临床研究 文章编号:0253-3626(2011)08-0982-03

儿童幕下肿瘤的临床治疗及病理特点

纪文元,梁 平,李禄生,翟 瑄,周渝冬
(重庆医科大学附属儿童医院神经外科,重庆 400014)

【摘 要】目的:探讨儿童幕下肿瘤的诊治经验,以利于早期诊断、合理治疗、改善预后。方法:对 2003 年 7 月-2009 年 12 月间我科收治的儿童幕下肿瘤 91 例进行回顾性分析。结果:病理类型前 3 位依次是:髓母细胞瘤 33 例(36.3%),星形细胞瘤 28 例(30.8%),室管膜瘤 21 例(23.1%)。主要临床表现为呕吐、头痛、共济失调,其中首诊误诊率达 31.8%。影像学检查发现不同程度梗阻性脑积水 71 例(78.4%)。CT 阳性率 94.2%,MRI 阳性率 100%。肿瘤全切除 81 例(89.0%),次全切除 6 例(6.6%),大部分切除 4 例(4.4%),84 例术后临床治愈出院,其中术后行放射治疗 41 例,占 45.0%,化疗 30 例,占 32.9%。结论:儿童后颅窝肿瘤临床表现不典型,病程短,多合并脑积水,误诊率较高,头颅计算机断层扫描(Computed tomography,CT)和核磁共振成像(Magnetic resonance imaging,MRI)是诊断的首选方法。手术是治疗的第一选择,积极处理脑积水和并发症有利于改善患者预后。术后进行放化疗,对于延长儿童的生存期是有效的。

【关键词】幕下肿瘤;儿童;临床特征;病理
【中国图书分类法分类号】R739.41 【文献标志码】A 【收稿日期】2011-01-23

Clinical and pathological patterns of infratentorial brain tumors in children

JI Wen-yuan, LIANG Ping, LI Lu-sheng, ZHAI Xuan, ZHOU Yu-dong
(*Department of Neurosurgery, the Children's Hospital, Chongqing Medical University*)

【Abstract】*Objective*: To explore the experience of the diagnosis and treatment of infratentorial tumors in children, in order to make early diagnosis, get reasonable treatment and improve prognosis. *Methods*: 91 cases from July 2003 to December 2009 with infratentorial tumors admitted into children's hospital of Chongqing medical university were analyzed retrospectively. *Results*: 29 cases(31.8%) were misdiagnosed. The top three of tumors were medulloblastoma(33 cases, 36.3%), astrocytoma(28 cases, 30.8%), and ependymoma (21 cases, 23.1%). The main clinical manifestations were vomiting, headache, and incoordination. Obstructive hydrencephalus was found in 71 cases (78.4%) by imaging examination. Positive rate of tumors diagnosis was 94.2% and 100% by brain CT and MRI scanning, respectively. Total resection was achieved in 81 cases(89.01%); subtotal resection in 6 cases(6.6%); partial resection in 4 cases (4.39%), and clinical cure in 84 cases. After operation, 41 received radiotherapy(45.0%)and 30 received chemotherapy(32.9%). *Conclusion*: Children's infratentorial tumors have atypical clinical manifestations and short course of diseases and hydrocephalu. It is common to be misdiagnosed. Brain MRI and CT are the initial choice in the diagnosis. Surgical resection is the first selection to cure intracranial tumor in childhood. Positive treatment of hydrocephalus and postoperative complications is beneficial to improve the surgical outcome. After operation, individual radiotherapy and chemotherapy are helpful for longer survival.

【Key words】infratentorial tumors; child; clinical characteristic; pathology

颅脑肿瘤是儿童最常见的实体肿瘤[1]。恶性原发性脑肿瘤是儿童恶性肿瘤死亡的主要原因[2]。15 岁以下儿童脑肿瘤的年发病率约在(2.4~3.5)/100 000[3]。儿童幕下肿瘤约占儿童期颅内肿瘤的 53%[4],因发生部位特殊,其临床、病理、部位均有其特点,其诊断和治疗并非成人肿瘤的缩影。本文收集2003 年 7 月-2009 年 12 月期间,我院神经外科病室收治的 91 例儿童幕下肿瘤,分析如下。

作者介绍:纪文元(1984-),男,住院医师,硕士,
研究方向:小儿神经系统肿瘤诊治。
通信作者:梁 平,男,教授,Email:liangping868@sina.com。

1 资料和方法

1.1 一般情况

本组患儿男 55 例,女 36 例,男:女=1.53:1,年龄 7 月~15 岁,平均年龄 6.1 岁。0~3 岁(婴幼儿)26 例,4~9 岁(学龄前及学龄期)41 例,10~15 岁(青春期)24 例。病程:初诊时间最短 1 d,最长 4 年,平均 93 d。首诊时误诊 29 例。

