doi:10.11659/jjssx.12E015191

成人 Dandy-Walker 综合征的手术治疗

姚宝军,王文犀,卢进发,张 元,苏玉涛,王新亮 (解放军第252医院神经外科,河北 保定 071000)

[摘 要] **目的** 通过回顾性分析及文献复习,探讨成人 Dandy-Walker 综合征(DWS)的手术方法及疗效。**方法** 2010 年 8 月至 2011 年 8 月,我院手术治疗成人 DWS 3 例,其中病例 1 行后颅窝囊肿腹腔分流术,手术采用高压普通分流管;病例 2 行左侧侧脑室腹腔分流术,手术采用高压普通分流管;病例 3 行后颅窝囊肿、左侧侧脑室腹腔分流术,手术采用高压双头分流管,双头分别置于左侧侧脑室及后颅窝囊肿内,两个头端通过三通与分流阀及腹腔端引流管相接。**结果** 3 例患者中 1 例术后头痛症状未能缓解,经过按压分流阀,1 个月后缓解,其他 2 例术后 DWS 症状随即消失。随访 4 年,3 例患者 DWS 症状消失,无阳性体征。**结论** 对于有症状的成人 DWS 患者,分流手术可以消除和改善症状,缓解后颅窝囊肿张力,且手术并发症发生率低,疗效良好。

[关键词] Dandy-Walker 综合征;脑室腹腔分流术;脑积水;颅窝囊肿腹腔分流术

[中图分类号] R651.1 [文献标识码] A [收稿日期] 2016-01-29

Surgical treatment of adult Dandy-Walker syndrome

YAO Bao-jun, WANG Wen-xi, LU Jin-fa, ZHANG Yuan, SU Yu-tao, WANG Xin-liang (Department of Neurosurgery, 252nd Hospital of PLA, Baoding Hebei 071000, China)

Abstract: Objective To discuss the surgical method and efficacy of adult Dandy-Walker syndrome (DWS) through retrospective analysis and literature review. **Methods** There were 3 cases of adult DWS in our hospital from August 2010 to August 2011. One case of them was given posterior cranial fossa cyst peritoneal shunt, and the surgery adopted ordinary high voltage shunt. Case 2 was given left side of the lateral ventricle peritoneal shunt, and the surgery adopted ordinary high voltage shunt. Case 3 was given posterior cranial fossa cyst peritoneal shunt combined with left side of the lateral ventricle peritoneal shunt, and the surgery adopted double-end high voltage shunt. The two ends of

[通信作者] 王新亮,E-mail:wangxl252@sina.cn

[7] 黄 波,卢一生,施建东,等. Prestige LP 人工椎间盘置换治疗单节段颈椎病的近期疗效[J]. 颈腰痛杂志,2014(3):182-186. doi:10.3969/j.issn.1005-7234.2014.03.005.

[8] 张 亮,冯新民,倪 斌,等. Prestige LP 颈椎人工椎间盘置换治疗颈椎病的初期疗效[J]. 中国骨与关节损伤杂志,2013,28(7):607-609. doi:10.7531/j.issn.1672-9935.2013.07.003.

[9] Zhang HX, Shao YD, Chen Y, et al. A prospective, randomised, controlled multicentre study comparing cervical disc replacement with anterior cervical decompression and fusion[J]. Int Orthop, 2014, 38(12): 2533-2541. doi:10.1007/s00264-014-2497-5.

[10] Traynelis VC. The Prestige cervical disc[J]. Neurosurg Clin N Am, 2005, 16(4): 621-628. doi:10.1016/j.nec.2005.06.001.

[11] Kowalczyk I, Chaudhary N, Duggal N. Kinematic analysis following implantation of the PRESTIGE LP[J]. Int J Spine Surg, 2013, 12(7): e118-e122. doi:10.1016/j.ijsp.2013.10.003.

[12] Quan GM, Vital JM, Hansen S, et al. Eight-year clinical and radiological follow-up of the Bryan cervical disc arthroplasty[J]. Spine (phila pa 1989), 2011, 36(8): 639-646. doi: 10.1097/BRS.0b013e3181dc9b51.

