



电子、语音版

·综述·

## Chiari 畸形 I 型患者头痛症状的诊断、分类和治疗

包明彬, 何运森, 郑强, 张梦君, 秦晓虹, 王益双, 吴波  
电子科技大学附属四川省人民医院, 四川 成都 610054

**摘要:** Chiari 畸形 I 型 (CM-I) 是颅颈交界区的先天发育畸形, 头痛是其典型症状。随着对 CM-I 头痛的深入研究, 专家学者们逐渐甄别出 CM-I 患者中广泛存在的不典型疼痛, 从而 CM-I 头痛逐渐被划分为典型头痛和非典型头痛两类。当前, CM-I 非典型头痛是否与 CM-I 的病理生理相关争议较大。同时, 针对这两类疼痛管理方案的选择也存在较大争议, 这些分歧之间的差异明显并且将在一定时期内存在。此外, 现有的证据已经对 CM-I 头痛有了较为全面的认识, 虽然通过手术能取得确切的效果, 但保守治疗与手术、单纯后颅窝减压术 (PFD) 和后颅窝减压硬膜成形术 (PFDD) 分别对两类头痛患者的复发率和疗效尚待探讨。该文对既往有关争议进行汇总和分析, 根据对 CM-I 典型/非典型两类疼痛不同处理方式的诊治效果提出了建议。未来, 手术与非手术方式相结合、精细化个体化管理 CM-I 患者头痛是诊治 CM-I 的发展方向。 [国际神经病学神经外科学杂志, 2024, 51(6): 41-50]

**关键词:** Chiari 畸形; 头痛; 后颅窝减压术; 保守治疗

中图分类号: R651

DOI: 10.16636/j.cnki.jinn.1673-2642.2024.06.007

### Diagnosis, classification, and management of headache in patients with Chiari malformation I

BAO Mingbin, HE Yunsen, ZHENG Qiang, ZHANG Mengjun, QIN Xiaohong, WANG Yishuang, WU Bo  
Affiliated Hospital of UESTC, Chengdu, Sichuan 610054, China  
Corresponding author: WU Bo, Email: wuboscph@sina.com

**Abstract:** Chiari malformation type I (CM-I) is a congenital malformation at the craniocervical junction with headache as its typical symptom. With advancements in the research on CM-I headache, the atypical pain widely present in CM-I patients has been gradually recognized. As a result, CM-I headaches have been divided into two categories: typical and atypical headaches. It is controversial whether atypical CM-I headaches are related to the pathophysiology of CM-I and which management plan should be used for the two types of CM-I headaches. These apparent controversies will persist for a long time. In addition, available evidence provides a comprehensive understanding of CM-I headaches. Although surgical interventions have clear benefits, the recurrence rates and treatment outcomes for patients with two types of headaches who receive conservative treatment versus surgery and posterior fossa decompression with duraplasty versus posterior fossa decompression remain to be explored. This literature review summarizes and analyzes the previous controversies, and makes recommendations for the management of CM-I typical and atypical headaches based on the efficacy of different treatments. In the future, the combination of surgery and conservative treatments as well as refined and individualized management of headache in patients with CM-I are directions for the diagnosis and treatment of CM-I.

[Journal of International Neurology and Neurosurgery, 2024, 51(6): 41-50]

**Keywords:** Chiari malformation; headache; posterior fossa decompression; conservative treatment

Chiari 畸形 (Chiari malformation, CM) 由奥地利病理学家 Chiari<sup>[1]</sup> 于 1891 年首次发现, 后被分为 4 型, 临床上

以 I 型 (CM-I) 多见。CM-I 虽症状繁多, 但头痛是其最常见 (有研究显示头痛比例高达 80%) 和最典型的临床表

基金项目: 四川省自然科学基金项目 (2023YFS0272)。

收稿日期: 2023-09-24; 修回日期: 2024-08-23

通信作者: 吴波, Email: wuboscph@sina.com。

现<sup>[2]</sup>,故评估头痛的诊疗情况至关重要<sup>[3]</sup>。然而,既往对CM-I头痛研究虽较多,但对其定义模糊,大部分学者至今仍将其粗略描述为后枕部瓦氏头痛<sup>[2,4]</sup>。

近年随着对CM-I头痛症状研究的重视,一些学者在CM-I患者中甄别出大量非CM-I头痛,如偏头痛、紧张性头痛、丛集性头痛等<sup>[2,5-8]</sup>,而这类非典型性头痛绝大多数仍被作为“CM-I头痛”来进行笼统描述、诊断和疗效评估<sup>[9-17]</sup>。这容易对CM-I患者的症状评估、治疗策略以及疗效评估造成偏移。

目前针对CM-I患者典型/非典型头痛的管理方案存在明显分歧。首先,部分学者认为,典型头痛是CM-I经典后颅窝减压手术的最佳手术指征,但整体改善率仍参差不齐。也有部分新观点认为,针对CM-I头痛的多学科管控<sup>[18]</sup>、康复理疗<sup>[19]</sup>及药物镇痛等保守治疗<sup>[20-23]</sup>效果与手术疗效相当,是首选治疗方案。其次,不同后颅窝减压术式[单纯后颅窝减压术(posterior fossa decompression, PFD)和后颅窝减压硬膜成形术(posterior fossa decompression with duraplasty, PFDD)]改善CM-I典型头痛和非典型头痛的疗效,也存在较大争议。

更重要的是,部分观点认为,CM-I非典型患者头痛发病率和普通人群发病率相当,是CM-I患者的偶然发现,其与CM-I病理生理过程无关,应采用原发性头痛的常规保守治疗。但也有观点认为CM-I患者非典型头痛明显较普通人群发病率高,其与CM-I存在明显相关性,且经典后颅窝减压术对其依然有效。

上述分歧泾渭分明,其对CM-I的流行病学、诊断学、症状学及治疗转归至关重要。然而,目前尚无任何综合性循证文献,对上述分歧进行评估。

故本研究拟通过系统性回顾关于CM-I患者头痛治疗效果的文献资料,了解CM-I患者典型和非典型头痛的定义和发病比例;采用不同治疗方式的疗效,并给出综合

性建议。通过整体回顾CM-I患者中的非典型头痛与CM-I病理生理的相关性。

1 检索方法与检索结果

全面检索PubMed、Embase、ClinicalKey、中国知网等中英文重要数据库(主要检索策略及初步检索结果如表1)。根据文献纳入和排除标准(表2)取舍后获得入选文献24篇。根据CM-I患者头痛治疗方式与CM-I人群(儿童/成人)对部分文献进行了合理拆分,共计获得30项数据,共计包含CM-I患者1935例,文献结果见表3。

