

Chiari畸形 I 型患者小脑扁桃体下疝程度及脊髓空洞形态与后颅窝容积的相关性

闫 煌, 朱泽章, 吴 涛, 刘 臻, 伍伟飞, 沙士甫, 邱 勇

(南京大学医学院附属鼓楼医院脊柱外科 210008 南京市)

【摘要】目的:分析 Chiari 畸形 I 型 (Chiari malformation type I, CM I) 患者小脑扁桃体下疝程度及脊髓空洞形态与后颅窝线性容积的关系, 探讨影响小脑扁桃体下疝程度的后颅窝解剖学因素。**方法:**2003 年 6 月~2011 年 6 月在我科接受治疗并符合入选标准的 CM I 患者共 59 例, 男 34 例, 女 25 例, 年龄 16~20 岁, 平均 17.9 岁, Risser 征 5 级, 均有完整 MRI 资料 (包括头枕部及全脊髓矢状面扫描图像); 均无颅内占位性病变、颅骨破坏、后颅窝手术史或获得性 Chiari 畸形。均伴有不同形态的脊髓空洞, 55 例 (93.2%) 伴有不同程度的脊柱侧凸畸形。在 MRI T1 加权像正中矢状位扫描层面上评估患者的小脑扁桃体下疝程度和脊髓空洞类型; 测量后颅窝斜坡长度、枕骨大孔前后径、枕骨鳞部长度、后颅窝矢状径、后颅窝高径和斜坡倾斜角。将 CM I 患者按照小脑扁桃体下疝严重程度分为三度: I 度, 小脑扁桃体下缘超过枕骨大孔水平 5mm 但没有到达 C1 后弓上缘; II 度, 小脑扁桃体下缘尾向移位超过 C1 后弓上缘但未超过 C1 后弓下缘; III 度, 小脑扁桃体下缘尾向移位超过 C1 后弓下缘。依据脊髓空洞类型分为膨胀型、念珠型、细长型和局限型四组。比较不同组间后颅窝线性容积的差异, 并对相关指标进行相关性分析。**结果:** I 度扁桃体下疝 CM I 患者的后颅窝斜坡长度明显大于 II、III 度扁桃体下疝 CM I 患者 ($P<0.05$), III 度扁桃体下疝患者的斜坡倾斜角较 I、II 度患者明显减小 ($P<0.05$), 其余指标三组间无显著性差异; CM I 患者的斜坡倾斜角与小脑扁桃体下疝程度之间存在显著性负相关关系 ($r=-0.626$, $P=0.005$)。膨胀型脊髓空洞患者的斜坡倾斜角显著小于其他类型的脊髓空洞患者 ($P<0.05$), 其余指标各类型之间无显著性差异。**结论:**后颅窝斜坡短平可能是促使 CM I 患者小脑扁桃体下疝加重的重要因素之一, 同时对 CM I 患者的脊髓空洞的形成和发展也存在影响。

【关键词】 Chiari 畸形; 后颅窝容积; 小脑扁桃体下疝; 磁共振成像; 脊髓空洞症; 线性距离

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2012.06.04

中图分类号: R682.1, R445.2 文献标识码: A 文章编号: 1004-406X(2012)-06-0495-05

Correlation between posterior fossa volume and the severity of cerebellar tonsillar descent/MR imaging of syringomyelia in patients with Chiari malformation/YAN Huang, ZHU Zezhang, WU Tao, et al//Chinese Journal of Spine and Spinal Cord, 2012, 22(6): 495-499

【Abstract】Objectives: To compare the posterior fossa volume among patients and magnetic resonance imaging of syringomyelia with various degrees of cerebellar tonsillar descent, and to explore the potential anatomical factors of cerebellar tonsillar descent. **Methods:** A total of 59 patients with Chiari malformation type I (CM I) treated in our center from June 2003 to June 2011 was recruited. On mid-sagittal magnetic resonance images, the degree of tonsillar descent, configuration of syrinx, clivus length, anteroposterior diameter of the foramen magnum, supraocciput length, anteroposterior diameter of the posterior fossa, osteal posterior fossa height and clivus gradient were measured. Morphometric analysis was conducted among patients with different degrees of cerebellar tonsillar descent and with various patterns of syrinx configuration, respectively. **Results:** There were no significant differences in the results of anteroposterior diameter of the foramen magnum, supraocciput length, anteroposterior diameter of the posterior fossa and osteal posterior fossa height among patients with various degrees of tonsillar descent ($P>0.05$) and with various patterns of syrinx configuration ($P>$

