

先天性寰枢椎脱位的外科治疗

王坤 管凤增

【摘要】 先天性寰枢椎脱位为颅颈交界区常见疾病之一,其诊断主要依靠 CT 及 MRI。寰枢椎脱位的外科手术治疗难度较大,目前主要采用经前后路联合手术、单纯经前路手术及单纯经后路手术。虽然尚有单纯经后路减压手术,但不推荐临床应用。各种术式比较,其并发症不尽相同,目前仅建议具有一定临床经验的外科医师开展此类手术。

【关键词】 脱位; 寰枢关节; 扁颅底; 先天畸形; 神经外科手术; 综述

DOI: 10.3969/j.issn.1672-6731.2012.04.003

The surgical treatment for congenital atlantoaxial dislocation

WANG Kun, JIAN Feng-zeng

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

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

【Abstract】 Congenital atlantoaxial dislocation (CAAD) is one common disease of craniovertebral junction (CVJ) malformations, which diagnosis depends on CT and MRI. The treatment of CAAD is complex, as a result, the corresponding surgical techniques are different, mainly includes anteroposterior combined approach surgery, single anterior approach surgery and single posterior approach surgery. There is also simple posterior decompression surgery, but it seems not convincing. The complications related to different surgical techniques are various, hence we suggest the experienced neurosurgeons to investigate such operations.

【Key words】 Dislocations; Atlanto - occipital joint; Platybasia; Congenital abnormalities; Neurosurgical procedures; Review

先天性寰枢椎脱位(CAAD)为颅颈交界区(CVJ)常见疾病之一,由于特殊的解剖位置及生理功能,其诊断及治疗均具有较大的挑战性,误诊误治将导致严重后果,甚至有生命危险。先天性寰枢椎脱位在发展中国家较为常见,如中国、印度等国,提示其可能在胚胎发育过程中与某些营养因素或因子的缺乏有关。

一、先天性寰枢椎脱位的定义

先天性寰枢椎脱位系指由于先天发育异常,例如寰枕融合、斜坡或寰椎发育不良,以及其他先天性因素合并的寰枢椎脱位,亦有学者将其称之为特发性寰枢椎脱位^[1-2]。其不同于外伤、炎症性改变等引起的单纯性关节脱位,主要表现为寰椎前弓与齿状突间隙,即寰齿间距(ADI)增大(成人>3 mm、儿童>5 mm);不仅ADI测值超过正常范围,而且齿状

突尖部往往超过Chamberlain线(>2.50 mm)、McRae线、Wackenheim线等正常范围(图1),因此,也称之为颅底凹陷(BI)或颅底凹陷合并寰枢椎脱位^[3-4]。

二、临床表现

由于可能合并多种畸形,故临床表现多种多样,有的患者症状较轻,如仅有枕颈部疼痛,而严重的患者可出现呼吸困难、四肢不同程度瘫痪、步态异常、肌肉萎缩等^[3-7]。其临床表现大致可分为以下几类:(1)外貌改变,如短颈、斜颈、发际低等。(2)小脑及后组脑神经症状,如共济障碍、眼震、闭目难立征阳性,以及饮水呛咳、吞咽困难等。(3)运动功能障碍,可表现为单肢、一侧肢体、双侧上肢或下肢肌力减退、瘫痪,步态异常等。(4)感觉功能障碍,可表现为单肢、一侧肢体、双侧上肢或下肢感觉异常。(5)括约肌功能障碍,合并脊髓空洞症(SM)时可伴发肌肉萎缩、畸形等。

对于寰枢椎脱位严重程度的评价目前尚缺乏广泛而有效的评分系统。Jain等^[5]及Di Lorenzo^[6]

作者单位:100053 北京,首都医科大学宣武医院神经外科

通讯作者:管凤增(Email:fengzengjian@hotmail.com)

根据神经功能障碍的程度对其进行分级:

I 级,除腱反射增高或颈部疼痛外,无其他明显的神经功能障碍;II 级,轻微的神 经功能障碍但日常生活能够独立;III 级, 部分日常生活需要依赖他人;IV 级,日 常生活完全依赖他人。Kumar 等^[7]根据肌 力、肌张力、步态异常、感觉障碍、括约肌 障碍,以及呼吸困难程度等 6 项指标对寰 枢椎脱位程度进行评分,每项 1~5 分,总 评分为 6~30 分,以上各项指标均完全依 赖者评为 6 分、完全正常者评 30 分。如呼 吸功能障碍共分为 5 个等级,需要呼吸机

