

颅神经

解剖、病理及影像图谱

Cranial Nerves: Anatomy, Pathology, Imaging

主编 (美) 凯文 K. 宾德, MD, PHD
(美) D. 克里斯汀 桑尼, MD
(美) 南希 J. 菲施拜因, MD

主译 刘云会 胡宜





该书详尽地描述了颅神经的解剖、功能、病理及其在CT、磁共振上的表现特点

该书配以精良的插图，详尽地阐述了颅神经的解剖和功能，同时涵盖颅神经功能异常时的评估方法以及与鉴别诊断有关的实用临床知识。本书以介绍性章节开篇，提供了颅神经的解剖、功能、颅底解剖、病理类型及影像学检查方法的概述。之后在12章中分别阐述每一对颅神经的解剖、功能及病理影像。在每章中，首先详细介绍了每对颅神经的功能及正常解剖特点，然后通过病例实例、配以CT或MRI的检查结果讲述常见的病变，充分阐述导致颅神经功能障碍的疾病的特点。

该书亮点

- 采用清晰的项目列表方式组织编排，介绍简明扼要，便于快速阅读与查询。
- 以表格的方式归纳总结解剖、功能及病理相关的重要知识。
- 通过超过300幅高质量的插图及最先进的CT、MRI影像资料阐释重要的解剖要点及病变特点。
- 相关的临床知识及诊断、治疗有关的重要影像学特点总结于临床要点及影像要点中。
- 在附录中总结了脑干解剖、瞳孔及眼球运动控制、副交感神经节及颅神经反射的详细信息。

该书为神经外科、神经病学、神经放射学、放射科、耳鼻喉及头颈外科医师及学生不可缺少的参考书籍。同时也能为希望掌握颅神经相关的解剖、功能及病理知识的学生提供帮助。

凯文 K. 宾德, MD, Ph.D, 美国加利福尼亚州河滨加利福尼亚大学生物医学科学部研究助理教授。加州大学河滨分校/洛杉矶分校生物医学科学托马斯·海德计划临床助理教授。

D. 克里斯汀 桑尼, MD, 美国亚利桑那州斯科茨代尔医学影像机构的神经放射学专家，美国加利福尼亚州圣弗朗西斯科加利福尼亚大学临床助理教授。

南希 J. 菲施拜因, MD, 美国加利福尼亚州斯坦福大学医学中心放射学副教授，在耳鼻喉、头颈外科、神经病学及神经外科方面造诣颇深。

上架建议：神经外科/神经
内科/图谱

ISBN 978-7-5381-7777-0



9 787538 177770 >

定价：168.00元

颅神经

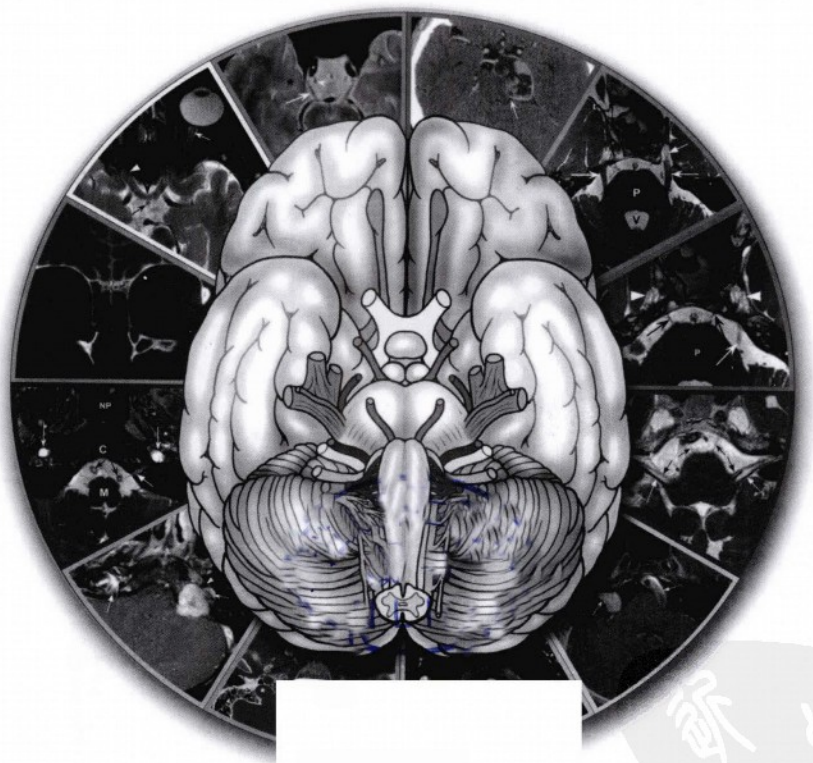
解剖、病理及影像图谱

主编 (美) 凯文 K. 宾德, MD, PHD

(美) D. 克里斯汀 桑尼, MD

(美) 南希 J. 菲施拜因, MD

主译 刘云会 胡 宜



辽宁科学技术出版社
沈阳

新华书店
PDG

主译

刘云会 胡 宜

参译人员 (按姓氏笔画排序)

于明军 王 妍 王英滨 车东方 冯天达 曲胜涛
李 帅 姚一龙 奚 卓 笪祖科 蔡 恒 滕 浩

Copyright © 2010 of The original English language edition by Thieme Medical Publishers, Inc.,
New York, USA. Original title: "Cranial Nerves: Anatomy, Pathology, Imaging" by Devin K. Binder/D.
Christian Sonne/Nancy J. Fischben

© 2013, 简体中文版权归辽宁科学技术出版社所有。

本书由美国 THIEME 出版社授权辽宁科学技术出版社在中国出版中文简体字版本。

著作权合同登记号: 06-2010 第 416 号。

版权所有·翻印必究

图书在版编目 (CIP) 数据

颅神经解剖、病理及影像图谱 / (美) 宾德 (Binder, D.K.), (美) 桑尼 (Sonne, D.C.),
(美) 菲施拜因 (Fischbein, N.J.) 主编; 刘云会, 胡宜主译. —沈阳: 辽宁科学技术出版社,
2013.3

书名原文: Nerves: Anatomy, Pathology, Imaging

ISBN 978-7-5381-7777-0

I. ①颅… II. ①宾… ②桑… ③菲… ④刘… ⑤胡… III. ①颅-神经系统-人体解剖学 ②颅-神经病学-病理学 ③颅-神经影像学 IV. ①R651.1

中国版本图书馆CIP数据核字 (2012) 第278530号

出版发行: 辽宁科学技术出版社

(地址: 沈阳市和平区十一纬路29号 邮编: 110003)

印刷者: 沈阳新华印刷厂

经销者: 各地新华书店

幅面尺寸: 210mm × 285mm

印 张: 14.25

插 页: 4

字 数: 370 千字

印 数: 1-1500

出版时间: 2013 年 3 月第 1 版

印刷时间: 2013 年 3 月第 1 次印刷

责任编辑: 郭敬斌

封面设计: 袁 舒

版式设计: 袁 舒

责任校对: 冯凌霄

书 号: ISBN 978-7-5381-7777-0

定 价: 168.00 元

编辑电话: 024-23284363 13840404767

E-mail: goujingbin@126.com

邮购热线: 024-23284502

http://www.lnkj.com.cn



颅神经解剖、病理及影像图谱

凯文 K. 宾德, MD, PhD

研究助理教授

加利福尼亚大学生物医学科学部

美国加利福尼亚州河滨

临床助理教授

加州大学河滨分校/洛杉矶分校生物医学科学托马斯·海德计划

D. 克里斯汀 桑尼, MD

放射学临床助理教授

加利福尼亚大学

美国加利福尼亚州圣弗朗西斯科

南希 J. 菲施拜因, MD

放射学副教授

斯坦福大学医学中心

美国加利福尼亚州斯坦福



前 言

当我在加州大学开始从事神经放射学工作的时候，就与颅神经结下了不解之缘。颅神经联系着我最感兴趣的两个方面：脑及颜面、颈部解剖。颅神经极其复杂，其评估及影像涉及复杂的颅底解剖。因此，很多医师包括神经放射医师都对其望而却步。在我的实践经验中，能够完全精通颅神经及其相关疾病影像学表现的神经外科医生寥寥无几。

基于上述情况，三位杰出的医生：世界级的神经外科专家Devin K. Binder (MD, PhD)，优秀的神经放射专家Nancy J. Fischbein (MD)和D. Christian Sonne (MD)合作完成了这本著作《颅神经解剖、病理及影像图谱》。配以简明扼

要的总结、精心制作的插图以及翔实的临床病例，该书完美地阐释了12对颅神经的功能解剖及病理。这本著作结合了资深神经外科专家的临床经验及两位杰出神经放射专家的影像学知识，有助于广大临床神经放射医师及其他神经内外科医师更好地理解颅复杂的神经解剖及病理。

他们的工作超出了我的预期，完成了一本杰出的著作并会成为经典。

Willian P. Dillon, MD
加利福尼亚大学神经放射学
教授，主任
美国加州圣弗朗西斯科

2009年6月



序言

此书适用于需要学习颅神经的不同阶段的医学人士，包括医学生、住院医生及临床工作涉及颅神经的专业人员。神经内外科、神经放射科、耳鼻喉、眼科、颌面外科、肿瘤放射及急诊科的临床医师均有可能需要了解颅神经的相关知识。颅神经的解剖及病理知识，对于上述领域及保健科学专业的护士及助理医师也同样重要。口腔科、言语病理学、听力学、体育卫生教育及康复科学的学生及医师同样会发现此书对临床实践极有帮助。

目前还没有能够将正常解剖与病例研究相结合，并利用现代横断面影像技术描述颅神经的著作，因而我们编写了此书。本书亦体现了现代医学教育中由知识灌输向“基于问题学习”转变的趋势。近年来，影像学技术的进步使得过去很难通过非侵袭方法呈现的组织结构及病变影像检查成为可能，并提供了更佳的图像。目前已可以通过高分辨率计算机断层扫描及核磁共振技术，对累及颅神经的疾病进行常规的检查评估。

本书首先简要介绍颅神经的基本知

识，然后分为12个章节，每组颅神经为一个章节。在每个章节中，首先介绍颅神经起源、行程及功能。然后是正常影像表现、疾病的病理特点及鉴别诊断。最后结合一系列配以影像插图及详细讲解的临床病例。本书按照项目符号形式的大纲结构编排，尽量减少冗余的文字并方便信息检索。同时为了更详尽地讲述某一疾病，配以更详细的临床及影像小结。在附录中详细总结了脑干解剖、瞳孔及眼运动支配、副交感神经节及颅神经反射的知识。

根据多年针对神经外科及神经放射科住院医师及从业者的培训经验，在此书中采用了基于病例的讲述方式。我们很高兴能有机会将大量高质量的颅神经疾病的影像资料与临床相结合。希望此书能为所有相关卫生专业的人士提供参考。如果能激起读者对颅神经的兴趣并为患者健康做出贡献，即完成了我们的既定目标。

凯文 K. 宾德, MD, PhD

D. 克里斯汀 桑尼, MD

南希 J. 菲施拜因, MD



目 录

颅神经介绍	1
第1章 嗅神经	9
第2章 视神经	17
第3章 动眼神经	32
第4章 滑车神经	45
第5章 三叉神经	54
第6章 外展神经	75
第7章 面神经	88
第8章 前庭蜗神经	115
第9章 舌咽神经	146
第10章 迷走神经	157
第11章 脊副神经	171
第12章 舌下神经	181
附录 A 脑干	197
附录 B 瞳孔	213
附录 C 副交感神经节	216
附录 D 颅神经反射	218

颅神经介绍

- 颅神经共12对，支配头颈部随意及不随意运动肌的运动并传递一般或特殊感觉传入信息。
- 掌握颅神经的解剖、功能及影像表现对于评估颅神经病变至关重要。
- 颅神经具有6种不同的类型及功能（表0.1）。
- 每对颅神经的功能总结于表0.2。
- 所有颅神经均位于脑的底面，因而掌握颅底的软组织和骨性结构解剖很重要（图0.1和图0.2，表0.3和表0.4）。
- 颅神经核位于脑干内（参见附录A）。根据神经核在脑干内的位置，下文按照从内到外、从上到下的顺序说明（表0.3）。
 - 躯体运动神经核靠近中线，包括：
 - 动眼神经核（Ⅲ）。
 - 滑车神经核（Ⅳ）。
 - 外展神经核（Ⅵ）。
 - 舌下神经核（Ⅻ）。
 - 内脏运动神经核位于稍外侧（发出节前副交感神经纤维），包括：
 - Edinger-Westphal神经核（发出副交感节前纤维支配瞳孔括约肌及睫状肌）。
 - 泪腺核（发出副交感节前纤维支配泪腺）。
 - 上涎核（发出副交感节前纤维支配下颌腺和舌下腺）。
 - 下涎核（发出副交感节前纤维支配腮腺）。
 - 迷走神经背侧运动核（发出副交感节前纤维构成迷走神经主干）。
 - 特殊内脏运动核位于更外侧，包括：
 - 三叉神经运动核（Ⅴ，支配咀嚼肌）。
 - 面神经核（Ⅶ，支配面部表情肌）。
 - 疑核（Ⅸ及Ⅹ，支配咽喉肌）。
 - 脊副神经核（Ⅺ，支配胸锁乳突肌和斜方肌）。
 - 内脏感觉及特殊感觉核位于更外侧，包括：
 - 三叉神经中脑核（Ⅴ，传导本体感觉）。
 - 三叉神经感觉主核（位于脑桥）（Ⅴ，传递轻触觉）。
 - 三叉神经脊束核（Ⅴ，传递痛温觉）。
 - 孤束核（上部为味觉核，接受经面、舌咽及迷走神经传递的味觉特殊感觉信息；下部为循环呼吸核，接受经舌咽及迷走神经传递的内脏感觉信息）。
 - 前庭神经核（Ⅷ，传递平衡觉）。
 - 蜗神经核（Ⅷ，传导听觉）。

表0.1 颅神经类型

种类	功能	颅神经
躯体运动	支配起源于体节的肌肉	Ⅲ, Ⅳ, Ⅵ, Ⅻ
特殊内脏运动	支配起源于腮弓的肌肉	Ⅴ, Ⅶ, Ⅸ, Ⅹ, Ⅺ
一般内脏运动	支配内脏、腺体及平滑肌（副交感自主神经冲动）	Ⅲ, Ⅶ, Ⅸ, Ⅹ
一般躯体感觉	传递来自头颈、窦腔及硬脑膜的躯体感觉	Ⅴ, Ⅶ, Ⅸ, Ⅹ
内脏感觉	传递除痛觉外的内脏感觉信息	Ⅸ, Ⅹ
特殊感觉	传递味觉，视力，嗅觉，平衡及听觉信息	Ⅰ, Ⅱ, Ⅶ, Ⅷ, Ⅸ

注意：体节——由早期胚胎的中轴旁中胚层发育来的细胞团块。腮弓——脊椎动物通常有6组；低级脊椎动物分化为腮，在高级脊椎动物则演变为头颈部的特殊结构。

表0.2 颅神经的功能

序号	名称	功能
I	嗅神经	嗅觉(特殊感觉)
II	视神经	视觉(特殊感觉)
III	动眼神经	躯体运动,支配上直肌、下直肌、内直肌及下斜肌 一般内脏运动(副交感),支配瞳孔括约肌及睫状肌
IV	滑车神经	躯体运动,支配上斜肌
V	三叉神经	特殊内脏运动,支配咀嚼肌(颞肌、咬肌及内外侧翼状肌)、下颌舌骨肌、鼓膜张肌、腭帆张肌及二腹肌前腹 一般躯体感觉,传递来自面部、口腔、鼻腔、窦腔、舌前2/3、前及中颅窝硬脑膜的躯体感觉信息
VI	外展神经	躯体运动,支配外直肌
VII	面神经	特殊内脏运动,支配面部表情肌(包括眼轮匝肌、口轮匝肌、颧大肌、提口角肌、降口角肌、颊肌、皱眉肌、颈阔肌)、镫骨肌、二腹肌后腹 一般内脏运动(副交感),支配泪腺(经岩浅大神经),口鼻黏膜(经岩浅大神经),下颌下腺及舌下腺(经鼓索) 一般躯体感觉,传递来自外耳道、外耳廓、乳突、咽部、鼻腔及腭黏膜的躯体感觉信息 特殊感觉:舌前2/3的味觉(经鼓索)
VIII	前庭蜗神经	特殊感觉:平衡觉(经前庭上及下神经)和听觉(经蜗神经)
IX	舌咽神经	特殊内脏运动:支配茎突咽肌 一般内脏运动(副交感):经岩浅小神经支配腮腺 一般躯体感觉:传递来自外耳后部、耳屏、舌后1/3、软腭、鼻咽、鼓膜、咽鼓管及乳突区的躯体感觉 内脏感觉:传递来自颈动脉体 O_2 、 CO_2 化学感受器及颈动脉窦压力感受器的内脏感觉信息 特殊感觉:舌后1/3味觉
X	迷走神经	特殊内脏运动:支配包括腭舌肌在内的咽喉部肌肉 一般内脏运动(副交感):支配咽(经咽丛)、喉、心脏、食管、胃及其他结肠脾曲以上的胸腹部脏器的平滑肌及腺体 一般躯体感觉:传递来自耳、外耳道、鼓膜外表面、后颅窝硬脑膜及喉部的躯体感觉 内脏感觉:传递来自咽、喉、气管、肺脏、心脏、食管、胃及其他结肠脾曲以上的胸腹部脏器以及主动脉弓压力感受器、主动脉体化学感受器的内脏感觉信息 特殊感觉:会厌、软硬腭及咽部味觉信息
XI	脊副神经	特殊内脏运动:支配及胸锁乳突肌及斜方肌
XII	舌下神经	躯体运动:支配全部舌内肌(纵肌、横肌及垂直肌)及除腭舌肌(由迷走神经支配)之外的全部舌外肌(舌骨舌肌、颞舌肌、茎突舌肌及颊舌骨肌)

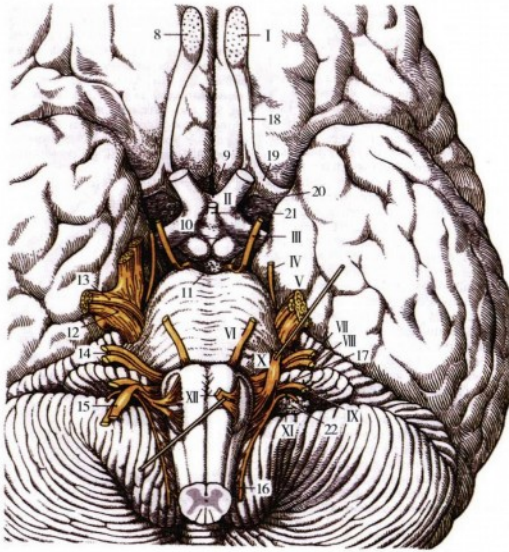


图0.1 位于颅底的颅神经示意图。12对颅神经以罗马数字标注。相关结构包括：8. 嗅球，9. 视交叉，10. 视束，11. 脚间窝，12. 三叉神经感觉根（主根）及三叉神经节，13. 三叉神经运动根（副根），14. 中间神经，15. 迷走神经上节，16. 副神经脊髓根，17. 加入迷走神经的副神经内支，18. 嗅束，19. 外侧嗅纹，20. 前穿质，21. 垂体柄，22. 脉络丛。

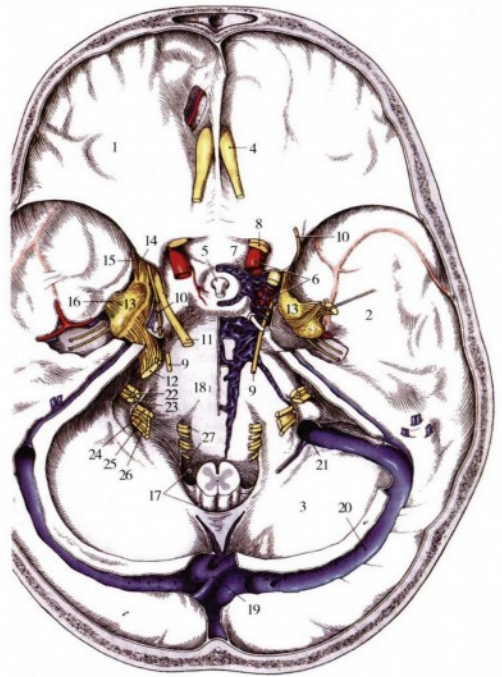


图0.2 颅底上面观。1. 前颅窝，2. 中颅窝，3. 后颅窝，4. 嗅球，5. 垂体，6. 颈内动脉，7. 海绵窦，8. 视神经，9. 外展神经，10. 滑车神经，11. 动眼神经，12. 三叉神经，13. 三叉神经节，14. 眼神经（V1），15. 上颌神经（V2），16. 下颌神经（V3），17. 枕大孔，18. 斜坡，19. 窦汇（静脉窦汇合），20. 横窦，21. 颈内静脉，22. 面神经，23. 前庭蜗神经，24. 舌咽神经，25. 迷走神经，26. 副神经，27. 舌下神经

表0.3 颅底孔隙及颅神经出颅位置

颅神经	名称	出颅位置
I	嗅神经	筛板
II	视神经	视神经管
III	动眼神经	眶上裂
IV	滑车神经	眶上裂
V 1	三叉神经眼支	眶上裂
V 2	三叉神经上颌支	圆孔
V 3	三叉神经下颌支	卵圆孔
VI	外展神经	眶上裂
VII	面神经	内听道
VIII	前庭蜗神经	内听道
IX	舌咽神经	颈静脉孔
X	迷走神经	颈静脉孔
XI	脊副神经	颈静脉孔
XII	舌下神经	舌下神经管



表0.4 颅底孔隙及其内容物

孔隙	内容物
筛板	嗅神经 (I) 筛前、后动脉及神经
视神经管	视神经 (II) 眼动脉
眶上裂	动眼神经 (III) 滑车神经 (IV) 眼神经 (V1, 鼻睫、额及泪腺支) 外展神经 (VI) 脑膜中动脉的眶支 泪腺动脉的脑膜回返支 眼上静脉
海绵窦	动眼神经 (III) 滑车神经 (IV) 眼神经 (V1) 上颌神经 (V2) 外展神经 (VI) 颈内动脉 交感丛
圆孔	上颌神经 (V2) 圆孔动脉 (颌内动脉分支) 导静脉
卵圆孔	下颌神经 (V3) 岩浅小神经 上颌动脉的脑膜副支 导静脉
Meckel腔隙	三叉神经节
破裂孔	咽升动脉脑膜支
棘孔	下颌神经的脑膜回返支 脑膜中动脉 脑膜中静脉
翼管	翼管神经 (岩浅大神经及岩深神经) 翼管动静脉
眶上孔	眶上神经 (眼神经分支) 及血管
眶下管及孔	眶下神经 (上颌神经分支) 及血管
眶下裂	眶下神经 颧神经 (上颌神经分支) 眶下动静脉 眼下静脉
腭大孔	腭大神经 (上颌神经分支) 及血管
腭小孔	腭小神经 (上颌神经分支) 及血管
蝶腭孔	鼻腭神经 (上颌神经分支) 鼻神经 (上颌神经分支) 蝶腭动脉



续表

孔隙	内容物
门齿孔	鼻腭神经（上颌神经分支）及血管
下颌孔	下牙槽神经（下颌神经分支）
颊孔	颊神经（下颌神经分支）
盲孔	上矢状窦与额窦、鼻腔及大脑镰前动脉之间的导静脉（位于额脊与鸡冠之间）
翼腭窝	上颌神经（V2） 翼腭神经节 翼管神经 上颌动脉 翼管动静脉
颞下窝	下颌神经（V3）及分支 鼓索神经（面神经分支） 耳神经节 上颌动脉 翼静脉丛 颞肌，翼内、外肌
岩鼓裂	鼓索神经（面神经分支）
岩大孔	岩浅大神经
岩小孔	岩浅小神经
颈动脉管	颈内动脉 交感丛
多勒洛氏管	外展神经（VI）
内听道	面神经（VII） 中间神经 前庭蜗神经（VIII） 迷路动脉（小脑前下动脉分支）
茎乳孔	面神经（VII）
颈静脉孔	神经部 舌咽神经（IX） Jacobson神经（舌咽神经的鼓室支） 血管部 迷走神经（X） 脊副神经（XI） Arnold神经（迷走神经的耳支） 脑膜后动脉（来自椎动脉） 颈内静脉、颈静脉球
舌下神经管	舌下神经（XII） 脑膜前动脉
枕大孔	脊髓 副神经脊髓根（XI） 椎动脉 脊髓前动脉 脊髓后动脉 脑膜前及后动脉



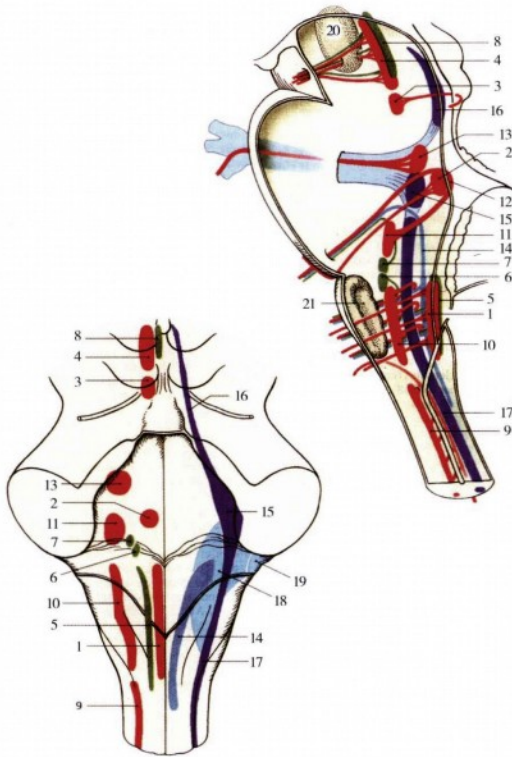


图0.3 颅神经核的背侧及外侧观。躯体运动核：1. 舌下神经核，2. 外展神经核，3. 滑车神经核，4. 动眼神经核。内脏运动核：5. 迷走神经背侧运动核，6. 下泌涎核，7. 上泌涎核，8. Edinger-Westphal核。特殊内脏运动核：9. 副神经脊髓核，10. 疑核，11. 面神经核，12. 面神经内膝，13. 三叉神经运动核。内脏感觉及特殊感觉核：14. 孤束核，15. 三叉神经感觉主核（脑桥），16. 三叉神经中脑核，17. 三叉神经脊束核，18. 前庭神经核，19. 蜗神经核。

颅神经病理

- 根据病变部位（如脑干、脑池或外周）及病理类型（肿瘤、血管病变及创伤）对颅神经病变进行表述（表0.5）。

颅神经影像

- 现代核磁共振（MRI）能够详细地显示脑干、基底池及颅底的解剖结构，有助于评估颅神经病变。
- 颅神经影像学检查，首选MRI（表0.6）。
- 有必要评估神经走行全程，以免漏诊颅神经病变。包括颅神经的脑干（神经核）、脑池或蛛网膜下腔段、海绵窦或孔隙内部分及到达靶器官之前的颅外部分。
- 如临床症状提示核上性颅神经功能障碍，如中枢

面神经麻痹（与外周面神经麻痹对比），则应检查全部中枢神经系统。其他例子包括视力缺失（如同向性偏盲），有必要进行全脑，而非仅仅视神经或视交叉的检查。

- 某些颅神经相互接近接触，可能导致单一病变引起多组颅神经受累的症状。此征象有助于定位，如动眼、滑车、外展、眼及上颌神经，交感神经同时受累提示海绵窦病变。
- 具有诊断意义的颅神经病变：
 - 动眼神经：后交通动脉瘤。
 - 三叉神经：肿瘤的神经周播散。
 - 面神经：恶性腮腺瘤。
 - 舌下神经：去神经支配引起的假性占位病变征象。

表0.5 颅神经病变的划分

病变部位	病变类型
脑干	缺血、梗塞 脱髓鞘病变 肿瘤 创伤（剪切伤或挫伤） 出血或血管畸形 感染（脑炎、脓肿）
脑池	血管病变（动脉瘤，压迫性血管祥） 肿瘤（神经肿瘤，压迫性占位病变，肿瘤的软脑膜播散） 感染（基底脑膜炎，病毒性神经炎） 缺血（神经微血管梗塞） 其他（脑疝引起神经受压，结节病，铁沉积症）
海绵窦（Ⅲ，Ⅳ，Ⅴ ₁ ，Ⅴ ₂ ，Ⅵ）	肿瘤（鞍区，海绵窦旁） 血管病变（动脉瘤，动静脉瘘，动脉剥脱） 炎症（假瘤，结节病） 感染（海绵窦血栓性静脉炎）
眶（Ⅱ，Ⅲ，Ⅳ，Ⅴ ₁ ，Ⅴ ₂ ，Ⅵ）	创伤 炎症（如病毒性神经炎） 脱髓鞘（如视神经炎） 感染 肿瘤 假瘤
内听道（Ⅶ，Ⅷ）	肿瘤（神经鞘瘤，血管瘤） 创伤（颞骨骨折） 炎症（神经炎） 感染（颅底骨髓炎） 血管祥
颅底孔隙（Ⅴ ₃ ，Ⅸ，Ⅹ，Ⅺ，Ⅻ）	肿瘤（神经鞘瘤，脑膜瘤，副神经节瘤，沿神经周播散的疾病，颅骨肿瘤） 血管病变（假性动脉瘤，硬脑膜瘘） 感染（颅底骨髓炎） 创伤（颅底骨折）
颅外	肿瘤（神经鞘瘤，鳞状细胞癌，淋巴瘤，神经周肿瘤） 炎症（脓肿） 血管病变（剥脱，假性动脉瘤） 创伤



表0.6 颅神经影像检查的特殊磁共振序列

磁共振序列	特点及优势
T1加权：矢状位、横断位及冠状位	对脂肪浸润及正常骨髓信号改变敏感 有助于解剖定义 可以显示腮腺病变
T2加权：横断位或冠状位FSE伴脂肪抑制	病变定性 显示脑脊液间隙 显示去神经改变
增强T1加权：横断位，冠状位伴脂肪抑制	显示病变的强化特点 对肿瘤的神经周播散，脑膜浸润及转移病灶敏感
磁共振血管成像或静脉成像	血管性病变 搏动性耳鸣，血管祥
MPGR（多层面梯度回波）	脑膜含铁血黄素沉积，如表面铁沉积症 脑实质内出血
FIESTA（快速进动稳态采集图像）	显示颅神经脑池内段 评估神经血管压迫
3DFSE T2 眶位	眼球病变，如视网膜母细胞瘤



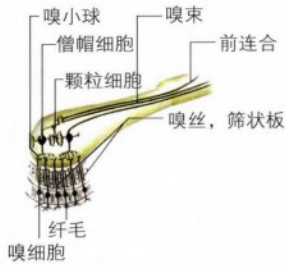


图1.2 嗅球。

嗅纹

- 嗅三角 (图1.3) 为外侧嗅纹和内侧嗅纹间的三角。
- 外侧嗅纹投射至：
 - 前嗅核 (图1.2, 图1.3)：位于嗅球和嗅束之间，接受来自簇状细胞的纤维并发出轴突至：
 - ① 穿过前联合至对侧前嗅核和嗅球；
 - ② 同侧嗅皮质区。
 - 杏仁核 (图1.3)。
 - 初级嗅皮质-梨状皮质 (图1.3) (呈梨形，外侧嗅纹到杏仁核之间的外侧嗅回) 和杏仁核周皮质。此为初级嗅觉传导路。
- 神经纤维从梨状皮质 (初级嗅皮质) 发出后到达：
 - 内嗅皮层 (图1.3) (二级嗅皮质)，然后通过钩束到海马、岛叶和额叶。

- 杏仁核、下丘脑视前区外侧和斜角带核团。
- 经丘脑背内侧核到眶额皮质 (发育学上较新的传导通路，具有意识性气味分析功能)。
- 内侧嗅纹：投射到隔区 (胼胝体下区和终板旁回，又名内侧嗅区)。该发育学上较古老的传导路与边缘系统关联，介导气味引起的情感/自主反应。
- 中间嗅纹：投射到位于嗅三角 (外侧嗅纹和内侧嗅纹所形成的三角) 和视束之间的前穿质 (中间嗅区)。
- 嗅脑：嗅球、嗅束、嗅纹、前嗅核和梨状皮质。
- 前穿质：前界是内侧和外侧嗅纹，内侧界是视束，后界是Broca区的斜角带。有穿通血管通过。
- Broca区的斜角带：连结隔核和杏仁核的白质束，将所有三个嗅区 (内侧、中间和外侧) 联系起来。
- 嗅区传出纤维的去向：
 - 全部三个嗅区经前脑内侧束投射至下丘脑和脑干网状结构。
 - 经丘脑髓纹至缰核 (上丘脑)。
 - 杏仁核经终纹至下丘脑前部及视前区。下丘脑发出嗅觉信息至网状结构、上涎涎核、下涎涎核 (对气味的涎涎反射) 和迷走神经背侧运动核 (引起消化道蠕动加快和胃液分泌增加)。

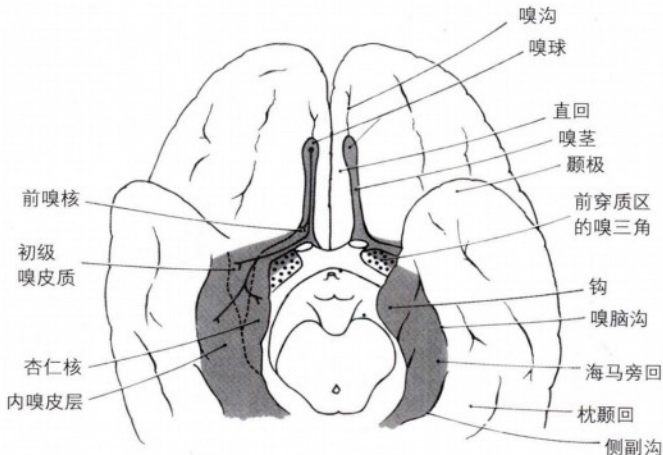


图1.3 嗅觉系统 (底面观)。嗅球、嗅束 (茎)、嗅纹、前嗅核和梨状皮质共同构成初级嗅觉传导路。

摘自 Gilman S Newman SW Manter and Gatz's Essentials of Clinical Neuroanatomy and Neurophysiology(10th ed.) Philadelphia:F.A.Davis Publishers,2003. 授权转载。

嗅神经：正常影像 (图1.4至图1.6)

嗅觉系统病变

- 从嗅上皮、嗅球、嗅束到中枢结构（眶额皮层后部、胼胝体下部、颞叶前部或岛叶皮层），嗅觉传导通路上任何部位的病变都会引起嗅觉丧失。
- 单侧嗅觉丧失提示病变位于梨状皮质近端（梨状皮质损伤为双侧嗅觉丧失）。

类型

引起嗅觉丧失的病变

- 感染/炎症性
 - 鼻窦炎症性疾病（鼻炎，鼻窦炎，鼻窦息肉）。鼻塞导致气味无法到达气味感受器。
 - 病毒感染（如感冒），可能原因为黏膜水肿。
 - 基底部脑膜炎。
 - 神经系统结节病。
- 毒性（如长期吸烟）
- 创伤性
 - 闭合性颅脑损伤伴或不伴筛板骨折。嗅丝在穿过筛板处能因外伤的剪切力损伤。

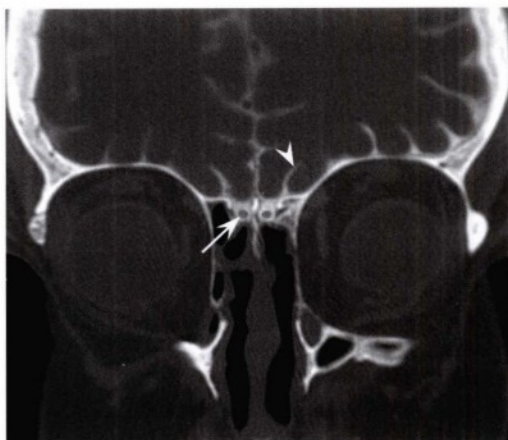


图1.5 冠状位脑池造影CT扫描，显示蛛网膜下腔内的双侧对称的嗅球（长箭头）及嗅沟（无尾箭头）的正常形态。

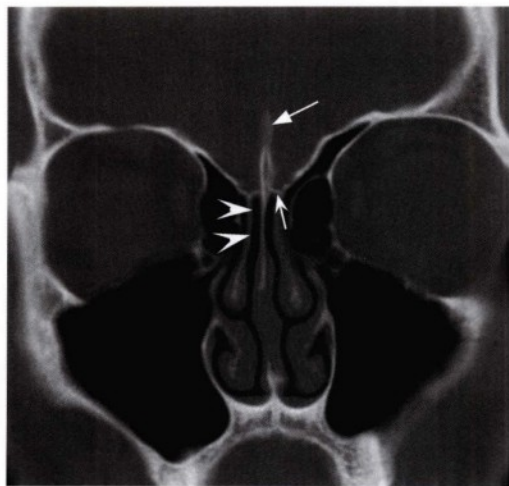


图1.4 嗅球水平的冠状位CT骨窗，显示正常的充气良好的嗅隐窝（无尾箭头）。图中显示筛板（凹箭头）位于鸡冠（直箭头）下外侧。鸡冠是前部大脑镰在颅底的附着点。

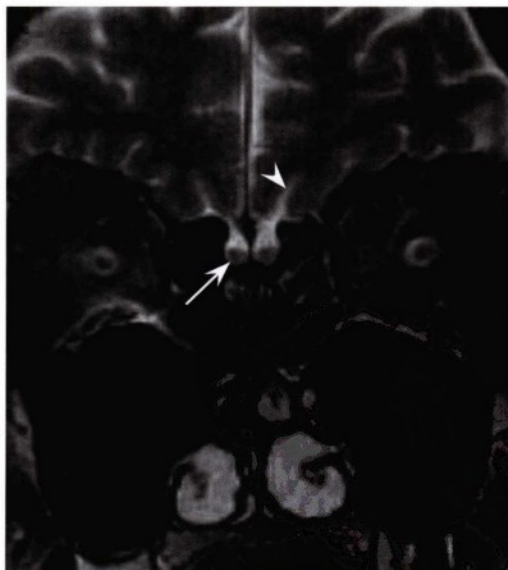


图1.6 伴脂肪抑制的冠状位快速自旋回波T2加权磁共振，显示了正常的嗅球（长箭头）和嗅沟（无尾箭头）。

- 先天性
 - 先天性感受体缺失。
 - 卡尔曼氏综合征：家族性嗅觉缺失，伴有促性腺激素分泌不足引起的性腺功能减退症（嗅觉缺失是由于嗅球发育不全导致）。
- 神经退行性疾病
 - 阿尔兹海默氏病。
 - 亨廷顿氏病。
 - 帕金森氏病。
 - 唐氏综合征。
 - 柯萨柯夫综合征（丘脑背内侧核病变）。
- 肿瘤
 - 前颅窝的占位性病变（尤其是脑膜瘤）。
 - 鼻腔神经胶质瘤（嗅神经母细胞瘤）起源于鼻腔上部，表现为失嗅、鼻塞和鼻出血。
- 医源性
 - 放疗后。
 - 前颅窝底手术后或颞叶切除术后。

引起嗅觉倒错和恶臭幻觉的病变

- 嗅觉倒错和恶臭幻觉通常见于闭合性颅脑损伤、精神疾病（幻嗅）或复杂部分性癫痫发作。
- 嗅觉过敏可发生于偏头痛或肾上腺皮质功能低下（阿狄森综合征）。
- 锌和维生素A缺乏可引起嗅觉减退和倒错，并同时出现味觉减退及障碍。

幻嗅

- 由颞叶癫痫（钩回发作）、精神分裂和抑郁引发。

嗅神经：病理影像

病例 1.1

40岁女性，表现为嗅觉缺失、鼻出血和鼻塞（图1.7，图1.8）。

诊断

嗅神经母细胞瘤（鼻腔神经胶质瘤）。

鉴别诊断

- 脑膜瘤（硬膜基底较宽，常有脑膜尾征）。
- 其他原发副鼻窦肿瘤，包括鳞状细胞癌、鼻窦未

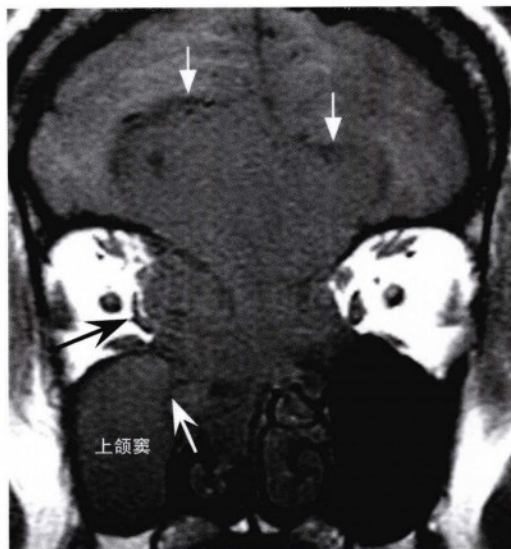


图1.7 冠状位T1加权磁共振扫描，显示鼻腔上部正中质地均匀的巨大占位病变向颅内扩张，额叶向上移位（白直箭头）。嗅球无法显示。病变向眼眶内扩张导致右侧内直肌移位（黑箭头）。由于上颌窦口处肿瘤堵塞造成右侧上颌窦内分泌物增加（白凹箭头）。

分化癌和小涎腺恶性肿瘤（区分上述肿瘤通常需要病理分析）。

- 淋巴瘤（较难鉴别，但常表现为浸润性的生长方式而肿瘤体积不大）。

鼻腔神经胶质瘤

- **流行病学**：罕见，约占所有鼻腔内肿瘤的3%。男女发病率大致相等。发病年龄呈双峰分布，50岁以后发病较多。
- **临床表现**：起源于筛板嗅黏膜的基底细胞，典型表现为鼻塞、鼻出血、嗅觉丧失和头痛。通常症状表现明显时肿瘤已经很大。颅内转移率在30%左右，但筛板硬脑膜的亚临床侵袭（显微镜下发现的侵袭转移）常见。随着病程进展，可有颈部淋巴结和远处转移，但在发病初期少见。
- **影像**：典型表现为T1和T2加权像呈等信号，予造影剂后，一般呈显著均匀的强化。
- **病理**：属于原始神经外胚层肿瘤家族。由致密的小圆细胞构成，典型结构为Homer-Wright菊

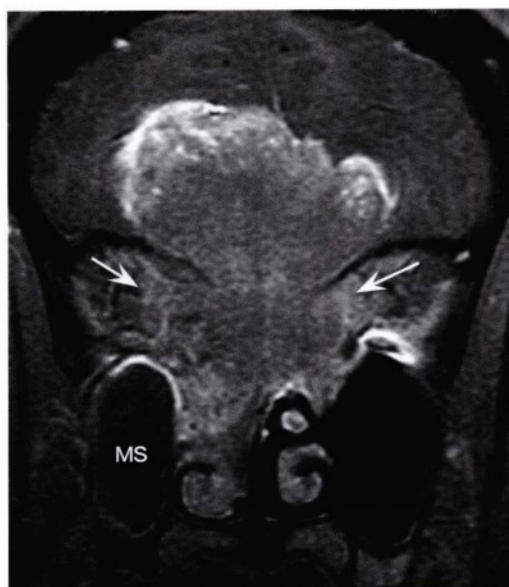


图1.8 更后面的T1加权冠状位增强扫描伴脂肪抑制,显示该巨大软组织肿块增强均匀,同时累及双侧眶部(箭头)。右侧受压的上颌窦(MS)内分泌物未增强。诊断为鼻腔神经胶质瘤。

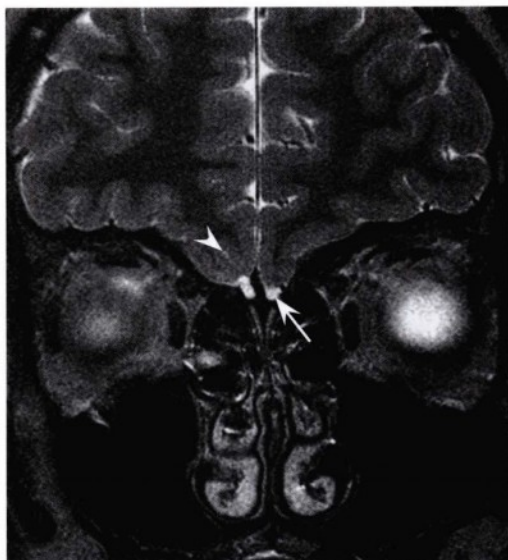


图1.9 冠状位快速自旋回波T2加权磁共振扫描伴脂肪抑制,显示该卡尔曼氏综合征患者嗅球缺失(长箭头指向空嗅沟)。右侧嗅束沟变浅(无尾箭头),左侧缺如。

形团结构(围绕中央结节的纤维物质及具有呈放射状排列的细胞核)和围绕血管周围的假菊形团。

- **治疗:** 尽管有人主张进行化疗结合放疗,但手术(前颅窝底切除)及放疗仍是主流的治疗方法。若肿瘤全部切除并结合辅助治疗,预后较好。

病例 1.2

15岁男孩,表现为青春期延迟并伴有嗅觉丧失(图1.9)。

诊断

卡尔曼氏综合征。

卡尔曼氏综合征

- **流行病学:** 发病率男性为1:10 000,女性为1:50 000。
- **临床表现:** 促性腺激素分泌不足引起性腺功能减

退,伴有嗅觉丧失/嗅觉减退。还可出现青春期延迟、不育、隐睾,偶有其他先天性异常。

- **影像:** 磁共振冠状扫描能清楚地显示发育不良或未发育的嗅球、嗅束和嗅沟,有时发现前脑和鼻穹隆上部之间的软组织病变,极有可能是发育不良、停止分化的神经元团块。
- **病理:** 为X染色体相关的发育缺陷,导致嗅神经及支持细胞的发育及迁移异常。
- **治疗:** 激素替代治疗可改善性腺功能减退。

病例 1.3

50岁女性,表现为人格改变、失嗅和右侧视力丧失。检查发现右侧嗅觉丧失、视神经萎缩及左侧视乳头水肿(图1.10至图1.13)。

诊断

嗅沟脑膜瘤合并福斯特-肯尼迪综合征。

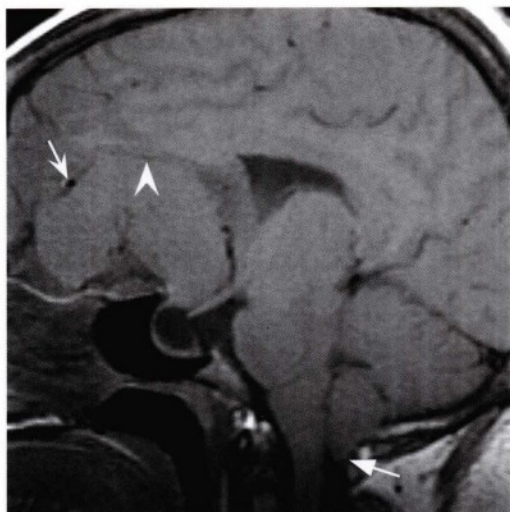


图1.10 矢状位磁共振扫描T1加权像，显示起源于前颅窝底的一个巨大的等信号病变。额叶（无尾箭头）向上移位，血管向周边移位（凹箭头），提示为典型的轴外病变。注意枕骨大孔处小脑扁桃体（直箭头）位置较低。

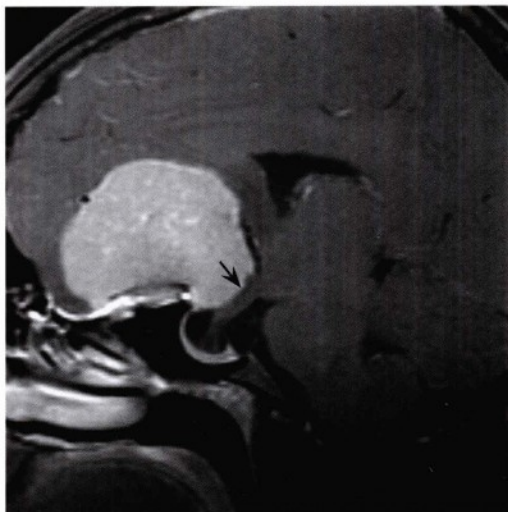


图1.11 矢状位增强T1加权像磁共振扫描脂肪抑制，显示该占位病变呈显著均匀强化，并向后接触视交叉及垂体柄（黑箭头）。

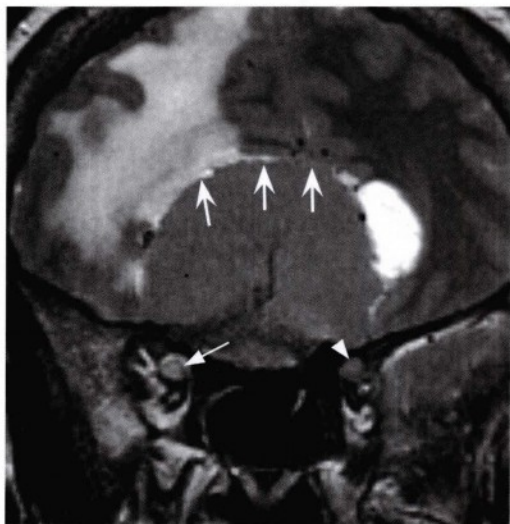


图1.12 经眶尖和蝶骨平台层面的冠状位快速自旋回波T2加权磁共振扫描，显示右侧额叶白质内占位病变呈等信号，并伴有血管源性脑水肿。额叶（凹箭头）向上移位。颅底由于骨质增生而显著增厚。与正常的左侧视神经（无尾箭头）相比，右侧视神经（直箭头）呈异常的信号增强，符合缺血或梗塞改变。

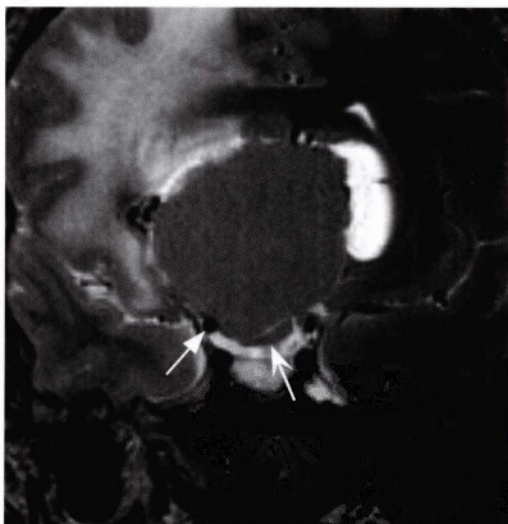


图1.13 该占位病变向后接近颈内动脉床突上段（直箭头），视交叉右侧（凹箭头）严重受压。诊断为嗅沟脑膜瘤。

福斯特-肯尼迪综合征

- 由嗅沟或蝶骨嵴占位病变（尤其是脑膜瘤）引起。
- 具有以下临床表现：
 - 患侧嗅觉丧失（同侧嗅球或嗅束受压）。
 - 患侧视神经萎缩（同侧视神经受损）。
 - 对侧视乳头水肿（由占位病变引起的颅高压造成）。

病例 1.4

36岁男性，因鼻窦炎就诊。既往有远隔部位的颅脑损伤史，检查发现存在嗅觉丧失（图1.14，图1.15）。

诊断

外伤性嗅器和额叶下部损伤继发脑软化。

外伤性脑损伤

- **流行病学：**在美国每年至少发生140万起外伤性脑损伤，导致5万人丧生，8万~9万人留下终身

残疾。受伤人群的年龄呈双峰分布（15~24岁以及75岁以后）。

- **临床表现：**外伤后立即出现的损伤包括颅骨骨折、脑实质内血肿、硬膜外血肿、硬膜下血肿、弥漫性轴索损伤、蛛网膜下腔出血、脑室内出血、脑水肿和颅高压。迟发的后遗症包括脑软化、外伤后癫痫、脑震荡后综合征、颅内积气、颅低压和颅神经麻痹、脑积水、长期的人格和认知改变。尤其是前颅窝外伤，容易因筛板和前颅窝底其他部位发生骨折而继发脑脊液漏或因嗅神经受到损伤导致外伤性嗅觉丧失。
- **影像：**取决于脑外伤的类型和严重程度。外伤性脑损伤的常见部位是额叶底及颞叶前部。脑外伤急性期常见表现包括硬膜外及硬膜下血肿、蛛网膜下腔出血、脑组织挫伤和颅骨骨折。非特异性脑软化可见于发生时间较久的颅脑损伤。对于外伤后的嗅觉丧失，MRI冠状扫描是评估嗅器和额叶底部损伤的最好方法。而冠状位骨窗薄层CT扫描是评估脑脊液漏的最好方法。脑脊液漏是否存在及其部位可通过鞘内滴注增强剂或核医学放射性同位素检查来证实。



图1.14 为评估鼻窦炎症性疾病而进行的冠状CT扫描。冠状位软组织窗显示右侧上颌窦和筛窦内黏膜增厚（直箭头），同时额叶下部密度（凹箭头）降低，提示外伤后脑软化。

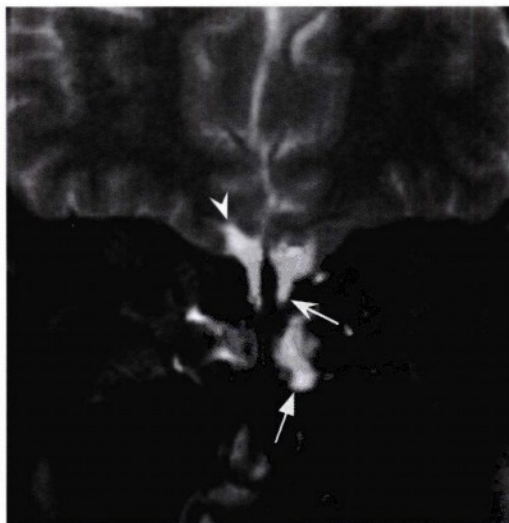


图1.15 伴脂肪抑制的快速自旋回波T2加权磁共振冠状扫描，显示嗅沟和嗅束缺如（凹箭头显示嗅沟和嗅束本应存在的位置），符合嗅神经创伤后改变。还可以观察到直回软化（无尾箭头）及颅底脑脊液间隙。筛窦内高信号表示黏膜增厚及分泌物（直箭头）。

- **病理：**皮质挫伤可导致局部出血和组织坏死。轴突的剪切损伤可形成轴突回缩球，随后发生沃勒变性。颅高压、外伤后癫痫和代谢紊乱可导致继发性神经元损伤。
- **治疗：**外伤后嗅觉丧失尚无有效治疗方法。可针对其他伤后神经功能缺失进行认知疗法、理疗和言语治疗。



第2章 视神经

功能

视觉的特殊传入。

解剖 (图2.1, 图2.2)

视网膜

- 水平及垂直两个方向分成四个象限 (上下鼻侧和上下颞侧)。
- 光感受器 (视杆细胞和视锥细胞) 含有光感色素, 可进行光转导。黄斑和视盘 (盲点) 无视杆细胞。黄斑视敏度最佳, 位于视网膜后极、视神经盘外侧4mm处。视锥细胞为色觉感受细胞, 分红、绿、蓝3型, 数量大约700万个。黄斑大约有10万个视锥细胞, 排列紧密。

- 视网膜的信号传导是从光感受器到双极细胞, 再到节细胞。视网膜还有水平细胞 (神经元), 无长突细胞 (神经元) 和穆勒细胞 (胶质细胞, 被认为有信号调节作用, 如“周围抑制”)。
- 视网膜节细胞的轴突在视神经盘形成视神经。视神经与嗅神经都是真正的中枢神经束, 有别于其他颅神经。

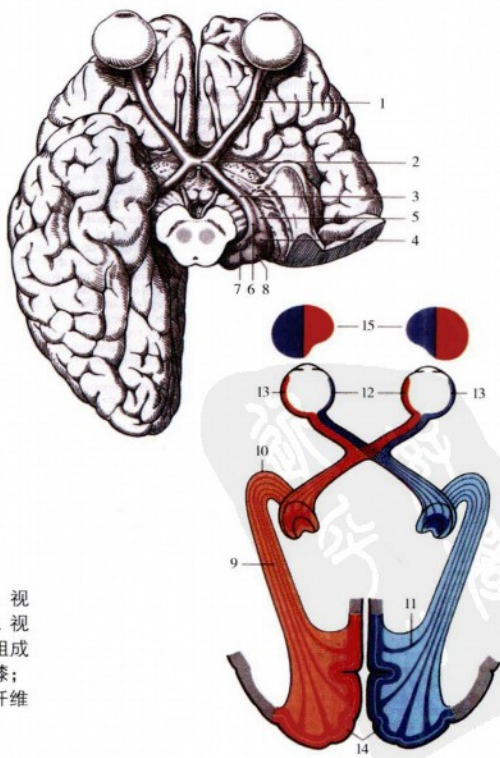


图 2.1 视觉传导路和邻近结构。1. 视神经; 2. 视交叉; 3. 视束; 4. 外侧膝状体核 (LGN); 5. 视束外侧根 (至LGN); 6. 视束内侧根 (通向上丘和前顶盖); 7. 内侧膝状体核 (听觉通路组成部分); 8. 丘脑枕 (丘脑核); 9. 视辐射; 10. 颞膝; 11. 枕膝; 12. 鼻侧视网膜 (纤维在视交叉处交叉); 13. 颞侧视网膜 (纤维保持在同侧); 14. 纹状皮质 (初级视觉皮质); 15. 视野。

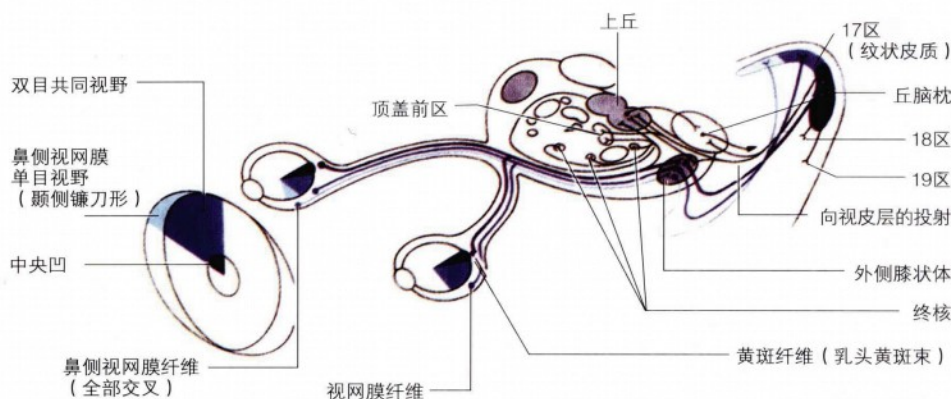


图2.2 比较详细的视觉传导路。显示了视网膜上丘投射束、视网膜顶盖前区投射束和视网膜外侧膝状体通路。视网膜下丘脑投射束（向下丘脑视交叉上核投射）未显示（见文）。

视神经和视交叉

- 视神经（图2.3，图2.4）含有100万根神经纤维（相比之下，滑车神经仅含有5万根神经纤维）。黄斑纤维位于视神经盘及邻近的视神经的颞侧。在远端视觉传导路的绝大部分，黄斑纤维移至神经中央成为乳头黄斑束。而较粗大的非黄斑纤维则围绕在周围。
- 视神经长50mm，分为4部分：
 1. 眼内段（1mm）（又叫视神经头）。轴突组成有髓纤维。
 2. 眶内段（25mm）。从眼球后到视神经管。
 3. 视神经管内段（9mm）。与眼动脉和交感神经丛一同穿过视神经管。
 4. 颅内段（4~16mm）。在颈内动脉离开海绵窦并发出眼动脉处，位于颈内动脉上方。蝶窦位于其内下方，而大脑前动脉A1段、直回、嗅束和前穿质位于其上方。
- 视觉传导路的血液供应总结见表2.1。
- 双侧视神经汇聚于视交叉。在这里来自鼻侧视网膜的轴突交叉到对侧，而来自颞侧视网膜的轴突不交叉，继续在同侧走行。
- 视交叉的位置：前置型视交叉（9%）位于鞍结



图2.3 轴位T2加权像显示了眼球内的高信号液体。右侧晶状体显示清晰（黑直箭头）。在视神经鞘中，正常视神经（白凹箭头）被眼周液体包绕。在后方，视神经穿过视神经管（白无尾箭头），在中线相交于视交叉（黑无尾箭头）。注意：垂体柄（小黑色凹箭头）位于视交叉后方。

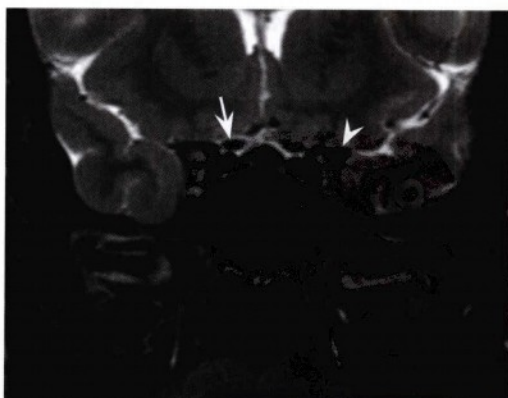


图2.4 冠状T2加权像显示了进入视神经管的正常视神经。图中示右侧视神经（箭头）。视神经位于前床突内侧（无尾箭头），颈内动脉流空影的正上方。

表2.1 视觉传导路的血液供应

结构	血液供应
视网膜	<ul style="list-style-type: none"> • 眼动脉从颈内动脉床突上段发出，在视神经管中位于视神经外下方。在眼球后方，距离眼球5~15mm处发出视网膜中央动脉。视网膜中央动脉穿入视神经并进入其核心，在视神经盘处分成上下支。二级鼻侧和颞侧支供应神经纤维层和视网膜内层（包括节细胞）。栓塞、血栓、高凝状态、偏头痛和动脉炎均可引起视网膜中央动脉供血区域的梗塞 • 眼动脉还发出硬膜支（大脑镰前和脑膜回返动脉）、眶支、睫状后短动脉（视网膜外层、巩膜、视杆细胞和视锥细胞）、睫状后长动脉（睫状体和虹膜）并形成吻合网，供应部分视神经盘和黄斑50%的血供
视神经	<ul style="list-style-type: none"> • 近侧部由眼动脉小分支（软膜丛）供血 • 远侧部（后部）由颈内动脉和大脑前动脉的小分支供血
视交叉	<ul style="list-style-type: none"> • 上部由前交通动脉的穿支供血 • 下部由颈内动脉、后交通动脉和大脑后动脉的穿支供血
视束	<ul style="list-style-type: none"> • 由后交通动脉、大脑后动脉和脉络丛前动脉的分支供血
外侧膝状体核	<ul style="list-style-type: none"> • 外侧由脉络丛前动脉供血 • 内侧由脉络膜后外侧动脉供血
视辐射	<ul style="list-style-type: none"> • 上部（顶部）由大脑中动脉分支供血 • 下部（颞部）由大脑后动脉分支供血
视觉皮层	<ul style="list-style-type: none"> • 由大脑后动脉的距状沟支和大脑中动脉吻合支经角回动脉或颞后动脉供血

节正上方，80%位于蝶鞍上方；后置型视交叉（11%）位于鞍背正上方。

- 视交叉（图2.5）位于第三脑室视交叉上隐窝、终板和前联合的下方；后方与垂体柄毗邻。

- 血管毗邻：在鞍上池内，后交通动脉位于视束下方；在环池，大脑后动脉和基底静脉与视束毗邻。

视网膜的投射区域

- 4个相关的大脑皮层区域直接接受来自视网膜的视觉信息（图2.2）。
 1. **视网膜膝状体通路**：视觉信息的初级传导路；投射到丘脑的外侧膝状体核，形成意识性视觉。
 2. **视网膜顶盖前区通路**：视网膜投射到中脑的顶盖前区，参与瞳孔对光反射（附录B）。
 3. **视网膜上丘通路**：投射到上丘形成眼球运动反射（如头部运动引起的眼球共轭运动）。
 4. **视网膜下丘脑通路**：投射到双侧下丘脑视交叉上核，与昼夜节律和神经内分泌功能有关。

视束

- 从视交叉绕过下丘脑向后外侧延伸，再绕过大脑脚到达外侧膝状体核。



图2.5 冠状位扰相梯度回波薄层扫描（SPGR），显示正常的视交叉（凹箭头），位于大脑前动脉（直无尾箭头）下方、垂体柄（凹无尾箭头）上方。注意：垂体后部亮点（小直箭头）。

构与颞叶切除导致的对侧上象限盲有关。

- 腹侧视辐射与内囊后肢紧密相关。

视觉皮层及相关区域

- 初级视觉皮层（17区）位于枕叶内侧，距状沟壁和底部。
- 膝距束传入纤维投射到新皮质的第IV层。
- 在横断面上，肉眼即可观察到白质条纹（詹纳里氏条纹，第IV层内的粗白质带），故称纹状皮质。
- 黄斑投射到距状皮质的后1/3（枕极），在距状皮质上，黄斑投射区靠后，而周围视网膜投射区靠前；投射区皮质与视野的位置对应关系为上下、左右颠倒。
- 初级视觉皮层投射到相邻枕叶皮质内的二级视觉区（纹状皮质周围的V2和V3，即18区和19区）。

视神经：正常影像 (图2.3至图2.6)

视觉通路病变

- 最常见的视觉异常是由眼球的病理改变引起，并因年龄而不同。
 - 儿童：近视。
 - 成人：远视。
 - 老人：白内障，青光眼，视网膜出血/剥离，黄斑变性。
- 青壮年间歇性视力丧失通常由偏头痛引起，而在中老年常由短暂性缺血发作引起。

视觉丧失的非神经源性病因（与眼内光线传导异常有关）

- 角膜：角膜瘢痕，异物沉积，感染，溃疡和创伤。
- 前房：出血，感染，开角型青光眼（占青光眼病例的90%；引流通道部分开放，视力逐渐丧失，眼外观正常），闭角型青光眼（眼内压增高，眼睛红肿疼痛）。
- 晶状体：白内障，外伤脱位，糖尿病（山梨醇积累），肝豆状核变性（威尔逊氏病），唐氏综合征和脊髓小脑型共济失调。
- 玻璃体：创伤、动静脉畸形或动脉瘤（Terson综合征，通常由前交通动脉动脉瘤破裂引起）造成视网膜或睫状血管出血。飞蚊症是由玻璃体液中

漂浮的不透明物造成。飞蚊症突然加重并伴有闪光感提示视网膜剥离。

- 葡萄膜炎：是葡萄膜（由虹膜、睫状体和脉络膜层组成）的炎症。在美国，10%~15%的失明因葡萄膜炎引起。病因包括炎症性疾病（如系统性红斑狼疮、结节病、风湿性关节炎、溃疡性结肠炎、白塞综合征），感染（如巨细胞病毒、结核、弓形虫、组织浆菌）和自身免疫性疾病（如多发性硬化）。

类型

视网膜病理学

- 糖尿病视网膜病变：与微动脉瘤、动静脉压迹、点印记样出血、渗出和新血管形成相关。在美国是失明的首因。
- 高血压视网膜病变：与小动脉的狭窄、动静脉压迹、出血、棉絮样渗出和眼底血管铜丝或银丝状改变相关。
- 老年性黄斑变性：老年人失明的首因。青少年也可因先天遗传发病。通常周围视网膜正常。
- 视网膜剥离：液体滞留于感光视网膜和视网膜色素上皮之间造成。
- 一过性黑蒙：为突然发作的一过性单眼失明，通常由小纤维蛋白栓子造成。
- 色素性视网膜炎：青少年发病，男性占多数。为3号染色体的常染色体隐性或显性遗传疾病。病理为视网膜全层（神经上皮及色素上皮）变性，伴中央凹保留。常由夜盲开始发病，逐渐进展为全盲。
 - 尤塞氏综合征（Usher syndrome）：常染色体隐性遗传病，色素性视网膜炎伴先天性耳聋。
 - 劳-蒙-毕综合征（Lawrence Moon-Biedl syndrome）：常染色体隐性遗传病，有色素性视网膜炎、肥胖、先天性心脏病、发育迟缓、多指（趾）、肾病和尿崩症。
 - 科凯恩综合征（Cockayne syndrome）：常染色体隐性遗传病，有色素性视网膜炎、白内障、光敏感症、摆动性眼震、共济失调、小脑严重萎缩、纹状体小脑钙化、凸颞、无汗症和少泪。
 - 眼底黄色斑点症（Stargardt病）：6~20岁发病，黄斑逐渐变性，尤以中心区的视锥细胞为重（与色素性视网膜炎相反）。
 - 雷伯氏遗传性视神经萎缩症（Leber's hereditary

optic neuropathy, LHOH): 先天性线粒体失调伴无痛性单侧中央视野缺损。

- 早产儿视网膜病变(晶状体后纤维增生): 与早产儿氧疗相关的视网膜血管增生性疾病。风险因素为低出生体重和早产。
- 视网膜母细胞瘤: 视网膜的先天性恶性肿瘤。表现为白瞳症(白色瞳孔)。
- 蛛网膜下腔出血: 与内界膜和玻璃体纤维间出血有关(透明膜下或视网膜前出血)。
- 罗思斑(Roth spot): 视网膜上因白细胞和纤维蛋白沉积所形成的灰色斑点, 与亚急性细菌性心内膜炎或血栓性斑块有关。

视神经病理学

• 视神经盘水肿

- **双侧:** 视乳头水肿(占90%), 视神经乳头炎, 视神经炎, 缺血性视神经病变, 视神经视网膜炎(视神经盘水肿伴炎性星状黄斑), 炎症性疾病, 浸润性疾病。
- **单侧:** 视神经炎, 非对称性视乳头水肿, 缺血性视神经病变, 炎症性疾病, 浸润性疾病, 福斯特-肯尼迪综合征(额叶占位性病变引起的同侧视神经盘水肿, 对侧视神经盘萎缩), 视神经视网膜炎。
- 视神经乳头炎是与炎症性或脱髓鞘性疾病相关的视神经盘水肿。
- 视乳头水肿是与颅内压增高相关的视神经盘水肿, 引起视觉盲点增大, 视野狭窄而视敏度无改变。视神经鞘内脑脊液压力的增高压迫神经纤维, 导致轴突肿胀和渗出。单侧视乳头水肿也可由视神经肿瘤引起。视敏度和瞳孔对光反射通常正常(尤其是早期)。
- **视神经炎:** 视神经的炎症、感染和脱髓鞘改变。表现为单眼或双眼的部分或全部视力迅速丧失。通常发生于青年, 表现为黄斑区暗点及中心盲点性暗点。可与球后视神经炎或乳头炎有关。还可有局部压痛或眼球运动时疼痛。磁共振扫描可发现受累神经呈T2信号延长, 予造影剂后有强化。15%的病例为多发性硬化的首发症状。2/3的病例在几周内视力恢复正常。类固醇可以促进恢复(静脉注射甲强的松龙后, 口服强的松)。色觉障碍是常见的顽症。儿童发病常与病毒感染有关, 多为双侧。需要鉴别的疾病包括多

发性硬化、急性播散性脑脊髓炎、梅毒、莱姆病、血管炎、神经系统结节病和辐射病。

- **缺血性视神经病变:** 为50岁以上无痛性单眼失明患者的最常见病因。突然发作, 由视网膜中央动脉闭塞引起。临床表现有垂直视野缺损、火焰样出血和视神经盘萎缩伴水肿。1/3的病人为双侧受累, 通常与高血压和糖尿病有关。
- **中毒性和营养性视神经病:** 引起双侧对称性中心暗点。与脱髓鞘疾病不同, 周围视野可正常。由维生素B缺乏、乙醇、甲醇及其他毒物引起。若能早期治疗, 效果良好。
- **创伤性视神经病:** 可发生于从球后到视交叉的任何位置, 但通常多发生于视神经管。可由视神经直接损伤或血管损害造成。视神经管骨折常伴发颈内动脉损伤, 可发展为颈内动脉海绵窦瘘。
- **视神经胶质瘤:** 常发生于10岁以下的儿童, 表现为视力障碍和下丘脑功能紊乱, 还有可能发展为梗阻性脑积水。与1型纤维瘤病(NF-1)有关(病例2.5)。

视野缺损(图2.7)

- **偏盲:** 半视野缺失。
- **同侧性视野缺损:** 双眼同侧视野受累。
- **向心性视野缩小(管状视野):** 可为精神源性或由青光眼、视乳头水肿和色素性视网膜炎引起。如果为精神源性, 视野不会因距离的改变而发生变化。
- **视交叉前病变引起的视野缺损**
 - 单眼盲(一侧视神经完全受损)。
 - **暗点:** 正常视野中岛样视力减退区。中心暗点涉及一个固定的视野内暗点, 而中心盲点性暗点则与视网膜盲点相关。
 - 视力丧失向周围扩展。
- **视交叉后病变引起的视野缺损**
 - **交界性暗点:** 由视神经/视交叉边缘的病变引起, 导致同侧视野中心性暗点、对侧颞侧上象限偏盲(出现类似“天空中的馅饼”)。
 - **双颞侧偏盲:** 由鞍区和鞍上区占位病变、结节病、动脉瘤、朗格罕细胞增多症引起。
- **视交叉后病变引起的视野缺损**
 - 同侧性视野缺损。
 - **一致性视野缺损:** 双眼视野缺损区一致。病变越接近皮质, 两眼视野缺损区越一致。

- **麦耶氏袢 (Meyer's loop)**：颞叶病变累及与上部视野有关的纤维，引起“天空中的馅饼”样视野缺损（对侧上象限盲）。
- **黄斑回避**：大脑后动脉卒中时，因枕极视皮质区尚有大脑中动脉分支供血，可引起黄斑回避。
- **双侧中心暗点**：由枕极卒中引起。
- **同侧垂直性偏盲**：由双侧枕叶卒中引起。单眼垂直性视野缺损通常由缺血性视神经病引起。
- 视觉传导路病变的鉴别诊断见表2.2。

视神经：病理影像

病例2.1

一女婴在生后3个月被发现左眼患有白瞳症（图2.8，图2.9）

诊断

视网膜母细胞瘤

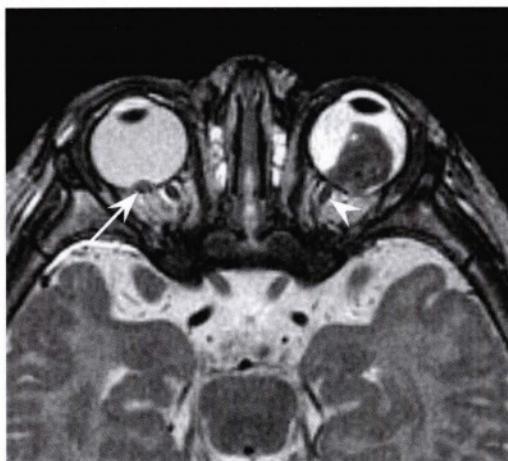


图2.8 轴位三维快速自旋回波T2加权像，显示左眼球巨大占位病变扩展到视神经盘和视神经水平（无尾箭头）。注意在右眼球内黄斑附近，以视网膜为基底的较小的占位病变（箭头），此病人患有双侧视网膜母细胞瘤。

表2.2 视神经传导路病变的影像鉴别诊断

位置	病变
视交叉前	视网膜
	视网膜母细胞瘤
	视网膜剥离
	视神经/鞘肿瘤
	视神经胶质瘤
	视神经鞘脑膜瘤
	视神经/鞘的炎症性病变
	视神经炎
	眼眶假瘤
	结节病
	眶内非视神经源性病变
	血管瘤
	淋巴管瘤
	格雷夫斯病（眼外肌膨大）
	假瘤（伴或不伴肌肉累及）
	恶性肿瘤
	转移瘤
淋巴瘤	
横纹肌肉瘤	
视交叉	垂体腺瘤
	拉克氏囊肿
	视交叉胶质瘤
	颅咽管瘤
	鞍旁脑膜瘤
	动脉瘤（颈内动脉，眼动脉，大脑前动脉，前交通动脉）
视交叉后	梗塞（如脉络丛前动脉，大脑后动脉）
	肿瘤：原发性胶质瘤或转移瘤
	多发性硬化/急性播散性脑脊髓炎（脱髓鞘疾病）
	动静脉畸形
	颞叶切除术



图2.9 与图2.8为同一病人。予造影剂后，T1加权脂肪抑制像显示双侧大的和小的（箭头）占位病变均呈均匀强化。

视网膜母细胞瘤

- **流行病学**：儿童最常见的颅外恶性实体肿瘤。90%在5岁前发病。由于Rb肿瘤抑制基因（位于13号染色体）的缺失，导致其他正常染色体的Rb基因发生自发性突变（二次打击假说）而发病。

- **临床表现:** 白色瞳孔、斜视、眼睛红肿刺痛、继发性青光眼。绝大多数在2岁时发病；75%为单侧，25%为双侧发病。
- **影像:** 基于视网膜的眼内占位性病变，可为多灶性。其中90%在CT上显示有钙化，而在MRI呈T2短信号，通常均匀增强。目前检出视网膜微小病变最敏感的方法是三维薄层快速自旋回波T2加权扫描。
- **病理:** 为原始神经外胚层肿瘤(Primitive neuroectodermal tumor, PNET)家族成员。小圆形细胞呈纤维性基质为轴心的菊形团(细胞围绕神经纤维放射状排列)及管心菊形团(为细胞围绕一个空腔排列呈菊花样结构)排列。三侧性视网膜母细胞瘤为双眼视网膜母细胞瘤合并松果体母细胞瘤(另一种颅内原始神经外胚层肿瘤)。
- **治疗:** 手术治疗(眼球摘除)或化疗。若早期治疗生存率可达90%。遗传学检测很重要。

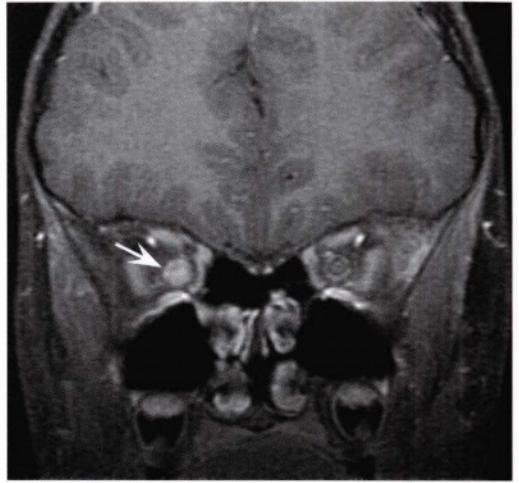


图2.11 增强后的脂肪抑制成像，显示呈均匀强化并扩大的右侧视神经鞘复合体(箭头)。T2加权像上均匀的高信号和增强后呈弥漫性均匀强化的影像学表现与该患者急性播散性脑脊髓炎所致的视神经炎相符。

病例2.2

一名7岁男孩在感染EB病毒(Epstein-Barr Virus, EBV)一个月后，出现失明及无力(图2.10, 图2.11)。

诊断

继发于急性播散性脑脊髓炎的右侧视神经炎。



图2.10 冠状位T2加权扫描，显示右侧视神经鞘复合体(箭头)信号增高同时扩大，界限不清。在病理状态下，非增强扫描很难区分视神经与视神经鞘。而在左侧，正常的视神经和周围呈高信号的视神经鞘清晰可见。

急性播散性脑脊髓炎

- **流行病学:** 单相脱髓鞘往往发生于病毒感染或疫苗接种之后(天花、狂犬病、水痘、风疹)。
- **临床表现:** 与中枢神经系统脱髓鞘相关的急性局灶性神经缺失症状，常有头痛、脑膜刺激征和癫痫。常见单侧或双侧视神经炎(痛性视力改变或丧失)。
- **影像:** 眶部影像学检查可显示视神经或视交叉的水肿或增强。脑和脊髓的异常改变有白质内多灶性T2加权高信号伴有各种形式的强化。影像学的特点与多发性硬化相似，需结合临床表现进行诊断。
- **病理:** 静脉周围的神经纤维发生脱髓鞘改变但轴突完好，伴单核细胞浸润。常认为是中枢神经系统抗原(与病毒抗原决定簇类似)引起的自身免疫反应(分子模拟机制)。
- **治疗:** 类固醇激素治疗。静脉注射免疫球蛋白和血浆置换治疗也有报道。多数患者可以恢复而不伴长期的神经缺失。部分病例可能复发。

病例2.3

41岁男性，诉1~2周前突然出现一侧眼球突出伴球结膜充血。CT扫描显示眶内占位病变，平扫呈高



图2.12 轴位T1加权脂肪抑制增强磁共振扫描，显示眶内边界清晰、强化明显的占位病变包绕了正常外观的左侧视神经（箭头）。

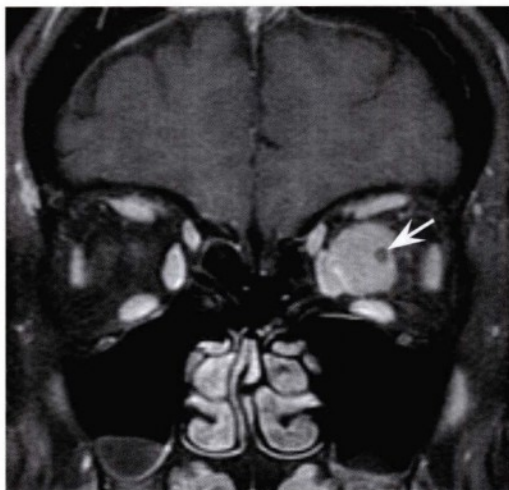


图2.13 冠状位T1加权脂肪抑制增强磁共振扫描，显示视神经（箭头）被异常大、偏心生长的视神经鞘脑膜瘤包绕。

密度，增强后均匀强化。该患者视力在24小时内迅速下降，急诊行活检检查（图2.12，图2.13）。

诊断

左侧视神经鞘脑膜瘤。

脑膜瘤

- **流行病学：**占颅内肿瘤的15%。40~60岁高发，女性较常见。接受辐射或遗传综合征（如II型神经纤维瘤病）可增加患病几率。
- **临床表现：**头痛、癫痫和/或与肿瘤位置相关的局灶性神经功能缺失。
- **影像：**磁共振扫描的典型表现为界限清楚的轴外占位病变，T1呈等信号、T2呈等或高信号。增强后明显均匀强化并常有硬膜尾征。脑实质可有血管源性脑水肿（T2相及FLAIR相上最明显），周围骨质可有增生。CT常能对钙化或邻近骨质增生做出最佳诊断。血管造影及介入常被应用于术前诊断及肿瘤血管栓塞。
- **病理：**起源于蛛网膜盖细胞。血供常来源于颈外动脉的分支，但脑膜瘤可侵及颈内动脉系统，尤其是颅底周围的软脑膜血管。常侵及邻近的硬脑

膜及骨质，罕有转移。有几种不同的病理分型，基本分型有内皮型、成纤维细胞型和移行型。分级：I级：良性脑膜瘤；II级：非典型脑膜瘤；III级：间变性/恶性脑膜瘤。

- **治疗：**手术治疗及术前栓塞。对残留或复发肿瘤，可予以放疗。预后通常良好。复发情况取决于肿瘤的级别及残留体积。

影像要点

- 视神经鞘脑膜瘤可显示为沿着神经鞘走行的视神经周围的线型增强，即双轨征。

病例2.4

57岁女性，曾出现左眼进行性视力丧失，未明确诊断。9年后，再次出现右眼进行性视力丧失（图2.14，图2.15）。

诊断

双侧视神经鞘脑膜瘤。



图2.14 轴位CT显示在双侧眶内，视神经不规则增厚及密度增加，右侧可见轮廓清晰的钙化灶（箭头）。



图2.15 与图2.14同一病人的T1加权脂肪抑制增强磁共振扫描，显示强化的组织包绕双侧视神经。左侧强化组织的占位效应较明显，而右侧肿块体积相对小。T1加权增强磁共振扫描可见沿右侧神经鞘的线样增强，即双轨征（箭头）。诊断为双侧视神经鞘脑膜瘤。

病例2.5

患有1型神经纤维瘤病的5岁女童，出现亚急性视力丧失（图2.16，图2.17）。

诊断

视神经胶质瘤。

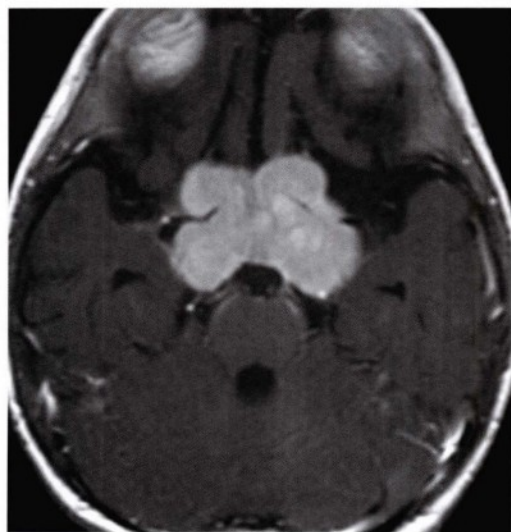


图2.16 T1加权增强磁共振扫描，显示视交叉处巨大的均匀强化的鞍上轴外占位病变。符合视神经胶质瘤。

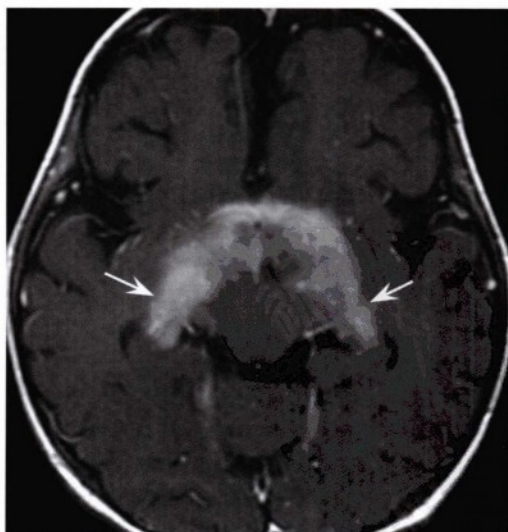


图2.17 在较上方的层面，该占位病变表现出浸润性，沿着双侧视束向后外侧扩展（箭头）。

视神经胶质瘤

- **流行病学:** 占儿童脑肿瘤的3%~6%，10岁以内多发，女性多于男性，与1型神经纤维瘤病(NF-1)相关。如果为双侧病变，更提示与NF-1有关。
- **临床表现:** 视觉障碍、下丘脑功能失调及梗阻性脑积水(当体积较大时)，偶有间脑综合征。
- **影像:** 视神经、视交叉和/或视束弥漫性梭样扩大，也可显示为不连续的鞍上占位病变。MRI典型表现为T1加权低信号，T2加权高信号。增强后可有多种形式的强化，多为中等程度至显著强化。其他颅内表现包括丛状神经纤维瘤，表现为白质和深部灰质核团内的T2加权高信号，无增强病变；可伴有髓鞘空泡形成、蝶骨翼发育不良以及幕上和/或脑干星形细胞瘤。
- **病理:** 儿童视神经胶质瘤为典型的低级别胶质瘤(WHO I级，青少年毛细胞型星形细胞瘤)。但与青少年毛细胞型星形细胞瘤(胶质瘤I级)不同的是，视神经胶质瘤位于视觉通路，多为实性，并含有松散的细胞和嗜酸性罗森塔尔纤维。在儿童也可作为较高级别的肿瘤。成人视神经胶质瘤通常为典型的高级别胶质瘤。
- **治疗:** 视神经胶质瘤绝大多数位于视交叉并沿着视束扩展，故难以手术切除；因此，通常采取观察，并利用放疗控制病情发展。若病变较大或外生型可考虑全切除。切除视交叉前病变(只限于视神经范围)能有一定疗效。对5岁以下的儿童，应尽量采用化疗，延缓放疗。出现内分泌功能障碍时，需要进行激素替代疗法。

病例2.6

38岁女性，表现为双颞侧偏盲(图2.18至图2.21)。

诊断

垂体大腺瘤。

垂体腺瘤

- **流行病学:** 占颅内肿瘤的15%，为成人最常见的鞍区占位病变。泌乳素型和促肾上腺皮质激素型(ACTH)垂体腺瘤女性多见，而生长激素型(GH)则男性高发。其中25%的垂体腺瘤为无功能型。

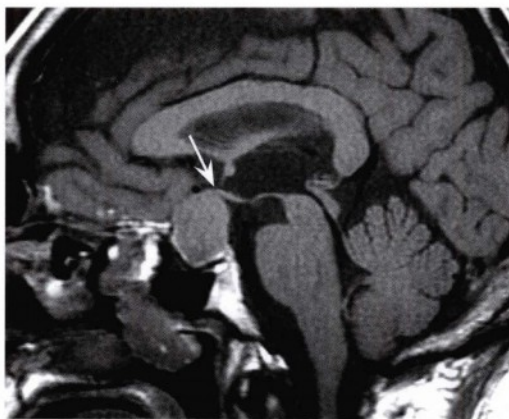


图2.18 蝶鞍矢状位T1加权像，显示软组织占位病变起源于蝶鞍并致其扩大。注意该占位病变向鞍上区扩展并将视交叉顶起(箭头)。

- **临床表现:** 因肿瘤分型而异。女性泌乳素型腺瘤患者表现为闭经、溢乳，男性则表现为性欲减退或阳痿。对于生长激素型腺瘤，成人出现肢端肥大，儿童则为巨人症。分泌ACTH的肿瘤会引发库欣(Cushing)氏病。当肿瘤的体积增大并压迫视觉系统时会出现视力改变。
- **影像:** CT显示蝶鞍扩大及骨质重建。大多数为均一等密度，若有出血则为高密度。大腺瘤的典型表现为在T1和T2加权像上呈等信号，给予造影

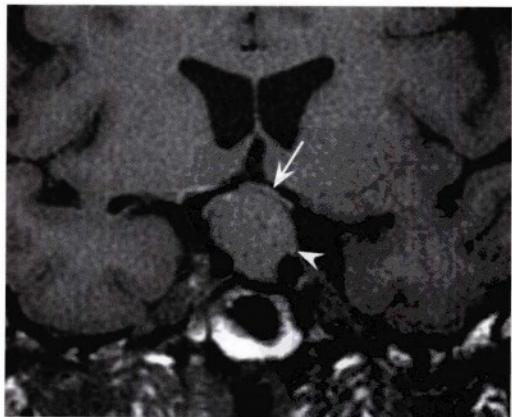


图2.19 冠状位T1加权像，清晰地显示出视交叉位于鞍区和鞍上区肿物上方，向上移位并变薄(箭头)。病变向外上方扩展至左侧颈内动脉海绵窦段的上方(无尾箭头)，提示病变可能已经侵入海绵窦。

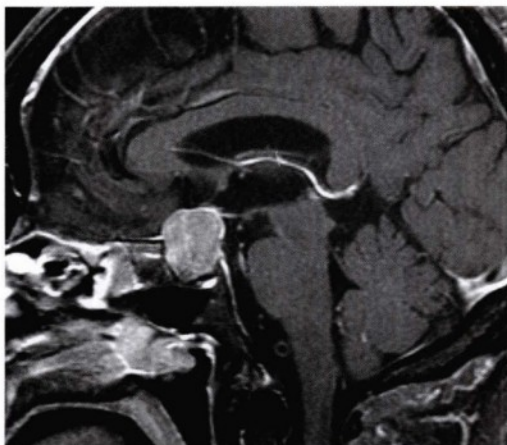


图2.20 增强后病变均匀强化。影像学特点与垂体大腺瘤完全一致。

影剂后呈均匀强化。有时内部有囊变坏死或出血。有时可观察到海绵窦受压或受侵。垂体后叶典型为T1高信号(亮点), 可因占位病变而移位。出现尿崩的患者, 可能观察不到垂体后叶。与正常的垂体腺组织相比, 典型的垂体微腺瘤在动态增强扫描上强化较弱并延迟。

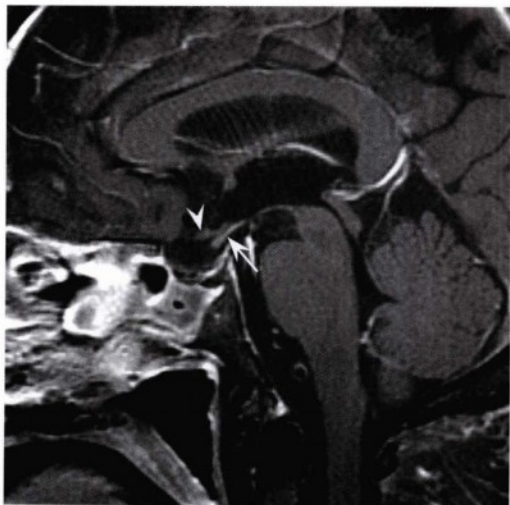


图2.21 经蝶全切术后的增强T1加权像。注意视交叉(无尾箭头)和垂体柄(箭头)已经回到正常位置。扩大的蝶鞍没有变化。

- **病理:** 呈弥散分布的单一的多角形细胞。因肿瘤分型不同, H&E染色的结果可显示为嗜酸性、嗜碱性或嫌色性(裸细胞)。
- **治疗:** 手术治疗(经蝶入路手术)。可考虑应用多巴胺受体激动剂(如溴隐亭)治疗泌乳素瘤, 应用奥曲肽(生长抑素类似剂)治疗生长激素腺瘤。对残留或复发的肿瘤可进行放疗。肿瘤内部梗塞和/或出血造成的垂体卒中有紧急手术指征, 须应用激素并迅速手术减压。

病例2.7

50岁男性患者, 诉头痛、进行性视力丧失和性欲减退(图2.22, 图2.23)。

诊断

颅咽管瘤。

颅咽管瘤

- **流行病学:** 占颅内原发肿瘤的2%~5%。男女发病大致相同。好发年龄呈双峰分布: 小于20岁和大约50岁。
- **临床表现:** 表现为垂体受压造成的头痛和内分泌异常(垂体低功)以及视交叉受压造成的视觉异

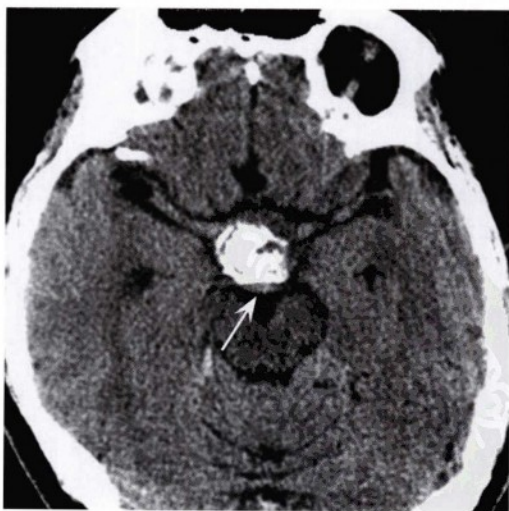


图2.22 轴位CT显示鞍上区一致密同时伴有钙化的占位病变, 视交叉(箭头)向后移位。

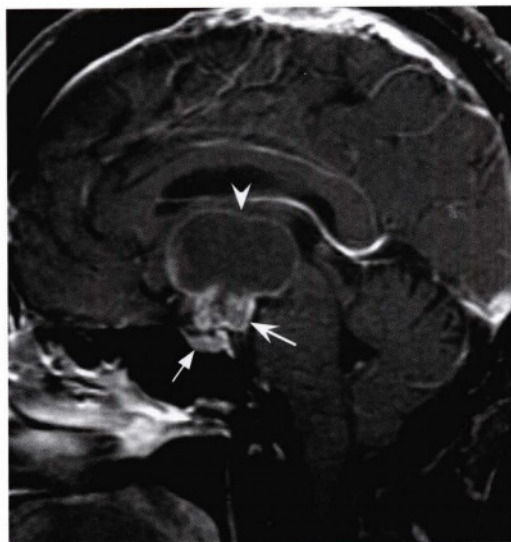


图2.23 与图2.22同一患者的矢状位增强T1加权脂肪抑制图像，显示了一质地不均的鞍上区巨大占位病变，其下部实体成分（凹箭头）强化，上部囊变部分（无尾箭头）呈边缘强化。下部实体成分在CT上表现为钙化。影像表现符合颅咽管瘤。注意蝶鞍下部强化的正常垂体腺（小直箭头）。

常。还可伴有脑积水和视乳头水肿。

- **影像：**表现为非均匀性、实性及囊性变混合的鞍上占位病变，常有钙化，可有多种形式的鞍内扩展。增强后的典型表现为实体成分和囊周强化。在CT和MRI上的囊内信号通常不均匀，这是由于囊内含有多种蛋白质成分甚至出血。
- **病理：**起源于拉克氏囊（起源于原始口腔顶部的憩室）的扁平细胞。囊内充满“机油”样液体和胆固醇结晶，可引起肉芽肿反应。几乎都有钙化。
- **治疗：**治疗方法常选择外科手术。若累及下丘脑及垂体柄，肿瘤全切可能导致相应并发症；由于其复发率高，也有学者主张次全切辅助术后放疗。辅助治疗包括立体定向囊内吸除和瘤囊硬化治疗。

病例2.8

17岁男性，骑摩托意外受伤后，表现为急性左侧同向偏盲。诉颈部疼痛，经检查发现椎动脉壁剥离

（图2.24至图2.26）。

诊断

椎动脉壁剥离，大脑后动脉栓塞，导致枕叶梗塞。

急性缺血性卒中（大脑后动脉供血）

- **流行病学：**在美国，卒中是继心脏病和癌症之后排在第三位的致死病因。后循环卒中（椎基底系）远较前循环（颈内动脉、大脑前动脉及大脑中动脉）少见。青年人卒中（例如本病例）的流行病学比较独特，主要发病因素包括创伤（颈动脉剥离），血管疾病（如纤维肌发育不良、烟雾病），炎症性疾病（血管炎），高凝状态（如蛋白C和S缺乏，抗凝血酶Ⅲ缺乏），遗传疾病或心脏病。
- **临床表现：**由于大脑后动脉供应颞叶下内侧和枕叶内侧（表2.1），临床症状取决于梗塞的确切位置。最常见急性对侧同向性偏盲并黄斑回避（黄斑有双侧血供）。相应临床症状还有失读、命名障碍（尤其是颜色）和记忆力下降。双侧大脑后动脉阻塞能引起皮质盲、中心性暗点（双侧枕极）、垂直性视野缺损和/或面容失认症（梗塞位置在颞枕或梭状回）。
- **影像：**卒中的影像特点详见表2.3。血管壁若发生剥离，CT血管造影（CTA）和磁共振血管成像

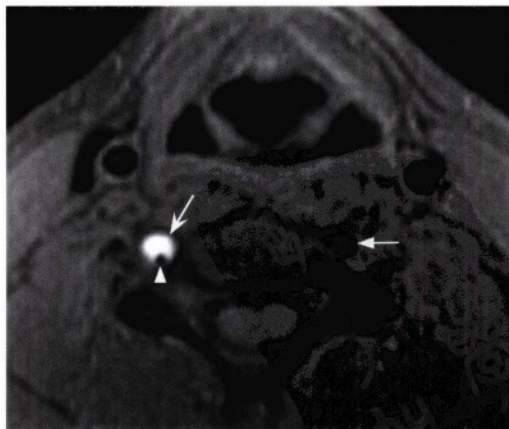


图2.24 轴位T1加权脂肪抑制图像，显示右椎动脉的周围存在新月形高信号（凹箭头）。符合动脉壁剥离及壁内血肿。可将狭窄的右侧椎动脉（无尾箭头）与正常的左侧椎动脉血流空影（直箭头）作比较。

