

# 复杂颅颈交界区畸形个体化治疗值得考虑的问题

余新光 尹一恒

【关键词】 颈椎； 先天畸形； 颅底； 神经外科手术； 综述

【Key words】 Cervical vertebrae; Congenital abnormalities; Skull base; Neurosurgical procedures; Review

DOI: 10.3969/j.issn.1672-6731.2012.04.001

## Considerations in the individualized treatment for complex craniovertebral junction malformations

YU Xin-guang, YIN Yi-heng

Department of Neurosurgery, General Hospital of Chinese PLA, Beijing 100853, China

Corresponding author: YU Xin-guang (Email: xinguang\_yu@263.net)

Fund Project: National Natural Science Foundation of China (No. 30973032)

对于颅颈交界区(CVJ)畸形的描述最早可追溯到18世纪末、19世纪初,但限于技术条件等原因,对其认识有限。直至20世纪70年代末期,随着CT、MRI及三维CT重建术等现代影像学技术的问世,对颅颈交界区畸形的诊断和治疗才日趋准确、合理。

造成颅颈交界区畸形的原因有多种,在欧美国家以类风湿性关节炎、Paget病、颅骨软化、成骨不全等继发性病变为主要发病原因,而在我国及印度等国家,则以先天性发育异常更为常见。是“枕寰枢复合体”即枕骨大孔区、寰椎、枢椎骨质发育异常(通常是发育不良和分节不完全)并伴有神经系统症状的一种先天性畸形,表现形式多样,包括扁平颅底、颅底凹陷、寰枕融合、游离齿状突、寰枢椎脱位(AAD)、枕骨髁及寰枢椎侧方骨质窄小变形或不对称、第2,3颈椎(C<sub>2,3</sub>)椎体融合等,亦包括中枢神经系统异常改变如小脑扁桃体下疝、脊髓空洞症等。颅颈交界区畸形并非单一形式的发病,常同时合并多种形式的畸形。即所谓“复杂畸形”,但并无统一认识。笔者对解放军总医院神经外科800余例颅颈交界区畸形病例进行回顾分析,发现下列情况可能明显加大手术难度和风险,增加手术并发症:(1)骨性畸形严重,特别是伴有枕骨髁、寰枢椎侧块发育不良或不对称、旋转脱位、齿状突偏离中线、寰

枢椎脱位不能复位的患者。(2)斜坡扁平,甚至向后方反向倾斜。(3)椎动脉走行异常。(4)枢椎(C<sub>2</sub>)椎弓根狭小。(5)既往错误地单纯施行枕颈后方骨质大范围减压。(6)脊髓受压情况严重,临床症状严重。(7)年纪过大或过小。(8)合并颅面部发育畸形,如小口畸形及上、下颌骨发育不良等。若将上述情况列为“复杂颅颈交界区畸形”类型,则可见此类畸形所涉及的解剖结构复杂、病理改变多样,很难用单一手术方式达到治疗目的,若要采取合理的治疗方案,必须施行个体化治疗原则。

一、经口(鼻)腔入路及扩大改良入路去除颅颈交界区腹侧病变

经口腔入路磨除脱位的齿状突或其他压迫性病变,是治疗复杂颅颈交界区畸形腹侧不可复位性压迫的常用术式,该术式最早在1917年由Kanavel等提出。近年来,随着显微外科手术器械和手术技术的不断发展和提高,许多学者在此项技术的基础上进一步改进其手术方法,使经口腔手术入路术后疗效明显提高。手术沿中线进行操作,路径上避开重要的外侧解剖结构,能够充分显露斜坡至枢椎上缘及两侧的较大范围,直接显露病变区域和充分切除病变。

一般而言,标准的经口腔入路到达的手术区域范围是枢椎向上至斜坡中或下1/3处。但颅颈交界区畸形患者常伴有颅底凹陷、寰枕融合,其齿状突压迫位置较高,一般位于枕骨大孔平面上,有些合并扁平颅底的患者斜坡下段亦存在压迫,部分合

基金项目:国家自然科学基金资助项目(项目编号:30973032)

作者单位:100853 北京,解放军总医院神经外科

通讯作者:余新光(Email:xinguang\_yu@263.net)

