

. 论 著 .

# 视路胶质瘤的诊治分析(附8例报道并文献复习)

卢玉昭 岳建人 刘彬彬 曹成龙 马盼 宋健 徐国政

**【摘要】目的** 探讨视路胶质瘤的诊断及治疗方法。**方法** 回顾性分析2009~2018年收治的经病理确诊的8例视路胶质瘤的临床资料,并结合相关文献复习,总结视路胶质瘤的诊断、治疗方法。5例首发病人采取经冠状切口单侧额纵裂入路手术治疗,3例外院手术后复发病人接受伽玛刀治疗。**结果** 5例手术中,肿瘤大部分切除4例,近全切除1例。8例中,毛细胞型星形细胞瘤7例,胶质母细胞瘤1例。2例术后视力、视野损害较术前明显改善,2例视力、视野损害同术前。3例复发病人伽玛刀治疗后6~12个月复查示肿瘤明显缩小。8例出院后随访1~3年,改良Rankin量表评分1分6例,2分2例。**结论** 对于视路胶质瘤,多种影像技术结合可能更利于明确诊断,术中应在护视神经、下丘脑等重要结果的情况下尽量全切肿瘤。大部分视路胶质瘤,综合手术、放化疗能取得较好的效果。

**【关键词】** 视路胶质瘤;诊断;手术治疗;放疗;化疗

**【文章编号】** 1009-153X(2019)12-0752-03 **【文献标志码】** A **【中国图书资料分类号】** R 739.41; R 651.1\*1

## Diagnosis and treatment of optic pathway glioma: report of 8 cases and review of the literature

LU Yu-zhao<sup>1,3</sup>, YUE Jian-ren<sup>2,3</sup>, LIU Bin-bin<sup>1,3</sup>, CAO Cheng-long<sup>2,3</sup>, MA Pan<sup>2,3</sup>, SONG Jian<sup>3</sup>, XU Guo-zheng<sup>3</sup>. 1. Medical School, Wuhan University of Science and Technology, Wuhan 430065, China; 2. Graduate School, Southern Medical University, Guangzhou 510515, China; 3. Department of Neurosurgery, General Hospital, Central Theater, PLA, Wuhan 430070, China

**【Abstract】 Objective** To explore the diagnosis and treatment of optic pathway gliomas. **Methods** The clinical data of 8 patients with pathologically confirmed optic pathway glioma who were admitted to our hospital from 2009 to 2018 were retrospectively analyzed, and the relevant literatures were reviewed to summarize the diagnosis and treatment of optic pathway gliomas. Five patients with new diagnosed optic pathway glioma were treated by microsurgery via unilateral frontal fissure approach using a coronary incision, and 3 patients with recurrence after surgery in the other hospital received gamma knife radiosurgery. **Results** Of 5 patients who underwent surgery in our hospital, 4 patients were mostly resected and 1 nearly totally resected. Of 8 patients, 7 were pilocytic astrocytoma and 1 was glioblastoma. Visual acuity and visual field damage in 2 cases were significantly improved after surgery, and visual acuity and visual field damage in 2 cases were the same as before surgery. The following-up results (range, 6~12 months) of 3 patients receiving gamma knife radiosurgery showed that the tumor volume was significantly reduced. Eight patients were followed up for 1 to 3 years after discharge. The modified Rankin scale score was 1 point in 6 patients and 2 points in 2. **Conclusions** The combination of multiple imaging techniques is helpful to the diagnosis of optic pathway gliomas. The tumor should be completely removed as far as possible under the conditions of no injury to the important structures such as the optic nerve and hypothalamus. For most optic pathway gliomas, comprehensive surgery combined with radiotherapy and chemotherapy can achieve better results.

