

. 经验介绍 .

85例中枢神经系统血管母细胞瘤的手术治疗

黄常坚 黄 玮

【摘要】目的 探讨中枢神经系统血管母细胞瘤(HB)的显微手术方法及其疗效。**方法** 回顾性分析2010年1月至2014年12月显微手术治疗的85例中枢神经系统HB的临床资料。**结果** 85例,共103个病灶,手术全切除92个,部分切除9个,未手术干预2个;术后症状改善70例,不变7例,加重5例,死亡3例。术后发生颅内感染3例,肺部感染26例,后组颅神经损害2例,脑脊液漏2例。53例术后随访3~51个月,平均38.5月;复发7例,其中囊性3例,实性4例;改良Rankin评分0分40例,1分6例,2分4例,3分2例,4分1例;囊性43例得到随访,改良Rankin评分0~1分40例,2~4分3例;实性10例得到随访,改良Rankin评分0~1分6例,2~4分4例。**结论** 手术全切除的HB预后大多良好,如存在肿瘤残留则容易出现局部复发;术前进行供血血管栓塞及术中采用神经电生理监测等技术可以提高重要部位实性HB的疗效。

【关键词】 血管母细胞瘤;中枢神经系统;显微手术;疗效

【文章编号】 1009-153X(2016)11-0694-03 **【文献标志码】** B **【中国图书资料分类号】** R 739.41; R 651.1*1

血管母细胞瘤(hemangioblastoma, HB)是中枢神经系统发生率较低的良性肿瘤。中枢神经系统HB合并视网膜血管瘤或其他脏器肿瘤等则被称为 von Hippel-Lindau(VHL)病。2010年1月至2014年12月手术治疗中枢神经系统HB 85例,现总结如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 85例中,男50例,女35例;年龄15~73岁,平均37.4岁;病程7 d~5年,平均3.9个月;符合VHL病诊断15例。

1.2 临床表现 术前均有不同程度颅内压增高或小脑功能损害等表现,其中头痛52例,头晕40例,恶心、呕吐18例,行走不稳35例,共济失调43例。

1.3 影像学检查 术前均行MRI平扫+增强检查,62例行CT扫描。85例中,实性24例,囊性61例;病灶单发79例,病灶多发6例,共有病灶103个,其中幕上12个,幕下83个,脊髓8个。15例行术前造影。

1.4 治疗方法 术前栓塞5例。手术采用翼点入路2例,经纵裂入路3例,额下入路4例,颞下入路3例,枕下后正中入路19例,枕下旁正中入路46例,枕下乙状窦后入路7例,乙状窦前入路1例。术前存在或术后并发脑积水56例,行侧脑室外引流术17例,侧脑室-腹腔分流术6例。术后辅助性放疗6例。

2 结果

实性24例,共25个病灶,病灶全切除18个,部分切除7个;术后症状改善16例,不变2例,加重3例,死亡3例。囊性61例,共78个病灶,病灶全切除74个,部分切除2个,未手术干预2个;术后症状改善54例,不变5例,加重2例;无死亡病例。术后发生颅内感染3例,肺部感染26例,后组颅神经损害2例,脑脊液漏2例。53例术后随访3~51个月,平均38.5月;复发7例,其中囊性3例,实性4例;改良Rankin评分0分40例,1分6例,2分4例,3分2例,4分1例;囊性43例得到随访,改良Rankin评分0~1分40例,2~4分3例;实性10例得到随访,改良Rankin评分0~1分6例,2~4分4例。

