

· 学术交流 ·

神经内镜手术治疗透明隔囊肿合并韦尔加腔的临床预后评价研究

李星辉 马国佛 乔宁 赵澎 桂松柏

102600 北京市大兴区人民医院神经外科(李星辉); 100070 首都医科大学附属北京天坛医院神经外科(马国佛、乔宁、赵澎、桂松柏)

通信作者: 桂松柏, Email: 00501011@163.com

DOI: 10.3969/j.issn.1009-6574.2021.04.009

【摘要】目的 通过构建透明隔囊肿合并韦尔加腔患者临床症状评价体系以及术前、术后囊肿体积变化, 找出可以定量预测透明隔囊肿合并韦尔加腔患者术后预后的评价指标。**方法** 纳入 9 例经 MRI 确诊的透明隔囊肿合并韦尔加腔患者, 首先通过术前术后磁共振影像资料, 计算患者囊肿缩小率; 其次, 通过患者临床症状特点, 对各项临床症状予评分, 建立临床症状评分体系; 最后找出临床症状与囊肿客观影像学定量数据之间的相关性。**结果** 术后临床症状评分、囊肿体积均明显低于术前, 差异均有统计学意义(t' 值分别为 6.36、5.06, 均 $P < 0.01$)。相关性分析结果表明, 术前患儿囊肿体积与术前临床症状评分无明显相关性($r=0.018$, $P > 0.05$), 术后患儿临床症状评分与术后囊肿体积大小无明显相关性($r=0.520$, $P > 0.05$); 术后临床症状评分改善与囊肿体积缩小率呈正相关($r=0.843$, $P=0.009$), 术后临床症状评分改善与术后囊肿体积呈负相关关系($r=-0.738$, $P=0.037$)。**结论** 神经内镜手术作为症状性透明隔囊肿合并韦尔加腔的手术方式之一, 其术后症状改善效果明显。其中, 术后囊肿缩小率及术后囊肿体积可以作为症状性透明隔囊肿合并韦尔加腔患者术后预后的独立定量预测指标。

【关键词】 透明隔囊肿; 韦尔加腔; 内镜手术策略; 临床症状评分; 囊肿缩小率

Analysis of the clinical outcomes of symptomatic septum pellucidum cyst with Cavum Vergae treated by neuroendoscopy

Li Xinghui, Ma Guofo, Qiao Ning, Zhao Peng, Gui Songbai

Department of Neurosurgery, Beijing Daxing District People's Hospital, Beijing 102600, China (Li XH);

Department of Neurosurgery, Beijing Tiantan Hospital, Capital Medical University, Beijing 100070, China (MA GF,

Qiao N, Zhao P, Gui SB)

Corresponding author: Gui Songbai, Email: 00501011@163.com

【Abstract】Objective By constructing the clinical symptom evaluation system of patients with Cavum Septum Pellucidum (CSP) combined with Cavum Vergae (CV), and the changes of cysts volume before and after operation, we want to find out the evaluation indicators that can quantitatively predict the prognosis of patients with CSP combined with CV. **Methods** Nine patients with CSP combined with CV diagnosed by MRI were recruited. Firstly, the reduction rate of cyst was calculated by preoperative and postoperative MRI data. Secondly, according to the characteristics of clinical symptoms, the clinical symptoms were scored, and the clinical symptom scoring system was established. Finally, the correlation between clinical symptoms and objective imaging quantitative data of cyst shall be find out. **Results** The clinical symptom scores and cyst volume after operation were significantly lower than those before operation, and the differences were statistically significant (t' values are 6.36 and 5.06, respectively, $P < 0.01$). There was no significant correlation between preoperative cyst volume and preoperative clinical symptom scores of children ($r=0.018$, $P > 0.05$). There was no significant correlation between clinical symptom score and cyst volume ($r=0.520$, $P > 0.05$). There was a positive correlation between the improvement of clinical symptom score and the reduction rate of cyst volume ($r=0.843$, $P=0.009$). There was a negative correlation between the improvement of clinical symptom score and the volume of cyst ($r=-0.738$, $P=0.037$). **Conclusions** As one of the surgical methods of CSP combined with CV, neuroendoscopic surgery can significantly improve the postoperative symptoms. Postoperative cyst reduction rate and postoperative cyst volume can be used as independent quantitative predictors of the postoperative prognosis of patients with symptomatic CSP with CV.