表1 CM-I头痛治疗检索策略及结果

检索词	检索篇数
“Chiari malformation” AND “typical headache”	74
“Chiari malformation” AND “Atypical headache”	73
“Chiari malformation” AND “type headache”	679
“Chiari malformation” AND “chiari headache”	576
“Chiari malformation” AND “non-chiari headache”	1
“Chiari malformation” AND “characteristic headache”	16
“Chiari malformation” AND “Valsalva headache”	31
“Chiari malformation” AND “non-Valsalva headache”	2
“Chiari malformation” AND “Cough headache”	473
“Chiari malformation” AND “non-Cough headache”	4
“Chiari malformation” AND “tussive headache”	58
“Chiari malformation” AND “non-tussive headache”	1
“Chiari malformation” AND “specific headache”	110
“Chiari malformation” AND “unspecific headache”	3
“Chiari malformation” AND “non-specific headache”	39
“Chiari malformation” AND “Migraine”	55
“Chiari malformation” AND “Tension-Type headache”	12
“Chiari 畸形” AND “特征/特异性/典型头痛”	0
“小脑扁桃体下疝畸形” AND “特征/特异性/典型头痛”	0
共计	2 207

注:总共2207篇文献通过endnote筛查后排除重复文献1984篇,剩余223篇文献,将通过进一步排除标准进行排除。

表2 文献排除标准

编号	排除标准
A	包含除开CM-I外的其他CM类型(如CM-II~CM-IV)
B	未对CM-I头痛按照“典型/非典型”进行分开诊断或疗效统计
C	手术干预包括除PFD外的其他方式(如脑脊液分流等)
D	CM-I患者合并可能引起头痛的其他诊断(如脑积水、特发性脑水肿、颅内感染、颅内占位等)
E	个案报道或文献综述
F	队列系列中患者例数低于5例
G	CM-I头痛治疗结果仅通过CCOS量表或“疼痛量表”测量平均分,未显示改善例数,无法纳入统计

注:根据上述排除标准,共排除199篇文献,24篇文献符合要求并被纳入最终研究。CM为Chiari畸形;PFD为后颅窝减压术;CCOS为芝加哥Chiari畸形疗效评估量表。

表 3 共纳入本次研究的文献情况总览

作者	出版时间	典型头痛		非典型头痛		治疗方法	并发症数	二次手术数	年龄/岁	平均随访时间/月	总典型头痛数	非典型头痛患者			非典型总头痛数		患者总数	文献类型	证据强度	是否使用 ICHD		
		改善例数	头痛总数	改善例数	头痛总数							紧张性头痛数	丛集性头痛数	偏头痛数	女	男						
Weinberg 1 <sup>[24]</sup>	1998	3	3	2	2	PFD	0	0	2.5	34 (10~52)	3	NA	NA	NA	2	5	3	2	5	病例系列	极低	NOT
Weinberg 2 <sup>[24]</sup>	1998	0	0	2	2	PFDD	1	1	3.2	34 (10~52)	0	NA	NA	NA	2	2	2	0	2	病例系列	极低	NOT
Thunstedt <sup>[25]</sup>	2022	13	18	9	13	PFD/ PFDD	4	NA	43.9±15.7	NA	21	12	8	0	20	41	38	27	65	队列研究	低	YES
Raza-Knight <sup>[26]</sup>	2017	37	39	9	15	PFD/ PFDD	8/7 PFDD -3/26	PFD- 4/70 PFDD -14/ 26	8.7±4.1	12	42	4	2	9	15	57	64	38	102	队列研究	低	YES
Pepper <sup>[27]</sup>	2021	74	100	9	20	PFDD	NA	NA	37±12	24	101	NA	NA	NA	21	122	92	37	129	队列研究	低	NOT
Mcgirl <sup>[28]</sup>	2005	10	10	3	7	PFDD	NA	NA	14±11	12	10	0	0	7	7	17	14	19	33	队列研究	低	NOT
Kennedy <sup>[29]</sup>	2015	65	90	50	87	PFD	4	7	9.9(7.0~20.6)	32	65	NA	NA	NA	50	115	76	80	156	队列研究	低	NOT
Hidalgo <sup>[30]</sup>	2018	27	27	15	18	PFDD	3	5	10	24	16	NA	NA	NA	18	45	57	48	105	队列研究	低	NOT
Grangeon <sup>[31]</sup>	2018	19	23	9	26	PFDD	5	1	43.9±15.7	37.4 (18.0~60.0)	23	NA	NA	NA	14	37	37	12	49	队列研究	低	YES
Feghali <sup>[32]</sup>	2020	78	91	35	50	PFDD	24	NA	35.1±11.5	22.8	91	NA	NA	NA	50	141	122	27	149	队列研究	低	YES
Chavez 1 <sup>[23]</sup>	2014	53	56	13	14	PFDD	NA	0	29.9±17.3	15.2 (0.3~124.0)	68	26	0	0	26	82	82	27	109	队列研究	低	NOT
Chavez 2 <sup>[23]</sup>	2014	12	30	24	39	保守治疗	NA	8	30.2(2.7~68.4)	57.9 (11.6~138.5)	30	39	0	0	39	50	49	19	68	队列研究	低	NOT
Beretta <sup>[18]</sup>	2017	58	59	31	32	PFDD	3	2	40.6(19.0~73.0)	12	59	NA	NA	NA	34	93	90	45	135	队列研究	低	YES
Killeen 1 <sup>[22]</sup>	2015	10	27	9	32	保守治疗	NA	NA	39.6(36.1~43.1)	56.1 (45.7~66.3)	27	32	0	0	32	41	38	11	49	队列研究	低	NOT
Killeen 2 <sup>[22]</sup>	2015	2	3	6	7	保守治疗	NA	NA	9.06(7.02~11.10)	62.1 (45.9~78.2)	3	7	0	0	7	9	11	10	21	队列研究	低	NOT
Leon <sup>[33]</sup>	2019	5	5	3	5	PFD/ PFDD	NA	NA	8.4±4.9	2.69 (0.05~6.78)	5	5	0	0	5	10	5	10	15	病例系列	极低	NOT
Greenberg <sup>[34]</sup>	2015	30	36	48	67	PFD/ PFDD	NA	NA	12.2(0.5~18.0)	4.8 (0.5~12.0)	36	NA	NA	NA	67	103	93	65	158	队列研究	低	NOT
Cantor <sup>[35]</sup>	2014	12	14	7	14	PFD/ PFDD	NA	NA	NA	NA	35	16	0	0	16	35	NA	NA	37	会议综述	极低	NOT

