

. 论 著 .

# 颅眶神经纤维瘤病合并眶内脑膜脑膨出的显微手术治疗

李钟铭 李 鑫 何 心 谢 森 张 明 王建祯

**【摘要】目的** 探讨颅眶神经纤维瘤病(CON)合并眶内脑膜脑膨出的显微手术方法及疗效。**方法** 回顾性分析 2014 年 1 月至 2021 年 10 月分期手术治疗的 20 例 CON 合并眶内脑膜脑膨出的临床资料。一期手术采用经扩大额颞入路重建颅底蝶骨缺损治疗眶内脑膜脑膨出,3 个月后二期手术切除眶内神经纤维瘤。**结果** 眶内神经纤维瘤近全切除 16 例,次全切除 4 例。术后视力好转 4 例,无变化 16 例。20 例突眼均明显缓解,16 例眼球运动障碍好转,8 例患侧上睑下垂恢复,3 例角膜溃疡恢复。无手术死亡,术后无颅内感染、脑脊液漏、癫痫等。术后随访 12~36 个月,平均 21.5 月;无脑膜脑膨出复发。**结论** 对 CON 合并眶内脑膜脑膨出,制定合理的手术计划,尽早修补颅底骨缺损,择期切除眶内神经纤维瘤,是较好的手术方式,治疗效果满意。

**【关键词】** 颅眶神经纤维瘤病;脑膜脑膨出;显微手术

**【文章编号】** 1009-153X(2022)11-0892-03 **【文献标志码】** A **【中国图书资料分类号】** R 739.41; R 651.1\*1

## Microsurgical management of cranio-orbital neurofibromatosis complicated with intraorbital meningoencephalocele

Li Zhong-ming, Li Xin, He Xin, XIE Sen, ZHANG Ming, WANG Jian-zhen. Department of Neurosurgery, Chinese People's Liberation Army General Hospital, Beijing 100039, China

**【Abstract】 Objective** To explore the treatment strategy of cranio-orbital neurofibromatosis (CON) with intraorbital meningoencephalocele (IME). **Methods** The clinical data of 20 patients with CON complicated with IME who underwent staging operation from January 2014 to October 2021 were analyzed retrospectively. During the first stage operation, the skull base sphenoid defect was reconstructed through the enlarged frontotemporal approach to treat the IME. The orbital neurofibromas were resected by the second stage operation 3 months later. **Results** Gross-total resection of orbital neurofibroma was achieved in 16 patients and subtotal resection in 4. Visual acuity was significantly improved in 4 patients and no change in 16. Exophthalmia was significantly relieved in all the patients, eye movement disorder was improved in 16 patients, affected side upper eyelid ptosis was recovered in 8 patients, and corneal ulcer was recovered in 3 patients. There were no surgical death, postoperative intracranial infection, cerebrospinal fluid leakage, and epilepsy. The postoperative follow-up ranged from 12 months to 36 months (mean, 21.5 months). No IME recurred. **Conclusions** For patients with CON complicated with IME, staging operation, repairing the skull base defect during the first stage operation and resection of intraorbital neurofibroma at second stage operation, can achieve good surgical outcomes.

**【Key words】** Cranio-orbital Neurofibromatosis; Meningoencephalocele; Microsurgical management

颅眶神经纤维瘤病(cranio-orbital neurofibromatosis, CON)是 I 型神经纤维瘤病(neurofibromatosis type 1, NF-1)的少见类型,以神经纤维瘤弥漫性生长,累及眶周、颞部及颌面部,贯通颅中窝内外为主要表现,易导致蝶翼骨发育不全,最早由 Poole 命名<sup>[1]</sup>。CON 发病率较低,但常伴有眼部的神经功能障碍和严重的眼球突出、面颌畸形,治疗较为困难。2014 年 1 月至 2021 年 10 月显微手术治疗 MOC 合并

眶内脑膜脑膨出 20 例,现报道如下。

## 1 资料与方法

1.1 一般资料 20 例中,男 12 例,女 8 例;年龄 1~26 岁,平均 13.2 岁;右侧 13 例,左侧 7 例。

1.2 临床表现 都有神经纤维瘤病家族史,依据 NIH 标准<sup>[2]</sup>确诊为 NF-1。主要表现为有全身散在牛奶咖啡斑、单侧搏动性突眼、眼睑肥厚、上睑下垂、视力障碍、眼球活动障碍、结膜水肿、头痛、头皮皮下多发结节样肿块等,全部病例合并有单眼突出及眼睑肥厚,患侧单眼视力 0.1 以上 15 例,单眼视力 0.05 以下 2 例,单眼光感 2 例,单眼失明 1 例。伴球结膜水肿 5 例,单眼活动障碍 16 例,上睑下垂 13 例,头皮下可扪

