

疾病治疗后影像学丛书

总主编 孟俊非  
主 编 罗柏宁 江 利  
方燕南

# 中枢神经系统疾病 治疗后影像学

Imaging After Treatment of Diseases:  
Central Nervous System



人民军医出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

疾病治疗后影像学丛书

# 中枢神经系统疾病 治疗后影像学

Imaging After Treatment of Diseases:  
Central Nervous System

总主编 孟俊非

主 编 罗柏宁 江 利 方燕南



人民军医出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

北 京

---

## 图书在版编目 (CIP) 数据

中枢神经系统疾病治疗后影像学/罗柏宁, 江利, 方燕南主编. —北京: 人民军医出版社, 2014.1  
(疾病治疗后影像学丛书)

ISBN 978-7-5091-7244-5

I. ①中… II. ①罗…②江…③方… III. ①中枢神经系统疾病—影像诊断 IV. ①R741.04

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2013) 第 298629 号

---

策划编辑: 高爱英 姚磊 文字编辑: 刘新瑞 责任审读: 陈晓平

出版发行: 人民军医出版社 经 销: 新华书店

通信地址: 北京市 100036 信箱 188 分箱 邮 编: 100036

质量反馈电话: (010) 51927290; (010) 51927283

邮购电话: (010) 51927252

策划编辑电话: (010) 51927300-8172

网址: [www.pmmp.com.cn](http://www.pmmp.com.cn)

---

印刷: 北京天宇星印刷厂 装订: 胜宏达印装有限公司

开本: 787 mm × 1092 mm 1/16

印张: 13.75 字数: 302 千字

版、印次: 2014 年 1 月第 1 版第 1 次印刷

印数: 0001-2600

定价: 75.00 元

---

版权所有 侵权必究

购买本社图书, 凡有缺、倒、脱页者, 本社负责调换

本书着眼于中枢神经系统疾病治疗后的影像学诊断,分别对颅脑肿瘤、脑血管疾病、颅内感染与炎症、颅脑先天畸形及发育异常、椎管内肿瘤、脊髓病变及损伤的治疗原则、治疗后发生的病理生理变化、治疗后影像学表现进行了详细阐述,重点介绍了如何判断各种疾病的治愈、好转、稳定、进展、恶化、转移及各种并发症的影像学表现,为影像诊断医师及临床医师提供疾病随访的影像学参考和指导。适合影像科、神经内外科医师学习参考。

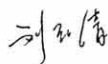
# 序

近年来，现代医学影像学发展迅速，作为医学科技的重要组成部分，从解剖、形态向功能、分子和基因等方向发展，在众多疾病的防、诊、治工作中发挥着越来越重要的作用，尤以影像诊断学的进步更为令人瞩目。实际上，影像学诊断贯穿于整个疾病过程中，不仅治疗前需要诊断和鉴别诊断，而且治疗过程中及治疗后也应跟踪影像表现和变化，为诊治医师提供更为全面的诊治思路及相关信息。但这一过程尚未受到业界的普遍关注，甚至国内尚无这方面的专著。

值此时刻，以中山大学附属第一医院医学影像科首席专家孟俊非教授担任总主编，并组织有关专家及专业人员，以该院资料和经验为基础，并参考有关文献，编著的《疾病治疗后影像学丛书》即将问世。这套“丛书”共六个分册[按解剖系统分类，各有主编和(或)副主编]，是一部颇具特色的影像诊断学专著，值得重视。

希望并预祝本“丛书”的出版会受到广大影像学医师、技师和临床医师、进修医师的欢迎，对我国医学影像学的发展起到积极的推动作用。

中国工程院院士



2013年1月于北京

医学发展的历史几乎与人类发展史一样源远流长。纵观人类所有的医学流派，均由诊断和治疗两大部分组成。诊断是治疗的前提和基础，在治疗和康复过程中仍需用诊断的手段和方法来监测病情变化和评估治疗效果。围绕诊断和治疗，人们发挥了一切聪明才智、采用了可能利用的一切科技手段使现代医学达到了前所未有的高峰。以1895年伦琴发现X线为起点的医学影像诊断学在现代医学实践中发挥着越来越重要的作用，把临床诊断和治疗水平提高到一个史无前例的高度，对整个医学乃至生命科学和自然科学都产生了巨大的影响。

虽然影像诊断贯穿于整个疾病的过程中，但实际上在过去的100多年中似乎人们更关心的是治疗前的影像诊断，而对治疗过程中的影像学表现和变化关注相对较少，综观影像诊断学的教科书、专著和论文不难得出这一结论。而在实际工作中我们每天都会遇到大量在治疗中或治疗后来进行影像学检查的病人。这些病人和他们的医生想知道的往往已不是有关诊断的信息而是治疗手段是否得当以及是否达到预期效果；病变是否好转，好转到什么程度；或者病变进展、恶化的情况和程度如何。而影像诊断医师对此往往知之不多，因而常感束手无策，难以回答临床医生和病人所提出的问题，甚至出现以“术后所见”搪塞的尴尬局面。这充分反映了影像诊断医师知识的欠缺和需要努力的方向。这是一个较治疗前影像诊断更为广阔、对影像诊断医师更有挑战性和吸引力的领域。近年来，我们也看到一些专著和论文中已有作者涉及治疗中和治疗后疾病的影像学表现，但目前国内外尚无系统介绍治疗中和治疗后影像学所见和影像学改变的专著。

中山大学附属第一医院医学影像科是一个在学术上颇有活力、屡有创新的团队。多年前我们就有要编写一套《治疗后影像学丛书》的想法。依靠团队的力量和本院的素材，参阅了大量文献，在没有先例可循的情况下用了数年时间才得以完成。在丛书出版之际，我们回头看看，虽同事们的执着精神值得赞赏但仍有遗憾，主要是因为缺乏经验和资料不够全面，希望今后再版时能得以补救。希望这套丛书出版能为填补影像诊断专著这方面的空白作出贡献，能引起同道们对这一重要影像诊断领域的关注和重视。若能如此，我们也就深感欣慰了。此丛书的出版与人民卫生出版社陈懿老师和人民军医出版社高爱英老师、姚磊副总编辑的大力支持和热心指导是分不开的，在此向三位表示衷心的感谢！

孟俊非

2013年8月于羊城

## 编著者名单

- 总主编 孟俊非
- 主 编 罗柏宁 江 利 方燕南
- 编 委 罗柏宁 中山大学附属第一医院影像科  
江 利 中山大学附属第一医院影像科  
初建平 中山大学附属第一医院影像科  
方燕南 中山大学附属第一医院神经科  
黄 权 中山大学附属第一医院神经外科  
黄穗乔 中山大学孙逸仙纪念医院放射科  
陈少琼 中山大学附属第三医院放射科  
谢传森 中山大学附属肿瘤医院影像与微创介入中心  
汪文胜 广东三九脑科医院 影像中心  
鲁 明 广东三九脑科医院 神经外科

### 编 者 (以姓氏笔画为序)

- 方燕南 全 力 江 利 汪文胜 初建平  
陈少琼 陈红兵 陈秀珍 罗 晓 罗安琪  
罗柏宁 袁小平 郭月飞 黄 权 黄穗乔  
蒋兴华 鲁 明 谢传森

医学影像学经过几十年的发展,在各个方面均取得了令人瞩目的成就,尤其是中枢神经影像学的诊断水平在CT、MR的问世和不断的发展中得到了极大的提高。随着医学的发展和临床各学科的渗透,目前临床上除了要求对疾病治疗前的正确诊断外,还要求对疾病的起因、病理改变、肿瘤侵犯的范围、程度和治疗后的表现,甚至包括术后的功能恢复的预测等要做正确的评价,这就需要疾病治疗后影像学检查的跟踪与随访。由于各种疾病治疗的方法不同,疗效不同,随访复查的时间不一,其影像学表现也有很大差异。目前尚没有对术后利用影像学征象来评判治疗效果及评估预后的专著。因此,尽快出版一部反映中枢神经系统疾病治疗随访的影像诊断学十分迫切也十分必要。

本书主要是针对中枢神经系统疾病的治疗手段、方法以及不同的治疗方法所引起的病理、生理变化以及在此基础上产生的影像学改变。重点是利用目前CT、MRI的新技术如CT灌注、MR弥散加权成像(DWI)、MR灌注加权成像(PWI)、MR波谱(MRS)等来判断疾病的治愈、好转、稳定或疾病的进展、恶化、转移,以及对不同时期出现各种并发症的影像学表现加以分析,尤其对目前有一定难度的术后影像学表现是术后残留还是手术损伤、是肿瘤复发还是术后放疗的脑组织损伤等治疗后的影像学征象加以分析和总结。通过本书的介绍,希望影像诊断科医生在疾病随访中得到有益的参考,同时也可以帮助临床医生,在下一步治疗方案中得到一些较为客观的指导意见。

在我科学科带头人孟俊非教授的提议和带领下,我们广泛收集并整理了中枢神经系统疾病治疗后的有关资料,与神经内科、神经外科的同道们一起撰写了《疾病治疗后影像学》丛书中的《中枢神经系统疾病治疗后影像学》这一分册。本分册涉及的内容有神经内、外科的影像学,按系统共分为颅脑肿瘤、脑血管疾病、颅内感染与炎症、先天性疾病与先天性畸形、椎管内肿瘤、脊髓病变和损伤六章。书中收集了大量宝贵的病例资料和图片,图文并茂,是一本非常实用的参考书。

本书预期有两方面意义。影像科医师通过阅读本书,对书中涉及的中枢神经系统疾病的自然转归、临床常见处理(治疗)方法及治疗后影像表现、可能出现的并发症及影像学表现有较深入的了解和认识,在书写报告时能够心中有数,及时把最有价值的信息反馈给临床医生。非影像科医师阅读本书,可以了解中枢神经系统不同疾病在随访中适合采取哪种影像检查手段,可以认识书中涉及的中枢神经系统疾病治疗后的典型影像学表现,从而更深刻地认识疾病治疗后的转归和预后。

本书撰写过程中得到了中山大学附属第一医院放射科孙美丽、林玲、谢菲硕士在文案工作中的大力帮助和支持,中山大学附属第一医院神经科陈红兵、张爱武、罗宁、陶玉倩、邹



达良医生提供临床治疗后图片，对此，我们深表谢意！

因我们能力所限，本书尚有许多不足之处，涉及的治疗方法不一定全面。殷切期望读者们对本书提出宝贵意见。

罗柏宁 江 利 方燕南

2013年10月于广州

<b>第 1 章 颅脑肿瘤</b> .....	<b>1</b>
<b>第一节 神经胶质瘤</b> .....	<b>1</b>
一、概论 .....	1
二、常见神经胶质瘤的术前影像表现及治疗原则 .....	2
三、治疗后影像表现 .....	4
四、术后肿瘤残留、复发和播散的影像学征象 .....	7
五、术后并发症 .....	13
六、术后放、化疗及影像表现 .....	18
<b>第二节 室管膜瘤</b> .....	<b>28</b>
一、治疗原则 .....	28
二、术前影像表现 .....	29
三、术后影像表现 .....	29
四、术后肿瘤残留或复发的影像学征象 .....	31
五、治疗疗效与预后 .....	36
<b>第三节 血管网状细胞瘤</b> .....	<b>36</b>
一、术前影像表现 .....	37
二、治疗原则 .....	37
三、术后影像表现 .....	37
四、术后肿瘤复发的影像学征象 .....	42
五、预后 .....	44
<b>第四节 脑膜瘤</b> .....	<b>44</b>
一、术前表现 .....	44
二、治疗原则 .....	44
三、术后各期的影像表现 .....	45
四、术后肿瘤残留和复发的影像学征象 .....	50
五、不同部位肿瘤的术后特点和预后的影像学评估 .....	55
六、术后并发症 .....	55
七、预后 .....	57
<b>第五节 垂体瘤</b> .....	<b>58</b>

一、术前影像表现 .....	58
二、治疗原则 .....	58
三、术后影像表现 .....	59
四、术后肿瘤残留和复发的影像学征象 .....	61
五、术后并发症 .....	63
六、预后 .....	63
<b>第六节  颅咽管瘤 .....</b>	<b>63</b>
一、术前影像表现 .....	63
二、治疗原则 .....	64
三、术后影像表现 .....	64
四、术后肿瘤残留和复发的影像学征象 .....	65
五、不同部位肿瘤的术后特点和预后的影像学评估 .....	68
六、术后并发症 .....	68
七、预后 .....	68
<b>第七节  松果体区肿瘤 .....</b>	<b>68</b>
一、松果体区肿瘤的种类及影像表现 .....	69
二、治疗原则 .....	69
三、治疗后影像表现 .....	70
四、术后肿瘤残留和复发的影像学征象 .....	71
五、不同性质肿瘤的术后特点和预后的影像学评估 .....	71
六、术后并发症 .....	71
七、预后 .....	72
<b>第八节  胚胎性肿瘤 .....</b>	<b>72</b>
一、胚胎性肿瘤的分类及术前影像表现 .....	72
二、治疗原则 .....	73
三、术后影像表现 .....	73
四、术后肿瘤残留、复发和播散的影像学征象 .....	76
五、肿瘤放疗后的影像学征象 .....	79
六、术后并发症 .....	79
七、预后 .....	80
<b>第九节  神经鞘瘤和神经纤维瘤病 .....</b>	<b>81</b>
一、术前影像表现 .....	81
二、治疗原则 .....	81
三、治疗后影像表现 .....	82
四、术后肿瘤残留和复发的影像学征象 .....	84
五、术后并发症 .....	85
六、预后 .....	86
<b>第十节  颅内原发性淋巴瘤 .....</b>	<b>86</b>

一、术前影像诊断 .....	86
二、治疗原则 .....	87
三、治疗后影像表现 .....	87
四、术后肿瘤残留和复发的影像学征象 .....	89
五、术后并发症 .....	90
六、预后 .....	91
<b>第十一节 转移瘤</b> .....	<b>91</b>
一、术前影像表现 .....	91
二、治疗原则 .....	91
三、治疗后影像表现 .....	92
四、术后肿瘤残留和复发的影像学征象 .....	93
五、术后并发症 .....	94
六、预后 .....	95
<b>第十二节 囊肿和肿瘤样病变</b> .....	<b>95</b>
一、常见的囊肿和肿瘤样病变类型 .....	95
二、术前影像表现 .....	96
三、治疗原则 .....	96
四、治疗后影像表现 .....	97
五、术后病变残留和复发的影像学征象 .....	100
六、术后并发症 .....	101
七、预后 .....	102
<b>第 2 章 脑血管疾病</b> .....	<b>105</b>
<b>第一节 脑梗死</b> .....	<b>105</b>
一、内科治疗概述 .....	105
二、影像表现 .....	106
三、磁共振脑血管成像对脑梗死的诊断作用 .....	107
四、脑梗死内科治疗过程中的影像学随访观察 .....	108
五、脑梗死溶栓的影像学指征及影像表现 .....	112
<b>第二节 脑出血</b> .....	<b>113</b>
一、内科治疗及疗效的影像学评价 .....	113
二、外科治疗及疗效的影像学评价 .....	116
<b>第三节 蛛网膜下腔出血</b> .....	<b>118</b>
一、治疗原则 .....	118
二、内科治疗及疗效的影像学评价 .....	118
<b>第四节 脑动脉瘤</b> .....	<b>120</b>
一、颅内动脉瘤破裂后的影像表现 .....	120
二、栓塞术后的影像学征象 .....	121

三、栓塞术后常见的并发症 .....	122
<b>第五节 脑血管畸形 .....</b>	<b>123</b>
一、动静脉畸形治疗后的影像表现 .....	123
二、海绵状血管瘤治疗后的影像表现 .....	126
<b>第六节 脑静脉血栓形成 .....</b>	<b>126</b>
一、临床表现 .....	127
二、治疗原则 .....	127
三、静脉窦血栓形成影像表现 .....	127
四、治疗后影像学表现 .....	127
<b>第3章 颅内感染与炎症 .....</b>	<b>131</b>
<b>第一节 颅内化脓性感染 .....</b>	<b>131</b>
一、化脓性脑膜脑炎 .....	131
二、化脓性脑脓肿 .....	134
<b>第二节 颅内结核 .....</b>	<b>139</b>
一、术前影像表现 .....	139
二、治疗原则 .....	140
三、内科治疗后影像表现 .....	141
四、外科手术治疗后影像表现 .....	142
<b>第三节 病毒性脑炎 .....</b>	<b>143</b>
一、诊断 .....	143
二、治疗原则 .....	144
三、治疗后影像学的随访观察 .....	144
四、预后 .....	147
<b>第4章 颅脑先天畸形及发育异常 .....</b>	<b>149</b>
<b>第一节 蛛网膜囊肿 .....</b>	<b>149</b>
一、术前影像表现 .....	149
二、治疗原则 .....	149
三、治疗后影像表现 .....	150
四、术后并发症 .....	152
五、预后 .....	153
<b>第二节 脑膜膨出和脑膜脑膨出 .....</b>	<b>153</b>
一、临床表现和分型 .....	153
二、术前诊断 .....	154
三、治疗原则 .....	155
四、术后可能出现的术后改变及并发症 .....	155
五、预后 .....	156

第三节 Chiari 畸形 .....	157
一、分型 .....	157
二、术前影像表现 .....	157
三、治疗原则 .....	158
四、治疗后影像表现 .....	158
五、术后并发症 .....	160
第四节 丹迪 - 沃克综合征 .....	161
一、术前影像表现 .....	161
二、治疗原则 .....	162
三、术后影像表现 .....	162
四、术后复发的影像学征象 .....	163
五、术后并发症 .....	163
六、预后 .....	165
第五节 神经纤维瘤病 .....	165
一、诊断标准和分型 .....	165
二、术前影像表现 .....	165
三、治疗原则 .....	167
四、治疗后影像表现 .....	167
五、术后肿瘤残留和复发的影像学征象 .....	169
六、术后并发症 .....	169
七、预后 .....	171
第 5 章 椎管内肿瘤 .....	175
第一节 髓内肿瘤 .....	175
一、术前影像表现 .....	175
二、治疗原则 .....	175
三、术后影像表现 .....	176
四、术后肿瘤残留和复发的影像学征象 .....	178
五、术后并发症 .....	179
六、预后及影像学评估 .....	180
第二节 髓外硬膜下肿瘤 .....	180
一、常见的髓外硬膜下肿瘤及临床表现 .....	180
二、术前影像表现 .....	181
三、治疗原则 .....	182
四、术后影像表现 .....	183
五、术后并发症 .....	183
六、预后及复发影响因素 .....	183
第三节 硬膜外肿瘤 .....	184

一、术前影像表现 .....	184
二、治疗原则 .....	184
三、治疗后影像表现 .....	184
<b>第 6 章 脊髓病变及损伤 .....</b>	<b>187</b>
<b>第一节 急性脊髓炎 .....</b>	<b>187</b>
一、治疗前影像表现 .....	187
二、治疗原则 .....	187
三、治疗后的影像学评析 .....	188
<b>第二节 脊髓型多发性硬化 .....</b>	<b>190</b>
一、治疗前影像表现 .....	190
二、治疗原则 .....	191
三、治疗后的影像学分析评价 .....	191
<b>第三节 脊髓缺血与梗死 .....</b>	<b>192</b>
一、治疗前影像表现 .....	192
二、治疗原则 .....	192
三、治疗后的影像学评价 .....	193
<b>第四节 椎管内出血 .....</b>	<b>194</b>
一、治疗前影像表现 .....	194
二、治疗原则 .....	194
三、治疗后的影像学评价 .....	194
<b>第五节 脊髓血管畸形 .....</b>	<b>195</b>
一、治疗前影像表现 .....	195
二、治疗原则 .....	195
三、治疗后的影像学评价 .....	196
<b>第六节 脊髓空洞症 .....</b>	<b>197</b>
一、术前影像表现 .....	197
二、治疗原则 .....	198
三、治疗后的影像学评价 .....	198
<b>第七节 脊髓栓系综合征 .....</b>	<b>201</b>
一、MRI 诊断要点 .....	201
二、治疗原则 .....	201
三、治疗后的影像学评价 .....	202

# 第1章 颅脑肿瘤

## 第一节 神经胶质瘤

### 一、概论

神经胶质瘤也称胶质细胞瘤，发生于神经外胚层，在中枢神经系统肿瘤分类中归入神经上皮肿瘤内。世界卫生组织中枢神经系统肿瘤分类（2007）按神经上皮组织来源的肿瘤分类为：

1. 星形细胞肿瘤：①毛细细胞型星形细胞瘤；②室管膜下巨细胞型星形细胞瘤；③多形性黄色星形细胞瘤；④弥漫性星形细胞瘤；⑤间变性星形细胞瘤；⑥胶质母细胞瘤；⑦大脑胶质瘤病。

2. 少突胶质细胞肿瘤：①少突胶质瘤；②间变性少突胶质瘤。

3. 少突星形细胞肿瘤：①少突星形细胞瘤；②间变性少突星形细胞瘤。

4. 室管膜肿瘤：①室管膜下瘤；②黏液乳头型室管膜瘤；③室管膜瘤；④间变性室管膜瘤。

5. 脉络丛肿瘤：①脉络丛乳头状瘤；②非典型性脉络丛乳头状瘤；③脉络丛癌。

6. 其他神经上皮肿瘤：①星形母细胞瘤；②第三脑室脊索样胶质瘤；③血管中心性胶质瘤。

7. 神经元和混合性神经元-神经胶质肿瘤：①小脑发育不良性节细胞瘤；②婴儿多纤维性星形细胞瘤/节细胞胶质瘤；③胚胎发育不良性神经上皮瘤；④节细胞瘤；⑤节细胞胶质瘤；⑥间变性节细胞胶质瘤；⑦中央性神经细胞瘤；⑧脑室外神经细胞瘤；⑨小脑脂肪神经细胞瘤；⑩乳头状胶质神经元肿瘤；⑪第四脑室菊形团胶质神经元肿瘤；⑫副神经节瘤。

8. 松果体区肿瘤：①松果体细胞瘤；②中等分化的松果体实质瘤；③松果体母细胞瘤；④松果体区乳头状瘤。

9. 胚胎性肿瘤：①髓母细胞瘤；②中枢神经系统原始神经外胚层瘤；③非典型畸胎样瘤/横纹肌样瘤。

脑神经胶质瘤主要是指来源于脑胶质细胞的肿瘤，在脑实质内的胶质细胞主要有星形细胞、少突胶质细胞和室管膜细胞。由于室管膜瘤起源于脑室内，有特定的部位，所以目前临床上所提到的神经胶质瘤主要是指星形细胞肿瘤。少突胶质细胞肿瘤与星形细胞肿瘤均发生在脑实质内，治疗手段和手术方式相似，故本章节把这两类肿瘤放在一起讨论。由于肿瘤的病程依其病理类型和所在部位长短不一，自出现症状至就诊时间一般多为数周至数月，少数可达数年。恶性程度高的肿瘤和颅后窝肿瘤病史多较短。症状主要表现在两个方面：一方面是颅内压增高及其伴发症状，如头痛、呕吐、视物减退、复视、癫痫发作和精神症状等；另



一方面是脑组织受肿瘤的压迫、浸润、破坏所产生的局灶定位症状。主要辅助检查有 CT、MRI、正电子发射断层、脑脊液检查、脑电图检查及放射性核素检查等。

对神经胶质瘤的治疗一般均主张综合治疗，即以手术治疗为主，术后配合以放射治疗、化学治疗、免疫治疗等。

## 二、常见神经胶质瘤的术前影像表现及治疗原则

### (一) 星形细胞瘤

星形细胞瘤为脑神经胶质瘤中最常见的一种，占全部脑神经胶质瘤的 17% ~ 39.1%。根据临床及病理特点的不同，可分为分化良好型及分化不良型两类，前者较多。在成年人中，星形细胞瘤多见于额、顶、颞叶，少见枕叶。儿童则常发生于小脑半球，也可见于蚓部、脑干、丘脑、视神经、脑室旁等部位。这种肿瘤主要由成熟的星形细胞构成，可浸润性生长，也可边界完整。临床上病程较长。

高分化星形细胞瘤恶性程度不高，生长缓慢，自出现症状至就诊时间较长，平均 2 年左右，可因囊肿形成而使病情发展加快，病程缩短。一般位于幕下者出现颅内压增高症状较早，病程较短。症状取决于病变部位和肿瘤的病理类型及生物学特性。

大脑半球星形细胞瘤常见临床症状有癫痫、精神症状、神经系统局灶性症状，颅内高压症状一般出现较晚。丘脑星形细胞瘤可出现“三偏”症状、共济失调、精神症状及癫痫发作，颅内压增高症状多早期出现。小脑星形细胞瘤多见于儿童和青少年，颅内压增高为最常见的症状，其次可出现共济失调等颅后窝和小脑症状。脑干星形细胞瘤病变多位于脑桥，常侵及两侧脑干，早期出现患侧脑神经麻痹，可出现颅内压增高。

#### 1. 术前主要影像学表现

(1) CT：大多为低密度，少数为等密度或高密度，边缘不规则，如有囊肿形成则瘤内有低密度区，周围水肿较轻，增强扫描无或轻度强化。

(2) MRI：呈长  $T_1$  长  $T_2$  信号，信号轻度均匀，由于血 - 脑脊液屏障受损不明显，周围水肿较轻，占位征象相对轻，肿瘤边界不清，不易与周围水肿鉴别。增强扫描多无对比增强。

2. 治疗与预后 治疗以手术切除为主。幕上者根据肿瘤所在部位及范围，行肿瘤切除术、脑叶切除术或减压术。大脑半球表浅部位的星形细胞瘤行范围适度的手术切除，深部星形细胞瘤可行颞肌下减压术；脑干星形细胞瘤引起阻塞性脑积水者可行脑脊液分流手术以解除颅内压增高。浸润性的实质性小脑星形细胞瘤的手术与大脑半球表浅部肿瘤相似；局灶性囊性的小脑星形细胞瘤如有巨大囊腔和偏于一侧的瘤结节，只要将瘤结节切除即可，囊壁不必切除。

浸润性生长的星形细胞瘤手术难以完全切除，但术后复发较慢。边界完整的星形细胞瘤手术可完全切除，全切除后能获痊愈。多数星形细胞瘤难以做到全部切除，术后可给予化疗及放射治疗，以延长生存及复发时间。但对大脑半球 1 ~ 2 级星形细胞瘤是否行术后放疗尚有争议。平均复发时间为 2.5 年，复发者如一般情况良好，可再次手术。但肿瘤生长常加快。

### (二) 多形性胶质母细胞瘤

多形性胶质母细胞瘤占胶质瘤的 25% ~ 50%，是最恶性的一种。患者年龄多较大，85%

介于40-70岁，男性较多见。成年人胶质母细胞瘤多位于额、顶、颞叶，枕叶少见，儿童多位于脑干。病程较短，肿瘤呈浸润性生长，生长迅速，手术切除肿瘤后复发较快。其预后是脑胶质瘤中最差的一种。胶质母细胞瘤恶性程度很高，病程较短，常在1年以内，症状发展较快，主要有颅内压增高、癫痫、精神症状及脑局灶性症状。

#### 1. 术前主要影像表现

(1) CT：平扫为形状不规则、边缘不整齐影像，多数为混杂密度，少数为高密度。瘤内囊腔显示为低密度区。周围脑水肿广泛，脑室移位显著。增强扫描对比增强明显，呈结节状或环状增强。

(2) MRI：由于肿瘤发生间变，细胞密度及多形性增加，肿瘤血管增多，瘤内大片坏死并出血， $T_1WI$ 图像上呈高信号，轻度不均匀，间有许多曲线状或圆点状低信号区。

2. 治疗与预后 以手术治疗为主，切除肿瘤方法与星形细胞瘤相似，但无法做到全部切除，可尽量切除肿瘤，或同时行内或外减压术。术后给予放射治疗或化疗。术后症状复发时间一般不超过8个月，生存时间大多不超过1年。术后同步放射治疗、化学治疗可延长生存期。

### (三) 毛细胞型星形细胞瘤

毛细胞型星形细胞瘤占脑内肿瘤的3%~6%，占星形细胞肿瘤的5%~10%，约占儿童大脑星形细胞肿瘤的10%和小脑星形细胞肿瘤的85%，多见于儿童和青少年（10-20岁），男女发病均等。临床表现为头痛、呕吐、共济失调、视觉损害及下丘脑功能减退，发生于幕上者可引起癫痫。

1. 术前主要影像表现 肿瘤好发于小脑、下丘脑、视觉通路和脑干。小脑毛细胞型星形细胞瘤多为囊性或囊实性，大囊伴附壁结节是其典型表现。附壁结节常偏于囊的一侧壁，CT平扫为略低密度或等密度，MRI  $T_1WI$ 多为低/等信号， $T_2WI$ 为高/等信号，增强扫描中度强化。囊壁较薄，多较光滑，增强扫描不强化。囊性区CT平扫为低密度，略高于脑脊液密度；MRI  $T_1WI$ 为低信号， $T_2WI$ 为高信号，增强扫描不强化。病变多为类圆形，边界多较清楚、锐利，占位效应明显，第四脑室可受压变形，幕上脑室可扩大，瘤周一般不伴水肿。发生于脑干、下丘脑和视觉通路者多为实质性肿瘤。

2. 治疗与预后 治疗上根据病变部位及临床症状，行肿瘤切除或脑脊液分流手术。术后辅以放射治疗。小脑肿瘤可行肿瘤切除，肉眼全切除者75%~100%获长期（30年以上）生存。未切除的视交叉-下丘脑区肿瘤5年生存率为40%~88%。

### (四) 少突胶质细胞瘤

少突胶质细胞瘤占脑胶质瘤的4%~12.4%，占颅内肿瘤的2.6%，由少突胶质细胞形成，平均年龄为40岁。男性占60%。90%位于幕上。其中10%左右发生于丘脑，其余位于大脑白质内，半数位于额叶。肿瘤生长缓慢，病程较长。

常见症状有癫痫、精神症状、偏瘫和偏身感觉障碍及颅内高压症状。

1. 术前主要影像表现 CT多显示为低密度影，70%可见钙化，50%可见轻度水肿。MRI呈 $T_1WI$ 低信号， $T_2WI$ 高信号。增强扫描间变性或恶性少突胶质细胞瘤可有异常对比增强。

2. 治疗与预后 肿瘤虽呈浸润性生长, 但肉眼边界清楚, 有利于手术切除。治疗以手术切除为主, 术后进行放射治疗和化学治疗。由于肿瘤呈浸润性生长, 术后几乎都要复发, 但间隔时间较长, 复发后再手术仍可获得较好效果。

### 三、治疗后影像表现

1. CT 显示为手术部位头皮肿胀、皮下和颅内少许积气及手术区局限性片状低密度影, 一般缺乏较明显的占位效应, 临床上也无颅内压增高的表现(图 1-1)。水肿多于数周内吸收。起初, 骨瓣的边缘清晰锐利, 骨质不连续。随后骨瓣边缘重塑, 边缘变钝。多数患者术后于骨瓣深处可见脑外少量液体积聚, 其内容物为血液、脑脊液及气体。术后常难以准确分辨这些液体积聚的具体位置, 一般多位于硬膜外间隙。

2. MRI 信号不均匀, 另外, 术中所用的氧化纤维素等止血药会加速高铁血红蛋白的形成, 从而  $T_1WI$  及  $T_2WI$  均表现为高信号。而正常的硬脑膜在 MRI 上表现为薄层低信号。术后早期颅内有不同程度的积气, 多位于颅板下或术区, 额前部硬膜下间隙常见, 一般 3 周内可完全吸收(图 1-2)。

3. 术后正常强化 术后 9h 增强扫描即可见到骨瓣下硬膜呈平滑线样强化, 范围常较广泛, 可持续长达 40 年(图 1-3)。外科手术后, 增强检查常显示手术床非肿瘤性环形强化。手术床边缘于术后 17h 即可见到强化, 初为细线样强化, 随后越来越明显。临床研究表明, 无肿瘤手术边缘的强化一般始于术后第 5 天, 在术后 2 ~ 4 周时变得致密且呈环状, 可持续 3 个月或更长一段时间(图 1-4)。故对肿瘤切除术后患者, 推荐在术后 3 ~ 4d 做一次增强前、后 CT 或 MRI 基线检查。

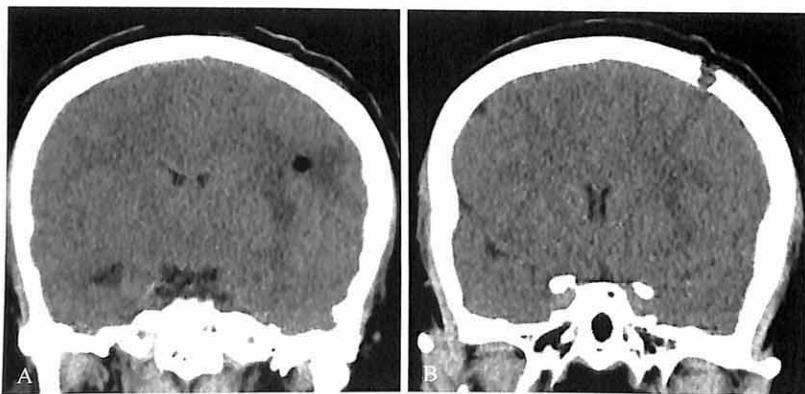
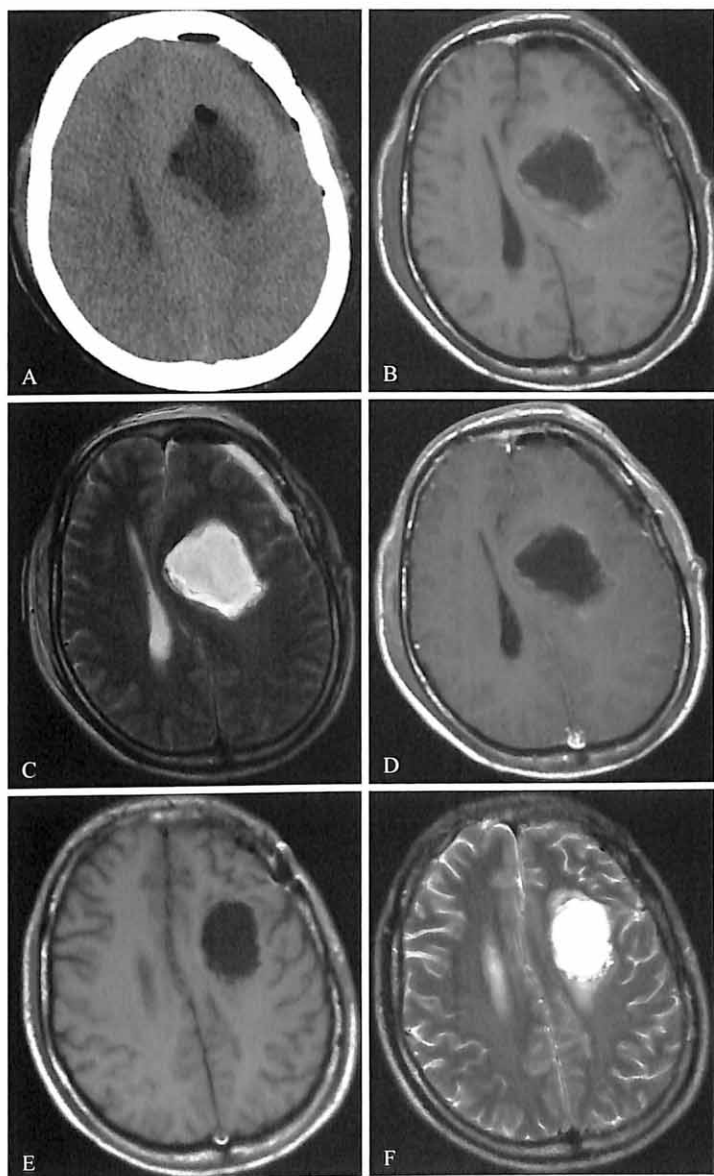


图 1-1 左额顶叶弥漫性星形细胞瘤术后急查

CT 示左侧额叶内少量积气, 左侧额叶局限性低密度影, 左侧额骨局部缺损



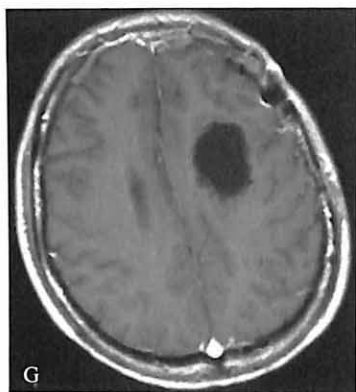


图 1-2 左侧额叶胶质瘤

A ~ D. 术后 1d CT (A)、MRI (B ~ D) 示术区残腔形成，少量积液、积气，左额顶部颅骨内板下积气，左侧额部少许硬膜下积液；E ~ G. 术后 2 个月复查，MRI 示术区残腔，周围少许胶质增生，原左侧额部积气吸收，左侧额部硬膜下积液大部吸收

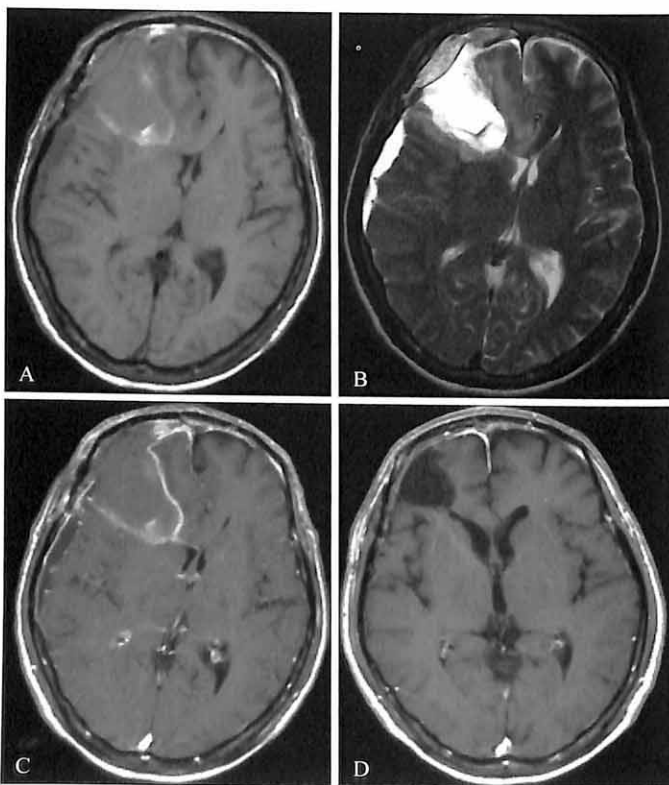


图 1-3 男性患者，48 岁。右额叶少突胶质细胞瘤（WHO II 级）

A ~ C. 术后 3d 示术区残腔，少许积血，邻近脑实质水肿，占位效应明显。增强扫描周边脑膜明显线样强化。右侧额颞部硬膜下积血、积液；D. 7 个月后复查示术区残腔缩小，邻近硬脑膜增厚轻度强化，水肿、占位效应消失，右侧额颞部硬膜下积液吸收

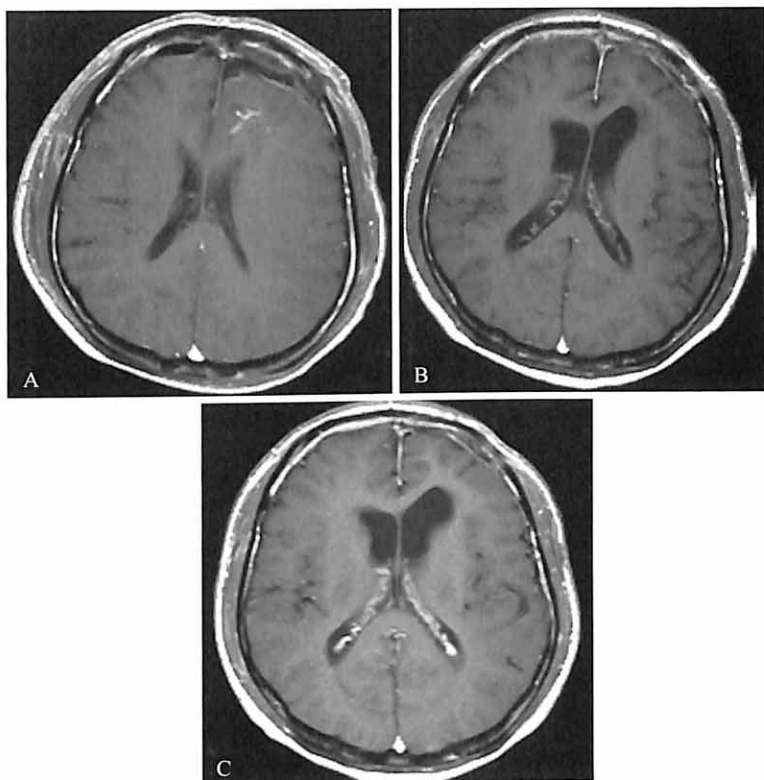


图 1-4 男性患者，40 岁。左额少突胶质瘤

A. 术后 3d 复查，增强扫描 MRI 示左侧额顶部脑膜增厚强化；B、C. 分别为术后 3 个月、2 年复查，该区域脑膜仍见强化

#### 四、术后肿瘤残留、复发和播散的影像学征象

1. 术后肿瘤残留 肿瘤术后残留是指手术未能彻底切除而残留下来的肿瘤组织。由于胶质细胞瘤大多呈浸润性生长，与周围组织境界不清，部分肿瘤质地、外观难以与正常组织鉴别，常累及重要功能区，或肿瘤部位深在等原因，使肿瘤不易切除干净。

术后肿瘤残留的影像学特点同术前摄片所见相类似，一般通过与术前 CT 或 MRI 片比较，可发现有无肿瘤残留。在手术后早期，对原先不强化的肿瘤术后残留由于与术后早期改变类似，而诊断比较困难，此时需通过术后较长时间的随访加以鉴别。术后改变者其异常密度或信号强度区随时间逐渐缩小，密度和信号强度趋于正常，同时占位效应也随之减轻或消失；而术后肿瘤残留者异常密度和信号强度区的范围及占位效应长时间保持不变或有所加重（图 1-5，图 1-6）。

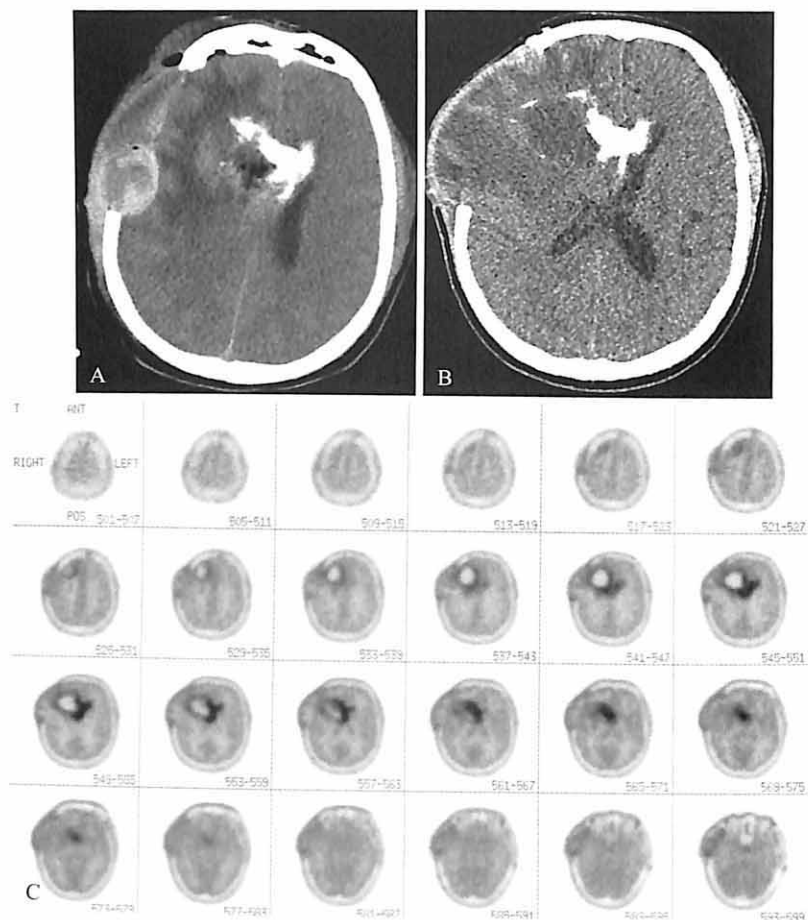
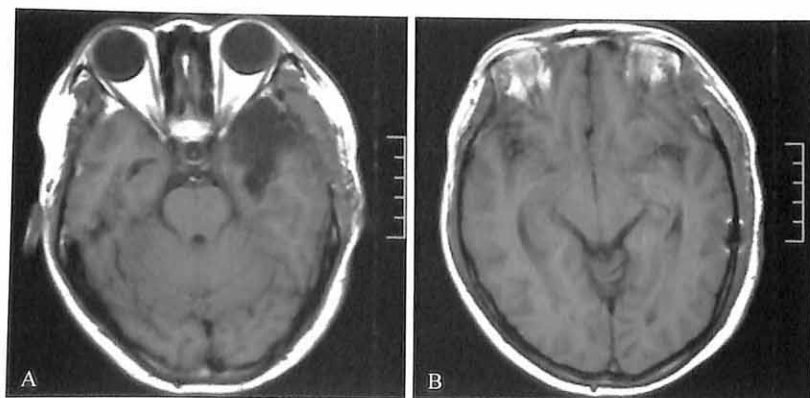


图 1-5 男性患者，46 岁。右额叶-胼胝体星形细胞瘤（Ⅱ级）

A. 术后 1d CT 示肿瘤部分切除，残腔积液、积气，残腔周围密度增高影，考虑肿瘤残留，右侧额颞部硬膜下及硬膜外积血；额顶骨及右侧颞骨术后改变；右侧额颞部软组织肿胀，积气；B、C. 术后 1 个月，复查 PET-CT 示右侧额颞部颅骨部分缺如，局部轻度脑膜脑膨出呈术后改变；肿瘤部分切除，左侧切缘旁及胼胝体膝部、体部  $^{13}\text{N-NH}$  及  $^{11}\text{C-MET}$  摄取明显增高，考虑肿瘤残留，呈高度恶性代谢特征（Ⅲ - Ⅳ级）



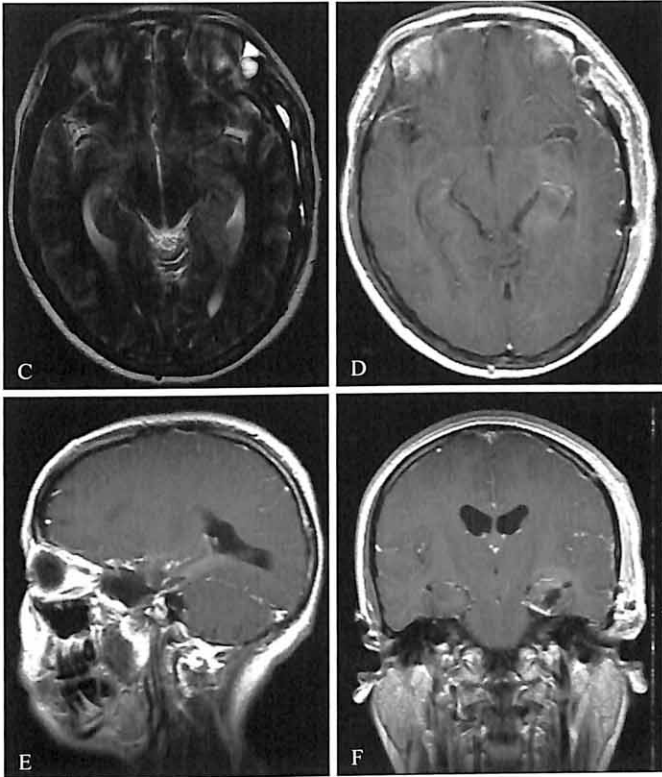


图 1-6 女性患者，39 岁。左颞叶星形细胞瘤（III 级）

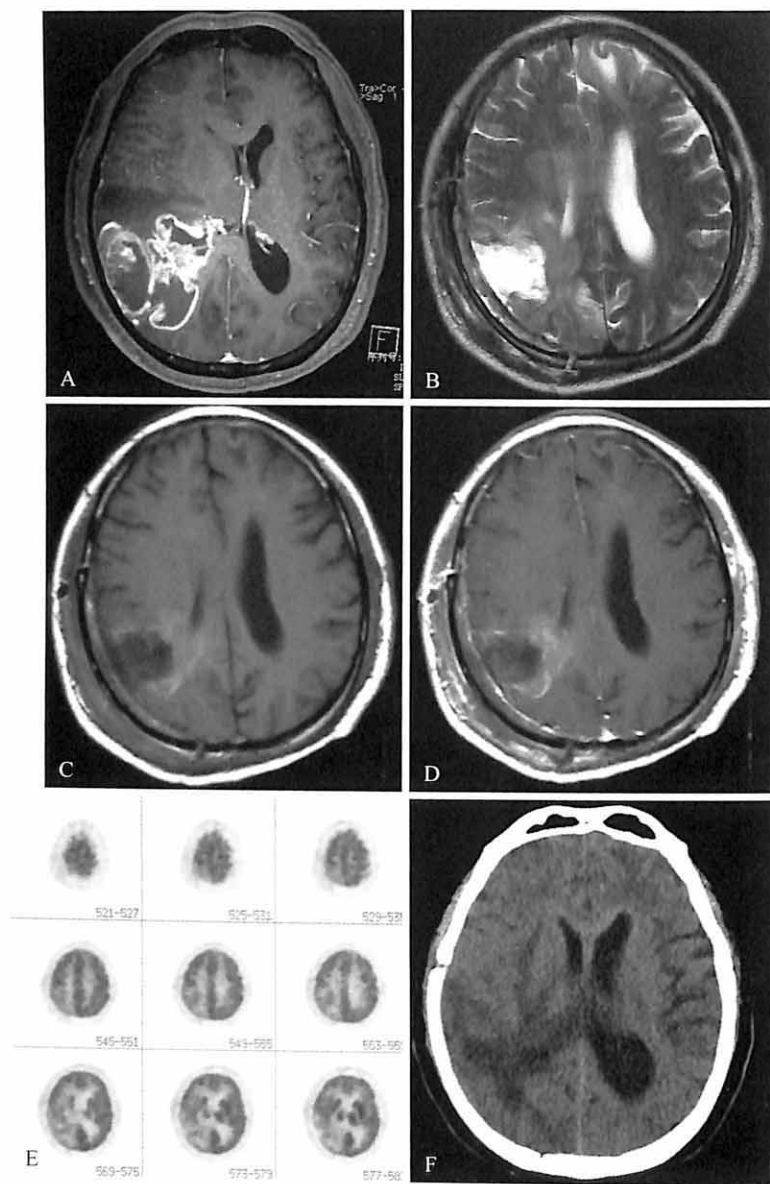
术后 2 周复查 MRI 示左颞叶见手术残腔 (A)，术腔周围脑实质稍肿胀 (B、C)， $T_2WI$  (C) 信号稍高，增强扫描 (D ~ F) 轻度强化

外科手术后脑实质内的良性术后强化表现类似于强化的残余肿瘤，由于无肿瘤手术边缘强化一般始于术后第 5 天，故术后 4d 内手术区内任何结节状、条状、环状或块状强化影均提示未切除的肿瘤。术后早期行基础 CT 或 MR 检查，有助于术后鉴别良性的手术后改变与肿瘤残留。若手术床周围脑实质内环状强化持续时间超过 3 ~ 6 个月，也应想到肿瘤的可能。

2. 术后肿瘤复发和播散 可见于星形细胞瘤、少突胶质瘤、胶质母细胞瘤。术后复发通常起源于手术切缘之外原位的、显微镜下才能观察到的肿瘤细胞。80% 的复发肿瘤在距离原来肿瘤床边缘 2cm 范围内生长。

一般来讲，复发肿瘤的影像学征象与术前者相仿。增强前、后 MRI 检出肿瘤复发和播散的敏感性一般高于 CT。当 MRI 显示手术床周围脑实质  $T_2WI$  上无异常信号，Gd-DTPA 增强扫描  $T_1WI$  无强化表现时认为无肿瘤原位复发。不强化的肿瘤（如低级别星形细胞瘤）术后复发在复发病变较小时与术后反应不易鉴别，随访中下述征象提示肿瘤复发：①手术区密度或信号强度恢复正常或基本正常后，又出现密度和信号强度异常；②手术区异常密度或信号强度区的范围缩小后，又逐渐扩大并伴有不同程度的占位效应。有些不强化的星形细胞瘤术后原位复发时可出现强化表现。强化的肿瘤术后复发时，在增强 CT 或 MRI 上主要表现为结节状、斑片状、带状、环状或团块状强化影（图 1-7，图 1-8）。