**【Key words】** Optic pathway glioma; Diagnosis; Surgical treatment; Radiotherapy; Chemotherapy

视路胶质瘤(optic pathway glioma, OPG)临床少见,目前还没有统一的诊治标准。本文回顾性分析2009~2018年收治的8例OPG的临床资料,结合文献复习总结OPG的诊断、治疗方法。

## 1 资料与方法

1.1 一般资料 8例中,男5例,女3例;年龄6~50岁,平均27.5岁;病程1个月~9年。

1.2 临床表现 8例均有视力损害,伴随视野缺损2例,单眼失明1例,伴头痛、呕吐4例,烦渴多尿1例;术前检查发现视神经萎缩3例、视乳头水肿1例。所有病例身体和性发育均正常。

1.3 影像学资料 术前CT平扫显示鞍区略低密度或等密度影,增强后轻度强化,肿瘤边界清楚,部分瘤内可见囊变及钙化,可有鞍结节、前床突的骨质吸

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2019.12.011

基金项目:国家自然科学基金(81571049;81400865)

作者单位:430065 武汉,武汉科技大学医学院(卢玉昭、刘彬彬); 515510 广州,南方医科大学研究生院(岳建人、曹成龙、马盼); 430070 武汉,中国人民解放军中部战区总医院神经外科(卢玉昭、岳建人、刘彬彬、曹成龙、马盼、宋健、徐国政)

通讯作者,徐国政, E-mail: xu-gz@163.com

收。8例中,呈2例呈实性,5例为囊实性,1例为囊性。4例见视神经管扩大。MRI T<sub>1</sub>WI呈与脑实质一样等信号,T<sub>2</sub>WI呈高信号,1例视神经增厚。

1.4 治疗方法 5例首发病人在我院接受手术治疗,根据肿瘤所在部位和大小均采取经冠状切口单侧额纵裂入路,术中可见患侧视神经明显增粗,而对侧正常,肿瘤通常不硬,血液供应不充足;3例外院术后复发病人在我院行伽玛刀治疗。2例因术后脑积水行脑室-腹腔分流术。

## 2 结果

5例手术病人治疗,肿瘤大部分切除4例,近全切除1例,术后病理诊断均为低级别星形细胞。8例中,毛细胞型星形细胞瘤7例,胶质母细胞瘤1例。2例术后视力、视野损害较术前明显改善,2例视力、视野损害同术前。3例复发病人伽玛刀治疗后6~12个月复查示肿瘤明显缩小。8例出院后随访1~3年,改良Rankin量表评分1分6例,2分2例。

## 3 讨论

OPG多起源于视神经相关的支持细胞,超过85%的OPG为低级别胶质瘤,主要是毛细胞型星形细胞瘤,为WHO I级,少量纤维星形细胞瘤为WHO II级<sup>[1]</sup>。也有间变星形细胞瘤、多形性胶质母细胞瘤等高级别胶质瘤,而且病理级别高的恶性视神经胶质瘤多见于成人。

OPG虽然有部分特征性临床表现及影像学表现,但均不具有特异性。本文病例根据影像学拟诊视神经胶质瘤1例,颅咽管瘤4例(3例有外院术后病理支持除外)。术前1例拟诊左侧视神经胶质瘤,为26岁女性,有左眼失明病史9年,无其他伴随症状。病人病史较长,由于视神经侵犯明显,且沿视路广泛浸润,影像学较典型(图1)。4例拟诊颅咽管瘤,主诉均为单侧视力下降,视野均无明显缺损,影像检查类似,术前CT可见鞍区及鞍上高密度病灶,MRI可见鞍内、鞍上多房囊实性占位,实性部位呈高信号,垂体受压,视交叉显示不清;眶内段未见明显异常(图2)。由于部位属于鞍区病变,常常需要与炎性假瘤、海绵状血管瘤、视神经鞘膜瘤及鞍区脑膜瘤、颅咽管瘤<sup>[2]</sup>、生殖细胞瘤、垂体腺瘤等相鉴别。大部分病人仅通过术前资料很难明确诊断,在术前影像检查方面,多样化的技术相配合可能更有利于疾病的早期确诊。赵丽娟等<sup>[3]</sup>认为超声对于视神经胶质瘤具有特异性图像,A/B超声检查对视神经胶质

瘤有定性诊断意义,尤其联合CT定性意义更大,且对患儿损伤极小,建议将B超做为儿童常规眼部检查项目之一。动态对比增强MRI由于其高时间分辨率,能准确区分进行性和非进行性OPG,具有较高的敏感性和特异性。有学者认为动态对比增强MRI在预测进展性OPG方面具有重要的预后作用<sup>[4]</sup>。多壳层扩散MRI能在肿瘤广泛浸润的情况下清晰显示光通路,可通过标记物了解视路中微观蛋白结构的损伤<sup>[5]</sup>。

