

脊柱外科精品系列

脊柱疾病分类诊断学

◎主 编 龙厚清 刘少喻

JIZHU JIBING FENLEI ZHENDUANXUE



 人民军医出版社
PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

脊柱外科精品系列

脊柱疾病分类诊断学

JIZHU JIBING FENLEI ZHENDUANXUE

主 编 龙厚清 刘少喻

 人民军医出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

北 京

图书在版编目(CIP)数据

脊柱疾病分类诊断学/龙厚清,刘少喻主编. —北京:人民军医出版社,2007. 11
(脊柱外科精品系列)

ISBN 978-7-5091-1317-2

I. 脊… II. ①龙…②刘… III. 脊椎病—诊断学 IV. R681.504

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2007)第 158707 号

策划编辑:黄建松 文字编辑:黄栩兵 责任审读:余满松

出版人:齐学进

出版发行:人民军医出版社

经销:新华书店

通信地址:北京市 100036 信箱 188 分箱 邮编:100036

质量反馈电话:(010)51927270;(010)51927283

邮购电话:(010)51927252

策划编辑电话:(010)51927243

网址:[www. pmmp. com. cn](http://www.pmmp.com.cn)

印刷:潮河印业有限公司 装订:恒兴印装有限公司

开本:889mm×1194mm 1/16

印张:16.75 字数:477千字

版、印次:2007年11月第1版第1次印刷

印数:0001~3000

定价:99.00元

版权所有 侵权必究

购买本社图书,凡有缺、倒、脱页者,本社负责调换

内 容 提 要

作者根据自己长期从事骨科临床的实践体会和经验,从临床需要出发,广泛收集、吸收了近年来国内外脊柱疾病的分类学研究进展,分 28 章详细介绍了枕-颈部畸形、上颈椎骨折脱位、斜颈、胸腰椎损伤、脊髓损伤、骶骨骨折、腰骶移行椎综合征、骨质疏松症脊柱骨折、腰椎管狭窄症、退变性腰椎间盘突出疾病、腰椎滑脱症、颈椎病、颈椎管狭窄症、颈椎后纵韧带骨化症、胸椎管狭窄症、脊柱侧凸、脊柱后凸、脊柱肿瘤、脊柱结核、脊椎炎症性疾病、椎管内肿瘤、脊髓疾患、脑性瘫痪、脊柱失稳等分型、分类、评分标准,以及脊柱外科的麻醉监护和护理、脊柱脊髓疾患功能评估、脊柱脊髓分类学等重要术语。本书所介绍的分型、分类、评分标准等简明、实用,查阅方便,对指导制定脊柱疾病的治疗原则,确定手术方案,选择手术入路,估计预后,评价疗效等均有十分重要的意义,特别适合骨科、脊柱专科医师及相关科室医师、进修生、研究生等阅读参考。

编著者名单

主 编 龙厚清 刘少喻

主 审 李佛保

编 者 (以姓氏笔画为序)

王 立 广州中医药大学第一附属医院

王 琴 中山大学附属第一医院

龙厚清 中山大学附属第一医院

刘少喻 中山大学附属第一医院

刘小林 中山大学附属第一医院

李佛保 中山大学附属第一医院

李建民 山东大学附属齐鲁医院

李振峰 山东大学附属齐鲁医院

李浩森 中山大学附属第一医院

杨战坤 广东省韶钢集团公司医院

陈裕光 中山大学附属第一医院

胡有谷 青岛大学医学院附属医院

胥少汀 北京军区总医院

姚 群 山东省枣庄市立医院

徐荣明 宁波市第六人民医院

郭 卫 北京大学人民医院

黄阳亮 中山大学附属第一医院

曾丽雯 中山大学附属第一医院

缪 萍 中山大学附属第一医院

裴小青 中山大学附属肿瘤医院

魏富鑫 中山大学附属第一医院

瞿东滨 南方医科大学附属南方医院

前 言

近年来,随着影像学、生物力学和分子医学的迅猛发展,脊柱脊髓疾患的诊治水平有了极大的提高。基于对该领域各种疾病认识的逐步深入,其分类更加科学,对临床指导价值也越明晰,以此为基础评价疗效更趋客观和规范。因此,将各种分类系统加以分析整理,编撰成册,对指导临床诊断,提高疗效将产生重要的推动作用。这正是笔者近年来广集国内外脊柱脊髓疾患基础和临床最新研究成果、最新诊治技术等资料,决心完成编写本书的基本目的和出发点。

大量的文献资料表明,前辈们以其丰富的临床经验,通过对疾病发生、发展及转归机制的研究,不断对脊柱脊髓疾患的传统分类方法加以改良,使其日臻完善和丰富,为指导治疗和疗效评估提供了依据。然而,脊柱脊髓疾患复杂多样,临床治疗中出现的问题大多与诊断,特别是与分类诊断不清有关,因为疾病分级和分类诊断是选择最佳治疗方案的基础,也是评价治疗手段的重要依据,同时,也是推行临床治疗规范化、标准化的基本步骤。基于此,作者在大量查阅中外文献的基础上,试图对脊柱脊髓疾患的分类、分期或分级、评分和疗效评价等进行比较清晰的汇集,并对不同分类系统进行简要评价。笔者还尽力采用图文结合的方式,力图为读者提供简单快捷、形象逼真、易于记忆和掌握的查询方法。为便于读者深入了解相关内容,笔者在比较重要和权威的分类方法上附注了参考文献。

在本书构思、撰写和定稿的近3年时间里,始终得到骨科前辈、中华骨科学会脊柱外科学组第五届组长胡有谷教授的鼓励和支持,胥少汀教授、李佛保教授、郭卫教授等还亲自为本书撰写和审阅了部分章节,从而保证了本书的质量。为使本书内容完整、准确,还邀请了全国部分从事脊柱外科、神经内科和影像学临床研究工作的专家撰写了相关章节,他们的经验和智慧丰富了本书的内容。在撰写、编辑出版过程中得到了中山大学附属第一医院领导、人民军医出版社领导的督促、协助和支持,在此一并表示感谢!