支持者评 1 分;休息时呼吸困难者 2 分;轻微活动后 呼吸困难者 3 分;中等程度活动后呼吸困难,不能进 行体力劳动者评 4 分;呼吸功能完全正常者评 5 分。

三、影像学诊断

先天性寰枢椎脱位患者往往由于齿状突突入 枕骨大孔,加之合并寰枕融合等先天性畸形,多数 情况下,普通 X 线检查难以准确判断齿状突尖部的 位置,因此,计算机体层摄影术(CT)及多平面重建 CT 是目前诊断先天性寰枢椎脱位的主要方法,但应用前屈或后伸位 X 线检查有时可帮助判断脱位是否 为可复性。目前骨性测量多根据 CT 检查结果^[3-4,8], 常用的测量指标包括 ADI,以及测量垂直脱位程度 的 Chamberlain 线(齿状突尖部 > 2.50 mm)、McRae 线(齿状突尖部不超过该线)和 Wackenheim 线(齿状 突尖部不超过该线,图 1)。另外,颅底角、寰枢椎侧 方关节夹角,以及颅椎角(斜坡与齿状突后缘的夹 角)等均可通过不同的 CT 重建方法进行测量^[8-9]。 值得注意的是:脊髓受压程度与临床症状严重程度 并不总是一致^[10],因此,寰枢椎脱位程度与临床症 状及体征的严重程度三者并非完全一致。

磁共振成像(MRI)是反映先天性寰枢椎脱位患 者延髓脊髓受压程度及其内部结构改变的主要诊 断方法,可以通过测量延髓脊髓角定量判断延髓脊 髓前方受压程度^[9,11]。另外,应特别注意延髓脊髓 内的信号改变、是否合并脊髓空洞症等。对于合并 脊髓空洞症及小脑扁桃体下疝的患者,容易漏诊可 能同时存在的寰枢椎脱位(图 2),正中矢状位 MRI 提示寰枢椎脱位合并脊髓空洞症。

四、可复性与不可复性寰枢椎脱位

长期以来,根据寰枢椎脱位是否可以复位,而

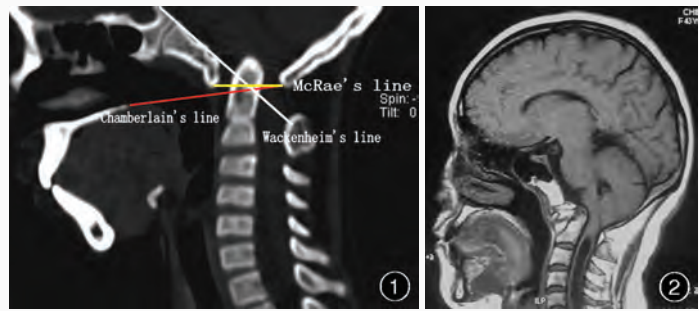


图 1 正中矢状位 CT 测量线 图 2 正中矢状位 MRI 扫描显示,寰枢椎脱位 合并脊髓空洞

Figure 1 Midsagittal CT measuring lines Figure 2 Midsagittal MRI shows atlantoaxial dislocation combined with syringomyelia

将其分为可复性与不可复性寰枢椎脱位,并以此决 定手术治疗的方式^[12-13]。评价脱位可复性的方法包 括单纯侧位低头-仰头位 X 线、颅骨牵引下(一般需 要 1 周)侧位 X 线检查,更进一步的检查方法是全身 麻醉于颅骨牵引下行侧位 X 线检查。可复性寰枢椎 脱位可以直接经后路进行复位固定术,不可复性寰 枢椎脱位则需经口腔齿状突切除减压或韧带周围 松解复位后再固定。先天性寰枢椎脱位不同于外 伤、炎症性改变等引起的寰枢关节脱位,一般认为, 其多为不可复性。近年来,直接经后路撑开复位技 术的出现是对这一理念的挑战。据 Goel^[3]报告,利 用寰枢椎侧方关节间松解并撑开可以达到复位的 目的。菅凤增等^[2,4]认为,利用螺钉间撑开复位技 术,撑开的力量可直接作用在脱位的寰枢椎上,即 使颅骨牵引不能复位的寰枢椎脱位亦同样可获得 良好复位。另外,颅骨牵引下的寰枢椎能否复位的 结果差异较大,术前是否必须采用颅骨牵引,值得 重新考虑。近年来,Yin 等^[14]及 Salunke 等^[15]通过分 析寰枢椎侧方关节的形态、方向改变,提出影响复 位的因素更多是由先天性骨性异常所决定的。至 于是否确切存在韧带挛缩、齿状突前方软组织阻挡 复位等因素,目前尚无令人信服的临床证据。