并颅面部发育不良造成如小口畸形等,此时可能需要进行扩大入路。Le Fort I 型上颌切开术能够更好地向头端显示蝶窦、上斜坡及鼻咽后部,但其向下显露范围仅到枢椎,适用于累及蝶窦及斜坡的硬膜外中线病变。下颌骨切开术可以从水平位和矢状位方向扩大显露范围,向上至中斜坡、向下可达 C<sub>2-3</sub> 椎间盘水平,如果同时切开舌体则能进一步增加显露范围,缩短手术距离,向上能到达上 1/3 斜坡、向下达 C<sub>4-5</sub> 椎间盘。在当下“微创”时代,这种创伤较大的手术,临床已经极少开展,而经鼻腔内镜下磨除压迫脑干和上部颈髓骨质的文献报道逐渐增多,而且显示出了良好的临床应用前景<sup>[1-2]</sup>。对于旋转脱位、齿状突明显偏离中线、斜坡扁平甚至反向成角患者,倡导采用术中 CT 及导航辅助定位,可提高手术的精确性和彻底性,并减少术中因定位不准确而导致的并发症。

## 二、颅颈交界区畸形后路固定技术的临床研究

对于颅颈交界区畸形的治疗,腹侧减压和经颈椎后路稳定性重建,必须同时并重。经后路固定主要分为线缆捆绑固定和钉棒系统固定。线缆捆绑技术包括 Gallie 技术、Brooks 技术及 Dickman 的棘突间融合技术等,这些方法均操作简单、省时,但其力学效果不及刚性的钉棒系统稳定,但对于个别复杂畸形无法施行螺钉固定的患者仍然适用。钉棒系统固定可以在术后提供即刻稳定,患者可进行早期康复锻炼,包括 Magerl 和 Seemann<sup>[3]</sup> 经寰枢椎关节螺钉固定技术、Goel 和 Laheri<sup>[4]</sup> 寰枢椎侧块螺钉固定技术,以及 Harms 和 Melcher<sup>[5]</sup> 经寰枢椎钉棒固定技术等。对于关节狭部或椎弓根狭小无法直接行螺钉固定者,可以采用双侧枢椎椎板螺钉固定技术,但其力学效果较弱、稳定性较差。对于复杂畸形的钉棒系统固定,为了保证螺钉植入位置准确、深度适宜,尤其是不造成椎动脉损伤,应用术中 CT 导航定位,有很大帮助。

## 三、可复位性及不可复位性颅颈交界区畸形的治疗

存在寰枢椎关节脱位的颅颈交界区畸形,可分为可复位性及不可复位性寰枢椎脱位。可复位性脱位包括过伸体位下可复位及牵引状态下复位两种情况,二者均可采取于复位状态下行后路固定植骨融合术。目前,对于可复位的畸形而言,临床治疗经验比较丰富,多可达到较为理想的治疗效果;而对于不可复位的复杂颅颈交界区畸形,国内外一

些学者也尝试了多种方法,报道了良好的结果,包括 Goel<sup>[6]</sup> 的颈椎后路经寰枢椎侧方关节撑开牵拉植入钛片、寰枢椎侧块钉棒系统固定复位、经口腔松解齿状突并持续术中颅骨牵引下行后路钉棒系统固定法<sup>[7]</sup>,或经后路于枕骨和枢椎椎弓根螺钉之间采用机械力学撑开牵拉复位法<sup>[8]</sup>、经口腔前路行寰枢椎侧块或椎弓根螺钉内固定法<sup>[9]</sup>等。但这些手术方法均有一定的适应证限制,有些方法仅适用于少数病例。对于此类复杂畸形,不仅应注意寰齿关节距离是否增大,更要关注在寰枢椎之间起支撑作用的侧方关节,后者解剖形态及生物力学改变对制定手术策略尤为重要,尤其对于侧方关节完全滑脱者,其关节已失去正常支撑功能,若强行牵拉复位可进一步增加枕颈不稳定性,此时只能磨除口咽齿状突同时行后路固定<sup>[10-11]</sup>。值得注意的是,我们在临床实践中发现有许多齿状突发育畸形的病例,向后方成角也可造成所谓的“寰枢椎脱位”,而其侧方关节并无明显脱位,采用术中牵拉复位后方内固定后,若单纯从正中矢状位观察,确实已达到了理想的齿状突复位(脊髓受压解除),但若观察两侧则发现寰枢椎侧方关节的接触面反而减小。对于这种情况,坚固的内固定和可靠的远期植骨融合是维持寰枢关节稳定性必不可少的支柱。

