

· 中枢神经影像学 ·

I型 Arnold-Chiari 畸形的影像分析(附 30 例报告)

张延伟, 刘军敏, 李佩萱, 周伟生, 黄勇, 张昌政, 黄耀华, 刘晓辉, 曾道辉

【摘要】 目的:探讨 Arnold-Chiari 畸形的临床及影像学特点,提高对本病的认识。**方法:**对经手术证实的 30 例 Chiari 畸形的临床及影像学表现进行回顾性分析。全部病例行 MR 检查,其中 21 例摄头颅及颈椎 X 线平片,16 例行 CT 扫描。**结果:**X 线表现:颅底凹陷 16 例,寰椎与枕骨融合 4 例,寰椎缺如 1 例,单纯后弓缺如 1 例。CT 表现:脑积水 3 例,脊髓空洞症 8 例。MRI 表现:①小脑扁桃体下疝长度 3~32 mm,平均 10.52 mm。小脑扁桃体末端变尖 19 例,圆钝 11 例。②脊髓空洞症:19 例,其中颈段 11 例,胸段 3 例,颈胸段 5 例。形态为柱形 9 例,梭形 3 例,间隔分房状 5 例,多发 2 例。范围约 3.5~11 个椎体及其间隙,平均 5.9 个椎体及间隙。③合并其它畸形:颅底凹陷症 23 例,齿状突突入颅内使延髓成角 8 例,寰椎与枕骨融合 4 例,寰椎缺如 1 例,单纯后弓缺如 1 例,枕大孔扩大 5 例、变小 1 例。**结论:**X 线平片显示骨骼畸形较好,MRI 对本病的诊断及疗效评估有重要价值。

【关键词】 Chiari 畸形;放射摄影术;体层摄影术,X 线计算机;磁共振成像

【中图分类号】 R815; R814.42; R445.2 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2005)04-0330-03

Imaging Analysis of Arnold-Chiari Malformation Type I ZHANG Yan-wei, LIU Jun-min, LI Pei-xuan, et al. Department of Radiology, the First Affiliated Hospital of Guangzhou University of TCM, Guangzhou 510405, P. R. China

【Abstract】 Objective: To study imaging features of Arnold-Chiari malformation (ACM) type I. **Methods:** The X-ray, CT and MRI manifestations of 30 patients with ACM were analyzed retrospectively. Of them, 18 were male and 12 female. MRI was performed in all patients, X-ray in 21 cases and CT in 16. **Results:** Radiographic findings: depression of skull base (n=16), fusion of atlas and occipital bone (n=4), agenesis of atlas (n=1) and agenesis of posterior arch (n=1). 3 cases of hydrocephalus and 8 cases of syringomyelia were shown on CT. MRI manifestations included: tonsillar herniation with length 3~32mm, average 10.52mm. 19 cases of concomitant syringomyelia located in cervical (n=11) or thoracic (n=3) or cervicothoracic (n=5) segment. Other malformation were shown such as foramen magnum malformation (n=5), and compression of medulla oblongata by odontoid process (n=8) etc. **Conclusion:** Radiography can show well skull malformation, while MRI play very important role in diagnosis and treatment.

【Key words】 Arnold-Chiari malformation; Radiography; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging

Arnold-Chiari 畸形 (Arnold-Chiari malformation, ACM) 又称小脑扁桃体下疝畸形,主要是颅后窝中线结构在胚胎期的发育异常,表现为小脑扁桃体下疝至枕骨大孔以下而达颈椎椎管内,且常常合并其它畸形,引起小脑、延髓、脊髓、后组颅神经及上颈段神经系统症状。其解剖形态异常及其分类已有详细描述,但其病因及治疗方法尚存在争议。本文回顾性分析了 30 例该病的影像学表现,旨在探讨 Arnold-Chiari 畸形的临床及影像学特点,提高对本病的认识。

材料与方法

搜集我院 2001 年 1 月~2003 年 12 月经手术治疗的 30 例患者的临床及影像学资料。全部病例均有术前正位 X 线照片。其中男 18 例,女 12 例,年龄 3~

55 岁,平均 31.2 岁。病程 3 个月~20 年,平均 6.8 年。根据是否合并脊髓空洞症分为 2 型:①A 型,单纯扁桃体下疝 11 例;②B 型,合并脊髓空洞症 19 例。临床表现:肢体麻木 11 例,无力 10 例,共济失调 10 例,呛咳 2 例,头晕 2 例,枕部不适 2 例,声音嘶哑 1 例,头痛 1 例。查体:后发际低 3 例,耸肩无力 1 例,痛温觉减退 5 例、消失 3 例,四肢肌力减退 7 例,肌萎缩 6 例,吞咽反射迟钝 2 例。