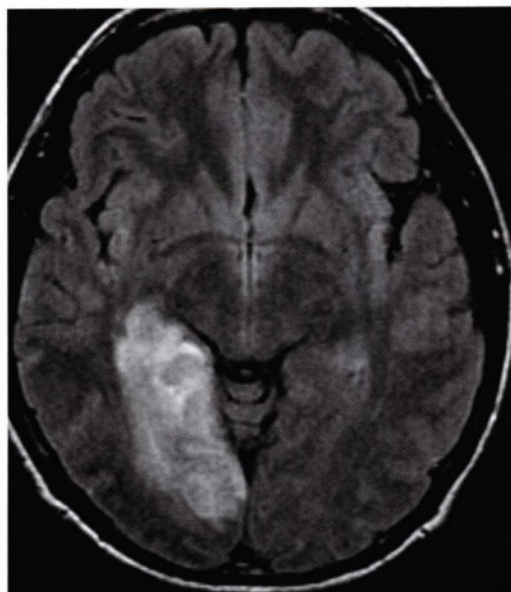


图2.25 轴位FLAIR相显示右颞叶后内侧和枕叶旁正有中细胞毒性水肿及肿胀改变，符合右侧大脑后动脉分布区急性脑梗塞。

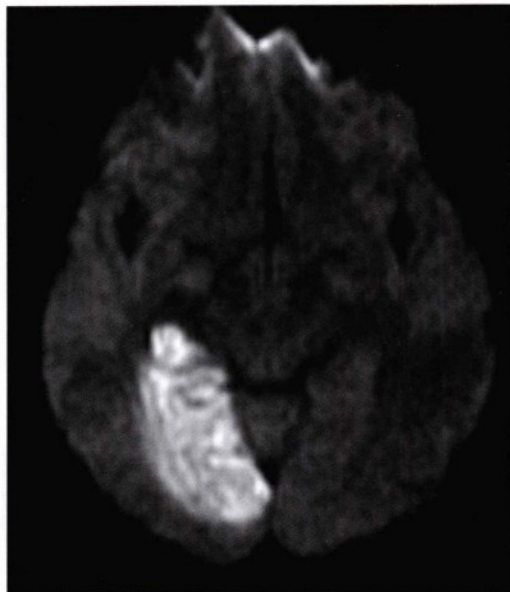


图2.26 与图2.25同一患者的轴位弥散加权像，显示病变呈高信号，证实为急性脑梗血。

表2.3 缺血性卒中CT和MRI的影像学特点

卒中时间	病理生理	MRI	CT
立即	血管闭塞 灌注不足	<ul style="list-style-type: none"> · 在自旋回波MRI上，缺乏血管流空影 · 在MRA上看不到与血流相关的增强信号 · 在FLAIR相上，血管呈高信号 · 狭窄远端部位的动脉增强（因为侧枝血管的存在，造影剂清除延迟） · 灌注不足；平均通过时间（MTT）延长 	<ul style="list-style-type: none"> · 大脑中动脉呈高密度 · 在CTA上，表现为狭窄或闭塞 · 狭窄远端动脉性强化（因为侧枝血管的存在，造影剂清除延迟） · 灌注不足；平均通过时间（MTT）延长
数分钟到数小时	细胞死亡—梗塞	<ul style="list-style-type: none"> · 弥散减少（低ADC） · T2/FLAIR呈高信号 · 脑血流量（CBF）和脑血容量（CBV）降低 	<ul style="list-style-type: none"> · 低密度 <ul style="list-style-type: none"> ◦ 岛带征 ◦ 基底节低密度 · 占位效应 <ul style="list-style-type: none"> ◦ 脑沟消失 · 脑血流量（CBF）和脑血容量（CBV）降低
数小时到数天	血脑屏障破坏	<ul style="list-style-type: none"> · 血管源性水肿 · 占位效应增加 · 点状出血 · 强化 	<ul style="list-style-type: none"> · 血管源性水肿 · 占位效应增加 · 点状出血 · 强化
数周到数月	脑软化	<ul style="list-style-type: none"> · 占位效应和强化消退 · 病灶体积减小 · 残留长T2信号改变（胶质增生） · 弥散易化（高ADC） 	<ul style="list-style-type: none"> · 占位效应和增强消退 · 病灶体积减小 · 残留低密度改变（胶质增生）

缩略语：ADC，Apparent Diffusion Coefficient，表现弥散系数；CBF，Cerebral Blood Flow，脑血流量；CBV，Cerebral Blood volume，脑血容量；CT，Computerized Tomography，计算机体层扫描；CTA，CT Angiography，CT血管造影术；FLAIR，Fluid attenuation inversion recovery，液体衰减反转恢复；MCA，Middle Cerebral Artery，大脑中动脉；MRA，Magnetic resonance angiography，磁共振血管造影术；MRI，Magnetic Resonance Imaging，磁共振成像；MTT，Mean Transit Time，平均通过时间。

(MRA)可显示受累血管有局灶性管腔狭窄。轴位T1加权脂肪抑制像可以很好地显示亚急性期(数日到数周)血管壁内血肿,呈血管壁内新月形T1高信号。常规血管造影可显示剥离的内膜瓣,但并非明确诊断的必要检查。

- **病理:** 卒中的病理随着病变的进展而改变。卒中6小时后,微空泡形成(线粒体膨胀),富染色质细胞皱缩;12~24小时后,神经元坏死,核固缩;1~2天后,多形核白细胞(PMNs)积聚;第2~5天,血脑屏障破坏,水肿出现;第5~7天,出现巨噬细胞浸润。第10~20天,梗塞灶周

围星形细胞增生,由于新生血管形成而在MRI上出现强化。3个月后,形成凝固性坏死的囊性腔隙,周围有增生星形细胞环绕(胶质瘢痕)。

- **治疗:** 在急性期可考虑溶栓治疗(静脉应用组织型纤溶酶原激活物,t-PA)。抗凝(如华法林)和/或抗血小板制剂(如阿司匹林),有助于阻止卒中进展。用于血管内血栓机械性切除术设备正在研发中。血管壁剥离的治疗包括抗凝治疗,同时需要血管内闭塞术,尤其是在创伤的情况下。



第3章 动眼神经

功能

- 一般躯体运动神经。躯体运动冲动支配：
 - 下直肌，使眼球下转。
 - 上直肌，使眼球上转。
 - 内直肌，使眼球内收。
 - 下斜肌，内收时使眼球上转，外展时使眼球外旋。
 - 提上睑肌，使眼睑上提。
- 一般内脏运动纤维。其副交感冲动支配：
 - 瞳孔括约肌，收缩瞳孔。
 - 睫状肌，收缩时使晶状体增厚。

解剖

- 动眼神经核复合体在中脑上丘水平，位于导水管的腹侧（被导水管周围灰质分开）、内侧纵束背侧（图3.1至图3.3）。

- 不同亚核支配不同眼外肌。外侧亚核支配同侧下直肌、下斜肌和内直肌。内侧亚核通过交叉的纤维支配对侧上直肌。中央亚核位于正中线上，支配双侧上眼睑提肌。
- Edinger-Westphal核位于动眼神经核复合体同侧，发出副交感神经节前纤维。

神经走行

- 束状部。下运动神经纤维（含副交感神经纤维，较表浅，位于躯体运动纤维腹侧）穿过中脑被盖，经过内侧纵束、小脑上脚交叉纤维、红核及大脑脚内侧出中脑，在中脑脑桥交界处进入脚间池。
- 蛛网膜下部（脑池内部分）。神经在大脑后动脉与小脑上动脉之间穿过，走行于后交通动脉下外侧、海马沟内侧。穿过后床突外侧硬膜进入海绵窦后上部的“动眼三角”（由小脑幕附着处的硬

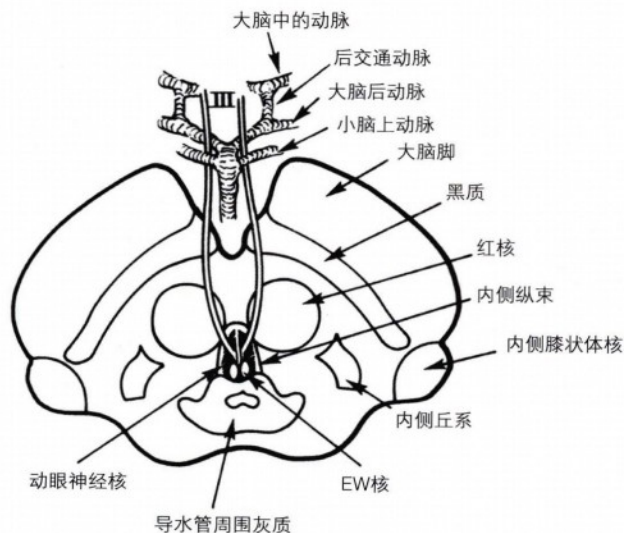


图3.1 经上丘层面的中脑横断面示意图，显示动眼神经核，Edinger-Westphal核及动眼神经走行（参见文中）。

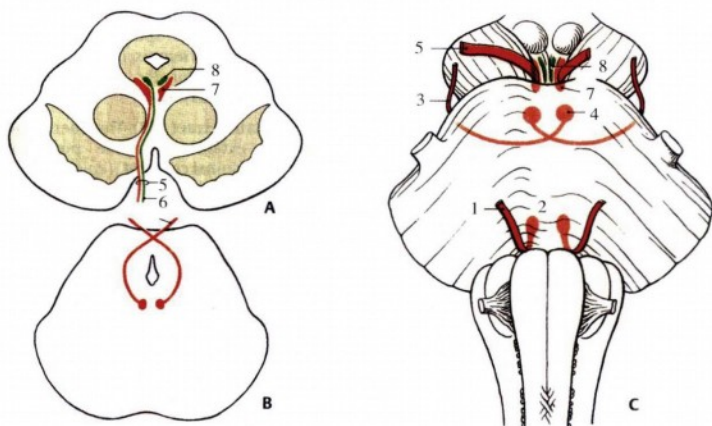
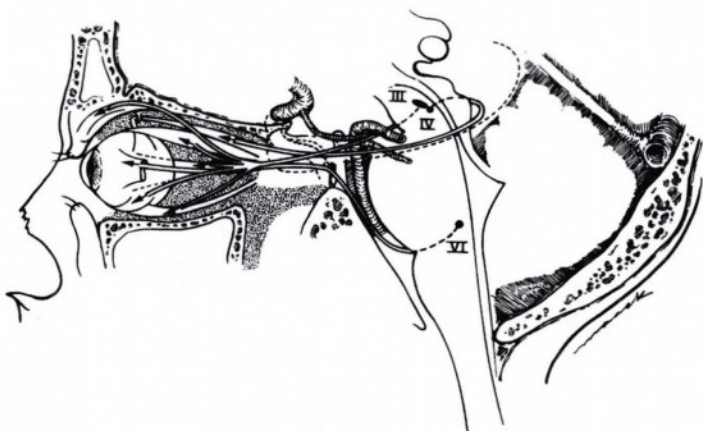


图3.2 动眼、滑车及外展神经的核区及出脑位置比较。A, 上丘层面的中脑。B, 下丘层面的中脑。C, 脑干腹侧观(1. 外展神经; 2. 外展神经核; 3. 滑车神经; 4. 滑车神经核; 5. 动眼神经; 6. 内脏运动(副交感)纤维; 7. 动眼神经核; 8. Edinger-Westphal核)。

图3.3 动眼、滑车及外展神经的起源及走行的比较。动眼和滑车神经起源于中脑, 而外展神经起源于脑桥下部。该三组颅神经均通过眶上裂入眶(详见文中)。

摘自 Harnsberge HR. Handbook of Head and Neck Imaging (2nd ed.) St. Louis, MO: Mosby, 1995. 授权转载。



膜皱褶形成) 走行于海绵窦上外侧壁、滑车神经的上方(图3.4)。

- 穿过海绵窦之后, 动眼神经到达眶上裂并分成上下两支, 均通过索氏环入眶。上支在视神经外侧上行并支配上直肌和上睑提肌; 下支配下直肌、下斜肌、内直肌并发出节前副交感神经纤维(图3.5)。
- 节前副交感纤维终止于眼外肌圆锥尖端附近的睫状神经节。节后纤维形成6~10根睫状短神经, 在脉络膜和巩膜之间与鼻睫神经伴行, 最后到达睫状体和虹膜。支配瞳孔括约肌及睫状肌, 分别引起瞳孔收缩及晶状体调节(图3.5)。

动眼神经: 正常影像(图3.6至图3.13)

动眼神经病变

- 动眼神经麻痹可分为孤立性麻痹(仅动眼神经受累)和复杂性麻痹(包含动眼神经在内的多组颅神经受累)。
- 成人孤立性动眼神经麻痹的最常见原因是缺血、动脉瘤引起的压迫、钩疝和肿瘤。
- 复杂性动眼神经麻痹通常因脑干病变、脑膜或颅底病变(如海绵窦, 眶上裂, 眶尖病变)累及邻近传导束或神经引起。
- 动眼神经麻痹按瞳孔受累程度不同, 可分为完全

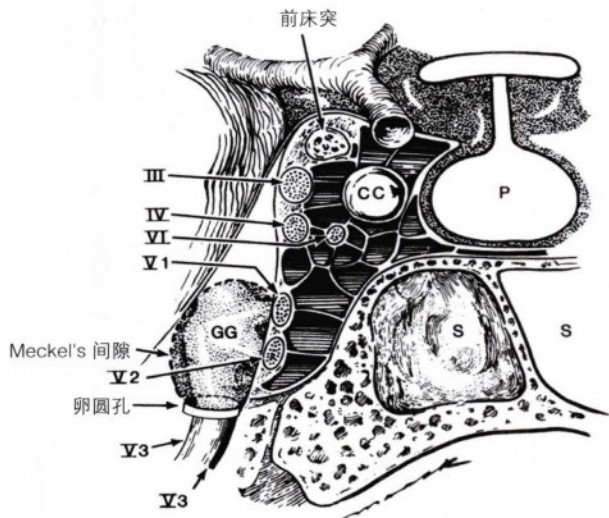


图3.4 海绵窦的冠状位观，显示动眼、滑车、外展、三叉神经第一支及第二支位于海绵窦外侧壁。在海绵窦内外展神经毗邻颈内动脉海绵窦段。注意三叉神经第三支不进入海绵窦而经卵圆孔出颅（CC，颈内动脉海绵窦段；GG，半月神经节；P，垂体腺；S，蝶窦）。

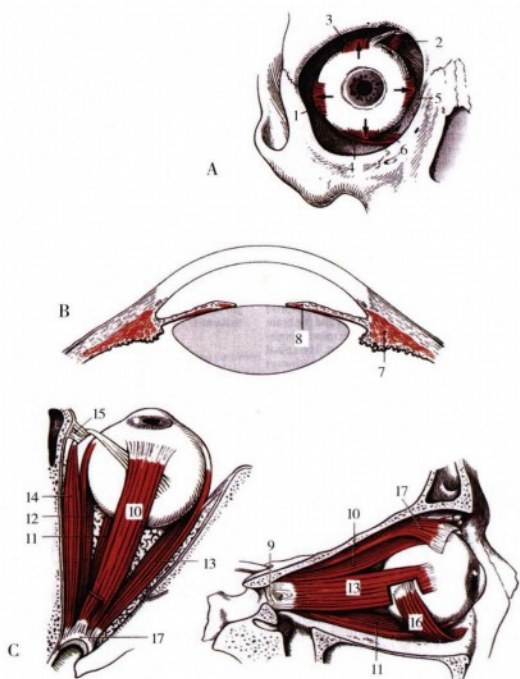


图3.5 眼外及眼内肌的示意图。A. 前面观（1. 外直肌；2. 上斜肌；3. 上直肌；4. 下直肌；5. 内直肌；6. 下斜肌）。B. 眼内肌（7. 睫状肌；8. 瞳孔括约肌）。C. 左为上面观，右为侧面观（9. 总腱环即Zinn腱环；10. 上直肌；11. 下直肌；12. 内直肌；13. 外直肌；14. 上斜肌；15. 滑车；16. 下斜肌；17. 上睑提肌）。

性和不完全性。

- 在完全性动眼神经麻痹中，由于外直肌和上斜肌失去动眼神经的拮抗作用，致使眼球向外下斜。
- 瞳孔运动纤维（副交感神经）位于神经周围，而缺血更容易影响神经下侧的躯体运动纤维（由神经滋养血管供血）。压迫性病变容易影响位于表

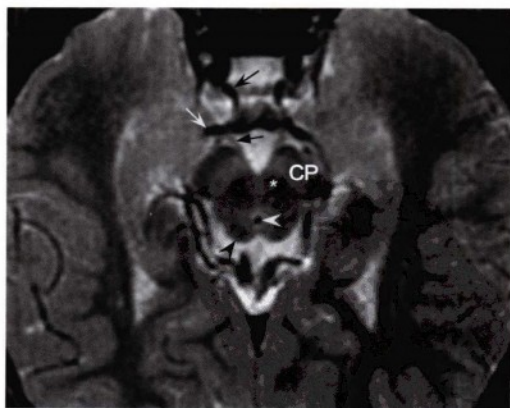


图3.6 经中脑层面的轴位快速回波T2序列，显示正常的大脑脚（CP）和红核（星号）及上丘（黑无尾箭头）。动眼神经核位于大脑中导水管前方（白无尾箭头）。注意双侧动眼神经出脑干后向前方进入脚间窝。右侧动眼神经（黑直箭头）毗邻右侧大脑后动脉（白凹箭头）及后交通动脉（黑色凹箭头）。

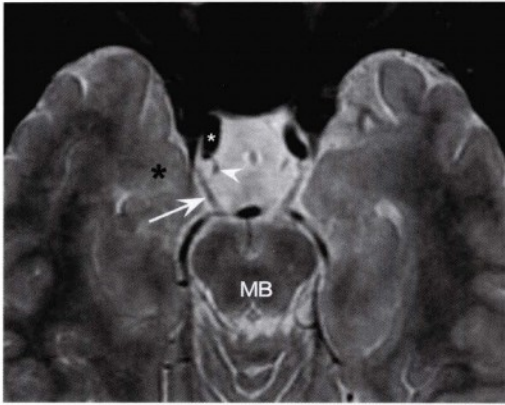


图3.7 轴位快速回波T2序列，显示双侧动眼神经（箭头标注为右侧动眼神经）出中脑（MB）后在蛛网膜下腔进入海绵窦后部。动眼神经在后交通动脉（无尾箭头）外侧及颞叶钩（黑星号）内侧经过颈内动脉床突上段（白星号）。



图3.8 经中脑的轴位CT脑池成像，显示动眼神经的脑池段（凹箭头）穿过蛛网膜下腔。另外，沿左侧视神经可见神经鞘内的蛛网膜下增强（直箭头）。图中可见基底动脉（B）及颈动脉管（C）。

层的瞳孔运动纤维。副交感神经受累时，会导致瞳孔括约肌失去功能，引起瞳孔固定散大，对光反射消失。同时因睫状肌失去功能而出现晶状体调节麻痹。

- 针对动眼神经核损伤患者的影像学检查应该包括核磁共振（MRI，脑干至眶的范围），磁共振血管成像（MRA，评估后循环情况）。

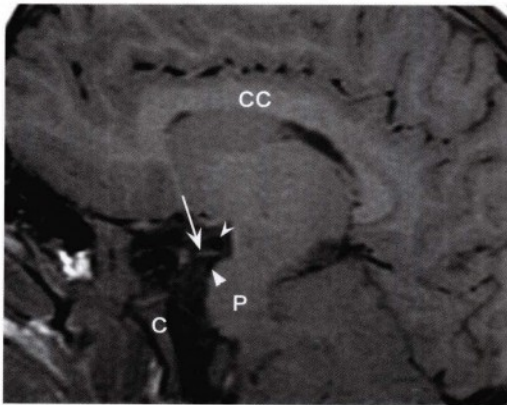


图3.9 矢状位T1加权像显示动眼神经（箭头）出中脑后，在大脑后动脉（凹无尾箭头）和小脑上动脉（直无尾箭头）之间通过。该正中矢状位片上可见脑桥（P），斜坡（C）及胼胝体（CC）。

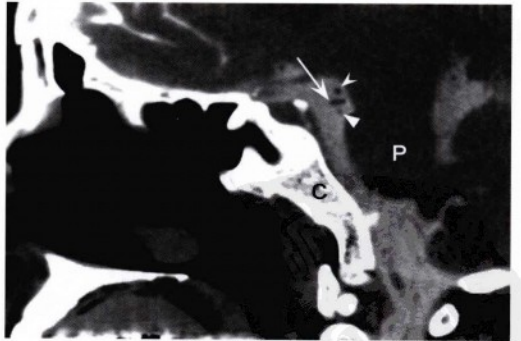


图3.10 CT脑池造影的矢状位重建影像，通过蛛网膜下腔的对比增强清晰地显示出在大脑后动脉（凹无尾箭头）和小脑上动脉（直无尾箭头）之间通过的动眼神经（箭头）。P，脑桥；C，斜坡。

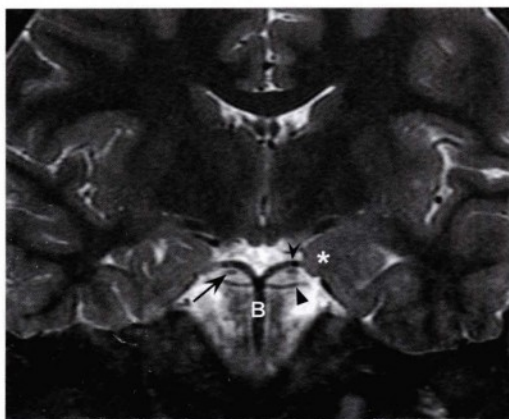


图3.11 冠状位快速回波T2加权像，显示在大脑后动脉（凹无尾箭头）和小脑上动脉（直无尾箭头）之间通过的动眼神经（箭头）及基底动脉（B）的远端分支。注意颞叶钩（星号）与动眼神经很接近。

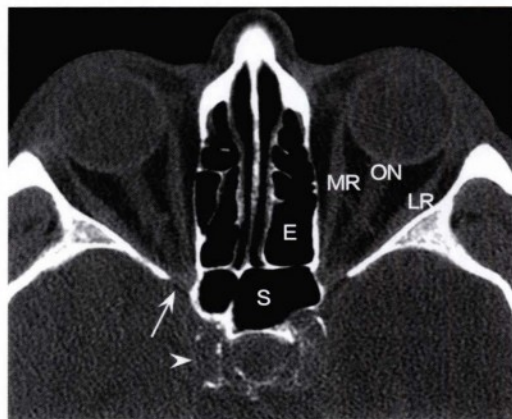


图3.12 经眶的CT软组织窗图像，显示正常的眶上裂（箭头），注意颈内动脉海绵窦段存在血管壁钙化（无尾箭头）。同样显示了正常的内直肌及外直肌、视神经鞘复合体（ON）、蝶窦（S）及筛窦（E）气化良好。

类型

脑干病变（神经核或束）

- 先天性动眼神经麻痹罕见，但占儿童动眼神经麻痹的20%~43%（继发于畸形，出生创伤和宫内损伤）。
- 缺血。

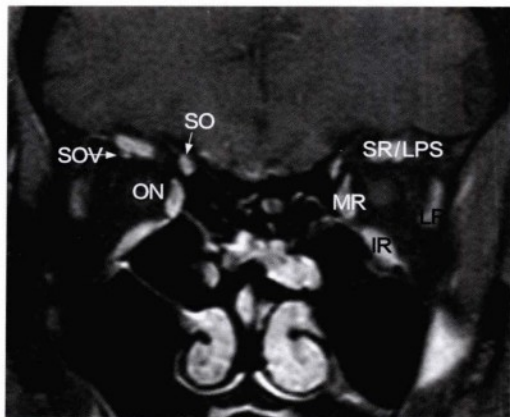


图3.13 冠状位脂肪抑制增强T1加权像，显示正常的眶部解剖结构。包括上直肌、上睑提肌复合体、内直肌、外直肌、下直肌和上斜肌在内的眼外肌呈正常的强化表现。上直肌下方可见右眼上静脉（SOV，箭头）的强化表现。正常的视神经鞘复合体（ON）增强不明显。

- 肿瘤。
- 感染和炎症。
- 脱髓鞘疾病。
- 单纯核病变很少见，可表现为单侧动眼神经麻痹伴同侧和对侧上直肌、提上睑肌无力。由于上直肌和提上睑肌均接受双侧支配，故上睑下垂为不完全性。
- 动眼神经核病变合并共济失调，眼震和精神改变提示Wernicke脑病（硫胺素缺乏伴神经元缺失变性，动眼神经核神经胶质增生，通常有双侧眼肌瘫痪）。
- 特殊的中脑综合征
 1. **大脑脚综合征（Weber综合征）**：中脑腹侧病变累及动眼神经（引起同侧动眼神经麻痹）和大脑脚（引起对侧轻瘫或偏瘫）。
 2. **Claude综合征**：中脑被盖病变累及动眼神经（引起同侧动眼神经麻痹），红核（引起对侧震颤）和小脑上脚（同侧共济失调）。
 3. **Benedikt综合征**：中脑被盖病变累及动眼神经（引起同侧动眼神经麻痹），红核（引起对侧肢体震颤），小脑上脚（引起同侧共济失调）和大脑脚（导致对侧轻瘫或偏瘫）。
 4. **Nothnagel综合征**：中脑顶盖病变累及动眼神经和小脑上脚，导致单侧或双侧动眼麻痹，凝视麻痹和同侧共济失调。

蛛网膜下腔（神经的池内段）病变

- **缺血**：孤立性动眼神经麻痹，但瞳孔未受累提示缺血性动眼神经麻痹（由糖尿病、高血压、动脉粥样硬化引起）。糖尿病性动眼神经麻痹通常为痛性，数小时内进展，但预后良好。通常的影像检查对糖尿病性动眼神经麻痹不敏感。
- **动脉瘤压迫（表3.1）**：常由后交通动脉动脉瘤引起。外部压迫易先影响位于神经外围的瞳孔副交感运动纤维，导致瞳孔固定散大。
- **钩回疝**：类似动脉瘤压迫，钩回压迫动眼神经可导致同侧瞳孔固定散大。
- **肿瘤压迫**（常见于神经鞘瘤、脑膜瘤）。
- **沿软脑膜的肿瘤扩散**。
- **脱髓鞘疾病**（格林-巴利综合征的Miller-Fisher变异，包括眼肌麻痹、共济失调、反射消失）。
- **炎症或脑膜炎继发神经炎**。
- **眼肌麻痹性偏头痛**。
- **放射性损伤**（突然发作，常发生于接受放射疗法1~2年之后，常见沿颅神经分布的增强改变）。

海绵窦内病变（神经海绵窦段病变）

- **海绵窦内的结构**：动眼、滑车、外展、三叉神经第一及第二支，交感神经纤维和颈内动脉海绵窦段。海绵窦病变引起的动眼神经麻痹常伴随其他颅内神经病变。
- **完全性海绵窦综合征**可累及动眼、滑车、外展、三叉神经第一及第二支和颈内动脉交感神经（完全性单侧眼肌麻痹，三叉神经第一和第二支分布区疼痛，感觉异常或缺失）。由于交感神经和副交感神经功能均缺失，瞳孔固定在中间位置。
- **特殊的病变**
 1. **肿瘤压迫**（如脑膜瘤）或浸润（如淋巴瘤）。
 2. **血管病变**（颈动脉-海绵窦瘘（CCF），巨大颈内动脉动脉瘤），常首先累及外展神经。直接性（高流量）颈动脉-海绵窦瘘产生搏动性突眼，球结膜水肿，眼肌麻痹，视觉丧失和眼眶杂音症状。而间接性（低流量）颈动脉-海绵窦瘘为硬脑膜瘘，引起更隐匿的结膜充血和静脉淤滞性视网膜病。

表 3.1 脑动脉瘤的非出血性临床表现

临床表现	动脉瘤类型及机制
视力丧失	<ul style="list-style-type: none"> • 通常由于视神经或视交叉受到近端颈内动脉、眼动脉或前交通动脉大型（超过10mm）或巨大（超过25mm）动脉瘤压迫引起 • 症状包括波动性但逐渐进展的视力下降（可被误诊为视神经炎，但其病程更缓慢） • 下鼻侧象限盲或交界性暗点（同侧中心性暗点及对侧上颞侧象限盲）：由同侧眼动脉动脉瘤（通过链状韧带，即前床突之间的硬脑膜褶皱压迫视神经）引起 • 双侧侧偏盲：上垂体动脉，大脑前动脉A1段或前交通动脉动脉瘤压迫视交叉引起 • 同向性偏盲：少见，因视交叉后方视束受到远端颈内动脉床突上段动脉瘤压迫引起
动眼麻痹	<ul style="list-style-type: none"> • 因动脉瘤压迫引起的最常见的神经眼征 • 常由后交通动脉动脉瘤在蛛网膜下腔压迫动眼神经引起 • 也可由海绵窦内、基底动脉、小脑上动脉及大脑后动脉动脉瘤压迫引起 • 90%后交通动脉瘤患者在破裂前出现症状 • 瞳孔受累出现较早，其他征象出现较晚 • 应与缺血性动眼神经病变（如糖尿病，高血压）鉴别，后者常见于高龄人群，并且瞳孔不受累
滑车麻痹	<ul style="list-style-type: none"> • 因海绵窦内颈内动脉动脉瘤压迫滑车神经海绵窦内段引起 • 动眼及外展神经麻痹时，易掩盖滑车麻痹 • 可因小脑上动脉动脉瘤在环池内压迫滑车神经而出现
外展麻痹	<ul style="list-style-type: none"> • 海绵窦内颈内动脉动脉瘤压迫外展神经海绵窦内段引起 • 常伴同侧霍纳综合征（眼睑下垂，瞳孔缩小及少汗） • 可出现同侧三叉神经第一支分布区（角膜，前额）的疼痛、感觉缺失，是其重要的定位体征
癫痫发作	<ul style="list-style-type: none"> • 常因大脑中动脉动脉瘤对颞叶造成压迫引起；也可见于颈内动脉床突上段动脉瘤，可伴有颞叶水肿
尿崩	<ul style="list-style-type: none"> • 常由前交通动脉动脉瘤压迫垂体柄或脑积水引起

3. 炎症（如结节病，痛性眼肌麻痹综合征）。
4. 感染（常由细菌或真菌性蝶窦炎蔓延至海绵窦引起）。海绵窦直接创伤或眶面部感染播散可引起海绵窦血栓，表现为眶后痛、眼球突出、球结膜水肿、眼睑水肿和眼肌麻痹。
5. 垂体卒中（垂体腺急性扩大导致急性海绵窦受压）。
6. 放射性损伤（如海绵窦脑膜瘤放疗后）。

眶上裂病变

- 眶上裂内结构：动眼、滑车、外展、三叉神经第一支及眼上静脉。
- 完全性眶上裂综合征累及动眼、滑车、外展、三叉神经第一支及眼上静脉，引起完全性眼肌麻痹，三叉神经第一支区域疼痛/感觉异常/感觉缺失，眼球突出/球结膜水肿/眼睑水肿。由于副交感纤维最易受到影响而出现瞳孔固定、散大。
- 动眼神经分出上下支后入眶，故两支可单独受累。
- 病变类型与海绵窦相似，但可包括骨性病变，如骨纤维发育异常和骨转移瘤。

眶病变

- 虽然眶病变可能对眼外肌功能造成损害，但很少导致真性动眼神经麻痹。重症肌无力可类似动眼神经麻痹而表现眼肌瘫痪。
- 当肿瘤侵袭至眶时（如鳞状细胞癌，黑色素瘤，基底细胞癌），需考虑到沿动眼神经扩散至眶上裂、海绵窦的可能性。

治疗

- 纠正动眼神经损伤引起的复视需要棱镜治疗和斜视手术。矫正需等完全恢复后方可进行；多数情况下，功能缺失在6个月以内稳定。

动眼神经：病理影像

病例3.1

55岁女性，乳腺癌患者，表现急性左侧动眼神经麻痹（图3.14，图3.15）。

诊断

乳腺癌转移至左侧中脑。



图3.14 轴位质子密度加权像，显示在左侧中脑背侧有一个局限性高信号影，对大脑导水管产生轻微的压迫效应（无尾箭头），左上丘增大（箭头）。

神经系统转移性肿瘤

- **流行病学**：较常见，系统性恶性肿瘤中10%~30%可发生颅内转移。
- **临床表现**：头痛，背痛，局灶性神经功能缺乏或癫痫。
 - **颅骨转移**：最常见于乳腺、肺、前列腺癌及多发性骨髓瘤。
 - **硬脑膜转移**：最常见于乳腺和肺癌。
 - **软脑膜转移**：乳腺、肺癌、黑色素瘤、白血病、淋巴瘤较常见。软脑膜癌病系指肿瘤的

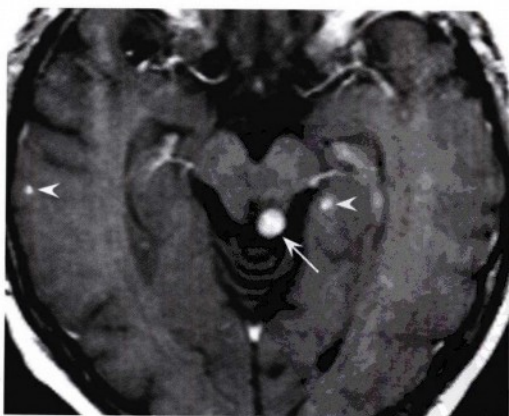


图3.15 相同层面的轴位增强T1加权像，显示左侧上丘处有一圆形、明显强化的病变（箭头）。周边轻度低信号改变符合血管源性水肿。可见其他点状增强病变（无尾箭头）。该患被证实存在乳腺癌的广泛转移。

广泛软脑膜播散，常导致颅神经病变和脑脊液循环受阻。脑脊液化验通常显示蛋白含量升高，糖正常或降低；脑脊液细胞学检查可检出肿瘤细胞。

• **实质内转移瘤**：占脑肿瘤的30%，平均生存期为3~6个月。肺癌、乳腺癌、黑色素瘤、肾细胞癌、结肠腺癌是最常见的原发恶性病灶（按相关性从高到低排列）。部位特异性：大脑>小脑>脑干>脊髓。

• **影像**：实质性疾病：为增强病变，伴有广泛周边血管性水肿。常为多发，仅1/4~1/3病例为单发的转移性病灶。常发生于灰白质交界处，多为圆形，边界清楚。出血常见于富血管性肿瘤，特别是黑色素瘤、肾细胞癌、甲状腺乳头状癌和绒毛膜癌。黑色素瘤在T1加权平扫像上可因黑色素或出血而呈高信号。软脑膜癌病：增强扫描提示局限或广泛的软脑膜强化。

• **治疗**：对有症状的较大的转移癌应予以外科切除，否则应行放疗±放射外科±化疗。

病例3.2

55岁男性，出现急性右侧完全性动眼神经麻痹，同时左眼上视困难，伴双侧不完全性上睑下垂（图3.16至图3.18）。

诊断

右侧中脑梗死累及动眼神经核及束。

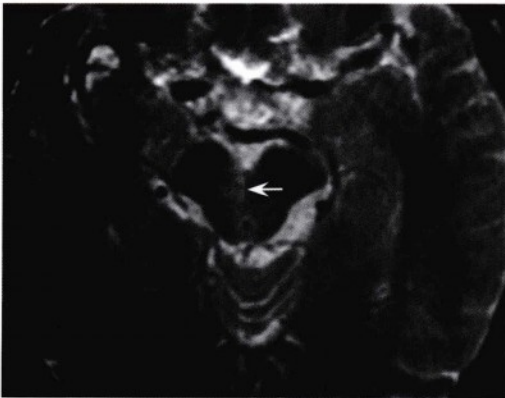


图3.16 轴位快速回波T2加权序列，显示了在中脑右侧旁正中、沿动眼神经纤维走行区域的局限性高信号病变（箭头）。注意其边界清晰并局限于中线一侧，为穿支动脉梗塞的典型表现。

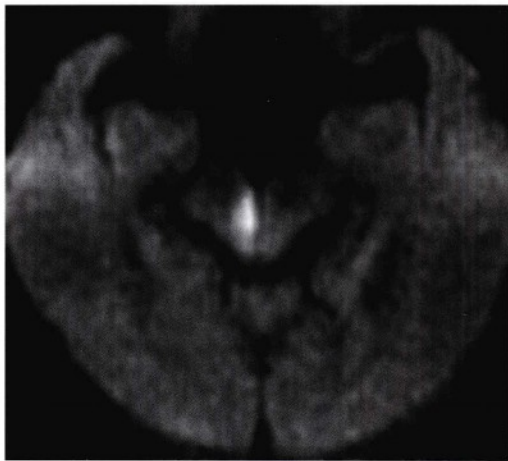


图3.17 与图3.16为同一患者的轴位弥散加权像，显示病变变为高信号，符合急性梗塞的弥散度减低。

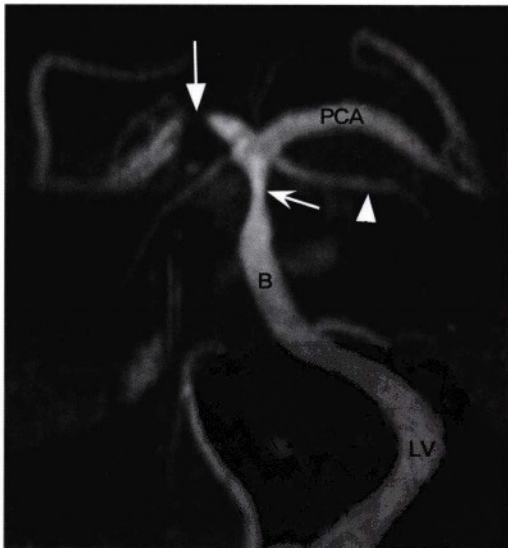


图3.18 该患3D时间飞越磁共振血管造影的椎基底动脉系统投影，显示优势的左侧椎动脉（LV）和迂曲的基底动脉（B）。发现右侧大脑后动脉存在一局限性闭塞（直箭头）及靠近小脑上动脉起始处（直无尾箭头）严重的基底动脉远端狭窄（凹箭头，左侧标注大脑后动脉）。发自右侧大脑后动脉的穿支动脉硬化改变及闭塞有可能是其梗塞的病因。

临床要点

- 后循环（椎基底动脉）缺血可表现为短暂性缺血发作，包括眩晕、头昏、意识改变、视觉缺损、构音障碍、无力以及其他特异性神经系统表现。
- 交叉性功能缺失（一侧面及对侧躯体运动或感觉缺失），提示脑干功能不良。
- 脑干梗塞常伴有与受累脑干层面（中脑，脑桥和延髓）对应的颅神经功能缺失（参见附录A）。
- 中脑动眼神经核病变导致同侧动眼神经麻痹，同时也会累及对侧上睑提肌和上直肌。其他症状如对侧轻瘫和共济失调可有助于病变定位。

影像要点

- CT难以评估后颅窝和脑干病变，通常需要MRI检查。
- 急性梗塞表现为弥散度降低、信号增强。
- 脑干穿通动脉梗塞常累及中线结构。



图3.19 矢状位T1加权像，显示位于大脑后动脉（凹无尾箭头）及小脑上动脉（直无尾箭头）之间的卵圆形等信号病变（箭头）。注意该病变接近中脑腹侧面。

病例3.3

34岁女性，表现间歇性复视。检查发现存在右侧动眼神经麻痹（图3.19，图3.20）。

诊断

右侧动眼神经神经鞘瘤。

神经鞘瘤（施万细胞瘤）

- **流行病学：**占颅内肿瘤的7%。其中5%为多发，多为神经纤维瘤病2型（NF-2）。良性，无性别差异。平均发病年龄为40~50岁（神经纤维瘤病2型患者多在20岁左右发病）。
- **临床表现：**疼痛或局灶性神经功能缺失。发生部位为颅内，脊髓感觉根进入区，头颈，后纵隔，腹膜后和肢体屈肌表面。颅内最常见于位于内听道的前庭上神经（前庭神经鞘瘤）。其次是三叉神经（5%）。大多数位于颅中窝（50%），同时发生于颅中及颅后窝（哑铃形，占25%）或仅位于颅后窝（25%）。少数情况下当起源于血管周神经时，它们可位于脑和脊髓内。脊髓神经鞘瘤发生于感觉神经根，占脊髓肿瘤的30%，可发生于椎管内或呈哑铃形生长入神经孔。
- **影像：**T1加权平扫为等或低信号的轴外或轴内病变，T2加权为高信号。可增强，钙化少见。40%囊变（尤其是大型肿瘤）。发生于脊柱的神经鞘瘤，可通过椎骨间孔生长而呈沙漏或哑

铃样外观。

- **病理：**施万细胞起源于神经嵴细胞（形成非胶质性神经外胚层肿瘤）。大体上，肿瘤坚硬，有被膜。初期局限在神经内部时为梭形，随着逐渐增大呈偏心性并以神经外膜为被膜，不含轴突。



图3.20 轴位增强T1加权图像，显示该病变呈显著增强（凹箭头）。病变位于动眼神经在右侧中脑周围池内的行径上，符合动眼神经鞘瘤。可见垂体柄的正常强化（直箭头）。

显微镜下可观察到两种形态，即密集的Antoni A区（含梭型细胞、网硬蛋白和胶原）和疏松的Antoni B区（间质内含有星形、圆形细胞）。可见Verocay小体（Antoni A区内栅栏样包绕含无核纤维物质的细胞核）。常见囊变和出血。生长缓慢，几乎不发生恶变。

- **治疗：**尽量手术切除。某些情况下，放射外科治疗也有助于治疗。

病例3.4

3岁女孩，数次肺炎球菌脑膜炎发作后出现复视及左侧上睑下垂（图3.21）。

诊断

细菌性脑膜炎继发动眼神经炎。

细菌性脑膜炎

- **流行病学：**脑膜炎最常见的3种病原是流感嗜血杆菌、肺炎链球菌和脑膜炎奈瑟菌。自从20世纪90年代初引入Hib疫苗接种以来，流感嗜血杆菌脑膜炎的发病率明显下降。金黄色葡萄球菌与术后感染有关，表皮葡萄球菌是脑室腹腔分流术感染最常见的原因。李斯特氏菌可引起高龄及免疫抑制人群的脑膜炎。

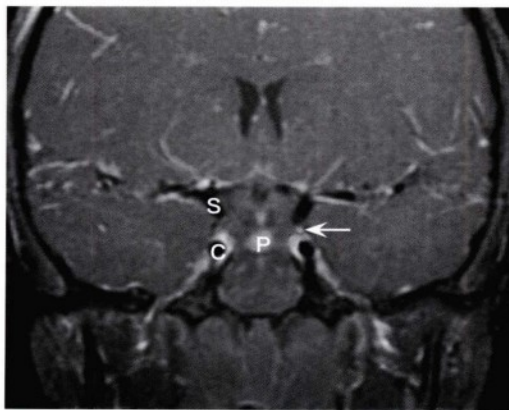


图3.21 海绵窦及垂体（P）层面的冠状位脂肪抑制增强T1加权像，显示左侧动眼神经进入左侧海绵窦上部时出现非对称性的强化（箭头）。该患者为细菌性脑膜炎继发动眼神经炎。注意可见右侧颈内动脉海绵窦段（C）及床突上段（S）的流空影像。

- **临床表现：**发热，假性脑膜炎，抑郁精神状态，偶发局灶性神经功能缺失（由感染性血管炎继发脑实质梗塞、颅神经炎或继发脑脓肿引起）。
- **影像：**常无异常表现，也可能表现交通性或非交通性脑积水。对比增强后可显示软脑膜强化。
- **病理：**中性粒细胞、纤维蛋白及巨噬细胞填充邻近血管区的蛛网膜下腔，最终形成纤维性组织。脑膜炎可伴发动脉炎、静脉炎、上矢状窦血栓和脑积水。
- **治疗：**抗生素配合类固醇治疗。类固醇可降低耳聋发生的风险。病死率和致残率因年龄和感染因素不同而变化。

病例3.5

42岁男性，主诉剧烈头痛，伴假性脑膜炎，畏光和右侧瞳孔扩大（图3.22至图3.24）。

诊断

后交通动脉动脉瘤破裂伴蛛网膜下腔出血。

脑动脉瘤

- **流行病学：**绝大多数颅内动脉瘤起源于颅底Willis环，形态为囊状。90%的病人发生在前循环（后交通动脉30%，前交通动脉30%，大脑中动脉20%，颈内动脉10%），10%发生于后循环（基底动脉尖5%，小脑上动脉，椎基底动脉交汇处，小脑后下动脉，偶见于小脑前下动脉）。颅内动脉瘤破裂占非创伤性蛛网膜下腔出血的85%。破裂的危险相关因素为动脉瘤的大小和位置。患脑动脉瘤的危险因素包括年龄，高血压，动脉粥样硬化，纤维肌性发育不良，马凡氏综合征，Ehlers-danlos综合征，多囊肾，主动脉狭窄，动静脉畸形以及脑动脉瘤家族史。
- **临床表现：**大部分动脉瘤的非出血性、神经眼症状为动眼神经麻痹，系由于动眼神经在蛛网膜下腔受到后交通动脉动脉瘤压迫而造成（表3.1）。因支配瞳孔的纤维走行于神经束浅表，瞳孔常受累。完全性动眼神经麻痹患者，如果上睑下垂并遮挡了受累的眼球，则可能无复视主诉。动脉瘤的破裂可造成剧烈头痛、假性脑膜炎、光敏感、精神状态欠佳和（或）局灶性神经系统症状体征。动脉瘤性蛛网膜下腔出血重要的



图3.22 轴位CT平扫，显示蛛网膜下腔出现高密度改变，符合急性蛛网膜下腔出血。在右侧后交通动脉层面，右侧鞍上池可见大量出血（箭头）。

并发症包括血管痉挛和再出血。

- **影像：**对于绝大多数病例，CT平扫可确诊约95%的急性蛛网膜下腔出血，如果临床高度怀疑急性或者亚急性出血（黄变）但CT阴性，则应行腰穿。如对头痛患者行MRI检查、液体衰减反转恢复（FLAIR）成像对蛛网膜下腔出血最敏感。



图3.23 CT血管成像的轴位薄层重建图像，显示颈内动脉床突上段（凹无尾箭头）和后交通动脉（直无尾箭头）交界处有一囊状动脉瘤（箭头）。

CTA、MRA和/或血管造影也对动脉瘤的确诊有帮助，并有助于评估动脉瘤的解剖学形态（动脉瘤与载瘤血管及穿支血管的关系），并评估有无血管痉挛。

- **病理：**病理学证实动脉瘤发生处存在血管内弹性膜和肌层退变。
- **治疗：**包括手术治疗（夹闭术、包裹术和局限术）和血管内栓塞术。

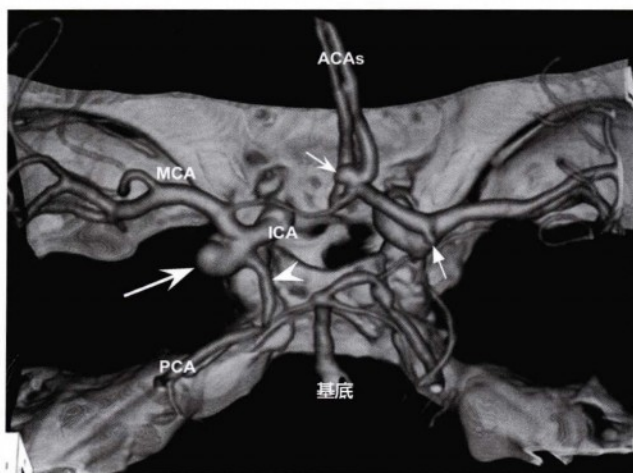


图3.24 与上图同一患者的三维CT血管成像，详细显示了动脉瘤（大箭头）与后交通动脉（无尾箭头）及Willis动脉环的关系。偶然发现前交通动脉（小凹箭头）和左侧颈内动脉终末端（小直箭头）存在另外较小的动脉瘤（ACAs，大脑前动脉；MCA，大脑中动脉）。

病例3.6

25岁男性，在交通事故后出现意识消沉及左瞳孔扩大（图3.25，图3.26）。

诊断

左侧颞叶钩回疝压迫左侧动眼神经。

病例3.7

44岁女性，主诉剧烈头痛，左瞳孔扩大及持续性复视（图3.27）。

诊断

左侧脑膜瘤伴颞叶钩回疝。



图3.25 中脑层面的轴位CT图像，显示轻度左侧钩回疝（星号），导致中脑（MB）略向右侧移位。注意左侧中颅窝、大脑镰及小脑幕后方存在急性硬膜下血肿（箭头）。硬膜下血肿类似占位病变，导致钩回疝并引起脑干及颅神经受压症状。



图3.26 另一位更严重的左侧钩回疝（星号）患者的轴位CT平扫图像，中脑（MB）及动眼神经受压更重。注意左侧颞叶实质内出血性挫裂伤及同侧硬膜下血肿（直箭头）。右侧颞角（凹箭头）扩张，符合大脑镰下疝（未标注）造成的右侧侧脑室梗阻。该患因机动车肇事而导致重度颅脑损伤。

临床要点

- 内侧颞叶钩回压迫同侧动眼神经的外周瞳孔运动纤维造成瞳孔扩大。
- 根据病变情况，治疗方法不同，可采用高渗疗法（甘露醇）减少脑容量；激素治疗肿瘤相关的血管源性脑水肿；手术切除压迫性病变。对于严重脑半球肿胀病例（如继发于创伤性颅脑损伤），可行一侧去骨瓣减压术以缓解对脑干的压迫。
- 如果不治疗，可导致不可逆的脑干损伤、昏迷和死亡。

影像要点

- 颞叶钩回疝是由于颞叶肿胀和中颅窝占位性病变，如血肿（硬膜外、硬膜下或脑实质内）、原发或继发性脑肿瘤等产生的占位效应引起。
- 中脑周围池的不对称性消失。
- 另外，颞叶钩回疝可压迫邻近的大脑后动脉。应检查大脑后动脉供血区域是否存在梗塞。

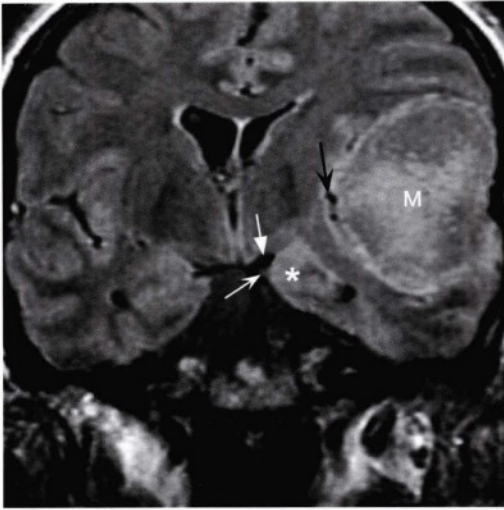


图3.27 冠状位FLAIR图像，显示继发于大型轴外病变（M）的左侧钩回疝（星号），压迫左侧颞叶并使外侧裂向内侧移位（黑箭头标注为外侧裂内的左侧大脑中动脉分支）。疝出的钩压迫左侧大脑后动脉（白直箭头）及同侧动眼神经（白凹箭头）。该轴外病变符合脑膜瘤。

病例3.8

35岁女性。左侧眶后疼痛、复视及同侧前额麻木2周。临床检查发现动眼、滑车、外展及三叉神经第一支麻痹（图3.28，图3.29）。

诊断

Tolosa-Hunt综合征。

Tolosa-Hunt综合征

- **流行病学：**不常见。没有良好的流行病学资料。无明显性别差异。
- **临床表现：**以急性眶或眶后痛、眼肌麻痹相关性复视（通常瞳孔不受累）、三叉神经第一支区域感觉缺失或感觉异常为特征的特发性疾病。也可以表现为同侧角膜反射消失。通常单侧发病。当海绵窦内眼交感神经受累时，也可出现霍纳综合征。
- **影像：**海绵窦内非特异性的浸润性软组织病变，T2加权呈等、低信号，具有增强效应。影像学鉴别诊断包括结节病、淋巴瘤、转移性肿瘤和感染。

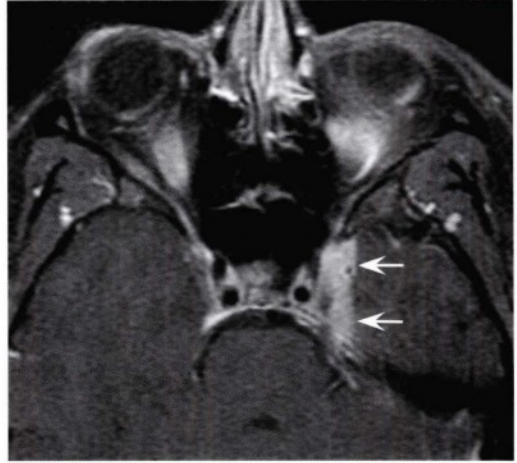


图3.28 轴位脂肪抑制增强T1加权像，显示左侧海绵窦外侧的不对称性强化病变（箭头），同时侵及邻近硬脑膜。

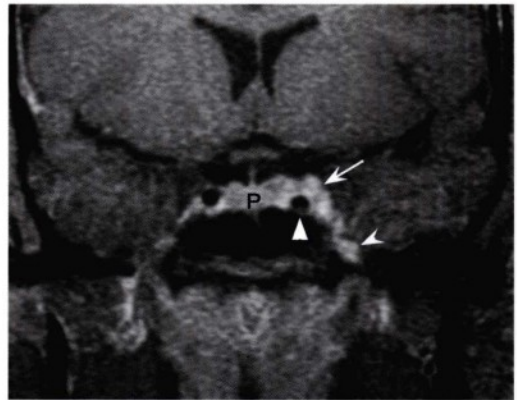


图3.29 冠状位脂肪抑制增强T1加权像，确认左侧海绵窦内占位性强化病变（箭头），向下方延伸入Meckel腔（凹无尾箭头）。颈内动脉海绵窦段（直无尾箭头）向下方移位，同时垂体（P）向右侧移位。影像学鉴别诊断包括淋巴瘤、结节病、转移癌及Tolosa-Hunt综合征。

- **病理：**海绵窦外侧壁或眶上裂的炎性肉芽肿。
- **治疗：**根据相应临床表现，有无其他病灶及对激素的反应性来诊断。当病变生长至海绵窦后方累及视神经时，可影响视力。

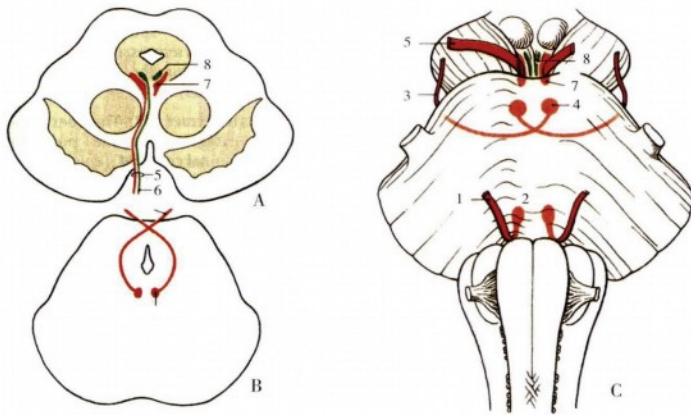


图4.2 动眼、滑车及外展神经的核团位置及出脑部位的对比。A, 中脑上丘平面。B, 中脑下丘平面。C, 脑干腹侧观[1. 外展神经; 2. 外展神经核; 3. 滑车神经; 4. 滑车神经核; 5. 动眼神经; 6. 内脏运动神经(副交感神经)纤维; 7. 动眼神经核; 8. Edinger-Westphal核]。

摘自 Harnsberge HR. Handbook of Head and Neck Imaging (2nd ed.) St. Louis, MO: Mosby, 1995. 授权转载。

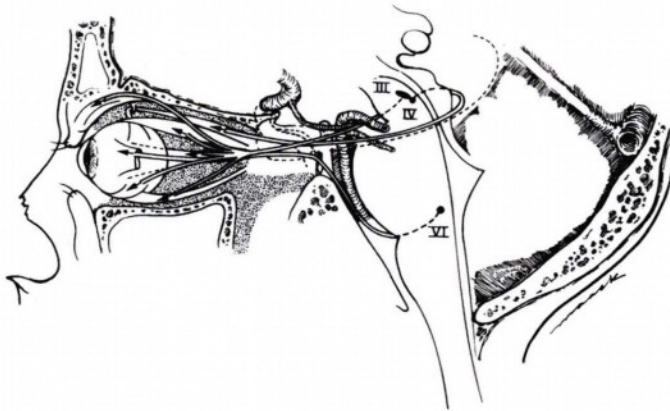


图4.3 动眼、滑车和外展神经起始及走行的比较。动眼神经和滑车神经起源于中脑, 而外展神经起源于桥脑下部。上述神经最终通过眶上裂入眶(见文)。

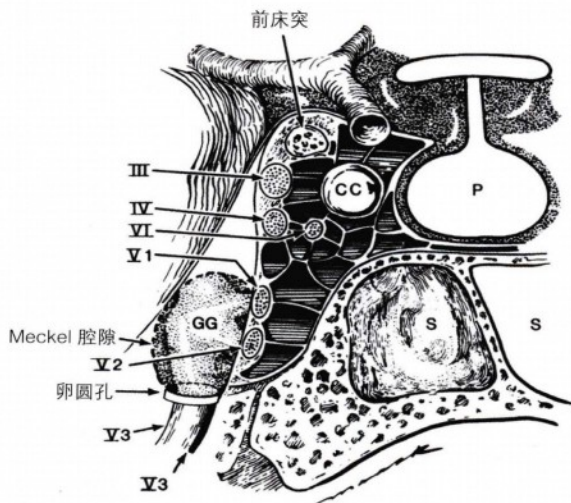


图4.4 海绵窦的冠状位观, 显示动眼、滑车、外展、三叉神经第一支及第二支位于海绵窦外侧壁。在海绵窦内外展神经毗邻颈内动脉海绵窦段。注意三叉神经第三支不进入海绵窦而经卵圆孔出颅(CC, 颈内动脉海绵窦段; GG, 半月神经节; P, 垂体腺; S, 蝶窦)。

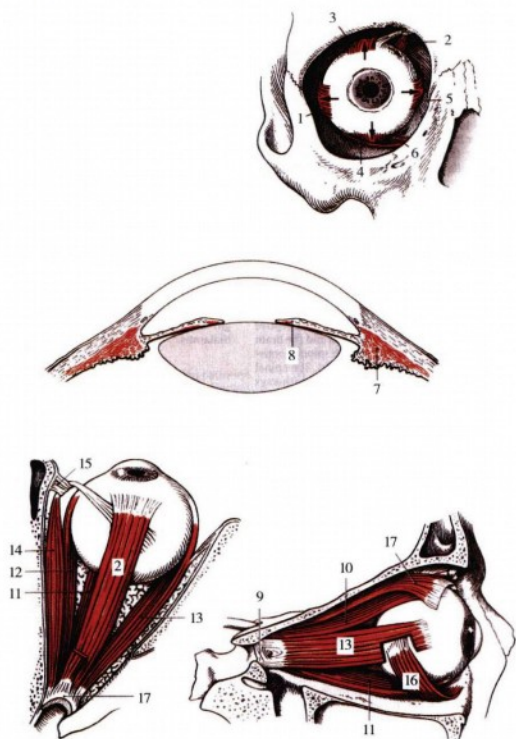


图4.5 眼外及眼内肌示意图。A. 前面观(1. 外直肌; 2. 上斜肌; 3. 上直肌; 4. 下直肌; 5. 内直肌; 6. 下斜肌)。B. 眼内肌(7. 睫状肌; 8. 瞳孔括约肌)。C. 左为上面观, 右为侧面观(9. 总腱环即Zinn腱环; 10. 上直肌; 11. 下直肌; 12. 内直肌; 13. 外直肌; 14. 上斜肌; 15. 滑车; 16. 下斜肌; 17. 上睑提肌)。

滑车神经病变

- 滑车神经很少单独受累。
- 滑车神经麻痹是垂直性斜视最常见的病因。
- 单纯滑车神经麻痹的特征是垂直或者对角线复视, 向对侧下方凝视时更明显。也可观察到眼球外旋转。
- 单侧核/神经纤维束病变引起对侧上斜肌麻痹; 交叉远端病变导致同侧的上斜肌麻痹。
- 因头向对侧偏斜可以抵消眼球外旋转, 上斜肌麻痹患者通常将头向麻痹肌肉对侧偏斜以减轻复视(比尔绍斯基征)。
- 此类患者通常难以下视阅读或下楼梯。
- 先天滑车神经麻痹可为散发或家族性(常染色体

显性遗传)。长时间头部倾斜的姿势有助于诊断。

种类

脑干病变(神经核或神经纤维段)

- 与中脑背侧损伤相关的神经病学表现, 包括核间眼肌麻痹(由内侧纵束病变引起), Horner综合征(由于下行交感神经纤维病变引起)和瞳孔传入障碍(由于顶盖前区纤维病变引起, 见附录B)。
- 神经/纤维束损伤的特殊原因
 - 外伤(脑干背外侧的剪切伤或者挫伤累及滑车神经核)。
 - 局部缺血(如穿支动脉梗塞)。
 - 肿瘤(如脑干胶质瘤或转移瘤)。
 - 脱髓鞘疾病(如多发性硬化), 可能因脑干内滑车神经纤维束行程较短而较罕见。
 - 传染/炎症疾病。

蛛网膜下腔病变(脑池段)

- 外伤(神经撕裂或挫伤, 牵拉或受到小脑幕挤压)。
- 局部缺血(如糖尿病性滑车神经病变)。
- 颅内压增高(如脑积水)。
- 血管压迫(如环池小脑上动脉动脉瘤)。
- 肿瘤(如小脑幕脑膜瘤, 滑车神经鞘瘤, 肿瘤的神经周围播散转移)。
- 医源性(小脑幕游离缘下方手术中的损伤, 放射性损伤)。
- 脱髓鞘疾病(格林巴利综合征中的米-费综合征, 包括眼肌麻痹、共济失调和反射消失)。
- 炎症/脑膜炎继发神经炎。

海绵窦/眶上裂病变

- 肿瘤(如脑膜瘤, 淋巴瘤, 头颈部肿瘤的神经周围扩散)。
- 血管源性(颈动脉海绵窦瘘, 巨大的颈内动脉动脉瘤)。通常先累及滑车神经。
- 炎症(如结节病, 痛性眼麻痹综合征(Tolosa-

Hunt综合征)。

- 感染 (如细菌或真菌性蝶窦炎累及海绵窦)。
- 垂体卒中 (垂体腺的急性扩大导致急性海绵窦压迫)。
- 辐射损伤 (如继发于海绵窦脑膜瘤放射治疗)。

眼眶病变

- 眼眶的病变一般不会导致滑车神经麻痹。
- 上斜肌纤维震颤是由于滑车神经的运动冲动自发性释放, 导致间断性垂直复视和振动性幻视。可能为特发性或者继发于滑车神经损伤、后颅窝病变或者多发性硬化。
- 布朗综合征 (上斜肌肌腱腱鞘炎, 通常伴风湿性关节炎发生): 可能导致上斜肌运动受限并类似滑车神经麻痹。

治疗

- 滑车神经损伤引起的复视需进行棱镜矫正治疗和/或斜视手术。矫正治疗须在损伤完全恢复以后进行; 对于大部分病例, 损伤引起的功能缺失在

6个月内逐渐稳定。

滑车神经: 病理影像

病例4.1

21岁男性, 机动车肇事后出现动眼及滑车神经麻痹 (图4.6)。

诊断

创伤 (脑干挫裂伤)。

病例4.2

18岁男性, 摩托车超速肇事后出现抑郁心理状态来诊 (Glasgow昏迷评分7)。检查发现存在共轭凝视障碍 (图4.7)。

诊断

创伤 (出血性剪切损伤)。

影像要点

剪切伤累及脑深层结构而非表面, 因而通常也不延伸至脑干表面。怀疑剪切伤 (弥漫性轴索损伤) 时, 应寻找其他部位如幕上白质和胼胝体压部的损伤病灶。相反, 挫伤由于表面损伤及小脑幕压迫卡顿而容易累及脑干周边。

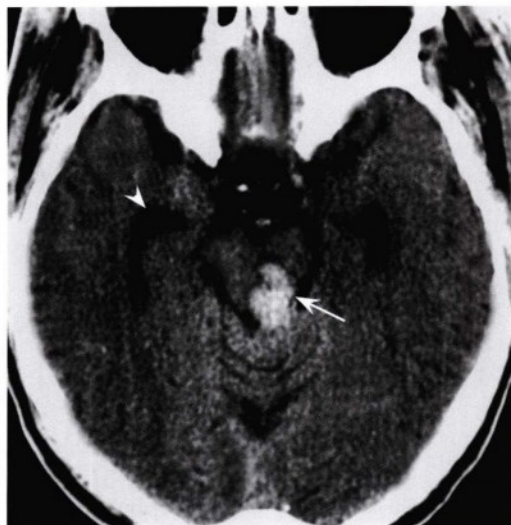


图4.6 轴位CT显示位于左侧中脑背外侧内部的急性血肿 (箭头), 占据动眼神经和滑车神经核位置。符合典型挫伤表现并累及脑干周边。注意由于邻近的中脑导水管 (被挤压而不可见) 受压, 导致梗阻性脑积水并使颞角扩大 (无尾箭头)。

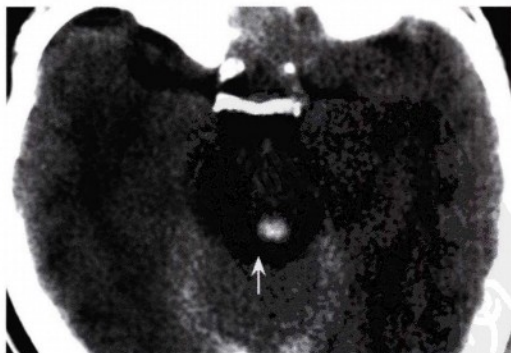


图4.7 轴位CT显示滑车神经核层面上左侧中脑背侧的一个小血肿, 邻近中脑导水管 (箭头)。该病变未损伤脑干周边, 符合脑干背外侧出血性剪切损伤。注意沿小脑幕的高密度为小脑幕硬膜下血肿, 而创伤后脑肿胀和少量外伤性蛛网膜下腔出血导致脑沟消失征象。

病例4.3

17岁女性，表现间歇性的垂直复视。检查发现存在左侧滑车神经麻痹（图4.8至图4.10）。

诊断

滑车神经鞘瘤。



图4.8 中脑下部层面的轴位增强CT，显示一界限清、不均匀增强的轴外占位病变，压迫邻近脑干。占位向后延伸至环池（箭头），符合囊性滑车神经鞘瘤。



图4.9 更低位的增强CT，显示占位病变向前延伸入左侧海绵窦（无尾箭头）。



图4.10 经垂体柄（直箭头）层面的冠状位增强T1加权梯度回波MR扫描，证实占位病变（凹箭头）具有强化，并沿着滑车神经延展至梅克尔腔（无尾箭头）上方，进入左侧海绵窦上部。

影像要点

- 40%的神经鞘瘤为囊性，尤其是较大的神经鞘瘤。
- 如神经鞘瘤进展至环池中脑背侧，很可能来源于滑车神经。

病例4.4

27岁女性，主诉左侧面部麻木（图4.11）。

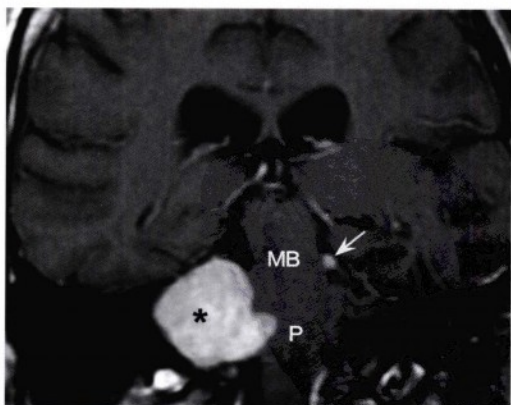


图4.11 冠状位增强T1加权像，显示在右侧桥小脑角处有一均匀增强的占位病变（星号）位于脑桥外侧（P），符合大型三叉神经鞘瘤。注意位于左侧中脑（MB）下部、脑桥中脑交界水平较小的增强占位病变（箭头），符合滑车神经鞘瘤。

诊断

神经纤维瘤病2型伴多发神经鞘瘤，其中包括有症状的右侧三叉神经鞘瘤和无症状的（偶发）左侧滑车神经鞘瘤（见第5章，病例5.6）。

病例4.5

62岁男性，表现复视和眼眶后部疼痛，检查发现存在滑车神经麻痹（图4.12至图4.14）。

诊断

Tolosa-Hunt综合征（见第3章，病例3.8）。

病例4.6

53岁女性，表现为头疼、发热、突眼和垂直性复视（图4.15至图4.18）。

诊断

急性真菌性鼻窦炎，由于海绵窦的受累引起滑车神经麻痹。细菌培养提示烟曲霉菌感染，应用伏立康唑后治愈。

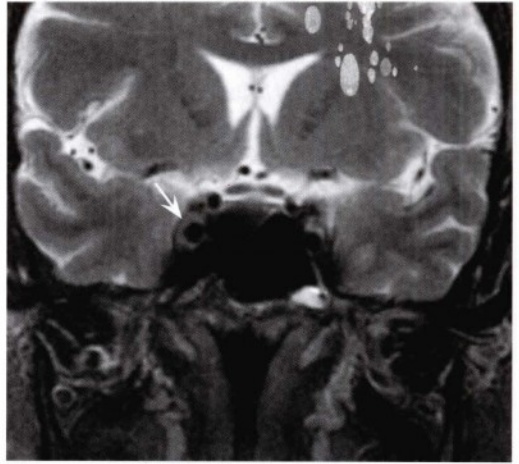


图4.13 冠状位快速自旋回波T2加权像伴脂肪抑制，显示微小的不对称的软组织病变累及右侧海绵窦（箭头）。这个病变在T2加权像上为等信号。

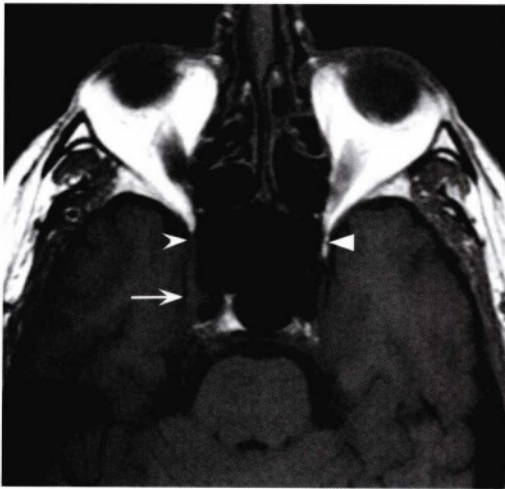


图4.12 轴位T1加权像，显示右侧海绵窦外侧的不对称的软组织病变（箭头），取代了右眶上裂正常脂肪组织（凹无尾箭头）。注意对侧眶上裂正常脂肪组织的高信号（直无尾箭头）。



图4.14 轴向增强T1加权像伴脂肪抑制，显示软组织病变强化影（箭头）并累及右侧海绵窦外侧部分和眶上裂。

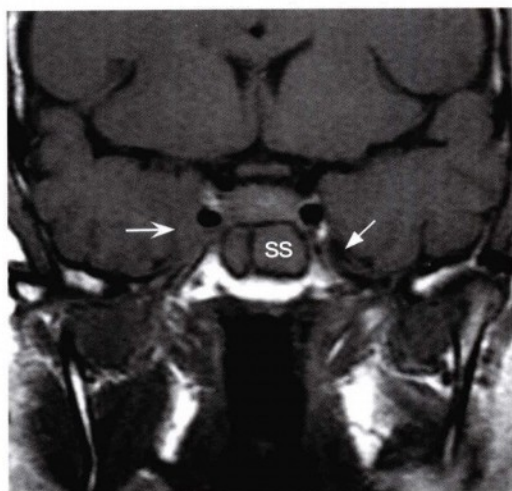


图4.15 冠状位T1加权平扫,显示蝶窦(SS)被软组织密度的病变填充。不对称的软组织病变扩展到了右侧海绵窦(凹箭头)并延伸进入Meckel腔隙(直箭头)。左侧正常的Meckel腔隙(直箭头)内有脑脊液信号,这在右侧显然看不到。



图4.16 冠状位增强T1加权像,显示蝶窦周边黏膜强化(无尾箭头),同时可见未强化的分泌物,符合炎性鼻窦疾病。右侧海绵窦和Meckel腔隙内的软组织病变(箭头)具有轻微的不均匀强化信号。

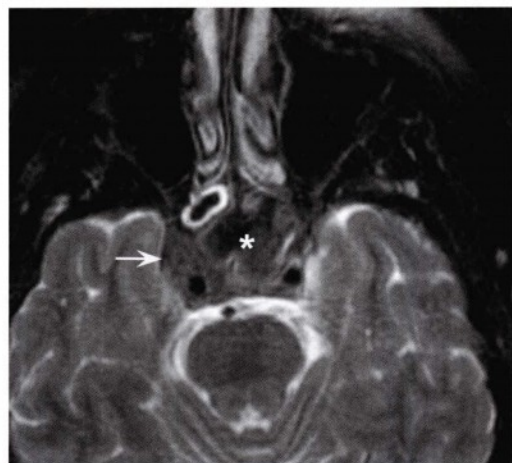


图4.17 轴位快速自旋回波序列T2加权(T2WI)伴脂肪抑制图像,显示右侧海绵窦内的低信号软组织影(箭头)。蝶窦内的组织(星号)同样是短T2信号(低信号)。这些图像高度提示真菌性鼻窦炎及海绵窦。



图4.18 冠状位快速自旋回波序列T2加权像,显示蝶窦(星号)和右侧海绵窦(凹箭头)内的低信号软组织影,Meckel腔隙消失。注意下方残留的少量脑脊液(无尾箭头)与对侧Meckel腔隙中的正常脑脊液信号对比(直箭头)。

真菌性鼻窦炎

- **流行病学:** 鼻窦真菌感染较罕见，通常发生在免疫功能低下的人群中。最常见的致病菌为曲霉菌和毛霉菌。
- **临床表现:** 非侵袭性感染可引起典型的鼻窦炎症状和体征（发热、窦性头痛、压痛、流涕）。侵袭性感染能导致与邻近结构（颅底、中枢神经系统、眼眶）受侵相关的症状，比如颅神经病变、突眼和精神状态的变化。
- **影像:** 鼻窦疾病选择CT检查，MRI多应用于复杂病例（如侵袭性鼻窦疾病伴免疫功能低下，累及颅底或海绵窦）。对于侵袭性鼻窦炎，CT可显示骨质侵蚀，而MRI通常应用于检查软脑膜和脑实质侵袭。CT上见到高密度改变时，应考虑侵袭性鼻窦炎的可能，与分泌物中含有锰、铁等重金属物质有关。磁共振扫描中T2低信号（由于高蛋白成分和低含水量）提示真菌感染，但应注意黏稠的分泌物也具有类似表现。同时，黏稠物质产生的低信号还类似于正常的充气窦腔，容易导致误诊。
- **病理:** 包括侵袭性和非侵袭性，真菌性肉芽肿性鼻窦炎，过敏性霉菌性鼻窦炎，窦内足菌肿（或称足分支菌病，mycetoma）。急性侵袭性真菌性鼻窦炎可由于菌丝侵入黏膜、黏膜下层和血管，导致血管炎伴有血栓、出血和组织梗塞。
- **治疗:** 系统抗真菌治疗。清创术用于开放窦腔并清除窦内足菌肿（真菌球）。清创术也可用于急性或慢性侵袭性真菌鼻窦炎，但如果感染达到颅底和邻近软组织则无效。如果存在潜在的免疫缺陷，免疫替代治疗也有效。

病例4.7

61岁男性，表现垂直性复视伴左侧头皮麻木感（图4.19至图4.21）。

诊断

左侧前床突黏液囊肿伴软组织炎症。

黏液囊肿

- **临床表现:** 通常无症状，但因占位效应引起相应颅神经功能障碍和头疼。



图4.19 轴位CT平扫的软组织窗图像，显示左侧前床突扩张同时显示不良（箭头）。除此之外，左侧眶尖的脂肪组织有异常软组织浸润表现（无尾箭头）。

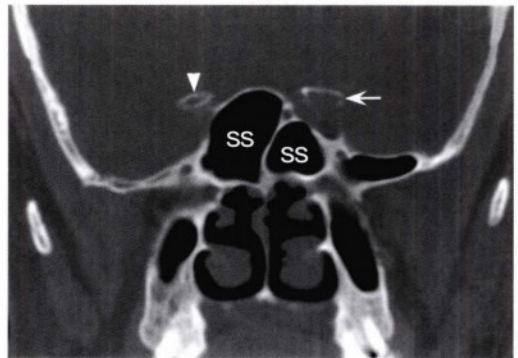


图4.20 蝶窦（SS）水平的冠状位CT骨窗图像，显示左侧前床突膨胀（箭头），同时其下表面被侵蚀。同时显示正常的右侧前床突（无尾箭头）。

- **影像:** 任何气化的颅底结构都可以被堵塞而形成黏液囊肿——含气腔结构紊乱，显示不清并扩张，周围骨质重建。由于囊肿间液的蛋白含量和内部分泌物的黏稠度不同，MRI信号表现多样。潜在的陷阱：非常黏稠的分泌物在T1和T2加权像均可表现为低信号，与正常含气结构类似。在这种情况下，CT扫描对诊断很有帮助，它能够显示鼻窦或其他颅底结构内的致密物质。
- **病理:** 发生于鼻窦的囊性结构。窦黏膜纤毛引流异常和窦口梗阻可引起窦腔逐渐扩张，伴随骨结

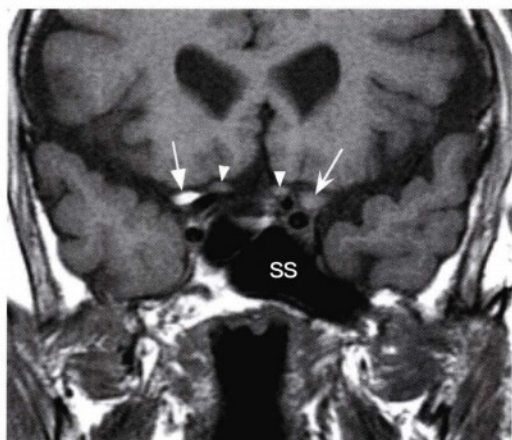


图4.21 相似层面的冠状位T1加权像，显示左侧前床突异常并呈等信号（凹箭头）。意味着本应为含气床突的结构内充有软组织。左侧海绵窦内可见异常软组织，靠近左侧颈内动脉海绵窦段。注意在对侧非气化的前床突内，正常脂性骨髓呈高信号表现（直箭头）。图内可见视神经（无尾箭头）。

构重塑甚至骨质破裂。常见诱发因素包括鼻窦炎复发、颌面部创伤和手术并发症。

- **治疗：**如果黏液囊肿大小不变化或症状较轻，不需要治疗。逐渐扩张病变或有明显症状者需要行囊肿手术并重建充分的鼻窦引流。



第5章 三叉神经

功能

- 一般感觉传入神经 (GSA)：传导面部、前额、前部头皮皮肤、鼻腔、口腔、结膜、鼻窦黏膜以及牙齿、舌前三分之二、部分鼓膜外表面以及前、中颅窝硬脑膜的躯体感觉。
- 特殊内脏运动传出神经 (SVE)：主司咀嚼肌运动。

解剖

- 三叉神经 (图5.1) 在脑桥中上部的腹外侧面出脑干，由粗大的感觉根和前内侧较细的运动根组成。在桥小脑角池进入蛛网膜下腔并向前外侧走行，在岩尖穿过硬脑膜进入Meckel腔隙。Meckel腔隙是一个位于颞骨岩部两层硬脑膜之间、充满脑脊液的空间，包绕三叉神经节和三叉神经的3个分支。Meckel腔隙居海绵窦后方的下外侧 (图5.2)。
- 三叉神经有3个主要分支：眼神经 (第一分支)、上颌神经 (第二分支) 和下颌神经 (第三分支)。

感觉神经部分 (三叉神经大部)

- 感觉神经节位于中颅窝底的 Meckel 腔隙内 (半月神经节或三叉神经节)，三叉神经的感觉神经在此换元。
- 三叉神经节接受三叉神经3个分支：眼支 (第一分支)，上颌支 (第二分支) 和下颌支 (第三分支)。
- 经三叉神经节中继后，感觉神经纤维组成感觉根 (大部) 进入脑桥，向背内侧走行，终止于脑干内的3个主要核团复合体 (图5.1)：
 1. **三叉神经感觉主核**：位于脑桥。传导精细触觉和压力觉的感觉神经纤维在此换元后，大部分纤维组成三叉丘系上行并交叉到对侧。小部分未交叉的纤维组成背侧三叉丘脑束，两束均终止于丘脑腹后内侧核 (VPM)。
 2. **三叉神经脊束核**：从位于脑桥的感觉主核尾端延伸至颈2水平，与颈髓胶状质 (与疼痛相关的板层) 合并。三叉神经脊束核也接受来自于面神经、舌咽神经和迷走神经的传入信息。传递痛温觉及粗触觉的纤维通过三叉神经脊束下

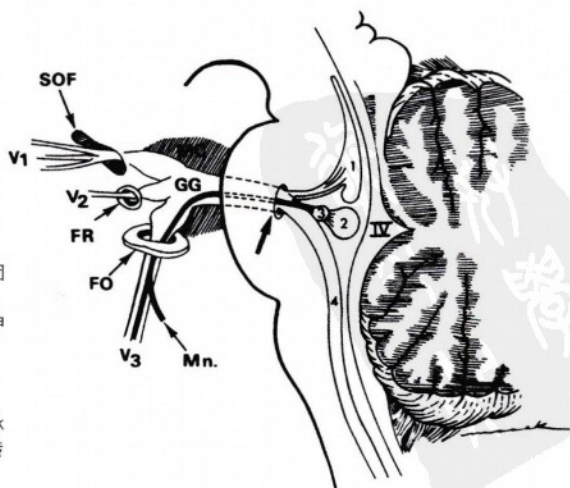


图5.1 三叉神经的颅内走行。脑干内相关的四个核团包括：1.三叉神经中脑核，2.感觉主核，3.运动核，4.脊束核。上述核团的纤维合并后经脑桥外侧“三叉神经根入脑干区”（箭头所示）出脑。IV，第四脑室；FO，卵圆孔；GG，半月神经节；MC，Meckel腔隙；Mn，下颌神经运动支；SOF，眶上裂。

摘自 Harnsberge HR. Handbook of Head and Neck Imaging (2nd ed.) St. Louis, MO: Mosby, 1995. 授权转载。

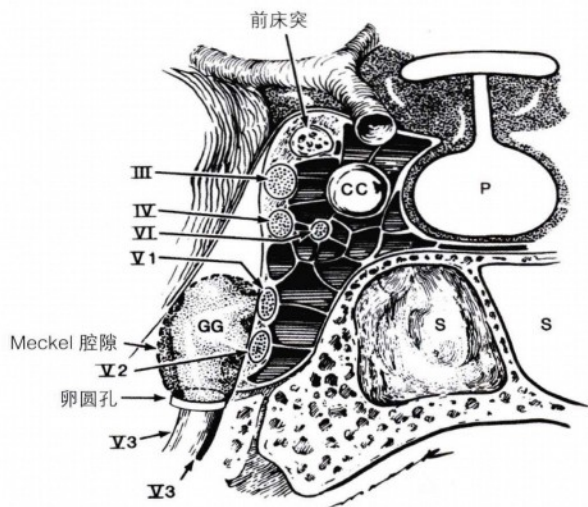


图5.2 海绵窦的冠状位观，显示动眼、滑车、外展、三叉神经第一支及第二支位于海绵窦外侧壁。在海绵窦内外展神经毗邻颈内动脉海绵窦段。注意三叉神经第三支不进入海绵窦而经卵圆孔出颅（CC，颈内动脉海绵窦段；GG，半月神经节；P，垂体腺；S，蝶窦）。

行，在三叉神经脊束核内换元，然后通过腹侧三叉神经丘脑束上行至丘脑腹后内侧核。三叉神经脊束核与丘脑板内核及网状结构也有联系，与面部疼痛引起的情感反应及觉醒有关。

3. **三叉神经中脑核**：从脑桥感觉主核向上延伸至中脑上丘，包含未在三叉神经节换元的初级感觉神经元，感受头部肌肉的本体感觉（特别是咀嚼和眼外肌）。这是唯一胞体位于中枢神经系统内的初级感觉神经元。

- 来自丘脑腹后内侧核的信息传递到同侧体感觉皮层（中央后回）。

眼神经（三叉神经第一分支）（图5.3）

- 单纯感觉神经。
- 从三叉神经节发出后进入海绵窦，在滑车神经下方走行于外侧壁（图5.2），通过眶上裂（SOF）入眶。
- **眶上裂内的结构**：动眼、滑车及眼神经（鼻睫、额及泪腺分支）、外展神经、来自颈内动脉丛的交感神经、眼上静脉、脑膜中动脉眶支及泪腺动脉的脑膜回返支。
- 出海绵窦前，分出如下分支：

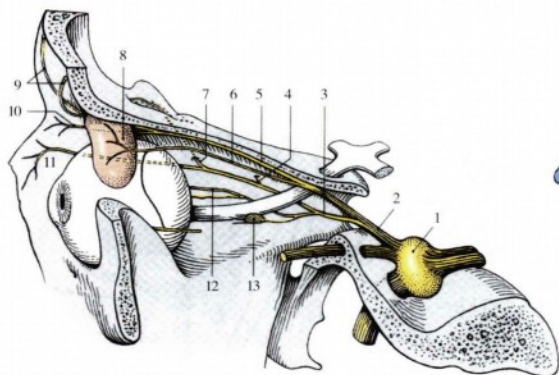


图5.3 眼神经（三叉神经第一支）。1. 三叉神经节（半月神经节）；2. 眼神经；3. 鼻睫神经；4. 筛后神经；5. 额神经；6. 泪腺神经；7. 筛前神经；8. 泪腺；9. 眶上神经；10. 滑车上神经；11. 滑车下神经；12. 长睫状神经；13. 睫状神经节。

1. **小脑幕(脑膜)分支**: 分布于海绵窦、蝶骨翼、前颅窝、岩脊、Meckel腔隙、天幕、大脑镰后部和静脉窦的硬脑膜。注意该分支不通过眶上裂出颅。
2. **额神经**: 在Zinn环上方入眶, 分为眶上神经(分布于额窦、前额、中线人字缝前的头皮)及滑车上神经, 分布于结膜内侧、上眼睑内侧、额头及鼻侧。
3. **泪腺神经**: 在Zinn环上入眶。分布于外侧结膜和泪腺附近皮肤。来自岩浅大神经(面神经分支)的节后副交感神经纤维, 通过颧神经加入泪腺神经并支配泪腺分泌。
4. **鼻睫神经**: 通过Zinn环入眶。分为如下分支:
 - **滑车下神经**: 分布于泪囊、泪阜、结膜和内侧眦皮肤。
 - **筛前及筛后神经**: 分布于筛窦气房。
 - **鼻内神经**: 分布于鼻中隔的前部。
 - **鼻外神经**: 分布于鼻背和鼻尖皮肤。
 - **睫状长神经**: 传递睫状体、虹膜、角膜的感觉冲动。同时包含来自颈内动脉丛的交感神经纤维, 支配瞳孔开大肌。
 - **睫状短神经**: 传递眼球的感觉信息并含有睫状神经节发出的节后副交感神经纤维(经动眼神经), 支配瞳孔括约肌和睫状肌。

上颌神经(三叉神经第二支)(图5.4)

- 单纯感觉神经。
- **中脑膜神经**: 上颌神经离开三叉神经节后, 直接发出该神经。它伴随脑膜中动脉分布于中颅窝硬脑膜。
- 自三叉神经节发出后, 走行于海绵窦下外侧壁, 眼神下方(图5.2)。
- 经圆孔出颅后进入翼腭(蝶腭)窝。
- **圆孔内的结构**: 上颌神经、导静脉及圆孔动脉。
- 在翼腭窝, 分出如下分支:
 1. **眶下神经**: 经眶下裂(IOF)入眶, 然后走行于眶骨膜下方。通过眶下裂的结构: 眶下神经, 颧神经, 眶下动静脉, 眼下静脉。经过眶下管出眶下孔后, 分为数支至面部中部, 分布于下睑、鼻翼和上唇的皮肤。
 - **上牙槽后神经**: 分布于上颌窦、上颌白齿和邻近的牙龈和脸颊。
 - **上牙槽中神经**: 分布于上颌前白齿。
 - **上牙槽前神经**: 分布于上颌门齿和犬齿。
 - 下眼睑支分布于下睑皮肤及结膜; 鼻外支分布于鼻外侧; 上唇支分布于上唇。
 2. **颧神经**: 通过眶下裂入眶, 发出如下两个分支:
 - **颧颞神经**: 沿眶外侧壁走行, 并经颧骨的颧颞孔进入颞窝, 支配前额侧面皮肤及眼眶外角。
 - **颧面神经**: 沿眶下外侧壁走行, 通过颧骨的

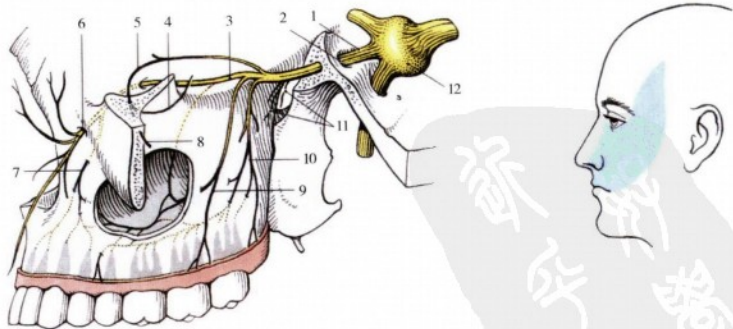


图5.4 上颌神经(三叉神经第二分支)。1.上颌神经; 2.圆孔; 3.眶下神经; 4.颧颞神经; 5.颧面神经; 6.眶下孔; 7.上牙槽前神经; 8.颧神经; 9.上牙槽中神经; 10.上牙槽后神经; 11.神经节的分支(分布至翼腭神经节的纤维); 12.三叉神经节(半月神经节)。

颧面孔到达面部，分布于颊部颧突皮肤。

- 面神经分支的岩浅大神经发出节后副交感神经纤维，在翼腭神经节换元后加入颧神经。通过眶下裂后并入颧颞神经，然后在眶内发出交通支与泪腺神经（来自眼神经）吻合并控制泪腺分泌。

3. 其他感觉纤维通过翼腭神经节，但并未在此换元：

- **眶支**：为数根细纤维，进入眶下裂并分布于眶骨膜。
- **腭支**：腭大神经穿过腭大孔分布于上牙龈及硬腭。腭小神经穿过腭小孔分布于软腭、悬雍垂和扁桃体。鼻后下神经由腭大神经发出，通过腭骨孔达到鼻腔并分布于下鼻甲。
- **鼻后上支**：经蝶腭孔到达鼻腔，分布于鼻中隔后部、鼻窝外侧壁及中、上鼻甲。其中最大的分支是鼻腭神经，穿过鼻窟顶，然后通过门齿孔下降至口腔顶部。
- **咽支**：与颌内动脉的咽支伴行，分布于鼻咽部黏膜。

下颌神经（三叉神经第三支）（图5.5）

- 感觉及运动神经。
- 三叉神经的3个分支中最大的一支。
- 在Meckel腔隙内，三叉神经第三支的感觉根位于眼神经及上颌神经下方，并且不进入海绵窦（图5.2），而是通过卵圆孔出颅。卵圆孔内的结构：三叉神经第三支、岩浅小神经、导静脉及脑膜副动脉。三叉神经第三支出卵圆孔后，与运动支合并形成下颌神经。下颌神经在颞下窝（颞骨）分出如下分支：
 1. **脑膜支（返支）**：与脑膜中动脉一起进入棘孔，分布于颅中窝硬脑膜及乳突气房黏膜。
 2. **翼内神经**：为分布于翼内肌深面的小分支。
 3. **咬肌神经**：从外侧穿下颌切迹至咬肌深面。
 4. **颞深神经**：穿入颞肌的深面。
 5. **颊神经**：分布于颊肌上方的皮肤（注意：颊肌运动是由面神经颊支支配的）。
 6. **翼外神经**：穿入翼外肌的深面。
 7. **耳颞神经**：走行于下颌骨颈的后侧，然后在腮

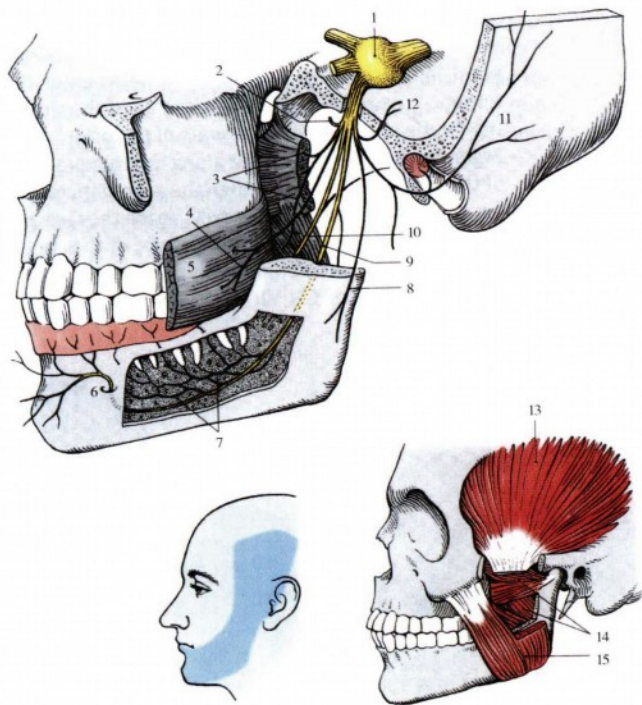


图5.5 下颌神经（三叉神经第三支）。1. 三叉神经节（半月神经节）；2. 颞深神经；3. 翼神经；4. 颊神经；5. 颊肌；6. 颞孔；7. 下牙槽神经的下牙分支；8. 咬肌神经；9. 下牙槽神经；10. 舌神经；11. 耳颞神经；12. 脑膜返支；13. 颞肌；14. 翼状肌；15. 咬肌。

腺下方与颞浅动脉伴行，转向上行至颞弓上方。分支包括：

- 耳前分支：分布于耳轮和耳屏皮肤。
 - 外耳道支：分布于外耳道皮肤和鼓膜。
 - 关节分支：分布于颞下颌关节。
 - 颞浅分支：与颞浅动脉伴行至颅顶部，分布于颞部皮肤。
 - 请注意，耳颞神经含有来自舌咽神经、在耳神经节换元的节后副交感神经纤维，支配腮腺分泌。
 - 耳颞神经还通过交通支与面神经联系。
8. 舌神经：分布于口腔、牙龈及舌前三分之二黏膜（非味觉，味觉信息经面神经传递）。鼓索神经（面神经分支）加入舌神经，传递舌前三分之二味觉信息并含有至下颌下神经节的控制腺体分泌的副交感纤维。经翼内肌及下颌骨的下颌支之间斜行穿入舌。
9. 下牙槽神经：为下颌神经最大的分支。毗邻下颌骨的下颌支下行，穿过下颌孔进入下颌管并分出如下支：
- 牙支：分布于下颌骨白齿和前白齿。
 - 门齿支：分布于下颌骨犬齿和门齿。
 - 颞神经：经颞孔分布于颞和下唇的皮肤。

运动神经部分（三叉神经小部）

- 核上支配经过皮质核束：起源于中央前回下三分之一的运动神经纤维经放射冠、内囊和大脑脚，然后在脑桥交叉后终止于三叉神经运动核（位于脑桥中部、感觉主核的内侧）。
- 三叉神经运动核发出的运动根出脑桥后向前穿过桥小脑角池，在小脑幕附着颞骨岩部处穿透硬脑膜并进入Meckel腔隙。在腔隙内，于三叉神经节的下方通过卵圆孔出颅（参见图5.1）。运动根与三叉神经第三支的感觉根合并组成下颌神经。
- 下颌神经运动纤维支配咀嚼肌运动：
 - 咬肌（颞弓至下颌角，功能为闭口）。
 - 颞肌（下颌骨冠突至颞骨颞上线，功能为闭口）。
 - 翼内肌（翼外板内侧至下颌角，功能为闭口）。
 - 翼外肌（翼外板外侧至下颌骨顶，功能为张口）。
 - 鼓膜张肌（附着于锤骨，与听觉反射有关）。
 - 腭帆张肌（咽鼓管软骨至翼突钩，绕翼突钩后至软腭，参与调节中耳的压力）。
 - 下颌舌骨肌。

◦ 二腹肌前腹。

三叉神经：正常图像（图5.6至图5.11）

三叉神经病变

评估

- 感觉评估：评估面部及黏膜的体感觉（轻触及痛温测试）。3个分支均需检查并与对侧对比。三叉神经节远端病变导致局限于单支分布区的感觉异常、迟钝或感觉丧失；三叉神经节或其近端病变导致患侧面部及额头的感觉异常。下颌角皮肤分布有上部颈神经根（颈2/颈3），故半侧脸感觉丧失而下颌角感觉保留具有临床鉴别意义。面部痛温觉与轻触觉分离可以鉴别三叉神经核、脊束及感觉主核病变。需要注意的是所有病变均可导致完全的感觉丧失，但更可能仅表现为感觉减退、感觉异常或分布区域痛感。
- 运动评估：测试时嘱病人做抵抗阻力情况下的咬牙（咀嚼肌及颞肌）、张口及颞左右移动动作（翼外肌）。三叉神经运动核或更远端病变导致患侧咀嚼肌无力。张口时下颌偏向麻痹侧（由于

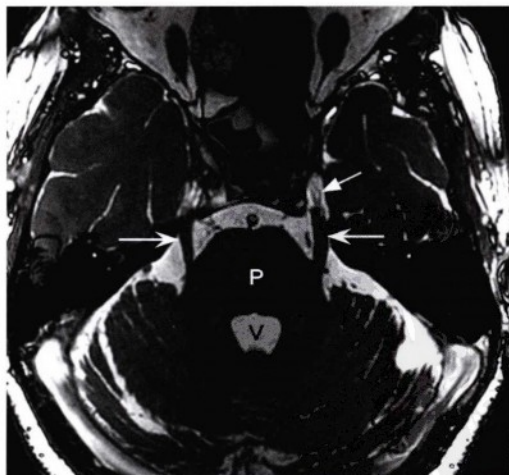


图5.6 轴位高分辨率FIESTA（稳态进动快速成像）图像，在第四脑室（V）水平显示正常的三叉神经（凹箭头）从脑桥外侧（P）穿出，在Meckel腔隙内发出分支（直箭头）。

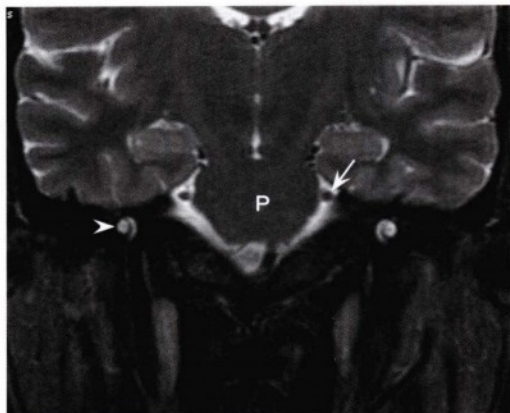


图5.7 冠状位T2加权像，显示位于脑桥中部（P）外侧的三叉神经脑池段（箭头）。同时可见耳蜗的下外侧部（无尾箭头）。

对侧翼外肌功能完整所致）。其他三叉神经支配的肌肉（鼓膜张肌，腭帆张肌，下颌舌骨肌，二腹肌前腹）则很难单独测试。

● 反射评估

- **角膜反射**：轻触角膜可引起双目闭眼动作。反射的传入弧为三叉神经第一支（角膜上部）及第二支（角膜下部）至同侧及对侧面神经运动核。传出弧为面神经至双侧眼轮匝肌。
- **下颌反射**：敲击下颌时，出现咬肌和颞肌收

