

DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202002003

· 鼻颅底专栏 ·

儿童颅底肿瘤经鼻内镜外科手术治疗分析

付依雯, 蒋卫红, 张俊毅, 章 华, 彭洲莹, 廖 璨, 谢志海

(中南大学湘雅医院耳鼻咽喉头颈外科耳鼻咽喉科重大疾病研究湖南省重点实验室, 湖南长沙 410008)

摘要: **目的** 探讨分析鼻内镜手术在治疗儿童颅底肿瘤中的应用。**方法** 回顾性分析中南大学湘雅医院鼻颅底外科2010年6月—2019年11月收治确诊为颅底肿瘤并行鼻内镜治疗的患儿共44例,其中鼻咽纤维血管瘤17例,朗格汉斯组织细胞增生症7例,骨化纤维瘤5例,原始神经外胚层肿瘤2例,横纹肌肉瘤2例,脑膜瘤2例,间叶性软骨错构瘤1例,颅咽管瘤1例,表皮样囊肿1例,血管纤维脂肪瘤1例,生殖细胞瘤1例,骨母细胞瘤1例,脊索瘤1例,侵袭性垂体腺瘤1例,纤维瘤病1例。**结果** 44例患儿中43例在鼻内镜下完全切除,仅1例鼻咽纤维血管瘤分期切除。术后44例均进行定期随访,随访时间3个月至9年。5例失访,其中骨母细胞瘤1例,脑膜瘤1例,横纹肌肉瘤1例,鼻咽纤维血管瘤2例;12例术后接受放化疗,其中朗格汉斯组织细胞增生症7例,原始神经外胚层肿瘤2例,横纹肌肉瘤1例,脊索瘤1例,生殖细胞瘤1例,随访至今患儿状况良好,均无复发及转移;1例鼻咽纤维血管瘤复发;再次手术后治愈;其余26例患儿术后未见复发。**结论** 鼻内镜颅底手术治疗儿童颅底肿瘤是可行、有效及安全的。

关键词: 鼻内镜; 颅底肿瘤; 儿童; 颅底手术

中图分类号: R765.9

Clinical analysis on endonasal endoscopic surgery of pediatric skull base tumors

FU Yiwen, JIANG Weihong, ZHANG Junyi, ZHANG Hua, PENG Zhouying, LIAO Can, XIE Zhihai

(Department of Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery, Key Laboratory of Otolaryngology Major Disease Research of Hunan Province, Xiangya Hospital, Central South University, Changsha 410008, China)

Abstract: **Objective** To explore the application of endonasal endoscopic surgery for pediatric skull base tumors. **Methods** Clinical data of 44 pediatric patients who received endoscopic endonasal skull base surgery for skull base tumors between June 2010 and Nov 2019 were analyzed retrospectively. The tumors included juvenile nasopharyngeal angiofibroma (JNA) ($n=17$), Langerhans histiocytosis (LCH) ($n=7$), ossifying fibroma ($n=5$), primitive neuroectodermal tumor (PNET) ($n=2$), rhabdomyosarcoma ($n=2$), meningioma ($n=2$), cartilage mesenchymal hamartoma ($n=1$), craniopharyngioma ($n=1$), epidermoid cyst ($n=1$), angioliopoma ($n=1$), germ cell tumor (GCT) ($n=1$), osteoblastoma ($n=1$), chordoma ($n=1$), invasive pituitary adenoma (IPA) ($n=1$), and fibromatosis ($n=1$). **Results** Endoscopic complete tumor resection was achieved in 43 children, and resection of JNA was performed in three stages in one case. All the 44 cases were followed up for 3 months to 9 years postoperatively. Among them, 5 cases were lost to follow up, including 1 with osteoblastoma, 1 with meningioma, 1 with rhabdomyosarcoma, 2 with JNA. Except for the 5 patients lost to follow-up, 12 cases (7 with LCH, 2 with PNET, 1 with rhabdomyosarcoma, 1 with chordoma and 1 case with GCT) received postoperative radiotherapy and chemotherapy, and they were all in good condition with neither recurrence nor metastasis during follow-up period. One patient had recurrence of JNA, which was cured after reoperation. No recurrence was found in the rest 26 cases. **Conclusion** Endonasal endoscopic skull base surgery is feasible, effective, and safe for pediatric skull base tumor.