基金项目: 国家自然科学基金面上项目 (编号: 81171672)

第一作者简介: 男 (1987-), 硕士研究生, 研究方向: 脊柱外科

电话: (025) 8310666 E-mail: yhzrr2003@yahoo.com.cn

通讯作者: 邱勇 E-mail: scoliosis2002@sina.com

0.05). The clivus length in patients with grade I tonsillar descent was significantly longer than that in patients with grade II or III tonsillar descent ($P < 0.05$). The clivus gradient in patients with grade III tonsillar descent was significantly smaller than that in patients with grade I or II tonsillar descent ($P < 0.05$). The analytic results showed that the result of clivus gradient had remarkable negative correlation with the degree of tonsillar descent ($r = -0.626$, $P = 0.005$). Patients with distending syrinx had a larger clivus gradient in comparison with those with other types of syrinx ($P < 0.05$). **Conclusions:** A shorter and flatter clivus can increase the risk of aggravation of tonsillar descent and has an effect on the progression of syrinx.

[Key words] Chiari Malformation; Posterior fossa volume; Cerebellar tonsillar descent; Magnetic resonance imaging; Syringomyelia; Morphometric analysis

[Author's address] Spine Surgery, Drum Tower Hospital, Nanjing University Medical School, Nanjing, 250008, China

Chiari畸形 I 型 (Chiari malformation type I, CM I) 是由于胚胎期后脑先天性发育不良所致的后颅窝结构拥堵, 解剖上表现为小脑扁桃体下缘下降超过枕骨大孔 5mm^[1-2]。CM I 常伴发脊髓空洞和脊柱侧凸, 可引起疼痛、感觉减退、肌力减弱、肢体发育不对称等^[1-3]。其具体形成机制目前仍未完全明确。Marin-Padilla 和 Nishikawa 等认为胚胎中轴叶轴旁的枕骨部体节发育受限导致枕骨发育滞后, 进而引起后颅窝容积狭小是 CM I 的可能病因之一^[4,5], 并有后续报道支持这一假说^[6-8], 但未见关于后颅窝容积与小脑扁桃体下疝之间相关性研究的报告。本研究旨在通过比较不同程度小脑扁桃体下疝的 CM I 患者后颅窝骨性标志间线性特征的差异, 探讨影响小脑扁桃体下疝程度的后颅窝解剖学因素。

1 资料与方法

1.1 研究对象

2003 年 6 月至 2011 年 6 月, 共有 243 例 CM I 患者在我科接受治疗, 其中 59 例符合以下入选标准: (1) 有完整 MRI 资料 (包括头枕部及全脊髓矢状面扫描图像); (2) 年龄 16~20 岁; (3) Risser 征 5 级。除外颅内占位性病变、颅骨破坏、后颅窝手术史或获得性 Chiari 畸形的患者。59 例患者中男 34 例, 女 25 例, 平均年龄 17.9 岁。腹壁反射不对称或消失 50 例 (84.7%), 浅感觉减退 43 例 (72.9%), 肌力减弱 26 例 (44.1%), 肢体发育不对称 3 例 (5.4%)。影像学检查显示 59 例患者均伴有不同形态的脊髓空洞, 55 例 (93.2%) 伴有不同程度的脊柱侧凸畸形。

1.2 测量方法

所有患者均采用 1.5T 飞利浦磁共振成像仪

(Gyroscan Intera; Philips Medical Systems, Best, The Netherlands) 行头枕部及全脊髓 MRI 扫描, 并在 MRI T1 加权像正中矢状位扫描层面上测量及评估以下指标。(1) 小脑扁桃体下移程度: 根据小脑扁桃体下缘的最低点相对 C1 的位置关系将小脑扁桃体下疝分为三度^[9], I 度, 小脑扁桃体下缘超过枕骨大孔水平 5mm 但没有到达 C1 后弓上缘; II 度, 小脑扁桃体下缘尾向移位超过 C1 后弓上缘但未超过 C1 后弓下缘; III 度, 小脑扁桃体下缘尾向移位超过 C1 后弓下缘。(2) 后颅窝骨性标志间线性参数测量^[8,10-14] (图 1): 通过 PACS 系统在后颅窝正中矢状面 MRI 影像上确定可反映后颅窝容积相关骨性标志, 测量鞍背顶点 (A)、枕骨大孔正中前缘 (B)、枕骨大孔正中后缘 (C)、枕内粗隆 (D) 间的线性距离, AB 为斜坡长度; BC 为枕骨大孔前后径; CD 为枕骨鳞部长度; DA 为后颅窝矢状径; BF 为后颅窝高径 (PCFH, 鞍背顶点至枕内粗隆中心连线 DA 与枕大孔前唇骨性前缘最低点的距离); $\angle ABE$ 为斜坡倾斜角 ($\angle \alpha$, 枕骨斜坡轴线与枕大孔平面所夹的锐角)。(3) 脊髓空洞分型: 根据脊髓空洞的形态^[9]分为膨胀型、念珠型、细长型和局限型 (图 2)。

