

中国颅颈交界区畸形诊疗专家共识

中华医学会神经外科学分会 中国医师协会神经外科医师分会

颅颈交界区畸形 (craniovertebral junction abnormalities) 是指枕骨、寰椎和枢椎骨质、软组织和 (或) 神经系统的异常病理改变, 包括寰椎枕化 (occipitalization of the atlas)、颅底凹陷 (basilar invagination)、颅底压迹 (basilar impression)、颅骨沉降 (cranial settling)、寰枢椎脱位、扁平颅底 (platybasia)、寰枢椎发育畸形、颈椎分节不全 (Klippel-Feil 综合征)、Chiari 畸形和脊髓空洞症等^[1-6]。颅颈交界区畸形致残率高, 可危及生命。致病原因因于延髓受压和颅颈间不稳定, 既有先天胚胎发育因素, 又有后天病理生理学及生物力学改变的影响。在许多情况下多种畸形同时共存, 表现形式多样, 解剖变异复杂, 给疾病的诊断和治疗带来困难, 一直是国际脊柱神经外科学界的难题^[7]。

近年来, 随着医学影像技术的发展和内固定器械的改进, 颅颈交界区畸形的治疗范式不断更新和衍化^[8-15], 整体疗效大幅提升, 个别临床中心报道治疗有效率超过 90%^[5,16-17]。中国颅颈交界区畸形的正规治疗始于上世纪 80 年代, 段国升、周定标等率先在国内开展经口入路齿状突/斜坡磨除术 (1982 年), 指出后路大骨窗减压的错误做法, 提出腹侧减压与颅颈稳定性并重的治疗原则^[4,18-19]; 此后中国学者进行了改良前路经口术式 (避免切开软、硬腭和气管)、内镜经鼻减压等多项探索^[5], 提出了多种复位方式治疗难复性寰枢椎脱位和颅底凹陷, 如经口齿状韧带松解 + 后路枕颈复位固定术^[12]、前路经口咽寰枢椎复位钢板内固定术^[14]、后路枕颈撑开直接复位固定术^[15]、后路 C₁₋₂ 侧块关节松解复位固定术等^[10,20-21]; 在复杂病变的处理上较早利用术中 CT 导航技术辅助前路减压或后路钉棒

固定, 实现手术操作的精准可控^[22-23]。尽管如此, 我国目前的治疗现状仍欠规范, 多项技术仍需进一步推广。鉴此, 中华医学会神经外科学分会和中国医师协会神经外科医师分会基于广大国内专家的临床经验, 借鉴国外文献, 制定此诊疗共识。

一、发病特点

颅颈交界区畸形发病原因众多, 大体上分为先天性 (congenital)、发育性 (developmental) 和获得性 (acquired) 三种, 可单独或合并出现。

先天性和发育性畸形都是胚胎期缺陷导致的异常, 二者稍有差异多有重叠 (常合称为先天发育性畸形), 前者指出生后即出现的畸形, 如前寰椎分节障碍、寰椎枕化等, 后者指在幼年期或以后才出现的畸形, 如游离齿突、先天性钙化性软骨营养不良综合征导致的畸形等^[1-2,7]。先天发育性畸形与基因表达异常多有关联 (如 HOX、PAX 等基因家族的异常)。获得性畸形指继发于类风湿关节炎、肿瘤、感染、Paget 病、成骨不全等病变导致的颅底骨结构破坏、软化等。

颅颈交界区畸形的病因在不同种族间存在一定差异。中国汉族及印度种族中先天发育性畸形发病率较高, 且好发于偏远贫穷地带。欧美国家人群中类风湿关节炎、Paget 病等获得性病变多见^[2,16]。中国尚无颅颈交界区畸形流行病学资料, 据统计欧美寰椎枕化的患病率约为 0.08% ~ 2.79%^[1,3], 结合病因学发病特点我们认为, 中国人颅颈交界区畸形的患病率可能高于此值。

二、临床表现及病理生理

颅颈交界区畸形发病呈慢性进展过程, 早期多隐匿, 症状不典型, 患者常忽略, 症状加重就诊时多已发生脑干、颈髓的损伤。值得注意的是, 伴有颅颈不稳者在外伤或不当活动时症状可突然加重, 甚至出现瘫痪、呼吸困难和死亡。

颅颈交界区畸形可表现一系列临床特点: (1) 外观表现: 颈项短粗、斜颈、后发际低、面颊不对称等。(2) 颈神经根症状: 枕颈部慢性疼痛, 颈部活动受限或感觉减退, 肢体麻木、疼痛, 强迫头位等。

DOI: 10.3760/cma.j.issn.1001-2346.2016.07.003

基金项目: 国家自然科学基金 (81301274, 81571350); 首都临床特色项目 (Z151100004015009)

通信作者: 余新光, 100853 北京, 解放军总医院神经外科, Email: xinguang_yu@263.net; 营凤增, 100053 北京, 首都医科大学宣武医院神经外科, Email: fengzengjian@hotmail.com

