



电子、语音版

·临床研究·

非手术治疗自行缓解的小脑扁桃体下疝畸形 I 型伴脊髓空洞症 1 例报道及文献复习

饶桂兰^{1,2}, 彭永^{1,2}, 甘棋心², 何顺清^{1,2}, 唐艳丹^{1,2}

1. 湖南中医药大学, 湖南 长沙 410208

2. 湖南中医药高等专科学校附属第一医院, 湖南 株洲 412000

摘要:小脑扁桃体下疝畸形伴脊髓空洞症自发缓解或消失在成年人中极为罕见。该文报道了 1 例有手术治疗适应证,但未行手术治疗,而临床症状和影像学表现自发好转的病例。通过文献检索,发现了 5 例未经手术治疗但临床症状有不同程度好转的病例。经分析这些患者的共性,总结出了对于围绝经期女性患者,可以保守治疗,但需要定期随访,若病情恶化再行评估是否需要手术治疗。
[国际神经病学神经外科学杂志, 2023, 50(4): 50–53]

关键词:小脑扁桃体下疝畸形 I 型;脊髓空洞症;自发好转;保守治疗

中图分类号:R741

DOI:10. 16636/j. cnki. jinn. 1673-2642. 2023. 04. 009

Self-remission of Arnold-Chiari malformation I with syringomyelia without surgical treatment: A case report and literature review

RAO Guilan^{1,2}, PENG Yong^{1,2}, GAN Qixin², HE Shunqing^{1,2}, DANG Yandan^{1,2}

1. Hunan University of Chinese Medicine, Changsha, Hunan 410208, China

2. First Hospital Affiliated to Hunan Traditional Chinese Medical College, Zhuzhou, Hunan 412000, China

Corresponding author: PENG Yong, Email: 1779342446@qq.com

Abstract: It is extremely rare for self-remission or disappearance of Arnold-Chiari malformation I with syringomyelia in adults. This article reports a case whose clinical symptoms and imaging findings improved spontaneously without surgical treatment even if the patient had indications for surgical treatment. A literature search found five patients whose clinical symptoms improved to varying degrees without receiving any surgical treatment. An analysis of the patients shows the common features as follows: for perimenopausal female patients, conservative treatment can be acceptable, but regular follow-ups are necessary; the need for surgical treatment will be assessed only when the condition worsens.

[Journal of International Neurology and Neurosurgery, 2023, 50(4): 50–53]

Keywords: Arnold-Chiari malformation I; syringomyelia; spontaneous improvement; conservative treatment

脊髓空洞症是神经系统的慢性病变,与遗传、创伤、感染、颅内占位性病变、脊柱病变等关系密切,其常伴发小脑扁桃体下疝畸形 I 型(Arnold-Chiari malformation I, ACM-I),其临床表现取决于脊髓空洞的大小和位置,疼

痛、感觉异常、运动疲劳和麻痹等通常对应到其所涉及的脊髓节段。成人脊髓空洞症伴 ACM-I 自发好转在临床上是极为罕见的,主要与颅内压改变^[1-2]、年龄相关性小脑扁桃体萎缩^[3]、与 ACM-I 无关的颅内手术^[4]、自发性脊髓

基金项目:湖南省中医药管理局重点课题(201915);湖南省自然科学基金(2018JJ6043);湖南省卫计委课题(B20180815);湖南中医药高等专科学校附属第一医院优秀科研创新团队(B2021-003);株洲市科技计划项目(2021-009)。

收稿日期:2022-07-30; **修回日期:**2022-12-21

作者简介:饶桂兰(1997—),女,在读硕士,从事神经系统疾病研究。Email:1363324723@qq.com。

通信作者:彭永(1970—),男,硕士研究生导师,副主任医师,从事神经系统疾病研究。Email:1779342446@qq.com。

裂隙^[5]等有关。脊髓空洞症的治疗并不像通过磁共振发现的那么简单,有研究发现在合并寰枢椎不稳的患者中,ACM-I可能作为一种自发性自我保护现象而存在^[6],故对于ACM-I伴脊髓空洞症患者的临床治疗方式需根据患者的具体情况进一步评估。

