

颅颈交界区畸形

管凤增

【关键词】 脱位；寰枢关节；寰枕关节；先天畸形；颈椎；综述

【Key words】 Dislocations; Atlanto-axial joint; Atlanto-occipital joint; Congenital abnormalities; Cervical vertebrae; Review
DOI: 10.3969/j.issn.1672-6731.2012.04.002

Malformations of the craniovertebral junction

JIAN Feng-zeng

Department of Neurosurgery, Xuanwu Hospital, Capital Medical University, Beijing 100053, China

Corresponding author: JIAN Feng-zeng (Email: fengzengjian@hotmail.com)

颅颈交界区(CVJ)畸形的发生发展既有先天胚胎发育因素,又有后天病理生理学及生物力学改变的影响。在许多情况下,多种畸形同时存在,错综复杂,如颅底凹陷(BI)、扁平颅底(platybasia)、寰枕融合(AOA)、寰枢椎脱位(AAD,失稳)等,有时还可同时合并小脑扁桃体下疝、脊髓空洞症(SM)等,给疾病的诊断、鉴别诊断带来困难,误诊误治现象时有发生。

一、颅颈交界区畸形

1. 扁平颅底、颅底凹陷、颅底压迹 扁平颅底系指颅底角(前颅底与斜坡之间的夹角,正常时为 $120^{\circ} \sim 140^{\circ}$)大于 $140^{\circ} \sim 142^{\circ}$,而自身不会引起神经功能改变,因此扁平颅底无需治疗。临床所指的扁平颅底往往因为合并其他畸形,如颅底凹陷、Chiari畸形(CM)等而被发现,其中需要治疗的是颅底凹陷或Chiari畸形。颅底凹陷是由于先天性枕骨发育不良而导致的齿状突突入枕骨大孔,最早由Chamberlain描述,其诊断主要为齿状突尖部超过Chamberlain线(硬腭后缘与枕骨大孔后缘连线)2.50 mm。其他诊断测量方法还有McRae线、Wackenheim线、McGregor线、二腹肌沟线、寰枕角等,在临床上也较为常用。与颅底凹陷经常混淆的为颅底压迹(BI),后者是由于骨软化疾病继发的颅颈交界区畸形,如类风湿性关节炎等,亦有人称为继发性颅底凹陷^[1]。其他发育性异常,如寰椎发育

不良、寰枕融合、颈椎分节不良(Klippel-Feil综合征)等临床亦较为常见,但这些异常大多不产生临床症状,因此无需治疗。值得指出的是:由于高分辨力CT扫描及MRI重建技术的常规应用,可以发现各种骨性结构异常,详细了解疾病的发生发展机制,对制定正确的治疗方案至关重要。

2. 寰枢椎失稳、脱位、半脱位 如上所述,许多先天性骨性发育异常并不引起临床症状,无需特别治疗,但在合并寰枢椎脱位的情况下,由于脱位的齿状突压迫延髓脊髓,并导致枕骨大孔狭窄而出现的神经功能障碍则应积极予以治疗。严格意义上讲,颅颈交界区畸形合并的寰枢椎脱位多为半脱位(subluxation),极少发生完全脱位。因此,也有人将其统称为寰枢椎失稳(instability)。诊断寰枢椎脱位的影像学标准为:寰椎前弓后缘与齿状突前缘之间的间隙,即寰齿间距(ADI)成人大于3 mm、小儿大于5 mm为脱位。这一标准主要用于评价寰枢椎之间的水平脱位。颅底凹陷主要表现为齿状突向上突入枕骨大孔,各种影像学测量方法多用于观察齿状突尖部位置的高低,因此,颅底凹陷亦可看作是垂直脱位。张口位X线或冠状位CT重建成像可以测量齿状突与两侧寰椎侧块之间的距离,如果两侧距离不对称,对于外伤患者可提示存在一侧翼状韧带损伤或骨折;对先天性畸形患者则提示两侧寰椎侧块发育不良且不对称,或寰枢椎侧方关节脱位,为寰枢椎失稳的重要影像学表现。动力位X线检查,主要为颈椎前屈-后伸位X线,亦为诊断寰枢椎脱位的重要依据。由于颅底凹陷、寰枕融合等先

作者单位:100053 北京,首都医科大学宣武医院神经外科,
Email: fengzengjian@hotmail.com

天性畸形的存在,许多情况下单纯 X 线检查不能很好地区分齿状突的位置,以及与枕骨大孔和寰椎前弓的关系,因此,必要时可以施行前屈-后伸位 CT 或 MRI 检查^[2]。动力位 X 线检查还可以帮助判断寰枢椎脱位是否为可复性,可复性寰枢椎脱位可直接采用经后路固定手术,而不可复性寰枢椎脱位则有多种不同治疗理念及治疗方法。