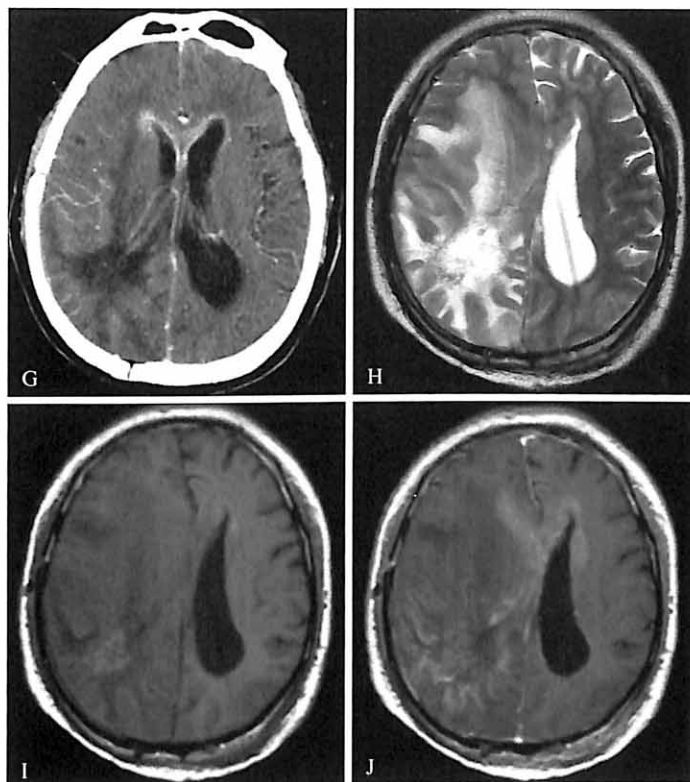
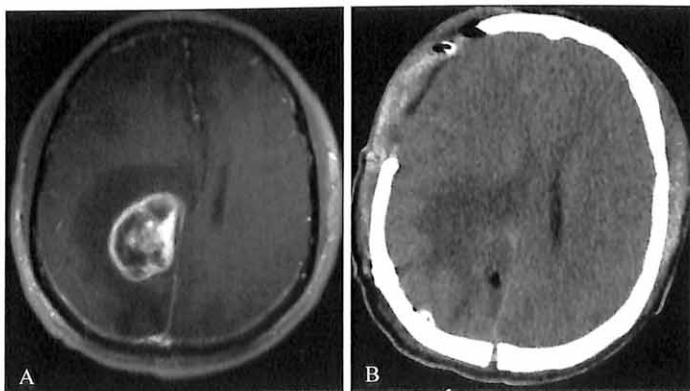


图 1-7 男性患者，39 岁，因头痛 22d 入院

A. 术前 MRI 表现为右侧颞顶叶巨大占位，增强扫描呈花环状强化，病理证实为星形细胞瘤（Ⅲ级）；B～D. 分别为  $T_2$ WI、 $T_1$ WI、增强  $T_1$ WI，术后 8d 复查，MRI 示术区残腔，原病灶周围壁仍存在并见轻度强化；E. 术后半年 PET-CT 复查，示 MRI 检查所见强化病灶相应位置糖代谢轻度增高；F、G. 术后 1 年因出现症状性癫痫，复查 CT，示右侧颞顶枕叶及基底节区见大片低密度区。右侧颞顶枕叶脑回强化，双侧脑室体部、前角室管膜下增厚、强化；H～G. 分别为，MRI、 $T_2$ WI、 $T_1$ WI、增强  $T_1$ WI，示右侧额颞顶叶原病灶区、右侧基底节区及左侧脑室后角区、胼胝体膝部、双侧侧脑室前角周围多发异常信号及异常强化灶，考虑肿瘤复发。再次手术病理提示为多形性胶质母细胞瘤（WHO Ⅳ级）



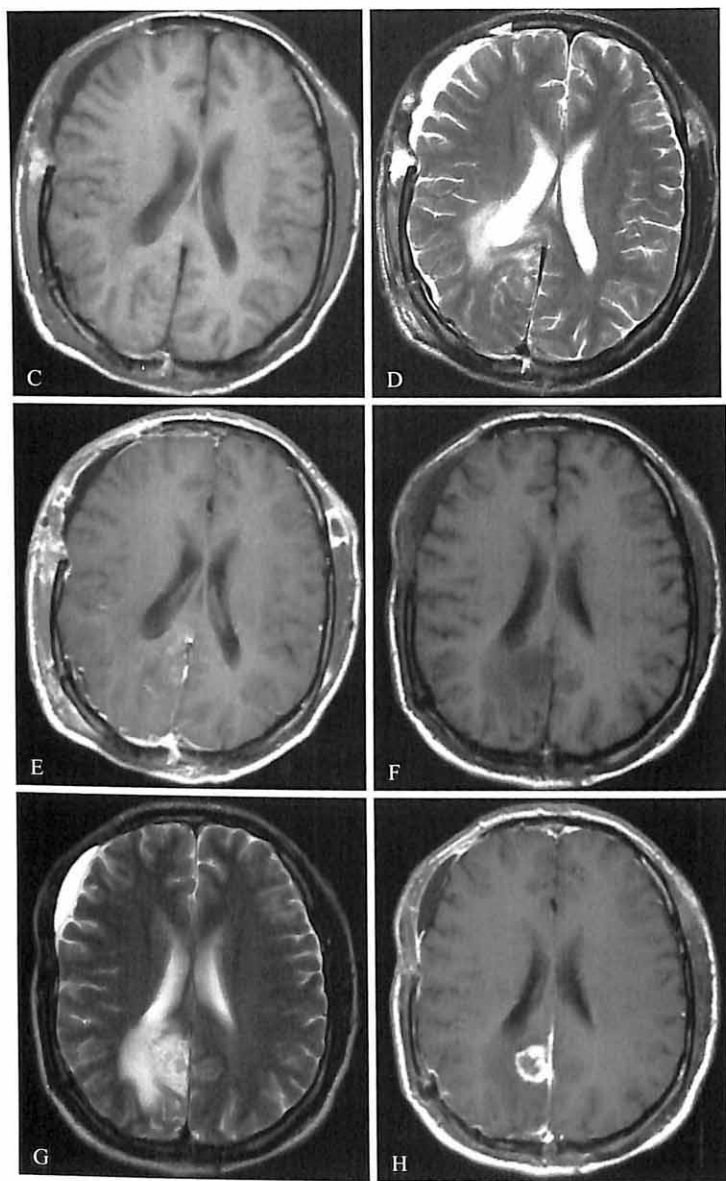


图 1-8 男性患者，32 岁。术前因头痛 10 余日，加重 1d 伴恶心、呕吐入院

A. MRI 示右侧颞顶叶深部白质内肿块，病理提示为节细胞胶质瘤，WHO II 级；B. 术后 1d CT 示术区脑组织水肿，颅内少量积气，硬膜下积液，右侧额骨局部缺损，双侧额部软组织肿胀；C ~ E. 分别为， $T_1WI$ 、 $T_2WI$ 、增强  $T_1WI$ ，术后 12d 复查 MRI 示右侧顶枕部小斑片状轻度强化。右额顶部脑膜强化，右额部硬膜下积液，双侧额部软组织肿胀，少许积血；F ~ H. 分别为  $T_1WI$ 、 $T_2WI$ 、增强  $T_1WI$ ，术后 3 个月 MRI 复查，示右侧顶枕部脑白质水肿加重，出现异常强化结节影。右额部仍见少量硬膜下积液，双侧额部软组织肿胀好转。半年后再次复查示该结节明显增大。再次手术后病理提示为节细胞胶质瘤复发

多形性胶质母细胞瘤可沿脑内白质纤维束、室管膜、软脑膜、蛛网膜、硬脑膜、血管周围间隙播散。播散病灶的影像学表现与原发肿瘤的影像学表现类似。脑内实质播散可表现为手术床附近或远离手术部位脑实质内单发或多发结节状、斑片状、脑回状或环状强化影，常伴有瘤周水肿。室管膜、脑膜播散时早期表现为室管膜、软脑膜、硬脑膜规则或不规则增厚，呈厚薄均匀或厚薄不均的条状强化影，晚期可伴有结节状或团块状强化。

## 五、术后并发症

1. 脑肿胀 术后轻度脑肿胀是一种常见改变，仅在临床上出现颅内压增高症状，影像学上有明显脑肿胀征象时属于术后并发症。脑肿胀一般在术后4~5h出现，2~3d达到高峰，以后逐渐消退。脑肿胀的发生与手术操作直接造成的脑损伤、血管痉挛引起的脑灌注缺损、术中静脉回流减少及术后水和电解质失调有关。临床上主要表现为颅内压升高。术后脑肿胀CT平扫表现为手术部位的局限性或弥漫性片状低密度区，灰、白质界线消失，伴不同程度的占位效应。MRI  $T_1$ WI上呈局限性或弥漫性片状低信号区， $T_2$ WI为高信号区（图1-9至图1-11）。

2. 术后感染 术后感染是神经外科手术一种少见的、严重威胁生命的并发症，发生率低于1%。术后感染可表现为脑膜炎、硬膜外脓肿、硬膜下积液或脑脓肿。感染常始于皮肤切缘，扩散到皮肤、皮下浅筋膜及帽状腱膜下。影像学检查的目的是发现深部感染，如骨瓣感染、脑内间隙感染、脑膜炎或脑部炎症。还需注意是否合并静脉窦血栓形成。临床上常有发热等中毒症状，CT、MRI表现与术后脑肿胀相似，增强扫描可有强化。

(1) 骨瓣感染：多由表浅伤口感染发展而来，分离的骨瓣因血供阻断而较难阻止感染的发生。CT上骨瓣感染表现为骨质结构失常，可见多发点状或斑片状溶骨性改变。CT上发现皮肤增厚、皮下脂肪密度增高及帽状腱膜下或脑外积液，尤其是积液随时间而增加时支持感染的诊断。MRI上骨瓣感染导致板障骨髓信号改变， $T_1$ WI为信号降低，脂肪抑制 $T_2$ WI信号增高（图1-12）。

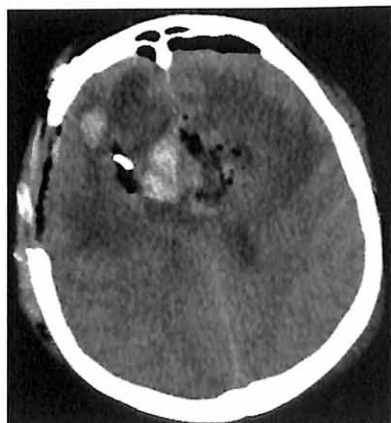


图1-9 胼胝体胶质母细胞瘤术后双额叶脑水肿，术区出血、积气



图1-10 右侧额顶叶胶质瘤术后复发，再次术后术区脑组织肿胀明显



图 1-11 右额胶质母细胞瘤术后术区出血、水肿、积气

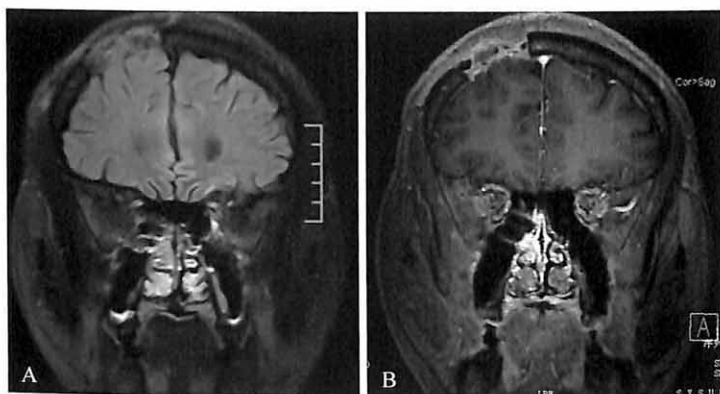


图 1-12 侧脑室星形细胞瘤术后右额部切口区感染并右额部脑膜受累

患者术后因伤口愈合不良多次行清创术，术后 1.5 年复查 MRI 示右额骨局限性骨质缺损，右额部切口区及邻近脑膜在 T<sub>2</sub>WI 水抑制呈等及稍高信号 (A)，增强扫描明显不均匀强化，邻近头皮稍肿胀 (B)

(2) 硬膜外脓肿：CT 上表现为颅板下的梭形液体密度影，增强扫描积液内缘硬膜增厚强化。硬膜下积液呈新月形液体密度影，覆盖于大脑凸面或沿大脑镰分布，密度常稍高于脑脊液，增强扫描可见内侧边缘强化，常伴占位效应，水肿，邻近脑表面弥漫性强化。CT 能发现约 70% 硬膜腔感染。MRI 上，硬膜外脓肿或硬膜下积液 T<sub>1</sub>WI 信号强度低于脑实质而高于脑脊液，T<sub>2</sub>WI 感染性液体的信号强度高于脑实质，FLAIR 序列信号强度高于脑脊液。不管是 T<sub>1</sub>WI 还是 T<sub>2</sub>WI，术后感染性积液的信号强度均低于慢性期血肿的信号强度，增强扫描时脓肿周边强化较血肿明显。DWI 序列显示硬膜外脓肿或硬膜下积液扩散受限，高 b 值 (b=1000) 图像上呈高信号，而 ADC 图像上呈低信号。但术后 DWI 诊断硬膜外脓肿假阴性率约 47%，硬膜下积液的假阴性率约 29%，检出率并不高。

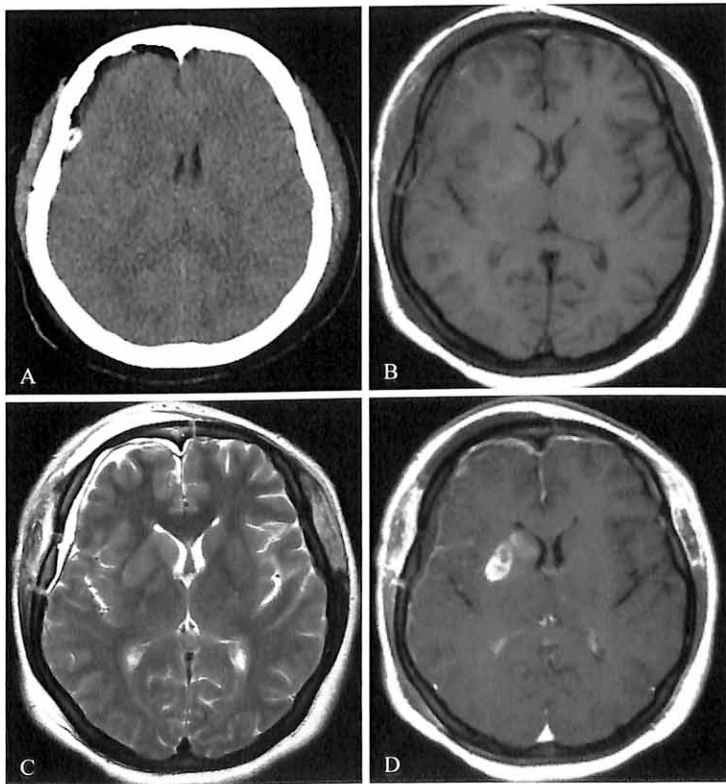
(3) 大脑炎：是化脓性脑实质感染的初期，分早期 (术后最初几天内) 和晚期 (术后第 7 天持续到术后 2 周末) 两个阶段。CT 平扫可表现为手术区片状低密度影，MRI T<sub>1</sub>WI 呈

等信号或低信号， $T_2WI$ 上呈高信号，边界不清，增强扫描可见轻度斑片状强化的早期表现。晚期病灶中央可出现坏死，CT表现为病灶中央相对低密度区，MRI  $T_2WI$ 上相对于灰质呈高信号，周围环绕一层厚而不规则的等信号或低信号环，此环在 $T_1WI$ 上一般呈略高信号，增强扫描表现为病灶结节状或环状强化。在脑脓肿早期包膜阶段，CT平扫包膜呈环状等密度或略高密度影，壁薄，内缘光滑，包膜内为低密度。包膜在MRI  $T_2WI$ 呈很薄的低信号环，边界清；增强扫描包膜明显环状强化，边缘光滑。在脑脓肿晚期包膜阶段，包膜强化显著，环壁较前略增厚。适当治疗后随脓肿愈合，脓腔逐渐皱缩。脓肿完全愈合后不再强化。在脑实质感染的各个阶段均伴灶周水肿和占位效应，随脓肿成熟，脑水肿和占位效应可减轻。

3. 术后脑梗死 异常密度或信号的区域与闭塞动脉供血区吻合，一般无或仅有轻微的占位效应，亚急性期增强扫描可见斑片状、环状、线状和脑回状强化（图1-13）。

4. 术后颅内出血 常见原因有未充分止血、肿瘤难切、直接血管损伤、静脉血栓形成、围术期高血压、颅内压增高迅速减压、凝血性疾病及血管畸形和动脉瘤手术等。根据出血部位可分为硬膜外血肿、硬膜下血肿和脑内血肿。其临床表现与出血部位及出血量有关。

CT和MRI检查对诊断颅内出血有重要价值，一般首选CT检查。在CT上，急性血肿显示为各种形态的边界清楚的占位性病变，其密度取决于血细胞比容、血肿期龄、血浓度、水和蛋白质含量。在活动期出血时，血肿是液性的，CT平扫可呈低密度或等密度，一旦血液凝固则为均匀高密度。在7d以内由于红细胞降解和新生血管化，在血肿周围产生低密度



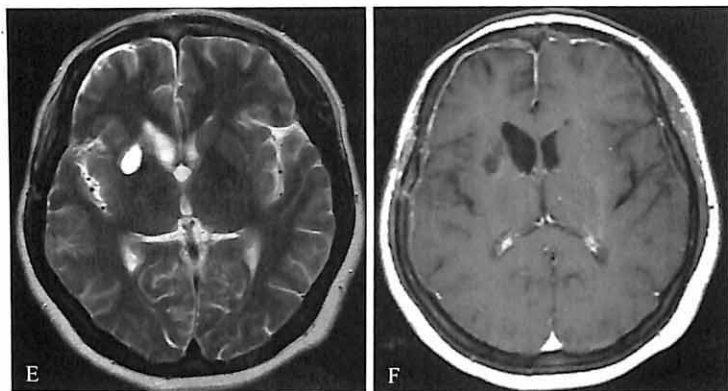


图 1-13 女性患者，38 岁。鞍上区脊索样胶质瘤

A. 术后 1d CT 示右侧基底节区斑片状低密度影。左额部颅板下积气积液，并见引流管影；B ~ D. 分别为 T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI、增强 T<sub>1</sub>WI，术后 13d 行 MRI 复查，示右侧基底节、放射冠区见多发斑片状异常信号影，T<sub>1</sub>WI 呈低信号，T<sub>2</sub>WI 呈稍高信号，增强扫描强化。双侧额部及右侧颞顶部脑膜增厚、强化。右侧额颞骨部分骨质缺损，右侧额颞部硬膜外积血、积液，双侧额部、右侧颞部皮下软组织肿胀、积液；E、F. 分别为 T<sub>2</sub>WI 和增强 T<sub>1</sub>WI，术后半年复查 MRI，示右侧基底节区软化灶形成，双侧额部及右侧颞顶部脑膜增厚、强化

的水肿环。增强 CT 扫描新生血管显示为血肿周围环状强化影。一般数周内消失。出血后数周内，血肿逐渐由高密度变为等密度，之后又变为低密度。严重贫血患者急性血肿可呈等密度，应注意观察邻近脑实质的改变，以免漏诊，一般可表现为邻近皮质异常增厚、脑沟回消失、脑白质内移及侧脑室受压变形。对于邻近颅穹窿或颅底的小的出血应通过调整窗宽床位仔细观察，以避免漏诊。反复出血者可显示混合密度和液-液平面（图 1-14 至图 1-16）。



图 1-14 左额间变性星形细胞瘤术后术区血肿

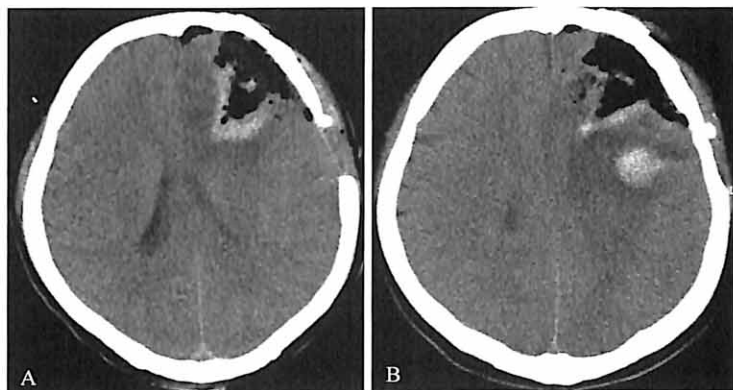


图 1-15 左额胶质瘤术后术区及周围脑实质血肿



图 1-16 右额胶质母细胞瘤术后左侧脑室颞角少量积血

MRI 上颅内出血的信号特征比较复杂。根据血肿含铁血红蛋白氧化状态、水肿水含量、血凝块的部位和期龄、红细胞的完整性、血细胞比容和血块蛋白质含量等相关因素，不同的 MRI 序列血肿的表现也不同。一般超急性期出血（出血后数分钟至数小时） $T_1WI$  为等信号， $T_2WI$  相对呈高信号。急性期血肿（出血后 12h 至 3d） $T_1WI$  为等或略低信号， $T_2WI$  相对于灰质呈低信号。亚急性期血肿（出血后第 4 天至 1 个月） $T_1WI$  及  $T_2WI$  均呈高信号。慢性期血肿（术后 1 个月以后） $T_1WI$  为低信号， $T_2WI$  因含铁血黄素沉积而呈低信号。再出血者可呈混合信号的肿块伴多发隔膜，伴有或不伴有液-液平面。

术后一般在术区皮瓣下及骨瓣下可见薄层（1 ~ 3mm）液体聚集。硬膜外血肿可发生在手术局部骨瓣下、手术区边缘或远隔部位。手术局部硬膜外血肿与硬膜或手术边缘止血不充分有关。手术区边缘硬膜外血肿与术区边缘硬脑膜从颅骨内板分离或局部脑组织突然塌陷（如继发性颅内压突然降低、脑室内脑脊液引流过快）等有关。远隔部位硬膜外出血与术前存在脑积水而术中脑室突然减压、凝血机制紊乱和术中头夹尖端穿破颅骨等有关。在术后患者中，



仅凭血肿的形态鉴别硬膜外或硬膜下血肿是不可靠的。

脑内少量出血为术后改变之一。中量出血往往提示预后较差，原因可能为手术床止血不充分、肿瘤切除不完整、术后高血压和出血性疾病。幕上手术后远离手术部位的小脑出血是一种罕见的、良性自限性并发症。常伴神经系统症状，如意识降低、共济失调、无力或麻醉恢复延迟等。原因不清，认为可能为脑脊液容积减少致小脑下垂所致，可继发颅后窝浅表桥静脉闭塞及出血性梗死。CT上远隔小脑出血的典型表现为小脑沟回条纹状密度稍高改变，称为“斑马征”。可单侧或双侧发生，多见于上部小脑半球。较大量出血可伴脑水肿产生占位效应，压迫第四脑室致梗阻性脑积水。

术后早期颅内出血应与手术残腔周围吸附的吸收性明胶海绵或残腔内残留的少许血液鉴别。短期内随访观察手术残腔异常密度及其范围的变化有助于鉴别。颅骨修补术后迟发性脑外血肿应与肿瘤复发鉴别。

## 六、术后放、化疗及影像表现

神经胶质瘤一般采取综合治疗，即以手术治疗为主，术后配合以放射治疗、化疗、免疫治疗等，以延缓复发和延长生存期。手术是治疗星形细胞肿瘤的首选方法，手术可以减少肿瘤的体积，降低颅内压，是辅助性放疗与化疗的前提，但星形细胞肿瘤呈广泛性浸润生长，难以对肿瘤进行真正意义上的全切除，手术只能达到减少肿瘤细胞数量的目的。理论上说，在辅助性治疗措施一致的情况下，大体肿瘤全切除比部分切除或单纯活检有利于延长高级别胶质瘤患者生存期，并能提高生活质量。脑星形细胞肿瘤的综合治疗是提高患者生存期和无疾病生存期的重要手段。术后放疗对星形细胞肿瘤的影响报道不一。有些学者认为，星形细胞肿瘤患者术后放疗与否对预后无明显影响。据文献报道，术后放疗可起进一步杀死残存肿瘤的作用，可降低复发率，延长生存期，是目前最好的辅助治疗手段，术后放疗可使星形细胞瘤患者5年生存率提高10%~20%。化疗在胶质瘤治疗中的作用一直存有争议。

### （一）与放疗损伤有关的放射生物学效应

放射治疗用于手术不能彻底切除的肿瘤、术后易复发的肿瘤、因部位深在而不易手术或因肿瘤侵及重要功能区而无法手术的患者、患者全身状况不允许手术且肿瘤对放射线敏感者。一般认为恶性程度愈高，对放疗愈敏感。由于放射治疗对肿瘤组织及周围正常脑组织损伤后产生的组织学上的炎性充血及水肿反应，在放疗期间常有颅内压增高表现，因此颅内压高的患者放疗前最好先行减压术或脑脊液分流术。化疗原则上应用于恶性肿瘤术后并与放疗协同进行，复发性颅内恶性肿瘤亦可进行化疗。一般化疗主要针对部分切除术后的残余肿瘤。下文主要介绍与放疗损伤有关的放射生物学效应的相关内容。

放射治疗分为术前放疗、术中放疗和术后放疗，其中术后放疗是目前应用最多、最广泛的治疗手段，其目的是针对肿瘤床与残余病灶进行，一般术后1~2周开始。主要的治疗方法有：普通放射治疗、等中心直线加速器治疗（X刀）和伽马刀三种方法。

放射治疗引起的中枢神经系统损伤的机制尚不清楚，多种因素如辐射剂量、放射治疗野大小、放疗频次、是否放化疗联合治疗、生存期及开始治疗时的年龄都与放射性脑损伤有关。如化疗药阿霉素、甲氨蝶呤会加重辐射效应，而儿童对辐射较成年人敏感。

放射治疗引起脑损伤的可能机制如下。①血管损伤：急性期毛细血管瞬间扩张，毛细血管通透性增加，产生血管源性水肿。慢性期损伤时，血管内皮细胞损伤，血管扩张，损伤血管通透性增加，产生细胞毒性和血管源性水肿。血管进一步受到损伤后可导致血管壁增厚、血栓形成、梗死及坏死。也有假说认为是细胞因子的释放刺激新生血管形成，导致毛细血管通透性增加。②神经胶质和白质损伤：少突胶质细胞对放射治疗敏感，放疗后少突胶质细胞变性坏死，发生脱髓鞘改变，脑白质区细胞成分的缺失产生放射相关的脑容积减少。③纤溶酶原系统的作用：对放射性坏死脑标本的检测发现，放射性坏死脑组织中组织纤维蛋白溶解酶原激活剂缺乏，而尿激酶纤维蛋白溶解酶原激活剂增多，提示复合溶纤维蛋白通路对血管和脑组织的损伤有潜在作用。组织纤维蛋白溶解酶原激活剂影响血液凝固，尿激酶促进细胞外蛋白水解，组织纤维蛋白溶解酶原激活剂减少和尿激酶纤维蛋白溶解酶原激活剂增多能导致细胞毒性水肿和组织坏死。④免疫机制：免疫系统在放射引起的脑组织损伤中的作用尚不明确，放、化疗后脑组织坏死后可产生继发机体免疫反应，但对放疗损伤所致自身免疫性血管炎反应有待进一步研究。

放射性脑组织坏死是放射后脑损伤最终和最严重的后果，放射性脑组织坏死的发生率为5%~24%，常发生于放疗后数月至数年，往往是不可逆性和进展性，最常发生于脑白质内，多围绕血管发生。病理上表现为血管壁纤维素样坏死，血管周围脑实质凝固性坏死。多个血管周围坏死灶扩大融合，产生地图样脑实质坏死，矿物质可沉积于坏死组织内。血管病变的另一种改变是薄壁毛细血管簇状异常扩张、血管壁增厚、管腔狭窄，出现灶性或弥漫性白质脱髓鞘。慢性期坏死灶周围为新生和增生的血管所环绕。

## （二）放疗和化疗后改变及并发症的影像表现

常规 MRI 在放疗后 2~6 个月可发现白质信号异常，称为早期迟放射损伤。12~18 个月出现脑室旁白质异常信号。动物实验和尸检发现，放疗后改变包括脑的炎症反应、白质脱髓鞘、血脑屏障破坏及神经毒性反应。即使那些表现正常的白质束如胼胝体放疗后也会出现渐进性结构退变。

1. 放疗后脑功能不全综合征 少见，一般见于放疗后中后期，患者有不同程度的脑缺血和脑梗死的症状，在 CT 和 MRI 上有相应的表现。MRA 上颈总动脉和颈内动脉及其近端分支不同程度的狭窄和闭塞。

2. 放射性脑白质病 较少见，通常发生在大容积脑实质放射治疗后，主要表现为脑室周围白质脱髓鞘和小血管闭塞，一般不影响皮质下 U 形纤维。有 60%~66% 的患者伴有不可逆转的普遍性脑萎缩。CT 表现为双侧侧脑室周围弥漫性低密度影。MRI  $T_1WI$  表现为双侧侧脑室周围白质呈略低或低信号影， $T_2WI$  表现为对称性、多灶性高信号影或融合成扇形的高信号影。这些异常信号影从额叶向枕叶延伸。胼胝体、内囊、基底节和颅后窝白质一般不受累。伴有普遍性脑萎缩者 CT 和 MRI 可见相应的表现。

3. 放射性脑坏死 患者在非功能区者可无症状，重者在功能区或累及脑神经者可产生相应的不同程度的神经功能损害。发生部位多为原发肿瘤的区域，也可发生于对侧半球、远处脑实质，如小脑、脑干、室管膜下。放射性脑坏死在 CT 平扫上表现为斑片状或大片状略低密度或低密度影，增强后坏死区呈斑点状、斑片状、条状、半环状和花环状强化影。强化程度不一，可单发或多发，位于原来被照射的肿瘤周围或照射野内的其他部位。坏死灶周围

伴有不同程度的低密度水肿区，有些患者占位效应显著。在MRI  $T_1$ WI上放射性坏死区表现为斑片状或大片状略低信号或低信号影，在 $T_2$ WI上显示为斑片状、团块状、半环状或环状略高信号或高信号影，其信号强度通常明显低于周围水肿信号。增强扫描显示为单发或多发斑点状、斑片状、条状、半环状、环状或花环状明显强化，信号强度可均匀或不均匀。在增强CT和MRI上，放射性脑坏死区的强化病灶可持续显示6~24个月，甚至更长时间。多次随访这些强化灶经历了一个从逐渐增大至逐步缩小的过程，周围水肿亦同步加重和消退。部分患者在短期（1~6个月）内强化病灶可明显增大（图1-17）。

在鉴别诊断上，放射性脑坏死主要应与普通放疗后肿瘤邻近和远隔部位的播散灶及手术后肿瘤周边残余和复发的病灶相鉴别。

### （三）肿瘤复发与放射性脑坏死的影像学鉴别诊断

神经胶质瘤术后监测的影像学手段有CT、MRI、磁共振灌注成像、磁共振波谱、PET、SPECT等，但不管是放疗术后改变还是胶质瘤复发，二者存在一些共同表现：①二者均起自于原发肿瘤的地方或者与其邻近的地方；②二者均可表现为强化肿块；③二者均可随时间

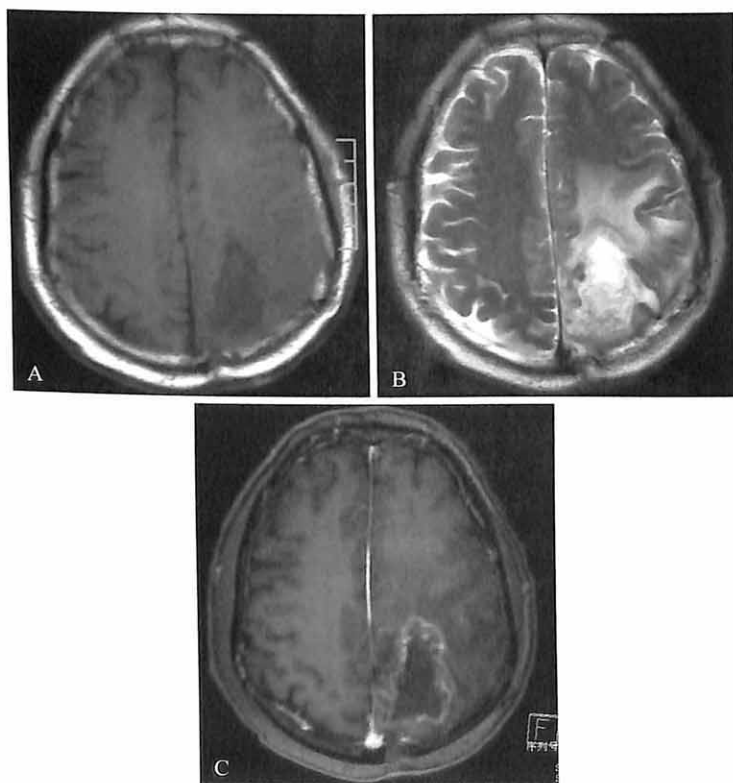
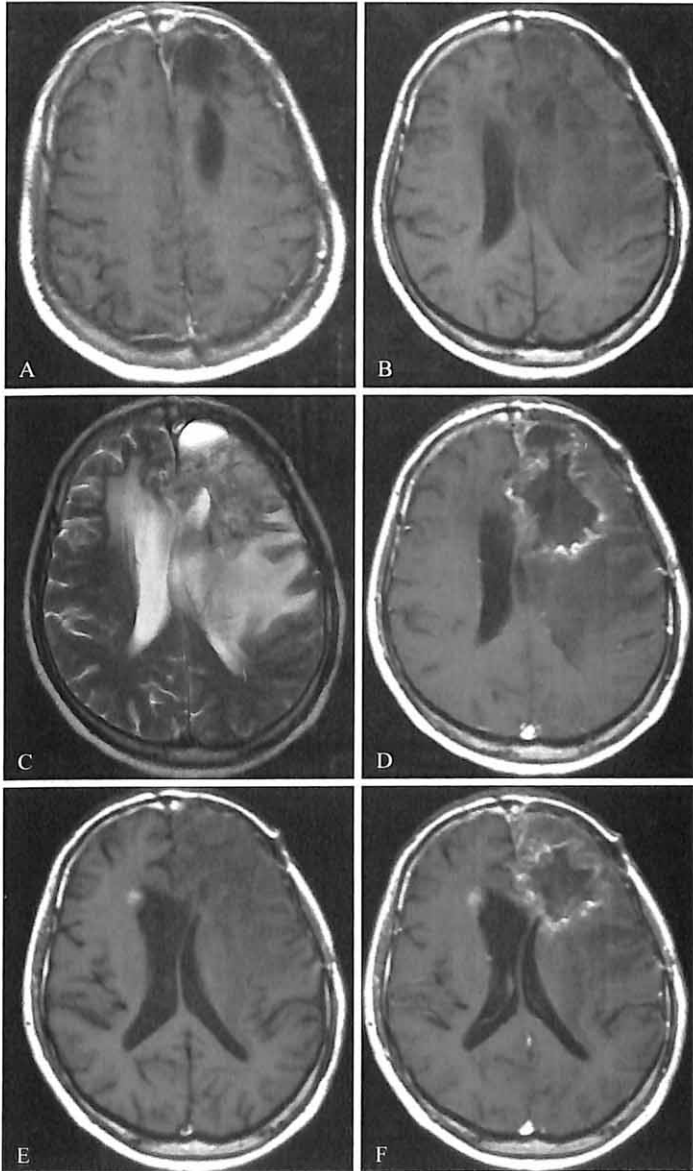


图1-17 男性患者，51岁。左顶叶星形细胞瘤Ⅲ级手术及放射治疗术后半年复查

A~C. 分别为 $T_1$ WI、 $T_2$ WI、增强 $T_1$ WI，左侧顶叶术区见不规则异常信号伴周围脑水肿，增强扫描病灶边缘强化，内壁欠光滑，结合病史，考虑放射性脑病

增长而增大；④二者均伴有脑水肿。一般来说，相对于原发肿瘤复发，支持放射性坏死的表现有：①病灶从无强化到有强化的转变；②远处脑实质出现新的强化灶；③脑室周围脑实质出现新的强化；④肥皂泡样或者奶酪样强化。支持原发肿瘤复发的表现有：①胼胝体受累，病变沿室管膜下播散；②出现新的散在的多发强化病灶（图 1-18，图 1-19）



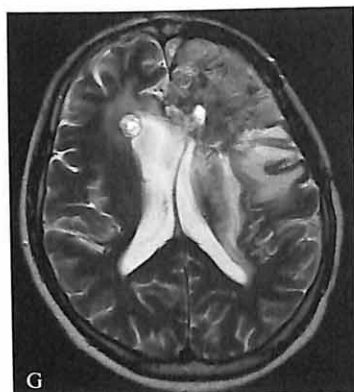
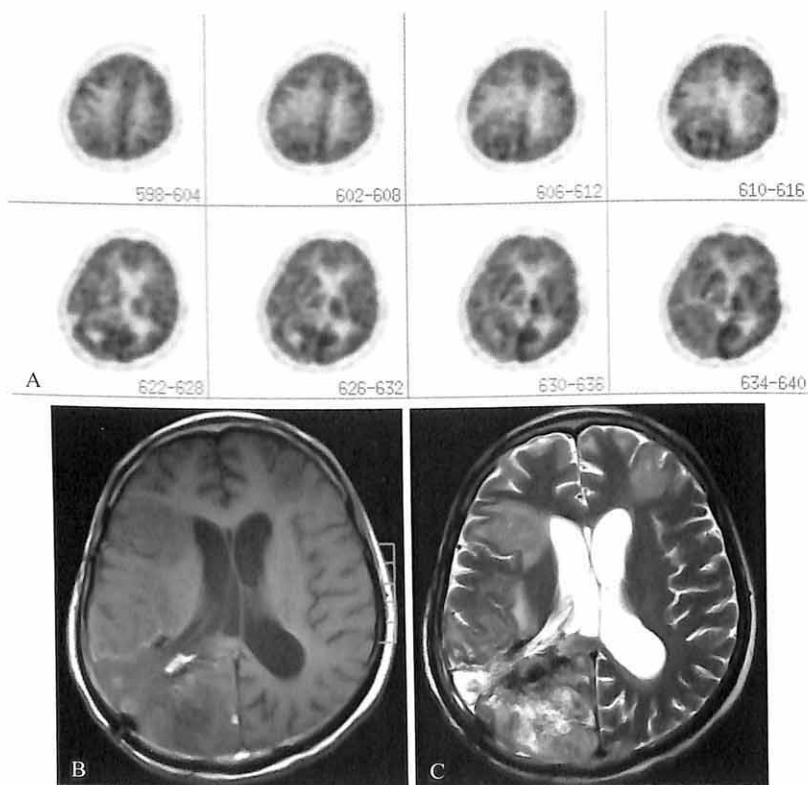


图 1-18 男性患者，44 岁。左额叶肥胖型星形细胞瘤，WHO II 级

A. 术后 1 年并行放、化疗治疗后复查增强  $T_1$ WI 示术区软化灶形成，未见强化；B ~ D. 术后 2.5 年复查，示左侧额颞叶、放射冠区见大片状异常信号区， $T_1$ WI(B) 呈不均匀低信号， $T_2$ WI(C) 为不均匀高信号，中心见不规则低信号，增强扫描 (d) 呈花瓣状强化，局部脑膜强化，占位效应明显。结合临床，考虑放射性脑病；E ~ G. 分别为  $T_1$ WI、增强扫描  $T_2$ WI，术后 3 年复查，示除左侧额颞叶 - 放射冠区异常信号外，右侧侧脑室前角新出现异常结节影。穿刺病理提示为肥胖型星形细胞瘤术后复发



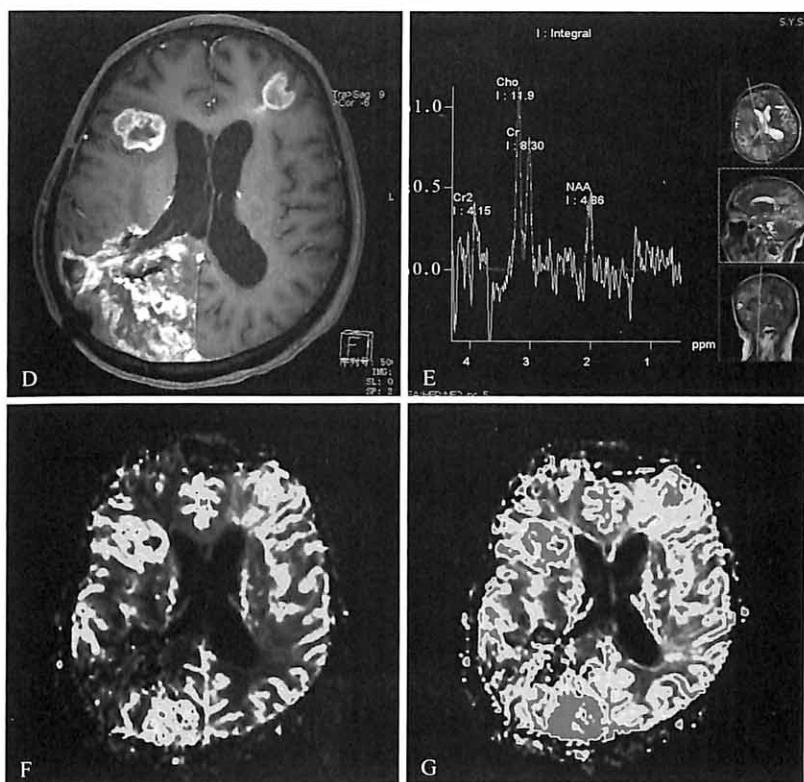


图 1-19 男性患者，56 岁。右侧颞顶叶间变性星形细胞瘤

A. 手术切除后 3 年并放、化疗后复查 PET-CT，提示右侧顶枕区病灶糖代谢明显增高，考虑肿瘤复发。双侧额叶糖代谢未见增高；B ~ D. 又 3 个月复查 MRI (B.  $T_1$ WI, C.  $T_2$ WI, D. 增强  $T_1$ WI)，示右侧颞、顶、枕部交界处术区结构紊乱，信号混杂，局部见残腔形成，增强扫描病灶呈花环样、小片状明显强化，周围脑实质可见大片状水肿区。双侧额叶各见一异常强化肿块；E. MRS 显示病变区域 NAA 明显下降，Cho 略升高，NAA/Cho 明显下降，并出现坏死；F、G. PWI (F. rCBF, G. rCBV) 提示上述病灶 rCBV 增高。考虑右侧颞顶枕交界处原肿瘤术区放射性脑病并肿瘤复发，双侧额叶脑内播散

然而，常规 CT、MRI 鉴别放射性脑坏死和胶质瘤复发的价值有限。结合 MRI 功能成像技术如磁共振波谱 (MRS)、MR 灌注成像、MRI 扩散成像有助于二者的鉴别。研究表明，MRS 是鉴别放射性脑坏死和胶质瘤复发的一个有效方法。放疗后代谢改变早于常规 MRI 的改变，放疗后早期即可有 NAA 的下降，NAA 下降源于神经细胞凋亡或继发于辐射后神经细胞功能下降，也可能与血脑屏障障碍、水肿、少突胶质细胞损伤、脱髓鞘改变、细胞因子释放及炎症细胞包裹有关。辐射会影响的第二个重要代谢产物是 Cho。它与细胞膜生物合成和增殖组织代谢转化有关。

1. 放射性脑坏死 波谱表现为：胆碱 (Cho) 显著降低或者消失，*N*-乙酰天门冬氨酸 (NAA)、肌酐 (Cr) 也显著降低，Cho/Cr 下降，无 Cho/Cr 比值的升高是其与肿瘤复发的重要区别，脂质-乳酸盐 (Lip-Lac) 波群以 Lac 波为主。放射性脑坏死中心强化区可出现 Lip 高峰，Cho/Lip 或 Lac < 0.3、Cho/Cr < 2.48 诊断放射性脑坏死的阳性率与预测率

分别为 100% 和 71.4%。放射性脑坏死的 Cho/Cr、Cho/NAA 高于正常白质，NAA/Cr 明显低于正常白质（图 1-20）。

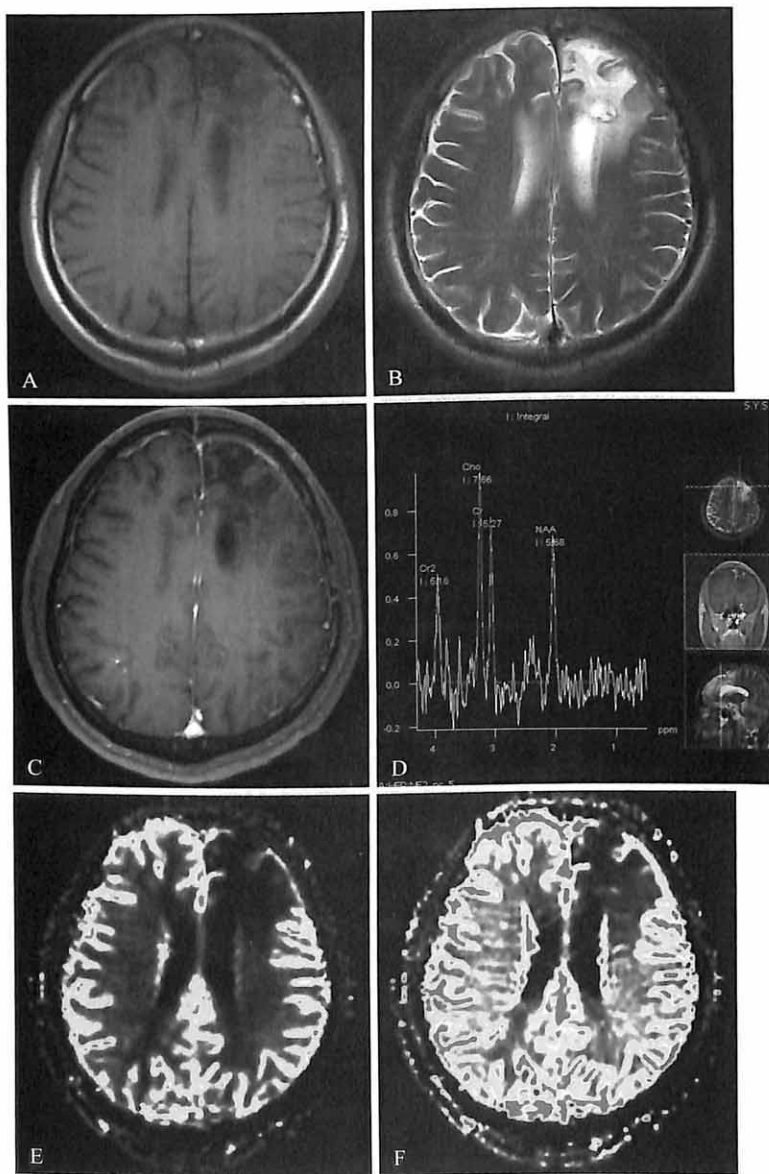
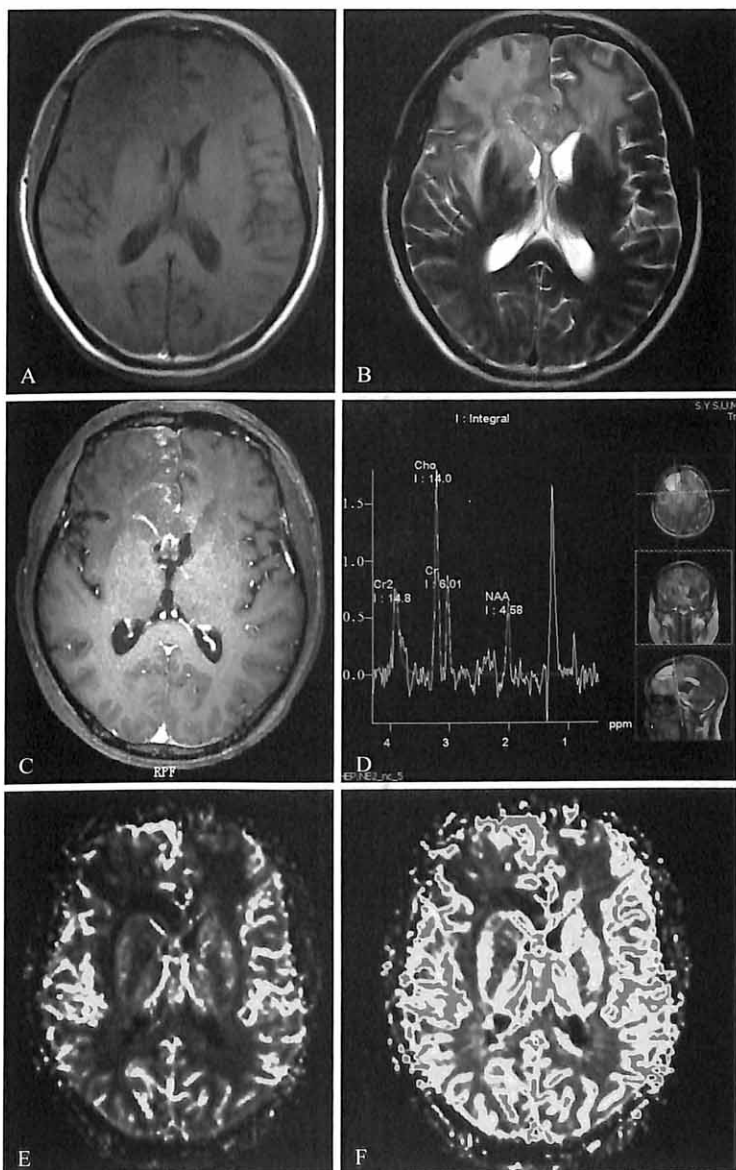


图 1-20 男性患者，36 岁。左额叶星形细胞瘤，WHO II ~ III 级

A ~ C. 手术并放疗后 1 年半复查，MRI 示左侧额叶术区结构紊乱，信号混杂，T<sub>1</sub>WI(A) 不均匀低信号，T<sub>2</sub>WI(B) 不均匀高信号，可见液性信号区，周围见指样水肿，增强扫描(C) 术区边缘见不规则强化；D. MRS 显示：病变区 NAA、Cho、Cr 浓度均降低，提示以变性、坏死或功能障碍为主；E、F. PWI(E. CBF, F. CBV) 显示病变区 CBV, CBF 均降低。结合病史，考虑放射性脑病

2. 肿瘤复发 Cho 增高, NAA 降低, NAA/Cr 比值下降, Cho/NAA、Cho/Cr 比值明显升高。Cho/NAA 比值与肿瘤复发明显相关, 与当 Cho/Cr、Cho/NAA 的阈值取 1.71 时,  $^1\text{H}$  3D MRS 诊断肿瘤的敏感性、特异性和准确性分别为 94.1%、100% 和 96.2%。Lip-Lac 波群出现率高, 以 Lip 为主。Lac 或 Lip/Cho < 0.75 倾向于肿瘤的复发。肿瘤复发时, 对比增强周围区域也表现为 Cho 的升高和 NAA 的下降 (见图 1-19, 图 1-21, 图 1-22)。





