

鞍上池蛛网膜囊肿误诊原因分析

屈浙¹ 宗绪毅² 李建华¹ 钱涛³ 倪海涛³

¹石家庄市第一医院神经外科, 石家庄 050011; ²首都医科大学附属北京天坛医院神经外科, 北京 100070; ³河北省人民医院神经外科, 石家庄 050051

通信作者: 倪海涛, Email: nht821@163.com

【摘要】目的 探讨鞍上池囊肿的误诊原因, 分析误诊病例的临床特点、诊断依据和鉴别要点。**方法** 回顾分析了 2015 年 3 月至 2019 年 3 月, 首都医科大学附属北京天坛医院神经外科和河北省人民医院神经外科诊治 97 例鞍上池蛛网膜囊肿临床资料, 所有患者均行 CT 和 MRI 扫描, 均伴有梗阻性脑积水。97 例中 13 例发生误诊误治, 其中男 7 例, 女 6 例, 初次就诊年龄 1~31(6.3)岁, 6 岁以下 10 例, 15 岁 1 例, 31 岁 1 例, 26 岁 1 例, 误诊为梗阻性脑积水 11 例, 误诊为囊性颅咽管瘤 2 例。**结果** 13 例中 11 例行脑室腹腔分流术, 9 例无效再次行神经内镜治疗, 同时去掉分流管, 恢复良好, 1 例分流术发生颅内血肿再次开颅清除血肿并去骨片减压, 1 例分流后发生裂隙脑室, 给保守观察, 2 例开颅手术切除病例稳定。本组病例无手术死亡者, 无并发症发生。内镜再次手术后病例, CT 和(或)MRI 扫描示脑室有不同程度缩小, 部分恢复正常大小, 手术后磁共振脑脊液造影造瘘口处脑脊液流动通畅。**结论** 鞍上池蛛网膜囊肿发病率低, 临床上少见, 易误诊误治。目前公认最佳治疗方法是神经内镜囊肿壁部分切除、囊肿脑室造瘘和三脑室底造瘘术。

【关键词】 鞍上池; 蛛网膜囊肿; 神经内镜

DOI:10.3760/cma.j.issn.0376-2491.2020.08.009

Analysis of misdiagnosis causes of suprasellar arachnoid cysts

Qu Zhe¹, Zong Xuyi², Li Jianhua¹, Qian Tao³, Ni Haitao³

¹Department of Neurosurgery, 1st Hospital of Shijiazhuang City, Shijiazhuang 050011, China; ²Department of Neurosurgery, Beijing Tiantan Hospital, Beijing 100070, China; ³Department of Neurosurgery, Hebei General Hospital, Shijiazhuang 050051, China

Corresponding author: Ni Haitao, Email: nht821@163.com

【Abstract】 Objective To investigate the causes of misdiagnosis of suprasellar arachnoid cysts, analyze its characteristics and put forward the diagnostic basis and differential points. **Methods** The clinical data of 97 cases of suprasellar arachnoid cysts diagnosed and treated in the neurosurgery department of Beijing Tiantan Hospital and Hebei General Hospital from March 2015 to March 2019 were analyzed retrospectively. All patients underwent CT and MRI scans with obstructive hydrocephalus. 13 cases were misdiagnosed, including 7 males and 6 females. First visit age 1–31 years old, with an average age of 6.3 years. There were 10 patients younger than 6 years old. The remaining 15-year-old patients, 31-year-old patients and 26-year-old patients each have one case. 11 cases were misdiagnosed as obstructive hydrocephalus, 2 cases as cystic craniopharyngioma. **Results** 13 cases were misdiagnosed and mistreated, 11 cases were treated with intraventricular and abdominal shunt, 9 cases were treated with neuroendoscopy and recovered well. One cases of intracranial hematomas underwent craniotomy again, the hematomas were removed again and the bone slice were decompressed. One case had fissured stable after shunt. There were no operative deaths and no complications in this group. After endoscopic reoperation, CT and/or MRI scans showed that the ventricle narrowed in varying degrees, some of them returned to normal size and the flow of cerebrospinal fluid (cerebrospinal fluid) was unobstruct at the end of magnetic resonance cerebrospinal fluid angiography (MRI) fistula after endoscopic reoperation. **Conclusions** The incidence of suprasellar arachnoid cysts is low, it is rare in clinic and it is easy to misdiagnose and mistreat. At present, it is recognized that the best treatment methods are partial resection of endoscope cyst wall, cyst ventricle fistula and third ventricle floor fistula.

