

· 肿瘤介入 ·

中枢神经系统血管母细胞瘤术前栓塞

王巍 张晓龙 黄祥龙 冯晓源 徐启武

【摘要】 目的 探讨术前栓塞对中枢神经系统血管母细胞瘤手术切除的作用。方法 11 例经 CT、MRI 及 DSA 检查诊断为中枢神经系统血管母细胞瘤患者, 8 例病变位于小脑, 1 例位于延髓, 2 例位于脊髓胸段内。手术切除前均在局麻下经微导管行供血动脉 PVA 颗粒栓塞。栓塞后均行手术切除肿瘤。结果 微导管均到达供血动脉, 注入适量直径为 $250 \sim 350 \mu\text{m}$ PVA 颗粒后, 6 例完全栓塞, 肿瘤血管和肿瘤染色完全消失, 5 例大部栓塞, 肿瘤血管和肿瘤染色仅存小部分。11 例栓塞后均顺利实施肿瘤手术切除。与既往未栓塞的病例相比较, 行术前栓塞的病例手术时肿瘤界限清楚, 术中出血减少, 手术视野清晰, 不易误伤邻近正常结构, 容易分块切除, 手术时间缩短, 6 例完全栓塞者表现尤为显著。11 例手术均未出现并发症。结论 术前栓塞对血管母细胞瘤手术切除可使肿瘤切除更为容易, 临近正常结构不易损伤, 手术时间缩短, 术中出血明显减少, 手术并发症及病死率降低。

【关键词】 血管母细胞瘤; 中枢神经系统; 血管内栓塞; 治疗

Preoperative embolization of hemangioblastoma of central nervous system WANG Wei, ZHANG Xiaolong, HUANG Xianglong, et al. Department of Radiology, Huashan Hospital Fudan University, Shanghai 200040, China

【Abstract】 Objective To determine whether preoperative embolization is a valuable adjunct to surgical excision of hemangioblastoma. Methods Eleven cases of hemangioblastoma, involving 8 of cerebellum, 1 of medulla oblongata and 2 of spinal cord shown by CT, MR and DSA were embolized preoperatively. The feeding arteries were catheterized with microcatheter and devascularized with polyvinyl alcohol particles. Results The blood supplies of the tumor in 6 cases were completely eliminated, and partial occlusion through embolization were undergone for the other 5 cases. Surgical operation was undergone 1-7 days later with all, the 11 tumors totally resected accompanied by minimal blood loss and shortening of the operation time. In addition, manipulation and removal of these embolized tumors were actually easier than expected. No complications occurred during the procedures of embolization and operation. Conclusions Preoperative embolization of hemangioblastoma is a useful and relatively safe to surgical complete resection of this hypervascular tumor with significant reduction of blood loss and operation time.

【Key words】 Hemangioblastoma; Central nerves system; Endovascular embolization; Therapy

血管母细胞瘤多见于小脑半球、蚓部、第四脑室及脑干, 亦可见于脊髓髓内。由于血管母细胞瘤临近中枢神经系统重要结构, 且血供十分丰富, 因此增加了外科手术的难度。术前栓塞已成为手术切除的重要辅助手段。现将本组 2001 年 11 月~2002 年 8 月的 11 例血管母细胞瘤患者的术前栓塞治疗资料进行分析, 并探讨其对外科手术重要的辅助作用。

材料与方法

患者 11 例, 男性 10 例, 女性 1 例, 年龄 8~57 岁, 平均 41 岁。11 例经 CT、MRI 和 DSA 检查诊断

为中枢神经系统血管母细胞瘤, 8 例位于小脑, 1 例位于延髓, 2 例位于脊髓胸段。8 例临床症状以不同程度的头痛伴行走不稳为主, 位于小脑的 8 例中 6 例病灶位于小脑半球, 2 例位于小脑蚓部; 1 例患者以左上肢麻木起病, 并逐渐出现双上肢乏力及肌萎缩, 病灶位于延髓; 2 例患者以肢体感觉障碍, 肌力减退起病, 病灶位于胸髓。11 例患者手术前均行全脑或全脊髓数字减影血管造影, 并在局麻和全身肝素化下通过 5F 导引导管, 以 Fastracker-18 微导管超选至肿瘤供血动脉, 缓慢地注入直径为 $250 \sim 350 \mu\text{m}$ 聚乙烯泡沫醇(PVA)颗粒。术后 1~7d 外科手术分块切除肿块, 术后病理均证实为血管母细胞瘤。

