



颅咽管瘤

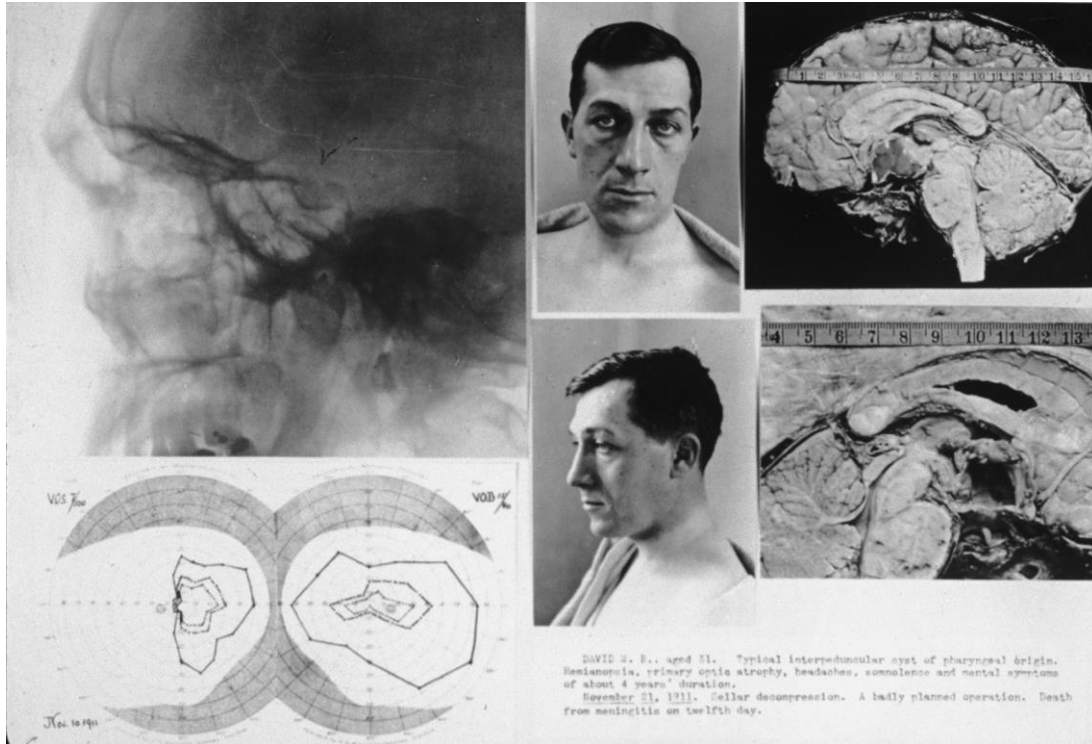


图 1：图示为 Harvey Cushing 的一个病人，在 1911 年 11 月 12 日行鞍上颅咽管瘤术后继发脑膜炎，最终导致患者死亡。这张图片被 Cushing 用于讲课的幻灯片中。Cushing 的手术记录中写道：典型的脚间窝囊肿，来源于咽部。鞍区减压。这个手术的手术前计划非常糟糕。患者最终在第 12 天时死于脑膜炎。右图为尸检的脑组织样本，显示经蝶入路后肿瘤减压的范围。

颅咽管瘤一般起源于垂体柄上的化生腺垂体细胞巢。除去 5% 完全位于脑室内，大部分病灶的实质结节起源于鞍上区，其囊性部分突入三脑室。这些

肿瘤粘连和包裹部分或所有以下结构：视神经和视交叉，垂体和垂体柄，Willis 动脉环，脑干，下丘脑，三脑室，以及额/颞叶。

一个相对安全的手术入路是从下方穿过视交叉下通路。这些肿瘤和主体位于三脑室的类型，常位于视交叉后方，因此适合选择内镜下经鼻入路，传统的经颅入路很难达到视交叉后区。

近年来，笔者几乎已经摒弃经颅入路切除颅咽管瘤，而更偏好经鼻入路。无论是手术切除的程度，患者的恢复，还是术后并发症的发生，都更加支持直接的微侵袭经鼻入路。后面我们将对经颅和经鼻手术切除颅咽管瘤的适应症进行对比。

诊断

虽然大部分肿瘤位于漏斗附近或以此中心，颅咽管瘤的临床表现还是取决于肿瘤实际所处的位置与周围结构的关系，包括垂体和垂体柄，视器，三脑室和三脑室底面（下丘脑）。

视觉障碍和头痛是成人最常见的神经系统首发表现。由于侵犯下丘脑所导致的神经认知改变也很常见，而内分泌系统的功能障碍存在多变性，往往在临床上表现隐匿。在儿童患者中，颅高压更为常见，内分泌障碍则多与生长激素不足有关，还往往伴有隐性的视觉障碍。在两类患者群中，脑积

水均占了 1/3。

评估

MRI 是评估颅咽管瘤最主要的手段。该影像学检查可显示出肿瘤的特征，多为分叶状的混杂信号影，伴有大的囊肿形成。CT 用于评估颅底的解剖结构，以评价手术入路的可行性。此外，造釉细胞型常含有钙化区，而乳头型仅见于成人患者，则缺乏钙化区。

考虑到这类肿瘤术前多存在内分泌功能障碍，所有患者应进行完整的内分泌功能评价。这些检查还有助于指导术后激素缺乏的处理。在围手术期，皮质醇缺乏和尿崩是两大重要的潜在诊断，需要进行合适的治疗。

术前需要进行正规的视野评估和散瞳后眼底镜检查，均记录了术前的基线状态，并为今后监测肿瘤的复发提供参考点。对术前视野缺损的充分理解，有助于设计合理的手术方案。

鞍上病灶还包括一系列病理类型，包括外源性的脑膜瘤、生殖细胞肿瘤、转移瘤和表皮样囊肿，内源性的下丘脑或视束胶质瘤，垂体大腺瘤，以及骨性的大细胞肿瘤和动脉瘤性骨囊肿。血管检查（CT 或 MR 血管造影）可以排除非典型的动脉瘤，界定周围可能受到肿瘤影响的正常血管结构，如肿瘤向前延伸可累及大脑前动脉，向后方可累及基底动脉尖和后交通动