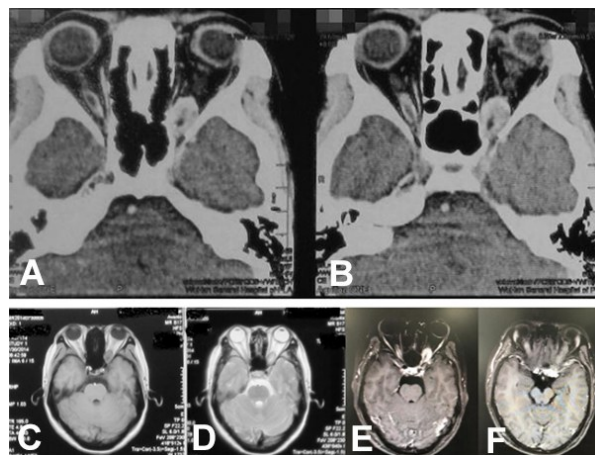


图1 左侧视路胶质瘤影像学表现

A、B. CT可见左侧眼眶内不规则肿块,视神经管扩大;C. MRI T<sub>1</sub>像呈略长T<sub>1</sub>信号;D. MRI T<sub>2</sub>像呈长T<sub>2</sub>信号;E、F. MRI增强扫描,可见左侧眼眶内肿块明显强化,对侧视神经见轨道样强化影,鞍上偏左侧可见不规则小片样强化影

