

LINCHUANG ZHUYUAN YISHI CONGSHU WAIKEJUAN

临床住院医师丛书

总主编 黄从新

外科卷

# 神经外科

SHENJING WAIKE ZHUYUAN YISHI SHOUCHE

## 住院医师手册

■ 主编 陈谦学

科学技术文献出版社

# 目 录

第一章 头皮损伤 .....	(1)
一、头皮擦伤和挫伤 .....	(1)
二、头皮血肿 .....	(2)
三、头皮裂伤 .....	(3)
四、头皮撕脱伤 .....	(4)
第二章 颅骨损伤 .....	(5)
一、颅盖骨折 .....	(5)
二、颅底骨折 .....	(7)
第三章 头皮肿瘤 .....	(8)
一、头皮血管瘤 .....	(8)
二、黑色素瘤 .....	(10)
三、神经纤维瘤 .....	(12)
四、基底细胞癌 .....	(13)
五、鳞状细胞癌 .....	(15)
六、头皮肉瘤 .....	(16)
第四章 颅骨肿瘤 .....	(18)
一、颅骨骨瘤 .....	(18)
二、颅骨骨化性纤维瘤 .....	(19)
三、颅骨软骨瘤 .....	(20)
四、巨细胞瘤 .....	(21)
五、颅骨多发性骨髓瘤 .....	(22)
六、颅骨成骨细胞瘤 .....	(23)
七、颅骨网织细胞肉瘤 .....	(25)
八、颅骨转移瘤 .....	(26)
九、颅骨嗜酸性肉芽肿 .....	(26)
十、黄脂瘤病 .....	(27)

十一、颅骨纤维异常增生症 .....	(28)
十二、颅骨皮样囊肿和表皮样囊肿 .....	(29)
第五章 头皮及颅骨感染 .....	(31)
一、头皮感染 .....	(31)
二、颅骨结核 .....	(32)
三、化脓性颅骨骨髓炎 .....	(33)
第六章 先天性颅骨疾病 .....	(36)
一、狭颅症 .....	(36)
二、颅裂及脑膜脑膨出 .....	(37)
三、寰枕部畸形 .....	(40)
第七章 原发性脑损伤 .....	(41)
一、开放性脑损伤 .....	(46)
二、脑震荡 .....	(49)
三、脑挫裂伤 .....	(50)
四、原发性脑干损伤 .....	(53)
五、丘脑下部损伤 .....	(55)
第八章 继发性脑损伤 .....	(56)
一、脑内血肿 .....	(61)
二、迟发性外伤性颅内血肿 .....	(66)
三、特殊部位血肿 .....	(67)
第九章 颅脑火器伤 .....	(73)
第十章 颅脑损伤的合并症和后遗症 .....	(78)
一、脑脊液漏 .....	(78)
二、颈动脉海绵窦瘘 .....	(79)
三、颅神经损伤 .....	(81)
四、外伤性癫痫 .....	(83)
五、外伤后低颅压综合症 .....	(85)
六、外伤后颅内积气 .....	(86)
七、颈内动脉血栓形成 .....	(87)
八、外伤后脑膨出 .....	(88)

九、外伤后遗症 .....	(88)
第十一章 颅内肿瘤总论 .....	(91)
第十二章 神经上皮性肿瘤 .....	(99)
一、星形细胞瘤 .....	(99)
二、少枝胶质细胞瘤及间变少枝胶质细胞瘤 .....	(103)
三、胶质母细胞瘤 .....	(104)
四、髓母细胞瘤 .....	(107)
五、室管膜瘤 .....	(110)
六、脉络丛乳头状瘤 .....	(111)
七、松果体细胞肿瘤 .....	(114)
第十三章 脑膜瘤 .....	(116)
第十四章 垂体腺瘤 .....	(131)
第十五章 神经纤维肿瘤 .....	(135)
一、听神经鞘瘤 .....	(135)
二、三叉神经鞘瘤 .....	(140)
三、神经纤维瘤病 .....	(141)
四、面神经鞘瘤 .....	(142)
五、舌下神经鞘瘤 .....	(142)
六、颈静脉孔区神经鞘瘤 .....	(142)
第十六章 胚胎残余组织肿瘤 .....	(143)
一、颅咽管瘤 .....	(143)
二、表皮样囊肿 .....	(149)
三、皮样囊肿 .....	(151)
四、脊索瘤 .....	(153)
第十七章 生殖细胞肿瘤 .....	(155)
第十八章 其他脑内肿瘤 .....	(161)
一、血管网状细胞瘤 .....	(161)
二、淋巴瘤 .....	(162)
三、颅内转移瘤 .....	(163)
四、黑色素瘤 .....	(165)



五、软骨瘤 .....	(166)
六、脂肪瘤 .....	(166)
七、颈静脉孔区肿瘤 .....	(167)
第十九章 颅内动脉瘤 .....	(168)
一、一般部位的动脉瘤 .....	(168)
二、多发性动脉瘤 .....	(173)
三、未破裂的动脉瘤 .....	(174)
四、合并血管畸形的动脉瘤 .....	(174)
五、巨型动脉瘤 .....	(175)
六、自发性壁间动脉瘤 .....	(175)
七、外伤性动脉瘤 .....	(176)
八、感染性动脉瘤 .....	(176)
第二十章 颅内血管畸形 .....	(177)
一、脑动静脉畸形 .....	(177)
二、硬脑膜动静脉畸形 .....	(178)
三、海绵状血管瘤 .....	(179)
四、脑静脉畸形 .....	(179)
第二十一章 颈内动脉海绵窦瘘 .....	(180)
第二十二章 脑缺血性疾病 .....	(181)
一、短暂性脑缺血发作 .....	(181)
二、脑梗塞 .....	(185)
三、烟雾病 .....	(189)
第二十三章 脑出血性疾病出血 .....	(192)
一、高血压脑出血性疾病 .....	(192)
二、蛛网膜下腔出血 .....	(196)
三、脑室内出血 .....	(198)
第二十四章 颅内非特异性感染 .....	(200)
一、硬膜外脓肿 .....	(200)
二、硬膜下脓肿 .....	(201)
三、脑脓肿 .....	(202)

四、化脓性脑膜炎 .....	(204)
<b>第二十五章 颅内特异性感染 .....</b>	<b>(205)</b>
一、脑结核瘤 .....	(205)
二、脑霉菌性肉芽肿 .....	(206)
三、脑蛛网膜炎 .....	(207)
<b>第二十六章 脑寄生虫感染 .....</b>	<b>(208)</b>
一、脑猪囊虫病 .....	(208)
二、脑肺吸虫病 .....	(210)
三、脑型血吸虫病 .....	(212)
四、脑包虫病 .....	(213)
<b>第二十七章 先天性脑疾病 .....</b>	<b>(215)</b>
一、脑积水 .....	(215)
二、脑膜脑膨出 .....	(216)
三、小脑扁桃体下疝畸形 .....	(218)
<b>第二十八章 脊柱和脊髓损伤 .....</b>	<b>(219)</b>
一、急性脊髓损伤 .....	(219)
二、椎间盘突出症 .....	(221)
三、颈椎病 .....	(223)
<b>第二十九章 椎管内肿瘤 .....</b>	<b>(225)</b>
一、神经鞘瘤 .....	(226)
二、髓内肿瘤 .....	(227)
三、椎管转移瘤 .....	(229)
四、先天性椎管内肿瘤 .....	(230)
<b>第三十章 椎管内感染性疾病 .....</b>	<b>(231)</b>
一、脊髓蛛网膜炎 .....	(231)
二、椎管内脓肿 .....	(236)
三、椎管内结核瘤 .....	(240)
<b>第三十一章 椎管内寄生虫疾病 .....</b>	<b>(242)</b>
一、脊髓囊虫病 .....	(242)
二、脊椎包虫病 .....	(243)

三、脊髓血吸虫病 .....	(245)
四、椎管内肺吸虫病 .....	(246)
第三十二章 脊柱和脊髓先天性疾病 .....	(247)
一、脊柱裂、脊膜与脊髓脊膜膨出 .....	(247)
二、脊髓空洞症 .....	(250)
第三十三章 脊髓血管病变 .....	(252)
第三十四章 疼痛的外科治疗 .....	(256)
一、三叉神经痛 .....	(256)
二、癌痛的神经外科治疗 .....	(258)
三、偏头痛的外科治疗 .....	(260)
第三十五章 癫痫的外科治疗 .....	(261)
一、颞叶癫痫 .....	(261)
二、额叶癫痫 .....	(263)
三、外伤性癫痫 .....	(264)
第三十六章 锥体外系疾病及治疗 .....	(267)
一、帕金森氏病 .....	(267)
二、扭转痉挛 .....	(268)
三、痉挛性斜颈 .....	(269)

## 第一章 头皮损伤

头皮可分为额顶枕区和颞区两个部分。额顶枕区由浅入深依次可分为五层，即皮肤、皮下组织、帽状腱膜及枕额肌、腱膜下疏松组织和颅骨外膜；浅部三层因结合紧密可视为一层，即头皮。颞区由浅入深依次有六层结构：皮肤、皮下组织、颞筋膜浅层、颞筋膜深层、颞肌、颅骨外膜。

单纯的头皮损伤一般不引起严重的后果，但在头皮损伤的诊断和治疗中必须重视是否有颅脑的损伤。临床上将头皮损伤分为头皮擦伤和头皮挫伤、头皮血肿、头皮裂伤、头皮撕脱伤。

### 一、头皮擦伤和挫伤

头皮擦伤损伤仅累及头皮表层，挫伤损伤累及头皮全层。

#### 【病因及发病机制】

常为钝器直接打击或碰撞后所致。

#### 【临床表现】

头皮擦伤有不同程度的表皮脱落，创面不规则，有少量出血或渗血。头皮挫伤表面可见局限性的擦伤，擦伤处及其周围组织有肿胀、压痛，有时皮下有瘀血。

#### 【入院检查】

颅骨 X 线及 CT 有助于排除颅骨及颅内病变。

#### 【诊断与鉴别诊断】

根据临床表现诊断不难。

#### 【诊疗原则】

单纯的头皮擦伤一般不引起严重的后果，但在诊断和治疗中必须重视是否有颅脑的损伤。

#### 【治疗措施】

单纯头皮擦伤和头皮挫伤，仅需将创面及其周围头发剪去，



肥皂水及生理盐水冲洗伤口，局部给予消毒、包扎或暴露治疗。

### 【疗效评价】

单纯头皮擦伤和头皮挫伤可痊愈。

## 二、头皮血肿

分为三种：皮下血肿、帽状腱膜下血肿、骨膜下血肿。

### 【病因及发病机制】

头皮外伤后，组织内血管破裂出血，而头皮仍然完整。

### 【临床表现】

1. 皮下血肿 血肿位于皮下组织层，比较局限，无波动，周边较中心硬。
2. 帽状腱膜下血肿 血肿位于帽状腱膜与骨膜之间，较广泛，可蔓延及整个头部，波动感明显。
3. 骨膜下血肿 血肿位于骨膜与颅骨之间，一般不超越颅缝的范围，张力大，可有波动。

### 【入院检查】

颅骨 X 线及 CT 有助于排除颅骨及颅内病变。

### 【诊断与鉴别诊断】

根据临床表现诊断不难。皮下血肿可误诊为凹陷骨折，采用 X 线切线摄片可鉴别。骨膜下血肿常有颅骨线形骨折，可行头颅 X 线或 CT 检查。

### 【诊疗原则】

皮下血肿无需特殊处理；大的帽状腱膜下血肿和骨膜下血肿需行穿刺抽血。

### 【治疗措施】

1. 这三种血肿的基本治疗方法 先采用冷敷，48 小时后改为热敷助其吸收，较小的血肿一般 1 周内可以吸收。如果 1 周后仍未吸收的血肿或较大的帽状腱膜下血肿，应在严格皮肤准备和消毒下，穿刺抽吸积血后局部加压包扎，2~3 天可重复进行。

2. 在处理头皮血肿时须注意

(1) 婴幼儿巨大的帽状腱膜下血肿有时可引起休克，因此需输血、补液来补充血容量的不足。

(2) 骨膜下血肿除产伤或胎头吸引外，一般都有颅骨骨折，这种血肿穿刺抽吸后忌用强力加压包扎，以防血液经骨折缝隙挤入颅内，引起硬膜外血肿。

(3) 婴幼儿骨膜下血肿时间较久，其表面部分可钙化形成含有陈血的骨性包壳，难以消散，因此对这种血肿多主张早期穿刺抽吸。

### 【疗效评价】

单纯头皮血肿可痊愈。

## 三、头皮裂伤

系头皮的开放性损伤，有单纯裂伤和复杂裂伤两类。

### 【病因及发病机制】

单纯裂伤常为锐器直接刺伤或切割伤；复杂裂伤多为钝器损伤或头部碰撞所致。

### 【临床表现】

单纯裂伤裂口平直，创缘整齐无缺损；复杂裂伤裂口多不规则，创缘有挫伤痕迹。有时裂口不易张开而出血较多，伤口内可有头发、泥砂等异物。

### 【入院检查】

颅骨 X 线及 CT 有助于排除颅骨及颅内病变。

### 【诊断与鉴别诊断】

根据临床表现诊断不难。复杂裂伤常伴有颅骨或脑损伤，可行头颅 X 线或 CT 检查以排除。

### 【诊疗原则】

尽早控制出血和施行清创缝合，同时应给予抗生素及 TAT 注射。

### 【治疗措施】

1. 只要没有明显的感染征象，即使伤后达到 24 小时，仍可

进行清创缝合。对于头皮单纯裂伤，清创时先将出血控制，将伤口周围 6~8cm 的头皮剃光，常规皮肤消毒，由外及里逐层清创，包括清除失活的组织及残存的异物，清创完毕后缝合帽状腱膜和皮肤，注意检查有无颅骨骨折。

2. 有头皮缺损的复杂裂伤除遵循一般清创原则外需作头皮缺损成形术。原则上要把整形带来的张力分散到远离伤口的部位，避免张力过大，否则伤口边缘将发生坏死、崩裂和感染。具体操作方法有皮下松解、减张缝合转移皮瓣及植皮术。

(1) 头皮缺失面积较小者，可沿原伤口帽状腱膜下疏松层向周围游离，然后将伤口直接缝合。

(2) 头皮缺失面积较大者，可采用减张缝合转移皮瓣等方法，将开放性损伤变成闭合性损伤，对广泛头皮缺损以中厚皮片植皮。

### 【疗效评价】

单纯的头皮裂伤可痊愈。

## 四、头皮撕脱伤

头皮成大片自帽状腱膜下撕脱，有时整个头皮甚至连同额肌、颞肌或骨膜一起撕脱。

### 【病因及发病机制】

多为留有发辫的妇女不慎将头发卷入转动的机器而致。

### 【临床表现】

头皮撕脱伤有两种情况：一种是外 3 层撕脱，即头皮、皮下组织和帽状腱膜同时撕脱；一种是全 5 层撕脱，即连骨膜甚至连额肌、颞肌一起撕脱。

此类损伤的特点是疼痛和出血，可以发生休克。

### 【入院检查】

颅骨 X 线及 CT 有助于排除颅骨及颅内病变。

### 【诊断与鉴别诊断】

根据临床表现诊断不难。

### 【诊疗原则】

纠正休克，尽早清创。

### 【治疗措施】

1. 在急救处理时先将创面包扎，压迫止血，输液、输血补充血容量，纠正休克，然后对撕脱的头皮可按不同的情况进行处理：

(1) 对伤后 6 小时以内的病例，将撕脱的头皮清创后行小血管吻合术，最好吻合 1~2 对血管，原位再植。

(2) 如撕脱的头皮挫伤严重，无法找到动静脉血管或无小血管吻合的条件，对于外 3 层撕脱的病例，将皮下层切除，作为中厚皮片重新植回，加压包扎。对于全 5 层撕脱的病例，于颅骨上钻孔，深达板障，孔间距离 1cm，待肉芽生长后再植皮。

2. 头皮撕脱伤后时间过长或已经发生感染的病例，行创面清洗后换药，待新鲜肉芽组织生长后再行邮票状植皮。

### 【疗效评价】

血管吻合成功，无感染等并发症，皮片或皮瓣常能存活。

## 第二章 颅骨损伤

颅骨的连续性遭到破坏称为颅骨骨折。颅骨骨折的重要性不在骨折的本身，而在于它对颅腔内容物及其与它有关组织结构的损伤程度。

颅骨骨折按骨折的形态可分为线形骨折、凹陷性骨折和粉碎性骨折；按骨折的部位可分为颅盖骨骨折和颅底骨折；按损伤的性质可分为闭合性及开放性骨折。

### 一、颅盖骨折

即穹隆部骨折主要有三种形式：线形骨折、凹陷性骨折和粉碎性骨折。

### 【病因及发病机制】

暴力作用于头部所产生的作用力和反作用力引起。

### 【临床表现】

1. 颅盖骨线形骨折 线形骨折多发生在暴力的冲击部位。受伤的局部头皮有挫伤及血肿提示有线形骨折的可能性，但需摄折颅骨 X 线平片才能确诊。骨折呈线条大多是单一的骨折线。

2. 颅盖骨凹陷性骨折 此类骨折为致伤物直接冲击所致。受伤的局部多有头皮挫伤或血肿，触诊时可摸到局部颅骨下陷。颅骨正侧位与切线位照片可确诊，并可了解凹陷骨折的范围及深度。婴幼儿乒乓球性骨折亦属凹陷骨折。

3. 颅盖骨粉碎性骨折 为暴力直接作用于颅盖骨，头皮局部有明显损伤及血肿。颅骨 X 线正侧位可见到形成多条骨折线分隔成多数骨折块。

4. 开放性凹陷性骨折 常系强大之打击或高处坠落在有突出楞角的物体上所致，往往头皮、颅骨、硬脑膜与脑同时受累而引起的开放性颅脑损伤。

### 【入院检查】

颅骨 X 线多可确诊；头颅 CT 对了解颅内情况有重要价值。

### 【诊断与鉴别诊断】

根据受伤的部位、体检结合颅骨 X 线与头颅 CT 多可确诊。重要的是排除有无颅内损伤。

### 【诊疗原则】

单纯线形无需特殊处理；凹陷性骨折多需整复；开放性骨折要尽早清创，变开放性为闭合。

### 【治疗措施】

1. 颅盖骨线形骨折本身无需特殊治疗，但要警惕颅内出血和脑损伤。

2. 闭合性颅骨凹陷性骨折的手术指征：

- (1) 凹陷骨折片深度超过 1cm。
- (2) 广泛凹陷性骨折，引起颅内压增高。
- (3) 因凹陷骨折导致癫痫、偏瘫、失语等神经损害时。

对于小儿的颅骨凹陷性骨折，为了避免影响发育，应积极地进行手术复位。

3. 对于开放性颅骨凹陷性骨折都应手术。要尽早清创，变开放性为闭合防止感染，减少并发症和后遗症。

4. 对于静脉窦附近的凹陷性骨折，若临床上未伴颅内血肿或静脉窦受压引起颅内压增高，则不急于手术。即使需要手术，最好在伤后 2 周后进行，以免造成大出血。

### 【疗效评价】

单纯颅盖骨折疗效确切，多可痊愈出院。

### 【出院医嘱】

遗留颅骨缺损者，待伤口愈合后 3 个月之后，再择期修补。

## 二、颅底骨折

发生于颅前、中、后窝的骨折。

### 【病因及发病机制】

绝大多数都是由颅盖部骨折延伸至颅底而致，少数因头颅挤压伤造成。

### 【临床表现】

1. 前颅窝底骨折 出现迟发性眼睑皮下及眼结膜出血（熊猫眼征）；鼻出血或脑脊液鼻漏，常合并嗅神经、视神经损伤及额叶底部损伤。有的合并有气颅。

2. 中颅窝底骨折 可见到颞部软组织肿胀，乳突部皮内淤血，耳出血或脑脊液耳漏。可合并第七、八颅神经损伤，出现周围性面瘫，听力丧失和颞极损伤。

3. 后颅窝底骨折 枕下或乳突部出现皮下淤血，可出现后组颅神经损伤，时有吞咽困难、声音嘶哑或舌肌瘫痪。

### 【入院检查】



X线平片不易显示颅底骨折；CT对诊断有重要价值。

### 【诊断与鉴别诊断】

颅底骨折的诊断主要靠临床表现。颅底骨折经X线检查确诊率仅为30%~50%，CT可了解颅内情况。

### 【诊疗原则】

颅底骨折与耳鼻腔及外界相通，有人称为开放性骨折，应积极预防颅内感染，及促进受损伤神经功能的恢复。

### 【治疗措施】

1. 对于耳鼻流血或脑脊液漏者严禁堵塞，以免使污染之液体逆流于颅内。要保持耳鼻孔清洁，尽量避免擤鼻、打喷嚏及咳嗽等动作，以防引起颅内积气。

2. 应用抗生素药物2周；有脑脊液漏者，至漏停止后1周以上。

3. 脑脊液漏者宜保持头高位（30°~40°），一般1周以内自行停止。

4. 对颅神经损伤可用神经营养药如脑活素、神经节苷脂（GM-1）、胞二磷胆碱及改善脑循环药物，如低分子右旋糖酐、川芎嗪等治疗。针灸对颅神经恢复有一定的帮助。

### 【疗效评价】

单纯颅底骨折多可痊愈。后颅窝底骨折合并脑干损伤者，病人多半短期内死亡。

### 【出院医嘱】

脑脊液漏超过1月以上者，应考虑开颅修补硬脑膜。

(蔡强)

## 第三章 头皮肿瘤

### 一、头皮血管瘤

血管瘤是起源于血管的良性肿瘤，可发生于全身皮肤，常见于肝、脑等脏器及肌肉组织。按其结构和外形可分为三类：毛细血管瘤、海绵状血管瘤和蔓状血管瘤。

### 【临床表现】

1. **毛细血管瘤** 又称草莓状痣，多见于女婴，一般在出生后数天出现，逐渐增大，一年内可长到极限，之后常停止生长或自行消失。损害为一个或数个，直径2~4cm，高出皮肤，呈草莓状分叶，边界清楚，质软，呈葡萄酒色或鲜红色，压之色退。

2. **海绵状血管瘤** 由小静脉和脂肪组织构成，常在出生时或生后不久发生，成人较少见。损害多见于睑裂附近，局部呈隆起肿块，边界不清楚，质软有弹性，呈紫红色，压之缩小，放手后恢复原状。本病可伴有血小板减少症和紫癜。

3. **蔓状血管瘤** 由较粗大的迂曲血管构成，外观呈蚯蚓状或条索状，大多属静脉血管，亦可有动脉和动静脉瘘。常发生在皮下或肌肉内，亦可侵及颅骨，范围较大，甚至可遍及全头皮。触之柔软，有膨胀和搏动感，可在皮下滑动。

### 【入院检查】

头皮血管瘤有时是颅内血管瘤的局部表现，须行脑血管造影才能明确诊断。

### 【诊断与鉴别诊断】

根据典型的临床表现多可明确诊断。

### 【诊疗原则】

毛细血管瘤一般先观察数年，如不消退或影响美容可选择适当治疗；海绵状血管瘤可手术治疗；蔓状血管瘤宜尽早施行手术切除。除手术治疗外，必要时还可行血管内栓塞治疗。

### 【治疗措施】

#### 1. 毛细血管瘤治疗

(1) 硬化剂：适用于小血管瘤。常用5%鱼肝油酸钠溶液或1%~10%柳酸盐液注射于血管瘤底部，每次0.1~0.5ml，需用数次

方才见效。

(2) 冷冻疗法：一般用液氮治疗。

(3) 激光治疗。

(4) 32 磷贴敷或 X 线照射，使毛细血管栓塞，瘤体萎缩。

(5) 皮质激素治疗：用于发展快或范围较大者，可抑制血管瘤扩大。

(6) 手术切除：适用于瘤体较大者，效果好但留有瘢痕。

2. 海绵状血管瘤治疗 一般对较大肿瘤宜先做血管造影，自供血动脉内或局部注入造影剂，以了解其确切范围，利于术中控制出血和彻底切除。术后若留有残余，可辅以放疗和硬化剂局部注射。

3. 蔓状血管瘤治疗 宜尽早施行手术切除。术前须做血管造影，若造影显示与颅内血管沟通者，术前应做好充分准备。必要时做一侧颈外动脉结扎或在瘤周边做头皮全层连续缝扎。范围较大涉及头皮全层者，术毕须做植皮术。

## 二、黑色素瘤

也称为黑色素肉瘤，恶性肿瘤。多发生于皮肤或接近皮肤的黏膜，也见于软脑膜和脉络膜。

### 【病因及发病机制】

真正原因不清楚，可能与黑痣、紫外线、种族等有关。

### 【临床表现】

临床表现可分为二型：

1. 结节性黑色素瘤 病变呈结节状高出皮面，颜色多呈黑色，也可为褐色、蓝黑色等。周围饶以红晕，表面光滑，呈息肉样或菜花样，发展迅速，可自行溃破而渗血。此型较早发出转移。

2. 浅表型黑色素瘤 或称湿疹样癌，生长较慢，转移也较迟。

### 【入院检查】

病理检查：病变多发生于表皮和真皮交界处，瘤细胞类似痣细胞，但异型性明显，细胞间质和细胞内充满黑色素。

### 【诊断与鉴别诊断】

诊断一般不难，少数不典型者，要靠病理检查证实。主要与具有黑色素性病变的疾病如幼年性蓝色素瘤、头皮纤维瘤等，可通过临床表现及病理鉴别。

### 【诊疗原则】

宜早期手术治疗，已转移者需化疗。

### 【治疗措施】

1. 手术切除 宜早期施行对原发瘤的切除。若冰冻切片证实为黑色素瘤，则手术应做扩大切除，包括瘤外 5cm 区域。术后 4~6 周，根据头皮淋巴结引流方向作区域性头颈部淋巴结清除。

2. 物理治疗 适用于浅表型和早期病变，可用激光或液氮，术后辅以放射治疗。

3. 化学治疗 对已转移者，化疗可延缓病情恶化。

(1) 抗黑色素瘤素（三嗪咪唑胺，简称 DIC 或 DTIC）：每日 2.5mg/kg 加入 150ml 5%葡萄糖液或生理盐水中快速静脉滴注（10~15 分钟），连用 10 天为一疗程，3 周后可做第 2 疗程。具有抑制骨髓和胃肠道反应及感冒样症状。应用第 2 疗程前须做白细胞数检查。对晚期患者可试行同侧颈外动脉插管，便于多次连续注射治疗，以提高疗效。

(2) 双氢氯乙亚硝脲（BCNU）：每日 2.5mg/kg 加入 250~500ml 葡萄糖液或生理盐水中静脉滴注，每周 2 次，连用 3 周为一疗程。

(3) 氯乙环己亚硝脲（CCNU）：200mg 一次口服，每 6 周 1 次，服药前注射灭吐灵以防呕吐。CCNU 亦具有抑制骨髓作用，需反复检查白细胞数。

4. 免疫治疗 应用自身肿瘤制成的疫苗作皮内注射，每周 1~2 次。此外，可选用白细胞介素 II（每天 2 万 U，20 天为一疗

程)、卡芥苗接种、转移因子、左旋咪唑、LAK 细胞、中草药等以提高免疫力。

### 【疗效评价】

本病复发和转移率均较高，预后差。

### 【出院医嘱】

定期复查。

## 三、神经纤维瘤

起源于外周神经的肿瘤。可分为 3 类：神经纤维瘤、多发性神经纤维瘤病和神经鞘瘤。

### 【病因及发病机制】

不明。

### 【临床表现】

1. 神经纤维瘤 常为单发，瘤体较小，边界清楚，可在皮下活动，实质性，呈弹性硬度，圆形或梭状，长轴与神经干方向一致，表面皮肤一般正常。肿瘤由许多扭曲、增生、变性或萎缩的神经轴组成，瘤体内有血管窦，手术时因血窦开放，渗血不易控制，因此，切除肿瘤时应从瘤外正常组织切入，创面大者常须植皮。

2. 多发性神经纤维瘤病 本病常遍布于躯干、四肢和颅神经，乃至内脏器官，亦累及头皮。神经纤维瘤病常有家族史，可能与染色体显性遗传有关。

3. 神经鞘瘤 又称雪旺细胞瘤、神经膜纤维瘤。沿周围神经或颅神经分布，多为单发。常见于头皮和四肢皮下，偶见于躯干和内脏。

### 【诊断与鉴别诊断】

诊断一般不难，少数不典型者，病理检查可证实。须与头皮纤维瘤、脂肪瘤等鉴别。

### 【诊疗原则】

治疗以手术切除为主。

### 【治疗措施】

1. 凡局部有疼痛或位于枕、额部影响功能和美容者宜早日施行切除术。
2. 头皮神经纤维瘤切除与四肢者不同，无需顾及功能障碍，因此，一般能彻底切除。
3. 对巨大肿瘤则应尽量减少术中失血，并需行植皮手术。
4. 对多发性神经纤维瘤病常难以完全根治，一般仅将引起神经压迫症状的瘤结节切除。

### 四、基底细胞癌

起源于皮肤或附件尤其是毛囊的基底细胞，又称基底细胞上皮瘤，是一种低度恶性肿瘤。

### 【病因及发病机制】

不明。

### 【临床表现】

早期表现为局部皮肤略隆起、淡黄色或粉红色小结节，仅有针尖头或绿豆大小，质地较硬，伴毛细血管扩张，但无疼痛。

病变位于表皮深层者，表面皮肤略凹陷，经数月或数年后，表现出磷片状脱屑，以后反复结痂、脱屑，表现溃烂、渗血。

### 【入院检查】

病理检查：癌细胞似基底细胞呈卵圆形，胞核深，胞质少，胞界不清楚。

### 【诊断与鉴别诊断】

诊断不难，但应与传染性软疣、老年性皮脂腺增生等鉴别。后者可见在损害中间有充以角蛋白的点状凹陷。最终往往靠病理检查来确定。

### 【诊疗原则】

以手术治疗和放疗为主。

### 【治疗措施】

1. 手术治疗 是治疗头皮基癌的主要方法。



(1) 刮除手术：适用于浅表、较小的基癌。在局麻下先用3~4mm大小刮匙将癌灶挖除，再用小而锐利的小刮匙刮除周边和癌床基底残余癌组织，最好用电凝烧灼。伤口涂以抗生素油膏，优点是伤口小。适用于面部和额部。

(2) 化学外科：美国医师 Mohs 首创。原先用氯化锌糊剂固定肿瘤后，将其水平削下送病理检查，每削1次送检1次，直至送检组织无癌组织为止。目前已无需用氯化锌糊剂，直接水平方向切削新鲜组织。此法适用于较大肿瘤，治愈率达99%，其技术难度较大。有人认为，此法与手术切除、送冷冻切片检查并无本质区别。

(3) 手术切除：据病灶大小、有无转移来决定切口范围和操作深度。早期肿瘤一般将其连同周边正常组织（约0.5~1cm）一并切除。当肿瘤深入颅骨时，应将累及的颅骨甚至硬脑膜一并切除，再做修复与植皮手术。

2. 放射疗法 基癌生长缓慢，很少发生淋巴结转移，对放射线敏感，故一般采用放射治疗。剂量与照射范围视病灶大小而定：凡病灶直径<1cm，较表浅的，可采用50kV接触治疗，总剂量22Gy；病灶直径<5cm，厚度<0.5cm者用120~140kV中度X线分割治疗，疗程2~3周或3~5周；病灶直径>5cm，浸润较深者用160~180kV分割治疗，疗程3~5周，总剂量45~60Gy。

放射治疗的优点是疗效佳，头面部不留瘢痕。但对局限性硬皮病样基癌则不适用。

3. 化学治疗 凡无淋巴转移者，头面部基癌一般不主张全身性化疗，多应用局部搽敷抗癌药。

(1) 1%~5%：5-氟尿嘧啶软膏涂抹，早晚各1次，持续2~3周。局部可能发生糜烂，改用抗生素油膏涂擦。

(2) 20%蟾酥软膏、皮癌净，全身用平阳霉素15mg，每日1次，总剂量600~900mg。对较大病灶则局部用药疗效差，应慎用。

4. 冷冻治疗 适用于富于纤维成分、病灶不大的基癌。以

病灶中心及周围 2~5mm 正常组织作为治疗区域，用液氮喷射到癌中央，一般持续 30 秒左右，使局部温度降到 $-20^{\circ}\text{C}$ ，然后缓慢解冻；如无精确温度计测试，临床上可按停止使用液氮后到解冻需要的时间来粗略估计冷冻是否足够。一般头颈、面部的小病灶至少 1.5 分钟，还常需重复进行。解冻 2 次，第 2 次可据第一次治疗程度作适当调整。当肿瘤组织坏死脱落后用生理盐水冲洗，并涂以抗生素油膏，每日 2 次，3~4 周，伤口可完全愈合。据报道，冷冻治疗后，头皮基底癌复发率高，故多认为不宜采用。

5. **激光治疗** 常用  $\text{CO}_2$  激光及 Nd:YAG。用高能量切割，低能量凝固，适用较浅表肿瘤。优点是损伤小、修复好；缺点是缺乏边缘组织病理检查。

### 五、鳞状细胞癌

亦称表皮样癌、棘细胞癌，系起源于表皮或其附件如皮脂腺导管、毛囊、汗腺管等的角朊细胞。

#### 【病因及发病机制】

病因不明，可能与紫外线、化学物质、种族、瘢痕等有关。

#### 【临床表现】

1. 多见于老年男性，好发于头皮、面部、颈和手背等暴露部位。
2. 原发性鳞癌少见，早期为一小丘疹，生长迅速易破溃并向周围浸润。
3. 继发性鳞癌多见，常在原有头皮的慢性溃疡、瘢痕等损害基础上癌变所致。

#### 【入院检查】

病理检查：鳞癌一般分化较好，癌细胞呈乳头状、巢状、条索状或腺样结构，可浸润至真皮或皮下。

#### 【诊断与鉴别诊断】

多见于 50 岁以上病人，病变部位常有原发损伤瘢痕或溃疡，病理检查可确诊。

### 【诊疗原则】

根据病变大小、病期以及病人年龄和全身性情况而定，选择适当治疗方法。

### 【治疗措施】

1. 手术治疗 头皮鳞癌宜采用一次手术切除。切口应距肿瘤周边 1~2cm，深度则应按肿瘤侵犯程度来确定，原则是尽可能作广泛根治。未侵及颅骨者，作头皮全层切除；已侵犯颅骨者应切除颅骨并扩大到正常颅骨 1cm；若已累及板障和内板，则切除范围还应更大些。缺损颅骨范围不大者，一般不作修补。头皮作松解转移皮瓣缝合，缺损较大者作植皮术。有患侧枕部、耳后和颈部淋巴结转移者，亦应行清除术，术后应辅以放射治疗。

2. 放射治疗 凡不适宜手术或有手术禁忌者，可选用 X 线或镭  $\gamma$  线治疗。根据病灶大小、深浅来决定剂量与疗程。小于 2cm 的浅表病灶采用 50kV 接触治疗 2~3 周；小于 5cm、厚度不超过 0.5cm 者采用 120~140kV 中度 X 线治疗 2~3 周；大于 5cm，厚度超过 5cm 以上者用 160~180kV 深度 X 线治疗 3~5 周，总剂量为 4500~6000rad。

3. 激光治疗 适用于小而浅表病灶。

4. 药物治疗

(1) 局部用药：外用三氯醋酸、足叶草脂或 5-Fu 软膏，疗效较差，易复发。以皮癌净为主结合中草药治疗。

(2) 全身用药：肌肉或静脉注射争光霉素，每日 1 次，每次 15mg，总剂量为 600~900mg。

## 六、头皮肉瘤

为起源于皮下软组织的恶性肿瘤，主要分为纤维肉瘤、横纹肌肉瘤、脂肪肉瘤和平滑肌肉瘤。

### 【病因及发病机制】

不明。

### 【临床表现】

1. **纤维肉瘤** 一般来自皮下纤维组织或筋膜，多见于四肢和躯干。发生于头部者，则枕颈部或眼眶部多见。病人多为中年人，开始为局部出现硬而无痛的结节，生长迅速，隆起明显并压迫头皮，使其萎缩发生溃疡，触之瘤质较硬，不活动，不痛，有胀感。

2. **横纹肌肉瘤** 是一种比较常见的恶性度较高的肿瘤，但原发于头部者极少，且仅见于颞部和枕部。多见于青少年，胚胎性横纹肌肉瘤病人则多为 10 岁以下的儿童。肿瘤质硬活动，发展迅速，常显著侵袭颅骨，肿瘤血供丰富。

3. **脂肪肉瘤** 发生于头部的脂肪肉瘤少见。肿瘤起源于深部软组织、脂肪细胞和向脂肪细胞分化的不同阶段的间叶细胞的一种恶性肿瘤。极少从皮下脂肪发生，也极少由脂肪瘤恶变而来，通常一开始即为恶性。病人以中、老年居多，常无明显症状，或偶有压痛，浸润性生长，瘤质较软，不活动。

4. **平滑肌肉瘤** 主要发生于皮肤和皮下组织，发生于头皮者罕见。本病多见于中老年人，男女复发率相近。肿瘤呈圆形或结节状，浸润性生长，但边界清楚，可有假包膜。

### 【入院检查】

主要为病理检查。

### 【诊断与鉴别诊断】

本病无特殊临床征象。须与头皮各种肿块相鉴别，确诊有赖于病理检查。

### 【诊疗原则】

早期手术治疗，术后根据病理情况辅以放、化疗。

### 【治疗措施】

1. **纤维肉瘤** 对放射线敏感性差，故多采用根治性手术。
2. **横纹肌肉瘤** 以早期手术切除为主，术后辅以放疗或化疗。
3. **脂肪肉瘤** 手术切除，术中宜作冰冻切片，确诊后应作

广泛根治术，并应避免撕破瘤表面假包膜。

4. 平滑肌肉瘤 手术切除，并送活检，一期完成手术。对恶性较高的平滑肌肉瘤，应将瘤周筋膜、肌肉作适度切除。

### 【疗效评价】

预后差。

### 【出院医嘱】

定期复查。

## 第四章 颅骨肿瘤

临床上将颅骨肿瘤分为三类：良性肿瘤、恶性肿瘤和类肿瘤疾病。

1. 良性肿瘤 主要有颅骨骨瘤、颅骨骨化性纤维瘤、颅骨软骨瘤、颅骨巨细胞瘤等；

2. 恶性肿瘤 主要有颅骨多发性骨髓瘤、颅骨成骨细胞瘤、颅骨网织细胞肉瘤、颅骨转移瘤等；

3. 类肿瘤疾病 主要包括颅骨嗜酸性肉芽肿、黄脂瘤病、颅骨纤维异常增生症、颅骨皮样囊肿和表皮样囊肿等。

### 一、颅骨骨瘤

起源于骨密质和骨松质的良性肿瘤。

#### 【病因及发病机制】

不明。

#### 【临床表现】

1. 是一种常见的肿瘤，多生长在额骨和顶骨，其他颅骨及颅底少见。

2. 有一部分生长在额窦和筛窦内，枕外粗隆亦可见到，个别与外伤有关。

3. 多数病人生长在外板，可从蚕豆大小到鸡蛋大小，局部

隆起与头皮无粘连，无压痛。

### 【入院检查】

颅骨 X 线平片：一般可见到圆形或椭圆形、局限性高密度影。

### 【诊断与鉴别诊断】

临床表现及 X 线多可确诊。骨瘤向内生长时应与脑膜瘤鉴别，后者 CT 增强扫描可见肿瘤强化明显。

### 【诊疗原则】

骨瘤治疗以手术为主。

### 【治疗措施】

1. 除个别体积小、停止生长或生长缓慢且无明显不适症状的骨瘤勿需治疗外，骨瘤治疗均宜手术。对生长快、影响美容或出现神经系统症状和体征的骨瘤应手术切除。

2. 外生型没有累及内板的骨瘤可用骨凿切除，或用骨钻钻孔，不钻透内板，然后用咬骨钳或骨凿切除。对大的、累及颅内的骨瘤需行骨瓣切除，然后修补颅骨。除用人工材料外还可利用原骨瓣，将骨瓣上骨瘤剔平，再煮沸 20 分钟，然后放回位，这样可保证外形并且无不良反应。

3. 对副鼻窦内的骨瘤可与耳鼻喉科合作，经颅或鼻手术切除骨瘤。对骨松质的骨瘤需全部切除，以免复发。

### 【疗效评价】

一般手术预后良好，很少复发。

### 【出院医嘱】

定期复查。

## 二、颅骨骨化性纤维瘤

亦称纤维性骨瘤，临床上罕见，多起源于颅底，亦可发生在上颌骨及额部。

### 【病因及发病机制】

不明。



### 【临床表现】

1. 起源于颅底，可产生相应部位的神经系统症状，常见的是颅神经受压。
2. 比较局限，与四周有明显的边界。

### 【入院检查】

1. X线平片 可见蛋壳样圆形肿瘤影。
2. 病理表现 如纤维瘤，但有骨小梁，周围有成骨细胞。

### 【诊断与鉴别诊断】

根据临床表现及X线进行诊断，必要时行病理检查。

### 【诊疗原则】

手术治疗。

### 【治疗措施】

1. 此肿瘤虽属较局限的良性肿瘤，因部位深在，很难全切除，只能部分切除减压。
2. 此肿瘤对放射治疗不敏感。

### 【疗效评价】

易复发，对于复发的肿瘤可再次手术。

### 【出院医嘱】

定期复查。

## 三、颅骨软骨瘤

见于中颅窝底、蝶鞍旁或岩骨尖端的软骨联合部。生长缓慢，体积较大者可累及中颅窝和小脑桥脑角。

### 【病因及发病机制】

不明。

### 【临床表现】

可出现第Ⅲ、Ⅳ、Ⅴ、Ⅵ颅神经受压症状，肿瘤增大时可出现小脑桥脑症状和颅高压症状。

### 【入院检查】

1. 颅骨 X 平片 可见密度增高的骨性肿块，边界多不规则，在其周围多有骨破坏。

2. CT 扫描 一般可见颅底高密度肿块，呈分叶状，边界清，有钙化，肿瘤基底宽且与颅底相连。

### 【诊断与鉴别诊断】

主要通过临床表现、X 线、CT 等诊断。

### 【诊疗原则】

手术治疗。

### 【治疗措施】

1. 因软骨瘤多位于颅底，且范围广泛，常很难彻底切除，一般只能做部分切除，以达到减压的目的。

2. 对一般岩尖和中颅窝底的肿瘤做颞叶开颅，必要时切除部分颞叶，因肿瘤血运不丰富，术中出血不多。但要注意保护颈内动脉、颅神经等。

3. 对主要位于小脑桥脑角的肿瘤可行颅窝开颅。

### 【疗效评价】

一般预后较好；反复再发的预后不良。

## 四、巨细胞瘤

又称破骨细胞瘤。一般认为是来自中胚叶组织的破骨细胞。

### 【临床表现】

1. 颅骨巨细胞瘤非常少见，多发生颅底软骨化骨的蝶骨、颞骨和枕骨。巨细胞瘤可以恶变。

2. 早期可无临床症状，局部可有胀痛和疼痛感。如果发生在蝶骨或鞍区附近，可出现相应的颅神经症状。

### 【入院检查】

1. 颅骨 X 线 可出现三种表现：多囊型、单囊型、单纯骨破坏型。

2. CT 扫描 呈均匀一致高密度影，无明显强化。

### 【诊断与鉴别诊断】

有赖于临床表现及辅助检查。

### 【诊疗原则】

手术切除为主。

### 【治疗措施】

1. 治疗以手术为主，尽可能切除肿瘤。如颅顶部有骨缺损可行颅骨成形术。但由于肿瘤多生长在颅底，血运又较丰富，很难全切除，可做部分切除减压，但要保存颅神经功能。

2. 对手术困难的必须做病理检查，因为巨细胞瘤在良性和恶性之间有部分重叠。对不能全切的病人可以放射治疗，此肿瘤对放射线较敏感，总量为2000~3000rad，效果较好。有人认为放射治疗可诱发肿瘤恶变，因此对良性肿瘤病人是否采取放射治疗尚无定论。多数人还是选择手术后加放射治疗。

### 【疗效评价】

预后较好。

## 五、颅骨多发性骨髓瘤

是来自骨髓组织浆细胞的肿瘤，又称浆细胞性肉瘤。可同时发生在颅骨、肋骨、椎体、骨盆、胸骨、锁骨等处。

### 【病因及发病机制】

不明。

### 【临床表现】

1. 在头部可出现扁平形、稍隆起的肿物，无波动，压痛明显，常同时侵犯椎体、肋骨等。

2. 疼痛为主要症状，常为剧烈疼痛，开始为间歇性，以后为持续性。

3. 当病变侵犯到硬脑膜时，可出现相应部位的神经系统症状和体征及颅内压增高。

### 【入院检查】

1. 血液检查 多有进行性贫血、血红蛋白低、血小板减少、白细胞数目变化不明显，但淋巴细胞比例相对增高；高球蛋白血

症为骨髓瘤的主要表现，70%的病人尿中出现本-周氏蛋白。

2. 骨髓检查 可表现为细胞生长活跃，少数病人有大量未成熟的浆细胞。

3. 颅骨平片检查 可见多数散在、大小不一的低密度区，这种溶骨性破坏骨缘没有硬化带。

### 【诊断与鉴别诊断】

诊断一般不难，有时需要与颅骨转移瘤、骨肉瘤等鉴别。

### 【诊疗原则】

化学治疗为主。

### 【治疗措施】

目前对骨髓瘤尚无根治的办法。除颅骨上较大单发病灶可先行手术切除外，一般不适于手术治疗，主要应用化学治疗。

本病化疗方法较多，主要是以烷化剂治疗为主。现用口服氯乙环已亚硝脲，每天  $100\text{mg}/\text{m}^2$  (体表面积)，每周 1 次。还可用环磷酰胺  $200\text{mg}/\text{日}$ ，一疗程 5 天，静脉输入；争光霉素  $15\mu\text{g}/\text{kg}$  静脉滴入，连续 4 天为一疗程。

给化疗药物的同时给适量激素短期应用，对病情有一定的缓解作用。有人主张联合用药，把几种化疗药物 2~3 周内先后应用，以后休息 2 周为一疗程。这样反复给 7~8 个疗程。也有人主张病情缓解后停药，病情反复时再重新化疗。因骨髓瘤可产生骨髓瘤蛋白，血清中骨髓瘤蛋白的含量代表骨髓瘤细胞多少和生长情况，在化疗过程中对骨髓瘤蛋白定期检查可判定其疗效及有无耐药性。

也有人用胸腺素进行免疫治疗。对疼痛剧烈者可试用 X 线局部照射，部分病人可缓解。

## 六、颅骨成骨细胞瘤

即成骨肉瘤，是颅骨较常见的一种原发恶性肿瘤。好发于青少年，肿瘤多发生在颅盖部，少数可在颅底。

肿瘤生长速度快，血运十分丰富，头皮及板障血管均扩张，

故有人称之为“骨性动脉瘤”。

### 【病因及发病机制】

不明。

### 【临床表现】

1. 在颅盖部可发现肿块，多有局部疼痛和压痛。因肿瘤生长迅速，头皮多紧张发亮，并与肿瘤粘连。

2. 肿瘤血运丰富，肿瘤及周围皮下可有静脉曲张，有时可摸到搏动或听到血管杂音，皮肤呈青紫色。

### 【入院检查】

1. 血液检查 病人常有贫血，血清见碱性磷酸酶常有增高。

2. 颅骨平片 可见大小不等、边缘不清的骨质破坏。

3. 病理检查 肿瘤内含有骨母细胞，细胞分化不良，大小不一，细胞界限不清，细胞核大染色深，可见分裂。

### 【诊断与鉴别诊断】

根据临床表现及辅助检查多可明确诊断，必要时行病理检查。

### 【诊疗原则】

手术治疗为主。

### 【治疗措施】

1. 如肿瘤无肺等其他部位转移，颅盖部肿瘤可行手术切除。因成骨细胞瘤血运十分丰富，为防止手术中大出血，术前需行动脉造影以了解肿瘤的血运情况，必要时先行颈外动脉结扎，手术时尽可能较广泛地切除颅骨。因此肿瘤侵犯颅骨的范围大，并多累及硬脑膜，所以肉眼下全切肿瘤仍不能根治。

2. 成骨细胞瘤对放射治疗不敏感，可行化疗。常用化疗药物为更生霉素，每日  $6\sim 8\mu\text{g}/\text{kg}$ ，10天为一疗程。更生霉素应用时需溶于5%的葡萄糖溶液中，在4~6小时内滴入。间隔2周可再次化疗，一般需2~3个疗程。本病也可用环磷酰胺化疗，但是远期疗效不佳。

### 【疗效评价】

肿瘤恶性程度高，预后差。

## 七、颅骨网织细胞肉瘤

是由颅骨板障骨髓网织细胞发展而成，临床上少见。

### 【病因及发病机制】

不明。

### 【临床表现】

1. 一般多发生于青壮年，男性多于女性。一般此肿瘤多数穿破颅骨外板向颅外生长。早期在颅骨上可发现一小肿物，局部可有疼痛感。

2. 偶可有头痛。外板穿破后可有一质韧、基底部固定与皮肤无粘连肿物。

### 【入院检查】

1. 头颅平片 可见不规则的骨破坏区，一般无放射状骨针。
2. 病理检查 肿瘤以网织细胞为主。

### 【诊断与鉴别诊断】

根据临床表现及辅助检查多可明确诊断。

### 【诊疗原则】

治疗以手术切除为主。

### 【治疗措施】

因网织细胞肉瘤多发生在颅盖部，早期行范围略广的手术切除预后较好。如颅骨缺损大可同时行颅骨修补术。手术后还需使用化疗和放射治疗。化疗一般用更生霉素和环磷酰胺。更生霉素每日 6~8mg/kg，溶于 5%葡萄糖溶液中静脉缓慢滴入，10 天为一个疗程。休息 2 周后再做第 2、3 个疗程。

在 2 个疗程中间可加用环磷酰胺每日 200mg 静脉滴入，疗程为 4-5 天。此肿瘤对放射线较敏感。

### 【疗效评价】

早期手术切除预后较好。



## 八、颅骨转移瘤

主要来源于肺癌、乳腺癌、宫颈癌、前列腺癌、肾上腺癌、甲状腺癌和胃肠道癌。肉瘤转移少见。常见骨转移依次为脊椎骨、盆骨、肋骨和颅骨。颅骨的转移瘤并不少见。典型转移灶为多发性，但也有单发灶。

### 【病因及发病机制】

多以血行播散，也可淋巴转移。

### 【临床表现及体检】

开始在颅骨上有一个或数个小肿块，生长迅速，肿块长大同时伴有疼痛。多数肿块都较硬、基底宽。

### 【入院检查】

1. 头颅 X 线 因肿瘤性质而异，
2. CT 扫描 对颅底转移瘤诊断有意义。主要表现为邻近脑组织水肿明显，而出现肿瘤四周脑组织有大片低密度区。

### 【诊断与鉴别诊断】

未发现原发肿瘤的病人，多需做肿块病理切片才能确诊，并有助于发现原发肿瘤。

原发肿瘤以确定，结合颅骨 X 线，诊断一般不难。

### 【诊疗原则】

多数转移瘤只能采用放射治疗和化疗

### 【治疗措施】

1. 对于原发肿瘤已手术或较小者，颅骨转移为单发并在颅盖者，可行手术切除。
2. 对多数转移瘤只能采用放射治疗和化疗。一般应根据原发肿瘤的性质或转移瘤病理检查的结果，确定放射治疗和化疗的种类、方法等。如甲状腺癌转移瘤用碘；对乳腺转移瘤用男性激素或切除卵巢等方法，抑制雌激素分泌中控制肿瘤生长。

## 九、颅骨嗜酸性肉芽肿

是一种原因不明的全身性骨病。全身除指骨和趾骨外均可被

侵犯，但多见于扁平骨，颅骨为好发部位。多数病例为多发，单发于颅骨者预后较佳。

### 【病因及发病机制】

有人认为本病属于网状内皮细胞增多症或肉芽肿。也有人认为本病是由感染引起的一种免疫变态反应性疾病。

### 【临床表现】

1. 好发于额骨、顶骨及颞骨，枕骨少见，颅盖都可见小肿块，逐渐增大。
2. 局部有疼痛，但不剧烈。病人常有头痛、低热及体重减轻。

### 【入院检查】

1. 血液检查 嗜酸性粒细胞增多，血沉加快。
2. 头颅 X 线检查 可见圆形或椭圆形溶骨性破坏，边缘不规则但分界清楚。

### 【诊断与鉴别诊断】

根据临床表现及辅助检查多可明确诊断。

### 【诊疗原则】

综合治疗。

### 【治疗措施】

1. 激素和抗肿瘤药物可以控制病情发展。
2. 本病对放射治疗较敏感，对多发病变广泛者，经活检证实后应进行放射治疗，一般用 6~9Gy 小剂量照射即可。
3. 病变较小者可行手术切除治疗。

### 【疗效评价】

病变较小者可行手术切除治疗，一般预后较好。

## 十、黄脂瘤病

亦称黄色瘤病，是一种网织内皮细胞系统的类脂沉积的代谢疾病，又称充脂性网织内皮细胞增殖症。

### 【病因及发病机制】

其病因不明，无家庭史。

### 【临床表现】

1. 多见于3~5岁儿童，偶发生在成人。
2. 多发生在颅骨，也可累及其他扁骨如骨盆、肩胛骨、肋骨、上下颌骨和脊椎骨。
3. 该病病程缓慢，典型的病人可有尿崩、眼球突出和颅骨地图样缺损组成的Christian三主征。

### 【入院检查】

1. 血液检查 可发现血糖和血脂高，但胆固醇正常。
2. 颅骨平片 可发现在颞和顶部可见单发或多发的典型的地图样缺损。

### 【诊断与鉴别诊断】

根据典型的临床表现诊断一般不难。

### 【诊疗原则】

放疗和手术。

### 【治疗措施】

1. 本病对放射线较敏感，放射治疗可阻止病变发展，促使骨缺损区骨质修复。
2. 对病灶范围不大的可行手术切除。而颅骨缺损较大者手术切除同时需修补颅骨。手术后也应行放射治疗。

### 【疗效评价】

2岁以下小儿预后不良，常在2~3月内死亡；成人病程较长，在数月甚至一年内死亡。

## 十一、颅骨纤维异常增生症

是一种多发性骨纤维增殖性疾病。

### 【病因及发病机制】

原因不明。有人认为是由于胚胎期形成骨质的间质生长异常所致，也有人认为是与代谢和内分泌障碍有关。

### 【临床表现】

该病临床上并不少见，此病可单独累及颅骨，也可同时发生于其他骨骼，如股骨、胫骨、椎骨等。

多向颅外突出，脑受压症较少见。前颅窝及眶板部受累较多，可有“骨性狮面”的畸形。

### 【入院检查】

1. X线检查 可有三种形式：在颅盖部和早期表现为囊肿型，呈圆形和卵圆形；在颅底和晚期表现为硬化型，骨密度增大；混合型是居囊肿型和硬化型之间，同时存在。

2. CT检查 能显示病变的范围及邻近器官组织受累情况及边界。

### 【诊断与鉴别诊断】

通过临床表现及X线进行诊断。

该病可通过血管造影与脑膜瘤鉴别。

### 【诊疗原则】

手术治疗。

### 【治疗措施】

1. 对病变侵犯眶骨而引起眼球突出或由于视神经孔缩小而致视力障碍者应行眶板切除及视神经孔减压术。

2. 对面部畸形严重的可行局部骨切除或凿平突出部分，也可用磨钻磨平突出部分，以达整容之目的。对位于颅盖部分，可做颅骨切除，以后做颅骨修补成形术。

3. 放射治疗及激素、钙剂、维生素D等药物治疗多无明显效果。

### 【疗效评价】

此病在青春期前发展较快，一般成年后病变自行停止。本病极少恶变，预后良好。

## 十二、颅骨皮样囊肿和表皮样囊肿

是由于胚胎发展过程中残余的外胚叶组织异位位于颅骨内而发生，一般多在颅有板障内。

表皮样囊肿即胆脂瘤，是上皮组织角化不断脱落形成，内含胆固醇结晶。

皮样囊肿内除上述物质外还含有皮肤的其他结构如皮脂腺、毛发等。

### 【病因及发病机制】

多认为是外胚叶组织异位于颅骨内而发生，也有人认为外伤是该病的发生原因之一。

### 【临床表现】

好发于颞前及额顶，肿瘤在板障内生长时多无症状，向外板突出时可发现橡胶样肿物及骨缺损。向内生长时可压迫脑组织，出现癫痫、颅高压及相应的神经系统体征。

### 【入院检查】

1. X线检查 可见局部有密度减低区及软组织阴影，多呈边缘光滑的圆形或不规则形状。边缘有明显的骨硬化区。
2. CT检查 可见骨破坏，肿瘤为低密度影，偶有钙化，无强化。

### 【诊断与鉴别诊断】

通过临床表现及X线进行诊断。

### 【诊疗原则】

治疗以手术切除为主。

### 【治疗措施】

1. 对肿瘤尽可能全切除。与硬膜粘连紧密者可切除硬膜，然后修补硬膜。部分骨破坏广泛者可将骨与肿瘤一起切除。然后根据情况放回骨瓣或修补颅骨。
2. 对在静脉窦上的肿瘤，尽可能刮除囊壁，为防止复发可用电灼囊壁或用75%酒精或20%福尔马林涂抹。
3. 在清除囊内容物或刮除囊壁时若切开或撕破了硬脑膜，应注意保护，以免内容物污染而致术后发生胆固醇肉芽肿性脑膜炎。

### 【疗效评价】

一般手术治疗预后良好，多无恶变。对复发者应行再次手术。

(蔡强)

## 第五章 头皮及颅骨感染

### 一、头皮感染

由细菌侵入头皮后引起的炎症性反应，主要包括疖、痈、脓肿等。

#### 【病因及发病机制】

由细菌通过开放性伤口直接感染或邻近的细菌侵入或继发于败血症等。

#### 【临床表现】

1. 疖 为毛囊或皮脂腺的急性化脓性感染，致病菌多为金黄色或白色葡萄球菌。
2. 痈 是相邻的毛囊和皮脂腺的急性化脓性炎症，由多个疖肿融合而成。头皮痈多发生在颈枕部。
3. 蜂窝织炎 为头皮皮下层及帽状筋膜下层的急性弥漫性化脓性炎症。致病菌以溶血性链球菌为多，也可为金黄色葡萄球菌或厌氧菌或厌氧菌。
4. 脓肿 发生于头皮感染后或头皮血肿继发感染。

#### 【入院检查】

无特殊。

#### 【诊断与鉴别诊断】

通过临床表现进行诊断。

#### 【诊疗原则】

早期使用抗生素，形成脓肿后切开引流。

### 【治疗措施】

1. 早期硬结期可热敷或用鱼石脂软膏或拔毒膏外敷。如疖肿已形成可用纯石炭酸腐蚀脓栓使之脱落或行切开引流。切忌挤压。初起时应作局部热敷，有组织坏死或积脓者行“+”“++”字形切开，沟通各脓腔之间的间隔，剪去坏死组织。全身应用抗生素。有糖尿病者应同时治疗。

2. 治疗先用保守疗法，局部热敷理疗，全身应用抗生素，如脓肿形成作切开引流；当脓肿未成熟时用大量抗生素使炎症消散，如脓肿成熟作切开引流。

## 二、颅骨结核

是因结核杆菌侵入颅骨引起的特异性炎症反应。

### 【病因及发病机制】

主要由身体其他部位的活动性结核灶中的结核杆菌，通过淋巴系统和血行播散或由邻近病灶蔓延侵入颅骨引起的炎症反应。

### 【临床表现】

1. 多发生于青少年的额顶骨，多为单发，起病缓，病程长，病人可有长时间的低热、消瘦、乏力、盗汗等全身症状。

2. 局部头皮可肿胀，继之发生无痛但有波动感的寒性脓液，破溃后形成经久不愈的慢性窦道。

### 【入院检查】

1. 血液检查 血象增高，淋巴细胞增多显著，血沉加快。

2. X线检查 表现为边缘整齐或穿凿样的圆形或椭圆形低密度区或骨缺损，其中有死骨。

### 【诊断与鉴别诊断】

其他部位有结核病灶，或接触过结核病人，发现头部有波动性寒性脓肿或有向外排出干酪样物及小块死骨经久不愈的慢性窦道，结合颅骨X线检查，诊断多无困难。

主要与化脓性骨髓炎鉴别，后者起病急，病程短，全身症状重。

### 【诊疗原则】

颅骨结核的治疗原则是在应用抗结核药物进行系统治疗的同时，尽早地施行彻底的病灶清除术。

### 【治疗措施】

1. 全身治疗 主要应用的抗结核药物有链霉素、新福林、雷米封、对氨基水杨酸钠等，还需配合良好的休息加强营养以增强抗病能力。

#### 2. 手术治疗

(1) 局部病变如已有头皮窦道或颅骨破坏，应尽早手术彻底清除病灶。在病变较早阶段仅有头皮下寒性脓肿而颅骨侵蚀轻微者，可切开头皮清除干酪产物，搔刮皮下增生的肉芽组织及受累的颅骨，放入抗生素及引流条部分缝合伤口后换药，或将伤口全部缝合。如已形成头皮窦道，但颅骨破坏不严重，可通过窦道搔刮受累的颅骨，窦道壁及头皮下引流后换药。但上述方法如效果不佳，仍需及时做病灶彻底清除术。

(2) 对颅骨破坏严重者，应尽早采取彻底的病灶清除术。可沿窦道切开，并将其一并切除，充分暴露病灶区颅骨，排出干酪样脓液及死骨。如有颅骨缺损则从缺损处咬除病变颅骨；如无颅骨缺损则于受累颅骨上钻颅后除之，切除范围必须达健康颅骨处。其后刮除硬脑膜外及头皮下增生的肉芽组织，伤口冲洗干净后放入链霉素及引流条，伤口大部全层缝合后换药。如并发脑膜炎时应在病灶清除后每3~5天经腰穿行抗生素和激素鞘内注射；如有癫痫发作则根据发作类型不同，应用苯妥英钠、鲁米那、丙戊酸钠、卡马西平等抗癫痫药物治疗；如并发颅内结核瘤引起颅内压力增高及神经系统功能障碍时，在局部病灶清除并或术后伤口尚未愈合时，可先行抗结核药物及降颅压药物治疗，待伤口愈合后颅内占位仍不好转再行开颅切除；如原伤口尚未愈合而颅内病变恶化，必需开颅手术时，应尽量避免原伤口开颅，或暂作颞肌下减压术缓解病情。

