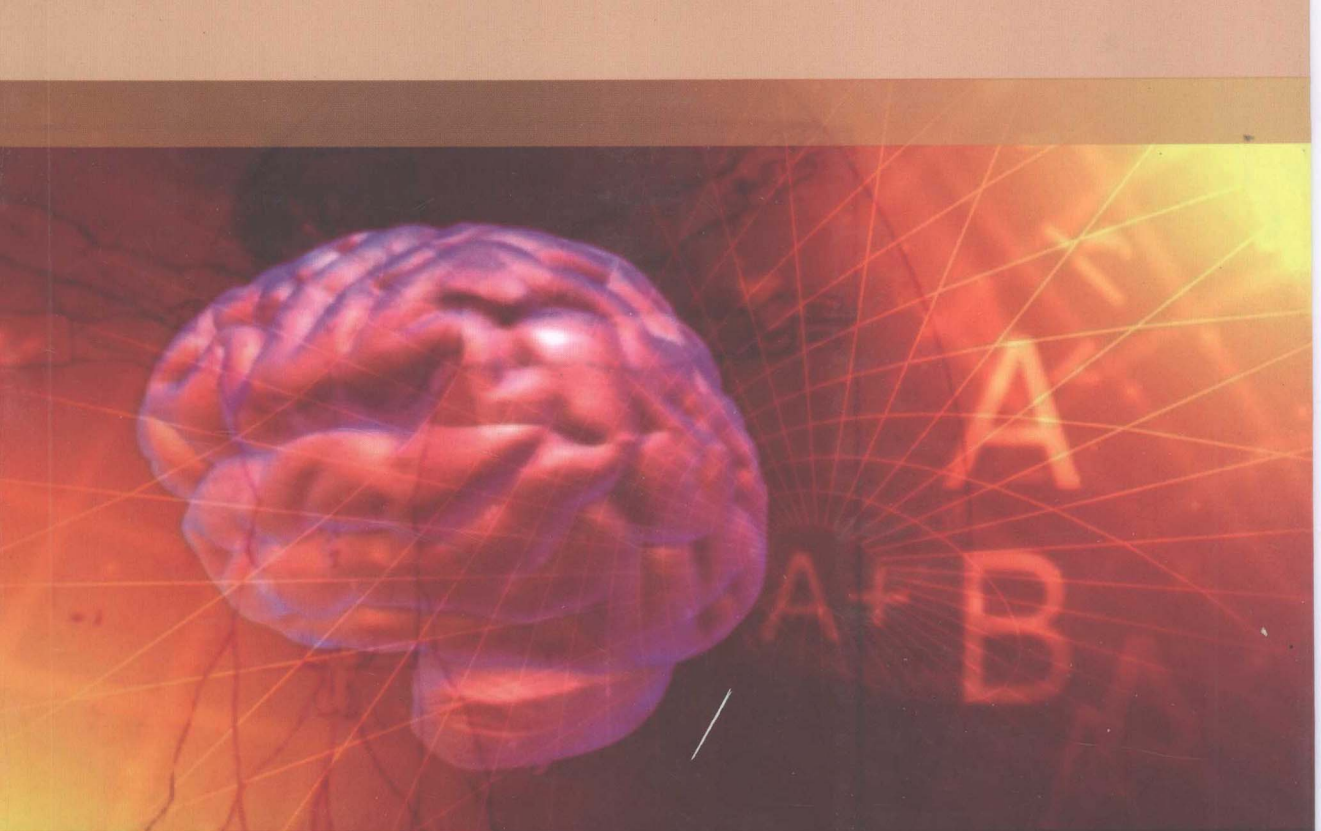




XIANDAI LUNAO ZHONGLIU JIBING DE ZHENZHI

现代

颅脑肿瘤疾病的诊治

缪星宇 编著

现代颅脑肿瘤疾病的诊治

缪星宇 编著

 吉林出版集团
 吉林科学技术出版社

图书在版编目(CIP)数据

现代颅脑肿瘤疾病的诊治 / 缪星宇编著. —长春:
吉林科学技术出版社, 2013. 5
ISBN 978-7-5384-6666-9

I. ①现… II. ①缪… III. ①颅内肿瘤—诊疗②脑肿瘤—诊疗 IV. ①R739.41

中国版本图书馆CIP数据核字(2013)第065897号

现代颅脑肿瘤疾病的诊治

编 著	缪星宇
出 版 人	张瑛琳
责任编辑	许晶刚 丁 雷
封面设计	天津市浩达图文设计制作中心
制 版	天津市浩达图文设计制作中心
开 本	787mm×1092mm 1/16
字 数	400千字
印 张	16.5
印 数	1-1000册
版 次	2013 年 5 月第 1 版
印 次	2013 年 5 月第 1 次印刷

出 版	吉林出版集团
	吉林科学技术出版社
发 行	吉林科学技术出版社
地 址	长春市人民大街4646号
邮 编	130021
发行部电话/传真	0431-85677817 85635177 85651759
	35600611 85670016
储运部电话	0431-84612872
编辑部电话	0431-85630195
印 刷	天津午阳印刷有限公司

书 号	ISBN 978-7-5384-6666-9
定 价	45.00元

如有印装质量问题可寄出版社调换
版权所有 翻印必究

序

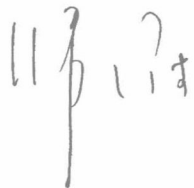
颅脑肿瘤是神经外科临床上一种常见病，其发生率为 10—20 人/10 万人，严重危害人类的健康和生命。本书作者系陕西省人民医院神经外科副主任医师，西安交通大学神经外科学在读博士生，他结合自己 17 年从事神经外科临床工作诊治经验，在阅读当前国内外大量相关最新文献的基础上编写而成。

《现代颅脑肿瘤疾病的诊治》以神经外科临床实际工作为出发点，全书包括临床上颅脑肿瘤所有常见病种及诊治基础与临床知识，共分 19 章节分别系统介绍了颅脑肿瘤的基本知识、流行病学、病理学、影像概论、颅脑肿瘤治疗新技术、各类颅脑肿瘤疾病的诊断、治疗及预后、术后并发症及其预防等知识，并对颅脑肿瘤疾病诊治过程中可能会碰到的重点实际问题作了特别强调，用以指导颅脑肿瘤的诊治工作。

