

主 编 余新光

颅颈交界区畸形

——基础与外科治疗

The Craniovertebral Junction Abnormalities
——Fundamentals and Surgical Treatment



人民军医出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

颅颈交界区畸形

——基础与外科治疗

The Craniovertebral Junction Abnormalities
——Fundamentals and Surgical Treatment

主 编 余新光
副主编 尹一恒 佟怀宇
主 审 周定标



人民军医出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

北 京

图书在版编目(CIP)数据

颅颈交界区畸形:基础与外科治疗/余新光主编. —北京:人民军医出版社, 2015.2
ISBN 978-7-5091-8250-5

I. ①颅… II. ①余… III. ①颅—畸形—神经外科学②颈—畸形—神经外科学 IV. ①R651

中国版本图书馆CIP数据核字(2015)第031629号

本书获得国家自然科学基金(30973032及81301274)、北京市首都临床特色专项课题及中国博士后基金(2014M552653)支持

策划编辑:张利峰 文字编辑:刘海芳 高磊 责任审读:黄栩兵

出版发行:人民军医出版社 经销:新华书店

通信地址:北京市100036信箱188分箱 邮编:100036

质量反馈电话:(010) 51927290; (010) 51927283

邮购电话:(010) 51927252

策划编辑电话:(010) 51927300—8700

网址:www.pmmp.com.cn

印刷:北京天宇星印刷厂 装订:胜宏达印装有限公司

开本:889mm×1194mm 1/16

印张:15.25 字数:344千字

版、印次:2015年2月第1版第1次印刷

印数:0001—2000

定价:179.00元

版权所有 侵权必究

购买本社图书,凡有缺、倒、脱页者,本社负责调换

内容提要

本书共 10 章。第 1—4 章介绍了颅颈交界区胚胎发育、解剖、运动学和生物力学特征及颅颈交界区畸形概论。第 5—10 章重点对经口或鼻前方入路减压术、颅颈交界区内固定技术、寰枢椎旋转脱位固定的治疗、颅底凹陷及寰枢椎脱位的治疗策略、Chiari 畸形及脊髓空洞症、术中 CT 与导航系统在颅颈交界区畸形中的应用进行了系统讲解。本书可供神经外科、骨科、耳鼻咽喉头颈外科等相关科室医师参考使用。

主编简介

余新光，医学博士，解放军总医院神经外科主任，主任医师、教授、博士生导师。1992年毕业于解放军军医进修学院（解放军医学院），师从段国升教授；1996—1997年在美国 Arizona 大学 Barrow 神经科学研究所和圣路易斯华盛顿大学医学院研修，期间得到 Spetzler、Dolenc 等世界著名神经外科专家指导。现兼任中国医师协会神经外科医师分会副会长、中国颅底多学科协作组神经外科副组长、解放军神经外科专业委员会常委、中央军委保健委员会专家。曾获得第十七届美国赛克勒中国医师奖、第八届吴 - 杨奖、第五届中国医师奖以及王忠诚神经外科医师成就奖等。



长期从事神经外科工作，在脑血管病、颅底、脑深部肿瘤和颅颈交界畸形等疾病方面做了大量基础和临床研究。在我国最早报道“脑静脉畸形”“巨长椎 - 基底动脉畸形”和“硬膜静脉窦血栓”等疾病；在国内较早报道“中央颅底 / 颅底中央区”的概念，采用新的颅底入路或技术完成海绵窦、岩斜区和脑深部肿瘤等高难度、复杂手术 3000 余例，明显降低了手术并发症，主持的课题“中央颅底脑膜瘤外科治疗”获军队医疗成果二等奖；对颅颈交界畸形这一世界难题进行了深入的探索，报道了国际最大宗治疗病例，疗效优于同期其他报道；在国际上首次发现寰枢侧块关节三维结构的变异特点，提出了临床分型；对复杂颅畸形提出“个性化治疗”理念，在国际上首次采用术中 CT 导航辅助进行手术等；曾受邀赴美国约翰霍普金斯大学医学院演讲，获得国家及军队课题 8 项，以第一或通讯作者发表论文 120 余篇，包括 SCI 论文 20 余篇，其中多篇发表在专业领域顶级期刊 Neurosurgery、Spine 和 Spine Journal。

编著者名单

主 编	余新光		
副主编	尹一恒	佟怀宇	
主 审	周定标		
编 者	(以姓氏笔画为序)		
卜 博	解放军总医院神经外科	主任医师	教授
王 鹏	解放军总医院神经外科	医学博士	
尹一恒	解放军总医院神经外科	医学博士	
朱伟杰	济南军区总医院神经外科	主任医师	
乔广宇	解放军总医院神经外科	副主任医师	
刘 策	解放军 309 医院神经外科	副主任医师	
李连峰	解放军 306 医院神经外科	医学博士	
李 翀	解放军总医院神经外科	医学博士	
佟怀宇	解放军总医院神经外科	副主任医师	副教授
余新光	解放军总医院神经外科	主任医师	教授
张远征	解放军总医院神经外科	主任医师	教授
陈利锋	解放军总医院神经外科	副主任医师	
周 涛	解放军总医院神经外科	副主任医师	
菅凤增	首都医科大学宣武医院神经外科	主任医师	教授
段光明	解放军 371 医院神经外科	副主任医师	
徐 祎	武警总医院神经外科	副主任医师	
郭胜利	解放军总医院神经外科	博士研究生	
晋亚洲	解放军总医院神经外科	硕士研究生	

