



# 儿童后颅窝术后小脑性缄默综合征的临床分析

朱晓锋 王增亮 刘源 吉文玉 秦虎 柳琛 汪永新

**【摘要】 目的** 探讨儿童后颅窝术后并发小脑性缄默综合征的相关危险因素及其发病机制。**方法** 回顾性分析本院神经外科自 2004 年 1 月至 2014 年 12 月收治的 16 例继发小脑性缄默综合征患儿临床资料,分析其临床特征及危险因素,结合文献探讨其发病机制。**结果** 16 例患儿中,因后颅窝病变行手术治疗 14 例,保守治疗 2 例,经保守治疗的 2 例和 14 例术后患儿均继发不同程度的小脑性缄默综合征并伴有其他神经功能障碍,于术后 2~6 d 出现缄默,持续约 2 周至 3 个月不等,大部分患儿缄默好转后仍有持续 1~3 个月的语言障碍。**结论** 儿童后颅窝病变,特别是大型小脑蚓部肿瘤术后,易发生小脑性缄默综合征,有一定的潜伏期,预后良好。

**【关键词】** 颅窝,后;危险因素;儿童

**Clinical studies of cerebellar mutism syndrome after posterior fossa surgery in children.** ZHU Xiao-feng, WANG Zeng-liang, LIU Yuan, et al. The First Affiliated Hospital, Xinjiang Medical University, Xinjiang 830054, China

**【Abstract】 Objective** To investigate the child after posterior fossa lesions postoperative cerebellar mutism syndrome related risk factors and pathogenesis. **Methods** A retrospective analysis was made on 16 cases of secondary cerebellar mutism syndrome treated in Department of Neurosurgery in our hospital from Jan 2004 to Dec 2014. The clinical features and risk factors were analyzed and the pathogenesis of literature were investigated. **Results** Due to posterior fossa lesions underwent surgery 14 cases, 2 cases of conservative treatment, conservative treatment of 2 patients and 14 cases of postoperative patients were secondary to varying degrees of cerebellar mutism syndrome and associated with other neurological disorders appeared silent in 2~6 days after surgery, which lasted about 2 weeks to 3 months to still continue the language barrier after 1~3 months of silence most of the children improved. **Conclusions** Children with fossa lesions, especially large tumor surgery cerebellar vermis, are more likely to suffer from cerebellar mutism syndrome prone. There is a certain incubation period, but with favourable prognosis.

**【Key words】** Cranial Fossa, Posterior; Risk Factors; Child

小脑性缄默综合征 (Cerebellar mutism syndrome, CMS) 是儿童后颅窝肿瘤术后一种严重并发症,其特点是以缄默症为主要表现,可伴有认知功能障碍、共济失调、构音障碍、淡漠、情绪不稳、厌食、大小便障碍等<sup>[1,2]</sup>。儿童后颅窝手术后 CMS 的发生率为 11%~29%<sup>[3]</sup>。特别是髓母细胞瘤术后,最高可达 39%<sup>[4]</sup>。偶尔可见于外伤、脑血管意外和感染性疾病<sup>[5-8]</sup>。作者自 2004 年 1 月至 2014 年 12 月收治 16 例后颅窝病变术后并发小脑性缄默综合征患儿,现报道如下:

## 材料与方法

### 一、临床资料

16 例患儿中,男性 6 例,女性 10 例,年龄 3.5~14 岁。术前所有患儿的主要症状为头痛、恶心、呕吐;共济失调 9 例。水平眼震 5 例,14 例有眼底视乳头水肿。

### 二、影像学检查

术前 16 例患儿均行头部 CT 和 MRI 检查。其中 13 例显示第四脑室内或小脑蚓部占位性病变(肿瘤的可能性大),其最大径为 4.5~7.3 cm,平均 5.2 cm。1 例为自发性出血,1 例为外伤后迟发性出血,脑脓肿 1 例,14 例伴有明显的幕上脑积水。