五、治疗方法

1. 复位融合技术 对于有症状的先天性寰枢椎 脱位,应考虑施行手术治疗。手术治疗的目的在于 减压,解除延髓脊髓的压迫,恢复颅颈交界区的稳 定性。目前手术方式大致可分为前后路联合手术、 单纯经前路手术及单纯经后路手术。(1)前后路联 合手术:为最早引进我国的手术方式,解放军总医 院周定标等^[1]及卫生部北京医院杨玉明等^[16]最早

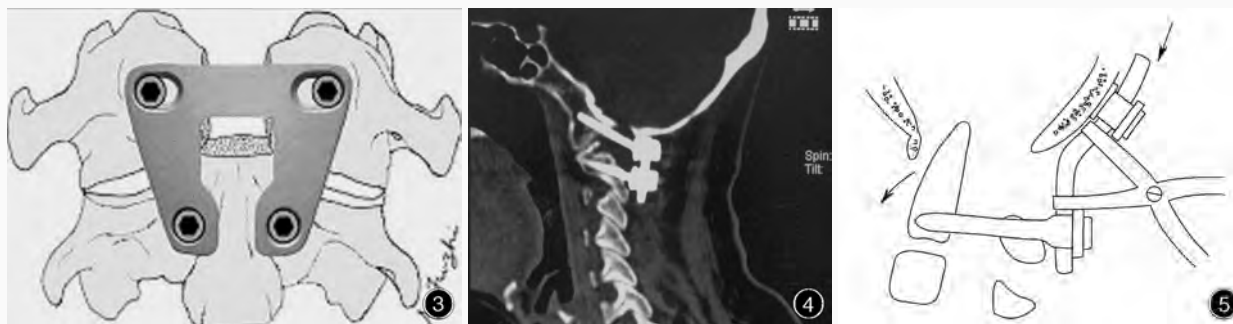


图3 单纯经前路手术示意图。磨除齿状突后利用寰椎侧块及枢椎椎体进行钉板固定术 图4 Goel寰椎侧方关节内固定术后CT检查显示,寰椎侧方关节达到复位效果 图5 枕骨-枢椎螺钉间撑开复位技术示意图。该撑开技术可使枢椎在垂直及水平方向均达到复位效果

Figure 3 The schematic diagram of single anterior approach surgery. After resection of the odontoid process, the atlantal lateral mass and the axial vertebral body are used to fix the screws and plate Figure 4 The CT scanning of Goel's surgical technique Figure 5 This schematic diagram shows the open reduction technique which depends on the distraction between the occipital screws and axial pedicle screws. This reduction technique can make the axis reduction in both vertical and horizontal directions

在国内报告了这一手术方法,利用显微外科技术前路经口腔施行齿状突切除减压,然后再施行 I 期或 II 期后路固定。在此基础上,北京大学第三医院王超等^[9,13]提出了经口腔齿状突周围韧带松解、颅骨牵引下复位技术,手术中经 X 线确认复位后再行经后路枕颈内固定术,并在全球首先报告了这一技术。近年来,随着神经内镜技术的迅速发展,于内镜下施行齿状突切除术逐渐在临床推广应用^[17-18]。(2)单纯经前路手术:即经口腔减压、复位及固定技术。广州军区总医院尹庆水等^[19-20]在前路经口腔切除齿状突或松解韧带的基础上,直接用螺钉-钛板行前路寰枢椎固定,无需后路固定,这一技术也已发表(图 3)。(3)单纯经后路手术:即通过后正中入路,通过对脱位的寰枢椎复位后直接固定。据 Goel^[3]报告,利用寰枢椎侧方关节松解、颅骨牵引复位,然后直接在寰椎侧块与枢椎椎弓根之间进行螺钉固定,术后 CT 检查可见寰枢椎侧方关节达到复位效果(图 4),寰枢椎侧方关节间还可以直接进行植骨,增加融合度。首都医科大学宣武医院神经外科菅风增等^[2,4]首先报告了利用枕骨-枢椎螺钉间撑开复位的理念及技术(图 5),从而减少了寰椎侧块在显露及螺钉植入过程中可能遇到的风险。对于单纯经后路复位不满意、症状改善不明显的患者,可以考虑再次施行经前路减压手术。据 2010 年 Jian 等^[4]报告,90% 以上的先天性寰枢椎脱位患者通过单纯经后路手术即可获得满意疗效,无需再经口腔入路切除齿状突进行减压。近年来,经皮微创固定技术在临床上的应用也获得了良好的效果^[21]。

