

· 论 著 ·

松果体区肿瘤的手术治疗分析

彭雨坪 魏 坤 马 原

【摘要】目的 探讨松果体区肿瘤的临床特征及手术效果。**方法** 回顾性分析 2016 年 1 月至 2021 年 1 月手术治疗的 17 例松果体区肿瘤的临床资料。**结果** 采用 Krause 入路 9 例, Poppen 入路 8 例。1 例行脑室-腹腔分流术及放疗无效后行手术切除肿瘤; 6 例行脑室外穿刺引流术+肿瘤切除术, 5 例行脑室镜下第三脑室造瘘术+肿瘤切除术, 1 例行脑室穿刺引流+第三脑室造瘘术+肿瘤切除术。肿瘤全切除 8 例, 次全切除 6 例, 部分切除 3 例。术后 1 例因迟发性颅内出血死亡, 1 例梗阻性脑积水加重, 2 例眼球活动障碍。术后病理结果显示, 生殖源性肿瘤 6 例, 胶质瘤 4 例, 表皮样囊肿 1 例, 黑色素细胞瘤 1 例, 脑膜瘤 1 例, 松果体乳头状瘤 1 例, 血管瘤 1 例, 毛细血管性血管母细胞瘤 1 例, 血管周细胞瘤 1 例。16 例存活者术后随访 4~58 个月, 平均(29.8±20.7)个月; 术后 8 例行放疗, 3 例化疗, 2 例行放疗+化疗; 12 例无症状生存, 3 例胶质母细胞瘤术后半年内死亡, 1 例死于其他疾病。**结论** 松果体区肿瘤病理类型复杂, 预后差异较大, 治疗方法各异, 但手术切除肿瘤仍然是治疗松果体区肿瘤的重要手段, 脑室-腹腔分流术是解决继发性脑积水的可靠方式。

【关键词】 松果体区肿瘤; 临床特征; 显微手术; 预后

【文章编号】 1009-153X(2023)01-0022-04 **【文献标志码】** A **【中国图书资料分类号】** R 739.41; R 651.1*1

Clinical features and surgical outcomes of patients with pineal region tumor: report of 17 cases and literature review

PENG Yu-ping, WEI Kun, MA Yuan. Department of Neurosurgery, Affiliated Hospital of Southwest Medical University, Luzhou 646000, China

【Abstract】 Objective To investigate the clinical features and surgical outcomes of patients with pineal region tumors (PRTs). **Methods** The clinical data of 17 patients with PRTs who underwent surgery from January 2016 to January 2021 were retrospectively analyzed. **Results** The Krause approach was used in 9 patients and the Poppen approach in 8. One patient underwent tumor resection after ventriculoperitoneal shunt and failed radiotherapy, 6 underwent external ventricular drainage + tumor resection, 5 underwent ventriculoscopic third ventriculostomy + tumor resection, and 1 underwent ventriculopuncture drainage + third ventriculostomy + tumor resection. Total tumor resection was achieved in 8 patients, subtotal in 6, and partial in 3. After the operation, 1 patient died due to delayed intracranial hemorrhage. Obstructive hydrocephalus was aggravated in 1 patient. Impaired eye movement occurred in 2 patients. Postoperative pathological results showed a reproductive tumor in 6 patients, glioma in 4, epidermoid cyst in 1, melanocytoma in 1, meningioma in 1, pineal papilloma in 1, hemangioma in 1, capillary angioblastoma in 1 and hemangiocytoma in 1. The 16 survivors were followed up for 4 to 58 months, with an average of (29.8±20.7) months. After surgery, 8 patients received radiotherapy, 3 received chemotherapy, and 2 received radiotherapy+chemotherapy. Twelve patients survived asymptomatic, three died of glioblastoma within six months after surgery, and one died of other diseases. **Conclusions** PRTs have complex pathologic types, different prognoses, and different treatment methods. Surgical resection is important to treat PRTs, and the ventriculoperitoneal shunt is a reliable way to solve secondary hydrocephalus.

