

• 指南与共识 •

中国儿童脑积水外科治疗及并发症处理专家共识(2022)

中华医学会神经外科分会小儿神经外科学组

通信作者:马杰,上海交通大学医学院附属新华医院小儿神经外科,上海 200092,

Email:majie@xinhumed.com.cn

基金项目:国家重点研发计划(2022YFC2705002)

DOI:10.3760/cma.j.cn421158-20220429-00317

Chinese expert consensus on surgery and complication management of hydrocephalus in children (2022)

Group of Pediatric Neurosurgery, Committee of Neurosurgery, Chinese Medical Association

Corresponding author: Ma Jie, Department of Pediatric Neurosurgery, Affiliated Xinhua Hospital, Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai 200092, China, Email: majie@xinhumed.com.cn

Fund program: Major Special Projects of the Ministry of Science and Technology(2022YFC2705002)

DOI:10.3760/cma.j.cn421158-20220429-00317

脑积水是由于脑脊液的形成、流动和吸收障碍引起的脑室系统内或蛛网膜下腔的脑脊液过量聚积和扩大^[1-3]。儿童脑积水的发生率约为3%,其中单纯性先天性脑积水为0.9%~1.5%,伴有显性脊柱裂者为1.3%~2.9%^[1-2,4]。

儿童处于脑发育的黄金时期,脑积水不但使颅内压增高,还会导致神经功能损害和脑发育障碍,智力运动发育迟缓,外科治疗尤为必要。虽然我国儿外科领域对儿童脑积水的外科治疗已研究多年,并有一定的经验,但由于国内儿神经外科专业起步较晚,发展还不均衡,不少地方医院医师仍属于儿外科或成人神经外科,治疗方式尚有差异。为此,国内小儿神经外科专业组专家通过检索国内外相关文献,结合我国临床实际,经讨论推出中国儿童脑积水外科治疗及并发症处理专家共识,为国内小儿神经外科医生临床实践提供参考。

本共识采用“推荐分级的评价、制定和评估(GRADE)”系统对循证医学的证据质量和推荐强度进行评估(表1),结合文献证据质量等级、临床实际和专家观点,给出共识性推荐,其中循证医学证据尚不充分的内容需要在今后临床试验中进一步验证。

一、儿童脑积水外科治疗方式

儿童脑积水的外科治疗可以归纳为解除梗阻病因的手术、脑脊液分流手术(颅外分流术和颅内分流术)、减少脑脊液分泌手术。

表1 GRADE 系统循证医学证据质量和推荐强度

项目	等级	定义
证据级别	高质量(A)	非常确信估计的效应值接近真实的效应值,进一步研究也不可能改变该估计效应的可信度
	中等质量(B)	对估计的效应值确信程度中等,估计值有可能接近真实值,但仍存在二者不相同的可能性,进一步研究有可能改变该估计效应的可信度
	低质量(C)	对估计的效应值的的确信程度有限,估计值与真实值可能大不相同,进一步研究极有可能改变该估计效应的可信度
	极低质量(D)	对估计的效应值几乎没有信心,估计值与真实值很可能完全不同,对效应值的任何估计都很不确定
推荐强度	强推荐(1级)	明确显示干预措施利大于弊或者弊大于利
	弱推荐(2级)	利弊不确定或无论质量高低的证据均显示利弊相当

(一)肿瘤导致脑室系统梗阻的手术

对于梗阻性脑积水且有明确梗阻性病因的,手术清除梗阻病变始终是首选方案。儿童好发颅内中线肿瘤,因为占据或挤压第三脑室或第四脑室、造成梗阻性脑积水,首要的是切除占位病变、恢复脑室系统的通畅。肿瘤全切后,脑积水即可缓解,严重颅高压患儿,可先急诊行脑室外引流术或者脑室镜下第三脑室底造口术(endoscopic third ventriculostomy, ETV)暂时缓解颅内压力,为后期手术切除梗阻性病变争取时间^[1-2]。

