

小儿外科

儿童髓母细胞瘤显微手术治疗

陈立华, 刘运生, 袁贤瑞, 方加胜, 马建荣, 杨治权, 奚健, 秦天森

(中南大学湘雅医院神经外科, 湖南 长沙 410008)

[摘要] 目的 探讨儿童髓母细胞瘤的显微手术方法及相关问题。方法 回顾性分析经四脑室顶部切开联合四脑室正中孔入路显微手术切除并经病理证实的小儿髓母细胞瘤 27 例。结果 手术全切除 22 例(81.5%)、次全切 5 例(18.5%)。术后 26 例颅高压症状消失, 临床体征改善, 1 例恶化, 无与手术有关的严重并发症和手术死亡。肿瘤位于小脑蚓部 6 例, 四脑室内 9 例, 小脑蚓部和四脑室内者 11 例, 小脑半球 1 例。肿瘤供血来源于双侧小脑后下动脉分支 19 例。术中打通导水管 26 例, 1 例术中同时行枕大池分流。术后 25 例病人随访 5 个月至 3 年 4 个月, 并接受放疗。其中 23 例未见复发或转移, 1 例转移至骨髓, 3 例原位复发。结论 正确认识小儿髓母细胞瘤的病理解剖结构及其周围组织结构有利于肿瘤切除, 采用显微手术全切除肿瘤组织, 妥善保护好小脑后下动脉及分支, 避免伤及脑干和四脑室底的结构, 术中解除导水管梗阻, 是降低复发和转移率、延长生存期的关键。

[关键词] 髓母细胞瘤; 显微手术; 儿童

[中图分类号] R739.41 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1008-8830(2002)06-0478-04

Microsurgery Treatment of Medulloblastoma in Children

CHEN Li-Hua, LIU Yun-Sheng, YUAN Xian-Rui, et al.

Department of Neurosurgery, Xiangya Hospital, Central South University, Changsha 410008, China

Abstract: **Objective** To study the therapeutic effects of microsurgery on medulloblastoma and the related points in children. **Methods** A retrospective review was conducted in 27 children with medulloblastoma confirmed pathologically. All the patients had transcerebellomedullary fissure and inferior vermis approach to the fourth ventricle. All the patients underwent craniotomy and the tumors were removed under the microscope. **Results** Tumors were totally resected in 22 cases (81.5%) and subtotally removed in 5 cases (18.5%) with microsurgical procedures. After the operation, neurological symptoms were improved in 26 patients and deteriorated in 1. No severe operative complications occurred and no patient died from operation. The cerebral aqueduct reopened in 26 cases, and Torkilsen's shunt was carried out at the same time in 1 case. The tumor was located in the cerebellar vermis in 6 cases, fourth cerebral ventricle in 9 cases, and cerebellar hemisphere in 1 case, and occurred in both the cerebellar vermis and fourth cerebral ventricle in 11 cases. The blood supply of tumors was provided by branches of the posterior inferior cerebellar artery in 19 cases. Complete follow-up information was obtained in 25 patients for a period of 5 months to 3 years and 4 months. During the follow-up, 25 patients received postoperative irradiation. Of them, 2 patients died of relapse or metastasis between 13 months and 3 years after the initial surgery, and the remainder recovered. **Conclusions** A clear understanding of the microanatomy of the tumor and its adjacent tissue and structure is advantageous to the removal of tumor. Microsurgery is effective and safe for medulloblastoma excision. For total removal of the tumour, due care to safeguard the posterior inferior cerebellar artery and its branches, avoiding the brain stem and the base of the fourth ventricle injury, and relieving obstruction of the mesencephalic aqueduct can decrease the incidence of relapse and metastasis and improve patients' survival period.