1.2 临床表现

呕吐 61 例(67.6%),头痛 48 例(52.5%),共济失调 44 例(48.2%),神志萎靡或烦躁 24 例(26.4%),肢体活动障碍 21 例(23.0%),发热 13 例,视力下降 9 例,抽搐 6 例,生长发育

异常及智力障碍 5 例。颈阻 37 例(40.6%)，后组颅神经受损 19 例(20.8%)，眼球震颤 9 例，头围增大及前囟张力增高 7 例，意识障碍 2 例，呼吸暂停 1 例。

1.3 影像资料

全部病例均行计算机断层扫描（Computed tomography，CT)和核磁共振成像(Magnetic resonance imaging，MRI)的增强扫描。肿瘤直径 2.0~10.0 cm，平均 4.45 cm。71 例(78.4%)合并不同程度梗阻性脑积水征象，其中 67 例有中-重度脑积水。

1.4 治疗

手术入路以肿瘤所在部位选择适当的入路，44 例采用正中孔-小脑蚓部入路，39 例采用旁正中入路，8 例采用乙状窦后入路。所有手术病例均病理学检查，术后行放射治疗 41 例，化疗 30 例，其中放疗联合化疗的 8 例。

2 结 果

2.1 病理类型

表 1 前 3 位肿瘤资料

肿瘤类型	例数(%)	平均年龄及标准差(岁)	性别之比 男:女	就诊前平均病程及标准差(d)
髓母细胞瘤	33(36.3%)	6.37，S=3.77	1.2:1	38，S=48.1
星形细胞瘤	28(30.8%)	7.09，S=4.42	1.55:1	113，S=143.2
室管膜瘤	21(23.1%)	5.8，S=2.13	6:1	32，S=29.3

生殖细胞肿瘤、脉络丛乳头状瘤、血管母细胞瘤各 2 例，脉络丛癌、少突胶质细胞瘤、少突星形细胞瘤各 1 例。

2.2 肿瘤部位及性质

表 2 91 例后颅窝肿瘤的病理类型及生长部位

肿瘤类型	肿瘤生长部位(例数)				
	小脑半球	四脑室	小脑蚓部	脑干	桥小脑角
髓母细胞瘤	14	6	10	–	3
星形细胞瘤	15	2	3	7	1
室管膜瘤	2	15	4	–	–
生殖细胞肿瘤	2	–	–	–	–
脉络丛乳头状瘤	–	2	–	–	–
血管母细胞瘤	2	–	–	–	–
脉络丛癌	–	1	–	–	–
少突胶质细胞瘤	–	–	1	–	–
少突星形细胞瘤	–	–	–	–	1
合计	35	26	18	7	5

2.3 误诊情况

本组误诊率 31.8%，误诊为病毒性脑炎 11 例，上呼吸道感染(胃肠型)、结核性脑膜炎、脑干脑炎各 4 例，急性播散性脑脊髓炎 3 例，慢性胃肠炎 2 例，小脑炎 1 例。同期的幕上肿瘤 129 例，误诊 22 例，误诊率 17.1%。

2.4 影像检查

CT 定位诊断阳性率 94.2%，CT 提示肿瘤部位与手术所见的肿瘤实际部位相符合的为 100%。CT 定性诊断阳性率 43.6%，MRI 定位诊断阳性率 100%，MRI 定性诊断错误 35 例，准确率 61.5%。97%的髓母细胞瘤合并脑积水，室管膜瘤和星形细胞瘤分别为 90.5%和 60.7%。

2.5 治疗

本组中 29 例在术前 1~7 d 先行侧脑室前角穿刺外引流术，1 例术前 14 d 行(Ventriculo peritoneal shunt)V-P 分流术。手术全切 81 例(89.01%)，其中 4 例行二期肿瘤全切术，术后有 60 例复查 MRI 均未见肿瘤残余；次全切 6 例(6.6%)，术后均复查 MRI 见少量肿瘤残余；大部分切除 4 例(4.39%)，2 例术后复查 MRI 肿瘤部分残余。术中均还纳骨瓣。手术时间平均 5.41 h。术中行术区外引流或脑室外引流 2~10 d，平均引流 7 d。7 例脑干肿瘤，术后 1 例因循环衰竭死亡，1 例因呼吸衰竭死亡，2 例未苏醒。另有 3 例因经济问题放弃继续治疗，84 例术后临床治愈出院。并发颅内感染 11 例、局部积液 11 例。术后放射治疗 41 例，占手术病例的 45.0%；化疗 30 例，占手术病例的 32.9%；其中放疗联合化疗 8 例。

