

齿状突发育畸形 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/306/2021_2022__E9_BD_BF_E7_8A_B6_E7_AA_81_E5_c22_306136.htm 名称齿状突发育畸形

所属科室神经外科病因齿状突发育畸形的病因尚不清楚。齿状突起源于胚胎期第一颈椎椎体的间充质，在齿状突的发育过程中原有两个骨化中心，在胚胎发育第五个月时出现，不久后便融合为一个骨化中心，此骨化中心的骺板位于齿状突和枢椎椎体之间。在正常情况下，此骺板至5岁左右完全愈合，齿状突与枢椎融为一体。在上述发育过程中，由于某种先天性因素的影响，可引起齿状突不发育造成齿状突缺如或齿状突发育不良；也可由于齿状突与枢椎椎体之间横面上的间叶组织持续存在不发生软骨化及骨化，从而引起齿状突畸形。此外，后天性外伤或感染可影响齿状突尖端的血供引起齿状突发育不良。病理寰枢关节包括三个关节，即两侧的寰枢外侧关节和中间的寰枢正中关节。寰枢外侧关节由寰椎下关节面和枢椎上关节面构成，关节平面呈水平状；寰枢正中关节又由两个关节组成：一是齿状突前面与寰椎的齿突凹之间的关节，另一是齿状突后面与寰椎韧带之间的关节。两侧枢椎上关节面内缘之下有一小结节，为寰椎横韧带附着处，该韧带非常牢固，是防止寰椎向前移位的主要结构（图1）。由此可见，齿状突和横韧带为稳定寰枢关节的重要因素。此外，齿状突的翼状韧带和齿尖韧带分别止于枕骨大孔的前缘和枕骨髁的内侧面，对维持寰枢关节的稳定起一定作用。图1 齿状突横断层面齿状突畸形使寰枢关节丧失了正常的生理性控制，必然导致寰枢关节的不稳定。齿状突缺如或发

育不良者丧失了寰椎横韧带与齿状突的相互锁扣关系，致使寰椎向前脱位或旋转脱位而引起脊髓压迫；齿状突尖部与基底部不愈合者齿状突可随寰椎移动，造成横韧带松弛，久之其他韧带结构如翼状韧带和齿尖韧带也会发生松弛，最终导致寰枢关节脱位并出现脊髓压迫（图2）。此外，由于寰枢关节不稳，寰枢外侧关节因长期磨擦刺激而出现退变，增生的骨质可加重对脊髓的压迫；寰枕膜因磨擦刺激增厚呈束带状，同样可以加重对脊髓的压迫。图2 寰椎向前脱位及脊髓受压情况临床表现

齿状突畸形可分为齿突发育不良、齿状突分离（齿突骨）和齿状突缺如三种，其中齿状突缺如较少见（图3）。有时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3 齿状突畸形

普通分型Greenberg将齿状突畸形分为五型（图4）：

图4 齿状突畸形Greenberg分类

- 型：游离齿状突骨，齿状突与枢椎不融合。
- 型：齿状突腰部缺如，齿状突尖端游离小骨，与基底部分离。
- 型：齿状突基底部不发育，仅残存齿状突尖部。
- 型：齿状突尖部缺如。
- 型：整个齿状突缺如。

贾连顺教授在近年研究中发现另一种类型的发育障碍，即齿状突短而粗，形如一个完整的齿状突，较正常则明显短小，基底较宽，可称之为“rdquo.（图5）。图5 rdquo.齿状突畸形各型齿状突畸形的临床表现大致相同。早期因活动量小，可能无寰枢椎不稳定和神经压迫症状，但存在潜在不稳，头被动活动范围明显增加，寰枢活动增加，X线片显示寰椎轻度向前移位。有些病例可终生存在畸形而不发病。多数病例随着年龄的增长，颈椎活动增加或稍微外伤引起寰枢关节脱位或半脱

