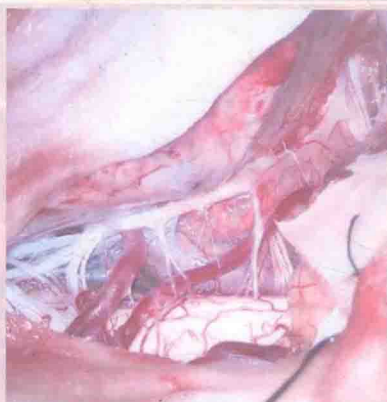
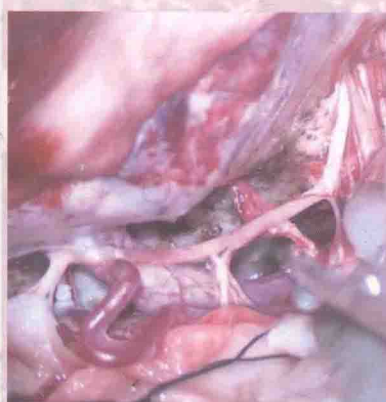


复杂颅底肿瘤 显微外科手术图解

主审 于春江

主编 闫长祥 刘 宁



 科学出版社

复杂颅底肿瘤 显微外科手术图解

主审 于春江

主编 闫长祥 刘 宁

科 学 出 版 社

北 京

内 容 简 介

本书是作者从2008年3月至2018年3月在首都医科大学三博脑科医院4000余例颅脑肿瘤患者中精心挑选的30例复杂颅底肿瘤病例。每个病例自成一章，共30章，每章主要包括三大部分：该疾病的概述（包括临床表现、影像学检查和治疗）、典型病例和专家点评。典型病例重点通过手术图解的方式和大家共同分享手术的一些经验和体会，希望能对广大神经外科医生及相关科室（如眼科、耳鼻咽喉-头颈外科等）同道有所帮助。

图书在版编目(CIP)数据

复杂颅底肿瘤显微外科手术图解 / 闫长祥, 刘宁主编. —北京: 科学出版社, 2018.10

ISBN 978-7-03-059062-6

I. ①复… II. ①闫… ②刘… III. ①颅内肿瘤-显微外科学-图解
IV. ①R739.41-64

中国版本图书馆CIP数据核字(2018)第231540号

责任编辑: 杨卫华 / 责任校对: 张小霞

责任印制: 肖 兴 / 封面设计: 黄华斌

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>

三河市春园印刷有限公司 印刷

科学出版社发行 各地新华书店经销

*

2018年10月第 一 版 开本: 889×1194 1/16

2018年10月第一次印刷 印张: 15 3/4

字数: 430 000

定价: 148.00 元

(如有印装质量问题, 我社负责调换)

《复杂颅底肿瘤显微外科手术图解》

编写人员

主 审 于春江

主 编 闫长祥 刘 宁

编 者 (按姓氏汉语拼音排序)

丁金铎 河南省濮阳市人民医院

韩 松 首都医科大学三博脑科医院

韩劲松 首都医科大学三博脑科医院

韩明阳 首都医科大学三博脑科医院

李忠民 山东省立第三医院

刘 宁 首都医科大学三博脑科医院

刘亚伯 首都医科大学三博脑科医院

孟 哲 首都医科大学三博脑科医院

申学明 河南省安阳市人民医院

宋光荣 北京中医药大学东方医院

汪挺舰 首都医科大学三博脑科医院

王利国 首都医科大学附属复兴医院

王鹏斐 首都医科大学三博脑科医院

邢攸学 首都医科大学三博脑科医院

闫长祥 首都医科大学三博脑科医院

杨亚坤 首都医科大学三博脑科医院

张 宇 首都医科大学三博脑科医院

张建斌 山东省立第三医院

张林朋 首都医科大学三博脑科医院

主 编 简 介

闫长祥 1965年出生，医学博士，教授，主任医师，博士研究生导师。现任首都医科大学三博脑科医院院长，首都医科大学第十一临床医学院副院长，首都医科大学神经外科学院副院长兼三系主任。

1989年8月山东潍坊医学院临床医学专业毕业，分配到河南省濮阳市人民医院。1992年10月开始从事神经外科工作，1994年9月至1995年8月在首都医科大学宣武医院进修学习，1997年在首都医科大学附属北京天坛医院、北京市神经外科研究所攻读神经外科硕士和博士学位，导师分别是于春江教授和王忠诚院士。2004年4月加盟首都医科大学三博脑科医院。

从事神经外科工作近30年，积累了丰富的临床经验。擅长各种颅内肿瘤（垂体腺瘤、胶质瘤、脑膜瘤、听神经鞘瘤、颅咽管瘤等）和动脉瘤等疾病的诊疗；尤其在鞍区、颅底、脑干、丘脑、第三脑室后部等复杂区域肿瘤的手术治疗方面有独到之处。开展了多技术辅助下鞍区及颅底肿瘤切除术的解剖研究和临床应用。

目前完成各类颅脑手术万余例，其中各类颅内肿瘤9000余例，脑动脉瘤、脊髓疾病及各类颅脑外伤等手术1000余例。

近几年承担国家自然科学基金面上项目、北京市科委“首都临床特色应用研究”、首都医学发展基金、北京市优秀人才培养专项经费等多种专项课题。发表学术论文30篇，参编“十二五”普通高等教育本科国家级规划教材《外科学》第3版和第4版，参编、参译《计算机辅助神经外科手术学》《颅底外科训练教程》《颅脑外科临床解剖学》《颅神经外科学》《神经外科手术学》专著5部。主办“神经外科手术演示和手术技巧研讨班”4期。先后获得中华人民共和国教育部、中共北京市委北京市人民政府等颁发的5项奖励。

