

. 经验介绍 .

神经内镜下经幕下小脑上入路切除松果体混合性生殖细胞瘤 1 例并文献复习

王晓江 肖顺武 谢明祥 续岭 刘胜远 苟小霞 张钰

【摘要】目的 总结神经内镜下经幕下小脑上入路切除松果体混合性生殖细胞瘤的经验。方法 回顾性分析 2018 年 4 月神经内镜下经幕下小脑上入路切除的 1 例松果体混合性生殖细胞瘤的临床资料,并复习相关文献。**结果** 术后视物模糊、重影好转,眼球活动正常;术后 6 h 复查头颅 CT 未见术区出血;肿瘤切除满意,脑脊液循环通畅。术后 2 周后接受全脑全脊髓加肿瘤局部推量放疗,术后 3 个月头颅 MRI 未见肿瘤复发。**结论** 松果体混合性生殖细胞瘤影像学缺乏特征性表现,术前定性诊断困难,确诊主要依靠取病变组织活检,但对后续放化疗支持有限,手术切除病变组织既是治疗手段,同时可以减轻放化疗剂量;神经内镜良好照明,成角优势,通过幕下小脑上入路,在固定臂支撑下的双手操作、精细分离、可以安全、高效切除该区域肿瘤。

【关键词】 松果体肿瘤;混合性生殖细胞瘤;手术;神经内镜;经幕下小脑上入路;效果

【文章编号】 1009-153X(2019)11-0694-03 **【文献标志码】** B **【中国图书资料分类号】** R 739.41; R 651.1*1

1 病例资料

10 岁男性,因头痛、呕吐 12 d 在院外行头颅 MRI 检查显示松果体区巨大占位合并梗阻性脑积水(图 1A~C),行 Omayo 囊+外引流术后头痛及呕吐症状明显好转,然后转入我院。入院体格检查:眼球向上凝视麻痹,下视及内聚受限,无眼球震颤,双侧瞳孔圆形等大,直径约 4 mm,直接、间接对光反射消失,双眼视物模糊并复视,四肢肌力 5 级、肌张力正常。血清甲胎蛋白(alpha fetoprotein, AFP)2.71 ng/ml、β-人绒毛膜促性腺激素(β-human chorionic gonadotropin, β-HCG)25.050 MIU/ml 均正常。排除手术禁忌后,行神经内镜经幕下小脑上旁正中入路开颅肿瘤切除术。术中见肿瘤突破四叠体池,与双侧大脑内静脉、大脑大静脉粘连,肿瘤质地较软,血供丰富,与四叠体、第三脑室后部边界不清并突入第三脑室,肿瘤大小约 4.5 cm×3.5 cm×4.0 cm,大脑后动脉被肿瘤推挤,分离肿瘤与血管粘连,瘤内减压后切除肿瘤及包膜。术后 6 h 复查头颅 CT 示术区无明显出血(图 1D~F)。术后病理结果示(松果体及第三脑室)混合性生殖细胞瘤(germ cell tumors, GCTs)(精原细胞瘤+未成熟畸胎瘤+胚胎性癌)。术后 2 周

接受全脑、全脊髓加肿瘤局部推量放疗,视物模糊、重影较前明显缓解。出院时,双眼球各方向运动较术前明显好转。术后 3 个月复查头颅 MRI 示术区未见肿瘤复发(图 1G~I)。