### 三、手术治疗

doi:10.3969/j.issn.1671-6353.2016.01.019

基金项目:新疆维吾尔自治区卫生厅青年科技人才专项科研项目(项目编号:2015Y35)。

作者单位:新疆医科大学第一附属医院神经外科(新疆乌鲁木齐,830054),通讯作者:汪永新,E-mail:xjdwyx2000@sohu.com

所有手术患儿均行显微镜下枕下开颅小脑延髓裂入路肿瘤全切或次全切除术,其中 10 例达镜下肿瘤全切,肿瘤与脑干粘连特别紧密的 3 例予大部切除,脑干表面残留部分肿瘤。部分患儿术中行小脑蚓部部分切开。术中证实 9 例肿瘤侵及脑干或与脑干粘连紧密。术后 2 例患儿因切口脑脊液漏,并发颅内感染,行修补术、抗感染等对症支持治疗后痊愈。术后病理诊断结果:髓母细胞瘤 8 例,室管膜瘤 3 例,星形细胞瘤 2 例,脑脓肿 1 例。

## 结果

16 例患儿中,13 例获得为期 3 个月至 8 年的有效随访,平均随访时间为 5.5 年,失访 3 例。因后颅窝病变行手术治疗 14 例,保守治疗 2 例,经保守治疗的 2 例和 14 例术后患儿均继发不同程度的小脑性缄默综合征并伴有其他神经功能障碍,其中吞咽困难 6 例,眼球活动障碍 7 例,尿潴留 4 例,面瘫 2 例,行为异常 5 例。所有其它的神功能障碍均先于缄默逐渐恢复,于术后 2~6 d 出现缄默,持续约 2 周至 2 个月不等,大部分患儿缄默好转后仍有持续 1~3 个月的语言障碍。

## 讨论

小脑性缄默综合征 (Cerebellar mutism syndrome, CMS) 约有 90% 为儿童<sup>[9]</sup>。临床主要表现为缄默症为主,可伴哭闹、拒食、情绪易变、躁动等精神症状和行为改变,还有吞咽及拒绝运动不协调、经口进食减少等口咽部肌肉运动不能的表现,同时,可伴有构音障碍、言语困难、小便障碍等球麻痹症状的表现<sup>[10,11]</sup>。CMS 有一定的潜伏期和自限性,潜伏期一般为术后 1~3 d,平均持续时间为 7~8 周。

### 一、解剖学基础

目前大部分学者认为小脑缄默综合征与器质性改变有关。儿童正常的语言功能取决于 Broca 区、补充运动区、基底节区、丘脑、脑干及小脑共同组成的有关语言功能的诸多解剖结构的完整性和参与言语产生的诸多肌肉运动的协调性。而小脑在正常言语的产生过程中发挥协调和规划作用<sup>[10]</sup>。多数学者认为小脑蚓部、连接齿状核与对侧红核和丘脑的小脑上脚、包括齿状核在内的蚓旁区和小脑半球的损伤是导致缄默的可能解剖区域。由于儿童该部分脑结构发育尚不完善,所以小脑性缄默易于发生。

器质性损害理论较合理地解释了小脑性缄默综合征具有的临床表现及其潜伏期现象,但目前还缺乏直接的证据表明小脑肿瘤术后患儿的相应解剖区域受到损伤,及受到何种性质和类型的损伤。