脉，向外侧可累及颈内动脉远端及其分支。如发现一钙化的囊性肿瘤，且与垂体柄关系密切，则几乎可确诊为颅咽管瘤。

术前影像学检查可评估垂体柄受累的程度，从而评价为达到肿瘤术全切，需要牺牲垂体柄的风险。

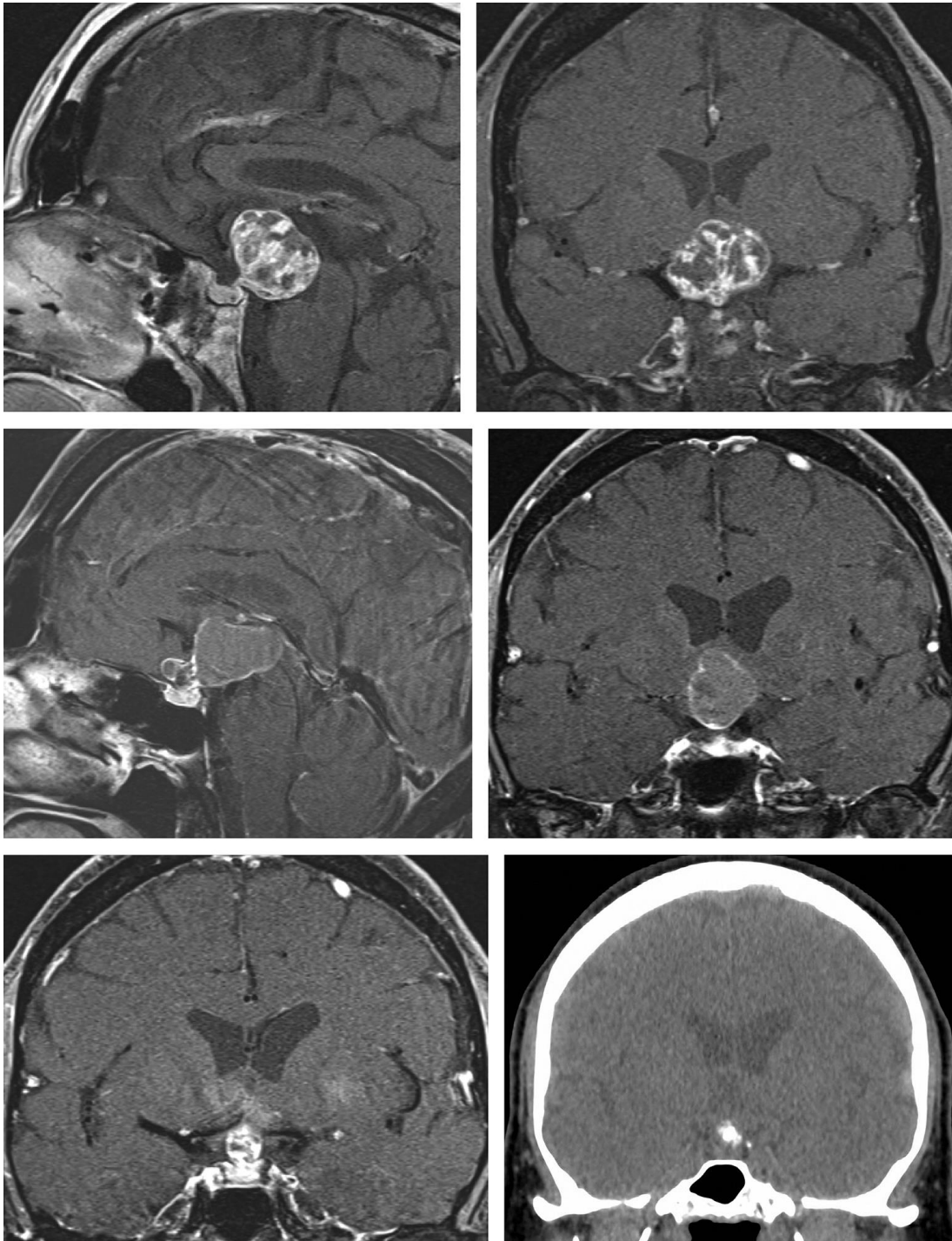


图 2：图示为两例不同大小和形态的颅咽管瘤。上排影像所示为一例实性成分为主的大颅咽管瘤，可以通过额下经终板入路进行暴露。相反，中排和下排影像所示为典型的囊实性肿瘤，适合采用经鼻入路。注意右下方 CT 所示的结节样钙化影。两例肿瘤中垂体柄均严重受累，因此在切除过程中想要保护垂体柄几乎是不可能的。

手术指征

目前缺乏证据支持对这类肿瘤进行观察，因为它们在发现时往往都引起了临床症状。对于年长的成人，如果偶然发现了无症状的病灶，通过一系列影像学、内分泌学和眼科检查进行随访监测可能是合适的选择。然而，如果诊断为颅咽管瘤的可能性较大，笔者仍然建议手术，如果进一步通过冰冻病理证实了诊断，应进行手术切除和辅助放疗。

手术的目的是为了保证安全的前提下尽可能多的切除肿瘤。尽管全切肿瘤可能可以达到手术治愈，但是不应该以损伤下丘脑为代价，否则将导致患者生活质量低下。放疗是最主要的辅助治疗手段，放疗或质子激光治疗在保护周围关键结构中所起的作用越来越大。

姑息性的治疗手段如囊肿减压/开窗术或脑室分流术，虽然可以改善症状，但是均无法彻底解决问题，只能暂时稳定病情。在一些少见的复发且无法手术的病例中，可以选择其他手段如瘤腔内短距离放射疗法。

术前评估

术前评估内容包括神经-眼科检查，尤其要注意视野和内分泌水平的评估。神经精神评估对于引起占位效应的病灶，尤其影响到额叶或内侧颞叶者，往往能起到帮助作用。

大部分颅咽管瘤（75%）主体位于鞍上区，该区域的病理性扩大为手术提供了主要的通路。此外，鼻旁窦的范围和大小，周围血管结构的受累情况，以及肿瘤向两侧颈动脉或向后颅窝延伸的程度，共同决定了经颅或经鼻入路的选择。

特殊情况下，为保护完整的三脑室底，对于少见的完全位于脑室内的肿瘤类型，可能不适合采用经鼻入路。实性成分占大部分，或延伸至颈动脉分叉部以外的肿瘤，适合选择经颅入路（图 2）。完全位于鞍内的病灶，尽管少见，可能仅需要最小程度的鞍旁骨质暴露即可。基于下丘脑受累的程度，应针对性的设计全切或部分切除的术前计划。**冠状位的 FLAIR 序列最适合评估肿瘤侵犯下丘脑的情况。**

内镜经鼻显微手术切除颅咽管瘤

在“[扩大内镜经鼻入路](#)”一章中讨论了颅底鞍旁开颅/骨质磨除技巧。请参照该章节，了解手术起始和结束的相关步骤，包括如何暴露和关颅。经颅入路切除肿瘤的要点，则在“[颅咽管瘤（经颅）](#)”一章中进行讨论。

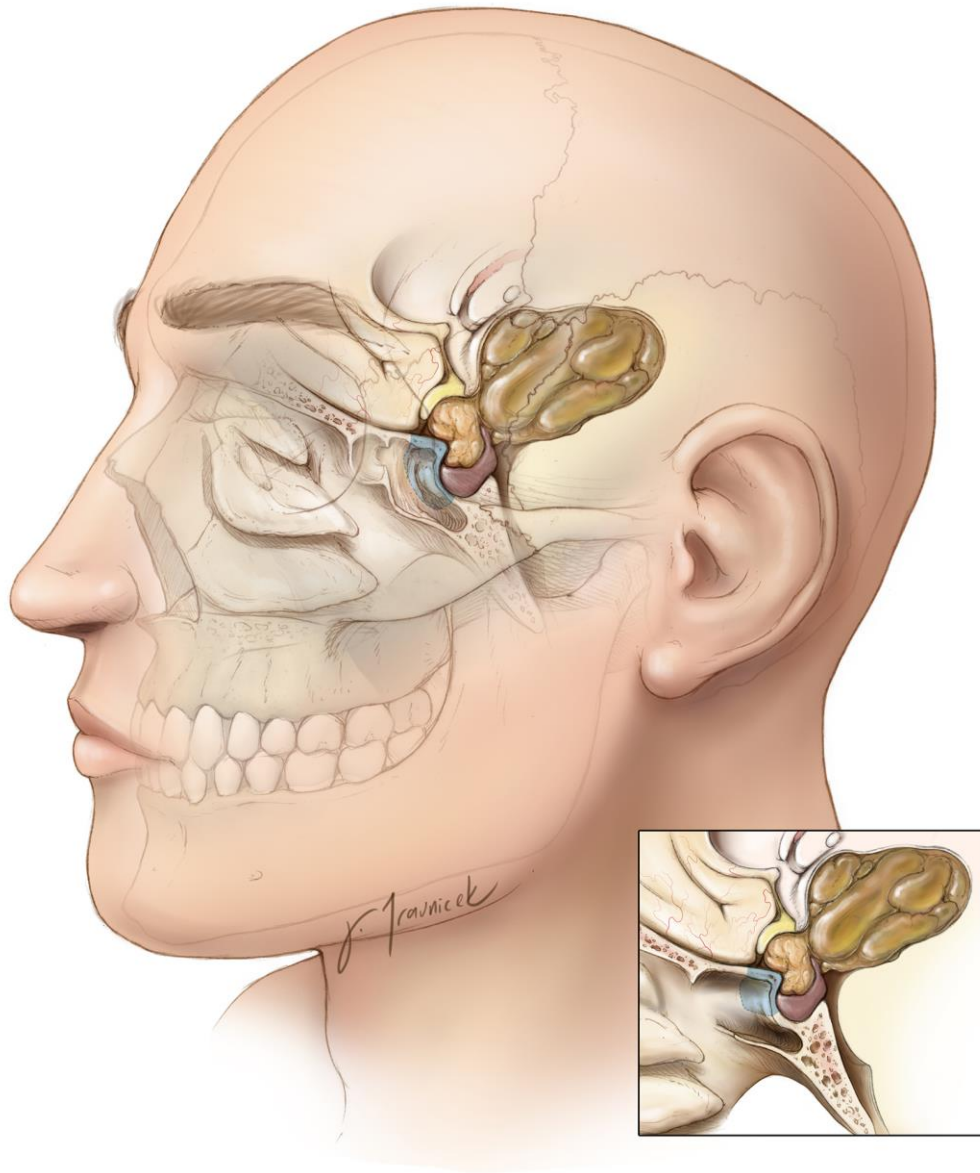


图 3：大多数颅咽管瘤的鞍上部分占据了很大的体积，其囊性扩张部分推移或进入三脑室。一般鞍区内容物向后方移位，导致鞍上池的扩大。图示为一例位于视交叉后方的颅咽管瘤的典型病理解剖情况。

手术入路通过后方平台，主要是鞍结节和蝶窦前壁（蓝色部分）。经鼻入路可以提供沿着肿瘤长轴的手术工作角度。无需移除整个鞍底，否则会增加垂体受损的风险，并增加手术切除肿瘤后颅底重建的难度和术后脑脊液鼻漏的风险。

