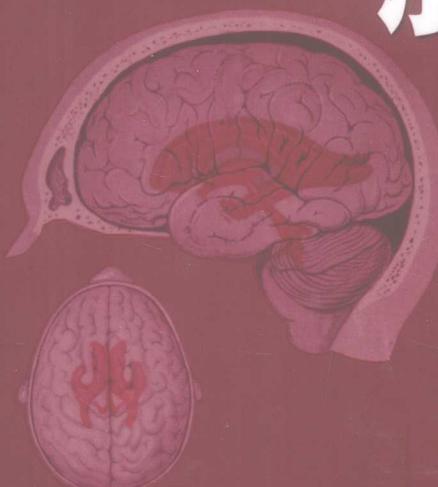


脑室外科学



SURGERY OF THE CEREBRAL VENTRICLE

主编 张亚卓



脑室外科学

SURGERY OF
THE CEREBRAL VENTRICLE

主编 张亚卓

副主编 宋明江 江涛 冯华 姚维成

人民卫生出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

脑室外科学/张亚卓主编. —北京: 人民卫生出版社,
2011. 10

ISBN 978 - 7 - 117 - 14369 - 1

I. ①脑… II. ①张… III. ①脑室 - 脑外科手术
IV. ①R651. 1

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2011)第 091311 号

门户网: www.pmph.com 出版物查询、网上书店
卫人网: www.ipmph.com 护士、医师、药师、中医
师、卫生资格考试培训

版权所有，侵权必究！

脑室外科学

主 编: 张亚卓

出版发行: 人民卫生出版社 (中继线 010 - 59780011)

地 址: 北京市朝阳区潘家园南里 19 号

邮 编: 100021

E - mail: pmpmhp@pmpmhp.com

购书热线: 010 - 67605754 010 - 65264830

010 - 59787586 010 - 59787592

印 刷: 北京人卫印刷厂

经 销: 新华书店

开 本: 889 × 1194 1/16 印张: 21

字 数: 650 千字

版 次: 2011 年 10 月第 1 版 2011 年 10 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978 - 7 - 117 - 14369 - 1/R · 14370

定 价: 140.00 元

打击盗版举报电话: 010 - 59787491 E-mail: WQ@pmpmhp.com

(凡属印装质量问题请与本社销售中心联系退换)

编者名单

主 编

张亚卓 北京市神经外科研究所
首都医科大学附属北京天坛医院

副主编

宋 明 首都医科大学第十一临床医学院
北京三博脑科医院
江 涛 首都医科大学附属北京天坛医院
冯 华 第三军医大学附属西南医院
姚维成 青岛大学医学院附属医院

编 者 (以姓氏汉语拼音排序)

白玉廷 包头医学院第一附属医院
陈国强 清华大学玉泉医院
桂松柏 首都医科大学附属北京天坛医院
姜中利 首都医科大学附属北京天坛医院
李 博 首都医科大学附属北京天坛医院
李储忠 首都医科大学附属北京天坛医院
李少武 北京市神经外科研究所
李小勇 清华大学玉泉医院
刘方军 首都医科大学第十一临床医学院
北京三博脑科医院
娄晓辉 浙江省瑞安市人民医院
孟 辉 第三军医大学附属西南医院
南 燕 北京大学医学部
裴 傲 卫生部北京医院
朴明学 首都医科大学附属北京天坛医院
孙异林 北京市神经外科研究所
孙泽林 河北联合大学附属医院
孙志刚 内蒙古民族大学附属医院
肖 庆 清华大学玉泉医院
严耀华 南通大学附属医院
战祥新 河北联合大学/北京三博脑科医院
赵 澄 首都医科大学附属北京天坛医院
张鹏飞 首都医科大学附属北京天坛医院
宗绪毅 首都医科大学附属北京天坛医院

编写秘书

刘方军 裴傲 赵澎 赵波

绘 图

白玉廷 荣岩

序

脑室系统位于脑组织深部,人们对脑室及脑室病变的认识经历了漫长的过程。影像学的进步,尤其是气脑造影术的出现、CT 及磁共振的应用,都极大地促进了脑室疾病诊断水平的提高。随着对脑室解剖、脑脊液循环机制,以及脑室病变研究的不断深入,一些新理论和新技术层出不穷。理念的更新比诊疗手段的进步更为重要,也更超前,常代表学科的发展方向,并对临床实践有指导作用。另外,显微神经外科的发展与普及,使得安全处理脑室病变成为可能,手术切除也成为多数脑室病变的首选疗法。近年来,内镜神经外科的迅猛发展,进一步拓展了人们对脑室结构及脑室病变的认识,提高了脑室疾病的疗效。

脑室外科方面的专著极少,本书较系统地总结了脑室疾病的诊治经验和研究成果,对传播脑室外科相关知识和技术起到承上启下的作用。在总结前人成功经验的基础上,本书介绍了脑室外科最新研究成果,并引入新理论指导临床,尝试采用一些新方法提高脑室疾病的疗效,为推动脑室外科学的稳步发展奠定了坚实的基础。

在当今知识爆炸的年代,许多新知识、新技术不断涌现,甚至令人目不暇接。从显微神经外科到内镜神经外科,从颅底外科到脑室外科,神经外科不断经历学术新浪潮的洗礼。在接受新知识、新理念和新技术的同时,我们更应关注人的健康,对疾病的诊治只是手段和过程,解除和减轻疾病所带来的痛苦和神经功能障碍,提高患者的生存质量才是医学的最终目标。另外,在繁重琐碎的临床工作中,应注意锻炼临床思维,不断发现新问题,大胆探索,勇于创新,把我们的经验和技术及时总结,形成新理论。本书作者根据多年临床工作经验,较好地对脑室系统疾病的现代诊断、治疗、并发症的预防与处理进行总结,为临床医生、医学生和基础研究工作者提供了一部好教材。



中国工程院 院士
北京市神经外科研究所 所长
首都医科大学附属北京天坛医院 名誉院长
2011 年 7 月 18 日

前 言

人们认识脑室病变的历史很久,可追溯到古希腊时代,但脑室外科的发展异常缓慢,大多数脑室病变的诊断和治疗都很困难。随着医学影像、显微解剖、神经病理的发展,及显微神经外科技术的推广应用,治疗脑室病变的各种显微手术技术逐渐成熟,脑室肿瘤的诊治达到较高水平。结合辅助治疗手段,一些恶性肿瘤患者也获得较好的疗效。近十余年,内镜技术在脑室外科的应用越来越广,治疗病种从脑积水、脑室囊肿和脑室炎逐渐过渡到实质性脑室肿瘤,人们对脑室发育畸形、脑室囊肿的起源也有了更深入的认识。结合临床经验的积累,我们越来越急迫地感受到脑室外科的迅猛发展,急需将新理念、新知识和新技术传达给同道。同时,我们也深刻体会到:现代显微神经外科的发展和神经内镜技术的广泛应用,对推动脑室系统疾病基础与临床研究起到至关重要的作用,由此而产生的新理论、新技术不断更新着传统的理论、技术和方法。及时总结这些新理论、知识和技术,对提高脑室系统疾病的诊疗水平,降低致残率和死亡率,都有重要意义,这是我们撰写《脑室外科学》的初衷。

