

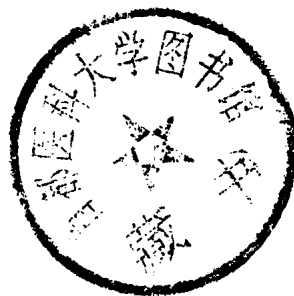
颅底肿瘤手术学

LUDI ZHONGLIU SHOUSHUXUE

主 编 周定标 张 纪
编著者 (以姓氏笔画为序)

马晓东 余新光 李宝民
佟怀宇 陈长策 张 纪
张远征 周定标 姜金利
黄德亮 程钢戈 潘隆盛
魏少波

绘图者 谭秋华 杨贵舫



A0286582

人民军医出版社

北 京

(京)新登字 128 号

图书在版编目(CIP)数据

颅底肿瘤手术学/周定标主编. —北京:人民军医出版社,1997.8

ISBN 7-80020-751-X

I. 颅… II. 周… III. 颅内肿瘤-外科手术 IV. R651.1

中国版本图书馆 CIP 数据核字(97)第 07874 号

人民军医出版社出版

(北京市复兴路 22 号甲 3 号)

(邮政编码:100842 电话:68222916)

人民军医出版社激光照排中心排版

北京京海印刷厂印刷

新华书店总店北京发行所发行

*

开本:787×1092mm 1/16·印张:24·字数:580 千字

1997 年 8 月第 1 版 1997 年 8 月(北京)第 1 次印刷

印数:1~5000 定价:56.00 元

ISBN 7-80020-751-X/R·681

〔科技新书目:424—082②〕

(购买本社图书,凡有缺、倒、脱页者,本社负责调换)

内 容 提 要

颅底外科是目前外科学领域最活跃、发展最迅速的领域之一。本书作者根据自己的临床实践,参考国内外最新文献,博采众长,对这一领域进行了系统、全面的阐述,包括颅底肿瘤分类,颅底应用解剖,颅底肿瘤手术基础,麻醉、监测和脑保护,颅面部骨切开基础,前颅底、中颅底和后颅底肿瘤手术,颅底手术中的重建,以及颅底肿瘤的其它治疗方法等,重点介绍颅底各部位的手术入路,包括传统的入路和近年来各国学者推出的一些新的入路。本书内容丰富,而且紧密结合临床实际,有很强的针对性和实用性,是一本很有价值的专业参考书。

责任编辑 张建平 冯江东

序 一

颅底肿瘤相当多见,严重危害人们的身体健康,甚至危及生命。由于此类肿瘤位置深在,解剖关系复杂,涉及面广,手术难度大,因而往往被视为难治之症甚或“不治”之症。70年代以来,随着显微解剖、影像诊断、显微外科技术的迅速发展和手术器械的不断更新,以及神经外科、耳鼻咽喉科、颌面外科、眼科、整形外科的密切合作,欧美、日本等发达国家在颅底肿瘤的诊断和手术治疗方面取得了长足的进展,使许多难治或“不治”之症得以治愈。国内在这方面起步稍晚,虽然许多手术早已在施行,但将颅底肿瘤手术作为一个专门的领域加以系统的研究,却是近十余年的事。十余年来,北京、上海、天津、南京、沈阳、西安、长沙等地的神经外科、耳鼻咽喉科和其他专科工作者刻苦钻研,努力开拓,在颅底肿瘤的临床诊治和基础研究方面取得了令人瞩目的成就。中华神经外科学会、中华耳鼻咽喉科学会等还先后组织过数次国际、国内颅底外科研讨会,专科杂志亦已问世。然而,国内至今尚缺乏系统全面介绍颅底肿瘤外科治疗的专著。解放军总医院周定标、张纪教授等有鉴于此,撰写成我国第一部《颅底肿瘤手术学》,为推动发展我国的颅底外科事业作出了贡献,值得庆贺。

本书既有作者长期从事临床实践的宝贵经验,又广泛吸收了国内外同行的先进成果;既介绍颅底各部位肿瘤的经典手术,又介绍近年来开展的最新入路;既有手术方法,又有手术理论。全书博采众长,文图并茂,理应成为神经外科、耳鼻咽喉科和所有颅底外科工作者的理想学习文献。

谨向本书的主编和编写人员致以崇高的敬意!

中国工程院院士
中华神经外科学会主任委员
北京市神经外科研究所所长
北京天坛医院神经外科教授

王忠诚

1996年12月

序 二

颅底肿瘤主要是指起源于颅底及其邻近结构向颅内或颅外生长的肿瘤,其中大多数已为神经外科医师所熟知。但由于此类肿瘤位置深在,周围结构重要,致使根治手术颇为困难,有些部位曾被认为是手术禁区。自本世纪70年代以来,显微外科技术、显微神经解剖、CT和MRI检查以及许多新设计的手术入路相继应用于临床,颅底肿瘤的根治手术水平有了很大的提高。以前认为手术困难的海绵窦区肿瘤、斜坡脊索瘤、岩斜坡脑膜瘤、颅咽管瘤和枕骨大孔前区脑膜瘤等,采用适当的入路多能获得全切。近年来,多次国际和地区性颅底外科学术会议召开,数种颅底外科专著出版,颇有逐渐发展新学科的趋势。我国的颅底外科起步虽稍晚,但从国内杂志报道和学术会议交流的经验看,发展十分迅速。

本书作者周定标教授和张纪教授长期从事神经外科工作,专业基础知识渊博,临床工作严谨,勇于探索,并曾赴欧美学习,归国后侧重于颅底和脑深部肿瘤的诊治,在国内或军内率先开展海绵窦肿瘤切除术、经蝶窦切除垂体腺瘤、经脉络裂切除三脑室肿瘤、经前方颅底切除颅鼻眶部肿瘤、经颞下窝或颞下窝-后颅窝切除颞骨球瘤、经枕下极外侧切除斜坡肿瘤、经上颌窦切除颞下窝肿瘤、颅内颅神经直接重建和经口腔前路减压治疗寰枢椎脱位等,鞍上脑膜瘤、听神经瘤和斜坡脊索瘤的手术效果位居国内前列,发表论文近百篇,已成为我国颅底外科专门人才,曾多次获得国家 and 军队科技进步奖。本书是以作者的经验为主,参考国内外文献,并与其他医师一道写成的专著。不仅详细叙述了手术操作技术,也介绍了应用解剖这一手术基础,反映了当前国际颅底肿瘤的诊治水平。本书的问世,将对我国颅底外科的普及与发展起到推动作用,不仅对神经外科医师有重要参考价值,对眼科、耳鼻咽喉科和颌面外科医师在处理相关部位肿瘤时也有帮助。

