

临床论著

Chiari 畸形 I 型患者后颅窝线性容积的 MRI 测量

吴 涛, 刘 臻, 朱泽章, 钱邦平, 朱 锋, 孙 旭, 邱 勇

(南京大学医学院附属鼓楼医院脊柱外科 210008 南京市)

【摘要】目的:探讨 Chiari 畸形 I 型 (Chiari Malformation Type I, CMI) 患者后颅窝容积与小脑扁桃体下疝程度及脊髓空洞间的相关性。**方法:**患者选自 2003 年~2010 年收治的 CMI 患者, 入选标准为: (1) 年龄 16~20 岁, Risser 征 5 级; (2) 经头颈部 MRI 确诊为 CMI 伴或不伴脊髓空洞。入选患者均排除可致继发性 CMI 及颅骨破坏的相关疾病, 选取年龄匹配的正常青少年作为对照组, 测量两组研究对象头颈正中矢状位 MRI 中枕骨大孔径 (AB), 斜坡长度 (AD), 枕上长度 (BC) 以及后颅窝矢状径 (CD) 等指标, 并将两组按性别分组后比较后颅窝容积差异。根据 MRI 影像学表现, 将 CMI 患者按照小脑扁桃体下疝严重程度及是否伴发脊髓空洞进行分组, 分析后颅窝容积与小脑扁桃体下疝程度及脊髓空洞关系。**结果:**CMI 患者共 37 例, 平均年龄 17.2 岁, 男 23 例 (62.2%), 女 14 例 (37.8%)。对照组青少年共 49 例, 平均年龄 17.5 岁, 男 24 例 (49.0%), 女 25 例 (51.0%)。CMI 患者后颅窝各骨性标志间线性距离均明显小于同性别、年龄匹配对照组青少年。I 度扁桃体下疝 CMI 患者斜坡长度 (AD) 明显大于 II、III 度扁桃体下疝 CMI 患者, 余指标未见明显差异。CMI 伴脊髓空洞患者与单纯 CMI 患者后颅窝各骨性标志间线性距离亦未见显著性差异。**结论:**CMI 患者存在明显的后颅窝容积减少, 斜坡短小可能是促使 CMI 患者小脑扁桃体下疝加重的重要因素之一, 而后颅窝容积减少并非脊髓空洞的主要致病因素。

【关键词】 Chiari 畸形; 后颅窝容积; 线性距离; 脊髓空洞

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2012.01.09

中图分类号: R682.3 文献标识码: A 文章编号: 1004-406X(2012)-01-0044-05

Morphometric analysis of the posterior fossa volume in patients with Chiari malformations, MRI measurements/WU Tao, LIU ZHEN, ZHU Zezhang, et al//Chinese Journal of Spine and Spinal Cord, 2012, 22(1): 44-48

【Abstract】 Objective: To determine the association between the posterior fossa volumes in patients with Chiari malformation type I (CMI) and the extent of cerebellar tonsillar displacement as well as syringomyelia. **Method:** A retrospective radiographic study was performed on patients with CMI, and the inclusion criteria were as followings: (1) age ranging from 16 to 20 years, Risser sign was 5; (2) the diagnosis of CMI in each patient confirmed by a combined head, cervical spine MRI. And age-matched healthy adolescents were recruited as control. On mid-sagittal MRI images, the anteroposterior diameter of the foramen magnum (AB), the length of supraocciput (BC), the anteroposterior diameter of the posterior fossa (CD) and the length of the clivus (AD) were measured to compare the posterior fossa volume between CMI patients and controls. The severity of cerebellar tonsillar descent was classified and the presence of syringomyelia was identified on the sagittal MRI image. Then a further analysis was performed to determine the association between the posterior fossa volume in CMI patients and the severity of cerebellar tonsillar displacement as well as the syringomyelia. **Result:** 37 CMI patients with the mean age of 17.2 year were recruited in this study. Of them, there were 23 males and 14 females. 49 normal adolescents with the mean age of 17.5 years were recruited. Of them, there were 24 males and 25 females. Significant differences in all four indexes were found in CMI patients compared with the control group. CMI patients with tonsillar descent of I degree were found to have longer clivus than those with tonsillar descent of II or III degree. No significant difference of all four indexes was found between CMI patients with or without syringomyelia. **Conclusion:** The bony components of posterior

第一作者简介: 男 (1985-), 博士在读, 研究方向: 脊柱外科

电话: (025) 83106666-11303 E-mail: icanfly19850904@163.com

fossa are malformed in CMI patients, and clivus malformation is critical for cerebellar tonsillar aggravation, while skull malformation may not lead to syringomyelia.