社会兼职：中国非公立医疗机构协会神经外科专业委员会主任委员、中国微循环学会神经保护与康复专业委员会第一届委员会副主任委员、中国医疗保健国际交流促进会神经外科分会常务委员、中国医师协会神经外科医师分会委员、《中国耳鼻咽喉颅底外科杂志》第六届常务编委、北京市卫生技术系列（外科）高级专业技术职务任职资格评审委员会评审委员。





刘宁 1981年出生，医学博士，首都医科大学三博脑科医院副主任医师、神经外科六病区副主任。

2004年毕业于北京大学医学部，获学士学位，同年考入首都医科大学附属北京天坛医院神经外科攻读硕士学位，师从著名神经外科专家张懋植教授，2007年毕业并获外科学硕士学位，毕业后进入三博脑科医院工作，师从著名神经外科专家于春江教授、闫长祥教授开展颅内肿瘤的外科治疗，尤其擅长颅底肿瘤（鞍区肿瘤、垂体瘤、听神经瘤、岩斜脑膜瘤等）的外科治疗。2012年12月至2013年5月于世界著名神经外科中心瑞士苏黎世大学神经外科进行访问学习。2014年7月攻读首都医科大学神经外科在职博士学位，师从于春江教授，2017年7月获博士学位。曾在国内外期刊发表论文数篇。曾参与《鞍区病变影像诊断与治疗策略》《计算机辅助神经外科手术学》《脊髓脊柱肿瘤外科手术图谱》等著作的编写。

序

闫长祥教授是我招收的第一批研究生之一，1997年考入首都医科大学，1999年获得医学硕士学位，2000年考取王忠诚院士的博士研究生。闫长祥教授在读研究生之前已经从事神经外科工作5年，在首都医科大学宣武医院进修学习1年，所以神经外科基础知识和临床能力都很扎实。2003年闫长祥教授博士毕业时，我正准备创建三博脑科医院，当时和他谈及是否愿意跟我一起创业时，他义无反顾地加盟三博，闫长祥教授是最早加盟三博的医生。2004年三博脑科医院成立时，闫长祥教授作为我的助手，担任神经外科二病区副主任，很快就可以独当一面；2005年初担任二病区行政主任。2008年三博脑科医院搬迁至香山院址，创建神经外科六病区，闫长祥教授开始独立工作。病区手术量从每年的400多台扩展到现在的每年近900台。2008～2018年，闫长祥教授主办“神经外科手术演示和手术技巧研讨班”已有4期，在这10年间，他已经形成自己的手术风格。我也多次建议其将手术病例集结成册和大家一起分享，今天终于看到《复杂颅底肿瘤显微外科手术图解》和大家见面，希望与同道共同分享该书的内容。

于春江

2018年7月10日

前 言

把每一例手术都做成精品，应该是每一位神经外科医生追求的目标，但由于受到很多因素的影响，真正把每一例手术都做成精品是不容易的。其实做手术有点像开车，必须有“里程”积累，如果没有一定的手术量，是很难有深刻体会的。

我于1989年8月大学毕业后，分配到河南省濮阳市人民医院，1992年10月开始从事神经外科工作，1994年9月至1995年8月在首都医科大学宣武医院进修学习，1997年在首都医科大学附属北京天坛医院、北京市神经外科研究所学习。2004年4月到首都医科大学三博脑科医院工作。在基层三甲医院的工作训练提升了我处理各种急危重症的能力。在宣武医院，使我对神经外科有了全面的认识；在北京天坛医院和神经外科研究所，使我对神经外科的认识得以升华。真正专注于神经肿瘤是到三博医院工作后，经历了从于春江教授手把手教我做，到看着做，再到放手做的系统训练过程。

2008年3月我开始筹建三博新院区的神外科六病区，当时和我一起创业的是刘宁医生，之后有韩松、杨亚坤、韩劲松等加入。在10年的工作过程中，我们积累了4000余例病例，几年前于春江教授和江涛教授建议我跟大家一起分享这些病例，其实我很忐忑，一直认为不成熟，所以没有足够的勇气。两年前开始举办“神经外科手术演示和手术技巧研讨班”，以期在和大家的互动中再提升。今天在本书即将付梓之际，仍然感到还有这样或那样的不足，衷心希望各位读者多提意见，以便我们进一步完善。

在资料积累和整个编写过程中，刘宁副主任医师做了大量工作，在长达11年的相处过程中，我与其也建立了深厚的友谊，真的非常感谢。

这是我主编的第一本书，借此也向多年来给予我关心、支持和帮助的各位老师、同道、同学和亲朋好友表示衷心的感谢。

闫长祥
2018年7月5日

目 录

第一章	巨大侵袭性无功能型垂体腺瘤	1
第二章	鞍区巨大表皮样囊肿	7
第三章	视路海绵状血管瘤	14
第四章	双侧颅前窝巨大脑膜瘤	20
第五章	巨大蝶鞍区脑膜瘤	27
第六章	颅中窝巨大脑膜瘤	36
第七章	海绵窦海绵状血管瘤	43
第八章	海绵窦软骨瘤	52
第九章	海绵窦神经鞘瘤	59
第十章	骑跨岩尖哑铃形三叉神经鞘瘤	68
第十一章	颅中窝、颅后窝巨大三叉神经鞘瘤	75
第十二章	骑跨岩尖脑膜瘤	86
第十三章	斜坡脑膜瘤	94
第十四章	岩斜区脑膜瘤(颞下入路)	105
第十五章	岩斜区脑膜瘤(乙状窦后入路)	113
第十六章	内听道型听神经瘤	120
第十七章	大型听神经瘤	128
第十八章	枕骨大孔腹外侧脑膜瘤	135
第十九章	枕骨大孔腹侧脑膜瘤	143
第二十章	第四脑室室管膜瘤	150
第二十一章	舌下神经管占位	159
第二十二章	岩骨巨大内淋巴囊肿瘤	165
第二十三章	颅中窝-颞下窝软骨瘤	178
第二十四章	第三脑室生殖细胞瘤	187
第二十五章	松果体区巨大畸胎瘤	195