续表3

作者	出版时间	典型头痛		非典型头痛		治疗方法	并发症数	二次手术数	年龄/岁	平均随访时间/月	总典型头痛数	非典型头痛患者			非典型总头痛数	总头数	女	男	患者总数	文献证据强度	是否使用ICHD	
		改善例数	头痛总数	改善例数	头痛总数							偏头痛数	紧张性头痛数	丛集性头痛数								
Khanna <sup>[36]</sup>	2013	22	24	0	10	PFDD	NA	NA	NA	NA	24	NA	NA	NA	10	58	14	44	58	会议综述	极低	NOT
Mozaffari 1 <sup>[37]</sup>	2021	11	15	0	0	PFD	2	2	7.6(1.0~15.8)	105.7 (60.0~258.0)	15	NA	NA	NA	15	14	11	25	队列研究	极低	NOT	
Mozaffari 2 <sup>[37]</sup>	2021	18	22	0	0	PFDD	12	1	7.3(0.4~18.0)	94.56 (60.00~237.84)	22	NA	NA	NA	22	18	17	35	队列研究	极低	NOT	
Massimi <sup>[38]</sup>	2019	32	34	0	0	PFD	0	3	6.70(1.25~16.00)	11.3 (5.0~15.0)	34	0	0	0	34	25	17	42	队列研究	极低	NOT	
Kalhor <sup>[39]</sup>	2021	87	91	0	0	PFDD	10	0	31.0±6.7	12	91	0	0	0	91	58	33	91	队列研究	极低	NOT	
Seaman 1 <sup>[40]</sup>	2021	17	17	0	0	PFD	0	0	25.5 (18.4~56.2)	12.7	17	0	0	0	17				队列研究	极低	NOT	
Seaman 2 <sup>[40]</sup>	2021	9	9	0	0	PFDD	0	0	25.5 (18.4~56.2)	12.7	9	0	0	0	9	23	3	26	队列研究	极低	NOT	
Pascual 1 <sup>[41]</sup>	1992	5	14	0	0	保守治疗	NA	NA	42±12	NA	14								病例系列	低	NOT	
Pascual 2 <sup>[41]</sup>	1992	6	7	0	0	PFD	NA	NA	NA	NA	7	5	6	1	12	26	30	20	50	病例系列	低	NOT
Abdallah <sup>[19]</sup>	2022	29	31	25	27	保守治疗	NA	NA	40.6±15.2	80.4±23.6 (26.0~121.0)	31	NA	NA	NA	27	58	68	22	90	队列研究	低	NOT
Broussolle <sup>[42]</sup>	2021	23	27	5	9	PFDD	3	1	10.00 (0.42~17.00)	48 (18~168)	53	NA	NA	NA	21	74	54	37	91	队列研究	低	YES
Eppelheimer <sup>[43]</sup>	2021	21	22	NA	4	PFDD	NA	NA	37±10	1.5~2.0	23	NA	NA	NA	4	23	26	14	40	队列研究	低	NOT

注:部分文献对队列进行管理方式、人群特征(儿童/成人)的分类,故回顾检索时采用了“作者名1”/“作者名2”进行区分。PFD为后颅窝减压术;PFDD为后颅窝减压硬膜成形术;NA为数据缺失;ICHD为《国际头痛疾病分类》。

## 2 讨论

### 2.1 CM-I头痛的表现形式及分类标准

虽然CM-I的标志性症状为后枕部瓦氏头痛,但许多CM-I患者会同时遭受非后枕部头痛和非瓦氏的枕下头痛<sup>[7,44]</sup>。由于CM-I患者头痛表现频繁,且差异性较大,故在临床实践中,诞生了大量CM-I头痛分类形式。

不少学者按照CM-I患者头痛部位而将其分类为枕部、额颞部、广泛性或者难以定位性头痛3类<sup>[28,45-47]</sup>,以及按照头痛发作时间长短(>5 min或≤5 min)<sup>[2]</sup>或发作频率<sup>[48]</sup>进行分类。

此外,还有学者将其按照咳嗽性和非咳嗽性<sup>[19]</sup>、运动性和非运动性头痛<sup>[49]</sup>等进行分类。

此外,在大量临床实践中,不少学者将CM-I头痛按照典型和非典型头痛进行分类。其中,典型头痛指大量出现在CM-I患者中的特异性头痛,而非典型性头痛指可出现在其他普通人群中的原发性头痛(如偏头痛,紧张性头痛,丛集性头痛等)。本回顾性分析共检索到19篇文献将CM-I头痛划分为典型CM-I头痛和非典型头痛,其中仅少数文献采用了ICHD-III指南(表3)。

整体上,在临床工作中,将表现多样的CM-I头痛划分为典型性和非典型性,不仅利于诊断及治疗方案制定,而且避免了进一步对头痛按照发作部位、发作时间及发作诱因等进行划分而复杂化。故笔者也建议在诊治CM-I患者头痛时进行典型与非典型二分类法。当CM-I患者描