[13] Suchomel P, Jurak L, Brabec R, et al. Clinical results and development of heterotopic ossification in total cervical disc replacement during a 4-year follow-up[J]. Eur Spine J, 2010, 19(2): 307-315. doi: 10.1007/s00586-009-1259-3.

[14] Lee SE, Chung CK, Jahng TA. Early development and progression of heterotopic ossification in cervical total disc replacement[J]. J Neurosurg Spine, 2012, 16(1): 31-36. doi: 10.3171/2011.8.SPINE11303.

[15] Yi S, Kim KN, Yang MS, et al. Difference in occurrence of heterotopic ossification according to prosthesis type in the cervical artificial disc replacement[J]. Spine (phila pa 1989), 2010, 35(16): 1556-1661. doi: 10.1097/BRS.0b013e3181c6526b.

[16] Gornet MF, Burkus JK, Shaffrey ME, et al. Cervical disc arthroplasty with PRESTIGE LP disc versus anterior cervical discectomy and fusion. a prospective, multicenter investigational device exemption study[J]. J Neurosurg Spine, 2015, 23(5): 1-16. doi: 10.3171/2015.1.SPINE14589.

[17] Chen F, Yang J, Ni B, et al. Clinical and radiological follow-up of single-level Prestige LP cervical disc replacement[J]. Arch Orthop Trauma Surg, 2013, 133(4): 473-480. doi: 10.1007/s00402-013-1689-6.

[18] Jin YJ, Park SB, Kin MJ, et al. An analysis of heterotopic ossification in cervical disc arthroplasty: a novel morphologic classification of an ossified mass[J]. Spine J, 2013, 13(4): 408-420. doi: 10.1016/j.spinee.2012.11.048.

[19] Zhou HH, Qu Y, Dong RP, et al. Does heterotopic ossification affect the outcomes of cervical total disc replacement? A meta-analysis[J]. Spine (phila pa 1989), 2015, 40(6): E332-340. doi: 10.1097/BRS.0000000000000776.

[20] Yi S, Oh J, Choi G, et al. The fate of heterotopic ossification associated with cervical artificial disc replacement[J]. Spine (phila pa 1989), 2014, 39(2): 2078-2083. doi. 10.1097/BRS.0000000000000640.

(编辑:左艳芳)

the shunt were respectively linked with the diverter valve and abdominal cavity drainage tube through T-branch pipe. **Results** Among the 3 patients, there was 1 case failed to ease the headache symptoms, and it was relieved one month later. The preoperative symptoms of the other 2 cases disappeared immediately after the surgery. During the 4 years of follow-up, preoperative symptoms of the 3 patients disappeared, and there was no positive signs. **Conclusion** For adult patients with symptomatic DWS, shunt surgery can eliminate symptoms, relieve the tension of the posterior fossa cyst, achieve good curative effect, and there was no surgical complication.

Keywords: Dandy-Walker syndrome; ventricle peritoneal shunt; hydrocephalus; posterior cranial fossa cyst peritoneal shunt

Dandy-Walker 综合征(Dandy-Walker syndrome, DWS)是一种少见的、以常染色体变异致小脑蚓部发育不全或缺如为特征的先天性中枢神经系统畸形,常伴其他器官畸形,病因尚不明确,以儿童期最为常见,成人少见。目前,针对该病的手术治疗方法有单纯囊肿切除术、侧脑室分流术或囊肿分流术、侧脑室和囊肿双分流术。因病例少见,尚无大宗手术病例经验报道,而国内成人病例的手术治疗更是鲜有报道,对于成人手术治疗的方式意见尚不统一,需进一步总结。2010年8月至2011年8月,我院手术治疗成人DWS 3例,并随访至2015年2月,取得了满意的效果,现结合文献复习报告如下,旨在与大家分享经验,探讨成人DWS的手术治疗方法及长期预后。

