

# 合并颅骨缺损的脑积水病人分流术后反常性脑疝的 诊治分析

王在贵 管江衡 徐国政 甘志强 宋 健

**【摘要】目的** 探讨合并大面积颅骨缺损的脑积水病人分流术后反常性脑疝的临床特征及诊治方案。**方法** 回顾性分析 2019 年 1 月至 2022 年 12 月收治的 8 例合并大面积颅骨缺损的脑积水分病人的临床资料。**结果** 8 例均为交通性脑积水,其中高血压性脑积水 2 例,正常压力或低压力性脑积水 6 例。8 例均行脑室-腹腔分流术,分流管选择可调压分流阀+重力辅助阀/抗虹吸阀,术后 2 周内出现反常性脑疝,其中 7 例上调分流阀压力后反常性脑疝临床表现消失;1 例上调分流阀压力至 200 mmH<sub>2</sub>O 仍存在反常性脑疝临床表现,行颅骨成形术后缓解。5 例行颅骨成形术,术后下调分流阀压力。**结论** 合并大面积颅骨缺损的脑积水,不恰当的分流阀初始压力设置可导致反常性脑疝,建议此类脑积水病人选择可调压分流阀+重力辅助阀/抗虹吸阀,因为通过上调分流阀压力可及时治疗反常性脑疝。颅骨成形为改善反常性脑疝病人预后的有效方法,同时成形术后应根据病人具体情况及时调整分流阀压力。

**【关键词】** 反常性脑疝;大面积颅骨缺损;脑积水;分流术;颅骨成形术

**【文章编号】** 1009-153X(2023)06-0365-04 **【文献标志码】** A **【中国图书资料分类号】** R 742.7; R 651.1<sup>†</sup>

**Diagnosis and treatment of paradoxical herniation after cerebrospinal fluid shunt in patients with hydrocephalus associated with large skull defect**

WANG Zai-gui, GUAN Jiang-heng, XU Guo-zheng, GAN Zhi-qiang, SONG Jian. Department of Neurosurgery, General Hospital of Central Theater Command, Wuhan 430070, China

**【Abstract】 Objective** To investigate the clinical features, diagnosis and treatment of paradoxical herniation after cerebrospinal fluid shunt in patients with hydrocephalus associated with large skull defect. **Methods** The clinical data of 8 patients with hydrocephalus associated with large skull defect who were admitted to our hospital from January 2019 to December 2022 were retrospectively analyzed. **Results** All the patients suffered from communicating hydrocephalus, including 2 patients with high cranial pressure hydrocephalus and 6 with normal or low pressure hydrocephalus. All patients underwent ventriculoperitoneal shunt, and the adjustable pressure shunt valve+gravity auxiliary valve/anti-siphon valve were used in all the patients. Paradoxical herniation occurred in all the patients within 2 week after shunt. The clinical manifestations of paradoxical herniation disappeared after the shunt valve pressure was raised in 7 patients, and the clinical manifestations of paradoxical herniation were still present in 1 patient after the shunt valve pressure was raised to 200 mmH<sub>2</sub>O, which were relieved after cranioplasty. Five patients underwent cranioplasty, and the shunt valve pressure was reduced after operation. **Conclusions** In the patients with hydrocephalus associated with large skull defect undergoing cerebrospinal fluid shunt, improper initial pressure setting of the shunting valve may cause paradoxical herniation. The adjustable pressure shunting valve+gravity auxiliary valve/anti-siphon valve is recommended for these patients, because the paradoxical herniation can be treated in time by increasing the pressure of the shunting valve. Cranioplasty is an effective method to improve the prognoses of patients with paradoxical herniation, and the shunt valve pressure should be adjusted in time according to the specific conditions of patients.

**【Key words】** Paradoxical herniation; Large skull defect; Hydrocephalus; Shunt surgery; Cranioplasty

去骨瓣减压术作为急性颅内压增高的主要抢救措施,多用于急性重型颅脑损伤、严重脑出血、大面

积脑梗塞、恶性脑水肿等药物或其他治疗措施无效的恶性颅内压增高病人。这类病人术后继发交通性脑积水为脑脊液分流术的适应证<sup>[1-3]</sup>,但由于大面积颅骨缺失,骨窗区域头皮失去颅骨支撑,加之大气压的作用,合并大面积颅骨缺损的脑积水诊治较其他类型脑积水复杂。分流术中分流阀初始压力设置标准尚无明确的指导意见,不恰当的初始压力设置,可导致脑脊液过度内引流,从而出现骨窗处皮瓣塌陷、

