

基础研究

Chiari畸形寰枕区后部硬膜的变化及组织学观察

王 嵘¹, 邱 勇², 王景美³, 张丽华³, 蒋 健¹

(1 南京大学医学院附属鼓楼医院神经外科; 2 脊柱外科; 3 病理科 210008 南京市)

【摘要】 目的: 观察 Chiari 畸形患者颅颈交界寰枕区后部硬膜的变化及其组织学特征, 探讨局部硬膜增厚在 Chiari 畸形发病的作用。方法: 27 例 Chiari 畸形患者, 7 例非颅颈交界区病变患者作为对照, 均于手术中切取寰枕区后部硬膜外层和寰枕后筋膜, 行常规 HE 染色, 在光学显微镜下观察组织学改变。结果: Chiari 畸形患者寰枕区后部硬膜外层和寰枕后筋膜明显增厚, HE 染色可见纤维形态异常, 排列不规则, 出现断裂, 并呈不连续分布, 27 例均出现透明变性, 17 例表现明显的胶原化, 9 例出现钙化, 3 例出现骨化等退行性改变; 而对照组仅发现 3 例有轻度透明变性。结论: Chiari 畸形患者颅颈交界寰枕区后部硬膜和寰枕后筋膜变性增厚, 可能参与加重 Chiari 畸形的病理生理改变, 提示手术中必须充分切开减压。

【关键词】 Chiari 畸形; 硬膜; 组织学

doi:10.3969/j.issn.1004-406X.2009.04.10

中图分类号: R682.1, R361 文献标识码: A 文章编号: 1004-406X(2009)-04-0282-03

Pathological morphology of the dura matter at posterior atlanto-occipital junction in Chiari malformation/WANG Rong, Qiu Yong, WANG Jingmei, et al//Chinese Journal of Spine and Spinal Cord, 2009, 19(4): 282~284

【Abstract】 Objective: To explore the pathological change of dura matter at posterior atlanto-occipital junction and in Chiari malformation and its role in pathogenesis. **Method:** The dura matter tissue at posterior atlanto-occipital junction and posterior atlanto-occipital ficial membrane in 27 patients with Chiari malformation and 7 patients with no craniocervical junction disorders were surgically sampled, which were followed by routine HE staining and organizational structure analysis under microscopy. **Result:** The posterior atlanto-occipital ficial membrane and outter layer of dura matter were observed thickened and stucked together in Chiari malformation. Anormality, disarrangement, disruption and discontinuity distribution of fibrous morphology were evidenced under HE staining, all 27 cases had hyaline degeneration, 17 cases had obvious collagen degeneration, 9 cases had calcification and 3 cases had ossification, while only 3 cases in control had mild hyaline degeneration. **Conclusion:** The thickened dura matter in posterior atlanto-occipital junction combined with stucked posterior atlanto-occipital ficial membrane may be involved in the pathological progression of Chiari malformation. The pathological change aforementioned is indicated for thorough duraplasty and decompression.

【Key words】 Chiari malformation; Dura mater; Histology

【Author's address】 Department of Neurosurgery, Nanjing Drum Tower Hospital, the Affiliated Hospital of Nanjing University Medical School, Nanjing, Jiangsu Province, 210008, China

Nakamura等^[1]研究发现 Chiari 畸形患者颅颈交界寰枕区后部硬膜增厚, 连同后方的寰枕后筋膜形成束带压迫下方的蛛网膜下腔, 将其寰枕区后部硬膜和寰枕后筋膜称为硬膜复合体。国人这方面情况尚未见研究报道, 我们对 Chiari 畸形患者行颅颈交界处减压手术切除的寰枕区后部硬膜