1 临床资料

1.1 病史资料

患者,女,58岁。首次因“站立不稳,乏力半月余”就诊于湖南中医药高等专科学校附属第一医院(下称我院)神经内科门诊。患者自诉半月余前无明显诱因出现站立不稳,坐下后不能起立,伴全身乏力,以双下肢为甚,伴有中指、环指、小指麻木,偶有头晕。无吞咽困难及饮水呛咳,无头痛,无耳鸣耳聋,无恶心呕吐及视物旋转,无感觉异常。既往体健,否认家族中类似病史,否认外伤及手术史。

1.2 体格检查

发育正常,营养中等,心肺腹正常,脊柱四肢无畸形,无肌肉萎缩,无分离性感觉障碍,四肢肌力、肌张力正常,生理反射存在,病理反射未引出。

1.3 辅助检查

三大常规、肝肾功能、电解质、甲状腺功能、肿瘤标志物正常。心电图未见明显异常。

1.4 磁共振成像检查

颈椎磁共振成像示(图1):①颈椎胸段(颈5下缘至胸4椎体层面)脊髓空洞症;病灶增强扫描未见明显异常强化。②Chiari畸形(I型)。③颈椎退行性变:骨质增生;椎间盘变性;颈4—5、5—6椎间盘稍向后突出,硬膜囊前缘轻度受压。④胸3椎体右侧黄韧带增厚,对应硬膜囊侧缘受压。

1.5 诊断、治疗及转归

结合患者影像学及相关临床症状,诊断为Chiari畸形



图1 颈椎磁共振成像:颈5下缘至胸4椎体层面颈胸段脊髓内中央管串珠样扩张,呈长T1长T2改变,小脑扁桃体轻度向颈椎椎管内下移,其下缘超枕骨大孔下缘约6 mm,脑干未见异常。

(I型)伴脊髓空洞症和颈椎病。

建议患者住院完善相关检查后,进一步手术治疗。患者因自身原因拒绝,遂给予营养神经、改善循环药物后结束就诊。此后,患者规律服用营养神经、改善循环药物,间断在我院及外院名老中医处就诊,规律服用中药汤剂(具体方药不详),症状虽有好转但偶有反复。

最近一次至我院门诊就诊,诉自2018年年末以来相关症状明显好转,现已无站立不稳、手指麻木、乏力等症状。复查颈椎磁共振成像示:①胸腰段脊髓内见线状长T2信号,边界清,颈段脊髓内见轨道样高信号;②颈3—4至颈6—7椎间盘突出(图2)。

随访至今无任何相关症状再发。

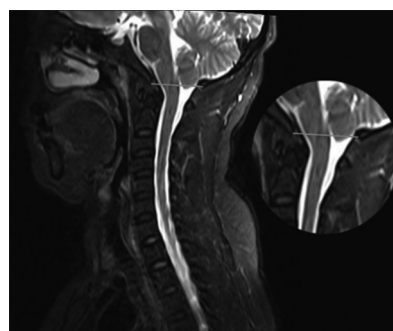


图2 颈椎磁共振成像:小脑扁桃体轻度向颈椎椎管内轻度下移,其下缘超枕骨大孔下缘约1.5 mm,脑干未见异常。颈段脊髓内见轨道样高信号。

2 讨论

ACM-I是最常见的小脑扁桃体下疝畸形类型,其起源于近轴中胚层病变,是由于后颅窝拥挤,小脑扁桃体通过枕骨大孔下降(>5 mm)而形成,在无症状的患者中,往往通过颈椎磁共振成像检查发现^[7],且ACM-I常伴发或合并有遗传疾病、中枢神经系统疾病(如癫痫)、发育迟缓、脑积水、脑囊肿以及骨骼的活动过度或关节松弛等,其中有大约50%~75%的ACM-I患者会出现脊髓空洞症^[8]。而这种慢性脊髓变性疾病,通常以乏力、四肢麻木、颈部疼痛、分离性感觉丧失和萎缩为突出表现^[9],通过减压手术可以使大约70%的患者在症状和影像学表现方面得以改善^[10]。但是一定概率上也会存在术后症状改善不明显、脑脊液漏、术后复发需要二次手术等^[11](表1)。

