

. 经验介绍 .

透明隔海绵状血管瘤2例并文献复习

洪景芳 王守森 刘 峥 郑兆聪

**【摘要】目的** 探讨透明隔海绵状血管瘤的临床特点和治疗。**方法** 回顾性分析2例透明隔海绵状血管瘤的临床资料,并结合相关文献进行分析。**结果** 2例均经纵裂-胼胝体入路显微手术全切病灶,术后病理证实为海绵状血管瘤,术后症状显著改善,分别随访3、6年,未见肿瘤复发。**结论** 透明隔海绵状血管瘤易出血,可表现为记忆力下降、颅内压升高,经纵裂-胼胝体入路显微手术切除病灶是一种安全、有效的治疗方法。

**【关键词】** 海绵状血管瘤;透明隔;显微手术;经纵裂-胼胝体入路

**【文章编号】** 1009-153X(2016)11-0711-03      **【文献标志码】** B      **【中国图书资料分类号】** R 739.41; R 651.1\*1

海绵状血管瘤占中枢神经系统血管畸形的5%~10%,可发生在脑内任何部位<sup>[1]</sup>,而透明隔海绵状血管瘤极为罕见<sup>[2,3]</sup>。本文回顾性分析我们收治的2例透明隔海绵状血管瘤的临床资料,并结合相关文献进行分析。

1 病例资料

病例1:女,43岁,因记忆力下降伴头痛、头晕1个月于2008年11月入院。入院时体格检查:神志清楚,对答切题;记忆力下降,其余神经系统体征阴性。头颅CT示透明隔占位性病变伴中度脑积水(图1A)。头颅MRI示,透明隔及第三脑室前方异常团块影,范围约4.3 cm×1.7 cm×2.0 cm,其内信号不均匀,呈T<sub>1</sub>WI等或稍高、T<sub>2</sub>WI高及FLAIR高或稍高信号影,肿块边界尚清楚,相应两侧侧脑室可见明显受压,两侧侧脑室不等大,以左侧侧脑室扩大明显;增强扫描见肿块稍有强化(图1B)。术前考虑为透明隔占位,血管源性病变可能性大。采用纵裂-胼胝体入路手术,术中见病灶位于透明隔内(图1C),最长直径约4 cm,边界清楚,病变组织呈暗紫色,伴陈旧性出血,左侧室间孔受压(图1D);显微镜下完整切除病灶。术后病理示海绵状血管瘤并出血。术后恢复良好,无不良并发症及神经功能缺损,头痛症状缓解,术后复查MRI未见病变,脑积水消失。术后随访6年,未见复发及脑积水,记忆力稍改善。

病例2:女,38岁,因记忆力下降、头痛1年半,加重伴意识不清2 d于2011年10月入院。2011年在

外院诊断为“透明隔病变伴脑积水”行脑室-腹腔分流术,2011年6月行透明隔病灶伽玛刀治疗。入院时体格检查:神志昏迷,GCS评分7分,双上肢肌张力稍增高,四肢疼痛刺激定位,其余神经系统检查不配合。头颅CT示透明隔病变伴出血,脑室腹腔分流术后。头颅MRI平扫+增强示透明隔区见一结节状异常信号影,T<sub>2</sub>WI呈周边伴低信号环的混杂信号(图2A),T<sub>1</sub>WI呈稍高混杂信号(图2C),DWI及SWI呈低信号,大小约3.2 cm×2.0 cm,增强后未见明显强化,右侧侧脑室可见扩张。全脑血管造影未见明显血管畸形。采用经纵裂-胼胝体入路手术,术中见病灶主体位于透明隔及右侧脑室,下方达室间孔及第三脑室顶部,大小约3 cm×2 cm,呈灰红色,质地软至中,无明显包膜,边界尚清,血供一般,其旁及第三脑室见暗红色血凝块,完整切除病灶。术后病理示海绵状血管瘤伴出血。出院时意识清楚,反应稍迟钝,记忆力障碍无恢复。术后随访3年,影像学检查未见复发(图2B、2D),无头痛,记忆力障碍稍改善,生活可基本自理。

2 讨论

透明隔占位性病变多以囊肿为主,其次为星形细胞瘤,而海绵状血管瘤则鲜有报道。因病变易向室间孔或第三脑室顶部延伸,易早期压迫及堵塞室间孔,出现脑积水及颅内压增高症状,故有学者根据延伸位置将其归为孟氏孔区海绵状血管瘤或第三脑室海绵状血管瘤<sup>[4,5]</sup>。定位诊断主要依靠术中所见病变主体所在的位置,如病变主体位于透明隔,则为透明隔海绵状血管瘤;如主体位于第三脑室顶部或室间孔,则应诊断为第三脑室或孟氏孔海绵状血管瘤。本文两例术中发现病变主体均位于透明隔,而

