

· 论 著 ·

儿童幕下髓母细胞瘤的诊断及显微手术治疗
(附 28 例报道)

王 陈 汪立刚 胡 力 唐义锋 杨孔宾

【摘要】目的 探讨儿童幕下髓母细胞瘤(MB)的诊断及显微手术方法及其效果。方法 回顾性分析 2010 年 1 月至 2017 年 10 月经术后病理证实的 28 例儿童幕下 MB 的临床资料。根据肿瘤与第四脑室和小脑的关系,运用小脑延髓裂入路 10 例,采用小脑延髓裂联合小脑蚓部微切打开路 18 例。结果 肿瘤全切除 25 例,次全切除 3 例。围手术期无死亡。术后 6 个月,KPS 评分 100 分 8 例,90 分 10 例,80 分 5 例,70 分 3 例,60 分 1 例,50 分 1 例。27 例术后随访 8~79 个月,平均 50 个月;20 例进行足量、全程放、化疗,3 例术后 3 年内仍原位复发;7 例未听进行足量、全程放、化疗,1 例术后 1 年椎管内种植转移,2 例术后 1.5 年发生原位复发;23 例生活自理(14 例复课),4 例死亡(生存时间为 13~39 个月,平均 24 个月)。结论 MB 恶性程度很高,术后极易复发;术后及时予放、化疗是必不可少的辅助措施,有利于防止肿瘤复发和播散转移;术前正确的入路选择、熟练应用显微手术技巧,是取得良好疗效、降低并发症的关键。

【关键词】髓母细胞瘤;幕下;儿童;显微手术

【文章编号】1009-153X(2018)05-0305-03 【文献标志码】A 【中国图书资料分类号】R 739.41; R 651.1*1

Diagnosis and microsurgical treatment of infratentorial medulloblastomas in children (report of 28 cases)

WANG Chen, WANG Li-gang, HU-Li, TANG Yi-feng, YANG Kong-bin. Department of Neurosurgery, The First Affiliated Hospital, Harbin Medical University, Harbin 150001, China

【Abstract】Objective To explore the diagnosis and microsurgical skills of infratentorial medulloblastomas in children. Methods The clinical data of 28 children with the infratentorial medulloblastomas which were pathologically proved after the surgery between January, 2010 and October, 2017 were analyzed retrospectively. Of these 28 children, 10 underwent microsurgery via the cerebellomedullary fissure approach and 18 via cerebellomedullary fissure combined with cerebellar vermis microincision approach according to the relationship of the tumors with the fourth ventricle and cerebellum. Results The tumors were totally resected in 25 children(89.2%) and subtotally in 3 (10.8%). No children perioperatively died and there were no postoperative complications related to the surgery in all the children. During a mean follow-up of 50 months (8~79 months), 23 of 27 patients, including 14 returning to school, took care of themselves and 4 of 27 patients died. Conclusion The correct choice of surgical approach before the operation and skilled microsurgical technique are the keys to good curative effect and reducing complications in the children with infratentorial medulloblastomas.

【Key words】Infratentorial medulloblastomas; Children; Microsurgery; Surgical approach

幕下髓母细胞瘤(medulloblastoma, MB)是儿童中枢神经系统最常见的恶性肿瘤,约占儿童颅后窝肿瘤 40%,发病高峰在 8 岁左右^[1]。手术目的是最大程度切除肿瘤,恢复正常脑脊液(cerebrospinal fluid, CSF)循环通路;但是肿瘤位置特殊,幕下解剖空间小,术中容易损伤后组颅神经、脑干呼吸循环中枢等,一直是神经外科领域面临的挑战之一。2010 年 1 月至 2017 年 10 月手术治疗儿童(≤ 14 岁)MB 28 例,效果良好,现报道如下。