【Key words】 Suprasellar cisterna; Arachnoid cyst; Neuroendoscopy

DOI:10.3760/cma.j.issn.0376-2491.2020.08.009

颅内蛛网膜囊肿在颅内占位性病变中所占比例约1%,鞍上池囊肿在所有颅内蛛网膜囊肿中占5%~12.5%^[1-3]。因其发病率低,生长缓慢,临床上少见,常于造成梗阻性脑积水,产生症状时被发现并易误诊。现将13例误诊误治的鞍上池蛛网膜囊肿病例临床分析报道如下。

对象与方法

1. 临床资料:对象为2015年3月至2019年3月间在北京天坛医院神经外科和河北省人民医院神经外科门诊诊治的鞍上池蛛网膜囊肿患者,共97例,

其中误诊误治13例(占同期门诊鞍上池囊肿的13.4%)。误诊为梗阻性脑积水11例,囊性颅咽管瘤2例。13例中男7例,女6例,初次就诊年龄1~31(6.3)岁,6岁以下10例,15岁1例,31岁1例,26岁1例;首发症状:头颅增大7例,头痛或伴呕吐3例,头部创伤发现2例,体检发现1例。头颅增大,囟门张力高6例,囟门最迟闭合者5岁。

2. 影像检查:全部病例行CT和(或)MRI扫描证实鞍上池囊肿、梗阻性脑积水,表现为三脑室球形扩张,内信号均匀(图1),无中间块,无脑脊液涡流,轴位MRI表现“米老鼠征”,冠状位见三脑室球形扩大,内无中间块(图1),矢状位MRI发现脑