1 资料与方法

1.1 临床资料

病例1:女,57岁,因头晕、恶心、呕吐3 d入院,22岁结婚,婚后生1女,体健。查体:行走正常,指鼻试验(+),眼球震颤(-)。头颅MRI显示:后颅窝扩大,后部T1、T2加权像可见囊状长T1、长T2信号影,边界清晰,双侧小脑半球发育不良,体积缩小,以左侧为著,小脑蚓部缺如,四脑室向后扩张,与枕大池相连,环池变形,桥脑受压向右侧移位,侧脑室未见明显扩张(图1)。病例2:男,29岁,突发意识不清1 h入院。意识好转后轻度头晕。出生后家人发现其脊柱侧弯,枕部包块,5岁会走路。查体:头围65 cm,左枕部3 cm×3 cm颅骨缺如,皮肤薄,无隆起,脊柱向左侧弯,指鼻试验(+)、跟-膝-胫试验(+),眼球震颤(-)。头颅MRI显示:两侧小脑半球体积缩小,小脑蚓部发育不良,后颅窝T1加权像可见1个长T1信号影与四脑室相通,第三脑室及两侧侧脑室明显扩张(图2)。病例3:男,47岁,头晕4年入院。23岁结婚,育有1子1女,均体健。查体:头围64 cm,枕部后突,指鼻试验(+)、跟-膝-胫试验(+),眼球震颤(-)。头颅MRI显示:枕大池左侧可见T1、T2加权像呈长T1、长T2信号影,小脑蚓部部分缺如,第三脑室明显扩张,第四脑室明显增宽,其内脑脊液异常,T1、T2加权像呈稍长T1、稍长T2信号影(图3)。



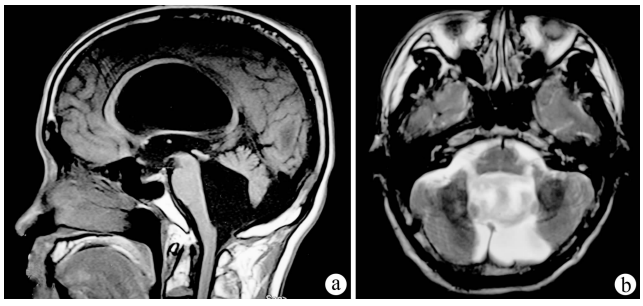
a:后颅窝扩大,后部T2加权像可见囊状长T2信号,小脑蚓部缺如,四脑室向后扩张;b:后颅窝扩大,后部T1加权像可见囊状长T1信号,双侧小脑半球发育不良,小脑蚓部缺如,四脑室向后扩张,环池变形

图1 病例1头颅MRI结果



小脑蚓部发育不良,后颅窝T1加权像可见长T1影号影与四脑室相通,侧脑室明显扩张

图2 病例2头颅MRI结果



a:小脑蚓部部分缺如,第四脑室明显增宽,其内脑脊液异常,T1加权像呈稍长T1信号影;b:枕大池左侧T1加权像可见类圆形长T1信号影,小脑蚓部部分缺如,第四脑室明显增宽,其脑脊液异常,T2加权像呈稍长T2信号影

图3 病例3头颅MRI结果

1.2 手术方法

病例1:无脑积水,行后颅窝囊肿腹腔分流术,手术取枕部中线左旁开3 cm,与中线平行,上端与枕外粗隆平齐切口,长约5 cm,钻骨孔,手术采用高压普通

分流管,术中在显微镜下将囊肿壁撕破1个小口,分流管进入囊肿腔约4 cm,取筋膜将硬膜口处缝合封堵,按压阀门见分流管通畅后,将腹腔端置入上腹部腹腔内。

病例2:行左侧侧脑室腹腔分流术,手术取枕外粗隆上6 cm,向左旁开3 cm纵行切口,长约4 cm,手术采用高压普通分流管,分流管脑室端置向左侧侧脑室额角方向置入约10 cm,见脑脊液引流通畅,固定分流管,腹腔端置入左上腹部腹腔内。