Key words: Medulloblastoma; Microsurgery; Child

髓母细胞瘤占儿童颅内肿瘤的 20%~25%, 肿瘤的高度侵袭性生长和脑脊液播散的特点易造成复

发和转移, 严重影响术后生存率。Gjeris 等^[1]报告 911 例 15 岁以下儿童颅内肿瘤, 其中髓母细胞瘤占

20%。目前儿童髓母细胞瘤的主要治疗方法仍然是手术治疗,但由于肿瘤恶性程度高,生长速度快,常累及脑干或四脑室底。同时,肿瘤边界不十分清楚,手术全切除常很困难,术后短时间即可复发。作者自1998年12月至2001年12月采用显微手术治疗27例髓母细胞瘤,取得良好的临床效果,现报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料

27例髓母细胞瘤患儿中男19例,女8例。年龄1.2~15岁,平均7.1岁,其中4~10岁占85.2%。病程2周~2年,平均16.6周,其中2~5个月最多,占92.6%。临床表现为:头痛26例,恶心呕吐20例,行走不稳13例,头晕4例,其它症状如复视、眼胀、视力下降1例。首发症状为头痛者23例(85.2%,23/27),行走不稳3例,头晕1例。体查:视乳头水肿者22例,Romberg's征阳性21例,躯干共济运动失调17例,眼震6例,颈抵抗7例,强迫头位5例。术前行脑室穿刺外引流者3例。

1.2 影像学检查

所有患儿均行颅脑MRI检查,其中21例已同时行CT检查。髓母细胞瘤患儿影像学基本表现:肿瘤形状为圆形或卵圆形22例(81.5%),分叶状或不规则形5例(18.5%);肿瘤边界较清楚23例(85.2%),边界不清4例(14.8%);3例肿瘤内出现囊变;27例均无出血及钙化,瘤周水肿11例;第四脑室受压变形21例,基本消失3例;19例出现不同程度的幕上脑积水。

扫描表现:21例病人进行了CT检查,其中增强扫描18例。平扫时肿瘤实质部分为等或稍高密度25例,高于脑实质密度2例,但瘤内可见低密度囊变。增强扫描见肿瘤实质部分呈均匀性强化12例。其中明显强化8例,CT值上升22~30Hu,轻微增强4例;非均匀性强化5例,无明显强化者1例。MRI表现:MRI平扫, T_1W_1 示瘤体呈长 T_1 信号25例;等 T_1 信号2例; T_2W_1 示长 T_2 信号19例,混合 T_2 信号8例。2例增强MRI无明显强化。18例明显强化,其中16例示均一强化;中等强化7例。

肿瘤大小:依MRI测量肿瘤的最大径。最大径超过5cm者12例,最大径介于3~4.9cm者11例,介于2~2.9cm者4例。MRI提示肿瘤位于小脑蚓部6例,四脑室内9例,小脑蚓部和四脑室内者11例,小脑半球1例;肿瘤居中线者20例,偏侧

7例。

1.3 手术方法

所有患儿均取侧俯卧位,行后颅窝正中入路,咬骨窗术26例,开骨瓣术1例。多数儿童的枕外粗隆未发育而无法进行体表定位,故确定方法是从枕大孔后缘向上约5cm处为枕外粗隆和窦汇所在点。咬开后颅窝枕骨鳞部约(4~5)cm×(5~6)cm。显露后颅窝时咬除第一颈椎后弓19例,切开硬膜后均在显微镜下进行手术操作。

显微镜下游离两侧的小脑扁桃体使之与延髓和小脑后下动脉分离,妥善保护好双侧小脑后下动脉。先从枕大池探查四脑室正中出口,大部分的肿瘤已长入此孔,且常与延髓无粘连。术中充分分离和解剖小脑扁桃体与延髓之间的粘连,切开部分四脑室顶壁,扩大显露四脑室正中孔。必要时可切开部分小脑下蚓部充分显露肿瘤,蚓部切开要适中,尽量能通过此切口联合四脑室正中孔显露肿瘤的上极。切除的重点在于仔细分离肿瘤与小脑半球和蚓部水肿带以及处理肿瘤与四脑室底部的粘连部位,部分肿瘤与第四脑室底部粘连,术中不可强行分离,应在显微镜下小心分离,碎块吸除。当肿瘤内减压充分后,见脑脊液流出,说明导水管的开口已打通,再小心分离肿瘤边界,清除位于导水管开口周围的肿瘤组织,显微镜下可清晰见到导水管开口,此时手术才达到目的。本组有6例在手术显微镜下分离肿瘤与脑干界面,常能完整切除肿瘤并预防脑干损伤,瘤床渗血用止血海绵轻轻压迫止血即可。术毕常规缝合硬膜11例,扩大缝合硬膜13例,开放硬膜3例。

