

# 手术治疗31例小儿颅咽管瘤临床分析

刘志雄,刘运生,袁贤瑞,刘劲芳

(中南大学湘雅医院神经外科,湖南长沙 410008)

**[摘要]** 目的 为了提高对儿童颅咽管瘤的诊断率以及减少术后并发症的发生,该研究探讨小儿颅咽管瘤的诊断方法、手术方式及术后并发症的防治。**方法** 回顾性分析31例小儿颅咽管瘤的临床表现、手术方法和术后并发症治疗的经验。**结果** 31例患儿主要临床表现为:头痛,视力下降,生长发育迟缓等。CT和MRI可确诊颅咽管瘤。31例颅咽管瘤中,肿瘤全切除19例(61.3%),次全切除5例(16.1%),大部分切除7例(22.6%)。术后出现尿崩症者19例(61.3%),3例为长期性尿崩。6例(19.4%)出现下丘脑损伤症状。无死亡病例。随访32.5个月,5例(16.1%)患儿复发。**结论** 小儿颅咽管瘤的诊断主要依据临床表现、CT和MRI检查,该病以开颅手术治疗为首选。肿瘤切除的程度应考虑降低肿瘤的复发和减少并发症的发生为原则。

[中国当代儿科杂志,2009,11(8):663-665]

**[关键词]** 颅咽管瘤;诊断;外科治疗;儿童

**[中图分类号]** R739.41 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1008-8830(2009)08-0663-03

## Surgical treatment of childhood craniopharyngioma: clinical analysis of 31 cases

LIU Zhi-Xiong, LIU Yun-Sheng, YUAN Xian-Rui, LIU Jin-Fang. Department of Neurosurgery, Xiangya Hospital, South Central University, Changsha 410008, China (Email:liuzxcn@163.com)

**Abstract: Objective** To study the diagnosis, surgical treatment and outcome of craniopharyngioma in 31 children. **Methods** The clinical data of 31 children (aged 7-14 years) with craniopharyngioma were studied retrospectively. **Results** Headache, visual disorder and growth retardation were main manifestations in the 31 children. The 31 children were definitely diagnosed with craniopharyngioma by CT and MRI. In the 31 cases, 19 (61.3%) underwent total tumor removal, 5 (16.1%) subtotal removal, and 7 (22.6%) partial removal. After tumor removal, transient diabetes insipidus occurred in 19 cases (61.3%) and long-term diabetes insipidus in 3 cases. Six cases (19.4%) presented hypothalamic injuries after surgery. No patient died after surgery. Five patients (16.1%) had recurrent tumor in a mean follow-up of 32.5 months. **Conclusions** The diagnosis of childhood craniopharyngioma may be based on clinical manifestations and CT/MRI examinations. Craniotomy is a preferred surgical treatment. Proper extent of tumor resection should be determined in order to reduce the tumor recurrence and the incidence of postoperative complications.

[Chin J Contemp Pediatr, 2009, 11(8):663-665]

**Key words:** Craniopharyngioma; Diagnosis; Surgical treatment; Child

颅咽管瘤是最常见的儿童颅内肿瘤之一,约占小儿颅内肿瘤的16%。在临床表现、手术方式的选择等方面,小儿颅咽管瘤与成人颅咽管瘤存在不同特点<sup>[1]</sup>,小儿颅咽管瘤多以囊性病变为特点。手术治疗小儿颅咽管瘤,以及术后并发症的处理仍存在着一些需要解决的问题。本组自2004年6月至2008年12月对31例小儿颅咽管瘤进行手术治疗,现总结如下。

## 1 资料与方法

### 1.1 一般资料

男18例,女13例。平均年龄11.6岁(7~14岁),病程2~11个月。临床表现:头痛25例,视力障碍17例,身材矮小16例,尿多者12例。生长激素(GH)水平低下(<2 μg/L)15例。其中7例合并有黄体生成激素(LH)(<112 IU/L)、卵泡刺激素(FSH)(<110 IU/L)低下,基础代谢率均偏低。