### 三、化脓性颅骨骨髓炎



致病菌侵入颅骨内引起的非特异性炎症反应。

### 【病因及发病机制】

其致病菌以金黄色葡萄球菌、链球菌、大肠杆菌多见。多为头部伤口受到污染或头部邻近部位、感染灶蔓延所致，少数通过血行播散所致。

### 【临床表现】

1. 急性期局部皮肤呈红、肿、热、压痛等炎性反应，并有全身寒战、发热等中毒症状。

2. 颅骨感染迁延未愈可转成慢性骨髓炎、头皮积脓或溃破成窦道，经久不愈。

### 【入院检查】

1. 血液检查 血象明显增高，以中性核和多核白血球为主。

2. X线颅骨平片 早期可无明显的变化；后期可见虫蚀状密度不均的骨质破坏区，其间有时可见密度甚高的片状死骨。

### 【诊断与鉴别诊断】

典型临床表现及辅助检查，诊断一般不难。

### 【诊疗原则】

颅骨骨髓炎如于早期应用抗生素治疗，脓肿形成时须切开引流。

### 【治疗措施】

1. 一般治疗 颅骨骨髓炎如于早期应用抗生素治疗、局部冷敷，炎症得到控制不再发展，结果较好。

#### 2. 手术治疗

(1) 当有头皮下脓肿形成时须切开引流，填以碘仿纱条，保持引流通畅。但在颅骨已遭到严重破坏及头皮形成慢性窦道时，很难仅用抗生素及换药和简单的窦道搔刮术等方法治愈。因此对于那些已发展成有慢性窦道及颅骨缺损的病人，需先行颅骨X线平片检查，了解颅骨破坏的位置及范围，而后尽早采取手术治疗。

(2) 手术中既要注意到头皮血管的走行方向和窦道位置，

也要使头皮切口够大，一般做直线或 S 形切口，尽量将病灶区充分暴露，由骨缺损缘或行颅骨钻孔后用咬骨钳彻底咬除已被破坏的松软而含有脓液的病变颅骨，直到达正常颅骨处为止，清除游离的坏死骨碎片，并将窦道一并切除。

(3) 硬膜外增生的纤维及肉芽组织，需用刮匙长度刮除，但切忌切开硬脑膜，以免将炎症扩散到颅内。伤口内用无菌盐水冲洗干净，再用双氧水及庆大霉素生理盐水（庆大霉素 24 万 U 加入 500ml 生理盐水）冲洗，并置引流条或双套管，最后全层缝合部分头皮。如留置双套管者术后可用庆大霉素生理盐水持续灌洗引流。

(4) 对因严重的头皮及颅骨电灼、烧伤及外伤所造成的较大面积的头皮缺损，长时间不愈而形成的暴露性颅骨骨髓炎，应先行伤口换药。2 周后于暴露的颅骨外板上，用颅钻钻多个骨孔，只钻透外板达板障保留内板，以便术后肉芽自板障中长出覆盖颅骨，在其完全覆盖颅骨达到近头皮高度时再予以植皮。

以上各类手术均应于术中在伤口内取脓液涂片染色、镜检及细菌培养和敏感试验，以便术后有针对性地选用最敏感的抗生素，术后还需加强营养及支持疗法。

**3. 术后处理** 在合并硬脑膜下脓肿时，则需在病灶清除术后，切开部分硬脑膜达脓肿腔，吸除脓液后冲洗干净放入抗生素及油纱条；或者脓肿腔内置入双套管持续灌洗引流，不缝伤口，行开放引流，手术后经多次换药，使新鲜肉芽组织自伤口底部向外生长，直至伤口愈合；如并发脑脓肿应先行 CT 或 MRI 检查，了解脓肿的位置及大小，尽早行反复穿刺抽脓或双套管持续灌洗引流，无效时应行开颅脓肿切除术；如脓肿为多房者，宜一次开颅切除。

在并发化脓性脑膜炎时，除全身应用大剂量抗生素外，还应每 2~3 天行腰椎穿刺，了解脑脊髓压力及细胞数，并行鞘内注射抗生素治疗。

(蔡强)

## 第六章 先天性颅骨疾病

### 一、狭颅症

狭颅症是指因颅缝早期融合造成的头颅狭窄畸形。

#### 【病因及发病机制】

一条颅缝或几条颅缝过早闭合。其主要特征为颅狭窄及形态异常，绝大多数伴有颅内压增高和智能发育障碍。

#### 【临床表现】

1. 如果矢状缝过早闭合，使头颅前后径增长，而形成舟状头。
2. 一侧冠状缝和鳞状缝闭合过早而使头不对称，一侧额部平坦而引起斜头畸形。
3. 两侧冠状缝过早闭合，头颅横径增长而形成短头畸形。
4. 所有颅缝均过早融合则形成尖头畸形或称塔状头。
5. 眶顶部在发育过程中受畸形发育的影响，眼眶变浅、狭窄而引起眼球突出、分离性斜眼、智能发育落后、精神活动异常、癫痫发作和慢性颅内压增高等症状。

#### 【入院检查】

X线检查：可发现颅缝过早闭合及头颅畸形。

#### 【诊断与鉴别诊断】

根据临床表现及辅助检查可明确诊断。

#### 【诊疗原则】

手术治疗目的是使头颅易于扩张，以适应脑组织的发育。

目前对手术的时机尚未有完全一致的意见。要据患儿的情况而定，若早期出现颅高压和智能障碍者，则应及早进行手术；如患儿无明显上述症状，则手术在年龄较大时进行为宜。一般主张手术时机在出生后6月至1岁时为佳。

**【治疗措施】**

1. 颅缝再造术 切除已融合的颅缝。为了防止骨质迅速再生，须将颅缝处的骨质切去，使之成为 1~1.5cm 宽的骨缺损带，同时将两旁骨膜各切除 2~3cm 宽，并对骨切除处的骨缘和显露在外的硬脑膜，用不含醋酸的 Zenker 液、6% 碘涂在表面，最后用聚乙烯膜、铝箔或硅胶膜等包住两侧的骨切除缘。根据同一原理和方法，也可以形成几个适当的浮动骨瓣，而不一定在颅缝处切除一条颅骨。对矢状缝融合者，只允许在其两旁分别各切除一条颅骨，以免引起矢状窦出血。

**2. 颅骨切除术**

(1) 大块切除颅骨：其中应用较广的是在颅缝再造术时，切除一块颞部的骨板-颞肌下减压术。同时将硬脑膜剪开。

(2) 广泛切除两侧的额骨、颞骨和顶骨，或者同时将颅前窝和颅中窝的骨质大部切除，眶顶也包括在内。因为将来还将形成新颅骨，手术中应尽力保护骨膜和硬脑膜，避免用电凝器止血。

上述各种方法应根据病情和患儿选用。婴幼儿手术时左右两侧应分次进行，并在整个治疗过程中（包括手术中）给予皮质类固醇。

**【出院医嘱】**

术后定期摄片复查。有的需要再次手术或再扩大切除颅骨范围。

**二、颅裂及脑膜脑膨出**

颅裂是先天性颅骨发育异常，表现为颅缝闭合不全而遗有缺损，形成一个缺口。

**【病因及发病机制】**

颅裂分隐性和显性两类。如果从裂孔处无组织外溢，称为隐性颅裂；有组织外溢则称为显性颅裂，又称为囊性颅裂。

囊膨出内容物仅为脑脊液者称为脑膜膨出；含有脑组织者称

为脑膜脑膨出；含有部分脑室者则称为脑膜脑室膨出。

### 【临床表现】

1. 隐性颅裂 只有简单的颅骨缺失，极少见，一般面积很小，分布在鼻根点至枕外粗隆的矢状线上。在鼻根部或额部的隐性颅裂，可见到该处皮肤凹陷并有搏动。在枕外粗隆（或在颞部）附近的隐性颅裂，有时并发颅内皮样囊肿及皮肤窦，检查可见有瘘管口和少许分泌物。

2. 显性颅裂 在局部表现为圆形或椭圆形的囊性膨出包块，大小各异，患儿哭闹时可增大，透光实验可为阳性。局部邻近器官受压引起畸形。重症患儿可有智力低下、抽搐及不同程度的瘫痪等。

### 【入院检查】

X线可发现裂孔大小、范围。CT及MRI可明确膨出物的内容。

### 【诊断与鉴别诊断】

根据临床表现诊断不难。

### 【诊疗原则】

没有合并其他畸形的隐性颅裂，不须治疗。手术目的是封闭颅裂处的缺孔，切除膨出物及其内容物。一般出生后半年至1年间手术较安全。如有头皮破溃、鼻腔或鼻咽堵塞严重应提前手术。

### 【治疗措施】

1. 颅顶颅裂并脑膜脑膨出手术方法 手术前准备与一般开颅术相同。皮肤切口沿矢状或冠状方向呈梭形围绕于膨出囊的基底部。注意保留足够皮肤，以备膨出囊切除后修补之用。脑膜膨出表面的皮肤一般均较厚，很少存在皮肤不足等问题。沿皮肤切口将帽状腱膜切开，直至颅骨骨衣或膨出囊的硬脑膜层。沿此硬脑膜层向囊蒂根部解剖，直至颅骨缺损孔。将囊蒂根部与四周颅骨游离后，囊壁切开。如囊内有外观比较正常的神经组织，最好

将之与囊壁分离后推回颅腔中（但常因颅腔体积有限以及颅骨孔太小，这一步操作往往不能完成）；如囊内的神经外观已不正常，或确属无法放回颅内，则可沿蒂部将之切除，如是将多余的囊壁切除，切除时在囊蒂部应保留足够的硬膜层，作为折叠时修补穿孔之用；如硬膜层不够坚强，可取骨衣一并进行加固。在婴儿中颅骨不予修补。帽状腱膜和头皮紧密缝合，不置引流。

枕下脑膜膨出常合并有后颅窝畸形，能引起脑脊液的循环障碍，故这一部位的膨出如伴有脑积水症状，术前最好作脑室造影、CT或MRI检查。如确有脑积水，则在修补脑膜膨出时，最好同时作后颅窝探查，可能发现小脑发育不良、Arnold-Chiari畸形、后颅窝和上颈部蛛网膜粘连、扁平颅底等畸形。这些合并存在的畸形应与脑膜膨出一同修复。如脑积水不能用后颅窝手术解除，则以后还要按脑积水症作进一步的治疗。手术后处理如一般开颅手术相同。如有脑积水未曾解除，术后可作囟门穿刺数次，以减轻脑脊液压力，防止形成伤口的脑脊液漏。

2. 颅裂并鼻根部和鼻咽部脑膜膨出手术方法 脑膜膨出可通过额骨上的缺损膨出于鼻根部，或通过筛板突入鼻咽腔中。这两种畸形均不宜经鼻修补，而以经额部开颅术修补为宜。术前准备和麻醉与开颅相同。作冠状皮肤切口和双侧额叶骨片成形。膨出囊的修补方法可用硬膜外和硬膜内入路进行。硬膜外入路为：将额叶硬脑膜与前颅窝底分离，并用脑压板将之抬起，直至膨出囊的蒂部。如脑压较高，显露不易，可作脑室穿刺。然后将囊蒂部的硬脑膜在前方和两侧切开，进入囊中，囊内大多有脑组织。如其外观正常并能与囊壁分离，可游离后推入硬脑膜内，否则可沿蒂部将之切断。硬膜上的穿孔可用骨衣、硬膜外层、颞肌筋膜或其他材料修补。膨出囊内如有脑组织残留，可用吸引器清除止血。额骨和筛板的骨缺损取有机玻璃或颞骨的鳞部作修补，并用金属丝固定入邻近的颅骨上。术后在膨出囊内常有积液，不必作特殊处理，数周后将自行消除。

### 三、寰枕部畸形

枕骨底部及第一、二颈椎先天发育异常而引起的畸形，又称枕骨大孔区畸形。

#### 【病因及发病机制】

胎儿发育过程中受到影响而出现。

#### 【临床表现】

常见的有扁平颅底、颅底陷入、寰枕融合等畸形，可单发或同时发生。

1. 扁平颅底 是蝶骨体长轴与枕骨斜坡构成的颅骨基底角度增大，超过  $143^\circ$ 。

2. 颅底陷入 是由后颅窝的颅骨向颅腔内凹陷所引起。枕大孔前后径减小，枢椎的齿状突凸入颅腔之中以及后颅窝体积减小。

3. 寰枕融合 是寰椎前方与枕骨大孔前缘发生融合，同时颈部可能有脊柱裂，融合常不均匀。可能为部分融合，部分仍具有原来的形态，后方可有缺损。

#### 【入院检查】

1. 扁平颅底 常用 Welcket 法测量，其方法是在头颅 X 光侧位片上测量鞍结节和鼻根部及枕大孔前缘连线之夹角。

2. 颅底陷入 头颅 X 光可见枢椎齿突上移。

#### 【诊断与鉴别诊断】

根据临床表现及辅助检查可明确诊断。

#### 【诊疗原则】

1. 扁平颅底 单纯存在时一般不出现临床症状，所以无需作特殊治疗。

2. 颅底陷入 发生神经症状，如小脑功能障碍、延髓压迫、颅神经及上颈神经刺激与麻痹以及脑压增高者需作手术。

3. 单纯寰枕畸形 一般不产生临床症状，无须特殊治疗。

#### 【治疗措施】

颅底陷入麻醉和手术体位与一般后颅窝及上颈髓探查术相同。

采用正中枕下直切口，自枕外粗隆上方 5cm 直到第 6 颈椎棘突。分离枕下肌肉和颈 1~3 椎旁肌肉，暴露枕骨和颈 1~3 椎板，见枕骨在枕外粗隆和上项线以下至枕骨大孔之间，形状扁平，缺少正常的向下隆起。枕大孔位置几乎与上项线在同一水平面中，有时还可看到枕大孔边缘向颅内凹陷。此外，寰椎后弓与枕大孔位置接近，寰枕间距较为狭窄。将枕骨及颈 1~3 椎板切除。由于枕大孔向内凹陷，切除时极为困难。枕骨切除范围两侧达乳头内缘，上方至横窦，下方至枕骨大孔。后颅窝硬脑膜作星状切开，硬脊膜沿中线切开。此区硬膜增厚，并与神经组织粘连。应仔细分离。彻底止血，硬膜不缝合。肌肉及皮肤各层缝合一定要紧密。不主张置引流管。

(蔡强)

## 第七章 原发性脑损伤

### 【分类】

1. 脑损伤可分为原发性和继发性损伤两大类。

(1) 原发性脑损伤是指伤后立即发生的病理性损害，包括脑震荡、脑挫裂伤等。

(2) 继发性脑损伤是指在原发性脑损伤的基础上逐渐发展起来的病理改变，主要是颅内血肿和脑肿胀、脑水肿。

2. 按伤后脑组织与外界相通与否，将脑损伤分为开放性和闭合性两类。

(1) 开放性脑损伤多由锐器或火器直接造成，伴有头皮裂伤、颅骨骨折和硬脑膜破裂，或有脑脊液漏；

(2) 闭合性脑损伤为头部接触较钝物体或直接暴力所致，不伴有头皮或颅骨损伤，或虽有头皮、颅骨损伤，但脑膜完整，



无脑脊液漏。

### 【机制】

脑损伤的方式和机制如下：

#### 1. 直接损伤

(1) 加速性损伤：为运动中的物体撞击于静止的头部，并使其沿着外力作用的方向运动，脑损伤发生于头部被撞击的同时(图1)。



图1 加速性损伤

(2) 减速性损伤：为运动中的头部碰撞到静止的物体，头部的运动速度突然减低时发生的脑损伤(图2)。

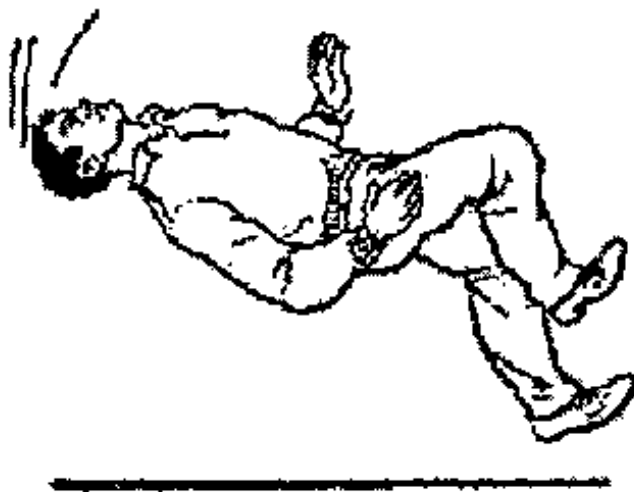


图2 减速性损伤

上述两种损伤中，加速性损伤常较轻，其脑损伤通常仅发生在受力的一侧；而减速性损伤常较重，并在受力侧和对侧均可发

生脑损伤。往往以对侧的损伤较重，受力侧的损伤较轻。

(3) 挤压性损伤：为头部两侧同时受到硬性物体挤压时发生的脑损伤（图3）。



图3 挤压性损伤

## 2. 间接损伤

(1) 传递性损伤：如坠落时臀部或双足着地，外力沿脊柱传递到头部引起的脑损伤。

(2) 甩鞭式损伤：外力作用于躯干的某部使之急骤运动时，如头部尚处于相对静止状态，或头部的运动速度落后于躯干，则头部可由惯性作用被甩动而致脑损伤（图4）。

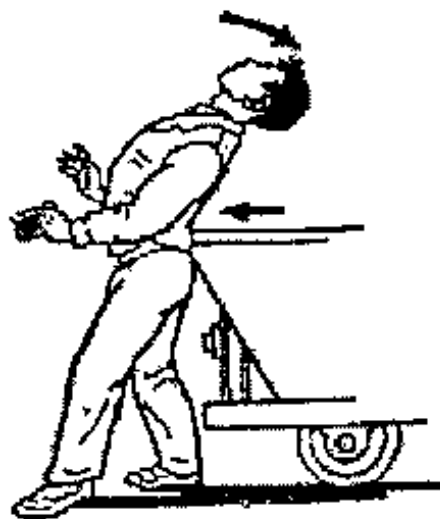


图4 甩鞭性损伤

(3) 特殊方式损伤：常见的有

1) 胸、腹部挤压损伤：当胸部或腹部受到强烈的挤压时，骤然升高的胸内压或腹内压可沿颈部或腹部的血流，将冲击力传递至头部而引起脑损伤（图 5）；

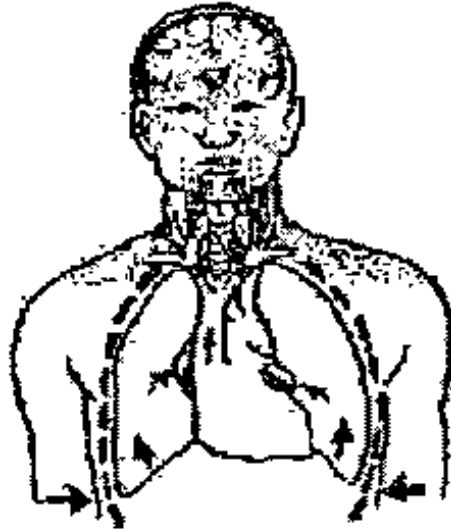


图 5 胸内压增加所致的脑损伤

2) 高压气浪冲击引起的爆层伤：在头部可以引起各种类型的脑损伤。

闭合性颅脑损伤的机制十分复杂。在外力直接作用于头部的瞬间，除了足以引起凹陷骨折和同时导致脑损伤外，通常还有一个使颅骨局部急速内凹和立即弹回的复位过程。此时颅内压亦相应地急骤升高和降低。于是，当外力作用之初，因颅骨的内凹、颅内压的骤升，使脑受到损伤；尔后，当内凹的颅骨弹回原处，由于颅内压的骤然下降而产生的负压吸引力，致使脑再次受到损伤。头部在外力的作用下作加速或减速运动时，由于脑与颅骨的运动速度不一致，亦可引起颅内压力变化致使脑损伤。这种损伤开始是脑被冲击到受力点同侧的骨壁，接着由于负压吸引作用，脑又被撞击到受力点对侧的骨壁，于是在两侧都发生脑的损伤（图 6）。发生在受力侧者称为冲击伤，对侧者称为对冲伤。

粗箭头表示头部运动的方向，细箭头表示头部受到外界物体的抵抗，圆圈表示损伤瞬间局部的压力改变。

一般而言，脑挫伤容易涉及到额极、额底、颞极和颞底的脑组织，而甚少累及枕叶底面和枕极。这是因为枕部颅壁平坦，小

脑幕光滑，富于弹性而具有缓冲作用。冲击伤与对冲伤常不一致，损伤可一侧较轻、另一侧较重或同样严重，或只有冲击伤而无对冲伤，或者相反。这些现象与外力的强弱和方向、受力部位和力线所经过的局部解剖特点等均有密切的关系 (图 7)。

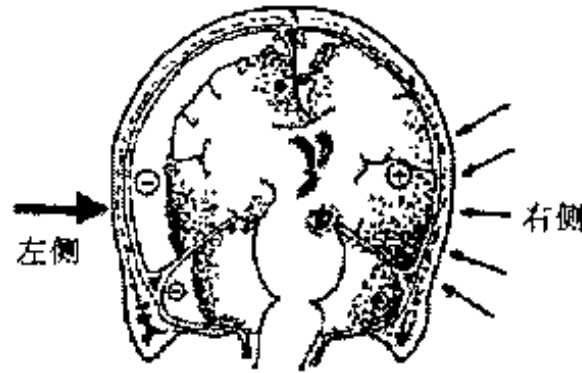


图 6 头部作减速运动时的脑损伤原理

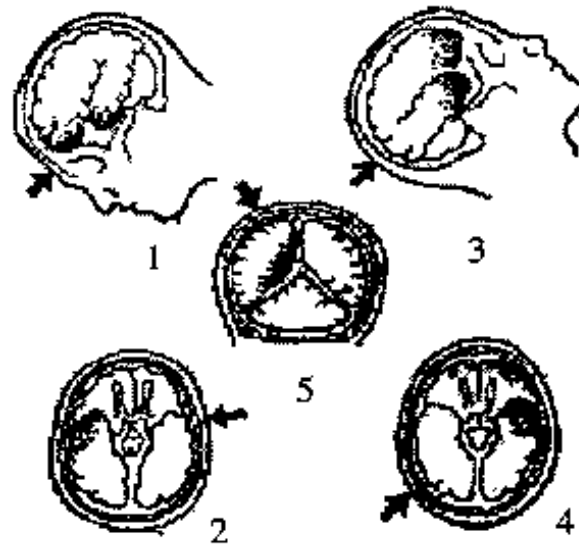


图 7 闭合性颅脑损伤时脑挫裂伤的形成原理与好发部位

箭头示外力的方向和作用部位，黑区示伤灶。1 前额受力所致的额颞叶伤灶；2 颞部受力所致的对侧的颞叶伤灶；3 枕部受力所致的额颞叶伤灶；4 颞枕部受力所致的额颞叶伤灶；5 顶部受力所致的中线部位伤灶。

3. 旋转损伤 如果外力的方向不是通过“头的轴心”和环枕关节，头部将沿着某一轴线做旋转运动。此时除了上面提到的一些因素外，高低不平的颅底、具有锐利游离缘的大脑镰和小脑幕，均会对脑在颅内作旋转运动产生阻碍作用并形成切应力，从而使脑的相应部分受到摩擦、牵扯、扭曲、撞击、切割等物理作

用而被损伤。

除上述各点外，尚须提及的是绝大多数的颅脑损伤不可能单纯地为某一损伤机制所致，而通常是几种机制共同作用的结果。同时，这些致伤机制不仅见于闭合性颅脑损伤，在开放性颅脑损伤时往往也是如此。

### 一、开放性脑损伤

开放性脑损伤多由锐器或火器直接造成，皆伴有头皮裂伤、颅骨骨折和硬脑膜破裂，或有脑脊液漏。

#### 【病因及发病机制】

致伤因素较多，可概括为打击伤和碰撞伤两大类。前者系因锐器或钝器打击在相对静止的头部所致；后者则为移动的头颅碰撞在相对固定的物体上而造成。因此，除头部的开放创伤之外，常有不同程度的脑对冲性损伤、剪应力性损伤和出血、水肿、感染等继发损害。

#### 【临床表现】

开放性颅脑损伤的临床表现因致伤因素、损伤部位的不同，有无继发性出血或感染而各异。

##### 1. 全身症状

(1) 意识改变：开放性脑损伤病人意识变化差别较大，轻者可以始终清醒。如锐器穿刺伤，若未伤及功能区，又未引起颅内出血，则情况往往良好，重者可出现持续昏迷；如果伤及脑干或丘脑下部时，病人常有去大脑强直及高热等表现；若继发颅内血肿，亦可引起脑疝征象。

(2) 生命体征：开放性脑损伤多有失血，故常呈面色苍白、脉搏细弱、血压下降等表现。即使是没有颅内血肿，其生命体征的变化也多不典型。

(3) 复合伤：复合伤的存在是引起休克的又一常见原因。常见的复合伤多为胸腹闭合性损伤。若颅脑伤重于复合伤时，临床征象大多以脑伤为主，容易漏诊复合伤，特别是对有意识障碍

的病人，不可忽视全身体格检查。

(4) 癫痫：较闭合性脑损伤多见。伤后早期癫痫可能与损伤的刺激或脑皮质挫伤有关。局限性凹陷骨折、急性硬膜下血肿、脑挫伤、软脑膜下或蛛网膜下腔出血，以及晚期出现的感染、脑膜脑瘢痕，都是引起癫痫的因素。

(5) 颅内感染：开放性脑损伤常有异物、骨片、毛发被带入颅内，脑内创道又是良好的培养基，故较易感染。感染初期多为脑膜炎及化脓性脑炎，病人常有头疼、呕吐、颈强直、高热及脉速等毒性反应；晚期则往往形成脑脓肿。

2. 局部体征 头部开放伤重者可见伤口哆开，颅骨外露，脑组织外溢，病人常处于濒危状态。轻伤者局部伤口可以很小，甚至被头发所掩盖，有时系钢针、铁钉、竹筷等致伤物，经眼眶、鼻腔或口咽刺入颅内。检查时应注意伤口的大小、方向及深度，对留置在创内的致伤物暂勿触动，以免引起出血。根据受伤的部位、失血的多少或有无大量脑脊液流出，可以判断脑原发伤情况及有无静脉窦或脑室穿通伤。

3. 脑部症状 因受伤部位和范围而异。常见的脑功能损害有偏瘫、失语、偏身感觉障碍及视野缺损等；颅神经损伤多见于嗅、视、面及听神经；严重的开放性脑损伤可累及脑干或基底节等重要结构，病人临床表现重，预后不良。

### 【入院检查】

1. X线平片 对了解颅骨骨折线走向、凹陷深度、颅内异物、骨碎片分布以及气颅等情况均十分重要。只要病人情况许可，应作为常规检查，包括正侧位和凹陷区的切线位照片。

2. CT扫描 可以看到确切的损伤部位和范围，并能对异物或骨片的位置、分布作出精确的定位。特别是当颅内继发血肿、积液，或后期的脑积水、脑肿胀、脑穿通畸形及癫痫病灶均有重要诊断价值。

3. 脑血管造影 主要针对开放性颅脑损伤后期的并发症和

后遗症，如外伤性动脉瘤或动静脉瘘。在没有 CT 设备的情况下，脑血管造影仍不失为重要的诊断手段。

4. **腰椎穿刺** 腰穿的目的在于了解颅内有无感染的征象，故仅在疑有炎症时始考虑此项检查或经鞘内给药。

### 【诊断与鉴别诊断】

1. 开放性脑损伤可以直接看到创口，易于诊断。
2. 但对颅内损伤的情况及有无继发性血肿、异物或感染灶则有赖于辅助检查。
3. X 线平片、CT 或 MRI 对诊断很有帮助，
4. 腰穿取脑脊液常规和生化检查对合并颅内感染的诊断有直接价值。

### 【诊疗原则】

尽早彻底清创，切除糜烂、坏死的脑组织，清除颅内异物或血肿，修复缺损硬膜和头皮创口，变开放性损伤为闭合性损伤。

### 【治疗措施】

清创应争取在 48~72 小时内进行，如病人有休克，应先纠正休克。手术前后应用大量的抗生素以预防和控制感染。伤后 3~6 天者，伤口只作部分缝合或完全开放；伤后 7 天以上者或创口已严重感染者，不宜行清创手术，应使创面引流通畅，待感染控制后再作进一步处理。

### 【疗效评价】

如果原发或继发脑损伤不重，经过彻底的清创，绝大部分病人可获痊愈。一部分病人会并发癫痫，遗留有后遗症，需长期服药。

### 【出院医嘱】

1. 注意休息，避免再次损伤。
2. 对于有颅骨缺损的病人，可于出院半年至一年后行颅骨缺损修补术；如有外伤性癫痫等并发症，可用药物控制；顽固性癫痫病人需行癫痫手术。

## 二、脑震荡

是头部受到外力作用后，即刻发生的一过性脑功能障碍。脑震荡是脑损伤中程度最轻的一种，可以单发也可与其他脑损伤并存。

### 【病因及发病机制】

脑震荡的发病机制目前仍不完全清楚，近年通过病理解剖、神经生理、生物化学等多方面的综合研究，认为脑震荡可能与脑干网状结构的受损有关。

正常情况下，脑干网状结构的非特异性上行激活系统是通过它对丘脑内侧、下丘脑和大脑皮质的激活作用，使大脑皮质处于醒觉和兴奋状态下的。当此系统受到损伤时，动物则由清醒转入睡眠或昏迷状态。

### 【临床表现】

1. 意识障碍：外伤以后立即发生意识障碍、神智恍惚或完全昏迷；持续时间为数秒、数分钟、十数分钟或更久，但一般不超过半小时。

2. 逆行性遗忘：清醒后不能回忆受伤时乃至伤前一段时间内的情况。

3. 伤后短时间内表现面色苍白、出汗、血压下降、心动徐缓、呼吸浅慢、肌张力降低，各种生理反射迟钝或消失。此后有头痛、头昏、恶心呕吐等，这些症状常在数日内好转、消失。部分病人症状延续较长。

4. 神经系统检查一般无阳性体征；脑脊液压力正常或偏低，其成分化验正常。

### 【入院检查】

X线平片、CT或MRI、腰穿取脑脊液常规和生化检查对诊断有帮助。

### 【诊断与鉴别诊断】

1. 诊断 脑震荡的诊断依据是：



(1) 有明确的头部外伤史。

(2) 受伤当时有短暂的意识障碍，多在 30 分钟之内完全清醒。

(3) 有逆行性遗忘。

(4) 伤后神经系统检查无阳性体征；血压、脉搏、呼吸正常；腰椎穿刺脑脊液压力和细胞数正常。

2. 鉴别诊断 需与脑挫裂伤、脑内血肿等相鉴别。CT 或 MRI、腰穿取脑脊液常规和生化检查可明确诊断。

### 【诊疗原则】

卧床休息，静养为主。可适当辅以药物治疗。

### 【治疗措施】

1. 大多数脑震荡无需特殊治疗，一般只需卧床休息 5~7 天。

2. 除给予镇痛、镇静对症药物外，减少外界刺激，做好解释工作，消除病人对脑震荡的畏惧心理也十分重要。

3. 多数病人在 2 周内恢复正常，预后良好。但有少数病人也可能发生颅内继发病变或其他并发症，因此，在对症治疗期间必须密切观察病人的精神状态、意识状况、临床症状及生命体征，并应根据情况及时进行必要的检查。

### 【疗效评价】

多可痊愈。少数病人可遗留脑震荡后遗症。

### 【出院医嘱】

急性期多休息，避免脑力劳动；清淡饮食，心理调理。

## 三、脑挫裂伤

脑挫裂伤多发生在脑表面皮质，也可发生在脑深部；位于表面者呈点片状出血。如脑皮质和软脑膜仍保持完整即为脑挫伤；如脑实质破损、断裂，软脑膜亦撕裂即为脑裂伤。严重时均合并脑深部结构损伤。

### 【病因及发病机制】

在显微镜下可见脑实质点片状出血、水肿和坏死，脑皮质分

层结构不清或消失，灰质和白质分界不清。

脑挫裂伤的继发性改变，早期主要为脑水肿和出血或血肿形成。脑损伤后脑内  $\text{Ca}^{2+}$  聚积，神经细胞  $\text{Ca}_2^+$  超载引起脑细胞功能障碍，血脑屏障受损，通透性增高，导致脑水肿等一系列病理生理改变已为人们所重视。水肿涉及的范围，最初只限于伤灶而后四周扩展，严重者则迅速遍及全脑。

此外，脑挫裂伤常并发弥漫性脑肿胀，以小儿和青年伤后多见，一般多在伤后 24 小时内发生；两侧大脑半球广泛肿胀，脑血管扩张、充血，脑血流量增加，脑体积增大，脑室、脑池缩小。由于脑水肿、脑肿胀导致颅内压增高或脑疝，严重者引起死亡，轻者 3~7 天后逐渐消退，颅内压也随之降低，那些被损坏的脑组织，最终由小胶质细胞清除并由星形细胞增生所修复。

伤灶小者留下单纯的瘢痕，巨大者则成为含有脑脊液的囊肿，后者可与脑膜或直接与头皮粘连，成为癫痫灶。如蛛网膜与软脑膜粘连，可因脑脊液吸收障碍，形成外伤后脑积水。较重的脑挫裂伤伤后数周多有普遍性脑萎缩，脑室相应扩大。如某处尚有较大的瘢痕存在，脑室局部有被瘢痕牵拉变形的现象。

### 【临床表现】

脑挫裂伤的临床表现远较脑震荡为复杂，但可根据下列症状及其发展规律进行诊断。

1. 意识障碍 是脑挫裂伤最突出的临床表现之一。伤后多立即昏迷，由于伤情不同，昏迷时间由数分钟至数小时、数日、数月乃至迁延性昏迷等。长期昏迷者多有广泛脑皮质损害或脑干损伤存在。一般常以伤后昏迷时间超过 30 分钟为判定脑挫裂伤的参考时限。

2. 颅内压增高症状 常见的症状为头痛、呕吐，头痛症状只有在病人清醒之后才能陈述。如果伤后持续剧烈头痛、频繁呕吐；或一度好转后又复加重，应究其原因，必要时可行辅助检查，以明确颅内有无血肿。对昏迷的病人，应注意呕吐时可能吸

人引起窒息的危险。

3. 相应的神经系统体征 除某些“哑区”伤后不显示体征或意识障碍不能判断失语、偏盲等外，常立即出现相应体征。如一侧运动区损伤则出现对侧锥体束征或偏瘫。脑干损伤时，两侧瞳孔不等大或极度缩小，眼球位置不正、分离或同向偏斜，两侧锥体束征阳性，肢体肌张力增高及去脑强直等症状。当延髓损伤时出现严重的呼吸、循环障碍。下丘脑损伤主要表现为昏迷、高热或低温，尚可出现消化道出血或穿孔、糖尿病、尿崩症及电解质代谢紊乱等症状。

4. 生命体征 多有明显改变。一般早期都有血压下降、脉搏细弱及呼吸浅快，这是因为颅脑损伤后脑机能抑制所致，常于伤后不久逐渐恢复。如果持续低血压，应注意有无复合损伤。反之，若生命体征短期内迅即自行恢复且血压继续升高，脉压差加大，脉搏洪大有力，脉率变缓，呼吸亦加深变慢，则应警惕脑疝的可能。脑挫裂伤病人体温亦可轻度升高，一般约 $38^{\circ}\text{C}$ ，若持续高热则多伴有丘脑下部损伤。

5. 脑膜刺激征 脑挫裂伤造成蛛网膜下腔出血，引起颈强直，屈腿伸直实验阳性（Kernig征）。颈抵抗约于1周左右逐渐消失，如果持久不见好转，应注意有无颅颈交界处损伤或颅内继发感染。

### 【入院检查】

1. 脑挫裂伤在CT上呈散在高密度或高低混杂密度，多发生在额极或颞极部位。CT能清楚的显示脑挫裂伤的部位、程度和有无继发损害，如出血和水肿情况。

2. X线平片、MRI也有帮助，腰椎穿刺也有助于了解脑脊液中含血情况。

### 【诊断与鉴别诊断】

1. 诊断 头部外伤史，伤后意识障碍较深，持续时间较长，头痛、恶心和呕吐症状较重，伴有脑膜刺激征，腰椎穿刺脑脊液

为血性时即可确诊脑挫裂伤。

2. **鉴别诊断** 需和脑震荡、颅内血肿等相鉴别，有赖于辅助检查。

### 【诊疗原则】

脑挫裂伤的治疗以非手术治疗为主。减少脑损伤后的病理生理改变，维持机体的生理平衡，防止颅内血肿及各种并发症的发生。

### 【治疗措施】

1. 患者应卧床休息 2~3 周，给予脱水、补液、止血及对症支持治疗，密切观察病情变化，注意血压、瞳孔、呼吸和意识的变化，以便早期发现颅内血肿。

2. 对伴有颅内血肿 30ml 以上、CT 示有占位效应、非手术治疗效果欠佳时或颅内压监护压力持续超过 4.0kPa (30mmHg) 或顺应性较差时，应及时施行开颅手术清除血肿及挫伤组织。

### 【疗效评价】

若无继发脑损伤，大多数病人可临床治愈。少数挫裂伤严重，伴有顽固性颅高压，需要手术清除挫伤脑组织和去骨瓣减压术，术后可能留下后遗症。

### 【出院医嘱】

1. 注意休息，避免再次损伤。
2. 如有外伤性癫痫等并发症，可用药物控制；顽固性癫痫病人需行癫痫手术；去骨瓣减压的病人，可于出院半年至一年后行颅骨缺损修补术。
3. 少数留有神经功能障碍的病人可行高压氧或其他的康复治疗。

## 四、原发性脑干损伤

指伤后立即发生的脑干病理性损害，包括脑干震荡、脑干挫裂伤伴灶性出血。多见于中脑被盖区，脑桥和延髓被盖区次之。

### 【病因及发病机制】

暴力作用在头部，不论是直接还是间接暴力都会引起脑组织的冲撞和移动。

脑干在坚硬的颅底上擦挫致伤之外，还受到背负的大脑和小脑所给予的牵拉、扭转、挤压和冲击等致伤力，尤以挥鞭性、旋转性和枕后暴力对脑干的损伤最大。

### 【临床表现】

1. **意识障碍** 是原发性脑干损伤最常见的症状，其程度与脑干受损的部位和程度有关。一般昏迷程度较深，时间持续较长。

2. **生命体征改变** 呼吸中枢受损可表现呼吸表浅、不规则或呼吸深慢、呼吸暂停等呼吸功能衰竭的表现。心血管中枢受损可出现低血压、脉搏频数、心律失常，还可出现自主神经功能障碍、体温调节失衡出现高热，甚至高达 40°C 持续不退。

3. **瞳孔的改变** 脑干损伤常出现眼球分离、双眼同向凝视或同向运动障碍，瞳孔大小多变且形态不规则；或双瞳缩小如针；或散大固定；也可双侧不等大，对光反射消失。

4. **锥体束征** 由于脑干锥体束损伤，可出现肢体瘫痪、肌张力增高、腱反射亢进、浅反射消失，可出现一侧或双侧病理反射。

5. **去皮质强直** 为中脑受损特有的症状。全身肌张力增高、阵发性肌张力增高和四肢过度伸直，头向后仰呈“角弓反张”样。受到刺激时发作更加明显，常提示伤者病情严重且预后不良。

### 【入院检查】

高分辨率 CT 可发现脑干高密度，或高低混杂密度改变。但对脑干的细微损害，MRI 明显优于 CT。

### 【诊断与鉴别诊断】

1. **诊断** 颅脑损伤后立即陷入深昏迷，瞳孔大小多变，眼球分离，四肢肌张力增高，去皮质发作，生命体征不稳定。若 CT

排除颅内血肿，原发性脑干损伤的诊断就可以成立。

**2. 鉴别诊断** 原发性颅脑损伤与继发性脑干损伤的区别在于症状、体征出现的早晚。继发性脑干损伤的症状、体征皆在伤后逐渐发生，颅内压持续监护亦可鉴别；原发性颅内压不高，而继发性明显升高。同时，CT和MRI也是鉴别诊断的有效手段。

### 【诊疗原则】

基本上与脑挫裂伤相同。支持、对症治疗，促醒和全身营养，防治并发症等。

### 【治疗措施】

急性期主要是给予激素、脱水、降温、供氧，纠正呼吸和循环紊乱，尽可能维持机体内、外环境的平衡，保护脑干功能不再继续受损。如果出现脑干创伤性水肿时，CT或MRI见脑干肿大、密度减低，脑池压闭，死亡率则高达70%，则应及时给予大剂量激素、强力脱水、冬眠降温及巴比妥治疗。

恢复期应着重于脑干功能的改善，可用促醒药物、高压氧舱治疗，增强机体抵抗力和防治并发症。

### 【疗效评价】

对轻型脑干损伤病人，按脑挫裂伤处理原则进行治疗，能使部分可逆性脑干损伤的病人获救。

对重症则疗效较差，其死亡率几乎占颅脑损伤死亡率的1/3。若脑桥、延髓平面受创，则救治希望甚微。

在救治这类病人时，必须认真仔细，精心治疗，耐心护理。同时，密切注意防治各种并发症。有时亦可使部分重型脑干损伤病人获救。

### 【出院医嘱】

大多数脑干损伤的病人都留有不同程度的残疾，出院后需精心护理，可辅以康复训练或高压氧治疗。

## 五、丘脑下部损伤

丘脑下部是植物神经系统重要的皮质下中枢，与机体内脏活

动、内分泌、物质代谢、体温调节以及维持意识和睡眠有重要关系。因此，丘脑下部损伤后临床表现往往较重。

单纯丘脑下部损伤较少，大多与严重脑挫裂伤和/或脑干损伤伴发。主要临床表现为受伤早期的意识和睡眠障碍、高热和低温、水和电解质紊乱、消化道出血或穿孔以及急性肺水肿等。

### 【诊断】

其诊断依赖临床表现和 MRI 检查。

### 【治疗】

与原发性脑干损伤的治疗基本相同。

(田道锋)

## 第八章 继发性脑损伤

### 【病因及发病机制】

继发性颅脑损伤系指在原发性脑损伤的基础上，随着伤后的组织反应、病理生理改变与出血等因素所发生的水肿、肿胀或颅内血肿。颅内血肿是颅脑损伤中最多的而且最危险的继发病变，其发生率约占闭合性颅脑损伤的 10%，但在重型颅脑损伤中几乎有半数病人并发颅内血肿。

通常自受伤至血肿形成往往有一个演变过程，其发展速度急缓不一，依出血的速度和部位而异。

1. 当血肿体积不断增大，就可引起颅腔内压力分布不均，使脑组织从高压区向低压区移位，从而引起一系列临床综合征，称之为脑疝。

2. 幕上的脑组织（颞叶的海马回、钩回）通过小脑幕切迹被挤向幕下，称之为小脑幕切迹疝或颞叶钩回疝。

3. 幕下的小脑扁桃体及延髓经枕大孔被挤向椎管内，称之为枕大孔疝或小脑扁桃体疝。

**【临床表现】**

脑疝发生时，移位的脑组织推移并压迫脑干，引起继发性脑干损害。牵拉、压迫颅神经使之受损，牵拉压迫脑干血管引起脑干出血、缺血、软化，堵塞脑脊液循环通路，加速颅内压增高，从而造成恶性循环，使病情迅速恶化。

**1. 小脑幕切迹疝**

(1) 颅内压增高症状：剧烈头痛、频繁呕吐、烦躁不安等。

(2) 意识改变：表现嗜睡、昏迷。

(3) 瞳孔改变：压迫动眼神经。初期病侧瞳孔缩小，继之散大；晚期可出现双侧瞳孔散大。

(4) 运动障碍：压迫脑干。初期对侧偏瘫；晚期四肢肌张力增高，呈去大脑强直。

(5) 生命体征紊乱：表现为血压升高，脉搏、呼吸缓慢，体温升高。晚期血压和体温下降，脉搏频而微弱。最后呼吸先停止，后心脏停搏而死亡。

**2. 枕骨大孔疝** 表现为剧烈头痛、频繁呕吐、生命体征紊乱和颈项强直、疼痛。其特点是呼吸循环障碍出现较早而瞳孔变化和意识障碍出现较晚。常在没有瞳孔改变前而呼吸先骤停。

**【分型】**

按伤后至血肿症状出现的早迟可分为急性血肿 (3 天内)、亚急性血肿 (4~21 天)、慢性血肿 (22 天以上)。另有迟发性血肿，系属伤后首次 CT 检查阴性，而后在复查 CT 时又发现血肿者。

此外，根据血肿所在解剖部位不同又可分为硬膜外血肿、硬膜下血肿、脑内血肿及特殊部位血肿 (图 8)。

**1. 硬膜外血肿****【病因】**

硬膜外血肿以急性型最多见，约占 85%。多发生在头部直接损伤部位，是因颅骨骨折 (约 90%) 或颅骨局部暂时变形、血管破裂，血液聚积于硬膜外间隙所致。发生率为各种颅脑损伤的



1%~3%，占颅内血肿 25%~30%。



(1)硬脑膜外血肿



(2)硬脑膜下血肿



(3)脑内血肿

多数单发，少数可在大脑半球的一侧或两侧，或在小脑幕上下同时发生；或与其他类型血肿同时存在。

出血来源为硬脑膜中动脉和静脉、板障血管、静脉窦等损伤。因此血肿多位于颞部、额顶部和颞顶部。随着血肿扩大，可使硬脑膜自颅骨内板剥离，又撕破一些小血管，出血越来越多，结果形成更大血肿。

### 【临床表现】

硬膜外血肿的临床表现可因出血速度、血肿部位及年龄的差异而有所不同。但从临床特征看，仍有一定规律及共性，即昏迷-清醒-再昏迷。现以幕上急性硬脑膜外血肿为例，概述如下：

(1) 意识障碍：由于原发性脑损伤程度不一，这类病人的意识变化有三种不同情况：

1) 原发性脑损伤较轻：伤后无原发昏迷，至颅内血肿形成后，始出现进行性颅内压增高及意识障碍。这类病人容易漏诊。

2) 原发性脑损伤较重：伤后曾一度昏迷，随后即完全清醒或有意识好转，但不久又再次陷入昏迷状态。这类病人即所谓典型病例，容易诊断。

3) 原发性脑损伤严重：伤后持续昏迷，且有进行性加深表

现。颅内血肿的征象常被原发性脑挫裂伤或脑干损伤所掩盖，较易误诊。

(2) 瞳孔改变：小脑幕切迹疝早期患侧动眼神经因牵扯受到刺激，患侧瞳孔可先缩小，对光反射迟钝；随着动眼神经和中脑受压，该侧瞳孔旋即表现进行性扩大，对光发射消失，睑下垂以及对侧瞳孔也随之扩大。应区别于单纯前颅窝骨折所致的原发性动眼神经损伤，其瞳孔的散大在受伤当时已出现，无进行性恶化的表现。视神经受损的瞳孔散大，有间接对光反应存在。

(3) 锥体束征：早期出现的一侧肢体肌力减退，若无进行性加重的表现，可能是脑挫裂伤的局灶体征；如果是稍晚出现或早期出现而有进行性加重，则应考虑为血肿引起脑疝或血肿压迫运动区所致。晚期可出现去大脑强直状态。

(4) 生命体征：随着颅内压增高，病人常有头疼、呕吐加剧、躁动不安和四曲线的典型变化，即 Cushing's 反应。出现血压升高、脉压差增大、体温上升、心率及呼吸缓慢等代偿性反应，等到衰竭时，则血压下降，脉搏细弱及呼吸抑制。

## 2. 硬膜下血肿

### 【病因】

血肿发生在硬脑膜下腔，是颅内血肿中最常见的一类。约占闭合性脑损伤的 5%~6%，颅内血肿的 50%~60%。其中 20% 为两侧性，多发性占 30%。按症状出现的时间可分三种类型：

(1) 急性和亚急性硬脑膜下血肿：按形成机制可分为

1) 由伴有蛛网膜破裂的脑挫裂伤灶出血引起。发生部位常与脑挫裂伤灶一致，不少出现于双侧。血肿大小视血管损伤情况而定。不少脑挫裂伤并非颅骨骨折所致，故伴有颅骨骨折者也相应较少。

2) 由大血管破裂引起的血肿。其中一种系颅骨骨折累及静脉窦所致。形成的血肿常较大。

(2) 另一种则由其他大血管破裂引起，多见于颅底骨折和

包括火器伤在内的开放性脑损伤。

### 【临床表现】

第一种血肿：因继发于脑挫裂伤，所以血肿发生后首先使原来的神经症状加重，进而出现急性颅内压增高及脑疝征象。病人伤后意识障碍严重，常无典型的中间清醒期或只表现意识短暂好转，继而迅速恶化，一般表现为持续性昏迷或意识障碍程度进行性加重。由于病情进展迅速，多很快出现血肿侧瞳孔散大，不久对侧瞳孔亦散大，肌张力增高，呈去脑强直状态。

第二种血肿：并发于颅盖或颅底骨折，由于在其同一损伤机制下，既可能引起硬膜下血肿，也可能引起其他类型血肿。临床为急性颅内血肿的表现，但难断定血肿一定位于硬脑膜下腔。

亚急性硬脑膜下血肿：其形成机制与急性型相似，不同的是在于脑血管损伤较轻或出血较慢。症状与急性相似，唯临床进展相对较慢，常在脑挫裂伤的基础上逐渐出现颅内压增高症状，出现新的神经体征或原有体征加重，甚至出现脑疝。这类血肿要与继发性脑水肿相鉴别。

### 3. 慢性硬脑膜下血肿

#### 【病因】

这类血肿来自轻微头部损伤，有的外伤史不清楚。多数病人年龄较大。当头部受伤后，使引流至上矢状窦的桥静脉被撕裂出血所致，而由脑表面其他小静脉或小动脉破裂出血少见。

其发病机制尚无统一认识，一般认为由于出血缓慢，故在伤后较长时间才形成血肿。一般血肿的包膜多在发病后 5~7 天开始出现，到 2~3 周基本形成。为黄褐色或灰色结缔组织包膜，靠蛛网膜一侧包膜较薄，血管很少，与蛛网膜粘连轻微，易于剥开；靠硬脑膜一侧包膜较厚，与硬脑膜紧密粘连，该层包膜有丰富的新生毛细血管，血浆不断渗出，有时见到毛细血管破裂的新鲜出血。

血肿内容早期为黑褐色半固体的粘稠物，晚期为黄色或无色

透明液体。以前，大多认为由于血块溶解，囊内液体渗透压较高，脑脊液通过包膜被吸收到囊内，这种说法已被否认。目前，大多数认为在包膜的外层有新生而粗大的毛细血管，有血浆由管壁渗出或毛细血管破裂出血到囊腔内，这是血肿体积不断增大，晚期出现局灶症状和颅内压增高的原因。这类血肿通常是覆盖在大脑半球额、顶、颞的表面甚至更广泛，一般为单侧性，少数为双侧性。

此外，婴幼儿除产伤和一般外伤所致外，颅内低压、维生素K缺乏和出血性硬脑膜炎等亦为本病的致病诱因。慢性硬脑膜下血肿除占位作用导致颅内压增高外，还可因脑组织长期受压，引起显著的脑萎缩，所以这类病人颅内压增高的程度常不与血肿体积呈正相关。

### 【临床表现】

一般可归纳为四类：

- (1) 颅内压增高症状。
- (2) 智力、精神症状：如记忆力和理解力减退、智力迟钝、精神失常。
- (3) 局灶性症状：如偏瘫、失语、偏侧感觉障碍等，但均较轻。
- (4) 婴幼儿病人：前卤膨隆，头颅增大，可误诊为先天性脑积水。

## 一、脑内血肿

### 【病因与发病机制】

脑内血肿是指脑实质内的血肿，可发生在脑组织的任何部位。在闭合性颅脑损伤中，其发生率为0.5%~1.0%，占颅内血肿的5%左右。好发于额叶及颞叶前端，占全数的80%；其次是顶叶和枕叶约占10%左右；其余则分别位于脑深部、脑基底节、脑干及小脑内等处。

1. 外伤性脑内血肿 绝大多数均属急性，少数为亚急性，

特别是位于额、颞前份和底部的浅层脑内血肿，往往与脑挫裂伤及硬脑膜下血肿相伴发，临床表现急促。

2. **深部血肿** 多于脑白质内，系因脑受力变形或剪力作用致使深部血管撕裂出血而致，出血较少、血肿较小时，临床表现亦较缓。

3. **血肿较大时** 位于脑基底节、丘脑或脑室壁附近的血肿，可向脑室溃破造成脑室内出血，病情往往危重，预后不良。

### 【临床表现】

脑内血肿的临床表现，依血肿的部位而定。

1. 位于额、颞前端及底部的血肿与对冲性脑挫型伤、硬脑膜下血肿相似，除颅内压增高外，多无明显定位症状或体征。若血肿累及重要功能区，则可出现偏瘫、失语、偏盲、偏身感觉障碍以及局灶性癫痫等征象。

2. 因对冲性脑挫裂伤所致脑内血肿病人，伤后意识障碍多较持久，且有进行性加重，多无中间意识好转期，病情转变较快，容易引起脑疝。

3. 因冲击伤或凹陷骨折所引起的局部血肿，病情发展较缓慢，除表现局部脑功能损害症状外，常有头疼、呕吐、眼底水肿等颅内压增高的征象，尤其是老年病人的血管脆性增加，较易发生脑内血肿。

### 【入院检查】

1. **颅骨 X 线平片** 只要病情允许应作常规检查，照正、侧位片或特殊位，开放伤更有必要。以便了解颅骨骨折部位、类型及颅内异物等情况。

2. **腰椎穿刺** 以了解脑脊液压力和成分改变，但对已有脑疝表现或疑有颅后凹血肿者应视为禁忌。

3. **超声波检查** 对幕上血肿可借中线波移位，确定血肿定侧。但无移位者，不能排除血肿。

4. **脑血管造影** 对颅内血肿诊断准确率较高，是一项可靠

的诊断方法。

5. **CT、MR 检查** 是目前对颅脑损伤诊断的先进检查技术。

### 【诊断与鉴别诊断】

通过病史询问、体格检查和必要的辅助检查，迅速明确诊断。

1. **病史** 主要包括：

- (1) 受伤时间、原因，头部外力作用的情况。
- (2) 伤后意识障碍变化情况。
- (3) 伤后作过何种处理。
- (4) 伤前健康情况，主要了解心血管、肾与肝脏重要疾患

等。

2. **体格检查** 伤情危重者，只作扼要检查。

- (1) 意识障碍的程度和变化：是判断伤情的重要方面。
- (2) 头部检查：注意头皮损伤，耳鼻出血及渗液情况。
- (3) 生命体征：呼吸、脉搏、血压和体温要作重点检查，以了解颅内压增高、延髓功能状态以及有无休克等。
- (4) 瞳孔：应注意对比双侧大小、形状和对光反应情况。
- (5) 运动和反射改变。

### 【入院检查】

首选头颅 CT 检查。

### 【诊疗措施】

1. **轻型** 以卧床休息和一般治疗为主。一般需卧床 1~2 周，注意观察生命体征、意识和瞳孔改变，普通饮食。多数病人经数周后即可正常工作。

2. **中型** 绝对卧床休息，在 48 小时内应定期测量生命体征，并注意意识和瞳孔改变。清醒病人可进普通饮食或半流质饮食；意识未完全清醒者由静脉输液，总量每日 2000ml 左右。颅内压增高者给予脱水治疗；合并脑脊液漏时应用抗菌素。

3. **重型**

(1) 保持呼吸道通畅：病人由于深昏迷，舌后坠、咳嗽和吞咽机能障碍以及频繁呕吐等因素易引起呼吸道机械阻塞，应及时清除呼吸道分泌物。对预计昏迷时间较长或合并严重颌面伤以及胸部伤者应及时行气管切开，以确保呼吸道通畅。

(2) 严密观察病情：伤后 72 小时内每半小时或 1 小时测呼吸、脉搏、血压 1 次；随时检查意识、瞳孔变化，注意有无新症状和体征出现。

(3) 防治脑水肿，降颅内压治疗：

1) 卧位：除休克者外头高位。

2) 限制入量：每 24 小时输液量为 1500~2000ml，保持 24 小时内尿量至少在 600ml 以上。在静脉输给 5%~10% 葡萄糖溶液的基础上，纠正水盐代谢失调，并给予足够的维生素；待肠鸣音恢复后即可鼻饲营养。

3) 脱水治疗：目前常用的药有渗透性脱水药和利尿药两类。

常用供口服的药物有：①双氢氯噻嗪 25~50mg，日 3 次；②乙酰唑胺 250mg，日 3 次；③氨苯喋啶 50mg，日 3 次；④速尿 20~40mg，日 3 次；⑤50%甘油盐水溶液 60ml，日 2~4 次。

常用供静脉注射的制剂有：①20%甘露醇 250ml，快速滴注，每日 2~4 次；②30%尿素转化糖或尿素山梨醇溶液 200ml，静脉滴注，每日 2~4 次；③速尿 20~40mg，肌肉或静脉注射，日 1~2 次。此外，也可用浓缩 2 倍的血浆 100~200ml 静脉注射；20%人血清白蛋白 20~40ml 静脉注射，对消除脑水肿，降低颅内压有效。

4) 持续脑室外引流；或对进行颅内压监护的病例间断地放出一定量的脑脊液；或待病情稳定后，腰穿放出适量脑脊液等。

5) 冬眠低温疗法：体表降温有利于降低脑的新陈代谢，减少脑组织耗氧量，防止脑水肿的发生和发展，对降低颅内压亦起一定作用。

6) 巴比妥治疗：大剂量戊巴比妥或硫喷妥钠可降低脑的代谢，减少氧耗及增加脑对缺氧的耐受力，降低颅内压。初次剂量

为 3~5mg/kg 静脉滴注，给药期中间应作血内药物浓度测定。有效血浓度为 25~35mg/L。发现颅内压有回升时应即增补剂量，可按 2~3mg/kg 计算。

7) 激素治疗：地塞米松 5~10mg 静脉或肌肉注射，日 2~3 次；氢化可的松 100mg 静脉注射，日 1~2 次；强的松 5~10mg 口服，日 1~3 次。有助于消除脑水肿，缓解颅内压增高。

8) 辅助过度换气：目的是使体内 CO<sub>2</sub> 排出。据估计，动脉血 CO<sub>2</sub> 分压每下降 0.13kPa (1mmHg)，可使脑血流递减 2%，从而使颅内压相应下降。

(4) 神经营养药物的应用：这类药物有克脑迷、谷氨酸、三磷酸腺苷 (ATP)、细胞色素 C、辅酶 A、氯酯醒、胞二磷胆碱、γ-氨基酪酸等，可按病情选用或合并应用。

一种比较多用的合剂是细胞色素 C 15~20mg、辅酶 A 50μg、三磷酸腺苷 20~40mg、正规胰岛素 6~10μg、维生素 B<sub>6</sub> 50~100mg、维生素 C 1g 和氯化钾 1g 加入 10% 葡萄糖溶液 500ml 中，称为能量合剂作静脉滴注。每日 1~2 剂，10~15 日为一疗程。

(5) 手术治疗：其目的在于清除颅内血肿等占位病变，以解除颅内压增高，防止脑疝形成或解除脑疝。颅内血肿的手术指征为：

- 1) 意识障碍是程度逐渐加深。
- 2) 颅内压的监测压力在 2.7kPa (270mmH<sub>2</sub>O) 以上，并呈进行性增高的表现。
- 3) 有局灶性脑损害体征。
- 4) 尚无意识障碍或颅内压增高症状，但 CT 检查血肿较大 (幕上者 >40ml，幕下者 >10ml)，或血肿虽不大但中线结构移位明显 (移位 >10mm)、脑室或脑池受压明显者。
- 5) 在非手术治疗过程中恶化者。

颞叶血肿因易导致小脑幕切迹疝，手术指征应放宽；硬膜外血肿因不易吸收，手术指征也应放宽。常用的手术方法有开颅血肿清除术、去骨瓣减压术、钻孔探查术、脑室引流术、钻孔引流



术等。

(6) 防止并发症，加强护理：早期应以预防肺部和尿路感染为主；晚期则需保证营养供给，防止褥疮和加强功能训练等。

### 【疗效评价】

根据颅内血肿的部位、大小和合并损伤情况、救治措施等不同，病人的疗效不尽相同。

### 【出院医嘱】

1. 定期复查，不适随诊。
2. 注意休息，避免再次损伤。
3. 如有外伤性癫痫等并发症，可用药物控制。顽固性癫痫病人需行癫痫手术。
4. 去骨瓣减压的病人，可于出院半年至一年后行颅骨缺损修补术。
5. 少数留有神经功能障碍的病人可行高压氧或其他的康复治疗。

## 二、迟发性外伤性颅内血肿

自从 CT 问世之后，对迟发性外伤性脑内血肿的概念已较明确，即头部外伤后，首次 CT 检查未发现脑内血肿，经过一段时间后再次检查始出现脑内血肿者；或于清除颅内血肿一段时间后又于脑内不同部位发现血肿者。其发病率约在 1.37%~7.4% 之间，多见于年龄较大的颅脑外伤病人，发病高峰常在脑挫裂伤后 3 天内或于清除其他脑内血肿突然减压之后。

### 【临床特点】

本病的临床特点可以概括为：中、老年病人，减速性暴力所致中至重型颅脑损伤，伤后 3~6 天内症状和体征渐次加重。或有局限性癫痫，意识进行性恶化，特别是曾有低血压、脑脊液外引流、过度换气或强力脱水的病例，应及时复查 CT。

### 【诊治及预后】

本病的预后较差，死亡率为 25%~55%。提高救治水平的关

键在于加强临床观察，尽早复查 CT，及时诊断，迅速清除血肿，并给予合理的术后处理。

### 三、特殊部位血肿

#### (一) 脑干血肿

在闭合性颅脑损伤中单纯的原发性脑干血肿极少。由于脑干损伤常与严重脑挫裂伤或颅内血肿并存，因此，对脑干出血究属原发性，抑或继发性，难于辨别。

#### 【临床表现】

从临床上脑干受损症状出现的早迟和有无颅内高压、脑疝形成的经过来分析，可以鉴别。但对就诊较迟的病人仍有困难。

#### 【入院检查及诊断】

高分辨率 CT 或 MRI 检查有助于诊断。因为脑干接近骨性结构，斜坡后方常出现低密度带，岩骨边缘易有高密度条纹，故 CT 影像往往受到干扰，影响诊断。MRI 是脑干出血较理想的辅助检查方法，特别是出血灶在 4 天以上时， $T_1$  加权图像可显示清晰的高信号，易于识别。

原发性脑干血肿多在一侧脑干的被盖区，而继发性脑干出血常于中脑和桥脑上份腹侧中线旁，呈纵行裂隙状，可资鉴别。

#### 【治疗措施】

外伤性脑干血肿的治疗基本上均采用非手术治疗，血肿在 2~4 周逐步吸收。除采用 CT 观察外，尚可利用听诱发电位监测其恢复情况。对少数血肿体积较大、有压迫效应者，可于急性期之后，待血肿已液化并与周围组织有明显分界时，行颞部、枕下或颅后窝入路开颅术，选择脑干血肿最为表浅的部位切入一小口，排出血肿、解除压迫有助于神经机能的恢复。

