

·综述·

Chiari 畸形 I 型的手术治疗进展

黄胜, 樊剑锋, 丁锡平, 彭仁君, 黄鹤, 奚健
中南大学湘雅医院 神经外科, 湖南 长沙 410008

摘要: Chiari 畸形为一组后脑和颅颈交界区异常的集合, 通常具有小脑扁桃体通过枕骨大孔下疝的特征。当前, 手术方式的选择仍无明确的共识, 尽管不同的外科医师的确切手术方式不同, 但手术的目标仍是一致的, 即解除脑干压迫, 恢复脑脊液在枕骨大孔区正常流动, 缩小脊髓空洞大小。该文就 Chiari 畸形的分型 (尤其是 Chiari 畸形 I 型)、临床表现、诊断及手术治疗进行综述。

[国际神经病学神经外科学杂志, 2021, 48(3): 299-302]

关键词: Chiari 畸形; 脊髓空洞症; 手术治疗

中图分类号: R742

DOI: 10.16636/j.cnki.jinn.1673-2642.2021.03.017

Advances in the surgical treatment of Chiari malformation type I

HUANG Sheng, FAN Jian-Feng, DING Xi-Ping, PENG Ren-Jun, HUANG He, XI Jian
Xiangya Hospital Central South University, Changsha, Hunan 410008, China

Corresponding author: XI Jian, Email: xijianxysw@163.com

Abstract: Chiari malformation refers to the various anomalies of the hindbrain and the craniovertebral junction and often has the feature of the cerebellar tonsillar descent through the foramen magnum. At present, no clear consensus has been reached on the selection of surgical procedure. Although different surgeons have different surgical procedures, the goal of surgery remains the same, i.e., alleviating brainstem compression, restoring the normal pattern of cerebrospinal fluid flow in the foramen magnum area, and reducing the size of syringomyelia. This article reviews the classification, clinical manifestations, diagnosis, and surgical treatment of Chiari malformation, especially Chiari malformation type I.

[Journal of International Neurology and Neurosurgery, 2021, 48(3): 299-302]

Keywords: Chiari malformation; syringomyelia; surgical treatment

Chiari 畸形 (Chiari malformation, CM) 也称小脑扁桃体下疝畸形, 是一组后脑和颅颈交界区异常的集合, 最初由 Hans Chiari 提出, 通常具有小脑扁桃体通过枕骨大孔下疝的特征^[1]。常伴有脑脊液的循环障碍, 从而导致脊髓空洞症或脑积水。这是一种罕见的疾病, 但随着磁共振的问世, 被诊断为 CM 的患者大大增多, 人群发病率 0.24%~3.60%^[2], 女性患者多于男性, 高峰发病年龄在儿童早期 (8~9 岁), 及中年期 (41~46 岁)^[3]。其导致的临床症状可能会严重损害儿童和成人的生活质量, 造成其工作或教育的中断。现本文对近年来关于 CM 的分型 (表 1)、临床表现, 以及对临床上常见的 CM I 型的相关研究综

述如下。

1 临床表现

咳嗽相关型头痛是 CM I 型患者最常见的症状。头痛部位通常位于枕部^[7], 其严重程度似乎与小脑扁桃体下降的程度无关^[8]。其他症状包括四肢麻木、步态不稳等。CM I 型患者脊髓空洞症的发生率为 69%^[9], 表现为四肢无力、肌肉萎缩、感觉障碍等。HEISS^[10]对 22 例 CM I 型伴脊髓空洞患者进行的一项前瞻性研究发现患者脑脊液会从蛛网膜下腔向脊髓空洞内大量流动, 这表明脊髓空洞可能由寰枕交界区脑脊液循环障碍而形成的水锤效应所导致。

收稿日期: 2021-03-04; 修回日期: 2021-05-07

作者简介: 黄胜 (1996-), 男, 中南大学湘雅医院神经外科硕士研究生在读, 主要从事脊髓脊柱疾病的研究学习。

通信作者: 奚健 (1972-), 男, 中南大学湘雅医院神经外科副主任, 博士, 主要从事脊髓脊柱疾病的研究, Email: xijianxysw@163.com。

