

## 裂隙脑室综合征报道一例并文献复习

陈辉 钟建民 吴亮 陈勇 虞雄鹰

患儿,女,5岁6个月,慢性起病,反复发作性。因“反复发作性呕吐、头痛半年”于2014年11月8日入院。现病史:患儿半年前出现反复发作性呕吐,呕吐为胃内容物,无呕血,与进食无关,每日呕吐约5~6次,呕吐时无双眼凝视,无视物模糊、黑蒙或视幻觉,伴有头痛,前额部及颞部为主,平趟不能减轻,站立时无加重,在当地医院输液治疗2~3d后均能缓解,缓解后如常。但每隔10余天再次发作,经输液后能缓解。病程中无发热、咳嗽、腹泻和腹痛,发作时精神差,发作间期精神正常,食欲正常,大小便正常。既往史:5年前因患有“脑积水”行脑室腹腔引流术。出生史及生长发育史:出生史无特殊,生长发育较同龄儿落后,11个月能坐,2岁3个月能走,2岁8个月能叫“爸爸、妈妈”。家族史:父母健康,无家族遗传史。入院时查

体:体温36.2℃,呼吸24次/min,心率100次/min,体重17kg,血压109/60mmHg(1mmHg=0.133kPa),神志清楚,精神差,呼吸平稳,无皮疹,头围正常,前囟已闭,口唇红,咽部不红,颈软,心肺听诊无异常,腹部平,软,无压痛,无反跳痛,肝脾无肿大,肌力及肌张力正常,双侧膝反射正常,病理征阴性。辅助检查:三大常规未见异常;肝肾功能心肌酶电解质及葡萄糖CRP未见异常;腹部立位片未见异常;腹部彩超:肝内管壁回声增强,腹水中量,脾、胰腺、泌尿系、胃肠道未见异常。上消化道钡餐未见异常。常规脑电图背景节律稍慢。入院后第2天头颅CT检查,见图1。

初步诊断:裂隙脑室综合征(slit ventricle syndrome,SVS);给予补液治疗3d后,患儿呕吐及头痛缓解,好转出院。缓解后复查头颅CT(见图2)。

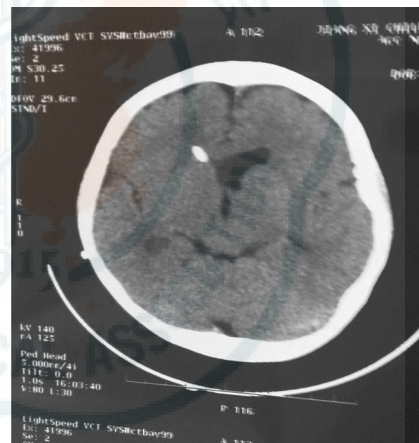


图1 入院后第2天头颅CT结果

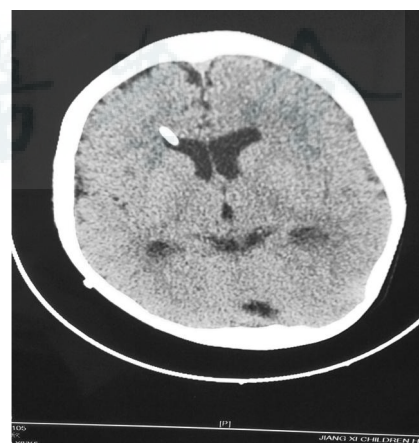
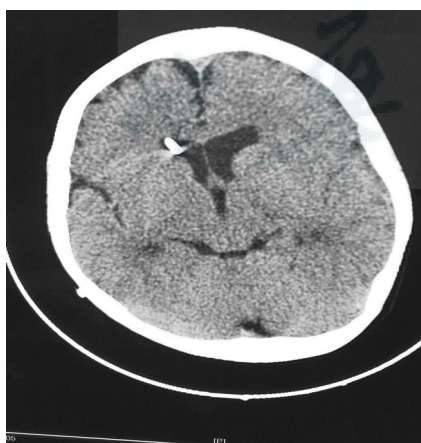