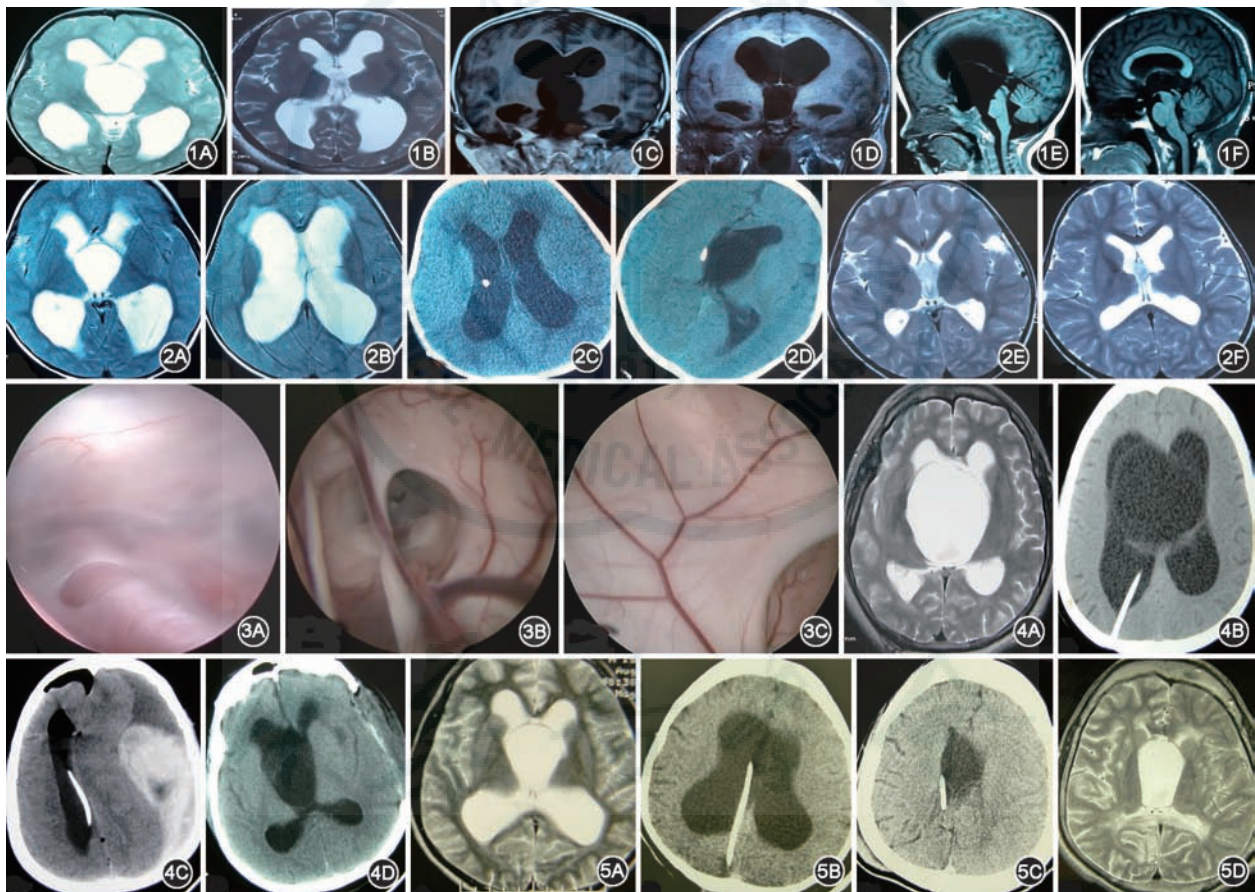


图1 鞍上池蛛网膜囊肿合并梗阻性脑积水患者影像学。1A. 三脑室球形扩张,“米老鼠征”,内部信号均匀;1B. 三脑室柱形扩张,三脑室内见脑脊液涡流,中间块明显可见,脑室对称性增大;1C. 三脑室形态为球形扩张;1D. 三脑室形态为柱形扩张,可见中间块;1E. 三脑室底上抬,桥脑受压,脑干向后移位;1F. 脑干形态位置正常,三脑室底未上抬 图2 梗阻性脑积水患儿(女,3岁)影像学资料。2A,B. 鞍上池囊肿合并梗阻性脑积水;2C. 脑室腹腔分流术后当天;2D. 分流术后3个月,双侧脑室不对称,右侧脑室消失,左侧脑室扩大;2E. 内镜行囊肿部分切除,三脑室底造瘘术后1周脑室恢复良好;2F. 内镜术后1年脑室恢复良好 图3 鞍上池蛛网膜囊肿患者神经内镜下所见。3A. 椎基底动脉周围蛛网膜活瓣;3B. 透明隔缺损,见双侧脑室脉络丛;3C. 透明隔完好 图4 鞍上池蛛网膜囊肿患者(男,31岁)影像学资料。4A. MRI示鞍上池囊肿合并梗阻性脑积水,行脑室腹腔分流术治疗;4B. 脑室腹腔分流当天CT检查结果;4C. 分流手术后5d,患者昏迷,CT示颅内血肿;4D. 开颅清除血肿并去骨片减压后CT检查结果 图5 鞍上池囊肿合并梗阻性脑积水患者(15岁)的影像学资料。5A. 脑室腹腔分流术前MRI示鞍上池囊肿并梗阻性脑积水;5B. 脑室腹腔分流术后半年CT示脑室扩大;5C. 行脑室腹腔分流术后9年,CT示双侧侧脑室消失,囊肿存在;5D. 行脑室腹腔分流术后17年MRI示双侧脑室消失,囊肿存在,患者无明显不适

干受压、后移位,三脑室底上抬(图 1), 双侧脑室扩大,室旁水肿(图 2)。以上特点与单纯梗阻性脑积水明显不一样。

3. 治疗方法:误诊的 13 例患者,11 例首次治疗行脑室腹腔分流术,其中 3 例行双侧侧脑室腹腔分流术,2 例首次行开颅经胼胝体切除囊肿,9 例行脑室腹腔分流术患者再次行神经内镜下囊肿壁部分切除、囊肿脑室造瘘和三脑室底造瘘术,同期拔除分流管。

结 果

11 例行脑室腹腔分流术患者中 4 例分流术后因囊肿堵塞室间孔和透明隔完整形成脑室不对称(图 2),9 例再次行经室间孔囊肿壁部分切除、囊肿脑室造瘘、解除导水管上口梗阻和三脑室底造瘘术,同时给拔出异物分流管,术中见透明隔完整 4 例(图 3),透明隔缺损 5 例(图 3),见椎基底动脉蛛网膜裂隙 8 例(图 3);手术后复查 CT 和(或)MRI 扫描证实脑室有缩小,室旁水肿消失,症状明显好转(图 2);1 例 31 岁患者在体检时发现鞍上池囊肿并梗阻性脑积水,行脑室腹腔分流术后,发生颅内血肿并行开颅清除血肿去骨片减压(图 4);1 例 15 岁患者因头部外伤行 CT 和(或)MRI 发现鞍上池囊肿和梗阻性脑积水,诊断梗阻性脑积水行脑室腹腔分流术;开颅 2 例脑室大小变化不明显,病情稳定;1 例患者在 26 岁时发现鞍区囊性占位,诊断囊性颅咽管瘤行开颅切除术,病情稳定,手术后病理学诊断为鞍上池囊肿。术后磁共振脑脊液电影显示造瘘口处和导水管脑脊液流动通畅。

