

现代颅脑肿瘤 外科学

王忠诚 主编



科学出版社
www.sciencep.com

现代颅脑肿瘤外科学

王忠诚 主 编



科学出版社

北京

内 容 简 介

颅脑肿瘤外科是目前外科学中最活跃、发展最迅速的领域之一。本书集中了北京天坛医院众多著名的神经外科专家,对现代颅脑肿瘤的治疗策略、应用解剖、诊断技术、手术技巧和综合治疗手段等进行了全面、系统的描述。本书紧密结合临床,图文并茂,既反映出北京天坛医院的学术特色,又注意博采众长,紧密结合临床实际,具有很强的实用性。本书对神经外科、耳鼻喉科、眼科及神经科学工作者均有重要指导价值。

图书在版编目(CIP)数据

现代颅脑肿瘤外科学/王忠诚主编. —北京:科学出版社,2004.7

ISBN 7-03-012810-9

I. 现… II. 王… III. ①颅内肿瘤—外科学 ②脑肿瘤—外科学
IV. R739.41

中国版本图书馆CIP数据核字(2004)第005454号

责任编辑:黄 敏 王 晖 / 责任校对:朱光光

责任印制:刘士平 / 封面设计:卢秋红

版权所有,违者必究。未经本社许可,数字图书馆不得使用

科学出版社 出版

北京东黄城根北街16号

邮政编码:100717

<http://www.sciencep.com>

中国科学院印刷厂印刷

科学出版社发行 各地新华书店经销

*

2004年7月第 一 版 开本:787×1092 1/16

2004年7月第一次印刷 印张:22 3/4 插页 8

印数:1—3 000 字数:541 000

定价:99.00元

(如有印装质量问题,我社负责调换〈科印〉)

《现代颅脑肿瘤外科学》编者名单

主 编 王忠诚

编 者 (按姓氏汉语拼音排序)

高之宪	北京天坛医院神经外科
贾 旺	北京天坛医院神经外科
李春德	北京天坛医院神经外科
刘阿力	北京市神经外科研究所
罗 麟	北京市神经外科研究所
罗世祺	北京天坛医院神经外科
马振宇	北京天坛医院神经外科
石祥恩	北京大学人民医院神经外科
孙 波	北京市神经外科研究所
王集生	北京天坛医院神经外科
王忠诚	北京市神经外科研究所
杨 俊	北京天坛医院神经外科
于春江	北京天坛医院神经外科
张俊廷	北京天坛医院神经外科
张懋植	北京天坛医院神经外科
张亚卓	北京市神经外科研究所
张玉琪	北京天坛医院神经外科
赵继宗	北京天坛医院神经外科
赵雅度	北京市神经外科研究所

序

颅脑肿瘤由于发生部位重要、种类繁多、解剖结构复杂、涉及全身各系统的功能调节,因而始终在现代肿瘤学研究中占有重要地位。20世纪80年代以前,由于受到影像学水平和手术条件的限制,人们对于一些颅脑肿瘤认识不深,手术死亡率、致残率偏高,综合治疗手段匮乏,治疗效果不尽如人意。近年来,随着神经外科学、神经放射学和神经病理学的发展,人们对颅脑肿瘤的认识越来越系统,也越来越深入,新的研究手段和治疗手段不断涌现,显微手术切除颅脑肿瘤更加精细,综合治疗手段日益完善,临床治疗效果不断提高。为了及时地反映现代颅脑肿瘤学的研究进展和发展趋势,我们组织北京天坛医院神经外科和北京市神经外科研究所从事颅脑肿瘤研究工作多年的专家、教授编写了这本《现代颅脑肿瘤外科学》,他们将自己多年临床实践和实验研究工作中积累的经验和新进展介绍给大家,内容涉及颅脑肿瘤的应用解剖、手术入路的选择、手术技巧、术后并发症的处理以及不同类型肿瘤的综合治疗手段等。这些内容集中反映了北京天坛医院神经外科和北京市神经外科研究所在现代颅脑肿瘤临床治疗方面的研究水平,也比较好地反映出现代颅脑肿瘤学的发展趋势,具有很强的实用性。相信《现代颅脑肿瘤外科学》的出版会对我国颅脑肿瘤学的发展和提高起到推动作用。