图2 缓解后复查头颅CT结果

DOI:10.3760/cma.j.issn.1673-4408.2016.03.024

作者单位:330006 南昌,江西省儿童医院神经内科

通信作者:钟建民,Email:zhongjm@163.com

## 讨论

SVS 是发生于脑室腹腔分流术或蛛网膜囊肿切除术后比较少见的并发症。临床表现为发作性头痛,引流阀充盈迟缓,在影像学上脑室呈裂隙样改变三大主要特征<sup>[1]</sup>。但并非脑室成裂隙样改变即为 SVS,必须符合发作性头痛,引流阀充盈迟缓和影像学上脑室呈裂隙样改变三联征方能诊断。本例病例符合其三三联征,诊断明确。

研究表明,分流术后影像学表现裂隙脑室发生率高达 64%~80%,但符合 SVS 者仅占 6%~22%,平均 11.5%。SVS 多发生在术后数月至 10 年之间,平均为 6.5 年。有报告早期(<6 个月)发生率为 21%,晚期(<6 年)发生率为 48%<sup>[2]</sup>。本例患儿为术后 4 年半发病,属晚发性,国外也有报道术后早期发生 SVS 的病例,但相对较少<sup>[3]</sup>。那么,脑室引流术后哪些因素容易引发 SVS。有研究发现,颅内感染或脑出血后继发的脑积水、分流术后颅缝早闭及狭颅症等易发生 SVS;分流手术时年龄越小越易发生裂隙样脑室;分流术后行分流管手术探查调整,调整次数越多越易发生 SVS;应用普通的、单一功能的分流阀易发生裂隙脑室改变<sup>[4-5]</sup>。该患儿 6 个月时即行“脑积水”行脑室腹腔引流术,可能主要与年龄较小有关。

有关其发病机制,目前仍不甚清楚,但目前研究发现,主要与以下三个方面有关:(1)引流过度导致分流障碍<sup>[6-7]</sup>:①间断性分流管阻塞(代偿期):由于脑脊液长期过度引流,脑室变小,引起分流管的脑室端发生功能性的堵塞。脑室顺应性尚好,脑脊液积聚可引起脑室的扩大,从而解除了梗阻,分流管功能恢复,形成间断性分流管阻塞。②完全性分流障碍(失代偿期):长期反复的功能性的梗阻引起脑脊液的外渗,引起室管膜纤维化、室旁充血和胶质增生等,使得脑室的顺应性下降,脑室扩张受限,而脑脊液不断产生,颅内压不断增高,形成完全性分流障碍。(2)静脉窦压力增高:由于颅内压与颅内静脉压密切相关,脑脊液吸收入静脉窦时,颅内压应高于静脉窦压 5~7 mmHg,也就是脑脊液穿越蛛网膜颗粒的压力。在矢状窦及脑内静脉压力升高时,静脉容积增大,脑肿胀,脑的顺应性下降。如果矢状窦压力高于分流阀的压力,脑室内脑脊液就会大量排出,侧脑室进一步塌陷<sup>[8]</sup>。(3)毛细血管吸收障碍:由于脑实质内毛细血管吸收障碍,组织液回吸收受阻,形成脑水肿,脑的顺应性下降,长期存在时出现脑变形<sup>[9]</sup>。由于上述机制的长期存在,最终出现脑扭曲及变形,脑脊液循环中各个通道功能受阻,使得侧脑室等脑室与蛛网膜下腔功能性隔离,而有分流管的一侧脑室缩小,脑皮质蛛网膜下腔(cortical subarachnoid space, CSAS)扩大,形成脑室内低压,CSAS 高压现象,使脑内移,进一步造成脑室分流管暂时或永久性闭塞。结合本例病例,患儿反复发作性头痛,伴有呕吐,结合头颅 CT 裂隙脑室,经补液后患儿头痛呕吐自行缓解,复查头颅 CT 裂隙脑室消失,提示患儿脑室周围组织顺应性尚良好,提示该患儿处于间断性分流管阻塞(代偿期)阶段。