本组患者随访时间 1~17(4.2)年,除 1 例血肿手术病例,其余均恢复良好。术后 CT 和(或)MRI 扫描 11 例脑室腹腔分流术患者,8 例脑室缩小恢复正常,1 例脑室变化不明显,症状明显好转,1 例 31 岁患者,体格检查发现梗阻性脑积水,行脑室腹腔分流术发生血肿病例,未进一步处理,1 例 15 岁患者脑室腹腔分流术后随访 17 年,囊肿存在,双侧脑室成裂隙状(图 5),无明确不适,行观察随诊;开颅切除囊性颅咽管瘤 2 例患者,无囊肿复发,脑室略有缩小,病情稳定。

讨 论

Peter Pauw 在 16 世纪最先对鞍上池囊肿进行

了描述,但由于本病发病率较低,一直不为人们所认识,且当时受检查方法的限制,多被误诊为脑积水。鞍上池囊肿的发病原因尚不十分明确,有学者提出,在下丘脑后方和鞍背之间存在一层完整的蛛网膜是形成鞍上池囊肿的基础^[4]。此后 Hopf 等^[5]也证实了这一点。也有学者认为在胚胎时期存在的蛛网膜内间隙扩大后形成了蛛网膜囊肿,并得到了病理学结果的支持。关于鞍上池囊肿扩大的机制有多种学说,囊壁蛛网膜有主动分泌功能;囊壁上存在异位的脉络丛组织;囊肿内外存在渗透压梯度等,但均未经证实。近年来,有很多作者在内镜和动态 MRI 的研究中发现,在基底动脉周围的蛛网膜上存在微小的裂隙样活瓣,随动脉搏动而开闭,脑脊液随压力梯度逐渐进入到囊腔内,囊肿不断扩大^[6]。目前这一理论已为多数学者所认同。我们在手术过程中亦发现脚间池蛛网膜上活瓣样结构的存在(图 3)。

鞍上池囊肿为一种先天性疾病,以婴幼儿发病为主^[2],本组病例也支持此观点。鞍上池囊肿的临床表现主要由囊肿局部压迫和囊肿堵塞室间孔和导水管产生梗阻性脑积水所引起。典型的临床症状和体征包括头痛、呕吐等颅高压症状,在婴儿可表现为头颅增大、步态不稳、视力及视野障碍等^[7-8]。影像学检查发现有梗阻性脑积水,室旁水肿等,易被误诊断为单纯梗阻性脑积水;虽然随着 MRI 推广和普及,鞍上池囊肿的特点越来越被影像学医师和神经外科医师所认知,因发病率低原因,仍有较高的误诊误治发生,给患者带来精神、身体和财务上的损失。

鞍上池囊肿被误诊的因素,主要是发病率低,临床上极少见到,不被临床医师所认知,还与其生长特性有关,囊肿呈膨胀性生长且缓慢,造成脑脊液循环通路室间孔和导水管的慢性梗阻,临床上常表现为梗阻性脑积水的症状,儿童期明显,而成人常被意外发现,MRI 扫描囊肿内囊液信号与脑脊液像相似,易误诊断为梗阻性脑积水,造成错误治疗并不少见^[2,9]。除临床表现外,MRI 扫描上,鞍上池囊肿具有特征性表现,如脑室不对称扩大,呈现“米老鼠征”,三脑室球形扩张,三脑室内无脑脊液涡流,不见中间块,在矢状位上,见三脑室底上抬,脑干后移位,桥脑受压等;鞍上池囊肿多在婴幼儿期发病,临床表现较明显,而青少年或成年后常无明显临床表现,而意外或体格检查被发现,是否需要治疗要综合检查结果分析,如果患者无临床表现,

无视力视野改变,无室旁水肿,无眼底视乳头水肿,囊肿处于静止期,可严密观察随访,本组有 2 例意外发现并被误诊为梗阻性脑积水病例,因治疗不当,其中 1 例发生颅内血肿,1 例发生裂隙脑室;1 例 26 岁体格检查发现被误诊为囊性颅咽管瘤行开颅手术,病理学诊断为鞍上池囊肿。因此,正确鉴别单纯梗阻性脑积水和鞍上池囊肿造成梗阻性脑积水成为避免误诊误治的关键。鞍上池囊肿治疗虽有显微镜下囊肿切除术、囊肿脑室或囊肿-腹腔分流术,但目前被广泛接受和应用于临床是更加微创的内镜下囊肿壁部分切除囊肿脑室造瘘、打通导水管和三脑室底造瘘,其时间短,损伤小,避免体内植入异物分流管,恢复快,是目前公认的首选治疗方法^[1-3,10-12]。

