

颅内胆脂瘤的诊断与显微手术治疗

章 翔 张剑宁 傅洛安 费 舟 顾建文 张志文 刘卫平 王占祥 李安民 宋少军 易声禹

摘要:目的 提高颅内胆脂瘤的诊断水平与手术治疗效果。方法 总结分析 218 例颅内胆脂瘤的临床征象、诊断方式、显微手术入路与疗效。结果 203 例(93.1%)肿瘤获全切除,余 15 例(6.9%)因肿瘤包膜与丘脑或脑干粘连紧密而行次全切除。5 例(2.3%)于手术后 2 周内因脑干缺血、水肿或肺部感染死亡。176 例获长期随访(平均 5.6 年),其中 170 例(96.6%)恢复良好,3 例(1.7%)肿瘤有复发,需行再次手术切除。结论 采用 CT 或 MRI 进行诊断并用显微手术治疗颅内胆脂瘤,是一种行之有效的方法。

关键词:胆脂瘤颅内;显微手术;治疗

颅内胆脂瘤(Intracranial cholesteatoma, ICC)较少见,由胚胎神经管发育过程中残留的皮肤组织发展而成^[1],发生率约占颅内肿瘤的 2%,部位以颅后窝小脑桥脑角区多见。由于此瘤具有生长缓慢、且多发生在颅内中线结构的脑底部蛛网膜下腔,因此早期很少出现临床症状^[2]。近 21 年来,我院对 218 例 ICC 采用显微手术治疗,疗效满意,本文对其诊断及显微手术方法作一介绍。

1 材料与方法

1.1 一般资料 自 1977 年 1 月至 1998 年 1 月,共收治 ICC218 例。男 131 例(60.1%);女 87 例(39.9%)。年龄 5~74 岁,平均 42.3 岁,其中≤15 岁 19 例(8.7%);16~30 岁 64 例(29.3%);31~45 岁 90 例(41.3%);46~60 岁 35 例(16.1%);≥61 岁 10 例(4.6%)。病程 4.3 月~18.5(平均 6.5) 年,39 例病史较长者病程中有数月症状缓解期。

1.2 临床征象 本组临床表现见附表。主要为鞍区症状、小脑综合征、单一或多颅神经功能障碍及慢性颅内压增高征象。肿瘤位于鞍上部位者,可出现视力、视野障碍或垂体内分泌症状,位于大脑外侧裂部则多有癫痫发作。小脑桥脑角区者,首发症状为三叉神经痛或面肌痉挛与瘫痪,而生长于小脑幕裂孔区及第四脑室的肿瘤,主要症状是眩晕和躯干性共济失调。位于小脑延髓池的肿瘤,多累及后组颅神经和脑干下段,故吞咽困难、饮水反呛及行走步态不稳较明显。晚期肿瘤多表现为慢性颅内压增高征象。

附表 218 例 ICC 主要临床征象

症状与体征	例数	%
三叉神经痛	148	67.9
共济失调	120	55.0
眼球震颤	116	53.2
眩晕	112	51.4
复视	111	50.9
平衡障碍	82	37.6
外展神经麻痹	75	34.4
锥体束征	68	31.2
耳鸣与听力减退	51	23.4
面肌痉挛或瘫痪	48	22.0
头痛、呕吐	46	21.1
视力、视野障碍	45	20.6
面部麻木	43	19.7
视乳头水肿	42	19.3
吞咽困难与反呛	39	17.9
颞肌、咀嚼肌无力	33	15.1
内分泌失调	27	12.3
舌下神经麻痹	21	9.6
癫痫	18	8.3

1.3 影像学检查 本组 76 例采用头颅 X 线平片、椎动脉造影、气脑或脑室造影检查,这些对肿瘤定位诊断有所帮助。142 例应用 CT 或 MRI 进行诊断。根据影像学所见对病变多可作出定位和定性诊断。肿瘤大小不一,CT 片上一般表现为低密度影,边界清楚,形态多不规则,邻近脑室受压,变形或移位,部分病例可有颅骨侵蚀(图 1)。瘤体多无明显增强效应。MRI 见瘤实质呈长 T₁ 与长 T₂ 不均匀信号,在 T₁ 加权像上呈等或略高于脑脊液的低信号(图 2),在 T₂ 加权像上呈等略低于脑脊液的高信号,肿瘤边界清楚,占位效应较明显。