[收稿日期]2009-04-30;[修回日期]2009-06-02

[作者简介]刘志雄,男,博士,副教授。主攻方向:神经外科颅底肿瘤的基础及临床研究。

[通讯作者]刘运生,男,教授,中南大学湘雅医院神经外科,邮编:410008。

3例合并促肾上腺皮质激素 (ACTH) 低下 (8 am: <15 ng/L)。5例合并促甲状腺激素 (TSH) 低下 (<0.12 mIU/L)。

### 1.2 影像学检查

所有患儿均行 CT 与 MRI 检查。CT 表现为颅内鞍区有低密度囊性病变,囊内有高密度实质性病变,强化明显;囊壁有高密度钙化斑;病变边界锐利,周围无水肿。MRI 表现为鞍区囊性病变,长 T<sub>1</sub>、T<sub>2</sub> 加权像,囊腔内有不均匀信号,强化明显。本组 18 例肿瘤生长在鞍上,10 例瘤体位于鞍内、鞍上,3 例肿瘤主体位于鞍内。6 例肿瘤以实质性肿块为主,钙化明显,有少量囊液,约占肿瘤体积的 10%;21 例肿瘤大部分单一囊性,仅在鞍上、下丘脑周围的肿瘤边缘可见弧形钙化斑,实质性部分占肿瘤体积的 10%;4 例为多囊性,3~5 个囊腔,肿瘤边缘见散在钙化斑,无实质性肿瘤。肿瘤直径大小为 1.5~4.5 cm,其中 11 例伴有梗阻性脑积水。

### 1.3 手术方法

31 例患者手术均取单侧额下入路。开颅后均在显微镜下切除肿瘤,其中 8 例经视交叉前入路,23 例经鞍上终板入路。显露肿瘤后首先吸除囊液,待囊液抽空后囊壁塌陷,再仔细分离囊壁与周围的结构:下丘脑、垂体柄、视神经和颈内动脉等。分块切除囊壁,常规关颅。

## 2 结果

术后经 CT 或 MRI 检查证实:肿瘤全切除 19 例 (61.3%),次全切除 5 例 (16.1%),大部分切除 7 例 (22.6%)。术后头痛缓解者 22 例,3 例无好转。视力好转者 15 例,2 例无改善。皮瓣皮下积液 2 例,经穿刺抽液,加压包扎后好转。10 例术后缄默症,1 周后好转。11 例脑积水者术后均好转。术前 GH、LH、FSH 等激素水平低下者,术后未恢复正常。术后出现尿崩症者 19 例 (61.3%),一过性尿崩者 15 例,用垂体后叶素治疗好转,3 例术后 1 月仍尿多,3 000~4 000 mL/d,口服弥凝片 0.1 mg,隔日一次,可控制尿量约在 2 000 mL/d。6 例患儿术后出现明显下丘脑损伤症状,表现为高热、水电解质紊乱,其中 2 例合并有消化道出血,2 例发生昏迷,经抢救治疗均痊愈出院。无死亡病例。5 例次全切者,临床观察。7 例大部分切除者,术后 2~3 个月内行伽玛刀 ( $\gamma$ -刀) 治疗。随访 32.5 个月,5 例 (16.1%) 患儿复发。

## 3 讨论

颅咽管瘤是最常见的先天性颅内肿瘤之一,占儿童鞍区肿瘤第一位。儿童与成人的颅咽管瘤在病理、临床表现、治疗及预后等方面均有一定的差异<sup>[2,3]</sup>。

