

成人长期显著性脑室扩张症的临床诊断与治疗分析

蓝胜勇, 徐鹏, 钟书, 苏复海, 唐玺和

广西壮族自治区人民医院神经外科, 广西 南宁 530021

摘要:目的 探讨成人长期显著性脑室扩张症的诊断与治疗。方法 回顾性分析我院神经外科收治的成人长期显著性脑室扩张症 17 例患者的临床特点, 诊断, 治疗及预后。结果 17 例患者中, 男女之比为 1.4:1 (男 10, 女 7), 平均年龄 46.3 岁 (27 岁 ~ 58 岁)。主要临床表现为头痛 (100%) 及认知功能障碍 (72.22%, 13 例)。17 例患者共 21 次手术, 随访 6 月 ~ 8 年, 症状均得到不同程度的改善, 本组无死亡病例。4 例行定压脑室 - 腹腔分流术, 其中 3 例术后症状加重, 须再次手术, 改为可调压分流管。行可调压脑室 - 腹腔分流术者, 术后均经 3 次以上压力调整。8 例行神经内镜三脑室底造瘘术, 术后 1 例出现硬膜下血肿, 经穿刺外引流后恢复。结论 ①成人长期显著性脑室扩张症是一种特殊类型的脑积水, 须经过严格术前评估 ②手术方式应选择可调压脑室 - 腹腔分流或三脑室底造瘘。

关键词:成人长期显著性脑室扩张症; 脑积水; 脑室腹腔分流术; 三脑室底造瘘术

DOI: 10.16636/j.cnki.jinn.2018.01.009

Clinical diagnosis and treatment of long-standing overt ventriculomegaly in adults

LAN Sheng-yong, XU Peng*, ZHONG Shu, SU Fu-hai, TANG Xi-he. Department of Neurosurgery, The people's Hospital of Guangxi Zhuang Autonomous Region, Nanning, 530021, China

Corresponding author: XU Peng, Email: xupenga911@163.com

Abstract: Objective To investigate the diagnosis and treatment of long-standing overt ventriculomegaly in adults (LOVA). **Methods** The clinical features, diagnosis, treatment, and prognosis of 17 patients with LOVA admitted to the Department of Neurosurgery in our hospital were analyzed retrospectively. **Results** Among the 17 cases, the male/female ratio was 1.4:1 (10 males and 7 females), with a mean age of 46.3 years (range 27 - 58 years). The main clinical manifestations were headache (100%) and cognitive disorder (72.22%, 13 cases). The 17 cases underwent 21 times of surgery, were followed up for 6 months to 8 years, and showed varying degrees of improvement in symptoms. There were no deaths reported. Four cases underwent differential pressure valve (DPV) ventriculoperitoneal shunt, and three cases were aggravated after operation and needed to be converted to pressure-programmable valve (PPV) ventriculoperitoneal shunt. Each case treated by PPV ventriculoperitoneal shunt underwent pressure adjustment at least three times. Eight cases underwent endoscopic third ventriculostomy (ETV), and one case had subdural hematoma after operation, which was removed by percutaneous external drainage. **Conclusions** LOVA is a special form of hydrocephalus and needs strict preoperative assessment. The surgical procedure should be PPV ventriculoperitoneal shunt or ETV.

Key words: Long-standing overt ventriculomegaly in adults; Hydrocephalus; Ventriculoperitoneal shunt; Third ventriculostomy

成人长期显著性脑室扩张症 (long-standing overt ventriculomegaly in adults, LOVA) 是慢性梗阻性脑积水的一种特殊亚型, 由 Oi 等^[1] 首先报道。本文就本院 17 例成人长期显著性脑室扩张症作回顾性分析, 现报道如下:

1 对象与方法

1.1 一般资料

本组共 17 例, 男 10 例, 女 7 例; 年龄: 27 岁至 58 岁, 平均 36.3 岁 ± 8.2 岁, 头围 59 cm ~ 65 cm, 平均 61.4 cm ± 2.8 cm。

基金项目: 广西壮族自治区人民医院青年科学基金 (基金编号: 2015-01)

收稿日期: 2017-06-28; 修回日期: 2017-10-16

作者简介: 蓝胜勇 (1964 -), 男, 主任医师、教授, 主要从事肿瘤及功能神经外科方面研究。

通信作者: 徐鹏 (1983 -), 男, 副主任医师, 主要从事肿瘤及功能神经外科方面研究。

1.2 临床表现与影像学检查

所有病例均有头痛,15 例有呕吐等颅内压增高的表现;13 例有轻度认知障碍,主要表现为记忆缺损、计算力下降、执行能力减退等。CT 及 MRI 提示无明显占位或异常影像学表现提示中脑导水管堵塞,表现为侧脑室及三脑室扩张,四脑室正常,并且伴有蝶鞍扩大或破坏。