2001年我们曾编写出版了《脑室外科手术学》。由于时间仓促等原因,许多有益的内容未能编入。此外,经过近10年的发展,脑室外科也涌现出大量的新知识与新技术,因此我们下决心要重新编写一本内容更全、水平更高的脑室外科方面的专著。

从本书筹划到撰写,历经5个寒暑。在本书的酝酿阶段,我们就打算把《脑室外科学》写成有深度和广度的学术专著,既有发展简史,也囊括目前通用的诊治技术,还要包含最新进展。外科学的发展离不开基础医学,若只介绍临床经验和外科技术,作为一本学术专著将难以上升至理论水准,也封闭了读者进一步深入学习和体会的空间,甚至流于肤浅的描述。我们特地安排一些作者撰写基础研究,从胚胎发育、脑室解剖和影像进展,到脑室周围结构的生理学、胼胝体切开的病生理变化、脑室病变的病理及脑脊液循环动力学,都有较充分的叙述。第三至十章为本书的重点,详细地介绍脑室手术技术,各种脑室病变的诊治要点,既有显微神经外科技术,也有内镜神经外科最新进展,力争为神经外科医师开展临床工作提供有益的参考。

为了增加可读性,利于读者阅读和理解,本书汇集了700余幅插图,力争图文并茂。其中线条图和手绘彩图由白玉廷教授和荣岩绘制,黑白照片和彩色照片为作者多年收集的宝贵资料。另外,编写秘书做了大量繁重的文章编校工作,在此谨表感谢。

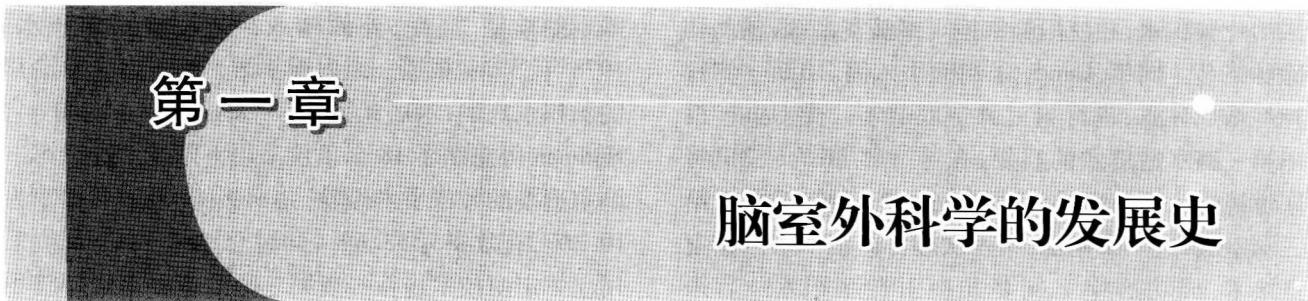
在组稿撰写过程中,力求使本书全面系统地反映出脑室外科的基础与临床进展,行文力求简洁扼要,精练实用,供神经外科医师和研究生参考。我们深知,现代科学知识发展与更新十分迅速,在本书编写过程中,一定会遗漏一些新知识和新技术,行文中难免出现错误和纰漏,恳请读者批评指正。

张亚卓

目 录

第一章 脑室外科学的发展史	宋明 张亚卓	1
第二章 脑室外科的基础研究		5
第一节 脑室及室周病变的胚胎发育基础	南燕	5
第二节 脑室系统内镜解剖	宋明	10
第三节 脑室及脑室旁病变的神经影像学进展	李少武 李子孝	18
第四节 脑室及室周的生理和病理生理	赵澎 李小勇	30
第五节 肋膜体切开术后神经生理改变	宋明 张亚卓	33
第六节 脑室外科与记忆相关的解剖学基础和遗忘症	裴傲	37
第七节 松果体及其生理学研究现状	裴傲	40
第八节 深静脉与脑室外科	桂松柏	44
第九节 脑室系统常见肿瘤的主要标记物	桂松柏 朴明学	49
第十节 脑脊液动力学研究进展	严耀华 张亚卓	54
第十一节 脑室内及脑室周围肿瘤超微结构病理	孙异林	60
第三章 脑室内肿瘤		75
第一节 总论	宋明 李储忠	75
第二节 脑室内胶质瘤	江涛 张鹏飞	78
第三节 脑室内脑膜瘤	娄晓辉 白玉廷	91
第四节 脑室内中枢神经细胞瘤	宋明 张亚卓	93
第五节 脑室内转移瘤	孙泽林 张亚卓	99
第四章 脑室发育异常与脑室内囊肿		106
第一节 脑室系统胚胎发育变异	孙泽林 张亚卓	106
第二节 脑室内囊肿	孙泽林 张亚卓	107
第五章 脑室病变的手术入路		114
第一节 侧脑室病变的手术入路	桂松柏	114
第二节 第三脑室病变的手术入路	宋明 孙志刚 张亚卓	121
第三节 第四脑室病变的手术入路	李储忠	202
第四节 脑室内病变的内镜手术入路	肖庆 陈国强	206

第六章 脑积水	215
第一节 历史回顾	宋明 孟辉 冯华 215
第二节 脑积水的定义与分类	宋明 孟辉 冯华 218
第三节 脑积水的发病机制	宋明 孟辉 冯华 220
第四节 胎儿脑积水	宋明 孟辉 冯华 224
第五节 新生儿脑积水	宋明 孟辉 冯华 225
第六节 婴儿脑积水	宋明 孟辉 冯华 225
第七节 儿童脑积水	宋明 孟辉 冯华 226
第八节 青少年脑积水	宋明 孟辉 冯华 226
第九节 成人脑积水	宋明 孟辉 冯华 227
第十节 特殊类型脑积水	宋明 孟辉 冯华 227
第十一节 脑积水的治疗	宋明 孟辉 冯华 231
第七章 脑室感染	239
第一节 概述	宋明 张亚卓 239
第二节 脑室炎的抗生素治疗	宋明 张亚卓 245
第三节 脑室炎的手术治疗	宋明 张亚卓 249
第八章 神经内镜在脑室外科中的作用	253
第一节 神经内镜手术基本原理与设备	肖庆 陈国强 253
第二节 软性神经内镜在脑室脑池外科中的应用	陈国强 肖庆 258
第三节 内镜治疗鞍上囊肿	裴傲 266
第四节 内镜下第三脑室底造瘘术	冯华 孟辉 273
第五节 不对称性脑积水	宗绪毅 277
第九章 脑室系统血管病变	287
第一节 脑室出血	刘方军 287
第二节 脑室内海绵状血管瘤	刘方军 291
第十章 特殊问题	295
第一节 第三脑室肿瘤的化学治疗	江涛 295
第二节 颅咽管瘤	姜中利 296
第三节 颅咽管瘤的手术策略和技术	姜中利 304
第四节 儿童患者的治疗技术与思考	姚维成 316
第五节 生殖细胞肿瘤的治疗选择	姚维成 319
索引	324



人们对脑室系统的认识,经历了漫长的过程。从古希腊的医学家 Hippocrates 描述先天性脑积水,到 Dandy 发明气脑造影术来显示脑室形态;从 Fay 第一次发表脑室照片,到各种脑室手术技术的出现,人们对脑室病变的认识发生了一次又一次的飞跃。新的检查手段层出不穷,从最早的气脑造影到磁共振脑脊液电影,不仅可显示脑室及病变的形态学表现,还可进一步显示脑脊液流动的动力学特征。随着神经内镜的广泛应用,一些医学影像技术难以显示的病变逐渐被人们认识,越来越多的脑室病变可通过微创的内镜手术得到治疗。

