

个案报道

寰椎陷入型颅底凹陷症 1 例报告

Basilar invagination associated with atlas sinking into the magnum foramen: a case report

王建华, 夏虹, 尹庆水

(广州军区广州总医院骨科医院脊柱一科 510010 广州市)

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2012.08.21

中图分类号: R681.5, R682.1 文献标识码: B 文章编号: 1004-406X(2012)-08-0764-03

颅底凹陷症(又称为颅底陷入症)是一种发生于颅颈交界区域的少见病和疑难病。临床上,颅底凹陷症以寰枢椎脱位、枢椎齿状突陷入枕骨大孔最为多见,而寰椎陷入型的颅底凹陷症比较罕见。我们收治 1 例儿童寰椎陷入型颅底凹陷症患者,报道如下。

患者女性,5 岁 11 个月,玩耍时不慎摔倒致双下肢无力 1 个月、加重 1 周,无法正常站立和行走 1 周,于 2010 年 12 月 13 日入我院。入院查体:乳头平面以下躯干痛觉减退,右侧重于左侧;四肢肌力下降,左侧上下肢肌力约 3 级,右侧上下肢各肌肌力约 4 级;双侧踝阵挛阳性,双侧 Hoffman 征阳性。张口位 X 线片示寰齿间隙不对称,颈椎向右歪斜(图 1a);颈椎侧位 X 线片示寰椎前弓及枢椎齿状突向枕骨大孔内陷(图 1b)。CT 冠状位图像示颅底发育扁平,枕骨大孔横径增宽、边缘内翻,寰枢椎上移、部分陷入枕骨大孔(图 1c);矢状位图像示颅底扁平,枕骨斜坡上抬,寰枢椎向枕骨大孔方向内陷,枢椎齿状突顶点超过 Chamberlain 线 13mm(图 1d)。MRI 显示寰椎前弓连同枢椎齿状突向上进入枕骨大孔,自前方压迫脑干(图 1e)。

入院后予以颅骨牵引 1 周,寰枢椎被部分拉出枕骨大孔(图 1f),患者肢体无力症状有所缓解。遂采用经口咽入路松解、复位及内固定的方式手术。患者取仰卧位,经鼻插管,术中维持颅骨牵引(3kg)(图 1g)。洗必泰、碘伏清洗口腔 2 遍后消毒铺单。Codman 拉钩牵开口腔,连接外接光纤,开启电源,保证咽后壁有足够的照明。取咽后壁正中切口,纵向劈开软腭,用 7 号丝线向两侧牵开,以扩大显露。小圆刀切开粘膜及粘膜下肌层后,改用长柄电刀向两侧剥离颈长肌,充分显露上方的枕骨髁及下方的寰枢椎前方结构。显露初步完成后,置深部自动牵开器,行软组织清理和初步松解,将影响复位的增生瘢痕组织及骨性组织清除,寰枢椎获得进一步松解并在颅骨牵引的作用下初步复位。以上步骤完成后,确定枕骨髁前方的螺钉进钉点,钻孔,根据数字模型(图 1h)测量的结果选择 1 枚合适大小的经口咽前路复位钢板(TARP),拧入枕骨髁螺钉,使钛板与枕骨

髁连接成一个整体。然后在枢椎椎体上拧入 1 枚临时固定螺钉,安装 TARP 复位器,稍微施加纵向复位力,并持续给予向后的复位力,将陷入枕骨大孔的寰枢椎向下向前复位。X 线透视下复位满意后,去除颅骨牵引锤,在枢椎两侧小关节下方钻孔,建立螺钉通道,测深后,拧入 2 枚螺钉,完成固定(图 1i)。取髂骨松质骨填充在寰枢侧块关节间隙及枢椎与寰椎前弓残端之间。再次用洗必泰冲洗切口,缝合咽后壁肌肉和粘膜,修复软腭,完成手术。术后复查颈椎 X 线片显示枕颈椎序列已恢复正常,内固定钛板位置良好,固定可靠(图 1j)。术后 CT 显示陷入枕骨大孔的寰枢椎被下拉复位到正常的解剖位置,枕骨大孔矢状径恢复正常(图 1k)。术后 MRI 显示脑干前方压迫解除(图 1l)。术后给予高压氧治疗 10 次,神经节苷酯等辅助治疗。术后辅以头颈胸支具固定,术后 4 周复查,患者四肢肌力明显改善,能自行站立、行走,右手能持筷进食。