## 参 考 文 献

- [1] Hankinson TC, Grunstein E, Gardner P, et al. Transnasal odontoid resection followed by posterior decompression and occipitocervical fusion in children with Chiari malformation Type I and ventral brainstem compression. *J Neurosurg Pediatr*, 2010, 5:549-553.
- [2] Nayak JV, Gardner PA, Vescan AD, et al. Experience with the expanded endonasal approach for resection of the odontoid process in rheumatoid disease. *Am J Rhinol*, 2007, 21:601-606.
- [3] Magerl F, Seemann P. Stable posterior fusion of the atlas and axis by transarticular screw fixation//Kehr P, Weidner A. *Cervical spine I*. New York: Springer-Verlag, 1987: 322-327.
- [4] Goel A, Laheri V. Plate and screw fixation for atlanto-axial subluxation. *Acta Neurochir (Wien)*, 1994, 129:47-53.
- [5] Harms J, Melcher RP. Posterior C<sub>1</sub>-C<sub>2</sub> fusion with polyaxial screw and rod fixation. *Spine (Phila Pa 1976)*, 2001, 26:2467-2471.
- [6] Goel A. Treatment of basilar invagination by atlantoaxial joint distraction and direct lateral mass fixation. *J Neurosurg Spine*, 2004, 1:281-286.
- [7] Wang C, Yan M, Zhou HT, et al. Open reduction of irreducible atlantoaxial dislocation by transoral anterior atlantoaxial release and posterior internal fixation. *Spine (Phila Pa 1976)*, 2006, 31: E306-313.
- [8] Jian FZ, Chen Z, Wrede KH, et al. Direct posterior reduction and fixation for the treatment of basilar invagination with atlantoaxial dislocation. *Neurosurgery*, 2010, 66:678-687.
- [9] Ai FZ, Yin QS, Xu DC, et al. Transoral atlantoaxial reduction plate internal fixation with transoral transpedicular or articular mass

screw of C<sub>2</sub> for the treatment of irreducible atlantoaxial dislocation: two case reports. *Spine (Phila Pa 1976)*, 2011, 36:E556-562.

- [10] Yu XG, Yin YH, Zhou DB, et al. The lateral atlantoaxial articulation in congenital anomaly of the craniovertebral junction and the atlantoaxial stability. *Zhonghua Shen Jing Wai Ke Za Zhi*, 2011, 27:1029-1033. [余新光, 尹一恒, 周定标, 等. 颅颈交界畸形寰枢侧方关节与寰枢稳定性的关系. *中华神经外科杂志*, 2011,

27:1029-1033.]

- [11] Yin YH, Yu XG, Zhou DB, et al. Three-dimensional configuration and morphometric analysis of the lateral atlantoaxial articulation in congenital anomaly with occipitalization of the atlas. *Spine (Phila Pa 1976)*, 2012, 37:E170-173.

(收稿日期:2012-06-12)

## · 临床医学图像 ·

### 脱髓鞘性假瘤

DOI:10.3969/j.issn.1672-6731.2012.04.025

#### Demyelinating pseudotumor

HAN Tong

Department of Neuroradiology, Tianjin Huanhu Hospital, Tianjin 300060, China (Email: mrbold@163.com)