3 讨论

HB占颅内肿瘤1.5%~2.5%,占后颅窝肿瘤7%~12%^[1,2]。本文85例占我院同期颅内肿瘤1.7%,占我院同期后颅窝肿瘤8.7%。小脑HB称为Lindau瘤,HB并发视网膜血管瘤或其他脏器肿瘤等则被称为VHL病。目前外科治疗仍是HB的主要治疗方法,放疗和化疗仅用于术后残留及无法手术的病例。囊性HB大多位于后颅窝,尤其是小脑半球,相对手术难度较小;而实性HB大多病史较长,体积大,血运丰富,与周围重要神经、血管组织分界欠清晰,而且大多与脑干、脊髓关系密切,手术难度大,全切率低,手术时间长、出血多,从而导致手术效果不理想。

3.1 手术时机的选择 影响HB预后的最关键因素是

术前神经功能状态。Weil 等^[3]回顾性分析 12 例手术治疗的脑干 HB 的临床资料,认为神经功能出现不可逆性损害前,全切除肿瘤疗效良好;反之,术后恢复多不理想。

3.2 囊性 HB 的手术治疗 囊性 HB 手术必需全切瘤结节,但小结节或多发结节,尤其是 2 mm 以下的小结节极易遗漏。另外,术前检查发现多个结节,也应引起注意。手术入路取决于肿瘤的位置,尤其是瘤结节(实体部分)的位置。术中除要对瘤结节准确定位外,尚需防过度释放囊液,导致囊壁塌陷引起肿瘤结节移位,从而给寻找瘤结节带来困难。本文 4 例囊性 HB 术中未能全切,其中 2 例为释放囊液后囊壁塌陷造成囊内结节遗漏,2 例为远隔部位多发肿瘤。术中微探头血管 B 超除有助于探查瘤结节外,对供血动脉与引流静脉的区分亦有帮助。显微镜下切除病变后,内镜有助于探查显微镜不能达到的死角,有利于病变的全切,提高手术疗效^[4]。本文囊性 HB 大部分为典型的大囊小结节,手术创伤相对较小,出血少,单发结节基本全切,术后囊肿消失,症状好转率高。

3.3 实性 HB 的手术治疗 实性 HB 血运极为丰富,大多数位于脑干、脊髓等重要部位,手术困难;而且术后易并发正常灌注压突破综合征(normal perfusion pressure breakthrough, NPPB)。本文 3 例死亡病例均为实性 HB,其中 2 例死于 NPPB 导致的脑肿胀。因此,我们认为大型实性 HB 除在术中切除肿瘤需遵循脑动静脉畸形(arteriovenous malformation, AVM)手术原则外,围手术期处理亦应参照 AVM 的处理原则,如术前血管内栓塞,术后镇静、控制血压、控制颅内压等,以减少术后发生 NPPB 的几率。

Chen 等^[5]认为神经导航技术可提高手术治疗 HB 的效果。但重要部位的大型实性 HB 的全切除一直是神经外科的难题之一。本文 1 例第四脑室实性 HB 术后出现脑干及后组颅神经损害表现,死于脑干功能衰竭,考虑与实性 HB 与脑干分界不清晰,术中出血较多,增加对肿瘤与周围重要结构分界辨认的难度,切除肿瘤后导致脑干供血穿支闭塞引起脑干功能受损。我们认为以下几点可提高实性 HB 手术切除的安全性有一定帮助:①术前肿瘤栓塞治疗能有效减少术中出血量,提供清晰的手术视野,减少邻近重要血管、神经组织损伤的发生几率,同时栓塞后的肿瘤质地变硬,利于术中对瘤周正常血管、神经组织间的界面的辨认,降低手术难度和风险,增加肿瘤全切机会并缩短手术时间。本文 5 例实性 HB 行术

