



## 枕骨大孔区脑膜瘤

### 概论

脑膜瘤占颅内肿瘤的 20%左右。尽管只有 1%-3%的脑膜瘤位于枕骨大孔区，但颅颈交界区的良性、髓外硬膜下肿瘤的 75%是脑膜瘤。

和其他脑膜瘤相似，枕骨大孔区脑膜瘤（FMM）常见于女性，儿童少见。

枕骨大孔周围的神经解剖结构包括后组颅神经、延髓尾端、脊髓头端、四脑室、小脑扁桃体和下蚓部。血管结构包括椎动脉、小脑后下动脉、脊髓后动脉。尽管这些结构对脑膜瘤的占位效应很敏感，但由于脑膜瘤生长速度很缓慢，临床表现很轻微，不利于早期诊断。

FMM 起源于下 1/3 斜坡和枕骨大孔周围的硬膜。如果起源于上颈椎的脑膜瘤侵犯至颅内，通常称为颅颈交界 FFM。

齿状韧带将硬膜内分为前后两部分，将后组颅神经分为感觉和运动部分，为了便于手术分类，笔者们对 FMM 按照其与齿状韧带的关系来进行分类。

绝大多数 FMM 起源于枕骨大孔的前外侧方，在齿状韧带前面；其次 FMM 也可以起源于枕骨大孔后外侧方；最后也可以在枕骨大孔的后侧和外侧见到 FMM。

更重要的是，大多数 FMMs 起源于齿状韧带的前面，在舌下神经管的外侧，在颈静脉孔的下方。因此，舌下神经被推向前内侧，延髓被推向后外侧，9、10、11 颅神经被挤到上背侧方，与齿状韧带的分支相遇。在这些典型的病例中，椎动脉被固定在延髓或枕骨大孔区外侧。

单纯起源于枕骨大孔前缘中线部位的 FMM，常将舌下神经推向外侧，将椎动脉推向外侧远离延髓。位于枕骨大孔前缘或者前外侧缘的 FMM 常常由于自身的占位效应而形成脑干旁的手术通路，因此需要在术前详细研究肿瘤和骨质关系的具体情况来决定在手术过程中合适的骨质磨除范围。

枕骨大孔后外侧方的 FMM 往往和同侧的椎动脉入硬膜处相邻，因此，后外侧型的 FMM 常将椎动脉包绕在里面。在术前需要详细研究肿瘤和椎动脉走形的关系。

## 诊断

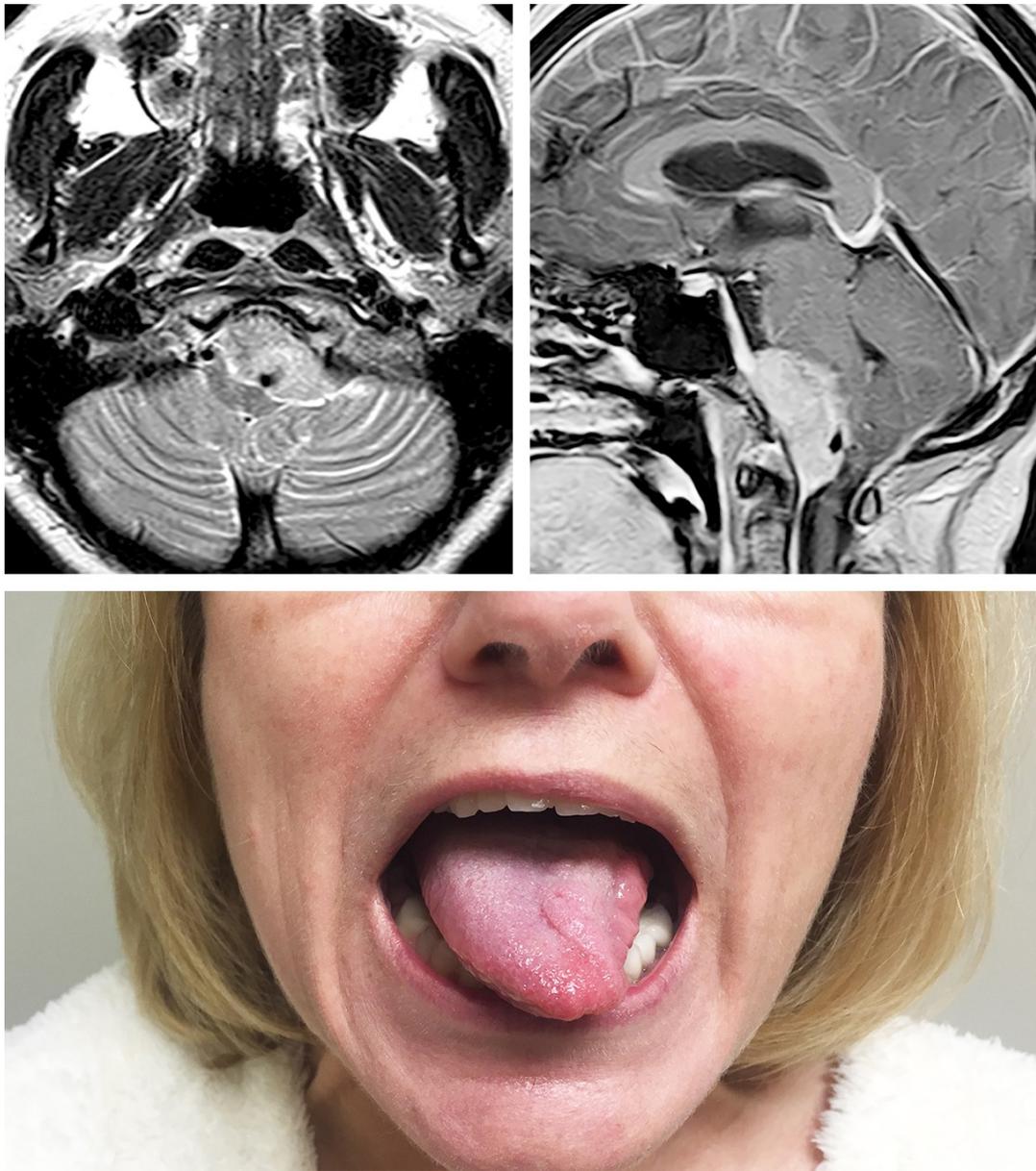
由于 FMM 生长缓慢，因此临床表现常出现的较晚。从开始出现症状到诊断明确平均 2-3 年。最常见的早期症状是枕颈部的疼痛。颅神经症状和痉挛性不全麻痹在疾病发展过程的晚期可以见到。后组颅神经的功能缺失通常较难诊断，原因在于对侧正常颅神经和辅助肌肉的代偿。因此，FMM 患者通常很少自己注意到或者仅发现有轻微的症状。

举例说来：第 11 对颅神经受累导致的斜方肌和胸锁乳突肌的无力常常由于

其他辅助肌肉的代偿而不表现出来，而只有肌肉萎缩的临床表现。

**枕骨大孔综合征**常表现为进行性的痉挛四肢瘫；经典痉挛性四肢瘫痪定义为：首先表现为单侧上肢感觉和运动减退，进而发展为同侧下肢，然后对侧下肢，最后对侧上肢。长束征为上运动神经元的损伤，表现为手内附肌的萎缩。

特别的是，C2 皮支支配的感觉区域缺失需要引起重视。FMM 疾病发展过程较慢，临床表现包括：顽固性疼痛、运动缺陷、共济失调、呼吸困难导致的吸入性肺炎。



**图 1：FMM 患者需要接受静止状态下舌萎缩及自发震颤的检查。注意到该患者出现了一侧舌肌萎缩和自发震颤。**

## 评估

需与 FMM 相鉴别的综合征包括：颈关节强直、多发性硬化、肌萎缩性脊髓侧索硬化症、脊髓空洞症、神经相关性肌肉萎缩。症状的复杂及时间出现的先后常常导致误诊。

对病人的评估需要全面的病史和体格检查，包括颅神经和锥体长束的详细检查。详细询问病史常揭示疾病的进程，首先隐匿性起病，当神经功能代偿储备被耗尽时则出现快速进展。

斜方肌和/或胸锁乳突肌的麻痹无力常可见，但是更加明显的是肌肉的疼痛和萎缩。第 12 对颅神经麻痹并不常见，常在疾病晚期出现。一旦发生即使手术切除后也很难恢复。

锥体长束征，诸如生理反射亢进、巴彬斯基征阳性和共济失调等是上运动神经元损伤的表现。也需要评估吞咽和语言功能；术前出现功能障碍常意味着术后会进一步恶化，因此需要考虑术后放置鼻饲管，避免引起吸入性肺炎。

术前需在耳鼻喉科检查声带功能。对侧声带麻痹是手术相对禁忌，同侧手术可能会损伤第 10 对颅神经导致终生的双侧声带麻痹。

详细的术前检查对诊断和手术治疗是十分重要的。MRI 对脑和颅颈交界处的各个序列的扫描应作为常规。T1 增强对于定性病灶十分重要，T2 相和 FLAIR 序列能够描记出神经结构的水肿情况。脑实质的水肿常常提示软脑膜已经被侵及，术中沒有可以识别的蛛网膜和软膜作为手术切除的解剖界面。