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2016.11.022  
作者单位:350025 福州,中国人民解放军福州总医院神经外科(洪景芳、王守森、刘 峥、郑兆聪)

非起源于第三脑室或室间孔,因此我们认为此两例应诊断为透明隔海绵状血管瘤。

2.1 临床表现 本文两例首发临床表现均为记忆力下降,继而出现头痛、头晕。记忆力下降可能是透明

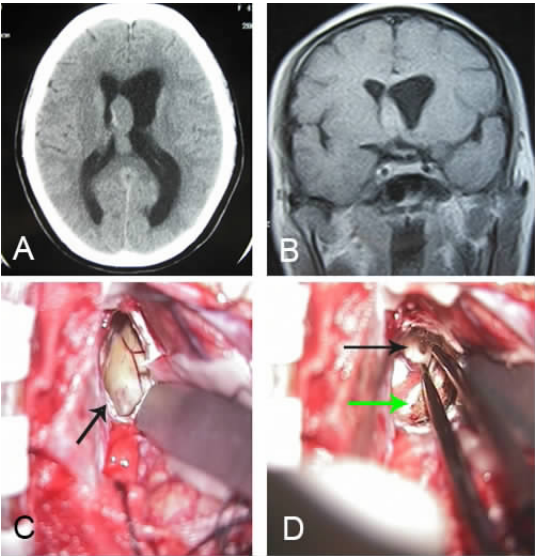


图1 透明隔海绵状血管瘤术前后影像及术中表现  
A. 术前CT平扫见透明隔稍高密度团块影,左侧脑室扩大;B. 术前MRI平扫见病变主体位于透明隔;C. 术中显微镜观察,黑色↑示透明隔呈灰红色,肥大饱满;D. 术中显微镜下观察,黑色↑示室间孔受压狭窄,绿色↑示透明隔海绵状血管瘤

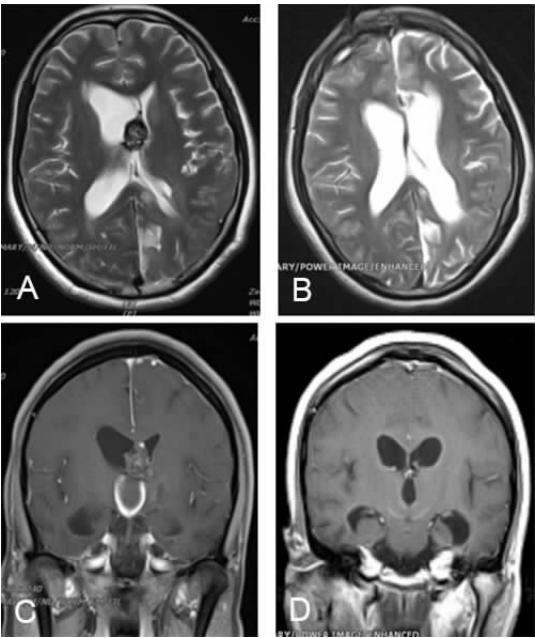


图2 透明隔海绵状血管瘤手术前后影像  
A. 术前MRI T<sub>2</sub>WI平扫表现为周边低信号环的混杂信号;  
B. 术后MRI T<sub>2</sub>WI平扫见透明隔病变完全切除,双侧脑室基本等大;C. 术前MRI T<sub>1</sub>WI增强见病变出血破入第三脑室;D. 术后MRI T<sub>1</sub>WI增强示病变完全切除

隔海绵状血管瘤的一个较显著的临床特点。原因可能是透明隔病变破坏双侧的穹窿等记忆相关的组织结构<sup>[2]</sup>。第二个临床特点是容易导致脑积水,尤其是单侧侧脑室扩大。透明隔海绵状血管瘤生长不易受到周围脑组织的制约,因此更易扩张生长,可能会早期堵塞室间孔引起脑积水。本文两例在发病早期均出现头痛等脑积水症状,CT检查发现侧脑室不对称性扩大。出血是透明隔海绵状血管瘤的另一主要表现。病例1虽然没有急性脑室出血,但术中发现肿瘤内有陈旧性出血;病例2在发现病变1年半后向下方出血破入第三脑室导致昏迷。这种高出血率可能与病变所在部位的解剖特点有关<sup>[6]</sup>。

