

· 论 著 ·

颅内实质性血管母细胞瘤的显微手术治疗

何 俊 王年华 周诗崎 冷海斌 徐立新

【摘要】目的 探讨颅内实质性血管母细胞瘤的显微手术治疗方法及疗效。**方法** 回顾性分析 2017 年 4 月至 2022 年 4 月手术治疗的 16 例颅内实质性血管母细胞瘤的临床资料。**结果** 3 例予以术前栓塞。12 例单发肿瘤均全切除;4 例多发肿瘤未全切除。1 例术后脑积水行脑室-腹腔分流术后好转,1 例死亡,1 例术后伤口积液再次行清创手术治疗。术后 3 个月,未见肿瘤复发,症状明显改善。**结论** 颅内实质性血管母细胞瘤的准确诊断及严密的术前准备对手术切除的成功有重要意义,术前栓塞可明显减少手术并发症及手术风险。

【关键词】 实质性血管母细胞瘤;显微手术;疗效

【文章编号】 1009-153X(2023)05-0300-03 **【文献标志码】** A **【中国图书资料分类号】** R 739.41; R 651.1[†]

Microsurgical treatment and outcomes of intracranial solid hemoangioblastomas: report of 16 cases

HE Jun, WANG Nian-hua, ZHOU Shi-qi, LENG Hai-bin, XU Li-xin. Department of Neurosurgery, The First People's Hospital of Changde City, Changde 415003, China

【Abstract】Objective To investigate the microsurgical treatment and outcomes of intracranial solid hemangioblastomas. **Methods** The clinical data of 16 patients with intracranial solid hemangioblastomas who underwent surgery from April 2017 to April 2022 were analyzed retrospectively. **Results** Three patients received preoperative embolization. Twelve patients with single tumor received total resection of the tumors, and 4 patients with multiple tumors received total resection of most lesions. One patient with postoperative hydrocephalus underwent ventriculoperitoneal shunt. One patient died. One patient with postoperative wound effusion underwent debridement surgery. The symptoms of all patients were significantly improved after the surgery. Three months after surgery, no tumor recurred, and the symptoms were significantly improved. **Conclusions** For patients with intracranial solid hemangioblastomas, accurate diagnosis and comprehensive preoperative preparation are of great significance to the success of surgical resection. Preoperative embolization can significantly reduce surgical complications and surgical risks.

【Key words】 Intracranial solid hemangioblastomas; Microsurgery; Outcomes

颅内血管母细胞瘤是起源于血管内皮细胞的良性肿瘤,占颅内肿瘤的 1.3%~2.4%^[1],大部分为囊性或囊实性,实性者少见。颅内实质性血管母细胞瘤虽为良性肿瘤,但其生长位置特殊,生物学行为不确定,具有丰富的血供,手术难度大,全切除率降低,术后易复发^[2]。根据病人的具体情况采取个体化治疗方案对提高治愈率、减少复发率十分重要。2017 年 4 月至 2022 年 4 月手术治疗颅内血管母细胞瘤共 43 例,其中 16 例为实质性血管母细胞瘤,现报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 16 例中,男 10 例,女 6 例;平均 43.5

岁;病程 4 d 至 8 年。2 例为复发后再次手术,4 例为颅后窝多发(包括复发)。以头痛、头晕为首发症状 12 例,伴呕吐 5 例;以行走不稳为主要表现 4 例;1 例女性 VHL 的母亲为颅内血管母细胞瘤,入院后检查发现颅内血管母细胞瘤,合并肾囊肿,视网膜及肝脏检查未见血管瘤表现。

1.2 影像学表现 术前均行头部 CT、CTA 及头部 MRI 检查,其中 10 例行 MRI 灌注、波谱扫描。肿瘤位于小脑半球 5 例,小脑蚓部 6 例,4 例多发病灶位于脑干背侧、第四脑室缘及小脑半球等部位(数量 3~20 个;肿瘤最大径 6.37 cm×5.25 cm,最小不足 1 mm)。7 例术前行 DSA 检查,显示小脑后下动脉供血 4 例,小脑上动脉供血 1 例,小脑上动脉和小脑后下动脉联合供血 2 例。