讨论 颅底凹陷症是一种以颅颈交界区复杂骨结构畸形为基础的神经脊髓压迫综合征,常见的畸形有扁平颅底、寰枢椎骨化、Kleip-feil 畸形等^[1-3]。一般根据颅底凹陷症是否伴有颅颈交界区结构性不稳或者脱位,可以区分为不稳定型和稳定型两类^[4-6]。临床上,不稳定型以寰枢椎脱位最为常见,脱位的枢椎齿状突向后、向上陷入枕骨大孔,从而压迫脑干和延髓,引起相应的临床症状。本例患者术前 CT 显示其寰枢关系正常,陷入枕骨大孔的是寰椎前弓和枢椎齿状突,这与常见的寰枢脱位型颅底凹陷症有很大不同,清晰的二维及三位重建 CT 可帮助确诊。通过本例患者影像资料的观察,我们认为以下影像特征可帮助寰椎陷入型颅底凹陷症的诊断:①颈椎侧位 X 线片上寰椎前弓连同枢椎齿状突明显上移,超过 Chamberlain 线正常范围。②矢状面 CT 重建图像在齿状突尖的前方发现寰椎前弓的截面影。③三维 CT 图像显示寰椎连同枢椎齿状突一并陷入枕骨大孔内,但寰枢椎间仍保持稳定的解剖关系。对寰椎陷入型颅底凹陷症而言,寰椎前弓连同枢椎齿状突顺枕骨大孔上移内陷,自前方压迫脑干延髓。如果牵引能够将其拉出枕骨大孔,解除脑干延髓压迫,那么一般可以采用前路松解、后路枕颈固定的方式施术^[7-9]。但前路松解后路固定需要 2 次手术,对患儿的手术创伤较大,且因患者年龄