在病理分型上,小儿颅咽管瘤几乎全部为釉齿质型,成人分为釉齿质型 (68%) 和鳞状乳头上皮型 (32%)。釉齿质型颅咽管瘤囊变部分大于 90%,且囊壁有钙化;鳞状上皮型颅咽管瘤囊变部分约为 50%,囊壁钙化斑极少<sup>[1]</sup>。小儿颅咽管瘤临床上多表现为头痛、视力下降、视野缺损和生长发育迟缓、身材矮小、生殖器幼稚等症状和体征。因为病理特性的不同,影像学上小儿颅咽管瘤的 CT 扫描表现为鞍区囊性病变,囊壁有高密度的钙化影,囊腔内实质性病变少。而且 CT 能观察到钙化斑或钙化灶,有利于鉴别诊断其他鞍区病变,如鞍区生殖细胞瘤、垂体腺瘤、鞍区脑膜瘤等<sup>[2]</sup>。而 MRI 能更明确地了解病变是否有囊腔,以及囊腔的大小和位置,但 MRI 不能识别病变是否有钙化。本组 31 例小儿颅咽管瘤,所有病例均有不同程度的囊变,其中囊性病变为主的有 25 例 (80.6%),6 例 (19.4%) 以实质性为主的肿块中也有囊性病变,实质性病变多为胆固醇结晶或上皮样组织。儿童鞍区其他肿瘤如:生殖细胞瘤和垂体腺瘤,CT 扫描显示鞍区为实质性肿块,无囊变、无钙化斑、强化明显等特征。结合儿童临床表现和 CT、MRI 影像学特点,术前对颅咽管瘤的诊断一般较容易。

目前对小儿颅咽管瘤的治疗均采用手术切除,其目的是在保留患儿视力与避免内分泌功能紊乱的同时,有效控制肿瘤的复发。当患儿已经有视力下降、下丘脑功能损伤和脑积水时,应首先采取显微外科切除肿瘤,解除肿瘤对周围神经结构的压迫。手术入路主要包括:翼点入路、纵裂胼胝体入路、额下入路三种<sup>[4]</sup>。翼点入路适合于瘤体位于三脑室外的大颅咽管瘤,但该入路最大的困难在于手术需在视神经和颈内动脉、大脑前动脉之间操作,手术风险大,易导致动脉出血和痉挛等情况。纵裂胼胝体入路适用于长入三脑室内的颅咽管瘤,但此入路不能显露鞍区,故限制了鞍区内肿瘤的切除。额下入路适用于鞍内鞍上肿瘤,术中显露终板间隙和视交叉前间隙可全切肿瘤<sup>[5]</sup>。本组 31 例患者全部采用额下入路,其中 23 例肿瘤位于鞍上,造成视交叉前间隙狭小或闭塞,三脑室底扩张变薄与终板融合形成

单层膜样结构。术中经终板间隙切开此膜从三脑室底切除部分肿瘤后,视交叉受压缓解,视交叉前间隙变宽,可再经此间隙切除残留视交叉前、垂体柄上和鞍内的肿瘤。本组另外8例患儿,术中见视交叉间隙增宽,从此间隙穿刺囊腔,使囊腔缩小,囊壁与周围结构分离,显微镜下切除肿瘤。本组11例伴有脑积水的患儿,术中切除肿瘤后解除了对侧脑室室间孔的压迫。术后恢复正常的脑脊液循环,脑积水消失。

小儿颅咽管瘤与下丘脑、垂体柄、视神经和视交叉等重要神经结构粘连极为紧密。为保护以上结构,减少术后并发症的发生,术中残留部分颅咽管瘤是难免的,但术后应给予残余肿瘤的放疗,控制肿瘤的复发。普通放疗易引起放射性脑坏死、下丘脑功能障碍等毒性反应,引起患儿学习能力下降、尿崩等并发症。 $\gamma$ -刀治疗的副反应小,疗效肯定<sup>[6,7]</sup>。本组31例患儿,19例全切。5例次全切者,肿瘤仅存下丘脑周围的囊壁,而未行放疗,给予临床观察。7例部分切除者均行 $\gamma$ -刀治疗,无放疗后不良反应。