SVS 患者主要表现为头痛、呕吐、严重时意识障碍、脑干症状以椎体束表现、癫痫发作;其中头痛、呕吐尤为常

见,本病例即符合其特点。临床上对于分流术后头痛的鉴别格外重要,研究表明,分流术后头痛主要分为以下 5 类,各有不同的发生机制<sup>[5]</sup>。其中包括:(1)低颅压性头痛:主要由于引流过度,导致颅内低压,分流导管未堵塞,平躺时好转,站立时明显加剧,本病例患儿头痛与体位无关,故可除外低颅压性头痛可能;(2)分流管堵塞性头痛:主要由于引流过度,导致侧脑室内低压,导管周围脑室塌陷导致导管堵塞,随着脑脊液再次生成,脑室内压升高,导管重新开放,其头痛特点为反复发作,发作间期颅内低压或颅压正常,但头痛发作时颅内高压,本例头痛符合该类头痛特征;(3)静脉窦高压导致头痛:静脉窦压力升高时,脑脊液吸收障碍,该类患者其脑室不扩大,但由于脑脊液不能吸收入矢状窦导致 CSAS 扩大;(4)颅骨-脑不协调:由于分流后导致颅内低压,导致患儿颅缝早闭,限制了脑的发育,最终导致颅内高压,该类患儿多合并颅缝早闭,小头畸形,发生于年龄小的婴儿,与 Ryoo 等<sup>[3]</sup>所报道的病例一致;(5)引流相关性偏头痛:原因不明,多种证据证明与引流无关,部分与家族遗传有关,多反复发作性头痛,但头颅影像学等相关检查无阳性发现。

该患儿头痛呕吐症状为自限性,如上所述,患儿脑组织顺应性尚可,仍处于代偿期,所以尽快选用合理的治疗方案显得及其重要。目前 SVS 治疗方案主要分为内科治疗及外科治疗,其中外科治疗为主,内科治疗为辅。内科治疗包括:(1)偏头痛治疗:Obana 等<sup>[10]</sup>研究发现对 7 例分流功能正常但颅内压明显增高的 SVS 患者使用抗偏头痛药物治疗并随访两年后,所有患者的头痛症状明显好转。(2)激素治疗:Fattal-Valevski 等<sup>[11]</sup>报道 13 例在急性发作期应用短程地塞米松治疗 [0.5 mg/(kg·d),持续 3~10 d],使所有患者的症状都得到缓解,认为地塞米松能够降低 SVS 颅内高压,缓解由其带来的症状和体征,可在手术前提供暂时的症状缓解。尽管内科治疗在一定程度上暂时为患者缓解了症状,但目前外科治疗仍然是主流。外科治疗的目的是尽可能恢复脑脊液的生理循环,是建立在颅内压监测的基础上。由于 SVS 是引流泵的虹吸作用导致引流过度的并发症之一,部分学者认为更换引流泵为高压抗虹吸引流装置可能对治疗 SVS 有效,但是目前关于其疗效仍有争议,支持者研究发现,通过对 SVS 患者行高压抗虹吸的分流装置调整分流后,SVS 的头痛等症状很大程度上得以缓解,且术后 EEG 阵发性活动较术前明显减少,颅内压较前下降,取得较好效果<sup>[12]</sup>。调整分流为高压抗虹吸装置可能在一定程度上可作为改善 SVS 症状的方法之一,尤其是早期 SVS 患者,在其脑室顺应性尚未下降到不可逆的程度时效果更好。但反对者认为其疗效并不确定,并且对预防 SVS 的发生并无积极意义<sup>[13-14]</sup>。