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2023.06.004  
作者单位:430070 武汉,中部战区总医院神经外科(王在贵、管江衡、徐国政、甘志强、宋 健)  
通讯作者:甘志强,E-mail:ganzhiqiang315@163.com  
宋 健,E-mail:songjian0505@smu.edu.cn

CT 显示脑室系统缩窄和中线明显移位以及不同程度的意识障碍等表现,临床称为反常性脑疝(paradoxical herniation, PH)<sup>[4-6]</sup>,严重影响病人的预后,甚至危及病人的生命,一旦出现应给予及时的诊治。2019 年 1 月至 2022 年 12 月收治 8 例合并大面积颅骨缺损的脑积水,行脑脊液分流术后并发 PH,现结合相关文献总结如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 8 例中,男 3 例,女 5 例;年龄 20~64 岁,平均 44 岁;4 例急性重型颅脑损伤,2 例高血压性基底节区出血,2 例颅内破裂动脉瘤。2 例行双侧去骨瓣减压术,6 例行单侧去骨瓣减压术(3 例左侧,3 例右侧),单侧颅骨缺损面积大小约 12 cm×14 cm。8 例病人的临床资料见表 1。

1.2 临床表现 8 例分流术后 2 周内出现 PH 表现。4 例意识清醒中,2 例表现为持续性头晕、头痛,坐立时症状明显加重,2 例由意思清醒转为意识模糊;4 例昏迷病人意识障碍程度加深,由睁眼昏迷转为刺痛睁眼。8 例均表现出骨窗部位头皮明显塌陷(皮瓣下陷),平卧、头低脚高位,骨窗部位头皮塌陷程度稍减轻。

1.3 影像学表现 8 例在出现明显头皮塌陷时行头颅 CT 检查发现脑室系统明显缩窄、中线结构显著移位,环池部位受压、结构显示不清(图 1)。

1.4 治疗方案 首先,上调分流阀压力至 200 mmH<sub>2</sub>O(分流阀可调压力范围最高限);对无严重心肺肾功能障碍的病人,予以较大剂量静脉补液(24 h 内入量 2 500~3 000 ml),同时采取头低脚高体位。待病人意识状态好转、头皮塌陷程度减轻、头颅 CT 检查示脑室系统缩窄消失、中线结构回位、环池结构受压缓解后,逐渐下调分流阀压力至合适水平。5 例在病情

稳定后行颅骨成形术,3 例拒绝行颅骨成形术。

2 结果

分流阀压力上调至 200 mmH<sub>2</sub>O,结合头低脚高体位及静脉输液,7 例 1~2 d 内临床表现及影像学表现明显改善(图 1C、1D);1 例将分流阀压力调定至 200 mmH<sub>2</sub>O,仍存在反常性脑疝表现,行颅骨成形术后缓解,分流阀压力仍设定为 200 mmH<sub>2</sub>O(图 2)。4 例颅骨成形术后分流阀压力根据病人具体情况适当下调。

3 讨论

3.1 合并颅骨缺损的脑积水分流术后并发 PH 脑脊液分流术是治疗非梗阻性脑积水的首选方案,感染、堵管是其最常见并发症<sup>[7-9]</sup>,PH 则为其少见并发症<sup>[10]</sup>。PH 由 Schwab 等<sup>[11]</sup>于 1998 年首次报道,又称低颅压性脑疝、反常性天幕疝、矛盾疝,是指大气与颅腔、椎管内存在明显的压力差而导致脑组织移位所形成的脑疝;影像学检查表现为不同程度的自骨窗侧向健侧方向的脑中线偏移,脑室受压缩窄,环池结构显示不清,临床表现为低颅压症状,如持续性或体位性头痛、不同程度意识障碍,部分病人可表现头晕、视力改变、颅骨缺损侧瞳孔改变、畏光、颈强直、情绪改变、记忆力下降等症状,在行 Valsava 动作后可有加重表现<sup>[4-6]</sup>。近年来,临床对去骨瓣减压术后 PH 越来越关注,多集中在去大骨瓣减压术后不当腰椎穿刺术及腰大池过度引流等医源性因素所致<sup>[12、13]</sup>。去骨瓣减压术后非医源性因素并发 PH 亦有报道<sup>[14]</sup>。PH 是多种机制共同作用的结果<sup>[4-6]</sup>:①大面积颅骨缺损是并发 PH 的主要原因,在大气压一定时,大气对皮瓣的压力与骨窗大小正相关,故骨窗大小是影响大气对皮瓣压力的决定因素;②脑脊液分流过程中不