述头痛症状时,推荐使用ICHD-III指南区别出CM-I典型头痛,其他头痛表现可全部归类于非典型头痛。本综述主要也将按照此二分类对CM-I头痛进行回顾讨论。

### 2.2 CM-I头痛各类型占比

头痛是CM-I患者众多症状中最主要的表现。既往研究显示,头痛在CM-I患者中占50%~80%。Milhorat等<sup>[50]</sup>的经典数据显示其头痛占比高达81%,目前CM-I头痛的发病率,数据差异较大。本次回顾共包含1935例CM-I患者,共74.01%患者表现头痛症状。其中,典型头痛占比50.39%(975/1935),非特异性头痛占比26.20%(507/1935)。在总结对疼痛进行详细分类的文献后,CM-I总头痛症状大概占比3/4,但其中混合了1/4非典型头痛,而CM-I典型头痛仅为2/4(图1)。这也是为何在不同文献中,CM-I头痛在50%~80%波动,这可能是混合的典型和非典型头痛的比例不同所致。因此,在临床实践中,我们应注意甄别这1/4左右的非典型性头痛,因为其于CM-I患者典型头痛的诊断及治疗方式存在明显差异。接着,笔者将就两者的诊治进行分别讨论。

### 2.3 CM-I典型头痛

#### 2.3.1 CM-I典型头痛的定义

在缺乏CM-I典型头痛的官方定义前,学界将CM-I典型头痛描述为枕部或枕下区域因瓦氏动作诱发或加重的短期疼痛<sup>[18,26,33,41,51-53]</sup>。但在临床实践中对典型头痛的认定具有明显差异。比如Gündag Papaker等<sup>[54]</sup>将其定义为:枕部与腭部的咳嗽性或劳力性头痛;Mueller等<sup>[55]</sup>认为其是起源于后枕部,可向单眼或者双眼放射,并可移动到顶点或双颞区的压力性、爆炸性头痛。Bezuidenhout

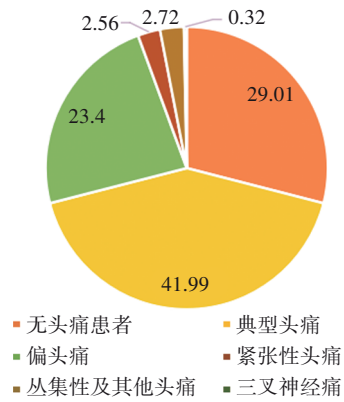


图1 此次检索资料中各类头痛患者占比(头痛例数/总症状数)

等<sup>[2]</sup>则认为短阵型瓦氏头痛是CM-I最典型表现,但并不意味着该症状和CM-I完全相等。而Pascual等<sup>[56-57]</sup>却发现,所有咳嗽头痛病例均与CM-I相关,故有学者将瓦氏头痛完全等同于CM-I典型头痛<sup>[23,30,43,58]</sup>,而另一部分学者则将后枕部疼痛认定为CM-I典型头痛<sup>[59]</sup>。

#### 2.3.2 ICHD-III对CM-I典型头痛的正式定义

最近,《国际头痛疾病分类-第3版》(ICHD-III)对“Chiari头痛”进行了官方定义,将其描述为枕部或枕下由咳嗽或其他瓦氏动作引起的短时间头痛<sup>[60]</sup>(表4)。其后,出现一些学者采用该ICHD-III对CM-I患者的头痛进行评估分类,并将其与非典型头痛进行区分管理(表1)。但总体上,该量表使用比例仍然相对较低,在本次回顾分析中,仍然有16/23例研究虽区分出CM-I典型/非典型头痛,但其并未使用或提及ICHD-III(表3)。

表4 《国际头痛疾病分类-第3版》CM-I典型头痛诊断标准

诊断类别	标准
A	头痛满足标准C
B	CM-I已被证实(MRI提示-小脑扁桃体尾侧下降5 mm或小脑扁桃体尾侧下降3 mm+颅颈交界区处拥挤的蛛网膜下腔)
C	由以下≥2项证明的因果关系证据 1 具有以下其中的1或2个条件 a)头痛与CM-I有时间关系 b)CM-I治疗成功后3个月内头痛消失 2 头痛具有≥1的以下特征 a)由咳嗽或其他类似瓦氏动作引起或加重 b)枕下或枕下的位置 c)持续时间<5 min 3 并伴有脑干、小脑、后组颅神经和/或颈脊髓功能障碍的其他症状/临床体征
D	其他ICHD-III头痛诊断并不能更好地解释该头痛

注:CM-I=Chiari畸形I型;CVJ=颅颈交界区;ICHD-III=《国际头痛疾病分类-第3版》。

本次回顾分析发现,采用ICHD-III分析后,其典型头痛占比48.90%(289/591),而未采用ICHD-III进行定义的患者,其CM-I典型头痛却高达55.62%(663/1192)(表3)。可见,采用ICHD-III头痛诊断工具,将有利于更

准确地对CM-I患者非典型头痛进行有效排除,建议在CM-I头痛诊治中推广使用。

#### 2.3.3 CM-I典型头痛的保守治疗

既往观点认为,CM-I典型头痛应采用及时手术干

预,甚至将CM-I典型头痛症状作为首要手术指征<sup>[22-23,33,58,61]</sup>。

但最近,也有学者指出,虽然手术对CM-I典型头痛相当有效,但如果CM-I患者头痛轻微可耐受或对药物有效,则手术并非必要<sup>[26]</sup>。同时,随着近年多学科联合、个体化及微创治疗的提倡,部分学者尝试对CM-I典型头痛进行保守治疗,但效果参差不齐。

部分学者<sup>[22-23,41]</sup>通过保守治疗后认为,虽然药物保守能有效控制CM-I患者大部分症状,但其典型头痛仍应首选手术干预。而最近,Abdallah等<sup>[19]</sup>对90例CM-I患者进行新综合保守疗法,最终93.55%(29/31)典型头痛得到缓解。Abdallah认为,新综合保守疗法(包括处方药、物理疗法、普拉提和游泳)可明显改善非手术CM-I患者生活质量,所以典型头痛也不是减压手术的必要指征。

总体上,针对CM-I患者的典型头痛,大部分学者认为保守疗效低于手术疗效,现有数据亦支持此观点。在本综述中,4篇文献提及CM-I患者典型头痛的传统镇痛药与随访观察等保守治疗。总体上,其传统保守治疗效果较差,74例典型CM-I头痛患者中仅29例(39.19%)有所改善,而采用手术减压的817例典型头痛患者中,改善率则高达86.78%(709/817)(表3)。可见,针对CM-I患者的典型头痛,手术治疗是首选方案。但针对无法耐受全身麻醉手术的患者,Abdallah等<sup>[19]</sup>采用的新型综合保守疗法也是不错的选择。