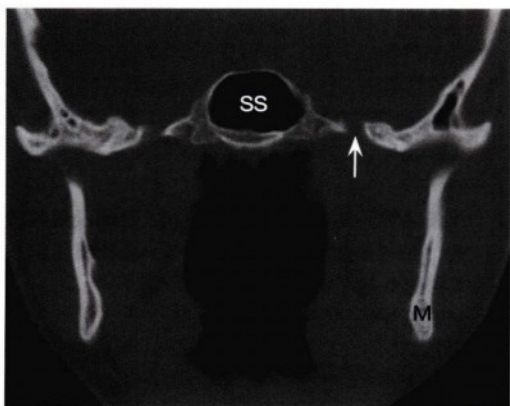


图5.9 更后方的冠状位CT骨窗图像，显示正常卵圆孔（箭头），三叉神经第三支由此出颅。

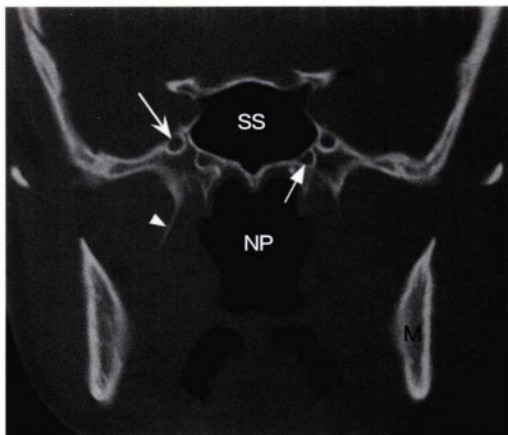


图5.8 经蝶窦中部（SS）和鼻咽（MP）水平的冠状位CT骨窗图像，显示圆孔（白凹箭头），三叉神经第二支由此出颅。注意翼管（白直箭头）位于圆孔内下侧。同时标注右侧翼外外侧板（白无尾箭头），左床突（黑无尾箭头），左侧下颌骨（M）和左侧蝶骨大翼（黑箭头）。

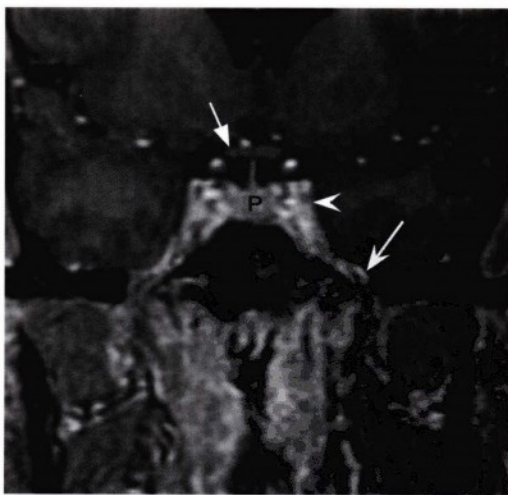


图5.10 不同患者，但与图5.8相似层面的冠状位增强T1加权梯度回波图像，显示卵圆孔（凹箭头）和海绵窦（无尾箭头）的正常影像。卵圆孔通常可在经视交叉（直箭头）和垂体（P）层面的冠状位图像上识别出来。

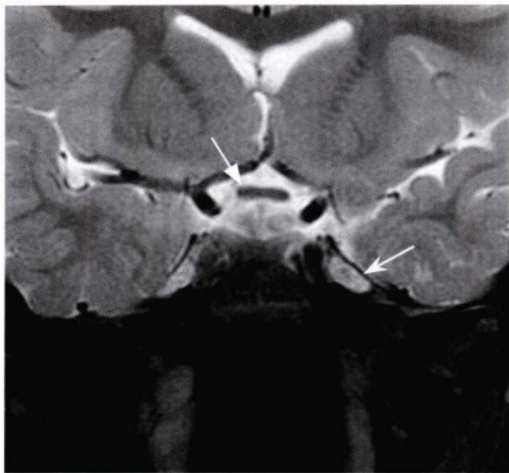


图5.11 稍后方的冠状位脂肪抑制T2加权像，显示Meckel腔隙（凹箭头）内的正常脑脊液信号。同时标注视交叉（直箭头）。

缩。传入弧为本体感觉纤维至三叉神经中脑核，传出弧为三叉神经运动核至下颌神经，引起咬肌及颞肌收缩。

类型

核上病变

- 咀嚼肌的运动通过皮质核束控制，为双侧支配，但具有对侧优势的特点。
- 单侧上运动神经元病变影响运动皮层至脑桥间的皮质延髓通路，导致下颌向麻痹侧即向病变对侧偏斜。
- 双侧上运动神经元病变导致痉挛性咬肌麻痹（假性球麻痹）。
- 三叉神经丘脑束投射至丘脑腹后内侧核，然后至中央后回。感觉传导通路上任何部位均可能受到破坏，例如丘脑病变可导致对侧面部感觉缺失。

脑干病变（核或神经束部分）

- 脑干病变可累及运动及感觉核。详细的临床检查，如长传导束征及其他颅神经受累表现有助于确定病灶的位置。
- 背侧脑桥中部病变累及运动核，表现为同侧咀嚼肌麻痹、萎缩及肌束颤动。病变还可累及如下结构并出现相应症状：皮质脊髓束（对侧偏瘫）、

三叉神经感觉主核（同侧面部感觉缺失）、脊髓丘脑束（对侧肢体和躯干感觉丧失）、内侧纵束（核间眼肌麻痹）及下行的交感神经纤维（Horner综合征），见附录A。

- 延髓外侧或高位颈髓病变可累及三叉神经脊束及核，引起同侧面部温痛觉缺失。脊髓丘脑束常同时受累，导致对侧躯干及肢体温痛觉丧失（例如作为Wallenberg综合征的一部分表现），见附录A。
- 低位延髓或上部颈髓内部的三叉神经核病变可导致额、颊和下颌外侧的“洋葱皮”样感觉缺失。该表现反映了三叉神经脊束核的体表功能定位，即口周对应核上部，面部外侧对应核下部。
- 病变类型
 - 肿瘤。
 - 海绵状血管畸形。
 - 脱髓鞘疾病。
 - 炎症性疾病。
 - 缺血/梗死。
 - 延髓空洞症：高位颈髓的脊髓空洞症（中央水管扩张）向颅内延伸至延髓，可影响三叉神经脊束核。

蛛网膜下腔病变

- 累及节前三叉神经的病变可引起同侧咀嚼肌麻痹，伴或不伴同侧面部疼痛或感觉丧失，角膜反射减弱。
- 同时累及毗邻的颅神经，如面及前庭蜗神经则表明病变位于桥小脑角。
- 病变类型
 - 桥小脑角区肿瘤，如前庭神经鞘瘤、脑膜瘤、表皮样囊肿。
 - 感染/炎症性疾病，如病毒性神经炎、脑膜炎、蛛网膜炎、结节病、梅毒、结核。
 - 外伤。
 - 神经血管压迫，如三叉神经痛是一种表现为严重面部刺痛的综合征，多由血管接触或压迫三叉神经入脑干区所致。
 - 肿瘤沿神经周围扩散。

岩尖及Meckel腔隙病变

- 可累及三叉神经主干或三叉神经节，导致严重的半侧面部疼痛或麻木（也可能仅累及三叉神经分支）。

- 病变类型
 - 感染病灶，如颅底骨髓炎、岩尖炎（见下文格拉代尼戈综合征）。
 - 肿瘤，如脑膜瘤、神经鞘瘤、头颈部恶性肿瘤播散侵袭、脊索瘤、软组织肉瘤、鼻咽癌、转移瘤。
 - 炎症病变，如胆固醇肉芽肿、胆脂瘤、黏液囊肿。
 - 外伤（颅底骨折）。
- Raeder三叉神经旁综合征：表现为单侧眼交感神经麻痹（Horner综合征）和同侧三叉神经受累。Horner综合征为节后交感神经受累，表现眼睑下垂、瞳孔缩小但不伴无汗。三叉神经受累症状为同侧头、面部或眶后疼痛。通常认为是由邻近三叉神经节及颈内动脉岩段的中颅窝岩尖病灶引起。Horner综合征是由于颈内动脉丛的节后交感神经受累所致。可导致该综合征的病变包括鞍旁占位病变、动脉瘤、外伤及感染。如果其他颅神经，如动眼、滑车及外展神经受累则提示海绵窦综合征。
- Gradenigo综合征：由于岩尖炎症累及三叉及外展神经，导致面部疼痛、麻木及同侧外直肌麻痹。临床上“Gradenigo三主征”包括眶后疼痛、外展神经麻痹及耳漏。常见病因为中耳炎，乳突炎伴岩尖气房感染或颅底骨髓炎。参见第6章病例6.8。
- 带状疱疹：由水痘-带状疱疹病毒（VSV，疱疹病毒家族成员）引起。水痘发生后，带状疱疹病毒潜伏于包括三叉神经节在内的感觉神经节内。再激活后，病毒会复制，并向远处播散，引起疼痛和皮疹（水疱）。可累及任何三叉神经分支，最多累及眼神经（称为眼部带状疱疹）。角膜和结膜受累时，可导致永久性视力丧失。治疗为应用阿昔洛韦及其衍生物。

海绵窦/眶上裂病变

- 海绵窦综合征：海绵窦病变累及动眼、滑车、外展和三叉神经第一、二支，导致单侧眼肌麻痹、三叉神经前二支分布区域疼痛、感觉丧失及眼交感神经麻痹（Horner综合征）。海绵窦病变往往仅侵及单一或少数几根颅神经，海绵窦内全部颅神经受累的情况很少见。
- 眶上裂综合征：动眼、滑车、外展和三叉神经眼支受累，导致眼肌麻痹、三叉神经第一支分布区

域疼痛和感觉丧失、眼交感神经麻痹，可能伴有眼球突出（眼上静脉阻塞引起）。

- 根据三叉神经第二支是否受累，有助于鉴别以上两种综合征并定位诊断。
- 病变类型
 - 肿瘤，如脑膜瘤、淋巴瘤、转移瘤。
 - 血管性疾病，如颈动脉海绵窦瘘、巨大颈内动脉动脉瘤。
 - 炎症，如结节病、Tolosa - Hunt综合征（痛性眼肌麻痹综合征）。
 - 感染，如细菌性或真菌性蝶窦炎及海绵窦。
 - 垂体卒中（急性垂体增大，导致急性海绵窦受压）。
 - 辐射损伤，如海绵窦脑膜瘤的放射治疗后。

三叉神经远端病变

- 三叉神经远端分支可因局部创伤、炎症（如病毒性神经炎）或肿瘤（如淋巴瘤，鳞状细胞癌，腺样囊性癌，恶性黑色素瘤）而受损。
- 三叉神经远端分支损伤
 - 三叉神经第一支：额面部外伤常损伤眶上和滑车上神经。额筛部外伤常损伤鼻睫神经。
 - 三叉神经第二支：眶底爆裂性骨折常损伤眶下神经。硬腭骨折可导致腭大及腭小神经损伤。
 - 三叉神经第三支：下颌骨骨折可累及下牙槽神经。
- 面颊麻木综合征：眶下孔病变累及眶下神经，导致脸颊及上唇麻木。
- 下颌麻木综合征：颞神经病变可导致下颌疼痛、肿胀及麻木，可由起源于下颌皮肤、口底或牙龈黏膜的头颈部恶性肿瘤、淋巴组织增生性肿瘤或转移瘤经神经周围播散至下颌骨引起。

三叉神经：病理影像

病例5.1

26岁女性，左面部刺痛（图5.12，图5.13）。

诊断

多发性硬化继发三叉神经痛。

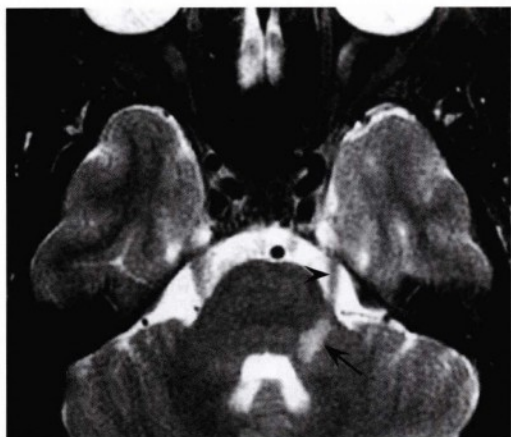


图5.12 经脑桥和第四脑室层面的轴位T2加权像，显示在左侧三叉神经出脑干水平（无尾箭头）可见左侧小脑中脚内的高信号病灶（箭头）。

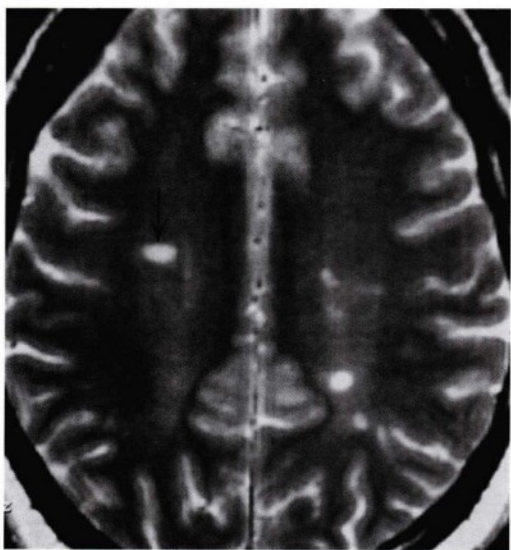


图5.13 经半卵圆中心（侧脑室上方）层面的轴位T2加权像，显示脑室周围白质内的高信号病变。注意箭头所指的病变为多发硬化的脑室周围脱髓鞘斑块的典型影像表现。

病例5.2

78岁女性，表现左面部难以忍受的刺痛（图5.14，图5.15）。



图5.14 轴位T2加权像，显示在左侧三叉神经脑池段层面，基底动脉（白直箭头）明显迂曲扩张。注意正常的右侧三叉神经（黑箭头）从脑桥发出，走行至Meckel腔隙（M）。

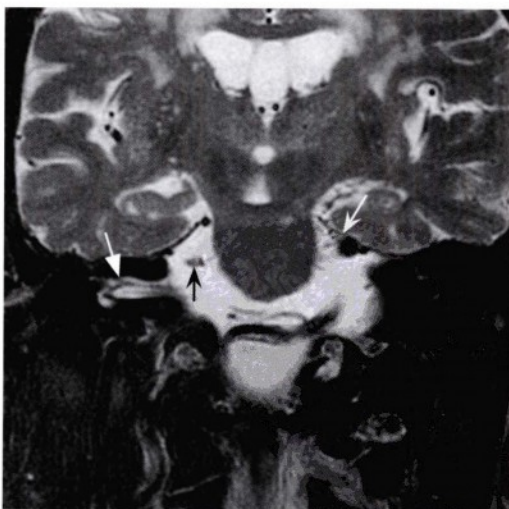


图5.15 冠状位T2加权像，显示较细的左侧三叉神经（白凹箭头）被迂曲的基底动脉顶向上方，而右侧三叉神经（黑箭头）位置正常，位于右侧内听道上方（白直箭头）。诊断为三叉神经的血管压迫。

诊断

继发于神经血管压迫的三叉神经痛。

神经血管压迫导致的三叉神经痛

- **流行病学:** 少见。女性多见，男女比例2:3。
- **临床表现:** 突然发作的剧烈刺痛（电击样或刀割样疼痛），多为单侧面部发作。最常见于三叉神经第二支分布区域，其次分别为第三支及第一支分布区域，而感觉缺失轻微。疼痛特别为突然发作、持续数秒，可在数周内反复发生。对疼痛触发区的刺激，如触摸、剃须、洗脸、咀嚼可引发三叉神经痛。
- **病理:** 最常见的病因为三叉神经根入脑干区（REZ）的动静脉血管刺激或压迫，也可能是由于脱髓鞘斑块、脑干肿瘤或肿瘤沿神经周围的扩散侵袭引起。
- **影像:** 影像检查可以为阴性或显示位于REZ区的曲折血管或血管袢。颅底MRI薄扫或磁共振血管成像（MRA）有助于发现微小的血管压迫。有时可发现其他的血管病变如硬脑膜动静脉瘘。还可能观察到脱髓鞘斑块或压迫及侵袭性肿瘤。
- **治疗:** 治疗药物为卡马西平（得理多），苯妥英（大仑丁），巴氯芬，氯硝西泮，和 / 或阿米替林。阿片类药物的缓解效果不明显。如应用卡马西平不缓解，应考虑其他少见病因，如肿瘤或脱髓鞘病变等。外科治疗包括周围神经注射或周围神经切断术、经皮射频（RF）或甘油神经根阻滞、经皮球囊神经节阻滞、开放性半月神经节后根切断术、微血管减压术及立体定向放射治疗。经皮手术缓解成功率较高，但可能出现感觉异常、感觉迟钝、痛性感觉缺失及神经性麻痹性角膜炎。乙状窦后入路微血管减压术虽有一定创伤性，但疗效确实并且无感觉障碍并发症。

病例5.3

47岁女性，患有右额叶多形性胶质母细胞瘤（GBM），出现右面部麻木（图5.16至图5.18）。

诊断

多形性胶质母细胞瘤，累及三叉神经核及三叉神经脑池段。



图5.16 轴位FLAIR图像，显示与周围组织边界不清的高信号占位病变，向后外侵及右侧脑桥、小脑中脚和小脑。该病变向前浸润右侧三叉神经（箭头）。

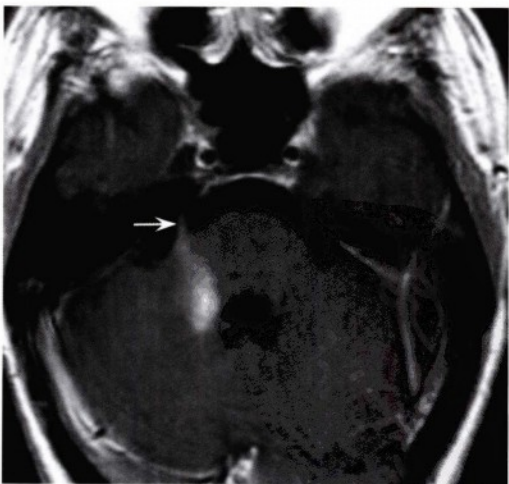


图5.17 轴位增强T1加权像，显示该病变内、沿右侧三叉神经周围可见不规则强化（箭头）。

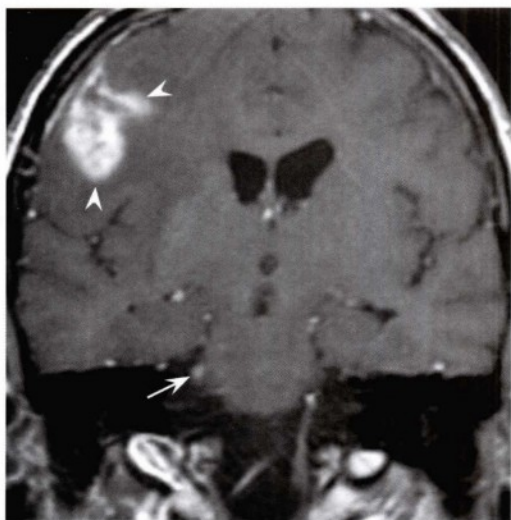


图5.18 冠状位增强T1加权像，显示右侧三叉神经脑池段强化（箭头）。注意右额叶内的不均匀强化的病变（无尾箭头）。诊断为多灶性胶质母细胞瘤，侵及三叉神经脑池段。

多形性胶质母细胞瘤（GBM）

- **流行病学：**多形性胶质母细胞瘤是最常见的原发性脑肿瘤，占颅内肿瘤12%~15%及全部星形细胞肿瘤的50%~60%。发病率为每年2~3/10万人。常见于成人（发病高峰年龄为45~70岁）。
- **临床表现：**通常表现为头痛、渐进性神经功能缺失、精神状态改变，颅内压增高的症状或体征及癫痫发作。颅神经功能缺失症状少见。
- **病理：**多形性胶质母细胞瘤高度恶性（WHO分级为IV级），侵袭性强，可分为原发及继发（从低级别胶质瘤发展而来），表示不同的遗传型改变可具有相同的表型。显著特点包括细胞增生、核异型及多形性、坏死及微血管增生。多灶性多形性胶质母细胞瘤是一种罕见的类型，较单个病灶预后更差。
- **影像：**磁共振T1加权像呈中心坏死、边界不清、环状强化的浸润性肿块。增强效果明显且多变。瘤周水肿呈T2高信号和T1低信号。常沿白质束，如胼胝体（蝴蝶样胶质瘤）或内囊蔓延。多灶性GBM可为不相连的分离病灶或远隔病灶。

- **治疗：**对可切除的孤立病灶行外科切除并配合化疗。对不可切除病灶或多发病变，可行活检配合放疗。影响预后的因素包括组织学分级、患者年龄、术前神经功能状态、切除范围、辅助治疗如放疗的应用及病变数量等。类固醇药物有助于治疗血管源性水肿，对癫痫发作应用抗惊厥药。

病例5.4

34岁男性，表现急性左侧口周麻木（图5.19）。

诊断

颅神经炎侵及左侧三叉神经（病毒感染可能性大）。

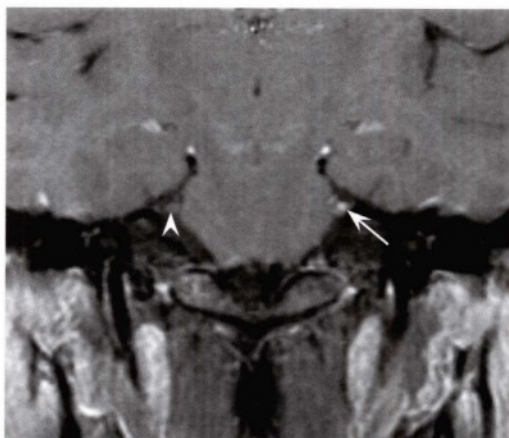


图5.19 冠状位增强T1加权像，显示与正常右侧三叉神经（无尾箭头）相比，左侧三叉神经（箭头）有强化改变。诊断为病毒性神经炎。

病例5.5

20岁男性，表现为渐进性右面部麻木。查体发现右侧咀嚼肌无力，下颌向右侧偏斜（图5.20，图5.21）。

诊断

多发神经纤维瘤，神经纤维瘤病1型（NF-1），三叉神经三支均受累。

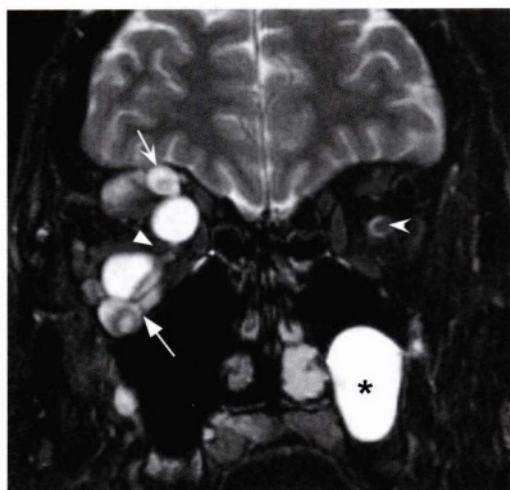


图5.20 冠状位快速自旋回波脂肪抑制T2加权像，显示在右眶内及眶下、沿三叉神经第一支（凹箭头）和第二支（直箭头）可见多个高信号分叶状病变。部分病变呈现典型的神经纤维瘤“靶环”形态，即T2高信号同心环间杂等信号区域。图中可见正常的左视神经鞘复合体（凹无尾箭头）。右侧视神经鞘复合体（直无尾箭头）隐约可见，已被多发的眶内神经纤维瘤压迫推挤。左上颌窦内高信号病变（星号）为偶然发现的黏膜潴留性囊肿或息肉。

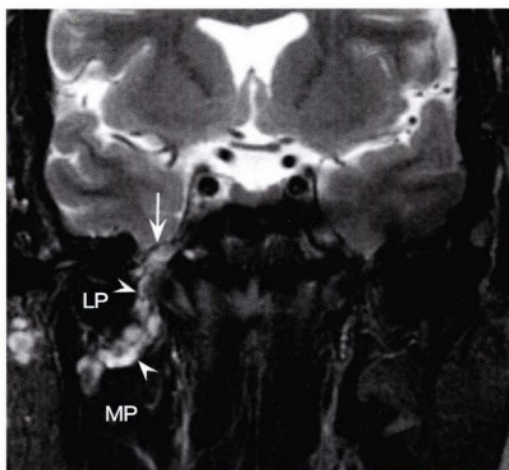


图5.21 更向后的层面显示，通过卵圆孔（箭头）出颅并走行于翼内肌（MP）和翼外肌（LP）之间的三叉神经第三支（无尾箭头）呈多叶样膨大。诊断为神经纤维瘤病1型（NF-1），多发性神经纤维瘤侵及三叉神经全部3个分支。

神经纤维瘤病 1 型（von Recklinghausen 神经纤维瘤病，周围型）

- **流行病学：**发病率为1/3000。致病基因位于17号染色体（神经纤维瘤蛋白基因），为常染色体显性遗传。50%的患者为自发突变起病而不伴家族史。
- **临床表现：**诊断标准是至少符合以下情况中的2种：6个或6个以上牛奶咖啡斑；2个或2个以上神经纤维瘤；1个丛状神经纤维瘤；腋窝和腹股沟区雀斑；骨病变（蝶骨发育不良，长骨或骨皮质变薄）；视神经胶质瘤；2个或2个以上Lisch结节（色素虹膜错构瘤，外观为透亮的黄色、棕色隆起，仅见于神经纤维瘤病1型）；一级亲属中有神经纤维瘤病1型患者。
- **影像：**可显示多个T2高信号，T1低或等信号的颅内外病变，并轻度强化。视神经胶质瘤可出现视神经、视束或视交叉梭形膨大。深部灰质核团和白质内的T2高信号、非强化的病灶为髓鞘空泡化区域。脑实质内肿瘤（通常是星形细胞瘤）好发于丘脑和基底节，表现为T2高信号伴多样

的增强表现。伴发于神经纤维瘤病1型的脑干胶质瘤病程更长，较单发的脑干胶质瘤预后好。丛状神经纤维瘤可见牛眼征（眼压增高导致眼球扩大）及蝶骨翼发育不良。椎管内神经纤维瘤起源于脊神经后根，可为完全硬膜内或跨硬脊膜内外而呈“哑铃形”。可伴有相邻椎弓根骨质重建，同时神经孔扩大。

- **病理：**神经纤维瘤含有神经鞘细胞、成纤维细胞、胶原及网硬蛋白（网状组织连接纤维中的一种硬蛋白）。瘤体呈梭形，无包膜，浸润侵袭神经束及轴突，很少发生囊变、脂肪变或出血。恶变几率约为5%。
- **相关肿瘤：**视神经胶质瘤、室管膜瘤、单侧前庭神经瘤和脑膜瘤、星形细胞瘤、嗜铬细胞瘤和恶性外周神经鞘肿瘤。
- **其他相关表现：**脊柱侧弯，椎管扩大，椎体后缘扇贝样改变（由于硬脊膜扩张），脊膜膨出，肾动脉狭窄，导水管狭窄，视网膜晶状体瘤，烟雾病，动脉瘤，动静脉畸形，智力低下（5%）和学习障碍（40%）。

- **治疗:** 引起症状的病变应予以切除或瘤内减压, 但由于神经纤维瘤常侵及神经, 故全切可能造成神经功能缺失。

病例5.6

24岁男性, 双侧面部麻木伴感觉异常(图5.22至图5.24)。

诊断

神经纤维瘤病2型(NF-2)伴多发性神经鞘瘤。

神经纤维瘤病2型(中央型)

- **流行病学:** 发病率为1/30 000。致病基因位于22号染色体(神经鞘瘤基因), 为常染色体显性遗传。发病年龄较NF-1晚。
- **临床表现:** 根据肿瘤的位置, 临床表现不同。如前庭神经鞘瘤伴有渐进性听力丧失。肿瘤位于皮肤者少见。
- **影像:** 神经鞘瘤为圆形、卵圆形轴外病变, T1呈等或低信号, T2为等或高信号, 有时与神经纤维瘤难以鉴别(神经纤维瘤有时可表现中心T2高信号, 即所谓的“靶心”样外观)。除非发生

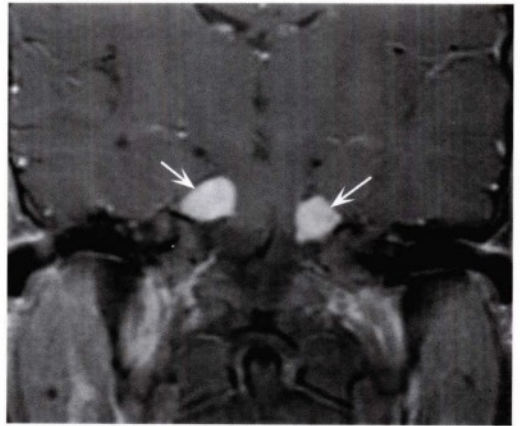


图5.23 同一患者的冠状位脂肪抑制增强T1加权像, 显示双侧脑桥旁增强病变(凹箭头), 沿三叉神经生长。

出血或囊变, 对比增强后一般为中度均匀强化, 双侧桥小脑角(CPA)增强肿瘤(双侧前庭神经鞘瘤)为特殊病例。脑膜瘤表现以硬脑膜为基底的轴外占位病变, 常有硬脑膜“鼠尾征”。通常情况下, 在CT及MRI上分别为等密度/等信号, 多为明显均一强化。可伴钙化。90%的神经纤维

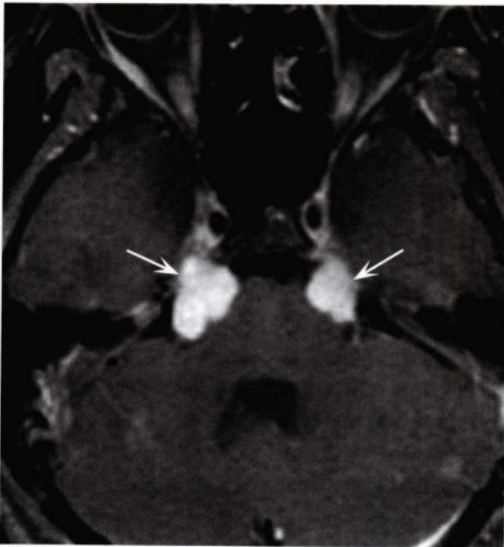


图5.22 轴位脂肪抑制增强T1加权像, 显示沿两侧三叉神经生长的明显强化病变(凹箭头)。



图5.24 更前方的冠状位图像, 显示沿双侧三叉神经(箭头)和右侧动眼神经(无尾箭头)生长的增强病变, 符合神经纤维瘤病2型的多发神经鞘瘤。

瘤病2型患者伴有椎管内肿瘤，常为神经鞘瘤，脂肪抑制增强MRI是最灵敏的检测手段。因可能伴有迷走及舌下神经肿瘤，颅脑及脊髓影像学检查还应包括末组颅神经。2%~10%的前庭神经鞘瘤患者同时患有神经纤维瘤病2型。前庭神经鞘瘤的瘤内出血可引起突发性耳聋或急性脑积水。

- **相关病变：**其他相关的肿瘤包括脑膜瘤、脊髓室管膜瘤（脊髓星形细胞瘤则更多见于NF-1）及神经根神经鞘瘤。牛奶咖啡斑、皮肤神经纤维瘤（更可能是神经鞘瘤）和丛状神经纤维瘤少见，并且无Lisch结节。
- **病理：**神经鞘瘤的病理学特点参见第3章。
- **治疗：**前庭神经鞘瘤选择手术或放射治疗；针对其他病变应给予相应的特异性治疗。

病例5.7

40岁男性，患有获得性免疫缺陷综合征（艾滋病），出现精神状态改变，左面部麻木及间歇性复视（图5.25至图5.28）。

诊断

尸检提示为真菌性脑炎、脑室炎及脑膜炎（波氏假阿利什霉菌，一种腐生真菌感染）。

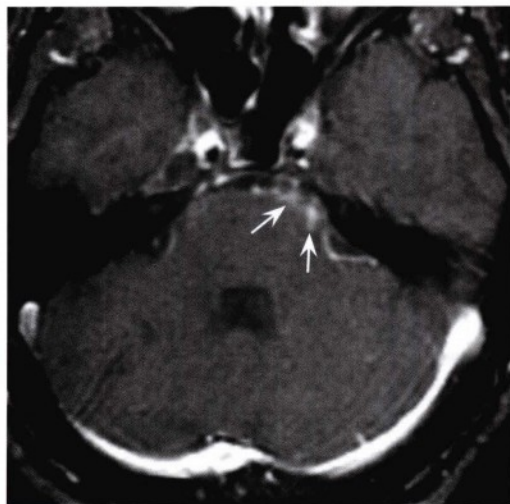


图5.25 脑桥层面的轴位脂肪抑制增强T1加权像，显示左脑桥前池和脑桥表面弥漫性异常强化表现（箭头）。左三叉神经入脑干区强化最明显。

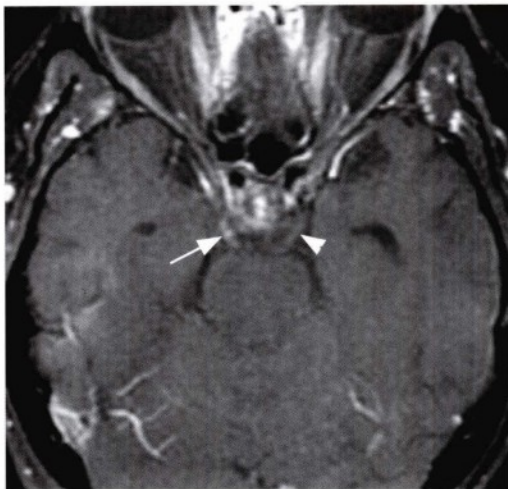


图5.26 更上方，沿右侧动眼神经（箭头）有异常强化表现，左侧动眼神经（无尾箭头）正常。

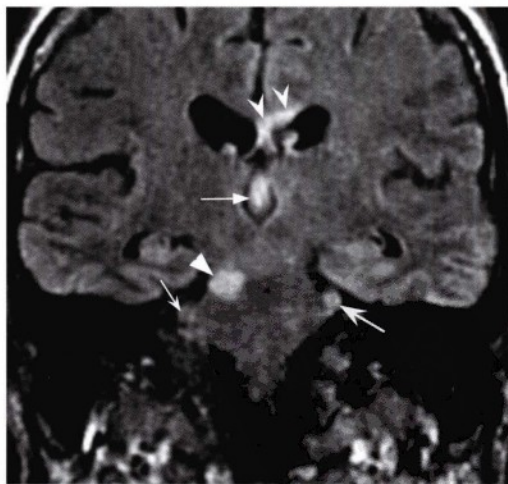


图5.27 经腹侧脑桥层面的冠状位FLAIR图像，显示左侧三叉神经异常扩大及高信号改变（大凹箭头），同时右侧三叉神经可见轻微高信号（小凹箭头）。在脑桥中脑交界水平可见右侧脑干内高信号（直无尾箭头）。注意沿透明隔和左侧脑室室管膜表面有异常高信号（凹无尾箭头）。第三脑室内的局灶性高信号（小直箭头）是脑脊液流动引起的伪影，容易被误认为是脑室内病变。

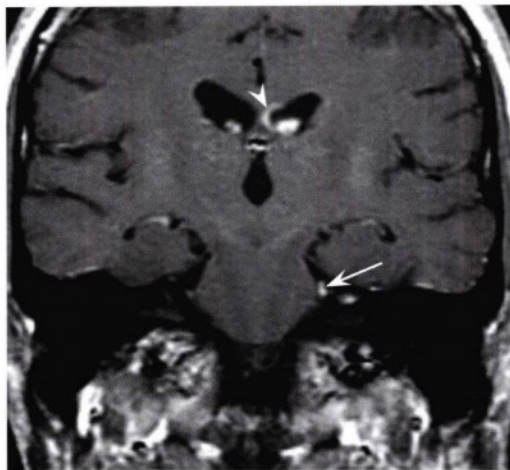


图5.28 相应的增强但不伴脂肪抑制的T1加权像，显示沿左侧三叉神经（箭头）及左侧侧脑室额角室管膜表面（无尾箭头）可见异常强化，提示感染性脑室炎或淋巴瘤侵犯及脑室。脑脊液分析显示为真菌性脑膜炎。

临床要点

真菌性脑膜炎最常见于免疫缺陷患者（如艾滋病、癌症化疗、移植后）。但孢子菌病例外，流行于美国西部、西南部，可感染免疫功能正常的人群。真菌性脑膜炎的特征表现为颅底脑膜炎，可见颅神经病变、脑积水及动脉炎引起中风。脑脊液化验显示淋巴细胞增多同时葡萄糖水平降低。最常见的病原菌为隐球菌、孢子菌、曲霉菌及毛霉菌，多重感染者亦常见。曲霉菌和毛霉菌感染通常预示临床表现迅速恶化。

影像要点

脑膜炎的CT扫描往往正常，有时脑积水（轻度颞角扩大）具有重要的提示意义。脑膜炎发生时MRI也可表现脑积水。液体衰减反转恢复（FLAIR）成像对脑脊液成分的改变十分敏感，蛋白质升高或细胞增多在FLAIR图像中表现为脑沟内高信号改变。颅底薄层脂肪抑制增强MRI成像可以很好地观察颅神经受累情况。真菌性脑膜炎可观察到颅神经和软脑膜强化表现。小穿支血管感染、闭塞可引起脑实质梗死和水肿。曲霉菌等易侵入血管壁的真菌感染可引起较大的血管闭塞。脑室炎发生时可见沿室管膜表面的轻微水肿和增强或脑室内沉积物。应该注意：正常影像并不意味着没有感染！

病例5.8

51岁男性，表现左侧三叉神经上颌支分布区域的感觉麻木和视力下降（图5.29至图5.34）。

诊断

鼻咽癌沿神经周围转移并扩散至颅底。

鼻咽癌

- **流行病学：**流行于中国、东南亚和非洲部分地区。男女比例为2:1。发病年龄呈双峰分布，分别为青春期和50~60岁。
- **临床表现：**鼻咽癌可导致鼻塞、听力下降（由咽鼓管堵塞和浆液性中耳炎引起）、鼻出血和颅神经麻痹（经颅中窝底或神经周围扩散到颅底）。其他相关的症状是头痛和颈部淋巴结肿大。
- **影像：**通常软组织病变位于咽隐窝（fossa of Rosenmuller；为外侧鼻咽隐窝）附近，在T2加权像上为等信号，增强后呈均匀强化。影像特征可能与淋巴瘤相似。患者的统计资料、病变位置和形态有助于鉴别其他恶性肿瘤，但最终诊断依赖组织学检查。咽鼓管堵塞可导致同侧乳突积液。病变可直接经颅底向颅内扩散，

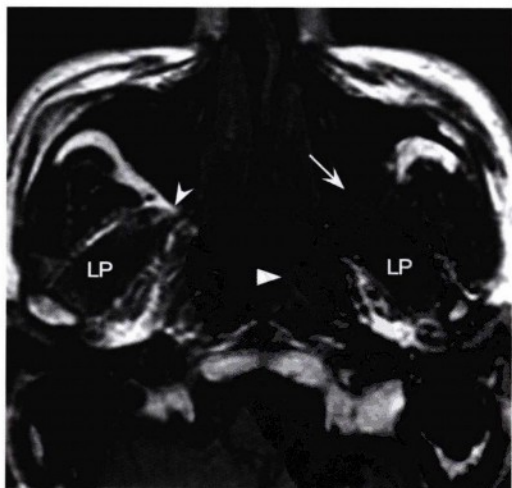


图5.29 轴位T1加权像显示左侧翼腭窝内异常软组织浸润（箭头），并侵及邻近的翼外肌（LP）。注意右侧翼腭窝的正常脂肪信号（凹无尾箭头）。同时显示位于左侧鼻咽部的软组织病变（直无尾箭头）。



图5.30 与图5.28为同一患者的轴位骨窗CT图像。显示左侧翼腭窝(凹箭头)显著扩大,右侧翼腭窝正常(无尾箭头)。左侧蝶骨翼突骨质硬化(直箭头)。



图5.32 更上方的轴位骨窗CT图像,显示蝶骨大翼骨质侵蚀及左侧圆孔显著扩大(箭头)。右侧圆孔正常(无尾箭头)。

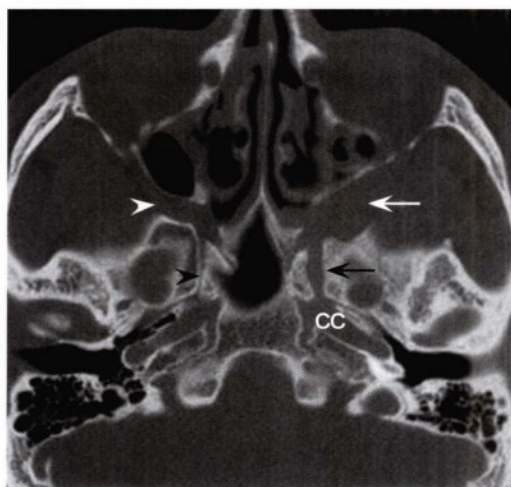


图5.31 更上方层面的轴位骨窗CT图像,显示左侧翼腭窝扩大、骨质重建(白箭头),而右侧正常(白无尾箭头)。同时与正常的右侧翼管(黑无尾箭头)相比,左侧翼管增宽(黑箭头)。影像学所见提示肿瘤沿翼管神经向颈动脉管(CC)扩散。



图5.33 更上方的轴位软组织窗CT图像,显示一软组织病变从海绵窦水平(无尾箭头)经显著扩大的眶上裂(凹箭头)蔓延至眶尖。正常的右眶上裂内可见低密度的脂肪影像(直箭头)。

常通过破裂孔到达颅中窝或沿相邻的颅神经扩散。

- **病理:** 起源自鼻咽上皮。EB病毒与地区流行性发病有关。世界卫生组织将鼻咽癌分为3类:

WHO-1型分化程度最高,称为角化鳞状细胞癌。WHO-2型最少见,为非角化鳞状细胞癌。WHO-3型为未分化癌,是EB病毒相关的地域性流行类型,是最常见的类型。

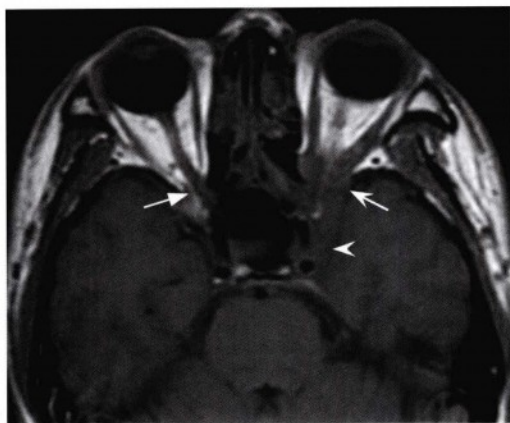


图5.34 与图5.29相同患者的轴位T1加权像，显示异常浸润性软组织病变从左侧海绵窦（无尾箭头）延伸进左眶（凹箭头）。右侧眶后可见正常的脂肪组织。毗邻视神经（直箭头）。处诊断为鼻咽癌沿神经周围蔓延并侵及颅底及眶。

- **治疗：**活检有助于诊断。主要治疗方法为放射治疗，化疗用于晚期病例。

病例5.9

17岁男性，急性淋巴细胞白血病（ALL）患者，表现右面部麻木及间歇性复视（图5.35，图5.36）。

诊断

急性淋巴细胞白血病向中枢神经系统转移并侵及海绵窦、Meckel腔隙及多组颅神经。

临床要点

20%的癌症患者可发生肿瘤向软脑膜的扩散。最常见于乳腺癌、肺癌或黑色素瘤，以及儿童血液系统恶性肿瘤或原始神经外胚层肿瘤（PNET）。软脑膜位于蛛网膜下腔并随颅神经延伸，故肿瘤细胞可在脑脊液内播散。患者可因颅神经被激惹或压迫、脑及脊髓被直接侵袭或脑积水而出现症状。明确诊断须行脑脊液细胞学检查或脑膜活检。治疗主要是针对具体的病灶，包括鞘内化疗或放射治疗。

影像要点

增强后显示局灶性或弥漫性脑膜强化。强化效果可能不明显，在某些情况下，双倍或三倍剂量的造影剂或FLAIR强化成像可能显示得更清楚。受累的颅神经可显示强化、增粗或二者兼有。确诊往往需要同时进行薄层扫描、脂肪抑制及对比增强。



图5.35 经腹侧脑桥层面的冠状位脂肪抑制增强T1加权像，显示右侧三叉神经明显增粗并强化（凹箭头）。左侧三叉神经未增粗，但可见到轻微的异常强化（直箭头）。



图5.36 更前方层面的冠状位脂肪抑制增强T1加权像，显示右侧Meckel腔隙内巨大软组织病变（凹箭头）。此外，由于白血病细胞侵袭软脑膜，双侧动眼神经轻度增粗并伴异常强化（无尾箭头），左侧较右侧更粗。在左侧外展神经经过前内侧岩骨嵴至海绵窦的水平可见病理增强（直箭头）。诊断为白血病性软脑膜炎。

病例5.10

66岁男性，表现右前额痛及感觉异常（图5.37至图5.40）。

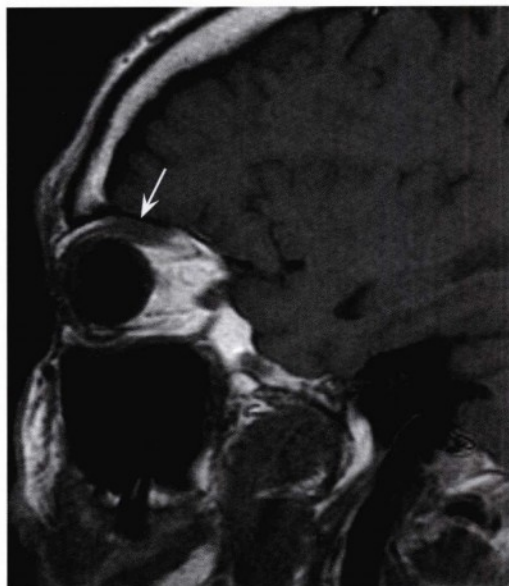


图5.37 矢状位T1加权像，显示右眶上部局灶性软组织增厚（箭头），位于上直肌及上睑提肌复合体上方。

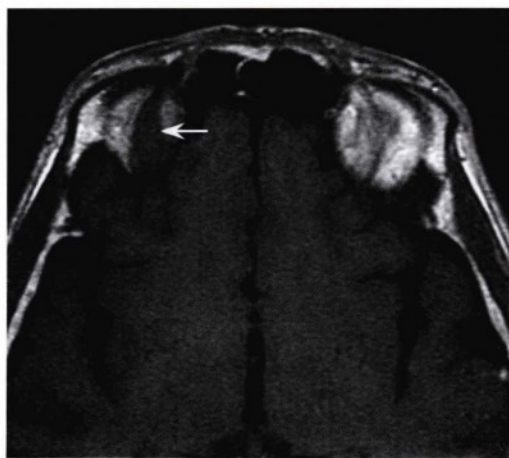


图5.38 同一患者的轴位T1加权像，显示右眶上部不对称的软组织影（箭头），位于上直肌及上睑提肌复合体上方并沿眼神经路径生长。

诊断

鳞状细胞癌沿神经周围扩散并侵及三叉神经眼支的眶内段。

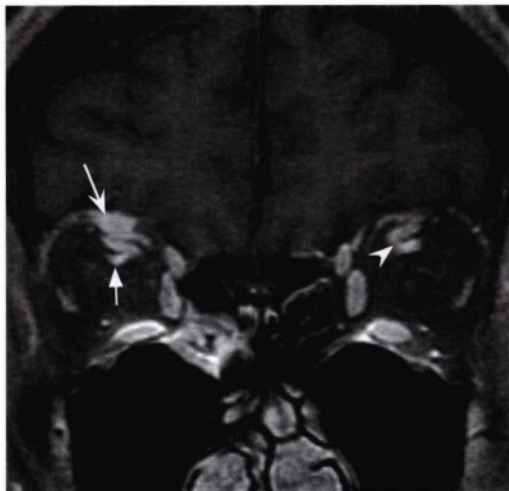


图5.39 同一患者冠状位脂肪抑制增强T1加权像，显示在上直肌、上睑提肌复合体（无尾箭头）及眼上静脉（直箭头）上方存在一个强化的软组织病变（凹箭头）。

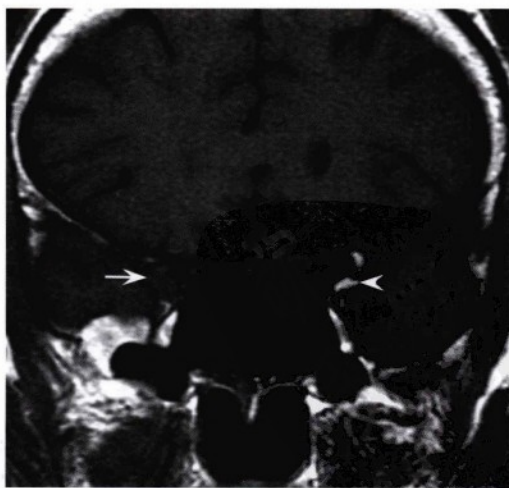


图5.40 更后方层面的冠状位T1加权像，显示右侧眶内软组织病变（箭头），裂内脂肪影像消失。与之对比，对侧眶上裂脂肪组织呈明显高信号（无尾箭头）。组织学检查证实为鳞状细胞癌沿神经周围扩散。

临床要点

肿瘤的神周围播散是指肿瘤沿神经扩展，常沿特定的颅神经生长。常见于鳞状细胞癌、腺样囊性癌或头颈部起源的黑色素瘤等恶性肿瘤。因远端分支分布广泛并容易接触头颈部肿瘤，三叉神经和面神经最常受累。同时因三叉神经通过耳颞神经和岩浅大神经与面神经吻合，肿瘤的神周围播散可从某支神经蔓延至另一支神经。晚期病例表现为颅神经功能障碍、疼痛、感觉迟钝或肌肉出现去神经萎缩改变。

影像要点

CT可显示骨质重建或颅神经通过的颅底孔隙扩大，但通常为正常表现。MR作为首选的影像检查，典型表现为颅神经粗大并强化。T1平扫可能显示神经周围的脂肪组织被软组织病变取代。肿瘤侵犯颅底可导致正常板障脂肪被肿瘤侵袭。应仔细观察受累的颅神经全程及其靶器官（如肿瘤沿面神经扩散应注意腮腺）。肿瘤沿运动性颅神经（如下颌神经、面神经及迷走神经）蔓延时，可见神经支配的肌肉群出现去神经改变。

病例5.11

45岁男性，自诉右眉麻木伴感觉异常（图5.41，图5.42）。

诊断

三叉神经眼支的神经鞘瘤。

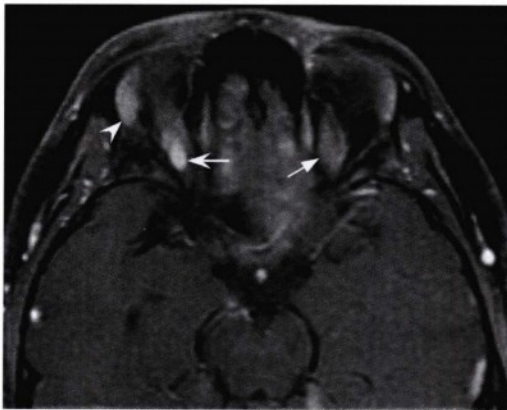


图5.41 轴位脂肪抑制增强T1加权像，显示一小圆形强化病变（凹箭头）位于上直肌（SR）上方（直箭头标注为对侧上直肌）。眼眶的上外侧部强化结构（凹无尾箭头）为正常泪腺组织。

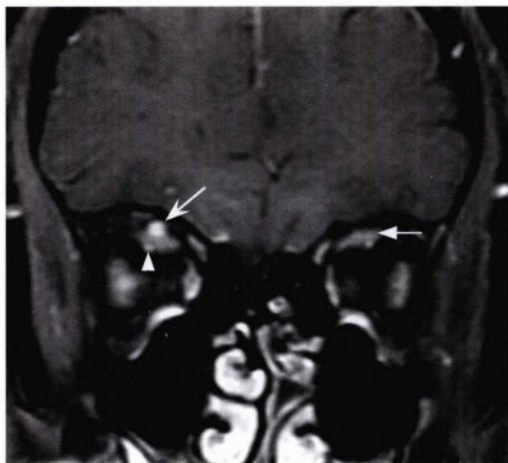


图5.42 冠状位脂肪抑制增强T1加权像，显示右三叉神经眼支（额支）走行路径上可见一小圆形强化病变（凹箭头），正好位于上直肌（直箭头）上方。注意该肌肉下方小增强影像（无尾箭头）为眼上静脉。诊断为起源于三叉神经眼支的神经鞘瘤。

病例5.12

55岁女性，自诉右脸颊麻木（图5.43，图5.44）。

诊断

三叉神经上颌支神经炎。

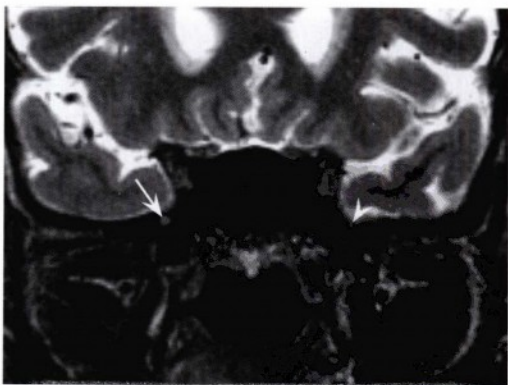


图5.43 冠状位T2加权像，显示右侧圆孔内呈高信号并增粗的三叉神经上颌支（箭头）。注意左侧正常的三叉神经上颌支的影像表现（无尾箭头）。

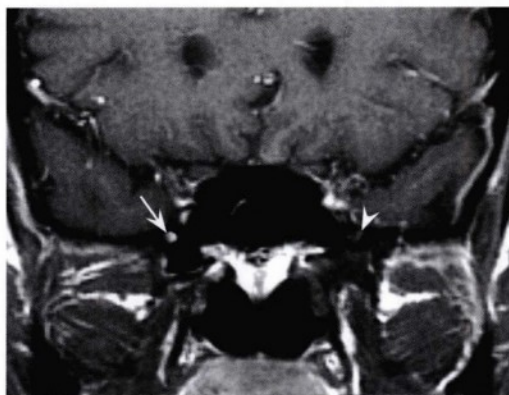


图5.44 同一层面的冠状位增强T1加权像，显示右侧三叉神经上颌支出现异常强化（箭头），而左侧三叉神经上颌支（无尾箭头）正常。经过类固醇和阿昔洛韦治疗后，该患者临床表现及影像学所见消失。诊断符合病毒性神经炎。

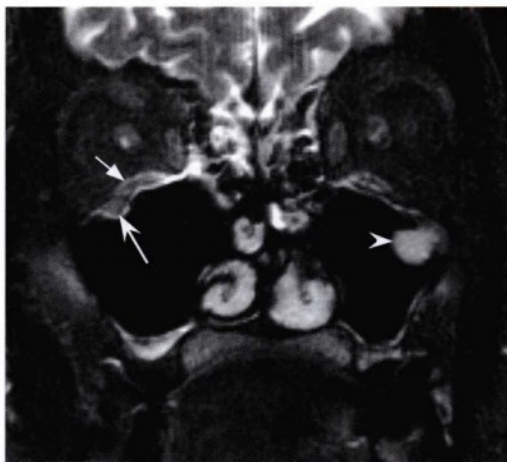


图5.46 同一患者的冠状位脂肪抑制T2加权像，显示在正常下直肌（直箭头）下方、眶下管内右侧眶下神经（三叉神经上颌支分支，凹箭头）不对称增粗。偶然发现左上颌窦内有一个小黏膜息肉或潴留性囊肿（无尾箭头）。

病例5.13

既往鳞状细胞癌病史的74岁患者，主诉右侧鼻外侧及面颊麻木（图5.45至图5.47）。

诊断

鳞状细胞癌复发并沿神经周围播散，累及右眶下神经（三叉神经上颌支分支）。

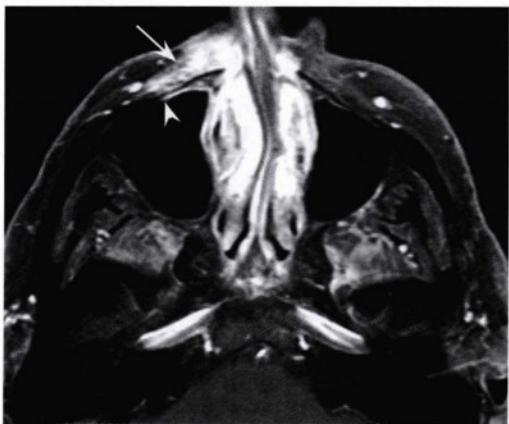


图5.45 轴位脂肪抑制增强T1加权像，显示右前颌软组织结构内异常的边界不清的强化病变（箭头），向眶下孔伸展（无尾箭头）。

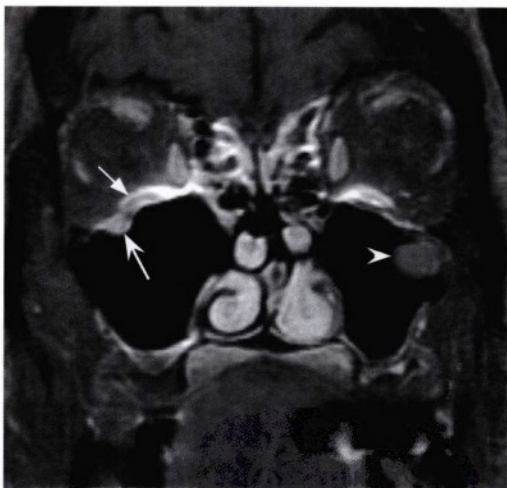


图5.47 相同层面的冠状位脂肪抑制增强T1加权像，显示在右侧眶下孔内眶下神经呈不对称强化（凹箭头），上方为正常的下直肌（直箭头）。有别于增粗的眶下神经，左上颌窦内小黏膜息肉或潴留性囊肿（无尾箭头）未增强。诊断为鳞状细胞癌复发并沿三叉神经上颌支扩散。

病例5.14

59岁男性，自诉左下颌麻木（图5.48，图5.49）。

诊断

黑色素瘤沿左侧三叉神经下颌支蔓延。

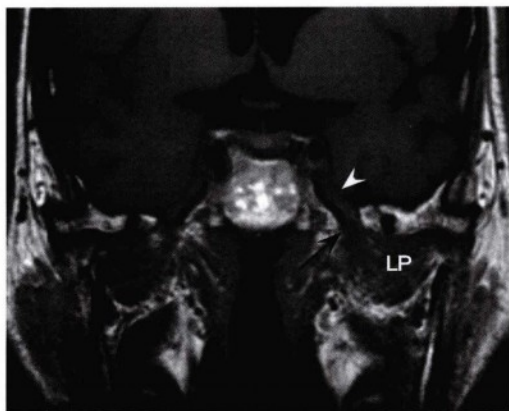


图5.48 冠状位T1加权像，显示左侧卵圆孔不对称扩大（箭头）及三叉神经下颌支进入翼外肌（LP）段出现不对称性增粗。Meckel腔隙可见软组织填充影（无尾箭头）。注意与右侧相比，左侧咀嚼肌出现萎缩。

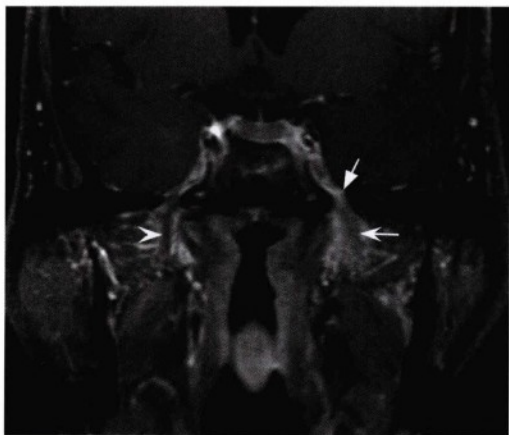


图5.49 同一层面的脂肪抑制增强T1加权像，显示在卵圆孔（直箭头）水平左侧三叉神经下颌支（凹箭头）出现不对称强化表现。注意右侧三叉神经下颌支（无尾箭头）及其周围的血管丛正常。诊断为鳞状细胞癌沿三叉神经下颌支蔓延并通过卵圆孔。

病例5.15

35岁男性，表现右侧口下部及颊麻木（图5.50，图5.51）。

诊断

眼睑沟鳞状细胞癌沿右侧下牙槽神经蔓延。

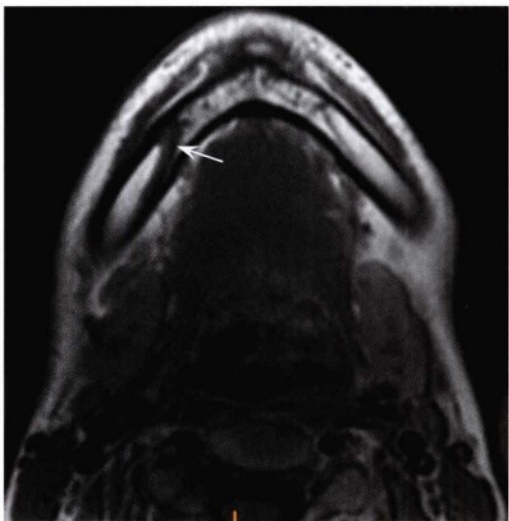


图5.50 轴位T1加权像，显示右侧下牙槽管内沿下牙槽神经生长的软组织病变（箭头）。

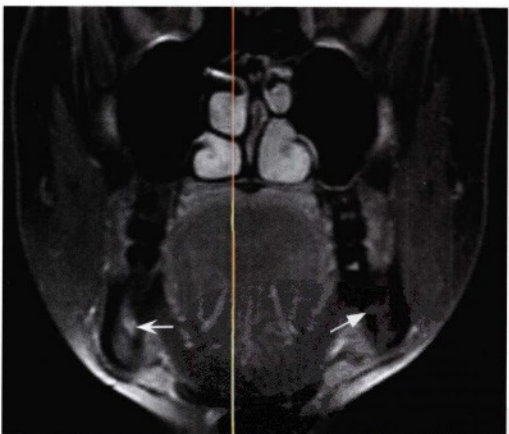


图5.51 同一患者的冠状位脂肪抑制增强T1加权像，显示右侧下牙槽神经（凹箭头）较对侧增粗并强化（直箭头标注为左侧下牙槽管）。行节段性下颌骨切除术时，组织学检查证实为肿瘤沿神经周围扩散。

第6章 外展神经

功能

- 一般躯体运动神经（GSE）。传递躯体运动冲动至外直肌（LR）。

解剖

- 外展神经核位于脑桥下部、被盖背侧，第四脑室的腹侧（经面神经膝与第四脑室底分隔）（图6.1，图7.1）。

- 外展神经束向腹侧穿过脑桥及位于面神经束内侧的内侧丘系（ML），在脑桥延髓交界、椎体外侧出脑干（图6.2）。脑池段在脑桥前池内上行，在后颅窝蛛网膜下腔穿过多勒洛氏管到达岩骨尖并在岩床韧带下方进入海绵窦。岩床韧带是连接鞍背外侧及颞骨岩部上缘的纤维韧带。多勒洛氏管是一纤维骨性的通道，下外侧边界为岩骨尖，上界为岩床韧带，内侧界为鞍背。进入海绵窦后，外展神经走行于颈内动脉的外侧、眼神经

图 6.1 动眼、滑车及外展神经的神经核区及出脑干部位比较。A. 上丘层面中脑。B. 下丘层面中脑。C. 脑干腹侧观（1. 外展神经；2. 外展神经核；3. 滑车神经；4. 滑车神经核；5. 动眼神经；6. 内脏运动（副交感）纤维；7. 动眼神经核；8. 动眼神经副核）。

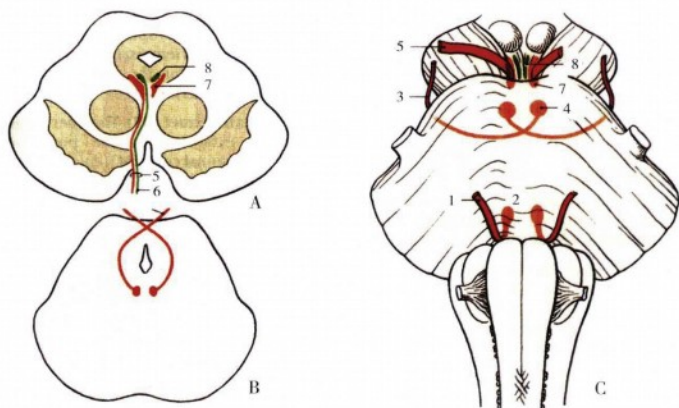
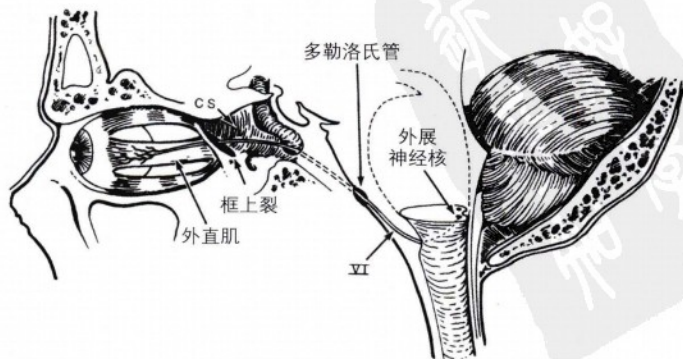


图 6.2 从脑桥被盖下部的核区至外直肌终止的外展神经走行矢状面观。



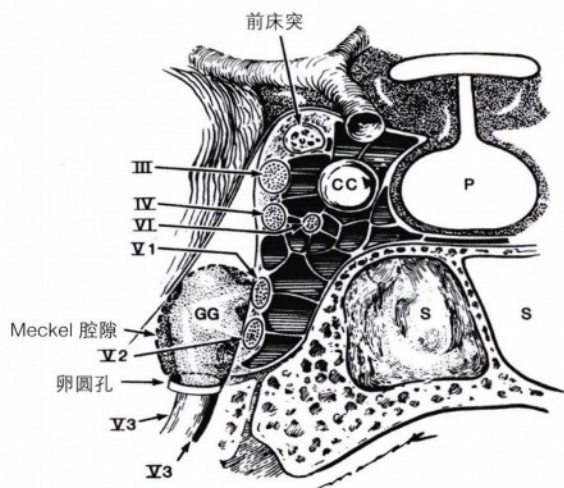


图 6.3 海绵窦的冠状位观，显示动眼、滑车、外展、三叉神经第一支及第二支位于海绵窦外侧壁。在海绵窦内外展神经毗邻颈内动脉海绵窦段。注意三叉神经第三支不进入海绵窦而经卵圆孔出颅（CC，颈内动脉海绵窦段；GG，半月神经节；P，垂体腺；S，蝶窦）。

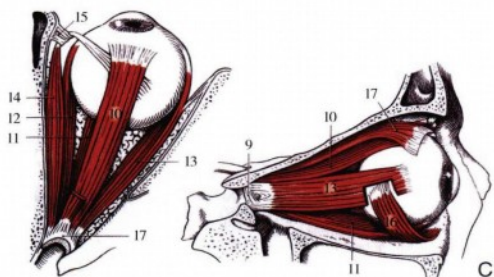
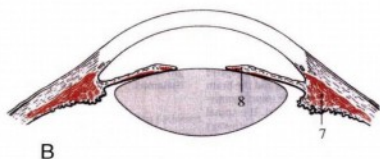
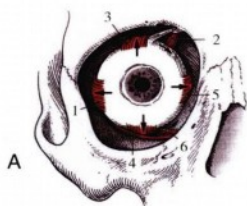


图 6.4 眼外及眼内外肌示意图。A.前面观（1.外直肌；2.上斜肌；3.上直肌；4.下直肌；5.内直肌；6.下斜肌）。B.眼内肌（7.睫状肌；8.瞳孔括约肌）。C.左为上面观，右为外侧观（9.总腱环即Zinn建环；10.上直肌；11.下直肌；12.内直肌；13.外直肌；14.上斜肌；15.滑车；16.下斜肌；17.上睑提肌）。

的内侧，然后于眶上裂的内侧端入眶，穿过总腱环分布于外直肌。与动眼、滑车、眼及上颌神经（III、V、VI、V2）不同，外展神经完全位于海绵窦内并毗邻颈内动脉，而III、V、VI、V2颅神经则走行于海绵窦外侧壁的两层硬膜之间（图6.3）。

- 外直肌的作用为使眼球向外侧转动（图6.4）。

外展神经的正常影像（图6.5至图6.7）

外展神经病变

- 外展神经病变可导致同侧眼球向外侧凝视障碍。单侧外展神经病变的患者会出现水平复视，向病变侧凝视时加重。
- 外展神经核病变表现与外展神经病变不同。因为外展神经核复合体经中间神经元、内侧纵束与对侧动眼核（支配对侧内直肌）联系，故核病变可导致双眼向同侧凝视障碍。因此，右侧外展神经核病变会导致双眼向右侧凝视不能，而右侧外展神经病变则仅导致右眼向右侧凝视障碍。右侧外展神经病变的患者尝试向右侧凝视时，伴有图像分离的水平复视会加重。在颅神经中，仅外展神经具有下述特点，即神经束或神经核病变会导致不同临床表现。
- 罕见的先天性的外展神经病变包括：默比厄斯综合征（一种伴有外展及面神经缺失或发育不全的

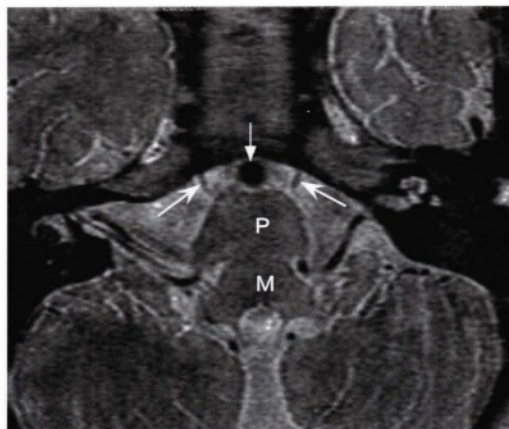


图6.5 横断位T2加权像，显示双侧外展神经（凹箭头）从脑桥延髓交界的腹侧穿出后进入脑桥前池，在基底动脉（直箭头）外侧上行。由于扫描角度的关系，可以同时观察到延髓（M）上部及腹侧脑桥（P）。

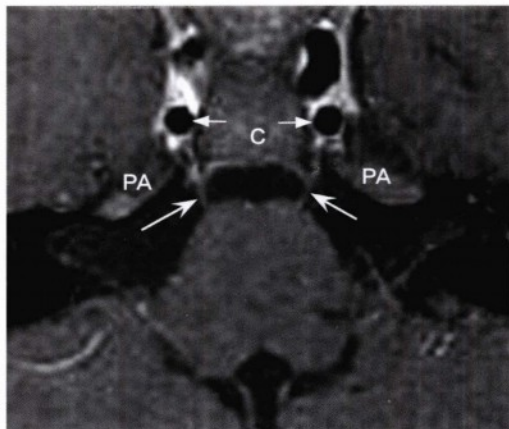


图6.7 横断位增强T1加权像，显示正常的外展神经的轻微强化影像。在该图中，外展神经沿岩尖（PA）内侧部分朝向外展神经管行进。注意在斜坡（C）外侧，海绵窦内颈动脉海绵窦段的流空影像（直箭头）。

遗传疾病，表现为水平凝视障碍伴面瘫）及眼球后退综合征（先天性单侧外展神经缺失，表现为凝视麻痹及眼球回缩）。

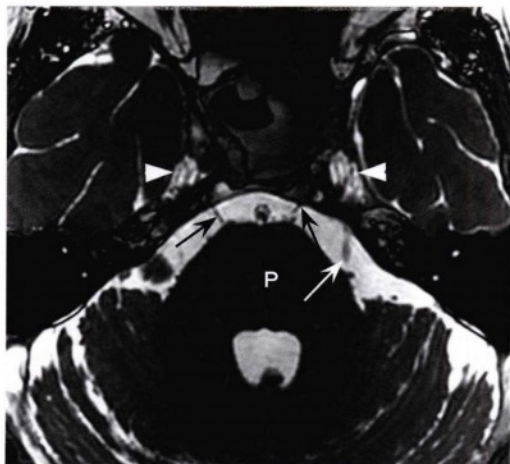


图6.6 横断位快速平衡稳态进动序列（FIESTA），详细地显示了在脑桥中部（P）及第四脑室层面外展神经的脑池内段（黑箭头）向位于颞骨的外展神经管走行。左侧三叉神经（白箭头）隐约可见。注意在双侧Meckel腔隙内的正常脑脊液信号（无尾箭头）。

类型

脑干病变（外展神经核病变）

- 导致双眼无法向病灶同侧凝视（同向性水平凝视麻痹）。
- 常伴其他脑桥损伤所致的神经系统体征（多为同侧外周性面神经麻痹）。

神经束病变

- 导致同侧的外展神经功能缺失。
- 可与脑桥邻近结构受损有关（如脑桥旁正中病变）。
- 脑桥旁正中病变（神经核及神经束病变）包括：
 - 缺血。
 - 炎症。
 - 脱髓鞘（如多发性硬化）。
 - 占位病变压迫（肿瘤，脓肿，海绵状血管瘤）。
- 米亚尔-居布勒综合征（Millard-Gubler 综合征）：单侧脑桥下腹侧病变累及皮质脊髓束、外展神经、面神经，导致对侧偏瘫、同侧外直肌麻痹及面瘫。

脑桥前池段病变

- 导致孤立性外展神经功能缺失。
- 压迫皮质脊髓束可导致对侧半身瘫。
- 病因如下：
 - 缺血（如糖尿病引起的缺血性外展神经病变）。
 - 肿瘤（如桥小脑角区肿瘤、斜坡区脑膜瘤、斜坡脊索瘤、软骨肉瘤、神经鞘瘤、鼻咽癌）。
 - 血管病变（如基底动脉延长扩张症、动脉瘤）。
 - 外伤（如神经受到牵拉和或压迫）。
 - 炎症（如脑膜炎继发神经炎）。
 - 脱髓鞘性疾病（如格林-巴利综合征的变异——Miller-fisher综合征，包括眼肌麻痹、共济失调、反射消失）。
 - 颅内压力的改变：颅内压力的改变也可能导致外展神经麻痹（如由硬脑膜脑脊液漏引起的低颅压）。在这种情况下，单侧外展神经麻痹可引出假阳性定位体征。
 - 放射性损伤。

岩骨尖及多洛罗氏管病变

- 面神经多受累。
- 病因如下：
 - 感染性疾病。
 - 颅底骨髓炎。
 - 岩骨尖炎。
 - 格拉代尼戈综合征：岩骨尖炎症损伤三叉神经及外展神经，导致面部疼痛、麻木及同侧外直肌麻痹。
 - 外伤（如颅底骨折累及斜坡及岩骨尖）。
 - 肿瘤（如脑膜瘤，神经鞘瘤，脊索瘤，软骨肉瘤，鼻咽癌，转移瘤）。
 - 炎性病灶（如胆固醇肉芽肿，胆脂瘤，黏液囊肿）。
 - 岩段颈内动脉动脉瘤较少见，但同样可引起外展神经麻痹。

位于海绵窦内及眶上裂的病变

- 伴有Horner综合征提示海绵窦病变（因为交感神经与颈内动脉海绵窦段伴行）。
- 肿瘤（如脑膜瘤，淋巴瘤，转移瘤）。
- 血管病变（颈内动脉海绵窦瘘，巨大颈内动脉动脉瘤）。
- 炎症（如结节病，托洛萨-亨特综合征——眶上

裂、海绵窦前部肉芽肿）。

- 感染（如细菌或真菌性蝶窦炎侵及海绵窦）。
- 垂体卒中（垂体腺急剧增大压迫海绵窦）。
- 放射性损伤（如继发于海绵窦脑膜瘤放疗）。

眶部病变

- 眶部病变通常不导致外展神经麻痹。
- 某些眶部病变可导致孤立性外展神经功能缺失（如甲状腺疾病导致的眶部病变，重症肌无力）。对于甲状腺-眶部病变，炎症浸润及间质水肿导致脂肪及肌肉体积增大，进而眼球活动受限。重症肌无力时，眼外肌肌力减弱可导致复视，并常伴有上睑提肌肌力下降而引起眼睑下垂。约20%的患者的肌力减弱局限于眼外肌及眼睑提肌（眼肌型重症肌无力）。

治疗

- 可采用棱镜治疗或斜视手术矫正继发于外展神经损伤的复视。矫正治疗应在损伤完全恢复后进行。有时也可通过对侧内直肌注射肉毒素缓解复视。

外展神经：病理影像

病例6.1

28岁女性，水平复视。检查发现左侧外展神经麻痹（图6.8至图6.11）。

诊断

多发性硬化累及左侧外展神经核及神经束。

多发性硬化

- **流行病学**：北欧发病率最高，美国约有40万患者，高发于20~40岁，并以女性为主（男女比例1:2）。危险因素与15岁前所居住的地理位置有关。目前病因不明，普遍认为与地域因素（距赤道的距离）、家族史及传染病史（可能为病毒感染引发了针对髓鞘的自体免疫）有关。
- **临床表现**：神经功能缺失，包括视力减退（视神经炎25%）、自主神经及运动感觉功能缺失。50%的视神经炎患者最终被诊断为多发性硬化。双侧核间眼肌麻痹是多发性硬化的典型表现。有时可伴发三叉神经痛。莱米尔征（沿脊柱分布的

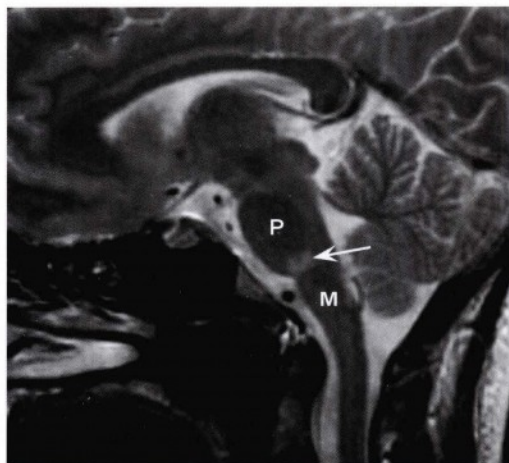


图6.8 矢状位T2加权像，显示在脑桥延髓交界层面下部脑桥（P）内存在高信号病变（箭头）M，延髓。

电击或刺痛感）常见，但并非脱髓鞘疾病的特异性表现。多发性硬化易复发，或病情反复（夏科式型）。约10%的病例呈进展性。通常应用磁共振（MRI）、脑脊液寡克隆带检验及感觉（如视或听觉）诱发电位进行辅助诊断。

- **影像：**典型表现为脑室旁低密度（CT成像）或T2高信号（MRI）病灶（非特异表现，类似糖尿

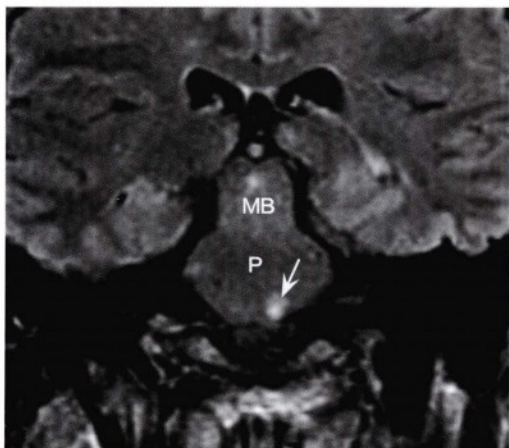


图6.10 经中脑（MB）层面的冠状位FLAIR图像，显示脑桥（P）下部高信号病变（箭头）。

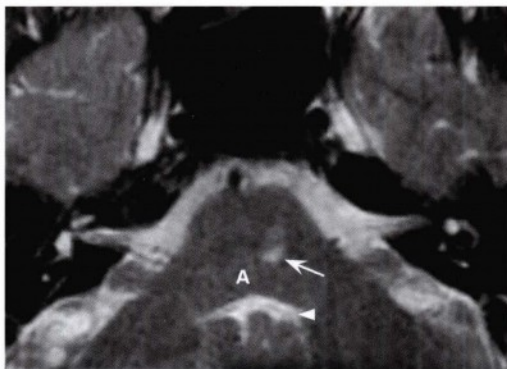


图6.9 横断位T2加权像，显示在第四脑室中部（无尾箭头）、脑桥延髓交界层面脑桥内存在一个高信号病变（箭头）。此处为外展神经束从背侧离开外展神经核（A）的位置。

病、高血压或老年患者的小血管性缺血改变）。几乎在所有的诊断明确的多发硬化病例中，均可在T2及FLAIR序列观察到局限的高信号病变。多发性硬化也经常累及脑干和小脑的白质束。更特异的表现包括位于深部白质内、长轴垂直于侧脑室的静脉周病变（Dawson指状征），可伴有胼胝体下表面受累。胼胝体变细及白质体积减小并

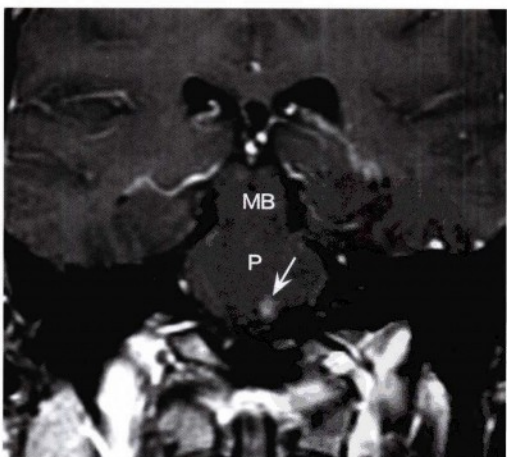


图6.11 相同层面的冠状位增强T1加权像，显示病变存在局部强化改变（箭头），符合该年轻女性患者的活动性炎症或脱髓鞘病变，同时还应考虑感染、血管性及肿瘤等诊断（MB，中脑；P，脑桥）。

非特异的表现，往往提示病程较长。强化病变往往是多发性硬化的活动斑块。

- **病理：**为免疫介导的中枢神经系统脱髓鞘病变。大体标本的病理检查显示斑块呈凝胶状，质硬，卵圆形，垂直于脑室，位于上外侧脑室旁白质、胼胝体、皮层下白质、视神经/视交叉/视束、脑干和脊髓。显微镜下，活动斑块可显示髓磷脂及巨噬细胞减少，少突胶质细胞破坏和/或增殖，血管周炎症浸润（T>B细胞），反应性星形细胞增生及水肿。在疾病的早期轴突相对保留。进入慢性进展期则伴轴突丧失，并可导致永久性的神经功能缺失。
- **治疗：**应用大剂量类固醇激素进行免疫调节，然后逐渐减量。类固醇激素可减少发作持续时间及恶化的严重程度，但对发作频率及预后没有影响。 β -干扰素已经被证实可以减少复发-缓解型多发性硬化症的发作次数和严重程度。共聚物1（Copaxone: 醋酸格拉默），一种髓磷脂碱性蛋白合成物，也同样被证实可以治疗复发-缓解型多发性硬化症。另一种免疫抑制治疗药物米托蒽醌（诺消灵），也被证明可以治疗进展期或者慢性多发性硬化症。

病例 6.2

8岁女孩，出现恶心、共济失调和左侧凝视不能。体格检查未见其他颅神经异常（图6.12至图6.14）。

诊断

脑干脓肿。

脑干脓肿

- **流行病学：**发病率低（不足颅内脓肿的1%）。最多位于脑桥，其次是中脑和延髓。
- **临床表现：**偶见发热和头痛，恶心呕吐，颅神经功能缺失和长传导束征以及小脑功能障碍。
- **影像：**CT：病变中心为低密度，周边为光滑、可强化的薄壁。MRI：病变中心呈T1低信号、T2高信号，边缘呈环形增强。周边具有T2低信号



图6.12 横断位T2加权像，显示一个中心高信号、周边低信号的脑桥背侧病变（箭头），环绕病变的高信号提示血管源性水肿。该表现不具有特异性，但是符合典型的化脓性脓肿。

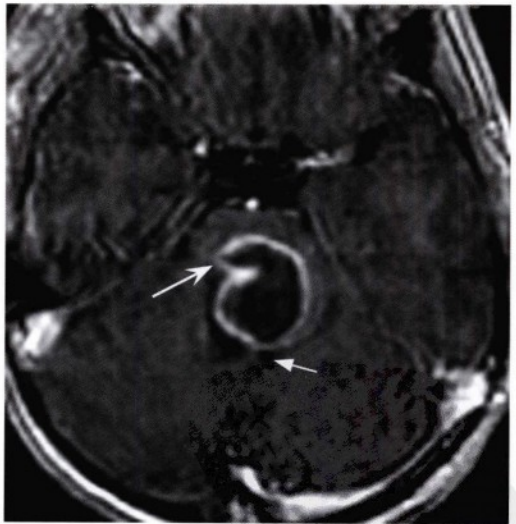


图6.13 横断位增强图像，显示病变位于脑桥背侧并压迫第四脑室（直箭头），同时周边环状增强。注意病变分隔（凹箭头），亦被称为子脓肿，多在脓肿病变时出现。



图6.14 矢状位增强图像确认病变位于脑桥背侧（直箭头），同时更清晰地显示出向前方发展的子脓肿（凹箭头）。诊断符合脑干脓肿。

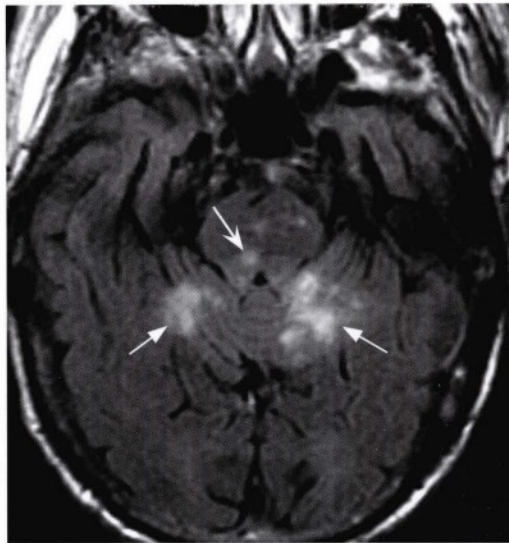


图6.15 横断位FLAIR图像，显示在双侧上部小脑半球内的高信号改变（直箭头）以及脑桥内散在的高信号病灶。在右侧内侧纵束（MLF）的位置可见一小T2高信号病变（凹箭头）。

环的病变高度提示脓肿。化脓性脓肿的典型表现是在弥散相上病灶中央呈显著高信号（水弥散度减弱）同时边缘强化。但应注意原发或转移性脑肿瘤也可能具有与化脓性脓肿类似的影像表现。非化脓性的薄壁感染性囊肿或者脓肿（例如神经系统囊虫病，结核）往往不表现弥散相高信号。

- **病原体：**最常见的致病菌是葡萄球菌、链球菌和厌氧菌。
- **治疗：**药物治疗（抗生素），定向抽吸，和/或显微手术探查引流。如果可能的话，在微生物学诊断的基础上行6~8周的抗生素注射治疗。发病率很高。

病例 6.3

86岁男性，有高血压及高胆固醇血症病史。表现急性共济失调、嗜睡、言语不清和向左凝视时的复视。体格检查发现该患存在核间性眼肌麻痹及右眼内收障碍（图6.15，图6.16）。

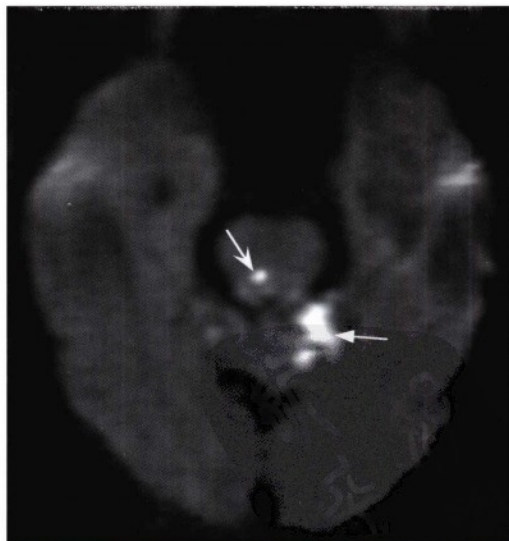


图6.16 稍上方层面的横断位弥散加权像，显示病变呈明显高信号，符合急性小脑上部（直箭头）及右侧脑桥背侧（凹箭头）损伤。诊断符合后循环缺血或梗塞。

诊断

继发于后循环缺血的双侧小脑梗塞和右侧内侧纵束病变，以及右侧核间性眼肌麻痹。

临床要点

- 核间性眼肌麻痹可因内侧纵束病变造成，其特点为病变侧的内收肌麻痹。
- 核间性眼肌麻痹可为单侧或双侧。单侧核间性眼肌麻痹可继发于脑干梗塞；其他原因包括韦尼克脑病、创伤、脑炎、神经系统梅毒和肿瘤。双侧核间性眼肌麻痹是多发性硬化症的典型表现，但也可见于缺血性病变。
- 如果外展神经核和内侧纵束同时受损，则会出现“一个半综合征”，即双眼向病变侧凝视障碍（一对）及病变侧单眼内收麻痹（半对）。

病例 6.4

60岁男性，表现为复视，查体见右侧外展神经麻痹（图6.17，图6.18）。

诊断

特发性硬脑膜炎。

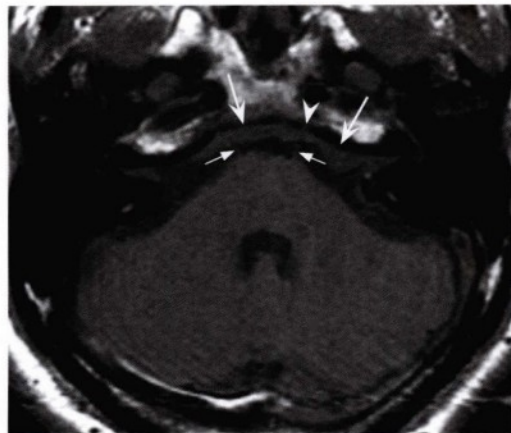


图6.17 横断位T1加权像，显示在脑桥中部层面、斜坡背侧有一等信号软组织病变（凹箭头），符合硬脑膜增厚。注意在Dorello氏管处存在一个微小的骨皮质缺损（无尾箭头）。同时隐约可见双侧外展神经（直箭头）向异常增厚的硬脑膜行进并最终到达岩尖。

临床要点

- 硬脑膜炎的鉴别诊断包括结节病、淋巴瘤、感染、肿瘤和特发性硬脑膜炎。应用类固醇激素治疗可改善临床症状，病例6.4最终未明确诊断。

病例 6.5

15岁男孩，表现为复视，查体见右侧外展神经麻痹（图6.19至图6.23）。

诊断

表现为外展神经麻痹的斜坡脊索瘤。

斜坡脊索瘤

- **流行病学：**罕见的颅内肿瘤。好发年龄为30~50岁。35%的脊索瘤发生于斜坡，50%发生于骶骨，其他可发生于脊椎或不典型部位（鼻窦旁，头颈部的软组织）。
- **临床表现：**通常生长缓慢但可侵袭、破坏周围骨质并侵及临近软组织，使其难于完全切除。临床表现包括头痛、复视（常见外展神经麻痹），并

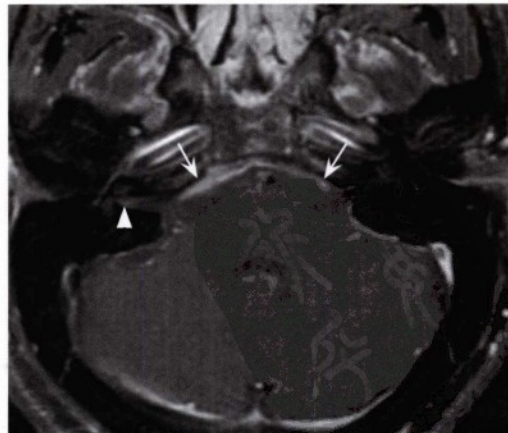


图6.18 横断位增强T1加权像显示斜坡后弥漫强化的软组织病变（箭头），同时可见沿双侧岩部后方存在轻微的线性硬脑膜增强。另外，在右侧内听道顶部可见轻微强化（无尾箭头），说明内听道内（IAC）硬脑膜被累及。鉴别诊断包括肿瘤、感染、肉芽肿及特发性硬脑膜炎。

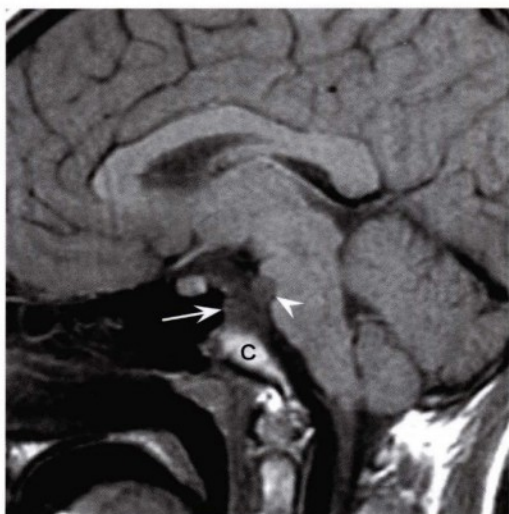


图6.19 矢状位T1加权像，显示斜坡（C）上部及鞍背的脂性骨髓质被一略低信号病变（白箭头）取代，同时病变向后扩展挤压脑桥前池并使腹侧脑桥局部变形（无尾箭头）。



图6.20 横断位T1加权像，显示右侧中线旁病变（凹箭头）累及鞍背，挤压脑桥并向左侧推挤基底动脉（无尾箭头）。隐约可见左侧外展神经（直箭头）。本应在脑桥前池内上行的右侧外展神经不可见，可能已经被病变挤压。

且出现进行性的颅神经病变，表现声音嘶哑、吞咽困难、面部麻木疼痛、听力丧失、眩晕或者脑干症状。约40%的患者出现转移，但通常出现在疾病的晚期。

• **影像：**位于斜坡中央的破坏性病变。CT：溶骨

性骨质破坏，因存在黏液成分而呈混杂密度。30%~70%的患者可出现类似钙化的表现，大部分为病变内部的斜坡骨质碎片，而非真正的肿瘤基质钙化。MRI：T1加权图像通常表现为低或者等信号，T2呈高信号。增强效应不均且多样。可能延伸至海绵窦、鞍区、岩骨尖、蝶窦甚至鼻

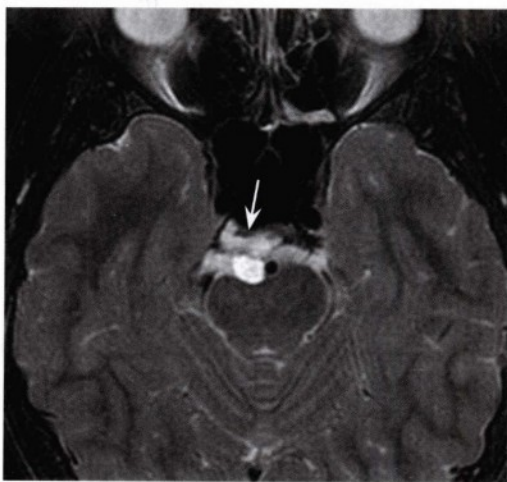


图6.21 横断位T2加权像伴脂肪抑制，显示脑桥前方分叶并呈高信号的病变（箭头）。



图6.22 横断位CT图像，确认一累及斜坡的溶骨性病变（箭头）。



图6.23 病变(箭头)在横断位弥散加权像上呈高信号,说明弥散度减低。尽管弥散度减低的轴外占位病通常是表皮源性,但其他病变也可能具有弥散度降低的特点。经外科手术确认,该病变为起源于斜坡后上部的胆脂瘤。

咽区,可向后方推挤或者压迫基底动脉和脑干。影像学鉴别诊断为软骨肉瘤,后者通常起源于更外侧部位。

- **病理:** 起源于中轴骨末端的脊索残余(类似髓核),呈分叶状,灰色,质软,富含黏蛋白的基质中含有分层或者成索状的大空泡细胞。免疫组织化学方面与脊索相似,同时具有间充质及上皮的组织学特点,可根据此鉴别脊索瘤与软骨肉瘤。
- **治疗:** 病变缓慢生长但治疗困难,且大多数最后出现转移,并且可以沿手术路径再发。目前常采用手术切除结合放疗。

病例 6.6

50岁女性,20年前行左侧鼻窦手术,出现间断性水平复视。查体发现双侧外展神经麻痹(图6.24至图6.27)。

诊断

胆固醇性肉芽肿累及双侧外展神经。

胆固醇性肉芽肿

- **流行病学:** 岩骨尖最常见的病理改变。
- **临床表现:** 因局部占位效应而引起头痛和颅神经受累表现(如外展神经麻痹、听力丧失、眩晕、耳鸣、面部麻木)。
- **影像:** CT表现为岩骨尖处边缘锐利的膨胀性病变。MRI: T1及T2高信号(与血液代谢物及胆固醇结晶有关)。一般不具有强化效应,但有时病变周围可见薄层组织的增强信号。鉴别诊断包括液体潴留或岩尖渗出(无骨质异常, T1为低信号),先天或后天性胆脂瘤(T1加权信号通常不高,显示弥散减弱),黏液囊肿(可具有类似的影像特点,但T1加权图像的信号通常不高),岩骨尖炎症(边缘增强, T1低信号)。
- **病理:** 可发生于气化颞骨的任何部位,但较常见于岩骨尖。也可能累及中耳和乳突甚至延伸至斜坡和桥小脑角。黏膜炎性疾病导致含气骨腔梗阻时,局部气压的下降可导致液体潴留和病灶内出

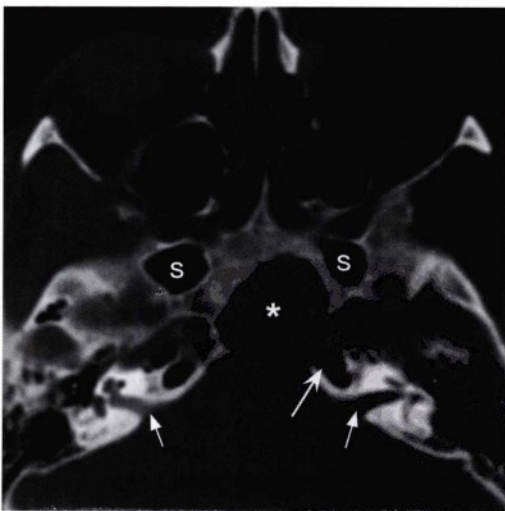


图6.24 内听道(直箭头)层面的横断位CT图像,显示位于斜坡的具有圆滑边界的侵蚀性改变(星号)。右侧岩尖未被累及并呈部分气化表现。左侧岩尖被侵蚀并呈轻度膨胀外观(凹箭头),符合斜坡被侵蚀的病程变化。可见外侧蝶骨隐窝(S)气化表现。

