

松果体区成熟畸胎瘤的临床特点及治疗分析

戚贵军 陈步东 张春智 姚鑫 杨玉山

【摘要】 采用经枕部小脑幕入路手术治疗 9 例松果体区成熟畸胎瘤患者,无一例围手术期死亡,术后均经病理检查明确诊断。术后 4 例发生手术相关性并发症(双眼上视困难、视野缺损、癫痫发作)。术后共随访 3 个月至 7 年,平均 3.70 年。松果体区成熟畸胎瘤多见于男性儿童,以颅内高压和共济失调为主要临床表现,神经外科手术可获得满意疗效。

【关键词】 畸胎瘤; 松果腺; 显微外科手术

DOI:10.3969/j.issn.1672-6731.2012.02.023

Analysis of clinical features and treatment in mature teratomas at pineal region

QI Gui-jun¹, CHEN Bu-dong², ZHANG Chun-zhi², YAO Xin², YANG Yu-shan²

¹Grade 2009, Graduate School, Tianjin Medical University, Tianjin 300070, China

²Department of Neurosurgery, Tianjin Huanhu Hospital, Tianjin 300060, China

Corresponding author: YANG Yu-shan (Email: yangysmd6886@126.com)

【Abstract】 Surgical treatment through occipital tentorium of cerebellum approach was performed in nine cases of mature teratoma at the pineal region. Diagnosis was confirmed by postoperative pathological examination. No perioperative death occurred. Surgery-related complications (visual difficulties, visual field defects, seizures) were seen in 4 cases. All cases were followed for 3 months–7 years (mean 3.70 years). The mature teratoma at the pineal region are more common in male children. The main clinical manifestations are intracranial hypertension and ataxia. Neurosurgical treatment may provide satisfactory outcome.

【Key words】 Teratoma; Pineal gland; Microsurgery

松果体区为颅内成熟畸胎瘤好发部位,大多发生于儿童和青少年,以男性为主。畸胎瘤占颅内肿瘤的 0.50%,约占生殖细胞肿瘤(GCTs)的 20%^[1]。天津市环湖医院神经外科 1999 年 1 月–2011 年 8 月经开放式手术治疗 9 例松果体区成熟畸胎瘤患者,在本文中我们将对其临床诊断与治疗经过进行回顾分析,并对手术治疗经验进行初步总结。

临床资料

一、一般资料

9 例畸胎瘤患者,男性 8 例,女性 1 例;发病年龄 4~33 岁,平均 13.20 岁;病程 9 d~7 年,平均 8 个月。首发症状主要表现为头痛、呕吐伴颅内压升高,同时伴发运动性共济失调(5 例)、双眼上视不能

(3 例)、复视(2 例)、听力减退(1 例)、双侧视乳头水肿(4 例)和性早熟(1 例)。手术前 KPS 评分 ≥ 80 分者 6 例、 < 80 分者 3 例。术前头部 CT 检查显示,松果体区呈等或稍高密度,8 例伴不同程度钙化,呈不均一性散在钙化灶,位于肿瘤实质周围和中央(图 1a)。MRI 检查可见,松果体区 T₁WI 呈等信号或稍低信号;T₂WI 呈稍高或混杂信号;增强后肿瘤灶呈不均匀明显强化,4 例伴囊性变,部分含有脂质(图 1b)。肿瘤标志物检测仅 1 例患者呈现血清甲胎蛋白(AFP)水平升高,为 9.32 $\mu\text{g/L}$ (0~8.10 $\mu\text{g/L}$),血清人绒毛膜促性腺激素(hCG)检测于正常值范围。

二、手术方法

1. 手术操作 所有患者均经枕部小脑幕入路(Poppen)手术切除肿瘤,其中 2 例于术前行脑室外引流术、7 例经脑室枕角穿刺缓慢释放脑脊液。患者取 3/4 侧俯卧位,于右侧顶枕部、横窦水平行“U”形切口,皮瓣翻向下,内侧超过中线。中线窦汇上方钻孔,并于此孔上方 6~10 cm 处钻第 2 孔,铣刀扩

作者单位:300070 天津医科大学研究生院 2009 级(戚贵军);
300060 天津市环湖医院神经外科(陈步东,张春智,姚鑫,杨玉山)
通讯作者:杨玉山(Email:yangysmd6886@126.com)