目前,我国颅底外科正处于起步和发展阶段,一些单位也积累了许多可喜的经验,但与世界先进国家颅底外科水平相比,还有一定差距。然而,我国人口众多,专科医生的人数亦居世界前列,各单位资深的神经外科医师也正在逐渐地向专题方面发展。相信在同道们的共同努力下,不久的将来,我国颅底外科亦将跨入世界先进行列。

中华神经外科学会名誉顾问

全军神经外科学会名誉主任委员

解放军总医院神经病学研究所名誉所长,神经外科教授

段国升

1996年12月

前 言

颅底肿瘤是指源自脑底面、颅底骨上下面和颅底骨本身的肿瘤。由于位置深在,解剖关系复杂,又涉及多科领域,长期以来,这类肿瘤一直被视为难治甚或“不治”之症。最近 20 多年来,由于显微解剖的发展,现代影像诊断方法和介入神经放射的问世,麻醉和术中监测水平的提高,显微外科技术的普及和手术器械的更新,以及神经外科与耳鼻喉科、颌面外科、眼科、整形外科的密切合作,颅底肿瘤的诊断和治疗取得了长足的进展,颅底外科成了当前最活跃,发展最迅速的领域之一。

我国颅底外科起步稍晚,但近 10 年来发展较快。我们从 80 年代初开始,将颅底外科作为重点,经过十多年的努力,在颅底肿瘤的诊断和手术治疗方面积累了一定经验。在此基础上,复习文献,博采众长,编写成这本《颅底肿瘤手术学》,奉献给各位同道。如果能对大家的工作有些帮助,将是我们的莫大荣幸。

本书的重点是介绍颅底各部位的手术入路,包括传统的入路和近年来各国学者推出的一些新的入路。众所周知,在颅底肿瘤手术中,通常要达到两个目的:切除肿瘤;不损害脑、颅神经、重要的血管和特殊的感觉器官。为达此目的,手术入路的选择至关重要。因为无论何种入路,都有一定的优点,亦有各自的局限,术者在临床实践中,务必根据病人的具体情况选用。何况颅底手术正在不断发展中,有些入路和术式现在看来是正确新颖的,日后可能发现不足甚或被摒弃,所以每一位颅底外科工作者不应囿于现有的入路和术式,应该不断开拓创新,使颅底外科得以不断的发展和提高。

本书介绍的虽是颅底肿瘤的手术入路,但亦可用于处理颅底其它病变,如畸形、损伤和血管病。

本书的编写得到了段国升教授的鼓励和本科全体人员的支持,张灿元、雪梅和朱萍同志给了许多帮助,马林副教授和郭晓东副主任医师提供了部分 MRI 和 CT 片,在此向他们及所有关心帮助本书编写出版工作的同志一并致以诚挚的谢意。

付梓之际,心莫宁焉。书中多有不当之处,尚祈各位前辈、同道不吝赐教。

周定标 张 纪

1996 年 10 月

目 录

1 概 论	(1)	2.2.1 中颅窝底.....	(31)
1.1 颅底肿瘤分类.....	(1)	2.2.2 鞍区.....	(31)
1.2 常见颅底肿瘤.....	(2)	2.2.3 小脑幕和小脑幕切迹.....	(36)
1.2.1 视路或下丘脑胶质瘤.....	(2)	2.2.4 颞窝.....	(38)
1.2.2 嗅神经母细胞瘤或感觉神经母细胞瘤.....	(3)	2.2.5 翼状间隙, 颞下窝和翼腭窝.....	(38)
1.2.3 神经鞘瘤.....	(4)	2.2.6 腮腺咬肌区.....	(39)
1.2.4 脑膜瘤.....	(5)	2.2.7 颞颌关节.....	(40)
1.2.5 骨瘤.....	(7)	2.3 后颅底应用解剖.....	(40)
1.2.6 软骨瘤.....	(7)	2.3.1 颞骨.....	(40)
1.2.7 软骨肉瘤.....	(8)	2.3.2 内听道和小脑桥脑角.....	(43)
1.2.8 巨细胞瘤.....	(8)	2.3.3 颈静脉孔区.....	(45)
1.2.9 海绵状血管瘤.....	(9)	2.3.4 枕骨大孔和颅颈交界区.....	(46)
1.2.10 血管纤维瘤.....	(10)	2.4 Willis 环和颅底静脉窦应用解剖.....	(48)
1.2.11 球瘤或副神经节瘤.....	(10)	2.4.1 Willis 环及其发出的穿支动脉.....	(48)
1.2.12 颅咽管瘤.....	(12)	2.4.2 颅底静脉窦.....	(51)
1.2.13 垂体腺瘤.....	(13)	2.5 颅神经应用解剖.....	(52)
1.2.14 肌母细胞瘤或颗粒细胞瘤.....	(15)	2.5.1 嗅神经.....	(52)
1.2.15 表皮样囊肿(胆脂瘤).....	(15)	2.5.2 视神经.....	(53)
1.2.16 皮样囊肿.....	(16)	2.5.3 动眼神经.....	(55)
1.2.17 蛛网膜囊肿.....	(17)	2.5.4 滑车神经.....	(56)
1.2.18 畸胎瘤.....	(18)	2.5.5 三叉神经.....	(57)
1.2.19 脊索瘤.....	(18)	2.5.6 外展神经.....	(60)
1.2.20 胶样囊肿.....	(19)	2.5.7 面神经.....	(60)
1.2.21 岩骨尖囊肿.....	(20)	2.5.8 前庭耳蜗神经.....	(62)
1.2.22 蝶窦粘液囊肿.....	(20)	2.5.9 舌咽神经.....	(63)
1.2.23 异位“松果体瘤”.....	(20)	2.5.10 迷走神经.....	(64)
1.2.24 Rathke 裂囊肿.....	(21)	2.5.11 副神经.....	(64)
1.2.25 鼻咽癌.....	(21)	2.5.12 舌下神经.....	(65)
1.2.26 颞骨癌.....	(22)	2.6 蛛网膜下腔应用解剖.....	(65)
1.3 颅底肿瘤的治疗和手术原则.....	(23)	2.6.1 小脑幕上脑池.....	(65)
2 应用解剖	(26)	2.6.2 小脑幕下脑池.....	(68)
2.1 前颅底应用解剖.....	(26)	3 颅底肿瘤手术基础	(71)
2.1.1 前颅窝底.....	(26)	3.1 颅底肿瘤手术主要器械和设备.....	(71)
2.1.2 眼眶.....	(26)	3.1.1 一般手术器械.....	(71)
2.1.3 鼻腔和鼻窦.....	(28)	3.1.2 显微手术器械.....	(72)
2.2 中颅底应用解剖.....	(31)	3.1.3 显微神经外科手术床.....	(73)