【Key words】 Chiari Malformation type I; Posterior fossa volume; Morphometric analysis; Syringomyelia

【Author's address】 Spinal Surgery, Affiliated Gulou Hospital, Nanjing University Medical School, Nanjing, 210008, China

Chiari 畸形是一种少见的神经系统畸形, 正常人群发病率约为 1%, 其病理特点为小脑扁桃体尾向移位, 致使小脑扁桃体下缘超过枕骨大孔水平 3mm^[1,2]。目前该病发病机制不明, 后颅窝容积减少是 Chiari 畸形 I 型 (Chiari malformation Type I, CMI) 可能原因之一^[3,4]。近年来相关影像学研究^[3,5-9]报道 CMI 患者后颅窝容积明显小于正常人群, 有力地支持了这一假说。由于青少年后颅窝容积逐年增加直至颅骨骨缝完全闭合且存在明显性别差异^[10], 因此 CMI 后颅窝容积研究容易受到年龄与性别因素的影响。目前文献中年龄跨度小、性别匹配的 CMI 与正常对照组后颅窝容积比较研究的报道较少。本研究收集年龄匹配 CMI 患者与正常青少年进行后颅窝线性容积比较, 报告如下。

1 资料与方法

1.1 研究对象

从 2003 年 9 月~2010 年 9 月我院收治的 243 例 CMI 患者中选取研究对象, 入选标准为: (1) 年龄 16~20 岁, Risser 征 5 级; (2) 经头颈部 MRI 确诊为 CMI 伴或不伴脊髓空洞。入选 CMI 患者均排除可致继发性 CMI 及颅骨破坏性疾病, 如颅内占位性病变或脑积水。符合上述条件 CMI 患者共 37 例, 平均年龄 17.2 岁。本组 CMI 患者伴有不同程度的神经系统损害症状或体征, 其中腹壁反射不对称减弱体征 30 例 (81.1%), 浅感觉减退 29 例 (78.4%), 肌力减退 17 例 (45.9%), 肢体发育不对称和病理反射阳性各 2 例 (5.4%)。

对照组选自本院门诊或急诊中因颈肩痛或颈肩部外伤等行头颈部 MRI 检查的青少年, 年龄与 CMI 患者相匹配。对照组青少年均经详细的体检和 MRI 检查排除颅骨破坏性疾病。对照组青少年共 49 例, 平均年龄 17.5 岁。

1.2 MRI 测量

采用 1.5T 飞利浦磁共振成像仪 (Gyroscan Intera; Philips Medical Systems, Best, The Netherlands) 对 CMI 患者和对照组青少年行头颈部薄层

(层厚=3mm) 矢状面 MRI 扫描 (T1 加权序列: TR 400ms, TE 20ms), 并通过 PACS 系统 (FirstTech 公司) 对后颅窝正中矢状面 MRI 影像进行分析。首先, 确定正中矢状面薄层 MRI 扫描图像, 将 CMI 患者小脑扁桃体下缘尾向移位程度分为三度: I 度为小脑扁桃体下缘超过枕骨大孔水平 3mm 但没有到达 C1 后弓上缘; II 度为小脑扁桃体下缘尾向移位超过 C1 后弓上缘但未及 C1 后弓下缘; III 度为小脑扁桃体下缘尾向移位超过 C1 后弓下缘^[11]。然后对后颅窝各骨性标志间线性距离进行测量 (图 1、2、3)^[12]。在相关图像上确定可反映后颅窝容积相关骨性标志: ①枕骨大孔正中前缘 (A); ②枕骨大孔正中后缘 (B); ③枕内隆凸 (C); ④鞍背顶点 (D)。通过 PACS 系统测量各骨性标志间线性距离: AB 为枕骨大孔前后径; BC 为枕上长度; CD 为后颅窝矢状径; AD 为斜坡长度。

