

DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.201505002

· 论著 ·

内镜下手术治疗儿童先天性颅底型 脑膜脑膨出的临床分析

吴学文,张俊毅,章华,谢志海,范若皓,刘勇,吴蓓,孙虹,蒋卫红

(中南大学湘雅医院耳鼻咽喉头颈外科,湖南长沙410008)

摘要: **目的** 探讨经内镜手术方式治疗儿童先天性颅底型脑膜脑膨出并进行颅底重建的有效性及安全性。**方法** 回顾性分析2011年1月~2014年10月收治的6例儿童先天性颅底型脑膜脑膨出患儿病例资料,其中鼻内型4例,蝶咽型2例。术中颅底缺损重建材料分别为中鼻甲骨及黏膜瓣2例,鼻中隔软骨及带蒂鼻中隔黏膜瓣2例,肋软骨-人工硬脑膜-疝囊黏膜瓣1例,筛骨垂直板-人工硬脑膜-带蒂鼻中隔黏膜瓣1例。**结果** 6例患儿均一次性经内镜行脑膜脑膨出切除术并成功进行颅底重建。术后随访6个月以上,无复发、鼻中隔穿孔、视力障碍、内分泌紊乱、脑脊液鼻漏及脑膜炎等并发症。**结论** 经内镜进行儿童先天性颅底型脑膜脑膨出切除+颅底缺损重建术是一种安全、有效的手术方式,具有操作简便、创伤小、并发症少等优点。

关键词: 内镜手术;儿童;先天性;颅底型脑膜脑膨出;颅底重建

中图分类号:R651 文献标识码:A 文章编号:1007-1520(2015)05-0354-05

Endoscopic surgery for congenital basal meningoencephaloceles in children

WU Xue-wen, ZHANG Jun-yi, ZHANG Hua, XIE Zhi-hai, FAN Ruo-hao, LIU Yong, WU Bei, SUN Hong, JIANG Wei-hong
(Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Xiangya Hospital, Central South University, Changsha 410008, China)

Abstract: **Objective** To explore the safety and effectiveness of endoscopic surgery for congenital basal meningoencephalocele in children. **Methods** Clinical data of 6 children with congenital basal meningoencephaloceles undergoing endoscopic surgery in our hospital between Jan. 2011 to Oct. 2014 were analyzed retrospectively. Of them, 4 suffered from meningoencephalocele of transthemoidal subtype and 2 of transsphenoidal subtype. The repair materials for skull base reconstruction included middle turbinate and mucosal flap (2 cases), nasoseptal cartilage and vascularized nasoseptal mucosal flap (2 cases), costicartilage-artificial duramater-mucosal flap of hernial sac (1 case), and perpendicular plate of ethmoid bone-artificial duramater-vascularized nasoseptal mucosal flap (1 case). **Results** Endoscopic resection of meningoencephalocele and repair of fistula in skull base at once succeeded in all 6 cases. All children were followed up for more than 6 months postoperatively without any complications such as recurrence, nasal septum perforation, visual impairment, endocrine disorder, cerebrospinal fluid rhinorrhea or meningitis. **Conclusion** With advantages of excellent visualization, easy procedure, less injury and complications, endoscopic technique is a safe and effective method for congenital basal meningoencephalocele in children.

Key words: Surgery, endoscopic; Child; Congenital; Basal meningoencephalocele; Skull base reconstruction

先天性脑膜脑膨出是指脑膜及脑组织等通过先天的颅骨缺损部位疝出到颅外所形成的与脑脊液

循环相通的囊性结构。它可能与胚胎期脑组织生长过度,突向尚未融合的骨缝之外或神经管闭合不全所致的先天性颅裂有关,是儿童中枢神经系统较为常见的先天性畸形^[1]。根据颅骨缺损发生部位,分为颅底型、凶门型及枕后型,其中颅底型约占10%(发病率约1/35 000~40 000),枕后型约占70%^[2-3]。

基金项目:中南大学湘雅医院临床科研基金资助(2014L04)。
作者简介:吴学文,男,博士,医师,助理研究员。
通信作者:蒋卫红,Email:jiangwh68@126.com

颅底型脑膜脑膨出的治疗方式以手术治疗为主,传统的手术方式以开颅或颅鼻联合进路手术修补,该方法较复杂,创伤较大^[4-5]。随着内镜技术的发展,国内外已有耳鼻咽喉科临床医师成功地经鼻内镜下鼻内入路切除脑膜脑膨出并行颅底修补术^[2-6],该方法具有操作简便、创伤小、并发症少、患者术后恢复快等优点。本文总结6例儿童先天性颅底型脑膜脑膨出的病例资料,并结合自身的经验对其内镜手术治疗方式的有效性及其安全性进行探讨。