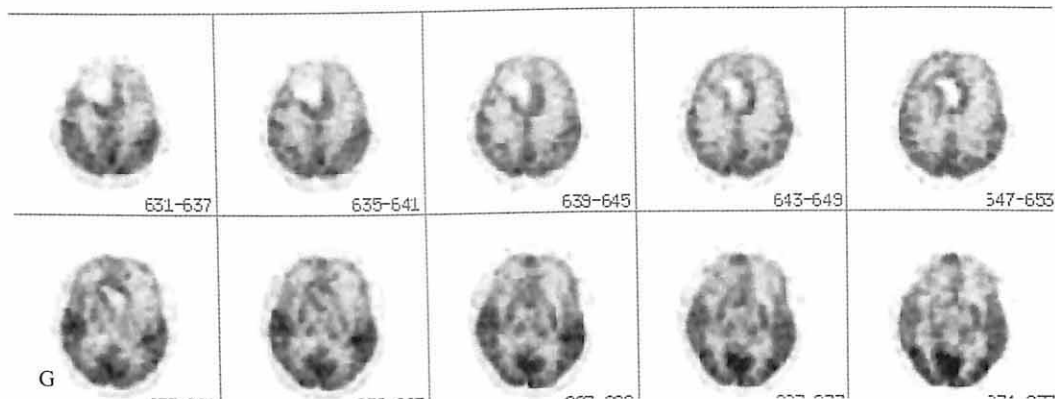
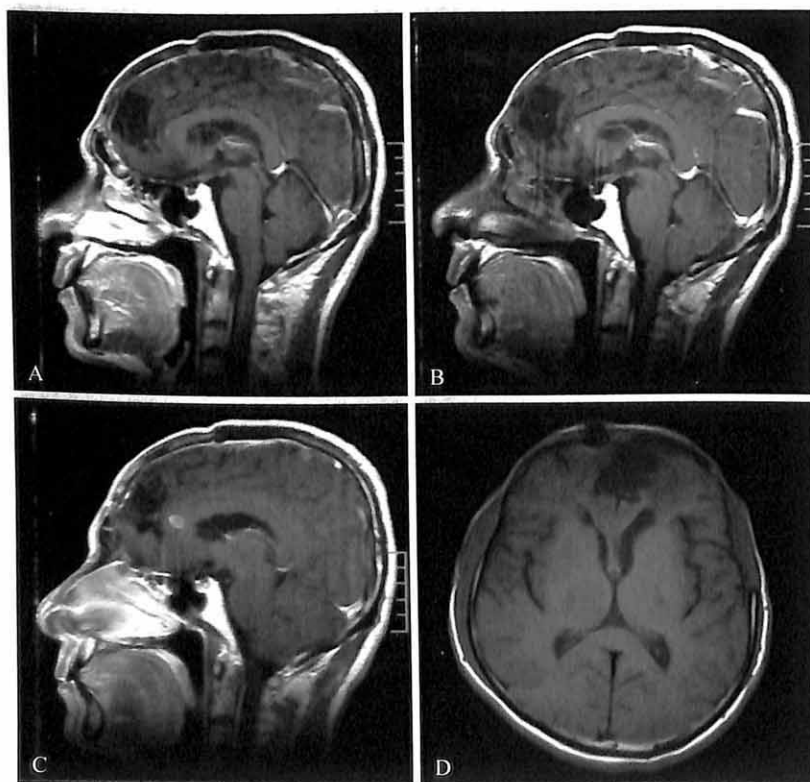


图 1-21 男性患者，45 岁。右额叶多形性胶质母细胞瘤，WHO IV 级。手术切除并行放、化疗治疗

A ~ C. 术后 9 个月复查 MRI 示右额叶手术残腔，胼胝体膝部 - 体部肿胀增厚呈块状，周围大片指状水肿，边界不清。T<sub>1</sub>WI (A) 为低信号，T<sub>2</sub>WI(B) 为稍高信号，增强扫描(C) 肿块不规则边缘强化；D.MRS 显示病变部位 NAA 下降，Cho 升高，并可见较高的乳酸峰；E、F. 脑 PWI(E. CBF, F. CBV) 显示残腔旁右额叶局部、胼胝体病变边缘 rCBF、rCBV 增加，rTBV 高达 1.75。右额叶残腔、胼胝体局部 rCBV、rCBF 下降；G.PET-CT 提示术区残腔下部边缘相当于 MRI 所见强化病灶糖代谢活跃，考虑肿瘤复发



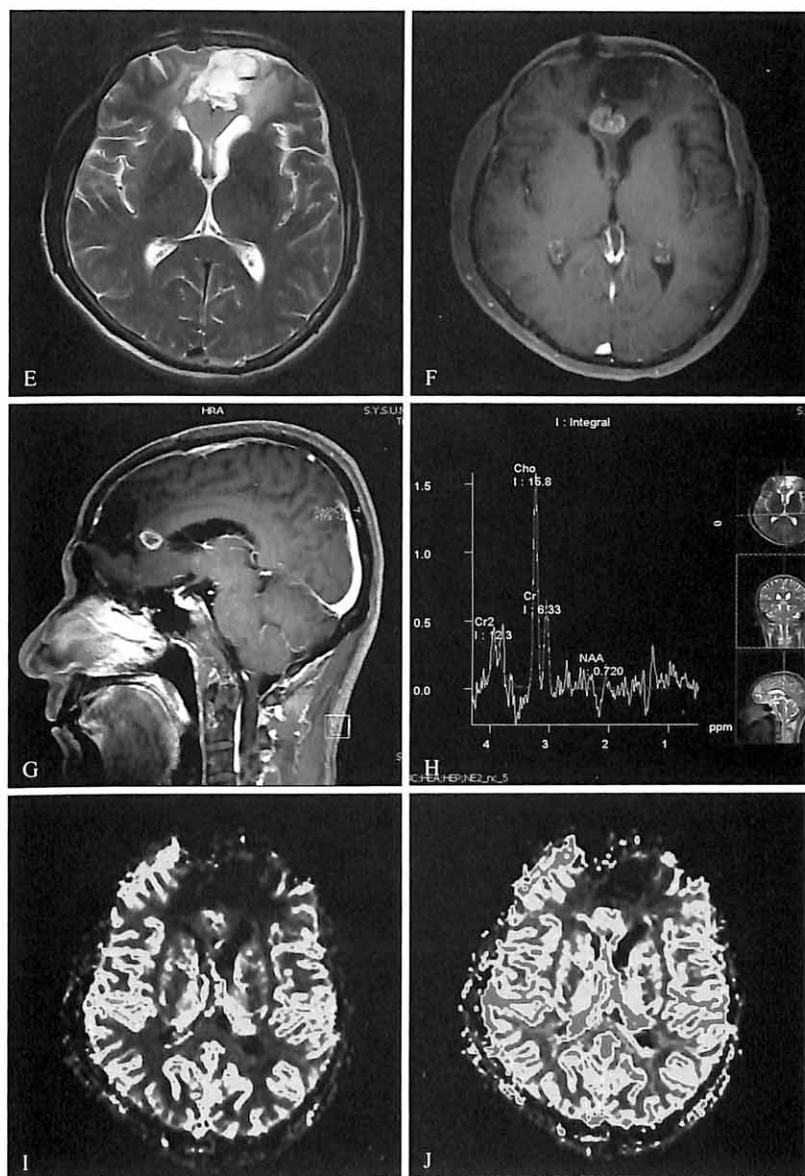


图 1-22 男性患者，50 岁。左额叶星形细胞瘤，WHO II ~ III 级。手术后辅以放疗及化疗

A. 术后 14 个月 MRI (A) 示双额叶手术残腔，增强扫描胼胝体膝部隐约见点状轻度强化；B、C. 术后 20 个月 (B) 及 27 个月 (C) 复查，MRI 示胼胝体膝部强化灶逐渐明显，逐渐增大；D ~ G. 术后近 3 年复查，MRI 示胼胝体膝部肿胀，T<sub>1</sub>WI (D) 呈稍低信号、T<sub>2</sub>WI (E) 呈稍高信号，增强扫描 (F、G) 明显环形强化；H. MRS 示该区域 NAA 明显下降，Cho 显著升高，提示肿瘤复发；I、G. PWI (I. CBF、J. CBV) 显示胼胝体膝部 rCBV、rCBF 增加

MRI 扩散成像反映的是水分子的布朗运动, 从细胞水平反映组织的结构和活性。肿瘤区含多形核细胞和密集的胞质突起, 而细胞密度的增加会导致 ADC 的下降。术后的一些其他成分如坏死、胶质增生、纤维瘢痕组织及肉芽组织也会影响到 ADC。由于肿瘤复发时细胞密度增高, 而术后坏死区仅少量存活细胞, 研究发现高级别胶质瘤复发时 ADC 值 ( $1.18 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$ ) 低于非复发者 ( $1.40 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$ )。瘤周水肿区的 ADC 值也低于非复发性脑水肿区。ADC 比值 (病变 / 对侧) 较 ADC 值本身更敏感, ADC 比值  $\geq 1.62$  提示治疗相关的坏死, 而 ADC 比值  $< 1.62$  则倾向于肿瘤复发。DTI 研究也发现辐射后即使表现正常的白质也出现 FA 下降, ADC 上升。

MRI 灌注成像通过测量 rCBV 来评估组织微血管密度。放射治疗导致内皮细胞损伤和血管损伤, 降低毛细血管灌注和微血管密度。肿瘤复发时促进血管生成和微血管增生, 因此 MRI 灌注成像有助于鉴别肿瘤复发和放射性脑坏死。放射性脑坏死时局部脑血容量比值为  $0.21 \sim 0.71$ , 肿瘤复发时为  $0.55 \sim 4.64$ 。以  $0.71$  为界, rCBV 比值预测肿瘤复发的敏感性和特异性分别是  $91.7\%$  和  $100\%$ , 准确性约  $95.9\%$ 。

综合运用上述影像学手段, 将有助于更好更准确地区分肿瘤复发与放射性脑坏死。

(江利)

## 第二节 室管膜瘤

室管膜瘤是一种起源于脑室表面室管膜上皮细胞的神经上皮肿瘤, 多发生在脑室系统, 也可出现在脊髓、马尾和脑实质内。其中室管膜细胞瘤为良性肿瘤, 室管膜母细胞瘤为恶性肿瘤。室管膜瘤占神经上皮源性肿瘤  $10.2\%$ , 在颅内肿瘤中占  $2\% \sim 9\%$ , 占成年人脑肿瘤不到  $3\%$ , 但占儿童颅内肿瘤的  $8\% \sim 10\%$ , 室管膜瘤在所有儿童中枢神经系统肿瘤的发病率中位居第三。本病男性多于女性, 男女比例为  $(1.2 \sim 1.5) : 1$  儿童及青少年多见。

WHO 2007 年最新分类将室管膜肿瘤分为以下几类。①室管膜下瘤: 构成肿瘤的主要细胞是室管膜下胶质细胞, 可见假菊形团样排列。②黏液乳头型室管膜瘤: 肿瘤细胞乳头状排列, 围绕乳头状结构中心的结缔组织常有黏液样变。③室管膜瘤: 又分为 4 个亚型, 细胞型、乳头型、透明细胞型、脑室膜细胞型。④间变或恶性室管膜瘤: 肿瘤细胞致密成片, 细胞及核形态各异。

### 一、治疗原则

室管膜瘤可起自脑室系统任何部位, 以第四脑室最为多见, 约  $3/4$  的颅内室管膜瘤位于幕下, 而大约  $50\%$  的幕上室管膜瘤位于侧脑室内, 其余的多位于脑室旁的脑实质内, 颞顶枕交界处、侧脑室的三角区是脑实质内室管膜瘤的好发部位。第三脑室室管膜瘤较少见。幕上室管膜瘤常见于成年人。

就诊前病程平均 1 年左右, 症状取决于肿瘤所在的位置。第三、四脑室室管膜瘤颅内高压症状出现较早, 可出现小脑、脑干及脑神经症状。侧脑室室管膜瘤生长缓慢, 当体积增大后才会出现颅内高压症状。

治疗上以手术治疗为主。室管膜瘤对放疗敏感,术后放疗对改善患者的预后有一定帮助。原则上不论颅后窝室管膜瘤是否全切除均应进行放疗。对于没有脑脊液播散的室管膜瘤,手术尽可能全切并在术后辅以局部放射治疗可以提供最佳的治疗效果。化疗的疗效尚不肯定,目前对室管膜所选用的化疗药物主要是亚硝基脲类。

## 二、术前影像表现

CT 扫描显示为不均匀的高密度影像,瘤内可见高密度钙化或低密度囊变。注射对比剂后肿瘤多不均匀强化,强化后肿瘤边界清楚,囊变区一般不强化。MR 扫描于  $T_1WI$  呈低或等信号,  $T_2WI$  为明显高信号,有时可见迂曲走行的血管流空信号。肿瘤具有明显的异常对比增强。

## 三、术后影像表现

术后一般影像学表现:早期可表现为头皮肿胀,皮下和颅内积气及术区异常密度或信号改变,一般 CT 表现为低密度, MRI 表现为  $T_1WI$  低信号,  $T_2WI$  高信号。术区有出血时表现为术区 CT 出现高密度改变, MRI  $T_1WI$ 、 $T_2WI$  均出现高信号改变。晚期可遗留残腔,出现局部脑萎缩、脑软化(图 1-23, 图 1-24)。

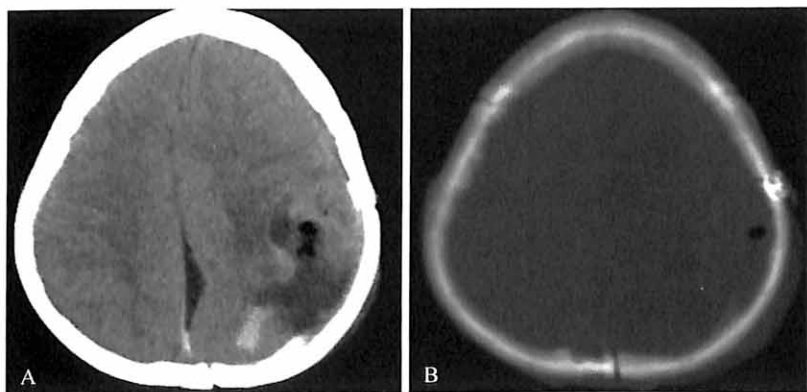
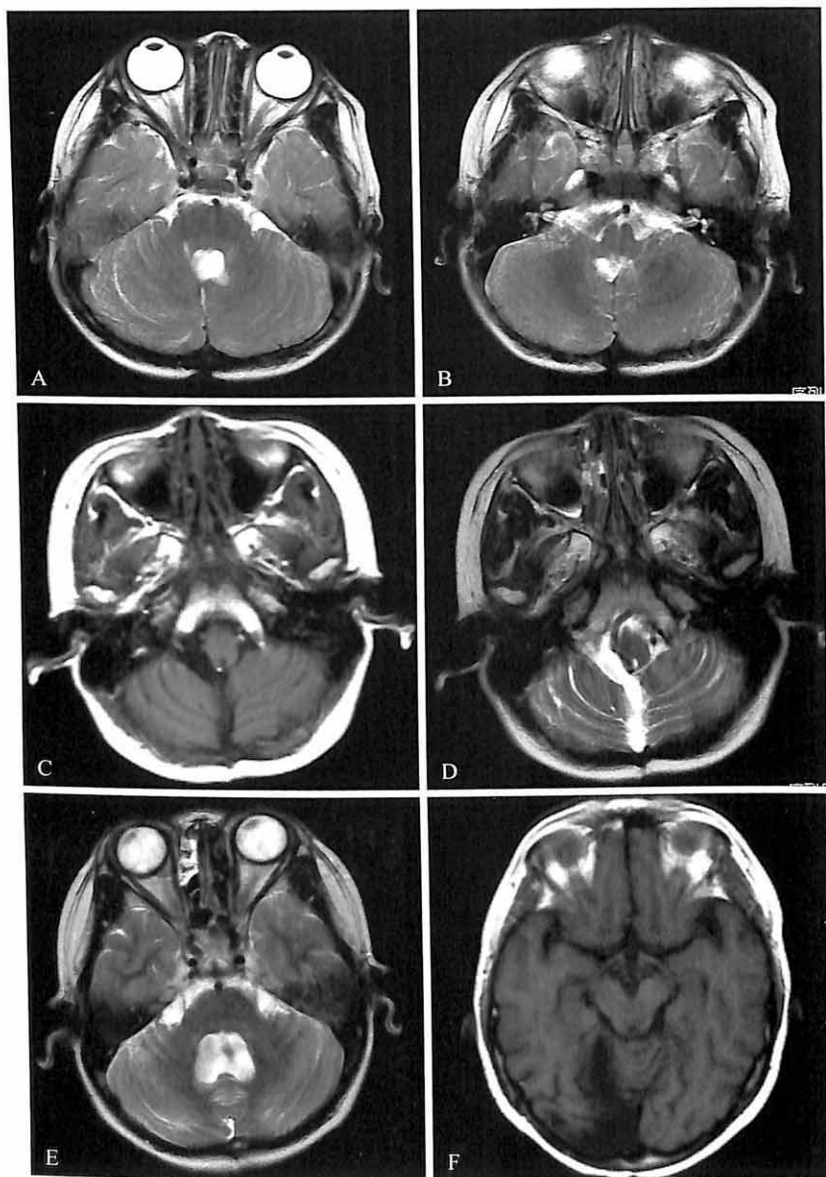


图 1-23 左顶枕叶室管膜瘤术后 3d CT 改变

术区可见低密度水肿,高密度出血和气体密度,后纵裂池少量积血、积液;左顶枕骨部分骨质缺损,周围头皮软组织肿胀



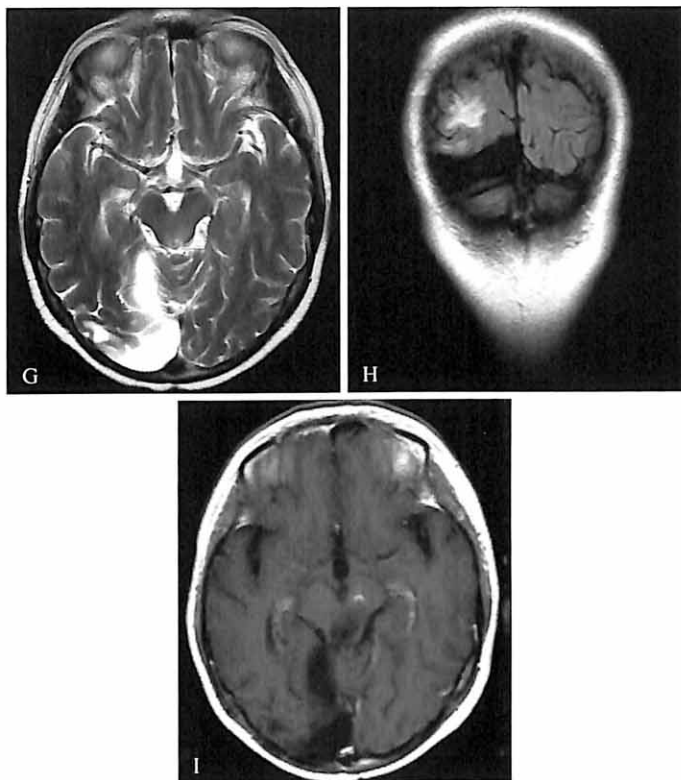


图 1-24 第四脑室室管膜瘤

A、B. 术后5个月复查, 仅见第四脑室变形并轻度扩张; C~E. 第四脑室室管膜瘤术后1年复查, 第四脑室扩大, 第四脑室至小脑蚓部术区脑软化灶; F~I. 右枕部室管膜瘤术后10年复查, 右枕顶叶脑软化并周围胶质增生

#### 四、术后肿瘤残留或复发的影像学征象

1. 术后肿瘤复发 室管膜瘤术后复发或进展的发生率为43%~72%, 儿童室管膜瘤复发多发生于术后11~25个月, 3年后复发率约为10%, 儿童复发时间短于成年人。室管膜瘤复发绝大多数为原位复发, 种植复发的发生率约8%, 儿童可达20%。若发现转移灶, 一般原肿瘤区都有复发。幕下室管膜瘤脊髓转移的发生率约11%, 幕上室管膜瘤脊髓转移的发生率约3%。间变性室管膜瘤易复发, 高分化室管膜瘤复发成间变性室管膜瘤少见。

术后室管膜瘤复发约90%位于原发部位, 由手术残留的肿瘤细胞引起。故室管膜瘤局部控制异常重要, 能不能做到肿瘤的全切除就成为治疗成败的关键。室管膜瘤转移方式主要是沿脑脊液播散, 播散率低于5%, 颅外转移极少见。

术后如果在原肿瘤位置或脑脊髓其他位置发现新出现的肿块或结节状强化, 应考虑肿瘤复发。肿瘤复发的影像学表现有: ①CT或MR图像上于肿瘤原发部位出现新的对比增强区; ②以前未曾出现的新的转移病灶; ③原发肿瘤增大(图1-21至图1-27)

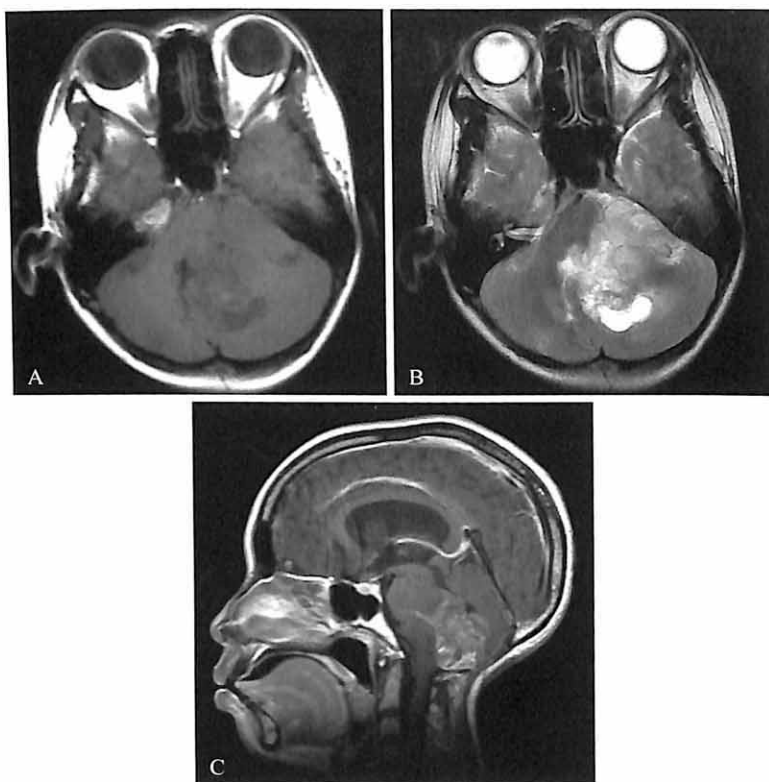
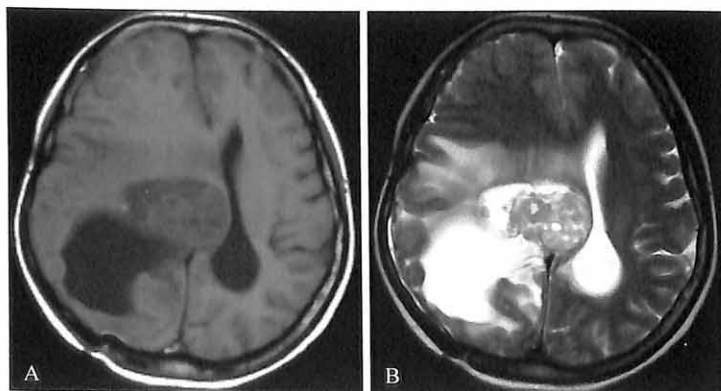


图 1-25 第四脑室室管膜瘤术后复发

MRI 显示左侧颅后窝见不规则形肿块影，T<sub>1</sub>WI(A) 呈稍低信号，T<sub>2</sub>WI(B) 呈高信号，增强扫描(C) 不均匀强化，病变部分突向第四脑室内；脑干、第四脑室受压变形并向右侧移位，第四脑室以上脑室扩张、积液，左侧听神经显示不清。病理提示为室管膜瘤，WHO II 级



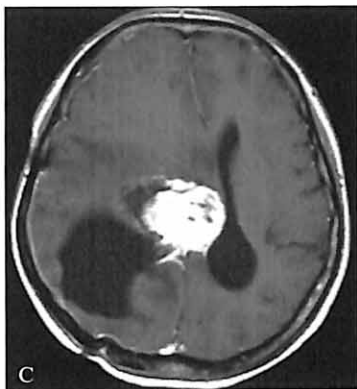


图 1-26 女性患者，30 岁。右侧脑室室管膜瘤术后 2 年出现小的复发灶，经放射治疗后复发灶缩小，4 年后复发灶逐渐增大，再次手术后肿瘤残留复发。

复发肿瘤位于右侧脑室体部，呈团块状，边缘见浅分叶， $T_1WI(A)$  呈等低信号， $T_2WI(B)$  呈稍高信号，内见囊变高信号，增强扫描 (C) 后明显不均匀团块状强化，囊变区未见强化，周围脑实质水肿，右侧侧脑室后角、颞角扩大变形。左侧侧脑室受压变形，中线结构向左移

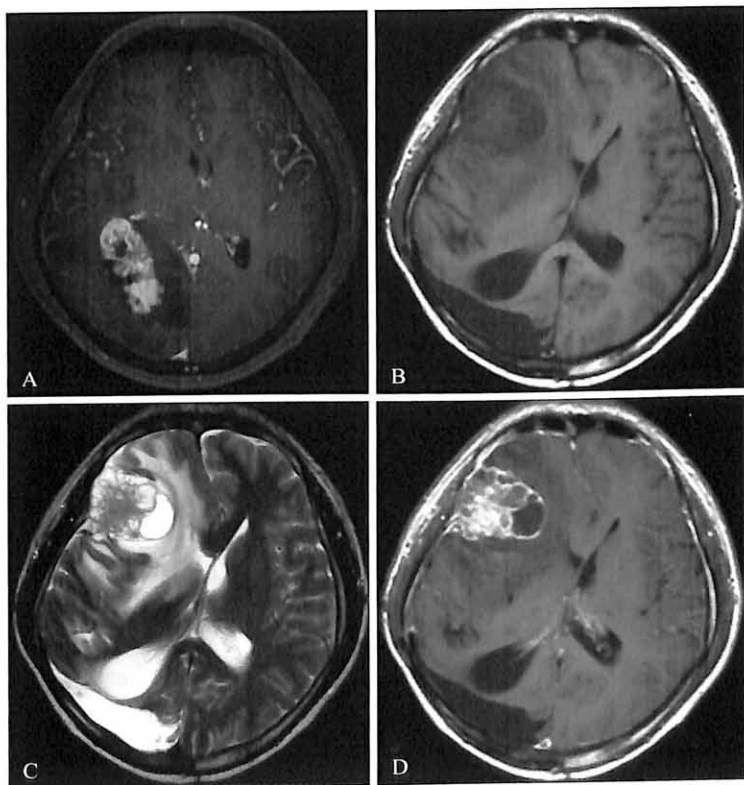
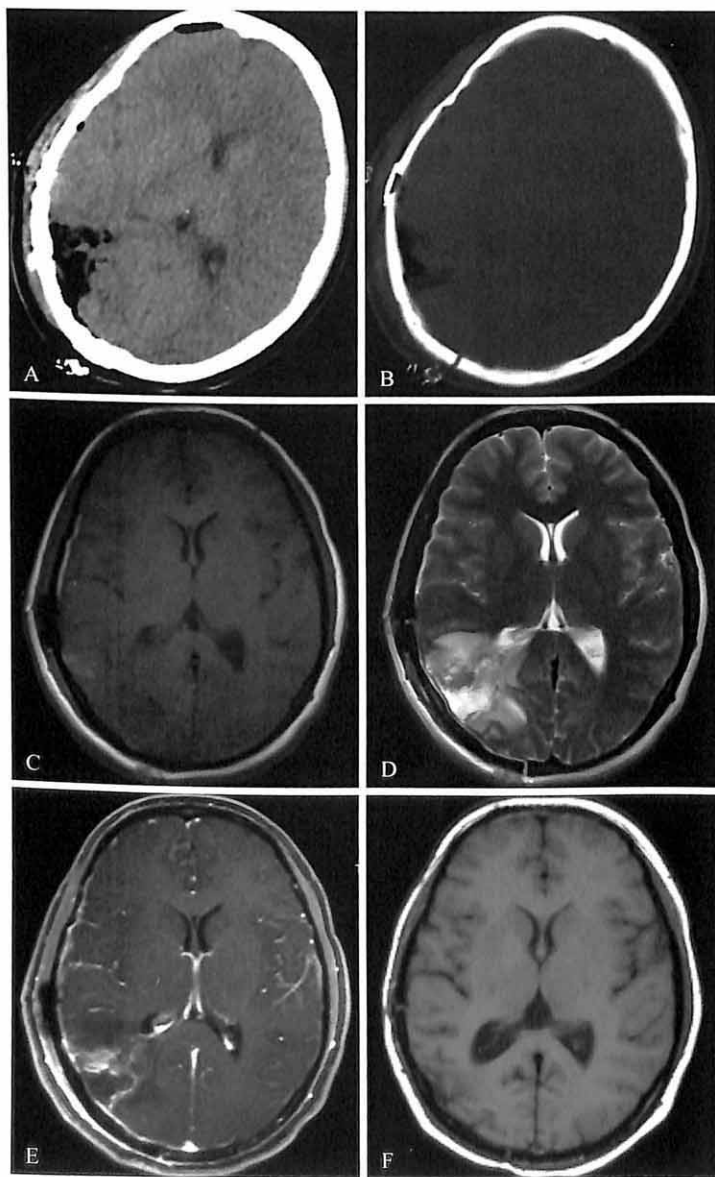


图 1-27 男性患者，24 岁。右枕叶间变型室管膜瘤 (WHO III 级)

A. 术前；B ~ D. 术后 1 年复查，于右额叶区新发现囊实性肿块影，实性部分  $T_1WI$ 、 $T_2WI$  均呈等信号，囊性部分呈液性信号；增强扫描囊壁及实性部分强化明显。周围水肿明显，相邻硬脑膜增厚强化。右枕顶叶局部残腔形成，右侧顶枕骨局部骨质缺如。再次手术病理仍为间变型室管膜瘤 (WHO III 级)



(1)与术后反应的鉴别: 术后 24 ~ 48h 行影像学检查用于区分残留肿瘤强化和术后反应。术后改变 MR 表现为  $T_2$ WI 图像上异常高信号, CT 低密度改变。术后术腔薄环状强化 24h 即可出现, 代表肉芽组织, 逐渐增厚并可呈结节状, 术后 5 周术腔边缘强化逐渐减退, 一般 12 个月内可完全消退 (图 1-28)。故评估切除程度应在术后 48h 内。 $T_1$ WI 平扫有助于区分术区出血和残余肿瘤强化 (图 1-29)。对儿童患者, 术后急诊 CT 可作为术后麻醉延迟恢复或不可预计的神经功能损伤及评价分流后脑积水的基础图像, 但不可替代 MRI 来评估肿瘤手术切除程度。



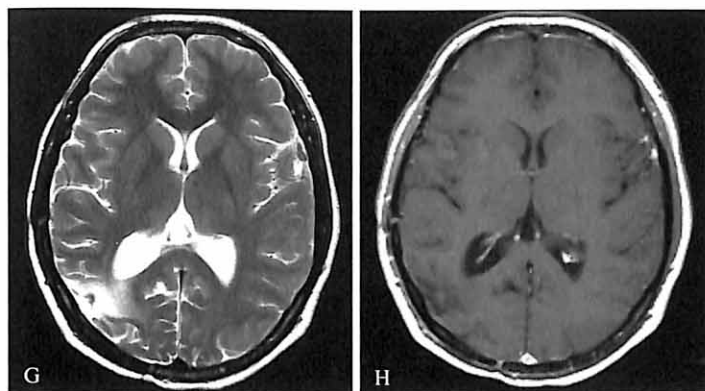


图 1-28 右枕叶室管膜瘤

A、B. 术后 1d CT, 示右侧顶枕部术区见气体密度影, 右侧额颞部颅骨内板下积气, 右侧顶枕部骨质不连续, 相应软组织肿胀; C ~ E. 术后 2 周 MRI 示右枕叶手术残腔形成, 术区边缘强化, 周围脑膜增厚强化, 周围脑组织水肿、少量积血, 右侧额颞部硬膜下出血; F ~ H. 术后半年复查 MRI 示右枕叶手术残腔明显缩小, 右枕叶软化灶形成, 术区边缘强化消退, 邻近脑膜稍增厚, 增强扫描未见强化

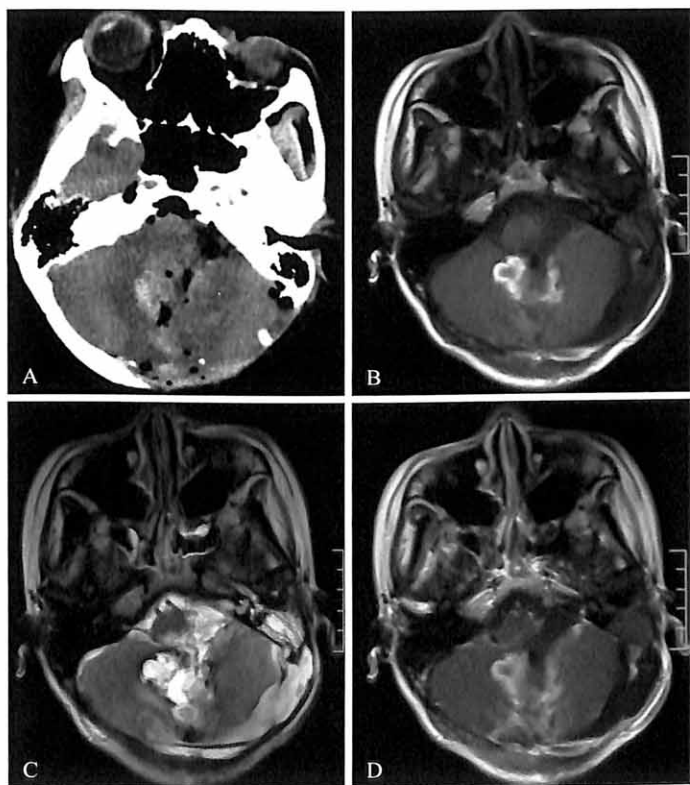


图 1-29 第四脑室室管膜瘤

A、B. 术后 1d CT 示术区积血、积气, 脑组织水肿, 左侧枕骨术后缺如; B ~ D. 术后 3 周 MRI 复查, 颅后窝术区见不规则手术残腔, 术区出血  $T_1WI(B)$ 、 $T_2WI(C)$  表现以高信号为主, 增强扫描 (D) 仍为高信号, 结合平扫  $T_1WI$  提示为出血。颅后窝硬膜下积液, 左枕部硬膜外血肿

(2) 与迟发放射性损伤的鉴别：放射治疗术后数月甚至数年（一般4~6个月）出现的新发强化有可能是迟发放射性损伤。应与肿瘤复发鉴别，MRS和MRI灌注成像有助于鉴别二者，放射性脑损伤所致坏死NAA、Cr、Cho均降低，而肿瘤复发表现为Cho/NAA升高。

(3) 术后影像学监测：手术后应进行MRI检查以明确手术切除的程度，并定期复查以尽早发现复发。一般术前影像学检查的目的是为了评估肿瘤的位置及范围并查明有无脑脊髓转移。而术后影像学监测的目的是：①评估肿瘤切除的程度，评价术后反应；②作为基础图像，用于以后对比以鉴别是肿瘤复发还是术后并发症；③在新的症状或体征出现时发现肿瘤复发；④早期发现无症状的肿瘤复发。室管膜瘤术后影像学监测应包括全部脑脊髓，以全面评价脑和脊髓CSF种植转移的危险性。

(4) 颅内室管膜瘤术后影像学监测建议：术后24~48h MRI检查评价肿瘤手术切除程度，术后1年内每3~6个月复查1次，然后每6~12个月复查1次，持续5年，如出现症状则随时复查。由于脊髓复发一般见于有颅内局部复发者，建议仅对术前已发现有肿瘤脊髓播散或术后出现复发者进行脊髓MRI复查。

2. 术后肿瘤残留 术后检查发现肿瘤有残留，这时需要仔细评估是否需要二次手术，临床资料显示，二次手术可以是十分安全的，并可以在不增加并发症的情况下全切肿瘤。放射治疗也可以治疗残留的肿瘤。但复发后再次手术切除及放疗的预后较差。术后定期影像学监测是早期发现肿瘤复发的重要手段，而局部复发是治疗失败的主要原因。

## 五、治疗疗效与预后

外科手术是最主要的治疗手段，也是影响预后的最主要因素。全切除者比次全切除的预后好，肿瘤全切的比例越高，患者的生存期越长。手术还可以减少脑脊液播散率，有研究显示，肿瘤全切除患者脑脊液播散的发生率由次全切除的9.5%降至3.3%。由于室管膜瘤多呈膨胀性生长，肿瘤周边与正常脑组织常有明确分界，理论上可达到外科全切除。Tomita等指出，不全切除的室管膜瘤患儿无一例外地将会复发，肿瘤复发基本在原地，术后残留将使播散的可能性增大5.3倍。

年龄是第二个重要的预后因素，婴幼儿室管膜瘤患者的生存期明显短于其他年龄组。发病年龄3岁以上的儿童预后好于3岁以下者。发病部位也与预后相关，由于血管周围、脑神经周围及一些主要结构周围的室管膜瘤难以全部切除，室管膜瘤的复发率较高。因此，第四脑室内室管膜瘤的预后较侧脑室内室管膜瘤差，但优于第三脑室者。幕下室管膜瘤位于颅后窝中线部位较位于侧隐窝部位者预后好。而病理分级、性别、肿瘤大小、肿瘤形态（囊性或实性）及是否辅以术后放疗并不影响预后。对于成年人及>3岁的儿童，上述治疗方法的5年无进展生存率可以达到50%~60%。

（江利）

## 第三节 血管网状细胞瘤

血管网状细胞瘤又称为血管母细胞瘤，Russy和Dberling于1930年发现其肿瘤细胞类似网状细胞瘤。血管母细胞瘤占全部颅内肿瘤的1%~2.5%，最多见于小脑和脊髓，其

中绝大多数发生于颅后窝，占颅后窝肿瘤的7%~10%和脊髓肿瘤的2%~3%，是成年人颅后窝第二位肿瘤。血管网状细胞瘤是由染色体3P25-P26抑制因子基因突变引起，属常染色体显性遗传性疾病，如小脑血管网状细胞瘤伴视网膜血管网状细胞瘤或其他内脏肿瘤，则称Von-Hippel-Lindau病（VHL病），有家族性。

本病男性好发，男女患病比例为(1.3~2):1，各年龄组均可发病，30~50岁为高发年龄。大部分为单发，小部分为多发。10%~40%伴有VHL，以青年多见，好发于小脑半球，其次可发生在小脑蚓部或突入第四脑室。发于小脑半球者为80%~85%，小脑蚓部13%，第四脑室7%，脊髓3%~13%，延髓2%~3%，幕上1.5%。可见于额叶、颞叶，也可见于脑干和丘脑。42%的VHL可见多发血管网状细胞瘤，60%伴有VHL者有视网膜母细胞瘤，VHL伴发的病变有多囊肾、肾脏肾上腺样癌、胰腺肿瘤、肾上腺嗜铬细胞瘤、肝囊肿、附睾炎、附睾管状腺癌、红细胞增多症。

肿瘤病史长短不一，实质性肿瘤生长较慢，可长达数年，囊性者时间较短，可数周、数月或数年。肿瘤位于小脑半球，常出现颅内高压症状及小脑症状。血管网状细胞瘤常伴有红细胞增多症及血红蛋白增高症。

## 一、术前影像表现

肿瘤常为囊性，典型表现为大囊伴小结节。囊性病灶CT平扫为较均匀略高于脑脊液的低密度，边缘常见一等密度或稍低密度的壁结节。实质性病灶平扫为等密度或低等混合密度。MRI平扫囊性病灶T<sub>1</sub>WI呈低信号，T<sub>2</sub>WI呈高信号；壁结节T<sub>1</sub>WI为等信号，T<sub>2</sub>WI为稍高信号。实质性病灶T<sub>1</sub>WI呈等或等低信号，T<sub>2</sub>WI呈高信号。增强后扫描囊壁多无或轻度强化，壁结节明显均匀强化；实质性肿瘤增强后病灶明显强化。病灶周围或肿块内可见粗大的蛇形血管引入。MRA或CTA可显示病灶内或周围迂曲的肿瘤血管。

血管网状细胞瘤行血管造影可表现为瘤结节的致密染色，可显示粗大的供血动脉和引流静脉，以区别于胶质瘤等非血管性肿瘤。

## 二、治疗原则

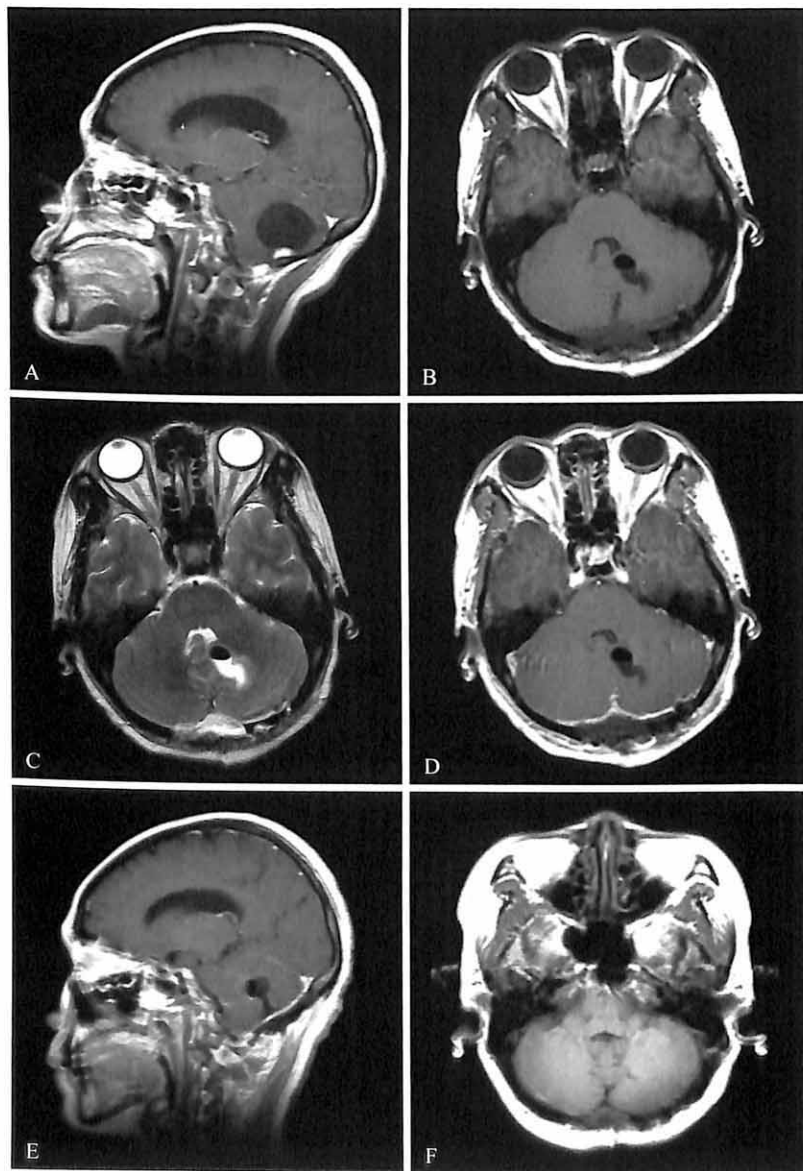
确诊后手术切除是最好的治疗方法。对于囊性肿瘤手术时一定要找到瘤结节并予以全部切除。实质性肿瘤则应根据肿瘤部位决定手术切除范围及程度。实质性肿瘤与脑干重要结构无明显粘连时力求全切除，若因种种原因不能全切除者术后辅加 $\gamma$ 刀治疗。血管网状细胞瘤对放射线中度敏感，手术不全切除或多发病变可考虑行放射治疗。放射治疗作为手术切除的辅助交替治疗，能控制大多数原发和复发性血管网状细胞瘤，并能有效治疗多灶病变。

## 三、术后影像表现

术后1~2周影像学检查的目的是判断手术的情况和确定有否肿瘤的残留。因血管网状细胞瘤多位于小脑半球，术后一般脑水肿较轻、恢复良好。术后早期CT/MRI上可显示术区积液、积气、积血，增强扫描术区边缘可见线样强化，局部脑膜可强化。术区局部颅骨缺

如，皮下或颅内积气、积液，头皮肿胀。晚期术区可遗留残腔，小脑局部软化萎缩，小的病灶可没有痕迹（图 1-30 至图 1-32）。

血管网状细胞瘤术后可出现术区水肿、非手术区硬膜外血肿、颅内感染等并发症（图 1-33），脑桥小脑角、延髓病灶术后可出现面神经损伤、后组脑神经损伤等并发症。



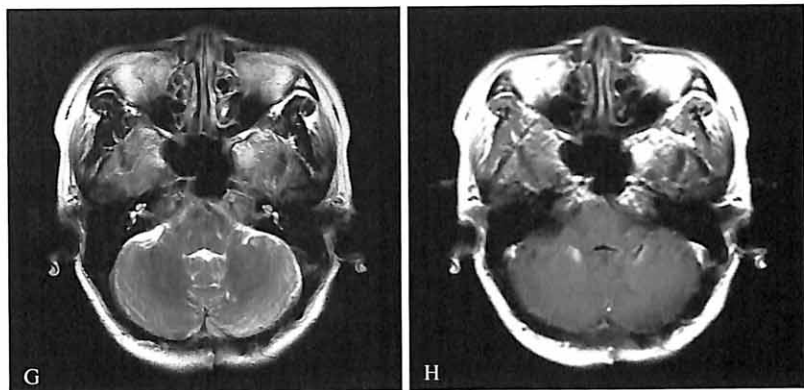
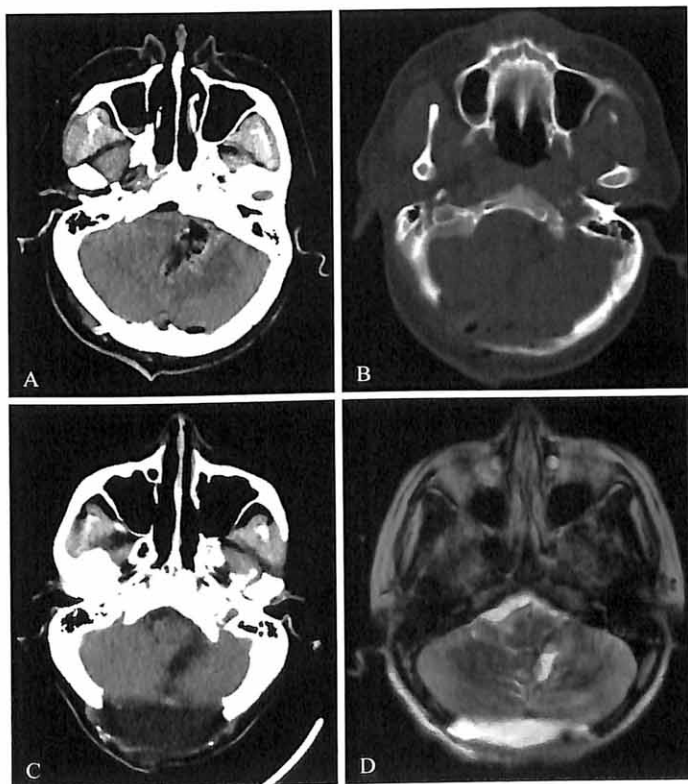


图 1-30 左侧小脑半球血管网状细胞瘤

A. 术前；B ~ E. 术后1周复查，MRI 示术区颅骨骨质信号缺如，左侧小脑半球深部见异常信号， $T_1$ WI 低信号， $T_2$ WI 高信号，其内可见液、气平面。增强扫描术区边缘见线样强化，局部脑膜强化。枕部硬膜外少量积血；F ~ H. 术后2.5年复查，MRI 示除术区颅骨局部缺损外，双侧小脑半球未见异常



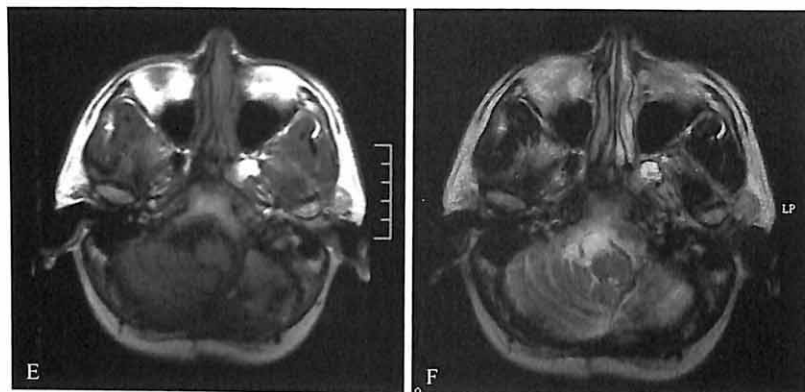
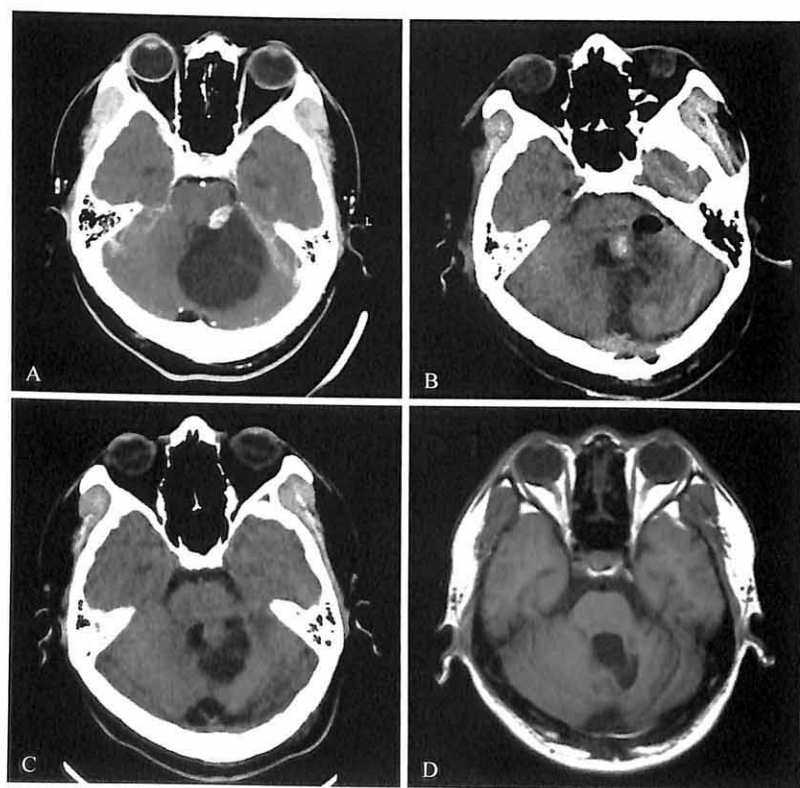


图 1-31 左侧小脑半球血管网状细胞瘤

A. 术前，典型血管网状细胞瘤表现；B. 术后1d，右枕骨部分缺如，术区积气，边缘少许出血；C、D. 术后1个月手术残腔积液，枕部囊肿形成；E、F. 术后9个月示左小脑半球软化萎缩



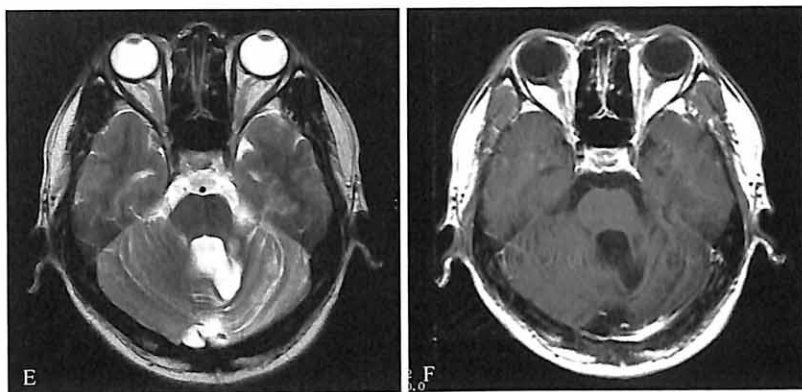


图 1-32 左小脑半球血管网状细胞瘤

A. 术前, 典型血管网状细胞瘤表现; B. 术后 1d 复查, 术区不规则形低密度影, 右前侧见结节状高密度影, 术区积气, 左枕骨部分缺如, 左枕部头皮软组织肿胀; C. 10d 后再次 CT 复查, 术区少量出血已经吸收呈等密度, 软化灶形成, 积气吸收。左枕骨部分缺如; D ~ F. 后 1 年 MRI 复查 (D.  $T_1$ WI, E.  $T_2$ WI, F. 增强  $T_1$ WI 示术区不规则残腔遗留