#### 2.3.4 CM-I典型头痛的手术治疗

CM-I手术方式较多,而是否打开硬脑膜始终是争议的焦点。部分学者认为,PFDD较PFD具有更强的减压力度,故具有明显的典型头痛缓解率与更低的头痛二次手术率<sup>[23,26,31,42-43]</sup>。Hidalgo等<sup>[30]</sup>通过对CM-I患者统一进行硬膜下减压治疗,57%的患者典型头痛在出院前便完全缓解,出院后6个月内所有典型头痛均完全消失,可见其强有效的减压效果。

而另一些学者则认为,PFD能达到与PFDD相似的典型头痛缓解效果<sup>[29,37,40-41,62]</sup>,且具有更小的手术并发症率<sup>[8,37-38]</sup>。

本次分析共检索到24篇文献(共计681例CM-I典型头痛患者)详细记录了手术减压方式和典型头痛疗效。其中PFD改善率=80.72%(134/166);PFDD=88.54%(456/515)。可见,两者均能明显缓解典型瓦氏头痛,但PFDD较PFD有更好的减压效果(表3)。

此外,共11篇文献统计了手术并发症,其中PFD患者仅为2.42%(6/248);而PFDD则高达11.23%(61/543)。可见,PFDD并发症明显高于PFD(表3)。

另一方面,共有11篇文献统计了因头痛症状无效、复发甚至加重而行二次手术的数据。PFD为4.84%(12/248);PFDD为2.33%(11/472)。可见,因为头痛症状而再次手术的概

率两者均不高,且差异不大(表3)。

总体上,针对CM-I患者典型头痛,PFD/PFDD均能提供良好手术疗效,虽PFDD较PFD疗效稍佳,但因头痛而再次手术的概率相当,而PFDD手术并发症却高于PFD。综上,针对CM-I典型头痛症状,可首选PFD术,为达到更好的头痛缓解效果,可结合Massimi等<sup>[38]</sup>的经验,联合外层硬膜切开术增大减压力度。而少数患者在PFD术后仍然残留的典型头痛症状,可以结合上述Abdallah等<sup>[19]</sup>采用的新型综合保守疗法予以控制,极少数头痛恶化者可考虑二次PFDD充分减压。

#### 2.4 CM-I非典型头痛

学界对CM-I患者非典型头痛有较大分歧。

##### 2.4.1 CM-I非典型头痛与CM-I不相关

部分学者认为这些非典型头痛是CM-I的偶然发现,因为其在普通人群中也具有较高发病率。数据显示,大约8%儿童青少年<sup>[63]</sup>与14.2%<sup>[64]</sup>的成年人患有偏头痛(最常见的非典型头痛)。所以,一些学者认为,CM-I患者对于非典型头痛疾病(如偏头痛和紧张性头痛等)具有相同的患病风险,而CM-I可能是其诊治上述原发头痛时行头颅MRI偶然发现的疾病<sup>[25,65]</sup>。而这些非特异性头痛不应与典型CM-I典型头痛相混淆,甚至被视为手术指征<sup>[2,8,58]</sup>。

但在临床实践中,不少CM-I患者在进行PFD后,其非典型头痛表现亦明显缓解甚至痊愈,对此出现不同的解释。Thunstedt等<sup>[25]</sup>认为,虽然部分CM-I患者的非特异性头痛在PFD后出现改善,但可能是由于这些头痛的自然病程所致,因为原发性头痛疾病往往会随着年龄增长而自愈,同时,手术也可能存在安慰剂效应。而在Davidson等<sup>[66]</sup>的研究中,PFD对非典型头痛的有效率则高达66.67%,但作者依然认为在大多数情况下,CM-I的发现与非特异性头痛无关,因为Davidson认为,尽管一些具有非典型性头痛表现的CM-I患者在PFD后得到改善,但典型头痛患者的手术改善效果明显最佳<sup>[27,42]</sup>。

##### 2.4.2 CM-I的非典型头痛与CM-I相关

相反,也有学者认为CM-I患者的非典型头痛(特别是偏头痛)并非偶然发现,其与CM-I明显相关。

首先,有学者<sup>[5,44,67]</sup>发现,CM-I患者的偏头痛等非特异性头痛患病率高于一般人群。此外,Beretta等<sup>[18]</sup>发现,CM-I典型头痛与非典型头痛具有较高比例的并存率(74%),而且非典型头痛的术后改善率可高达85%。故Beretta等<sup>[18]</sup>认为,非典型头痛与CM-I密切相关,其可能对CM-I症状有明显的促进作用。此外,Kaplan等<sup>[6]</sup>发现,虽然CM-I与健康人群的总偏头痛的患病率相当,但CM-I患者慢性偏头痛的频率增加了3倍。故Kaplan等<sup>[6]</sup>认为,CM-I可能是与慢性非典型性头痛相关。

而本综述共检索到15篇文献( $n=1\ 654$ )对CM-I典型

与非典型头痛症状进行了详细区分。其中,非典型头痛占比29.20%(483/1 654)。其中9篇文献(n=549)进一步对这些非典型头痛进行了详细分类,其数据显示:偏头痛占26.59%(146/549);紧张性头痛占2.91%(16/549);丛集性头痛占3.1%(17/549)(表3、图1)。其与目前针对普通人群的原发性头痛发病率<sup>[63-64]</sup>比较后不难发现,CM-I人群的非典型头痛发病率高于一般人群,这与部分学者的文献数据相矛盾,具体原因还需要进一步分析。此外,针对非典型头痛的手术有效率在本次回顾中可达到至少60%,这并非安慰剂效应可以简单解释,故笔者认为非特异性头痛并非CM-I的意外发现,而其在CM-I患者中的具体机制和作用仍有待进一步阐明。