影像学检查:21 例摄头颅及颈椎正、侧位片,16 例行螺旋 CT 扫描(日立 W2000CT 机),层厚 10 mm,层距 10 mm,8~10 层。MRI 扫描采用东芝 0.5T 超导型磁共振成像仪,头颈复合线圈,常规矢状面及轴位扫描,扫描序列采用 SE T₁WI: TR 550 ms, TE 20 ms; FSE T₂WI: TR 4000~4200 ms, TE 156 ms。扫描层厚 4 mm,层间距 1 mm,采集次数 2~4 次。本组病例均未行 CT 或 MRI 增强扫描。

作者单位:510405 广州,广州中医药大学第一附属医院放射科

作者简介:张延伟(1967-),男,河南荥阳人,硕士,主治医师,主要从事神经及骨骼系统影像诊断工作。

结 果

1. 影像学表现

X 线表现: 颅底凹陷 16 例, 表现为齿状突超过 Mcgregor 线 5~8mm, 布德加氏角增大。

CT 表现: 脑积水 3 例, 脊髓空洞症 8 例。

MRI 表现: 由于 T_1 WI 具有较高的组织对比度, 解剖结构显示较清楚, 所有测量数据均在 T_1 WI 进行。

①小脑扁桃体的位置: 以斜坡后下缘骨皮质最低点与枕大孔后缘最低点作一联线, 测量小脑扁桃体下缘与此联线的距离。本组小脑扁桃体下疝长度 3~32 mm, 平均 10.52 mm。小脑扁桃体末端变尖 19 例, 圆钝 11 例。②脊髓空洞症: 19 例, 其中颈段 11 例(图 1), 胸段 3 例, 颈胸段 5 例。形态为柱形 9 例, 梭形 3 例, 间隔分房状 5 例(图 2), 多发 2 例。病变所占脊髓节段约 3.5~11 个椎体及其间隙, 平均 5.9 个椎体及间隙。③合并其它畸形: 颅底凹陷症 23 例, 齿状突突入颅内

使延髓成角 8 例(图 3)。寰椎与枕骨融合 4 例, 寰椎缺如 1 例, 单纯后弓缺如 1 例, 枕大孔增大 5 例、减小 1 例。

2. 手术所见

本组病例采用后颅窝减压重建术, 对下疝的扁桃体电灼切除(17 例), 部分咬除寰、枢椎椎板棘突(8 例), 切除增厚的硬膜或硬膜下条索 7 例, 并减张修补硬脑膜, 保持脑脊液引流通畅, 对脊髓空洞症不作处理。MR 所示的小脑扁桃体下疝程度、脊髓空洞症的位置、合并畸形等均经手术证实, 但 5 例枕骨大孔区硬膜增厚、2 例下疝扁桃体与颈髓粘连、2 例硬膜下纤维条索 MR 均未能显示。

讨 论

1. 分型及发病机制

ACM 按病变严重程度分为 4 型。I 型: 延髓伴随小脑扁桃体向椎管内疝入; II 型: 小脑下蚓部移位,

桥脑、第四脑室、延髓向椎管内延伸, 可伴脑积水及脊膜膨出; III 型: 罕见, 除 II 型特征外, 还合并枕部脑膜膨出; IV 型: 罕见, 为小脑发育不全, 不向下移位。其中 I 型最常见, 本组 30 例均属 I 型。本病病因未明, 有作者认为扁桃体下疝系先天发育异常; 也有作者认为是由于后颅窝或枕大孔处先天发育异常, 致使四脑室中、侧孔闭塞或狭窄, 造成颅内、椎管内产生压力梯度差, 导致小脑扁桃体向下通过枕大孔疝入椎管内。曾有报道^[1]腰穿可导致扁桃体下疝。另有作者报道^[2]颈段脑脊膜膨出的患儿, 3 个月后逐渐出现扁桃体下疝。后颅窝减压术或 V-P 分流术后患者症状改善, 甚至下疝的扁桃体可自动还纳复位^[3], 本组也同样观察到上述现象。综上所述, 可以认为扁桃体下疝除个别为先天发育异常外, 绝大部分是由于颅内、椎管内存在压力梯度差所致。