结 果

微导管均能超选到达供血动脉,注入适量 250~350 μ m PVA 颗粒后,6 例完全栓塞,术后再次造影,肿瘤血管和肿瘤染色完全消失(图 1,图 2);5 例大部栓塞,肿瘤血管和肿瘤染色大部分消失(图 3,图 4)。11 例栓塞后均未出现并发症。栓塞术后 1 周内行外科手术,手术记录和术后随访表明,手术时



图 1 小脑左侧半球血管母细胞瘤,左侧椎动脉造影侧位,肿瘤由左侧大脑后动脉及双侧小脑上动脉分支供血



图 2 PVA 栓塞后造影示肿瘤血管和肿瘤染色完全消失



图 3 小脑右侧半球血管母细胞瘤,右侧椎动脉造影侧位,肿瘤由右侧大脑后动脉,小脑上动脉及小脑后下动脉分支供血



图 4 栓塞后造影示肿瘤血管和肿瘤染色大部消失

讨 论

血管母细胞瘤又称血管网状细胞瘤,发病率不高,是中枢神经系统的一种良性血管性肿瘤,绝大多数发生于后颅凹,约占后颅凹肿瘤的 7%~10%,部分见于脊髓,约占脊髓肿瘤的 4%~5%^[1]。

血管母细胞瘤血供丰富,尤其是完全实质性的肿瘤,手术过程中出血量大,这是导致各种手术并发症,甚至致患者死亡的主要原因。而且,后颅凹血管母细胞瘤临近脑干等重要结构,术中出血量大,影响手术野的观察,增大了损伤临近结构的危险,干扰了对肿瘤的完整切除^[2],不利于患者神经症状和体征的恢复,且复发率高^[3]。

对于血管母细胞瘤,现代神经外科学者主张应遵循动静脉畸形手术原则,即先处理供血动脉,再处理引流静脉,最后切除整个肿瘤^[4]。术前血管造影可以在 CT 和 MR 诊断的基础上,进一步了解肿瘤血供的具体细节,包括肿瘤血管和肿瘤染色的具体范围,明确的供血动脉来源和引流静脉途径^[5]。而在此基础上进行术前超选择栓塞供血动脉,将大大有利于肿瘤切除。

术前栓塞治疗的目的在于:①减少术中出血以

间均较以往未行术前栓塞患者的手术时间有所缩短。术中出血明显减少,其中 6 例完全栓塞者术中出血 100~200ml,未予输血;5 例部分栓塞者出血 400~500ml,输血 400ml。栓塞后手术野清,肿瘤均全切,临近正常结构无损伤。所有患者术后生命体征平稳,GCS 15 分,术后 7~10 d 出院。术后随访,患者神经症状和体征较术前明显改善,增强 MR 复查未见肿瘤强化灶。

降低并发症和病死率;②缩短手术时间;③增加手术全切肿瘤的机会;④获得良好的手术视野以减少损伤临近正常结构的危险;⑤缓解疼痛;⑥减少肿瘤复发^[6]。将微导管准确置入供血动脉细微分支后进行微导管造影,并通过微导管将直径 250~350 μ m 的聚乙烯泡沫醇颗粒(PVA)缓缓注入,靠血流冲击进入肿瘤血管微循环内,能够较快速适量地栓塞肿瘤血供^[7]。栓塞术中应经常通过微导管造影以了解栓塞效果,防止过度栓塞和栓子过度返流造成误栓^[1]。如肿瘤血管及肿瘤染色明显减少,血流明显减慢,即可认为达到目的,不必待肿瘤血管及肿瘤染色完全消失。以此方法将多支供血动脉逐一栓塞,术后再行椎动脉造影,见肿瘤血管及肿瘤染色完全消失,即结束栓塞。