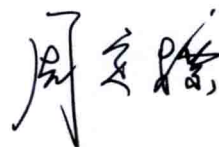
序

颅颈交界区畸形在我国的患病率较高，表现形式复杂多变，涉及结构广泛且重要，该病早期患者常忽视临床症状，就诊时往往造成神经不可逆损伤，治疗恢复困难。颅颈交界区畸形的临床处理不仅要解除对脑干、脊髓造成的压迫，恢复正常脑脊液循环，还要维持或者重建颅颈区的稳定性。早年对该类疾病的认识不足，治疗效果常不理想，因治疗不当或并发症引起病情加重甚至死亡的情况并不少见。

解放军总医院神经外科自 20 世纪 80 年代初率先在国内开展颅颈交界区畸形的临床研究，实施了国内第一例经口齿状突磨除术，纠正了当时国内对此类疾病一律采用枕骨鳞部切除后路减压的错误手术方法，随后该团队逐渐开展了其他多项技术，包括各种后路固定术、手术麻醉状态下直接复位以及术中 CT 导航辅助手术等，目前已经完成上千例复杂颅颈交界区畸形的诊治，积累了丰富的临床经验，明显降低了手术死亡率和致残率。

余新光教授积多年经验编著的《颅颈交界区畸形》一书，系统阐释了该疾病的致病机制、生物力学改变以及诊疗的衍化发展，该书附载了丰富的临床病例，介绍了先进的临床经验和治疗策略，图文并茂，可读性强。我相信，该书的出版会推动该疾病的临床规范化治疗，并造福患者。

中华医学会神经外科学分会前任主任委员
解放军总医院全军神经外科研究所所长



2014 年早春于北京

前言

颅颈交界区畸形最早报道于 1911 年。一百年来，人们对此类疾病的认识不断加深，尤其是 20 世纪 70 年代以后，随着 CT、MRI 等现代影像技术的问世以及内固定技术的改进，颅颈交界区畸形的诊治有了长足的进步。但由于该类疾病发病机制较为复杂，临床处理较为棘手，医疗工作者对该病的探索远未停止。

前辈周定标教授于 20 世纪 80 年代在国内开始对此病展开深入研究，发现国人发病与欧美国家的类风湿关节炎、Paget 病等继发性病因不同，以先天发育畸形为主，并且分析了国人常见的发病机制，提出经口前路减压结合后路固定的治疗策略，纠正了一概采用枕颈后路大范围减压的错误手术做法。本人及其他同事有幸在他的指导下，充分利用本单位的临床资源，不断探索，改良手术方法如经口前路减压技术，后路 $C_1 \sim C_2$ 直接复位固定手术等，对高位压迫采用内镜减压技术；针对复杂畸形提出个性化治疗的策略，利用三维可视化技术进行术前评估、3D 打印技术进行术前模拟及术中 CT 导航技术辅助手术等。在此基础上，我们编写了《颅颈交界区畸形》一书，旨在介绍颅颈交界区畸形的发病机制、诊治技术及我们的临床经验。在撰写的过程中，编写者本着精益求精的精神，几易其稿。在此衷心感谢参与本书编写和出版的各位同仁的辛勤付出，同时也对参与临床治疗的其他医生表示致谢！

医学的发展日新月异，限于本人水平有限，书中难免存在一些缺陷或纰漏，恳请同行予以批评和指正。



2014 年 2 月

目 录

第 1 章 颅颈交界区胚胎发育	1
第一节 颅颈交界区发育概况	1
第二节 颅颈交界区骨骼发育	7
第 2 章 颅颈交界区解剖	10
第一节 颅颈交界区骨骼结构	10
第二节 颅颈交界区的关节和韧带	11
第三节 颅颈交界区的肌肉	13
第四节 颅颈交界区的神经	15
第五节 颅颈交界区的血管	16
第 3 章 颅颈交界区运动学和生物力学特征	20
第一节 颅颈交界区运动学特征	20
第二节 颅颈交界区损伤的生物力学	22
第三节 枕寰枢复合体有限元分析	23
第 4 章 颅颈交界区畸形概论	36
第一节 颅颈交界区畸形的病因学特点及分类	36
第二节 颅颈交界区畸形的胚胎发育	42
第三节 颅颈交界区骨性畸形的胚胎学分类	43
第四节 寰枢外侧关节的结构变异与寰枢稳定性	45
第五节 导致颅颈交界区不稳定的常见因素	51
第六节 复杂颅颈交界区畸形个体化治疗值得考虑的问题	63
第七节 颅颈交界区畸形的临床分类	69
第八节 颅颈交界区畸形的诊断与治疗策略	72
第 5 章 经口或鼻前方入路减压术	93
第一节 经口齿状突及斜坡下端磨除术	93
第二节 经口或鼻内镜下处理延髓和颈髓腹侧病变	103

