

后颅窝容积与 Chiari I 畸形及其手术疗效的关系

马志明¹, 王义荣², 马俊¹

1. 新疆军区总医院神经外科, 新疆 乌鲁木齐 830000; 2. 浙江大学附属邵逸夫医院神经外科, 浙江 杭州 310016

摘要: **目的** 探讨 Chiari I 畸形的发病机制及手术疗效。**方法** 收集浙江大学附属邵逸夫医院 2011 年 12 月至 2015 年 12 月所收治的 Chiari I 畸形患者符合且相关研究条件的 20 例为研究对象, 对照组选自该院门诊或急诊因头痛等原因行头颅薄层 CT 检查的正常患者 20 例, 采用回顾性研究, 分析后颅窝容积与 Chiari I 畸形发病机制之间的关系, 以及后颅窝减压术的疗效。**结果** Chiari I 畸形患者后颅窝容积小于正常对照组 [$(176.2 \pm 11.5) \text{ cm}^3$ vs $(184.9 \pm 11.4) \text{ cm}^3$, $t = 2.403$, $P = 0.021$]。将 Chiari I 畸形患者按小脑扁桃体下疝程度分为 I 度、II 度、III 度三组, 后颅窝容积在 I 度、II 度 III 度三组患者中无明显统计学差异 [$(170.1 \pm 9.9) \text{ cm}^3$ vs $(184.3 \pm 6.4) \text{ cm}^3$ vs $(174.8 \pm 12.0) \text{ cm}^3$, $F = 2.232$, $P = 0.138$]。后颅窝减压术疗效分析中, 症状消失组与症状改善组后颅窝容积有明显统计学差异 [$(170.9 \pm 10.4) \text{ cm}^3$ vs $(181.7 \pm 9.6) \text{ cm}^3$, $t = 2.306$, $P = 0.034$]。**结论** Chiari I 畸形患者后颅窝狭窄, 可能是导致小脑扁桃体下疝的原因之一, 但与小脑扁桃体下疝的严重程度无明显关系。后颅窝减压术治疗后, 后颅窝容积越小者, 预示着手术疗效可能越好。

关键词: Chiari I 畸形; 脊髓空洞症; 后颅窝减压术; 后颅窝容积; 小脑扁桃体下疝

中图分类号: R 682.1⁺1 R 744.4 **文献标识码:** B **文章编号:** 1674-8182(2018)09-1264-03

Association of posterior cranial fossa volume with Chiari malformation type I and its surgical outcome

MA Zhi-ming*, WANG Yi-rong, MA Jun

* Department of Neurosurgery, General Hospital of Xinjiang Military Region, Urumuqi, Xinjiang 830000, China

Corresponding author: WANG Yi-rong, E-mail: wangyrsrrs@163.com

Abstract: Objective To investigate the pathogenesis and surgery effect of Chiari malformation Type I (CM-I). **Methods** Twenty CM-I patients meeting inclusion criteria treated in Sir Run Run Shaw Hospital between December 2011 to December 2015 were retrospectively studied to explore the relationship between posterior cranial fossa volume (PFV) and CM-I and the therapeutic effect of posterior fossa decompression. At the same time, 20 normal outpatients undergoing thin-section computed tomographic (CT) scans for headache and other reasons were served as controls. **Results**

The posterior fossa volume of CM-I patients was smaller than that of normal group [$(176.2 \pm 11.5) \text{ cm}^3$ vs $(184.9 \pm 11.4) \text{ cm}^3$, $t = 2.403$, $P = 0.021$]. CM-I patients were divided into three groups according to the degree of cerebellar tonsil herniation: degree I, II and III, and no differences in posterior fossa volume were found between patients of degree I, II and III. [$(170.1 \pm 9.9) \text{ cm}^3$ vs $(184.3 \pm 6.4) \text{ cm}^3$ vs $(174.8 \pm 12.0) \text{ cm}^3$, $F = 2.232$, $P = 0.138$]. There was a significant difference in therapeutic effect of posterior fossa decompression between symptom disappearance group and symptom improvement group [$(170.9 \pm 10.4) \text{ cm}^3$ vs $(181.7 \pm 9.6) \text{ cm}^3$, $t = 2.306$, $P = 0.034$]. **Conclusion** The posterior cranial fossa stenosis may be one of the causes of cerebellar tonsil herniation and is not obviously associated with its severity in CM-I patients. When the posterior fossa decompression is performed for CM-I patients, the smaller the posterior fossa volume is, the better the curative effect may be.