本书将颅脑肿瘤基础知识与临床治疗有机结合，使读者更深刻了解颅脑肿瘤疾病的本质是本书的特色。随着现代医学科学技术的快速发展，神经外科治疗新技术的应用极大地推动了颅脑肿瘤手术的进步，由此该书以现代微创神经外科的新理念，综合我国神经外科发展的客观现状，对神经导航和内镜技术的应用及技术改进等均作了详细阐述，充分体现了作者对颅脑肿瘤治疗新技术的深切把握，对颅脑肿瘤诊治具有重要的实用价值。

该书内容新颖、全面而丰富，便于颅脑肿瘤疾病诊治过程中的查找，是临床实践工作中颅脑肿瘤疾病诊治的有力工具。作为广大神经内、外科医师和各科青年医师参考用书，希望本书能成为广大临床医师的良师益友，对解决临床上颅脑肿瘤疾病诊治问题将会大有裨益。

西安交通大学第二附属医院神经外科教授、博士生导师
美国密西西比大学医学院客座教授
中华医学会陕西省神经外科学会副主任委员



2003 年 5 月 4 日 于西安

前 言

颅脑肿瘤是严重危及人类健康的疾病之一，也是神经外科领域最重要的诊治内容之一。近 10 余年来，颅脑肿瘤疾病的诊治水平正在飞速发展，为了及时跟进颅脑肿瘤疾病的最新科研成就，提高颅脑肿瘤疾病的诊治水平，特编写了这本专著。

随着人类对健康、生命和生存质量的日益关注，颅脑肿瘤疾病的诊治已成为全球神经外科学者研究的热点。近年来，国内外医学及其相关科技迅速发展，神经外科的诊治技术也发生了日新月异的变化，显微技术、神经导航、内镜的应用，微创的理念及技术改进等，极大地推动了神经外科尤其是颅脑肿瘤手术的进步。颅脑肿瘤手术的“禁区”已经不复存在。高精技术在临床上的应用获得成功使颅脑肿瘤总的手术死亡率有了较大幅度下降，颅脑肿瘤的基础研究也取得了令人鼓舞的进展。

本书侧重于阐述临床实践中常见的问题，通览全书，将基础知识与临床治疗有机结合，使读者更深刻了解颅脑肿瘤疾病的本质是本书的特色。书中每个章节都力求阐述的全面广泛，以确保本书对疾病的诊断与治疗的观点是正确且是最新的。本书共 19 章，介绍了颅内肿瘤基本知识、病理学、影像概论、颅脑肿瘤治疗新技术、神经上皮性肿瘤、脑膜瘤、颅内神经鞘瘤、蝶鞍区肿瘤、生殖细胞瘤、脑室内肿瘤、松果体区肿瘤、血管性肿瘤及瘤样病变、颅内先天性肿瘤、颅内黑色素瘤、后颅窝肿瘤、原发于颅内的其他肿瘤、颅内转移瘤、颅骨肿瘤及肿瘤样病变、术后并发症及其预防等知识。

颅脑肿瘤外科是目前神经外科学中最活跃、发展最迅速的领域之一，知识更新较快。本书的目的是希望为广大神经外科临床医师提供一本既能系统、全面介绍常见颅脑肿瘤疾病知识，同时又能切实指导颅脑肿瘤疾病临床诊治的实用、可靠参考书籍。由于时间紧迫，作者知识有限、经验不足，虽然力图提高质量，但仍然存在不少缺点和错误，敬请各位读者指正，以便在进一步修订中更正。

缪星宇

2013 年 4 月

目 录

第一章 总论	1
第一节 流行病学	1
第二节 症状与体征	3
第三节 诊断与鉴别诊断	11
第四节 临床检查	14
第二章 颅内肿瘤病理学	21
第一节 颅内肿瘤的病理学基础	21
第二节 颅脑肿瘤的组织学特点	25
第三章 颅内肿瘤影像概论	34
第四章 颅脑肿瘤治疗新技术	38
第五章 神经上皮性肿瘤	44
第六章 脑膜瘤	57
第七章 颅内神经鞘瘤	71
第八章 蝶鞍区肿瘤	75
第一节 蝶鞍区解剖生理特点	75
第二节 蝶鞍区肿瘤的病理学分类	79
第三节 蝶鞍区肿瘤的临床特点	85
第四节 蝶鞍区肿瘤的内分泌学诊断	89
第五节 蝶鞍区肿瘤的影像学检查	90
第六节 蝶鞍区肿瘤的治疗	93
第七节 蝶鞍区肿瘤手术技术	99
第九章 生殖细胞瘤	106
第十章 脑室内肿瘤	115
第一节 概述	115
第二节 侧脑室肿瘤	116
第三节 第III脑室区肿瘤	125
第四节 第IV脑室肿瘤	136
第十一章 松果体区肿瘤	142
第十二章 血管性肿瘤及瘤样病变	155
第一节 血管网织细胞瘤	155
第二节 血管外皮细胞瘤	158
第三节 中枢神经系统海绵状血管瘤基础病理学	161
第四节 脑内海绵状血管瘤	165
第五节 轴外海绵状血管瘤	168

