



·论著·

Chiari畸形I型手术治疗的临床观察

王鹏, 刘福增, 刘丽娜, 殷尚炯, 程月飞, 付强, 崔节

中国人民解放军陆军第八十一集团军医院神经外科, 河北 张家口 075000

摘要:目的 探讨小切口、微骨窗寰枕减压术+寰枕筋膜松解术治疗 Chiari 畸形 I 型的临床疗效, 并观察术后寰枕交界区稳定性。方法 分析 2012 年 1 月—2017 年 12 月该院伴有头晕的 Chiari 畸形 I 型行小切口、微骨窗寰枕减压术+寰枕筋膜松解术治疗 31 例, 依据芝加哥 Chiari 畸形预后量表 (CCOS) 评估疗效, 术后对寰枕交界区稳定性进行 3~6 年的随访观察。结果 所有病例均顺利完成手术, 无手术死亡病例, 无严重神经功能障碍等并发症。依据 CCOS 在术后 1、3、6 及 12 个月的重复评估, 评估得出总平均分 13.56 分, 预后良好 24 例 (77.4%), 改善不明显 5 例 (16.1%), 1 例预后较差 (3.2%)。随访观察 3~6 年, 头晕缓解有效率为 93.5%, 30 例寰枕交界区稳定, 1 例伴寰枢椎脱位病例 1 年后症状加重, 需行内固定。结论 小切口、微骨窗寰枕减压术+寰枕筋膜松解术治疗 Chiari 畸形 I 型, 手术安全、有效, 且手术简单、并发症少, 对伴有的头晕症状缓解率高。经长期随访寰枕交界区稳定。

[国际神经病学神经外科学杂志, 2021, 48(4): 370-373.]

关键词: Chiari 畸形; 头晕; 寰枕减压术; 芝加哥 Chiari 畸形预后量表; 并发症

中图分类号: R682.11

DOI: 10.16636/j.cnki.jinn.1673-2642.2021.04.010

Surgical treatment of Chiari malformation type I

WANG Peng, LIU Fu-Zheng, LIU Li-Na, YIN Shang-Jiong, CHEN Yue-Fei, FU Qiang, CUI Jie

Department of Neurosurgery, The Hospital of 81st Group Army PLA, Zhangjiakou 075000, China

Corresponding author: LIU Li-Na (1981-), female, Han nationality, nurse in charge, majoring in neurosurgery nursing, Email: ll13932357599@163.com.

Abstract: **Objective** To investigate the clinical effect of small-incision micro-bone window atlantooccipital decompression combined with atlantooccipital fasciolysis in the treatment of Chiari malformation type I, as well as the stability of atlantooccipital junction after surgery. **Methods** A total of 31 patients with Chiari malformation type I and dizziness who underwent small-incision micro-bone window atlantooccipital decompression combined with atlantooccipital fasciolysis in our hospital from January 2012 to December 2017 were enrolled. The treatment outcome was evaluated according to the Chicago Chiari Outcome Scale (CCOS), and the patients were followed up for 3~6 years after surgery to observe the stability of atlantooccipital junction. **Results** All patients underwent a successful surgery, with no death or serious complications including neurological dysfunction. Repeated evaluation of CCOS score at 1, 3, 6, and 12 months after surgery obtained a total mean score of 13.56, and among these patients, 24 (77.4%) had good prognosis, 5 (16.1%) did not have marked improvement, and 1 (3.2%) had poor prognosis. After 3~6 years of follow-up, the rate of dizziness relief was 93.5%; of all patients, 30 had a stable atlantooccipital junction, and 1 patient with atlantoaxial dislocation experienced the aggravation of symptoms after 1 year and required internal fixation. **Conclusions** Small-incision micro-bone window atlantooccipital decompression combined with atlantooccipital fasciolysis is safe and effective in the treatment of Chiari malformation type I, with simple operation and few complications, and there is also a high rate of dizziness relief. Long-term follow-up shows that the atlantooc-

基金项目: 河北省张家口市科技计划项目 (1921121D)

收稿日期: 2021-02-26; 修回日期: 2021-07-13

作者简介: 王鹏 (1983—), 男, 汉族, 主治医师, 学士学位, 主要从事神经外科专业。

通信作者: 刘丽娜 (1981—), 女, 汉族, 主管护师, 主要从事神经外科护理专业, Email: ll13932357599@163.com。

capital junction remains stable. [Journal of International Neurology and Neurosurgery, 2021, 48(4): 370–373.]

