

小儿后颅窝中线肿瘤的显微手术治疗

张晓静 高攀 程立冬 赵恺 张所军 蒋伟 舒凯 雷霆

【摘要】目的 探讨小儿后颅窝中线肿瘤的临床特点和显微手术疗效。方法 回顾性分析 2011 年 2 月至 2015 年 2 月显微手术治疗的 52 例小儿后颅窝中线肿瘤的临床资料。结果 肿瘤全切除 45 例,次全切除 5 例,大部分切除 2 例。髓母细胞瘤 36 例(69.2%),室管膜瘤及间变性室管膜瘤 7 例(13.5%),星形细胞瘤 7 例(13.5%),少突胶质细胞瘤 1 例(1.9%),血管母细胞瘤 1 例(1.9%)。围手术期并发症发生率为 44.2%(23/52)。术后无并发症短期内恢复良好 29 例,出现并发症延迟恢复 19 例,昏迷自动出院或死亡 4 例。康复的 48 例出院后随访 3~48 个月,平均 15 个月;7 例肿瘤复发。结论 显微手术是治疗小儿后颅窝中线肿瘤最有效的方法,术中利用小脑延髓裂间隙显露切除肿瘤能有效减少脑组织损伤,加强围手术期并发症的处理可提高疗效。

【关键词】后颅窝中线肿瘤;小儿;显微手术;疗效

【文章编号】1009-153X(2017)02-0065-03 【文献标志码】A 【中国图书资料分类号】R 739.41; R 651.1*1

Microsurgery for posterior fossa midline tumors in children

ZHANG Xiao-jing, GAO Pan, CHENG Li-dong, ZHAO Kai, ZHANG Suo-jun, JIANG Wei, SHU Kai, LEI Ting. Department of Neurosurgery, Tongji Hospital, Tongji Medical School, Huazhong University of Science & Technology, Wuhan 430030, China

【Abstract】Objective To explore the clinical features of posterior fossa midline tumors and microsurgical effects on them in children. Methods The clinical data of 52 children with posterior fossa midline tumors undergoing microsurgery in Tongji Hospital from February, 2011 to February, 2015 were analyzed retrospectively. Results Of 52 children with posterior fossa midline tumors, 45 received total resection of the tumors, 5 subtotal and 2 partial. The conditions were deteriorated in 4 children after the operation. Forty-eight children followed up from 3 to 48 months were recovered well after the operation. Conclusions Microsurgery is the best effective method to treat posterior fossa midline tumors in the children. Exposure and resection of the tumors by microsurgery through the cerebellomedullary fissure approach may reduce the operation-side injury to the cerebral tissues. The potent treatment of the perioperative complications is helpful to improvement of the prognoses in the children with posterior fossa midline tumors.

【Key words】Tumors; Posterior fossa midline; Children; Microsurgery; Complications

小儿后颅窝中线区域肿瘤约占小儿颅内肿瘤的 60%~70%,主要表现为头痛、恶心、呕吐、意识障碍、共济失调、颅神经功能障碍等^[1,2]。小儿表述困难且神经系统发育不完全,初期症状易被忽略或误诊,就诊时通常肿瘤巨大,凸向中线区域第四脑室腔内,造成不同程度的临近组织受压、侵袭及脑积水,因而手术治疗更显急迫且风险更高。2011 年 2 月至 2015 年 2 月收治后颅窝中线区域肿瘤患儿 52 例,均经显微手术治疗,且术后效果整体较佳,现报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 52 例中,男 34 例,女 18 例;年龄 10 个

月~14 岁,平均 7.7 岁,其中<3 岁 5 例,3~8 岁 27 例,9~14 岁 20 例;病程 5 d~48 个月,平均 68 d。

1.2 临床表现 头痛、呕吐等颅内压增高症状 45 例,行走不稳、头晕等小脑共济失调表现 13 例,颅神经功能障碍 2 例,无明显临床症状偶然检查发现 2 例。

1.3 影像学检查 术前均行 CT 及 MRI 检查,显示后颅窝中线部位占位性病变,肿瘤呈实性或囊实性;肿瘤直径≤4 cm 23 例,>4 cm 29 例。MRI T₁加权像实性病灶多呈等、低信号(图 1A),T₂加权像表现为混杂信号(图 1B),囊性病变呈等、高信号;增强后呈不均匀强化(图 1C、1D)^[3]。伴幕上脑积水 42 例;病灶呈实性 35 例,囊实性 17 例。