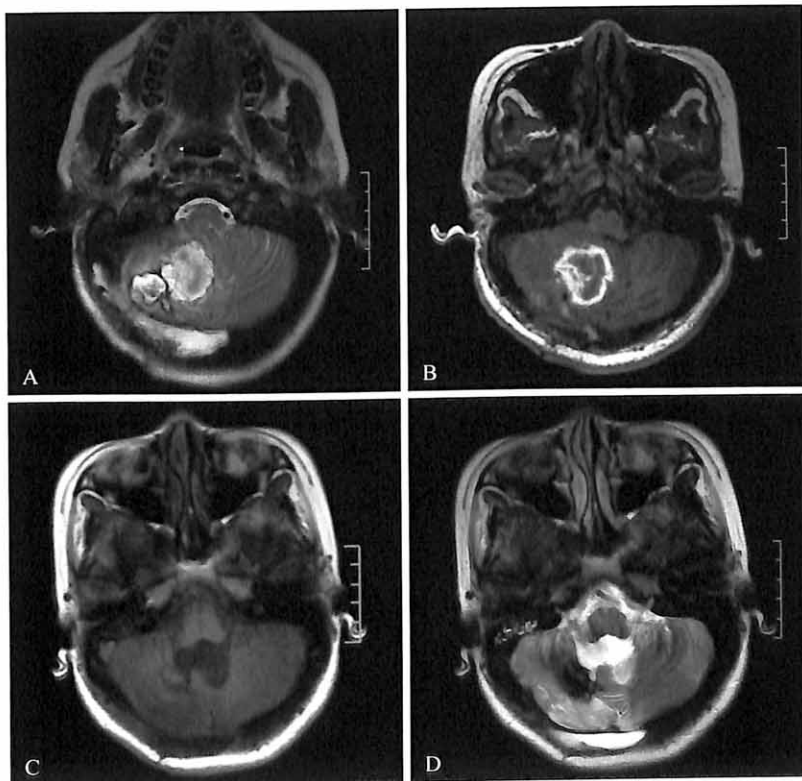


图 1-33 右侧小脑半球血管网状细胞瘤

A、B. 术后 2 周复查, 于右侧小脑半球见亚急性期血肿, 右枕部皮下积液; C、D. 2.5 个月后复查, 右侧小脑半球见陈旧性出血, 术区脑软化、脑萎缩, 右枕部皮下积液部分吸收



#### 四、术后肿瘤复发的影像学征象

术后复发可发生于原发肿瘤部位，也可为新发病灶。如发生在同一时期的多灶性病变在手术时因瘤结节被遗漏而达不到全切除，则未切除的瘤结节将不断分泌产生囊液而导致肿瘤复发。也可表现为不同时期在不同部位产生新的病灶，尤其是伴有 VHL（小脑视网膜多发毛细血管瘤）者，其本身就有产生新病灶的危险性。肿瘤复发影像上可表现为囊壁内结节、囊壁外结节和实性强化结节，少见的表现有软脑膜强化及椎管内强化结节（图 1-34，图 1-35）。

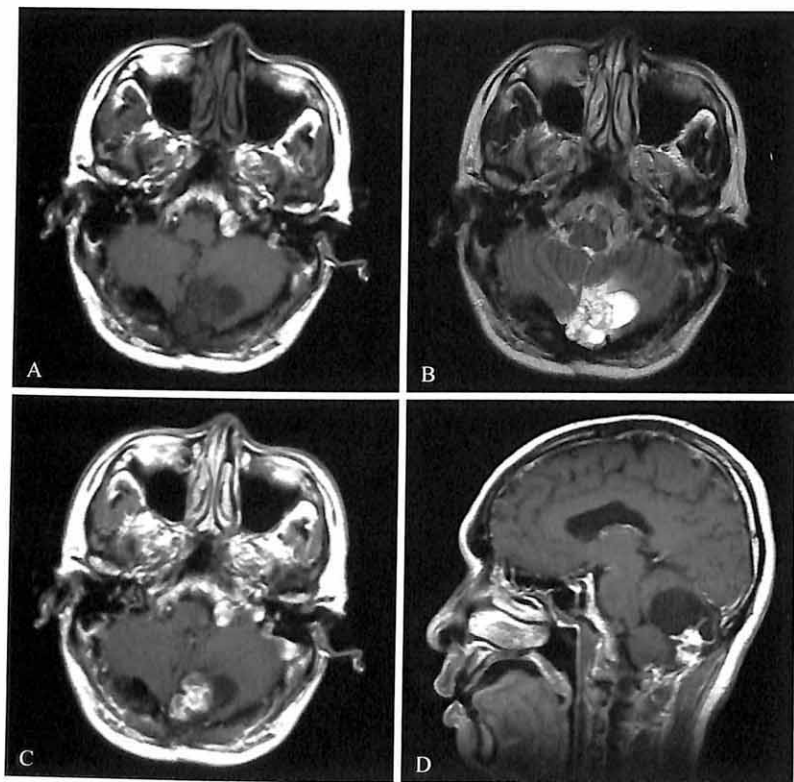


图 1-34 原左侧小脑半球血管网状细胞瘤

术后 8 年复查，小脑半球偏左侧见一囊实性肿块影，实性部分略有分叶，平扫  $T_1WI$ (A) 等信号， $T_2WI$ (B) 高信号，增强扫描 (C、D) 明显强化。病理证实为复发性血管网状细胞瘤

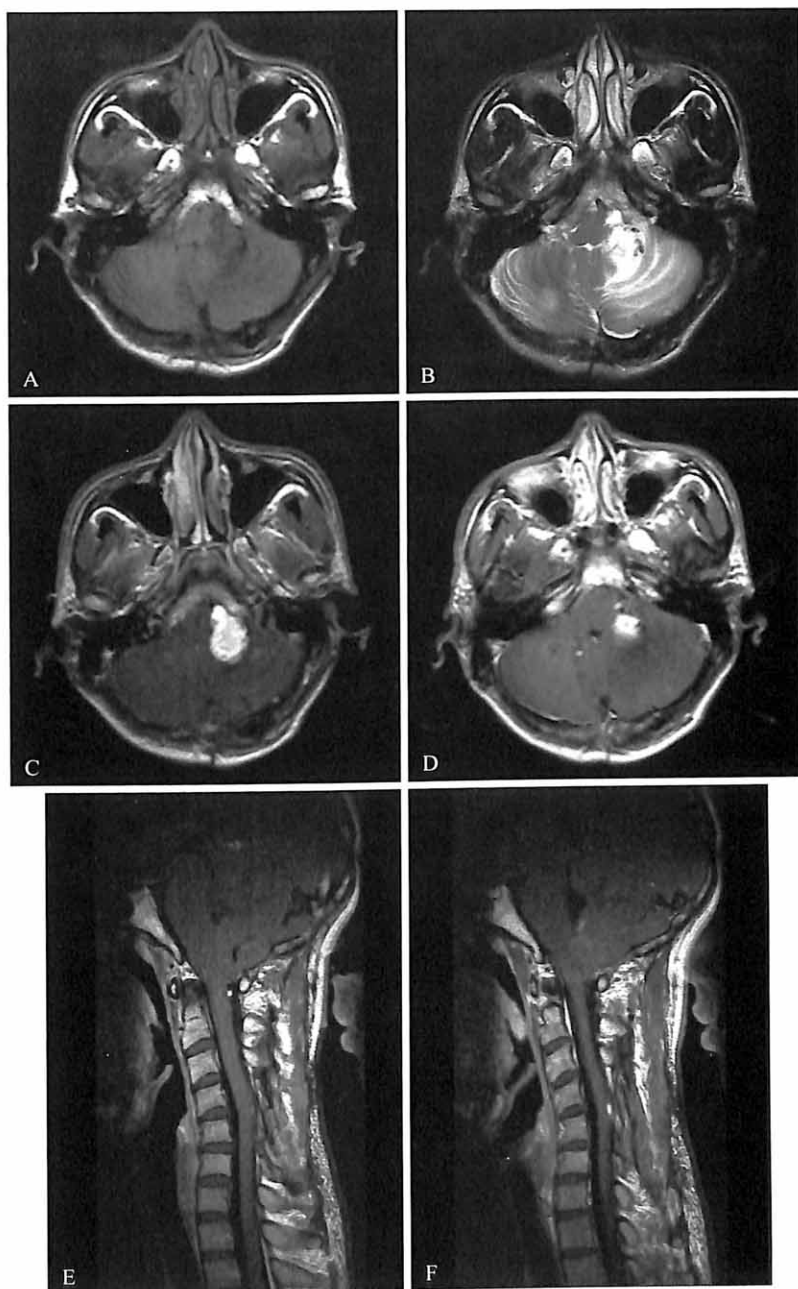


图 1-35 多发性血管网状细胞瘤术后

男性患者，32岁。有家族性血管网状细胞瘤遗传史，原右侧小脑半球见较大囊实性病灶，左侧小脑蚓部、右侧小脑半球下方、C5水平颈髓右后方，C1水平颈髓后方见多个小结节影。行右侧小脑半球及颈髓病灶切除，病理诊断为多发性血管网状细胞瘤。A~D. 术后2年复查示左侧小脑半球病变明显增大， $T_1WI$ 为稍低混杂信号， $T_2WI$ 为不均匀高信号，肿块周边及内部见较多流空血管影，增强后明显均匀强化；右侧小脑半球新发强化小结节；E、F. C1、C5水平颈髓仍可见强化小结节

## 五、预后

小脑血管网状细胞瘤为颅内良性肿瘤，全切除后复发率为3%~10%。复发多因肿瘤切除不彻底或另有新肿瘤所致，大多数复发与VHL有关。散发性小脑血管网状细胞瘤全切除后长期预后良好，大多数术后神经功能正常并有足够的工作能力。合并VHL患者因其病灶多中心和易于复发，术后复发率高达40%~66%，预后较散发性小脑血管网状细胞瘤差。因VHL病具有产生新病灶的危险性，故应终身随访，定期体检及CT/MRI检查，以便在临床症状出现之前及早发现新病变。虽然手术切除小脑血管网状细胞瘤是安全的，但切除再发和（或）多灶肿瘤增加了手术的危险性，多灶性病变多次复发及多次手术均可引起累积性神经损伤，不仅给治疗带来困难，而且影响预后，最终导致手术失败。

（江利）

## 第四节 脑膜瘤

脑膜瘤系起源于脑膜的中胚层肿瘤，目前普遍认为脑膜瘤主要起源于蛛网膜的帽细胞。脑膜瘤的人群发生率为2/10万，约占颅内肿瘤的20%，仅次于脑胶质瘤，居第二位。发病高峰年龄为30~50岁，以中年女性多见。脑膜瘤是典型的脑外生长的颅内肿瘤。好发于大脑凸面、矢状窦旁、大脑镰旁、颅底嗅沟、鞍结节、蝶骨嵴、脑桥小脑角及脑室内。根据组织学结构和细胞形态的不同，脑膜瘤可分为15个亚型：内皮型、成纤维细胞型、砂粒型、血管网状细胞型、异形型或混合型、恶性脑膜瘤等。

### 一、术前表现

1. 典型的脑膜瘤影像学表现 有明显的脑外肿瘤占位效应、与硬脑膜广基相连、邻近骨质增生等。CT表现为等密度或稍高密度，边界清楚，呈圆形、类圆形或不规则分叶形；在MRI T<sub>1</sub>WI呈稍低或等信号，T<sub>2</sub>WI呈稍高信号或等信号，大多与脑皮质信号相似；增强扫描呈均匀明显强化。瘤内钙化发生率约15%，肿瘤内囊变、坏死、出血等少见。典型脑膜瘤术前诊断不难。

2. 恶性脑膜瘤的影像学表现 肿瘤进展较快，肿瘤坏死或囊变，肿瘤轮廓呈结节状或形态不规则者较多，可出现局部脑浸润，肿瘤侵及邻近颅骨并向颅外蔓延，甚至发生颅外远处转移。

### 二、治疗原则

脑膜瘤绝大部分位于脑外，有完整包膜。良性脑膜瘤全切除效果最好，对一些不能全切除的脑膜瘤或病理提示为恶性脑膜瘤者，手术后需加放射治疗。资料表明，手术未能全切除的脑膜瘤术后辅以放射治疗，对延长肿瘤的复发时间及提高患者的生存质量是有效的。

伽马刀（ $\gamma$ 刀）治疗适用于直径<3cm的脑膜瘤， $\gamma$ 刀治疗后3~6个月出现脑水肿，6个月至2年才能出现治疗效果。X刀（等中心直线加速器）适用于位置深在的脑膜瘤。

恶性脑膜瘤可在术后几个月至1年内复发。处理复发性脑膜瘤目前首选仍然是手术治疗，术后仍不能根治者应辅以放射治疗等措施，延长肿瘤复发时间。

### 三、术后各期的影像表现

1. 术后早期术区脑组织损伤征象 术后1~2周行影像学检查，目的是判断手术的情况和确定有否肿瘤的残留。目前，大多用CT平扫作为首选，但有学者提出在手术后早期（最好在3d内）行MRI检查为好。

(1) 术后脑损伤：CT上可显示手术部位头皮肿胀、皮下和颅内少许积气及术区局限性片状低密度等一般的术后改变。术后反应性增强的发生率约为52.4%，环形增强厚度 $< 3\text{mm}$ ，边界清楚，多不伴有结节性增强（图1-36，图1-37）。

(2) 脑水肿：脑膜瘤术后可出现不同程度的脑水肿，术后脑水肿在 $T_1\text{WI}$ 上呈局限性或弥漫性片状低信号区，在 $T_2\text{WI}$ 上呈高信号区，CT上表现为低密度。良性脑膜瘤术后水肿一般较轻（图1-38）。

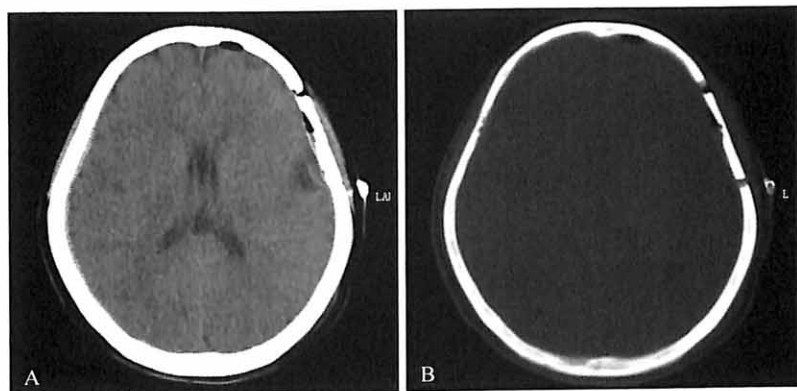
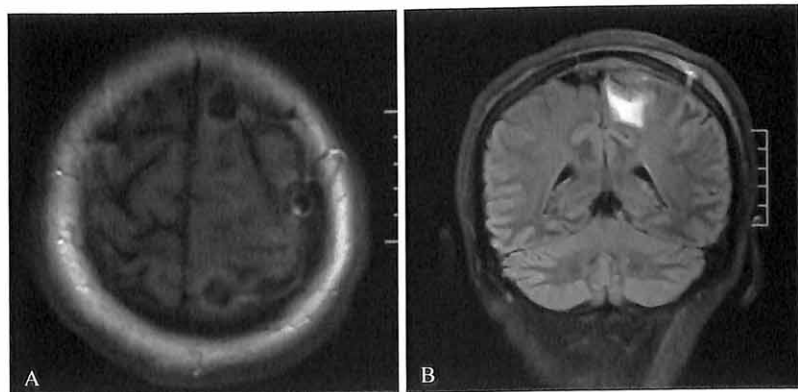


图 1-36 左额叶脑膜瘤术后1d复查，示左额部术区片状低密度改变，左额骨局部缺损，手术部位皮下软组织轻度肿胀，皮下及额骨内板下少许积气



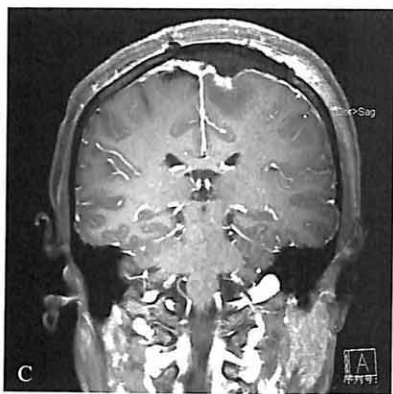


图 1-37 左中央回区脑膜瘤术后

左中央回区脑膜瘤术后 9d 复查，左顶叶斑片状异常信号， $T_1WI$  为低信号， $T_2WI$  为高信号，增强扫描术区边缘及邻近脑膜强化

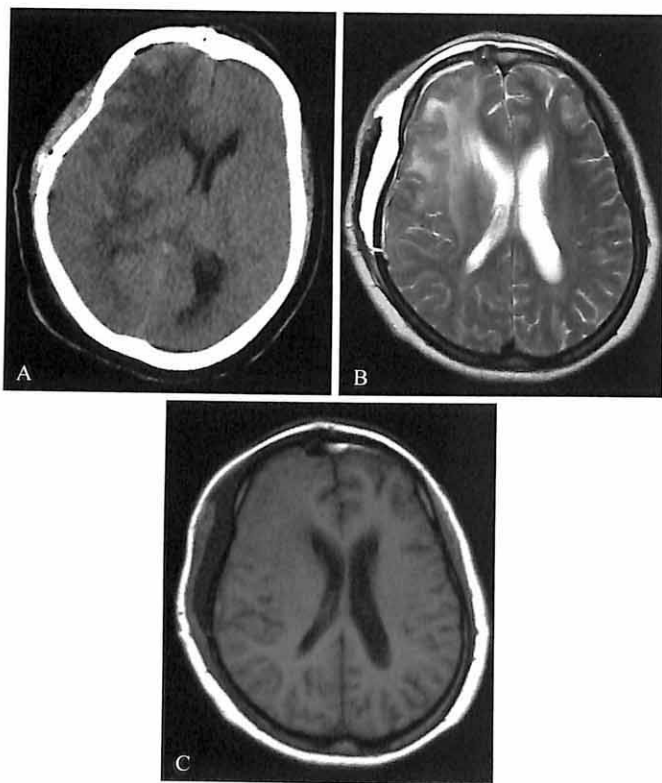


图 1-38 脑膜瘤术后近期复查

A. CT; B、C. MRI, 示术区脑水肿, 右额少量硬膜下积液, 右额颞部软组织肿胀, 帽状腱膜下积液

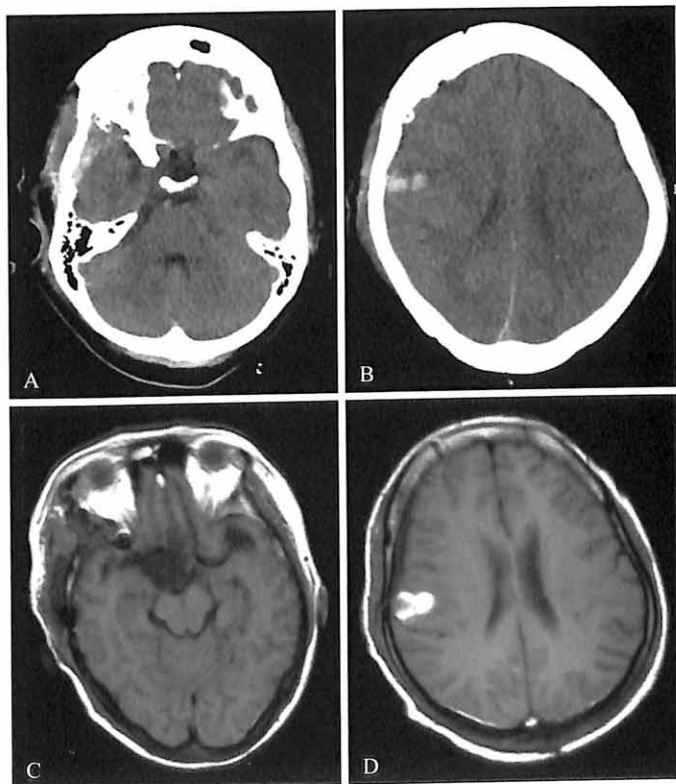
(3) 损伤性出血：根据出血部位和出血量有不同表现。可表现为硬膜外血肿、硬膜下血肿或脑内血肿，急性血肿 CT 表现为高密度（图 1-39 至图 1-41）。



图 1-39 右额部脑膜瘤术后 3d, CT 示术区水肿、脑水肿, 右额顶部硬膜外及硬膜下出血



图 1-40 左顶部镰旁脑膜瘤术后急性脑内血肿



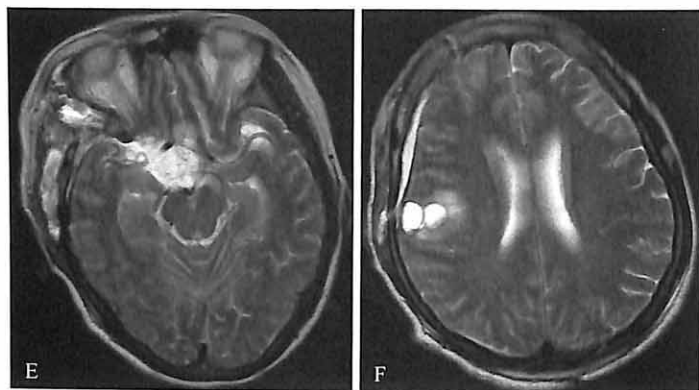


图 1-41 鞍区脑膜瘤

A、B. 术后近期 CT 复查，示右额叶高密度血肿，右颞部硬膜外血肿，邻近软组织肿胀、积液；C、F. 术后 1 周 MRI 复查示术区残腔形成，右额叶脑脓肿 T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI 均为高信号，右额颞部硬膜外血肿、硬膜下积液，邻近软组织肿胀、积液

2. 术后中、后期（3 个月或半年以后）影像学表现 术区局部脑组织软化萎缩，大者会遗留手术残腔，对于小的脑膜瘤，手术损伤较轻，脑组织修复完好，可仅遗留术后颅骨改变（图 1-42 至图 1-44）。

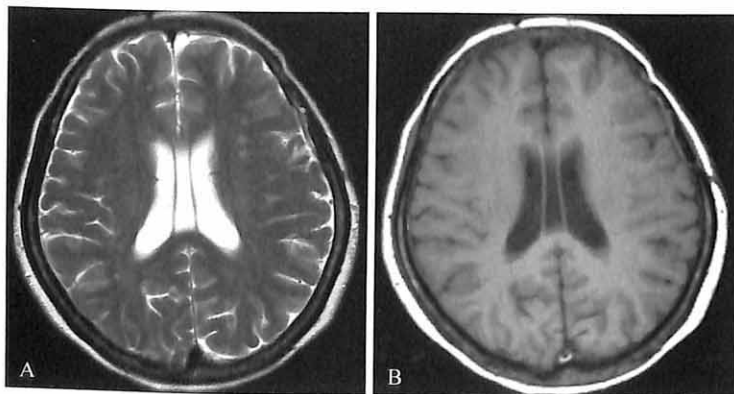


图 1-42 脑膜瘤术后半年恢复良好，仅见术区局部轻度萎缩

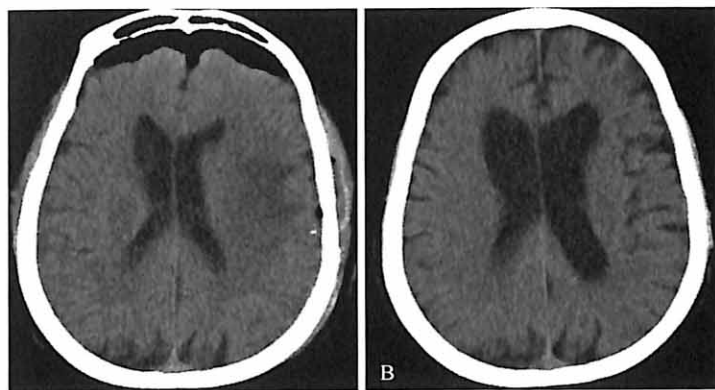
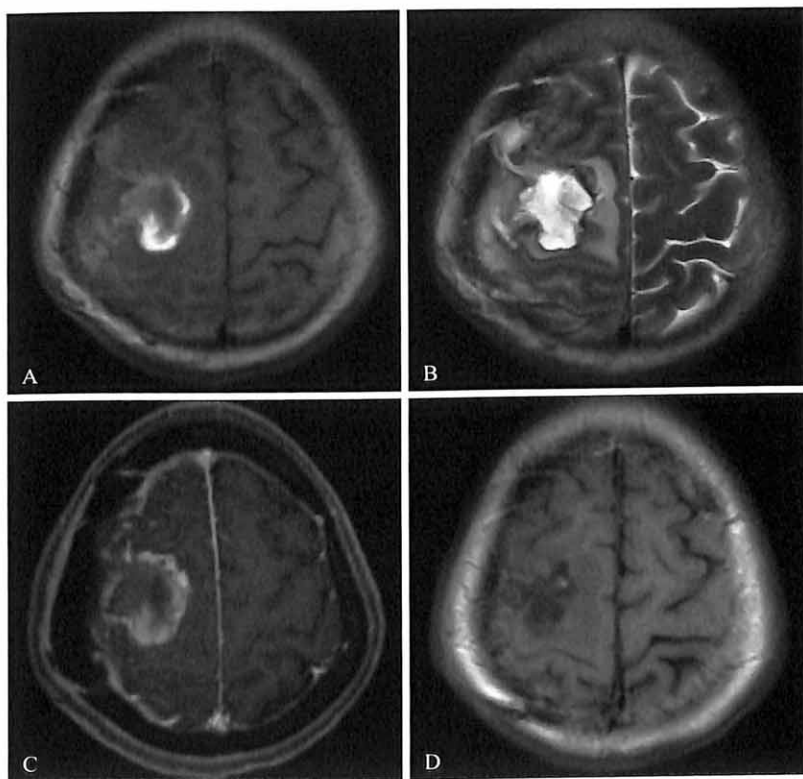


图 1-43 脑膜瘤术后

A. 脑膜瘤术后 1 天显示术区水肿，双额骨颅板下积气，左额颞部软组织肿胀；B. 术后 6 个月示双侧脑室扩大，左侧额颞部脑沟增宽，提示脑萎缩





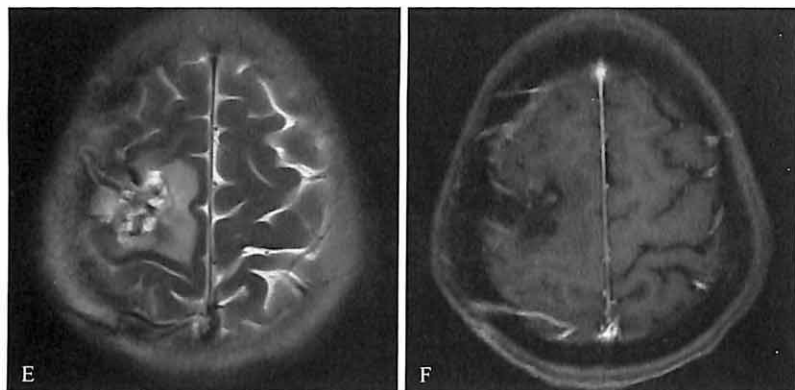


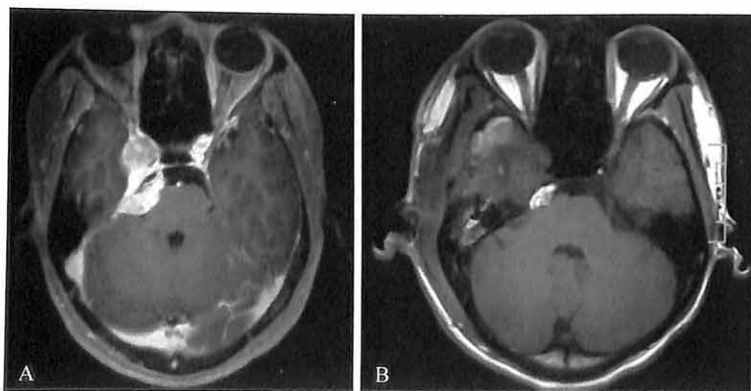
图 1-44 脑膜瘤

术后 2 周 (A ~ C) 示术区血肿, 邻近脑组织水肿, 双侧额部硬膜下少量积血; D ~ F. 术后 7 个月示术区残腔存留, 周围仍见脑组织水肿

#### 四、术后肿瘤残留和复发的影像学征象

首次手术后, 若在原发部位有肿瘤组织残留, 则较易发生肿瘤复发。肿瘤残存原因有两方面: 一是肿瘤局部浸润生长, 肿瘤内或肿瘤的周围有重要的神经、血管, 难以全部切除; 二是靠近原发灶处或多或少残存一些肿瘤细胞。另外, 若术前肿瘤体积较大, 病理组织学呈非典型性或恶性肿瘤时, 易复发。

常规 CT 和 MRI 平扫难以诊断脑膜瘤残留, 尤其是术后早期。MRI 增强扫描已成为判定脑膜瘤术后效果的常用的检查手段。由于术后 1 ~ 2d 正常脑组织的反应性强化出现的概率比较低, 建议术后 24h 行 MRI 增强扫描复查。术后肿瘤残留可表现为术区边缘与硬脑膜相连的软组织结节,  $T_1WI$ 、 $T_2WI$  为等或稍高信号, 伴水肿及占位效应, 术后 3 ~ 5d 行增强检查可立即出现结节或团块状强化 (图 1-45)。但要注意与手术野反应性强化鉴别: 术区邻近部位的硬脑膜多呈光滑的线样强化, 可在术后早期即出现, 这种现象受手术方式、手术范围的影响, 术后 1 ~ 2 个月术后反应性强化可出现, 甚至术后数年仍存在 (图 1-46)。



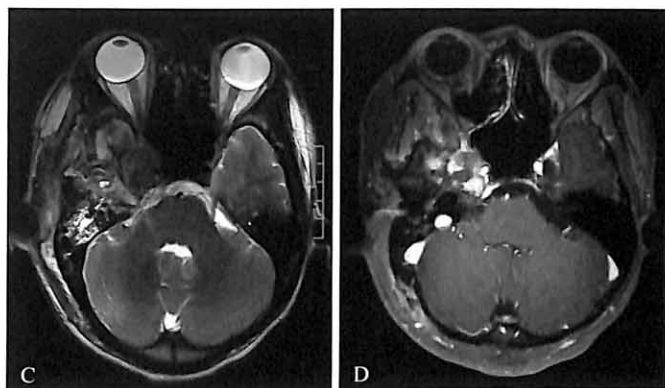
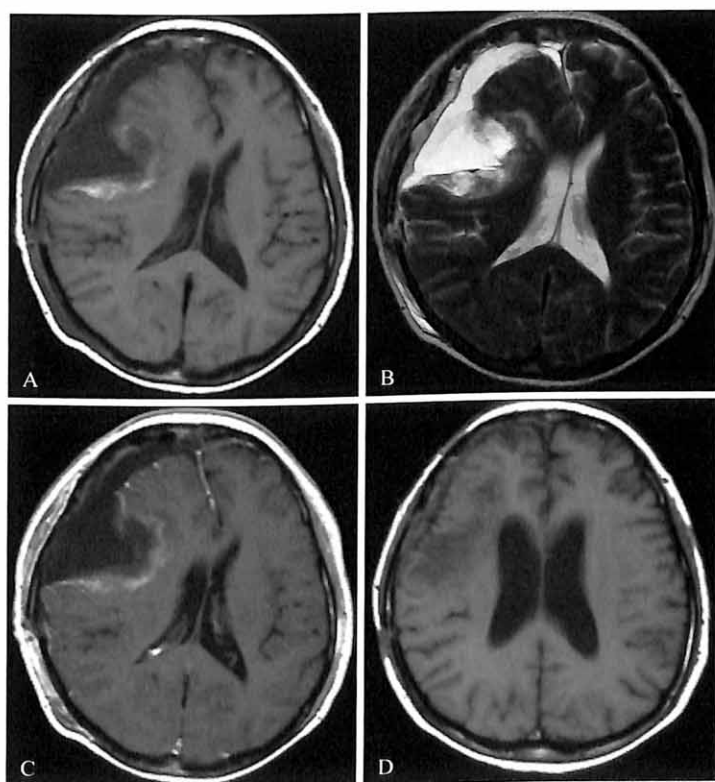


图 1-45 右侧脑桥小脑角 - 颅中窝区脑膜瘤

A. 术前; B ~ D. 术后 10d 复查示颅中窝区见残留肿瘤明显强化



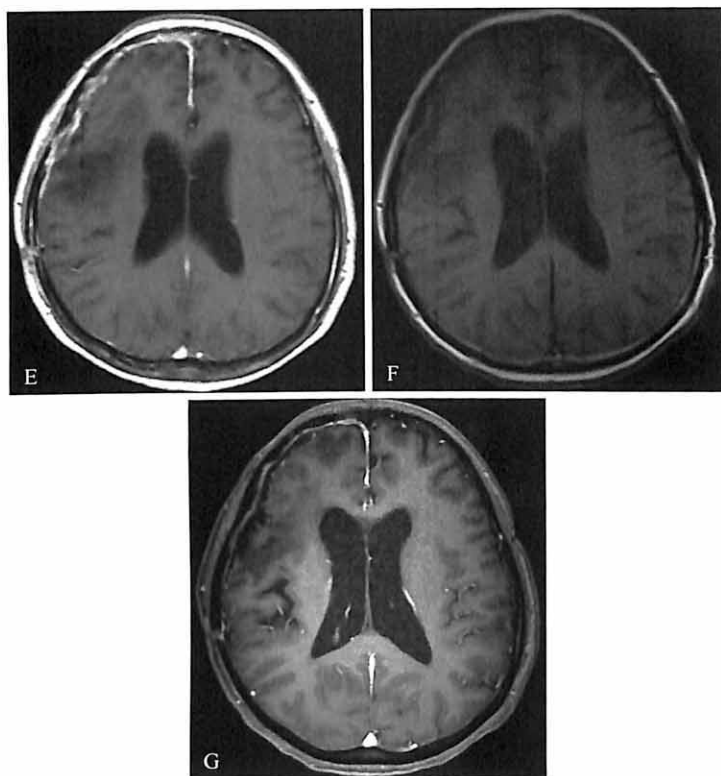
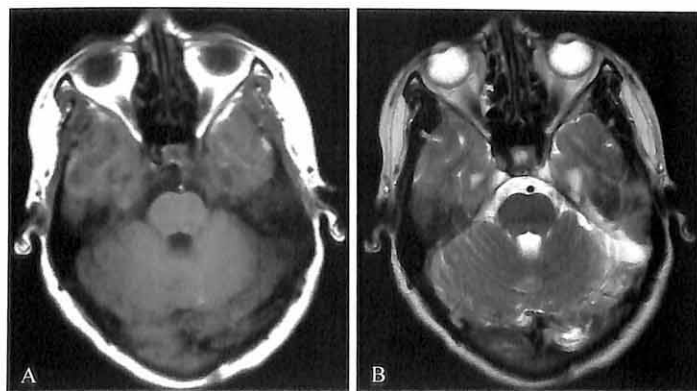


图 1-46 脑膜瘤术后

A ~ C. 术后近期, 术区残腔形成, 术区边缘出血, 右额部硬膜下积液, 邻近脑膜强化不明显; D、E. 术后 3 个月复查, 术区局部脑软化萎缩, 邻近脑膜增厚强化; F、G. 术后 1 年复查示原增厚脑膜变薄, 强化减轻

因此, 仅从时间上对术后的反应性强化与肿瘤残存不易鉴别。但术区邻近脑膜局限性增厚 (>2mm) 或出现结节状硬膜强化, 则提示肿瘤残留或复发的可能 (图 1-47, 图 1-48)。若为术区结节状软组织肿块, 强化不明显, 则需随访观察。



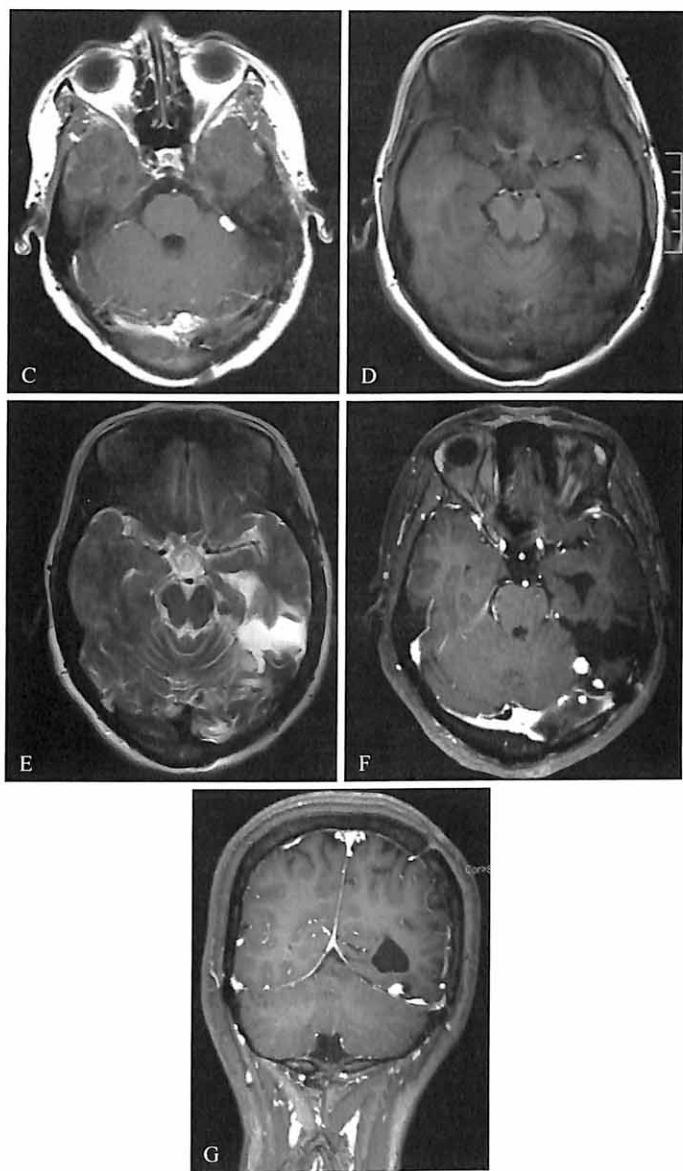


图 1-47 左小脑幕脑膜瘤术后

A ~ C. 术后 3 年复查示左侧天幕区前内侧缘强化结节；D ~ G. 术后 6 年示左颞及脑桥小脑角区残腔，左侧小脑幕上缘结节、斑块状病灶增大、增多，考虑复发

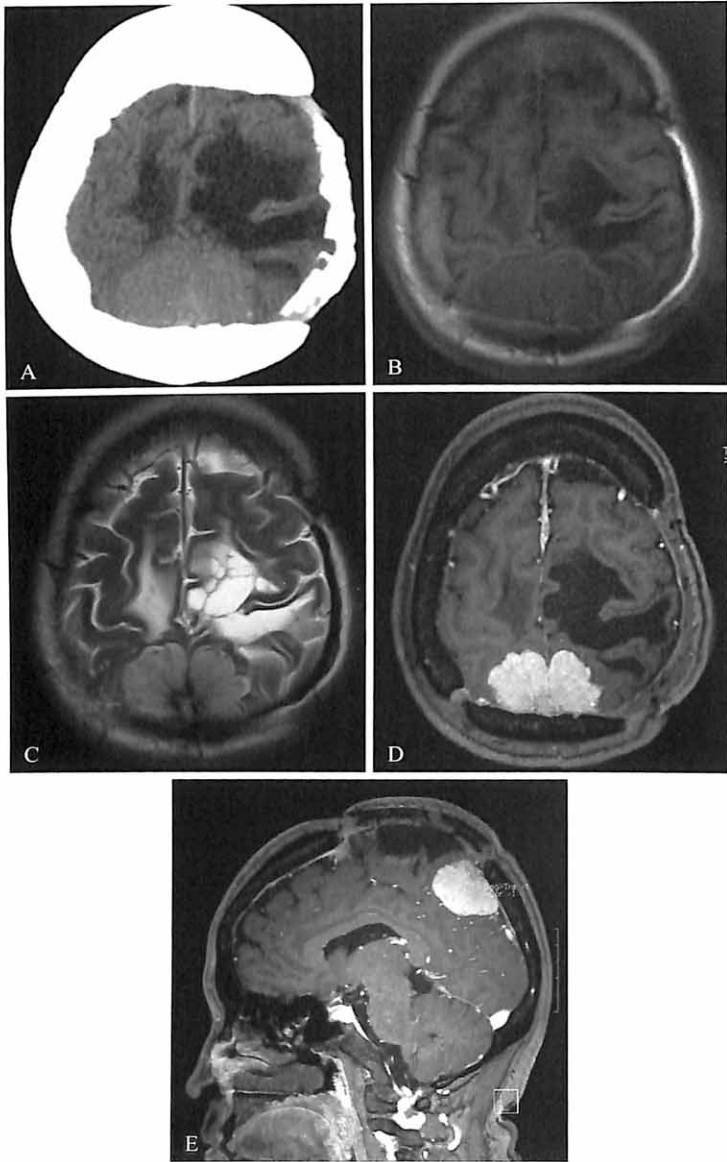


图 1-48 顶部矢状窦旁脑膜瘤术后

A ~ E, 术后 11 年, 双侧耳鸣 1 月余入院, 图示术区局部骨质缺损, 术区残腔形成, 局部脑膜轻度膨出, 复发脑膜瘤位于术区后方。CT(A) 为稍高密度,  $T_1$ WI(B) 为稍低信号,  $T_2$ WI(C) 为稍高信号, 增强扫描 (D, E) 明显均匀强化, 并可见脑膜尾征。

由于瘤组织残存、自身接种或机体免疫功能减退, 肿瘤在 3 ~ 6 个月的复发率为 39.1%。有学者建议, 在术后至少 3 个月左右应进行复查, 既能避开术后反应性强化的干扰, 又减少了术后其他并发症的影响, 更易观察肿瘤复发。但因为肿瘤复查时间太长, 不能及

时发现肿瘤复发。为了更早发现肿瘤复发,有学者采用 $^1\text{H-MRS}$ 来作为鉴别脑膜瘤术后反应性损伤与残留,检测肿瘤复发的依据。认为 $\text{Cho/Cr}$ 在残留和复发的肿瘤( $1.70 \pm 0.96$ )中明显高于术后反应性损伤区( $1.04 \pm 1.16$ ), $\text{NAA/Cr}$ 、 $\text{NAA/Cho}$ 下降, $\text{Ala}$ 、 $\text{Glu}$ 、 $\text{Lac} + \text{lip}$ 增加。残留或复发肿瘤术后强化周围区域的 $\text{Cho/Cr}$ 也与正常参照区域有明显差异。而术后反应性强化区代谢物比值与周围区及正常参照区无明显变化,借此可资鉴别。

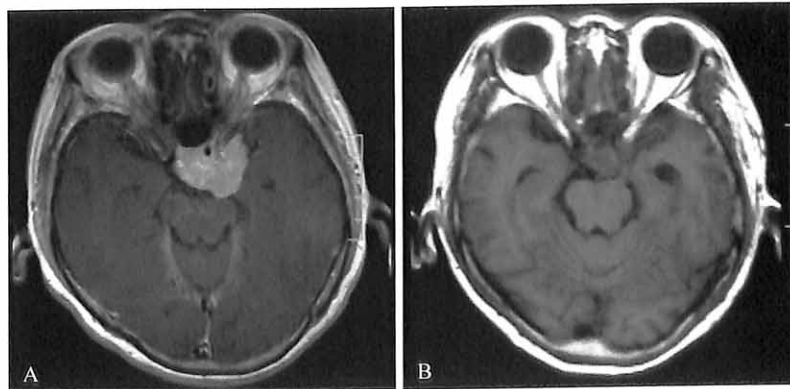
## 五、不同部位肿瘤的术后特点和预后的影像学评估

大脑镰旁、大脑凸面脑膜瘤、侧脑室内脑膜瘤若手术能完全切除,则切除后复发者很少。位于静脉窦旁和颅底的肿瘤由于很难全切或者不能切除足够的肿瘤周围硬膜而使肿瘤细胞残留,易于复发。术后辅以放疗可以减少肿瘤复发的机会。外侧型蝶骨嵴脑膜瘤可手术全切,术后复发和神经功能损害少见。内侧型蝶骨嵴脑膜瘤全切多有困难,术后可有第Ⅲ对、第Ⅳ对、第Ⅵ对脑神经功能损害。嗅沟脑膜瘤、小脑幕脑膜瘤、脑桥小脑角脑膜瘤、岩骨-斜坡脑膜瘤手术均应尽量切除肿瘤。直径 $<3\text{cm}$ 的鞍结节脑膜瘤较易全切,效果良好。直径 $>5\text{cm}$ 的鞍结节脑膜瘤手术全切难度较大,可尽量先行瘤内切除,再对残留肿瘤分期手术或应用 $\text{CO}_2$ 激光烧灼,减缓复发。海绵窦脑膜瘤若肿瘤包绕或侵犯颈内动脉时,切除此部分肿瘤往往十分困难。颅眶沟通脑膜瘤全切比较困难,容易复发(图1-49)。

脑膜肉瘤和恶性脑膜瘤常有出血、坏死、囊变,边界不清,瘤周围脑组织常有浸润,多位于矢状窦旁或大脑凸面,确诊需依靠病理学检查。肿瘤可侵蚀、破坏颅骨向皮下生长,脑血管造影可见颈内动脉分支向肿瘤供血,CT可见特有的“蘑菇样”肿瘤阴影,瘤周有明显的水肿。恶性脑膜肿瘤可在原发部位多次复发,并可发生颅外转移,可转移至肺(35%)、骨骼肌肉系统(17.5%)及肝和淋巴系统,还可见侵犯静脉窦、颅骨、头皮,亦可通过脑脊液播散性种植。

## 六、术后并发症

1. 术中、术后出血,颅内感染(图1-40,图1-50)。



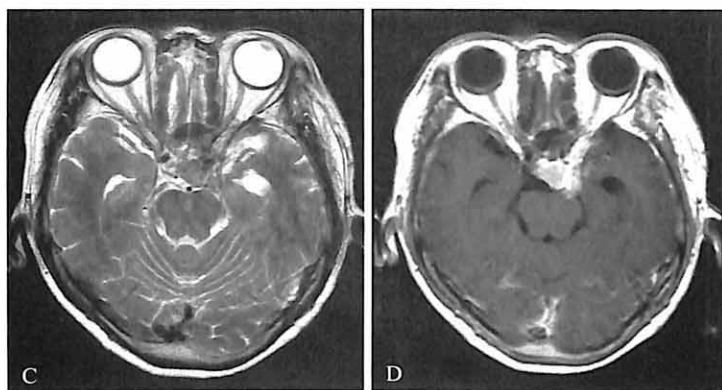


图 1-49 左床突脑膜瘤术后 2 个月复查，示明显强化的残留肿块

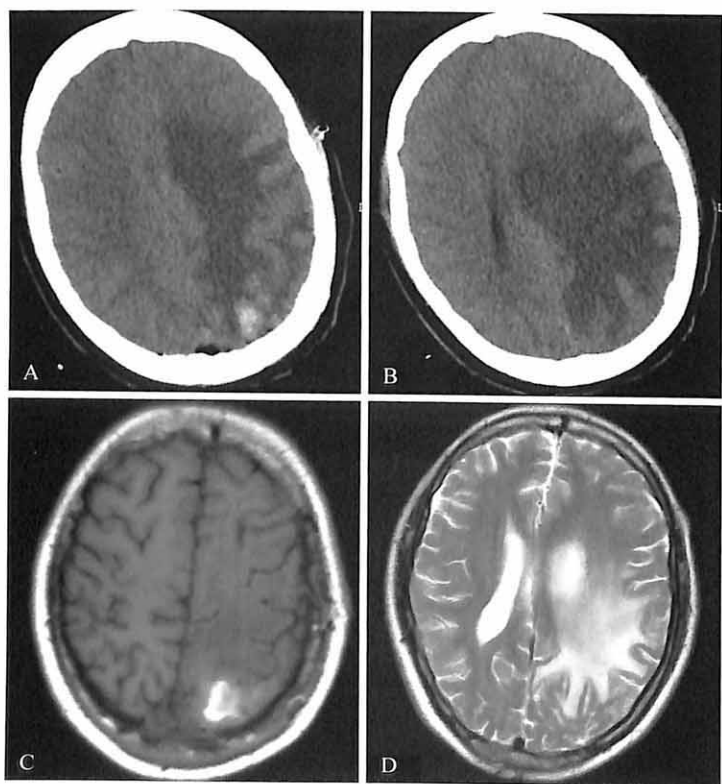


图 1-50 脑膜瘤术后

A、B. 术后第 2 天复查 CT 示术区出血灶，左侧大脑半球水肿明显；C、D. 10d 后复查 MRI 显示术区亚急性期血肿，水肿减轻

## 2. 术后严重脑水肿 (图 1-51)。

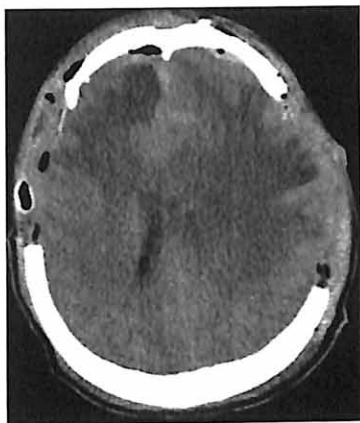


图 1-51 颅前窝底脑膜瘤术后

术后 2dCT 复查示双侧额叶大片水肿，双侧额顶骨部分缺如，左额局部脑膜轻度膨出，额骨颅板下及软组织积气

3. 位于功能区的脑膜瘤，术后可能残留神经功能障碍。如大脑镰旁脑膜瘤术后可致对侧肢体偏瘫、感觉障碍、视野缺损等。肿瘤周围脑白质受损伤时，可产生偏瘫失语等并发症。

4. 术中肿瘤周围血管受损，可致术后出现脑梗死。

5. 脑神经损害。鞍结节脑膜瘤可因损伤视神经、视交叉而出现术后视力减退甚至失明，动眼神经损伤致术后出现暂时的动眼神经麻痹。脑桥小脑角脑膜瘤若合并舌咽、迷走神经损伤，可发生吞咽困难及咽食呛咳。海绵窦脑膜瘤可损伤第Ⅲ对、第Ⅳ对、第Ⅵ对脑神经而出现相应症状。岩骨-斜坡脑膜瘤可致多脑神经损伤而并发面瘫、展神经麻痹、听力下降及后组脑神经麻痹等症状。

6. 内分泌功能紊乱。鞍结节脑膜瘤若损伤垂体柄及下丘脑术后可能出现暂时或永久性尿崩或其他内分泌紊乱。

7. 脑组织损伤术后出现癫痫发作。

8. 脑干损伤：小脑幕脑膜瘤、岩骨-斜坡脑膜瘤可并发脑干损伤。

9. 脑脊液鼻漏、脑脊液耳漏。

10. 并发脑积水。

## 七、预后

脑膜瘤手术治疗的预后总体上比较好，但恶性脑膜瘤的预后较差。影响脑膜瘤预后的因素与肿瘤大小、部位、肿瘤组织学、手术切除程度等有关。

(江利)



## 第五节 垂体瘤

垂体肿瘤占颅内肿瘤的8%~15%，仅次于脑胶质瘤及脑膜瘤，居第三位。以垂体腺瘤多见，也包括垂体腺癌、胶质瘤及转移瘤等。以20~50岁多见，男女发病率大体相等。主要位于鞍内，也可向鞍上或鞍旁发展。肿瘤可分为有分泌激素功能和无分泌激素功能两类。前者占垂体瘤总数的65%~85%，包括分泌催乳素和生长激素的嗜酸细胞腺瘤，分泌促肾上腺皮质激素、促甲状腺激素、促性腺激素的嗜碱细胞腺瘤；后者又分为未分化细胞瘤及瘤样细胞腺瘤。

### 一、术前影像表现

#### 1. 垂体腺瘤影像学表现

(1) 垂体微腺瘤：在CT上为局限性低密度影，增强后早期呈低密度，延迟扫描为等或高密度。MRI示T<sub>1</sub>WI呈低信号，T<sub>2</sub>WI呈高信号或等信号，Gd-DTPA动态增强早期多呈低强化，也有少数早期呈等强化或高强化，后期强化多数仍低于垂体腺组织，少部分可等于或高于垂体腺组织。同时可出现垂体高度增加（男>7mm，女>9mm）；垂体柄偏移；鞍底骨质变薄、凹陷或侵蚀等间接征象。

(2) 垂体大腺瘤：肿瘤较大时可向鞍上发展，冠状位示肿瘤呈哑铃状。部分肿瘤合并坏死、囊变、出血；部分可侵犯脑干、双侧海绵窦及蝶窦等邻近组织。

2. 侵袭性垂体瘤或垂体癌的影像学表现 垂体肿瘤明显侵犯脑组织和（或）远处转移，即可诊断为垂体腺癌。CT或MRI上表现为垂体巨大肿瘤，可侵犯硬膜、海绵窦、相邻脑组织及骨质等。

### 二、治疗原则

1. 手术治疗 是目前治疗垂体瘤的主要手段。适应于各种较大垂体瘤、微腺瘤中的促肾上腺皮质激素（ACTH）型、生长激素（GH）型以及药物治疗不能耐受或治疗不敏感的泌乳素瘤（PRL瘤）。常用的手术方法包括经蝶窦入路垂体瘤切除术和经翼点入路垂体瘤切除术。手术治疗能改善肿瘤对相邻组织的压迫，保护正常垂体功能，明显改善患者症状。