【Key words】 Pineal region tumor; Clinical characteristics; Microsurgery; Prognosis

松果体区肿瘤是一种发病率极低的颅内肿瘤, 约占中枢神经系统肿瘤的 1%^[1]。松果体区肿瘤类型复杂多样, 治疗方式存在差异, 但手术切除肿瘤仍然是治疗的重要方式^[2]。2016 年 1 月至 2021 年 1 月手

术治疗松果体区肿瘤 17 例, 现报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 17 例中, 男 11 例, 女 6 例; 儿童 7 例, 成人 10 例; 年龄 4~80 岁, 平均(27±22)岁; 肿瘤直径(3.07±1.35)cm。头痛、头晕 11 例, 呕吐 5 例, 视物模糊 4 例, 行走不稳 4 例, Parinaud 综合征 3 例; 梗阻性脑积水 14 例。术前检测甲胎蛋白、促绒毛膜性腺激素及垂体激素, 其中垂体激素异常 4 例, 甲胎蛋白增

高 1 例,术后病理为未成熟畸胎瘤。

1.2 影像学检查 术前常规行头颅 CT 及 MRI 平扫+增强扫描检查明确肿瘤大小及肿瘤与周围组织的关系,并根据肿瘤具体位置选择手术入路。部分病人行头颅 320-CTA、MRA 或 DSA 检查明确肿瘤与周围血管关系及肿瘤血供情况。

1.3 治疗方法 均采用开颅显微手术切除肿瘤,采用幕下小脑上入路(Krause 入路)和枕下小脑幕上入路(Poppen 入路)。根据脑积水情况行脑室穿刺外引流术和/或第三脑室造瘘术;术后根据肿瘤病理类型及切除程度进一步行放疗、化疗。

1.3.1 Krause 入路手术 采用侧俯卧位,行后正中直切口,起于枕外粗隆以上 2~3 cm,止于第 2 颈椎下缘,在枕骨两侧横窦水平钻孔,充分显露横窦下界,用铣刀铣下完整骨窗,然后咬除枕骨大孔约 2 cm。沿天幕和小脑上表面间隙,偏向肿瘤一侧牵开小脑,逐渐扩大手术通道,分块切除肿瘤。

1.3.2 Poppen 入路手术 采用俯卧位,头向术侧倾斜 15°,骨窗范围充分显露横窦和矢状窦缘,行枕角穿刺释放部分脑脊液,沿后纵裂牵开枕叶,到达天幕前缘从后向前距离直窦 1.5 cm 切开硬膜,缝合悬吊硬膜以扩大术野,辨别静脉系统后锐性分离,分块切除肿瘤。

2 结果

2.1 手术治疗效果 采用 Krause 入路 9 例,Poppen 入路 8 例。1 例行脑室-腹腔分流术及放疗无效后行手术切除;6 例术前行脑室外穿刺引流术,5 例行脑室镜下第三脑室造瘘术,1 例行脑室穿刺引流+第三脑室造瘘术。肿瘤全切除 8 例(47%;图 1、2),次全切除 6 例(35%),部分切除 3 例(18%)。术后 1 例因迟发性颅内出血死亡,1 例梗阻性脑积水加重,2 例眼球活动障碍。

2.2 术后病理结果 生殖源性肿瘤 6 例(生殖细胞瘤 4 例,未成熟畸胎瘤 2 例),胶质瘤 4 例(胶质母细胞瘤 3 例,WHO 分级 II 级弥漫性星型细胞瘤 1 例),表皮样囊肿 1 例,黑色素细胞瘤 1 例,脑膜瘤 1 例,松果体乳头状瘤 1 例,血管瘤 1 例,毛细血管性血管母细胞瘤 1 例,血管周细胞瘤 1 例。

2.3 随访结果 除 1 例术后死亡外,其余 16 例术后随访 4~58 个月,平均(29.8±20.7)个月。术后 8 例行放疗,3 例化疗,2 例行放疗+化疗。12 例无症状生存,3 例胶质母细胞瘤术后半年内死亡,1 例死于其他疾病。术后 5 例脑积水未缓解或缓解后再次出现积

水,进一步行脑室-腹腔分流术后缓解。

3 讨论

松果体区位于大脑深部,周围组织结构复杂。松果体底部为第三脑室后侧壁,前方为四叠体池,上方为胼胝体压部,两侧被丘脑所包绕,在人体生物节律方面具有调节作用^[3,4]。松果体区肿瘤类型复杂,以生殖源性肿瘤和松果体区实质细胞瘤最为多见,占松果体区肿瘤 70% 以上,其他少见的肿瘤包括脑膜瘤、表皮样囊肿、黑色素瘤及转移瘤等^[5]。

松果体区肿瘤发病年龄较低,以儿童多见;临床症状表现形式多样,与肿瘤对周围组织浸润及破坏程度密切相关,多以头痛为主要表现。所有病人均有不同程度的脑积水,这与肿瘤压迫或浸润破坏中脑导水管密切相关,且与肿瘤的大小及恶性程度明显相关^[6]。肿瘤破坏顶盖区出现不同程度 Parinaud 综合征;肿瘤较大时可出现小脑功能障碍及内分泌功能紊乱等,而肿瘤大小与首发症状并无明显关系^[3,7,8]。