Keywords: Nasal endoscope; Skull base tumor; Child; Skull base surgery

基金项目:国家自然科学基金(81770985,81873695);湖南省自然科学基金(2018JJ2662)。

第一作者简介:付依雯,女,在读硕士研究生。

通信作者:谢志海,Email:xiedoctor@126.com

儿童颅底肿瘤是外科治疗的难点,由于其颅底解剖和发育结构不同于成人,肿瘤可根据儿童的年龄、病变位置及疾病病理特征呈现出不同的复杂表现形式^[1]。近年来,鼻内镜下颅底手术不断发展,为外科治疗儿童颅底肿瘤提供了有力的技术基础。本文选取我院确诊且行鼻内镜手术治疗儿童颅底肿瘤进行分析,现将临床资料报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料

收集2010年6月—2019年11月中南大学湘雅医院耳鼻咽喉头颈外科收治鼻内镜手术治疗的颅底肿瘤患儿共44例,其中男34例,女10例,年龄6个月至14岁,中位数年龄为12岁。其中鼻咽纤维血管瘤17例,朗格汉斯组织细胞增生症7例,骨化纤维瘤5例,原始神经外胚层肿瘤2例,横纹肌肉瘤2例,脑膜瘤2例,间叶性软骨错构瘤1例,颅咽管瘤1例,表皮样囊肿1例,血管纤维脂肪瘤1例,生殖细胞瘤1例,骨母细胞瘤1例,脊索瘤1例,侵袭性垂体腺瘤1例,纤维瘤病1例。患儿临床症状:鼻塞16例,鼻出血16例,头痛10例,流涕10例,眼球突出7例,视力下降4例,颜面水肿3例,面部麻木1例,吞咽困难1例,听力下降1例。全部患儿术前均行鼻腔鼻窦颅底HRCT及MRI平扫加增强检查。

1.2 手术方法

所有患儿均已完成术前检查,符合手术指征,根据肿瘤的发生部位及所累及的区域设计手术入路,然后在鼻内镜下行肿瘤切除术。手术入路根据肿瘤的具体累及部位进行相应的调整。

1.2.1 经典前颅底手术入路 完成术前准备,术前根据需要行黏膜瓣制备先去鼻中隔软骨上部,行Draf III型额窦开放术,磨除额鼻嵴至皮下,充分暴露额窦后壁。然后沿眶筋膜切除眶纸板,开放双侧筛窦、蝶窦,充分显露两眶筋膜之间的颅底骨质,处理筛前、筛后动脉及蝶腭动脉,再去除筛顶、筛板,取出鸡冠,完全暴露前颅底硬脑膜,彻底清除肿瘤。必要时切开硬脑膜,进入颅内,彻底切除肿瘤并止血后重建颅底。此入路方式适用于肿瘤侵犯累及鼻腔、鼻窦、筛板、筛顶、蝶骨平台、蝶骨小翼等前颅底区域时,本组患者中朗格汉斯组织细胞增生症、原始神经外胚层肿瘤、骨化纤维瘤、脑膜瘤、间叶性软骨错构瘤、表皮样囊肿采用此入路,共18例。

1.2.2 鼻中隔经蝶鞍入路或扩大鼻中隔经蝶鞍入路 完成术前准备,术前根据需要行黏膜瓣制备切除部分中鼻甲,去除鼻中隔后部,显露蝶嘴,去除犁骨及蝶嘴的骨质,开放双侧蝶窦,显露蝶骨平台、鞍底及斜坡,用磨钻磨除骨质暴露硬脑膜后,进入颅底。此入路方式适用于蝶鞍区、斜坡占位肿瘤,本组中颅咽管瘤、生殖细胞瘤、侵袭性垂体腺瘤、脊索瘤、骨母细胞瘤采用此入路,共5例。

1.2.3 鼻腔外侧壁入路 完成术前准备,术前根据需要行黏膜瓣制备先在下鼻甲前端行鼻腔外侧壁切开,磨除上颌窦内侧壁骨质,然后去除上颌窦内黏膜并将下鼻甲-鼻泪管-鼻腔外侧壁黏膜瓣压入上颌窦腔,充分显露上颌窦后外侧壁,然后探及蝶腭孔,去除腭骨垂直板,咬除上颌窦后外侧壁后,可直接进入翼腭窝、颞下窝,必要时可继续向后磨除翼突内外侧板及翼突根部,显露圆孔、卵圆孔、蝶骨大翼等结构,充分显露旁中线颅底。此入路方式适用颞下窝、翼腭窝等旁中线区域占位肿瘤,本组中鼻咽纤维血管瘤、横纹肌肉瘤、血管纤维脂肪瘤、纤维瘤病采用此入路,共21例。