部分肿瘤由于供血动脉细或成角,不能使微导管到位而无法做到完全栓塞。尽管有学者认为部分栓塞并不能减少手术并发症和死亡率^[9],但根据我们不多的经验来看,部分栓塞使肿瘤血管和肿瘤染色消失约 50%~60%,手术中仍全切肿瘤,出血约 400ml,术中术后无并发症,患者恢复良好。因而认为,术前栓塞最主要的目的在于通过栓塞以减少术

中出血从而降低手术病死率,并不强求一定要完全阻断肿瘤的血供。在处理多支供血的肿瘤时即使是部分栓塞,仍对外科手术有很大帮助。切勿在治疗过程中强求完全栓塞,如操作不当反而会增加栓塞治疗的危险性,有可能造成严重的并发症,甚至死亡。

髓内血管母细胞瘤手术难度大,术中出血量多,极易伤及正常延髓或脊髓组织,危及患者生命,如既往统计,延髓血管母细胞瘤外科手术平均死亡率高达 15%^[10]。根据作者的经验,对延髓及胸髓内血管母细胞瘤先行术前血管内栓塞后再手术,可明显减少术中出血,是治疗髓内血管母细胞瘤较理想的方法。髓内血管母细胞瘤栓塞的要点在于不损伤和不误栓脊髓前动脉,否则患者将立即出现蛛网膜下腔出血和截瘫。由于脊髓前动脉管径很细,故在显微导管超选供血动脉分支时,动作务必轻柔,超选成功后,应非常缓慢地通过微导管注入栓塞剂,注意感觉导管内压力的细微变化,不时地手推造影剂以了解栓塞效果,防止栓塞剂返流入脊髓前动脉主干而引起误栓。栓塞术后造影应确认脊髓前动脉显影好。

通过对上述 11 例患者造影和栓塞治疗的分析,我们认为,对中枢神经系统血管母细胞瘤患者进行术前栓塞,是一种安全有效的辅助治疗方法,可以很好地减少术中出血,使手术野清晰,防止损伤临近重要结构,这不仅缩短了手术时间,降低了手术并发症,而且还有助于全切肿瘤。

参 考 文 献

1 Standard SC , Ahuja A , Livingston K , et al. Endovascular embolization and surgical excision for the treatment of cerebellar and brain stem hemangioblastoma. Surg Neurol , 1994 , 41 : 405-410.

2 Tampieri D , Leblanc R , Terbrugge K. Preoperative embolization of brain and spinal hemangioblastoma. Neurosurgery , 1993 , 33 : 502-505.

3 Ahuja A , Gibbson KJ. Endovascular therapy of central nervous system tumor. Neurosurg Clin N Am , 1994 , 5 : 541-554.

4 Djindjian M. Successful removal of a brainstem hemangioblastoma. Surg Neurol , 1986 , 25 : 97-100.

5 Ohtakara K , Kuga Y , Murao K , et al. Preoperative embolization of upper cervical cord hemangioblastoma concomitant with venous congestion - case report. Neurol Med Chir (Tokyo) , 2000 , 40 : 589-593.

6 Dawson RC , Barr JD. Standards of practice : the american society of interventional and therapeutic neuroradiology : head , neck , and brain tumor embolization. Accreditation council on graduate medical education. AJNR , 2001 , 22 (suppl) : 14-15.

7 Eskridge JM , McAulliffe W , Harris B , et al. Preoperative endovascular embolization of craniospinal hemangioblastoma. AJNR , 1996 , 17 : 525-531.

8 Kuroiwa T , Tanaka H , Ohta T , et al. Preoperative embolization of highly vascular brain tumors : clinical and histopathological findings. Noshuyo Byori , 1996 , 13 : 27-36.