而对于婴儿或儿童早期分流术后引起的颅缝早闭,颅腔容积减少,颅内压增高者,常采用颞肌下减压,也称颅腔扩容术。既然目前多数学者认为 SVS 为分流管引流过度导致的并发症,因此有学者提出可先拔除脑室分流管,同时行颅内压监测,结果显示部分患者拔出引流管后颅内压正常,脑室稍增大,无临床症状,故认为部分患者拔除分流管是安全的,患者属于不依赖分流管可治疗的脑积水。但若监测颅内压升



高, 临床高颅压症状明显, 同时侧脑室扩大, 则可采用内镜下第 3 脑室造瘘 (endoscopic third ventriculostomy, ETV), 有 80% 不再需要分流管重置<sup>[15]</sup>。若拔除引流管后颅内压显著升高, 脑室并无相应扩大, 系由于脑脊液不能收入矢状窦导致 CSAS 扩大, 这种类型脑积水的治疗采用枕大池或腰-腹腔分流, 可取得较好效果<sup>[4]</sup>。结合本例病例, 由于患儿脑组织顺应性尚可, 可考虑更换引流泵为高压抗虹吸引流装置, 若无效, 可在监测颅内压的基础上拔除引流管, 根据颅内压是否增高及脑室是否扩大进一步选择是否采用枕大池或腰-腹腔分流、ETV。总之, SVS 是脑积水患儿行脑室-腹腔分流术后的并发症之一。对于引流术后出现头痛、呕吐等症状时, 应积极查找原因, 并考虑到 SVS 的可能及其鉴别诊断。

### 参 考 文 献

- [ 1 ] Wester K. Arachnoid cysts in adults: experience with internal shunts to the compartment [J]. Surg Neurol, 1996, 45 (1) : 15-25.
- [ 2 ] Major O, Fedorcak L, Sipos L, et al. Slit-ventricle syndrome in shunt operated children [J]. Acta Neurochirurgica (Wien), 1994, 127 (1-2) : 69-72.
- [ 3 ] Ryoo HG, Kim SK, Cheon JE, et al. Slit ventricle syndrome and early-onset secondary craniosynostosis in an infant [J]. Am J Case Rep, 2014, 15 : 246-253. DOI: 10. 12659/AJCR. 890590. eCollection 2014.
- [ 4 ] Karl P, Walker M, Drake JM, et al. Predicting slitlike ventricles in children on the basis of baseline characteristics at the time of shunt insertion [J]. J Neurosurg, 2007, 106 (5 Suppl) : 347-349.
- [ 5 ] Rekatte HL. Shunt-related headaches: the slit ventricle syndrome [J]. Childs Nerv Syst, 2008, 24 (4) : 423-430. DOI: 10. 1007/s00381-008-

