

· 论 著 ·

颅内血管母细胞瘤的诊断及显微手术治疗

张开鹏 刘德财 金 澎

【摘要】目的 探讨颅内血管母细胞瘤(HB)的诊断方法以及手术治疗。方法 回顾性分析2010年1月~2015年6月手术治疗的54例颅内HB的临床资料。结果 54例中,44例为囊伴结节型肿瘤,8例实质型,2例单纯囊性。肿瘤全切除52例,大部分切除2例。术后无再出血,无死亡病例。术后随访1~5年,肿瘤复发4例。结论 MRI是诊断HB的主要方法,影像学分型对于指导手术有帮助,应根据瘤结节位置,合理选择手术入路。

【关键词】 颅内血管母细胞瘤;影像学分型;鉴别诊断;手术治疗

【文章编号】 1009-153X(2016)10-0601-02 【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 intracranial hemangioblastomas

ZHANG Kai-peng, LIU De-cai, JIN Peng. Affiliated Hospital, Qingdao University, Qingdao, 266000, China

【Abstract】 Objective To discuss the characteristics of images and surgical treatment of hemangioblastomas (HBs). Methods The clinical data of 54 patients with HBs treated by microsurgery from January, 2010 to December, 2015 were analyzed retrospectively. The diagnosis of HB was definitely made by the postoperative pathological examination. Results Of 54 HBs, 44 were cyst with mural nodule type, 8 solid type and 2 cyst type according to MRI. Total resection was obtained in 52 patients with HBs and subtotal resection in 2. There were no patients with the complications such as intracranial hematomas. No patient died of the surgery. HBs recurred in 4 patients during the following-up from 1 to 5 years. Conclusions MRI is the main method of preoperative diagnosis of HBs. Typing of HB according to MRI is helpful to surgical treatment. The approach of surgery should be reasonably selected according to the timorous nodule region.

【Key words】 Intracranial hemangioblastomas; Neuroradiological features; Differential diagnosis; Microsurgical treatment

颅内血管母细胞瘤(hemangioblastoma, HB)好发于成年人,多位于小脑半球,占颅内肿瘤1%~2.5%,占后颅窝中肿瘤7%~12%。HB主要分为单纯囊性、囊伴结节型、实质型^[1-3]。如何有效治疗HB,防止术后复发,目前仍为神经外科领域的一项重要课题。本文回顾性分析2010年1月~2015年6月手术治疗的54例HB临床资料,探讨HB诊断和治疗方法。

1 资料和方法

1.1 一般资料 54例中,男32例,女22例;年龄16~72岁,平均37.6岁;病程2.5个月~7年,平均1.6年。

1.2 临床表现 头痛31例,行走不稳16例,呕吐22例,肢体麻木2例,复视2例,视物模糊3例,听力下降1例。

1.3 影像资料 术前均行颅脑MRI平扫+增强。根据病灶MRI表现可分为^[4]:①实质型(图1A、1B),8例

(多发实质型2例),T₁等信号或混杂信号,T₂高信号或混杂信号,并可见肿瘤周围血管流空现象,增强时实性病变均为—强化,直径2.6~5 cm,平均3.4 cm;②单纯囊性(图1C),2例,肿瘤周围多无明显水肿;③囊伴结节型(图1D),44例,囊性部分为长T₁、长T₂信号,瘤结节表现为等信号,增强时囊内瘤结节均匀明显强化,结节直径0.4~3.2 cm,平均2.6 cm。27例伴梗阻性脑积水,13例伴小脑扁桃体下疝。