表 1 合并颅骨缺损的脑积水分流术后并发反常性脑疝病人的临床资料

病例	年龄 (岁)	性别	病因	颅骨缺 损侧别	颅骨成 形术	分流术前颅内 压(mmH <sub>2</sub> O)	分流阀压力(mmH <sub>2</sub> O)		
							初始 压力	发生反常性脑 疝后调定压力	成形术后分流 阀调定压力
病例 1	50	女	急性颅脑损伤	左侧	是	50	70	200	90
病例 2	28	男	急性颅脑损伤	右侧	是	270	160	200	200
病例 3	20	男	急性颅脑损伤	右侧	是	220	140	160	140
病例 4	41	男	急性颅脑损伤	双侧	是	150	140	180	140
病例 5	53	女	颅内破裂动脉瘤	左侧	是	180	140	180	160
病例 6	45	女	高血压性基底节区出血	双侧	否	180	140	180	
病例 7	64	女	颅内破裂动脉瘤	右侧	否	80	70	180	
病例 8	55	女	高血压性基底节区出血	左侧	否	80	90	130	

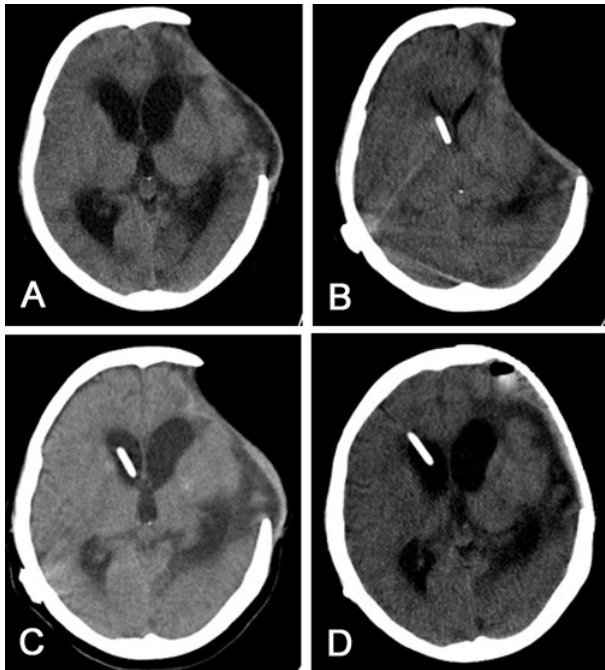


图1 合并颅骨缺损的脑积水病人分流术后反常性脑疝的影像表现

A. 脑室系统进行性扩张,脑室周围间质水肿表现,腰椎穿刺术测得压力为 50 mmH<sub>2</sub>O;B. 分流术后出现反常性脑疝表现,脑室系统明显缩窄,中线结构显著移位,头皮塌陷,此时分流阀压力为 70 mmH<sub>2</sub>O;C. 分流阀压力上调至 200 mmH<sub>2</sub>O 复查 CT 显示脑室缩窄、中线移位表现消失;D. 颅骨成形术分流阀压力下调并维持 90 mmH<sub>2</sub>O

适当的压力设定,导致脑脊液过度引流,大气与颅腔之间出现压力梯度,成为 PH 的重要危险因素;③皮瓣下沉综合征,大面积颅骨缺失导致大气压及皮瓣重力直接作用于骨窗皮瓣上,由于缺少颅骨的支撑作用,皮瓣塌陷,颅腔容积减少,脑组织移位,诱发 PH;④虹吸效应,受大气压力的直接影响,骨窗区硬膜腔发生部分形变或移位,大脑皮层及颅内的静脉回流量增加,引发脑脊液动力学的虹吸效应在一定程度上导致脑脊液容量亏欠。

3.2 分流术后 PH 的治疗 合并有大面积颅骨缺损的脑积水分流术后应警惕 PH,结合病人临床表现、骨瓣塌陷程度及动态影像学检查可明确诊断。为防治 PH,我们建议:①尽早行颅骨成形术是治疗 PH 的根本措施;②上调分流管压力、大量静脉补液、腰椎穿刺术注射生理盐水,以及采取头低脚高位是颅骨成形术前有效的抢救手段<sup>[15]</sup>;③成形术后应根据病人临床反应、脑室系统变化调整分流管压力。本文 5 例通过颅骨成形术、3 例通过上调分流管压力均取得良好治疗效果。