第 6 章 颅颈交界区内固定技术	109
第一节 概论	109
第二节 移植骨取材和脊柱融合	112
第三节 枕颈和颈椎线缆固定术	116
第四节 Halifax 钳	123
第五节 齿状突螺钉固定术	124
第六节 前方经寰枢关节螺钉固定术	128
第七节 后路寰枢椎钉棒固定术	129
第八节 枕颈钉板和钉棒固定术	137
第 7 章 寰枢椎旋转脱位固定的治疗	146
第一节 寰枢椎旋转运动的生理及病理机制	146
第二节 AARF 分类	148
第三节 AARF 诊断及治疗	149
第 8 章 颅底凹陷及寰枢椎脱位的治疗策略	156
第一节 后路枕颈固定撑开复位术	157
第二节 术中牵引下寰枢侧块关节撑开复位术 (Goel 术式)	162
第三节 经口咽入路寰枢椎复位固定术	163
第四节 经口咽前路齿状突松解后路枕颈复位固定术	169
第五节 后路寰枢侧块关节松解复位固定术	171
第六节 寰枢外侧关节分型与手术策略选择	179
第 9 章 Chiari 畸形及脊髓空洞症	194
第一节 脑脊液循环流动特征	194
第二节 Chiari 畸形及脊髓空洞症	197
第 10 章 术中 CT 与导航系统在颅颈交界区畸形中的应用	208
第一节 术中 CT 与导航系统的发展应用	208
第二节 术中 CT 导航下先天性颅颈交界区畸形的腹侧减压	213
第三节 术中 CT 导航下先天性颅颈交界区畸形的后路固定	220

颅颈交界区胚胎发育

颅颈交界区 (craniovertebral junction, CVJ) 指围绕枕骨大孔的枕骨、寰椎、枢椎骨质及周围韧带、肌肉、血管、神经等组织共同构成的解剖功能复合体。颅颈交界区的结构异常或畸形常常引起该区域的神经血管组织压迫及脑脊

液动力学改变, 进而产生复杂的临床表现。了解此区域的胚胎发育情况是理解“颅颈区”解剖结构发生变化的基础。本章主要介绍颅颈交界区的正常胚胎发育情况。

第一节 颅颈交界区发育概况

颅颈交界区发育分为 4 个时期: 胚胎期、胎儿期、儿童期和成年期。

一、胚胎期

第一阶段为胚胎期 (embryonic stage), 又称器官发生期 (organogenetic period), 为精卵结合后的第 3 ~ 8 周。此期为颅颈交界区各组织结构发育的关键阶段, 按照体节发育的情况又分为以下 4 个阶段。

(一) 体节前期 (presomitic stage)

精卵结合后第 3 周为原胚肠形成期 (gastrulation), 此过程形成胚胎的 3 个胚层: 外胚层、内胚层和中胚层。在外胚层和内胚层间形成明确的脊索。在胚胎头端, 直接覆盖脊索的外胚层增厚, 分化成神经外胚层, 并形成神经板。神经板在中线折叠形成神经沟, 神经沟逐渐被来自双侧的神经组织折叠包围。此时, 中胚层细胞开始在 3 个区域融合, 最内侧形成牢固的团块——轴旁中胚层, 紧邻脊索外侧, 作为骨、骨骼肌和皮肤的前体, 开始以头尾方向分布。

(二) 初分节 (primary segmentation) ——体节发生 (somitogenesis)

精卵结合第 3 周初期, 轴旁中胚层开始呈阶段性增生, 形成分节状中胚层细胞团块称体节段 (somitomere)。在头部, 体节段间充质细胞参与形成鳃弓结构 (以后衍化为肌肉、血管、骨、脑脊膜等, 而参与形成鳃弓的神经嵴则衍化为骨和神经节)。枕部以下, 体节段进一步聚集形成体节 (somites)。由头端至尾端先后出现 42 ~ 44 对体节, 包括枕节 4 对、颈节 8 对、胸节 12 对、腰节 5 对、骶节 5 对、尾节 8 ~ 10 对。

(三) 体节间充质细胞的分化

体节形成后即开始沿着背腹轴的方向进行分化。体节腹内侧的间充质细胞失去上皮细胞的排列, 通过迁移包绕脊索和神经管, 成为生骨节 (sclerotome); 而体节背外侧的细胞仍保持上皮细胞排列, 形成生皮肌节 (dermomyotomes), 后者进行再分化, 形成背侧的生皮节 (dermatome) 和位于生骨节和生皮节二者位置间的生肌节 (myotome)。生皮节位于外胚层之下, 衍化成真皮层和平滑肌。生肌节产生轴旁的骨骼肌群。

(四) 生骨节的再分节 (resegmentation)

体节分化时, 位于腹内侧的细胞注定要衍化为生骨节, 后者再分节为左右成对的外侧生骨节 (lateral sclerotome, 包绕神经管, 将来形成除椎体外的脊椎部分) 和位于中间的中轴生骨节 (axial sclerotome, 包绕脊索, 将来形成脊椎椎体)。由于包绕神经管和脊索的间充质细胞发育方式有所不同, 通常将包绕神经管的细胞仍称为生骨节, 即外侧生骨节; 而将包绕脊索的细胞称为脊索周围鞘 (perichordal sheath), 也称为脊索周围生骨节 (perichordal sclerotome), 即中轴生骨节。