上述指标均由 2 名临床医生测量 2 次所得, 两次测量间隔时间超过 1 周。ICC 检验显示所有数据重测信度和测量者间的信度系数均大于 0.9。

1.3 统计分析

记录 CMI 患者与对照组青少年年龄、性别、枕骨大孔径长度 (AB)、枕上长度 (BC)、斜坡长度 (AD) 以及后颅窝矢状径长度 (CD), 并计算出相应的分布频率、均值和标准差。运用统计学分析软件 (SPSS 13.0 软件包), 用独立样本 T 检验分析 CMI 患者上述四项指标与对照组青少年间差异, 然后将 CMI 患者分别按性别、小脑扁桃体下疝严重程度以及是否伴发脊髓空洞进行分组后进一步采用独立样本 T 检验与单因素方差分析方法, 比较 CMI 患者后颅窝容积与上述因素间的关系。设定 $P < 0.05$ 为有显著性差异。

2 结果

各指标测量结果见表 1、2。CMI 患者枕骨大孔前后径 (AB)、斜坡长度 (AD)、枕上长度 (BC) 以及后颅窝径 (CD) 长度均显著小于对照组青少年 ($P < 0.05$)。男性 CMI 患者与男性对照组青少年中斜坡长度 (AD)、枕上长度 (BC) 以及后颅窝径长

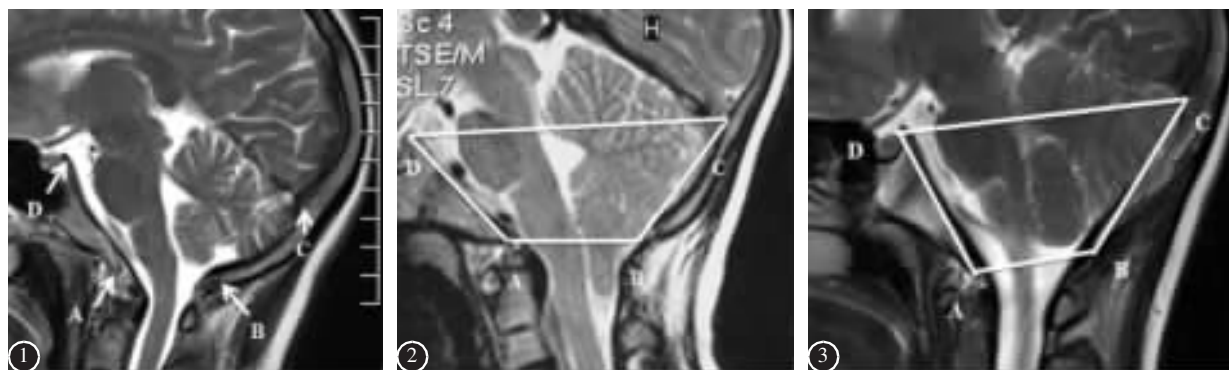


图 1 后颅窝容积相关骨性标志图 ①枕骨大孔正中前缘(A);②枕骨大孔正中后缘(B);③枕内隆凸(C);④鞍背顶点(D) **图 2** CMI 患者,女性,16 岁,小脑扁桃体下疝Ⅲ度,枕骨大孔前后径(AB),斜坡长度(AD),枕上长度(BC)以及后颅窝径长度(CD)分别为 29.0mm、27.9mm、33.1mm 及 72.1mm **图 3** 对照组女性青少年,17 岁,枕骨大孔前后径(AB),斜坡长度(AD),枕上长度(BC)以及后颅窝径长度(CD)分别为 35.3mm、53.3mm、50.9mm 及 93.3mm

Figure 1 The correlation between Cobb angle and d value in IS patients ($P=0.585$) **Figure 2** A 16-year-old CMI girls with tonsillar descent of Degree III, the anteroposterior diameter of the foramen magnum (AB), the length of supraocciput (BC), the anteroposterior diameter of the posterior fossa (CD) and the length of the clivus (AD) were 29.0mm, 27.9mm, 33.1mm and 72.1mm respectively **Figure 3** A 17-year-old control girls, the anteroposterior diameter of the foramen magnum (AB), the length of supraocciput (BC), the anteroposterior diameter of the posterior fossa (CD) and the length of the clivus (AD) were 35.3mm, 53.3mm, 50.9mm and 93.3mm respectively