表1 Chiari畸形分型

Chiari畸形的类型	病理与影像学表现
Chiari 0	小脑扁桃体下疝未超过枕骨大孔3 mm,但合并有脊髓空洞 ^[4]
Chiari 0.5	小脑扁桃体在枕骨大孔水平超过将延髓一分为二的线而未超过枕骨大孔5 mm ^[5]
Chiari I	小脑扁桃体下疝超过枕骨大孔5 mm
Chiari 1.5	表现为在I型的基础上伴随脑干和第四脑室的延长 ^[6]
Chiari II	在I型的基础上,小脑扁桃体、小脑蚓部、第四脑室和脑干亦经枕骨大孔突出并伴脊髓脊膜突出
Chiari III	在II型的基础上合并枕部或颈部脑膨出
Chiari IV	小脑发育不全

2 诊断

颅颈交界区的磁共振为首要的确证检查方法,如伴有脊髓空洞,则需要全脊柱磁共振增强扫描,以便排除肿瘤等其他原因导致的脊髓空洞。CM I型的诊断标准为磁共振矢状位上小脑扁桃体低于枕骨大孔平面以下至少5 mm。然而,患者仅有单侧小脑扁桃体下疝堵塞第四脑室的情况并不少见,故不应采用单一的MRI矢状位成像诊断CM I型小脑扁桃体下疝的程度^[11]。

3 手术治疗

CM I型患者可以进行保守治疗或手术治疗。由于CM I型的自然病史进展相对缓慢,手术治疗通常提供给有明显症状的患者或阻止脊髓空洞症的进展。然而手术可能会阻止症状的发展和神经功能缺损,但它不能保证逆转这些功能缺损。即使手术很成功,也有一小部分患者的症状未缓解甚至继续恶化^[12]。随时代进步,手术方式不断进展,但当前对手术方式的选择仍无明确的共识。常用的手术方式如下:

3.1 单纯骨性减压术(posterior fossa decompression, PFD)

其目的是通过切除部分枕骨及寰椎以扩大枕骨大孔区的空间,从而使脑脊液循环通畅。该术式单纯依靠去除骨瓣减压,故要求骨性减压充分,骨窗大小须达5 cm×6 cm^[13],但这会使得小脑失去骨性支撑,向后下移位,进一步牵拉脑干出现新的临床症状,而且枕骨去除过多也将引起枕部肌肉失去附着点,从而导致颈部活动受到限制。

3.2 骨性减压术+硬膜扩大成形(posterior fossa decompression with duraplasty, PFDD)

是指在单纯骨性减压的基础上,切开硬脑膜,采用人工硬膜或自体筋膜扩大缝合硬膜切口并悬吊硬膜成帐篷状,从而改善脑脊液循环。对于采用人工硬膜还是自体筋膜尚存争议。一般认为自体筋膜术后易发生粘连影响手术疗效,也有^[14]经观察发现人工硬脑膜缝合切口易发生脑脊液漏、皮下积液等并发症。SILVA^[15]在35名CM患者的翻修手术中发现初次手术部位形成了致密的瘢痕组织,阻碍了脑脊液在颅颈交界处的流动,这些患者中有的应用了自体筋膜,有的应用了人工硬膜,甚至没有使用硬

膜成形术依然可以形成粘连。故移植植物在瘢痕形成的过程中扮演了怎样的角色仍不得而知。

PFD未处理硬膜,减压不够充分,术后疗效可能达不到改善脑脊液循环的预期效果。而PFDD有效地改善了脑脊液循环,但其切开硬脑膜后,脑脊液漏以及持续性发热等并发症的概率较高^[16]。研究^[17-20]显示,PFDD在治疗伴有脊髓空洞症的患者中具有较高的临床疗效和较低的复发率,是一种合适的手术治疗方案。而在无脊髓空洞症的患者中,PFD因其与PFDD无差异的临床改善程度和其较少的术后并发症而成为首选。