中国工程院院士
中华医学会神经外科学会主任委员
北京市神经外科研究所所长

目 录

第一章 颅内肿瘤总论	王忠诚 罗 麟 (1)
第二章 幕上大脑半球肿瘤	(3)
第一节 大脑半球胶质瘤	高之宪 (3)
第二节 大脑凸面脑膜瘤	石祥恩 (30)
第三节 眶内肿瘤手术	石祥恩 (32)
第四节 矢状窦旁脑膜瘤	张懋植 (37)
第五节 大脑镰旁脑膜瘤	张懋植 (44)
第三章 幕上脑室内肿瘤	(47)
第一节 侧脑室肿瘤	罗世祺 (47)
第二节 第三脑室肿瘤	马振宇 (54)
第三节 胼胝体和透明隔肿瘤	马振宇 (77)
第四节 第三脑室后部及松果体区肿瘤	罗世祺 李春德 (87)
第五节 脑室内肿瘤内镜手术	张亚卓 (105)
第四章 幕下肿瘤	(110)
第一节 小脑半球肿瘤	王集生 (110)
第二节 小脑蚓部肿瘤	王集生 (126)
第三节 第四脑室内肿瘤	罗世祺 李春德 (138)
第四节 小脑幕脑膜瘤	罗世祺 (145)
第五章 脑干肿瘤	王忠诚 张俊廷 刘阿力 孙 波 (154)
第六章 前颅底肿瘤	(168)
第一节 嗅沟脑膜瘤	赵继宗 (168)
第二节 前颅底肿瘤	赵继宗 (172)
第三节 鞍结节脑膜瘤	王忠诚 刘阿力 (177)
第四节 颅眶沟通肿瘤	赵继宗 (180)
第五节 颅鼻沟通肿瘤	赵继宗 (187)
第七章 中颅底肿瘤	(191)
第一节 蝶骨嵴脑膜瘤	赵雅度 (191)
第二节 颅中窝、颞下窝肿瘤	赵雅度 (201)
第三节 海绵窦区肿瘤	张俊廷 (208)
第四节 鞍区肿瘤	(216)
一、垂体瘤	罗世祺 李春德 (216)

二、颅咽管瘤	张玉琪	王忠诚	(237)
三、下丘脑错构瘤	罗世祺	李春德	(247)
四、下视丘胶质瘤	张玉琪	王忠诚	(258)
五、其他肿瘤	张玉琪	王忠诚	(260)
第八章 后颅底肿瘤			(266)
第一节 听神经瘤	于春江	贾 旺	(266)
第二节 脑桥小脑角脑膜瘤	于春江	贾 旺	(286)
第三节 脑桥小脑角上皮样囊肿	于春江	贾 旺	(288)
第四节 斜坡肿瘤		张俊廷	(289)
第五节 颈静脉孔区肿瘤		张俊廷	(300)
第六节 颅颈交界区肿瘤		张俊廷	(308)
第九章 椎管内肿瘤			(317)
第一节 椎管内髓内肿瘤		王忠诚	(317)
第二节 椎管内髓外肿瘤		杨 俊	(321)
第十章 伽玛刀放射外科			(334)
第一节 伽玛刀放射外科的基本原理		刘阿力	(334)
第二节 伽玛刀治疗颅内肿瘤的临床实践		刘阿力	(338)
索引			(355)
彩图			

第一章 颅内肿瘤总论

一、颅内肿瘤的发病率及病理分类

国外的居民中,原发性颅内肿瘤的发病率为 7.8/10 万~12.5/10 万,脑转移瘤为 2.1/10 万~11.1/10 万。一般认为,颅内肿瘤平均年发病率为 10/10 万。北京市城区中枢神经系统肿瘤患病率(prevalence)为 36.6/10 万。

北京市神经外科研究所自 1958 年 10 月 6 日至 2002 年 12 月 8 日共收治颅内中枢神经系统肿瘤手术病例 30 381 例。其病理分类如表 1-1。

表 1-1 中枢神经系统肿瘤分类

病 理	例 数	百分比(%)
神经上皮性肿瘤	10 331	34.00
神经鞘瘤及神经纤维瘤	2416	7.95
脑膜肿瘤	6723	22.13
垂体肿瘤	5258	17.31
先天性肿瘤及囊性病变	4157	13.68
淋巴造血系统肿瘤	221	0.73
局部肿瘤颅内浸润	324	1.07
转移性肿瘤	951	3.13
总 计	30 381	100.00

二、目前的诊治状况

近 30 年来,由于新检查技术的出现,如 X 线计算机断层扫描(X-CT)、磁共振断层扫描(MRI)、数字减影血管造影(DSA)、单光子发射计算机断层扫描(SPECT)、正电子发射计算机断层扫描(PECT)、诱发电位、多导脑电图(EEG)等,使颅内肿瘤的诊断比以前容易得多,而且快速、准确。同时,治疗设备也有很大发展,手术显微镜、超声吸引器(CUSA)、双极电凝器、接触性激光刀、电磁刀,已是现代神经外科必备的手术仪器。显微手术对正常组织损伤小,切除肿瘤更加彻底。导航装置、内镜、血管内干预治疗,使以前认为的一些不能治或难治的肿瘤变为可治。立体定向放射外科使一些较小的良性肿瘤不必手术摘除便能得到控制、缩小,乃至消失;对于颅内转移癌也有其独特的疗效。上述这些设备使手术范围大大扩大,对于良性肿瘤的治疗效果令人鼓舞;而对恶性肿瘤则进步缓慢,仍需要综合治疗。基因

治疗在理论上赋予人们很大希望,但探索有待时日。

手术治疗的目的是使病人能生存下去,而且要有好的生存质量。手术在可能情况下应力求将肿瘤彻底切除,但是,不能一味地追求彻底而不惜造成严重残废。实在难以切除的那部分肿瘤还可用立体定向放射外科、化学治疗等措施摧毁它。立体定向放射外科不但可控制某些肿瘤,还能保留脑神经及内分泌腺体的功能。