体节间充质细胞向脊索和神经管迁移后仍保持分节现象, 然后各节段外侧生骨节和中轴生骨节分裂为头侧半端 (间充质细胞排列疏松, 疏松区) 和尾侧半端 (致密区)。中轴生骨节的致密区为椎间的边缘带, 最终衍化为椎间盘纤维环, 疏松区则形成前椎体 (prevertebra), 最终衍化为脊椎的椎体。外侧生骨节的疏松区能够促进和支持周围神经组织的生长, 供神经通过, 其致密区形成三角形的发育特征, 其中, 面对中轴生骨节的一侧生成椎弓根 (pedicle), 位于中轴生骨节腹外面的一侧生成肋突 (costal process), 位于中轴生骨节背外面的一侧则生成椎弓 (neural arch) 的雏形。中轴部及外侧生骨节的再分节使肌节得以跨越椎间盘, 从而使肌节分化的肌肉能够牵动脊柱。外侧生骨节头侧半的疏松细胞区和尾侧半的致密细胞区形成一个中间裂隙, 称为 Von Ebner 裂。在正常脊柱发育过程, Von Ebner 裂细胞向脊索迁移并包裹脊索, 形成椎间盘的前体。

枕部的中轴生骨节称为中央段, 共 4 段; 而在未来的脊柱区称为中央体, 头 3 个颈节的中央体特指为 X (又称前寰椎, 发育为齿状突尖部)、Y 和 Z (将来分别发育成齿状突基底部和 C₂ 椎体)。

1. 枕部中央段的发育 中央段先分裂为疏松区和致密区 (stage 17, 注: Carnegie 分期将 60d 内胚胎分为 stage 1 ~ 23 共 23 期), 其中第 4 中央段致密区参与枕骨髁的形成, 然后

(stage 18 ~ 19 时) 4 个中央段融合成一体并向嘴侧扩展直至腺垂体, 最终形成枕骨基底部的中央部分 (图 1-1)。

2. 颈部中央体的发育 颈部的中轴生骨节在 stage 15 时开始出现疏松区和致密区规则交替的特征, 而 X、Y、Z 之间到 stage 17 才出现致密区; 到 stage 20, 包括 X、Y、Z (指疏松区) 的中央体致密区开始消失并发展成两部分。

(1) 包绕脊索并含有特殊胚胎细胞的中央部分将所有椎体连成一个连续的细胞柱。

(2) 周围部, 以后发育成纤维环, 这部分在 X、Y 之间消失; 在 Y、Z 之间仅轻度减少 (椎间盘遗迹); 而在脊柱其他节段形成椎间盘的纤维环, 其内的脊索膨大形成髓核。X 位于第 5 生骨节

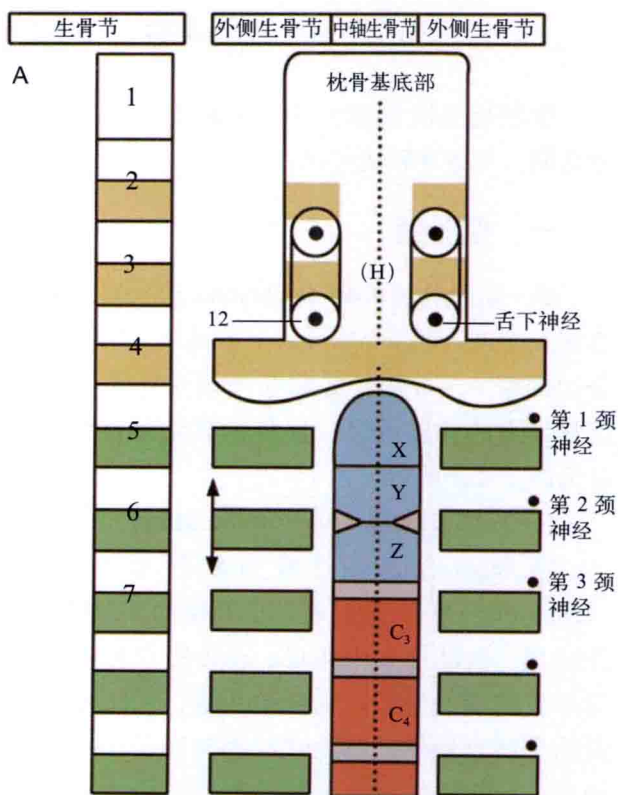


图 1-1 颅颈交界区生骨节发育模式

第 2 ~ 4 生骨节致密区和枕骨外侧部 (红色区域); 第 5 ~ 9 生骨节致密区及对应神经弓 (紫色区域); 中央体 X、Y、Z (绿色区域); 颈 3 ~ 5 中央椎体 (黄色区域); 椎间盘 (灰色区域); 舌下神经及第 1 ~ 5 脊神经 (黑点)。第 6 节段垂直箭头代表枢椎神经弓的高度

水平, Y 和 Z 高度则相当于与第 6 生骨节到第 7 生骨节的疏松部水平, 因此 XYZ 复合体高度相当于 2.5 个节段。

3. 枕生骨节的发育 枕生骨节先出现致密区和疏松区 (stage 13), 然后第 1~3 枕生骨节融合成为枕骨基底部嘴侧部分、舌下神经根、舌下动脉以及骨性的舌下神经管, 并与第 4 枕生骨节通过一条裂隙分开 (舌下神经尾侧最粗的神经根及舌下动脉由此通过, stage 14)。第 1~3 枕生骨节不再进行分节, 第 3 枕生骨节疏松区有节间动脉及变异舌下神经分支穿过, 其致密区衍化为舌下神经管的中隔; 第 2、3 枕生骨节 (疏松区) 共同参与形成舌下神经管 (图 1-1, 图 1-2)。