- 0579-7.
- [ 6 ] Kim H, Hamoto K, Watanabe M, et al. Application of ventriculoperitoneal shunt as a treatment for hydrocephalus in a dog with syringomyelia and Chiari I malformation [J]. J Vet Sci, 2006, 7 (2) : 203-206.
- [ 7 ] Del Bigio MR. Neuropathological findings in a child with slit ventricle syndrome [J]. Pediatr Neurosurg, 2002, 37 (3) : 148-151.
- [ 8 ] Rekata HL, Nadkarni T, Wallace D. Severe intracranial hypertension in slit ventricle syndrome managed using a cisterna magna-ventricle peritoneum shunt [J]. J Neurosurg, 2006, 104 (4) : 240-244.
- [ 9 ] Jang M, Yoon SH. Hypothesis for intracranial hypertension in slit ventricle syndrome: New concept of capillary absorption laziness in the hydrocephalic patients with long-term shunts [J]. Medical Hypotheses, 2013, 81 (2) : 199-201. DOI: 10. 1016/j. mehy. 2013. 05. 003.
- [ 10 ] Obana WG, Raskin NH, Cogen PH, et al. Antimigraine Treatment for slit ventricle syndrome [J]. Neurosurgery, 1990, 27 (5) : 760-763.
- [ 11 ] Fattal-Valevski A, Beni-Adani L, Constantini S. Short-term dexamethasone treatment for symptomatic slit ventricle syndrome [J]. Childs Nerv Syst, 2005, 21 (11) : 981-984.
- [ 12 ] Qi S, Matsumoto S. Infantile hydrocephalus and the slit ventricle syndrome in the early infancy [J]. Child Nerv Syst, 1987, 3 (3) : 145-150.
- [ 13 ] Park SW, Yoon SH, Cho KH, et al. Valve pressure upgrade may produce progressive deterioration of vision in children with slit ventricle syndrome [J]. Pediatr Neurosurg, 2007, 43 (5) : 428-432.
- [ 14 ] Weinzierl MR, Rohde V, Gilsbach JM, et al. Management of hydrocephalus in infants by using with adjustable valves [J]. J Neurosurg Pediatr, 2008, 2 (1) : 14-18. DOI: 10. 3171/PED/2008/2/7/014.
- [ 15 ] Rekata HL. The slit ventricle syndrome: advances based on technology and understanding [J]. Pediatric Neurosurg, 2004, 40 (6) : 259-263.

(收稿日期: 2014-12-07)

(本文编辑: 苏晗)

## · 病案报告 ·

# 基因诊断儿童交替性偏瘫一例并文献复习

任守臣 田亚萍 冯卫星 高宝勤

基金项目: 国家青年自然科学基金项目 (81301118)

### 1 病例资料

1.1 一般资料 患儿, 女, 2 岁, 因反复交替出现双侧肢体运动不灵活 20 个月, 于 2014 年 7 月 26 日入住北京天坛医院儿科。患儿在 20 个月前 (生后 4 个月) 无诱因出现左侧上下肢主动运动减少、软弱无力, 伴头部及眼球向一侧偏斜、面色苍白、精神状态差和哭声减弱, 症状持续 3~4 d 后自行缓解, 间歇期未见明显异常表现, 1 周后右侧上下肢出现相同表现, 到当地医院查头部 CT 和脑电图未见异常, 按“癫痫”给予奥卡西平口服液 4 ml/d, 治疗 4 个月, 效果不明显, 仍反复交替出现肢体无力、面色苍白、精神差及头部和眼球偏

转症状, 有时伴双眼球震颤, 亦可是单侧眼球震颤, 有时为单个肢体无力, 以上肢多见, 曾有 2 次出现四肢无力发作, 发作时患儿仅能转动头部、眨眼和吞咽, 持续数小时自行恢复。上述表现在入睡后消失, 清醒后数分钟再次出现, 每次发作持续最长 9 d, 最短数十分钟, 有时 1 d 中有数次发作, 均可自行缓解, 多数是在睡眠清醒后恢复正常, 最长发作间期为 20 余天。此后曾间断服用“中药”治疗, 效果不佳。患儿在发病以后语言、大运动均较同龄儿落后, 2 岁仍独立行走不稳, 只能叫“爸爸、妈妈”等简单叠词。患儿为 G<sub>1</sub>P<sub>1</sub>, 足月顺产, 生后无窒息, 家族史无异常。

1.2 体格检查 生命体征平稳, 体重 10.5 kg, 身高 84 cm, 能听懂简单指令, 可复述“爸爸、妈妈”等单词, 呈左侧偏瘫体位, 未见眼球震颤, 双瞳孔等大等圆, 对光反射灵敏, 口角无偏斜, 颈部无抵抗, 双肺呼吸音清晰, 无干湿啰音,

DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 1673-4408. 2016. 03. 025

作者单位: 100050 北京, 首都医科大学附属北京天坛医院儿科

通信作者: 任守臣, Email: bouyren@126.com