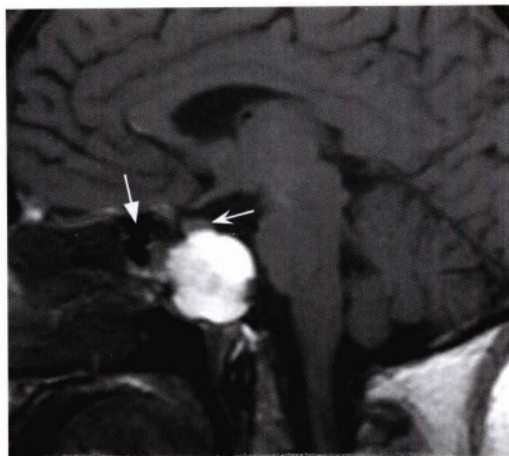


图6.25 矢状位T1加权像显示斜坡病变呈高信号。蝶窦窦腔较小（直箭头），垂体腺外观正常（凹箭头），但二者均被向上推挤移位。

血。血红蛋白的崩解可促进胆固醇结晶形成和肉芽肿异物反应。

- **治疗：**外科切开引流，以减轻局部占位效应并建立永久的引流途径。

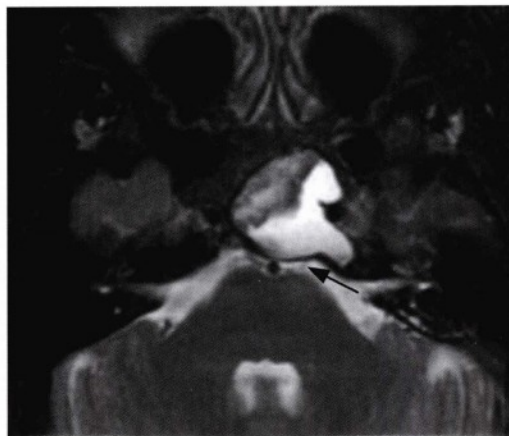


图6.27 横断位T2加权像伴脂肪抑制图像，显示病变信号不均，符合蛋白质成分复杂的分泌物或前期出血表现。注意左侧外展神经（箭头）向Dorello氏管行进。影像表现最符合岩尖胆固醇肉芽肿，因病程长而出现斜坡骨质重构。经后续引流确认该病变为胆固醇肉芽肿。

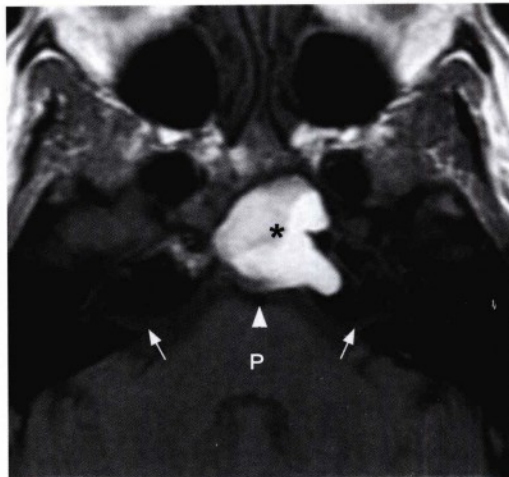


图6.26 经脑桥（P）及内听道（直箭头）层面的横断位T1加权像，显示左侧岩尖及斜坡处轻度信号不均的病变（星号）。该病变稍微突入脑桥前池，并向后方推挤基底动脉（无尾箭头）。高信号符合出血或高浓度蛋白质成分。

病例 6.7

49岁男性，表现为复视和左侧上睑下垂，查体见左侧动眼神经和外展神经麻痹（图6.28，图6.29）。

诊断

左侧颈内动脉海绵窦段的巨大动脉瘤。

影像要点

CT显示动脉瘤周边呈线性的钙化影像，而增强CT或者CTA可显示典型的均匀增强效应。然而，部分血栓化的动脉瘤将显示不均一的增强效应，而完全血栓化的动脉瘤将不具有增强效应。动脉瘤内血流可表现流空，自旋回波MRI序列可见动脉瘤搏动性伪影，并且在血流敏感序列（flow-sensitive sequence）上呈高信号。

临床要点

- 动脉瘤和/或海绵窦瘘导致颈内动脉海绵窦段扩张，因外展神经在海绵窦内毗邻颈内动脉海绵窦段，故其往往最早被波及而出现症状。

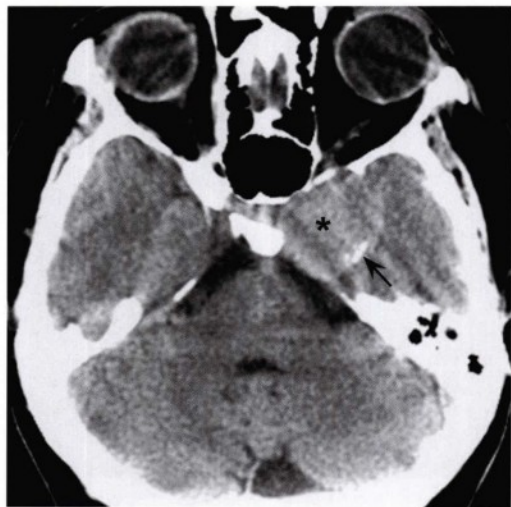


图6.28 横断位CT平扫,显示起源于左侧海绵窦的圆形等信号病变(星号)。注意病变周围存在高密度改变(箭头),符合巨大动脉瘤壁的钙化。

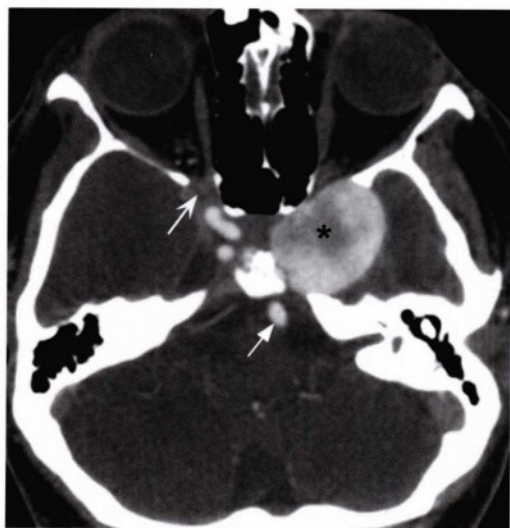


图6.29 相同层面的横断位CT血管成像,显示病变均一并显著强化(星号),与毗邻的颈动脉及基底动脉(直箭头)表现相似。与右侧正常眶上裂(凹箭头)相比,左侧眶上裂存在骨质重建。诊断为颈内动脉海绵窦段巨大动脉瘤。

病例 6.8

45岁女性,有近期乳突炎及乳突切除术病史,表现为发热、头痛、左侧外展神经麻痹和左额部麻木(三叉神经第一支支配区域)(图6.30至图6.33)。

诊断

岩尖综合征(Gradenigo综合征)。

临床要点

- 岩尖综合征系因岩尖感染(岩尖炎)累及三叉及外展神经造成,导致面部疼痛、麻木和同侧外展肌麻痹。临床“岩尖三联征”包括眶后疼痛、外展神经麻痹和耳漏,通常是中耳炎和乳突炎的典型并发症。治疗为静脉注射抗生素。抗生素不敏感或颅神经受累症状恶化则有必要进行外科引流。

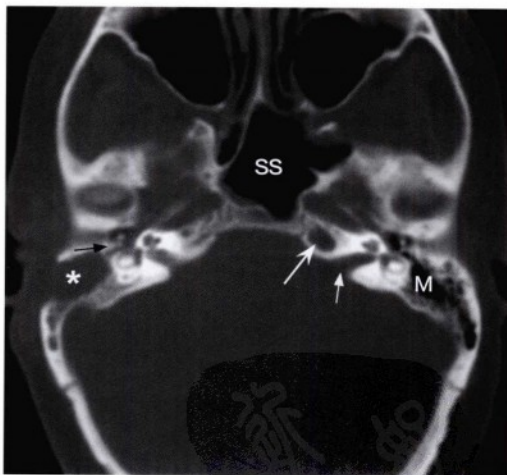


图6.30 经内听道(直箭头)层面的横断位CT骨窗图像,显示因既往乳突切除术导致右侧乳突(星号)骨质缺损。右侧乳突内及听小骨(黑箭头)周围软组织影像不具有特异性,但高度提示残留的胆脂瘤或中耳炎。左侧岩尖内可见一圆形软组织密度区域(凹箭头)。左侧乳突气房(M)及中耳腔可见正常的气化表现。蝶窦(SS)内可见轻度黏膜增厚。

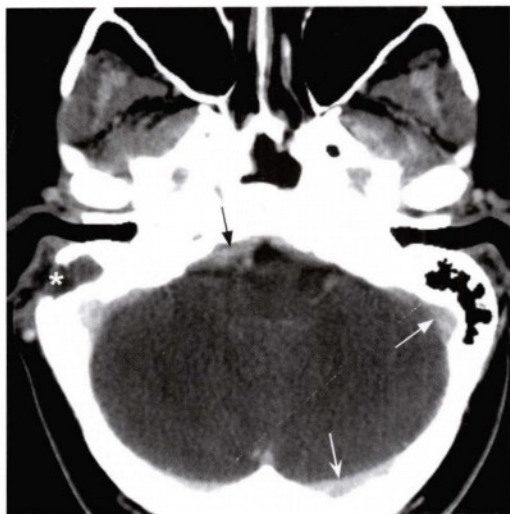


图6.31 上图下方的横断位增强CT软组织窗图像，显示右侧乳突骨质缺损（星号），同时可见斜坡后区域（黑箭头）硬脑膜异常增厚并强化。左侧横窦（白凹箭头）及乙状窦（白直箭头）内可见正常的血管性强化影像。右侧颈静脉窦也具有类似的典型表现。



图6.33 更上方层面的横断位T1增强伴脂肪抑制图像，显示异常的斜坡后硬脑膜强化（直箭头），包绕进入Meckel腔隙的左侧三叉神经（凹箭头）。可见正常的左侧颈内动脉海绵窦段的流空影像。诊断为Gradenigo综合征伴岩尖炎、斜坡后蜂窝织炎、斜坡骨髓炎及感染性硬脑膜炎。

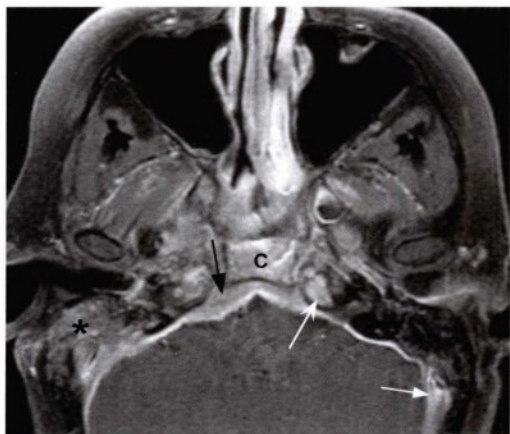


图6.32 与上图相似层面的横断位增强T1加权像伴脂肪抑制图像，显示斜坡（C）后方异常的硬脑膜增厚及强化（黑箭头），延伸至不均一强化的右侧乳突（星号）。斜坡强化提示骨髓炎。左侧岩尖可见T1高信号，可能为强化表现但需要进行T1平扫进行对比确认。右侧岩尖也轻度增强。左侧乙状窦同样可见正常的强化表现（白直箭头）。

影像要点

- CT显示岩骨尖因骨质破坏而呈混杂信号。岩尖综合征通常发生于气化并发生炎症的岩骨尖。对侧岩骨尖多表现为正常的气化形态。中耳和乳突经常受累。MRI表现为岩骨尖内液体周围出现增强信号。周边硬脑膜可能增厚并强化。
- 岩骨尖区病变的影像鉴别如下：
 1. 岩尖炎（T1低信号，T2高信号，边缘强化，病例6.8）。
 2. 胆固醇性肉芽肿（T1及T2高信号，无增强，膨胀性改变，病例6.6）。
 3. 胆脂瘤（T1低信号，T2高信号，无增强，膨胀性改变，弥散减低）。
 4. 软骨肉瘤（T1低信号，T2高信号，显著增强，CT表现多样的钙化效应）。
 5. 黏液囊肿（因蛋白和水含量的不同可表现多样的T1，T2信号，呈膨胀性，第四章病例4.7）。

第7章 面神经

功能

- 特殊内脏运动（SVE）。面神经的特殊内脏运动纤维支配面部表情肌肉（包括眼轮匝肌、口轮匝肌、颧大肌、提口角肌、笑肌、降口角肌、颊肌、颊肌、额肌、枕肌、皱眉肌和颈阔肌），镫骨肌，茎突舌骨肌和二腹肌后腹。
- 一般内脏运动（GVE）。内脏运动神经（副交感神经）支配泪腺、口与鼻腔黏膜（通过岩浅大神经），下颌下腺和舌下腺（通过鼓索）。
- 一般感觉传入（一般躯体感觉纤维，GSA）。传导外耳道、耳廓及耳后皮肤的躯体感觉。
- 特殊感觉传入（特殊内脏感觉纤维，SA）。传导舌前2/3味觉及软硬腭感觉（通过鼓索）。

解剖

运动支

- 特殊内脏传出（特殊内脏运动纤维，SVE）。
- 面神经运动核位于脑桥被盖的尾侧，外展神经核

的前外侧（图7.1，图7.2）。它所发出的纤维在背侧向四脑室走行并环绕外展神经核（形成面神经膝），然后向腹外侧继续前行，并在脑桥延髓交界、听神经的上方出脑。面神经丘是一个突向四脑室的平滑隆起，内部为面神经膝。

- 核上控制为中央前回下三分之一发出皮质核束，经放射冠、内囊膝部、大脑脚内侧到达位于脑桥的面神经运动核。一侧皮质核束投射至双侧上半面部运动神经元和对侧的下半面部运动神经元。面神经的周围分支在后文阐述。

中间神经

- 一般内脏传出（GVE），一般感觉传入（GSA）及特殊感觉传入（SA），分别为副交感、躯体感觉及特殊感觉纤维。
- 在面神经运动支（位于内侧）和听神经（外侧）之间出脑桥，经桥小脑角池进入内听道（IAC）。
- 一般内脏传出：位于脑桥背侧的上涎涎核和泪

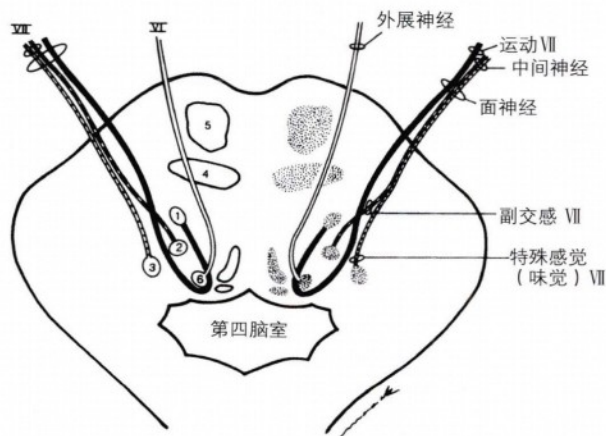


图7.1 脑桥下部横断面。面神经的运动支（实线）起源于脑桥被盖处的运动神经核（1），向背侧前行并环绕外展神经核（6），然后于脑桥腹外侧、脑桥延髓交界处出脑。中间神经携带来自上涎涎核（2）的副交感神经纤维（虚线）和传递舌前2/3味觉信息至孤束核吻侧（3）的特殊感觉纤维（点线）。4.内侧丘系。5.皮质脊髓束。

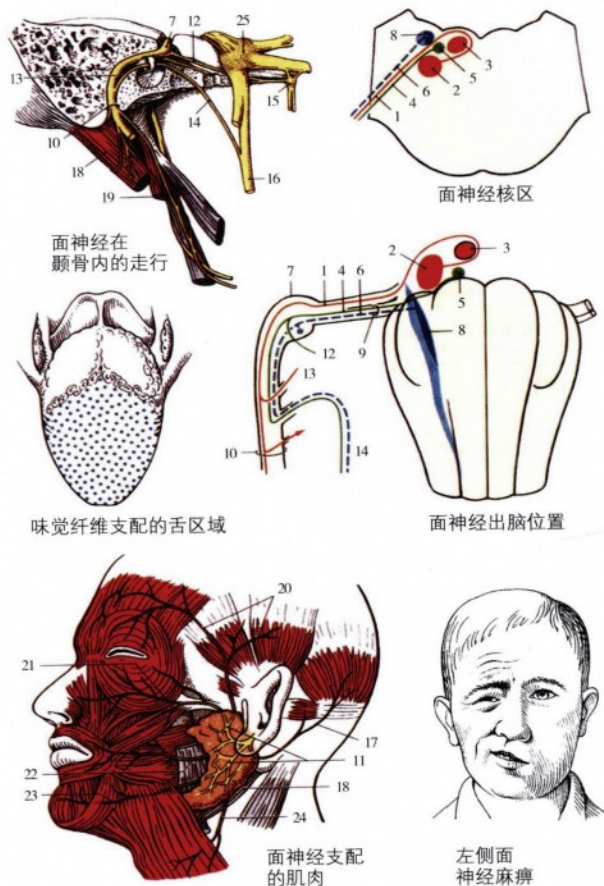


图7.2 面神经全面观。运动神经纤维(1)起源于运动神经核(2),拱形围绕外展神经核(3),并于脑桥延髓交界处出脑。副交感神经纤维(4)起源于上涎核(5)。味觉特殊感觉纤维(6)传递来自膝状神经节(7)的信息至孤束核吻侧(8)。副交感和感觉纤维共同组成中间神经(9),穿过内听道并在面神经管内穿过颞骨,于茎乳孔(10)出颅并在腮腺(11)发出若干分支。面神经在面神经管内的其他分支包括镫骨肌神经(13)岩浅大神(12)和鼓索神经(14)。岩浅大神经穿过翼管至翼腭神经节(15)。骨索神经穿过岩鼓裂加入舌神经(16)。面神经其他分支包括耳后神经(17)及支配二腹肌后腹(18)和茎突舌骨肌(19)的分支。腮腺丛发出颞支(20)、颧支(21)、颊支(22)、下颌缘支(23)和颈支(24)。25为三叉神经节。

腺核发出副交感节前纤维至中间神经,然后投射至:①经岩浅大神经至翼腭神经节,支配泪腺和口鼻部的黏膜(鼻腭腺);②经与舌神经(三叉神经第三支)合并的鼓索神经至颌下神经节,支配下颌腺和舌下腺,司流涎(见后文味觉功能部分)。嗅觉皮层和边缘系统发出冲动至下丘脑,后者通过背侧纵束影响上涎核活动。

- 膝状神经节位于颞骨岩部、颈内动脉(ICA)岩段的后外方、棘孔内后方、上半规管的前方。它包

括味觉神经元胞体(来自鼓索)和外耳感觉神经元胞体(来自耳廓感觉分支)。面神经的运动及副交感纤维仅穿过膝状神经节而不换元。

- 一般感觉传入:来自外耳道、耳廓及耳后皮肤的感觉冲动经耳感觉支传至膝状神经节,换元后继续经中间神经及三叉神经脊束到达位于延髓的三叉神经脊束核。
- 特殊感觉传入:见后文鼓索神经。

面神经周围分支解剖

• 从脑桥腹外侧发出后，面神经运动支、中间神经和听神经一起穿过桥小脑角池，然后伴随迷路静脉进入位于颞骨岩部的内听道（图7.3）。面神经的颞骨内段可分为4个部分（图7.4）：

◦ **内听道段（管内段）：**面神经运动支位于内听道的前上部，蜗神经位于前下部，前庭上

神经位于后上部，前庭下神经位于后下部。中间神经于耳门处位于面神经及听神经之间，然后加入面神经走行于内听道的前上象限（位于横嵴的上方，垂直嵴的前方）（图7.3）。

◦ **迷路段：**面神经迷路段经内听道基底前外侧发出的骨性面神经管至膝神经节。岩浅大神

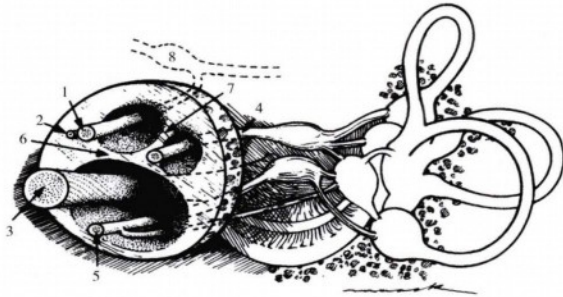
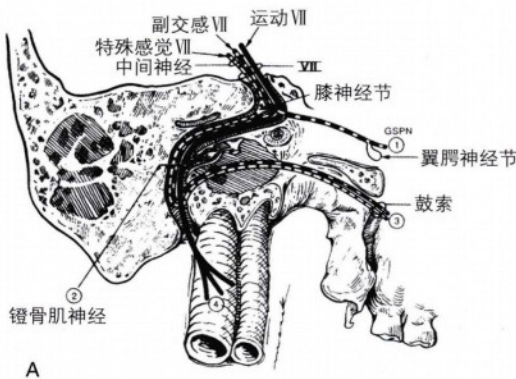
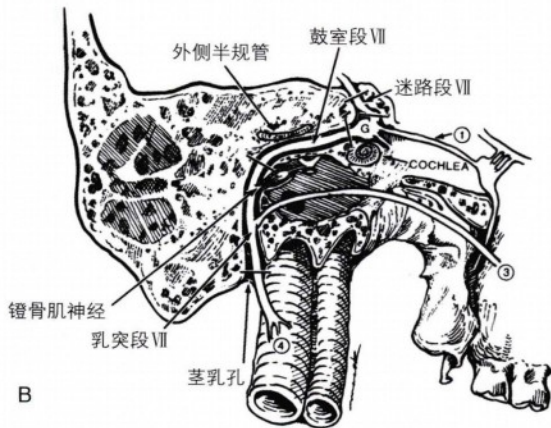


图7.3 内听道。面神经（1）和中间神经（2）位于前上象限，蜗神经（3）位于前下象限，前庭上神经（4）位于后上象限，前庭下神经（5）位于后下象限。镰状嵴（6）是一条水平的骨梁，将内听道基底分为上下两部分。垂直嵴（7）是区分面神经与前庭上神经的手术学标志。8为膝状神经节。



A



B

图7.4 颞骨内面神经的具体走行。A. 面神经的副交感部分（虚线）在前膝处发出分支，通过岩浅大神经（1）支配泪腺，然后作为鼓索神经的一部分继续前行支配下颌下腺和舌下腺的分泌功能。特殊感觉纤维（点线）包括大部分鼓索神经（传导味觉）（3），其胞体位于膝神经节。运动支（实线）发出分支支配镫骨肌（2），然后继续前行支配面部表情肌（4）。B. 面神经颞骨内分段：管内段（未显示），迷路段，鼓室段（水平段），乳突段（垂直段）。

经由膝神经节的顶点发出。

- **水平段（鼓室段）**：自膝神经节发出后，面神经向后并在外侧半规管的下方行进。面神经在此段无分支。
- **乳突段（垂直段）**：在中耳后部，面神经转向下方并形成乳突段。此段面神经存在3条分支：支配镫骨肌的神经，鼓索神经（见上文）及耳部感觉分支（分布于外耳道，耳及耳后区）。面神经在茎乳孔水平出面神经管，立即发出耳后神经（止于枕肌，耳后及耳廓斜肌），二腹肌分支（止于二腹肌后腹）及茎突舌骨支（止于茎突舌骨肌）。
- 然后面神经进入腮腺并且分成颞面支和颈面支。二者继续分成颞支、颧支、颊支、下颌缘支和颈支，共同支配面部表情肌肉。
- 面神经的功能、分支总结见图7.5。

岩浅大神经

- 一般内脏传出（副交感神经）。

- 岩浅大神经自膝神经节发出后向前内侧前行，由岩大神经裂孔（面神经管裂孔）出颞骨岩部至中颅窝。
- 岩浅大神经继续深行至梅克尔腔的三叉神经节（半月节），穿过破裂孔至翼管（维杜斯氏管），并在此与岩深神经（来自颈内动脉丛的交感神经纤维；胞体位于颈上神经节）共同形成翼管神经。

翼管神经

- 一般内脏传出（副交感神经）+交感神经。
- 翼管神经穿翼管进入翼腭窝，副交感纤维在翼腭神经节（蝶腭神经节）换元。
- 节后副交感神经与颧神经（三叉神经上颌支分支）伴行进入眶下裂后，并入泪腺神经（三叉神经眼支的分支），支配泪腺分泌。
- 其他节后副交感神经同三叉神经上颌支的分支（鼻及腭神经）伴行至口、鼻腔黏膜，支配鼻腭腺体。

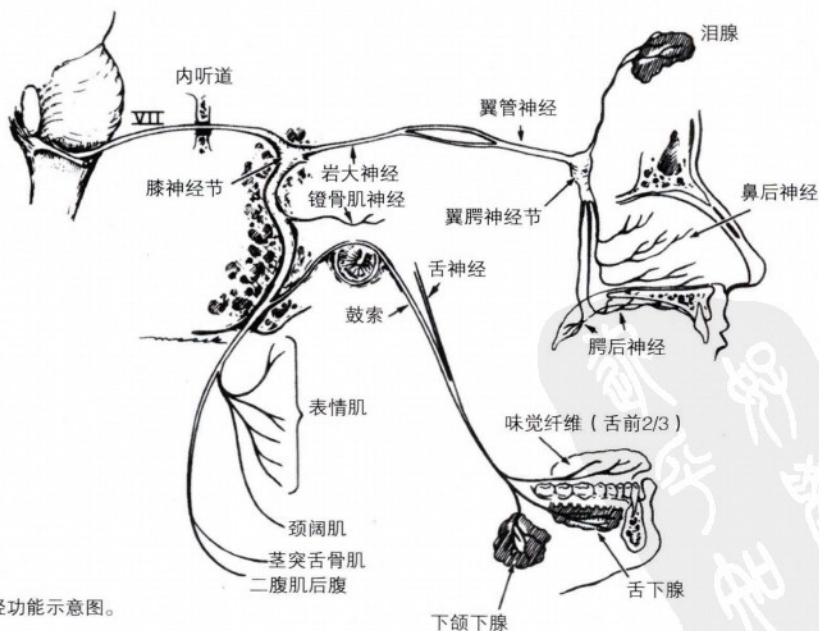


图7.5 面神经功能示意图。

鼓索神经

- 一般内脏传出（副交感神经）+特殊感觉传入（味觉）。
- 由面神经乳突段发出（见下文）。
- 穿过鼓膜内侧的中耳腔，然后经鼓索小管（又称Huguier氏管，岩鼓裂的一部分）出颅，并在卵圆孔下方1cm加入三叉神经第三支的舌神经，然后到达下颌下神经节。
- 节前副交感神经在下颌下神经节换元。
- 节后副交感神经随舌神经分布至下颌下腺和舌下腺（司流涎）。
- 舌前三分之二和软硬腭处的味觉信息（特殊感觉传入）经鼓索神经传递至膝神经节，然后通过中间神经传至延髓孤束核吻侧（亦称味觉核）。
- 然后味觉信息经中央被盖束传至丘脑的腹后内侧核（VPM）并换元，最终止于味觉皮质（位于中央后回岛盖部和岛叶）。

面神经：正常影像

- CT和MRI在诊断面神经疾病方面均具有重要作用，具体将在下文讨论并总结于表7.1。CT通常采用薄层（层厚1.25mm或者更薄）及高分辨率骨窗扫描，以便精确地评估骨性面神经管及其邻近的颞骨结构。对于MRI，除头、颈及颅底扫描时提供的T1和T2加权图像外，还应该进行快速平衡稳态进动成像（FIESTA）和稳态图像构造干扰（CISS）序列等薄层高分辨的T2加权序列扫描。上述序列可以产生一种“类似造影效果”，使神经与周围高信号的脑脊液形成鲜明对比，可以对面神经的脑池及管内段进行高分辨率评估。T1增强图像加脂肪抑制可以同时评估脑干及脑膜的病理改变及神经的异常强化表现。

表 7.1 面神经：CT与MR

CT 征象	MR 征象
先天性异常 (如内听道闭锁)	疑似脑干疾病 脑池或者管内疾病
炎症性疾病/胆脂瘤	非典型面神经麻痹
颞骨骨折	腮腺肿块或者腮腺癌
血管瘤	炎症疾病的颅内并发症

注意：在很多病例中，CT与MR是互补的。

正常CT图像

- 图7.6至图7.13。

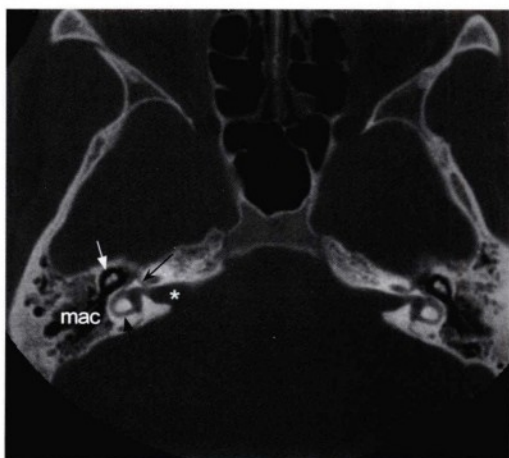


图7.6 轴位CT骨窗图像，显示双侧正常颞骨的解剖结构。右侧的标注为：内听道（星号），水平半规管（黑直箭头），中耳腔及听小骨（白箭头），充气良好的乳突腔和乳突气房（mac）。面神经管（黑凹箭头）向前通过内听道顶，内含面神经迷路段。

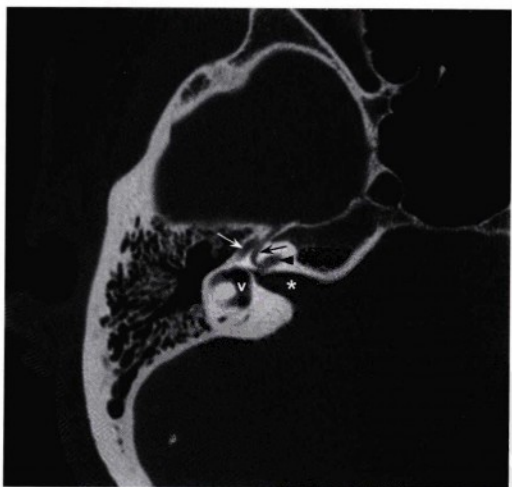


图7.7 此图为右侧颞骨的轴位高分辨率骨窗CT图像，显示了正常内听道（星号）及内耳，包括前庭（V）和耳蜗的一部分（黑无尾箭头）。面神经管从内听道的前上方发出并向前（黑箭头）行走至膝神经节区域，然后180度向后外侧急转弯（白箭头），形成面神经管的鼓室段。

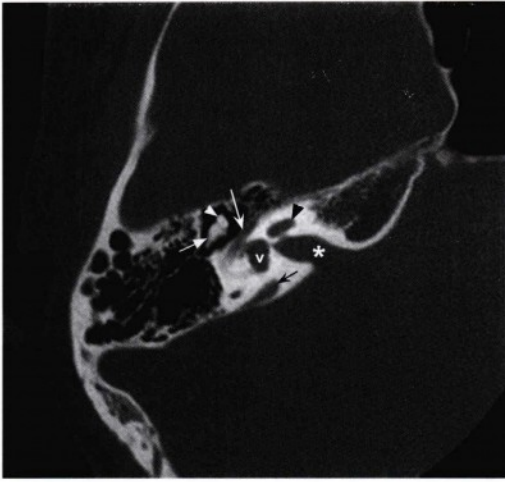


图7.8 更下方通过内听道(星号)水平的轴位骨窗CT图像,显示面神经管的鼓室段(白凹箭头)向后方的行程。显示内耳结构包括耳蜗(黑直无尾箭头)和前庭(V)。在中耳腔内,可见锤骨头(白直无尾箭头)和钻骨体(白直箭头)行成“蛋卷冰淇淋”状外观。前庭导水管(黑凹箭头)呈现轻度增强。

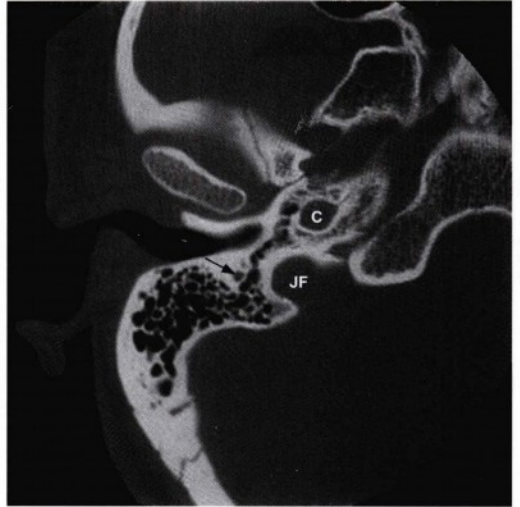


图7.10 更下方,显示面神经管的垂直乳突段(箭头),在此处面神经90度转向。同时显示正常的颈静脉孔(JF)和岩段颈动脉管的垂直段(C)。

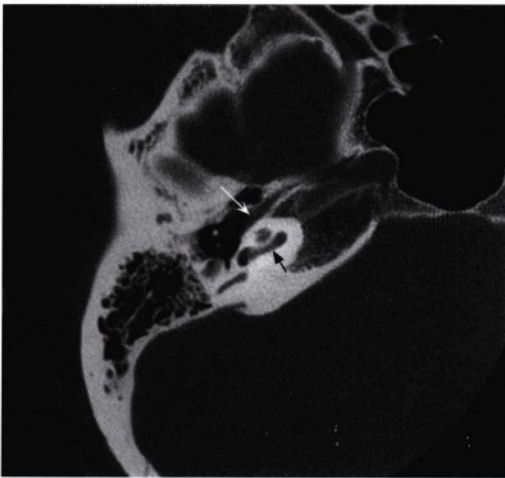


图7.9 耳蜗底层(黑箭头)水平的轴位CT骨窗图像显示鼓膜张肌(白箭头),易与面神经鼓室段相混淆,但通过对比上下层之间的图像可以辨别,因为鼓膜张肌与面神经并不接续。



图7.11 冠状位骨窗CT图像,显示了内听道(星号)层面的正常颞骨解剖结构。面神经管的水平段或鼓室段(白直箭头)位于水平半规管(黑箭头)的紧下方、卵圆窗内镫骨(依稀可见,白凹箭头)的上外侧。正常的内耳解剖结构包括前庭(V)和耳蜗(C)。图中同样可见正常的颈静脉孔(JF)及外耳道(eac)解剖结构。



图7.12 上图更后方的冠状位骨窗CT图像，显示正常面神经管的下行乳突段（垂直段）（箭头），向下方延伸至茎乳孔。

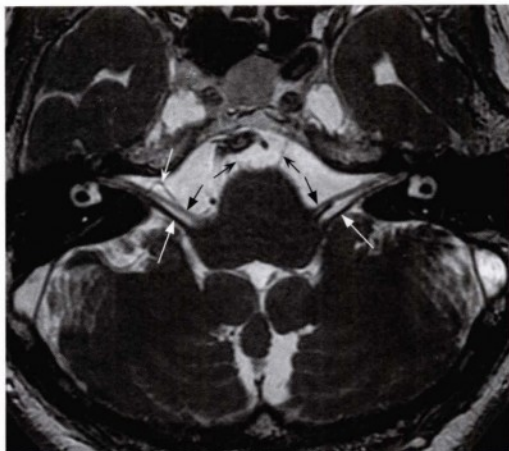


图7.14 后颅窝水平的轴位FIESTA图像，显示面神经和听神经自脑桥延髓交界的外侧发出（黑直箭头：面神经；白直箭头：听神经前庭段），并进入内听道。双侧外展神经（黑凹箭头）自脑桥延髓交界的腹侧发出，并穿越脑桥前池。注意右侧小流空影像（白凹箭头），通常为小脑前下动脉祥，常见于无症状患者。

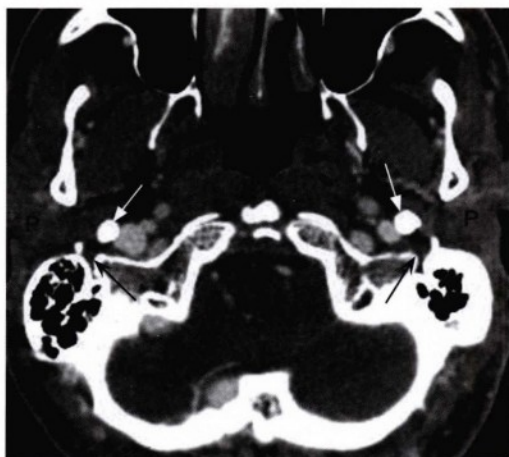


图7.13 低位颅底水平的轴位增强CT软组织窗，显示了双侧茎乳孔的正常结构（黑箭头），位于茎突（白箭头）的后外侧。P为正常腮腺组织。

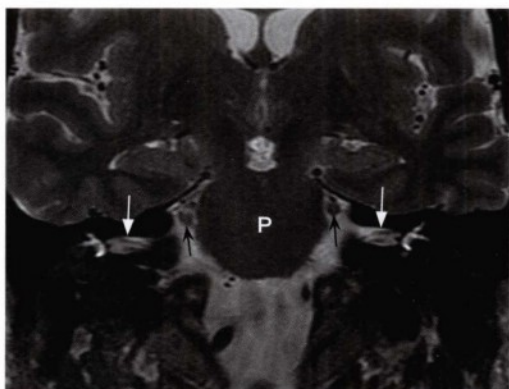


图7.15 冠状位脂肪抑制的T2薄层MRI扫描，显示了正常的双侧内听道（白箭头），面听神经在其内穿过。内听道在脑桥中部水平（P）位于三叉神经脑池段（黑箭头）的下方。



图7.16 经过内听道的斜矢状旁位高分辨FIESTA图像，显示了面听神经的正常解剖位置。面神经（黑凹箭头）位于前上方，并且在形态上略小于位于前下方的蜗神经（白箭头）。在后方，前庭蜗神经的前庭部分（黑无尾箭头）开始分为上下两部分。

正常MRI图像

- 图7.14至图7.18。

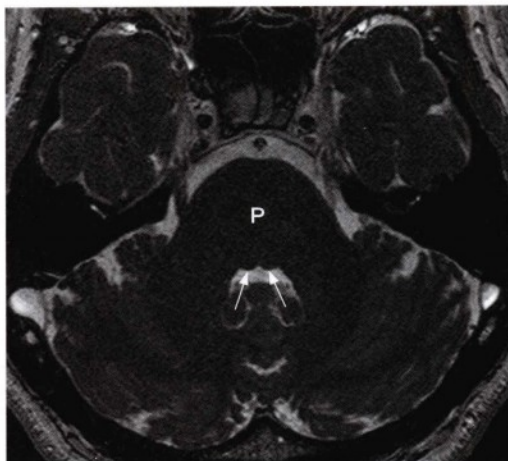


图7.17 经过后颅窝脑桥中部(P)水平的轴状FIESTA图像,显示了双侧面神经丘(箭头)的正常图像。面神经丘是位于脑桥背侧凸向第四脑室的隆起,在其内部面神经环绕外展神经核。

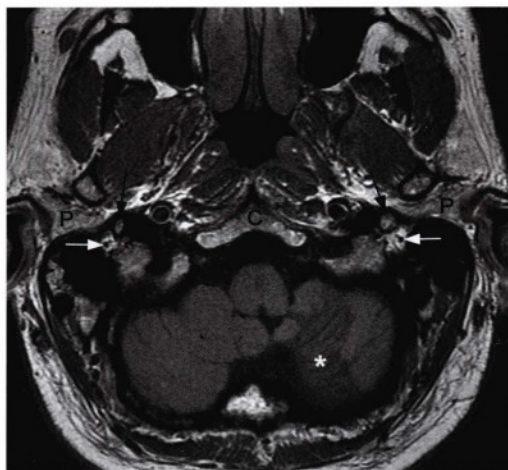


图7.18 低位颅底层面的轴位T1加权像,显示正常的双侧茎乳孔内充满脂肪,中央的点状低信号(白箭头)是进入腮腺之前的正常面神经影像。正常腮腺组织(P)位于前外侧,孔外侧的低信号为乳突下部气房内的气体。在孔的前内侧可见正常的茎突结构(黑箭头);低信号环即为骨皮质,中央高信号为脂性骨髓。图中亦发现位于左侧小脑下部的梗塞病灶(星号)。C,斜坡。

面神经病变

类型

核上病变(核上瘫)

- 导致对侧下面部轻瘫/麻痹(中枢性面神经病变;中枢性面瘫)。
- 上面部因受双侧核上支配,故不会出现面瘫。

核及神经束病变(核下瘫)

- 导致同侧面部轻瘫/麻痹(周围性面神经病变;周围性面瘫)。
- 脑桥内病变可能影响毗邻结构,例如三叉神经、外展神经、脑桥旁正中网状结构(PPRF)、皮质脊髓束(CST)和脊髓丘脑束(STT)。
- Millard-Gubler综合征:指累及外展神经、面神经及皮质脊髓束的腹侧脑桥病变。面神经受累是由于病变累及面神经束,并非更背侧的面神经运动核受累。其特点为:同侧周围性面瘫、同侧外展神经麻痹、对侧偏瘫。
- Foville综合征:即影响面神经、外展神经、脑桥旁正中网状结构及皮质脊髓束的脑桥病变。其特点为:同侧周围性面瘫、同侧共轭凝视麻痹及对侧偏瘫。
- 具体解剖信息参见附录A(脑干)。

桥小脑角病变

- 面神经与中间神经及邻近的听神经共同走行于桥小脑角池内,桥小脑角病变(如听神经瘤,脑膜瘤等)可导致同侧周围性面瘫,舌前2/3味觉丧失,听觉过敏,同侧耳鸣,失聪,和/或眩晕。桥小脑角病变对听神经功能的影响较面神经更常见。
- 桥小脑角区病变可使脑桥、小脑或其他颅神经(如三叉神经,外展神经等)受压或者移位。
- 面肌痉挛:通常是由于面神经运动根的神经血管压迫所致(病例7.8)。
- 膝状神经痛(又称中间神经痛或者亨特神经痛):神经痛影响面神经的感觉根(中间神经),导致阵发性耳痛,疼痛性质与舌咽神经痛导致的耳痛相似(参阅第9章)。病因通常为中间神经受小脑下前动脉(AICA)压迫。治疗方法包括口服卡马西平、微血管减压术或者切断中间神经和/或切除膝神经节。

外周病变

- 单侧完全性面部麻痹的常见原因为面神经麻痹、创伤和拉姆齐亨特综合征（耳部带状疱疹）。
- 贝尔麻痹（特发性面神经麻痹）：为突发的单侧面神经功能障碍（后文病例讨论）。
- 拉姆齐亨特综合征（耳部带状疱疹，病例7.6）。
- 创伤后面神经麻痹：面神经是最容易伤及的运动性颅神经（病例7.13）。
- 默比乌斯综合征：因神经发育不全导致的先天性双侧外展神经及面神经麻痹。
- 周围性面瘫的其他原因：
 - 恶性肿瘤（如腮腺，颞骨肿瘤）。
 - 感染/炎症（如水痘-带状疱疹病毒即VZV，莱姆病，梅毒，获得性免疫缺陷综合征即AIDS，单核细胞增多症，格兰巴利综合征）。
 - 医源性（如腮腺手术，颞骨手术等）。
 - 肉芽肿和结缔组织病（如结节病，韦格纳肉芽肿。）
- 面神经功能障碍通常使用House-Brackmann 分级进行描述（表7.2）。

表7.2 面神经功能障碍House-Brackmann 分级

分级	定义
I	面神经功能正常
II	轻微减弱，严格检查才能发现 额——功能为中等至良好 眼——以最小的力量即可完全闭合 口——轻度不对称
III	明显减弱，但未毁容 额——运动功能轻微至中等 眼——经努力可以完全闭合 口——用最大力量轻度无力
IV	明显减弱和/或毁容性面部不对称 额——无动作 眼——不能完全闭合 口——尽最大努力仍不对称
V	仔细检查可见微弱运动 额——无运动 眼——不能完全闭合 口——轻微运动
VI	无运动（面部完全瘫痪）

面神经：病理影像

先天性畸形影响面神经走行

- 颞骨及内耳的先天性畸形改变了面神经管的正常骨性解剖结构；了解面神经管相关结构对于手术等治疗规划很重要。
- 当外耳道闭锁时，导致面神经颞骨内的行程出现异常。
- 图7.19，图7.20。

临床要点

- 外耳道闭锁通常与耳廓畸形及小耳症有关，并可导致传导性耳聋。双侧发病通常为综合征型。

影像要点

- 外耳道的骨性或者膜性狭窄、闭锁与乳突气房不发达、小鼓室以及听小骨畸形有关，也可能与先天性胆脂瘤有关。内耳通常正常。在所有病例中，面神经管的检查很重要。面神经鼓室段及乳突段走行异常十分常见，并且在重建手术中容易损伤。鼓室段常开裂，而乳突段通常向前移位。面神经通常向前进入颞下颌关节窝或者走行于茎突外侧。
- 卵圆窗（OW）闭锁或者发育不全是面神经管异常的另一情况，若外科医生未注意到神经的异常走行及位置，在手术中很容易损伤面神经。
- 图7.21，图7.22

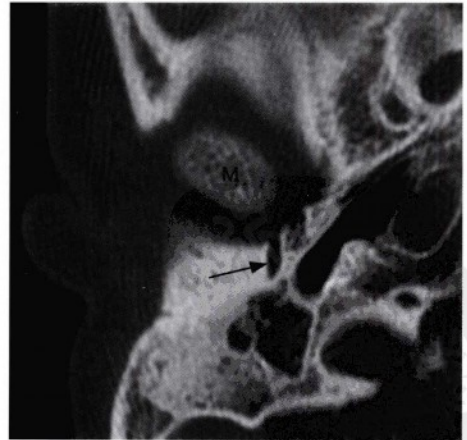


图7.19 经颅底和右侧颞骨下部层面的轴为骨窗CT图像，显示了一外耳道闭锁患者的异常右侧面神经走行（箭头）。面神经没有进入茎乳孔，而是异常地进入颞下颌关节窝（M，下颌骨踝突）。同时注意该病人患有小耳症，即右侧耳廓明显小且畸形。

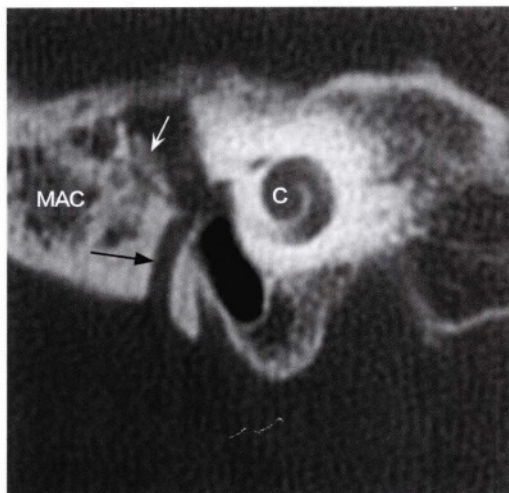


图7.20 同一患者的右颞骨水平冠状位骨窗CT图像，显示了异常短小的右侧面神经（黑箭头）。中耳腔异常小且浑浊，听小骨（白箭头）发育不良并位于中耳腔外侧。该患者的乳突气房（MAC）也不发达，并且存在外耳道闭锁（C，耳蜗）。



图7.21 经右侧颞骨水平的冠状位CT骨窗图像，显示了卵圆窗发育不良和镫骨缺如。面神经的鼓室段（箭头）位置异常，并且部分位于发育不良的卵圆孔上方。其神经外侧的骨质覆盖也呈现开裂状态。

临床要点

- 卵圆窗闭锁是一种罕见的发育畸形，其特点为出生后或者婴幼儿早期即出现重度传导性听力丧失，往往不伴外耳畸形、耳乳突炎或创伤病史。

影像要点

- 显示卵圆窗（OW）闭锁或者发育不全的最佳方法为颞骨冠状面的薄层CT。外耳道通常正常。卵圆窗闭锁通常与镫骨和砧骨异常有关。水平段面神经管发育异常也常与卵圆窗闭锁有关，在这种情况下手术治疗很困难。



图7.22 另一患者相似层面的冠状位CT骨窗图像，显示了卵圆窗的完全骨性闭锁，以及位置更加异常的面神经鼓室段（白箭头）。下降的面神经管乳突段的异常走行同样被标注出来（黑箭头）。

可能影响骨性面神经管的后天病变

- 胆脂瘤是导致成人或儿童期失聪的重要原因。胆脂瘤可为先天性或者后天性，而后天性胆脂瘤更常见。胆脂瘤经常累及并侵蚀面神经管，所以在所有病例中都应该认真检查面神经管（图7.23）。



图7.23 经右颞骨平面的冠状位CT骨窗图像，显示了位于中耳腔内、皱缩的鼓膜内侧的异常软组织影像。软组织填充卵圆窗，并且面神经鼓室段（凹箭头）的骨壁开裂。该患者的乳突（直箭头）不发达并且不透光，并伴有胆脂瘤和面神经麻痹。听小骨均显示欠佳，可能是由于被侵蚀或手术摘除。

临床要点

- 胆脂瘤与传导性听力丧失有关，并且往往伴发于慢性中耳炎。胆脂瘤通常位于中耳，并与鼓膜挛缩及穿孔有关。胆脂瘤壁为鳞状上皮，内部成分为脱落的角蛋白。

影像要点

- 颞骨CT可显示非特异性的软组织肿块，多伴听小骨、面神经管鼓室段，和/或外侧半规管等多种骨质侵蚀。MRI呈T2高信号，T1低信号的非增强占位病变图像，同时弥散加权呈高信号。CT可用来评估胆脂瘤在中耳及乳突处的生长范围，而MR可以发现胆脂瘤的颅内侵袭及颅内并发症。

临床病例

病例 7.1

11岁男孩，表现为外展及面神经麻痹（图7.24，图7.25）。

诊断

毛细胞型星形细胞瘤。

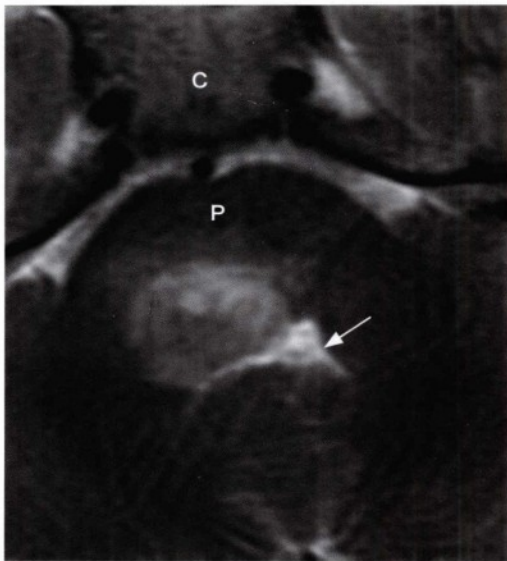


图7.24 斜坡(C)上部层面，经脑桥(P)的T2加权像，显示在桥脑背侧及中心处，有一轻微不均但以高信号为主的肿物，引起了第四脑室(箭头)受压。病变在外展及面神经核团及神经束层面，位于脑干的中心。

影像要点

- 毛细胞型星形细胞瘤常见于10岁以下儿童，WHO分级为1级。通常位于小脑，但有时也发生于脑干、大脑半球或下丘脑-视交叉区。通常界限清楚，T2加权呈高信号，不伴有轻微水肿带。小脑毛细胞型星形细胞瘤通常呈囊性。增强表现复杂，可以是结节性、弥散性、均一或多灶性。如能完整切除肿瘤，预后良好。

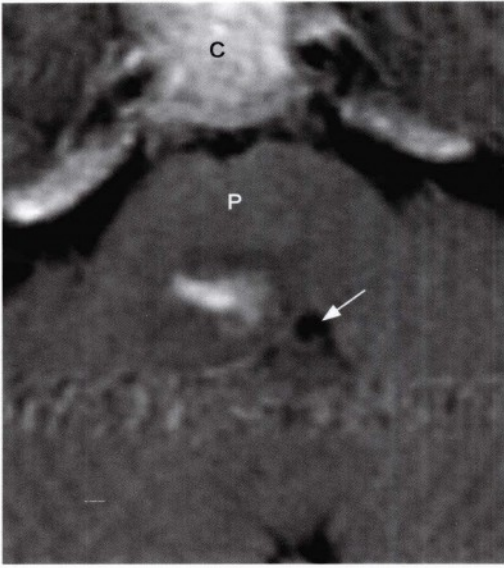


图7.25 同一层面的增强T1加权像,显示病变中心呈中度强化并具有占位效应,表现为第四脑室(箭头)明显受压并轻度向左侧移位。病变符合脑干毛细胞型星形细胞瘤(C,斜坡;P,脑桥)。

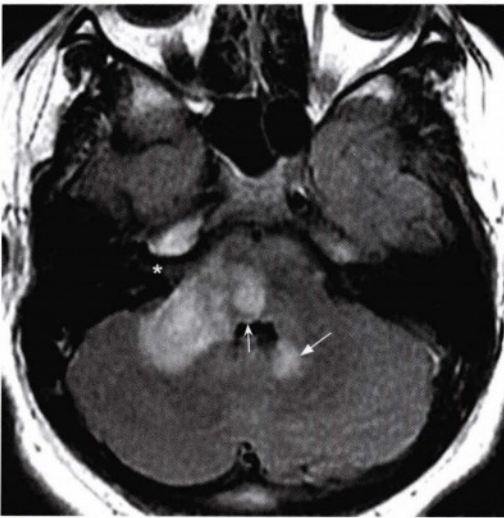


图7.26 右侧内听道(星号)层面经桥脑的轴位FLAIR图像,显示右侧小脑中脚内异常高信号及水肿影像,延伸至同侧桥脑内部。异常信号累及第四脑室腹侧的右面神经丘(凹箭头)及面神经可能通过的脑桥内路径。另一个异常高信号病变(直箭头)在左侧小脑深部,毗邻第四脑室的后外侧。

病例 7.2

8岁男孩,表现为右侧面部及左侧肢体麻木及无力(图7.26,图7.27)。

诊断

急性播散性脑脊髓炎(参见第2章,病例2.2)。

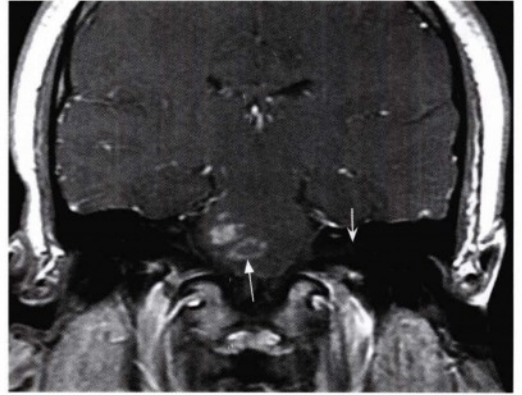


图7.27 同一病人的冠状位T1WI 加权增强图像,显示左侧桥脑内听道(凹箭头)水平在脑桥右侧及中心区域有一不规则的环形强化(直箭头)。临床表现、脑脊液性质及影像均符合急性播散性脑脊髓炎。

病例 7.3

41岁女性,表现间断发作的右侧面部无力和复视,逐渐演变为持续状态(图7.28,图7.29)。

诊断

脑干海绵状血管瘤(参见12章,病例12.1)。

病例 7.4

53岁男性,表现急性右侧面神经麻痹(图7.30至图7.33)。图7.34和图7.35为具有相同诊断的其他患者。

诊断

面神经麻痹(贝尔氏麻痹)。

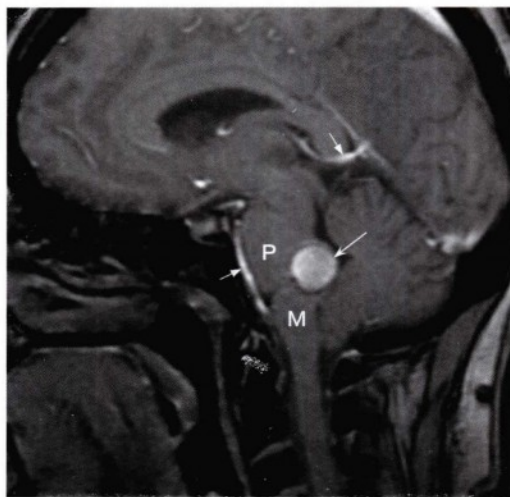


图7.28 经中线矢状位T1WI 加权梯度回波序列扫描，显示在脑桥延髓交界处脑干背侧中央有一圆形高信号占位病变。该病变（凹箭头）突入并挤压第四脑室。病变内的高T1信号符合出血。该序列中颅内脉管系统（上面直箭头：大脑内静脉；下面直箭头：基底动脉）表现出明亮的高信号而骨髓则呈低信号。M. 脊髓；P. 桥脑。

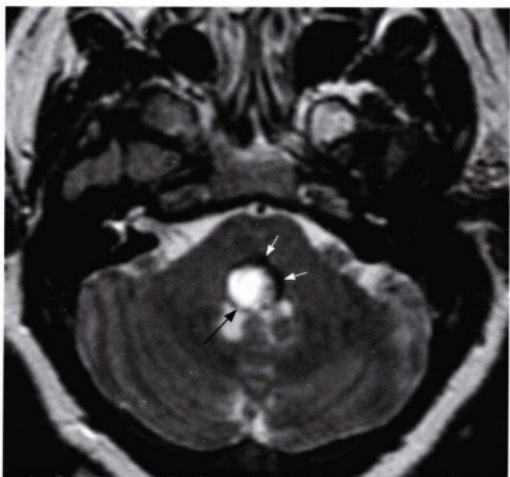


图7.29 该病人的经脑桥中部层面的轴位T2WI加权像，显示圆形高信号团块（黑箭头）位于脑桥背侧。周边环状低信号（白箭头）为含铁血黄素影像。T1 和T2的影像特征符合海绵状血管瘤内部反复出血形成的亚急性、慢性出血后改变。外科手术证实了海绵状血管瘤的诊断。

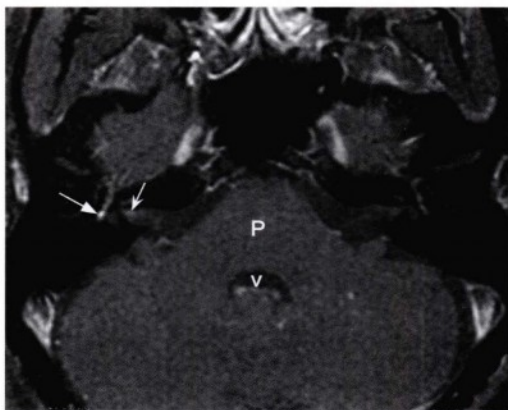


图7.30 经脑桥（P）、第四脑室（V）、双侧内听道层面的轴位T1WI加权脂肪抑制增强图像，显示右侧面神经（直箭头）鼓室段（水平部）存在不对称的强化。另外，右侧内听道（凹箭头）基底部的面神经表现轻度强化。

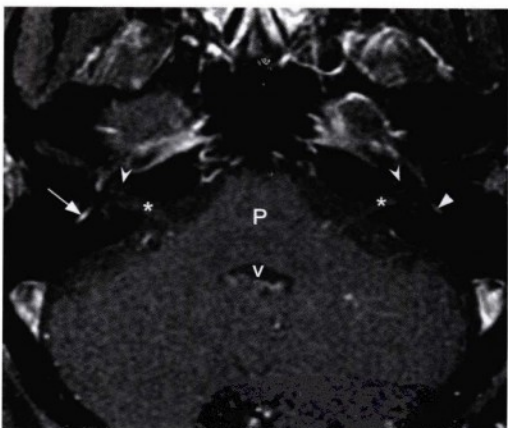


图7.31 该病人更下方的内耳道（星号）层面轴位T1WI 加权脂肪抑制增强图像，右侧面神经鼓室段（直箭头）处不对称强化。左侧面神经（直无尾箭头）的中度强化影是正常表现。同时显示耳蜗（凹无尾箭头），桥脑（P）和第四脑室（V）。

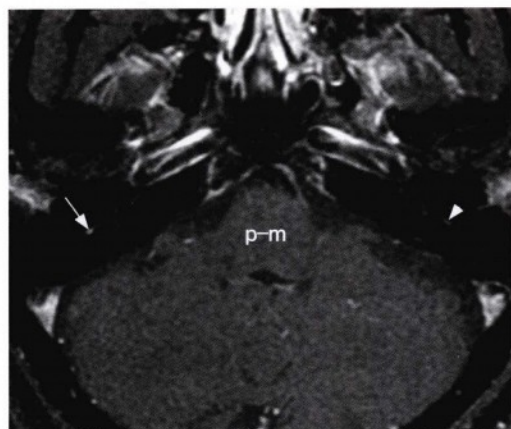


图7.32 该病人更下方经延髓脑桥交界（P-M）的轴位T1WI加权脂肪抑制增强图像，显示与正常的左侧（无尾箭头）相比，右侧下行的面神经乳突段（箭头）存在不对称的异常强化影像。

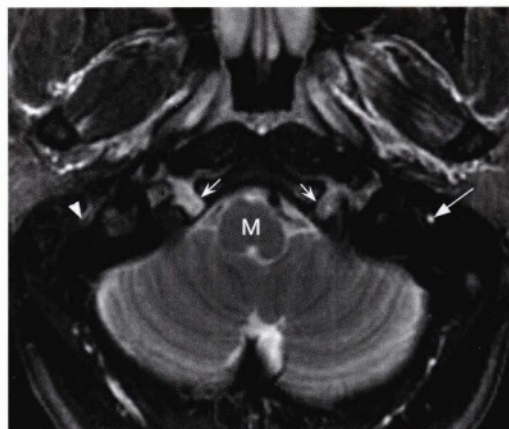


图7.34 另一面神经麻痹患者的低位颅底及延髓（M）层面的轴位T2WI加权脂肪抑制图像，显示下降的左侧面神经（直箭头）乳突段进入茎乳孔处存在异常高信号，右侧面神经茎乳孔（无尾箭头）内段则是正常信号影。舌下神经管（凹箭头）被清晰标出。

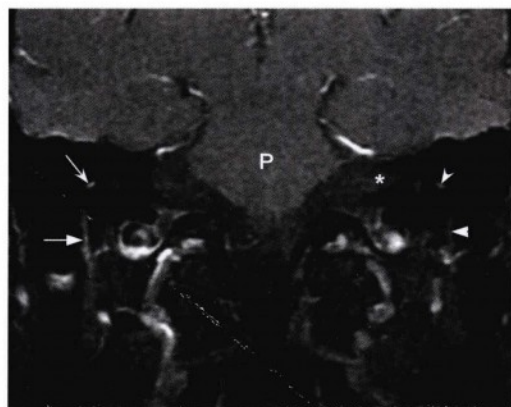


图7.33 冠状T1WI 加权脂肪抑制增强图像，显示在桥脑（P）和左侧内听道（星号）水平，右侧面神经的乳突降部（垂直段，直箭头）和鼓室水平部（凹箭头）呈不对称异常增强影像。左侧面神经的乳突降段（直无尾箭头）和鼓室段（凹无尾箭头）呈正常外观。

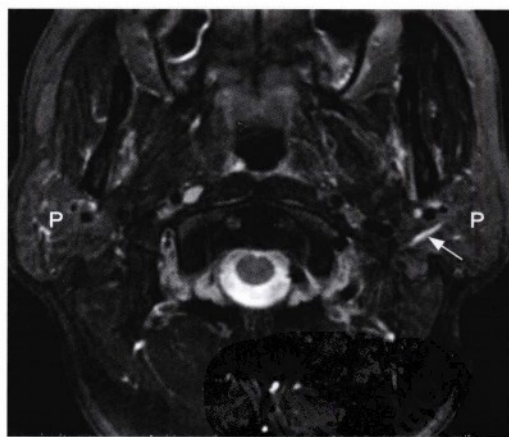


图7.35 同一病人腮腺水平的轴位T2WI加权脂肪抑制图像，显示穿过腮腺的左侧面神经（箭头）异常增粗并呈高信号。增强后可见异常强化信号（未列出）。

临床要点

- 贝尔麻痹（特发性面神经麻痹）的特点为突发的单侧外周性（下运动神经元性）面神经麻痹。单纯性疱疹病毒感染被认为是其发病原因。典型的麻痹症状高峰期出现在感染后的2~5天。通常伴随味觉障碍、流泪及分泌减少和听觉过敏。治疗主要以系统性的皮质激素治疗为主，另外加用阿昔罗韦，并防止角膜损伤（因眼睑闭合不全及泪液分泌减少引起）。80%~85%的患者会在2~4个月内完全恢复。非典型的贝尔麻痹（15%的病例）特点为慢性起病，反复消退及复发，或是伴其他颅神经麻痹症状以及疼痛。尽管典型患者不需要磁共振检查，但对于非典型病例MR检查有助于确定诊断。

影像要点

- 对于不典型及反复发作的面神经麻痹患者，影像资料意义重大。当典型的面神经麻痹患者行影像学检查时，钆强化后显示面神经一段或若干段规则、无结节的强化影像。T2相可呈高信号。非典型的面神经麻痹表现出浓密、不规则的结节状增强影像，高度提示潜在的肿瘤病变（例如肿瘤沿神经周围扩散）。非典型面神经麻痹患者的影像应包括完整的腮腺，以便寻找可能的占位病变。

病例 7.5

52岁男性，表现急性双侧面肌无力（图7.36，图7.37）。

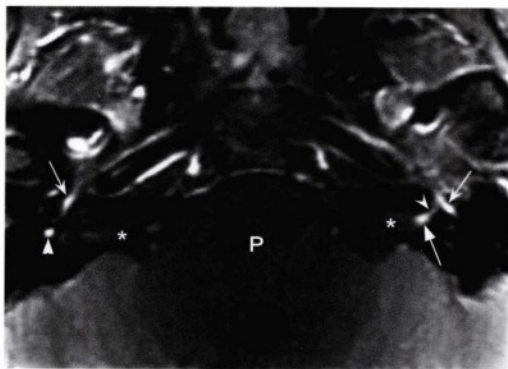


图7.36 经内耳道（星号）和桥脑（P）层面的轴位T1WI加权脂肪抑制增强图像，显示在内听道基底，双侧面神经的管内段（直箭头）、左侧迷路段（凹无尾箭头）、双侧水平段（凹箭头）和右侧面神经后膝部（直无尾箭头）有异常强化影像。

诊断

双侧面神经麻痹。

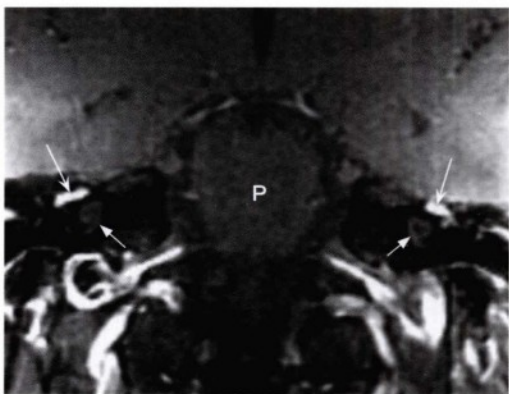


图7.37 该双侧面神经麻痹患者的经桥脑（P）及耳蜗（直白箭头）层面的颅底冠状位T1WI加权脂肪抑制增强图像，显示双侧面神经的膝神经节（凹白箭头）明显强化。

临床要点

- 双侧面神经麻痹罕见。面神经麻痹发病率为20~30/10万，而双侧面神经麻痹仅为0.3%~2%。在HIV（+）患者中双侧面神经麻痹较常见，其他系统疾病也可引起该症状，如Miller-Fisher综合征、梅毒、结节病、莱姆病等。

病例 7.6

45岁男性，HIV阳性患者，表现急性右侧周围性面瘫、耳痛、耳聋和眩晕症状。检查发现软腭及外耳道数个囊泡状病变（图7.38，图7.39）。

诊断

拉姆齐·亨特综合征（耳部带状疱疹）。

新华书店
PDG

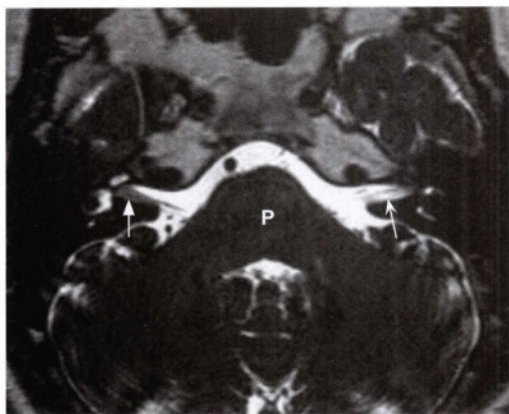


图 7.38 轴位三维FIESTA 薄扫图像,显示异常软组织病变(直箭头)在右侧内听道内侵犯面神经及听神经。左侧内听道(凹箭头)颅神经影像表现正常。

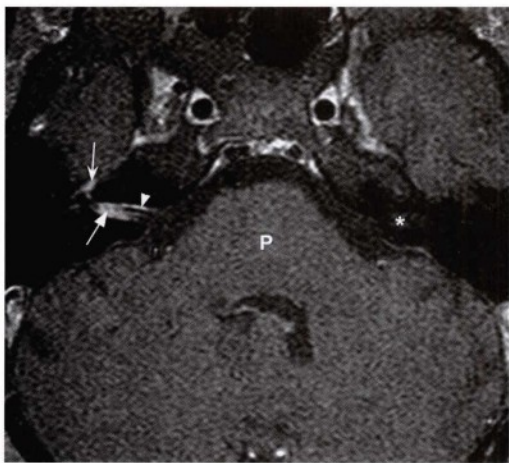


图7.39 同一层面的轴位T1WI加权脂肪抑制增强图像,显示内听道水平有异常强化信号影,符合颅神经异常增强信号(颅神经炎症,直箭头)。右侧内听道(无尾箭头)周边强化符合硬脑膜的增强。同时可见右侧膝神经节(凹箭头)的异常增强信号。左侧内听道(星号)信号正常。诊断耳部带状疱疹(拉姆齐·亨特综合征)。

临床要点

- 拉姆齐·亨特综合征(耳部带状疱疹)主要临床表现是耳痛及中间神经分布区域的小水泡,面神经功能障碍(同侧的面神经麻痹)及多种听神经功能障碍(同侧听力丧失,眩晕或是耳鸣)。不及特发性面神经麻痹常见,主要为带状疱疹病毒(人类疱疹病毒3)感染膝状神经节所致。治疗主要以应用皮质激素和口服阿昔洛韦为主。暂时缓解耳痛的方法主要是局部麻醉药浸润麻醉外耳道。前庭抑制药物可用来治疗严重的眩晕症状。拉姆齐·亨特综合征遗留面瘫的几率比特发性面神经麻痹要高(大于50%)。

影像要点

- 拉姆齐·亨特综合征(耳部带状疱疹)的主要特点是面及听神经的异常强化(尤其是内听道段)。也可见到内耳膜迷路(耳蜗,前庭,半规管)的异常强化,可侵袭至局部硬脑膜。有时也可侵袭其他颅神经如三叉神经,但是并不常见。

病例 7.7

65岁男性,既往肺癌病史,主诉新发的双侧面部无力、头痛和轻度耳聋(图7.40,图7.41)。

诊断

肺癌软脑膜转移。

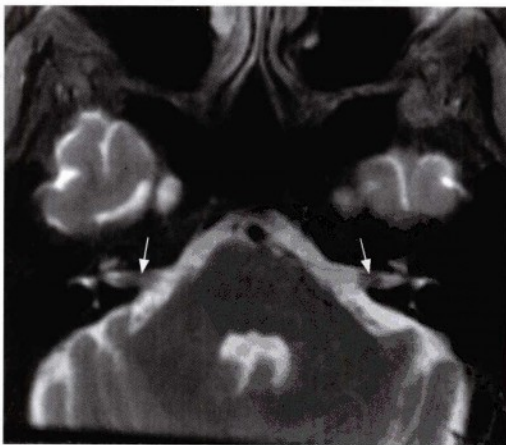


图7.40 后颅窝层面轴位T2WI加权像,显示在双侧内听道(箭头)内局限的软组织信号取代了正常的脑脊液信号。

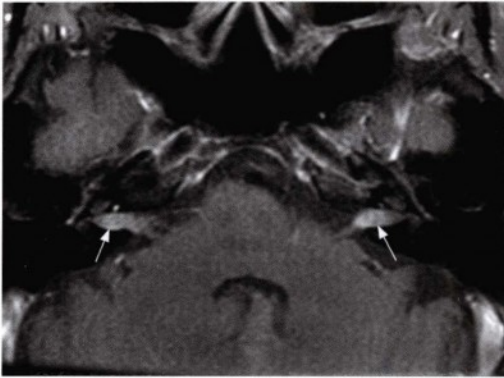


图7.41 同一层面的轴位T1WI加权脂肪抑制增强图像，显示在双侧内听道内有异常的团块状增强信号影（直箭头），符合软脑膜转移的表现。



图7.42 经桥脑延髓交界（pm）和内听道层面的轴位T2WI加权图像，显示右侧小脑前下动脉（AICA，凹箭头）的流空影像偏向后内侧，靠近面及听神经出脑干部位的神经根（直无尾箭头）。图中可见基底动脉（直箭头）。

临床要点

- 软脑膜癌病（LC）是由实质性肿瘤引起的严重并发症，主要因转移的肿瘤细胞侵袭蛛网膜和软脑膜造成。软脑膜癌病也可见于淋巴瘤及白血病。约5%的非小细胞肺癌可出现此病。主要临床症状为头痛、颅神经麻痹和精神状态改变。原发恶性肿瘤的治疗以及广泛的钆强化MR影像逐步提高了软脑膜转移瘤患者的诊断率。尽管放疗及化疗已经应用于软脑膜转移瘤患者，但是可选择的治疗方案仍有限，且预后很差。

影像要点

- 钆强化后的MRI影像对诊断很有帮助，可显示蛛网膜下腔的病变，弥散、局限或多灶性的脑膜增强信号，或是交通性脑积水。尽管临床表现很有特征性，有时也会被误诊为非典型脑膜炎（真菌，结核菌）。

病例 7.8

55岁男性，表现间歇性右面部无痛性收缩（图7.42至图7.44）。

诊断

面肌痉挛。

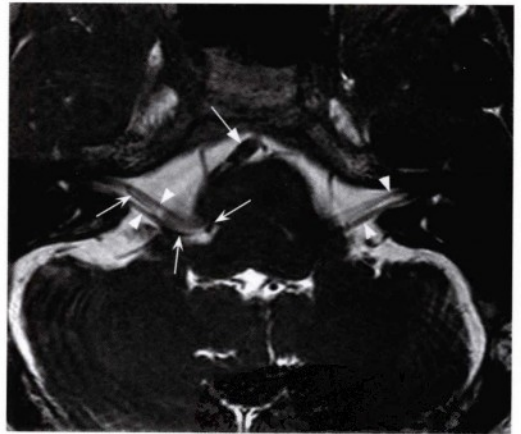


图 7.43 同一层面的轴位三维FIESTA 高分辨率图像，清晰显示在右侧桥脑延髓交界处向后内侧走行的迂曲的小脑前下动脉（凹箭头），毗邻面及听神经出颅的神经根及脑池内段（无尾箭头，左侧的面及听神经也以无尾箭头标示）。图中可见基底动脉（直箭头）。

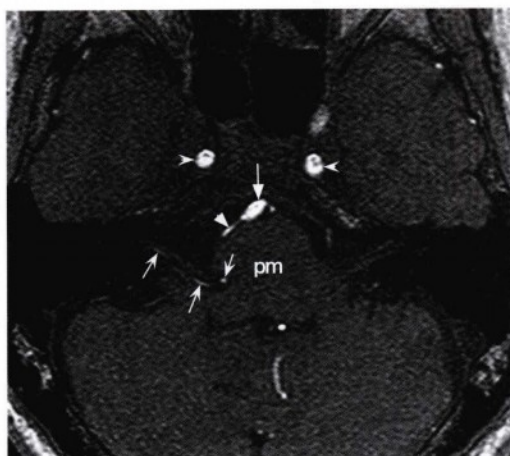


图7.44 三维时间飞跃MR颅内血管成像的轴位原始图像，显示一个血管袢（凹箭头）穿过右侧桥小脑角，随后进入右侧内听道。这根血管是由基底动脉（直箭头）发出的迂曲的右侧小脑下前动脉（直无尾箭头）。尽管正常人也可能存在迂曲的小脑下前动脉，但是该病人的面肌痉挛是由于神经血管压迫造成的。图中可见颈内动脉海绵窦段（凹无尾箭头）。

临床要点

- 面肌痉挛主要的临床特点是成年发病（40~60岁，女性好发），无痛性，为单侧面部的不规则阵挛性收缩；有时也可累及镫骨肌。痉挛通常始于眼周位置（眼轮匝肌）并向下播散。面肌痉挛通常认为是由于面神经运动支受到压迫而发生节段性脱髓鞘，导致冲动的假突触传递（非突触接触部位间）所致。通常与桥小脑角区的神经血管压迫有关，多数为小脑前下动脉，有时也可由其他血管引起，如小脑后下动脉（PICA），椎动脉（VA），基底动脉（BA）。有时也可因其他血管及非血管性病变，如肿瘤、血管畸形、动脉瘤等压迫面神经而致。临床治疗主要为口服卡马西平和注射肉毒杆菌毒素。很多情况下需要行微血管减压术，解除病变对神经的压迫，临床效果非常好。

影像要点

- MRI为评估面肌痉挛的检查方法。高分辨率的T2加权影像或是后颅窝血管的MR血管成像检查，对于判定产生压迫的血管有很大帮助。可以看到压迫血管与神经的出颅区域接触或是挤压近端神经。影像检查可以帮助排除其他引起面肌痉挛的原因，例如脑干病变或面神经相关的病变。

病例 7.9

48岁男性，慢性右侧面神经麻痹（图7.45至图7.48）。

诊断

面神经鼓室段神经鞘瘤。

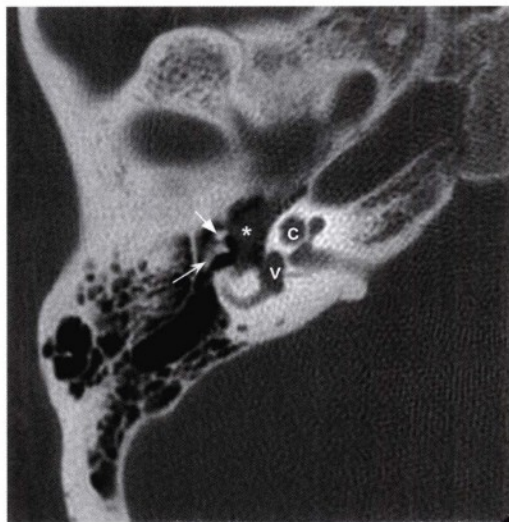


图7.45 经颞骨、砧锤关节及耳蜗（C）前庭（V）层面的轴位高分辨率CT图像，显示一个位于内耳腔前内侧的卵圆形、均一的软组织病变（星号），沿面神经管鼓室段生长。图中可见锤骨（直箭头）和砧骨（凹箭头）。



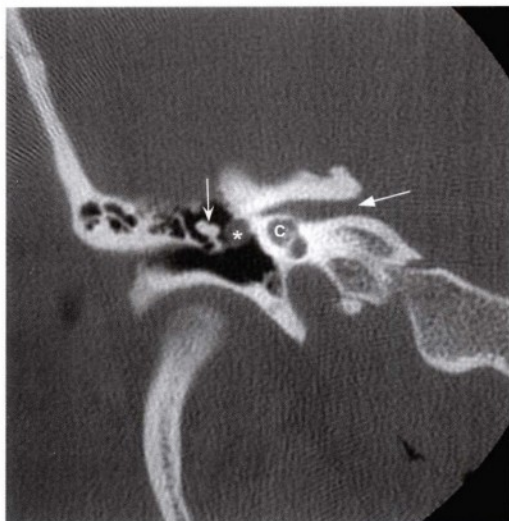


图7.46 经右侧颞骨，内听道（直箭头）、耳蜗（C）及听小骨（凹箭头）层面的冠状位高分辨率CT图像，显示一圆形、均质的软组织团块（星号）位于右侧面神经管鼓室段（水平部）的中央，并由此继续扩展。邻近骨组织发生了平滑的骨质重建。该病变无侵袭特征并且不符合中耳或是乳突的炎症改变。

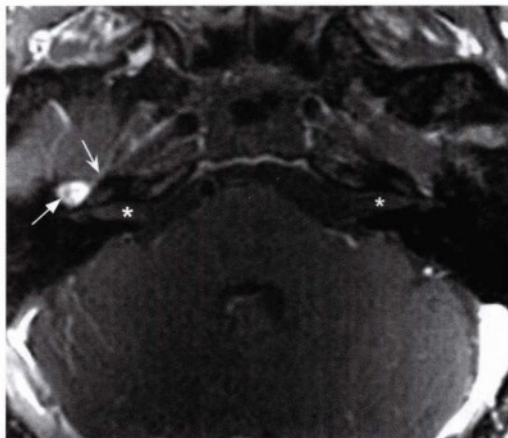


图 7.48 相似层面（内听道，星号）的轴位T1WI加权脂肪抑制增强图像，显示一轻微不均增强、边界清晰、良性外观的病变（直箭头），起源于面神经鼓室段（凹箭头）。诊断为面神经鞘瘤。

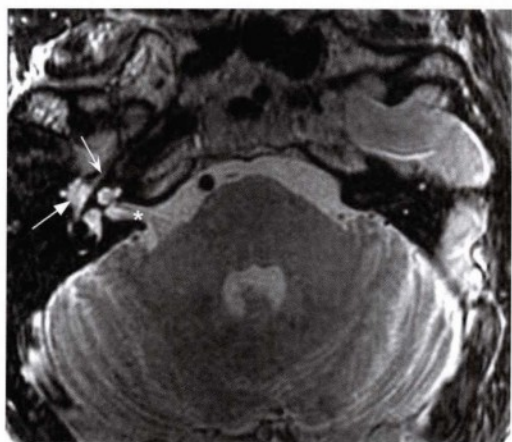


图7.47 经后颅窝内听道（星号）层面的轴位薄扫三维快速自旋回波T2加权图像。显示一个界限清楚、均一、明显高信号的与面神经管（凹箭头）的鼓室段有关的病变（直箭头）。

临床要点

- 神经鞘瘤可起源于面神经走行的任何部位。除非病变发生于狭窄的骨性管状结构中并对神经产生压迫效应，患者可不表现或仅表现很轻微的面神经功能障碍。听力丧失可为感音性（由于桥小脑角区或内听道内的听神经受侵袭引起）或传导性（由于病变波及中耳及听小骨功能受损所致）。

影像要点

- CT通常可见卵圆形、管型病变，呈良性外观，伴骨质重建和面神经管扩张。MR可以显示界限清楚、强化的管状病变并使面神经管扩张。

病例7.10

36岁女性，因传导性耳聋接受中耳及乳突部检查。无癫痫发作、头痛或面无力等病史。无术前影像资料。术中确认中耳及乳突窦房的病变，术后的影像资料见图7.49，图7.50。

诊断

面神经鞘瘤向中颅窝扩展。

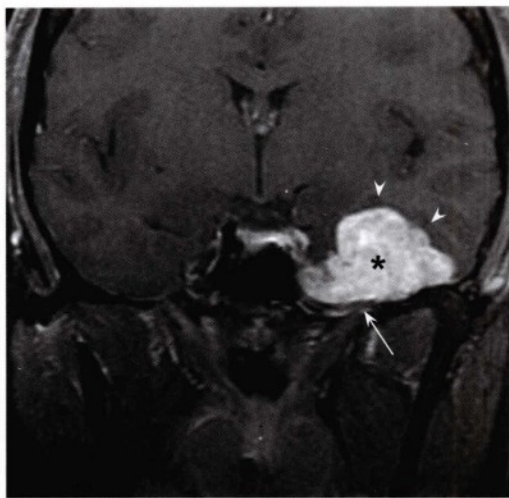


图7.49 冠状位T1WI加权脂肪抑制增强图像，显示左侧颅中窝内明显增强的病变（星号）。该病变显然为轴外病变，因其与左侧颞叶脑组织之间的界限分明（无尾箭头），并且皮质及内部的白质被推挤。病变位于卵圆孔（凹箭头）上方，但并未延伸进该孔。

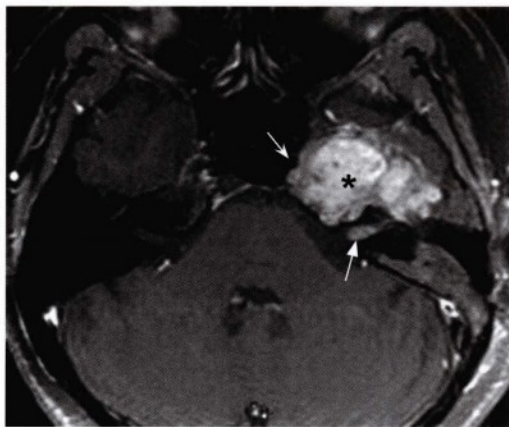


图7.50 同一病人的轴位T1WI加权脂肪抑制增强图像，显示增强的病变（星号）位于左侧颅中窝中央并延伸至海绵窦，紧靠左侧颈内动脉的流空影（凹箭头）。可以看到肿瘤通过膝神经节延伸至左侧内听道（直箭头），符合巨大面神经鞘瘤的影像表现。随后切除病变并进行了面神经移植及重建。

临床要点

- 面神经鞘瘤侵袭颅中窝罕见，准确的无创性诊断很困难。因为肿瘤生长进入颅中窝而产生自减压效应，临床上很多病人可能没有面神经功能障碍。影像学检查中经常被误诊为脑膜瘤等常见的颅中窝病变。如果术前没有观察到病变接触面神经（通常在膝状神经节水平），很可能在术中损伤该神经。手术干预包括单纯的囊性病引流减压、侵袭性肿瘤切除及面神经重建。

影像要点

- 与其他部位的神经鞘瘤的影像特点相似，圆形且界限清楚。T1WI加权图像上呈等信号，而T2WI加权图像上呈稍高信号，增强后呈中度强化。肿瘤组织内部囊性变很常见，有时可见出血。判断颅中窝肿瘤是否为面神经鞘瘤的关键是肿瘤是否向后延伸至面神经管，并且在膝神经节层面与面神经管相连，然后向近端延伸至内听道或是向远端沿面神经鼓室段及乳突段发展。

病例7.11

49岁女性，有10年左腮腺肿瘤病史，伴左侧面神经麻痹（图7.51至图7.54）。

诊断

左侧腮腺内面神经鞘瘤。

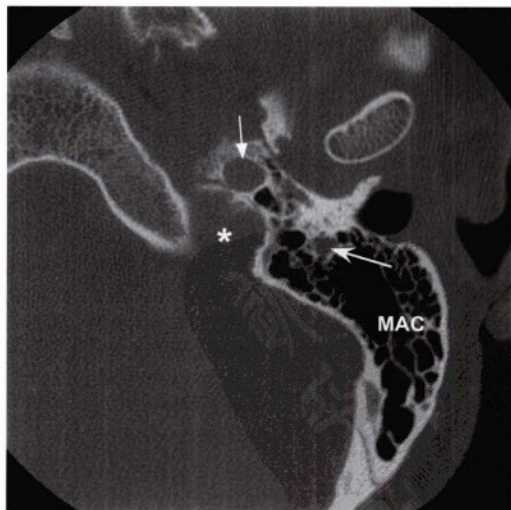


图7.51 经颈静脉孔（星号）层面的左侧颞骨高分辨率轴位CT，显示下降的面神经管乳突段（直箭头）平滑扩大。图中可见乳突气房（MAC）和颞骨岩部颈动脉管（凹箭头）。

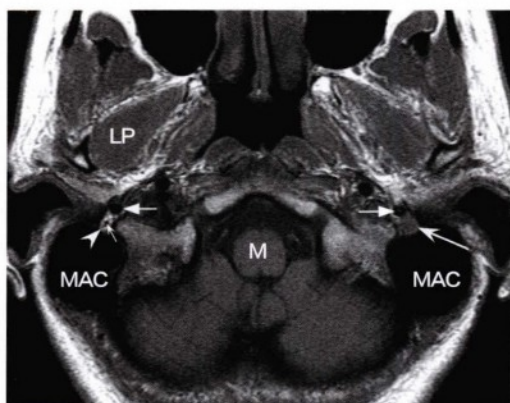


图7.52 更下方的轴位T1WI加权图像，显示扩张的左侧茎乳孔内（凹箭头）有异常的软组织影像，而右侧的茎乳孔内（凹无尾箭头）可见正常的脂肪信号围绕面神经（小凹箭头）。位于茎乳孔前方的圆形、低信号结构（直白箭头）为茎突。（LP为翼外肌，M为延髓，MAC为乳突气房）。

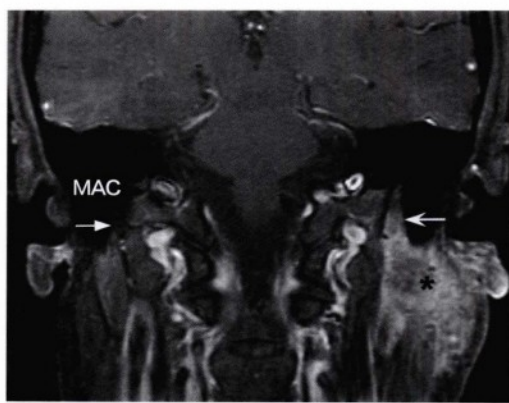


图7.54 经过茎乳孔的冠状位脂肪抑制增强T1WI加权图像，显示左侧腮腺内有一增强病变（星号）。病变向上延伸扩大到扩大的茎乳孔内，并沿左侧面神经乳突段（凹箭头）生长。正常的右侧面神经依稀可见（直箭头）。图中可见乳突气房（MAC）。诊断为腮腺内及乳突段面神经鞘瘤。

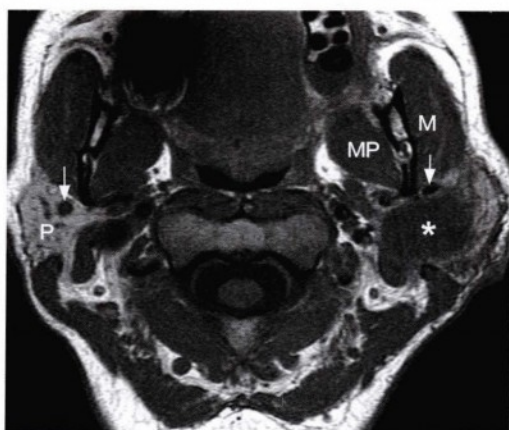


图7.53 更下方经过上颈部的轴位T1WI加权图像，显示一等信号病变（星号）侵及左侧腮腺的深在及表浅部分，左侧下颌后静脉（箭头）被向前推挤。右侧腮腺（P）可见正常的脂肪高信号影。图中可见翼内肌（MP）及咀嚼肌（M）。

临床要点

- 腮腺内面神经鞘瘤罕见，这种生长缓慢且界限清楚的良性肿瘤与多形性腮腺瘤等其他良性腮腺病变类似，如手术中不加关注很可能造成不必要的面神经损伤。对任何腮腺肿瘤都应仔细探查是否向后方延伸至茎乳孔，沿面神经管降部生长并伴有平滑的面神经管重建是诊断腮腺内面神经鞘瘤的有力证据。

病例 7.12

38岁患者，有眩晕、左侧感音性耳聋及轻度面部无力病史。以“听神经瘤”接受立体定位放射治疗（图7.55至图7.59）。

诊断

面神经血管瘤。



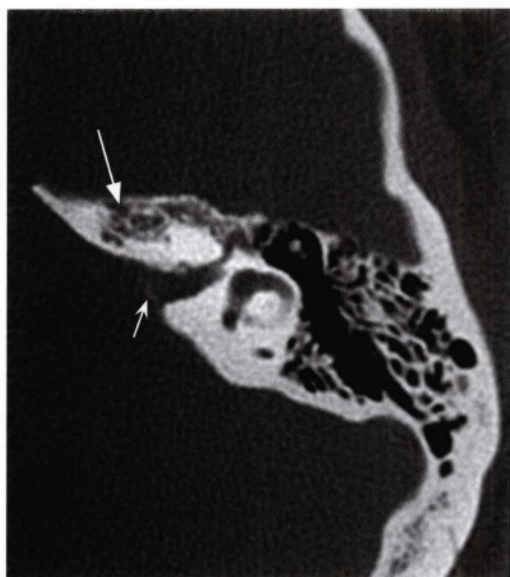


图7.55 左颞骨轴位CT平扫，显示内听道部位有轻微的钙化或是骨化（凹箭头），同时颞骨岩尖密质骨内可见渗出性透亮改变（直箭头）。

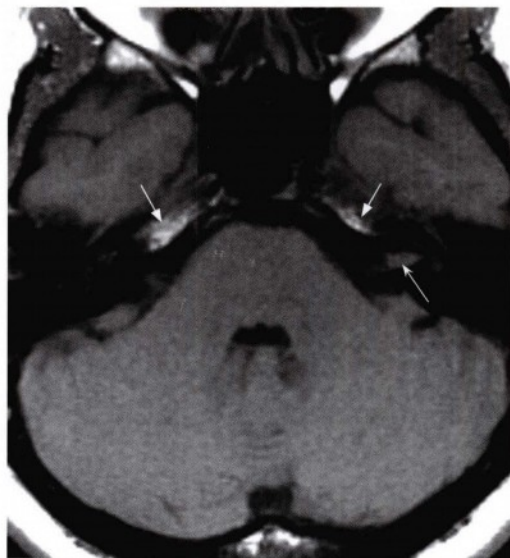


图7.57 同一病人的后颅窝轴位T1WI加权图像，显示在左侧内听道内有一等信号病变（凹箭头）。两侧颞骨岩尖内高信号为正常的脂性骨髓影像（直箭头），但是异常的左侧岩尖部脂肪较右侧减少。



图7.56 同一患者的左颞骨冠状位CT平扫，再次显示内听道内轻微的钙化或是骨化（白凹箭头），同时颞骨岩尖密质骨内有渗出性改变（黑箭头）。图中可见正常左侧面神经鼓室段（白直箭头）向卵圆窗上外侧及水平半规管下方走行。

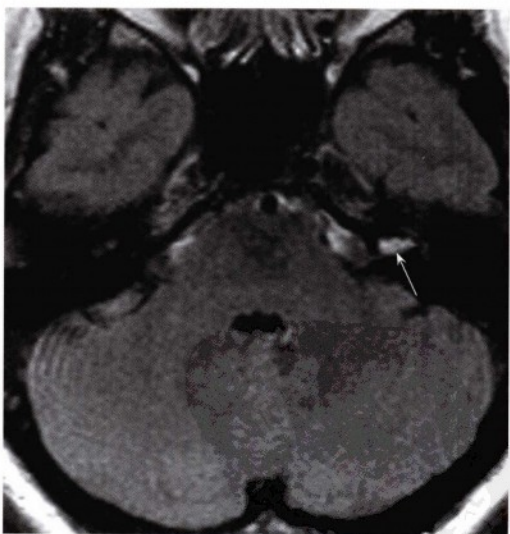


图7.58 同一病人相似层面的轴位磁共振FLAIR成像，显示左侧内听道病变内部呈高信号（箭头）。

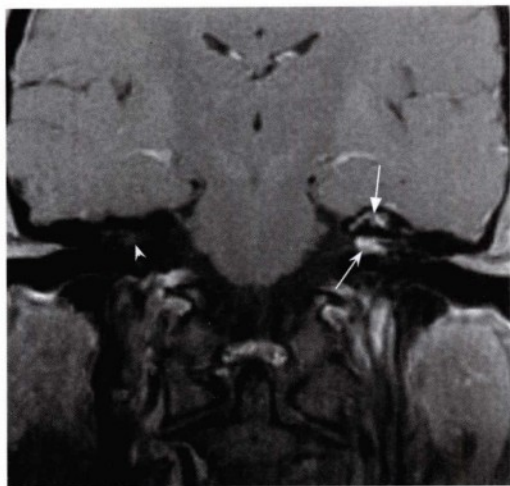


图7.59 同一病人的冠状位T1WI加权脂肪抑制增强图像，显示左侧内听道（凹箭头）内有局灶性病变且明显增强，同时左侧岩尖部（直箭头）有不规则增强信号。右侧内听道为正常信号（凹无尾箭头）。诊断为骨化性血管瘤，侵犯内听道及岩尖。

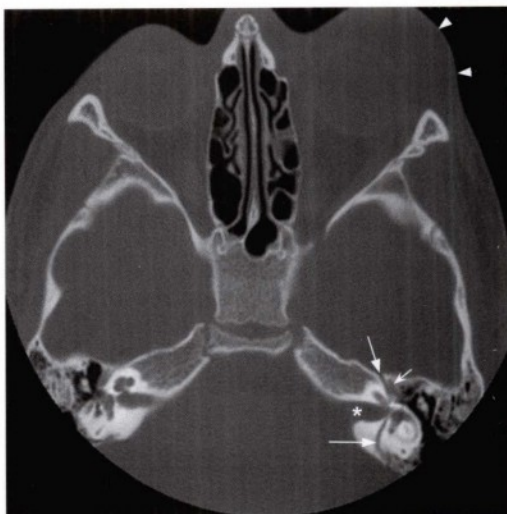


图7.60 颅底层面横断位骨窗CT平扫显示横向颞骨骨折（直箭头）累及左侧内听道基底（星号）及面神经管并延伸至膝状窝（凹箭头）。该骨折累及听软胶囊，并通过面神经的路径。注意左侧眶周软组织肿胀（无尾箭头），符合近期创伤表现。

临床要点

- 面神经血管瘤是一种罕见的良性血管性肿瘤，起源于面神经外膜的毛细血管床。它经常出现在膝神经节水平，也可出现在内听道内沿面神经乳突降部生长。这种病变经常侵袭面神经周围的骨质。

影像要点

- 在CT上病变常表现轻微的骨化（蜂窝矩阵型），这对诊断有很大帮助。在MRI上，病变在T2WI加权成像上为相对高信号并明显强化。对于骨化性面神经血管瘤的非侵入性的诊断，CT与MRI互为补充。

病例 7.13

两位不同的患者，均为严重的脑外伤后出现听力丧失及面瘫（图 7.60，图7.61）。

诊断

颞骨骨折伴创伤性面瘫。

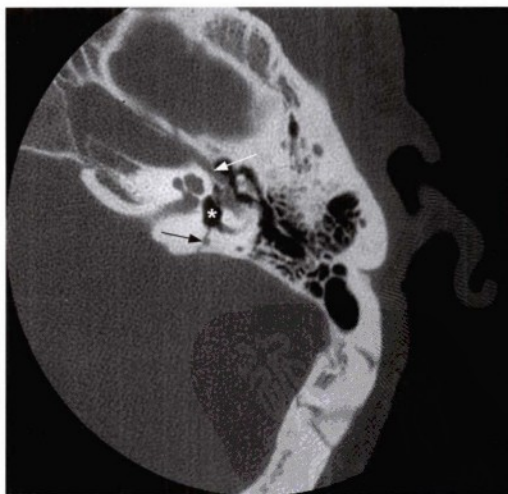


图7.61 另一病人的轴位骨窗CT平扫，显示左侧颞骨横行骨折（黑箭头）延伸至前庭（星号）。前庭内含有空气被称为气迷路。骨折同时累及面神经鼓室段（白箭头）并导致面瘫。

临床要点

- 面神经是最容易损伤的运动性颅神经。在过去，颞骨骨折根据与颞骨岩部长轴的关系被分成横向与纵向骨折（见下文）。纵向颞骨骨折比较常见（>80%），平行于颞骨岩部长轴，并经常导致听小骨损伤（与传导性耳聋有关）。横向颞骨骨折垂直于颞骨岩部并且经常引起面神经损伤。总体来说，50%面神经损伤由横向颞骨骨折引起，20%由纵向颞骨骨折引起。损伤部位大多数集中在膝神经节或面神经管突降部。近端损伤可导致单侧完全性的面神经麻痹、舌前2/3的味觉丧失及泪腺分泌障碍。最新的分类将颞骨骨折分为听软骨囊非受累型和受累型。听软骨囊受累型往往发展为面瘫、脑脊液漏及严重的外伤后听力损伤，往往还伴有颅内并发症，如硬膜外血肿和蛛网膜下腔出血。

影像要点

- 高分辨率颞骨CT是评估颞骨骨折并依据听软骨囊受累与否进行分类的影像学检查方法。颞骨骨折可以很轻微，潜在颞骨骨折的线索是脑外伤患者行常规头CT平扫发现单侧乳突气房或外耳道的透光性下降。骨折延伸入内耳可导致气迷路（膜性迷路内充气）。气迷路通常出现在前庭内并常伴有严重的感音性耳聋。