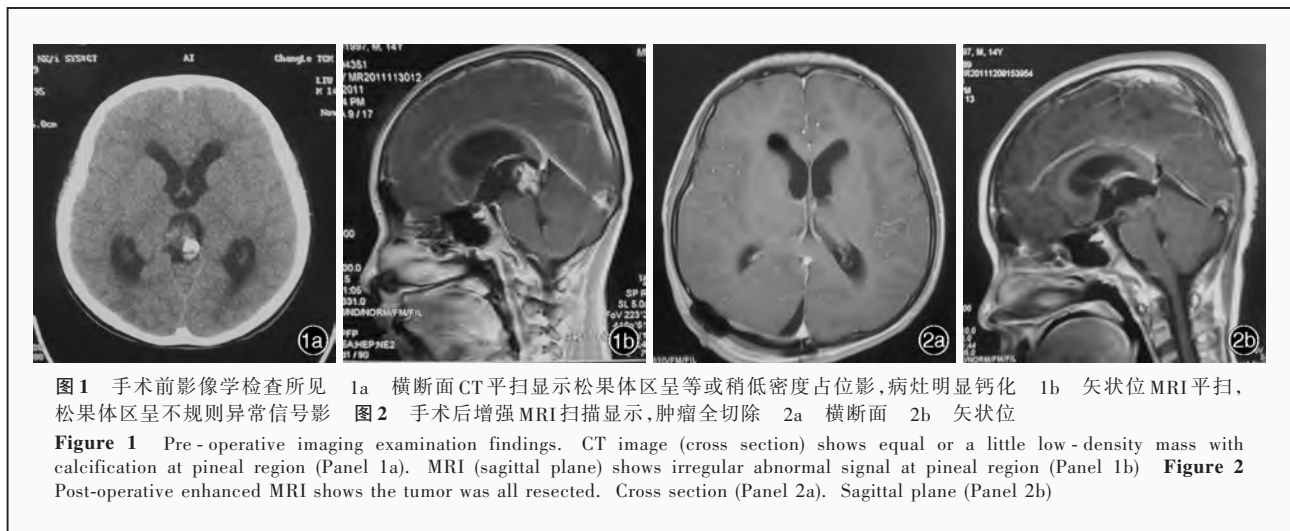


图1 手术前影像学检查所见 1a 横断面CT平扫显示松果体区呈等或稍低密度占位影,病灶明显钙化 1b 矢状位MRI平扫,松果体区呈不规则异常信号影 图2 手术后增强MRI扫描显示,肿瘤全切除 2a 横断面 2b 矢状位

Figure 1 Pre-operative imaging examination findings. CT image (cross section) shows equal or a little low-density mass with calcification at pineal region (Panel 1a). MRI (sagittal plane) shows irregular abnormal signal at pineal region (Panel 1b) Figure 2 Post-operative enhanced MRI shows the tumor was all resected. Cross section (Panel 2a). Sagittal plane (Panel 2b)

大形成骨窗,内侧超过中线 $1\sim 2\text{ cm}$;或紧邻矢状窦钻孔可不过中线,以避免骨窗边缘妨碍手术操作视野。术中可见肿瘤边界清楚,直径 $1.80\sim 4.70\text{ cm}$,平均 3.00 cm ,有明显包膜,部分肿瘤包膜与深静脉系统包裹,锐性剪开蛛网膜和肿瘤包膜游离,大脑内静脉和基底静脉,对于粘连紧密者尽量分离并保留重要引流静脉如大脑大静脉和基底静脉,而对于其他较小且作用不明确的引流静脉如幕下桥静脉等难以分离的静脉可离断。肿瘤较大对周围组织如小脑、胼胝体等存在压迫者,应先行囊内切除,再分离肿瘤包膜与第三脑室、枕叶、小脑及胼胝体粘连的组织,然后待术中冰冻组织病理检查结果出来后,于手术显微镜下完整切除包膜和肿瘤。肿瘤切除后仔细止血、严密缝合硬脑膜、骨瓣复位,而后逐层缝合,关闭颅腔。