1.3 手术方法 3 例予以术前栓塞。所有病例均在神经电生理监测下行显微手术。肿瘤位于小脑半球者,根据肿瘤位置采用乙状窦后入路或后正中入路;颅后窝中线部位肿瘤采取后正中入路。骨窗大小以

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2023.05.003

基金项目:湖南省神经外科学临床医疗技术示范基地(2018SK4003)

作者单位:415003 湖南,常德市第一人民医院神经外科(何俊、王年华、周诗崎、冷海斌、徐立新)

通讯作者:徐立新, E-mail:xlxdm2060@hotmail.com

充分显露病灶为主要原则。后正中入路手术体位在早先主要采用单纯俯卧位、屈颈后头架固定,后期主要采用侧俯卧位、头架固定;小脑蚓部及第四脑室内肿瘤体积较大时,打开枕骨大孔及咬除C1后弓。确定肿瘤位置后,先沿肿瘤边缘仔细分离与正常脑组织的边界,寻找供血动脉并电凝离断,最后离断肿瘤引流血管后全切除肿瘤。

2 结 果

12例单发肿瘤均全切除(图1);2例多发肿瘤因单一切口难以囊括所有肿瘤、2例多发肿瘤术中发现与脑干粘粘密切且电生理监测示强行切除可能造成严重后果,未全切除。1例术后脑积水行脑室-腹腔分流术后好转,1例死亡(原因为术后术区肿胀明显,家属拒绝去骨瓣减压术治疗而签字出院),1例术后伤口积液再次行清创手术治疗。术后症状均好转。术后3个月,12例单发肿瘤均无复发,症状明显

改善;4例多发肿瘤,已切除部分未见复发。

3 讨 论

血管母细胞瘤是一种起源于有早期造血活性的胚胎性血岛,临床上散在发病,也可遗传性疾病VHL综合征的特征表现之一。散在的血管母细胞瘤好发部位为小脑、脑干及脊髓等^[3]。本文1例合并VHL病。颅内血管母细胞瘤囊性者多见于小脑半球,而实性者多位于脑干、小脑蚓部等中线位置^[4],血供极其丰富,诊断和治疗远较囊性者困难^[5]。

颅内实性血管母细胞瘤的临床表现多无特异性,依据肿瘤位置不同可表现为颅内压增高、小脑体征及颅神经压迫症状。CT、MRI是目前最主要的诊断方式。CT表现为等或稍低密度,增强后呈明显均匀强化的圆形或类圆形病灶。MRI典型表现为:T₁像为等或长信号,T₂像为长信号的圆形或类圆形病灶,T₁、T₂都可见到瘤内或瘤周迂曲的血管流空影