术后残腔置管引流24~48h,引流液清亮后拔管。术后常规化疗,并建议患儿出院后放疗。术后2~6d内均经CT或MRI复查,肿瘤的切除程度根据术后头颅MRI或CT所见而定。

1.4 术后随访

本组术后25例均随访5个月至3年4个月,2例失去联系。25例术后接受放疗(包括伽玛刀治疗2例),术后23例均未见复发或转移,1例出现沿脑脊液转移至脊髓,原位复发者3例(手术未全切除者),在随访的13个月至3年内4例死亡。

2 结果

术中见肿瘤位于小脑蚓部6例,四脑室内9例,小脑蚓部和四脑室内者11例,位于右小脑半球1例;中线20例,偏侧7例;23例瘤体边界相对清晰,6例肿瘤与四脑室底有粘连,分界不清;瘤体内

出现部分囊变3例(囊液为黄褐色,少于5 ml),肿瘤内坏死2例,瘤体内未见钙化。根据术后MRI或CT复查结果提示手术全切除(术中全切除肿瘤,术后MRI证实全切除)22例(81.5%)、次全切(肿瘤切除90%以上,术后MRI提示肿瘤残留)5例(18.5%),次全切均因病变累及四室底等脑干重要结构。血供丰富20例,中等丰富5例,血供不丰富2例。供血来源于双侧的小脑后下动脉分支19例,来源于小脑半球其它动脉8例。术后26例颅高压症状消失,共济失调症状及体征均有不同程度改善,无手术死亡,1例术后恶化。1例术中同时行枕大池分流术。

术后并发症及处理: 颅内无菌性脑膜炎者1例,表现为原有症状加重,发热颈强直,出现于术后5 d停用激素时,CSF检查为血性或黄褐色且培养阴性,给予对症及激素治疗并辅以腰穿放液。皮下及残腔积液、假性脑膜膨出2例,见于硬膜未修补或缝合。局部穿刺抽吸辅以腰穿放CSF和加压包扎,严重时可行残腔置管引流。其后的病例均采取修补硬膜,缝合时消除死腔,未出现该并发症。术后并发肺部感染1例。

3 讨论

儿童髓母细胞瘤发病高峰在4~10岁,大多数病例从发病到确诊的时间约3~5个月。本组27例平均发病年龄7.1岁,平均病程16.6周。手术治疗目前仍然是髓母细胞瘤的首选治疗方法,目的在于尽可能地全切除肿瘤,消除颅内占位效应;打通梗阻的脑脊液循环通路,为术后的放疗、化疗提供良好的基础。肿瘤全切除或次全切,术后辅以放疗可以明显改善预后^[5]。

硬脑膜要严密缝合,如因张力大可取后颈肌筋膜或枕骨骨膜修补。严密缝合硬膜,恢复后颅窝正常的解剖结构,避免在关闭伤口时血液逆行入后颅窝。未严密关闭硬脑膜者,将增加术后残腔、皮下积液和感染的机会,本组3例硬膜开放者就有2例术后留有皮下积液。

鉴于髓母细胞瘤为生长迅速的恶性肿瘤,常因梗阻脑脊液循环通道而造成颅内压持续进行性升高,导致脑积水,部分病人术前已有慢性枕骨大孔疝,增加了肿瘤切除的危险。对术前颅压高、梗阻性脑积水严重,特别CT示脑室周围有脑脊液外渗现象者,术前给予脑室外引流2~3 d,其目的是减轻颅内高压危象,特别是避免因术前小脑扁桃疝而致