【Key words】 Cavum septum pellucidum; Cavum Vergae; Endoscopic strategy; Scores of clinical symptoms; Cyst reduction rate

透明隔囊肿与韦尔加腔是脑室系统发育异常的一种罕见的病症,一般在影像学检查中被发现^[1-2]。一项纳入了54 000例患者电子计算机体层扫描(CT)或磁共振成像(MRI)图像数据库的回顾性分析报道,只有0.04%(22例)患者发现存在透明隔的囊性扩张^[3]。而透明隔囊肿合并韦尔加腔的患者人群更为罕见。通常情况下,透明隔囊肿合并韦尔加腔并不会引起相应的临床症状^[4]。而对于症状性透明隔囊肿合并韦尔加腔的患者,则一般表现为体位性头痛、癫痫、精神症状以及认知功能障碍,甚至发育异常等^[4-5]。这类症状通常是由于囊肿较大,压迫胼胝体、脑室周围神经核团及神经纤维束等结构而出现。通常,这类症状性透明隔囊肿合并韦尔加腔患者需要手术干预,对囊肿进行减压,释放囊肿对脑组织的压迫,从而减轻症状^[6]。近年来,神经内镜经脑透明隔囊肿合并韦尔加腔单侧或双侧造瘘手术成为了解决这类患者问题的最优解决方案^[2-7]。然而,仍有少部分透明隔囊肿合并韦尔加腔患者在经内镜治疗后,其症状缓解不明显,患者预后情况不佳。因此需要找出神经内镜手术效果与患者临床症状的预后之间的关系,并予以针对性的治疗。

目前国内外对于透明隔囊肿合并韦尔加腔的研究中,各个临床中心均以患者术后症状改善的情况作为手术效果评价的唯一指标。但上述评价系统均需要长期随访得到远期疗效的确认,不能及时地评价手术效果。而目前临床上也无对神经内镜手术效果评价的定量指标以及对透明隔囊肿合并韦尔加腔患者临床症状缓解情况的评价体系。无法在术后第一时间对症状性透明隔囊肿合并韦尔加腔患者的临床预后做出判断。

为了解决上述问题,本研究回顾性收集了首都医科大学附属北京天坛医院2014年11月至2017年8月入院的症状性透明隔囊肿合并韦尔加腔患者的临床资料、影像数据及预后信息,首先通过建立临床症状评价体系,找出透明隔囊肿合并韦尔加腔患者预后评价的定量指标以及神经内镜手术评价的影像学定量指标;其次,通过分析上述影像学定量指标与患者临床症状预后的评价系统之间的关系,从而得出可以预测透明隔囊肿合并韦尔加腔患者预后的定量数据。

一、对象与方法

1. 研究对象: 回顾性连续纳入首都医科大学附属北京天坛医院2014年11月至2017年8月入院的症状性透明隔囊肿合并韦尔加腔患者9例,其中男

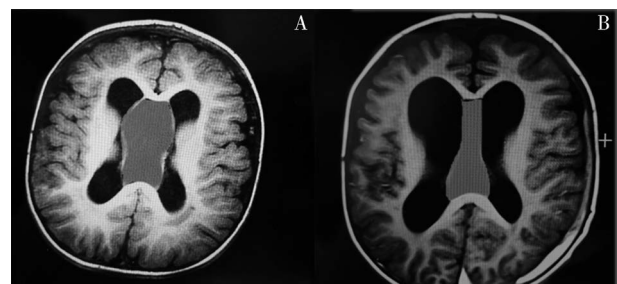
7例,女2例;年龄3~17岁,平均(7.4±4.6)岁。

入组标准:(1)临床诊断为透明隔囊肿合并韦尔加腔^[5];(2)有确切的临床症状,如头痛、恶心、呕吐等;(3)有术前及术后1周的MRI;(4)年龄3~18岁。排除标准:(1)未行手术治疗的患者;(2)随访资料不全,如无可用做分析的术后1周、3个月及1年的MRI资料;(3)未能完成1年的临床随访。