2 颅底肿瘤手术学

3.1.4 头托、头架和多功能头架	(73)	4.2.7 其它运动颅神经监测	(132)
3.1.5 手术显微镜	(73)	4.3 围手术期的脑保护	(132)
3.1.6 放大镜和头灯	(76)	4.3.1 控制颅内压	(132)
3.1.7 纤维光源	(76)	4.3.2 提高脑血流量	(134)
3.1.8 高速微型钻	(76)	4.3.3 降低脑代谢率	(136)
3.1.9 双极电凝器	(78)	5 颅面部骨切开基础	(140)
3.1.10 超声外科吸引器	(79)	5.1 前方入路	(140)
3.1.11 氩气刀系统	(80)	5.1.1 眶上骨切开	(140)
3.1.12 激光器	(82)	5.1.2 眉间骨切开	(141)
3.1.13 神经外科手术导航装置	(84)	5.1.3 额鼻上颌骨切开	(142)
3.1.14 局部止血剂	(85)	5.1.4 Le Fort I 骨切开	(142)
3.2 手术前准备	(87)	5.2 侧方入路	(143)
3.2.1 一般准备	(87)	5.2.1 眶颧骨切开	(143)
3.2.2 特殊病人的准备	(88)	5.2.2 眶颧-下颌骨切开	(144)
3.2.3 影像学的三维联合重建	(89)	6 前颅底肿瘤手术	(146)
3.3 颅底肿瘤的术前栓塞	(90)	6.1 嗅沟脑膜瘤切除术	(146)
3.3.1 颈外动脉分支的栓塞	(91)	6.2 眶内肿瘤和颅眶沟通瘤切除术	
3.3.2 颈内动脉和椎动脉分支的栓塞			(147)
.....	(94)	6.2.1 眶外侧壁入路	(148)
3.3.3 颅底肿瘤的局部栓塞	(95)	6.2.2 筛窦-眶内侧壁入路	(149)
3.4 手术后监护和处理	(96)	6.2.3 额下硬脑膜外入路	(150)
3.4.1 手术后监护	(96)	6.2.4 额颞(或眶上-翼点)硬脑膜内	
3.4.2 手术后一般处理	(96)	入路	(154)
3.4.3 手术后的药物治疗	(97)	6.2.5 对侧翼点入路	(155)
3.4.4 手术并发症的处理	(99)	6.2.6 前方入路	(156)
3.4.5 颅神经损伤的处理	(101)	6.2.7 改良经结膜入路	(157)
3.4.6 多器官功能衰竭的处理	(104)	6.3 鼻腔、鼻窦肿瘤和颅鼻沟通瘤切除术	
4. 麻醉、监测和脑保护	(106)		(158)
4.1 麻醉	(106)	6.3.1 鼻侧切开后入路	(159)
4.1.1 颅内生理	(106)	6.3.2 鼻外筛窦入路	(161)
4.1.2 常用麻醉剂对颅内生理的影响		6.3.2.1 Lynch-Howarth 手术	(161)
.....	(108)	6.3.2.2 Patherson 手术	(162)
4.1.3 颅底手术的麻醉	(111)	6.3.2.3 “H”形切口手术	(163)
4.1.4 并发症	(115)	6.3.3 面中部揭翻入路	(164)
4.2 术中神经电生理监测	(117)	6.3.4 颅面联合入路	(166)
4.2.1 躯体感觉诱发电位	(118)	6.3.5 前方颅底入路	(169)
4.2.2 脑干听诱发电位和听神经动作		6.4 鞍上脑膜瘤切除术	(174)
电位	(120)	6.4.1 额下或额颞部入路	(175)
4.2.3 视觉诱发电位	(122)	6.4.2 半球间(纵裂)入路	(177)
4.2.4 皮层脊髓束运动诱发电位	(124)	7 中颅底肿瘤手术	(180)
4.2.5 面神经监测	(127)	7.1 垂体腺瘤切除术	(180)
4.2.6 动眼神经、滑车神经、外展神经		7.1.1 蝶窦入路	(181)
监测	(131)	7.1.2 经颅入路	(192)