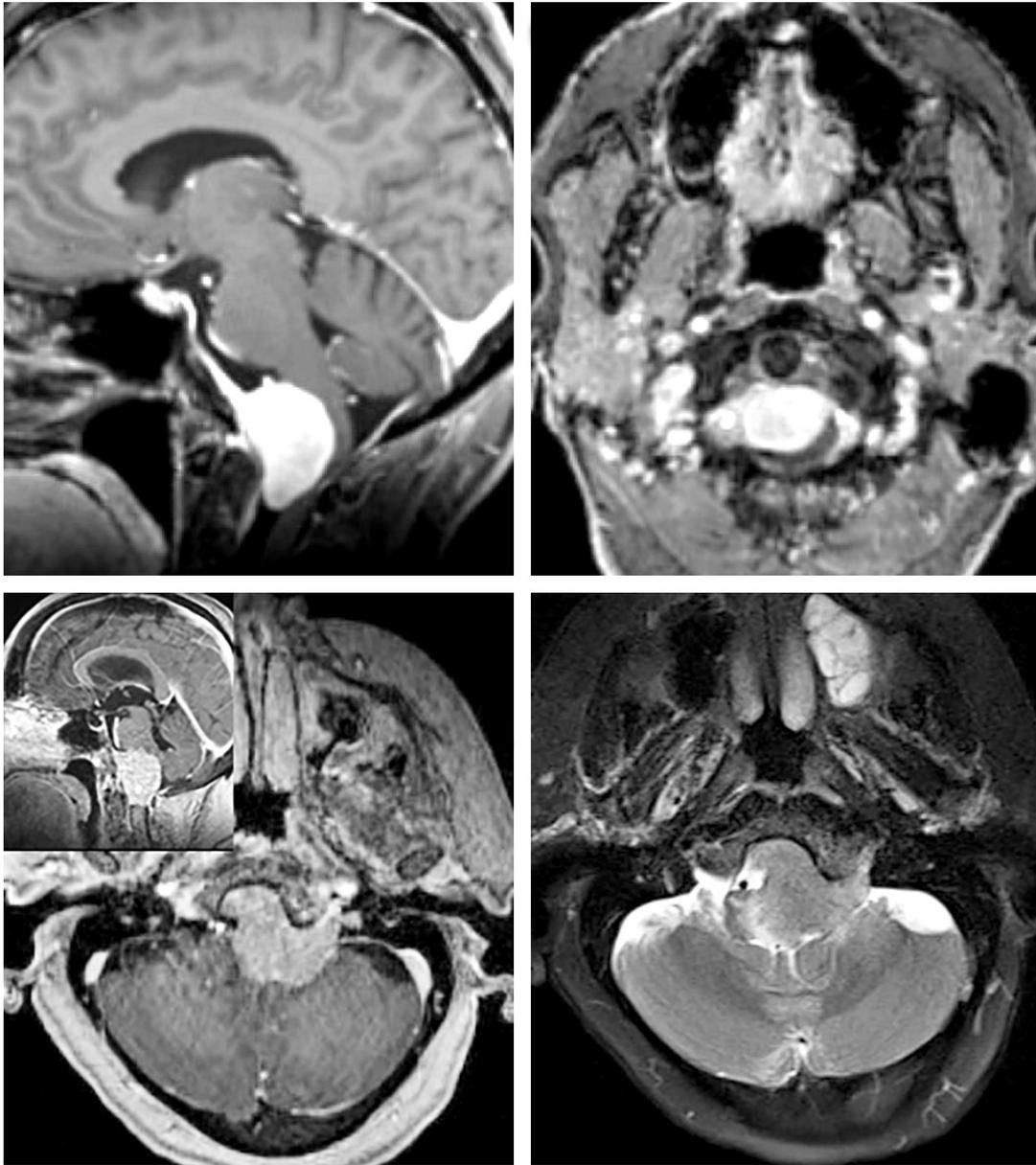
更为重要的是，CT 骨窗的形态对于评估骨增生的存在和程度，特别是肿瘤

与骨性结构（尤其是枕骨髁）的关系显得尤为重要。钙化的肿瘤常常与神经血管结构粘连紧密，邻近的血管常常被肿瘤包绕在内。

血管与肿瘤的关系可以通过 CTA、MRA 以及血管造影来显示。CTA 和 MRA 是用来显示椎动脉及 PICA 与肿瘤关系的非侵袭性检查。血管造影可以实时显示椎动脉的血流及优势供血情况。椎动脉的血流可以因为肿瘤的压迫而变慢。

如果同侧椎动脉在复杂肿瘤的切除过程中存在风险，确定对侧椎动脉的完整性，对手术侧的代偿功能是十分重要的。换言之，对侧的椎动脉不能止于 PICA 节段（也就是说对侧 VA 到 PICA 到 BA 这一段必须保持完好，否则如果术中损伤同侧 VA，则无法通过对侧 VA 获得代偿。译者注）。术前应该知道可能有硬膜外起源的 PICA（在 5%-20% 的病例中），在分离颅颈交界时不要损伤。

硬膜的供血来自于椎动脉发出的前侧和后侧脑膜动脉，还有咽升动脉和枕动脉发出的脑膜支。血管造影可以决定术前栓塞肿瘤的供血血管是否需要及可行性。



**图 2：典型的枕骨大孔腹侧的脑膜瘤，伴有沿斜坡走行的鼠尾征（上图）。笔者用经典的远外侧入路切除肿瘤。肿瘤常侵及颈静脉孔，增加了手术干预的难度。脑干水肿提示软脑膜被侵及，提示采用次全切除来保护神经功能（另一患者，下图）。**

## 手术适应症

FMM 的治疗包括动态观察影像学随访，放射治疗，手术切除。对于治疗的选择和其他颅底肿瘤相类似。

对于较小的无症状病灶或者有轻微症状的老年患者，采取保守治疗观察随访是合理的。对于有占位效应，预期生存期较长的患者，即使症状轻微，也应手术切除，因为枕骨大孔区留给肿瘤生长的空间很小。由于肿瘤与脑干非常邻近，所以对于大的病灶放疗作用十分有限。

## 术前注意事项

术前对手术的目标进行计划是有必要的。如果肿瘤包绕后组颅神经或者延伸至颈静脉孔区时只能选次全切除。采取次全切除是为了后组颅神经功能保持在术前水平，但是脑干的压迫必须彻底解除。放射治疗在残余少量的肿瘤距离脑干远的情况下能够起效。

尽管在术前影像学检查中发现椎动脉被包含在肿瘤中，但在术中依然可以做出合理的规划切除肿瘤。但是，椎动脉的狭窄提示肿瘤侵及血管壁，因此在这些病例中，次全切除不失为好的选择。笔者在术中使用神经电生理监测，包括体感诱发电位（SEEP）和后组颅神经的肌电图（包括第12颅神经）。

## 手术解剖

颅颈交界处的骨和血管神经结构是复杂的。需要了解更多的细节，请参阅[经枕踝入路](#)章节。

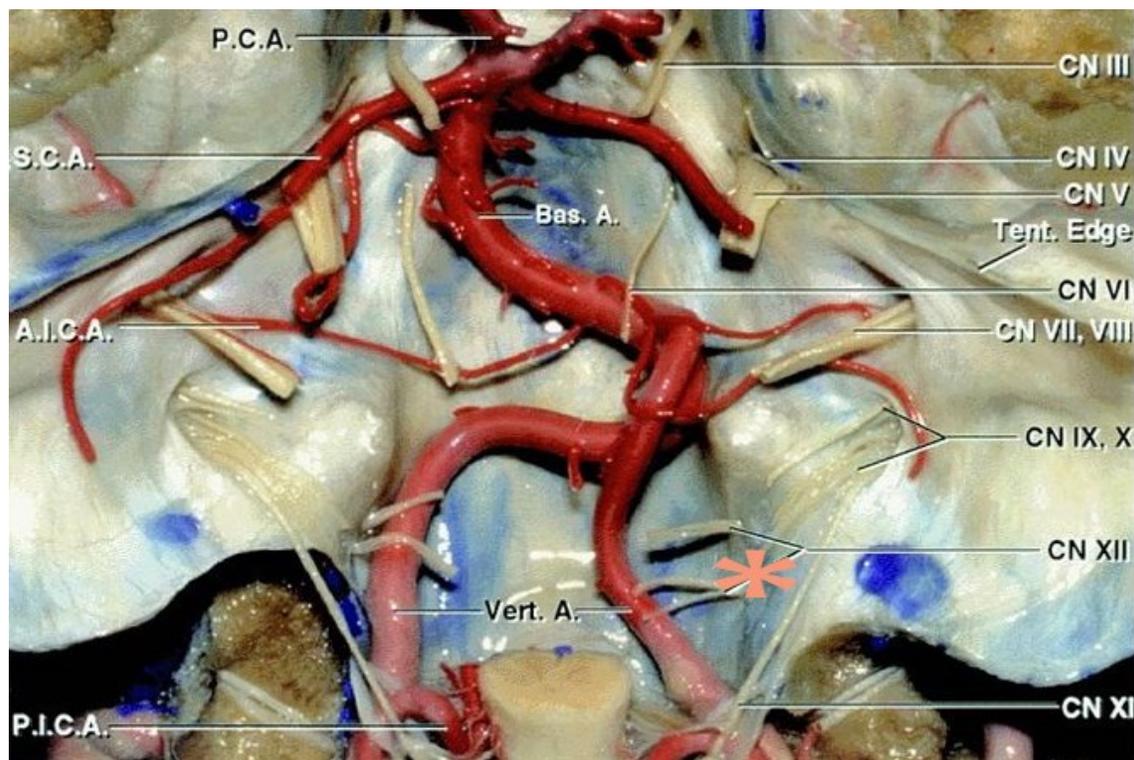


图 3：颅颈交界处腹侧后面观（脑干已移除）。需要注意的是颅神经的位置（图像由 AL Rhoton, Jr 授权）。枕骨大孔区脑膜瘤最常见的位置在图右侧用\*标出。

