

先天性齿突小骨合并寰枢椎脱位患儿 1 例及文献回顾

柳翔云 郑修军 李田米 寇建强

青岛大学附属医院 山东青岛 266003

摘要: 齿突小骨是少见的颈椎畸形, 1886年由Giacomini最先报道^[1]。齿突小骨合并寰枢椎脱位病人较为少见。此类病人因齿突小骨的畸形导致寰枢关节不稳, 易产生严重后果, 我科于2024年成功治疗1例齿突小骨合并寰枢椎脱位的小儿患者, 取得良好效果, 现报道如下。

关键词: 齿突小骨; 寰枢椎脱位; 椎弓根螺钉系统; 寰枢椎融合; 文献回顾

1 病史资料

患儿, 男, 12岁, 4小时前在校和同学打闹致颈部外伤, 感枕颈部疼痛、不敢活动伴双上肢麻木, 行走不稳。无昏迷, 无恶心、呕吐, 无呼吸困难、胸闷憋气, 无躯干部束带感。急到当地医院就诊, 予以简单固定后于2024年4月18日来我院就诊。因病人颈部疼痛严重, 不敢活动, X片拍摄受限, 急诊行颈椎三维CT及颈椎MR检查, 结果考虑: 寰枢椎脱位, 先天性齿突小骨, 颈部脊髓损伤。为进一步治疗, 收入我科。病人自受伤以来, 无大小便异常, 颈托外固定保护。

既往史: 病儿既往身体健康, 无传染病、精神病史, 无内科疾病病史, 无外科手术病史, 无药物过敏史。

个人史: 无外地久居史, 无疫区、疫情等接触史, 无牧区、矿区、高氟区等居住史, 无放射性物质、有毒物质接触史, 无特殊药物服用史。

查体: 神志清, 枕颈部压痛, 颈部伸屈、侧屈及旋转活动受限, 四肢皮肤温痛觉无明显减退, 双侧三角肌、肱二头肌、肱三头肌、屈腕肌、伸腕肌及双手握力正常, 双侧髂腰肌、股四头肌、腓绳肌、胫前肌、小腿三头肌、踇背伸肌肌力正常。双侧肱二、三头肌腱反射正常, 双侧桡骨膜反射正常, 双侧膝反射、踝反射阴性, 双侧霍夫曼征、巴氏征阴性。

影像学检查 颈椎三维CT结果考虑: 1. 先天性齿突小骨 2. 寰齿间隙增宽, 符合寰枢关节脱位表现 3. 寰枢椎水平椎管狭窄。颈椎MR结果考虑: 1. 寰枢椎形态异常, 寰枢关节脱位可能性大, 伴同层面椎管狭窄 2. 颈髓内异常信号, 脊髓损伤可能性大, 请结合临床。(见图一-四)

初步诊断: 1. 寰枢椎脱位 2. 颈部脊髓损伤 3. 先天性齿突小骨。

入院后完善各项辅助检查及术前准备, 于2024年4月26日在全麻下行颈椎后路寰枢椎复位植骨融合内固定术。术中气管插管全麻成功后, 病人俯卧位, 头部置于头架上, 颅骨牵引3KG。透视下病人寰枢椎脱位基本复位。常规消毒、铺巾, 取颈后正中切口, 长约7cm。依次切开皮肤、皮下及深筋膜, 剥离椎旁肌, 显露寰枢椎后弓及椎板, 于环椎双侧侧块各置入1枚 $\phi 3.5\text{mm}$ 、长度28mm短尾万向椎弓根螺钉, 枢椎双侧椎弓根各置入1枚 $\phi 3.5\text{mm}$ 、长度26mm短尾万向椎弓根螺钉, 放置预弯的纵棒提拉复位并固定寰枢椎, 磨钻打磨寰枢椎后弓及椎板皮质骨, 形成粗糙面, 同种异体骨植骨。再次透视见寰枢椎复位及4枚椎弓根螺钉位置满意, 放置引流管1根, 逐层缝合, 无菌敷料包扎。术后麻醉恢复室苏醒后四肢活动良好, 安返病房。术后预防性应用抗生素48小时, 24小时拔除引流管, 佩戴颈托下地活动。病人术后四肢感觉、运动功能正常。行走不稳症状消失。术后第三天行颈椎正侧位片、颈椎CT三维重建及颈椎核磁共振检查显示: 颈椎椎弓根螺钉位置满意, 寰枢椎脱位已复位, 复位情况良好, 颈椎管局部狭窄已解除, 脊髓已无受压情况(见图五-九)。术后第5天病人出院, 嘱佩戴颈托6周并进行康复训练。定期门诊复查。