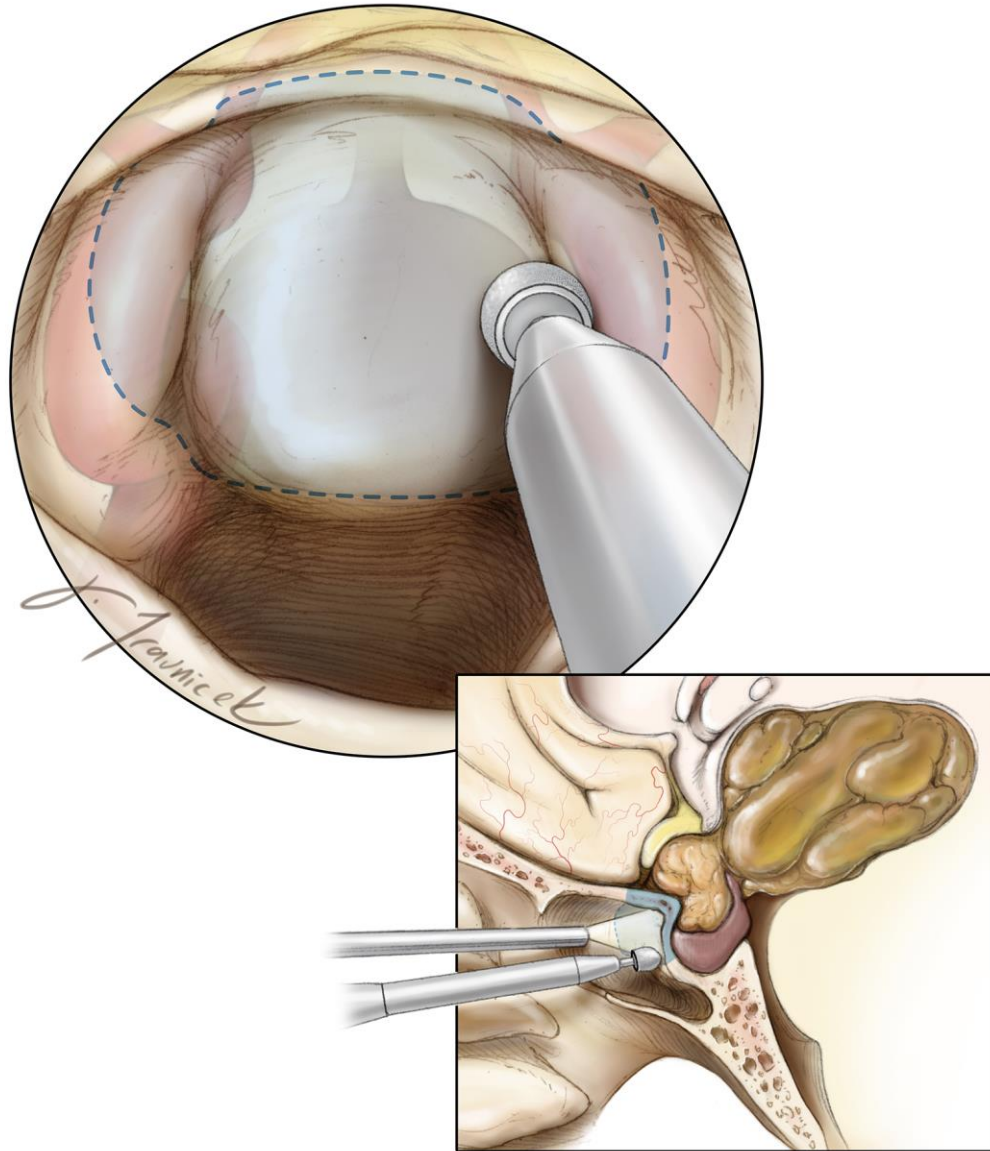


图 4：常规制作鼻粘膜瓣。蝶窦切开范围应包括筛窦后部切开以暴露后方的蝶骨平台，鞍上结节和完整的蝶鞍前壁。剥除黏膜时应暴露两侧的视神经颈内动脉隐窝。

用圆形钻头的高速磨钻磨除鞍上结节，并根据肿瘤的大小沿着蝶鞍前壁向下方暴露至肿瘤下缘，向前方沿着平台后部暴露至肿瘤前缘（插图内蓝色部分）。神经导航可以为骨质切除的范围提供更多的参考。

如果需要扩大手术入路，可以切除蝶鞍底，以便在切除肿瘤时将鞍区内容物向后方移位（垂体移位）。向两侧磨除骨质的范围至少达到视神经颈内动脉隐窝内缘。如果肿瘤向两侧生长超过蝶鞍外侧界，笔者建议磨出部分颈动脉表面的骨质（上图，虚线部分），以避免盲目地在肿瘤包膜的外侧缘进行分离操作。

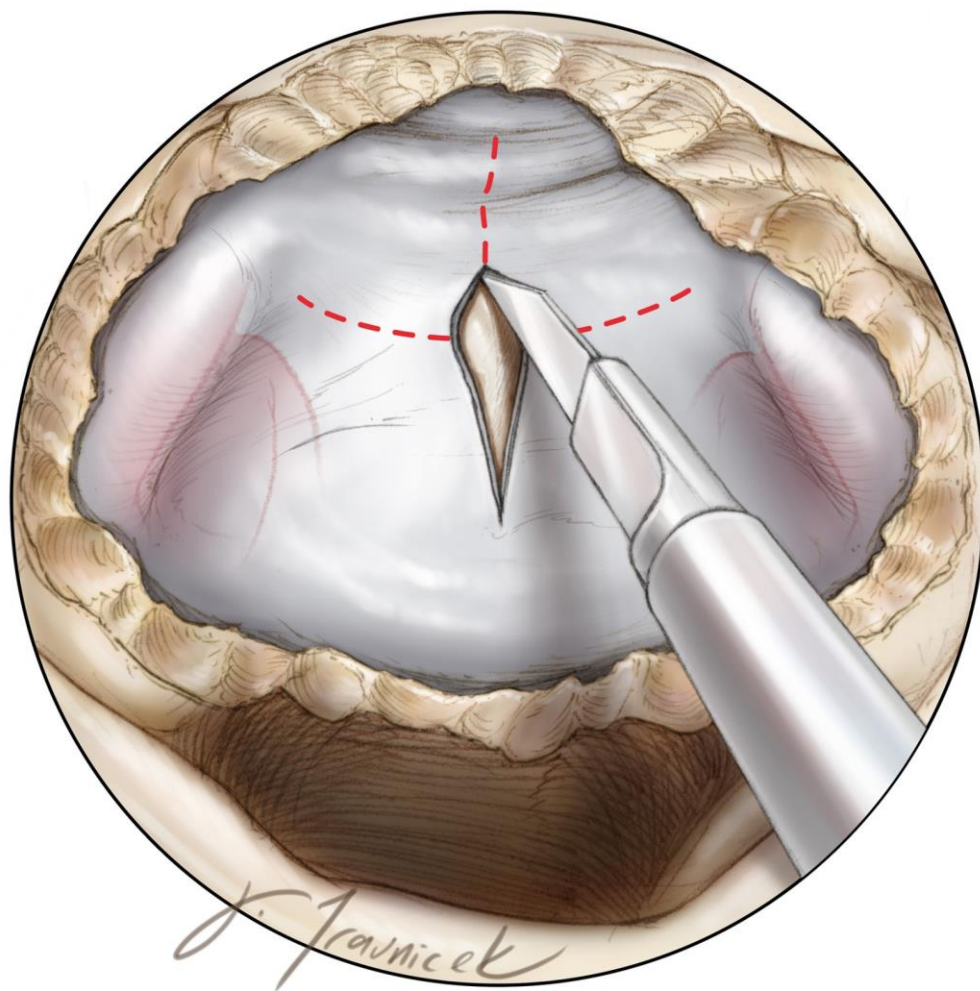


图 5：在完成骨质切除后，用双极电凝对暴露的硬脑膜，包括海绵间窦进行烧灼。笔者会用一支含有止血基质的封闭剂（Baxter，Deerfield，IL）处理来源于海绵窦或所暴露硬膜范围内其他静脉湖的出血。十字形切开硬脑膜。

考虑到大部分颅咽管瘤是囊性的，早期囊液引流可显著缩小肿瘤的体积，因此骨质磨除

和硬脑膜切开的范围可以小于病灶本身。显微手术切除的主要目标的肿瘤的实质结节部分。向外侧应更多地切除颈动脉表面的骨质，以便于将肿瘤结节从视束上分离下来。

在不以牺牲显微手术过程中病灶充分暴露的前提下，尽量缩小骨质去除的范围，对于降低最限制经鼻颅底手术的并发症，即术后脑脊液漏的发生，是至关重要的。

在打开硬脑膜前，应彻底剥除周边骨缘上的黏膜，以便在手术结束时放置鼻中隔黏膜瓣，同时也可以进行硬膜外分离以进行分层关颅。可以用超声来指导硬膜切开，避免术者损伤颈动脉。