#### (二) 基底节血肿

外伤性基底节区血肿是在 CT 广泛应用之后才发现的特殊部位血肿，其发生率占颅脑损伤的 3.1%。可分为两型：其一为单纯性基底节血肿；其二为复合性基底节血肿，即合并有其他颅内血

肿，且预后较差。

致伤机制多属加速或减速性损伤所产生的扭转或剪切力，使经白质进入基底节的小血管撕裂而致。血肿一般约为 20~30ml 左右，体积较大时可穿破脑室造成脑室内出血，使病情加重。

### 【临床表现】

本病临床表现以颅脑损伤后早期出现完全偏瘫，而意识障碍相对较轻为特征。

### 【诊断与与鉴别诊断】

早期诊断需靠 CT 检查，并应根据血肿的大小、累及范围及病情稳定与否来决定手术与否。

### 【诊疗原则】

若病人伤后意识有所改善，血肿小于 30ml，颅内压不超过 3.33kPa [25mmHg]，CT 无严重脑室、脑池受压，中线移位未超过 10mm，未穿破脑室者，可保守治疗，否则，应尽早施行手术。

### （三）脑室内出血

外伤性脑室内出血有二，其一是因为暴力作用在额或枕部，使脑组织沿前后方向猛烈运动时，脑室壁产生剪力变形，撕破室管膜血管而致，称为原发性脑室内出血；其二是外伤性脑实质内血肿，破入脑室而引起、谓之继发性脑室内出血。

本病的发生率占重型颅脑损伤的 1.2%。在行 CT 扫描的重型颅脑外伤病人中占 7.1%。

### 【临床表现】

临床上除脑受压、颅内压增高及意识障碍显著之外，尚有中枢性高热、持续 40°C 以上、呼吸急促、去脑强直和瞳孔变化。易与脑干损伤及丘脑下部损伤相混淆。

### 【诊断与鉴别诊断】

确切诊断依赖 CT 检查。可见明显的高密度影充填部分脑室系统，一侧或双侧，大量出血形成全脑室铸形者较少。

### 【治疗措施】

应该在及时处理原发性和继发性损伤的同时行脑室引流术，或在清除颅内血肿及挫碎脑组织之后，切开脑室排出引起脑室阻塞的血凝块。

### 【疗效评价】

脑室内出血量的多少、原发脑损伤的严重程度、病人年龄的长幼以及有无早期脑室系统扩大等因素均直接影响预后。死亡率31.6%~76.6%，幸存者常残留功能缺损及智力障碍。

#### （四）多发性血肿

颅脑损伤后颅内同时形成两个以上不同部位或类型的血肿时，谓之多发性血肿。此类血肿常伴发于严重脑挫裂伤病人，发生率约占颅内血肿的14.4%~21.4%。其中居不同部位者占60%左右；位于同一部位但不是同一类型的血肿，约占40%。

### 【临床表现】

多发性血肿没有独特的临床征象，虽然可以根据致伤机制和神经功能受损表现作出初步估计，但因各种多发性血肿之间，症状和体征往往混淆，难以确诊。常须依靠影像学的检查，或经手术探查证实。一般分为三种情况：

1. 同一部位不同类型的多发血肿 多为对冲性脑挫裂伤伴急性硬脑膜下血肿及脑内血肿；或着力部位硬膜外血肿伴局部硬脑膜下和/或脑内血肿。

2. 不同部位同一类型的多发血肿 常为双侧硬脑膜下血肿，尤其是小儿及老年病人，因额部或枕部减速性损伤所致。当致伤暴力大、脑挫裂伤严重时，常为急性硬脑膜下血肿，往往位于双侧额颞前份。若脑原发性损伤轻微，系脑表面的桥静脉撕裂出血时，则多为慢性或亚急性双侧半球凸面硬膜下血肿。偶而可因挤压伤致双侧颞骨骨折，亦有引起双侧硬脑膜外血肿的可能，但较少见。

3. 不同部位不同类型的多发血肿 见于着力部位硬脑膜外血肿和/或脑内血肿伴对冲部位硬脑膜下及脑内血肿。有时枕部减

速性损伤引起枕骨骨折，可致颅后窝硬脑膜外血肿，伴对冲部位硬膜下和/或脑内血肿。

### 【诊断与鉴别诊断】

多发性血肿的诊断主要依据病史和影像学检查，包括 CT 和磁共振等。

### 【诊疗原则】

对术前已通过影像学检查、定位诊断明确的多发血肿，可以合理设计手术入路、方法和次序；但对术中始疑有多发血肿的病例，应根据致伤机制、着力点和颅骨骨折等情况慎加分析，进行探查，或采用 B 型超声波术中适时探测。

### 【治疗措施】

1. 同一部位不同类型血肿的清除可在同一手术野内一并清除。
2. 不同部位同一类型血肿的清除较多见的是双侧硬脑膜下血肿，好发于额、颞前份，或额、顶凸面；其次是双侧颞部硬膜外血肿，较少见。
3. 手术探查及消除这类双侧的血肿时，病人头位宜仰卧垫高，消毒铺巾须兼顾两侧施术的要求。一般急性双侧血肿应先于有脑疝的一侧，或血肿较大的一侧行骨窗开颅清除血肿。另一侧行钻孔引流或扩大钻孔之适当的骨窗清除血肿。
4. 对亚急性双侧血肿可以一次手术双侧骨瓣开颅，亦可按血肿之大小分次清除。对慢性硬脑膜下血肿大多采用双侧钻孔引流术。

### （五）颅后窝血肿

颅后窝血肿较为少见，约占颅内血肿的 2.6%~6.3%。由于后颅窝容量较小，为脑脊液经第四脑室流入蛛网膜下腔的孔道所在，并有重要生命中枢延髓位于其间，较易引起脑脊液循环受阻，颅内压急骤升高，小脑扁桃体疝及中枢性呼吸、循环衰竭，病情较为险恶，死亡率高达 15.6%~24.3%。

颅后窝血肿除在时间上有急性、亚急性和慢性血肿之分；在部位上也有硬脑膜外血肿、硬脑膜下血肿、小脑内血肿及多发性血肿四种。通常因为出血来源和速度不同，脑损伤程度轻重各异，临床表现亦有差别。急性血肿系指伤后3天内即出现颅内压增高、小脑和/或脑干受压症状者；亚急性血肿为伤后4~14天出现症状者；慢性血肿则为14天以上出现症状者。

颅后窝血肿中以硬脑膜外血肿最多见，常因枕骨骨折损伤静脉窦或导静脉而致，临床上以亚急性表现者为多。血肿往往位于骨折侧，偶而亦可超过中线累及双侧，少数可向幕上发展，形成特殊的骑跨横窦的硬膜外血肿。

硬脑膜下血肿较少见，常伴有小脑、脑干损伤，出血主要源于小脑皮质血管或静脉窦及其导静脉撕破，多为单侧，病程发展急骤，预后较硬脑膜外血肿差。

小脑内血肿罕见，多因小脑半球挫裂伤所致，常合并硬脑膜下血肿，预后不良。

多发性血肿，以颅后窝血肿同时伴有幕上额、颞部对冲性脑挫裂伤、硬脑膜下和/或脑内血肿较多。

### 【临床表现及诊断】

颅后窝血肿缺乏特有的临床征象，除了进行性颅内高压症状之外，多无明显的神经系统定位体征，故早期诊断有一定困难，常须依靠X线照片、CT等辅助检查方法明确诊断。

### 【诊疗原则】

幕下血肿大于10ml，压迫四脑室引起梗阻性脑积水或严重的颅内压增高往往需要手术治疗。手术方法一般采用枕下正中入路。

### (六) 外伤性硬膜下积液

又名外伤性硬脑膜下水瘤。是因颅脑损伤时，脑组织在颅腔内强烈移动，致使蛛网膜被撕破，脑脊液经裂孔流至硬脑膜下与蛛网膜之间的硬脑膜下间隙聚集而成。发生率为颅脑损伤的

1.16%，约占外伤性颅内血肿的 10%左右。

其机制是由于蛛网膜破孔恰似一个单向活瓣，脑脊液可以随着病人的挣扎、屏气、咳嗽等用力动作而不断流出，却不能返回蛛网膜下腔，终致使脑膜下形成水瘤样积液，从而引起局部脑受压和进行性颅内压增高的后果。

### 【临床表现与诊断】

#### 1. 临床表现

(1) 硬脑膜下积液的临床表现酷似硬脑膜下血肿，亦有急性、亚急性和慢性之分，术前难以区别。

(2) 硬脑膜下积液量一般为 50~60ml，多者可达 150ml。其性状，急性者多为血性脑脊液，稍久则转呈黄色清亮液体，蛋白含量稍高于正常。

2. 诊断 本病的确诊必须依靠特殊检查，如 CT 或 MRI。有时，即使采用 CT 扫描，也可能与等密度或低密度的硬膜下血肿相混淆。不过在 MRI 图像上，积液的信号与脑脊液相近，而血肿信号较强，特别是 T<sub>2</sub> 加权像上时，血肿均呈高强信号，可资鉴别。

### 【治疗措施】

1. 积液的治疗，一般多采用钻孔引流术，即在积液腔的低位处，放置引流管，外接封闭式引流袋(瓶)，防止气颅。于术后 48~72 小时积液腔已明显缩小，脑水肿尚未消退之前，拔除引流管，以免复发。

2. 对慢性积液者，为使脑组织膨起，更好地闭合积液腔，术后可以不用或少用强力脱水剂。病人采用平卧或头低位卧向患侧，以促进脑组织复位。必要时尚可经腰穿缓慢注入 20~40ml 生理盐水，亦有利于残腔的闭合。

3. 对少数久治不愈的复发病例，可采用骨瓣开颅术清除积液，将增厚的囊壁广泛切开，使之与蛛网膜下腔交通；或置管将积液囊腔与脑基底部脑池连通，必要时可摘除骨瓣，让头皮塌

陷，以缩小积液残腔。

### 【疗效评价】

1. 硬脑膜下积液病人，原发性脑损伤一般较轻，如果处理及时合理，效果较好。

2. 若脑原发性损伤严重和/或伴有颅内血肿者，则预后较差，死亡率可达 9.7%~12.5%。

(田道锋)

## 第九章 颅脑火器伤

颅脑火器伤无论在战时或平时都是十分严重的开放性颅脑损伤。致伤火器常为枪弹、弹片或其他爆炸飞射物。颅脑枪伤死亡率 22.73%，弹片伤 7.64%，可见高速火器伤的死亡率显著为高。近代由于早期彻底清创及广谱抗菌药物的应用，颅脑火器伤的死亡率已降至 9.4%~9.6%。

### 【分类】

#### 1. 颅脑火器伤分类

(1) 非穿透伤：占火器伤总数的 70%。其包括头皮软组织损伤、开放性颅骨骨折，但硬脑膜完整，少数亦可合并脑挫伤或颅内血肿。

(2) 穿透性：占火器伤总数的 30%左右，有头皮损伤、颅骨骨折、硬脑膜破裂。脑组织损伤较严重，常合并血肿，其死亡率在第一次世界大战初期为 49.3%~60.6%，后期约 30%。第二次世界大战时降至 15%。

近年的死亡率仍在 10%以上，死亡原因为：①脑部重要区域损伤；②并发颅内血肿；③合并伤与休克；④颅内感染等。

(3) 盲管伤：弹片或枪弹等射入物，停留在颅腔内，一般在射入口或伤道近段常有许多碎骨片，而金属异物存留的伤道远端。伤道长短不一，短者 1-2cm，长者相当于颅腔的纵径或横



径，甚至异物至对侧内板折回，形成反跳性伤道。

(4) 贯通伤：多系枪弹致伤，有入口和出口，颅内可无金属异物，出口处骨折范围广，脑挫伤和血管损伤常较入口处损伤严重。碎骨片多留在出口外的头皮软组织内。脑损伤广泛而严重，是穿透伤中死亡率最高者。

(5) 切线伤：枪弹切线擦过头部，造成头皮、颅骨和脑组织沟槽形创伤。金属异物已飞逸，碎骨片分散于脑浅部，脑损伤区狭长，脑膨出和癫痫的发生率较高（图9）。

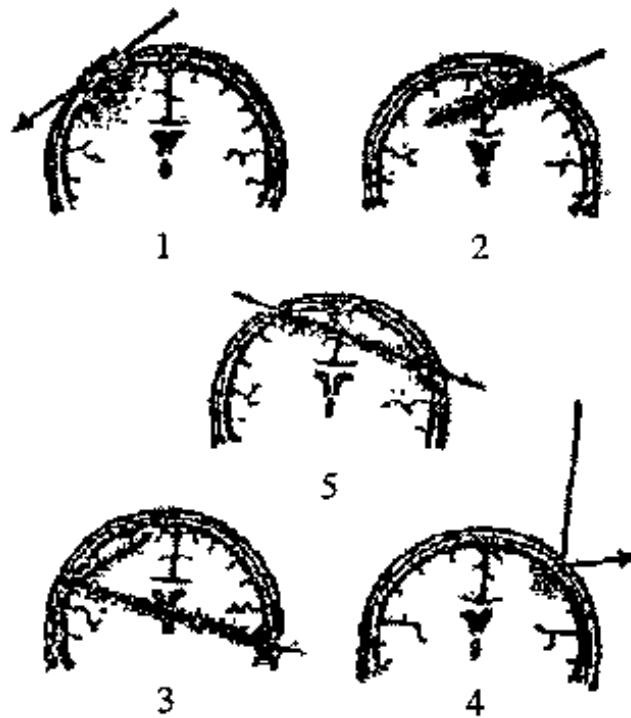


图9 几种不同的火器性颅脑损伤的形式

1. 切线伤 2. 盲管伤 3. 颅内反跳伤 4. 颅外反跳伤 5. 贯穿伤

### 【病因及发病机制】

高速的弹片或枪弹等投射物穿透脑膜入颅后，在脑内形成伤道。伤道脑的病理改变为（见表10）：

1. 原发伤道区 指伤道中心区内含有毁损与液化的脑组织碎块、出血和血块、颅骨碎片、头发、泥沙及弹片或枪弹等。碎骨片常位伤道近端，弹片或枪弹则位于伤道远侧。损伤的脑膜、脑血管和脑组织出血易在伤道形成硬膜外、硬膜下、脑内或脑室血肿。伤道内血肿的部位可位于近端、中段和远端。

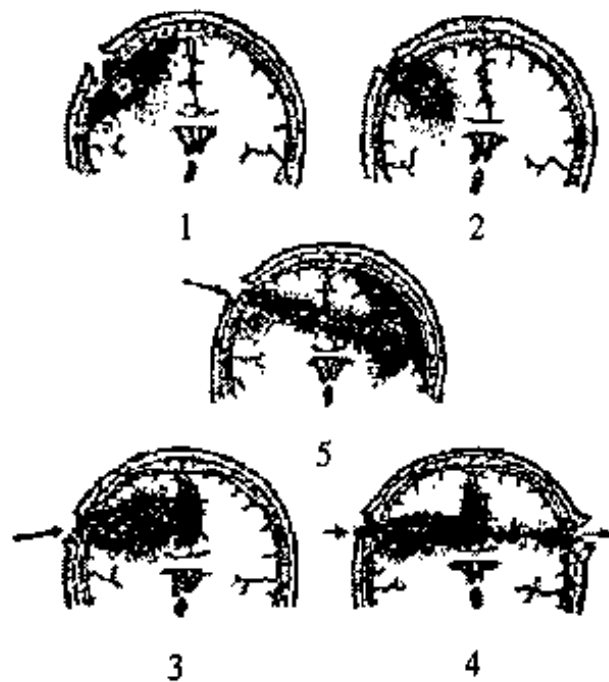


图 10 颅脑火器伤时可能发生的几种颅内血肿

1. 硬膜下血肿；2. 表浅部位脑实质内血肿；3. 创道内血肿；4. 对穿性损伤时创道内的血肿；5. 合并于创道内血肿的硬膜下血肿

2. 其外周为脑挫裂伤区 是由于高速投射物穿入颅腔后的瞬间，在脑内形成暂时性空腔，产生超压现象。冲击波向周围脑组织传递，使脑组织顿时承受高压和相继的负压作用而引起脑挫裂伤。病理征象表现为点状出血和脑水肿带。

3. 位于脑挫裂伤区周围为脑震荡区 脑组织在肉眼或一般光学显微镜下无明显病理改变可见，但可出现暂时性功能障碍。在脑伤后尚可迅速出现脑血液循环和脑脊液循环障碍、脑水肿和血肿，并可合并颅内感染，引起颅内压增高等，使病理改变复杂化。

上述病理改变大致分为急性期、炎症反应期和并发症期三个时期。

### 【临床表现】

#### 1. 意识障碍

(1) 初期多有昏迷，但也有局部脑损伤虽重，有时不出现昏迷。

(2) 伤后出现中间清醒或好转期或初期无昏迷，以后出现

进行性意识障碍，再转入昏迷者，多有颅内血肿可能。类似表现如出现在后期，应考虑脑脓肿。

(3) 长期昏迷者多因广泛脑挫裂伤、脑干伤或长期脑缺氧致继发性脑损害。严重合并伤、多发伤、休克、呼吸道阻塞、缺氧、感染中毒等，均可使脑部伤情加重以致昏迷加深。部分伤员尚可出现精神障碍。

## 2. 生命体征

(1) 重型伤员，多数伤后立即出现呼吸、脉搏、血压变化。伤及脑干者，可早期发生呼吸紧迫、缓慢或间歇性呼吸，脉搏转为徐缓或细速、脉率不整与血压下降等中枢衰竭征象。伤后呼吸慢而深、脉搏慢而有力、血压升高等改变是颅内压增高、脑受压和脑疝的危象，常示有颅内血肿。

(2) 开放伤引起外出血，大量脑脊液流失，可引起休克、衰竭。同时应注意查明有无胸、腹伤、骨折等严重合并伤。伤后出现高热，除丘脑下部损伤外，要警惕颅内感染、肺炎和尿路感染等并发症。伤后全身衰竭时，虽有上述感染，体温不一定升高。

3. 眼部征象 一侧幕上血肿，常出现病侧瞳孔进行性散大；脑干伤时，瞳孔可缩小、扩大或时大时小；颅后凹血肿早期很少瞳孔变化而生命体征变化较明显。

4. 运动、感觉与反射障碍 取决于具体伤情。

5. 颅内压增高 早期由于颅内血肿、急性脑水肿和颅内感染；晚期主要由于脑脓肿所致。

6. 脑膜刺激征 常因颅内出血、感染、颅内压增高引起，也应注意颅颈部伤的可能。

## 【入院检查与诊断】

1. 要迅速明确颅脑伤性质和有无其他部位的合并伤。
2. 要强调头颅 X 线检查，对了解伤道情况，确定颅内异物的性质、数目、位置等很有必要，对指导清创手术进行也有重要

作用。

3. 对疑有颅内感染者，可进行腰穿和脑脊液检查。

4. 对脑伤后存在的并发症尚可按具体情况选择诊断方法，包括脑超声波检查、脑血管造影、CT和MR脑扫描等检查。

### 【诊疗措施】

#### 1. 急救和后送

(1) 保持呼吸道通畅，防止窒息，病人宜取侧俯卧位。

(2) 迅速包扎头部和其他部位伤口，减少出血。有脑膨出时，用敷料绕其周围，保持脑组织以免污染和增加损伤。

(3) 防止休克。对休克伤员应查明原因及时急救处理。

(4) 紧急处理危及生命的颅内血肿。

(5) 应用抗菌素，并常规注射破伤风抗毒素。

#### 2. 处理原则

(1) 火器性颅脑损伤的清创越早越好。

(2) 由于条件不具备、早期清创处理不彻底者，宜在伤后1~2天内再行清创术。

(3) 伤口若无感染迹象，伤后3~6天也可行清创手术。

(4) 手术清创的目的是从外向内彻底清除一切异物和碎骨片，杜绝术后伤口感染的可能。

#### 3. 清创步骤

(1) 头皮切口多以射入口为中心做“S”或梭形切口，切除创缘2mm，清除创口内头发、泥沙等异物；

(2) 将射入口处破碎的颅骨清除后，再咬除部分颅骨形成直径3~4cm的骨窗。

(3) 脑的清创是沿着创道清除一切破碎液化的脑组织以及脑内的碎骨片和一切异物。

(4) 金属异物的去留取决于手术的难易程度和异物的部位，在可能的情况下尽量取出。

(5) 硬脑膜的处理。清创完毕后硬脑膜应严密缝合，不能

缝合者可用帽状腱膜、颞肌筋膜或其他办法修补。

(田道锋)

## 第十章 颅脑损伤的合并症和后遗症

### 一、脑脊液漏

#### 【病因及发病机制】

脑脊液漏：常见于颅底骨折、硬脑膜破裂患者，脑脊液经鼻腔或耳流出。也可见于颅脑火器伤。

鼻漏：多见于筛板骨折，额窦后壁和蝶窦骨折也可引起。

耳漏：多为岩骨骨折，如中耳骨膜破裂，则经外耳道流出，也可经咽鼓管从鼻腔流出。

#### 【临床表现】

1. 通常伤后立即出现脑脊液漏，少数颅底骨折后数天甚至数月后发生，这可能由于硬脑膜破口被凝血块或挫伤脑组织暂时堵塞，一旦堵塞物自溶后则出现脑脊液漏。

2. 伤后初期常含有血性脑脊液，以后逐渐转为清亮。病人因脑脊液流失出现头痛、头昏，抬头时症状加重等颅低压综合症，甚至因脑室塌陷等发生颅内血肿。

3. 颅底骨折时常合并嗅觉或听觉丧失、面神经麻痹症状。

4. 伤后患者鼻腔或耳出现液体流出，低头、屏气时液体流出加速；流出的液体糖定量在  $1.9\text{mmol/L}$  ( $35\text{mg}\%$ ) 以上时，干后不结痂。

#### 【入院检查与诊断】

1. 鼻镜检查 可能发现漏口位置并可能确定硬脑膜缺损范围；

2. 头颅影像学检查 有时可显示颅内积气，上颌窦、蝶窦内液面，甚至可见岩骨、筛板、筛窦、额窦等骨折线或骨缺损。

3. 螺旋 CT 冠状增强扫描或 MRI 检查 有助于诊断。

### 【治疗措施】

原则是防止导入颅内感染，促进脑脊液自停和漏口愈合。

1. 有脑脊液漏的患者均要使用抗感染药物和破伤风抗毒素。
2. 保持鼻腔、外耳道通畅、清洁，不可填堵，否则会导致感染源逆行导入颅内的可能。禁忌局部冲洗、滴药及过紧填塞，尽力避免擤鼻、屏气、呛咳，以免病菌逆流入颅内。禁忌腰穿。
3. 见于火器性损伤在内的开放性颅脑损伤，伤后大量漏液，应在清创的同时修补漏口。
4. 一般颅底骨折引起的脑脊液耳漏或鼻漏多在 1 周内自行停止，超过 1 个月不愈者应考虑行手术修补。但如有漏口在手术中被遗漏，或修补不够严密，还需再次手术。

## 二、颈动脉海绵窦瘘

外伤性颈内动脉海绵窦瘘是指位于海绵窦内的颈内动脉或其分支，因外伤破裂直接与静脉交通，形成动、静脉漏，其原因常为颅底骨折而致，在颅脑损伤中的发生率约为 2.5%。

### 【病因及发病机制】

由于颈内动脉海绵窦段被其出入口处的硬脑膜牢牢固定，故当骨折线横过颅中窝或穿行至鞍旁时，即可撕破该段动脉或其分支。有时亦可因骨折碎片、穿透伤或飞射物直接损伤而造成。受损的动脉或当即破裂或延迟破裂，故伤后至动、静脉漏症状出现的时间不一，急者立刻出现，迟者数日、数周不等，常有一无症状的间歇期而后发病。

### 【临床表现】

1. 搏动性突眼：眼球突出于病侧多见，而双侧者约 10% 左右。伴有与动脉跳动一致的搏动，手摸眼内侧或前额部扩张的静脉可感到震颤。病人自己听到的连续性杂音，随心脏的收缩而增强，日夜搅扰，难以安宁。此时在患侧眼眶、颞窝、额部等处听诊，可获吹风样杂音及猫喘样震颤。

2. 球结膜：血管怒张，高度水肿。

3. 眼球外肌瘫痪：Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ颅神经麻痹引起眼球固定。

4. 视力障碍：由于视网膜水肿、眼静脉压增高，视盘水肿、萎缩以及眼球高度突出，导致结合膜炎、角膜溃疡、眼球受压青光眼及视神经萎缩，甚至失明。

5. 其他症状：由于动静脉沟通，病侧半球供血不全可引起头痛，偶尔病人有三叉神经眼支症状，如患侧额颞、眶部疼痛或前额皮肤感觉障碍及角膜反射减弱。

此外，尚有部分病人可因海绵窦间窦较大，两侧交通甚易，而有出现双侧眼部症状和体征者。

### 【诊断与鉴别诊断】

1. 外伤性颈内动脉海绵窦瘘的诊断较易。头部外伤以后，病人出现明显的与脉搏一致的耳鸣，伴有一侧搏动性突眼，听诊时可闻及明显的颅内杂音，即可作出诊断。

2. 股动脉插管行全脑血管造影，可见海绵窦早期显影，眼静脉、岩上窦、对侧海绵窦，甚至颈静脉等都与颈内动脉同时显影，脑动脉远端显影较差。

3. 除了对患侧颈内、颈外动脉造影之外，还要在压迫患侧颈动脉、暂时阻断血流的情况下，拍摄对侧颈内动脉和椎动脉造影。

### 【治疗原则】

治疗目的在于堵住漏口，消除颅内杂音，改善脑血液供应，保存视力，使眼球回缩。

### 【治疗措施】

1. 颈内动脉海绵窦的治疗以手术为主。虽然有少数文献报道本病有自愈的可能，但仅属偶然现象。如不作手术，将有5%~10%可导致颅内出血及大量鼻出血。另外，动静脉漏引起的恼人的颅内杂音常使病人难以忍受，大量的脑盗血也可导致脑及视网膜缺血而引起明显神经系统及视力的障碍。

2. 手术治疗的首要原则是立足于闭合漏口而不是阻断供血动脉或减少漏口的流量。如果漏口不闭，单纯结扎供血动脉，则动静脉漏处的低压将把来自对侧的侧支循环血流量都吸引过来，造成更大的脑盗血现象，使脑及眼的缺血症状加重，病情恶化。

3. 另一手术的重要原则是应力求一次手术达到最好的治疗效果，而不是先试一种简单手术，无效时再改试另一种，用逐步升级的方法进行治疗。因为每次手术的失效都是由于新的侧支供血发展的结果。多次的手术失效将使漏口处的侧支供血越来越复杂，最终将导致原来疗效很高的手术也归于无效，成为难治的病例。

目前常用的治疗方法有两类：即手术栓塞和血管内栓塞。

### 三、颅神经损伤

#### 【临床表现】

1. 嗅神经损伤 多为双侧损伤。有的可以恢复，或恢复后又因血肿机化而失嗅。失嗅后目前尚无法治疗，如伤者为化学工作者，须警惕在工作中发生中毒或差错。

2. 视神经损伤 可分为直接早发和间接晚发两种。前者为眶尖或视神经管骨折，使视神经受到挫伤、牵拉或撕断，少数尚有营养血管撕破、痉挛、血栓形成、视神经鞘内出血以及视神经在骨管内受到绞窄而发生水肿。后者常为局部血肿、水肿的脑组织或骨痂压迫、蛛网膜粘连或局部感染所致。

如系骨折碎片或骨痂形成后压迫视神经，或视神经在骨管内发生水肿，可经筛窦或颅内去除骨折片或施行视神经管减压术治疗，手术要争取在伤后1周内进行。

3. 视交叉损伤 损伤大多由额部受力所致，骨片压迫者少见，血管损害可能为重要原因之一。因损伤部位和范围不同，可出现不同的视野缺损和眼底改变。如系骨片或血块压迫或蛛网膜粘连，可采取手术方法将其去除或剥离。

4. 眼球运动神经损伤 眼球运动神经为动眼神经、滑车神



经和外展神经的总称。它们可能同时损伤，或与其他颅神经一起损伤；亦可单独损伤，或彼此组合成不同的情况。

受损的常见原因仍为颅底骨折、特别是眼眶（眶尖及眶顶）的骨折。三条神经同时麻痹时则眼球固定于正视位置，上睑下垂、瞳孔放大。个别神经麻痹则眼球运动诸肌失去均衡，使眼球的位置发生偏斜而表现为各种形式的斜眼或复视。出于损伤的程度不同，故临床症状也不相同。单纯的动眼神经损伤易与小脑幕切迹疝时的眼部症状相混淆，应据病史、病程等方面加以鉴别。

这些神经损伤后，多在伤后2、3月内自然恢复，不能恢复者可以考虑施行眼肌方面的矫正手术。

### 5. 三叉神经损伤

(1) 三叉神经各部或分支损伤中以眶上神经损伤最多见，可因头皮损伤或眶上缘骨折而引起。在其支配区域发生感觉过敏或难以忍受的疼痛，或者感觉完全丧失。需要特别治疗者局部可用射频热凝治疗，或手术切除瘢痕组织并撕脱一段神经。

(2) 上颌骨和下颌骨骨折均可损伤相应的三叉神经分支。多以麻痹为主，对发生疼痛者亦可采用射频热凝治疗或切除一段神经。

(3) 在卵圆孔及圆孔处发生骨折时，可伤及下颌神经及上颌神经的主干；眶上裂骨折时可累及视神经，并同时损伤眼球运动神经。这两种情况常以神经麻痹为主，前一类多半可以自行恢复，后一类则常须进行相应的病因治疗。

(4) 半月神经节及节前纤维损伤后可能引起三叉神经痛症状，这种情况少见。可以用节后感觉根大部切断术或射频热凝术或其他方法治疗。

6. 面神经损伤 多为颞骨岩部骨折所致。有的伤后早期即出现症状，损伤多为骨折片压迫或被完全撕断；有的症状出现较晚，多为神经周围出血或神经在面神经管内发生水肿。如果只是部分神经纤维撕断，一般在3个月内即可恢复；全部撕断者则不能恢复。这时可按具体原因或松解神经管骨壁；或施行面神经与

副神经、舌下神经、上颈部脊神经或隔神经吻合术；或施行面神经管内神经缝合术或神经移植或其他类似的手术。

晚发的面神经麻痹多可自行恢复，且多在数日后开始恢复，3周以后完全恢复正常。如其为面神经管骨痂形成所致，则须考虑面神经管减压术。

7. 听神经损伤 少见。多在中耳部受损；内耳部受损罕见；常与面神经损伤同时发生。

8. 后组颅神经损伤 后组颅神经是指舌咽神经、迷走神经、副神经和舌下神经，此组颅神经损伤很少见于伤后能够生存的病例。因为引起如此之多的颅神经损伤的枕下部骨折时，其脑损伤亦必十分严重，多数病人难以生存下去。但其中也有个别颅神经损伤而存活者。

### 【诊疗原则】

除了少数颅神经损伤在一定条件下需要手术治疗以外，不少病例常可在不同的时间自行恢复，少数永久不能恢复，或者不能完全恢复。

由于显微外科技术的不断发展，可望将更为广泛的手术应用于颅神经损伤，并有望取得良好的效果。对于颅神经损伤的病例均应给予促使神经恢复的药物，给予血管扩张剂，或同时进行物理治疗。

## 四、外伤性癫痫

外伤性癫痫是指继发于颅脑损伤后的癫痫性发作，可发生在伤后的任何时间，甚难预料。早者可伤后即刻出现，晚者可在颅脑损伤痊愈后多年始突然发作。不过，并非所有的脑外伤病人都并发癫痫，其发生率各家报道由0.1%~50%不等，由于资料不同，差异甚大。

### 【病因及发病机制】

其原因常与脑膜脑瘢痕、脑内囊肿、脑穿透畸形、脑脓肿及颅内血肿、异物、骨折片有关。由于这些病变压迫、牵拉和刺激

邻近的正常或部分损伤的脑组织，则引起神经细胞异常放电，而致癫痫发作。

### 【临床表现及诊断】

1. 外伤性癫痫均有头部外伤史可查。不论是闭合性或开放性颅脑损伤，伤后不同时期出现的不同类型癫痫发作，特别是脑组织损伤部位与痫灶相符合的局部性发作而伤前无癫痫病史的患者，不难确诊。

2. 一般除小发作及双侧严重的肌阵挛之外，任何类型的癫痫均可出现。多数病人的发作类型较固定，少数可有改变。早期及中期癫痫随着时间的推移约有 25% 的病人在 2 年或稍长的期间内自行缓解而停止，但晚期癫痫常有加重的趋势，可由局部性发作而演变为全身性发作，严重时并有记忆力减退、人格障碍、智力低下等表现。

3. 通常额叶脑瘢痕常引起无先兆的大发作；中央顶区的病灶多为肢体的运动性或感觉性发作；颞叶损害表现为精神运动性癫痫；枕叶则常有视觉先兆。

### 【诊断与鉴别诊断】

外伤性癫痫的诊断，除临床表现及其特点之外，尚须依靠脑电图检查。源于大脑皮质的癫痫波常为高波幅的尖波、棘波、尖慢波或棘慢波综合，位相一般为阴性；病灶深在者，其波形多为尖波或尖慢波综合，波幅较低，位相有时阴性，有时阳性。

此外，脑 CT 或 MRI 扫描亦有助于了解病灶的部位和性质，通常可见局限性或弥漫性脑萎缩、脑胶质增生或囊性病变、脑穿通畸形、蛛网膜囊肿、脑池扩大、脑室受牵扯、骨折片陷入、血肿、脓肿及异物等。

### 【治疗措施】

1. 外伤后早期一周以内的短暂的抽搐，多无重要临床意义，此后也不再发作，故无特殊治疗。

2. 对反复发作的早期或中期癫痫则应给予系统的抗癫痫药

物治疗，一般应根据发作类型用药。如大发作和局限性发作，选用抗癫痫药物的顺序为苯妥英钠、苯巴比妥、卡马西平、扑痫酮或丙戊酸钠；小发作则常用丙戊酸钠、安定或苯巴比妥；精神运动发作则首选卡马西平，其次为苯妥英钠、苯巴比妥、扑痫酮、丙戊酸钠或安定；肌阵挛发作则宜选用安定、5 硝基安定或氯硝基安定。

3. 用药的原则是剂量应从小开始，逐渐增加到完全控制发作，并根据病人发作的时间，有计划地服药。所选定的药物一旦有效，最好是单一用药，不轻易更换，并行血药浓度监测，维持血药浓度直至完全不发作 2~3 年，再根据情况小心逐步缓慢减药；若达到完全停药后仍无发作，则可视为临床治愈。

4. 对少数晚期难治性癫痫经系统的药物治疗无效时，则需行手术治疗。在脑皮质电图监测下将脑瘢痕及癫痫源灶切除，约有半数以上的病人可获得良好效果。

### 五、外伤后低颅压综合症

所谓颅内低压综合征系指病人侧卧腰穿压力在 7.84kPa 以下所产生的综合性症候群。临床表现与颅内压增高相类似，只因处理方法各异，必须慎加区别。

#### 【病因及发病机制】

造成颅内低压的原因可能原发于伤后脑血管痉挛，使脉络丛分泌脑脊液的功能受到抑制；亦可能继发于脑脊液漏、休克、严重脱水、低血钠症、过度换气以及手术或腰穿放出过多的脑脊液等。

#### 【临床表现】

最常见的临床表现是头痛，其次是眩晕和呕吐。每于头位变动时或剧烈头痛之后，即出现头昏目眩、恶心呕吐，病人常有脉搏细速、血压偏低、畏光、乏力、厌食、失水及颈僵等表现，严重时可出现意识障碍，轻者倦睡，重者昏迷。

少数病人尚可出现植物神经症状，如生命体征显著波动，面

部和颈部皮肤阵发性潮红，甚至个别患者因脑组织失去脑脊液的托浮和衬垫作用，使颅神经直接受到挤压或牵扯而出现瞳孔不等大和、或外展肌麻痹等征象。

### 【诊断与鉴别诊断】

外伤性低颅压综合征的诊断主要依靠临床特点和腰穿测压来确诊。

### 【治疗措施】

1. 根据不同的病因而略有差异，但基本原则相同。常用的治疗方法有：

2. 平卧休息、不睡枕头，必要时采用足高头低位；

3. 增加液体摄入量，每日经口服或静脉均匀滴注生理盐水1000ml及5%葡萄糖液约2500~3000ml，结予含5%CO<sub>2</sub>的氧气吸入，每小时5~10分钟，可使脑血管扩张、阻力减小，促进脑脊液分泌等。

4. 此外，对继发性颅内低压的病人，则应针对病因及时处理，例如脑脊液漏修补术。

## 六、外伤后颅内积气

外伤后颅内积气又称外伤性气颅，其发生率约为颅脑损伤的9.7%，几乎均因颅底骨折累及副鼻窦或乳突气房而致，故常合并脑脊液漏。

### 【病因及发病机制】

空气经骨折线进入颅内之后，可积于硬脑膜外、硬脑膜下、蛛网膜下腔、脑内或脑室内，以单侧为多，少数可引起双侧性积气。最常见的部位是前颅窝筛骨骨折造成额部硬脑膜下积气或局部脑内气囊肿，其次是因后筛窦或蝶窦骨折而致。

空气入颅的机制与受损窦腔内气体压力骤然升高有关，如擤鼻、咳嗽或打喷嚏时，均可使空气压进颅内。但有时亦可因颅内压过低，源于液体动力学的影响在病人变换体位时，可将空气吸入颅内。

另外，在开放性颅脑伤或火器性脑穿透伤时亦可使空气直接带入颅内，形成硬脑膜下、脑内及脑室内积气。

### 【临床表现】

1. 通常颅内少量积气，临床上多无颅内压增高征象。主要表现为仅有恶心、呕吐、头痛和出汗等刺激症状。有时引起气颅的裂孔具有单向活瓣的特点使颅内积气量不断增加而成张力性气颅。

2. 临床上有颅内压力增高及脑受压的表现，严重时可引起脑疝。

### 【诊断与鉴别诊断】

气颅早期较易遗漏。诊断主要靠 X 线平片或 CT 检查，可见颅腔内积气。

### 【治疗措施】

依伤情而定，对开放性颅脑损伤或火器性脑穿透伤伴有颅内积气时，应一次彻底清创，排空积气，妥善修复硬脑膜。对少量的无张力性散在积气，则除给予抗菌治疗预防感染外无需特殊处理，气体常能自行吸收。对伴有脑脊液漏的复发性气颅，应按脑脊液漏的修补原则，及时施行手术。对大量张力性颅内积气的病人，必须尽早钻孔排气，否则病人可以因为打个喷嚏而使颅内压急骤升高，从而引起脑疝甚至死亡。

## 七、颈内动脉血栓形成

### 【病因及发病机制】

颅脑损伤有时可并发颈部损伤，导致颈内动脉的颅外段或颅内段血栓形成。在血栓形成的数小时到 24 小时后出现症状，或使原有症状突然加重而不能用颅脑损伤来解释。其严重程度和表现形式与血栓发生的部位、范围、脑底动脉环的正常与否、血管痉挛和脑继发缺氧的程度、病侧与语言中枢的关系、颅脑损伤的轻重和病人的年龄等因素密切相关。

### 【诊断与鉴别诊断】

根据患侧视网膜动脉的收缩压及舒张压 (与健侧对比) 和颈动脉造影检查, 一般易于明确诊断。

### 【治疗措施】

应争取及早手术, 摘除血栓。或以其他方法, 如颅内外动脉吻合术重建循环。

## 八、外伤后脑膨出

### 【病因及发病机制】

为头皮和颅骨均有裂孔, 颅内压增高使大块脑组织疝出在外的一种病理现象。由于疝出物有“柄”与颅内脑组织相连, 故又称为“脑覃样脱出”或“脑外疝”。

其主要危险为感染, 特别是颅内感染, 并可在其邻近发生脑脓肿。

### 【诊疗原则】

脑膨出易于诊断。它的处理原则始终要针对上述两个因素去进行, 亦即在解决颅内高压的同时, 争取尽早封闭头皮裂口或缺损。

## 九、外伤后遗症

### (一) 颅骨缺损

### 【病因及发病机制】

有时为了暂时缓和颅内高压, 或在开放性颅脑损伤的清创术中, 或为了治疗某些颅骨骨折和颅骨骨髓炎时, 往往需要切除一大块颅骨, 从而引起大块的颅骨缺损。当其发生在有厚实肌肉庇护的颞部或枕下部时, 一般不会引起不良反应; 但如果发生在颅盖部的其他部位, 则将引起下列两种情况。

1. 脑膨出 这种情况往往发生在去骨瓣或骨切除减压术后, 因为硬脑膜是敞开的, 加上导致颅内压增高的原因, 如未能及时消除的脑水肿状态, 局部尚有大块脑组织软化、血块残留、继发感染成脓肿形成, 及蛛网膜粘连等因素尚未控制, 故使脑组织持续不断地向压力较低的颅骨缺损处移动。在膨出的肿块中, 有时

含有变性的脑组织、大量的脑脊液，有的含有扩大、变形和向着颅骨缺损处移位的脑室。局部的头皮也随之膨隆而变薄。

这种情况形成以后，如果还合并脑脊液循环障碍，单独用多次局部穿刺放液是难以治愈的，一般需要重新切开伤口彻底清理颅内情况，尽可能修补硬脑膜和颅骨缺损。必要时，可先行脑脊液持续引流，有的也可施行脑脊液分流术。

2. 颅骨缺损综合征 这种情况常常发生在去骨瓣或骨切除减压术及开放性颅脑损伤的清创术后，少数发生颅骨骨髓炎手术之后。常可见下列两种现象：

(1) 一种可能与原来发生过严重的脑实质损坏，如广泛脑挫裂伤、继发性缺血萎缩、手术中切除大块的脑组织等有关，因此局部产生一个十分明显的凹陷。

(2) 另一种可能原来的脑损伤较轻，局部的凹陷程度不明显，但是出于颅骨缺损的范围过大，使那种合乎生理需要的颅内压不能保持其应有的稳定性。因此，在头低位时局部即膨胀起来，头高位时局部塌陷，剧烈的体力活动后会使人感到颅内长时间动荡不已，脑在颅内摇摆，脑的供血亦随之波动，头皮与脑组织之间的粘连处受到牵拉，引起头痛、头晕、不能持久劳动，甚至可能因此发生恶心、呕吐。少数病例发生癫痫。加上心理因素的影响，病人往往有一种不安全的感觉，唯恐头部再遭损害。

### 【诊疗原则】

颅骨缺损综合征与颅骨缺损的范围和部位有关。一般说缺损直径超过 3cm 即可产生症状。但如缺损发生在颞肌下或枕肌下，因该处有厚实的肌层庇护，纵使缺损很大，也不一定产生很明显的症状。

本综合征的治疗主要是修补颅骨缺损。

### (二) 脑外伤后综合征

### 【病因及发病机制】

颅脑伤后，不少病人可留有某些神经方面或精神方面障碍的



表现，统称为颅脑损伤综合征，又称之为脑外伤后遗症、脑震荡后遗症、脑外伤神经官能症。病名不一，说明对此症尚缺乏统一认识和诊断标准。

其发病机制可能系在脑的轻度器质性损伤和病理改变（脑点片状出血、脑水肿、脑小软化灶和轻度脑萎缩）的基础上，附加病人思想和精神因素所致。

### 【临床表现】

病人主诉经常有头昏、头痛、恶心、厌食、疲劳、易激动、耳鸣、多汗、心悸、记忆力减退、精神萎靡、失眠、性功能减退、月经失调等。症状时轻时重，与精神情绪状态有一定关系，病人主诉常多于神经系统阳性体征。有时虽查出一些轻微征象也难以定位。其中一些伤员可能脑电图轻度或中度异常、CT脑扫描可有轻度脑萎缩等。

### 【诊断与鉴别诊断】

脑外伤后综合征的诊断必须慎重，首先应认真排除器质性病变之后始能考虑。对这类病人应耐心询问病史，了解自伤后至现在整个病情的全过程。包括各项检查的结果、治疗经过、手术发现以及曾经作出的诊断意见和治疗效果。在全面了解病人情况之后，再根据需要进行必要的检查。

### 【诊疗原则】

预防和治疗同等重要。伤后急性期伤员安静卧床休息，勿过多思考问题，暂停阅读长篇读物等。急性期过后，可让伤员早期活动。对存在的临床症状给予适当的镇静和镇痛剂，关心体贴伤员痛苦，以解除伤员思想上对所谓“后遗症”为不能治愈的紧张和忧虑，适当的进行一些体疗，气功，太极拳等，配合中医活血化瘀药物的治疗，症状有了进步就鼓励伤员逐渐转入正常的生活、学习和工作。

(田道锋)

## 第十一章 颅内肿瘤总论

颅内肿瘤是神经外科最为常见的疾病之一，分原发性和继发性颅内肿瘤两大类。原发性颅内肿瘤可发生于脑组织、脑膜、颅神经、垂体、血管及胚胎残余组织等；继发性颅内肿瘤是指身体其他部位的恶性肿瘤转移或侵入颅内所形成的肿瘤。

颅内肿瘤可发生于任何年龄，但以 20~50 岁最多。儿童、少年以后颅窝及中线部位肿瘤较多见，主要为髓母细胞瘤、颅咽管瘤及室管膜瘤；成年人以大脑半球胶质瘤最为多见，如星形细胞瘤、胶质母细胞瘤，其次为脑膜瘤、垂体瘤、听神经瘤等。这些肿瘤均以 40 岁左右为发病高峰。老年人以胶质母细胞瘤和转移癌为多。原发性颅内肿瘤的发生率在性别上差异并不明显，男性稍多于女性。

自 1926 年 Bailey 和 Cushing 首次对神经系统肿瘤进行分类以来，国内外学者都进行了各自的分类工作，在一些问题上的看法从未统一过。各家分类各有所长，但均不能尽善尽美，尤其是对于胶质瘤的分类和命名，仍然存在着较大的分歧。为此，WHO 组织 14 个地区的病理学家共同研究，由 Zülch 主持，于 1979 年正式出版了一套中枢神经系统肿瘤分类，1990 年修订再版。该分类包括了颅内发生的各种肿瘤类型，恶性肿瘤命名采用了“间变”的概念，吸收了既往各种分类的特点和长处，是历时 15 年的集体努力结晶。尽管这一分类仍然不是完美无缺的，且目前尚未被我国学者广泛采纳，但它应该成为广大神经肿瘤临床和病理工作者的主要参考来源，以便消除纷繁而相异的肿瘤命名和分类方法，更好地进行国际交流。

### 【病因及发病机制】

颅内肿瘤发生的病因尚未完全清楚，目前认为其诱发因素主要有以下几种。

1. **遗传因素** 在人类，只有少数几种神经系统肿瘤与遗传有关。神经纤维瘤病、血管网状细胞瘤和视网膜母细胞瘤等有明显家族发病倾向。胚胎原始细胞在颅内残留和异位生长也是颅内肿瘤形成的一个重要原因，如颅咽管瘤、脊索瘤、皮样囊肿、表皮样囊肿及畸胎瘤等。

2. **物理因素** 多项研究表明，电离辐射能增加肿瘤的发病率。肿瘤发生是人和动物接受射线作用后最严重的远期病理变化。外伤与颅内肿瘤发生的关系目前尚难确定。

3. **化学因素** 动物实验证实，多环芳香烃类化合物和亚硝胺类化合物均可诱发中枢神经系统肿瘤。约95%以上的化学致癌物进入体内必须经过代谢活化或生物转化才能起到致癌作用，少部分化学致癌物不需经过代谢活化就可发挥致癌作用。

4. **致瘤病毒** 虽然1976年已从人脑肿瘤中分离出完整的病毒和病毒颗粒，但无一例显示为脑瘤的病因。动物实验发现了许多DNA和RNA致癌病毒，目前为止尚未发现一种能诱发人类脑瘤的病毒。

### 【临床表现】

颅内肿瘤的临床表现主要包括颅内压增高及局灶性症状和体征两大部分。

1. **颅内压增高** 主要表现为头痛、呕吐和视神经乳头水肿，称之为颅内压增高的三主征。除此之外，还可出现视力减退、黑朦、复视、头晕、猝倒、淡漠、意识障碍、大小便失禁、脉搏徐缓及血压增高等。症状常进行性加重，当肿瘤囊性变或瘤内卒中时，可出现急性颅内压增高症状。

2. **局灶症状** 是指脑瘤所引起的局部神经功能紊乱。有两种类型：

(1) **刺激性症状**：如癫痫、疼痛、肌肉抽搐等。

(2) **麻痹性症状**：即正常神经组织受到挤压和破坏而导致的功能丧失，如偏瘫、失语、感觉障碍等。

最早出现的局灶性症状具有定位意义，因其表明了脑组织首先受到肿瘤损害的部位，不同部位的脑肿瘤具有许多不同特异性的局灶性症状和体征。

## 【入院检查】

### 1. 酶学检查

(1) 乳酸脱氢酶 (LDH): 原发性和复发性胶质瘤患者血清中的 LDH 活性均无明显改变。恶性胶质瘤，不论原发抑或复发，其脑脊液中 LDH 活性均明显升高；而分化较好的胶质瘤，原发者 CSF 中 LDH 活性不增高，复发者 CSF 中 LDH 活性增高，这种 LDH 活性变化与复发胶质瘤 CT 扫描上强化程度的增加是一致的。因此，有人认为 CSF 中 LDH 活性增高不仅可以作为恶性胶质瘤的一个诊断指标，也可以作为良性胶质瘤复发及恶变的诊断指标。

(2) 碱性磷酸酶 (ALP) 和  $\gamma$ -谷氨酰转移酶 ( $\gamma$ -GT): 胶质瘤患者血清中 ALP 和  $\gamma$ -GT 活性增高，而 CSF 中 ALP 和  $\gamma$ -GT 活性下降；复发胶质瘤中  $\gamma$ -GT 的活性改变更为突出。

(3) 肌酸磷酸激酶 (CPK): 多数学者认为胶质瘤患者 CSF 中 CPK 活性增高，但也有学者发现胶质瘤患者血清和 CSF 中 CPK 活性均明显降低，且其降低程度与肿瘤的恶性程度呈正相关，因而认为血清和 CSF 中 CPK 活性同时下降应警惕胶质瘤的复发。

(4) 超氧化物歧化酶 (SOD): 脑肿瘤组织中总 SOD、Mn-SOD 及 CuZn-SOD 活性均明显低于正常成熟脑组织。胶质瘤的 SOD 和 CuZn-SOD 活性低于脑膜瘤，但两者的 Mn-SOD 无明显差异。在胶质瘤中，髓母细胞瘤和胶母细胞瘤的总 SOD 和 CuZn-SOD 活性明显低于星形细胞瘤，但 Mn-SOD 活性无显著性差异。实验表明，随着肿瘤细胞恶性程度的增高，其 SOD 含量降低更加显著。

### 2. 激素检查

(1) 人绒毛膜促性腺激素 (HCG): HCG 通常见于妊娠妇女。如果非妊娠妇女或男性血清中 HCG 增高, 在除外生殖腺肿瘤的情况下, 应考虑颅内绒毛膜上皮癌或生殖细胞肿瘤。

(2) 泌乳激素 (PRL): 血清 PRL 增高并非泌乳激素性垂体腺瘤的特有表现, 在妊娠、应激、性交后等生理状态以及甲状腺功能低下、肢端肥大症等病理情况下血清 PRL 水平均可轻度升高。血 PRL > 200 ng/ml 时一般可以除外多种其他高泌乳素血症而确立泌乳素腺瘤的诊断。此外, TRH、氯丙嗪、灭吐灵等兴奋试验也有一定鉴别意义。正常人经上述 3 种试剂刺激后 PRL 明显上升, 但泌乳素腺瘤患者对这 3 种试剂的兴奋作用反应迟钝, PRL 上升很少。

(3) 生长激素 (GH): 放射免疫法测定正常成人血浆 GH 基础值为 1~5 ng/ml。男性成人 GH 在 2 ng/ml 以下, 女性高于男性, 小儿高于成人。GH 受睡眠、体力活动、血糖和雌激素等多种生理因素影响, 呈轻微波动。肢端肥大症和巨人症患者 GH 明显高于正常值的高限, 一般在 10~100 ng/ml 范围内。

3. 细胞免疫功能检查 胶质瘤患者外周血淋巴细胞对 PHA 刺激的增殖率明显降低,  $CD_2^+$ 、 $CD_3^+$ 、 $CD_4^+$  亚群所占比例均下降, 尤以  $CD_4^+$  下降最为明显, 同时  $CD_4^+/CD_8^+$  比例下降。实验证明,  $CD_4^+/CD_8^+$  比例变化与胶质瘤的恶性程度呈明显负相关。

### 【诊断与鉴别诊断】

颅内肿瘤的诊断应包括下列 3 方面的内容: ① 颅内有无肿瘤; ② 肿瘤在什么部位; ③ 肿瘤的病理性质如何。

1. 首先应通过详细了解病史和反复、全面而有重点地进行全身和神经系统检查, 做出初步结论, 亦即临床诊断或初步印象。然后再根据需要有针对性地选择一种或几种辅助性检查方法, 以证实或修正临床诊断。

2. 凡有进行性颅内压增高并伴有局灶性神经系统体征者, 都应首先考虑颅内肿瘤, 没有定位体征者也应通过辅助检查排除

颅内肿瘤的可能。为了达到早期诊断，对晚发性癫痫、育龄妇女非妊娠性闭经、泌乳、单眼突出、视野缺损、成人一侧听力逐渐减退等，即使不伴有颅高压症状，也应及时进一步检查排除颅内肿瘤，以免延误最佳治疗时机。

3. 颅内肿瘤常用的辅助检查方法有头颅平片及断层、脑血管造影、脑室和脑池造影、经颅多普勒超声、CT、MRI 等解剖影像学检查，同位素脑扫描、PET、SPECT、fMRI 等功能影像学检查，脑电图、脑电地形图、肌电图、诱发电位等神经电生理学检查。

临床上常需与脑肿瘤相鉴别的主要疾病有脑脓肿、脑结核瘤、慢性硬膜下血肿、脑寄生虫病、良性颅内压增高、高血压脑出血、脑血栓形成和脑栓塞等。

### 【治疗措施】

1. 降低颅内压治疗 颅内压增高是产生临床症状并危及病人生命的直接原因。降低颅内压治疗始终是颅内肿瘤整个治疗过程中的中心问题，最根本的办法是彻底切除肿瘤，无法手术切除者给予化学药物治疗或放射治疗。其余措施就其作用机制而言可分为两类：一类是针对脑水肿所采取的药物治，即脱水治疗；另一类是针对脑脊液通路梗阻所采取的临时措施，即脑脊液外引流。

2. 手术治疗 手术治疗仍是当今颅内肿瘤最常采用也是最为有效的治疗方法。传统的手术指征有二，即颅内压增高或/和局部脑或神经受压。手术方法包括肿瘤切除、内减压、外减压和捷径手术，即为解除脑脊液循环梗阻而设计的一组手术，如侧脑室-枕大池分流术、终板造瘘及Ⅲ脑室底部造瘘术、侧脑室-心耳或腹腔分流术等。

3. 放射治疗 颅内肿瘤手术不能彻底切除者；部位深在不宜手术者；浸润重要功能区，手术会带来严重神经系统功能缺失者；或病人全身状况不允许手术，且肿瘤对放射线敏感者皆为放

射治疗的适应症。也有学者认为，个别对放射线极其敏感的肿瘤，如髓母细胞瘤不必考虑手术减压，一经活检证实即可完全依赖放射治疗。在一些设备先进的国家和地区，放射治疗的适应范围日趋扩大，对于颅内恶性肿瘤如胶质瘤、转移瘤等，甚至已取代了手术疗法。

颅内肿瘤的放射治疗有体内照射和体外照射两种方法。

(1) 体内照射法：即将放射性同位素置入肿瘤组织内部的放疗方法，又称间质内放疗。这种方法对正常脑组织的放射性损伤较少，可通过皮下 Ommaya 囊穿刺直接注入肿瘤囊腔，亦可将同位素胶体液吸附在明胶海绵上术中直接置入肿瘤实质。

(2) 体外照射法：现已普遍采用高能辐射，如  $^{60}\text{Co}$   $\gamma$  射线、高能电子束、快中子等。高能辐射比普通 X 线穿透力强，皮肤剂量低，骨吸收量小，旁向辐射少，因为在组织中具有一定射程，放射剂量可集中在病变需要的深度，高能电子束和快中子更适合治疗颅内肿瘤。目前，体外放射治疗主要有以下 3 种方法：

1) 普通放射治疗：放射源有 X 线机、 $^{60}\text{Co}$  和加速器，在颅外远距离照射。因其对肿瘤组织的选择性差，且有全身性造血组织抑制等并发症，有逐渐被立体定向放射治疗淘汰的趋势。

2) 等中心直线加速器治疗：即 X-刀，在 CT 或 MRI 成像及计算机辅助下，利用立体定向技术，使照射源围绕病人头部做等中心移动旋转，将 X 线聚焦于肿瘤靶点，造成靶点组织变性、坏死，而其周围组织所受到的辐射剂量不大。优点是价格较低，只需在普通直线加速器上配置等中心照射的配件即可，能较好地解决射线对肿瘤靶点的聚焦问题。缺点是临床使用时间尚短，疗效有待证实；其控制系统复杂，需不断校正光束投照偏差，且照射散点较大，精度不如  $\gamma$ -刀。

3)  $\gamma$ -刀：1968 年世界上第一台  $\gamma$ -刀问世，1974 年出现的第二代  $\gamma$ -刀精确程度大为改进，目前的第三代  $\gamma$ -刀由  $^{60}\text{Co}$  放射源、准直器和滑动床三大部件组成。在立体定向技术和计算机辅助下，从准直器 201 个小孔中射出的  $\gamma$  射线聚焦在颅内的肿瘤靶

点，使肿瘤组织发生退变、坏死，聚焦精度为 0.1mm。缺点为价格昂贵，每 5-8 年需补充一次钴源，难以普及使用。

**4. 化学治疗** 化学药物治疗作为颅内恶性肿瘤综合治疗中的重要手段，正逐渐受到重视并已取得了一定的效果。由于中枢神经系统肿瘤在生物学行为和生长环境等方面与颅外其他部位肿瘤有着很大的差异，在化疗药物选择方面应注意以下几点：

(1) 选择脂溶性高、分子量小、非离子化、对正常脑组织毒性较小的药物。

(2) 不能通过血脑屏障的药物应选择瘤腔内置入或鞘内给药，也可首先经动脉使用高渗性药物或罂粟碱开放血脑屏障，随后行动脉内注射。

(3) 根据肿瘤细胞动力学原理，选择作用于不同周期的药物联合应用，可先选用对增殖期细胞和非增殖期细胞均有杀伤作用的细胞周期外特异性药物，行大剂量短期冲击疗法，然后再改用细胞周期特异性药物，交替使用以提高疗效。

(4) 脑转移癌病人可参考原发肿瘤的病理类型选择合适的化疗药物。

(5) 化疗药物有全身和局部两种给药途径。

1) 全身给药包括口服、肌注和静脉注射，优点是方法简单、便于掌握和使用，缺点是药物作用分散，不能在肿瘤局部形成较高的药物浓度，且全身毒性反应较重。

2) 局部给药包括鞘内给药、瘤腔内给药和动脉内给药，不仅可以提高中枢神经系统，特别是肿瘤局部的药物浓度，还可以减轻全身用药所引起的多器官毒副作用，目前被认为是中枢神经系统化疗较好的给药途径。

需要注意的是脑肿瘤化疗过程中可出现不同程度的颅内压增高，还可由于肿瘤坏死、出血而突然导致患者昏迷，应给予各种降低颅内压的措施，必要时及时手术。同时抗肿瘤药物的骨髓抑制作用也应引起足够重视。

**5. 其他治疗** 目前针对颅内肿瘤的主动和被动免疫疗法均



未达到令人满意的效果。中医中药治疗尽管迄今为止对颅内肿瘤尚无肯定疗效，但仍不失为一个值得继续探索的领域。

### 【疗效评价】

脑胶质瘤占颅内肿瘤的多数，尽管其治疗方法很多，且新的方法仍在不断涌现，对不同疗法的疗效判定有着十分重要的意义，但目前国内外尚无统一的疗效判定标准。

#### 1. 一般认为可以作为判定疗效的病例应具备以下条件

- (1) 病理诊断明确。
- (2) 有客观阳性体征。
- (3) 治疗后存活 4 周以上。
- (4) 无严重并发症，肝、肾、骨髓功能无严重障碍。
- (5) 若为复发肿瘤，前次治疗对本次治疗已不再有影响。

#### 2. 有学者以 CT 影像计算出肿瘤的体积变化作为判定疗效的标准

- (1) 显效 (complete response, CR): 肿瘤消失。
- (2) 有效 (partial response, PR): 肿瘤缩小 50% 以上。
- (3) 微效 (minor response, MR): 肿瘤缩小 25%~50%。
- (4) 无变化 (no response, NR): 肿瘤缩小在 25% 以下或增大在 25% 以内。
- (5) 恶化 (progressive disease, PD): 肿瘤增大 25% 以上，或出现新的病灶。

成组病人最常采用 1 年、2 年、3 年及 5 年的存活率或存活期作为疗效判定的指标。

Karnofsky 记分表则以病人的机能状态作为疗效判定的指标 (表 1):

一般认为，Karnofsky 80 分以上为非依赖级 (independent)，即生活自理级；60~70 分为半依赖级 (semi-dependent)，即生活半自理级；60 分以下者为依赖级 (dependent)，即生活需要别人帮助级。

表1 Karnofsky 记分表

记分	机能状态	记分	机能状态
100	正常, 无疾病征象	50	需更多的帮助
90	能正常活动, 仅有微小症状	40	有残疾, 需特殊帮助
80	经过努力可以正常活动, 可有些症状	30	有严重残疾
70	可以自理, 但不能进行正常的活动	20	严重残疾, 需给支持治疗
60	需偶尔的帮助及更多的照顾	10	僵死状态

(王军民)

## 第十二章 神经上皮性肿瘤

### 一、星形细胞瘤

星形细胞瘤是最常见的神经上皮性肿瘤, 占颅内肿瘤的 13%~26%, 胶质瘤的 21.2%~51.6%。男性多于女性, 男女之比为 2:1。可发生在任何年龄, 发病高峰在 31~40 岁。

可见于中枢神经系统的任何部位, 一般成人多见于幕上, 儿童多见于幕下。幕上者多见于额叶及颞叶, 顶叶次之, 枕叶较少见。可累及两个以上脑叶, 亦可见于视神经、丘脑和第三脑室旁。幕下者多见于小脑半球和第四脑室, 亦可见于小脑蚓部和脑干。