但本病例为中老年女性患者,其病程跨越了围绝经期长达8年余,根据其临床表现为反复出现的乏力、手指麻木,病程初期颈椎磁共振成像提示ACM-I合并脊髓空洞症,有典型的影像学及临床表现,因此,有手术治疗适应证^[12]。患者因自身原因拒绝手术,但其在未行手术而选择保守治疗(如中药、神经营养)的情况下,症状自发缓解,脊髓空洞(影像学)也随之明显好转,这种现象在成人脊髓空洞症中极为罕见。这种情况一般多见于发病时幼

儿或年龄较小的未成年人,而随着年龄增长后颅窝体积增加,小脑扁桃体上升引起^[13]。虽然 ACM-I 患者伴脊髓空洞症通常被认为是手术干预的适应证,其主要目的在于恢复正常的脑脊液循环,但当存在能够自发缓解的病例时,值得我们去进一步思考采用保守治疗是否也能达到同样的目的。

成人脊髓空洞症自发好转的机制尚不明确,在合并的 Chiari I 畸形的脊髓空洞症中,其形成通常是由于下降的小脑扁桃体阻塞枕骨大孔,引起脑脊液循环障碍及脑

积水所致,结合本病例影像学所见,考虑与小脑扁桃体萎缩上升至枕骨大孔处相关。本例患者无其他病史,ACM-I 明显好转,故考虑年龄相关性小脑扁桃体萎缩可能性大,颅窝线性容积及小脑扁桃体下缘均存在增龄性退变减小的变化过程,小脑扁桃体下缘位置有随年龄增长出现逐步向枕骨大孔靠近的趋势,若小脑扁桃体萎缩程度超过后颅窝容积增龄性退变,小脑扁桃体回缩至枕骨大孔以上^[14],使得脑脊液动力学恢复,脊髓空洞症自发好转。但是同时也应该注意对其进行定期随访,避免复发。

表 1 有关报道 Chiari I 畸形自发好转/消失病例总结

文献来源	年龄/岁	性别	临床表现	有无合并症	是否伴发脊髓空洞症	病程/年	改善情况/有无复发	Chiari I 畸形水平
Briganti 等 ^[3]	62	女	共济失调、头晕	无	否	8	明显好转/无	颈 1
Gaunt 等 ^[15]	58	女	下肢进行性感觉异常	三叉神经痛	否	6	痊愈/无	颈 1
Gallo 等 ^[16]	46	女	无	车祸外伤后 Chiari I 畸形加重	是	9	好转/无	颈 2—3
O’Riordan 等 ^[17]	49	女	右侧胸痛	咳嗽性头痛	是	10	症状改善/咳嗽性头痛	颈 1
Khanna 等 ^[18]	25	男	头痛、颈部疼痛、步态障碍和双臂感觉障碍	休门氏病及肠易激综合征	是	4	改善/无	颈 1
本例患者	58	女	乏力、手指麻木	无	是	8	无	颈 1

结合被报道患者的磁共振成像提示:Chiari I 畸形伴或不伴发脊髓空洞症都可表现为感觉及运动异常,只有 1 例患者存在与大脑、脊柱相关的疾患,几乎所有 Chiari I 畸形水平都在颈 1 段,患者都有较长的病程(平均 8 年左右),且女性比例高于男性,这可能与女性激素水平改变有关,包括本例在内的 6 例报道中,女性患者的年龄均处于围绝经期。有研究发现,处于围绝经期女性皮质下区域(颞下回、海马体、壳核、左丘脑、右核和小脑等)的脑容量差异与年龄和性别有交互作用^[19],这是围绝经期女性

小脑萎缩超过后颅窝退行性病变的有力证据。

在 PubMed 数据库以“Chiari 畸形”“脊髓空洞症”“手术”等关键词检索(综述除外),纳入 195 例通过手术治疗患者,选择手术治疗的患者高龄比例和低龄比例无明显差异性,超过 86.2% 的患者能够通过不同的外科减压术达到好转和治愈的目的;约 6.1% 症状无改善;7.7% 出现恶化且出现相关并发症;另外,8.2% 需要二次手术。主要并发症有脑脊液渗漏、无菌性脑膜炎、脊柱侧弯、伤口感染、皮下积液、脑室内血肿等(表 2)。