2. 疗效评价标准 根据WHO制定的实体瘤疗效标准,评价患者疗效及预后:完全缓解(CR),所有可见病变完全消失并至少维持 > 4 周;部分缓解(PR),肿瘤灶最大径及最大垂直径的乘积减少 $> 50\%$,并且维持时间 > 4 周;稳定(NC),肿瘤增大 $< 25\%$ 或缩小 $< 50\%$,但无新发病灶出现;肿瘤进展(PD),肿瘤灶最大径与最大垂直径乘积增大 $> 25\%$ 或出现新发病灶。手术后至患者死亡的时间为生存期,完全缓解患者自术后至肿瘤进展或复发的时间为无病生存期。

结 果

术后增强MRI检查显示,本组共4例患者获得手术全切除(图2),5例未全切除;术后病理检查均

为成熟畸胎瘤。根据WHO制定的实体瘤疗效评价标准,5例手术未全切除患者中4例完全缓解、1例部分缓解。其余4例手术全切除患者,1例术后2年因急性脑出血抢救无效死亡;1例于术后1年2个月时肿瘤复发再次手术,术后1年4个月死亡;余2例患者手术后分别无病生存至今,生存期分别为5年和7年3个月。

9例中4例出现手术相关性并发症,分别为双眼上视困难(1例)、视野缺损(2例)、癫痫发作(1例),无一例围手术期死亡;1例术后早期并发脑积水患者,经脑室外引流及药物脱水治疗治愈。

讨 论

畸胎瘤属于生殖细胞肿瘤,占松果体区肿瘤的 $9\% \sim 18\%$ ^[2];以含有外胚层、中胚层、内胚层3种胚层起源的组织为特点,可分为成熟和未成熟畸胎瘤。成熟畸胎瘤由分化完全的组织元素组成,无有丝分裂活动。成熟畸胎瘤好发于男性,多见于儿童和青少年,好发年龄为 $4\sim 20$ 岁。影像学 and 实验室检查对松果体区畸胎瘤的术前评价至关重要,尤其是鉴别成熟和未成熟畸胎瘤,具有较高的鉴别诊断价值。松果体区畸胎瘤CT平扫可以明确有无钙化,MRI则可反映囊性变和强化程度,这两种影像学特征是松果体区畸胎瘤与其他肿瘤相鉴别的重要依据。因此,对于术前影像学表现为松果体区不规则信号、CT显示钙化灶且不均一强化者,应高度怀疑松果体区畸胎瘤,发生明显囊性变的患者则应考虑成熟畸胎瘤^[3]。甲胎蛋白和人绒毛膜促性腺激素是鉴别松果体区非生殖细胞瘤性生殖细胞肿瘤最常

用的两种肿瘤标志物。

目前对于松果体区肿瘤的治疗策略是积极施行显微外科手术^[4],其中以经枕部小脑幕入路和幕下小脑上入路最为常用^[5],本组 9 例患者均采用枕部经小脑幕入路手术。松果体区的静脉走行与手术关系密切,双侧大脑内静脉于松果体后上方汇集成大脑大静脉,向后上走行 1~2 cm,注入直窦。因而手术过程中应保护好大脑深静脉,详细了解大脑大静脉的正常走行及变异,以及大脑内静脉、双侧基底静脉、小脑中央前静脉之间的关系至关重要。肿瘤切除应分块切除,而且操作过程中应避免损伤肿瘤周围的脑组织;切开小脑幕是手术入路的重要步骤,切口位于直窦旁、平行于直窦达小脑幕切迹。松果体区手术对中脑上丘、中脑下丘有一定影响,可能导致术后双眼上视障碍。