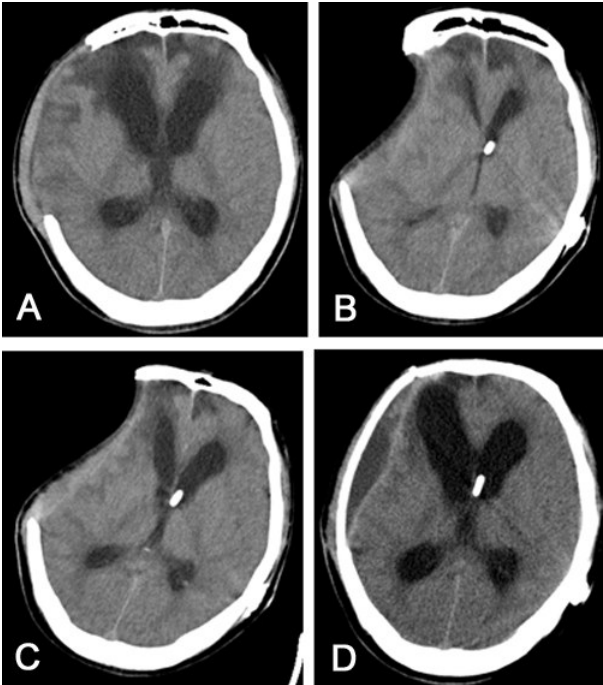


图2 合并颅骨缺损的脑积水病人分流术后反常性脑疝的影像表现

A. 脑室系统进行性扩张,脑室周围间质水肿表现,腰椎穿刺术测得压力为 270 mmH<sub>2</sub>O;B. 分流术后出现反常性脑疝表现,脑室系统明显缩窄,中线结构显著移位,头皮塌陷,此时分流阀压力为 160 mmH<sub>2</sub>O;C. 分流阀压力上调至 200 mmH<sub>2</sub>O 复查 CT 显示脑室缩窄、中线移位表现消失;D. 颅骨成形术分流阀压力维持在 200 mmH<sub>2</sub>O

3.3 合并大面积颅骨缺损的脑积水分流术后 PH 的预防措施 ①选择可调压分流阀+重力辅助阀/抗虹吸阀可以减少过度分流。②将分流阀初始压力设置为较高档位,循序渐进的调至合适档位<sup>[16]</sup>。③同期行脑脊液分流术和颅骨成形术。Ting 等<sup>[17]</sup>报道显示,与分期行脑脊液分流术和颅骨成形术比较,同期手术总并发症发生率和再手术率并无显著差异。合并有颅骨缺损的脑积水的诊治较其他类型脑积水复杂,同期行脑脊液分流术和颅骨成形术的安全性尚存在一定争议<sup>[18,19]</sup>,先行脑脊液分流术可能出现 PH,选择可调压分流阀+重力辅助阀/抗虹吸阀,同时将分流阀初始压力设置为较高档位,循序渐进的调至合适档位可降低 PH 的发生概率。一旦出现,应积极处理,上调分流管压力结合颅骨成形术可有效治疗 PH。

3.4 关于“反常性脑疝”命名的商榷 传统概念认为“脑移位”就是脑疝。但脑疝一般发生在颅内压增高病人中,颅内压增高是发生脑疝的根本原因,当颅内压增高超过颅内代偿能力时,就会发生移位,压迫脑



干及相应颅神经而出现脑疝症状。从理论上讲,颅内压不高不会发生脑疝。但在特殊情况下,因各种病因去骨瓣减压术后并发交通性脑积水时,先行脑脊液分流术后,因分流阀压力设定过低,颅内压虽不高,但因受大气压力等因素影响,仍会使颅内外发生压力梯度差,当大气压力高于颅内压时,就会发生去骨瓣处皮瓣塌陷、脑移位而压迫脑干,出现类似“脑疝”的表现。这时发生的所谓“反常性脑疝”是由大气压与颅内压存在明显的压力差所导致,称之为“类脑疝”或“低颅压性脑疝”可能比较合适。

总之,合并大面积颅骨缺损的脑积水,不恰当的分流阀初始压力设置可导致反常性脑疝,建议此类脑积水病人选择可调压分流阀+重力辅助阀/抗虹吸阀,因为通过上调分流阀压力可及时治疗反常性脑疝。颅骨成形为改善反常性脑疝病人预后的有效方法,同时成形术后应根据病人具体情况及时调整分流阀压力。

【参考文献】

[1] 张宏兵,祁 飞,张荣军,等. 颅脑损伤去骨瓣减压术后并发脑积水的治疗体会[J]. 中国临床神经外科杂志, 2022, 27(6):491-492.