推荐意见 1:对于梗阻性脑积水且有明确病因的,手术切除梗阻病变是首选方案。在切除梗阻性病变之前,对于脑积水严重的患儿,可以先行脑室外引流术或者 ETV 暂时缓解颅内压力,以利于切除梗阻性病变。(证据等级:A;推荐强度:1 级)

(二)脑室-腹腔分流术

脑室-腹腔分流术是目前最为常用的脑积水分流手术方法,一般适用于交通性脑积水和部分无法解除梗阻的梗阻性脑积水患儿^[1-2]。脑室-腹腔分流术属于脑室体腔分流,是把一组带单向阀门的分流装置置入体内,将多余脑脊液从脑室分流到腹腔中吸收。手术方式成熟,但由于植入物较多,术中须严格无菌操作,近期风险主要为感染和出血,远期风险主要为分流管滑脱、断裂和裂隙脑室综合征(slit ventricle syndrome,SVS)。

推荐意见 2:脑室-腹腔分流术适用于交通性脑积水患儿和部分无法解除梗阻的梗阻性脑积水患儿,是最为常见的脑积水手术方法。(证据等级:A;推荐强度:1 级)

(三)ETV

ETV 治疗儿童梗阻性脑积水,简便、微创、安全,更符合生理性脑脊液循环。ETV 总体比较安全,但也有一定比例会发生并发症。包括脑室内出血、术后硬膜下积液、皮下积液、脑脊液漏、术后一过性癫痫、穹窿挫伤、造瘘口闭合等。如果 ETV 术中造瘘口确切但术后脑积水没有明显缓解,可能存在脑脊液吸收障碍,往往需要再行脑室-腹腔分流手术。

推荐意见 3:ETV 是治疗儿童梗阻性脑积水最常见的手术方法,不需植入物,微创、安全,更符合生理性脑脊液循环,并可同时处理脑室内囊肿、出血等病变。(证据等级:A;推荐强度:1 级)

(四)脑室-矢状窦分流术

脑室-矢状窦分流术的脑脊液动力学接近生理环境,不会随着体位变化而显著变化,不需要颅脑以外的脑脊液接受部位,因此避免了相应部位可能发生的并发症。通常选择矢状窦的中后段穿刺置入分流管,也有选择一侧横窦作为靶点^[5]。手术风险包括静脉窦血栓形成、空气栓塞及手术出血等,分流管静脉窦段可能形成血栓,导致分流失败^[6]。

推荐意见 4:脑室-矢状窦分流术是在无法行脑室-腹腔分流术时的另一种分流选择。(证据等级:B;推荐强度:2 级)

(五)儿童脑积水手术方案的选择

脑积水手术方案需要根据脑积水的病因、脑脊

液循环障碍的部位、既往分流手术病史、脑脊液容受部位的评估以及患儿年龄等因素综合决定。

1. 儿童脑积水手术方式的选择 对于非肿瘤占位引起的脑积水,首先鉴别是交通性脑积水还是梗阻性脑积水。对于交通性脑积水,目前最常用的还是脑室-腹腔分流术。少数交通性脑积水患儿,ETV 也可能有效。在脑室-腹腔分流术失败时可以考虑脑室-矢状窦分流术、脑室-胸腔分流术或脑室-心房分流术。对于梗阻性脑积水,年龄是手术方式选择的重要考虑因素。小于 2 岁、特别是小于 6 个月的婴儿,ETV 手术无效的可能性大,6 个月以下患儿的失败率是 6 个月以上患儿的 5 倍^[7-8]。

推荐意见 5:对于非肿瘤占位引起的交通性脑积水,目前最常用的还是脑室-腹腔分流术,少数情况 ETV 也可能有效;在脑室-腹腔分流术失败时可以考虑脑室-矢状窦分流术、脑室-胸腔分流术或脑室-心房分流术。(证据等级:A;推荐强度:1 级)