人们对脑室的最初知识来自对脑积水的认识以及脑脊液的发现。对脑室病变的认识可追溯到古希腊,“医学之父”Hippocrates(公元前 460—前 375 年)描述了先天性脑积水,并认为“水围绕着大脑”。后来,古罗马时代的医学家 Galen(公元 131—201 年),作为最早的解剖学家,他用一些活体动物(主要是猴)进行解剖,并认为脑脊液是经鼻流出的脑室系统的排泄液。受当时解剖技术的限制,从颈部取下头颅,脑脊液和血液都流走了,Hippocrates 和 Galen 只是提到脑内的某种液体,并不能确定他们发现了脑脊液。

脑脊液的发现应归功于瑞典的工程师 Emanuel Swedenborg,他从研究地下水受到启发,研究人的灵魂的来源,并先后与法国、德国和意大利的解剖学家联系,在 1741—1744 年间,将对脑、脊髓和血液循环的观察结果撰写成专著,但生前一直无法发表。直到 1 个世纪后,他的手稿在斯德哥尔摩被发现,终于在 1887 年发表。Swedenborg 将脑脊液称为“蒸馏

的淋巴液(spirituos lymph)”,从第四脑室顶流向延髓和脊髓。1747 年,现代生理学之父,瑞士的医学家 Albrecht von Haller 通过实验发现,脑脊液由脑室分泌,经静脉吸收,使人们对脑脊液的认识提高到新的水平。法国的实验生理学家 Francois Magendie 利用活体动物研究脑脊液的特性,发现了第四脑室正中孔,曾打开第四脑室顶,错误地认为脑脊液是由软脑膜分泌的。英国的生理学家 Thomas Willis 曾发现了 Willis 环和副神经,在 1664 年,他曾描述“中脑水管与脑室相通,在流行性发热患者中,中脑水管中的液体可发生改变”,这是第 1 次描述疾病可引起脑脊液变化。1891 年,W. Essex Wynter 通过腰穿引流脑脊液治疗结核性脑膜炎;同年,Heinrich Quincke 在德国医学会推广腰穿技术,并提倡将腰穿作为诊断和治疗的重要手段之一。1912 年,杰出的神经内科医师 William Mestrezat 准确地描述了脑脊液的化学成分;1914 年,神经外科之父 Harvey W. Cushing 发现脑脊液是由脉络丛分泌的,脑脊液研究的历史终于翻开新的一页。

在神经外科发展初期,脑积水的研究推动了脑室外科的进步。1910 年芝加哥的泌尿外科医师 Lespinasse 尝试在膀胱镜直视下电凝烧灼脉络丛,治疗 2 例婴儿脑积水,1 名患儿术后死亡。同年,Walter Dandy 毕业后到 Johns Hopkins 大学的实验室工作,研究不同类型的脑积水和脑脊液循环。在 1918—1919 年,Dandy 发明了脑室造影和气脑造影术,可观察第三脑室的形态和脑室内病变。1923 年,Fay 和 Grant 使用膀胱镜观察儿童脑积水患者的脑室,第一次发表脑室照片,轰动一时。

随着对脑积水的认识不断提高, Dandy 发明了脉络丛切除术、中脑水管重建术和第三脑室造瘘术来治疗脑积水, 并使用脑室镜观察脑室系统, 辅助切除脉络丛。同年, Dandy 采用额下入路, 切断一侧视神经增加显露, 进行第三脑室底造瘘。受 Dandy 提出第三脑室造瘘术的启发, 在这一年 Mixter 尝试将尿道镜置入侧脑室, 经室间孔进入第三脑室, 打开第三脑室底, 进入脚间池, 第一次施行内镜下第三脑室造瘘术, 成功治疗 1 例婴儿梗阻性脑积水。后来 Scarff 也尝试采用类似手术治疗脑积水。1932 年, Dandy 发明了一种经颞入路第三脑室底造瘘术, 避免牺牲视神经, 其大致步骤如下: ①在颞部做一个弧形切口, 切开皮肤和肌肉; ②做颞部骨窗至颅底, 将硬膜向下翻开; ③穿刺颞角, 释放 60~80ml 脑脊液; ④牵开颞叶, 显露脚间池外侧壁, 在动眼神经颈内动脉间隙, 或动眼神经后方打开脚间池; ⑤在垂体柄后方, 确认向下突出的第三脑室底, 并切开进行造瘘; ⑥将抽出的脑脊液或等渗溶液注入颞角, 逐层关颅。

1936 年, Stookey 和 Scarff 报道采用额下入路穿刺终板, 再打开第三脑室底的技术。1943 年 Putnam 报道采用内镜下脉络丛治疗脑积水, 失败率和围手术期死亡率均较高。1945 年, Dandy 报道采用经颞入路第三脑室底造瘘术治疗脑积水 92 例, 有效率为 50%, 死亡率为 12%, 7 例需再次手术。

在近 30~40 年间, Dandy、Putnam、Scarff、Feld 等一些神经外科医师都曾开展脑室镜下脉络丛烧灼术, 取得一定疗效。由于脉络丛切除术死亡率很高, 随着分流管的发明, 脉络丛烧灼术逐渐被弃用。同期, Dandy 发明的中脑水管重建术, 将分流管从第四脑室向上插入中脑水管, 前端进入第三脑室, 曾被 Leksell、Norten 和 Elvidge 等少数神经外科医师采用, 但未见明显疗效, 也被弃用。

第三脑室造瘘术可缓解脑积水, 且不需放置分流系统, 具有一定优势并被保留下。Dandy 提出的第三脑室造瘘术, 是在第三脑室底, 而不是顶, 因为经胼胝体造瘘容易闭塞。

1963 年, Guiot 报道采用内镜下第三脑室底造瘘术治疗脑积水, 手术无死亡, 术后并发症很少。同年, Scarff 报道采用终板造瘘术或经终板第三脑室底造瘘术治疗脑积水 527 例的经验, 术后平均随访时间超过 5 年, 有效率超过 70%, 手术死亡率接近

15%。在这一时期, 一些神经外科医师尝试采用各式各样的第三脑室造瘘术, 直接或间接地打开第三脑室的前壁、底壁、外侧壁或后上壁治疗脑积水。1978 年, Vries 报道一组内镜下第三脑室造瘘术治疗的脑积水病例, 术后无死亡, 并发症较少。1980 年, Hoffman 等总结了 18 个单位采用不同技术进行第三脑室造瘘的开颅手术经验, 共 569 例, 手术死亡率为 10.3%, 有效率为 53.6%; 同时总结了 12 个单位采用立体定向技术进行经皮第三脑室造瘘术治疗脑积水 228 例, 成功率为 53%, 死亡率为 5.3%。对于由原发性中脑水管梗阻以及由第三脑室后部、中脑水管或第四脑室肿瘤引起的继发性脑积水, 第三脑室造瘘术常可获得满意疗效。