表 2 手术治疗 Chiari I 畸形总结

手术方式	年龄	例数	改善[n(%)]	未改善[n(%)]	恶化[n(%)]	未改善或恶化中需二次手术[n(%)]	并发症
后颅窝减压 ^[20-21]	低龄	21	15(71.4)	3(14.3)	3(14.3)	3(14.3)	脊柱侧弯、脑脊液渗漏、伤口感染、皮下积液、无菌性脑膜炎
	高龄	38	36(94.7)	1(2.6)	1(2.6)		脑脊液渗漏、伤口感染、皮下积液、无菌性脑膜炎
后颅窝减压伴硬脑膜成形术 ^[21]	低龄	22	18(81.2)	0	4(18.1)	4(18.1)	脑脊液渗漏、伤口感染、皮下积液、无菌性脑膜炎
	高龄	70	64(91.4)	0	6(8.6)	6(8.6)	脑脊液渗漏、伤口感染、皮下积液、无菌性脑膜炎
内镜下第三脑室造口术 ^[22-23]	低龄	40	33(82.5)	7(17.5)	0	3(7.5)	脑室内血肿
	高龄	4	2(50.0)	1(25.0)	1(25.0)		脑室内血肿

综上,目前不建议针对 Chiari I 畸形伴脊髓空洞症的无症状患者行预防性的手术治疗。Goel 等^[24]、Agresta 等^[1]均报道了非先天原因所致 ACM-I 伴或不伴脊髓空洞