9 Takeuchi S , Tanaka R , Fujii Y , et al. Surgical treatment of hemangioblastoma with presurgical endovascular embolization. Neurol Med Chir (Tokyo) , 2001 , 41 : 246-251.

10 周良辅 主编.现代神经外科学.上海 :上海科学技术出版社 2001.

(收稿日期 : 2002-09-24)

· 消息 ·

中国东部第二届介入放射学术会议紧急通知

我们原定于 6 月 12 日在福建省厦门市举办的中国东部第二届介入放射学术会议,因故延期,何时开会待第三轮通知,特此敬告。

中国东部第二届介入放射学术会议筹备组

中枢神经系统血管母细胞瘤术前栓塞

作者：[王巍](#)，[张晓龙](#)，[黄祥龙](#)，[冯晓源](#)，[徐启武](#)
作者单位：[200040, 复旦大学附属华山医院放射科](#)
刊名：[介入放射学杂志](#) [ISTIC PKU](#)
英文刊名：[JOURNAL OF INTERVENTIONAL RADIOLOGY](#)
年，卷(期)：2003，12(3)
被引用次数：1次

参考文献(10条)

1. [Standard SC, Ahuja A, Livingston K](#) Endovascular embolization and surgical excision for the treatment of cerebellar and brain stem hemangioblastoma 1994
2. [Tampieri D, Leblanc R, Terbrugge K](#) Preoperative embolization of brain and spinal hemangioblastoma 1993
3. [AHUJA A, Gibbson KJ](#) Endovascular therapy of central vervous system tumor 1994
4. [Djindjian M](#) Successful removal of a brainstem hemangioblastoma 1986
5. [Ohtakara K, Kuga Y, Murao K](#) Preoperative embolization of upper cervical cord hemangioblastoma concomitant with venous congestion-case report 2000(40)
6. [Dawson RC, Barr JD](#) Standards of practice: the american society of interventional and therapeutic neuroradiology: head neck and brain tumor embolization Accreditation council on graduatemedical education 2001(Suppl)
7. [Eskridge JM, McAullife W, Harris B](#) Preoperative endovascular embolization of craniospinal hemangioblastoma 1996
8. [Kuroiwa T, Tanaka H,hta T](#) Preoperative embolization of highly vascular brain tumors: clinical and histopathological findings 1996
9. [Takeuchi S, Tanaka R, Fujii Y](#) Surgical treatment of hemangioblastoma with presurgical endovascular embolization 2001(41)
10. [周良辅](#) 现代神经外科学 2001

相似文献(10条)