及多发肿块 12 例,头痛 3 例,患侧角膜溃疡 3 例。

1.3 影像学资料 术前均行颅脑 MRI 及眼眶 CT 扫描,确定眶周肿瘤部位与累及周围组织关系。术前 MRI 检查发现团块样或结节样肿块,弥漫分布,累及患侧眼睑、眶周软组织及眶内肌群,4 例侵犯海绵窦前壁;肿瘤 T<sub>1</sub>WI 多呈稍低信号,T<sub>2</sub>WI 呈等信号影,增强后呈不均匀结节样强化,6 例伴脑膜增厚;20 例均可见患侧颞叶连同局部增宽的蛛网膜下腔疝入眶内,其中 15 例见明显的颞叶发育不良,脑沟宽大,脑回萎缩。术前 CT 扫描并三维重建发现,20 例蝶骨大翼部分缺损,形态不规则,眶上裂形态消失,表现为上下径宽大,经眶顶上移、眶底下移,其中 6 例蝶骨小翼发育不良、蝶鞍变形,3 例视神经管上壁及外侧壁缺失,2 例合并患侧颞骨不规则缺损。术后复查眼眶 CT,术后 3 个月复查颅脑增强 MRI。手术前后眼眶容积的测量:因眼眶形状不规则,类似圆锥体,取  $V=1/3sh$ ,即底面积乘以高度的测量方式;高度为眼眶最大前后径,底面积测量参考文献[3]。

1.4 手术方法 均采用扩大额颞入路,手术切口从耳屏前 1.0 cm 向上、前弯至发迹与中线交叉处,常规划开颞肌筋膜及颞肌,取额颞骨瓣,硬脑膜外钝性分离,确认蝶骨大翼缺损上界,调小双极电凝电流量,显微镜下沿骨缺损边缘反复烧灼硬脑膜壁层,使疝入眶内的脑膜脑膨出的前极区硬脑膜整体挛缩,逐渐与眶内组织分离。尽量避免烧灼眶内组织,直至骨缺损内外侧暴露,再细致分离颅眶交界区,如发现累及海绵窦前外壁的肿瘤,分块切除。术中触及骨缺损下界时,可停止继续分离。以钛网塑形,以额骨颧突及颅底骨嵴为分界“山形”折成钝角,两翼分别贴合蝶骨大、小翼,外侧可适当加长,使之更好地与眶外侧壁成形。深度以术中测量骨缺损长度为准,适当缩小,不要直接卡压在骨缺损下界骨缘上。然后,以钛钉将钛网固定于眶缘下方眶顶骨及颞骨岩部。复位额颞骨瓣,固定后缝合伤口。3 个月后二期手术由眼眶科医生实施,切除眼睑及眶周皮下丛样神经纤维瘤,并进行局部美容整形。

2 结果

20 例颅底缺损均塑形满意,脑膜脑膨出还纳颅内。20 例术后突眼及患侧上睑肥厚明显缓解,16 例眼球运动障碍好转,8 例患侧上睑下垂恢复。4 例累及海绵窦区神经纤维瘤予以硬脑膜外近全切除,12 例皮下神经纤维瘤近全切除,无手术死亡及颅内感染、脑脊液漏、颅内血肿、搏动性突眼、癫痫等并发

症。术后病理检查均为丛样神经纤维瘤。术后视力好转 4 例,无变化 16 例。新出现眼球运动障碍 2 例,3 个月完全恢复。3 例角膜溃疡术后 1 个月恢复。术后随访 12~36 个月,平均 21.5 月,无脑膜脑膨出复发,生活质量显著改善。

3 讨论

3.1 手术适应证及手术时机 NF-1 新生儿发病率约 0.033%,合并蝶骨大翼发育不良(伴有眶内脑膜脑膨出)占 3%~7%<sup>[4]</sup>,因此,CON 合并脑膜脑膨出的发病率极低,多见于儿童。目前,此类病例多见个案报道或少量病例总结,建议诊断明确后,手术治疗<sup>[5-7]</sup>。此类病例的病因不明,其手术时机及治疗方式的选择仍有争论,但出现进行性搏动突眼、视力下降、头痛及颌面畸形等,建议尽早手术治疗。本文病例临床表现及影像检查结果符合 NIH 诊断标准<sup>[2]</sup>,影像学检查可见局部蝶骨存在较大的缺损,患侧颞叶连同局部增宽的蛛网膜下腔疝入眶内,致使眼球突出(图 1)。由于 NF-1 为全身系统性疾病,目前尚没有完全根治的治疗手段,因此手术缓解症状为现实选择。