目前,松果体区肿瘤治疗方式包括开颅肿瘤切除术、肿瘤活检术、第三脑室造底瘘术、脑室-腹腔分流术、放疗、化疗等。手术切除肿瘤是目前治疗松果体区非生殖细胞瘤的主要方式^[2,9,10],不仅直接切除肿瘤以减少肿瘤局部的压迫作用,快速缓解症状,同时直接打通第三脑室底部,使脑脊液循环通畅,减轻梗阻性脑积水,还可以明确病理性质,为后续放疗、化疗提供指导^[6]。传统的手术方式主要包括经幕下小脑上入路、枕部经小脑幕入路、经后正中经胼胝体入路及经侧脑室入路等。随手术技术的改进及显微镜的使用,手术死亡率及并发症发生率明显降低,但术后出血及恶性脑积水仍然是术后常见并发症^[11]。传统的显微镜下开颅手术切除的视野受限,肿瘤全切除率不高,而次全切除是术后出血的重要原因,可导致病人死亡^[11]。神经内镜具有视野开阔、近距离观察肿瘤等优点,与仅使用显微镜相比,神经内镜辅助下手术具有肿瘤全切率高、并发症少等优点^[12,13]。

脑积水是松果体区肿瘤最为常见的临床表现^[6]。对于脑积水严重、症状明显的病人,术前可暂时行脑室穿刺外引流术快速缓解颅内压增高症状。目前,脑积水分流最常用的方式包括第三脑室造底瘘术和脑室-腹腔分流术,也可直接手术切除肿瘤解除肿瘤对中脑导水管的压迫或直接打通第三脑室底部以解除梗阻。神经内镜下第三脑室底造瘘术解除梗阻性脑积水是目前常采用的方式,在行造瘘的同时