硬膜内操作

在打开硬脑膜后即可看到漏斗前方的肿瘤。在肿瘤的表面往往会有一薄层蛛网膜覆盖，需要锐性打开。尽可能在手术早期识别垂体柄和垂体上动脉，应尽量长时间地保护这些结构，除非到最后为了达到肿瘤全切而不得不牺牲垂体功能。



图 6：在打开硬脑膜时，肿瘤包膜可能是唯一可见的结构，很可能因为增厚而变得不透明。术者应保持耐心，对肿瘤和其囊肿进行减压，这样才能逐步移动肿块，并暴露周围的神经血管结构，包括视交叉。

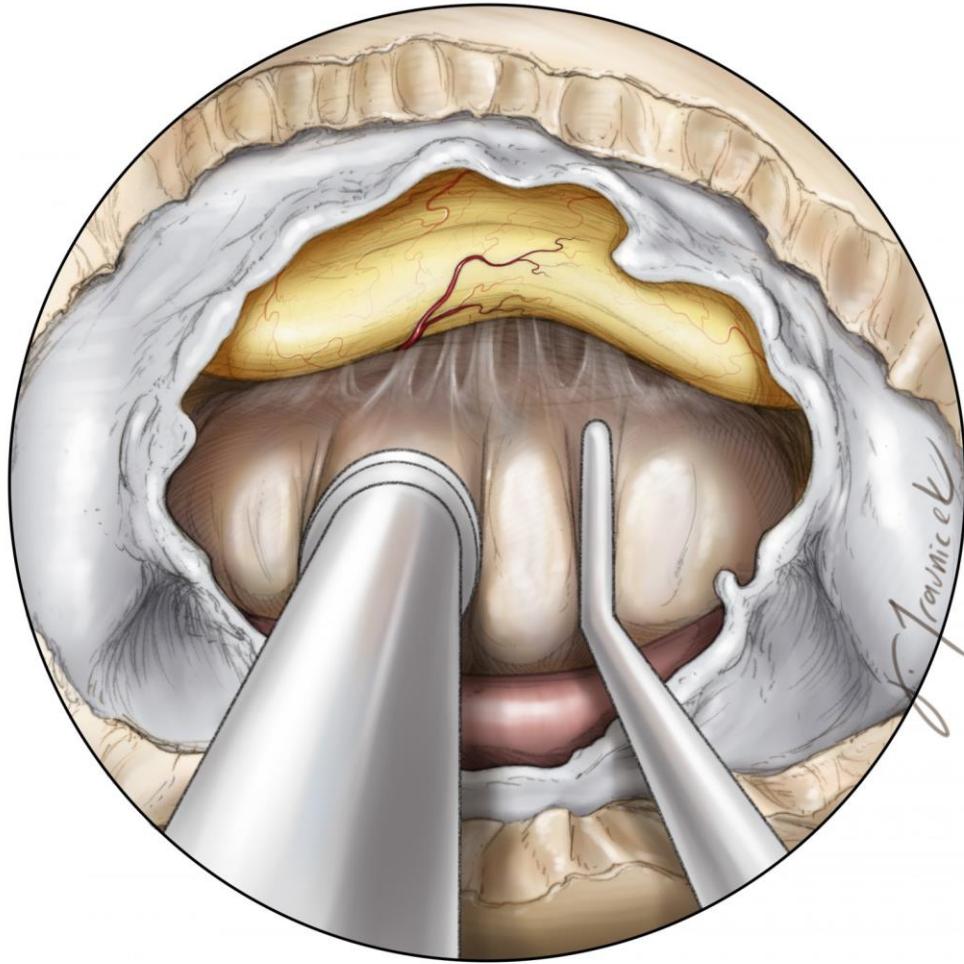


图 7：在经过初始的减容和囊肿引流后，可以在视交叉下间隙内从包膜前方开始进行薄膜外分离。锐性分离可以避免精细血管结构的撕裂，同时保护垂体上动脉供应视交叉、垂体柄和视神经后部的分支血管。



图 8：一旦确定视交叉的位置，肿瘤前界不再粘连在视交叉上，可以安全地对包膜进行更多的操作，更大程度地打开包膜（插图）。此时可以安全地进行更大程度的内减压操作。用环形刮匙刮除实性或钙化的内容物。囊液的吸除更进一步缩小肿瘤体积。

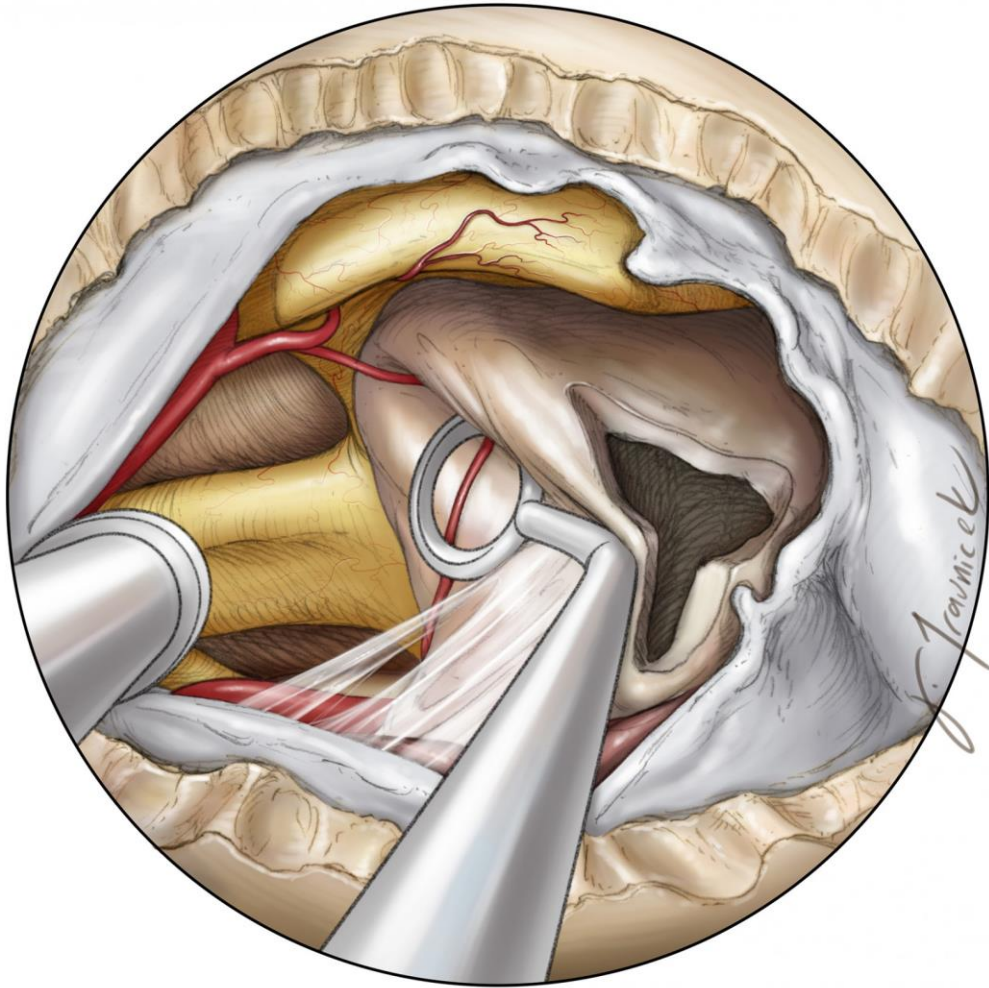


图 9：用成角剥离子和 30 度内镜，进入视神经颈内动脉池，对肿瘤外侧包膜进行分离。轻柔地将肿瘤包膜牵向内侧，牵拉并锐性切断蛛网膜粘连。术者沿着上方的颈内动脉内侧边缘追踪，注意识别并保护垂体上动脉。烧灼并离断肿瘤的供血动脉，注意保护过路血管。对侧也进行重复的操作，以充分游离两侧肿瘤边缘。