3.3 后颅窝减压+硬脑膜扩大成形+小脑扁桃体切除/电凝术

过程是骨性减压后,在显微镜下Y型切开硬脑膜。硬脑膜切开后,剥离蛛网膜下瘢痕,小脑扁桃体软膜外电凝固缩或软膜下切除,以促进脑脊液正常通过第四脑室正中孔与两侧小脑延髓外侧池交通。基于有6%~10%的患者被发现硬膜内脑脊液无法从第四脑室自由流出的观察^[21],以及HEIDARY^[22]从162次枕大孔区减压术中获得蛛网膜样本进行研究,发现蛛网膜的组织学改变与术前症状具有相关性,术中蛛网膜与周围组织的关系与患者短期和长期预后具有相关性,提示蛛网膜病变在CM I型发病过程中具有重要的病理生理学作用,故对蛛网膜下的探查是必要的。对于第一次手术减压不充分的患者,该术式还可以作为二次手术的补救措施^[23]。一般地,小脑扁桃体不行软膜下切除,因术后小脑软膜表面创面的渗出和蛛网膜下腔血液的污染可能会加重蛛网膜粘连,导致术后脑脊液循环通路堵塞,对手术目标产生反作用,不利于脊髓空洞的缩小^[24]。而对小脑扁桃体进行软膜外双极电凝烧灼或许可避免这一问题。但对于部分小脑扁桃体肥大而对双极电凝烧灼反应不充分的患者,可能需要软膜下切除小脑扁桃体来达到开放第四脑室出口、重建脑脊液循环的以获取更好的手术效果^[12]。

3.4 寰枢椎融合术

2015年GOEL^[25]通过对65例行寰枢椎融合术的CM患者的回顾性研究发现不管是否合并颅底凹陷,CM、脊髓空洞均是寰枢椎关节不稳定的继发表现,尽管这种不稳定既没有临床,也没有影像学表现,因此他建议所有

CM均建议型寰枢椎融合术,枕大孔减压及硬膜成形没有必要,其报道术后症状缓解率96.9%;脊髓空洞体积均可缩小。引起了学术界广泛争议,目前这一学说没有充分的理论依据,不推荐为常规的手术方案。近期LEO^[26]回顾性分析了273例有症状且接受枕大孔减压+硬脑膜成形的患者,发现C₁、C₂关节面对线不良与芝加哥CM预后评分量表(CCOS)呈负相关,提示行寰枢椎融合术可能是改善预后的有效措施。

对于是否需要处理小脑扁桃体,应该是因人而异的。修波^[27]提出了枕颈硬膜角(ODA)的概念,即正中矢状位、颅颈交界区枕大孔后缘水平上,硬脑膜与硬脊膜的夹角。手术关键是在于扩大枕大孔区的相对容积,使得第四脑室开口位于重建的枕大池内。根据CM I型枕大孔区的个体特点采取适宜的手术策略,当CM I型患者的ODA为大钝角(>135°)和/或小脑扁桃体下疝至C₁后弓水平时,即使行后颅窝减压、硬脑膜成形术,枕大孔区空间也并无增大。此时需附加行小脑扁桃体切除术,而对于小ODA角(<90°),行后颅窝减压+硬脑膜成形术即可扩大枕大孔区容积达到手术目的。

4 发展趋势

近年来,随着微创理念的提出及内镜技术的发展,神经内镜已成为微侵袭神经外科的必备工具。神经外科专家们^[23,28]在神经内镜下行寰枕畸形减压治疗CM已取得了可观的疗效,具体手术过程为以枕颈交界区为中心,沿中线切开皮肤、皮下组织及筋膜,切口大小约为3 cm,暴露枕骨、枕骨大孔及寰椎后弓均显露,使用内窥镜装置将其放置在枕骨大孔上,通过工作通道置入高速磨钻磨除枕骨形成一个3 cm×3 cm骨窗,行或不行硬膜扩大成形术,彻底止血,逐层缝合切口各层组织。内镜微创手术在保证效果的同时,其照明效果好,成像清晰,可多角度观察,能够提供更好的手术视野。伤口小,术后恢复快,缩短住院时间。但内镜也存在二维视野缺乏立体感、深度感,磨除骨质时容易损伤硬膜,操作空间狭小,止血困难等不足。相信随着神经外科医师对内镜的熟练度增进,内镜设备和器械的进一步改进,在神经内镜下治疗CM这项新技术会进一步发展。除此之外,ZAGZOOG^[29]等描述了一种使用管状牵引器对CM I型枕大孔进行微创减压的新方法,即切开皮肤,皮下组织及筋膜后在导丝引导下置入管状扩张器,提供广泛的手术视野及工作通道的同时也最大限度地减少了软组织的暴露,减少了术后伤口疼痛及住院时间。超声技术的进步也为手术方式的选择提供了更好的方案,当前超声已经可检测到脑脊液这种较低流速液体的流动,使得实时监测脑脊液流速成为可能,这意味着通过术中监测可更精确地选择手术方式,在打开硬脑膜之前应用多普勒超声测枕颈交界区的峰值流速,根据数值即可判定是否切开硬脑膜,较术前评估更