7.2 颅咽管瘤切除术	(198)	8.2.1 脑膜瘤切除术	(260)
7.2.1 蝶窦入路	(201)	8.2.2 胆脂瘤切除术	(260)
7.2.2 额下入路	(202)	8.3 脑干肿瘤切除术	(261)
7.2.3 翼点入路	(203)	8.4 岩骨斜坡区肿瘤切除术	(268)
7.2.4 终板入路	(205)	8.4.1 外侧裂入路	(270)
7.2.5 胼胝体或额叶皮质-侧脑室入路	(206)	8.4.2 颞下入路或改良颞下入路	(271)
7.2.6 联合入路	(207)	8.4.3 岩骨-小脑幕上下联合入路	(273)
7.3 视路和下丘脑胶质瘤切除术	(209)	8.4.4 上颌窦-鼻腔入路	(276)
7.3.1 额下入路	(210)	8.4.5 口-中面部入路	(277)
7.3.2 胼胝体前部或额叶皮质-侧脑室入路	(211)	8.4.6 颞下窝入路	(278)
7.3.3 脉络裂入路	(213)	8.4.7 耳蜗入路	(279)
7.3.4 穹窿间入路	(215)	8.4.8 颞骨入路	(280)
7.4 蝶骨嵴脑膜瘤切除术	(216)	8.5 枕骨大孔区肿瘤切除术	(282)
7.5 中颅窝肿瘤切除术	(222)	8.5.1 枕下中线或旁中线入路	(283)
7.5.1 颞下硬脑膜内入路	(222)	8.5.2 枕下极外侧入路	(284)
7.5.2 颞下硬脑膜外入路	(224)	8.5.3 口咽入路	(286)
7.5.3 额眶颧颞硬脑膜内入路	(225)	8.5.4 颈部入路	(290)
7.5.4 额眶颧颞硬脑膜外入路	(226)	8.5.5 下颌-颈入路	(292)
7.6 颞下窝肿瘤切除术	(229)	8.6 颈静脉孔区肿瘤切除术	(294)
7.6.1 外侧腮腺入路	(229)	8.6.1 乳突-乳突后入路	(295)
7.6.2 颞下-耳前颞下窝入路	(231)	8.6.2 迷路入路	(297)
7.6.3 下颌骨入路	(232)	8.6.3 扩大耳蜗入路	(298)
7.6.4 口-上颌窦入路	(233)	8.7 颞骨球瘤切除术	(301)
7.6.5 颞下-颞下窝-额下颅底入路	(234)	8.7.1 耳后入路	(301)
7.7 海绵窦肿瘤切除术	(237)	8.7.2 颞下窝入路	(303)
7.7.1 上方(额颞)入路	(237)	8.7.3 颞下窝-后颅窝联合入路	(307)
7.7.2 外侧(颞下)硬脑膜内入路	(241)	8.8 其它副神经节瘤切除术	(307)
7.7.3 外侧(颞下)硬脑膜外入路	(243)	8.8.1 颈动脉体瘤切除术	(307)
7.7.4 内上方(额下)硬脑膜内入路	(245)	8.8.2 迷走神经球瘤切除术	(311)
7.7.5 内下方(经鼻)入路	(246)	8.9 颞骨恶性肿瘤切除术	(312)
7.7.6 外侧硬脑膜外-外下侧联合入路	(247)	9 颅底手术中的重建	(318)
8 后颅底肿瘤手术	(252)	9.1 颅底重建	(318)
8.1 听神经瘤切除术	(252)	9.1.1 游离移植术	(318)
8.1.1 中颅窝经内听道入路	(252)	9.1.2 带蒂移植术	(318)
8.1.2 改良扩大的中颅窝入路	(253)	9.1.3 带血管游离瓣	(320)
8.1.3 迷路入路	(254)	9.1.4 修复颅底骨缺损	(320)
8.1.4 小脑幕-迷路联合入路	(256)	9.2 颅神经重建	(320)
8.1.5 颞下-小脑幕入路	(257)	9.2.1 面神经重建	(321)
8.1.6 枕下乳突后或乙状窦后入路	(258)	9.2.2 其它颅神经重建	(326)
8.2 小脑桥脑角其它肿瘤切除术	(260)	9.3 脑血管重建	(329)
		9.3.1 脑血管阻断后结果的预测	(329)
		9.3.2 血管移植	(333)
		9.3.3 颅外-颅内动脉吻合	(341)

4 颅底肿瘤手术学

10 颅底肿瘤的其它治疗	(345)	10.2.4 X-刀.....	(357)
10.1 放射治疗.....	(345)	10.2.5 临床应用.....	(359)
10.1.1 概述.....	(345)	10.2.6 并发症.....	(364)
10.1.2 常见颅底肿瘤的放射治疗.....	(346)	10.2.7 展望.....	(364)
10.2 立体定向放射外科治疗.....	(352)	10.3 化学药物治疗.....	(365)
10.2.1 概述.....	(352)	10.3.1 概述.....	(365)
10.2.2 治疗基本原则.....	(353)	10.3.2 常见颅底肿瘤的化学药物治疗	
10.2.3 γ -刀.....	(354)		(366)

1 概 论

Introduction

颅底肿瘤是指源自脑底、颅底骨上面(硬脑膜内、外)、颅底骨本身和颅底骨下面的肿瘤。这类肿瘤既可向头端发展,侵入颅内,也可向尾端延伸,累及眼眶、鼻窦、鼻腔、颞下窝、咽旁间隙等区域。由于位置深在,解剖关系复杂,又涉及多科领域,因而长期以来,颅底被认为是不可逾越的屏障,许多颅底肿瘤被视为难治之症,甚至“不治”之症。最近20多年来,颅底肿瘤的诊断和治疗取得了突破性的进展。这些进展的取得归因于:①显微解剖的发展;②CT、MRI、DSA等现代影像诊断方法和介入神经放射的问世;③麻醉水平的提高,显微外科技术的普及,手术器械的更新和术中监测的应用;④围手术处理的发展;⑤神经外科、耳鼻喉科、颌面外科、眼科和整形外科等的密切合作。

在颅底肿瘤诊断治疗及相关基础的研究中,许多学者作出了重要的贡献,如神经外科的 Derome, Guiot, Yasargil, Sekhar, Al-Mefty, Samii, Long, Jackson, 耳鼻喉科的 Arena, Boenninghaus, Conley, Denecke, Fisch 和颌面外科的 Schuchardt 等。国内颅底外科的起步较晚,但近10年来,北京、上海、南京、沈阳、天津、西安等地的一些医院已开始对颅底肿瘤的诊断治疗进行比较系统深

入的研究,并取得了令人鼓舞的成绩。

1.1 颅底肿瘤分类

Classification of Tumors of the Skull Base

颅底肿瘤可按其部位或组织学特征分类,对选择手术入路和设计手术方案十分重要。本节介绍 Martinez 根据胚胎起源和组织病理学特征所作的颅底肿瘤分类。该氏认为“tumor”分新生物和非新生物两类,所以在他的颅底肿瘤分类中,将炎性病变、寄生虫病和空蝶鞍亦包括在内。