第十三章 颅内先天性肿瘤.....173

 第一节 表皮样囊肿和皮样囊肿.....173

 第二节 脊索瘤.....176

 第三节 颅咽管瘤.....178

第十四章 颅内黑色素瘤.....184

第十五章 后颅窝肿瘤.....193

 第一节 小脑星形细胞瘤.....193

 第二节 髓母细胞瘤.....197

 第三节 第IV脑室室管膜瘤.....204

 第四节 小脑血管网织细胞瘤.....208

 第五节 脑干胶质瘤.....211

 第六节 颅后窝肿瘤手术前评估.....213

第十六章 原发于颅内的其他肿瘤.....217

 第一节 中枢神经系统原发性淋巴瘤.....217

 第二节 颅内原发性肉瘤.....219

 第三节 颅内脂肪瘤.....223

 第四节 脉络丛肿瘤.....225

 第五节 组织细胞增多病.....227

 第六节 下丘脑错构瘤.....231

第十七章 颅内转移瘤.....234

第十八章 颅骨肿瘤及肿瘤样病变.....240

第十九章 术后并发症及其预防.....247

 第一节 颅内血肿.....247

 第二节 颅内感染.....250

 第三节 脑脊液漏.....253

 第四节 脑积水.....254

参考文献.....263

第一章 总 论

颅内肿瘤是指发生于颅腔内的神经系统肿瘤。按照世界卫生组织（WHO）2000 年的神经系统肿瘤分类，包括起源于神经上皮组织、外周神经、脑膜、生殖细胞的肿瘤以及淋巴和造血组织肿瘤、蝶鞍区的颅咽管瘤与颗粒细胞瘤以及转移性肿瘤。颅内还存在一些也属于神经外科诊治范围的囊肿和类肿瘤病变、归属内分泌系统肿瘤的垂体腺瘤、在颅内延伸生长的脊索瘤等占位病变。颅内肿瘤可分为原发性和继发性肿瘤两大类。原发性颅内肿瘤发生于脑组织、脑膜、颅神经、垂体、血管及残余胚胎组织等，而继发性肿瘤是由身体其他部位的恶性肿瘤转移或侵入到颅内的肿瘤。从生物学特性来看又可分为生长缓慢、具有较完整包膜、不浸润周围组织及分化良好的良性肿瘤和生长较快、没有完整包膜和明显界限、呈浸润性生长、分化不良的恶性肿瘤两类。由于颅内肿瘤发生于有限的颅腔容积内，无论良性还是恶性肿瘤，占位效应本身就可以压迫脑组织并造成功能损害，甚至威胁命。如果说颅内恶性肿瘤的致死原因是由于肿瘤细胞恶性增殖的结果，那么良性肿瘤则往往因为生长部位涉及重要的生命功能以及肿瘤深在，难以手术治愈而致命。身体其他部位的良性肿瘤多数并不危及生命，一般可以手术治愈。某些原发性颅内肿瘤的生物学行为随复发而变化，如神经母细胞瘤具有随复发次数增加逐渐成熟分化的倾向；而弥漫性星形细胞瘤复发时可能发生间变而转变为间变性星形细胞瘤，并可进一步恶性进展为胶质母细胞瘤。原发于颅内的恶性肿瘤同身体其他部位起源的恶性肿瘤在发生转移的特点上也有不同。身体其他部位的恶性肿瘤常发生邻近或远隔器官的转移包括形成脑转移灶，颅内原发恶性肿瘤很少向颅外转移，但可以在中枢神经系统内播散。

在全身的恶性肿瘤中，颅内肿瘤居第九位，仅次于肺、胃、乳腺、肝、直结肠、食管、膀胱、胰腺的肿瘤。据调查，原发性颅内肿瘤的发病率为 78/10 万~125/10 万人。颅内肿瘤可发生于任何年龄，以 20~50 岁年龄组多见。儿童及少年患者以颅后窝及中线部位的肿瘤为多，如髓母细胞瘤、颅咽管瘤及松果体区肿瘤等。成年患者多为胶质细胞瘤，其次为脑膜瘤、垂体瘤及听神经瘤等。颅内肿瘤在 40 岁左右的成年人为发病高峰期，以后随年龄增长发病率下降。老年患者胶质细胞瘤及脑转移瘤多见。颅内原发性肿瘤的发生率在性别上无明显差异，男性患者可能略多于女性。其发生的部位在小脑幕上与幕下比例约为 2:1。

第一节 流行病学

肿瘤流行病学是研究人群中恶性肿瘤的分布及其原因，为采取相应对策和措施提供依据的一门科学。包括发病的地区差别和影响发病率上升或下降趋势的因素；不同社区间发病率与生活习惯、环境间的关系；患与不患恶性肿瘤人群之间的异同；对可疑恶性

肿瘤因素进行干预和评定效果；对发病机制和模型进行定量研究，阐明发病机制。流行病学调查表明，颅内肿瘤的发病随年龄、性别、种族、地域、时间而变化。这些资料是否真实地反映出颅内肿瘤发病状况，有赖于降低流行病学调查方法中人为因素的干扰程度。颅内肿瘤的人口发病率是从肿瘤登记中获得，被统计的肿瘤有可能仅为临床和影像学诊断，而未经组织学检查证实；医院统计的神经系统肿瘤相对发病率一般为病理诊断结果，但由于不同时间和不同地区所采用的神经系统肿瘤的组织学分类标准不同，在组织学类型统计上可能出现偏差；同时由于病例的数目少，会造成统计的片面性。

2000 年 WHO 神经系统肿瘤分类采用了国际肿瘤性疾病编码，其主要目的也是为了促进神经系统肿瘤的流行病学统计与分析。根据国内流行病学调查，我国 1973—1975 年进行全国恶性肿瘤流行病学调查时也注意到了脑肿瘤的死亡情况，在 25 个省市自治区 8.5 亿人中，恶性脑肿瘤的年死亡率依次是北京、浙江、天津、辽宁、河北、上海、安徽、江苏、内蒙古、西藏、吉林、福建、宁夏、河南、陕西、江西、青海、黑龙江、湖南、山西、山东、新疆、四川、贵州、云南。其中年死亡率高于 2/10 万的仅北京和浙江。1990—1992 年统计的资料表明，脑肿瘤死亡率为男性 215/10 万人口，女性 161/10 万人口，男女合计 189/10 万人口。死亡率与发病率是两个不同的概念，就流行病学而言，研究发病率比死亡率更重要，在发达国家由于诊治水平的提高，有 1/3 的恶性肿瘤可以治愈，因而更多应用发病率资料。在我国尚无全国范围关于脑肿瘤发病率的流行病学资料可查。颅内肿瘤的患病率北京地区为 366/10 人口，根据 1987 年上海市肿瘤研究所资料，上海市居民脑肿瘤发病率为：男性每年 34/10 万，女性每年 32/10 万。根据 1997 年上海市杨浦区资料，脑肿瘤死亡率男、女分别是 520/10 万和 349/10 万，位居第 9 位，是否有上升趋势，尚待进一步调查。国外报道大多与此类似。根据美国脑肿瘤集中登记报道 1990 年至 1994 年间，原发性脑肿瘤的年发病率为 1147/10 万人口，一般认为，原发性颅内肿瘤的年发病率为 10/10 万左右。美国脑肿瘤协作组 1995 年统计的一组数据同样令人怵目惊心：恶性脑肿瘤占全身肿瘤的 1%~3%，发病率达 109/10 万人口，其中原发恶性脑肿瘤达 61/10 万人口，该年度共有 108 万例被诊断为脑肿瘤，儿童脑肿瘤超过 2200 例，15 岁以下儿童脑肿瘤发病率 37/10 万~41/10 万人口，大约有 6% 脑肿瘤的儿童能活到成人阶段，原发性恶性脑肿瘤占肿瘤死亡率的 24%，按死亡率排列，34 岁以下为第 2 大癌症死亡原因，35~54 岁者为第四位。

颅内肿瘤约占身体各部位肿瘤的 18%。但在儿童肿瘤中，脑肿瘤所占比例可高达 7%，发病率与致死率仅次于白血病，据统计约 1/4 儿童肿瘤的死因是脑肿瘤。随着儿童白血病治疗水平的提高，近年脑肿瘤在某些发达国家事实上已跃居儿童肿瘤致死病因的首位。脑肿瘤占一般尸检材料的 14%~6%。在全身恶性肿瘤引起死亡中占 235%，为第十位。

