

脑干海绵状血管畸形的显微外科治疗

韩 硕 张晓华 金 珂 张封臣 徐天启 吕 涛 韩东华

【摘要】目的 探讨脑干海绵状血管畸形的手术入路、手术技巧及预后。方法 回顾性分析 2004 年 1 月至 2017 年 1 月手术治疗的 24 例脑干海绵状血管畸形的临床资料。结果 畸形全切除 22 例,部分切除 2 例。术后随访 6 个月~10 年,2 例发生肺炎,3 例发生脑膜炎,经抗生素治疗后痊愈;5 例发生永久性神经功能障碍,1 例遗留轻微面瘫和吞咽困难,1 例昏迷后自动出院。术后 KPS 评分[(75.83±21.04)分]明显高于术前[(64.58±10.62)分; $P<0.05$]。结论 对于脑干海绵状血管畸形,应严格掌握手术指征和时机,术中根据位置选择不同的手术入路,利用神经导航及电生理监测,采取两点定位法,对神经功能的保护至关重要。

【关键词】脑干海绵状血管畸形;显微手术;手术入路

【文章编号】1009-153X(2018)01-0001-03 【文献标志码】A 【中国图书资料分类号】R 739.41; R 651.1*1

Strategy of microsurgery for brainstem cavernous malformations

HAN Shuo¹, ZHANG Xiao-hua¹, JIN Ke¹, ZHANG Feng-chen¹, XU Tian-qi¹, Lü Tao¹, Han Dong-hua². 1. Department of Neurosurgery, Renji Hospital, School of Medicine, Shanghai Jiaotong University, Shanghai 200127, China; 2. Department of Neurosurgery, Pudong Hospital, School of Medicine, Fudan University, Shanghai 201399, China

【Abstract】Objective To evaluate the approach, skill and outcomes of surgery for brainstem cavernous malformations (BSCM). Methods The clinical data of 24 patients with BSCM, who was treated microsurgically in our hospital from January, 2004 to January, 2017, was analyzed retrospectively. All the patients were followed up for 0.5 to 10 years. Results The total resection of BSCM was achieved in 22 patients and partial resection in 2. The pneumonia occurred in 2 patients, meningitis occurred in 3, permanent neurological disfunction occurred in 5 after the surgery. The discharge from hospital against advice occurred in 1 patient with coma after the surgery. The postoperation Karnofsky performance scores were significantly improved compared with the preoperation ($P<0.05$). Conclusions The patients with BSCM accompanied with progressive nerve dysfunction, especially those near the surface of brainstem should be treated by microsurgery. The neuronavigation and the appropriate surgical approach according to two-point location method are very important to protecting the neurologic function intraoperatively in the patients with BSCM.

【Key words】Brainstem; Cavernous malformations; Microsurgery; Surgical approach; Outcomes

脑干海绵状血管畸形 (brainstem cavernous malformations, BCM) 是一种由厚薄不一的窦状血管组成的血管畸形,不包含脑实质,每个病灶的年出血率在 2.3%~6.8%,一旦发生出血后再次出血的概率在 5%~35%^[1]。因供血动脉过细且内有血栓钙化成分,DSA 较难发现,所以推荐 MRI 进行术前定位。因周围含大量含铁血黄素沉着且有胶质增生,与正常脑组织界限清楚,沿沉着带较易切除;但 BCM 位于脑干,一旦手术损伤脑干组织,则预后较差。2004 年 1 月至 2017 年 1 月显微手术治疗 BCM 24 例,现报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 24 例中,男 13 例,女 11 例;年龄 10~72 岁,平均(41.22±3.53)岁。21 例经历 2 次以上症状性出血事件。19 例首发症状为一侧肢体乏力、麻木,8 例有头晕,7 例有面瘫,5 例有吞咽困难,4 例有复视,2 例有听力下降。

1.2 影像学检查 术前均行头颅 MRI(平扫+增强)检查,病变呈“桑葚样”或“爆米花样”,出血时 T₁呈高信号,不出血时 T₁呈等或高信号。积血吸收后 T₂可见典型的低信号血管环;增强扫描有轻至中等强化。MRA 见畸形血管团(图 1A~D)。病灶位于中脑 3 例、桥脑 17 例、延髓 4 例。9 例周围伴有不规则血管流空影,考虑为伴行的粗大静脉畸形。均行 DSA 检查,均未显示异常。