症,尽管合并相关临床症状,理应尽量避免 Chiari I 畸形相关的外科手术治疗。以上相关文献同样支持我们的观点,若合并可能继发小脑萎缩的疾病如甲状腺功能减

退^[25]、退行性颈椎病^[26]、进行性多发性硬化^[27]等时,可以优先考虑保守治疗的方式并进行定期随访。

参 考 文 献

- [1] AGRESTA G, KALIAPERUMAL C, GALLO P. Delayed recurrence of spontaneous intracranial hypotension syndrome mimicking a Chiari I malformation: case report with a review of the literature[J]. *Neurochirurgie*, 2021, 67(5): 479-486.
- [2] MIDDLEBROOKS EH, OKROMELIDZE L, VILANILAM GK, et al. Syrx secondary to Chiari-like tonsillar herniation in spontaneous intracranial hypotension[J]. *World Neurosurg*, 2020, 143: e268-e274.
- [3] BRIGANTI F, LEONE G, BRIGANTI G, et al. Spontaneous resolution of Chiari type I malformation. A case report and literature review[J]. *Neuroradiol J*, 2013, 26(3): 304-309.
- [4] MIELE WR, SCHIRMER CM, YAO KC, et al. Spontaneous resolution of a Chiari malformation type I and syrinx after supratentorial craniotomy for excision of a cavernous malformation[J]. *J Neurosurg*, 2012, 116(5): 1054-1059.
- [5] MULTANI KM, RAJESH BJ, KUMAR K, et al. Anterior spinal cord fissuring: a predictor of spontaneous resolution of syrinx? [J]. *Neurospine*, 2021, 18(1): 240-244.
- [6] GOEL A. Is Chiari malformation nature's protective "air-bag"? Is its presence diagnostic of atlantoaxial instability? [J]. *J Craniovertebr Junction Spine*, 2014, 5(3): 107-109.
- [7] FRIC R, RINGSTAD G, EIDE PK. Chiari malformation type 1: diagnosis and treatment[J]. *Tidsskr Nor Lægeforen*, 2019, 139(10): 1-10.
- [8] SADLER B, KUENSTING T, STRAHLE J, et al. Prevalence and impact of underlying diagnosis and comorbidities on Chiari I malformation[J]. *Pediatr Neurol*, 2020, 106: 32-37.
- [9] DE OLIVEIRA FILHO ÍT, ROMERO PC, FONTOURA EAF, et al. Chiari malformation and types of basilar invagination with/without syringomyelia[J]. *Surg Neurol Int*, 2019, 10: 206.
- [10] CUTHBERT H, PEPPER J, PRICE R. Spontaneous resolution of a Chiari malformation with syringomyelia[J]. *BMJ Case Rep*, 2021, 14(6): e241789.
- [11] HOLLY LT, BATZDORF U. Chiari malformation and syringomyelia[J]. *J Neurosurg Spine*, 2019, 31(5): 619-628.
- [12] CIARAMITARO P, MASSIMI L, BERTUCCIO A, et al. Diagnosis and treatment of Chiari malformation and syringomyelia in adults: international consensus document[J]. *Neurol Sci*, 2022, 43(2): 1327-1342.
- [13] RAMNARAYAN R, GANESH CVS, KUMAR R. Spontaneous resolution of Chiari I-associated syringomyelia: a report of two cases[J]. *Pediatr Neurosurg*, 2018, 53(4): 238-242.
- [14] 杨胜,唐超,李海波,等. 年龄及性别对正常成人后颅窝线性容积及小脑扁桃体下缘位置的影响[J]. *中国修复重建外科杂志*, 2021, 35(9): 1167-1171.
- [15] GAUNT T, ABOELMAGD S, SPOHR H, et al. Spontaneous regression of a Chiari malformation type 1 in a 58-year-old female[J]. *BJR Case Rep*, 2016, 2(3): 20160016.
- [16] GALLO E, RAHMATHULLA G, RAO D, et al. Spontaneous syrinx resolution in patient with Chiari I malformation: illustrative case[J]. *J Neurosurg Case Lessons*, 2021, 1(26): CASE21236.
- [17] O'RIORDAN S, STEVENS J, CHATAWAY J. Spontaneous improvement of syringomyelia with deterioration of a Chiari type I malformation and new symptoms[J]. *Arch Neurol*, 2006, 63(9): 1328.
- [18] KHANNA AR, COUMANS JV. Spontaneous improvement of Chiari I malformation and syringomyelia in a patient with cystic fibrosis: case report[J]. *Neurosurgery*, 2016, 78(2): E305-E308.
- [19] THAN S, MORAN C, BEARE R, et al. Interactions between age, sex, menopause, and brain structure at midlife: a UK biobank study[J]. *J Clin Endocrinol Metab*, 2021, 106(2): 410-420.
- [20] CAFFO M, CARDALI SM, CARUSO G, et al. Minimally invasive posterior fossa decompression with duraplasty in Chiari malformation type I with and without syringomyelia[J]. *Surg Neurol Int*, 2019, 10: 88.
- [21] CHEN JC, LI YN, WANG TY, et al. Comparison of posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation type I in adult patients: a retrospective analysis of 103 patients[J]. *Medicine (Baltimore)*, 2017, 96(4): e5945.
- [22] RAHMAN MM, KHAN SIMKN, KHAN RA, et al. Endoscopic third ventriculostomy in children: problems and surgical outcome: analysis of 34 cases[J]. *Chin Neurosurg J*, 2021, 7(1): 3.
- [23] WU YP, LI CZ, ZONG XY, et al. Application of endoscopic third ventriculostomy for treating hydrocephalus - correlated Chiari type I malformation in a single Chinese neurosurgery centre[J]. *Neurosurg Rev*, 2018, 41(1): 249-254.
- [24] 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.
- [25] RAO RS, SHESHADRI S, BHATTACHARJEE D, et al. Progressive non-familial adult onset cerebellar degeneration: an unusual occurrence with Hashimoto's thyroiditis[J]. *Psychopharmacol Bull*, 2018, 48(3): 42-46.
- [26] JÜTTEN K, MAINZ V, SCHUBERT GA, et al. Cortical volume reductions as a sign of secondary cerebral and cerebellar impairment in patients with degenerative cervical myelopathy[J]. *Neuroimage Clin*, 2021, 30: 102624.
- [27] SCHOONHEIM MM, DOUW L, BROEDERS TA, et al. The cerebellum and its network: disrupted static and dynamic functional connectivity patterns and cognitive impairment in multiple sclerosis[J]. *Mult Scler*, 2021, 27(13): 2031-2039.

责任编辑:龚学民