2.6 随访

手术临床治愈病例随访 54 例，随访时间 6 月到两年，失访 30 例，1 年生存率 77.7%，其中恶性肿瘤 31 例仍存活 19 例，23 例良性肿瘤中无死亡，后者有 4 例肿瘤复发行二次手术。存活的 19 例高级别肿瘤中术后放疗 10 例，放疗联合化疗 6 例，化疗 3 例。

3 讨 论

近 20 年来由于先进的诊查手段致颅内肿瘤发病率有逐年增加的趋势[5]，可发生于任何年龄阶段。后颅窝肿瘤好发年龄段 4~9 岁，即学龄前后发病较多。各年龄段、病理组为男性占优。同时各年龄段男女比例做了比较，发现男女比例随年龄增长而呈下降趋势。

3.1 儿童后颅窝肿瘤临床表现的特殊性

由于后颅凹重要结构特殊，又是脑脊液循环必经之路，加之后颅凹空间狭小，容积代偿能力有限，因而儿童颅内肿瘤常早期影响脑脊液循环而致颅内压增高，早期压迫脑干等主要结构，儿童后颅窝良性肿瘤较少，也使得病程较幕上肿瘤短的特点更加突出。本组病例显示初诊时间平均 93 d，同期 129 例幕上肿瘤初诊时间平均 171 d。同时由于儿童神经系统发育不完善，局灶性神经系统体征较少，查体不合作，阳性体征不易被发现，临床上许多症状常与其他疾病相似，或在其他疾病之后发生或同时发生，另外小儿对症状的主观感受和客观描述能力差，也给正确诊断增加许多困难，早期易被忽略或误诊。本组误诊率高达 31.8%，头痛呕吐并伴有低热、神萎、颈抵抗常见，因而易误诊为脑炎脑膜炎、上呼吸道感染(胃肠型)和慢性胃肠炎。为此，正确认识儿童后颅窝肿瘤的临床特点十分重要。呕吐是儿童后颅窝肿瘤最常见的症状。

有作者曾报道一组 34 例儿童髓母细胞瘤呕吐发生率94%[6]。头痛多为颅内压增高所致，婴幼儿常不能表达头痛，仅表现为烦躁或神萎等，应引起重视。视乳头水肿和视力减退是儿童后颅窝肿瘤的重要体征，容易被忽视。文献报道儿童颅内肿瘤视乳头水肿出现率约 70%~80%[7]，儿童颅内肿瘤患者视力减退近一半[8]。凡有头痛、呕吐、视力减退应进行咨询的病史询问和查体，警惕颅内肿瘤的可能，对可疑患儿行 CT、MRI 检查。

3.2 病理特点

儿童颅内肿瘤以低级别占优势[9]，本研究幕下肿瘤中低级别肿瘤优势不明显，与髓母细胞瘤为幕下肿瘤的多发肿瘤有关。病理类型与位置关系：幕下肿瘤中，以髓母细胞瘤、星型细胞瘤和室管膜瘤占绝大多数，这 3 种病理类型共 82 例（90.1%）。髓母细胞瘤以小脑半球和小脑蚓部主，星形细胞瘤以小脑半球和脑干为主，室管膜瘤以四脑室为主，与文献[10]基本一致。起源于第四脑室的室管膜瘤因刺激第四脑室而呕吐（76.1%）更常见，病程（32 d）最短，局灶性神经系统体征不如髓母细胞瘤常见，而多见于小脑半球的星形细胞瘤，病程最长（113 d），局灶性神经系统体征最常见。不少作者曾提出儿童颅内肿瘤的性质与年龄有关，本文显示儿童常见后颅窝肿瘤年龄分布比较均匀，未见与年龄关系密切。

3.3 治疗原则

后颅窝是脑脊液循环的必经之路，早期即出现脑积水症状。据报道 80%后颅窝肿瘤病人伴脑积水，约 25%~30%持续性或进展性脑积水病人需要进一步处理[4]，本组病例基本相符。本文研究发现几乎全部的髓母细胞瘤合并脑积水，室管膜瘤次之。对于重度脑积水的患儿可先行脑积水手术治疗再行肿瘤切除，其临床意义：解决梗阻性脑积水所至的长期呕吐，营养不良及水、电解质平衡紊乱，增强手术的耐受性；减少因术中脑压急剧下降造成的颅内血肿；减少因颅压高而至的术中出血；易显露肿瘤，减少了术后并发症；术前的脑室-腹腔分流，避免肿瘤切除术后脑积水而需再行处理的问题和肿瘤复发不至于因梗阻性脑积水高颅压而危及生命[11]。术前梗阻性脑积水处理的方法包括脑室外引流、内镜下三脑室底造瘘、脑室-腹腔分流（V-P shunt），但选择以上何种方法处理现在仍没有统一的意见[4]。脑室外引流能及时有效的解决梗阻性脑积水所致的高颅压，不可作为常规处理[4]，行外引流后 2~4 d 内应做开颅肿瘤切除术。内镜下三脑室底造瘘是提供了能代替后颅窝肿瘤术后伴发脑积水永久分流的一种手段，但术后再行分流手术比率仍占 15.5%[12]。一些专家认为脑室-腹腔分流术是解决儿童后颅窝肿瘤所致重度梗阻性脑积水的常规手段[11]。