1. 期刊论文 [马永强, 杨宁, 林光武, MA Yong-qiang, YANG Ning, LIN Guang-wu](#) 中枢神经系统血管母细胞瘤MRI特点分析 -基础医学与临床2005, 25(6)
目的:探讨中枢神经系统血管母细胞瘤MRI特点的认识. 方法:搜集经手术病理证实的中枢神经系统血管母细胞瘤21例, 对其MRI表现进行回顾性分析. 结果:血管母细胞瘤常见于后颅窝, 发生于椎管内者少见. 本组21例23个病灶, 大囊小结节型9例, 实质型10例, 单纯囊型2例. 血管母细胞瘤典型表现为大囊、小结节且结节显著异常强化. 实质型MRI特征性不强, 术前误诊率高达70%, 尤其脊髓内实质型, 术前MRI正确诊断率仅为20%. 结论MRI是诊断血管母细胞瘤的有效检查方法, MRI增强对于血管母细胞瘤的正确诊断和分型尤为重要.
2. 期刊论文 [陈勇, 高知玲, 郭鸣俊, 陈兵, 郭玉林, CHEN Yong, GAO Zhi-Ling, GUO Ming-jun, CHEN Bing, GUO Yu-lin](#) 中枢神经系统血管母细胞瘤的MR诊断 -医学影像学杂志2007, 17(1)
目的:探讨血管母细胞瘤MR表现及MR的诊断价值. 方法:对22例经手术病理证实的血管母细胞瘤MR表现进行回顾分析. 结果:病灶位于小脑半球14例, 小脑蚓部4例, 颈髓2例, 延髓1例, 小脑合并颈髓病灶1例. 囊腔结节型14例, 囊肿型2例, 实质型6例. 增强扫描肿瘤结节及实质型瘤体均明显强化. 6例MR表现有血管流空影. 瘤周轻或中度水肿. 结论:MR对血管母细胞瘤的诊断及鉴别诊断有重要价值.
3. 学位论文 [张广宇](#) 中枢神经系统血管母细胞瘤的电镜结构及免疫组化研究 2008
目的:探讨中枢神经系统血管母细胞瘤(Central Nervous SystemHemangioblastomas)的组织学起源及紧密连接蛋白(Occludin)在血管母细胞瘤中的表达及其在肿瘤发展过程中的病理生理意义.
材料与方法:收集河北医科大学附属医院神经外科2003年6月-2007年6月手术治疗并经术后病理检查证实的30例血管母细胞瘤病人(其中男性18例、女性12例)的手术标本, 年龄15-68岁, 平均年龄为32.47岁. 另取颅脑损伤后开颅减压手术中切除的正常脑组织10例作为对照. 根据患者术前影像学检查, 将肿瘤的大体表现分为三型: S型(mainly solid type), 以实体肿瘤为主要表现; SC型(mainly solid tumor with macroscopic cysts), 有较大的实体肿瘤, 同时也伴有明显瘤囊形成; C型(mainly cyst type), 以一个较大瘤囊形成为主要表现, 肿瘤本身仅表现为囊壁的瘤结节. 肿瘤组织标本采用ABC免疫组化的方法来检测标本微血管内皮细胞上Occludin的表达.
免疫组化结果判定, 根据标本微血管内皮细胞阳性率, 将免疫组化结果分为3级: 阴性, 标本中微血管内皮细胞阳性率≤5%; 弱阳性, 5%<标本中微血管内皮细胞阳性率<30%; 强阳性, 标本中微血管内皮细胞阳性率≥30%. 结果采用Spearman相关性进行分析. 采用免疫组化法对30例血管母细胞

瘤及10例人正常脑组织微血管内皮细胞中紧密连接蛋白Occludin的分布表达进行检测,利用统计学软件进行结果分析,其中5例HBs进行电镜观察。

结果:

1. Occludin在血管母细胞瘤及正常脑组织中的表达: Occludin蛋白在10例正常脑组织中均有表达,但其显色程度相对较弱,在其正常微血管内皮细胞胞浆中可见有浅黄色细颗粒,染色偏淡,为中等阳性(++)。在血管母细胞瘤患者中10例S型及4例SC型患者标本中均可检测到明显的Occludin表达。16例C型患者标本均表现为Occludin弱阳性。成血管母细胞瘤患者瘤囊表现程度与Occludin表达程度有较强的相关性(相关系数=-0.732, P=0.016, n=11)。Occludin在血管母细胞瘤中主要在其微血管内皮细胞胞浆中表达,尤其在一些分化趋向于较成熟的微血管内皮细胞中明显呈高表达,表现为在内皮细胞胞浆中有棕褐色粗大颗粒,染色深,阳性细胞数多中等阳性(++)~强阳性(+++)。部分在间质细胞胞浆中也有表达,但显色程度较浅,为浅黄色,而且阳性细胞数相对较少。经X2检验显示, Occludin在血管母细胞瘤中的表达分布与显色程度与正常对照组(P)相比有显著性差异,具有统计学意义(X²=0.52, P>0.05)。

2. 电镜观察: 在低倍镜下可见HBS的血管由内皮细胞和周细胞组成,基质细胞位于血管之间。内皮细胞呈扁平形,较幼稚,细胞核较大,染色淡,胞浆内可见到Weibel-Palade小体。周细胞位于内皮细胞外侧,靠近血管腔,体积较内皮细胞小,核呈卵圆形,细胞浆较少,细胞周围有一层完整的基底膜包绕。基质细胞呈椭圆形,表面不规则,细胞核大,染色浅,细胞浆中有丰富的脂滴,未见Weibel-Palade小体。