1.3 统计分析

应用 SPSS 17.0 统计学分析软件进行结果分析。根据患者小脑扁桃体下移严重程度的不同分为 3 组, 采用 ANOVA 检验进行 3 组间线性容积的比较, 分析 CM I 患者后颅窝线性容积与小脑扁桃体下疝严重程度的相关性。应用多重线性回归分析进一步探究斜坡角和/或斜坡长度与小脑扁桃体下疝程度之间的相关程度。依据 CM I 患者不同脊髓空洞形态分为 4 组, 采用 ANOVA 检验比较不同组间后颅窝线性容积的差异。设定 $P <$

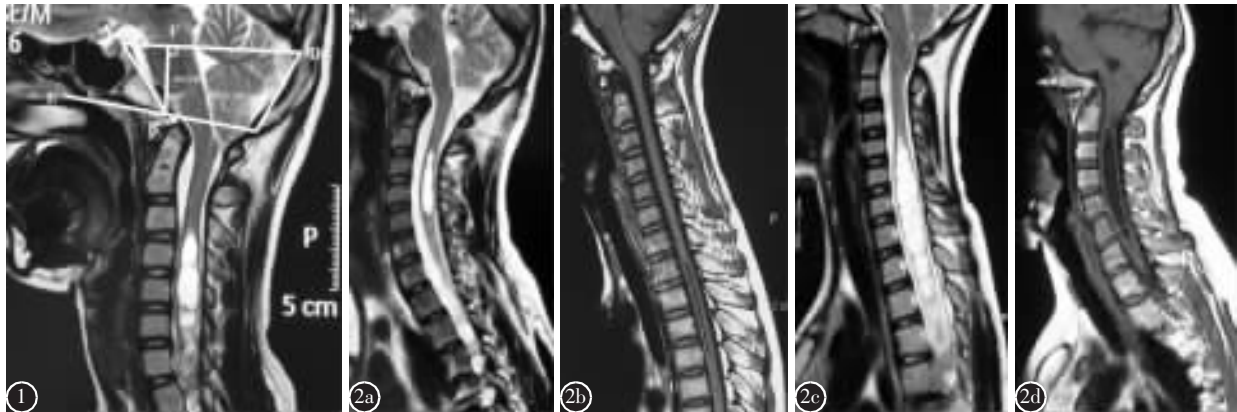


图 1 患者女性,16 岁,正中矢状位 MRI 示 CM I,小脑扁桃体下疝 II 度,在正中矢状位 MRI 像上测量后颅窝骨性标志间线性参数($\angle\alpha$:斜坡角,AB:斜坡长度,BC:枕骨大孔径,CD:枕骨鳞部长度,DA:后颅窝矢状径,BF:后颅窝高径) 图 2 CM I 患者不同脊髓空洞形态 a 局限型 b 细长型 c 念珠型 d 膨胀型

Figure 1 T2-weighted sagittal magnetic resonance image of patient(female, 16 years old) with Chiari I malformation showing a syrinx and tonsillar decent(degree II), $\angle\alpha$, Clivus gradient; AB, Clivus length; BC, Anteroposterior diameter of the foramen magnum; CD, Supraocciput length; DA, Anteroposterior diameter of the posterior fossa; BF, Osteal posterior fossa height. BF=30.7mm, AB=38.1mm; BC=42.4mm; CD=38.1mm; DA=80.5mm; $\angle\alpha=62.8^\circ$ **Figure 2** Configuration of syrinx a Circumscribed type b Slender type c Moniliform type d Distended type