1.4 治疗方法 6 例入院时因颅内压增高症状严重,急诊先行脑室外引流术;1 例直接行脑室-腹腔分流术,缓解颅内压增高症状;其余患儿一期行肿瘤显微切除术。采用坐位或俯卧位后正中入路行显微手术治疗。11 例术中一期预防性留置脑室外引流管,其中 8 例因肿瘤血供丰富,术中出血多,为避免术后血

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2017.02.001
作者单位:430030 武汉,华中科技大学同济医学院附属同济医院神经外科(张晓静、高攀、程立冬、赵恺、张所军、蒋伟、舒凯、雷霆)
通讯作者:舒凯, E-mail: kshu@tjhu.edu.cn

性脑脊液引起相关并发症;3 例因术前合并严重脑积水,术中肿瘤切除不满意,脑脊液循环沟通欠佳。术后根据病理检查结果、手术切除程度、年龄、个人选择等因素进行辅助放、化疗。

2 结果

2.1 病理类型 52 例中,髓母细胞瘤 36 例(69.2%),室管膜瘤及间变性室管膜瘤 7 例(13.5%),星形细胞瘤 7 例(13.5%),少突胶质细胞瘤 1 例(1.9%),血管母细胞瘤 1 例(1.9%)。

2.2 手术效果 肿瘤全切除 45 例;5 例因肿瘤与脑干粘连紧密,行次全切除,残留部分肿瘤给予小功率电凝处理;2 例因肿瘤来源于脑干,在电生理辅助下保留脑干功能行大部分切除。术后恢复良好 48 例(92.3%),其中无并发症 29 例(55.8%),术后出现并发症治愈后恢复 19 例(36.5%),昏迷死亡或自动出院 4 例(7.7%)。

2.3 围手术期并发症 围手术期并发症发生率为 44.2%(23/52),主要包括:①切口皮下积液 10 例,经穿刺抽吸加压包扎及腰大池置管引流等处理后恢复;②术后脑积水 7 例,其中 5 例行脑室外引流术或分流术好转,2 例因急性脑积水家属拒绝治疗自动出院;③合并肺部感染 1 例,经积极抗感染治疗后好转;④合并颅内感染 1 例,治疗效果差家属放弃治疗而出院;⑤术后枕部跨窦硬膜外血肿 1 例,及时发现经二次开颅手术后恢复;⑥术后脑干功能异常、突发呼吸心跳骤停经抢救无效死亡 1 例;⑦小脑性缄默 3 例,术后随访 2 年内发现患儿逐渐恢复;⑧遗留神经功能障碍 2 例,其中 1 例为 upper 肢活动障碍,1 例为眼球外展受限。

2.4 随访结果 康复的 48 例出院后随访 3~48 个月,平均 15 个月;42 例为 WHO II 级及以上恶性肿瘤,其中 18 例行辅助放、化疗,24 例未行辅助放、化疗;7 例肿瘤复发,1 例髓母细胞瘤发生颅外转移至左胫骨近端(活检证实)。

3 讨论

小儿后颅窝中线肿瘤以髓母细胞瘤、室管膜瘤、星形细胞瘤多见。本文髓母细胞瘤占 69.2%,室管膜瘤占 13.5%,星形细胞瘤占 13.5%,与文献报道基本一致^[4,5]。上述肿瘤多为高度恶性,易复发及颅内转移,须早期诊断,及时治疗。

术前脑积水的处理是保证手术能顺利进行的基础。对中、重度脑积水或颅内压增高症状明显的患

儿,术前可急诊行脑室外引流术。不提倡术前行脑室-腹腔分流术,因其易发生分流管堵塞、感染、硬膜下血肿、肿瘤腹腔转移等并发症^[6]。脑室外引流管可保留至肿瘤切除术后 1~2 周,用于及时调整颅内压,使患儿平稳渡过水肿期,同时可避免肿瘤切除术后脑脊液漏、伤口愈合不良、皮下积液等。本文 6 例术前行脑室外引流术,急性颅内压增高症状均得以改善,为开颅显微手术创造了良好的条件。