(3) 脑神经症状: 吞咽困难、呛咳、声音嘶哑、面部感觉减退、舌肌萎缩、言语不清、咽反射减弱等。(4) 脑干脊髓受压症状: 根据压迫或损伤情况可以有多种表现, 如四肢无力、感觉障碍、锥体束征阳性、尿潴留、吞咽呼吸困难、精细动作障碍、位置觉消失等。(5) 小脑症状: 眼球震颤、小脑性共济失调, 行走不稳等。(6) 椎动脉症状: 发作性眩晕、视力障碍、恶心呕吐、四肢瘫痪及假性球麻痹等。(7) 脊髓空洞症表现: 节段性分离性感觉障碍, 痛、温觉减退或消失, 深感觉存在, 颈胸段空洞可出现单侧或双侧上肢弛缓性部分瘫痪症状, 尤以双手的鱼际肌、骨间肌萎缩最为明显, 严重者呈现爪形手畸形, 有时伴有面部分离性感觉缺失形成所谓“洋葱样分布”, 自主神经损害出现多汗或少汗等。此外, 还可出现夏科关节病、梗阻性脑积水、颅高压症状等。

颅颈交界区畸形临床症状的出现与下述诸因素有关: (1) 颅底陷入或寰枢椎脱位造成的直接骨性压迫。(2) 骨骼和神经组织生长过程中相对关系的变化。(3) 头部负重或轻微外伤的累积, 使神经损伤逐渐加重, 而急性外伤可使原来轻微的临床症状突然加重。(4) 枕骨大孔附近的韧带、硬脑膜及蛛网膜粘连增厚对脑组织和脑神经的束带作用或长期血管受压引起循环障碍^[5]。(5) 局部骨质结构异常与神经组织位移导致局部脑脊液循环障碍。(6) 获得性畸形的临床症状也可由原发病引起。

三、影像学检查

颅颈交界区畸形主要检查包括 X 线 (包括动力位 X 线, 前屈-后伸位)、颅颈交界区三维 CT 重建、椎动脉 CT 血管造影 (CTA) 三维重建、MRI 平扫、脊髓造影 CT (目前使用较少)。必要时还可行 MRI 稳态干扰 (constructive interference in steady-state, CISS) 序列检查 (能更好地观测微小病变)、动力位 CT 或 MRI、磁共振电影定量分析 (测定脑脊液的流速、流量和流动方向) 等。超声可用于术前 Chiari 畸形的诊断, 术中可用于检查小脑扁桃体形态及运动、脊髓空洞壁的运动及脊髓空洞内外液体的流动, 术后可用来随访小脑扁桃体运动改变及颅颈部脑脊液动力学改变。

1. 常用影像学测量指标: (1) 寰齿前间距: 为寰椎前弓后缘与齿突前缘之间的距离。成人 $>3\text{ mm}$ (<13 岁的儿童 $>4\sim5\text{ mm}$) 或前屈-后伸位动态测量变化 $>2\text{ mm}$ 均可考虑寰枢椎脱位^[5]。(2) 寰齿后间距: 为寰椎后弓前缘与齿突后缘之间的距离, 又称椎管有效距离 (space available for the spinal

cord, SAC)。寰齿后间距对于判断慢性寰枢椎脱位更为敏感, $\text{SAC} < 19\text{ mm}$ 患者常会出现症状, 一般将 13 mm 作为寰枢椎脱位的诊断阈值^[24]。(3) 钱氏线 (Chamberlain line): 又称髁枕线, 指硬腭后缘与枕骨大孔后缘 (枕后点) 的连线, 正常时齿突尖低于此线 ($2.3 \pm 2.6\text{ mm}$)^[9], 高于此线 $3\sim5\text{ mm}$ 考虑颅底凹陷。(4) 麦氏线 (McGregor line): 又称基底线, 指硬腭后缘与枕骨鳞部最低点的连线, 正常时齿突尖低于此线 ($0.8 \pm 3.0\text{ mm}$), 高于此线 $5\sim6\text{ mm}$ 考虑颅底凹陷^[25]。(5) McRae 线: 指枕骨大孔前缘 (颅底点) 到枕后点的连线, 正常时齿突尖低于此线 ($5.8 \pm 1.6\text{ mm}$)^[9]。(6) Wackenheim 线: 指沿斜坡背侧面向下延伸的直线, 正常时齿突与其相切或略低于此线 ($0.9 \pm 2.2\text{ mm}$); 当存在枕骨相对寰枢前移位 (寰枕关节前脱位) 或颅底陷入时, 此线与齿突相交; 当出现寰枕关节分离脱位或后脱位时, 此线与齿突不接触^[5,9]。(7) BDI 值 (basion-dental interval): 指颅底点和齿突尖最上方的点之间的距离。前屈-后伸功能位时 BDI 值变化应 $\leq 1\text{ mm}$, $>1\text{ mm}$ 提示寰枕关节不稳定; 头部中立位时 $\text{BDI} > 12\text{ mm}$, 提示发生寰枕关节前脱位或分离脱位^[5,26]。(8) BAI 值 (basion-posterior axial line interval): 指颅底点到 C_2 椎体后缘直线的垂直距离。正常值 $\text{BAI} \leq 12\text{ mm}$, 且颅底点在 C_2 椎体后缘直线前方, $>12\text{ mm}$ 时提示寰枕关节前脱位或分离脱位; 若颅底点位于 C_2 椎体后缘直线后方, 且 $\text{BAI} > 4\text{ mm}$ 提示寰枕关节后脱位或分离脱位^[5,26]。(9) Powers 比率: 为颅底点到寰椎后弓前缘直线长度与枕后点到寰椎前弓后缘长度的比值。正常值为 0.70 ± 0.09 , >1 时考虑寰枕关节前脱位^[5,26]。(10) 斜坡-椎管角: 指 Wackenheim 线与 C_2 椎体后缘线间的夹角。正常时该角度为 150° (屈曲位) $\sim 180^\circ$ (伸展位), $\leq 150^\circ$ 时常存在脑干脊髓受压^[5]。(11) 脑干-颈髓角: 指脑干长轴与颈髓长轴的夹角。正常值约为 $150^\circ \sim 180^\circ$, $\leq 150^\circ$ 时常存在脑干颈髓受压。(12) 基底角: 指前颅底与斜坡之间的夹角。正常值约为 $120^\circ \sim 140^\circ$, $>140^\circ \sim 142^\circ$ 时考虑扁平颅底。(13) 寰枕关节角: 指冠状面上双侧寰枕关节面间的夹角。正常约为 $124^\circ \sim 127^\circ$, 角度增大考虑存在枕骨髁发育不良。