鉴于作者学识疏浅,虽然殚精竭虑仍难免挂一漏万,错漏之处祈望读者不吝赐教。同时,希望本书能起到抛砖引玉之作用,催生越来越多的国内自己的分类方法,为国内外同行引用!

龙厚清 刘少喻
中山大学附属第一医院

目 录

第 1 章 枕颈部畸形分类	(1)
第一节 齿突发育畸形	(1)
第二节 颈椎分节不全	(4)
第三节 颅底扁平 and 颅底陷入症	(5)
第四节 Arnold-Chiari 畸形	(7)
第五节 寰椎发育不全	(8)
第六节 寰枕融合	(10)
第七节 其他畸形	(11)
一、枕骨髁发育不良	(11)
二、先天性高肩胛	(11)
第八节 上颈椎疾患影像学标志线及其意义	(11)
一、Martin 角	(12)
二、Boogaard 角	(12)
三、Chamberlain 线	(12)
四、McGregor 线	(12)
五、McRae 线	(12)
六、Bull 角	(12)
七、Klaus 高度指数	(12)
八、二腹肌沟线	(13)
九、双侧乳突连线法	(13)
十、Ranawat 法	(13)
十一、Redlund Johnell 法	(13)
十二、Power 率	(13)
十三、Basion-dental 距离	(13)
十四、Lee 法	(14)
十五、Spence 法	(15)
十六、Atal-dens interval(ADI) 或 Atlanto-dental distance(ADD)	(15)
十七、Atlantoaxial distance(AAD)	(15)
十八、Instability 指数	(15)
第 2 章 上颈椎创伤	(16)
第一节 枕骨髁骨折	(16)
一、Levine-Edwards 分型	(16)
二、Anderson-Montesano 分型	(16)

第二节 寰枕关节脱位	(18)
第三节 寰椎骨折及其横韧带损伤	(19)
一、寰椎骨折	(19)
二、寰椎横韧带损伤	(19)
第四节 齿突骨折	(20)
第五节 枢椎骨折	(23)
一、枢椎椎弓骨折	(23)
二、枢椎椎体骨折	(24)
第六节 寰枢椎脱位	(25)
一、概述	(25)
二、单纯性寰椎前脱位	(26)
第3章 斜颈	(28)
第4章 中下位颈椎骨折脱位	(30)
一、稳定性评价和分类	(30)
二、颈部挥鞭伤	(33)
三、下颈椎损伤修正分类	(34)
第5章 胸腰椎损伤	(36)
第一节 Holdsworth-Whitesides 两柱理论分类系统	(36)
第二节 Denis 三柱理论分类法	(37)
第三节 Margel(AO)分类法	(42)
第四节 负荷分担分类法	(45)
第五节 TLICS 分类	(46)
第六节 胸腰椎损伤的其他分类	(47)
一、骨折严重程度分类	(47)
二、国内分类法	(48)
三、损伤病程分类	(48)
四、脊柱稳定程度分类	(48)
五、脊柱多节段骨折分类	(48)
六、脊柱复合性损伤分类	(48)
第6章 脊髓损伤	(50)
附1 脊髓损伤神经学分类国际标准	(58)
附2 脊髓损伤神经学分类国际标准检查图	(61)
第7章 骶骨骨折	(63)
第8章 腰骶移行椎综合征	(67)
第9章 骨质疏松性胸腰椎骨折	(69)
第一节 骨质疏松症	(69)
第二节 骨质疏松性脊柱骨折	(71)
第10章 腰椎管狭窄症	(74)
第11章 腰椎间盘突出退变性疾病	(80)
第一节 腰椎间盘突出	(80)
第二节 腰椎间盘突出	(81)

第三节 腰椎间盘退变或突出影像学分型	(88)
第四节 腰椎间盘突出合并椎体后缘骨	(92)
第 12 章 腰椎滑脱症	(94)
第 13 章 颈椎病	(102)
一、概述	(102)
二、脊髓型颈椎病	(104)
三、其他类型颈椎病	(105)
四、颈椎间盘突出症	(106)
第 14 章 颈椎管狭窄症	(108)
第 15 章 颈椎后纵韧带骨化症	(110)
第 16 章 胸椎管狭窄症	(112)
第一节 胸椎后纵韧带骨化症	(113)
第二节 胸椎黄韧带骨化症	(115)
第 17 章 脊柱侧凸	(117)
第一节 脊柱侧凸的综合分类	(117)
一、非结构性侧凸	(117)
二、结构性侧凸	(117)
第二节 青少年特发性脊柱侧凸分类方法	(121)
一、X 线摄片方法	(121)
二、X 线评估参数	(122)
三、肺功能评价	(123)
四、分类依据	(123)
五、临床分型	(124)
第三节 成人脊柱侧凸的分型	(128)
一、传统分型	(128)
二、Aebi 分型	(128)
第四节 退行性脊柱侧凸的分类	(130)
第 18 章 脊柱后凸	(131)
第 19 章 脊柱肿瘤	(135)
第一节 骨骼肌肉系统肿瘤	(135)
第二节 原发性脊柱肿瘤	(136)
第三节 转移性脊柱肿瘤	(139)
第四节 脊柱肿瘤的手术干预	(143)
一、基本概念	(144)
二、脊柱原发肿瘤分期系统	(144)
三、脊柱肿瘤广泛切除术	(146)
四、脊柱转移瘤的手术价值	(148)
五、手术方式选择及内固定方法	(148)
第 20 章 脊柱结核	(150)
第 21 章 脊椎炎症性疾患	(155)
一、类风湿脊椎关节炎	(155)