第二十六章	中脑被盖海绵状血管瘤·····	202
第二十七章	中脑巨大海绵状血管瘤·····	208
第二十八章	中脑胶质瘤·····	215
第二十九章	四叠体池内肠源性囊肿·····	223
第三十章	延髓腹侧肠源性囊肿·····	230

第一章

巨大侵袭性无功能型垂体腺瘤

在所有的垂体腺瘤中,约有30%的患者不出现临床或内分泌方面的高激素分泌症状,统称为无功能型垂体腺瘤。由于临床上被内分泌学上的静止性所掩盖,无功能型垂体腺瘤只有在生长到足够大并产生占位效应后才出现症状,肿瘤压迫垂体常造成垂体功能低下,部分患者也可出现垂体柄受压导致的中度高泌乳素血症。

对垂体腺瘤侵袭性的判断主要依据影像学表现、术中所见、病理检查,以及分子生物学行为等综合考虑,其中MRI能清楚显示垂体腺瘤与周围结构的关系,对判断垂体腺瘤的侵袭性有重要意义。

一、临床表现

1. 垂体功能低下 这是巨大垂体腺瘤压迫周围垂体、垂体柄或下丘脑促垂体区造成的典型表现。但不同的垂体内分泌轴对慢性压迫表现出不同的耐受性,促性腺细胞最敏感,其首先受累。此后,促甲状腺细胞、促生长激素细胞,最终促肾上腺皮质细胞相继受累。但是,垂体后叶功能障碍(如糖尿病性尿崩症)很少发生。

2. 与肿瘤占位相关的症状 头痛是最常见的早期症状,主要是因为肿瘤生长对鞍膈的牵拉所致,但是否存在头痛及头痛的严重程度与肿瘤的体积没有必然的联系。垂体腺瘤最常见的体征是视力、视野障碍,表现为双颞侧偏盲,颞侧上象限最先受累,随后是颞侧下象限。肿瘤持续向鞍上生长可能影响下丘脑,导致一系列自主神经功能紊乱症状,如睡眠、易激性、饮食、情感方面的障碍。肿瘤向第三脑室生长,阻塞室间孔可导致脑积水。向侧方生长可以导致海绵窦内相应的脑神经受累。一些巨大垂体腺瘤可侵犯颅前窝、颅中窝、颅后窝,产生相应的神经病学症状和体征。

二、内分泌及影像学检查

1. 内分泌检查 尽管是无功能型垂体腺瘤,也需要进行仔细的内分泌检查来证实。术前通过明确激素水平是缺乏还是相对过多,可以了解各垂体靶腺轴是否完整。此外,可通过动态垂体激素化验来明确手术效果。

2. 影像学检查

(1) CT: 表现为蝶鞍扩大,鞍内及鞍上池内有等密度结节,边缘清楚。向下生长,突入蝶窦内,出现软组织肿块。肿瘤内部可见低密度囊变、坏死区,钙化较少见。增强扫描,肿瘤呈均一性或周边明显强化,坏死、囊变区无强化。

(2) MRI: 巨大垂体腺瘤在 T_1 加权像上呈低信号,在 T_2 加权像上呈等信号或较高信号,增强MRI可见鞍内及鞍上中度均匀强化影,具有脑外肿瘤的典型征象,边缘清楚,水肿轻微。肿瘤常突破鞍膈形成鞍内、鞍上肿块,在冠状位和矢状位上呈现“掐腰”征或“8”字征,部分呈分叶状。肿瘤侵及海绵窦,导致颈内动脉外移及包绕。向上生长,压迫视交叉上抬,或突入第三脑室,导致梗阻性脑积水。MRI的优势在于能够确定肿瘤与周围神经、血管结构的重要关系,对制订手术方案有重要意义。

三、治疗

巨大垂体腺瘤手术的最终目标是切除肿瘤而不损伤正常垂体,解除或缓解肿瘤引起的症状。无功能垂体腺瘤的治疗不强调一味追求完全切除肿瘤,特别是当这种手术危险性较大时。在这种情况下,治疗目标为视神经和视交叉减压,改善患者的激素水平,纠正内分泌紊乱。尽管经蝶入

路手术安全有效,适用于95%以上的垂体腺瘤患者,但有时仍需经颅入路切除肿瘤。

经颅手术适应证:①鞍上肿瘤部分较大,或向颅前窝、颅中窝、颅后窝生长者,且蝶窦扩大不明显;②肿瘤性质不能确定,与脑膜瘤、颅咽管瘤、脊索瘤等无法鉴别时;③肿瘤合并鞍上生长,但纤维化明显,当经蝶入路切除时,不能使肿瘤坠入蝶鞍;④罕见的是影像学检查显示颈内动脉扩张迂曲,突出于海绵窦外,阻碍经蝶手术的入路。