1.4 手术治疗 54例均在全麻下手术,以切除肿瘤结节为目的。手术入路选择:瘤结节近中线部位选择后正中入路,累及小脑半球、延髓采用颅颈联合入路,需打开枕骨大孔和第1颈椎后弓;瘤结节偏小脑半球者考虑旁正中入路;桥小脑角区选择枕下乙状窦后入路。术中多见肿瘤边界清楚,瘤结节显微镜下呈紫红色,表面可见较多迂曲扩张的动脉及引流静脉,应仔细分辨供血动脉,并首先处理,再处理引流静脉,尽可能完整切除瘤结节。对于囊伴结节型,首先切开小脑皮质排空囊液,再切除瘤结节。

2 结 果

52例全切除肿瘤结节,2例肿瘤位于脑干未能

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2016.10.010

作者单位:266000 青岛,青岛大学附属医院神经外科(张开鹏、刘德财、金 澎)

通讯作者:金 澎,E-mail:jinpengphd@163.com

全切除。无手术死亡病例。27 例伴脑积水和 13 例伴小脑扁桃体下疝的患者,术后脑积水及小脑扁桃体下疝均改善。术后随访 1~5 年,4 例(7.4%)肿瘤复发,主要表现为肿瘤结节附近原位复发,囊伴结节型 3 例复发,8 例实质型血管母细胞瘤 1 例复发。

3 讨论

HB 为后颅窝常见的一种血管性良性肿瘤,影像学具有显著特异性,典型 HB 多为一个囊性结构和一个血管病变组成的结节。CT 表现呈边界清楚,低密度囊性病变,瘤结节表现为等或高密度。MRI 平扫及增强是主要诊断方法。根据 MRI 表现可分为单纯囊性、囊伴结节型与实质型。囊伴结节型 MRI 典型表现为囊性病灶伴瘤结节明显强化,囊壁边缘光滑,瘤结节常附于肿瘤囊壁的一侧,瘤结节周围可见血管流空影,囊液呈 T₁WI 低信号,T₂WI 高信号,强化后囊壁偶有强化,肿瘤周围颅脑组织多无水肿。单纯囊性少见,可能因瘤结节较小,MRI 无法显示所致,MRI 见囊液同脑脊液信号相仿。实质型 MRI 典型表现为 T₁WI 稍低信号,T₂WI 高信号,DWI 为低信号,FLAIR 为等或略高信号,瘤内及瘤周可见血管流空影,增强扫描后可见不均匀强化。

囊伴结节型 HB 术中瘤结节完全切除能明显减少术后复发,因此对瘤结节的处理尤为重要。对单纯囊性和囊伴结节型,全切除肿瘤可以治愈。本文 1 例外院 2 次行囊液穿刺引流术,而切除瘤结节,其后 3 年内多次复发,因此单纯囊性 HB 穿刺引流只能暂时改善临床症状。对囊伴结节型 HB,我们首先穿刺或切开小脑皮质排空囊液,再根据 MRI 增强等影像学资料,术中沿着囊腔内壁仔细寻找瘤结节,多为圆形或椭圆形,位于肿瘤一侧,呈肉红色或鲜红色,边界清楚,多血供丰富,着重处理供血动脉后,整块切除相对较易。手术切除实质型 HB 更为复杂,应严格遵循动静脉畸形的切除原则,即先处理供血动脉,严格按照肿瘤与脑组织胶质增生界面分离,尽量减少触碰肿瘤表面,待完全暴露供血动脉后,先阻断供血动脉。因肿瘤是血管源性,肿瘤内部呈蔓状粗大的血窦状,有内壁细胞而无肌层,阻断血供后肿瘤会缩小,待瘤体变软缩小后,再处理引流静脉。术中切忌分块切除,也切忌切除前进行肿瘤穿刺,否则极易引起难以控制的大出血。如果发生出血,进行控制性降低全身血压,减少肿瘤出血。