Key words: Chiari malformation type I; Syringomyelia; Posterior fossa decompression; Posterior fossa volume; Cerebella tonsil herniation

Chiari I 畸形是指后颅窝脑组织发育异常的一种先天性畸形病变; 最早由 Chiari 教授提出。Chiari

教授通过对 40 多余例后颅窝组织畸形的患者进行尸体解剖, 依据脑部组织疝入枕骨大孔的严重程度将其

分为四种传统类型。其中 Chiari I 畸形^[1]在 1891 年被提出,其主要解剖学特点为小脑扁桃体下疝低于枕骨大孔平面至少 3~5 mm,伴有第四脑室的拉伸变化,同时伴或不伴有脊髓空洞症。针对 Chiari I 畸形的发病机制,学者们从遗传学、脑脊液压力学及脊髓脑脊液空间的顺应性改变^[2]等诸多方面解释其发病原因。目前较普遍的学说认为,Chiari I 畸形是由于胚胎期中胚层体节枕骨部发育不良,导致枕骨发育滞后,而小脑、脑干等组织发育正常,因此出现后颅窝空间的相对狭窄,致后颅窝内容物过度拥挤,使部分后颅窝正常脑组织疝入枕骨大孔及椎管内,最终导致 Chiari I 畸形的发生^[3-6]。众所周知,对于有症状的 Chiari I 畸形患者来说,后颅窝减压术^[7-9]是 Chiari I 畸形的标准术式之一。其通过对小脑下极与枕颈交界区进行减压来恢复枕骨大孔区脑脊液的正常循环,从而达到改善临床症状的目的。目前,国内对于 Chiari I 畸形后颅窝容积的测定及手术疗效的研究相对较少。本研究回顾性分析后颅窝容积与 Chiari I 畸形发病机制之间的关系,以及影响手术预后的后颅窝解剖学因素。

1 资料与方法

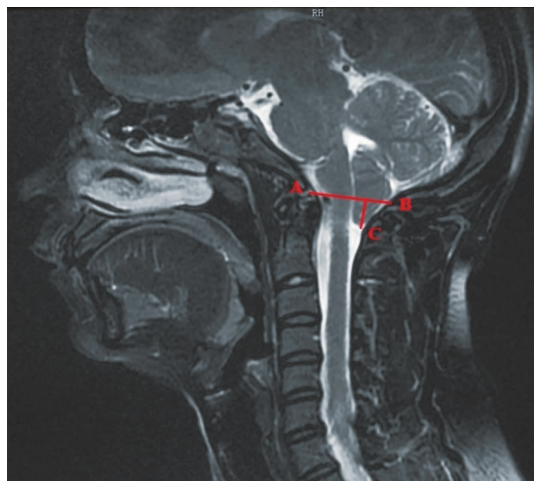
1.1 一般资料 收集浙江大学附属邵逸夫医院从 2011 年 12 月至 2015 年 12 月所收治的 Chiari I 畸形患者。纳入标准:(1)头颅 MRI 及头颅薄层 CT 检查确诊为 Chiari I 畸形,伴或不伴有脊髓空洞症;(2)有临床症状及体征,手术指征明确;(3)进行了后颅窝减压术。排除标准:(1)颅颈交界区关节不稳定或关节脱位;(2)继发性 Chiari I 畸形,例如颅内占位病变或脑积水等。符合研究条件的 Chiari I 畸形患者共 20 例,男性 9 例,女性 11 例;年龄 26~66 岁,平均 44 岁;14 例伴脊髓空洞症。对照组选自本院门诊或急诊因头痛等原因行头颅薄层 CT 检查的正常患者,分别从年龄、性别、身高及体重等因素与实验组进行匹配,选取 20 例,其中男性 9 例,女性 11 例,年龄 28 岁~63 岁,平均 43 岁。

1.2 影像学资料 经头颅 MRI 检查,可以明确 Chiari I 畸形患者小脑扁桃体下疝程度,而颈椎、胸椎及腰椎等 MRI 检查可发现是否伴有脊髓空洞症。本研究中,20 例 Chiari I 患者的小脑垂体内下疝达 5~14 mm,平均 9.7 mm;其中 14 例伴脊髓空洞症。术前行头颅薄层 CT 检查及三维重建,对患者颅颈交界区骨性结构及寰枢椎稳定性进行评估。

