

临床论著

先天性寰枕融合和/或 C2-3 融合与颅底凹陷症发病机制的关系

王建华, 尹庆水, 夏 虹, 吴增晖, 艾福志, 马向阳, 章 凯

(广州军区广州总医院骨科医院脊柱一科 510010 广州市)

【摘要】目的:通过对颅底凹陷症患者的影像学观察和测量,探讨寰枕融合和/或 C2-3 融合在颅底凹陷症发病机制中的意义。**方法:**选择我院自 2009 年 3 月~2011 年 12 月治疗的 50 例伴有寰枢椎脱位的颅底凹陷症患者(观察组),行颅骨正侧位摄片及包含颅底部的颈椎 CT 扫描和三维重建,统计其中寰枕融合、C2-3 融合、寰椎侧块楔形变、枢椎上关节面斜坡化的例数。并从医院数据库调用相同年龄性别分布的 50 例正常人的头颅影像数据作为对照。测量两组人群的枕骨斜坡角(α)、齿状突顶点到 Chamberlain 线的距离(a)、齿状突顶点到枕骨大孔的距离(b)、硬腭后缘投影点距离寰椎侧块下缘的距离(h)、颈脊髓脑干角(β)等参数。比较两组间的差异。**结果:**50 例颅底凹陷症患者中 40 例(80%)合并寰枕融合(C0-1),28 例(56%)合并 C2-3 融合(其中 1 例为 C2-3-4)融合,20 例同时合并 C0-1、C2-3 融合(40%),49 例合并寰椎侧块楔形变。观察组 α 平均 $131^\circ \pm 11^\circ$,对照组平均 $135^\circ \pm 8^\circ$,两组间比较差异无显著性($P > 0.05$)。观察组 a、b、h 及 β 值分别为 $-8.6 \pm 3.7\text{mm}$ 、 $-5.1 \pm 2.3\text{mm}$ 、 $4.8 \pm 1.8\text{mm}$ 及 $129^\circ \pm 15^\circ$,对照组分别为 $6.9 \pm 2.9\text{mm}$ 、 $9.6 \pm 3.7\text{mm}$ 、 $17.7 \pm 2.3\text{mm}$ 及 $156^\circ \pm 17^\circ$,两组间比较差异均有显著性($P < 0.05$)。**结论:**先天性寰枕融合可以导致枢椎齿状突高位,这可能是形成颅底凹陷症的解剖基础;寰椎侧块楔形变及枢椎上关节面斜坡化可造成的寰枢关节结构性不稳;C0-1 和/或 C2-3 融合导致 C1/2 之间的应力集中和寰枢关节的运动负荷增加,这可能是引发寰枢椎脱位的另一重要解剖因素。

【关键词】 颅底凹陷症;先天性寰枕融合;颈椎 2-3 融合;发病机制

doi:10.3969/j.issn.1004-406X.2012.07.01

中图分类号:R682.1,R683.2 文献标识码:A 文章编号:1004-406X(2012)-07-0578-05

Relationship between congenital occipital atlas fusion, C2-3 fusion and basilar invagination/WANG Jianhua, YIN Qingshui, XIA Hong, et al//Chinese Journal of Spine and Spinal Cord, 2012, 22(7): 578-582

【Abstract】 Objectives: To investigate the role of occipital atlas and C2-3 fusion on the formation of basilar invagination associated with atlantoaxial dislocation. **Methods:** From March 2009 to December 2011, 50 cases suffering from basilar invagination associated with atlantoaxial dislocation(observation group) were reviewed. All cases underwent X-ray, 3-dimensional reconstruction CT and MRI, and the numbers of occipital atlas fusion(C0-1),cervical 2-3 fusion(C2-3), wedge shape for atlas lateral mass, slope shape for upper facet of axis was counted respectively. Meanwhile, 50 normal persons with the same gender and age distribution were picked up from the image data base of our hospital for control. The following parameters such as basal-clivus angle(parameter α), distance from odontoid to chamberlain line(parameter a) and distance from odontoid to foramen magnum line (parameter b), distance from the projection of bone patella to the low rim of atlas lateral mass(h), and cervicomedullary angle(β) et al were measured respectively in both groups. **Results:** There were 40 (80%) C0-1 fusions, 28(56%) C2-3 fusions(including C2-3-4 fusion in 1 case), 20 C0-1 and C2-3 fusions together and 49 wedge shape for atlas lateral mass in the 50 basilar invagination patients. The basal-clivus angle(α) was $131^\circ \pm 11^\circ$ (in observation group) and $135^\circ \pm 8^\circ$ (in control group) respectively($P > 0.05$); the parameter a, b, h and β was $-8.6 \pm 3.7\text{mm}$, $-5.1 \pm 2.3\text{mm}$, $4.8 \pm 1.8\text{mm}$ and $129^\circ \pm 15^\circ$ respectively for observation group, and $6.9 \pm 2.9\text{mm}$, $9.6 \pm 3.7\text{mm}$, $17.7 \pm 2.3\text{mm}$ and $156^\circ \pm 17^\circ$ for control group respectively. All parameters showed group-related statistical difference($P < 0.05$). **Conclusions:** The congenital occipital-atlas fusion brings the dens