2. 药物治疗 能减少分泌性肿瘤过高的激素水平，改善临床症状及缩小肿瘤体积。主要适用于部分分泌性微腺瘤及分泌性大腺瘤术后的患者。

3. 伽马刀（ $\gamma$ 刀）治疗 适用于肿瘤边缘远离视神经、视交叉、肿瘤术后部分残留和微小腺瘤不愿手术或药物治疗的垂体瘤患者，能达到控制肿瘤生长和激素的过度分泌。

恶性垂体瘤可在术后3~6个月甚至更长时间内复发。处理复发性垂体瘤目前首选仍然是手术治疗，术后仍不能根治应辅以放射治疗等措施，延长肿瘤复发时间。

### 三、术后影像表现

术后早期(1~2周)行影像学检查以判断手术区域的情况和确定有无肿瘤的残留。手术早期(最好在3d内)行CT平扫或MR检查,能发现早期的水肿、出血等征象。手术晚期则表现为脑软化、萎缩等征象。

1. 术后残腔形成 术后局部残腔形成;蝶窦扩大;蝶骨骨质缺损等征象。术后早期可出现术区反应性增强,但强化的残腔壁多 $<2\text{mm}$ (图1-52)。

2. 术后脑损伤 CT上可显示手术部位头皮肿胀、皮下和颅内少许积气,以及术区局限性片状低密度等一般的术后改变(图1-53)。

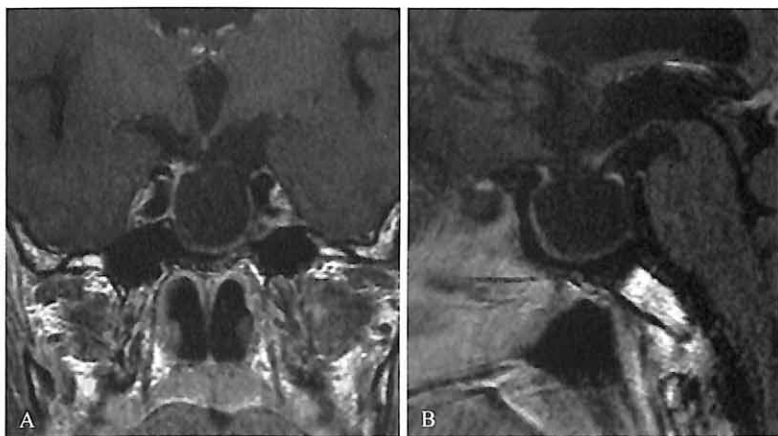


图 1-52 垂体瘤术后鞍区残腔形成

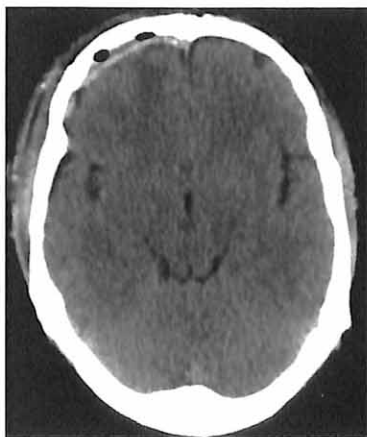


图 1-53 垂体瘤术后脑损伤,示右额颅板下少许积气及硬膜下积血,术区软组织水肿

3. 脑水肿 垂体瘤术后出现脑组织水肿, 尤其多见于经颅入路手术后。水肿灶 CT 上表现为低密度。MRI  $T_1$ WI 上呈局限性或弥漫性片状低信号区,  $T_2$ WI 上呈高信号区 (图 1-54)。

4. 损伤性出血 表现为硬膜外、硬膜下或脑内血肿。急性 (<3d) 血肿 CT 表现为高密度, 亚急性期 (3d 至 4 周) 为等或稍高密度。急性期 MRI 上  $T_1$ WI 呈等信号,  $T_2$ WI 呈低信号; 亚急性期  $T_1$ WI 开始出现高信号,  $T_2$ WI 呈低信号 (图 1-55)。

5. 脑软化、萎缩 晚期 (术后 >6 个月) 表现为术区局部脑组织软化萎缩, CT 表现为斑片状或片状低密度影, 边缘清晰。MRI 呈长  $T_2$ WI 长  $T_1$ WI 信号, 增强后无强化 (图 1-56)。

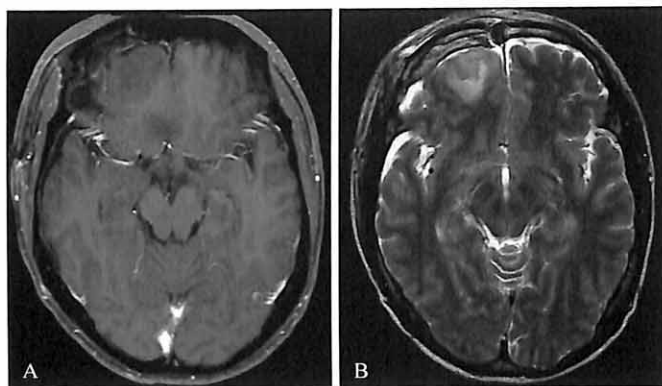


图 1-54 垂体瘤术后脑组织水肿

A. MRI  $T_1$ WI 上呈局限性片状低信号; B.  $T_2$ WI 上呈高信号



图 1-55 垂体瘤术后术区脑出血, CT 示鞍区高信号

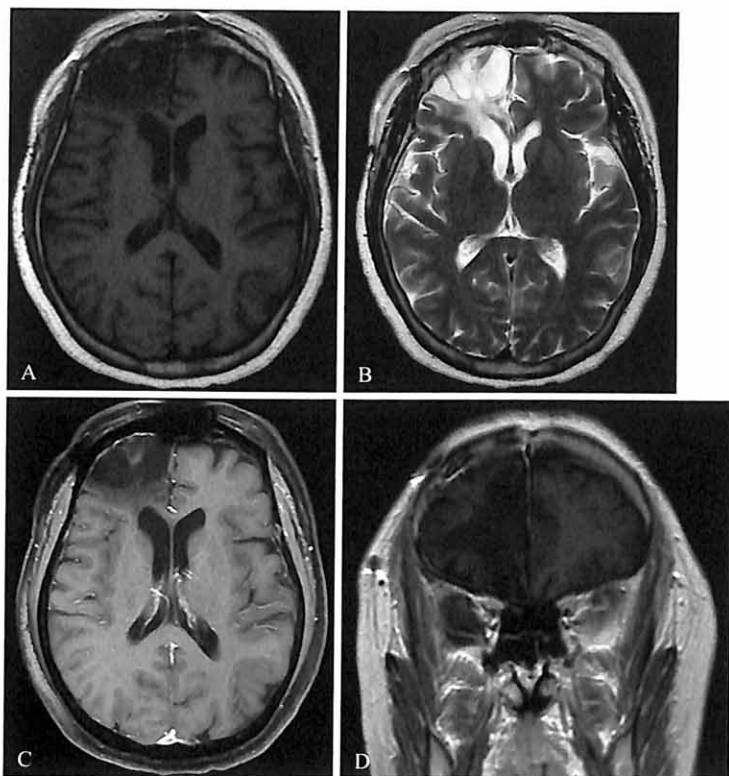


图 1-56 术后晚期术区局部脑组织软化萎缩  
A、B. MRI 呈长  $T_1$ WI、长  $T_2$ WI 信号, 增强后无强化

#### 四、术后肿瘤残留和复发的影像学征象

1. 术后肿瘤残留 随着显微外科的发展, 垂体瘤的临床治疗效果有明显的提高, 但因垂体周围毗邻多个颅内重要血管、神经结构, 加之手术空间狭小, 手术全切存在一定困难, 术后复发率高达 20% 左右。垂体瘤术后复发可能与腺瘤本身具有侵袭性、手术切除程度及术后是否辅助治疗等多项因素相关。术中应尽量争取全部切除肿瘤。

(1) 常规 CT 和 MRI 平扫对于肿瘤残留与术后炎性肉芽肿难以鉴别。MRI 增强扫描已成为判定脑膜瘤术后效果的常用的检查手段。有学者提倡术后早期 (术后 3d 内) 进行影像学检查, 对发现肿瘤残存具有重要意义。术后肿瘤残留鞍区结节  $T_1$ WI 呈等信号,  $T_2$ WI 呈等或高信号, 增强后肿瘤低强化或中等程度强化 (图 1-57)。

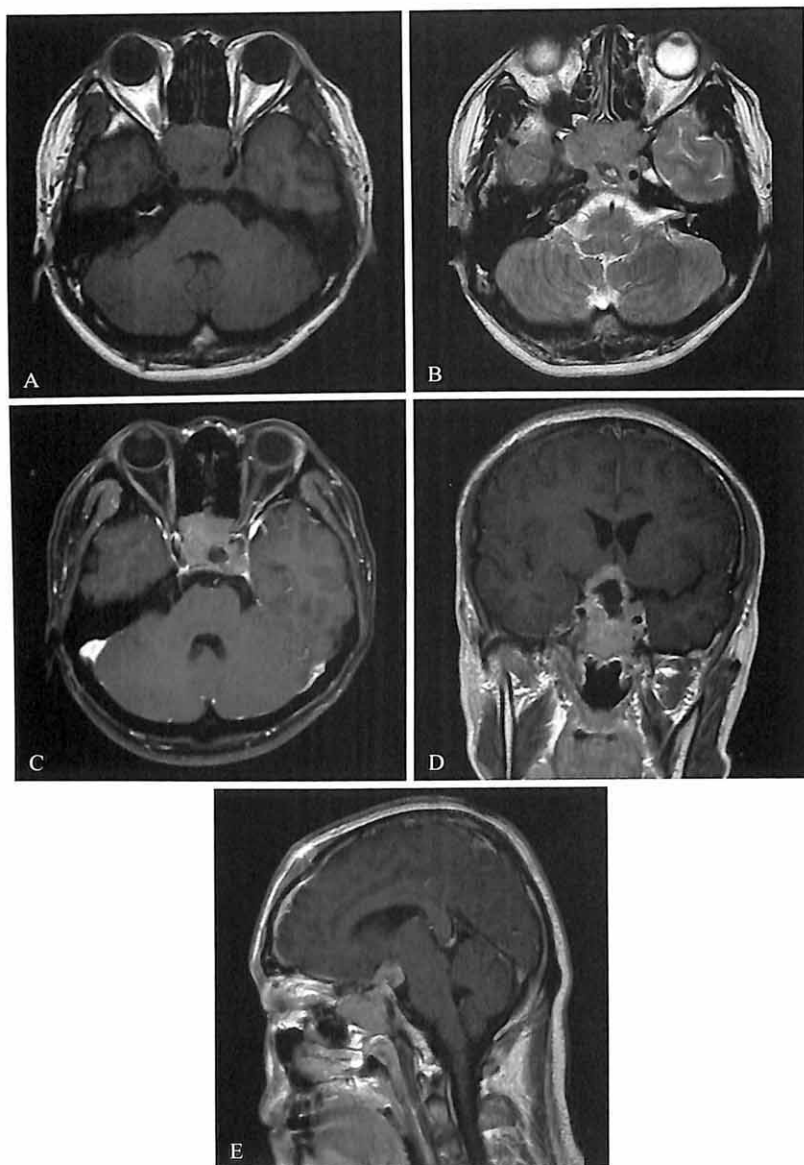


图 1-57 垂体瘤术后残留

A ~ E. 术后鞍区残留结节呈  $T_1WI$  等信号,  $T_2WI$  稍高信号, 增强扫描后较明显强化

(2) 手术术野也会出现反应性强化, 应该与肿瘤残留相鉴别, 前者多表现为鞍区残腔边缘呈光滑的线样强化, 可于术后早期即出现, 这种现象受手术方式、手术范围的影响。部分术区炎性肉芽肿形成, 与肿瘤残留难以鉴别, 此时应追踪观察病灶有无继续生长。若术后病灶不断增大, 应高度警惕肿瘤复发可能性。

2. 术后肿瘤复发 多发生在术后3个月至1年, 复发肿瘤在影像学上表现与原发肿瘤

多相似，但肿瘤较术前常有所增大。复发垂体瘤的治疗仍以手术治疗为主，必要时辅以放射治疗。

## 五、术后并发症

1. 术中术后出血，颅内感染。
2. 尿崩症。患者多在术后1~2d出现多饮、多尿，尿比重下降，多因手术涉及下丘脑影响抗利尿激素的分泌所致，术后发生率为20%~50%。
3. 视交叉损伤。因损伤视交叉而出现术后视力减退甚至失明。
4. 术中肿瘤周围血管受损，损害海绵窦。
5. 电解质紊乱。垂体瘤术后最常见电解质紊乱包括低钠血症、高钠血症，其可能与术后下丘脑和垂体后叶对抗利尿激素的调节功能相关。
6. 下丘脑、垂体柄、垂体前叶受损。可引起泌乳素抑制因子分泌减少，导致垂体前叶泌乳素分泌增加。
7. 颞叶脑组织损伤术后出现癫痫发作。
8. 脑脊液鼻漏。术后若出现新鲜血液流出，则考虑活动性出血，如有淡血性液体流出，则考虑为脑脊液鼻漏。术后患者应避免激烈咳嗽，以防颅内压增高导致脑脊液鼻漏。
9. 并发脑积水。

## 六、预后

微腺瘤术后患者一般预后较好，侵袭性垂体瘤是介于良性与恶性垂体瘤之间呈侵袭性生长的肿瘤，侵犯邻近组织，手术全切具有一定难度，且肿瘤发生出血概率达30%，预后较差。

(袁小平 黄穗乔)

# 第六节 颅咽管瘤

颅咽管瘤是颅内良性肿瘤，起源于原始口腔外胚叶所形成的颅颈管的残余上皮细胞。该肿瘤占颅内肿瘤的4%~6%。本病可发生于任何年龄，以儿童多见，20岁以前发病接近50%，男性较女性多见。肿瘤主要发生于鞍上，偶可沿鼻咽后壁、蝶窦、鞍内及第三脑室前部发生。肿瘤大体上呈球形、不规则形，或结节状扩张生长，界限清楚，大多为囊性或部分囊性，少数为实性。囊壁和肿瘤实性部分多见钙化。肿瘤主要由复层扁平上皮构成。临床表现：儿童以发育迟缓为主；成人则以内分泌功能降低，视力障碍为主。

## 一、术前影像表现

1. 典型颅咽管瘤的影像学征象 以囊性为主，呈圆形或类圆形，边缘清楚。CT值随囊内所含胆固醇或蛋白质多少而表现不一。实性部分与囊壁可出现钙化，钙化形态不一。MRI表现多样。T<sub>1</sub>WI可以呈高、低、等或混杂信号，T<sub>2</sub>WI以高信号为主。增强后囊壁及

实性部分可强化。肿瘤占位效应多不明显，部分较大肿瘤压迫室间孔出现脑积水。典型颅咽管瘤结合其临床表现术前易于诊断。

2. 实性颅咽管瘤的诊断 肿瘤多较小，肿瘤密度或信号常不均匀，实质内见点状、团块状或不规则状钙化。增强后呈均匀或不均匀强化。

## 二、治疗原则

颅咽管瘤的治疗方法有手术治疗、放疗及化疗等。因其属良性肿瘤，原则上应力争手术全切除，以防复发。根据肿瘤大小、形状、发生部位等，应选择不同手术方法。常用的手术方法有经额下、经翼点、经蝶鞍、经胼胝体或联合入路等。其中经翼点入路是最常用的手术入路，它可以最短距离地到达鞍区，特别适于瘤体较小的颅咽管瘤。

放射治疗包括颅外、内放疗，可杀死有分泌能力和形成囊肿的细胞，抑制肿瘤生长，从而延长肿瘤复发时间。近年来有学者采用放射外科治疗（ $\gamma$ 刀、X刀），并取得一定疗效。

临床上利用博来霉素注入肿瘤囊内进行化疗，能使囊液分泌减少，肿瘤细胞退化的作用。化疗对囊性肿瘤较有效。对于手术未全切除者均可试用结合放、化疗，从而延长肿瘤复发时间，提高患者生存质量。

## 三、术后影像表现

术后早期（1~2周）行影像学检查以判断手术区域的情况和确定有无肿瘤的残留。术后早期（最好在3d内）行CT平扫或MRI检查，可发现早期的水肿、出血等征象。术后晚期可见邻近脑组织软化、残腔形成。

1. 术后脑损伤 CT上可显示手术部位头皮肿胀、皮下和颅内少许积气以及术区局限性片状低密度等一般的术后改变（图1-58）。鞍区肿瘤术后出现蝶窦扩大，蝶骨骨质缺损等。术后残腔常反应性增强，环形增强厚度 $< 3\text{mm}$ ，边界清楚，多不伴有结节性增强。



图 1-58 颅咽管瘤术后脑损伤  
鞍区肿瘤术后出现蝶窦扩大，蝶骨骨质缺损等。术后残腔形成

2. 脑水肿 颅咽管瘤术后多可出现脑水肿, 但颅咽管瘤多为良性, 又属脑外肿瘤, 故术后水肿多较局限, 部分甚至可不出现。水肿灶在  $T_1WI$  上呈局限性或弥漫性片状低信号区, 在  $T_2WI$  上呈高信号区, CT 上表现为低密度 (图 1-59)。

3. 损伤性出血 根据出血部位和出血量有不同表现, 可表现为硬膜外血肿、硬膜下血肿或脑内血肿。鞍上颅咽管瘤术后多表现为鞍上池、鞍旁、下丘脑区域局限性出血。急性 ( $<3d$ ) 血肿 CT 表现为高密度, 亚急性期 (3d 至 4 周) 为等或稍高密度。急性期 MRI 上  $T_1WI$  呈等信号,  $T_2WI$  呈低信号; 亚急性期  $T_1WI$  开始出现高信号,  $T_2WI$  呈低信号 (图 1-60)。

4. 术后晚期 ( $>6$  个月) 改变 邻近脑组织软化、残腔形成。软化灶在 CT 上表现为斑片状、片状低密度影, MRI 呈长  $T_1WI$ 、 $T_2WI$  信号影, 增强后无明显强化。

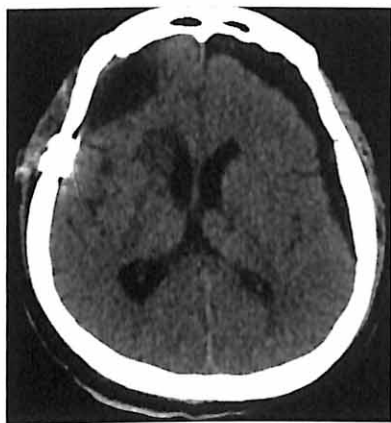


图 1-59 颅咽管瘤术后脑水肿  
右侧脑室前角旁局限性脑水肿



图 1-60 损伤性脑出血  
颅咽管瘤术后基底节区脑出血

#### 四、术后肿瘤残留和复发的影像学征象

尽管颅咽管瘤属良性肿瘤, 仍可因肿瘤组织残留而易复发。肿瘤全切除后复发率为 10% ~ 20%, 明显低于次全切除或大部分切除的 50% ~ 100%。所以一般主张肿瘤全切除术。但因肿瘤细胞呈侵袭性生长, 且部分位于手术不容易达到的区域或与相邻重要组织、血管、神经关系紧密, 而无法全切除。

1. 术后肿瘤残留 常规 CT 和 MRI 平扫难以诊断颅咽管瘤残留, 尤其是术后早期。MRI 增强扫描已成为判定颅咽管瘤术后效果的常用的检查手段。由于术后 1 ~ 2d 内正常组织的反应性强化出现的概率比较低, 建议在患者情况允许下, 争取术后 24h 内行 MRI 增强扫描复查。术后肿瘤残留可表现为术区边缘的囊性或囊实性结节,  $T_1WI$  呈低或等信号,  $T_2WI$  为等或高信号, 增强后实性部分明显强化 (图 1-61)。但要注意与手术区反应性强化鉴别, 后者因手术刺激所致炎性反应。部分可见少许肉芽组织, 增强扫描后可出现不同程度的强化, 但多表现残腔壁线性增厚 ( $<3mm$ ) (图 1-62)。若壁厚 ( $>3mm$ ) 或出现结节状强化, 则高度提示肿瘤残留或复发的可能 (图 1-63), 此时则需追踪复查以明确病灶性质。



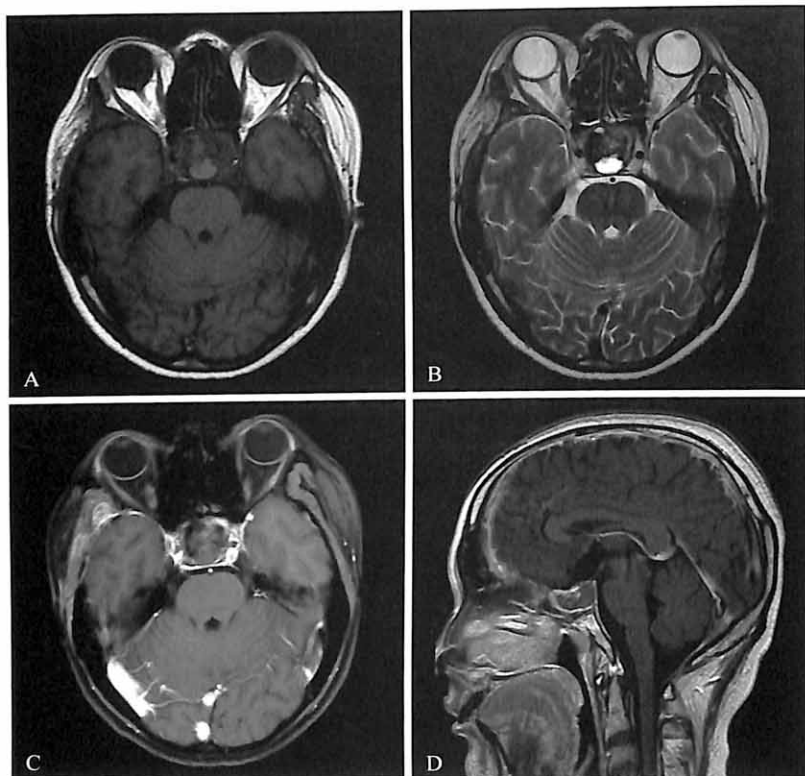


图 1-61 颅咽管瘤术后残留

示术后鞍区后部囊性结节，T<sub>1</sub>WI(A)呈等信号，T<sub>2</sub>WI(B)为高信号，增强扫描(C、D)术后腔边缘强化，结节强化不明显

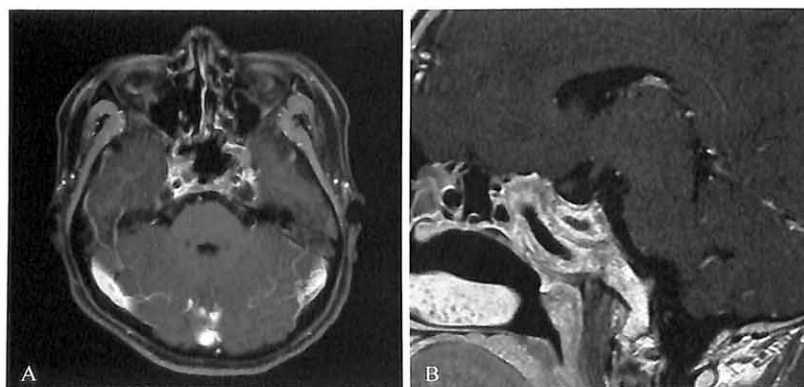


图 1-62 颅咽管瘤术后术区反应性强化，增强扫描术区残腔壁线性增厚强化

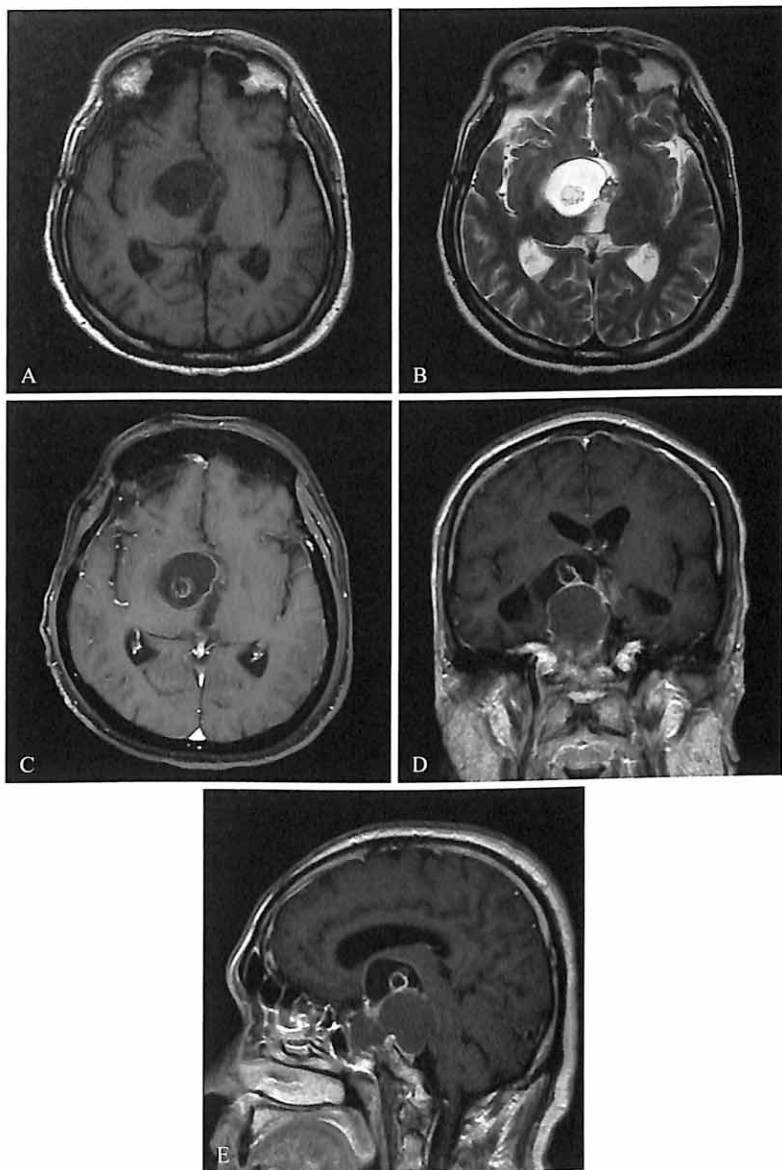


图 1-63 颅咽管瘤术后残留或复发

颅咽管瘤术后于术区边缘见异常信号， $T_1WI$  (A) 呈低信号， $T_2WI$  (B) 为高信号，周边环形等信号，增强后 (C ~ E) 结节呈环形强化

2. 术后肿瘤复发 颅咽管瘤患者病程长者一般肿瘤较大，手术全切存在一定困难，故术后复发率高。有学者认为儿童颅咽管瘤比成人颅咽管瘤容易复发。在术后至少3个月左右应进行复查，既能避开术后反应性强化的干扰，又减少了术后其他并发症的影响，更易观察肿瘤复发。但因为复查时间过长，同时也存在不能及时发现肿瘤复发的缺点。复发肿瘤因以囊性成分为主，MRS检查选取兴趣区存在一定困难，在术后使用较少。

## 五、不同部位肿瘤的术后特点和预后的影像学评估

肿瘤位置与颅咽管瘤术后复发关系密切。

1. 单纯鞍上肿瘤复发率明显低于同时生长于鞍内的肿瘤。
2. 鞍内较小肿瘤残余有时不容易被发现，可能是导致肿瘤复发的原因。
3. 靠近视神经、海绵窦或颈动脉鞘等重要血管、神经的肿瘤难以全切，术后易于复发。
4. 有报道认为较大的鞍上颅咽管瘤易导致脑室扩张积水，其术后复发率较高。

## 六、术后并发症

1. 尿崩症：肿瘤全切除患者不可避免出现尿崩症，一般持续数天至2周可恢复。
2. 内分泌功能紊乱。
3. 电解质紊乱：是导致颅咽管瘤全切除术后患者死亡最常见的原因，主要表现为血清钠、氯的异常。
4. 急性肾上腺皮质衰竭：多见于手术前有明显垂体功能减退者。
5. 脑脊液鼻漏：部分肿瘤向蝶窦、筛窦生长，术前、术后均可出现脑脊液鼻漏。
6. 下丘脑、垂体柄、垂体前叶受损：可引起泌乳素抑制因子分泌减少，导致垂体前叶泌乳素分泌增加。
7. 癫痫：由于部分肿瘤突出至两侧颞叶及额叶，术后可出现此症状。
8. 无菌性脑膜炎：术中囊液渗入蛛网膜下隙或放、化疗后囊液破裂所致。
9. 晚期可出现垂体功能及其他靶腺功能的减退症状。

## 七、预后

颅咽管瘤大多属良性肿瘤，肿瘤全切除术后预后较好。但部分肿瘤与垂体柄、下丘脑、颈内动脉、视神经毗邻紧密，手术全切存在一定困难，术后预后较差。有学者认为儿童颅咽管瘤发展多迅速，预后较成人差。

(袁小平 黄穗乔)

## 第七节 松果体区肿瘤

松果体区肿瘤包括起源于松果体腺的肿瘤（生殖细胞瘤、畸胎瘤、绒毛膜癌、胚胎性癌、表皮样囊肿、松果体囊肿、松果体细胞瘤和松果体母细胞瘤）和起源于松果体腺周围组织结构的肿瘤（胶质瘤、脑膜瘤、转移瘤等）。松果体区肿瘤不常见，占颅内肿瘤的0.5%~2.0%，在儿童和青少年的发病率稍高。

## 一、松果体区肿瘤的种类及影像表现

1. 生殖细胞瘤 是松果体区最常见的肿瘤，约占松果体肿瘤的50%，好发于青少年，以男性居多。常为边界清楚的肿块，一般无出血、坏死和囊变，CT平扫多为较高密度，松果体增大钙化，被包埋在肿块之中，大部分呈均匀强化。MRI  $T_1WI$  为稍低信号， $T_2WI$  为稍高信号，均匀强化。

2. 松果体细胞瘤 多见于成年人，CT表现为边界清楚的类圆形等或稍高密度肿块，增强扫描呈均一强化。

3. 松果体母细胞瘤 为高度恶性肿瘤，常见于30岁以下，常有囊变区，CT平扫呈混杂密度，浸润性生长，与正常脑组织分界不清，增强扫描呈不均匀强化。

4. 畸胎瘤 多见于儿童，CT上密度混杂，与周围脑组织边界清楚。

5. 绒毛膜癌和胚胎性癌 易发生出血、坏死和囊变，向周围浸润性生长，形态不规则，边界不清楚，CT平扫密度不均匀，MRI  $T_1WI$  呈等、低混杂信号， $T_2WI$  呈不均匀高信号，增强扫描呈显著不均匀强化。

6. 胶质瘤 CT表现为低密度或混杂密度，MRI显示信号不均匀，周围组织可有水肿，增强扫描良性者可不强化，恶性者呈显著强化。囊肿常呈圆形，边缘光滑锐利，密度均匀，CT平扫为低密度，MRI  $T_1WI$  呈低信号， $T_2WI$  呈高信号，增强扫描无强化。

松果体区肿瘤增大后挤压第三脑室后部、丘脑及顶盖，引起梗阻性脑积水。

## 二、治疗原则

松果体区肿瘤可以采用手术切除，放射治疗，化学药物治疗，脑室分流术及综合治疗。手术切除肿瘤可解除梗阻性脑积水，明确肿瘤的病理性质，为下一步放疗、化疗提供依据。当然，松果体区肿瘤位置深在，手术风险很高。近年来，由于三维立体定位穿刺活检技术的应用，降低了手术风险。脑室分流术可解除脑积水所致的颅内高压，缓解颅内高压造成的脑疝。许多松果体区肿瘤对放射治疗敏感。由于松果体区肿瘤性质多样，不同性质的松果体区肿瘤治疗方法相差较大，因此需要根据肿瘤的性质及患者的具体情况选择不同的治疗方案。肿瘤侵犯中脑或丘脑，高危患者或年龄较大以及多发性肿瘤的患者行立体定向活检术可明确松果体区肿瘤病理类型，指导下一步治疗。松果体区生殖细胞瘤对放射治疗最敏感，据报道单纯型生殖细胞瘤单独放疗的5年存活率高达90%，而非生殖细胞瘤则为30%~50%；其次为恶性畸胎瘤，良性畸胎瘤相对不敏感。放射治疗前先行V-P分流术可预防颅内高压的发生，若脑室、脑池、椎管内有病症或脑脊液含有肿瘤细胞可行全脊髓放疗。生殖细胞瘤手术的原则是尽可能地彻底切除肿瘤，术后放射治疗，或先行分流手术，然后再行手术切除。对于肿瘤切除困难和不适合手术者，应采用放射治疗并辅助化疗，对于复发性生殖细胞瘤的患者，由于多有鞍上、脑室内、椎管内播散种植，手术难以完全切除病灶，又无法再耐受大剂量放射治疗，治疗困难，预后不佳。畸胎瘤应尽最大可能完全切除肿瘤，术后辅助局部放疗，然后行化疗。恶性程度高的肿瘤如松果体母细胞瘤、绒毛膜癌及胚胎性癌等术后需辅助放疗、化疗。

### 三、治疗后影像表现

术后早期行 MRI 增强扫描或 CT 增强扫描检查，可了解手术对周围脑组织的损伤情况。不同性质的松果体区肿瘤对周围组织的侵犯程度不一样，手术对周围脑组织的损伤程度亦不一样，良性肿瘤术后损伤较小，恶性肿瘤由于侵犯周围结构，手术的损伤较大。

1. 术后脑损伤 CT 或 MRI 可显示手术部位头皮肿胀、皮下和颅内少许积气，以及术区局限性片状低密度等一般的术后改变。

2. 脑水肿 良性松果体区肿瘤术后一般无脑水肿，术后脑水肿在  $T_1$ WI 上呈局限性或弥漫性片状低信号区，在  $T_2$ WI 上呈高信号区，CT 上表现为低密度区。

3. 损伤性出血 根据出血部位和出血量有不同表现。瘤床出血的发生时间可延至术后 10d，急性血肿 CT 表现为高密度，MRI 信号特点因出血时期的不同而异。

4. 术后残腔形成 见图 1-64。

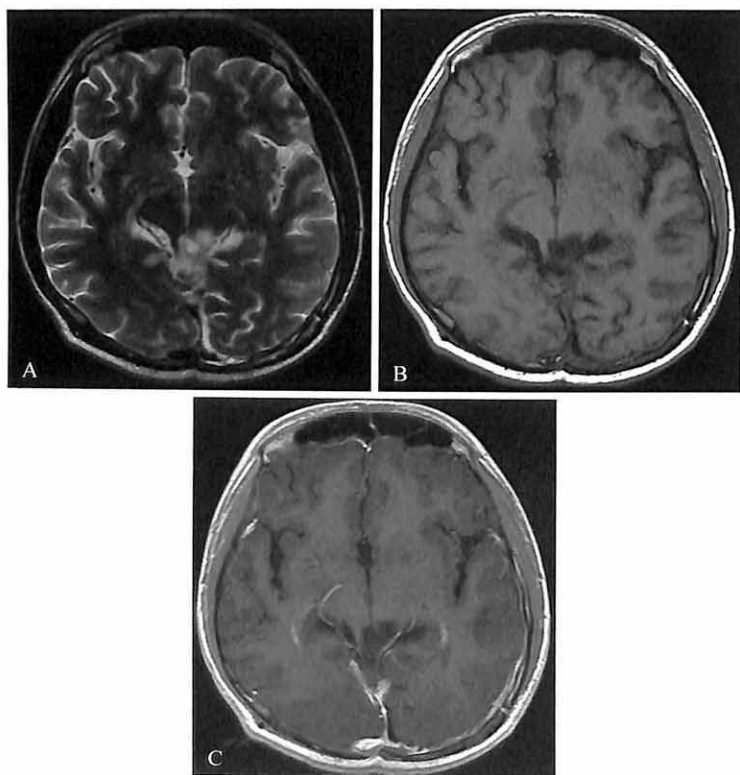


图 1-64 松果体区肿瘤术后松果体区残腔形成

## 四、术后肿瘤残留和复发的影像学征象

松果体区不同肿瘤预后不同，处理方法也应区别对待。松果体区肿瘤若手术后在原发部位有肿瘤组织残留，则较易发生肿瘤复发。松果体区生殖细胞瘤对放疗敏感，预后佳，有些学者提出可以进行穿刺活检，降低手术风险，然后辅助放疗、化疗。松果体区良性肿瘤由于境界清楚，通过手术可完全切除，术后不易复发。松果体区非生殖细胞性恶性肿瘤易于侵犯邻近脑组织，手术难以完全切除肿瘤，术后残留的肿瘤对放疗、化疗也不敏感，易于复发。复发的病灶表现为手术区残留结节状强化灶，可侵犯脑干、顶盖等结构，复查发现结节状强化灶逐渐增大。

## 五、不同性质肿瘤的术后特点和预后的影像学评估

MRI 增强扫描或 CT 增强扫描检查可有效评价肿瘤的术后、放疗后及化疗后的变化情况，以评价疗效，指导进一步的治疗方案。

1. 松果体区良性肿瘤 术后 MRI 或 CT 表现为术后残腔形成，术后可有反应性的强化，但强化均匀，不会形成结节状或肿块样强化，反应性增强的原因为手术刺激、损伤导致胶质增生所致。

2. 生殖细胞瘤 对放疗敏感，放疗后表现为肿块明显缩小。

由于松果体区解剖结构复杂，四叠体池在其周围，因此 T<sub>2</sub> FLAIR 能较好地显示病灶范围，当怀疑复发时，可行灌注扫描，提高鉴别诊断的能力，一般认为复发肿瘤 rCBV 增高，而放疗后坏死时 rCBV 降低。MRS 由于干扰因素太多，效果不够理想，除非病灶较大。

3. 松果体区恶性肿瘤 如松果体母细胞瘤、绒毛膜癌、胚胎性癌等，恶性程度非常高，容易侵犯周围脑组织呈浸润性生长，过多的切除肿瘤会影响脑组织功能，因此术后常会有肿瘤残留，尽管术后辅助放疗或化疗，肿瘤仍容易复发。术后肿瘤残留表现为手术区肿块，呈明显强化，随着时间的推移肿块逐渐增大，侵犯周围脑组织呈浸润性生长。

## 六、术后并发症

1. 术后出血，多见于肿瘤切除后瘤床出血，也可因静脉或动脉损伤引起。
2. 术后脑水肿。
3. 术后颅内高压。
4. 术中肿瘤周围血管受损，可致术后出现脑梗死。
5. 小脑共济失调。
6. 肢体偏瘫或偏盲。
7. 癫痫发作，发作多见于经天幕、额部或顶部入路，多因皮质损伤、皮质静脉引流被结扎或脑水肿所致。
8. 丘脑下部功能损伤。
9. 中脑上升性网状激动系统损伤或中脑水肿，出现意识或精神障碍，四肢肌张力增高。
10. 并发脑积水。

## 七、预后

松果体区肿瘤总体预后较好，但因肿瘤类型而异，影响松果体区肿瘤预后的主要因素为肿瘤组织学类型及治疗手段。良性肿瘤经过手术或放疗后疗效较好，基本能治愈，恶性肿瘤预后较差。良性畸胎瘤全切除后预后好。生殖细胞瘤对放射治疗十分敏感，但放疗后1年内有20%的肿瘤复发，因此需要定期复查CT或MRI，生殖细胞瘤手术加放射治疗或分流加放射治疗的总体5年生存率可达50%~70%。胚胎性癌、卵黄囊瘤、绒毛膜癌恶性程度高，预后差，多半患者于1年内死亡，颅、颈联合放疗和化疗有助于提高生存率。

(谢传森 蒋兴华)

## 第八节 胚胎性肿瘤

2007年版“WHO中枢神经系统肿瘤的病理分类”中将胚胎性肿瘤分为3类：髓母细胞瘤、中枢神经系统原始神经外胚层肿瘤(PNET)以及不典型畸胎样/横纹肌样瘤。

1. 髓母细胞瘤 是一种高度恶性的胚胎类肿瘤，占颅内肿瘤的2%~6%，WHO分级归为IV级，常发生于儿童，是儿童颅后窝较常见的脑肿瘤，其次还可发生于青年人，成人较罕见。髓母细胞瘤分为4个亚型：促纤维增生性/结节性髓母细胞瘤、伴有广泛结节的髓母细胞瘤、间变型髓母细胞瘤、大细胞髓母细胞瘤等。

2. 中枢神经系统PNET 主要是指发生于小脑之外的中枢神经系统其他部位，病理形态上不能与小脑髓母细胞瘤相区分的肿瘤。中枢性PNET是一种罕见的高度恶性肿瘤，多见于20岁以下年轻人，无明显性别差异，肿瘤多发生于额、颞叶的白质区域，向脑深部和脑表面生长。

3. 不典型畸胎样/横纹肌样瘤 为非常罕见的中枢神经系统的高度恶性肿瘤，常发于儿童，其成分复杂，含有多个胚层，包括横纹肌瘤样细胞、PNET细胞、间充质纺锤形肿瘤细胞和(或)上皮型肿瘤细胞。瘤体常较大，占位效应较明显，周围水肿较重。

### 一、胚胎性肿瘤的分类及术前影像表现

1. 典型的髓母细胞瘤影像表现 肿瘤多见于小脑蚓部，CT上绝大多数呈略高或等密度影，边界相对较清楚，密度多较均匀，肿瘤内部坏死、囊变以及钙化少见，多数边界清楚。MRI上T<sub>1</sub>WI肿瘤呈低信号，T<sub>2</sub>WI呈稍高或等信号，肿瘤内部若有囊变坏死则呈长T<sub>1</sub>、长T<sub>2</sub>异常信号影。增强后肿瘤实性部分多呈不均匀明显强化。坏死、囊变无强化。典型的髓母细胞瘤一般术前不难诊断。

2. 幕上PNET的特征性影像表现 多为实性或囊实性的占位性病变，体积一般较大，边界较清楚，以额、顶叶多见且一般比较靠近侧脑室。CT上表现为不均匀密度病变，MRI平扫T<sub>1</sub>WI呈不均匀较低信号，T<sub>2</sub>WI呈不均匀高信号，DWI序列呈高信号影。肿瘤内部常见出血、坏死、囊变和钙化。增强后呈明显的不均匀强化，以花环状强化常见。肿瘤周围水肿比较轻微。

3. 不典型畸胎样/横纹肌样瘤的影像表现 肿瘤较大,中间坏死呈低密度影,内常见出血灶,周围可见多个大小不等的囊性低密度灶,其间有较多的分隔,周围水肿较明显,可有钙化。MRI平扫病变信号不均,瘤体中央常呈多个分隔囊性坏死的长 $T_1$ 、长 $T_2$ 信号,内可见小的肿瘤血管流空信号影,囊壁厚薄不均,增强呈明显环样强化,与周围正常脑组织相对分界清晰,类似脑外肿瘤,周围脑组织受推压明显。瘤周水肿呈长 $T_1$ 、长 $T_2$ 信号影。

## 二、治疗原则

1. 髓母细胞瘤 髓母细胞瘤的治疗主要是手术治疗加放射治疗,辅以化疗。采用单一药物的化疗一般疗效不明显,故目前多采用联合用药。

术后主要的治疗目的是预防肿瘤的复发和蛛网膜下隙的播散转移。采用全量全脑脊髓放疗联合多元化疗(顺铂、长春新碱、洛莫斯汀)的方案可显著减少术后的复发和转移,提高生存率。对于高危患儿,术后对残余肿瘤及转移灶的局部放疗和预防性全脑脊髓放疗是必不可少的。建议早期开始正规化疗。

2. 原始神经外胚层肿瘤(PNET)治疗 一般为手术治疗,术后再辅以放疗、化疗等综合治疗措施。

3. 不典型畸胎样/横纹肌样瘤 肿瘤恶性度高,预后极差,应尽可能最大限度手术切除肿瘤,并辅以放疗或化疗。目前推荐应用的化疗药物主要是铂和烷化、烃化剂为基础的化疗药物。对此肿瘤的放疗效果尚有争议,但多数学者认为放疗是必需的。

## 三、术后影像表现

术后脑损伤:脑肿瘤术后2~5d应及时进行影像学检查,最早者应在24h之内,大多应以CT为首选,术后2个月内应至少进行1次MRI检查,目的是判断术区脑损伤情况并确定肿瘤有无残留。对于肿瘤大部或部分切除的患者在术后2~5d应行一次增强CT或MRI检查,以了解肿瘤残留情况。

1. 一般性术后改变 术后可出现手术部位的头皮肿胀,皮下和颅内或脑池、脑室内积气等。术区于CT上可出现范围局限的低密度影,MRI上可出现长 $T_1$ 、长 $T_2$ 异常信号影,一般缺乏明显的占位效应。在术区边缘可出现反应性环形增强,环形增强厚度一般 $< 3\text{mm}$ ,这种术后反应性增强与肿瘤残存或早期复发所表现出来的病理性增强在影像学上表现相似,有时不易鉴别,其机制主要与血脑屏障的破坏以及血管肉芽组织增生等有关。部分病变还可出现脑膜反应性强化(图1-65)。

2. 术后水肿 脑肿瘤术后轻度脑肿胀是神经外科手术后的—种常见改变,一般不认为是术后并发症,但若影像上出现明显的脑肿胀征象时应考虑为术后并发症。术后脑肿胀表现为术区周围出现不同程度的脑水肿,一般在术后4~5h出现,2~3d达到高峰,以后逐渐消退。一般CT平扫即可明确诊断,必要时可做MRI或CT增强检查。脑水肿在CT平扫上呈局限性或弥漫性低密度影。MRI平扫 $T_1\text{WI}$ 上呈片状低信号影,在 $T_2\text{WI}$ 上呈高信号影。水肿大多在术后20d内完全吸收,若术后1个月仍表现为明显水肿应密切追踪排除有无肿瘤复发可能(图1-66)。





图 1-65 颅后窝髓母细胞瘤术后颅内积气改变

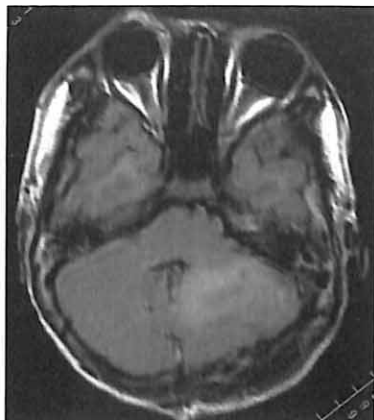


图 1-66 左侧颅后窝神经母细胞瘤术后左侧小脑水肿

3. 损伤性出血 根据出血部位分为硬膜外出血、硬膜下出血、术区积血或渗血及脑室内积血等，急性期出血 CT 表现为高密度（图 1-67、图 1-68）。

4. 脑外积液 脑外积液包括皮下积液、硬膜下及硬膜外积液。硬膜下及硬膜外积液有时以血清液体为主，以渗出液的形式聚积在颅骨内板下方。CT 或 MRI 上呈新月形，其密度与信号和脑脊液相仿，若其内为血性液体，则  $T_1WI$  信号略高于脑脊液，FLAIR 序列呈稍低或等信号改变。

5. 术区脑软化、脑萎缩 一般出现在术后 3 个月或半年以后，表现为术区局部脑组织软化、萎缩（图 1-69、图 1-70）。

6. 髓母细胞瘤术后可导致第四脑室的扩大 若术前即存在幕上梗阻性脑积水，术后可有一定程度的缓解（图 1-71）。

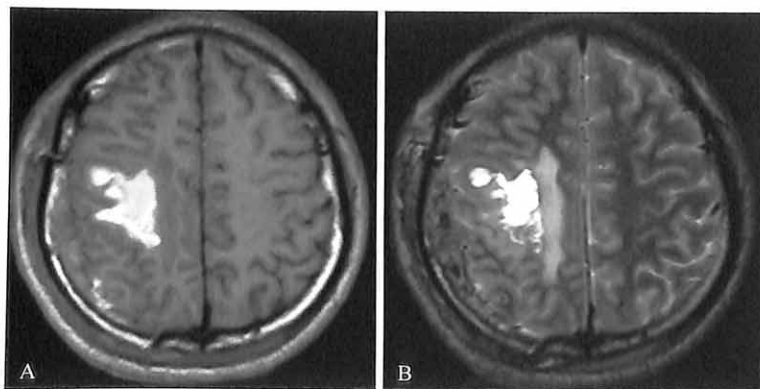


图 1-67 右侧额顶叶 PNET 术后 8d，术区损伤性出血  
 $T_1WI$  (A)、 $T_2WI$  (B) 均为高信号影

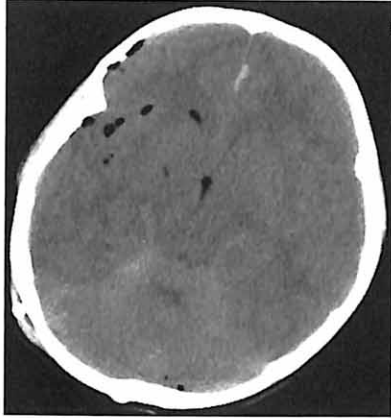


图 1-68 颅后窝髓母细胞瘤术后环池及小脑天幕下出血  
CT 表现为稍高密度影

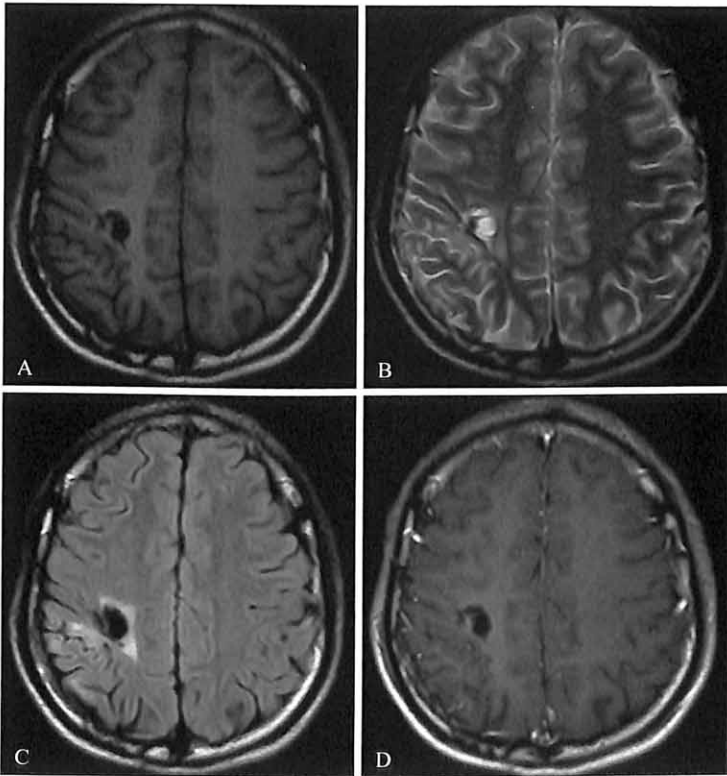


图 1-69 右侧额顶叶 PNET 术后 2 年右侧额顶叶软化灶形成

$T_1$ WI (A) 表现为低信号,  $T_2$ WI (B) 高信号, FLAIR (C) 中央低信号, 周边胶质增生稍高信号, 增强扫描 (D) 病灶无强化

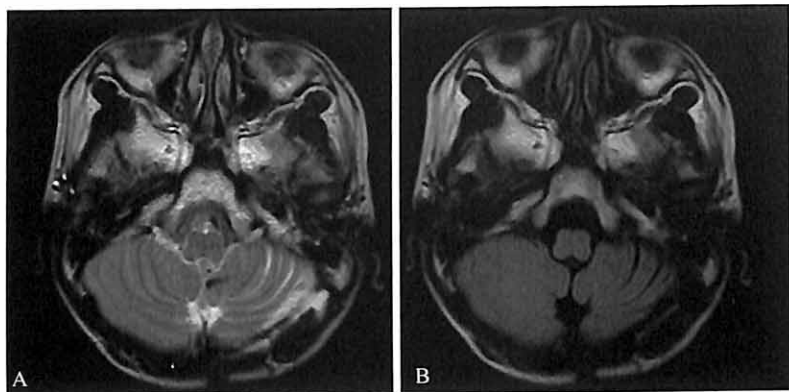


图 1-70 左侧后窝神经母细胞瘤术后 8 个月左侧出现小脑萎缩  
左侧小脑脑沟增宽

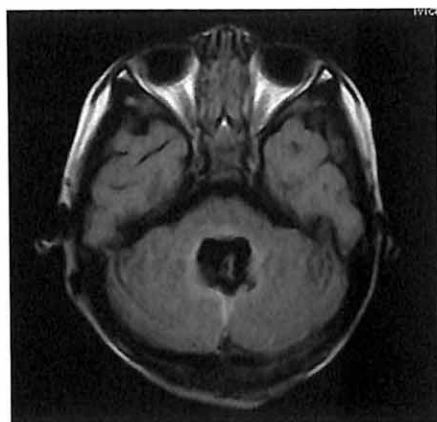


图 1-71 后窝髓母细胞瘤术后四脑室扩大

#### 四、术后肿瘤残留、复发和播散的影像学征象

1. 术后肿瘤残留 胚胎性肿瘤为恶性肿瘤，若肿瘤体积巨大为了延缓患者的生命而做姑息性切除术后会遇到肿瘤残余的诊断与鉴别诊断问题。术后残余肿瘤在 CT 和 MRI 上其密度、信号变化同术前片相仿，强化灶情况亦同前，一般通过与术前 CT 或 MRI 片对比即可做出诊断。在术后早期对术前不强化的肿瘤判断其术后残留比较困难，由于术后脑肿胀的表现与之相似，由此需要通过术后较长时间的随访加以鉴别。术前即强化的肿瘤作为原发肿瘤术后剩余的一部分其强化机制比较清楚，若术后早期 CT 或 MRI 增强即出现强化，其强化在术前和术后之间无明显改变，追踪观察并无减弱或消失的趋势，强化长期存在，并随时间的延长而逐渐增大，应考虑为术后残留的肿瘤。