有研究显示,对于松果体区的垂体肿瘤应于术前行脑室引流或分流术,以降低颅内压,改善患者一般状况^[6-7]。Hernesniemi 等^[8]对 119 例松果体区肿瘤患者的手术资料进行分析后认为,术前行脑室分流易因脑室塌陷而导致手术显露困难,不利于肿瘤全切除。根据我们的经验,经枕部小脑幕入路手术全切除肿瘤时,可于剪开硬脑膜后直接穿刺侧脑室枕角,释放脑脊液,降低颅内压,多可获得良好的视野显露,减少对周围组织的牵拉,以及避免对枕叶内侧面牵拉所导致的术后同向偏盲。经枕部小脑幕入路可提供小脑幕切迹上、下方的良好的手术视野,并于直视下进行手术操作,从而减少大脑深部静脉的损伤。其不足之处,是可能损伤枕叶及胼胝体压部,很难接近延伸到对侧的肿瘤部分。与经幕下小脑上(Krause)入路相比,经枕部小脑幕入路操作方便,无体位、气栓之忧,对深部的动静脉、肿瘤均在直视下操作,易于控制出血^[9]。目前的观点认为,经胼胝体入路切除松果体区肿瘤可能对大脑内静脉及 Galen 静脉的保护更为有利^[10]。但经此入路进行手术亦存在一些并发症,例如术后记忆功能减退、Weber 综合征、硬膜下积液等,而且术中切除肿瘤时对上丘的牵拉、电灼等均可能影响上丘内核

团的功能,直接导致或加重患者动眼障碍,部分患者呈不可逆性损伤。对此手术入路,我们尚未进行过临床尝试,希望在今后的临床工作中有机会尝试,以便与经枕部小脑幕入路手术相比较。然而我们认为,选择一种适宜的手术入路取决于术前对肿瘤大小、位置、质地,以及与相邻动、静脉关系及术后并发症的评价,并且术者对手术入路的熟练程度也至关重要。

参 考 文 献

- [1] Wang ZC. Wang Zhong - cheng's Neurosurgery. Wuhan: Publishing House of Hubei Science Technology, 2005: 511-727. [王忠诚. 王忠诚神经外科学. 武汉: 湖北科学技术出版社, 2005: 511-727.]
- [2] Regueiro CA. Treatment of intracranial germ cell tumours and other tumours of the pineal region. Neurocirugia (Astur), 2003, 14:127-139.
- [3] Reis F, Faria AV, Zanardi VA, et al. Neuroimaging in pineal tumors. J Neuroimaging, 2006, 16:52-58.
- [4] Kyritsis AP. Management of primary intracranial germ cell tumors. J Neurooncol, 2010, 96:143-149.
- [5] Chen XH, Zhi DS, Tong XG, et al. Study on the microsurgical anatomy of supracerebellar transtentorial approach to the posterior mediobasal temporal region. Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi, 2009, 9:124-129. [陈兴河, 只达石, 佟小光, 等. 颞底内侧区后部小脑上经小脑幕入路手术的显微解剖学研究. 中国现代神经疾病杂志, 2009, 9:124-129.]
- [6] Zhang ZY, Wang HD, Shi JX, et al. Microsurgical treatment of the tumor in the pineal region through Poppen approach. Zhongguo Wei Qin Xi Shen Jing Wai Ke Za Zhi, 2010, 15:535-537. [张治元, 王汉东, 史继新, 等. Poppen 入路显微手术治疗松果体区肿瘤. 中国微侵袭神经外科杂志, 2010, 15:535-537.]
- [7] Tang K, Zhan SQ, Lin XF, et al. Neuroendoscopic treatment for pineal region tumors - induced obstructive hydrocephalus (with report of 53 cases). Zhongguo Shen Jing Jing Shen Ji Bing Za Zhi, 2010, 36:45-46. [唐凯, 詹升全, 林晓风, 等. 松果体区肿瘤所致梗阻性脑积水的神经内镜治疗(附 53 例报告). 中国神经精神疾病杂志, 2010, 36:45-46.]
- [8] Hernesniemi J, Romani R, Albayrak BS, et al. Microsurgical management of pineal region lesions: personal experience with 119 patients. Surg Neurol, 2008, 70:576-583.
- [9] Shen CH, Yang SY, Pu PY, et al. Micro-surgery of pineal region tumor. Zhonghua Shen Jing Wai Ke Za Zhi, 2003, 19:460-462. [申长虹, 杨树源, 浦佩玉, 等. 松果体区肿瘤的显微外科手术. 中华神经外科杂志, 2003, 19:460-462.]
- [10] Radovanovic I, Dizdarevic K, de Tribolet N, et al. Pineal region tumors: neurosurgical review. Med Arh, 2009, 63:171-173.

(收稿日期:2012-03-01)