1 资料与方法

1.1 一般资料

收集2011年1月~2014年10月中南大学湘雅医院耳鼻咽喉科诊治的6例先天性颅底型脑膜脑膨出患儿的病例资料。其中,男女各3例,年龄为1岁6月~14岁,平均6.9岁。病史为7d至6年(中位数为2年)。临床表现为右侧鼻塞3例,右侧鼻塞伴间断性流清涕1例,反复发热1例,发育迟缓1例。6例患者均无外伤史。3例患者有手术史,其中1例患者合并有先天性唇腭裂及右侧中耳先天性胆脂瘤,并行唇裂修补术;1例有鼻内镜下右侧鼻腔肿物活检史,1例有舌部手术史。鼻内镜检查:3例患者右侧鼻腔可见淡红色、质地柔软、表面光滑的类圆形肿物;1例患者鼻腔肿物表面有少许白色伪膜,挤压颈内静脉时有少许清亮脑脊液流出;2例患者鼻咽部可见淡红色、质地柔软、表面光滑的类圆形肿物。其中4例可见肿物搏动。术前诊断为鼻腔脑膜膨出4例,鼻咽部脑膜脑膨出2例。6例患者手术前后均行鼻腔鼻窦HRCT三维扫描和/或MRI检查,术后随访时间为0.5~4.5年。

1.2 影像学资料

6例患者中,4例患者的颅底缺损区均位于鸡冠右侧筛板,2例患者颅底缺损位于蝶骨体以及与筛骨连接之间。因此,根据以往文献报道的类型^[7]分为:鼻内型脑膜膨出4例,蝶咽型脑膜脑膨出2例。4例鼻内型患者CT平扫显示右侧筛板有大小不等的骨质缺损(图1),从大到小分别为 $1.2\text{ cm} \times 1.4\text{ cm}$ 、 $0.8\text{ cm} \times 1.0\text{ cm}$ 、 $0.7\text{ cm} \times 0.8\text{ cm}$ 及 $0.8\text{ cm} \times 0.6\text{ cm}$;MRI示鼻腔内有囊状病变,边缘尚光滑,顶部与前颅窝底硬脑膜相连,囊内可见长T1长T2脑脊液样信号,未见明显脑组织信号;其中3例患者出现鼻中隔受压向左侧偏曲。2例蝶咽型患者CT平扫示鼻咽顶部骨质缺损,分别约 $1.4\text{ cm} \times 2.3\text{ cm}$

及 $1.8\text{ cm} \times 1.9\text{ cm}$;MRI示鼻咽部囊状信号,边缘尚光滑,顶部与前颅窝底硬脑膜相连,囊内可见长T1长T2脑脊液样信号及等T1等T2脑组织及部分垂体信号(图2)。

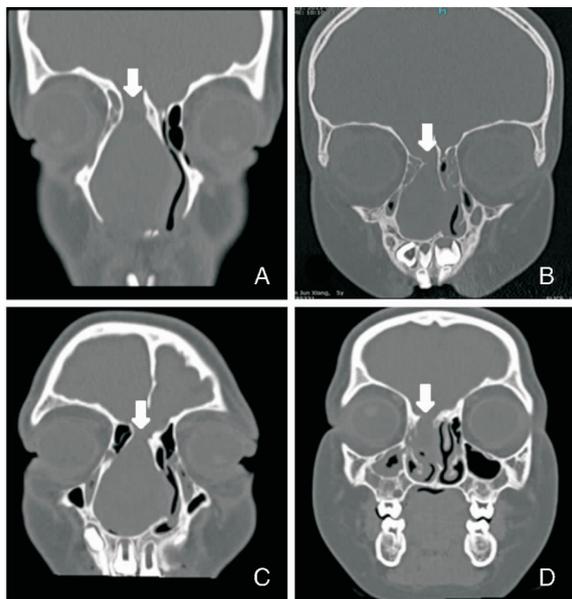


图1 鼻内型脑膜膨出 A、B、C、D分别显示4例患儿颅底缺损的部位均位于右侧筛板(箭头所示)