胚胎性肿瘤的外科手术切除是一种创伤性治疗方法，会引起术区边缘正常脑组织的一系列病理、生理改变，行增强扫描可出现类似于残余肿瘤的反应性环状强化，其强化机制尚未

完全清楚，一般认为与下列因素有关：血脑屏障的破坏、血管肉芽组织增生、血流灌注过多、自身调节异常等。这种“正常”反应性强化多在1周左右出现，2~3周达到高峰，一般可持续到3个月或更长时间。因此，对于胚胎性肿瘤这种恶性程度较高的肿瘤，术后估计没有全切的患者在术后3~4d应做一次增强CT或MRI检查，若术区出现任何结节状、条状、环形及块状强化影均可提示为肿瘤残余。若缺乏这种早期的增强检查，在术后2周想要鉴别良性的术后改变与残余的肿瘤是比较困难的（图1-72）。

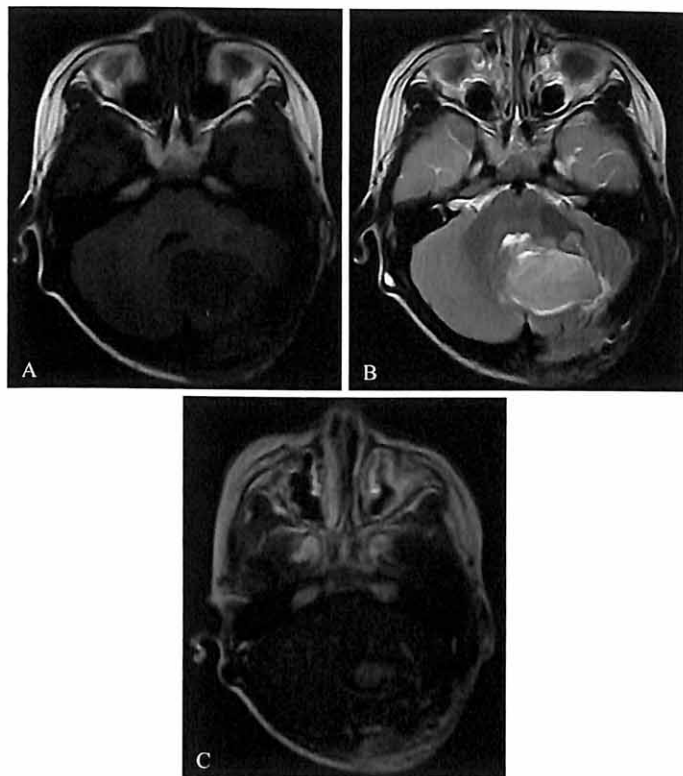


图 1-72 颅后窝髓母细胞瘤术后残留

A.  $T_1$ WI 示左小脑半球术区片状稍低信号；B.  $T_2$ WI 病灶呈稍高信号；C. MRI 增强后病灶明显强化

2. 术后肿瘤复发 胚胎性肿瘤首次手术后，若术前肿瘤体积较大或原发部位有肿瘤组织残留，则较易发生肿瘤复发。术后肿瘤的复发通常起源于手术切缘之外肉眼无法识别的肿瘤细胞，以在距离原来肿瘤边缘2cm范围内生长最多，特别是中枢性PNET这类高度恶性的肿瘤。髓母细胞瘤是一类较易发生播散转移的恶性肿瘤，其播散途径主要有脑实质播散及脑脊液的播散转移。

常规CT和MRI平扫已难以诊断肿瘤的复发，采用增强前后的MRI检查对比已成为检出胚胎性肿瘤复发与播散的常用检查手段。若MRI上术区周围脑实质于 $T_2$ WI或FLAIR序列上无信号异常，在增强 $T_1$ WI上无异常强化表现则提示无肿瘤的原位复发。胚胎性肿瘤的

复发在增强的 CT 或 MRI 上主要表现为：①脑内出现新的强化灶，如斑片状、带状、结节状和团块状等强化影；②原有残存的增强病灶明显增大，或轻度增大，但周围水肿及占位效应加重或重新出现。磁共振波谱也可作为鉴别胚胎性肿瘤术后反应性损伤与肿瘤复发的依据。其中 Cho/Cr 比值在残留和复发的肿瘤中明显高于术后反应性损伤区。残留或复发肿瘤术后强化周围区域的 Cho/Cr 也与正常参照区域有明显差异。而术后反应性强化区代谢物比值与周围区及正常参照区无明显变化（图 1-73）。

3. 肿瘤播散的影像学征象 根据肿瘤的播散途径、生长方式和生长时间有不同的影像学表现。脑实质播散表现为术区附近或远离术区脑实质内出现单发或多发结节状、片状、环状或脑回状强化影，并常伴有瘤周水肿。脑脊液播散表现为室管膜、软脑膜、硬脑膜增厚，呈条状强化表现，可伴有结节状或团块状强化影，其中室管膜、软脑膜的种植转移早期多表现为单发或多发的结节状强化（图 1-74）。

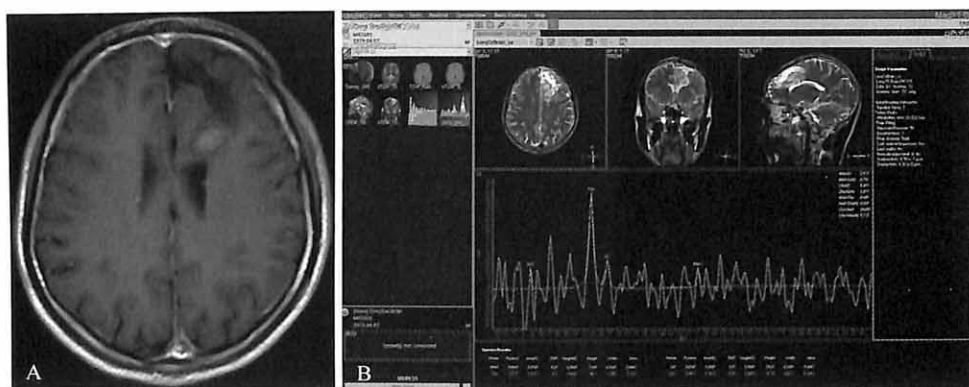


图 1-73 左额 PNET 术后肿瘤复发

MRI 增强示术区一小片状强化影 (A)，MRS 检查 Cho 峰明显升高，NAA 峰明显下降，Cho/Cr 为 5.41，提示肿瘤复发 (B)

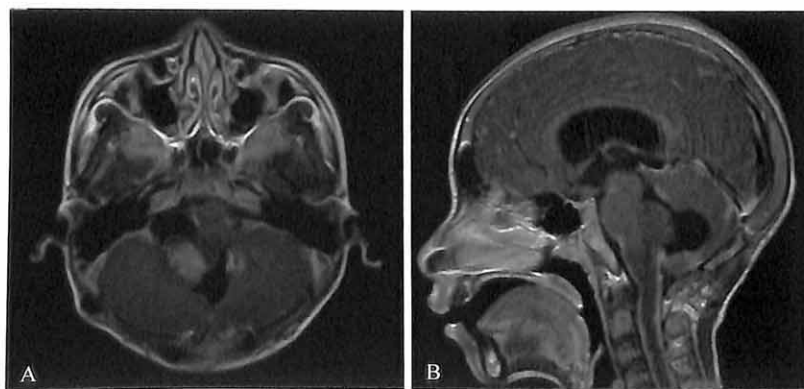


图 1-74 髓母细胞瘤术后复发并脑脊液播散转移

A. 增强扫描示第四脑室及双侧侧孔斑片状强化；B. 矢状面见上颈段脊膜强化，为种植转移灶

## 五、肿瘤放疗后的影像学征象

胚胎性肿瘤由于恶性程度较高，一般手术后均辅以放疗以减少肿瘤复发的机会，对于有肿瘤残留的则必须术后给予放疗。肿瘤手术后放疗后可出现以下表现：

1. 环样结构 环样结构是良性脑肿瘤放疗后常见的影像学改变，部分恶性肿瘤亦可出现，表现为瘤体中央低密度或明显长  $T_1$ 、长  $T_2$  异常信号，周边呈环形强化，其中心部分为坏死或囊变成分。

2. 肿瘤形态的改变 经过一段时间的治疗之后，肿瘤可出现完全消失、明显缩小、轻度缩小、基本不变或继续增大，同时瘤周水肿有可能会减轻、不变或加重。

3. 放射性脑坏死 放射性脑坏死是脑部肿瘤放射治疗后一种常见的迟发性并发症，在病理上主要表现为脑白质的凝固性坏死，急性期伴有血管纤维素样坏死，慢性期坏死灶周围为新生的和增生的血管，这种改变容易与肿瘤复发或转移相混淆，有时单凭 CT、MRI 难以鉴别，磁共振波谱分析 (MRS) 及正电子发射断层 (PET) 在鉴别肿瘤复发与放射性坏死方面有一定意义，若仍不能鉴别者则需借助于立体定向活检 (图 1-75)。

4. 脑白质病 比较少见，一般是指发生在大面积脑实质放疗之后 1 周至 4 个月的弥漫性脑白质损伤，CT 及 MR 表现为双侧侧脑室旁及深部白质对称性的长低密度或  $T_1$  长  $T_2$  异常信号，无明显占位效应。

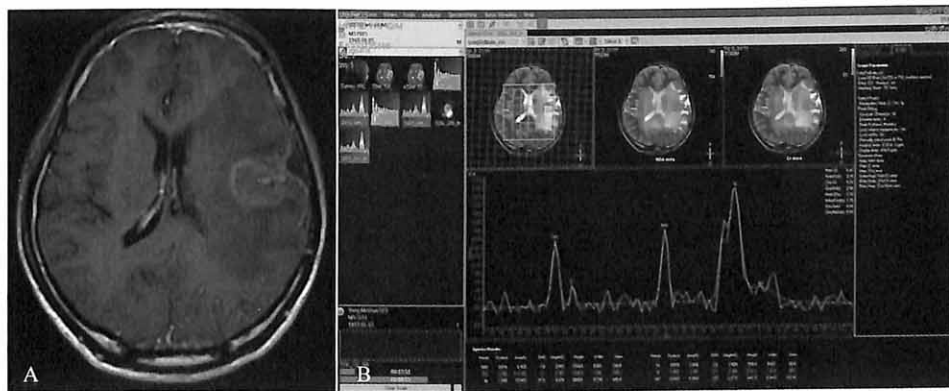


图 1-75 左颞叶 PNET 放疗后复查

A. MRI 增强显示左侧颞叶术区一环形强化灶；B. MRS 检查 Cho、NAA、Cr 峰均下降，可见宽大、高耸的 Lip 峰，提示为放射性脑坏死

## 六、术后并发症

1. 术后颅内血肿 主要有脑内及肿瘤床血肿、远隔性血肿、硬膜下血肿、硬膜外血肿等 (图 1-76)。

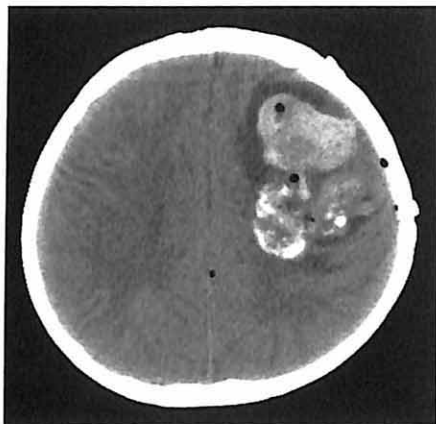


图 1-76 左额叶室管膜母细胞瘤术后术区血肿形成，CT 平扫呈高密度影

2. 颅内感染 是颅内肿瘤切除术后患者少见但严重的并发症，术后感染可累及头皮、颅骨、脑膜、脑实质等，严重者可引起脑脓肿。

3. 术后严重脑肿胀 临床上患者出现颅内高压症状，并可伴有小脑天幕疝、大脑镰下疝以及小脑扁桃体疝等，中线结构移位，一侧的脑沟、脑池变窄或闭塞。

4. 术后脑梗死 颅内肿瘤切除术后引起脑梗死发生的原因主要与以下因素有关：术中或术后过度或不适当地牵拉或脑压板持续压迫使局部脑结构变形，灌流量减少而发生脑缺血、血管损伤、术中或术后持续低血压所致缺血缺氧、术后脑水肿、脑血管痉挛等。

5. 术后脑脊液鼻漏 颅内肿瘤术后引起脑脊液鼻漏的主要原因有医源性因素、颅内压增高、术后硬脑膜修复和切口愈合不理想。

6. 脑神经损伤 髓母细胞瘤为颅后窝肿瘤，若损伤脑神经将引起相应的临床症状。

7. 脑积水 髓母细胞瘤切除术后急性梗阻性脑积水的常见原因为局部脑水肿、术腔积血、肿瘤未能全切等，术后早期急性脑积水以术后 2 ~ 4d 最常见。

## 七、预后

1. 髓母细胞瘤 近 10 余年来髓母细胞瘤患者的治疗效果有较明显的改善，目前多数统计 5 年存活率在 30% 以上，最高统计达 80%。有学者认为年龄也是影响预后的因素。复发和转移是影响预后的重要因素，一般认为髓母细胞瘤 10 年之内无复发，应当列为“治愈”，但已有手术后近 30 年才异位复发者（转移）。

2. 原始神经外胚层肿瘤（PNET） 较为罕见的高度恶性的神经系统肿瘤，具有多向分化的潜能，呈侵袭性生长，广泛脑脊液播散，预后极差。

3. 不典型畸胎样 / 横纹肌样瘤 好发于婴幼儿中枢神经系统的恶性肿瘤，极具侵袭性，预后极差。

（汪文胜 鲁明）

## 第九节 神经鞘瘤和神经纤维瘤病

颅内较常见的神经鞘瘤为听神经瘤和三叉神经瘤。听神经瘤多起自听神经前庭支的神经鞘细胞，是脑桥小脑角池最常见的脑外肿瘤，约占颅内肿瘤的8%，发病高峰为30-50岁。双侧听神经瘤多为神经纤维瘤病，并可与脑膜瘤同时存在。三叉神经瘤的发病率仅次于听神经瘤，占颅内肿瘤的0.2%~0.45%，以青壮年较多。大部分起源于三叉神经半月神经节或三叉神经根，其生长部位可在颅中窝及颅后窝。神经鞘瘤也可发生在其他部位，如枕大孔区和岩骨边。神经鞘瘤一般生长缓慢，有包膜，WHO中枢神经系统肿瘤的病理分类将其归为I级肿瘤，瘤内常见坏死、囊变和出血，而神经纤维瘤较少出现。

### 一、术前影像表现

1. 典型的听神经瘤诊断 CT平扫多呈圆形或不规则形实性等密度影，边界清楚，若有囊变、坏死则表现为混杂密度影，CT还可显示内听道扩大或骨破坏征象。MRI上多表现为长 $T_1$ 长 $T_2$ 异常信号影。增强后肿瘤实性部分呈中度强化，同侧听神经有时可增粗、强化，囊变、坏死区无强化。

2. 典型的三叉神经瘤诊断 肿瘤位于颅中、后窝呈哑铃状生长，CT平扫肿瘤多呈圆形或卵圆形等、低密度影，瘤周多无水肿带。MRI平扫 $T_1WI$ 呈等、低信号或等低混杂信号， $T_2WI$ 呈高信号，肿瘤较小时无占位效应，较大时可出现明显占位效应。增强扫描多为均匀或环状强化。

### 二、治疗原则

#### 1. 听神经瘤

(1) 手术治疗：前庭神经鞘瘤为良性肿瘤，全部切除后患者可获痊愈。手术的目的应是尽量将肿瘤全切除，降低手术病死率和减少并发症。随着显微外科技术的普及，肿瘤全切除已不再困难，手术病死率已降至3%以下。面神经保留率已达71%~93%。随着手术技术的进步，已有越来越多的神经外科医师在探索保留患者的听力。

(2) 立体定向放射治疗：Lars Leksell于1969年采用 $\gamma$ 刀治疗听神经神经鞘细胞瘤，由于不需要开颅，治疗不良反应较少，这一新的治疗手段在临床广泛应用，但这种方法难免会损伤听神经和面神经，从而留下后遗症。

2. 三叉神经瘤 主要是手术切除。但有时因肿瘤过于巨大只能做大部分切除。由于肿瘤生长缓慢，大部切除后常可获得一段时间的缓解，复发后可再次或多次切除。颅后窝型肿瘤行枕下入路。较大的肿瘤先做囊内分块切除，然后再切除包膜以达到全切除。

3. 神经纤维瘤病 以手术为主，单个发生的肿瘤可做局部切除，多个发生的肿瘤逐个切除。发生于脑神经者须行开颅手术。



### 三、治疗后影像表现

术后脑损伤：听神经瘤和三叉神经瘤术后 2 ~ 5d 应及时进行影像学检查，最早者应在 24h 之内，应以 CT 为首选。术后 2 个月内应至少进行 1 次 MRI 增强检查，目的是了解肿瘤有无残留，对于肿瘤大部或部分切除的患者则在术后 2 ~ 5d 应做一次 MRI 增强检查。

1. 一般性术后改变 术后可出现手术部位的头皮肿胀、皮下和颅内或脑室内积气等。术区于 CT 上可出现范围局限的低密度影，MRI 上可出现明显长  $T_1$ 、长  $T_2$  异常信号影，一般无明显的占位效应。术前受压明显的脑干会出现一定程度的缓解。

2. 术后水肿 听神经瘤和三叉神经瘤均为脑外肿瘤，术后水肿的程度一般较轻，表现为术区周围脑干或桥臂出现不同程度的脑水肿，一般在术后 4 ~ 5h 出现，2 ~ 3d 达到高峰，以后逐渐消退。脑水肿在 CT 平扫上呈局限性或弥漫性低密度影。MRI 平扫  $T_1$ WI 上呈片状低信号影，在  $T_2$ WI 上呈高信号影（图 1-77）。水肿大多在术后 20d 内完全吸收。

3. 损伤性出血 根据出血部位分为硬膜外出血、硬膜下出血、术区出血及脑室内积血等。了解有无急性期出血应以 CT 检查为首选，其 CT 表现为高密度影。手术后早期出血应与手术残腔周围放置的吸收性明胶海绵或残留的少量血性液体鉴别，后者可表现为术区环状的高密度影，短期内随访观察有助于两者之间的鉴别诊断（图 1-78）。

4. 脑外积液 脑外积液包括皮下积液、硬膜下及硬膜外积液，以硬膜下积液较常见，常见在小脑部位。CT 或 MRI 上呈新月形，其密度和信号与脑脊液相仿（图 1-79）。

5. 术区脑软化、脑萎缩 一般出现在术后 3 个月或半年以后，表现为术区局部脑组织软化、萎缩（图 1-80）。

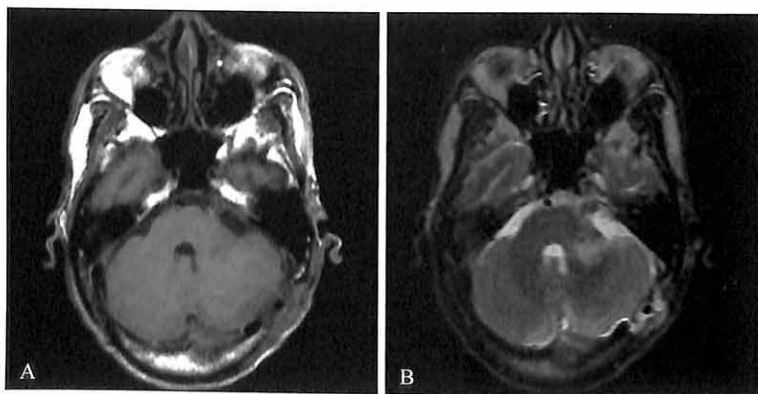


图 1-77 左侧三叉神经瘤术后 MRI 复查显示左侧桥臂水肿呈长  $T_1$  (A) 长  $T_2$  (B) 异常信号影

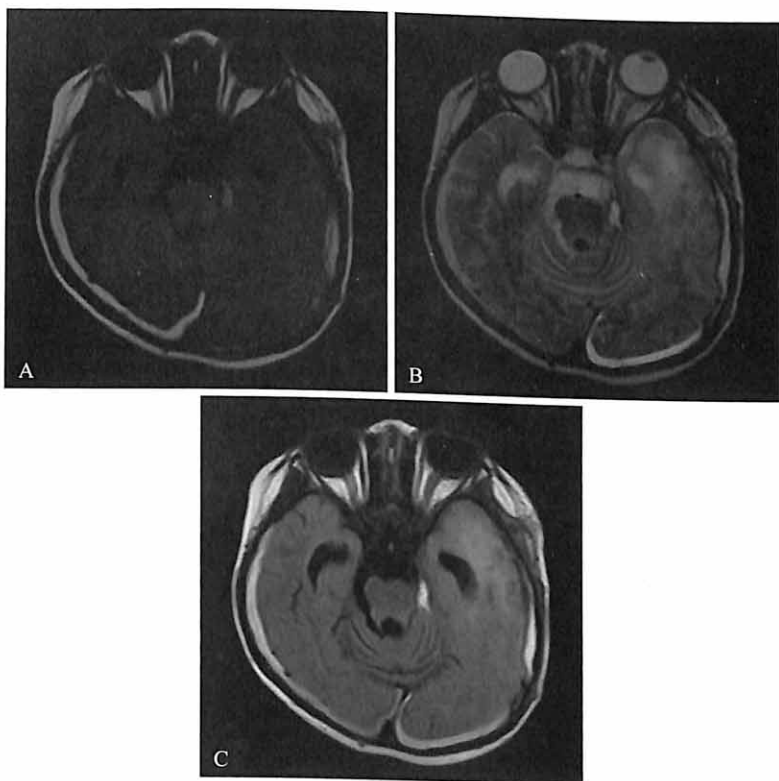
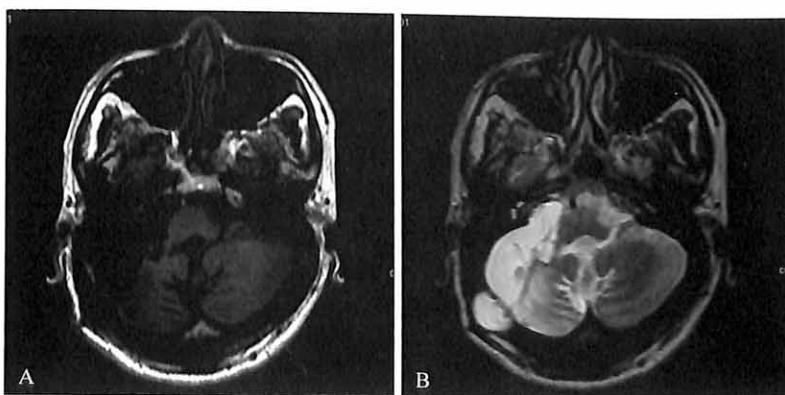


图 1-78 左侧三叉神经瘤术后 MRI 复查显示术区出血合并双侧颞枕部硬膜下出血，呈短  $T_1$  (A)、长  $T_2$  高信号影 (B、C)



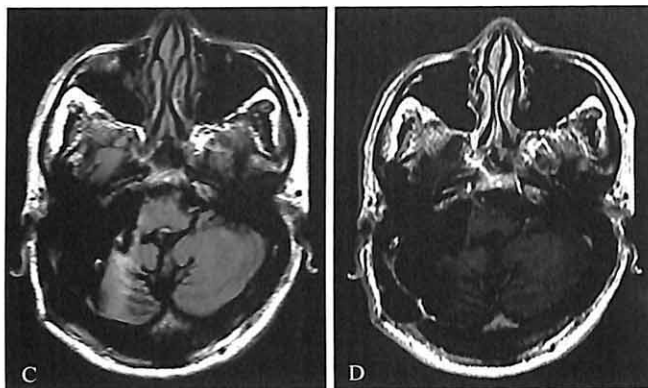


图 1-79 右侧脑桥小脑角神经纤维瘤病术后术区硬膜外积液及皮下积液形成，呈明显长  $T_1$  (A)、长  $T_2$  异常信号影 (B)，Flair 低信号 (C)，增强扫描无强化 (D)

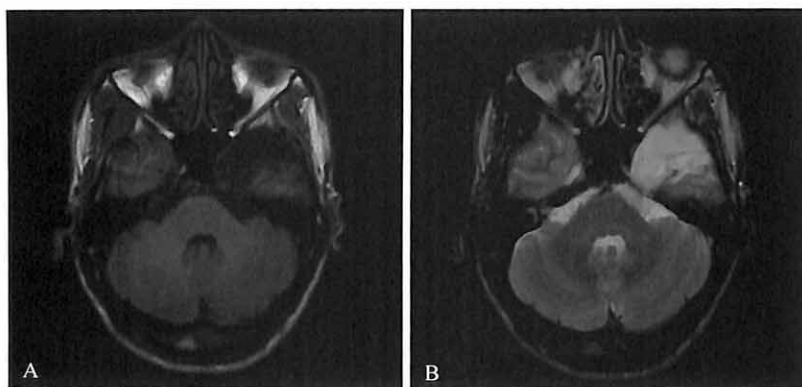


图 1-80 左侧三叉神经瘤术后 2 年无复发，左侧颞叶大片软化灶形成，呈明显长  $T_1$  (A)、长  $T_2$  异常信号影 (B)

#### 四、术后肿瘤残留和复发的影像学征象

1. 术后肿瘤残留 听神经瘤和三叉神经瘤均为良性肿瘤，若术前肿瘤体积巨大而行部分切除，则术后残余肿瘤在 CT 和 MRI 上其密度和信号变化同术前片相仿，强化灶情况亦同前，通过与术前 CT 或 MRI 片对比即可做出诊断 (图 1-81)。

2. 术后肿瘤复发 听神经瘤和三叉神经瘤首次手术全切后一般很少复发，若术前肿瘤体积较大或原发部位有肿瘤组织残留，则较易发生肿瘤复发。判断肿瘤的复发采用增强前后的 MRI 检查已成为常用检查手段 (图 1-82)。

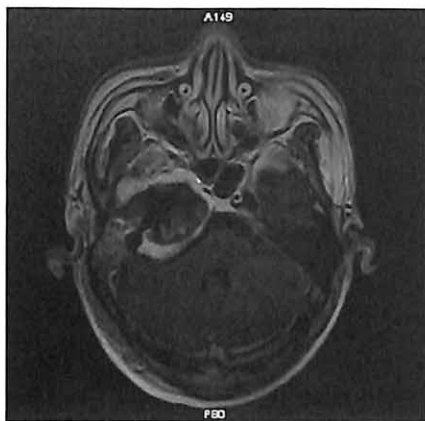


图 1-81 右侧听神经瘤术后残留局部呈团块状

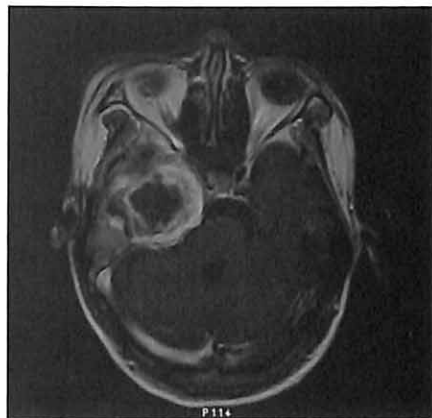


图 1-82 右侧听神经瘤术后放疗后复发增强扫描呈不规则环状强化

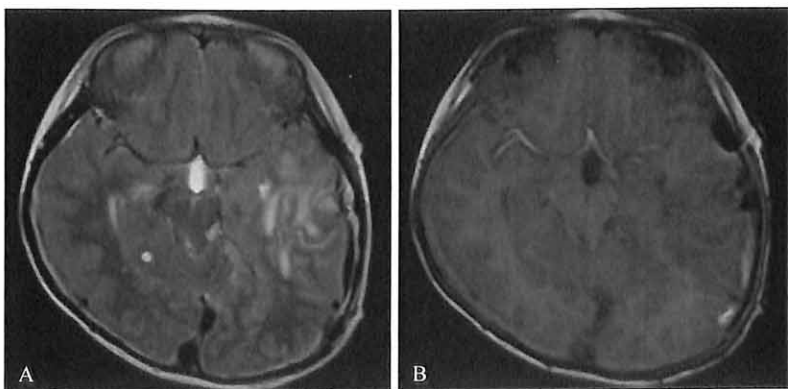
## 五、术后并发症

1. 术后颅内血肿 主要有术区血肿、远隔性血肿、硬膜下血肿、硬膜外血肿等，听神经瘤和三叉神经瘤位于颅后窝，颅后窝容积狭小，若术后肿瘤残腔渗血，加上引流管不通畅，极可能出现颅内血肿，因此术后 24h 内应常规复查 CT 以了解有无急性期出血。

2. 颅内感染 包括头皮积液感染、硬膜外积脓、硬膜下积脓、脑脓肿、脑膜炎、室管膜炎等（图 1-83）。

3. 术后严重脑肿胀 听神经瘤和三叉神经瘤术后脑肿胀的患者可表现为颅内压的增高，CT 平扫扫描干或小脑可见局限性或弥漫性片状低密度影，MRI 平扫表现为长  $T_1$ 、长  $T_2$  异常信号影伴有不同程度的占位效应，严重者可出现环池变窄，中线结构移位，并可出现小脑扁桃体疝。

4. 脑神经损伤 听神经瘤术后面神经功能受损，会出现面瘫、听力下降、听力丧失、头痛等术后并发症。



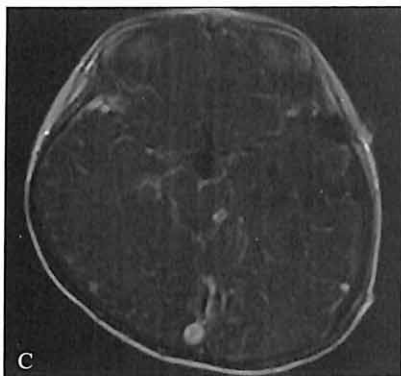


图 1-83 左侧三叉神经瘤术后感染

A. T<sub>2</sub>WI 左颞叶条状、片状高信号；B、C. 增强后颅内软脑膜明显强化

5. 脑积水 听神经瘤和三叉神经瘤切除术后急性梗阻性脑积水的常见原因为术后严重脑肿胀、术区血肿形成等，术后早期急性脑积水以术后 2 ~ 4d 最常见。

## 六、预后

神经鞘瘤、神经纤维瘤病均为良性肿瘤，手术全部切除肿瘤后可获痊愈，随着诊断技术的不断提高和显微外科技术的广泛应用，多数患者的面神经功能可以得到较好的保存。肿瘤切除不完全时应辅以立体定向放射治疗。

(汪文胜 鲁明)

## 第十节 颅内原发性淋巴瘤

颅内原发性淋巴瘤系起源于淋巴网状系统的恶性肿瘤，为颅内少见的原发性肿瘤，占颅内肿瘤的 1% ~ 3%，近年来发病率增加。免疫系统正常者发病高峰年龄为 50-60 岁，免疫缺陷者好发年龄为 30 岁左右。可发生在中枢神经系统的任何部位，幕上占大多数，以额叶、颞叶、基底节、胼胝体及脑室周围白质为好发部位。临床无特征性症状或体征，以颅内压增高为主要表现，症状一旦出现，常呈进行性发展。颅内原发性淋巴瘤病理均为非霍奇金淋巴瘤，约 90% 为弥漫大 B 性淋巴瘤，另外 10% 包括低度恶性 B 细胞淋巴瘤、Burkitt 淋巴瘤、T 细胞淋巴瘤。

### 一、术前影像诊断

典型的颅内原发性淋巴瘤影像学上占位效应及肿瘤周围水肿一般较轻，即占位效应与肿瘤大小不成比例，单发或多发，多发病灶较多见，常累及深部灰质结构、脑室旁区和胼胝体。对于免疫功能正常的患者，CT 表现为孤立的稍高密度 (70%)、等密度或稍低密度，密度常较均匀，边界欠清楚，形态不规则，肿瘤一般不出现出血、囊变、钙化；在 MRI T<sub>1</sub>WI 呈

等或稍低信号， $T_2WI$ 上表现为较灰质呈等或稍低信号，周围水肿区 $T_1WI$ 呈低信号， $T_2WI$ 呈高信号；增强扫描病灶呈明显结节状或团块状强化。对于免疫缺陷患者，常见于胼胝体、基底节和深部大脑核团。过半数肿瘤出现肿瘤出血、坏死、囊变，并出现环形强化。大多可见多发病灶，沿着血管周围间隙浸润是其另外一个特征。

## 二、治疗原则

目前颅内原发性淋巴瘤尚无最佳的治疗方案，疗效不甚理想，治疗原则为综合治疗，即开颅手术切除或立体定向活检与放疗、化疗相结合，外科手术是获得病理诊断的重要手段，但广泛切除对延长生存期、改善生活质量无益，还可能引起严重的术后并发症。但如果肿瘤体积大，位于非功能区，周围水肿严重，中线结构移位明显，随时有可能发生脑疝，手术切除病灶则是缓解病情最直接的方法。选择能透过血脑屏障的药物是较好的治疗方法，放射治疗可破坏血脑屏障，可使化疗药物更易进入靶区，提高对病灶的有效浓度，因此疗效优于先化疗后放疗。另外，通过静脉及颅内动脉给予高渗性药物甘露醇暂时开放血脑屏障后再给化疗药，可提高脑内药物浓度5~40倍。位于非功能区单发肿瘤一般行开颅手术彻底切除肿瘤，术后需辅助放疗加化疗；病灶位于功能区或为多发病灶，则是通过行立体定向活检明确诊断后行放疗、化疗。

## 三、治疗后影像表现

术后术区脑组织损伤征象 术后1周左右行MRI增强扫描检查可确定肿瘤的残留情况及脑组织的损伤程度，对手术进行有效评估。

1. 术后脑损伤 CT或MRI可显示手术部位头皮肿胀、硬膜下积液及颅内积气。如图1-84所示， $T_2WI$ 显示右侧额部皮肤、皮下软组织肿胀、增厚，术区可见大片水肿区域，水肿区呈高信号。

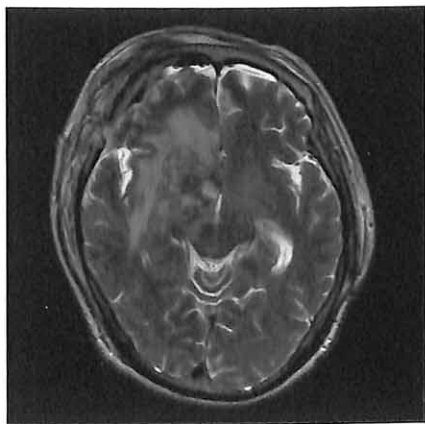


图 1-84 术后脑损伤  
 $T_2WI$ 呈规则、大片状高信号

2. 脑水肿 术后脑水肿发生的时间因人而异,一般认为高峰期出现在术后2~3d,持续10~14d逐渐消退,但持续较长时间,术后第1天行MRI检查可明确脑水肿的程度。术后脑水肿表现为手术区 $T_1WI$ 上大片状低信号, $T_2WI$ 上呈高信号,增强扫描无强化。如图1-85所见,该患者为NHL术后第5天,术区残腔内、蛛网膜下隙可见短 $T_1$ 、 $T_2$ 信号影,为术后亚急性出血,深部白质肿胀,可见长 $T_1$ 、 $T_2$ 水肿带,占位效应较轻,未见明显中线移位。

3. 损伤性出血 术后可出现硬膜外血肿、硬膜下血肿或手术部位脑组织血肿,急性期CT为高密度,MRI信号特点根据出血的不同时期表现不同,如图1-86所示亚急性脑血肿, $T_1WI$ 、 $T_2WI$ 呈高信号。

4. 脑萎缩 术后中、后期(3个月以后)表现为术区局部脑组织软化灶形成及周围脑组织萎缩(图1-87)。

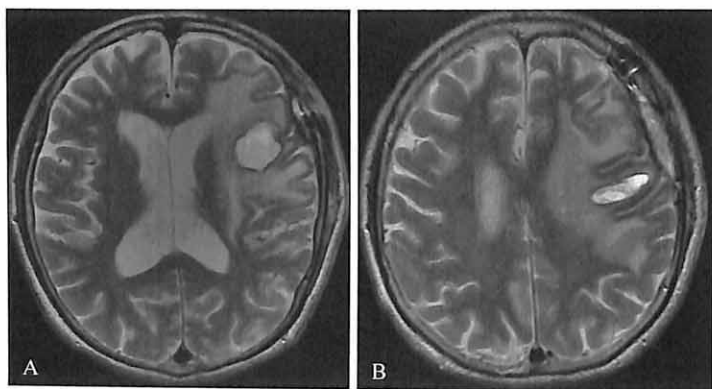


图 1-85 术后脑水肿  
 $T_2WI$  示,术区周边不规则稍高信号影

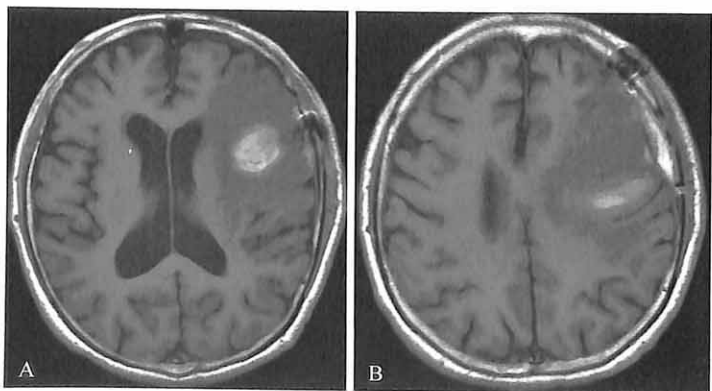


图 1-86 术后脑出血  
 $T_2WI$  示,左额叶类圆形高信号灶,周边不规则低信号脑水肿

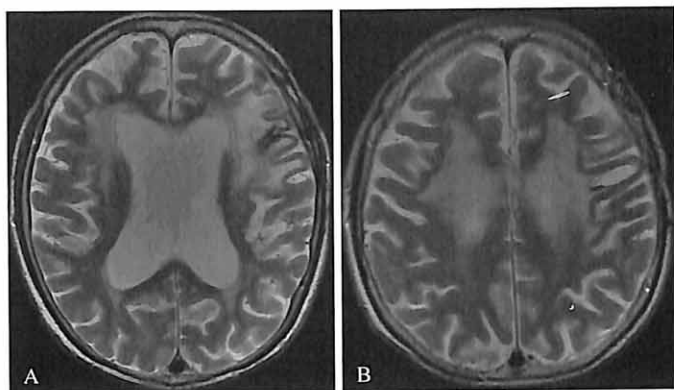


图 1-87 术后脑萎缩及脑软化灶  
A、B.  $T_2$ WI 表现为脑沟增宽, 脑室扩大

#### 四、术后肿瘤残留和复发的影像学征象

由于淋巴瘤多呈浸润性生长, 边界不清, 术中所见肿瘤并非肿瘤的真正边界, 或肿瘤位于重要功能区, 病灶较大, 则手术难以完全切除病灶, 表现为术后肿瘤组织残留, 较易发生肿瘤复发。

1. 术后肿瘤残留 通过 CT 或 MRI 增强扫描可确定有无肿瘤残留, 术后早期即可确定。MRI 增强扫描较 CT 增强敏感性更高, 已成为判定颅内淋巴瘤术后效果的常用的检查手段。术后早期行 MRI 增强扫描检查, 术后肿瘤残留可表现为手术部位不规则形结节或肿块, 有占位效应, 增强扫描病灶呈明显强化, 术后反应不会形成结节或肿块, 手术所引起的反应性强化多表现为均匀的线状强化或片状的强化。但是局部复发应与术后胶质增生区别。颅内淋巴瘤切除后正常脑组织反应性增强多在 1 周左右出现, 2 周达高峰, 3 个月后逐渐消失, 因此建议术后复查最好在术后 1 周之内进行, 可以避开术后反应性增强出现的时间。但有学者报道术后反应性增强可提前至术后 2~3d。所以也有学者主张将复查提前至术后第 2~3 天。术后反应性增强的机制主要为: 血脑屏障破坏、血管肉芽组织增生、血管自身调节功能紊乱导致过度灌注。术后 2~3 周反应性增强最为明显, 主要由血管肉芽组织增生所致。术后 1 周反应性增强的原因主要为血脑屏障破坏及通透性增高引起的造影剂外渗, 以及血管自身调节功能紊乱导致毛细血管和小静脉麻痹性扩张、血流淤滞导致手术周围脑组织充血和过度灌注。手术后 1~2d 正常脑组织反应性增强出现的概率比较低。手术后反应性增强的持续时间受手术方式、手术技巧及手术范围等诸多因素的影响, 反应性增强消失的时间在 3~6 个月。术后反应性增强多为厚度均匀的环形, 边界清楚, 术后 1 周时反应性增强多较薄, 1 周至 1 个月环形增强逐渐增厚, 6 个月后消失; 而肿瘤残留为结节状或肿块样强化, 边缘不光整, 追踪观察有增大的趋势 (图 1-88)。鉴别较困难时需密切随访观察病灶的发展情况。

2. 术后肿瘤复发 由于颅内淋巴瘤呈浸润性生长, 手术难以完全切除肿瘤病灶, 因此复发率非常高, 术后行放疗或化疗可降低复发率, 肿瘤复发表现为原手术部位出现结节或肿块, MRI  $T_1$ WI 呈等或稍低信号,  $T_2$ WI 呈等或稍高信号, 增强扫描呈明显强化, 短期内复



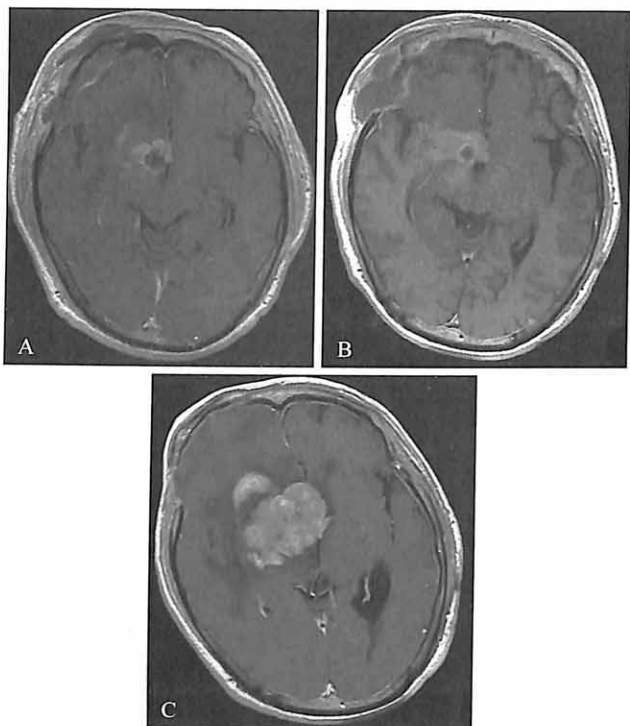


图 1-88 术后肿瘤残留及复发  
A ~ C. 增强扫描, 术区见团块状强化灶

查表现为肿块进行性增大。颅内淋巴瘤复发需与放射性坏死鉴别, 放射性坏死表现为  $T_1$ WI 低信号,  $T_2$ WI 高信号, 增强扫描坏死部分无强化, 周围可有环形强化带。淋巴瘤复发的 MRS 表现为 NAA 峰中度降低、Cho 峰升高、Cr 峰有轻度降低, 高 Lip 峰被认为是淋巴瘤的特征性改变, 因此当病灶比较难于鉴别肿瘤复发时, 可行 MRS 检查, 有助于鉴别淋巴瘤复发抑或是术后反应。

## 五、术后并发症

1. 术后血肿, 颅内感染。
2. 术后脑水肿。
3. 位于功能区的颅内淋巴瘤, 手术损伤颅内重要结构, 术后可导致相应的神经功能障碍。
4. 术后脑梗死, 高龄患者、贫血、术中损伤主要动脉及其穿支等都可导致脑梗死。
5. 脑神经损害。
6. 硬膜外积液、硬膜下积液。
7. 癫痫发作。
8. 术后颅内感染。

9. 术后颅内压增高, 主要因为二氧化碳潴留、术后颅内出血、静脉回流受阻、脑积水、脑水肿及脑血管自动调节功能障碍等。

10. 并发脑积水。

## 六、预后

颅内原发性淋巴瘤的预后很差, 5年生存率低于10%, 治疗后大多数患者都会复发, 复发率为40%~60%, 平均生存时间为12个月, 伴发获得性免疫缺陷综合征(AIDS)的患者预后更差, 平均存活期仅3~5个月。影响预后的因素有病灶的部位、数目、患者年龄、一般情况、治疗方法、放疗野及剂量等。

(谢传森 蒋兴华)

# 第十一节 转移瘤

脑转移瘤是晚期恶性肿瘤患者常见的并发症及致死的主要原因。脑转移瘤占颅内肿瘤的10%~30%。可发生于任何年龄, 但以40岁以上中老年人最为常见。原发灶以肺癌、乳腺癌多见, 其他来源有泌尿生殖系统肿瘤、消化系统肿瘤、黑色素瘤等。脑转移瘤好发于幕上大脑半球, 以皮、髓质交界区最为常见, 大部分为多发。以血行转移最为多见, 也可经脑脊液循环种植转移。

## 一、术前影像表现

脑转移瘤根据CT和MRI表现, 可分为结节肿块型、环形强化型、囊型、出血型、钙化型和特殊类型, 多种表现可同时出现。结节肿块型CT平扫呈等密度或稍高密度, MRI T<sub>1</sub>WI呈稍低信号, T<sub>2</sub>WI呈稍高信号, 周围多有T<sub>2</sub>WI明显高信号的水肿存在, 占位效应显著, 增强扫描病灶多呈显著均质强化, 病灶内出现坏死则表现为环形强化, 病灶若几乎完全坏死、液化, 仅残留一薄壁, 则表现为囊型, 病灶内出血则CT平扫呈高密度, 而MRI的信号特点则随出血时期的不同而异。黑色素瘤脑转移表现为MRI T<sub>1</sub>WI呈高信号, T<sub>2</sub>WI呈低信号。

## 二、治疗原则

脑转移瘤治疗困难, 疗效欠佳。治疗方法主要有手术治疗、伽马(γ)刀治疗、化学治疗和放射治疗, 放射治疗宜选择全脑放射治疗。原发肿瘤已切除或控制良好, 单发颅内转移瘤或转移瘤位置较浅能够全切的患者可行手术治疗, 术后行放疗或化疗。若患者全身情况差不能耐受开颅手术; 转移瘤位于重要功能区手术会造成严重并发症; 多发转移瘤者, 可行γ刀治疗。多发病灶或全身多发转移未能控制的脑单发转移瘤以综合治疗为主, 治疗方案的制订应考虑到患者的全身状况及原发灶的控制情况, 目前多主张综合治疗。多发转移瘤若部分病灶占位效应明显导致严重颅内高压或压迫颅内重要结构, 危及生命时也需要手术治疗。目前, 有些学者提出, 可以根据病情, 适当地进行预防性全脑放疗。

### 三、治疗后影像表现

术后术区脑组织损伤征象：术后2周内影像学检查，可判断手术对脑组织的损伤情况及确定有无肿瘤残留。目前，大多用增强MRI作为首选，较CT更能明确脑组织的损伤范围及肿瘤的残留情况。

1. 术后脑损伤 术后可有手术部位的头皮肿胀、皮下和颅内少许积气，以及颅内少量积液、积血，术后反应性增强表现为手术区连续的线状强化（图1-89）。

2. 脑水肿 术后可有不同程度的脑水肿，表现为大片状的 $T_1$ WI低信号、 $T_2$ WI高信号，CT上表现为低密度（图1-90）。

3. 损伤性出血 术后可出现不同程度出血，表现为硬膜外血肿、硬膜下血肿或脑内血肿，急性期血肿CT表现为高密度（图1-91）。

4. 术后中、后期（3个月及以后）表现 手术区软化灶形成及局部脑组织萎缩。

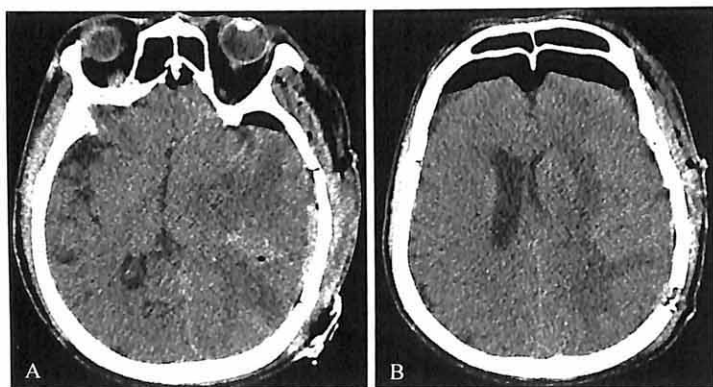


图 1-89 术后脑损伤

A、B. CT 表现为大片状低密度影，内部见少量稍高密度出血灶

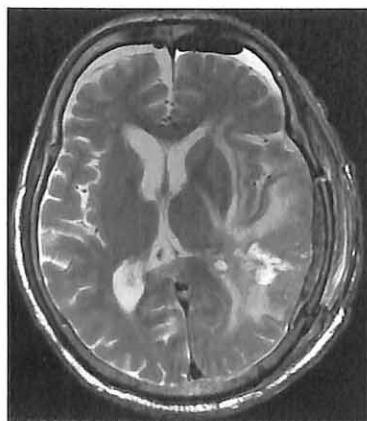


图 1-90 术后脑水肿

$T_2$ WI 呈不规则稍高信号

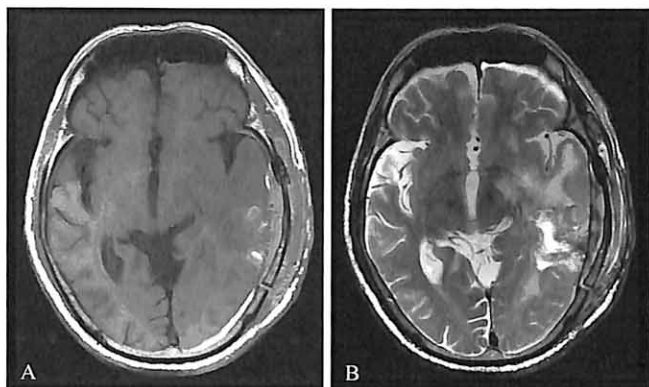


图 1-91 术后脑出血

A.  $T_1$ WI 术区斑片状稍高信号；B.  $T_2$ WI 混杂信号，同时存在广泛性脑水肿

#### 四、术后肿瘤残留和复发的影像学征象

手术时若肿瘤未完全切除，或原发肿瘤未能有效控制，则容易发生肿瘤复发。MRI 增强扫描在判断是否有肿瘤残留或复发较 CT 增强扫描更有优势，成为术后疗效的常用的检查手段。因原发肿瘤性质、原发肿瘤控制情况、转移瘤手术方式及综合治疗手段等的差别，转移瘤复发率有较大差异，可术后早期即复发，也可能术后几周或者几个月出现复发，因此术后应通过影像学检查密切随访观察。

1. 术后肿瘤残留或复发需要与术后反应性强化、胶质增生相鉴别：肿瘤残留或复发通常在手术后 4 ~ 6 周，表现为在手术区或附近出现新的结节状强化病灶，伴周围水肿及占位效应。术后反应性强化的主要原因是血管肉芽组织增生，术后 1 周即可出现，可持续至术后 3 ~ 6 个月，表现为厚度均匀一致的条带状或环形强化，厚度多  $< 3\text{mm}$  (图 1-92)。