未充分辨认缠绕在蛛网膜和肿瘤包膜中的视交叉下穿支动脉，并最终导致这些血管的牺牲，是导致术视力衰退最常见的原因。

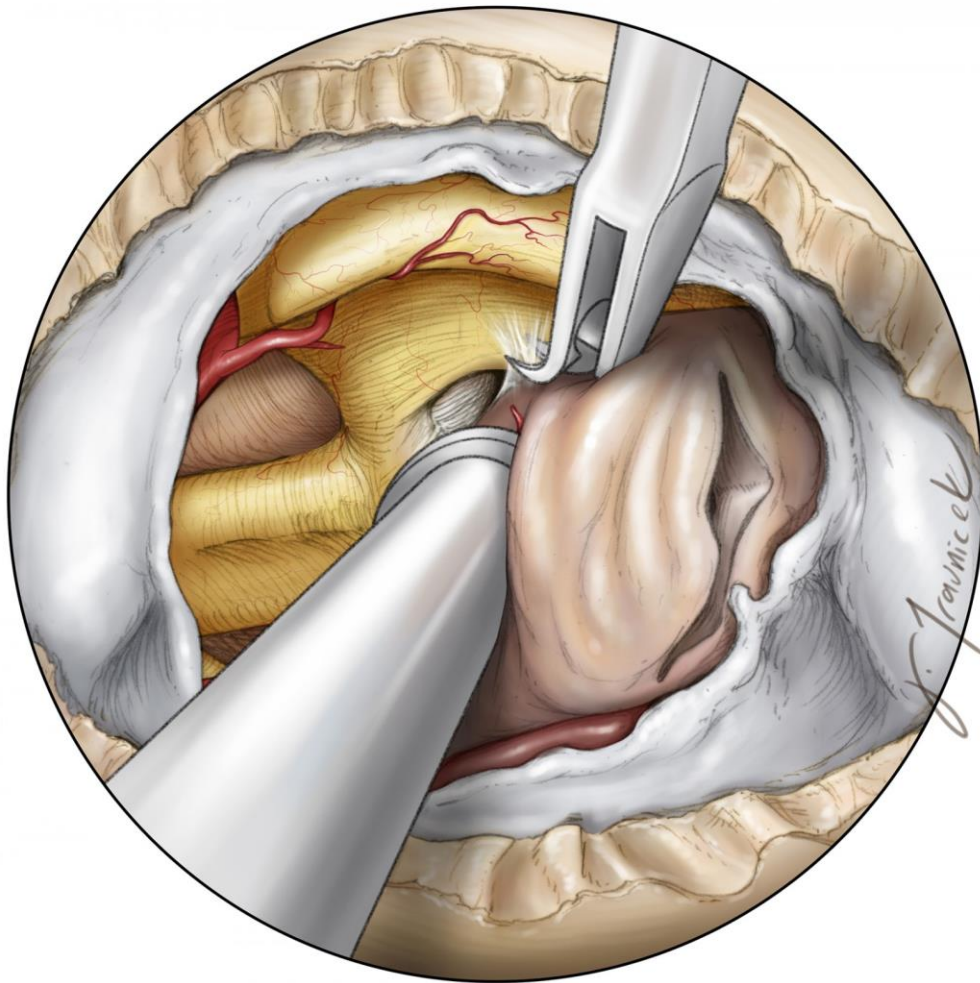


图 10：继续一步一步沿着上方和外侧的蛛网膜平面，对肿瘤包膜进行锐性分离，以充分游离剩余的视交叉结构。这类肿瘤往往向视交叉后方扩展并突入下丘脑，导致三脑室底的缺损。肿瘤往往穿过该缺损部位突入三脑室内。

在解剖后方平面时，应仅仅将与肿瘤密切相关的那部分下丘脑分离出来。三脑室底部任何看似正常的组织都应予以保护。肿瘤与下丘脑的边界可能不会非常明显。

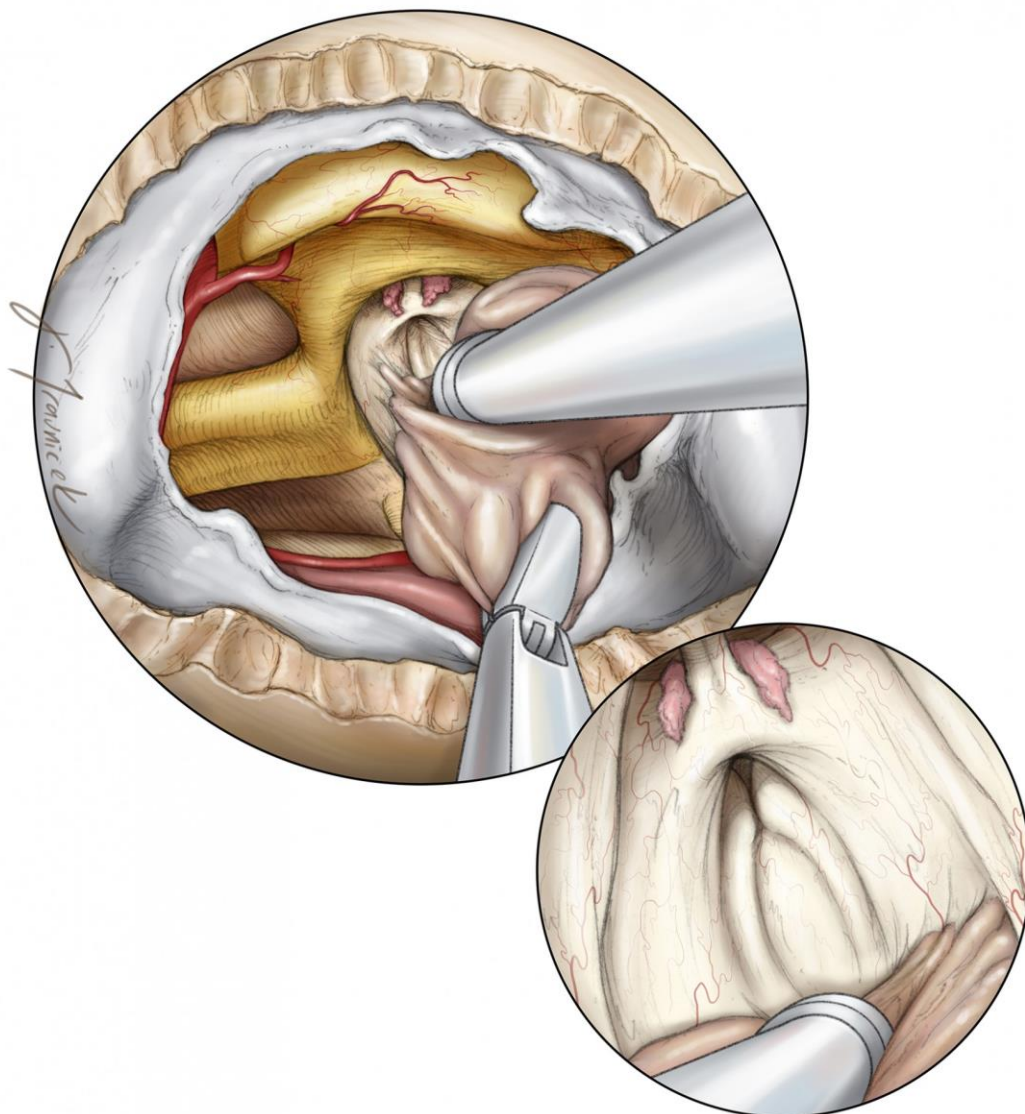


图 11：一旦将视器游离出来，肿瘤囊性部分包膜就可以从三脑室壁上剥离下来。轻柔地牵拉肿瘤以识别解剖平面，应避免用力拖拽肿瘤包膜，否则可能会造成下丘脑损伤。45 度内镜可以探查三脑室和下丘脑（内部插图）。为避免脑室或下丘脑等关键结构的损伤，可残留部分肿瘤组织于脑室壁表面。继续剥离位于后方的残余肿瘤包膜。