颅内肿瘤的种族发病情况。流行病学调查表明，白种人中枢神经系统肿瘤的发病率高于黄种人与黑人。这些流行病学调查一般是通过某一地区外来移民的发病率比较得出结论。美国的一项调查中，通过比较生活在美国不同地区的白种人、黑人、华裔、日裔、菲律宾裔的发病率，以及中国上海、天津、香港地区，日本宫城县、大阪，菲律宾地区，美国新墨西哥地区印第安人种的 35~64 岁的年龄阶段发病率，也基本反映出白种人中枢神经系统肿瘤的发病率高于其他种族。

一般说来,颅内肿瘤的总体发病率并无显著的性别差异,或男性略多于女性。但根据我国 23 个医院神经外科 22547 例颅内肿瘤的统计结果,男女之比为 189:1。某些颅内肿瘤具有明显的性别趋向,如脑膜瘤、垂体腺瘤以女性多见,松果体区生殖细胞瘤以男性儿童多见,而蝶鞍区生殖细胞瘤以女性儿童为多。颅内肿瘤的年龄分布表明,从新生儿到老年人均发生颅内肿瘤,其中 10 岁左右为第一个发病高峰,成年人以 20~50 岁最多见。从颅内肿瘤发病的构成比看,按我国先期统计资料并依当时神经系统肿瘤分类法,以神经上皮组织肿瘤最常见,其次为脑膜瘤、垂体腺瘤、神经鞘瘤、神经纤维瘤、先天性肿瘤、转移性肿瘤和血管性肿瘤。在神经上皮组织肿瘤中,星形细胞肿瘤在所有构成比调查中均居首位。根据最新资料,在 1498 例神经上皮组织肿瘤中,星形细胞肿瘤占 58.93%。也就是说,星形细胞肿瘤占有颅内肿瘤发病的首位。

儿童期颅内肿瘤以星形细胞肿瘤、室管膜瘤、髓母细胞瘤、颅咽管瘤多见;青年人以室管膜瘤、垂体腺瘤、颅咽管瘤等多见;中年人以星形细胞肿瘤、脑膜瘤、施万细胞瘤多见;老年人则以多形性胶质母细胞瘤、转移瘤为多见。颅内肿瘤的好发部位与年龄有关。成人颅内肿瘤中,幕上肿瘤占 71%,幕下肿瘤占 29%;而在儿童组则以幕下及中线部位肿瘤多见,幕下与幕上肿瘤之比约为 3:1,其中髓母细胞瘤占幕下肿瘤的多数,一般发生于小脑蚓部;星形细胞肿瘤常发生于小脑半球与脑干。流行病学研究应与颅内肿瘤的诊治水平同步,

滞后的流行病学资料对于了解各种类型的颅内肿瘤真实发病情况,以及发现可能的致病因素、制订相应的防治措施与脑肿瘤的总体策略,无疑是极其不利的。根据美国 1995—1996 年脑肿瘤流行病学研究结果,原发性颅内肿瘤的年发病率约为 8/10 万人口,而颅内转移瘤的年发病率也与此相当。美国癌症研究院(NCI)统计 1980—1990 年间,脑肿瘤者的年病死率上升并不明显($<0.5\%$),而在年龄高于 65 岁的脑肿瘤患者中病死率上升了 8%。成人脑肿瘤的发病率随年龄持续增加,一直达 70 岁左右,星形细胞肿瘤的统计结果亦遵循此变化规律。值得注意的是国内外资料均表明颅内转移瘤的发病率有增高趋势。老年患者脑肿瘤发病率统计结果的提高可能与下述因素有关:CT 与 MRI 等无创成像技术相对于以前脑血管造影及气造影等侵袭性诊断方法更容易被老年患者及其家属接受;立体定向活检及其他诊断技术的应用使脑肿瘤尤其是转移瘤组织学证实率提高;老年患者的社会医疗保障及生活条件的改善等。我国 1983 年左右的调查结果表明所有颅内肿瘤的年龄构成比在 60 岁以上年龄组均明显降低,70 岁以后降至最低,但缺乏颅内肿瘤人口年龄性别发病资料。因而我国急需根据最新 WHO 对中枢神经系统肿瘤统一分类及目前的诊治手段进行颅内肿瘤的流行病学的再次调查。

第二节 症状与体征

由于颅内组织包含脑组织、硬脑膜、软脑膜、内分泌腺体、血管和脑脊液等,因此,颅内肿瘤引起的临床症状较为复杂,可归纳为一般症状和定位症状两大类。

一、一般症状与体征

约 90%的颅内肿瘤患者可出现颅内压增高症状,其临床表现可有头痛、呕吐、视盘

水肿等，其症状进展速度与肿瘤的部位、恶性程度、生长速度、患者年龄等有关。通常呈慢性、进行性加重过程，少数可有中间缓解期。当发生颅内出血或囊变等情况时，可出现急性颅内压增高，严重者可有脑疝形成。

（一）颅内压增高的原因

1. 肿瘤部位、体积 中线或脑室系统肿瘤，或肿瘤生长巨大，在颅内所占体积超过颅内的代偿容积（占颅内容积的 8%~10%），则可引起缓慢、进行性加重的颅内压增高。尤其当肿瘤接近室间孔、导水管、正中孔等狭窄部位时，由于压迫脑脊液循环通路，可造成梗阻性脑积水，可发生较早或较严重的颅内压增高症状。若形成活瓣效应，可引起阵发性、急性颅内压增高，患者可出现剧烈头疼、头晕、喷射性呕吐、强迫头位等症状。肿瘤可压迫较大的静脉或静脉窦，导致静脉回流障碍，使颅内压增高，尤以大脑大静脉系统或颅后窝肿瘤压迫横窦与乙状窦时为重。

2. 肿瘤性质 脑实质内恶性肿瘤如恶性胶质细胞瘤或转移瘤等，瘤体积增长速度快，对周围结构破坏严重，因肿瘤的侵袭作用或分泌某些细胞因子，如血管内皮生长因子、血管通透因子等，产生严重的瘤周水肿而使颅内压短时间内迅速增高。因此，颅内肿瘤所引起的颅内压增高的原因是综合性且相互影响的。