Keywords: Chiari malformation; Dizziness; Atlantooccipital decompression; Chicago Chiari Outcome Scale; Complication

Chiari 畸形 (Chiari malformation, CM) 也称小脑扁桃体下疝畸形, 属先天性颅颈交界区发育性畸形, 分为 I~IV 型, 其中 CM I 型 (CM I) 最为常见。根据畸形的不同分型及疾病进展的不同阶段, 临床症状表现也呈现多样化。头晕往往是部分 CM I 患者的首发症状, 也是许多患者就医的主要原因。2012 年 1 月—2017 年 12 月对 31 例伴有头晕的 CM I 行小切口、微骨窗寰枕减压术+寰枕筋膜松解术, 并且术后对寰枕交界区稳定性进行 3~6 年的随访观察, 疗效满意, 现报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料

本组 31 例。男 12 例, 女 19 例; 年龄 29~64 岁, 平均 39.5 岁; 病程 0.5~4.0 年。术前主要临床表现: ①颈、延髓受压症状, 如感觉、运动障碍、腱反射亢进、病理征阳性等; ②神经损害症状, 如颈肩疼痛、饮水呛咳、吞咽困难等; ③小脑损害症状, 如眼球震颤、步态不稳等; ④颅内压增高征, 如头痛、继发性脊髓空洞表现等。31 例均存在不同程度的头晕症状, 且排除高血压病、动脉硬化、颈椎病、内耳疾病等常见病引起的头晕。

1.2 影像学检查

31 例患者均行颈椎动力位 X 线片, 头颈部 CTA 及颅颈交界区 MRI 检查, 排除颅颈交界区不稳及头颈部血管异常。术前 MRI 检查确诊为 CM I, 确诊标准: MRI 正中矢状面显示小脑扁桃体下疝至枕骨大孔下缘大于或等于 5 mm, 且排除其他脊椎畸形如脊柱侧弯、颅底凹陷、寰枢椎脱位或获得性 CM 等, 小脑扁桃体下缘至枕骨大孔下缘 5 mm 9 例, 5~10 mm 19 例, 10 mm 以上 3 例, 其中合并轻度脊髓空洞 5 例。

1.3 手术方式

均行小切口、微骨窗寰枕减压术+寰枕筋膜松解术。即: 枕下正中 3 cm 小切口, 沿中线分离枕下肌肉及枢椎以上肌肉, 暴露枕骨至枢椎棘突, 注意保护附着于枢椎棘突的肌肉, 显微镜下行微创切除枕骨大孔及部分鳞部骨质, 切除骨质标准采取枕骨大孔后缘宽约 2 cm, 向上至小脑扁桃体蚓锥体压迹, 向两侧至小脑扁桃体二腹叶压迹, 暴露骨窗约 2 cm×3 cm, 同时以寰椎结节为中心切除寰椎后弓宽约 2 cm, 切除局部增生的寰枕筋膜, 不剪开硬膜及扩大成形, 不放引流, 逐层缝合切口。

1.4 评估方式及随访

依据芝加哥 Chiari 畸形预后量表 (CCOS) 评估疗效^[1], 即从疼痛症状、非疼痛症状、功能影响、并发症 4 个方面进行评分, 其中疼痛和非疼痛症状是否改善与术前对比。每项最低分 1 分, 最高分 4 分, 预后越好得分越高。

13~16 分预后良好, 9~12 分改善不明显, 4~8 分预后较差。术后对头晕缓解情况、寰枕交界区稳定性进行 3~6 年的随访观察。

2 结果

所有病例均顺利完成手术, 无手术死亡病例, 无严重神经功能障碍等并发症。依据 CCOS 在术后 1、3、6 及 12 个月的重复评估, 评估得出总平均分 13.56 分 (表 1), 预后良好 24 例 (77.4%), 改善不明显 5 例 (16.1%), 1 例预后较差 (3.2%)。随访时间 3~6 年, 头晕缓解总有效率为 93.5%, 其中 1 例患者头晕症状不稳定, 间断出现头晕, 在劳累或体位骤然改变时容易出现, 但对比术前发作频率有所减低 (图 1A~C)。30 例寰枕交界区稳定, 1 例伴寰枢椎不稳病例 1 年后症状加重, 复查 MRI 见延髓脊髓交界区前方压迫严重, 矢状位上测量脑干-颈脊髓角变小, 需行枕寰枢内固定 (图 2A~C)。