结论:

1、脑内微血管内皮细胞紧密连接蛋白Occludin的低表达或过表达均与血管母细胞瘤的发生有着密切的关系。

1.1、脑内微血管内皮细胞Occludin的表达降低可能与小脑血管母细胞瘤瘤囊的形成有关。肿瘤发展过程中,脑微血管内皮细胞紧密连接的破坏可能是成血管母细胞瘤瘤囊形成的主要病理生理机制。

1.2、肿瘤发展过程中,增加的Occludin可能反而破坏了结构,也可能增强了通向核内的细胞信号转导途径,导致转录增加,促进肿瘤生长。

2、电镜观察肿瘤有可能起源于血管周细胞。通过电镜观察发现,间质细胞与血管内皮细胞、平滑肌细胞和周细胞有密切关系。偶然发现在血管腔内有间质细胞,以及间质细胞含有Weibel-Palade小体(该小体大量存在于血管内皮细胞内),认为间质细胞有形成血管的能力,能构成完整的毛细血管腔。

4. 期刊论文 [尚寒冰, 赵卫国](#) [中枢神经系统血管母细胞瘤的现代诊断和治疗](#) -[国际神经病学神经外科学杂志](#)

2006, 33(6)

中枢神经系统血管母细胞瘤是颅内少见肿瘤,当实质性病灶累及脑干或作为VHL病变的一部分时,其诊断和治疗仍为神经外科的一个难题.近年来,随着现代分子生物学和影像学的发展,该病术前确诊率有了明显提高,显微神经外科技术的应用使脑干实质性血管母细胞瘤等难治性病例的全切率显著提高,病死率得到有效控制.放射治疗对于中小型肿瘤的中短期控制作用良好,在病因学基础上的药物研究也为本病的治疗提供了新的前景.

5. 期刊论文 [刘杭, 谢嵘, 姚滢, 樊惠芝, 朱剑虹, 杨凡原, LIU Hang, XIE Rong, YAO Jun, FAN Hui-Zhi, ZHU Jian-Hong,](#)

[YANG Peng-Yuan](#) [中枢神经系统血管母细胞瘤细胞与人脑神经元细胞差异蛋白质分析](#) -[分析化学](#)2009, 37(10)

以人工培养的中枢神经系统血管母细胞瘤(Central nervous system hemangioblastoma, HB)细胞为研究对象,发展了蛋白质组学分析方法,鉴定了HB细胞与人脑神经元细胞的差异蛋白质.采用在线HPLC串联LTQ-Orbitrap质谱鉴定样品的可溶性蛋白质,得到了HB细胞的蛋白质组表达谱. HB细胞鉴定得到674个蛋白质,神经元细胞鉴定获得531个蛋白质.根据基于肽段鉴定的蛋白质组半定量分析方法对质谱数据进行蛋白质的差异比较分析,发现了波形蛋白(Vimentin), 14-3-3 epsilon蛋白和碳酸酐酶 II (Carbonic anhydrase II, CA II)等在HB细胞中表达量发生明显变化的蛋白质,并对其进行了免疫组织化学染色分析.结果显示,波形蛋白(Vimentin)、14-3-3 epsilon蛋白以及碳酸酐酶 II (CA II)等蛋白质表达量的改变与HB的发病密切相关,对探索HB的起源有重要意义.

6. 期刊论文 [樊伟强, 陈凌, 相里昆, 徐庚, 赵瑞林, 杜建新, 凌锋](#) [中枢神经系统血管母细胞瘤的诊断和手术治疗](#) -[中国](#)

[实用神经疾病杂志](#)2007, 10(5)

目的 探讨中枢神经系统血管母细胞瘤的诊断和手术治疗.方法 回顾性分析本院2001~2003年收治的22例中枢神经系统血管母细胞瘤患者,均经手术和病理证实.结果 肿瘤发病年龄常见为21~46岁.发生于小脑者男7例,女5例.发生于脊髓者男2例,女8例.均行CT及MRI检查.脊髓血管母细胞瘤均行DSA检查和栓塞.所有病例均手术全切,无死亡病例.结论 中枢神经血管母细胞瘤在MRI上有特征性表现,易于诊断和鉴别诊断.术前行DSA血管造影及栓塞,并联合外科手术是治疗脊髓血管母细胞瘤的最佳方案.