1.3 小脑扁桃体下疝的测量 根据头颅及颈椎矢状位 MRI 扫描图像,分别描记枕骨大孔前缘(A)、后缘

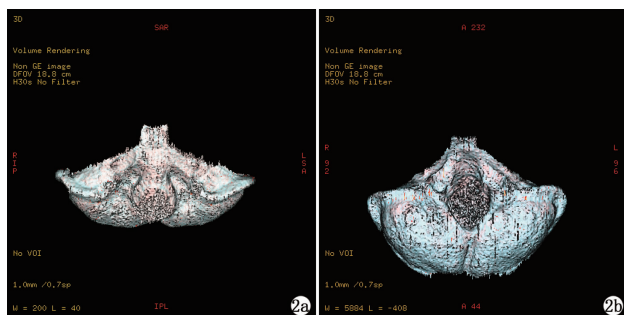
(B)及小脑扁桃体下缘(C),测量 C 与 AB 之间的垂直距离(R)为小脑扁桃体下疝程度(图 1)。可将 Chiari I 畸形患者小脑扁桃体下疝程度分为三度^[5],即小脑扁桃体下缘超过枕骨大孔平面 3 mm,但未达到颈 1 后弓上缘为 I 度;小脑扁桃体下缘已超过颈 1 后弓上缘,但未达到颈 1 后弓下缘为 II 度;小脑扁桃体下缘超过颈 1 后弓下缘为 III 度。

1.4 后颅窝容积的测量 本研究选择 Volume Rendering 软件,对 Chiari I 畸形患者与正常对照组头颅薄层矢状位 CT 图像进行分析,利用每层后颅窝边缘的数据记录^[10],得出该层矢状位后颅窝面积,最后利用三维重建计算出后颅窝容积值(图 2)。



注:A:枕骨大孔前缘;B:枕骨大孔后缘;C:小脑扁桃体下缘。

图 1 小脑扁桃体下疝的测量



注:2a、2b 为不同角度三维重建图。

图 2 后颅窝三维重建图

1.5 疗效评估 对患者进行 3~24 个月的随访,评估 Chiari I 畸形患者症状、小脑扁桃体下疝部位变化及脊髓空洞症的吸收等情况。有学者将 Chiari I 畸形患者手术疗效分为四类^[11],即症状消失、改善、无明显变化以及症状恶化。因本研究样本量较少,因此将术后疗效分为三类,即症状消失、改善及无效。

1.6 统计学方法 使用 SPSS 17.0 统计学软件完成数据分析处理。符合正态分布的计量资料采用 $\bar{x} \pm s$ 表示,组间比较采用独立样本 *t* 检验,多组间比较采用方差分析。 $P < 0.05$ 为差异具有统计学意义。

2 结果

Chiari I 畸形患者的后颅窝容积明显小于正常对照组 [$(176.2 \pm 11.5) \text{ cm}^3$ vs $(184.9 \pm 11.4) \text{ cm}^3$, $t = 2.403, P = 0.021$]。根据小脑扁桃体下疝程度分组, Chiari I 畸形患者 I 度 4 例, II 度 5 例, III 度 11 例, 后颅窝容积在 I 度、II 度、III 度三组中无统计学差异 [$(170.1 \pm 9.9) \text{ cm}^3$ vs $(184.3 \pm 6.4) \text{ cm}^3$ vs $(174.8 \pm 12.0) \text{ cm}^3$, $F = 2.232, P = 0.138$]。后颅窝减压术后疗效评估, 11 例患者术后症状消失, 8 例患者术后症状明显改善, 1 例患者无变化, 无死亡病例。症状消失组与症状改善组的后颅窝容积比较有统计学差异 [$(170.9 \pm 10.4) \text{ cm}^3$ vs $(181.7 \pm 9.6) \text{ cm}^3$, $t = 2.306, P = 0.034$]。