第一作者简介:男(1973-),副主任医师,骨科博士,北美脊柱外科学会会员,研究方向:脊柱外科

电话:(020)36653536 E-mail:jianhuawangddrr@163.com

in a high position, which will lead to the formation of basilar invagination; the wedge shape of atlas mass and slope shape of the C2 upper facet may lead to C1-2 instability; the C0-1 and C2-3 fusion may lead to the stress concentration between the C1 and C2, which will bring C1-2 dislocation anatomically.

【Key words】 Pathogenesis basilar invagination; Congenital occipital-atlas fusion; Cervical 2-3 fusion;

【Author's address】 Orthopaedic Department of General Hospital in Guangzhou Military Command of PLA, Guangzhou, Guangdong Province, 510010, China

颅底凹陷症患者常伴有寰枢椎脱位现象,我们将这一类型的颅底凹陷症称为“不稳定型颅底凹陷症”,颅底凹陷症患者为什么会形成寰枢椎脱位,它和普通的寰枢椎脱位有什么区别?寰枕融合在颅底凹陷症形成过程中有什么意义?本研究选择 2009 年 3 月~2010 年 10 月我院收治并确诊的 50 例伴寰枢椎脱位的颅底凹陷症患者,通过现代影像学技术对其解剖学特征进行研究,并进而提出颅底凹陷症的发病机制假说,以期深入理解颅底凹陷症的病理特征和对临床治疗提供参考依据。

1 资料和方法

1.1 一般资料

本组资料选自本院 2007 年 3 月~2011 年 3 月被确诊为颅底凹陷症的患者 50 例,男 21 例,女 29 例,年龄 12~64 岁,平均 34 岁,均符合以下诊断纳入标准:①颅骨侧位片或矢状面两维重建 CT 片上测量齿状突尖端超过 Chamberlin 线 2.5mm。②均伴有寰枢椎脱位,导致脑干受压。并从医院数据库调用相同年龄性别分布的 50 例正常人的头颅影像数据作为对照。

1.2 研究方法

所有患者及对照者均行颅骨正侧位摄片及包含颅底部的颈椎薄层螺旋 CT 扫描,并行冠状面,矢状面的 CT 图像重建。所有数据进入 PACS 图像工作站,在工作站上测量以下参数:a,齿状突顶点到 Chamberlin 线的垂直距离;b,齿状突顶点到枕骨大孔连线的垂直距离; α (枕骨斜坡角),前颅窝底线与斜坡的夹角;h,硬腭后缘投影点距寰椎侧块下缘的距离; β (颈脊髓脑干角),颈脊髓轴线与脑干轴线之间的夹角(图 1、2)。

1.3 统计分析

所有数据输入 SPSS 10.4 统计软件,进行非配对资料的 t 检验,设定 $P<0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

50 例颅底凹陷症患者,40 例(80%)合并寰枕融合(C0-1),28 例(56%)合并 C2-3 融合(其中 1 例为 C2-3-4)融合,20 例同时合并 C0-1、C2-3 融合(40%),49 例合并寰椎侧块楔形变(98%)。C0-1 融合组的寰椎侧块形态与对照组有较大差异,其矢状面呈前高后低的楔形,其枢椎的侧块关节上关节面也明显倾斜(图 2)。

各指标测量结果见表 1。颅底凹陷症组斜坡角两组间比较差异无统计学意义($P>0.05$)。齿状突顶点与枕骨大孔线的垂直距离、齿状突顶点与 Chamberlain 线垂直距离、硬腭后缘投影点距寰椎侧块下缘的距离、颈脊髓脑干角两组间比较差异有显著性($P<0.05$)。