前栓塞,术中出血量明显减少,其中 1 例前颅窝巨大实性 HB 直接开颅后发现肿瘤血运极为丰富,无法切除,予去骨瓣减压术后,行血管内供瘤血管栓塞术,再二次开颅行肿瘤全切+颅骨修补术。因此,术中发现肿瘤血运过于丰富,切除困难时,贸然进行肿瘤切除术,可能导致术中大出血或损伤周围重要血管及神经结构及并发术中、术后 NPPB 而发生灾难性后果,栓塞后再行手术切除肿瘤可增加手术安全性^[6, 7]。②术前 CT/MRI 强化明显的实性 HB,术前应行 DSA 检查,并在术中遵循 AVM 手术的原则进行切除肿瘤^[8]。有时肿瘤的血供来自肿瘤底部或深部血管,可用双极电凝紧贴肿瘤表面烧灼,使瘤体皱缩从而获得显露供瘤动脉的界面,进而离断供瘤动脉并完整切除肿瘤^[9]。术中吲哚菁绿造影对判断脊髓 HB 的供血动脉有帮助,从而阻断,以便更好地对肿瘤进行切除并减少术中出血和并发症^[10-12]。③术中电生理监测,如脑干诱发电位^[13]和亚低温麻醉有利于脑干和脊髓实性 HB 的手术切除过程中保护神经功能,降低手术并发症。④对于血供丰富的大型 HB 术中行控制性低血压技术,可有效减少术中出血,并提供良好的手术视野。

总之,手术全切除的 HB 预后大多良好,如存在肿瘤残留则容易出现局部复发。

【参考文献】

[1] Temprano T, Fernández-de León R, Rial JC, *et al.* Cystic bulbar hemangioblastoma [J]. *Rev Neurol*, 2008, 47(3): 134-136.

[2] Hussein MR. Central nervous system capillary haemangioblastoma: the pathologist's viewpoint [J]. *Int J Exp Pathol*, 2007, 88(5): 311-324.

[3] Weil RJ, Lonser RR, DeVroom HL, *et al.* Surgical management of brainstem hemangioblastomas in patients with von Hippel-Lindau disease [J]. *J Neurosurg*, 2003, 98(1): 95-105.

[4] 张亚卓,邸 琥. 内镜神经外科学[M]. 北京:人民卫生出版社,2012. 338-340.

[5] Chen W, Zhang G, Lin C, *et al.* Clinical use of a neuronavigation system in hemangioblastoma resection of posterior cranial fossa [J]. *Minim Invasive Ther Allied Technol*, 2012, 21(3): 234-240.

[6] 王 巍,张晓龙,冷 冰,等. 颅后窝实质性血管母细胞瘤手术前血管内栓塞治疗[J]. *中国医学计算机成像杂志*,

- 2004, 10(3): 201-203.
- [7] Wang C, Zhang J, Liu A, *et al.* Surgical management of medullary hemangioblastoma: report of 47 cases [J]. Surg Neurol, 2001, 56(4): 218-226.
- [8] Takeuchi S, Tanaka R, Fujii Y, *et al.* Surgical treatment of hemangioblastomas with presurgical endovascular embolization [J]. Neurol Med Chir (Tokyo), 2001, 41(5): 246-251.
- [9] 刘希光, 李爱民, 李 宁, 等. 后颅窝实质性血管母细胞瘤的诊断和显微手术治疗[J]. 中国临床神经外科杂志, 2005, 10(4): 282-283.
- [10] 薛 湛, 郝淑煜, 杨 俊, 等. 吲哚菁绿术中荧光造影在脊髓血管母细胞瘤手术中的应用[J]. 中华神经外科杂志, 2014, 30(7): 667-670.
- [11] 贾文清, 杨 俊, 王贵怀. 脊髓血管母细胞瘤的显微手术治疗[J]. 中国微侵袭神经外科杂志, 2010, 15: 115-117.
- [12] Hwang SW, Malek AM, Sehapim R, *et al.* Intraoperative use of indocyanine green fluorescence videography for resection of a spinal cord hemangioblastoma [J]. Neurosurgery, 2010, 67(3): 300-303.
- [13] Saito N, Ochi T. Surgery of hemangioblastoma in the medulla oblongata [J]. No Shinkei Geka, 2011, 39(3): 245-254.
- (2015-06-16 收稿, 2015-11-10 修回)

