

[文章编号] 1000-2200(2004)06-0512-02

·临床医学·

Arnold-Chiari 畸形合并脊髓积水的手术疗效分析

李晓广, 代斌

[摘要] 目的: 探讨枕大池扩大重建术治疗 Arnold-Chiari 畸形合并脊髓积水的疗效。方法: 回顾性分析 13 例 Arnold-Chiari 畸形合并脊髓积水患者的临床表现, 采用枕大池扩大重建术治疗。结果: 13 例患者术后症状明显好转, MRI 复查示脊髓空洞腔明显缩小。结论: 枕大池扩大重建术治疗 Arnold-Chiari 畸形合并脊髓积水安全有效。

[关键词] Arnold-Chiari 畸形; 脑/外科手术; 脊髓积水

[中国图书资料分类法分类号] R 726.2; R 651.11 [文献标识码] A

Surgical treatment of Chiari malformation associated with hydromyelia

LI Xiao-guang, DAI Bin

(Department of Neurosurgery, Mingguang People's Hospital, Anhui 239400, China)

[Abstract] **Objective** To evaluate the surgical operation for treatment of Chiari malformation associated with hydromyelia. **Methods:** Thirteen patients with Chiari malformation associated with hydromyelia, which were diagnosed with magnetic resonance imaging (MRI), and treated by surgical operation were retrospectively studied. **Results:** The mean follow-up periods were 2.1 years. The degree of reduction of the volume of syrinx cavity on sagittal MRI was significant after operation. **Conclusions:** Cisterna magna reconstruction is a safe and effective way for the treatment of Chiari malformation associated with hydromyelia.

[Key words] Arnold-Chiari deformity; brain/surgery; hydromyelia

Arnold-Chiari 畸形(又称阿基二氏畸形)习惯也称 Chiari 畸形, 是一种以小脑扁桃体下疝为主要特征的先天性疾病, 常合并脊髓积水。1995 年 1 月~2003 年 6 月, 我院采用枕大池扩大重建术治疗 Chiari 畸形合并脊髓积水患者 13 例, 疗效满意, 现作报道。

1 资料与方法

1.1 一般资料 本组男 5 例, 女 8 例; 年龄 17~44 岁。病程 22 个月~7 年, 平均 2 年 7 个月。手臂肌肉萎缩 2 例, 手掌肌肉萎缩 6 例; 温痛觉为主的感觉减退 13 例, 7 例呈典型节段性对称感觉障碍。声音嘶哑 1 例, 肢体共济失调 3 例, 舌肌萎缩 1 例, 单侧肩臂痛 1 例。

1.2 MRI 检查 小脑扁桃体疝至枕大孔水平 3 例, C₁ 水平 7 例, 超过 C₁ 水平 3 例。MRI 示空洞腔 < 5 节段 2 例, 5~8 节段 6 例, > 8 节段 5 例。空洞/脊髓比 ≥ 50% 7 例, < 50% 6 例。伴有颅内陷 8 例, 环枕融合 3 例, 颈椎椎间融合 2 例。

1.3 手术方法 采用枕大池扩大重建术。枕下正

中切开, 沿项白线锐性电刀切开分离两侧斜方肌、头半棘肌及枕骨骨膜。剥离 C₁ 后弓上的头后小直肌及附着在下项线处的头后小直肌和头后大直肌, 显露上项线以下的枕骨鳞部和 C₁ 后弓。颅骨钻孔后咬开枕大孔后缘和 C₁ 后弓。骨窗打开的范围: 上界到下项线, 左右宽约 4 cm, 枕大孔及 C₁ 椎板处咬除中线旁各 1 cm, C₂(必要时)为 2 cm。“Y”形剪开硬脑脊膜, 至 C₁~C₂ 平面, 蛛网膜要保持完好。硬脑脊膜边缘止血, “Y”形剪开蛛网膜, 剪断软脑膜上的蛛丝, 将蛛网膜边缘临时悬吊于硬脑脊膜边缘。用窄脑压板分开两侧小脑扁桃体, 打开第四脑室正中孔, 至脑脊液流出通畅为止。在蛛网膜下托起小脑扁桃体的下缘, 撕开与脊髓间的粘连, 切除小脑扁桃体下疝部分, 见到从脊髓腔流出的脑脊液, 解除对脊髓中央管的堵塞。再将脊髓延髓两侧的粘连稍加分离, 尽可能解除枕大孔区的蛛网膜粘连。人造硬脑膜扩大成形与硬脑膜缝合, 在缝合时要连同蛛网膜缘一并缝合, 于脑脊液渗漏处以肌肉片及 EC 胶粘贴。严密缝合。避免切口渗血进入蛛网膜下腔。

2 结果

对患者进行随访 10 个月~8 年。术后肌力恢复明显 12 例, 在有肌肉萎缩的病例中, 术后肌力恢

[收稿日期] 2004-05-19

[作者单位] 安徽省明光市人民医院 脑外科, 239400

[作者简介] 李晓广(1961-), 男, 安徽明光人, 副主任医师。

复到某一程度后,恢复的速度减缓。术后感觉可恢复到接近正常。所有病例均于术后 0.5~1 年 MRI 复查,见脊髓空洞腔明显缩小。所有病例均无伤口及中枢感染等并发症发生。1 例术后有脑膜刺激症,考虑为硬脑膜缝合不严,外周血液渗入蛛网膜下腔所致。本组 13 例均无死亡,症状、体征好转并长期稳定。