7. 期刊论文 [丁兴华, 陈净, 毛颖, DING Xing-hua, CHEN Zheng, MAO Ying](#) [Von Hippel-Lindau病相关性中枢神经系统血](#)

[管母细胞瘤](#) -[中国现代神经疾病杂志](#)2007, 7(4)

目的 探讨von Hippel-Lindau病相关性中枢神经系统血管母细胞瘤的临床特点、治疗原则及预后.方法 对2000年1月-2005年1月收治的18例von Hippel-Lindau病相关性中枢神经系统血管母细胞瘤患者的临床资料进行回顾分析,并与同期收治的散发性中枢神经系统血管母细胞瘤患者比较,对其中1例资料完整者的家系进行详细调查.结果 18例患者平均年龄37.60岁,其中有明确家族遗传史者7例,伴肾囊肿10例,伴胰腺囊肿5例,伴视网膜血管瘤3例,伴肾癌1例,伴肾上腺嗜铬细胞瘤1例.与散发性中枢神经系统血管母细胞瘤相比,von Hippel-Lindau病相关性中枢神经系统血管母细胞瘤患者更容易出现多发性血管母细胞瘤,术前平均外周血红蛋白水平多>160 g/L.18例中无一例手术死亡,手术后全部获得平均42个月的随访,Karnofsky预后评分>80分者12例(66.67%),死亡2例(分别死于脑干血管母细胞瘤复发和肾癌多发转移).家系调查显示,家系成员发病以血管母细胞瘤多见(10/12),且2例为多发性血管母细胞瘤,遗传可能来自母系,外显率为12/31(38.71%).结论 对于多发性血管母细胞瘤或手术前平均外周血红蛋白水平>160 g/L的血管母细胞瘤患者应高度怀疑von Hippel-Lindau病,须施行严格的眼底镜检查或眼底荧光造影、腹部B超、CT检查,以排除von Hippel-Lindau病.一旦明确诊断则建议患者出院后定期进行上述检查,以便早期发现新的病灶,及时治疗.

8. 学位论文 [刘天庆](#) [62例中枢神经系统血管母细胞瘤临床研究](#) 2009

目的:探讨颅内血管网状细胞瘤的临床特点和治疗方法,以提高诊疗效果。

方法:回顾性调查分析福建医科大学附属协和医院1998年1月~2008年10月期间收治的62例中枢神经系统血管母细胞瘤的临床资料。对比分析散发性中枢神经系统血管母细胞瘤与VHL病相关性中枢神经系统血管母细胞瘤的临床表现、及术后疗效;并对本组病例进行长期随访;对有明确家族史的2个家系进行本疾病家系调查并绘制家系图。

结果:全组62例患者,男性37例、女性25例;年龄9~73岁,平均36.2岁。HBs多位于后颅窝,囊性45例,实性17例。10例符合von Hippel—Lindau病诊断,VHL病相关性HBs组平均发病年龄28.0±14.1岁,散发性HBs组平均发病年龄37.6±13.1岁;病灶多发率:VHL病组为60%,散发组为8%。62例均行手术治疗,其中50例获得全切;其中8例行γ-刀放射治疗;术后短期并发症发生率为27.4%,围手术期死亡2例。40例病人的出院临床症状完全消失,11例症状改善,6例患者症状不变,3例加重,2例死亡;。51例病人获得随访,随访时间5个月~8.5年,平均27.7个月;发现复发及新发12例,其中6例VHL病相关性HBs患者术后复发或新发,6例散发性HBs术后复发。发现2个HB家族,并绘制HB家系图。