疝入眶内的脑膜脑膨出,继发于蝶翼骨的发育不良。目前认为,先天性蝶翼骨发育不良是 NF-1 的主要诊断标准之一<sup>[8]</sup>,常被认为是该病的特征性表现,包括颞中窝缓慢扩张和颞叶进行性疝入眶内,导

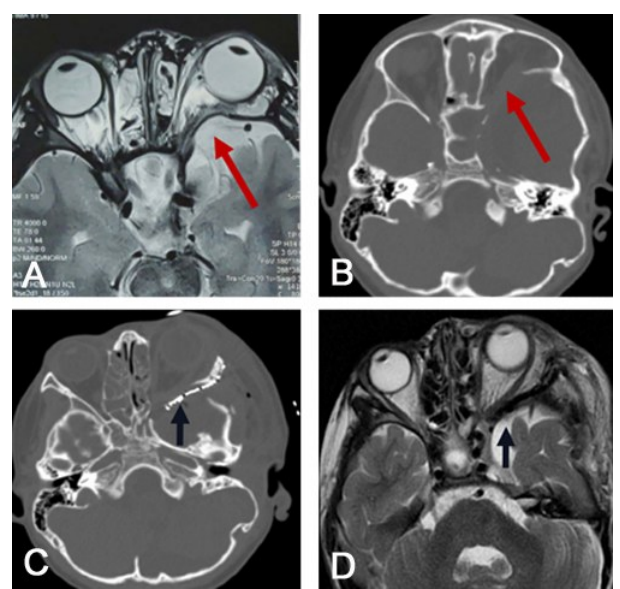


图 1 颅眶神经纤维瘤病合并眶内脑膜脑膨出显微手术治疗前后影像  
A. 术前 MRI T<sub>2</sub>像示蝶骨大翼缺损伴有宽大的蛛网膜下腔,脑膜脑膨出疝入眶内,左眼突出,↑示脑膜脑膨出;B. 术前 CT 示蝶骨缺损,异常扩张的颞中窝,↑示脑膜脑膨出;C. 术后 CT,↑示重建钛网;D. 术后 MRI 示眼球复位,↑示蝶骨缺损已修补

致搏动性眼球突出。临床常见的搏动性突眼多见于颈内动脉与海绵窦血管瘘,特点是眼球慢性突出,随脉搏搏动并伴有血管杂音,患侧视乳头水肿等。CON 无明显的血管杂音,影像学检查可见明显的颅底骨质缺损,局部脑组织疝入眶内,与其它类型的搏动性突眼有着明显的区别。而脑膜脑膨出的形成机制有多种假说,但病因尚无定论<sup>[9]</sup>。我们考虑可能为部分 NF-1 基因突变,易发眶部丛状神经纤维瘤,且其骨量降低<sup>[10]</sup>,出现原发性蝶翼骨发育不良,局部脑膜脑膨出疝入眶内,在脑脊液长期无规则的搏动、冲击下,颅底骨缺损逐渐扩大,同时由于眶内组织的张力无法完全抗衡颅内压,使脑膜脑膨出进一步向眶内长入,出现各种症状。因此,我们认为尽早手术,重建颅底结构,修补蝶翼骨缺损和恢复眶腔容积的手术方式,是阻止病情发展的必要手段。2%~16% 的 CON 可能发生远期恶变<sup>[11]</sup>,因此,待颅底解剖结构重建后,尽快二次手术切除眶内丛状神经纤维瘤,是较好的治疗策略。3 个月后眼眶科医生实施二期手术切除眶部丛状神经纤维瘤时,具有手术时间短,创伤轻,出血少,不会伤及颅内组织的优点,同时可以实施局部美容整形。