1.4 手术入路与操作 本组均在全麻下行显微手术治疗,肿瘤位置依次为:鞍区、大脑半球外侧裂区、

作者单位:710032 西安第四军医大学西京医院神经外科

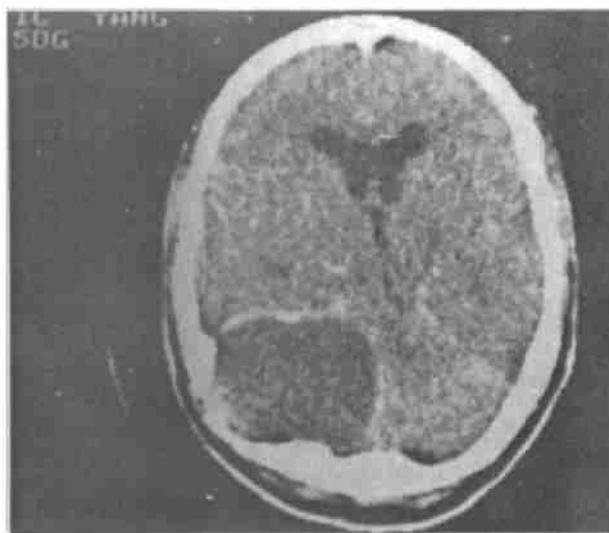


图 1 CT 扫描显示右侧颞枕区胆脂瘤，病灶为略低密度，颅骨局限性破坏

脑室内、小脑膜裂孔区、小脑桥脑角区、枕大孔区和横窦周围区。根据肿瘤不同部位我们采取七种手术入路：

(1)发生于鞍区的肿瘤，经额下或翼点入路，骨瓣尽量接近颅前、中窝底部，以便抬开额叶与颞叶。能充分地显露视交叉前后、视神经-颈内动脉间隙及颈内动脉外侧间隙，甚至小脑幕边缘及颈内动脉分叉部周边的瘤体，有利于切除肿瘤。

(2)位于大脑半球外侧裂区的肿瘤，采取额颞骨瓣入路，切开脑膜后，开放侧裂池，放出脑脊液，牵开额叶和颞叶，显露并切除肿瘤。

(3)位于侧脑室或第三脑室内的肿瘤，可取经侧脑室额角或三角区入路，肿瘤常与脑室壁或脉络丛粘连，行囊内切除后，瘤壁应以双极电凝处理后切除。

(4)起源于小脑幕裂孔区的巨大肿瘤，多向幕上发展，采取小脑幕上、下联合入路行摘除术。术中可辨明肿瘤与周围脑结构的关系，避免损伤脑重要结构和神经与血管。

(5)对位于小脑桥脑角的肿瘤，从乳突后切口入路，骨窗直径为 4cm，可较好地显露并切除肿瘤，优点是对脑结构创伤小。

(6)位于小脑外侧或小脑桥脑角区的肿瘤，以颅后窝旁正中切口入路，骨窗扩大至 6~8cm 直径，能清楚地显露病变并切除肿瘤。

(7)生长于枕骨大孔区、第四脑室及横窦周围区的肿瘤，常取颅后窝正中切口入路，将枕骨鳞部和环椎后弓切开，使术野宽敞，有利于对深部病变的切除与处理。

手术中见肿瘤体积巨大者，常沿着蛛网膜下腔漫延，有的充满了小脑延髓池。37 例肿瘤由颅中窝沿小脑幕裂孔伸展至颅后窝，67 例肿瘤从脑干前方及小脑桥脑角扩展至上颈髓周边，压迫脑干和颈髓。本组 183 例 (83.9%) 瘤体积直径 ≥ 5cm，余 35 例