对于不同年龄、身体状况的病人及其各方面不同的需求,应采取相应有效的治疗措施,不能都是一个模式。

作为一名神经外科医生,不仅应掌握神经外科技术,还应懂得相关学科的知识。这样,才有可能做出比较正确的诊断,才能挑选出对某一具体肿瘤病人最有效的治疗办法。医生的认知及技术水准直接影响治疗的结果。

(王忠诚 罗 麟)

第二章 幕上大脑半球肿瘤

第一节 大脑半球胶质瘤

一、概 述

大脑半球胶质瘤属于神经上皮性肿瘤,是最常见的幕上脑实质内肿瘤,并且大多发生在成年人。大脑半球胶质瘤最常见的肿瘤类型有星形细胞肿瘤和少突胶质细胞肿瘤两大类。前一类有星形细胞瘤、间变性(恶性)星形细胞瘤和胶质母细胞瘤;后一类有少突胶质细胞瘤及间变性(恶性)少突胶质细胞瘤。其中星形细胞瘤和少突胶质细胞瘤属于低度恶性胶质瘤,而间变性星形细胞瘤、间变性少突胶质细胞瘤、胶质母细胞瘤属于高度恶性胶质瘤。胶质母细胞瘤分化最差,恶性度最高,并且在高度恶性胶质瘤中所占比例最大。当肿瘤细胞成分中既有星形细胞瘤又有少突胶质细胞瘤时,称为混合性胶质瘤,如果以间变的细胞成分为主,称为间变性混合性胶质瘤,肿瘤的恶性程度自然就增加了。在以下的讨论中,主要论述星形细胞瘤、间变性星形细胞瘤、少突胶质细胞瘤、胶质母细胞瘤。

据对国外居民的调查,原发性颅内肿瘤的发病率为7.8/10万~12.5/10万。也有报道在8.2/10万(7/10万~13/10万),神经上皮肿瘤占50%~60%。国内有统计资料显示,神经上皮肿瘤占颅内肿瘤的40%~60%(44.69%)。

星形细胞瘤及间变性星形细胞瘤是最常见的神经上皮性肿瘤,文献报道占颅内肿瘤的13%~26%,占胶质瘤的21.2%~51.6%。北京天坛医院1954~1991年经手术病理证实的14427例颅内肿瘤中,星形细胞瘤2650例(18.4%),占神经上皮性肿瘤总数5634例的47%。男性多于女性,男性约占60%。可发生在任何年龄,而发病高峰在31~40岁,并且多见于大脑。

胶质母细胞瘤在神经上皮性肿瘤中占22.3%,有学者报道占颅内肿瘤的10.2%,仅次于星形细胞瘤而居第二位。主要发生于成人,以30~50岁多见,男性多于女性,约2~3:1。

少突胶质细胞肿瘤占颅内肿瘤的1.3%~3.8%,占神经上皮性肿瘤的3%~12%。北京天坛医院资料分别为3.4%和8.6%。男性多于女性,常见于中年人。北京天坛医院的资料中,男女之比为2:1,发病高峰在30~40岁。肿瘤绝大多数位于幕上,并以额叶最多。

二、病理和临床联系

大脑半球胶质瘤最常见的肿瘤病理类型有星形细胞瘤、少突胶质细胞瘤、间变性星形细胞瘤、胶质母细胞瘤。

星形细胞瘤、间变性星形细胞瘤和胶质母细胞瘤系星形细胞肿瘤,其主要的细胞成分像星形细胞。肿瘤中星形细胞的谱系占了胶质瘤中大约 75%,是广泛浸润性肿瘤。胶质母细胞瘤是高度恶性胶质肿瘤,原发于星形细胞,或很少情况下原发于少突胶质细胞瘤、室管膜细胞瘤以及没有生前证据的脑组织。即使原发于少突胶质细胞瘤或室管膜瘤,胶质母细胞瘤通常也显示出星形细胞分化的证据。

星形细胞肿瘤基于间变的程度有多种等级分类方法:

- (1) 1 级:指细胞过多但不具有组织学恶性特征。
- (2) 2 级:指具有核的非典型性特征。
- (3) 3 级:有两个恶性特征,即核的非典型性和见到有丝分裂。
- (4) 4 级:至少有以上三个特征,并有内皮细胞增殖和(或)坏死。