外层和寰枕后筋膜标本进行组织学观察, 由于位于颅颈交界, 硬脑膜和硬脊膜的移行区, 故未加区分统称硬膜。

1 材料与方法

1.1 材料

本实验颅颈交界寰枕区后部硬膜标本由南京大学医学院附属鼓楼医院脊柱外科和神经外科提供, 取材部位为正常手术野, 所取标本为手术需要

第一作者简介: 男(1971-), 副主任医师, 医学博士, 研究方向: 脊髓疾病

电话: (025)83304616-11000 E-mail: wangr2007@126.com

切下组织。实验组 Chiari 畸形患者 27 例,男 15 例,女 12 例,年龄 2~56 岁,平均 19.6 岁,行颅颈交界处枕骨大孔减压手术;对照组为非 Chiari 畸形病变患者 7 例,男 2 例,女 5 例,年龄 7~73 岁,平均 38 岁,均为小脑肿瘤,其中髓母细胞瘤 3 例,血管网织细胞瘤 2 例,脑室管膜瘤 2 例。

1.2 方法

两组取材部位和方法相同,手术中分离暴露颅颈交界后部,锐性切除寰枕区后部硬膜外层组织(位于枕骨大孔和寰椎之间的背侧,宽度约 1~1.5cm),包括硬膜外层和密切联系的寰枕后筋膜(简称硬膜复合体)。10%福尔马林固定 24h,大体观测硬膜颜色、质地和厚度。常规石蜡包埋,部分垂直、部分平行于硬膜平面切片,厚度 5 μ m,随机选取 5 张常规 HE(Hematoxylin Eosin)染色,分别由两位病理科医生观察硬膜的组织结构,了解纤维的分布和变化,重点观察硬膜的退行性变化,包括:①硬膜纤维透明变性,仍有细胞核可见;②硬膜纤维透明变性严重,胶原化显著,基本无细胞核;③出现钙化;④出现骨化。

2 结果

术中发现 Chiari 畸形患者枕骨大孔下缘,寰椎和枕骨交界区背侧,寰枕后筋膜明显增生,质地变硬,和硬膜组织结合紧密,界限不清很难分离,需要和硬膜外层一起锐性切除,切除增厚的硬膜时,部分患者硬膜组织质地坚硬,犹如沙粒样感觉,切除硬膜-寰枕后筋膜后,下方菲薄的内层硬膜膨隆。对照组寰枕后筋膜为疏松结缔组织,和颅

颈交界寰枕区后部硬膜外层界限明晰,易分离,硬膜无明显增厚的异常改变和对下方的压迫迹象。

Chiari 畸形患者硬膜组织的厚度(5~7mm)大于对照组(1mm);在光镜下无法分清硬膜和寰枕后筋膜,硬膜组织以胶原纤维为主,纤维束排列紊乱,纤维透明变性,出现较大面积无细胞核的透明变性组织区域,部分病例出现钙化、骨化退行性改变(图 1)。27 例 Chiari 畸形患者组织切片中,27 例均出现硬膜复合体的透明变性,17 例表现为大面积无细胞核的透明变性胶原化组织区域,9 例有钙化灶,3 例有骨化现象。对照组的硬膜纤维束平行排列,比较规则,仅 3 例有透明变性的改变,程度较轻,无大面积的无细胞核区,未发现有钙化或骨化,与外侧的寰枕后富含脂肪组织的疏松结缔组织筋膜分界清晰(图 2)。

3 讨论

Arnold-Chiari 畸形(简称 Chiari 畸形)表现为慢性小脑扁桃体下疝^[2],小脑扁桃体下疝导致延髓脊髓后部受压和椎管上端开口后部脑脊液流动受阻。Nakamura 等^[1]研究发现 Chiari 畸形患者颅颈交界寰枕区后部硬膜和寰枕后筋膜增厚,形成束带压迫蛛网膜下腔,加重脑脊液循环障碍。本研究中我们对国内 Chiari 畸形患者行颅颈交界后减压的寰枕区后部硬膜手术标本进行形态学观察,证实了这一现象在国人的存在。硬膜-寰枕后筋膜粘连紧密,界限不清,硬膜组织明显增厚,出现纤维组织的透明变性,钙化,甚至骨化,而在对照组中仅有部分纤维的透明变性,无钙化或骨化