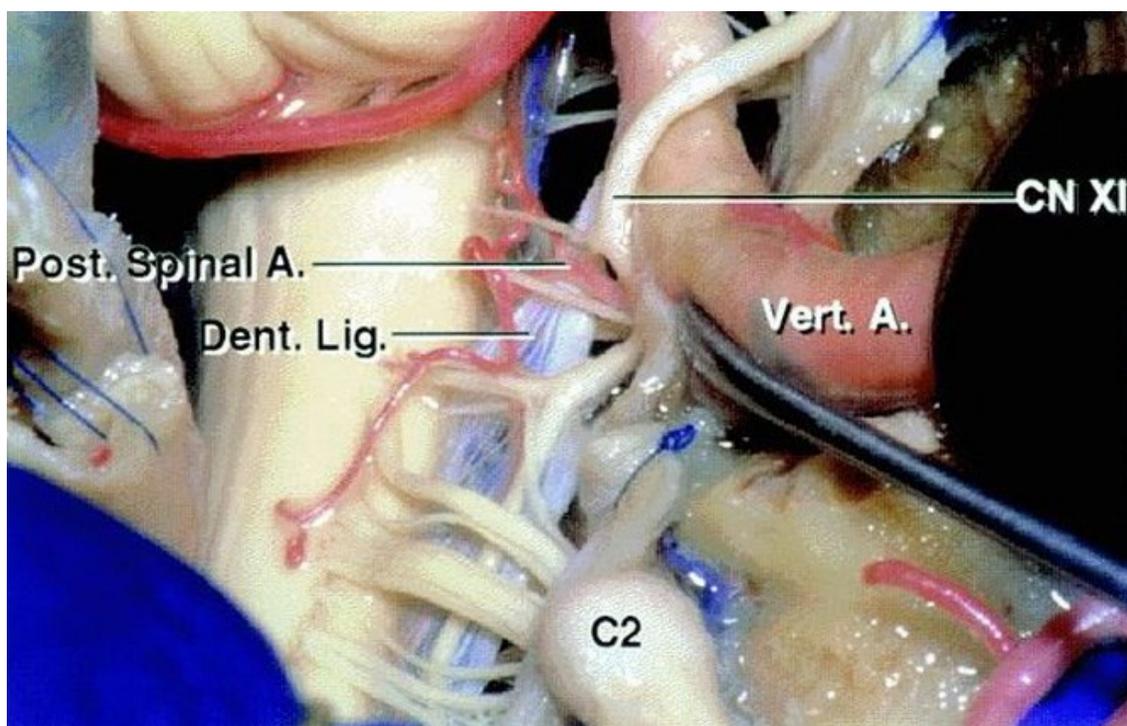


图 4：枕骨大孔区的后外侧观，椎动脉从硬膜袖套中松解。请注意第 11 对颅神经临近的解剖关系（图像由 AL Rhoton, Jr 授权）。肿瘤常位于齿状韧带和第 11 对颅神经的背侧。

## 切除枕骨大孔区脑膜瘤

FFM 可以从以下 2 个方向进入：后方和侧后方。病灶位于齿状韧带后方可以经枕下外侧入路，切除或者不切除 C1 和 C2 的椎板。完全位于前方的病灶可以使用经鼻或者经口入路。但笔者认为经鼻或者经口更适合切除该区域硬膜外病灶，对于位于腹侧的 FFM 推荐行后外侧保守的[经枕骨髁入路](#)。

由于 FFM 将延髓向后方向对侧挤压，创造了手术通道。笔者个人非常喜欢选择后外侧入路，通过最小化磨除枕髁，达到切除前方和前外侧病灶的目的。肿瘤残余不是由于手术入路的局限造成的，而是肿瘤与周围血管神经

粘连造成。

尽管磨除更多的枕骨髁带来更加宽阔的手术视野，但是这是不必要的，易于损伤舌下神经，而且磨除超过 50%的枕骨髁需要进行枕颈融合术，导致患者颅颈活动受限和功能损害。肿瘤的囊内切除给术者带来额外的空间，因此更多的骨质切除是不需要的。使用动态牵拉技术、在术前规划好肿瘤的减压策略可以减少对周围重要脑血管结构的牵拉。

可以参阅[经枕髁入路](#)来了解对该技术的阐述。

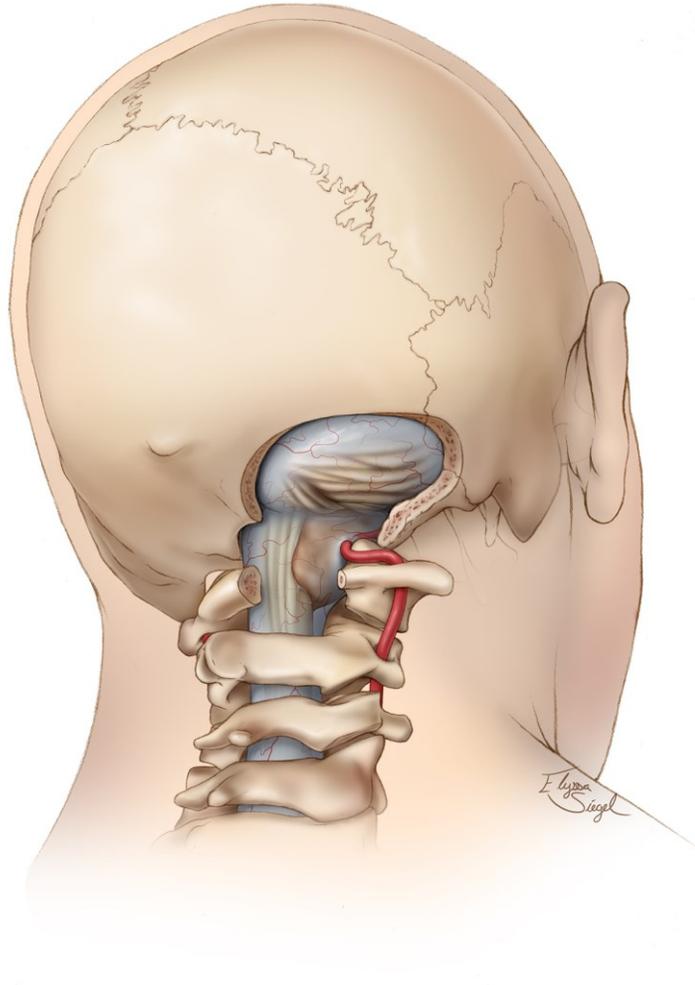


图 5：FFM 最常见的位置及其与周围结构的关系如图所示。保守的经枕骨髁入路提供了一个较为合理的手术入路，如图所示的骨质切除范围。

## 硬膜下操作

对于腹侧型和腹外侧型的肿瘤，骨质向外切除的范围需达枕骨髁。对于完全腹侧型的肿瘤，笔者通常磨除 10%左右的枕骨髁。达到理想的骨质切除后，可以很好的暴露椎动脉入硬膜处。可以使用浸透凝血酶的明胶海绵或者使用功率较小的双极电凝来控制椎动脉附近静脉丛的出血。