采用单侧额下手术入路,如果一侧已经失明,建议从盲侧入路,因为对侧视神经对手术操作更敏感,另外,根据肿瘤伸展的方向,从肿瘤最大的伸展方向入路最方便。经颅入路手术的并发症主要与额叶被抬高、主要动脉及穿支静脉的分离、视束和动眼神经的操作有关。肿瘤巨大,纤维化严重,与周围神经、血管及脑组织常紧密粘连,通常出血较多。在分离视交叉后方,包括颈动脉及视束时,危险性明显增大,常导致肿瘤无法完全切除。

四、典型病例

【简要病史】 患者,女性,65岁,汉族,自由职业,籍贯:山西。主诉:头痛、头晕伴双眼胀痛5个月。现病史:患者5个月前无明显诱因出现头痛、头晕,间断发作,伴双眼胀痛及四肢乏力,症状进行性加重。于当地医院行头部MRI检查发现颅内占位,未予特殊治疗。既往史无特殊。查体阳性体征:记忆力减退。双眼视力0.6,双眼颞侧偏盲。共济运动差。激素检查及术前其余常规检查未见异常。

【影像学表现】

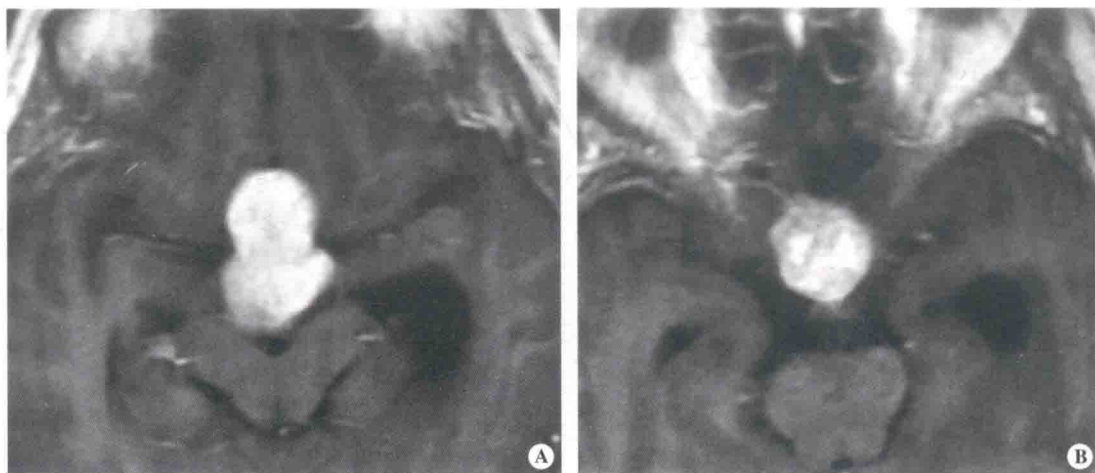


图1-1 术前MRI轴位T₁加权像增强扫描显示,肿瘤边界清晰,显著均匀强化

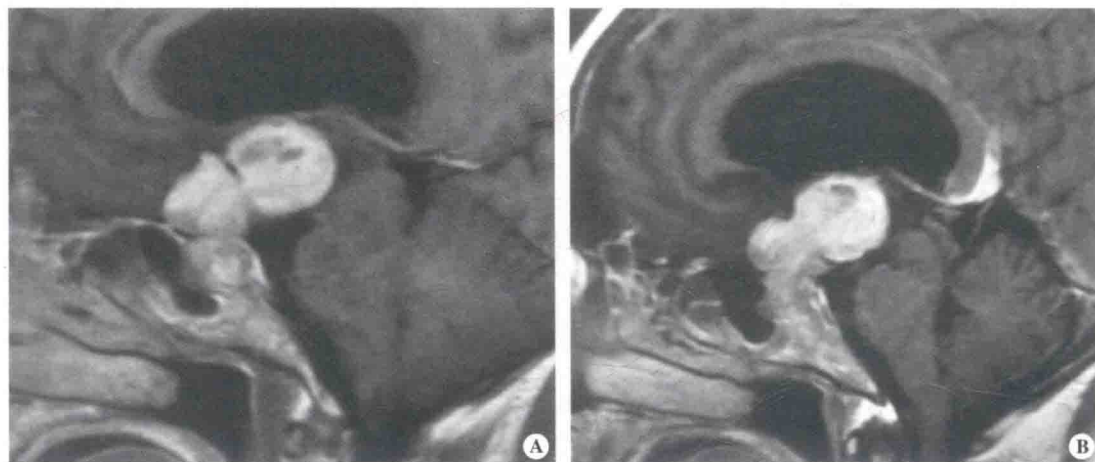


图1-2 术前MRI矢状位T₁加权像增强扫描显示,肿瘤分叶状,主体位于鞍上和第三脑室

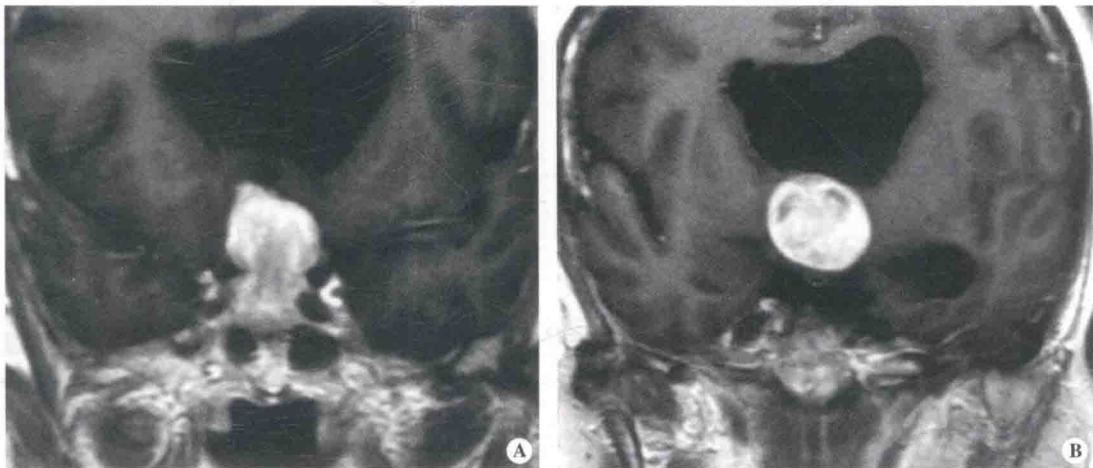