3. 其他因素 老年人动脉硬化、脑血流量减少、脑血管通透性下降，早期瘤周水肿反应轻；老年患者通常有脑萎缩，颅腔内有较充裕的空间，代偿能力增大，颅内压增高症状出现较晚。并且，老年人对头痛、呕吐等反应较迟钝，颅压高的症状容易被忽略。婴幼儿则因颅缝尚未闭合，颅腔容积的代偿性大，在病程早期也可不出现颅内压增高症状。在肿瘤生长过程中，有时发生囊变、出血或坏死，瘤体迅速增大，脑水肿突然加剧，使症状迅速恶化，严重时可出现脑疝。

此外，静脉补液过多、剧烈咳嗽或用力、不适当的腰椎穿刺放脑脊液以及各种原因引起的高热、呼吸道梗阻等引起脑缺氧诸因素，均可加重颅内压增高。

（二）颅内压增高症状

颅内压增高的“三主征”是头痛、呕吐及视盘水肿，其余还可有癫痫、精神障碍、眩晕、展神经不全麻痹及生命体征变化等。

1. 头痛 程度因人而异，开始时为间歇性，以早晨清醒时及晚间头痛较多，部位多在额部、枕后及两颞，常呈搏动性钝痛或胀痛，多为持续性或阵发性加剧。任何引起颅内压增高的因素如咳嗽或打喷嚏，均可使其加重。有时头痛剧烈，患者甚至叩击或撞击头部，常伴有喷射性呕吐，继之昏迷，可反复发作。头痛的部位可提示肿瘤生长部位，如额顶叶肿瘤同侧头痛较对侧明显；鞍区肿瘤头痛多位于两颞侧；颅后窝肿瘤常引起枕颈部疼痛，并放射至眼眶部；大脑凸面肿瘤常有限局性头痛及局部叩击痛。小儿因颅缝未闭，颅压增高时使颅缝分开，头痛不明显，只诉头晕。老年患者对头痛反应迟钝。头痛的原因是颅内压增高或颅内肿瘤直接压迫或刺激颅内疼痛敏感结构如血管、脑膜和某些颅神经的结果。

2. 呕吐 多出现在清晨空腹时，典型表现为与饮食无关的喷射性呕吐。常于较剧烈的头痛、头昏之后发生。患者常可因此而产生严重脱水，体重锐减。幕下肿瘤出现呕吐要比幕上肿瘤为早且多。小儿颅后窝肿瘤出现呕吐较早而且频繁，常只有反复发作的呕吐为其惟一的症状，成年人呕吐出现较晚。呕吐是因迷走神经核团或其神经根受到直接

或间接刺激引起。

3.视盘水肿 视盘水肿是颅内压增高最重要的客观体征,绝大多数为双侧性,两侧的程度不尽相等,额叶底部肿瘤直接压迫同侧视神经引起原发性萎缩,对侧因颅内压增高而引起视盘水肿,这种现象称为 Foster Kennedy 综合征,具有一定的定位诊断意义。视盘水肿的发生率及程度主要与肿瘤的部位、性质及病程的长短有关。颅后窝肿瘤的视盘水肿出现较早且严重,而在大脑半球肿瘤则较在颅后窝肿瘤发生率低且出现晚;恶性肿瘤一般出现较早,发展迅速且严重,有的幕上良性肿瘤甚至不出现视盘水肿。视盘水肿可在较长时间内不影响视力,随着视盘水肿的加重,出现生理盲点扩大和视野向心性缩小,当持续存在数周或数月以上,视盘逐渐变得苍白,视力开始减退,出现视神经继发萎缩的表现。此外,第Ⅲ脑室内肿瘤或颅后窝肿瘤等,可因扩大的第Ⅲ脑室压迫视通路而引起视力障碍,或由于颅内压增高或肿瘤压迫使大脑后动脉供血障碍,以致枕叶视觉中枢皮质功能减退而发生视力减退和视野缺损。以上是颅内压增高的典型征象,但三征并不是缺一不可,有时有的症状只在晚期出现,也有始终不出现者。

4.头昏及眩晕 较为多见,多伴有恶心、呕吐。头昏可能因颅内压增高使大脑皮质缺血、缺氧或皮质功能失调引起。眩晕则多因颅内压增高刺激前庭神经,或引起血运障碍,使内淋巴压力相应增高,刺激内耳的缘故。

5.展神经不全瘫痪 展神经在颅内行程较长,当颅内压增高时使脑干下移,以致展神经受到牵拉或被挤压到岩骨或小脑幕切迹的边缘,或因脑干移位使大脑后动脉压迫一侧或两侧展神经而引起不全瘫痪。表现为一侧或两侧眼球外展时不同程度的“露白”,严重时可有复视。

6.生命体征变化 一般在颅内压急剧增高、病程晚期或发生脑疝的情况下较为常见,通常表现为 Cushing 综合征,如脉搏徐缓,每分钟 50~60 次,呼吸慢而深,血压代偿性增高等。如果继续恶化,则出现脉搏细速,呼吸不规则,呈抽泣或潮式样,血压降低以致周身循环衰竭,最后呼吸骤停。这些生命体征的变化都是病情危急的表现。

二、定位症状与体征

颅内肿瘤定位症状的发生是由于肿瘤直接刺激、压迫或破坏脑组织或脑神经,使其功能遭受损害的结果。这些症状的出现对颅内肿瘤的诊断具有非常重要的意义。

(一) 大脑半球肿瘤的定位

1.额叶肿瘤的定位

(1) 精神障碍:主要是人格改变和记忆力减退,最常见于额叶肿瘤,左额叶或双额叶受累时症状尤为严重。可因进行性颅内压增高或脑实质遭受肿瘤的压迫和侵袭破坏引起。早期一般多为淡漠、反应迟钝、思维迟缓,记忆力、定向力和理解力下降,以及性格、行为的改变等,丧失自知力和判断力,继而出现痴呆,并进一步发展成为嗜睡或意识不清。有时可表现为暴躁、易激惹或欣快。应注意与各种类型的精神疾病相鉴别。

(2) 癫痫:包括全身性大发作和局限性发作,发生率约为 30%,其中半数患者为首发症状,有的是长时间内的唯一症状。发作的原因多由于肿瘤的直接刺激或压迫所引起,因颅内压增高引起者较少。与肿瘤的部位和性质有一定关系,额叶发生率最高,其次为颞叶、顶叶及枕叶。就肿瘤的性质而言,脑膜瘤、星形细胞瘤和少突胶质细胞瘤等发病率较高。有的病例癫痫发作前可有感觉先兆,如颞叶肿瘤癫痫发作前可有幻嗅、眩晕;顶

