

## · 病例报告 ·

介入栓塞结合复合手术治疗幼儿大脑镰旁  
巨大非典型畸胎瘤/横纹肌样瘤 1 例

全文二维码

吴水华 陈朝晖 张津维 邹欣

湖南省儿童医院神经外科,长沙 410007

通信作者:吴水华,Email:292454021qq.com

**Compound surgery of interventional embolism plus craniotomy for giant atypical parafalcine teratoid/  
rhabdoid tumor in children:one case report**

Wu Shuihua, Chen Zhaohui, Zhang Jinwei, Zou Xin

Department of Neurosurgery, Hunan Children's Hospital, Changsha 410007, China

Corresponding author: Wu Shuihua, Email: 292454021qq.com

**【摘要】** 非典型畸胎瘤样/横纹肌样瘤(atypical teratoid/rhabdoid tumor, AT/RT)是一种罕见的高度侵袭性中枢神经系统恶性肿瘤。迄今为止,国内报道 AT/RT 患儿约 300 例,但未见 5 岁以下介入栓塞联合开颅复合手术治疗 AT/RT 的报道。本文报道湖南省儿童医院神经外科 1 例颅内 AT/RT 患儿的诊治经验。

**【关键词】** 磁共振成像,介入性;颅内栓塞/外科学;畸胎瘤/治疗

**基金项目:**湖南省科技重大专项(2019sk1010)

DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202203049-019

患儿男,3岁3个月,因“头晕20余天、站立不稳8天”入院。20余天前出现头晕,偶有呕吐;8天前出现双下肢站立不稳;6天前出现尿失禁;5天前于当地医院就诊,脑磁共振检查(magnetic resonance imaging, MRI)提示双侧顶叶区恶性肿瘤可能性大。为争取手术治疗,于湖南省儿童医院神经外科就诊。

入院查体:神志清楚,精神一般,颈软,头颅五官端正,前囟闭合,双侧瞳孔等圆等大,直径约3 mm,对光反射灵敏。四肢肌力、肌张力正常,站立不稳。行MRI检查(图1),提示双侧额顶叶中线旁脑实质内团片状异常信号影,呈明显环状强化,累及脑膜及胼胝体压部,性质待定。

患儿肿瘤位于双侧额顶叶、大脑镰旁,核磁共振增强扫描(图1),呈明显环形强化,提示肿瘤血运丰富。

手术前行脑血管造影(图2),提示瘤体主要由双侧大脑前动脉终末分支供血,脑血管造影静脉期瘤体显影明显,因此选择先采用神经介入栓塞主要供瘤动脉,减少瘤体供血,再行开颅探查术,切除双侧额顶叶占位性病变。

术中经右股动脉穿刺置入5F血管鞘,沿血管鞘置入5F单弯导管至右侧颈内动脉颅内段起始部,右侧颈内动脉造影提示,幕上肿瘤右侧肿瘤组织主要供血血管为右侧大脑前动脉分支,遂选取适当位置(左前位70°)为工作位,将微导管及微导丝置入右侧大脑前动脉,进入肿瘤供血动脉支后行微