手术原则为尽量全切肿瘤和畅通脑脊液循环,同时注意保护脑干正常生理功能^[7]。对手术体位,我们推荐使用俯卧位,小儿坐位困难且脑脊液流失有空气栓塞风险。手术可采取后正中入路,切开硬膜后,瘤体常暴露于小脑延髓裂下方;即使未暴露,经小脑延髓裂稍向深部探查亦可轻易找到肿瘤,少数位于第四脑室上段的肿瘤需切开小脑蚓部方可显露。肿瘤显露后,应首先探查肿瘤与第四脑室周边的粘连情况,了解肿瘤的生长方式,初步判定肿瘤性质。病理类型不同,切除方式有所不同。髓母细胞瘤、星形细胞瘤多呈浸润性生长,与脑干黏连紧密,全切除困难。分离与脑干粘连的肿瘤时,操作须轻

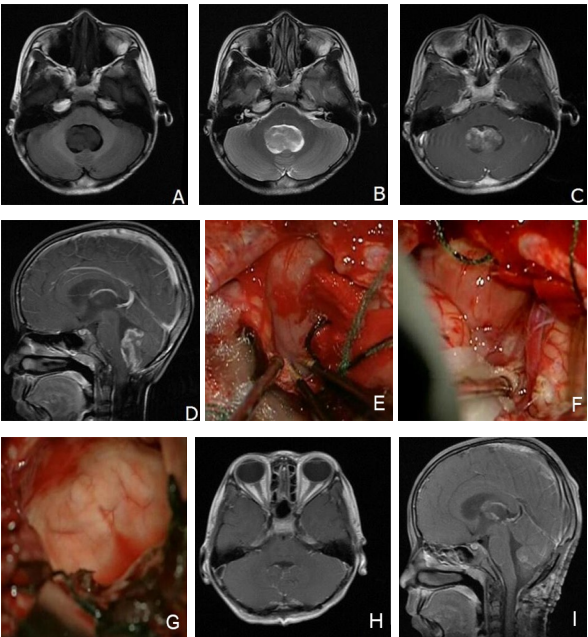


图 1 小儿后颅窝中线部位室管膜瘤经小脑延髓裂手术前后 MRI 及术中表现

A. 术前 MRI T₁ 像呈低信号;B. 术前 MRI T₂ 像呈混杂稍高信号;C、D. 术前 MRI 增强呈不均匀强化;E. 术中显微镜下观察,肿瘤有明显包膜;F. 术中显微镜下观察,肿瘤侧方粘连小脑后下动脉分支血管;G. 术中显微镜下观察,肿瘤全切后可见光滑的第四脑室底,脑脊液引流畅通;H、I. 术后 MRI 示肿瘤切除干净,脑室结构恢复

柔,按照从上至下顺序小心分离肿瘤与第四脑室底,少量残余肿瘤予以小功率电凝处理。髓母细胞瘤多附着于小脑蚓部或后髓帆,术中亦需切除瘤蒂。室管膜瘤有包膜包裹(图 1E),与脑组织边界较清晰,常累及第四脑室顶部及侧壁(图 1F、1G),常可达到全切(图 1H、1I)。星形细胞瘤多有囊变,须仔细分离切除囊变薄层肿瘤组织。血管母细胞瘤可附着于小脑蚓部或延髓背侧,以排空囊液、全切瘤结节为原则。第四脑室上段肿瘤难以显露时,可联合小脑蚓部入路,但不可过多切开蚓部以免引发小脑性缄默。术中畅通中脑导水管,保证脑脊液循环。髓母细胞瘤恶性程度高,术后常规推荐放疗,选择性化疗可降低放疗剂量。室管膜瘤和星形细胞瘤根据手术是否全切和病理分级选择辅助治疗,WHO I 级常规不行放、化疗,Ⅱ级及以上或有残留需放、化疗。