叶肿瘤癫痫 发作前可有肢体麻木等异常感觉。

(3) 运动区及运动前区损伤: 肿瘤侵袭或压迫运动区, 可出现肿瘤对侧半身或单肢肌力的减弱, 该侧腱反射亢进, 肌张力增高, 病理征阳性。运动前区受损时主要表现为: 肌张力增高、额叶性共济失调 (是由于额桥小脑束起于此区)、抓握 (强握) 反射和摸索现象。这些症状发生在一侧肢体时, 即有定位的意义, 表示为运动前区的损害, 但当两侧肢体均出现这些症状时, 多由于颅内压增高或额叶弥散性损害所引起。运动前区受损时还可出现自主神经功能紊乱, 出现心率、血压和胃肠蠕动的变化; 此区的破坏性病变, 对侧肢体出现苍白、紫绀、皮肤发凉及肿胀等。

(4) 同向侧视中枢损害: 同向侧视 (凝视) 中枢位于额中回后部, 受刺激时, 两眼向对侧偏斜, 并有眼睑开大和瞳孔散大。受损后可有一时性的两眼向患侧偏斜、对侧凝视麻痹。

(5) 书写中枢损害: 书写中枢位于优势半球额中回后部, 邻近同向侧视中枢及中央前回的手区, 此中枢受损时产生失写症。

(6) 运动性语言中枢损害: 运动性语言中枢位于优势半球额下回的后部, 受损时产生运动性失语, 表现为言语肌肉的失用, 患者口、唇、舌运动良好, 但丧失说话能力。在全运动性失语时, 患者可以说出简短的几个字, 但讲得很吃力, 也很慢。

(7) 前额叶损害的症状: 前额叶位于额叶前部, 包括 9、10、11、12 区, 又称额叶联合区。此区为精神和智力的功能区, 与精神状态、记忆力、判断力和理解力等有密切关系。一侧前额叶损害时多不产生明显的精神和智力欠缺的症状, 故有人称此区为“静区”。两侧额叶损害时, 多出现以下症状: ①注意力不集中, 判断力和理解力不佳, 患者对事物的反应迟钝; ②记忆力缺欠, 特别是近记忆障碍; ③精神和性格变化, 如情绪不稳定, 好打架、骂人、自夸、滑稽、幼稚, 对亲属和朋友不理睬的淡漠表现等; ④尿便障碍或排尿的行为障碍 (如随地小便等)。

2. 顶叶肿瘤的定位 顶叶包括中央后回、顶上小叶、缘上回、角回。顶叶皮质感觉区分布呈倒置人形。损害后引起皮质性感觉障碍、失用症、阅读和计算力障碍等。

(1) 皮质感觉障碍: 中央后回和顶上小叶受损所致。感觉障碍的特点是触觉、痛觉、温度觉障碍轻或不明显, 位置觉、运动觉、震动觉、压觉、实体觉、两点分辨觉等多产生明显障碍。一般上肢感觉障碍较下肢重, 肢体远端较近端为重, 可出现单一肢体的感觉障碍。当感觉区皮质受刺激时, 可在对侧身体的相应部位出现感觉异常, 若呈发作性可称为感觉性癫痫。累及邻近的运动区时, 可引发运动性癫痫发作。

(2) 失用: 运用中枢位于优势半球顶叶的缘上回, 受损时表现为两侧肢体失用; 肢体虽无瘫痪, 也没有运动失调, 但不能完成日常熟悉的动作和技能。如病变同时累及优势半球缘上回和运动区时, 则产生对侧偏瘫和同侧肢体的失用。

(3) 失读和计算障碍: 阅读中枢位于优势半球的角回, 受损时表现为对看到的字、词句不能理解其意义, 产生无识字能力和失读症, 计算能力亦可发生障碍。

(4) 戈斯曼综合征: 见于顶叶后下部的病变。表现为: 手指失认、左右失认症、失算症即计算力障碍、书写不能。

(5) 体象障碍: 多见于非优势半球的顶叶下部损害。表现为: 半侧身体失认、偏瘫无知症、幻多肢等。

(6) 视野缺损: 顶叶病变累及视放射的上部分纤维可产生对侧同向性下 1/4 (象限性) 偏盲。顶叶病变侵犯邻近部位时, 可同时伴有额叶、顶叶或枕叶受损的症状, 感觉与运动受损症状可同时出现。

3. 颞叶肿瘤的定位 颞叶主要包括听觉中枢、优势半球的听语言中枢、海马等。损伤时有以下表现:

(1) 耳鸣和幻听: 颞上回和颞横回病变的初期, 常产生刺激症状, 患者自觉有耳鸣、喧嚷、嘈杂等幻觉。由于一侧听觉兴奋传导到两侧听中枢, 故一侧听中枢损害不产生听力障碍, 仅当两侧损害时, 才产生双侧耳聋。

(2) 感觉性失语: 感觉性语言中枢在优势半球颞上回的后方。受损时, 患者不能理解听到的声音和语言, 不能重复别人的讲话, 患者讲话难以被别人理解。听觉性失语与运动性失语不同者, 即运动性失语是患者自己苦于不能说话, 而听觉性失语是患者苦于听不懂别人的讲话和别人听不懂他的讲话。

(3) 命名性失语: 当优势半球的颞叶后部损害时, 患者讲话虽流利, 但对别人所示的熟悉物体只能说出其用途, 而说不出物体的名称, 称为命名性失语。

(4) 眩晕: 颞上回中后部可能为前庭的皮质中枢, 当其受损产生刺激症状时, 可出现眩晕的表现。

(5) 记忆障碍: 颞叶内侧的海马受损时表现为近记忆丧失, 远记忆良好, 智力正常, 与额叶病变的记忆和智力均受累有所区别。

(6) 幻视和视野缺损: 颞叶病变可产生复杂的物形视幻觉。颞叶后部病变累及视放射的下部纤维, 产生对侧完全性或上 1/4 同向性偏盲。

(7) 幻嗅觉: 嗅觉皮质可能位于钩回和海马回前部, 故颞叶前内侧部病变常常可以出现幻嗅和幻味。

(8) 颞叶癫: 见于颞叶前内侧部病变, 主要表现为幻嗅、幻视、恐惧、发怒、熟悉感或陌生感、梦境、自动症(自伤、伤人、毁物、奔跑、神游)和遗忘等。常作为顶叶癫的先兆出现。如伴有意识、肢体运动方面症状, 称之为“钩回发作”。

4. 枕叶肿瘤的定位 枕叶主要包括视觉中枢和其周围的视联合区等, 受累时主要表现为:

(1) 视幻觉: 视觉中枢受刺激时产生星光、火光和各种色带等简单的视幻觉。而枕叶的外侧面病变, 亦可产生复杂的物形幻觉。

(2) 视野缺损: 一侧枕叶损害, 可产生对侧同向偏盲, 但黄斑纤维常不受损(黄斑回避)。在早期, 可出现受累侧视野的色觉丧失, 即用颜色视标检查受累的半侧视野, 患者看不到, 称为偏色盲。如病变很小, 可出现岛状的视野缺损, 或称为暗点。如两侧纹状区受损, 即导致两眼视力丧失, 称为皮质盲。

(3) 视觉认识不能: 优势半球的视觉联合区管理视觉的认识和视觉的记忆。此区受损时, 患者虽能看, 但看到的人或物体不能认识或不能记忆。

(4) 视物变形: 患者对物体的大小、位置、颜色等理解错误, 如出现大视症、小视症、物体倾斜或变形等。

5. 内囊区肿瘤的定位 内囊损害后症状的特点为小病灶产生较广泛而严重的症状。当病变累及内囊的大部时, 可出现偏瘫、偏侧感觉障碍和同向偏盲的“三偏”症状。

(1) 偏瘫：偏瘫表现为对侧半身（颜面、上肢和下肢）瘫痪，很少出现单瘫，瘫痪的程度也较皮质运动区的损害严重，上肢和下肢的瘫痪大致相同。内囊损害多见于丘脑和基底核部肿瘤，故可伴有丘脑性自发疼痛和不自主运动。

(2) 偏侧感觉障碍：面部、上肢和下肢的感觉均被累及，浅感觉、深感觉和复合性（精细）感觉亦均同时受损，各种感觉受损的程度相似，而且一般较皮质的感觉区损害严重。

(3) 同向偏盲：通过内囊后肢的视放射纤维受损，引起病变对侧的同向偏盲。

(4) 同向侧视障碍：由于额叶和脑桥侧视中枢间的纤维在内囊受损，出现两眼向病侧凝视，即对侧凝视麻痹。内囊上方有大量投射纤维通过，受损时与内囊损害很相似，但其运动和感觉受累的程度较内囊损害为轻。

6. 基底核区肿瘤的定位 基底核为锥体外系的重要组成部分，基底核损害所产生的不自主运动是一种脱抑制现象，即基底核与大脑皮质之间的相互作用发生障碍，导致大脑皮质控制作用丧失的结果，临床表现有以下几种：

(1) 张力增高和运动减少综合征：病变主要累及苍白球和黑质，临床表现为肌张力增高，震颤较缓慢而有节律性，多见于肢体的远端，手指如搓药丸或数钱样动作，多发生于肢体静止时，而当肢体做某些有意识的动作时则震颤减轻或消失。患者步态缓慢，小步前进，起动和停止运动时均迟缓，表情呆板，称为面具脸。

(2) 张力减低和运动增多综合征：病变侵犯尾状核、壳核和丘脑底核，临床表现为肌张力减低，运动增多呈大挥大舞的大幅度运动，其中主要表现为：舞蹈样运动、扭转痉挛、手足徐动样运动、半身投掷样运动。

（二）间脑肿瘤的定位

1. 丘脑肿瘤 丘脑为位于大脑半球深部的灰质核团，第Ⅲ脑室的外侧。为感觉的皮质下中枢，并与锥体外系有密切的联系。丘脑肿瘤的临床表现主要有：感觉障碍、自发性疼痛、不自主运动、三偏症状等，丘脑病变累及丘脑下部时，亦出现丘脑下部损害的表现。

2. 丘脑下部肿瘤 丘脑下部为皮质下自主神经中枢，功能比较复杂，与内分泌、渴感和渗透压调节、体温调节、醒觉和睡眠、感情和行为、记忆以及躯体运动等功能有关。受损时主要表现为：尿崩症、体温调节障碍、肥胖性生殖器退化症、饥饿和拒食、嗜睡、胃肠出血、视力和视野改变等。

3. 丘脑上部肿瘤 丘脑上部由松果体、后连合和缰三角组成。松果体区肿瘤损害丘脑上部，其主要症状有：上视运动障碍、瞳孔改变、性早熟；如果肿瘤压迫中脑导水管上端，早期出现颅内压增高；如果病变累及结合臂和下丘，可产生小脑共济失调和听力障碍。

（三）小脑肿瘤的定位

小脑功能为维持身体平衡、调节肌肉的协同运动和调节肌张力，因而它是平衡、共济运动和肌张力的反射器官。根据病变侵犯小脑半球和蚓部的不同，临床表现亦不同。

1. 小脑半球肿瘤 小脑半球病变主要表现为同侧共济运动障碍和肌张力降低。临床表现有：步态紊乱、共济失调、联合运动障碍、平衡障碍、眼球震颤、爆发性语言、轮替运动不能、肌张力减低、辨距不良等。小脑半球肿瘤压迫第Ⅳ脑室可引起脑脊液循环

梗阻, 出现脑积水, 进一步出现颅内压增高的征象。

2. 小脑蚓部肿瘤 小脑蚓部受损时出现明显的平衡障碍, 蹒跚步态, 站立时摇摆不稳, 转弯时更明显。由于蚓部病变引起躯干性共济失调, 上蚓部病变易向前倾倒, 下蚓部病变易向后倾倒, 严重时不能站立甚至不能坐起。肿瘤突入第IV脑室, 阻塞脑脊液循环, 常早期出现颅内压增高症状。

(四) 脑干肿瘤的定位

脑干损害的主要表现是病变平面出现脑神经瘫痪, 病变平面以下可出现锥体束征和感觉障碍。如病变累及脑干的一侧, 可产生病变同侧脑神经瘫痪和对侧肢体偏瘫, 即交叉性瘫痪, 为脑干病变的特征性表现。

1. 中脑肿瘤 可出现大脑脚损害综合征、四叠体损害综合征。大脑脚损害多由于小脑幕切迹疝或肿瘤的直接压迫, 可表现为同侧动眼神经瘫、对侧中枢性面瘫和上、下肢瘫痪, 病变晚期出现瞳孔散大、固定, 四肢痉挛性瘫及去脑强直状态。四叠体损害是由于松果体区肿瘤和颅后窝肿瘤引起, 症状与丘脑上部损害的定位表现相似, 即两眼上视运动障碍, 瞳孔散大, 对光反射消失, 常早期出现颅内压增高。中脑内侧部损害时累及动眼神经纤维和红核, 出现同侧动眼神经瘫伴有对侧肢体肌张力增强和震颤。