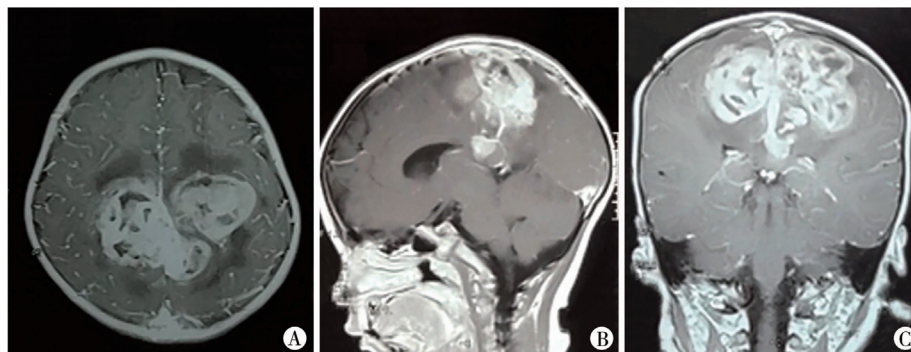


图1 非典型畸胎瘤样/横纹肌样瘤患儿手术前磁共振增强成像图 A:轴位片; B:矢状位片; C:冠状位片

Fig.1 Preoperative magnetic resonance enhanced imaging

导管造影,确认责任血管后予非黏附液体栓塞剂及弹簧圈栓塞肿瘤供血动脉,确认栓塞成功后再次行超声造影,未见肿瘤明显显影;将 5F 单弯导管置入左侧颈内动脉颅内段起始部,经左侧颈内动脉造影提示左侧肿瘤组织主要供血来源于左侧大脑前动脉分支;选取左前位 90° 为工作位,将微导管及微导丝置入右侧大脑前动脉,进入肿瘤供血动脉支后行微导管造影,确认为责任血管后予非黏附液体栓塞剂及弹簧圈栓塞肿瘤供血动脉,确认栓塞成功后再次行超声造影,肿瘤未见明显显影。因术后无需再行造影检查,遂拔除造影导管及血管鞘,穿刺点压迫 20 min 后予无菌敷料覆盖,绷带包扎。转开颅手术切除肿瘤,术中证实供血动脉血管内栓塞后肿瘤呈缺血性改变,瘤体苍白,与正常脑组织分界清楚,切除过程中无明显活动性出血,显微镜下予双极电凝烧灼后逐步分块完整切除肿瘤组织。术后患儿双侧瞳孔等大等圆,直径约 2.5 mm,对光反射灵敏,复查头部 CT 未见明显出血。

术后第 1 天复查头颅 CT(图 3 中 A、图 3 中 B、图 3 中 C),瘤床无出血。脑功能恢复良好,瞳孔对光反射灵敏。患儿对声音刺激、疼痛刺激敏感。体温平稳,神志清楚,言语流利,四肢活动可,无明显神经功能受损表现,复查磁共振提示肿瘤全部切除(图 3 中 D、图 3 中 E)。手术后 7 天痊愈出院。

术后病理结果提示:免疫组化结果符合非典型畸胎瘤样/横纹肌样瘤(atypical teratoid /rhabdoid tumor,AT/RT),世界卫生组织(World Health Organization,WHO)肿瘤分级Ⅳ级。免疫组化结果:Ki-67(热点区 20%+),Vim(3+),myogenin(-),CK(-),CD1a(-),CD34(-),CD99(2+),INI-1(-),EMA(-),ALK(-),H3K27M(-),Olig-2(-),LIN28(-),BRAFV600E(-),GFAP(-),SMA(-)。病理检查结果见图 4。

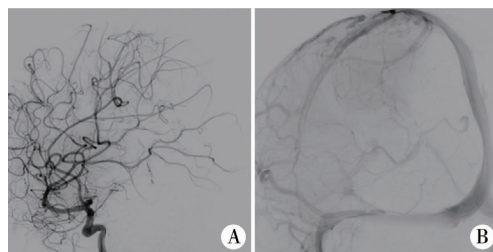


图 2 非典型畸胎瘤样/横纹肌样瘤患儿术前脑血管造影显示肿瘤血供情况 A:动脉期;B:静脉期

Fig. 2 Preoperative cerebral angiography indicating blood supply to tumor

**讨论** 神经介入技术是通过数字减影血管造影(digital subtraction angiography,DSA)系统在血管内进行选择性造影、扩张成形、药物递送、栓塞、机械清除等操作,对神经系统的血管病变进行诊治。神经介入技术的应用范围包括:①出血性疾病:动脉瘤、动静脉瘘和动静脉畸形等;②缺血性疾病:烟雾病、动脉狭窄等;③富血管肿瘤;④血管内药物递送进行动脉内超选择性化疗治疗恶性脑肿瘤等。

2006 年,Murayama 等<sup>[1]</sup>将复合手术应用于神经外科,使得开颅结合神经介入技术的复合手术被逐渐运用于脑血管外科领域,并在临床推广<sup>[2]</sup>。近年来,人们将复合手术应用于颅内富血管肿瘤,富血供肿瘤的术前栓塞能够明显减少术中出血、改善患者神经功能。复合手术具有一定的栓塞风险,需根据患儿生命体征选择最佳介入栓塞后开颅手术的时机<sup>[3-6]</sup>。复合手术作为一种新型技术,在不断发展过程中拓展了手术所能治疗的疾病谱,提升了手术的安全性;另一方面,也改善了患儿预后。儿童深部巨大富血管肿瘤因其血供丰富,直接开颅手术出血较多,增加了手术风险及难度。既往常选择分期手术治疗。复合手术的出现为富血管肿瘤一