3. Chiari 畸形 为颅颈交界区常见的神经系统异常,20%~30%患者可同时合并骨性异常^[1]。Chiari 畸形的诊断标准为: MRI 显示小脑扁桃体下疝至枕骨大孔下缘 5 mm 以下,并可同时合并脊髓空洞症。当颅颈交界区骨性畸形与小脑扁桃体下疝并存时,应注意分清小脑扁桃体下疝是致病原因还是继发性改变,此为决定治疗方案的关键。如扁平颅底合并的 Chiari 畸形,其临床症状的出现主要是由于小脑扁桃体下疝所致,因此,治疗重点应该放在小脑扁桃体下疝。小脑扁桃体下疝减压后是否需要同时行内固定术,目前尚无一致意见。对于颅底凹陷、寰枢椎脱位合并的 Chiari 畸形,小脑扁桃体下疝及脊髓空洞症大多继发于关节脱位造成的枕骨大孔狭窄、脑脊液循环不畅,因此,治疗重点应放在颅底凹陷及寰枢椎脱位,因脊髓空洞症多可自行改善。在这一问题上,单纯关注小脑扁桃体下疝,而忽略了颅底凹陷及寰枢椎失稳是临床常见错误。其结果由于经后方单纯减压后造成寰枢椎之间的不稳程度加重,症状亦随之加重。

二、治疗原则

尽管颅颈交界区畸形的发生发展较为复杂,但从临床发病机制及治疗角度来看,大体分为两种情况 (Chiari 畸形除外),一是颅颈交界区失稳,主要为寰枢椎失稳或脱位(垂直及水平脱位)引起的症状;二是延髓脊髓等神经组织受压的症状。其中,大多数情况下,延髓脊髓受压是由于寰枢椎脱位所致,因此,治疗重点主要应如何纠正寰枢椎脱位。

就传统意义而言,寰枢椎脱位的治疗需首先判断脱位是否为可复性,可通过动力位 X 线或颅骨持续牵引下反复床旁 X 线透视,甚至可于全身麻醉下进行颅骨牵引评价,如果为可复性脱位,选择经后路内固定术;若为不可复性脱位,则经口腔行齿状突切除减压,然后再经后路行内固定术。对于不可复性寰枢椎脱位,近年文献报道可行经口腔齿状突周围韧带松解,使不可复性脱位变为可复性脱位,再采用经口腔直接固定或经后路固定的方法^[3-4]。

从理论上讲,经口腔松解可以达到良好的复位效果,但实际上并非完全如此,仍有部分患者不能达到理想的复位效果。另外,经口腔手术为污染手术,加上手术难度、手术风险及手术的复杂性,这种手术方式仍然为少数医师所掌握的技术。

最近报道的单纯经后路复位矫形及固定手术治疗颅底凹陷合并的寰枢椎脱位,可以避免经口腔手术的各种弊端,无论寰枢椎侧方关节切开松解复位^[5],还是枕骨-枢椎螺钉间撑开复位技术^[6]均可获得良好的复位效果。在枕骨-枢椎螺钉间撑开复位技术中,即使传统观念认为的不可复性寰枢椎脱位,由于作用于螺钉间撑开复位的力量更直接、也远远大于颅骨牵引的力量,因此,利用这一技术也可获得较好的复位效果。利用单纯经后路复位内固定技术无需常规的颅骨牵引评价,是对传统治疗模式的重大改进。

寰枢椎脱位复位的目的之一,是为了解除骨性结构对神经组织的压迫。但需要指出的是: X 线或 CT 检查所提示的骨性脱位并不一定与 MRI 所显示的延髓脊髓压迫一致,也就是说,即使寰枢椎脱位未能完全复位,只要延髓脊髓无压迫,同样可以达到治疗效果。通过内固定消除寰枢椎之间的不稳定因素,可以防止脱位的进一步加重及对延髓脊髓的动力性损伤。另一需要关注的问题,是经后方手术中是否需要同时施行枕骨大孔减压。从理论上讲,如果复位满意,可不进行枕骨大孔后方减压。在实际工作中,我们发现有许多患者延髓脊髓损伤最严重的位置并不在齿状突尖部,而是对应于枕骨大孔后缘,尤其是合并寰枕融合的患者,寰椎后弓成为枕骨大孔的一部分,亦为造成延髓脊髓损伤的直接因素,因此,对此类患者而言,枕骨大孔减压是十分必要的。另外,由于单纯 X 线检查不能很好地判断脱位是否完全复位,因此,枕骨大孔减压可以达到双保险的减压效果。手术后随访发现,有些患者虽然影像检查未达到完全复位,但通过后方减压及内固定,临床症状亦可获得完全缓解。

三、经口腔切除齿状突适应证的再认识

在颅底凹陷、颅底压迹及寰枢椎脱位手术的治疗过程中,目前复位矫形已经成为主流手术方式,但并非所有手术都能完全达到复位之目的,即使理论上能够达到最彻底复位的经口腔松解、后方内固定技术也不可能。寰枢椎脱位的复位是治疗的手段,而非治疗目的,治疗的目的是延髓脊髓彻底减