#### 【病因及发病机制】

肉眼观多呈灰红色或灰白色, 大小不一, 多数位于脑实质内, 呈侵袭性生长, 部分与脑组织有明确分界。邻近脑组织均伴有不同程度的水肿带, 正常脑沟回消失, 色泽灰白。近半数瘤内可有囊肿形成, 囊内含淡黄色液体, 蛋白含量高, 放置易凝固。

病理形态上可分为四型:

1. 纤维型星形细胞瘤 最常见。显微镜下可见肿瘤由分化较好的纤维型星形胶质细胞构成, 如正常的星形胶质细胞, 纤维多, 细胞少, 胞质不清, 核圆或椭圆形, 瘤组织内有少量血管,

可见小的钙化及囊腔。

2. **原浆型星形细胞瘤** 主要见于大脑。质软，瘤细胞稀疏，分布不匀，细胞体积较大，胞质饱满，核呈圆形或椭圆形，大小一致，一般见不到病理性核分裂。胞突少而短。常见囊性变。

3. **肥胖型星形细胞瘤** 少见。好发于大脑半球，质软，常有小囊形成。显微镜下可见典型的肥大细胞，呈球形或多角型，胞质丰富，核呈卵圆形，细胞突粗短，排列于血管周围，形成假玫瑰花样。

4. **分化不良型星形细胞瘤** 主要见于大脑内，质软。显微镜下肿瘤细胞比较密集，分布不匀，细胞大小、形态、染色均不一致，有病理性核分裂，瘤组织内有小血管内皮细胞增生及灶状出血和坏死。

### 【临床表现】

1. **颅内压增高和其他一般症状** 可有头痛、呕吐、视力减退、复视、癫痫、精神症状等。颅内压增高症状出现时间不等，或仅表现为癫痫形式起病。约 25% 病人有癫痫发作史，其发作形式与肿瘤部位有关。额叶肿瘤多为大发作，中央区及顶叶多为局限性发作。额叶肿瘤较大时，病人可有精神症状，表情淡漠或幽默感、反应迟钝、注意力不集中、记忆力下降、性格改变、不修边幅、欣快感等。部分颞叶、顶叶肿瘤亦可出现精神症状。

2. **局灶性症状** 依肿瘤所在部位产生相应症状。额后中央前回者，可有不同程度的对侧偏瘫；优势半球语言中枢者可出现失语；顶叶者可产生对侧感觉障碍、失读和失写（优势半球）；颞枕叶者可有同向偏盲、幻视等。若肿瘤累及丘脑、内囊等处，除对侧感觉障碍外，常伴有对侧肢体轻偏瘫；部分病人亦可有精神症状和癫痫发作。小脑、脑干部星形细胞瘤可出现患侧肢体共济运动失调、眼球震颤、肌张力降低、平衡障碍、构音困难及爆发性语言、强迫头位和颅神经麻痹，如动眼、滑车、展神经及面神经、舌咽神经等。

### 【入院检查】

1. X线平片 80%病人有颅内压增高表现，部分有肿瘤钙化及松果体钙化移位。

2. CT检查 肿瘤常为以低密度为主的混合密度病灶，亦可表现为均匀或等密度病灶，与脑实质分界较为清楚，少数为高密度病灶。混合密度病灶中的低密度区多为肿瘤本身，亦可为囊变、坏死区，高密度区多为新鲜出血或钙化。低密度病灶多见于实质性瘤体，80%为水分，瘤周多无水肿带。

增强扫描：边界清楚或不清楚，呈环状或花圈状强化，形态不规则，环壁上有时可见瘤结节，坏死区显示为模糊或不规则低密度区，大多数病人有占位征象。发生于小脑的星形细胞瘤半数为囊性，囊壁强化或不强化，但附壁结节清楚可见；发生于脑干者，表现为脑干膨胀或占位征，如环池变形或消失，第四脑室变形或移位等；发生于胼胝体及其附近白质者，呈蝶形生长，颇具特征性。

3. MRI检查 对于幕下肿瘤，特别是脑干肿瘤更具有优越性，但在区别肿瘤边界与水肿方面不如CT敏感。影像与CT相似的是与肿瘤级别有关。I~II级者呈长 $T_1$ 长 $T_2$ 信号，边界清楚，周围脑水肿轻微；增强扫描可见轻微强化；III~IV级者边缘不规则，增强后扫描病灶明显强化，周围脑水肿及占位效应明显，瘤内或见坏死与出血。脑干星形细胞瘤常见于脑桥中部，MRI矢状位扫描可清楚显示脑干不规则增粗以及长 $T_1$ 长 $T_2$ 异常信号，伴第四脑室及脑桥小脑池明显受压。MRI诊断明显优于CT。

### 【治疗措施】

1. 手术治疗 是星形细胞瘤最为重要的治疗手段。基本原则：

(1) 脑皮质切开，应尽可能避开功能区，切开方向一般与脑回平行。

(2) 功能区肿瘤的切除，应选择邻近非功能区脑皮质切开

到达肿瘤，分块切除。

(3) 非功能区肿瘤切除，应在距离肿瘤 2cm 的脑组织处分离，尽量大块切除，必要时行整个脑叶切除。

(4) 脑深部、功能区、小脑、脑干处肿瘤更应行显微手术切除。

(5) 对侵犯一侧大脑多个脑叶致该侧功能完全丧失的肿瘤，若未侵及中线及对侧，可考虑行大脑半球切除术。

2. 放射治疗 宜在手术一般情况恢复后尽早进行。可应用深度 X 线治疗机、 $^{60}\text{Co}$  治疗机和电子加速器等。照射剂量一般为 50~60Gy (5000~6000rad)，在 5~6 周内完成。

3. 化疗 目前以亚硝基脲类药物较好。常用的有如下几种：

(1) 洛莫司汀 (CCNU)：用量为 100~130mg/m<sup>2</sup>，口服，每 6~8 周 1 次，可连服 5~6 次。

(2) 司莫司汀 (MeCCNU)：用量为 150~200mg/m<sup>2</sup>，口服，6~8 周 1 次。

(3) 替尼泊苷 (VM-26)：每次 60~100 mg/m<sup>2</sup>，加入葡萄糖液中静脉滴注，每天 1 次，连续 2~3 天为一疗程，6~8 周后可重复使用。

4. 免疫治疗 目前仍在试用阶段，疗效有待进一步研究。方法有主动免疫和被动免疫治疗两类。前者是将切除的瘤组织经过处理后制成疫苗，加入 Freund 佐剂，作皮下或肌肉注射；后者则是输入同血型健康人或患同类肿瘤病人致敏后的淋巴细胞，技术上比前者要复杂。

5. 其他治疗 脑水肿患者应行脱水处理。术前有癫痫发作的病人，术后仍给予抗癫痫药物治疗等。

### 【疗效评价】

星形细胞瘤经手术和/或放射治疗后，预后尚佳。目前认为肿瘤的病理类型、手术切除程度、发病年龄、病程、临床表现均可反应患者的预后。

肥大细胞型星形细胞瘤患者预后较差，而病程长、年龄轻、肿瘤位于小脑、以癫痫为主要表现、无头痛及性格改变、肿瘤全切除者，一般预后较佳。肿瘤全切者5年生存率可达80%，而部分切除肿瘤或行肿瘤活检者5年生存率仅为45%~50%。对40岁以上肿瘤次全切除的患者，放疗可获得满意效果。

肿瘤复发预后不佳，约半数肿瘤复发后恶变，近1/3肿瘤复发后演变为胶质母细胞瘤。复发后肿瘤的快速生长常为死亡原因。

## 二、少枝胶质细胞瘤及间变少枝胶质细胞瘤

少枝胶质细胞瘤占颅内肿瘤的1.3%~3.8%，在神经上皮性肿瘤中占3%~12%。男性多于女性，男女之比为2:1。常见于中年人，发病率高峰为30~40岁。绝大多数居于幕上，额叶最多见，其次为顶叶和颞叶。

### 【病因及发病机制】

肿瘤多位于白质内，亦可见位于皮质者。外观灰红色，质软，浸润范围常较广泛，可突入脑室和皮质表面，部分肿瘤可发生囊性变。与脑组织之间界限较清楚，有时可见假包膜。部分肿瘤产生黏液样变，聚集成胶冻样物质。

显微镜下肿瘤细胞极为丰富，形状均匀一致，胞核圆形，染色深；胞浆少而透亮或呈嗜酸性，银浸染法染色可见细胞为圆形，胞浆染黑色并能见到少而短的细胞凸起。细胞排列成索条状或片状。血管丰富，有血管内膜和周围结缔组织增生。恶性少枝胶质细胞瘤的细胞形状更圆，核较大而染色较浅，胞浆较多，核分裂像较常见。个别可见肿瘤细胞随脑脊液播散。

### 【临床表现】

1. 少枝胶质细胞瘤大部分生长缓慢，病程较长，自出现症状到就诊的时间平均为2~3年。癫痫为本病最常见的症状，约占52%~79%，为神经上皮性肿瘤中最常见者，并以癫痫为首发症状，部分病人可被误为原发性癫痫而治疗多年。

2. 精神症状常见于额叶少枝胶质细胞瘤病人，尤其是广泛浸润，沿胼胝体向对侧额叶扩展者多表现精神症状，以情感异常和痴呆等为主。

3. 颅内压增高见于约半数的病人，一般出现较晚，除头痛、呕吐外，视力障碍和视神经乳头水肿病人约占 1/3。肿瘤侵犯运动、感觉区可相应地产生偏瘫、偏身感觉障碍及运动性或感觉性失语等。

### 【入院检查】

1. X线头颅平片 可发现肿瘤钙化和慢性颅内压增高表现。

2. CT扫描 一般呈低密度或等密度病灶，病灶内可有大而不规则的钙化影，与星形细胞瘤不同的是瘤内囊变或出血较少见。半数病例有灶周轻度水肿。增强后扫描多数有不规则强化。

3. MRI检查 定性不如CT，但显示瘤体边界十分清楚，几乎无脑水肿。T<sub>1</sub>像肿瘤为低信号灶，T<sub>2</sub>像为高信号灶。注射 Gd-DTPA 后强化明显。

### 【治疗措施】

以手术切除为主，手术原则为尽可能多地切除肿瘤。尤其是肿瘤局限于一侧额叶、颞叶或枕叶者，手术切除是较为理想的治疗方法。

肿瘤彻底切除者术后常可获得较好疗效。

### 【疗效评价】

有报告平均生存期为 13 年，个别报告达 40 年。仅作部分切除者术后平均存活期约 3.3 年。

肿瘤部分切除术后容易复发，此类病人可再次手术以延长生命。术后放射治疗有一定疗效，5 年及 10 年生存率可以达到 52%~32%。

## 三、胶质母细胞瘤

胶质母细胞瘤在神经上皮性肿瘤中占 22.3%，仅次于星形细胞瘤而居第二位。主要发生于成人，尤以 30~50 岁多见，男性明

显多于女性，男女之比约为 2~3:1。

在皮质下呈浸润性生长，常侵犯几个脑叶，并累及深部结构，还可经胼胝体波及对侧大脑半球。发生部位以额叶最多见，其他依次为颞叶、顶叶，少数可见于枕叶、丘脑和基底节等，位于后颅窝者较罕见。

### 【病因及发病机制】

胶质母细胞瘤外观呈半球形分叶状，肿瘤实质部分细胞丰富，呈现肉红色。瘤内常有囊变、坏死及出血，钙化少见。囊变区可为一内含黄色液体的大囊，或是散在于肿瘤实质区内的多个小囊。半数肿瘤内有乳黄色坏死区和/或暗红色的凝血块。

肿瘤生长既呈浸润性，又呈膨胀性。位于皮质表面者可浸润软脑膜，而深部者可突破室管膜侵入脑室内。由于肿瘤生长速度快，有时可表现为具有清楚的边界，但实际上瘤周脑组织仍受肿瘤浸润。由于肿瘤浸润性扩张，胶质母细胞瘤可表现为多中心生长。多沿神经纤维传导束生长，可沿胼胝体侵犯对侧脑组织，形成蝶形生长。同样通过丘脑间粘合，可出现双侧丘脑的胶质母细胞瘤。

光镜下典型的胶质母细胞瘤肿瘤细胞表现为高度增殖，瘤细胞多形性，核多形性并有较多分裂像。瘤内有凝固性坏死及毛细血管内皮增生，为与间变性星形细胞瘤的主要鉴别点。胶质母细胞瘤中增殖的肿瘤细胞常以小而深染的圆细胞为主，伴以间变的未分化的纤维性、原浆性与肥胖性星形细胞，另有大而怪异的来源不明的瘤细胞。镜下胶质母细胞瘤的坏死区有特征性，表现为“假栅栏样”。肿瘤坏死区被成堆狭长的肿瘤细胞层层环绕。在肿瘤细胞增殖旺盛的区域内，可出现血管内皮细胞的异常增殖，形成围绕的血管球，与肾小球相似，构成胶质母细胞瘤镜下的另一个特征。增生血管内皮细胞肥大且有较多核分裂像。内皮细胞间隙扩大，从而容易破裂引起肿瘤出血。

少数肿瘤可有蛛网膜下腔播散，10%~20%胶质母细胞瘤患者



脑脊液中可发现肿瘤细胞。有软脑膜种植者约 10%，尸检中达 30%。开颅行肿瘤切除术后的患者极少数可发生肿瘤的颅外转移。

### 【临床表现】

1. 胶质母细胞瘤生长速度快，病程短，约半数患者病程在 3~6 个月，超过一年者仅 10%。病程较长者可能由恶性程度低的星形细胞瘤演变而来。

2. 患者主要表现为颅高压症状与局灶性神经症状，如头痛、精神改变、肢体无力、呕吐、意识障碍与言语障碍。

3. 神经系统检查可发现偏瘫、颅神经损害、视乳头水肿、偏身感觉障碍与偏盲。

### 【入院检查】

头颅 CT 与 MRI 均可显示明确的肿瘤影像及脑组织受压情况。

1. CT 检查 影像上，胶质母细胞瘤表现为低、等混合密度影，可有高密度的出血区，周围脑组织呈现大片低密度水肿，肿瘤与脑组织无明显边界。增强后 95% 的肿瘤呈不均匀强化，常表现为中央低密度的坏死或囊变区，周边增生血管区不规则的环形、岛形或螺旋形强化影。

2. MRI 检查 图像上，胶质母细胞瘤  $T_1$  像呈低信号， $T_2$  像为高信号的边界不清的肿瘤影。但在肿瘤细胞增殖旺盛处， $T_1$  像为高信号， $T_2$  像为低信号。增强后强化表现同 CT。

3. 放射性核素显像 可示肿瘤细胞增殖处有放射性核素浓集。

4. 脑血管造影 可显示肿瘤染色与肿瘤供血动脉，并有正常脑血管的移位。

### 【治疗措施】

1. 胶质母细胞瘤以手术、放疗、化疗及其他综合治疗为主。

2. 手术应做到在不加重神经功能障碍的前提下尽可能多地切除肿瘤，扩大肿瘤切除范围既可以有效地内减压，又能减轻术

后脑水肿，减低神经系统并发症的发生率。术后应行常规放疗，瘤区放射剂量至少应在 60Gy 以上。

3. 化疗及其他辅助治疗手段效果均有限。

4. 综合治疗后瘤床常出现内含大量蛋白液体的大囊，5%~10%的大囊可产生症状。

5. 肿瘤复发后可再次手术，再次手术的死亡率及术后并发症发生率均无增加。

### 【疗效评价】

1. 胶质母细胞瘤患者预后差，95%未经治疗的患者生存期不超过 3 个月。

2. 患者的预后与多种因素有关。年龄在 45 岁以下、术前症状超过 6 个月、症状以癫痫为主而非精神障碍，肿瘤位于额叶及术前状况较好者生存期稍长。肿瘤切除程度影响患者的生存期，部分切除或行肿瘤活检者术后 6 个月及 2 年的生存率为肉眼肿瘤全切患者的 1/2。肉眼肿瘤全切除对改善患者神经系统症状有帮助。

3. 放疗可延长患者的生存期 4~9 个月，术后放疗可使部分患者生存期达 18 个月。然而，虽然对胶质母细胞瘤患者的综合治疗可暂时缓解病情进展，但不能治愈肿瘤。

4. 胶质母细胞瘤患者经肿瘤肉眼全切、放疗、化疗等综合治疗后，2 年生存率为 10%，仅有不到 5%的病人可长期生存。

### 四、髓母细胞瘤

髓母细胞瘤是中枢神经系统恶性程度最高的神经上皮性肿瘤之一。起源于胚胎残余细胞，可发生于脑组织的任何部位，但绝大多数生长在第四脑室顶之上的小脑蚓部。生长极为迅速，手术不易彻底切除，并有沿脑脊液播散性种植的倾向，治疗比较困难，随着近年来综合疗法的进步，病人的预后有了显著的改善。

本病可在新生儿期至 70 岁以上的各年龄组发病，但绝大多数见于儿童。发病年龄高峰在 10 岁以前，8 岁以前者约占

68.8%。多见于男性，男女之比约为3:1。

### 【病因及发病机制】

1. 髓母细胞瘤多为实质性，呈灰紫色，质地较脆软，多数有假包膜。肿瘤大都与后髓帆或前髓帆粘连，多沿中线伸展，向上可长入导水管，向下可伸入枕骨大孔。在成人患者中，髓母细胞瘤可生长于一侧小脑半球内。

2. 光镜下肿瘤细胞丰富，细胞间有神经纤维，瘤细胞呈圆形或卵圆形，边界不明显，胞质稀少；核呈圆形或卵圆形，染色质丰富，部分可见核分裂。肿瘤内不同程度地形成 Homer Wright 假玫瑰花结节。形成假玫瑰花结节的瘤细胞呈长形，结节中无血管或真正的管腔，周围为环行嗜酸性的纤维突触，为神经母细胞分化的标志。肿瘤血管基质由管壁很薄的血管组成，有时可有内皮细胞的增生。

3. 髓母细胞瘤可向神经元、星形胶质细胞、少枝胶质细胞分化，少数可多向分化，部分成为多纤维型。髓母细胞瘤中约20%为成结缔组织性变异型，常见于大龄儿童或成人。

### 【临床表现】

1. 病程多较短，近一半患者病程在1个月内，少数可达数年，平均约8个月。由于髓母细胞瘤生长隐蔽，早期症状缺乏特异性，常被病人、亲属和医生所忽略。

2. 首发症状为头痛、呕吐、行走不稳。以后可出现复视、共济失调、视力减退。查体多有视乳头水肿、眼球震颤、闭目难立、眼球外展不能等。

3. 儿童与成人患者症状、体征基本一致，惟呕吐、病理征及腱反射改变多见于儿童患者，而视物模糊与四肢无力多见于成人。

### 【入院检查】

1. 头颅X线 可见有颅缝增宽等颅内高压征。

2. 头颅CT 87%呈现为均匀一致的高密度影，10%为等密

度病灶，另为混杂密度，少数有钙化，偶可呈低密度囊性变。病灶边界均较清晰，多位于小脑蚓部，成人患者可见于小脑半球。

**3. MRI T<sub>1</sub>W 图像** 肿瘤均为低信号，T<sub>2</sub>W 图像中 67% 肿瘤呈高信号，另 33% 呈等信号。97% 瘤周有明显水肿。增强后肿瘤均有均匀强化。在 MRI 矢状位图像上，74% 可见肿瘤与第四脑室底间有一极细长的低信号分隔带。与室管膜瘤不同，髓母细胞瘤很少向第四脑室侧隐窝及桥小脑角伸展。少数患者 MRI 可见肿瘤沿蛛网膜下腔转移，显示小脑叶的边界模糊，注射增强剂后呈结节状的脑外增强。97.5% 伴有中至重度脑积水。

### 【治疗措施】

髓母细胞瘤的治疗主要是手术切除与术后放射治疗，部分病例可辅以化疗。

**1. 手术切除** 由于肿瘤属高度恶性，加之肿瘤边界不十分清楚，故手术后容易复发。多数学者主张手术尽可能多切除肿瘤，至少做到使脑脊液循环梗阻恢复通畅，术后再予以放疗。随着手术技术和设备条件的不断进步，髓母细胞瘤病人的手术死亡率已明显下降。

**2. 放射治疗** 髓母细胞瘤生长迅速，细胞分裂指数较高，且位置接近脑室和蛛网膜下腔，存在许多有利于放疗的条件。由于 60 钴和直线加速器的应用，放疗剂量的增加，大大改善了放疗的效果。针对髓母细胞瘤易转移的特点，放疗应包括全中枢神经系统（脑脊髓轴）。放疗时也要注意远期并发症（如儿童因内分泌功能低下所致的发育迟滞等）的发生。

**3. 联合用药治疗** 髓母细胞瘤术后的单纯化疗效果不十分肯定，故手术加放疗后再应用化疗的必要性亦有争论，尤其采用单一药物的化疗一般疗效不明显，故目前多主张联合用药。

### 【疗效评价】

近年来髓母细胞瘤患者的治疗效果已有较明显的改善，多数统计 5 年存活率在 30% 以上，最高统计达 80%。

术后脑和全脊髓的充分放疗是延长生存期的重要手段，联合化疗也会有一定帮助。

有学者认为年龄也影响预后，大龄儿童和成年髓母细胞瘤患者的生存期较年龄小的儿童为长。

### **五、室管膜瘤**

室管膜瘤是一种好发于儿童和青年人的胶质瘤，约占胶质瘤的4%~18.7%。儿童与青年人的好发年龄组分别是5~10岁和20~30岁。前者肿瘤多见于幕下，后者多见于幕上。

肿瘤是由室管膜细胞及其下的胶质细胞发生，故常生长于脑室内或突向邻近的大脑组织。第四脑室室管膜瘤可经正中孔或侧孔长到小脑延髓池或外侧隐窝。肿瘤按所在部位不同“浇铸”成各种形状并引起梗阻性脑积水。发生于室间孔、第三脑室、桥脑小脑角区者少见。

#### **【病因及发病机制】**

肿瘤多为实质性，瘤体呈灰红色、紫红色或灰白色不等，有的呈结节状，有的呈分叶状，肿瘤与周围脑组织界限较清。

突入脑组织内的部分肿瘤可有囊变。肿瘤与室管膜相连的基底可以较宽，也可以带状相连。显微镜下肿瘤细胞呈梭形、卵圆形或立方形，围绕管腔呈菊花状排列，胞核呈圆形或卵圆形，核分裂少，胞质含量中等，间质为胶质纤维形成的网状结构。

室管膜瘤根据组织学可分为乳头型、黏液乳头型、室管膜下型及间变型或恶性室管膜瘤，或称成室管膜细胞瘤等四型。各型有其自己的组织学特征，但成室管膜细胞瘤型复发最快。

#### **【临床表现】**

1. 无固定的临床特点，症状取决于肿瘤所在的部位。
2. 位于第四脑室者颅内压增高症状出现较早，头痛为首发症状，伴有头晕、呕吐、颈部疼痛、强迫头位及颅缝裂开等。
3. 位于侧脑室内的肿瘤颅内压增高症状出现较晚。若肿瘤侵及邻近脑组织可产生相应的症状和体征，如偏瘫、偏侧感觉障

碍等。

4. 第三脑室内室管膜瘤少见，因引起阻塞性脑积水，主要表现为颅内压增高症状。局灶性症状不多。

### 【入院检查】

1. **CT平扫** 一般表现为不均匀的高密度病灶，瘤内可有高密度斑点状钙化或低密度囊肿。增强扫描呈现均匀强化，形态不规则，边界清楚。脑室内肿瘤无脑水肿。

2. **MRI** 有其特异性，呈长  $T_1$  和稍长  $T_2$  信号影。注射 Gd-DTPA 后，肿瘤实质部分常出现强化。

### 【治疗措施】

手术切除为主要治疗手段。手术原则是：

1. 注意保护重要的组织结构如大脑内静脉、丘脑、中脑及延髓。

2. 切除肿瘤，改善脑脊液循环。应采用显微神经外科技术切除肿瘤。对于第四脑室肿瘤，若有中脑导水管充填堵塞，可于术前置侧脑室后角引流管 1 根，待切除第四脑室内肿瘤后，向侧脑室引流管缓慢注水。多数情况下，中脑导水管内肿瘤在水压作用下可被冲出、吸去。

3. 放疗和化疗。室管膜瘤无法全切，因而术后应辅以放疗和化疗。由于该肿瘤可沿脑脊液播散，个别可以出现脊髓症状，所以放疗尚应包括全部椎管。室管膜瘤对于放疗的敏感性在所有颅内肿瘤中仅次于成神经管细胞瘤。

### 【疗效评价】

术后病人几乎均会复发，平均在 20 个月后；成室管膜细胞瘤复发更快，5 年生存率为 30% 以上。

## 六、脉络丛乳头状瘤

脉络丛乳头状瘤是生长缓慢的良性肿瘤。起源于脑室的脉络丛上皮细胞，在儿童较常见，常伴有脑积水。发病率较低，文献报告约占颅内肿瘤的 0.4%~0.6%，占神经上皮性肿瘤的 1.7%~

2.0%。可发生于任何年龄，但以儿童多见，主要见于10岁以前，其发生约占儿童颅内肿瘤的3%。男性多于女性，男女之比为1.6:1。

好发部位因年龄而有所不同。在儿童多见于侧脑室而在成人多位于第四脑室。肿瘤在侧脑室者多位于三角区，亦可发生在颞角、额角或体部。发生于后颅凹的脉络丛乳头状瘤除可见于第四脑室外侧隐窝或第四脑室内外，亦可见于桥脑小脑角区。后者系肿瘤原发于第四脑室外侧隐窝或第四脑室内，经外侧孔突向桥脑小脑角所致。发生于第三脑室者较少见。由于脉络丛组织的胚胎残余异位发展，使得肿瘤偶可见于大脑凸面。

### 【病因及发病机制】

脉络丛乳头状瘤多沿脑室内生长，形如菜花，暗红色，表面呈不规则的乳头状突起。有时瘤内有陈旧性出血。

光镜下肿瘤形态如正常脉络丛组织，表现为在基底层间质上整齐排列的单层矩状或柱状上皮细胞。间质由小血管和结缔组织构成，此为与乳头状室管膜瘤相鉴别的要点。部分肿瘤有纤毛与生毛体。

免疫组化染色发现脉络丛乳头状瘤中GFAP、S100、细胞角素及 transthyretin 呈阳性反应。其中 transthyretin 被认为与脉络丛乳头状瘤具有相对特异性。少数尸检病例中，可发现有脉络丛乳头状瘤在软脑脊膜上种植，但此类病例往往无播散症状。

### 【临床表现】

1. 脉络丛乳头状瘤主要表现为脑积水而产生的颅高压症状。这主要由于肿瘤过多地分泌脑脊液，阻塞脑脊液循环，或是由于肿瘤出血引起蛛网膜下腔粘连所致。2岁以内患儿病程约2个月，2岁以上可达6个月。

2. 除头痛、恶心、呕吐等症状外，患者早期可有癫痫发作，以后可表现为易激惹、精神不适及视物模糊等，但局灶症状常不明显。25%的患者可有淡漠，甚至意识改变，出现急性颅内压增

高表现。

3. 儿童患者中常有头围增大，半数以上患者有视乳头水肿。2/3 患者脑脊液中蛋白含量增高，呈黄色，偶有血性。

### 【入院检查】

1. 头颅 X 线平片 示颅缝增宽、颅面比例失常、颅盖呈“银线”征等颅内压增高征象。儿童患者中约 21% 有钙化征象。气脑造影可见病灶为蕈状。

2. 头颅 CT 示脑室明显扩大，内有稍高密度影，增强后病灶均匀强化，肿瘤将正常脉络丛吞噬，呈叶状外观，内有点状钙化，有时可见蛛网膜下腔出血。

3. MRI 上 T<sub>1</sub>WI 肿瘤呈等或低信号，T<sub>2</sub>WI 为等、低或高信号，内可见局灶出血、钙化与血管流空影。

4. 脑血管造影 示较深的肿瘤染色，并可显示来自正常脉络丛的增粗的肿瘤供血动脉，位于三角区内的侧脑室肿瘤常为外侧脉络膜后动脉供血，第四脑室内肿瘤常为小脑后下动脉的分支供血，而第三脑室脉络丛乳头状瘤则为内侧脉络膜后动脉供血。

### 【治疗措施】

1. 全切肿瘤是治愈脉络丛乳头状瘤的唯一疗法。开颅前可行脑脊液外引流，以降低颅内压和减少对脑组织的牵拉损伤。

2. 由于肿瘤血供较丰富，有时肿瘤血管出血电凝较困难，因此应尽量避免分块肿瘤切除。宜找出肿瘤血管蒂，电凝后离断，争取完整切除肿瘤。

3. 术后应留置脑室外引流，进行颅内压监护。对未能全切肿瘤，脑积水现象不能解除者，应行脑脊液分流术。

放疗对术后残余肿瘤无效。

### 【疗效评价】

肿瘤全切者可治愈，手术死亡率不到 1%，手术并发症发生率约 8%~9.5%。

术后最常见的并发症为脑室穿透引起的硬膜下积液。术后脑



脊液分流术可增加硬膜下积液的发生率。

## 七、松果体细胞肿瘤

发生于松果体实质细胞的肿瘤包括松果体细胞瘤和松果体母细胞瘤。真正的松果体细胞瘤很少见，年龄分布范围较广。松果体细胞瘤多见于成人，儿童多为松果体母细胞瘤。男女性别间比率基本相等。

### 【病因与发病机制】

大体标本多为灰红色，质地软，略呈半透明状。肿瘤可突入第三脑室内生长，基底部呈浸润性生长，与周围境界不清。

镜下观察，肿瘤细胞或松散分布，或聚集成小团，细胞直径较大而且有许多胞浆，核浓染，多呈不规则形，肿瘤细胞之间有少量血管分布，有时可见肿瘤细胞形成典型的和不典型的环状排列，偶见形成类似假菊形团样结构。肿瘤恶变后核分裂像多见，且易沿脑脊液循环播散，形成蛛网膜下腔种植。

电镜下瘤细胞特征性地排列成团状，之间分隔以无数纤细而交错的突起，核周质丰富，核周质与突起均呈疏电子性，其中有神经分泌颗粒，核圆形，无边界的核仁结构，在轴突膜桥粒样局限性增厚处有空心小泡聚集。松果体母细胞瘤超微结构缺乏松果体细胞瘤的细胞特征，胞体较多形性，密集拥挤成片，核周质及细胞小器均少见。

### 【临床表现】

病程长短不一，取决于肿瘤的组织学类型、位置和体积大小。一般病程较短，多在1年以内。由于生长在大脑大静脉池内，上方为胼胝体压部，下方为中脑四叠体，后下隔小脑幕与小脑上蚓部相邻近。肿瘤的发展过程所产生的临床症状主要有三个方面

1. 颅内压增高 肿瘤突向第三脑室后部梗阻导水管上口，或向前下发展使导水管狭窄或闭锁，以至早期发生梗阻性脑积水及颅内压增高。

## 2. 邻近结构受压征

(1) 眼征：肿瘤压迫四叠体上丘可引起眼球向上下运动障碍、瞳孔散大或不等大等。Parinoud 于 1883 年首先指出此部位肿瘤可致眼球上视不能，并同时伴有瞳孔散大和光反应消失，而瞳孔的调节反应存在。故此体征称为 Parinoud 综合征。实际上典型的 Parinoud 综合征并不多见，后来常以单纯上视不能也称为 Parinoud 综合征。

(2) 听力障碍：肿瘤体积较大时可压迫四叠体下丘及内侧膝状体而出现双侧耳鸣和听力减退。

(3) 小脑征：肿瘤向后下发展可压迫小脑上脚和上蚓部，故出现躯干性共济失调及眼球震颤。

(4) 丘脑下部损害：可能是肿瘤直接侵犯或播散性种植到丘脑下部所致，亦有因肿瘤使导水管梗阻，造成第三脑室前部扩大而影响视丘下部的因素，症状表现为尿崩症、嗜睡和肥胖等。

3. 内分泌紊乱 内分泌症状表现为性征发育停滞或不发育。正常松果体腺可分泌褪黑激素，它可抑制垂体前叶的功能，降低垂体前叶内促性腺激素的含量和减少其分泌，而儿童及青春期前期松果体的功能表现活跃，因而抑制了性征的过早发育。至青春期时松果体逐渐退化使得性征发育成熟。故性征发育迟缓者在松果体区肿瘤中可见于松果体细胞瘤病人。

4. 其他症状 由于颅内压增高和肿瘤直接压迫中脑，部分病人可出现癫痫发作、病理反射甚至意识障碍。松果体细胞瘤和松果体母细胞瘤可发生细胞脱落并沿脑脊液循环播散性种植，引起相应的临床症状。

### 【入院检查】

1. X 线平片及造影 头颅 X 线平片多数可显示颅内压增高。松果体细胞瘤发生病理性钙化者少见，此特点有别于该部位好发的生殖细胞瘤、畸胎瘤等。脑血管造影可提示脑积水，静脉期可见大脑大静脉抬高明显。脑室造影检查显示侧脑室及第三脑室前

部对称性扩大，第三脑室后部有充盈缺损。造影尚可见导水管变细及向前下方移位。

2. **CT平扫** 肿瘤可呈低密度、等高混杂密度或均一稍高密度病灶，肿瘤呈边界清楚类圆形病灶，可有散在小钙化灶，双侧侧脑室及第三脑室前部扩大，有室管膜或室管膜下转移者可见两侧侧脑室及第三脑室周围带状略高密度病灶，可呈均匀一致的对比增强。

3. **MRI检查** 肿瘤在 $T_1$ 加权像呈等信号，也可呈低信号，而在 $T_2$ 加权像为高信号，矢状扫描有助于了解肿瘤的生长方向以及中脑受压的程度， $Gd-DTPA$ 增强对比亦为均一强化表现。

### 【治疗措施】

松果体细胞瘤的治疗应以手术治疗为主，因该肿瘤的病理性质决定了其对放射治疗不十分敏感，而部分病人在脑室分流术后虽颅内压已不高，但中脑受压的体征却更加明显，只有直接手术切除肿瘤才能解除对脑干的挤压。

根据肿瘤的发展方向，要采用不同的手术入路。对于肿瘤未能全切除且脑脊液循环梗阻未能解除者，应及时行侧脑室-腹腔分流手术。作为辅助疗法，术后可予放疗。

### 【疗效评价】

本病远期疗效不佳，早年病例1年生存率可达75%，但5年生存率几乎为0。

(王军民)

## 第十三章 脑膜瘤

脑膜瘤起源于脑膜及脑膜间隙的衍生物，可能来自硬膜成纤维细胞和软脑膜细胞，但大部分来自蛛网膜细胞，也可发生在任何含有蛛网膜成分的地方。脑膜瘤的人群发生率为2/10万，占颅

内肿瘤的 15%~24%，仅次于胶质瘤而居原发性颅内肿瘤的第二位。女性多发，男女比例约为 1:2，儿童少见。

脑膜瘤可见于颅内任何部位，但幕上较幕下多见，约为 8:1。好发部位依次为大脑凸面、矢状窦旁、大脑镰旁和颅底（包括蝶骨嵴、嗅沟、桥小脑角等）。

病因尚不完全清楚，可能与一定的内环境改变和基因变异有关，并非单一因素所造成。临床发现颅脑外伤和放射性照射虽不是引起脑膜瘤的主要致病病因，但可能是形成脑膜瘤的因素之一。

### 【病因及发病机制】

1. 瘤体形状 脑膜瘤呈膨胀性生长，与脑组织边界清楚。可小如针头，大至直径 10cm 以上。形状依所在部位而异，一般有 3 种：

(1) 球状：最常见，多见于脑表面或脑室内，前者与硬脑膜紧密粘连，并嵌入邻近脑组织中，后者与脉络丛紧密相连。

(2) 扁平状（毡状）：位于脑底，其厚薄不一，一般不超过 1cm，与颅底硬脑膜广泛粘连。

(3) 马鞍状（哑铃状）：位于颅底的骨嵴上或硬脑膜游离缘，如蝶骨嵴、大脑镰、小脑幕、视神经包膜脑膜瘤等。肿瘤表面光滑或呈结节状，多有一层由结缔组织形成的包膜，其厚薄不一。瘤体质地坚韧，有时有钙化、骨化，少数有囊变。多为灰白色，剖面有螺旋纹，少数由于出血或坏死，瘤质变软，色暗红，可呈鱼肉状。

2. 病因 脑膜瘤可侵入静脉窦、颅骨、颞肌和头皮。颅骨可因破坏或反应性增生而形成外生性或内生性骨疣。肿瘤血供大多来自与肿瘤粘连的硬脑膜（颈外动脉系统供血），少数来自皮质动脉（颈内或椎基底动脉系统供血）。静脉回流多经硬脑膜附着处。肿瘤与脑之间有时可有黄色液体囊腔，邻近脑组织可有不同程度水肿，水肿范围与肿瘤大小不成比例。有时脑水肿严重，

似恶性胶质瘤或转移瘤；有时水肿可发生在远离肿瘤处，使诊断和手术定位发生错误。产生脑水肿的原因复杂，与肿瘤所在部位、组织学特性、瘤细胞分泌功能、脑皮质软脑膜的完整性、脑组织静脉回流和水肿液回流到脑室的通道有关。

### 3. 组织学分型

(1) 内皮型：是最常见的类型，由蛛网膜上皮细胞组成。细胞的大小形状变异很大，有的细胞很小，呈梭形，排列紧密；有的细胞很大，胞核圆形，染色质细而少，可有1~2个核仁，胞浆丰富均匀。瘤细胞呈向心性排列成团状或条索状，瘤细胞之间血管很少，无胶原纤维。

(2) 成纤维型：由纤维母细胞和胶原纤维组成，瘤细胞成纵行排列，偶呈栅栏状。细胞间有大量粗大的胶原纤维，常见砂粒小体。

(3) 血管型：瘤内有丰富的血管和血窦，血管外壁或间质中的蛛网膜上皮细胞呈条索状排列，胶原纤维很少。肿瘤生长快时，血管内皮细胞较多，分化不成熟，常可导致血管管腔变小闭塞。血管周围常有类似血管内皮的多角形细胞。

(4) 砂粒型：瘤内含有大量砂粒体，细胞排列成旋涡状，血管内皮肿胀，玻璃样变后钙化。

(5) 混合型或移行型：此型脑膜瘤中含有上述四种成分，但不能肯定以哪种成分为主时，可称为混合型脑膜瘤。

(6) 恶性脑膜瘤：细胞形态具有恶性肿瘤的特点，且可发生转移。此类肿瘤开始可能属于良性，以后出现恶性特点，特别见于一些多次复发的脑膜瘤。生长较快，可向周围组织内生长，瘤细胞常有核分裂像，易恶变为肉瘤。各型良性脑膜瘤中，血管型脑膜瘤最常发生恶变。

(7) 脑膜肉瘤：肿瘤从一开始就是恶性的，具有肉瘤的形态特点，临床少见，多发于10岁以下儿童。病情发展快，术后迅速复发，可见远处转移。肿瘤位于脑组织中，有浸润，形状不规则，边界不清，质地软而易碎，瘤内常有坏死、出血及囊变。

瘤细胞有三种类型，即纤维型、梭状细胞型和多形细胞型，以纤维型恶性程度最高。

### 【临床表现】

除具有脑肿瘤的共同表现外，脑膜瘤具有下述特点：

1. 通常生长缓慢，病程较长，一般为2~4年。但少数生长迅速，病程较短，术后发生复发和间变，特别见于儿童。脑膜瘤的复发与肿瘤的组织学特点密切相关。良性脑膜瘤术后5年复发率为3%，25年复发率为21%；不典型脑膜瘤术后5年复发率为38%；间变型脑膜瘤术后5年复发率为78%。儿童脑膜瘤中，脑室内生长、瘤周囊变、缺少硬脑膜附着点等现象比成人常见，且男性患儿占大多数。

2. 瘤体可以很大，症状却很轻微，如眼底视神经乳头水肿明显，但头痛并不剧烈。只有当神经系统失代偿时，才出现病情迅速恶化。此与胶质瘤相反，后者生长迅速，可很快出现昏迷或脑疝，而眼底像却可能正常。

3. 多先有刺激症状，如癫痫；继之出现麻痹症状，如偏瘫、失语、视力视野障碍等，提示肿瘤呈膨胀性生长。

4. 可见于颅内任何部位，但好发于蛛网膜纤毛分布较密集处，如矢状窦旁、鞍结节、筛板、海绵窦、桥小脑角、小脑幕等，各有相应的临床症状。

### 【入院检查】

1. X线平片 除慢性颅高压表现外，可有：

(1) 肿瘤钙化。见于砂粒型，钙化较密集，可显示整个肿瘤块影。

(2) 局部颅骨增生或破坏。

(3) 板障静脉增粗和增多，脑膜动脉沟增粗，棘孔可扩大。

2. 头颅CT 尽管MRI在诊断脑膜瘤方面有取代CT的趋势，但CT仍是诊断脑膜瘤的主要方法，特别是可以显示脑膜瘤与邻近骨性结构的关系以及钙化等。

### (1) 脑膜瘤的典型 CT 表现

1) 圆形、分叶状或扁平状病灶，边界清晰。

2) 均匀等密度或偏高密度病灶，少数病灶密度不均匀或呈低密度，为瘤内囊变或坏死，约见于 15% 的病例。部分病变，特别是位于颅底者，还可见到点状钙化，此点 CT 较 MRI 优越。

3) 增强扫描病灶均匀强化。

4) 瘤内钙化多较均匀，但可不规则。

5) 局部颅骨可见增生或破坏。

6) 约半数病人在肿瘤附近可见有不增强的低密度带，提示水肿和/或囊变。

### (2) 脑膜瘤的瘤周水肿

1) 局灶水肿：多因肿瘤的机械性压迫，导致邻近脑组织缺血性损伤所致，本质上不是真正的水肿。

2) 广泛水肿：表现为瘤周边缘不清楚的低密度区，常有指状突起。此为真正的水肿，瘤周脑组织含水量增多，常伴有相应的临床症状。

与瘤周水肿相关的因素有：肿瘤体积、部位、组织类型、血供来源、静脉回流途径以及肿瘤与邻近脑组织界面的破坏情况等。除分泌型脑膜瘤外，多非单一因素的作用，而为多种因素综合作用的结果。一般单纯颈外动脉供血的肿瘤，不产生脑水肿；而颈内动脉供血者常伴有脑水肿。但也有研究认为：年龄、性别、肿瘤大小、部位、侵袭性、血供、浸润性、血管受压情况与水肿程度在统计学上无明确相关性，同时肿瘤的增殖活性、激素存在与否也与水肿程度无明确关系，而认为水肿可能是脑内血脑屏障破坏的结果，或是源自肿瘤的自身分泌作用。

尽管 CT 在判断颅骨侵犯或骨质增生程度时有着自身的优越性，特别是对于岩斜部脑膜瘤，有利于判断肿瘤与骨性标志间的关系。但在决定肿瘤的准确位置、瘤体质地等方面不及 MRI，特别是对于海绵窦、眶部和后颅凹病变，常因伪影严重而影响临床判断。近年来，螺旋 CT 下的图像三维重建功能使得肿瘤的部位、

与周围血管、骨质结构的关系能够清楚显示，有利于手术入路的设计。

3. **MRI** 已成为脑膜瘤的主要诊断方法。可三维成像，具多种成像序列，无骨性伪影是其优点。特别有利于显示颅底、后颅窝和眶内的肿瘤。 $T_1$  加权增强配合脂肪抑制技术能准确显示肿瘤的生长范围、与大动脉和静脉窦的关系。脑膜瘤 MRI 的特点：

(1) 瘤体以硬脑膜为基底，此处也常为肿瘤的最大直径。

(2)  $T_1$  加权像，60%的脑膜瘤为高信号，30%为低信号； $T_2$  加权像，可呈现高、中、低信号，此与肿瘤的病理类型有关，如纤维型多为低信号，内皮型常为高信号。

(3)  $T_1$  和  $T_2$  加权像上均常见到肿瘤与脑组织之间有一低信号界面，代表受压的蛛网膜或静脉丛，如此界面消失，且  $T_2$  加权像邻近脑内出现高信号，常提示蛛网膜界面已被破坏。

(4)  $T_2$  像可清晰显示瘤周水肿情况，最常见于额叶脑膜瘤、蝶骨嵴脑膜瘤，以及脑膜内皮型、过渡型、接受软脑膜供血的脑膜瘤。

(5) 脑膜尾征，肿瘤附着处以及邻近的硬膜增强（CT 也可见到），反映该处硬脑膜的通透性增加，并不是肿瘤浸润。

4. **血管造影** 可以显示肿瘤血供，了解静脉窦受累情况，利于设计手术方案，并可同时进行供血动脉栓塞。影像特点如下：

(1) 瘤血管成熟。动脉期有增粗的小动脉；毛细血管期肿瘤染色；静脉期常可见粗大静脉包绕肿瘤。

(2) 颈外动脉系统，如颞浅动脉、枕动脉、咽升动脉、脑膜中动脉、脑膜垂体干、小脑幕动脉等增粗，血流速度加快（正常时颈内动脉循环时间快于颈外动脉）。但血管造影已不再作为脑膜瘤的常规诊断方法。采用磁共振静脉造影（MRV）结合增强扫描已能清楚显示静脉窦的受侵情况，仅在需要术前栓塞肿瘤供血动脉时才选择常规血管造影。



## 【治疗原则】

虽然大多数脑膜瘤属于良性肿瘤，手术切除可以治愈，但手术治疗毕竟存在一定的死亡率和病残率，所以仍应慎重选择手术指征。

根据肿瘤的部位和病人的生存状态不同，手术的目的可有不同。对于大脑凸面、嗅沟部、矢状窦前 1/3 和一些天幕、后颅窝脑膜瘤，应力争全部切除；而对于蝶骨嵴内侧、矢状窦后 1/3 以及斜坡的脑膜瘤，有时为了减少神经功能损伤，避免严重并发症的发生，可仅行部分切除；甚至仍有一些脑膜瘤，如视神经鞘脑膜瘤，允许只进行活检或开颅探查。

具体处理时应考虑下列因素：

1. 无症状脑膜瘤应观察 3~12 个月，再决定治疗方案。
2. 伴瘤周水肿者应及时手术治疗。
3. 有占位效应伴智力下降者应手术治疗。
4. 幕上大脑凸面、矢状窦旁、镰旁脑膜瘤应早期手术治疗。
5. 颅底脑膜瘤如蝶骨嵴、鞍结节、嗅沟、桥小脑角脑膜瘤应手术治疗。
6. 扁平状脑膜瘤、海绵窦内脑膜瘤、斜坡脑膜瘤如无症状，可暂不考虑手术。

## 【治疗措施】

1. 外科手术 为本病首选治疗方法，可以做到全切除者应争取根治性手术，以减少复发。已经得到公认的 Simpson 脑膜瘤切除程度分级如下：

(1) 彻底切除 ( $G_1$ )：脑膜瘤及其附着的硬脑膜、受侵颅骨均已切除。

(2) 全切除 ( $G_2$ )：瘤体完全切除，但与其附着的硬脑膜没有切除，仅行电灼。

(3) 肉眼全切除 ( $G_3$ )：瘤体切除，但与之粘连的硬脑膜及颅骨未作处理。

(4) 次全或部分切除 ( $G_4$ ): 有相当一部分瘤体未切除。

(5) 开颅减压 ( $G_5$ ): 仅行肿瘤活检。

上述  $G_1 \sim G_4$  术后复发率分别为 9%、19%、29% 和 40%。

2. 立体定向放射外科 包括  $\gamma$  刀、X 刀和粒子刀。适用于术后肿瘤残留或复发、颅底和海绵窦内脑膜瘤。以肿瘤最大直径  $\leq 3\text{cm}$  为宜。 $\gamma$  刀治疗后 4 年肿瘤控制率为 89%。安全、无手术风险是其优点, 但长期疗效尚有待观察。

3. 栓塞疗法 包括物理性栓塞和化学性栓塞两种类型。前者阻塞肿瘤的供血动脉, 促使血栓形成; 后者则作用于血管内皮细胞, 诱发血栓形成, 从而达到减少肿瘤血供的目的。两者均为术前的辅助疗法, 且只限于颈外动脉供血为主的脑膜瘤。物理栓子包括各种不同的材料, 以硅橡胶钽剂小球最为理想。化学性栓塞常应用雌激素 (如马雌激素), 按每天  $1.5 \sim 2.0\text{mg/kg}$  给药, 连续 6~12 天。根治性手术一般在栓塞 1 周后进行。

4. 放射治疗 可作为血供丰富脑膜瘤术前的辅助治疗。适用于:

(1) 肿瘤供血动脉分支不呈放射状, 而在瘤内形成许多小螺旋状或粗糙的不规则分支。

(2) 肿瘤以脑实质动脉供血为主。

(3) 肿瘤局部只有骨质破坏而无骨质增生, 术前放射剂量一般以  $40\text{Gy}$  为一个疗程, 在照射对头皮的影响消退后即可施行手术治疗。

(4) 作为恶性脑膜瘤和非典型脑膜瘤术后的辅助治疗, 以延缓复发。

5. 药物治疗 适用于复发、不能手术的脑膜瘤。药物有溴隐亭、枸橼酸三苯氧胺、米非司酮、曲匹地尔、羟基脲和干扰素  $\alpha-2\beta$  等。

### 【疗效评价】

研究表明, 脑膜瘤的术后平均生存期为 9 年, 后颅窝和鞍结

节脑膜瘤则为6年；术后10年生存率为43%~78%。肿瘤的大小、部位、组织学特点、手术切除程度、全身情况等都会影响脑膜瘤的预后。

术后癫痫的发生除与肿瘤部位有关外，也与术中过分牵拉脑组织、结扎或损伤引流静脉有关。

附：各部位脑膜瘤的临床特点

### （一）一般部位脑膜瘤

1. 大脑凸面脑膜瘤 指肿瘤基底与颅底硬脑膜和硬脑膜窦没有关系的脑膜瘤，约占脑膜瘤的15%，居颅内脑膜瘤首位。女性稍多于男性，男女比例约为1:1.17。病史一般较长，主要表现为不同程度的头痛、精神障碍、肢体运动障碍以及视路受压所出现的视力视野改变。约60%的病人发病半年后可逐渐出现颅内压增高。癫痫大发作并不常见，部分病人可表现为 Jacksonian 癫痫、面及手部抽搐。其肿瘤多位于皮层运动区，很少在感觉区。肿瘤位于颞叶者可有视野障碍，优势半球的肿瘤还可出现语言障碍。手术切除效果较好，如能将受侵蚀的颅骨和硬脑膜一起切除，术后复发率不高，否则，术后复发和术后癫痫是本病的两大问题。术后复发者可再次行开颅手术切除肿瘤。

2. 矢状窦旁脑膜瘤 是指肿瘤基底附着在上矢状窦并充满矢状窦角的脑膜瘤。在肿瘤与上矢状窦之间没有脑组织，占颅内脑膜瘤的17%~20%。生长缓慢，早期可不产生症状，出现症状时肿瘤多已生长得很大。也有小的脑膜瘤无任何症状，为偶然发现。还有些脑膜瘤虽然体积不大，但伴有较大的囊性变，或瘤周水肿严重，因此出现颅内压增高症状。造成颅内压增高的原因除肿瘤本身的占位效应外，瘤体压迫矢状窦及静脉，使之回流受阻也为原因之一。合并颅内压增高的病人，肿瘤多位于矢状窦前1/3或后1/3，因颞、枕叶属于“哑区”，缺乏局灶性定位体征，病人就诊一般较晚。

癫痫为常见的首发症状，可高达60%以上，中央区的窦旁脑膜瘤癫痫发生率可高达73%。精神障碍以矢状窦前1/3脑膜瘤常

见，病人可表现为痴呆、情感淡漠或欣快。有的病人甚至出现性格改变。老年病人常被误为老年性痴呆或脑动脉硬化。

脑血管造影对本病的诊断价值在于：①了解肿瘤的供血动脉和肿瘤内的血运情况；②静脉期和窦期可见肿瘤将静脉挤压移位，有时矢状窦会被肿瘤阻塞中断，对于决定术中是否可将肿瘤连同矢状窦一并切除极有帮助。

窦旁脑膜瘤的手术效果较好，侵犯矢状窦又未能全切的肿瘤术后容易复发，但复发后仍可再次手术，也有学者认为对未能全切的肿瘤术后应辅以放疗。

**3. 镰旁脑膜瘤** 起始于大脑镰，常埋入脑实质内，可向大脑镰两侧生长。女性多见，男女之比约为 1:1.5，平均年龄 49.5 岁。病理类型以纤维型脑膜瘤居多，位于额顶部者占 80% 左右。由于大多埋藏在大脑半球纵裂中，位置较深，皮层中央区受累较轻，故脑的局限性损害症状较矢状窦旁脑膜瘤少见。一旦出现运动障碍，表现为从足部开始，逐渐影响整个下肢，继而上肢肌力障碍，最后波及头面部。如肿瘤向大脑镰两侧生长，病人可出现双侧肢体力弱并伴有排尿障碍，即脑性截瘫或三瘫，需与脊髓病变鉴别。

癫痫发作为常见症状，以大脑镰前中 1/3 脑膜瘤多见，多以对侧肢体或面部局限性发作开始，渐形成大发作及意识丧失。约 2/3 的病人就诊时已有颅内压增高表现，尤以大脑镰后 1/3 脑膜瘤常见。此部位脑膜瘤只引起视野改变，常未引起病人注意，肿瘤长到体积巨大方被察觉。

镰旁脑膜瘤的手术效果满意，如连同受侵犯的大脑镰一并切除，术后复发几率极低。影响术后效果的主要原因是：因暴露肿瘤困难而强行牵拉，导致脑皮层或中央静脉损伤；术后脑水肿。对于确实暴露困难者，可考虑切除额叶或枕叶的哑区脑组织。

**4. 脑室内脑膜瘤** 发生于脑室系统脉络丛组织，属少见脑膜瘤，占颅内脑膜瘤的 2%，以侧脑室内脑膜瘤为多，第三或第四脑室内脑膜瘤偶可见到。多发于中青年妇女，男女之比约为 1

: 2, 左侧略多于右侧。早期神经系统损害不明显, 就诊时肿瘤多已较大, 出现颅内压增高表现, 但定位体征较少。变换体位时肿瘤可能堵塞脑脊液循环通路而突然出现急性颅内压增高表现。

**5. 多发性脑膜瘤** 指颅内出现 2 个以上相互不连接的脑膜瘤, 发生率为 0.9%~8.9%, 老年病人居多, 女性多见, 同一病人可出现不同病理类型的脑膜瘤。临床表现主要取决于较大脑膜瘤的部位, 癫痫的发生率低于单发的脑膜瘤。通常双侧脑膜瘤仍以一侧症状为主, 很少有双侧症状同时出现者, 颅内压增高常见。应首先切除引起临床症状、通常也是体积较大的肿瘤, 不在同一部位的脑膜瘤可以分期手术, 直径小于 2.0cm、又未引起临床症状者可暂不手术, 而行动态观察。

因多发脑膜瘤体积不大, 部位各异, 多次手术会给病人带来沉重负担, 预后不及单发脑膜瘤。特别是合并听神经瘤的多发脑膜瘤, 术后复发的机会比单纯多发脑膜瘤的多。为防止肿瘤复发, 术后放疗是必要的。另外,  $\gamma$ -刀和 X-刀对颅内小的多发脑膜瘤也是较理想的治疗方法。

## (二) 颅底脑膜瘤

肿瘤基底与前、中、后颅凹底附着的脑膜瘤统称为颅底脑膜瘤。颅神经损害多见, 诊断和治疗都比较困难, 常常很难全部切除, 是现代神经外科极具挑战性的一组疾病。

**1. 蝶骨嵴脑膜瘤** 是指起源于蝶骨大、小翼上的脑膜瘤, 内侧始自前床突, 外抵翼点, 发病率居颅内脑膜瘤的第三位。临床表现取决于肿瘤的部位。内侧型蝶骨嵴脑膜瘤早期症状明显, 可出现第 I~VI 颅神经受压表现, 由于肿瘤向眼眶内或眶上裂侵犯可使眼静脉回流受阻, 近 1/5 的病人有眼球突出。肿瘤向前颅窝底生长者还可伴有精神症状。外侧型蝶骨嵴脑膜瘤症状出现较晚, 早期仅有头痛而缺乏定位体征, 约 24.3% 的病人可有癫痫发作。肿瘤侵犯颞骨者可以出现颞颥部骨质隆起。两型病人肿瘤较大时均会引起对侧肢体力弱和颅内压增高。

外侧型蝶骨嵴脑膜瘤手术全切除多困难不大, 术后复发和神

经功能损害均较少见；内侧型脑膜瘤全切多有困难，术后可遗留第Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ颅神经功能障碍。对于未能全切的内侧型蝶骨嵴脑膜瘤患者，术后可辅以放疗，以防复发。如复发可考虑再次手术切除。

2. 鞍结节脑膜瘤 因解剖范围不超过3cm，临床上习惯将起源于鞍结节、前床突、鞍隔和蝶骨平台的脑膜瘤统称为鞍结节脑膜瘤，占颅内肿瘤的4%~10%，多见于女性，男女之比约为1:1.7。几乎均伴有不同程度的视力、视野障碍，眼底像多见视神经乳头原发性萎缩。头痛为常见症状，多以额部为主，也可表现为眼眶、双颞部疼痛。肿瘤压迫额叶底面者可出现嗜睡、记忆力减退、焦虑等精神障碍；有的病人可以出现类似垂体瘤的内分泌症状；个别病人以嗅觉丧失、癫痫、动眼神经麻痹就诊。神经系统检查除视力、视野障碍外还可出现锥体束征和 Foster-Kennedy 综合征。

3. 嗅沟脑膜瘤 指与硬脑膜的粘着处位于前颅凹底筛板及其后方的脑膜瘤，可分为单侧和双侧两种类型。早期症状即有进行性嗅觉丧失，肿瘤位于单侧时，同侧嗅觉丧失具定位诊断意义；双侧嗅觉丧失者常易与鼻炎相混淆。由于早期嗅觉障碍常易被病人所忽略，肿瘤多长期不被发现。视力障碍也较多见，可能原因有颅内压增高、视乳头水肿和继发性萎缩，或肿瘤向后发展直接压迫视神经。额叶功能受影响可引起兴奋、幻觉和妄想等精神症状，也可因颅内压增高而表现为反应迟钝和精神淡漠。少数病人有癫痫发作。晚期巨大肿瘤压迫内囊或基底节者出现锥体束征或肢体震颤。

4. 中颅凹脑膜瘤 通常指发生于蝶骨大翼内侧中颅凹底部的脑膜瘤，占颅内脑膜瘤的2%~3.2%，绝大多数呈球形，呈扁平形生长者不及1/10。由于经中颅凹出颅的颅神经较多，往往早期症状即很明显，且有定位意义。典型表现为三叉神经痛，发生率高达38%，也可为一侧面部痛觉减退和麻木、动眼神经麻痹等。肿瘤生长较大时，可向前发展影响海绵窦或眶上裂，出现眼球运

动障碍、眼睑下垂、复视；向中颅凹前部生长者可引起患侧视力下降；向后发展，可表现为第Ⅶ、Ⅷ颅神经损害症状；压迫视束可出现同向性偏盲。部分肿瘤侵犯颞叶内侧面而发生颞叶癫痫。肿瘤直径大于3cm或位于小脑幕切迹旁影响脑脊液循环者可有颅内压增高表现。呈球形生长者多能手术全切，扁平生长者全切较困难。

5. 桥小脑角脑膜瘤 约占桥小脑角肿瘤的6%~8%，多发于中年女性。90%以上病人有听力障碍和早期耳鸣，晕比较少见。功能试验和电测听检查多可发现异常。面神经损害的早期表现为面肌抽搐或轻度面瘫，面部麻木、感觉减退或疼痛、角膜反射消失、颞肌萎缩等三叉神经损害表现也较常见。小脑受压易出现走路不稳、粗大水平眼震及患侧共济失调等体征，约1/2病人可见眼底视乳头水肿。出现吞咽发呛、声音嘶哑等后组颅神经损害表现者比较少见。

临床上应注意与听神经瘤相鉴别，后者多见于男性，而脑膜瘤女性偏多。二者均可出现听力障碍，但脑膜瘤晚期多表现为低频分辨困难，脑膜瘤影响前庭功能少见，而造成对三叉神经和面神经的影响又多于听神经瘤。听神经瘤的内听道都有扩大，若岩尖部骨质破坏伴附近钙化，则多为脑膜瘤的表现。

6. 小脑幕脑膜瘤 指基底部附着在小脑幕（包括幕切迹和窦汇区）的脑膜瘤，占全部颅内脑膜瘤的2%~3%。据生长方向分为幕上型、幕下型和哑铃型三种类型。以幕下型居多，常与窦汇、直窦、横窦等处粘着，发生于小脑幕切迹者与脑干毗邻。幕下型肿瘤多压迫一侧小脑，出现病侧的粗大水平眼震、指鼻和轮替动作不准确等体征；向幕上生长者可压迫颞、枕叶，出现视野障碍如象限盲或同向偏盲。但因瘤体生长缓慢，早期症状多不明显，往往就诊时已出现颅内压增高。术前应详细阅片以明确肿瘤的生长方向与主要静脉窦和脑干的关系。常用手术入路有颞枕入路和后颅凹入路，术中应特别注意对脑干、Labbe静脉、Galen静脉、小脑上动脉等重要结构的保护。

7. 岩骨-斜坡脑膜瘤 通常指位于后颅凹上 2/3 斜坡和内听道以内岩骨嵴的脑膜瘤，约占颅内脑膜瘤的 5%，女性多于男性，男女之比约为 1:2，发病年龄多在中年以上。

根据肿瘤的发生部位、生长方向、临床表现和所需手术入路不同分为 3 型：

(1) 斜坡型：由岩骨斜坡裂硬膜内集居的蛛网膜细胞群长出，向中线发展至对侧。瘤体主要位于中上斜坡，将中脑、桥脑向后推压，主要表现为双侧外展、滑车神经麻痹和双侧锥体束征，无颅内压增高。血管造影可见基底动脉向后移位，但无偏侧移位。脑膜垂体干、脑膜中动脉、椎动脉斜坡支参加供血。

(2) 岩斜型：由岩骨斜坡裂长出向一侧扩延，瘤体主要位于中斜坡及小脑桥脑角，表现为一侧第 V、VI、VII、VIII、IX、X 颅神经损害，同侧小脑体征及颅内压增高。肿瘤主要由脑膜垂体干、椎动脉枕支和斜坡支、枕动脉岩骨支供血。

(3) 蝶岩斜坡型：由蝶骨斜坡裂长出，向外侧延伸至蝶鞍旁、中颅凹、岩骨尖，经小脑幕裂孔向鞍背发展。临床表现为一侧 III、IV、V、VI 颅神经损害、对侧锥体束征、颅内压增高及智力减退。血管造影显示为脑膜垂体干、脑膜中动脉、咽升动脉斜坡支参与供血。常用手术入路有幕上下经岩骨乙状窦前入路、枕下乙状窦后入路、颞下-耳前颞下窝入路、颞下经岩骨前部入路等。