2. 其他测量指标: 近年来, 随着影像技术的发展以及对疾病认识的加深, 许多学者提出了新的测量指标: (1) Yin 等^[27-28] 发现颅颈交界区畸形中寰枢外侧关节常存在发育畸形, 对其结构变异进行了临床分型, 提出寰枢外侧关节前倾角、后倾角与外倾角

的概念。Yin 等^[27-28]认为寰枢外侧关节前倾角增大与颅底凹陷和寰枢椎脱位程度正相关,后倾角变大与颅底凹陷程度正相关,外倾角增大提示侧块关节发育不良。(2)Salunke 等^[29]提出 C_1 下关节面矢状位角和冠状位角。前者指在中立位 CT 成像旁矢状位沿 C_1 侧块下关节面直线和沿硬腭直线的夹角,后者指在冠状位上沿 C_1 侧块下关节面直线和枕骨大孔两侧最内点连线的夹角。Salunke 等^[29]认为 C_1 下关节面矢状位角大于 150° 可以复位,冠状位角可用于判定寰枢间的嵌入。(3)Chandra 等^[30]提出寰枢外侧关节矢状位倾斜角、冠状位倾斜角、颅颈倾斜角的概念。矢状位倾斜角指矢状位齿状突长轴与寰枢外侧关节面的夹角,冠状位倾斜角指冠状位齿状突长轴与寰枢外侧关节面的夹角,颅颈倾斜角指齿状突长轴与斜坡的夹角。Chandra 等^[30]认为矢状位倾斜角、颅颈倾斜角增大与颅底凹陷和寰枢椎脱位程度正相关,冠状位倾斜角增大与颅底凹陷程度正相关。

四、胚胎学分类和骨性畸形特点

颅颈交界区骨性畸形主要分为先天发育性畸形和获得性畸形。

1. 先天发育性畸形:包括由齿突、枢椎体和枕骨基底部构成的中轴柱畸形,围绕中轴柱的枕骨大孔和寰椎环形结构畸形以及关节结构畸形^[3,27]。(1)中轴柱畸形:指枕生骨节及第 1、2 颈生骨节的中轴部发育畸形,包括枕骨基底部畸形和齿突-枢椎体畸形。枕骨基底部畸形含分叉斜坡、颅底凹陷、扁平颅底、基底部后凸、齿突后屈等。齿突-枢椎体畸形含齿突不发育或发育不全、游离齿突和齿突终末小骨、Os axis(齿突尖部与枕骨基底部融合,但未与齿突基底部融合)和两裂齿突等。(2)周围环形结构畸形:指枕生骨节及第 1、2 颈生骨节的外侧部以及脊索腹侧弓发育畸形,包括前寰椎畸形和颈 1 生骨节畸形。前寰椎畸形包括第三枕骨髁、枕骨髁肥大、寰椎枕化(前部同源转化)以及枕骨髁和斜坡未融合(后部同源转化)。颈 1 生骨节畸形包括 C_1 前弓缺如或发育不全、 C_1 后弓不全或缺如、寰椎前弓缺陷及侧块不发育、前后弓均缺陷和寰椎前后弓分叉等。(3)关节结构畸形:包括寰枕关节畸形和寰枢外侧关节畸形。颅颈交界区畸形患儿的寰枕关节常有发育不良,关节面变得相对平坦,有学者认为,这种改变是非外伤性寰枕关节不稳定发生的重要原因^[31]。寰枢外侧关节的结构畸形更为复杂,不仅会出现关节面倾斜角度变大、左右不对称,还会发生关

节面交锁、分离等严重畸形^[27-28]。

2. 获得性畸形:主要包含颅底压迹、颅骨沉降等。一些全身性疾病(甲状旁腺功能亢进、Hurler 综合征等)、系统性骨病(骨软化病、Paget 病等)、骨形成障碍(软骨发育不良、成骨不全等)或局部骨质破坏(肿瘤、感染等)会导致颅底骨结构软化、破坏或软骨发育不全,称为颅底压迹。此时,变软的颅底常受到颈椎压迫而内陷,枕骨大孔升高有时可达岩骨尖部,同时颈椎也陷入颅底^[1-2,7]。此外,由类风湿关节炎导致的寰枢椎垂直脱位也是一种继发性颅底下降,特称为颅骨沉降。原因在于类风湿免疫复合物沉积在关节软骨和滑膜并形成血管翳,导致软骨丧失和骨质破坏,不仅造成齿状突的侵蚀,而且造成横韧带、翼状韧带和尖韧带等的松弛和破坏,最终导致颅骨沉降和寰枢椎脱位。