(1)神经上皮肿瘤(neuroepithelial Neoplasms)

①视路或下丘脑胶质瘤(optic pathway or hypothalamic glioma);星形细胞瘤(astrocytoma)、多形性胶质母细胞瘤(glioblastoma multiforme)、少支胶质细胞瘤(oligodendroglioma)、室管膜瘤(ependymoma);

②嗅神经母细胞瘤或感觉神经母细胞瘤(olfactory neuroblastoma or esthesioneuroblastoma);

③神经鞘瘤或雪旺瘤(neurilemmoma or Schwannoma)。

(2)中胚层肿瘤(mesodermal Neoplasms)

- ①脑膜瘤(meningioma);
- ②纤维瘤(fibroma);
- ③肉瘤(sarcoma);
- ④骨瘤(osteoma);
- ⑤软骨瘤(chondroma);
- ⑥脂肪瘤,脂肪肉瘤(lipoma, liposarcoma);
- ⑦软骨肉瘤(chondrosarcoma);
- ⑧血管瘤,血管肉瘤(angioma, angiosarcoma);
- ⑨球瘤或副神经节瘤(glomus tumor or paraganglioma)。

(3)外胚层肿瘤(ectodermal neoplasms)

- ①颅咽管瘤(craniopharyngioma);
- ②垂体腺瘤(pituitary adenoma);
- ③肌母细胞瘤或颗粒细胞瘤(myoblastoma or granular cell tumor)。

(4)先天性、胚胎性和畸形性肿瘤(congenital, embryonic and malformative tumors)

- ①上皮样囊肿或珍珠瘤或胆脂瘤(epidermoid cyst or pearly tumor or cholesteatoma);
 - ②皮样囊肿(dermoid cyst);
 - ③蛛网膜囊肿(arachnoid cyst);
 - ④畸胎瘤(teratoma);
 - ⑤脊索瘤(chordoma);
 - ⑥胶样囊肿(colloid cyst);
 - ⑦动脉瘤(aneurysm);
 - ⑧蝶窦粘液囊肿(mucocele of the sphenoid sinus);
 - ⑨异位“松果体瘤”或生殖细胞瘤(ec-topic “pinealoma” or germinoma);
 - ⑩错构瘤或漏斗瘤(harmatoma or infundibuloma);
 - ⑪Rathke 裂囊肿(Rathke's cleft cyst)。
- (5)炎性病变(inflammatory lesions)

①肉芽肿(granulomas):结核瘤(tuberculoma);类肉瘤病(sarcoidosis);梅毒瘤或树胶肿(gumma);垂体脓肿(pituitary abscess);垂体炎或淋巴性垂体炎(hypophysitis or lymphoid hypophysitis);

②寄生虫(parasitic):囊尾蚴病(cysticercosis);细粒棘球绦虫囊肿(ecchinococcal cyst);

③真菌性(fungal):隐球菌病(cryptococcosis, torulosis)。

(6)转移瘤(Metastatic Tumors)

- ①癌(carcinoma);
- ②淋巴瘤(lymphoma);
- ③肉瘤(sarcoma);
- ④黑色素瘤(melanoma)。

(7)空蝶鞍综合征(Empty Sella Syndrome)。

(周定标)

1.2 常见颅底肿瘤

Common Skull Base Tumors

1.2.1 视路或下丘脑胶质瘤

Optic Pathway or Hypothalamic Glioma

视路或下丘脑胶质瘤少见,包括星形细胞瘤、多形性胶质母细胞瘤、少支胶质细胞瘤、室管膜瘤和混合性胶质瘤。多发生于10岁以下的儿童,约占儿童颅内肿瘤的4%。一般累及视交叉、单侧或双侧视神经和邻近脑组织。

视神经胶质瘤的临床表现取决于肿瘤源自眶内抑或颅内。眶内视神经胶质瘤一般表现为单侧视力丧失、突眼和眼球运动障碍;颅内视神经胶质瘤则多表现为双侧视力丧失,可能伴有梗阻性脑积水和下丘脑功能障碍。当然,源自眶内者可向颅内发展并出现相应

症状;反之亦然。

儿童视神经胶质瘤多为分化良好、级别较低的星形细胞瘤。而在成人,肿瘤多呈侵袭性,伴出血、坏死,可见怪细胞、假栅栏(pseudopalisading)和众多异常分裂相。

下丘脑胶质瘤又称为下丘脑幼稚星形细胞瘤或间脑胶质瘤,通常起源于第三脑室底和侧壁,可侵及视交叉、丘脑和室间孔。生长较慢,似有边界,可为囊性,亦可为实质性。下丘脑胶质瘤可引起下丘脑功能障碍,表现为消瘦、尿崩等,侵及视路者可出现视力、视野损害。

视神经胶质瘤的CT和MRI均表现为受累神经增粗,在CT上为等密度,MRI上为等 T_1 等 T_2 信号,或略长 T_1 长 T_2 信号,注射Gd-DTPA后可见轻度或中度强化(图1-2-1)。下丘脑胶质瘤则表现为相应部位的低密度或略高密度或混杂密度影,增强扫描无或有强化(CT),MRI上为长 T_1 长 T_2 信号,注射Gd-DTPA后无或有强化(图1-2-2)。

对视神经胶质瘤,多数学者强调及早手术切除,以免累及邻近结构。但近年有人发现,这类肿瘤有“自限生长”(self-limited growth)倾向,颇象良性错构瘤,因而宜严密观察,待视力丧失或肿瘤继续生长时,再考虑



