

颅底凹陷症的临床研究进展

袁慧敏¹, 武春明¹, 刘佳欢¹, 孙风凡¹, 刘晋闽²

(1. 浙江中医药大学, 浙江 杭州 310053; 2. 浙江省中医院, 浙江 杭州 310006)

摘要 颅底凹陷症(basilar invagination, BI)是枕颈部畸形中最常见的一种类型,发病率较低。初期可无明显症状,随着年龄增大症状逐渐出现,脊髓、神经受压部位不同可表现出不同的临床症状和体征。结合患者的临床症状、体征及影像学表现多能明确诊断。目前对于 BI 的治疗以手术治疗为主,目的在于有效解除脊髓和神经压迫、重建颈枕区序列结构的稳定性和脑脊液正常循环通路。经过国内外学者的不断努力,手术治疗 BI 已经取得了显著的临床疗效,但 BI 的发病机制、手术治疗方式的选择及术后并发症的预防等问题尚未得到有效解决,需要进一步研究探讨。

关键词 畸形;颅底凹陷症;综述

颅底凹陷症(basilar invagination, BI)是由枕骨大孔周围颅底骨组织或寰枢椎向上移位内陷进入颅腔,造成枕骨大孔狭窄,后颅窝容积变小并引起脑干、延-颈脊髓腹侧、小脑、低位颅神经及周围血管受压产生各种症状和体征的一种枕颈部畸形。该病发生率较低,但因该部位复杂的病理变化和独特的生物力学特点,其治疗具有巨大的挑战性。本文就 BI 的相关解剖、临床表现及发病机制、分型、诊断、外科治疗的研究进展作一综述,以期对临床工作起到一定的指导和借鉴作用。

1 枕颈交界区解剖

寰枕关节由向外凸起的枕骨髁状突与向下凹陷的寰椎上关节面吻合而成,这种吻合的凹凸关系保证了寰枕关节的稳定性。寰枕关节主要有屈曲和伸展两种运动形式,侧屈范围较小。寰椎横韧带连接寰椎左右侧块,对寰枢关节的水平稳定性至关重要;如果缺少横韧带对齿状突的限制保护,寰椎与相连的颅骨就可能向前滑动破坏脊髓。寰枢关节的两个骨突关节都在寰椎的下关节面与枢椎的上关节面之间形成关节结构,关节面基本平整,有利于骨突关节最大限度地完成轴向旋转运动。由齿状突尖向外上方延伸至枕髁的翼状韧带主要限制或校正头部和寰椎相对于枢椎的轴向旋转运动,还能限制寰枕关节所有其他潜在活动的极限程度^[1]。

2 BI 的发病机制及临床分型

自 1901 年 Homer 首次报道以来,国内外学者对

BI 进行了大量的研究,但到目前为止学术界仍对其发病机制缺乏足够的认识。1980 年 Menezes 等^[2]提出的观点认为,BI 的发病多与胚胎发育过程中形成的扁平颅底、枕颈融合、Kleip-Feil 畸形等相关。Smoler 等^[3]认为 BI 发生的最可能时期是胎儿围产期,并根据病因学可将 BI 分为原发性和继发性 2 类。其中原发性 BI 由先天性枕颈部畸形导致,常合并枕颈部多种先天畸形表现,如寰枕融合、齿状突畸形、Chiari 畸形、寰椎发育不良、软骨发育不良等;继发性由类风湿关节炎、Paget's 病、佝偻病、感染等继发颅底周围骨质病变引起。这种分型方法虽能揭示 BI 的形成机制,但对临床治疗缺乏指导意义。

Goel^[4]于 1998 年经过研究后,按照是否合并 Chiari 畸形将 BI 分为 2 型,该分型只体现了 BI 的并发症情况,而未能揭示 BI 本身所具有的骨性结构异常。后来 Goel^[4]发现,BI 存在不同的发病机制及影像学表现,又根据是否合并寰枢关节脱位将 BI 分为 2 型,其中 A 型合并寰枢关节脱位,齿状突尖陷入枕骨大孔内,位于 Chamberlain 线、McRae 线及 Wackenheim 线以上;B 型不合并寰枢关节脱位,斜坡和齿状突解剖对位关系正常,齿状突尖位于 Chamberlain 线以上,但位于 McRae 线及 Wackenheim 线以下。而且根据寰枢关节脱位是否可以复位,又可将 A 型分为可复性和难复性 2 种亚型。2011 年,国内学者王建华等^[5]对 70 例 BI 患者进行解剖学特征分析后发现,Goel A 型常合并寰枕融合(92%)、寰枕上关节面倾斜(74%)及脊髓空洞(86%),认为 A 型亦可称为齿状突型。寰枕融合可以导致枢椎齿状突高位^[6],寰枕融合

