

颅咽管瘤_内分泌科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/610/2021_2022__E9_A2_85_E5_92_BD_E7_AE_A1_E7_c22_610255.htm

肿瘤来源于原始口腔外胚层形成的颅咽管残余上皮细胞，是常见的颅内先天肿瘤，各年龄均可发病，但以青少年多见。肿瘤多发于鞍上，可向下丘脑、鞍旁、第三脑室、额底、脚间前池发展。压迫视交叉、垂体，影响脑脊液循环。肿瘤多数为囊性或部分囊性，完全实质性者较少见。肿瘤囊壁由肿瘤结缔组织基质衍化而来，表面光滑。囊壁内面可见小点状钙化灶。囊内含有黄褐色或暗褐色囊液，并含有大量胆固醇结晶。显微镜下可见典型的造釉器样结构。【诊断】1.临床表现(1)发病年龄5~7岁好发，是儿童最常见的鞍区肿瘤。(2)下丘脑及垂体损伤症状小儿较成人多见。肥胖、尿崩症、毛发稀少、皮肤细腻、面色苍白等。儿童体格发育迟缓，性器官发育不良。成人性功能低下、妇女停经、泌乳障碍等。晚期可有嗜睡、乏力、体温调节障碍和精神症状。(3)视力视野障碍 肿瘤位于鞍上，可压迫视神经、视交叉甚至视束，早期即可有视力减退，多为缓慢加重，晚期可致失明。视野缺损差异较大，可有生理盲点扩大、象限性缺损、偏盲等。成人尚可见到双颞侧偏盲、原发性视神经萎缩；儿童常有视盘水肿，造成视力下降。(4)颅内压增高症状 造成颅内压增高的主要原因是肿瘤向上生长侵入第三脑室，梗阻室间孔。颅高压在儿童除表现为头痛、呕吐外，还可出现头围增大、颅缝分离等。(5)局灶症状 肿瘤向鞍旁发展可产生海绵窦综合征；向前颅窝发展，可有精神症状、记忆力减退、大小便不能自理、癫痫及

失嗅等；向中颅窝发展，可产生颞叶损伤症状；少数病例，肿瘤向后发展，产生脑干以及小脑症状。

2. 辅助检查

(1) 神经影像学检查

- 1) 头颅x线平片 鞍上有钙化斑(儿童90%，成人40%)。同时在儿童还可见颅缝分离，脑回压迹增多等。
- 2) 头颅ct 鞍上占位病变，可为囊性或为实性。多有钙化灶且有特征性的环状钙化(蛋壳样)表现。
- 3) 头颅mri 鞍上占位病变。肿瘤影像清晰，实体肿瘤表现为长t1和长t2。囊性表现取决于囊内成分，液化坏死和蛋白增高为稍长t1和长t2，液化胆固醇为短t1长t2。

(2) 血内分泌检查

血gh、t3、t4、fsh、acth、prl等检测值常低下。

3. 鉴别诊断

- (1) 第三脑室前部胶质瘤 高颅压表现较典型，但无内分泌症状。无钙化。mri有助诊断。
- (2) 生殖细胞瘤 尿崩症表现突出，但可伴有性早熟；肿瘤也无钙化。
- (3) 垂体腺瘤 垂体腺瘤儿童少见，一般无高颅压，无生长发育迟缓等表现；鞍区无钙化。
- (4) 该部位肿瘤还需与脑膜瘤，鞍旁动脉瘤等鉴别。

【治疗】

1. 手术治疗

- (1) 手术入路及适应证
 - 1) 经蝶窦入路 适用于鞍内颅咽管瘤。
 - 2) 经额下入路 适用于鞍上 - 视交叉前 - 脑室外生长的肿瘤。
 - 3) 翼点入路 鞍上并向三脑室内生长的肿瘤。该入路要点是充分显露视交叉前间隙，视交叉 - 颈内动脉间隙和颈内动脉外侧间隙，利用这三个间隙切除肿瘤。
 - 4) 终板入路 三脑室前部的肿瘤
 - 5) 经胼胝体或经额叶皮质一侧脑室入路 对于三脑室内肿瘤，由胼胝体进入，分开两层透明隔进入，可直接暴露肿瘤，在儿童尤为可取。
- (2) 立体定向术 立体定向穿刺囊肿抽出囊液，注入囊液容积半量的同位素，行瘤内或间质照射。
- (3) 放射外科 小的肿瘤可试行a刀或x刀治疗。

2. 术后合并症及防治

- (1) 下丘脑损伤导致尿崩症和电解质紊乱 术后记录24小时出入量，轻度

尿崩可服氢氯噻嗪（原称双氢克尿塞），较重者可用垂体后叶素，症状持续较久的可用长效尿崩停或服用弥凝等。术后当天及以后3~5天内查血电解质，调整水盐摄入量。如出现体温失调，特别是高热，应行物理降温或低温治疗。（2）脑积水 如术后出现继发脑积水，可行分流术。（3）化学性脑膜炎 术中避免囊液流入脑室和蛛网膜下腔，如发生脑膜炎，可给激素治疗，多次腰椎穿刺充分引流炎性脑脊液。（4）癫痫 手术当日不能口服时，应静脉或肌注抗癫痫药，能口服时改口服抗癫痫药。（5）放射治疗 手术未能全切的肿瘤宜行放疗。 100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com