8. 枕骨大孔脑膜瘤 指发生于枕骨大孔四周的脑膜瘤，其中一半发生于枕骨大孔前缘，临床并不常见。一般病程发展缓慢，最常见的早期表现是颈部疼痛，往往发生于一侧；其次为手和上肢麻木。肿瘤压迫延、颈髓，病人会出现肢体力弱，多见于双上肢，双上肢和一侧下肢力弱者较少见。病程较长者可出现肢体肌肉萎缩，查体可见肢体腱反射低下。如出现步态不稳、平衡功能障碍，常表明肿瘤已影响至小脑。部分病人还可发现痛觉或温度觉的减退或丧失，酷似脊髓空洞症。颅神经损害以第 X、XI 颅神经为常见，其中第 X 颅神经的损害与脑干内的下行感觉传导



束受压有关。当临床只有第Ⅺ颅神经损害而无第Ⅹ颅神经损害时，说明肿瘤位置较低，可以排除颈静脉孔区肿瘤。合并梗阻性脑积水者颅高压症状明显。据肿瘤的不同部位，可选用枕下正中入路、经口腔入路和远外侧入路等。

9. 海绵窦脑膜瘤 广义而言，凡是侵及海绵窦的脑膜瘤均属于海绵窦脑膜瘤的范畴，确切地讲，应指已侵及海绵窦内部的脑膜瘤，手术时涉及到如何处理海绵窦的问题。临床表现可有头痛、第Ⅲ~Ⅵ颅神经麻痹，眼球突出比较多见，肿瘤位于眶上裂或直接刺激三叉神经节时易产生严重的三叉神经第Ⅰ、Ⅱ支分布区疼痛，视力、视野改变也是较常见的早期临床表现。

### (三) 脑膜肉瘤

脑膜肉瘤是原发于颅内的恶性肿瘤，较为少见，约占脑膜瘤的3%。男性病人占多数，常发生在儿童。具有肉瘤的形态，病程短，术后易复发，可发生远处转移。多从硬脑膜或软脑膜长出，如发生于脑内血管周围的软脑膜组织，与硬脑膜无粘连而位于脑白质内。瘤体易碎，边界不清，瘤内常有出血、坏死或囊变。镜下可见纤维形、梭形和多形的瘤细胞，肿瘤周围有胶质细胞增生。

脑膜肉瘤的临床表现与良性脑膜瘤基本相同，只是病史相对较短。约1/2以上的恶性脑膜瘤位于大脑突面或矢状窦旁，因此常以偏瘫为主要症状，癫痫也较为常见，仅凭临床表现很难在术前确诊。颅外主要向肺和骨转移。

手术是治疗脑膜肉瘤的重要手段，切除肿瘤后，还应对其周围的脑组织加以电凝或激光破坏，且应尽可能多地将受侵犯的颅骨和硬脑膜予以切除。术后常规辅以放射治疗。立体定向瘤体内同位素置入放射治疗也已取得较好疗效。化疗效果尚不能肯定。本病预后不良，主要是因多次复发，少数出现颅外转移或颅内播散。

### (四) 恶性脑膜瘤

恶性脑膜瘤是指开始具有某些良性脑膜瘤的特点，逐渐发生

恶性变的脑膜瘤，占有所有脑膜瘤的 0.9%~10.6%。表现为随着反复手术切除，在原部位反复复发，生长加快，向四周脑内侵犯，逐渐呈现恶性变，最终可转变为脑膜肉瘤，并可发生颅外转移，主要转移至肺、骨骼肌肉系统以及肝和淋巴系统，也可经脑脊液播散种植。良性脑膜瘤中的血管型最常发生恶变。病理特点是细胞数增多，细胞结构减少，细胞核多形性并存在有丝分裂，瘤内可有广泛坏死。

恶性脑膜瘤较良性肿瘤更易造成偏瘫等神经系统损害症状，癫痫、头痛等脑膜瘤的常见症状也在恶性脑膜瘤中常见，唯病程较短。其平均发病年龄明显低于良性脑膜瘤，约 1/2 以上位于大脑凸面和矢状窦旁，其他部位，尤其是后颅凹少见。

手术切除是恶性脑膜瘤的首选治疗方法，即使是复发病例，只要病人条件允许，亦可再次手术切除。与良性脑膜瘤不同的是术中对于受累的硬脑膜应一并切除，术后再行硬脑膜修补，肿瘤周围的脑组织可使用激光照射以减少复发。术后放疗可延缓复发时间，同位素瘤内放射治疗亦为复发脑膜瘤的有效方法。

(王军民)

## 第十四章 垂体腺瘤

垂体腺瘤是常见的颅内良性肿瘤，好发于青壮年，人群发病率约为 1/10 万，仅次于脑胶质细胞瘤和脑膜瘤，约占颅内肿瘤的 10%。垂体腺瘤主要从几方面危害人体：

1. 垂体激素过量分泌引起一系列的代谢紊乱和脏器损害。
2. 肿瘤压迫使其他垂体激素低下，引起相应靶腺的功能低下。
3. 压迫蝶鞍区结构，如视神经、视交叉、海绵窦，颅底动脉等，导致相应功能的严重障碍。

脑下垂体位于蝶鞍内，垂体具有复杂而重要的内分泌功能。

腺垂体分泌 6 种具有明显生理活性的激素即生长激素 (GH)、催乳素 (PRL)、促肾上腺皮质激素 (ACTH)、促甲状腺素 (TSH)、卵泡刺激素 (FSH)、黄体生成素 (LH)。

### 【垂体腺瘤的分类】

#### 1. 根据肿瘤大小:

- (1) 微腺瘤 (直径 $<1.0\text{cm}$ )。
- (2) 大腺瘤 (直径 $>1.0\text{cm}$ )。
- (3) 巨大腺素 (直径 $>3.0\text{cm}$ )。

#### 2. 根据光学显微镜:

- (1) 嗜酸性细胞腺素。
- (2) 嗜碱性细胞腺瘤。
- (3) 嫌色细胞腺瘤。
- (4) 混合细胞腺瘤。

#### 3. 根据光镜+功能分类:

- (1) 泌乳素细胞腺素。
- (2) 生长激素细胞腺瘤。
- (3) 促肾上腺皮质激素细胞腺瘤。
- (4) 促甲状腺素细胞腺瘤。
- (5) 促性腺素细胞腺瘤。
- (6) 多分泌功能细胞腺瘤。
- (7) 无内分泌功能细胞腺瘤。
- (8) 恶性垂体腺素。

### 【临床表现】

#### 1. 功能性垂体腺瘤的临床表现

- (1) 泌乳素腺瘤: 主要以泌乳素增高雌激素减少所致闭经-泌乳-不孕。
- (2) 生长激素腺瘤: 表现为巨人症或肢端肥大症。
- (3) 促肾上腺皮质激素腺瘤: 表现为向心性肥胖的满月脸、水牛背, 肾上腺皮质醇增高症 (Cushing's syndrome)。

(4) 甲状腺刺激素细胞腺瘤：表现为甲亢。

(5) 无分泌功能腺瘤：无症状，随肿瘤增大出现视力下降。

2. 头痛 早期头痛位于眼眶后和额部系鞍膈受压所致，当肿瘤突破鞍膈后鞍内压力降低头痛可减轻或缓解。

3. 视力视野障碍 早期多无视力视野改变，随着肿瘤增大压迫视通路不同部位而致不同的视功能障碍，最常见为双颞侧偏盲。

4. 其他神经和脑损害 肿瘤向后上压迫垂体柄和下丘脑可出现尿崩和下丘功能障碍，累及脑室系统可致脑积水、颅内压增高；向前累及额底可引起精神症状，癫痫等；向侧方累及海绵窦可发生Ⅲ、Ⅳ、Ⅴ<sub>1</sub>、Ⅴ颅神经等及颞叶癫痫；向后累及脑干引起交叉性麻痹、昏迷等；向下突入蝶窦、鼻咽部可出现鼻纽、鼻漏等。

### 【入院检查】

1. 内分泌检查子 根据临床症状选择相应的内分泌激素水平检测。

### 2. 放射学检查

(1) X平片：①测蝶鞍大小；②蝶窦发育情况。

(2) 蝶鞍区CT扫描：

1) 间接征像：①鞍底倾斜；②蝶膈隆起；③垂体柄移位。

2) 直接征像：鞍内低密度区。

(3) 核磁共振影像(MRI)：鞍内短T<sub>1</sub>及长T<sub>2</sub>肿瘤。

### 【诊断与鉴别诊断】

依据不同类型的临床表现、视功能障碍及其他颅神经和脑损害、内分泌及放射学检查，典型病例不难做出分类诊断。对于早期的微腺瘤需综合分析。

其鉴别诊断应与鞍区其他肿瘤相鉴别，如颅咽管瘤、脑膜瘤等；以及非肿瘤性鞍区病变，如空蝶鞍综合症、垂体脓肿、拉克氏囊肿、颅内动脉瘤等。

## 【治疗原则】

### 1. 手术治疗

(1) 经颅垂体腺瘤切除术：

1) 经额叶入路：适宜于肿瘤较大，向鞍上发展，视功能降低。

2) 经颞叶入路：适宜于向鞍旁发展的肿瘤。

3) 经蝶骨翼入路：适宜于肿瘤自视交叉后上方、向鞍旁及后床突发展。

4) 经眉弓入路：是一种微创术式。

(2) 经蝶窦垂体腺素切除术：

1) 适应症：①各种类型的垂体微腺素；②各种类型的垂体大腺瘤；③部分垂体巨大腺瘤。

2) 禁忌症：①鼻、蝶部有感染者；②巨大腺瘤明显向侧方、向额部底、向鞍背发展者；③有凝血功能障碍或其他严重疾病。

2. 放射治疗 适宜于手术不彻底，或可能复发的垂体腺瘤或垂体腺癌或转移瘤。

3. 药物治疗 如溴隐停治疗 PRC 腺瘤、GH 腺瘤、ACTH 腺瘤。

## 【疗效评价】

手术治疗垂体腺瘤的目的是切除肿瘤，使视通路减压，恢复和保持垂体功能及其他神经功能。一般来说，经蝶窦或手术切除腺瘤，疗效可达 60%~90%。微腺瘤易于全切除，疗效理想。

复发的原因：

1. 肿瘤残留

2. 肿瘤侵蚀性生长，累及海绵窦或骨组织

3. 复发性垂体微腺瘤

4. 垂体细胞增生。

(史强)

## 第十五章 神经纤维肿瘤

神经纤维瘤起源于外胚层，但可累及中胚层和内胚层，性质属错构瘤。神经纤维瘤占神经系统肿瘤的 11.5%，占周围神经肿瘤的 31.76%。发病年龄从新生儿到老年人均可发生。身体的任何部位的皮下组织、周围神经干和神经根均可发生，常见于外周神经。

### 一、听神经鞘瘤

听神经鞘瘤起源于听神经鞘。此瘤为常见的颅内肿瘤之一，好发于中年人，高峰在 30-50 岁。肿瘤多数发生于听神经的前庭段，少数发生该神经的耳蜗部。随着肿瘤的生长变大，压迫桥脑的外侧面和小脑前缘，占位于小脑桥脑角凹内。肿瘤大多数是单侧性，少数为双侧。

本瘤属良性病变，即使多次复发亦不发生恶变和转移，如能切除，常能获得永久性治愈。

#### 【病因及发病机制】

听神经鞘瘤引起小脑桥脑角症候群，包括神经前庭部及耳蜗部的功能障碍，表现为头昏、脑晕、耳鸣、耳聋及邻近颅神经的刺激，或麻痹症状、小脑症状、脑干症状及颅内压增高的症状等。症状可轻可重，这主要取决于肿瘤的起始部位、生长速度、发展方向、肿瘤大小、血供情况及有否囊性变等因素有关。早期都有一侧前庭功能丧失或减退及耳蜗神经的刺激或部分麻痹现象。随着肿瘤不断生长增大，压迫到三叉神经、外展神经、面神经、脑干，先后出现相应的神经功能障碍。听神经在颅内全长 17~19mm，听神经瘤大多起源于远端。

根据肿瘤的起始部位可分为三类：

1. 外侧型 起始于听神经的远端，占大约 70%。它的发展

有一定的规律性，属于听神经鞘瘤的典型病例，一般诊断不难。

2. **内侧型** 起始于听神经的近端，经占 20%~25%。症状的出现无规律性，早期出现脑干及颅内压增高症状，为不典型病例，早期诊断有困难。

3. **管内型** 起始于内听道内，极少见。前庭及耳蜗神经的症状比较明显，面神经亦早期瘫痪，其他症状出现很少，临床确诊常较困难。

由于肿瘤的存在，使局部蛛网膜腔内脑脊液积蓄，可以加重临床症状。当局部积液压力增高得以与第四脑室侧面沟通，积液得到引流而症状缓解。肿瘤的脂肪变性可使原有症状得以稳定，但肿瘤的病变常引起临床症状的迅速恶化。听神经鞘瘤是一具有完整包膜肿瘤，表现光滑，也可呈结节状。肿瘤呈淡红色或灰白色，质地较坚韧而有弹性，但也可因瘤组织的退行性变或脂肪性变而变软，呈淡黄色，且有囊变，可含一个或多个大小不等的囊肿，囊液为易冻的草黄色透明液体，个别肿瘤可发生钙化。肿瘤的主体多在小脑桥脑角内，表面覆盖一层增厚的蛛网膜，其间积有草黄色液体，因此易被误认为单纯的蛛网膜囊肿。

在显微镜下肿瘤有二种细胞成分：一为集结成条束状的梭形细胞，即 Antoni A 型细胞，其细胞核呈杆状，平行排列成栅状；另一为体小、胞浆稀少、核圆、突短的星状细胞，称为 Antoni B 型细胞，形成疏松的细胞网。

肿瘤间质主要由细的网状纤维组成，间或混有少量胶原纤维。二种细胞成分的多寡因人而异，可以 A 细胞为主或 B 细胞为主，或 A、B 二种细胞杂混在一起。

### 【临床表现】

听神经瘤的病期很长，症状存在的时间可数月至十余年不等。具体的临床表现与肿瘤的大小有关。有人将肿瘤的表现分为 4 期：

第 1 期：肿瘤较小，只影响听神经的功能，表现为头昏、眩

晕、耳鸣和耳聋等，头昏和眩晕的前庭支症状常仅在早期出现，但不久因前庭支遭受完全破坏反而消失。耳聋则常呈进行性加重，但也有因内听动脉阻断而听力突然丧失的。听神经症状常被病人忽视或使病人求医于耳科医生。不少病人可停留在听神经症状达几年之久。

第2期：肿瘤已达2cm左右，突出的表现为在第1期的症状基础上出现面神经和三叉神经受累的症状。面瘫一般较轻，很少有完全性面瘫者，偶见面肌痉挛。三叉神经受累的最早表现为角膜反射减弱或消失，继而为病侧面部麻木和感觉减退，少数可出现三叉神经痛，有时可有三叉神经运动支损害表现和小脑半球症状，后者在第2期一般都较轻。

第3期：肿瘤直径已达3cm以上，第IX、X、XI颅神经和小脑半球及脑干症状均较明显，表现为吞咽呛咳、发音嘶哑、耸肩力弱、步态不稳、患侧肢体共济失调、眼球震颤及一侧或双侧锥体束征等。

第4期：除上述症状于趋严重外，尚有因导水管和第四脑室受压及环池的受阻而出现颅内压增高的症状。此期属病程晚期，病情迅速恶化，病人视力急骤下降，表情淡漠，反应迟钝，最后可有小脑发作症状，乃至呼吸突然停止。

### 【诊断与鉴别诊断】

#### (一) 诊断

1. 关键在早期诊断。手术治疗的最好时机是在第1和第2期阶段。因此，对有一侧性耳鸣、听力减退和前庭功能障碍，应进行听力、前庭功能、神经系统检查、放射线检查和CT、MRI扫描，以期及早确定听神经瘤的诊断。

听力检查和电测听对听力尚未完全丧失的病人可显示下列结果：①听力减退属于减音性耳聋；②无复聪现象，提示病变位于下蜗器管之后。

听神经的前庭支常最先受肿瘤影响，因此患侧前庭功能都有



障碍。常用的前庭功能检查法是冷热水试验，患侧反应可部分或完全消失，大的肿瘤尚可使健侧的反应也减退，这是因为从健侧前庭核发出的部份纤维是在桥脑内交叉到患侧而后上行的，这些纤维位处表浅，因此易受到影响。神经系统检查可发现上述一些小脑桥脑角占位病变的体征，脑脊液蛋白质含量多有增高，可高出正常值几十到几百毫克不等。很小的或局限在内听道内的肿瘤，脑脊液蛋白可在正常范围内，头颅X线摄片上80%可见病侧内听道口扩大、压迫性骨质吸收或骨质破坏，这种变化有时在断层片中显得更为清楚；但是，如果肿瘤较小或完全长在内听道外的蛛网膜下腔，则可无改变。

2. 脑血管造影所见病变的特征。基底动脉向斜坡靠拢，小脑前中央静脉向后移，桥、中脑前静脉向斜坡前移，脉络点向后移；病变较大时还可见小脑前下动脉被来自内听道的肿块推移，基底动脉及桥、中脑前静脉均向后移；基底动脉可移向对侧，肿瘤着色。

CT及MRI检查对于位于内听道内的听神经鞘瘤或侵入小脑桥脑角直径小于1cm小肿瘤难于发现。肿瘤较大则表现为圆形或分叶状的低密度病灶，边界清楚。少数略成高密度。内听道多成锥形成漏斗形扩大。第四脑室受压、变形，向对侧移位或完全闭锁，其上方脑室有不同程度扩大。增强扫描多强化明显，强化区内有大小不等的低密度区，代表囊变或坏死部分；低密度区有时很大，几乎占据整个肿瘤，仅周边发生强化。

MRI检查表现为占位为长 $T_1$ 、 $T_2$ 信号。脑池造影CT检查可发现内听道或侵入小脑桥脑角的小肿瘤，表现为造影剂不能进入病侧内听道或可见充盈缺损。脑干听觉诱发电位或脑干电反应听力测定是一种无创伤性电生理检查，阳性所见为V波延迟或缺损，约95%以上的听神经鞘瘤有此表现，现已广泛用于听神经鞘瘤的早期诊断。

## (二) 鉴别诊断

听神经鞘瘤早期有眩晕、头昏，应与内耳眩晕病、前庭神经

原炎、迷路炎及各种药物性前庭神经损害相区别。鉴别要点为听神经鞘瘤有进行性神经性耳聋、无复聪现象，常有邻近颅神经症状或体征及内听道扩大。

其他需要与下列肿瘤鉴别：

1. **脑膜病** 主要表现为进行性颅内压增高症状，伴患侧面部感觉减退、听力下降，前庭功能改变常不明显。颅骨 X 线片上可见岩骨嵴及岩骨尖有吸收，但内听道大多正常。

2. **上皮样囊肿** 首发症状为三叉神经痛，听力障碍不明显，前庭功能正常，脑脊液及颅底骨质无改变。

3. **胶质瘤** 多来自脑干或小脑，病程较快，颅内压增高和小脑或脑干症状出现较早。颅底骨质无变化，内听道不扩大。

4. **脑干肿瘤** 一般年龄较轻，儿童多见，病史较短，锥体征出现较早，无内听道扩大。CT 及 MRI 检查可确诊。

5. **三叉神经肿瘤** 发生在三叉神经半月节或神经根部位，生长缓慢，以三叉神经症状为主，分别位于颅中窝、颅后窝或两个部位共同侵犯。无内听道扩大及早期的耳鸣、耳聋症状。

### 【治疗措施】

听神经鞘瘤为良性肿瘤，力求全切除，以达到根治的目的。但对年迈体弱或因肿瘤与脑干或主要动脉紧密粘连不能分离时，才考虑作包膜内或次全切除。全切除的可能性与安全性与肿瘤的大小有关，故应争取早期诊断和治疗。

1. **手术方法** 有枕下入路、颅中窝入路和迷路入路三种。

(1) 对大的或较大的并伴有颅内压增高的肿瘤切除以枕下入路为好。此入路显露范围较大，可保存面神经功能和减少 IX、X、XI、颅神经和脑干损伤的机会。

(2) 颅中窝入路适用于切除局限于内听道内的肿瘤，其优点是可将肿瘤清楚地从面神经与听神经的耳蜗支分开，得以保留这二条神经的功能。

(3) 迷路入路可应用于切除中等大小的肿瘤，通过这一途

径，不仅能切除内听道内的肿瘤，同时可将长入小脑桥脑角内的部份肿瘤也完全切除，面神经保留的机会较多，手术后的反应小，并发症亦较少。

采用显微技术可使手术效果有显著的改进。

2. 常见的术后并发症 是面神经损伤。切除大型肿瘤时有可能伤及三叉神经、舌咽神经、迷走神经或脑干等，出现暂时性或永久性的周围性面瘫、神经性角膜炎、吞咽困难等。小脑后下动脉及小脑前下动脉的损伤是导致延、桥脑的部分软化，是听神经瘤术后死亡的重要原因。术有三叉神经损伤者，根据损伤程度将病侧眼睑作暂时性或持久性缝合，以保护角膜。对吞咽困难进食呛咳的病人，给以鼻饲；如咳嗽反射消失或减弱，需及时作气管切开，以保持呼吸道的通畅和便于吸痰。对永久性周围性面瘫，可行面-面神经或面-舌下神经吻合术。

## 二、三叉神经鞘瘤

三叉神经鞘瘤约占颅内肿瘤 0.2%~0.5%，可发生在三叉神经半月神经节或神经根部位。三叉神经的症状期比听神经鞘瘤更长，多在一年以上，1/3 的病人长达 10~14 年。

### 【病因及发病机制】

自神经节长出的肿瘤成鞘圆形，由海绵窦突出中颅窝，肿瘤增大时可延伸到上眼眶裂，压迫颈内动脉并抬高视神经。虽然肿瘤压迫海绵窦但很少引起眼球活动麻痹，肿瘤可侵犯岩骨尖、蝶骨大翼内侧、中颅窝底、蝶鞍侧面或前床突。自神经根长出的神经瘤则占据小脑桥脑角，产生类似听神经鞘瘤的症状。

三叉神经鞘瘤为良性肿瘤，有包膜，常有囊性变，生长缓慢，病程很长，有达 10 余年者。

### 【临床表现】

最早出现的症状为一侧面部阵发性疼痛或麻木，以后逐渐出现咀嚼肌无力及萎缩。由于肿瘤发展的方向不同，出现不同的表现。

1. 如肿瘤位于后颅窝者可逐渐出现Ⅵ、Ⅶ、Ⅷ颅神经症状，表现有复视、周围性面肌麻痹及进行性耳聋，晚期可有小脑症状、颅内压增高及后组颅神经症状，常易误诊为听神经鞘瘤。

2. 如肿瘤位于中颅窝，可逐渐出现视力障碍、动眼神经麻痹、同侧眼球突出，以后可引起颞叶内侧皮层的压迫而产生幻嗅、颞叶癫痫发作。

3. 晚期可影响三脑室及中脑导水管等中线结构而产生脑积水症状；如肿瘤骑跨于中、后颅窝者，则其侧紧靠中脑大脑脚及颈内动脉，常可引起对侧轻瘫、颅内压增高及小脑症状。

### 【诊断与鉴别诊断】

主要根据临床三叉神经损害的表现及X线检查的特点而定。

1. X线头颅平片 中有典型的岩尖前内部的骨质破坏，边缘清晰整齐，是肿瘤进入后颅窝的特征。如肿瘤位于颅中窝，可见卵圆孔及圆孔的扩大，鞍背及后床突的破坏。

2. CT扫描及MRI的检查 能确切作出定位诊断。

### 【治疗措施】

主要手术切除。颅后窝型行枕下入路；颅中窝型与混合型皆由颞部入路。较大的肿瘤先作囊内分块切除，然后再切除包膜以达到全切除。

## 三、神经纤维瘤病

### 【病因及发病机制】

神经纤维瘤病可单发，亦可多发。多发生于某一神经，神经呈不规则的柱状膨大，故有蔓状神经纤维瘤之称。通常肿瘤呈纺锤或球状，不形成囊肿。

### 【临床表现】

为全身皮肤出现褐色色素沉着斑点。皮肤可触及肿块，压痛明显，有时沿一条神经发生多个或全身散在发生。

若是众多的神经纤维瘤由皮肤长出，即为Recklinghausen神经纤维瘤。结缔组织异常增生、皮肤折叠下垂、肢体异常肿大，

称为神经橡皮病。神经纤维瘤亦可发生于颅神经或内脏神经。

### 【治疗措施】

以手术为主，发生于颅神经者须行开颅手术。

## 四、面神经鞘瘤

### 【临床表现】

临床上甚为少见，女性稍多，青、中年发病较多。肿瘤可从面神经的水平部或垂直部长出；前者向颅中窝或岩锥发展，后者则易侵入中耳或外耳道，很少侵入颅内。

因肿瘤生长缓慢，病程较长，其主要表现为周围性面瘫、耳聋及脑脊液耳漏等。肿瘤侵犯颅内，需作 CT 及 MRI 检查，了解肿瘤的扩展方向与大小。

### 【治疗措施】

需作手术切除。肿瘤切除后，如能将面神经断端直接吻合最为理想，否则需行神经移植术。若无法找到断端，则可作面-舌下神经或面-副神经吻合术。

## 五、舌下神经鞘瘤

### 【临床表现】

舌下神经鞘瘤极为罕见，肿瘤可在颅内或颅外发生。

临床首发症状出现舌下神经功能障碍；当肿瘤继续长大时，继而出现小脑桥脑综合征及颅内压增高，表现为病侧枕部疼痛和压痛，颈项强直，伸舌偏向病侧，有的还有舌肌纤维颤动和萎缩；或有累及其他后组颅神经相应表现，小脑半球损害及脑干损害症状表现。脑脊液蛋白增高。

颅底外舌下神经鞘瘤可触及上颈部或咽部肿块，除舌下神经症状外，还可有声音嘶哑、吞咽困难及 Horner 综合征。

### 【治疗措施】

手术切除。

## 六、颈静脉孔区神经鞘瘤

舌咽、迷走和副神经鞘瘤均属少见的颅内神经鞘瘤，这些神经从延髓发出，后都先集结在颈静脉孔而后出颅，肿瘤多在颈静脉孔处发生和发展，因而统称为颈静脉孔区神经鞘瘤。

### 【临床表现】

临床上往往不易区别肿瘤生长于哪一条神经，主要表现为颈静脉孔综合征，舌后 1/3 味觉减退或消失，声带及软腭麻痹和斜方肌及胸锁乳突肌力弱，因而有耸肩、转颈无力、伸舌偏斜。晚期小脑症状并可有颅内压增高，如肿瘤经枕大孔伸入椎管时可有高颈位压迫症状。

头颅 X 光片可发现颈静脉扩大或枕骨大孔有骨质破坏，CT 与 MRI 检查可协助诊断。

### 【治疗措施】

应予手术除。方法与枕下入路听神经瘤切除相似。

(郑必全)

## 第十六章 胚胎残余组织肿瘤

### 一、颅咽管瘤

颅咽管瘤也叫拉克氏肿瘤和拉克氏囊肿病、垂体管肿瘤、颅咽管囊肿瘤、埃尔德海氏瘤、垂体柄肿瘤以及髓样癌等，是从胚胎期颅咽管的残余组织发生的良性先天性肿瘤。其起源是在垂体柄结节部的鳞状表皮细胞巢和垂体固有细胞的组织转化。

### 【病因及发病机制】

#### (一) 病因

约在胚胎第 2 周即在原始口腔顶出现一向上突起、逐渐伸长的盲囊，称之为拉克氏囊 (Rathkes Pouch)。以后在前颅底部向下出现漏斗突，二者逐渐接近，构成垂体。Rathke 氏袋与原始口腔相连部分逐渐变细形成一管道，即颅咽管。在正常情况下，该

管约在胚胎 7~8 周时逐渐退化消失，Rathke 氏袋在第 8 周后由简单的表皮结构迅速增殖形成垂体的腺部，包括前叶和结节部。漏斗形成垂体神经部即后叶。正常成人的垂体，特别是在结节部，有残存的鳞状表皮细胞，目前认为颅咽管瘤即起源于这些残余的表皮细胞。

颅咽管瘤约占颅内肿瘤的 4%。但在儿童却是最常见的先天性肿瘤，占鞍区肿瘤的第一位。

## (二) 病理

肉眼可见表面光滑或呈轻度凹凸结节状、境界明确的肿瘤，无包膜，囊肿可一个或多个，大小不等。也有无囊的实质性肿瘤。组织学分为釉质表皮型和鳞状表皮型两种。

按照颅咽管瘤与鞍膈的关系，可分为鞍内、鞍上、鞍内鞍上和脑室内肿瘤。鞍内肿瘤接受海绵窦内两侧颈内动脉的分支供血；鞍外肿瘤在前面接受来自前交通动脉的小分支和邻接的大脑前动脉供血，侧面则为后交通动脉的分支供血；脑室外肿瘤既不接受任何大脑后动脉分支，也不接受基底动脉分叉部的供血。

## 【临床表现】

颅咽管瘤属良性瘤，生长缓慢，一般小儿病程比成人为短。其临床表现视肿瘤部位及发展方向、年龄大小而有所不同。因为肿瘤发生在鞍部因而常出现类似垂体腺瘤的局灶症状。

1. 颅内压增高症状 早期无颅内压增高，当肿瘤向鞍上发展累及第三脑室前半部，闭塞室间孔导致脑积水而引起颅内压增高。约有 80% 的人临床表现有头痛、呕吐、视乳头水肿以及外展神经一侧或双侧麻痹。晚期颅内压增高病人可出现嗜睡乃至昏迷。

2. 视力视野障碍 肿瘤位于鞍上常因直接压迫视神经、视交叉及视束，有 70%~80% 的病人出现视力、视野障碍，如双颞侧偏盲，部分偏盲或左右不对称的视野缩小。有时因肿瘤向后外侧发展亦可出现同向性偏盲。由于颅内压增高而出现视神经乳头

水肿，以后因继发性视神经萎缩而导致失明并非少见。婴儿时期有轻微视力障碍和小的视野缺损，除非进展到相当严重的程度，很难被人发现。儿童也很少能表达自己的视力减退，只有在误撞目标、不停眨眼或歪头费力去视物、阅读时，这才怀疑有视力障碍，开始引起重视。

3. 垂体功能低下 主要因肿瘤压迫，特别是鞍内型肿瘤，垂体前叶受压导致生长激素及促性腺激素分泌不足而出现生长发育障碍、骨骼生长迟缓甚至停止，表现身材矮小，称之为垂体性侏儒。虽已到成年，体形仍如同儿童而貌似成人。病人表现乏力倦怠、少动、食欲减退、皮肤苍白细腻、基础代谢率低下等。至青春期常有性器官发育障碍、无第二性征、性欲减退、男性阳痿、女性月经失调或停经。

4. 下丘脑损害的表现 由于肿瘤向鞍上发展增大至第三脑室底部，下丘脑受压其结果可出现体温偏低、嗜睡、尿崩症，以及肥胖性生殖无能综合征。

根据以上诸症状的出现方式、肿瘤的发生部位、生长发育等，可大体予以推断肿瘤部位。如鞍上肿瘤出现视力障碍，颅内压增高较早，而少见的鞍内肿瘤位于鞍膈下方，一般表现垂体腺瘤的症状；颅咽管瘤发生于成人，一般不出现颅内压增高症状，但视神经受压，精神症状出现较多见，一般预后不良，而且实质性肿瘤的复发率高。

### 【入院检查】

1. 颅骨 X 线平片 在小儿颅咽管瘤几乎均有病理改变，在成人也有 2/3 的病人异常。显示颅骨鞍区钙化者约 50%~90%。随肿瘤增大，蝶鞍可呈浅碟形扩大或破坏。

2. CT 扫描 鞍上可见散在的结节钙化，囊肿呈低密度，在囊肿上多呈弧形钙化。增强 CT 片上可见囊肿壁的部分强化缘。

3. MRI 颅咽管瘤的  $T_1$  加权像显示低到高信号区，这取决于肿瘤的内容； $T_2$  加权像呈高信号区。若胆固醇及正铁血红蛋白



含量多时  $T_1$  像显示高信号区，而含部分含铁血黄素或钙化的颅咽管瘤  $T_1$  和  $T_2$  加权像均显示为低信号区。

4. 内分泌功能的测定 一般在术前测定垂体功能，如果表现肾上腺皮质机能减退和甲状腺机能低下，则提示术中术后有可能出现激素分泌功能衰竭。

### 【诊断与鉴别诊断】

#### 1. 诊断

临床诊断小儿颅咽管瘤一般较为容易，因为常伴有发育迟缓，视力、视野改变以及颅内压增高，并通过实验室各项检查而确定诊断。

成人的诊断较困难，原因是少见的肿瘤，尤其鞍内型颅咽管瘤和垂体瘤的影像学表现相似，常发生诊断困难。因此，当疑有本病时应尽早拍照头颅平片、作 CT 扫描以便做出早期诊断。

#### 2. 鉴别诊断

(1) 垂体腺瘤：不论分泌型或非分泌型的垂体腺瘤大多见于 15 岁以后，一般不产生颅内压增高的症状，无生长发育迟缓，常有典型的双颞侧偏盲，眼底有原发性视神经萎缩。

(2) 鞍结节脑膜瘤：较为常见的鞍上肿瘤，垂体内分泌障碍与下丘脑损害症状均少见。常见有鞍结节部位有骨质增生或骨质破坏，累从前床突和蝶骨小翼，增强 CT 扫描可在鞍上区显示团块影像。

(3) 视神经胶质瘤：视神经和视神经交叉的胶质瘤一侧或两侧视神经孔扩大是重要的诊断依据。

(4) 第三脑室前部胶质瘤：可有典型的临床表现，早期出现颅内压增高，并进行性加重，可呈发作性头痛。一般无蝶鞍改变，无钙化，无内分泌症状，CT 扫描有助诊断。

还可与鞍区其他病变予以鉴别。

### 【治疗措施】

1. 颅咽管瘤为良性肿瘤，境界鲜明，呈膨胀性生长。肿瘤

浸润仅限于第三脑室底的灰结节，若能全切除可望治愈，由此首选治疗应为全切除。然而当肿瘤与颈内动脉、视神经等周围组织紧密相连以及肿瘤较大并浸润下丘脑时，即使勉强切除，其效果也不一定满意。

2. 对于下丘脑症状严重，已有意识障碍、卧床不起、不能耐受开颅切除者，可行囊腔穿刺，或用立体定向技术穿刺抽吸囊液，以缓解肿瘤局部压迫，降低颅内压，同时注入放射性同位素行内照射；如肿瘤切除有困难，脑脊液循环障碍，多因肿瘤阻塞室间孔所致，可行分流手术以缓解颅内压增高症状。为放射治疗提供了条件。

3. 颅咽管瘤切除手术入路取决于肿瘤的部位和大小、钙化的程度、囊肿部分的位置以及对脑脊液通路的影响。各手术的入路均应使用显微镜。

(1) 额下入路：该入路适用于鞍上-视交叉前-脑室外型颅咽管瘤。一般行冠状切口右额开颅，开颅后释放侧裂池脑脊液。为显露充分，可打开侧裂池根部，显露出颈内动脉分叉部，以便于从视神经内侧间隙和视神经-颈内动脉间隙显露肿瘤。显露视神经间隙内肿瘤时应先分离覆盖于肿瘤表面的蛛网膜，利用蛛网膜下腔的间隙分离肿瘤边界，切开肿瘤囊壁，吸除囊液及钙化物。对于实质性肿瘤应用取瘤钳分块囊内切除。囊内减压后分离囊壁，囊壁与视神经、视交叉、颈内动脉、大脑前动脉、下丘脑、垂体柄常有粘连，应在显微镜下仔细分离，分块切除囊壁。肿瘤后上方与下丘脑之间常有一薄层神经胶质反应层，应在此层内分离肿瘤囊壁；垂体柄常位于后下方应仔细辨认，用显微吸引器和显微剥离子仔细分离，分块切除。

(2) 翼点入路：目前切除颅咽管瘤的主要入路，适用于向一侧鞍旁发展的鞍内-鞍上型、鞍上-脑室外型的视交叉下及视交叉后的颅咽管瘤。头皮切口在耳前从颧弓上缘开始沿发际至中线，骨瓣尽量靠近中颅窝底，在硬膜外尽量切除蝶骨嵴。切开硬膜后从侧裂池放出脑脊液，分离侧裂池根部显露颈内动脉分叉

部、大脑中动脉、大脑前动脉，充分显露视交叉前间隙、视神经-颈内动脉间隙、颈内动脉外侧间隙、颈内动脉外侧间隙内的后交通动脉、脉络膜前动脉、丘脑穿动脉、动眼神经多覆着于瘤表面应仔细辨认防止损伤。可根据肿瘤的位置从以上间隙分离肿瘤。最常用的间隙是视神经-颈内动脉间隙；次之为颈内动脉外侧间隙。必要时可联合应用以上间隙，充分显露肿瘤及肿瘤与周围结构关系，以便达到彻底切除肿瘤的目的。

(3) 终板入路：适用于视交叉后的鞍上-脑室外侧型颅咽管瘤。翼点入路和额下入路开颅均可显露终板，沿视交叉上方或沿颈内动脉分叉部显露大脑前动脉达视交叉后方即可见向前膨出的终板。穿刺证实为颅咽管瘤后可切开终板切除肿瘤。切除肿瘤原则同前。

(4) 经胼胝体或经皮层侧脑室入路：适用于鞍上-脑室内型阻塞室间孔引起脑积水的颅咽管瘤。头皮切口位于额部发际内、骨瓣近中线，经额中回中部或胼胝体前部进入侧脑室，经扩大的室间孔切除侵入第三脑室或突入侧脑室内的肿瘤。进入侧脑室后要仔细辨认室间孔、脉络丛、丘纹动脉等主要结构。

(5) 联合入路：为切除巨大颅咽管瘤可采取上述入路中的两种行联合入路。如额下-翼点联合入路、翼点-经胼胝体联合入路。

4. 术后并发症 可出现尿崩症，一般在2周内自愈。有时需服双氢克尿塞，对重症者则再给垂体后叶素，同时注意水、电解质平衡。还可能有体温失调、视力障碍、生长迟缓、性发育不全等并发症。

### 【疗效评价】

术前、术后应用强的松明显地提高了疗效。

肿瘤位于视交叉前型和后型其效果是不同的，后者死亡率可高达60%~65%。手术切除肿瘤不能纠正下丘脑障碍，显然生命的预后是与手术质量和对神经系统引起的损伤范围密切相关。全

切除肿瘤其 10 年的存活率达 80% 以上，如术后肿瘤仍有残余者，5 年存活率难以达到 50%。

## 二、表皮样囊肿

肿瘤起源于异位胚胎残余组织的外胚层组织，是胚胎晚期在继发性脑细胞形成时，将表皮带入的结果。大都为治疗结核性脑膜炎行鞘内注射后发病。肿瘤可为多发，由几毫米乃至数厘米大小不等，囊肿缺乏血管。

表皮样囊肿的表面覆以菲薄包膜，带有白色光泽，类似珍珠样。肿瘤镜下所见：肿瘤最外为一薄层纤维结缔组织，其内为复层鳞状表皮细胞，可见很多角化细胞，内部为脱落的细胞空壳排列成行，再向内有些多角细胞，中心部分大多为细胞碎屑，常含有脂肪胆固醇结晶。

一般认为表皮样囊肿的发病率为全脑肿瘤的 0.5%~1.8%，无性别差异。表皮样囊肿可发生在任何年龄，多见于 50~60 岁。小脑桥脑角、鞍旁为其好发部位，也见于第四脑室、侧脑室、大脑、小脑和脑干。

### 【临床表现】

临床上常有精神症状，可能因脑积水所致。肿瘤生长缓慢，但对周围组织破坏较强，也有炎症作用，表现为无菌性脑膜炎反复发作。另有 50% 的病人常有癫痫发作的症状，如肿瘤位于颞叶，发病率更高。根据肿瘤部位不同而出现相应的临床表现：

1. **小脑桥脑角表皮样囊肿** 最常见的部位。常以三叉神经痛起病 (70%)，往往有患侧耳鸣、耳聋，晚期出现小脑桥脑角综合征。神经系统检查发现第 V、VII 和 VIII 颅神经功能障碍，表现面部感觉减退、面肌力弱、听力下降、共济失调，少数病人舌咽、迷走神经麻痹等。小脑、脑干受压的体征少见。

2. **鞍区表皮样囊肿** 肿瘤位于鞍上所引起的症状与垂体瘤相似，常以视力减退、视野缺损为早期的主要临床表现，久之可致视神经萎缩。少数病人可有内分泌障碍，表现性功能减退、多

饮多尿等垂体功能不足及下丘脑损害症状。肿瘤向前发展者可出现额叶症状，向后突入第三脑室者可有颅内压增高的症状。一般病情进展缓慢，发生严重视力减退和失明者较少见。肿瘤位于鞍旁者往往向中颅窝扩展，有时因肿瘤累及三叉神经节而主要表现为三叉神经痛，也可同时出现面部感觉麻木、颞肌与咬肌无力、岩骨尖可有骨质吸收。

3. **脑实质内表皮样囊肿** 大脑、小脑及脑干均可作为发病部位，依肿瘤所在部位出现相应的症状。大脑半球肿瘤常有癫痫发作、精神症状以及轻偏瘫等；小脑肿瘤多出现眼震、共济失调等；脑干肿瘤可出现交叉性麻痹。

4. **脑室表皮样囊肿** 初期很少有症状，一般多见于侧脑室三角区及额角，可增长很大，甚至充满脑室，阻塞脑脊液循环而产生颅内压增高症状。

5. **颅骨表皮样囊肿** 可发生在颅骨任何部位，但往往好发于中线或近于中线（额、枕）或在颞骨。在临床上常是偶然发现颅骨表面隆起多年，触之橡胶感，可移动或固定在颅骨上。当囊肿向颅内扩展可累及大静脉窦或伸入脑组织下面。

### 【入院检查】

1. **头颅 X 线平片** 少数的小脑桥脑角或中颅窝的肿瘤可见岩骨尖或岩骨嵴破坏，板障内肿瘤的颅骨典型表现为溶骨性病损，并显示锐利硬化缘。

2. **CT 扫描** 高分辨率 CT 行冠、矢状面扫描有助于描出囊肿轮廓及扩展情况，囊肿显示为低密度影像。

### 【诊断与鉴别诊断】

1. 年轻病人诉有三叉神经痛或一侧面肌痉挛者应考虑本病。再结合 CT、MRI 一般诊断并不困难。

2. 但应与相应部位的好发肿瘤相鉴别。

(1) 表皮样囊肿位于小脑桥脑角者应与听神经瘤、脑膜瘤相鉴别。后者多见于青年人，听神经瘤常以耳聋、耳鸣起病，此

处脑膜瘤的听力障碍较听神经瘤为轻，小脑桥脑角综合征及颅内压增高症状一般均较本病为重。

(2) 位于中颅窝者需与三叉神经鞘瘤及脑膜瘤相鉴别。三叉神经鞘瘤颅底像一般均见卵圆孔扩大，脑膜瘤则常见颅底骨质破坏或增生。

(3) 位于鞍区者可根据临床特点及影像学检查所见与相应部位的其他肿瘤相鉴别。

### 【诊疗原则】

表皮样囊肿宜手术切除。

### 【治疗措施】

1. 肿瘤小而无颅内扩展或感染，仅轻微与周围结构粘连，尤其是第四脑室的表皮样囊肿可望全切。然而肿瘤与血管粘连紧密，应避免完全切除，以免致残或死亡。

2. 肿瘤周围应以棉条保护，防止肿瘤碎屑随脑脊液扩散，仔细消除囊肿内容后，对无粘连的囊壁部分，尽可能广泛切除，用生理盐水反复冲洗，以防术后发生无菌性脑膜炎。

3. 术后并发症：术后囊肿内容物脂肪酸及胆固醇溢出引起无菌性脑膜炎是常见的并发症，约有 40%，肿瘤接近脑室或不是全切除者更为常见。本综合征在术前、术后应用高效类固醇可被掩饰，而在逐渐减少用药期间突然发作，提倡术中应用氢化可的松冲洗液，出院后 3 周逐渐停用类固醇。

在手术后期间出现脑积水并非少见，这大概是由于脑膜反应所致。

### 【疗效评价】

属良性肿瘤，术后一般恢复良好。如肿瘤能大部切除，一般复发较晚，可延至数年甚至数 10 年。

## 三、皮样囊肿

皮样囊肿是少见的先天性肿瘤，又名皮样瘤。肿瘤一般为球形或呈分叶状，具有硬壳，常见有钙化。囊肿内容呈油脂样、肥

皂样物质，内混有短毛。镜下可见肿瘤除有复层鳞状表皮细胞，还含有皮肤附属器官，可见毛囊、毛、汗腺及皮脂腺等。皮样囊肿对周围组织有明显的炎症反应，在周围不仅有脑膜炎，还能看到组织的融解，但无转移。

皮样囊肿比表皮样囊肿少见得多，肿瘤可发生于任何年龄，从婴儿到高龄老人，但好发于儿童，发现症状时的平均年龄约为22岁。性别无显著差别。常发生在后颅窝，脑底部等。

### 【临床表现】

皮样囊肿的临床进程较慢，自出现症状到确诊平均约为8年。当出现颅内压增高症状，或囊肿破溃而发生无菌性脑膜炎时则病程缩短。随肿瘤长大不仅可阻塞脑脊液循环，产生颅内压增高，还可累及重要神经结构致功能紊乱，产生相应的临床表现。

病变表面的皮肤上常有皮毛窦，囊肿与皮肤之间呈索条状窦道相连，易引起颅内感染并发脑膜炎，甚至形成脓肿。

### 【入院检查】

1. 头颅X线片 20%的病人有钙化区，第四脑室皮样囊肿病人伴有皮毛窦部位的枕骨可带有沟状的表现。

2. CT扫描 可见囊壁与邻接的脑组织呈等密度(钙化除外)，囊肿内壁具有光滑的边缘，围绕低密度的肿瘤，反映出高脂肪的内容。扫描可显示物理检查未被发现的窦道。

### 【诊断与鉴别诊断】

根据好发年龄、临床表现，当有原因不明、反复发作的脑膜炎又伴有枕部皮毛窦者可作出诊断。再结合颅骨平片及CT所见，更有助于明确病变部位。

### 【治疗措施】

手术应包括肿瘤包膜全切除。囊肿位于第四脑室者根治手术较易，而囊肿与周围血管或神经结构紧密粘连时多有困难，不宜勉强，可做部分切除。

消除囊内容物时，应以棉条保护周围组织，避免污染以减少

术后脑膜炎的发生。有皮肤窦时应一并切除。

### 【疗效评价】

术后肿瘤复发缓慢，生存质量良好。

## 四、脊索瘤

脊索瘤是颅内较少见的一种破坏性肿瘤，由于深在颅底部位，脊索瘤起源于胚胎脊索结构的残余组织，多见于蝶骨枕骨底部及其软骨结合处的周围以及骶尾部。肉眼可见白色半透明的明胶样，并多少带有红褐色的色调。镜下以富有染色质核的小泡性细胞构成，细胞内的泡样空壁化为其特征，称之为含空泡细胞。发病年龄高峰为30~40岁，平均年龄为35~40岁之间。男性比女性多见，其比例为3:2。

颅内脊索瘤多起自斜坡中线部位，位于硬膜外，缓慢浸润生长。向前可生长到鞍旁或鞍上，甚至伸入颅内，或向下突入鼻腔或咽后壁，也可向后颅窝生长，累及一侧小脑桥脑角，或沿中线向后发展而压迫脑干。

### 【临床表现】

1. 头痛为最常见的症状，约70%的病人有头痛，有时在就医前即已头痛数年。常为全头痛，也可向后枕部或颈部扩展。头痛性质呈持续性钝痛，一天中无显著变化。如有颅内压增高则势必加重。脊索瘤的头痛与缓慢持久的颅底骨浸润有关，头痛也可再发。

2. 颅内脊索瘤的临床表现可因肿瘤部位和肿瘤的发展方向而有所不同。

(1) 鞍部脊索瘤：垂体功能低下主要表现在阳萎、闭经、身体发胖等；视神经受压产生原发性视神经萎缩、视力减退以及双颞侧偏盲等。

(2) 鞍旁部脊索瘤：主要表现在Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ颅神经麻痹，其中，以外展神经受累较为多见。这可能因为外展神经行程过长，另外，外展神经的近端常是肿瘤的起源部位，以致其发生率



较高。一般均潜在缓慢进展，甚至要经1~2年。

(3) 斜坡部脊索瘤：主要表现为脑干受压症状，即步行障碍、锥体束征，第Ⅵ、Ⅶ颅神经障碍。其中，双侧外展神经损害为其特征。此外，由于肿瘤发生于颅底，也可引起交通性脑积水。如肿瘤向桥小脑角发展，则出现听觉障碍、耳鸣、眩晕。脊索瘤起源于鼻咽壁近处，常突到鼻咽或浸润一个或更多的副鼻窦，引起鼻不通气、阻塞、疼痛。常见有脓性或血性分泌物，也因机械性阻塞致咽下困难。鼻咽症状常在神经受累之前出现，必须切记查看鼻咽腔，约有13%~33%的机会看到肿块。

### 【入院检查】

1. 头颅X线检查 可见广泛的骨质破坏、肿瘤钙化以及软组织阴影。骨破坏部位有斜坡、蝶鞍、岩骨、眼眶、中颅窝底、颈静脉孔、额窦及上颌窦。

2. CT扫描示 低密度区和结节状钙化，只在肿瘤外周有增强效果。

3. MRI检查  $T_1$ 加权像显示等低信号区，在斜坡的骨髓腔脂肪呈高信号区， $T_2$ 加权像示中度乃至明显的高信号。

### 【诊断与鉴别诊断】

根据长期头痛，并有多组颅神经损害，头颅平片显示颅底骨质破坏并有钙化者，诊断基本确定。

由于脊索瘤常突入鼻咽腔，即使没有鼻咽部症状，一旦怀疑为脊索瘤，也应及早做活检，既明确诊断，又可鉴别诊断。脊索瘤应与鼻咽癌相鉴别，做活检即可明确诊断；斜坡部肿瘤应与脑膜瘤、侵入小脑桥脑角者应与听神经瘤及鞍部肿瘤应与垂体瘤和颅咽管瘤相鉴别。

### 【诊疗原则】

一般主张采用外科手术和放射疗法，但治疗结果较差。

颅底及靠近脑干的肿瘤均不易暴露，放疗也不敏感，预后不理想。

**【疗效评价】**

颅内脊索瘤一般是在诊断以后 3~4 年内死亡，常常是因为直接损害重要神经结构所致。

(徐海涛)

## 第十七章 生殖细胞肿瘤

生殖细胞肿瘤系指发源于胚生殖细胞的肿瘤，包括生殖细胞瘤、畸胎瘤、恶性畸胎瘤、内皮窦瘤及绒毛膜上皮癌等，其中以生殖细胞瘤最为多见。肿瘤为高度恶性，浸润性生长，可沿脑脊液循环播散种植。其次为畸胎瘤，而内皮窦瘤及原发于颅内的绒毛膜上皮癌少见。

生殖细胞肿瘤发病率占颅内肿瘤的 0.5%~2%。约有 95% 的生殖细胞肿瘤的原发部位起源于中线附近，48% 在松果体区，37% 左右发生在鞍上池。生殖细胞肿瘤在新生儿至老年人均可发生，但以青少年多见。生殖细胞瘤发病高峰 12~14 岁，平均年龄 10 岁；畸胎瘤最小年龄 3 岁，发病高峰 7~8 岁，平均年龄为 9 岁。生殖细胞瘤的男女比率约为 2.24 : 1。

**【病因及发病机制】**

对于生殖细胞肿瘤的起源、病理分类和发生机制的研究均表明与性腺外生殖细胞直接有关，该类肿瘤源自胚胎发生的最初数周内退化的原始生殖细胞。

1. 生殖细胞瘤 外观呈粉红或灰红色，呈浸润性生长，与周围脑组织分界不清；肿瘤质地多软而脆，肿瘤组织易于脱落，少数可发生出血、坏死及囊性变；肿瘤钙化比较少见。

显微镜观察肿瘤细胞有大小两种。大型细胞似上皮细胞，胞浆丰富呈圆形，大小一致，细胞核圆形，常可见有一突出的核小体，可见到核分裂像；小细胞为淋巴细胞，淋巴细胞常密集分布

于血管周围，肿瘤细胞呈小片状或灶状坏死，并有小出血灶，偶可见点状钙化。

**2. 畸胎瘤及恶性畸胎瘤** 肿瘤包括从胚外结构到未成熟及成熟的胚胎组织结构，通常由两到三个胚层来源的组织构成。肿瘤有完整包膜，境界清楚，表面光滑，可见圆形、卵圆形或分叶状，可部分与脑组织粘连。多数对邻近脑组织造成压迫而产生临床症状。肿瘤切面可见大小不等的囊腔及实质性肿瘤团块，囊内成分可为水样、黏液样或脂样物，骨性、软骨性或毛发混杂其间，少数可见牙齿样结构。

肿瘤的镜下结构因不同组织成分而异。内胚层结构可包含有消化道和呼吸道组织及各种黏液分泌腺体；中胚层结构如骨、软骨及肌肉组织均与难以分辨的未成熟成分相混杂；外胚层则常见鳞状上皮及神经组织结构。神经上皮样组织为颅内畸胎瘤最为常见的组成成分。畸胎瘤组织中未成熟组织的出现并不意味着肿瘤的恶性度，相反成熟的组织成分亦有存在恶性肿瘤的可能。恶性畸胎瘤的诊断取决于肿瘤是否间有生殖细胞瘤及绒毛膜上皮癌的成分。

**3. 绒毛膜上皮癌** 原发性颅内绒毛膜上皮癌十分少见，为多能干细胞分化而发生，并常常混合其他生殖细胞肿瘤的成分。典型绒毛膜上皮癌呈细颗粒状，红棕色，并几乎皆伴有出血坏死。肿瘤可局限生长，并可侵入邻近脑组织，甚至破坏小脑幕、大脑镰及上矢状窦。无论手术与否均可发生血行播散而转移到肺、肝脏及肺门淋巴结。

显微镜下观察绒毛膜上皮癌含有两种细胞类型。①滋养层细胞：形态中等大小，均匀一致，细胞边界清楚，胞浆丰富；②合胞体滋养层细胞：胞体较大并有多个细胞核，细胞核形态不规则且染色质深染，常呈嗜伊红染色并有多个空泡。由滋养层细胞及合胞体滋养层细胞形成绒毛状形态。

### 【临床表现】

1. 生殖细胞肿瘤多见于松果体区及鞍上，病人的病程取决于肿瘤的发生部位、体积大小及组织学类型。一般自然病程较短，平均为6个月左右。松果体区生殖细胞肿瘤生长于大脑大静脉池内，上方为胼胝体压部，前下方为中脑四叠体，后下隔小脑幕与小脑上蚓部相邻近。

2. 肿瘤的发展过程中所产生的临床表现主要有以下三种：颅内压增高、邻近结构受压、内分泌紊乱。

(1) 颅内压增高：肿瘤突向第三脑室后部梗阻中脑导水管上开口，或向前下发展使得导水管狭窄及闭锁，可导致早期发生梗阻性脑积水而出现颅内压增高。

(2) 邻近结构受压征：肿瘤压迫四叠体上丘可致眼球上下运动障碍，瞳孔散大或不等大。肿瘤生长较大时可压迫下丘及内侧膝状体而产生耳鸣及听力减退；肿瘤向后下发展可影响小脑上蚓部和小脑上脚，出现躯干性共济障碍及眼球震颤；丘脑下部损害主要表现为尿崩症。

(3) 内分泌紊乱症状：松果体区生殖细胞肿瘤的内分泌改变表现是性征发育紊乱，主要为性早熟。起源于松果体实质细胞的肿瘤则可表现为性征发育迟缓。

### 【入院检查】

1. 脑脊液脱落细胞学检查 由于生殖细胞肿瘤除畸胎瘤外均易发生肿瘤细胞脱落，并沿蛛网膜下腔发生播散种植，所以生殖细胞肿瘤的脑脊液中可找到脱落的肿瘤细胞，这对于病人的诊断以及治疗方案的确立有相当重要的意义。在临床实际工作中，应注重脑脊液细胞学检查，为提高检出率，可采取标本离心等措施，并应尽量在标本留取后立即送病理科检查瘤细胞。

2. 肿瘤标志物检测 免疫组织化学技术可检测出某些生殖细胞肿瘤病人的血清及脑脊液中的甲胎蛋白 (AFP)、绒毛膜促性腺激素 (HCG) 及癌胚抗原 (CEA) 升高。AFP 是胚胎瘤与内皮窦肿瘤公认的生物标志物，HCG 则主要由合体滋养层细胞分泌。

HCG的升高以绒毛膜上皮癌最明显，然后依次是生殖细胞瘤、胚胎瘤及内皮窦瘤；AFP升高见于颅内生殖细胞瘤、胚胎瘤、内皮窦瘤及绒毛膜上皮癌。上述异常改变在肿瘤得到治疗后可恢复到正常水平，而在肿瘤复发或播散时又可再度升高，因而目前多将之作为疗效评定及复发监测的重要手段。随着检测技术与检测方法的不断进步，肿瘤标志物的检测在生殖细胞肿瘤的诊断、疗效评价及预后判定、复发监测等方面发挥重要的作用。

3. 颅骨 X 线平片 松果体区生殖细胞瘤的颅骨 X 线平片主要有颅内压增高征象及松果体区异常钙化。正常人的松果体钙化在 10 岁以下的儿童极为少见，若此时出现松果体区钙化斑或 10 岁以上直径超过 1cm 者，应高度怀疑松果体区肿瘤的可能性。

4. 脑室造影及脑血管造影 松果体区生殖细胞肿瘤脑室造影常表现为侧脑室对称性扩大及第三脑室后部亦扩大，而第三脑室后部则呈肿瘤所致的充盈缺损。当肿瘤体积较小而导水管尚未完全闭塞时，造影可见到变细及向前下方移位的中脑导水管。比较典型的肿瘤影像为半圆形，见表面光滑的充盈缺损，其下的导水管呈笔尖样收缩。

脑血管造影除表现脑积水征象外，静脉期可表现大脑内静脉和 Galen 氏静脉移位。

5. CT 检查 松果体区生殖细胞肿瘤的 CT 征象因不同的病理组织类型而异。可表现为类圆形、圆形或分叶状，可呈等密度、混杂密度或均匀稍高密度、等高混杂密度或均匀稍高密度。生殖细胞瘤多有钙化，边界不甚规则，有时呈蝴蝶状，畸胎瘤因含脂肪、牙齿及骨骼而呈混杂密度。此外，不同程度的梗阻性脑积水征象。

6. MRI 检查 由于松果体区生殖细胞肿瘤基本上位于中线，MRI 较 CT 能更好地显示肿瘤的大小和部位，较小的肿瘤在 CT 容易遗漏。由于中脑导水管受压或位于其上的大脑大静脉受压，在 MRI 上表现出上述流空效应减弱，这是较小的肿瘤因轻度占位效应而造成较早的间接征象。生殖细胞瘤在 T<sub>1</sub> 加权像均呈等信号，

注药后有显著的异常对比增强。由于肿瘤可沿脑脊液种植播散，检查时应包括矢状位及冠状位，尽可能将颈段椎管包括一部分。恶性畸胎瘤边缘不清楚，有时有出血倾向，可含有脂肪组织。

### 【治疗措施】

颅内生殖细胞肿瘤多数位置深在，且邻近重要脑组织结构及深部血管，手术切除死亡率较高，故传统上多数主张行保守治疗。近年来许多学者采用的治疗是首先行分流手术，控制颅内压增高，随之应用临床、肿瘤标志物检测及神经影像学检查将肿瘤加以筛选，然后鉴别肿瘤的病理性质而采用不同的治疗措施。具体方法包括：①脑脊液细胞学检查；②肿瘤立体定向活检；③试验性放疗。

用 20Gy 的小剂量射线作为诊断性治疗。近年来生殖细胞肿瘤的药物化疗的研究增多，并取得了较为满意的近期疗效。综上所述，松果体区生殖细胞肿瘤的现代治疗应包括手术、放射治疗及化疗的综合治疗。

#### 1. 手术治疗

(1) 直接手术：随着现代神经影像学诊断及麻醉学、显微神经外科技术的发展与日趋完善，以及对局部显微解剖的深入研究，松果体区肿瘤直接手术的死亡率、致残率不断降低。因此，目前有越来越多的学者主张采用直接手术探查，应用显微手术技术可对一部分病人达到全切除肿瘤的目的。对于不能完全切除者，手术可提供组织学诊断，争取时间进行放疗及化疗。

1) 松果体区肿瘤比较常用的手术入路可归纳为两类。①一类是经脑室入路，其中包括额部经侧脑室入路、顶枕部经胼胝体入路及颞顶枕经三角区入路；②另一类是不经过脑室的手术入路，包括枕部经小脑幕入路和幕下小脑上入路。

根据神经影像学检查所提示的肿瘤部位选择合理的手术入路是手术成功的关键。

2) 手术基本原则有二：①一是选择距肿瘤最近的入路；②

二是手术能够清楚暴露肿瘤从而对周围结构损伤较小。

经过实践，我们发现，顶部经胼胝体入路对大脑半球牵拉较重，有时会影响中央静脉的回流而产生偏瘫等严重并发症。经侧脑室三角区入路只适用于肿瘤大而侧脑室扩大明显者。手术由侧方到达肿瘤，解剖关系不清，肿瘤对侧面的出血不易处理。额部经侧脑室入路对肿瘤偏前者较为适用。肿瘤偏后者可应用幕下小脑上入路，当肿瘤不能完全切除时，便于行经侧脑室枕大池分流术，其缺点是术野比较狭窄，不易直视下保护大脑内静脉及 Galen 静脉，而采用经枕部经小脑幕入路由于克服了上述不足，近年来受到越来越多的学者的推荐。

2. 分流手术 行分流手术的目的在于缓解颅内压增高，为进一步的放射治疗或直接手术作准备。多数学者则认为分流手术应在直接手术之前 10~14 天进行，先作 V—P 分流后再切除肿瘤更为安全，术后反应小。

3. 立体定向肿瘤病检术 如前所述，松果体区肿瘤治疗方案的选择在很大程度上取决于对肿瘤的组织学诊断的确定，立体定向活检术近年来发挥着重要的作用。另一方面由于肿瘤的部位、性质的关系，立体定向穿刺所致潜在的损伤、出血等危险依然不可忽视。同时，由于肿瘤的病理组织异常性质所决定，少量组织对病理诊断所造成的困难尚未完全解决。