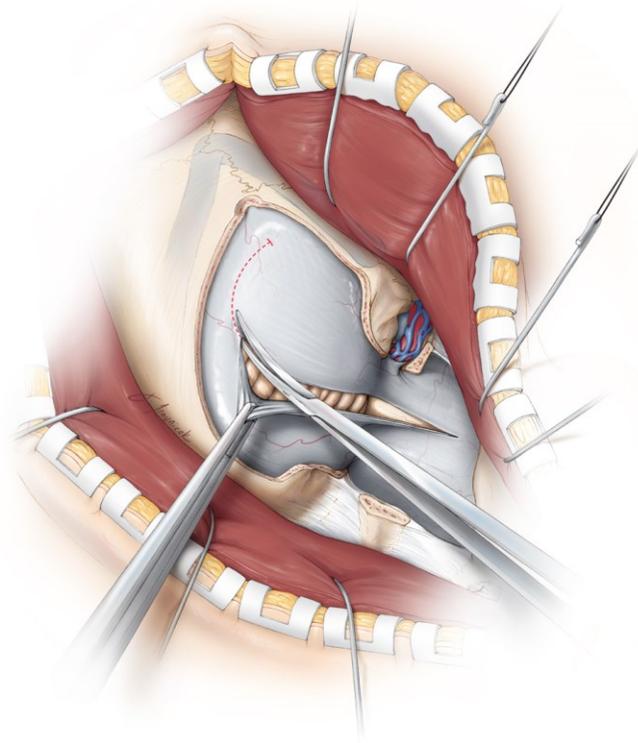
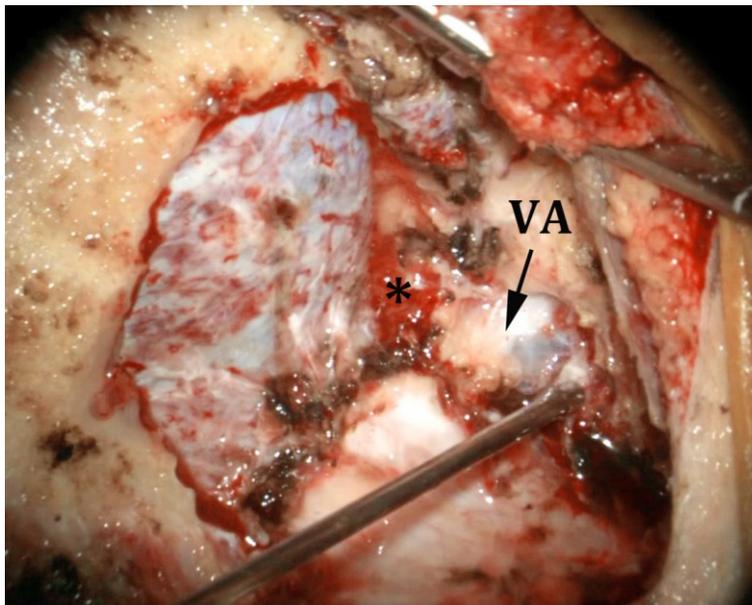
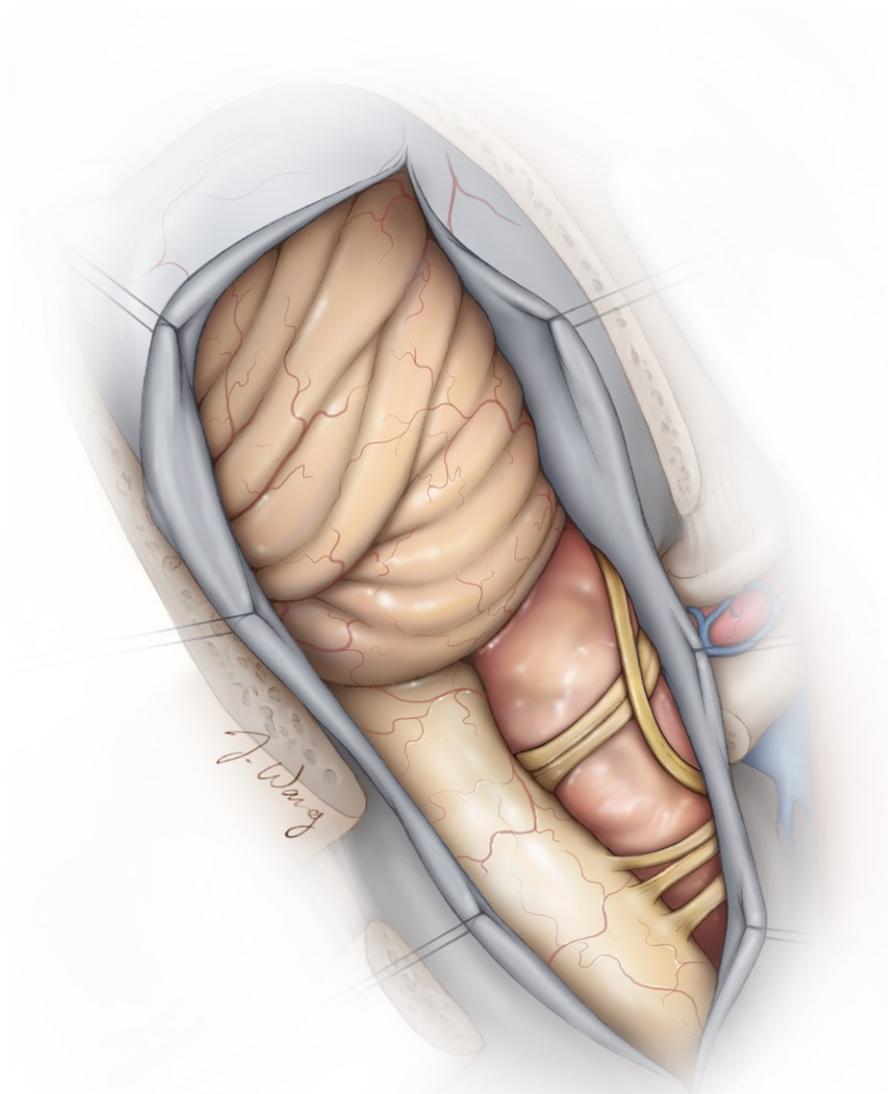


图 6：术中照片显示出椎动脉入硬膜的位置，表面覆盖有椎静脉丛。磨除少量的枕骨髁使用\*来显示。该病例与图 2 上图相对应。如下图所示，曲线形或曲棍球形的硬膜切口打开硬膜。这种方法剪开硬膜可以允许术中充分翻起硬膜，同时方便术后对硬膜进行水密缝合。

从这一阶段来看，很明显，额外的枕骨髁骨质磨除并没有给手术视野带来更多的改善，除非将椎动脉完全从椎动脉孔中游离下来。换句话说，尽管做了额外的枕骨髁切除，椎动脉在入硬膜处的部分仍然限制了硬膜进一步向外侧翻开的空间。



**图 7：硬膜边缘多根丝线悬吊，包裹骨窗边缘后向外侧牵拉椎动脉。一旦硬膜被剪开后，沿着第 11 颅神经脊髓支，很容易在肿瘤后方发现 C1 和 C2 神经根。齿状韧带在其后方。移除骨质后可以暴露肿瘤的下缘。**

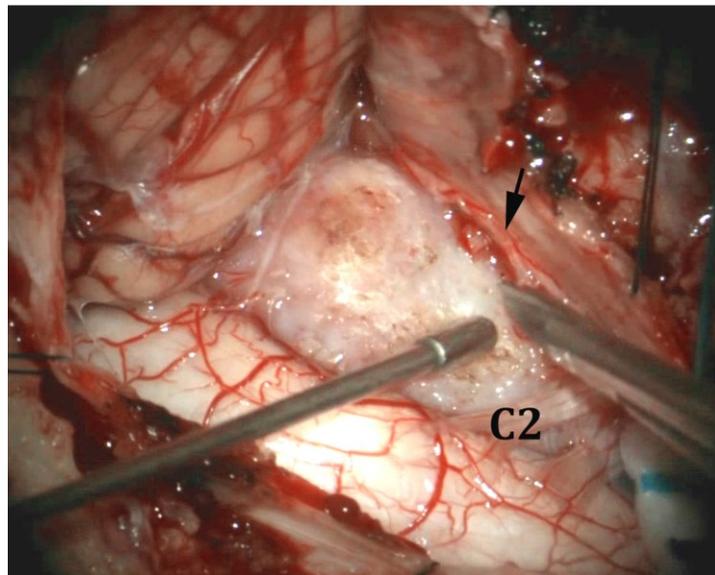
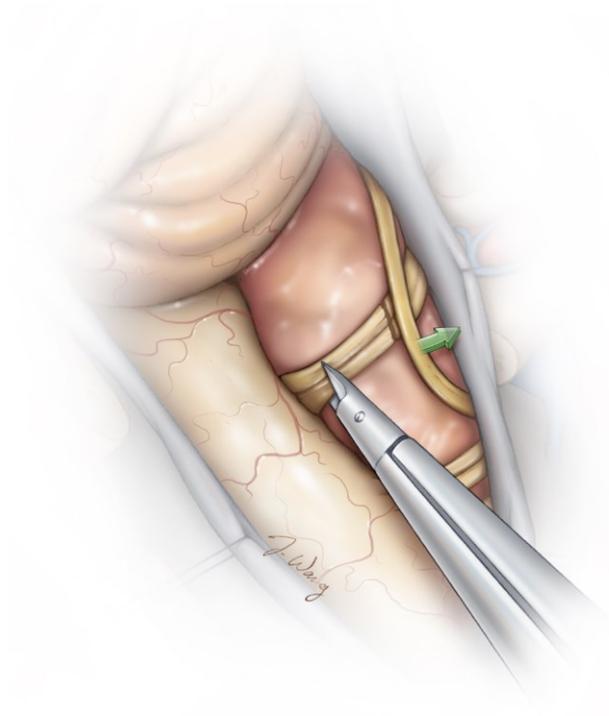


图 8：辨别出 C1 神经根并切断，第 11 颅神经向外侧牵拉（上图绿色箭头所示，下图黑色箭头所示）。第 11 颅神经有时可能与肿瘤粘连较为紧密，因此使用锐性分离。刺激副神经可以导致肩部的间断抽动。笔者通常切断 C1 的所有神经根和第 11 颅神经的 1 到 2 支脊髓支，这样可以获得肿瘤的充分暴露，同时可以移动第 11 颅神经。很少因为这种手术方式，在术后见到术侧肩部永久瘫痪。电凝缩小瘤囊。