1 资料与方法

- 1.1 一般资料 28 例中,男 16 例,女 12 例;年龄 4 个月~14 岁,中位年龄 7.3 岁;病程 5 d~3 个月,平均 1.4 个月。
- 1.2 临床表现 颅内压增高症状:呕吐 19 例,头痛 11 例,视乳头水肿 16 例,嗜睡 2 例。脑干压迫症状:视力及眼球运动障碍 4 例,头晕 10 例,行走不稳 15 例, Romberg 征阳性 10 例,眼球震颤 5 例。后组颅神经症状:饮水呛咳 2 例,伸舌偏斜 2 例。神经核团受压症状:中枢性面瘫 3 例,锥体束征 5 例(<1.5 岁患儿不在统计内)。强迫头位 3 例。
- 1.3 影像学检查 术前均行 CT 和(或)MRI 检查,显示肿瘤均位于颅后窝中线即小脑蚓部;肿瘤最长径 <3

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2018.05.001
作者单位:150001 哈尔滨,哈尔滨医科大学附属第一医院神经外科
(王 陈、汪立刚、胡 力、唐义锋、杨孔宾)
通讯作者:杨孔宾, E-mail: yangkongbin@sina.com

cm 4例,3~5 cm 19例,>5 cm 5例;平均3.9 cm。全部病例第四脑室不同程度受压,22例有幕上脑室扩大。CT平扫多表现为类圆形高密度或略高密度影,周围边界较清楚,少数有钙化或囊变。MRI T₁WI呈稍低或等信号,T₂WI呈稍高或等信号,增强扫描实质多呈明显强化,囊变区不强化;肿瘤实质DWI多呈高信号,表观弥散系数多为低信号。根据Chang分期法^[2]均属于T₁~T₄期,无远处转移。

1.4 治疗方案 2例入院时因颅内压增高危象,急诊先行脑室外引流术;其余病人择期行开颅肿瘤切除术。头部俯屈并充分舒展颈部,固定在Mayfield支架(患儿>3岁),或放置在一个马蹄形头硅胶垫(患儿<3岁)。根据显露要求,术中可对手术床角度进行调整。取后正中直切口,上达枕外粗隆上2 cm,下与第2~3颈椎棘突平齐。严格沿颈白线依次分层切开,小心沿骨面钝性分离骨膜,确保骨膜的完整性。咬骨窗开颅23例,骨瓣开颅5例。枕骨开窗直径大小4~5 cm,打开枕骨大孔后缘。寰椎是否咬除,根据肿瘤的大小而定。对肿瘤暴露较充分,小脑组织未下陷入椎管内,术中对小脑组织牵拉不重,寰椎可不咬开。

“丫”形剪开硬脑膜,向侧上方悬吊。开放小脑延髓池,缓慢放液减压待颅后窝压力下降满意后,显微镜下通过两种入路显露病变:①小脑延髓裂入路10例;②改良入路(小脑延髓裂联合小脑蚓部微切开入路)18例。一般经以上操作过程皆能获得良好的手术视野。术中见肿瘤大小为1.5~7 cm,血供丰富,质地较软,少数质硬韧。

术后1 d复查头部CT,术后3 d内复查MRI,观察颅内有无出血及病变切除情况。

2 结果

2.1 手术效果 肿瘤全切除25例(图1),次全切除3例(病变紧贴浸润脑干生长)。术后所有患儿颅内压增高症状均缓解。23例术后无新增神经功能损伤;术前共济障碍的病人中,13例术后好转;术前脑积水的病人中,术后脑室均有不同程度回缩。术后发热3例;术后出现轻度后组颅神经核性损伤(吞咽困难)2例,经治疗后恢复。

2.2 KPS评分情况 术后6个月,KPS评分100分8例,90分10例,80分5例,70分3例,60分1例,50分1例。

2.3 术后随访 27例术后随访8~79个月,平均50个月。①20例听从建议进行足量、全程放、化疗,3例

术后3年内仍原位复发,其中2例再行手术切除,且再次放、化疗;另1例仅再行放、化疗。②7例未听从建议进行足量、全程放、化疗,1例术后1年见椎管内种植转移,2例术后1.5年发生原位复发后均放弃治疗,余4例未见复发。23例生活自理,其中14例复课;4例死亡,生存时间为13~39个月,平均24个月。