### 2.4.3 CM-I非典型头痛的治疗方案

Lavorato等<sup>[62]</sup>认为,PFDD对非典型头痛效果较好,而其他研究则建议保守治疗<sup>[21-22]</sup>,目前争议较大。

本综述共回顾到3篇文献(n=105)对非典型头痛CM-I患者采用保守治疗,其中60.95%(64/105)患者头痛稳定或明显缓解。同时检索到391例非典型头痛患者采用手术治疗,其中63.94%(250/391)明显缓解(PFD=58.43%,PFDD=65.73%)(表3)。可见非特异性头痛在保守治疗与手术上疗效相当且一般。因此,针对非特异性头痛CM-I患者,可优先考虑保守治疗,特别是Abdallah等<sup>[19]</sup>采用的新型综合保守疗法,或许能获得非常理想的控制效果。但如果CM-I患者的非典型头痛合并了其他CM-I症状或表现,也可采用手术治疗,其仍有60%左右的缓解率。

### 3 本综述的不足

首先,本综述虽然进行全面的数据库检索,但仍然可能遗漏重要相关文献,特别是除中英文外的其他语种文献而造成结论偏倚。其次,本综述主要关注CM-I最主要也最典型的头痛症状,但如前所述,CM-I患者症状复杂,在临床实践中,头痛常与其他症状同时出现,故最终的治疗方案可能还需要综合其他症状或影像学表现综合进行评估。最后,本综述所回顾的文献均为回顾性研究,缺乏严谨对照和条件控制,证据质量较差,故结论可能存在偏移。

### 4 总结与展望

本文综合性回顾了CM-I患者典型症状头痛的诊疗文献。CM-I患者头痛总体上占比70%左右,其表现形式较多。为利于临床诊疗,可采用ICHD-III将CM-I患者的头痛分为典型/非典型头痛两类,而不建议依旧采用笼统的头痛症状进行诊断与管理。具体诊治策略见图2。

针对CM-I典型头痛,建议首选PFD手术干预。如仍有头痛残留,可采用新型综合性保守疗法,极少数头痛恶化患者可采用PFDD翻修手术。

CM-I患者非典型头痛发病率较一般健康人群高,且

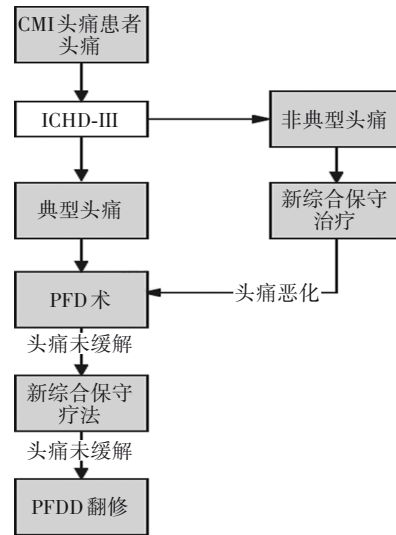


图2 CM-I头痛诊治策略(本策略仅通过本次综述检索的关于CM-I头痛综合性证据推导获得,仅作参考)

对CM-I手术仍有60%左右有效率,故更可能与CM-I密切相关。由于保守治疗与手术对非典型头痛疗效基本相当,故针对非典型头痛,一般建议首选性综合保守疗法,而药物难以控制的非典型头痛患者如合并其他CM-I症状,亦可采用手术干预。

未来,多学科管控、手术非手术方式相结合、精细化个体化管理是CM-I头痛发展方向。

### 参 考 文 献

- [1] CHIARI H. Ueber veränderungen des kleinhirns infolge von hydrocephalie des grosshirns[J]. Dtsch Med Wochenschr, 1891, 17(42): 1172-1175.
- [2] BEZUIDENHOUT AF, CHANG YM, HEILMAN CB, et al. Headache in Chiari malformation[J]. Neuroimaging Clin N Am, 2019, 29(2): 243-253.
- [3] PARKER SL, GODIL SS, ZUCKERMAN SL, et al. Comprehensive assessment of 1-year outcomes and determination of minimum clinically important difference in pain, disability, and quality of life after suboccipital decompression for Chiari malformation I in adults[J]. Neurosurgery, 2013, 73(4): 569-581.
- [4] HUANG CWC, CHANG YM, BROOK A, et al. Clinical utility of 2-D anatomic measurements in predicting cough-associated headache in Chiari I malformation[J]. Neuroradiology, 2020, 62(5): 593-599.
- [5] CIARAMITARO P, ROTA E, FERRARIS M, et al. Migraine in Chiari 1 malformation: a cross-sectional, single centre study[J]. Acta Neurol Belg, 2022, 122(4): 947-954.
- [6] KAPLAN Y, OKSUZ E. Chronic migraine associated with the Chiari type 1 malformation[J]. Clin Neurol Neurosurg, 2008, 110(8): 818-822.
- [7] MEHTA A, CHILAKAMARRI P, ZUBAIR A, et al. Chiari