2. 脑桥肿瘤 脑桥半侧损害时可出现同侧展神经瘫、面神经周围性瘫痪、对侧上下肢瘫痪。耳蜗和前庭核受损, 出现听力减退、眼球震颤和眩晕; 内侧纵束受损, 出现眼球同向运动障碍; 脑桥的同向侧视中枢损害时, 两眼向健侧偏斜(患侧凝视麻痹)。脑桥被盖部损害主要表现为一侧或两侧展神经瘫痪、面神经周围性瘫痪, 结合臂受累可出现共济失调。脑桥基底部损害时表现为对侧上下肢瘫痪, 两侧受累时产生四肢瘫痪。

3. 延髓肿瘤 主要表现为后组脑神经瘫痪, 如吞咽困难、声带麻痹、舌肌麻痹和萎缩等。

(五) 颅底肿瘤的定位

颅底部病变主要表现为邻近的脑神经损害及相应部位脑组织或血管受累的表现。

1. 颅前窝肿瘤 颅前窝肿瘤临床主要表现为一侧或两侧嗅神经或视神经损害, 出现一侧或两侧嗅觉或视力的减退或丧失。眼底检查呈现原发性视神经萎缩。如颅前窝底肿瘤压迫一侧视神经, 可出现同侧视力障碍, 视盘呈原发性萎缩, 对侧眼底检查可出现视盘水肿, 即 Foster Kenedy 综合征。

2. 颅中窝肿瘤 颅中窝肿瘤主要表现为: 视交叉部综合征、眶上裂综合征、海绵窦综合征、三叉神经半月节综合征、岩骨尖综合征等。出现动眼、滑车、展神经以及三叉神经受损症状, 出现眼球运动障碍、上睑下垂、瞳孔散大、角膜反射减弱或消失、面部麻木或疼痛、咀嚼无力、前额部皮肤感觉减退等症状; 向颅后窝蔓延时出现共济失调和听力障碍等。

3. 颅后窝肿瘤 颅后窝肿瘤可出现小脑脑角综合征、颈静脉孔综合征、枕大孔区综合征等。表现为后组脑神经受损的症状, 出现声音嘶哑、吞咽困难、饮食呛咳、舌后1/3 味觉消失、胸锁乳突肌和斜方肌麻痹等。肿瘤压迫小脑半球, 出现步态蹒跚、眼球震颤和共济失调等。

(六) 蝶鞍区肿瘤的定位

1. 视觉障碍 鞍区肿瘤向上发展可压迫视交叉, 引起视力减退和视野缺损, 根据肿

瘤位置不同,压迫视交叉的部位不同,视力减退、视野缺损的症状也各不相同。视野缺损的典型表现为双颞侧偏盲,但两侧视野可不对称。视力减退多从一眼开始,进行性加重,以后另一眼视力也开始减退。肿瘤向前发展压迫一侧视神经,可出现单眼失明,另一眼颞侧偏盲或正常;肿瘤向后发展压迫视束时,则为同向偏盲。

2.内分泌功能紊乱 在鞍区,内分泌活跃型垂体腺瘤常表现明显的垂体激素分泌过多症状,这里列出不同种类垂体腺瘤的内分泌表现。

(1)生长激素腺瘤:主要表现为生长激素分泌过多。青少年可发生生长过速,为巨人症。成人患者可表现为肢端肥大症,重者出现性功能减退,闭经不育,甚至并发糖尿病;面部变化比较典型:前额、颧骨突出,鼻增大,唇增厚,下颌突出延长,咬合不良,齿缝增宽,舌、咽喉肥厚,引起打鼾。患者手足肥厚、宽大,皮肤增厚增粗,头面部皮肤起皱,体毛增多,骨及软组织过度生长压迫周围神经,可引起腕管综合征等。有些患者还因视神经受压引起视野缺损。骨生长异常,皮质增粗,肌肉、软组织增厚,但骨的质量很差。患者有不同程度的血压增高,不同程度的心肌肥大,小肠增长,胆囊、肾脏、前列腺增大,但是可逆的,生长激素(GH)恢复至正常水平后,增大的内脏也会恢复正常。

(2)催乳素细胞腺瘤:女性主要表现为闭经、溢乳、不育、毛发脱落、皮肤白腻、皮下脂肪增多、性功能减退等。男性则表现为性欲减退、阳痿、乳腺增生等。

(3)促肾上腺皮质激素腺瘤:患者最常见的主诉是渐进性肥胖,可出现特殊体态,体重一般在正常范围,典型的表现为面部、躯干、腹部肥胖,四肢包括臀部却不胖,满月脸,水牛背,悬垂腹,锁骨上窝脂肪垫。儿童患者面颊外鼓下垂,口角向下呈鲶鱼嘴样表现。面部红润光泽,面部尤以口鼻周围可见细小毛细血管,是由于蛋白质分解加剧,皮肤变薄,皮下毛细血管易于暴露而引起。高血压、低血钾,糖代谢紊乱,有20%患者有明显糖尿病,对胰岛素不敏感。出现性腺功能紊乱,女性患者月经紊乱,月经量少,甚至闭经,排卵异常,部分患者有男性化表现。男性患者出现脱发、性欲减退、阳痿。皮肤变薄,萎缩变脆,伤后不易愈合,常有紫癜、瘀斑。皮肤的另一表现是多毛,好发痤疮,皮脂增多。患者可主诉腰背部疼痛,易发生病理性骨折。多数患者有精神或情绪变化。

(4)甲状腺刺激素腺瘤:甲状腺肿和甲状腺功能亢进是最常见的主诉。一般甲状腺肿发生后,经过甲状腺次全切除术或放射性碘治疗,甲状腺肿会复发,以后随着垂体瘤体积增大,会出现头痛、视物模糊及与垂体占位性病变相关的症状。

(5)促性腺激素腺瘤:缺乏典型的内分泌症状,必须结合肿瘤引起的临床症状如头痛、视力视野改变。

(七) 松果体区肿瘤的定位

多数以颅压高为主要临床症状,松果体细胞瘤可分泌抗黑变激素,影响垂体促性腺激素的分泌,抑制性腺功能,因此在松果体区肿瘤病例中常可见性早熟或性发育迟缓。肿瘤直接蔓延或沿第Ⅲ脑室种植,或脑积水引起第Ⅲ脑室前部扩张,累及下丘脑,亦可产生内分泌症状,表现有性腺发育迟缓、性功能减退、尿崩、肥胖、嗜睡等。在局部可压迫四叠体、小脑、中脑、下丘脑引起功能障碍。

1.四叠体综合征 主要表现为上视障碍,瞳孔对光反射迟钝或消失,调节反应障碍