术率,更高的术后并发症发生率,更长的住院时间,更高的住院费用^[23,24]。为更好地缓解临床症状,也有学者提出可以加做小脑扁扁桃体切除等手术,但是并发症发生率更高,目前并不提倡。

对于继发性的 CM-I 的治疗,主要是纠正原发病。例如,脑室分流术治疗脑积水,修复脊髓脑脊液渗漏或解除脊髓栓系,通常将导致获得性 CM-I 的病因纠正,症状就会明显缓解。

2.3 手术效果 目前,有学者对手术治疗 CM-I 的疗效开展了案例研究。Milhorat 等^[25]对 644 例 CM-I 手术病人进行回顾性分析,并发症发生率为 21.8%,永久性手术并发症发生率为 3.2%,手术病死率为 1.3%;术后 3 个月,73.6% 的病情好转,21% 的病情保持不变;在好转的病人中,14.3% 的 5 年内出现神经系统症状恶化,15.4% 的 10 年内出现神经系统症状恶化;导致神经系统恶化的原因可能是颅颈交界区的不稳定和脑脊液流动异常复发。文献报道,典型

头痛病人术后症状改善率高于非典型头痛病人,伴有脊髓空洞的病人术后改善率明显低于没有脊髓空洞病人。Dyste 等^[26]报道手术效果较差病人的特征,包括肌肉萎缩、共济失调、眼球震颤、三叉神经感觉减退、症状持续时间超过 24 个月,可能是因为这些病人已经出现不可逆的神经功能损害。

2.4 手术并发症 尽管颅后窝减压术在技术上不复杂,但并发症发生率却很高。据报道,常见的并发症主要有无菌性脑膜炎(32.38%)、脑脊液漏(21.31%)、切口感染(7.38%)、脑积水(5.74%),病死率低于 1%,神经症状复发率在 7%~11%^[27,28],当骨窗过大时(大于 4 cm×4 cm),术后很可能小脑出现进一步向下移位^[29]。而手术体位避免颈部过度屈曲、熟悉局部解剖结构、术中无菌操作、对各层组织严密缝合、硬脑膜成形术缝合硬脑膜后使用胶水加固可以有效预防术后并发症。

总之,CM-I 是一种复杂的神经系统疾病,需要进一步明确其潜在亚群,确定更好地诊治方法。继续推进 MRI 成像技术和分子学研究,以进一步了解 CM-I 的自然病史和病理生理学,为 CM-I 治疗方法的选择提供可靠的证据,利用多种影像学方法相结合,快速诊断 CM-I。目前,需要大型随机、前瞻性研究评估现有手术方式的利弊,为 CM-I 的诊治提供可靠的依据。

【参考文献】

[1] Sarnat HB. Disorders of segmentation of the neural tube: Chiari malformations [J]. *Handb Clin Neurol*, 2008, 87: 89-103.

[2] Aitken LA, Lindan CE, Sidney S, *et al*. Chiari type I malformation in a pediatric population [J]. *Pediatr Neurol*, 2009, 40(6): 449-54.

[3] Pascual J, Oterino A, Berciano J. Headache in type I Chiari malformation [J]. *Neurology*, 1992, 42(8): 1519-1521.

[4] Mevige JW, Leonardo J. Imaging of Chiari type I malformation and syringohydromyelia [J]. *Neurol Clin*, 2014, 32(1): 95-126.

[5] Deng X, Yang C, Gan J, *et al*. Long-term outcomes after small-bone-window posterior fossa decompression and duraplasty in adults with Chiari malformation type I [J]. *World Neurosurg*, 2015, 84(4): 998-1004.

[6] Hida K, Iwasaki Y, Koyanagi I, *et al*. Pediatric syringomyelia with chiari malformation: its clinical characteristics and