为准确,这对于减少患者术后本不必要的并发症有着重要意义。范涛等^[30-31]通过应用磁共振相位对比电影技术(PC-MRI)与术中超声结合应用来决定手术策略,PC-MRI术前定性分析CM相关的颅颈交界区脑脊液动力学,根据脑干腹侧间隙、第四脑室间隙及小脑扁桃体后间隙是否脑脊液动力学异常以及术中超声枕颈交界区的峰值流速决定是否处理硬脑膜及蛛网膜下腔探查^[32],实现CM的个性化治疗,正成为当前手术治疗的一种趋势。

5 小结

综上所述,对CM I型患者进行手术治疗可以取得较好的疗效,但当前对手术方式的选择仍未有一个具体的指南和共识。根据对患者的术前检查及术中监测,对不同临床情况的患者实施适合的手术方式十分重要,相信以后通过更多更精确的术前检查、术中监测及对术后疗效的评估分析,手术治疗方式会日益向个体化、微创化、精简化的方向进展。提升疗效的同时,减少并发症。

参 考 文 献

- [1] ARNETT B. Arnold-chiari malformation[J]. Arch Neurol, 2003, 60(6): 898-900.
- [2] KAHN EN, MURASZKO KM, MAHER CO. Prevalence of Chiari I malformation and syringomyelia[J]. Neurosurg Clin N Am, 2015, 26(4): 501-507.
- [3] 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.
- [4] PIPER RJ, PIKE M, HARRINGTON R, et al. Chiari malformations: principles of diagnosis and management[J]. BMJ, 2019, 365: 11159.
- [5] MORGENSTERN PF, TOSI U, URIBE-CARDENAS R, et al. Ventrolateral tonsillar position defines novel chiari 0.5 classification[J]. World Neurosurg, 2020, 136: 444-453.
- [6] AZAHRAA HADDAD F, QAISI I, JOUDEH N, et al. The newer classifications of the chiari malformations with clarifications: an anatomical review[J]. Clin Anat, 2018, 31(3): 314-322.
- [7] BEZUIDENHOUT AF, CHANG YM, HEILMAN CB, et al. Headache in Chiari malformation[J]. Neuroimaging Clin N Am, 2019, 29(2): 243-253.
- [8] ABURTO-MURRIETA Y, MARQUEZ-ROMERO JM, BONIFACIO-DELGADILLO D, et al. Endovascular treatment: balloon angioplasty versus nimodipine intra-arterial for medically refractory cerebral vasospasm following aneurysmal subarachnoid hemorrhage[J]. Vasc Endovascular Surg, 2012, 46(6): 460-465.
- [9] HOLLY LT, BATZDORF U. Chiari malformation and syringomyelia[J]. J Neurosurg Spine, 2019, 31(5): 619-628.
- [10] HEISS JD, JARVIS K, SMITH RK, et al. Origin of syrinx fluid in syringomyelia: a physiological study[J]. Neurosurgery, 2019, 84(2): 457-468.
- [11] TUBBS RS, YAN H, DEMERDASH A, et al. Sagittal MRI often