压。因此,此类患者仍是经口腔入路切除齿状突的适应证。

尽管近年来对于颅颈交界区畸形的诊断与治疗技术有了较大的进步,但仍是临床上极具挑战性的疾病。一旦出现并发症,大多是致命的。高分辨力 CT 扫描及三维重建技术为全面理解各种颅颈交界区复杂畸形提供了方便,但骨性影像不能反映真正的神经组织受压程度,因此,结合 MRI 及患者临床症状与体征是每例患者获得满意疗效的保证。

参 考 文 献

- [1] Piper JG, Traynelis VC. Congenital malformations of the craniocervical junction//Dickman CA, Spetzler RF, Sonntag VKH. Surgery of the craniocervical junction. New York: Thieme, 1998: 123-149.
- [2] Chen Z, Sun YH, Wu H, et al. Clinical value of extension-flexion

MRI in evaluating the indication of internal fixation for patients of craniocervical junction malformation. Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi, 2011, 11:444-448.[陈赞,孙永华,吴浩,等.前屈-后伸位 MRI 对判断颅颈交界区畸形内固定指征的临床价值.中国现代神经疾病杂志,2011,11:444-448.]

- [3] Yin QS, Ai FZ, Zhang K, et al. Design and preliminary clinical application of transoralpharyngeal atlantoaxial reduction plate. Zhonghua Wai Ke Za Zhi, 2004, 42:325-329.[尹庆水,艾福志,章凯,等.经口咽前路寰枢椎复位钢板系统的研制与初步临床应用.中华外科杂志,2004,42:325-329.]
- [4] 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.
- [5] Goel A. Treatment of basilar invagination by atlantoaxial joint distraction and direct lateral mass fixation. J Neurosurg Spine, 2004, 1:281-286.
- [6] 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.

(收稿日期:2012-07-03)

· 小 词 典 ·

中英文对照名词词汇(一)

阿尔茨海默病 Alzheimer's disease(AD)
 八聚体结合转录因子 3
 octamer-binding transcription factor 3(Oct3)
 表皮生长因子受体
 epidermal growth factor receptor(EGFR)
 表现正常脊髓 normal-appearing spinal cord(NASC)
 丙型肝炎病毒 hepatitis C virus(HCV)
 部分各向异性 fractional anisotropy(FA)
 超声乳化吸引刀
 cavitron ultrasonic surgical aspirator(CUSA)
 创伤性蛛网膜下隙出血
 traumatic subarachnoid hemorrhage(tSAH)
 短暂性脑缺血发作 transient ischemic attack(TIA)
 多发性硬化 multiple sclerosis(MS)
 肺活量 vital capacity(VC)
 肺总容量 total lung capacity(TLC)
 干扰素 interferon(IFN)
 高敏 C-反应蛋白
 high sensitivity C-reactive protein(hsCRP)
 功能磁共振成像
 functional magnetic resonance imaging(fMRI)
 Oswestry 功能障碍指数 Oswestry Disability Index(ODI)
 关节囊韧带 capsula ligament(CL)
 黑色素瘤细胞黏附分子
 melanoma cell-adhesion molecule(Mel-CAM)
 横突间韧带 intertransverse ligament(IL)
 红细胞沉降率 erythrocyte sedimentation rate(ESR)
 后纵韧带 posterior longitudinal ligament(PLL)

华法林-阿司匹林治疗症状性颅内动脉狭窄研究
 Warfarin-Aspirin Symptomatic Intracranial Disease
 (WASID)
 寰齿间距 atlanto-dental interval(ADI)
 寰枢椎脱位 atlanto-axial dislocation(AAD)
 寰枕融合 atlanto-occipital articulation(AOA)
 黄韧带 ligamentum flavum(LF)
 Glasgow 昏迷量表 Glasgow Coma Scale(GCS)
 混合型冷球蛋白血症 mixed cryoglobulinemia(MC)
 肌电图 electromyography(EMG)
 Chiari 畸形 Chiari malformation(CM)
 吉兰-巴雷综合征 Guillain-Barré syndrome(GBS)
 棘间韧带 interspinal ligament(IL)
 棘上韧带 supraspinal ligament(SL)
 集群系数 clustering coefficient(C)
 脊髓可用空间 space available for the spinal cord(SAC)
 脊髓空洞症 syringomyelia(SM)
 甲胎蛋白 alpha-fetoprotein(AFP)
 经颅多普勒超声 transcranial Doppler ultrasound(TCD)
 静脉注射免疫球蛋白 intravenous immunoglobulin(IVIg)
 静息态 fMRI
 resting state functional magnetic resonance imaging
 (rs-fMRI)
 局部效率 local efficiency(Eloc)
 均数差 mean difference(MD)
 抗链球菌溶血素 O antisense oligonucleotide(ASO)