2.2 影像学特点 透明隔海绵状血管瘤CT特征表现为稍高密度团块影,如伴出血可见高密度影。MRI典型表现为T<sub>1</sub>WI等或稍高信号,增强扫描可有轻度强化,周围水肿不明显,T<sub>2</sub>WI为周边伴低信号环的混杂信号。有学者认为脑室内海绵状血管瘤有独特的MRI表现,因其周围缺乏实质性的脑组织,故其中的出血信号并不一定出现在肿瘤的周边<sup>[7]</sup>。因此,对影像学特征不典型的透明隔病变,伴有记忆力下降、脑积水等表现,应考虑海绵状血管瘤可能。

2.3 治疗 对有症状的颅内海绵状血管瘤,大多数学者认为治疗应以手术为主。多数学者认为,脑室内海绵状血管瘤同其它幕上病变相比,有生长快速及易于出血的倾向,所以治疗应更为积极<sup>[6,7]</sup>。对有症状的病变,一旦确诊即可采取手术治疗,但对无症状的病变,治疗仍有争议,需要谨慎考虑。而且,透明隔的独特解剖特点决定一旦病变出血,由于缺乏周围脑组织的保护,血液极有可能破入侧脑室或第三脑室,造成严重的临床后果。伽马刀治疗海绵状血管瘤疗效仍有待进一步证实,病例2曾行伽马刀治疗,但仍出现急性出血,说明放疗对透明隔海绵状血管瘤的治疗效果不确切。而且,病变主要位于透明隔,手术风险较第三脑室海绵状血管瘤小,因此我们认为如临床确诊为透明隔海绵状血管瘤,应及早行手术切除。根据病变位置,可采取经胼胝体或侧脑室额角入路进行手术。本文两例均采用经纵裂-胼胝体-侧脑室入路切除病变,该入路只需切开1.5~2.0 cm胼胝体部,显露直接、术野良好,不会引起失连综合征,同经侧脑室额角入路相比,癫痫发生率较低。本文两例均未发生癫痫及失连综合征。切除病变时应在显微镜下先将陈旧性出血吸除,扩大手术空间,再沿病变周边分离,如出血可沿瘤周含铁血黄素沉着带进行分离。切除过程中尽量用弱电

流,减少电凝次数,注意保护丘纹静脉及透明隔静脉,防止下丘脑功能障碍导致严重并发症。因病变主体不在室间孔,而是因为出血或肿瘤生长压迫导致室间孔不畅引起单侧脑积水,因此完整切除病变后脑积水能得到明显改善。本文两例均完整切除病变,术后无任何并发症,说明该入路是安全可取的。近来有学者应用内窥镜技术结合神经导航技术成功切除了 1 例孟氏孔海绵状血管瘤<sup>[8]</sup>,术后出现短暂记忆力丧失,1 个月后恢复;但其它 4 例病变因术中病灶出血或质地坚韧改用显微手术切除,说明内窥镜在处理该处病变时仍存在一定的技术瓶颈。

总之,透明隔海绵状血管瘤临床罕见,术前容易误诊,且病情进展可能引起严重的并发症,我们认为一旦确诊,应积极治疗。

### 【参考文献】

- [1] Kivelev J, Niemela M, Kivisaari R, *et al.* Intraventricular cerebral cavernomas: a series of 12 patients and review of the literature [J]. J Neurosurg, 2010, 112(1): 140-149.
- [2] Katoh M, Sawamura Y, Moriwaki T, *et al.* A case of cavernous angioma in the septum pellucidum [J]. Clin Neurol Neurosurg, 2013, 115(7): 1126-1127.
- [3] Narisawa A, Kumabe T, Anzai T, *et al.* A case of cavernous angioma at the septum pellucidum [J]. No Shinkei Geka, 2007, 35(1): 53-58.
- [4] 徐春华,高翔,陈明宇,等. 孟氏孔海绵状血管瘤 1 例报告及文献复习[J]. 中国临床神经外科杂志, 2009, 14(7): 426-428.
- [5] Bhatia S, Kapoor AK, Gupta R, *et al.* Cavernous hemangioma located at the foramen of Monro: radiopathological correlation [J]. Indian J Radiol Imaging, 2013, 23(3): 202-204.
- [6] Reyns N, Assaker R, Louis E, *et al.* Intraventricular cavernomas: three cases and review of the literature [J]. Neurosurgery, 1999, 44(3): 648-655.
- [7] Sinson G, Zager EL, Grossman RI, *et al.* Cavernous malformations of the third ventricle [J]. Neurosurgery, 1995, 37(1): 37-42.
- [8] Chen CL, Leu CH, Jan YJ, *et al.* Intraventricular cavernous hemangioma at the foramen of Monro: case report and literature review [J]. Clin Neurol Neurosurg, 2006, 108(6): 604-609.

(2014-10-25 收稿, 2014-12-04 修回)