### 二、发病机制及相关危险因素

目前有关儿童后颅窝肿瘤术后并发 CMS 的发病机制尚无定论。早期研究认为手术是 CMS 发生的必要条件,目前国外学者 Van Baarsen 等<sup>[12]</sup>认为任何可能导致小脑-大脑间“语言通路”中断的病损都有可能是导致缄默症发生的危险因素。可能涉及的危险因素主要有:患儿小脑齿状核水肿和损伤、脑干受病变侵犯或压迫、小脑蚓部切开、后颅窝肿瘤的性质、脑积水、包括脑脊膜炎、脑脊髓炎在内的各种感染,甚至精神因素。基于上述危险因素引发 CMS 的机制研究如下:①齿状核的损伤与水肿是目前广大学者较认同的机制之一,因手术致齿状核及其相关神经环路中断导致术后立即出现 CMS,而术后经几天潜伏期后出现的缄默症则可能是术后小脑半球供血动脉痉挛致使齿状核区局部缺血、水肿造成。②脑干受到局灶病变的侵犯或压迫也被认为是引发 CMS 的独立危险因素,其可能机制<sup>[9]</sup>为:术前肿瘤压迫脑干致使白质内传导束受压,肿瘤切除术后压迫解除,传导束随脑干内白质波动可能进一步造成传导束损伤,从而引起传导束轴突受损,导致术后 CMS 的发生;术中牵拉造成脑干及小脑脚的水肿也可能诱发术后 CMS。③小脑蚓部切开是否造成术后 CMS 的危险因素,对于其机制的研究目前还存在较大争议。支持其为 CMS 危险因素的学者认为后颅窝肿瘤行下蚓部切开范围与缄默症的发生有重要关系;反对其为 CMS 危险因素者认为小脑蚓部切开与术后 CMS 的发生无关,原因是 CMS 有 1~3 d 的潜伏期,与术中蚓部切开的时间点不符<sup>[10]</sup>。④有关肿瘤性质、脑积水、脑脊膜炎等危险因素诱发 CMS 的机制尚不明确,有待进一步研究证实,但髓母细胞瘤术后 CMS 的发生率最高可达 39%<sup>[3]</sup>,明显高于星形细胞瘤及室管膜瘤,若肿瘤累及脑干则术后 CMS 的发生率高达 44%<sup>[10]</sup>;Parrish 等<sup>[13]</sup>认为脑脊膜炎会导致 CMS,但机制不清;Abekura 等<sup>[14]</sup>认为急性脑积水患者第三脑室及中脑导水管急性扩张,致使中脑上行的小脑-丘脑纤维和网状上行激动纤维受损而导致缄默。上述机制与早期 Erashin 等关于 CMS 机制研究的报道不符<sup>[10]</sup>,因此,有关脑积水、脑脊膜炎与 CMS 之间的关系及机制有待进一步研究证实。

### 三、影像学表现

随着影像学技术的发展,近年来功能磁共振不断有新的开发与应用。基于血氧水平依赖脑功能性成像(blood oxygen level dependent, BOLD)和弥散张量成像(diffusion tensor imaging DTI)技术的功能核磁共振成像(Functional magnetic resonance imaging, fMRI)技术也被用于研究小脑和脑干功能以及认知功能。国外学者研究发现当受试者被要求在书写名词的同时思考相对应的动作,小脑的功能区被激活,故认为右后外侧小脑可能参与语言功能活动,特别是与动词的使用有关<sup>[15]</sup>。国内王云玲等在研究多语种者脑语言活动区的功能磁共振成像时发现,多种语言都可以激活小脑中线区,也证明小脑参与了语言活动<sup>[16]</sup>。Law 等报道应用 DTI 技术检测小脑-脑干-丘脑-皮质环路,认为右侧小脑-脑干-丘脑-皮质环路受损可以引起小脑性缄默综合症<sup>[17]</sup>。因此,应用 fMRI 技术对小脑肿瘤手术后儿童患者的小脑及认知功能进行检查已成为可能,以期在后续研究中, fMRI 技术能够在阐述 CMS 解剖学基础及发病机制方面有更新的突破。

### 四、治疗

儿童后颅窝病变,特别是大型小脑蚓部肿瘤术后,易发生小脑性缄默综合征,有一定潜伏期,总体预后良好。目前对于儿童后颅窝肿瘤术后出现的 CMS 尚无疗效确切的治疗方法。但可以针对影响 CMS 发生的危险因素,通过以下措施尽可能的将 CMS 的发生率降低。①术前合理设计手术入路,尽可能避免蚓部切开;②术中操作轻柔,尽可能减少对脑干及齿状的损伤;③肿瘤切除过程中,尽量避免阻断小脑半球及脑干的供血动脉;④肿瘤切除后,尽可能做到严密修补硬脑膜,避免脑脊液漏和感染的发生;⑤术后根据病情使用抗血管痉挛药物,防止术后出现急性血管痉挛;⑥恰当使用脱水药物,避免因使用脱水药而导致血管微循环障碍;⑦术后及时行头部 CT 和 fMRI 等相关影像学检查,及时给予相关对症支持治疗。