图 1、2、3 术前颈椎三维 CT 矢状位冠状位及水平位示：寰枢椎脱位、先天性齿突小骨，局部颈椎管变窄，颈部脊髓受压。



图 4 术前颈椎 MR 示：寰枢椎脱位、先天性齿突小骨，寰枢椎脱位并同层面椎管狭窄，颈髓内异常信号，脊髓损伤可能性大。

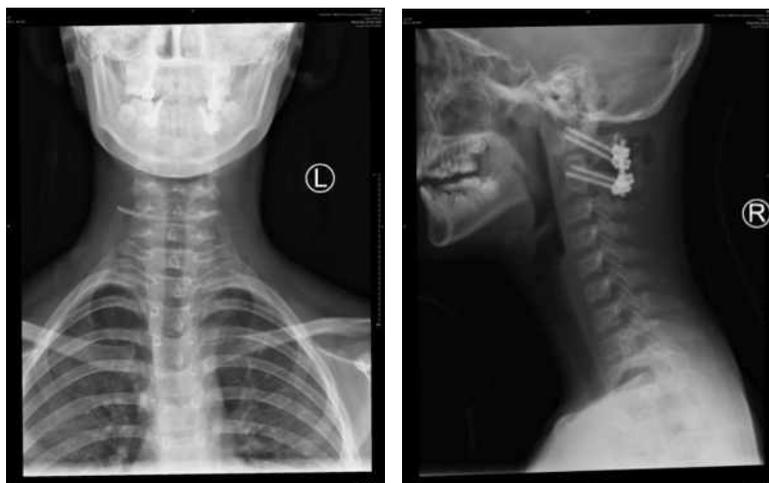


图 5、6 术后颈椎 X 线片显示寰枢椎复位良好，内固定位置满意。



图 7、8、9 颈椎三维 CT、MR 示：寰枢椎脱位复位满意，局部椎管狭窄及脊髓受压情况已解除，内固定位置满意。

2 讨论

齿突小骨是指由皮质光滑的小骨替代了正常的齿状突，小骨游离，与枢椎椎体无骨性连接^[2]。Greenberg 将齿突畸形分为五型。本例病人为 I 型。齿突小骨导致寰枢椎关节位置变化及稳定性改变，引起寰枢椎脱位，其分型方法较多，目前常用的分型是 Yin 等提出的 3 型分法^[3]；即可复性、难复性及不可复性。以及 Tan 等提出的外科分型^[4]；即牵引复位型、手术复位型和不可复位型。本例病人为 3 型分法的可复性型、外科分型的牵引复位型。

齿突小骨的发病机制仍然存在争议。包括先天性因素学说和后天性因素学说。先天性因素学说认为是胚胎发育期齿突与枢椎椎体融合失败所致^[5]；该学说认为许多齿突小骨病人以往不存在颈部外伤病史，并且一般伴有其他的先天性畸形。包括、Klippel-Feil 综合征以及 Down 综合征等。有学者报道家族中姐妹及父女同时患有齿突小骨，也有报道称同卵双胞胎都患有齿突小骨，并且影像学上显示两者齿状小骨的形态基本相同，这些案例说明齿状突形成异常可能与家族性发育有着密切关联。赞同先天性假说的学者指出，单纯的外伤并不能促使齿突小骨的形成，但是，外伤情况的存在会导致局部软组织的损伤，进而造成稳定性的破坏，使原本存在的齿突小骨得以暴露。后天性因素学说认为是齿突基部存在发育缺陷，受外伤等影响后易发生骨折，因局部血运差出现骨折不愈合，从而形成齿突小骨^[6, 7, 8]。后天性因素学说认为外伤是导致齿突小骨形成的因素。有报道称一对同卵双胞胎病例，其中 1 人在颈部受到外伤后出现齿突小骨，而另外 1 人没有颈部外伤史情况及齿突小骨，认为齿突小骨的形成可能与外伤及局部血供不足相关。

齿突小骨与枢椎椎体局部的骨不连，破坏了寰枢关节的稳定性，在这种情况下，微小的外伤就可能导致寰枢关节发生脱位。齿突小骨的表现多样，从没有症状、轻度寰枢椎不稳到脊髓受压^[9]，情况严重者可出现瘫痪或死亡^[10]。有学者将临床表现分为 4 类：1. 无临床症状；2. 局部头颈痛、斜颈等症状；3. 颈部脊髓受压表现；4. 继发于椎-基底动脉血供不足的症状^[11]。