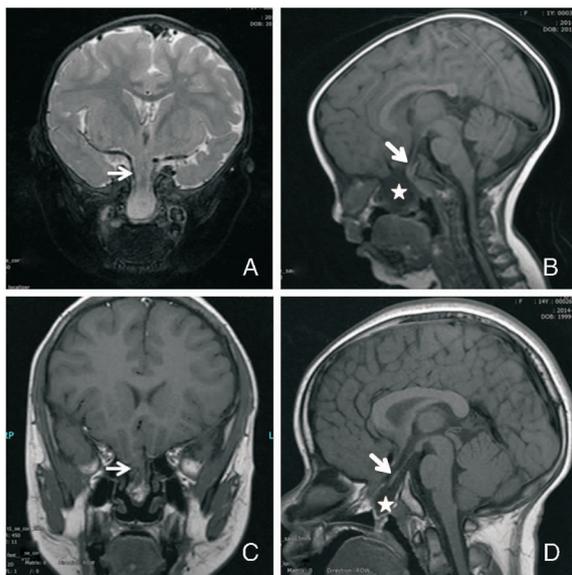


图2 MRI示颅底可见脑脊液(☆)、脑组织(箭头)及部分垂体组织(箭头)膨出 A、B:同一患儿冠状位和矢状位图片; C、D:另一患儿冠状位和矢状位图片

1.3 手术方法

患者均在全麻下进行手术。其中5例采用鼻内镜下进行手术,1例鼻内型脑膜膨出患者因鼻腔空间偏小而采用耳内镜进行手术。1例蝶咽型脑膜脑

膨出患者由于伴有先天性唇腭裂遂采用经口入路,其余患者采用经鼻入路。经鼻入路:先用含赛洛唑啉鼻喷剂(湖北远大天明制药有限公司)的纱条收缩双侧鼻腔3次,寻找到鼻腔内脑膜脑膨出的根蒂部。根据颅底缺损的部位及大小,同时结合鼻腔内是否有足够大的带蒂鼻中隔黏膜瓣,决定颅底修补的手术方式及修补材料的选择。对于鼻内型脑膜脑膨出患者(颅底缺损相对较小),先切取部分膨出的囊壁及脑膜组织送病检,此时可见脑脊液流出;再用双极电凝将凸出于鼻腔的脑膜组织完全切除,暴露出颅骨缺损部位的周围骨面。取同侧鼻腔的中鼻甲骨或鼻中隔软骨支撑于颅骨的缺损部位,将骨质缺损颅内面的脑膜向上托起,再用中鼻甲黏膜瓣或带血管蒂的鼻中隔黏膜瓣覆盖于骨性或软骨性支撑结构外侧,再依次填充明胶海绵及碘仿纱条。对于蝶咽型脑膜脑膨出患者(颅底缺损相对较大),切取前下部分的囊壁及脑膜组织送病检,引流部分脑脊液后,脑组织及垂体等重要结构回缩,用电刀在囊壁内侧面及脑膜的外侧面分离,暴露出颅骨缺损部位的周围骨面,将硬脑膜回纳。取同侧鼻中隔筛骨垂直板或肋软骨支撑于硬脑膜及颅底缺损周围骨壁之间,然后用人工硬脑膜覆盖于骨性或软骨性支撑结构外侧减少脑脊液渗出量,再将分离的囊壁黏膜(囊壁缺损较多时采用带血管蒂鼻中隔黏膜瓣)贴附于人工硬脑膜外侧,在依次填充明胶海绵及碘仿纱条并固定。经口入路时,除不需收缩鼻腔,不处理中鼻甲及用囊壁黏膜瓣进行修补外,其他步骤与经鼻入路基本相同。本组6例患儿中,4例鼻内型脑膜脑膨出患儿的颅底缺损重建材料采用同侧鼻腔取材,使用中鼻甲骨及黏膜瓣2例,鼻中隔软骨及带蒂鼻中隔黏膜瓣2例;2例蝶咽型脑膜脑膨出患儿的缺损直径均大于1.5 cm,术中采用“三明治”法进行修补,其中肋软骨-人工硬脑膜-疝囊黏膜瓣1例,筛骨垂直板-人工硬脑膜-带蒂鼻中隔黏膜瓣1例。所有患者术后均常规给予透血脑屏障抗生素1周,酌情使用甘露醇降颅压。术后第14天取出填充的碘仿纱条,取出纱条后均无清亮液体流出。

2 结果

6例患者均经一次手术切除膨出组织并成功进行颅底重建(图3),术中无明显出血、脑组织损伤情况。6例患者标本术后病理检查均证实为脑膜组织。术后所有患者分别随访6个月至4年6个月,