脑室内占位性病变, 尤其脑室肿瘤的诊治, 为脑室外科奠定了基础。Victor Horsley 最早完成成熟的松果体区手术, 分别于 1905 年和 1909 年尝试采用幕下入路切除松果体区肿瘤, 但疗效不满意, 后来建议采用幕上入路, 切开小脑幕显露肿瘤。1910 年, Ludwig Pussep 首次采用枕部开颅, 切开横窦和小脑幕, 部分切除松果体区囊性肿瘤, 但术后第 3 天患者死亡。1911 年 Brunner 尝试采用经胼胝体入路切除松果体区肿瘤, 术中遇到汹涌的静脉性出血, 未能显露肿瘤。1913 年, Fedor Krause 采用幕下小脑上入路成功切除 1 例直径 4cm 的松果体区肿瘤。1915 年, Dandy 用犬做实验, 采用经胼胝体后部入路成功切除松果体, 为开展松果体区肿瘤手术奠定了基础。1921 年, Dandy 报道了采用胼胝体后部入路切除松果体区肿瘤的成功经验。1926—1928 年, Otfried Foerster 报道了治疗 3 例松果体区肿瘤的经验, 他采用枕部开颅, 穿刺枕角放出脑脊液, 沿直窦切开小脑幕, 切开部分胼胝体压部, 可显露和切除松果体区肿瘤。1927 年 Max Peet 采用右顶枕经胼胝体入路切除 1 例松果体区肿瘤。1931 年, William Van Wagenen 发明了一种新的手术入路, 即在右侧颞上回后部向后上方切开皮质, 进行皮质造瘘进入扩张的侧脑室三角区, 切开菲薄的侧脑室内侧壁, 显露和切除肿瘤。同年, Dandy 发表了“先天性第五和第六脑室囊肿的诊治”, 详述第五和第六脑室的解剖, 囊肿的临床表现, 采用经胼胝体入路将囊肿与侧脑室造瘘。1932 年, Harris 和 Cairns 报道采用枕下入路切除 1 例松果体区肿瘤不成功, 6 个月后采用右侧顶枕开颅经胼胝体入路顺利切除肿瘤。

在 20 世纪 30 年代初,许多神经外科先驱,包括 Thomson、Schmidek、Zurich、Sano、Pendl 等,都曾尝试采用手术治疗松果体区肿瘤,由于手术死亡率和致残率高,在此后 40 年间,大多数神经外科医师逐渐放弃手术治疗,转向保守的放疗和分流手术。直到显微神经外科出现,甚至 CT 和 MRI 的临床应用,松果体区肿瘤的治疗才逐渐转变。

1933 年,Dandy 报道手术切除第三脑室肿瘤 21 例,其中包括胶样囊肿 5 例,室管膜瘤 5 例,脉络丛乳头状瘤 1 例,皮样囊肿 1 例,表皮样囊肿 1 例,另外 8 例病理不能确定。

人们对手术并发症的认识促进了新的手术入路诞生。Dandy 喜欢采用额部经胼胝体入路切除第三脑室前部肿瘤,采用顶枕部经胼胝体入路处理第三脑室后部和松果体区肿瘤,并认为这两个人路都不会引起神经功能障碍。1937 年,Trescher 和 Ford 首次报道,若完全切开胼胝体压部,术后患者将出现左侧视野失读症,即半侧失读症。此后,使用经胼胝体入路机会明显减少,但仍有新的手术入路出现。1944 年,Edward Busch 采用经右额皮质造瘘进入侧脑室,切开透明隔,在两层透明隔之间分开,进入第三脑室顶,切除第三脑室肿瘤。1949 年 Greenwood 采用额部经胼胝体入路进入侧脑室,经室间孔切除第三脑室前部肿瘤。1956 年,Zapletal 报道采用幕下小脑上入路切除 4 例松果体区肿瘤。

显微神经外科技术的出现,极大地推动了脑室外科的发展,原有的一些手术入路得到改良,并逐渐发展成熟,并出现了新的手术技术。1959 年,Hepner 描述了幕上枕下经小脑幕入路,1966 年 Poppen 采用该入路,从深静脉下方显露和切除松果体区肿瘤,但手术野狭小,操作困难。1971 年,Jameson 对该入路进行改进,并使其规范化。同年,Stein 在显微镜下采用幕下小脑上入路处理松果体区病变,使该技术逐渐成熟。1979 年,King 报道采用右侧额下经终板入路切除第三脑室内的颅咽管瘤 3 例的成功经验。1982 年,Apuzzo 对 Edward Busch 皮质造瘘-经侧脑室-透明隔-穹隆间入路进行改良,采用额部经胼胝体入路,在显微镜下经穹隆间打开第三脑室顶,成功处理第三脑室后部病变。1991 年,Bruce 对各种第三脑室手术入路的并发症进行总结和评述。1996 年,Shibuya 等对纵裂经终板入路进行改良,采用额底经纵裂入路切除第三脑室内巨大

颅咽管瘤。

脑室影像技术进步引发了脑室病变的诊断技术和治疗理念的更新。气脑造影虽可清晰显示侧脑室,但即使采用特殊体位,第三脑室和第四脑室也难以显现。1923 年,Sicard 等一些学者做动物实验,尝试将碘油用于脑室造影。后来人们试用各种脂溶性造影剂进行脑室造影,均不理想,直到水溶性造影剂阿米派克(甲泛糖胺)出现,脑室造影的安全性终于得到保证。CT 的应用,使许多脑室内病变容易、安全地获得诊断,脑室造影等有创检查逐渐被淘汰。MRI 的普及以及脑脊液流动动力学检查等技术的推广,为脑室病变的诊治提供了大量翔实的信息。

立体定向技术的发展,使脑室及松果体区病变的活检逐渐普及,结合肿瘤标记物检查,一些脑室肿瘤的放疗和化疗更有针对性,疗效不断提高。在 20 世纪末,神经内镜技术逐渐发展起来,一些影像学难以显示的脑室病变,如透明隔发育畸形、颗粒性室管膜炎等都可在内镜下观察到,越来越多的脑室肿瘤都可在内镜下安全切除,脑室外科进入辉煌的快速发展时期。

(宋明 张亚卓)

参 考 文 献

1. Scarff JE. Treatment of obstructive hydrocephalus by puncture of the lamina terminalis and floor of the third ventricle. *J Neurosurg.* 1951, 8:204-213.
2. Hoffman HJ, Harwood-Nash D, Gilday DL. Percutaneous third ventriculostomy in the management of noncommunicating hydrocephalus. *Neurosurgery.* 1980, 7:313-321.
3. Pendl G. The surgery of pineal lesions-historical perspective. In: Neuweit EA, ed. *Diagnosis and treatment of pineal region tumors.* Baltimore: Williams & Wilkins, 1984:139-154.
4. Wilkins RH. History of surgery of the third ventricular region. In: Apuzzo MLJ eds. *Surgery of the third ventricle.* Williams & Wilkins. 1998:3-35.
5. Foulon P. History of the cerebral ventricles. *Neurochirurg.* 2000, 46(3):142-146.
6. Steven IH. Discovery of the cerebrospinal fluid. *Annals of Clinical & Laboratory Science.* 2003, 33(3):334-336.
7. Busch E. A new approach for the removal of tumors of the third ventricle. *Acta Psychiatr Neurol.* 1944, 19:57-60.
8. King TT. Removal of intraventricular craniopharyngiomas through the lamina terminalis. *Acta Neurochir (Wien).* 1979,

- 45(3-4):277-286.
9. Sano K. Pineal region tumors: Problems in pathology and treatment. *Clin Neurosurg.* 1983,30:59-91.
10. Bruce DA. Complications of third ventricle surgery. *Pediatr Neurosurg.* 1991/1992,17:325-330.
11. Horwitz, Norman H. Fedor Krause (1857-1937). *Neurosurgery.* 1996,38:844-848.
12. Shibuya M, Takayasu M, Suzuki Y, et al. Bifrontal basal interhemispheric approach to craniopharyngioma resection with or without division of the anterior communicating artery. *J Neurosurg.* 1996,84:951-956.