及枢椎上关节面的倾斜或许是导致齿状突脱位并向枕骨大孔内陷的重要解剖基础。Goel B 型寰枕及寰枢关节均较稳定,该型斜坡角较大,斜坡上抬,此时齿状突跟随寰椎及枕骨斜坡的上抬同步上移,颅底平坦,后颅窝容积相对减小,可引起 Chiari 畸形(90%)。基于此,王建华等根据是否合并寰枕或寰枢关节失稳将 BI 分为稳定型和不稳定型,其中稳定型相当于 Goel B 型,又称斜坡型;不稳定型相当于 Goel A 型,又称齿状突型。2014 年范涛等^[7]在 Goel 分型基础上根据有无寰枢关节脱位或脊髓空洞,将先天性 BI 细分成 4 型:①颅底凹陷,寰齿间距增大,不合并脊髓空洞;②颅底凹陷,寰齿间距增大,合并脊髓空洞;③颅底凹陷,寰齿间距无增大,不合并脊髓空洞;④颅底凹陷,寰齿间距无增大,合并脊髓空洞。认为该分型方法可准确反映复杂先天性 BI 的病理特征,从而制定个体化手术治疗方式。

3 BI 的临床表现

BI 患者发病初期可无明显症状,难以诊断,部分患者因在 X 线检查时发现有枕骨大孔区畸形、颅底凹陷,或因存在特征性外貌如身材矮小、短颈或斜颈、颈部活动受限、Sprengel 肩、发际低、颅形不正、面颊耳廓不对称等在体检或就诊时被发现。随着年龄增大症状逐渐出现,这可能与枕颈部关节及软组织发生退行性改变而引起枕颈区结构不稳定有关。颈部外伤及极度屈伸活动也是诱发或加重 BI 的因素^[8]。

BI 患者脊髓、神经受压部位不同可表现出不同的临床症状。常见的局部表现有头颈部疼痛或放射痛、颈僵或颈部活动受限、站立及行走不稳、大小便障碍、眩晕、耳鸣等。当锥体束受累时轻者出现乏力,重者可出现肢体痉挛性瘫痪、四肢肌张力增高、腱反射亢进、病理征阳性;颅神经损伤者有吞咽困难、构音障碍、呛咳、咽反射减弱等球麻痹症状,也可出现小脑共济失调和水平型眼球震颤。脊髓空洞症是 BI 常见的并发症之一,其形成与小脑扁桃体疝出导致第四脑室和延髓中央导水管交通支部位受到挤压、脑脊液回流阻力增加有关^[9-10]。合并 Chiari 畸形和脊髓空洞症时,因疝出的小脑扁桃体压迫延髓和上颈髓可出现四肢乏力、呼吸困难、手指精细动作障碍、位置觉消失等表现及分离性感觉障碍,还可出现椎动脉供血障碍及颅内压增高症状。

4 BI 的临床诊断

影像学检查是诊断 BI 的重要手段^[11]。Chanber-

lain 于 1939 年首次描述了 BI 的经典影像学表现。颅-颈侧位 X 线片是诊断 BI 最简单的方法,但由于 X 线片存在的固有显像缺陷,在临床应用中存在一定的局限性。CT 多平面重建能清晰显示颅底结合部骨质结构的细节,有助于颅底交接区的病理学诊断;MRI 的良好软组织分辨率,使其在显示颈枕区软组织结构和神经系统异常,如 Chiari 畸形和脊髓空洞等方面有明显优势^[12-14]。影像学检查诊断 BI 常用的指标包括 Chamberlain's 线、Mc Gregor's 线、Bull 角、基底角、克劳指数、二腹肌沟连线、延髓-颈髓角等。