图 1-2-1 MRI,视神经胶质瘤



图 1-2-2 MRI,下丘脑胶质瘤

手术。术后辅以放疗或化疗。下丘脑胶质瘤亦可手术,效果各家报道不一。

1.2.2 嗅神经母细胞瘤或感觉神经母细胞瘤

Olfactory Neuroblastoma or Esthesioneuroblastoma

这是一种少见的恶性神经源性肿瘤,源自上鼻甲上表面和内侧面、相应的鼻中隔和筛板下表面的嗅粘膜,由嗅粘膜的感觉神经受体细胞构成。由于其组织学特征的多变性,嗅神经母细胞瘤的分类比较混乱。最近,Silva 将之分为两类:真性神经母细胞瘤(neuroblastoma proper)和神经内分泌癌(neuroendocrine carcinoma),前者又按有无嗅分化分成两组。真性神经母细胞瘤多见于20岁左右的青年,而神经内分泌癌则好发于50岁上下的中年,两者相比,真性神经母细胞瘤的生物学行为更具侵袭性,其中伴有嗅分化者还易转移,而神经内分泌癌多在局部生长。

局限于单侧鼻腔的嗅神经母细胞瘤病人临床表现为单侧鼻塞、鼻衄和鼻漏。肿瘤累及对侧鼻腔者,嗅觉减退或丧失,伴头痛。



图 1-2-3 CT, 嗅神经母细胞瘤

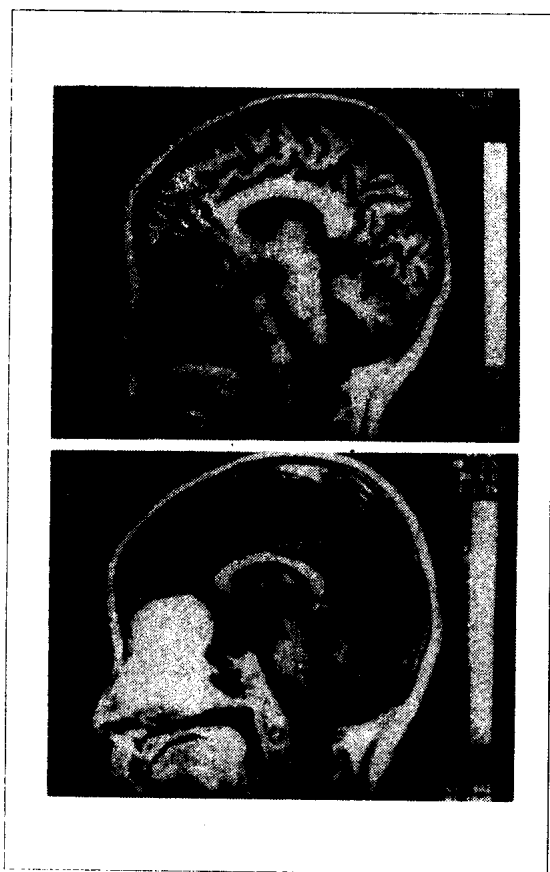


图 1-2-4 MRI, 嗅神经母细胞瘤侵入颅内

此外还可出现突眼、复视和颞部饱满等。由于症状出现得较晚,正确的诊断常常延误数年。

嗅神经母细胞瘤一般为肉色或粉红色,表面平滑。活检所见有时可与未分化小细胞

癌混淆,为确诊常需同时作光镜和电镜检查。

CT 扫描可见鼻腔上部高密度影,正常骨性结构破坏,边缘无硬化(图 1-2-3);冠状扫描对判定肿瘤是否侵入颅内很有意义。在 MRI 上多为长 T_1 ,长 T_2 信号,增强较明显(图 1-2-4)。

嗅神经母细胞瘤应取综合治疗,除及早施行根治性切除外,术前术后辅以放疗和化疗。

1.2.3 神经鞘瘤

Neurilemmoma

曾经用过的命名包括 Schwann cell tumor, Schwannoma, lemmocytoma, neurinoma, neuroma, neurofibroma 和 perineural fibroblastoma。Martinez 主张统一称为神经鞘瘤。

神经鞘瘤可见于任何年龄的病人,多单发,源自颅神经的 Schwann 细胞,第Ⅷ对颅神经的前庭支是好发部位。也可多发,或与脑膜瘤或胶质瘤并存。肿瘤呈圆形或椭圆形,有完整包膜,一般为实质性,但也常有粘蛋白或胶状成分,或有囊肿形成。显微镜下,肿瘤由梭形细胞构成,排列成栅栏状(Antoni A 型),有纤维细胞和细胞间胶原组织,及来自神经内膜、束膜和外膜的成分,肿瘤细胞如排列成漩涡状,即为 Verocay 体(维罗凯体);有的神经鞘瘤中缺乏细胞的栅栏状排列,而出现许多腔隙和巨噬细胞及疏松的胶原纤维网(Antoni B 型),提示退行性改变。恶性神经鞘瘤由梭形细胞构成,核多形,深染,有明显分裂相,有坏死,邻近组织有浸润。

神经鞘瘤是最常见的颅底肿瘤之一,多发生于听神经,其次为三叉神经,个别见于面神经、舌下神经和舌咽神经。发生于其它颅神经者罕见。

听神经瘤最常见的症状是听力障碍,缓慢进行性加重。但约 15%的病人表现为突发性感觉神经性耳聋或波动性听觉减退。其次

为单侧耳鸣、头晕或真性眩晕。后期可出现面部感觉障碍和面瘫。听力学检查表现为单侧高频感觉神经性听力障碍和语音鉴别力下降。Brackmann 等指出,88%的听神经瘤病人的听反射减退或消失,因此对所有头晕、单侧耳鸣或神经性耳聋的病人宜常规作听反射检查。发现异常者进一步作脑干听诱发电位(ABR),ABR 中波 V 潜伏期较正常侧延长 0.2ms 以上提示蜗后病变。如果临床症状、听力学和听反射检查均高度怀疑听神经瘤,亦可直接作 MRI。

MRI 是听神经瘤和其它神经鞘瘤最有价值的诊断手段。在 T_1 加权相,神经鞘瘤的信号高于脑脊液,与脑组织相等;在 T_2 加权相,则高于脑组织,与脑脊液相等;注射 Gd-DTPA 后,肿瘤信号增强(图 1-2-5)。虽然许多单位已将 MRI 列为小脑桥脑角肿瘤的首选影像学诊断方法,但 CT 仍有其不可取代的价值。Glasscock 认为,对内听道内肿瘤,充气造影 CT 扫描优于 MRI,他们报告数例小听神经瘤,MRI 未能发现,均是经充气造影 CT 扫描证实的,据称,该方法能检出小至 4mm 的肿瘤。Pillsbury 指出,CT 在诊断面神经鞘瘤(未累及内听道或小脑桥脑角)方面亦优于 MRI。此外,CT 扫描还可清晰地显示肿瘤造成的骨结构改变(图 1-2-6)。