2 结果

44例患儿中有43例在鼻内镜下完全切除,仅1例鼻咽纤维血管瘤分期切除。术中鼻腔鼻窦、前中后颅底等解剖标志结构在内镜下均显示清晰,暴露良好。术后无大出血、颅内感染、手术死亡等严重并发症。术后44例均进行定期随访,随访时间3个月至9年。5例失访,其中骨母细胞瘤1例,脑膜瘤1例,横纹肌肉瘤1例,鼻咽纤维血管瘤2例;12例术后接受放疗,其中朗格汉斯组织细胞增生症7例,原始神经外胚层肿瘤2例,横纹肌肉瘤1例,脊索瘤1例,生殖细胞瘤1例,随访至今患儿状况良好,均无复发及转移;1例鼻咽纤维血管瘤复发,再次手术后治愈;其余26例患儿术后未发现复发。

3 典型病例

患者,男,14岁,因反复鼻腔出血,发现鼻腔肿块5d入院。既往体健。入院后专科查体示:左侧鼻腔可见血痂及陈旧性血迹,后端可见淡红色新生物堵塞后鼻孔,表面尚光滑,少量黏液分泌物覆盖。外院CT及喉镜提示:后鼻孔鼻咽新生物。HRCT提示:后鼻孔见一不规则肿块,局部突入左侧鼻腔及左

侧蝶窦内,邻近蝶骨左侧骨质可见吸收破坏(图1A)。MRI平扫增强提示:鼻咽腔、口咽腔、后鼻孔、蝶窦左侧异常信号灶,增强后明显强化(图1B、C)。入院后第5天于全麻下行鼻内镜下颅底肿瘤切除术。手术过程为:收缩双侧鼻腔黏膜,左侧鼻腔可见肿瘤。外移下鼻甲,切除钩突及部分中鼻甲,切除筛泡,开放后组筛窦,见肿瘤部分位于蝶窦和鼻咽部,咬除上颌窦内侧壁,暴露上颌窦后外侧壁,除去上颌窦后外侧壁黏膜及骨质,暴露翼腭窝(图1D),切除颞下窝内部分脂肪组织,显露上颌动脉,用双极电凝上颌动脉,切断肿瘤血供。然后向后咬除部分翼突根部,并去除部分蝶窦前壁以便更好暴露蝶窦开口,将肿瘤完全松解后,连同根蒂部一起拖出(图1E),检查出血点并止血后,填塞术腔。手术中出血约600 mL,回收自体血400 mL。术后第3天拔出膨胀海绵,术后第5天复查MRI平扫示:左侧鼻腔及鼻咽内病变已切除;增强示:术区未见异常强化(图1F~H)。病理结果示:鼻咽纤维血管瘤。术后定期复查,随访至今31个月,未见复发。

4 讨论

近年来,随着内镜技术的不断发展和熟练掌握,鼻内镜颅底手术已被越来越多地应用于儿童颅底外科中。相较于传统的显微外科手术入路,鼻内镜下颅底手术有着直接、微创、安全、损伤小、术后恢复快等优点^[2]。鼻内镜因其操作简便、视觉效果好,有着高度清晰地视野和成像结果,不仅可以快速到达手术

区域直接观察鼻腔及颅底结构和病变区域、清晰地分辨肿瘤组织和正常组织,还有效地缩短手术时间、减少对脑组织牵拉,提高手术的精确度和安全性。

颅底肿瘤位置较深,解剖关系复杂,为了更好地实施鼻内镜下颅底手术,术中肿瘤视野地充分暴露对手术来说十分重要。在本组儿童颅底肿瘤患者中,为了扩大手术视野采取了扩大切除的方式,即切除一侧中鼻甲,将另一侧中鼻甲向外推移或切除,然后切除鼻中隔的后部,形成广阔的手术视野空间。在此空间中,可经一侧或两侧鼻孔放入除鼻内镜外的多个器械操作。对年龄较小、前鼻孔和梨状孔通道发育受限的患儿来说,可以选择直径较小的鼻内镜及手术器械,或者采取联合其他手术方式进入通道并扩大视野。本组1例6个月颅底患儿,因前鼻孔及梨状孔发育太小采取了联合鼻翼切开的方式,成功进入了通道并充分暴露扩大了手术视野。