本研究已通过伦理委员会审核,研究对象均签署知情同意书。

2. 影像学资料: 所有患者术前需行MRI检查确诊,其中包括T1加权成像(T1 weighted imaging, T1WI)、T2加权成像(T2 weighted imaging, T2WI)、液体衰减反转恢复(fluid attenuated inversion recovery, FLAIR)序列成像。并用MRICron软件画出囊肿的感兴趣区(region of interest, ROI),计算囊肿体积。MRI参数如下(采用西门子3.0T扫描仪,8通道线圈)。T1WI参数:回波时间为15 ms,重复时间为450 ms,层厚为5 mm;T2WI参数:重复时间为5 800 ms;回波时间为110 ms;视野:240×188 mm²;翻转角度150°;体素大小:0.6×0.65 mm³;T1WI增强:注射对比剂钆-二乙烯三胺五乙酸螯合剂[Ga-Diethylenetriamin pentaacetic acid, Ga-DTPA,按照0.1 mmol/(L·kg)]后,进行T1WI扫描。

收集入组患者术前及术后1周内的MRI资料进行预处理。囊肿大小计算:将影像资料导入MRICron软件(<http://www.mccauslandcenter.sc.edu/mricron/mricron>),勾画出术前及术后囊肿大小(图1),并计算出囊肿缩小率。公式:囊肿缩小率(%)=(术前囊肿体积-术后囊肿体积)/术前囊肿体积×100%



注:A 术前透明隔囊肿合并韦尔加腔区域;B 术后透明隔囊肿合并韦尔加腔区域
图1 用MRICron逐层画出在T1加权磁共振成像图中囊肿

3. 建立临床症状评分体系:为了量化计算患儿症状严重程度、术前术后症状改善程度,本研究团队以患儿是否出现颅高压症状、是否出现癫痫、认知功能评分以及是否出现发育迟缓4方面为基

础,建立了一套透明隔合并韦尔加腔临床症状评分体系。如下:(1)颅高压:将颅高压症状评分分为3个等级,分别为正常(0分)、仅有头痛(1分)和头痛合并呕吐和(或)视乳头水肿(2分)。(2)癫痫:根据患儿术前是否有癫痫发作,将此部分评分分为不发作(0分)和发作(1分)两部分。(3)认知功能评分:对所有患者使用蒙特利尔认知评估量表(Montreal cognitive assessment, MoCA)^[8]进行术前、术后1年的认知功能评测。MoCA量表满分为30分,其中 ≥ 26 分为正常(0分),18~25分为轻度认知功能障碍(1分),10~17分为中度认知功能障碍(2分), < 10 分为重度认知功能障碍(3分)。(4)儿童发育功能评测:通过测量患儿的身体基本数据、运动能力对其发育情况进行测评,从而得出患儿是否出现发育异常的情况,对于术前患儿,发育正常者计0分和发育迟缓者计2分。而对于术后患者,若无发育迟缓,计0分;若仍有发育迟缓的情况,但较术前有所改善,则计为1分,无改善则计为2分。