二、血清阴性脊椎炎	(158)
三、强直性脊椎炎	(158)
四、破坏性脊椎关节病	(159)
第 22 章 椎管内肿瘤	(161)
第 23 章 脊柱节段稳定性评价	(164)
第一节 腰椎节段失稳	(164)
一、退变性腰椎节段失稳	(164)
二、椎间盘源性腰椎失稳	(165)
第二节 脊柱节段稳定性量化评定标准	(165)
一、中、下位颈椎节段失稳	(165)
二、胸椎和胸腰椎节段失稳	(166)
三、腰椎节段失稳	(166)
第 24 章 脊柱手术的麻醉、监护和护理	(168)
第 25 章 脊髓疾患	(173)
第一节 脊髓变性疾病	(173)
一、运动神经元病	(173)
二、脊髓小脑变性症	(174)
第二节 脊髓脱髓鞘疾病	(175)
第三节 脊髓血管疾患	(176)
一、传统分类方法	(176)
二、改良分类系统	(178)
第四节 脊髓炎症性疾患	(185)
第五节 脊髓空洞症	(186)
第六节 脊髓栓系综合征	(188)
第七节 脊柱-脊髓裂	(189)
第八节 代谢和中毒性脊髓疾患	(192)
一、代谢性脊髓疾患	(192)
二、中毒性脊髓疾患	(193)
第 26 章 脑性瘫痪	(195)
第 27 章 脊柱脊髓疾患功能评价	(197)
第 28 章 脊柱疾病主要术语	(224)
一、解剖学词汇	(224)
二、体格检查术语	(225)
三、诊断术语	(228)
四、非外手术疗法术语	(243)
五、手术治疗相关术语	(244)
六、影像学相关术语	(246)
七、心理学相关术语	(251)
八、脊髓-神经根电生理学术语	(252)
九、脊柱生物力学基本术语	(255)
十、护理学相关术语	(256)

枕颈部畸形(craniovertebral anomalies),又称枕骨大孔区畸形,最早报道于1911年,泛指枕骨大孔区及上颈段的发育异常,包括齿突畸形、扁平颅底、寰枕融合、颈椎分节不全(Klippel-Feil综合征)、颅底陷入、寰枢椎脱位、小脑扁桃体下疝畸形(Arnold-Chiari畸形)等。这几种畸形可以单独发生,也可同时存在。单独发生的扁平颅底、寰枕融合或颈椎分节不全一般无临床症状,大多无需处理。较为常见,且易引起功能障碍的是后三种畸形。

在枕颈部畸形的诊治中,务必澄清两个问题:①延髓-颈髓的压迫因素来自前方抑或后方;②颅颈部是否稳定。

Pasztor等提出,颅底陷入分两种类型:寰枕型和斜坡-齿突型。对前者应经后路切除内陷的枕骨鳞部;对后者则应经口腔切除压迫延髓前方的齿突。

国人的自发性寰枢椎脱位大多发生在先天性骨性畸形(寰枕融合、颈₂与颈₃融合、齿突不融合或发育不全)的基础上,属先天性脱位,有别于国外文献大量报道的炎症性脱位。但无论是先天性还是炎症性脱位,压迫延髓-颈髓的因素均是来自前方的齿突或颈₂椎体后上缘。对这类患者施行后路减压毫无道理,不仅无效,还可能带来灾难性结局。

判断枕颈部稳定与否的基本依据是摄枕颈部过伸、过屈时的侧位X线断层片。最多见的不稳定发生在寰枢椎间,即寰枢椎半脱位或脱位,既可独立存在(如炎症性脱位),也可发生在其他畸形的基础上(先天性脱位)。对这类患者,原则上均应考虑重建稳定性[周定标. 正确认识和处理颅颈部畸形[中华神经外科杂志,2000,16(5):269]。

第一节 齿突发育畸形

齿突是上颈椎关节重要的骨性联结结构,其借助于寰椎横韧带将齿突束缚在一定的解剖范围来保持寰枢关节的稳定。齿突和横韧带发育不良是造成寰枢椎不稳的主要先天因素。目前发现此类畸形并非少见,约占枕颈部畸形的4/5。

【影像学特点】

1. X线片特点

(1)齿突缺如或发育不良者,可在寰枢椎X线侧位片和开口前后位片上见到齿突短小或缺如。

(2)齿突骨型:游离齿突骨与寰椎前弓相连并与枢椎椎体之间有较大间隙,伸屈动力性侧位片可发现齿突游离骨与寰椎一起向前移位。

2. CT扫描检查特点

(1)齿突缺失者,在相应的扫描层面上无齿突

出现。

(2)齿突发育不良者,扫描层面上仅出现细小齿突影或点状骨化影。

(3)游离齿突骨者,寰椎环内可出现双齿突影,表明齿突随寰椎向前移位(图1-1,图1-2)。

齿状突畸形和寰枢椎不稳的主要MRI表现为寰椎前后弓结节同步向前移位,游离的齿突可与寰椎同步向前移位,同时显示脊髓受压状况。

【临床分型】 齿突畸形可分为:

1. 齿突发育不良 其形状、大小可从小螺钉样到基本正常。

2. 齿突分离(齿突骨) 具有光滑硬化边缘的圆形或卵圆形小骨,与枢椎椎体间有一横行的宽松间隙相分割而呈游离状,大小不一,往往位于

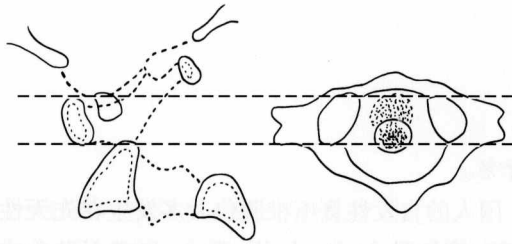


图 1-1 有游离小骨的齿突
CT 切层显示寰椎环内两个骨影

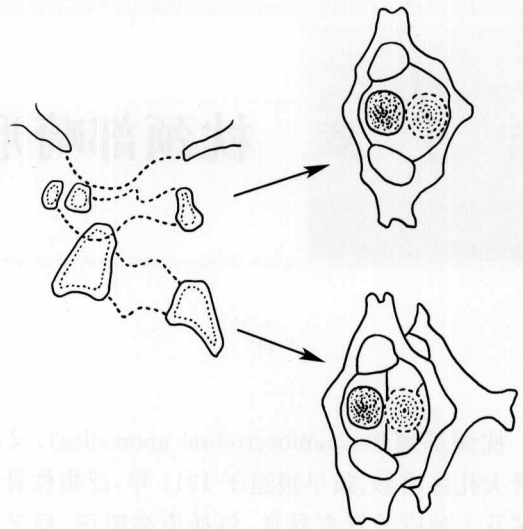


图 1-2 齿突和寰椎位置
CT 扫描不同切层显示结果

正常位置,偶尔出现于枕骨大孔区域内枕骨附近。

3. 齿突缺如 其中齿突缺如较少见(图 1-3)。有时呈圆形龃易将齿骨与齿突骨折不连混

淆,区别在于齿突骨发育较小而光滑,位于寰枢关节间隙的上方;齿突骨折不连有骨折线,发育正常,多数在寰枢关节水平。

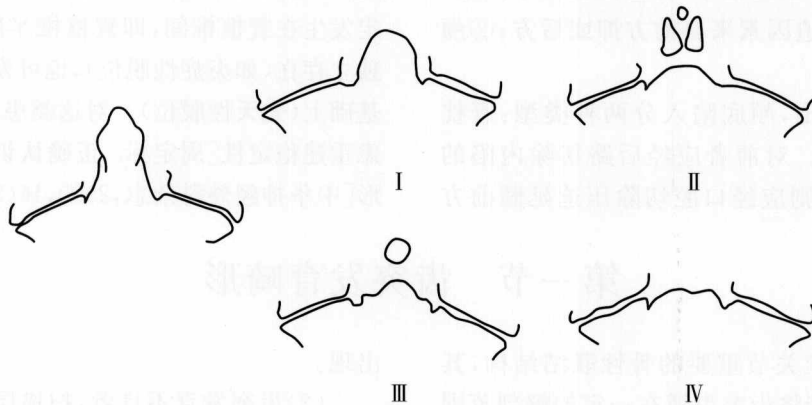


图 1-3 齿突畸形普通分型

I. 齿突发育不良; II. 齿突分离; III. 齿突分离-圆形小骨; IV. 齿突缺如

【Dawson & Smith 分型】 Dawson 和 Smith 将齿突畸形分为五型(图 1-4):

I 型:游离齿突骨,齿突与枢椎不融合。

II 型:齿突腰部缺如,齿突尖端游离小骨,与基底部分离。

III 型:齿突基底部不发育,仅残存齿突尖部。

IV 型:齿突尖部缺如。

V 型:整个齿突缺如。

贾连顺等在近年研究中发现另一种类型的发育障碍,即齿突短而粗,形如一个完整的齿突,较正常明显短小,基底较宽,可称为“短齿形”畸形(图 1-5)。

【游离齿突小骨的分型】 游离齿突小骨为少见的齿突畸形,可表现出多种临床症状,如颈痛,脊髓病变和呼吸功能障碍等。过去认为多为先天性,近来创伤因素越来越受学者重视。其分类方法多种。