在儿童颅底手术中,预防和控制术中失血对于儿童患者至关重要。因为与成人相比,儿童患者的总血容量偏低,而且多数肿瘤有着丰富的血供,如鼻咽纤维血管瘤、恶性肿瘤等,在手术切除过程中出血量相对较多。我们一方面通过肾上腺素棉片压迫、等离子电凝或温盐水冲洗来控制出血^[3],另一方面,则是遵循“预防为主”的原则,在术前行DSA检查了解血供情况,必要时行选择性的动脉栓塞或结扎颈外动脉分支^[4]。此外,在处理瘤体前一定要先控制其滋养血管^[5]。即采取“先外周,后中心”的原则,先充分暴露术野,阻断滋养血管,保护了重要血管神经和其他重要结构后,才处理肿瘤。在本组

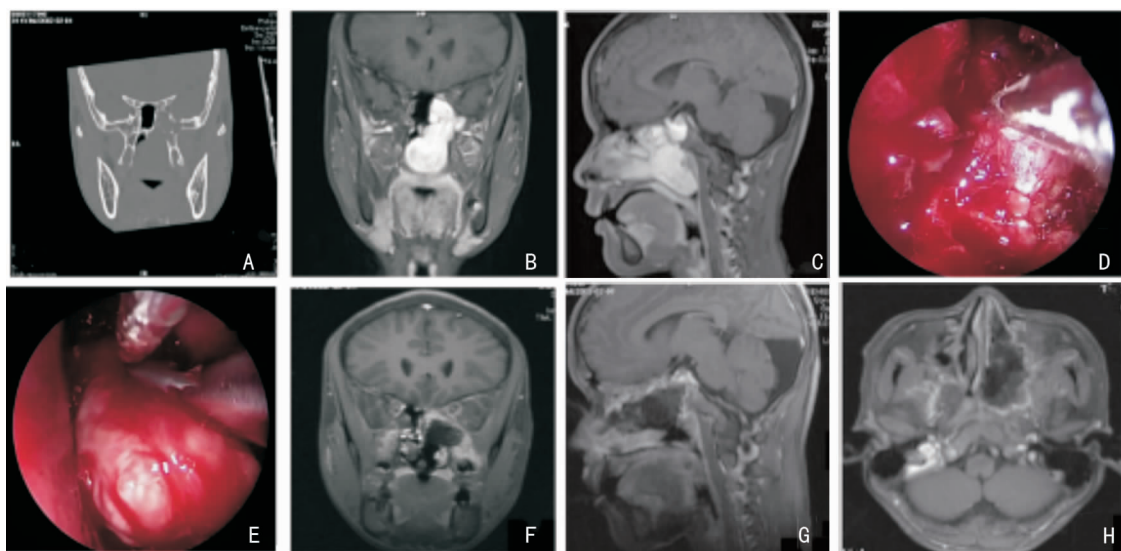


图1 鼻咽纤维血管瘤 A:术前HRCT; B:术前MRI增强冠状位; C:术前MRI增强矢状位; D:术中翼腭窝的暴露; E:术中
将肿瘤与周围组织分离后连同根蒂部一起拖出; F~H:术后第5天MRI复查