4. 放射治疗 对于颅内生殖细胞肿瘤的治疗的敏感性与肿瘤细胞的有丝分裂成正比，同时与性激素水平和肿瘤标志物的变化有一定的关系。生殖细胞肿瘤易于发生蛛网膜下腔种植，与其生长在接近脑脊液循环通路的蛛网膜池有关。也与肿瘤自身的生物学性质有关，应常规行全脑脊髓放疗。

5. 化疗 生殖细胞肿瘤自身的生物学特性与松果体区的解剖特点是对松果体区生殖细胞肿瘤进行有效化学治疗的基础。一方面胚胎生殖细胞对抗癌药物具有较高的敏感性；另一方面松果体区血脑屏障的解剖缺陷使得药物能有效地分布于靶细胞。化疗作为生殖细胞肿瘤的综合治疗的重要组成部分，不仅可用于病人

的初次治疗，对于经手术及放疗后复发的肿瘤，可能成为首选治疗。

### 【疗效评价】

颅内生殖细胞肿瘤多数为恶性肿瘤，除良性畸胎瘤全切除预后较好外，恶性生殖细胞肿瘤的预后差异较大。其中组织学类型与治疗方案的选择是决定病人生存的最为重要的因素。

生殖细胞瘤的生存期明显低于其他病理类型的肿瘤，而恶性畸胎瘤、内皮窦瘤及绒毛膜上皮癌之间则无明显差异，约有半数以下的病人于一年内死亡；而生殖细胞肿瘤手术加放疗或分流加放疗的5年生存期可达50%以上。

(徐海涛)

## 第十八章 其他脑内肿瘤

### 一、血管网状细胞瘤

血管网状细胞瘤也叫血管母细胞瘤。多发生在小脑，起源于中胚叶细胞的胚胎残余组织，为良性肿瘤。

#### 【病因及发病机制】

本病约占脑肿瘤的1.5%~2%。以青壮年为多，30~40岁最易患病。

血管网状细胞瘤多位于幕下小脑半球。70%的小脑血管网状细胞瘤为囊性，囊液呈黄色或清亮，蛋白含量较高，囊壁平滑，白色或黄褐色。囊壁上的肿瘤结节位于囊壁的近脑膜侧，呈粉红色或黄色。肿瘤表面的蛛网膜或软脑膜下常可见到扩张的血管。

#### 【临床表现】

1. 病程有数月数年不等。囊性患者病程短；实体肿瘤生长缓慢，病程长。
2. 主要的临床表现除头痛、呕吐、眩晕、复视等颅内压增



高的表现外，还可有小脑体征，如眼震、共济失调等。

### 【入院检查】

1. **CT扫描** 平扫时呈现为较均匀的低密度灶，其密度略高于脑脊液，在囊壁边缘常出现一个等密度或稍低密度的瘤结节。增强扫描后瘤结节明显强化，而囊壁无明显强化，有时伴有脑室扩大。

2. **MRI** MRI 成像不受后颅窝骨伪影的影响。囊性病变在  $T_1$  像为低信号， $T_2$  像为高信号，瘤结节强化明显。

3. **脑血管造影** 椎动脉造影可见肿瘤结节的异常血管网或血管染色。

4. **红细胞记数** 约 10%~50% 病人伴红细胞增多，肿瘤切除后红细胞随之下降。

### 【诊断与鉴别诊断】

1. **颅内压增高的表现** 头痛、呕吐、眩晕、复视等，和/或伴小脑体征：眼震、共济失调等。

2. **CT 或 MRI 上典型表现** 如小脑出现囊性占位，边界清，呈圆形或卵圆形，增强后壁上可见一强化的瘤结节。

### 【诊疗原则】

血管网状细胞瘤适于手术治疗，全切除肿瘤可以治愈此病。

### 【治疗措施】

对囊性肿瘤可以切开囊壁吸出囊液，沿囊壁仔细寻找瘤结节并予切除。单纯行囊肿切开引流减压术，患者症状只能暂时缓解，仍会复发。

放射治疗效果不肯定，对肿瘤部分切除的病人不能抑制肿瘤的复发。

## 二、淋巴瘤

中枢神经系统淋巴瘤包括原发于中枢神经系统的淋巴瘤和全身淋巴瘤浸入中枢神经系统的继发性淋巴瘤。

### 【病因及发病机制】

本病少见，占中枢神经系统肿瘤的1%左右。大多数发生在幕上。病变好发于基底神经节、胼胝体、脑室周围白质，质地可软可硬，血供丰富。灰白色或紫红色，很少出血、坏死，与周围组织边界不清，周围水肿明显。

### 【临床表现】

1. 由占位性病变或弥散性脑水肿引起。早期表现为头痛、呕吐等高颅压症状，并可伴有精神方面的改变，如性格改变和嗜睡等。
2. 局限性体征：可出现肢体麻木、瘫痪、失语和共济失调、癫痫等。

### 【入院检查】

1. 周围血象 病人末梢血细胞分类中淋巴细胞可增高。
2. 脑脊液细胞学检查 50%病人脑脊液中能检出肿瘤细胞和淋巴细胞计数增高。

### 【诊断与鉴别诊断】

本病如无细胞学和组织学的资料，诊断十分困难。如患者末梢血象白细胞分类中淋巴细胞比例增高，可收集脑脊液送细胞学检查或立体定向活检等，明确诊断。

### 【诊疗原则】

原发于中枢神经系统的淋巴瘤对放疗十分敏感，通常在明确病理后作为首选方法。如果肿瘤位于非功能区，也可手术切除病变，达到减压的目的。

## 三、颅内转移瘤

### 【病因及发病机制】

通常男性多于女性，40~60岁多见。

转移瘤占颅内肿瘤的3.5%~10%。肿瘤来源依次为肺、子宫与卵巢、黑色素瘤、泌尿生殖系肿瘤和消化道肿瘤，也有一部分病人找不到原发灶。

肿瘤可以经血流转移，在脑内形成多发转移瘤，这是最常见

的转移途径。其他的转移途径还有直接侵入、经蛛网膜下腔、经淋巴系统。

颅内转移瘤好发于脑实质内，肿瘤多位于幕上大脑中动脉供应区。转移瘤可以是结节型也可以是弥漫性。

### 【临床表现】

1. 临床表现为颅内压增高，局灶性症状和体征，如偏瘫、偏身感觉障碍、失语、眼震和共济失调等。

2. 脑转移瘤患者病程短，起病后病情进行性加重。如发生肿瘤出血、坏死，病情可突然加重。弥漫性的转移瘤多见有脑膜刺激症状。

### 【入院检查】

头部 CT 和 MRI 平扫可显示肿瘤的部位、数量、范围和周围脑组织水肿及移位情况。增强扫描多成团块状或环形强化，周围水肿明显，相邻结构受压移位。

### 【诊断与鉴别诊断】

年龄在 40~60 岁的病人，出现颅内压增高和神经系统定位体征，并在短期内病情发展较快，呈进行性加重，CT 或 MRI 扫描明显强化，周围脑组织水肿，尤其是多发占位者，支持转移瘤的诊断。

对怀疑转移瘤的病人应行肺部检查、腹腔实质性脏器 B 超检查或消化道造影检查等。

### 【治疗措施】

1. 对病情危重不能耐受手术或急性恶化垂危的病人首选给予药物治疗，如激素、脱水药等，待病情稳定后再采取其他治疗方法。

2. 多发性转移瘤不易手术治疗，以放疗或化疗较为合理。对单发转移瘤，如原发灶已切除，病人一般情况好，应及早手术。对先后发现颅内转移瘤与原发瘤的病人，一般应先切除原发灶，后切除转移瘤。但对颅内症状明显的病人，也可先行颅脑手

术，而后再切除原发病灶。

#### 四、黑色素瘤

黑色素瘤可分为原发性黑色素瘤和转移性黑色素瘤两大类。其恶性程度高，病程短，发展快，诊断和治疗困难，是一种罕见的颅内肿瘤。

##### 【病因及发病机制】

绝大多数正常人的脑底部、脑干底面、视交叉和大脑各叶的沟裂处的软脑膜上含有成黑色素细胞。在一定的条件下转变成肿瘤细胞，并沿脑膜向四周扩散，向脑组织内蔓延，成浸润性生长。

##### 【临床表现】

本病恶性程度高，累计范围广，一般病程短。

1. 颅内压增高的症状，如头痛、呕吐和视乳头水肿。
2. 神经系统的体征：偏瘫、失语、精神症状，有时也出现颅神经受累症状。
3. 黑色素尿：当肿瘤细胞发生坏死时，其胞浆中的黑色素经肾脏排出体外，出现黑色素尿。

##### 【入院检查】

1. 头部 CT 平扫 表现为均匀高密度病灶，也可表现为混杂密度；增强扫描可强化，病灶可多发。
2. 头部 MRI 表现为高、低、混合信号。

##### 【诊断与鉴别诊断】

原发性黑色素瘤由于临床表现无特征性，且症状体征弥散，诊断困难。

##### 【治疗措施】

因肿瘤生长侵及范围广，手术切除困难。突出脑叶内的肿瘤，可连脑叶一并切除，同时作去骨瓣减压缓解症状。

##### 【疗效评价】

黑色素瘤对放疗、化疗均不敏感，预后很差，很少能存活 1

年。

### 五、软骨瘤

软骨瘤是胚胎组织错构或由成纤维细胞转化而来，好发于颅底的蝶枕骨结合处，生长缓慢，发生在颅内很罕见。

#### 【临床表现】

1. 软骨瘤的临床表现与其发生的部位和体积大小有关。
2. 蝶枕部交界处的软骨瘤向前可侵犯蝶鞍和鞍旁区，向后可侵犯脑干和桥小脑角区，向两侧可侵犯岩骨和颞叶，因此颅神经瘫是本病常见的体征。

#### 【入院检查】

1. X光片检查 可以发现正常颅底结构破坏和肿瘤组织钙化和骨化影。
2. CT和MRI扫描 可见肿瘤呈分叶状，强化明显。

#### 【诊疗原则】

本病以手术切除为主，一般只能做部分切除，达到减压目的。

### 六、脂肪瘤

颅内脂肪瘤是中枢神经系统组织胚胎发育异常所致的脂肪组织肿瘤。

#### 【临床表现】

1. 绝大多数病灶位于脑中线附近，很少引起临床症状。
2. 颅内脂肪瘤常合并有其他中枢神经系统先天性畸形。靠近脑室系统的病灶可引起梗阻性脑积水，病人多表现有智力障碍。

#### 【入院检查】

CT扫描上病灶呈低密度；MRI扫描病灶在T<sub>1</sub>像呈高信号，在T<sub>2</sub>像呈低信号。

#### 【诊疗原则】

颅内脂肪瘤的治疗倾向于保守治疗，如病人有脑积水可行分

流术。

### 七、颈静脉孔区肿瘤

颈静脉孔区肿瘤是指发生在颅底颈静脉孔内及其附近的肿瘤，病程从数月到数年不等。以后组颅神经受累为主，多为单发性肿瘤，女性多于男性。

#### 【临床表现】

1. 病人多有头晕、眩晕等症状，还可以有外耳道反复出血、耳鸣、进行性耳聋。晚期出现耳部疼痛、面部感觉障碍、面瘫、复视等。
2. 后组颅神经损害症状有声音嘶哑、饮水呛咳、咽反射消失。

#### 【入院检查】

1. 头部 X 线平片 颈静脉孔区骨质破坏，骨孔扩大，有时出现岩尖、中颅窝、枕大孔及内听道骨质改变。
2. 头部 CT 颈静脉孔区出现不均匀高密度影，边界不清，增强扫描时明显强化。
3. 头部 MRI 肿瘤呈等  $T_1$  和长  $T_2$  不均匀信号影，轮廓不规则，增强扫描肿瘤明显强化，并且边界清晰。

#### 【诊断与鉴别诊断】

根据患者耳鸣耳聋和后组颅神经损害的症状体征，结合头颅平片和头颅 CT 所示颈静脉孔区骨质破坏和占位征象，可考虑颈静脉孔区肿瘤。

#### 【治疗措施】

颈静脉孔区肿瘤的治疗包括放射疗法、栓塞疗法和手术切除。三种方法可单独应用，也可结合治疗。

(葛培林)

## 第十九章 颅内动脉瘤

### 一、一般部位的动脉瘤

是由于局部血管异常改变产生的脑血管瘤样突起。

#### 【分类】

1. 按形态 可分为囊状、梭形及壁间动脉瘤三种。
2. 按直径大小 可分为四类： $<0.5\text{cm}$  为小动脉瘤； $0.5\sim 1.5\text{cm}$  为一般动脉瘤； $1.5\sim 2.5\text{cm}$  为大型动脉瘤； $\geq 2.5\text{cm}$  为巨型动脉瘤。
3. 按部位 可分为颈内动脉瘤、前交通打动脉瘤、大脑前动脉瘤、大脑中动脉瘤、后交通动脉瘤、椎-基底动脉瘤。

#### 【病因及发病机制】

1. 先天性因素 脑动脉管壁厚度为身体其他部位同管径的 $2/3$ ，周围缺乏组织支持，但承受血流量大，尤其在动脉分叉部。先天性动脉发育异常或缺陷，如内弹力板及中层发育不良等使得管壁承受压力减少，因此易发生动脉瘤。
2. 动脉硬化 动脉壁发生粥样硬化使弹力纤维断裂及消失，削弱了动脉壁。
3. 感染 少数感染形成的小栓子可停留在动脉分叉部，引起感染性或霉菌性动脉瘤。
4. 创伤 创伤或血管受到牵拉造成血管壁薄弱，形成真性或假性动脉瘤。
5. 其他 少见原因如肿瘤、脑动静脉畸形等也可伴发动脉瘤。

除上述各原因外，一个共同的因素是血流动力学的冲击因素。

#### 【临床表现】

1. 临床分级 Hunt 及 Hess 将颅内动脉瘤分为五级：

(1) I级：无症状，或轻微头痛及轻度颈强直。

(2) II级：中度至重度头痛，颈强直。除颅神经麻痹外，无其他神经功能缺失。

(3) III级：倦睡，意识模糊，或轻微的灶性神经功能缺失。

(4) IV级：木僵，中度至重度偏侧不全麻痹，可能有早期的去脑强及植物神经系统功能障碍。

(5) V级：深昏迷，去脑强直，濒死状态。

若有严重的全身疾患如高血压、糖尿病等，及动脉造影上有严重血管痉挛要降一级。

2. 症状与体征 小而未破裂的动脉瘤可无症状。颅内动脉瘤的症状可分为三类：出血症状、局灶症状及缺血症状。

(1) 颅内出血

1) 最多的是单纯蛛网膜下腔出血，即突然出现的头痛、呕吐、意识障碍、癫痫样发作、脑膜刺激征等。

2) Willis 动脉环后部的动脉瘤出血时，头痛可仅位于枕部，还可有眩晕、复视、一过性黑朦、共济运动失调及脑干症状。

3) 创伤性动脉瘤多位于颈内动脉海绵窦段，临床可表现为阵发性鼻腔大量出血。

4) 15%的病人表现为颅内血肿，除有定位症状外，还会有颅内压增高。

5) 15%的病人可发生再出血，早期易发生，7天内最多，3周后显著减少。再出血者40%~65%病人死亡。

(2) 局灶体征：大于7mm的颅内动脉瘤就可出现局部压迫症状，根据动脉瘤部位的不同可表现为偏瘫、失语、动眼神经麻痹、视野缺损等症状和体征。

(3) 脑缺血及脑动脉痉挛：脑缺血主要原因为脑血管痉挛及血栓脱落。动脉痉挛一般从第3天开始，第7天达到高峰，持续约14天。



## 【入院检查】

1. 腰椎穿刺 怀疑蛛网膜下腔出血时可行腰椎穿刺，脑脊液多呈粉红色或血色。特别注意腰穿在排除脑疝或颅内血肿时才能进行。

2. 颅骨 X 线 对巨型动脉瘤有一定参考价值。可发现动脉瘤的钙化及由动脉瘤壁压迫造成的骨质侵蚀。

3. CT 扫描 通常动脉瘤直接在 5mm 以上使用造影剂强化后在 CT 扫描时能显示出来。CT 对确定出血范围、血肿大小、脑梗塞等都很有用，血肿部位有助于出血动脉瘤的定位。CT 检查中密度不同的同心环行图像“靶环征”是巨大动脉瘤的特征表现。虽然 CT 检查对动脉瘤的诊断有一定的价值，但不能完全代替脑血管造影。

4. 磁共振扫描 (MRI) 磁共振连续扫描能显示动脉瘤的全部及其与周围的关系、动脉瘤内的血块及血液部分、动脉瘤内的涡流、帮助判断动脉瘤蒂的部位及大小。

5. 多普勒超声 对术前颈总动脉、颈内动脉、颈外动脉及椎-基底动脉的供血情况可作估计。

6. 全脑血管造影 最后确定诊断有赖于全脑血管造影。I~II 级者尽早造影，一般认为出血后 3 天内造影并发症最少；III~IV 级而怀疑有颅内血肿者也应尽早造影；V 级者可作 CT 或 MRI 检查以排除血肿及脑积水。有人认为除 V 级外，皆应尽早造影。但 5 小时内造影容易再出血。

## 【诊断与鉴别诊断】

未破裂的动脉瘤诊断较为困难，但出现某些局灶症状时，如一侧动眼神经麻痹时应怀疑动脉瘤，须作进一步检查。

对于中年以上病人，没有明确的高血压既往史，突然出现自发性蛛网膜下腔出血症状时均应首先怀疑有颅内动脉瘤的可能。应及时行相关辅助检查，特别是头颅 CT 及脑血管造影，以明确诊断。

应与能引起蛛网膜下腔出血的疾病鉴别，如脑血管畸形、高血压、动脉硬化等鉴别。鉴别有困难时，可行脑血管造影。

### 【诊疗原则】

诊断明确，手术治疗。

### 【治疗措施】

治疗包括非手术治疗和手术治疗。

#### 1. 非手术治疗

(1) 适用于下列情况：

- 1) 病人病情不适合手术或全身情况不能耐受手术。
- 2) 诊断不明需进一步检查。
- 3) 病人拒绝手术或手术失败。
- 4) 作为手术前后的辅助治疗手段。

(2) 非手术治疗主要目的在于防止再出血和控制动脉痉挛。

1) 防止再出血包括绝对卧床休息、镇痛、抗癫痫、安定剂、导泻药物，使患者保持安静，避免情绪激动；使用抗纤维蛋白溶解剂（6-氨基己酸等），控制血压。

2) 防治脑血管痉挛可使用尼莫地平、皮质类固醇等。

2. 手术治疗 手术方式有三种：①开颅处理动脉瘤；②经皮穿刺栓塞动脉瘤；③颅外结扎动脉，减少动脉瘤血供。

关于手术时机的选择，目前有不同的主张。Yasargil 认为应根据病人的具体情况而定。病人术前的情况、脑血管造影中是否有全面性脑血管痉挛、颅内压增高的情况等。一般认为 I~II 级的患者可以毋须等待，尽早手术；III 病患者应稍等待至意识较清楚时手术为宜，可在 1 周后手术。IV 及 V 级患者除有明显的颅内血肿或脑积水时则应先作手术去除血肿或脑脊液分流手术外，一般均应先非手术治疗，直到病人出现好转迹象后再作手术。

#### (1) 开颅处理动脉瘤

1) 动脉瘤颈夹闭术：为目前动脉瘤的首选治疗方法。在显微镜下将瘤颈周围分离出来，根据动脉瘤颈的大小、形态、方向

和与邻近结构的关系选用长短、角度、夹闭力、形状适合的瘤夹以夹闭动脉瘤颈。但对于大型或巨大型动脉瘤，因血流迂缓常形成层状血栓，通常需要切开瘤壁清除血栓，然后才能夹闭或缝合瘤颈。

2) 动脉瘤壁加固术：部分动脉瘤不能直接夹闭动脉瘤颈，可加固瘤壁。此方法主要实用于瘤颈过于宽大、梭形动脉瘤、瘤颈内有钙化斑不宜上夹或结扎者。

加固瘤壁的方法有被覆法和包裹法。前者是用高分子聚合胶涂布于动脉瘤表面，凝聚之后形成一保护动脉瘤的外壳；后者是用不同的加强物包裹动脉瘤使之发生粘连以加固动脉瘤壁。但这两种方法都不能完全防止动脉瘤破裂，而且需要将动脉瘤完全分离出来才能完整地将其加固，增加了手术的困难和动脉瘤破裂的机会，这是瘤壁加固法的缺点。

被覆法和包裹法可以联合应用，将被覆物质加在包裹物内以加固瘤壁，既可立即起到保护动脉瘤的作用，又可长期不被吸收。有人在夹闭动脉瘤后再用被覆剂将瘤夹包裹起来，以免瘤夹滑脱。

3) 动脉瘤填塞或孤立术：将载瘤动脉的远近两端结扎，使动脉瘤被关闭于这一孤立的动脉段内。只适用于脑侧枝循环供应良好的病例。

(2) 经皮穿刺栓塞动脉瘤：目的在于瘤腔内引进异物，使瘤内产生血栓而闭合。目前电解可脱铂弹簧圈（GDC）已成为目前治疗颅内动脉瘤的重要方法。

(3) 颅外结扎动脉：为姑息性治疗方法，主要指用手术方法阻断颈总动脉或颈内动脉。治疗前需行 Matas 试验，以防术后出现脑缺血。

### 【疗效评价】

按颅内直接手术后 6 月病人恢复的情况可分为以下 5 级：

1. 优 无症状，完全恢复原来的工作。

2. 良 有轻度神经功能缺失，但可恢复原来工作。
3. 中 有中度神经功能缺失，不能恢复原来工作，但生活能自理。
4. 劣 有重度神经功能缺失，生活不能自理，需他人照料。
5. 死亡。

### 【出院医嘱】

随诊 3~6 月。

## 二、多发性动脉瘤

颅内有两个或两个以上动脉瘤同时存在者称为多发性动脉瘤。

### 【病因及发病机制】

病因同动脉瘤。约 20% 的颅内动脉瘤病例是多发的，可发生在同一动脉上，但多发生于不同的动脉。多发性动脉瘤以女性为多见。

### 【临床表现】

动脉瘤的破裂出血引起蛛网膜下腔出血或脑内血肿，表现为剧烈头痛、恶心、呕吐、意识障碍、偏瘫、失语等等。

动脉瘤的占位效应包括颅神经的麻痹、偏瘫、失语等等。

### 【入院检查】

怀疑颅内动脉瘤应首选全脑血管造影，包括四根血管的脑血管造影，以免遗漏无症状的动脉瘤。

可行高质量的 CTA，特别是怀疑后循环的动脉瘤。

### 【诊断与鉴别诊断】

在诊断过程中应判断哪个属于症状性动脉瘤。

### 【诊疗原则】

多发性动脉瘤的治疗原则是首先处理有症状的动脉瘤，对于其他合并存在的动脉瘤应从“危险-效益比率”的角度全面加以权衡。

### 【治疗措施】

治疗措施包括手术夹闭动脉瘤和血管内栓塞动脉瘤。

### 三、未破裂的动脉瘤

顾名思义，未破裂的动脉瘤是指未破裂出血的颅内动脉瘤。

### 【临床表现】

它可以表现为有症状如颅神经的麻痹、偏瘫、失语等等，也可是在常规检查中偶然发现的动脉瘤。

未破裂动脉瘤的发病率为 3.6%~6%。直径<1.0cm 和/或无症状性动脉瘤年破裂率低至 1%以下。动脉瘤直径是明确的破裂危险因素。这是动脉瘤干预的思维基础。

### 【诊断与鉴别诊断】

怀疑动脉瘤患者应及时行脑血管造影和其他相关检查。

### 【诊疗原则】

诊断明确，是否需要干预应从“危险-效益比率”的角度全面加以权衡。

### 【治疗措施】

治疗措施包括手术夹闭动脉瘤和血管内栓塞动脉瘤。

### 【疗效评价】

未破裂的动脉瘤不论是手术夹闭还是血管内栓塞，其治疗效果均优于破裂动脉瘤。

### 四、合并血管畸形的动脉瘤

### 【临床表现】

合并血管畸形的动脉瘤是指在血管畸形的相关结构上发生的动脉瘤。动脉瘤可发生在血管畸形近心侧的供血动脉上（占 19%），也可发生于畸形血管团内（占 57%），还可发生于与血管畸形供血动脉无关的动脉上（占 24%）。

### 【诊疗原则】

应先处理动脉瘤，后处理血管畸形。

## 五、巨型动脉瘤

动脉瘤的最大外径超过 2.5cm 的颅内动脉瘤称为巨型动脉瘤，其发生率占颅内动脉瘤的 5%。巨型动脉瘤多见于海绵窦段颈内动脉、床突旁段颈内动脉、颈内动脉分叉部、大脑中动脉分叉部、基底动脉干及其分叉部和前交通动脉区。

### 【临床表现】

巨型动脉瘤的临床表现主要包括三个方面：占位效应、蛛网膜下腔出血和脑缺血。

### 【入院检查】

首选全脑血管造影，CT 或 MRI 可显示动脉瘤呈“靶环征”，并可知晓动脉瘤与周围结构的关系。

### 【诊断与鉴别诊断】

应是全脑血管造影与 CT 或 MRI 的结合。

### 【诊疗原则】

巨型动脉瘤的治疗难度较大，应设计个性化的方案。

### 【治疗措施】

包括瘤颈夹闭术、载瘤动脉近侧阻断和动脉瘤孤立术、动脉瘤缝术和动脉瘤切除术。

## 六、自发性壁间动脉瘤

### 【临床表现】

自发性壁间动脉瘤亦称剥离性动脉瘤或夹层动脉瘤，可发生在动脉壁内膜和中层之间或动脉中层和外膜之间。多见于年轻人。

颅内动脉的自发性壁间动脉瘤多发生于内膜和中层之间；颅外动脉的自发性壁间动脉瘤多发生在中层和外膜之间；颅内动脉的剥离常表现为急性脑梗塞，多见于大脑中动脉供血区，其次为椎-基底动脉供血区。

### 【入院检查及诊断】

脑血管造影是最可靠的诊断方法。血管造影可表现为线形、梭形膨大、玫瑰花状、珍珠状或双腔状等等。

### 【治疗措施】

治疗方法有颈内-颈外动脉搭桥术、载瘤动脉闭塞或动脉瘤孤立术等等。

## 七、外伤性动脉瘤

### 【临床表现】

外伤性动脉瘤是外伤后发生的动脉瘤。外伤原因包括颅脑穿透伤、闭合性颅脑伤和医源性损伤。可表现为真性动脉瘤、假性动脉瘤和混合性动脉瘤。

外伤性动脉瘤多发生于年轻人，多位于脑动脉的周围支或海绵窦区，以假性动脉瘤居多。

### 【诊疗原则】

少数外伤性动脉瘤有自愈的可能，不能自愈者死亡率很高。治疗方法包括动脉瘤切除术和载瘤动脉闭塞术。

## 八、感染性动脉瘤

感染性动脉瘤又称炎性动脉瘤。因病原菌引起的炎症破坏动脉壁所形成的动脉瘤较为常见的有细菌性动脉瘤和霉菌性动脉瘤。

### 【临床表现】

颅内细菌性动脉瘤占颅内动脉瘤的 2.5%~6.2%。常见的病原菌是链球菌，其次是葡萄球菌。多发生于脑动脉的周围支。

霉菌性动脉瘤较少见，但有增加趋势。霉菌性动脉瘤多侵犯近侧段脑动脉，其预后较细菌性动脉瘤差。

### 【诊疗原则】

1. 先抗感染 6 周，如动脉瘤不缩小或扩大，即行手术治疗。
2. 手术适应证：动脉瘤破裂、明显的占位效应、抗感染治疗动脉瘤不缩小或扩大、单发动脉瘤而手术易于达到者。
3. 周围支动脉瘤可行动脉瘤切除术。大动脉的动脉瘤抗感

染治疗 2~3 周后手术夹闭。

(刘仁忠 简志宏)

## 第二十章 颅内血管畸形

### 一、脑动静脉畸形

脑动静脉畸形亦称动静脉血管瘤，是一种胚胎时期血管发育异常所致的先天性血管畸形。典型的脑动静脉畸形由畸形血管团、供血动脉和引流静脉三部分组成。

#### 【病因及发病机制】

在胚胎早期脑血管的正常发育受到阻碍，动静脉之间的直接沟通持续存在，其间无毛细血管网相隔，即形成动静脉畸形。

有人认为脑动静脉畸形是静脉发育阻碍所致。脑动静脉畸形的发病原理包括出血、盗血、占位效应、神经元的损害和血流动力学的改变等等。

#### 【临床表现】

1. 出血 占 52%~77%。可表现为脑内出血、蛛网膜下腔出血和脑室内出血。
2. 癫痫 占 28%~64%。癫痫可发生在出血之后或之前或出血时。前额叶动静脉畸形主要表现全身性发作；中央及顶枕叶主要表现为部分性发作或继发性全身大发作；颞叶通常为复杂性部分性发作。
3. 头痛 可表现为偏头痛、局限性头痛和全头痛。
4. 神经功能缺失 可表现为一过性或进行性神经功能缺失。
5. 其他 包括颅内杂音、智力减退、眼球突出、心力衰竭或脑积水等等。

#### 【入院检查】

1. 血管造影 特征性表现为动脉期可见不规则、迂曲的血



管团，有一根或数根粗大的供血动脉。早期显影的扩张的引流静脉导入颅内静脉窦，病变远端的脑动脉不显影或充盈不良。

2. **磁共振成像** 可显示动静脉畸形的供血动脉、畸形血管团、引流静脉、出血和占位效应等等，绝大多数的血管成分在  $T_1$  加权像和  $T_2$  加权像表现为低信号或无信号的暗区；回流静脉在  $T_1$  像可表现为低信号， $T_2$  加权像可表现为高信号。

### 【诊断与鉴别诊断】

1. **诊断标准** 脑动静脉畸形的诊断主要依靠脑血管造影和磁共振成像。

2. **鉴别诊断** 须与海绵状血管瘤、血管母细胞瘤、静脉性脑血管畸形等等鉴别。

### 【诊疗原则】

脑动静脉畸形的治疗目的是防止出血、清除血肿。改善盗血和控制癫痫。

### 【治疗措施】

治疗的措施包括手术、血管内介入治疗和立体定向放射治疗。可以单一的治疗措施，也可是几种措施的不同组合。

## 二、硬脑膜动静脉畸形

亦称硬脑膜动静脉瘘，是指发生在硬脑膜、大脑镰、小脑幕和静脉窦上的异常动静脉分流。以横窦、乙状窦和海绵窦多见。自发性或外伤性静脉窦血栓形成后的再通过程中，硬脑膜上生理性动静脉吻合扩大，与再通的静脉窦形成病理性瘘性交通。

### 【临床表现】

包括头痛、颅内杂音、搏动性耳鸣、颅内压增高、颅内出血等等。

### 【诊断与鉴别诊断】

诊断主要依靠脑血管造影。

### 【诊治原则】

治疗原则是永久完全闭合瘘口。

主要治疗措施包括手术、血管内栓塞、放疗或综合治疗。

### 三、海绵状血管瘤

脑海绵状血管瘤由窦状即海绵状血管腔隙组成，缺乏动脉成分。最常见幕上脑白质中。以 20~50 岁多见。

#### 【临床表现】

主要的临床表现有癫痫、颅内出血和局灶性神经功能障碍等等，也可无症状。

#### 【入院检查及诊断】

诊断主要依靠磁共振成像和 CT 扫描。磁共振成像具有较高的诊断特异性和敏感性。典型的磁共振表现为 T<sub>2</sub> 加权像病灶中央有网状或斑点状的混杂信号，病灶周围有一均匀的环状低信号区。

#### 【治疗原则】

1. 无症状者可保守治疗。
2. 有急性严重的或进展性神经功能障碍者手术治疗。
3. 伴有癫痫者可手术在治疗，也可保守治疗。
4. 有反复出血史者手术治疗。

### 四、脑静脉畸形

脑静脉畸形是完全由静脉成分构成的脑血管畸形。最常见的部位是额叶，依次为顶叶、颞叶、基底节和丘脑，幕下最常见于小脑半球。发病的平均年龄是 35 岁。

#### 【临床表现】

脑静脉畸形很少出现临床症状。幕上静脉畸形的临床症状常见的有癫痫、慢性头痛感觉或运动障碍；幕下静脉畸形常见症状有轻度步态障碍和共济失调等等。

#### 【入院检查及诊断】

诊断主要依靠脑血管造影。典型表现是在静脉期或毛细血管晚期中许多细小扩张的髓静脉呈放射状，汇入一条或多条粗大的引流静脉，再经皮质静脉进入静脉窦，或向深部进入室管膜下深

静脉系统。

### 【诊疗原则】

对于无症状或症状轻、无出血或位于功能区的病变，多保守治疗。

仅有癫痫和头痛的病人采取对症治疗。

如有反复出血或形成较大血肿者以及难治性癫痫者可考虑手术治疗。

(简志宏)

## 第二十一章 颈内动脉海绵窦瘘

颈动脉海绵窦瘘是指海绵窦段的颈内动脉壁或其分支发生破裂，与海绵窦间形成异常的动静脉沟通。75%以上是外伤性颈动脉海绵窦瘘，其余为自发性的。

### 【临床表现】

颈动脉海绵窦瘘的临床表现与海绵窦充血、静脉压力增高和回流静脉方向有关。

1. 搏动性突眼 海绵窦内静脉压力增高、眼静脉回流受阻致该侧眼球突出，且与脉搏同步。搏动性突眼可以是同侧，或双侧，或仅为对侧。不经眼静脉回流的颈动脉海绵窦瘘可无搏动性突眼。

2. 血管杂音 与脉搏搏动一致的颅内杂音，压迫同侧的颈内动脉可使杂音消失或减轻。根据静脉引流的方向不同，杂音可出现在眼眶、额部、颞部或眉间。

3. 球结合膜水肿和充血 眼静脉回流受阻所致。

4. 眼球运动障碍 海绵窦内颅神经受累及导致。

5. 其他 鼻衄、视力减退、神经系统功能障碍和蛛网膜下腔出血。

### 【诊断与鉴别诊断】

脑血管造影是决定性的手段。它可确定瘘口的部位和大小、脑的代偿循环情况、静脉引流情况、盗血现象等等。

### 【治疗措施】

治疗的原则以最简单的方法可靠地封闭瘘口并保持颈内动脉地通畅。

方法有血管内介入球囊栓塞和手术孤立、结扎颈动脉。

(简志宏)

## 第二十二章 脑缺血性疾病

### 一、短暂性脑缺血发作

短暂性脑缺血发作 (transient ischemic attack, TIA) 是由于脑动脉狭窄、闭塞或血流动力异常而导致的突发的局灶性神经功能障碍。很快就会恢复, 最长不超过 24 小时, 有的只有数分钟, 但是病人可能反复发作。

#### 【病因和发病机制】

1. 微栓塞 对于短暂性黑蒙发作的患者眼底检查时发现白色血栓通过, 这些微栓子主要来自颈外动脉, 随血流进入脑中形成微栓塞, 出现局部缺血症状。但栓子较小, 易破裂, 或经酶分解, 以致血供恢复, 症状消失。

2. 血流动力学改变 患者原有某一动脉狭窄或闭塞, 平时靠侧支循环尚可维持该处的血液供应, 一旦血压降低, 脑血流量减少, 靠侧支循环会发生暂时性缺血症状。

3. 颈部动脉受压 多见于椎-基底动脉系统。由于动脉硬化或先天性迂曲、过长而扭曲, 或颈椎骨质增生压迫椎动脉, 当头颈过伸或向一侧转动时常可出现症状。

4. 其他 盗血、脑血管痉挛、血液成分改变等也可能引起

TIA。

### 【临床表现】

1. 为突然发作的短暂的局灶性神经功能障碍，持续时间较短，大多在数分钟至数小时内恢复，最长不超过 24 小时。病人恢复后一般不留神经功能障碍。可能反复发作，间歇时间不规律。

2. 椎-基底动脉系统较颈动脉系统常见。症状随累及不同动脉而有差异。

(1) 颈动脉系统：以发作性偏侧或单肢轻瘫常见。若病变在优势半球常还可出现失语。

(2) 椎-基底动脉系统：最常见的症状为阵发性眩晕，常伴有恶心、呕吐，很少出现耳鸣。在脑干和小脑受累时可出现复视、眼震、共济失调平衡障碍等。少数患者还可能出现无力跌倒。

### 【入院检查】

1. 血常规和血液生化 血常规可能发现病人血小板升高，真性和假性红细胞增多。血液生化可能出现高血脂和高血糖。

2. CT 和 MRI 脑 CT 和 MRI 常没有异常，但是颈部 CT 和 MRI 可能检查到骨质增生、椎间隙变窄、横突孔变小。

3. DSA 和 MRA 可以发现脑动脉粥样硬化斑块、溃疡和狭窄处。

4. 其他 三维超声可能发现部分病人的血流异常。心电图可能发现冠脉供血不足。脑电图一般无异常。

### 【诊断与鉴别诊断】

1. 诊断 要点如下：

(1) 中老年人多见，常为 50~70 岁，男多于女。

(2) 发病突然，历时短暂，持续数秒到数小时，最长不超过 24 小时。

(3) 发作恢复后不遗留神经功能障碍，日常反复发作。

(4) 临床表现可用某一脑动脉病变解释。

(5) 利用 CT 和 MRI 等检查排除其他病变。

## 2. 鉴别诊断

(1) 局限性癫痫：两者临床表现可能相似，但是癫痫在发作过程脑电图多异常，脑内也可能有局限性病灶，CT 和 MRI 可能发现脑内局灶性非梗死性病灶。还可用抗癫痫治疗，效果明显者可能为癫痫。

(2) 梅尼埃病：常表现为发作性眩晕、恶心、呕吐，难与 TIA 鉴别，但前者发作时间较长，常超过 24 小时，伴有耳鸣，多次发作听力可能降低。除眼震外常无其他神经系统体征。

(3) 瘵症：在病人受刺激后易诱发瘵症，临床表现与 TIA 有相似之处，但是体检时常无神经系统定位。对难于鉴别者，可按 TIA 处理并观察，以免延误治疗时机。

### 【诊疗原则】

依据发作的次数和频数采取相应的治疗措施。对发作频繁者，积极抗凝治疗，阻止发展为脑梗塞；对发作次数不多者，进行长期治疗，预防复发。在控制 TIA 症状后，积极寻找病因，采取针对性的治疗。

### 【治疗措施】

1. 病因治疗 尽可能的寻找病因，采取针对性治疗措施，如调整血压，治疗心率失常、心肌病变，纠正血液成分异常等。

#### 2. 内科治疗

(1) 抗凝治疗。对于发作频繁的病人，在确定诊断后立即抗凝治疗，预防发展成脑梗塞。一般采用肝素和双香豆素联合治疗。

(2) 对于不宜进行抗凝治疗或抗凝治疗后，可采用阿司匹林、低分子右旋糖酐、尿激酶等。

(3) 介入治疗。可采用经皮血管成形术、颈动脉内支架植入术、经皮血管内膜斑块旋磨术等使病变动脉管腔再通或扩张。

**3. 外科治疗** 对于短暂性脑缺血发作的严重动脉狭窄或闭塞，经介入治疗无效者，可采用手术治疗。目的是为了恢复和改善脑血流，建立侧支循环，消除栓子来源。

(1) 颈动脉内膜切除术：对颈动脉狭窄超过 70% 时，应当进行该手术。有统计发现，术后 80%~90% 的 TIA 完全停止，10 年随访结果表明脑梗塞的发病率为 5%，比非手术治疗的发生率低 7 倍。

(2) 椎-基底动脉手术治疗：由于椎-基底动脉系统 TIA 发作可能会发展成脑梗塞，且死亡率极高，对有条件者应尽早进行手术。治疗手术方法有：

- 1) 椎-基底动脉内膜剥离术。
- 2) 椎动脉与颈内动脉吻合术。
- 3) 椎动脉与锁骨下动脉或甲状颈干或颈总动脉吻合术。
- 4) 枕动脉与小脑后下动脉吻合术。
- 5) 枕动脉与小脑前下动脉吻合术。

(3) 脑血管重建术：如脑动脉发生闭塞后可进行动脉切除-移植术、动脉搭桥短路术等。

(4) 大网膜颅内移植术：利用大网膜具丰富的血液供应和很强的修复能力，能很快的建立侧支循环，所以可用其这一特点来进行治疗。目前有带蒂大网膜移植和游离大网膜移植两种术式，能有效建立侧支循环，改善局部血供。但是还有癫痫等手术合并征，有待以后进一步改进。

### 【疗效评价】

对本次 TIA 而言，可完全恢复正常。但是对于频繁的发作而没有进行积极的治疗往往有 1/3 可能在 5 年后发展成脑梗塞；1/3 在反复发作者留有脑功能损害；还有 1/3 可以完全恢复。

### 【出院医嘱】

防治高血压、动脉硬化等，对原发性疾病如心脏病、糖尿病、高脂血症等应积极治疗。

## 二、脑梗塞

脑梗塞是局部脑组织如神经细胞、胶质细胞和血管等因供血障碍而发生的缺血性坏死。临床上可分为：①可逆性神经功能障碍 (reversible ischemic neurologic deficit, RIND)；②发展性卒中 (Stroke in evolution, SIE)；③完全性卒中 (complete stroke, CS)。

### 【病因和发病机制】

1. 动脉壁外受压 动脉周围的占位病变如肿瘤、炎症等压迫动脉使动脉管腔狭窄甚至闭塞。

2. 动脉管壁病变 高血压、糖尿病、高脂血症和高龄引起的脑动脉粥样硬化和小动脉纤维样变，此外还有先天性血管畸形、动脉瘤、动脉炎和人为动脉壁损伤等。上述动脉管壁病变在局部进一步发生血栓而引起脑梗塞。

3. 血液成分改变 血液中的血小板、脂质、胆固醇、纤维蛋白、红细胞、血糖等的数量过多或功能异常使血液黏稠度增加，血液凝血性加强，导致动脉血栓形成。

4. 血流流变学变化 在脑动脉管壁狭窄的条件下，当动脉压低于 70mmHg 或高于 180mmHg 时，动脉自动调节功能障碍，动脉末端的分水岭区脑组织出现坏死。

脑梗塞的根本原因是脑血管严重狭窄或闭塞，侧支循环不足，CBF 不能维持脑组织的代谢需要，以致发生脑组织结构上的破坏。此外，单纯的缺氧或低血糖也可能导致脑梗塞。

### 【临床表现】

1. 可逆性神经功能障碍 发病似卒中，出现的神经功能障碍较轻，24 小时以后逐渐恢复，一般在 1~3 周内功能恢复。脑内可有小范围的梗塞灶。

2. 发展性卒中 卒中症状逐渐加重，在几小时、几天、几周，甚至几个月的时间内呈阶梯式或稳步恶化，常以 6 小时至几日内达高峰。脑血管造影可见颈内动脉或大脑中动脉闭塞。



3. **完全性卒中** 突然出现中度以上程度的局部神经功能障碍，于数小时内达高峰，并且稳定而持续的存在。以后的症状可能时轻时重，但总的趋势是没有好转。病人可能出现偏瘫、偏盲、失语及感觉障碍，随闭塞的动脉不同而症状各异。常见的是颈内动脉闭塞、大脑中动脉闭塞和脑动脉多发性狭窄。

### 【入院检查】

1. **血液常规检查** 大多正常。在部分患者中可见血糖和血脂升高。

2. **腰椎穿刺** 颅内压和脑脊液的常规和生化大多数正常，但在大块脑梗塞的患者中颅内压可升高；伴出血性梗塞时，可见脑脊液呈血性。

3. **CT 和 MRI 扫描** RIND 的病人 CT 表现可能正常，也可能有小的低密度软化灶。CS 病人在 CT 上表现出明显的脑低密度软化灶，还可见脑室扩大。但是 CT 一般不能见到早期异常，一般在 24~48 小时后才可见明显的低密度区。

MRI 对早期脑梗塞具有一定的帮助价值。发生梗塞后 6 小时，梗塞灶就可表现为长的  $T_1$  和长的  $T_2$  改变。在 24 小时左右梗塞灶内血脑屏障破坏，注射 Gd-DPTA 做 MR 增强扫描可见明显的信号增强。发病 1 周后仍可见长的  $T_1$  和  $T_2$ ，但  $T_1$  值较早期缩短。在梗塞灶内有出血时  $T_1$  值缩短而  $T_2$  值仍然延长。

4. **脑血管造影** 是术前的必需项目。可见动脉栓塞的部位，动脉狭窄和脑动脉硬化情况，还可发现非动脉硬化的血管病变如血管畸形等。

5. **其他** 可用多普勒超声发现动脉狭窄和血流方向等。用脑电图显示出局限性慢波，但无特异性。还可心电图检见心肌供血情况和心率失常。

### 【诊断与鉴别诊断】

#### 1. 诊断标准

(1) 病史：起病时间一般较短，但也可在数小时内甚至数

天内出现症状。脑缺血持续的时间一般较长，还可能进一步加重。根据发病时间和起病时间可以判断脑梗塞的临床型别。还可能出现癫痫、感染等伴随症状。病人可能具有心脏瓣膜疾病、高血压、血液系统疾病、糖尿病等原发疾病等。

(2) 体格检查：生命体征监测如血压以及颅内压监测不仅有助于监测脑梗塞的情况，还有助于发现原有疾病。眼底检查可间接了解高血压、动脉硬化的程度和血栓脱落对中枢系统血管的影响。对神经系统的体检可以判断缺血的来源有定向和定位作用。

(3) 影像学检查：CT 可以检见相应部位的低密度影，MRI 可以显示出相应部位的长  $T_1$  和  $T_2$  异常信号。DSA 可以帮助发现狭窄的部位和狭窄的程度，在术前是常规检查项目。

## 2. 鉴别诊断

(1) 脑出血：部分出血不多的病人，发病时意识清楚，不易与脑梗塞鉴别，CT 有助于两者的鉴别。

(2) 颅内占位性病变：对硬膜下血肿、颅内肿瘤、脑脓肿等发病也较快，不易与脑梗塞鉴别。另外，对发展性卒中，其发病至高峰的过程较慢，也与脑肿瘤等难于鉴别。需要进行 CT 和 MRI 进行鉴别。对于部分在 CT 和 MRI 后也难于鉴别的病人，需定期复查 CT 和 MRI 以资鉴别。

(3) 癔症：部分脑梗塞的病人也会出现突然失语、单肢瘫痪、意识障碍等，须与癔症相鉴别。癔症一般有明显的诱因，检查无定位体征及脑影像学检查正常。

(4) 高血压脑病：部分急剧发作的椎-基底动脉血栓病人，通过临床表现和 CT 等难于鉴别，可以先降压治疗，对血压下降后病情迅速好转者为高血压脑病；如无明显改善者，则为椎-基底动脉血栓形成。

### 【诊疗原则】

治疗应积极控制症状，解除脑组织水肿，防止梗塞的进一步

发展。同时治疗原发疾病，努力让功能损害降低到最小程度。

### 【治疗措施】

#### 1. 内科治疗

(1) 血压监护：对血压偏低者，可采取头低卧位。而对于血压偏高者，可用缓和的升压药，不过要注意同时查明原因予以纠正。

(2) 降颅压并减轻脑水肿：对有颅压升高的患者应采用脱水药降低颅压。类固醇激素可用来减轻脑水肿，尤以地塞米松的效果为好。

(3) 扩血管：在病程 1~2 周再使用扩血管药物如罂粟碱，以避免早期应用加重脑水肿。

(4) 抗凝和溶栓：应用阿司匹林等抗凝药物避免梗塞加重。另外，采用溶栓药物组织型纤溶酶原激活剂溶栓。

(5) 高压氧治疗：对于部分局部缺血发生卒中的病人，可给予高压氧治疗改善神经功能。

#### 2. 外科治疗

(1) 对于原因与 TIA 相同的患者，可采取相同的手术。如颅内外血管吻合术、大网膜移植术等。具体见 TIA 节。

(2) 对于大面积的脑梗塞，为预防脑疝，可采用大骨瓣减压和坏死组织吸出术。对于急性小脑梗塞产生明显的肿胀及脑水肿患者，可行脑室引流术或去除坏死组织等方法。

### 【疗效评价】

对于及时解除病因的患者，如果能度过急性期，并未遗留严重的神经功能障碍者，预后较好。但是对于许多急性患者，有很高的急性期死亡率，死于原发脑部病变和严重的脑水肿甚至脑疝，不少患者死于肺部感染、心肾功能不全、心衰等合并症。

原发病因未消除者易于复发，复发时死亡率更高。对于存活患者，致残率较高，常遗留各种后遗症。

### 【预防】

积极防治原发病。

### 三、烟雾病

烟雾病是一种原因不明、慢性进行性的脑血管闭塞性疾病。主要表现为单侧或双侧颈内动脉远端大脑中动脉和大脑前动脉近端狭窄，或闭塞伴脑底部和软膜烟雾状、细小血管形成。

本病于 1961 年发现于日本，因脑血管造影显示的异常小血管形似烟雾，在日语中漂浮的烟雾音为 moyamoya，故命名为“moyamoya disease”。

#### 【病因及发病机制】

本病的病因目前还不清楚，现在认为与以下几点有关系。

1. 感染 部分病例发现与细菌、病毒、结核和血吸虫的感染有关，但是感染和烟雾病的发生并不存在明显的因果关系。

2. 遗传 研究发现，有家族史的发病率比正常人群的发病率高 42 倍，但是其遗传形式目前还不清楚，多数学者认为是多因素的。

3. 地域 虽然自从 1961 年在日本发现之后，在世界各地均有报道，但是在东南亚特别是日本、中国和韩国最多见。

4. 性别 男女发病率的比例为 1:1.6。

5. 年龄 本病可见于任何年龄段，但是有两个发病高峰。第一个高峰在 4 岁左右，以缺血性发作为主；第二个高峰在 34 岁左右，主要以出血性发作为主。不过在成年人中也常表现为缺血性发作。

#### 【临床表现】

儿童主要表现为脑缺血性症状，如 TIA、缺血性脑卒中和脑血管性痴呆等。在成年人中主要表现为脑出血性症状，常为脑内出血、脑室内出血和蛛网膜下腔出血三种类型。

另外还可表现为癫痫、不随意运动、头痛、昏迷、偏瘫、感觉障碍以及智商降低等。

#### 【入院检查】

1. 各项实验室常规检查 多属正常。

2. 头颅CT 对表现为脑缺血症状的病人，CT显示脑内多处点状低密度灶。可见不同程度的脑萎缩征象，如脑室扩大，脑沟、脑回增宽。对表现为脑出血症状的病人可见脑内、脑室内或蛛网膜下腔出血。

3. MRI检查 主要为三个特征性改变：①Wills环模糊不清；②基底节有多个低信号区；③灰质和白质的对比不清晰。

4. 脑电图 在过度呼吸后，开始扩张的皮质血管从深部烟雾状侧支循环血管处盗血而造成脑缺血，加上过度换气后呼吸抑制，使原有的缺血性低氧症加重，出现高电压性慢波。这种在脑电图上表现为“重建现象”是烟雾病的特征性变化。

5. 脑血流和血流动力学 氩-增强CT和PET可表现在烟雾病人的额叶和颞叶皮质中等度低灌注，皮质下缺血伴中央深部高灌注，这种高灌注常常涉及脑底部烟雾血管区域。在术前除做脑血管造影外，还应做脑血流动力学检查，包括局部脑血流（rCBF）、局部氧耗分数（rOEF）、局部脑血容量（rCBV）和局部脑氧代谢率（rGMRO<sub>2</sub>）。

6. 脑血管造影 脑血管造影是烟雾病诊断的主要方法，应选择性插管，做双侧颈内、颈外和椎动脉造影。典型表现为双侧颈内动脉末端（虹吸段）、大脑前动脉和大脑中动脉起始段狭窄、闭塞，脑底部位有异常扩张的血管网。

### 【诊断与鉴别诊断】

1. 诊断 根据临床表现和辅助检查，本病诊断并不困难。确诊有待于脑血管造影。

2. 鉴别诊断 需与急性婴儿偏瘫、癫痫发作及儿童交替性偏瘫、眩晕鉴别。还需与烟雾病综合征、烟雾现象鉴别。

### 【诊疗原则】

对脑缺血表现的患者，倾向于内科治疗。对脑出血的病人，如病灶小可采取内科治疗；如出血灶较大有脑压迫者，或脑室内

出血者，应采取手术吸除血肿或脑室内引流术。

### 【治疗措施】

1. 内科治疗 主要是对症处理。对缺血性疾病可应用血管扩张药、抗凝药；对脑出血患者应用止血药和抗纤维蛋白溶解药；对于癫痫患者和不随意运动宜作相应的对症治疗。脑出血患者伴颅内高压应适当控制颅内压。

2. 外科治疗 在脑组织出现不可逆神经功能障碍前，通过手术方法增加脑的侧支循环，改善脑供血，恢复正常神经功能。

(1) 手术方法：包括直接和间接血管重建手术。

1) 直接血管重建术可立即改善脑部的缺血情况，但由于大多数受体动脉变细，手术难度较大。另外手术过程中需要短暂夹闭大脑中动脉分支，有加重脑缺血的危险。直接血管重建术包括颞浅动脉-大脑中动脉吻合术、枕动脉-大脑中动脉吻合术、枕动脉-大脑后动脉吻合术。

2) 间接血管重建术有脑-硬脑膜-动脉-血管融合术、脑-肌肉-血管融合术、脑-肌肉-动脉-血管融合术、脑-硬脑膜-动脉-肌肉-血管融合术及大网膜移植术。

(2) 手术方法的选择：取决于脑缺血部位、性质及外科医生对某种手术方法的喜好。一般来讲，直接血管重建术可以立刻为缺血半球供血，但他的技术要求高，手术难度大。间接血管重建术的优点是方法简单、易行，对已附在来自头皮或硬脑膜的血管不产生影响，也不需要阻断脑血管分支。对儿童多用脑-硬脑膜-动脉-血管融合术，通常脑缺血的症状在术后4~20天内得到改善。

(3) 手术时机：采用内科治疗只有半数患者在4~5年内缺血性发作消失。烟雾病缺血发作的病程越长，对智商的影响越大。故一旦烟雾病诊断明确应尽早手术，术后不但能改善脑缺血发作，智商也有不同程度的提高。

(4) 术后并发症：术后并发症包括脑梗死、伤口感染、硬

膜下或外血肿、供体动脉的损伤。

### 【疗效评价】

由于本病病因复杂，主要是对症治疗，其预后于病因、发病年龄、病情轻重、脑组织损伤程度等有关。

儿童患者可反复发作，留有后遗症。成人起病较重，特别严重者可能死亡，但是大多恢复较快，少复发，少后遗症。

(徐海涛)

## 第二十三章 脑出血性疾病出血

脑出血是指非外伤性脑实质出血，发病率为 50~80/10 万人口·年，约占全部脑卒中的 20%~30%，死亡率高。在神经外科疾病中，最常见的有高血压脑出血性疾病、蛛网膜下腔出血、脑室内出血、颅内肿瘤出血等疾病。

### 一、高血压脑出血性疾病

高血压脑出血性疾病又称高血压动脉硬化脑出血或高血压性脑出血。

#### 【病因及发病机制】

在脑出血病人中，有 90% 的病人患有高血压。从心血管病方面的研究发现，有 1/3~2/3 的高血压病人最终均要发生脑出血；高血压病长期不进行降压治疗者，10 年以后半数以上发生脑出血。因此，高血压病是原发性脑出血的最主要的原因。

在高血压性动脉硬化的基础上，当情绪剧烈波动或体力活动过度时，使血压进一步增高，即可引起脑血管破裂出血。但是，尽管如此，发生脑出血的机制仍不十分清楚。高血压性脑出血好发于基底节区，约占脑出血的 70%；好发的动脉为豆纹动脉；其次还有丘脑穿通动脉、基底动脉旁中央支等。

#### 【临床表现】

本病多发生于中老年人，也可以发生在患有高血压的青年人。大多数在激动、疲劳、过度用力等情况下发病，少数在休息或睡眠中发病。脑出血发病前一般无预感，但极少数病人在出血前数小时或数天前有短暂的症状如头晕、头痛、肢体活动障碍或感觉障碍等。

高血压性脑出血发生后，多数病人的病情在数分钟内达到高峰，临床表现取决于出血的量和部位。中等量以上出血的病人的典型症状表现为突然出现头晕头痛，随即出现呕吐咖啡样物质，继而出现意识障碍至浅昏迷，伴面色潮红或苍白、大汗淋漓、血压升高、脉搏缓慢、大小便失禁、瞳孔缩小、光反应迟缓、去脑强直、呼吸不规则、刺激时可有健肢无意识的反应性动作，而患侧无动作。少数病人出现全身性抽搐，而后进入昏迷状况，伴体温升高、脉搏快而弱、血压下降、瞳孔散大、光反应消失、四肢呈弛缓状态此时可能危及生命。小量出血者，可表现为单纯性某一症状或体征，或甚至无症状或体征。

1. 基底节区出血 为高血压性脑出血好发部位，约占60%~70%。其中壳核出血最常见，系豆纹动脉破裂所致。出血较多时均可侵及内囊，出现一些共同的症状，分轻、重两型叙述。

(1) 轻型：多属壳核出血，出血量一般为数毫升至30ml，或为丘脑小量出血，出血限于丘脑或侵及内囊后肢。患者突然头痛、恶心、呕吐，意识清楚或轻度障碍，出血灶对侧肢体出现不同程度的偏瘫，亦可出现偏身感觉障碍及偏盲。两眼向病灶侧凝视。

(2) 重型：多属壳核大量出血，向内破入脑室，出血量可达30~160ml；或丘脑大量出血，血肿侵入内囊或破入脑室。突然发病，意识障碍重，频繁呕吐，两眼向病灶侧凝视或固定于中央位，双侧瞳孔不等大，一般出血侧散大，提示已有小脑幕疝的形成。出血对侧肢体偏瘫，肌张力低，病理反射阳性。如病情继续发展，大量血液破入脑室或损伤丘脑下部及脑干，昏迷加深，出现去脑强直或四肢弛缓，中枢性高热或体温过低，甚至脑性肺水



肿，最后多发生枕骨大孔疝死亡。

2. **脑叶出血** 又称皮质下白质出血。随着 CT 的广泛应用，脑叶出血约占脑出血的 15%，发病年龄 10~80 岁不等。年轻人多由血管畸形、烟雾病引起；老年人常见于高血压动脉硬化。脑叶出血以顶叶多见，其次为颞叶、枕叶、额叶。脑叶出血的表现除了一般表现外，其特点为往往出血量不多，病情不重，但发生局灶或全身性癫痫。脑叶出血的症状和体征取决于出血的部位。额叶出血可能出现对侧偏瘫、运动性失语或精神障碍；顶叶出血偏瘫较轻，但偏身感觉障碍显著，可伴对侧下象限偏盲，优势半球出现感觉性或混合性失语；颞叶出血者表现为对侧面舌及上肢为主的瘫痪和对侧上象限偏盲，优势半球出现混合性失语；枕叶出血只表现对侧偏盲和黄斑回避现象。

3. **脑干出血** 原发性脑干出血占脑出血的 10% 左右。在脑干出血中，绝大多数为桥脑出血，少部分为中脑出血，延髓出血极少见。出血量少时，病人意识清楚，出现脑桥一侧受损体征，如面、展神经交叉瘫，双眼向病灶对侧凝视，也有病人表现为一侧中枢性面、舌瘫和肢瘫。轻者预后较好，出血量大者 (>5ml) 病情严重，昏迷出现早且重，四肢呈弛缓性瘫痪，少数出现去脑强直，瞳孔极度缩小呈针尖样，中枢性高热，同时呼吸不规则，多于 24~48 小时内死亡。

4. **小脑出血** 约占脑出血的 10%。多见于一侧半球的齿状核部位，小脑蚓部也可发生。发病突然，枕部疼痛，眩晕明显，频繁呕吐，病变侧共济失调，可见眼球震颤。如病情继续加重，颅内压增高明显，极易发生枕骨大孔疝死亡。

### 【入院检查】

脑 CT 扫描是脑出血最有效最迅速的确诊方法，其他检查有助于了解病因和病情及鉴别诊断。

1. **CT 检查** 脑出血后立即在病灶出现高密度影，同时还可以显示血肿的部位、大小，是否有脑组织移位，有无破入脑室。

2. **MRI 检查** 在脑出血急性期，禁止行 MRI 检查，因为 MRI 可以促使再出血。但在亚急性期以后，如果脑 CT 扫描不能明确诊断，或者脑 CT 扫描区有异常病变，可以进行 MRI 检查。MRI 检查可以发现脑 CT 扫描不能发现的病灶，及协助鉴别诊断。

3. **脑血管造影** 中青年非高血压脑出血，或 CT、MRI 检查怀疑有脑血管异常时，应进行脑血管造影检查。

4. **腰穿检查** 如无条件进行 CT 扫描，可行腰穿检查协助诊断脑出血。对病情不十分严重，无明显颅内压增高的患者可以慎重行腰穿检查，如有脑疝及小脑出血者禁做腰穿。

5. **心电图检查** 约半数以上的脑出血患者合并有不同程度心律失常或心肌缺血，甚至发生心肌梗死，进行心电图检查可以了解心脏情况，以便早期发现，及早治疗。

### 【诊断与鉴别诊断】

典型病例多为 50 岁以上，有高血压病史，情绪激动或体力劳动时发病，进展迅速，有不同程度的意识障碍及头痛、呕吐等颅内压增高症状，有偏瘫、失语等脑局灶体征，诊断不难。

但小量出血与脑梗塞相似，而重症脑梗塞可出现明显高颅压症状甚至脑疝，又与脑出血难以鉴别。另外，高血压脑出血还要与脑室出血、蛛网膜下腔出血、瘤卒中、高血压危象、高血压脑病等进行鉴别。

### 【诊疗措施】

#### 1. 内科治疗

(1) 降低颅内压：临床上常用甘露醇，成人每次量 20%~25%甘露醇 100~150ml，30 分钟内静脉注完。6 小时后可重复使用 1 次。另外，还常用甘油及利尿剂。

(2) 降血压治疗：脑出血病人大多数伴有不同程度的高血压，并对脑出血的病情有加重作用，故应该积极进行降压治疗。但降压治疗不宜过低，一般使血压降至病前水平即可。

(3) 抗感染：对于严重瘫痪、意识障碍等，在发病时积极

运用抗生素防治感染。

(4) 保持呼吸道通畅及水电解质及酸碱平衡。

## 2. 外科治疗

(1) 手术目的：在于清除血肿，降低颅内压，使受压而未破坏的神经元恢复功能，防止和减轻出血后一系列继发性病理变化，打破危及生命的恶性循环。

(2) 手术适应证：目前脑出血的手术适应证还存有争议，但大多数人接受的手术适应证大致如下：

1) 出血后保留一定程度的意识、神经功能，其后逐渐恶化，但脑疝表现并不明显，说明原发性损伤还有逆转的可能，病情恶化与颅内压增高有关。此时应积极考虑手术治疗，可以挽救生命。