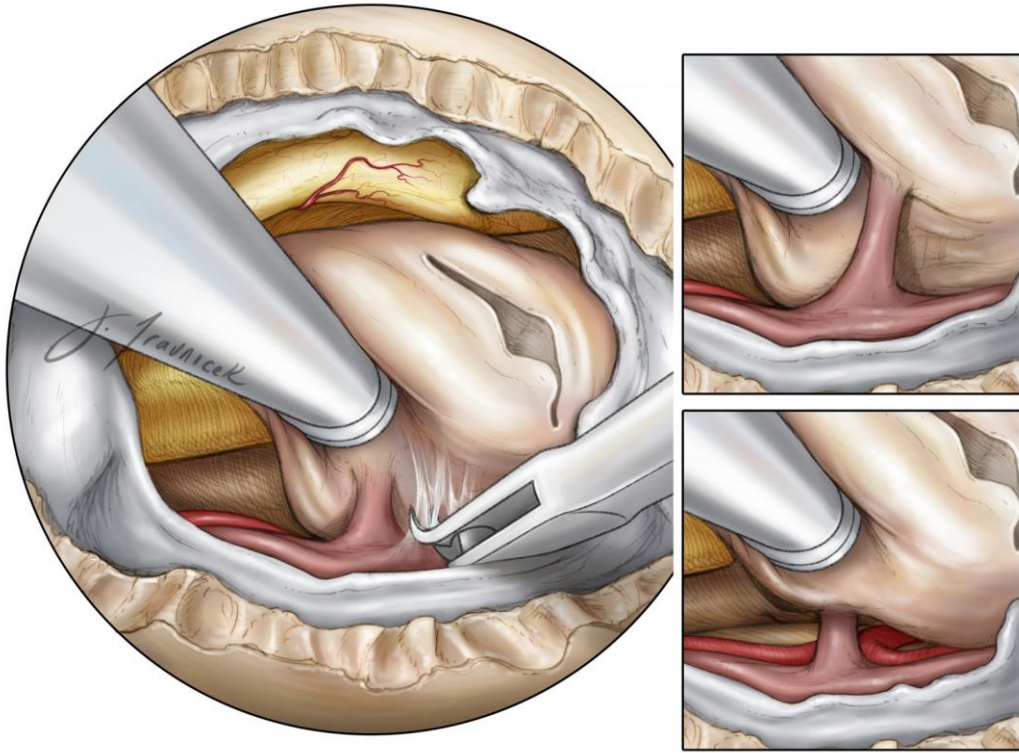


图 12：接着，将肿瘤下方的包膜与受压的鞍内容物锐性分离开来。如果肿瘤存在鞍内成分，则需要切开鞍隔。检查垂体柄看是否受累，为降低术后激素水平低下的发生率，应尽可能予以保留（插图：上图中垂体柄无法保留，而下图中可见肿瘤与垂体柄之间存在解剖平面）。根据术者的经验判断，为达到手术全切可以考虑牺牲垂体柄，尤其是患者术前就存在垂体功能低下的情况。

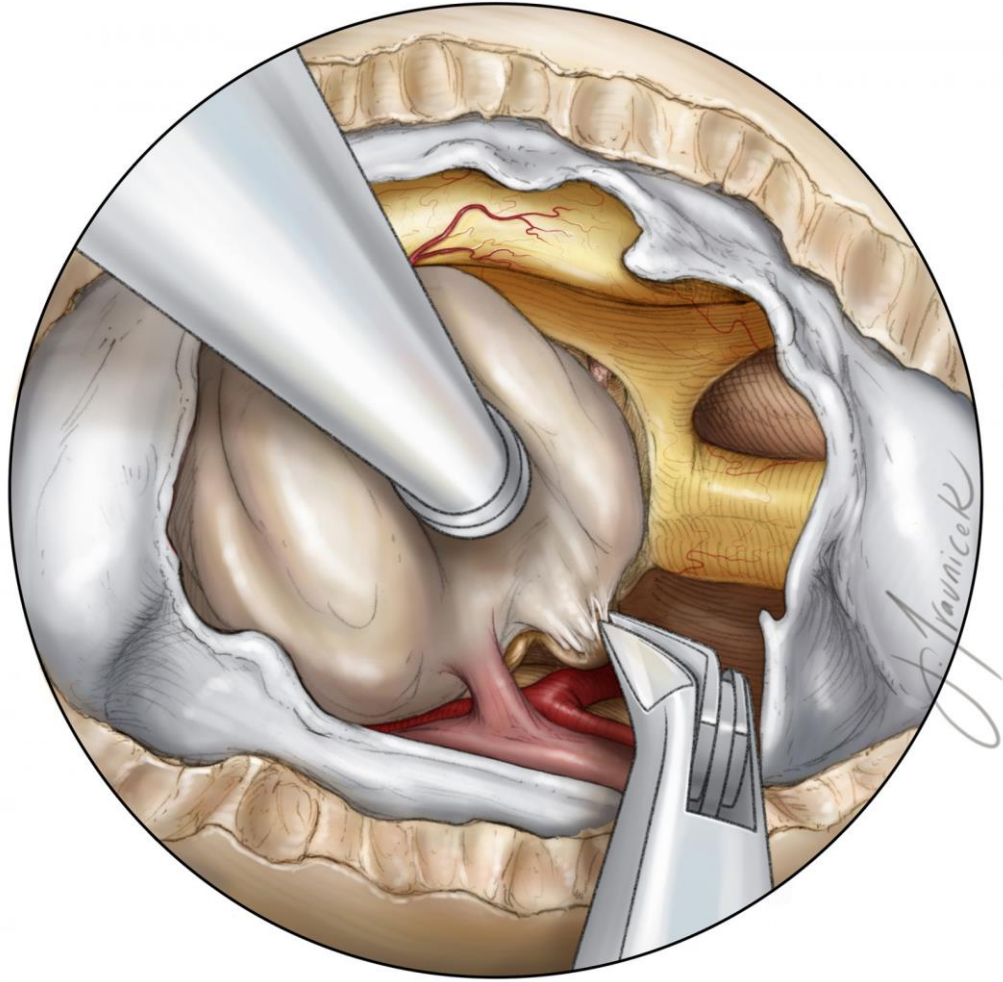


图 13 : 在处理好垂体柄后，肿瘤可能在后方与乳头体或基底动脉及其分支之间存在粘连。此时重要的是避免对肿瘤的过度牵拉。应该耐心地将肿瘤从乳头体、视束、Liliequist 膜、大脑后动脉、后交通动脉和豆纹动脉上锐性分离出来。带角度的内镜可以帮助直视下进行显微手术。