1.3 手术方法 3 例位于延髓背侧,采用枕下正中入路;1 例位于延髓背外侧,采用远外侧入路;3 例位于

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2018.01.001
作者单位:200127 上海,上海交通大学医学院附属仁济医院神经外科(韩 硕、张晓华、金 珂、张封臣、徐天启、吕 涛);201399 上海,复旦大学附属浦东医院神经外科(韩东华)
通讯作者:张晓华, E-mail: zzh1969@aliyun.com

桥脑腹外侧和三叉神经上方,采用颞下入路;5 例位于三叉神经下方,采用乙状窦后入路;6 例位于桥脑背侧偏下,采用枕下正中入路;3 例位于桥脑背侧偏上,采用后正中小脑幕下入路;1 例位于中脑腹内侧,采用颞下入路;2 例位于中脑腹外侧,分别采用眶颧入路和乙状窦后入路。术中应用 Keypoint 肌电/诱发电位仪行脑干听觉诱发电位 (brainstem auditory evoked potential, BAEP) 和短潜伏期体感诱发电位 (short latency somatosensory evoked potential, SSEP) 监测。如果解剖标志不清晰,应用术中 MRI 扫描和导航辅助定位。

1.4 术后处理 术后均复查 MRI 和 CT,明确肿瘤是否全切。24 例均顺利拔除气管插管,无死亡。术后 1 个月,复查血沉、C-反应蛋白和血常规排除感染。术后电话或门诊随访 6 个月~10 年。

2 结果

病灶全切除 22 例(图 1E、1F);部分切除 2 例,其中 1 例 1 个月后复发,保守治疗后痊愈,另 1 例 7 年后复发,再次手术。术后病理均证实为海绵状血管畸形。术后发生肺炎 2 例、脑膜炎 3 例,抗生素治疗痊愈;另有 5 例发生永久性神经功能障碍(多为 V~VII 颅神经损伤)。1 例术前存在面瘫、复视伴左侧肢体乏力,术后肢体乏力和复视缓解,但并发吞咽困难,置入胃管,1 年后随访遗留轻微面瘫和吞咽困难。1 例术后铜绿假单胞菌颅内感染伴第四脑室出血,昏迷后自动出院。术后 KPS 评分 $[(75.83 \pm 21.04)$ 分]明显高于术前 $[(64.58 \pm 10.62)$ 分; $P < 0.05$]。

3 讨论

3.1 发病特点 海绵状血管畸形不是肿瘤,而是存在慢性演进过程的血管畸形,20~40 岁为发病高峰年龄,分为家族型(KRIT1/CCM1、MGC4607/CCM2、PDCD10/CCM3 基因异常)或散发型(后天接受放射等)^[2];早期表现为毛细血管扩张症,由于血管舒张和毛细血管通透性增加,可引发血管源性脑水肿;晚期才表现为海绵状血管畸形,结构上并无像动静脉畸形一样的肌组织和弹力纤维。另一方面,脑干内以白质为主,质地较致密,血管较少,且海绵状血管畸形血供相比胶质瘤等肿瘤较差,血流极其缓慢,因而 BCM 出血特点是反复少量出血。

3.2 手术时机 多数学者认为应在出血平稳期进行手术:①末次出血后 2 周内,水肿明显,与周围组织粘连严重;②末次出血后 2~3 周,血肿液化,分界较

清,利于确定肿瘤性质;③末次出血 3 周后,组织瘢痕化和血肿机化,使手术平面变得边界不清,增加手术难度^[3]。Zaidi 等^[4]报道 397 例 BCM,发现 6 周内手术并发症和致残率明显低于 6 周后手术。因而,一旦有证据表明存在活动性出血,应在 3~6 周内手术。本文 20 例在末次出血后 6 周内手术,疗效良好。