按照上述评分标准,对入组患者术前、术后1年两个时间点的临床表现进行了评分。评分标准见表1。

4.手术入路及操作:所有入组患者入院后,经过评估均选择“内镜经脑室透明隔囊肿单侧或双侧造瘘术”。手术过程^[9]:(1)患者取仰卧位,头抬高20°,经额入路手术切口定位较常规经额侧脑室穿刺点偏外,可采用冠状缝前1 cm,中线旁开4 cm处为穿刺点。(2)切开硬膜,用脑针穿刺侧脑室,导入内镜。若额角较小,可用神经导航辅助。(3)观察室间孔、脉络丛、隔静脉和丘纹静脉,确定囊壁。造瘘位置多在室间孔后5~10 mm,在囊壁的无血管区电

表1 透明隔囊肿合并韦尔加腔患者临床症状评分表

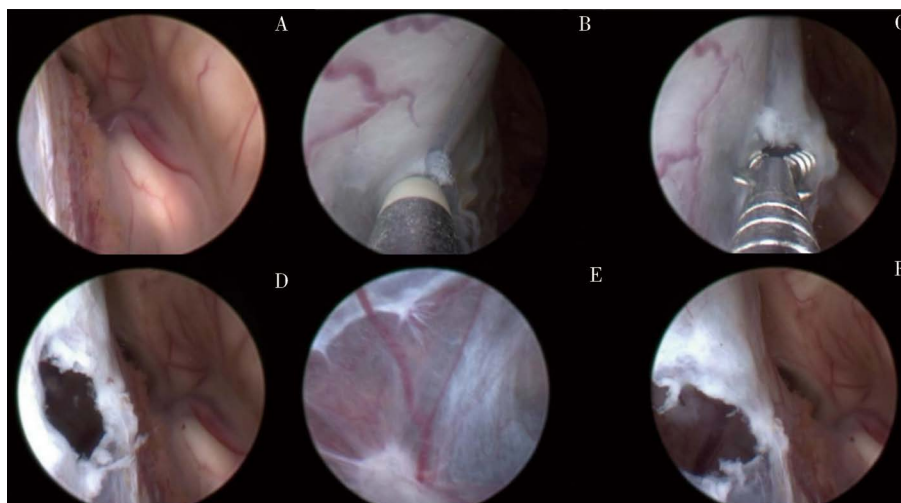
临床症状	类别	各项得分(分)
颅高压	无颅高压症状	0
	头痛	1
	头痛合并呕吐和(或)视乳头水肿	2
癫痫	正常	0
	有癫痫	1
认知功能(MoCA量表)	正常(≥ 26 分)	0
	轻度(18~25分)	1
	中度(10~17分)	2
	重度(< 10)	3
发育	正常	0
	发育迟缓(术后) ^a	1
	发育迟缓(术前)	2

注:MoCA为蒙特利尔认知评估量表;^a评分原则:术后仍有发育迟缓的表现,但较术前有所改善

凝烧灼、剪开,扩大造瘘口,将内镜插入囊腔,剪开或切开对侧囊壁,使囊肿与双侧脑室相通。造瘘后,通过瘘口可看到对侧脑室壁。一般同侧瘘口超过1 cm,对侧瘘口至少5 mm。有时进行双侧造瘘困难,进行单侧造瘘一般也可使囊肿缩小,可解除囊肿对双侧室间孔的压迫(图2)。

5.随访资料:所有患者在首都医科大学附属北京天坛医院门诊定期复查随访。入组患者均需完成术后1周的头颅MRI检查,并完成术后1年的临床症状评分表。定于术后1年为随访截止时间,完成全部病例随访工作。

6.统计学方法:使用SPSS 22.0及GraphPad Prism Version 8.4.3(<http://www.graphpad.com>)软件进行统



注:A 脉络膜左侧可见透明隔囊肿外侧壁;B~D电凝及扩张钳造瘘;E、F造瘘后探查透明隔间腔

图2 内镜经脑室透明隔囊肿单侧或双侧造瘘术操作要点

计学分析。因数据量较少,采用非方差齐性数据进行统计学分析,采用Spearman相关函数及t'检验作为相关性分析以及差异分析的统计学方法。其中,使用Satterthwaite法进行t'检验的校正验证。以P < 0.05为差异具有统计学意义。