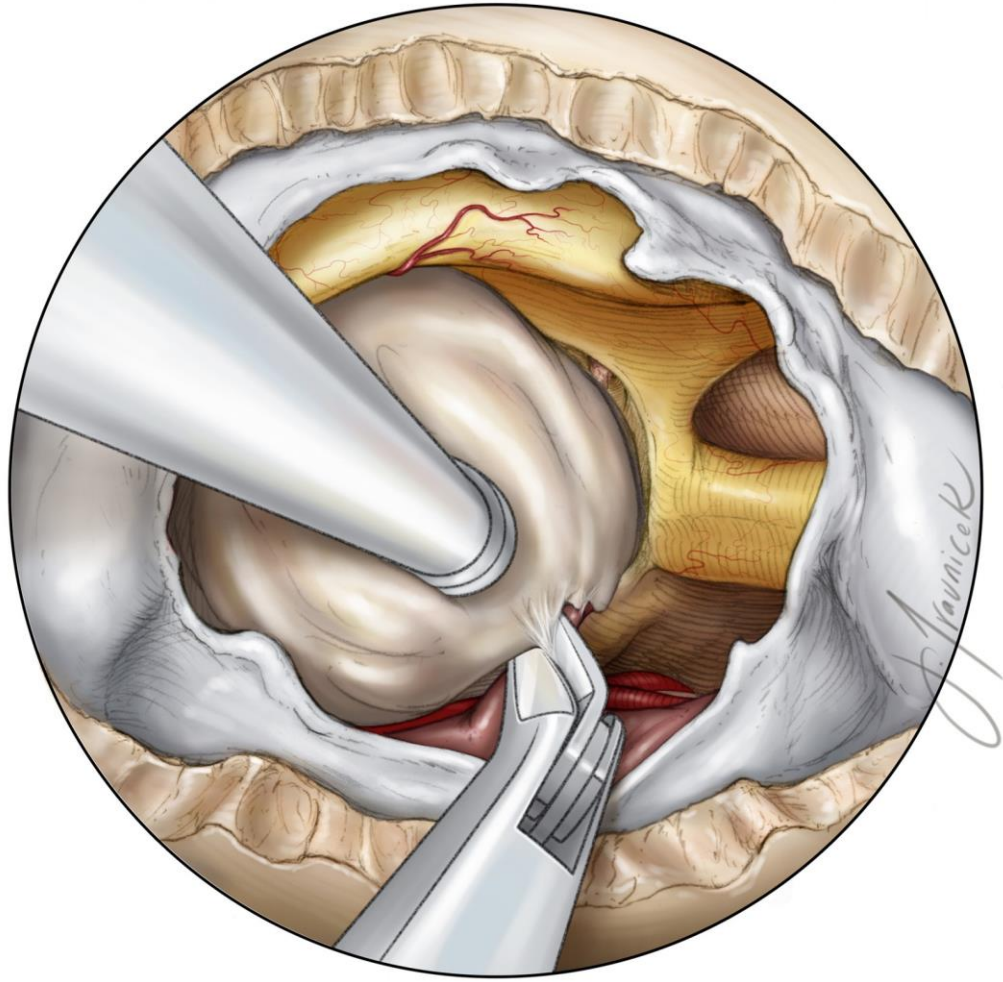


图 14：使用双手显微操作技术，可以用成角显微剪刀将肿瘤从垂体柄上锐性分离下来。这样往往可以彻底游离和挪动包膜。

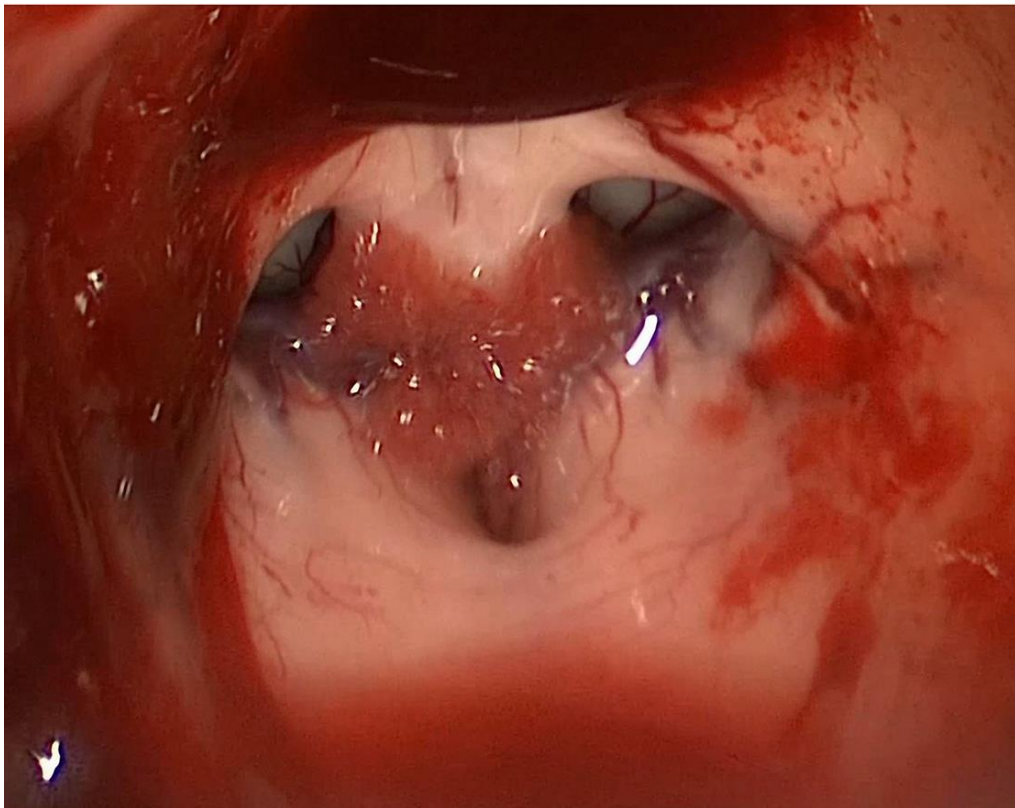
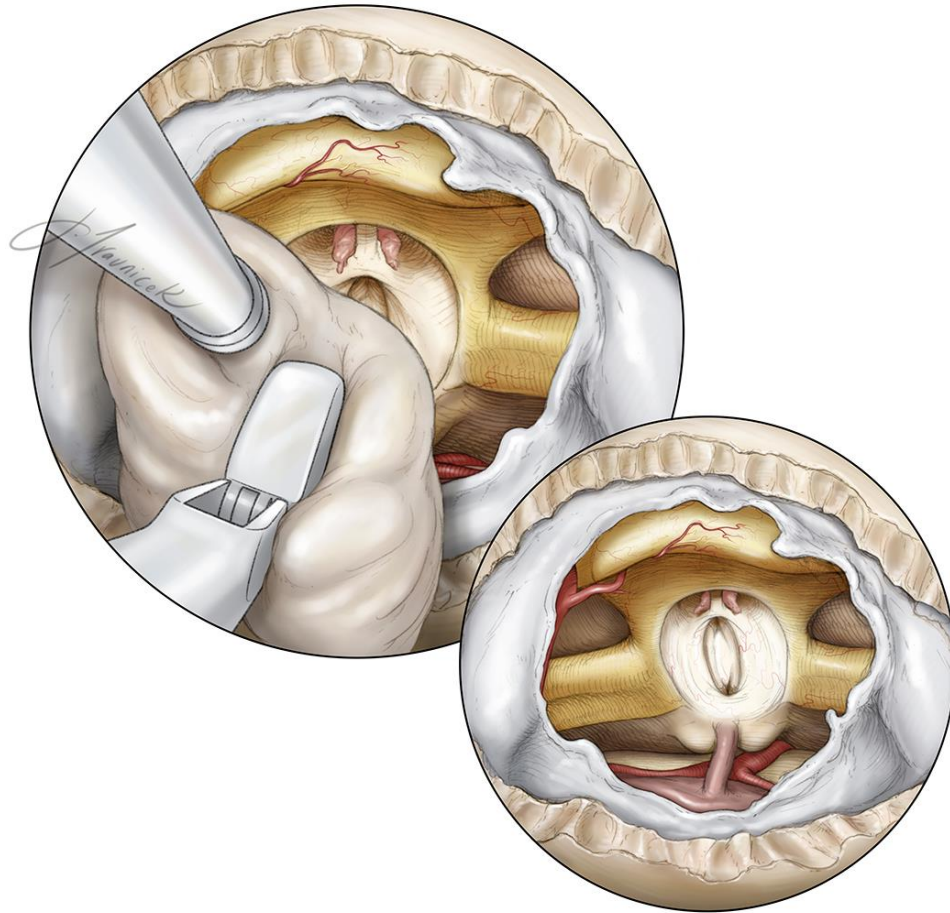


图 15：肿瘤包膜已经被充分游离并完整切除。用 0 度和成角内镜探查瘤腔和三脑室，以排查出血和残余肿瘤组织。注意观察三脑室内，基底动脉分叉处和大脑后动脉（顶图的插图和下方图片）。如果脑室内还有残留肿瘤，需要重新评估，是否可以安全地予以切除。用温盐水反复冲洗，以防止残留的囊内容物继发的化学性脑膜炎，同时还可以起到止血的作用。

病例分享

该患者因视力减退前来就诊，发现鞍上一中等体积的颅咽管瘤。

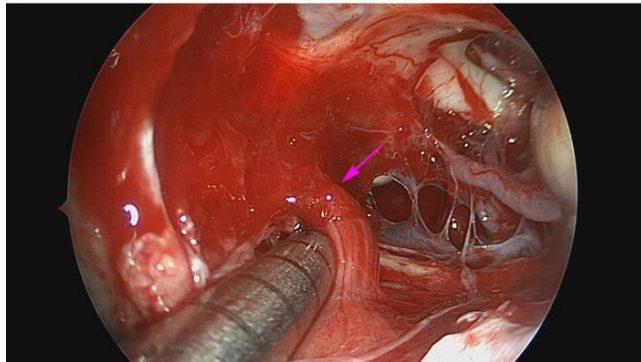
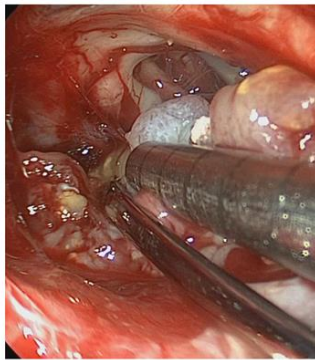
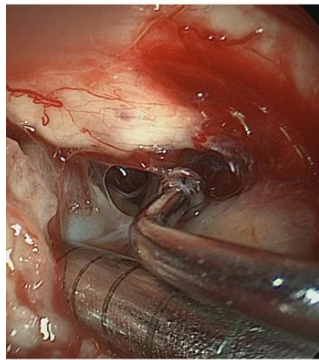
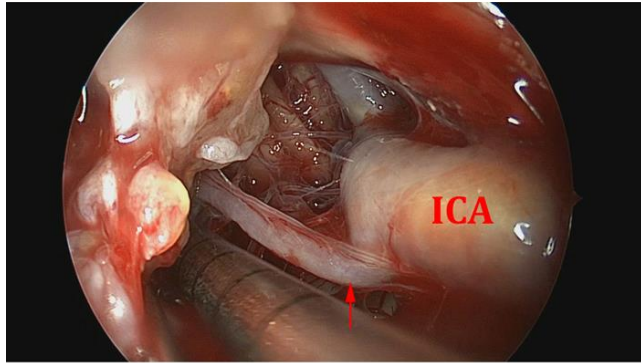
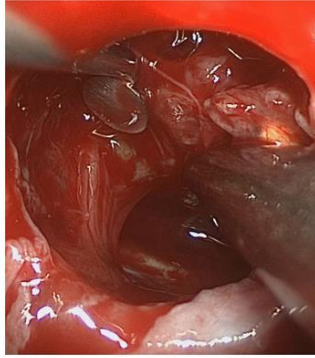
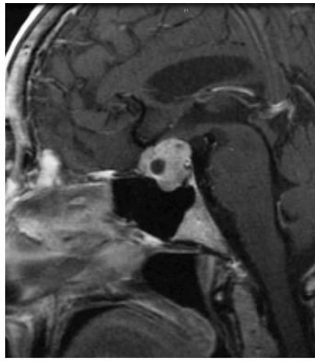
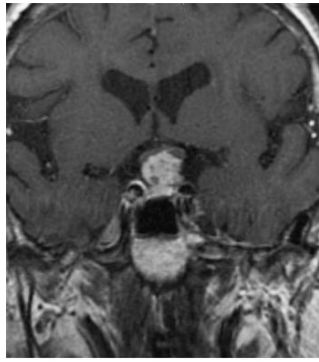