2. 脑室-腹腔分流术中分流阀压力的选择 儿童颅内压力、腹腔压力变化幅度显著,脑室-腹腔分流术后较成人更容易出现脑脊液的过度引流。随着抗重力和可调压分流管的应用,此类并发症有所改善。分流阀压力的选择建议主要根据患儿的年龄,年龄<1 岁的患儿选择 8~10 cmH₂O(1 cmH₂O=0.098 kPa),1~2 岁患儿选择 10~12 cmH₂O,3~13 岁患儿选择 10~12 cmH₂O,14~18 岁患儿选择 8~18 cmH₂O。此外还需要依据患儿的日常活动度、脑室扩大程度、颅内压力测量值等综合考虑,术后每隔 2~3 个月进行随访和影像检查。对于脑室显著扩大、脑皮质菲薄的患儿,需要增加 2~4 cmH₂O 甚至更高的分流阀压力,以避免术后脑皮质塌陷,术后随访根据脑室变化调整^[2]。

推荐意见 6:脑室-腹腔分流术中分流阀压力应该根据不同年龄儿童颅内压力及患儿的实际情况选择,具体压力可以根据患儿的临床症状体征及辅助检查结果调整。(证据等级:A;推荐强度:1 级)

二、脑室-腹腔分流术相关并发症的处理

脑室-腹腔分流术作为治疗儿童脑积水最常用方法之一,分流系统阻塞和感染是术后最常见并发症,也是导致分流失败的主要原因。感染和分流阻塞多发生于分流术后两年内,发生率分别高达 20% 和 40%^[2-4]。此外,儿童脑积水分流术后容易发生各种脑脊液过度引流引起的并发症^[2,4]。

(一)分流系统阻塞

分流系统阻塞可以发生于分流系统的脑室端、

分流阀和腹腔端。临床表现为颅内高压再度出现或头围增大,但一般进展缓慢、症状不明显,不易被患儿家属察觉,有时仅在复诊时发现影像学上脑室再度增大。因此,有必要向家属宣教自查分流阀是否通畅,即按压皮下储液囊是否有阻力或按下之后能否弹起,并定期复诊。也有部分患儿分流系统阻塞后急性起病、出现显著的颅内高压症状。疑似分流堵塞时,可以进行储液囊的皮下穿刺测压以帮助判断脑室端是否通畅。同时获得脑脊液标本送检排除隐性感染可能。腹部彩色超声检查可判断腹腔是否有囊性包裹或积液,腹部 X 线平片可帮助测量分流管长度、判断分流管是否移位或断裂等^[2]。

推荐意见 7:分流系统阻塞可以发生于分流系统的任何部位,尤以分流泵的近端、远端及活动多的部位为多发。出现梗阻首先要判断梗阻部位,在明确梗阻部位且排除感染后才可以手术探查以便解除梗阻,个别患儿需要部分或者全部更换分流管。(证据等级:A;推荐强度:1 级)

(二)脑脊液引流过度相关并发症

1. SVS SVS 是由于脑脊液的长期过度引流、脑组织顺应性降低、脑室缩小和闭塞导致的疾病,患儿分流管脑室端堵塞、脑脊液引流不畅,相应脑室内压力升高。典型临床表现为:反复发作剧烈头痛和躁动,按压分流泵回弹缓慢,静脉滴注甘露醇可以部分缓解,腰椎穿刺测压明显增高。CT 或磁共振成像检查脑室缩小呈裂隙状。此外,患儿还可伴有嗜睡、恶心、呕吐、突然失明、意识障碍、甚至癫痫的发作^[9]。在脑脊液引流不畅的情况下,脑脊液持续积聚会引起脑室扩大,进而导致被堵塞的分流管侧孔再度开放。因此,患儿的头痛可出现突然缓解,在间歇缓解期内患儿可以无任何症状。年龄越小的患儿,特别是 3 岁内患儿接受分流手术,越容易出现 SVS,一般在术后数年发生。需要注意的是,多数影像学上呈现裂隙脑室的患儿并没有相应症状,则不能诊断为 SVS。