表 1 两组相关指标测量结果

Table 1 Anatomic parameters of basilar invagination

	颅底凹陷症组 Basilar invagination group (n=50)	对照组 Contrast group (n=50)
斜坡角 Basilar-clivus angle($^{\circ}$)	131 $\pm$ 11	135 $\pm$ 8
齿状突与枕骨大孔距离 Distance from dens to magnum line(mm)	-9.1 $\pm$ 2.3 ^①	9.6 $\pm$ 3.7
与 Chamberlain 线距离 Distance from dens to Chamberlain line(mm)	-8.6 $\pm$ 3.7 ^①	6.9 $\pm$ 2.9
硬腭投影点与寰椎侧块下 缘距离 Distance from projection of patella to lower rim of atlas lateral mass(mm)	4.8 $\pm$ 1.8 ^①	17.7 $\pm$ 2.3
颈脊髓脑干角 Cervical-medullary angle($^{\circ}$)	129 $\pm$ 15 ^①	156 $\pm$ 17

注:①与对照组比较 $P<0.05$

Note: ①Compared with contrast group, $P<0.05$

3 讨论

Goel 等^[1-3]曾根据颅底凹陷症是否合并有 Chiari 畸形,将其区分为 I、II 两种类型,其中 I 型不伴有 Chiari 畸形,但多伴有寰枢椎脱位现象,II 型以合并有 Chiari 畸形为主要特征。我们在一项前期的研究工作中根据颅底凹陷症是否存在颅

颈交界区生物力学失稳情况, 将其分为稳定型和不稳定型两类^[4]。在不稳定型颅底凹陷症中, 常合并有寰枕融合与寰枢椎脱位现象, 我们不妨将这一特殊类型的颅底凹陷症称为“齿状突型颅底凹陷症”。其典型的影像学特征是枢椎齿状突向上移位, 陷入枕骨大孔内, 对脑干延髓造成压迫。由于该类型的颅底凹陷症比较常见, 所以分析和探讨其可能的发病机制对于指导临床分型和治疗具有十分重要的意义。

通过对本组病例中颅底凹陷症相关合并畸形的观察统计中发现, 符合纳入标准的 50 例颅底凹陷症患者, 其中 40 例 (80%) 伴有寰枕融合现象。

这提示, 寰枕融合可能参与了颅底凹陷症的形成过程, 它是颅底凹陷症的发病基础之一。进一步的影像学观察发现, 合并寰枕融合的颅底凹陷组的寰椎侧块的上关节面消失, 枕骨髁结构相应退化。测量硬软腭投影点距侧块下缘的距离观察组与对照组分别为 $4.8 \pm 1.8 \text{ mm}$ 和 $17.7 \pm 2.3 \text{ mm}$, 颅底凹陷组明显小于对照组, 差异有统计学意义, 提示颅底凹陷症的寰椎侧块明显上移。以上解剖特点说明, 寰枕融合意味着寰椎侧块与枕骨底部的融合, 这时, 寰椎侧块的下关节面上移, 与之关联的枢椎齿状突也将随之上移, 从而靠近枕骨大孔, 形成“齿状突高位状态”(图 3), 这可能是颅底凹陷症