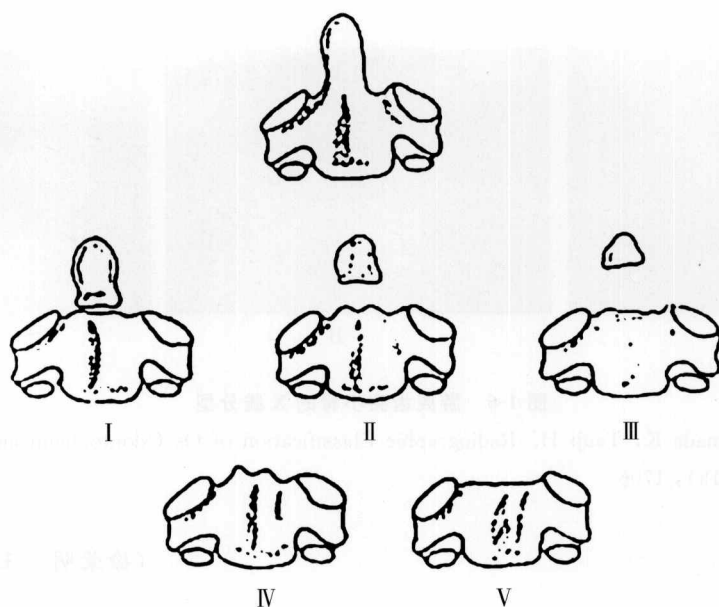


图 1-4 齿突畸形 Dawson & Smith 分类

I. 游离齿突; II. 齿突腰部分离; III. 齿突基底不发育; IV. 齿突尖部缺如; V. 整个齿突缺如

摘自: Dawson EG, Smith L. Atlanto-axial subluxation in children due to vertebral anomalies. J Bone and Joint Surg(AM), 1979, 61:582

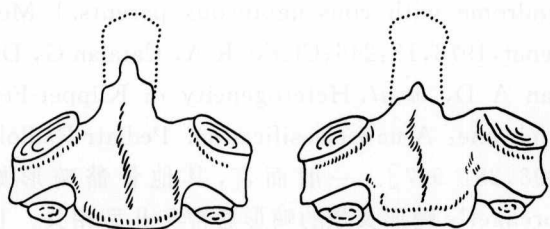


图 1-5 “短齿型”齿突畸形

1. 按 X 线侧位游离小骨的位置分类 (James TG, Henry HS. Congenital Osseous Anomalies of the Upper and Lower Cervical Spine in Children. J Bone Joint Surg Am, 2002, 84-A: 277)

(1) 常位型 (orthotopic odontoideum): 游离齿突小骨位于齿突的正常位置。

(2) 异位型 (dystopic os odontoideum): 游离齿突小骨呈喙状移位。

侧位动力片或断层片反映的是寰枢椎在矢状面上的不稳。由于游离齿突小骨与寰椎前弓固

定,并在颈部伸屈时随之一起活动,所以只有发现齿突和枢椎椎体间存在活动才能确诊为游离齿突畸形。测量寰椎前弓后缘与枢椎椎体前缘间的距离有重大意义:成人超过 3mm,小儿超过 4~5mm 表明寰枢椎明显不稳。

2. 按 X 线前后位寰枢椎的形态分类 见图 1-6。

(1) 圆形 (round): 枢椎体呈圆形,寰枢侧方关节平滑地坐落在没有清晰关节边缘的齿突上。

(2) 锥形 (cone): 枢椎体在齿突基底呈三角形。

(3) 钝齿形 (blunt-tooth): 枢椎体在齿突基底有一个小突起。

前后位片可以反映寰枢椎在冠状面上的稳定性。有报道指寰枢关节在前后位上的不稳可导致严重的颈髓病理改变,如横贯损伤综合征、中央综合征和 Brown-Sequard 综合征等。在 Matsui 等报道中,所有圆形 (6/6) 齿突游离小骨患者都出现颈髓病变;而锥形 (2/4) 和钝齿形 (1/2) 患者可不出现颈髓病变。圆形患者的平均 JOA 评分小于锥形和钝齿形患者。

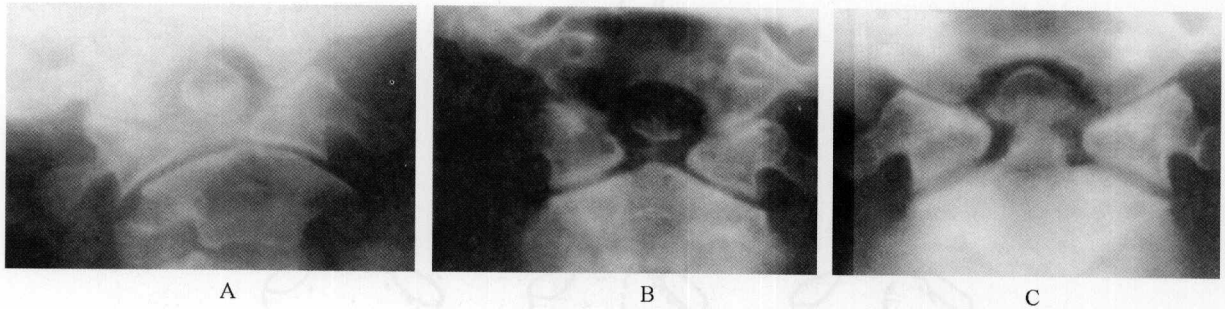


图 1-6 游离齿突小骨的 X 线分型

摘自: Matsui H, Imada K, Tsuji H. Radiographic Classification of Os Odontoideum and Its Clinical Significance. Spine, 1997, 22(15): 1706

(徐荣明 王立 刘少喻)

第二节 颈椎分节不全

颈椎分节不全, 又称先天性颈椎融合 (congenital cervical fusion), 于 1912 年首先由 Klippel 和 Feil 报道, 故亦称 Klippel-Feil 综合征; 还称为先天性骨性斜颈或先天性颈椎融合畸形, 系指两个或两个以上颈椎融合。主要表现为颈椎缩短, 也被称为短颈畸形。有三大临床特点: 颈部短粗、后发际低平、颈部活动受限。但并非所有患者都具有上述特点, Gray 等认为只有 32% 出现典型的三联症。

