

. 个案报告 .

胎儿期四叠体池囊肿合并重度脑积水进展演变 1 例

耿 健 王迎宾 马云富

【关键词】 颅内蛛网膜囊肿;四叠体池;胎儿期;脑积水;脑室-腹腔分流术;神经内镜手术;第三脑室底造瘘术
【文章编号】 1009-153X(2021)10-0815-02 【文献标志码】 B 【中国图书资料分类号】 R 739.41; R 651.1+1

1 病例资料

3 个月女性患儿,因发现头围增大 10 d 入院。孕 24 周 3 d 胎儿四维彩色超声检查示脑中线偏右处见一范围约 10 mm×6 mm 的囊性无回声区。孕 27 周胎儿 MRI 检查示右侧小脑半球占位,大小约 12 mm×8 mm×5 mm(图 1A)。至孕 37.5 周,超声检查显示囊性无回声区增大至 18 mm×15 mm。至孕 40 周 4 d,顺产,出生体重 3 200 g,发育正常。患儿生长至 3 个月时,家人发现其头围异常增大,反应较前变差,双眼下视,无呕吐等。体格检查:神志清楚,前囟稍膨隆,大小约 4 cm×5 cm,张力稍高;双眼落日征阳性,头围约 45.5 cm。入院诊断:脑积水(梗阻性);四叠体池囊肿。入院头颅 MRI 检查示右侧小脑半球见大小约 51.9 mm×49.3 mm×43 mm 异常信号影(图 1B),考虑四叠体池囊肿可能性较大。

患儿有手术指征,拟一期行脑室-腹腔分流术以减轻脑积水症状,二期行第三脑室底+四叠体池造瘘术。排除手术禁忌症后行右侧脑室-腹腔分流术。术后落日征消失,术后 5 d 复查头颅 CT 示大脑大静脉池及右侧桥小脑角区类圆形液性密度影,大小约 45.2 mm×46.9 mm×45.7 mm(图 1C)。术后 2 周再次出现双眼下视,遂行神经内镜下第三脑室底造瘘+四叠体池-囊肿造瘘术,分别于双侧乳头体与漏斗三角区中心及四叠体池囊肿壁无血管处造瘘。术后 21 d 复查头颅 MRI 示四叠体池囊肿较术前明显缩小(图 1D)。术后 37 d 再次出现落日征,食欲差,复查头颅 CT 示双侧脑室及第三脑室不大,右侧额颞部颅板下见弧形稍高密度影(图 1E),考虑慢性硬膜下血肿,手术指征明确。遂行右侧慢性硬膜下血肿钻孔引流术,术后 7 d 复查头颅 CT 示右侧硬膜下血肿消失,双侧额颞部颅板下可见少量弧形低密度影(图 1F)。患儿病情稳定,遂出院。随访 1 年,患儿生长发育及智力接近正常同龄儿水平;复查头部 CT 示侧脑室逐渐缩小,四叠体池蛛网膜囊肿体积无异常变化(图 1G、1H)。

2 讨论

颅内蛛网膜囊肿(intracranial arachnoid cysts IAC)指脑脊

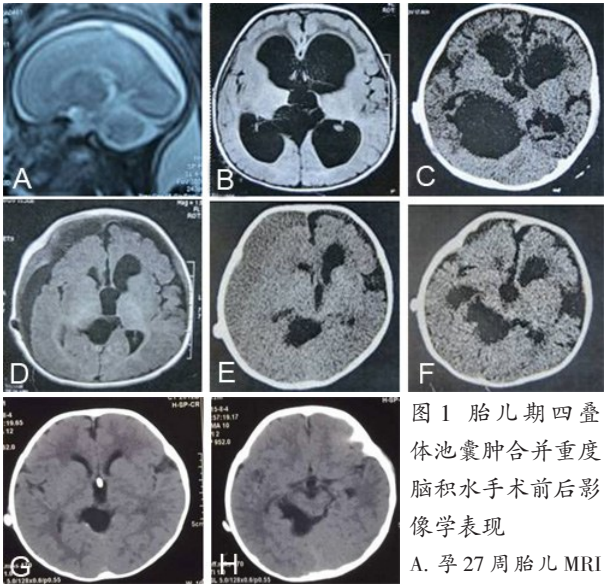


图 1 胎儿期四叠体池囊肿合并重度脑积水手术前后影像学表现

A. 孕 27 周胎儿 MRI 检查示右侧小脑半球占位,大小约 12 mm×8 mm×5 mm;B. 出生 3 个月入院时头颅 MRI 检查示右侧小脑半球见大小约 51.9 mm×49.3 mm×43 mm 异常信号影;C. 脑室-腹腔分流术后 5 d 复查头颅 CT 示大脑大静脉池及右侧桥小脑角区类圆形液性密度影,大小约 45.2 mm×46.9 mm×45.7 mm;D. 神经内镜下第三脑室底造瘘+四叠体池-囊肿造瘘术后 21 d 复查头颅 MRI 示四叠体池囊肿较术前明显缩小;E. 神经内镜下第三脑室底造瘘+四叠体池-囊肿造瘘术后 37 d 再次出现落日征,食欲差,复查头颅 CT 示双侧脑室及第三脑室不大,右侧额颞部颅板下见弧形稍高密度影,考虑慢性硬膜下血肿;F. 右侧慢性硬膜下血肿钻孔引流术后 7 d 复查头颅 CT 示右侧硬膜下血肿消失,双侧额颞部颅板下可见少量弧形低密度影;G、H. 钻孔引流术后 1 年复查头部 CT 示侧脑室逐渐缩小,四叠体池蛛网膜囊肿体积无异常变化

液被包裹在蛛网膜所形成的袋状结构内构成的囊肿。本例 ICA 发生于四叠体池,起病隐匿,病情发展缓慢,早期症状不明显。发病机制多认为其源自胚胎期原始脑膜残留和异常分化,可合并不同程度脑发育畸形,尤以胼胝体缺如和(或)发育不良多见,其他还包括透明隔缺如、小脑蚓部发育不良、颅裂畸形、动脉瘤等。

本病治疗原则大致统一:合并梗阻性脑积水时,应手术治疗;无症状或症状轻微,一般采用保守治疗,须密切观察病情变化。文献报道当囊液蛋白成分高于 1 g/L 时,有出血的病