位，出现脊髓受压的临床症状。主要表现为头颈部疼痛、项肌无力不能支撑头部、双下肢无力、行走不稳、手指精细动作障碍，之后发展为部分或完全性四肢痉挛性瘫痪，甚至忽然死亡。有的患者出现椎动脉供血不足的临床表现；少数患者出现呼吸困难、大小便功能障碍。体征主要有颈椎活动受限、枢椎棘突隆起并有压痛、棘突旁肌肉压痛、枕颈曲线平直；可出现四肢肌张力增高、腱反射活跃或亢进、病理反射如Hoffmann征和Babinski征阳性、髌阵挛和踝阵挛可引出。病情严重者，可出现高位颈脊髓压迫症状，表现为呼吸困难或呼吸麻痹。齿状突畸形多见于一些骨结构不良患者中，如：粘多糖病、脊椎骨骺性结构不良性侏儒等，还可同时合并颅底扁平或凹陷等其他枕颈部畸形。诊断临床表现结合影像学检查可对先天性齿状突畸形及寰枢椎脱位情况作出明确的诊断。X线检查包括颈椎正侧位、伸屈动力性侧位和开口前后位摄片，必要时行断层摄片。可观察齿状突畸形的特点和寰枢椎脱位状况，并推断脊髓受压状态。X线片特片如下：（1）齿状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，伸屈动力性侧位可发现齿突游离骨与寰椎一起向前移位。CT扫描检查通过对扫描层面上的图像分析，可以了解齿状突畸形的类型及寰枢椎脱位的程度。（1）齿状突缺如者，在相应的扫描层面上无齿状突出现；（2）齿状突发育不良者，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，表明齿状突随寰椎向前移位（图1、2）。图1 包括游离小骨的齿状突CT切层显示寰椎环内两个骨影图2

CT扫描不同切层显示齿状突和寰椎位置磁共振成像检查 可以了解齿状突畸形所引起的寰枢椎脱位情况及脊髓受压情况；同时可以提供骨、韧带、硬膜和脊髓的相互关系，为治疗方案的设计提供可靠的依据。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，游离的齿状突可与寰椎同步向前移位，同时显示脊髓受压状况。鉴别诊断齿状突畸形引起的寰枢椎脱位应与外伤性脱位、自发性脱位和病理性脱位相鉴别。治疗1.先天性齿状突畸形，无神经症状者，原则上应采取积极的治疗措施。对老年人或年龄较小的儿童，应减少颈部活动，防止外伤，局部用颈托固定以维持或减缓其发展。同时，严密观察病情变化，一旦出现神经压迫症状，即应采取积极的手术治疗，稳定寰枢椎。2.齿状突畸形造成寰椎明显不稳，合并有脊髓压迫者应给予手术治疗。手术方法为：（1）单纯枕颈融合术；（2）寰枢椎融合术；（3）减压及枕颈融合术。作者曾设计寰椎后弓切除和枕颈融合术获得良好效果。近年Magerl设计了后路寰枢外侧关节螺丝钉固定术，优点是术后能够马上获得寰枢关节牢固的固定，不需石膏床固定。3.先天性齿状突畸形合并颅底凹陷、寰椎枕骨化或枕骨大孔狭窄。此类病例由于多种畸形并存，对脊髓压迫有多种因素，其中枕骨大孔后缘为重要致压物。单纯采用枕颈融合术不能达到治疗目的，可采取枕骨大孔扩大和寰椎后弓切除减压加植骨融合术，此手术可以直接切除致压物并稳定寰枢椎。手术要点：（1）枕颈区显露：自枕骨粗隆上方2.0cm至第4颈椎棘突作后正中切口，显露过程分枕骨、颈椎及枕颈间三步进行。当寰椎向前移位时，后弓位置较深，宜以手指先触及后弓，再小心作锐性切割剥离，后

弓暴露范围限于后弓结节两侧各1.5cm，以免损伤椎动脉；

(2) 枕骨大孔扩大和寰椎后弓切除减压：先自枕骨大孔后上方2.0cm～2.5cm处钻孔或用小型锐凿凿一洞，然后用冲击式咬骨钳向枕骨大孔方向扩延，最后切除枕骨大孔后缘及寰椎后弓。由于寰椎向前移位，位置较深，并与硬膜紧密接触，切除应十分小心，必须充分游离后再予以切除。此外，对于枕骨大孔后缘和寰椎后弓与硬膜长期摩擦所形成的纤维束带，应作纵形切开，使脊髓得到充分减压；

(3) 植骨融合术：枕骨大孔扩大减压后，在枕骨大孔上方2.0cm处凿骨槽，将移植骨条植入，其下端修剪呈鱼尾状与第二颈椎棘突基底部相互嵌紧，严密缝合深层软组织将移植骨条牢固固定；

(4) 术后石膏床固定，拆线后更换头颈胸石膏固定。100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问

www.100test.com