第 4 枕生骨节, 即前寰椎 (proatlas), 为第 4 枕节的尾侧半端的致密细胞区与第 1 颈节头侧半端的疏松细胞区融合形成。第 1~4 枕生骨节参与形成枕骨基底部的的外侧部分, 此外, 第 4 枕生骨节还参与枕骨外侧部 (部分枕骨髁; 枕骨髁由中轴生骨节和外侧生骨节共同参与形成, 以第 4 枕生骨节为主) 的形成。

前寰椎中轴生骨节的头侧端与第 1~3 枕生骨节的中央段融合为枕骨底部的颅底点 (basion), 尾侧端源于第 1 颈节则生成齿状突尖部的原基 (anlage)。前寰椎中轴生骨节再分节时, 在齿状突尖部和枕骨底部疏松细胞区之间形成一移行带, 该过渡区不形成椎间盘组织, 而是将颅底点和齿状突尖部连接部的细胞进行

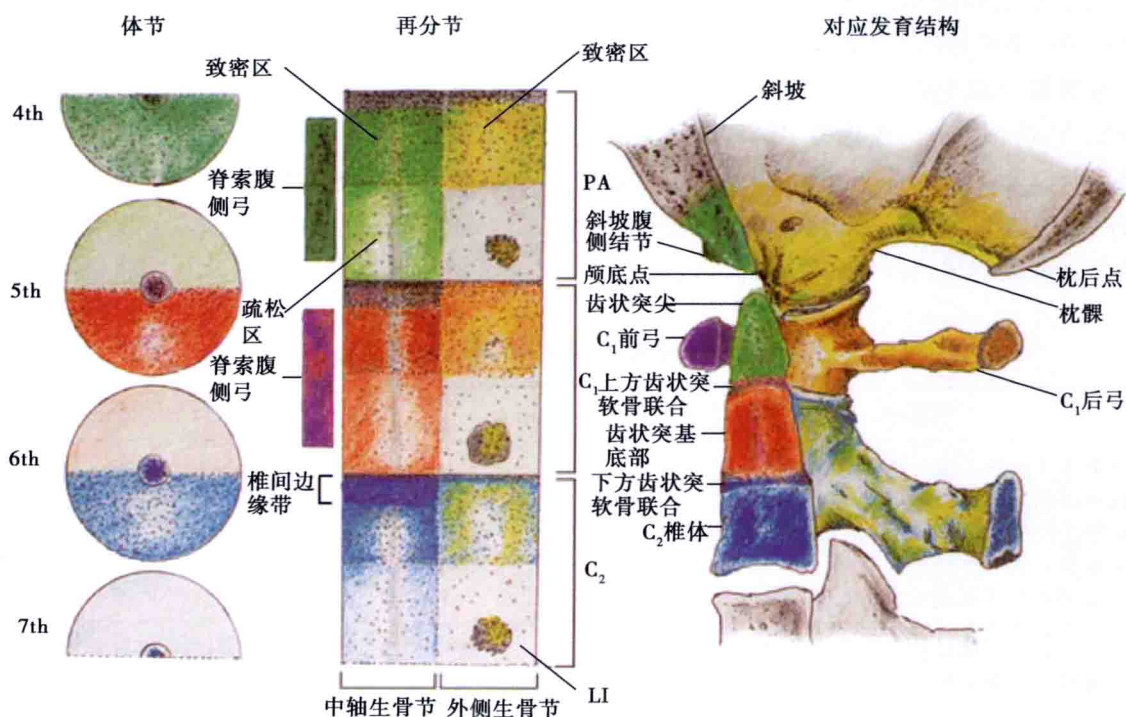


图 1-2 人类颅颈交界区发育模式

生骨节原基衍化为相同的颜色的脊椎。生骨节再分节时, 第 4 体节的尾侧半与第 5 体节头侧半融合形成前寰椎。前寰椎的衍生物为中轴部生骨节 (Scl-A) 致密区 (Ad) 和疏松区 (Al) 生成枕骨基底部和斜坡 (CL) 的颅底点 (B) 及齿状突尖部 (AD); 外侧生骨节 (Scl-L) 致密区 (Ld) 生成外枕部, 包括枕骨髁 (OC)、枕骨大孔的外侧缘以及枕后点 (OT); 位于前寰椎的脊索腹侧弓 (HBp) 生成斜坡腹侧的小结节 (CT)。第 1 颈生骨节 (C_1) 由第 5 体节的尾侧半与第 6 体节头侧半融合形成, 其衍生物为中轴部形成齿状突基底部 (BD), 外侧部形成寰椎后弓 (C1P); 位于第 1 颈生骨节的脊索腹侧弓 (HBc) 形成寰椎前弓 (C1A)。第 2 颈生骨节 (C_2) 由第 6 体节的尾侧半与第 7 体节头侧半融合形成, 其衍生物为中轴部形成 C_2 椎体 (AB), 外侧部形成 C_2 脊椎的神经弓; 此外, 前寰椎和颈 1 生骨节的椎间边缘带 (IBZ) 形成上部的齿状突软骨联合 (US), 对应的颈 1、2 生骨节的椎间边缘带形成下部的齿状突软骨联合 (LS)。Courtesy of Professor Dachling Pang (from Pang D, et al. Childs Nerv Syst, 2011, 27: 523-564)