第二章

脑室外科的基础研究

第一节 脑室及室周病变的胚胎发育基础

脑和脊髓均由神经管发育而来,虽然在胚胎至成体的发育过程中,因细胞的增殖、分化、迁移速度不同而使脊髓及不同脑部的外观产生很大差异,却始终维持着管型的结构特点。最终,管壁发育成脑与脊髓的实质结构,管腔则发育成脑室系统。

神经管腔贯穿管的全长,其颅、尾两端的开口分别称前、后神经孔,相继于胚胎第4周末封闭。此后,完全闭合的神经管在颅侧形成三个原始脑泡;至第5周,发育成端、间、中、后、末5个次级脑泡。各部脑泡及脑泡腔经过不均等发育,生成形态各异的各个脑部及脑室系统(图2-1-1,图2-1-2)。

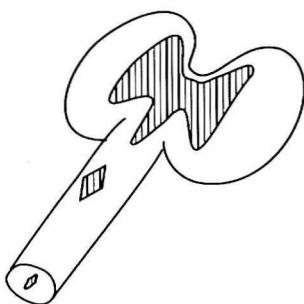


图2-1-1 神经管不同节段的截面示意图

在脑室系统中,脑室与中脑水管及脊髓中央管的区别在于:脑室具有可分泌脑脊液的脉络组织,而脊髓中央管不存在这些结构。脉络组织是由室管膜、软膜及所夹带的血管突入脑室共同组成的。室管膜来源于胚胎发育期神经管的室管层,是衬覆于

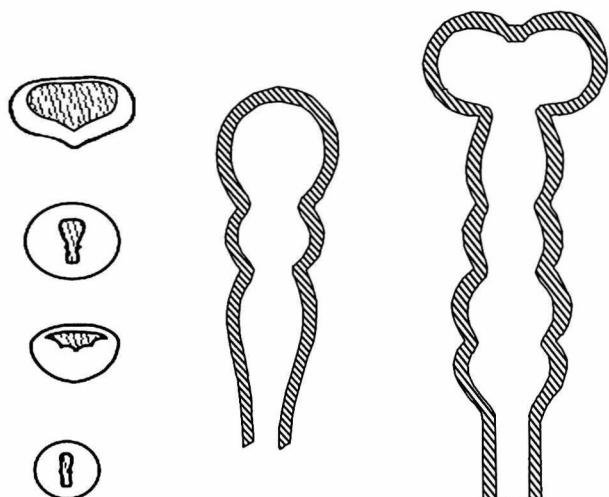


图2-1-2 各部脑泡壁和脑泡腔发育衍生物示意图

管腔内侧面的单层上皮。软膜是一层富含血管的被膜,紧密贴附于由神经管发育而来的脑和脊髓的外表面,并随其表面沟裂起伏延伸(图2-1-3)。因此,脉络组织可理解为神经管的管壁在某些局部“打

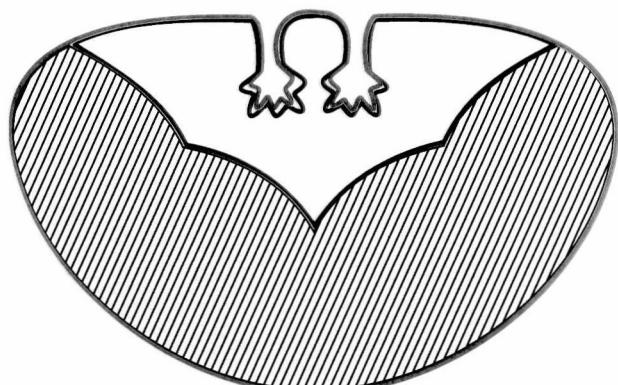


图2-1-3 第四脑室脉络丛形成示意图

开”,使管壁最内层的室管膜与管壁最外层的软膜相贴,并在两层间夹带血管向管腔内折曲突入而形成的,这些局部即形成为脑室(此处“打开”与管腔穿破不同,因管腔最内层的室管膜始终并未破裂。整个脑室系统只在第四脑室的正中孔与外侧孔才真正打开,室管膜在此处破裂,使脑室与蛛网膜下腔相通)。

一、第四脑室

第四脑室起源于菱脑泡腔中段的扩张(图 2-1-2)。随着菱脑泡发育,此段神经管的侧壁从背部向两侧分别展开,管腔随之扩大类似菱形,即未来的第

四脑室。菱形的上半部由后脑腔构成,后脑壁未来将形成脑桥和小脑。后脑在分化时,打开的两侧壁边缘出现对称性增厚的菱唇,即小脑原基(图 2-1-4)。小脑原基不断发育,至中线处相互融合,并向前接近中脑,向后逐渐覆盖第四脑室顶。菱形的下半部由末脑腔构成,末脑壁将发育成延髓。因此,第四脑室底呈菱形,以髓纹为分界,上半部为脑桥,下半部为延髓。第四脑室顶则类似帐篷,从正中矢状面观察呈尖部朝向小脑的三角形(图 2-1-4)。尖顶部为小脑白质,自尖顶向头侧延伸的顶壁,称前髓帆或上髓帆,并不形成脉络丛;自尖顶向尾侧延伸的顶壁称后髓帆或下髓帆,形成第四脑室脉络组织(图 2-1-4)。

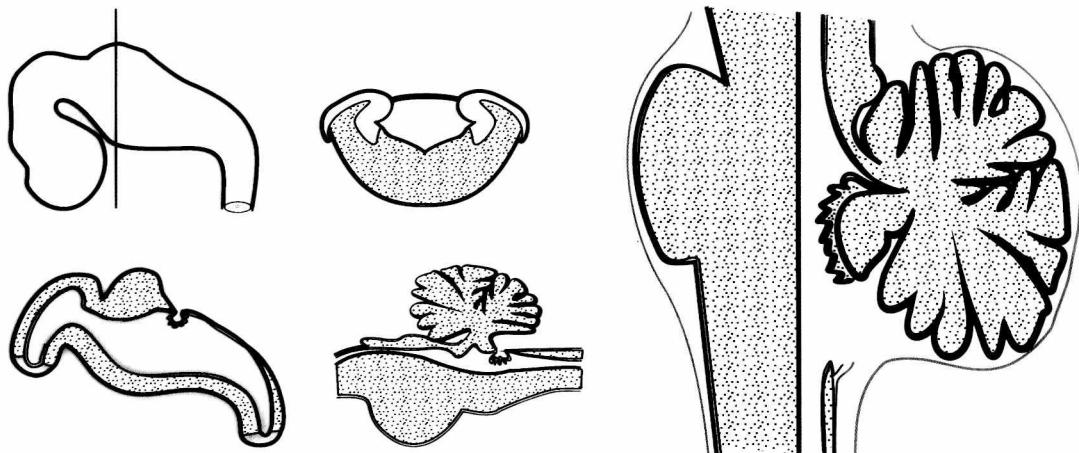


图 2-1-4 菱脑矢状面及冠状面,显示第四脑室发育模式图
其中绿色:室管膜,红色:软膜,蓝色:蛛网膜

在胚胎发育中期,脉络组织的 3 个局部区域变得很薄,并向外膨突入蛛网膜内,形成囊状憩室,最后膨突破裂消失,形成第四脑室的正中孔与两个外侧孔,但有时外侧孔可缺如。脑脊液通过这三个孔,从脑室腔流入蛛网膜下腔。