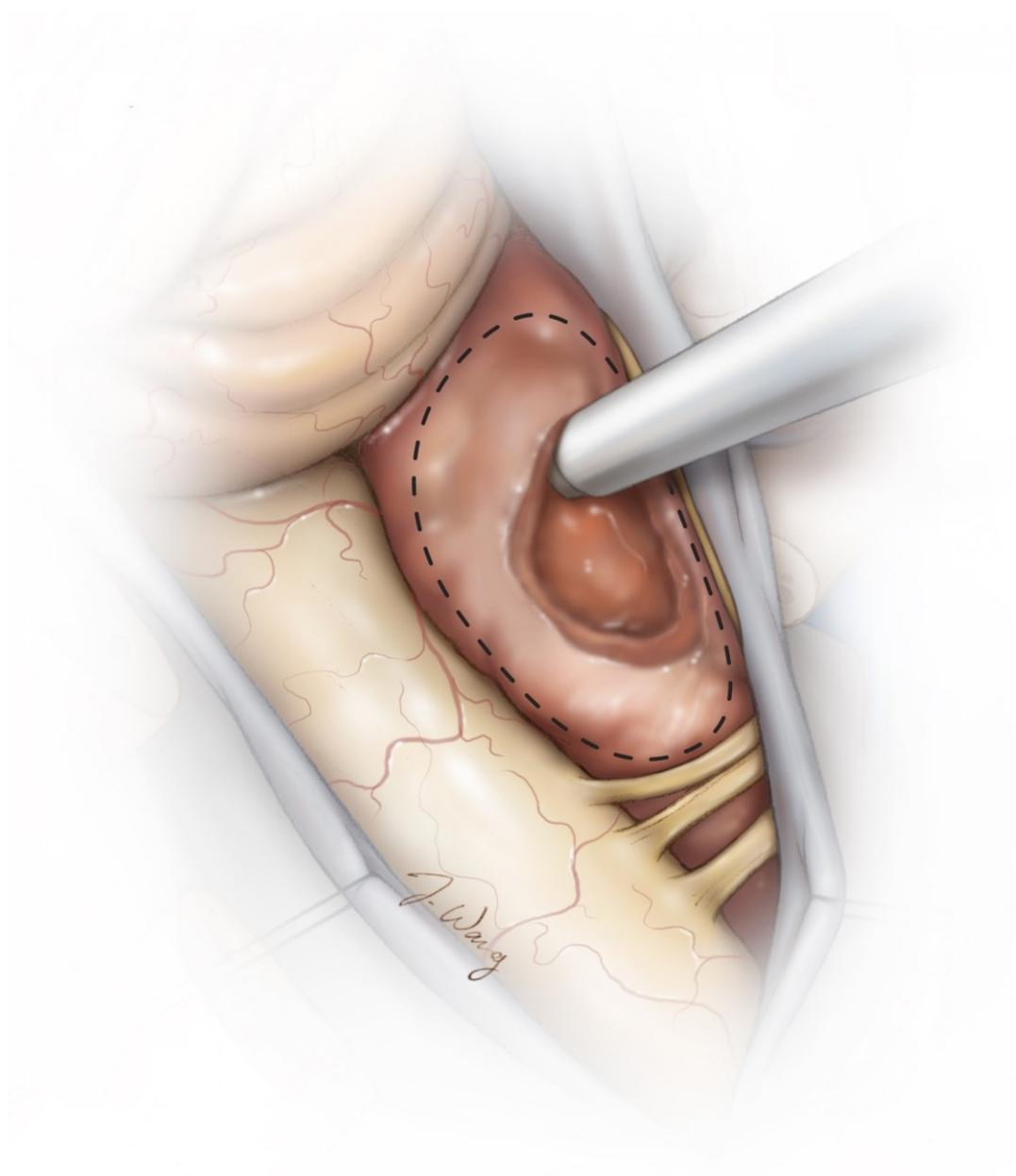
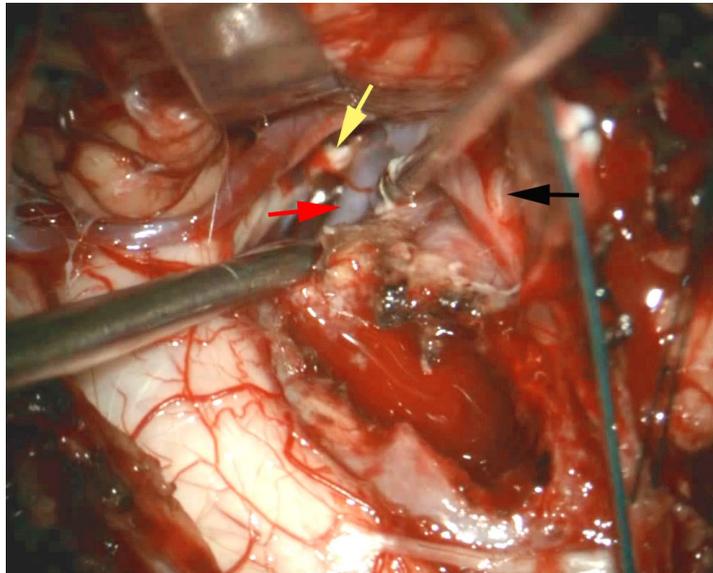
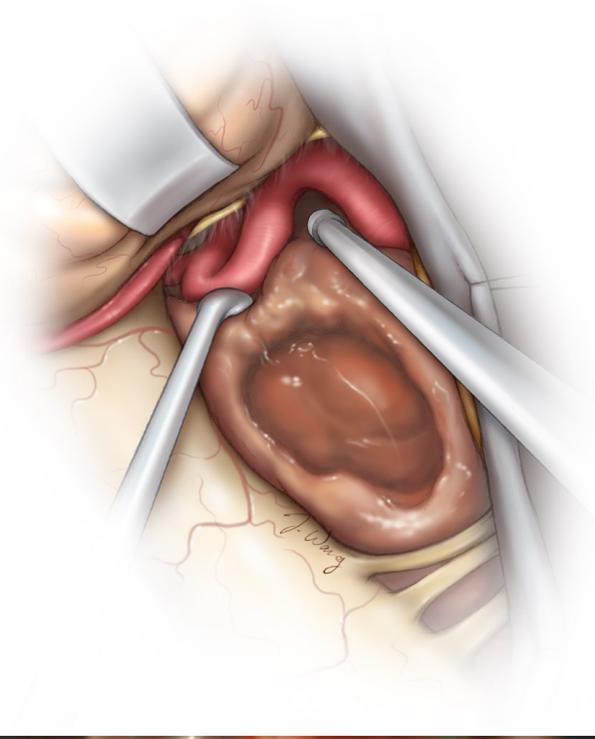
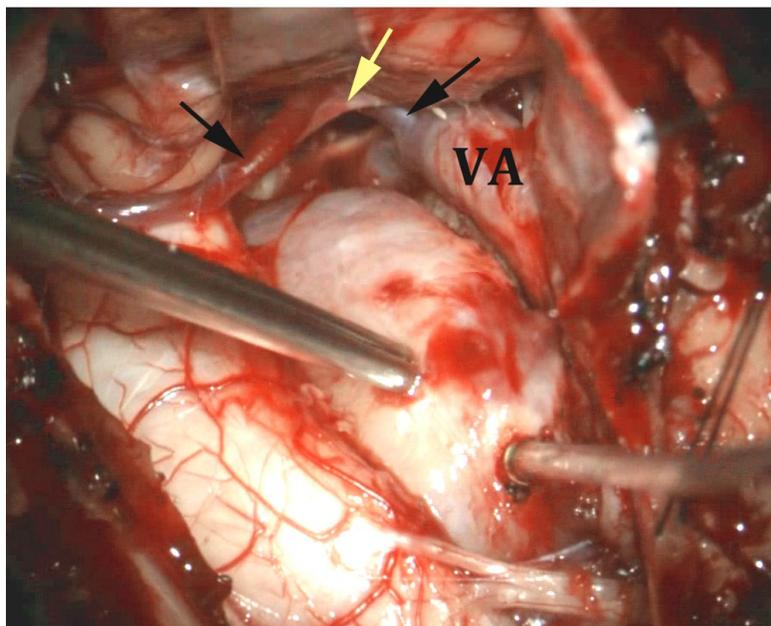
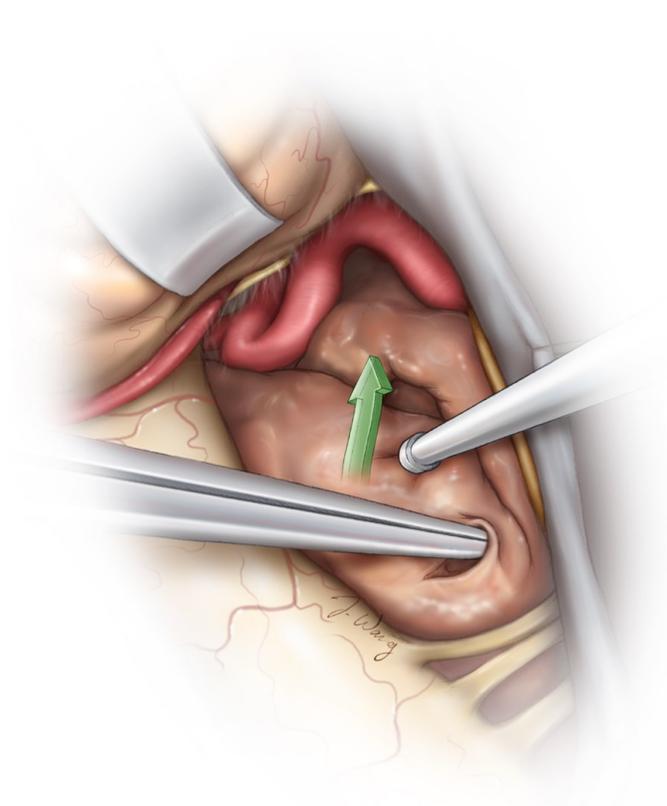