五、诊断要点

需要结合临床表现、体征和影像学特征来全面评估颅颈交界区骨质发育和神经压迫情况从而确立诊断,同时还应对如下方面进行评估以便选择适当的治疗方案和术式,包括枕颈间关节脱位的类型,延颈髓受压方向、压迫部位(齿状突、斜坡还是侧方结构)以及相对口咽部的高度,枕骨(包括枕髁、枕骨中线及枕鳞部)、 C_1 (侧块和后弓)、 C_2 及相邻节段各部位适配螺钉容积情况、椎动脉的走向以及脱位关节的复位性等^[2,5,27,32-33]。此外,还要注意是否合并小脑扁桃体下疝、脊髓空洞症,是否合并脊柱侧弯、前凸和后凸畸形,是否有脑积水、脊髓脊膜膨出和脊髓拴系等。

六、治疗原则与策略

颅颈交界区畸形的处理原则是解除对脑干脊髓及神经根的压迫,维持或重建颅颈区的稳定性及恢复正常的脑脊液循环^[5-6,34]。经口或鼻入路齿状突/斜坡下段切除术是经典的治疗术式^[16,35-36],该入路为脑干腹侧的硬膜外病变提供了直接的通路,且避开了外侧的重要神经、血管。大宗病例报道,经口齿状突切除术病死率低于 1%,其他并发症如脑脊液漏发生率亦较少^[5,16]。目前随着后路直接复位术的开展,经口齿状突切除术的应用在逐渐减少。

关于寰枢椎脱位和颅底凹陷的复位性,传统观念认为通过改变体位或颈椎牵引(包括麻醉下牵引)能实现复位的即为可复性(reducible)脱位,不能复位的为难复性(fixed)或不可复性(irreducible)脱位^[5-6,37]。目前,随着内固定技术的发展和复位技术的进步,通过术中的关节松解、机械牵拉等方式,

使越来越多的病变实现了直接复位^[8-15,21,29,38-39],复位性的概念在发生转变,可复性、难复性及不可复性病变的界限越来越模糊。尽管如此,寰枢外侧关节交锁或其他一些严重畸形等不可复性病变仍然存在^[15,27,29,39]。

此外,关于儿童寰枢椎脱位或枕颈不稳的治疗目前尚无统一认识^[40-42],早期多采用半刚性固定结合线缆或辅助外固定,近年多采用钉棒或钉板等刚性内固定,骨融合率较前有提高,但融合阶段的脊柱生长和整体颈椎发育情况仍需长期关注^[42-43]。

颅颈交界区畸形的具体治疗依据颅颈间是否稳定分为两类:

1. 颅颈间失稳畸形的治疗:分为寰枢椎脱位和寰枕脱位。(1)寰枢椎脱位:可复性病变直接复位下行 C_1 - $_2$ 或枕颈固定融合术。难复性或不可复性病变的治疗方案较多,主要分为 2 类:一类为单一手术入路,包括后路枕颈撑开直接复位固定术^[11,15,44]、后路 C_1 - $_2$ 侧块关节松解复位固定术^[10,20-21]、颅骨牵引下后路 C_1 - $_2$ 侧块关节 spacer 置入撑开复位固定术^[8,45]、颅骨牵引下后路枕颈间 spacer 置入撑开复位固定术^[9,38]、前路经口咽寰枢椎复位钢板内固定术等^[14];另一类为前、后方复合入路手术,包括经典的经口/鼻/颈前入路齿状突/斜坡下段切除术+后路固定融合术^[5,16,35-36]以及改良的经口齿状韧带松解+后路枕颈复位固定术^[12-13]。值得注意的是,不同手术方案都有一定的适应证,需要结合患者的临床表现、体征和影像学特征个体化分析评估,并结合术者的经验来选择。(2)寰枕脱位:需要行枕颈复位固定术。

2. 颅颈间稳定畸形的治疗:根据是否存在脑干、脊髓的压迫,分为腹侧有压迫、背侧有压迫和无压迫 3 种类型。(1)腹侧有压迫:此类病变多由颅底凹陷合并扁平颅底造成,多有寰椎枕化,但无寰枢椎脱位(寰齿间距正常),往往伴随 Chiari 畸形和脊髓空洞症。治疗存在争议。有学者认为有脑干压迫症状者需行前路经口或鼻减压术+后路固定融合术^[46-47]。Goel 等^[48]早期主张行枕骨大孔减压,其报道的临床改善率约 68%,近来其建议行寰枢椎固定术^[49],临床效果尚需长期随访。对于此类病变的治疗应综合考虑患者情况,选择个体化的治疗方案。其中对有明显脑干脊髓受压症状者,建议行经口或鼻前路减压术+后路固定融合术,此类若合并 Chiari 畸形和脊髓空洞症,多在前路减压后脊髓空洞即好转或消失,多不需硬膜下操作^[16,46-47];对无