度(CD)均显著大于同组女性($P<0.05$),且男、女性 CMI 患者后颅窝各项指标均显著小于同性别对照组青少年($P<0.05$)。

根据小脑扁桃体下疝影像学表现,37 例 CMI 青少年患者可分为^[1]: I 度下疝 23 例(62.2%), II 度下疝 11 例(29.7%), III 度下疝 3 例(8.1%)。将 CMI 患者按小脑扁桃体下疝程度进行分组比较:

表 1 CMI 患者与对照组青少年后颅窝各骨性标志间线性距离

Table 1 Linear distances between bony landmarks in posterior fossa between CMI patients and controls

	CMI 患者 CMI	对照组 Control
年龄(岁) Age(y)	17.2±1.5	17.5±1.4
枕骨大孔径 Foramen magnum(AB) (mm)	31.6±4.2	36.2±2.6 ^①
斜坡长度 Supraocciput (AD)(mm)	40.6±7.0	53.2±7.1 ^①
枕上长度 Anteroposterior diameter (BC)(mm)	37.3±6.2	42.8±5.2 ^①
后颅窝径 Clivus (CD)(mm)	76.5±6.3	96.2±6.4 ^①

注:①与 CMI 患者间比较 $P<0.05$

①Compared with CMI group, $P<0.05$

I 度扁桃体下疝 CMI 患者后颅窝斜坡长度(AD)显著大于 II、III 度 CMI 患者($P=0.029, 0.034$),而不同小脑扁桃体下疝程度 CMI 患者枕骨大孔前后径(AB)、枕上长度(BC)以及后颅窝径长度(CD)未见显著性差异($P>0.05$, 表 3)。37 例 CMI 患者中,13 例(35.1%)CMI 青少年患者合并存在脊髓空洞,其与单纯 CMI 患者四项指标均未见显著性差异($P>0.05$, 表 4)。

3 讨论

CMI 是一种以小脑扁桃体下缘超过枕骨大孔水平为主要病理特征疾病,其发病机制尚不清。CMI 可能是源于胚胎中轴叶轴旁的枕骨部体节发育异常导致枕骨发育滞后,致使后颅窝容积减少,而颅窝内脑组织发育正常,从而造成后颅窝相对狭小,最终造成小脑扁桃体下疝和小脑幕上抬的病理状况^[2]。Vega 等^[8]采用 CT 评估 CMI 患者后颅窝体积后发现 CMI 患者后颅窝容积明显小于正常人群。Aydin 等^[12]则通过 MRI 检查发现 CMI 患者后颅窝容积明显小于正常对照组。但上述研究中并未考虑年龄、性别等因素对后颅窝容积的影响。颅骨在 1~3 岁时生长速率最快,之后随年龄增长生长速度逐渐减慢直至颅缝完全闭合,且同龄人群中颅内容积存在显著性别差异^[10]。由于颅

表 2 不同性别 CMI 患者与对照组青少年后颅窝骨性标志间线性距离

Table 2 Linear distances between bony landmarks in posterior fossa between CMI patients and gender-matched controls

	男性 Male		女性 Female	
	CMI患者 CMI	对照组 Control	CMI患者	正常对照
年龄(岁) Age(y)	16.9±1.5	17.7±1.4	17.6±1.6	17.2±1.3
枕骨大孔径 Foramen magnum(AB) (mm)	30.9±4.0	36.5±2.2 ^①	32.8±4.4	35.8±2.9 ^①
斜坡长度 Supraocciput (AD)(mm)	43.0±6.5	55.6±7.5 ^①	36.8±6.2	51.0±6.1 ^①
枕上长度 Anteroposterior diameter (BC)(mm)	38.8±6.3	43.4±5.2 ^①	34.8±6.5	42.4±5.4 ^①
后颅窝径 Clivus (CD)(mm)	76.9±6.7	98.2±7.6 ^①	75.8±6.0	94.3±4.5 ^①

注:①与 CMI 患者间比较 $P<0.05$ ①Compared with CMI group, $P<0.05$

表 4 CMI 伴/不伴脊髓空洞患者各骨性标志间的线性距离

Table 4 Linear distances between bony landmarks in posterior fossa between CMI patients with and without syringomyelia

	单纯 CMI 组 CMI	伴脊髓空洞组 Control
年龄(岁) Age(y)	17.3±1.7	16.9±1.3
枕骨大孔径 Foramen magnum(AB) (mm)	31.6±4.9	31.7±2.8
斜坡长度 Supraocciput (AD)(mm)	40.8±6.7	40.3±7.8
枕上长度 Anteroposterior diameter (BC)(mm)	37.7±6.9	36.6±5.3
后颅窝径 Clivus (CD)(mm)	77.3±6.3	75.1±6.5