齿突小骨合并寰枢椎脱位的确诊需依赖病史、症状、体征及影像学检查。其中影像学检查尤为重要^[12]。齿突小骨与齿突骨折临床上易发生混淆^[13]。最常见的检查为 X 线片，包括颈椎正侧位片、张口位片及动力位片。颈椎张口位片对于考虑有寰枢关节异常的病人是一种最简单也最常规的检查方式。在 X 线片上表现为齿突与枢椎椎体不相连，呈游离状态，其大小形态不规则。通过张口位 X 线片可以观察齿突小骨形态特征，对齿突小骨进行分型。颈椎侧位片可以观察到寰椎前弓、齿突小骨及枢椎椎体矢状位的形态，由于齿突与枢椎椎体不连，其局部结构已发生改变，寰齿间隙的距离已经不能用来判断寰枢椎是否脱位。颈椎动力位片主要是观察颈椎在后伸的状态下寰枢关节的位置及前屈状态下寰枢关节的位置，再将两种状态下的寰枢关节位置进行对比，对寰枢关节是否脱位及分型的初步判断有重要意义。CT 对齿突小骨的诊断优于 X 线，三维 CT 重建可以显示颅颈交界区的畸形，对枕-寰枢椎后部骨性结构显示更清晰，可显示高跨椎动脉，对术中内固定应用有重要指导意义^[14]。MRI 检查主要观察脊髓情况。脊髓在明显受压变性后可出现信号改变，提示脊髓可能存在变性缺血或脱髓鞘改变。

Helenius 等^[15]认为如果病人不存在寰枢关节脱位、不稳，

无脊髓压迫症状,病人可先行保守治疗,定期复查。但也有学者认为齿突的游离使寰枢关节一直处于不稳的状态,轻微外伤即可导致脊髓的严重损伤,即使病人无临床症状也建议行手术治疗^[16]。当由于齿突小骨的原因出现寰枢关节不稳而产生各种临床症状,尤其是出现脊髓损伤情况的时候,保守治疗效果不满意,需要进行手术来稳定寰枢关节而达到治疗的目的。颈椎后入路的寰枢椎植骨融合内固定术及枕颈植骨融合内固定术是治疗寰枢椎脱位的主要手术方式,齿突小骨导致的寰枢椎脱位的手术方式也是如此。在条件允许的情况下,临床上一般采取颈椎后路寰枢椎植骨融合内固定术,该术式创伤小、因手术导致的活动功能丢失少、恢复快。如果存在寰枢椎后部骨性结构的发育异常而导致局部椎弓根螺钉置入困难的情况,则可选择颈椎后路枕颈植骨融合内固定术,但该术式融合固定节段长,会使患者颈部活动功能丢失明显,给病人日后的生活带来诸多不便。根据寰枢关节脱位分型的不同,临床上手术治疗的方式也是不同的。吴星火等^[17]认为对于齿突小骨合并可复性寰枢关节脱位病人,直接后路寰枢椎固定融合即可,既能解除压迫、稳定寰枢关节,又最大限度的保留寰枕的旋转功能。对于难复性及不可复性寰枢椎脱位患者,经口前路松解联合后路固定融合是目前治疗的主要手术方式^[18]。Hao^[19]等采用前后联合入路治疗22例难复性寰枢关节脱位病人,病人术后症状均得到改善,效果满意。其中术前、术中行颅骨牵引有利于寰枢关节的复位及术中寰枢关节的稳定,从而达到简化手术的目的^[20]。

综上所述,临床中齿突小骨合并寰枢关节脱位病人较为少见。此类病人早期可能无特殊临床表现,在发生外伤、退变等因素后出现临床症状才被发现。因齿突小骨畸形导致寰枢关节不稳,容易产生严重后果,建议该类病人积极进行手术治疗。本例患者的成功救治,对今后临床上此类病人的治疗,可提供一定的借鉴。

参考文献:

[1] ZARANTONELLO P, SPINNATO P, VOMMARO F, et al. Imaging Findings in an Early Symptomatic Dystopic Os Odontoideum.[J]. The Canadian journal of neurological sciences. Le journal canadien des sciences neurologiques, 2020,48(4).