(一) 星形细胞瘤

1. 病理组织学

组织学上有四种类型,即原浆型、肥胖型、纤维型、混合型(肿瘤细胞由两种瘤细胞成分组成)。

(1) 原浆型星形细胞瘤:是皮质的星形细胞瘤,富含胞质,同纤维型星形细胞瘤鉴别的临床意义不大,浸润性星形细胞瘤中原浆型大约占 25%。

(2) 肥胖型星形细胞瘤:是浸润性肿瘤,常常见到血管周围的淋巴细胞。肿瘤常位于成人的大脑半球,占成人大脑半球胶质瘤的 5%~10%。细胞大而圆,有小的偏心的核,胞质丰富,有短而厚的突起。大体观察见质软、色灰、富含颗粒。许多肥胖型星形细胞瘤具有恶性的表现,核多形性、有丝分裂、内皮增生坏死,可以分级为间变性星形细胞瘤,而满足良性肥胖型星形细胞瘤标准的肿瘤是很少的,对病人应进行手术及放射治疗。病理学家认为,此种类型肿瘤 80%可转化成胶质母细胞瘤,其预后比间变性纤维型细胞瘤还差。有学者观察到,肥胖型星形细胞瘤与间变性纤维型星形细胞瘤在存活期方面没有差别。

(3) 纤维型星形细胞瘤:肿瘤细胞数量缓慢增加。以纤维为背景,肿瘤细胞像大脑白质的纤维型星形细胞,形状小,卵圆,分化良好。尽管细胞核轻度扩大,核质比例基本正常,没有多形性和有丝分裂象。细胞广泛的突起被神经胶质原纤维充填,胶质纤维酸性蛋白是鉴定性标志物。在脑组织中膨胀性生长,对脑组织的结构破坏较小,可有小面积的嗜酸性微囊形成,偶尔有钙化沉淀。细胞呈弥散性分布,偶尔细胞倾向于排列状态,或沿纤维束,或在血管周围、软膜或室外管膜表面,或在神经细胞周围。浸润性扩散是它的特征。肉眼观察,肿瘤呈灰白色,膨胀性地在脑白质和灰质内生长,出现在皮质表面常见,以脑回突出(体积增大)作为相对界线可看到。灰质的褪色常较轻,有黄色液体的小囊,可以发生黄色微染。细胞的纤维成分使得肿瘤坚固,显微镜下和肉眼下出血少见。

2. 临床过程

浸润型非间变性星形细胞瘤生长缓慢,估计它们倍增的时间是间变性星形细胞瘤的 4 倍,在症状出现和诊断之前常有几年时间。大约有 1/2 的病人发生抽搐,几乎 3/4 病人最终发生头痛,呕吐的病人有 1/3,意识障碍占 20%,大约 50%出现生理性运动无力,面和肢体无力随病程进展大约有 50%出现。语言障碍、身体感觉缺失、视野缺失大概各发生 20%。

晚期脑神经功能障碍、视神经盘水肿各发生 60%。

(二) 间变性(恶性)星形细胞瘤

1. 病理组织学

病理可见细胞数明显增多,常形成第二结构。细胞的多形性,细胞核的多形性、有丝分裂指数可区别间变性与非间变性星形细胞瘤,平均标记指数在 $4.0\% \pm 0.8\%$ 。随着间变性的增加,核质体积比例增加。分化不好的细胞神经胶质原纤维比分化好的肿瘤细胞少,9%的肿瘤在显微镜下可见钙化形成。有时,间变性星形细胞瘤中有显著的结缔组织成分,这种肿瘤是间变性胶质母细胞瘤。

肉眼观,肿瘤质软,是肿瘤细胞增加而分化又差的结果,这种改变加上对颜色的区别,可以鉴别肿瘤组织与包绕肿瘤的正常脑组织。显微镜下,肿瘤侵袭的面积与肉眼观变化不大,肿瘤在中枢神经系统内外的转移较少见。

大脑半球间变性星形细胞瘤常发生在 35~60 岁,有报道,男女比例为 11:19,发生在额叶 40%,颞叶 35%,顶叶 17%。

2. 临床过程

肿瘤生长的速度,即原发症状的出现与临床诊断的确定间隔,介于非间变性星形细胞病和胶质母细胞瘤之间。这一间隔变化较大,一般为 6~24 个月,头痛、精神意识活动状态的抑制、局灶神经病学的症状较常见,抽搐少见。一组对 340 个病人分析的资料显示:发生头痛的病人有 71%,精神意识活动变化 51%,肢体力弱 40%,呕吐 29%,语言障碍 26%,视觉丧失 23%,嗜睡 22%。临床检查表明:不全偏瘫 59%,精神意识变化 50%,视觉障碍 48%,视神经盘水肿 47%,脑神经障碍 46%,偏盲 32%,偏身麻木(感觉障碍)32%,语言困难 24%。临床上病症逐渐加重为 40%,跳跃式加重 29%,迅速恶化 3%,在逐渐加重之后突然恶化的为 23%。