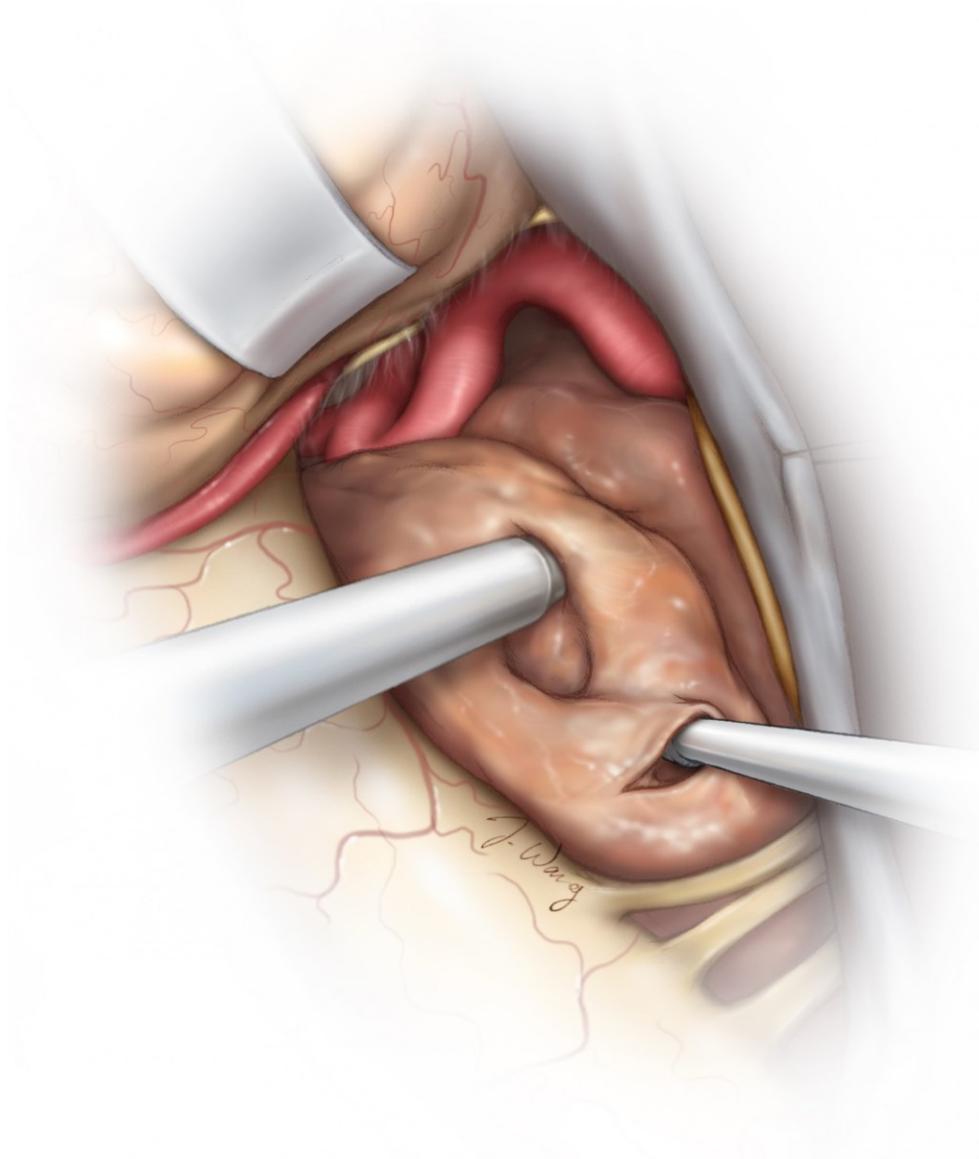
图 9：首先沿着外侧的附着点安全地阻断肿瘤的血供，然后使用超声吸引器从中央开始切除以减小肿瘤体积。这一步骤重要性在于减少肿瘤体积，便于最终切除肿瘤。在减小肿瘤体积的过程中需要注意不要进入肿瘤内极和外极，此处包含重要的血管神经结构，包括椎动脉等。椎动脉入硬膜处通常都比较易于辨认。如果椎动脉被包绕，在手术早期可以使用多普勒超声探查血管的位置。血管在肿瘤周围的走行可以在术前影像学检查中进行评估。



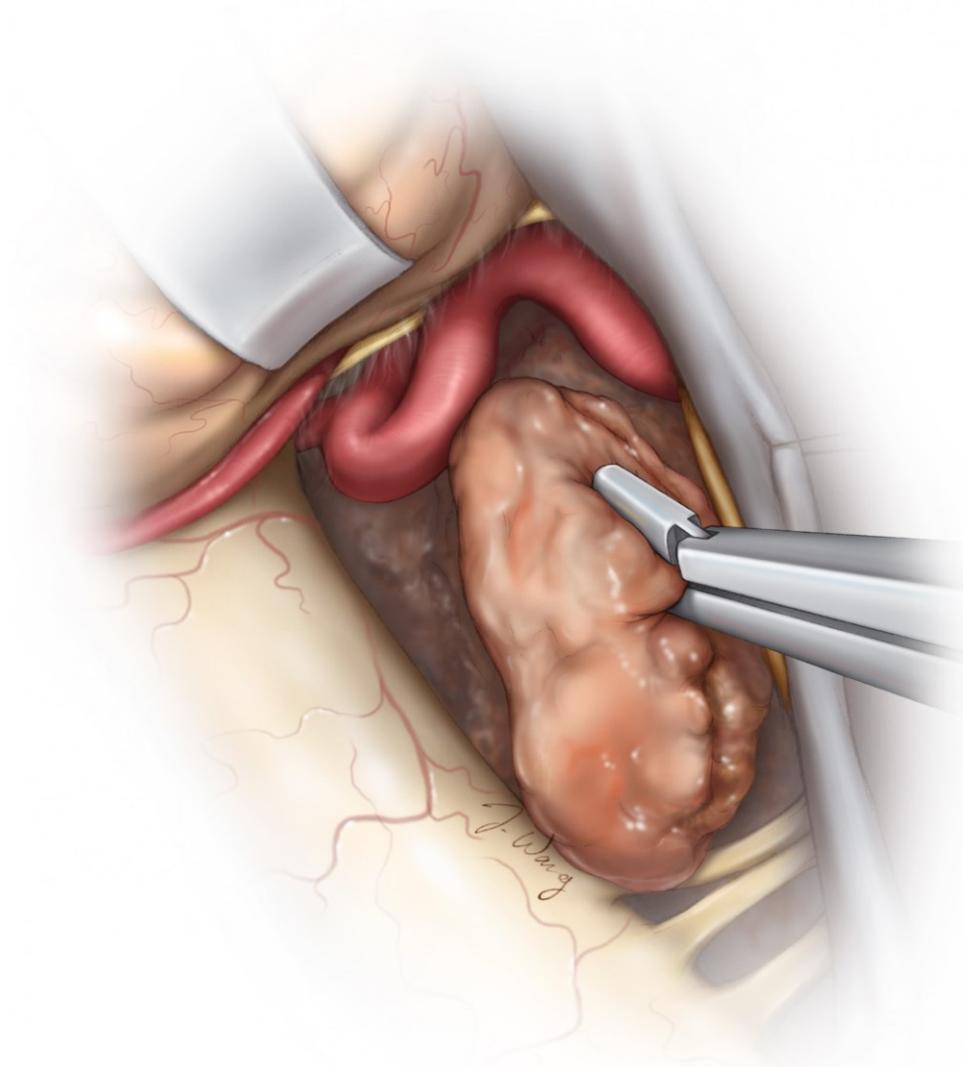
**图 10：移动囊内减压后的肿瘤，辨认和定位周围重要的血管神经结构。椎动脉和小脑后下动脉可以与肿瘤的上外侧极紧密粘连，或者被肿瘤包绕其中（下图，红色箭头）。椎动脉入硬膜处用黑色箭头显示。后组颅神经通常位于肿瘤上方，且与肿瘤粘连不是非常紧密（黄色箭头），但若肿瘤向上侵及至颈静脉孔，可能粘连紧密。椎动脉可以被游离，需用棉片保护（使用超吸刀容易损伤椎动脉，造成不可避免的损伤）。**