切割而把二者分开，一方面使得颅骨和脊椎独立出来，另一方面使得齿状突尖部的原基从枕骨底部分开，完成枢椎-齿状突的中轴部的组装。

在人类的胚胎发育中，在前寰椎外侧生骨节致密区，在脊索腹侧的位置还存的一簇致密的间充质细胞，呈弓形排列，称为脊索腹侧弓（hypochordal bow）。前寰椎脊索腹侧弓正常发育时退化为斜坡腹侧面中线处的骨性小结节，如果没有退化，会过度增生从枕骨基底尖部向后突出形成“第三枕骨髁”，或在斜坡、寰椎前弓和齿状突间形成异常关节称为寰枕正中关节（the median atlanto-occipital joint），均能造成神经受压。

第1颈生骨节的脊索腹侧弓衍化为寰椎前弓，并和中央体X形成寰齿关节。寰椎后弓由第1颈生骨节的致密细胞区发育而来，而第1颈生骨节以下阶段的脊索腹侧弓退化不发育。

前寰椎中轴生骨节形成枕骨基底部和斜坡的颅底点（basion）、齿状突尖部和尖韧带（尖韧带可能包含脊索组织，可看成是此区脊索胚胎发育的遗迹或退化的椎间盘组织）；前寰椎外侧生骨节致密区衍化为两侧的外枕部，包括“U”

形的枕大孔外侧缘、枕后点、枕骨髁和位于中线的第三枕骨髁（正常则退化为斜坡腹侧骨性小结节），疏松区则促使C₁神经根的发育（表1-1，表1-2）。

4. 颈生骨节的发育 颈部生骨节的发育稍晚于枕部。第5体节尾侧半的致密细胞区和第6体节头侧半的疏松细胞区融合生成第1颈生骨节，其中轴生骨节疏松区生成齿状突的基底部，致密区的间充质并不生成椎间盘的纤维环，而是衍化成上下各一的齿状突软骨联合（upper and lower dental synchondroses），使得齿状突尖部和齿状突基底部融合以及齿状突基底部和枢椎椎体融合；而外侧生骨节的致密细胞区则成为寰椎后弓。第1颈生骨节的脊索腹侧弓衍化为寰椎前弓（第1颈生骨节以下阶段的脊索腹侧弓退化而不发育），并和中央体X形成寰齿关节。寰椎的神经弓位于X高度水平，并与stage 18左右开始软骨化（形成软骨雏形）。此外，翼状韧带和横韧带也源于第1颈生骨节的中轴部。

寰椎椎体是暂时性椎体，由第1颈生骨节形成，与其他脊椎不同，其中心部与周围分离后

表 1-1 颅颈交界区各体节段发育衍化物

周围部：外侧生骨节	中央部：中轴生骨节的再分节
1. 生骨节1~3不进行再分节 2. 致密区消失 3. 疏松区：节间动脉和变异的舌下神经分支穿过 致密区：舌下神经管分隔 生骨节1~4形成枕骨基底部外侧部	不再分节，1~3中央段不分致密区和疏松区，和第4节段头侧半融合一起形成枕骨基底中央部
4. 疏松区：舌下神经和舌下动脉穿过 致密区：枕骨外侧部及枕骨髁	4. 疏松区：舌下神经通过的内侧部分骨质 致密区：与脊索腹侧弓一起形成枕骨髁
5. 疏松区：第1脊神经穿过 致密区：寰椎后弓，该节段脊索腹侧弓发育成寰椎前弓	5. 疏松区即X 致密区：stage 20消失
6. 疏松区：第2脊神经通过 致密区：枢椎神经弓	6. 疏松区即Y 致密区：stage 20为椎间盘残迹
7. 疏松区：第3脊神经通过 致密区：第3颈椎神经弓	7. 疏松区及Z 致密区：C ₂ 和C ₃ 之间的椎间盘
8. 疏松区：第4脊神经通过 致密区：第4颈椎神经弓	8. 疏松区：C ₃ 中央椎体 致密区：C ₃ 和C ₄ 之间的椎间盘

表 1-2 颅颈交界区的胚胎发育

生骨节	分节	再分节	衍生物
第 1 枕节		否	枕骨基底部 枕外中心（第 3 枕节） （颈静脉结节）
第 2 枕节		否	
第 3 枕节		否	
第 4 枕生骨节 / 前寰椎	脊索腹侧弓	是	斜坡腹侧的小结节
	中轴生骨节		枕骨基底部和斜坡的颅底点、尖韧带、齿状突尖部
	外侧生骨节 致密区		枕大孔外侧缘、枕后点、枕骨髁和位于中线的第三枕骨髁（退化）
	疏松区		促进第 1 颈神经根的出现
第 1 颈生骨节	脊索腹侧弓 中轴生骨节 外侧生骨节	是	寰椎前弓 齿状突基底部、横韧带、翼状韧带上下齿状突软骨联合 寰椎后弓
第 2 颈生骨节	脊索腹侧弓 中轴生骨节 外侧生骨节	是	退化 C ₂ 椎体 小关节面、枢椎后弓

和枢椎体融合形成齿状突。在早期，每个椎体节段前方有次级软骨弓，即脊索腹侧弓，以后逐渐退化，但第 1 颈生骨节的次级软骨弓不退化，衍化为寰椎前弓，并和中央体 X 形成寰齿关节。前寰椎的次级软骨弓正常发育时亦退化，如有残余，则加入前弓，在斜坡、寰椎前弓和齿状突尖部之间形成异常关节。第 1 颈生骨节以下阶段的次级软骨弓退化而不发育。