实质型 HB 切除率较单纯囊性低。首先,实质型 HB 术中较单纯囊性更容易产生大出血,且不易暴露

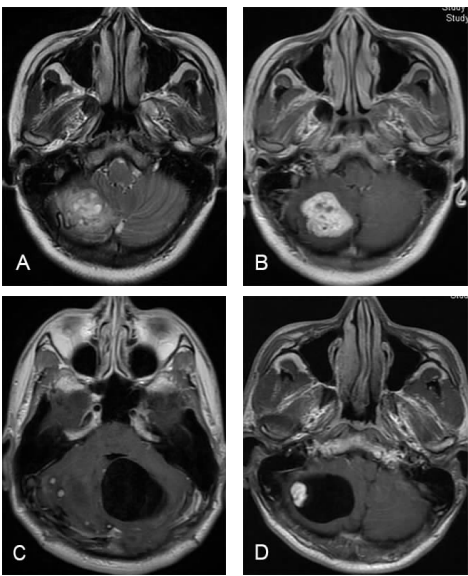


图 1 血管母细胞瘤 MRI 表现

A、B. 实质型血管母细胞瘤 MRI 平扫,可见肿瘤供血动脉血管流空影;C. 单纯囊性血管母细胞瘤 MRI 平扫,右侧小脑半球多个瘤结节,左侧小脑单纯囊性血管母细胞瘤;D. 囊伴结节型血管母细胞瘤 MRI 平扫

肿瘤的供血动脉。其次,实质型生长部位更靠近中线位置,位于第四脑室延髓等位置比例较高,增加手术难度,也更容易损伤周围结构产生并发症,也使得肿瘤无法按照其他部位进行周围分离。如果按照严格标准,将会对患者造成严重无法治愈的并发症。实质型 HB 术后并发症出现的概率与并发症的严重程度要远高于单纯囊性 HB。残存肿瘤组织更容易造成出血,实质性 HB 的手术操作更容易对正常组织造成损伤,因此术中应严格按照肿瘤边界切除,减少对脑组织不必要的损伤。值得一提的是,虽然这些部位肿瘤全切除率较低,但复发率却很低。对实质型 HB,由于后颅窝空间狭小,邻近小脑半球核团及脑干等重要结构解剖,强行肿瘤周边分离容易损伤这些结构,更增加暴露供血动脉难度,导致供血动脉常常难以电凝处理。因此术前供血动脉的栓塞尤为重要,术前经血管造影检查及栓塞治疗联合肿瘤切除,可以更加安全切除肿瘤并控制术中出血量,随着术前供血动脉栓塞的广泛应用,实质型 HB 的全切除率和术后病死率已有所改善^[5,6]。然而术前栓塞是否应做为实质型 HB 常规处理方式目前尚存在争议^[7]。研究认为,对多发和手术难以切除部位 HB 推荐立体定向放射治疗,短期肿瘤控制率可超过 90%,长期随访表明肿瘤治疗仅到达 61%。但是立体定向放射治疗可能增加 HB 周围组织短期内水肿^[8]。

(下转第 605 页)

之间有一层蛛网膜,应钝性推开紧贴肿瘤壁的蛛网膜层,以免损伤毗邻肿瘤的神经和血管,最后磨开内听道,切除内听道内的肿瘤,但是肿瘤切除不能以牺牲神经功能为代价。

综上所述,枕下乙状窦后锁孔入路在听神经瘤的全切除率和面神经功能保留等方面均不受影响,相对于传统入路具有创伤小,伤口愈合快,术后并发症少等优点^[11]。鉴于本文纳入的病例较少,仍需要前瞻性的多中心临床随机对照研究,进一步验证锁孔入路临床应用的价值和安全性。

【参考文献】

[1] 王忠诚. 听神经鞘瘤[M]. 见:王忠诚神经外科学. 第1版. 武汉:湖北科学技术出版社,2004. 674.

[2] House JW. Facial nerve grading systems [J]. Laryngoscope, 1983, 93(8): 1056-1069.

[3] Fukushima T, Miyazaki S, Takusagawa Y, *et al.* Unilateral interhemispheric keyhole approach for anterior cerebral artery aneurysms [J]. Acta Neurochi Suppl, 1991, 53(53): 42-47.