**3.2 手术方式及要点** 目前,经颅入路修补颅底缺失的眼眶壁和蝶骨大翼成为标准术式<sup>[5]</sup>。但硬膜内入路会增加硬脑膜开放并颞叶损伤的相关并发症。本文病例采取硬脑膜外入路,回纳疝入眶内的脑膜脑膨出,一期修补蝶翼骨缺损,二期(一期术后 3 个月)手术切除眶内丛状神经纤维瘤,手术操作安全,易掌握,手术时间短,出血少(对于儿童,有巨大优势),不需开放硬脑膜及损伤颞叶,钛网塑形简便,术后突眼缓解明显,获得外观与功能的共同改善,没有脑脊液漏及皮下积液,也降低了颅内感染和癫痫的风险,术后恢复快,效果满意。

我们总结要点如下:颞中窝病理性扩张,局部颞骨较薄,取下骨瓣时,操作应轻柔;其次,疝入的颞极组织呈现异位脑组织胶质增生表现,质地坚韧,硬脑膜外使用双极电凝烧灼硬脑膜壁层,使硬脑膜整体挛缩,脑膜脑膨出与眶内组织可自然分离<sup>[12]</sup>;第三,可触及骨缺损下缘时,不需继续分离,即可裁剪钛网以修补蝶翼骨缺损;第四,用钛网塑形时,凹面朝外,扩大眶腔容积,钛网两翼要与颅底骨贴合紧密,避免术后切割颞肌及眶内容物,钛网下端与骨缺损下缘不要完全对合,预留出孔道,形成“假眶上裂”,以免影响眶内组织血液回流;第五,如发现硬脑膜壁层较薄,可贴附人工硬脑膜局部增大硬脑膜强度;第六,

应缝合眼睑,减少暴露性角膜炎和结膜水肿。

总之,对 CON 合并眶内脑膜脑膨出,制定合理的手术计划,尽早修补颅底骨缺损,择期切除眶内神经纤维瘤,是较好的手术方式,治疗效果满意。

## 【参考文献】

- [1] Poole MD. Experiences in the surgical treatment of cranio-orbital neurofibromatosis [J]. *Br J Plast Surg*, 1989, 42(2): 155-162.
- [2] Ferner RE, Gutmann DH. Neurofibromatosis type 1 (NF1): diagnosis and management [J]. *Handb Clin Neurol*, 2013, 115: 939-955.
- [3] 郭呈瑞,胡晓洁,林晓曦,等.眶缘面积测量新方法及其在 NF1 中的初步应用[J]. *组织工程与重建外科杂志*, 2017, 13(1): 34-35.
- [4] Di Rocc C, Samii A, Tamburrini G, *et al.* Sphenoid dysplasia in neurofibromatosis type 1: a new technique for repair [J]. *Childs Nerv Syst*, 2017, 33(6): 983-986.
- [5] 盛汉松,王茂德,林坚,等.神经纤维瘤病 I 型合并蝶骨大翼发育不良一例报告并文献复习[J]. *中华整形外科杂志*, 2018, 34(1): 64-67.
- [6] Zapatero ZD, Kalmar CL, Kosyk MS, *et al.* Sphenoid wing dysplasia in the absence of neurofibromatosis: diagnosis and management of a novel phenotype [J]. *Plast Reconstr Surg Glob Open*, 2021, 9(3): e3483.
- [7] Chauvel-Picard J, Lion-Francois L, Beuriat PA, *et al.* Craniofacial bone alterations in patients with neurofibromatosis type 1 [J]. *Childs Nerv Syst*, 2020, 36(10): 2391-2399.
- [8] 付琳,王振常,鲜军舫,等.神经纤维瘤病 I 型累及眶部的 MRI 表现[J]. *中华医学杂志*, 2012, 92(29): 2042-2045.
- [9] Dale EL, Strait TA, Sargent LA. Orbital reconstruction for pulsatile exophthalmos secondary to sphenoid wing dysplasia [J]. *Ann Plast Surg*, 2014, 72(6): S107-S111.
- [10] 王守丰,邱勇. I 型神经纤维瘤病患者骨量降低的发病机制[J]. *中国骨质疏松杂志*, 2010, 16(12): 961-964.
- [11] Grabb WC, Dingman RO, Oneal RM, *et al.* Facial hamartomas in children: neurofibroma, lymphangioma, and hemangioma [J]. *Plast Reconstr Surg*, 1980, 66(4): 509-527.
- [12] 伍犹梁,张晓静,余佳彬,等.蝶骨翼脑膜脑膨出合并难治性颞叶癫痫 2 例手术治疗并文献复习[J]. *立体定向和功能神经外科杂志*, 2021, 34(2): 105-107.

(2022-05-24 收稿, 2022-08-22 修回)