2 讨论

GCTs 是胚胎发育过程中生殖腺干细胞向性腺的错位而引起。按发生部位分为性腺内 GCTs 和性腺外 GCTs,后者常见于中线结构^[1]。颅内 GCTs 占中枢神经系统肿瘤的 0.5%~2.0%^[2],以松果体(50%~65%)、鞍上区(35%)、基底节/丘脑(5%~10%)等常见。松果体 GCTs 主要见于儿童和亚洲人群,中位年龄在 10~12 岁,男女比例为 3:1^[3]。松果体 GCTs 的临床表现包括压迫中脑导水管引起的颅内压增高症状,部分表现为特征性帕里诺综合征^[4]。颅内 GCTs 为生殖细胞来源,其病理特点与性腺 GCTs 大致相同,有细胞形态结构单一、间质内淋巴细胞浸润两个典型特征,最新免疫组织化学标记物 OCT3/4、Glypican 3、SALL4 对病理成分有重要提示意义^[5]。本文病例为混合性 GCTs,以精原细胞瘤为主,约占 85%,可见少数胚胎性癌及未成熟畸胎瘤成分。Shuster 等^[6]报道混合性 GCTs 占颅内 GCTs 的 10%~30%,由至少 2 个组织亚型组成,精原细胞瘤通常是其中的一种。一般,混合性 GCTs 往往比单纯 GCTs 更具侵袭性,初次治疗后复发率高。混合性 GCTs 肿瘤标志物 AFP、β-HCG 多为阴性,若病理为胚胎癌,因含有合体滋养层和内胚囊两种成分,β-HCG 和

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2019.11.019

基金项目:贵州省科技厅课题(黔科合成果[2019]4438 号)

作者单位:563000 贵州遵义,遵义医科大学附属医院神经外科(王晓江、肖顺武、谢明祥、续岭、刘胜远),头颈肿瘤科(苟小霞、张钰)

通讯作者:肖顺武, E-mail: xswlove1976@126.com

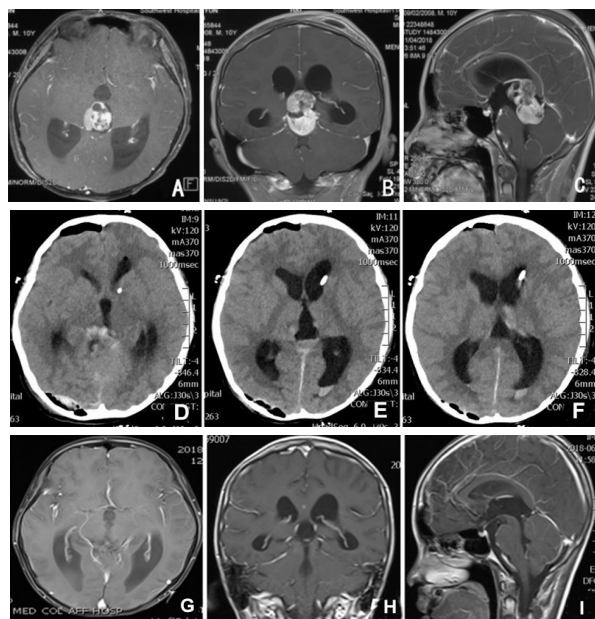


图1 神经内镜下经幕下小脑上入路切除松果体混合性生殖细胞瘤前后影像

A-C. 术前头颅MRI, 轴位(A)示松果体区巨大占位, 肿瘤与周围结构边界欠清楚, 血供丰富, 梗阻性脑积水, 冠状位(B)示肿瘤突入第三脑室, 强化明显, 与周围血管等结构关系密切, 矢状位(C)示肿瘤突入第三脑室, 强化明显, 与周围血管等结构关系密切; D-F. 术后6 h头颅CT复查, 显示肿瘤切除满意, 术区无明显出血; G-I. 术后3个月头颅MRI复查, 未见肿瘤复发