均无复发、鼻中隔穿孔、视力障碍、内分泌紊乱、脑脊液鼻漏、脑膜炎及癫痫等并发症。

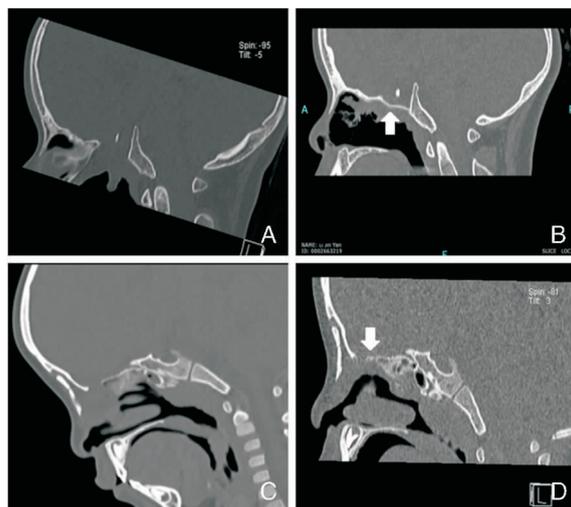


图3 患儿手术前后颅底缺损修复矢状位CT对比 A:蝶咽型颅底缺损术前;B:术后成功修复(箭头);C:鼻内型颅底缺损术前;D:术后成功修复(箭头)

3 讨论

儿童脑膜脑膨出的病因可为先天性、后天性等,儿童先天性颅底型脑膜脑膨出是由于胚胎发育期因神经管闭合不全出现颅裂或颅底骨缝融合不全,脑膜或脑膜脑组织经此处疝出于鼻腔或鼻咽部^[6]。儿童先天性颅底型脑膜脑膨出的膨出部位在鼻腔及鼻咽部,出生时很少被发现,临床表现大多比较隐匿,很容易被忽视而造成误诊,处理不当会产生严重的后果。有些病例直至出现脑脊液鼻漏,反复中枢神经系统感染才被诊断^[1,4]。根据其疝囊内的内容物分为脑膜膨出、脑膜脑膨出及脑膜脑室膨出^[8]。颅底型分为鼻内型、蝶咽型、蝶眶型和蝶上颌型,其中蝶咽型比较罕见,仅占颅底型的5%^[7]。鼻内型的颅底骨质缺损主要位于筛骨的筛板,膨出部位在鼻腔顶部;蝶咽型的颅底骨质缺损主要位于蝶骨体以及与筛骨交界处,膨出部位在鼻咽顶壁。颅底型脑膜脑膨出的主体位于鼻腔或鼻咽部,病变较为隐蔽,部分患者可长时间或终身不出现相关症状。

儿童颅底型脑膜脑膨出往往需与鼻息肉及鼻腔其他良性肿块相鉴别。部分患者常因鼻塞或鼻腔肿物来就诊,早期易误诊为鼻息肉而行手术治疗,术后出现脑脊液鼻漏^[9](本组患者中有1例),也有些患者甚至出现颅内感染后才被确诊^[4](本组患者中有1例)。因此,对于儿童单侧鼻腔肿物或不伴有颅

内感染应高度重视脑膜脑膨出的可能性,应对患儿进行详细的病史询问及体格检查,怀疑此病者应高分辨率CT及MRI检查。高分辨率CT能明确颅底骨质缺损部位及大小,MRI能确定膨出的囊内容物的性质^[10]。在影像学上,脑膜脑膨出表现为颅底局部有骨质缺损,鼻腔肿块的囊性结构与硬脑膜相延续,囊腔内可含有囊液及脑组织结构;而鼻息肉及鼻腔其他良性肿块一般没有颅底骨质缺损,肿块边缘也不与硬脑膜相连。

儿童颅底型脑膜脑膨出的传统手术方式为开颅或者颅鼻联合手术。由于患者年龄小、耐受力差,而开颅手术创伤大,传统手术给患者带来较大痛苦,并且术后容易出现严重的并发症等相关风险,因此手术年龄受到一定限制,一般主张2岁后进行手术^[5]。经内镜手术治疗儿童颅底型脑膜脑膨出相对比较简单,在内镜系统直视下进行操作,具有手术视野清晰、术后严重并发症少、恢复快等优点。对于鼻内型患儿而言,只要鼻腔空间足够就可以应用内镜经鼻入路进行修补手术;对于蝶咽型患儿,若鼻腔太小或伴有先天性腭裂,可考虑经口入路手术。因此,经内镜手术基本上没有年龄限制,由于伴有脑脊液鼻漏的颅底型脑膜脑膨出容易发生颅内感染^[4-5],应争取尽早手术。本组患者中年龄最小的患儿接受手术时只有1岁6个月。本组6例患儿均经内镜行脑膜脑膨出切除术并进行颅底重建,1例鼻内型脑膜膨出患者鼻腔因空间偏小而采用耳内镜进行手术,其余儿童均采用经鼻内镜5例;1例蝶咽型脑膜脑膨出患者采用经口入路,其余5例患儿均采用经鼻入路。