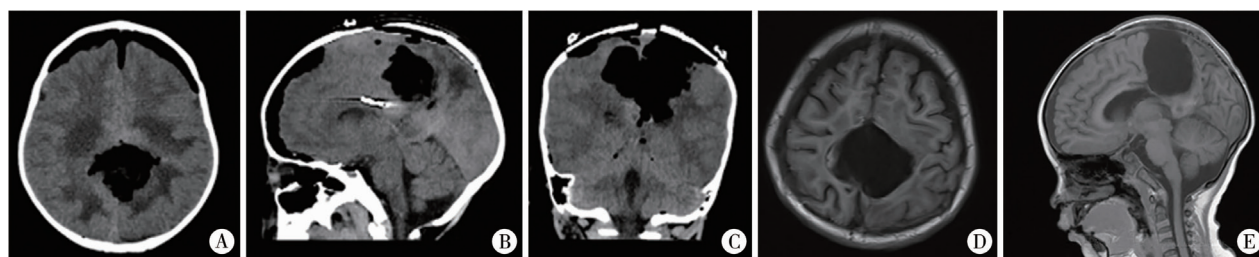


图 3 非典型畸胎瘤样/横纹肌样瘤患儿术后影像学检查图 A:CT 轴位片;B:CT 矢状位片;C:CT 冠状位片;D:MRI 轴位片;E:MRI 矢状位片

Fig. 3 Postoperative MRI imaging

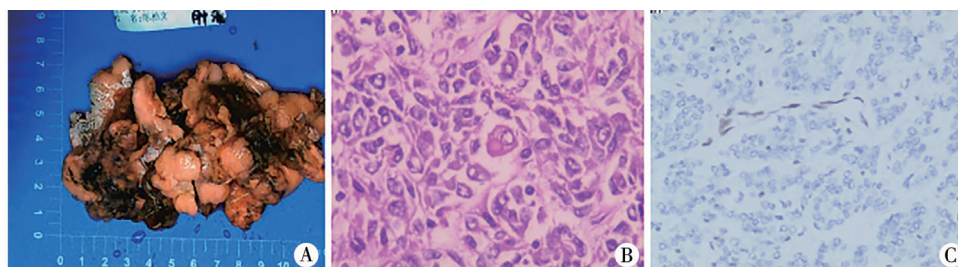


图 4 非典型畸胎瘤样/横纹肌样瘤大体标本及病理结果图 A:肿瘤大体标本;B:肿瘤病理检查(HE 染色,×400);C:肿瘤免疫组化阴性表达(HE 染色,×400)

Fig. 4 Results of pathological examination

期肿瘤供血动脉介入栓塞术结合开颅行巨大肿瘤切除术提供了条件。国内大型综合医院已逐步开展复合手术治疗成人脑肿瘤,但儿童颅内巨大富血管肿瘤开展复合手术尚未见文献报道。本例患儿瘤体位于颅内中线(图1),大脑镰两侧,瘤体巨大且血运极其丰富。如直接选择开颅手术,因瘤体血运丰富,正常脑组织与瘤体的区分存在困难,有可能损伤正常脑组织,导致出血多、输血量,并有可能被迫终止手术。

根据以往婴幼儿脑血管病介入治疗的经验,选择术前造影评估并实施肿瘤供血动脉血管内介入栓塞、再结合同期开颅手术切除肿瘤有一定可行性。该患儿术后病理诊断为AT/RT,这是一种高侵袭性肿瘤,占儿童中枢神经系统肿瘤的1%~2%,WHO于2000年将其定义为胚胎性IV级肿瘤<sup>[7-8]</sup>。AT/RT好发于3岁以下儿童,恶性程度高,一般血运丰富,质地硬,预后不良,早期明确诊断并予以治疗可有效提高患儿存活率<sup>[9]</sup>。此例患儿我们采取血管内介入与同期开颅手术相结合的治疗方案,术中仅输血120 mL,术后无脑功能障碍,总结术中经验如下:①磁共振及术中所见瘤体较脑血管造影显示瘤体大,这可能是因为部分瘤体血管含有血栓,从而导致造影时部分瘤体不显影。因此,造影资料不能应用于肿瘤大小的评估。②术前应尽可能明确肿瘤与周围血管及组织间的关系,切口设计既要能够安全、彻底切除肿瘤,又要避免无效开颅和无效脑暴露增加不必要的医源性创伤;不可过分强调小骨瓣,如肿瘤血运丰富,应尽可能行供瘤血管栓塞,减少术中切除肿瘤时的大出血;我们采取介入栓塞后同期行开颅手术,避免了肿瘤供血动脉栓塞后出现肿胀、坏死、肿瘤卒中、脑疝形成等需紧急开颅手术的情况。③幼儿股动脉十分表浅,且股动脉容易发生导管刺激诱发的血管痉挛,因此应尽量简化穿刺操作和缩小器材尺寸,超声引导下行股动脉穿刺是有帮助的;拔除穿刺导管后压迫动脉时,需密切注意下肢远端,以确保足够的血液灌注,避免肢体远端缺血;冲水管需加入少量肝素,我们的用量是1 mL生理盐水加2 U肝素,减少失血和肝素用量;限制造影剂量(建议4 mL/kg);使用小视野,限制透视时间,降低透视时帧率,使用铅遮板覆盖性腺,条件允许时使用可变帧率,动脉期使用快帧,毛细血管期及静脉期使用慢帧率。④术中采用头高卧位,使头部高于心房水平,头稍高位有利于静脉回流;转开颅手术时在剪开硬脑膜前,建议静脉给予甘露醇并予轻度过度通气,控制PaCO<sub>2</sub>在30 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa)左右,以降低颅内压。⑤术后不建议使用强力脱水药,因其可导致血液浓缩,有导致静脉血栓形成的风险。