0.05 为有显著性差异。

0.05)。

2 结果

59 例患者中,小脑扁桃体 I 度下疝 29 例(49.2%),II 度下疝 19 例(32.2%),III 度下疝 11 例(18.6%)。不同小脑扁桃体下疝程度 CM I 患者后颅窝骨性标志间线性参数见表 1。I 度下疝组的后颅窝斜坡长度(AB)显著大于 II 度和 III 度下疝组($P<0.05$)。III 度下疝组的平均斜坡角($40.4^\circ\pm 7.6^\circ$)明显小于 I 度组($58.5^\circ\pm 7.9^\circ$)和 II 度组($52.9^\circ\pm 8.9^\circ$)($P<0.05$)。而枕骨大孔前后径、枕骨鳞部长度、后颅窝矢状径以及后颅窝高径在不同小脑扁桃体下疝组间无显著性差异($P>0.05$)。对 CM I 患者的斜坡角与小脑扁桃体的下疝程度之间进行 Spearman 相关性分析,结果显示 CM I 患者的斜坡角与小脑扁桃体下疝程度之间存在明显的负相关关系($r=-0.626, P=0.005$)。

局限型脊髓空洞 26 例(44.1%),细长型 12 例(20.3%),念珠型 6 例(10.2%),膨胀型 15 例(25.4%)。不同脊髓空洞类型组后颅窝骨性标志间线性参数见表 2。四组间斜坡长度(AB)、枕骨大孔前后径、枕骨鳞部长度、后颅窝矢状径、后颅窝高径均无显著性差异($P>0.05$),而膨胀型脊髓空洞患者的斜坡倾斜角显著小于其他 3 组($P<$

表 1 不同小脑扁桃体下疝程度的 CM I 患者后颅窝骨性标志间线性参数的比较 ($\bar{x}\pm s$)

Table 1 Comparison of posterior fossa parameters among patients with various degrees of tonsillar decent

	小脑扁桃体下疝程度 Degree of tonsillar descent		
	I (n=29)	II (n=19)	III (n=11)
年龄(岁) (Age)(y)	18.3 $\pm$ 1.5	17.7 $\pm$ 2.4	17.8 $\pm$ 2.1
斜坡长度(mm) Clivus length	42.2 $\pm$ 6.0	36.4 $\pm$ 6.1 ^①	33.2 $\pm$ 2.7 ^①
枕大孔径(mm) Anteroposterior diameter of the foramen magnum	34.4 $\pm$ 4.6	36.5 $\pm$ 4.2	37.1 $\pm$ 2.0
枕骨鳞部长度(mm) Supraocciput length	34.5 $\pm$ 5.3	34.2 $\pm$ 3.7	36.6 $\pm$ 7.5
后颅窝矢状径(mm) Anteroposterior diameter of the posterior fossa	74.1 $\pm$ 5.7	79.0 $\pm$ 6.8	71.1 $\pm$ 5.6
后颅窝高径(mm) Asteal posterior fossa height	32.1 $\pm$ 4.6	28.9 $\pm$ 3.8	25.8 $\pm$ 6.8
斜坡倾斜角($^\circ$) Clivus gradient	58.5 $\pm$ 7.9	52.9 $\pm$ 8.9	40.4 $\pm$ 7.6 ^②

注:① 与 I 度下疝组比较 $P<0.05$;②与 II 度下疝组比较 $P<0.05$

Note: Compared with the group of grade I tonsillar descent, $P<0.05$; Compared with the group of grade II tonsillar descent, $P<0.05$

表 2 不同类型脊髓空洞的 CM I 患者后颅窝骨性标志间线性测量的比较 (x±s)

	脊髓空洞类型 The configuration of syrinx			
	局限型组 Circumscribed type (n=26)	细长型组 Slender type (n=12)	念珠型组 Moniliform type (n=6)	膨胀型 Distended type (n=15)
斜坡长度(mm) Clivus length	39.7±5.3	37.4±8.3	41.3±6.1	37.3±6.3
枕骨大孔前后径(mm) Anteroposterior diameter of the foramen magnum	34.7±4.0	33.4±6.8	32.0±3.9	36.3±5.7
枕骨鳞部长度(mm) Supraocciput length	35.8±5.5	33.7±6.0	33.5±4.4	37.1±7.0
后颅窝矢状径(mm) Anteroposterior diameter of the posterior fossa	76.2±7.0	71.0±10.7	73.3±6.5	74.5±13.4
后颅窝高径(mm) Asteal posterior fossa height	31.8±4.8	30.2±8.2	28.6±3.0	29.0±6.8
斜坡倾斜角(°) Clivus gradient	55.3±9.5	55.3±12.1	56.7±11.4	46.6±9.2 ^{①②③}