图1-3 术前MRI冠状位T₁加权像增强扫描显示，肿瘤“掐腰”征明显

【术前诊断】 巨大侵袭性无功能型垂体腺瘤，幕上梗阻性脑积水。
【手术入路】 冠切右额开颅肿瘤切除术。

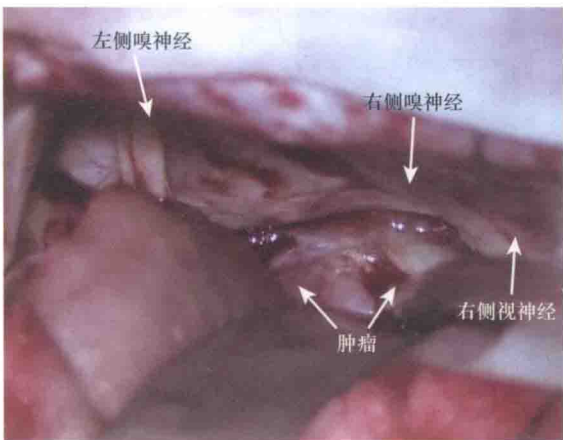


图1-4 游离右侧嗅神经、视神经，显露肿瘤。肿瘤质地坚韧，血供丰富

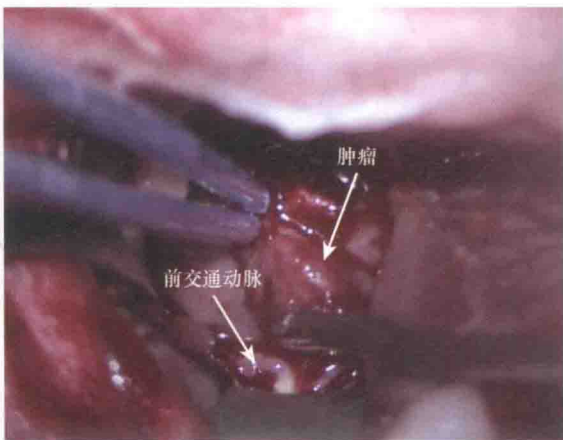


图1-5 肿瘤将双侧大脑前动脉、前交通动脉朝背侧显著推挤移位，且粘连紧密

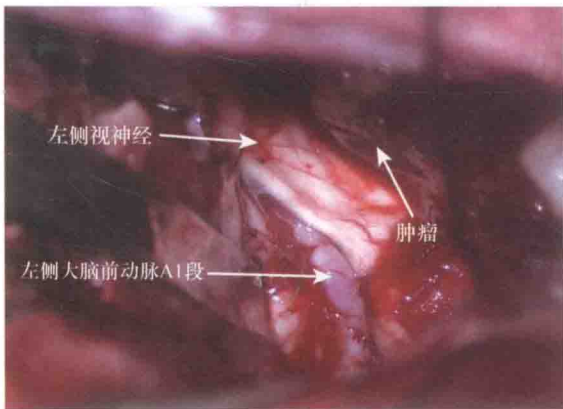


图1-6 游离肿瘤与左侧视神经、左侧大脑前动脉A1段粘连处

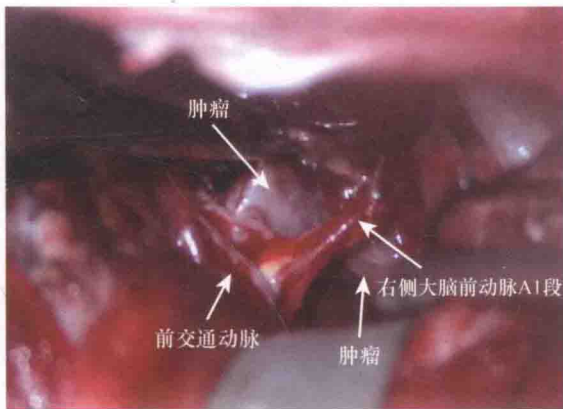


图1-7 肿瘤跨过视交叉，突入第三脑室内生长，给予分块切除。右侧大脑前动脉A1段斑块硬化显著

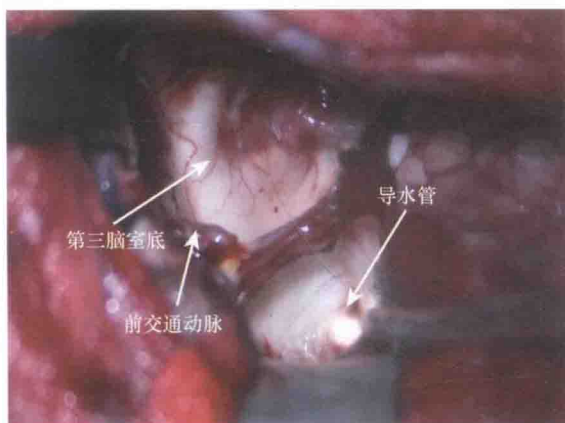


图1-8 肿瘤与第三脑室侧壁局部粘连紧密，切除后显露第三脑室内结构

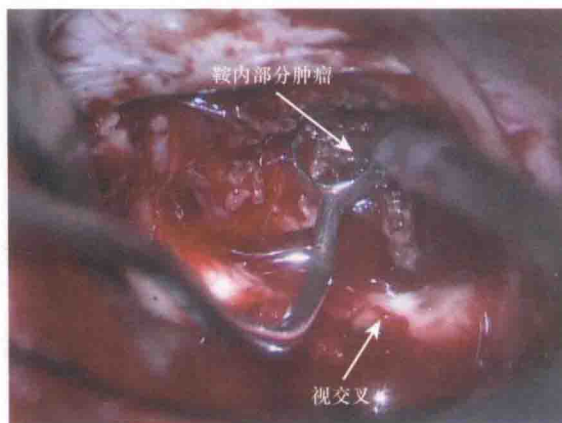


图1-9 切除鞍内部分肿瘤

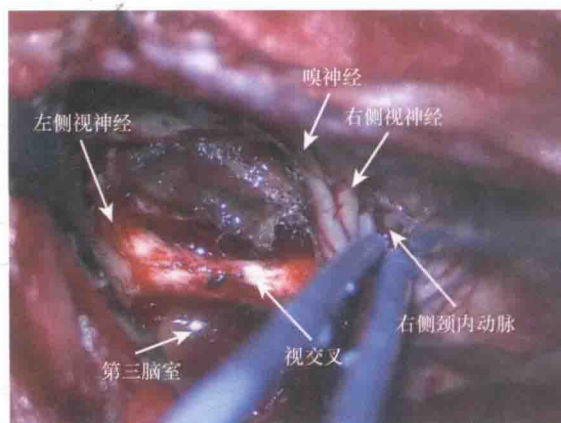


图1-10 肿瘤全切，瘤周正常结构保护完好