**利益冲突** 所有作者均声明不存在利益冲突

**作者贡献声明** 文献检索为吴水华、陈朝晖、张津维、邹欣,论文调查设计为吴水华、陈朝晖、张津维,数据收集与分析为吴水华、陈朝晖、张津维、邹欣,论文结果撰写为吴水华、陈朝晖、张津维,论文讨论分析为吴水华、陈朝晖、张津维

## 参考文献

- [1] Murayama Y, Viñuela F, Ishii A, et al. Initial clinical experience with matrix detachable coils for the treatment of intracranial aneurysms[J]. J Neurosurg, 2006, 105(2):192-199. DOI:10.3171/jns.2006.105.2.192.
- [2] 黄碧燕, 吴春梅, 陈碧珠. 复合手术室在脑血管畸形切除中的优势及配合[J]. 中国伤残医学, 2013, 21(6):122-123. DOI:10.3969/j.issn.1673-6567.2013.06.084.  
Huang BY, Wu CM, Chen BZ. Advantages and coordinations of compound operating room in the resection of cerebrovascular malformations[J]. Chinese Journal of Disability Medicine, 2013, 21(6):122-123. DOI:10.3969/j.issn.1673-6567.2013.06.084.
- [3] 李培良, 宋剑平, 朱巍, 等. 复合手术室在脑脊髓血管病和富血供肿瘤治疗中的应用[J]. 中华外科杂志, 2019, 57(8):607-615. DOI:10.3760/cma.j.issn.0529-5815.2019.08.009.  
Li PL, Song JP, Zhu W, et al. Application of hybrid operation suite in the management of cerebral and spinal vascular diseases and intracranial hypervascular tumors[J]. Chinese Journal of Surgery, 2019, 57(8):607-615. DOI:10.3760/cma.j.issn.0529-5815.2019.08.009.
- [4] Wang C, Zhang J, Liu A, et al. Surgical management of medullary hemangioblastoma: Report of 47 cases[J]. Surgical Neurology, 2001, 56(4):218-226. DOI:10.1016/s0090-3019(01)00590-0.
- [5] Eskridge JM, McAuliffe W, Harris B, et al. Preoperative endovascular embolization of craniospinal hemangioblastomas[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 1996, 17(3):525-531.
- [6] Muraszko KM, Antunes JL, Hilal SK, et al. Hemangiopericytomas of the spine[J]. Neurosurgery, 1982, 10(4):473-479. DOI:10.1227/00006123-198204000-00010.
- [7] Adesina AM, Hunter J, Rorke-Adams L, et al. Atypical teratoid rhabdoid tumor[J]. Springer New York, 2010. DOI:10.1007/978-1-4419-1062-2\_8.
- [8] Lakhdar F, Benzagmout M, Arkha Y, et al. ATRT of lateral ventricle in a child: a rare tumor at a very rare location[J]. Asian J Neurosurg, 2020, 15(1):225-229. DOI:10.4103/ajns. AJNS\_128\_19.
- [9] 王心雨, 王新怡. 小儿非典型畸胎瘤样/横纹肌样瘤一例[J]. 中华消化病与影像杂志(电子版), 2020, 10(4):187-188. DOI:10.3877/cma.j.issn.2095-2015.2020.04.010.  
Wang XY, Wang XY. One case report of atypical teratoma/rhabdomyoma in children[J]. Chinese Journal of Gastroenterology & Imaging (Electronic Edition), 2020, 10(4):187-188. DOI:10.3877/cma.j.issn.2095-2015.2020.04.010.

(收稿日期:2020-10-31)

**本文引用格式:** 吴水华, 陈朝晖, 张津维, 等. 介入栓塞结合复合手术治疗幼儿大脑镰旁巨大非典型畸胎瘤样/横纹肌样瘤1例[J]. 临床小儿外科杂志, 2022, 21(9):895-897. DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202203049-019.

**Citing this article as:** Wu SH, Chen ZH, Zhang JW, et al. Compound surgery of interventional embolism plus craniotomy for giant atypical parafalcine teratoid/rhabdoid tumor in children: one case report [J]. J Clin Ped Sur, 2022, 21(9):895-897. DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202203049-019.