脑干脊髓压迫症状但存在小脑扁桃体下疝者,建议行后颅窝减压,多需同时行硬脑膜成形术,视具体情况考虑是否切除下疝的扁桃体,若合并前寰椎或颈椎分节不全或侧块关节严重畸形时(有学者认为此类病变可能存在不稳定的趋势),视情况可考虑同时行固定融合术^[5,46,49-50]。(2)背侧有压迫:多由枕化的 C_1 后弓或枕骨内陷造成,建议行枕骨大孔减压,根据稳定性考虑是否行固定融合术。(3)无压迫:多为扁平颅底合并枕鳞部发育不良,少数合并颅底凹陷,多伴有 Chiari 畸形和(或)脊髓空洞症^[51-52]。对无症状或症状较轻者不需处理,建议随访观察;对临床症状明显或有加重倾向者,建议手术干预。治疗方式多种^[51-55],尚不统一。不主张采用后颅窝大骨窗减压。对是否行硬脑膜成形术或切除扁桃体尚有争论^[53-54,56]。荟萃分析表明,硬脑膜成形术对临床症状改善率高,能减少再手术率,但可能增加感染等脑脊液相关并发症的发生率^[52,55]。对小脑扁桃体下疝程度较轻(C_1 水平以上)建议行后颅窝骨性减压和硬脑膜成形术(建议严密缝合),骨性减压建议采用小骨窗[高(2~3 cm)×宽(2.5~3 cm)], C_1 后弓可保留或部分保留或去除^[51],下疝的小脑扁桃体视术中情况选择切除或电凝皱缩处理或不切除^[57];对小脑扁桃体下疝严重(C_2 椎体水平以下)者,建议行后颅窝骨性减压和硬脑膜成形术,去除 C_1 后弓,同时切除下疝的扁桃体。

七、常见并发症

颅颈交界区畸形治疗棘手,难免会遇到并发症,个别还需要翻修手术,常见情况如下:

1. 螺钉置入后松动、脱落或断钉:多为行复位固定术后螺钉抗复位剪切力较大造成^[13],处理时需要考虑翻修术式的选择,如彻底松解后再行固定融合术。

2. 骨不融合或出现继发性不稳、颅底陷入:考虑植骨床条件不良或植骨屑不够,或复位固定后仍不稳,不利于植骨融合,若出现继发性不稳或颅底陷入,建议再手术以实现脊柱骨性融合。

3. 后颅窝大骨窗减压后症状加重:因为枕骨失去锚定点,翻修较为复杂,可考虑 C_1 - $_2$ 复位固定、前路复位固定或其他方式。

4. 脑干、脊髓损伤:多为固定手术螺钉置入时误入椎管或枕骨大孔内造成,或在行同期前、后方复合入路手术体位更换时(如仰卧位变为俯卧位)发生。一旦发生,可给予甲泼尼龙琥珀酸钠冲击配合神经营养药物,后期康复锻炼。术中进行电生理监测有

助于减少脊髓损伤的发生。

5. 椎动脉损伤后出血或缺血: 骨内段椎动脉损伤多为行 C₂ 螺钉固定时损伤高跨型的椎动脉所致, 出血用骨蜡即可控制。骨外段椎动脉损伤多为分离暴露时造成, 损伤后可尝试修补破损部位。非优势侧椎动脉损伤可无症状, 优势侧损伤则会带来严重后果。椎动脉损伤后可能会有缺血症状, 此外还要注意迟发性椎-基底动脉血栓形成的发生。

6. 脑脊液漏: 多为术中硬膜破损或硬膜成形术未采用严密缝合所引起。一旦发生脑脊液漏要给予抗生素预防感染, 必要时行腰大池置管引流。

7. 颅内感染: 给予敏感抗菌素治疗, 必要时行腰椎穿刺鞘内注射或行腰大池置管引流。

8. 呼吸困难: 多出现在术前有后组脑神经症状或有憋气、呼吸睡眠暂停症状的患者。可给予呼吸机辅助呼吸, 必要时行气管切开。

9. 肺部感染: 多出现在术前有后组脑神经症状者。应加强呼吸道管理, 给予敏感抗菌素, 必要时行气管切开。

10. 吞咽困难: 多出现在直接复位术后的患者, 多数患者在局部肿胀解除后能改善, 期间可给予胃管鼻饲。

11. 咽部切口裂开: 为前路经口或鼻术后发生, 发生率较低, 必要时可行减张缝合。

12. 其他: 包括深静脉血栓形成、舌下神经损伤等。

此外, 颅颈交界区畸形术后应加强护理、注意轴线翻身、加强呼吸道管理等, 可以一定程度减少并发症的发生。

八、随访

颅颈交界区畸形治疗后应该加强长期随访, 随访内容包括影像学检查和神经功能改善情况。影像学随访包括中立位的颈椎 X 线片、MRI 和三维 CT, 以及屈伸位 X 线片(或三维 CT、或 MRI), 以明确脑干、脊髓减压是否彻底, 复位的程度及术后的稳定性。

颅颈交界区畸形复位固定术后, 建议观察寰枢外侧关节的结构变化, 一些病例可能在复位固定后关节面有成角或接触程度的改变, 但在钉棒或钉板等内固定器械作用下能保持一定程度的稳定, 当然长期的稳定需要可靠的骨性融合。神经功能评分主要采用 Nurick 评分标准、Symon 和 Lavender 评分标准或日本脊髓功能评分系统等^[5,7,33]。此外, 长期随访还应关注颈椎曲度的变化(如出现下颈椎后凸畸

形等), 颈椎曲度变化也是影响患者长期生活质量和脊柱功能的重要因素^[58]。

九、展望

随着“精准医学”时代的到来以及当今生物、信息和材料技术的快速发展, 神经外科医生应抓住目前的机遇, 加强流行病学和生物力学研究, 筛查定位常见的致病基因来明确病因及发病机制; 利用 3D 打印、图像融合、机器人外科等先进技术及新型固定材料和固定器械等来进一步提高疗效及降低并发症。