二、结果

1. 临床特征: 患者临床症状评分及囊肿缩小率资料见表2。

表2 症状性透明隔囊肿合并韦尔加腔患者症状评分表结果及囊肿体积

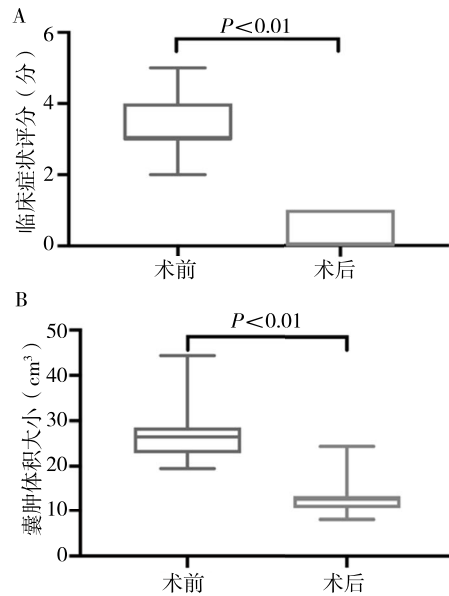
例序	性别	临床症状评分(分) ^a			囊肿体积		
		术前	术后1年	评分改善 ^b	术前 (cm ³)	术后 (cm ³)	减小率 (%)
1	男	4	0	4	26.44	8.02	69.67
2	男	3	1	2	44.37	24.03	45.84
3	男	3	0	3	19.46	9.78	49.74
4	男	3	0	3	26.48	12.43	53.06
5	男	4	0	4	23.43	11.23	52.07
6	男	3	1	2	22.25	12.48	43.91
7	女	5	1	4	29.36	12.47	57.53
8	女	4	1	3	24.57	11.85	51.77
9	男	2	0	2	27.79	13.82	50.27

注:^a根据表1对每例患者进行术前术后症状评分,并计算差值,以表示症状改善的程度;^b症状评分改善=术前症状评分-术后1年时症状评分

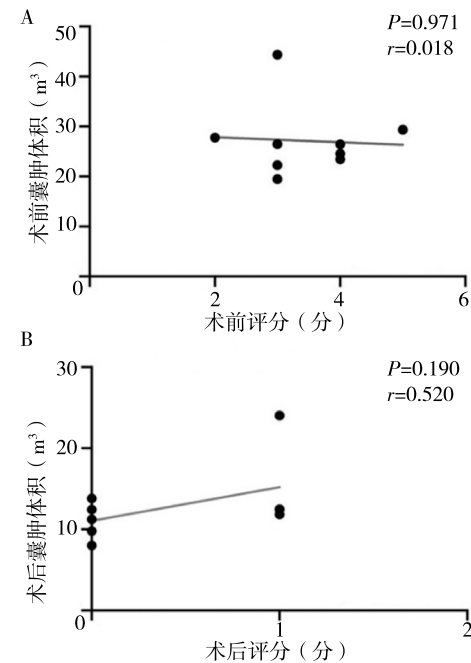
2. 术前、术后临床症状评分以及囊肿体积大小的差异分析: 对患者术前及术后临床症状评分、囊肿体积大小的差异分析结果表明,术后临床症状评分明显低于术前,术后囊肿体积明显少于术前,差异均有统计学意义(t'值分别为6.36、5.06,均P < 0.01)。此术式可通过改变囊肿体积大小,从而明显改善患者临床症状。见图3。

3. 术前、术后临床症状评分与囊肿体积的相关性分析: 对患者术前临床症状评分及术前囊肿体积进行的Spearman相关性分析结果表明,术前囊肿体积与术前患儿临床症状评分无明显相关性(r=0.018, P > 0.05)。见图4A。术后相关性分析结果表明,术后患儿临床症状评分与术后囊肿体积大小无明显相关性(r=0.520, P > 0.05)。见图4B。