【病理检查】

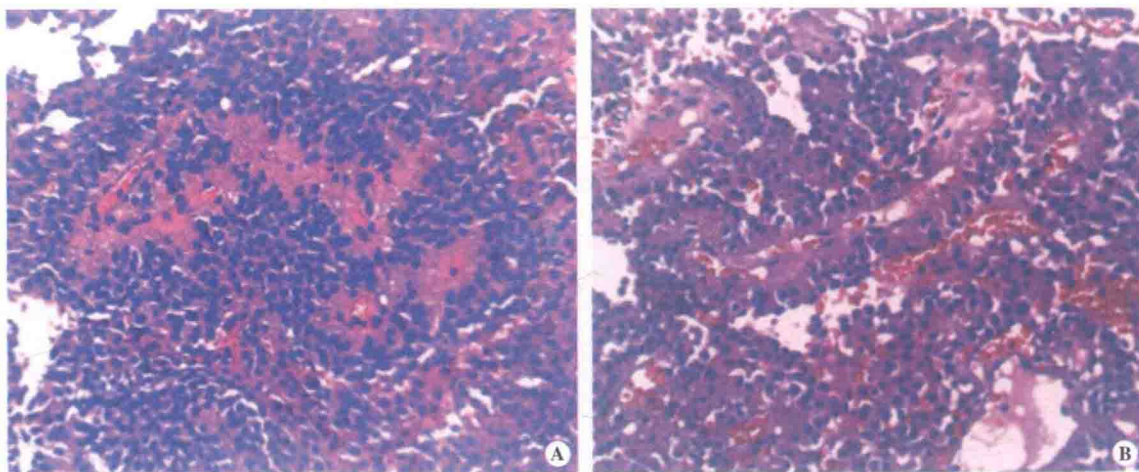


图1-11 病理：嫌色细胞性垂体腺瘤

【预后】 患者术后恢复顺利，双眼视力恢复至0.8，其余未见异常。

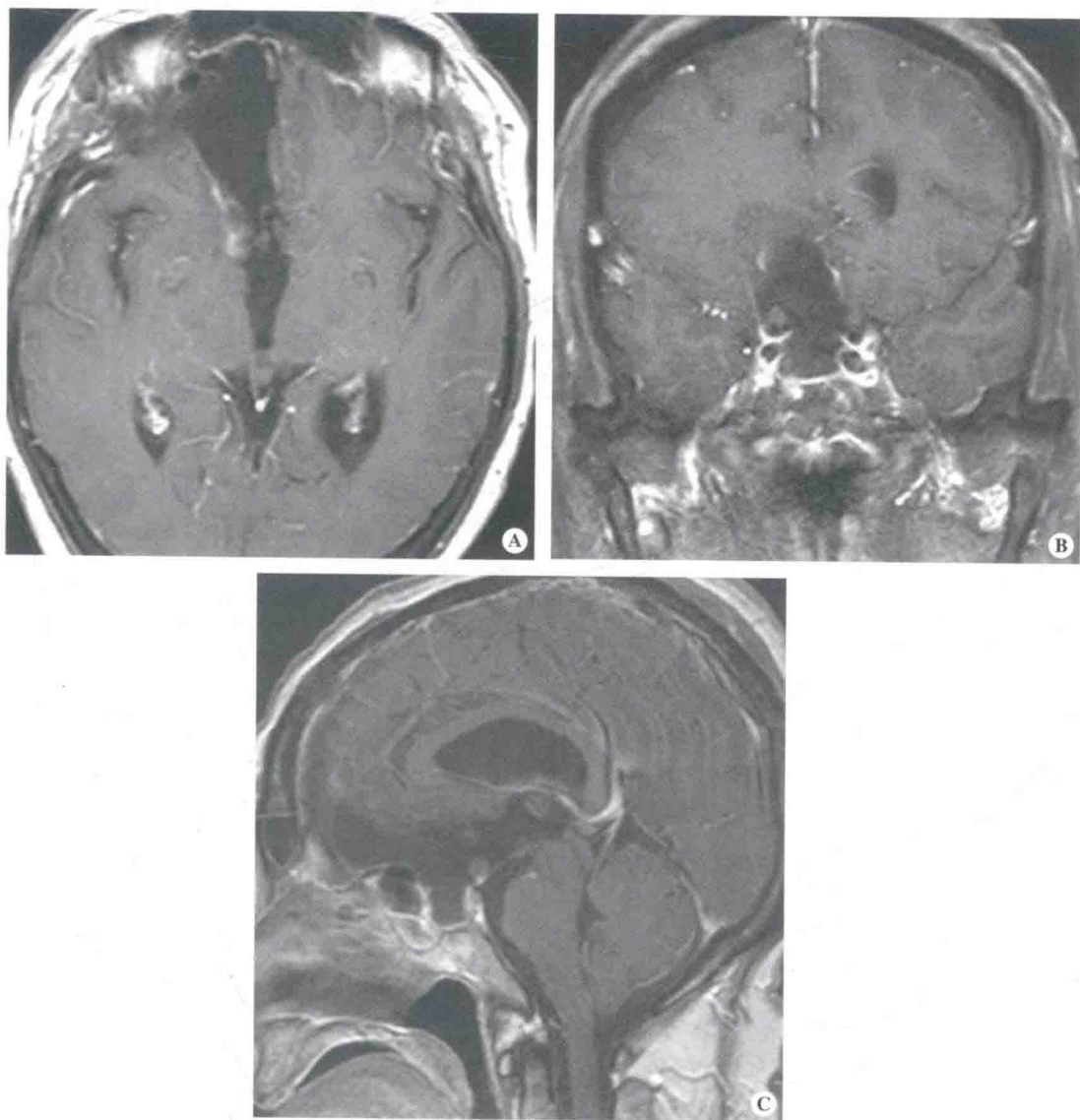


图1-12 术后MRI增强扫描显示，肿瘤全切

五、专家点评

巨大侵袭性无功能型垂体腺瘤，经常首选开颅手术。肿瘤通常侵袭鞍内、鞍上、鞍旁、海绵窦、脚间窝、第三脑室等部位，需要在多个神经、血管间隙操作才能完成肿瘤的切除，力争在显微镜下更多地切除肿瘤。

对于侵袭性的判断，常用的是依据Knosp的MRI分级标准，以颈内动脉海绵窦段（ C_4 ）及床突上段（ C_2 ）之间内、中、外切线为标志来判断垂体腺瘤与海绵窦的关系：0级，海绵窦形态正常，有海绵窦静脉丛强化，内侧壁未受影响；I级，海绵窦内侧肿瘤轻度挤压海绵窦，肿瘤超过

$C_2 \sim C_4$ 血管管径内连线，但未超过血管管径中心连线；II级，部分挤压颈内动脉，超过血管管径中心连线，但未超过血管管径外切连线，海绵窦上部或下部静脉丛消失；III级，肿瘤超过血管管径外切连线，大部分包绕颈内动脉；IV级，完全包绕颈内动脉，海绵窦的上壁和侧壁呈球状突出。其中III、IV级属于侵袭性垂体腺瘤。临床上如果肿瘤侵犯蝶窦、鞍底骨质和硬脑膜破坏明显或海绵窦内侧壁粗糙，与肿瘤无明显边界，也应视为肿瘤具有侵袭性。