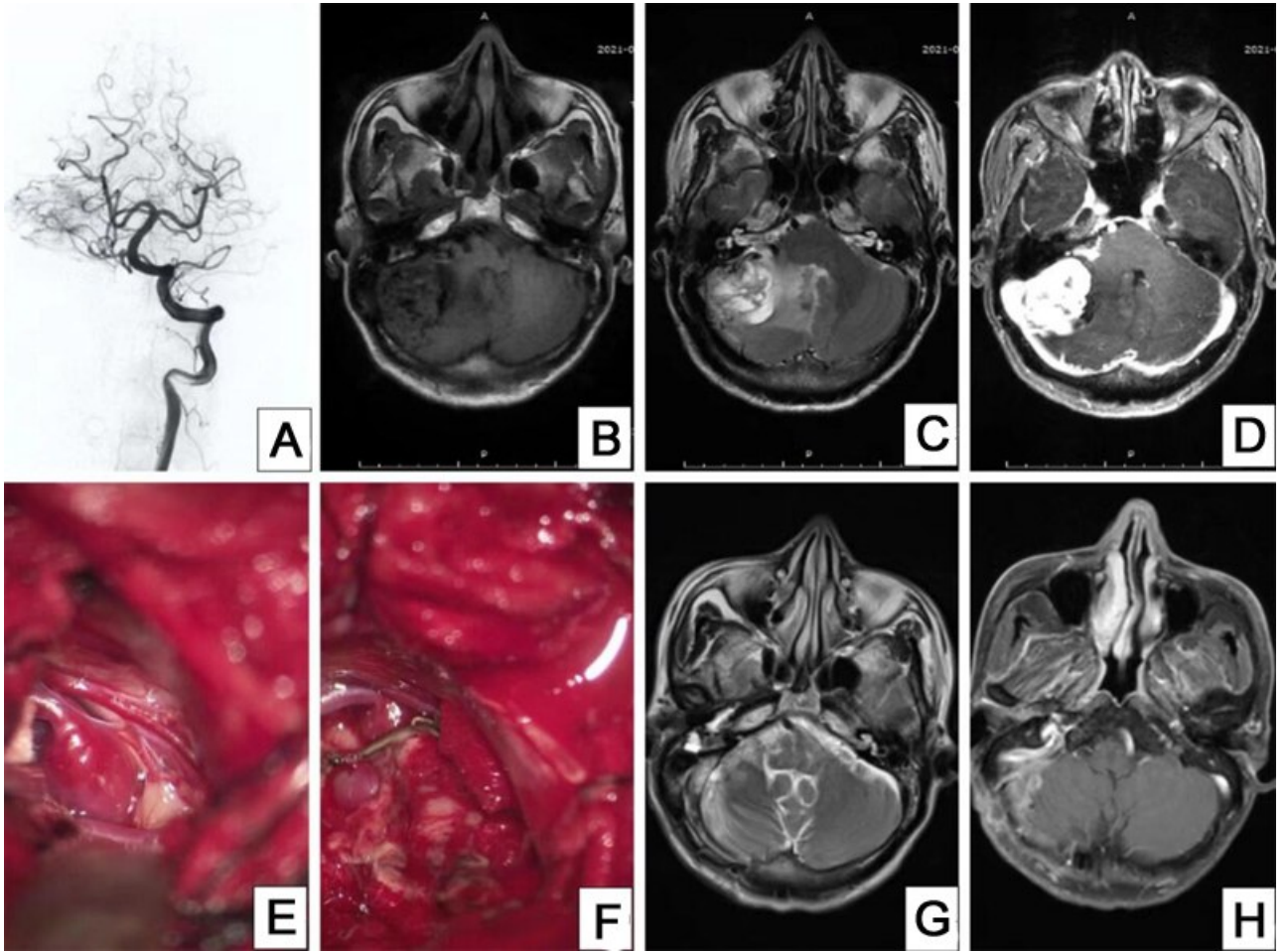


图1 小脑实性血管母细胞瘤手术前后影像表现

A. 术前DSA示供血动脉为小脑前下动脉,小脑上动脉少量供血;B、C. 术前MRI显示T₁呈等信号、T₂呈长信号,内可见迂曲血管流空影;D. 术前MRI增强后呈明显强化;E. 术中显微镜观察,肿瘤背侧迂曲粗大的引流静脉;F. 术中显微镜下观察,沿肿瘤边缘切除后的周围脑组织及深部的供血动脉;G、H. 术后半年复查MRI显示肿瘤全切除

像。DSA 表现为团块状的浓密肿瘤显影,可清楚显示出肿瘤的供血和引流静脉,有助于术中寻找供血动脉和定位回流静脉,控制出血,也可根据肿瘤血管表现确定是否行术前栓塞,减少术中出血。

颅内血管母细胞瘤对常规放疗不敏感,化疗疗效也不确定,因此,手术切除仍然是治疗血管母细胞瘤的主要方法。由于肿瘤供血丰富,与脑干或颅神经的关系密切,手术操作难度大,手术原则是在显微镜下严格沿肿瘤的边界包膜外分离,血管的处理遵循脑动静脉畸形的手术原则,先处理供血动脉,再处理引流静脉,最后完整切除肿瘤。因为颅内血管母细胞瘤的血供异常丰富,术中出现大出血的风险高,因此,术前介入栓塞供血动脉可显著减少术中出血,并且有助于逐步缓解瘤周组织的低灌注表现,减少术后正常灌注压突破情况^[6]。我们术中发现,实性血管母细胞瘤的粗大引流静脉常常位于肿瘤背侧,迂曲横跨或包绕肿瘤,给术中肿瘤的分离及先动脉后静脉的处理原则造成极大难度,并且术中过度的牵拉同样能造成引流受阻、瘤内血压增高导致出血,因此术前部分及完全的供血动脉栓塞能明显降低手术风险,但栓塞的程度及栓塞后开颅手术的时机仍存在争议,有学者认为应在栓塞 1~2 周后进行^[7,8]。本文 2 例栓塞术后 3 d 内行显微手术治疗,1 例术后复发欠佳,复查头部 CT 示术区肿胀行急诊手术治疗。