3.3 手术技巧 ①对于脑干表面海绵状血管畸形,采用就近原则,即手术入路根据组织膨隆且最接近软脑膜的位置定位。但对于脑干内部海绵状血管畸形,需采取两点定位法,即一点是病变中心,另一点是病变最靠近软脑膜的点或可进入脑干的安全操作区。枕后正中入路可利用菱形窝内面丘上区和面丘下区。安全操作区主要集中在第四脑室底、小脑脑干外侧池、三叉神经和皮质脊髓束之间,面神经核上下^[5]。总之,设计手术入路的原则是路径最短、损伤最小、显露最大。②在无血管区切开脑干表面后,若出血明显,先用明胶海绵压迫,无效后再用微弱电凝

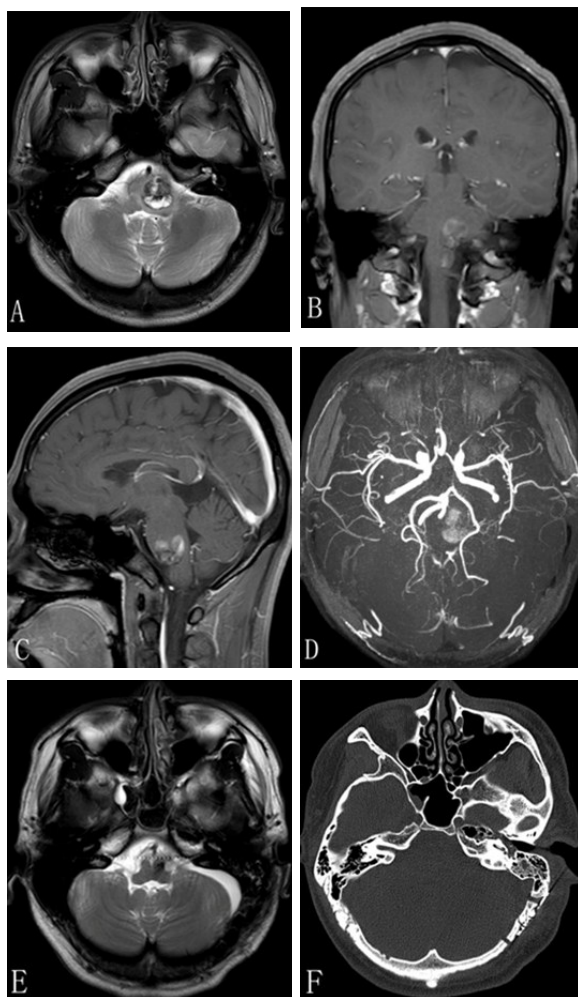


图 1 桥脑海绵状血管畸形手术前后头颅影像学表现
A. 术前 MRI T₂像轴位; B. 术前 MRI 增强冠状位; C. 术前 MRI 增强矢状位; D. 术前 MRA; E. 术后 MRI T₂轴位; F. 术后 CT

止血。止血彻底,以防操作关键部位有血液遮挡视野。吸引器吸除陈旧血性液体,用剥离子沿靠近海绵状血管畸形侧分离,同时微弱电凝该侧供应病变的血管,分块切除,逐渐缩小病灶。③海绵状血管畸形周围是否伴有发育性静脉畸形,手术方式和难度都不一样。保护粗大的静脉畸形,可有效减少脑干水肿,但残留静脉畸形有二次出血风险,需根据部位,衡量是否切除。如果位于四叠体区,可考虑切除;但如果位于椎体束,则需慎重。④为了减少神经束损伤的风险,术前行磁共振弥散张量成像标识重要的白质纤维传导束,并将CT和MRI影像导入到导航系统,重建三维影像,自动显示最大径线及重要结构间径线的所在位置,模拟头皮切口、骨窗大小位置、手术入路和病变切除范围。为保护脑干内重要核团,术中实时采取BAEP及SSEP监测,发现异常,及时调整手术操作。⑤并不是所有血管畸形都有含铁血黄素沉积,遗漏隐藏在胶质皱襞内的病变可引起术后再出血。本文2例因未完全切除发生术后再出血。⑥利用术中CT与导航系统观察颅底骨质的磨除范围,以免颅底缺损引发脑脊液漏。⑦对于桥脑腹内侧出血性海绵状血管畸形,内镜辅助经鼻-斜坡入路相较传统的眶颧和颞下入路更有优势^[6]。