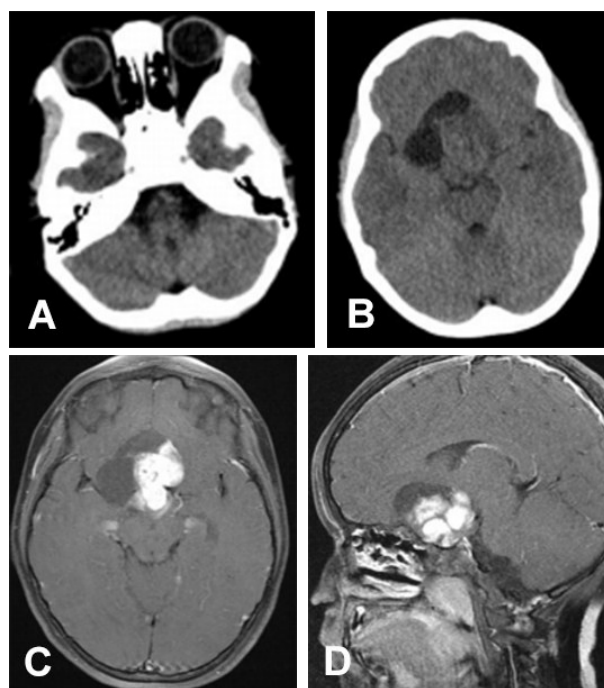


图2 表现为鞍区囊性肿物的视路胶质瘤影像学表现  
A B. CT表现;C、D. MRI表现

由于OPG进展可能导致严重的视觉障碍、内分泌或神经系统疾病,甚至死亡,目前唯一公认的OPG治疗方式是显微手术切除。OPG常用手术入路包括扩大翼点入路,适于切除不对称的突入颞叶且未进入第三脑室的OPG;额底纵裂入路,适于范围广;中线经眉间入路,常用于切除第三脑室肿瘤及暴露鞍上区域;眶上、额下联合入路,适用于颅眶相沟通的OPG<sup>[6]</sup>。本文5例手术病例均采用额底-纵裂入路。该入路可以充分暴露终板、视神经、视交叉前和大脑前动脉,能在直视下切除三脑室前下部肿瘤,对颈内动脉骚扰较少,但术中会损失部分穿支血管,术后造成脑肿胀及脑梗死,损伤嗅神经。本文2例术后出现脑梗死,其中1例因形成脑疝再次手术减压。本文病例术中探查可见肿瘤起自患侧视神经,部分病例肿瘤呈囊实性改变,针对这类肿瘤,采取针刺抽取囊液缩小肿瘤扩大手术空间,术中常见肿瘤包绕颈内动脉、前交通动脉、视神经、视交叉等重要结构,应尽量做到直视下锐性分离,避免强行牵拉;部分肿瘤与视交叉粘连紧密处少量残留,保持视交叉结构完整;在解剖过程中,尽量保护好鞍区的各种穿支血管,切除肿瘤时,若有严重出血,不用双极电凝,以保护向下丘脑供血的小动脉;术毕用罂粟碱生理盐水重洗术腔,可有效预防血管痉挛;对于瘤体较大的肿瘤,一般先释放脑脊液。本文病例术中精细操作对视神经和垂体柄等关键结构保护较好,术后视觉障碍较术前无明显进展,但由于下丘脑-垂体轴的损伤,3例出现垂体功能减退,主要表现为低皮质醇和甲状腺功能减退,给予激素替代治疗。

随着化疗药物的安全性提高和适应证变广,多种化疗药物开始用于治疗OPG。目前,OPG的化疗方案主要是卡铂联用长春新碱,主要用于3岁以下的儿童。El Beltagy等<sup>[7]</sup>认为新发的OPG手术的首要目的是获取病理诊断和缓解脑积水,而化疗能缩小或稳定肿瘤体积,保留视力和内分泌功能。本文病例均未行化疗。毛细胞型星形细胞瘤对放疗较敏感,放疗能显著缩小肿瘤的体积,降低肿瘤的复发率,提高存活率<sup>[8]</sup>。放疗虽然对此类肿瘤效果肯定,但考虑到放疗具有显著的长期并发症,如视觉功能损害、神经内分泌功能障碍等,有学者建议只针对

10岁以上的患儿行放疗<sup>[8]</sup>。本文3例术后复发病人伽玛刀治疗后复查肿瘤无增大,随访临床症状无明显进展。

综上所述,多种影像技术、多学科结合可能更利于OPG术前诊断;显微手术仍是治疗OPG的主要方式,术中应在保护重要结构的情况下尽量全切肿瘤;大部分OPG手术联合放化疗能取得较好的效果。

【参考文献】

- [1] 张荣伟,许 鹏,刘建民,等. 视束胶质瘤全切1例[J]. 中国临床神经外科杂志,2013,18(9):575.
- [2] 孙 涛,王德江,王伟庆,等. 儿童视路胶质瘤3例报告并文献复习[J]. 中国临床神经外科杂志,2016,21(1):44-46.
- [3] 赵丽娟. 以内斜视首发的视神经胶质瘤误诊1例[J]. 临床眼科杂志,2018,26(1):89-90.
- [4] Jittapirosak N, Hou P, Liu HL, *et al.* Prognostic role of conventional and dynamic contrast-enhanced MRI in optic pathway gliomas [J]. J Neuroimaging, 2017, 27: 594-601.
- [5] Hales PW, Smith V, Dhanoa-Hayre D, *et al.* Delineation of the visual pathway in paediatric optic pathway glioma patients using probabilistic tractography, and correlations with visual acuity [J]. Neuroimage Clin, 2018, 17: 541-548.
- [6] Shuper A, Horev G, Kornreich L, *et al.* Visual pathway glioma: an erratic tumour with therapeutic dilemmas [J]. Arch Dis Child, 1997, 76: 259-263.
- [7] El Beltagy MA, Reda M, Enayet A, *et al.* Treatment and outcome in 65 children with optic pathway gliomas [J]. World Neurosurg, 2016, 89: 525-534.
- [8] Pierce SM, Barnes PD, Loeffler JS, *et al.* Definitive radiation therapy in the management of symptomatic patients with optic glioma: survival and long-term effects [J]. Cancer, 1990, 65: 45-52.
- [9] Halperin EC, Constine LS, Tarbell NJ, *et al.* Pediatric radiation oncology [M]. Philadelphia: Lippincott, Williams & Wilkins, 1999. 927-932.

(2019-04-01 收稿,2019-05-21 修回)