二、中脑水管

中脑是脑泡发育过程中变化最小的部分,由于脑实质的发育管腔大大缩小,称为导水管或称中脑水管,连接第三脑室与第四脑室。

三、第三脑室

第三脑室是由前脑泡腔的正中部发育而来的(图 2-1-1,图 2-1-2)。

前脑泡中央部最前端是由前神经孔封闭而形成的终板,由于自身的发育停止及所连接的两侧大脑半球的高度发展,终板由原本神经管最前端的位置退居

于成人脑近中间平面处。另外,成体的终板壁十分薄弱,而易患动脉瘤的前交通动脉恰好位于终板前方,故此处的动脉瘤可以穿通终板引起脑室内出血。

第三脑室的侧壁和下壁均为间脑结构。在胚胎第 6~7 周时,由于丘脑上沟和丘脑下沟的出现,将第三脑室侧壁分隔为丘脑上部、丘脑、丘脑下部三部分隆起(图 2-1-5)。

起初丘脑上部隆起较大,后逐渐变小,最终发育成上丘脑的各个结构:丘脑髓纹、缰三角、缰连合、后连合和松果体(图 2-1-5 线条区)。在丘脑上部尾侧正中有一憩室,憩室的远侧因细胞增殖很快就变为实质性器官,即松果体;憩室与丘脑连接的近侧部仍保持中空,即松果体隐窝。松果体的上、下分别为缰连合和后连合,三者和下方的中脑水管共同构成了第三脑室的后壁。丘脑髓纹走行在丘脑带深方,丘脑带是第三脑室侧壁的最上边缘,也是第三脑室脉络丛的附着缘。

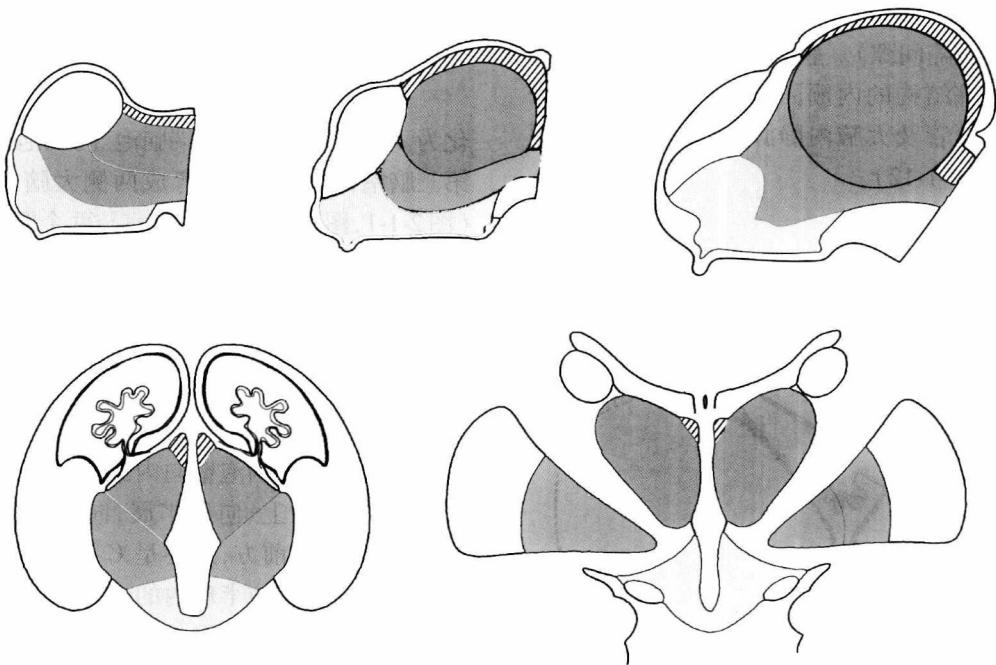


图 2-1-5 侧壁结构发育示意图

黄色:下丘脑,粉色:底丘脑及苍白球,蓝色:背侧丘脑,灰色:上丘脑,绿色:室管膜,红色:软膜

丘脑部隆起发育较显著,呈卵圆形增大,且两侧常常会在中线处有部分融合,形成丘脑间粘合(图2-1-5 蓝色区)。这使两侧丘脑之间原本宽大的原始第三脑室,被压缩为一垂直狭窄的腔隙。由于第三脑室本身狭窄,并且与侧脑室相通的室间孔以及与第四脑室相通的中脑水管也都较狭窄,因此原发于第三脑室内或突入第三脑室的肿瘤,易堵塞脑脊液循环通路,导致颅内压增高,常成为患者就诊原因。

丘脑下部隆起则最终发育为构成第三脑室底壁的下丘脑,包括视交叉、漏斗、灰结节和乳头体(图2-1-5 黄色区)。底壁最前端是位于终板下方的视交叉,两者之间借终板底部的视隐窝(又称视上隐窝或视前隐窝)分界,这也是端脑和间脑在中线处的分界点。第三脑室前部肿瘤,如颅咽管瘤、垂体腺瘤等,常侵犯或直接压迫视交叉及视神经,产生视力减退和视野缺损。

垂体是由来自原始口腔外胚层向背侧外突的上皮性拉特克囊(Rathke pouch)和下丘脑底壁向腹侧外突的垂体漏斗彼此遇合后共同发育而成。前者分化为垂体前叶(腺垂体),后者分化为垂体后叶(神经垂体)、正中隆突和漏斗柄(垂体柄)(图2-1-6)。发育过程中,若下丘脑底部发育障碍,可导致垂体发育不良或出现漏斗部的类垂体细胞性肿瘤等。若拉特克囊发育障碍,则常会出现残留在咽壁或蝶骨内未完全萎缩消失的咽垂体或颅咽管瘤,并可伴有垂体功能低下。

第三脑室的顶壁由“打开”的原始前脑腔中央部发育而成,单层的室管膜细胞与软膜及血管共同构成脉络组织突入脑室,并在室间孔与侧脑室脉络组织相延续。第三脑室脉络组织正上方是穹隆及胼胝体(均属端脑结构),外上方借侧脑室脉络裂与侧脑室相隔。第三脑室顶壁与这些端脑结构之间的间