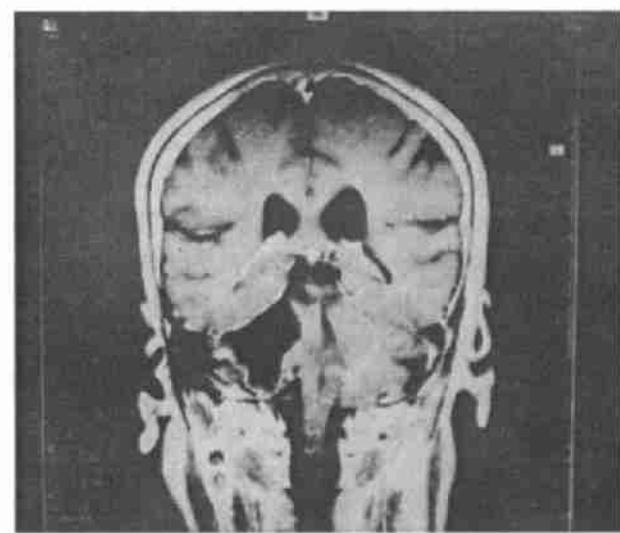


图 2 MRI(冠状位)显示右侧小脑桥脑角区胆脂瘤， T_1 加权像上呈低信号

(16.1%) 瘤体积直径 < 5cm。最大者直径达 12.5cm，肿瘤从四叠体池经小脑幕裂孔、第四脑室达小脑延髓池。肿瘤呈圆形、椭圆形或结节状的肿物，包膜完整，表面光滑，边界清楚，可有钙化。瘤壁薄而半透明，与邻近脑组织界限清楚。瘤实质为灰白色干酪样或豆渣样物质，略带油腻，并有珍珠光泽的胆固醇结晶，质地柔软，血供不丰富，易于分离和摘除。部分病例瘤壁与一些较大的血管和神经粘连紧密，甚或将其包绕在肿瘤内。对此应在手术显微镜下细心地分离与切除瘤壁。

2 结果

2.1 肿瘤切除 本组 203 例 (93.1%) 肿瘤达全切除；15 例 (6.9%) 因肿瘤包膜与丘脑或脑干侧壁、第四脑室底部粘连甚紧，故对包膜行次全切除。

2.2 术后经过及并发症 术后使用抗生素预防感染，于 24~48 小时的拔除引流管。194 例 (89.0%) 恢复顺利，有神经功能障碍者逐渐得到改善；5 例 (2.3%) 于术后 2 周内因脑干缺血、水肿或肺部感染死亡；21 例 (9.6%) 发生了无菌性脑膜炎，采取多次腰穿放液，并应用利尿、脱水剂和激素等治疗，约 2~4 周症状消失。出院时，213 例 (97.7%) 获临床治愈效果。

2.3 随访调查 176 例术后行随访调查（包括肿瘤全切除 168 例和肿瘤包膜次全切除 8 例），平均随访时间 5.6 (6 月至 10.5) 年。其中 170 例 (96.6%) 痊愈，可从事正常工作与生活；3 例 (1.7%) 好转，遗留轻或中度神经功能障碍；3 例 (1.7%) 肿瘤复发，此系术前肿瘤位于小脑幕裂孔区且为包膜次全切除者。复发肿瘤由 CT 扫描检出，手术后肿瘤复发间隔期为 6.5~9 年，均采取再次手术行肿瘤切除而治愈。

3 讨论

3.1 ICC 的命名与诊断 ICC 亦称颅内上皮样囊肿或珍珠瘤，为良性肿瘤。1807 年 Pinson 首先对其进

行了描述,直到1928年Critchey将本病正式命名为上皮样囊肿(Epidermoid cyst)^[3]。此瘤多在颅内中线部位呈伸展性地向脑池内或蛛网膜下腔漫延,瘤体常位于脑结构的表面,发生于脑实质内者十分罕见。多数病人的病史较长,病程进展缓慢,出现首发症状至诊断的间隔期为数年或十数年^[4],本组平均6.5年,这可能与肿瘤的缓慢生长与发展特征有关。Alvord等跟踪研究了胆脂瘤的生长速度,发现每年平均只增加1cm直径,远较脑膜瘤及良性胶质瘤等增殖速度慢^[5]。本病的早期患者多无明显症状,只有当肿瘤生长达到一定体积、且对周边脑结构造成压迫、出现神经功能障碍时才去就诊而获诊断。

对本病的诊断首选方法为CT或MRI检查,一般都能作出正确诊断。CT对诊断可靠性强,主要表现为肿瘤边界清楚、形态多不规则的低密度影,其密度值(约为-14~-14H)较脑脊液略高,增强效应多不明显^[6]。MRI通过T₁和T₂加权成像,不但能显示肿瘤的部位与形状,而且对病灶与周边脑结构的关系亦显像清晰。其信号值的高低常取决于瘤组织中的胆固醇和角蛋白的含量^[7],这些物质若含量多,则信号值相对高,若瘤质不均匀,其信号亦不均匀,这对诊断很有帮助。