[2] ALVARADO A M, DOMINO J S, GRABB P A, et al. Treatment of pediatric unstable os odontoideum with adjacent degenerative cyst: case presentation and literature review[J].

Childs Nerv Syst, 2020,36(11): 2863–2866.

[3] 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(01): 39–42.

[4] TAN M S, ATUL G, KUNIYOSHI A, et al. [Clinical practice guideline of integrated traditional Chinese and western medicineatlantoaxial dislocation (AAD) (2019)][J]. Zhongguo Gu Shang, 2020,33(1): 27–37.

[5] TANG X, TAN M, YI P, et al. Atlantoaxial dislocation and os odontoideum in two identical twins: perspectives on etiology[J]. Eur Spine J, 2018,27(Suppl 3): 259–263.

[6] SUBY J A, NOVELLINO P, DA P G, et al. Elongated odontoid process in late Holocene skeletal remains from B6 archaeological site, Mendoza, Argentina[J]. Int J Paleopathol,2018,22: 86–91.

[7] MCHUGH B J, GRANT R A, ZUPON A B, et al. Congenital os odontoideum arising from the secondary ossification center without prior fracture[J]. J Neurosurg Spine, 2012,17(6): 594–597.

[8] WHITE I K, MANSFIELD K J, FULKERSON D H. Sequential imaging demonstrating os odontoideum formation after a fracture through the apical odontoid epiphysis: case report and review of the literature[J]. Childs Nerv Syst, 2013,29(11): 2111–2115.

[9] DIAS R P, BUCHANAN C R, THOMAS N, et al. Os odontoideum in wolcott-rallison syndrome: a case series of 4 patients[J]. Orphanet J Rare Dis, 2016,11: 14.

[10] RAHIMIZADEH A, MALEKMOHAMMADI Z, KARIMI M, et al. Unstable os odontoideum contributing to cervical myelopathy and obstructive sleep apnea[J]. Surgical Neurology International, 2019,10: 125.

[11] ROWLAND L P, SHAPIRO J H, JACOBSON H G. Neurological syndromes associated with congenital absence of the odontoid process[J]. AMA Arch Neurol Psychiatry, 1958, 80(3): 286–291.

[12] ZHANG Z, WANG H, LIU C. Acute Traumatic Cervical Cord Injury in Pediatric Patients with os Odontoideum: A Series of 6 Patients[J]. World Neurosurg, 2015,83(6): 1180–1181.

- [13] AYDIN F, BAYRAKTUTAN U, SADE R, et al. The Rare Anomaly That Can Be Confused With Fracture: Os Odontoideum[J]. *J Craniofac Surg*, 2020,31(1): e67.
- [14] ZHANG Z, WANG H, LIU C. Acute Traumatic Cervical Cord Injury in Pediatric Patients with os Odontoideum: A Series of 6 Patients[J]. *World Neurosurg*, 2015,83(6): 1180–1181.
- [15] HELENIUS I J, BAUER J M, VERHOFSTE B, et al. Os Odontoideum in Children: Treatment Outcomes and Neurological Risk Factors[J]. *J Bone Joint Surg Am*, 2019, 101(19): 1750–1760.
- [16] WHITE D, AL-MAHFOUDH R. The Role of Conservative Management in Incidental Os Odontoideum[J]. *World Neurosurg*, 2016,88: 615–695.
- [17] 吴星火, 杨操, 郜勇, 等. 单纯后路与前后联合入路手术治疗成年型齿突游离小骨并寰枢关节脱位 [J]. *中国矫形外科杂志*, 2016,24(24): 2209–2215.
- [18] TANG X, WU X, TAN M, et al. Endoscopic transnasal anterior release and posterior reduction without odontoidectomy for irreducible atlantoaxial dislocation[J]. *J Orthop Surg Res*, 2019,14(1): 119.
- [19] HAO D, HE B, ZHENG Y, et al. Single-stage Anterior Release and Sequential Posterior Fusion for Irreducible Atlantoaxial Dislocation.[J]. *Clinical spine surgery*, 2016,29(5).
- [20] 胡旭栋, 蒋伟宇, 陈云琳, 等. 游离齿状突并发寰枢关节脱位的治疗策略及疗效分析 [J]. *中国骨伤*, 2021,34(04): 321–327.

作者简介:

柳翔云 (1979—), 男, 汉族, 青岛大学附属医院脊柱外科, 研究生学历, 副主任医师, 研究方向: 脊柱外科。