1.3 手术治疗

脑室腹腔分流术 (ventriculoperitoneal shunt, VPs): 本组中 9 例行脑室腹腔分流术,选择定压阀门的 4 例患者中,3 例为中压分流管,1 例为高压分流管;8 例 (含 3 例原行定压阀门分流患者) 可调压阀门压力设定均高于腰穿压力 40mmHg 。脑室端选择侧脑室额角或枕角置管,阀门放置于同侧乳突后皮下,腹腔端于脐与髂前上棘连线的中外三分之一进入腹腔。

神经内镜下第三脑室底造瘘术 (endoscopic third ventriculostomy, ETV): 8 例行脑室镜下第三脑室底造瘘术。经右侧侧脑室额角-室间孔-第三脑室入路。造瘘部位选择于双侧乳头体前方三角区最薄弱处,先以双极电凝烧灼造瘘,活检钳扩大瘘口至 0.5cm ,明确显露基底动脉,再用平衡液冲洗瘘口,确认瘘口通畅、与脚间池充分沟通。

2 结果

术后行头颅 CT 检查,随访 6 月~8 年,平均随访时间 45 个月。脑室腹腔分流无堵管、手术通道出血、感染及死亡病例。3 例行中压分流管的患者术后随访 2~3 个月,出现少量硬膜下积液,头痛加重,认知功能无明显改善,再次手术改为可调压阀门分流管,高压分流管患者症状改善,恢复良好;行可调压分流管患者术后 3~5 个月症状轻度改善,表现为头痛减轻,经反复调压 (每次增/减 10mmHg),高于术前腰穿压力 30mmHg ~ 50mmHg 后头痛症状消失。行第三脑室造瘘术患者中 1 例 38 天后出现硬膜下血肿,经穿刺外引流后恢复,余患者术后无并发症,头痛消失,认知功能改善明显。

3 讨论

LOVA 的诊断标准包括严重的脑室扩张、头围增大 (超过正常人群的两个标准差) 以及影像学上蝶鞍扩大或破坏。在婴幼儿时期产生的不明原因的中脑导水管的不全性梗阻脑积水,可能与有神经纤维瘤病、X 染色体突变和静脉发育异常等有关,影像学表现为侧脑室及三脑室严重扩张。成年后

可能出现智能低下、步态不稳及尿失禁三联征等临床症状^[1,2]。

3.1 一般特点

LOVA 症状产生于 40 岁~50 岁的成年人,本组年龄 27 岁~58 岁,平均年龄 36.3 岁,较文献报道稍提前,男女之间无明显差异,本组男女性别比例为 1.4:1。本组临床表现主要为颅内高压及额叶损害引起的症状,包括头痛 (100%)、呕吐 (76.9%) 及认知功能障碍 (61.5%),与文献报道相似^[3,4]。头围增大 (超过正常 2 个标准差) 及影像学上蝶鞍破坏是 LOVA 区别于成人期其他类型脑积水的特征性表现^[1-4]。见图 1

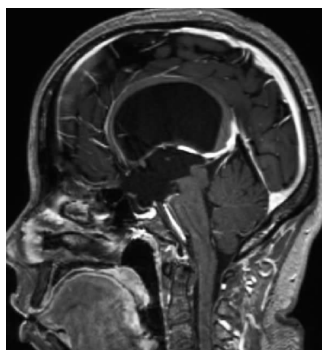


图 1 中脑导水管不全性梗阻引起侧脑室及三脑室明显扩张,并伴有蝶鞍破坏

3.2 手术时机的选择

LOVA 起始于儿童期、症状产生于成年期,是具有时序性的特殊类型的脑积水。脑脊液动力学是在不断变化的,如果脑脊液产生与吸收失衡仍处于自身代偿范围内,即使头围增大并伴随着脑室扩张,也并不意味着脑积水进展^[1,3]。静止期脑积水与进展期完全不同,在脑积水的发展过程中,二者可以相互转化。在产生症状前,脑脊液循环通过自身代偿机制,如其他循环通路、调节产生及吸收等保持平衡,当代偿超过极限后,便产生临床症状^[5]。Al-Jumaily 等^[3]认为 LOVA 最常见的症状为头痛及平衡障碍,还有智能低下、尿失禁等。于儿童仅有脑室及头围增大,而无其他临床症状,被称为 LOVA 前期,属于静止脑积水。手术治疗的目的是将进展期脑积水转变为静止期脑积水。

LOVA 自然病程发展随着颅内压 (intracranial pressure, ICP) 缓慢增高,需要几十年时间转变为进展期脑积水,当患者处于静止期时,并不推荐积极的手术干预^[2-5]。但当已转变为进展期脑积水,出