### 参 考 文 献

- 1 Thomale UW, Driever PH. Inconsistent terminology for cerebellar mutism[J]. Child's Nervous System, 2013, 29(5): 717-718.
- 2 van Baarsen KM, Grotenhuis JA. The anatomical substrate of cerebellar mutism[J]. Medical hypotheses, 2014, 82(6): 774-780.

- 3 Frassanito P, Massimi L. Cerebellar mutism: review of the literature[J]. Child's Nervous System, 2011, 27(6): 867-868.
- 4 Wells EM, Khademian ZP, Walsh KS, et al. Postoperative cerebellar mutism syndrome following treatment of medulloblastoma: neuroradiographic features and origin; Clinical article[J]. Journal of Neurosurgery [J]. Pediatrics, 2010, 5(4): 329-334.
- 5 Erşahin Y. Mutism after evacuation of acute subdural hematoma[J]. Child's Nervous System, 2005, 21(12): 1016-1016.
- 6 De Smet HJ, Mariën P. Posterior fossa syndrome in an adult patient following surgical evacuation of an intracerebellar haematoma[J]. The Cerebellum, 2012, 11(2): 587-592.
- 7 Kubota T, Suzuki T, Kitase Y, et al. Chronological diffusion-weighted imaging changes and mutism in the course of rotavirus associated acute cerebellitis/cerebellopathy concurrent with encephalitis/en-cephalopathy[J]. Brain and Development, 2011, 33(1): 21-27.
- 8 Takanashi J, Miyamoto T, Ando N, et al. Clinical and radiological features of rotavirus cerebellitis[J]. American Journal of Neuroradiology, 2010, 31(9): 1591-1595.
- 9 McMillan HJ, Keene DL, Matzinger MA, et al. Brainstem compression: a predictor of postoperative cerebellar mutism[J]. Child's Nervous System, 2009, 25(6): 677-681.
- 10 戎宏涛, 岳树源, 惠旭辉. 小脑性缄默综合征[J]. 中华神经外科杂志, 2015, 31(1): 101-103.
- 11 吐尔逊·肉苏力, 朱国华, 杜郭佳, 等. 小脑性缄默和继发性构音障碍综合征[J]. 中华神经外科疾病研究杂志, 2011, 9(6): 557-557.
- 12 van Baarsen K, Kleinnijenhuis M, Konert T, et al. Tractography demonstrates dentate-rubro-thalamic tract disruption in an adult with cerebellar mutism[J]. The Cerebellum, 2013, 12(5): 617-622.
- 13 Parrish J B, Weinstock-Guttman B, Yeh E A. Cerebellar mutism in pediatric acute disseminated encephalomyelitis [J]. Pediatric neurology, 2010, 42(4): 259-266.
- 14 Abekura M. Akinetic mutism and magnetic resonance imaging in obstructive hydrocephalus: Case illustration [J]. Journal of neurosurgery, 1998, 88(1): 161-161.
- 15 Jansen A, Flöel A, Van Randenborgh J, et al. Crossed cerebello-cerebellar language dominance[J]. Human brain mapping, 2005, 24(3): 165-172.
- 16 王云玲, 贾琳, 汤伟军, 等. 多语种者脑语言活动区的功能磁共振成像研究[J]. 临床放射学杂志, 2012, 31(003): 321-325.
- 17 Law N, Greenberg M, Bouffet E, et al. Clinical and neuroanatomical predictors of cerebellar mutism syndrome[J]. Neuro-oncology, 2012, 14(10): 294-1303.