图 16 : MRI 显示了一个中等大小、实性成分为主的颅咽管瘤。采用经蝶鞍结节入路，磨除有限的骨质即足以切除肿瘤。打开硬脑膜仅能看到肿瘤包膜（第二行，左图）。在肿瘤减容后，即可将肿瘤包膜从垂体柄上分离出来（第二行，右图）。继续将肿瘤包膜从 ICA、垂体上动脉（第三行，红色箭头）以及视交叉下表面（第四行）处游离下来。在切除肿瘤后，即可看到对侧视辐射。确认垂体柄的完整性（最后一行）。

关颅

关颅时需小心谨慎，以避免术后脑脊液瘘，影响原本完美的手术结果。

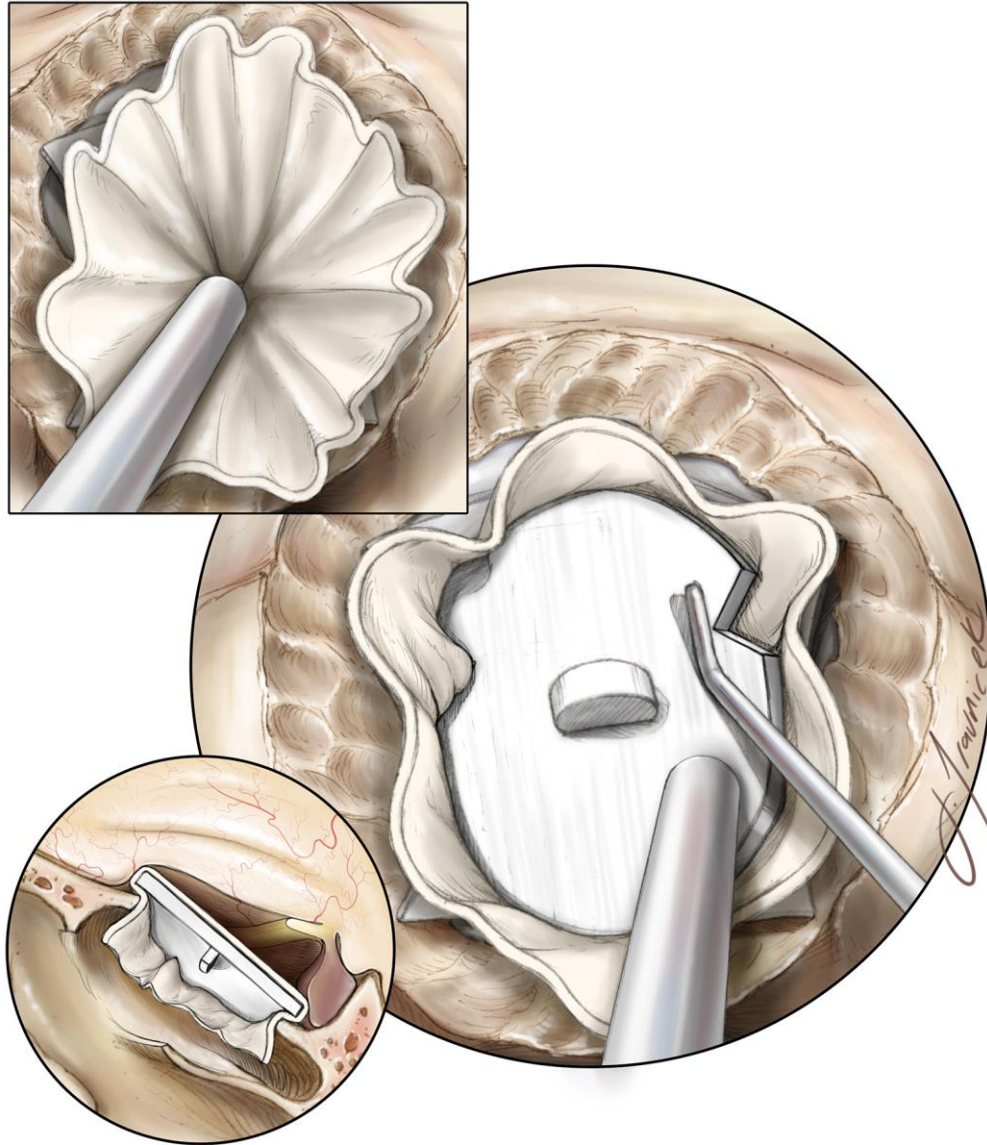


图 17：在切除肿瘤后，可采用垫圈技术进行颅底重建，首先放置比缺损面积更大的硬脑膜替代材料，或者移植筋膜，然后垫入硬质材料。根据骨窗的外侧界，在移植物上做几个缺口，以避免接触和压迫到视神经。或者，用自体或异体硬脑膜重建材料进行多层重建。然后做 Valsalva 动作，可以帮助术者发现明显的脑脊液瘘口。在手术开始制作的鼻中隔带蒂黏膜瓣，此时可以盖在骨窗上，并用纤维蛋白胶进行固定。关颅的细节，可以参考“[内镜下扩大经鼻入路](#)”章节。

术后思考

病人在监护室单元观察一晚，接受频繁的神经功能评估和疼痛、血压控制。脑室系统开放会导致术后脑脊液漏的发生率增高。因此，在术后进行3-4天的腰大池引流，然后病人可以起床活动。

启动腰大池引流的最佳时机还存在争议。一些术者会在术后延迟4-6个小时开始引流，另外一些术者则建议立即引流。笔者则会等待术后第一天的CT平扫结果，在排除了明显的气颅之后开始引流，否则气颅的症状会加重。术后继续应激剂量的激素，直到详细评估内分泌功能之后。

术后进行MRI检查，评估手术切除的程度，并决定是否需要进行后续的放射治疗。笔者不会进行预防性抗癫痫治疗，除非术中出现皮质损伤。建议进行一系列标准预防措施，包括避免擤鼻涕，用吸管饮水，避免不必要的屏气。

经鼻蝶手术后，尿崩是最常见的术后并发症之一，术前即可存在，术后可能会加重。尿崩的发生与神经垂体或垂体柄的扩张或损伤有关。术后短期内，血压可能会迅速升高至危险的水平（ $>145\text{mEq/L}$ ），因此仔细监测液体出入量，尿渗透压，以及频繁的血钠评估是非常重要的。

术中频繁的液体补充，可导致术后早期常规多尿，需要与尿崩进行鉴别。

这可以通过禁水试验来鉴别：早期术后多尿不会影响血浆的渗透压或血钠。禁水试验需要禁水 6-8 小时，然后测定尿渗透压，在尿崩的情况下，由于患者无法浓缩尿液，因此尿渗透压不会超过 200mOsm/kg。这反过来会导致血浆渗透压的升高，可接近 320-330mOsm/kg。

尿崩的治疗依赖于患者的功能状况。对于渴觉机制完好的清醒患者，可以保持血浆渗透压。而严重尿崩或意识不清的患者，可以用去氨加压素（DDAVP）治疗。

大约 60% 的患者术后会出现一过性尿崩，而少于 10% 的患者会出现永久性尿崩。垂体前叶激素水平的功能失调也很常见。

食欲旺盛是颅咽管瘤切除术后一个已被清楚描述的并发症，可导致病理性肥胖，由下丘脑损伤所导致，多发生在儿童患者中。

点睛之笔

- 早期瘤体中心减压可以为肿瘤的包膜外分离提供空间，尤其是一些囊性成分的减压。
- 对蛛网膜平面进行锐性和轻柔的分离是非常重要的，可以避免供应视交叉的垂体上动脉分支的损伤。
- 成角内镜可以进一步观察和切除直视下难以到达的角落里的残余肿瘤。

- 脑室底的一小部分可能受到肿瘤侵犯，而成为肿瘤包膜的一部分。然而，大部分下丘脑和临近的神经结构需要保存下来。必要的时候，可以在三脑室壁或底面上残留一小块粘连的肿瘤组织。

(编译：王勇杰；审校：徐涛)

DOI: <https://doi.org/10.18791/nsatlas.v4.ch04.2.3>

中文版链接：<http://www.medtion.com/atlas/3072.jsp>

参考文献

Conger AR, Lucas J, Zada G, Schwartz TH, Cohen-Gadol AA. Endoscopic extended transphenoidal resection of craniopharyngiomas: nuances of neurosurgical technique. Neurosurgical Focus. 37:E10, 2014.