相应的第 6 体节尾侧半和第 7 体节头侧半的细胞融合生成第 2 颈生骨节，后者的中轴部衍化为枢椎椎体，外侧部致密细胞区形成枢椎后弓。枢椎的神经弓连接了 Y 和 Z 两个中央段，因此，枢椎椎板比其他颈椎椎板肥厚。

在胚胎发生期间，第 2 颈生骨节的次级软骨弓消失，中轴部形成枢椎体，神经弓发育成小关节面和后弓。齿状突基底部来自第 1 颈生骨节，齿状突尖部来自前寰椎，枢椎体来自第 2 颈生骨节。出生时，齿状突和枢椎体之间有软骨分隔，

相当于椎盘的遗迹，即为下部的齿状突软骨联合，它们位于枢椎上关节面水平的下方，并非齿状突的解剖基础。下部的齿状突软骨联合见于大多数 3—4 岁以下的儿童，在 8 岁前消失。出生时齿状突与枢椎基底并不融合，通过上部的齿状突软骨联合连接，齿状突尖出生时尚未骨化，因此侧位 X 线片不显示，它由单独的骨化中心形成，在 3—5 岁时出现，直到青春期才与齿状突基底部完全融合（图 1-3）。

与此同时，神经系统进行分化。胚胎 3 周末形成管状，在第 4 周内形成侧壁的神经过折叠在中线融合形成神经管，该过程发生在未来的寰枕接合部，相当于第四体节。神经管融合同时向头侧端和尾侧端发展，两端仍开放。在第 5 周和第 6 周，脑和脊髓的不同区域进一步分化，四脑室顶向中线变薄形成 Magendie 孔，向两侧形成 Luschka 孔，大约在第 7 周形成出口，建立四脑室和蛛网膜下腔的联系。

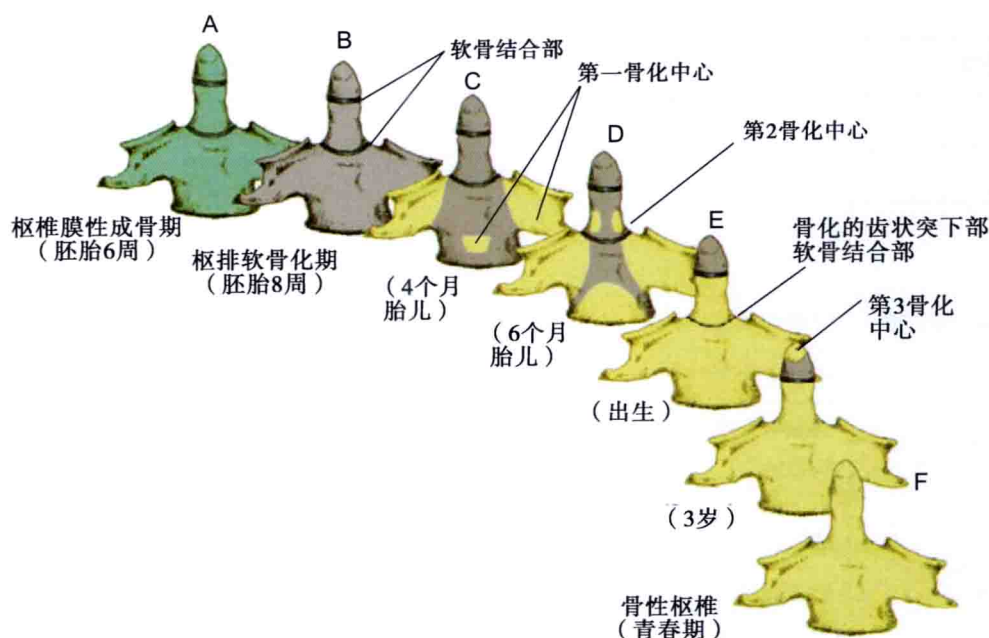


图 1-3 枢椎发育的 3 个时期及 3 次骨化周期

A. 齿状突构成的原基在膜形成期组装；B. 在胚胎第 8 周，进入软骨化期，齿状突上下各形成一个软骨结合部；C. 齿状突骨化的第 1 波发生在胚胎的第 4 个月，为左右各一的神经弓骨化中心和一个位于枢椎椎体的骨化中心；D. 第 2 波发生在胚胎第 6 个月，为左右各一的齿状突基底部骨化中心；E. 胎儿出生时，两侧的齿状突基底部骨化中心应在中线部位融合，并且开始和椎体进行融合；F. 第 3 波发生在出生后第 3 ~ 5 年，骨化部位在齿状突尖部，该骨化过程漫长，到 6—9 岁时才与齿状突基底部融合，直到青春期完全融合。Courtesy of Professor Dachling Pang (from Pang D, et al. Childs Ners syst, 2011, 27: 523-564)

膜形成期通常在胚胎 38 ~ 40d，然后在颅底枕骨化后进入软骨形成期。

二、胎儿期

在胎儿期，寰椎有 3 个原发骨化中心，左右侧块各一，另一个在前弓。枢椎的原发骨化中心有 5 个，除了有 1 个椎体骨化中心和 2 个椎弓骨化中心以外，在其齿状突的左右两侧各有 1 个骨化中心，出生时合为一体（图 1-3）。颅顶骨由膜内化骨生成，颅底骨质由软骨内化骨生成。枕骨是由 4 个生骨节参与组成的。