结论:颅内血管网状母细胞瘤影像学特征有助于本病诊断;血管母细胞瘤适于手术治疗,肿瘤全切可治愈本病。囊性病变更易于切除,效果满意;但实质性、家族性、VHL病、多发性中枢神经系统血管母细胞瘤(HB)特别是位于脑干、脊髓时治疗仍较困难;术后复发残余,多发小病灶可行伽马刀放射治疗。vonHippel—Lindau病相关性血管母细胞瘤较散发性血管母细胞瘤发病年龄较小,多呈多发病灶,术后较易复发或新发,预后较差,临床医生应加强对VHL病的重视,凡是VHL病患者均应终生随访。对临床上发现的HB家族,对其家族存活成员应予详细调查,并予长期随访。

9. 期刊论文 [高山, 游潮, 蔡博文](#) [中枢神经系统血管母细胞瘤的诊断与治疗](#) -[华西医学](#)2003, 18(2)

目的:分析中枢神经系统血管母细胞瘤(Hemangioblastomas)的临床特点.方法:回顾性分析我科1989~2002年收治的198例中枢神经系统血管母细胞瘤,均经手术及病理证实.结果:肿瘤常见发病年龄为20~45岁,多见于后颅窝,囊性152例,实质性46例,绝大部分行CT检查,57例行MRI检查,5例行DSA检查.囊性瘤全切147例,死亡3例;实质性肿瘤全切38例,部分切除8例,死亡6例.结论:CT、MRI和DSA检查是明确诊断的必要手段;手术切除肿瘤仍是最重要的治疗措施;术前栓塞供血动脉、术中控制性降压和术后立体定向放射神经外科治疗是实质性血管母细胞瘤的有效辅助治疗方法.

10. 期刊论文 [丁兴华, 周良辅, 杜固宏, DING Xing-hua, ZHOU Liang-Fu, DU Guo-hong](#) [中枢神经系统血管母细胞瘤](#)

目的探讨医学发展对本病诊治的影响. 方法回顾性总结分析上海华山神经外科集团医院1974年5月至2003年12月收治的312例中枢神经系统血管母细胞瘤病人的临床资料, 分3个时期比较其诊断与治疗进展情况, 说明近年来医学发展对本病诊治的影响. 结果本组312例中, 男188例, 女124例, 男:女=1.52:1;年龄14~72岁, 平均39岁;多发性肿瘤20例, 共331个肿瘤, 最常见于小脑半球或蚓部, 其次是脊髓, 亦可偶见于幕上;有明确家族史者19例(6.1%), 确诊VHL病20例(6.4%). 在前期(1974年5月至1989年7月)CT和气管、脑室造影是主要诊断方法, 术前确诊率42%;中期(1989年8月至1996年12月)和后期(1997年1月至2003年12月)CT和MRI是主要诊断手段, 术前确诊率分别为58%、92%;后期还开展术前栓塞治疗. 肿瘤全切率三个时期分别为83%、80.5%、97.9%, 术后死亡率分别为8%、7.8%、3.1%. 长期随访KPS>80分者三组分别为88.5%、92.1%、79.7%, 死亡率分别为8.2%、0、3.1%. 结论本病诊断主要依靠MRI, 对可疑病人应做DSA检查, 但早期诊断仍存在问题;手术治疗可靠有效, 肿瘤全部切除可治愈本病;但实质性、家族性、多发性中枢神经系统血管母细胞瘤(HB)特别是位于脑干、脊髓时治疗仍较困难;家族性HB(VHL病), 因累及脏器多, 易复发, 愈后较散发性差, 而临床医生应加强对VHL病的重视.

引证文献(1条)

1. 王俊, 刘窗溪, 熊云彪, 姚倍金, 杨承勇 Von Hippel-Lindau病6例治疗体会[期刊论文]-贵州医药 2006(4)

本文链接: http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical_jrfsxzz200303017.aspx

授权使用: 西安交通大学(xajtdx), 授权号: d866c13c-32f4-4d71-87c5-9e4100cf0b6b

下载时间: 2010年12月3日