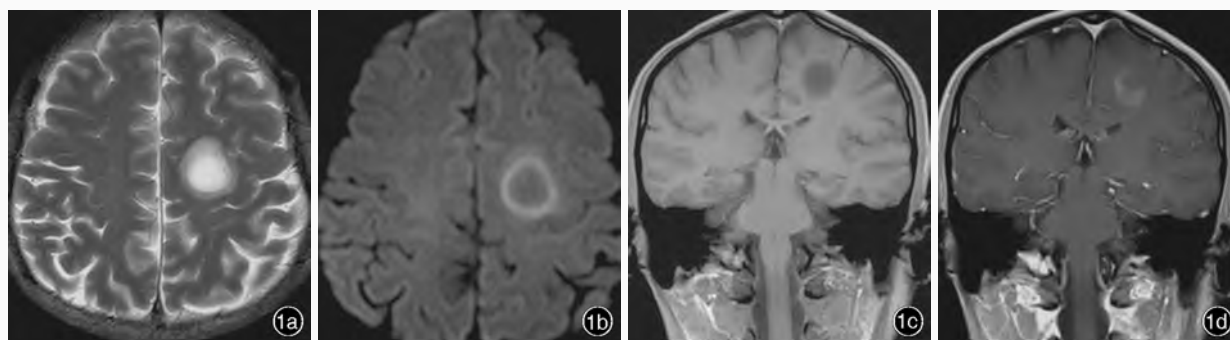


图1 男性患者,49岁。主因右侧肢体无力3d,于2012年4月9日入院。临床诊断为左侧额叶占位性病变。手术后病理报告为脱髓鞘性假瘤 1a 横断面T<sub>2</sub>WI显示,左侧半卵圆中心(中央沟前方)圆形占位,病灶中央区呈高信号、边缘呈环形略高信号,病变周围轻度水肿,左侧侧脑室轻度受压 1b 横断面DWI显示,病灶中心呈低信号、周围为高信号 1c 冠状位平扫T<sub>1</sub>WI显示,病灶呈低于脑皮质的低信号,可见“垂直脱髓鞘征” 1d 冠状位增强T<sub>1</sub>WI序列显示,病灶呈环形强化,可见“开环征”,开口朝向脑皮质

**Figure 1** A 49-year-old male patient suffered from right sided hemiparesis for 3 d and was hospitalized at April 9th, 2012. He was diagnosed as space-occupying lesions in frontal lobe and proved to be demyelinating pseudotumor by postoperative pathological report. Axial T<sub>2</sub>WI shows a round mass with central high signal intensity at left centrum semiovale (in front of the central sulci) surrounded by slightly high signal intensity with slight edema. The left ventricle was mildly compressed (Panel 1a). Axial DWI shows central zone of the lesion with low signal intensity surrounded by high signal intensity (Panel 1b). Coronal T<sub>1</sub>WI shows the lesion with lower signal intensity than cerebral cortex. "Vertical demyelinating sign" can be seen (Panel 1c). Coronal enhancement T<sub>1</sub>WI shows enhanced circular lesion as an "open-ring sign" with opening facing to the cortex (Panel 1d)

脱髓鞘性假瘤(demyelinating pseudotumor)是一种表现为占位效应的中枢神经系统脱髓鞘病变,临床较为少见,影像学检查常以局灶、孤立的肿块存在,故易被误诊为肿瘤。该病在1979年首先由Van der Velden报告,各年龄段均可发病,以青少年多见;无性别差异。大多位于大脑半球白质,偶尔累及小脑白质和脊髓。病理学表现与多发性硬化和急性播散性脑脊髓炎既有相似之处,又存在差异,为二者的独立中间型。临床上多呈急性发病,影像学检查表现为实性肿瘤样占位性病变,糖皮质激素类药物对治疗有效。CT平扫显示,圆形或不规则形进行性占位,周围组织水肿及占位效应较轻。急性或亚急性发病者主要表现为低密度、少数呈等或高密度,伴急性出血时可出现片状高密度区;慢性发病者可表现为低、等或高密度影,水肿程度及占位效应弱于急性者。MRI平扫为长T<sub>1</sub>、长T<sub>2</sub>改变,合并出血时呈短T<sub>1</sub>、长T<sub>2</sub>信号;增强扫描病灶多呈弥漫性强化或环形强化,部分呈实质样强化,少数不强化(图1)。强化提示病灶处于活动期,强化程度与巨噬细胞浸润和血-脑脊液屏障破坏的程度相关。“开环征”的出现对诊断脱髓鞘性假瘤具有高度特异性,MRI检查表现为非闭合环形强化,由于强化代表脱髓鞘的前沿,故强化环通常朝向白质,灰质侧不强化。“垂直脱髓鞘征”也有一定的特异性,于矢状位、冠状位影像可观察到病灶长轴有垂直于侧脑室表面的倾向。对于该病的单发病灶需注意与胶质瘤、淋巴瘤及脑脓肿相鉴别;多发病灶应与多发性硬化、急性播散性脑脊髓炎、颅内多发性转移瘤及淋巴瘤相鉴别。若临床拟诊为脱髓鞘性假瘤,可通过糖皮质激素类药物治疗后的MRI结果证实病灶缩小而明确诊断。据文献报道,大多数患者预后良好,约有10%可进展为多发性硬化。

(天津市环湖医院神经放射科韩彤供稿)