2. 肿瘤复发还需与放射性坏死进行鉴别，放射性坏死发生在放射治疗的部位，多发生于放射治疗后 6 个月至 2 年，与放射剂量、放射范围、患者年龄及个体敏感性等有关。放射性坏死的发生机制主要为放射治疗损伤中小血管，血管内皮细胞受损、破坏血脑屏障，发生血管源性水肿，进一步发展造成管壁增厚、管腔狭窄、闭塞，发生梗死后脑组织坏死，即放射性脑坏死。并且，放射治疗损伤、破坏神经胶质细胞，造成广泛脱髓鞘改变，也可导致放射性脑坏死。放射性脑损伤早期表现为  $T_1$ WI 低信号， $T_2$ WI 高信号，发生放射性坏死时，出现强化，由于白质含水量低于灰质，血管也少于灰质，因此放射性脑损伤白质比灰质损伤严重。有时 MRI 难以区别肿瘤复发与胶质增生、放射性坏死。

鉴别困难时可利用 MRS 进行鉴别，转移瘤复发表现为 Cho 峰明显增高，NAA 峰消失，出现 Lip 峰，Cho/Cr、Cho/NAA 明显升高及 NAA/Cr 减低。而胶质增生不会出现 Lip 峰，而且 Cho 升高也没有那么明显。放射性坏死表现为 Cho 峰降低，同时可以出现 Lip 峰，提示病灶内坏死。另外，PWI 对判断肿瘤复发与反应性增生也有一定的鉴别诊断价值，据研究 rCBV 具有较大的价值， $> 2.6$  提示肿瘤复发可能性大，CBV 可以显示血管丰富，有助于复发与反应性胶质增生。

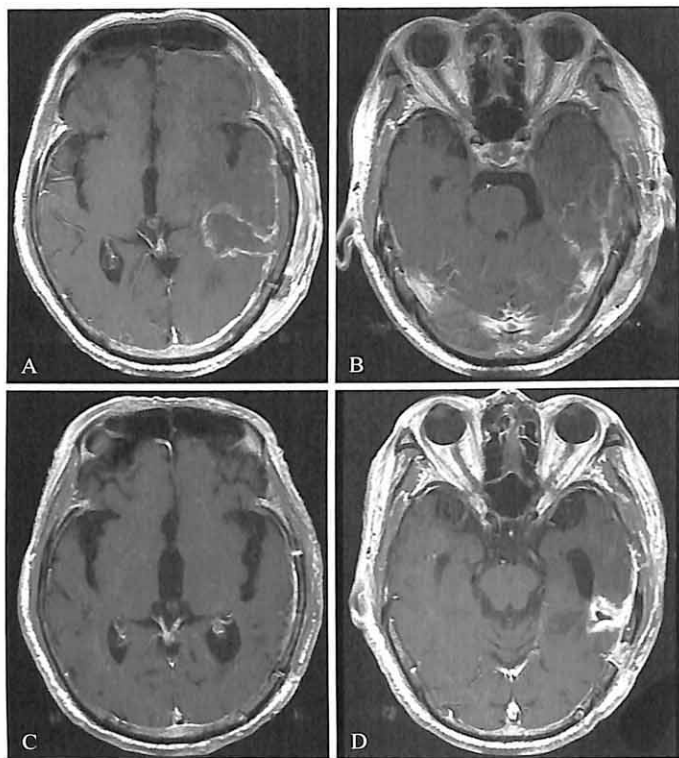


图 1-92 术后反应性强化、胶质增生

A. 左颞叶术区呈不完整的环状强化；B ~ D. 相应周边的硬脑膜条状强化

## 五、术后并发症

1. 术后积液、积气、渗血、血肿。
2. 术后脑水肿。
3. 位于不同功能区的转移瘤，由于手术损伤功能区血管，术后可能残留不同的神经功能障碍。
4. 术中肿瘤周围血管受损或手术刺激脑血管引起持续性痉挛，可致术后出现脑梗死，术区邻近脑组织术后梗死的发生率约为 10%，颞叶手术后更多见，表现为术后 2 周左右术区附近出现脑回样强化。
5. 脑神经损害。
6. 术后脑脓肿，近年来，随着抗生素的普遍应用及术后护理水平的提高，已较少发生。
7. 脑组织损伤术后出现癫痫发作，切除病灶时对脑组织牵拉引起脑挫伤、脑水肿，损伤大脑皮质，尤其是肿瘤位于额叶和颞叶时发生率较高。
8. 颅内压增高，由于瘤床出血、弥漫性脑水肿可导致术后颅内压增高。
9. 脑积水。
10. 硬膜下积液。

## 六、预后

脑转移瘤预后差,未采取任何治疗措施的脑转移瘤患者平均生存期仅1~2个月,转移瘤预后与全身器官功能状况、年龄、原发肿瘤性质及控制情况、转移瘤的数目及部位、手术切除情况、治疗方案、有无其他部位转移等情况有关。

(谢传森 蒋兴华)

## 第十二节 囊肿和肿瘤样病变

### 一、常见的囊肿和肿瘤样病变类型

1. 表皮样囊肿 又称为胆脂瘤,为一种来源于皮肤外胚层的先天性良性肿瘤,生长缓慢,占颅内肿瘤的0.2%~1.0%,青壮年多见。表皮样囊肿分为脑内型和脑外型两种,前者常见于第四脑室、侧脑室前角以及脑实质内,后者以脑桥小脑角最常见,其次为鞍旁、颅中窝、侧裂池、四叠体池、枕大池等,具有沿脑表面间隙生长浸润的习性。

2. 皮样囊肿 与表皮样囊肿不同的是皮样囊肿内常有皮肤的各种成分,如皮脂腺、汗腺、毛囊、毛发等结构,占颅内肿瘤的0.04%~0.6%,好发年龄为30~40岁。以中线部位或邻近中线部位好发,如鞍区、额底、松果体区和颅后窝。皮样囊肿较小时无明显症状,随着囊壁上皮脱屑和腺体分泌可逐渐长大,自发性破裂时可引起无菌性肉芽肿性脑膜炎。

3. 蛛网膜囊肿 是一种位于蛛网膜与软脑膜之间的囊性病变,其病因是由于脑脊液被包裹在蛛网膜下腔所形成的袋状结构。根据病因分为先天性和后天性两种。前者多为蛛网膜发育异常所致,后者则大多由感染、蛛网膜下腔出血、外伤和术后等引起蛛网膜下腔粘连所致。蛛网膜囊肿任何年龄均可发生,多见于儿童,约占颅内占位性病变的1%。多数蛛网膜囊肿长期随访大小无变化。

4. 松果体囊肿 松果体囊肿起自于第三脑室憩室残余,为一突向松果体其内衬有室管膜的腔隙。松果体囊肿临床比较少见,大多数无临床症状。

5. Rathke 囊肿 是由于胚胎时期 Rathke 囊从原始口腔外胚叶分离后在形成垂体前后叶过程中残留的囊袋间隙所形成的,在部分成人中该间隙可一直保留下来,当腔隙内分泌物增多,腔隙明显扩张即成为 Rathke 囊肿。Rathke 囊肿约占颅内原发性肿瘤样病变的1%以下,任何年龄均可发病。

6. 神经上皮囊肿 一般认为其起源于神经上皮组织、侧脑室和脉络膜组织,可见于任何年龄,约占颅内肿瘤的0.1%,可发生在脉络丛、脉络膜裂、脑室内以及脑实质内。囊肿呈圆形,壁薄,多伴有纤维性包膜,囊腔内为黏液。

7. 胶样囊肿 胶样囊肿又名第三脑室胶样囊肿,临床罕见,占颅内肿瘤的0.5%~1%,起源于神经上皮组织,属于神经上皮性囊肿,多位于第三脑室的前上方,靠近室间孔,可压迫室间孔导致梗阻性脑积水。

## 二、术前影像表现

1. 表皮样囊肿 CT平扫表现为边界清楚的低密度灶，包膜偶可见弧形或壳状高密度钙化影，若囊肿内有胆固醇含量较高以及有出血、钙化时呈低、等、高混杂密度影。病变多呈分叶状或扁平状，少数可呈圆形。MRI上平扫大多表现为长 $T_1$ 、长 $T_2$ 异常信号影，FLAIR序列呈明显低信号，但有时较脑脊液稍高，若囊液内蛋白含量较高则可呈短 $T_1$ 、长 $T_2$ 高信号影，若其内胆固醇结晶、钙化及陈旧性出血较多则可呈长 $T_1$ 、短 $T_2$ 低信号影。DWI序列（弥散加权成像）呈明显高信号影，为其特征性表现。增强后表皮样囊肿多数不强化，少数囊壁呈环状强化。

2. 皮样囊肿 CT平扫表现多呈圆形或椭圆形，边界清楚，瘤周无水肿。CT值低于脑脊液，但高于脂肪密度，囊壁呈等密度，若发生钙化则呈高密度影。若囊肿发生破裂则可在蛛网膜下隙见到低密度脂肪滴，有时还可形成脑室内脂肪-脑脊液平面，具有一定的特征性。多数皮样囊肿在 $T_1WI$ 及 $T_2WI$ 上均呈高信号，若其内有钙盐沉着、陈旧性出血及毛发较多则呈不均匀混杂信号。囊肿破裂时于蛛网膜下隙可观察到脂肪的短 $T_1$ 高信号影。增强后一般不强化。

3. 蛛网膜囊肿 CT平扫表现为局部脑沟、脑池或脑裂扩大，呈与脑脊液一致的低密度影，病灶大多呈圆形、椭圆形或扁平状，边界清楚，囊肿较大时可伴有相应部位颅骨的变薄、膨隆。MRI平扫呈与脑脊液信号完全一致的长 $T_1$ 长 $T_2$ 信号，FLAIR序列呈明显低信号。但囊肿内有出血时 $T_1WI$ 及 $T_2WI$ 上均呈高信号影。

4. 松果体囊肿 CT平扫呈圆形或类圆形的低密度影，其密度稍高于脑脊液，病灶边界清楚。MRI上 $T_1WI$ 呈略高于脑脊液的低信号， $T_2WI$ 上呈高信号影，FLAIR序列呈低信号，信号强度有时会稍高于脑脊液信号。增强后一般无强化表现，有时囊壁可呈轻度环形强化，一般不会引起幕上梗阻性脑积水。

5. Rathke囊肿 CT平扫多数呈圆形或类圆形低密度影，其密度与脑脊液相似，若其内含有多黏液样物质则可呈等或高密度影。MRI平扫 $T_1WI$ 多数呈高信号，少数呈等或低信号， $T_2WI$ 可呈低或高信号影。

6. 神经上皮囊肿 CT平扫位于脑实质者呈圆形、椭圆形或卵圆形低密度影，边界清楚，瘤周无水肿，无钙化。位于脑室者可见脑室呈局限性扩张，其内密度与脑脊液一致。MRI病灶一般呈明显长 $T_1$ 、长 $T_2$ 异常信号影，FLAIR序列呈明显低信号，增强后无强化。

7. 胶样囊肿 CT平扫显示病灶一般位于第三脑室前部靠近室间孔处，多呈高密度，少数呈低密度，病灶多为圆形或类圆形，边界清楚，无瘤周水肿，侧脑室可因室间孔受压而扩大。MRI平扫病灶多呈短 $T_1$ 、长 $T_2$ 高信号影。增强后无强化。

## 三、治疗原则

1. 表皮样囊肿 宜手术切除，仅部分切除，复发的可能性较大，所以手术要求全切除病变。表皮样囊肿恶性变者可行放疗，而良性者对放疗不敏感。

2. 皮样囊肿 手术应包括肿瘤包膜全切除。有皮毛窦者连同窦道一并切除，囊肿位于

第四脑室者根治手术较易，而囊肿与周围血管或神经结构紧密粘连时多有困难，不宜勉强，可做部分切除。清除囊内容物时，应以棉条保护周围组织，避免污染以减少术后脑膜炎的发生。有皮肤窦时应一并切除。术后放疗很少有效，既不能缩小肿瘤也不能预防肿瘤复发。

3. 蛛网膜囊肿 颅内蛛网膜囊肿若无症状无需给予手术，但必须随诊，如有颅内压增高或脑电图出现异常波形，则主张手术治疗。有些病例终生处于稳定静止状态，甚至有自然消失者。因其他疾病而意外发现有蛛网膜囊肿者，亦皆可不手术。唯有对于儿童，一般主张一旦发现应及时手术切除，尤其是颞叶囊肿，以防阻碍脑组织及脑功能的发育。

4. 松果体囊肿 绝大部分的松果体囊肿由于无明显症状故无需特殊处理，只有称之为症状性松果体囊肿的患者，且其头痛、头晕等临床症状明显影响到正常的学习生活时应行手术治疗。症状性松果体囊肿的处理方法主要包括直接手术切除、内镜手术、分流手术、立体定位的穿刺抽吸术。对于儿童症状性松果体囊肿的手术治疗，主要采用直接手术，通过右额开颅经胼胝体-穹窿间入路切除囊肿。

5. Rathke 囊肿 多采用手术治疗，手术的目的旨在切除部分囊壁进行病理检查并行囊腔开放引流，无需全部切除囊壁。如囊壁切除或剥离过于广泛则可损伤正常垂体组织，引起术后垂体功能更加低下，不得不进行激素替代治疗。最初报道多采用经颅入路，以后逐渐改为经蝶入路。

6. 神经上皮囊肿 胎儿颅内神经上皮囊肿不需要任何处理，婴幼儿和小儿无症状性囊肿也不需要治疗，部分囊肿可消失。多数无症状的神经上皮囊肿可以自行消失，不需要治疗。症状性囊肿需要治疗，一般采用手术切除，以缓解患者症状。手术方法有囊肿切除或造瘘、囊肿分流术、囊液抽吸术、单纯神经内镜下囊肿切除术或内镜辅助的显微神经外科手术等。侧脑室囊肿一般症状较轻，可手术切除或经脑室镜下切除，或先行囊肿-腹腔分流术，若无效再行手术。术中要全切囊壁，以免复发。第三脑室囊肿位置较深，常阻塞室间孔引起脑积水，手术为首选治疗方法。第四脑室及颅后窝囊肿症状相对较重，可引起脑积水及神经受压症状，并有时紧贴脑干，应手术切除，术中应尽力将囊壁全切，若不能全切，则必须疏通导水管解除梗阻，脑室外的囊肿也应全切，若不能，疏通囊肿与蛛网膜下隙的脑脊液循环通路至关重要，否则可导致复发。

7. 胶样囊肿 对于无症状的鞍内胶样囊肿，可在严密随访下行非手术治疗。而对于有症状的鞍内胶样囊肿，主张手术切除。经蝶入路因其手术创伤小，复发率低，是胶样囊肿的首选及最佳手术方式。术后多认为无需放射治疗。

#### 四、治疗后影像表现

术后脑损伤：术后 2 ~ 5d 应及时进行影像学检查，最早者应在 24h 之内，应以 CT 为首选，表皮样囊肿术后应至少进行 1 次 MRI 的 DWI 序列检查，目的是了解病变有无残留。

1. 一般性术后改变 术后可出现手术部位的头皮肿胀、皮下和颅内或脑室、脑池内积气等（图 1-93、图 1-94）

2. 术后水肿 一般表现为术区周围脑组织出现不同程度的脑水肿，在 CT 平扫上呈局限性或弥漫性低密度影。MR 平扫 T<sub>1</sub>WI 上呈片状低信号影，在 T<sub>2</sub>WI 上呈高信号影（图 1-95）。





图 1-93 右侧额部胆脂瘤术后右侧额部皮下肿胀



图 1-94 前纵裂池胆脂瘤术后颅内积气改变

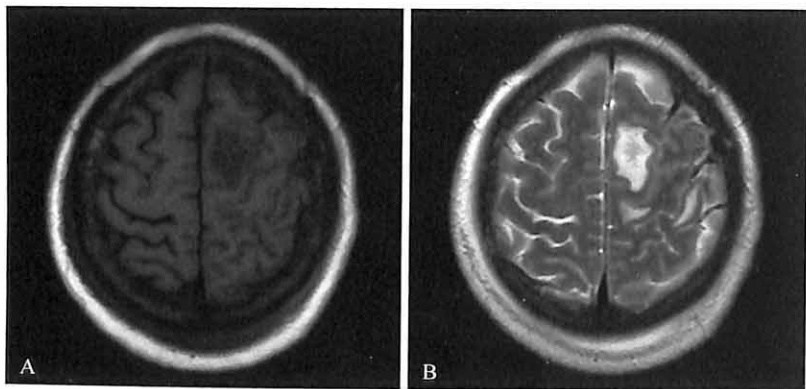


图 1-95 左侧额部蛛网膜囊肿术后脑水肿改变

3. 损伤性出血 位于脑外的囊肿性病变应注意脑沟、脑裂、脑池内有无出血，位于鞍区的 Rathke 囊肿切除术后应注意鞍区有无出血征象，位于脑室内的囊肿性病变应注意脑室内有无出血，位于脑实质内的囊肿应注意术区有无出血。了解有无急性期出血应以 CT 检查为首选（图 1-96）。

4. 脑外积液 脑外积液包括硬膜下及硬膜外积液，CT 或 MRI 上其密度与信号与脑脊液相仿（图 1-97）。

5. 术区脑软化、脑萎缩形成 位于脑内的囊肿术后 1~2 个月于术区出现脑软化灶，有时会合并相应部位的脑萎缩。软化灶在 CT 平扫上呈低密度影，MRI 上呈明显长  $T_1$ 、长  $T_2$  异常信号影，FLAIR 序列呈明显低信号，与脑脊液的密度或信号一致。

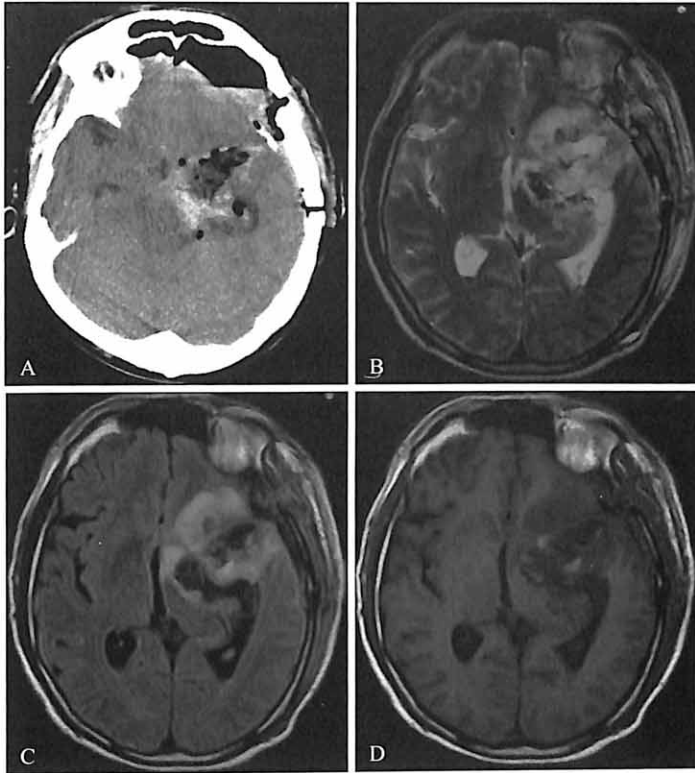


图 1-96 左侧颞部、基底节区、岩斜区胆脂瘤术后

A. CT 复查显示术区高密度出血影及极低密度积气影；B ~ D. MRI 复查显示术区短  $T_1$ 、长  $T_2$  出血影及极低信号积气影

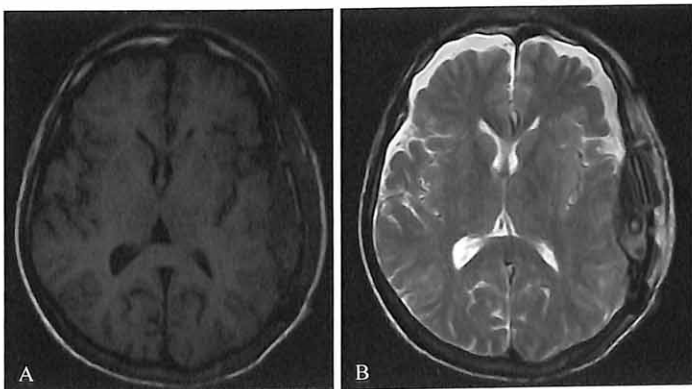


图 1-97 左侧颞部表皮样囊肿术后双侧额部硬膜下积液，左侧颞部呈术后改变

## 五、术后病变残留和复发的影像学征象

### 1. 术后肿瘤残留

(1) 表皮样囊肿：术后应进行 MRI 复查，并与术前片进行对比，DWI 序列对了解有无病变残留非常重要，若有病变残留则表现为高信号影（图 1-98）。

(2) 皮样囊肿：若行部分切除时残留病变呈特征性的短  $T_1$ 、长  $T_2$  高信号影，若术前囊肿已发生破裂则应观察蛛网膜下隙是否还能见到残留的脂肪滴，其在 CT 平扫上呈明显低密度影，MRI 呈短  $T_1$ 、长  $T_2$  高信号影。

(3) 蛛网膜囊肿：术后病变所在的脑沟或脑池仍显扩大，若囊壁未能全切，则残留病变仍有可能继续生长，病变密度或信号与术前一致。

(4) Rathke 囊肿、神经上皮囊肿、胶样囊肿：术后均需要与术前影像检查的结果进行对比。Rathke 囊肿与神经上皮囊肿其术后遗留的残腔信号与囊肿本身信号一致，因此观察囊肿形态的变化对于判断有无残留就比较重要，而胶样囊肿一般呈短  $T_1$  高信号影，因此从信号和形态方面与术前片进行对比就比较容易得出结论。

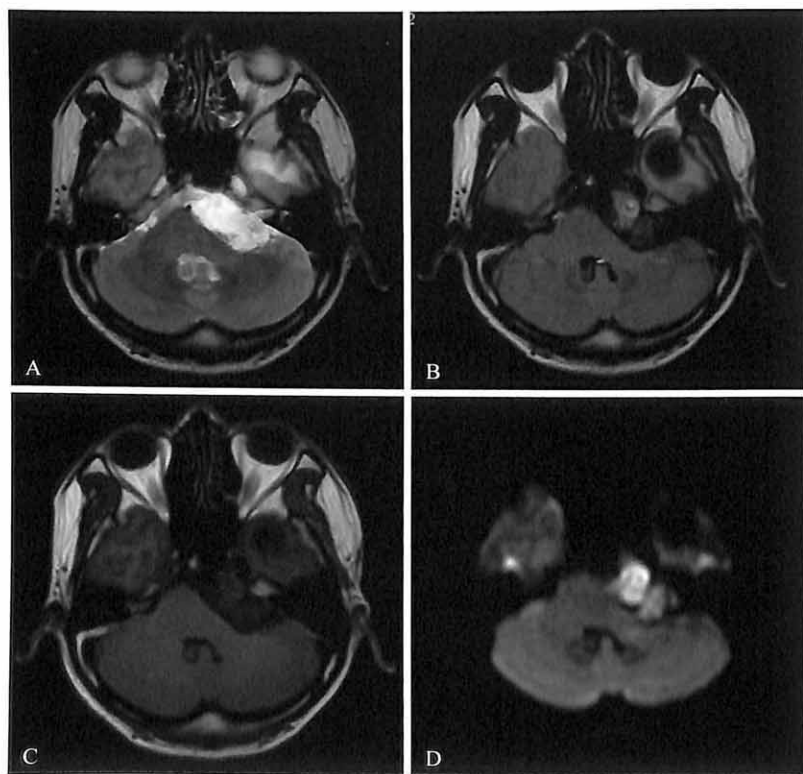


图 1-98 左侧脑桥小脑角胆脂瘤术前、术后对照

A、B 术前。A. 左侧脑桥小脑角片状  $T_2$ WI 高信号；B.  $T_1$ WI 为混杂信号；C、D. 术后。C. 左侧脑桥小脑角  $T_1$ WI 呈稍低信号；D. DWI 序列呈明显高信号

## 2. 术后肿瘤复发

(1) 颅内囊肿性病变更未能全切病变会复发，表皮样囊肿术后 MRI 复查行 DWI 序列检查可明确有无复发，若呈高信号则考虑为病变复发。

(2) 皮样囊肿及胶样囊肿呈特征性的短  $T_1$  高信号影。

(3) 蛛网膜囊肿若囊壁未能全切则极易复发，常规 CT 及 MRI 检查一般较难鉴别增宽的脑池与复发的蛛网膜囊肿，行 MRI 脑脊液流速测定检查有助于鉴别诊断，通过流量曲线波形对了解蛛网膜囊肿术后与相邻脑室或脑池间是否有脑脊液相互流动具有一定帮助。

(4) Rathke 囊肿与神经上皮囊肿全切后一般病变较少复发，若复发则病变影像学表现同术前大致相同。

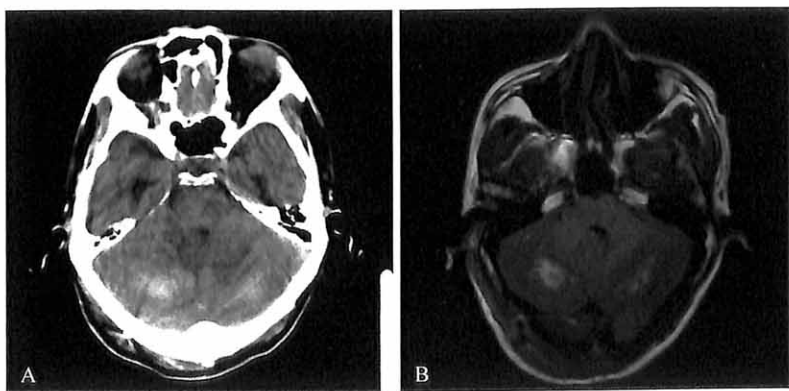
## 六、术后并发症

1. 术后颅内血肿 主要有术区血肿、远隔性血肿、硬膜下血肿、硬膜外血肿等，位于脑外的蛛网膜囊肿若术腔渗血则可能出现硬膜下（外）血肿，位于脑内的囊肿性病变更应注意有无术区血肿的可能，术后 24h 内应常规复查 CT 以了解有无急性期出血。远隔性血肿是指发生于手术区远隔部位的出血，临床上较少见，其发生机制尚不完全明确，可能与手术时脑组织的移位、术中或术后脑脊液的丢失、手术前后颅内压的改变、血管损伤、血管调节功能改变及凝血功能障碍有关。发生部位可能在手术区的同侧也可能位于对侧，亦有幕上手术而双侧小脑出现远隔性出血的病例。CT 检查可见双侧小脑对称性的高密度出血影，MRI 上亚急性早期血肿呈典型的短  $T_1$ 、短  $T_2$  信号影，FLAIR 序列呈内低外高信号影，有学者提出这种小脑出血是脑脊液术后丢失的一种表现（图 1-99）。

2. 术后脑梗死 见图 1-100。

3. 颅内感染 包括头皮积液感染、硬膜外积脓、硬膜下积脓、脑脓肿、室管膜炎等。

4. 脑积水 囊肿性病变更出现术区血肿压迫脑室则术后较易出现急性脑积水，以术后 2 ~ 4d 最常见。脑室内囊肿性病变更伴有脑室出血则术后可能会出现交通性脑积水，一般出现时间较晚。



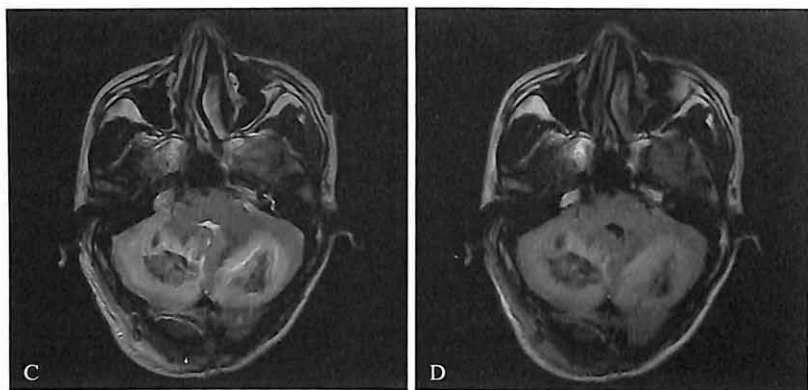


图 1-99 松果体区囊肿术后

A. CT 复查, 显示小脑远隔性水肿呈对称性片状高密度影, 右侧枕部术区皮下软组织肿胀。B ~ D. MRI 复查, 显示小脑远隔性水肿呈对称性片状短 T<sub>1</sub>、短 T<sub>2</sub> 异常信号影, FLAIR 序列呈低信号影, 周围水肿呈长 T<sub>1</sub>、长 T<sub>2</sub> 异常信号影, 右侧枕部术区皮下软组织肿胀

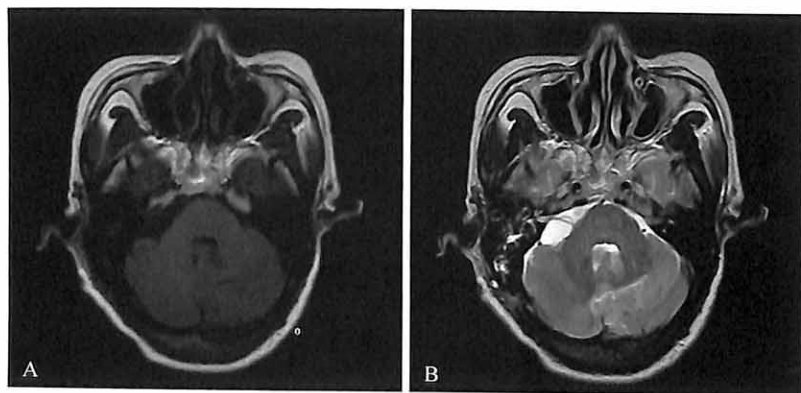


图 1-100 右侧脑桥小脑角蛛网膜囊肿术后并发左侧小脑梗死

## 七、预后

1. 表皮样囊肿 表皮样囊肿属良性肿瘤, 术后一般恢复良好, 如肿瘤能大部切除, 一般复发较晚, 可延至数年甚至数十年。

2. 皮样囊肿 肿瘤复发缓慢, 生存质量良好

3. 蛛网膜囊肿 颅内蛛网膜囊肿以开颅囊肿显微切除加囊肿蛛网膜下腔脑池沟通术效果最好, 视为本病的根治手段。

4. Rathke 囊肿 一般 Rathke 裂囊肿的手术死亡率很低, 术后视力、视野损害多可迅速好转。个别病例术后可有内分泌功能改善, 血激素水平恢复正常, 尿崩症缓解。因此许多学者强调此病应及早发现, 以便早期经蝶窦行囊肿引流, 争取更好的治疗效果。

5. 胶样囊肿、神经上皮囊肿、松果体囊肿 预后均良好。

(汪文胜 鲁明)

## 参考文献

- [1] Sinclair AG, Scoffings DJ. Imaging of the post-operative cranium. *RadioGraphics*, 2010,30:461-482.
- [2] Hein PA, Eskey CJ, Dunn JF, et al. Diffusion-weighted imaging in the follow-up of treated high-grade gliomas; Tumor recurrence versus radiation injury. *AJNR*, 2004,25:201-209.
- [3] Kumar AJ, Leeds NE, Fuller GN, et al. Malignant gliomas: MR imaging spectrum of radiation therapy and chemotherapy-induced necrosis of the brain after treatment. *Radiology*, 2000,217:377-384.
- [4] Weybright P, Sundgren PC, Maly P, et al. Differentiation between brain tumor recurrence and radiation injury using MR spectroscopy. *AJR*, 2005,185:1471-1476.
- [5] Mullins ME, Barest GD, Schaefer PW, et al. Radiation necrosis versus glioma recurrence: Conventional MR imaging clues to diagnosis. *AJNR*, 2005,26:1967-1972.
- [6] Zeng QS, Li CF, Liu H, et al. Distinction between recurrent glioma and radiation injury using magnetic resonance spectroscopy in combination with diffusion-weighted imaging. *Int. J. Radiation Oncology Biol. Phys.*, 2007,68:151-158.
- [7] Smith EA, Carlos RC, Junck LR, et al. Developing a clinical decision model: MR spectroscopy to differentiate between recurrent tumor and radiation change in patients with new contrast-enhancing lesions. *AJR*, 2009,192:45-52.
- [8] Hu LS, Baxter LC, Smith KA, et al. Relative cerebral blood volume values to differentiate high-grade glioma recurrence from posttreatment radiation effect: Direct correlation between image-guided tissue histopathology and localized dynamic susceptibility-weighted contrast-enhanced perfusion MR imaging measurements. *AJNR*, 2009,30:552-558.
- [9] 吴承远, 刘玉光. 临床神经外科学. 2版. 北京: 人民卫生出版社, 2007:170-317.
- [10] 沈天真, 陈星荣. 神经影像学. 上海: 上海科学技术出版社, 2004:502-861,958-1020.
- [11] Kumar R, Singhal N, Shishir K, Jaiswal SK, et al. Recurrence in supratentorial anaplastic ependymoma. *Pediatr Neurosurg*, 2007,43:364-368.
- [12] Sangra M, Thorp N, May P, et al. Management strategies for recurrent ependymoma in the pediatric population. *Childs Nerv Syst*, 2009,25:1283-1291.
- [13] Yuh E L, Barkovich AJ, Gupta N. Imaging of ependymomas: MRI and CT. *Childs Nerv Syst*, 2009,25:1203-1213.
- [14] 王恩敏, 王滨江, 张南, 等. 伽马刀治疗颅内血管母细胞瘤的疗效及肿瘤复发因素分析. *中华医学杂志*, 2004,84:813.
- [15] Lee SH, Park BJ, Kim TS, et al. Long-term follow-up clinical courses of cerebella hemangioblastoma in von Hippel-Lindau disease: Two case reports and a literature review. *J Korean Neurosurg Soc*, 2010,48:263-267.
- [16] Padhi S, Sarangi R, Challa S, et al. A 10-year retrospective study of hemangioblastomas of the central nervous system with reference to von Hippel-Lindau (VHL) disease. *Journal of Clinical Neuroscience*, 2011,18:939-944.
- [17] Bishop FS, Liu JK, Chin SS, et al. Recurrent cerebella hemangioblastoma with enhancing tumor in the cystwall: Case report. *Neurosurgery*, 2008,62:1378-1379.
- [18] 丛也彤, 元波. 氢质子磁共振波谱鉴别脑膜瘤术后反应性损伤残留与复发. *中国实验诊断学*, 2009, 13: 1140.
- [19] 马隽. 氢质子波谱分析对脑膜瘤术后的评价. *中国民康医学*, 2007,19:1136.
- [20] Weingarten K, Ernst RJ, Jahre C, et al. Detection of residual or recurrent meningioma after surgery: value of enhanced vs. unenhanced MR imaging. *AJR*, 1992,158:645.
- [21] 刘志坚, 陆天宇, 梁维邦, 等. 垂体腺瘤术后复发因素研究及进展. *中国临床神经外科杂志*, 2009,08:14.
- [22] 李勇, 舒凯, 董芳永, 等. 侵袭性垂体腺瘤侵袭性的综合判断及其与临床预后的关系. *中国临床神经外科杂志*,

- 2004,9:90-92.
- [23] Castinetti F, Nagai M, Morange I, et al. Long-term results of stereotactic radiosurgery in secretory pituitary adenomas. *Endocrine Care*, 2009,94:3400-3407.
- [24] 刘宝国. 影响颅咽管瘤术后复发的因素. *中国微侵袭神经外科杂志*, 2004,9:523-525.
- [25] 周忠清, 石祥恩, 吴斌, 等. 颅咽管瘤复发次数与术后生活质量的关系. *中国微侵袭神经外科杂志*, 2008,13:347-348.
- [26] 徐建国, 游潮, 蔡博文. 颅咽管瘤术后并发症与机制探讨. *中国微侵袭神经外科杂志*, 2005, 10:351-352.
- [27] Shi XE, Wu B, Zhou ZQ, et al. Microsurgical treatment of craniopharyngiomas; report of 284 patients. *Chinese Medical Journal*, 2006,119:1653-1663.
- [28] 赵继宗. *颅脑肿瘤外科学*. 北京: 人民卫生出版社. 2004:426-461.
- [29] 梁树立, 李安民, 漆松涛, 等. 成人松果体区肿瘤的手术治疗. *中国临床神经外科学杂志*, 2008,13:86-90
- [30] Lindskog M, Spenger C, Klason T, et al. Proton magnetic resonance spectroscopy in neuroblastoma: current status, prospects and limitations. *Cancer Lett*, 2005,228:247-255.
- [31] Nakajima T, Kumabe T, Kanamori M, et al. Differential diagnosis between radiation necrosis and glioma progression using sequential proton magnetic resonance spectroscopy and methionine positron emission tomography. *Neurol Med Chir (Tokyo)*, 2009,49:394-401.
- [32] 杨树源, 只达石. *神经外科学*. 北京: 人民卫生出版社, 2008:485-788.
- [33] 徐震汉. 神经母细胞瘤的外科处理. *中国神经肿瘤杂志*, 2010,8:245-248.
- [34] 马隽, 孔繁利, 李凤娥. MRI 及  $^1\text{H}$ -MRS 鉴别脑肿瘤术后损伤、残留及复发的临床研究. *北华大学学报 (自然科学版)*, 2004,5:545.
- [35] 朱士广, 杨树源. 原发中枢神经系统恶性淋巴瘤的临床特点分析. *中国神经精神疾病杂志*, 2003,29:161-163.
- [36] 张继良, 徐俊玲, 李永丽, 等. 640 例脑转移瘤的临床及 MRI 分析. *中国实用神经疾病杂志*, 2008,11:121-123.
- [37] Huang CF, Chou HH, Tu HT, et al. Diffusion magnetic resonance imaging as an evaluation of the response of brain metastases treated by stereotactic radiosurgery. *Surg Neurol*, 2008,69:62-68.
- [38] Hwang YF, Huang TY, Hwang SL, et al. Differentiation among metastatic brain tumors, radiation necroses, and brain abscesses using proton magnetic resonance spectroscopy. *Kaohsiung J Med Sci*, 2004,20:437-442.
- [39] Kang TW, Kim ST, Byun HS, et al. Morphological and functional MRI, MRS, perfusion and diffusion changes after radiosurgery of brain metastasis. *Eur J Radiol*, 2009,72:370-380.
- [40] 万伟庆, 任同, 姜涛, 等. 儿童症状性松果体囊肿的手术治疗. *中国医刊*, 2008,43:34-36.
- [41] 朴文, 崔虎哲, 金贞花. 先天性松果体囊肿的 MRI 诊断 (附 12 例报告). *吉林大学学报 (医学版)*, 2010,36:138.
- [42] 范帆, 包强, 鱼博浪, 等. 颅内神经上皮囊肿的 CT、MRI 及 DWI 诊断. *中国临床医学影像杂志*, 2010,21:501-503.

## 第2章 脑血管疾病

近年来随着 CT、MRI 等影像学新技术的发展和应用，脑血管疾病的临床诊断准确率大大提高，有效的治疗手段包括介入治疗方法的发展，使对脑卒中等疾病的疗效和预后评价也有了更新的认识。因此，脑血管疾病治疗过程中的一些影像学表现（如渗血现象）及影像学的追踪、随访等检查，对患者的疗效及预后和康复的评估至关重要。

### 第一节 脑梗死

#### 一、内科治疗概述

##### （一）脑梗死内科治疗的时间窗及影像学的诊断标准

Ann. Osborn 将缺血性脑梗死临床分期为：超急性期（6h 内）、急性期（6h 至 3d）、亚急性期（3d 至 2 个月）、慢性期（2 个月之后）。神经内科对脑梗死的最佳治疗时间窗是超急性期的溶栓治疗。脑组织缺血后病理生理学的主要改变是：脑血流量（CBF）小于正常 CBF 的 30% 时被定为神经细胞的电衰竭阈值；CBF 小于正常值的 15%~20% 称为膜衰竭阈值。当脑组织的血流状态处于电衰竭与膜衰竭之间时，缺血区域的脑血流并未完全中断，尤其是在梗死灶边缘区，潜有存活的脑组织细胞，病理生理学将此缺血区域称为“缺血半暗带”。如果及时给予治疗，在 3~6h 恢复局部血流，缺血半暗带的脑细胞仍可存活，此即神经内科所说的“治疗时间窗”。缺血半暗带是不稳定的，具有潜在可逆性，若能得到及时治疗，则脑组织可以恢复正常。所以，临床上判断有无缺血半暗带的存在至关重要，并可决定其治疗效果。目前，超急性期甚至急性期脑梗死的治疗时间窗的判定主要依赖影像学，影像学的诊断包括：MR 弥散加权成像（DWI）、MR 灌注加权成像（PWI）、CT 灌注成像、Xe-CT 和 ECT 等。其中 MRI 的 DWI 和 PWI 应用较为广泛，超急性期脑梗死脑组织细胞毒性水肿的病理变化在 DWI 和 PWI 的影像学征象上基本能反映出来（也代表了细胞膜衰竭后的一系列病理改变）。近期，美国神经病学学会（AAN）治疗与技术评定小组发布了《磁共振弥散加权成像（DWI）和灌注加权成像（PWI）在缺血性卒中的诊断价值 - 循证指南》，影像学的诊断标准，一般认为：梗死后 6h 内，DWI/PWI 检查中若 DWI 异常区域小于该动脉供血区的 1/3，且 PWI 异常区域 > DWI 异常区域，或 PWI 异常而 DWI 正常，则是溶栓治疗的适应证。

##### （二）超急性期、急性期脑梗死的治疗

目前，溶栓治疗是超急性期脑梗死较为有效的方法，在溶栓治疗前，必须明确如下几个问题：①脑卒中是出血性还是缺血性，出血性者不适合溶栓；②病灶是新发性还是陈旧性，



对于新发病灶可以进行溶栓治疗；③梗死区域是否有缺血半暗带，有缺血半暗带才有溶栓的价值。

尽管溶栓治疗有较好的疗效，但由于治疗时间窗的选择、个体的差异及其溶栓后易并发出血的不良反应等，使其应用受到了限制。

## 二、影像表现

### (一) CT 表现

CT 诊断急性缺血性卒中的敏感性依检查距发病时间、梗死的程度、影像表现有较大的差异。

1. 早期 CT 表现 起病 6h 超急性期 CT 多表现为阴性，部分患者可能会出现一些早期梗死征象。①灰、白质边界模糊征，最早见于梗死后 3 ~ 6h，尤其是大血管闭塞时。②岛带征，是大脑中动脉梗死的早期征象。表现为脑岛、最外囊和屏状核的灰、白质界面消失。③脑动脉致密征，发生在大脑中动脉、颈内动脉、椎动脉和其他大动脉，表现为一段动脉密度增高（提示血栓或栓塞早期动脉内血液黏稠度增加或血流停滞导致密度最高，CT 值为 77 ~ 89Hu）。④脑沟消失征，在脑梗死发生后数小时，脑组织出现细胞性水肿、血管源性水肿，导致脑沟消失。⑤豆状核轮廓模糊或密度减低征，是大脑中动脉闭塞的早期征象。豆状核与内、外囊之间的灰、白质境界消失，常可观察到内囊外缘变模糊。出现上述早期征象并不一定表明要发生脑梗死，但及时给予治疗可以避免梗死的发生，所以注意和认识这些细微异常征象对治疗有重要临床意义。

2. 典型脑梗死 CT 表现 大脑半球较大范围梗死呈累及皮质和白质的大片状、楔形或扇形低密度区，与供血血管的分布区相一致。基底核区的腔隙性梗死多为穿支动脉闭塞所致。

### (二) MRI 表现

1. MRI 特征 梗死灶的范围与脑动脉供血范围一致，常同时累及皮质和白质，如 CT 所见，典型病灶呈片状或楔形，亦可呈长方形， $T_1$  加权像呈低信号， $T_2$  加权像呈高信号。尤以  $T_2$ WI-FLAIR（液体衰减反转回复序列成像）序列最敏感。病灶范围较大时有一定的占位效应。

2. 弥散加权成像（diffusion weighted imaging, DWI）主要是利用弥散敏感梯度脉冲序列扫描并采集信号所得的图像。由于缺血后导致水分子弥散运动减慢， $Na^+-K^+-ATP$  酶泵功能降低而引起“细胞毒性水肿”，其弥散受限，在 DWI 上呈高信号。DWI 可以反映脑梗死的形成、发展和转归不同阶段的变化，对指导临床治疗有积极意义。

3. 灌注加权成像（perfusion weighted imaging, PWI）PWI 是利用快速扫描技术，通过评价脑血流量（CBF）、脑血容量（CBV）及平均通过时间（MTT）来描述早期缺血性卒中患者脑血流低灌注梗死区及缺血半暗带区。目前较常用的是血管内造影技术，静脉团注  $Gd-DTPA$ ，其在短时间内能相应改变组织的磁化率，可通过改变磁共振信号的强弱来测量组织的血流动力学改变。PWI 显示的超早期病灶中心血流灌注严重减少，而周围血流灌注逐渐增加，甚至出现过度灌注区。MTT 是一个非常敏感的脑缺血指标，它基本上可确定脑缺血性病变的范围； $rCBV/rCBF$  在脑缺血的最初阶段即发生变化，被认为是一个比较敏感的脑缺血指征。

4. DWI 与 PWI 结合 DWI 与 PWI 相结合确定急性梗死灶缺血半暗带的存在并及时抢救治疗,是临床治疗的关键。但由于缺血半暗带的 PWI 及 DWI 是一个动态的过程,在超急性期, PWI 显示脑组织血流灌注异常区域的面积大于 DWI 上的异常信号区,或 PWI 异常而 DWI 正常则缺血半暗带存在可以确立。总之,结合 DWI、PWI 及 MRA 可以于超早期发现急性缺血性卒中的病变部位、损害范围、机制、缺血区可逆及不可逆损害区,缺血半暗带大小,血流灌注及过度再灌注等情况,为溶栓治疗提供直观的影像学资料。

### 三、磁共振脑血管成像对脑梗死的诊断作用

磁共振血管成像(MRA)是利用梯度回波序列对流动血液所产生的“流动增强效应”进行扫描成像,无需对比剂是其最大的优点。主要技术有时间飞跃法(time of flight, TOF)和相位对比法(phase-contrast, PC)。在脑梗死的诊断中,可根据 MRA 显示的血管形态、边缘的光整度、信号有无减弱或缺失、远段血管内信号有无减弱及远段血管有无代偿侧支等来判断动脉狭窄的有无及程度,影像学与临床诊断相符(图 2-1)。但要注意的是 MRA 只能在一定程度上显示血管的狭窄或闭塞,反映的是血管的形态和血流的情况,血流

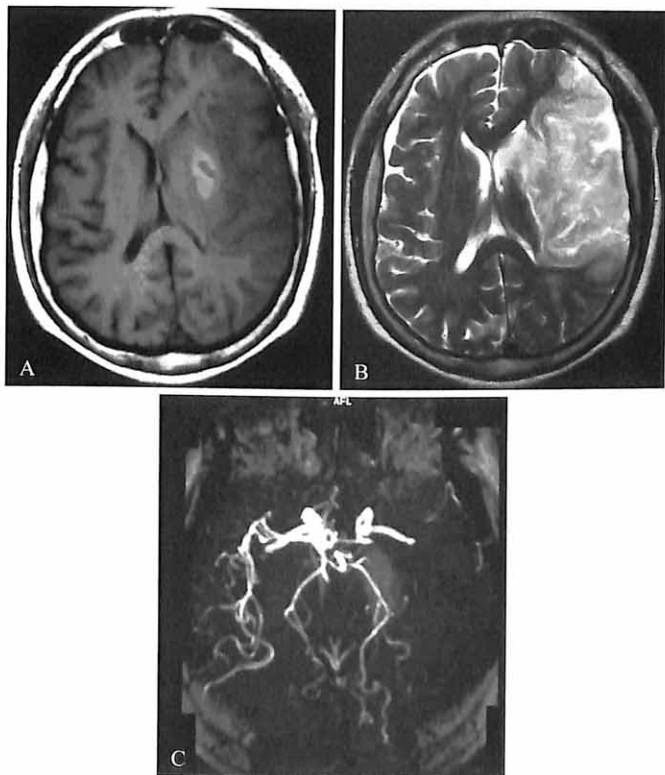


图 2-1 脑梗死

A.  $T_1$ WI 示左侧大脑中动脉供血区低信号,基底核区环状高信号,提示少量出血;B.  $T_2$ WI 显示上述区域高信号;C. MRA 提示左侧大脑中动脉闭塞不显影,与梗死区相符

的快慢直接影响到 MRA 对血管的显示, MRA 血管的不显示并不代表此血管真的完全闭塞,更不能真实地反映脑实质的缺血程度,如诊断脑梗死必须结合 MRI。部分人群脑血管的先天性发育异常或变异,一侧大脑中动脉细小, MRA 可能不显示,但脑实质并没有脑梗死征象,临床也无明确的症状和体征,说明脑内有广泛的侧支循环血管代偿性供血(图 2-2,图 2-3)。由于 MRI 对血管壁钙化灶不敏感,难以对动脉硬化的血管狭窄程度分度。近年来应用对比增强 MRA (contrast enhanced MRA, CE-MRA), 静脉注射顺磁性对比剂(二乙三胺五乙酸钆, Gd-DTPA) 后即扫描采集血管的成像技术大大提高了血管的分辨率。



图 2-2 MRA 示右侧大脑中动脉狭窄, 远段血管分支减少

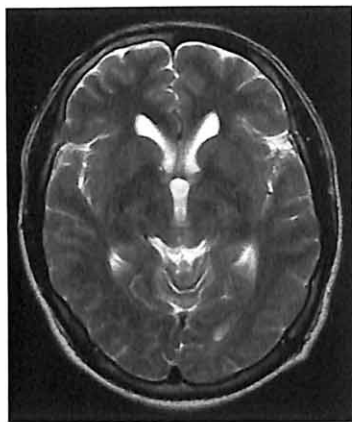


图 2-3 与图 2-2 为同一患者, MRI 上无明确的缺血、梗死改变, 影像学与临床不相符

## 四、脑梗死内科治疗过程中的影像学随访观察

### (一) 急性期脑梗死治疗

急性期脑梗死的治疗主要是: ①基础(对症)治疗, 包括保持呼吸道通畅和氧供, 保持心肺功能和血压稳定(一般不用降压药), 保持血容量稳定和水电解质平衡(避免过分脱水、扩容), 治疗和预防感染、上消化道出血等并发症; ②血管再通复流的溶栓治疗, 主要是尿激酶溶栓治疗(时间窗: 3~6h); ③降纤、抗凝治疗; ④脱水降低颅压; ⑤缺血脑保护治疗。

### (二) 影像学随访观察

1. 急性期脑梗死 1~2d 后梗死区的 CT 表现由原来不明显变为明显的低密度病灶, 边界较清楚, 范围较大者出现一定的占位效应(图 2-4), 主要是脑细胞水肿、肿胀和细胞外间隙水分增多, 起病 1~2 周表现最为显著。在超急性期和急性期的 CT 复查有利于脑梗死的诊断和鉴别诊断。

2. 亚急性期脑梗死 治疗后 2~3 周, 脑梗死区因脑水肿消失和吞噬细胞的浸润, 密度相对增加而成为边界不清的“等密度”, 即“模糊效应”(图 2-5)。随着病变好转, 病灶密度慢慢降低, 病灶范围缩小, 边界更清楚。

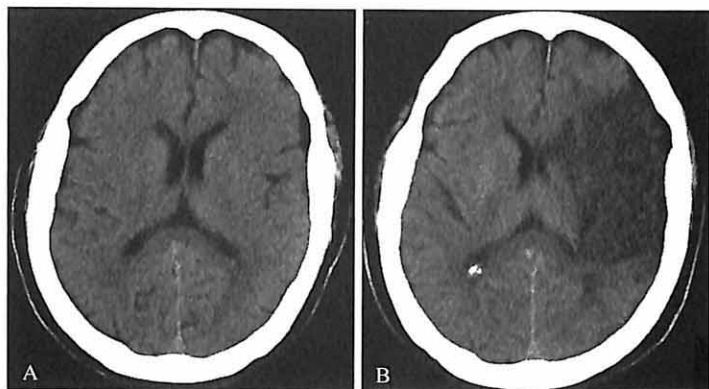


图 2-4 急性期脑梗死

A. 发病 2h 行 CT 检查未发现异常征象; B. 次日复查 CT 示左侧大脑中动脉供血区大面积低密度影, 呈“四边形”

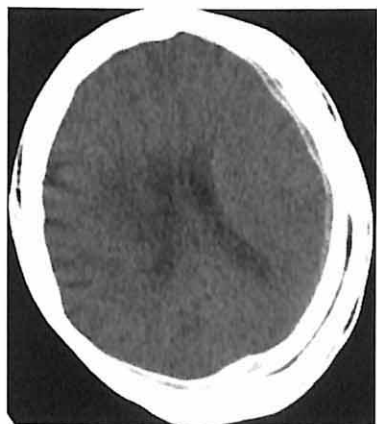


图 2-5 右侧放射冠脑梗死—模糊效应

3. 慢性期 脑梗死经水肿期、吸收期 (1~2 个月), 梗死组织被吞噬、移除, 小的病灶影像学检查可以不留痕迹。病灶吸收不完全时, 遗留一软化灶或囊腔, 表现为边界清楚的低密度区, 类似脑脊液密度。由于梗死灶液化、脑组织丢失或瘢痕收缩, 可见邻近脑沟、脑室增宽扩大, 中线结构向病侧移位 (图 2-6)。