鼻咽纤维血管瘤患儿中,由于我们积极地采取了提前控制肿瘤供血动脉、围术期扩容、自体血回收等方式,很好地控制了出血、维持了血容量稳定。

儿童的鼻窦气化和颅底结构是呈年龄依赖式增长和发育,耳鼻咽喉科医生必须对儿童鼻窦、颅底的胚胎发育和解剖结构熟悉了解和认识。筛窦在出生时已发育完全,上颌窦在2~4岁时完全气化,而蝶窦在成年后会进一步气化^[6]。在很多内镜下经鼻颅底肿瘤切除术中,蝶窦是进入颅底的关键和核心,因此掌握蝶窦的气化规律非常必要。蝶窦的发育始于胚胎期的第4个月,鼻囊后部的鼻腔黏膜发生折叠,形成一个袋样腔^[7]。Scuderi等^[8]一项较早的研究表明蝶窦于2岁时开始气化,一直到青春期。最近有研究提出,蝶窦腔气化是随着儿童年龄增长由前下-前上方向进行。蝶窦腔气化最早出现于蝶骨前下壁,至6~7岁时,所有前壁都已完全气化,随后气化向蝶骨底壁发展,接着到达蝶骨平台和鞍区前壁。10岁后可见蝶窦向蝶骨体后部、斜坡气化。6~13岁儿童中,大多数呈现为鞍型蝶窦,其特征是蝶窦腔向鞍内气化但不越过鞍背^[9]。相较于鼻窦的发育,颅底的发育过程更为复杂。颅底的发育始于胚胎期的第4周,它的大小、形状与大脑系统发育密切相关。因此,儿童颅底内镜手术中有几点特别需要引起重视^[10-11]:①蝶窦发育情况、气化程度及毗邻等对于入路的选择、蝶窦切开的部位、范围、方向及术中关键结构的保护等至关重要,对手术的进程及安全性也产生了很大的影响,值得引起重视;②不同的发育阶段解剖结构会有所不同。当出现先天性疾病或结构发育异常时,也会扭曲解剖标志。所以对于儿童患者,术前仔细阅片十分重要,有条件时术中使用时使用导航也有一定价值。

颅底重建是决定颅底手术预后的关键因素之一^[12]。鼻内镜下颅底肿瘤切除后常伴有颅底骨质和硬脑膜的缺损,因此颅底修补重建非常必要。颅底重建的原则是将颅腔与鼻腔隔离,保护神经和血管结构,保留或恢复功能,避免死腔。对于术后出现较小的颅底缺损(<1 cm)时,可采用筋膜、脂肪、黏膜、肌肉、软骨、骨等进行游离移植。若出现较大的颅底缺损或中、高流量脑脊液漏,可选用带血管蒂的组织瓣完成颅底重建^[1]。一般需要进行缺损部位的多层重建,包括人工硬脑膜、自体阔筋膜或鼻甲、鼻腔黏膜等,固定好后,再用碘仿纱条及水囊压紧固定。研究表明多层次重建的术后脑脊液漏发生率明显减少^[13]。带血管蒂的黏膜瓣重建中最常用的就

是鼻中隔黏膜瓣,它以蝶腭动脉的分支鼻后中隔动脉为血管蒂,可以覆盖大部分的颅底区域。注意在制作带血管蒂黏膜瓣时应在开放蝶窦前把鼻中隔黏膜瓣做好,以免开放蝶窦时损伤血管蒂^[14]。有研究指出应用鼻中隔黏膜瓣后,脑脊液漏发生率可下降至5%以下^[15]。最近的一系列研究表明,儿童患者鼻中隔黏膜瓣颅底重建的成功率与成人相似,这表明鼻中隔黏膜瓣重建颅底在儿童中同样可靠且可取^[16]。然而,对于儿童患者来说,能获取鼻中隔黏膜的大小有限,它获取的大小取决于儿童鼻中隔的发育生长。对于年龄较小的患儿,或者不能使用鼻中隔黏膜瓣的患儿,应该考虑使用其他的黏膜瓣或游离移植植物。

从鼻内镜的角度下,颅底手术的入路方式可根据不同的手术部位进行分类。例如匹兹堡大学颅底外科中心将进入颅底和颅内的手术结构区域作为手术入路且进行了命名^[17]。在颅底矢状位上,由前向后可依次分为经额入路、经筛板入路、经蝶骨平台入路、经蝶鞍入路、经斜坡入路、经枢椎齿状突入路等。在颅底冠状位上,有经眼眶入路、经翼突入路、经岩骨入路、经外侧海绵窦入路、经下颌骨髁突入路及经咽旁隙入路等方式,其中岩骨入路还包括岩上、岩尖、岩下3种方式。总之,不同的手术入路有各自的优缺点,这些手术入路方式使位于前、中、后颅底,斜坡及颅颈交界区等区域的肿瘤在内镜下手术切除成为可能。本组患儿中采取的入路方式包括前颅底入路、鼻中隔经蝶鞍入路或扩大鼻中隔经蝶鞍入路、鼻腔外侧壁入路等,这些手术方式可以大范围暴露出肿瘤,达到切除肿瘤且不易损伤周围正常脑组织的目的。

综上所述,鼻内镜下颅底肿瘤切除术在儿童患者中可行、有效、安全。在手术时应当充分考虑到儿童发育解剖的特殊性,保证足够空间的手术视野,选择安全有效的入路;同时注意保护血管和神经,动作轻柔,减少出血及控制潜在并发症出现,根据缺损范围大小完成颅底重建。在此过程中,团队间的合作、医生的手术经验和术中导航也为手术的进程、效果提供了强有力的保障。

参考文献:

- [1] Rastatter JC, Snyderman CH, Gardner PA, et al. Endoscopic endonasal surgery for sinonasal and skull base lesions in the pediatric population[J]. *Otolaryngol Clin North Am*, 2015, 48(1): 79-99.