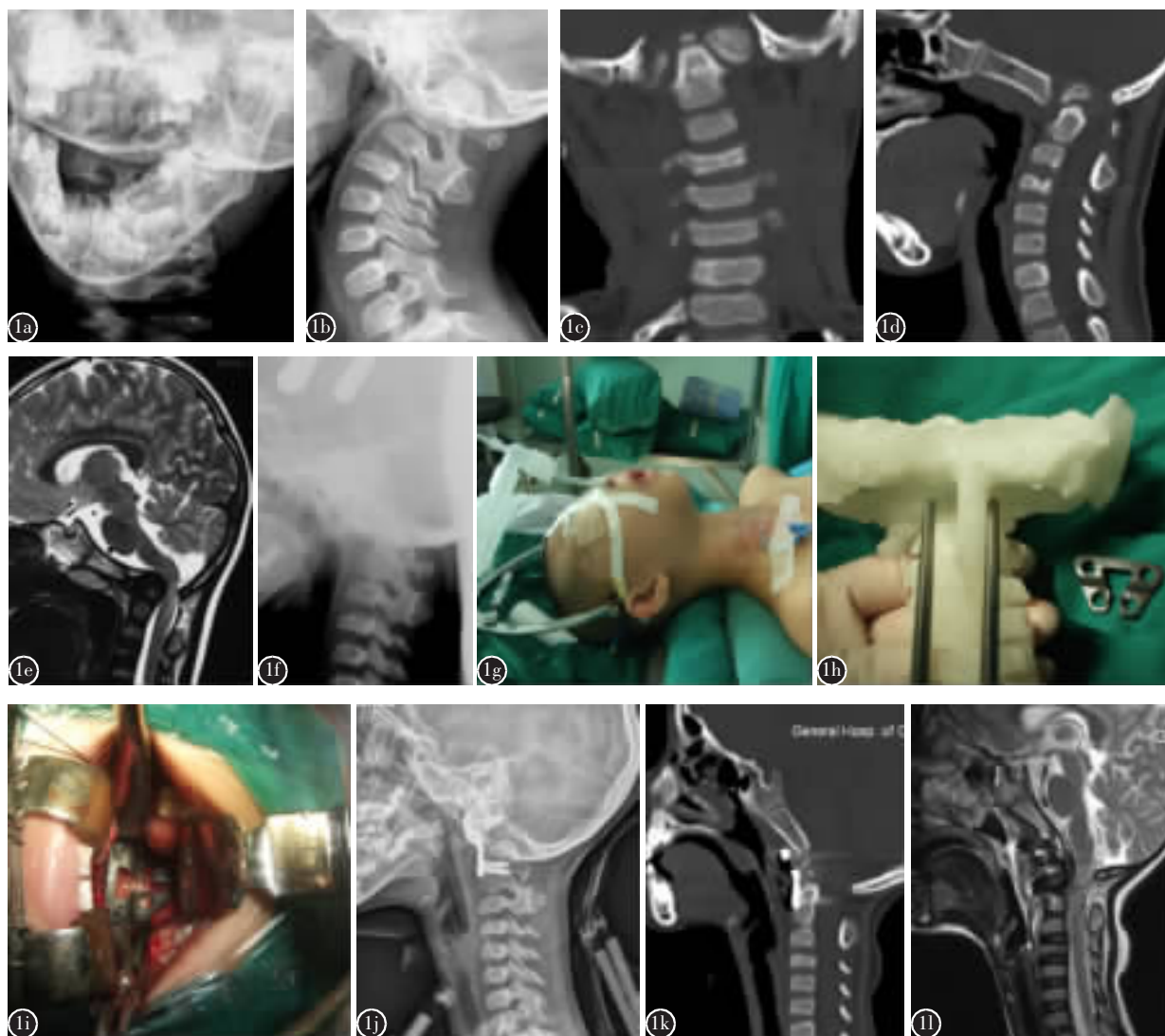


图 1 患者女性, 5 岁 11 个月 **a** 张口位 X 线片示颈椎向右歪斜, 寰齿间隙欠对称 **b** 颈椎侧位 X 线片示寰椎前弓及枢椎齿状突向枕骨大孔内陷 **c** CT 冠状位像示颅底发育扁平, 枕骨大孔横径增宽、边缘内翻, 寰枢椎上移、部分陷入枕骨大孔 **d** CT 矢状位重建图像示枕骨斜坡上抬, 椎齿状突顶点明显超过 Chamberlain 线的生理正常范围 **e** MRI 示部分寰椎前弓连同枢椎齿状突向上进入枕骨大孔, 自前方压迫脑干 **f** 牵引后 X 线片示寰枢椎被部分拉出枕骨大孔 **g** 手术过程, 患者 仰卧位, 术中维持颅骨牵引 **h** 术中使用数字模型辅助手术 **i** 使用 TARP 钢板完成前路的复位和固定 **j** 术后颈椎 X 线片示枕颈椎序列已恢复正常, 内固定钛板位置良好 **k** 术后 CT 示陷入枕骨大孔的寰枢椎被下拉复位到正常的解剖位置, 枕骨大孔的矢状径恢复正常 **l** 术后 MRI 示脑干前方的压迫解除

Figure 1 girl, 5 years and 11 months old **a** The open mouth radiography show neck torticollis, the atlantoaxial gap asymmetrical **b** The lateral radiography show the anterior arch of atlas and dens of axis invagined into the magnum foramen **c** The cervical radiography after skull traction show the atlas was pulled down from the magnum foramen **d** The CT coronal reconstruction image show the cranial base is flat and the width of magnum foramen enlarged, the rim of magnum foramen bend inward, the atlas raise upward and sink into the foarmen **e** The CT sagittal image show the clivus raseie upwards, with the dens exceeding over the chamberlain line obviously **f** The MR show the anterior arch of atlas and dens of axis invagined into the magnum foramen together, and compress the brain stem **g** The patient was put in supine position and the skull traction were held during the operation **h** The fast produce prototype model were used during the operation **i** The TARP plate were fixation appropriately **j** The post operation radiography show the alignment of cervical restore to normal, and the plate show a good position **k** The post operation CT scan show the atlas has been pulled down into a normal position and the diameter of magnum foramen enlarged effectively **l** The post operation MR show the brain stem compression has been relieved