三、儿童期

在儿童期，寰椎的原发骨化中心最迟在 1 岁之内出现，一般在 1 岁时尚未完成骨化，但是前弓与两侧块原发骨化中心的相互融合则要等到 6—9 岁。在 2—3 岁时枢椎齿状突的顶端又

出现一继发性骨化中心，至 12 岁后与齿状突基底部融合。齿状突基底部在 3—4 岁开始与枢椎的椎体融合，大部分在 8 岁以前完成融合，约 1/3 的成人齿状突与枢椎椎体之间残留一个软骨间隙。

四、成人期

成人期为发育成形阶段。骨性颅底由软骨化骨形成，首先形成软骨框架，然后在脑、眼等发育的推动下重新塑形成骨。颅底发育依赖于骨缝生长和骨质增加，斜坡通过蝶、枕软骨联合及外部颅底的骨缝生长而延伸，而大部分颅骨和面骨，包括下颌、上颌、颧骨、额、顶、梨状骨、颞骨和鼻骨由膜性化骨形成，该类成骨过程无颅底形成过程的中间软骨期。

颅内板重吸收、骨缝生长以及骨质扩张等变化可以增加颅后窝容积，基底部生长使枕

骨延伸,降低枕骨大孔前缘,伴随小脑向下移位和颞叶、枕叶旋转,骨质重吸收迁移使枕后点向下、向后移位。因此,除中线枕骨外,颅后窝形成依赖颅内板的重吸收来塑形。软骨联合生长也是颅后窝扩容的重要因素,蝶

枕软骨联合的矢状位延伸一直持续到20岁,蝶枕联合的软骨联合生长和枕骨表面持续重塑形相互作用,使颅底的基底角始终保持相对稳定。

第二节 颅颈交界区骨骼发育

骨骼系统源自轴旁中胚层、侧板中胚层(壁层)和神经嵴。胚胎发育第3周初期,轴旁中胚层形成体节段,头部体节段间充质细胞参与形成鳃弓和眼周、面部、颈部的间充质。在头部,神经嵴细胞分化成间充质和参与形成脑颅骨和面颅骨,部分脑颅骨由枕部的体节和体节段衍化而来。

一、枕骨、寰椎、枢椎的软骨形成过程

软骨形成开始于受精后第6周(stage 17),脊柱和枕骨基底的软骨形成过程可能由脊索和神经管共同诱导,此外胚胎在子宫内的活动对脊柱的后期发育也很重要。

枕骨基底部和外侧部在 stage 18 已经发育成软骨,舌下神经管清晰可见,但枕骨大孔只包括前、侧缘,后缘未形成,加上脊柱神经弓也未闭合,出现了胚胎期一过性颅脊柱裂,此时斜坡和枢椎的夹角已经在正常范围内。到 stage 23 时枕骨大孔才具有完整的软骨环。

寰椎侧块在 stage 18 已经开始形成软骨,此时寰椎的胚胎性中央椎体(即中段 Y, 未来的齿状突)和寰椎不相连。Stage 20 ~ 21 寰椎前结节由单独的一个软骨化中心发育而来,寰椎前弓软骨化中心也于此时出现。在 stage 18, 寰枢椎的软骨神经弓和枕骨外侧部仅达到脊髓侧方的中点,此后神经弓不断向尾侧延伸,直到受精 77d 时仍未闭合(仅包绕 75% 的脊髓)。

除上述有关枢椎的变化外,早期(stage 18 ~ 20)由于齿状突还未形成软骨,已经软骨化的枕骨基底和 C₂ 之间存在较宽的无软骨间隙。

在 58d (stage 23+) 的胚胎中,发育良好的齿状突软骨已超过寰椎高度水平,并进入枕骨大孔,而 77d 胚胎的齿状突位置要低于 58d 的胚胎,说明枢椎和枕骨大孔的相对位置发生了变化(相对距离变大),这种变化很可能和枕骨髁和寰椎侧块的发育有关。枢椎椎体(Z)含两个侧方的软骨化中心,在(stage 20, 53d)时背侧中线会出现一条沟。

二、枕骨、寰、枢椎的骨化过程

(一) 形成初级骨化中心

枕骨发生时共形成 5 个初级骨化中心:枕骨基底部 1 个(第 11 周出现)、外侧部 2 个(第 11 周出现)、枕鳞部 2 个(上方的骨化中心为膜内成骨于第 9 周出现,下方的为软骨内成骨于第 8 周出现)。

最初寰椎(4—10 月龄)只有侧块和神经弓含有初级骨化中心,此时前弓完全由软骨构成。出生后 1 年内前弓开始形成初级骨化中心,约在 7 岁形成骨性前弓,前弓骨化中心可不出现而由侧块在神经管腹侧融合形成骨性前弓;两侧神经弓向背侧生长于 3 岁左右在后方闭合形成骨性后弓。

枢椎有 5 个初级骨化中心:两侧神经弓(2—3 岁时在后方融合)各 1 个、齿状突基底部(Y)左右各 1 个、中央椎体(Z) 1 个。中央椎体较其他颈椎体积大。骨化中心首先在 Z 内形成一个(CR 值 120mm 左右时,注:CR 值为顶臀长),然后在 Y 内形成两个(CR 值 200mm 左右时,胚胎发育第 7 个月时就融合成一个圆锥形骨块),出生后 Y、Z 的骨化中心清晰可见,于 3—6 岁