病例 7.14

老年女性，有多发皮肤癌病史，表现出进展性右侧面神经麻痹（图 7.62）。

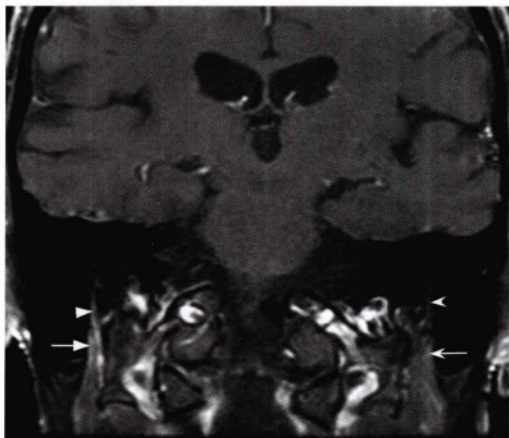


图7.62 经乳突气房、面神经乳突段进入茎乳孔位置和腮腺层面的冠状位T1WI加权脂肪抑制增强图像，显示与左侧茎乳孔（凹箭头）相比，右侧茎乳孔内有不对称强化（直箭头）。右侧面神经乳突段可见异常增厚、结节化及增强信号（直无尾箭头）。左侧茎乳孔及左侧面神经（凹无尾箭头）均正常。右侧的影像学表现高度怀疑肿瘤沿面神经扩散，并被随后的组织病理检查证实。

诊断

右侧面部鳞状细胞癌伴神经周围扩散。

临床要点

- 沿神经周围扩散是头颈部恶性肿瘤常见的并发症，包括起源于皮肤或是黏膜的鳞状细胞癌、腺样囊性癌、皮肤或黏膜黑色素瘤及淋巴瘤。神经周围扩散常沿三叉神经和面神经的分支，其他颅神经也可能受累。即使影像和组织病理学证实病变已经广泛播散，很多患者仍可能没有明显的临床症状；其他病人可能被误诊为三叉神经痛或是面神经麻痹等良性疾病。临床上对于有头颈部恶性肿瘤及新发颅神经麻痹病史的患者需要高度怀疑肿瘤沿神经周围扩散的可能。

影像要点

- 通过MRI发现肿瘤沿神经周围扩散经常会改变患者的治疗方案，并使预期治疗效果从治愈转变为姑息治疗。肿瘤沿神经扩散的影像学特点包括颅神经增粗、不对称强化及结节改变；颅底孔隙扩大；脂肪垫沿神经走行路径被推挤及受累颅神经支配的肌肉出现失神经支配改变。尽管这些特点可能在CT平片观察到，但是MRI对于鉴别高度怀疑肿瘤沿神经周围扩散的患者有重要意义。

病例 7.15

54岁女性，因多发颅神经麻痹，包括三叉神经及面神经麻痹而接受“海绵窦脑膜瘤”开颅手术治疗。病理学检查结果为腺癌而非脑膜瘤。基于此进行了头颈部的检查，并重新审视术前的MR图像（图 7.63，图7.64）。

诊断

上腭腺癌，肿瘤沿右侧岩浅大神经并经三叉神经扩散到面神经。

临床要点

- 岩浅大神经被认为是三叉神经与面神经之间的交通神经。岩浅大神经在Meckel腔隙的深部经过三叉神经节。侵袭至三叉神经的肿瘤可在Meckel腔隙水平到达面神经，并且沿着岩浅大神经向后外到达颞骨和面神经近端。



图7.63 冠状位T1WI加权脂肪抑制增强图像，显示与正常的左侧（黑无尾箭头）相比，右侧卵圆孔（黑箭头）及右侧三叉神经第三支异常强化及扩大。强化的软组织向颅内进展并浸润右侧颅中窝底及内侧部分硬脑膜（白箭头）。注意右侧颞叶切除术相关的术后改变（白无尾箭头），术前曾被认为是海绵窦脑膜瘤。右侧翼状肌与左侧相比，由于去神经化而出现体积减小且不对称强化。图中可见翼中肌（MP）与翼外肌（LP）。



图7.64 轴位T1WI加权脂肪抑制增强后的图像，显示在内耳道（直无尾箭头）水平沿右侧岩浅大神经（凹箭头）有一异常强化影，从Meckel腔隙及卵圆孔水平延伸至面神经水平段（凹无尾箭头）。注意左侧面神经鼓室段（直箭头）的正常轻微强化表现。诊断为腺癌沿右侧岩浅大神经扩散。

影像要点

- 发生肿瘤沿三叉神经扩散的患者应特别注意面神经，反之亦然。高分辨率、薄层扫描的T1WI加权脂肪抑制增强扫描可以观察到面神经及三叉神经的走行，因此怀疑肿瘤沿神经周围扩散的患者都应进行MRI检查。应评估Meckel腔隙至膝神经节之间的岩浅大神经是否扩大以及是否伴有不对称强化。

病例 7.16

56岁男性，患有左腮腺处皮肤鳞状细胞癌，表现出进展性的面神经麻痹及颈麻木（图7.65，图7.66）。

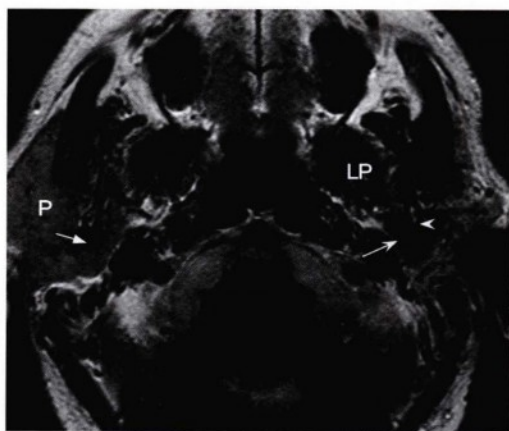


图7.65 轴位T1WI加权图像，显示因手术左侧腮腺缺如。左侧下颌骨颈（无尾箭头）后方可见异常软组织病变（凹箭头），并沿耳颞神经扩散。注意正常的右侧腮腺（P）及右侧下颌后静脉（直箭头）。正常右侧下颌骨的后方可观察到血管（LP，翼外肌）。



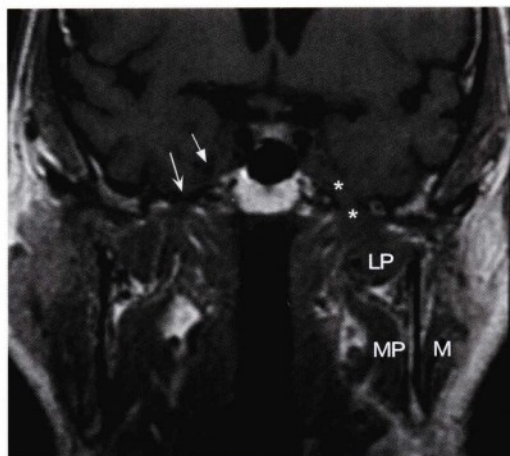


图7.66 冠状T1WI加权图像，显示明显增大的左侧卵圆孔至美克耳腔之间的三叉神经下颌支（星号）不对称增粗。注意右侧正常的卵圆孔（凹箭头）和美克耳腔（直箭头）。可以看出左侧咀嚼肌的轻度脂性萎缩。图中可见翼外肌（LP），翼中肌（MP）和咬肌（M）。

76岁男性，先前因左侧腮腺腺样囊性癌接受外科手术及放疗，出现进行性面部麻痹，左颜面下部麻木和咀嚼困难（图7.67至图7.69）。

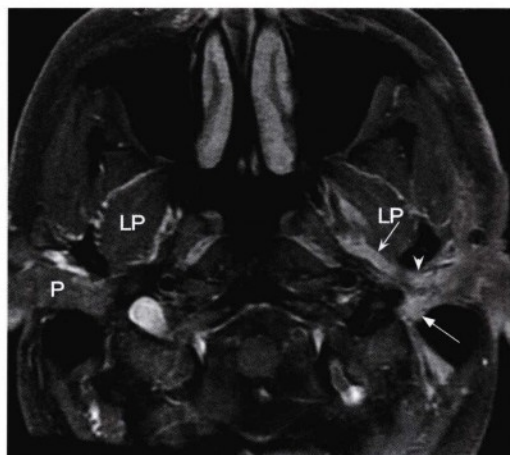


图7.67 经上颈部腮腺水平的轴位T1WI加权脂肪抑制增强后的图像，显示左腮腺切除部位有一浸润性增强软组织病变，并在耳颞神经位置延伸至下颌骨（无尾箭头）后方。该异常增强肿块同时向更后方延伸至茎乳孔（直箭头）并向内侧延伸至三叉神经下颌支的主干（凹箭头）。可见正常的右侧腮腺（P）和翼外肌（LP）。与对侧相比，左侧翼外肌和其他咀嚼肌有轻度萎缩改变。

诊断

上述两位患者均诊断为肿瘤沿耳颞神经在三叉神经及面神经之间扩散。

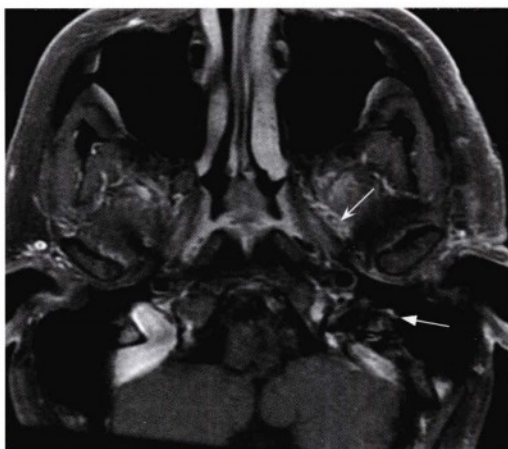


图7.68 更上方的轴位T1WI加权脂肪抑制增强图像，显示左侧面神经乳突段（直箭头）异常强化影，并且沿着三叉神经下颌支（凹箭头）生长，符合左侧腮腺腺样囊性癌沿神经周围扩散。

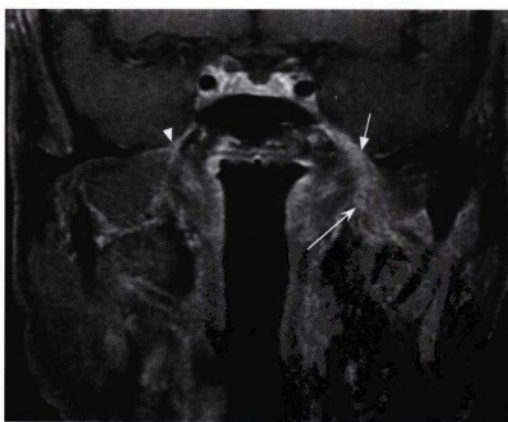


图7.69 同一病人的冠状位T1WI加权脂肪抑制增强后的图像，显示异常强化的软组织沿着增粗的左侧三叉神经下颌支（凹箭头）穿过卵圆孔（直箭头）。右侧卵圆孔（无尾箭头）形态正常。左侧咀嚼肌表现继发于亚急性性神经改变的轻度萎缩及强化。

临床要点

- 耳颞神经由三叉神经下颌支的两根神经根组成（第5章）。耳颞神经根夹持脑膜中动脉，随后合成一个短干。该干经过下颌骨颈后方，与面神经在腮腺内融合。累及耳颞神经的肿瘤很容易引起颞下颌关节及耳廓周围疼痛或是功能障碍。

影像要点

- 发生肿瘤沿耳颞神经周围扩散的患者，经常在其影像检查上见到下颌骨颈后方的不对称软组织肿块。这种团块的大小范围可从微小、明显到占位病变之间变化。因其影像上与正常成人腮腺的脂性表现有明显不同，很容易在T1WI加权图像上鉴别，对于肿瘤沿神经周围扩散的病例应格外注意面神经及三叉神经下颌支。

病例 7.17

74岁男性，黏液表皮样癌治疗后出现慢性右侧面神经麻痹（图 7.70）。

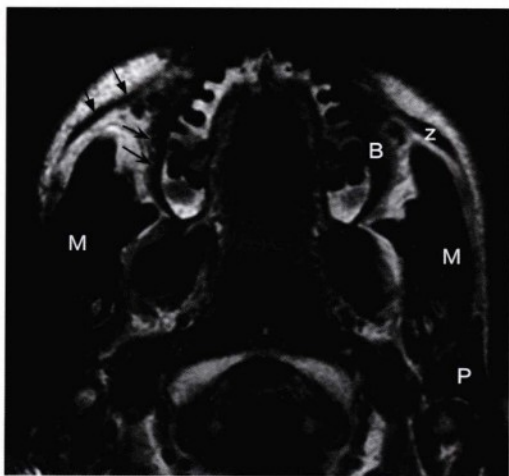


图7.70 经颜面中部及上颈部的轴位T1WI加权图像，显示右侧颞大肌（黑直箭头）和颊肌（黑凹箭头）萎缩，这两块肌肉均由面神经支配。对于上述两块小型肌肉，萎缩有时难以发现。该患者已接受腮腺癌手术，并且有慢性面神经麻痹。异常的软组织侵袭至覆盖右侧咀嚼肌（M）的皮下组织，与持续性或进展性肿瘤相比，更符合术后改变。在图像上清晰地显示出左侧正常的腮腺（P），颞大肌（Z）和颊肌（B）。

诊断

面部表情肌的去神经改变。

临床要点

- 运动神经的损伤，无论是外伤、肿瘤或是其他病因，都会引起该神经支配的肌肉出现去神经化的改变。患者可能出现相关肌肉的功能异常，例如咀嚼困难（三叉神经下颌支），或是面肌无力（面神经），或没有症状。

影像要点

- 失神经支配改变包括急性、亚急性和慢性期，每种时期在影像资料上都有其特征。急性期（数天至数周或数月）时肌肉出现水肿改变（T2高信号）及强化，不伴肌肉体积减小或脂肪浸润。随着病变演变为亚急性（数月至一年左右）时，T2改变和强化表现持续存在，病变肌肉体积开始减少。在去神经改变慢性期（数月至数年），T2高信号和强化逐渐消退，随之而来的是明显的萎缩和脂肪浸润改变（参见表12.2）。



第8章 前庭蜗神经

功能

- 特殊感觉传入神经，传导平衡觉（通过前庭上及下神经）和听觉（通过蜗神经）。

解剖：前庭系统

前庭神经（图8.1，图8.2）

- 特殊感觉传入：膜迷路的前庭部分（3个半规管、椭圆囊、球囊）通过前庭上及前庭下神经传导平衡觉信息。
- 前庭上神经（起自椭圆囊、上半规管和水平半规管）及前庭下神经（起自下半规管和球囊）在位于内听道底附近的前庭神经节换元。
- 前庭神经与蜗神经共同组成前庭蜗神经，在第四脑室外侧隐窝附近进入脑桥延髓沟。随后二者分开，蜗神经向背侧走行终止于蜗神经核；前庭神经向腹侧走行终止于以下部分：
 1. 前庭神经核（上核、外侧核、内侧核和下核，参见下文）。
 2. 小脑绒球小结叶。绒球小结叶与半规管协同发挥作用，感知方向的快速改变。
 3. 网状结构。网状结构由广泛分布于脑干内的散在小神经核团和纤维组成（详见附录A）。
- 前庭系统具有三方面作用：
 1. 提供头部运动及位置改变的信息，协调眼、头、颈位置姿态并提供平衡觉。
 2. 提高抗重力伸肌的张力以维持躯体抵抗重力。
 3. 头部运动时保持眼注视目标（前庭冲动使眼球向头部运动相反的方向转动，以保持注视）。

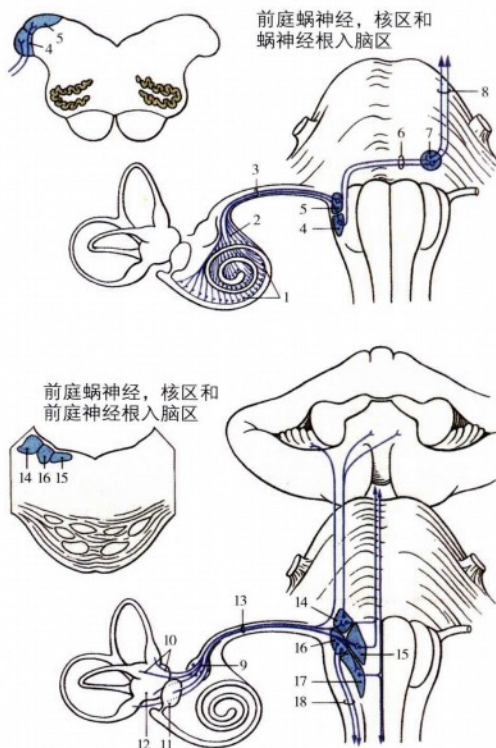


图8.1 前庭蜗神经及神经根。1. 螺旋神经节；2. 螺旋束；3. 蜗神经根；4. 蜗腹侧核；5. 蜗背侧核；6. 斜方体；7. 斜方体核；8. 外侧丘系；9. 前庭神经节（Scarpa节）；10. 半规管；11. 球囊；12. 椭圆囊；13. 前庭神经根；14. 前庭上核；15. 前庭内侧核；16. 前庭外侧核；17. 前庭下核；18. 前庭脊髓束。

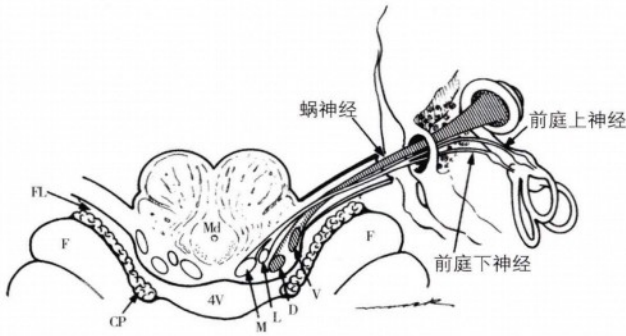


图8.2 前庭及蜗神经核。经延髓 (Md) 上部平面显示前庭内侧 (M) 和外侧 (L) 核及蜗背侧 (D) 和腹侧 (V) 核。两个核群均位于小脑下脚的外侧面。FL, Luschka 孔; 4V, 第四脑室; CP, 脉络膜; F小脑绒球)。

前庭感受器官 (图8.3, 图8.4)

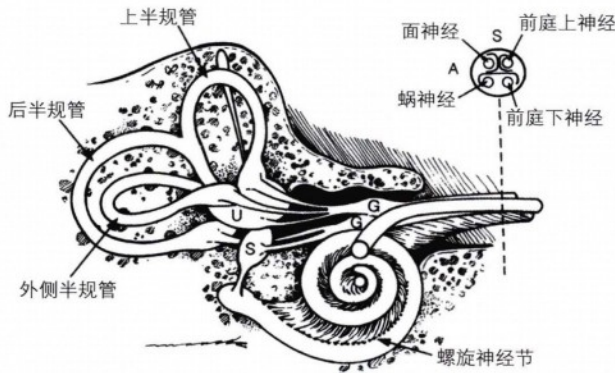


图8.3 内耳。显示听力相关的结构, 包括蜗、螺旋神经节、蜗神经。平衡相关结构包括上、后、外侧半规管 (SCC); 椭圆囊 (U) 和球囊 (S); 前庭神经节 (G); 前庭 (A: 前, S: 上) 上、下神经。右上方为内听道尖的横断面。

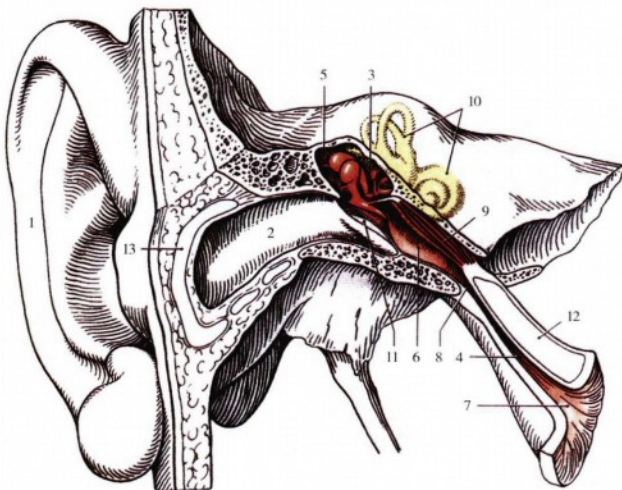


图8.4 中耳、内耳模式图。1.耳廓; 2.外耳道; 3.鼓室; 4.咽鼓管 (Eustachian管); 5.鼓室上隐窝; 6.咽鼓管鼓室口; 7.咽鼓管咽口; 8.咽鼓管峡; 9.鼓膜张肌; 10.骨迷路; 11.鼓膜; 12.咽鼓管软骨; 13.耳廓软骨延续。

- **斑。**椭圆囊和球囊的感受器官，内含毛细胞，其纤毛伸入含有碳酸钙耳石的胶状层。当头部向某一方向转动时，耳石由于比周围的液体具有更大的惯性而向相反方向运动。毛细胞（每个含有50~70个静纤毛和1个较大的动纤毛）朝向不同的方向，因耳石运动的刺激而改变其电位激发频率并与前庭神经形成突触。
- 基于其排列方向，椭圆囊感受水平线性加速度而球囊感受垂直线性加速度。
- 3个半规管（上、后、水平或外侧）互成直角，从而可感知3个平面任何方向的运动。
 - 壶腹是位于每个半规管末端，含有内淋巴的膨大。内部有壶腹嵴结构（半规管的感受器官），其毛细胞的纤毛突入壶腹帽中。
 - 半规管嵴监测角加速度。头部转动时，半规管内的液体由于惯性仍保持相对静止。
- 膜迷路供血来自于迷路动脉（也称为内听道动脉；通常为小脑前下动脉的分支，也可从基底动脉发出）。迷路动脉的分支：①前庭前动脉，供应上、水平半规管和椭圆囊；②前庭后动脉，供应后半规管、球囊和部分耳蜗；③耳蜗动脉。

前庭神经核（参见附录A）

- 前庭神经核组成
 1. 前庭神经上核（Bechterew核）。
 2. 前庭神经内侧核（Schwalbe核）。
 3. 前庭神经外侧核（Deiters核）。
 4. 前庭神经下核（Roller核）。
 - 前庭神经核骑跨于脑桥延髓交界，内含前庭传导通路的二级神经元胞体。
 - 在前庭神经根纤维内还分布有间质核，但其功能尚不清楚。
 - 前庭神经核的传入
 1. 前庭蜗神经的前庭成分。
 2. 小脑前庭束：小脑深部核团之一的顶核向两侧的前庭神经外侧核和下核投射。未交叉的顶核纤维穿过附绳状体（小脑下脚的一部分）；交叉的顶核纤维穿过沿小脑上脚走行的钩束（Russell束）。
 3. 前庭网状束。
 - 前庭神经核的传出
 1. 小脑（前庭小脑通路）：前庭下核和内侧核
- 经附绳状体投射到同侧绒球小结叶皮质、蚓垂和顶核（前庭小脑）。该通路姿态维持有关。
2. **内侧纵束：**所有的前庭神经核都发出纤维加入内侧纵束。仅前庭上核投射到同侧内侧纵束；其余的神经核均投射至对侧内侧纵束。内侧纵束联系动眼、滑车、外展神经核，桥脑旁正中网状结构、上丘和Cajal间质核（一种位于中脑的核团，被认为是诱发眼球和头部的垂直及旋转性运动的运动前区核团，见附录B）。
 3. **前庭脊髓内侧束：**前庭内侧核投射向对侧颈和上胸脊髓。
 4. **前庭脊髓外侧束：**由前庭神经外侧核（Deiters核）投射至同侧前庭脊髓外侧束，支配抗重力伸肌运动。
 5. **网状结构（前庭网状通路）：**前庭网状纤维诱导恶心、呕吐、苍白和伴有前庭功能紊乱的低血压（如运动病）。
 6. **前庭毛细胞：**前庭毛细胞负责反馈控制。
- **前庭上核（Bechterew核）和内侧核（Schwalbe核）：**与前庭眼反射和眼球、头部运动协调有关。接受来自半规管的传入。传出纤维部分加入内侧纵束，协调眼球运动；另一部分加入前庭脊髓内侧束，协调头颈运动。前庭内侧核是最大的前庭神经核，发出交叉纤维至所有控制眼外肌运动的神经核及小脑。前庭上核发出的纤维不交叉，经内侧纵束投射到动眼及滑车神经核。
 - **前庭外侧核（Deiters核）：**和姿势的维持有关。接受来自椭圆囊（经由前庭上神经节）的传入纤维及来自小脑蚓内的Purkinje细胞的抑制性冲动。传出纤维至前庭脊髓外侧束，控制下肢伸肌以维持姿势。
 - **前庭下核（Roller核）：**整合来自前庭系统和小脑的传入信息。传入纤维来自球囊（经由前庭下神经节），传出纤维至小脑和网状结构。

解剖：蜗神经和听觉通路（图8.1，图8.2）

- **特殊感觉神经。**蜗神经纤维起源于螺旋节的双极神经元（图8.1）。周围突终止于Corti器的毛细胞，而中枢突（轴突）在内听道底汇合成蜗神经。蜗神经穿过内听道进入蛛网膜下腔，在脑桥延髓交界、第四脑室外侧隐窝处进入脑干。蜗神

经在蜗神经腹侧和背侧核换元。其背侧核感受高频音，腹侧核感受低频音。声音信息大部分经外侧丘系传递至对侧下丘，但仍有部分音频信息投射至双侧。下丘根据音调将声音信息投射至丘脑的内侧膝状体（MGB）。内侧膝状体发出膝状体颞叶纤维（听辐射），投射至位于颞横回（Heschl回，埋于外侧裂的颞叶岛盖部内）的初级听觉皮质（41区）的第IV板层及42区（听觉联合皮质，围绕41区并接受其传入）。

- 蜗神经向两侧，但主要向对侧投射。
- 蜗腹侧核发出纤维经网状结构和位于桥脑的斜方体到达上橄榄复合体，参与声音定位（参见下文）。
- 共有四组听觉通路连合（穿越中线的白质通路）
 1. 斜方体：位于脑桥被盖，连接蜗腹侧核和外侧丘系及对侧上橄榄核。这是唯一参与声音定位的听觉连合。
 2. Probst连合，联系外侧丘系核团。
 3. 下丘连合，联系两侧下丘。
 4. Gudden连合（视上腹侧交叉），联系两侧内侧膝状体。
- 声音定位：内侧上橄榄核（MSO）检测双耳时间差，外侧上橄榄核（LSO）感知双耳声音强度差。上橄榄核复合体由桥脑中部延伸至延髓上部（参见附录A）。
- 声音反射：上橄榄复合体发出橄榄蜗束至：① 双侧面神经运动核，支配镫骨肌，通过减轻听小骨的运动以降低声波的振幅；② 双侧三叉神经运动核，支配鼓膜张肌，通过绷紧鼓膜以降低鼓膜的敏感性。音量大时上述通路被激活以保护耳蜗，同时在说话时减弱自身发音的感知。

解剖：中耳和内耳

- 鼓膜：位于中耳和外耳之间的薄膜。鼓膜附着于锤骨，后者与砧骨相连；而砧骨则连接于镫骨。镫骨附着于前庭的卵圆窗。鼓膜借鼓膜张肌（由三叉神经第三支支配）维持张力。听小骨（锤骨、砧骨、镫骨）可放大声波对鼓膜造成的冲击力。
- 耳蜗：由三个紧连着的向心性螺旋管（前庭阶、中阶和鼓阶）旋转两周半组成。声音的振动沿位于前庭阶和中阶之间的Reissner膜传播。基底膜为纤维性，分隔中阶和鼓阶，由达25 000多个发自耳蜗骨性中心（耳蜗轴）的芦苇样纤维组成。

它们固定于耳蜗轴，尖端可自由摆动。靠近耳蜗底的基底膜纤维短而硬，主要对高频音敏感；位于耳蜗尖的基底膜纤维则对低频音敏感。

- Corti器（螺旋器）：位于基底膜表面，感受振动。由内毛细胞和外毛细胞组成，二者与蜗神经末端的树突形成突触。蜗神经末端胞体位于螺旋神经节内（位于蜗中心耳蜗轴的蜗轴螺旋管内）。螺旋神经节的轴突组成蜗神经。
 1. 毛细胞发出硬纤毛伸入中阶（蜗管）内的覆膜胶状层。向某一方向的弯曲可导致超极化，向相反方向弯曲则导致去极化。覆膜不可动而基底膜可以移动。
 2. 去极化。由K⁺向硬纤毛内转移增加引起。中阶内含有内淋巴，而前庭阶和鼓阶内含有外淋巴，后者可以与脑脊液和前庭器官内的外淋巴相交换。
 3. 内淋巴。由血管纹分泌。与外淋巴相比，K⁺浓度较高而Na⁺浓度较低，可产生内淋巴电位（蜗内电位）。
- 音频识别遵循区位原则，耳蜗不同区域受到声音刺激后可引起不同的神经放电，以此识别声音的频率（音调）。响度由振幅决定，毛细胞放电频率及空间叠加可增加响度。人耳可区分出大约1dB的声音强度差别。低频音需要更高的强度才可以被听见。

前庭蜗神经：正常影像（图8.5至图8.14）



图8.5 高分辨率横断位CT骨窗，经右侧内听道（星号），耳蜗（黑直无尾箭头）和前庭（v）层面。注意前庭蜗神经的蜗分支（黑直箭头）和前庭分支走行的管腔（黑凹箭头）及水平半规管（黑凹无尾箭头）。中耳腔内可见正常听小骨结构，包括锤骨头（白直箭头）和砧骨体（白凹箭头）。

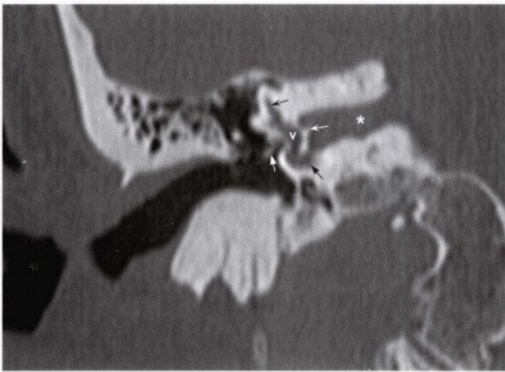


图8.6 经右侧内听道(星号)的高分辨率冠状位CT骨窗图像,显示分隔外侧内听道上下部分的镰状嵴(白凹箭头)。前庭(v)是上半规管(黑凹箭头)和耳蜗(黑直箭头)的一部分。可见部分延伸至卵圆窗的镫骨(白直箭头)。

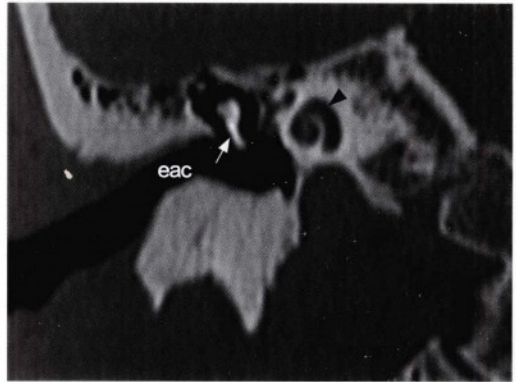


图8.7 更前方经外听道(eac)层面的冠状位高分辨率CT骨窗图像,显示右侧耳蜗(无尾箭头)呈现蜗牛样外观。中耳内可见锤骨(箭头)。

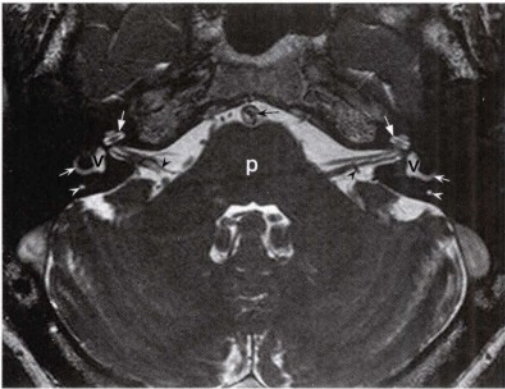


图8.8 经后颅窝桥脑(P)水平的轴位3D-FIESTA像,显示双侧内听道内前庭蜗神经的分支。蜗神经位于内听道前部,而前庭下神经位于后部。神经附近可见小脑前下动脉(黑凹无尾箭头)的血管流空影。可见耳蜗(白直箭头),前庭(V),水平半规管(白凹箭头)和后半规管(白凹无尾箭头)及基底动脉(黑凹箭头)。

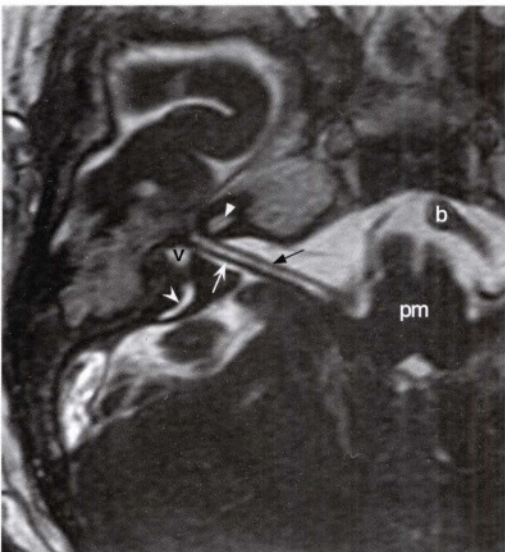


图8.9 另一个病人的经脑桥延髓交界(pm)及右侧内听道上部水平的轴位3D-FIESTA图像,显示右侧面及前庭蜗神经经桥小脑角进入内听道。面神经(黑直箭头)位于前部,前庭上神经(白凹箭头)位于后部。可见部分耳蜗(直无尾箭头),前庭(V),后半规管(凹无尾箭头)。图中流空影(b)代表与左侧椎动脉相连的基底动脉。

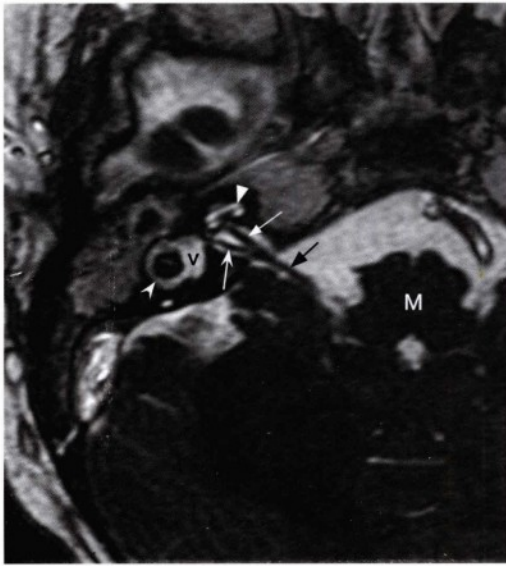


图8.10 再向下，同一患者经延髓上部(M)和右侧内听道下部(IAC)水平的轴位3D-FIESTA图像，显示前庭蜗神经(黑箭头)的分支，前方为蜗神经(白直箭头)，后方为前庭神经(白凹箭头)。耳蜗支进入耳蜗(白直无尾箭头)。图中可见正常的前庭(V)和水平半规管(白凹无尾箭头)。

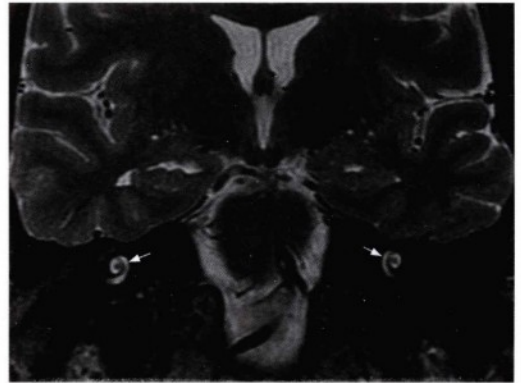


图8.12 更前方的冠状位T2加权像，显示呈蜗牛样旋转的正常双侧耳蜗及液体信号(箭头)。



图8.13 内听道中部平面的矢状位3D-FIESTA像，显示位于前上方的面神经(直箭头)和前下方的蜗神经(凹无尾箭头)。稍后方可见前庭蜗神经分出前庭上及下神经的分叉点(白凹箭头)。

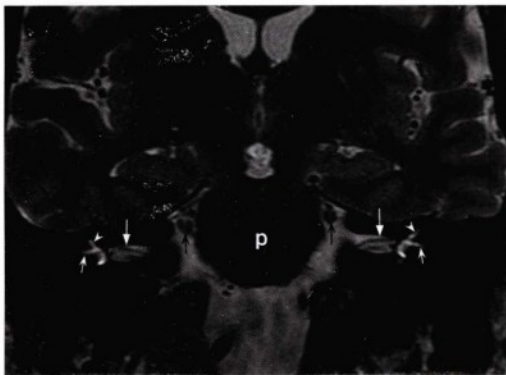


图8.11 经桥脑(P)平面的冠状位T2加权像，显示在内听道内部的面及前庭蜗神经的分支(白直箭头)。半规管内可见液体信号，白凹箭头示水平半规管，无尾箭头示上半规管。在内听道上方，脑桥两侧可见三叉神经的脑池段(黑箭头)。

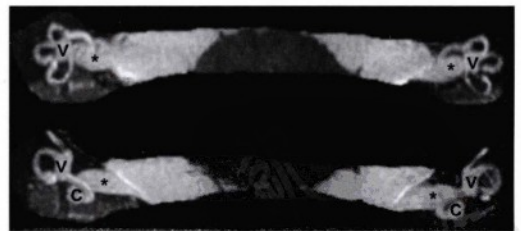


图8.14 3D-MIP(最大密度投影)FIESTA轴位像，显示内听道(星号)。同时在不同投射面显示耳蜗(C)，前庭(V)和3个半规管之间的关系。

PDG

前庭病变

评估

- 怀疑前庭神经功能障碍的病人应接受详尽的神经功能评估,包括详细的颅神经功能、听力、眼球运动检查、小脑功能和前庭的运动及平衡控制能力的评估。
- **Romberg征**。单侧前庭神经功能障碍时常为阳性。Romberg征阳性为双腿并拢、闭目时难以维持平衡。病人会向前庭神经功能不全的一侧倾倒。
- 前庭反射
 - **去脑反射(去脑强直)**:最早由Sherrington于1896年描述。由红核及前庭神经核之间的脑干解剖或功能性截断所致。由于支配伸肌的前庭脊髓和脑桥网状脊髓神经元失去拮抗,四肢均处于高张力背伸状态。
 - **去皮质反射(去皮质强直)**:当红核水平以上脑干受到损伤时,姿势仅由红核脊髓束来控制,后者的功能与前庭脊髓束和网状脊髓束相反。在人类,会出现下肢伸肌和上肢屈肌持续收缩(因为人类红核脊髓束只投射到颈段并且仅对抗上肢的前庭脊髓束活动)。
 - **前庭眼反射(VOR)**:通过协调眼球向与头部相反方向运动,当头部转动使影像固定在视野内。头部的转动可以造成膜迷路和同侧水平半规管的运动→提高同侧前庭蜗神经的兴奋性→信息传递至前庭神经核→实时改变脑干内控制同侧和对侧眼球运动的神经核的兴奋性→引起眼球的代偿性活动→头部运动时保持视野内影像在视网膜的稳定性。前庭眼反射是人体内最快的反射之一,眼球运动滞后头部运动的时间小于10ms。对昏迷的患者,前庭眼反射被称为眼-脑反射检查或者“玩具眼”检查,医生转动患者的头部并观察患者有无代偿性的眼球转动。眼-脑反射的消失提示脑干损伤。
 - **冷热交替测试(眼前庭反射)**:冷热交替测试(眼前庭反射)主要用于判断昏迷患者是否存在脑干功能,而非用于检查前庭功能。外耳道注入冷水的刺激可导致同侧椭圆囊内前庭蜗神经的兴奋性降低,当刺激迅速解除时可引发眼震。水注入外耳道刺激引起的眼震方向可通过助记符“COWS”(cold-opposite, warm-same)记忆,即冷水—对侧,温水—同侧。

临床表现

- 眼震(眼球的振荡运动)。
- 振动幻视(所见物体摆动的视幻觉)。
- 自主神经表现(恶心、呕吐、苍白、多汗和低血压)。
- 眩晕
 - 眩晕是一种由于迷路及其中枢性传导路(前庭蜗神经,前庭核)疾病所导致的运动性幻觉。
 - 通常运动幻觉为旋转或倾斜感。
 - 可伴有恶心呕吐(与延髓最后区活动有关)、苍白、多汗和眼震。
 - 应和昏厥、头昏眼花、前晕厥(由于脑血流下降所致)、平衡失调(走路不稳)和非特异性头晕相鉴别。
 - 根据病因大致可分为3类:中枢性(前庭系功能失调)、周围性(前庭迷路疾病)、系统性(其他疾病/药物/毒素等)。
- 眩晕的中枢性原因
 - 与周围性前庭疾病相比,多为慢性和永久性。
 - 脑干病变更常见,而听力受累较少见。
 - 血管因素
 1. **短暂性脑缺血发作**:椎基底动脉缺血经常伴有眩晕,可为锁骨下动脉盗血综合征(锁骨下动脉位于椎动脉口近端的狭窄。在上肢运动时,可造成椎动脉的反流)的部分表现。
 2. **Wallenberg综合征(延髓外侧综合征)**:由于椎动脉的颅内段或者小脑后下动脉闭塞所致,导致前庭神经核缺血损伤而出现眩晕。可伴有以下部分或全部表现:同侧面面部感觉减退和痛温觉障碍;对侧躯干及肢体感觉减退和痛温觉障碍;同侧声带麻痹,吞咽困难,构音障碍;同侧Horner综合征;恶心,呕吐;同侧小脑症状和体征;复视和呃逆。参见第九章病例9.1和附录A。
 3. 基底性偏头痛(眩晕伴有枕下部位头痛和呕吐)。
 4. 小脑梗塞或出血(经常伴有眩晕和共济失调)。
 - 炎性疾病。多发硬化(约20%多发硬化患者伴有不同程度的眩晕)。
 - 前庭性癫痫(眩晕为颞叶癫痫的先兆)。

- 周围性眩晕。多由于半规管和/或耳石的病变引起。患者多将患耳朝上躺卧，可见朝向损伤侧的慢眼震同时Romberg征阳性（向病变侧跌倒）。
 - 周围性晕厥3个最常见的病因：良性阵发性体位性眩晕、病毒感染/炎症和梅尼埃病。
 - **良性阵发性体位性眩晕（BPPV）**。眩晕的最常见的单独病因，占全部病因的20%左右。多为特发性，也可由外伤和其他耳源性疾病引起。多认为是由于后半规管耳石的异常所致。头部向患耳侧倾斜或者头部后伸可引起旋转性眩晕和眼震。Dixhallpike检查（也称为Nylén-Bárány检查）是检测BPPV的标准方法，使患者迅速由坐位转为仰卧位，头部向左或右旋转45°，20~30s后让患者坐起。阳性为出现短暂旋转性眼震。治疗包括保守治疗、前庭抑制剂（如美克洛嗪）和管石重置（如Semont和Epley方法）。外科手术（如后半规管闭塞术）仅限于难治性病例。
 - **前庭神经炎**：主要见于青壮年，无性别优势。常伴有上呼吸道感染史，病因多数为病毒感染。前庭神经炎主要特点为急性严重的眩晕，恶心呕吐，冷热检查异常和向同侧倾倒。不伴耳鸣及耳聋。可以应用抗组胺药和止吐药治疗，多在几周内缓解。
 - **急性迷路炎**：类似前庭神经炎，但可伴有耳鸣和听力丧失。可由全身性感染、中耳感染或滥用耳毒性药物所致（中毒性迷路炎）。
 - 继发于迷路动脉（内听动脉）血栓的迷路出血或卒中，如果耳蜗支受累也可以出现耳聋。
 - **梅尼埃病**：反复的眩晕伴有波动性单侧耳鸣和低频感音性听觉损伤（经常出现在病程后期）。主要于40岁左右发病，无性别优势。突发起病，每次发作可持续数分钟至数小时。通常为单侧，但20%病例可为双侧。受累耳可有饱满感。可见对侧的水平眼震（急性发作时出现）和向同侧倾倒。继发于内淋巴水肿（内淋巴管肿胀破裂，内淋巴液混入外淋巴，高浓度钾离子的释出使前庭器官麻痹，长期可导致神经变性）。
 - **前庭施万细胞瘤（听神经瘤）**：由于前庭蜗神经受累也可以导致眩晕，但耳鸣和听力下降为更常见的症状。
- **外淋巴瘘**：内耳充液腔和中耳的含气腔的病理性交通（如继发于创伤、耳气压伤、外科手术或者为特发性）。伴有突发性或进行性感音性听觉障碍和眩晕。常需通过外科手术修复。
 - 系统性疾病导致的头晕和眩晕。
 - 头晕是用来表述头昏眼花、头昏和平衡失调，而眩晕特指运动性幻觉（经常被描述为旋转感）。
 - 心血管病（经常为头晕和晕厥）。
 - 血管性疾病（如Cogan综合征，表现为眩晕、耳鸣、听力丧失和角膜炎）。
 - 血液学异常（高血黏和贫血均可以导致头晕）。
 - 低血糖（头晕）。
 - 甲状腺功能减退（伴有头昏眼花、头晕，偶有眩晕）。
 - 过度通气（头晕，口周感觉异常）。
 - 耳毒性药物（如氨基糖苷类抗生素）。

听觉通路病变

类型

皮质病变

- 单侧初级听皮质损伤（Heschl回，41区）可以导致轻度声音空间定位障碍。
- 听觉联合区的损伤导致声音失认（声音识别困难）
- 双侧颞叶病变累及Heschl回和/或它们之间的联系纤维，可导致纯词聋（听力性语言失认）。

脑干病变

- 蜗核以上的脑干病变不会导致完全性耳聋。
- 外侧丘系病变导致双侧不全耳聋，对侧耳更严重。
- 可通过脑干听觉诱发电位来辅助定位引起听力障碍的脑干病变。

桥小脑角和周围病变

- 通常导致感音神经性听觉损伤（无法判断音调和

语言)。

- 经常伴有耳鸣(参见下文)。
- 病因
 1. 桥小脑角和内听道病变。常导致单侧高频性耳鸣和进行性感音性听觉障碍。包括肿瘤或肿瘤样病变(如施万细胞瘤、表皮样囊肿、脑膜瘤、蛛网膜囊肿)和血管性病变如小脑前下动脉动脉瘤。
 2. 创伤(颅底骨折累及颞骨)。纵行骨折主要与传导性听力丧失有关,而横行骨折主要与感音性听觉障碍相关,但常为复合骨折。
 3. 感染(例如化脓性迷路炎、脑膜炎和梅毒等)。
 4. 耳毒性药物(如氨基糖苷类抗生素)。
 5. 炎症性/自身免疫性疾病,例如Cogan综合征、Wegener肉芽肿病、结节性多发性动脉炎、颞叶动脉炎、Buerger病(血栓闭塞性脉管炎)、系统性红斑狼疮等。
 6. 耳蜗出血。
 7. 噪音诱导(长时间暴露于大音量噪音中可导致毛细胞受损)。
 8. 先天异常如耳蜗发育不良或发育不全。Michel发育不全主要表现为完全性内耳发育不全(耳蜗和迷路)。Mondini畸形是指耳蜗发育不全,正常耳蜗为旋转两周半而Mondini畸形时仅为一周半。Mondini畸形可孤立发病也可以为内耳广泛发育不良的一部分。
 9. 高龄(老年性聋)。感音性听觉障碍的最常见原因,主要与年龄相关且主要为高频音听力受累。
- 可为双侧进展性(老年性聋、耳毒性药物),单侧进展性(梅尼埃病、前庭施万细胞瘤)或为单侧急性发病(如耳蜗梗塞、出血,病毒感染)。
- 老年性聋和前庭施万细胞瘤主要导致高频性听力丧失和耳鸣。

• 听力测试

- **Weber试验:** 振音叉置于受检者前额中央或头顶中线的一点上,让受检者指出哪一耳听到的声音较响,感音性听觉障碍时正常耳较响,而传导性听觉障碍时患耳较响。

- **Rinne 试验:** 比较气导(AC)和骨导(BC)。正常:AC>BC(Rinne 阳性)。感音性听觉障碍:AC>BC。传导性听觉障碍:AC<BC。
- **Schwabach 试验:** 比较正常人和受试者的乳突骨传导。长于正常耳者见于传导性聋,短于正常者多为感音神经性聋或混合性聋。
- **感音性听觉障碍:** Weber试验偏向正常耳。Rinne 试验阳性。Schwabach 试验异常。
- **传导性听觉障碍:** Weber试验偏向患侧耳。Rinne 试验阴性。Schwabach 试验正常。

• 耳鸣

- 耳鸣指一种似乎是来自于耳部或头部的噪音感(有时被描述为“铃铃声”)。
- 任何蜗神经病变均可导致耳鸣。
- 与中枢性病变相比,耳鸣更多见于周围性病变。
- **低吼样耳鸣:** 与耳蜗积水有关(伴有耳鸣、耳部饱满感和波动性听力障碍,无眩晕,有时被称为非典型性梅尼埃病)。
- **高调性耳鸣:** 与老年性耳聋和前庭施万细胞瘤有关。
- **搏动性耳鸣:** 可能由血管性肿瘤所致,如颈静脉球瘤、少见的内淋巴囊瘤,或者血管变如动脉瘤、动静脉畸形、硬脑膜动静脉瘘、硬膜窦狭窄或永存镫骨动脉等。也可以见于颅内压增高或自发性低颅压患者。结合常规影像检查,血管检查如CT血管成像(CTA)、磁共振血管成像(MRA)、磁共振静脉成像(MRV)对诊断更有帮助。
- **凝视诱发耳鸣:** 可见于桥小脑角肿瘤切除术后,被认为是由于前庭神经核和蜗神经核间的异常联络引起。
- **其他原因导致的耳鸣:** 主要有颞下颌关节病变、Paget病、迷路炎、脑干病变、药物(阿司匹林、氨基糖苷类、奎宁)、狭窄性动脉疾病、动脉夹层、高心输出量、膈肌阵挛。

前庭蜗神经：病理影像

病例8.1

两名患者表现为双侧先天性耳聋。为先天异常。

患者1 (图8.15, 图8.16)

诊断

先天性耳蜗发育不良及前庭蜗神经发育不全。

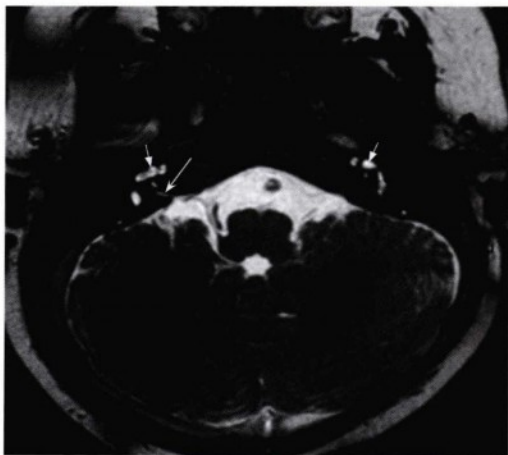


图8.15 经后颅窝内耳层面的轴位3D-FIESTA高分辨率影像,显示内听道显著发育不良(右侧线状高信号,凹箭头)和严重的双侧耳蜗畸形(直箭头)。

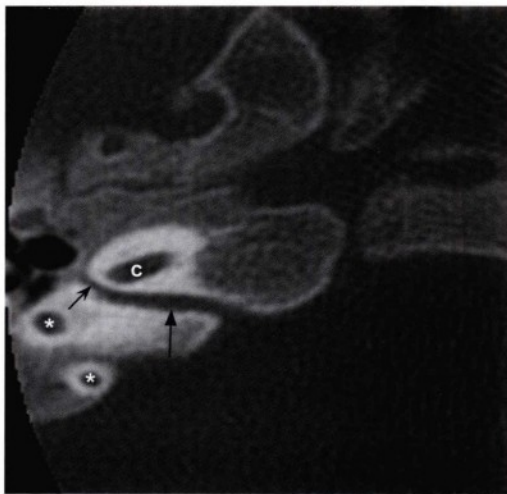


图8.16 同一患者经右侧内听道(IAC)水平的薄层高分辨率轴位CT骨窗图像,显示右侧内听道狭小。该患者患有先天性前庭蜗神经发育不全,仅见面神经穿过狭窄的内听道(直箭头)。注意面神经管壶腹段起源于内听道底部(c,耳蜗;星号,上半规管的前肢和后肢)。

患者2 (图8.17至图8.21)

诊断

双侧内耳畸形相关性蜗神经发育不良。

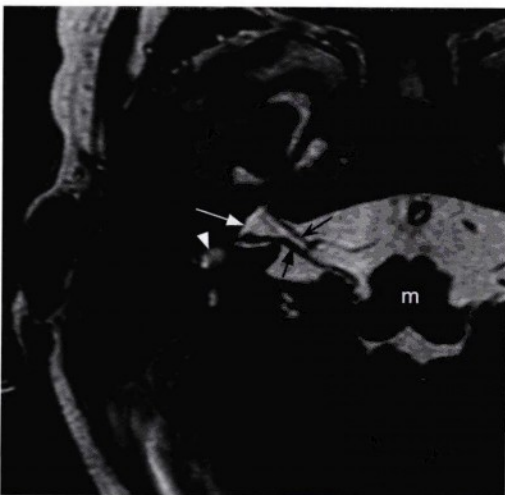


图8.17 经后颅窝延髓上部(m)水平的轴位高分辨率3D-FIESTA影像,显示右侧内听道形态异常(白直箭头),符合先天性畸形。右侧前庭神经(黑直箭头)向后走行于发育不良的前庭(白无尾箭头)。右侧内听道的前部可见面神经(黑凹箭头)。

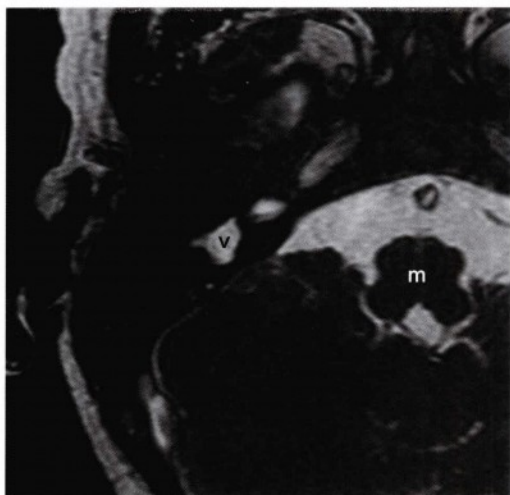


图8.18 更下方的轴位高分辨率3D-FIESTA影像,显示右前庭(v)的囊泡样膨大(m,延髓)。

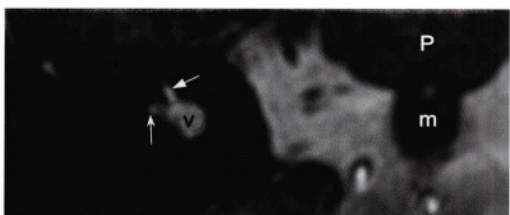


图8.19 同一患者冠状位3D-FIESTA重组影像,显示右侧前庭(v)囊样畸形和模糊的水平半规管(凹箭头)。上半规管也变小并向外侧倾斜(m,延髓;P,桥脑)。



图8.20 经耳门(内听道入口)层面的斜矢状位3D-FIESTA影像,显示位于前方的面神经(直箭头)和后方的前庭神经(凹箭头)。面神经下未见蜗神经。

图8.22 经后颅窝内听道(凹箭头)层面的轴位T2加权影像,显示在脑桥中部外侧和右侧小脑中脚(星号)处可见局灶性高信号。小脑脚腹侧边缘的轻微膨大符合急性期水肿。该患者表现急性听力丧失,病变累及前庭蜗神经在脑干的部分。可见基底动脉的流空影(直箭头)。右侧内听道内可见明显的低信号。

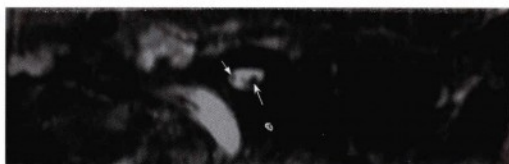


图8.21 同一患者更外侧的斜矢状位3D-FIESTA影像,显示面神经位于前方(直箭头),前庭神经位于后方(凹箭头),但面神经下仍未观察到蜗神经。该患者被诊断为蜗神经发育不全。

临床要点

- 蜗神经发育不良在磁共振影像上表现为蜗神经细小或者未发育。由神经的不全或完全性未发育或者发育后的退行性变造成。蜗神经缺陷通常被认为与内耳畸形、内听道狭窄有关,偶可见于内听道形态正常者。重度听力丧失常伴蜗神经发育不全。在行耳蜗植入前应行核磁共振检查以评估耳蜗情况。

影像要点

- 蜗神经发育不全或者不良在CT影像上可表现为内听道异常狭小,但内听道直径也可能正常。核磁共振薄层T2加权像上可直接对蜗神经进行充分评估。经内听道的斜位旁矢状面扫描可显示位于前上方的正常面神经,位于前下方的蜗神经,以及位于内听道后方的前庭神经的上下分支。常可观察到蜗神经细小或缺失,以及耳蜗、前庭和半规管畸形。

病例8.2

72岁男性,表现为急性右侧听力丧失伴共济失调(图8.22,图8.23)。





图8.23 同一患者的轴位弥散加权像，显示具有明显高信号的右侧脑桥和小脑中脚病变。高信号是由于急性缺血时弥散度减低所致。影像符合急性右侧小脑前下动脉梗塞。尚不清楚该患者的听力丧失是与脑损伤有关，还是继发于迷路动脉（小脑前下动脉分支）闭塞。

诊断

小脑前下动脉梗塞累及迷路动脉。

临床要点

- 迷路动脉（内听动脉）起源小脑前下动脉，为内耳供血。临床上，小脑前下动脉梗塞后遗症可能与急性迷路炎、前庭神经炎和梅尼埃病相类似，可表现为眩晕、耳鸣、眼震、面无力，有或无共济失调。感音性听力障碍可与其他症状同时存在也可单独存在，主要由于内耳缺血导致的耳蜗功能障碍所致。

影像要点

- 现有的影像学技术尚无法检测到内耳缺血或梗塞。弥散加权像可以显示小脑前下动脉供血区的脑干间质的急性缺血。小脑前下动脉供血区一般包括同侧的小脑中脚、小脑前下部和脑桥外侧。CTA和MRA可以显示小脑前下动脉狭窄或闭塞。

病例8.3

37岁女性，病史为急性左侧听力丧失一周（图8.24，图8.25）。

诊断

多发硬化（MS）。详见第六章病例6.1。



图8.24 经后颅窝脑桥延髓交界层面的轴位T2加权像，显示沿左侧前庭蜗神经，在左侧小脑中脚内可见微弱的高信号灶（白箭头）。在病变前方可见左侧前庭蜗神经根进入脑干。可见左侧蜗神经（黑箭头）穿越左侧内听道（IAC）进入耳蜗（白直箭头）。

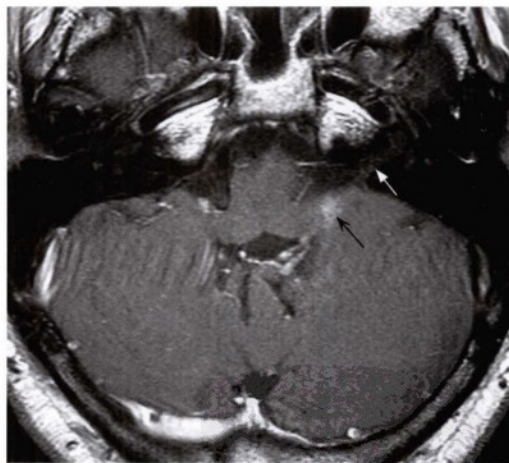


图8.25 经左侧内听道（白箭头）层面的轴位增强T1加权像，显示在左侧前庭蜗神经根入脑干区、小脑中脚内边界不清的增强病变（黑箭头）。该患者诊断为多发硬化，上述表现符合急性脱髓鞘的特征。

病例8.4

45岁男性，表现为双侧感音神经性听力障碍，曾有室管膜瘤切除病史（图8.26）。

诊断

表面铁沉积症。

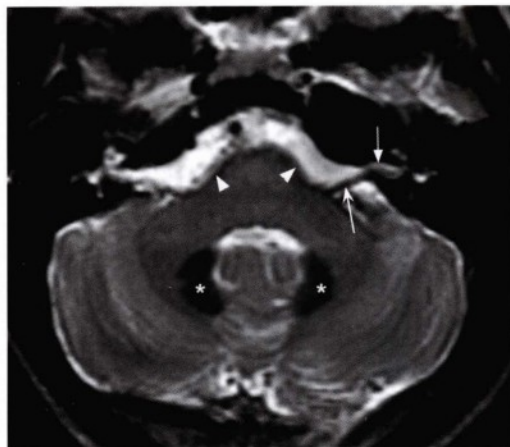


图8.26 经后颅窝脑桥中部水平的轴位T2加权像，显示脑干、小脑表面低信号边缘，脑干腹侧（无尾箭头）及穿过内听道（直箭头）和桥小脑角的左侧前庭蜗神经（凹箭头）表面显示最清楚。符合该含铁血黄素沉积患者的中枢神经系统表面铁沉积症的影像表现。注意小脑齿状核内的黑色低信号（星号）：常见于中老年患者，主要由于铁沉积和/或钙化所致。

临床要点

- 表面铁沉积症主要为含铁血黄素沉积于脑和脊髓的软脑膜、软膜下组织及室管膜下，系由反复或慢性蛛网膜下腔出血造成。与表面铁沉积症相关的病症主要为中枢神经系统血管畸形、中枢神经系统肿瘤和创伤，包括创伤性神经根撕裂。表面铁沉积症经典的三联症包括双侧感音性听力障碍、共济失调和脊髓病，也可以继发痴呆。表面铁沉积症出现在分布有中枢髓磷脂的部位。前庭蜗神经最常受累，因为该神经的中枢髓磷脂向周围髓磷脂移行部位（Obersteiner-Redlich区）距离神经根入脑干处较远，有10~15mm。而其他的颅神经和脊神经根的移行部比较靠近神经根的近端。治疗上主要为去除出血的来源。

影像要点

- 优先选择MRI T2加权检查（如梯度回波序列），可显示大脑、脑干、小脑、脊髓和颅神经（主要为CN I、II、VIII）表面出现低信号边缘或轮廓。上述表现为表面铁沉积症的诊断依据。

病例8.5

59岁男性，表现为右侧感音性听力障碍（图8.27至图8.29）。

诊断

前庭施万细胞瘤。

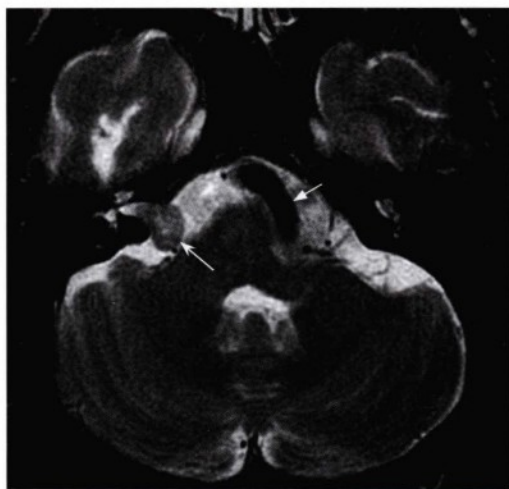


图8.27 经后颅窝的轴位脂肪抑制T2加权像，显示位于右侧桥小脑角区（凹箭头）轻度信号不均匀的病变侵入右侧内听道（IAC）。尽管对侧显示欠清，但对比可见右侧内听道轻度扩大，尤其是内听道入口变宽。同时可见基底动脉（直箭头）的扩张迂曲，常见于高龄高血压患者。

临床要点

- 关于神经鞘瘤的流行病学、临床表现、影像、病理和治疗，详见第三章病例3.3。在颅内最常见的神经鞘瘤发生部位为前庭上神经。因此，尽管经常被称为听神经瘤，更恰当的称谓应该是前庭施万细胞瘤。前庭施万细胞瘤是最常见的桥小脑角区肿瘤。常表现为单侧高调性耳鸣和进行性感音性听力丧失，眩晕相对少见。治疗包括观察、手术和放射治疗。外科手术入路包括经迷路入路、经乙状窦后入路和经中颅窝入路，不同入路对听力和面神经的保留程度不同。

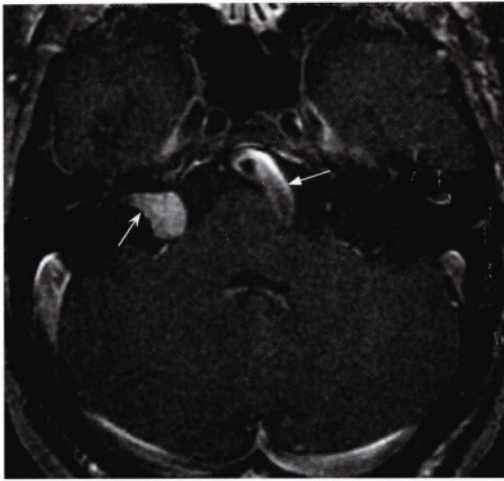


图8.28 经后颅窝的水平轴位脂肪抑制增强T1加权像，显示右侧内听道内均匀增强的病变（凹箭头）生长入右侧桥小脑角区。影像表现符合前庭施万细胞瘤。亦可见扩张迂曲的基底动脉（直箭头）。

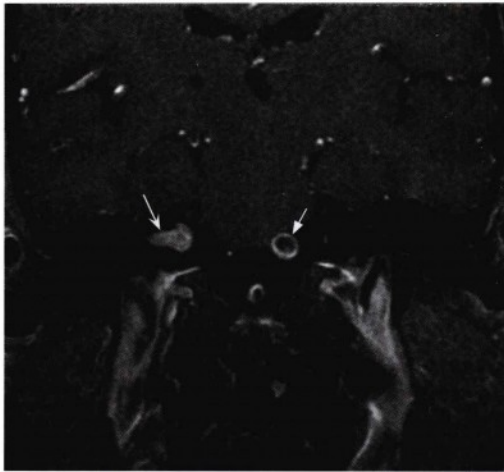


图8.29 同一患者经后颅窝的冠状位脂肪抑制增强T1加权像，显示右侧内听道（IAC）内哑铃样强化病变（凹箭头），从内耳门生长至桥小脑角。图中可见基底动脉（直箭头）。

图8.30 轴位脂肪抑制增强T1加权像，显示左侧内听道内均一增强的呈蘑菇样或哑铃样的病变，生长入左侧桥小脑角区（凹箭头），外表似冰激凌圆锥样。左侧内听道与对侧相比扩大（无尾箭头）。位于右侧鼻腔后外侧的明显增强的病变（星号）侵入翼腭窝、蝶窦和颅底，表现符合青年期鼻咽血管纤维瘤。左侧翼腭窝（直箭头）正常。

影像要点

- 前庭施万细胞瘤主要位于内听道中心，典型者为等T1、T2信号，注入造影剂后强化（表8.1）。当神经的脑池内段较内听道内段扩张时，肿瘤可呈典型的冰激凌核样外貌。大型前庭施万细胞瘤可以导致内听道的骨性膨大和重建，这有助于与其他肿瘤（如脑膜瘤）相鉴别，后者通常不引起内听道扩张。大型肿瘤常存在囊变和出血，它们经常和硬脑膜相邻并可呈现硬脑膜尾征（更多见于脑膜瘤）。精确的经内听道薄层扫描及高分辨率T2加权像和增强T1加权伴脂肪抑制图像有助于充分显露内听道。双侧前庭施万细胞瘤可诊断为神经纤维瘤病2型。

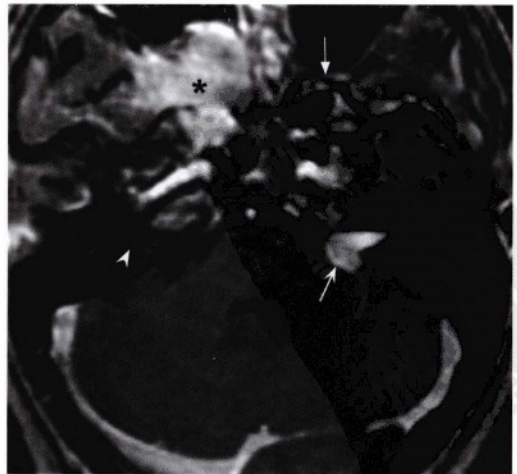
表8.1 桥小脑角区肿瘤的影像学鉴别

病变	影像学特点
前庭施万细胞瘤	中心位于内听道内的强化病变，伴有骨重建和扩张
脑膜瘤	硬脑膜尾征；内听道扩大少见
表皮样囊肿	多数序列为囊性，弥散加权为明显高信号
蛛网膜囊肿	包括弥散加权像的多数序列上与脑脊液信号相同；一般无症状
面神经施万细胞瘤	比前庭施万细胞瘤少见；向面神经管壶腹段内生长（迷路尾征）

病例8.6

病例8.6至8.12展示了一系列前庭施万细胞瘤的影像学表现。

19岁男性，在进行青年期鼻咽血管纤维瘤检查时偶然发现另一病变。该患者没有关于听力方面的主诉（图8.30，图8.31）。



诊断

前庭施万细胞瘤。

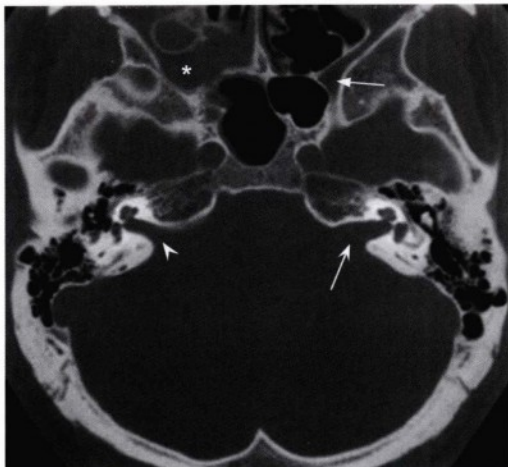


图8.31 经相似层面的轴位CT骨窗显示由于前庭施万细胞瘤，左侧内听道（凹箭头）较右侧（无尾箭头）扩大并存在平滑的骨性重建。右侧翼腭窝（星号）同样扩大，同时可见右侧鼻腔后外侧存在一异常的软组织病变，符合青年期鼻咽血管纤维瘤。在眶下裂及圆孔水平，左侧翼腭窝（直箭头）上部形态正常。前庭施万细胞瘤为该患者在行青年期鼻咽血管纤维瘤术前检查时的偶然发现。

病例8.7

50岁男性，表现听力下降2个月伴轻度平衡失调（图8.32至图8.34）。

诊断

前庭施万细胞瘤。

病例8.8

55岁男性，表现为头痛、进行性平衡及协调性下降一个月。并诉其左耳听力也下降了一段时间（图8.35）。

诊断

前庭施万细胞瘤。

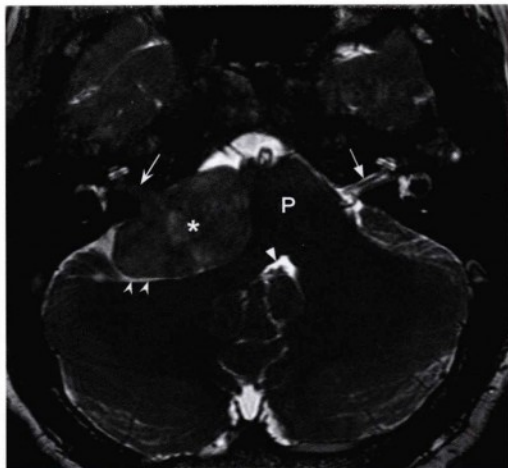


图8.32 经后颅窝内听道水平的轴位高分辨率3D-FIESTA像，显示右侧桥小脑角区均一的轴外病变（星号），压迫脑桥（P）和小脑中脚。第四脑室（直无尾箭头）受压向左移位。肿瘤生长入右侧内听道（凹箭头）。与其他大型前庭施万细胞瘤的典型表现不同，该病变尚未导致内听道扩大。肿瘤后外侧边缘可见狭窄的脑脊液间隙（凹无尾箭头），将其与小脑分隔开，进一步表明该肿瘤为轴外生长的病变。

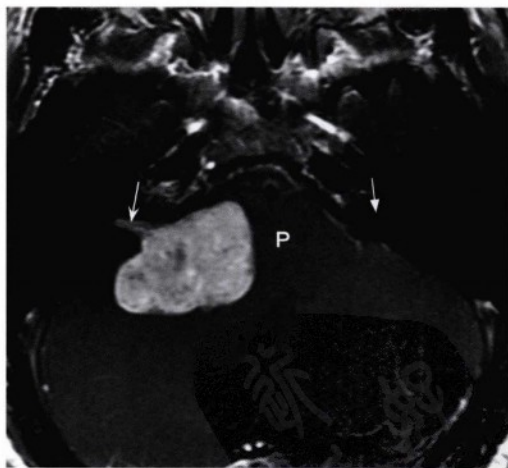


图8.33 经相似层面的轴位增强T1加权像，显示右侧桥小脑角处信号相对均一并强化的病变生长入右侧内听道内（凹箭头）。该前庭施万细胞瘤患者的内听道没有明显扩张，但内听道口被侵蚀并增宽。左侧内听道（直箭头）正常。

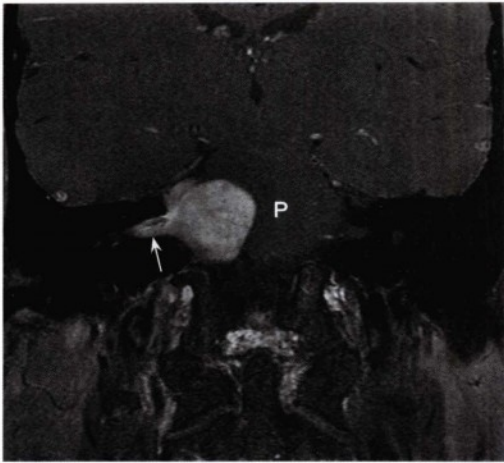


图8.34 同一患者经脑桥(P)层面的冠状位脂肪抑制增强T1加权像,显示右侧桥小脑角大型病变生长入内听道内(箭头)并压迫脑桥。与脑膜瘤的半月形或半圆形典型外观不同,该桥小脑角肿瘤呈圆形分叶状,无硬脑膜尾征。

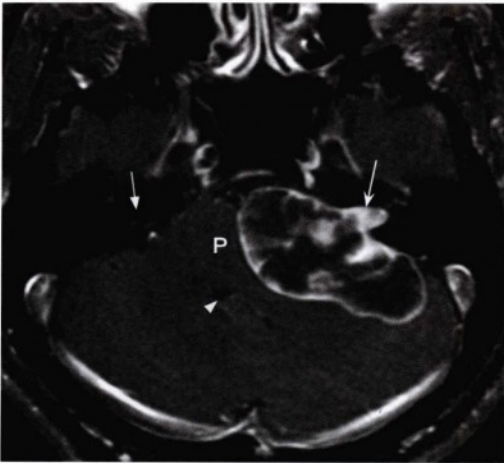


图8.35 经后颅窝内听道层面的轴位脂肪抑制增强T1加权像,显示左侧桥小脑角内存在不均增强的大型轴外病变。瘤内未强化部分为囊变。肿瘤长入并扩张左侧内听道(凹箭头),对脑桥(P)、小脑中脚、小脑有明显的压迫效应。此外,第四脑室(无尾箭头)受压向右移位。右侧内听道(直箭头)正常。

病例8.9

48岁男性,表现右侧听力减退,伴有突然发作的头痛及眩晕(图8.36)。

诊断

前庭施万细胞瘤伴出血。

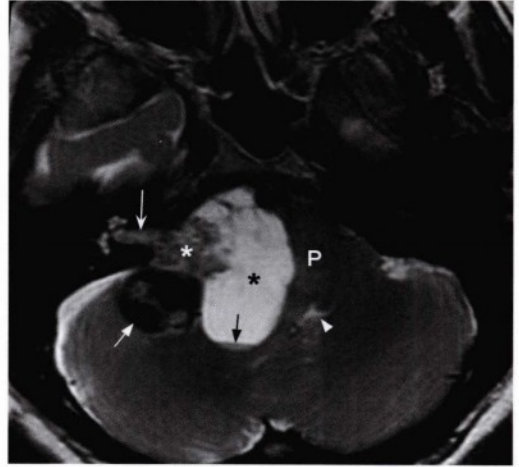


图8.36 经后颅窝水平的轴位T2加权像,显示右侧桥小脑角区存在一巨大、形态复杂的病变向内听道(白凹箭头)内生长。肿瘤存在实质性成分(白星号)及囊性成分(黑星号),使其具有致混杂信号。后外侧的团块样低信号为局灶性出血(白直箭头)。囊内可见液平面(黑直箭头),符合前期囊内出血表现。对脑桥(P)和第四脑室(无尾箭头)有明显的压迫效应。经手术证实为囊实混合性并存在瘤内出血的前庭施万细胞瘤。



病例8.10

两位表现右侧感音性耳聋和耳鸣的患者。

患者1 (图8.37, 图8.38)

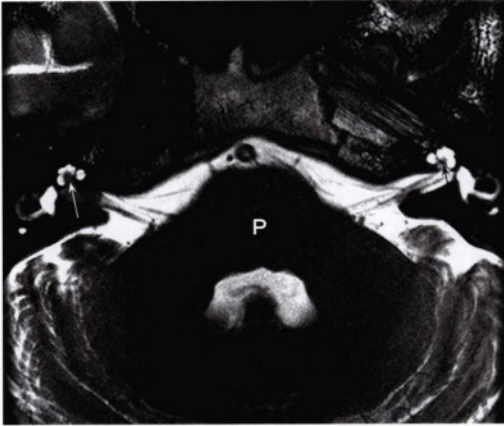


图8.37 经后颅窝脑桥中部(P)和内听道层面的轴位高分辨率3D-FIESTA像,显示右侧内听道信号均匀的病変,已越过内听道底生长至耳蜗(白箭头),表明肿瘤已向耳蜗内侵袭。左侧耳蜗呈现正常的蜗轴外观(黑箭头)。

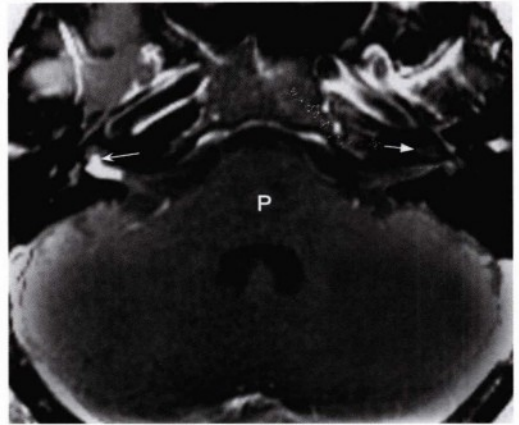


图8.38 相似层面的轴位脂肪抑制增强T1加权像,显示右侧内听道存在明显强化的病変侵入耳蜗(凹箭头)。注意与左侧正常的耳蜗对比(直箭头)。P,脑桥。

患者2 (图8.39, 图8.40)

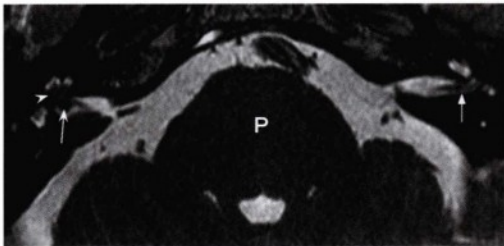


图8.39 另一患者经后颅窝脑桥(P)及内听道层面的轴位高分辨率3D-FIESTA像,显示右侧内听道底存在不对称的软组织病変(凹箭头),已生长至右侧耳蜗底转及中心部(无尾箭头)。可见左侧内听道内正常的神经根(直箭头)和具有正常信号的左侧耳蜗。

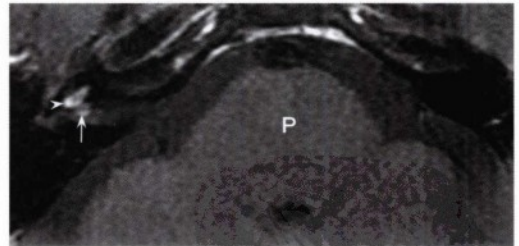


图8.40 经相似层面的轴位脂肪抑制增强T1加权像,显示右侧内听道底部(箭头)强化病変,生长至耳蜗(无尾箭头)。符合前庭施万细胞瘤累及耳蜗。P,脑桥。

诊断

前庭施万细胞瘤累及耳蜗。

临床要点

- 发生于内听道的前庭蜗神经和面神经施万细胞瘤可突破内听道底的界限而累及内耳结构。病变可具有哑铃样形态。由于预后及手术入路不同，有必要将其与单纯局限于内听道内的施万细胞瘤相鉴别。

影像要点

- 呈哑铃样的前庭神经施万细胞瘤可累及耳蜗、前庭或者同时侵及二者。哑铃样的面神经施万细胞瘤可沿面神经迷路段生长至膝神经节水平。磁共振高分辨率T2加权及薄层增强T1加权脂肪抑制影像检查有助于评估病变的生长范围。

病例8.11

两位表现进行性听力丧失和眩晕的患者。

患者1 (图8.41, 图8.42)。

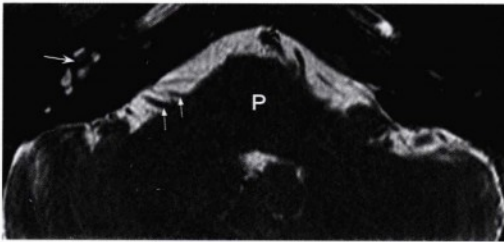


图8.41 经后颅窝脑桥(P)的轴位高分辨率3D-FIESTA像,显示右侧耳蜗中转(凹箭头)异常软组织影,提示可能存在耳蜗内肿瘤。注意面及前庭蜗神经(直箭头)的近端经过右侧桥小脑角。

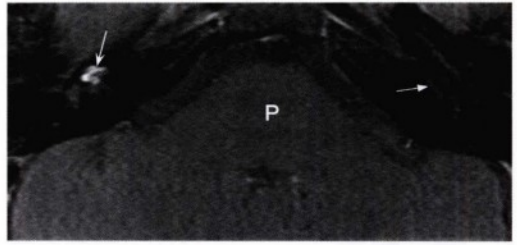


图8.42 与前图略微不同角度及层面的轴位增强T1加权像,显示右侧耳蜗中转及顶转异常增强信号(凹箭头),符合耳蜗内施万细胞瘤。左侧正常耳蜗无强化(直箭头)。鉴别诊断可考虑感染性迷路炎,但在T2加权像上病变具有占位效应,更符合肿瘤。如果难以鉴别是肿瘤还是炎症,可以行MRI随访。因为肿瘤可以保持不变或者增大,而炎性病变随时间延长可能好转。P, 脑桥。

患者2 (图8.43, 图8.44)。

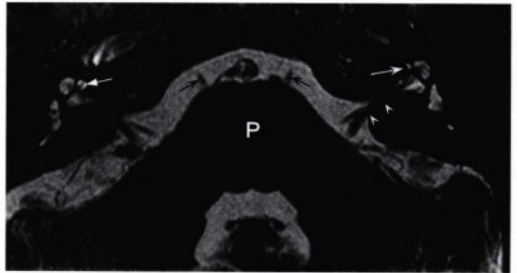


图8.43 经后颅窝脑桥(p)的轴位高分辨率3D-FIESTA像,显示左侧耳蜗基底转处鼓阶内异常软组织影(凹箭头),取代了正常液体信号。右侧耳蜗正常(鼓阶处直箭头)。左侧内听道内(IAC)可见面及前庭蜗神经(无尾箭头)。桥前池内可观察到双侧外展神经(黑箭头)。



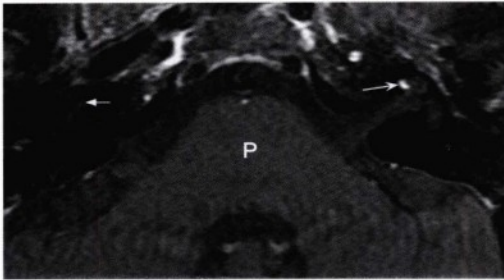


图8.44 类似层面的轴位脂肪抑制增强T1加权像，显示左侧耳蜗基底转鼓阶内异常的明显增强的软组织影（凹箭头），符合耳蜗内施万细胞瘤。右侧正常耳蜗可作对比（直箭头）。P，脑桥。

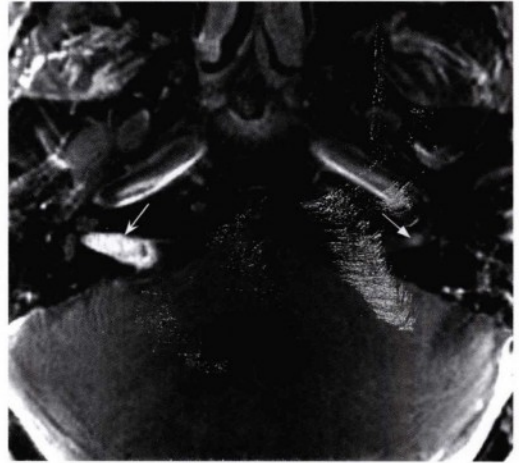


图8.45 经脑桥层面的轴位增强T1加权伴脂肪抑制图像，显示扩张的右侧内听道内有一明显强化的病变（凹箭头），并且从内听道底延伸至内耳孔且略微生长入桥小脑角（CPA）。左侧内听道底同样可见一轻微强化的病变（直箭头）。上述影像表现符合神经纤维瘤病2型中的双侧前庭神经鞘瘤。

诊断

迷路内施万细胞瘤（特指耳蜗内）。

临床要点

- 迷路内施万细胞瘤起源于前庭蜗神经的迷路内分支，而并非起源于内听道内。此类病变主要引起听力丧失和/或眩晕。肿瘤生长较慢，但可导致进行性听力丧失和/或难治性耳鸣。

影像要点

- 迷路内施万细胞瘤在薄层重T2加权像上呈局灶性低信号占位病变，区别于耳蜗、前庭、半规管内正常的高信号的液体影。此类病变可以在注入钆造影剂后明显强化并可在骨迷路范围内广泛生长。有时难以与迷路炎相鉴别，影像学随访有益于评估病变的进展。

病例 8.12

患者 1

71岁男性，表现长期右侧感音神经性听力下降，近期左耳也出现神经性耳聋（图8.45）。

诊断

双侧前庭神经鞘瘤（神经纤维瘤2型）。参见第5章病例5.6。

患者 2

48岁女性，表现双侧神经性听力下降（图8.46）。

诊断

双侧前庭神经鞘瘤（神经纤维瘤2型），左耳蜗受累。

患者 3

32岁女性，表现双侧神经性听力下降，无其他神经系统症状（图8.47）。

诊断

神经纤维瘤病2型，双侧前庭神经鞘瘤伴其他部位的多发神经鞘瘤。



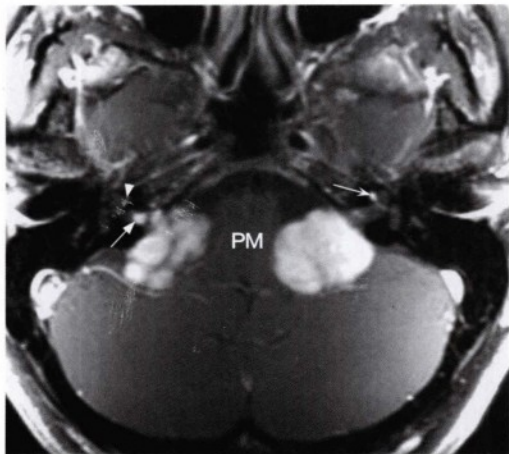


图8.46 脑桥延髓交界（PM）及内听道层面的轴位增强T1加权像，显示双侧桥小脑角区的强化病变。清楚显示出右侧病变侵入内听道（直箭头）。另外，与正常的右侧耳蜗（无尾箭头）相比，左侧耳蜗基底转可见小的结节状强化病变（凹箭头）。符合神经纤维瘤病2型的双侧前庭神经鞘瘤并侵入耳蜗。

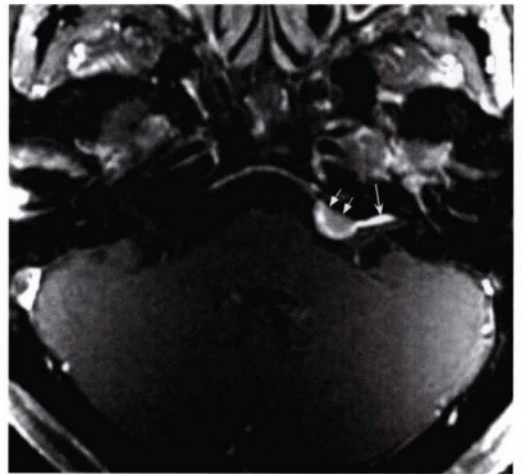


图8.48 轴位脂肪抑制增强T1加权像，显示左侧桥小脑角存在一轴外病变，位于左侧内听道的前内侧，具有半月形外观和较宽的硬脑膜基底（直箭头）。沿左侧内听道的前壁可见呈线性增强的硬脑膜尾征（凹箭头）。硬脑膜尾征是脑膜瘤的一个特点，但并非其特异性表现。



图8.47 另一神经纤维瘤病2型病例的冠状位增强T1加权像，显示双侧前庭神经鞘瘤（凹箭头）。另外可见双侧三叉神经鞘瘤，右侧大于左侧（直箭头）。

病例 8.13

患者1

72岁女性，表现感音神经听力下降（图 8.48）。

诊断

桥小脑角脑膜瘤。

临床要点

- 桥小脑角脑膜瘤在引起症状前可以生长至很大。引起症状的主要原因是对于脑干及小脑的压迫和导致脑积水。生长于桥小脑角，特别是生长入内听道的肿瘤可导致面及听神经麻痹。向下侵袭至颈静脉孔时，可导致迷走及舌咽神经的麻痹。向上生长则可引起三叉神经或是其他上部颅神经的麻痹。

影像要点

- 有时桥小脑角脑膜瘤与前庭神经鞘瘤很相似，但是桥小脑角脑膜瘤通常有较宽的基底及硬脑膜尾征。脑膜瘤在普通CT及MRI的T1、T2加权像上呈等密度及等信号，显著均一增强。桥小脑角脑膜瘤可侵入内听道，但是通常不引起内听道扩大，也不侵及内耳孔。桥小脑角脑膜瘤可以长得很大，并会引起脑组织压迫及水肿，可有钙化和囊变（表8.1）。

患者2

53岁女性，表现渐进性左侧听力丧失，左侧面神经麻痹及前庭功能减退（图8.549至图8.51）。

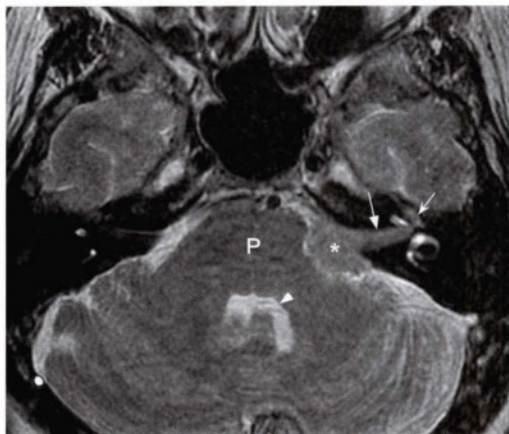


图8.49 经后颅窝的轴位T2加权像，显示位于左侧桥小脑角区的等信号软组织病变（星号），对相邻的脑桥（P）和第四脑室（无尾箭头）产生轻微的压迫效应。病变延伸入左侧内听道（直箭头）。与对侧相比，左侧内听道略微扩张。左侧耳蜗内隐约可见等信号软组织病变，沿左侧面神经管水平段生长（凹箭头）。

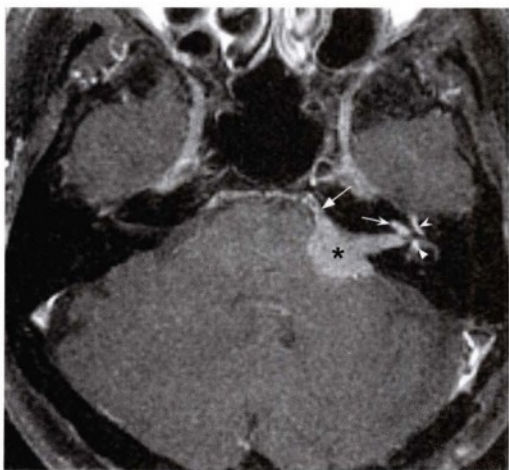


图8.50 同一患者的类似层面的轴位脂肪抑制增强T1加权像，显示一均匀增强的左侧桥小脑角病变（星号），生长入内听道。向前方延伸的线性增强符合硬脑膜尾征（直箭头）。左侧耳蜗底转（凹箭头）及前庭（凹无尾箭头）内可见异常的增强信号，为内耳受累征象。同时可见病变沿面神经管水平段（鼓室段）生长（直无尾箭头）。

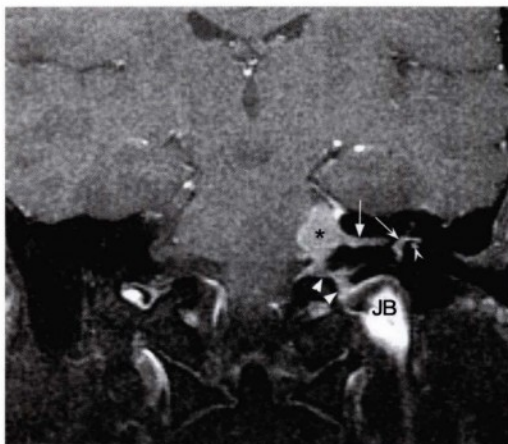


图8.51 与图8.50为同一患者的冠状位脂肪抑制增强T1加权像，显示左侧桥小脑角病变（星号）延伸入未扩大的内听道（直箭头）。前庭（凹箭头）及半规管内有异常的增强信号。沿面神经管水平段（凹无尾箭头）同样可见增强信号。病变向下外侵及左侧颈静脉孔处（神经部，直无尾箭头）。邻近的颈静脉球部（JB）出现混杂信号，与血液涡流有关。以上表现符合少见的侵及内耳的颅底脑膜瘤。

诊断

桥小脑角脑膜瘤。

患者3

42岁女性，表现右侧听力丧失（图8.52，图8.53）。

诊断

桥小脑角脑膜瘤。

患者4

60岁女性，表现出双侧进展性的听力下降，头痛和共济失调（图8.54）。

诊断

双侧桥小脑角脑膜瘤。



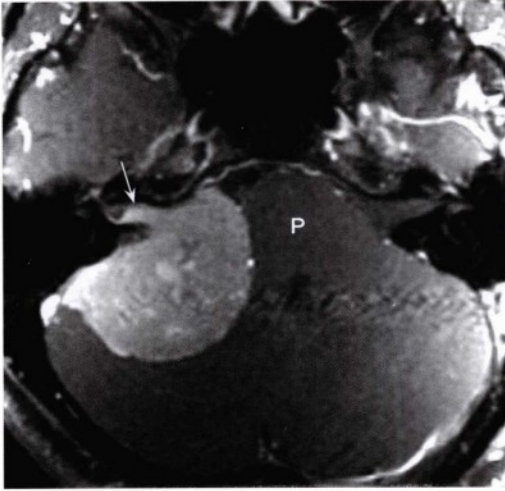


图8.52 经后颅窝内听道水平的轴位脂肪抑制增强T1加权像，显示一位于右侧桥小脑角大型的轴外增强病变，压迫脑桥（P），小脑中脚及小脑。病变具有宽硬脑膜基底并侵入邻近的内听道（箭头），但是内听道未见明显扩张。符合典型的脑膜瘤影像特点。

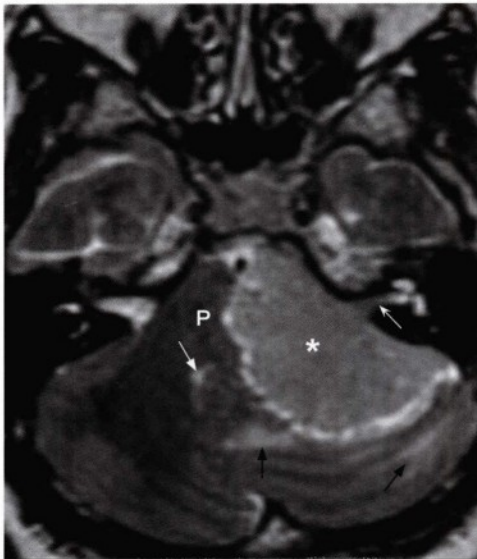


图8.53 与图8.52诊断相同的另一患者的轴位T2加权图像，显示位于桥小脑角的大型病变（星号），压迫脑桥（P）及邻近组织结构。第四脑室受压并向右侧移位（白色直箭头）。该病变具有与灰质相似的均一信号。尽管为轴外病变，但是左侧小脑半球可见轻度间质水肿产生的高信号（黑箭头）。注意病变生长入左侧内听道（白凹箭头），但并未引起其扩张。

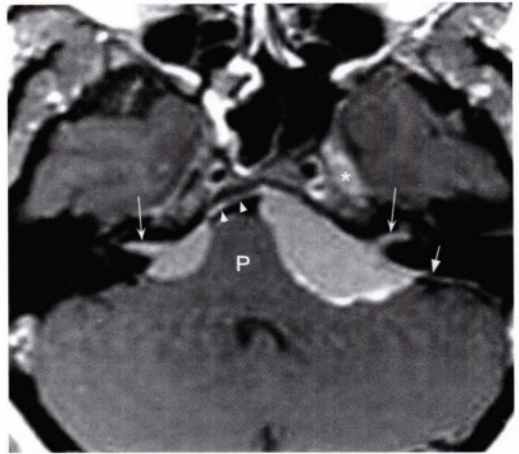


图8.54 经后颅窝及内听道水平的轴位增强T1加权像，显示双侧均一增强的桥小脑角病变压迫脑桥（P）。病变延伸入双侧内听道内，但并未引起其扩张（凹箭头）。双侧病变均具有宽硬膜基底。左侧病变后外方的线性强化为硬膜尾征（直箭头）。左侧病变同时延伸至左侧Meckel腔隙（星号）。斜坡后病变前内侧的线性增强可能同样为硬膜尾征（无尾箭头），但斜坡后静脉丛也可具有类似表现。双侧桥小脑角或内听道脑膜瘤非常罕见。多发脑膜瘤常与神经纤维瘤病2型有关。

病例 8.14

45岁女性，表现渐进性左侧听力下降和面神经麻痹（图8.55至图8.58）。

诊断

侵袭内听道的淋巴瘤。

临床要点

- 起源于内听道的淋巴瘤可导致听力丧失、耳鸣或眩晕。在临床上很难将其与其他内听道的常见肿瘤，如前庭神经鞘瘤相鉴别。淋巴瘤的临床进展通常比较迅速。内听道淋巴瘤可能为原发的淋巴结外病变，也可能继发于广泛累及软脑膜的淋巴瘤。在后一种情况中，常为双侧内听道受累，并伴随广泛脑及脊髓表面的软脑膜受累。

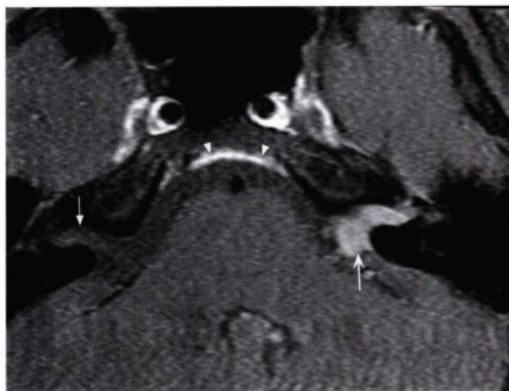


图8.55 经后颅窝的轴位脂肪抑制增强T1加权像，显示左侧内听道内均一增强的病变，向桥小脑角轻度扩张（凹箭头）。内耳孔轻微扩大，但左侧内听道未扩张。另外，没有观察到硬膜尾征。右侧内听道（直箭头）正常。斜坡后强化为正常的斜坡后静脉丛（无尾箭头）。