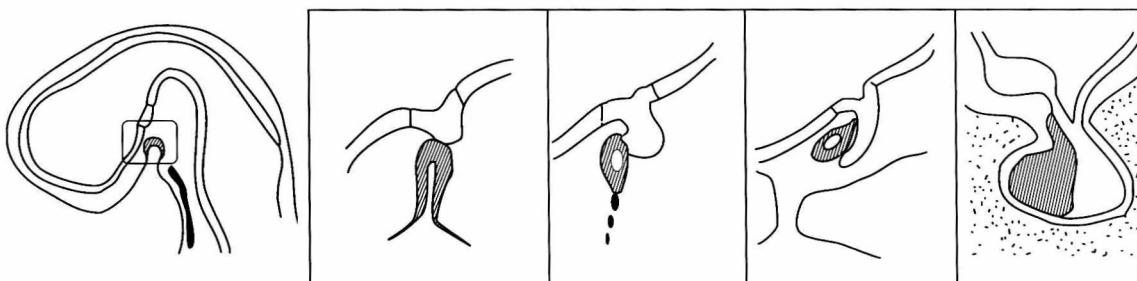


图 2-1-6 垂体发育示意图

隙为大脑横裂的一部分(大脑横裂是指端脑与其他脑部间潜在的分隔间隙)。软膜深入此间隙,贴附在形成此间隙各壁结构的内侧面,两层软膜之间有许多出入脑室的血管及大脑内静脉,此间隙亦称中间帆(图 2-1-7,图 2-1-12)。

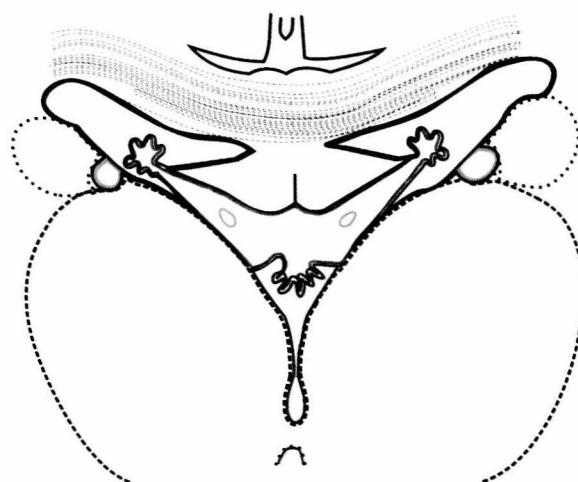
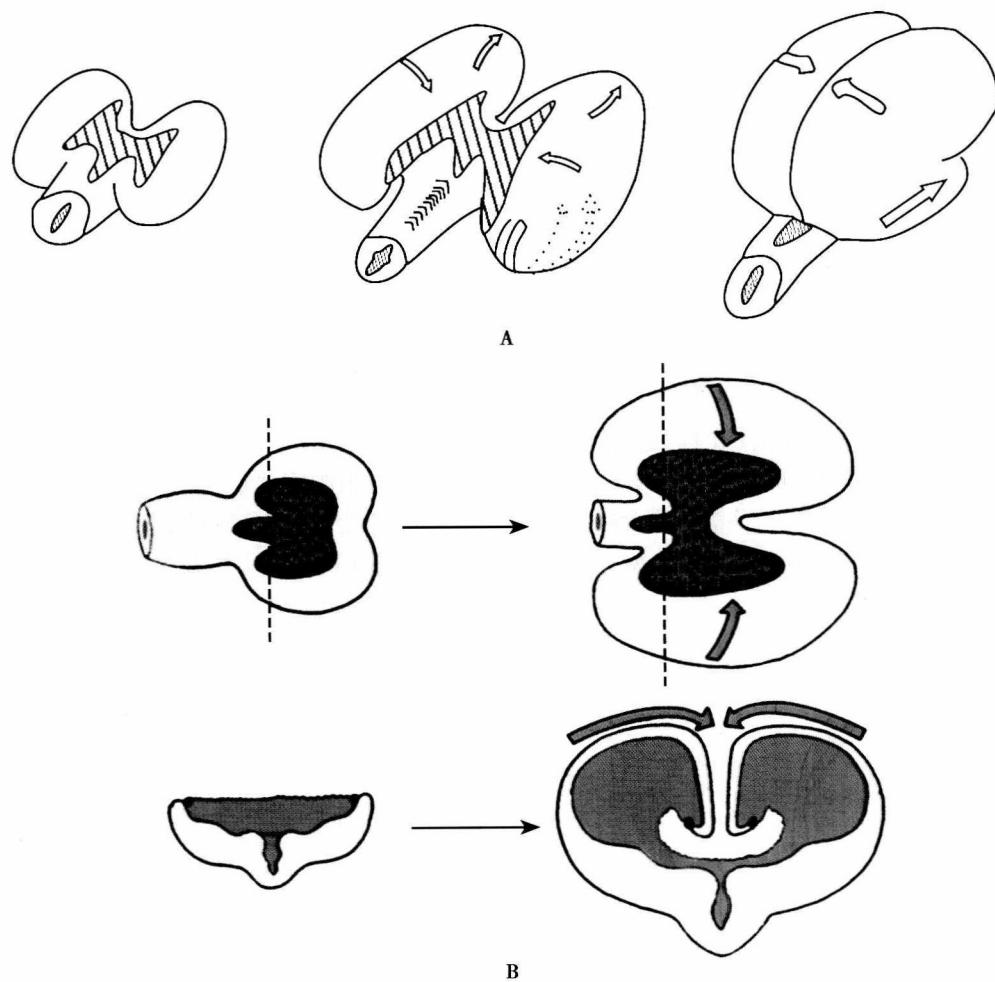


图 2-1-7 中间帆示意图(冠状面)
绿色:室管膜,红色:软膜,蓝色:静脉

四、侧脑室

当前神经孔被终板封闭后,前脑泡形成并很快分化为一个间脑泡和两个端脑泡。间脑泡发育成间脑及第三脑室,端脑泡则发育成两侧大脑半球及侧脑室(图 2-1-1,图 2-1-2)。第三脑室与两个侧脑室间以室间孔相沟通。原始室间孔较宽大,前界为终板,后界为间脑(图 2-1-8A)。但随着大脑半球和间脑的发育分化,成人的室间孔相对变小,其前界为穹隆柱(起源于终板增厚形成的连合板),后界为间脑的背侧丘脑前核群。

原始大脑半球的发育扩张较其他部位的脑组织更为显著。两侧脑泡壁向内卷折并靠拢,与此同时,又分别向前、向上、向后扩展,向后扩展至小脑处受阻,再弯转向下前方,最终呈 C 形扩展(图 2-1-8A)。这一过程使得大脑半球内的许多结构都随之呈现同样的 C 形弯曲,例如尾状核、穹隆、海马结构等(图 2-1-9)。侧脑室作为大脑半球内的管腔,也随之发育扩张成类似的 C 形,即向前随额叶形成前角、向上随顶叶形成体部、向后随枕叶形成后角、当大脑弯转