【影像学特点】 X 线表现有以下几点特征:

- (1) 颈椎两个或两个以上椎体和附件的部分或全部融合。
- (2) 一个或多个椎间隙消失或部分消失。
- (3) 椎体扁而宽, 有时为半椎体畸形。
- (4) 融合椎体的邻近颈椎节段增生、退变。椎管矢状径减小形成椎管狭窄。
- (5) 可合并其他畸形。

【解剖分型】 早期分型仅根据融合节段的解剖结构, 分为三种类型:

- I 型: 多个颈椎椎体融合。
- II 型: 仅融合 1~2 个椎间隙的椎体。
- III 型: 颈椎融合合并下腰椎融合 [Gundersen CH, Greenspan RH, Glaser GH, *et al.* The Klippel-Feil syndrome: Genetic and clinical reevaluation of cervical fusion. Medicine (Baltimore),

1967, 46: 491]。

I 型与 III 型大多数为常染色体隐性遗传, 而 II 型多为常染色体显性遗传 [Juberg RC, Gershanik JJ. Cervical vertebral fusion (Klippel-Feil) syndrome with consanguineous parents. J Med Genet, 1976, 13: 246; Clarke R A, Catalan G, Diwan A D, *et al.* Heterogeneity in Klippel-Feil syndrome: A new classification. Pediatr Radiol, 1998, 28: 967]。一般而言, 其他骨骼畸形如 Sprengel's 畸形及颈肋畸形通常与 II 型相关。II 型患者发生脊柱矢状面畸形的可能性最小, 侧凸一般不超过 10° , 而 I 型与 III 型极易出现脊柱侧弯及侧弯进展。脊柱的屈伸等活动常作为功能及预后分型的指标。比较开放椎间隙的活动度可将 Klippel-Feil 综合征分为四级, 并确定出现神经症状的可能性。上颈椎活动度增大的患者出现神经症状的危险性最大, 下颈椎活动度增大的患者最易出现退行性变。

【遗传学分型】 分子遗传学的发展, 可以将 Klippel-Feil 综合征按照遗传方式分型。单纯颈₁融合合并或不合并远端融合的被分为 Klippel-Feil 1 型 (KF1), 为常染色体隐性遗传, 此型最常合并其他严重畸形。颈₂/颈₃融合被分为 Klippel-Feil 2 型 (KF2), 常有远端融合。KF2 型为常染色体显性遗传, 100% 的外显率为颈₂/颈₃融合。

颈₁与颈椎远端椎体孤立性融合及颈₂/颈₃椎体融合被分为 Klippel-Feil 3 型(KF3), 表现为外显率降低, 为常染色体显性或隐性遗传。Klippel-Feil 4 型(KF4), 又称为 Wildervanck 综合征, 有先天性颈椎融合、先天性聋及 Duane 畸形。此类畸形被认为是与半合子致死相关的 X 连锁显性遗传[Saga Y, Takeda H. The making of the

somite. *Molecular events in vertebrate segmentation. Nat Rev Genet*, 2001, 2: 835; Clarke R A, Catalan G, Diwan A D, *et al.* Heterogeneity in Klippel-Feil syndrome: A new classification[J]. *Pediatr Radiol*, 1998, 28: 967]。

(徐荣明)

第三节 颅底扁平 and 颅底陷入症

【解剖特点】

1. 颅底扁平(platybasia) 是指颅后窝发育位置较高, 即由蝶鞍中心至枕大孔前缘与鼻根至蝶鞍两线交角的基底角增大导致整个颅底平坦。仅仅描述一种特定的颅后窝位置较高的解剖形态, 并无实际临床意义。“颅底扁平”常常与“颅底陷入病”一同使用, 用来描述枕颈部畸形的解剖形态, 但二者在病理学上无必然联系。

2. 颅底陷入症(basilar impression, invagination) 是指枕骨大孔周围的颅底骨向上方凹陷进入颅腔, 并使之下方的寰枢椎, 特别是齿突升高甚至进入颅底, 突入枕大孔内, 使脑干等神经结构受压(图 1-7)。这种畸形极少单独存在, 常合并枕骨大孔区其他畸形, 如寰椎枕骨化、枕骨颈椎化、枕骨大孔狭窄及齿突发育畸形等。也称为颅底凹陷。

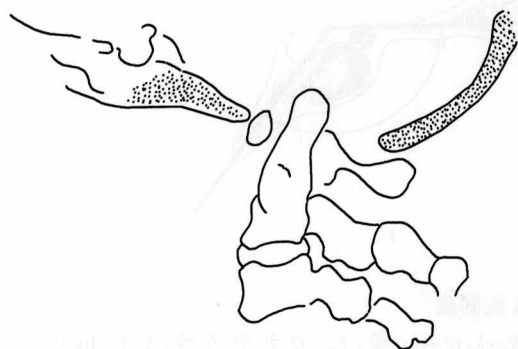


图 1-7 颅底陷入症

颅底陷入症通常分为原发性与继发性两类。前者指先天性畸形, 较常见。常合并寰、枢椎畸形, 寰枕融合, 寰椎前弓、后弓或侧块发育不良, 齿

状突发育异常, 以及所谓 Klippel-Feil 综合征等亦为常见的合并畸形。有时也可因为严重的维生素 D 缺乏病、骨质软化症、骨质疏松症、肾性骨病等因素造成颅底凹陷, 因骨质变软, 受头颅重力作用而下沉, 引起颅底凹陷, 称为继发性。本型极少见, 其临床重要性远不如先天性重要。