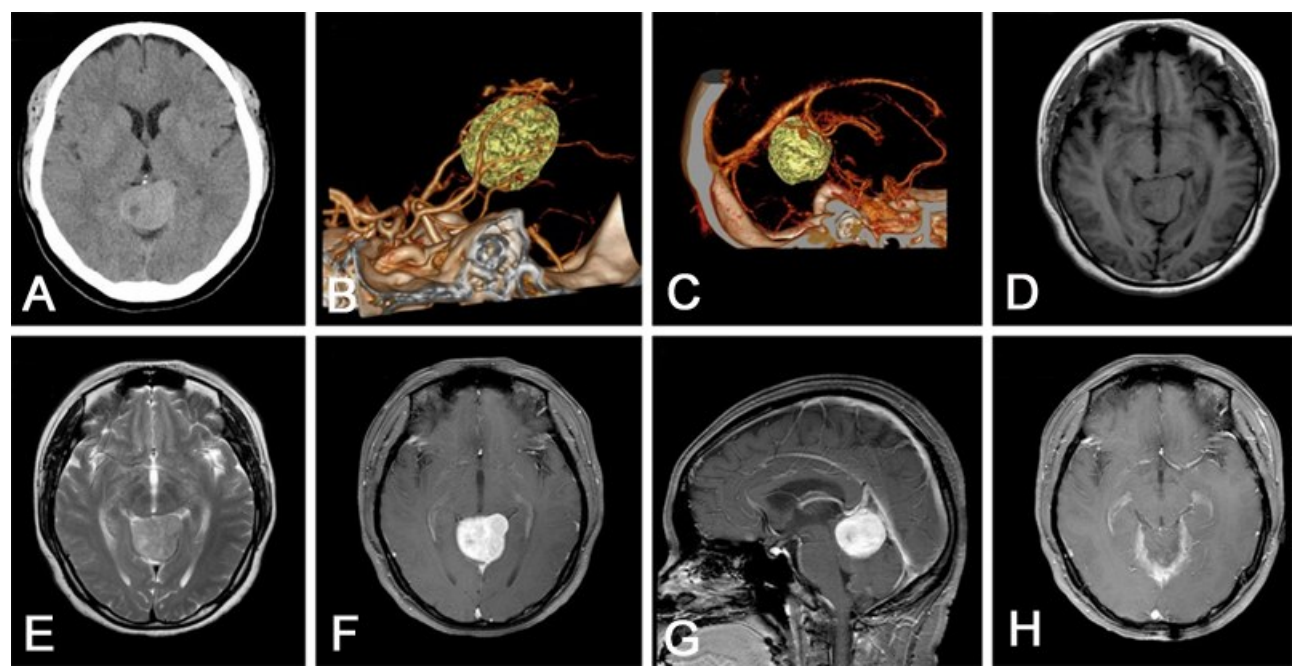


图 1 松果体区血管周细胞瘤 Krause 入路手术前后影像

A~C. 术前头颅 CT 及 320-CTA, 可见肿瘤血供丰富, 由双侧大脑后动脉供血; D~G. 术前头颅 MRI 平扫及增强, 松果体区见等 T₁、稍长 T₂ 团块影, 大小约 3.5 cm×3.6 cm, 增强后呈明显强化; H. 术后复查头颅 MRI 增强显示肿瘤全切除

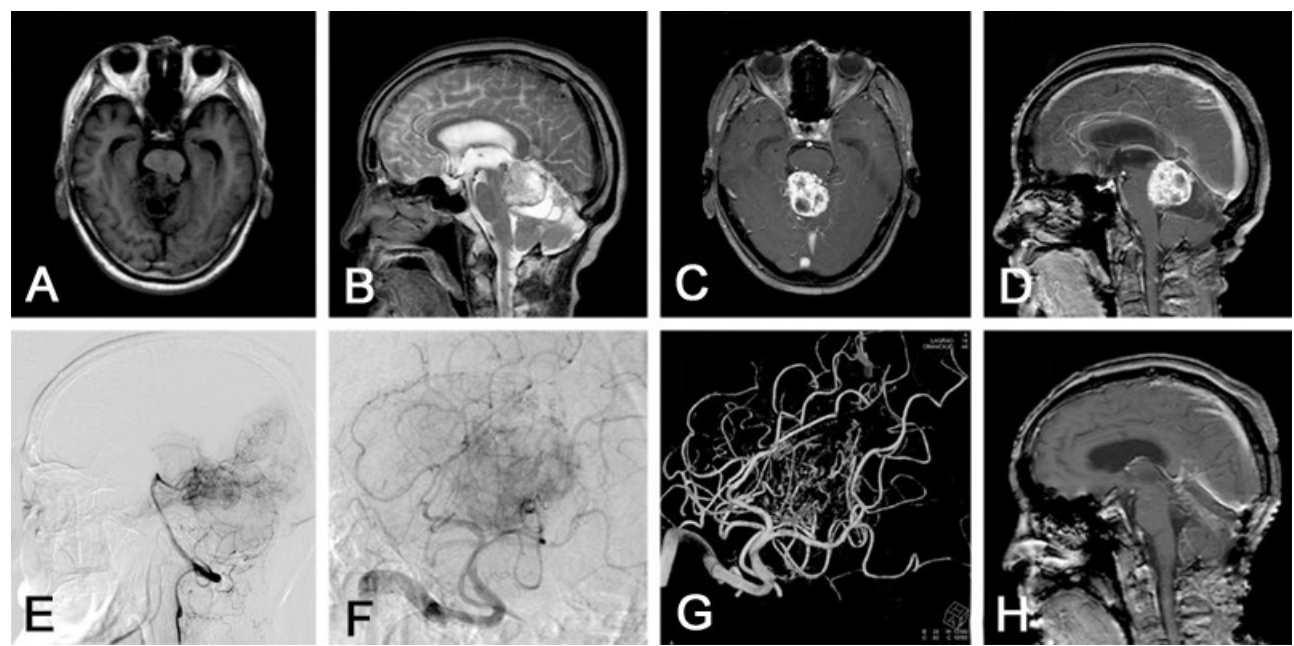


图 2 松果体区毛细血管性血管母细胞瘤 Krause 入路手术前后影像

A~D. 术前头颅 MRI 平扫及增强, 松果体区见长 T₁、长 T₂ 团块状影, 大小约 3.4 cm×2.7 cm, 增强后呈不均匀明显强化; E~G. 术前 DAS 见肿瘤血供丰富, 由双侧大脑后动脉供血; H. 术后复查头颅 MRI 增强显示肿瘤全切除

可行肿瘤组织病理活检获取病理结果,该方式手术创伤较小,不仅可以对较小的肿瘤可做切除,同时也可以减少对放疗高度敏感的生殖细胞瘤直接开颅手术风险^[14,15]。尽管脑室-腹腔分流术存在感染及肿瘤播散、种植等风险,但脑室-腹腔分流术是解决顽固性脑积水的最重要方式。对于恶性程度较高的胶质瘤病人,早期行脑室-腹腔分流术及第三脑室底造瘘术可以提高病人的生存时间,但与第三脑室底造瘘术相比,接受脑室-腹腔分流术的病人存活率更高^[16]。