现症状后,由于患者脑顺应性下降,手术治疗会产生更多难以预料的并发症,部分患者需经多次手术治疗,认知功能也很难完全恢复^[6,8]。

手术治疗的最佳时机应选择症状产生前,脑脊液自身调节机制即将失代偿的时期。但这一时期很难根据影像学及临床症状进行确定,是 LOVA 治疗的难点^[3,5,6]。巴塞罗那瓦尔德西布伦大学医院一项研究^[6]:72 小时持续硬膜外 ICP 监测,记录并分析 ICP 波形,结合神经心理学评估指导 LOVA 的治疗对将失代偿期及活动期 LOVA 行脑室-腹腔分流,效果满意。该研究认为①静止期:ICP 平均值小于 12 mmHg。②将失代偿性脑积水:ICP 平均值小于 12 mmHg,伴有 A 波或 B 波出现(A 波:ICP 大于 20 mmHg,持续 10 分钟 B 波:ICP 波幅变化 0.5-2/分钟,持续 10 分钟);③活动性脑积水:ICP 平均值大于 12 mmHg。本组中患者均为活动期 LOVA,经治疗后头痛及呕吐等颅内高压症状消失,但认知功能仅表现为记忆及语言功能明显好转,运动功能部分改善。

3.3 手术方式的选择

所有研究均认为有症状的 LOVA 需手术治疗^[24]。三脑室底造瘘术与脑室腹腔分流术的预后不同的研究都有各自的观点,对于术式的选择未统一。

脑室腹腔分流术效果的关键是阀门压力的选择。本组中 9 例行脑室腹腔分流,其中 3 例选择中压阀门的患者术后均出现硬膜下积液,症状加重,再次手术改为可调压阀门,并且阀门压力初始设定均明显高于术前腰穿压力,经术后反复调整后,稳定的阀门压力均高于术前腰穿压力,初次手术采用高压定压阀门的患者恢复良好,这与 Oi 等^[1]报道的相似。这可能是由于长期脑室扩张,引起脑组织顺应性下降,相似或低于腰穿压力的分流阀门导致分流过度,短时间内颅内压明显下降,出现硬膜下血肿。根据文献报道,LOVA 患者经脑室腹腔分流后很少见脑室明显缩小,脑室扩张经过漫长的时期缓慢转化为有症状的进展期,其自身脑脊液循环的调节机制与普通脑积水并不相同,选择高于腰穿压力阀门,少量分流部分脑脊液后,便可以达到转变为静止期脑积水的目的。

神经内镜三脑室底造瘘术是目前较为推荐的手术方式。本组中 8 例采用该手术方式,术后除 1 例出现硬膜下血肿经外引流治愈外,其余患者均恢

复良好。相对于脑室腹腔分流术,三脑室底造瘘术比较符合正常的解剖生理学,同时可避免分流管堵塞、分流管感染、感染及分流过度或不足等并发症^[9]。但由于 LOVA 患者三脑室长期异常扩大,蝶鞍破坏,三脑室底会出现厚韧、凹陷等变化,给手术增加风险及难度^[7],据文献报道,三脑室造瘘术的并发症大概为 3%~6%,主要为术后癫痫、颅内血肿形成等。

综上所述,LOVA 是一种具有时限性的慢性梗阻性脑积水。其病理生理还需进一步研究,治疗选择应个体化,对于无症状的患者,可以结合持续颅内压监测鉴别处于静止期还是将失代偿期,对于静止期患者,不推荐积极的手术干预,对于将失代偿期和进展期患者,可以选择可调压脑室-腹腔分流术或三脑室底造瘘术。

参 考 文 献

- [1] Oi S, Shimoda M, Shibata M, et al. Pathophysiology of long-standing overt ventriculomegaly in adults [J]. J Neurosurg. 2000,92(6):933-940.
- [2] Ved R, Leach P, Patel C, et al. Surgical treatment of long-standing overt ventriculomegaly in adults (LOVA) [J]. Acta Neurochir (Wien). 2017,159(1):71-79.
- [3] Al-Jumaily M, Jones B, Hayhurst C, et al. Long term psychological outcome and management of 'decompensated' long-standing overt ventriculomegaly in adults [J]. Br J Neurosurg. 2012,26(5):717-721.
- [4] Hamada H, Hayashi N, Kurimoto M, et al. Neuropsychological changes after endoscopic third ventriculostomy for long-standing overt ventriculomegaly in adult [J]. Neurol Med Chir (Tokyo). 2009,49(8):362-364.
- [5] Oi S, Hidaka M, Honda Y, et al. Neuroendoscopic surgery for specific forms of hydrocephalus [J]. Childs Nerv Syst. 1999,15(1):56-68.
- [6] Ono K, Hatada J, Yamada M. Long-standing overt ventriculomegaly in adults (LOVA) needing ventriculo-peritoneal shunt with double programmable pressure valves [J]. No Shinkei Geka (Neurol Surg). 2012. 40(1):37-42.
- [7] Isaacs AM, Bezchlibnyk YB, Yong H, et al. Endoscopic third ventriculostomy for treatment of adult hydrocephalus: long-term follow-up of 163 patients [J]. Neurosurg Focus. 2016,41(3):E3.
- [8] 曹毅,高魏娜,郑宏伟,等.放射性核素脑池造影对正常颅压性脑积水诊治的价值研究[J].国际神经病学神经外科学杂志,2016,43(4):319-324.
- [9] 程毅飞,张晓东.神经内镜的临床应用进展[J].国际神经病学神经外科学杂志,2013,40(4):371-373.