小,其枕骨区骨板厚度薄,难以获得理想的螺钉锚定点。

TARP是一种用于寰枢椎前路复位的蝶形钢板系统,最早主要用于难复型寰枢椎脱位的经口咽前路手术^[10,11]。手术时通过寰椎侧块螺钉将钢板与寰椎前弓连接后形成一个复位单元,然后在枢椎上拧入1枚临时辅助复位螺钉,特制的复位钳与钢板上横梁及临时复位螺钉连接后,通过螺旋推挤复位装置,将向前下方脱位的寰椎单元推向后上方,最终获得理想复位。但将该系统用于寰枕间的复位与固定还是首次尝试。由于该患儿的枕颈结构失稳主要发生在枕颈之间,而非寰枢之间,前路钛板需要在枕骨和颈椎之间固定,如果采用前路技术,一般以枕骨髁作为一个锚定点,寰椎或枢椎作为另一固定点。为了保证手术实施,我们在术前采用计算机快速成型技术,复制了一个与患儿等比例的颅颈椎模型,在模型上进行了枕骨髁及寰枢椎螺钉的置钉模拟。初步确定对患儿的枕骨髁置入2枚螺钉是可行的;但患者寰椎因长期陷入枕骨大孔而发育不良,结构太小,无法置钉,枢椎发育尚可,形态基本满足置钉要求,遂采用枕骨髁螺钉及枢椎椎体螺钉的方式实施固定。手术操作过程中发现,患儿口腔狭小,操作空间有限,我们采用了劈开软腭的扩大显露方式,将双侧的枕骨髁、寰椎前弓、枢椎椎体等结构充分显露,从而为手术操作提供较足够的空间。对6岁左右的儿童而言,影响复位的因素主要是枕骨髁与寰枢椎之间的瘢痕组织,骨性增生较少,用电刀逐步清理和松解后,寰枢椎在颅骨牵引的作用下获得了初步的复位,颅颈椎序列有一定程度改善。最后借助TARP复位器的纵向及垂直复位力使其获得进一步复位。为了确保骨性融合,我们取自体髂骨作为植骨材料。为了保证植骨融合,植骨床的处理非常重要,我们用高速磨钻打磨枕骨髁、寰椎前弓及枢椎椎体前方的骨皮质,将其去皮质化,并尽可能对寰枕关节、寰枢关节间隙进行打磨,填入松质骨。通过手术复位,患者的颅颈序列获得了很好的重新排列,锁定钢板可在一定程度上维持其序列的结构,但4枚螺钉的固定尚不能形成坚强的内固定,术后辅以可靠的支具辅助固定仍有必要。术后随访10个月发现,枕骨髁与寰枢椎间已有骨痂形成。

通过本例患者的治疗,我们对颅底凹陷症的诊治有以下体会:①颅底凹陷症的表现形式多种多样,不稳定型颅底凹陷症的结构失稳不仅可以发生在寰枢椎之间,也可以发生在枕骨与寰椎之间。②对于儿童型颅底凹陷症患者,采用经口咽前路的方式将松解、复位和固定通过一次

手术完成是一种新的手术方式,但考虑到患儿骨质柔软,内固定并非坚强固定,术后辅以合适外固定仍有必要,以保证骨融合。③该患者近期随访疗效满意。但远期疗效尚需密切的随访和更长远的观察。

参考文献

1. Menezes AH, Vangilder JC, Graf CJ, et al. Craniocervical abnormalities: a comprehensive surgical approach[J]. J Neurosurg, 1980, 53(4): 444-455.
2. Bindal AK, Dunsker SB, Tew Jm Jr. Chiari I malformation: classification and management[J]. Neurosurgery, 1995, 37(6): 1069-1074.
3. Goel A, Bhatjiwale M, Desai K. Basilar invagination: a study based on 190 surgically treated cases[J]. J Neurosurg, 1998, 88(6): 962-968.
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. Goel A, Shah A, Rajan S. Vertical mobile and reducible atlantoaxial dislocation[J]. J Neurosurg Spine, 2009, 11(1): 9-14.
6. Goel A. Treatment of basilar invagination by atlantoaxial joint distraction and direct lateral mass fixation [J]. J Neurosurg Spine, 2004, 1(3): 281-286.
7. Subin B, Liu JF, Marshall GJ, et al. Transoral anterior decompression and fusion of chronic irreducible atlantoaxial dislocation with spinal cord compression[J]. Spine, 1995, 20(11): 1233-1240.
8. 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.
9. Wang C, Yan M, Zhou HT, et al. Open reduction of irreducible atlantoaxial dislocation by transoral anterior atlantoaxial release and posterior internal fixation[J]. Spine, 2006, 31(11): E306-313.
10. Yin QS, Ai FZ, Zhang K, et al. Transoral atlantoaxial reduction plate internal fixation for the treatment of irreducible atlantoaxial dislocation: a 2-to 4-year follow-up[J]. Orthop Surg, 2010, 2(2): 149-155.
11. 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[J]. 中华外科杂志, 2004, 42(6): 325-329.

(收稿日期:2012-05-22 修回日期:2012-06-25)

(本文编辑 李伟霞)