术后并发症发生率高且种类多样,以皮下积液和脑积水最为常见。严密缝合硬膜和肌肉、还纳骨瓣、保留术前或术中的脑室外引流管、必要时行腰大池置管引流^[8],通常能有效预防和治疗皮下积液。脑积水可为术前脑积水无改善或加重,也可继发性脑积水,原因主要有:①手术过程中未打通中脑导水管或术后粘连阻塞;②手术造成蛛网膜下腔出血或蛛网膜颗粒损伤导致脑脊液重吸收障碍;③小脑肿胀压迫堵塞脑脊液循环通路,必要时可二期行引流术或分流术^[9]。当肿瘤侵犯小脑中线结构、累及四脑室顶及小脑上脚、损伤双侧齿状核-丘脑束^[10,11]、手术切开小脑蚓部过多时,术后易出现小脑性缄默,但其具有自限性,通常半年内可完全康复^[12]。本文 3 例小脑性缄默在随访中发现语言功能均恢复正常。

与成人相比,小儿后颅窝中线部位肿瘤的治疗有以下特点:①小儿手术体位多以俯卧位为主,成人坐位与俯卧位皆可。②小儿后颅窝中线部位肿瘤以髓母细胞瘤常见,难以全切,恶性程度高,易复发,预后差,更须术后辅助放、化疗的综合治疗;而成人多以室管膜瘤常见,恶性程度稍低,容易全切,预后相对好。③小儿后颅窝中线部位肿瘤起病隐匿,引起急性脑积水的症状重,常需急诊行脑室外引流术缓解颅内压增高症状,然后再行开颅手术;成人急性脑积水症状相对较轻。④小儿肌肉欠发达、皮肤薄,切口出现并发症比例比成人高,围手术期预防性处理更关键。⑤小儿独有并发症小脑性缄默,术中处理小脑蚓部时须适度。

综上所述,小儿后颅窝中线肿瘤因起病隐匿,病情进展快,应积极外科处理。显微手术切除辅助术

后放、化疗是治疗的关键,加强围手术期的处理对于减少并发症、改善预后至关重要。术中利用小脑延髓裂的间隙显露肿瘤可以有效减少脑组织的损伤。

【参考文献】

[1] 雷 霆,李 龄. 小儿神经外科学[M]. 北京:人民卫生出版社,2011.

[2] Dörner L, Fritsch MJ, Stark AM, *et al.* Posterior fossa tumors in children: how long does it take to establish the diagnosis [J]. Childs Nervous System, 2007, 23(8): 887-890.

[3] Poretti A, Meoded A, Huisman TAGM. Neuroimaging of pediatric posterior fossa tumors including review of the literature [J]. J Magn Reson Imaging, 2012, 35(1): 32-47.

[4] Clarencon F, Bonneville F, Sicliez JP, *et al.* A typical location of a solitary fibrous tumor in the fourth ventricle [J]. J Neuroradiol, 2006, 33 (4): 279-280.

[5] Tabatabaei SM, Seddighi A, Seddighi AS. Posterior fossa tumor in children [J]. Iran J Child Neurol, 2012, 6(2): 19-24.

[6] 黄茂华,罗正利,左楚清. 小儿脑室-腹腔分流术 128 例临床分析[J]. 中华小儿外科杂志,2010,31(4):308-310.

[7] 王忠诚. 王忠诚神经外科学[M]. 武汉:湖北科学技术出版社,2005.

[8] 陈 龙,林志雄,梅文忠,等. 儿童后颅窝病变术后皮下积液的成因及防治[J]. 中华神经外科杂志,2009,25(12): 1103-1105.

[9] Gopalakrishnan CV, Dhakoji A, Menon G, *et al.* Factors predicting the need for cerebrospinal fluid diversion following posterior fossa tumor surgery in children [J]. Pediatr Neurosurg, 2012, 48(2): 93-101.

[10] Concezio DR, Daniela C, Paolo F. Heralding cerebellar mutism: evidence for pre-surgical language impairment as primary risk factor in posterior fossa surgery [J]. Cerebellum, 2011, 10(3): 551-562.

[11] Ozgur BM, Berberian J, Aryan HE, *et al.* The pathophysiologic mechanism of cerebellar mutism [J]. Surg Neurol, 2006, 66(1): 18-25.

[12] Robertson PL, Muraszko KM, Homes EJ, *et al.* Incidence and severity of postoperative cerebellar mutism syndrome in children with medulloblastoma: a prospective study by the Children's Oncology Group [J]. J Neurosurg, 2006, 105 (6 Suppl): 444-451.

(2016-09-23 收稿,2016-12-07 修回)