学术顾问 周定标

执笔 余新光、尹一恒、菅凤增

专家共识编写委员会成员(按姓氏汉语拼音排序) 鲍圣德(北京大学第一医院)、车晓明(复旦大学附属华山医院)、陈赞(首都医科大学宣武医院)、程祖珏(南昌大学第二附属医院)、范涛(首都医科大学三博脑科医院)、菅凤增(首都医科大学宣武医院)、刘献志(郑州大学第一附属医院)、刘勇(清华大学玉泉医院)、刘策(解放军第三〇九医院)、林江凯(第三军医大学西南医院)、李维新(第四军医大学唐都医院)、陆云涛(南方医科大学第一附属医院)、乔广宇(解放军总医院)、王振宇(北京大学第三医院)、王守森(南京军区福州总医院)、吴安华(中国医科大学附属第一医院)、徐国政(广州军区武汉总医院)、徐宇伦(首都医科大学附属北京天坛医院)、晏怡(重庆医科大学第一附属医院)、尹一恒(解放军总医院)、余新光(解放军总医院)、岳树源(天津医科大学总医院)、张黎(卫计委中日友好医院)、张远征(解放军总医院)、张建宁(天津医科大学总医院)、周定标(解放军总医院)、朱伟杰(济南军区总医院)

参 考 文 献

- [1] Menezes AH. Craniocervical developmental anatomy and its implications [J]. Childs Nerv Syst, 2008, 24 (10): 1109-1122. DOI: 10.1007/s00381-008-0600-1.
- [2] Menezes AH. Craniovertebral junction database analysis: incidence, classification, presentation, and treatment algorithms [J]. Childs Nerv Syst, 2008, 24 (10): 1101-1108. DOI: 10.1007/s00381-008-0605-9.
- [3] 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. DOI: 10.1007/978-3-319-01065-6_2.
- [4] 周定标, 段国升, 张纪, 等. 先天性寰枢椎脱位的诊断与治疗 [J]. 中华外科杂志, 1991, 29 (12): 733-736.
- [5] 余新光. 颅颈交界区畸形: 基础与外科治疗 [M]. 北京: 人民军医出版社, 2015: 1-229. [WRWZXJzaW9uLQo?](#)
- [6] 菅凤增. 颅颈交界区畸形 [J]. 中国现代神经疾病杂志,