3 讨论

Chiari 畸形合并脊髓空洞症(脊髓积水)也称 Chiari I 型畸形,是脊髓内形成充满液体的管状囊肿,其大小形状、位置均不相同,囊液清亮、无色,基本和脑脊液一致,室管膜瘤或成血管细胞瘤等髓内肿瘤形成的囊肿一般不包括在内。其常见原因为颅颈交界处畸形。颅颈交界处畸形产生脊髓空洞症的临床表现,症状主要有以下三种:(1)与脑脊液动力学损害有关的症状;(2)脑干和颅神经损害(即后组颅神经)神经症状;(3)脊髓空洞严重的脊髓症状。

治疗颅颈交界处畸形脊髓积水手术方法可分为两大类:后颅凹扩大和空洞腔分流^[1~3]。以往的后颅窝减压术存在明显的缺陷:(1)强调后颅窝的减压,枕骨去除范围广泛,导致小脑向后下移位明显,甚至自减压窗疝出并对中脑造成牵拉。(2)切口脑脊液漏和中枢感染的发生率较高。(3)减压窗内软组织缝合后增生可能疝入骨窗中,形成占位效应及对小脑新的压迫,影响后颅窝减压效果。(4)硬脑膜敞开,即使颅内止血彻底,肌肉渗血仍可进入颅内,血性脑脊液造成脑膜刺激症状,并可引起后期蛛网膜粘连的发生,患者术后出现低热、呕吐等刺激症状时间较长,术后脑积水的发生率增高。为了避免或减少这些并发症的发生,有些学者提出保留硬脑膜完整,或仅分离切开硬脑膜的外层^[4],但不能做到彻底减压。另有学者提出术中保留蛛网膜完整^[5],但不能做到枕大孔区脑脊液循环通畅。笔者采用了相对较小的枕下颅骨切除术,骨切除是完成其他操作的必要途径,但骨切除本身仅缓解了蛛网膜下腔的部分压力,由于硬膜相对无弹性,因此必须剪开打开硬膜作为附加减压步骤,加强减压效果。若扁桃体下疝至 C₁ 以下,应切除 C₁ 后弓,且硬脊膜切开修补的范围扩大到 C₁ 水平;应用显微双极电凝硬膜静脉以减少出血,避免多处电凝导致硬膜皱缩,引起硬膜补片脱落;打开蛛网膜并分离索带回缩的蛛网膜

边缘,用钛夹在硬膜边缘,即硬脑膜、蛛网膜和人工植片一并缝合,从而真正扩大蛛网膜下腔。脊髓积水症发病原因主要是枕大孔区的脑脊液循环不畅而造成的。因此,我们认为针对扁桃体下疝所致的枕大池堵塞及四脑室正中孔闭塞,可以采用扩大枕大池以恢复脑脊液循环,减小脊髓空洞腔内压力,从而使脊髓空洞缩小,症状缓解。本组 13 例全部行枕大池扩大重建术,并仔细分离蛛网膜下腔粘连,打通第四脑室正中孔,切除疝入椎管的小脑扁桃体,恢复枕大孔区正常脑脊液循环路径,从而取得了良好的疗效。对硬脑膜作扩大修补及小骨窗减压是本手术与以往减压术之间的根本区别,在本组手术中,均取人造硬脑膜,严密修补硬膜,并将蛛网膜与硬脑膜同时扩大修补,且枕骨咬除范围有限,有效地降低了上述术后并发症的发生率。另外,本术式剥离肌肉少,对术后的功能影响小^[6]。

笔者认为,枕大池扩大重建术能有效地扩大后颅窝空间,解除压迫,恢复枕大孔区脑脊液循环通畅,可提高有效率,并降低并发症的发生率。蛛网膜下腔的建立要求将蛛网膜与硬脑膜同时扩大修补,使枕大孔区的蛛网膜下腔真正扩大,并应尽量解除四脑室正中孔闭塞及减小脊髓中央管出口脑脊液流出的压力。

[参 考 文 献]

- [1] Imae S. Clinical evaluation on etiology and surgical outcome in syringomyelia associated with Chiari type I malformation[J]. *No To Shinkei*, 1997, 49(12): 1131~1138.
- [2] Vanaclocha V, Saiz-Sapena N, Garcia-Casasola MC. Surgical technique for cranio-cervical decompression in syringomyelia associated with Chiari type I malformation [J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 1997, 139(6): 529~539.
- [3] Vernet O, Farmer JP, Montes JL. Comparison of syringopleural and syringosubarachnoid shunting in the treatment of syringomyelia in children [J]. *J Neurosurg*, 1996, 84(4): 624~628.
- [4] Isu T, Sasaki H, Takamura H, et al. Foramen magnum decompression with removal of the outer layer of the dura as treatment for syringomyelia occurring with Chiari I malformation [J]. *Neurosurgery*, 1993, 33(5): 844~849.
- [5] Di Lorenzo N, Palma L, Palatinsky E, et al. "Conservative" cranio-cervical decompression in the treatment of syringomyelia Chiari I complex [J]. *Spine*, 1995, 20(23): 2479~2483.
- [6] Badie B, Mendoza D, Batzdorf U. Posterior fossa volume and response to suboccipital decompression in patients with Chiari I malformation [J]. *Neurosurgery*, 1995, 37(2): 214~218.