2. 枕骨大孔减压 对于先天性寰枢椎脱位的患者,由于后方张力带的破坏,单纯经枕骨大孔减压有可能加重脱位程度、加重病情。因此单纯减压不可取,需要同时行内固定^[22]。从理论上讲,寰枢椎脱位复位后,增加了枕骨大孔的容积,即使不行枕骨大孔后方减压也可达到神经组织减压之目的。但是,由于先天性寰枢椎脱位的发病机制尚未阐明,齿状突脱位的程度有时与临床症状并不完全一致,因此,对有些不能复位的患者,单纯经后路减压固定后亦可获得满意效果。是否需要切开硬脊膜减压,仍需观察。一些合并小脑扁桃体下疝及脊髓空洞症的患者,在脱位的寰枢椎复位后,空洞也会随之缩小^[2,4,23-24]。

六、手术并发症

1. 前路经口腔手术 包括伤口感染或裂开、脑脊液漏、脊髓损伤、椎动脉损伤等,严重者可危及生命^[25]。对缺乏临床经验的医师,切除齿状突减压可能无法达到预期的效果。

2. 经后路手术 螺钉植入过程中损伤椎动脉、脊髓损伤、枕骨螺钉植入引起颅后窝血肿或植骨不融合等^[4,26]。行寰枕融合的患者,由于枕骨髁与寰椎侧块相融合,螺钉植入过程中也可损伤椎动脉或造成舌下神经损伤^[27]。

七、小结

先天性寰枢椎脱位或颅底凹陷合并寰枢椎脱位目前仍然是神经外科诊断与治疗中的高难度、高风险性疾病,正确认识这一疾病可以避免误诊误治。由于该项手术技术要求较高、手术风险较大,