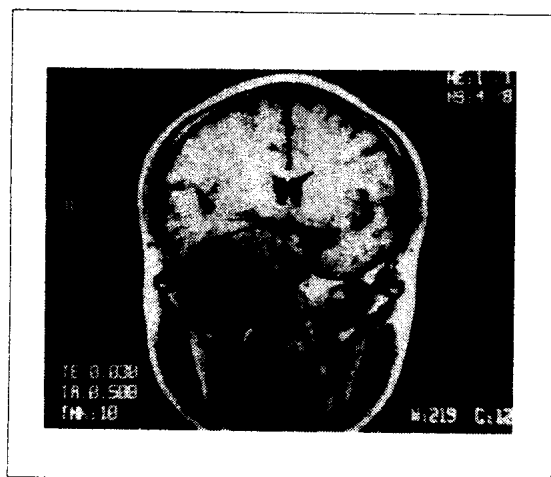


图 1-2-5 MRI,三叉神经鞘瘤

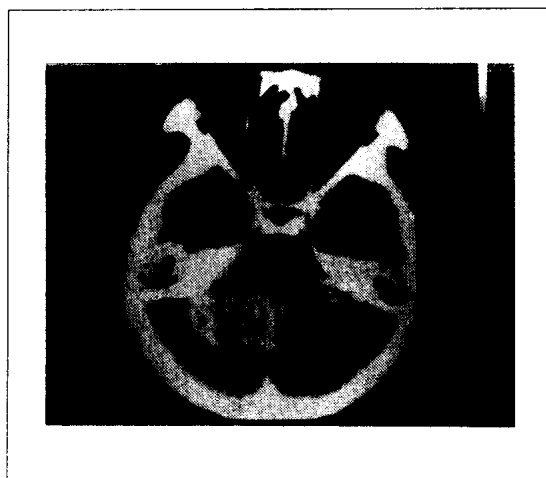


图 1-2-6 增强 CT,双侧听神经瘤

神经鞘瘤一旦确诊,宜尽早手术,观察等待一个良性肿瘤长大后再手术,显然是不明智的。以听神经瘤为例,早期手术,不仅可以全切肿瘤,还能保留面神经,有的还能保留耳蜗神经甚至部分前庭神经功能;肿瘤愈大,全切率愈低,面神经和耳蜗神经功能保留愈困难。

当然,立体定向放射外科(γ -刀, X -刀)亦是可供选用的治疗方法之一。据报告, γ -刀可使 50%的听神经瘤缩小,35%的肿瘤停止生长,治疗后的面瘫多可恢复;但 75%的听力障碍加重。

1.2.4 脑膜瘤

Meningioma

1922 年 Cushing 提出脑膜瘤这一命名,意指颅内一种良性肿瘤。相当多见,约占颅内肿瘤的 15%,仅次于胶质细胞瘤,亦是最常见的颅底肿瘤之一。发病年龄高峰是 40~50 岁,老年和儿童较少见,婴幼儿更少。虽然不同部位脑膜瘤病人的性别比不同,但就总体而言,以女性较多见,如鞍区脑膜瘤,女性的发生率是男性的 3~4 倍。

脑膜瘤多起源于蛛网膜内皮细胞,主要发生于蛛网膜粒或蛛网膜绒毛,故又称蛛网膜内皮细胞瘤。凡颅内蛛网膜粒或蛛网膜绒

毛分布较多之处,如硬脑膜静脉窦旁、蝶骨嵴、鞍结节、岩骨嵴等区域,都是脑膜瘤的好发部位。Hoye 认为,颅底脑膜瘤来自 4 个途径:颅内脑膜瘤延伸,伴随出颅神经的蛛网膜粒,颅外蛛网膜粒,颅内脑膜瘤转移。其中以颅内脑膜瘤直接延伸最为多见。

脑膜瘤多为实质性,有些可能发生钙化或囊变。边界清楚,有包膜,常常陷入而非侵入邻近结构。血供丰富。按世界卫生组织(WHO)1990 年公布的中枢神经系统肿瘤的组织学分类,脑膜瘤可分为:脑膜皮型(合体细胞型)、过渡型(混合型)、纤维型(纤维母细胞型)、砂样瘤型、血管瘤型、微囊型、分泌型、透明细胞型、脊索样型、富淋巴浆细胞型和化生亚型(黄色瘤性、粘液样、骨性、软骨性等)等 11 种类型。

脑膜瘤的临床表现主要取决于肿瘤部位。如鞍上脑膜瘤可引起视力、视野损害;眶内脑膜瘤除视力障碍外,还可造成突眼和眼球运动障碍;小脑桥脑角脑膜瘤早期出现颅神经(听神经、面神经、三叉神经等)损害症状;斜坡脑膜瘤除引起颅神经损害外,常因脑干受压而出现锥体束征。

脑膜瘤对颅底骨局部的影响较多,既可表现为骨质增生,亦可表现为骨质吸收或破坏,X 线摄片或 CT 扫描约半数可见到这些改变。典型脑膜瘤的 CT 表现为:类圆形或分叶状等密度或高密度影,边界清楚,瘤内常有点状或不规则钙化,注射对比剂后呈均匀明显的强化(图 1-2-7)。周围无或有轻度水肿,但如肿瘤压迫静脉窦或较粗大的静脉,水肿则可相当显著。不典型脑膜瘤(约占 5%~7%)的 CT 表现为:肿瘤邻近出现局限低密度病灶,为局部扩大的蛛网膜下腔或真性蛛网膜囊肿;肿瘤呈低密度,系瘤内含有大量脂类细胞的结果;肿瘤内出现无强化低密度区,提示肿瘤囊性变、坏死或陈旧性出血。如果肿瘤内出现多发低密度区,肿瘤边界不清,邻近骨结构广泛破坏,应考虑为恶性脑膜瘤。