注:两组间比较 $P>0.05$ Compared between two group, $P>0.05$

骨各年龄段生长速率差异较大, CMI 患者后颅窝容积相关研究应局限在较小的年龄区间。其他学者^[3,5,13,14]则通过采用脑幕上下容积比(PFR)、小脑和脑干体积与后颅窝容积比值、后颅窝容积/颅内容积(PFV/ICV)等指标间接减少年龄、性别因素

表 3 不同扁桃体下疝程度 CMI 患者各骨性标志间线性距离

Table 3 Linear distances between bony landmarks in posterior fossa among CMI patients with different extents of tonsillar displacement

	扁桃体下疝 tonsillar displacement		
	I 度 I degree	II 度 II degree	III 度 III degree
年龄(岁) Age(y)	17.0±1.5	17.6±1.6	17.3±2.3
枕骨大孔径 Foramen magnum(AB) (mm)	30.8±4.4	32.0±4.0	32.3±1.5
斜坡长度 Supraocciput (AD)(mm)	43.2±6.5	37.5±6.1 ^①	34.2±2.7 ^①
枕上长度 Anteroposterior diameter (BC)(mm)	37.7±5.2	37.8±8.3	35.9±3.6
后颅窝径 Clivus (CD)(mm)	76.9±5.2	76.5±8.3	73.4±5.6

注:①与 I 度扁桃体下疝组比较 $P<0.05$ ①Compared with group I degree, $P<0.05$

对后颅窝容积的影响, 研究均发现 CMI 患者后颅窝相对容积明显小于正常人群。至今年龄跨度较小、性别匹配 CMI 患者后颅窝容积直接测量研究尚未见文献报道。青少年 16~20 岁时骨骼发育成熟, 后颅窝容积基本稳定, 本研究选取该年龄段 CMI 患者与对照组青少年, 收集两组研究对象 MRI 资料, 探究 CMI 患者后颅窝容积是否存在异常。此外, 国内外尚未检索到文献报道 CMI 患者后颅窝容积与小脑扁桃体下疝程度及脊髓空洞间关系, 而本研究将 CMI 患者分别按小脑扁桃体下疝程度及是否伴发脊髓空洞分组比较后颅窝容积, 探讨其与小脑扁桃体下疝严重程度及伴发脊髓空洞之间相关性。

本研究结果显示 CMI 患者各骨性标志间线性距离均明显小于同龄对照组青少年, 提示 CMI 患者后颅窝容积明显小于同龄对照组青少年。本研究与既往相关研究一致, 证实 CMI 患者存在颅骨发育受限状态, 支持了 CMI 颅骨发育受限假说: 狭小的后颅窝骨性容积造成后颅窝脑组织拥挤状态及该区域脑脊液流动学障碍, 产生小脑扁桃体向下疝出的动力, 导致 CMI 的发生。此外, 本研究评估了不同性别 CMI 患者后颅窝线性容积的差异, 将 CMI 患者按性别分组研究, 发现 CMI 患者与正常同龄人相似, 后颅窝容积也存在显著

性别差异(男性 CMI 患者>女性 CMI 患者),且男性、女性 CMI 畸形患者后颅窝各骨性标志间线性距离均明显小于相同性别对照青少年 ($P<0.05$),提示 CMI 患者小后颅窝容积状态是独立于性别影响之外的病理状态。同时我们发现女性 CMI 患者后颅窝容积明显小于男性 CMI 患者,但是本研究中 CMI 男性:女性发病率近似于 1:1,提示 CMI 的发生并非仅仅单纯由狭小的后颅窝容积造成,后颅窝内脑结构体积及脑脊液循环障碍程度等其他因素可能也是 CMI 发生的潜在致病因素。但由于入选 CMI 患者数量较少,男女发病比率可能不能真实反映 CMI 患者男女发病比率,因此上述结论需大样本多中心研究验证。