(三) 多形性胶质母细胞瘤

1. 病理组织学

其病理特征为细胞数量多、细胞形态多、细胞核多形性、有丝分裂常见。由细胞构成的凝固性坏死以及丰富的毛细血管内皮增生可以区别间变性星形细胞瘤。

多形性胶质母细胞瘤是高度恶性肿瘤,占胶质瘤的 50%~55%,占成人颅内肿瘤的 25%,常发生在 45~65 岁,很少出现在 30 岁以下的病人,男女比例大约为 3:2。此型肿瘤可发生在任何部位,额叶受累者占 36.7%,颞叶占 33.9%,顶叶占 25%,而枕叶占 2.2%,很少发生在颅后窝,大约仅占 0.5%。肿瘤特征性地通过大脑连合及白质内的纤维扩散;相反,大脑皮质则形成了阻止肿瘤蔓延的屏障。2.5%~4.9%的患者胶质母细胞瘤是多发的。起源于胼胝体水平以上的肿瘤倾向于向双侧半球蔓延,引起所谓的“蝶形胶质瘤”;而起源于胼胝体水平以下的肿瘤则扩散累及基底节。颞叶肿瘤似乎极少扩散,且理论上最适宜手术切除。这些肿瘤不侵入脑室,无以前的手术治疗,远处转移罕见。

一种亚型的有包膜胶质母细胞瘤,直径约 3~5cm,肉眼可见有灰红色的表面,且常与硬膜粘连。有报道,此类肿瘤倾向于发生在额叶。

2. 临床过程

肿瘤生长迅速,增殖指数在 $9.3\% \pm 1.0\%$,细胞周期约 2 天。肿瘤倍增时间约 1 周。通常从症状出现到诊断的时间小于 6 个月,有报道,小于 1 个月的占据 20%,3~6 个月者占 40%,6~10 个月者占 10%,多于 10 个月者占 10%。临床过程中分阶段病情加重者占 53%,逐渐加重者占 28%,突然恶化者占 19%。症状主要表现为颅内压增高或局灶性神经功能障碍。1/3 病人发生抽搐,而抽搐作为首发症状者占 20%。头痛、神经精神障碍、语言障碍、轻偏瘫是常见的原发症状。在病人得到诊断时,各种症状的发生率依次是头痛 73%,精神变化 57%,极度虚弱 51%,呕吐 39%,意识抑制 33%,语言困难 32%。体格检查发现,不全偏瘫 70%,脑神经障碍 68%,精神变化 63%,视神经盘水肿 60%,偏身感觉缺失 44%,偏盲 39%,语言困难 37%。

(四) 少突胶质细胞瘤及间变性(恶性)少突胶质细胞瘤

1. 病理组织学

显微镜下,肿瘤细胞外貌相对一致,细胞小而圆,有少数明显的突起。细胞核圆形,色泽较暗,染色质分布均匀,偶可见有丝分裂。胞质少而透亮。单一细胞有“煎蛋”样形状,积聚细胞群呈蜂窝样。肿瘤组织血管壁薄,血管组织丰富。恶性少突胶质细胞瘤的形状更圆,核较大而染色较浅,胞质较多,核分裂象多见。

少突胶质细胞瘤占颅内胶质瘤的 5%,多发生于 30~50 岁的男性。少突胶质细胞瘤最常出现于额叶(50%),且常蔓延至对侧;其次为顶叶(30.6%),颞叶占 19.4%,常靠近脑室壁;偶可见肿瘤经脑脊液蔓延至神经系统的其他部位。约 40% 的患者发生自发性瘤内出血;50% 的患者出现肉眼钙化;75% 的患者出现组织学上的钙化。手术中可见,肿瘤是易分辨、球状的,偶为凝胶状的肿物,常有囊性变及出血。约 5% 的少突胶质细胞瘤为混合性胶质瘤,含有星形细胞及少突胶质细胞两种成分。

2. 临床过程

从症状出现到临床诊断平均间隔为 4 年(28~70 个月)。50% 的病人首发症状为抽搐(癫痫),最终有 85% 的病人发生抽搐。颅内压增高和局灶性神经系统症状常在疾病被诊断时才出现,头痛占 80%,精神意识状态改变占 50%,轻偏瘫占 50%,视神经盘水肿 50%。临床病情逐渐加重者有 33%,跳跃式加重者 31%,有 8% 临床病情迅速恶化,有 28% 的病例表现为临床症状缓慢加重过程中病情突然恶化,常常为肿瘤侵犯脑室引起脑积水或肿瘤内出血所致。

三、临床表现

大脑半球胶质瘤源于脑实质,肿瘤及其引起的水肿、出血改变了正常脑组织的结构和功能。肿瘤的位置、生长方式、生长速度决定了它对脑的影响。临床表现或是由于局部组织的破坏,或是影响到弥漫性脑功能。肿瘤的生长产生颅内压增高。大脑半球胶质瘤病人的临床表现同肿瘤的病理性质密切相关,病理性质不同,对神经系统功能的破坏方式及程度不一样,所引起的临床表现也存在较大差别。由于神经影像学的发展,与 10 年前比较,疾病早期

诊断增多,所以病人临床表现发生了一些变化。低度恶性胶质瘤病人很少表现颅内压增高,而多数病人以癫痫为首发症状。高度恶性胶质瘤病人虽然首发症状仍以颅内压增高为主,但局灶性神经功能破坏、癫痫为首发症状的比例增加。