- surgical outcomes [J]. *Surg Neurol*, 1999, 51(4): 383-391.
- [7] Strahle J, Muraszko K M, Kapurch J, *et al.* Natural history of Chiari malformation Type I following decision for conservative treatment [J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2011, 8(2): 214-221.
 - [8] Fakhri A, Shah MN, Goyal MS. Advanced imaging of Chiari I malformations [J]. *Neurosurg Clin N Am*, 2015, 26(4): 519-526.
 - [9] Haughton V, Mardal KA. Spinal fluid biomechanics and imaging: an update for neuroradiologists [J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2014, 35(10): 1864-1869.
 - [10] Haughton VM, Korosec FR, Medow JE, *et al.* Peak systolic and diastolic CSF velocity in the foramen magnum in adult patients with Chiari I malformations and in normal control participants [J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2003, 24(2): 169-176.
 - [11] 张 成, 石长斌. 磁共振相位对比电影成像法在 Chiari I 型畸形诊断与治疗中的应用[J]. *临床神经外科杂志*, 2018, 15(3): 232-235.
 - [12] Leung V, Magnussen JS, Stoodley MA, *et al.* Cerebellar and hindbrain motion in Chiari malformation with and without syringomyelia [J]. *J Neurosurg Spine*, 2016, 24(4): 546-555.
 - [13] Doruk E, Ozay R, Sekerci Z, *et al.* Cervico-medullary compression ratio: a novel radiological parameter correlating with clinical severity in Chiari type 1 malformation [J]. *Clin Neurol Neurosurg*, 2018, 174: 123-128.
 - [14] Hatem SM, Attal N, Ducreux D, *et al.* Assessment of spinal somatosensory systems with diffusion tensor imaging in syringomyelia [J]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2009, 80(12): 1350-1356.
 - [15] Mcvige JW, Leonardo J. Neuroimaging and the clinical manifestations of Chiari malformation type I (CM-I) [J]. *Curr Pain Headache Rep*, 2015, 19(6): 18.
 - [16] Kahn EN, Muraszko KM, Maher CO. Prevalence of Chiari I malformation and syringomyelia [J]. *Neurosurg Clin N Am*, 2015, 26(4): 501-507.
 - [17] Aghakhani N, Parker F, David P, *et al.* Long-term follow-up of Chiari-related syringomyelia in adults: analysis of 157 surgically treated cases [J]. *Neurosurgery*, 2009, 64(2): 308-315.
 - [18] Leon TJ, Kuhn EN, Arynchyna AA, *et al.* Patients with "benign" Chiari I malformations require surgical decompression at a low rate [J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2019; 23(4): 498-506.
 - [19] Genitori L, Peretta P, Nurisso C, *et al.* Chiari type I anomalies in children and adolescents: minimally invasive management in a series of 53 cases [J]. *Childs Nerv Syst*, 2000, 16(10-11): 707-718.
 - [20] Weinberg JS, Freed DL, Sadock J, *et al.* Headache and Chiari I malformation in the pediatric population [J]. *Pediatr Neurosurg*, 1998, 29(1): 14-18.
 - [21] Raza-Knight S, Mankad K, Prabhakar P, *et al.* Headache outcomes in children undergoing foramen magnum decompression for Chiari I malformation [J]. *Arch Dis Child*, 2017, 102(3): 238-243.
 - [22] Shweikeh F, Sunjaya D, Nuno M, *et al.* National trends, complications, and hospital charges in pediatric patients with Chiari malformation type I treated with posterior fossa decompression with and without duraplasty [J]. *Pediatr Neurosurg*, 2015, 50(1): 31-37.
 - [23] Lu VM, Phan K, Crowley SP, *et al.* The addition of duraplasty to posterior fossa decompression in the surgical treatment of pediatric Chiari malformation Type I: a systematic review and meta-analysis of surgical and performance outcomes [J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2017, 20(5): 439-449.
 - [24] Lin W, Duan G, Xie J, *et al.* Comparison of results between posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation type I: a systematic review and meta-analysis [J]. *World Neurosurg*, 2018, 110: 460-474.
 - [25] Milhorat TH, Nishikawa M, Kula RW, *et al.* Mechanisms of cerebellar tonsil herniation in patients with Chiari malformations as guide to clinical management [J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 2010, 152(7): 1117-1127.
 - [26] Dyste GN, Menezes AH, Vangilder JC. Symptomatic Chiari malformations: an analysis of presentation, management, and long-term outcome [J]. *J Neurosurg*, 1989, 71(2): 159-168.
 - [27] 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.
 - [28] 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.
 - [29] 刘 彬, 王振宇, 谢京诚, 等. Chiari 畸形合并脊髓空洞症术中不同大小后颅窝减压窗近期疗效的比较[J]. *中国临床神经外科杂志*, 2016, 21(1): 10-12, 16.

(2019-08-25 收稿, 2019-10-15 修回)