I 型 ACM 常合并脊髓空洞症和其它枕部或/和上颈椎畸形。据报道合并脊髓空洞症者占 55%~75%, Menezes 报道^[4]高达 85%,

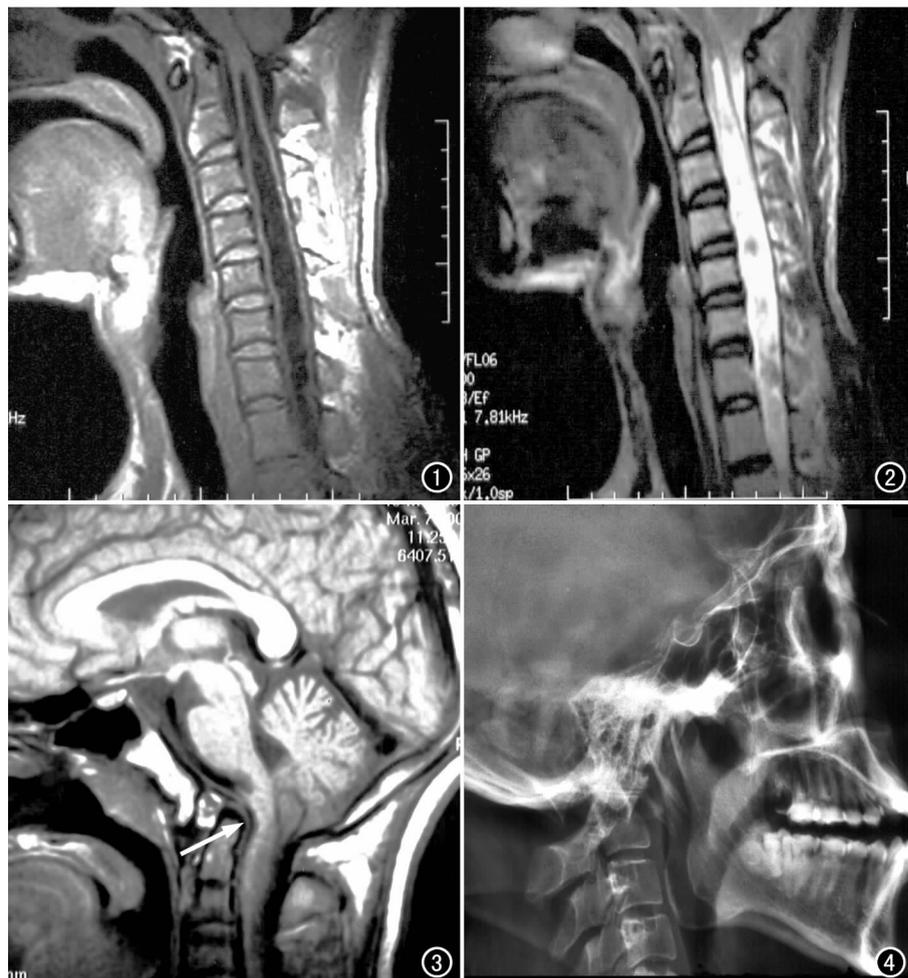


图 1 MR T_1 WI 示小脑扁桃体下疝 5mm, 合并颈段脊髓空洞症。图 2 MR T_2 WI 示脊髓空洞症内呈分房状改变。图 3 MR T_1 WI 示齿状突突入颅内, 压迫延髓使其成角(箭)。图 4 X 线平片示寰椎与枕骨融合, 后弓缺如。

本组为 63.3%，与大多文献报道一致。本组病例还合并其它畸形，其中以颅底凹陷症最常见(77.8%)，寰椎畸形(20%)、枕骨大孔畸形(20%)相对少见。Gardner 等^[5]认为脊髓空洞的形成和发展系颈枕区解剖异常并小脑扁桃体下疝使脑脊液循环障碍，脑室内脉络丛搏动形成的冲击力经过凹部向下传递，使脊髓中央管扩张并不断加重。但这一理论并不能圆满解释本病，因临床上有 1/3 的脊髓空洞患者无 ACM，且有的颈髓无空洞而胸、腰髓有空洞，这一点显然与冲击学说相悖。Logue 等^[6]认为后颅窝结构异常与脊髓空洞症两者之间并无关系，可能是同时存在的先天性异常，各自都能使脊髓受到损害。另有作者随访行小脑扁桃体切除术的下颈、胸段脊髓空洞病例，复查 MRI 示其颈、胸段空洞明显缩小，临床症状改善^[3]。我们也观察到上述结果，同时本组 5 例空洞内见多个分隔，2 例颈、胸段见多发空洞，提示脊髓空洞症可能系脊髓先天发育异常所致，小脑扁桃体下疝是促进其形成和发展的诱因。此观点有待积累更多资料研究证实。