AFP可同时阳性, 故肿瘤标志物诊断意义有限^[7]。

松果体GCTs缺乏影像学特征性表现, 术前定性诊断困难, 确诊依赖病理检查, 但对后续放化疗支持有限, 手术切除病变组织既是治疗手段, 也是诊断手段。手术治疗第三脑室后部病变有静脉和神经损伤的风险, 术后并发症较多。传统的手术选择包括显微镜下经胼胝体脉络膜裂、poppen入路及经后颅窝幕下小脑上入路^[8], 由于镜深及照明不足, 加上体位的影响, 手术难度较大, 手术风险较高; 而神经内镜经幕下小脑上入路在松果体区肿瘤切除中较传统显微手术有不可比拟的优势: 视野宽, 术野清晰, 对大脑内静脉、大脑大静脉、大脑后动脉以及其余分支引流静脉保护好, 手术创伤小, 时间短, 术者轻松, 术后没有诸如脑脊液漏、术区严重出血、水肿等并发症。

GCTs是少数对放疗极敏感的肿瘤, 放疗历来被认为是标准治疗, 然而对于一些无法获得病理或血液学依据的放疗可能存在盲目性。单一成分的GCTs局部放疗可使5年生存率达到85%, 而合并其它成分的GCTs进行放疗+化疗后, 其5年生存率为45%^[9], 若能通过手术全切病变加上放化疗, 生存率更高, 放疗副作用明显下降。照射范围至少包括全

脑全中枢, 原发灶照射剂量应高于40 Gy。单一成分的颅内GCTs可通过放疗完全缓解, 复发少见。本文病例为混合性GCTs, 内含精原细胞瘤+未成熟畸胎瘤+胚胎性癌, 术后采用全脑、全脊髓3 000 Gy+瘤床补量2 000 Gy, 患儿无严重并发症发生。

近几年来, 使用顺铂为基础的化疗方案已逐渐引入GCTs的治疗。GCTs对化疗高度敏感, 可以作为放疗前的初始治疗以及放疗后复发的治疗^[10]。化疗使GCTs的放疗剂量减少, 减轻了放疗相关副作用, 化疗在GCTs治疗中的地位已经得到公认, 但缺乏标准的化疗方案, 包括针对不同病理类型, 化疗剂量、治疗时间以及与放疗先后顺序的选择等细节。化疗药物的选择大多基于对性腺GCTs经验治疗, 国内外文献提供的化疗方案包括博来霉素+依托泊苷+顺铂/卡铂、环磷酰胺+依托泊苷+顺铂/卡铂^[11]。

总之, 对于松果体区病变, 在没有获得肿瘤标记物及病理诊断的前提下, 盲目放疗可能造成无法预知后果, 而神经内镜经幕下小脑上旁正中入路手术创伤小, 并发症少, 不仅可以获得肿瘤病理, 而且可以切除病变, 通畅脑脊液循环, 为后续的放化疗提供有利条件, 并能明显减少放化疗的剂量。

【参考文献】

- [1] Nagasawa DT, Lagman C, Sun M, *et al.* Pineal germ cell tumors: two cases with review of histopathologies and biomarkers [J]. *J Clin Neurosci*, 2017, 38: 23-31.
- [2] Tajima S, Koda K. Germinoma with an extensive rhabdoid cell component centered at the corpus callosum [J]. *Med Mol Morphol*, 2017, 50(1): 52-58.
- [3] Villano JL, Propp JM, Porter KR, *et al.* Malignant pineal germ-cell tumors: an analysis of cases from three tumor registries [J]. *Neuro Oncol*, 2008, 10(2): 121-130.
- [4] Ferla S, Spartà S, Giordano R, *et al.* Pineal germinoma: diagnosis, treatment and tumor response [J]. *Ital J Neurol Sci*, 1987, 8(3): 267-270.
- [5] Vasiljevic A, Szathmari A, Champier J, *et al.* Histopathology of pineal germ cell tumors [J]. *Neurochirurgie*, 2014, 61(2-3): 130.
- [6] Shuster A, Al-Attar H, Midia M. Case of the month #172: pineal mixed germ cell tumour with obvious teratomatous and "harbored" germinomatous components [J]. *Can Assoc Radiol J*, 2011, 62(4): 299-301.
- [7] Gîngu CV, Mihai M, Baston C, *et al.* Primary retroperitoneal