推荐意见 8:SVS 可换用高压抗虹吸或可调压脑室-腹腔分流管,并逐渐升高分流泵压力;若症状无法缓解,可采取再次放置脑室-腹腔分流管、安装可调压重力阀或行腰大池腹腔分流术、蛛网膜下腔-腹腔分流术等方法。少数患儿可直接拔除分流管而不需要另行分流手术,这部分患儿多为婴儿期脑出血后脑积水术后或因脑肿瘤行分流手术。(证据等级:A;推荐强度:1 级)

2. 颅内低压综合征 低压性头痛多位于额部和

枕部,与体位有明显的关系,坐位或站立时头痛加重,平卧时很快消失或减轻,患儿被迫卧床不起。但不存在 SVS 典型的间歇性周期性缓解现象,脑室也不一定呈裂隙样缩小,只表现为颅内压过低。

推荐意见 9:颅内压低综合征症状严重者需要更换高压分流阀或可调压脑室-腹腔分流管。(证据等级:B;推荐强度:2 级)

3. 颅内血肿和硬膜下积液 颅内血肿和硬膜下积液容易发生在重度脑积水、脑室显著扩大的患儿,由于脑脊液的过度引流,脑表面与硬脑膜之间的间隙增大,脑表面的桥静脉断裂或蛛网膜撕裂,发生硬膜下血肿或硬膜下积液。少量积液或血肿可以予以观察,或调高分流阀阻力、更换高压分流阀。将分流阀开放压调高 2~3 cmH₂O 或更高,一般 1~2 个月后,硬膜下血肿或硬膜下积液可能消失;当积液或血肿过多、调整分流压力无效时,可行外引流手术。

推荐意见 10:颅内血肿和硬膜下积液少量时一般不需要手术。当发生硬膜下血肿或硬膜下积液严重时,可行外引流手术。(证据等级:B;推荐强度:2 级)

4. 继发性颅缝早闭 患儿在脑室-腹腔分流术后数年,可继发颅缝早闭、颅骨增厚、蝶鞍变小、颅骨畸形(小头畸形、长头畸形)等^[2]。

推荐意见 11:患儿在脑室-腹腔分流术后数年可因颅缝早闭、脑组织继续发育和脑容积增大导致颅内压增高,后颅窝容积相对变小,继发慢性小脑扁桃体下疝。症状严重者可进行颅骨扩大成形术、后颅窝减压术、颞肌下去骨瓣减压术等。(证据等级:B;推荐强度:2 级)

(三)分流术后感染

感染是脑脊液分流术后最常见和最严重的并发症之一,也是导致分流阻塞和失败最重要的原因之一^[10]。术后 2 个月内是分流感染易发时间,且多数为金黄色葡萄球菌及表皮葡萄球菌感染。临床上可表现为术后早期沿分流管走行的皮肤红肿、触痛和硬结,发展缓慢的仅表现为腹部切口皮下的脑脊液积聚、腹腔包裹性囊肿,脑室再度扩大。严重时出现脑室内的急、慢性感染,可表现为发热、嗜睡、呕吐、囟门饱满、厌食、腹痛、腹胀、分流阻塞等。少数患儿表现为急腹症就诊。

分流管感染预防尤为重要。感染的风险因素包括低龄患儿、伴有其他部位的感染、术后切口愈合不好、脑脊液漏、手术时间过长、分流方式不当、分流管反复调整等。目前已有的 II~III 级临床证据表

明:术前使用抗生素可以降低分流感染风险,含有抗生素的分流管可降低感染率^[8,11],但最重要的仍然是对各种风险因素的控制。

术后感染的诊断需经临床表现评估结合脑脊液常规检查、生化检查和细菌培养。一旦确诊感染,则意味着分流失败,一般需要拔出分流管系统、另行脑室外引流^[12-13];或将分流管腹腔端旷置、外引流脑脊液,再配合敏感抗生素治疗,直至脑脊液细菌培养阴性后,再行脑脊液分流手术^[10,13]。