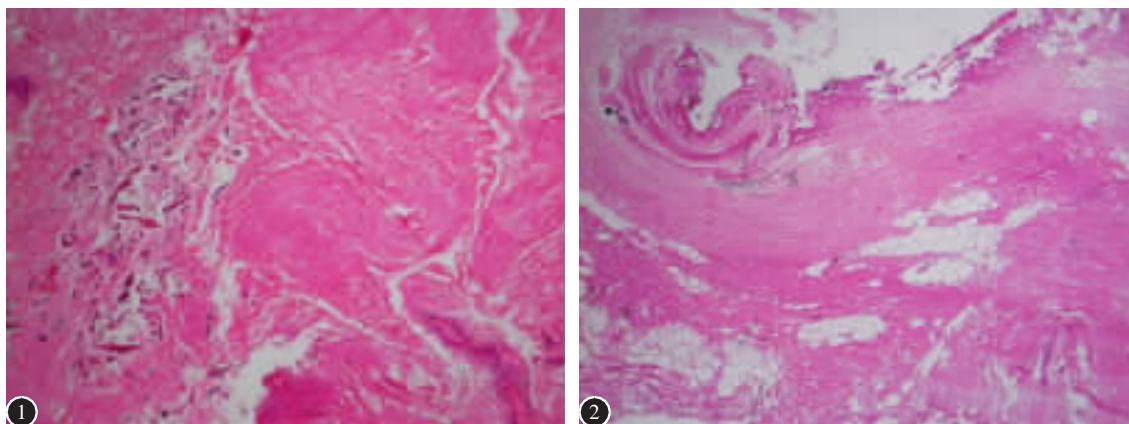


图 1 Chiari 畸形患者寰枕区后部硬膜组织,光镜下示纤维束排列紊乱,纤维出现透明变性,中央为大面积无细胞核的透明变性区域,左侧可见部分骨化,右下方有钙化等退行性改变(HE $\times 40$) 图 2 对照组寰枕区后部硬膜组织,光镜下示纤维束排列规律,下方为富含脂肪组织的疏松结缔组织(HE $\times 40$)

出现。

通过对颅颈交界寰枕区后部硬膜形态学观察,提示在颅颈交界区存在某些机制导致硬膜的增生和变性,一种解释是由于下疝的小脑扁桃体长期压迫所致的继发性改变,由于本组病史不详,很难获得病程长短和硬膜增厚程度的相关性分析。另一种解释,Nakamura 等^[1]研究认为 Chiari 畸形患者颅颈交界区硬膜增厚是原发性改变,是一个慢性过程,参与 Chiari 畸形发病和病理生理改变,可能是既往颅颈交界区外伤所致。Nakamura 等^[1]报道的 8 例中 3 例有难产史。Hida 等^[3]报道 Chiari 畸形出现脊髓空洞患者中,出生时有难产史的比例明显增高。Williams^[4]报道的 10 例 Chiari 畸形患者中 5 例有难产史。Newman 等^[5]也认为难产是 Chiari 畸形患者出现脊髓空洞症的原因之一。难产对颅颈交界区的软组织会造成一定的损伤,可形成创伤性的结缔组织变性和增生改变,增厚的硬膜压迫加重了脑脊液循环障碍,导致了 Chiari 畸形的病理发展,如脊髓空洞等。本研究中 27 例 Chiari 畸形患者仅 3 例有非头位阴道产难产史,提示外伤可能是致病因素之一,尚还有其他未知病因。

Chiari 畸形患者颅颈交界寰枕区后部硬膜增厚是原发或继发很难阐明,但增厚的硬膜压迫蛛网膜下腔加重脑脊液循环障碍参与了 Chiari 畸形患者的病理损害。Chiari 畸形患者常规手术为颅颈交界枕骨大孔后减压^[6],是否硬膜成形尚有