2) 小脑出血，一般考虑手术治疗。但如果出血量少 (< 10ml)，可以保守治疗。

3) 出血原因不明，疑为血管畸形、动脉瘤，宜行手术探查。

(3) 手术时机：大多数病人在出血后早期死亡，超早期手术 (7 小时内) 及时减轻了血肿对脑组织的压迫，打破出血后一系列继发性改变所致的恶性循环，死亡率低，预后好。对于发展缓慢的血肿，病情稳定者，也可择期手术。

### (4) 手术方法

1) 开颅清除血肿：分为皮骨瓣形成开颅和钻孔扩大骨窗法。

2) 穿刺吸除血肿：利用 CT 导向或立体定向技术，将穿刺针或吸引管置于血肿中，将血肿吸除。

## 【疗效评价】

CT 使用之前，脑出血病人的总死亡率约 50%。目前，对血肿的准确定位，采用早期或超早期手术，死亡率已降到 20% 以下。功能恢复一般较好。

## 二、蛛网膜下腔出血

蛛网膜下腔出血是指各种原因出血血液流入蛛网膜下腔的统

称，分为自发性和外伤性。蛛网膜下腔出血的发病率为 10 人/10 万人年，占脑血管疾病的 15%。

### 【病因及发病机制】

引起蛛网下腔出血最常见的原因是动脉瘤（50%~80%），其次是脑血管畸形、高血压动脉硬化、烟雾病等，各种感染引起的动脉炎、血液病等。

脑动脉瘤好发于动脉分叉部，80%~90%见于脑底动脉环前部，特别是颈内动脉与后交通动脉、大脑前动脉与前交通动脉分叉处。

### 【临床表现】

各年龄组均可发病，但以 40~70 岁多见。发病突然，多有情绪激动、用力排便、咳嗽等诱因。

最常见的症状为突然发生的头痛、恶心、呕吐、意识障碍、抽搐、精神症状等，脑膜刺激征明显，部分患者有肢体运动障碍和颅神经受损。蛛网膜下腔出血的并发症主要有动脉痉挛、急性交通性脑积水、上消化道出血等。

### 【入院检查】

1. CT 检查 首选。怀疑有蛛网膜下腔出血的病人应尽早进行 CT 检查，对诊断蛛网膜下腔出血和鉴别无明显肢体瘫痪的脑出血很有帮助。

2. 脑脊液检查 脑脊液压力增高，外观呈均匀一致血性，镜检可见大量红细胞。脑脊液为血性脑脊液。但在做腰穿时应慎重。

3. 脑血管造影 在明确蛛网膜下腔出血后，原则上应进一步进行脑血管造影，以确定出血来源。

### 【诊疗原则】

制止继续出血，防治继发性脑血管痉挛，去除出血的原因和防止复发。

### 【诊疗措施】

### 1. 内科治疗

(1) 脱水治疗：临床上常用甘露醇，成人每次量 20%~25% 甘露醇 100~150ml，30 分钟内静脉注完。6 小时后可重复使用 1 次。另外还常用甘油及利尿剂。

(2) 止血及防治再出血。

(3) 防治动脉痉挛及脑梗死：常用钙离子拮抗剂、尼莫地平。

2. 外科治疗 目的在于根除动脉瘤避免再次出血。对于动脉瘤，可选用开颅处理动脉瘤（瘤颈夹闭术、孤立术、瘤壁加固术等）和经皮穿刺栓塞动脉瘤。对于动静脉畸形应力争手术全切除。

### 【疗效评价】

蛛网膜下腔出血的预后取决于病因、出血量、次数及部位。蛛网膜下腔出血有以下几种结果：

1. 完全恢复 主要指针对病因治疗，血液完全吸收，不留任何后遗症。

2. 死亡 主要发生在较大的动脉瘤和较大的动静脉畸形破裂，导致大量出血，形成脑疝或血液进入脑室形成急性阻塞性脑积水，最后高颅压脑疝形成。

3. 遗留功能障碍 主要是蛛网膜下腔出血者的迟发性动脉痉挛，轻者导致短暂性脑缺血发作，严重者导致大片脑梗死

### 三、脑室内出血

脑室内出血是指由非外伤因素导致颅内血管破裂，血液进入脑室系统引起的综合征。其发病率高，占颅内出血的 40%。分为原发性脑室内出血和继发性脑室内出血。

原发性脑室内出血是指出血部位在脑室脉络丛或室管膜下 1.5cm 以内出血。引起原发性脑室内出血的原因依次为动脉瘤、高血压动脉硬化、烟雾病、脑动脉畸形。

继发性脑室内出血是指室管膜下 1.5cm 以外的脑实质出血破

入脑室。

### 【临床表现】

1. 多数病人在发病前有明显的诱因，如情绪激动、用力活动、大便等。多为急性起病。

2. 临床表现与出血部位和出血量多少有关，轻者可表现为头痛、头晕、恶心、呕吐、血压升高、脑膜刺激征等。重者表现为意识障碍、癫痫发作、高热、肌张力增高、病理反射阳性等症状。晚期可出现脑疝、去脑强直、上消化道出血、急性肾功能衰竭而死亡。

3. 而继发性脑室内出血除了以上表现外，还有原发出血灶的症状。

### 【入院检查】

1. CT检查 怀疑有脑室内出血的病人应尽早进行CT检查，对诊断原发性脑室内出血和继发性脑室内出血很有帮助。

2. 脑脊液检查 脑脊液为血性脑脊液。因腰穿有诱发脑疝，加重病情的可能，故应慎重选择此项检查。

3. 脑血管造影 可以显示脑室内出血的部位。

### 【诊断与鉴别诊断】

根据临床表现和实验室检查可以作出诊断。

应与蛛网膜下腔出血、肿瘤卒中、脑出血破入脑室鉴别。

### 【治疗措施】

恰当的治疗方法直接关系到病人的预后。脑室内出血包括内科治疗和外科治疗。

1. 内科治疗 主要是指那些高龄伴有多器官衰竭、脑疝晚期的病人及出血量少病情轻的病人。治疗措施包括镇静、止血，减轻脑水肿，降低颅内压，防治并发症，改善脑功能。

2. 外科治疗 对于大多数脑室内出血的病人都可以采用外科治疗。包括两种手术方法。

(1) 脑室穿刺引流术：此术简单易行，安全有效，并发症

少，对于各类型的脑室内出血均适用。手术宜尽早实施，一般7小时内手术效果最好。

(2) 开颅血肿清除术：对于继发性脑室内出血的患者，要考虑血肿清除术，但不同脑室内出血的手术适应征和手术方法不尽相同。

### 【疗效评价】

对大多数病人经积极正确的治疗后，预后较好。

(徐海涛)

## 第二十四章 颅内非特异性感染

### 一、硬膜外脓肿

硬膜外脓肿是指局限于颅骨与硬脑膜之间的脓肿。

#### 【病因及发病机制】

常见的致病菌为葡萄球菌和链球菌。

感染的途径主要有两种，一种是直接感染，另一种是血行感染。

#### 【临床表现】

1. 急性期常有畏寒、发热等全身反应和与硬膜外脓肿所在部位一致的局限性头痛；慢性期症状反而减轻。
2. 继发于额窦炎者常有额部头皮浮肿以及额部头痛与叩击痛；继发于中耳炎、乳突炎者，可有乳突部皮肤的浮肿与压痛。

#### 【入院检查】

1. 头部 CT 扫描 在颅骨内板下方、脑外出现梭形低密度区，范围比较局限。增强扫描有明显的带状强化。
2. 血象 周围血中性粒细胞数量上升。

#### 【诊断与鉴别诊断】

根据病史、临床表现和头部 CT 资料可诊断。

### 【治疗措施】

做钻孔引流术彻底排除脓肿。同时应对原发病灶进行根治手术。

### 【疗效评价】

硬膜外脓肿如果诊断及时，治疗恰当，一般预后较好。

## 二、硬膜下脓肿

脓液累积于硬脑膜和蛛网膜之间的硬脑膜下腔，脓肿的扩展范围常比较广泛，沿一侧大脑表面扩展，有时蔓延到对侧，甚至侵犯到脑底面，产生严重的后果。

### 【病因及发病机制】

常见的致病菌是链球菌和葡萄球菌。感染途径多数是邻近感染扩展的结果，经血行传播引起的较少见。

### 【临床表现】

硬脑膜下脓肿除原发性感染灶的症状外，病人常有头痛、畏冷、发热、恶心、呕吐、嗜睡、昏迷、脑膜刺激征。

如形成血栓性静脉炎可造成失语、偏瘫、癫痫。

### 【入院检查】

头部 CT 扫描：一侧大脑凸面的硬脑膜下脓肿表现为靠近颅骨内板范围广泛的新月形低密度区，邻近脑组织水肿。增强扫描可出现边界清楚、厚度均匀的细强化带，位于硬脑膜下积脓处和脑表面之间。

### 【诊断与鉴别诊断】

根据病史、临床表现、头部 CT 或 MRI 的典型表现，诊断可以成立。

### 【诊疗原则】

全身使用抗菌素，及时进行脓肿引流手术，待病情稳定后处理原发病灶。

### 【疗效评价】

本病的预后取决于病情的严重程度与病变波及的范围。



### 三、脑脓肿

化脓菌侵入脑内引起化脓性炎症和局限性脓肿。可发生在脑内任何部位，脑脓肿多单发，也有多发。可发生于任何年龄，以青中年占多数。

#### 【病因及发病机制】

1. 分类 按病因和感染源不同分为四类：

(1) 耳源性与鼻源性脑脓肿：耳源性脑脓肿最多见，约占脑脓肿的 2/3。继发于慢性化脓性中耳炎、乳突炎。

(2) 血源性脑脓肿：约占脑脓肿的 1/4。多由于身体其他部位感染，细菌栓子经动脉血行播散到脑内而形成脑脓肿。

(3) 外伤性脑脓肿：多继发于开放性脑损伤，尤其战时的脑穿透性伤或清创手术不彻底者，致病菌经创口直接侵入或异物、碎骨片进入颅内而形成脑脓肿。可伤后早期发病，也可因致病菌毒力低，伤后数月、数年才出现脑脓肿的症状。

(4) 隐源性脑脓肿：原发感染灶不明显或隐蔽、机体抵抗力弱时，脑实质内隐伏的细菌逐渐发展为脑脓肿。隐源性脑脓肿实质上是血源性脑脓肿的隐蔽型。

2. 病理变化 脑脓肿的形成是一个连续过程，可分为三期：

(1) 急性脑膜炎、脑炎期：化脓菌侵入脑实质后，病人表现明显全身感染反应和急性局限性脑膜炎、脑炎的病理变化。脑炎中心部逐渐软化、坏死，出现很多小液化区，周围脑组织水肿。病灶部位浅表时可有脑膜炎反应。

(2) 化脓期：脑炎软化灶坏死、液化，融合形成脓肿，并逐渐增大。如融合的小脓腔有间隔，则成为多房性脑脓肿、周围脑组织水肿。病人全身感染征象有所好转和稳定。

(3) 包膜形成期：一般经 1~2 周，脓肿外围的肉芽组织由纤维组织及神经胶质细胞的增生而初步形成脓肿包膜，3~4 周或更久脓肿包膜完全形成。包膜形成的快慢与致病菌种类和毒性及机体抵抗力与对抗菌素治疗的反应有关。

### 【临床表现】

脑脓肿病人一般表现急性全身感染、颅内压增高和局灶定位三类征象。

1. 全身及颅内感染症状 病人除有原发感染灶症状外，病变初期表现发热、头痛、呕吐、困倦、全身无力及颈部抵抗等全身及颅内感染症状。

2. 颅内压增高症状 临床急性脑膜炎的症状逐渐消退，而随着脑脓肿包膜形成和脓肿增大，颅内压再度增高且加剧，甚至可导致脑疝形成或脓肿破溃，使病情迅速恶化。危重者如不及时救治，可因此死亡。

3. 病灶症状 根据脑脓肿性质和部位出现不同的局灶定位症状。由于脑脓肿周围脑组织炎症水肿较重，局灶症状往往出现较早且明显。

### 【入院检查】

1. X线照片 X线平片可显示颅骨与副鼻窦、乳突的感染灶。外伤性脑脓肿可见颅内碎骨片和金属异物。

2. CT及MRI CT可显示脑脓肿周围高密度环形带和中心部的低密度改变。MRI对脓肿部位、大小、形态显示的图像信号更准确。由于MRI不受骨伪影的影响，对幕下病变检查的准确率优于CT。CT和MRI能精确地显示多发性和多房性脑脓肿及脓肿周围组织情况。

### 【诊断与鉴别诊断】

依据病人原发化脓感染病史、开放性颅脑损伤史，随后出现急性化脓性脑膜炎、脑炎症状及定位症状，伴头痛、呕吐或视乳头水肿，应考虑脑脓肿的存在。结合辅助检查诊断多不难。

### 【诊疗原则】

脑脓肿的处理原则是在脓肿尚未完全局限以前，应进行积极的抗炎和控制脑水肿治疗。脓肿形成后，手术是唯一有效的治疗方法。

## 【治疗措施】

1. **抗感染** 应针对不同种类脑脓肿的致病菌，选择相对应的细菌敏感的抗菌素。原发灶细菌培养尚未检出或培养阴性者，则依据病情选用抗菌谱较广又易通过血脑屏障的抗菌素。

2. **降颅压治疗** 因脑水肿引起颅内压增高，常采用甘露醇等高渗溶液快速、静脉滴注。激素应慎用，以免削弱机体免疫能力。

### 3. 手术

(1) **穿刺抽脓术**：此法简单易行，对脑组织损伤小。适用于脓肿较大、脓肿壁较薄、脓肿深在或位于脑重要功能区，婴儿、年老或体衰难以忍受手术者，以及病情危急、穿刺抽脓作为紧急救治措施者。

(2) **导管持续引流术**：为避免重复穿刺或炎症扩散，于首次穿刺脓肿时，脓腔内留置一内径为 3~4mm 软橡胶管，定时抽脓、冲洗、注入抗菌素或造影剂，以了解脓腔缩小情况，一般留管 7~10 天。目前 CT 立体定向下穿刺抽脓或置导管引流技术更有其优越性。

(3) **切开引流术**：外伤性脑脓肿、伤道感染、脓肿切除困难或颅内异物存留，常于引流脓肿同时摘除异物。

(4) **脓肿切除术**：最有效的手术方法。对脓肿包膜形成完好，位于非重要功能区者；多房或多发性脑脓肿、外伤性脑脓肿含有异物或碎骨片者，均适于手术切除。脑脓肿切除术的操作方法与一般脑肿瘤切除术相似。术中要尽可能避免脓肿破溃，减少脓液污染。

## 四、化脓性脑膜炎

### 【病因与发病机制】

化脓性脑膜炎最常见的致病菌有脑膜炎双球菌、嗜血流感杆菌、肺炎球菌、金黄色葡萄球菌、链球菌、大肠杆菌等等。感染途径有直接蔓延、开放性损伤、血型播散等。

### 【临床表现】

1. 全身感染症状 畏寒、发热、全身不适等。
2. 神经系统症状及体征 头痛、呕吐、项强、烦躁不安、谵妄、昏睡甚至昏迷。可伴有全身性或局灶性抽搐。

### 【入院检查】

1. 头部 CT 增强扫描 可见脑膜呈线状强化。
2. MRI 检查 在病变早期可见脑膜和脑皮层呈条状信号增强。

### 【诊断与鉴别诊断】

根据发热、头痛、呕吐、脑膜刺激征和脑脊液中炎症性的变化，头部 CT 或 MRI 增强扫描出现脑膜线状强化即可诊断。

### 【治疗措施】

1. 采用相应的抗生素进行治疗。如果全身给药效果欠佳，可结合鞘内给药。在充分使用抗菌素情况下给予肾上腺皮质激素，有助于控制脑水肿和减轻炎症反应。
2. 并发症及后遗症。化脓性脑膜炎的常见并发症包括硬脑膜下积液、硬脑膜下脓肿、脑脓肿等。后遗症包括癫痫、脑积水等。

(葛培林)

## 第二十五章 颅内特异性感染

### 一、脑结核瘤

脑结核瘤多见于 30 岁以下的青少年及儿童，发病率随地区性而异。多继发于身体其他部位结核病，经血行扩散而来。病灶单发者多见，可发生于颅内任何部位，但小儿幕下发生率较高，以小脑半球多见。

### 【临床表现】

幕上脑结核瘤的首发症状为头痛和癫痫发作，随后出现进行性局灶症状和颅内压增高症状。

如果患者同时有其他脏器活动性结核病灶，可伴有发热、咳嗽、咳血、盗汗等征象。

### 【入院检查】

1. X线胸片检查 肺结核和胸膜结核病变阳性率高。
2. 血生化检查 血沉正常或高于正常水平。
3. 头部CT扫描 可发现病灶环形中心有钙化，成熟结核瘤有串珠状，强化明显。

### 【诊断与鉴别诊断】

有结核病史或结核病接触史，出现颅内高压症状及相应的局灶症状，伴有癫痫者，如果CT扫描发现病灶有“靶征”或串珠状环，可高度怀疑本病。

### 【治疗措施】

异烟肼、利福平和乙胺丁醇容易透过血脑屏障，常与链霉素联合应用，效果较好。

如果患者有严重的颅内压增高症状或有生命威胁者，可以采取手术摘除结核瘤。病情允许时，术前应用抗结核药物治疗2周。

## 二、脑霉菌性肉芽肿

常由新型隐球菌、粗球孢子菌、荚膜组织胞浆菌、曲霉菌等引起，其中以新型隐球菌多见。随着广谱抗菌素、肾上腺皮质激素的长期、广泛应用，本病发病率有增高趋势。

### 【临床表现】

起病缓慢，脑部首发症状为额、颞部逐渐加重的头痛，伴恶心、呕吐，有时出现颈项强直、克氏症阳性、布氏症阳性。患者可出现低热、颅神经损害症状，严重者有意识障碍。

### 【入院检查】

1. 腰穿 脑脊液压力增高，无色或黄色浑浊，白细胞数增

高，以淋巴细胞为主，糖含量明显减少。脑脊液涂片墨汁染色可找到新型隐球菌。

2. CT平扫 脑实质内的霉菌肉芽肿，CT平扫时为等或高密度影；增强扫描后呈不均匀强化或环状强化。

### 【诊断与鉴别诊断】

根据临床表现、头部CT或MRI检查、脑脊液涂片找到霉菌是确诊的主要依据。

### 【治疗措施】

脑霉菌性肉芽肿形成占位病变，出现颅内高压或局灶症状者，可以行开颅手术切除。

术后继续使用药物治疗。两性霉素B是治疗脑霉菌性肉芽肿的首选药物。

## 三、脑蛛网膜炎

脑蛛网膜炎是常见的颅内非化脓性感染疾病，主要病变是蛛网膜增厚与粘连，常常由于颅内感染、脑部邻近的感染、全身感染、颅脑损伤手术后、鞘内给药、颅内原发病变等引起。

脑蛛网膜炎主要侵犯的部位是大脑半球凸面、视交叉和后颅窝。

### 【临床表现】

1. 大脑半球凸面蛛网膜炎早期主要症状是头痛、癫痫发作或精神症状，发作较慢，时好时坏。

2. 视交叉部蛛网膜炎是最常见的类型，常以慢性头痛为首发症状，伴一侧视力进行性下降，数月后波及对侧。经抗炎等药物治疗后可好转，而劳累、感冒后又再发加重。

3. 颅后窝蛛网膜炎很常见，容易使脑脊液循环发生障碍，引起颅内压增高症状；压迫小脑半球出现共济失调和眼球震颤；累及颅神经出现颅神经受累症状。

### 【入院检查】

脑脊液压力可正常，但在有梗阻性或交通性脑积水时显著增

高。淋巴细胞计数增多，细胞总数常在  $50 \times 10^6/L$  以下。

头部 CT 或 MRI 显示脑室系统缩小、正常或一致性扩大，有时局部形成囊肿。

### 【诊断与鉴别诊断】

1. 全身或脑临近结构感染外伤史。
2. 急性、亚急性起病，渐转为慢性，时好时坏。
3. 有颅压增高症状，癫痫、颅神经损伤的症状等。
4. 腰穿压力正常或高，以淋巴细胞增多为主。头部 CT 或 MRI 显示脑室系统缩小，正常扩大，有时局部形成囊肿。

### 【治疗措施】

一般先采用药物控制蛛网膜炎症，松解炎症粘连和降低颅内压力，并积极治疗原发病灶。

出现颅内高压可行手术探查，脑积水时行脑室-腹腔分流术。

(葛培林)

## 第二十六章 脑寄生虫感染

### 一、脑猪囊虫病

脑猪囊虫病是指猪肉绦虫的囊原蚴寄生于人脑所致一系列形状与体征。

### 【病因与发病机制】

人误食受猪肉绦虫的虫卵或孕节污染的食物后，虫卵在人体消化道内可孵化出六钩蚴，而后者可钻入肠壁，进而经过血液、淋巴而转移至全身多个脏器，2月余后可发育成囊原蚴，即囊虫结节。后者可进一步发展，由一个囊虫结节可发展上千万，其寄生部位广泛，而寄生于脑部者则称之为脑猪囊虫病。

### 【临床表现】

一般发病较缓慢，因囊虫侵入的部位、数量和生物学状态不

同，而有不同的临床表现。一般病例的脑损害，主要是刺激症状和虫毒反应。按临床各型分述如下：

1. **脑实质型** 少数发生于非功能区的脑囊虫可不引起任何症状。一般常见的症状有：

(1) 癫痫发作。

(2) 精神症状。表现呆滞、迟钝，智力减退，精神错乱，兴奋或狂躁；严重病人表现为痴呆，生活不能自理。

(3) 局灶性症状：如偏瘫、失语、感觉异常等。

(4) 颅内压增高的表现。

## 2. 脑室型

(1) 颅内压增高：由于囊虫阻塞脑脊液循环通路，故早期引起颅内压增高症状。

(2) 局灶性症状：第四脑室囊虫可出现强迫头位或颈强直，当头位急速改变时，可引起剧烈眩晕、头痛与呕吐，或伴有呼吸、循环障碍，即 Burn 综合症。部分病人出现眼球震颤和共济失调。

## 3. 脑底、脑池和蛛网膜下腔型

(1) 颅内压增高：头痛、呕吐和视乳头水肿发生较晚。由于颅底蛛网膜受刺激，可引起颈项强直；如囊虫阻塞脑池或引起炎性粘连，可导致交通性脑积和慢性颅内压增高；

(2) 局灶性症状：如囊虫发生于视交叉池可引起视野缺损和视力下降，位于桥小脑角时引起 V~Ⅷ 颅神经不同程度的损害。

### 【入院检查】

1. **皮下结节活检** 是诊断本症的重要依据之一。约有 2/3 的病人有皮下结节，活检可以确诊。

### 2. 实验室检查

(1) 大便检查：可以找到脱落的节片或虫卵。

(2) 血液检查：部分病人可发现嗜血性粒细胞增高。

(3) 脑脊液检查：压力增高，细胞数增加，以淋巴细胞、



嗜酸性粒细胞、单核细胞为主。

(4) 免疫学检查：间接血细胞凝集反应、补体结合试验、凝集扩散沉淀试验、酸联免疫吸附等。

3. 头部 CT 与 MRI 扫描 脑猪囊虫病的 CT、MRI 检查不仅能确定囊虫的位置、数量、大小和钙化，而且还能显示脑水肿、脑积水或脑萎缩，以及脑室形态的改变。

### 【诊断与鉴别诊断】

1. 诊断要点 根据上述的典型临床表现结合实验室检查及头部 CT、MRI 可确诊。

2. 鉴别诊断 主要是与特发性癫痫、脑结核病、颅内肿瘤等相鉴别。

### 【诊疗原则】

对于高度怀疑本病者应尽早行 MRI 扫描，并作脑脊液等寄生虫学检查。

治疗原则：如仅表现为癫痫，可以服抗癫痫药物，并驱虫治疗；对轻度颅内压的增高者，可采用脱水利尿剂降低颅内；颅内压较高且病变部位明确者，则宜手术治疗。

### 【治疗措施】

1. 一般处理 包括精神障碍、癫痫、颅内压增高的处理。
2. 非手术治疗 主要为驱虫治疗。
3. 手术治疗 有脑囊虫结节摘除术、脑脊液分流术等。

### 【疗效评价】

结合药物与手术治疗，本病的治疗效果一般尚可。

### 【出院医嘱】

1. 注意饮食卫生。
2. 近期多次复查大便常规，一旦发现孕节或虫卵，及早驱虫治疗。

## 二、脑肺吸虫病

脑肺吸虫病是肺卫民并殖吸虫的成虫或幼虫异位寄生于脑而

产生的一系列症状与体征。

### 【病因与发病机制】

卫民并殖吸虫原蚴进入人体消化道后，在小肠内脱皮，幼虫可穿过肠壁进入腹腔，1~3周后可穿过腹肌到达肺部而发育成虫。部分成虫或幼虫可沿颈动脉，破裂孔进入颅内而引起脑肺吸虫病。

脑肺吸虫病约占肺吸虫病的20%~26%。

### 【临床表现】

本病常发生于肺吸虫流行地区，患者多有食用未熟的螃蟹、刺蛄史。常首先出现肺部症状（咳嗽、胸痛、吐棕红色痰等）并出现脑内症状：

1. 脑膜刺激症状。
2. 颅内压增高症状。
3. 神经系统局限性症状、癫痫发作等。

### 【入院检查】

1. 血液检查 嗜性粒细胞增多。
2. 痰与大便 可找到虫卵。
3. 肺部 X 线片 可见实质性圆形阴影。颅管平滑，可见异常化影。
4. 头部 CT、MRI 可确定病变的部位。

### 【诊断与鉴别诊断】

1. 诊断标准 上述病史、临床表现，结合脑脊液检查，或钻颅穿刺活检可确诊。
2. 鉴别诊断 应与结核脑膜炎、脑脓肿、脑肿瘤等相关。

### 【诊疗原则】

一般采用药物驱虫治疗与手术治疗相结合的方法

### 【治疗措施】

1. 一般处理 主要对症处理癫痫、颅内压症状等
2. 药物驱虫治疗 吡喹酮、硫氨酸、依米丁及氯喹等。

3. 手术切除脑瘤。

**【疗效评价】**

一般预后及治疗效果尚可。

**【出院医嘱】**

1. 饮食卫生。
2. 定期痰、大便查虫卵。

**三、脑型血吸虫病**

脑型血吸虫病是血吸虫卵积聚于脑内引起的症状和体征。

**【病因与发病机制】**

人体接触带有原蚴的水时，原蚴侵人皮肤，发育成为童虫，后者经过迁移集于门静脉发育为成虫。成虫中的虫产卵，虫卵由血液循环带人肝内，部分可带人脑内，而引起脑血吸虫病。

虫卵高聚积于大脑中动脉，故在顶叶最常见，常发生于软脑膜和软脑膜下灰质和白质的浅底，刺激引起周围组织炎性反应和月交后增生，形成淡黄色或白色小结节，小结节密集于一起形成肉芽肿。

临床上青壮年多见，男性多于女性，约占血吸虫病的2%~4%。

**【临床表现】**

1. 急性期 主要表现为急性脑膜炎的症状。有发热、头痛、意识障碍等。

2. 慢性期 可表现为癫痫型、脑瘤型、中型等，其中的的癫痫发作最多见。

**【入院检查】**

1. 血常规。嗜性粒细胞增高，占15%~30%。
2. 大便常规。可发现虫卵和无蚴。
3. 寄生虫免疫学抗生。
4. 有时在脑脊液中找到虫卵。
5. CT、MRL可帮助定位诊断。

### 【诊断与鉴别诊断】

1. **诊断标准** 多发生于血吸虫流行地区。血吸虫病症状而伴有脑炎或脑瘤症状；大便可找到虫卵；CT、MRI可见颅内病变。

2. **鉴别诊断** 应与病发性癫痫、脑肿瘤、脑炎、脑脓肿等相关。根据的病史、特殊检查可以排除。

### 【治疗原则】

患有血吸虫病者，出现神经系统体征，应高度怀疑本病，并尽早做相关检查。治疗原则：

1. 本病主要以内科治疗为主。
2. 对于急性颅内压增高则需先减压，再行驱虫治疗。
3. 病史较长，肉芽肿较大、内科治疗效果不明显者可病性切除。

### 【治疗措施】

以药物驱虫治疗为主，首选吡喹酮；若出现手术指征，采用驱虫治疗与手术治疗相结合的方法。

### 【疗效评价】

预后好。

### 【出院医嘱】

1. 注意卫生，防止再次感染。
2. 定期复查，防止复发。

## 四、脑包虫病

脑包虫病是指棘球绿虫的幼虫寄生于人脑所致的一系列症状和体征，又称为脑棘球蚴病。

### 【病因与发病机制】

棘球绿虫的虫卵被误食进入消化道后，在十二指肠孵化出六钩蚴，后者钻入肠壁，经血转移至肝及穴脏器，约5个月后发育成棘球蚴。寄生于脑部者，称为脑棘球蚴病，发生率为全耳棘球蚴病的0.9%。

脑棘球蚴多为单发，好发于颅顶部。棘球蚴囊壁为乳白色单透明包膜，囊内充满灰色透明的囊液和原头节、生发囊、子囊等，如果棘球蚴灭亡，尿液即变混浊。囊层周围的脑组织有后壁增生，并可形成胶质性假囊壁。

### 【临床表现】

本症多发于牧区人群，常有与犬、羊等动物接触史。

主要表现为局性症状、慢性颅内压症状及癫痫。

### 【入院检查】

1. 血与 CSF 中嗜酸性粒细胞增高，并可作寄生虫学检查。
2. 头部可见脑内类圆形囊性病变，边界清楚，边缘锐利，密度与 CSF 一致，增强后无囊型强化。

### 【诊断与鉴别诊断】

1. 诊断标准 对于流行区出现此类的症状者应高度怀疑本病的可能，若实验室检查及病原检查阳性则可确诊。

2. 鉴别诊断 应与脓肿、肿瘤相鉴别。

### 【诊疗原则】

一旦诊断成立，应采用驱虫治疗与手术切除病因相结合的方法。

### 【治疗措施】

1. 一般对象治疗 包括颅内压、癫痫等的对症处理。
2. 药物治疗 可选用甲苯咪唑、氟化甲苯咪唑、噻酮等。
3. 手术治疗 是根治本病的首选方法。切除术中应注意保护囊肿完整，以免内容物外渗而致复发或过敏。

### 【疗效评价】

未手术病人 20%~60%于 3 年内死亡。术后病人近、远期死亡率为 4%~20%。

### 【出院医嘱】

1. 注意环境卫生。
2. 预防复发。

(陈治标)

## 第二十七章 先天性脑疾病

### 一、脑积水

脑积水是由于脑脊液的产生与吸收之间失去平衡而引起的颅内网膜下腔、脑室内的脑脊液异常积聚，使其一部分或全部异常扩大的病理状态。脑积水的发生率在新生占 0.5%~4%，随着诊断水平的提高，有增高趋势。

#### 【病因与发病机制】

1. 脑脊液产生过多，如脉乳头状瘤、脑膜炎早期，单片筒脑脊液分泌过多。
2. 脑脊液吸收、循环障碍：如脑室、室间孔、中脑水管受阻等。

#### 【临床表现】

患儿可出现吵闹或嗜睡、发音障碍、癫痫等。查体可见前额前突、头皮变薄、头皮静脉怒张、卤门扩大隆起、头围进行性增大、“落日征”、眼球倾向下旋、上部巩膜外露。

#### 【入院检查】

1. 颅骨 X 线片：头颅增大，头面比例不对称，颅骨颅缝分离、增宽，前后卤门延迟闭合或扩大。
2. 头颅 CT。

#### 【诊断与鉴别诊断】

1. 诊断标准 婴幼儿头围迅速增大，伴发育迟缓、智力下降；成人有视内压增高症状。头部 CT 发现脑脊液的异常积聚，即可诊断。

#### 2. 诊断类型

- (1) 根据发病时间：①先天性脑积水；②后天性脑积水。
- (2) 根据解剖学分类：①交通性脑积水；②梗阻性脑积水。

前者脑室与脊髓蛛网膜下腔运动，而后者则不通。

(3) 正常压力脑积水：成人虽脑室扩大，但颅内压正常；NPH 进行痴呆，起步困难，小便失禁。

3. 鉴别诊断 应与慢性硬膜下血肿、硬膜下积液、脑发育不全相关。头部 CT、MRI 可作鉴别。

### 【诊疗原则】

经头部 CT、MRI 一般可明确诊断。治疗上，对早期、发展缓慢的病例可以脱水、利尿治疗；同行脑室穿刺、释放适量脑脊液。多数病例需手术治疗。

### 【治疗措施】

1. 非手术治疗 主要为脱水、利尿治疗。

2. 手术治疗

(1) 脑室外引流术：适用于急性颅内压增高、准备不完善的病人暂时缓解症状。

(2) 去除病因的手术：如脑肿瘤切除术、血中孔切开术等。

(3) 减少脑脊液分泌的手术：脉络膜丝切除术。

(4) 脑脊液分流术：加速脑脊液循环，如脑室-胶膜分流术、腰大池-腹腔分流术等。目前还有脑室第三脑室底造瘘术。

3. 术后处理 主要是预防颅内感染。并注意分流管阻塞的可能。

### 【疗效评价】

部分先天性脑积水的患儿，在 2~5 岁期间可自行缓解；成人静止状脑积水，约 5% 可进行性恶化，在 1.5 年内死亡。

### 【出院医嘱】

1. 要定期复查头部 CT。

2. 学会正确使用分流管的减压泵。

## 二、脑膜脑膨出

先天性颅裂患儿，颅腔内脑组织与脑膜、脑脊液自颅骨缺损处膨出，称为脑膜脑膨出。

### 【病因与发病机制】

病因不完全清楚。

### 【临床表现】

1. **囊性肿物** 多位于中线结构，以枕部多见；有皮肤全层或部分覆盖，可以比患儿的头颅还大，整个肿块有实质感，不透光，不能压缩。表面皮肤可变薄、糜烂。发生于鼻根部可使眼距增宽，眼眶变小，如鼻腔被压则引起呼吸困难。从筛板间鼻腔膨出者，常要与鼻息肉相鉴别。

2. **神经系统症状** 主要取决于肿物的部位、大小等。巨大的枕部脑膜脑膨出者自有视力障碍；发生于颅顶部者，常有肢体瘫痪、抽搐等大脑广泛损害现象。

### 【入院检查】

1. **颅骨平片** 可显示骨缺损的部位与范围。
2. **头部 CT、MRI** 可显示膨出物的大小、性质，是脑积水及脑的畸形。

### 【诊断与鉴别诊断】

1. **诊断标准** 上述临床表现，行相关 CT MRI 检查可以确诊。
2. **鉴别诊断** 位于颅底鼻腔者需与鼻息肉相鉴别，可穿刺抽吸检查。

### 【治疗原则】

诊断成立后择期手术治疗。

### 【治疗措施】

一般应在出生后 1/2~1 年内切除。手术只能封闭裂处的缺孔，切除膨出物，不能纠正脑畸形。必要时同时行脑室腹腔分流术。

### 【疗效评价】

一般颅压差。

### 【出院医嘱】

定期复查头部 CT，注意脑积水的发生。



### 三、小脑扁桃体下疝畸形

小脑扁桃体下疝畸形又称为 Arnold-Chiari 畸形，是先天性后脑畸形，常自延髓下段、四脑室下部疝入椎管。小脑扁桃体延长如楔形进入枕大孔或椎管内，重症者部分下部亦疝入椎管内；后组颅神经和上部颈髓神经根被牵引下移。枕大孔和颈上段椎管阻塞、脑脊液循环受阻而引起脑积水。

#### 【病因及发病机制】

先天畸形。因胚胎发育异常而致，具体病因不明。

#### 【临床表现】

1. 延髓和上颈髓受压可出现轻偏瘫或四肢瘫；腱反向为锥体束束缚、感觉障碍、大小便障碍和呼吸困难；脑部全受累；小脑症状。
2. 脑干和上颈段受压变扁，周围蛛网膜粘连增厚，可形成囊肿；延髓和上位颈髓因受压缺血，可形成继发性脊髓空洞症。
3. 可有颅高压症状。

#### 【入院检查】

主要是头部 MRI 检查。矢状位可清晰显示小脑扁桃体下疝。

#### 【诊断与鉴别诊断】

根据上述临床表现，行 MRI 扫描可确诊。

#### 【治疗原则】

手术治疗是唯一选择。

#### 【治疗措施】

手术主要为后颅窝减压术及上部颈腔板切除术，并敞开硬脑与硬脊膜。未能解除脑积水者，需行脑脊液分流术。

#### 【出院医嘱】

随诊 3~6 月。

(陈治标)

## 第二十八章 脊柱和脊髓损伤

### 一、急性脊髓损伤

椎骨或附件骨折。移位的椎骨或骨折可压迫、刺激脊髓、马尾而产生的临床综合征。

#### 【病因及发病机制】

1. 影响脊柱骨折或韧带损伤类型的因素：①外力的强度和方向；②外力的作用点；③外伤时身体的姿势；④不同节段的解剖和生物力学特点。

2. 不同节段常见损伤类型的原因如下：

(1) 颈段：机械稳定性差，比其他节段更易受伤，而且并发骨髓损伤的比例较高。

1) 屈曲型损伤：多见于突然刹车或拉车，头部惯性向前运动，后部韧带复合体受损，屈曲的运动可造成包括椎间盘、关节囊的广泛损伤或关节突骨折、交锁、剪力，使损伤水平上部的椎体向前滑动，使脊髓受到下一椎体后上部的挤压，甚至断裂。

2) 伸展型损伤：跌落时下颌或前额落地，或坐车时被后面的车辆碰撞使头部后仰，前纵韧带断裂，椎体前部撕脱，椎弓断裂。严重者损伤以上椎体向后脱位，脊髓受到前方的椎体、椎间盘，后方的椎板、后韧带的压迫。

3) 垂直压缩型损伤：颈部伸直状态下头顶纵向受力，颈椎可出现爆裂骨折或伴有椎弓骨折。

4) 特殊类型骨折：寰椎受轴向压力作用，两侧前后弓同时骨折，因此处椎管较宽，一般无脊髓损伤。

(2) 胸和腰段： $T_1\sim T_{10}$ 有肋骨保护，较为稳定，此段损伤发生率低，因该段椎管狭小，上胸段脊髓血供差，一旦发生则损伤较完全。腰椎关节面竖直，前后方向稳定性好，腰抵管较宽， $L_1\sim$

L<sub>2</sub> 以下为马尾神经，故损伤多不完全。T<sub>12</sub>~L<sub>1</sub> 为相对稳固的胸椎与活动度大的腰椎相交处，最易受损。

1) 屈曲型损伤：坠落时致足或臀部着地，弯腰时被重物砸中背部，常致胸腰段屈曲型损伤。

2) 屈曲-旋转型损伤：由高处坠落，上背部和一侧肩部着地造成此类损伤，出现椎体前部压缩，椎体横断骨折，椎弓和横突骨折，伴有脱位，导致严重脊髓损伤。

3) 垂直压缩型骨折：落物砸中且胸段或坠落时双足或臀部着地，引起 T<sub>10</sub>~T<sub>12</sub> 爆裂骨折。

4) 屈曲-分离型损伤：车祸时，上半身过度前曲，严重时水平横断、脱位，并可合并腹腔内脏伤。

### 【临床表现】

1. 脊髓震荡（又称脊髓休克） 脊髓受到强烈震荡后的暂时性内部抑制。表现为损伤平面以下感觉、运动、反射及括约肌功能丧失，常在数小时或数月内恢复。

2. 脊髓损伤 可为脊髓的实质性破坏或由于血肿、骨块压迫所致，主要表现为损伤平面以下轻重不等的感觉、运动、反射和括约肌功能障碍。

3. 脊髓和神经根损伤 主要发生于胸腰段骨折。

4. 马尾损伤 第2腰椎的下骨折脱位可引起马尾损伤。马尾完全断裂者少见，可导致损伤平面以下感觉、运动、反射消失，膀胱无张力。若马尾部分断裂，可断裂后又缝合。通过神经再生，可大部恢复功能。

### 【入院检查】

1. X平片 可显示脊椎骨折、脱位的情况。

2. MRI 可清晰显示脊髓受压情况。

### 【诊断与鉴别诊断】

根据病人的受伤史、伤后行走不能，以及损伤平面以下感觉、运动减弱或消失，经X线平片证实，诊断可成立。

**【治疗原则】**

一旦出现临床表现尽早行 X 线平片或 MRI 检查以确诊。  
尽早的解除脊髓、神经根的压迫。

**【治疗措施】**

1. 急救处理 对怀疑本病患者，在搬运过程中要避免因脊椎的活动而致脊髓再次损伤。在不能主动排尿时尽早留管尿管。

2. 非手术治疗 主要为脱水、止血、激素、神经营养治疗。

3. 手术治疗

(1) 手术指征

1) 骨折脱位，有关节交锁应切开复位。

2) X 线发现有碎骨片突入椎管者。

3) 有活动性出血者。

4) 闭合复位不满意者。

(2) 手术方法：常使用后路手术。其主要目的为：①减压。通过切除堆板缓解脊髓受压；②复位；③内固定；④融合。

**【疗效评价】**

采取保守治疗患者大多无明显的脊髓损伤，故预后多好。而采取手术治疗的患者由于手术治疗只为部分功能的恢复提供一个条件，故应示脊髓损伤的程度、时间而异。

**【出院医嘱】**

对于此病的病人，院外要注意排尿训练、呼吸练习、康复锻炼及褥疮预防。

**二、椎间盘突出症**

椎间盘突出症是因椎间盘变性、纤维环破裂、髓核突出刺激，或压迫神经根、马尾神经而引起的综合征。常见于 20~50 岁病人，男女比例为 4~6:1，多发生于腰椎。本节以腰椎间盘突出为重点分述。

**【病因及发病机制】**

主要为椎间盘髓核突出压迫神经根、马尾神经而致。

## 【临床表现】

病人常感腰背痛或坐骨神经疼，疼痛多为放射性，由臀部、大腿后外侧、小腿外侧至跟部或足背，活动时可加重。

查体可发现棘突旁有压痛，并向患肢放射；患侧直腿抬高试验 $<60^\circ$ ，加强试验阳性，跟腱反射减弱，足背小腿外侧感觉减退或消失。

## 【入院检查】

1. X线平片 不能直接反映是否存在椎间盘突出症。部分病人可见椎体边缘增生，椎间隙变窄和脊柱侧凸。

2. X线造影 脊髓造影、硬膜外造影、脊椎静脉造影都可间接反映有无椎间盘突出及突出程度。

3. CT、MRI CT可显示骨性椎管形态、韧带是否肥厚及椎间盘突出大小方向等。MRI可更清晰、全面观察突出的髓核与脊髓、神经根的关系。

## 【诊断与鉴别诊断】

1. 诊断 根据典型的临床表现，结合CT、MRI可以确诊。

### 2. 鉴别诊断

(1) 慢性腰部劳损：后者多继发于急性损伤后未完全恢复，主要为每日劳累后腰部钝痛；查体时腰部无畸形，可有压痛点；直腿抬高试验阴性。

(2) 神经根肿瘤：神经鞘瘤与椎间盘的后方突出的临床表现相似。但神经鞘瘤发展缓慢，呈进行性损害。X线平片可发现椎间孔增大。MRI可排除。

## 【诊疗原则】

一旦怀疑本病，宜尽早行CT或MRI检查确诊。诊断成立后，示具体情况而采取非手术治疗与手术治疗。

## 【治疗措施】

1. 非手术治疗 约80%的椎间盘突出患者可经非手术治疗的方法缓解或治愈。

(1) 主要适应于：①首次发病者；②休息后症状可自行缓解者；③无椎管狭窄者及年轻患者。

(2) 主要措施有：①绝对卧床休息；②持续牵引；③理疗和推拿、按摩；④皮质类固醇的硬膜外注射法；⑤髓核溶解法。

## 2. 手术治疗

### (1) 手术指征

- 1) 病史起过6个月，保守治疗6周无效者。
- 2) 首次发作，但症状剧烈者。
- 3) 出现神经根或马尾神经麻痹者。
- 4) 经辅助检查，发现突出较大者。
- 5) 保守治疗有效，但反复发作者。

### (2) 手术方法

- 1) 传统开放手术椎间盘摘除术。
- 2) 经椎间盘镜椎间盘摘除术。

### 【疗效评价】

1. 痊愈 病人症状完全消失或改善。
2. 好转 病人症状部分改善。
3. 无效 症状无明显的变化。

### 【出院医嘱】

1. 手术治疗 患者需卧床3~20日，积极行腰背肌锻炼。术后3个月可恢复一般轻体力活动，要防止重体力劳动。

2. 非手术治疗 病情好转后，应避免过长时间弯腰，加强腰背肌锻炼，禁止重体力劳动。

## 三、颈椎病

颈椎病系指颈椎间盘退行性改变以及所导致脊髓、神经根或血管变压引起的症状与体征。故又称为颈椎关节病。

### 【病因及发病机制】

颈椎病是由于颈椎结构退行性改变刺激，压迫邻近正常组织结构而致。随着年龄的增长，每个人的颈椎都会发生退行改变，

但并非每个人都患颈椎病。

### 【临床表现】

颈椎病的临床表现分为4型：

1. **局部型颈椎病** 主要表现为颈部剧痛，放射到枕顶部或肩部，头颈活动剧痛而受限。检查时可发现病人颈肌紧张，一侧或双侧有压痛点，头顶活动受限。

2. **神经根型颈椎病** 主要表现为颈肩部、枕后部、颈部酸痛，并沿神经根分布而向下放射到前臂和手指，并可出现相应节段皮肤过敏、感觉障碍。查体可发现颈部活动受限，颈项肌肉较紧张，牵拉试验、压颈试验阳性，腱反射减弱。

3. **脊髓型颈椎病** 主要表现为颈部无明显不适，但动作笨拙，细小动作失灵，步态不稳，易跌倒，不能跨越障碍。查体时发现上下肢腱反射亢进，霍夫曼试验阳性，甚至可出现巴宾斯基征阳性，早期感觉障碍不明显。

4. **椎动脉型颈椎病** 主要表现是头痛头昏、耳鸣眼花、记忆减退，有时可出现声嘶、视物不清、眼肌瘫痪、听力减退等。查体时，头颅旋转引起眩晕发作是本病的特点。

### 【入院检查】

1. **颈椎 X 线平片** 可显示颈椎生理曲度的消失，间隙变窄，椎体前、后缘可见骨质增生、关节增生、椎间孔狭窄等退行性改变。

2. **MRI** 颈椎间盘发生退行性改变后，其信号强度也随之有改变，并可见脊髓受压的节段与程度。

### 【诊断与鉴别诊断】

1. **诊断标准** 根据上述各型的主要临床表现，结合 X 平片、MRI 可诊断。

#### 2. 鉴别诊断

(1) 神经根型颈椎病常需与肩周炎相鉴别。主要是特点是颈椎病时单根神经损害少，往往有前臂及手的根性疼痛，而且有

神经定位体征。此外，头颈部体征多于肩周体征。

(2) 脊髓型颈椎病需排除脊髓压迫症，主要借助 X 线平片、MRI 等进行鉴别。

### 【治疗原则】

颈椎病的类型多，病变复杂，病因并非完全清楚，病因学根治是不可能的。故一旦诊断成立，主要是解除压迫、改善症状为主的治疗方案。

### 【治疗措施】

主要非手术治疗与手术治疗。

1. 非手术治疗 主要包括颈枕带牵引、颈托和围颈、推拿按摩、理疗及药物治疗（主要是非甾体抗生素、肌松弛剂等）。

2. 手术治疗 主要是以手术方法解除突出的椎间盘、骨赘、椎板等对脊髓、神经根、椎动脉的压迫。

### 【疗效评价】

1. 痊愈 治疗后数目或数月后，病人感到四肢松快，重压和紧缩感消失，关节功能明显改善。

2. 好转 治疗后症状轻微改善或只有部分症状消失。

3. 无效 治疗后症状无明显改善，体征不发生变化。

### 【出院医嘱】

1. 术后 3 月拆除固定物，复查 X 线片。

2. 日常生活中自我保健疗法。

(晏炳元)

## 第二十九章 椎管内肿瘤

椎管内肿瘤也称为脊髓肿瘤。按起源分为原发性与转移性；按解剖层次又分为硬脊膜外、硬脊膜下、硬脊膜髓内；按病理又可分为良性与恶性。



其发病率大约为 0.9~2.5 人/10 万，包括发生于椎管内各种组织，如神经根、硬脊膜、血管、脊髓及脂肪组织的原发性和继发性肿瘤。发生部位以胸段颈段多见，男性多于女性，约为 1.6 : 1。

### 一、神经鞘瘤

髓外硬膜下肿瘤主要是神经鞘病和脊膜病。神经鞘瘤在脊髓肿瘤中发病率占首位，好发于脊髓的侧面，起源于脊神经根。

#### 【病因及发病机制】

病因不明。

#### 【临床表现】

##### 1. 首发症状

(1) 以神经根病最常见。上颈段肿瘤的疼痛主要是在颈项部，可向肩部及上臂放射。颈胸段者疼痛多位于颈后或上背部；上胸段者并为背痛，放射到胸部；胸段者疼痛多位于胸腰部，可放射到腹部、腹股沟及下肢；胸腰段者疼痛多位于腰部，可放射到臂部、大腿及小腿；腰骶段者疼痛可位于腰骶部、会阴、下肢。

(2) 感觉异常为第二首发症状。一般从远端开始，向上发展，肛门、会阴部为鞍区麻木。

(3) 运动障碍为第三首发症状。因肿瘤的部位、大小而定。

2. 主要症状与体征 神经鞘瘤的主要症状和体征表现为疼痛、感觉异常、运动障碍和括约肌功能紊乱；而括约肌功能紊乱是晚期症状，表现脊髓受压严重。

#### 【入院检查】

主要为 MRI 扫描确诊。T<sub>1</sub> 加权像可见髓外低信号病灶，T<sub>2</sub> 加权像上则为高信号病灶；增强后可呈均匀强化、表性环形强化、不均匀强化。

#### 【诊断与鉴别诊断】

##### 1. 诊断标准

(1) 根据上述典型的临床表现。

(2) 辅助检查：主要是 MRI 扫描；其次脊柱平片。脊髓造影临床上已少用。

2. 鉴别诊断 常需与脊膜瘤相鉴别，后者常发生于腰段，女性多见，且钙化出现率高。另外，后者很少引起椎间孔扩大，哑铃型肿瘤明显少于神经鞘病。

### 【诊疗原则】

手术治疗。

### 【治疗措施】

一旦诊断成立，宜尽早手术治疗。原则上采取肿瘤及其载瘤神经一并切除，以防止复发。

### 【疗效评价】

对报告肿瘤如能早期诊断、早期手术治疗，预后是良好的。

## 二、髓内肿瘤

髓内肿瘤是生长于脊髓之内的肿瘤，约占椎管内肿瘤的 10% 左右。主要为神经胶质瘤（约占髓内肿瘤的 80%），其中以室管膜瘤多见；其次为星形细胞瘤，较少见的有血管瘤、脂肪瘤、皮样囊肿、转移瘤、神经鞘瘤等。

### 【病因及发病机制】

原因不明，绝大多数为恶性。

### 【临床表现】

髓内肿瘤常以感觉分离为首发症状。感觉和运动障碍常为双侧性，从上而下进展；腰骶段肿瘤常为对称或不对称性马鞍形感觉障碍和肛门反射消失；括约肌功能障碍出现较早较严重，皮肤营养障碍明显。

### 【入院检查】

1. 首选 MRI 或 CT 扫描 能精确诊断脊髓病变。
2. 脊髓造影 采用碘剂等方法可以显示肿瘤造成的阻塞的平面。

3. 脑脊液检查 蛋白质增多不明显，奎氏试验可判断蛛网膜下腔通畅情况。

### 【诊断与鉴别诊断】

#### 1. 诊断标准

(1) 症状与体征：感觉障碍；相应节段肌萎缩，进行性瘫痪；自主神经功能障碍。

(2) MRI 或 CT 扫描确诊。

2. 鉴别诊断 主要为髓内和髓外肿瘤的鉴别（表 2）。

表 2 髓内和髓外肿瘤的鉴别

临床表现	髓外肿瘤	髓内肿瘤
神经根痛	多见	少见
感觉运动障碍	自下而上发展	自上而下发展
特点	常有脊髓半横断综合症	可有分离性感觉障碍
椎体体征	出现早而显著	出现晚而不显著
棘突压痛	常见	无
括约肌障碍	出现晚（骶髓除外）	出现较早
蛛网膜下腔梗阻	较早发生	较晚发生
脑脊液改变	蛋白增加明显	蛋白增加不明显
脊柱骨质改变	多见	少见

### 【治疗原则】

1. 脊髓内肿瘤显微手术切除。根据手术中的实际情况作全切除、部分切除或活检。

2. 术后常规输液、脱水及神经营养治疗。

3. 对恶性肿瘤者术后放疗。

### 【疗效评价】

1. 痊愈 肿瘤全切除，恢复正常生活、工作。

2. 好转 肿瘤部分切除，症状缓解，遗留轻度残废。

3. 无效 治疗后症状无好转，甚至加重、残废、死亡。

### 【出院医嘱】

注意减压脊柱的活动负荷，定期复查 MRI 或 CT。

### 三、椎管转移瘤

椎管内转移瘤多来自肺癌、乳癌、甲状腺瘤、结肠癌及前列腺癌。另外，淋巴体统肿瘤、急性血病和可转移至此。椎管内转移症多发生于硬脊膜 (95%)，以胸段多见，其次为腰段，颈段和骶段发生很少。

#### 【病因与发病机制】

椎管外癌细胞主要经过血液循环、蛛网膜下腔、淋巴系统播散而至。另外，邻近的病灶可直接侵入椎管。

#### 【临床表现】

病程大多较短，半数病例在 3 个月以内，75% 在半年内。因为硬脊膜外肿瘤呈浸润性生长，可早期侵犯神经根，故常以疼痛为首发症状。

疼痛主要在截瘫水平之上，超过 50% 的病人可出现括约肌症状，主体征为截瘫、锥体束症和感觉障碍。

#### 【入院检查】

1. 脊椎 X 线平片 可见椎管周围骨质疏松、脱节，骨质破坏。
2. 脊髓造影 大多数有完全梗阻，梗阻面呈杯口状。
3. CT 扫描 可见脊髓硬膜外软组织的低密度影，向内压迫脊髓，向外累及椎管壁，邻近椎体多数可破坏，相应椎间孔狭窄。
4. MRI 扫描 能清晰显示肿瘤的部位、范围及脊髓是否受累的情况。

#### 【诊断与鉴别诊断】

1. 诊断标准 进行性脊髓受压病状，有恶性肿瘤病史应考虑转移瘤的可能。结合辅助检查，可诊断。
2. 鉴别诊断。

#### 【诊疗原则】

一旦诊断成立，应尽早采用综合治疗方法。包括手术治疗、

放化疗等。

### 【治疗措施】

手术治疗：可以减轻脊髓受压程度。作充分的椎板切除减压，并尽量切除肿物，术后积极寻找并治疗原发灶。

## 四、先天性椎管内肿瘤

先天性椎管内肿瘤主要有表皮样囊肿、皮样囊肿、畸胎瘤和脊索瘤，大多发生于髓外，分述如下：

### （一）表皮样囊肿、皮样囊肿及畸胎瘤

此类肿瘤占椎管内肿瘤 10%~20%，男多于女，发病年龄大多在 20 岁之前。

### 【病因及发病机制】

此类肿瘤均由胚胎发育期残存的细胞异位发展而成。

### 【临床表现】

发病年龄较轻，病程长，可有缓解期。主要症状多为腰腿疼痛，多较剧烈；大小便障碍者多见，有时以此为首发症状；运动系统损害多不典型；此类病人易合并颅内感染，主要表现为脑膜炎；可合并其它先天性畸形。

### 【入院检查】

1. 脊柱 X 线表现 可见明显的椎管增宽，病变节段椎弓根偏窄，部分病人可见脊柱裂。

2. MRI 表现 表皮样皮肿常表现为马尾部短 T<sub>1</sub> 高强度信号影，信号均匀；而皮伴囊肿则为等 T<sub>1</sub> 信号，多伴脊柱裂。

### 【诊断与鉴别诊断】

根据上述的临床表现，逐渐发生脊髓或神经根变化症状，有脑膜炎病史、腰痛或中部皮肤异常等应考虑本病的可能。

尽早 MRI 检查可明确诊断。

### 【诊疗原则】

一旦诊断成立，尽早手术治疗。

### 【治疗措施】

手术治疗是唯一有效的方法。

### (二) 脊索瘤

起源于胚胎脊索残余，多发生于骶尾部及颅底斜坡蝶枕交界部，是骶尾部最常见的肿瘤。

#### 【病因及发病机制】

不明。

#### 【临床表现】

发病年龄多在中年以上，较多以骶尾部疼痛为首发症状。可逐渐出现便秘。臀部及下肢部位麻木或疼痛。查体可发现骶部饱满；肛指检查可触及肿块，有弹性。

#### 【入院检查】

1. X线片 骶骨局部膨胀，破坏透亮部分可见钙化斑。
2. MRI T<sub>1</sub>像上呈不均匀低信号，T<sub>2</sub>加权像上呈高信号；增强后可不均匀强化。

#### 【诊断与鉴别诊断】

根据上述临床表现，行MRI检查可诊断。

#### 【诊疗原则】

诊断成立可行手术治疗，视手术情况行放疗。

#### 【治疗措施】

由于肿瘤在椎骨内的部分呈浸润生长，故常常仅可作部分切除，术后放疗。

(晏炳元)

## 第三十章 椎管内感染性疾病

### 一、脊髓蛛网膜炎

脊髓蛛网膜炎是脊髓蛛网膜的一种慢性炎症。在某种因素的作用下，使蛛网膜逐渐增厚，与脊髓或神经根粘连，形成囊肿阻

塞蛛网膜下腔，压迫脊髓，或影响脊髓血液循环，最终导致脊髓功能障碍。

### 【病因及发病机制】

1. **全身或椎管内炎症** 为本病的主要病因。起病前常有发烧或感冒、疖肿、结核、盆腔炎、脑膜炎、阑尾炎等全身感染，可由细菌和病毒引起。有人报道结核性脑膜炎引起者最多见。

2. **创伤** 可为脊柱外伤，如脊柱骨折和脱位引起或脊柱脊髓手术后并发。Mauss 及 Kruger 报告与 54 例脊柱创伤手术中发现 23 例并发脊髓蛛网膜炎。

3. **脊柱和脊髓本身病变** 如脊柱结核、硬脊膜外、下脓肿、椎管内肿瘤、蛛网膜下腔出血、椎间盘脱出等，均可并发蛛网膜炎或治疗后遗有蛛网膜粘连。

4. **化学药物的刺激** 鞘内注入抗菌素、各种造影剂、麻醉剂及其他化学药物等可以导致脊髓蛛网膜粘连。

尽管上述病因较多，但仍有相当一部分病例找不到病因，有人报道高达 44%~66%。

### 【临床表现】

由于病变范围广泛且轻重程度不一，临床表现往往为多样性或反复性。

1. **病史及病程** 本病多为亚急性或慢性起病，病程可由数日至数年，最长者 10 年。症状时轻时重，常有缓解期，故在病程中病情可有波动，可有感冒、发热、外伤和手术史。

2. **神经根刺激症状** 神经根尤其是后根刺激症状呈最常见的首发症状。表现为自发性疼痛，往往范围较广而不局限在 1~2 个神经根。有的散在分布于相隔几个节段的不同区域，有的沿神经根分布区放射或束带感。当咳嗽、喷嚏或运动可使症状加重。

3. **感觉障碍** 为第二位的最常见症状，感觉障碍为脊髓传导束损害症状，多在脊髓后根激惹症状后数日、甚至数年才出现。体检发现感觉障碍平面多不明显，分布也不规则，比较零

乱，与运动障碍常不一致。

4. **运动障碍** 表现为进行性肌力减退。颈段病变表现为是上肢下运动元弛缓性瘫痪及双下肢上运动元痉挛性瘫痪。胸段病变表现为双下肢上运动神经性瘫痪。腰骶部以下节段，出现双下肢弛缓性瘫痪并有不同程度的肌萎缩。

5. **直肠、膀胱功能障碍** 出现较慢或不明显，有间断性尿潴留或尿失禁。

### 【入院检查】

1. **腰椎穿刺** 腰穿脑脊液压力正常或低于正常；奎肯氏(Queckenstedt)试验有部分或完全阻塞者占3/4。实验室检查：脑脊液蛋白含量均有不同程度的增高，增高的程度与病变的节段无明显关系。这一点与椎管内肿瘤脑脊液蛋白含量变化有所不同，后者病变部位越低蛋白量越高。少数病例可见白细胞数增多。

2. **X线检查** 脊柱平片多无异常发现，椎管内碘油有较高的诊断价值，但一般不作此项检查，以防病情加重。造影的典型表现为碘油分散或斑点状或不规则条状，分布于椎管内较长的区域，范围可超过数个椎体节段。在此区域内碘油流动缓慢，有时造影剂受阻，但梗阻的边缘不整齐。当然当有蛛网膜囊肿存在时可以出现类似肿瘤的杯状缺损，注意与椎管内肿瘤相鉴别。

3. **MRI检查** 可见脊髓神经根分布不均匀，呈束状分布。MRI矢位及轴位 $T_1$ ~ $T_2$ 像显示炎症早期脊髓增粗，蛛网膜下腔变窄；晚期脊髓不同程度的萎缩，蛛网膜粘连、肥厚及蛛网囊肿形成。

### 【诊断与鉴别诊断】

1. **诊断** 脊髓蛛网膜粘连的诊断比较困难。临床上以下几个方面全面分析，也许可能获得较正确的诊断。

(1) 发病前的感染或外伤史：在受凉或感冒发烧以及全身的感染性疾病后，或者轻度劳累后出现症状或使症状加重。

(2) 脊髓后根刺激症状：表现为神经痛或束带感。引起神



神经根症状的椎管内病变较多。但脊髓损害症状合并多个神经根受累时，往往是脊髓蛛网膜炎的临床特点。

(3) 有发作加重和缓解的波动病程：这一点被认为是区别椎管内肿瘤的重要特点。

(4) 脊髓症状多样化：侵犯范围且不规则，病变水平的确定往往比较困难，感觉障碍分布不规则，有节段性感觉障碍。

(5) 脑脊液检查：脑脊液白细胞增多，蛋白含量增高，与椎管内阻塞程度及病变节段高低不定一致。

(6) 脊髓碘油造影：脊髓碘油造影见油柱呈点状分布或脊髓腔呈不规则狭窄，则诊断一般不困难。

## 2. 鉴别诊断 本病应与以下几种疾病相鉴别

(1) 椎管内肿瘤：肿瘤发展缓慢，无明显原因症状进行性加重，常有脊髓半横断损害综合征（Brown-Séquard's syndrome）或横贯性脊髓损害的表现，脑脊液细胞数不增多，而蛋白含量增高。MRI 检查发现椎管内肿瘤的表现。