**图 11：**当对肿瘤中心部位进行瘤内减压后，瘤体可以向外侧和下方松解。黄色和黑色箭头分别表示游离后的后组颅神经和小脑后下动脉。将肿瘤从脑干和脊髓面游离，需要锐性离断软膜粘连处和电凝小的肿瘤供血动脉。用锐性的镊子来在肿瘤上打开破口便于将肿瘤向外侧拖拽。这一操作需要谨慎，防止肿瘤突然弹回至内侧，损伤脑干和脊髓。



**图 12:吸引器头插入镊子制造的破口，将肿瘤相对于脑干和脊髓向外侧牵拉。当吸引器清除了手术区域中央部位的肿瘤后，用超声吸引器切除内侧的肿瘤。**



**图 13：最后，通过分块切除肿瘤获得额外的操作空间。接下来，分离肿瘤在腹侧的附着点，识别腹侧的硬膜。当肿瘤与周围重要的血管和神经结构相分离，就可以取出肿瘤了。在肿瘤的切除过程中均需很好的保护第 11 对颅神经。**

肿瘤与枕骨大孔区的腹侧和前外侧硬膜密切相连，移动肿瘤常显得十分困难，术中需要避免对肿瘤施加不加控制的张力。如果肿瘤非常难以移动，谨慎小心的在瘤体中央继续囊内减压，直到可以将肿瘤从外侧移动并最终将肿瘤从腹侧的硬膜上分离下来。

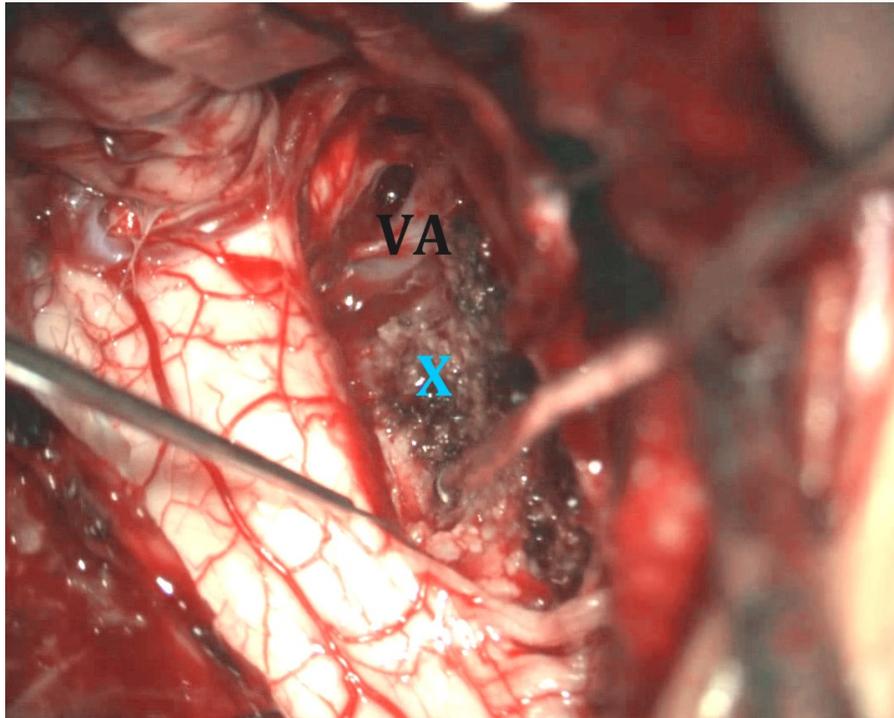
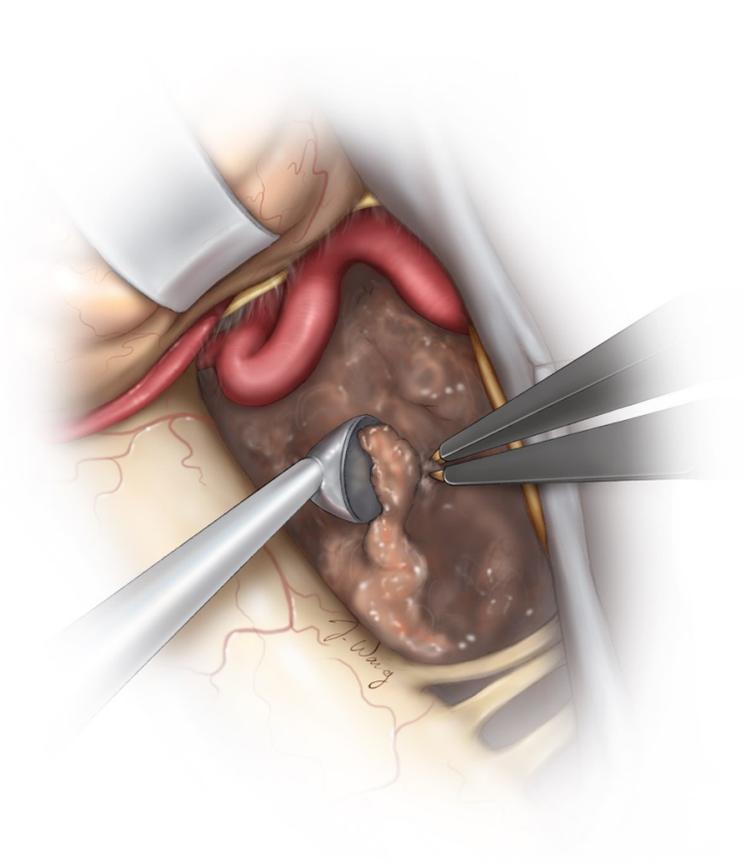


图 14: 在腹侧硬膜上残余的肿瘤可用剥离子剔除，并反复电凝。尝试切除这部分硬膜（X 标记所示）常有风险。

如果有术中 SSEP 监测，一旦有信号的变化，需要相应的调整动态的动态牵拉肿瘤的力度，减轻对神经结构的张力。如果这样的方法不奏效，需要适当提高血压。如果 SSEP 持续被影响，术后会出现不可避免的脑缺血损害表现。

## 其他的考虑

手术的首要目的是保留功能。如果有必要，可以在椎动脉、脑干、脊髓周围残留少量的肿瘤。如果肿瘤已经侵犯至颈静脉孔区，后组颅神经往往被包含在肿瘤中，因此推荐次全切除。在肿瘤中分离后组颅神经不安全。



图 15：左侧纤维型枕骨大孔区脑膜瘤如图所示。术前 CTA 显示了肿瘤将椎动脉包绕其中。下面显示了手术入路。枕骨髁磨除的程度用黄色箭头表示，椎动脉在硬膜处的入口用红色箭头显示。

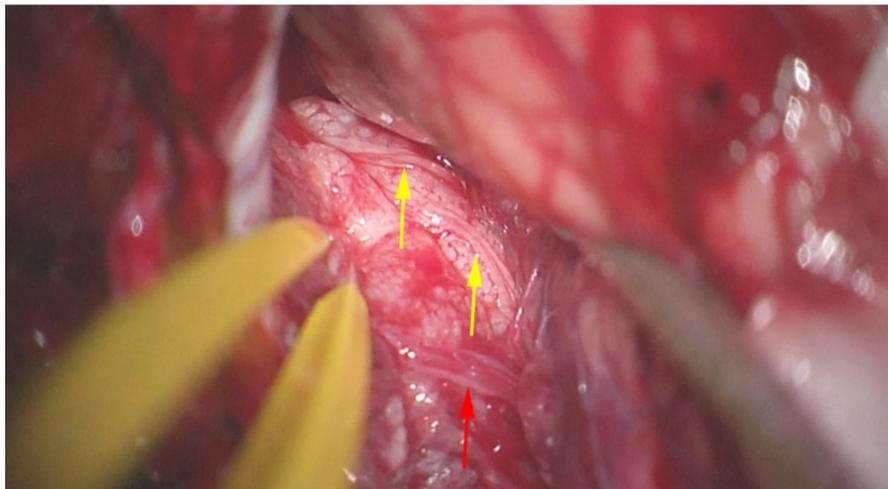
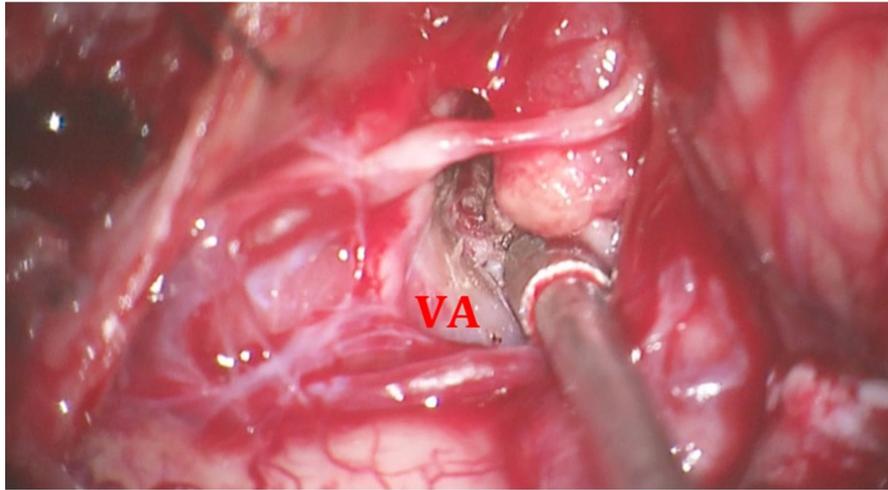
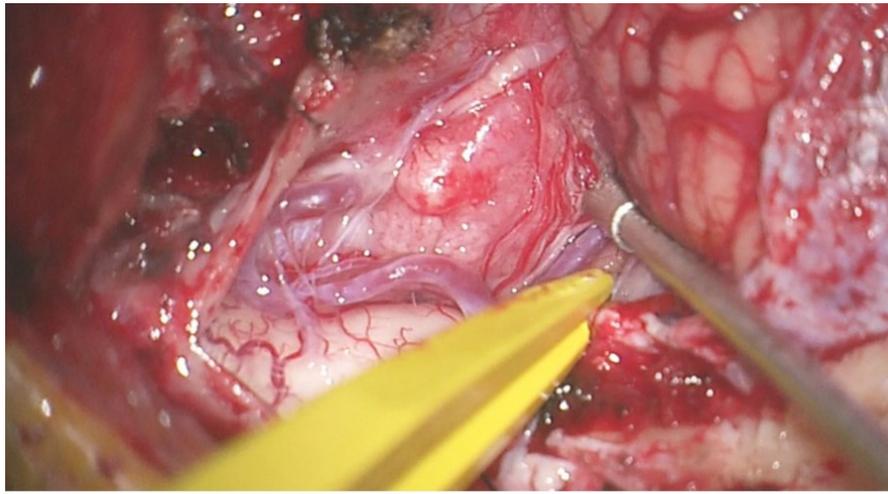