- 2012, 12(4):382-384.
- [7] Pang D, Thompson DN. Embryology and bony malformations of the craniocervical junction [J]. *Childs Nerv Syst*, 2011, 27(4):523-564. DOI: 10.1007/s00381-010-1358-9.
 - [8] Goel A. Treatment of basilar invagination by atlantoaxial joint distraction and direct lateral mass fixation [J]. *J Neurosurg Spine*, 2004, 1(3):281-286. DOI: 10.3171/spi.2004.1.3.0281.
 - [9] Chandra PS, Kumar A, Chauhan A, et al. Distraction, compression, and extension reduction of basilar invagination and atlantoaxial dislocation: a novel pilot technique [J]. *Neurosurgery*, 2013, 72(6):1040-1053; discussion 1053. DOI: 10.1227/NEU.0b013e31828b342.
 - [10] Yin YH, Qiao GY, Yu XG, et al. Posterior realignment of irreducible atlantoaxial dislocation with C1-C2 screw and rod system: a technique of direct reduction and fixation [J]. *Spine J*, 2013, 13(12):1864-1871. DOI: 10.1016/j.spinee.2013.08.014.
 - [11] Abumi K, Takada T, Shono Y, et al. Posterior occipitocervical reconstruction using cervical pedicle screws and plate-rod systems [J]. *Spine (Phila Pa 1976)*, 1999, 24(14):1425-1434.
 - [12] 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. DOI: 10.1097/01.brs.0000217686.80327.e4.
 - [13] Wang S, Wang C, Leng H, et al. Cable-strengthened C2 pedicle screw fixation in the treatment of congenital C2-3 fusion, atlas occipitalization, and atlantoaxial dislocation [J]. *Neurosurgery*, 2012, 71(5):976-984; discussion 984. DOI: 10.1227/NEU.0b013e31826cedd3b.
 - [14] 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-E381.
 - [15] 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; discussion 687. DOI: 10.1227/01.NEU.0000367632.45384.5A.
 - [16] Menezes AH. Craniocervical junction abnormalities with hindbrain herniation and syringomyelia; regression of syringomyelia after removal of ventral craniocervical junction compression [J]. *J Neurosurg*, 2012, 116(2):301-309. DOI: 10.3171/2011.9.JNS11386.
 - [17] Wang S, Wang C, Wood KB, et al. Radiographic evaluation of the technique for C1 lateral mass and C2 pedicle screw fixation in three hundred nineteen cases [J]. *Spine (Phila Pa 1976)*, 2011, 36(1):3-8. DOI: 10.1097/BRS.0b013e3181e97dc7.
 - [18] 周定标, 段国升, 张纪, 等. 经口腔入路处理延髓-颈髓腹侧颅颈交界区病变 [J]. *中华神经外科杂志*, 1990, 6(3):197-199.
 - [19] 周定标. 正确认识和處理颅颈交界畸形 [J]. *中华神经外科杂志*, 2000, 16(5):269. DOI: 10.3760/j.issn:1001-2346.2000.05.001.
 - [20] Yin YH, Tong HY, Qiao GY, et al. Posterior Reduction of Fixed Atlantoaxial Dislocation and Basilar Invagination by Atlantoaxial Facet Joint Release and Fixation: A Modified Technique With 174 Cases [J]. *Neurosurgery*, 2016, 78(3):391-400. DOI: 10.1227/NEU.0000000000001026.
 - [21] Yin YH, Yu XG, Qiao GY, et al. C1 lateral mass screw placement in occipitalization with atlantoaxial dislocation and basilar invagination: a report of 146 cases [J]. *Spine (Phila Pa 1976)*, 2014, 39(24):2013-2018. DOI: 10.1097/BRS.0000000000000611.
 - [22] Li L, Wang P, Chen L, et al. Individualized treatment of craniocervical junction malformation guided by intraoperative computed tomography [J]. *J Spinal Disord Tech*, 2012, 25(2):77-84. DOI: 10.1097/BSD.0b013e31820f8afb.
 - [23] Yu X, Li L, Wang P, et al. Intraoperative computed tomography with an integrated navigation system in stabilization surgery for complex craniocervical junction malformation [J]. *J Spinal Disord Tech*, 2014, 27(5):245-252. DOI: 10.1097/BSD.0b013e3182621900.
 - [24] 周定标, 张远征, 余新光. 自发性寰枢椎脱位(附 155 例报告) [J]. *中华神经外科杂志*, 2000, 16(5):270. DOI: 10.3760/j.issn:1001-2346.2000.05.002.
 - [25] Cronin CG, Lohan DG, Mhuirheartigh JN, et al. CT evaluation of Chamberlain's, McGregor's, and McRae's skull-base lines [J]. *Clin Radiol*, 2009, 64(1):64-69. DOI: 10.1016/j.crad.2008.03.012.
 - [26] Garrett M, Consiglieri G, Kakarla UK, et al. Occipitotantal dislocation [J]. *Neurosurgery*, 2010, 66(3 Suppl):48-55. DOI: 10.1227/01.NEU.0000365802.02410.C5.
 - [27] Yin YH, Yu XG, Zhou DB, et al. Three-dimensional configuration and morphometric analysis of the lateral atlantoaxial articulation in congenital anomaly with occipitalization of the atlas [J]. *Spine (Phila Pa 1976)*, 2012, 37(3):E170-173. DOI: 10.1097/BRS.0b013e318227efe7.
 - [28] 余新光, 尹一恒, 周定标, 等. 颅颈交界畸形寰枢侧方关节与寰枢稳定性的关系 [J]. *中华神经外科杂志*, 2011, 27(10):1029-1033. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1001-2346.2011.10.018.
 - [29] Salunke P, Sharma M, Sodhi HB, et al. Congenital atlantoaxial dislocation: a dynamic process and role of facets in irreducibility [J]. *J Neurosurg Spine*, 2011, 15(6):678-685. DOI: 10.3171/2011.7.SPINE1152.
 - [30] Chandra PS, Goyal N, Chauhan A, et al. The severity of basilar invagination and atlantoaxial dislocation correlates with sagittal joint inclination, coronal joint inclination, and craniocervical tilt: a description of new indexes for the craniocervical junction [J]. *Neurosurgery*, 2014, 10 Suppl 4:621-629; discussion 629-630. DOI: 10.1227/NEU.0000000000000470.
 - [31] Browd S, Healy LJ, Dobie G, et al. Morphometric and qualitative analysis of congenital occipitocervical instability in children; implications for patients with Down syndrome [J]. *J Neurosurg*, 2006, 105(1 Suppl):50-54. DOI: 10.3171/ped.2006.105.1.50.
 - [32] 刘策, 周定标, 余新光, 等. 先天性寰枕融合时推动脉入颅方式的解剖学特征 [J]. *中华神经外科杂志*, 2007, 23(5):336-339. DOI: 10.3760/j.issn:1001-2346.2007.05.006.
 - [33] 余新光, 尹一恒. 复杂颅颈交界区畸形个体化治疗值得考虑的问题 [J]. *中国现代神经疾病杂志*, 2012, 12(4):379-381. DOI: 10.3969/j.issn.1672-6731.2012.04.001.
 - [34] Li L, Yu X, Wang P, et al. Analysis of the treatment of 576 patients with congenital craniocervical junction malformations [J]. *J Clin Neurosci*, 2012, 19(1):49-56. DOI: 10.1016/j.jocn.2011.03.036.
 - [35] Hankinson TC, Grunstein E, Gardner P, et al. Transnasal odontoid resection followed by posterior decompression and occipitocervical fusion in children with Chiari malformation Type I and ventral brainstem compression [J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2010, 5(6):549-553. DOI: 10.3171/2010.2.PEDS09362.
 - [36] Wu JC, Huang WC, Cheng H, et al. Endoscopic transnasal transclival odontoidectomy: a new approach to decompression; technical case report [J]. *Neurosurgery*, 2008, 63(1 Suppl 1):ONS92-94; discussion ONS94. DOI: 10.1227/01.neu.0000335020.06488.c8.
 - [37] 尹庆水, 刘景发, 夏虹, 等. 寰枢椎脱位的临床分型、外科治疗和疗效评定 [J]. *中国脊柱脊髓杂志*, 2003, 13(1):38-41. DOI: 10.3969/j.issn.1004-406X.2003.01.010.