病例3:行后颅窝囊肿、左侧侧脑室腹腔分流术,手术采用高压双头分流管,取枕部中线左旁开3 cm,与中线平行,上端与枕外粗隆平齐切口,长约5 cm,颅骨钻孔1枚,切开硬膜,见囊肿壁,撕开囊壁后,上显微镜,四脑室内未见其他囊肿,脑室分流管向四脑室内置管,深约3.5 cm,取筋膜将硬膜口处缝合封堵,分流管固定,切口左侧4 cm处作纵行切口,长约4 cm。于枕外粗隆上6 cm中线向左旁开3 cm为中心作弧形切口,钻孔1枚,向左侧眉弓中点方向穿刺,进针约9 cm,见脑脊液引流通畅,固定分流管,将囊肿及腹腔分流管向第2个切口通过皮下建隧道引出,将脑室端、囊肿端及腹腔端引流管与三通及引流阀相接固定,分流管经皮下隧道引入腹腔切口。

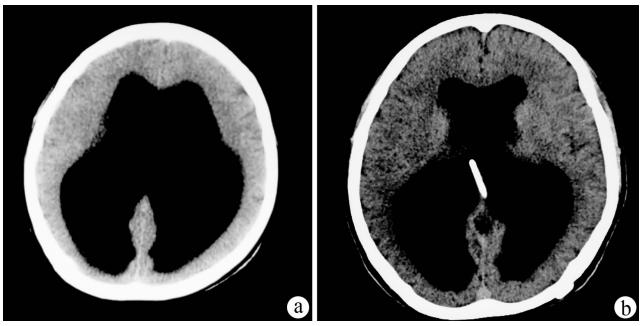
2 结果

病例1囊肿腹腔分流术后早期头晕、恶心、呕吐等症状随即缓解,术后10 d症状消失,术后早期头颅CT显示脑室及囊肿变化不大。随访4年,无不适症状,头颅MRI复查发现脑室变小,脑沟、脑池正常,后颅窝囊肿轻度变小。病例2脑室腹腔分流术后头晕症状随即消失,头颅CT显示脑室系统变小,脑沟、脑池显现明显(图4)。随访4年,未出现晕厥、抽搐等症状,头颅MRI显示后颅窝囊肿变小。病例3脑室、后颅窝囊肿腹腔分流术后出现头痛,能忍受,考虑是高压分流阀导致,按压分流阀后症状缓解,早期头颅CT显示脑室系统及后颅窝囊肿无明显变化,1个月后未再按压分流阀,头痛、头晕症状消失,术后随访4年,无不适症状,头颅MRI显示脑室系统及后颅窝囊肿变小,脑沟、脑池显现明显。

3 讨论

3.1 病因

DWS是一种少见的先天性脑发育异常[1],属多因子遗传性疾病[2],发病率为1/2 5000~1/3 5000,女性多见,可见于任何年龄,85%的患者在1岁之前得到诊断,占儿童先天性脑积水的2%~4%[3]。DWS患者



a:术前CT;b:术后4年复查头颅CT,脑室系统变小,脑沟、脑池显现明显

图4 病例2头颅CT片

存活至成人较少见,而在成人期发病的报道更为罕见。本病起因尚不完全清楚,有研究认为该病与遗传和环境因素均相关,是一种常染色体显性遗传性疾病,可以是一种独立的发育畸形或与其他基因综合征相关联的疾病[4],但后天因素也可导致该病的发生,如风疹病毒感染、巨细胞病毒感染、弓形体病、饮酒及母体糖尿病等[2]。有学者对本病起因进行研究,归纳为以下几点[5]:①胚胎期第四脑室出孔闭塞;②胚胎期小脑蚓部融合不良;③胚胎期神经管闭合不全;④脑脊液动力学改变;⑤菱脑顶部的斜形唇不能正常分化,神经细胞不能正常增殖和移行。其中第四脑室正中孔闭塞为主要原因。