争议。本研究结果提示,颅颈交界寰枕区后部硬膜增生变厚、钙化或骨化,如束带样限制和压迫椎管后部蛛网膜下腔,单纯的骨性减压效果有限,比较理想的手术应该包括切除增生的颅颈交界寰枕区后部硬膜和寰枕后筋膜复合体,使硬膜下的蛛网膜下腔得到有效的扩大^[7],从而改善脑脊液的循环和缓解症状。

4 参考文献

1. Nakamura N, Iwasaki Y, Hida K, et al. Dural band pathology in syringomyelia with Chiari type I malformation[J]. Neuropathology, 2000, 20(1):38-43.
2. 蒋健,王斌,邱勇,等. Chiari 畸形的诊断和治疗[J]. 江苏医药杂志, 2002, 28(11):845-846.
3. Hida K, Iwasaki Y, Imamura H, et al. Birth injury as a causative factor of syringomyelia with Chiari type I deformity [J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 1994, 57(3):373-374.
4. Williams B. Difficult labour as a cause of communicating syringomyelia[J]. Lancet, 1977, 2(8028):51-53.
5. Newman PK, Terenty TR, Foster JB. Some observations on the pathogenesis of syringomyelia [J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 1981, 44(11):964-969.
6. 王嵘,邱勇,蒋健,等. 脊柱侧凸为首发症状的 Chiari 畸形临床研究[J]. 中华神经外科杂志, 2008, 24(8):617-619.
7. Tubbs RS, McGirt MJ, Oakes WJ. Surgical experience in 130 pediatric patients with Chiari I malformations [J]. J Neurosurg, 2003, 99(2):291-296.

(收稿日期:2008-10-13 修回日期:2008-12-15)

(英文编审 蒋欣)

(本文编辑 彭向峰)

消息

2009年第二届脊柱畸形年会征文通知

由 SDSC(脊柱畸形研究组)中国分会主办、南京鼓楼医院脊柱外科承办的 2009 年中国第二届脊柱畸形年会,将于 2009 年 10 月 9 日至 11 日在南京举办。国际脊柱畸形研究组是 2000 年在美国成立,由 50 多位国际脊柱畸形矫正专家组成的国际专业脊柱畸形研究学术组织。中国分会是国际脊柱畸形研究组在中国的分支机构,是经由国际脊柱畸形研究组建议,由国内脊柱侧凸矫形专家、PUMC 分型奠基人邱贵兴院士和脊柱侧凸矫形专家南京鼓楼医院邱勇教授发起,于 2007 年 10 月 15 日在杭州正式成立。目前中国分会由邱贵兴院士担任主席,邱勇教授担任副主席,是代表中国脊柱侧凸研究的正式学术机构。继脊柱畸形国际研究组中国分会的第一届脊柱畸形年会于 2008 年 7 月 10 日-13 日举行后,SDSC 中国分会将于 2009 年 10 月 9 日-11 日在南京召开“2009 年第二届脊柱畸形年会”。

本次征文内容与要求:脊柱侧凸发病学的基础研究;脊柱侧凸治疗分型技术及结果的相关研究;脊柱侧凸并发症的预测与治疗;各种脊柱后凸畸形的基础研究与临床。投稿以电子邮件形式,用 WORD 文档,要求文章未在国内外公开发表,需提供全文和 2000 字的结构式摘要。电子邮件: scoliosis2002@sina.com。截稿日期为 2009 年 9 月 10 日。

本次会议将进行脊柱畸形复杂病例的讨论,并特邀美国 SDSC 成员和国内外著名脊柱畸形专家参加。SDSC 中国分会热忱地欢迎全国各地的脊柱畸形矫形的骨科同道们的加入与积极参与,为提高我国脊柱畸形诊疗水平共同努力!