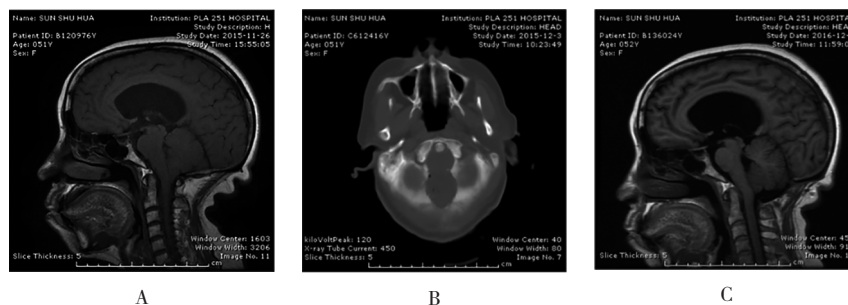
表 1 31 例患者术后不同时间的 CCOS 评分

编号	1 个月	3 个月	6 个月	12 个月	编号	1 个月	3 个月	6 个月	12 个月
1	15	14	14	14	17	14	15	16	15
2	14	15	14	14	18	13	14	14	15
3	14	15	14	14	19	10	10	11	11
4	14	15	15	15	20	13	14	14	14
5	15	15	15	16	21	14	15	15	15
6	10	11	10	11	22	14	14	15	15
7	14	14	14	15	23	15	15	14	14
8	13	14	14	15	24	11	10	8	7
9	15	14	16	15	25	14	15	13	14
10	12	11	11	11	26	14	15	14	13
11	14	14	15	15	27	9	10	11	11
12	13	14	13	13	28	13	14	13	13
13	14	15	14	14	29	15	15	14	14
14	11	12	12	12	30	14	14	13	13
15	16	15	14	14	31	14	15	14	14
16	15	14	15	14	平均分	13.419	13.774	13.516	13.548

总平均分: 13.564

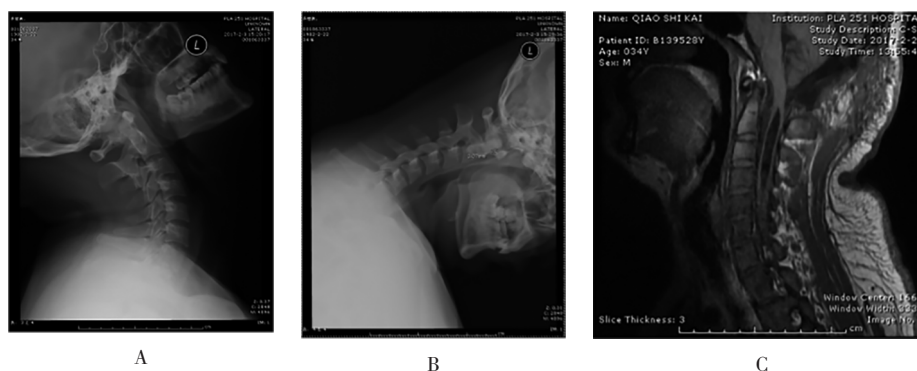
3 讨论

CM 最早由奥地利病理学家 Hans Chiari 于 1891 年提出, 其中 CM I 是以小脑扁桃体下疝至枕骨大孔下缘椎管内为主要特点, 而发病机制尚无确切结论^[2]。MRI 是诊断 CM 最直接、准确的方法^[3]。根据 BARKOVICH 等^[4]的研究表明小脑扁桃体下缘位于枕骨大孔下 2~3 mm 被认为是正常值的界限。国内多数文献均以小脑扁桃体下疝至枕骨大孔下缘以下 5 mm 为标准, 但其诊断标准目前尚未



A:术前颅脑MRI示,小脑扁桃体下疝、四脑室受压变形;B:行小骨窗寰枕减压术后,症状缓解但不稳定;C:术后MRI显示四脑室、枕大池等形态恢复,经随访寰枢椎稳定。

图1 伴有头晕的单纯CM I患者



A、B:术前颈椎动力位X光片,显示可疑存在寰枢椎不稳,但最终行小骨窗寰枕减压术,后方压迫解除;C:术后MRI示,前方受压仍在,虽短期内症状消失,但长期随访症状较术前加重,需行内固定。

图2 伴有头晕的复杂型CM I患者

统一^[5]。肖立志等^[6]针对正常人MRI片上小脑扁桃体的位置进行研究,发现正常小脑扁桃体的位置随年龄而变化,认为研究与小脑扁桃体位置有关的疾病应按年龄进行分组。CM I患者小脑扁桃体楔形变尖可能是疝出的小脑扁桃体进入颈椎上部椎管内受压所致,且受压越严重,其形态越尖,小脑扁桃体的形态改变有助于CM的诊断。