鞍上池囊肿鉴别诊断主要是囊肿致梗阻性脑积水与单纯梗阻性脑积水的鉴别,可总结以下 6 点:(1)三脑室形态:脑积水为柱形扩张,鞍上池囊肿为球形扩张(图 1);(2)中间块:脑积水有明确的中间块,鞍上池囊肿不见(图 1);(3)涡流:脑积水三脑室内有明显的涡流,鞍上池囊肿没有(图 1);(4)脑室横断面形态:脑积水均匀性扩大,鞍上池囊肿为米老鼠征(图 1);(5)三脑室底抬高:脑积水无三脑室底上抬,鞍上池囊肿明显上台(图 1);(6)移位、积水:脑干受压与移位,脑积水无脑干移位,鞍上池囊肿脑干向后移位,桥脑受压变形(图 1)。从上述 6 个方面能正确鉴别两者。

综上所述,鞍上池囊肿,临床上少见,易造成误诊,因此熟练掌握其特点,及时做出正确的诊断,能获得及时正确治疗,目前公认最佳治疗方法是神经内镜囊肿壁部分切除、囊肿脑室造瘘和三脑室底造瘘术。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参 考 文 献

- [1] Crimmins DW, Pierre Kahn A, Sainte Rose C, et al. Treatment of suprasellar cysts and patient outcome[J]. *JNS*, 2006, 105: 107-114. DOI: 10.3171/ped.2006.105.2.107.
- [2] Struck AF, Murphy MJ, Iskandar BJ. Spontaneous development of a de novo suprasellar arachnoid cyst[J]. *J Neurosurg-Pediatr*, 2006, 104(6): 426-428. DOI: 10.3171/ped.2006.104.6.426.
- [3] 宗绪毅,李储忠,姜之全,等. 颅内蛛网膜囊肿的治疗策略[J]. *中华神经外科杂志*, 2011, 27(3):220-223. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1001-2346.2011.03.002.
- [4] Kirolos RW, Javadpour M, May P, et al. Endoscopic treatment of suprasellar and third ventricle-related arachnoid cysts[J]. *Child Nerv Syst*, 2001, 17(12):713-738. DOI:10.1007/s003810100494.
- [5] Hopf NJ, Pernecky A. Endoscopic neurosurgery and endoscope-assisted microneurosurgery for the treatment of intracranial cysts[J]. *Neurosurgery*, 1998, 43(6): 1330-1336. DOI: 10.1097/00006123-199812000-00037.
- [6] Schroeder HWS, Gaab M. Endoscopic observation of a slit-valve mechanism in a suprasellar prepontine arachnoid cyst: case report[J]. *Neurosurgery*, 1997, 40(1): 198-200. DOI: 10.1097/0006123-199701000-00045.
- [7] 张亚卓,宋明. 神经内镜手术技术[M]. 北京:北京大学医学出版社. 2004: 92-101.
- [8] Fioravanti A, Godano U, Consales A, et al. Bobble-head doll syndrome due to a suprasellar arachnoid cyst: endoscopic treatment in two cases[J]. *Child Nerv Syst*, 2004, 20(10): 770-773. DOI:10.1007/s00381-004-0925-3.
- [9] 刘厚强,叶成坤,王新栋,等. 神经内镜下第三脑室底造瘘术在梗阻性脑积水中的应用[J]. *临床神经外科杂志*, 2017, 14(6):446-449. DOI:10.3969/j.issn.1672-7770.2017.06.009.
- [10] Ogiwara H, Nobuhito M, Joko K, et al. Endoscopic fenestrations for suprasellar arachnoid cysts[J]. *J Neurosurg-Pediatr*, 2011, 8(5): 484-488. DOI:10.3171/2011.8.peds11226.
- [11] Maher CO, Goumnerova L. The effectiveness of ventriculocysternotomy for suprasellar arachnoid cysts[J]. *J Neurosurg-Pediatr*, 2011, 7(1): 64-72. DOI: 10.3171/2010.10.PEDS10356.
- [12] Fernández Molina, Guillermo. Neuroendoscopic Management of middle fossa arachnoid cysts[J]. *World Neurosurg*, 2012, 79(2): S19.e19-S19.e23. DOI: 10.1016/j.wneu.2012.02.012.

(收稿日期:2019-11-29)

(本文编辑:刘小梅)