分流术后感染致病菌中最常见的是金黄色葡萄球菌、表皮葡萄球菌。抗感染治疗最终依据脑脊液细菌培养与药敏试验来确定,往往需要强效抗生素治疗。对于葡萄球菌感染,可选用万古霉素,重症感染在静脉给药时可配合脑室内注射药物(通过分流管储液囊给药 10~20 mg,每天 2~3 次)。另外,利奈唑胺较万古霉素有更好血脑屏障透过性,且可以口服,副作用小,患儿耐受性好;利福平是表皮葡萄球菌的强力抗菌药,且容易透过血脑屏障、口服吸收完全,但副作用相对较大,主要用于结核性脑膜炎^[14]。

推荐意见 12:一旦确诊感染,一般需要拔出分流管系统、另行脑室外引流;或将分流管腹腔端旷置、外引流脑脊液,同时配合敏感抗生素治疗,直至脑脊液细菌培养阴性后,再行脑脊液分流手术。(证据等级:A;推荐强度:2 级)

(四)腹腔少见并发症

腹腔并发症包括肠梗阻、腹水、内脏穿孔、腹腔沟疝或鞘膜积液等,少见情况可能发生分流管腹腔端经直肠、阴道脱出或疝入阴囊,更罕见时可能自脐部、口腔脱出。肠梗阻多为术后肠粘连所引起;腹水以低龄婴幼儿多见,可能因为腹膜腔吸收不良所致;内脏穿孔有结肠和直肠穿孔、膀胱穿孔等。对于不同腹腔并发症采取不同对症处理,调整、更换或拔出分流管,采用其他分流方案^[7-8]。

推荐意见 13:对于不同腹腔并发症采取不同对症处理,调整、更换或拔出分流管,采用其他分流方案。(证据等级:A;推荐强度:2 级)

本共识适用于儿童患者,为我国神经外科行业内指导性文件,不具备法律功效。随着儿童脑积水相关研究的不断进步,以及相关循证医学证据的不断增加,将随之进行修改和完善。本共识不排除尚未列入共识内的个体化成功诊治经验。

执笔专家(排名不分先后):万锋(广东省人民医院)、陈礼刚(西南医科大学附属医院)、江峰(上海交通大学医学院

附属新华医院)

参与讨论与制定共识的专家(按单位及姓名汉语拼音字母表排序):安徽省儿童医院(叶桓)、北京航空总医院(潘栋超)、北京天坛医院(李春德)、重庆儿童医院(梁平)、福建三博脑科医院(林志雄)、复旦大学附属华山医院(张荣)、广东三九脑科医院(蔡林波、朱丹)、广东省人民医院(万锋)、广州市妇女儿童医疗中心(李方成)、广州医科大学附属第五医院(杨孔宾)、桂林医学院附属医院(夏学巍)、贵州医科大学附属医院(徐卡娅)、哈尔滨医科大学附属第一医院(汪立刚)、海南医学院第一附属医院(顾硕)、河北省儿童医院(王贤书)、湖南省儿童医院(刘景平)、吉林大学第一医院(李蕴潜)、济南市儿童医院(王广宇)、江西省儿童医院(杨明)、空军军医大学第一附属医院(贺晓生)、兰州大学第二医院(李强)、内蒙古自治区人民医院(张瑞剑)、宁夏医科大学总医院(马辉)、青海省妇女儿童医院(刘建华)、山东大学齐鲁医院(宫杰)、山西医学科学院山西大医院(全海波)、上海交通大学医学院附属新华医院(江峰、马杰、王保成、赵阳)、上海中医药大学附属上海市中西医结合医院(于朝春)、深圳市儿童医院(陈乾)、天津市儿童医院(张庆江)、西南医科大学附属医院(陈礼刚)、郑州大学第三附属医院(马云富)、中南大学湘雅医院(赵杰)