(一) 颅内压增高症状

常见有头痛、呕吐、平衡不稳、大脑功能障碍、没有临床局部发作迹象的抽搐。

1. 头痛、恶心、呕吐

虽然头痛的病人有脑瘤者不到1%,但大多数有脑瘤的病病人有头痛。1/3颅内胶质瘤的病人首发症状为头痛,甚至70%的病病人有头痛,常是间断的、中等程度的头痛,偶见有偏头痛。

分布在脑膜血管的痛觉敏感神经末梢受刺激可引起头痛。双侧弥漫性的非定位性头痛常是颅内压增高所致。头痛而无颅内压增高表现,如视神经盘水肿,可能有助于肿瘤的定位,单侧头痛大多是肿瘤引发的。眶上头痛多是由于三叉神经第一支和滑车神经引起,这种迹象代表肿瘤位于颅前窝或颅中窝。颅后窝肿瘤常引起下枕部痛,是上部颈神经(1/3)分布区,而幕上肿瘤引起“中心”脑疝时也可出现下枕部痛,是颅后窝肿瘤的假象。

颅内压增高常常引起呕吐,呕吐伴或不伴恶心,常常与进食无关,偶尔为喷射状。

2. 视神经盘水肿与视力减退

脑肿瘤引起颅内压增高最常见的体征是视神经盘水肿。大约50%的脑肿瘤病人有慢性视神经盘水肿,并且90%是双侧视神经盘水肿。可缓慢发生视力丢失和视神经萎缩。

3. 精神与意识障碍

精神意识的改变可从微小的损伤到高水平的认知功能障碍,从微妙的人格改变到精神运动和意识破坏。大约2/3病例发生智力的改变,包括记忆、判断、理解、计算能力的丢失和语言流利性改变;注意力、洞察力的损坏可产生人格无感情、迟钝、嗜睡、情绪不稳定、易怒、坐立不安等。2/5的病病人有意识水平的抑制。精神状态改变除了因颅内压增高外,放射治疗、化学治疗、低钠血症及其他代谢紊乱均可影响精神运动功能。

颅内肿瘤可引起平衡觉障碍,颅内压增高产生头晕、不稳定感,可能是肿瘤压迫延髓核第Ⅷ脑神经的前庭成分或干扰了前庭迷路而引起的。

颅内压增高常产生展神经麻痹和复视。脑干的移位能牵拉第Ⅵ脑神经使其进入Dorellos管,使神经受压。对侧第Ⅲ脑神经功能也可受到影响,这是由于中脑压迫对侧小脑幕缘引起,且发生在小脑幕切迹疝前。在沟回疝发生后,同侧第Ⅲ脑神经可直接被颞叶压迫。脑疝综合征很少累及滑车神经。

4. 脑疝及生命体征变化

局部颅内压增高引起颅内压力差而导致脑组织移位,产生各种脑疝综合征。一侧大脑半球肿瘤引起扣带回大脑镰下病,临床上出现因大脑前动脉受压引起的梗塞,但发生率很低。小脑幕切迹疝或中脑受压到对侧幕缘,也继发于单侧半球的肿瘤,引起动眼神经瘫、偏瘫、意识障碍、去皮质强直、体温调节失调、脑干反射消失、呼吸循环衰竭。枕部的栓塞继发于大脑后动脉受压,可引起偏盲。扁桃体枕骨大孔疝,可因中心型大脑半球病变或颅后窝病

变引起,造成头部倾斜、弓形颈和痛性强直、肩部感觉异常、延髓脑神经功能障碍、长传导束征、角弓反张的伸肌痉挛、意识障碍、呼吸循环失调(不规律)等。

在急性神经系统破坏的脑疝病人,可迅速引起颅内压增高,其因素有:

- (1) 急性肿瘤水肿(由于瘤内栓塞或出血)。
- (2) 脑实质、脑室或蛛网膜下腔出血——来源于肿瘤或其周围的血管。
- (3) 肿瘤损害了血液供应或排出,使邻近或远隔脑组织梗死。
- (4) 部分脑室引流的急性阻塞。

脑肿瘤的全身症状包括发热和假性脑膜炎,主要是由于肿瘤出血、坏死或沉积的血性坏死碎片组织进入脑脊液而引起。

(二) 局部症状和体征

了解肿瘤引起的局灶性神经功能障碍与解剖的关系,有助于精确的肿瘤定位。脑肿瘤,尤其是缓慢生长的脑肿瘤,不常出现局灶性神经功能障碍。然而在诊断时,大多数病人有一个或更多的局灶性症状,症状的产生多与解剖部位的功能有关。