3 讨论

3.1 诊断 由于儿童期生理发育的特点,儿童MB临床症状出现较晚,病情进展快,幼儿表达能力较差,头痛常被忽视,呕吐成为就诊的主要原因,常误诊为“消化不良、胃肠疾病”等。因此,病史采集应全面,神经系统体格检查更需细致,考虑颅后窝占位时,应尽早行影像学检查。

3.2 手术治疗

3.2.1 术前准备 ①早发现、早治疗尤为重要,肿瘤越大,侵犯的神经、血管越多,手术风险越高,预后越差^[3]。②术前有效降低颅内压是保证手术能顺利实施的前提,尤其是脑积水严重或颅内压增高症状明显的患儿,术前行脑室外引流术,既可缓解颅内压增高,又可为开颅手术创造良好的条件。③手术体位,建议俯卧位,小儿坐位较难维持且CSF流出较多有空气栓塞风险。④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^[4]。⑤儿童对失血耐受力较差,所以术前应充分备血。

3.2.2 手术入路选择 儿童幕下MB多长入第四脑室,故如何进入第四脑室便成为应首要解决的问题。小

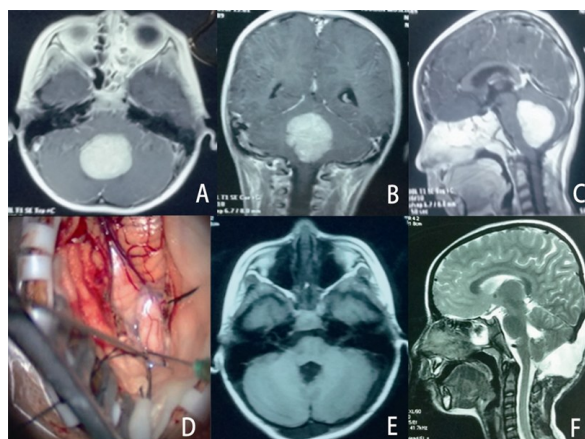


图1 儿童幕下髓母细胞瘤手术前后MRI及术中所见 A~C. 术前MRI,示肿瘤充满第四脑室,密度均一,强化明显,大小约6 cm×5 cm×5 cm,桥脑及延髓受压向前移位;D. 术中打开小脑延髓裂暴露肿瘤;E、F. 术后MRI复查,肿瘤完全切除,脑干及小脑复位良好,未见残余肿瘤及脑积水

脑蚓部切开入路有显露直接、易操作的优点,但是,大面积切开小脑蚓部及两侧脑组织常诱发小脑性缄默和后蚓部综合征等并发症^[5]。

通过小脑延髓裂进入第四脑室能打开小脑裂缝的显微解剖,在不损伤或微创的前提下进入第四脑室并获得合适的暴露。该入路的优点:①不切开小脑蚓部,通过分离正常间隙后,逐步切除膜髓帆组织,不但能进入第四脑室,而且可以减少横向牵拉,减少分离,降低齿状核和小脑后下动脉分支等损伤,从而减少缄默症、昏迷和其他神经功能障碍。②切开后下髓帆、脉络膜可以大大降低术后粘连、残留病变引起的术后梗阻性脑积水,同时去除这些对手术视线有妨碍且近乎无功能的组织可充分显露第四脑室内部结构并达到神经保护。相比传统小脑后蚓部切开入路,小脑延髓裂入路也有不足:①向上方暴露角度偏小,虽然理论上其能看见中央导水管下口,但与传统入路相比仍稍有不足。②因向外上牵拉扁桃体,故会使桥臂受力较强,若操作粗暴则容易造成损伤。③若肿瘤上界高于中脑导水管下口仅通过该入路全切极为不易。考虑到 MB 大都从蚓部长出,若单纯应用该入路则会使病变推向上端而无法顺利切除,况且若蚓部已被侵袭,可考虑适当切除部分无功能脑组织。