3.4 手术预后 本文术后17例病情改善,可正常工作或生活;4例病情恶化;另外3例病情同术前。BCM存在术后“休克期”,短时间内可发生较术前更严重的神经功能障碍,往往一段时间后功能迅速恢复。术前需要一种有效的评估量表预测手术效果,如果评分较高而且术中脑干损伤较轻,即使出现“休克期”,保守治疗一般也能恢复。Garcia等^[7]提出一种判断预后的评估量表,包括病灶大小、是否跨过脑干中线、发病年龄、是否伴行畸形静脉、末次出血至手术的时间五项参数。Chotai等^[8]提出另一种相似的量表,包括病灶大小、脑干部位、年龄、术前功能评分和手术时机。在随访过程中,本文通过这两种评分进行术前评估,发现均能较好的预测术后神经功能恢复情况,尤其是Garcia等^[7]提出如果存在伴行静脉畸形,容易术中损伤,之后脑干水肿压迫神经核团,造成神经功能障碍,影响预后,值得借鉴。

对无法手术的散发型且有症状的深部病灶,参照最新的国外指南^[2],推荐伽玛刀治疗。Liu等^[9]报道43例放射治疗后BCM年2年内出血率从28%降至3.92%,2年后出血率降至1.85%。而未经治疗的BCM 2年内出血率在6.1%~11.3%^[10]。但BCM血供差,对放射治疗不如海绵窦部位敏感,且放疗后

BCM相比动静脉畸形更易产生并发症,国内大多数学者反对使用放射治疗^[10]。目前国内外存在较大争议,有待进一步研究。

总之,掌握BCM的手术指征和时机,术中根据位置选择手术入路,利用神经导航及电生理监测,尽量做到全切病灶的同时,避免并发症的发生。

【参考文献】

[1] Starke RM. Do brainstem cavernous malformations have a higher rate of hemorrhage [J]? *Expert Rev Neurother*, 2015, 15(10): 1109–1111.

[2] Akers A, Alshahi SR, I AA, *et al*. Synopsis of guidelines for the clinical management of cerebral cavernous malformations: consensus recommendations based on systematic literature review by the angioma alliance scientific advisory board clinical experts panel [J]. *Neurosurgery*, 2017, 80(5): 665–680.

[3] 曾令成,陈劲草. 脑干海绵状血管瘤的综合治疗[J]. *中国临床神经外科杂志*, 2014, (8): 504–506.

[4] Zaidi HA, Mooney MA, Levitt MR, *et al*. Impact of timing of intervention among 397 consecutively treated brainstem cavernous malformations [J]. *Neurosurgery*, 2017, 81(4): 620–626.

[5] Cavalcanti DD, Preul MC, Kalani MY, *et al*. Microsurgical anatomy of safe entry zones to the brainstem[J]. *J Neurosurg*, 2016, 124(5): 1359–1376.

[6] Linsler S, Oertel J. Endoscopic endonasal transclival resection of a brainstem cavernoma: a detailed account of our technique and comparison with the literature [J]. *World Neurosurg*, 2015, 84(6): 2064–2071.

[7] Garcia RM, Ivan ME, Lawton MT. Brainstem cavernous malformations: surgical results in 104 patients and a proposed grading system to predict neurological outcomes [J]. *Neurosurgery*, 2015, 76(3): 265–277.

[8] Chotai S, Qi S, Xu S. Prediction of outcomes for brainstem cavernous malformation [J]. *Clin Neurol Neurosurg*, 2013, 115(10): 2117–2123.

[9] Liu HB, Wang Y, Yang S, *et al*. Gamma knife radiosurgery for brainstem cavernous malformations [J]. *Clin Neurol Neurosurg*, 2016, 151: 55–60.

[10] 毛 颖. 脑干海绵状血管畸形:个体化方案推荐[J]. *中华神经外科杂志*, 2015, 31(5): 433–435.

(2017-09-10收稿,2017-10-04修回)