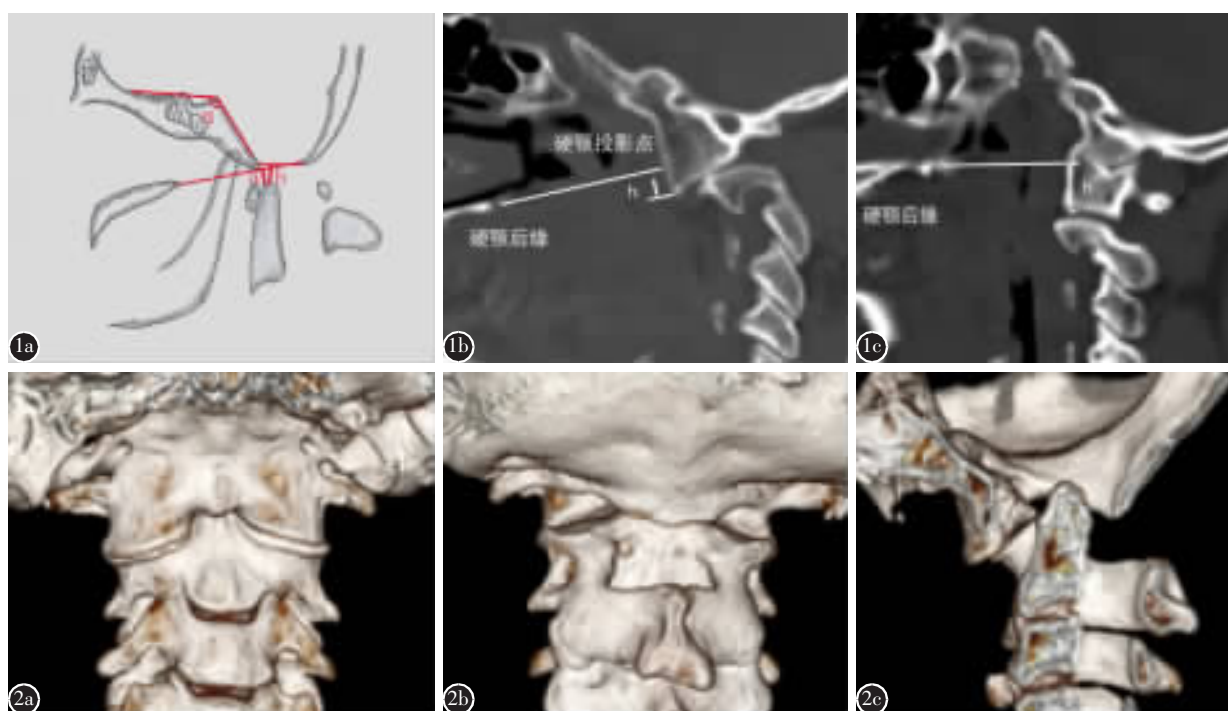


图 1 a 颅底凹陷症的解剖学测量示意图 (参数 a 为齿状突顶点到 Chamberlain 线的垂直距离; 参数 b 为齿状突顶点到枕骨大孔连线的垂直距离; 斜坡角 α 为前颅窝底线与斜坡的夹角) b 寰枕融合患者硬腭后缘投影点与寰椎侧块下缘的距离较小 c 对照组的硬软腭后缘投影点与寰椎侧块下缘的距离较大 **图 2** a 合并 C0-1 融合的颅底凹陷症患者的三维重建图像示寰椎前弓及侧块均与枕骨髁融合 b 三维重建图像示寰椎后弓与枕骨大孔融合 c 三维重建图像纵剖面示寰椎呈前宽后薄的楔形, 枢椎侧块的上关节面明显倾斜

Figure 1 a Anatomic measurement (distance from tips of dens to the Chamberlain line, parameter a; distance from the tips of dens to the magnum foramen line, parameter b; angle between the basal of anterior cranial cavity and the surface of clivus, basal-clivus angle α) b Distance between the projection of posterior tips of palate to the lower rim of atlas lateral mass (in patients with occipital atlas fusion) was smaller c Distance between the projection of posterior tips of palate to the lower rim of atlas lateral mass in control group was longer **Figure 2** Basilar invagination associated with C0-1 fusion a The three dimensional CT scan image show the anterior arch and lateral mass of atlas united with the occipital condyle b The posterior arch of atlas united with the posterior rim of magnum foramen c The sagittal reconstruction CT image show the lateral mass as wedge shape and the upper facet of axis as slope shape