因此,找到最合适的切开小脑下蚓部的长度,做到既能对肿瘤充分暴露又尽可能减少各种并发症是很有必要的。我们认为,距蚓垂下极向上切开不超过 1.5 cm,必要时再联合小脑延髓裂入路能够充分暴露肿瘤,且不会对小脑神经功能造成损伤。我们的经验:①当病变基底部靠下或局限一侧,只须抬起小脑扁桃体,切开结缔组织,再向外上牵开即可;②当病变向外侧隐窝发展且经外侧孔进入桥延池时,便需锐性打开膜髓帆交界处;③当病变往上生长,则应切开后下髓帆;④处理上界高过中央导水管下口地病变仅用小脑延髓裂入路全切很难,最好同时再联合小脑下蚓部微切开入路(切开长度可在 1.5 cm 范围内选择),方能取得良好的手术效果。

3.2.3 术中要点 ①小脑后下动脉及其分支是延髓、小脑半球和幕下病变的重要供应血管,正确处理其与附近结构的关系是手术重点。松解小脑延髓裂时动作需轻柔,注意膜髓帆扁桃体段和扁桃体延髓段,因其有血管分支到达延髓的背外侧,特别是门部周围^[6],术中对该处的损伤或较大刺激常引发呼吸心跳骤停等严重的后果。有时由于一侧小脑后下动脉妨

碍显露时,要尝试应用对侧的替代性暴露,不应过度牵拉而使血管挫伤。②切除肿瘤的原则是先行瘤内减压,缩小肿瘤体积,然后大体遵循自下向上,先小脑面后脑干面,尽量游离出肿瘤与正常脑组织界面,脑棉片保护后分块切除。术中注意使用脑棉片保护好枕大池及中脑导水管开口,避免肿瘤细胞随 CSF 播散而出现种植性转移。③待见导水管有 CSF 流出时,再切除第四脑室底部肿瘤,若病变与脑干粘连严重,则宁可遗留紧贴脑干的少部分肿瘤,也不强行切除,以避免造成严重并发症,残留部分肿瘤给予小功率电凝烧灼处理,边烧灼边冲水降温。④要重视术区止血的彻底性,显微镜下全切或次全切后,术区一般无大范围出血,如有小范围渗血可通过多次冲刷术区,脑棉片压迫及贴敷速极纱得到有效处理。⑤打通 CSF 循环通路后逐层关颅,人工材料或自体筋膜减张水密缝合硬脑膜,辅以医用生物蛋白胶封闭

3.3 术后综合治疗 MB 恶性程度很高,病理下全切几乎不可能,术后极易复发。术后及时放、化疗也是必不可少的辅助措施,有利于防止肿瘤复发和播散转移^[7]。

【参考文献】

[1] 余云湖,朱 涛. 儿童髓母细胞瘤基础研究进展[J]. 中华神经外科疾病研究杂志,2011,10(5):475-476.

[2] 王忠诚. 王忠诚神经外科学[M]. 修订第 2 版. 武汉:湖北科学技术出版社,2015. 547-553.

[3] 齐 巍,王 宇,甲 戈,等. 儿童幕下肿瘤的外科治疗策略和预后[J]. 中国康复理论与实践,2010,16(11):1141-1142.

[4] Imielinski BL, Kloc W, Wasilewski W, et al. Posterior fossa tumors in children--indications for ventricular drainage and for V-P shunting [J]. Childs Nerv Syst, 1998, 14: 227-229.

[5] 霍 雷,毕长龙,方加胜,等. 成人第四脑室肿瘤的显微手术治疗和术后并发症的防治[J]. 中南大学学报:医学版,2009,34:642-645.

[6] 汪 阳,洪 涛. 小脑后下动脉远端动脉瘤的临床特点和显微外科治疗[J]. 中华医学杂志,2013,93(23):1827-1829.

[7] 纪文元,梁 平. 儿童髓母细胞瘤术后放疗、化疗的治疗进展[J]. 实用儿科临床杂志,2011,26(11):884-886,896.

(2017-12-08 收稿,2018-01-17 修回)