建议须由经过系统训练、具备相关临床经验的神经外科医师开展此类手术。

参 考 文 献

- [1] Zhou DB, Zhang YZ, Yu XG, et al. Idiopathic atlanto-axial dislocation (155 cases report). *Zhonghua Shen Jing Wai Ke Za Zhi*, 2000, 16:270-273.[周定标, 张远征, 余新光, 等. 自发性寰枢椎脱位(附155例报告). *中华神经外科杂志*, 2000, 16:270-273.]
- [2] Jian FZ, Chen Z, Ye M, et al. Direct posterior reduction and fixation for the treatment of idiopathic atlantoaxial dislocation. *Zhonghua Shen Jing Wai Ke Za Zhi*, 2009, 25:518-522.[菅凤增, 陈赞, 叶明, 等. 单纯后路复位及固定治疗自发性寰枢椎脱位. *中华神经外科杂志*, 2009, 25:518-522.]
- [3] Goel A. Treatment of basilar invagination by atlantoaxial joint distraction and direct lateral mass fixation. *J Neurosurg Spine*, 2004, 1:281-286.
- [4] 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.
- [5] Jain VK, Mittal P, Banerji D, et al. Posterior occipitoxial fusion for atlantoaxial dislocation associated with occipitalized atlas. *J Neurosurg*, 1996, 84:559-564.
- [6] Di Lorenzo N. Craniocervical junction malformation treated by transoral approach: a survey of 25 cases with emphasis on postoperative instability and outcome. *Acta Neurochir (Wien)*, 1992, 118:112-116.
- [7] Kumar R, Kalra SK, Mahapatra AK. A clinical scoring system for neurological assessment of high cervical myelopathy: measurements in pediatric patients with congenital atlantoaxial dislocation. *Neurosurgery*, 2007, 61:987-993.
- [8] Hodak JA, Mamourian A, Dean BL. Radiological evaluation of the craniocervical junction//Dickman CA, Spetzler RF, Sonntag VKH. *Surgery of the craniocervical junction*. New York: Thieme, 1998: 81-102.
- [9] 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: 306-313.
- [10] Sun Y. Asymptomatic degenerative cervical spinal cord compression: a clinical presentation requiring adequate consideration. *Zhongguo Ji Zhu Ji Sui Za Zhi*, 2009, 19:12-13. [孙宇. 无症状退变性颈脊髓压迫:一种值得深入研究的临床现象. *中国脊柱脊髓杂志*, 2009, 19:12-13.]
- [11] Abumi K, Takada T, Shono Y, et al. Posterior occipitocervical reconstruction using cervical pedicle screws and plate - rod systems. *Spine (Phila Pa 1976)*, 1999, 24:1425-1434.
- [12] Subin B, Liu JF, Marshall GJ, et al. Transoral anterior decompression and fusion of chronic irreducible atlantoaxial dislocation with spinal cord compression. *Spine (Phila Pa 1976)*, 1995, 20:1233-1240.
- [13] Wang C, Yan M, Zhou HT, et al. A novel surgical treatment of irreducible atlantoaxial dislocation. *Zhonghua Gu Ke Za Zhi*, 2004, 24:290-294.[王超, 阎明, 周海涛, 等. 难复性寰枢椎关节脱位的手术治疗. *中华骨科杂志*, 2004, 24:290-294.]
- [14] 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.
- [15] Salunke P, Sharma M, Sodhi HB, et al. Congenital atlantoaxial dislocation: a dynamic process and role of facets in irreducibility. *J Neurosurg Spine*, 2011, 15:678-685.
- [16] Yang YM, Liu SS, Jiang HZ, et al. Transoral microsurgical treatment of craniocervical malformation. *Zhonghua Wai Ke Za Zhi*, 2000, 38:114-115.[杨玉明, 刘树山, 姜宏志, 等. 经口咽入路显微外科技术治疗颅颈区畸型. *中华外科杂志*, 2000, 38: 114-115.]
- [17] Pillai P, Baig MN, Karas CS, et al. Endoscopic image-guided transoral approach to the craniocervical junction: an anatomic study comparing surgical exposure and surgical freedom obtained with the endoscope and the operating microscope. *Neurosurgery*, 2009, 64:437-442.
- [18] Dasenbrock HH, Clarke MJ, Bydon A, et al. Endoscopic image-guided transcervical odontoidectomy: outcomes of 15 patients with basilar invagination. *Neurosurgery*, 2012, 70:351-359.
- [19] Ai FZ, Yin QS, Xu DC, et al. Transoral atlantoaxial reduction plate internal fixation with transoral transpedicular or articular mass screw of C₂ for the treatment of irreducible atlantoaxial dislocation. *Spine (Phila Pa 1976)*, 2011, 36:E556-562.
- [20] 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.]
- [21] Li WL, Chi YL, Xu HZ, et al. Percutaneous anterior transarticular screw fixation for atlantoaxial instability: a case series. *J Bone Joint Surg Br*, 2010, 92:545-549.
- [22] Fenoy AJ, Menezes AH, Fenoy KA. Craniocervical junction fusions in patients with hindbrain herniation and syringohydromyelia. *J Neurosurg Spine*, 2008, 9:1-9.
- [23] Goel A, Achawal S. The surgical treatment of Chiari malformation association with atlantoaxial dislocation. *Br J Neurosurg*, 1995, 9:67-72.
- [24] Zileli M, Cagli S. Combined anterior and posterior approach for managing basilar invagination associated with type I Chiari malformation. *J Spinal Disord Tech*, 2002, 15:284-289.
- [25] Vishteh AG, Beals SP, Joganic EF, et al. Bilateral sagittal split mandibular osteotomies as an adjunct to the transoral approach to the anterior craniocervical junction: technical note. *J Neurosurg*, 1999, 90(2 Suppl):267-270.
- [26] Lall R, Patel NJ, Resnick DK. A review of complications associated with craniocervical fusion surgery. *Neurosurgery*, 2010, 67:1396-1402.
- [27] Hong JT, Lee SW, Son BC, et al. Hypoglossal nerve palsy after posterior screw placement on the C-1 lateral mass: case report. *J Neurosurg Spine*, 2006, 5:83-85.

(收稿日期:2012-07-05)