呼吸骤停;提高手术耐受性,减轻术后脑水肿反应,以降低手术风险。但目前对此尚有争议。本组3例大型髓母细胞瘤患者术前行脑室外穿刺引流者均感到术中脑组织膨隆不明显,显露良好,易于肿瘤的切除,而其余24例均未行脑室外引流或分流。作者认为对于大型髓母细胞瘤而颅高压严重者,特别是并发重度脑积水、慢性枕骨大孔疝的高颅压病人,术前可考虑脑室外引流以增加对手术的耐受性,穿刺引流后要争取在1~2 d内进行手术治疗。对于中、小型或大型肿瘤而无严重颅高压和慢性枕骨大孔疝者,术前勿需行脑室引流,但在切开硬膜时需先打开枕大池一小孔,缓慢放出脑脊液减压,不可急于剪开硬膜和切除肿瘤,避免骤然减压。

目前对肿瘤切除的程度与预后的关系仍存在不同意见。多数学者认为肿瘤切除程度与预后密切相关,全切除可明显改善预后。Park^[3]在129例手术病例中,根治性切除31例,次全切66例,部分切除或活检32例,其5年生存率分别为59%,49%,30%,可见肿瘤的切除程度与预后明显相关。本组手术全切除的22例,20例在术后随访5个月至3年4个月中,仅1例术后出现沿脑脊液转移至脊髓;而未能全切除的5例,术后3例出现原位复发。可见肿瘤全切者生存时间较部分切除者显著延长,所以作者认为髓母细胞瘤应在不影响脑干功能的前提下,尽可能作到镜下全切。亦有作者认为手术切除的程度与预后的关系并不密切,主张术中应尽量考虑减少风险因素,可切除肿瘤到脑脊液循环恢复通畅,切除后再行放射治疗,特别是肿瘤侵入四脑室底与脑干粘连者,更不必勉强切除。对于在术中肿瘤偏韧,与脑干组织粘连过紧梗塞导水管开口,难以建立脑脊液循环者,术后可应用脑室-枕大池分流手术以缓解高颅压症状。Gaijar等^[4]总结了40例与脑干粘连的儿童髓母细胞瘤治疗经验,提出肿瘤全切者与近全切和大部切除者在预后上并无明显差异,因而在术中需充分考虑效果与风险之间关系,无需刻意追求全切除。

认识髓母细胞瘤的病理解剖结构有助于提高肿瘤的全切除率,延长生存期。我们在本组治疗中感到大多数儿童髓母细胞瘤质地较软,与脑组织间有明确的水肿边界,术中沿此边界镜下分离,阻断肿瘤两侧部分血管,然后做瘤内分块切除减压,有利于肿瘤的全切除,特别是术中要避免损伤小脑下后动脉及其延髓支。部分肿瘤可深入第四脑室底部与脑干粘连,甚至凸出脑室,向上成舌状伸入导水管,应在显微镜下小心分离并吸除。与四脑室底或脑干粘

连紧密者,不能勉强全切除瘤组织,而应残留一薄片瘤组织,避免颅神经核损害,特别是对呼吸、心血管中枢的影响。脑干侧的渗血用明胶海绵贴敷止血,需妥善保护好脑干功能,但要打通脑脊液循环通路。本组次全切除的5例,均为累及四脑室周围重要结构,26例术中打通了脑脊液循环通路,仅1例需作枕大池分流。

我们在总结本组资料时体会到:术中正确认识髓母细胞瘤的病理解剖结构,妥善保护好小脑后下动脉及分支,避免伤及脑干和四脑室底的结构是手术成功的先决条件。肿瘤全切可明显改善预后,应在不影响脑干功能前提下尽可能做到显微镜下全切肿瘤;肿瘤生长与脑干关系密切,与四脑室底粘连紧密者,将影响肿瘤的切除程度,不能强求全切;对梗阻性脑积水严重,颅高压症状明显,特别是伴有慢性枕骨大孔疝者,术前给予外引流是有益的;对导水管口周围肿瘤浸润者,术中不能打通导水管口者应作枕大池分流术,为术后放射治疗提供可能。