充分的术前准备可减少手术风险,我们的经验总结如下:①仔细阅读 MRI 及 DSA 检查,明确肿瘤位置、毗邻关系及供血动脉、引流静脉走向及数量;有条件者,术前行 3D 打印了解肿瘤及血管关系。②术前备血充足,准备术中血液回收系统,术前导航及术中电生理监测下手术,备临床血管阻断夹。③根据肿瘤位置确定手术入路及体位,有利于肿瘤的暴露及术者的操作,减少肿瘤牵拉。④良好的显微操作技巧的手术成功的关键,应加强显微操作训练。⑤术中处理肿瘤严格沿包膜外分离,并用明胶海绵棉片保护正常脑组织,血管的处理按脑动静脉畸形的手术原则先处理供血动脉,再处理引流静脉;静脉及动脉难以识别时,可予以临时血管阻断夹阻断,根据瘤体张力确定;术中荧光造影对辨别血管有辅助作用^[9]。⑥肿瘤要尽量完整切除,忌未处理血管前穿刺或活检或分块切除肿瘤,如遇难以控制的出血时,术中适当降低平均动脉压有助于止血^[9];切不可盲目烧灼和压迫填塞,在充足血源的控制下,与助手双吸引相互配合,找到出血血管残端并控制,尽快切除肿

瘤即可控制出血。⑦术后关颅仔细,严密缝合硬脑膜,警惕脑脊液漏及皮下积液。⑧术后缓慢复苏,防止呛管,适当血压管控,术后 3 d 内将血压控制在低于基础血压 20~30 mmHg 水平,可有效减少正常灌注压突破^[10]。

总之,颅内血管母细胞瘤的准确诊断及严密的术前准备对手术切除的成功有重要意义。术前栓塞可明显减少手术并发症及手术风险。

【参考文献】

- [1] Niemela M, Maenpaa H, Salven P, *et al.* Interferon alpha-2a therapy in 18 hemangioblastomas [J]. Clin Cancer Res, 2001, 7: 510-516.
- [2] Chung SY, Jeun SS, Park JH. Disseminated hemangioblastoma of the central nervous system without Von Hippel Lindau disease [J]. Brain Tumor Res Treat, 2014, 2(2): 96-101.
- [3] Mehrian-Shai R, Yalon M, Moshe L, *et al.* Identification of genomic aberrations in hemangioblastoma by droplet digital PCR and SNP microarray highlights novel candidate genes and pathways for pathogenesis [J]. BMC Genomics, 2016, 17: 56.
- [4] 白 杨,苏 醒,王世强,等. 中枢神经系统血管母细胞瘤 62 例[J]. 中国老年学杂志,2013,33(7):1672-1673.
- [5] 赵继宗,张茂植,杨 俊,等. 微创手术在神经外科中的应用价值研究[J]. 中华神经外科疾病研究杂志,2002,1(1):10-13.
- [6] 卢 延,张雪哲. CT 介入放射学的近况及展望[J]. 中华放射学杂志,1997,31(6):409-411.
- [7] 吕忠中,徐 韬,杨天明. 超选择性栓塞联合显微手术治疗后颅窝实质性血管母细胞瘤[J]. 中国临床神经外科杂志,2015,20(5):274-276.
- [8] Sakamoto N, Ishikawa E, Nakai T, *et al.* Preoperative endovascular for hemangioblastoma in the posterior fossa [J]. Neurol Med Chir (Wien), 2012, 52(12): 878-884.
- [9] 周良辅,杜国宏. 后颅窝实质性血管母细胞瘤的诊断和治疗[J]. 中国神经精神疾病杂志,1999,25(1):25-26.
- [10] 吴鹏飞,梁传声,郭宗泽,等. 纤维神经外科手术联合血管内栓塞治疗延髓背侧实质性多血性血管母细胞瘤[J]. 神经疾病与精神卫生,2014,14(1):42-47.

(2023-01-06 收稿,2023-03-25 修回)