- [38] Chandra PS, Prabhu M, Goyal N, et al. Distraction, Compression, Extension, and Reduction Combined With Joint Remodeling and Extra-articular Distraction; Description of 2 New Modifications for Its Application in Basilar Invagination and Atlantoaxial Dislocation; Prospective Study in 79 Cases [J]. *Neurosurgery*, 2015, 77 (1): 67-80; discussion 80. DOI: 10.1227/NEU.0000000000000737.
- [39] Yin YH, Yu XG. The severity of basilar invagination and atlantoaxial dislocation correlates with sagittal joint inclination, coronal joint inclination, and craniocervical tilt: a description of new indices for the craniocervical junction [J]. *Neurosurgery*, 2015, 76(2): E233-E235. DOI: 10.1227/NEU.0000000000000604.
- [40] Mortazavi M, Gore PA, Chang S, et al. Pediatric cervical spine injuries: a comprehensive review [J]. *Childs Nerv Syst*, 2011, 27(5): 705-717. DOI: 10.1007/s00381-010-1342-4.
- [41] Brockmeyer DL. Advanced atlantoaxial surgery in children// Brockmeyer DL. Advanced pediatric craniocervical surgery [M]. New York: Thieme medical publisher, 2006: 75 - 92.
- [42] Anderson RC, Kan P, Gluf WM, et al. Long-term maintenance of cervical alignment after occipitocervical and atlantoaxial screw fixation in young children [J]. *J Neurosurg*, 2006, 105 (1 Suppl): 55-61. DOI: 10.3171/ped.2006.105.1.55.
- [43] Wang JC, Nuccion SL, Feighan JE, et al. Growth and development of the pediatric cervical spine documented radiographically [J]. *J Bone Joint Surg Am*, 2001, 83-A(8): 1212-1218.
- [44] Hsu W, Zaidi HA, Suk I, et al. A new technique for intraoperative reduction of occipitocervical instability [J]. *Neurosurgery*, 2010, 66 (6 Suppl Operative): 319-323; discussion 323-324. DOI: 10.1227/01.NEU.0000369925.81522.60.
- [45] Goel A, Sharma P. Craniocervical junction realignment for the treatment of basilar invagination with syringomyelia: preliminary report of 12 cases [J]. *Neurol Med Chir (Tokyo)*, 2005, 45 (10): 512-517; discussion 518.
- [46] Klekamp J. Chiari I malformation with and without basilar invagination: a comparative study [J]. *Neurosurg Focus*, 2015, 38(4): E12. DOI: 10.3171/2015.1.FOCUS14783.
- [47] Dlouhy BJ, Dahdaleh NS, Menezes AH. Evolution of transoral approaches, endoscopic endonasal approaches, and reduction strategies for treatment of craniocervical junction pathology: a treatment algorithm update [J]. *Neurosurg Focus*, 2015, 38(4): E8. DOI: 10.3171/2015.1.FOCUS14837.
- [48] Goel A, Bhatjiwale M, Desai K. Basilar invagination: a study based on 190 surgically treated patients [J]. *J Neurosurg*, 1998, 88(6): 962-968. DOI: 10.3171/jns.1998.88.6.0962.
- [49] Goel A. Is atlantoaxial instability the cause of Chiari malformation? Outcome analysis of 65 patients treated by atlantoaxial fixation [J]. *J Neurosurg Spine*, 2015, 22(2): 116-127. DOI: 10.3171/2014.10.SPINE14176.
- [50] 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. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1001-2346.2014.07.004.
- [51] 张远征, 周定标, 乔光宇. 枕大池重建术治疗 Chiari 畸形合并脊髓空洞 [J]. *中华神经外科杂志*, 2000, 16(5): 274. DOI: 10.3760/j.issn.1001-2346.2000.05.003.
- [52] 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]. *J Neurosurg Pediatr*, 2008, 2(1): 42-49. DOI: 10.3171/PED/2008/2/7/042.
- [53] Arnautovic A, Splavski B, Boop FA, et al. Pediatric and adult Chiari malformation Type I surgical series 1965-2013: a review of demographics, operative treatment, and outcomes [J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2015, 15(2): 161-177. DOI: 10.3171/2014.10.PEDS14295.
- [54] Deng X, Yang C, Gan J, et al. Long-term outcomes after small-bone-window posterior fossa decompression and duraplasty in adults with chiari malformation type I [J]. *World Neurosurg*, 2015, 84(4): 998-1004. DOI: 10.1016/j.wneu.2015.02.006.
- [55] Förander P, Sjävik K, Solheim O, et al. The case for duraplasty in adults undergoing posterior fossa decompression for Chiari I malformation: a systematic review and meta-analysis of observational studies [J]. *Clin Neurol Neurosurg*, 2014, 125: 58-64. DOI: 10.1016/j.clineuro.2014.07.019.
- [56] 刘彬, 王振宇, 李振东, 等. 不同手术方式治疗 Chiari I 畸形合并脊髓空洞的临床研究 [J]. *中华神经医学杂志*, 2005, 4(11): 1137-1139. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1671-8925.2005.11.016.
- [57] Stanko KM, Lee YM, Rios J, et al. Improvement of syrinx resolution after tonsillar cauterization in pediatric patients with Chiari Type I malformation [J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2016, 17(2): 174-181.
- [58] 王圣林, 王超, Kirkham BW, 等. 寰枢关节不稳或脱位患者上颈椎曲度改变对下颈椎的影响 [J]. *中国脊柱脊髓杂志*, 2009, 19(7): 502-505. DOI: 10.3969/j.issn.1004-406X.2009.07.06.

(收稿: 2016-06-01)

(本文编辑: 张学锋)

欢迎订阅《中华神经外科杂志》