3 讨论

Chiari I 畸形是一种后颅窝组织发育异常的先天性畸形。明确该疾病的发病机制在其临床治疗及疗效评估中起着至关重要的作用。大量研究证实, 后颅窝拥挤程度与小脑扁桃体下疝程度^[3,12]及手术疗效^[10]有一定相关性。但因后颅窝本身结构较为复杂, 含有小脑及众多神经与血管组织, 导致其容积的测量及三维重建较为复杂, 因此这方面的临床研究较少。与之相比, 后颅窝线性容积^[4,12]的测量较简单, 因此被很多临床工作者所采用。但就目前研究来说, 仍无法证实后颅窝线性容积与后颅窝三维容积之间存在对应关系。Chiari I 畸形是主要通过影像学检查加以明确诊断。目前临床上较常用的影像学检查包括头颈部 CT、MRI 等。此外, 也有报道利用彩色多普勒超声检查来评估 Chiari I 畸形患者在后颅窝减压术前、后枕骨大孔区脑脊液循环的恢复情况, 从而明确手术效果^[13]。

本研究发现 Chiari I 畸形患者的后颅窝容积明显小于正常对照组。因此, 不难得出后颅窝狭窄是 Chiari I 畸形的发病原因之一, 即相对狭窄的后颅窝导致小脑扁桃体下疝, 影响脑脊液的正常循环, 最终导致 Chiari I 畸形的发生。依据小脑扁桃体下疝程度, 将 Chiari I 畸形患者分为三组, 结果各组之间后颅窝容积无统计学差异, 显示后颅窝狭窄可造成小脑扁桃体下疝, 但与小脑扁桃体下疝程度无明确关系。因此笔者认为小脑扁桃体下疝并非由后颅窝狭窄单一因素所决定, 可能与遗传学等综合因素相关。对后颅窝容积与手术疗效关系的分析中, 发现后颅窝容积

在症状消失组中明显小于症状改善组。对 Chiari I 畸形患者进行后颅窝减压术后, 后颅窝容积越小, 预示着手术效果可能越好。

综上所述, 后颅窝容积狭窄是 Chiari I 畸形主要的发病机制之一, 本研究与既往相关研究一致。后颅窝减压术是 Chiari I 畸形的标准术式之一。通过研究发现, 后颅窝容积越小, 预示着手术效果可能越好。

参考文献

- [1] Banerji NK, Millar JH. Chiari malformation presenting in adult life. Its relationship to syringomyelia[J]. Brain, 1974, 97(1): 157.
- [2] Heiss JD, Patronas N, DeVroom HL, et al. Elucidating the pathophysiology of syringomyelia[J]. J Neurosurg, 1999, 91(4): 553-562.
- [3] 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.
- [4] Aydin S, Hanimoglu H, Tanriverdi T, et al. Chiari type I malformations in adults: a morphometric analysis of the posterior cranial fossa[J]. Surg Neurol, 2005, 64(3): 237-241.
- [5] Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, et al. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients[J]. Neurosurgery, 1999, 44(5): 1005-1017.
- [6] Noudel R, Jovenin N, Eap C, et al. Incidence of basioccipital hypoplasia in Chiari malformation type I: comparative morphometric study of the posterior cranial fossa. Clinical article[J]. J Neurosurg, 2009, 111(5): 1046-1052.
- [7] Bindal AK, Dunsker SB, Tew JM Jr. Chiari I malformation: classification and management[J]. Neurosurgery, 1995, 37(6): 1069.
- [8] Imakita S. Three dimensional CT angiography using helical scanning[J]. Clinical neurology, 1995, 35(12): 1572-1574.
- [9] Navarro R, Olavarria G, Seshadri R, et al. Surgical results of posterior fossa decompression for patients with Chiari I malformation[J]. Childs Nerv Syst, 2004, 20(5): 349-356.
- [10] Noudel R, Gomis P, Sotoares G, et al. Posterior fossa volume increase after surgery for Chiari malformation Type I: a quantitative assessment using magnetic resonance imaging and correlations with the treatment response[J]. J Neurosurg, 2011, 115(3): 647-658.
- [11] 黄思庆, 肖启华, 李国平, 等. Arnold-Chiari 畸形合并脊髓空洞症的显微外科治疗 310 例临床分析[J]. 中华神经外科杂志, 2005, 21(2): 40-43.
- [12] 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 Neurochirurgica, 2010, 152(7): 1117.
- [13] Welsch M, Antes S, Kiefer M, et al. Association of Chiari malformation and vitamin B12 deficit in a family[J]. Childs Nerv Syst, 2013, 29(7): 1193-1198.