1. 额叶症状

额叶的肿瘤能产生广泛而不同的症状,包括认识、行为、运动障碍等。额叶前部内侧面肿瘤损伤智力、注意力、解决问题的能力 and 判断力,引起思维迟钝、抽象逻辑思维能力减弱,病人不能吸收新的知识,不能有计划 and 持久地进行有目的的行为活动,尤其不能完成复杂的系统性工作。由于额叶前部损伤引起的行为变化表现为缺乏主动性的受抑制状态,病人的兴趣范围变得狭窄,对事物不感兴趣,丧失了他们的智力、精神和社会活动能力,对周围事物以及对自己的表现漠不关心,不活跃,感情和意志缺乏。眶额部肿瘤病人易冲动,失去社会约束力,情绪不稳定,一个安静地在聚会中坐着的病人可以突然有不适合的插话,甚至有凡俗的评论;感情易受影响,可以由滑稽表现迅速地变为伤心哭泣,也可发生急躁易怒。这些失常最常见于双侧额叶损伤,但单侧损伤也可产生这些症状。

限制在前额叶连合区的破坏(Brodman 9、12、32、44、45区和额叶嘴部6、8区),对运动行为仅有轻度影响。额中回的肿瘤可能干扰额桥纤维而引起对侧共济运动失调。双侧损伤可引起假性延髓性麻痹,更为弥漫的损伤可影响运动前区和 Brodmann 6区而产生运动减少,持续运动和过伸强直造成运用不能(失用症)、姿态不稳(摇摆)、步态慢、脚距宽、拖步行走(鸭子步态)。单侧控制的抓握、摸索、吸吮、掌咳反射也可由该部位肿瘤引起。在额上回的内外侧涉及运动旁区的肿瘤可引起四肢紧张性增高、伸肌反射增强,也可产生无意识控制的抓握运动。另外,位于优势运动旁区的肿瘤能破坏重复性有节律运动的调节。

位于额中回并毗邻额下回运动前区嘴部的肿瘤破坏了额叶的眼区(Brodman 8),使向对侧凝视功能短暂丧失,共轭眼斜向病损侧。运动性失语是由于肿瘤损伤了位于优势半球额下回的岛盖和三角区(Brodman 44、45区),甚至像缺血病变那样,引起短暂的语言表达障碍(也可由该部位肿瘤引起)。书写障碍也常见。在非优势半球额中、下回的损伤可使语调、手势语言受到影响。

单侧损伤中央前回导致对侧偏瘫,限于 Brodmann 4区的损伤产生弛缓性瘫痪。如果运动旁区也损伤,则为痉挛性瘫痪。根据腿、臂、面运动丧失占优势的程度可以按上、下运动区

皮质轴定位肿瘤。运动功能不对称的皮质代表区损伤常引起肢体远端较近端力弱、臂力比脚力弱,上腹部对称部位反射减弱可能是一个早期信号。除了对侧神经支配规律外,胸锁乳突肌受同侧神经支配,上面部表情肌、咀嚼肌及发声、呼吸、排泄肌群受双侧神经支配。

单侧或双侧旁中央小叶损伤产生括约肌失禁,侵犯深部扣带回,不仅产生失禁,而且出现无感情、淡漠平静、对疼痛无反应,严重时造成运动不能性缄默症。额顶区胼胝体损伤引起前分离综合征,形成非优势手的交叉感受性失用和感觉性命名不能。

2. 颞叶症状

颞叶脑瘤可引起听觉、语言、平衡、视觉、行为和运动的改变。颞横回(Brodmann 41区)是初级听觉区,它的损伤可使听觉阈值轻度提高,敏感性下降,病人可能出现听源定位困难。虽然单侧听力丧失在临床上不是很重要,但双侧颞横回的破坏或内侧膝状体传入纤维的破坏可产生失聪。肿瘤不完全破坏这些结构及其周围区域,可以产生听觉错乱或幻听,这也许是精神运动性癫痫的先兆。听觉连合区损伤(Brodmann 42区和毗邻的 Brodmann 21区)——颞上回中部,产生听觉性认知不能,病人能听到声音但不能适当地理解它,切除非优势颞叶(包括此区域)将妨碍对音乐的感知;而切除优势颞叶,则将失去读、写乐曲及对熟悉曲律的命名能力。

对语言的听觉失认构成 Wernicke 感觉性失语。Wernicke 区包括颞上回后部,正好位于颞横回侧面。这个区域的肿瘤引起失去理解讲话的能力。病人能够读语言,甚至能够重复语言,但他们不能明白(理解)他们正在说的话。自己的语言是流利的,但语言错乱和语词创新使人不能理解。命名不能有时同运动性失语不易区别。位于颞横回和角回之间的颞上回后部肿瘤也引起命名不能,肿瘤发生于颞叶中下,在海马和颞横回之间,弥漫浸润侧裂区后部。优势颞叶部位肿瘤病人有 50%~70%发生某种类型失语。

非优势颞叶后上部肿瘤对神经定位诊断是一个困难。近来的证据表明,这一区域与理解语言的情绪内容有关。初级前庭皮质区位于听觉区之后,沿颞叶上回和颞中回分布。位于此部位的肿瘤能引起不平衡的感觉,后倾倒向对侧(病变对侧)。运动失调可由颞桥小脑通路的破坏引起,提示肿瘤在颞叶中下回后部。膝距放射纤维下肢绕过侧脑室颞角,它的损伤产生对侧上象限盲,1/3的颞叶肿瘤病人可发生该体征。