[参 考 文 献]

- [1] Gjeris F, Agerlin N, Borgesen SE, et al. Epidemiology and prognosis in children treated for intracranial tumours in Denmark 1960 - 1984 [J]. Childs Nerv Syst, 1998, 14(7): 302 - 311.
- [2] Maleci A, Cervoni L, Delfini R. Medulloblastoma in children and in adults: a comparative study [J]. Acta Neurochir, 1992, 119(1 - 4): 62 - 67.
- [3] Park TS, Hoffman HJ, Hendrick EB, et al. Medulloblastoma: clinical presentation and management [J]. J Neurosurg, 1983, 58(4): 543 - 552.
- [4] Gajjar A, Sanford RA, Bhargava R, et al. Medulloblastoma with brain stem involvement: the impact of gross total resection on outcome [J]. Pediatr Neurosurg, 1996, 25(4): 182 - 187.
- [5] Zhang R, Zhou L. Medulloblastoma [J]. Chin Med J (Engl), 1999, 112(4): 297 - 301.
- [6] Matsushima T, Inoue T, Inamura T, et al. Transcerebellomedullary fissure approach with special reference to methods of dissecting the fissure [J]. J Neurosurg, 2001, 94(2): 257 - 264.

(本文编辑:俞燕)

(上接第477页)

治愈、担心躯体畸形、担心不能离开气雾剂等方面,哮喘组也明显高于对照组。而个别项目,如频咳、面色苍白、冷空气及担心影响学习,两组评分结果接近。最后经统计学处理,哮喘组各因子总均分明显高于对照组,差异有显著性,表明哮喘患儿生活质量明显低于其他呼吸道感染的患儿。在对不同性别、不同年龄哮喘病人的研究中发现,儿童哮喘对生活质量的影 响与年龄及性别无关,可能与其病程有关。这一结果与成人哮喘的研究结果不同^[6,7]。

在与病人的交谈过程中,我们除了询问一些所需资料外,还进行哮喘知识宣教,使其了解哮喘对生活质量的危害,指导其按全球哮喘防治倡议(global initiative for asthma, GINA)方案规律治疗。对复诊的病人通过其临床症状的缓解,及生活质量再次评估时分值的下降,增强治疗信心,使大多数病人不致因气道重塑而造成不可逆性损伤。

[参 考 文 献]

- [1] 李凡,蔡映云,王蓓玲. 成人哮喘生命质量询问表制定与初步应用分析 [J]. 中国行为医学科学, 1995, 4(4): 193 - 195.
- [2] 陈育智,华云汉,文昭明. 儿童哮喘诊断治疗常规(试行草案) [J]. 中华结核与呼吸杂志, 1993, 16(Suppl): 16.
- [3] Juniper EF, Guyatt GH, Epstein RS, et al. Evaluation of impairment of health-related quality of life in asthma: development of a questionnaire for use in clinical trials [J]. Thorax, 1992, 47(2): 76 - 83.
- [4] Juniper EF. Health-related quality of life in asthma [J]. Curr Opin Pulm Med, 1999, 5(2): 105 - 110.
- [5] Reichenberg K, Broberg AG. Quality of life in childhood asthma: use of the Paediatric Asthma Quality of Life Questionnaire in a Swedish sample of children 7 to 9 years old [J]. Acta Paediatr, 2000, 89(8): 989 - 995.
- [6] 李凡,蔡映云. 影响哮喘病人生存质量的因素分析 [J]. 现代康复, 2000, 4(12): 1808 - 1810.
- [7] 李凡,蔡映云. 哮喘患者生存质量的研究 [J]. 现代康复, 2000, 4(9): 1286 - 1287.

(本文编辑:俞燕)