该患者肿瘤质地较韧、血运丰富，且跨过视交叉通过终板向第三脑室内生长，肿瘤与双侧大脑前动脉、前交通动脉粘连紧密，手术难度大。

采用冠状切口额下入路开颅垂体腺瘤切除术，手术操作要点如下。

(1) 开颅：颅骨钻孔时最后钻额部正中孔，避免额窦打开造成污染扩散，如额窦开放，双氧水、碘伏彻底冲洗消毒，以骨蜡封闭，术毕严密缝合硬脑膜，必要时翻转骨膜将额窦破口彻底封闭。开颅骨瓣应尽量低，靠近颅底，减少对脑组织的牵拉。中线矢状缝上钻孔，注意勿伤及上矢状窦，如损伤出血，采用明胶海绵压迫止血。

(2) 牵拉额底脑组织：先轻抬额叶底面，探查打开侧裂池，缓慢释放脑脊液，使脑组织自然回缩。脑压板放置不可过深，不应超过视交叉后方，避免下丘脑和垂体柄损伤。患者术前有梗阻性脑积水，释放脑脊液及肿瘤减压，速度一定要慢。

(3) 对嗅神经、视神经、视交叉的保护：牵拉脑底组织时避免拉断嗅神经，可用海绵、棉片加以保护，如拉断嗅神经出血，注意止血。外侧裂池放脑脊液后，沿蝶骨嵴向内探查，可于前床突处见同侧视神经，剪开局部蛛网膜释放脑脊液。用棉片对视神经和颈动脉覆盖保护。

(4) 对前交通动脉及大脑前动脉的保护：肿瘤较大时应分块切除肿瘤，预先判断大脑前动脉的走行，注意保护前交通、大脑前动脉及穿支血管，千万不要从粘连的血管上强行剥除肿瘤，应从不同的方向进行会合切除。