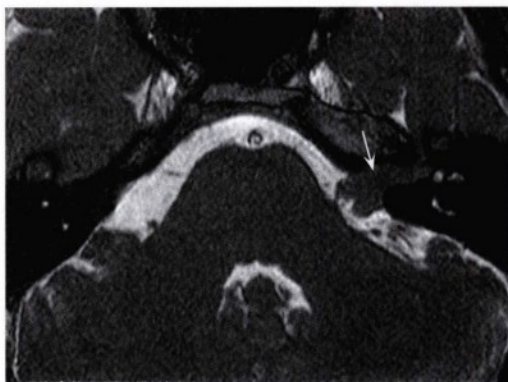


图8.56 相似层面的轴位3D高分辨率的FIESTA影像，可见左侧内听道内充满了信号均一的软组织病变（凹箭头）。该病变突入桥小脑角，并且有结节状的内侧缘。影像特点不具有特异性，诊断包括前庭神经鞘瘤和脑膜瘤或是其他肿瘤。

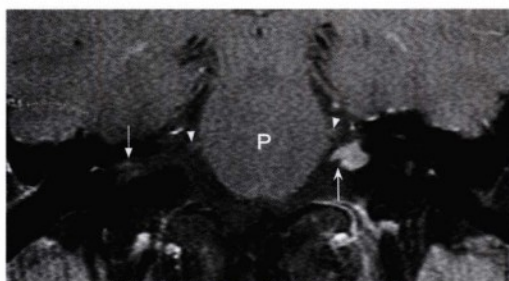


图8.57 同一患者经桥脑（P）水平的冠状位脂肪抑制增强T1加权像，显示病变位于左侧桥小脑角的部分（凹箭头）。结节状不规则的内侧边界并非前庭神经鞘瘤的典型表现，同时无脑膜瘤典型的硬膜尾征。右侧内听道（直箭头）及桥小脑角区正常。可见正常的双侧三叉神经（无尾箭头）。

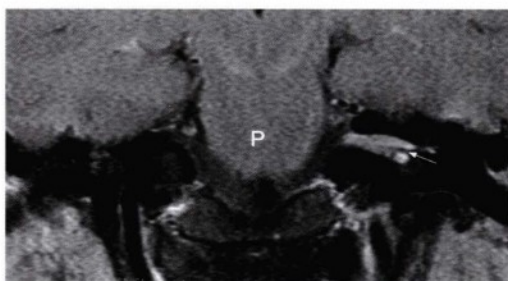


图8.58 更前方的冠状位脂肪抑制增强T1加权像，显示病变侵及内听道及其基底。横嵴上下可见强化信号（直箭头），表明病变可能沿神经生长。该表现区别于前庭神经鞘瘤典型的圆形或是卵圆形均一信号。该病人已被诊断为淋巴瘤，接受化疗后好转。与前庭神经鞘瘤及脑膜瘤相比，淋巴瘤为更罕见的内听道或桥小脑角区肿瘤。

影像要点

- 淋巴瘤在T1加权像上一般为等信号同时均匀增强。因其细胞成分含量高，在T2像上多为等信号，同时因其核质比高故在弥散像可呈轻度高信号。可伴有其他部位颅神经或软脑膜受累。发生于内听道或桥小脑角的实质性病变有时很难与其他肿瘤相鉴别，但是淋巴瘤边界常不规则并沿颅神经走行生长，并可伴其他部位颅神经或脑膜受累。

病例 8.15

患者1

38岁女性，表现左侧听力丧失（图8.59至图8.61）。

诊断

表皮样囊肿。



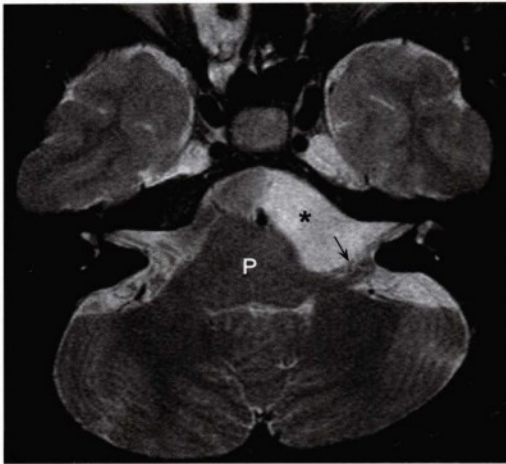


图8.59 经后颅窝的轴位T2加权像，显示左侧桥小脑角（星号）不对称性扩大。左侧桥小脑角可见均一的高信号病变。与之相比，右侧桥小脑角池和桥前池为脑脊液产生的相对低信号。脑桥（P）受压并向右侧轻微移位。另外可见走行于此区域的左侧面及前庭蜗神经（箭头），即将进入内听道时被推挤向后方。

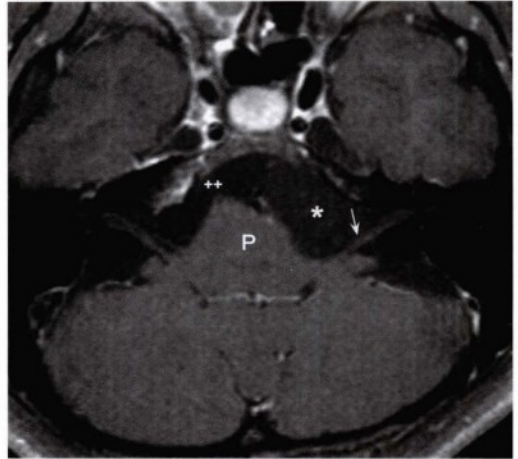


图8.60 类似层面的轴位脂肪抑制增强T1加权像，显示桥小脑角扩大，脑桥（P）及面、听神经（箭头）轻度受压。未发现明显增强的病变。但与右侧桥前池内正常的脑脊液低信号（++）相比，左侧桥小脑角可见轻微的信号增强（星号）。上述影像特点符合蛛网膜囊肿或表皮样囊肿。

表皮样囊肿

- **流行病学：**占原发颅内肿瘤的1%左右，高发年龄为30~50岁，无性别优势。主要好发部位为桥小脑角。排在前庭神经鞘瘤和脑膜瘤之后，为桥小脑角区第三位常见肿瘤。
- **临床表现：**多数患者表现为颅底病变特有的渐进性的颅神经麻痹症状和脑积水。囊肿破裂可引起无菌性脑膜炎。
- **影像：**可呈结节状、贝壳状非增强病变，并对周围组织产生压迫。CT图像上为边界清楚、结节状，与脑脊液类似的低密度病变。钙化不常见。在T1及T2像上通常较难与脑脊液区分（长T1长T2，无强化）。但在FLAIR序列上则呈较高信号。关键的诊断依据为弥散加权像：弥散加权高信号有助于鉴别蛛网膜囊肿和表皮样囊肿（表8.1）。
- **病理：**起源于发育过程中残留于颅内的外胚层组织，形成缓慢生长的囊肿，外层为含有干燥角蛋白的复层鳞状上皮。通常来说病变边界清楚，具有完整被囊并有珍珠光泽。病变主要因囊壁逐渐脱落而缓慢生长。囊肿极少破裂，但由于外科手

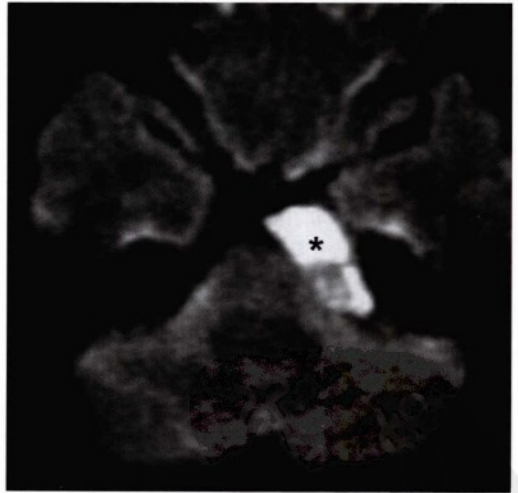


图8.61 同一患者相似层面的轴位弥散加权（DWI）像，显示左侧桥小脑角病变呈高信号（星号）。此为典型的表皮样囊肿的影像特点。蛛网膜囊肿在DWI成像上与脑脊液信号相似，为低信号。

术很难完全切除囊壁而容易复发。

- **治疗：**可通过外科手术切除体积较大或引起症状者。术后一般不进行放射治疗。切除不完全常造成复发。

患者2

32岁女性，表现渐进性的右侧听力丧失和轻度右侧面部无力（图8.62至图8.66）。

诊断

表皮样囊肿。

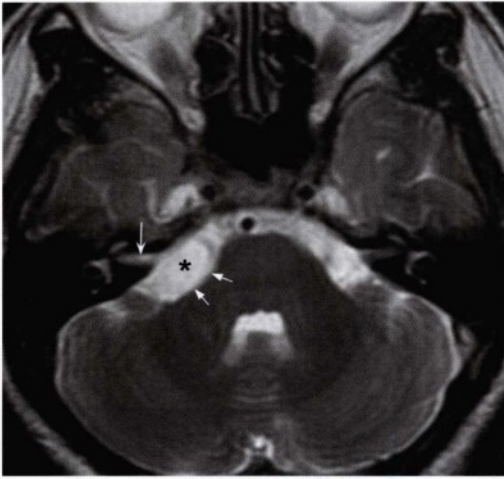


图8.62 经后颅窝的轴位T2加权像，显示右侧桥小脑角不对称扩张（星号），内听道未扩大（凹箭头）。右侧桥小脑角病变信号均一，提示为单纯囊肿。脑桥和小脑中脚轻度受压（直箭头）。

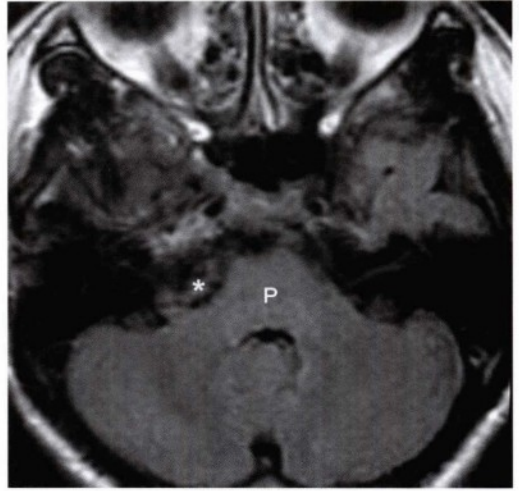


图8.63 轴位FLAIR图像，显示右侧桥小脑角存在混杂信号病变（星号）。尽管这种情况常为脑脊液的波动和基底池内不均的脑脊液低信号，但是结合T2加权像及针对脑桥（P）和右侧小脑中脚的占位效应，应想到存在肿瘤的可能性。

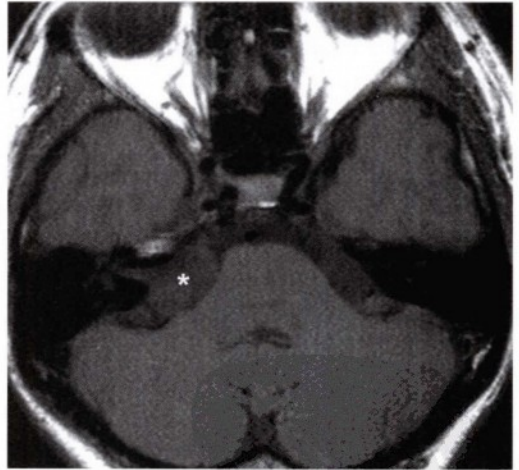


图8.64 类似层面的轴位平扫T1加权像，显示了扩大的右侧桥小脑角内存在占位性病变（星号）。脑桥和右侧小脑中脚轻度受压。

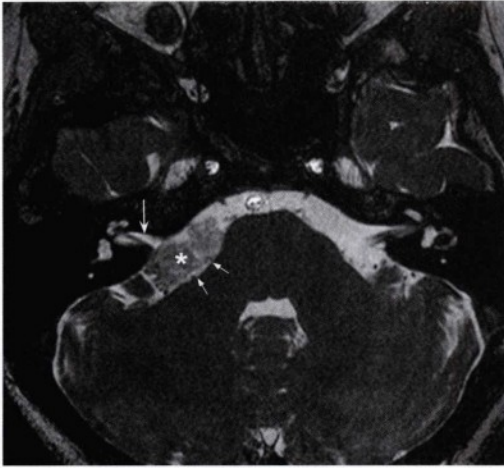


图8.65 类似层面的轴位3D高分辨率FIESTA影像，显示了右侧桥小脑角池内混杂的等信号病变（星号）。左侧桥小脑角池为正常、均一的脑脊液高信号。病变尚未向内听道（凹箭头）进展。右侧小脑中脚（直箭头）和脑桥受压。

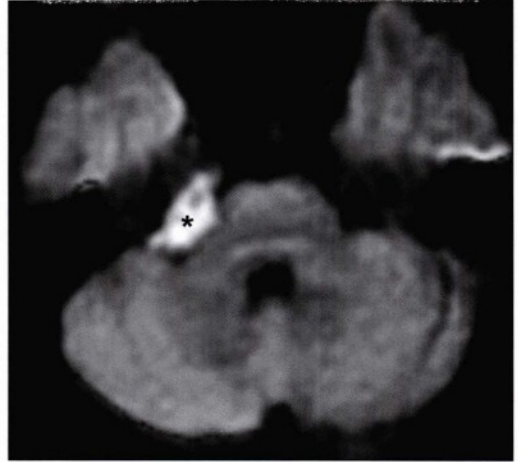


图8.66 同一患者的轴位DW1图像，显示右侧桥小脑角病变呈明显高信号（星号），符合表皮样囊肿弥散度减低的影像特点。

病例 8.16

35岁女性，表现间歇性的右侧耳鸣（图8.67至图8.69）。

诊断

内听道脂肪瘤。

临床要点

- 颅内脂肪瘤是一种由纤维脂肪组织构成的先天性良性病变；有时可伴有钙化而被称为骨脂瘤。常因蛛网膜下腔池发育过程中原始脑膜的残留及异常分化引起，故通常位于蛛网膜下腔。多数情况下位于中线，如胼胝体、灰结节以及四叠体池。在后颅窝，可能出现在桥小脑角、内听道和迷路。颅内脂肪瘤通常无症状，但是上述区域内的脂肪瘤可能导致听力下降。正常的组织结构如血管和神经常穿过这些肿瘤，因而除非对邻近组织产生了显著占位效应，常无法手术切除。

影像要点

- 脂肪瘤在大多数的序列呈脂肪信号，T1平扫为高信号，脂肪抑制序列出现信号减低。如果不参考平扫图像而仅依靠增强MRI扫描，可能将其误诊为具有增强效应的病变如神经鞘瘤。



图8.67 经后颅窝的轴位3D高分辨率FIESTA影像，显示右侧内听道底有一小圆形病变（凹箭头）。右侧内听道内可见耳蜗和前庭蜗神经的前庭支（直箭头）。该病变的信号特点是中心为高信号，伴有低信号外缘，不符合内听道前庭蜗神经鞘瘤的典型特点（通常为与脑脊液类似的均一低信号或与脑实质类似的等信号）。右侧可见正常的前庭（v）及耳蜗（无尾箭头）。P，脑桥。

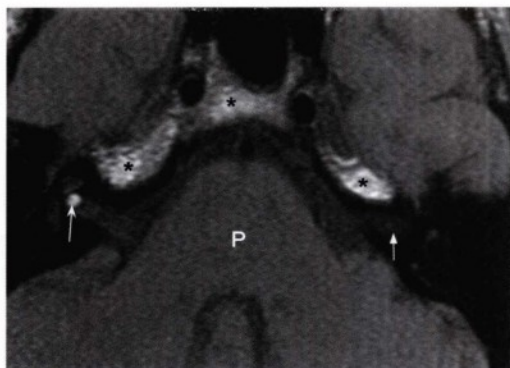


图8.68 同一患者类似层面的轴位T1加权像，显示右侧内听道底有一小圆形、均一、高信号病变（凹箭头）。T1加权像上的高信号提示可能为脂肪瘤以及包含亚急性出血和蛋白崩解产物的病变。注意颅底高信号区域（星号），在平扫图像上代表正常的脂性骨髓信号。可见部分正常的左侧内听道（直箭头）。P，脑桥。

诊断

自身免疫性神经炎。

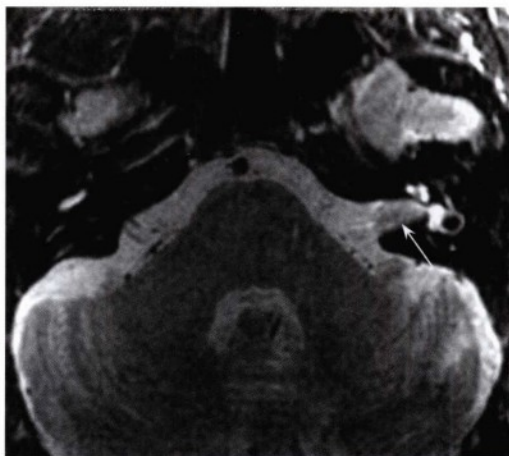


图8.70 经后颅窝的轴位T2加权像，显示左侧内听道内存在一模糊的等信号病变（箭头）。该患者存在听力下降和面部麻痹，有必要进一步进行增强扫描。

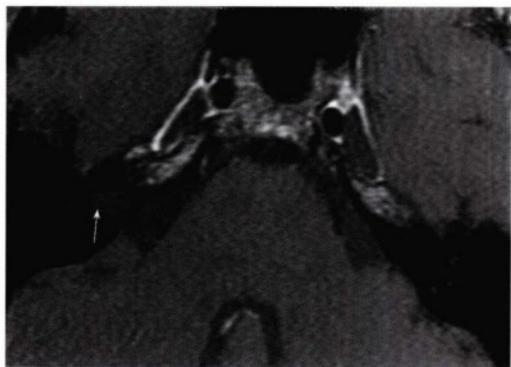


图8.69 类似层面的轴位脂肪抑制增强T1加权像，之前描述的右侧内听道病变在脂肪抑制成像上信号减弱（箭头）。脂肪抑制序列有助于诊断脂性病变，如脂肪瘤。对该患者同样可行非增强的脂肪抑制扫描，具有同样的诊断价值。

病例 8.17

患者 1

64岁男性，病史为面部麻痹一年及新出现的神经性听力下降（图8.70，图8.71）。

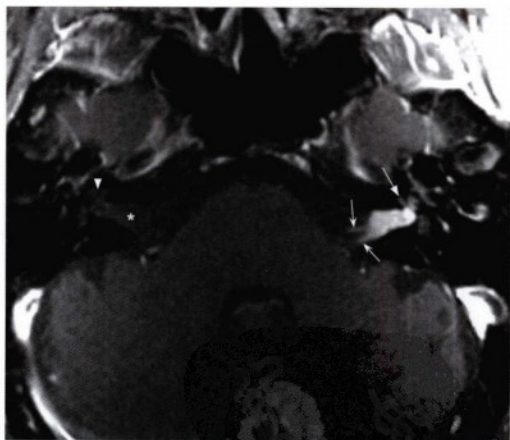


图8.71 该患者类似层面的轴位脂肪抑制增强T1加权像，显示左侧内听道内有一增强的软组织病变，其内侧缘不规则，并且沿面及前庭蜗颅神经向脑干走行的方向可见线性增强（凹箭头）。左侧耳蜗内可见轻度强化。注意与右侧正常的耳蜗（无尾箭头）和内听道（星号）对比。该患被诊断为类固醇反应性自身免疫性神经炎。

患者 2

4岁女孩，出现葡萄膜炎、虹膜炎、关节炎及耳聋。血清类风湿因子和红细胞沉降率升高（图8.72至图8.74）。

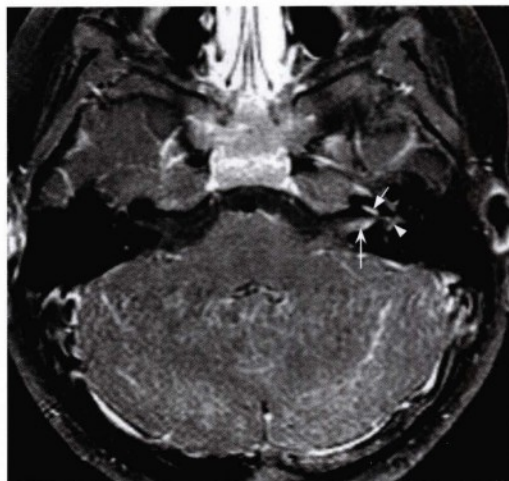


图8.72 经后颅窝的轴位脂肪抑制增强T1加权像，显示位于左侧内听道（凹箭头）、前庭（无尾箭头）和耳蜗（直箭头）的边界模糊的增强病变。该患被诊断为幼年类风湿关节炎。同样可见小脑的表面弥漫的软脑膜强化。

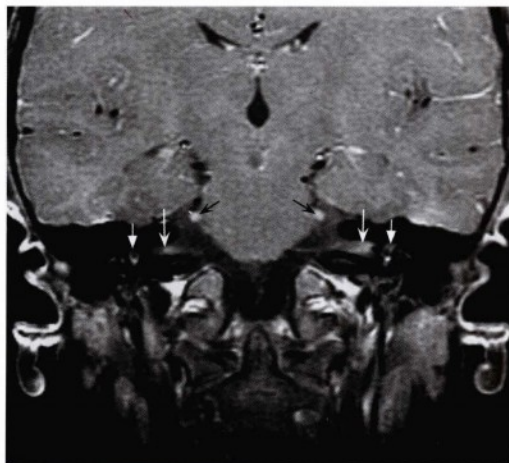


图8.73 冠状位脂肪抑制增强T1加权像，显示双侧内听道（左侧>右侧，白色凹箭头）和前庭（白色直箭头）存在边界不清的增强信号。同时可见双侧三叉神经（黑箭头）被强化。

诊断

幼年类风湿关节炎（JRA）伴自身免疫性神经炎。

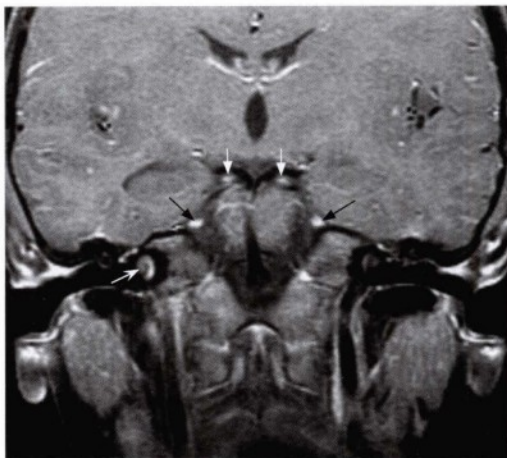


图8.74 更前方的冠状位脂肪抑制增强T1加权像，显示双侧三叉神经（黑箭头）、动眼神经（白色直箭头）以及右侧耳蜗（白色凹箭头）异常强化。这位病人患有幼年类风湿关节炎，继发自身免疫性神经炎和迷路炎。加强免疫抑制治疗后缓解。

临床要点

- 内耳的自身免疫性疾病可伴或不伴系统性免疫性疾病。典型的症状为单侧或双侧听力下降，常同时伴有前庭症状。听力下降常为进展性，也可能为突然发病或迅速进展。血清学检查常显示抗核抗体及类风湿因子水平升高。常规行激素治疗，但治疗效果差别很大。

影像要点

- 在MRI上自身免疫性神经炎通常不具备特异性表现。通常仅在增强扫描发现异常，可包括面听神经的脑池段不规则强化，内听道硬膜增强及内耳（耳蜗、前庭、半规管）和其他颅神经的强化。在一些病例中，内听道的增强扫描及T2加权像表现可类似占位病变，易与前庭神经鞘瘤混淆。

病例 8.18

44岁女性，表现听力下降和面肌萎缩（图8.75，图8.76）。

诊断

小细胞肺癌伴软脑膜转移。软脑膜癌病参见第7章病例7.7。

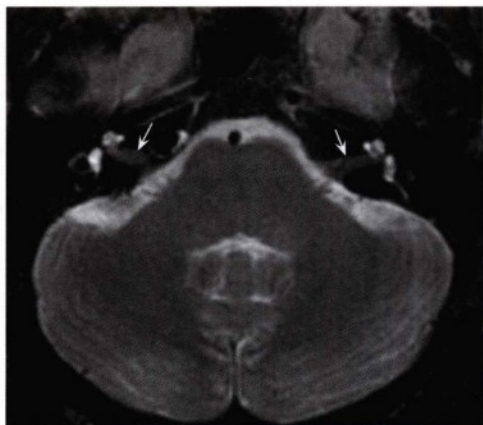


图8.75 经后颅窝脑桥层面的轴位脂肪抑制T2加权像，显示位于双侧内听道内的等信号病变（箭头），不排除双侧占位病变。

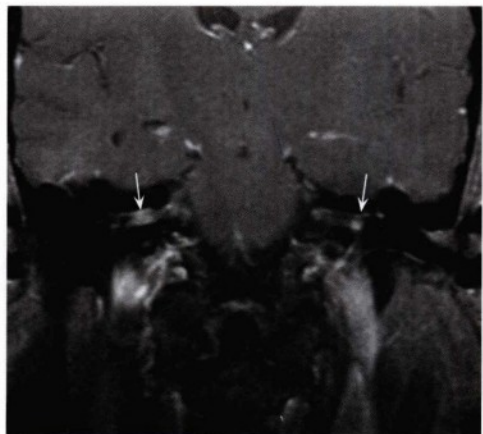


图8.76 同一患者的冠状位脂肪抑制增强T1加权像，显示在双侧内听道内可见不规则的结节状强化病变（箭头）。不符合双侧前庭神经鞘瘤的表现，神经鞘瘤通常为内听道内的小圆形或卵圆形均一病变。该病人已被诊断为小细胞肺癌，并且通过脑脊液细胞学检查证实已发生软脑膜癌病。

病例 8.19

42岁美籍非裔女性，出现头痛和多组颅神经麻痹症状，包括听力下降、面无力及麻木（图8.77至图8.79）。

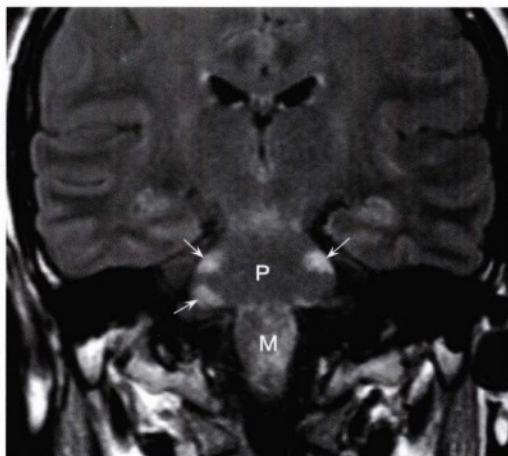


图8.77 经脑干的冠状FLAIR图像，显示该多发颅神经麻痹（三叉、面及听神经）患者存在累及脑桥周边（P）及延髓（M）的多发高信号病变（箭头）。

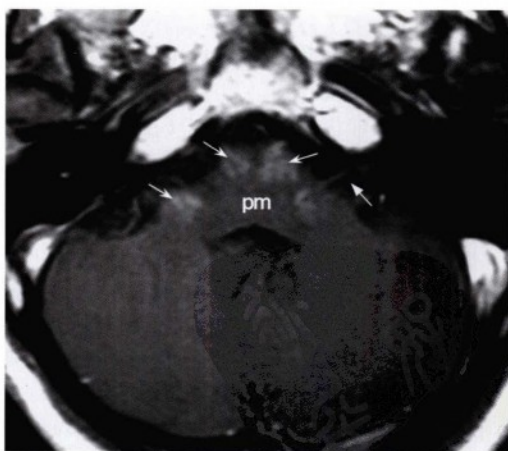


图8.78 同一患者的经脑桥延髓交界的轴位增强T1加权像，显示在脑干腹侧和小脑中脚（右>左）存在不规则线性和结节状增强信号（凹箭头）。在左侧桥小脑角区未见沿面听神经根（直箭头）分布的强化信号。

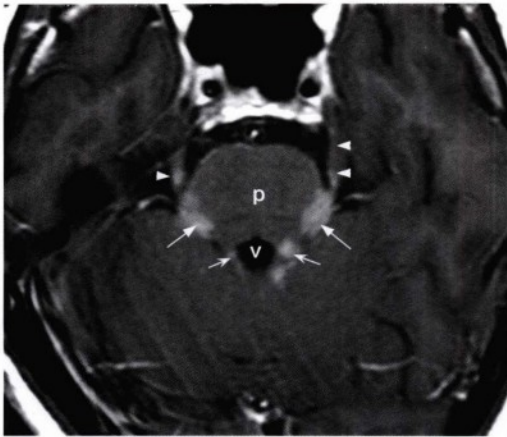


图8.79 同一患者更上方，经脑桥上部(P)和第四脑室(V)的轴位增强T1加权像，显示位于小脑上脚(凹箭头)和脑桥周围(直箭头)不规则的线性和结节样强化。强化信号沿着双侧三叉神经延伸(无尾箭头)。该病例患有严重的神经系统结节病。

诊断

神经系统结节病。

神经系统结节病

- **流行病学:** 结节病是一种系统性肉芽肿疾病，经常发生于非洲裔人群。5%~10%的结节病患者会出现颅神经、硬脑膜、软脑膜、下丘脑-垂体轴及脑脊髓受累。
- **临床表现:** 症状包括颅神经炎(视物模糊，面神经麻痹)、头痛、下丘脑/垂体功能失调(如烦渴，多尿，嗜睡和肥胖等)。
- **影像:** 神经系统结节病有多种影像表现。硬脑膜受累可表现为增强的斑块和结节，在T2像上通常为低信号。软脑膜受累引起脑或/和脊髓表面的线性和结节样强化，常沿血管周间隙侵袭脑实质。颅神经受累则出现神经表面光滑或略不规则的强化信号。此外可见垂体柄增粗，鞍上增强病变及下丘脑的不规则强化。海绵窦和Meckel腔隙病变同样可提示结节病。胸腔CT有助于辨别肺门和纵隔的结节病并评估肺实质的情况。
- **病理:** 神经系统结节病的诊断依靠影像学表现，全身结节病的表现及对受累组织的非干酪样肉芽肿活检。血清血管紧张素转换酶(ACE)水平常升高。

- **治疗:** 常采用激素联合其他免疫抑制药物。

病例8.20

85岁女性，出现头痛和进展性神经性听力下降(图8.80，图8.81)。

诊断

特发性肥厚性硬脑膜炎。

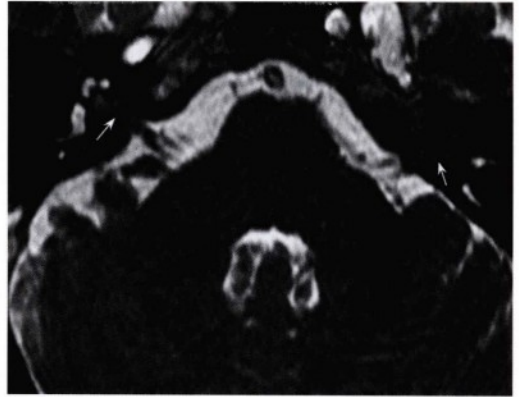


图8.80 经后颅窝的轴位3D高分辨率FIESTA影像，显示双侧内听道内低信号占位病变影像(箭头)。在此序列上，相同部位应为脑脊液的高信号。

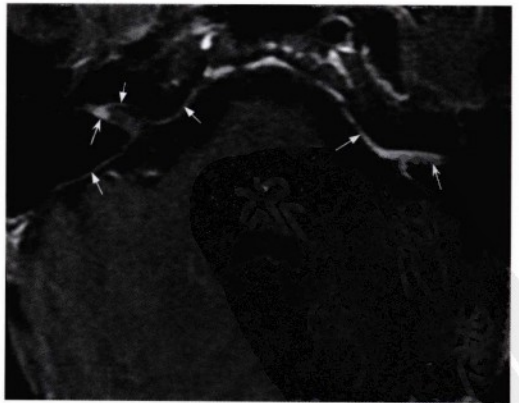


图8.81 同一患者类似层面的轴位脂肪抑制增强T1加权像，显示双侧内听道内存在增强病变(凹箭头)，同时累及面听神经及内听道硬脑膜。后颅窝可见病理性线性硬脑膜增强(直箭头)。该患被诊断为颅神经炎和硬脑膜炎。

临床要点

- 特发性肥厚性硬脑膜炎是一种可累及颅内、眶内或椎管内硬膜的少见疾病。主要的临床症状包括头痛，颅神经麻痹，共济失调和神经视觉系统的表现，如视乳头水肿、视神经病以及视野缺损。诊断主要依据影像特点并排除其他炎性及肿瘤性疾病，如魏格纳结节肉芽肿、梅毒或转移癌。病理表现一般为非特异，包括淋巴细胞、浆细胞及组织细胞的慢性炎性浸润造成的硬脑膜纤维化增厚。病程常反复，但常对皮质激素治疗或其他免疫抑制治疗敏感。

影像要点

- 在增强磁共振影像上，可见硬脑膜线性和结节状的强化。与临床表现一样，影像表现同样不具有特异性，并且需要排除自身免疫性、感染性和肿瘤引起的硬脑膜增厚或结节化改变。



图8.83 同一患者更上方的轴位T1加权像，显示在双侧半规管内同样有高信号改变（直箭头示外侧半规管）。右侧上部耳蜗可见模糊的高信号（凹箭头）。此为非增强、不伴脂肪抑制的平扫图像。颅底骨髓内低信号（岩尖处星号）系继发于急性粒细胞白血病的颅底骨转移。

病例8.21

35岁女性，表现出急性双侧听力丧失（图8.82，图8.83）。

诊断

急性白血病引起迷路出血。

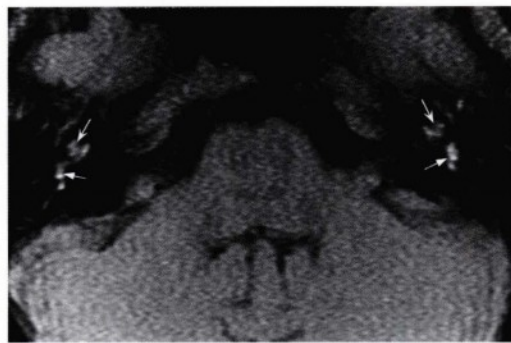


图8.82 经后颅窝及内听道层面的轴位平扫T1加权像，显示双侧耳蜗（凹箭头）及前庭（直箭头）内存在高信号病变。该患临床表现为听力丧失。T1高信号提示迷路出血。

临床要点

- 迷路出血罕见，常引起单侧或双侧突发神经性耳聋。常与创伤、自身免疫性疾病、恶血质、病毒感染和抗凝药物治疗有关。激素治疗可能有助于恢复听力。

影像要点

- MRI典型的影像为T1平扫显示膜迷路内高信号。T2像上迷路的信号强度多样，可呈低、等或高信号。可具有强化效应，但如果在平扫T1加权像上已经为高信号时，则很难分辨究竟是否具有增强效果。



第9章 舌咽神经

功能

- 特殊内脏运动神经 (SVE)。运动纤维支配茎突咽肌。
- 一般内脏运动神经 (GVE)。内脏运动纤维 (副交感) 通过岩浅小神经支配腮腺。
- 一般感觉传入神经 (GSA)。接受来自于耳后、耳屏、舌后1/3、软腭、鼻咽、鼓膜、咽鼓管、乳突区的躯体感觉。
- 内脏感觉传入神经 (VA)。接受来自颈动脉体 (O_2 、 CO_2 化学感受器) 和颈动脉窦 (压力感受器) 的内脏感觉。
- 特殊感觉传入神经 (SA)。接受来自舌后1/3的味觉特殊感觉。

解剖

- 舌咽神经从橄榄的背侧和小脑下脚腹侧之间, 即橄榄后沟穿出延髓。此处的一组神经根分别构成舌咽、迷走及副神经颅根, 舌咽神经则由最上面的3~5根神经根组成 (图9.1至图9.3)。舌咽神经穿过小脑延髓池, 网膜下腔行程较短 (约15mm), 通过颈静脉孔出颅前, 该神经发出鼓室支 (鼓室神经或称Jacobson神经) 至中耳。在颈静脉孔内, 它位于颈静脉孔神经部, 居迷走神经和副神经 (位于血管部) 的前方。上及下 (岩部) 舌咽神经节位于颈静脉孔处。舌咽神经在茎突后内侧通过颈静脉孔出颅, 然后在咽外侧、颈动脉间隙内沿颈内动静脉之间下行。它支配茎突咽肌并在咽中缩肌水平上方穿咽缩肌达到舌后方。
- 鼓室神经 (Jacobson神经, 副交感及感觉神经)。副交感纤维支配腮腺, 感觉信息来自鼓膜和咽鼓管。鼓室神经起源于位于颈静脉孔内的下神经节, 然后通过位于颞岩骨下表面的下鼓室小管到达鼓室腔。然后鼓室神经分成若干小分支, 与来自颈内动脉交感丛的上及下颈鼓神经共同组

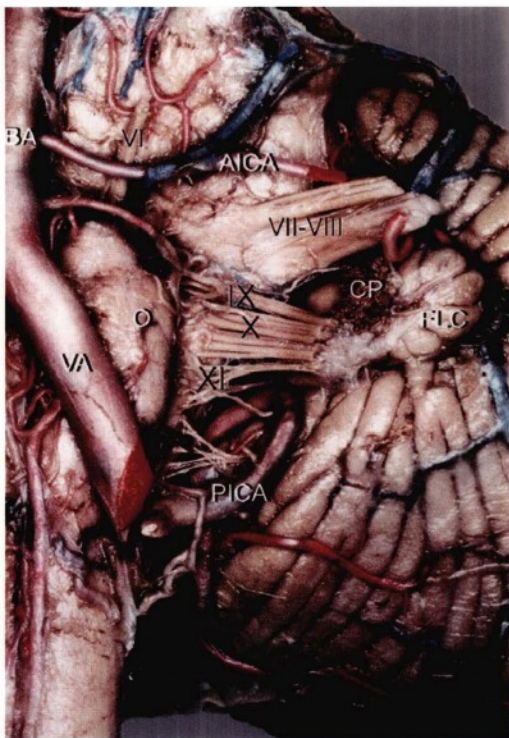


图9.1 左侧桥小脑角的前面观, 显示位于延髓橄榄后沟的舌咽神经起始部分 (AICA, 小脑前下动脉; BA, 基底动脉; CP, 脉络丛; FLC, 绒球; PICA, 小脑后下动脉; O, 橄榄; 罗马数字表示颅神经。VA, 椎动脉)。

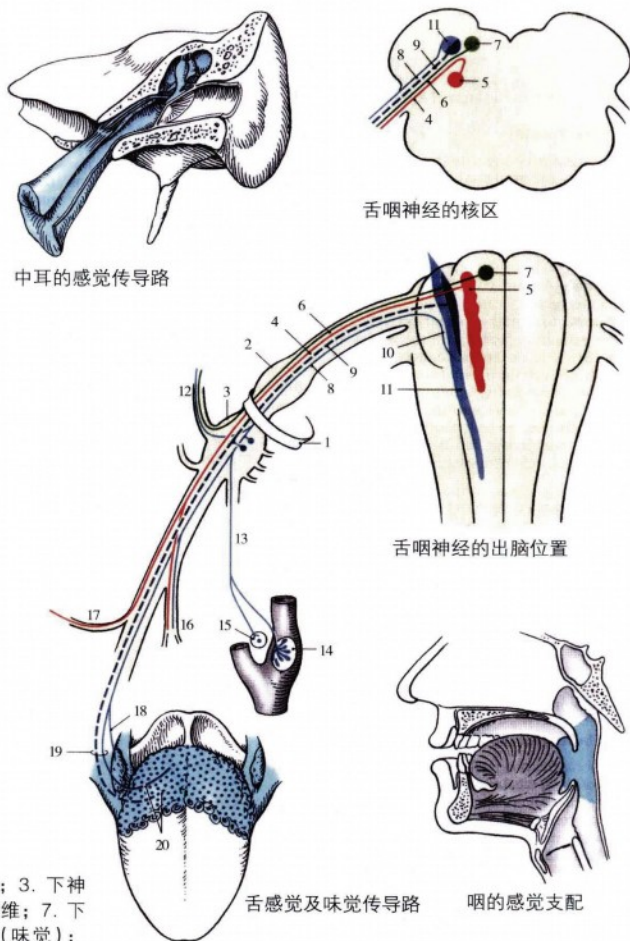


图9.2 舌咽神经。1. 颈静脉孔；2. 上神经节；3. 下神经节；4. 鳃肌运动纤维；5. 疑核；6. 副交感纤维；7. 下泌涎核；8. 内脏感觉纤维；9. 特殊感觉纤维（味觉）；10. 孤束；11. 孤束核；12. 鼓室神经；13. 颈动脉窦神经（Hering神经）；14. 颈动脉窦；15. 颈动脉体；16. 咽支；17. 支配茎突咽肌的神经；18. 扁桃体支；19. 舌支；20. 味觉纤维。

数字解剖学
PDG

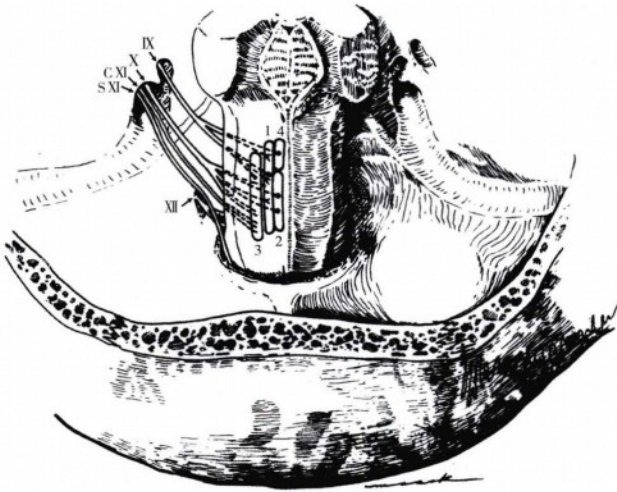


图9.3 舌咽神经、迷走神经和脊髓副神经的核团起源及脑池内走行示意图。注意舌咽神经由颈静脉孔的前部（神经部）出颅，而迷走和脊髓副神经经颈静脉孔的后部（血管部）出颅。舌下神经则从更下方的舌下神经管出颅。1. 孤束核；2. 迷走神经背侧运动核；3. 疑核；4. 上泌涎核；CXI. 副神经颅根；S XI. 副神经脊髓根。

舌咽神经的远端分支 (图9.4)

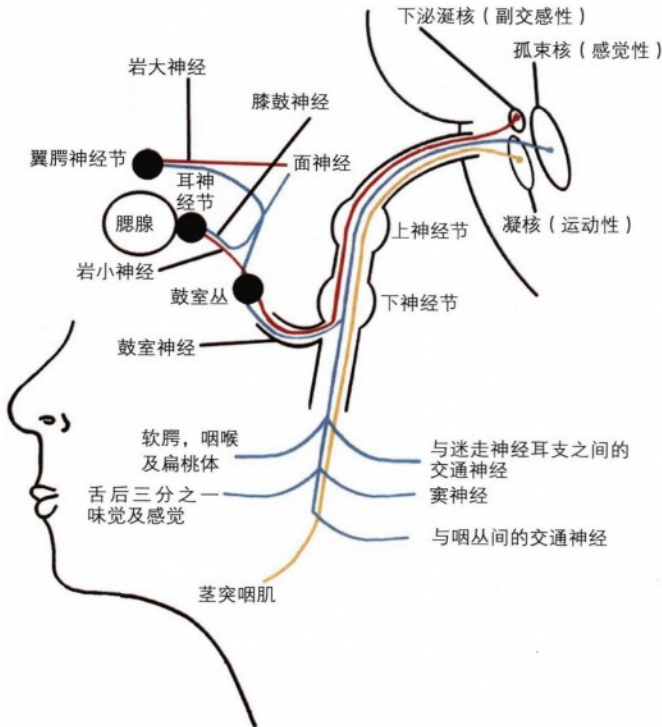


图9.4 舌咽神经的远端分支 (示意图显示舌咽神经的不同部分及分支)。



成鼓室丛。鼓室丛依次发出：①岩浅小神经；②一分支并入岩浅大神经；③分布于鼓室腔、乳突气房及咽鼓管黏膜的感觉支。

- 运动支支配茎突咽肌。
- 颈动脉窦神经（Hering神经）分布于颈动脉窦和颈动脉体（内脏感觉神经）。
- 咽支：分布于口及鼻咽。
- 扁桃体支：分布于腭扁桃体和软腭。
- 舌支：分布于舌后三分之一，传递感觉和味觉。

舌咽神经的功能性通路

- 舌咽神经具有5方面的神经功能，其解剖行程很复杂。
- 特殊内脏运动神经（支配鳃肌运动）。起自延髓疑核吻侧部，支配茎突咽肌和部分咽上缩肌。
- 一般内脏运动神经。副交感节前纤维起自位于延髓吻侧部的下泌涎核，经舌咽神经加入鼓室神经后并入鼓室丛（此处未换元），然后发出岩浅小神经。岩浅小神经在颞骨岩部通过位于岩浅大神经管外侧的一个小管重新入颅。然后再经卵圆孔出颅至耳神经节（位于卵圆孔下方）并在此换元。节后纤维伴随耳颞神经（三叉神经第三支）分布于腮腺，引起唾液分泌和血管舒张。
- 一般感觉传入神经（躯体感觉）。来自耳后、耳屏、舌后三分之一、软腭及口、鼻咽部（引起咽反射）的感觉信息经舌支、扁桃体及咽支至上神经节（感觉神经元胞体位于此），然后至三叉神经脊束核尾侧。来自鼓膜、咽鼓管和乳突区的感觉信息经鼓室丛、鼓室神经至下神经节，最后到达三叉神经脊束核。
- 内脏传入神经（内脏感觉）
 1. 颈动脉窦压力感受器。压力感受器位于颈动脉分叉处，感受血压升高，通过动脉窦神经将血压变化信息传递至位于岩部的下神经节，再经孤束到延髓孤束核尾侧并在此换元。中间神经元在迷走神经背侧核换元，引起迷走反应（即颈动脉窦反射：血压、心率下降及心脏收缩力下降）。
 2. 颈动脉体化学感受器。颈动脉体化学感受器感受血液 O_2 和 CO_2 浓度，通过颈动脉窦神经传导到下神经节，再经孤束到延髓孤束核尾

侧。中间神经元在延髓呼吸中枢换元，控制呼吸频率和深度。

- 特殊感觉传入神经。来自舌后三分之一、咽后部和咽鼓管的味觉信息传递至下神经节，再经孤束核上部至网状结构，然后经中央被盖束到达对侧丘脑腹后内侧核。

舌咽神经：正常影像（图9.5，图9.6）

舌咽神经病变

评估

- 感觉评估：可有同侧舌后三分之一味觉丧失，软腭、舌后三分之一和鼻咽处感觉丧失。有时可观察到耳痛，系沿鼓室支传导至耳部的牵涉痛。
- 运动评估：尽管有时可见到轻微的吞咽困难，茎突咽肌障碍通常不会引起明显的运动功能缺失。
- 反射评估
 - 咽反射：轻触咽、扁桃体或者舌底部可引起呕

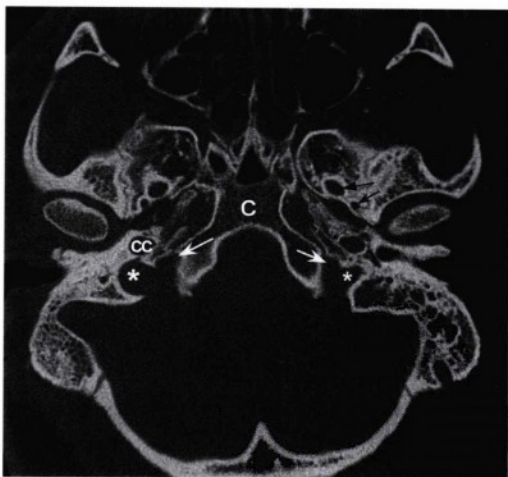


图9.5 经颅底层面的横断位CT骨窗平扫图像，显示正常的双侧颈静脉孔。颈静脉、迷走和副神经通过该孔的血管部（星号）。舌咽神经通过孔前内侧的神经部（白色箭头）。右侧颈静脉孔较左侧大，是典型的正常表现。前方可见正常的颈动脉管（CC）。图中显示正常的斜坡（C），卵圆孔、棘孔分别以黑直和黑凹箭头显示。

吐反应（舌回缩同时咽部肌肉升高并收缩）。反射的传入弧为舌咽神经感觉支（咽支）至孤束核尾侧。传出弧为疑核经舌咽、迷走神经到达咽部肌肉。

- **腭反射**：轻触软腭可能导致悬雍垂向同侧偏斜和软腭提升（吞咽反射）。反射传入弧为舌咽神经感觉支，传出弧为疑核经迷走神经至腭及咽部的肌肉。
- **自主神经功能评估**：可导致同侧腮腺分泌发生改变（难以检查）。颈动脉窦神经的功能失常可引起心跳过速 / 心动过缓和/或者血压过低。

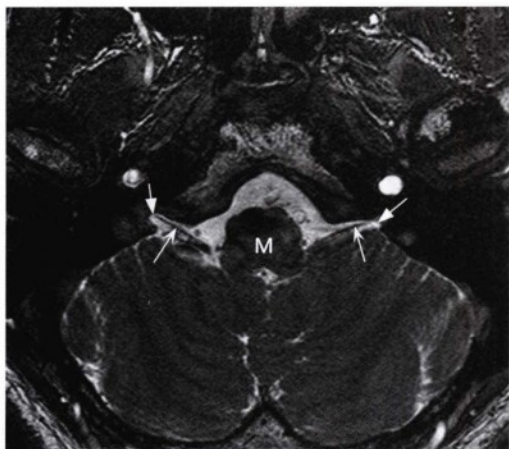


图9.6 经颅底的轴位薄扫稳态进动快速成像（FIESTA），显示舌咽神经的脑池内段（凹箭头）从延髓背外侧（M）穿出，然后向前外侧走行通过颈静脉孔神经部（直箭头）。

类型

核上病变

- 因疑核接受双侧皮质延髓束支配，单侧的核上病变不引起功能缺失。
- 双侧上运动神经元性皮质延髓束损伤可导致严重的舌咽及迷走神经功能障碍，引发严重的吞咽困难。此外，可观察到假性球麻痹，表现为严重的吞咽困难，痉挛性构音障碍，情绪失控伴有病理性喊叫。

脑干病变（核或束病变）

- 定位诊断可依据颅神经或长传导束受累症状。
- 特殊病因
 - 肿瘤（如脑干胶质瘤）。
 - 炎性/脱髓鞘性疾病（如急性播散性脑脊髓炎（ADEM））。
 - 血管性疾病（如小脑后下动脉卒中）。
 - 延髓空洞症。

蛛网膜下腔病变

- 桥小脑角病变向下扩展（例如前庭神经鞘瘤），特别是比较大的肿瘤，可因占位效应累及低位颅神经。
- 低位颅神经鞘瘤可能会沿载瘤颅神经的脑池内段向上发展。
- 舌咽神经痛（常因血管压迫引起，参见病例9.2）。

颈静脉孔病变

- 任何颈静脉孔病变均可累及多组低位颅神经。
- 肿瘤（如颈静脉球瘤，神经鞘瘤，脑 / 脊膜瘤，颅底转移癌）。
- 创伤（颅底骨折）。
- 韦尔内综合征（颈静脉孔综合征）。由颈静脉孔内的结构（舌咽、迷走及副神经）损伤引起。包含身体同侧的斜方肌和胸锁乳突肌局部麻痹（损伤副神经），发声困难，吞咽困难，同侧声带麻痹，舌后三分之一的味觉及感觉的丧失，同侧腭、悬雍垂、咽和喉的感觉缺失及咽反射的丧失（舌咽、迷走神经受累）。

颅外病变

- 由以下情况带来的损伤、压迫或者颈部浸润
 - 肿瘤（如鼻咽癌，迷走神经球及颈动脉体肿瘤）。
 - 感染（如颈部脓肿）。
 - 腺病。
 - 动脉瘤。
 - 颈动脉的动脉内膜切除术（0.3%~0.4%）。

- 科莱-西卡尔综合征 (Collet-Sicard综合征)。指同侧舌咽、迷走、副及舌下神经麻痹。最初指穿透性损伤,也可能由钝性损伤、颅底肿瘤、炎症性及血管性的病变(如颈内动脉夹层)引起。
- Villaret综合征指同侧舌咽、迷走、副及舌下神经麻痹伴霍纳综合征及舌下神经受累。因此Villaret综合征可被描述为Collet-Sicard+霍纳综合征。
- 依格尔综合征 (Eagle syndrome)。过长的或者钙化的茎突和茎突舌骨韧带可能引起舌咽神经颅外段的卡压综合征,导致深部咽喉或者耳部的疼痛。治疗一般采用保守治疗,如有必要可行茎突切除。
- 弗雷综合征 (Frey syndrome)。即耳颞神经综合征,味觉性出汗和颜面发红,为明确的腮腺手术并发症。系由于起源于耳颞神经、支配腮腺及相邻汗腺的节后副交感纤维与面部汗腺之间出现异常电位活动而引起。进食可引发病状,包括耳前及下颞角周围出现局限性颜面发红和出汗。

舌咽神经:病理图像

病例9.1

56岁男性,表现共济失调、眩晕、言语及吞咽困难(图9.7至图9.10)。

诊断

延髓外侧综合征 (Wallenberg综合征)。

临床要点

- 延髓外侧综合征 (Wallenberg综合征)系由颅内椎动脉或小脑后下动脉闭塞引起,引起部分或全部以下表现:同侧的面面部痛温觉减退或消失(三叉神经脊束核受累),对侧躯体及肢体痛温觉减退或消失(脊髓丘脑束受累),同侧声带麻痹,吞咽困难,构音困难(疑核受累),同侧霍纳综合征(下行交感神经纤维受累),眩晕,恶心,呕吐(前庭神经核受累),同侧小脑症状/体征(小脑下脚,小脑受累),有时伴有呃逆(呼吸中枢受累)和复视(脑桥受累)。可观察到其他动眼异常,包括眼球调节功能障碍(由于前庭神经核受损引起反向偏斜),眼震,眼球平稳跟随运动和凝视保持障碍及眼球扫视异常(快速辨距困难)。参见附录A。

影像要点

- 评价后颅窝(小脑和脑干)缺血的最好方法是核磁共振(MRI)。弥散加权像上弥散减少是诊断急性缺血的最敏感方法。除非伴有小脑受累,一般情况下CT扫描很难发现延髓的缺血或梗塞病灶。

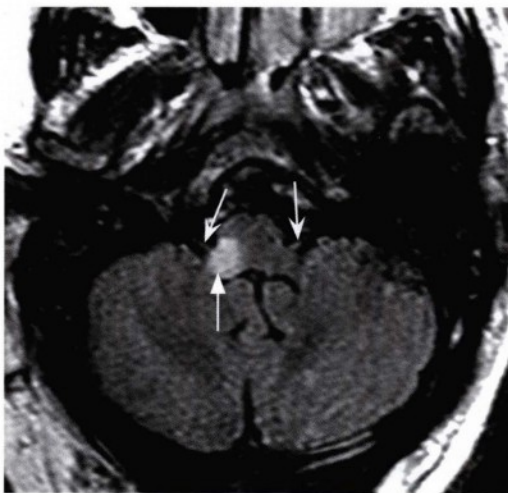


图9.7 经后颅窝下部的液体衰减反转恢复序列成像 (FLAIR), 显示在舌咽神经入脑区(凹箭头)层面, 右侧延髓背外侧可见局限性高信号(直箭头)。

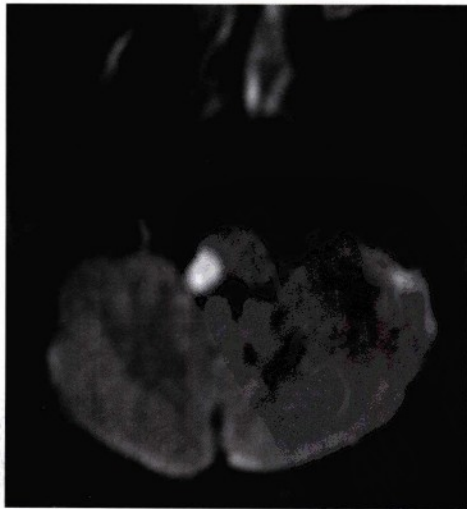


图9.8 同一患者的轴位的弥散加权像, 显示该病变具有明显的高信号, 符合急性梗塞造成的弥散度减少。

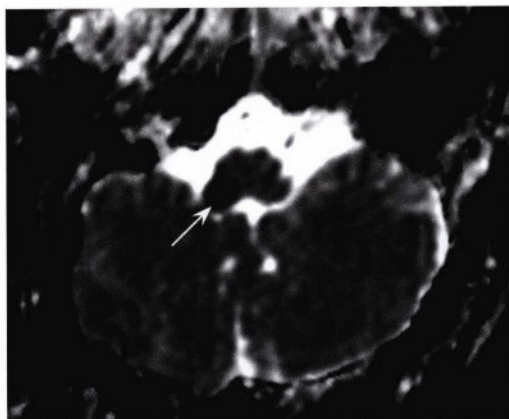


图9.9 在相应的表现弥散系数成像(ADC)中病变呈低信号(箭头),证实急性延髓梗塞造成弥散度减少。

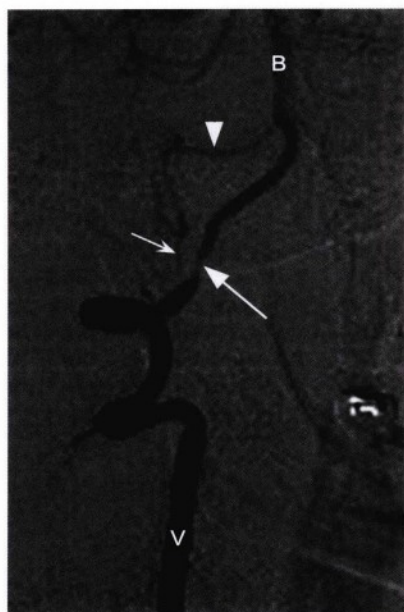


图9.10 右侧椎动脉(V)血管造影,显示一处远端局部狭窄(直箭头),位于小脑后下动脉的起始处(凹箭头)。图中显示右侧小脑后下动脉从基底动脉主干(B)发出。诊断椎动脉和小脑后下动脉的粥样硬化,导致延髓外侧梗塞(Wallenberg综合征)。

病例 9.2

43岁女性,右耳出现刀刺样剧痛(图 9.11,图 9.12)。

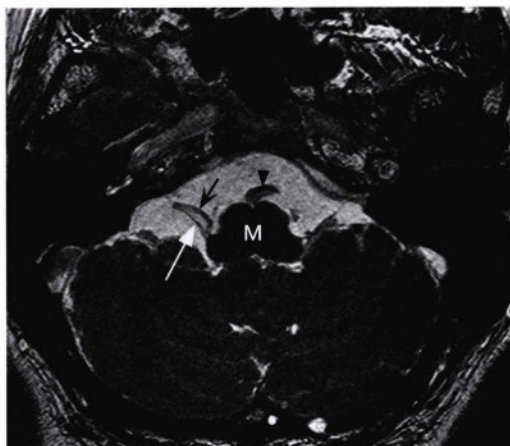


图9.11 经后颅窝下部延髓(M)层面的轴位FIESTA图像,显示一迂曲的小脑后下动脉(黑凹箭头)靠近从延髓背外侧发出的右侧舌咽神经(白直箭头)。注意在延髓腹侧可见迂曲的基底动脉流空影(黑无尾箭头)。

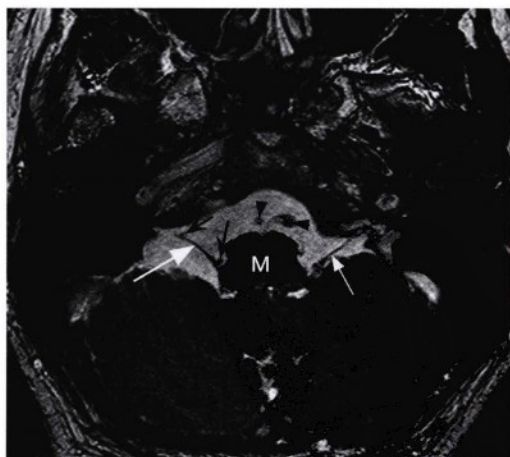


图9.12 稍下方层面清晰显示了小脑后下动脉(黑凹箭头)与右侧舌咽神经接触并轻微推挤舌咽神经(大白直箭头)。符合神经血管压迫造成的舌咽神经痛。在延髓腹侧基底动脉下方可见双侧椎动脉(黑直箭头)。术中确认小脑后下动脉压迫右侧舌咽神经。减压术后疼痛缓解。

诊断

舌咽神经痛。术中发现小脑后下动脉压迫右侧舌咽神经，行神经血管减压术后疼痛缓解。

舌咽神经痛

- **流行病学：**发病高峰年龄为40~60岁。发病率仅为三叉神经痛的1/70~1/100。女性相对多发，左右侧发病率无明显差别。
- **临床表现：**单侧剧烈的扁桃体窝（咽型）和/或耳部发作性疼痛（鼓室型）。常常由吞咽、咳嗽、咀嚼、说话、打哈欠或者触摸耳垂动作引发。可能伴随昏厥和心动过缓。
- **影像：**影像检查可表现为舌咽神经根入脑干区存在迂曲的血管、血管袢或动脉瘤，有时可能观察不到异常。颅底薄扫核磁共振成像和/或磁共振血管造影可能发现压迫性血管结构。有时可见其他血管病变如硬脑膜动静脉瘘。此外还可存在脱髓鞘斑块或压迫性、浸润性肿瘤病灶。
- **病理：**病因学包括血管压迫（大多数情况）、肿瘤、肿瘤的神经周围扩散和脱髓鞘。某些病例为特发性。
- **治疗：**药物治疗可尝试卡马西平和苯妥英。外科治疗包括微血管减压（通常为解除小脑后下动脉压迫）、分离舌咽神经和迷走神经上部或肿瘤切除。

病例9.3

33岁男性，HIV阳性患者，表现发热、颈部僵硬、右面部无力及右眼闭合不能。病史包括近期于康涅狄格州远行及蜱叮咬史（图9.13）。

诊断

莱姆病。

莱姆病

- **流行病学：**在美国为最常见的昆虫媒介传染性疾病（15 000例/年）。病原体为伯氏疏螺旋体，一种经蜱传播的螺旋体。流行于美国国内超过15个州及部分欧洲和亚洲地区。通过鹿蜱（硬蜱）传播。在美国，高发于三个地区：东北部从缅因州到马里兰，中西部从威斯康星州到明尼苏达州，西部为加利福尼亚北部和俄勒冈州。

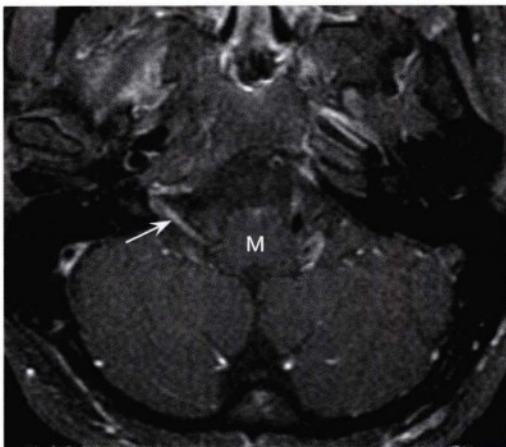


图9.13 经颅底延髓下部（M）层面的轴位增强脂肪抑制T1加权像，显示平滑增粗并强化的右侧舌咽神经（箭头）。该患者被证实患有莱姆病。

- **临床表现：**被叮咬数日内，80%的人会出现皮疹（慢性游走性红斑）和流感样症状（第一阶段）。接下来的数周内（第二阶段），可能发生全身受累症状，特别影响神经系统、心脏和关节。约15%的患者发展成为神经系统异常，如无菌性脑膜炎、颅神经炎（特别是单侧或双侧周围神经麻痹）、脑炎、脊髓炎、脊神经根炎和周围神经病变。感染数周到数月之后（第三阶段），60%的患者将会经历周期性关节炎发作。5%的患者会发展成慢性神经症状，包括慢性多发性神经病、脑脊髓炎或脑病。
- **影像：**影像学检查显示为累及皮质下白质、脑干和深部灰质核团的实质病变。MRI检查较CT更优越。实质性病变可能难以与脱髓鞘性疾病如多发性硬化或急性播散性脑脊髓炎相鉴别。MRI可显示软脑膜异常及颅神经增粗或强化。颅神经出现增强效应的鉴别诊断包括沿神经周围或者软脑膜播散的恶性肿瘤，不典型的感染疾病如结核或真菌感染、结节病、自身免疫性疾病、梅毒和莱姆病。单个或多发的实质性病变伴有脑膜或颅神经强化，结合临床表现（包括流行区域、皮疹史）可提示莱姆病。同时有必要进行血清学检测以确诊。
- **病理：**螺旋体感染引起针对螺旋体和宿主抗原的复杂免疫反应，导致全身播散性炎症反应。诊断通

常基于临床表现，被感染的体液（如关节液或脑脊液）的聚合酶链反应（PCR）及血清学检测。

- **治疗：**可选择多西环素、阿莫西林和头孢呋辛。由于具有良好的血脑屏障穿透性，静脉注射头孢曲松常被用于伴有明确神经系统异常的病例。

病例9.4

53岁女性，表现声音嘶哑症状（图9.14至图9.16）。

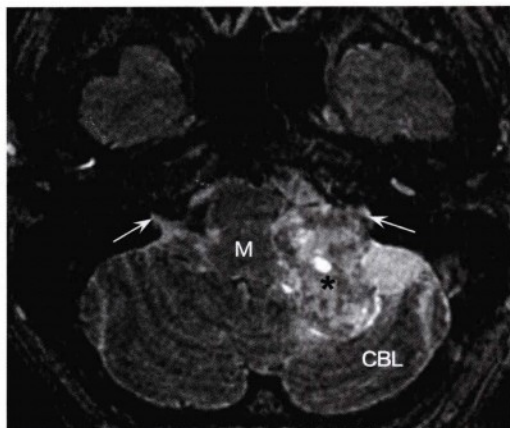


图9.14 轴位快速自旋回波序列T2加权伴脂肪抑制图像，显示位于左侧小脑延髓角的具有混杂信号的轴外病变（星号），对邻近延髓（M）和左侧的小脑半球（CBL）产生压迫效应。因病变向外侧扩散浸润，左侧颈静脉孔神经部较右侧增宽（箭头）。

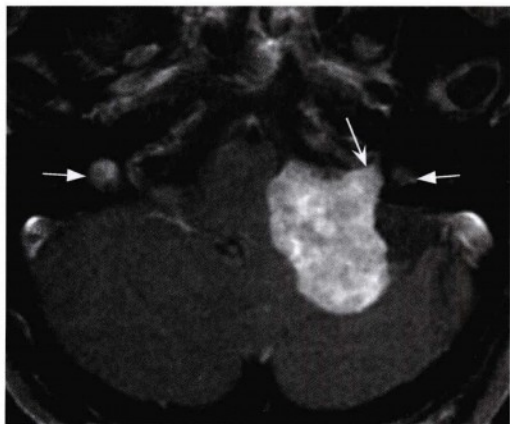


图9.15 相同层面的轴位脂肪抑制增强T1加权像，显示病变显著均一增强并向左侧颈静脉孔的神经部（凹箭头）生长。可见双侧颈静脉球的正常强化表现（直箭头）。

诊断

舌咽神经神经鞘瘤。

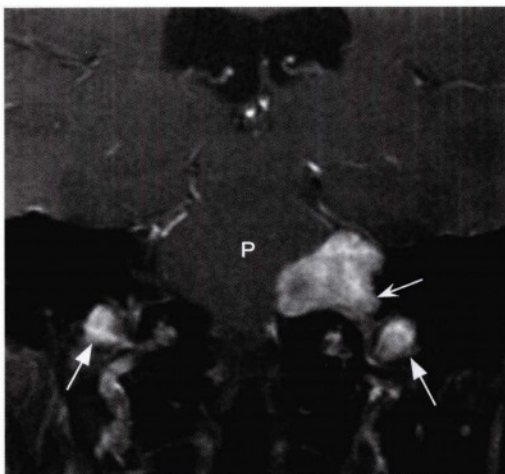


图9.16 经后颅窝脑桥（P）层面的冠状位脂肪抑制增强T1加权像，同样显示病变蔓延至左侧颈静脉孔（凹箭头）。影像提示肿瘤可能为神经鞘肿瘤，术中证实为起源于舌咽神经的神经鞘瘤。双侧颈静脉球具有正常强化效应（直箭头）。

病例9.5

32岁男性，10个月前被诊断为幕上原发性神经外胚层肿瘤（PNET），目前表现多组颅神经病变，组织学检查发现肿瘤细胞已经沿脑脊液播散（图9.17，图9.18）。

诊断

原发性神经外胚层肿瘤，沿软脑膜播散至多组颅神经。

原发性神经外胚层肿瘤

- **流行病学：**原发性神经外胚层瘤是儿童最常见的原发性颅内肿瘤，好发于15岁以下儿童的后颅窝。位置（发病率由高至低）为上髓帆/小脑蚓部，小脑半球（年龄大一些的儿童和青年），松果体，大脑半球，脊髓和脑干。类型包括髓母细胞瘤（最常见类型，发生在上髓帆和小脑半球），视网膜母细胞瘤，嗅神经母细胞瘤，松果

体母细胞瘤, 室管膜母细胞瘤, 神经母细胞瘤。

- **临床表现:** 与病变大小和位置(幕下或幕上)、有无脑积水有关。大多数髓母细胞瘤病例表现脑积水的症状及体征, 并且可能同时出现小脑症状(躯干和四肢共济失调)和/或颅神经病变。

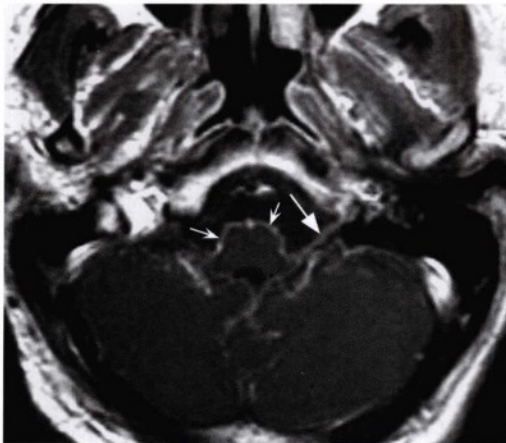


图9.17 经延髓层面的轴位增强T1加权像, 显示延髓表面平滑的线性增强(凹箭头), 符合幕上原发性神经外胚层瘤的软脑膜转移。可见沿左侧的舌咽神经有增强表现(直箭头)。

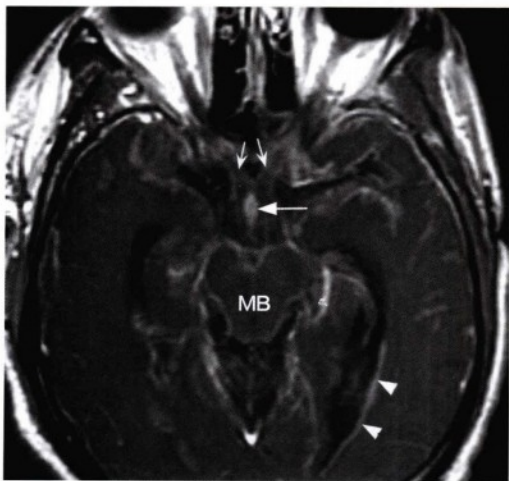


图9.18 更上方的轴位增强图像, 显示中脑(MB)周围弥散的软脑膜增强表现, 同时在视交叉水平可见沿双侧视神经亦有强化(凹箭头)。侧脑室内(无尾箭头)、第三脑室前部(视交叉后方, 直箭头)可见沿室管膜分布的弥散强化。

- **影像:** 通常为界限清楚的肿瘤。因细胞成分比例高, CT平扫为高密度, T2加权像为等或低信号。60%的病例CT扫描可具有不典型的特点, 包括钙化(20%)和囊变或坏死(50%)。出血少见。90%以上的髓母细胞瘤具有均一强化表现, 部分可为不均强化。此外, 当肿瘤发生于后颅窝时, 95%的患者出现脑积水。因原发性神经外胚层瘤可随脑脊液播散转移, 发病时也应行脊髓的增强磁共振扫描。

- **病理:** 原发性神经外胚层瘤细胞呈小圆形, 细胞核大而细胞质少, 排列密集。它们被认为起源于具有向神经胶质细胞、神经元或间充质细胞分化能力的细胞。典型表现为Homer-Wright菊形团(围绕中心颗粒纤维状物质呈放射状排列的细胞核)和假菊形团(围绕血管)。Flexner-Wintersteiner菊形团结构见于视网膜母细胞瘤和成视网膜母细胞瘤, 为一种带有小内腔的柱状细胞的排列形式。髓母细胞瘤常向小脑半球、第四脑室底浸润, 同时常随脑脊液在蛛网膜下腔播散转移。

- **治疗:** 外科手术治疗(肿瘤切除术及脑室腹腔分流术), 配合脑及脊髓的放化疗。治疗的并发症主要是原位复发、脑脊液播散及远处转移。可能通过脑室腹腔分流管发生腹腔内播散转移。在与分流相关的转移病灶中, 原发性神经外胚层瘤是最常见的原因。治疗后5年生存率为50%~70%。预后良好的相关因素是肿瘤全切、无转移、促结缔组织增生的组织学表现和原肌球蛋白相关激酶C高表达。预后不佳的相关因素包括低龄、次全切、发生转移、组织学为大细胞间变性、ErbB2高表达及染色体17p杂合性缺失。

病例9.6

49岁女性, 表现吞咽困难和右侧腮腺锐性疼痛(图9.19, 图9.20)。

诊断

伊格尔夫氏综合征。





图9.19 通过面部和乳突气房（星号）的冠状位CT骨窗影像，显示双侧茎突和茎突舌骨肌韧带存在异常的骨化或钙化。近端可见茎突异常变长（凹箭头）；远端可见舌骨水平以上的茎突舌骨肌韧带存在骨化和/或钙化（直箭头）。

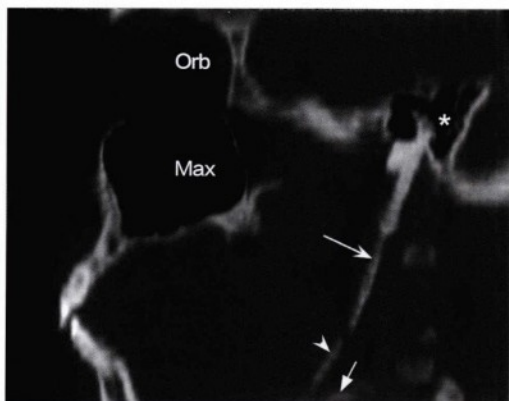


图9.20 同一患者经上颌窦（Max）、眶（Orb）及颞骨的旁矢状面CT影像。显示起源于气化乳突（星号）的茎突（凹箭头）及骨化或钙化的茎突舌骨肌韧带（无尾箭头）延伸至舌骨水平（直箭头）。该患者被证实患有Eagle综合征。

临床要点

- 伊格尔氏综合征（Eagle Syndrome）系由过长或钙化的茎突和/或茎突舌骨韧带压迫舌咽神经颅外段造成的卡压综合征。可为单侧或双侧，可造成喉或耳部疼痛、吞咽困难、头痛、嗓音变化及唾液分泌过多感，转颈或伸舌可引起疼痛。治疗为保守治疗，必要时可行茎突切除术。

影像要点

- 正常的茎突长度不超过2.5cm，超过3cm时为茎突过长。发生该综合征时，可观察到过长的茎突及钙化或骨化的茎突舌骨韧带。



第10章 迷走神经

功能

- 特殊内脏运动神经 (SVE)。发出腮弓肌运动冲动支配包括腭舌肌在内的咽及喉部肌肉。
- 一般内脏运动神经 (GVE)。内脏运动冲动 (副交感性) 支配咽部 (通过咽丛)、喉部、心脏、食管、胃及其他结肠脾曲以上的胸腹部脏器的平滑肌及腺体。

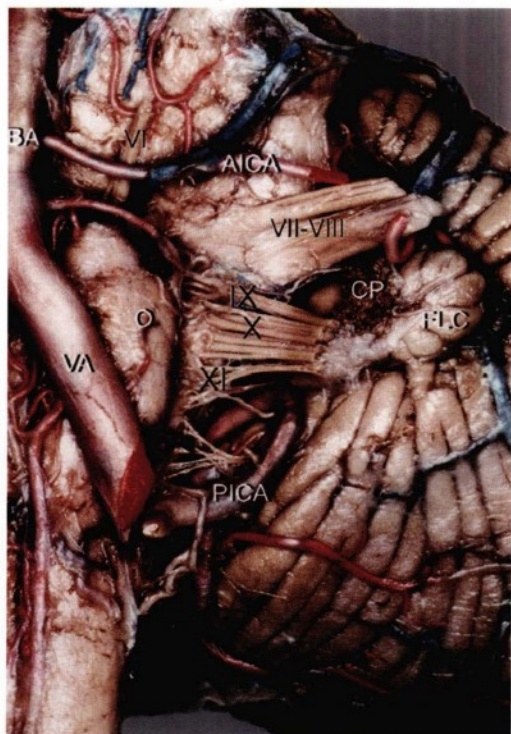


图10.1 左侧桥小脑角区的正面观, 显示迷走神经起源于延髓橄榄后沟。AICA. 小脑前下动脉; BA. 基底动脉; CP. 脉络丛; FLC. 小脑绒球; O. 橄榄; VA. 椎动脉; 罗马数字代表颅神经。

- 一般感觉传入神经 (GSA)。接受来自耳、外耳道、鼓膜外表面、后颅窝硬脑膜及喉部的躯体感觉。

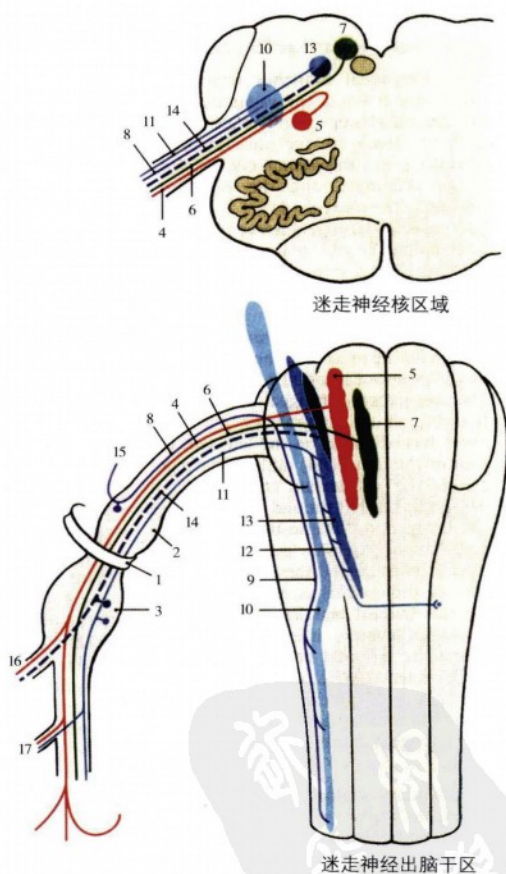


图10.2 迷走神经核区域及出脑干部位。1. 颈静脉孔; 2. 上神经节 (颈静脉神经节); 3. 下神经节 (结状神经节); 4. 腮弓肌运动纤维; 5. 疑核; 6. 副交感神经纤维; 7. 迷走神经背核; 8. 躯体感觉纤维; 9. 三叉神经脊束; 10. 三叉神经脊束核; 11. 内脏感觉纤维; 12. 孤束; 13. 孤束核; 14. 特殊感觉 (味觉) 纤维; 15. 耳支; 16. 咽支; 17. 喉上神经。

- 内脏传入神经 (VA)。接受来自咽喉部、气管、肺、心脏、食管、胃及其他结肠脾曲以上的胸腹部脏器及主动脉弓压力感受器和主动脉体化学感受器的内脏感觉。
- 特殊感觉传入神经 (SA)。接受来自会厌、软硬腭及咽喉部的味觉特殊感觉信息。

解剖

- 迷走神经从延髓橄榄和小脑下脚之间 (橄榄后沟) 发出, 以8~10根神经根的形式穿过小脑延髓池, 然后汇聚成为神经主干从颈静脉孔出颅 (图10.1, 图10.2)。在颈静脉孔中, 迷走神经与舌咽神经伴行通过孔后方的血管部 (图10.3)。
- 上 (颈静脉) 神经节 (长约2.5mm) 位于颈静脉孔内, 同时还接受副神经汇入。颈静脉神经节含传递一般躯体感觉信息的感觉神经元胞体。
- 从颈静脉孔穿出后, 迷走神经发出脑膜支和耳支 (即Arnold神经耳支, 参见迷走“神经远端分支”章节)
- 通过颈静脉孔后, 迷走神经进入约2.5mm长的下神经节 (结状神经节)。结状神经节传递内脏感觉和特殊感觉信息。
- 迷走神经主干下行进入颈部, 与颈内动静脉并行于颈动脉鞘内, 沿途发出喉返神经及上心支。
- 随后迷走神经进入胸腔。在右侧跨锁骨下动脉, 在左侧迷走神经则走行于颈总动脉及锁骨下动脉

之间。在后纵隔, 双侧迷走神经发出纤维至肺及食管丛。然后通过膈的食管裂孔进入腹腔 (左侧迷走神经位于食管前方, 右侧迷走神经则位于食管后方), 最后终止于腹腔脏器。

迷走神经远端分支 (图10.4)

颈静脉窝

- 脑膜支: 一般躯体感觉神经。发自颈静脉神经节, 传递后颅窝硬脑膜的感觉信息。
- 耳支 (Arnold神经耳支): 一般躯体感觉神经, 发自颈静脉神经节。进入位于颈静脉窝外侧壁的乳突小管并穿过颞骨, 然后通过位于乳突和颞骨鼓部之间的鼓乳裂。传递来自耳 (耳廓后)、外耳道及鼓膜外表面的感觉信息。

颈部

- 咽支: 特殊内脏运动神经。发自结状神经节, 发出纤维与舌咽神经及喉外神经 (参见下文) 分支共同组成咽丛。支配除茎突咽肌 (舌咽神经支配) 及腭帆张肌 (三叉神经支配) 以外所有喉及软腭肌肉, 包括上及中咽缩肌、腭帆提肌、咽鼓管咽肌、腭咽肌及腭舌肌。
- 喉上神经: 特殊内脏运动及一般躯体感觉神经。

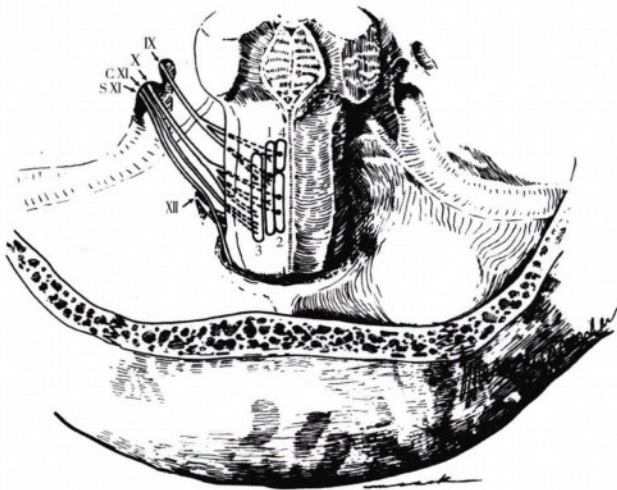
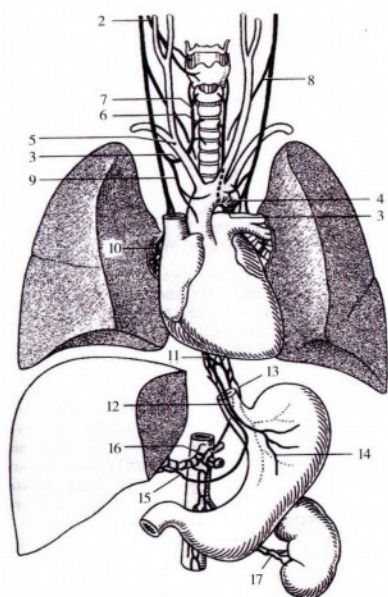


图10.3 舌咽神经、迷走神经和脊髓副神经的核团起源及脑池内走行示意图。注意舌咽神经由颈静脉孔的前部 (神经部) 出颅, 而迷走和脊髓副神经经颈静脉孔的后部 (血管部) 出颅。舌下神经则从更下方的舌下神经管出颅。1. 孤束核; 2. 迷走神经背侧运动核; 3. 疑核; 4. 上涎涎核; CXI. 副神经颅根; S XI. 副神经脊髓根。



迷走神经的胸及腹腔内分布



迷走神经支配的肌肉

图10.4 迷走神经的颈、胸及腹腔段。1.咽缩肌；2.喉上神经；3.喉返神经；4.主动脉弓；5.锁骨下动脉；6.气管支；7.喉下神经；8.上心支；9.下心支；10.肺丛；11.食管丛；12.迷走神经前干；13.迷走神经后干；14.胃前支；15.胃后支；16.腹腔支；17.肾支。

在结状神经节下方从迷走神经发出，沿咽侧方下行，分成喉内及喉外神经。外侧支（喉外神经，较细小，为特殊内脏传出神经）支配咽下缩肌及环甲肌，并与咽丛和上心支交通。内侧支（喉内神经，较粗大，为一般躯体感觉神经）与喉上动脉一起穿过甲状舌骨膜，并发出感觉纤维至会厌及声裂以上的喉部黏膜。

- **喉返神经（位于颈根部）**：为特殊内脏运动及一般躯体感觉神经。右侧喉返神经在锁骨下动脉前方发出后向内上方折返，并从锁骨下动脉后方上行进入右侧气管食管沟。左侧喉返神经在主动脉弓左侧发出并绕过动脉韧带，然后在左侧气管食管沟内上行。两侧喉返神经均于咽下缩肌下方入喉。喉返神经支配除环甲肌（由喉上神经外侧支支配。环甲肌可使甲状软骨前倾并拉紧声韧带，提高声调）之外的全部喉内肌，包括环杓侧肌（使声带聚合，关闭声门），环杓后肌（分离声带，开放声门，降低音调）及声带肌（精确调节声韧带张力）。喉返神经同样传递来自声带及声门下的感觉信息，并与心丛交通。
- **上心支**：迷走神经在颈部发出2~3个分支，沿颈内动脉下行至主动脉并参与构成心丛。

胸部

- **下心支**：从气管旁的迷走神经及喉返神经发出，参与构成心丛。
- **支气管前支**：较细小，与交感神经纤维一起构成肺前丛。
- **支气管后支**：较粗大，与胸神经节发出的交感神经纤维共同构成肺后丛。
- **食管支**：与对侧食管支共同形成食管丛。

腹部

- **胃支**：右侧迷走神经形成胃后丛（胃后下表面），左侧迷走神经形成胃前丛（胃前上表面）。
- **腹腔支**：发自右侧迷走神经，汇入腹腔丛。
- **肝神经**：从左侧迷走神经发出，加入肝丛。

迷走神经的功能通路

- **特殊内脏运动通路**：疑核位于三叉神经脊束核内侧的延髓网状结构中，支配软腭及包括咽缩肌在内的咽及喉部（通过舌咽和迷走神经及延髓副神经）的横纹肌。核上支配为双侧，发自中央前回

下部，通过皮质延髓纤维经内囊膝部至疑核。

- **一般内脏运动通路：**副交感冲动发源于迷走神经背侧运动核（位于第四脑室底迷走神经三角内，舌下神经核外侧）。核上冲动来自下丘脑、嗅系统、网状结构及孤束核。副交感神经节前纤维经迷走神经至胸腹腔，支配结肠脾曲以上的腹部脏器。同时支配咽部黏膜（通过咽丛），喉部黏膜，胸腔器官壁的神经节及食管、胃、腹腔及肝丛。选择性迷走神经切断术通过切断部分胃左及胃右神经来治疗顽固及复发的胃溃疡。迷走神经肠支增强小肠、盲肠、阑尾、升结肠及结肠脾曲前的横结肠的蠕动及分泌功能。在位于肠肌间神经丛（Auerbach丛）和黏膜下神经丛（Meissner丛）的神经节内换元。
- **一般躯体感觉通路：**传递来自耳、外耳道、鼓膜（经Arnold神经）及后颅窝硬膜（通过脑膜支）的躯体感觉信息至颈静脉神经节，最终传递至三叉神经脊束核。
- **内脏感觉通路：**来自咽、喉、气管、肺、心脏、食管、胃及结肠脾曲以上的胸腹脏器、主动脉弓压力感受器及主动脉体化学感受器的内脏感觉信息通过迷走神经分支至结状神经节，最终经孤束核传递至孤束核尾侧。
- **特殊感觉通路：**来自会厌、软腭及咽部的味觉信息经结状神经节传递至孤束核吻侧。
- **孤束核：**孤束核的吻侧为味觉核，接受经面神经（经膝神经节）和舌咽神经（岩神经节），也包括迷走神经传递的味觉信息。尾侧核主要是内脏感觉核，接受经舌咽神经传递的颈动脉体和颈动脉窦感觉信息，以及经迷走神经传递的内脏感觉。孤束核发出的传出纤维分布至丘脑腹后内侧核（VPM，经被盖中央束），泌涎核（味觉刺激引起唾液分泌），迷走神经背侧核（增强蠕动），疑核及舌下神经核。
- **延髓呼吸中枢：**包括疑核、孤束核及延髓网状结构。对迷走神经传入及二氧化碳的蓄积（经颈动脉体——舌咽神经和主动脉弓化学感受器——迷走神经）敏感。延髓血管运动中枢在解剖学上尚未充分阐明。

迷走神经：正常影像（图10.5至图10.10）

迷走神经病变

评估

- **感觉评估：**难以单独评估其功能，因迷走神经包含躯体感觉（喉、咽、耳廓及硬膜）及味觉（会厌）两方面功能，并与面及舌咽神经发生重叠。
- **运动功能评估：**检查发音和静息时软腭及悬雍垂状态；正常情况下的软腭抬升对称且悬雍垂无偏斜。咽及喉部的功能可通过发声、吞咽、呼吸、咳嗽及喉镜检查评估。单侧迷走神经的损伤可导致腭抬升困难，悬雍垂偏向损伤对侧，吞咽困难，构音困难，伴有声音嘶哑的声带麻痹及发声困难。双侧迷走神经损伤可导致双侧腭麻痹，更严重的吞咽困难、发声困难或失音，构音困难或伴有呕吐的痛性食管及胃麻痹。

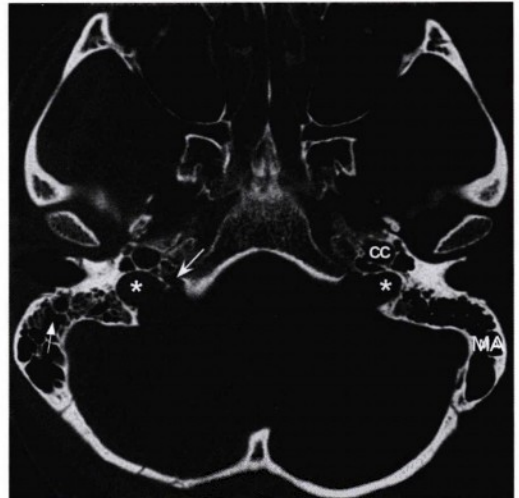


图10.5 颅底的轴位CT骨窗图像，显示了正常的双侧颈静脉孔。颈静脉及迷走和副神经通过血管部（星号）。舌咽神经穿过前内侧的神经部（白凹箭头）。颈静脉孔前方可见正常的颈动脉管（CC）。偶然发现右侧枕骨骨折（黑箭头）。右侧乳突内的液体（白直箭头）继发于颞骨骨折。在左侧，正常的乳突气房（MA）充分气化。

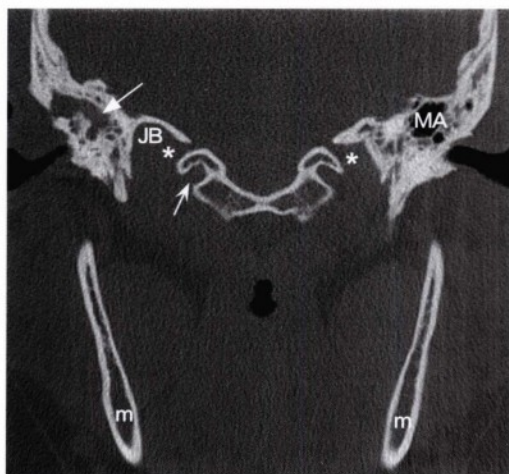


图10.6 另一患者的经颈静脉孔(星号)和上颌(m)层面的冠状位CT骨窗图像。右侧颈静脉球(JB)更明显。可见正常的舌下神经(凹箭头)位于颈静脉孔的下内侧。右侧乳突(直箭头)呈浑浊的骨质侵蚀改变,系继发于胆脂瘤。左侧正常的乳突气房气化良好。

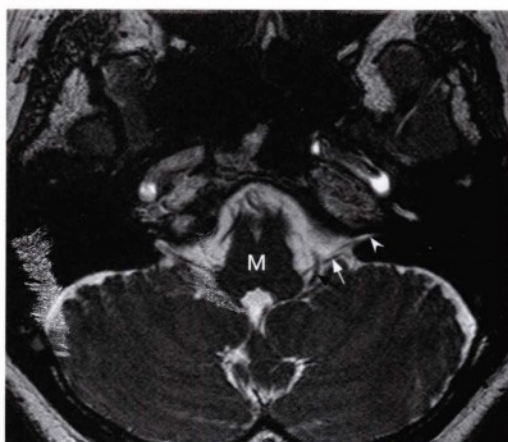


图10.8 经延髓(M)及神经部(无尾箭头)层面的轴位快速成像稳态采集图像(FIESTA),显示双侧的迷走神经(白直箭头)、左侧舌咽神经及邻近的左侧小脑后下动脉(黑直箭头)。

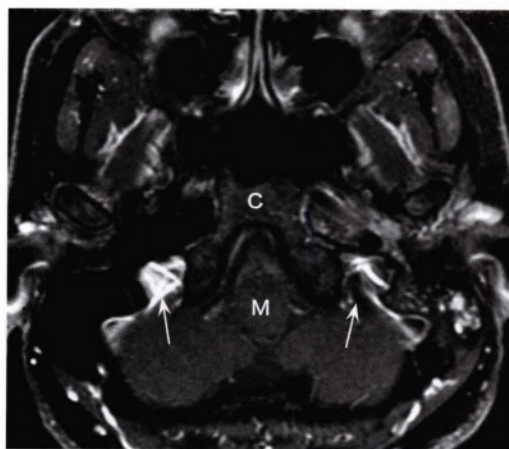


图10.7 经颅底延髓(M)和斜坡(C)层面的轴位脂肪抑制增强T1加权像,显示双侧颈静脉孔内的颈静脉球(箭头)。注意由于血流及强化程度不同,两侧颈静脉球呈现不对称的混杂信号(右侧信号较高,左侧较低)。上述特点对颈静脉孔病变的诊断造成困难,正常的颈静脉球可能被误诊为占位病变。因此有必要充分掌握该区域的正常影像表现。



图10.9 经环状软骨(黑直箭头)及杓状软骨(黑凹箭头)平面的喉部轴位CT平扫图像。声带(白直箭头)的位置及形态学均匀对称,为正常表现。



图10.10 声门上方CT平扫，显示正常对称的杓状会厌襞（直箭头）及双侧正常的梨状隐窝（凹箭头）。

• 反射评估

- **咽反射**：轻触咽、扁桃体区或者舌根部引起作呕反应（舌收缩同时咽部肌肉收缩并抬高）。传入弓为迷走神经咽部感觉支至孤束核尾侧。传出弓为疑核经舌咽、迷走神经至咽部肌肉。
- **咳嗽反射**：迷走神经的喉、气管及支气管感觉支经孤束核尾侧至延髓呼吸中枢，引起呼吸加强。然后疑核经迷走神经支配咽喉部肌肉，引发气管刺激性咳嗽。
- **呕吐反射**：来自迷走神经的感觉传入至孤束核尾侧，然后疑核再经迷走神经控制肌肉关闭声门。同时经网状脊髓束引起膈及腹肌收缩。呕吐可由颅内压升高及催吐药物刺激延髓尾侧最后区而引发。
- **自主功能的评估**：迷走神经功能损伤时可观察到同侧颈动脉窦反射减弱。双侧迷走神经功能障碍时会出现心动过速及其他交感神经功能亢进的表现。

类型

核上病变

- 导致迷走神经麻痹的病变通常也会累及其他颅神

经（如舌咽、副及舌下神经）。

- 单侧病变不引起或仅引起轻微的神功能缺失（疑核接受双侧皮质延髓冲动）。
- 双侧皮质延髓束病变导致上运动神经元性损伤，可表现为假性球麻痹。

脑干病变（神经核或束病变）

- 通过是否伴有其他表现来进行定位诊断（是否存在其他颅神经或长传导束受累）。
- 特殊病因
 - 肿瘤（如脑干胶质瘤）。
 - 炎性或脱髓鞘疾病（如急性播散性脑脊髓炎[ADEM]）。
 - 血管性疾病（如小脑后下动脉卒中）。
 - 延髓空洞症。
 - Avellis综合征，也称喉瘫，系延髓卒中累及疑核引起的腭及喉部麻痹。也可伴有对侧轻偏瘫或者偏身感觉减退。

颈静脉孔病变

- 肿瘤（最常见颈静脉球瘤，神经鞘瘤，脑膜瘤和颅底转移肿瘤）。
- 外伤（颅底骨折）。
- Vernet综合征（颈静脉孔综合征）。系由颈静脉孔内结构（舌咽、迷走及副神经）损伤引起。包括同侧斜方肌及胸锁乳突肌轻瘫（副神经损伤）；发声困难；吞咽困难；同侧声带麻痹；舌后三分之一味觉及感觉丧失；同侧腭、悬雍垂、咽及喉部的感觉丧失及咽反射消失（舌咽、迷走神经损伤）。

累及特定迷走神经分支的颅外病变

- 累及迷走神经主干的病变。迷走神经干在颈及胸部都可能受到损伤，导致同侧声带麻痹及喉部麻木。
 - 医源性损伤。经常发生于甲状腺、甲状旁腺或颈间盘手术后，也有报道表明可继发于放射损伤。
 - 炎症/感染（如颈动脉间隙脓肿）。
 - 血管性病变（如颈内动脉夹层）。
 - 肿瘤（如神经鞘瘤、神经纤维瘤、鳞癌、甲状