头晕是CM I常见的临床症状,多为中枢性眩晕,目前形成机制尚不明确。有文献报道,CM I与头晕存在直接相关性,HENDERSON等^[7]对20例复杂CM I患者研究发现术前存在明确头晕症状的患者占70%,手术后随访2~5年,所有患者头晕症状均有改善。DONES等^[8]对27例手术治疗的CM I型患者中,术前存在明确头晕的3例患者手术后症状完全消失。MASSIMI等^[9]对42例CM I型儿童患者行单纯骨减压及寰椎后弓切除,术前出现头晕者占40%,平均随访11.3年(5~15年),总有效率95%。笔者的研究结果显示,大部分患者均伴有头晕症状,且均不能用高血压病、动脉硬化、颈椎病、内耳疾病等导致头晕的常见疾病所解释,因此考虑头晕症状可能与CM I有关。所有患者在施行小切口、微骨窗寰枕减压+寰枕筋膜松解

术后,大部分患者的头晕症状能够缓解甚至消失,且取得了良好的手术效果。该病任何年龄均可发病,但头晕通常在儿童后期及成年时发病,本组31例CM I中在30~49岁的有19例,占全部病例的61.2%,故中青年出现头晕症状时,应行MRI检查排查此病。有学者认为后颅窝容积狭小是导致下疝的扁桃体与周围结构受压及枕骨大孔区脑脊液动力学改变的重要原因,头晕可能与视觉、前庭和体感等功能障碍综合因素直接相关^[10]。而CM I常引起头痛、头晕或恶心等症状可能与脑脊液循环受阻有关,如症状明显需考虑手术治疗^[11]。笔者认为CM I的头晕症状可能与下列因素有关:①小脑扁桃体下疝导致前庭小脑受压引起头晕症状;②寰枕交界区脑脊液动力学的改变影响前庭神经核团引起眩晕;③后循环缺血:小脑扁桃体下疝可能引起椎-基底动脉系统血管形态学及血流动力学改变,内听动脉在椎-基底动脉系统中相对较长且走行迂曲,故内听动脉受压后可能因缺血而引起头晕症状。

对有症状的CM应及时手术解除后颅窝的骨性压迫,重建正常的脑脊液循环通路,解除延髓受压,恢复脊髓功能。目前普遍的观点认为寰枕减压术是治疗CM的首选

方法,但是否联合硬膜切开尚未统一标准。国外学者 PARKER 等^[12]临床研究证实单纯枕下颅骨切除可改善患者的疼痛、残疾、一般健康状况和生活质量。FUJII 等^[13]认为硬膜切开存在明显缺陷,硬膜敞开易使周围渗血进入颅内,不仅造成脑膜刺激症状,也易引起蛛网膜粘连进而再次影响脑脊液循环,CM I 发病早期采取单纯的后颅窝减压术更为合适。随着微创理念认识的不断深入和新技术、新方法的不断发展,骨窗减压范围也在减小,在达到同样的手术效果同时也减少了并发症^[14]。本组 31 例伴有头晕症状的 CM I 患者发病时间短,症状相对较轻,但严重影响患者的日常生活,遂行单纯硬膜外减压,即小切口、微骨窗寰枕减压+寰枕筋膜松解治疗,头晕缓解率高,近、远期并发症低。应用 CCOS 评估预后,可以更加客观的评价治疗效果^[15],与影像学结合使用能更准确的判断患者预后。本组病例中有 1 例患者术后头晕症状不稳定,间断出现头晕,在劳累或体位骤然改变时容易出现,但对比术前发作频率有所减低,考虑与血液动力学改变有关。本组病例减压骨窗小,在有效减压的同时保持了小脑重力的有效支撑,切除了增厚的寰枕筋膜,消除了对寰枕区的束缚,确保脑脊液能够引流通畅。而且基本没有损伤颈伸肌,也没有涉及寰枕关节及小关节,所以脊柱稳定系统的 3 个部分保持完整^[16],经 3~6 年的随访,30 例寰枕交界区稳定,但有 1 例术前颈椎动力位检查考虑寰齿间距增宽,但未达脱位标准,遂行寰枕减压手术,术后症状缓解,但 1 年后症状再次加重,复查 MRI 见延髓脊髓交界区前方后方压迫严重,矢状位测量脑干-颈脊髓角变小。分析原因考虑寰枕减压可能加重了寰枢椎不稳,应考虑行枕寰枢内固定^[17]。