3.2 手术径路选择与显微技术操作 根据肿瘤位置及影响范围选择合适的手术入路,我们采用的七种入路对各部位的ICC,一般都能达到良好显露,使瘤体及邻近结构清楚可见,有利于切除病变。为使肿瘤能获得满意的切除,通常在显露瘤体后,在手术显微镜下于肿瘤最隆起处,以电凝切开囊膜,用取瘤钳将囊内银屑状瘤实质分次摘除。待瘤壁塌陷后,牵引瘤膜,用小剥离器与显微剪沿其边界细心地分离,逐一电凝并切断供瘤血管及粘连,予以彻底地切除。瘤床及术野用生理盐水反复冲洗,以使可能脱落的瘤内容物漂浮于液面而被吸除。

Diagnosis and Microsurgical Treatment of the Intracranial Cholesteatoma

ZHANG Xiang ZHANG Jian-ning, Fu Luo-an, et al

Department of Neurosurgery, Xijing Hospital, The Fourth Military Medical University, Xi'an 710032

Abstract: Objective To improve the diagnostic level and surgical curative effect of the intracranial cholesteatoma. Methods Analyse and summarize the clinical materials included the clinical main manifestations, diagnostic modes, microsurgical approach, and outcome of 218 patients with the intracranial cholesteatoma. Results There were 203 cases(93.1%) total removal of the tumor. In the remaining 15 patients(6.9%), adhesion tightly to the thalamus or brain stem made only subtotal removal of the capsule of tumor. 5 patients were died (2.3%) because of brain stem ischemia or edema, and lung infection within two weeks postoperatively. Long-term follow-up review(mean 5.6 years) in 176 patients revealed good recovery of 170 patients(96.6%), contrasted with a 1.7%(3 cases) late recurrence rate after operations. This patients with recurrence of tumor need to treat by again operative management. Conclusion It is effective method by using the CT or MRI to diagnose and microsurgical technique to remove cholesteatoma for these patients.

Key words: Cholesteatoma; Intracranial; Microsurgery; Therapy

3.3 显微手术治疗的效果 胆脂瘤的手术切除成功率较高,本组全切率为93.1%,次全切除6.9%。这种结果主要归因于显微神经外科技术的广泛应用。我们使用的显微仪器是日本的欧林巴斯及德国的蔡司手术显微镜,该设备调节灵活,显示清晰,使术者能清楚地辨认肿瘤与脑组织、神经和血管的关系,极大地方便了对肿瘤的剥离与切除,以及对重要结构的保护。但对于少数肿瘤体积巨大,且与丘脑、脑干、椎基底动脉等结构粘连紧密,或动脉与神经贯穿于瘤内、并难以分离者,可不必强行作剥离与切除,以免发生危险和出现严重并发症。这种情况下可行瘤壁次全术,遗留下的瘤壁用双极电凝弱电流处理,以破坏瘤壁组织。即使这样做肿瘤仍有复发的可能性,只不过时间较长,本组随访于术后6.5~9年肿瘤复发的3例,均为瘤壁残留所致。Fiume等报告术后17年肿瘤复发,亦与瘤壁次全切除有关^[8]。对于复发肿瘤,常采取再次手术摘除,预后良好。

参考文献:

- [1] Ohta T. Epidermoid. II illustrated Neurosurgery. Kinpodo Publishing Company, Kyoto, 1995, 158
- [2] Gursel B, Sennaroglu L, Ergin T. Primary cholesteatoma of the apex of the petrous bone. Laryngo-Rhino-Otolgie, 1996, 75:551
- [3] Barnell FC, Barneet JC. Massive epidermoid tumors. Surg Neurol, 1992, 38:437
- [4] Yasargil MG, Abernathey CD, Saeioglu AC. Microneurosurgical treatment of intracranial dermoid and epidermoid tumors. Neurosurgery, 1989, 24:561
- [5] Alvord EC. Growth rates of epidermoid tumors. Ann Neurol, 1977, 2:367
- [6] Dee RH, Kishore PRS, Young HF. Radiological evaluation of cerebello-pontine angle epidermoid tumor. Surg Neurol, 1980, 13:293
- [7] Sie KCY. Cholesteatoma in children. Pediatric Clinics of North America, 1996, 43:1245
- [8] Fiume D, Gazzera G, Spallone A, et al. Epidermoid cysts of the fourth ventricle. Surg Neurol, 1988, 29:178