本研究将 CMI 患者按小脑扁桃体下疝严重程度分为三组,结果显示 I 度扁桃体下疝患者斜坡长度(AD)明显大于其他两组 CMI 患者 ($P<0.05$),而三组 CMI 患者其余三项指标未见显著性差异,提示 CMI 患者小脑扁桃体下疝程度与颅底斜坡发育程度相关。斜坡为颅底重要的骨性结构,由鞍背、蝶骨背面和枕骨基底部构成,组成后颅窝骨性前缘。斜坡发育不良可致后颅窝容积减少,使得 CMI 患者小脑扁桃体更容易从枕骨大孔中疝出。但由于本研究中 II、III 度 CMI 患者数量较少,上述问题还需进一步研究。此外,本研究分组研究 CMI 患者后颅窝容积与脊髓空洞发生间关系,结果显示单纯 CMI 患者与伴发脊髓空洞 CMI 患者后颅窝线性容积未见显著性异常,提示脊髓空洞发生与 CMI 患者颅骨发育异常可能没有明显相关性。

由于回顾性研究的缺陷,本研究入选患者接受 MRI 检查时均未进行三维重建,因此无法进行后颅窝实际容积的精确测量。但国内外相关回顾性研究均认为线性测量方法具有较高精确性,亦能用以评估后颅窝容积^[3,7,9,12]。

本研究显示 CMI 患者存在明显的颅骨发育障碍,此外,我们发现斜坡短小可能是促使 CMI 患者小脑扁桃体下疝加重的重要因素,而后颅窝容积减少并非此类患者合并发生脊髓空洞的主要致病因素。

4 参考文献

1. Hankinson TC, Klimo PJ, Feldstein NA, et al. Chiari malformations, syringohydromyelia and scoliosis [J]. *Neurosurg Clin N Am*, 2007, 18 (3): 549-568.
2. Meadows J, Kraut M, Guarnieri M, et al. Asymptomatic Chiari Type I malformations identified on magnetic resonance imaging[J]. *J Neurosurg*, 2000, 92(6): 920-926.
3. Nishikawa M, Sakamoto H, Hakuba A, et al. Pathogenesis of Chiari malformation: a morphometric study of the posterior cranial fossa[J]. *J Neurosurg*, 1997, 86(1): 40-47.
4. Gardner WJ, Angel J. The mechanism of syringomyelia and its surgical correction[J]. *Clin Neurosurg*, 1958, 6: 131-140.
5. Badie B, Mendoza D, Batzdorf U. Posterior fossa volume and response to suboccipital decompression in patients with Chiari I malformation[J]. *Neurosurgery*, 1995, 37(2): 214-218.
6. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, et al. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients[J]. *Neurosurgery*, 1999, 44 (5): 1005-1017.
7. Stovner LJ, Bergan U, Nilsen G, et al. Posterior cranial fossa dimensions in the Chiari I malformation: relation to pathogenesis and clinical presentation [J]. *Neuroradiology*, 1993, 35 (2): 113-118.
8. Vega A, Quintana F, Berciano J. Basichondrocranium anomalies in adult Chiari type I malformation: a morphometric study[J]. *J Neurol Sci*, 1990, 99(2-3): 137-145.
9. 王振福, 李振芝, 王晓华, 潘之清. chiari I 畸形的后颅窝磁共振测量研究[J]. *现代康复*, 2001, 5 (3): 84-85.
10. Abbott AH, Netherway DJ, Niemann DB, et al. CT-determined intracranial volume for a normal population [J]. *J Craniofac Surg*, 2000, 11(3): 211-223.
11. Ono A, Ueyama K, Okada A, et al. Adult scoliosis in syringomyelia associated with Chiari I malformation [J]. *Spine*, 2002, 27(2): E23-28.
12. Aydin S, Hanimoglu H, Tanriverdi T, et al. Chiari type I malformations in adults: a morphometric analysis of the posterior cranial fossa[J]. *Surg Neurol*, 2005, 64(3): 237-241.
13. Sgouros S, Kountouri M, Natarajan K. Posterior fossa volume in children with Chiari malformation Type I [J]. *J Neurosurg*, 2006, 105 (2 Suppl): 101-106.
14. Trigylidas T, Baronia B, Vassilyadi M, et al. Posterior fossa dimension and volume estimates in pediatric patients with Chiari I malformations[J]. *Childs Nerv Syst*, 2008, 24(3): 329-336.

(收稿日期: 2011-06-15 修回日期: 2011-09-10)

(英文编审 蒋欣/贾丹彤)

(本文编辑 彭向峰)