5 BI 的手术治疗

目前对于 BI 的手术治疗方式尚未形成统一的标准,但治疗原则和目的不存在争议,即有效解除脊髓和神经压迫、重建颈枕区序列结构稳定性和脑脊液正常循环通路^[7,11,15]。常用的手术方式包括前路经口咽齿状突切除术、后路枕下减压植骨内固定术及前后路联合手术。临床治疗时根据脊髓神经受压部位和疾病形成机制,具体选择最合适的手术方式。

Goel A 型(不稳定型、齿状突型)BI,因合并固定的寰枢关节脱位或寰枕融合,枕颈区结构失稳,齿状突上移进入颅内,多以腹侧压迫延髓、脊髓为主,因此若能纠正寰枕异常结构或使寰枢关节脱位复位,便可达到解除延髓、脊髓压迫,恢复正常枕颈区结构序列的目的。其中 Goel A 型中可复性寰枢关节脱位型多见于儿童、青少年及成年人早期发病患者,仅需牵引复位后行后路固定融合维持永久稳定便可达到治疗目的^[16-17]。对 Goel A 型中难复性寰枢关节脱位型的治疗尚有争议,争论的焦点在于选择前路或后路复位固定还是经前路松解复位联合后路融合固定^[16-21]。但术前牵引复位是必须的,尤其是对儿童患者^[22-25]。

单纯前路或后路松解复位内固定手术创伤小,操作相对简单,是治疗 Goel A 型中难复性寰枢关节脱位型 BI 的理想选择。但前路手术有可能发生植骨融合失败,而且有破坏寰枢椎前环需同时行后路固定融合、减压局限等缺点;单纯后路手术可能因齿状突周围软组织瘢痕化,甚至寰齿间异常骨性融合导致复位困难或不能充分复位,不能充分松解前方压迫、重建前方序列和稳定性,而且还可增加神经损伤的风险。前后联合入路手术能同时解除前后方的压迫,并进行融合内固定术,是目前治疗 Goel A 型中难复性寰枢

关节脱位型 BI 的主流方式,但增加了创伤和治疗费用,而且术中变换体位较为繁琐,还有损伤神经的风险。临床中选择单纯前路、后路或前后联合入路手术需根据患者症状体征、发病机制及影像学表现综合评估。Landeiro 等认为延髓、脊髓腹侧受压应选择经口咽入路前方减压,背侧受压应优先选择后路减压,同时涉及前后侧病变时应采用前后联合入路进行松解、复位、融合和内固定手术,并且建议先腹侧后背侧手术。严重颅底凹陷患者的延髓、颈髓主要受到来自前方齿状突、部分枢椎椎体及枕骨大孔前缘的压迫,单纯行后路减压不仅难以达到治疗目的,而且可能破坏枕颈区稳定,此时应切除前方齿状突、部分枢椎椎体及枕骨大孔前缘行腹侧减压术。但孟阳等^[26]报道采用后路切开两步撑开复位、枕颈融合术治疗 BI 合并寰枢关节脱位,在寰枢关节复位和神经功能恢复等方面也取得了满意的疗效。

Goel B 型(稳定型、斜坡型)BI 以合并 Chiari 畸形为特征。诊断明确且有严重畸形者,在后路减压的同时行小脑扁桃体切除及枕颈区固定融合可以直接解除后方压迫,扩大后颅窝容积,重建枕颈区序列稳定性。如合并齿状突上移、斜坡内陷和延髓颈髓角变小等情况,需同时行前路手术。范涛等^[7]对 103 例先天性合并或不合并脊髓空洞症患者均采用后路寰枕部小骨窗减压术,取得良好疗效;对症状明确且小脑扁桃体下疝严重者行小脑扁桃体切除术,并认为合并脊髓空洞时必需进行硬膜下脊髓空洞的减压治疗,重新建立脑脊液的循环通路。因枕下减压术会破坏寰椎后弓,可能加剧寰枢间的不稳^[27],因此无论是否存在寰齿间距增大,均需行后路内固定以重建并维持枕颈部结构的稳定。