3.2 病理表现

DWS的主要病理表现为:①小脑蚓部全部或部分缺失,其中部分缺失者以下蚓部缺失为多见;②后颅窝囊肿;③第四脑室囊性扩张;④后颅窝囊肿可通过蚓部缺失处与第四脑室相通,同时伴有窦汇和小脑幕上移;⑤小脑蚓部部分缺失者异常改变的程度较轻。DWS囊肿实际上是呈气球样扩张的第四脑室,并向前外侧推移小脑半球。囊肿壁分为3层,内层是室管膜,与前方的第四脑室室管膜相延续;外层是软脑膜,其在囊肿周围反折与小脑半球表面软膜相延续;中间是神经胶质组织,以外侧和上方最厚,这些组织中发现钙化占7%[6]。脑脊液梗塞的位置也不同,有研究发现脑导水管狭窄占28%,第三脑室与囊肿交通占72%,第四脑室正中孔未闭占39%,幕切迹处梗阻占11%[6]。本组3例有1例小脑蚓部完全缺如,2例小脑蚓部部分缺如;3例均有第四脑室囊肿及第四脑室囊性扩张;有1例中脑导水管狭窄;1例无脑积水,2例重度脑积水。

3.3 临床表现

DWS成人期发病的临床表现无特异性,易出现误诊和漏诊,其典型临床表现为:①脑积水和颅内高压;②小脑症状,如躯干及双下肢共济失调,走路不稳,宽基步态,眼球震颤等;③其他神经症状,如精神运动发育迟滞、展神经麻痹、智力低下、癫痫发作等,严重者可

出现痉挛状态,还可能压迫脑干导致中枢呼吸衰竭而死亡[7]。报道称此类患者中智力正常者为75%,50%以上精神运动发育迟滞和智力低下[8]。本文3例患者智力均正常,这也是患者至成年才被诊断的原因之一。该病最常见的外观特征是枕骨区突出,全颅非特异性扩大等,50%以上有共济失调表现,还有的患者以突发单侧感音性神经性耳聋和眩晕为首发症状,可合并多种畸形,2/3以上的患者可合并其他先天畸形,如胼胝体发育不全、枕骨部脑膜膨出及心脏、面部、胃肠道和泌尿系统畸形[8-9]。本文3例患者2例有头围增大,2例有共济失调,1例合并神经系统畸形,1例以头晕为首发症状,3例均合并有脑积水及颅内高压表现。

3.4 影像学特征

DWS主要依靠MRI和超声进行诊断[10-11]。张玉龙等[12]认为妊娠中晚期采用超声检查,若发现胎儿小脑后颅凹处有无回声区,蚓部缺如,则应考虑本病。DWS影像学特征[13]:①后颅窝中央有巨大囊肿并与第四脑室相通;②小脑蚓部较小,其位置升高;③小脑幕向上移位;④后颅窝增大;⑤小脑半球表面正常但前侧移位;⑥脑干正常。本文3例均符合上述影像学特点。另外要注意的是,该病需与后颅窝巨大蛛网膜囊肿、大枕大池、四脑室囊虫病、后颅窝肿瘤、中脑导水管畸形或炎症粘连引起的脑积水等区分鉴别。

3.5 治疗

20%左右的DWS无临床症状,不需特殊治疗,无有效的内科治疗手段[14],外科治疗的目的是缓解颅高压症状,提高患者生活质量,方法主要有以下几种[15]:①单纯囊肿切除术,该方法适用于无脑积水患者;②脑室分流术或囊肿分流术;③侧脑室和囊肿双分流术。本文3例中1例行囊肿腹腔分流术,1例行侧脑室腹腔分流术,1例行侧脑室和囊肿腹腔分流术,随访24~48个月,均取得满意效果。联合分流使后颅窝囊肿和侧脑室同时减压[16],可能是此病的有效手术方法,但分流管障碍发生率为10%~26%,还可能出现分流管依赖、心理障碍、颅内感染、分流管感染等分流手术的并发症,2/3的分流管感染发生于手术后4个月内[17],且手术需要做2个部位,会增加手术时间及风险。有研究采用三脑室底造瘘(ETV)及在三脑室与后颅窝囊肿间置入支架治疗DWS合并中脑导水管梗阻的患者,取得了满意的效果[15]。对于合并高颅压的DWS行分流治疗能有效缓解颅内高压症状,从本组3例患者治疗的经验看是最佳的选择。

[参考文献]

[1] Tobías-González P, Gil Mira M, Valero de Bernabé J, et al. Differential diagnosis of Dandy-Walker syndrome different presentations[J]. Ginecol Obstet Mex, 2012, 80(8): 534-539.