行为的变化可发生在颞叶内侧肿瘤。一侧颞叶损伤或颞叶切除很少产生情绪改变;而非优势颞叶,尤其是颞叶内侧,参与识别面部表情和语言情绪的内容,双侧损伤将导致对该情绪识别的提高或压抑。然而,双侧颞叶损伤最严重的是记忆损伤。海马破坏将导致新的记忆不能形成,在某种程度上影响到对过去的记忆。非优势半球肿瘤或颞叶切除影响对知识信息的获取,主要表现在口头知识的获得,而优势半球肿瘤则影响对可视信息、知识的获取。

3. 顶叶症状

顶叶实质内肿瘤影响感觉辨别能力。顶叶肿瘤病人临床感觉层次对应于初级感觉小体层次的信息加工。中央后回或其皮质下广泛损伤(Brodmann 1~3区)很少引起初级感觉小体感知的丧失,通常仅仅是增加了感觉的阈值。感觉连合区的破坏(顶叶上部 Brodmann 5、7区),将使整合感觉信息的能力丧失,主要是影响躯体立体关系感觉信息整合,并对基本刺激的感知发生错误,如单一皮肤刺激的定位、两点皮肤刺激的辨别、识别在皮肤上移动的刺激、感知被动运动的方向全部减弱。顶叶肿瘤对侧躯体一些更复杂的功能,如鉴别在皮肤上划写的字母或数

字、识别所触及的物体的能力下降。顶叶上部肿瘤可致在刺激双侧皮肤时,病变对侧的感觉缺失。对肢体的运动、位置、立体关系的障碍在非优势半球比优势半球更加显著。穿衣失用、否认肢体力弱、缺乏对侧视野物体的感知和建造失用构成了失用性失认综合征,提示病人有非优势顶叶后部的损伤。对局部解剖概念和地理记忆的困难表现为决定地图路线或在熟悉的地域内寻找路线困难。不能识别熟悉的面孔提示骑跨于顶枕叶内下方肿瘤的存在。

优势半球顶叶损伤的临床表现,尤其是顶叶下部损伤,常常包括语言困难。优势侧缘上回深部肿瘤(Brodmann 40区),破坏了弓形纤维束,引起传导性失语,讲话虽然流畅,但内容不切实际,且无意义。运动性失用症时,病人对于语言指令的复杂动作任务不能执行,如果病变在优势侧缘上回,运动性失用发生在双侧;如果在非优势侧,则失用发生在一侧。当肿瘤位于角回的后下方(Brodmann 39区),将产生失读和 Gerstmann 综合征,包括书写不能、计算不能、双手手指失认和左右混淆。位于顶叶后部和枕叶前部的肿瘤,可以产生连接皮质的感觉性失语、理解困难,并且存在失写、语言流利但错乱、命名不能。

除了产生立体视觉忽略外,顶叶肿瘤也引起视野缺陷。损伤了膝距放射的上肢,引起对侧下象限盲。顶叶深部肿瘤可能损伤额枕叶连接,从而引起视觉追赶功能障碍。

4. 枕叶症状

枕叶肿瘤可引起视觉变化或视幻觉,如无定形的闪烁或彩色光斑,常提示此区病变。肿瘤生长破坏枕叶时,可造成同向偏盲,常伴有“黄斑回避”,即两侧黄斑的中心视野保留。双侧枕叶视皮质损伤可产生皮质盲,病人失明,但瞳孔对光反射存在。梭后回部病变造成精神性视觉障碍,表现为视物变形或失认,病人失明但自己否认(Anton征)。

(三) 癫痫

癫痫发作是仅次于头痛症状出现在脑肿瘤病人中的第二大病症。大约1/4的病人以癫痫为首发症状,而且1/3的病人最终都会有癫痫。肿瘤引起癫痫依赖于它的组织学、生长速度、位置。最可能引起癫痫的是缓慢生长的胶质瘤,其位于感觉运动皮质的表面。在慢性生长的星形、少突胶质细胞瘤中,40%~50%病人的首发症状为癫痫。但在生长迅速的胶质母细胞瘤中仅为20%。额颞叶的肿瘤比枕叶、底节区、丘脑肿瘤更易发生癫痫。这可能是由于皮质兴奋刺激引发了癫痫,颅后窝肿瘤很少引起癫痫。另一种情况是幕上转移瘤,引起弥漫性颅内压增高,新陈代谢异常而引起癫痫。还有,由于不适宜的血管升压素(抗利尿激素)分泌,引起低钠血症,引发了抽搐或意识水平的下降。

在临床病史中认为与肿瘤有关的癫痫有:

- (1) 25岁之后的癫痫症状发生。
- (2) 癫痫特征变化了。
- (3) 持续性抽搐状态。
- (4) 癫痫发作后瘫痪。
- (5) 耐药发作抽搐。
- (6) 有颅内压增高或局灶体征伴发的抽搐。

局灶性癫痫

真正的局灶症状产生于肿瘤邻近的脑功能障碍。肿瘤引起的失神发作、精神运动性癫