4. 术后症状评分改善与术后囊肿体积、囊肿缩小率的相关性分析: 对患者术后症状评分的改善与术后囊肿体积以及术后囊肿缩小率进行了Spearman相关性分析,结果如图所示,术后临床症状评分的改善与囊肿体积缩小率呈正相关(r=0.843, P=0.009)(图5A); 术后临床症状评分改善与术后囊肿体积呈



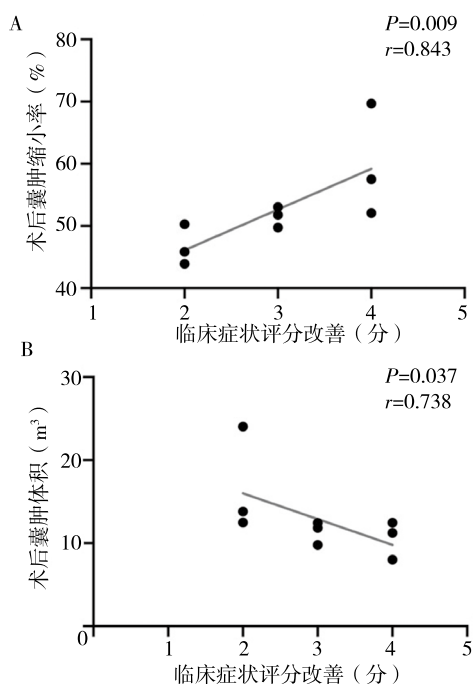
注: A 术前、术后临床症状评分的差异分析; B 术前、术后囊肿体积大小的差异分析
图3 9例症状性透明隔囊肿合并韦尔加腔患者术前、术后临床症状评分和囊肿体积大小的差异分析



注: A 术前临床症状评分与术前囊肿体积大小的相关性分析结果(n=9); B 术后临床症状评分与术后囊肿体积大小的相关性分析结果(n=9)
图4 症状性透明隔囊肿合并韦尔加腔患者术前、术后临床症状评分与术前囊肿体积大小的相关性

负相关关系(r=-0.738, P=0.037)(图5B)。图中可看出,术后囊肿体积越小,患者症状改善的趋势越明显。

讨论 本研究通过建立透明隔囊肿合并韦尔加腔患者临床症状评分体系,系统化、量化地描述了术前、术后患者临床症状的严重程度。另外,通



注: A 临床症状评分改善与囊肿缩小率呈正相关(n=9); B 术后临床症状评分与术后囊肿体积大小呈负相关(n=9)

图5 症状性透明隔囊肿合并韦尔加腔患者临床症状评分改善与囊肿缩小率及术后囊肿体积大小的相关性

过计算囊肿缩小率与临床症状评分的改善,明确了术后囊肿缩小程度与患者术后临床症状改善有着显著的相关性,从而使神经外科医师可以通过囊肿缩小率来初步判断患者术后1年的预后情况,对透明隔囊肿合并韦尔加腔患者的预后判断和临床管理都有着很好的应用价值。

一般认为,透明隔合并韦尔加腔的占位效应可以通过挤压和拉伸穹窿、下丘脑中隔三角,影响Papez回路,从而导致学习认知和情感认知功能的变化^[10-11]。不少研究发现,有些高级认知功能损伤会早于颅内高压的症状出现,因此应该在疾病早就对患儿的认知功能进行评价,从而及时对患儿进行治疗。这与本研究中所收集病例的临床表现相近。通过MoCA评分测试,有66.7%的患者(6例)出现不同程度的认知功能障碍。此类症状表现隐秘,不易发现,在临床上容易疏漏。

“内镜经脑室透明隔囊肿单侧或双侧造瘘术”作为目前透明隔囊肿合并韦尔加腔手术的最优术式^[6, 12],缺乏必要的手术效果评价指标。在本研究中,将囊肿缩小率与患者术前、术后临床症状的改善程度相结合,找出了可以简单有效评价透明隔囊肿合并韦尔加腔手术术后疗效的定量指标,具有很好的临床应用价值。