颅咽管瘤手术后下丘脑损伤症状如高热、水电解质紊乱等也是严重并发症,特别是尿崩、低钠血症、消化道出血、昏迷等可导致患儿死亡<sup>[8]</sup>。颅咽管瘤常起源于垂体柄,术中为了保留垂体柄常需要细致耐心地进行手术操作,这有利于防止术后尿崩、下丘脑功能的紊乱。Yaşargil等<sup>[9]</sup>报告术中28%的患者保留垂体柄,但仍有90%的病人发生尿崩症。本组所有患儿,术中在分离垂体柄上的肿瘤时,均采用及时计算单位时间内尿量的措施,即术中在剥离垂体柄上的肿瘤时,每15 min精确记录尿量,如果每15 min的尿量超过50 mL,提示手术操作对垂体柄有严重的损伤,术中立即停止对垂体柄的操作,宁愿残留肿瘤,也不破坏垂体柄和下丘脑的结构。但即使是如此谨慎处理,术后仍然有15例(48.4%)患儿出现一过性尿崩,其中12例尿崩停止,3例为长期尿崩,服用弥凝片后可控制尿量。本组6例出现严重的低钠血症,其中4例为抗利尿激素分泌不适当综合征(syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone, SIADH),2例为脑性盐耗综合

征(cerebral salt wasting syndrome, CSWS)。4例SIADH患儿,给予限制入水量、适当补充生理盐水等治疗。2例CSWS患儿,给予口服和静脉充分补钠、补水,扩充血容量等治疗。静脉滴注等渗(0.9%)或高渗(3%)盐水,补钠量可根据公式计算。纠正低钠血症时,应使血钠缓慢升高接近正常值。血钠纠正过快或过度,会导致不可逆的脑干脱髓鞘病,导致永久性神经功能损伤或死亡<sup>[10]</sup>。本组6例高热患儿经物理降温,得到缓解;消化道出血者给予护胃、止血、输血等对症处理;昏迷患儿考虑为癫痫所致,经抗癫、促醒、预防并发症等治疗后,逐步苏醒好转。

### [参 考 文 献]

- [1] 张玉琪,王忠诚. 儿童颅咽管瘤的手术治疗[J]. 中华神经外科杂志, 1998, 14(5):323-324.
- [2] 刘运生. 神经系统疾病诊断治疗学[M]. 北京:人民军医出版社, 2002, 356-358.
- [3] 杨培蓉,黄晓东,沈永年. 以内分泌改变为首发症状的儿童颅内肿瘤13例临床分析[J]. 中国当代儿科杂志, 2006, 8(6):505-506.
- [4] Puget S, Garnett M, Wray A, Grill J, Habrand JL, Bodaert N, et al. Pediatric craniopharyngiomas; classification and treatment according to the degree of hypothalamic involvement[J]. J Neurosurg, 2007, 106(1 Suppl):3-12.
- [5] Elliott RE, Wisoff JH. Successful surgical treatment of craniopharyngioma in very young children[J]. J Neurosurg Pediatr, 2009, 3(5):397-406.
- [6] 袁树斌,文武,梁昕,贺跃军,李雪梅,王勇军,等. 伽玛刀治疗儿童颅咽管瘤临床研究[J]. 中国神经肿瘤杂志, 2007, 5(4):235-238.
- [7] Dhellemmes P, Vinchon M. Radical resection for craniopharyngiomas in children; surgical technique and clinical results[J]. J Pediatr Endocrinol Metab, 2006, 19, Suppl 1:329-335.
- [8] 石祥恩,王忠诚,黄文宇. 颅咽管瘤全切术后水钠平衡紊乱的治疗[J]. 中华神经外科杂志, 2000, 16(4):210-212.
- [9] Yaşargil MG, Curcic M, Kis M, Siegenthaler G, Teddy PJ, Roth P. Total removal of craniopharyngiomas. Approaches and long-term results in 144 patients[J]. J Neurosurg, 1990, 73(1):3-11.
- [10] Karavitaki N, Brufani C, Warner JT, Adams CB, Richards P, Ansorge O, et al. Craniopharyngiomas in children and adults: systematic analysis of 121 cases with long-term follow-up[J]. Clin Endocrinol (Oxf), 2005, 62(4):397-409.

(本文编辑:吉耕中)