形成的解剖基础之一。

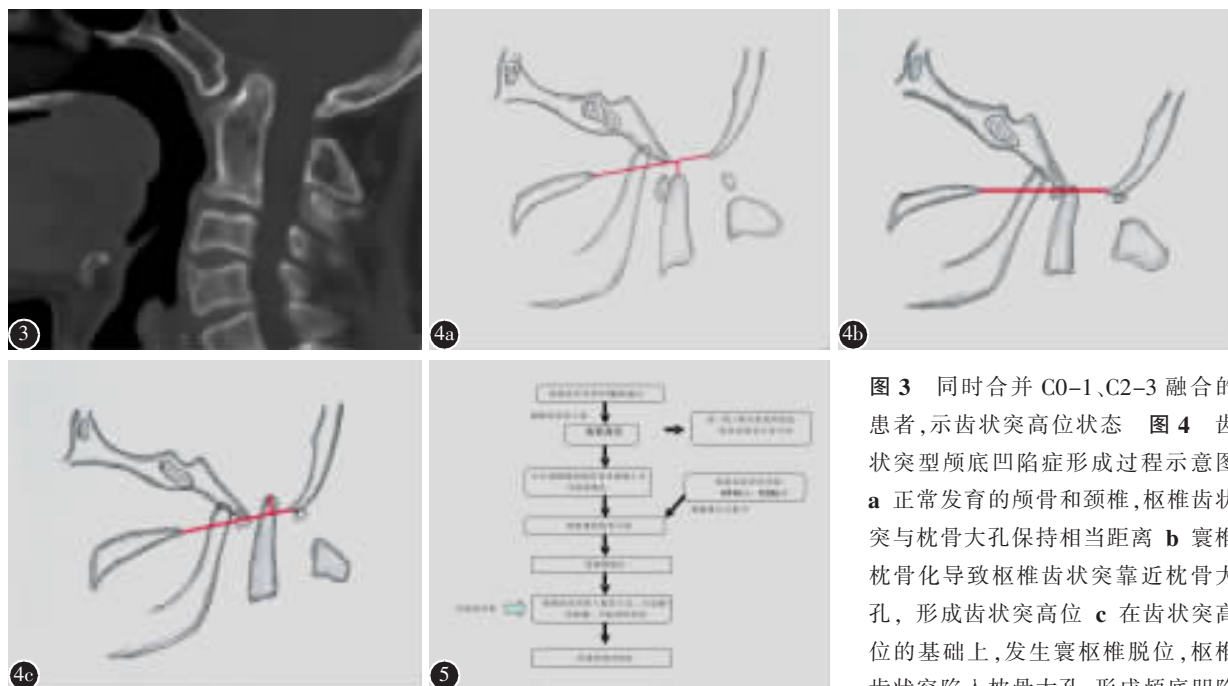
但临床观察发现,不少病例虽有寰枕融合情况,不一定形成颅底凹陷症,对这类患者我们只能诊断为寰枕融合或齿状突高位,不能诊断为颅底凹陷症。真正的颅底凹陷症是在齿状突脱位,陷入枕骨大孔并造成对脊髓和脑干的压迫后形成的,是什么因素促使这一过程形成呢?

本组病例观察还发现,49 例(98%)颅底凹陷症组的寰椎侧块呈楔形,其下关节面明显倾斜,对应的枢椎上关节面亦呈斜坡状。这和 Jian 等^[9]的观察一致。解剖学常识告诉我们,正常发育的寰枢椎具备完整的横韧带等结构,从而维持其水平方向稳定性;其侧块关节呈水平状,以维持其纵向的稳定性。寰椎侧块的楔形改变及枢椎上关节面的斜坡化将增加寰椎侧块关节的不稳,促使寰椎向前下方滑移的趋势,从而加速了寰枢椎脱位的形成。Goel 等^[9]在一项研究中曾提出齿状突垂直脱位的概念,认为齿状突向枕骨大孔方向的垂直脱位是形成颅底凹陷症的重要机制之一,这也和枢

椎上关节面的发育异常有关。但究竟是枢椎关节面斜坡化形成在先还是寰枢椎脱位导致了枢椎上关节面倾斜现象,或者是两者互为因果,还有待进一步研究证实。

另据本组资料统计,56%的颅底凹陷症患者合并有 C2-3 融合,40%的患者同时伴有 C0-1 融合和 C2-3 融合两种畸形。C0-1、C2-3 融合的存在将增加寰枢椎的运动负荷,导致寰枢关节的应力集中,这也是诱发寰枢椎脱位的另一重要因素。

根据以上分析,我们对颅底凹陷症发生机制提出以下理论假说(图 4、5):胎儿期颅底发育异常,寰椎枕骨化,形成齿状突高位,为后天形成颅底凹陷症奠定了基础。如果寰枢椎横韧带及寰枢椎的关节面发育正常,寰枢椎维持正常的解剖关系,这部分个体将长期稳定,表现为正常个体。另一部分患儿由于寰椎侧块的楔形变及相应枢椎上关节面的斜坡化改变,形成寰枢椎不稳。如果 C0-1 融合的同时合并有 C2-3 先天融合,将导致 C1-2 区间的应力集中,运动负荷增加,这些因素共同