2. 诊断

本病诊断标准目前仍存争议，过去一般小脑扁桃体低于枕骨大孔 5 mm 才诊断为本病。1985 年 Aboulezz 等提出正常扁桃体下端浑圆，其下端位于枕大孔之上，如果下移也不超过 3 mm；扁桃体下端变尖、下缘超过枕骨大孔 5 mm 时即可诊断本病；介于 3~5 mm 为临界性异常，如有四脑室的轻度变形和脊髓空洞症，也可诊断本病。目前，大多数学者认为，对于小脑扁桃体低于枕骨大孔 3~5 mm 者，如合并环、枕畸形或脊髓空洞症者或有典型的枕大孔区综合征者，均可诊断为本病。本组 4 例患者根据该标准诊为本病，经后颅窝减压等处理后症状缓解，说明本组病例亦支持上述大多数学者的诊断标准。

由于本病本身及其伴发畸形多种多样，临床表现往往多样化而缺少特异性，体征复杂而不典型，早期诊断较困难，不易与其它疾病鉴别而造成漏诊或延误诊断。由于初期对本病认识不够，未能及时行 MRI 检查，本组延误诊断率较高，一般在 MRI 检查前多误诊为运动神经元病、脊髓型颈椎病、脑干肿瘤、遗传性共济失调、多发性硬化等，平均确诊时间 6.8 年，其中 1 例因右半身麻木在他院诊断为颈椎病、右肘迟发性尺神经炎、右肘滑膜骨软骨瘤病等，手术治疗后症状仍未改善而到我院就诊，行 MR 检查得以确诊，延误诊断时间长达 20 年。回顾文献及本组病例，作者将其临床表现归纳为以下 4 型。I 型：小脑延髓型，表现为头痛

头晕、共济失调，呼吸暂停、心动过缓等；II 型：后组颅神经型，表现为声音嘶哑、饮水呛咳及吞咽无力；III 型：颈神经根型，表现为枕、颈、肩及上肢痛、肢体麻木；IV 型：脊髓型，表现为节段性肢体痛、温觉减退、骨骼肌萎缩。以上 4 型可单独或合并出现。因此，临床上出现上述 4 型症状，鉴别诊断时应考虑本病，及时行 MRI 检查确诊，以免误诊、漏诊。

3. 各种影像检查方法比较

头颅及颈椎平片可显示颅底凹陷症及骨骼发育异常(图 4)，是本病的初步诊断方法。CT 可显示有无脑积水、小脑发育异常、脊髓空洞症等，但由于 CT 为横断面图像，提供信息不够全面。MRI 对本病的诊断和治疗具有重大作用，是诊断和鉴别的最好方法：①可提供全面的方位的信息；②可显示椎管内有无脊髓空洞症及其位置、形态、大小及颈、枕部畸形等，为制订相应的治疗方案提供依据；③电影 MRI 可根据脑脊液的震动情况判定腔内压，并可观察脑脊液流动情况，有助于本病发病机制的探讨^[7]；④可观察术后脑积水、扁桃体下疝及脊髓空洞症的变化，及有无并发症出现等，评定疗效；⑤MRA 可显示合并的血管畸形，为临床手术方案的制订提供更多信息。但 MR 对硬膜、蛛网膜的异常显示欠佳。如何在术前发现硬膜、蛛网膜增厚、粘连，尚待进一步深入研究。

参考文献：

- [1] Dagnew E, van Loveren HR, Tew JM. Acute Foramen Magnum Syndrome Caused by an Acquired Chiari Malformation after Lumbar Drainage of Cerebrospinal Fluid; Report of Three Cases[J]. Neurosurgery, 2002, 51(3): 823-828.
- [2] Hopkins TE, Haines SJ. Rapid Development of Chiari I Malformation in an Infant with Seckel Syndrome and Craniosynostosis: Case Report and Review of the Literature[J]. J Neurosurg, 2003, 98(5): 1113-1115.
- [3] 杨俊, 徐宇伦, 范涛, 等. ACM 并脊髓空洞症的 MRI 分型及其治疗[J]. 中华神经外科杂志, 2000, 16(2): 82-84.
- [4] Menezes AH. Chiari I Malformations and Hydromyelia-Complications[J]. Pediatr Neurosurg, 1991, 17(3): 146-154.
- [5] Gardner WJ. Hydrodynamic Mechanism of Syringomyelia; Its Relationship to Myelocoele[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatr, 1965, 28(3): 247-254.
- [6] Logue V, Ball MJ, Lumenta CB, et al. Syringomyelia and its Surgical Treatment; an analysis of 75 Patients[J]. J Neurosurg Psychiatr, 1981, 44(3): 273-279.
- [7] Donauer E, Rascher K. Syringomyelia; a Brief Review of Ontogenetic, Experimental and Clinical Aspects [J]. Neurosurg Rev, 1993, 16(1): 7-13.