(5) 自纵裂池、视交叉池、第二和第三间隙切除肿瘤：切除第三脑室内肿瘤，重点保护下丘脑及中脑顶。

(6) 刮除鞍内部分肿瘤时，操作要轻柔：尤其是血管斑块较严重时，要警惕海绵窦段颈内动脉血管痉挛，保护颈内动脉发出的穿支动脉。注意辨认垂体柄并严格保护。

对于无功能型垂体腺瘤，应提倡尽可能完全切除肿瘤，经颅手术切除肿瘤，进行视路减压，关键是对下丘脑进行保护。垂体柄和肿瘤粘连紧密时，应尽一切可能保护，有时与颅咽管瘤一样，需要在切断垂体柄完全切除肿瘤和残留肿瘤保护垂体柄之间做出选择。

巨大无功能型垂体型腺瘤手术治疗的复发率平均为30%，复发后一般采取再次手术或辅助放射治疗。由于放射治疗并发症较多，对于术后是否放射治疗，一直有不同的观点。根据影像学的复查结果，采用如下原则：如果术后增强MRI上未见有肿瘤残余，不行放射治疗。残留肿瘤直径小于10mm，肿瘤与视束无粘连，采用伽马刀治疗。残留肿瘤直径大于10mm，可以选择二次手术或改变手术入路进行手术。手术风险较大或老年患者可考虑常规放射治疗。随着手术技术及药物治疗效果的提高，垂体腺瘤的诊治已经取得了明显改观，但是对于一些巨大侵袭性无功能型垂体腺瘤，肿瘤侵犯位置较深，毗邻重要功能结构区，质地坚硬，具有复发倾向，放射治疗有一定的危险性，又缺乏有效的内科治疗，目前仍是神经外科医师面临的巨大挑战。

(申学明 刘 宁 闫长祥)

第二章

鞍区巨大表皮样囊肿

颅内表皮样囊肿是较为罕见的原发性中枢神经系统肿瘤，占颅内肿瘤的0.5%～1.5%，常发生在脑桥小脑角区、鞍区、第四脑室、侧脑室和脑实质等部位。发病年龄以20～45岁多见，无性别差异。表皮样囊肿是由先天性鳞状上皮异位导致的，内含角蛋白、细胞碎片和胆固醇，并通过脱落细胞碎片的累积进一步增长，也可发生破裂形成无菌性脑膜炎。其多为良性肿瘤，生长缓慢，因此发现时肿瘤多巨大，与周围的血管、神经粘连，并出现脑积水症状，而此时的手术难度和风险已明显增加。此外，少数表皮样囊肿可恶化发展为鳞状细胞癌。本章将回顾1例鞍区巨大表皮样囊肿病例，从本病的临床表现、影像学检查和手术治疗入手，展示其诊断关键点、手术技巧和治疗理念。

一、临床表现

1. 脑神经受累：不同部位的肿瘤可引起相应脑神经受累。位于脑桥小脑角区的肿瘤多以三叉神经痛为首发症状，还可出现耳鸣、头晕、面部肌肉痉挛等症状；位于鞍区的肿瘤多引起进行性视力、视野损害，晚期可出现视神经萎缩，内分泌症状少见。

2. 大脑半球的表皮样囊肿可导致局部运动、感觉障碍，也可出现癫痫。

3. 小脑受压：可以出现共济失调、平衡障碍等。

4. 颅内高压症状：头痛、头晕、呕吐、视盘水肿甚至萎缩等。表皮样囊肿多数属于良性瘤样病变，生长缓慢，多于中年以后出现症状，临床症状多为囊肿所引起的压迫、阻塞脑脊液循环、颅内压升高，常以轻微的间歇性头痛、头晕为首发表现。

5. 本病可伴皮痿、脊柱裂、脊髓空洞症、颅

底凹陷症等。

二、影像学检查

1. CT 颅内表皮样囊肿CT扫描为等密度或稍高密度影，边界清楚，形态不规则，“见缝就钻”是其特点。钙化少见，多位于囊壁上，增强扫描一般无强化，偶见囊肿壁轻度弧形强化。

2. MRI 被认为是本病确诊的首选检查方法。病灶类圆形或不规则，边缘锐利。MRI示病灶多呈长 T_1 和长 T_2 信号，边界清楚。在弥散加权成像(DWI)上，其他囊性病变大多呈低信号，而表皮样囊肿呈高信号，具有特异性。增强扫描多无强化效应。主要需与蛛网膜囊肿、皮样囊肿、颅咽管瘤相鉴别。

(1) 蛛网膜囊肿：常伴有骨质吸收、变薄或膨隆征象，MRI信号与脑脊液一致；其DWI多为低信号。

(2) 皮样囊肿：CT扫描提示肿瘤球形低密度，边缘锐利，看不清囊壁，无强化。磁共振提示其呈囊状，边界清楚，磁共振 T_1 、 T_2 均为稍高信号影，压脂像为低信号，增强病灶无明显强化，部分囊壁有强化。

(3) 颅咽管瘤：多位于鞍区，形态以结节状、分叶状为主，肿瘤有包膜，边界清楚，CT平扫可有蛋壳样钙化，磁共振信号复杂，占位效应明显，增强扫描后实性部分不均匀强化，囊性部分弧形或环状强化。

三、治疗

显微手术切除是治疗颅内表皮样囊肿的最佳方法。尽管手术目的是全切除病变，但是由于表皮样囊肿巨大，并与周围神经、血管相粘连，这