除了以上的常规治疗方式,随着微创理念及内窥镜技术的发展,内窥镜下经多种入路行颅腔减压已应用于 BI 的手术治疗,并且取得了满意疗效^[28-30],而且具有创伤小、术野显露清晰、感染风险低、术后并发症少等优点^[30]。此外,一些技术新理念也被用于 BI 的手术治疗。郭胜利等^[31]应用钉棒系统行后路复位、固定融合治疗合并寰枢关节脱位的 BI,取得了很好的临床疗效,也说明对 Goel A 型中难复性寰枢关节脱位型 BI 可利用钉棒撑开技术联合牵引下复位,而不必行前路齿状突切除术。

无论采用何种手术方式,复位减压是关键所在,

减压程度决定着术后神经症状的改善和预后;重建序列和稳定性为减压和维持术后效果提供了可能与保证。据文献报道,BI 的术后并发症发生率达 12% ~ 47%。常见的并发症包括感染、脑脊液漏、椎动脉损伤、呼吸功能障碍、内固定失败等。在设计手术方案及施行手术过程中需充分考虑到其严重性,采取相应措施有效避免或减少并发症的发生。

6 小 结

经过国内外学者的不断努力,手术治疗 BI 已经取得了显著的临床疗效,但对 BI 的发病机制、手术治疗方式的选择及术后并发症的预防等问题尚未得到有效解决,需要进一步研究探讨。相信随着对其发病机制的深入研究和手术理念、方法的优化改进,BI 的临床诊治将会取得更大的进步。

7 参考文献

- [1] Neumann DA. 骨骼肌肉功能解剖学[M]. 刘颖,师玉涛,闫琪,译. 2 版. 北京:人民军医出版社,2014:344-345.
- [2] Menezes AH, VanGilder JC, Graf CJ, et al. Craniocervical abnormalities. A comprehensive surgical approach[J]. J Neurosurg, 1980, 53(4): 444-455.
- [3] Smoker WR, Khanna G. Imaging the craniocervical junction[J]. Childs Nerv Syst, 2008, 24(10): 1123-1145.
- [4] Goel A. Treatment of basilar invagination by atlantoaxial joint distraction and direct lateral mass fixation[J]. J Neurosurg Spine, 2004, 1(3): 281-286.
- [5] 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.
- [6] 王建华,尹庆水,夏虹,等. 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[J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2012, 22(7): 578-582.
- [7] 范涛,侯哲,赵新岗,等. 先天性颅底凹陷症的临床分型及手术治疗体会(附 103 例报告)[J]. 中华神经外科杂志, 2014, 30(7): 658-662.
- [8] Hedequist D, Bekelis K, Emans J, et al. Single stage reduction and stabilization of basilar invagination after failed prior fusion surgery in children with Down's syndrome[J]. Spine (Phila Pa 1976), 2010, 35(4): E128-133.
- [9] Hinokuma K, Ohama E, Oyanagi K, et al. Syringomyelia. A neuropathological study of 18 autopsy cases[J]. Acta Pathol Jpn, 1992, 42(1): 25-34.
- [10] Iskandar BJ, Hedlund GL, Grabb PA, et al. The resolution of syringohydromyelia without hindbrain herniation after posterior fossa decompression[J]. J Neurosurg, 1998, 89(2):