松果体区肿瘤病人预后差异较大,肿瘤病理类型是影响病人预后的关键因素。生殖细胞瘤对放疗具有高度敏感性,因此目前对生殖细胞瘤病人更倾向于活检明确病理后行放疗,不建议首选开颅手术^[8]。而高级别胶质瘤愈后极差。本文 3 例胶质母细胞瘤术后半年内死亡。其高病死率主要与肿瘤呈浸润性生长、手术切除难度大、肿瘤恶性程度高、肿瘤生长较快、梗阻性脑积水难以解决、放化疗反应差有关。

总之,松果体区肿瘤病理类型复杂,预后差异较大,治疗方法各异,但手术切除肿瘤仍然是治疗松果体区肿瘤的重要手段,脑室-腹腔分流术是解决继发性脑积水的可靠方式。

【参考文献】

[1] Vuong HG, Ngo TNM, Dunn IF. Incidence, prognostic factors, and survival trend in pineal gland tumors: a population-based analysis [J]. *Front Oncol*, 2021, 11: 780173.

[2] Sonabend AM, Bowden S, Bruce JN. Microsurgical resection of pineal region tumors [J]. *J Neuro-Oncol*, 2016, 130(2): 351-366.

[3] Favero G, Bonomini F, Rezzani R. Pineal gland tumors: a review [J]. *Cancers (Basel)*, 2021, 13(7): 1547.

[4] Roth J, Kozyrev DA, Richetta C, *et al.* Pineal region tumors: an entity with crucial anatomical nuances [J]. *Childs Nervous System*, 2021, 37(2): 383-390.

[5] Lu VM, Luther EM, Eichberg DG, *et al.* Prognosticating survival of pineal parenchymal tumors of intermediate differentiation (PPTID) by grade [J]. *J Neuro-Oncol*, 2021, 155

(2): 165-167.

[6] Choque-Velasquez J, Resendiz-Nieves J, Colasanti R, *et al.* Management of obstructive hydrocephalus associated with pineal region cysts and tumors and its implication in long-term outcome [J]. *World Neurosurg*, 2021, 149: E913-E923.

[7] Mavridis IN, Pyrgelis ES, Agapiou E, *et al.* Pineal region tumors: pathophysiological mechanisms of presenting symptoms [J]. *Am J Transl Res*, 2021, 13(6): 5758-5766.

[8] Shabo E, Czech T, Nicholson JC, *et al.* Evaluation of the perioperative and postoperative course of surgery for pineal germinoma in the SIOP CNS GCT 96 Trial [J]. *Cancers (Basel)*, 2022, 14(14): 3555.

[9] 邱炳辉,方陆雄,张喜安,等. 132 例松果体区肿瘤的临床研究[J]. *中华肿瘤杂志*, 2010, (6): 441-443.

[10] 汤其华,赵虎林,张剑宁. 松果体区肿瘤的显微外科治疗 [J]. *中国临床神经外科杂志*, 2018, 23(8): 516-518.

[11] Shepard MJ, Haider AS, Prabhu SS, *et al.* Long term outcomes following surgery for pineal region tumors [J]. *J Neuro-Oncol*, 2022, 156(3): 491-498.

[12] Xin C, Xiong Z, Yan X, *et al.* Endoscopic-assisted surgery versus microsurgery for pineal region tumors: a single-center retrospective study [J]. *Neurosurg Rev*, 2021, 44(2): 1017-1022.

[13] 阳吉虎,李维平,黄国栋. 神经内镜手术治疗松果体区病变的应用进展[J]. *中国临床神经外科杂志*, 2021, 26(6): 480-483.

[14] 王红章,张晓彪,顾 晔,等. 神经内镜经幕下小脑上入路切除松果体区肿瘤[J]. *中华神经外科杂志*, 2017, 33(1): 12-14.

[15] Abbassy M, Aref K, Farhoud A, *et al.* Outcome of single-trajectory rigid endoscopic third ventriculostomy and biopsy in the management algorithm of pineal region tumors: a case series and review of the literature [J]. *Childs Nervous System*, 2018, 34(7): 1335-1344.

[16] Bin Alamer O, Palmisciano P, Rowe SE, *et al.* Pineal region gliomas: a systematic review of clinical features and treatment outcomes [J]. *Anticancer Res*, 2022, 42(3): 1189-1198.

(2022-09-14 收稿, 2022-12-28 修回)