- [2] 许薇薇,廖建春. 鼻内镜下鼻蝶鞍区中颅底病变的微创手术[J]. 中国全科医学, 2008, 11(22): 2013-2015.
- [3] Kassam A, Snyderman CH, Carrau RL, et al. Endoneurosurgical hemostasis techniques: lessons learned from 400 cases[J]. Neurosurg Focus, 2005, 19(1): E7.
- [4] 严波, 危维, 杨晓彤, 等. 内镜经鼻颅底肿瘤切除术中的止血策略[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2017, 23(6): 517-521.
- [5] 蒋卫红, 谢志海, 肖健云, 等. 鼻颅底肿瘤内镜手术并发症分析[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2008, 43(2): 84-88.
- [6] Berger AJ, Kahn D. Growth and development of the orbit[J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 2012, 106(4): 545-555.
- [7] 孙晓慧, 单忠波, 贾建平, 等. 利用 CT 扫描和蝶窦新分类方法对国人蝶窦发育情况的研究[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2015, 29(5): 425-429.
- [8] Scuderi AJ, Harnsberger HR, Boyer RS. Pneumatization of the paranasal sinuses: normal features of importance to the accurate interpretation of CT scans and MR images[J]. AJR Am J Roentgenol, 1993, 160(5): 1101-1104.
- [9] Tatreau JR, Patel MR, Shah RN, et al. Anatomical considerations for endoscopic endonasal skull base surgery in pediatric patients[J]. Laryngoscope, 2010, 120(9): 1730-1737.
- [10] Brockmeyer D, Gruber DP, Haller J, et al. Pediatric skull base surgery. 2. Experience and outcomes in 55 patients[J]. Pediatr Neurosurg, 2003, 38(1): 9-15.
- [11] LoPresti MA, Sellin JN, DeMonte F. Developmental considerations in pediatric skull base surgery[J]. J Neuro Surg B Skull Base, 2018, 79(1): 3-12.
- [12] Soudry E, Turner JH, Nayak JV, et al. Endoscopic reconstruction of surgically created skull base defects: a systematic review[J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 2014, 150(5): 730-738.
- [13] Garcia-Navarro V, Anand VK, Schwartz TH. Gasket seal closure for extended endonasal endoscopic skull base surgery: efficacy in a large case series[J]. World Neurosurg, 2013, 80(5): 563-568.
- [14] Hadad G, Bassagasteguy L, Carrau RL, et al. A novel reconstructive technique after endoscopic expanded endonasal approaches: vascular pedicle nasoseptal flap[J]. Laryngoscope, 2006, 116(10): 1882-1886.
- [15] Zanation AM, Carrau RL, Snyderman CH, et al. Nasoseptal flap reconstruction of high flow intraoperative cerebral spinal fluid leaks during endoscopic skull base surgery[J]. Am J Rhinol Allergy, 2009, 23(5): 518-521.
- [16] Shah RN, Surowitz JB, Patel MR, et al. Endoscopic pedicled nasoseptal flap reconstruction for pediatric skull base defects[J]. Laryngoscope, 2009, 119(6): 1067-1075.
- [17] Snyderman C, Kassam A, Carrau R, et al. Acquisition of surgical skills for endonasal skull base surgery: a training program[J]. Laryngoscope, 2007, 117(4): 699-705.

(收稿日期:2020-03-20)

本文引用格式:付依雯,蒋卫红,张俊毅,等. 儿童颅底肿瘤经鼻内镜外科手术治疗分析[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2020, 26(2): 121-125. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202002003

Cite this article as: FU Yiwen, JIANG Weihong, ZHANG Junyi, et al. Clinical analysis on endonasal endoscopic surgery of pediatric skull base tumors[J]. Chin J Otorhinolaryngol Skull Base Surg, 2020, 26(2): 121-125. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202002003