【影像学特点】

1. X 线片 以寰椎为中心颅颈侧位 X 线片可以做以下测量(图 1-8):

(1) Chamberlain 线(图 1-8A): 由枕骨大孔后缘至硬腭后端的上缘边线。齿状突尖位此之上超过 3mm 为异常。有时, 枕大孔后缘常在 X 线片上显示不清, 也可因颅底凹陷后缘也随之内陷, 影响测量结果。

(2) McGregor 线[McGregor M. The significance of certain measurements of the skull in the diagnosis of basilar impression. *Brit J Radiol*, 1948, 21: 171](图 1-8B): 枕骨大孔后缘的最低点至硬腭后端连线。正常时齿状突尖位于此之上, 但 < 4.5mm。大于此值则说明颅底凹陷。此线避免了 Chamberlain 线的缺点。

(3) McRae 线(图 1-8C): 枕大孔后缘至斜坡最低点的连线。此线无助于诊断, 而用以表明齿状突凸入枕大孔程度。据 McRae 观察, 齿状突位于此线之下时很少出现症状。反之则多有症状。

有时由于面部畸形, 硬腭的位置发生改变, 或齿突发育不良, 上述测量准确性则受影响, 在冠状面断层片上做下面的测量有助于诊断。

(4) Wackenheim 线(图 1-8D): 颅底斜坡的延长线, 正常时该线与齿突尖部相切。

(5) 双乳突连线(图 1-8E): 双乳突尖的连线, 正常齿突尖部不超过此线 10mm, 不高于此线

3mm。

(6) Fishgold-Metzger 线(图 1-8F): 两侧二腹肌沟连线(即双侧乳突基部内侧面连线)。此线与寰枕关节中点连线的距离 < 10mm, 则表明颅底凹陷。

(7) 寰枕关节角(图 1-8G): 由与两侧寰枕关节面相平行的两线的夹角。如果此角 > 150°, 就可疑颅底凹陷。

(8) Klaus 高度指数(图 1-8H): 由鞍结节向

枕内粗隆作一连线, 齿突顶点向此线所作垂线的长度即为高度指数。正常为 40~41mm, 36~40mm 为颅底扁平, < 30mm 为颅底凹陷。

(9) 基底角(图 1-8I): 在颅骨侧位片上, 蝶鞍中心至枕骨大孔连线和鼻根至蝶鞍中心连线的交角。基底角正常值为 120°~140°, 基底角变小无临床意义; 基底角 > 140°, 提示颅底扁平, 表明颅底发育畸形。