图 16：上图显示肿瘤和椎动脉位置，椎动脉位于肿瘤中央部位。第 11 颅神经被肿瘤的上部包绕（中图）；后组颅神经（黄色箭头所示）同样被肿块包围，因而排除了肿瘤全切除的可能性。小脑后下动脉的分支（红色箭头所示）被肿瘤包绕。

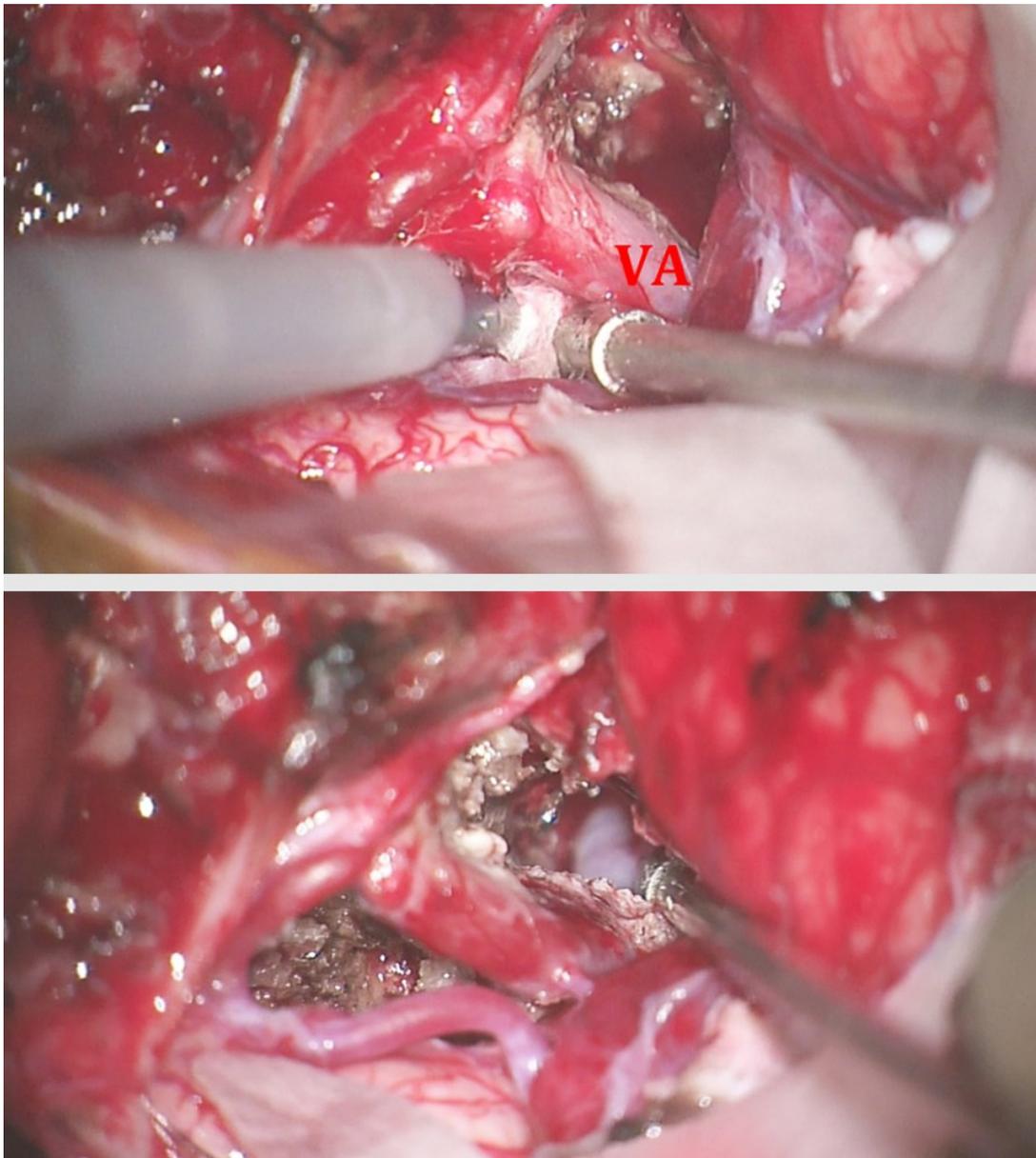


图 17:笔者通过轮廓化椎动脉来获得脑干的减压。为保护神经和穿支血管，肿瘤上极没有触及。下方的硬膜附着部分被电凝。

## 关颅

必须水密缝合硬膜。颅骨缺损通常较小，不需要进行颅骨成形术。

## 术后注意事项

患者术后需要在重症监护病房进行监护。在恢复进食前评估吞咽功能。术  
前有后组颅神经功能障碍的患者需要保留气管插管，直至耳鼻喉专家正式  
评估患者的咳嗽和咽反射后才可以拔出。

如果患者接受拔管实验或者吞咽评估失败超过 2 次，则需要接受气管切开术  
和胃造口术。临时性的肩部无力通常是由于术中触及第 11 颅神经引起。

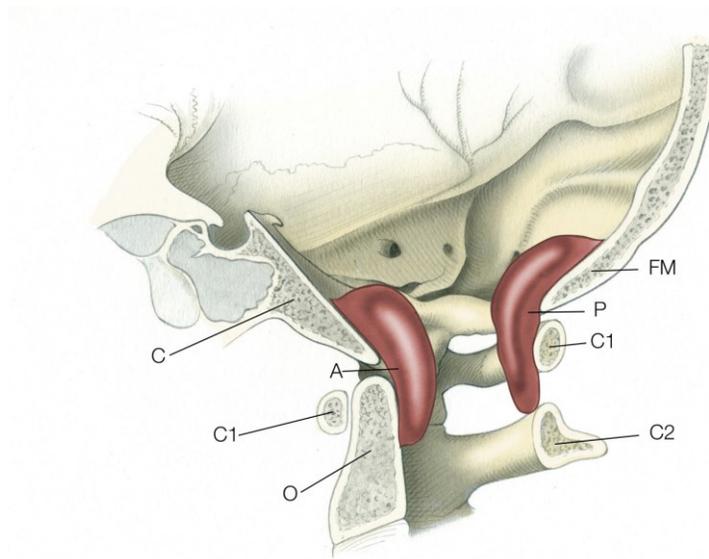
## 点睛之笔

- 外侧枕下入路和 C1 椎板切除术，最小程度的磨除枕骨髁足够处理前外侧  
和前方腹侧型 FFM。
- 笔者认为对于前外侧和完全腹侧型 FFM “远外侧” 或者 “极外侧入路  
（游离椎动脉）” 是没有必要的。
- 积极的瘤内减压技术对于安全切除肿瘤是至关重要的，同时需要避免损  
伤周围重要神经血管结构。
- 如果肿瘤侵犯至软脑膜或者颈静脉孔区，则需要留一层薄片肿瘤以避免  
术后功能的损害。

（编译：李光旭；审校：周劲旭）

感谢 Andrew R. Conger, MD, MS 对本文的贡献。

更多远外侧处理枕骨大孔区脑膜瘤的图片，请点击下方图片访问 Jackler Atlas。



DOI: <https://doi.org/10.18791/nsatlas.v5.ch05.11>

中文版链接 : <http://www.medtion.com/atlas/2301.jsp>

## 参考文献

Al-Mefty O. Operative Atlas of Meningiomas. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1998.

Borba LAB, de Oliveira JG, Giudicissi-Filho M, Colli BO. Surgical management of foramen magnum meningiomas. *Neurosurg Rev.* 2009;32:49–58; discussion 59–60.

Flores BC, Boudreaux BP, Klinger DR, Mickey BE, Barnett SL. The far-lateral approach for foramen meningiomas. *Neurosurg Focus.* 2013; 35:E12.