- headache[J]. *Curr Pain Headache Rep*, 2018, 22(7): 49.
- [8] ABU-ARAFEH I, HeadacheCAMPBELL E., Chiari malformation type I and treatment options[J]. *Arch Dis Child*, 2017, 102(3): 210-211.
- [9] MUGGE L, CARAS A, HENKEL N, et al. Headache and other symptoms in Chiari malformation type I are associated with cerebrospinal fluid flow improvement after decompression: a two-institutional study[J]. *World Neurosurg*, 2022, 163: e253-e262.
- [10] GHOLAMPOUR S, GHOLAMPOUR H. Correlation of a new hydrodynamic index with other effective indexes in Chiari I malformation patients with different associations[J]. *Sci Rep*, 2020, 10(1): 15907.
- [11] YAHANDA AT, ADELSON PD, AKBARI SHA, et al. Dural augmentation approaches and complication rates after posterior fossa decompression for Chiari I malformation and syringomyelia: a park-reeves syringomyelia research consortium study[J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2021, 27(4): 459-468.
- [12] SELLYN GE, TANG AR, ZHAO SL, et al. Effectiveness of the Chiari health index for pediatrics instrument in measuring postoperative health-related quality of life in pediatric patients with Chiari malformation type I[J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2020, 27(2): 139-144.
- [13] LADNER TR, DEWAN MC, DAY MA, et al. Evaluating the relationship of the pB-C2 line to clinical outcomes in a 15-year single-center cohort of pediatric Chiari I malformation[J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2015, 15(2): 178-188.
- [14] HALE AT, ADELSON PD, ALBERT GW, et al. Factors associated with syrinx size in pediatric patients treated for Chiari malformation type I and syringomyelia: a study from the park-reeves syringomyelia research consortium[J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2020, 25(6): 629-639.
- [15] CHOTAI S, CHAN EW, LADNER TR, et al. Timing of syrinx reduction and stabilization after posterior fossa decompression for pediatric Chiari malformation type I[J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2020, 26(2): 193-199.
- [16] ARNAUTOVIC A, SPLAVSKI B, BOOP FA, et al. Pediatric and adult Chiari malformation type I surgical series 1965-2013: a review of demographics, operative treatment, and outcomes[J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2015, 15(2): 161-177.
- [17] GALARZA M, SOOD S, HAM S. Relevance of surgical strategies for the management of pediatric Chiari type I malformation[J]. *Childs Nerv Syst*, 2007, 23(6): 691-696.
- [18] BERETTA E, VETRANO IG, CURONE M, et al. Chiari malformation-related headache: outcome after surgical treatment[J]. *Neurol Sci*, 2017, 38(Suppl 1): 95-98.
- [19] ABDALLAH A, RAKIP U. Conservative treatment of chiari malformation type I based on the phase-contrast magnetic resonance imaging: a retrospective study[J]. *World Neurosurg*, 2022, 163: e323-e334.
- [20] ROSSI V, WAIT S, JERNIGAN S, et al. Preoperative acetazolamide challenge in pediatric Chiari I malformation[J]. *Pediatr Neurosurg*, 2021, 56(4): 328-333.
- [21] DANTAS FLR, DANTAS F, CAIRES AC, et al. Natural history and conservative treatment options in Chiari malformation type I in adults: a literature update[J]. *Cureus*, 2020, 12(12): e12050.
- [22] KILLEEN A, ROGUSKI M, CHAVEZ A, et al. Non-operative outcomes in Chiari I malformation patients[J]. *J Clin Neurosci*, 2015, 22(1): 133-138.
- [23] CHAVEZ A, ROGUSKI M, KILLEEN A, et al. Comparison of operative and non-operative outcomes based on surgical selection criteria for patients with Chiari I malformations[J]. *J Clin Neurosci*, 2014, 21(12): 2201-2206.
- [24] WEINBERG JS, FREED DL, SADOCK J, et al. Headache and Chiari I malformation in the pediatric population[J]. *Pediatr Neurosurg*, 1998, 29(1): 14-18.
- [25] THUNSTEDT DC, SCHMUTZER M, FABRITIUS MP, et al. Headache characteristics and postoperative course in Chiari I malformation[J]. *Cephalalgia*, 2022, 42(9): 879-887.
- [26] RAZA-KNIGHT S, MANKAD K, PRABHAKAR P, et al. Headache outcomes in children undergoing foramen magnum decompression for Chiari I malformation[J]. *Arch Dis Child*, 2017, 102(3): 238-243.
- [27] PEPPER J, ELHABAL A, TSERMOULAS G, et al. Symptom outcome after craniovertebral decompression for Chiari type I malformation without syringomyelia[J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 2021, 163(1): 239-244.
- [28] MCGIRT MJ, NIMJEE SM, FLOYD J, et al. Correlation of cerebrospinal fluid flow dynamics and headache in Chiari I malformation[J]. *Neurosurgery*, 2005, 56(4): 716-721.
- [29] KENNEDY BC, KELLY KM, PHAN MQ, et al. Outcomes after suboccipital decompression without dural opening in children with Chiari malformation Type I[J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2015, 16(2): 150-158.
- [30] HIDALGO ET, DASTAGIRZADA Y, ORILLAC C, et al. Time to resolution of symptoms after suboccipital decompression with duraplasty in children with Chiari malformation type I[J]. *World Neurosurg*, 2018, 117: e544-e551.
- [31] GRANGEON L, PUY L, GILARD V, et al. Predictive factors of headache resolution after Chiari type I malformation surgery[J]. *World Neurosurg*, 2018, 110: e60-e66.
- [32] FEGHALI J, XIE YYR, CHEN YX, et al. The SHORE score: a novel predictive tool for improvement after decompression surgery in adult Chiari malformation type I[J]. *World Neurosurg*, 2020, 142: e195-e202.
- [33] LEON TJ, KUHN EN, ARYNCHYNA AA, et al. Patients with "benign" Chiari I malformations require surgical decompression at a low rate[J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2019, 23(4): 498-506.
- [34] GREENBERG JK, YARBROUGH CK, RADMANESH A, et al. The Chiari severity index: a preoperative grading system for Chiari malformation type I[J]. *Neurosurgery*, 2015, 76(3): 279-285.
- [35] CANTOR F, MACK J, HEISS J. Chiari headache mechanisms:

- the role of neck spasm and migraine (P5.200)[J]. *Neurology*, 2014, 82(S10): P5.200.
- [36] KHANNA R, SANDHU GS, SINGH N, et al. Retrospective analysis of headache pattern and other epidemiological data in adults with Chiari malformation-1 undergoing posterior fossa decompression[C]//ANNALS OF NEUROLOGY. 111 RIVER ST, HOBOKEN 07030-5774, NJ USA: WILEY-BLACKWELL, 2013, 74: S79-S79.
- [37] MOZAFFARI K, DAVIDSON L, CHALIF E, et al. Long-term outcomes of posterior fossa decompression for Chiari malformation type I: which patients are most prone to failure[J]. *Childs Nerv Syst*, 2021, 37(9): 2891-2898.
- [38] MASSIMI L, FRASSANITO P, CHIEFFO D, et al. Bony decompression for Chiari malformation type I: long-term follow-up[J]. *Acta Neurochir Suppl*, 2019, 125: 119-124.
- [39] KALHORO A, SATTAR AB, HASHIM ASMH. Outcome of posterior fossa decompression and duroplasty in adult Chiari malformation[J]. *J Dow Univ Health Sci*, 2021, 15(2): 83-88.
- [40] SEAMAN SC, DEIFELT STREESE C, MANZEL K, et al. Cognitive and psychological functioning in Chiari malformation type I before and after surgical decompression - a prospective cohort study[J]. *Neurosurgery*, 2021, 89(6): 1087-1096.
- [41] PASCUAL J, OTERINO A, BERCIANO J. Headache in type I Chiari malformation[J]. *Neurology*, 1992, 42(8): 1519-1521.
- [42] BROUSSOLLE T, BEURIAT PA, SZATHMARI A, et al. Management of Chiari type I malformation: a retrospective analysis of a series of 91 children treated surgically[J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 2021, 163(11): 3065-3073.
- [43] EPPHELHEIMER MS, NWOTCHOUANG BST, HEIDARI PAHLAVIAN S, et al. Cerebellar and brainstem displacement measured with DENSE MRI in Chiari malformation following posterior fossa decompression surgery[J]. *Radiology*, 2021, 301(1): 187-194.
- [44] CURONE M, VALENTINI LG, VETRANO I, et al. Chiari malformation type I-related headache: the importance of a multidisciplinary study[J]. *Neurol Sci*, 2017, 38(Suppl 1): 91-93.
- [45] BATZDORF U, MCARTHUR DL, BENTSON JR. Surgical treatment of Chiari malformation with and without syringomyelia: experience with 177 adult patients[J]. *J Neurosurg*, 2013, 118(2): 232-242.
- [46] HALLER G, SADLER B, KUENSTING T, et al. Obex position is associated with syringomyelia and use of posterior fossa decompression among patients with Chiari I malformation[J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2020, 26(1): 45-52.
- [47] BUTENSKY S, RODGERS S, BARON S, et al. Comparison of surgical outcomes in patients with Chiari type I malformation receiving posterior fossa decompression with and without duroplasty[J]. *Childs Nerv Syst*, 2020, 36(7): 1399-1405.
- [48] STOVNER LJ. Headache associated with the Chiari type I malformation[J]. *Headache*, 1993, 33(4): 175-181.
- [49] KOTAKI Y, HATTORI G, UCHIKADO H, et al. "Motion-specific headache": a predictor for diagnosis and favorable prognosis after surgery in young patients with Chiari malformation type 1[J]. *Neurol Med Chir (Tokyo)*, 2021, 61(10): 577-582.
- [50] 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.
- [51] KRUCOFF MO, COOK S, ADOGWA O, et al. Racial, socioeconomic, and gender disparities in the presentation, treatment, and outcomes of adult Chiari I malformations[J]. *World Neurosurg*, 2017, 97: 431-437.
- [52] GALAN D, MONUSZKO K, SANKEY EW, et al. Fibrin glue as an adjuvant dural sealant reduces the rate of perioperative complications in posterior fossa decompression with duroplasty: a single center experience in 165 adult Chiari I patients[J]. *J Clin Neurosci*, 2019, 68: 80-85.
- [53] OLSZEWSKI AM, PROCTOR MR. Headache, Chiari I malformation and foramen magnum decompression[J]. *Curr Opin Pediatr*, 2018, 30(6): 786-790.
- [54] GÜNDAĞ PAPAĞER M, ABDALLAH A, ÇINAR İ. Surgical outcomes of adult Chiari malformation type I: experience at a tertiary institute[J]. *Cureus*, 2021, 13(9): e17876.
- [55] MUELLER DM, ORO' JJ. Prospective analysis of presenting symptoms among 265 patients with radiographic evidence of Chiari malformation type I with or without syringomyelia[J]. *J Am Acad Nurse Pract*, 2004, 16(3): 134-138.
- [56] PASCUAL J, IGLESIAS F, OTERINO A, et al. Cough, exertional, and sexual headaches: an analysis of 72 benign and symptomatic cases[J]. *Neurology*, 1996, 46(6): 1520-1524.
- [57] PASCUAL J, OTERINO A, BERCIANO J. Headache in type I Chiari malformation[J]. *Neurology*, 1992, 42(8): 1519-1521.
- [58] MCCLUGAGE SG, OAKES WJ. The Chiari I malformation[J]. *J Neurosurg Pediatr*, 2019, 24(3): 217-226.
- [59] BOGDANOV EI, FAIZUTDINOVA AT, HEISS JD. Posterior cranial fossa and cervical spine morphometric abnormalities in symptomatic Chiari type 0 and Chiari type 1 malformation patients with and without syringomyelia[J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 2021, 163(11): 3051-3064.
- [60] International Headache Society. The international classification of headache disorders, 3rd edition[EB/OL]. [2018;38(1):1-211.]. <https://www.ichd-3.org/wp-content/uploads/2018/01/The-International-Classification-of-Headache-Disorders-3rd-Edition-2018.pdf>.
- [61] ATCHLEY TJ, ALFORD EN, ROCQUE BG. Systematic review and meta-analysis of imaging characteristics in Chiari I malformation: does anything really matter?[J]. *Childs Nerv Syst*, 2020, 36(3): 525-534.
- [62] LAVORATO L, SPALLONE A, VISOCCHI M. Surgical treatment of Chiari malformation in adults: comparison of surgical techniques described in the literature and our

- experience[J]. *Acta Neurochir Suppl*, 2019, 125: 139-143.
- [63] ABU-ARAFEH I, RAZAK S, SIVARAMAN B, et al. Prevalence of headache and migraine in children and adolescents: a systematic review of population-based studies[J]. *Dev Med Child Neurol*, 2010, 52(12): 1088-1097.
- [64] SMITHERMAN TA, BURCH R, SHEIKH H, et al. The prevalence, impact, and treatment of migraine and severe headaches in the United States: a review of statistics from national surveillance studies[J]. *Headache*, 2013, 53(3): 427-436.
- [65] MCGIRT MJ, ATTENELLO FJ, ATIBA A, et al. Symptom recurrence after suboccipital decompression for pediatric Chiari I malformation: analysis of 256 consecutive cases[J]. *Childs Nerv Syst*, 2008, 24(11): 1333-1339.
- [66] DAVIDSON L, PHAN TN, MYSEOS JS, et al. Long-term outcomes for children with an incidentally discovered Chiari malformation type 1: what is the clinical significance?[J]. *Childs Nerv Syst*, 2021, 37(4): 1191-1197.
- [67] RASMUSSEN BK. Epidemiology of headache[J]. *Cephalalgia*, 1995, 15(1): 44-67.

责任编辑:王荣兵