注:①与局限型组比较 $P<0.05$;②与细长型组比较 $P<0.05$;③与念珠型组比较 $P<0.05$
Note: ①Compared with the group of circumscribed syrinx $P<0.05$; ②Compared with the group of slender syrinx $P<0.05$; ③
Compared with the group of moniliform syrinx $P<0.05$

3 讨论

CM I 是一种以小脑扁桃体下缘超过枕骨大孔水平为主要特征的病理状态,其发病机制尚未完全探明。以往研究认为^[5]旁中轴中胚层缺陷所致的蝶枕软骨未骨化或骨化延迟导致斜坡短小或水平位,同时枕骨基底部、外侧部和枕鳞部为软骨内成骨,其受胚胎分节的局部缺陷及遗传因素的影响,软骨吸收或骨质形成障碍时,颅底部成骨过程延迟,导致以枕骨鳞部内陷(粗隆以下)为主的颅底陷入所致的后颅凹容积狭窄。由于以上原因,CM I 患者的后颅窝各骨性构成均未发育完全,较小的后颅窝容积使正常发育的脑组织相对过于拥挤,从而导致小脑扁桃体等脑组织疝出枕骨大孔。之后,一些学者通过对患者后颅窝术前 CT 和 MRI 扫描图像的测量印证了 CM I 患者后颅窝容积明显小于正常对照组。Karagoz 等^[8]测量 22 例 CM I 患者后颅凹容积后发现其后颅窝矢状径以及小脑幕下/幕上高径比率较正常对照组明显偏小。Dagtekin 等^[6]和 Aydin 等^[16]在各自的研究中发现此类患者的后颅窝斜坡长度、枕骨鳞部长度、后颅窝矢状径均小于对照组。Goel 等^[17]运用 Cavalieri 法测量了 364 例 CM I 患者后颅窝正中矢状位 MRI 影像,也发现其后颅窝容积明显小于正常对照值。Nishikawa 等^[5]测量了后颅窝内容物(小脑及脑干)的形态学指标,发现 CM I 患者的

小脑、脑干的发育与正常对照组无异,而由软骨成骨形成的枕骨部分小于正常值。虽然上述研究对后颅窝的线性测量均提示 CM I 患者的后颅窝容积相对正常值较狭小,但后颅窝线性容积与小脑扁桃体下疝程度之间的关系目前国内外尚无相关文献报告。

本研究根据小脑扁桃体下疝不同严重程度分为 3 组,结果显示:枕骨大孔前后径、枕骨鳞部长度、后颅窝矢状径以及后颅窝高径在不同严重程度小脑扁桃体下疝组间无显著性差异 ($P>0.05$); I 度下疝组的后颅窝斜坡长度显著大于 II 和 III 度下疝组 ($P<0.05$)。III 度下疝组的斜坡倾斜角明显小于 I、II 度组 ($P<0.05$),两者存在密切的负相关关系。因此,我们认为 CM I 患者颅底斜坡发育程度是影响小脑扁桃体下疝程度的主要因素之一,即 Chiari 畸形患者斜坡发育越小、越近水平位,扁桃体下疝程度越重。

对合并不同脊髓空洞类型 CM I 患者的后颅窝线性容积比较发现,膨胀型脊髓空洞患者的斜坡倾斜角要显著小于其他类型的脊髓空洞患者。这提示斜坡内陷程度越深,对脑脊液的正常循环流动影响越大,所形成的脊髓空洞对正常脊髓形态越具有损害性。斜坡倾斜角过于低平形成的骨性“闸门”效应可能是影响脑脊液通畅性的重要因素。后颅窝枕大孔扩大减压、硬膜成形术是治疗

Chiari畸形伴脊髓空洞患者的标准术式,此类手术的关键在于解除枕大孔区的梗阻以消除空洞产生和维持的机制^[18,19]。因此,对患者术前斜坡倾斜角的评估有助于手术策略的制定以及预测术后脑脊液循环的改善及脊髓空洞的转归。