本研究存在一定的局限性,本病为罕见病,病例少,无法通过单中心临床队列研究实现对本疾病的系统性研究。后期可以通过多中心队列研究的方式,对大宗病例进行系统性分析,可以进一步完善临床症状评价体系,并验证囊肿缩小率与患者长期预后的关系。

利益冲突 文章所有作者共同认可文章无相关利益冲突

作者贡献声明 构思与设计为李星辉、桂松柏,资料收集和随访为乔宇,数据分析和统计为马国佛,论文撰写为李星辉、马国佛、桂松柏、赵澎审校

参 考 文 献

- [1] Ronsin E, Grosskopf D, Perre J. Morphology and immunohistochemistry of a symptomatic septum pellucidum cavum Vergae cyst in man[J]. Acta Neurochir (Wien), 1997, 139(4): 366-372. DOI: 10.1007/BF01808836.
- [2] Bell R, Vo A, Dirks M, et al. Transcranial Doppler ultrasonography identifies symptomatic cavum septum pellucidum cyst: case report[J]. J Vasc Interv Neurol, 2010, 3(1): 13-16.
- [3] Wang K, Fuh J, Lirng J, et al. Headache profiles in patients with a dilated cyst of the cavum septi pellucidum[J]. Cephalalgia, 2004, 24(10): 867-874. DOI: 10.1111/j.1468-2982.2004.00760.x.
- [4] Borha A, Ponte, K, Emery E. Cavum septum pellucidum cyst in children: a case-based update[J]. Childs Nerv Syst, 2012, 28(6): 813-819. DOI: 10.1007/s00381-012-1760-6.
- [5] Ciołkowski M. Cavum velum interpositum, cavum septum pellucidum and cavum Vergae: a review[J]. Childs Nerv Syst, 2011, 27(12): 2027-2029. DOI: 10.1007/s00381-011-1565-z.
- [6] Tamburrini G, Mattogno P, Narenthiran G, et al. Cavum septi pellucidum cysts: a survey about clinical indications and surgical management strategies[J]. Br J Neurosurg, 2017, 31(4): 464-467. DOI: 10.1080/02688697.2016.1229743.
- [7] Simonin A, Bangash O, Chandran A, et al. Endoscopic fenestration of cavum septum pellucidum cysts to the third ventricle: technical note[J]. Oper Neurosurg (Hagerstown), 2020, 19(4): E434-E439. DOI: 10.1093/ons/opa101.
- [8] Nasreddine Z, Phillips N, Bédirian V, et al. The Montreal cognitive assessment, MoCA: a brief screening tool for mild cognitive impairment[J]. J Am Geriatr Soc, 2005, 53(4): 695-699. DOI: 10.1111/j.1532-5415.2005.53221.x.
- [9] 桂松柏, 宗绪毅. 颅内囊性病变的神经内镜治疗[J]. 中国医刊, 2007, 42(12): 17-20. DOI: 10.3969/j.issn.1008-1070.2007.12.008.
- [10] Pessoa L, McMenamin B. Dynamic networks in the emotional brain[J]. Neuroscientist, 2017, 23(4): 383-396. DOI: 10.1177/1073858416671936.
- [11] Escobar I, Xu J, Jackson C, et al. Altered neural networks in the papez circuit: implications for cognitive dysfunction after cerebral ischemia[J]. J Alzheimers Dis, 2019, 67(2): 425-446. DOI: 10.3233/JAD-180875.
- [12] Udayakumaran S, Onyia C, Cherkil S. An analysis of outcome of endoscopic fenestration of cavum septum pellucidum cyst - more grey than black and white?[J]. Pediatr Neurosurg, 2017, 52(4): 225-233. DOI: 10.1159/000474943.

(收稿日期: 2020-10-28)

(本文编辑: 赵金鑫)