[2] 何展文, 罗向阳, 梁立阳, 等. 儿童Dandy-Walker综合征临床分析[J]. 实用医学杂志, 2013, 29(17): 2865-2867. doi: 10.3969/j.issn.1006-5725.2013.17.037.

[3] Ecker JL, Shipp TD, Bromley B, et al. The sonographic diagnosis of Dandy-Walker and Dandy-Walker variant: associated findings and outcomes[J]. Prenat Diagn, 2000, 20(4): 328-332.

[4] 左 联, 李 刚, 徐霞红, 等. 我国成年发病的Dandy-Walker综合征的临床特点[J]. 临床神经病学杂志, 2015, 28(1): 12-14.

[5] 邱 炜, 黄 娜, 田喜光, 等. 成人典型Dandy-Walker畸形1例[J]. 广东医学, 2008, 29(10): 1610. doi: 10.3969/j.issn.1001-9448.2008.10.085.

[6] 么恩亮, 秦卫和, 张秀虹, 等. Dandy-Walker畸形的影像学表现(附5例报告及文献复习)[J]. 实用放射学杂志, 2001, 17(7): 539-541. doi: 10.3969/j.issn.1002-1671.2001.07.020.

[7] 谢国强, 陈晓雷, 许百男. Dandy-Walker综合征(4例报告)[J]. 中国神经精神疾病杂志, 2012, 38(9): 540-543. doi: 10.3969/j.issn.1002-0152.2012.09.007.

[8] Freeman SR, Jones PH. Old age presentation of the Dandy-Walker syndrome associated with unilateral sudden sensorineural deafness and vertigo[J]. J Laryngol Otol, 2002, 116(2): 127-131. doi: 10.1258/0022215021909854.

[9] Bokhari I, Rehman L, Hassan S, et al. Dandy-Walker malformation: a clinical and surgical outcome analysis[J]. J Coll Physicians Surg Pak, 2015, 25(6): 431-433. doi: 06.2015/JCPSP.431433.

[10] Correa GG, Amaral LF, Vedolin LM. Neuroimaging of Dandy-Walker malformation: new concepts[J]. Top Magn Reson Imaging, 2011, 22(6): 303-312. doi: 10.1097/RMR.0b013e3182a2ca77.

[11] 李代敏, 王 琼. 三维超声对产前胎儿畸形的诊断价值[J]. 局解手术学杂志, 2007, 16(5): 320-322. doi: 10.3969/j.issn.1672-5042.2007.05.009.

[12] 张玉龙, 高国栋, 贺世明. Dandy-walker综合征1例[J]. 第四军医大学学报, 2006, 27(2): 116. doi: 10.3321/j.issn:1000-2790.2006.02.032.

[13] 黄玉宝, 郝彩江, 陈子祥, 等. Dandy-Walker综合征研究进展[J]. 中国医师进修杂志, 2010, 33(2): 75-76. doi: 10.3760/cma.j.issn.1673-4904.2010.02.038.

[14] 杨春霞, 陈晓霞, 陈茂琼. 新生儿Dandy-Walker综合征2例[J]. 贵阳医学院学报, 2015, 40(4): 430-432.

[15] 曹楚南, 桂松柏, 田 军, 等. Dandy-Walker综合征合并脑积水的内镜治疗[J]. 中华神经外科杂志, 2013, 29(12): 1270-1272. doi: 10.3760/cma.j.issn.1001-2346.2013.12.028.

[16] 邢学民, 高伯元. 小脑蚓部蛛网膜囊肿1例报告[J]. 局解手术学杂志, 2004, 13(1): 27. doi: 10.3969/j.issn.1672-5042.2004.01.038.

[17] 刘智强, 刘水源, 林志雄, 等. 儿童先天性脑积水的诊治探讨[J]. 中华神经医学杂志, 2013, 12(8): 846-848. doi: 10.3760/cma.j.issn.1671-8925.2013.08.022.

(编辑:魏 源)