综上所述,本研究结果显示 Chiari 畸形患者后颅窝斜坡发育越小、越近水平位,后颅窝容积越小,小脑扁桃体下疝越严重。疝出的小脑容积可造成枕大孔区的不完全梗阻,阻碍了脑脊液的正常循环流动,进而影响脊髓中央管的通畅性,使搏动性的脑脊液不断冲击具有活瓣效应的脊髓中央管,引发脊髓中央管扩张。而斜坡倾斜角过于低平形成的骨性“闸门”效应可能是脊髓空洞不断进展为膨胀性的主要因素之一。但本研究样本数较少且为回顾性分析,采用的是后颅窝容积线性测量的方法。集中多中心、大样本资料数据,通过三维重建获得后颅窝容积的精确数值,并进行比较分析将是我们下一步的研究方向。

4 参考文献

- Meadows J, Kraut M, Guarnieri M, et al. Asymptomatic Chiari type I malformations identified on magnetic resonance imaging[J]. Neurosurg, 2000, 92(6): 920-926.
- Cheng JS, Nash J, Meyer GA. Chiari type I malformation revisited: diagnosis and treatment[J]. Neurologist, 2002, 8(6): 357-362.
- Zhu Z, Qiu Y, Wang B, et al. Abnormal spreading and subunit expression of junctional acetylcholine receptors of paraspinal muscles in scoliosis associated with syringomyelia [J]. Spine, 2007, 32(22): 2449-2454.
- Marin-Padilla M, Marin-Padilla TM. Morphogenesis of experimentally induced Arnold-Chiari malformation [J]. Neurol Sci, 1981, 50(1): 29-55.
- Nishikawa M, Sakamoto H, Hakuba A, et al. Pathogenesis of Chiari malformation: a morphometric study of the posterior cranial fossa[J]. Neurosurg, 1997, 86(1): 40-47.
- Dagtekin A, Avcı E, Kara E, et al. Posterior cranial fossa morphometry in symptomatic adult Chiari I malformation patients: comparative clinical and anatomical study [J]. Clin Neurol Neurosurg, 2011, 113(5): 399-403.
- 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]. Neurosurg, 2009, 111(5): 1046-1052.
- Karagoz F, Izgi N, Kapijicijoglu Sencer S. Morphometric measurements of the cranium in patients with Chiari type I malformation and comparison with the normal population[J]. Acta Neurochir, 2002, 144(2): 165-171.
- Ono A, Ueyama K, Okada A, et al. Adult scoliosis in syringomyelia associated with Chiari I malformation[J]. Spine, 2002, 27(2): E23-28.
- Krogness KG. Posterior fossa measurements(I): the normal size of the posterior fossa[J]. Pediatric Radiology, 1978, 6(4): 193-197.
- Nyland H, Krogness KG. Size of posterior fossa in Chiari type 1 malformation in adults[J]. Acta Neurochir, 1978, 40 (3-4): 233-242.
- 沈光建, 邹咏文, 许民辉. Chiari I 型畸形发病机理探讨[J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2001, 11(3): 146-148.
- 杨秀军, 彭仁罗. 小脑幕枕骨附着处位置的磁共振成像研究 [J]. 中国医学影像学杂志, 1999, 7(2): 7-9.
- 孔若箴, 周存升, 吕京光, 等. 原发性颅底凹陷症的 CT 表现及径线测量[J]. 中华放射学杂志, 1997, 31(9): 634-635.
- Clatterbuck RE, Sipos EP. The efficient calculation of neurosurgically relevant volumes from computed tomographic scans using Cavalieri's direct estimator [J]. Neurosurgery, 1997, 40(2): 339-343.
- Aydin S, Hanimoglu H, Tanriverdi T, et al. Chiari type I malformations in adults: a morphometric analysis of the posterior cranial fossa[J]. Surgical Neurology, 2005, 64(3): 237-241.
- Goel ATH, Chou MW, Trinidad EM, et al. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients [J]. Neurosurgery, 1999, 44 (5): 1497-1499.
- Durham SR, Fjeld-Olenec K. Comparison of posterior fossa decompression with and without duraplasty for the surgical treatment of Chiari malformation type I in pediatric patients: a meta-analysis[J]. Neurosurg Pediatr, 2008, 2(1): 42-49.
- 吴涛, 邱勇. Chiari 畸形/脊髓空洞合并脊柱侧凸的病理机制及治疗研究进展[J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2011, 21(9): 781-783.

(收稿日期:2012-01-18 修回日期:2012-02-27)

(英文编审 孙浩林/贾丹彤)

(本文编辑 卢庆霞)