随着鼻内镜下颅底外科学术的不断发展和成熟,鼻内镜下进行颅底脑膜修补和缺损重建已无任何技术障碍^[11-13],目前临床上经鼻内镜下常用修复颅底缺损的方法为“三明治”法或“多层”法修补^[14],常用的颅底缺损修补材料分为自体材料与异体材料,自体材料包括鼻内材料和鼻外材料。鼻内自体材料有:筛骨垂直板、游离黏膜瓣及带蒂黏膜瓣等;鼻外自体材料包括:脂肪、耳屏软骨、肋软骨、颞肌筋膜及大腿阔筋膜等;异体材料包括人工硬脑膜、钛网及羟基磷灰石水泥材料等。因此,即使对于较大颅底缺损的脑膜脑膨出患儿也可以通过鼻内镜手术进行重建。在本组患者的颅底重建中,4例鼻内型患儿的颅底重建材料分别采用同侧中鼻甲骨及黏膜瓣(2例)、鼻中隔软骨及带蒂鼻中隔黏膜瓣(2例);2例蝶咽型患儿的缺损直径均大于1.5 cm,

为减少术后脑脊液渗出,在骨性或软骨支撑结构与黏膜瓣之间使用一层人工硬脑膜进行加固,即术中采用“三明治”法进行修补,其中肋软骨-人工硬脑膜-疝囊黏膜瓣1例,筛骨垂直板-人工硬脑膜-带蒂鼻中隔黏膜瓣1例。

本组所有患儿术中及术后均未出现明显并发症,随访6个月至4年6个月均无复发。笔者认为,经鼻内镜行脑膜脑膨出修补手术的成功诀窍在于以下几点:①充分显露颅底缺损的周围边缘骨质;②术中适当降低颅内压;③术中尽可能保留足够多的硬脑膜组织;④将骨性或软骨性支撑材料置于硬脑膜及缺损周围骨质之间;⑤黏膜瓣面积要大于骨质缺损面积,严密封堵缺损并适当加压。另外,当膨出的内容物中含有重要的颅内结构时,如脑组织、脑室及垂体等,处理膨出体时应当十分小心。首先切除膨出体前下部约1/4囊壁黏膜以及囊壁内侧的硬脑膜组织,引流出部分脑脊液,同时在麻醉医师配合下适当降颅压,此时,脑组织、脑室及垂体等重要结构出现回缩;然后在囊壁黏膜及硬脑膜之间进行小心分离,一直到充分显露颅底缺损的周围边缘骨质,此过程尽可能保持硬脑膜的完整性;再将分离的硬脑膜回纳覆盖于缺损部位,并尽可能与颅内的硬脑膜重叠。根据缺损大小,选取合适的骨性或软骨性支撑材料填塞于硬脑膜及缺损周围骨质之间;对于缺损面积较大者(直径1.5 cm以上),为减少脑脊液的渗出量,术中加用人工硬脑膜覆盖于骨性或软骨性支撑结构外侧,再将分离的囊壁黏膜复位或取带蒂鼻中隔黏膜瓣贴附于人工硬脑膜外侧。

综上所述,笔者认为经内镜手术方式进行颅底型脑膜脑膨出切除并进行颅底重建完全可行,并且安全有效。术中选择合适的重建材料及娴熟的内镜下颅底重建技术手术成功的关键,围手术期的综合治疗也是手术成功的重要保障。儿童先天性颅底型脑膜脑膨出采用经内镜手术治疗安全有效,并且具有方法相对比较简单、手术视野清晰、创伤小、术后严重并发症少、恢复快、且手术不受年龄限制等优势,值得临床颅底外科医生借鉴。

参考文献:

- [1] 田道锋,陈谦学,刘仁忠,等. 儿童鼻内型脑膜脑膨出的临床特征及手术治疗[J]. 中华小儿外科杂志, 2006, 27(5): 234-236.
- [2] Formica F, Iammelli A, Paludetti G, et al. Transsphenoidal

(下转第362页)