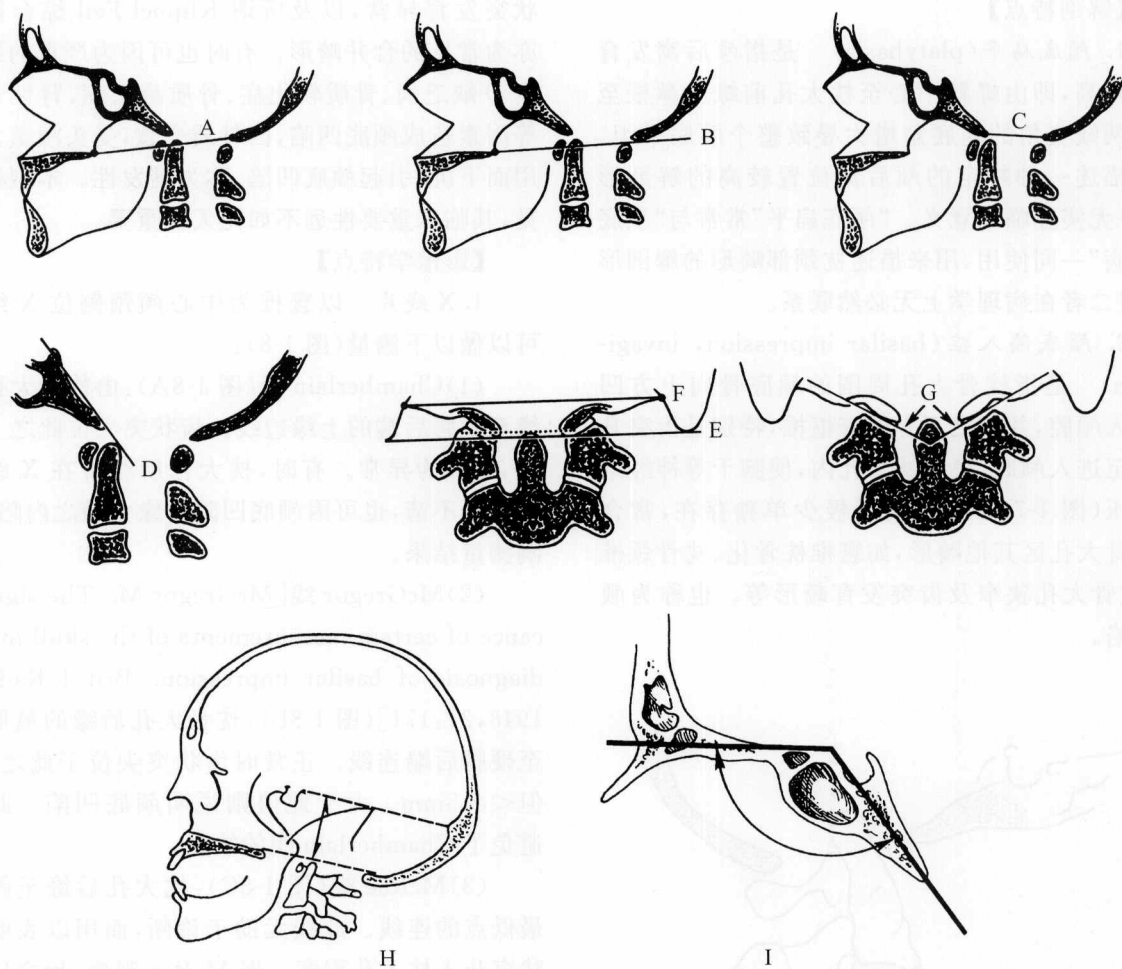


图 1-8 枕颈区相关 X 线测量

A. Chamberlain 线; B. McGregor 线; C. McRae 线; D. Wackenheim 线; E. 双乳突连线; F. Fishgold-Metzger 线; G. 寰枕关节角; H. Klaus 高度指数; I. 基底角

2. 断层摄片及 CT 扫描 对了解该部位骨性结构的形态、相互关系, 确定其发育缺陷有一定的帮助。CTM(脊髓造影加 CT)及 MRI 对了解

神经受压的部位和程度是必要的。MRI 尚可以观察神经结构内部的病损状况, 有时可以代替 CTM 及脊髓造影。

【Pasztor 分型】 Pasztor 将颅底陷入症分为两种类型:寰枕型和斜坡-齿突型。两型均有头颈部外观畸形,如颈短、发际低、特殊面容、强迫头位,少见的有小脑、脑干梗死等。

1. 寰枕型 主要表现为枕骨大孔区综合征:①枕区痛;颈部活动受限,强迫体位;②锥体束征阳性:四肢痉挛性瘫痪,腱反射亢进,病理反射阳性;③感觉障碍:如本体感觉障碍,手持物脱落,也可有浅感觉障碍等;④后组脑神经障碍:胸锁乳突肌及斜方肌无力、萎缩,舌肌萎缩和肌纤维震颤,声音嘶哑,吞咽发呛,咽反射弱等;⑤小脑体征:眼球震颤,上下肢共济失调,步行不稳等。

2. 斜坡-齿突型 最常见的临床表现为延髓、高颈段脊髓、脑神经、脊神经损害的相应症状与体征,如四肢肌力及感觉减退、肌张力高、腱反射亢进、病理反射阳性等。

【Menezes 分型】 国内李安民等根据 Menezes [Menezes A H, Van Gilder J C. Transoral-transpharyngeal approach to the anterior cranio-cervical junction. Ten-years experience with 72 patients. J Neurosurg, 1988, 69:895] 的分类法,提出此类颅颈区畸形的处理原则,分五型:

I 型:可复性腹侧压迫,仅行后位固定。

II 型:不可复性腹侧压迫,前路减压后颅颈区稳定,不需后位固定。

III 型:II 型前路减压后颅颈区不稳定,需后位固定。

IV 型:不可复性背侧压迫,枕颈后路减压后颅颈区不稳定,需后位固定。

V 型:IV 型减压后颅颈区稳定,不需后位固定。

(徐荣明)

第四节 Arnold-Chiari 畸形

小脑扁桃体下疝畸形是指小脑扁桃体下疝到椎管内或伴延髓和第 4 脑室延长下移,从而引起一系列症状;又称 Arnold-Chiari 畸形。常合并其他畸形,如合并脊髓空洞症达 44%~56%,颅骨脊椎畸形为 37%,蛛网膜粘连为 41%,脑积水为 50%~98% 等。

本病发病率无地区性及男女差别,病情发展缓慢,多在青年期才出现神经损害症状。该病主要手术减压治疗,预后大多良好,但症状出现越早(如在婴幼儿期),预后越差。

【解剖分型】 Chiari 于 1891 年首次描述该病,并将其分为四型。1 型:小脑扁桃体以及小脑蚓部疝入椎管内,但第 4 脑室保持在枕骨大孔上。2 型:第 4 脑室疝入椎管内。3 型:在 1、2 型基础上合并脊柱裂、脊膜膨出。4 型:小脑发育不全。3、4 型较少见。

【临床分型】

1. 轻型 仅小脑扁桃体下疝到椎管内。

2. 重型 小脑扁桃体下疝到椎管内,并伴脑桥、延髓和第 4 脑室延长下移。

3. 最重型 在重型基础上伴有腰脊椎裂和脊膜膨出,并发生梗阻性脑积水。主要临床表现有神经损害症状和颅内压增高症状。

【Pillay 分型】 Pillay 等 [Pillay P K, Awad I A, Little J R, et al. Symptomatic Chiari malformation in a adults; a new classification based on magnetic resonance imaging with clinical and prognostic significance. Neurosurgery, 1991, 28 (5):639] 根据形态变化将该病分为 A、B 两型, A 型小脑扁桃体下疝并伴脊髓空洞症; B 型为单纯小脑扁桃体下疝,不伴脊髓空洞症。

【Bindal 分型】 Bindal 等 [Bindal A K, Dunsker S B, Tew JM Jr. Chiari I malformation: classification and management. Neurosurgery, 1995, 37(6):1069] 将 Chiari 畸形分为五型: A 型,无临床症状和体征; B 型,仅有脑干受压表现; S 型,仅有脊髓空洞表现; BS 型,脑干受压和脊髓空洞同时存在; BSX 型,脑干受压伴无症状脊髓空洞。

(徐荣明)