- overestimates the degree of cerebellar tonsillar ectopia: a potential for misdiagnosis of the Chiari I malformation[J]. *Childs Nerv Syst*, 2016, 32(7): 1245-1248.
- [12] GALLO P, COPLEY PC, MCALLISTER S, et al. The impact of neurosurgical technique on the short- and long-term outcomes of adult patients with Chiari I malformation[J]. *Clin Neurol Neurosurg*, 2021, 200: 106380.
- [13] LANGRIDGE B, PHILLIPS E, CHOI D. Chiari malformation type 1: a systematic review of natural history and conservative management[J]. *World Neurosurg*, 2017, 104: 213-219.
- [14] SHETTY J, KANDASAMY J, SOKOL D, et al. Clinical deterioration despite syringomyelia resolution after successful foramen magnum decompression for Chiari malformation - case series[J]. *Eur J Paediatr Neurol*, 2019, 23(2): 333-337.
- [15] SILVA A, THANABALASUNDARAM G, WILKINSON B, et al. Experience with revision craniovertebral decompression in adult patients with Chiari malformation type 1, with or without syringomyelia[J]. *Br J Neurosurg*, 2020, 1-6. DOI: 10.1080/02688697.2020.1823935. Epub ahead of print.
- [16] MORTAZAVI MM, TUBBS RS, HANKINSON TC, et al. The first posterior fossa decompression for Chiari malformation: the contributions of Cornelis Joachimus van Houweninge Graafdijsk and a review of the infancy of "Chiari decompression"[J]. *Childs Nerv Syst*, 2011, 27(11): 1851-1856.
- [17] LIN WW, DUAN GM, XIE JJ, 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.e5.
- [18] CHAI Z, XUE XM, FAN HJ, et al. Efficacy of posterior fossa decompression with duraplasty for patients with Chiari malformation type I: a systematic review and meta-analysis[J]. *World Neurosurg*, 2018, 113: 357-365.e1.
- [19] 高竑, 杨华, 向欣. Chiari 畸形 I 型合并脊髓空洞症的显微手术治疗[J]. *中国临床神经外科杂志*, 2018, 23(2): 75-77.
- [20] KRISHNA V, MCLAWHORN M, KOSNIK-INFINGER L, et al. High long-term symptomatic recurrence rates after Chiari-I decompression without dural opening: a single center experience [J]. *Clin Neurol Neurosurg*, 2014, 118: 53-58.
- [21] VILLA A, IMPERATO A, MAUGERI R, et al. Surgical treatment in symptomatic Chiari malformation type I: a series of 25 adult patients treated with cerebellar tonsil shrinkage[J]. *Acta Neurochir Suppl*, 2019, 125: 125-131.
- [22] HEIDARY M, RESPONDEK M, KLEKAMP J. Histological and intraoperative evaluations of the arachnoid in patients with Chiari I malformation[J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 2021, 163(1): 219-225.
- [23] RATRE S, YADAV N, YADAV YR, et al. Endoscopic management of Arnold-Chiari malformation type I with or without syringomyelia[J]. *J Neurol Surg A Cent Eur Neurosurg*, 2018, 79(1): 45-51.
- [24] VIDAL CHF, BRAINER-LIMA AM, VALENÇA MM, et al. Chiari I malformation surgery: comparing non-violation of the arachnoid versus arachnoid opening and thermocoagulation of the tonsils[J]. *World Neurosurg*, 2019, 121: e605-e613.
- [25] 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(2): 116-127.
- [26] LOE ML, VIVAS-BUITRAGO T, DOMINGO RA, et al. Prognostic significance of C1-C2 facet malalignment after surgical decompression in adult Chiari malformation type I: a pilot study based on the Chicago Chiari Outcome Scale[J]. *J Neurosurg Spine*, 2021, 34(2): 283-292.
- [27] XIU B, ZHANG R. The significance of occipitocervical dura angulation in selection of surgery procedures for Chiari malformation type I[J]. *Journal of Neurorestoratology*, 2019, 7(3): 109-115.
- [28] 牛志明, 苏卢海, 张世渊. Chiari 畸形内镜下寰枕减压术 27 例的治疗体会[J]. *山西医科大学学报*, 2017, 48(7): 737-739.
- [29] ZAGZOOG N, REDDY KK. Use of minimally invasive tubular retractors for foramen magnum decompression of Chiari malformation: a technical note and case series[J]. *World Neurosurg*, 2019, 128: 248-253.
- [30] 赵海军, 范涛. 以脑脊液动力学分析为依据微创减压治疗 Chiari 畸形 I 型[J]. *中国微侵袭神经外科杂志*, 2019, 24(6): 267-270.
- [31] 范涛, 吴锬, 赵新岗, 等. Chiari 畸形 I 型的颅颈交界区脑脊液流体力学分型及其手术策略[J]. *中华神经外科杂志*, 2019, 35(8): 823-828.
- [32] BALESTRINO A, CONSALES A, PAVANELLO M, et al. Management: opinions from different centers-the Istituto Giannina Gaslini experience[J]. *Childs Nerv Syst*, 2019, 35(10): 1905-1909.

责任编辑:王荣兵