总之,头晕病因复杂多样,笔者通过微创手术治疗单纯型 CM I 取得良好疗效,手术操作简单、并发症少,且不影响术后寰枕交界区稳定性,对伴有的头晕症状缓解率高,而对于复杂型 CM I 建议减压的同时行内固定。此研究仅为临床提供参考。

参 考 文 献

- [1] ALIAGA L, HEKMAN KE, YASSARI R, et al. A novel scoring system for assessing Chiari malformation type I treatment outcomes[J]. *Neurosurgery*, 2012, 70(3): 656-664.
- [2] NISHIKAWA M, SAKAMOTO H, HAKUBA A, et al. Pathogenesis of Chiari malformation: a morphometric study of the posterior cranial fossa[J]. *J Neurosurg*, 1997, 86(1): 40-47.
- [3] NOVEGNO F, CALDARELLI M, MASSA A, et al. The natural history of the Chiari type I anomaly[J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2008, 2(3): 179-187.
- [4] BARKOVICH AJ, WIPPOLD FJ, SHERMAN JL, et al. Significance of cerebellar tonsillar position on MR[J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 1986, 7(5): 795-799.
- [5] 韩诗远, 李永宁. Chiari 畸形的解剖学特点与分型[J]. *中国脊柱脊髓杂志*, 2020, 30(4): 372-378.
- [6] 肖立志, 李德泰, 谭利华, 等. 正常人小脑扁桃体下缘形态和位置的 MRI 研究[J]. *临床放射学杂志*, 2003, 22(z1): 7-10.
- [7] HENDERSON FCS, FRANCOMANO CA, KOBAYASHI M, et al. Cervical medullary syndrome secondary to craniocervical instability and ventral brainstem compression in hereditary hypermobility connective tissue disorders: 5-year follow-up after craniocervical reduction, fusion, and stabilization[J]. *Neurosurg Rev*, 2019, 42(4): 915-936.
- [8] DONES J, DE JESÚS O, COLEN CB, et al. Clinical outcomes in patients with Chiari I malformation: a review of 27 cases[J]. *Surg Neurol*, 2003, 60(2): 142-147; discussion 147-148.
- [9] MASSIMI L, FRASSANITO P, CHIEFFO D, et al. Bony decompression for Chiari malformation type I: long-term follow-up[J]. *Acta Neurochir Suppl*, 2019, 125: 119-124.
- [10] GUERRA JIMÉNEZ G, MAZÓN GUTIÉRREZ Á, MARCO DE LUCAS E, et al. Audio-vestibular signs and symptoms in Chiari malformation type i. Case series and literature review[J]. *Acta Otorrinolaringol Esp*, 2015, 66(1): 28-35.
- [11] FRIC R, RINGSTAD G, EIDE PK. Chiari malformation type 1 - diagnosis and treatment[J]. *Tidsskr Nor Laegeforen*, 2019, 139(10). DOI:10.4045/tidsskr.18.0455.
- [12] PARKER SL, GODIL SS, ZUCKERMAN SL, et al. Comprehensive assessment of 1-year outcomes and determination of minimum clinically important difference in pain, disability, and quality of life after suboccipital decompression for Chiari malformation I in adults[J]. *Neurosurgery*, 2013, 73(4): 569-581.
- [13] FUJII K, NATORI Y, NAKAGAKI H, et al. Management of syringomyelia associated with Chiari malformation: comparative study of syrinx size and symptoms by magnetic resonance imaging[J]. *Surg Neurol*, 1991, 36(4): 281-285.
- [14] 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.
- [15] 王鑫, 李永宁, 高俊, 等. 芝加哥 Chiari 畸形预后量表在 I 型 Chiari 畸形合并脊髓空洞手术疗效评估中的价值[J]. *中国临床神经外科杂志*, 2019, 24(9): 554-556.
- [16] 康宏达, 卢二勤, 宋凯, 等. Chiari 畸形术后寰枕交界区稳定性的临床观察[J]. *中国临床神经外科杂志*, 2018, 23(3): 204-205.
- [17] 欧阳光, 徐海涛, 陈治标, 等. 颈枕融合术治疗复杂颅颈交界区畸形的疗效分析[J]. *中国临床神经外科杂志*, 2018, 23(10): 644-647.

责任编辑:王荣兵