(2) 椎间盘突出：一般中老年期发病，多有外伤史，突然发病，以腰骶部和颈段发生率高。在腰骶部多为一神经根受累；在颈胸段或腰段中央型者，可引起脊髓或马尾神经受累。CT 或 MRI 可以确诊此病。

(3) 其他疾病：如脊髓血管畸形、后侧索联合变性以及枕颈区先天性畸形也需在诊断蛛网膜炎之前加以考虑排除。

利用 CT 和 MRI 排除以上疾病并不困难。

## 【治疗措施】

1. 非手术治疗 首选考虑非手术疗法，一般采用综合治疗。对于早期轻症病例经过治疗，症状可以消失或减轻。其具体措施如下：

(1) 激素：虽然认为鞘内注射地塞米松能治疗蛛网膜炎，但由于其本身也是引起蛛网膜炎的原因之一，因此临床上多采用静脉滴注的方法。地塞米松每日 10~20mg 或氢化可的松 100~

200mg, 2~4 周后逐渐逐减量停药, 必要时重复应用。

(2) 抗菌素: 有急性感染症状如发热使症状加重时, 可使用青霉素、头孢类抗菌素或其他抗菌素。

(3) 维生素: 如维生素 B<sub>1</sub>、B<sub>2</sub> 或烟酸等。

(4) 神经营养药: 如神经节苷脂、神经生长因子等。

(5) 针刺、按摩, 加强功能锻炼。

## 2. 手术治疗

(1) 手术治疗适应症: 仅适用于局限于粘连或有囊肿的病例。在弥漫性粘连的病例中, 供应脊髓的血管和软脊膜粘连纠缠在一起, 试图分离这些粘连将会造成脊髓和血管的进一步损伤。晚期形成严重的粘连, 神经实质有了变性, 也非手术所能解决。即使勉强进行了手术。又有重新粘连的可能。但有囊肿形成或不能排除椎管内肿瘤的病例, 应行椎板切除椎管内探查术。如有急性感染征象或脑脊液细胞数增多时, 则不宜手术。

(2) 手术方法: 在切除椎板后, 观察硬脊膜搏动是否正常, 有无肥厚。切开硬脊膜时, 要尽量保持蛛网膜完整, 观察粘连情况, 根据具体情况进行分离, 切勿强行分离。

1) 分离局限性索条状粘连。

2) 纠正因粘连造成的脊髓扭曲。

3) 解除囊肿压迫, 清除囊液, 在不增加损伤脊髓的情况下, 切除较多的囊壁。

4) 术中可用 8 号导尿管上下轻轻检查冲洗, 切忌直接分离粘连的脊髓、神经及血管, 以免增加脊髓、神经、血管的损伤。术后采用综合治疗。

### 【疗效评价】

脊髓的蛛网膜炎非手术治疗, 病情可好转; 在手术病例, 切除囊肿可治愈外, 其他病情可好转。有些病例治疗无效。

### 【出院医嘱】

出院后加强功能锻炼, 注意受凉, 避免感冒。

## 二、椎管内脓肿

椎管内脓肿是指发生在硬脊膜外间隙、硬脊膜下间隙或脊髓内的急性化脓性感染。以硬脊膜外脓肿较为多见，硬脊膜下脓肿和脊髓内脓肿极少见。

### (一) 硬脊膜外脓肿

硬脊膜外脓肿发展迅速，病情危急，可使数小时至数日天内使脊髓急性压迫而致病人完全瘫痪。故一般认为，临床上一旦确诊为硬脊膜外脓肿，应进行急诊手术。

### 【病因及发病机制】

常继发于周身部位的感染灶，其原发感染可以为邻近或远隔部位的皮肤和皮下组织感染，如疖肿、疔和伤口化脓感染等。也可由各脏器感染如肺脓肿、卵巢脓肿和腹膜炎等或由全身败血症引起。

其传播途径主要有：

1. 附近或远隔部位感染灶经血行或淋巴传播至硬脊膜外腔。
2. 感染也可从脊柱周围化脓性感染直接蔓延扩散而来；如脊柱化脓性骨髓炎、先天性皮毛窦合并感染等。
3. 与脊柱相通的开放性外伤、异物及腰椎穿刺或硬脊膜外麻醉造成的感染引起。
4. 感染途径不明。

以上各种感染传播中，以血行播散最为常见。皮肤疖、疔为最主要的原发感染灶，约占 1/3。致病菌绝大多数为金黄色葡萄球菌，少数为革兰氏阳性双球菌、革兰氏阳性链球菌及乙型溶血性链球菌。脓肿的部位以中、下胸段及腰段最常见，因此处硬脊膜外间隙较宽，并富有脂肪组织和静脉丛，由于静脉丛血流缓慢，脂肪组织抗感染能力差，故容易形成脓肿。

### 【临床表现】

多呈急性发病过程，全身感染及中毒症状较多为突出，如高热、寒战，血液检查白细胞明显增高，之后出现脊髓损害症状。

一般分为3期：

1. **脊椎痛与神经根痛期** 感染部位的脊椎时有剧烈的疼痛，有的局部皮肤浮肿，神经根受累时则出现相应节段神经根痛症状。

2. **脊髓功能障碍期** 此期发生双下肢无力、麻木，病变水平以下感觉减退以及括约肌功能障碍。检查有双下肢腱反射亢进及病理反射。本期过程较短，仅数小时至数天。

3. **完全麻痹期** 自脊髓功能障碍出现后，很快出现脊髓横贯性损害症状，表现双下肢弛缓性瘫痪、感觉障碍合并明显的括约肌功能障碍。

### 【诊断与鉴别诊断】

1. **诊断** 对有化脓感染史特别呈皮肤感染的病人，起病急，有寒战、高烧、白细胞增高，甚至有败血症的症状，数小时数日后发生严重的局限性背痛或放射性根痛。检查脊椎有叩痛或附近皮肤有凹陷性浮肿者，应考虑硬脊膜外脓肿可能性，如出现早期脊髓功能障碍，诊断并不困难，关键是早期诊断。对脊椎疼痛者，要特别注意。

如腰椎穿刺抽出脓液，则诊断确定无疑。但腰穿有引起蛛网膜感染的危险性，操作中要非常小心，并随时抽吸有无脓液，以避免穿刺针进入蛛网膜下腔。

脊柱X线平片多无改变；脊髓造影可见椎管内梗阻并有充盈缺损。MRI显示病变呈长 $T_1$ 、长 $T_2$ ，增强扫描可有环行增强，可以确诊本病。

2. **鉴别诊断** 在神经症状出现之前，需与急性化脓性脑膜炎及慢性脊柱炎相鉴别，通过详细检查，不难作出判断；在神经症状出现之后，则需与下列疾病相鉴别：

(1) **急性横贯性脊髓炎**：其特点是无化脓感染等，有低热、白细胞计数略高或正常，无棘突压痛或压痛不明显；脑脊液无色清亮，细胞数可稍增高，蛋白含量正常。

(2) 椎管内转移瘤：发病年龄较大，有时可找到原发肿瘤灶，脊柱平片有时有骨破坏。全身一般情况差，可有贫血。

(3) 脊柱结核：既往有腰痛史，体检发现脊柱后突，脊柱 X 线平片有骨改变。

以上三种疾病，MRI 检查各有其特点，可与脊膜外脓肿相鉴别。

### 【治疗措施】

对硬脊膜外脓肿患者，应施行紧急手术。手术的目的在于引流脓肿以解除对脊髓的压迫及控制感染，手术应切病变的椎板，切除的范围上下界应达到正常硬脊膜，两侧要尽量放宽，但不要损伤关节面。用吸引器吸除脓液及坏死组织，轻轻刮除硬脊膜外肉芽组织，注意勿损伤硬脊膜，也不要切开硬脊膜，以避免感染向硬脊膜下扩散；局部用生理盐水加庆大霉素反复冲洗。注意骨蜡、止血海绵等异物不可留置伤口内，以免引起异物反应，影响伤口愈合。

在手术治疗同时，全身应用大剂量抗生素；在脓液培养结果未出来之前，应用广谱抗生素。有人报道主要选用针对抗金黄色葡萄球菌的抗生素。

### 【疗效评价】

手术疗效与病程缓急、病人全身状况、细菌毒力、脊髓受压程度及手术进行早晚有直接关系。

一般在未完全瘫痪前作为手术者，瘫痪能完全恢复。如出现完全性截瘫 3~5 天以上，则术后脊髓功能难以恢复。

有报告本病死亡率 20%~30%，说明死亡率较高，造成病人死亡的原因主要有：①感染不能控制，死于败血症；②死于并发症尤其是尿路感染和褥疮。

### (二) 硬脊膜下脓肿

硬脊膜下脓肿是指炎症发生于硬脊膜与蛛网膜之间的化脓性炎症，临床很少见。

**【病因及发病机制】**

感染来源多由于血行或直接播散（先天性皮毛窦或腰穿等）。有时难以找到原发病灶。致病菌主要为金黄色葡萄球菌。

**【临床表现】**

临床表现与硬脊膜外脓肿相似，发病开始有腰背痛，但程度比硬脊膜外脓肿轻，有或无全身感染症状。以后出现神经根及脊髓压迫症状，有感觉运动及括约肌功能障碍。

**【入院检查】**

脑脊液细胞数和蛋白增高。奎根（Queckenstedt）试验有梗阻。脊髓造影可见梗阻平面。MRI 检查的表现同硬脊膜外脓肿。

**【诊断与鉴别诊断】**

根据临床表现及辅助检查可诊断。急性者需与急性脊髓炎相鉴别；慢性或亚急性者需与椎管内肿瘤或脊髓蛛网膜炎相鉴别。

**【诊疗原则】**

诊断明确，手术治疗。

**【治疗措施】**

临床一旦诊断为硬脊膜下脓肿，应立即切除椎板探查。切开硬脊膜后有脓液流出，将脓液吸除后局部用抗生素生理盐水反复冲洗后，切口逐层缝合并放置引流管 5~7 天。术后全身应用抗生素。

**【疗效评价】**

术后恢复情况依病变严重程度而定。

**（三）脊髓内脓肿**

发生于脊髓实质内的化脓性感染，极为罕见。

**【病因及发病机制】**

病灶多继发于血性感染，如皮肤感染、呼吸系统感染和泌尿系统感染，其次为感染的直接蔓延。少数病例找不到感染病灶。致病菌多为金黄色葡萄球菌，少数为链球菌和大肠杆菌。

脊髓内脓肿位于脊髓灰质，然后在白质沿脊髓纵轴发展，常

累及几个脊髓节段，脊髓呈梭形膨大肿胀。病变早期呈充血、渗出及肿胀改变，以后逐渐形成有包膜的脓肿。

### 【临床表现】

急性髓内脓肿的病人，背痛远不如硬脊膜外脓肿严重，但发展很快，可在短期内出现运动、感觉及括约肌功能障碍，病程仅数日即可发展为全瘫。

如出现痛觉与深感觉分离现象说明髓内病变。慢性脓肿有症状波动是一个突出的特点。

### 【入院检查】

脊柱 X 线平片正常；脊髓造影可以确定病变部位；MRI 检查可以确诊。

### 【诊断与鉴别诊断】

根据临床表现及辅助检查可诊断。

急性者需与化脓性脑膜炎相鉴别；亚急性和慢性者需与椎管内肿瘤尤其是脊髓内肿瘤相鉴别。

### 【治疗措施】

对脊髓脓肿的治疗做椎板减压。

在脊髓膨大的部位用注射针穿刺获得脓液后，在脊髓后正中中线将脊髓纵行切开，放出脓液，用稀释的抗生素生理盐水反复冲洗，置套式双腔引流管 1 根，以备术后作抗生素生理盐水持续灌注引流。可开放硬脊膜，缝口逐层缝合。

术前、术后全身应用抗生素。

### 【疗效评价】

如脊髓功能完全横贯性损害，术后恢复困难；如只是部分脊髓功能损害，则术后效果较好。

## 三、椎管内结核瘤

椎管内结核瘤系指椎管内硬脊膜外或硬脊膜内侵犯脊髓的结核性肉芽肿，而不包括临床常见的脊柱结核所导致的椎旁的冷脓肿。

椎管内结核瘤是一种少见疾病，有人报道，椎管内结核瘤与脑结核瘤之比为 1:20，椎管内结核瘤与椎管内其他占位性病变之比为 1:49。

### 【病因及发病机制】

椎管内结核瘤是继发于身体其他部位结核病灶，经血行传播到椎管内的或结核性脑膜炎引起直接的椎管内播散。

病变可发生在脊髓的任何一个节段。可以是硬脊膜内脊髓内外的，也可以是硬脊膜外的，单纯脊髓内少见。

### 【临床表现】

椎管结核瘤多见于儿童或青年，病程发展较快，平均 1~8 个月，一般在 6 个月以内，很少超过一年。

病人多有肺结核或结核性脑膜炎病史。除有一般性结核症状外，多数患者有神经根痛的症状，痉挛性或弛缓性截瘫。在病变以下感觉障碍和括约肌功能障碍为三种最常见症状。

### 【入院检查】

1. 腰椎穿刺 奎氏试验在全部病人均呈不同程度的梗阻现象。脑脊液蛋白增高，白细胞轻度增多，糖及氯化物正常。
2. X 线检查 脊柱 X 线平片正常；脊髓造影可显示椎管内梗阻。
3. MRI 检查 相关脊髓 MRI 检查发现椎管内特征性改变。

### 【诊断与鉴别诊断】

#### 1. 诊断

- (1) 在某些青年患者，身体其他部位有结核灶或过去有结核病史。
- (2) 对结核性脑膜炎患者，在病程中或治愈后不久。
- (3) 在短期内发生脊髓受损害的症状。
- (4) 腰穿脑脊液蛋白、白细胞数增高。
- (5) 血沉加快。
- (6) 脊柱 MRI 检查对椎管内结核病的诊断有帮助。



2. **鉴别诊断** 主要与椎管内肿瘤相鉴别。后者病程发展缓慢，脊髓受损症状进行性加重，脊柱 MRI 表现不同。

### 【治疗措施】

1. **硬脊膜外结核瘤** 行椎板切除，清除硬脊膜外结核瘤及肉芽组织，不损伤硬脊膜。

2. **硬脊膜内脊髓内外结核瘤** 由于病灶直接侵犯脊髓组织，且形状不规则，对病灶与脊髓紧密粘连者，不易分离，故不应勉强分离而损伤正常的脊髓组织，可做结核瘤部分切除、硬脊膜不缝合以减轻对脊髓的压迫。

3. **术后** 给予全身抗结核治疗，预防和控制结核病灶的发展与播散，促进病灶的吸收，防止术后再发生结核性脑膜炎。若能术前即开始抗结核治疗更好。

### 【疗效评价】

硬脊膜外结核瘤由于未侵犯脊髓，在脊髓未发生完全性横贯性损害之前手术，其预后较好。

硬脊膜内脊髓内外结核瘤，由于脊髓受到侵犯，不是单纯的压迫，故手术效果不如前者。有人报告椎管内结核瘤 10 例，经手术治疗后 5 例好转，5 例无变化。

### 【出院医嘱】

1. 抗结核治疗。
2. 增加营养，加强功能锻炼。

(叶应湖)

## 第三十一章 椎管内寄生虫疾病

椎管内寄生虫病变极为少见，一般为脑部寄生虫病变的合并症。常见寄生虫为脑囊虫、狗包虫、血吸虫及肺吸虫等。

### 一、脊髓囊虫病

### 【病因及发病机制】

本病是由猪绦虫的幼虫寄生于脊髓所致。在我国散在流行于华北、东北和华东北部等地区，我国南方省份发病罕见。

感染途径主要经粪-口传播，即人吃了被幼虫卵污染的食物后，虫卵在胃和小肠内经 1~3 日孵化出六钩蚴，穿过胃肠道黏膜经血液循环而遍布全身，经 2~4 日发育成囊虫。

常见成批出现脑、肌肉、皮下、视网膜、玻璃体等处。脊髓囊虫病常并发于脑囊病。

### 【临床表现】

囊虫可引起脊髓的化学刺激和机械压迫，本病多为脑内囊虫向脊髓内扩散，因此患者除有脑部症状外，还出现脊髓症状。

囊虫可以寄生在脊髓、蛛网膜下腔的任何部位，从而引起脊髓损害症状，有运动、感觉和大小便功能障碍。由于病灶为多发性，可以产生不能用单一病灶来解释的症状与体征。

### 【诊断与鉴别诊断】

1. 诊断 有流行病学史、脊髓损害的症状和体征，可同时有脑损害症状。病人的血液和脑脊液的非直接抗囊虫抗原的血球凝集试验和补体结合试验阳性；脊髓造影可显示椎管内梗阻；MRI 有助于诊断。

2. 鉴别诊断 应与椎管内肿瘤鉴别。

### 【治疗措施】

#### 1. 药物治疗

(1) 吡喹酮：口服，每次 10mg，3 次/日，连服 2 日。

(2) 灭绦灵：早晨空腹灭绦灵共 2g，分 2 次服，间隔 1 小时，药片宜嚼碎。

(3) 目前比较有效的药物为 praziquantel。

2. 手术治疗 一般经过药物治疗 3 个月后病情无好转，或出现脊髓受压情况加重时，应做手术将囊虫摘除。

## 二、脊椎包虫病

### 【病因及发病机制】

本病是由狗绦虫幼虫侵入脊椎骨内所致。

感染途径：人吃了被狗绦虫卵感染的食物，虫卵经胃液消化，然后在十二指肠内孵化为六钩蚴穿过肠壁进入门静脉系统，主要停留在肝脏，少数到达脑、肺、肾、脾、肌肉、脊椎等组织。约 2% 的包虫病发生在骨，而骨包虫病中的 50% 发生在脊椎。此病在我国新疆、内蒙、甘肃、青海、宁夏等牧区流行。

腰椎和腰骶椎是最常见的受累部位，成虫寄生在骨小梁间生长，并破坏骨质，然后进入硬脊膜外腔和脊髓周围组织压迫脊髓。一般成虫只在骨膜或韧带下繁殖，故椎间盘很少受累。病灶由大小不等囊腔组成，囊液内含有丰富的头节。

### 【临床表现】

当病变限骨质内时，病程很长且病人可无任何症状。当病变突破脊椎骨皮层，侵犯神经根和脊髓时，可引起神经根痛和脊髓受压迫的症状与体征，如运动、感觉与括约肌功能障碍。

### 【入院检查】

1. 血和脑脊液补体结合试验 阳性。
2. X 线检查 脊椎 X 线平片可见椎体内多个少腔隙样骨质破坏，椎间隙正常。脊髓造影可有蛛网膜炎表现。
3. CT 和 MRI 检查 可发现椎体有破坏，脊髓低密度病灶，硬脊膜外间隙增宽。

### 【治疗措施】

1. 手术是唯一有效的治疗方法。当病灶局限于骨内时，则行手术切除。
2. 当病灶突破椎骨，进入椎管，手术不仅要使病灶骨的刮除，还要用高渗盐水作椎管内冲洗、浸泡，目的用渗透压的改变杀死包虫头节。
3. 当脊椎骨缺损较大时，可用病人本身其他骨做植骨（如髂骨等）。

### 【疗效评价】

当病灶局限于骨内时，行手术切除效果好。

手术切除椎管内包虫时，仔细分离，不弄破囊肿，因为囊肿破坏后，囊液中的头节外溢，是造成术后复发的重要原因。

## 三、脊髓血吸虫病

### 【病因及发病机制】

感染途径：病人的粪便排出血吸虫的虫卵，它钻入中间宿主——钉螺中发育成无数的尾蚴，不断地离开钉螺，在水中游动。当人在劳动和生活中接触疫水，尾蚴经皮肤钻入体内。人被血吸虫感染后，虫卵可随血液循环到达身体各部位而寄生。虫卵沉积在脊柱静脉丛和脊髓内时，引起脊髓血吸虫病的发生。

病灶主要位于腰骶段，虫卵引起的主要病理改变为急性脊髓炎、脊髓血管炎症反应和血吸虫肉芽肿形成。

### 【临床表现】

1. 急性型 多在感染后 1~3 月发病，病人可表现有急性发作的共济失调、双下肢轻瘫、感觉异常或感觉丧失及大小便功能障碍。

2. 慢性型 多在感染后 3 月至数年后发病，主要为脊髓内或硬脊膜内肉芽肿引起的占位效应，导致相关的运动、感觉及括约肌功能障碍的表现。

### 【入院检查】

1. 血液检查 嗜酸性细胞增多。
2. 腰椎穿刺 脑脊液细胞数和蛋白含量增高。
3. 脊髓造影 可显示腰骶段有梗阻。
4. MRI 及 CT 检查 有脊髓肿胀或病灶。

### 【诊断与鉴别诊断】

有本病感染史或曾在流行区劳动、生活过，之后出现脊髓损害症状，应考虑脊髓血吸虫病可能。血液、脑脊液检查有助于诊断；MRI 及 CT 扫描可以定位及显示病变。

急性型脊髓血吸虫病应与急性脊髓炎鉴别；慢性型要与椎管内肿瘤相区别。

### 【治疗措施】

1. 对急性病例，可用抗血吸虫药物治疗与脱水治疗，当病人有急性截瘫，应急症作椎板切除术，并敞开硬脊膜。
2. 对有慢性肉芽肿压迫脊髓时，可做椎板切除减压术，显微切除肉芽肿，术后抗血吸虫药物治疗。

## 四、椎管内肺吸虫病

### 【病因及发病机制】

肺吸虫病散在流行于我国东南与东北沿海、四川及台湾等省。目前已极少见。

感染途径：当人生食或半生食含有肺吸虫囊蚴的蟹或蜆蚌后，囊蚴入胃其囊壁被胃消化，幼虫穿过肠壁，进入腹腔，多数靠它的蠕动力穿过软组织而进入椎管内。病灶多数位于硬脊膜外腔，也可位于硬脊膜下或脊髓内。

### 【临床表现】

1. 病变早期 由于成虫在椎管内的移行，其代谢产物和虫卵的沉积引起炎症反应。其病理改变多样，主要有多隧道的肉芽肿或多房性脓肿形成、脊髓的炎症反应，因此病变早期的临床表现呈多样性，主要为腰背部疼痛和感觉异常。
2. 病变晚期 由于脊髓受压、萎缩，可出现不同程度的运动障碍、感觉障碍和大小便功能障碍。

### 【入院检查】

1. 脑脊液检查 细胞数增加，并可检出嗜酸性细胞，蛋白含量增高。
2. 血常规 嗜酸细胞增加。
3. 血液和脑脊液补体结合试验 阳性。
4. MRI 和 CT 扫描 可显示椎管多囊或脓肿腔改变。

### 【诊断与鉴别诊断】

### 1. 诊断

(1) 病人数月或数年前曾在疫区居住，并有生食或食未熟的蟹和喇蛄史。

(2) 有脊髓损害的症状与体征。

(3) 脑脊液细胞数增多、蛋白增高。

(4) 血液和脑脊液补体结合试验阳性。

(5) MRI 和 CT 扫描对诊断有帮助。

2. 鉴别诊断 病变早期与急性脊髓炎相鉴别；病变晚期与椎管内肿瘤与脓肿相鉴别。

#### 【治疗措施】

1. 药物治疗对椎管内肺吸虫病无显著治疗效果。

2. 对有脊髓受压者应积极做手术治疗。对于肉芽肿应于切除，对于脓肿作引流，术中应仔细寻找成虫并予以摘除。

(叶应湖)

## 第三十二章 脊柱和脊髓先天性疾病

### 一、脊柱裂、脊膜与脊髓脊膜膨出

#### 【病因及发病机制】

1. 病因 因先天性因素致椎板闭合不全，同时存在脊膜、脊髓、神经向椎板缺损处膨出。在胚胎时期，神经沟的侧壁向背侧合拢而形成神经管，若发育不正常（原因不明）神经管闭合障碍时，即影响脊髓管也同样的缺陷—脊柱裂。此症多发于脊柱背侧中线部位，以腰骶段最常见，少数发生于颈段或胸段，一般为单发，多发性脊膜膨出极少见。

2. 病理学分类 按病理与形态以及合并的畸形组织可分为三类：

(1) 脊膜膨出：于背部中线有一囊性包块，大小不等，呈

圆形或椭圆形，基底宽窄不一，表面皮肤多为正常。膨出肿物基底部可触及骨缺损。囊内充满脑脊液，无神经组织，椎管内脊髓为正常结构。

(2) 脊髓脊膜膨出：脊膜囊由椎板缺损处膨出，大小不一，基底多较宽，囊内衬为硬脊膜。囊内容物有两种情况：一种囊内有少数神经根突向囊内及附着于囊壁；另一种为腰骶部之脊髓脊膜膨出，囊内有脊髓及其神经根突入和附着。突入囊内之脊髓及神经根可能与囊壁疏松无粘连，但有的则与囊壁紧密粘连，甚至融合难分。

脊膜膨出与脊髓脊膜膨出有时与脂肪瘤合并存在。

(3) 脊髓外露或脊髓膨出：此型极少见。椎管与硬脊膜广泛敞开，脊髓与神经组织直接显露于外，有时尚有一层透明膜复盖。

### 【临床表现】

1. 背部中线肿物 婴儿出生时背部中线可见一囊性肿物，从枣大至巨大不等，呈圆形或椭圆形，基底较宽，少数可呈蒂状。肿物随年龄而逐渐增大。病儿哭闹或用力时，肿物可膨胀。表面皮肤正常；或包块基底皮肤正常而其顶部逐渐变薄；或已溃破者，表面呈肉芽状或有感染；或有脑脊液漏。

2. 神经损害症状 单纯脊膜膨出，可以无神经系统症状。脊髓脊膜膨出尤以脊髓畸形、变性，形成脊髓空洞者，症状多较严重，有不同程度双下肢瘫痪及大小便失禁。

3. 其他症状 少数脊膜膨出，向胸腔、腹腔、盆腔内伸出，出现包块及压迫内脏的症状。一部分病儿合并脑积水和其他畸形，出现相应症状。

### 【入院检查】

1. 脊柱 X 线平片 显示脊柱裂改变。
2. MRI、CT 扫描 显示脊柱裂及脊髓、神经的畸形，以及局部粘连等病变情况。

## 【诊断与鉴别诊断】

### 1. 诊断

(1) 根据上述临床特点，一般可作出诊断。

(2) 肿物透光试验：单纯脊膜膨出，透光程度高；而含有脊髓与神经组织者，透光试验可看出囊内容物影像。

(3) 脊柱 X 线平片显示脊柱裂改变。

(4) MRI、CT 有助于诊断。

2. 鉴别诊断 本症需与畸胎瘤、脂肪瘤，表皮样囊肿及皮样囊肿、脓肿以及尾骶部恶性肿瘤、脊索瘤鉴别。

## 【治疗措施】

原则上此类病变均适于手术治疗。

1. 手术时机 主张早期手术。对婴幼儿之脊髓脊膜膨出，要结合全身情况与承受手术的耐受力。

2. 手术治疗 手术治疗主要是切除膨出的包块，分离脊髓神经粘连，修补缺损。

### 3. 手术步骤

(1) 皮肤切口：腰骶部作横切口，其他部位作纵引切口。

(2) 游离脊膜膨出囊：切开皮肤，游离脊膜囊靠近椎板缺损处。

(3) 探查膨出囊内容：小心切开囊壁，检查囊内容物，如有脊髓与神经，在手术显微镜下分离，还纳于椎管内。

(4) 切除膨出囊：证实囊内无神经组织后，切除膨出囊，脊膜修补。

(5) 缝合伤口：游离附近筋膜，翻转覆盖骨缺损处，紧密缝合。

## 【疗效评价】

1. 单纯脊膜膨出，经此手术可以治愈。

2. 脊髓脊膜膨出已有双下肢完全瘫痪、大小便失禁者，手术效果差。过去视为手术禁忌证，而目前由于显微手术技术发



展，可有选择性地手术，也有取得良好效果者。

## 二、脊髓空洞症

脊髓空洞症是一种缓慢进行的脊髓内空腔形成，多见于颈段，胸腰段较少。空洞常累及几个节段，有时累及延髓。

### 【病因及发病机制】

脊髓空洞症的病因至今仍不明。有以下三种学说：

1. 先天性发育缺陷。由于胚胎神经管关闭不全所造成。脊髓空洞症常伴发其他先天性畸形，如脊柱裂、扁平颅底、延髓小脑扁桃体下疝畸形（Arnold chiari deformity）等支持这一观点。

2. 继发于脊髓损伤出血、肿瘤、蛛网膜炎。由于瘢痕缓慢地收缩，血管梗阻，导致脊髓缺血、软化、坏死、最终引起脊髓空洞症。

3. Gardner氏认为脊髓空洞症是由于机械因素所造成的。如因存在环枕畸形、小脑扁桃体下疝、四脑室正中孔受阻、第四脑室的正常脑脊液循环梗阻、脊髓中央管的上端未闭、脑脊液由四脑室向脊液中央管冲击，使中央管渐扩张形成空洞。

### 【临床表现】

脊髓空洞症的临床表现主要有以下三方面。症状的程度与空洞发展早晚有很大关系。早期病人症状比较局限和轻微，晚期则发展截瘫。

1. 运动症状 颈、胸段脊髓空洞首先影响前角，出现一侧或两侧肌无力，肌张力下降，腱反射减退，两手鱼际肌、骨间肌萎缩。严重者呈现爪形手畸形，出现一侧或两侧下肢上运动性神经元部分瘫痪、肌张力亢进、病理反射阳性。晚期病例瘫痪加重。

2. 感觉症状 病情发展缓慢，早期出现一侧或双侧上肢和躯干上部呈现节段性分离感觉障碍（痛温觉消失，而深感觉、轻触觉正常）。有的病人有神经根痛，由于脊髓内痛觉纤维受累所致。

3. 植物神经损害症状 空洞累及脊髓侧角之交感神经脊髓

中枢，出现 Horner 综合征。病变相应节段肢体与躯干皮肤少汗，温度降低，指端、指甲角化过度、萎缩，失去光泽。晚期病人出现括约肌功能障碍。

### 【入院检查】

1. 脑脊液 细胞数正常；蛋白多正常或轻度增高。
2. MRI 扫描 在脊髓空洞症呈现 T<sub>1</sub> 低信号，T<sub>2</sub> 高信号。

### 【诊断与鉴别诊断】

1. 诊断 多数病人根据慢性发病和神经系统检查即可得出诊断。但在早期诊断较为困难。

MRI 检查对脊髓空洞症有重要的诊断价值，绝大多数病人能够显示脊髓空洞以及扩展范围和大小。

2. 鉴别诊断 本症需与颈椎关节病、颈肋、脊髓髓内肿瘤、麻风、环枕畸形等病相鉴别。MRI 检查有助于明确诊断。

### 【治疗措施】

1. 放射治疗 但疗效不肯定。
2. 口服 <sup>31</sup>I 治疗 部分病例获得一定的疗效。
3. 手术治疗 为脊髓空洞症的主要治疗手段，但还不理想。手术的目的在于排除空腔内液，减轻对脊髓的压迫。

手术方法有：①颅后窝、颅颈交界区切开减压术；②空洞蛛网膜下腔分流术；③脊髓空洞上填塞术。以上手术可同时进行。

4. 一般治疗 采用神经营养药物，如维生素 B 族、血管扩张剂、神经细胞代谢功能活化剂。

5. 其他治疗 采用放疗、体疗、针灸，以促进术后神经功能恢复。

### 【疗效评价】

手术后，大部分病例空洞缩小或消失，症状好转。

晚期病例，脊髓空洞巨大，神经组织萎缩退变性者，手术疗效不显著。

(叶应湖)

## 第三十三章 脊髓血管病变

脊髓血管病变又称脊髓血管瘤。是一种少见病，占脊髓肿瘤的3%~11%，平均发病年龄在20岁左右，50%以上的病人发生在16岁以前。最常见的表现是蛛网膜下腔出血，或脊髓出血，以及由此引起的脊髓损害症状。

### 【分类】

目前从治疗的角度分类为：

1. 椎管内动静脉畸形
  - (1) 髓内动静脉畸形。
  - (2) 硬脊膜下髓周动静脉瘘。
  - (3) 硬脊膜动静脉瘘向脊髓静脉引流。
2. 海绵状血管瘤
  - (1) 椎体。
  - (2) 髓内。
3. 复合性动静脉畸形
  - (1) 节段性血管瘤 (cobb's 综合征)。
  - (2) 扩散性血管瘤 (Osler-Weber-Rendu 综合征)。

### 【病因及发病机制】

为先天胚胎发育异常所致。

### 【临床表现】

1. 本病的发病方式急缓不一，可分以下三种情况：
  - (1) 缓慢起病：开始时有局部疼痛或神经根放射性疼痛，以后逐渐出现肢体麻木、无力和大小便功能障碍等表现。
  - (2) 间歇性发作：病程中有症状缓解期。
  - (3) 突然卒中样发病：为脊髓蛛网膜下腔出血，由于畸形血管破裂出血所致，常因劳动、操练或分娩等诱因所引起。

2. **疼痛** 局部疼痛可因病变部位不同，出现于颈部、背部、腰背或肢体。有时出现神经根放射性疼痛，出现在相应远隔部位疼痛。

3. **感觉症状** 躯干或肢体麻木，蚁走感等异常感觉。脊髓横贯性受累平面以下所有的感觉丧失。

4. **运动症状** 表现为进行性肢体无力，一侧或两侧肢体不完全性或完全性瘫痪，颈髓病变可以出现四肢瘫痪。

5. **括约肌症状** 大小便失去控制。

6. **自发性脊髓蛛网膜下腔出血** 多在用力后发生，占本病的15%，表现为颈项强直，克氏征、布氏征阳性，头痛，同时伴有瘫痪或根性疼痛。

### 【入院检查】

1. **腰椎穿刺** 脊髓蛛网膜下腔出血后脑脊液呈血性，数周后脑脊液为黄色。在未出血的病例，脑脊液细胞数正常，蛋白呈轻度或中度升高。

2. **脊柱 X 线平片** 一般多无异常变化。椎骨血管瘤 X 线平片椎体呈蜂窝或栅栏状；髓内动静脉畸形可见椎管及椎管根间距增宽；cobb's 综合征可见椎体及椎弓根破坏。

3. **CT 扫描** 平扫可以显示髓内血肿和钙化；增强扫描可见髓内、外异常的血管团。

4. **MRI 检查** 除海绵状血管瘤，各型的 AVMS 在 MRI 检查中都显示为蜿蜒迂曲的低信号流空现象，分布在蛛网膜下腔或脊髓髓内，髓内海绵状血管瘤则在 T<sub>1</sub> 加权像时表现较典型的“黑环”征，即中间是高信号，周围是低信号。

5. **脊髓血管造影** 是目前确诊和分类椎管内血管畸形的唯一方法，同时亦可为治疗提供极有价值的信号。

(1) 对椎管内动静脉畸形的三种类型通过脊髓血管造影可显示：

1) 髓内动静脉畸形：了解供血动脉，以及畸形上、下的根

髓动脉，确切地了解 AVM 的体积、流速、形态，纵向或横向的伸延，供血动脉来源，引流静脉的方向和有无静脉瘤样扩张。

2) 硬脊膜下髓周动静脉瘘：可以清楚地为示动静脉瘘口的部位、大小，供血动脉、引流静脉、循环速度等。

3) 硬脊膜动静脉瘘：动静脉瘘口常见一个，有时为多个，可位于胸腰段的任何水平。供血动脉可来自肋间动脉、腰动脉或骶动脉。造影时可见血流缓慢从一至数根硬脊膜动脉通过硬脊膜内微小的瘘口，引流到一根迂曲而扩张的静脉内。

(2) 对海绵状血管瘤脊髓血管造影的特征：锥体血运丰富，伴有扩张的小动脉，血流速度快，椎体内有多个血窦样结构，没有早期静脉引流。

(3) 对复合性动静脉畸形二种类型。

一种椎管节段性血管瘤病。诊断的成立应具备下列脊髓血管造影表现：

1) 髓内 AVM：有时可以很少。

2) 脊髓和神经根的血管瘤：相对弥散，呈高血流，可有多  
个动静脉瘘。

3) 椎体血管瘤：多为动静脉交通段。

4) 椎旁动静脉血管瘤：大小不定。

5) 内脏血管瘤：亦可出现，如肺支气管、消化道或泌尿系统的血管瘤。

另一种分散性血管瘤病可能伴有脊髓 AVM。脊髓血管瘤可以发生在颈、胸、腰、骶的任何节段。另外常伴有皮肤、黏膜的血管瘤，如口唇、颧部、舌、指腹、骨脏，甚至脑组织。

### 【诊断与鉴别诊断】

1. 诊断 根据临床表现，特别是脊髓蛛网膜下腔出血时应考虑椎管内血管性病变。作上述实验室与辅助检查可以明确诊断。

2. 鉴别诊断 对于缓慢起病和间歇性起病的病例应注意与

椎管内肿瘤相鉴别；对于突然的卒中样发病的应与急性脊髓炎相鉴别。

### 【治疗措施】

#### 1. 髓内 AVM

(1) 手术治疗：手术治疗的适应证为

- 1) 畸形血管团边界清楚，呈团块状。
- 2) 病变范围在两个椎体以内。
- 3) 病变位置靠后。

髓内 AVM 显微手术切除的方法大致与脑 AVM 同，但要求更精细。

(2) 血管内栓塞治疗：栓塞治疗的适应证为

- 1) 髓内 AVM 主要由脊髓后动脉供血。
- 2) 脊髓前动脉的供血蒂常扩张，较少迂曲。
- 3) 供血动脉直接进入畸形。
- 4) 在畸形血管的上下有正常脊髓前动脉的侧支循环。

#### 2. 硬脊膜下髓周动静脉瘘

(1) 手术治疗：手术仅适用于可能辨认清楚、又能达到的，在纤细的供血动脉和引流静脉之间仅有一小瘘，血流速度缓慢的病例。

(2) 血管内栓塞治疗：适合于供血动脉和瘘口均粗大的病例。

#### 3. 硬脊膜动静脉瘘

(1) 血管内栓塞治疗：由于栓塞简单易行，且可在造影诊断的同时进行，应做为首选方法。

(2) 手术治疗：只有当脊髓前动脉与动静脉瘘的供血动脉处在同一水平时，或栓塞失败后，才行手术夹闭。

4. 对海绵状血管病 手术切除是唯一最有效的手段。术前栓塞可明显减少术中出血。

5. 复合性动静脉畸形的椎管节段性血管瘤病 由于病变范

围广而复杂，因此治疗上则要针对引起症状的那部分病变，主要用血管内栓塞治疗。

6. 分散性血管瘤病 所有病变均可用血管内栓塞治疗。

### 【疗效评价】

近年来，由于脊髓血管造影的准确诊断，根据病人的具体情况选用显微手术治疗，或血管内栓塞治疗，或二者相结合的方法治疗椎管内血管性病变使许多病人可以恢复工作或合理生活，仅少数晚期瘫痪严重的病人恢复不佳。

(叶应湖)

## 第三十四章 疼痛的外科治疗

### 一、三叉神经痛

三叉神经痛是一种在三叉神经分布区出现的反复发作的阵发性疼痛，为神经性疼痛疾患中最常见。

### 【病因及发病机制】

在临床上，通常将三叉神经痛分为原发性和继发性两种。

1. 原发性 常指不表现神经系统体征者，其病因至今未明。有某些病变如病毒侵犯了三叉神经的后根或半月节、桥小脑角异位血管压迫三叉神经后根引起疼痛等假说。

2. 继发性 三叉神经痛一般可发现与疼痛发作有关的器质性病变。

### 【临床表现】

1. 疼痛是本病最突出的表现。疼痛发作前常无先兆，为骤然闪电样发作，性质如刀割、烧灼、针刺或电击样，历时1~2分钟后骤然停止。

2. 三叉神经痛的疼痛部位仅限于三叉神经分布区，多为单侧，右侧居多，双侧者极少见。

3. 半数以上患者可有疼痛触发点，称为触发点或扳机点。
4. 在疼痛发作时尚可出现流泪、流涎、面部抽动等伴随症状。

### 【入院检查】

头颅 CT 及 MRI 有助于确诊。

### 【诊断与鉴别诊断】

原发性三叉神经痛：因面部疼痛来医院就诊约 60% 是原发性三叉神经痛。根据典型病史、观察发作时的情况及检查神经系统无阳性发现，一般易于确诊。

但需与其他面部疼痛相鉴别：①舌咽神经痛；②中间神经痛；③蝶腭神经痛；④丛集性疼痛；⑤继发三叉神经痛等。

### 【诊疗原则】

术前应明确诊断是原发三叉神经痛还是继发性三叉神经痛，以便选用适宜的手术方法进行治疗。

### 【治疗措施】

1. 三叉神经根显微血管减压术。
2. 立体定向脑深部电刺激术。
3. 三叉神经后根切断术。
4. 经皮三叉神经后根穿刺射频损毁术。
5. 经皮三叉神经后根穿刺甘油注射损毁术。
6. 三叉神经周围支抽出术。
7. 三叉神经周围支封闭术。

### 【疗效评价】

1. 痊愈 再无三叉神经分布区疼痛发作。
2. 好转 疼痛发作程度减轻或二次发作间隔延长。

### 【出院医嘱】

1. 术后有合并症如面部麻木者应注意面部保护。
2. 对于继发性三叉神经痛者应治疗后定期复查有无原发病灶，如肿瘤的复发等。



## 二、癌痛的神经外科治疗

因身体各部位的癌症压迫或侵犯神经、神经干、骨髓及骨的神经束而导致相应部位的顽固性疼痛，称为癌痛。

### 【病因及发病机制】

#### 1. 肿瘤直接引起的疼痛

(1) 组织破坏：当肿瘤侵犯胸膜、腹膜或神经，侵及骨膜或骨髓腔使其压力增高甚至发生病理性骨折时，可出现疼痛。

(2) 压迫：如脑肿瘤。

(3) 阻塞：如空腔脏器。

(4) 张力：原发及肝转移瘤肿瘤生长迅速时，肝包膜被过度伸展、绷紧，可出现右上腹剧烈胀痛。

(5) 肿瘤溃烂，经久不愈，发生感染可引起疼痛。

2. 肿瘤治疗中引起的疼痛 此种疼痛是癌症治疗中常见并发症，如放射性神经炎、口腔炎、皮肤炎；化疗引起的栓塞性静脉炎、中毒性周围神经炎；手术后的切口瘢痕、神经损伤和幻肢痛等。

3. 肿瘤间接引起的疼痛 衰竭病人的褥疮、机体免疫力低下均可引起局部感染而产生疼痛。

### 【临床表现】

与肿瘤的性质、部位及大小等密切相关。临床表现不一。

### 【入院检查】

对于不同部位的肿瘤采取相应的检测有利于明确疼痛是否由肿瘤引起。

### 【诊断与鉴别诊断】

1. 癌痛原因的诊断 治疗前要有完整的病历，要根据病人主诉及全面体检，了解病人要全面。包括：①癌痛的部位；②癌痛的性质；③癌痛的程度；④影响癌痛程度的因素；⑤了解病人癌痛对日常生活的影响情况；⑥了解病人的既往史；⑦了解疼痛与肿瘤发病的时间关系；⑧了解与抗肿瘤治疗的时间关系。

## 2. 疼痛的程度分级

(1) 0: 无疼痛。

(2) 轻度: 轻微可以忍受的疼痛, 能正常生活。非鸦片类止痛药可以完全缓解疼痛。

(3) 中度: 阵发性或持续性不可忍受的疼痛, 饮食、睡眠及日常活动受一定干扰。需用弱鸦片类药物止痛。

(4) 重度: 剧痛难忍, 不能正常饮食、睡眠及日常活动, 伴有植物神经功能紊乱, 需用强鸦片类药物治疗。

### 【诊疗原则】

对每一个癌痛患者都应仔细地进行生理及心理方面的估价, 大致了解其生存期, 认真进行体格检查; 对疼痛性质作出明确诊断, 选择最适宜的手术方式来治疗。

### 【治疗措施】

#### 1. 破坏性手术

- (1) 脊髓后根切断术。
- (2) 脊髓前外侧切断术。
- (3) 脊髓联合切断术。
- (4) 丘脑破坏术。
- (5) 扣带束切断术。

#### 2. 电刺激术

- (1) 经皮硬脊膜外脊髓脊索刺激术。
- (2) 丘脑刺激术。
- (3) 尾核头刺激术

#### 3. 中枢神经系统内注射吗啡类药物

- (1) 椎管内注射吗啡类药物。
- (2) 皮下埋藏 Ommaya 贮药囊内或脑室内注射吗啡类药物。

### 【疗效评价】

1. 无效 一般缓解; 疼痛程度减轻, 止痛药用量减少。
2. 明显缓解 疼痛明显减轻, 仅用一般止痛药即可。

3. 完全缓解。

**【出院医嘱】**

1. 定期复查。
2. 不适随诊。

**三、偏头痛的外科治疗**

偏头痛是一种周期性发作的头痛，多在青春期发病，以女性多见，可有家族史。

**【病因及发病机制】**

目前认为偏头痛是由于头颅血管的变化及神经递质有变化引起。偏头痛发作开始时，颅内动脉收缩，相应的供血区出现缺血症状，继之颅外动脉主要是头皮动脉扩张而发生剧烈头痛。

**【临床表现】**

临床表现为一侧前额、颞、眼眶部位的跳痛或胀痛，可有先兆症状，如眼前闪光、黑朦等。疼痛时可伴有面色苍白、畏光、畏声、恶心呕吐等。

**【入院检查】**

头颅 CT 及 MRI 有利于排除颅内器质性病变。

**【诊断与鉴别诊断】**

根据头痛部位、性质及临床表现诊断。头颅 CT 及 MRI 有利于排除颅内器质性病变引起的头痛。

**【诊疗原则】**

偏头痛患者在药物治疗无效时可考虑手术治疗。

**【治疗措施】**

1. 颞浅动脉主干及颞额支一段（约 4cm）切除术，同时切除耳颞神经（3cm）。
2. 根据疼痛部位分别在枕大神经点、耳颞神经及眶上神经点切开，显微镜下检查，清除局部瘢痕及肿物，切除一段压迫神经的血管，打开被压迫神经而狭窄的神经鞘。

**【疗效评价】**

1. 痊愈 无疼痛发作。
2. 好转 疼痛发作程度减轻或二次发作间隔时间延长。

### 【出院医嘱】

1. 定期复查。
2. 不适随诊。

(黄乔春)

## 第三十五章 癫痫的外科治疗

### 一、颞叶癫痫

以颞叶前内侧基底部致痫灶为主引起的钩回发作称之为颞叶癫痫。它占有所有癫痫病人的一半，为一种局限性癫痫；亦称为复杂部分癫痫或精神运动性癫痫。

### 【病因及发病机制】

目前研究表明，产生颞叶癫痫的因素除有海马与杏仁核硬化外，还有颞叶小血管病变、微小脓肿或肿瘤，局部萎缩、瘢痕、胶质细胞增生及神经元的变性等。小儿的致痫性惊厥被认为是最常见的病因。

### 【临床表现】

主要发生于青年人（10~20岁），且62%病人首次发作在15岁以前。

单纯部分性发作的特点是植物性神经症状，精神症状和/或某些感觉现象（如嗅、听）。起源于海马杏仁核的开始常表现为一些奇怪的感觉，如有腹部上升感，恶心；常有恐惧、惊慌和/或显著的植物性神经症状，如肠鸣、暖气、面色苍白、面部发胀、脸红等；复杂部分性发作往往以运动停止开始，随后出现典型的口-消化道自动症，也经常随之发生其他自动症；起源于外侧颞叶癫痫发作常有听幻或视幻觉、错觉，睡梦状态、眩晕、视觉性

感知障碍。

### 【入院检查】

1. 颅骨 X 线平片 可发现颞叶发育不良，患侧中颅凹底变小，个别慢长颞叶小肿瘤可以发现病理性钙化影等。

2. 脑血管造影 对确定颞叶血管性病变或占位性病变有帮助。

3. CT 及 MRI 检查 能确诊颞叶占位性病变或其他性质病变，如脑膜脑瘢痕、颞叶发育不全等；MRI 扫描还能判定海马硬化。因此，应把影像学检查作为颞叶癫痫术前常规检查方法之一。

4. 脑电图检查 (EEG) 是对本病定侧是位的主要手段。一般头皮电极诊断率只可使 1/4 病人得到确诊，故通常加用咽部或蝶骨电极以提高诊断的准确率。此外，视频脑电图 (VEEG) 及脑电 Holter 能明显提高其诊断率。

### 【诊断与鉴别诊断】

1. 诊断 依据患者的临床表现、影像学检查（主要为 CT 及 MRI）以及 EEG 检查，一般作出诊断并不困难。若 CT 和/或 MRI 扫描与 EEG 不相一致，应多次反复检查 EEG（包括长程 EEG）或进行功能影像学检查，如正电子放射断层扫描 (PET) 或单光子发射断层扫描 (SPECT) 帮助诊断。

2. 鉴别诊断 对于原因不明的特发性癫痫，应与颞叶癫痫进行鉴别。一般依据临床表现，EEG 检查多能鉴别。若不能判定者，可加作硬膜下皮层电极描记帮助区别。

### 【治疗措施】

1. 药物治疗 必须首先经过药物治疗。常用药物有苯巴比妥、大仑丁、丙戊酸钠、卡马西平等单独或联合使用。难治性癫痫经药物治疗无效考虑手术治疗。

#### 2. 手术治疗

##### (1) 手术适应征

- 1) 药物治疗无效的难诊性癫痫。
- 2) EEG 证实痫灶位于一侧颞叶者。
- 3) CT 及 MRI 提示一侧颞叶有结构性病变者。
- 4) 一侧海马硬化。

(2) 手术方式：颞极切除、前颞叶切除；选择性杏仁核、海马切除及颞叶外侧皮质切除。

### 【疗效评价】

为所有癫痫患者中疗效最好的一种。一般预后良好，多无重要功能损害。对因长期发作而引起其他脑部功能影响，术后可得到显著改善。

### 【出院医嘱】

1. 仍需继续抗癫痫药物治疗。服药种类、时间长短、药物剂量或停药，应遵医嘱，切忌自行停药或减量。
2. 避免诱发癫痫发生的因素，如不良的生活习惯等。
3. 加强心理素质的锻炼，多参与一些社会活动，提高生活质量。
4. 定期进行复查。

## 二、额叶癫痫

由额叶致痫灶导致的癫痫。其发病率仅次于颞叶癫痫，占第二位。

### 【病因及发病机制】

多为结构性病变伴发的继发癫痫，少数为原因不明的特发性癫痫。

### 【临床表现】

1. 通常发作时间较短。
2. 起于额叶的复杂部分性发作，常伴有轻微的发作后意识混乱或不发生。
3. 很快引起继发性全身性发作。
4. 强直性或运动性姿势症状突出。

5. 发病时常见复杂的手势性自动症。
6. 当放电为两侧性时经常跌倒。

### 【入院检查】

1. **CT/MRI 检查** 可以确定额叶结构性病变，如肿瘤、软化灶、脑部穿通畸形等。
2. **EEG** 可发现一侧或双侧额部出现广泛性异常放电；反复检查可确定出致痫灶的部位与范围在一侧额叶局部。

### 【诊断与鉴别诊断】

1. **诊断** 根据病人的临床表现、CT/MRI 检查及 EEG 一般能作出诊断。
2. **鉴别诊断** 应与颞叶原发性癫痫相鉴别（见颞叶癫痫）。

### 【治疗原则】

1. 有药物和手术治疗两种。药物治疗仍为基本治疗。
2. 有额叶结构性病变伴发癫痫者，行结构性病变切除加致痫灶切除。
3. 未见有结构性病变患者，经过长期系统药物治疗无效者，且痫灶只局限于额叶者，考虑额叶痫灶切除。

### 【疗效评价】

约 1/3 病人发作可完全消失；1/3 发作次数明显减少，发作程度减轻；余 1/3 病人有的无变化，有的可使轻微发作频率减少。手术疗效稍逊于颞叶癫痫。

### 【出院医嘱】

1. 继续抗癫痫药物治疗。
2. 定期门诊复查。
3. 消除或避免癫痫的诱发因素。
4. 注意心理平衡。

## 三、外伤性癫痫

颅脑损伤后，由于脑膜、脑瘢痕或异物所引起的癫痫发作，称之为外伤性癫痫。是颅脑损伤的一种严重并发症。根据发病机

制的不同，将其分为早期、晚期两类。

### 【病因及发病机制】

外伤后早期癫痫（外伤后 1~2 周）发病原因有颅内血肿、颅骨凹陷骨折、脑挫裂伤、脑水肿、颅脑手术、术后再发出血、颅内感染等。其中尤其以硬膜下血肿、脑内血肿及颅骨凹陷骨折容易伴发早期癫痫。

外伤后晚期癫痫的直接原因目前尚不清楚，可能是因为神经胶质的损伤，丧失了它对神经元和突触前末梢细胞外间隙中钾和二氧化碳浓度的调节作用，破坏了局部电解质和酸碱平衡，使病灶邻近的神经元兴奋性增高所致。

### 【临床表现】

1. 早期癫痫 可出现于受伤当时，亦可出现于伤后 2 周内的任何时间，发病高峰时间是在受伤后第一天内。儿童和有颅骨凹陷骨折者，容易在伤后第一天内发生癫痫。儿童外伤后早期癫痫具有两个特点：一是即使轻微脑损伤亦可诱发癫痫发作；二是即使原发脑外伤不重，亦容易发生癫痫持续发生，其发生率比成人高出 1 倍。

2. 晚期癫痫 具有自然痊愈趋势，大约 50% 病人于发病 5~10 年内有终止发作的可能。有 2/3 病人在维持适当抗癫痫药物治疗下，能较满意控制发作，因而选择手术治疗应当慎重。

### 【入院检查】

1. CT/MRI 检查 能提供脑损伤足够的信息，是诊断晚期癫痫最好办法，它可以发现脑膜脑瘢痕的部位和范围，脑室扩大，变形或牵拉移位的情况。

2. EEG 是较可靠必备的诊断工具。

### 【诊断与鉴别诊断】

1. 诊断 有头部外伤史，结合病人临床表现、CT 和/或 MRI 扫描以及 EEG 检查，易于作出诊断。

2. 鉴别诊断 需要与同时并存有其他结构性病变的患者进



行区别致病灶的来源。

### 【诊疗原则】

1. 外伤后早期癫痫治疗 主要是病因治疗，包括消除颅内血肿、整复颅骨凹陷骨折、治疗脑水肿、纠正酸碱失衡等。同时给予抗癫痫药治疗。

#### 2. 外伤后晚期癫痫治疗

(1) 颅脑损伤早期病人，不论有无早期癫痫发生，均应重视预防晚期癫痫发作，尽量消除可能导致晚期癫痫的各种隐患。如正确掌握颅内血肿的手术指征，及时进行血肿清除；积极控制脑水肿，减轻脑组织缺氧性损害和防治颅内感染。

(2) 晚期癫痫的手术治疗，须视不同病因采取不同方法。如系因脑膜脑瘢痕所致，则行皮质电极探测病灶范围，再根据致痫灶区脑功能情况，选择对致痫灶进行切除或多处软脑膜下横切术。

### 【疗效评价】

#### 1. 早期癫痫

主要取决于脑损伤的严重程度，如不伴有颅内血肿则预后较好，多数病人都能为抗癫痫药所控制。但如出现早期癫痫持续状态时，则成人预后比儿童严重。

#### 2. 晚期癫痫

经手术治疗的病人，约有半数可获得优良效果，大约有 1/3~1/4 病人能得到完全控制。

### 【出院医嘱】

1. 继续抗癫痫治疗一段时间。
2. 若有外伤性颅骨缺损，尤其为儿童，若无晚期癫痫应尽量早期行颅骨成形术。

(陈谦学)

## 第三十六章 锥体外系疾病及治疗

### 一、帕金森氏病

帕金森氏病是一种以肌肉僵直、运动活动启动困难、姿势反射丧失为特征性疾病。

#### 【病因及发病机制】

虽然毒素、感染等因子侵犯神经系统可引起帕金森氏综合征，但是本病的原因至今未明。

#### 【临床表现】

1. 静止性震颤 在静止时可看到 4~6 秒粗大的节律震颤，多数以手指开始，呈捻丸样动作，上肢比下肢容易出现。
2. 僵直 肢体呈齿轮现象或铅管现象。
3. 运动减少 病人上肢不能做精细工作，表现为书写困难，写字弯弯曲曲，越写越小，称“写字过小症”。
4. 其他症状和体征 主要是植物神经功能紊乱的临床表现。

#### 【入院检查】

脑脊液、血液生化及脑电图检查无特殊。

#### 【诊断与鉴别诊断】

1. 诊断帕金森氏病主要依据
  - (1) 有遗传性，但是原因多不明。
  - (2) 多数在 40~69 岁发病。
  - (3) 多从一侧静止性震颤开始，逐渐发展到两侧，呈现肌僵直、运动减少、静止性震颤三大症状，尤其伴有姿势反射障碍。
  - (4) 脂性假面具脸，上肢屈曲，伴有前屈姿势。
  - (5) 限于没有合并症，不伴有锥体束征等帕金森氏综合征以外的症状。

- (6) 病程进展缓慢。
- (7) 脑脊液、血液生化及脑电图检查无特殊。
- (8) 应用左旋多巴有效。

## 2. 需要鉴别的疾病

- (1) 肝豆状核变性。
- (2) Huntington 性舞蹈病。
- (3) 老年性震颤麻痹。
- (4) Alzheimer 病。

### 【诊疗原则】

本病可分为药物治疗和手术治疗两方面。

### 【治疗措施】

1. 锥体束和基底节手术。
2. 立体定向靶点毁损术。
3. 慢性丘脑刺激疗法。
4. 脑组织移植术。

### 【疗效评价】

1. 痊愈 临床症状完全消失。
2. 好转 临床症状缓解。

### 【出院医嘱】

1. 定期复查。
2. 不适随诊

## 二、扭转痉挛

扭转痉挛又称变形性肌张力障碍、扭转性肌张力障碍、豆状核肌张力障碍，是一种表现为肌张力障碍，在临床上以骨骼肌、躯体肌呈缓慢而剧烈的不随意扭转为特征的运动。

### 【病因及发病机制】

原发性扭转痉挛病因不明。症状性扭转痉挛可能是感染或中毒引起，特别是一氧化碳中毒；其次是胆汁色素曾沉积于基底节，少数是血管畸形或肿瘤诱发。

**【临床表现】**

常见于 7~15 岁之间儿童和少年，40 岁以上发病罕见。主要是躯干及四肢的不自主痉挛和扭转，但是这种动作形式又是奇异和多变的。

起病缓慢，往往先起于一脚或双脚。运动时或精神紧张时痉挛加重，安静或睡眠时扭转动作消失。少数病人因关节扭转而脱位。

**【诊断与鉴别诊断】**

扭转痉挛是以颈部、躯干、四肢及骨盆呈奇特的扭转，因而诊断可一目了然。但此病需与下列疾病相鉴别。

1. 肝豆状核变性 多发生在 20~30 岁之间，病程进展缓慢不一，继之出现肢体震颤，肌张力增高，构音困难。此类病人常伴有精神症状，角膜上有 K-F 氏环。

2. 手足徐动症 若为先天性多伴有脑性瘫痪，主要是手足发生缓慢和不规律的扭转动作。症状性手足徐动症常由脑炎后、肝豆状核变性和黄疸引起。

**【治疗措施】**

扭转痉挛可用镇静剂或抗帕金森氏的药物，但效果均不佳。在药物治疗无效时可用立体定向毁损术。

立体定向毁损术主要是破坏苍白球内侧部或丘脑腹外侧核头部 (Voa Vop) 或中央核外 1/3。

**【疗效评价】**

立体定向毁损术有效率在 42%~77%。

**三、痉挛性斜颈**

痉挛性斜颈是中枢神经异常冲动引起，这种异常冲动起源于锥体外系中枢或起源于某处经过锥体外系传导至周围颈部肌群，产生阵发性不自主收缩，使头颈向一侧扭转或痉挛性倾斜。

**【病因及发病机制】**

本病可发生于任何年龄，多发生于 30~40 岁，男女差别不

大；少数患者有家族史，大多数病因不明；少数可因局部炎性刺激，如肌炎、邻近感染灶、颈椎骨关节炎及颈椎损伤引起；或精神因素、一氧化碳中毒、颅脑外伤及脑炎为致病原因。

### 【临床表现】

1. 旋转型 即头绕身体纵轴向一侧作痉挛性或阵挛性旋转。
2. 后仰型 头向后部作痉挛性或阵挛性后仰。
3. 前屈型 头向胸作痉挛性或阵挛性前屈。
4. 侧挛型 头偏离纵轴向左或向右。

### 【入院检查】

脊柱 X 线片脊柱形态方面有改变，如脊柱侧弯、前屈、后仰或扭转现象。但在肌电图检查上，有些肌内有较高的动作电位。

### 【诊断与鉴别诊断】

本病需与下列疾病相鉴别：①癔症性斜颈；②迟发性运动障碍；③感染性斜颈；④先天性肌性斜颈。

### 【治疗措施】

手术方式：硬膜下颈神经根、神经切断术（F-D 氏手术）、立体定向术、选择性颈肌切断加副神经切断术、慢性电刺激疗法。

### 【疗效评价】

1. F-D 氏手术 根据 Hamby 报告结果，1/3 的病人丧失头的自主旋转能力，1/3 的病人出现吞咽困难，1/4 的病人丧失肩的活动能力，1/2 的病人有肩痛，所有病人颈围变小，有损美观。

2. 立体定向毁损术 治疗痉挛性斜颈效果不理想，常见并发症为对侧肢体肌张力下降，出现运动障碍或轻瘫，严重者可产生共济失调。

3. 选择性颈肌和副神经切断术 根据陈信康 97 例手术结果分析，近期有效率为 93.3%，但可并发肩胛带肌肉萎缩影响肩关节治疗。另一缺点是颈围变小。

4. 采用慢性电刺激疗法 偶有局部发生血肿和感染，或电极周围发生粘连，使疗效下降。

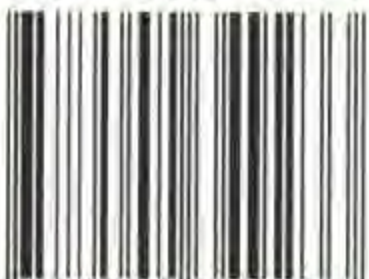
(黄乔春)

■ 策划 刘若利 刘青

## 临床住院医师丛书 (外科卷)

- 泌尿外科住院医师手册
- 胸心外科住院医师手册
- 神经外科住院医师手册
- 整形外科住院医师手册
- 骨科住院医师手册
- 普通外科住院医师手册

ISBN 7-5023-4923-5



9 787502 349233 >

ISBN 7-5023-4923-5 1780

定价: 18.00元