[2] 向军武,常静静,刘 宇,等. 重型颅脑损伤去骨瓣减压术后并发脑积水的危险因素[J]. 中国临床神经外科杂志, 2022, 27(8):676-677.

[3] 李 龙,杨金庆,薛 勇,等. 颅脑损伤去骨瓣减压术后脑积水危险因素分析及分流时机[J]. 中国临床神经外科杂志, 2020, 25(9):600-602.

[4] Nasi D, Dobran M, Iacoangeli M, *et al.* Paradoxical brain herniation after decompressive craniectomy provoked by drainage of subdural hygroma [J]. *World Neurosurg*, 2016, 91(4): 673.e1-673.e4.

[5] Hiruta R, Jingui S, Sato T, *et al.* Acute paradoxical brain herniation after decompressive craniectomy for severe traumatic brain injury: a case report [J]. *Surg Neurol Int*, 2019, 10: 79.

[6] Bender PD, Brown AEC. Head of the bed down: paradoxical management for paradoxical herniation [J]. *Clin Pract Cases Emerg Med*, 2019, 3(3): 208-210.

[7] 姚国杰,于 多,杜 威. 脑室-腹腔分流术后并发症的

诊疗路径探讨[J]. 中国临床神经外科杂志, 2022, 27(11):957-960.

[8] 于 多,杜 威,陈大瑜,等. 脑室-腹腔分流术失败的原因及对策分析[J]. 中国临床神经外科杂志, 2022, 27(7): 551-554.

[9] 陈红伟,解东成,王圣杰,等. 儿童脑积水分流术后并发症的原因分析及对策[J]. 中国临床神经外科杂志, 2022, 27(3):193-194.

[10] 李长栋,蔡志标,周 杰,等. 反常性脑疝 3 例报道及文献复习[J]. 中国临床神经外科杂志, 2022, 27(5):384-386.

[11] Schwab S, Erbguth F, Aschoff A, *et al.* Paradoxical herniation after decompressive trephining [J]. *Nervenarzt*, 1998, 69(10): 896-900.

[12] 简志宏,刘 佳,刘仁忠,等. 去大骨瓣减压术后腰穿诱发反常性脑疝[J]. 武汉大学学报(医学版), 2017, 38(6): 998-1001.

[13] 蓝佛琳,沈东炜,胡方进,等. 去骨瓣减压术后过度腰大池引流致反常性脑疝 11 例[J]. 中国神经精神疾病杂志, 2017, 43(10):620-623.

[14] 张 俊,张恒柱,董 伦,等. 单侧去骨瓣减压术后并发反常性脑疝诊疗探讨[J]. 临床神经外科杂志, 2021, 18(6): 679-682.

[15] 张 毅,柏鲁宁,柯尊华,等. 重型颅脑损伤病人术后脑积水形成相关因素分析[J]. 中国神经精神疾病杂志, 2013, 39(9):519-522.

[16] 邢 岩,毛任玲,李延峰. 特发性正常压力脑积水临床管理中国共识(2022)[J]. 中华老年医学杂志, 2022, 41(2): 123-134.

[17] Ting CW, Lu CH, Lan CM, *et al.* Simultaneous cranioplasty and ventriculoperitoneal shunt placement inpatients with traumatic brain injury undergoing unilateral decompressive craniectomy [J]. *J Clin Neurosci*, 2020, 79: 45-50.

[18] Yang XF, Wang H, Wen L, *et al.* The safety of simultaneous cranioplasty and shunt implantation [J]. *Brain Inj*, 2017, 31: 1651-1655.

[19] Meyer RM, Morton RP, Abecassis IJ, *et al.* Risk of complications with simultaneous cranioplasty and placement of ventriculoperitoneal shunt [J]. *World Neurosurg*, 2017, 107: 830-833.

(2023-03-25 收稿, 2023-05-21 修回)