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参 考 文 献

- [1] 蒋先惠. 小儿神经外科学[M]. 北京:人民卫生出版社,1994. Jiang XH. Pediatric Neurosurgery [M]. Beijing: People's Medical Publishing House,1994.
- [2] 雷霆. 小儿神经外科学[M]. 2 版. 北京:人民卫生出版社,2011. Lei T. Pediatric Neurosurgery[M]. 2nd Ed. Beijing: People's Medical Publishing House,2011.
- [3] 中国医师协会神经外科医师分会. 中国脑积水规范化治疗专家共识(2013 版)[J]. 中华神经外科杂志,2013,29(6):634-637. DOI:10.3760/cma.j.issn.1001-2346.2013.06.035. Chinese Medical Doctor Association Neurosurgeons Branch. Expert consensus on standardized treatment of hydrocephalus in China (2013 edition)[J]. Chin J Neurosurg,2013,29(6):634-637. DOI:10.3760/cma.j.issn.1001-2346.2013.06.035.
- [4] Toma AK, Tarnaris A, Kitchen ND, et al. Ventriculosinus shunt [J]. Neurosurg Rev, 2010, 33 (2): 147-152; discussion153. DOI:10.1007/s10143-010-0242-0.
- [5] Wright Z, Larrew TW, Eskandari R. Pediatric hydrocephalus: current state of diagnosis and treatment[J]. Pediatr Rev,2016, 37(11):478-490. DOI:10.1542/pir.2015-0134.
- [6] Baert EJ, Dewaele F, Vandersteene J, et al. Treating hydrocephalus with retrograde ventriculosinus shunt: prospective clinical study[J]. World Neurosurg,2018,118:e34-e42. DOI:10.1016/j.wneu.2018.06.097.
- [7] 神经内镜技术临床应用专家共识编写组. 神经内镜手术技术治疗脑室脑池系统疾病中国专家共识[J]. 中华神经外科杂志,2016,32(8):757-766. DOI:10.3760/cma.j.issn.1001-2346.2016.08.001. Expert Consensus Writing Group for Clinical Application of

- Neuroendoscopic Technology. Expert consensus of China on neuroendoscopic surgery for ventricular-cisternal system diseases[J]. Chin J Neurosurg, 2016, 32(8): 757-766. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 1001-2346. 2016. 08. 001.
- [8] Eymann R, Schmitt M, Antes S, et al. Dynamics of cerebrospinal fluid flow in slit ventricle syndrome[J]. Acta Neurochir Suppl, 2012, 113: 181-186. DOI: 10. 1007/978-3-7091-0923-6_36.
- [9] Catherine AM, Asim FC, Kurtis IA, et al. Pediatric hydrocephalus: systematic literature review and evidence-based guidelines. Part 2: Management of posthemorrhagic hydrocephalus in premature infants[J]. J Neurosurg Pediatr, 2014, 14(Suppl 1): 8-23. DOI: 10. 3171/2014. 7. PEDS14322.
- [10] Ghazi-Birry HS, Brown WR, Moody DM, et al. Human germinal matrix: venous origin of hemorrhage and vascular characteristics[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 1997, 18(2): 219-229.
- [11] 冯杰雄, 郑珊. 小儿外科学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2014. Feng JX, Zheng S. Pediatric Surgery [M]. Beijing: People's Health Publishing House, 2014.
- [12] Paul KJ, Clinton JT, Lissa CB, et al. Pediatric hydrocephalus: systematic literature review and evidence-based guidelines. Part 7: Antibiotic-impregnated shunt systems versus conventional shunts in children: a systematic review and meta-analysis[J]. J Neurosurg Pediatr, 2014, 14(Suppl 1): 53-59. DOI: 10. 3171/2014. 7. PEDS14327.
- [13] Paul KJ, Mark VP, Clinton JT, et al. Pediatric hydrocephalus: systematic literature review and evidence-based guidelines. Part 6: Preoperative antibiotics for shunt surgery in children with hydrocephalus: a systematic review and meta-analysis[J]. J Neurosurg Pediatr, 2014, 14(Suppl 1): 44-52. DOI: 10. 3171/2014. 7. PEDS14326.
- [14] Zahl SM, Egge A, Helseth E, et al. Benign external hydrocephalus: a review, with emphasis on management[J]. Neurosurg Rev, 2011, 34(4): 417-432. DOI: 10. 1007/s10143-011-0327-4.

(收稿日期: 2022-04-29)