腺瘤、非霍奇金淋巴瘤、鼻咽癌及迷走神经副神经节瘤)。

- 纵隔病变(特别易累及左侧迷走神经)。
 - 血管性病变(如主动脉弓动脉瘤)。
 - 炎症/感染(如纵隔炎、淋巴结病、结节病)。
 - 肿瘤(如支气管癌、非霍奇金淋巴瘤)。
- 喉上神经病变。损伤(如外伤、手术、肿瘤)主要导致感觉功能障碍。环甲肌受累可导致轻度声音嘶哑。
- 喉返神经病变。单侧喉返神经麻痹引起除环甲肌以外的所有喉部肌肉麻痹,导致弛缓性发音困难(声嘶、喘息)。双侧喉返神经损伤(常发生于甲状腺切除术后)可导致吸气性喘鸣及失声。
 - 医源性(气管插管、手术,如甲状腺切除术,前入路颈间盘切除术及放射损伤)。
 - 外伤(喉部的钝性伤可损伤喉上或喉返神经)。
 - 肿瘤(纵隔肿瘤或纵膈腺肌病)。
 - 血管病变(如主动脉弓或锁骨下动脉动脉瘤)。
 - 特发性疾病(单侧声带麻痹常为特发性,很多病因可能导致潜在的神经功能损伤)。



图10.11 经颈静脉孔层面的轴位T1像,显示右侧小脑延髓角存在一个信号均一的轴外软组织病变(星号)。病变压迫延髓(M),并向右侧颈静脉孔内生长并导致其扩大(大直箭头)。左侧较小的颈静脉球(凹箭头)信号正常。左侧可见正常的小脑绒球(小直箭头),容易被误诊为小脑延髓病变。

迷走神经: 病理影像

病例 10.1

55岁男性,表现声音嘶哑及吞咽困难(图10.11,图10.12)。

诊断

迷走神经神经鞘瘤。

病例 10.2

78岁女性,表现搏动性耳鸣(图10.13至图10.16)。

诊断

颈静脉球瘤。

血管球瘤(副神经节瘤)

- 流行病学: 占头颈部肿瘤的0.6%。
- 临床表现: 位置不同,临床表现亦存在变化。颈静脉球瘤: 搏动性耳鸣(最常见),传导性耳

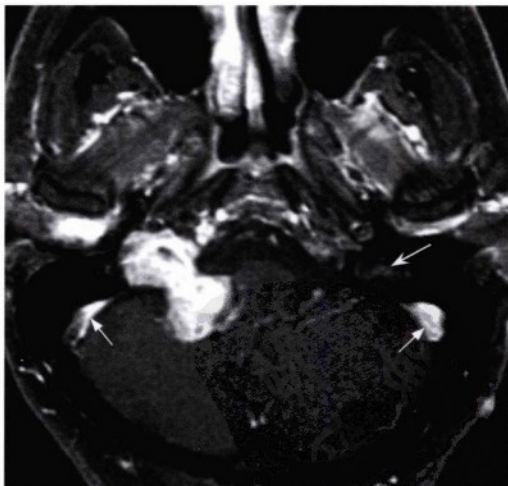


图10.12 相同层面的轴位脂肪抑制增强T1加权像,显示哑铃形病变呈均一明显强化。该患者被诊断为迷走神经神经鞘瘤。因血液涡流,左侧颈静脉球(凹箭头)呈轻微的不均一信号。双侧乙状窦的高信号影(直箭头)为正常的血管强化影像。

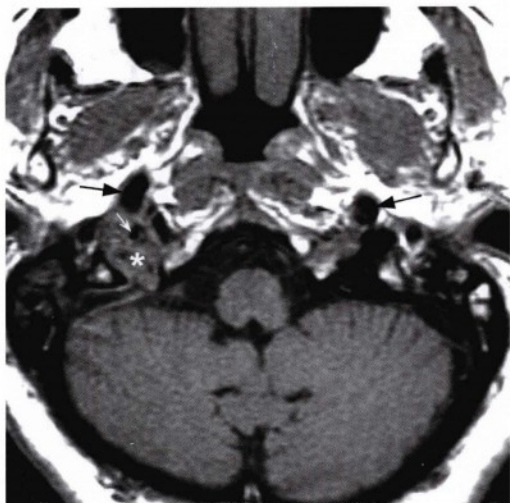


图10.13 颈静脉孔层面的轴位T1像，显示右侧颈静脉孔内存在一软组织病变（星号）。病变内部存在分散的流空影（凹箭头），为血流丰富的病变如副神经节瘤的典型表现。更前方的颈内动脉内可见正常的流空影（双侧直箭头）。

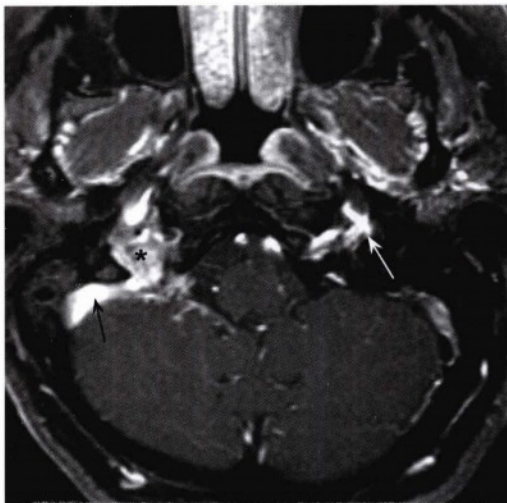


图10.15 相同层面的轴位脂肪抑制增强T1加权序列，显示该病变具有明显增强效应（星号）。右侧乙状窦（黑箭头）及左侧颈静脉（白箭头）可见正常的强化表现。正常人双侧颈静脉球也可具有不对称的强化表现，因两侧颈静脉常不对称，致使两侧颈静脉球血流不同。如果不参考其他磁共振序列检查，有时很难区分是肿瘤还是正常结构。如果仅依靠增强扫描，有可能会漏诊微小的颈静脉孔病变。

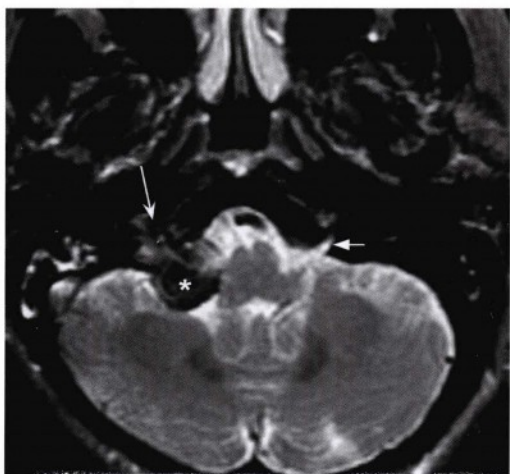


图10.14 稍上方层面的轴位T2加权像，显示病变一部分位于右侧颈静脉孔内（凹箭头）及小脑延髓角（星号），具有混杂信号。极低的T2信号可能与前期出血有关。左侧颈静脉孔的神经部可见正常的脑脊液高信号。

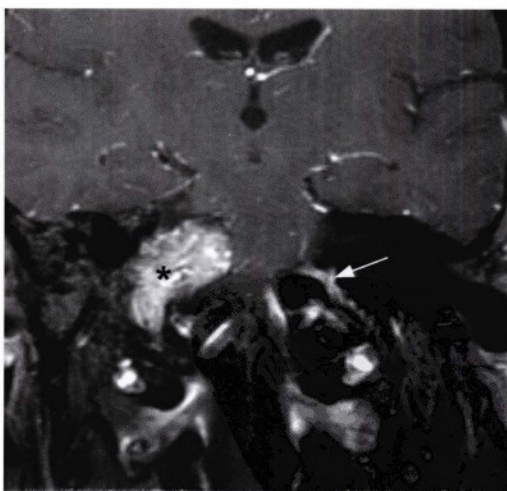


图10.16 同一患者的冠状位脂肪抑制增强T1加权序列，显示显著增强的病变（星号）致使右侧颈静脉孔扩大。左侧可见正常强化信号，可能为汇入颈静脉球的岩下窦（箭头）。诊断为颈静脉球瘤。

聋，颈静脉孔综合征（舌咽、迷走及副神经受累）。迷走神经副神经节瘤：位于颈动脉间隙内缓慢生长的病变，可能导致迷走神经功能缺失。晚期累及其他颅神经（如第9~12对颅神经）。鼓室球瘤：搏动性耳鸣（最常出现），传导性耳聋，眩晕，面部无力（面听神经功能缺失）。颈动脉体肿瘤常以颈部肿物起病，可出现声嘶及吞咽困难。儿茶酚胺分泌性肿瘤可表现为高血压、头痛、心动过速及心悸。

- **影像：**颈静脉孔水平的CT平扫常显示典型的不规则的渗透性骨质破坏。颈静脉球瘤通常边界不规则，T1加权呈等信号，T2加权为等至稍高信号。增强扫描则明显强化。超过2cm的病变会出现较典型的位于瘤内及周边的血管流空影（有时被称为“盐拌胡椒”现象），有助于鉴别诊断。在有些病例中，磁共振血管成像（MRA）可以很好地显示出增粗的血管。血供丰富的病变可行常规血管造影及术前栓塞。通过造影发现血流丰富的肿瘤通常由颈外动脉分支，如咽升动脉及耳后动脉供血。
- **病理：**头颈部血管球瘤起源于肾上腺外神经内分泌组织（副神经节）。组织学检查可见在密集的毛细血管网内有圆形、多角形细胞排列成巢状的结构（Zellballen小体）及产生儿茶酚胺类的神经性分泌颗粒。此类肿瘤大都覆有被膜，生长较缓慢并富含血管。颅底肿瘤则可能出现局部骨侵蚀。
- **治疗：**首选外科手术。根据肿瘤发生部位及范围，手术的路径不同。此类肿瘤往往血供丰富，故术前瘤血管栓塞术非常重要。对不宜耐受手术、次全切或术后复发者可考虑放射治疗。

病例 10.3

32岁男性，出现渐进性声音嘶哑，声音爆裂，耳鸣，左侧失聪及左面部无力（图10.17至图10.22）。

诊断

颈静脉球瘤。

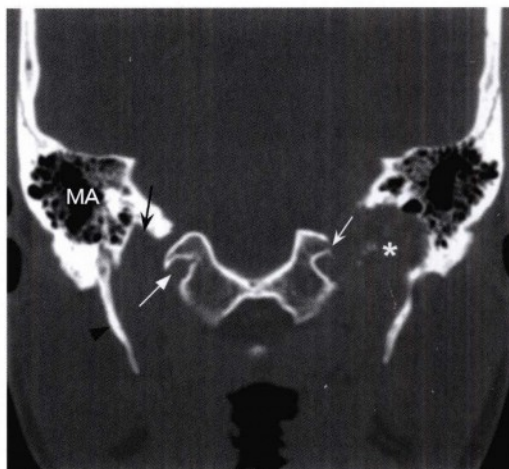


图10.17 正常右侧颈静脉孔及舌下神经管（白直箭头）层面的冠状位骨窗CT图像，显示左侧颈静脉孔内有一膨胀性的病变（星号），伴不规则的骨质破坏及散在的点状钙化。右侧可见正常的颈静脉球（黑凹箭头）及邻近平滑的骨结构。在舌下神经管上方，靠内侧可见一局灶性骨侵蚀（白凹箭头）。右侧标注有正常茎突（黑无尾箭头）及气化的乳突气房（MA）。



图10.18 同一患者的经乳突气房（MA）和下颌髁（Co）水平的轴位CT平扫，显示颈静脉孔扩大（星号），伴周围骨质不规则破坏及斜坡（C）内侧侵蚀（箭头）。

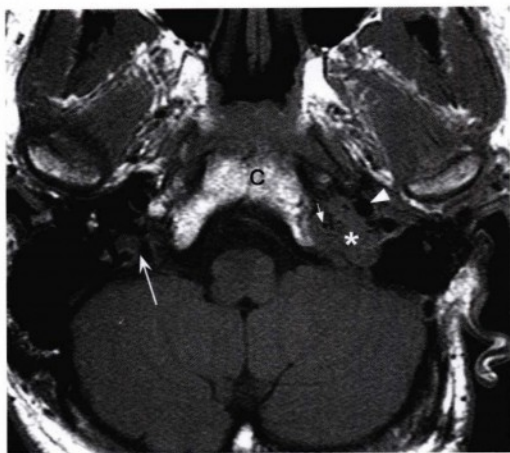


图10.19 同一层面的轴位T1加权像,显示一轻度不均一的等信号病变(星号)位于左侧颈静脉孔中并接触左侧颈内动脉(无尾箭头)。病变内散在的血管流空影(小直箭头)表明其血供丰富。与图10.18的CT表现一致,斜坡(C)存在轻微的骨侵蚀。凹箭头示正常的右侧颈静脉孔。

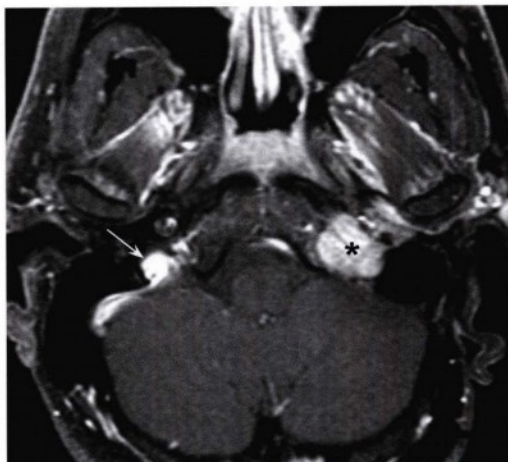


图10.21 同一层面的轴位脂肪抑制增强T1加权像,显示该病变显著均一增强(星号)。可见位于右侧颈静脉孔血管部的正常右侧颈静脉球(箭头)。左侧颈静脉球显示不清,可能已闭塞或因肿瘤生长入血管腔。

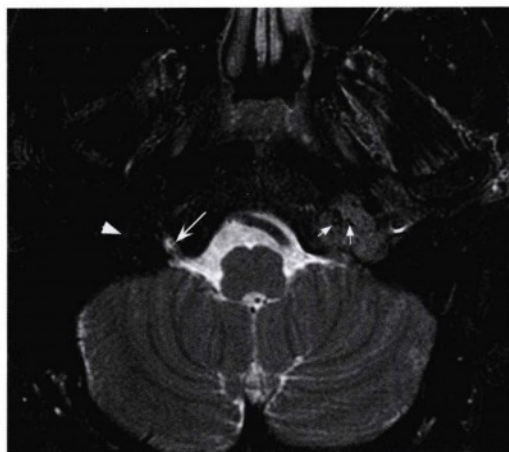


图10.20 如上图所示,同一层面的轴位脂肪抑制T2加权像显示一等信号病变,其内部有多处小流空影(直箭头)。在颈静脉球(无尾箭头)内侧,右侧颈静脉孔神经部内可见正常的脑脊液高信号及数根颅神经根(凹箭头)。

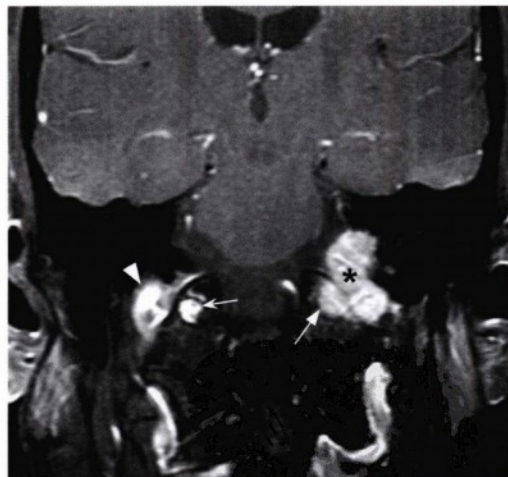


图10.22 同一患者的冠状位脂肪抑制增强扫描,显示左侧颈静脉孔内显著增强的病变已侵袭到舌下神经管及斜坡(直箭头)。右侧颈静脉球(无尾箭头)及右侧舌下神经管(凹箭头)内可见正常的增强信号。诊断为颈静脉球瘤。

病例 10.4

44岁男性，表现右侧颈部病变并伴有右侧声带麻痹（图10.23至图10.26）。

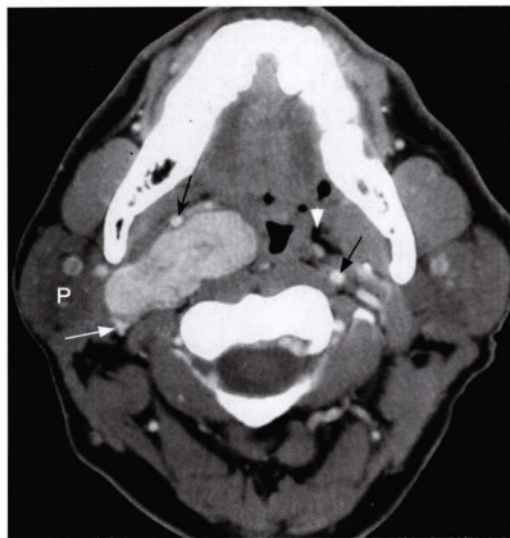


图10.23 口咽层面的轴位增强CT图像，显示在颈动脉间隙内，在右侧颈内动脉（黑凹箭头，被推挤向前方）及颈内静脉（白直箭头，被推挤向后方）之间有一个巨大的强化病变。右侧咽旁脂肪组织消失（白无尾箭头标注为正常的左侧咽旁脂肪组织）。病变与腮腺（P）之间的界限非常清晰，表明腮腺尚未受累。左侧颈内动脉位置正常（黑直箭头）。

诊断

迷走神经副神经节瘤。

病例 10.5

48岁男性，表现声音嘶哑及吞咽困难（图10.27至图10.30）。

诊断

迷走神经神经鞘瘤。病理结果显示存在坏死及囊变。

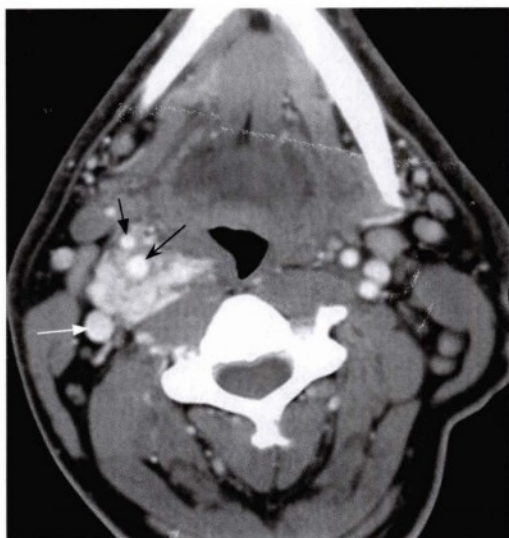


图10.24 更下方层面，病变同时向前方推挤右侧颈内动脉（黑凹箭头）及右侧颈外动脉（黑直箭头）。右侧颈静脉被推挤向后方（白箭头）。诊断为迷走神经副神经节瘤。

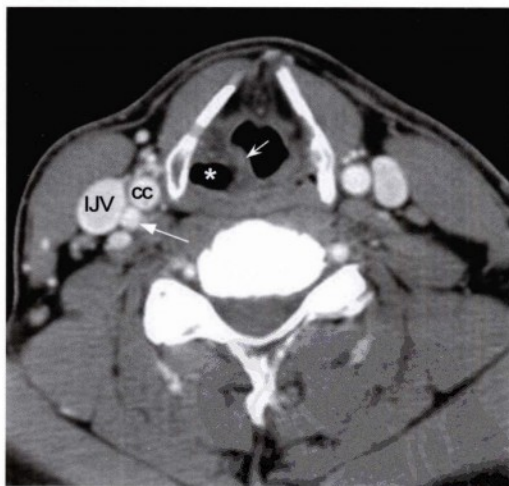


图10.25 同一患者声门上水平的轴位增强CT图像，显示右侧杓状会厌襞向前内侧移位（凹箭头），同时右侧梨状窝（星号）扩张。在右侧颈总动脉（CC）及颈内静脉（IJV）附近可见不对称增生的血管（直箭头）。

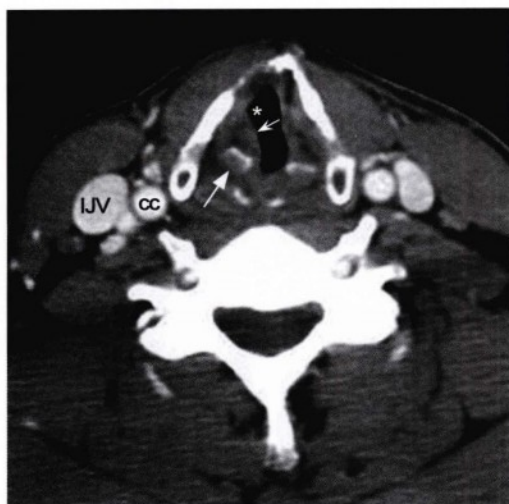


图10.26 更下方的声门层面显示右侧杓状软骨向前内侧旋转（直箭头），同时由于肌肉张力的丧失，右侧声带（凹箭头）向内侧偏移。右侧喉室向内侧突出（星号）。上述表现符合迷走神经副神经节瘤导致右侧声带麻痹（CC，颈总动脉；IJV，颈内静脉）。

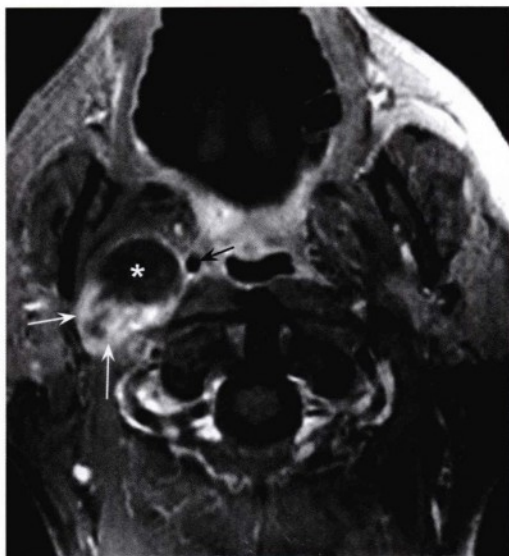


图10.28 同一层面的轴位脂肪抑制增强T1加权像，显示病变部分囊变（星号），后部为实质性强化部分（白箭头）。右侧颈内动脉（黑箭头）被推挤向前内侧，颈静脉无法明确辨认。

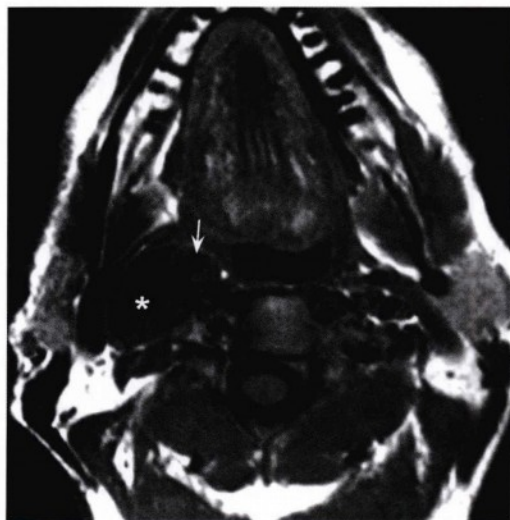


图10.27 口咽水平的轴位T1加权像，显示一个稍混杂信号的软组织病变（星号）位于右侧颈动脉间隙内，向前内推挤颈内动脉（箭头）。未见颈静脉流空影，可能已闭塞或被压迫而不显影。

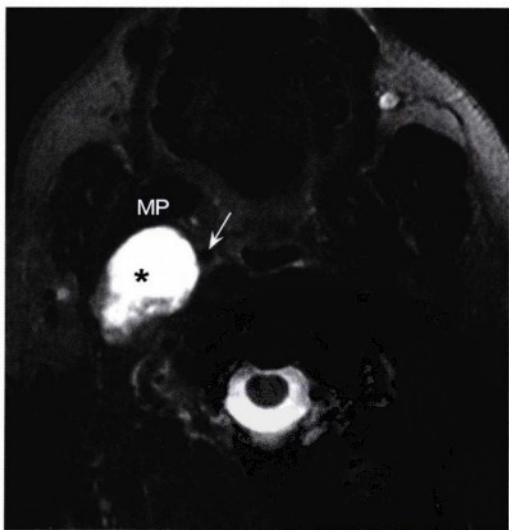


图10.29 同一层面的轴位脂肪抑制增强T2加权像，显示显著增强的混杂信号病变伴有囊变（星号）。邻近的翼内肌（MP）和颈内动脉（箭头）轻度受压。

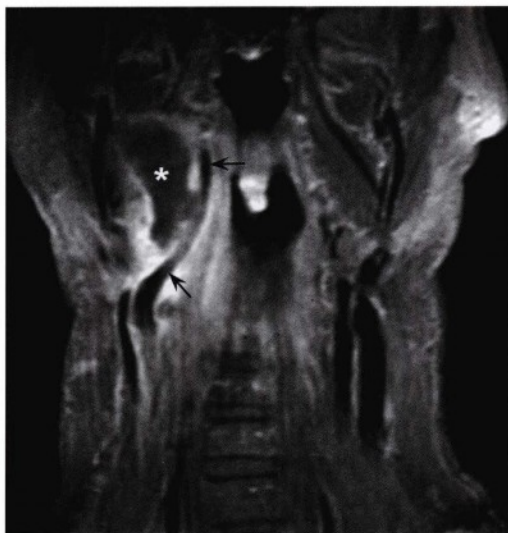


图10.30 同一患者的冠状位脂肪抑制增强T1加权像，显示肿瘤内部存在囊变（星号），并向内侧推挤颈内动脉（箭头）。该病变形态类似椭圆形，并且界限较清楚，符合典型的神经鞘肿瘤。诊断为迷走神经神经鞘瘤。



图10.31 喉部环状软骨（黑无尾箭头）、右侧杓状软骨（黑凹箭头）及甲状软骨（黑直箭头）层面的轴位增强CT图像，显示左侧声带异常（白箭头）。左侧声带向内侧偏移，左侧喉室（V）扩张，同时伴有甲杓肌的脂肪性萎缩。胸锁乳突肌形态对称，未见明显异常。

病例 10.6

56岁女性，以渐进性声嘶为主诉。同时发现存在左侧声带麻痹（图10.31至图10.33）。

诊断

支气管肺癌累及左侧喉返神经。

病例 10.7

85岁男性，表现渐进性声嘶并伴有左侧声带麻痹（图10.34）。

诊断

胸主动脉动脉瘤，侵犯左侧喉返神经。

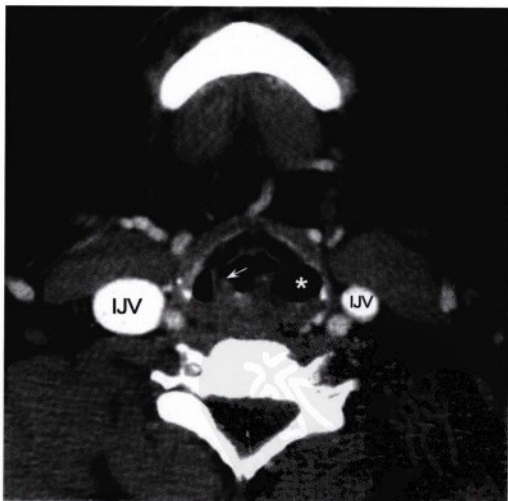


图10.32 更上方经构状会厌囊水平（箭头标注为正常右侧），可见不对称且扩张的左侧梨状隐窝（星号）。注意两侧颈内静脉（IJV）不对称，右侧较左侧粗大。此为常见的正常表现。

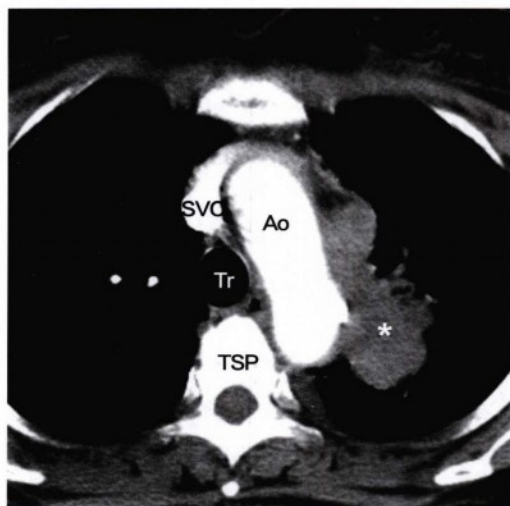


图10.33 同一患者的上纵隔区增强CT扫描，显示该肺癌患者的左肺上叶内存在局限性软组织病变（星号），已向内侧侵袭至主动脉弓（Ao）。由于患者出现了左侧声带麻痹症状，推测肿瘤已侵袭走行于纵隔的左侧喉返神经（无法明确辨认）。图中标注上腔静脉（SVC）、气管（Tr）及胸椎（TSP）。

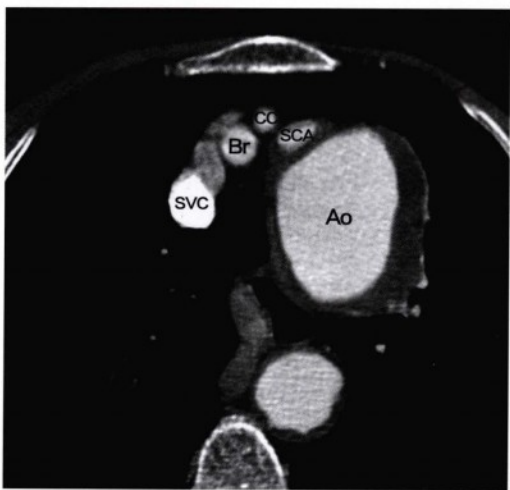


图10.34 该声嘶及左侧声带麻痹患者的上纵隔增强CT扫描，发现一升主动脉动脉瘤（Ao）。穿过纵隔区域的左侧喉返神经可能受到动脉瘤压迫（无法明确辨认）。图中可见上腔静脉（SVC）、头臂干动脉（Br）、左侧颈总动脉（CC）以及左侧锁骨下动脉（SCA）。

影像要点

迷走神经近端病变（舌骨水平以上）的最佳检查方法为显示舌骨上颈动脉间隙、颅底及基底池等区域的磁共振成像（MRI）。与CT相比，对软组织更佳的显示效果以及脂肪抑制成像技术的应用，使磁共振对颅底疾病的诊断更具优势。因此颅底及颅神经系统的检查首选MRI。对于远端病变（舌骨水平以下）则优先选择增强CT进行检查，因此时MRI存在技术上的限制，如空间范围更大（颅底至上纵隔）而使扫描困难，以及颈胸交界处脂肪抑制技术欠佳。有必要同时检查颈动脉间隙（迷走神经主干）和气管食管沟。影像学检查应从舌骨水平扫描至肺主动脉窗水平，以评估喉返神经的病理状态。

第11章 脊副神经

功能

- 特殊内脏传出。为支配胸锁乳突肌和斜方肌的特殊内脏运动神经。

解剖

- 脊副神经起源于位于颈髓（C1-5）前角细胞柱的副神经核（图11.1）。副神经的根丝从颈髓发出后合并组成一根单独的脊髓根，在齿状韧带后方上行，经枕骨大孔入颅，然后自颈静脉孔的血管部出颅。出颅后斜向下在颈动脉间隙内走行于颈内动静脉之间，然后跨过寰椎横突前表面，在茎突舌骨肌和二腹肌后方进入胸锁乳突肌的深面并支配该肌。然后从胸锁乳突肌后外侧穿出并靠近耳大神经（C2-3颈丛的感觉支），越过位于肩胛提肌上方的颈后三角（最常见的医源性损伤

部位），终止于并支配斜方肌（图11.2）。颈后三角由斜方肌的上前缘、胸锁乳突肌的后缘和锁骨的中三分之一组成。

- 副神经颅根由一组源自疑核下部的纤维组成（疑核中上部发出舌咽神经和迷走神经的特殊内脏运动纤维），并以数根神经根的形式从橄榄后沟出延髓（图11.3）。伴随迷走神经，颅根走行于小脑延髓池的外侧并经颈静脉孔的血管部出颅（图11.4）。在迷走神经上节水平，颅根纤维加入迷走神经并随迷走神经的咽支及上喉支分布于咽喉。因此可以认为副神经的颅根为迷走神经的一部分，其功能完全与脊副神经不同。
- 胸锁乳突肌由两部分组成：胸骨乳突肌和锁骨乳突肌。胸骨乳突肌（从胸骨到乳突）主要作用于寰枢关节，使头向对侧转动。锁骨乳突肌（从锁骨到乳突）作用于颈椎关节，使头向同侧倾斜。

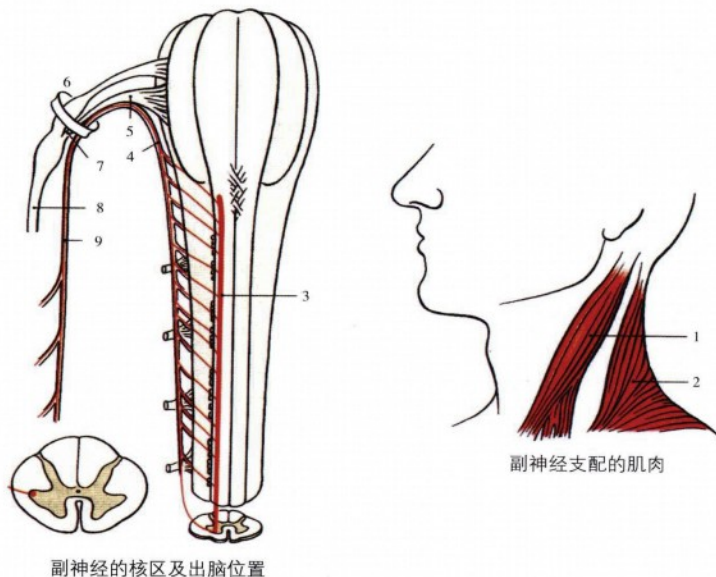


图11.1 脊副神经，脊髓根：脊髓核团区域和神经根出处。1.胸锁乳突肌；2.斜方肌；3.副神经的脊髓核团；4.脊髓根；5.颅根；6.颈静脉孔；7.并入迷走神经的内支；8.迷走神经；9.副神经。

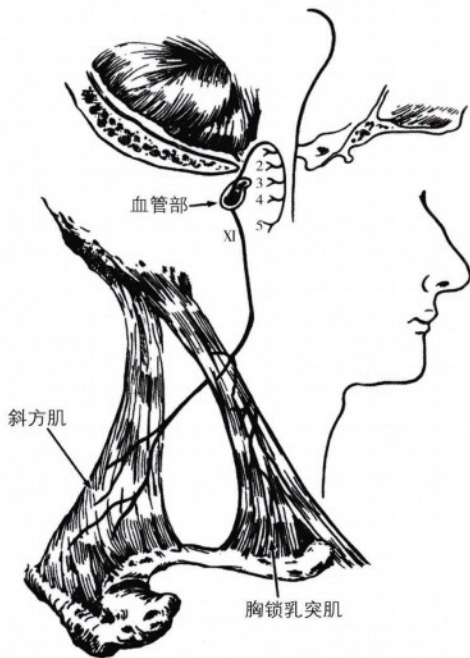


图11.2 脊副神经的末梢分支。脊副神经源自C1-5发出的纤维，向上通过枕骨大孔，然后经颈静脉孔的血管部出颅。脊髓根的纤维为特殊内脏运动性，支配胸锁乳突肌和斜方肌。

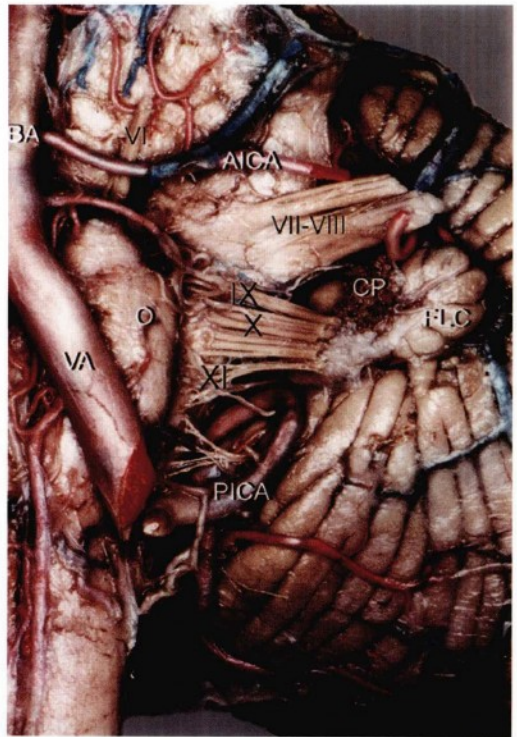


图11.3 左侧桥小脑角的前面观，显示副神经颅根自延髓的橄榄后沟出脑。注意副神经根位于迷走神经根的下方。AICA，小脑前下动脉；PICA，小脑后下动脉；BA，基底动脉；CP，脉络丛；FLC，绒球；O，橄榄；VA，椎动脉；VI-VII，面神经和前庭蜗神经；IX，舌咽神经；X，迷走神经。

胸锁乳突肌整体收缩时，头向同侧肩倾斜并转向对侧。双侧同时收缩使头部向前屈曲。

- 斜方肌牵拉头部，同时也上提、旋转和牵拉肩胛骨。

脊髓副神经病变

评估

- **运动评估：**脊髓副神经的损伤会导致胸锁乳突肌

和斜方肌的萎缩及麻痹。

- **胸锁乳突肌麻痹：**表现为向对侧转头无力，可通过对抗阻力转头的方法检查。双侧胸锁乳突肌麻痹会导致颈部屈曲无力。
- **斜方肌麻痹：**表现为垂肩、手臂外展上举困难。可通过对抗阻力耸肩的方法检查。双侧斜方肌麻痹会导致颈部伸展无力。因斜方肌还接受颈丛神经的支配，因此单纯副神经麻痹时下部斜方肌的功能保留。

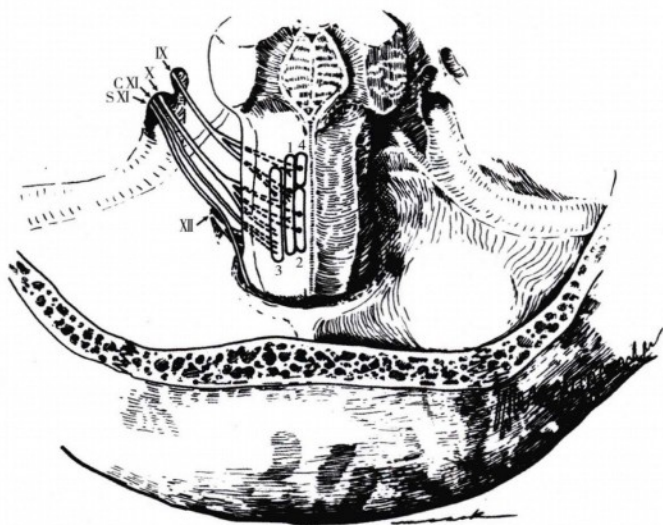


图11.4 舌咽神经、迷走神经和脊髓副神经的核团起源及脑池内走行示意图。注意舌咽神经由颈静脉孔的前部（神经部）出颅，而迷走和脊髓副神经经颈静脉孔的后部（血管部）出颅。舌下神经则从更下方的舌下神经管出颅。1. 孤束核；2. 迷走神经背侧运动核；3. 疑核；4. 上泌涎核；C.XI. 副神经颅根；S.XI. 副神经脊髓根。

类型

核上病变

- 大脑半球病变导致对侧半身瘫，病变对侧的斜方肌麻痹（表现为对侧肩上抬无力）。相反的，因病变同侧的胸锁乳突肌麻痹，头向病变侧偏斜。在神经解剖学上，该现象产生的原因是胸锁乳突肌的核上支配可能是一种少见的神经传导路“双交叉”，由同侧运动皮质控制（同侧皮质发出的纤维交叉到对侧的脑桥，再交叉回同侧的颈髓）。这一理论由如下现象支持：大脑半球的癫痫病灶会导致同侧的胸锁乳突肌收缩，引起头发作性转向病变对侧。因此，癫痫发作时患者向病灶对侧凝视，而中风时向同侧凝视。

核病变

- 极少单独引起副神经麻痹。
- 高颈段或低延髓段病变（如脑干梗塞、脑干肿瘤、脊髓空洞症或延髓空洞症）

枕骨大孔/颈静脉孔病变（表11.1）

- 广泛累及相邻的颅神经（舌咽、迷走及舌下神经）和/或长传导束。
- 肿瘤（如血管球瘤、神经鞘瘤、脑膜瘤）。
- 外伤。

颅外病变

- 颈部水平的副神经麻痹可能由以下原因引起：
 - **医源性**：最常见的颅外副神经损伤原因。通常由手术引起，如淋巴结活检、颈后三角区的手术、颈动脉内膜剥脱术、颈内静脉插管。
 - **外伤**：颈后三角区的钝性伤或锐性穿刺伤都可能导致副神经的损伤（如刀刺伤）。
 - **放射性损伤**。

表11.1 颈静脉孔病变的鉴别诊断

病变	特点
神经鞘瘤	质地均匀（除局部出血或囊变），伴有平滑的骨质重建
脑膜瘤	基底位于硬膜，常有钙化，可能引起骨质肥厚
副神经节瘤	质地不均，血管增生伴有流空效应，边缘不规则
转移癌	浸润性、破坏性生长，常伴有疼痛

脊髓副神经：病理图像

病例11.1

48岁男性，以左侧声带麻痹、双音发声及第IX至XII颅神经无力，喉返和喉上神经麻痹、左右转头无力以及耸肩无力就诊（图11.5至图11.12）。

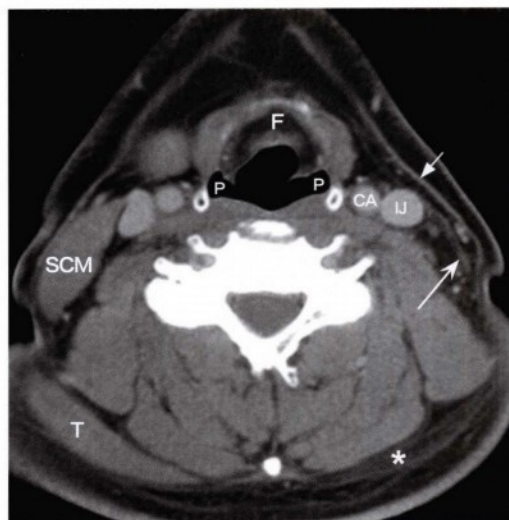


图11.5 经声门上层面的轴位增强CT图像，显示左侧胸锁乳突肌（凹箭头）和斜方肌（星号）明显萎缩。右侧可见正常的胸锁乳突肌（SCM）和斜方肌（T）。可以看到左侧正常薄层、线状的颈阔肌（直箭头）位于左侧颈总动脉（CA），颈内静脉（IJ）和胸锁乳突肌预期位置的上方。注意会厌前脂肪（F）和充分气化的双侧梨状隐窝（P）的正常影像表现。与右侧相比，左侧梨状隐窝轻度扩张。

诊断

颈静脉孔神经鞘瘤。

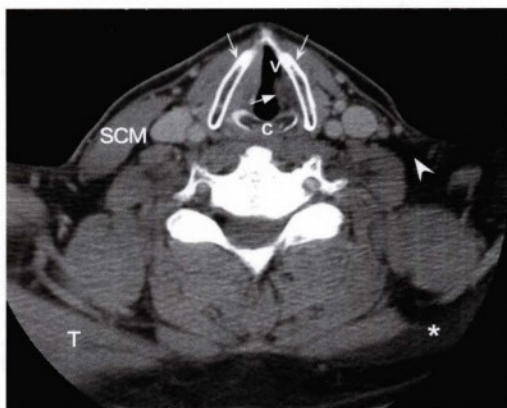


图11.7 同一个病人，更下方在环状软骨（C）和甲状软骨板（凹箭头）水平，左侧声带在体积和密度上均减少（直箭头），与甲杓肌的脂性萎缩一致。左侧的喉室同样扩张。上述改变结合扩张的梨状隐窝表现，符合慢性左侧声带麻痹。注意左侧胸锁乳突肌（无尾箭头）和斜方肌（星号）出现萎缩。所以该病例存在迷走及副神经的麻痹。多根颅神经受累提示病灶在舌骨水平之上（延髓至基底池，颈静脉孔，和/或颈动脉间隙），应继续完善脑干、颅底和颈动脉间隙上部的影像检查。

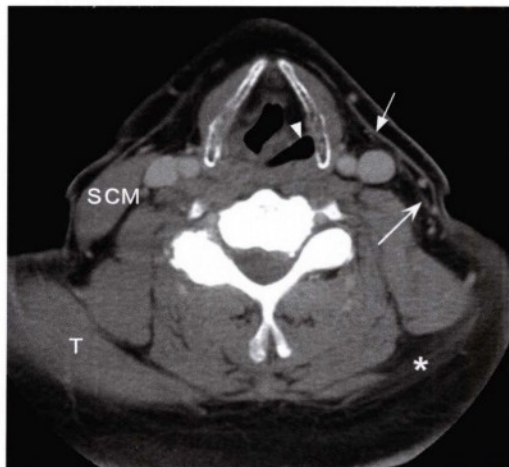


图11.6 同一个病人，更下方在甲状软骨中部水平可见左侧明显不对称并扩张的梨状隐窝（无尾箭头）。此外，可观察到左侧胸锁乳突肌（凹箭头）和斜方肌（星号）萎缩，符合继发于副神经麻痹的去神经化改变。图中可见正常的颈阔肌（直箭头），右侧正常的胸锁乳突肌（SCM）和斜方肌（T）。



图11.8 颅底水平轴位骨窗CT图像。与正常右侧（直箭头）相比，左侧颈静脉孔（星号）不对称增宽。此外，斜坡（C）左外侧面有平滑的骨侵蚀（凹箭头）。上述骨性改变提示存在一缓慢生长的病变。



图11.9 相同层面的轴位CT软组织窗，显示在左侧颈静脉孔（星号）有一轻度增强的软组织病变。在右侧正常的颈静脉孔可见颈静脉的强化影像（直箭头）。



图11.11 同一患者的轴位脂肪抑制T2加权像，显示在左侧颈静脉孔水平有一轻度不均匀但呈明显等信号的病变（星号）。

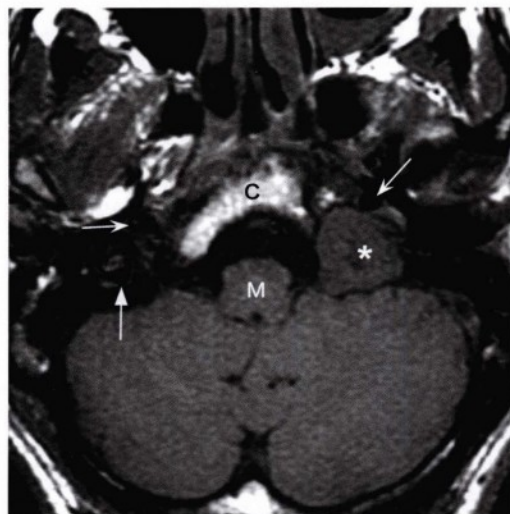


图11.10 同一患者相似的层面轴位T1加权平扫，显示在左侧颈静脉孔内有一相对均一、边界清楚的圆形软组织病变（星号）。该病变使左侧颈内动脉（凹箭头）向前移位。图中可见正常的右侧颈内动脉（凹箭头）。右侧颈静脉孔（直箭头）内不均匀信号是颈静脉球内正常涡流的代表性的影像表现。可见斜坡（C）左外侧的骨质重建，M，延髓。

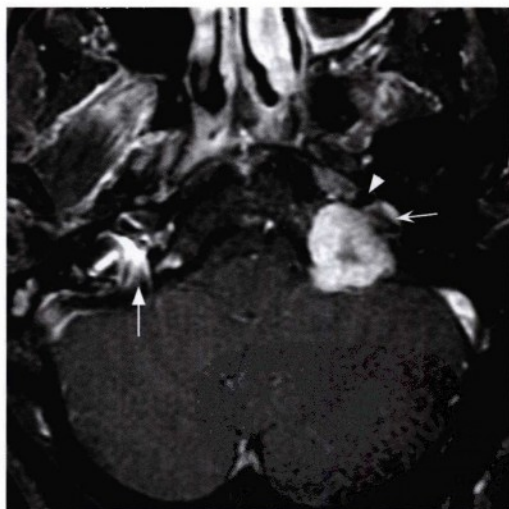


图11.12 轴位增强脂肪抑制的T1加权像，显示一边界清楚、轻度分叶的左颈静脉孔内病变，具有非常明显并且均一的强化。该表现符合典型的神经鞘肿瘤影像。注意在病变前方可见左侧颈内动脉的正常流空信号（无尾箭头）。在更外侧可见被挤压而移位的左侧颈静脉强化影（凹箭头）。右侧颈静脉孔内也可见到稍不均匀的正常颈静脉增强影像（直箭头）。术中证实是颈静脉孔神经鞘瘤，但是无法明确肿瘤究竟起源于哪根末组颅神经。

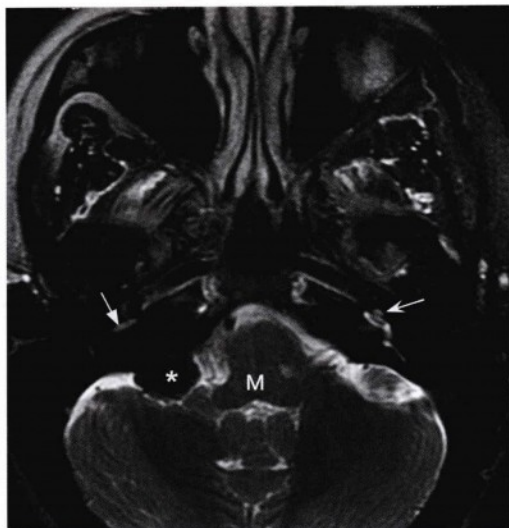


图11.13 轴位脂肪抑制T2加权像，显示在右侧小脑延髓角（M，延髓）朝向岩骨后部有一宽基底、界限清晰、极低信号的轴外病变（星号）。该病灶位于右侧耳蜗的底转层面、内听道的下方（直箭头）。在这张稍斜位片上左侧耳蜗更容易被观察到（凹箭头）。

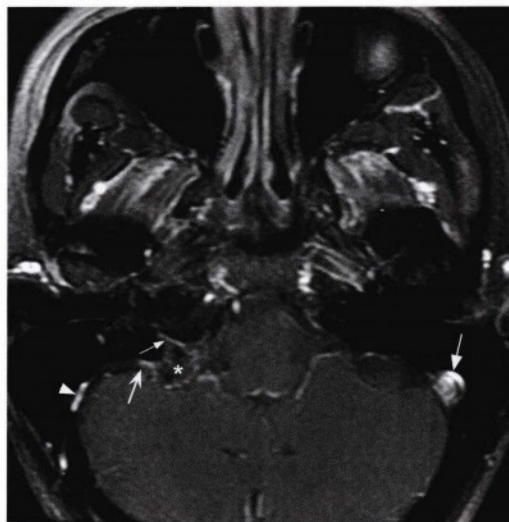


图11.14 在相同层面的轴位增强脂肪抑制T1加权像，显示小脑延髓角处有轻微强化的病变（星号）。沿邻近的后外侧硬脑膜亦有（凹箭头）增强，称为硬脑膜尾征。注意病变的前部延伸至颈静脉孔的神经部（小直箭头）。右侧的乙状窦（无尾箭头）较小，可能由于该颈静脉孔病变更远端的较大部分（未显示）慢性挤压造成。可见左侧乙状窦（直箭头）正常增强。

病例11.2

46岁女性，以进行性嘶哑和吞咽困难2年就诊（图11.13至图11.15）。

诊断

颈静脉孔脑膜瘤。

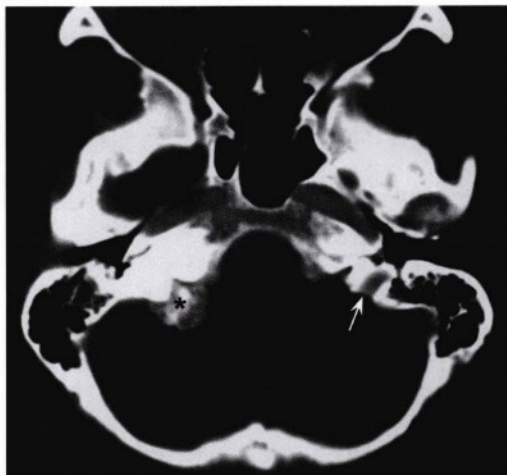


图11.15 轴位增强CT骨窗图像，显示该病变（星号）重度钙化。MR及CT图像的特点符合钙化的脑膜瘤。病变位于颈静脉孔上方，沿岩骨后部骨面生长。左侧可见正常的颈静脉孔血管部（箭头）。

病例11.3

72岁女性，表现右侧多根末组颅神经麻痹，包括第IX、X、XI和XII颅神经麻痹（图11.16至图11.20）。

诊断

巨大颈静脉球瘤。

病例11.4

34岁女性，患有肝血管内皮瘤，临床表现为左耳后疼痛和颈静脉孔综合征（第IX、X和XI颅神经麻痹，图11.21至图11.24）。

诊断

颅底转移瘤。



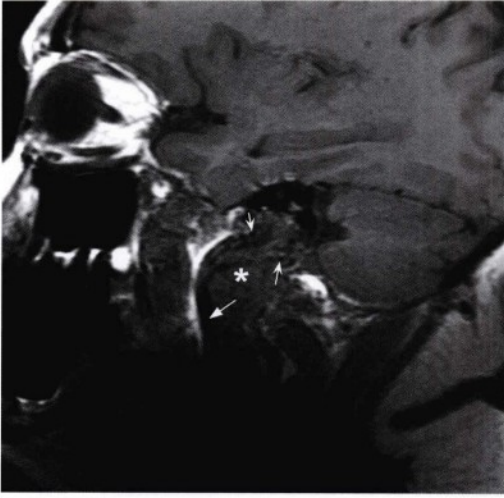


图11.16 经右侧颈静脉孔的矢状位T1加权像，显示一个分叶状软组织病变（星号）从颈静脉孔延伸至颈动脉间隙上部，使颈内动脉（直箭头）向前移位。在病变内部和周围可以见到很多流空影（凹箭头）。

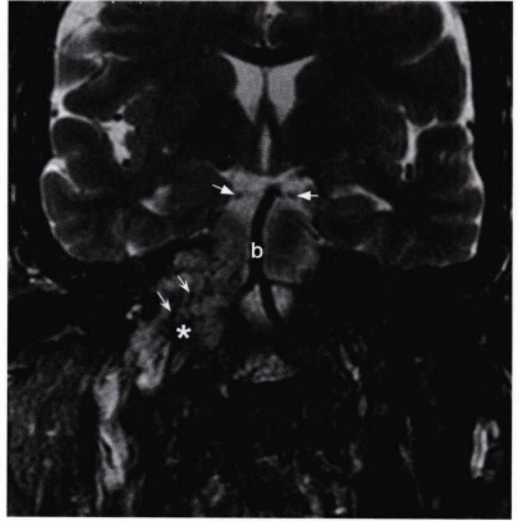


图11.18 冠状位快速自旋回波脂肪抑制T2加权像，显示分叶状的软组织病变（星号）穿过右侧颈静脉孔。病变中可见许多流空影（凹箭头）。可见基底动脉（b）；双侧动眼神经（直箭头）。

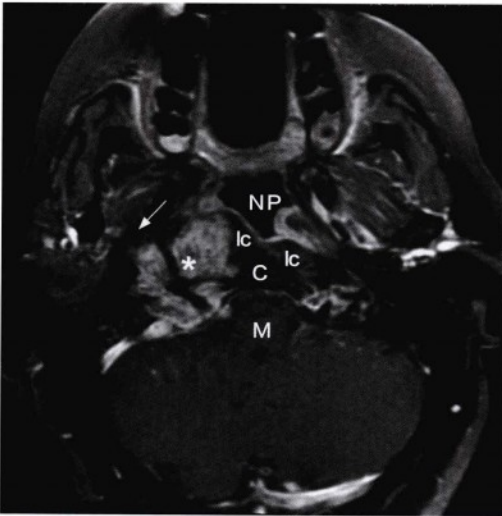


图11.17 轴位增强的脂肪抑制T1加权像，显示一个明显强化的病变（星号），中心位于右侧颈静脉孔，但向后内侧延伸至小脑延髓角、向中间至斜坡（C），并向前内侧侵袭并推挤右颈长肌并使右侧鼻咽形态改变。右侧颈内动脉（直箭头）被挤至前外侧。M，延髓；NP，鼻咽；lc，颈长肌。

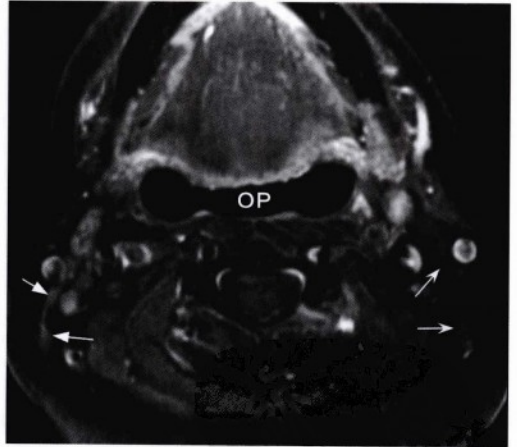


图11.19 同一个患者经口咽（OP）和下颌层面的轴位增强脂肪抑制T1加权像，显示右侧胸锁乳突肌萎缩及轻度弥漫强化表现（直箭头）。左侧胸锁乳突肌正常（凹箭头）。注意：口咽部呈扩张状态，为摄片时患者处于麻醉状态并插入喉罩通气道所致。

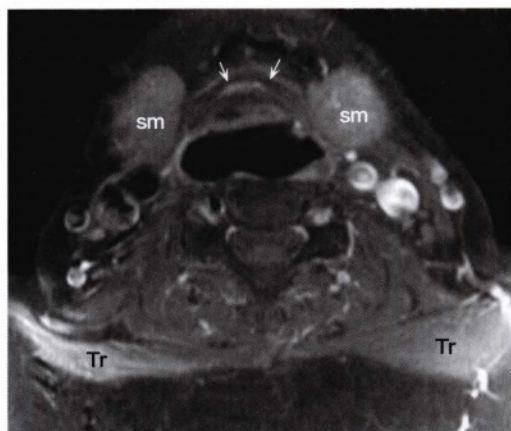


图11.20 同一患者经颈部更低层面的轴位增强脂肪抑制T1加权像，显示与左侧对比，右侧斜方肌体积缩小并呈中度弥漫性强化。上述表现说明该巨大颈静脉球瘤患者低位颅神经受压，导致胸锁乳突肌和斜方肌发生亚急性去神经改变。可识别斜方肌(Tr)；下颌下腺(sm)；舌骨(箭头)。

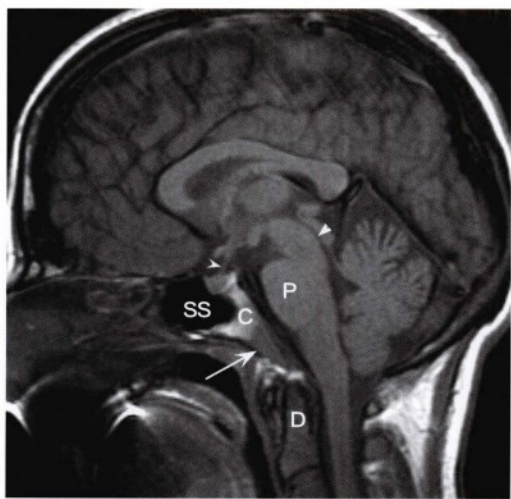


图11.21 经蝶鞍、垂体柄(凹无尾箭头)和中脑导水管(直无尾箭头)水平的正中矢状位T1加权像，显示斜坡下部异常低信号(箭头)。注意斜坡(C)上部明亮的正常脂肪性骨髓影像。颈椎上部包括第2颈椎的齿突(D)可见低信号改变。上述表现提示骨转移瘤或淋巴瘤等肿瘤，或慢性骨髓炎等感染、炎症疾病所致的骨髓浸润。图中未见鼻咽癌等鼻咽部肿瘤。P，脑桥；SS，蝶鞍。

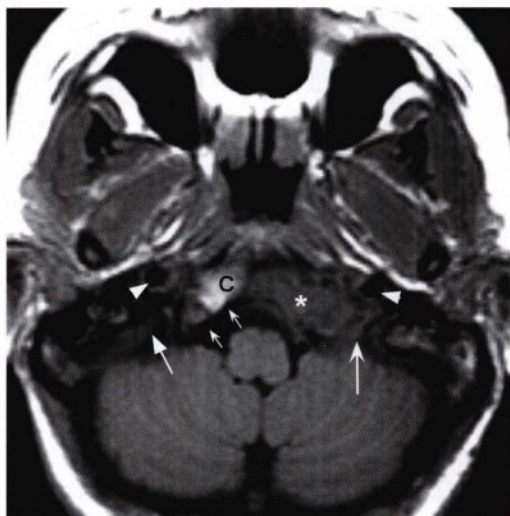


图11.22 同一患者斜坡下部(C)层面的颅底轴位T1加权像，显示一个不对称的软组织病变(星号)，中心位于左斜坡并延伸到邻近的左颈静脉孔(凹箭头)。该病变靠近但尚未包围颈内动脉(双侧无尾箭头)。左斜坡后部骨质几乎完全缺失，提示该病变具有侵袭性。与之对应，右侧斜坡后部可见骨质呈现的正常线状低信号区(小凹箭头)。右侧颈静脉孔形态正常，图中可见乙状窦向下汇入颈静脉球(直箭头)。

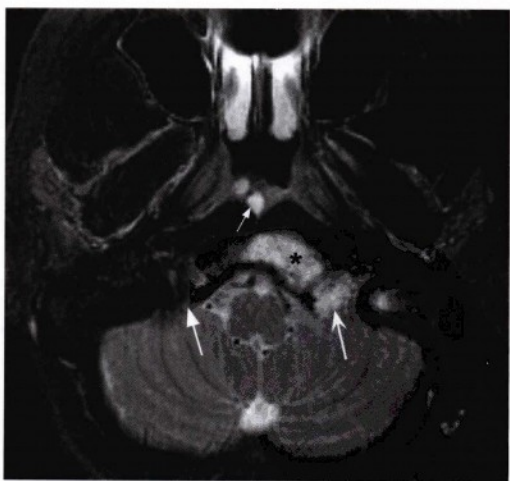


图11.23 同一层面的轴位脂肪抑制T2加权像，显示侵及左斜坡(星号)和颈静脉孔(凹箭头)的病变呈高信号。右侧颈静脉孔可见正常的低信号(直箭头)。鼻咽部偶尔发现一个良性外观的小囊肿(小直箭头)。

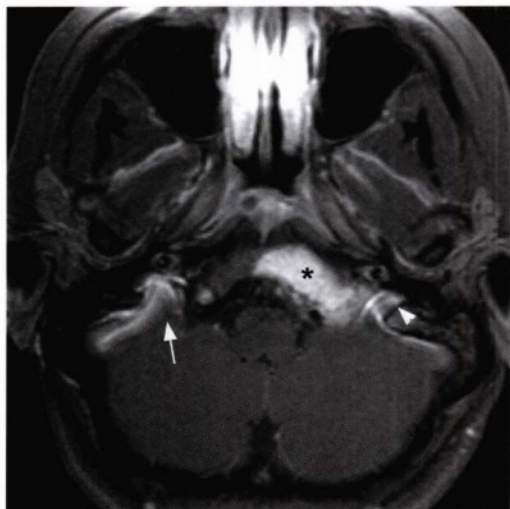


图11.24 相同层面的轴位脂肪抑制的增强T1加权像，显示病变显著增强（星号）。增强的肿瘤延伸进左颈静脉孔的前半部分并靠近左颈静脉（无尾箭头）。右侧可见正常的乙状窦和颈静脉球（白箭头）。最终证实该病变是转移至颅底的血管内皮瘤。



图11.25 矢状位快速自旋回波T2加权像，显示从颈2至接近胸1水平的右侧脊髓呈弥漫的高信号改变（箭头）。

病例11.5

58岁女性，以进行性右侧无力和反射亢进数天就诊。体格检查发现向左侧转头和右侧耸肩无力。（图11.25至图11.28）。

诊断

该病人应用大剂量激素治疗有效。因此，初步诊断是急性脱髓鞘综合征，可能为急性播散性脑脊髓炎（ADEM）。

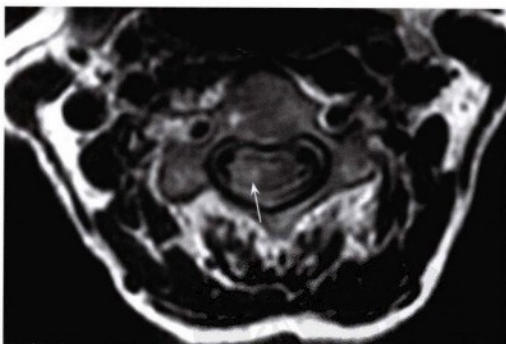


图11.26 颈3水平的轴位快速自旋回波T2加权像，显示脊髓右外侧高信号（箭头）改变。同时右侧脊髓轻度肿胀。

手 册
PDG



图11.27 矢状位增强T1加权像，显示颈髓中度弥漫性强化。

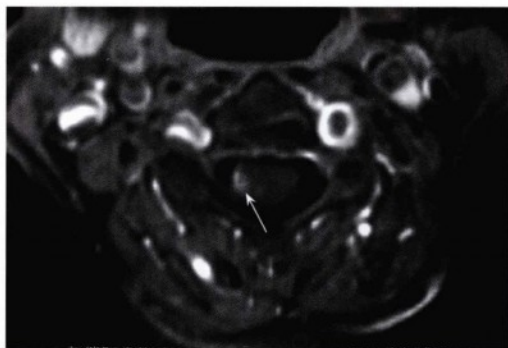


图11.28 轴位增强T1加权像，证实右外侧脊髓强化（箭头）。影像表现不具特异性，但高度怀疑炎症或是脱髓鞘改变。其他可能因素包括血管炎、感染性脊髓炎，或是类肿瘤病变。结节病亦不能除外。临床上该患者被诊断为急性播散性脑脊髓炎（ADEM）。



第12章 舌下神经

功能

- 一般躯体运动（GSE）神经。支配全部的舌内肌（纵向、横向以及垂直肌束）及除腭舌肌（由迷走神经支配）之外的舌外肌（舌骨舌肌，颏舌肌，茎突舌肌）。

解剖

- 神经纤维起自位于延髓背侧旁正中、第四脑室底舌下神经三角深处的舌下神经核。舌下神经核几乎纵向延伸于整个延髓上半（图12.1，图12.2），其神经根走行于延髓网状结构的腹外侧、内侧纵束及内侧丘系外侧，并于下橄榄和椎体之间的橄榄旁沟（延髓前外侧沟）穿出延髓。在延髓前池，10~15根舌下神经根丝紧靠椎动脉走行并汇集成两条神经束，然后穿透硬脑膜进入位于颈静脉孔内下方的骨性舌下神经管（图12.3）。
- 穿过舌下神经管后，舌下神经急转向下，进入并沿位于舌咽、迷走及副神经（上述3根神经已出颈静脉孔并进入颈动脉间隙）内侧的颈动脉鞘走

行数厘米。舌下神经在鼻咽部颈动脉间隙内沿颈内动静脉之间下降至寰椎横突水平，并转向前沿着颈内和颈外动脉外侧前行，进入舌骨上方的颈部二腹肌三角并到达二腹肌后腹深面。在此舌下神经分出肌支，支配大部分舌外肌（茎突舌肌、舌骨舌肌、颏舌肌）及全部舌内肌（纵向、横向及垂直肌束），见图12.4。

- 在其行程中，舌下神经与来自迷走神经结状神经节的神经纤维、来自颈上神经节的交感节后神经纤维和来自颈1的神经纤维汇合。当舌下神经经过颈内动脉时，大部分来自颈1的神经纤维离开舌下神经并向下走行，形成舌下神经降支（又名颈祥上根）；颈祥上根同来自颈2、颈3的降支（又名颈祥下根）汇合，形成舌下神经祥（又名颈祥）。舌下神经祥发出肌支支配3组舌骨下带肌群（胸骨舌骨肌，胸骨甲状肌和肩胛舌骨肌）。其他带肌（甲状舌骨）和颏舌骨肌由伴行于舌下神经主干但不属于颈祥的C1神经纤维支配（图12.4）。
- 颌下区及舌骨下肌群的神经支配摘要见表12.1。
- 舌下神经核接受来自中央前回下部的皮质延髓

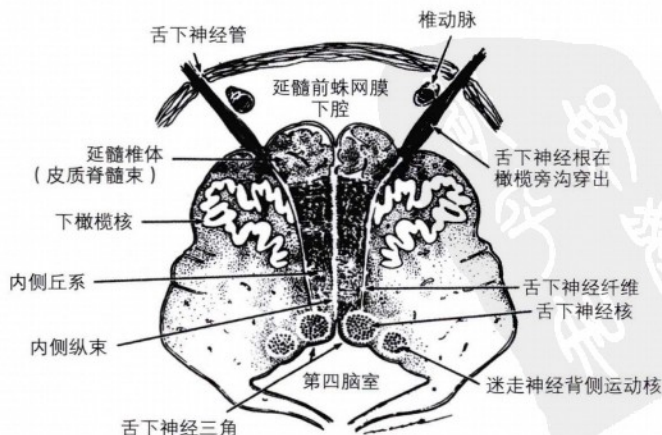


图12.1 低位延髓横断面示意图。舌下神经核位于第四脑室底。第四脑室底的隆起被称作舌下神经三角。舌下神经根从延髓腹侧的橄榄旁沟出脑干。注意在延髓前池舌下神经与椎动脉毗邻。

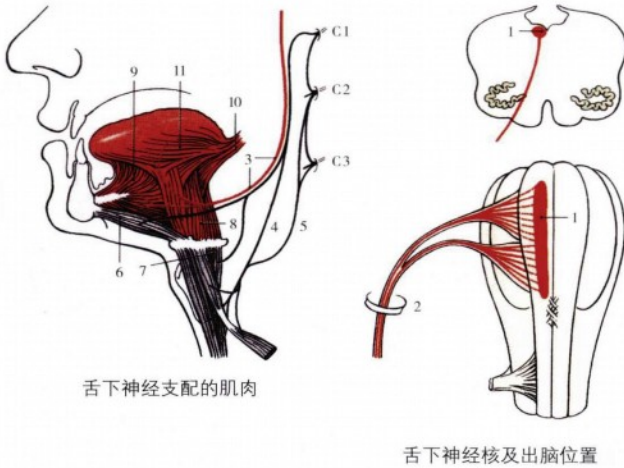


图12.2 舌下神经。1. 舌下神经核；2. 舌下神经管；3. 舌下神经；4. 颈丛舌下神经降支；5. 颈丛的颈降支；6. 颏舌骨肌；7. 甲状舌骨肌；8. 舌骨舌肌；9. 颏舌肌；10. 茎突舌肌；11. 舌内肌。

束支配。舌下神经支配的肌肉中，仅颏舌肌受交叉后的单侧皮质延髓束支配，其他舌肌均接受双侧核上支配。

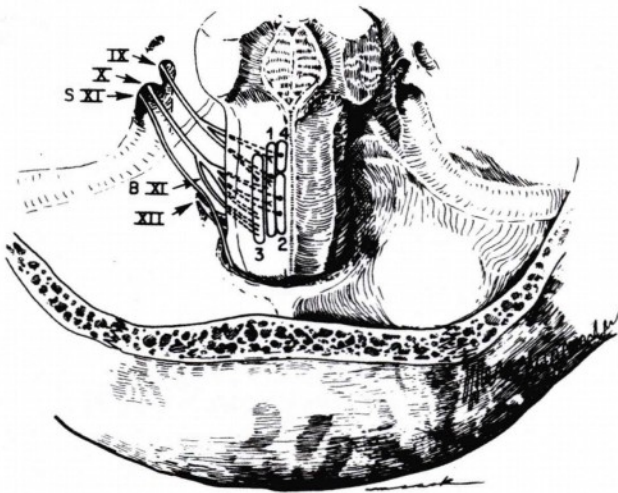


图12.3 舌咽神经、迷走神经和脊髓副神经的核团起源及脑池内走行示意图。注意舌咽神经由颈静脉孔的前部（神经部）出颅，而迷走和脊髓副神经经颈静脉孔的后部（血管部）出颅。舌下神经则从更下方的舌下神经管出颅。1. 孤束核；2. 迷走神经背侧运动核；3. 疑核；4. 上泌涎核；C XI. 副神经颅根；S XI. 副神经脊髓根。

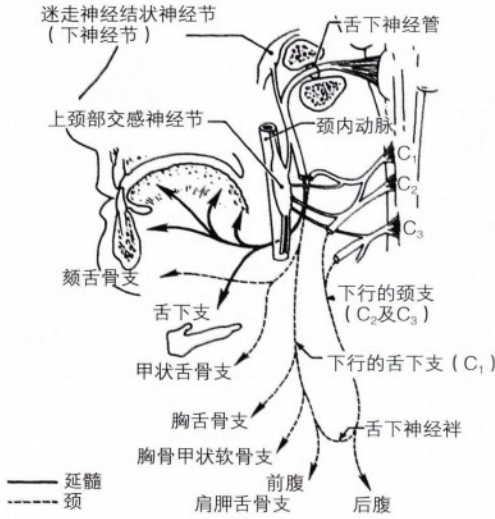


图12.4 舌下神经的末梢联络。注意舌下神经与颈1纤维、迷走神经的结状神经节和颈上神经节（交感性）之间的联络。源自舌下神经的纤维用实线表示，而发自颈神经的纤维用虚线表示。舌下神经支配舌外肌（舌骨舌肌，茎突舌肌和颜舌肌）和舌内肌。注意舌下神经祥，由下行舌下神经和颈神经的降支构成。

舌下神经：正常影像（图12.5至图12.9）

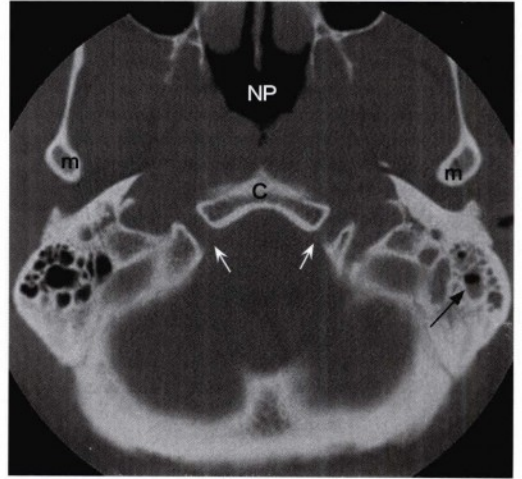


图12.5 经舌下神经管（白箭头）层面的轴位骨窗CT图像，可见斜坡（C）、鼻咽通道（NP）和下颌突下极（m）。左侧乳突气房中可见少量液体影（黑箭头）。

表12.1 舌、下颌及带状肌群的神经支配

肌肉	神经支配
下颌舌骨肌	V3
二腹肌前腹	V3
二腹肌后腹	VII
茎突舌骨肌	VII
腭舌肌	X（经过咽丛）
茎突舌肌	XII
舌骨舌肌	XII
颜舌肌	XII
舌内肌	XII
颜舌骨肌	C1（不经过舌下神经颈祥）
甲状舌骨肌	C1（不经过舌下神经颈祥）
胸骨舌骨肌	舌下神经颈祥（C1-3）
胸骨甲状肌	舌下神经颈祥（C1-3）
肩胛舌骨肌	舌下神经颈祥（C1-3）

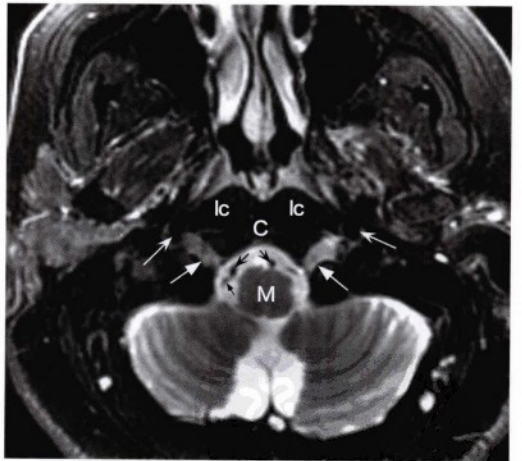


图12.6 和图12.5相同层面的横断位快速自旋回波脂肪抑制T2加权序列。双侧舌下神经管可见正常的稍高信号（白直箭头）。延髓（M）旁正常流空影为椎动脉（黑凹箭头）。右侧椎动脉后外侧的小流空影（黑直箭头）为发自椎动脉的小脑后动脉（PICA）。舌下神经管前外侧的流空影是颈内动脉（白凹箭头）。C，斜坡；lc，颈长肌。

PDG

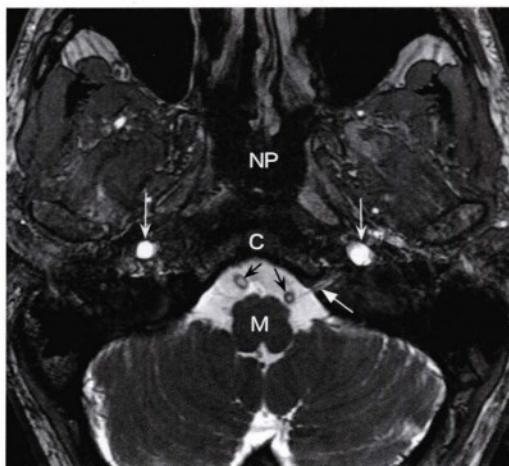


图12.7 横断位高分辨率快速平衡稳态进动序列 (FIESTA) 图像, 显示在延髓 (M) 水平左侧舌下神经进入舌下神经管 (白直箭头)。在延髓前池内可见正常的椎动脉 (黑箭头)。双侧颈内动脉呈正常的高信号 (白凹箭头)。C, 斜坡; NP, 鼻咽。

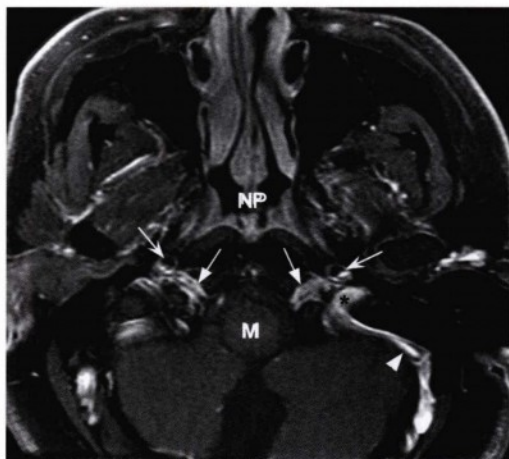


图 12.9 相似层面的横断位脂肪抑制增强T1加权像, 显示舌下神经管 (直箭头) 内对称的正常强化。增强主要由其内部的静脉结构如前髌静脉强化引起。汇入颈内静脉的乙状窦 (无尾箭头) 内可见正常的强化影像。在左侧舌下神经管后外侧可见颈静脉孔 (星号)。舌下神经管的前外侧可见颈内动脉的流空影 (凹箭头)。M, 延髓; NP, 舌咽。

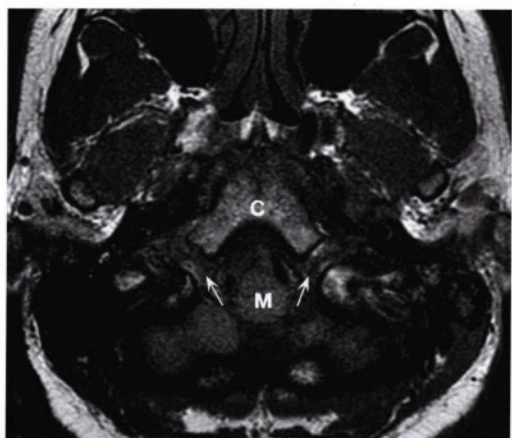


图12.8 延髓 (M) 层面横断位T1加权像, 显示舌下神经管 (箭头) 内的正常等信号。C, 斜坡。

舌下神经病变

评估

- 需观察舌静息状态、伸出和各向运动情况。同时需要评估对抗阻力时舌的左右运动。
- 理解存在病变时舌运动将出现何种偏差, 关键是了解颏舌肌的正常运动方式。后者将舌根拽向前方, 引发伸舌动作。因此, 单侧颏舌肌肌力减弱会导致舌运动失衡, 并在伸舌时偏向肌肉力量弱的一侧。
- 影响舌下神经功能的核上运动神经元 (UMN) 病变会导致对侧颏舌肌麻痹, 伸舌时会偏向病灶对侧, 即偏向麻痹的颏舌肌一侧。
- 脑干神经核及单侧下运动神经元 (LMN) 病变会导致同侧半舌瘫、舌肌萎缩、震颤和阵挛。伸舌时偏向病灶同侧, 即朝向麻痹的颏舌肌侧。
- 构音障碍系因神经肌肉控制异常导致的语音功能受损, 表现为发音清晰度、韵律、共鸣及发声异常。典型舌下神经病变表现是舌辅音 (D, T, L) 发音困难。
- 单侧舌下神经麻痹导致轻度构音障碍及半侧舌

瘫、舌肌萎缩、震颤和阵挛。双侧病变导致双侧舌萎缩、无力、震颤以及严重构音障碍和吞咽困难。舌肌松弛无力可能导致口咽呼吸道阻塞。

类型

核上病变

- 病变位于中央前回至舌下神经核之间（如缺血性梗塞）。
- 上运动神经元性舌下神经功能损伤（如上所述）通常合并其他神经系统症状（最常见为偏瘫）。
- 通常不伴萎缩、震颤及阵挛。
- 舌的核上神经支配减弱可能导致痉挛性构音障碍。
- 双侧核上病变（如反复梗塞引起的假性球麻痹）可导致双侧舌肌瘫痪和严重的构音障碍。

神经核病变

- 很少单独造成舌下神经麻痹。
- 单侧病变导致单侧下运动神经元症状（如上所述）。
- 神经核损伤的病因如下：
 - 血管因素：延髓内侧综合征（Dejerine前球综合征）：由椎或脊髓前动脉闭塞引起，累及同侧锥体束、内侧丘系及舌下神经核。导致同侧舌下神经下运动神经元性瘫，对侧偏瘫以及位置/振动觉丧失（面部感觉保留）。参见附录A。
 - 感染/炎症疾病（如传染性单核细胞增多，延髓型脊髓灰质炎）。
 - 肿瘤（如脑干胶质瘤）。
 - 脱髓鞘疾病（如多发性硬化）。
 - 神经退行性疾病（如进行性延髓麻痹）。
 - 延髓空洞症。

延髓前蛛网膜下腔及舌下神经管病变

- 导致单侧下运动神经元综合征。
- 通常累及相邻的颅神经（舌咽神经，迷走神经，副神经。例如Coflet-Sicard综合征：第IX至XII颅神经麻痹）。
- 病因包括以下方面：
 - 肿瘤，如舌下神经鞘瘤、脑膜瘤、颅底转移

瘤、副神经节瘤等颈静脉孔区病变的延伸侵袭。同时鼻咽癌等头颈部恶性肿瘤也可能向后延伸至斜坡下部及舌下神经管。

- 外伤（如枕骨髁骨折或颅底骨折累及舌下神经管）。
- 感染（如颅底骨髓炎可能影响舌下神经，同时合并其他颅神经麻痹）。
- 血管源性（如椎动脉夹层或迂曲扩张）。

颅外病变

- 近端颅外病变可累及颈动脉内间隙内的结构，如颈内动静脉及其他后组颅神经（舌咽神经，迷走神经，副神经）。
- 颈动脉间隙病变包括：
 - 血管病变（如颈内动脉夹层或动脉瘤）。
 - 感染/炎症（如颈部脓肿、结核、类风湿关节炎）。
 - 医源性（如颈内静脉穿刺，颈动脉内膜剥脱术及放疗后）。
 - 肿瘤（如鳞状细胞癌，非霍奇金淋巴瘤，副神经节瘤，神经鞘瘤，肉瘤，转移瘤）。
 - 外伤（如刀刺或枪伤）。
- 如带状肌功能受到影响，则病变位于颅外，且在舌下神经与颈1神经纤维汇合处的远端。检查带状肌群功能的最好测试方法为下颌抵抗阻力情况下的张口运动。
- 舌下间隙和舌病变包括：
 - 肿瘤（典型为起源于舌或口底的鳞状细胞癌）。
 - 感染（累及舌下间隙的牙源性脓肿）。
 - 医源性（如经口底的手术）。

舌下神经：病理及影像

病例 12.1

51岁女性，症状为眩晕和构音障碍。查体发现舌左偏（图12.10）。

诊断

延髓背侧海绵状血管瘤。

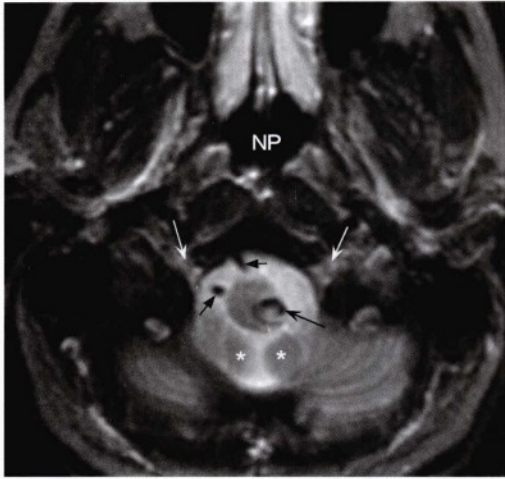


图12.10 经鼻咽(NP)、舌下神经管(白凹箭头)和小脑扁桃体(星号)的低位颅底横断位T2加权像,显示在舌下神经核及舌下神经纤维经过的层面,左侧延髓背外侧有一个圆形、稍不均、周边低信号的病变。病变周边低信号(黑凹箭头)符合海绵状血管瘤外周的含铁血黄素环。延髓旁的血管流空影为正常的椎动脉(黑直箭头)。病变经外科手术确认为海绵状血管瘤。

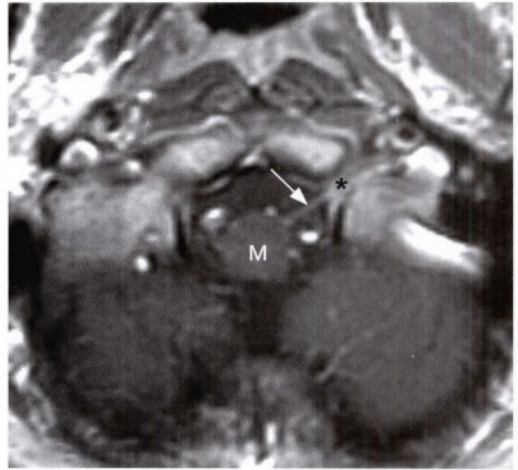


图12.11 经左侧舌下神经管层面的稍斜位脂肪抑制增强T1加权像,显示了从延髓(M)发出并行走至舌下神经管(星号)的左侧舌下神经(箭头),沿神经可观察到线性强化表现。该患者被诊断为莱姆病,其影像表现与舌下神经炎一致。

海绵状血管瘤

- **流行病学:** 发病年龄高峰为20~40岁。70%位于幕上,30%位于幕下(小脑,脑桥),脊髓受累罕见。大部分为散发病例。已确定数个致病基因(CCM1~CCM4)。
- **临床表现:** 多数无症状,有症状者可表现癫痫发作、局灶性神经功能缺失症状及出血。出血的风险为每年0.5%~1%。既往发生过出血、病变位于后颅窝及有家族史的病例出血风险增加。
- **影像:** 计算机断层扫描(CT)常为阴性,但可显示急性出血或钙化。磁共振成像(MRI)在T2加权像显示特征性的“爆米花”征象,即中心混杂影及周边较暗的含铁血黄素环。根据出血时限不同T1加权像可为高信号或等信号。由于出血产生的“开花”效应,梯度回波序列对发现较小的病灶最敏感。海绵状血管瘤可伴有发育性静脉异常(静脉性血管瘤),但对比增强后往往不增强或仅显示轻微强化。血管造影术(包括CTA和MRA)通常正常。
- **病理:** 形态类似浆果状多分叶结构,内含不同时

期血液。由紧密排列的衬有内皮细胞的窦状间隙及很多薄壁血管组成,无供血动脉,瘤内无正常脑组织。钙化常见。

- **治疗:** 包括保守治疗(如对于引起癫痫发作但尚未出血者,可给予抗惊厥治疗),放射治疗和手术切除。

病例12.2

33岁男性,HIV阳性患者,主诉发热、颈部僵硬、右面部无力及构音障碍。查体发现伸舌左偏。CD4细胞计数为1200,病毒载量为0,病史中值得注意的是近期参加过远足(图12.11)。

诊断

莱姆病,参见病例9.3。关于莱姆病请参阅第9章。

病例12.3

30岁女性,表现渐进性听力减退、眩晕、构音障碍和吞咽困难(图12.12至图12.14)。

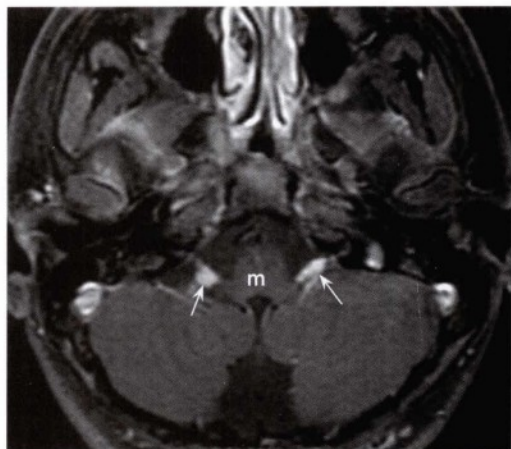


图12.12 经延髓(m)层面的轴位脂肪抑制增强T1加权像,显示沿着双侧舌下神经脑池段生长的强化病变(箭头)。

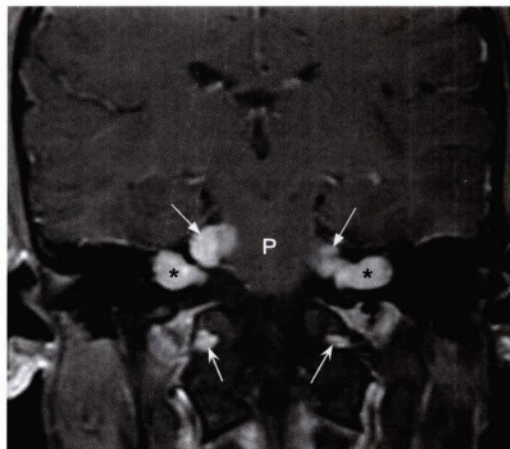


图12.14 同一患者经过脑桥(P)的冠状位脂肪抑制增强T1加权像,显示在双侧舌下神经管内均一强化的舌下神经病变(凹箭头)。在双侧内听道(星号)内、脑桥外侧沿三叉神经分别可见多个增强病变(直箭头)。患者被诊断为多发神经鞘瘤、神经纤维瘤病2型。

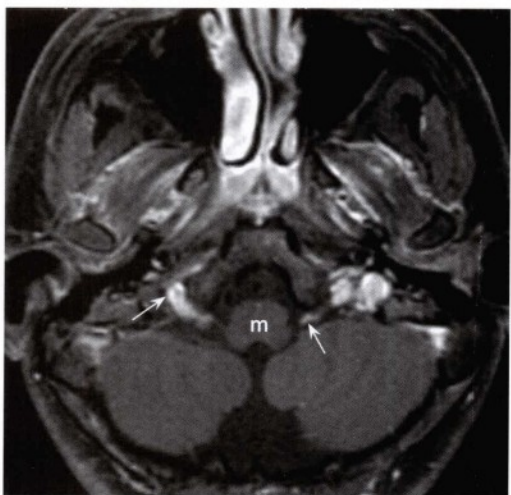


图12.13 更下方的轴位脂肪抑制增强T1加权像,显示双侧强化病变进入舌下神经管(箭头)。m,延髓。

诊断

双侧舌下神经鞘瘤,神经纤维瘤病2型(NF-2)。

病例12.4

37岁女性,症状为构音障碍。检查后发现鼻咽部占位病变及舌下神经麻痹(图12.15,图12.16)。

诊断

鼻咽癌,进展到右侧舌下神经管。参见病例5.8。关于鼻咽癌请参阅第5章。



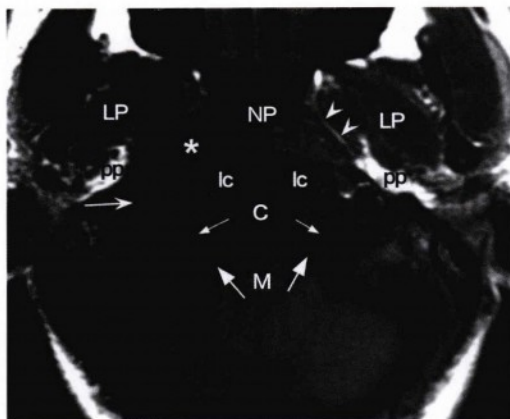


图 12.15 经过颅底层面的横断位T1加权像，显示一个浸润性软组织病变（星号）位于右侧鼻咽（NP）后外侧，并侵蚀鼻咽后外侧脂肪垫。左侧可见正常的咽后脂肪垫（无尾箭头）。正常的左侧咽旁脂肪及部分被侵蚀的右侧咽旁脂肪均以pp标注。病变包绕右侧颈内动脉（凹箭头），并向后延伸至颈长肌（lc）和斜坡（c）。可看到舌下神经管（小直箭头）前内侧壁的骨皮质缺失。右侧舌下神经管及舌下神经被病变浸润并扩大。延髓（M）腹侧的斜坡后硬膜外间隙内同样可见异常的软组织影（大直箭头）。图中标示外侧翼状肌（LP）。

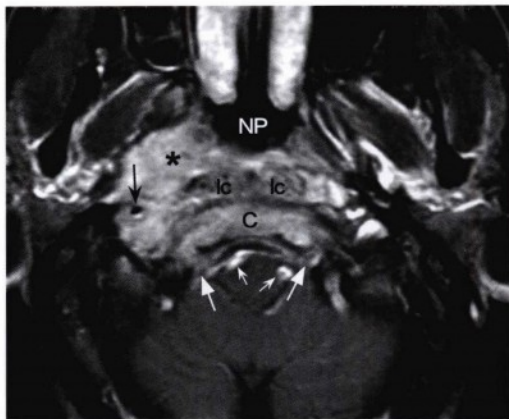


图 12.16 同样层面的横断位脂肪抑制增强T1加权像，显示鼻咽部病变具有浸润性，呈中度强化（星号），侵及颈长肌（lc）和斜坡（c）并包绕右侧颈内动脉（黑箭头）。强化的病变延伸至斜坡后硬膜外间隙及右侧舌下神经管，同时接近左侧舌下神经管（白直箭头）。同时标示有双侧椎动脉（小凹箭头）。活检证实为鼻咽癌。NP，鼻咽。

病例12.5

75岁女性，糖尿病和外耳道炎患者，表现左面部及耳部疼痛，吞咽困难，伸舌左偏（图12.17至图12.23）。

诊断

颅底骨髓炎侵及舌下神经。

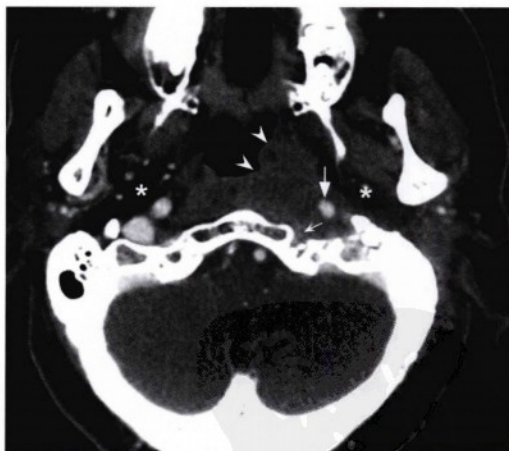


图12.17 经低位颅底层面的横断位增强T1加权像，显示左侧鼻咽部不对称软组织肿胀，左外侧咽壁向内侧膨出（无尾箭头）。鼻咽表面的平滑黏膜轮廓保留。左侧咽旁间隙内脂肪（星号）被浸润侵蚀，而右侧正常。异常软组织病变向后包绕左侧颈内动脉（直箭头）并延伸至左侧舌下神经管（凹箭头）。



图12.18 相同层面的轴位骨窗CT图像，显示在左侧舌下神经管（凹箭头）外侧，枕骨被轻微侵蚀（小直箭头）。该改变在图12.17中同样可观察到，但是骨窗中显示得更清晰。

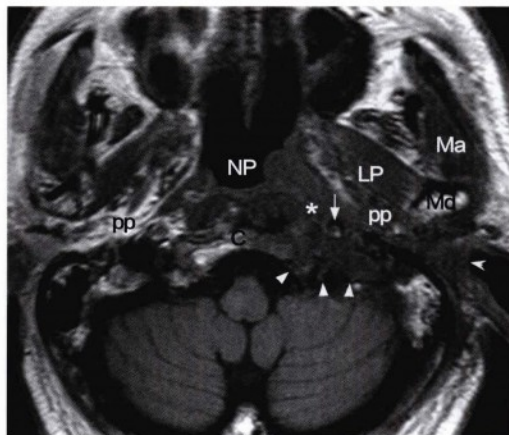


图12.19 在类似层面经过低位颅底及鼻咽（NP）的横断位T1加权像，显示了鼻咽黏膜表面深部的非对称侵袭性软组织病变（星号），包绕左侧颈内动脉（直箭头）并侵蚀左侧咽旁脂肪（PP）。等信号的病变已扩展至颅底并侵蚀左侧斜坡（C）松质骨。异常软组织病变同时延伸至左侧舌下神经管及颈静脉孔（直无尾箭头）。在外耳（凹无尾箭头）水平，左侧下颌骨髁（Md）后方同样可见软组织占位影像。LP，外侧翼状肌；Ma，咀嚼肌。

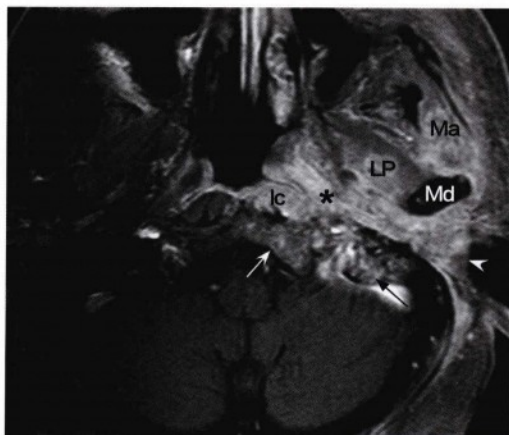


图12.20 相似层面的横断位脂肪抑制增强T1加权像，显示贯穿左侧鼻咽黏膜下（星号）及咽旁软组织的明显不对称强化改变。病变向后延伸至左侧颈长肌（Ic），同时左侧斜坡（白凹箭头）及枕骨乳突（黑凹箭头）骨髓内强化。左侧下颌骨髁（Md）周围的咀嚼肌间隙内可见弥漫的强化影像，并累及外侧翼状肌（LP）和咀嚼肌（Ma），同时向外侧延伸入外耳道（无尾箭头）及皮下脂肪。

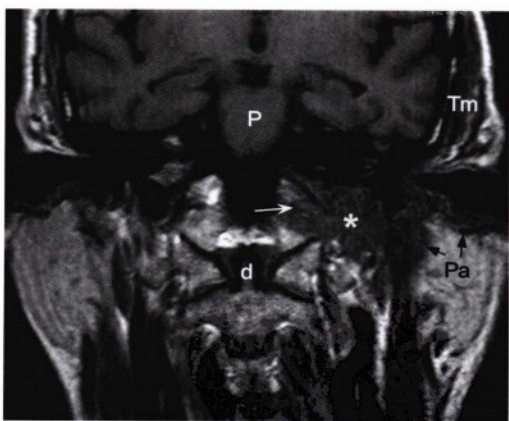


图12.21 经上颈部齿突（d）、腹侧脑桥（P）和舌下神经管（白凹箭头）的冠状位T1加权像，显示非对称的软组织病变（星号）浸润左侧颅底及邻近的软组织。在左侧腮腺（Pa）内上方亦可见异常软组织病变（黑直箭头），上方软组织病变已累及左侧外耳道底。在左侧颞骨上方咀嚼肌间隙内，颞肌（Tm）非对称性增厚，符合炎症及水肿改变。