状态 图 5 C0-1 融合和 C2-3 融合在颅底凹陷症形成过程的意义及理论假说

Figure 3 The patient of basilar invagination associated with C0-1 and C2-3 fusion, which introduced to stress concentration and accelerate the atlantoaxial dislocation **Figure 4** Diagram show formation of basilar invagination associated with atlantoaxial dislocation **a** The dens of axis keep a certain distance from the magnum foramen in normal person **b** The high position dens take place when atlas fused with the occipital condyle **c** When atlantoaxial dislocation took place following the occipital atlas fusion, the odontoid would invaginate into the magnum foramen and the basilar invagination developed **Figure 5** The hypothesis of basilar invagination formation following C0-1 and C2-3 fusion

作用,将促使寰枢椎脱位的形成。另外随着个体的发育,头颅重量的增加,以及劳损和外力等因素的共同作用,寰枢椎逐渐形成脱位;发育过程中伴随出现的枢椎上关节面倾斜加重和助长了这一趋势。最终枢椎齿状突向上陷入枕骨大孔内压迫脑干,引起相关神经症状,形成典型的齿状突型颅底凹陷症。

以上假说是在对颅底凹陷症病例的影像学资料分析基础上提出的,是否正确尚需进一步的病理解剖学资料和胚胎学研究资料加以证实。该学说的提出或许对脊柱外科和神经外科医生加深对颅底凹陷症的理解及治疗方法的选择具有一定的参考价值。

4 参考文献

1. Goel A. Treatment of basilar invagination by atlantoaxial joint

distraction and direct lateral mass fixation [J]. J Neurosurg Spine, 2004, 1(3): 281-286.

2. Goel A, Bhatjiwale M, Desai K. Basilar invagination: a study based on 190 surgically treated patients[J]. J Neurosurg, 1998, 88(6): 962-968.

3. Goel A, Desai KI, Muzumdar DP. Atlantoaxial fixation using plate and screw method: a report of 160 treated patients [J]. Neurosurgery, 2002, 51(6): 1351-1356.

4. 王建华, 尹庆水, 夏虹, 等. 颅底凹陷症的分型及其意义[J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2011, 21(4): 290-294.

5. Jian FZ, Chen Z, Wrede KH, et al. Direct posterior reduction and fixation for the treatment of basilar invagination with atlantoaxial dislocation[J]. Neurosurgery, 2010, 66(4): 678-687.

6. Goel A, Shah A, Rajan S. Vertical mobile and reducible atlantoaxial dislocation[J]. J Neurosurg Spine, 2009, 11(1): 9-14.

(收到日期: 2011-11-17 修回日期: 2012-02-10)

(英文编审 蒋欣/贾丹彤)

(本文编辑 彭向峰)

消息

第三届同济大学附属第十人民医院脊柱微创学习班会议通知

为了进一步推广和规范化各种脊柱微创治疗技术,同济大学附属第十人民医院脊柱微创中心将于2012年9月20~23日在上海举办“第三届同济大学附属第十人民医院脊柱微创学习班”。学习班将邀请国内著名脊柱微创专家做专题报告,同时依托“同济十院-中国冠龙脊柱微创培训及研发中心”进行新鲜解剖标本上的脊柱微创实践操作培训。

学习班内容

(1)理论授课:微创介入消融技术、经皮穿刺椎体成形技术、脊柱内窥镜(MED及椎间孔镜)技术、微创扩张通道下减压及椎间融合技术、经皮椎弓根螺钉内固定技术等。

(2)操作培训:在新鲜解剖标本上分组进行微创介入消融、脊柱内窥镜(MED、椎间孔镜)、经皮椎体成形、微创通道减压及融合、经皮椎弓根螺钉内固定操作练习。

联系方式

(1)上海市闸北区延长中路301号同济大学附属第十人民医院骨科 沈毅文、张海龙、顾昕、顾广飞, 邮编:200072;电话及传真:021-66307046,13918408527(张海龙),13764131302(顾昕),13611757174(顾广飞);E-mail:hss7418@sohu.com。

(2)山东济南高新区舜华路109号科汇大厦6楼C区山东冠龙医疗用品有限公司 孙瑞霞, 邮编:250101;电话:0531-81217110,18653139903,传真:0531-81217299,E-mail:guanlong668@163.com。

学习班报名截止日期:2012年8月31日。为了保证学习效果,学习班名额限定60人,其中参加解剖操作实践培训学员30人;学习班费用800元/人,解剖实践操作培训费1000元/人。

更多详细情况请访问同济大学附属第十人民医院脊柱外科/脊柱微创中心网站:www.tongjispine.com,骨科网站:www.tjsyjk.com,山东冠龙医疗用品有限公司网站:www.cnzjp.com。