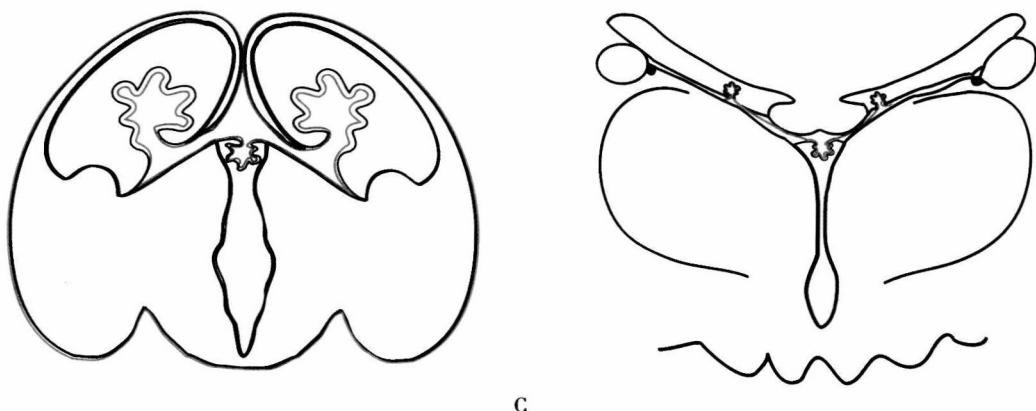


图 2-1-8A,B,C 大脑发育趋势示意图
B 图中冠状面黑点示意海马结构;C 图中绿色:室管膜,红色:软膜

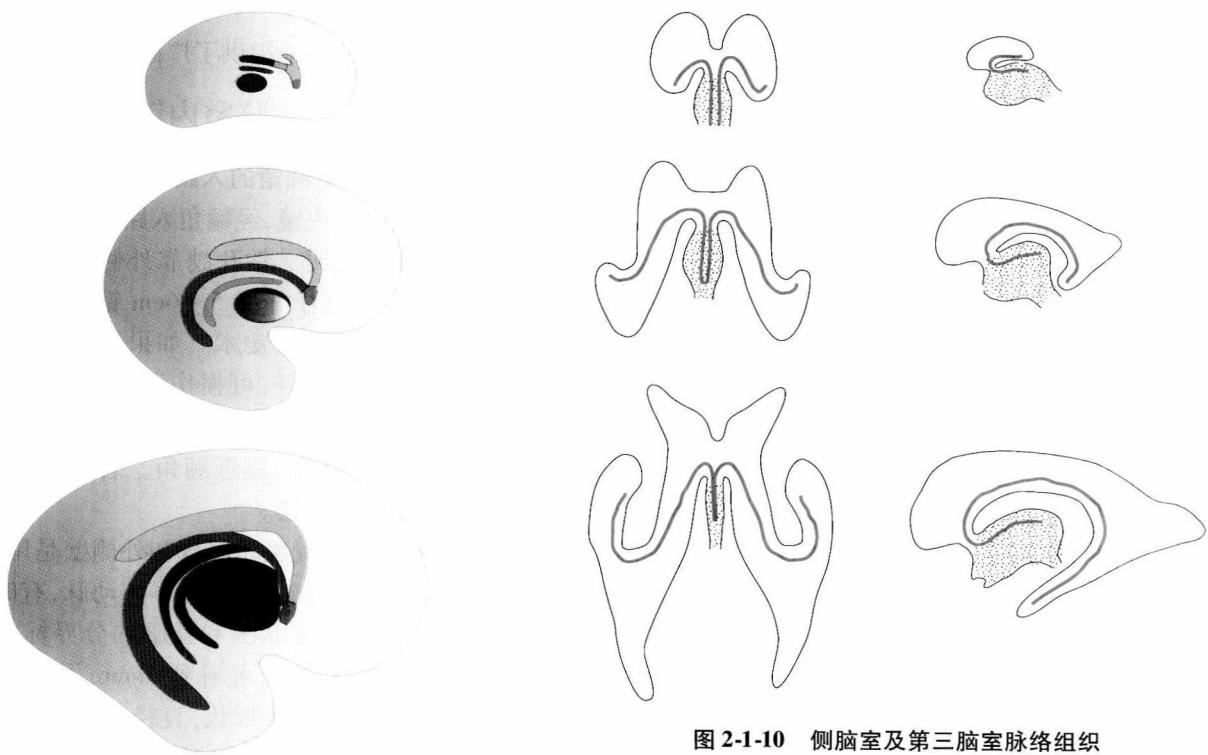


图 2-1-9 大脑内 C 形结构发育

橘色:前联合,黄色:胼胝体,青色:海马及穹隆,
红色:脉络组织,绿色:尾状核,蓝色:丘脑

向下形成颞叶,侧脑室亦弯转形成下角(图 2-1-10)。其中相对于其他部分侧脑室后角的形成较晚,而且两侧大小多不对称,甚至可以一侧或双侧缺如。

同第三、第四脑室的脉络组织一样,侧脑室的脉络组织同样形成于“打开”的神经管壁,即位于端脑泡原始室间孔部分的薄弱顶板,并在此与第三脑室的脉络组织相互延续。原始室间孔随着大脑的发育被拉伸,形成位于大脑内侧壁的 C 形薄弱带(图 2-1-8A)。此“打开”的薄弱带也正是侧脑室脉络组织得以形成

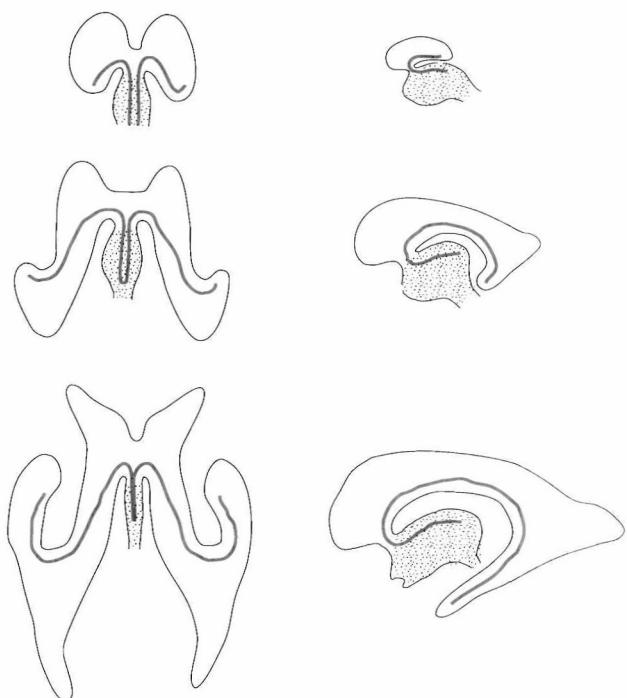


图 2-1-10 侧脑室及第三脑室脉络组织分布发育示意图

并突入侧脑室的轨迹,称为脉络裂。脉络裂的上缘为海马;在大脑半球向后下扩展至颞叶的过程中,海马也随同生长,并始终位于脉络裂的边缘(图 2-1-8A, B),同时发出投射至对侧的连合纤维,即海马伞和穹隆。穹隆为脉络组织所附着,从而形成穹隆一侧的脉络带(穹隆带)。脉络裂的下缘,起初为端脑泡的内侧壁下部和底壁,后来发育成纹状体结构。在发育初期,大脑半球的内侧壁、底壁与间脑外侧壁之间有间隙存在,但随着间脑(尤其是丘脑)的发育及大脑半球的 C 形扩展,两者逐渐接近并最终融合。这不仅使由大脑半球底壁发育而成的纹状体紧邻丘脑的外侧(纹