手术应在显微镜下进行，术中争取全切除肿瘤，对于脑干肿瘤宜残留部分肿瘤，以免造成严重后果，本组病例的死亡病例和未苏醒病例均为脑干肿瘤。术前、术中和术后防止并发症，术前应用抗生素，术中尽量减少对脑组织的牵拉，充分止血，术后早期拔除引流管（本组颅内感染者术后平均引流 8 d），早期发现和处理术区局部积液（本组颅内感染者中 6 例合并了术区局部积液）。肿瘤切除程度可能与积液发生一定相关，本组全切除的 81 例中 5 例发生积液，次全切除的 6 例中 3 例发生积液，大部分切除的 4 例有 3 例发生积液。术中尽可能全切肿瘤，较大的肿瘤切除后，打开幕上、下脑脊液循环通路的脑池，使得瘀积在幕下硬膜下腔的脑脊液直接进入幕上脑脊液循环，严密缝合硬脑膜，尽量还纳骨瓣，对术后皮下积液及时处理。

术后放化疗已成为儿童脑肿瘤治疗中的重要组成部分，由于儿童后颅窝肿瘤婴幼儿所占比例较大约 28.5%，儿童中枢神经系统发育贯穿整个儿童时期不同阶段，放疗所致不同部位的中枢神经损伤，导致相应的神经、神经内分泌及智力的损害，直接影响生存质量。因此目前治疗的关键是通过放疗技术的改进、放疗联合化疗以及 3 岁以下患儿选择化疗而延迟或避免放疗的方式来提高生存率，降低放疗的晚期影响。本组进行放化疗例数不多，由于重庆地区经济文化特点，其失访率高，治疗效果有待进一步统计。

参 考 文 献

[1] Sklar C A.Childhood brain tumors[J].J Pediatr Endocrinol Metab, 2002,15 Suppl 2:669-673.

[2] Buckner J C,Brown PD,O'Neill B P,et al.Central nervous system tumors[J].Mayo Clin Proc,2007,82(10):1271-1286.

[3] Kaatsch P,Rickert C H,Kuhl J,et al.Population-based epidemiologic data on brain tumors in German children[J].Cancer,2001,92(12): 3155-3164.

[4] Schijman E,Peter J C,Rekate H L,et al.Management of hydrocephalus in posterior fossa tumors:how,what,when[J]?Child Nerv Syst, 2004,20(3):192-194.

[5] Dreifaldt A C,Carlberg M,Hardell L.Increasing incidence rates of childhood malignant diseases in Sweden during the period 1960-1998[J].Eur J Cancer,2004,40(9):1351-1360.

[6] 陈礼刚，曾凡俊，卢 敏，等.显微外科治疗儿童髓母细胞瘤[J].中国临床神经外科杂志，2000,5(1):22-23,36.

[7] 罗世祺，李春德，马振宇，等.下丘脑错构瘤 40 例临床分析[J].中华神经外科杂志，2002,18(1):37-40.

[8] 陈建松，陈衔城.颅内生殖细胞肿瘤的诊断和治疗（附 38 例临床分析）[J].中国临床神经外科杂志，2002,7(1):27-29.

[9] Rosemberg S,Fujiwara D.Epidemiology of pediatric tumors of the nervous system according to the WHO 2000 classification:a report of 1,195 cases from a single institution[J].Child Nerv Syst,2005,21(11): 940-944.

[10] 范国光，王 娟.儿童中枢神经系统影像学诊断第 6 讲颅内肿瘤（二）[J].中国实用儿科杂志，2006,21(6):475-477,插 2-插 4.

[11] 周 强，邢 俭，杨庆哲，等.儿童后颅窝肿瘤术前脑积水分流手术的体会[J].中华神经外科杂志，2007,23(3):207-208.

[12] Sainte-Rose C,Cinalli G,Roux F E,et al.Management of hydrocephalus in pediatric patients with posterior fossa tumors:the role of endoscopic third ventriculostomy[J].J Neurosurg,2001,95(5):791-797.

（责任编辑：关蕴良）