[4] van Lindert E, Perneczky A, Fries G, *et al.* The supraorbital keyhole approach to supratentorial aneurysms: concept and technique [J]. Surg Neurol, 1998, 49(5): 481-490.

[5] Perneczky A. Keyhole concept in neurosurgery: with endoscope-assisted microsurgery and case studies [M]. Germany: Thieme, 1999. 368-369.

[6] Mostafa BE, El Sharnoubi M, Youssef AM. The keyhole retrosigmoid approach to the cerebello-pontine angle: indications, technical modifications, and results [J]. Skull Base, 2008, 18(6): 371-376.

[7] 张恒柱,兰 青. 锁孔入路相关显微解剖学研究[J]. 实用肿瘤杂志,2007,22(4):291-292.

[8] Magnan J, Barbieri M, Mora R, *et al.* Retrosigmoid approach for small and medium-sized acoustic neuromas [J]. Otol Neurotol, 2002, 23(2): 141-145.

[9] Charalampakis S, Koutsimpelas D, Gouveris H, *et al.* Post-operative complications after removal of sporadic vestibular schwannoma via retrosigmoid-suboccipital approach: current diagnosis and management [J]. Eur Arch Otorhinolaryngol, 2011, 268(5): 653-660.

[10] Teranishi Y, Kohno M, Sora S, *et al.* Determination of the keyhole position in a lateral suboccipital retrosigmoid approach [J]. Neurol Med Chir, 2014, 54(4): 261-266.

[11] 李智斌,黄 戈,董家军. 经枕下乙状窦后锁孔入路治疗听神经瘤的临床体会[J]. 中华神经医学杂志,2009,8(6):595-597.

(2016-05-05 收稿,2016-08-04 修回)

(上接第 602 页)

总之,颅内 HB 主要发生于后颅窝小脑半球,无特异性临床表现;MRI 检查具有重要诊断价值,并能作为临床手术及介入治疗方案的选择提供依据,是首选的检查方法;显微手术治疗安全、有效,根据 HB 影像学分型可更好地选择手术入路。

【参考文献】

[1] Brundl E, Schodel P, Ullrich OW, *et al.* Surgical resection of sporadic and hereditary hemangioblastoma: our 10-year experience and a literature review [J]. Surg Neurol Int, 2014, 5: 138.

[2] Neumann HP, Eggert HR, Weigel K, *et al.* Hemangioblastomas of the central nervous system: a 10-year study with special reference to von Hippel-Lindau syndrome [J]. J Neurosurg, 1989, 70: 24-30.

[3] Resche F, Moisan JP, Mantoura J, *et al.* Haemangioblastoma,

haemangioblastomatosis, and von Hippel-Lindau disease [J]. Adv Tech Stand Neurosurg, 1993, 20: 197-304.

[4] 潘 锋,周林江,沈 健,等. 中枢神经系统血管母细胞瘤的 MRI 诊断[J]. 医学影像学杂志,2011,21:1132-1135.

[5] 陈慧溪,梁新强,蒋广元,等. 颅内实质性血管母细胞瘤的诊断和显微手术治疗[J]. 微创医学,2014,9:55-56,42.

[6] Sultan A, Hassan T, Aboul-Enein H, *et al.* The value of preoperative embolization in large and giant solid cerebellar hemangioblastomas [J]. Interv Neuroradiol, 2016, 22(4): 482-488.

[7] Ampie L, Choy W, Lamano JB, *et al.* Safety and outcomes of preoperative embolization of intracranial hemangioblastomas: a systematic review [J]. Clin Neurol Neurosurg, 2016, 150: 143-151.

[8] Wind JJ, Lonser RR. Management of von Hippel-Lindau disease-associated CNS lesions [J]. Expert Rev Neurother, 2011, 11: 1433-1441.

(2016-06-23 收稿,2016-07-29 修回)