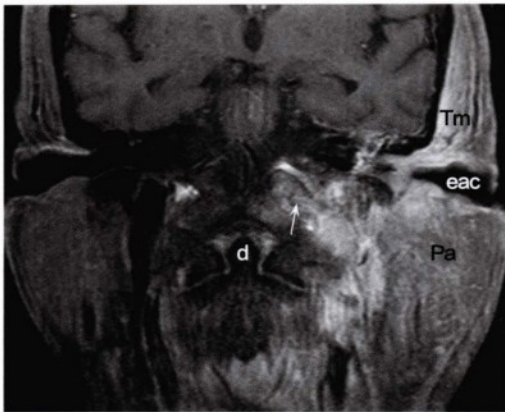


图12.22 相似层面的冠状位脂肪抑制增强T1加权像，显示在左侧高颈部及左侧颜面深部有弥漫性增强改变并累及颅底。左侧舌下神经管（箭头）周围可见骨髓内强化。左侧外耳道周围可见组织增厚及强化，外耳道与右侧相比显得相对狭窄。左侧颞肌（Tm）的强化及肿胀以及腮腺的扩大和强化分别与肌炎及腮腺炎表现一致。上述弥漫性浸润、缺乏实体性病变以及外耳道受累的表现，符合继发于外耳炎的颅底骨髓炎诊断。

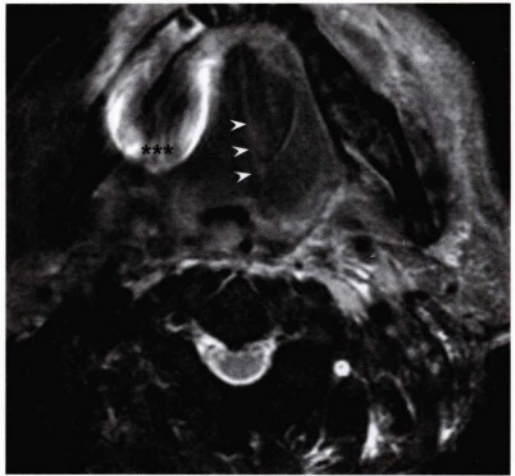


图12.23 同一患者的横断位脂肪抑制T2加权像，该患者临床表现为左侧舌下神经瘫。图像显示左侧腮腺、咀嚼肌、椎旁间隙以及左侧皮下脂肪呈高信号，为弥漫性水肿表现。固定式义齿的明亮伪影（***）遮挡了部分右侧下颌骨及半侧舌。与右侧相比，左半侧舌呈轻度高信号。另外舌中隔偏向左侧（无尾箭头），左侧半舌的后部下坠至舌咽。以上表现符合左半侧舌的亚急性去神经支配改变。

临床要点

有关颅底骨髓炎（SBO）的命名可能会造成混乱。外耳道炎是指外耳道软组织的炎症而未累及骨质。恶性外耳道炎在过去指波及外耳道及周围颅底含髓骨质的感染，目前该词已经被颅底骨髓炎所取代。颅底骨髓炎多见于患有外耳道炎的老年糖尿病患者，但也可能源自鼻窦疾病或经血液播散的疾病。颅底骨髓炎可蔓延至腮腺、颞下颌关节、乳突、茎乳孔以及颈静脉孔和舌下神经管区域。常见病原体包括绿脓杆菌（特别针对糖尿病患者）、金黄色葡萄球菌、表皮葡萄球菌、变形杆菌、沙门氏菌及曲霉菌（特别是免疫缺陷患者）。临床表现包括耳痛、头痛、耳漏、听力丧失、耳闷胀感及其他颅神经受累表现。外周血白细胞计数可能正常，但是红细胞沉降率（ESR）通常明显升高。特异性微生物学检查明确病原体后，主要治疗措施为长期抗感染治疗。为进行组织学诊断或抗炎治疗无效时，可进行外科清创。对难治病例也采用高压氧作为辅助治疗手段。

影像要点

CT和MRI通常显示颅底含脂肪的骨髓内软组织浸润，有时可见骨侵蚀和破坏。与中耳炎或乳突炎等气腔感染不同，颅底骨髓炎的特点是骨髓腔被侵蚀。根据病原体的侵袭性和病程时限的不同，骨质破坏可为溶骨性破坏或硬化。亚急性或慢性感染可导致硬化及骨质增生反应。软组织病变的边界往往不清晰并有水肿和炎症改变。CT是识别骨破坏的最佳检查方法，但MRI可以更好地显示骨髓腔受侵范围及软组织受累情况。通常在判断颅内、眶内及海绵窦内侵袭，以及进行鉴别诊断时需要进行MRI扫描。得、镱核医学扫描也被用于评估颅底受侵情况，在延长抗生素治疗时对监测病情变化也很有帮助。

病例12.6

59岁女性，近4个月出现轻度构音障碍、搏动性耳鸣及可闻及的杂音。查体发现伸舌左偏（图12.24至图12.27）。

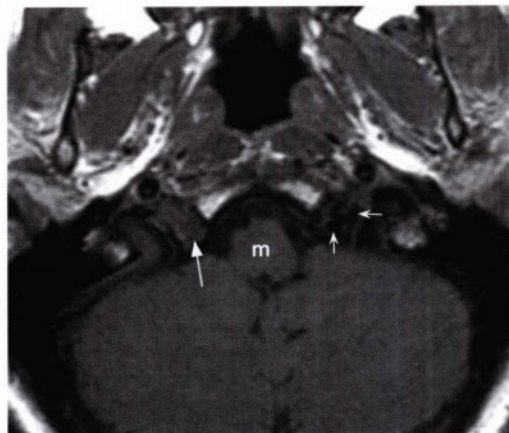


图12.24 经延髓（M）和舌下神经管（直箭头）层面的横断T1加权像，显示左侧舌下神经管内信号不均，而右侧则为均匀的等信号。可见多处细小流空影（凹箭头），提示血管病变或富血管性占位病变。

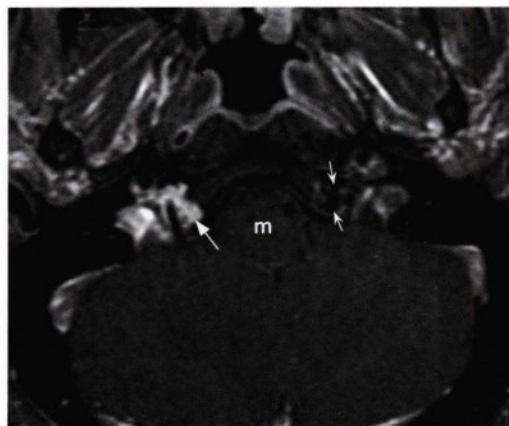


图12.25 相同层面的横断位脂肪抑制增强T1加权像，显示两侧舌下神经管不对称，但左侧舌下神经管未发现明显占位病变。右侧舌下神经管可见正常的静脉性强化表现（直箭头）。在左侧舌下神经管内，可见多处血管流空影（凹箭头）。m，延髓。

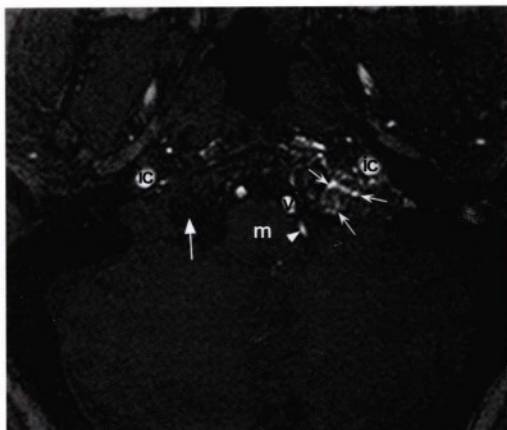


图12.26 相似层面的轴位三维时间飞跃法颅内MR血管成像的原始图像，与右侧（直箭头）相比，左侧舌下神经管内和周围有很多的小血管（凹箭头）。在双侧颈内动脉（ic）、椎动脉（v）及左侧小脑后下动脉（小箭头）内可见血流相关增强引起的正常高信号影像。m，延髓。

诊断

舌下神经管硬脑膜动静脉瘘（dAVF）。

临床要点

硬脑膜动静脉瘘（dAVF）是脑膜动脉与脑膜静脉或硬膜静脉窦之间的异常交通。通常为后天获得性，常继发于静脉窦血栓或损伤；少数为先天性。高发年龄为40~60岁。常见部位为横窦或乙状窦。根据瘘部位、大小及是否伴有出血等临床表现不同，可有杂音、头痛及搏动性耳鸣。根据静脉引流，Borden分类将dAVF分为3种类型：

类型一：硬脑膜动脉供血逆行流入静脉窦。

类型二：硬脑膜动脉供血逆行流入静脉窦，但是静脉窦内压力高（如窦血流受阻）导致通过蛛网膜下腔静脉的逆行及逆行引流。

类型三：硬脑膜动脉供血仅逆行流入蛛网膜下腔静脉。

原发性硬脑膜动静脉瘘出血的危险因素为软脑膜/皮质静脉的逆行引流。治疗为瘘口封堵，包括血管内介入栓塞及外科手术。

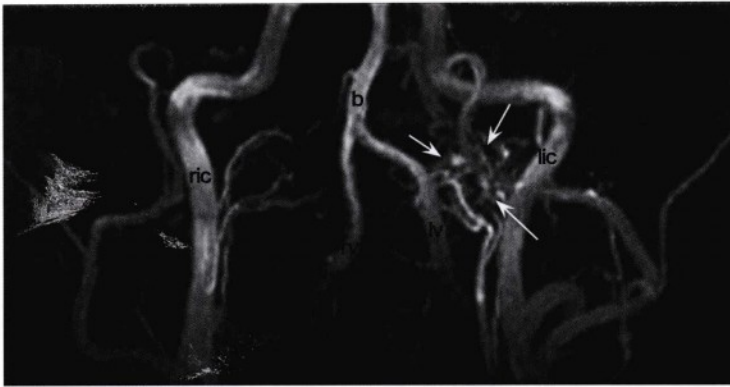


图12.27 同一患者的颅内MR血管成像的最大强度投影(MIP)图像,显示在舌下神经管近端层面有一簇异常的血管(凹箭头)延伸于左侧椎动脉(lv)和左侧颈内动脉(lic)之间。可疑为硬脑膜动静脉瘘,随后通过血管造影得到确认,并行血管内介入治疗(b,基底动脉;ric,右侧颈内动脉;rv,右侧椎动脉)。

影像要点

颅底硬脑膜动静脉瘘最常见的部位是横窦,其次是海绵窦。除非发生出血或缺血,CT平扫常为正常。尽管较大的动静脉瘘可能显示异常的血管影像,增强CT仍可能表现正常。CTA可以显示异常的供血动脉及引流静脉或静脉窦。可观察到远隔部位损伤表现(如颅骨骨折)。在MRI上静脉窦血栓(在T1加权像或/T2加权像上正常血管流空消失,并且静脉窦内高信号)可能是唯一的线索。如果发现发生血栓的静脉窦内或周围有一簇异常的血管流空影也应该高度怀疑dAVF的存在。MRA可能发现异常血管与血栓化的静脉窦相交通,还可能发现供血动脉,如脑膜中动脉、脑膜垂体干或枕动脉等增粗。MR静脉成像有助于确认静脉窦血栓。应该注意的是横窦或乙状窦发育不全是常见的变异类型。脑血管造影(DSA)是诊断dAVF的金标准。DSA对于发现小病变或确认病变的血流特点及静脉引流类型很敏感。

病例12.7

67岁女性,出现舌无力及舌肌震颤一年半(图12.28至图12.35)。

诊断

副神经节瘤累及舌下神经管。参见第10章病例10.2。



图12.28 经左侧舌下神经管(白箭头)层面的颅底横断位骨窗CT,显示在垂直的岩骨颈内动脉管(cc)近端稍后方,舌下神经管前外侧壁有不规则的骨质侵蚀(黑箭头),同时可见舌下神经管扩张(c,斜坡;eac,外耳道)。

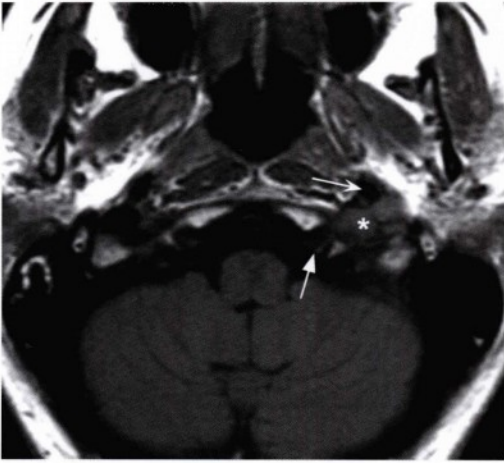


图12.29 经过左侧舌下神经管（直箭头）层面的横断位T1加权像，显示在左侧舌下神经远端、左侧颈内动脉（凹箭头）后方可见非对称的软组织影像（星号）。

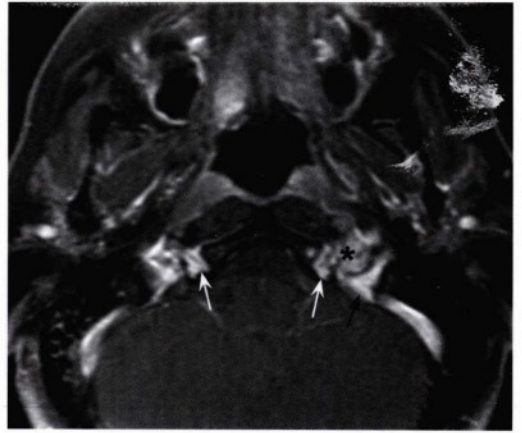


图12.31 相似层面的横断位脂肪抑制增强T1加权扫描，显示位于左侧颈静脉孔前方的舌下神经病变呈轻度不均一的明显强化（星号）。双侧舌下神经（白箭头）及颈静脉孔（黑箭头）内可见正常的静脉强化表现。

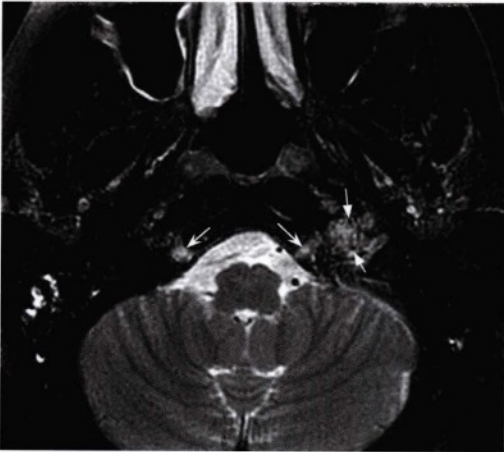


图12.30 经相似层面（舌下神经管，凹箭头）的横断位脂肪抑制T2加权像，显示轻度不均的T2高信号软组织病变。此外在病变内及周围可见杂乱的小流空影（直箭头），说明病变为富血管性。

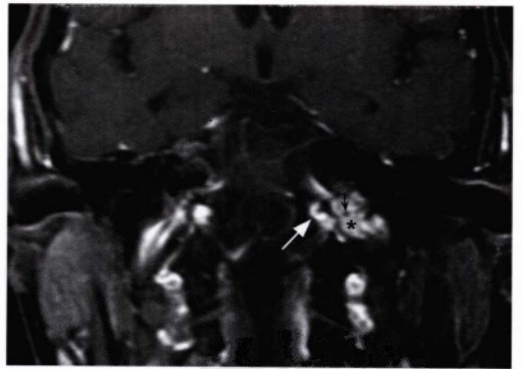


图12.32 冠状位脂肪抑制增强T1加权像，显示左侧舌下神经管（白箭头）近端的正常强化影像。病变（星号）呈明显强化，位于舌下神经管外侧。在病变内可见流空影（小黑箭头）。外科手术证实为副神经节瘤。

医学
PDG

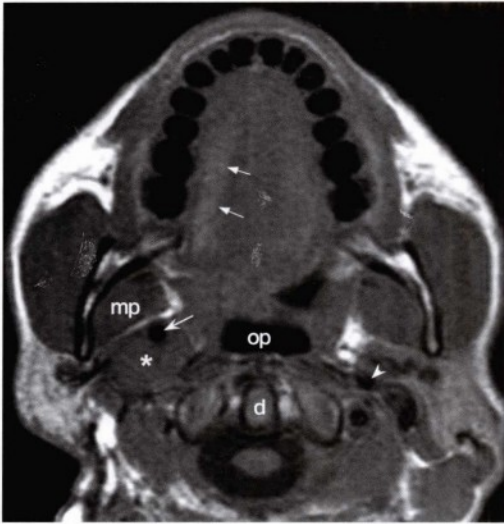


图12.33 在颅底及舌下神经管下方，经齿突（d）及口咽（op）层面，显示在右侧颈动脉间隙中央存在一个质地均匀的卵圆形软组织病变（星号），向前方推挤右侧颈内动脉（凹箭头）。该病变边界清楚，与肌肉的信号强度一致。邻近的翼内肌（mp）周围脂肪垫保留。右侧舌内的轻度高信号（直箭头）为脂肪化改变。可见左侧颈内动脉（无尾小箭头）。

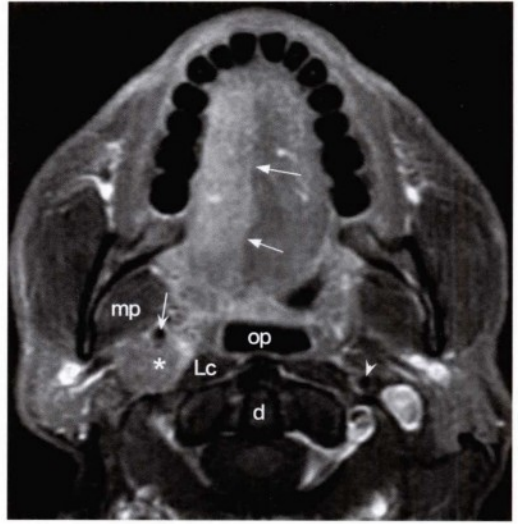


图12.34 相同层面的横断位脂肪抑制增强T1加权像，显示右侧颈动脉间隙内等信号并且均一强化的病变（星号），向前方推挤右侧颈内动脉（凹箭头）。该病变接触并略微推挤右侧颈长肌（Lc），但未发现该病变侵袭该肌或颅底。右侧半舌呈弥漫强化，并与左侧非强化区之间有明显的边界（直箭头）。舌中线轻微向外偏移，符合右侧舌下神经功能不良及肌肉萎缩。可见左侧颈内动脉（无尾箭头）。d，齿突尖；op，口咽；mp，右侧翼内肌。

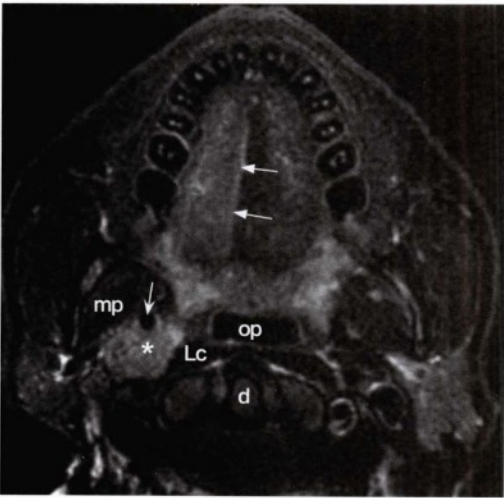


图12.35 相同层面的横断位脂肪抑制T2加权像，显示右侧颈动脉间隙内略高信号病变（星号）。右侧半舌内略高信号符合轻度水肿。内侧边界（直箭头）清晰，同时舌中隔向外偏移。可见右侧颈内动脉（凹箭头）。d，齿突尖；Lc，颈长肌；op，口咽；mp，右侧翼内肌。

病例12.8

42岁女性，颈静脉孔脑膜瘤部分切除术后，出现半侧舌无力、萎缩及肌束震颤（图12.36）。

诊断

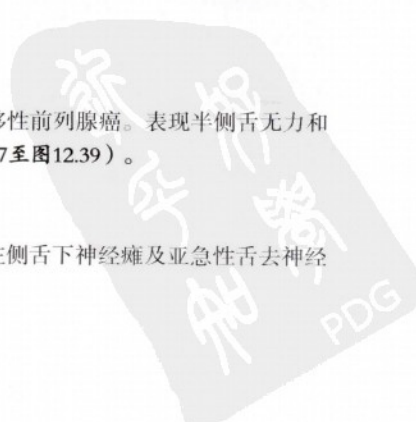
脑膜瘤残余、复发引起舌下神经麻痹及亚急性舌去神经支配改变。

例12.9

69岁男性，患转移性前列腺癌。表现半侧舌无力和伸舌左偏（图12.37至图12.39）。

诊断

颅底转移癌导致左侧舌下神经瘫及亚急性舌去神经支配改变。



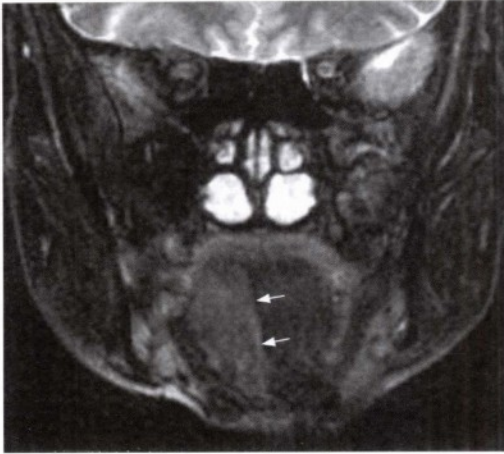


图12.36 经舌中部的冠状位脂肪抑制T2加权像，显示舌不对称并呈轻度高信号，同时右侧半舌向外侧偏斜（箭头）。上述表现符合继发于亚急性右侧舌下神经去神经改变的轻度水肿和萎缩。

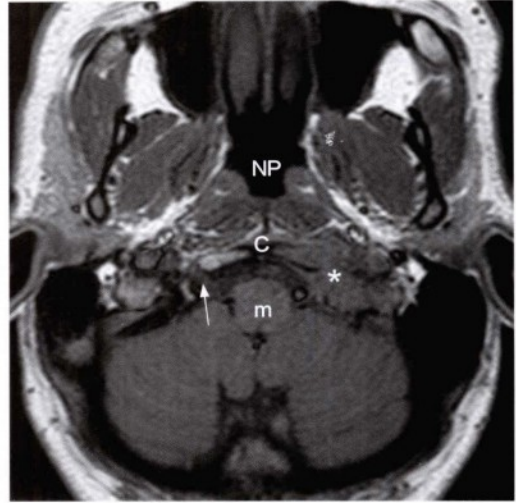


图12.38 经延髓(m)及鼻咽(NP)层面的横断位T1加权像，显示浸润性软组织病变(星号)累及左侧颅底及相邻的软组织和孔隙。左侧斜坡(c)被侵袭，正常的骨髓内脂肪信号消失。病变位于舌下神经管并向后颅窝进展。注意正常的右侧舌下神经(箭头)。

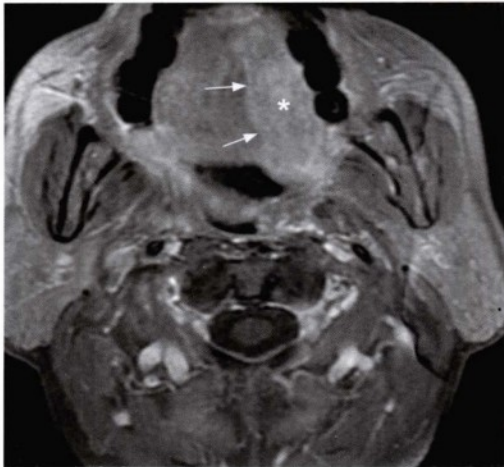


图12.37 同一患者的横断位脂肪抑制增强T₁加权像，显示左侧半舌体积减小及弥漫性强化(星号)，同时舌中隔向同侧偏移(箭头)，符合亚急性去神经改变。

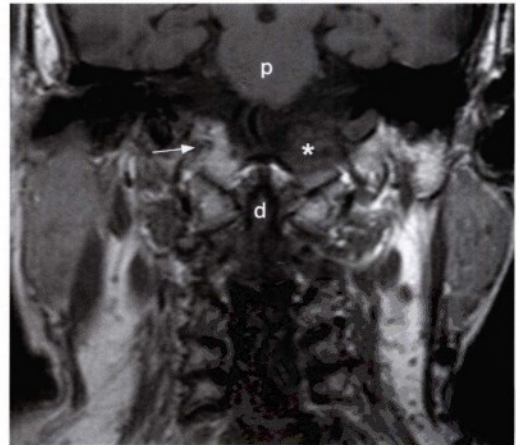


图12.39 同一患者的上颈部冠状位T₁加权像，显示在舌下神经管层面(箭头表示正常的右侧)，浸润性软组织病变(星号)累及左侧颅底同时侵袭骨髓及软组织。d，齿突；P，脑桥。

病例 12.10

55岁女性，患有颈动脉间隙占位病变，出现持续性左半侧舌无力、萎缩及肌束震颤（图 12.40至图 12.42）。

诊断

神经鞘瘤导致慢性舌去神经支配改变（表12.2）。

表 12.2 去神经改变：MRI所见

急性/亚急性	慢性
水肿	萎缩
T2高信号	无T2高信号
强化	无强化
轻度脂肪化	明显脂肪化

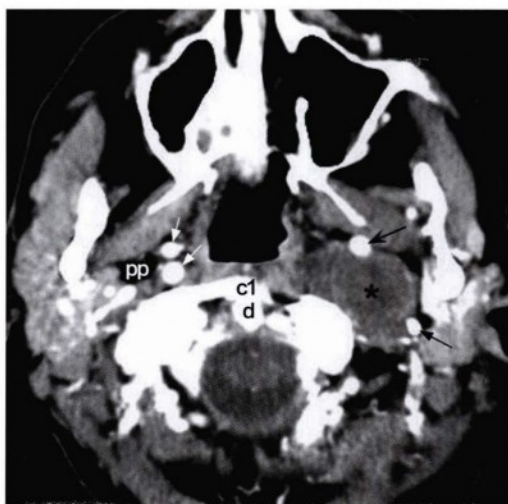


图12.41 更下方经齿突 (d) 和寰椎 (c1) 层面的横断位增强CT扫描，显示一个边界清楚、轻度增强的圆形、椭圆形软组织病变 (星号)，中心位于颈动脉上间隙，向前方推挤左侧颈内动脉 (黑凹箭头) 并侵蚀左侧咽旁脂肪。该病变位于茎突 (黑直箭头) 及腮腺内侧。可见迂曲的右侧颈内动脉 (白直箭头) 和正常的右侧咽旁脂肪 (pp)。

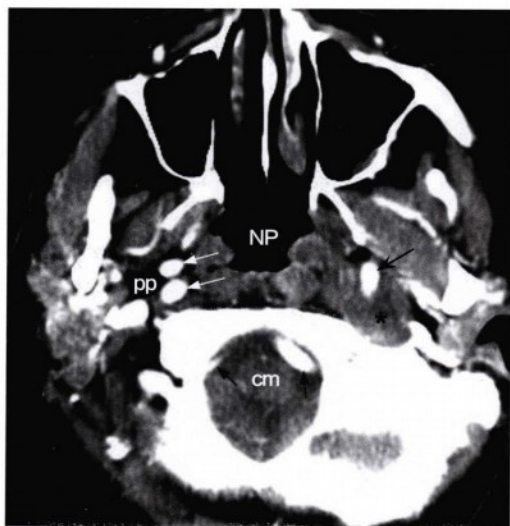


图12.40 经舌咽 (NP)、枕骨大孔层面的横断位增强CT扫描，显示颅底前方、舌下神经管下方的软组织病变 (星号)，侵蚀咽旁脂肪并推挤左侧颈内动脉 (黑凹箭头)。在右侧，咽旁脂肪 (pp) 看起来正常，右颈内动脉 (白箭头) 走行迂曲。在枕骨大孔内、颈髓-延髓交界 (cm) 层面可见正常椎动脉，左侧较右侧粗大 (黑直箭头)。

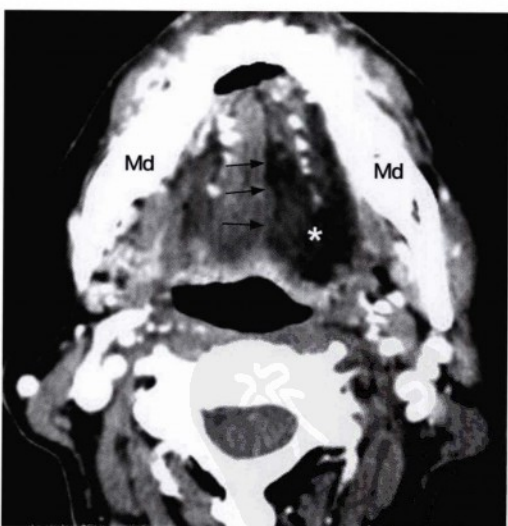


图12.42 更下方经舌及下颌骨 (Md) 层面的横断位增强CT扫描，显示舌的非对称性低信号。左侧半舌存在界限清楚、未超过中线 (箭头) 的脂肪化萎缩 (星号)。另外舌中隔轻度向左侧偏移符合慢性去神经改变导致的舌容量减少。

附录A 脑干

附录A中的缩写见表A.1。

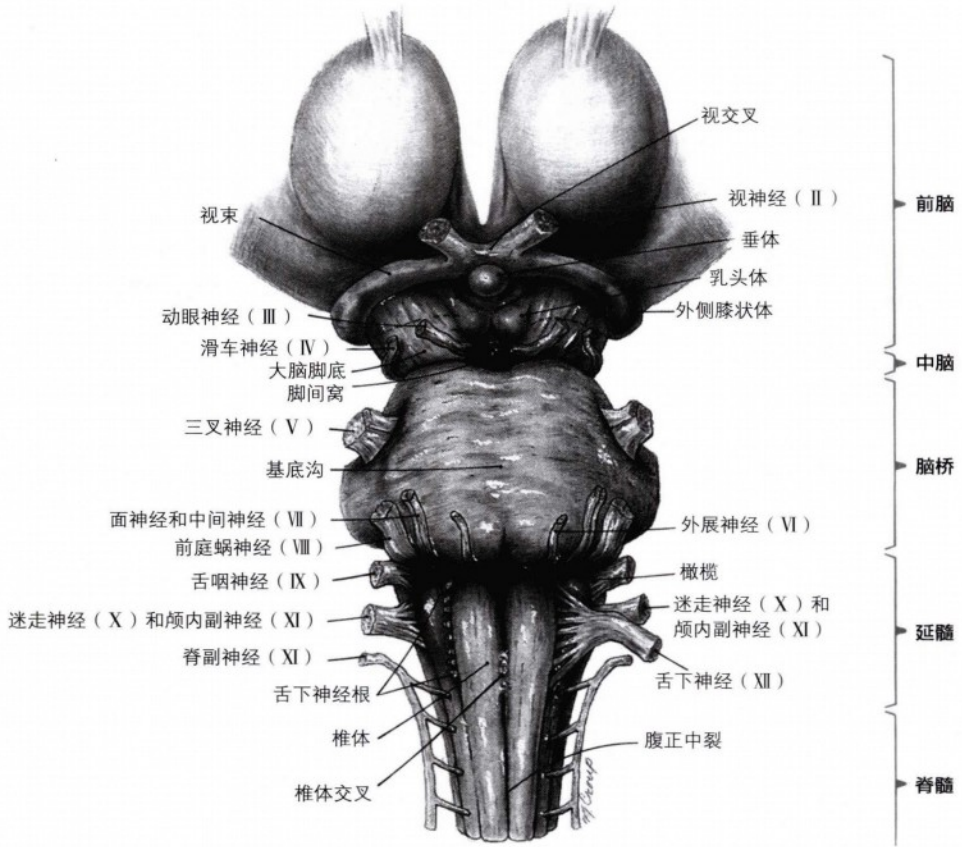
脑干

参见图A.1至图A.3。

- 分为中脑、脑桥和延髓。
- 分别与颅内的间脑和尾侧的脊髓相连。
- 包含颅神经（CN）核（除第一对及第二对颅神经外），其他固有核团、脑室系统和上行、下行的白质束。
- CN I（嗅神经）和 CN II（视神经）与其他的颅神经不同，它们是真正的中枢神经纤维束。其纤维均由二级感觉神经轴突，而非初级感觉神经轴突构成。
- 某些白质内的传导束经过脑干多个层面（中脑、脑桥或延髓）。在下文中，将在每个层面中分别标注每支传导束。

表A.1 缩写

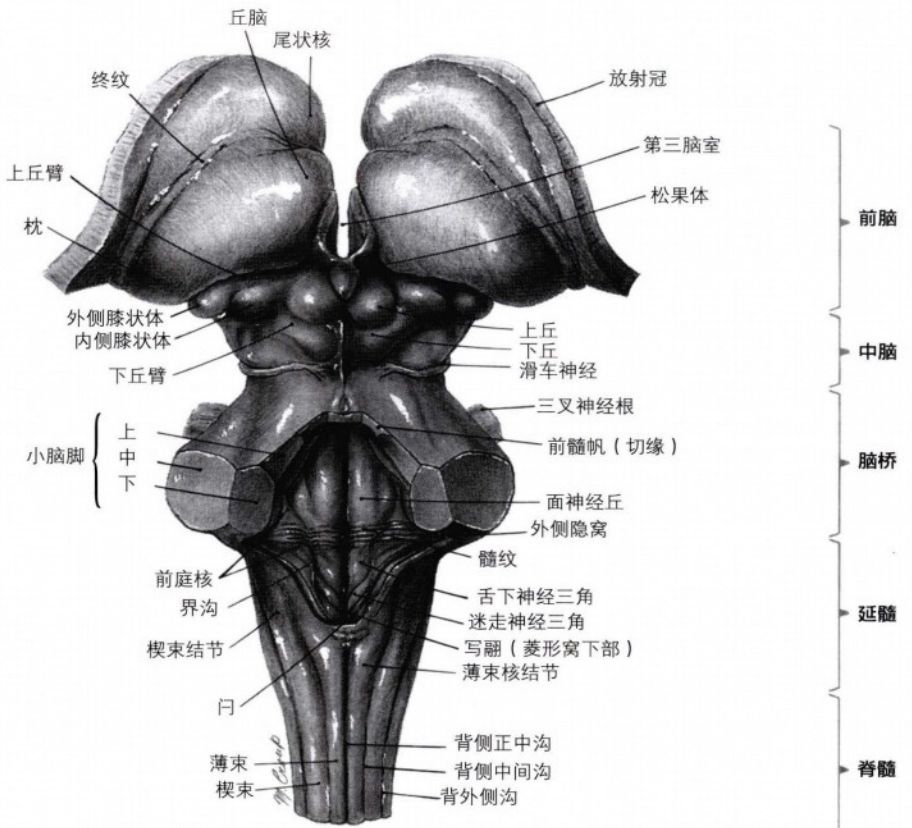
AICA	小脑前下动脉
CN	颅神经
CNS	中枢神经系统
CTT	中央被盖束
GP	苍白球
GPI	内侧苍白球
GSE	一般躯体传出
GSPN	岩浅大神经
ICP	小脑下脚
IO	下斜肌
ION	下橄榄核
IR	下直肌
LC	蓝斑
LGN	外侧膝状体核
LL	外侧丘系
LMN	下运动神经元
LPS	上睑提肌
LR	外直肌
MCP	小脑中脚
MGN	内侧膝状体核
ML	内侧丘系
MLF	内侧纵束
MR	内直肌
PAG	导水管周围灰质
PCA	大脑后动脉
PICA	小脑后下动脉
PPRF	脑桥旁正中网状结构
RiMLF	内侧纵束内侧中间核
RN	红核
SCA	小脑上动脉
SCP	小脑上脚
SN	黑质
SNc	黑质致密部
SNr	黑质网状部
SR	上直肌
STN	底丘脑核
STT	脊髓丘脑束
SVE	特殊内脏传出
TTT	三叉丘系
VA	腹前侧
VIP	血管活性肠肽
VL	腹外侧
VPL	腹后外侧
VPM	腹后内侧



图A.1 脑干腹侧观

摘自 Manter and Gata's Essentials of Clinical Neuroanatomy and Neurophysiology (10th ed.) by S.Gilman and S.W.Newman, Philadelphia, PA:F.A.Davis Publishers, 2003. 授权转载。

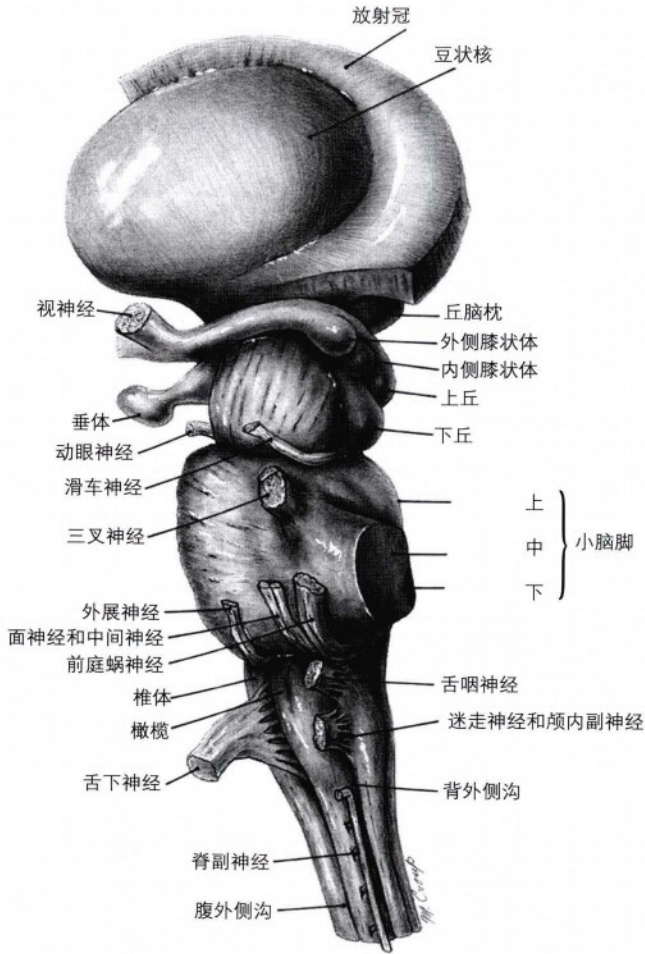




图A.2 脑干背侧观

摘自 Manter and Gata's Essentials of Clinical Neuroanatomy and Neurophysiology (10th ed.) by S.Gilman and S.W.Newman, Philadelphia, PA:F.A.Davis Publishers, 2003. 授权转载。





图A.3 脑干左侧面观

摘自 Manter and Gata's Essentials of Clinical Neuroanatomy and Neurophysiology (10th ed.) by S.Gilman and S.W.Newman, Philadelphia, PA:F.A.Davis Publishers, 2003. 授权转载。



中脑

参见 (图A.4, 图A.5)

- 范围为上丘至下丘。
- 由以下部分组成：
 - 顶盖 (包含四叠体, 即上、下丘)。
 - 被盖 (包含若干核团, 参见下文)。
 - 大脑脚底 (大脑脚, 参见下文)。
 - 大脑导水管 (中脑水管)。

中脑上部: 上丘水平 (图A.4, 图A.5)

核团

- **上丘:** 位于顶盖上部, 是板层状的核团。表层与视觉系统联系, 深层控制头及眼的运动肌。视觉系统传入信息经视网膜 (视网膜上丘束)、外侧膝状核 (LGN) 和上丘臂进入枕叶皮层。上丘还接受来自下部脑干核团和脊髓 (经与脊髓丘脑束伴行的脊髓顶盖束) 的传入信息。传出纤维分布于丘脑 (经顶盖丘脑束至丘脑枕和外侧膝状核)、脑桥旁正中网状结构 (PPRF, 水平凝视

中枢)、内侧纵束吻侧间核 (RiMLF, 垂直凝视中枢)、网状结构和脊髓 (通过顶盖脊髓束)。其功能与视觉反射和物体追踪有关。单侧病变造成对侧视野缺损及物体追踪功能受损, 但不伴眼球运动障碍。尽管缺乏对眼外肌的直接投射, 上丘受到激惹仍可导致对侧同向偏斜, 因为: ① 刺激内侧纵束吻侧间核而兴奋同侧动眼神经; ② 刺激脑桥旁正中网状结构而兴奋对侧外展神经和内侧纵束吻侧间核。

- **动眼神经核复合体:** 是位于中脑导水管腹侧的“V”字形的核团组。神经根从脚间窝的旁正中出脑。复合体包括 (参见第三章):
 - 外侧亚核: 支配同侧下斜肌、下直肌和内直肌。
 - 内侧亚核: 支配对侧上直肌 (通过交叉的轴突)。
 - 中央亚核: 支配双侧上睑提肌。
 - Edinger-Westphal亚核 (动眼神经副核): 发出节前副交感纤维, 支配瞳孔括约肌和睫状肌。
- 动眼神经副核团和结构包括内侧纵束吻侧间核, Cajal间质核, Darksheovich核, 顶盖前区和后连合。

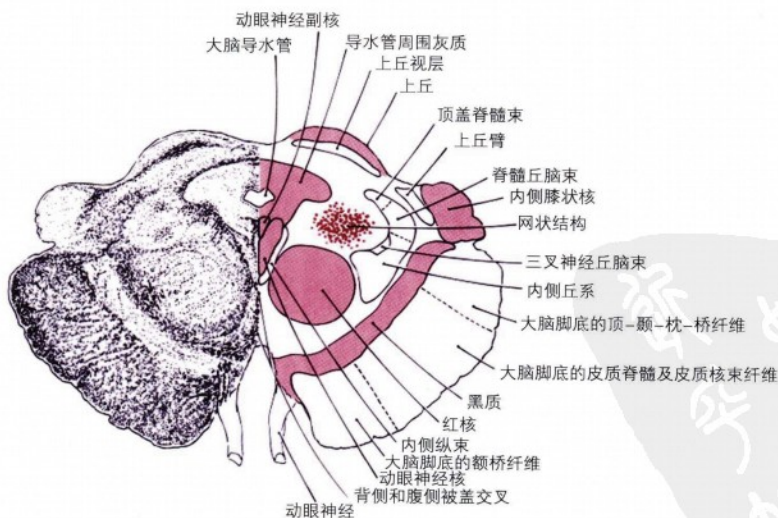


图 A.4 上部中脑: 经上丘及红核层面的横断面。

摘自 Manter and Gata's Essentials of Clinical Neuroanatomy and Neurophysiology (10th ed.) by S.Gilman and S.W.Newman, Philadelphia, PA:F.A.Davis Publishers, 2003. 授权转载。

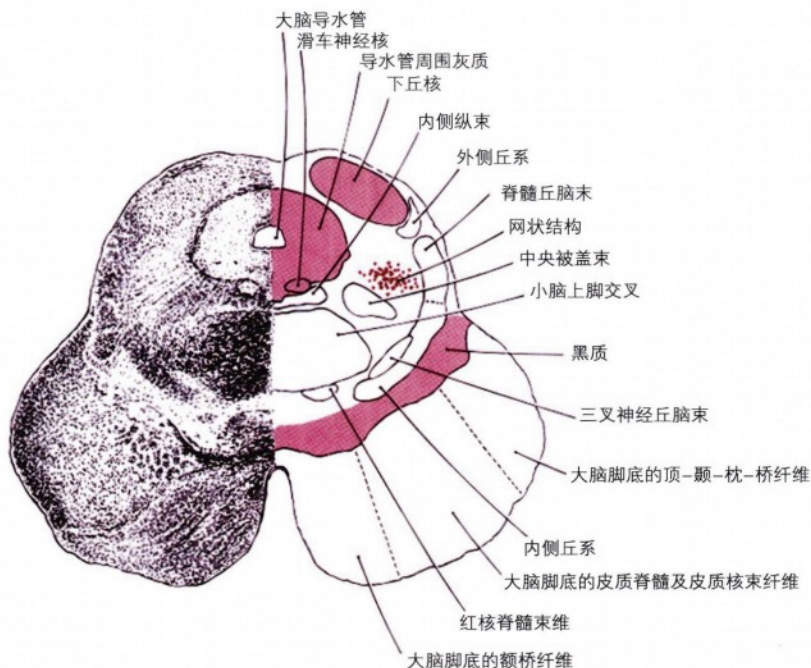


图 A.5 低位中脑：经下丘及小脑上脚交叉层面的横断面。

摘自 Manter and Gata's Essentials of Clinical Neuroanatomy and Neurophysiology (10th ed.) by S.Gilman and S.W.Newman, Philadelphia, PA:F.A.Davis Publishers, 2003. 授权转载。

• **红核 (RN)**：因富含铁而呈红色。功能为保持屈肌张力（特别是上肢）。

- 传入包括：① 深部小脑核团（齿状核和中间核）。纤维从小脑上脚出小脑，在中脑交叉到对侧至红核；② 从中央前回、运动前区、辅助运动区和运动区发出的纤维经皮质红核束到达红核；③ 上丘发出纤维经顶盖红核束至红核；④ 内侧苍白球 (GPi) 纤维经过苍白球红核束至红核。
- 传出包括：① 经红核脊髓束至对侧颈髓；② 经交叉的被盖中央束至对侧中间核、面神经核、延髓和脊髓；③ 经未交叉的被盖中央束至同侧下橄榄核。
- 动眼神经和小脑上脚的纤维直接经过，而未中继于红核。
- Guillain-Mollaret三角：为红核、同侧下橄榄核及对侧小脑皮质齿状核之间的投影区域。红核经被盖中央束与同侧下橄榄核联系，下橄榄核经小脑下脚与对侧小脑齿状核联系，

齿状核再经小脑上脚与对侧红核相联系。该三角区病变在临床上可导致腭肌阵挛，磁共振扫描可见肥大性下橄榄核变性。

- 红核受到刺激可导致对侧屈肌张力增加及对侧伸肌张力减弱。
- 红核损伤可导致肌张力改变及震颤（红核震颤）。
- 黑质 (SN, 拉丁语为黑色物质) 位于大脑脚底和中脑被盖之间并从苍白球延伸至脑桥。
- 黑质致密部 (SNc)：背侧颜色较深的区域，含有大型多巴胺能神经元。
- 接受其他基底节核团（如底丘脑核）及脑干（如脑桥核）的传入信息。
- 传出信息至纹状体（黑质纹状体多巴胺能通路）。
 - 黑质网状部 (SNr)，腹侧颜色苍白的区域，包含GABA能神经元。
- 接受来自包括大脑皮层、纹状体（尾状核/壳核）、苍白球 (GP) 和底丘脑核的传入信息。

- 传出至丘脑腹前核和腹外侧核，上丘和脑桥核。
 - 帕金森病与黑质纹状体多巴胺能通路变性有关，具有4个主要临床表现：震颤，强直，运动迟缓和运动姿势障碍。
- 中脑导水管周围灰质（PAG）是一组与中枢性阵痛、焦虑、发声及头部运动有关的核团。包含数量巨大的肽能神经元（如血管活性肠肽、脑啡肽、缩胆囊肽能神经元）。与下丘脑、隔区、内嗅皮质、海马、小脑、网状结构、蓝斑、脑桥及延髓的中缝核有联系。

传导束

- **大脑脚底**：包括下行的白质传导束。中央2/3包含皮质脊髓束及皮质核束。内侧及外侧为皮质脑桥纤维：内侧为额桥束，外侧为顶颞枕桥束。传导束中，5%的纤维为皮质脊髓束。
- **齿状红核丘脑束**：包含来自对侧小脑齿状核的上行纤维，先与红核联系后到达丘脑腹外侧。参与运动协调及其他小脑功能。
- **上丘臂**：内含来自视束的视网膜上丘束、至上丘的皮质顶盖纤维及上丘向下端投射的顶盖丘脑束纤维。
- **脊髓丘脑束（STT）**：传递从对侧脊髓至网状结构及丘脑腹后外侧核的痛温觉信息。脊髓顶盖束与脊髓丘脑束紧密伴行。
- **三叉丘系（TTT）**：传递面部的精细触觉及痛温觉信息至丘脑腹后内侧核（中继核团为三叉神经脊束核及感觉主核）。分成未交叉的背侧和交叉的腹侧两股传导束（参见第5章）。
- **顶盖脊髓束**：起源于上丘，在中脑被盖背侧交叉内交叉后止于颈髓下运动神经元。参与视觉反射。
- **内侧丘系**：传递来自对侧薄束核和楔束核（参见延髓部分）、至丘脑腹后外侧核的精细触觉、本体感觉和震动觉信息（参见“背侧柱内侧丘系”的第二部分）。
- **下丘臂**：传递从下丘至丘脑内侧膝状体核的音频听觉信号。
- **内侧纵束**：包含来自脑桥旁正中网状结构、上丘、前庭核、脑桥网状结构、Cajal间质核等多个脑干核团的上下行纤维。上行纤维包括从脑桥旁正中网状结构至对侧动眼神经核复合体的纤维，功能为控制水平眼球运动。下行纤维终止于颈髓，与头、颈及眼运动协调有关。
- **中央被盖束**：包含从延髓网状结构至丘脑的上行纤维及从中脑至下橄榄核的下行纤维。
- **缰核脚间束（迈内特氏束）**：传递从缰核（上丘脑）至脚间核和中脑网状结构的纤维。

中脑下部：下丘层面（图 A.5）

核团

- **下丘**：接受经外侧丘系传递的听觉传入信息，包括听觉的音频分布信息。传出纤维经下丘臂投射至丘脑内侧膝状体核，然后投射到初级听觉皮层（颞横回，参见第8章）。
- **滑车神经核**：位于动眼神经核复合体下、内侧纵束背侧、大脑导水管的腹外侧。滑车神经束绕大脑导水管向后下方走行并在中脑前髓帆内交叉，在对侧中脑背侧、下丘下方出脑（参见第4章图4.1至图4.3）。
- **三叉神经中脑核**：位于导水管周围灰质的外侧，从脑桥内的感觉主核延伸至上丘水平。包含未在三叉神经节内换元的初级感觉神经元，与头部肌肉的本体感觉有关（参见第5章）。
- **脚间核**：位于脚间窝背侧，传入包括来自缰核、经缰核脚间束传递的纤维。传出包括弥漫投射至中枢神经系统各部的胆碱能纤维。
- **脑桥核**：位于被盖外侧、下丘腹侧。接受来自皮层、内侧苍白球、黑质网状部的传入信息。传出纤维至下丘脑和黑质致密部。脑桥核是主要的胆碱能输出源，与运动控制有关。受到激惹可导致步态运动异常。
- 黑质和导水管周围灰质下部也位于此层面。

传导束

- 大脑脚底。
- 三叉丘系（TTT）。
- 内侧丘系（ML）。
- 脊髓丘脑束（STT）。
- 外侧丘系（LL）：传递从蜗神经核至下丘的听觉信息（参见第8章）。
- 红核脊髓束：含红核至对侧颈髓的纤维，参与维持上肢的肌张力。
- 内侧纵束（MLF）。
- 中央被盖束（CTT）。

- 小脑上脚交叉：小脑上脚纤维在此交叉（如齿状红核丘脑束纤维）。
- 顶盖脊髓束。

中脑的血供

- 血供主要来源于发自大脑后动脉的中线旁穿通支，包括供应丘脑的穿通支及大脑脚动脉（供应大脑脚内侧、中脑被盖、动眼神经、红核和黑质）。
- 发自大脑后动脉的四叠体动脉供应上丘及下丘。
- 小脑上动脉在到达小脑上部前，发出分支分布于大脑脚及小脑上脚。
- 脉络膜后动脉供应大脑脚、外侧上丘、丘脑及第三脑室脉络丛。
- 脉络膜前动脉参与供应大脑脚。

中脑综合征

- **Weber综合征**：大脑脚病变导致椎体束及动眼神经受损，引起对侧偏瘫及同侧动眼神经麻痹（伴有副交感神经麻痹，瞳孔散大）。
- **Claude综合征**：中脑被盖、红核、小脑上脚及动眼神经病变，伴有同侧动眼神经瘫及对侧共济失调和震颤。
- **Benedikt综合征**（Weber综合征合并Claude综合征）：中脑被盖病变导致红核、小脑上脚、动眼神经及椎体束受损，引起同侧动眼神经麻痹（伴有瞳孔散大）及对侧共济失调、震颤和偏瘫。
- **Nothnagel综合征**：中脑顶盖、小脑上脚和动眼神经病变，导致双侧或单侧动眼神经麻痹、凝视麻痹及小脑性共济失调。
- **Parinaud综合征**：又称背侧中脑综合征或中脑导水管综合征，由于脑积水或松果体肿瘤引起的背侧中脑上部受损，有如下部分或全部表现：
 - 双眼上视障碍。
 - 瞳孔对光反射与调节分离（伴有瞳孔散大）。
 - 向上凝视时出现聚合退缩性眼震。
 - 病理性眼睑退缩（Collier征）。
 - 睑后退。
- **基底动脉尖综合征**：基底动脉上部闭塞导致中脑、丘脑、部分颞叶和枕叶梗塞，也可能继发于

巨大基底动脉尖动脉瘤，包括如下表现：

- 眼球运动失调，如单侧或双侧上/下凝视障碍。
- 瞳孔异常。
- 行为异常
- 视野缺损（偏盲，皮质性盲，Balint综合征）。
- 运动及感觉缺失。

脑桥（图A.6，图A.7）

- 从下丘，大脑脚向下延伸于髓纹、脑桥延髓沟。
- 背侧部分为脑桥被盖，腹侧为脑桥基底。
- 在脑桥背侧，导水管扩大形成第四脑室。

上部脑桥

（三叉神经感觉主核和运动核层面，见图A.6）

核团

- **三叉神经中脑核**：从位于脑桥的感觉主核向上延伸至中脑上丘（参见第5章）。在此层面位于运动和感觉主核的背侧。
- **三叉神经运动核及感觉主核**：前者位于脑桥被盖内侧，后者居外侧。传递精细触觉和压力觉的纤维在感觉主核内换元后上行成为三叉丘系，然后交叉到对侧。小部分未交叉的纤维组成背侧三叉丘系，与三叉丘系均终止于丘脑腹后内侧核。运动核发出的运动根出脑桥后加入下颌神经（参见第5章）。
- **脑桥旁正中网状结构**：参见“网状结构”章节。

传导束

- 内侧纵束（MLF）。
- 内侧丘系（ML）。
- 皮质脊髓束，皮质核束，皮质脑桥纤维。
- 脊髓丘脑束（STT）。
- 三叉丘系（TTT）。
- 顶盖脊髓束。
- 中央被盖束（CTT）。
- 红核脊髓束。
- 外侧丘系（LL）。
- 小脑中脚。
- 小脑上脚。

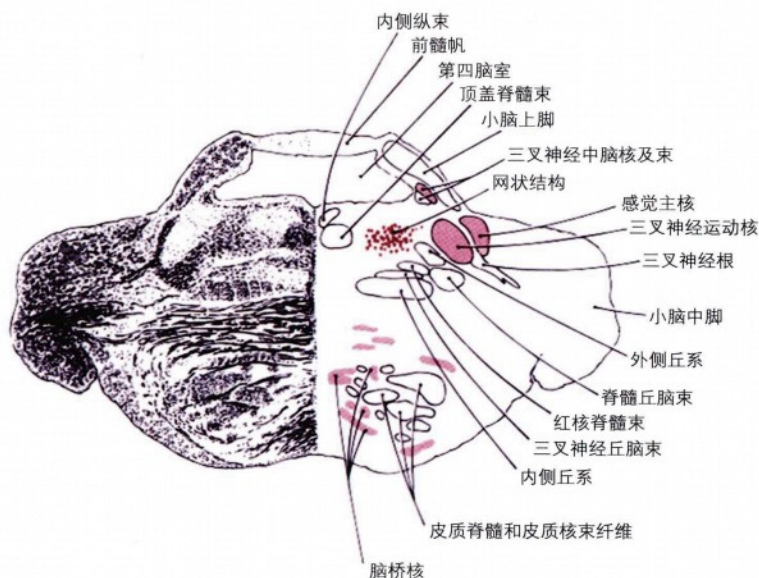


图 A.6 上部脑桥：三叉神经感觉主核及运动核层面的上部脑桥横断面。

摘自 Manter and Gata's Essentials of Clinical Neuroanatomy and Neurophysiology (10th ed.) by S.Gilman and S.W.Newman, Philadelphia, PA:F.A.Davis Publishers, 2003. 授权转载。

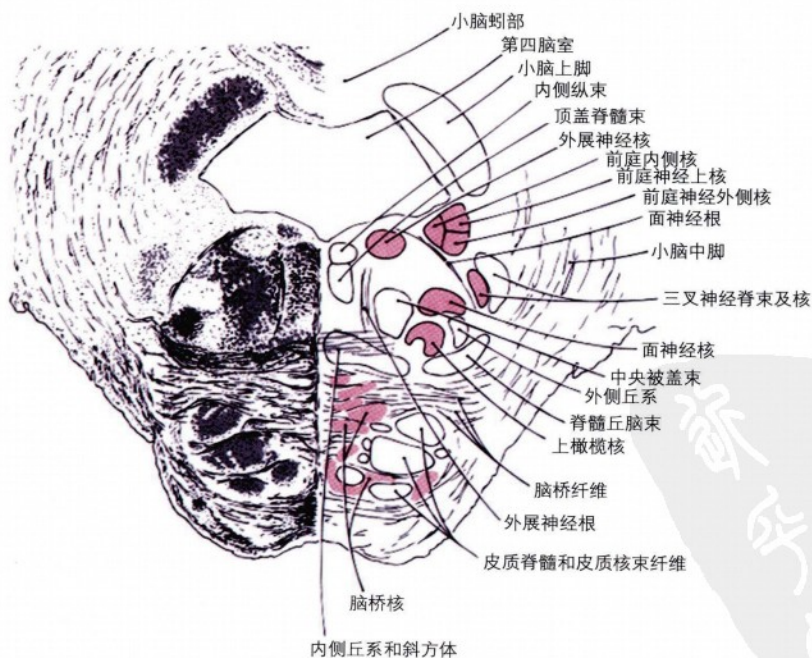


图 A.7 低位脑桥：经过外展及面神经核的横断层面。

摘自 Manter and Gata's Essentials of Clinical Neuroanatomy and Neurophysiology (10th ed.) by S.Gilman and S.W.Newman, Philadelphia, PA:F.A.Davis Publishers, 2003. 授权转载。

下部脑桥（面听神经核层面，见图 A.7）

核团

- **三叉神经脊束核：**从脑桥感觉主核向下延伸至颈2，在此与脊髓胶状质（脊髓内痛觉相关的板层）融合。接受来自三叉神经、面神经、舌咽神经和迷走神经的传入纤维。传导痛温觉及粗触觉的纤维经三叉神经脊束下行，在三叉神经脊束核内换元，然后经腹侧三叉丘系交叉上行至丘脑腹后内侧核（参见第5章）。
- **外展神经核：**位于脑桥被盖背侧、第四脑室腹侧（被面神经膝与第四脑室底隔开，参见第6章图6.1）。神经束走行于脑桥腹侧，在面神经束内侧穿过内侧丘系，然后于脑桥延髓交界、椎体外侧出脑干。
- **面神经核：**位于脑桥被盖尾侧、外展神经核前外侧。发出纤维向背侧第四脑室行进并绕外展神经核形成环状的面神经膝，然后向腹侧外侧走行并在脑桥延髓交界、外展神经和听神经之间出脑干（参见第7章图7.1）。
- **上涎涎核及泪腺核：**位于面神经核内侧，发出节前副交感纤维至中间神经，支配：①经岩浅大神经至翼腭神经节，分布于泪腺及鼻腔、口腔黏膜，支配泪腺及鼻腭腺体分泌；②经舌神经的鼓索神经至下颌下神经节，分布于下颌下及舌下腺，支配唾液分泌。
- **前庭神经上核及外侧核：**前庭神经核横跨脑桥延髓交界（前庭神经下及内侧核参见“延髓”章节）。前庭神经上核（Bechterew核）与前庭眼球反射有关。前庭神经外侧核（Deiter核）参与构成前庭脊髓外侧束，与姿势控制有关。
- **听神经核团：**蜗神经背侧及腹侧核、外侧丘系核、上橄榄核复合体。听觉信息经蜗神经在脑桥延髓交界入脑干，在蜗神经背侧核和腹侧核内换元。蜗神经腹侧核经斜方体与对侧上橄榄核复合体联系。蜗神经核还通过外侧丘系与上丘系联系，具体参见第8章。
- 脑桥旁正中网状结构（参见网状结构）。

传导束

- 内侧纵束（MLF）。
- 内侧丘系（ML）。
- 皮质脊髓束，皮质核束，皮质脑桥纤维。

- 脊髓丘脑束（STT）。
- 三叉神经脊束（三叉神经、听神经、舌咽神经和迷走神经）。
- 顶盖脊髓束。
- 中央被盖束。
- 红核脊髓束。
- 听觉传导通路：外侧丘系（LL），斜方体。
- 小脑中脚。
- 小脑上脚。

网状结构

- 小神经核团及神经纤维散在分布的区域，构成脑干被盖的核心。
- 位于中脑、脑桥和延髓。
- 与下列功能有关：
 - 运动控制（如通过网状脊髓束控制肌肉张力）。
 - 感觉（如痛觉）。
 - 内脏控制（如呼吸及血压）。
 - 意识（睡眠 - 觉醒周期及通过上行网状激活系统控制觉醒）。
- 双侧对称并从内侧至外侧分为3个区域：
 - **中缝核：**位于中线旁，经腹侧被盖束及前脑内侧束与下丘脑、纹状体、丘脑、杏仁核、海马、皮层及嗅球联系。神经递质为羟色胺、缩胆囊肽和脑啡肽。与睡眠觉醒、情绪及攻击行为有关，还通过向下与脊髓胶状质的联系发挥内源性镇痛作用。
 - **内侧区：**网状结构在此区域发出长上行及下行纤维，在脑桥及延髓有不同分布：
 - 脑桥网状结构发出网状脊髓内侧束，与内侧纵束相伴下行至同侧脊髓下运动神经元。参与伸肌张力维持。
 - 延髓网状结构（特别是巨细胞网状核）发出网状脊髓外侧束下行至双侧脊髓下运动神经元。参与伸肌张力拮抗。
 - 脑桥及延髓网状结构均接受经由被盖中央束传递的，来自皮层、基底节、红核及黑质的下行纤维，同时发出上行纤维经中央被盖束至丘脑板内核司觉醒。板内核则投射至皮层的广泛区域，与皮层觉醒有关的整个系统被命名为上行网状激活系统。
 - 脑桥旁正中网状结构（水平凝视中枢）：

从脑桥中脑交界延伸至展神经核。接受来自额叶眼区的信息并协调水平动眼。

■ **蓝斑**：含有黑色素而呈蓝色，以去甲肾上腺素为神经递质并具有广泛投射。控制皮层激活及快速动眼睡眠。

- **外侧区**：在脑桥下部及延髓上部呈突起状，与内侧区域一起参与颅神经反射及内脏功能调节。包括下列核团：

■ **脑桥核**。

■ **脑桥呼吸中枢**。

■ **延髓呼吸中枢**（控制呼吸）。

■ **延髓加压及降压区域**（控制血压）。

■ **球加压区**是主要的血压控制区域，降压区则位于吻侧延髓及尾侧脑桥。

小脑核团及小脑脚

- **深部小脑核团**：四对，从内侧至外侧为顶核、球状核、栓状核和齿状核。

◦ **顶核**：位于第四脑室中线顶部，发出纤维至双侧前庭神经系统。与前庭小脑（古小脑）有关。接受来自绒球小结叶及小脑蚓的传入纤维。传出经小脑下脚至前庭神经核（小脑前庭通路）。协助控制平衡、姿态及步态。病变可能造成无法行走、躯干共济失调、断续言语及肌张力减退。

◦ **球状核及栓状核**：合称中间核，控制肌张力。与脊髓小脑（旧小脑）有关。接受来自小脑蚓旁皮层的传入信息。传出经小脑上脚至对侧红核。协助脊髓节段反射、姿态稳定及同侧肢体运动控制。病变可能造成蹒跚，轮替运动障碍，动作性震颤，辨距障碍，肢体共济失调及肌张力减退。

◦ **齿状核**：最大同时居最外侧的核团。与大脑小脑（新小脑）有关。传入来自小脑皮层。传出经过小脑上脚至对侧红核及丘脑腹外侧核。与精细动作协调有关。病变可能造成动作开始停止障碍、动作分解、意向性震颤及动作协调性丧失。

- **小脑的传入纤维**主要经小脑中脚和下脚入小脑，与传出纤维比例为40：1。传出纤维主要从深部小脑核团发出，并经小脑上脚出小脑。
- **小脑上脚**：构成第四脑室外侧壁。包含传入及传出纤维。

- **传入纤维**包括：

■ **脊髓小脑腹侧束**：传递运动指令的传出副本及下肢本体感觉信息。本体细胞为脊髓前角和中角的脊髓边缘细胞。纤维于双侧上行，进入双侧小脑上脚，终止于脊髓小脑顶核和中间核。脊髓小脑腹侧束的传入冲动使小脑具备监控脊髓神经元回路动作的功能。

■ **顶盖小脑束**：起源于上丘及下丘，传递听觉及视觉信息。

■ **三叉神经小脑束**：传递来自中脑的本体感觉纤维以及来自三叉神经感觉主核的感觉信息。

- **传出纤维**（结合臂）包括：

■ **齿状红核束**：主要源于中间核，传出至对侧红核。病变可造成肢体共济失调。

■ **齿状丘脑束**：比齿状红核束更粗大，主要源自齿状核，穿过或围绕对侧红核至对侧丘脑腹外侧核及腹后外侧核。病变可造成意向性震颤。

■ **钩束**（Russell束）：从顶核发出至对侧前庭神经核及网状结构。

- **小脑中脚**（脑桥臂）：仅包含传入纤维，是三个小脑脚中最大者。大脑皮层，包括运动区、运动前区和感觉区发出纤维至同侧脑桥，然后经脑桥小脑束至对侧小脑半球（皮层脑桥小脑通路）。上述纤维终末端为苔藓纤维。

- **小脑下脚**由绳状体和附绳状体构成，包含传出和传入纤维。

- **绳状体**（传出纤维）

■ **脊髓小脑背侧束**：发自背侧Clarke核（T1至L2的Clarke柱），传递下肢关节、高尔基腱器官和肌梭突触的本体感觉信息。脊髓小脑背侧束在同侧上行并由小脑上脚入小脑，以苔藓纤维的形式终止于脊髓小脑顶核和中间核。

■ **楔小脑束**：相当于传递上肢感觉信息的脊髓小脑背侧束。通过楔束传递上肢和颈部的本体感觉，然后在位于延髓尾侧楔束核上方的楔束副核换元，最后进入同侧小脑上脚到达脊髓小脑。

■ **脊髓小脑吻侧束**：相当于传递上肢感觉信息的脊髓小脑腹侧束，提供同侧内反馈并

进入小脑下脚。

■ **橄榄小脑束**：传递来自对侧下橄榄核的躯体感觉信息，以爬行纤维的形式终止于浦肯野细胞树突。

■ **网状小脑束**：来自外侧网状结构及延髓中央旁核，至小脑蚓。

- **附绳状体**（来自前庭系统的传入及传出纤维）：位于绳状体内侧，含前庭小脑及小脑前庭束。

脑桥的血液供应

- 来自基底动脉的旁中央穿支供应脑桥基底内侧（脑桥核，皮质脊髓纤维，内侧丘系）。基底动脉发出的短环状支供应腹外侧脑桥基底。长环状支供应其余脑桥部分。小脑上动脉供应脑桥吻侧、脑桥臂、背侧网状结构。小脑前下动脉供应脑桥下2/3的被盖外侧及小脑腹外侧。内听动脉（小脑前下动脉分支）供应面听神经。

脑桥综合征

- **腹侧脑桥综合征**
 - **Millard-Gubler综合征**：腹侧脑桥下部的单侧病变可累及皮质脊髓束、外展神经及面神经，导致对侧偏瘫、同侧外直肌瘫及面瘫。
 - **纯运动性轻偏瘫**：由单侧脑桥基底病变累及皮质脊髓束而产生。
 - **闭锁综合征**：由双侧脑桥腹侧病变引起的去传出状态。由于皮质脊髓束受累导致四肢瘫，皮质核束受损导致失音，有时候因双侧外展神经受累而产生水平眼肌麻痹。由于网状结构未受损，患者得以保持觉醒状态，但仅能通过眼球垂直运动和眨眼与外界交流。
- **背侧脑桥综合征**
 - **Foville综合征**：由脑桥被盖下1/3处病变引起，导致对侧偏瘫、同侧面瘫（面神经受累）及水平眼球运动障碍（脑桥旁正中网状结构受累）。
 - **脑桥下外侧综合征**：由于小脑前下动脉闭塞引起（也称为小脑前下动脉综合征，腹侧小脑梗塞）。表现为同侧眼震，眩晕，恶心呕吐（由于前庭核受累），面瘫（面神经受累）及凝视障碍（脑桥旁正中网状结构受累），

耳聋及耳鸣（听神经受累），共济失调，面部感觉减退（三叉神经脊束及核受累），对侧躯体痛温觉减退（脊髓丘脑侧束受累），同侧Horner综合征（眼交感神经纤维受累）。

- **脑桥上外侧综合征**：由于小脑上动脉闭塞引起（也称为小脑上动脉综合征，背侧小脑梗塞）。导致同侧共济失调，意向震颤（小脑上脚及齿状核受累），眩晕，恶心呕吐（前庭神经核受累），眼震（内侧纵束及小脑受累），凝视障碍，霍纳综合征（眼交感神经纤维受累），对侧面部及躯体温痛觉减退（脊髓丘脑侧束受累），下肢本体感觉减退较上肢明显，不全耳聋，对侧滑车神经麻痹。

延髓（图A.8至图A.10）

从髓纹/脑桥延髓沟向脊髓连接延伸的部分。

上部延髓（图A.8）

核团

- **三叉神经脊束核**（三叉神经、面神经、舌咽神经及迷走神经）。
- **前庭神经内侧核及下核（听神经）**：前庭神经核横跨整个脑桥延髓交界（前庭神经上及外侧核参见脑桥部分）。前庭神经内侧核是前庭神经核中最大者，发出交叉纤维至所有眼外肌神经核及小脑。前庭神经内侧核发出前庭脊髓内侧束，与内侧纵束伴行并参与调整头部位置姿态。前庭神经下核整合前庭神经系统及前庭小脑（绒球小结叶）的传入信息。详见第8章。
- **迷走神经背侧运动核**：位于第四脑室底迷走神经三角、舌下神经核的外侧，发出迷走神经副交感节前纤维。详见第10章。
- **孤束核（面神经，舌咽神经和迷走神经）**：位于迷走神经背侧运动核外侧。吻侧孤束核为味觉核，接受面神经（膝神经节）及舌咽神经及迷走神经（岩神经节）的味觉传入。尾侧孤束核主要为内脏感觉核（经舌咽神经传导的颈动脉球及颈动脉窦感觉信息及经由迷走神经传导的内脏感觉），详见第10章。
- **疑核（舌咽神经，迷走神经及延髓副神经）**：位于延髓网状结构内，居三叉神经脊束核内侧。发

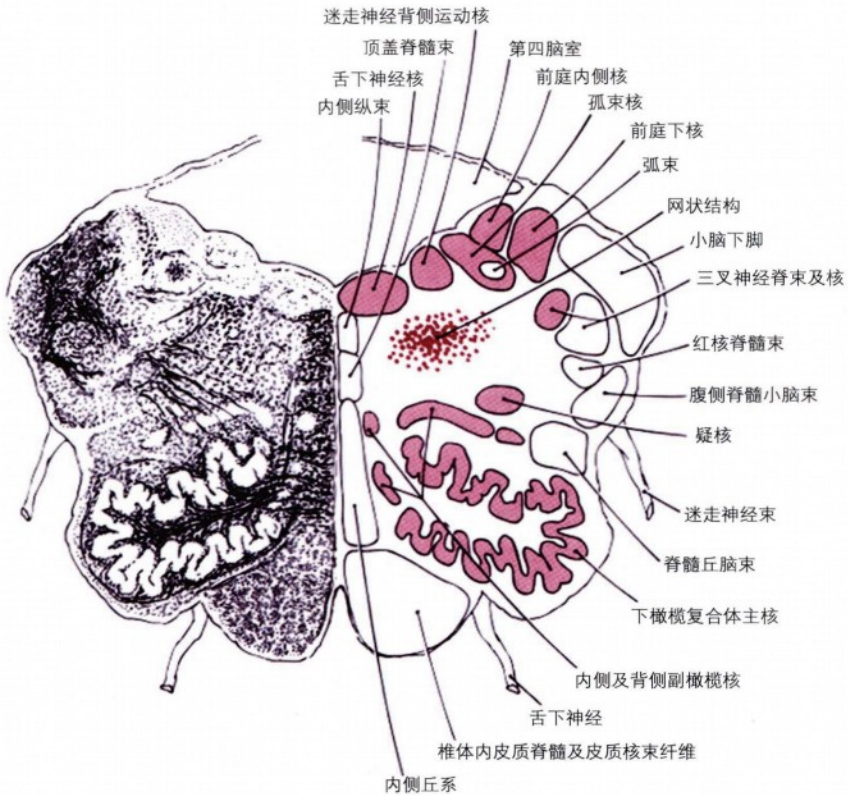


图 A.8 上部延髓横断面

摘自 Manter and Gata's Essentials of Clinical Neuroanatomy and Neurophysiology (10th ed.) by S.Gilman and S.W.Newman, Philadelphia, PA:F.A.Davis Publishers, 2003. 授权转载。

出舌咽神经，迷走神经及副神经的特殊内脏传出纤维（运动支）。详见第9至第11章。

- 下泌涎核（舌咽神经）：位于延髓上部（上泌涎核位于脑桥下部）。发出副交感节前纤维经舌咽神经至耳神经节，控制腮腺分泌。详见第9章。
- 舌下神经核：位于延髓中线旁，第四脑室底舌下神经三角内。长度接近整个延髓。发出舌下神经（躯体运动纤维）。详见第12章。
- 舌下前置核：位于舌下神经核的近上端，可能作为保持凝视的神经整合中枢，直接投射至动眼神经核。
- 下橄榄核复合体，下橄榄副核，内侧及背侧橄榄副核：传入来自红核（经红核橄榄束），红核橄

榄束，导水管周围灰质，中脑被盖（经由中央被盖束），皮层（经过皮质橄榄束），脊髓（脊髓橄榄束）和小脑（小脑橄榄束）。传出：橄榄主核发出传出纤维至小脑皮层；橄榄副核主要发出纤维至小脑蚓。橄榄小脑纤维交叉至对侧并入小脑下脚（构成小脑下脚的主干），然后在小脑皮层成为爬行纤维分布至浦肯野细胞。

传导束

- 皮质脊髓束（锥体束）。
- 内侧丘系。
- 内侧纵束。
- 脊髓小脑前束（至小脑上脚）。

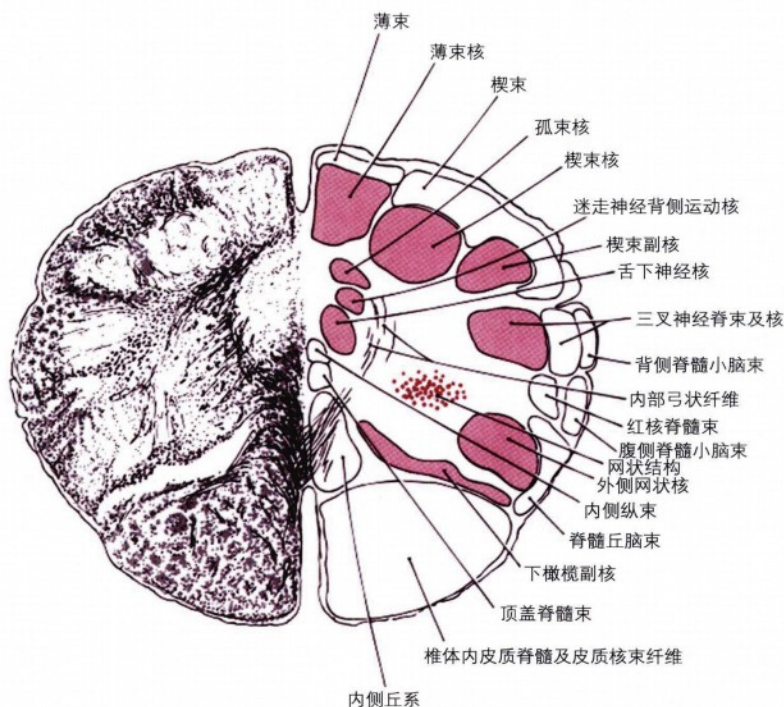


图 A.9 低位延髓：构成内侧丘系的内部弓状纤维交叉层面的横断层面。

摘自 Manter and Gata's Essentials of Clinical Neuroanatomy and Neurophysiology (10th ed.) by S.Gilman and S.W.Newman, Philadelphia, PA:F.A.Davis Publishers, 2003. 授权转载。

- 红核脊髓束。
- 顶盖脊髓束。
- 脊髓丘脑束
- 三叉神经脊束（第V, VII, IX, X颅神经）。
- 孤束（第VII, IX, X颅神经）。
- 小脑下脚。
- 背侧纵束：包含迷走神经背侧运动核、网状结构，脊髓中间外侧灰质柱及骶自主神经核和下丘脑之间的上行及下行纤维。与自主神经活动、内脏反射有关。
- 舌下神经核（舌下神经）。
- 三叉神经脊束核（三叉神经，面神经，舌咽神经，迷走神经）。
- **薄束核**：背侧柱传递上行的精细触觉、本体感觉及震动觉信息至薄束核（下肢）及楔束核（上肢）。上述核团的节后纤维形成内部弓状纤维交叉后，上行成为内侧丘系至下丘脑腹后外侧核，并最终至躯体感觉皮层。
- 楔束核。
- **楔束副核**：楔束核外上侧，与胸髓Clarke柱有类似的功能。发出纤维（楔小脑束，至小脑下脚）传递上肢本体感觉，类似脊髓小脑背侧束。
- **外侧网状核**：为延髓网状结构（参见网状结构）的一部分，接受来自脊髓（脊髓网状束）及红核（红核延髓束）的纤维并经小脑下脚投射入小脑。
- 下橄榄副核。

低位延髓（图 A.9）

核团

- 孤束核（面神经，舌咽神经，迷走神经）。
- 迷走神经背侧运动核（迷走神经）。

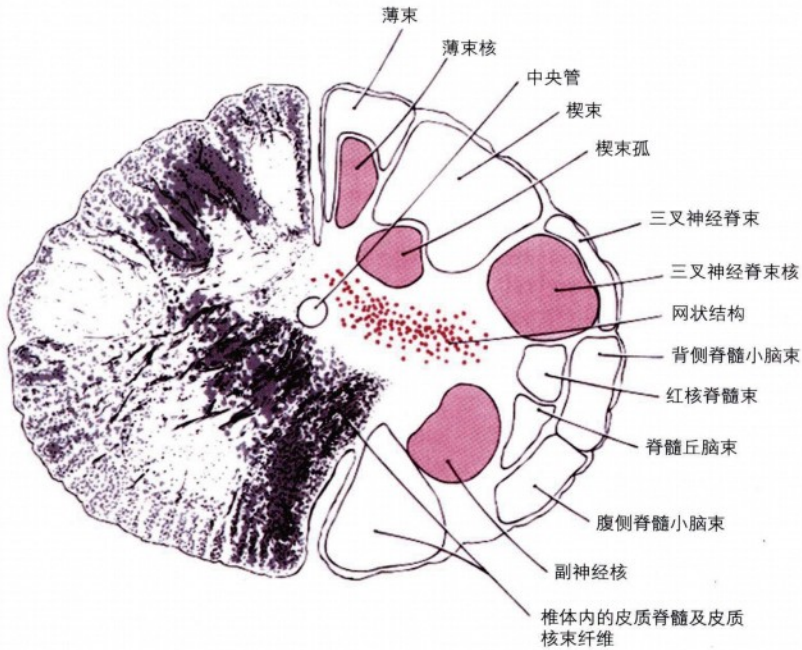


图 A.10 延髓最下部：通过椎体交叉的延髓横断层面。

摘自 Manter and Gata's Essentials of Clinical Neuroanatomy and Neurophysiology (10th ed.) by S.Gilman and S.W.Newman, Philadelphia, PA:F.A.Davis Publishers, 2003. 授权转载。

传导束

- 皮质脊髓束（锥体束）。
- 内侧丘系。
- 内侧纵束。
- 脊髓小脑前束（至小脑上脚）。
- 脊髓小脑后束（至小脑下脚）。
- 网状脊髓内侧及外侧束。
- 前庭脊髓内侧及外侧束。
- 红核脊髓束。
- 顶盖脊髓束。
- 脊髓丘脑束。
- 三叉神经脊束（三叉神经、面神经、舌咽神经及迷走神经）。
- 背侧纵束。
- 楔束。
- 薄束。
- 脊髓橄榄束：传递躯体感觉信息至橄榄副核后至小脑。

延髓最下端（图 A.10）

核团

- 薄束核。
- 楔束核。
- 三叉神经脊束核（三叉神经，面神经，舌咽神经，迷走神经）。
- 副神经核（副神经）：发出副神经（特殊内脏运动）（详第11章）。

传导束

- 皮质脊髓束（锥体束）。
- 内侧纵束。
- 脊髓小脑前束（至小脑上脚）。
- 脊髓小脑后束（至小脑下脚）。
- 网状脊髓内侧及外侧束。
- 前庭脊髓内侧及外侧束。
- 红核脊髓束。
- 顶盖脊髓束。

- 脊髓丘脑束。
- 三叉神经脊束（三叉神经、面神经、舌咽神经及迷走神经）。
- 脊髓橄榄束。
- 背侧纵束。
- 楔束。
- 薄束。

延髓的血液供应

- 椎动脉及脊髓前动脉供应延髓旁正中部分（舌下神经核，内侧纵束，内侧丘系，椎体，内侧下橄榄）。
- 椎动脉或小脑后下动脉供应延髓外侧部分。

延髓综合征

- 内侧延髓综合征（Dejerine前延髓综合征）：脊髓前动脉或椎动脉主干闭塞导致同侧舌麻痹、萎缩或震颤（舌下神经受累）；对侧面部除外的

偏瘫（椎体受损）及对侧本体感觉、震动觉丧失（内侧丘系受累）。

- 外侧延髓综合征（Wallenberg综合征）：椎动脉颅内段或者小脑后下动脉闭塞，导致同侧面部痛觉减退及温度觉缺失（三叉神经脊束核受损）；对侧躯干及肢体痛觉减退及温度觉缺失（脊髓丘脑束受损）；同侧声带麻痹、吞咽困难、构音障碍（疑核受损）；同侧霍纳综合征（由于上行交感纤维受累），眩晕，恶心，呕吐（前庭神经受累），同侧小脑征（小脑下脚、小脑皮层受累）；有时出现呃逆及复视。动眼异常包括眼球协同运动功能失常（由于前庭神经核受损导致眼球反向偏斜），眼震，眼球的追随运动及凝视异常以及可能观察到异常眼球运动。
- 呃逆：可能是外侧延髓综合征的一部分。同样可以在后颅窝病变、延髓病变、尿毒症时出现。提高二氧化碳分压可抑制。



附录B 瞳孔

自主神经支配

- **交感神经支配：**1级神经元位于下丘脑后外侧，经位于脑干被盖外侧的下丘脑脊髓束传递至同侧脊髓颈8至胸3水平的中间外侧灰质并在此换元。2级神经元（节前神经元）位于颈8至胸3水平，经肺尖上方至交感干，再经锁骨下动脉下方到颈上神经节并换元。3级神经元（节后神经元）：催汗和血管收缩纤维经由颈外动脉丛分布至面部，其他节后交感纤维经由颈内动脉加入到三叉神经第一支（经睫长神经），然后入眶支配瞳孔开大肌。另一单独分支与眼动脉伴行支配眼险穆勒氏肌（Müller muscle）。
- **副交感神经支配：**位于动眼神经核复合体头端的动眼神经副核发出节前纤维加入动眼神经，再随动眼神经下支进入位于眼外肌圆锥尖部的睫状神经节并换元。然后再发出6~10支短睫神经与三叉神经眼支伴行，向前在脉络膜和巩膜间到达睫状体和虹膜，控制瞳孔括约肌引起瞳孔收缩并控制睫状肌引起晶状体调节反射，从而参与瞳孔近反射（瞳孔缩小，调节反射，辐辏反射）。

瞳孔对光反射（图B.1）

- 反射弧的传入弓为视神经、视束，经视网膜顶盖前束投射至顶盖前核，换元后在后联合交叉并向两侧走行（顶盖前动眼束），然后向腹侧经导水管终止于双侧动眼神经副核。反射弧的传出弓从动眼神经副核经动眼神经至瞳孔括约肌。

瞳孔功能障碍

瞳孔大小不等

- 15%~30%的人口有0.4mm或以上的单纯性瞳孔大小不等（瞳孔反射正常）。
- 马库斯·冈恩瞳孔：即相对传入性瞳孔功能缺失（RAPD），由非对称性视神经或视交叉病变引起。

交感功能障碍

- 眼交感神经麻痹导致霍纳综合征（瞳孔缩小、穆勒氏肌麻痹导致的眼睑下垂、额头无汗和眼球内陷）。
- 可由以下通路中断引起：
 - 在脑干被盖和颈髓中下行的未交叉的下丘脑脊髓传导束。
 - 颈8至胸3中间外侧细胞柱和颈上神经节之间的节前交感纤维。
 - 沿颈动脉走行的节后交感纤维。
- 常见原因
 - 颈淋巴结肿瘤或炎症。
 - 颈部创伤或胸腔引流管放置位置过高。
 - 颈动脉剥离。
 - 臂丛近端处的肿瘤。
 - 第一或第二胸髓节段病变。
 - 延髓外侧梗塞或病变（Wallenberg综合征）。
 - 特异性/遗传性。
- 继发于节后纤维病变的前额无汗症状多变（随颈外动脉走行的交感神经可以代偿）。
- 虹膜异色症提示有可能存在先天性或获得性霍纳综合征。
- 瞳孔扩大延迟（光线变暗后较小的瞳孔扩大延迟）提示霍纳综合征。
- 中枢性（节前）霍纳综合征最常见于脑干血管病变（如Wallenberg综合征）。
- 潘科斯特（Pancoast）肿瘤在肺尖处累及交感干。
- 眼交感性痉挛：患有颈3至颈6病变的患者抬高/伸展手臂或腿时，引起的瞳孔扩大。

副交感功能障碍

- 如果一侧瞳孔（通常是较大的一侧）对光反射差，则有4种可能性：
 1. 经动眼神经副核至动眼神经的副交感通路损伤。

2. 睫状神经节或短睫神经损伤，导致强直性瞳孔。艾迪强直性瞳孔是睫状神经节和节后副交感纤维的退行性变造成的；可为双侧或单侧，女性多见，多见于20~40岁。引起瞳孔开大和视力模糊，瞳孔可以进行近反射调节（收缩），但对光刺激没有反应（光反应和近反射分离也见于梅毒和帕里诺综合征）。可与角膜感觉减退和深部腱反射减弱有关（霍-艾氏综合征，Holmes-Adie综合征）。
3. 缺血、创伤或炎症造成的虹膜损伤。
4. 影响副交感神经的药物（如阿托品、东莨菪碱等）引起的瞳孔开大。

其他瞳孔异常

- **脑桥病变**：导致针尖样瞳孔，这是由于从下丘脑

到颈上神经节的交感冲动丧失，而副交感冲动无法被拮抗造成的。

- **阿罗瞳孔**：感染梅毒后，瞳孔可以进行调节但对光无反应（光反应-近反射分离）。病变可能位于中脑。瞳孔小而不规则，且用散瞳药不能使其扩大。
- **光反应-近反射分离**：见于松果体瘤、多发性硬化和糖尿病，表现为阿罗瞳孔和帕里诺综合征。
- **弗林现象**：黑暗环境中瞳孔的反常收缩（可伴有先天性色盲和视神经萎缩）。
- 间歇性瞳孔大小不等。
- **创伤性虹膜麻痹**：为瞳孔散大的常见原因。



附录C 副交感神经节

睫状神经节 (图C.1)

- 位于动眼神经核复合体吻侧部的动眼神经副核发出节前副交感冲动。
- 节前副交感纤维与动眼神经下支伴行并终止于睫状神经节。节后纤维组成6~10根睫状短神经与鼻睫神经(三叉神经第一支分支)伴行,经脉络膜与巩膜间到达睫状体及虹膜。控制瞳孔括约肌及睫状肌,分别引起瞳孔缩小及晶状体调节(图3.5)。

翼腭神经节 (图 C.1)

- 由上涎核和背侧脑桥泪腺核发出节前副交感冲动。
- 节前副交感纤维与中间神经(面神经分支)伴行进入内听道并在颞骨内的膝神经节加入岩浅大神经。
- 岩浅大神经(副交感及感觉神经)经岩大神经裂孔出颞骨岩部并入颅中窝,然后进入翼管,在此加入岩深神经(来自颈内动脉丛的交感纤维)组

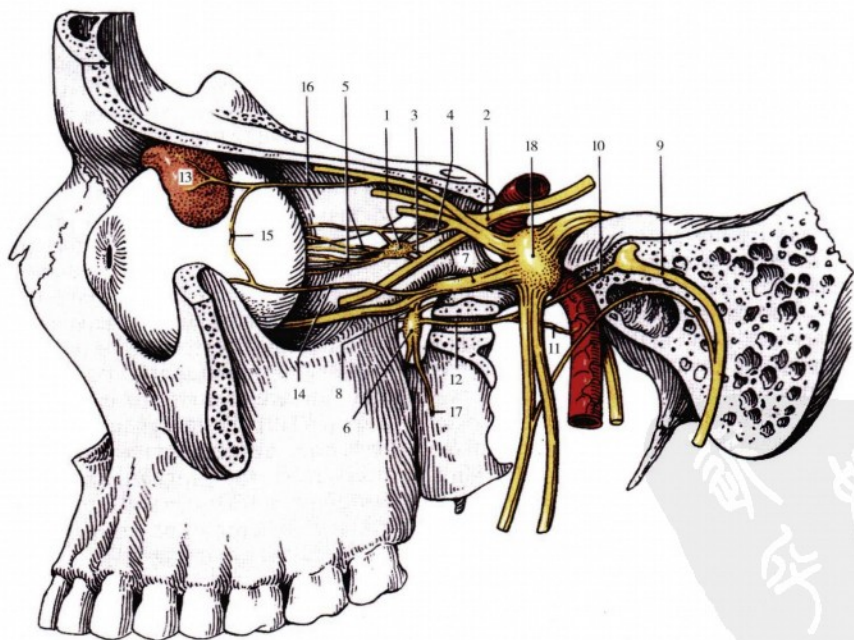


图 C.1 睫状神经节及翼腭神经节。1. 睫状神经节；2. 动眼神经；3. 动眼神经的副交感成分；4. 鼻睫神经；5. 睫状短神经；6. 翼腭神经节；7. 上颌神经(三叉神经第二支)；8. 三叉神经第二支与翼腭神经节之间的神经分支；9. 面

神经迷路段；10. 岩浅大神经；11. 岩深神经；12. 翼管神经；13. 泪腺；14. 颧神经；15. 颧神经与泪腺神经之间的吻合支(传递来自翼腭神经节的控制腺体分泌的副交感纤维)；16. 泪腺神经；17. 腭神经；18. 三叉神经节。

成翼管神经。翼管神经（副交感，交感及感觉性）到达翼腭窝。止于翼腭神经节。在此窝三叉神经第二支的分支（翼腭神经）也终止于该神经节，副交感纤维在此节内换元。

- 节后副交感纤维与颞神经（三叉神经第二支分支）伴行进入眶下裂并加入泪腺神经（三叉神经第一支分支），支配泪腺分泌。其他节后副交感纤维与三叉神经第二支的分支（鼻及腭神经）伴行分布至口鼻黏膜（鼻及腭腺体）。
- 岩浅大神经同样携有来自外耳的一般躯体感觉纤维至膝神经节，换元后经中间神经到达三叉神经脊束及核。

耳神经节（图C.2）

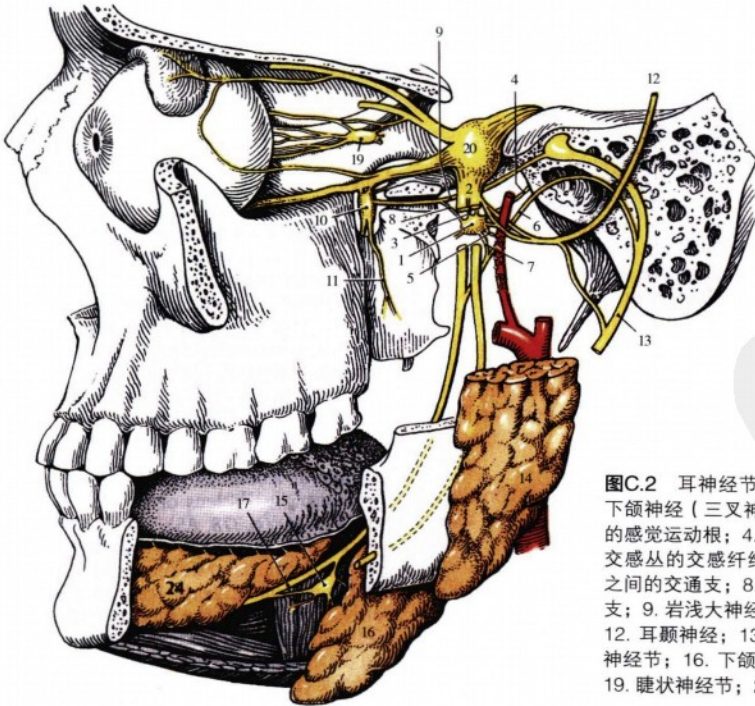
- 位于延髓吻侧、迷走神经核吻端上极的下涎涎核发出节前副交感冲动。
- 节前副交感纤维与舌咽神经伴行并加入鼓室神经进入鼓室丛，该丛发出分支组成岩浅小神经。岩浅小神经经由位于颞骨岩部内、岩浅大神经管外

侧的小管腔进入颅腔，然后出卵圆孔。副交感纤维在位于卵圆孔下方的耳神经节内换元。

- 节后副交感纤维与耳颞神经（三叉神经第三支分支）伴行至腮腺，控制唾液分泌及血管舒张。

下颌下神经节（图C.2）

- 位于脑桥背侧的上涎涎核发出节前副交感纤维。
- 节前副交感纤维与中间神经（面神经分支）伴行进入内听道，穿越颞骨后加入鼓索神经。
- 鼓索（副交感及味觉）穿过中耳鼓膜内表面，然后通过岩鼓裂一部分的Huguier管，在卵圆孔下方1cm加入下颌神经的舌支至下颌下神经节。节前副交感纤维在节内换元并与舌神经（下颌神经分支）分离。
- 节后副交感纤维分布至下颌下及舌下腺，控制唾液分泌。
- 鼓索同样传递舌前三分之二的味觉信息至膝神经节，换元后经中间神经至延髓孤束核吻侧部（也称为味觉核）。



图C.2 耳神经节及颌下神经节。1. 耳神经节；2. 下颌神经（三叉神经第三支）；3. 三叉神经第三支的感觉运动根；4. 岩浅小神经；5. 来自脑膜中动脉交感丛的交感纤维；6. 鼓索；7. 鼓索及耳神经节之间的交通支；8. 耳神经节及岩浅大神经间的交通支；9. 岩浅大神经；10. 翼腭神经节；11. 腭神经；12. 耳颞神经；13. 面神经；14. 腮腺；15. 下颌下神经节；16. 下颌下腺；17. 舌神经；18. 舌下腺；19. 睫状神经节；20. 三叉神经节。

附录D 颅神经反射

表D.1 颅神经反射

功能/反射	解剖基础
嗅觉引起的情绪反射	嗅神经经内侧嗅纹至隔区/胼胝下回
气味引起唾液分泌	嗅神经经外侧嗅纹至梨状皮质及杏仁核, 然后经终纹至下丘脑, 最后至上及下泌涎核
气味引起的蠕动加速及胃液分泌增加(消化道反射或胃结肠反射的头端期)	嗅神经经外侧嗅纹至梨状皮质及杏仁核, 然后经过终纹至下丘脑, 最后至延髓迷走神经背侧运动核, 经迷走神经至消化道
瞳孔光反射	视神经视网膜顶盖前束至顶盖前区, 然后经顶盖前区动眼神经束至双侧动眼神经副核, 经动眼神经(副交感)至睫状神经节, 支配瞳孔括约肌
光诱导的昼夜节律“近反射”	视神经由视网膜下丘脑束至下丘脑视交叉上核 1. 瞳孔缩小: 双侧动眼神经副核至动眼神经(副交感), 经睫状神经节至瞳孔括约肌 2. 晶状体调节: 双侧动眼神经副核至动眼神经(副交感), 经睫状神经节至睫状肌(收缩使晶状体变厚, 增加屈光力) 3. 辐辏: 经过上丘至双侧动眼神经(内直肌)
角膜反射	三叉神经第一支至三叉神经感觉主核, 然后经面神经至眼轮匝肌
颌反射(嚼肌反射)	三叉神经第三支至三叉神经中脑核, 经运动核控制咀嚼肌及颞肌
流泪	三叉神经第一支经延髓上泌涎核至岩浅大神经副交感成分(原本在中间神经内), 然后经翼腭神经节至泪腺及鼻口腔黏膜(颞及鼻腺体)
哭泣	边缘系统至下丘脑, 经上泌涎核及延髓泪腺核至副交感岩浅大神经成分(源自中间神经), 最后经翼腭神经节至泪腺及鼻口腔黏膜(颞及鼻腺体)
味觉刺激的唾液分泌	舌前3/2味觉经面神经的鼓索神经至膝神经节, 经吻侧孤束核至上及下泌涎核或舌后3/1味觉经舌咽神经至吻侧孤束核、上及下泌涎核
唾液分泌	上泌涎核经鼓索副交感纤维至下颌下神经节支配下颌下及舌下腺。下泌涎核经过鼓室神经(Jacobson神经)经副交感舌咽神经至岩浅小神经, 然后经耳神经节分布于腮腺
喷嚏	三叉神经感觉支至疑核、网状结构呼吸中枢、膈神经及肋间肌
听觉反射	由听神经传递至螺旋神经节, 经腹侧蜗神经核至上橄榄复合体至: ① 双侧面神经运动核至镫骨肌, 通过减弱听小骨运动而减少声波振幅; ② 双侧三叉神经运动核至鼓膜张肌, 通过拉紧鼓膜而减少其敏感性。在高音中该反射被启动以保护听觉并在说话时减少自己的声音被听到
眼前庭反射	(在眼球水平运动时保持视线不变) 头向左侧运动时左侧水平半规管电位增加, 经前庭神经至前庭神经上核及内侧核后到达对侧外展神经(刺激右侧外直肌), 经内侧纵束至同侧动眼神经(刺激左侧内直肌)
咽反射	舌咽神经感觉冲动经尾侧孤束核至疑核, 然后经迷走神经至咽部肌肉
咳嗽反射	迷走神经感觉冲动(通常为咽、气管或支气管)经尾侧孤束核至延髓呼吸中枢, 引起呼气加强同时经疑核、迷走神经至咽喉部肌肉引起咳嗽
呕吐反射	迷走神经感觉冲动经尾侧孤束核至疑核, 再经迷走神经关闭声门, 同时经网状脊髓束引起膈肌及腹肌收缩。颅压增加及催吐剂刺激尾侧延髓最后区也可能引起呕吐反射。