- 212 - 216.
- [11] 汤四昌,刘胜刚,盛伟斌. 颅底凹陷症的研究进展[J]. 中华临床医师杂志:电子版,2011,5(4):1072 - 1074.
- [12] Smith JS, Shaffrey CI, Abel MF, et al. Basilar invagination[J]. Neurosurgery, 2010, 66(3 Suppl):39 - 47.
- [13] Smoker WR, Khanna G. Imaging the craniocervical junction[J]. Childs Nerv Syst, 2008, 24(10):1123 - 1145.
- [14] Reijnierse M, Dijkmans BA, Hansen B, et al. Neurologic dysfunction in patients with rheumatoid arthritis of the cervical spine. Predictive value of clinicalradiographic and MR imaging parameters[J]. Eur Radiol, 2001, 11(3):467 - 473.
- [15] 王达义,常巍,尚晖,等. 经口咽前路控制性松解复位 + 后路枕颈融合内固定术治疗颅底凹陷症[J]. 骨科, 2015, 6(4):177 - 182.
- [16] 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.
- [17] 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 (Phila Pa 1976), 2006, 31(11):E306 - E313.
- [18] Yin Q, Ai F, Zhang K, et al. Irreducible anterior atlantoaxial dislocation; one - stage treatment with a transoral atlantoaxial reduction plate fixation and fusion. Report of 5 cases and review of the literature[J]. Spine (Phila Pa 1976), 2005, 30(13):E375 - 381.
- [19] Ai F, Yin Q, Wang Z, et al. Applied anatomy of transoral atlantoaxial reduction plate internal fixation[J]. Spine (Phila Pa 1976), 2006, 31(2):128 - 132.
- [20] Goel A, Sharma P. Craniovertebral junction realignment for the treatment of basilar invagination with syringomyelia: preliminary report of 12 cases[J]. Neurologia medico - chirurgica, 2005, 45(10):11.
- [21] Goel A, Shah A. Atlantoaxial joint distraction as a treatment for basilar invagination: a report of an experience with 11 cases[J]. Neurol India, 2008, 56(2):144 - 150.
- [22] Nockels RP, Shaffrey CI, Kanter AS, et al. Occipitocervical fusion with rigid internal fixation: long-term follow-up data in 69 patients[J]. J Neurosurg Spine, 2007, 7(2):117 - 123.
- [23] Menezes AH. Craniocervical developmental anatomy and its implications[J]. Childs Nerv Syst, 2008, 24(10):1109 - 1122.
- [24] Menezes AH. Surgical approaches: postoperative care and complications“transoral - transpalatopharyngeal approach to the craniocervical junction”[J]. Childs Nerv Syst, 2008, 24(10):1187 - 1193.
- [25] Mouchaty H, Perrini P, Conti R, et al. Craniovertebral junction lesions: our experience with the transoral surgical approach[J]. Eur Spine J, 2009, 18(Suppl 1):13 - 19.
- [26] 孟阳,戎鑫,陈华,等. 后路切开复位枕颈融合术治疗颅底凹陷症合并寰枢椎脱位[J]. 中华骨科杂志, 2016, 36(10):591 - 597.
- [27] 王鹏,孟春玲,余新光,等. 寰椎环形结构完整性和继发性颅底陷入关系的有限元分析[J]. 军医进修学院学报, 2012, 33(11):1167 - 1170.
- [28] Pang D, Thompson DN. Embryology, classification, and surgical management of bony malformations of the craniovertebral junction[J]. Adv Tech Stand Neurosurg, 2014, 40:19 - 109.
- [29] 吕超亮,宋跃明. 颅底凹陷症外科治疗的手术入路研究进展[J]. 华西医学, 2011, 26(3):467 - 470.
- [30] 于安泽,石坚,刘敏,等. 颅底凹陷症的外科微创治疗进展[J]. 骨科, 2016, 7(2):138 - 140.
- [31] 郭胜利,张远征,周定标,等. 应用 C₁-2 螺钉棒系统行后路复位、固定和融合治疗合并寰 - 枢椎脱位的颅底凹陷症[J]. 中华神经外科疾病研究杂志, 2014, 1(5):412 - 415.

(2016-06-20 收稿 2016-08-19 修回)

· 通 知 ·

关于《中医正骨》旧版采编系统停用的通知

《中医正骨》的各位作者、审稿专家:

由于《中医正骨》的旧版采编系统开发较早,且服务器老化、运行不稳定,造成部分作者和审稿专家在一些时间段无法正常上传稿件甚至无法正常打开《中医正骨》网站主页。为此,编辑部购买了新的采编系统,建立了新的投稿网站,并于 2016 年 1 月 1 日起正式上线运行。

1 年来新版采编系统运行良好,在此期间旧版采编系统同时运行,用于 2016 年 1 月 1 日之前所投稿件的审稿、退修、上传等工作。至 2016 年 12 月 1 日为止,旧版采编系统中的稿件已全部处理完毕。我刊决定自 2016 年 12 月 1 日起停止使用旧版采编系统(网址:www. zyzgzz. cn),今后请各位作者、审稿专家登录 www. zyzgzz. com 进入新版采编系统投稿、审稿。

感谢大家对《中医正骨》的信任、支持和厚爱!

《中医正骨》编辑部