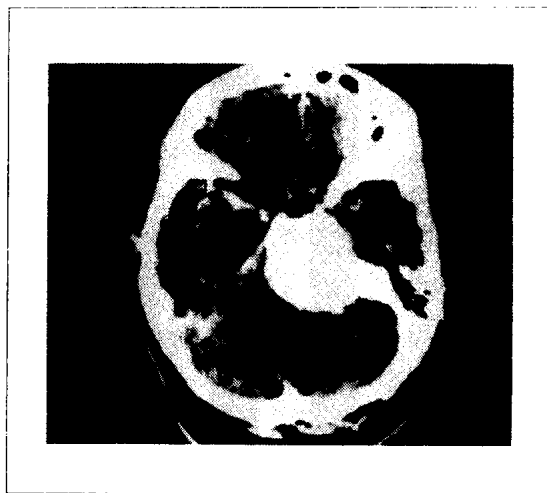


图 1-2-7 增强 CT,蝶-岩-斜脑膜瘤

与 CT 相比,MRI 诊断脑膜瘤的优点:

- ①无骨质伪影及部分容积效应的严重干扰;
- ②显示肿瘤范围及与邻近结构的关系更清晰,显示血管移位、阻塞和包绕也较好;
- ③同时作轴面、矢面和冠面扫描,定位更准确。缺点:①不能显示肿瘤钙化及邻近骨结构的增生或破坏;②因脑膜瘤的 T_1 、 T_2 值与正常脑组织相似,对比度不明显,小的斑块状肿瘤易漏诊。多数脑膜瘤的 MRI 特征为:①在 T_1 加权像和质子密度像上与灰质信号相等,在 T_2 加权像上约半数为等信号,半数为高信号;②邻近脑实质受压凹陷而形成皮质扣压征;③瘤体与正常脑组织间有一低信号圈;④囊变区呈长 T_1 长 T_2 信号,钙化区呈无信号。少数(约 10%)脑膜瘤在 T_1 加权像上呈低信号,在质子密度和 T_2 加权像上呈高信号。恶性脑膜瘤呈明显的长 T_1 长 T_2 和高质子密度信号,周围水肿严重。脑膜瘤注射 Gd-DTPA 后多呈明显均匀的强化(图 1-2-8)。

脑膜瘤是颅内肿瘤中手术效果较好的一种,应力争全切治愈。但由于颅底脑膜瘤往往较大,血运十分丰富,又位置深在,紧邻重要结构,甚至可将重要血管完全包裹,所以手术有一定难度,有些颅底脑膜瘤未必能完全切除。Simpson 将脑膜瘤的切除程度分为 5 级:



图 1-2-8 增强 MRI,斜坡脑膜瘤

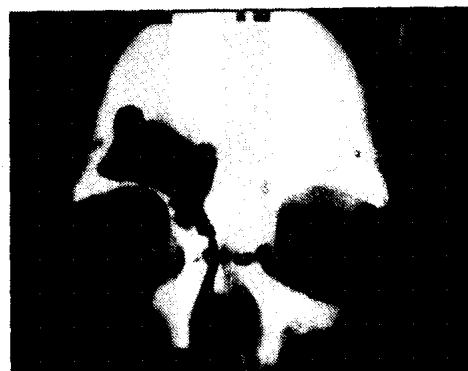


图 1-2-9 CT,额窦骨瘤

1 级——肿瘤及其附着的硬脑膜、静脉窦和异常颅骨完全切除；2 级——肿瘤(包括可见的扩展瘤组织)全切除,电凝附着的硬脑膜；3 级——全切硬脑膜内的肿瘤,电凝硬脑膜,硬脑膜外的浸润不处理；4 级——肿瘤部分切除；5 级——仅作减压术和(或)活检。

脑膜瘤未能全切除者,术后可试行放疗。

1.2.5 骨瘤

Osteoma

颅骨骨瘤好发于青年,男性居多,常见部位为额窦和筛窦,颅盖部骨瘤亦可见到。松质骨性骨瘤源自板障,致密骨性骨瘤来自膜化骨的外板,内板多完整。

位于额窦或筛窦的骨瘤易继发鼻旁窦感染。向眶内生长的骨瘤可引起眼球突出、眼球运动障碍和视力损害。少数从颅骨内板发生的骨瘤,可向颅内发展,引起神经症状或颅内压增高。仅累及外板并向颅外发展的骨瘤除局部隆起不适外,多无其它症状。

颅骨 X 片可见表面光滑的骨性肿块隆起于颅骨外板上,位于鼻旁窦或向颅内发展的骨瘤可在相应部位发现骨性密度影。CT 扫描骨瘤为高密度影(图 1-2-9)。

骨瘤以手术切除为主要治疗方法,生长在鼻窦或眶内的骨瘤可按肿瘤大小、部位选

择适当的入路切除。

1.2.6 软骨瘤

Chondroma

软骨瘤多生长于中颅窝底,最常见于鞍旁或岩骨尖端的软骨联合部,源自胚胎残余的软骨细胞。发病率很低,约占颅内肿瘤的 0.06%~0.15%。病人多为青壮年,女性稍多见,病程较长。肿瘤一般显示三层结构,表层为胶原结缔组织,与骨膜相连;中层为软骨组织;基层为肿瘤主体,内含脂肪或胶冻状组织,与颅骨相连。

位于鞍旁或岩尖的肿瘤常引起多发性颅神经(Ⅱ~Ⅷ颅神经)损害。少数肿瘤生长于颈静脉孔区,可造成Ⅸ~Ⅺ颅神经功能障碍。

颅骨 X 线摄片可见肿瘤所在部位的骨质破坏和钙化。CT 扫描可发现低密度或略高密度的占位病变,注射对比剂后无或有轻度不规则强化,骨窗像可见骨质明显破坏。MRI 上肿瘤一般表现为长 T₁ 长 T₂ 信号。诊断时特别要注意与脊索瘤鉴别。

软骨瘤以手术切除为主要治疗方法,但因肿瘤多位于颅底,与重要结构关系密切,而且确诊时大多已长到相当大,所以全切除比较困难。放射治疗效果不明显。