4. 弥散成像 (DWI) 主要用于超急性期脑梗死的诊断。脑梗死的超急性期, 由于细胞毒性水肿, 细胞肿胀和细胞外间隙减小, 水分子的弥散受限, 从而导致 ADC 值下降。在脑梗死治疗过程中, 随着病程的进展, 缺血、缺氧持续存在, 毛细血管内皮细胞及其基底膜破坏, 毛细血管通透性增加, 血脑屏障破坏, 形成血管源性脑水肿。治疗后 2~3 周, 细胞膜破坏及细胞溶解、吞噬细胞的浸润等, 梗死区的弥散和 ADC 值有明显的时间变化规律: 即随时间延长病灶中心区 ADC 值由低到高, 于第 5~10 天出现假性正常化, 随后细胞坏死和溶解加大, 水分子的弥散加快, ADC 值进一步增加。DWI 随着时间的延长由高信号到等、低信号; 而 ADC 则由低信号变为高信号 (图 2-7)。动态观察 DWI 和 ADC 的变化,

有利于诊断急性脑梗死，并与其他疾病相鉴别。另外，DWI 与 T<sub>2</sub>WI 相结合有助于新旧梗死灶的鉴别（图 2-8）。

5. 弥散张量成像 (DTI) 对脑梗死的显示 随着脑梗死缺血的进展，神经细胞坏死，白质髓鞘松解，缺血病灶坏死，其神经纤维束髓鞘的完整性破坏，水分子在沿着纤维束方向上的弥散中断出现白质纤维束的不完整（图 2-9）。DTI 图可以显示脑梗死灶对神经纤维束的压迫、扭曲或破坏中断等改变，判断神经束的损伤情况，为临床治疗及预后评估、脑康复的可能性提供重要的信息。但由于检查技术的局限（机器性能、方向数目、噪声及伪影等），操作者对神经解剖学知识的熟悉程度、兴趣区的大小及位置、FA 阈值、轨迹投影角度、采用的算法，以及后处理的方法等人为因素均影响示踪成像结果的准确性。



图 2-6 陈旧性脑梗死，梗死灶明显低密度，左侧脑室明显扩大

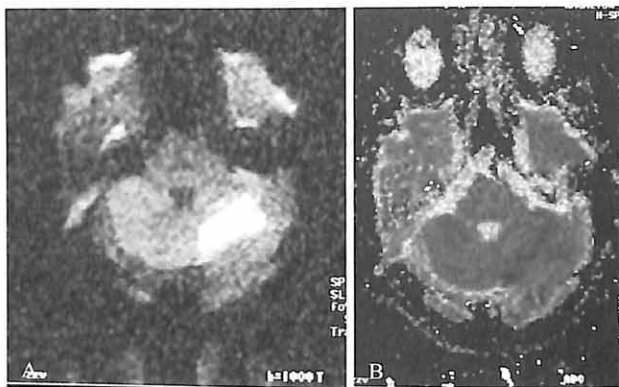


图 2-7 脑梗死治疗 2 周后检查，左侧小脑半球片状 DWI 高信号影，ADC 为等信号

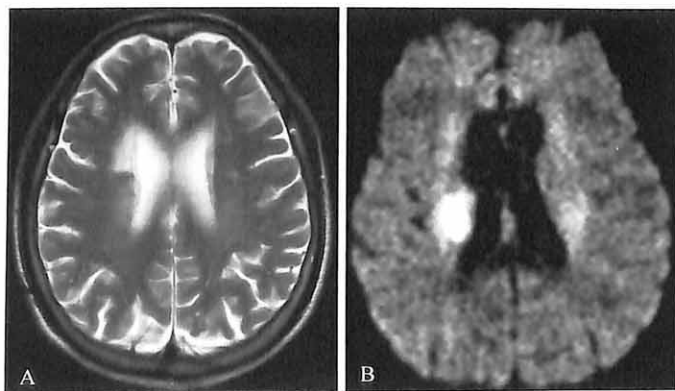


图 2-8 右侧侧脑室旁前部亚急性性梗死

A. T<sub>2</sub>WI 信号较高，其后方急性性梗死 T<sub>2</sub>WI 信号略高；B. DWI 示前部亚急性性梗死信号稍高，后方的急性性梗死灶呈明显高信号

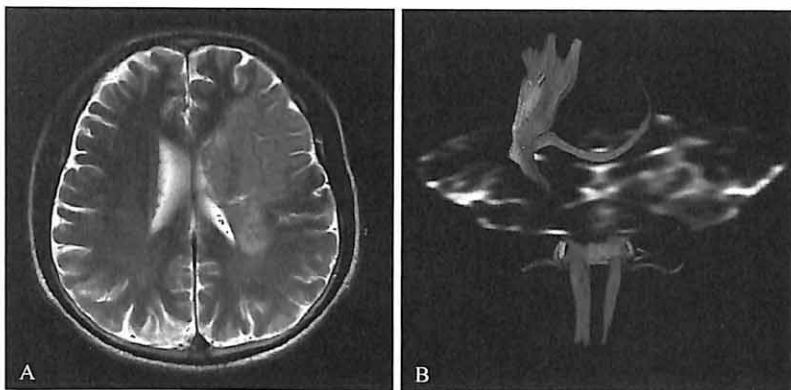


图 2-9 A.  $T_2$ WI 示左侧额顶叶皮质下-侧脑室旁白质见大片稍高信号影；B. DTI 示左侧白质纤维束不完整

6. MRS 对脑梗死的显示 MRS 是利用磁共振现象和化学位移原理对组织的原子核及化合物进行分析的新技术。其无创性地检测活体组织内一些化合物和代谢物的含量，根据这些代谢物含量的多少、浓度的变化，以  $^1\text{H}$ -MRS 曲线中产生不同的峰值及比率，来确定组织细胞结构或代谢的异常。脑梗死后其相应区域的生理、生化及内环境发生变化，各种代谢物的含量亦发生变化。其中乳酸 (Lac) 被认为是梗死早期阶段最敏感的标记物，其升高反映了脑缺血、缺氧。*N*-乙酰天门冬氨酸 (NAA) 进行性减少，若 NAA 下降很低或为零，标志着脑神经元已经为不可逆性损伤 (图 2-10、图 2-11)。

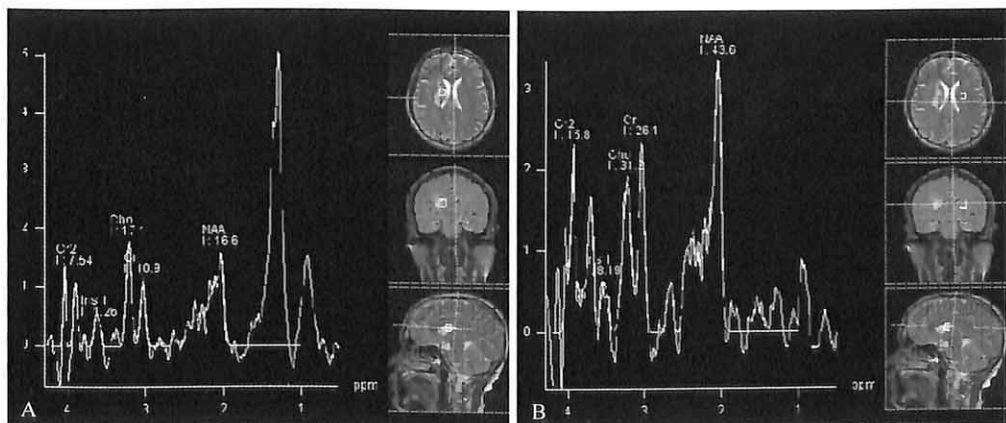


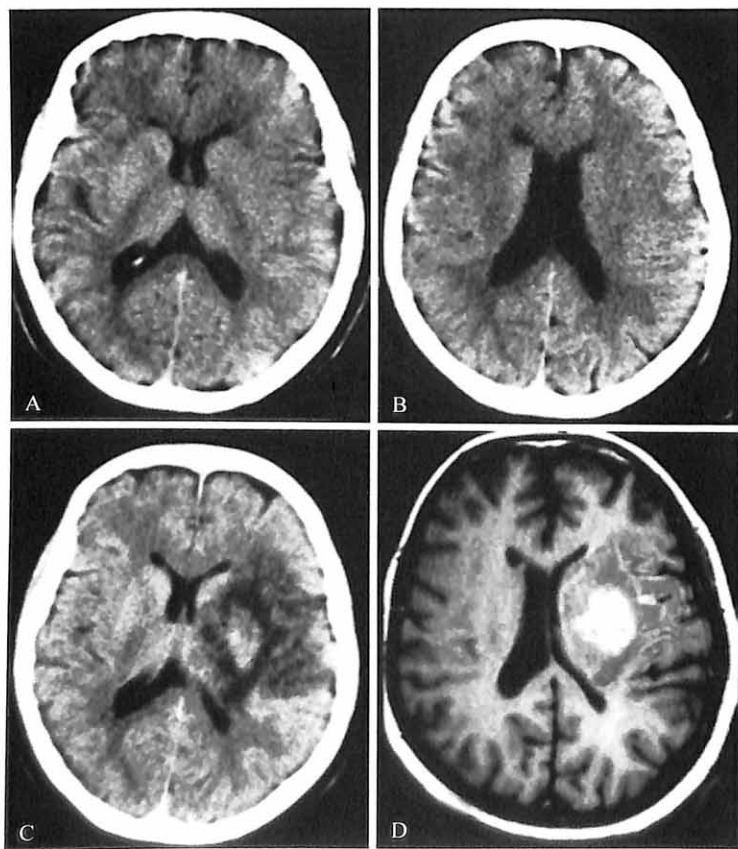
图 2-10 A. 右侧放射冠梗死区：NAA、Cho、Cr 均降低，而乳酸 (Lac) 升高；B. 左侧放射冠正常区，NAA、Cho、Cr 曲线形态和浓度值正常

## 五、脑梗死溶栓的影像学指征及影像表现

目前大多数学者认为应在发病后 3 ~ 6h 及早给予药物溶栓治疗。脑梗死的溶栓治疗方法主要有动脉给药和静脉给药两类：动脉性溶栓治疗，是选择或超选择性的脑血管造影，确定动脉闭塞部位，经脑动脉给溶栓药物（一般使用 8 万 ~ 23 万 U 尿激酶溶入生理盐水 40ml）。静脉给药方便，其疗效与动脉给药有无差异目前仍有争论。但由于静脉给药方便，且患者易于接受而较为常用。

溶栓后的影像学检查主要是观察梗死区的血管是否已经再通。影响溶栓治疗效果的因素有血栓大小、药物选择、剂量大小、血栓类型、体温等。疗效与动脉闭塞部位和动脉闭塞类型也有较大关系。Sasaki 认为大脑中动脉 (MCA) 和基底动脉 (BA) 的再通率 (69%、78%) 明显高于颈内动脉 (ICA) 的再通率 (20%)。另外，对脑梗死的患者通过治疗前后的 MRA 对比分析，可了解溶栓治疗后的情况以及狭窄段通畅程度和侧支循环建立，从而评价临床疗效。

值得注意的是：溶栓治疗后，部分患者却出现血管再通并继发出血，即出血性脑梗死（图 2-11）。



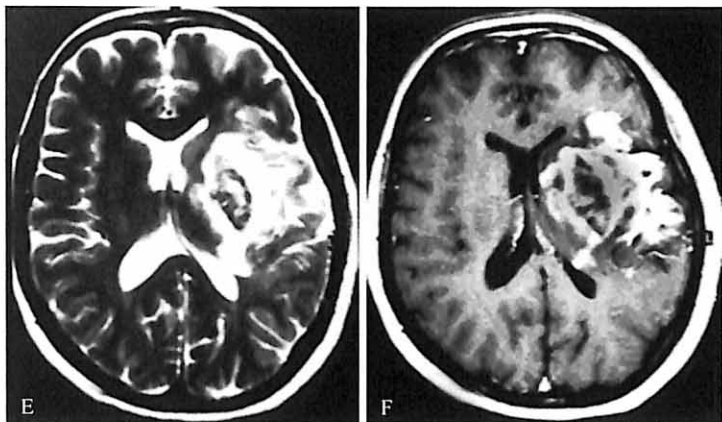


图 2-11 出血性脑梗死

A、B. 发病 1h 的超急性期脑梗死：CT 示左侧豆状核模糊、岛带消失征象；C. 溶栓治疗后第 7 天，CT 显示大片低密度梗死区内出现高密度出血灶；D. MRI-T<sub>1</sub>WI 显示低信号梗死区中央为高信号出血；E. T<sub>2</sub>WI 示不均匀高信号，中央部分低信号为出血灶；F. 增强扫描，梗死灶呈不规则强化，中央出血部分不强化

(罗柏宁 方燕南)

## 第二节 脑出血

脑出血是我国脑卒中患者的主要死亡原因，常见病因主要是高血压小动脉硬化和血管畸形破裂出血。正确认识血肿的病理演变过程及影像学的改变，为临床提供准确的依据。血肿病理演变过程包括：新鲜血肿，血肿溶解、液化和囊变期或吸收。急性期，新鲜血肿的大小及水肿引起不同程度占位效应，如中线结构移位，病侧脑室受压、移位等是诊断的关键。治疗后的随访主要观察血肿的溶解、液化和囊变、吸收的过程，为临床提供疗效和预后的判断。

### 一、内科治疗及疗效的影像学评价

急性期脑出血内科治疗主要是保持呼吸道通畅和氧供；保持心肺功能和血压稳定；避免过分脱水或扩容；治疗和预防感染；预防上消化道出血等并发症。对脑水肿、颅高压者使用甘露醇、呋塞米等脱水降颅压。一般不用止血药。

1. 血肿治疗后的 CT 表现 CT 对脑出血的诊断较明确而且容易，可作为对脑出血治疗后颅脑 CT 复查的常规，了解血肿的变化情况、有无再继续出血至关重要。

(1) 血肿急性期 (7d 内)：此时期大的血肿一般变化不大，仍呈均匀性高密度，周围常可见一水肿低密度环，视水肿程度可伴有不同程度占位效应 (图 2-12)。少量出血，血肿出现溶解、吸收，高密度出血病灶缩小。

(2) 血肿溶解、吸收期 (2 周至 2 个月)：血肿溶解，原高密度的血肿范围缩小，血肿密度变淡，血肿周边低密度范围变大。这时占位效应仍然存在，增强扫描示血肿周边环形强化 (图 2-13)。



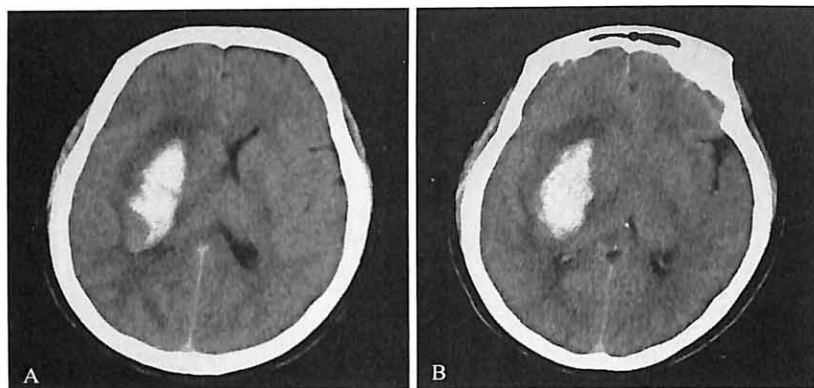


图 2-12 女性, 55 岁。突发左侧肢体偏瘫 1d

头部 CT 示右侧基底节豆状核处呈椭圆形高密度影, 周围可见低密度水肿带, 侧脑室受压变小, 典型的脑出血



图 2-13 血肿吸收期, 增强扫描示血肿周围呈环形强化

(3) 血肿液化囊变期 (>2 个月): 小的血肿可以完全吸收不留任何痕迹, 血肿较大则遗留软化灶, 表现为水样密度、病灶边界清楚、周围结构被牵拉的低密度囊腔。

2. 血肿治疗后的 MRI 表现 MRI 同样可以明确出血部位、范围、脑水肿及脑室情况, 但血肿的 MRI 信号变化取决于血肿内红细胞的演变, 即其信号变化由含氧血红蛋白到去氧血红蛋白、正铁血红蛋白和含铁血黄素的演变及其各自成分的比例而定。

(1) 急性期: 血肿的红细胞尚完整, 其血红蛋白主要为含氧或去氧血红蛋白, 无磁性或顺磁性作用弱,  $T_1WI$  呈等信号,  $T_2WI$  呈等信号或稍低信号, 引起信号变化的主要是血肿周围的水肿致使  $T_2WI$  呈高信号改变 (图 2-14)。若红细胞内期主要是去氧血红蛋白时, 主要表现为  $T_2$  弛豫时间增强效应, 主要是  $T_2WI$  呈低信号 (图 2-15)。血肿显示不如 CT 清楚。

(2) 亚急性期 (7 ~ 14d): 随着红细胞进一步破坏溶解, 去氧血红蛋白进一步氧化, 形成具有顺磁性作用的正铁血红蛋白, 这时  $T_1WI$  呈高信号,  $T_2WI$  亦呈高信号, 为此时期较为特征性的表现 (图 2-16)。

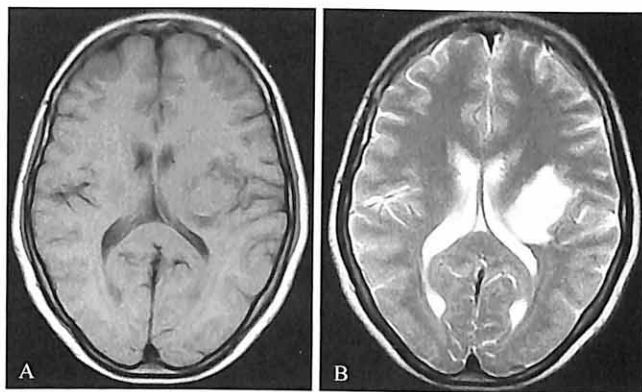


图 2-14 左侧基底核区出血

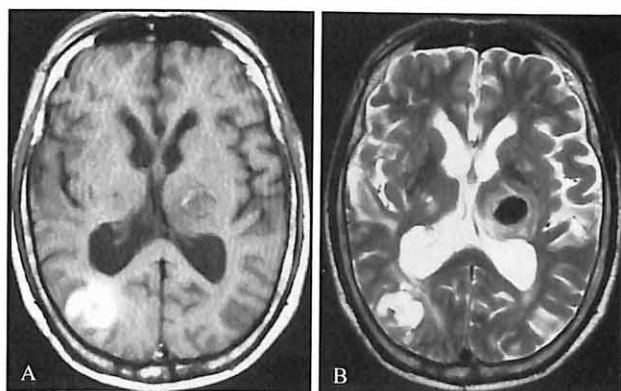
A. 急性期  $T_1$ WI 血肿基本等信号; B.  $T_2$ WI 高信号

图 2-15 左侧丘脑急性脑出血

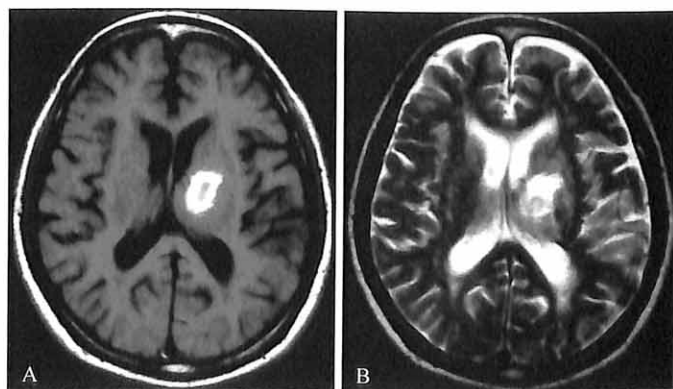
A. 红细胞内期  $T_1$ WI 基本等信号; B.  $T_2$ WI 低信号

图 2-16 左侧丘脑脑出血亚急性期

A.  $T_1$ WI 高信号; B.  $T_2$ WI 高信号

(3) 血肿慢性期（吸收、囊变期，15d 以上）：进入慢性期，血肿溶解，正铁血红蛋白演变为含铁血黄素沉着， $T_2$  值明显缩短，主要表现为周边的低信号环（图 2-17）。随着血肿的溶解、吸收和周边水肿消失，血肿中央的铁被吞噬细胞移除，最后遗留一长  $T_1$  长  $T_2$  软化灶。

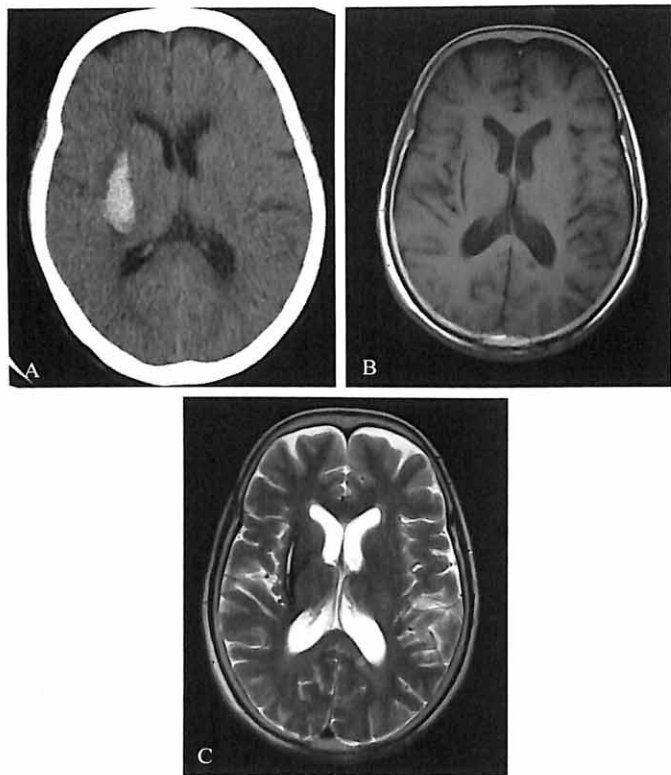


图 2-17 右侧外囊区脑出血治疗前后

A. 起病时 CT 示右侧外囊区一椭圆形高密度影（新鲜血肿）；B、C. 治疗 3 个月后复查 MRI，示右侧外囊区见条片状长  $T_1$ 、长  $T_2$  软化灶； $T_1$ WI 病灶呈低信号（B）， $T_2$ WI 中央呈高信号（液化坏死灶），外周呈低信号环绕，含铁血黄素沉积（C）

## 二、外科治疗及疗效的影像学评价

若血肿较大，甚至有脑疝出现时，为了挽救患者生命，减轻术后并发症，可以考虑开颅血肿清除术，或钻孔血肿抽吸术。

1. 血肿清除术后复查的影像学表现 血肿清除术后一般均会在第 2 ~ 3 天复查 CT 以了解血肿清除和手术创伤情况。影像学的主要观察点如下。

(1) 血肿清除的情况：较表浅的血肿大多能清除干净，CT 显示术区脑组织损伤征象（图 2-18）。

(2) 若血肿在基底节区并破入脑室内，难以将血肿清除干净，残留部分血肿。这时除重点评价残留血肿征象外，还应观察占位效应是否减轻（图 2-19）。

(3) 手术创伤颅骨缺损情况: CT上可显示手术部位颅骨缺损长度, 颅骨修补是否在位, 并显示钛金属网的位置和形态, 与颅骨相贴有无分离等(图2-20)。

(4) 脑肿胀并局部脑膨隆: 术后局部脑组织肿胀, 如果长时间水肿, 脑组织坏死, CT显示中央区坏死的低密度病灶(图2-21)。

2. 术后中、后期(3个月或半年以后)脑组织修复 表现为术区局部脑组织软化、瘢痕、胶质增生、局部脑萎缩及术后颅骨缺如等(图2-22)。



图 2-18 脑出血术后, 血肿清除干净, CT 表现为右额叶局部密度减低的脑损伤



图 2-19 右额叶脑出血术后, 部分血肿残留, 轻度脑肿胀



图 2-20 右额颞部开颅术后颅骨修补术, 显示钛金属网的位置和形态, 与颅骨相贴无分离

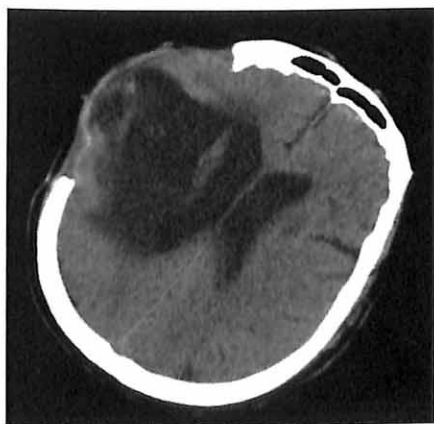


图 2-21 右额叶术后脑组织液化、坏死, 脑膨出

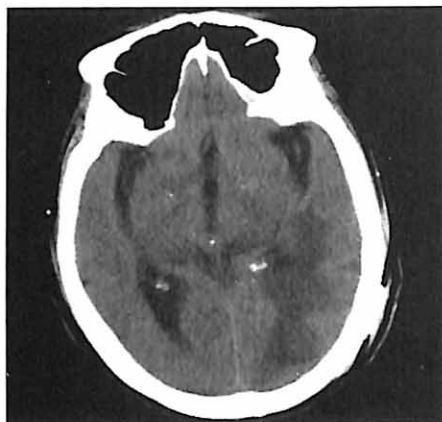


图 2-22 左侧枕叶脑出血术后恢复期，局部密度减低呈水肿样改变，呈轻度占位效应

(罗柏宁 黄 权 罗安琪)

### 第三节 蛛网膜下腔出血

蛛网膜下腔出血的病因多为脑动脉瘤(76%)和血管畸形(6%~9%)，也可见于脑底异常血管网、某些动脉炎、血液病及少数高血压动脉硬化。患者多以突发性剧烈头痛起病，且脑膜刺激征明显。少数患者发病前有头痛、头晕等“预警性头痛”先兆。影像学检查的目的是寻找蛛网膜下腔出血的原因(即有无上述的病因)，同时对治疗后血液的吸收也能很好显示和追踪随访。

#### 一、治疗原则

蛛网膜下腔出血来势较凶，内科主要是对症治疗，绝对卧床4~6周，避免用力；有脑水肿、颅高压者应予脱水降颅压；镇痛、镇静等；防治再出血，防治脑血管痉挛，防治脑积水。止血药应用目前有争议。

#### 二、内科治疗及疗效的影像学评价

1. CT 影像表现 蛛网膜下腔出血主要是血液集聚在脑池、脑沟和大脑纵裂内使其密度增高。出血后3d左右，红细胞溶解，血的密度开始降低，1周后少量的蛛网膜下腔出血可能已被吸收，一般1个月后大部分出血已与脑脊液密度分不清。CTA有时可以发现出血的原因：动脉瘤破裂或血管畸形破裂出血(图2-23)。血液或血块刺激脑膜可形成大量渗出液，到后期，血块纤维化局部蛛网膜下腔粘连，引起脑脊液吸收和回流障碍，CT显示其脑室扩大、脑积水(图2-24)。

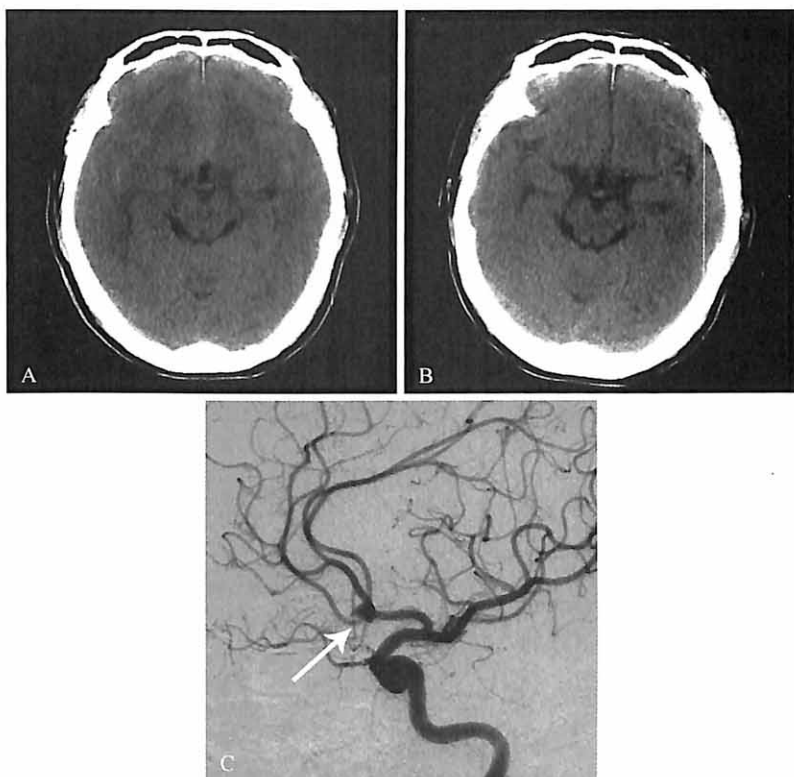


图 2-23 男，50 岁。突发头痛、呕吐

A. 头颅 CT 平扫示前纵裂池、双侧侧裂池呈高密度影；B. 发病第 3 天头颅 CT 平扫：前纵裂池、双侧侧裂池高密度影消失；C. 发病第 7 天脑血管造影：前交通动脉小动脉瘤，动脉瘤前部呈锥形突起（箭），提示此处为破裂出血部位

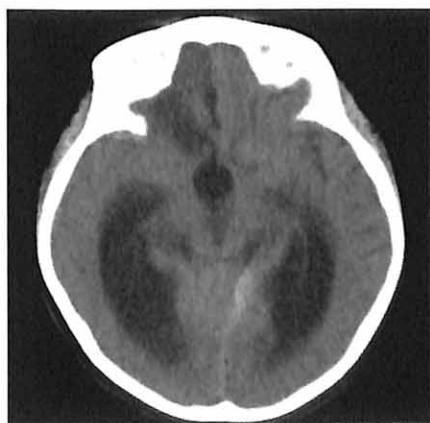


图 2-24 蛛网膜下腔出血并脑积水

2. MRI 表现 急性期由于红细胞的血红蛋白主要为氧合血红蛋白和去氧血红蛋白,没有或只有少量顺磁性作用, MRI 上难以与脑脊液形成足够的信号强度的差异,但脑脊液  $T_2WI$  高信号消失有诊断意义(图 2-25)。亚急性期,血红蛋白氧化成为正铁血蛋白具有顺磁性作用, MRI 才能显示其特征性的短  $T_1$  短  $T_2$  信号。

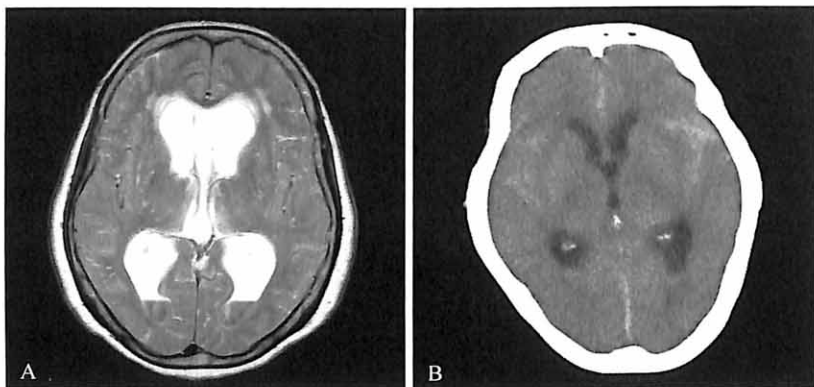


图 2-25 蛛网膜下腔出血并脑室内积血

A. MRI 示脑脊液  $T_2WI$  高信号消失, 双侧侧脑室后角低信号的液-液平面; B. CT 双侧侧裂池、纵裂池高密度出血影, 双侧侧脑室后角稍高密度影的液平面

(罗柏宁 黄 权 罗安琪)

## 第四节 脑动脉瘤

颅内动脉瘤大多为先天性,好发于颅底 Willis 环。动脉瘤体直径多较小,如直径  $> 2.5cm$ ,称为巨大型动脉瘤。CTA 和 MRA 对较大的动脉瘤均能很好显示。但 CTA 和 MRA 仅显示血流内腔,不能真实地反映动脉瘤的实际大小。颅内动脉瘤的治疗主要有手术治疗和导管介入治疗(气囊,弹簧圈栓塞的介入治疗)。开颅夹闭动脉瘤带是最理想的方法,既不阻断载瘤动脉,又完全彻底消除动脉瘤。影像学的随访检查主要是观察瘤体的变化或有无破裂,并对动脉瘤的栓塞治疗及治疗后的随访复查,证实动脉瘤是否消失等均有较大的价值。

### 一、颅内动脉瘤破裂后的影像表现

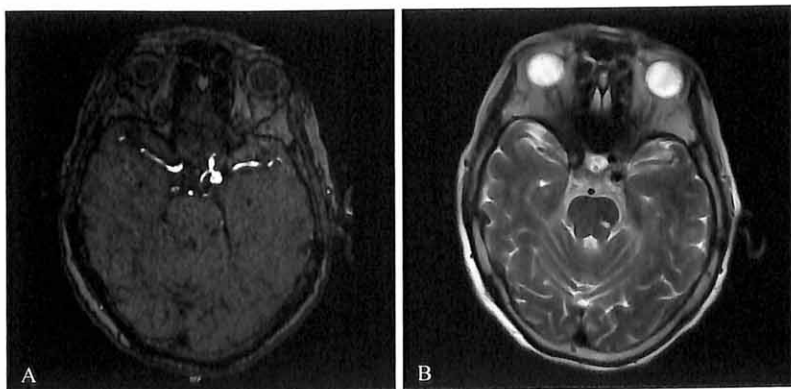
颅内动脉瘤瘤壁常较薄,易破裂出血,CT 扫描能帮助了解动脉瘤的部位和类型,显示局部的水肿或蛛网膜下腔出血的范围和程度。MRI 对动脉瘤破裂出血的表现,与前文所述脑出血和蛛网膜下腔出血相似。动脉瘤破裂后 MRA 有时还可以见到大部分瘤体,但如果动脉瘤较小,则破裂后看不到瘤体存在。脑血管造影仍是诊断动脉瘤的主要手段,随着早期介入手术的应用,现多主张在患者症状出现的首日即行数字减数血管造影(DSA),它可对动脉瘤进行定位,了解其形状,对破裂后的血管进行栓塞治疗。

## 二、栓塞术后的影像学征象

随着介入放射学的发展,血管内介入治疗技术的成熟,越来越多地应用于脑血管疾病的治疗。介入治疗手术的方法和时机,与动脉瘤的部位、大小、形态和患者的状况密切相关。三维CT血管造影(3D-CTA)因其无创性、操作简便及三维显示动脉瘤与周围血管、颅骨的关系等特点,已作为颅内动脉瘤术前的常规检查和术后复查的手段。栓塞术后的影像学检查,主要用于评价手术情况,动脉瘤栓塞后有无复发等(图2-26)。用钛金属对动脉瘤栓塞后要注意CT复查与MRI复查同栓塞剂的表现有所不同(图2-27)。3D-CTA能否完全取代数字减影血管造影(DSA)检查,目前尚有争论。



图 2-26 左侧大脑中动脉动脉瘤栓塞后 CT 显示高密度金属伪影呈轻度放射状





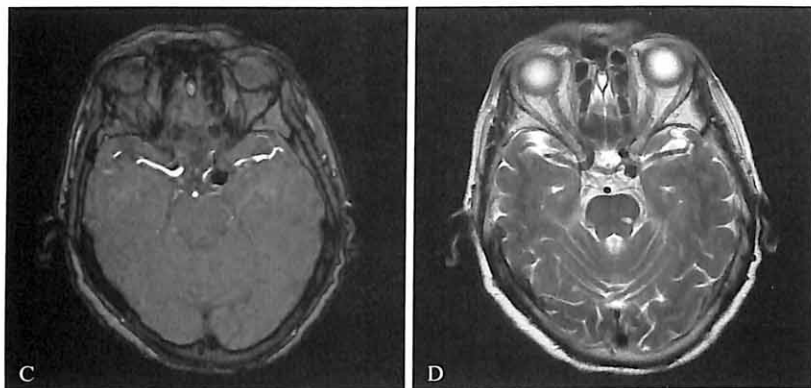


图 2-27 动脉瘤栓塞前后

A、B. 栓塞前左侧颈内动脉与大脑中动脉交界处动脉瘤：MRA 原始图示动脉瘤成类圆形高信号 (A)，T<sub>2</sub>WI 示动脉瘤呈流空低信号 (B)；C、D. 钛金属栓塞后的 MRA 原始图动脉瘤呈低信号 (C)，T<sub>2</sub>WI 呈不均匀稍低信号 (D)

### 三、栓塞术后常见的并发症

颅内动脉瘤和脑动静脉畸形栓塞术后并发症较多，行影像学检查可及时发现并为临床提供必要的指导和处理。

1. 术中血管穿通破裂出血：主要是动脉瘤太小，在微导管插入瘤腔的过程中，导丝容易超过微导管的头端导致动脉瘤的破裂，引起出血。另外，当放置弹簧圈时，对瘤体体积估计不准，栓塞过度也会导致破裂出血。

2. 栓塞术后导致缺血性脑梗死：主要表现为与栓塞血管供血区相关的区域出现 CT 低密度 /MRI 异常信号 (图 2-28)。原因可能有：①动脉瘤破裂后，蛛网膜下腔出血，出血后的分解产物刺激血管，引起脑血管痉挛，继发性脑缺血、脑梗死；②宽颈动脉瘤术后残留的瘤颈处血栓的发展、血凝块引起的脑栓塞；③术中微导管的机械刺激也可发生脑血管痉挛、缺血、梗死；④载瘤动脉的闭塞亦是脑梗死常见的原因。

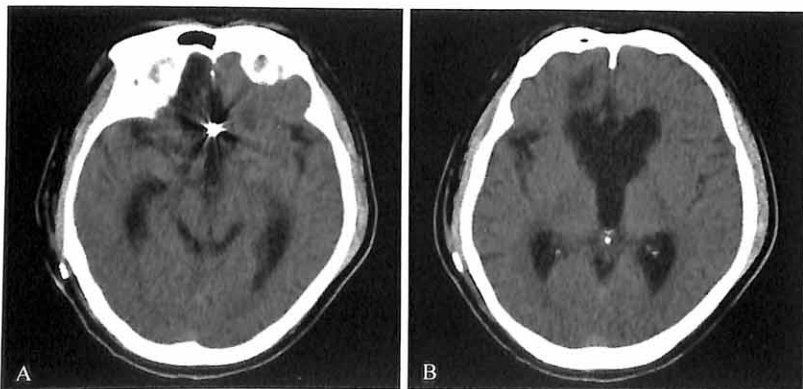


图 2-28 缺血性脑梗死

A. 前交通动脉瘤栓塞后；B. 右侧额叶片状低密度梗死灶

3. 抗凝药物使用不当亦有可能导致出血。
4. 微导管拔管时的牵拉引起血管破裂出血，这与操作者的操作技术及熟练程度有关。

(罗柏宁 黄 权 罗安琪)

## 第五节 脑血管畸形

脑血管畸形主要是动静脉畸形(AVM)和海绵状血管瘤,临床表现多以反复头痛或癫痫发作为主,癫痫发作甚至可以是AVM的早期症状。脑血管畸形破裂则引起蛛网膜下腔出血或脑实质出血,表现为剧烈头痛、恶心、呕吐、颈项强直、偏瘫等严重症状。少数病例因血管畸形而盗血导致脑缺血。内科治疗的目的是防止颅内出血和缺血,控制癫痫发作、减轻头痛和改善受损的神经组织功能。外科手术治疗主要是阻断供血动脉及切除畸形血管团,解决及预防脑出血、治疗癫痫及恢复神经功能。对大面积的AVM可能要先栓塞后再做手术。

### 一、动静脉畸形治疗后的影像表现

#### (一) 动静脉畸形栓塞后的影像表现

AVM病理上主要包含三种成分:异常增粗的供血动脉、粗细不一的异常血管团和引流静脉。影像学可直接显示病变的形态和异常血管的分布。栓塞后的影像学检查主要是了解畸形血管的栓塞程度,残留情况,栓塞后畸形血管周围组织变性和胶质增生及其邻近脑组织的血供情况。

1. CT表现 根据血管畸形的大小,栓塞处出现小片状或大片的高密度、条状栓塞剂影,部分呈星芒状高密度影。增强扫描主要观察残留部分呈迂曲血管影(图2-29)。

2. MRI表现 栓塞后MRI表现呈小片状或大片的信号不均匀栓塞剂影,MRA有助于评判血管畸形的情况,增强MRA主要观察残留部分呈迂曲血管影(图2-30)。当有血栓形成时, $T_2WI$ 显示伴有信号增高部分。MRA或DSA可直接显示治疗后AVM的情况。

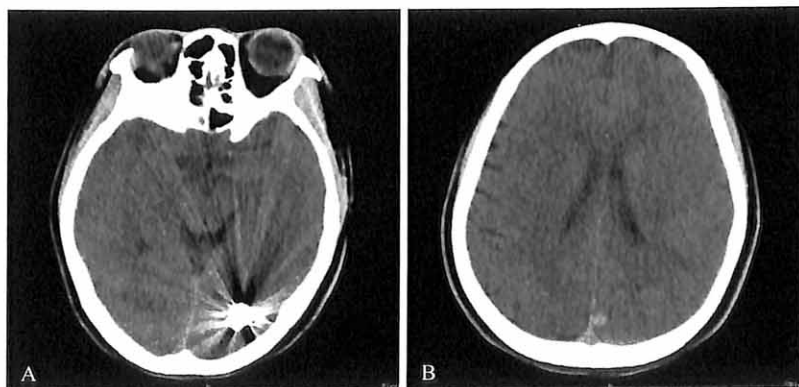


图2-29 左侧枕叶AVM栓塞后(A),在枕叶上方顶叶见增粗静脉(B)

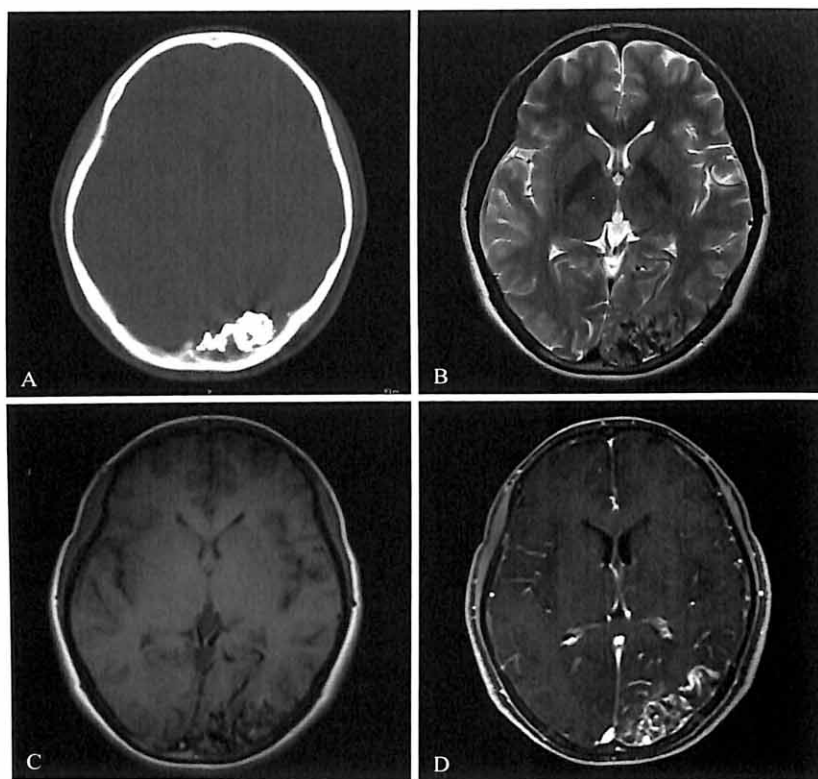


图 2-30 AVM 栓塞后

A. 左侧枕叶 AVM 栓塞后 CT 显示高密度的栓塞剂；B. 栓塞后 MRI T<sub>2</sub>WI 仍见迂曲条状血管流空征 -T<sub>2</sub>WI；C. T<sub>1</sub>WI 显示残留的异常血管呈低信号流空征；D. 增强扫描异常血管呈条状强化

## (二) 动静脉畸形手术治疗及治疗后的影像表现

外科手术切除适用于：①巨大 AVM，单纯栓塞治疗需分次或分期进行且效果并不理想者；②动静脉畸形伴有血肿或多次反复出血；③顽固性癫痫；④ AVM 位置表浅、非功能区者。

1. CT 表现 CT 表现取决于血管畸形的大小，手术切除的范围。表浅位置、非功能区 AVM 者，基本可以切除干净，表现为脑局部病灶清除的损伤改变（图 2-31）。巨大 AVM 往往难以切除干净，增强扫描可在术区外周观察到残留异常血管影。

2. MRI 表现 MRI 对血管的流空征显示较好，不需利用对比剂也能显示 AVM 的异常血管。如有残留，表现为迂曲条状或不规则的蜂窝状低信号影（图 2-32）。由于经手术后局部的损伤、出血等，术区信号不均匀。MRA 有助于评判残留血管畸形的情况，增强 MRA 主要观察残留部分呈迂曲血管影（图 2-33）。

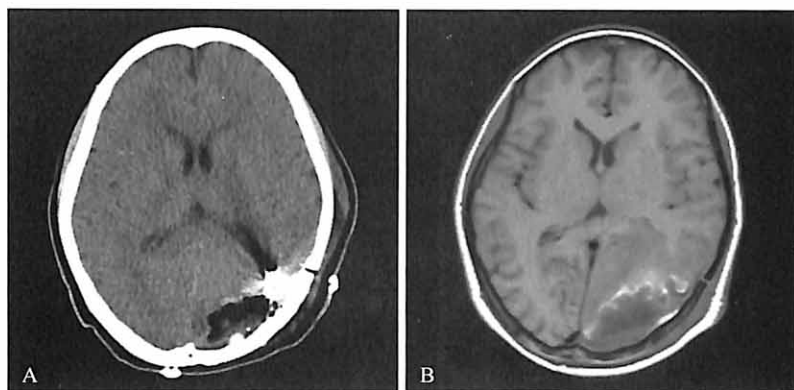


图 2-31 与图 2-30 为同一病例。栓塞后再手术切除病灶

A. 术后 CT 脑内积气和高密度栓塞剂；B. MRI 显示术后局部脑损伤和出血

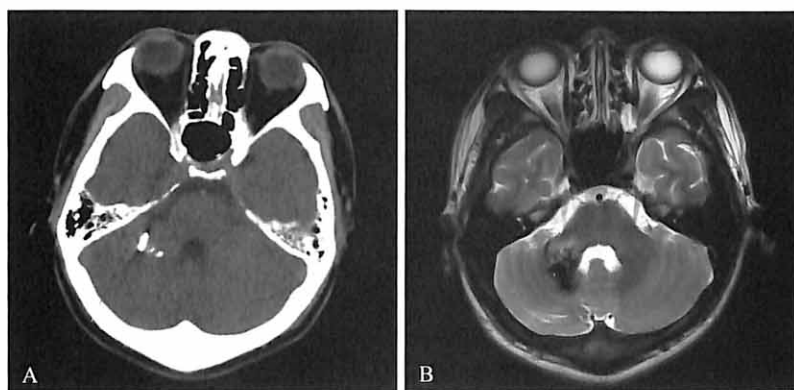


图 2-32 右侧小脑半球 AVM

A. 栓塞后 CT 显示高密度的栓塞剂；B. 栓塞后 MRI T<sub>2</sub>WI 仍见迂曲条状血管流空征



图 2-33 与图 2-32 为同一病例

增强 MRA 显示残留的异常血管团呈迂曲条状或不规则，引流静脉增粗

## 二、海绵状血管瘤治疗后的影像表现

小的海绵状血管瘤临床上一般多无明显症状，但由于海绵状血管瘤血窦壁菲薄，窦壁反复多次破裂出血，患者多出现反复头痛。海绵状血管瘤最主要的影像学表现可以观察到瘤内反复出血而留下的含铁血黄素沉着。临床症状明显并影响日常生活时可考虑手术切除治疗。

1. CT表现 CT可以观察原高密度的钙化影或有异常强化的病灶有否残留。手术治疗后的CT表现主要是术后脑损伤的相应改变。

2. MRI表现 手术后的短期内复查难以观察有无残留，此时主要的影像学征象是脑损伤的改变。 $T_1WI$ 多呈出血损伤的高信号或混杂信号（图2-34）。

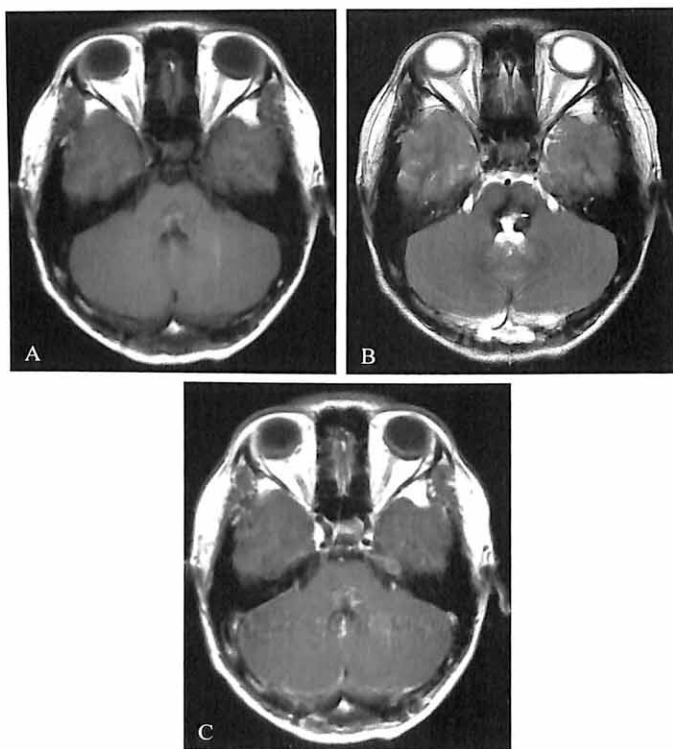


图 2-34 颅后窝入路脑干海绵状血管瘤术后

A.  $T_1WI$  脑干混杂信号；B.  $T_2WI$  脑干中央术区高信号，周边环绕低信号的含铁血黄素；C. 增强扫描病灶轻度强化

（罗安琪 黄 权 罗柏宁）

## 第六节 脑静脉血栓形成

脑静脉血栓形成 (cerebral venous thrombosis, CVT) 的主要原因有：面部、乳突等部位感染，颅脑外伤，手术，脱水，败血症，妊娠期及产褥期，服用避孕药和激素替代治

疗，血小板增多症，血栓性血小板减少性紫癜，蛋白 C/蛋白 S/抗凝血酶Ⅲ缺陷等所致。女性多于男性（2.9 : 1）。上矢状窦和横窦是脑静脉血栓最为好发的部位。其病理改变主要有：①静脉窦闭塞→压力升高→灌注降低和血容量增高→能量不足导致细胞毒性水肿→梗死。②静脉、毛细血管压力增高→血脑屏障突破→血管源性水肿→毛细血管破裂导致出血。③侧支循环不足→血流变慢→血栓蔓延。④静脉窦闭塞→影响脑脊液吸收→颅内压增高。

## 一、临床表现

由于 CVT 患者临床表现多为亚急性或慢性起病。临床症状和体征取决于闭塞静脉和静脉窦闭塞的部位及数目，是否存在脑实质损害等。主要临床表现：①颅内压增高，头痛、呕吐、视觉症状、视盘水肿；②局灶性症状，局灶性脑功能障碍、癫痫；③脑病综合征，多灶脑损害体征，精神障碍，木僵、昏迷。

## 二、治疗原则

目前主要用肝素抗凝治疗，一方面可以防止血栓的进展；另一方面其较安全，对改善患者的预后有帮助。

## 三、静脉窦血栓形成影像表现

1. 静脉窦血栓形成的直接征象 静脉窦闭塞、静脉窦内充盈缺损（血栓所致）。
2. 间接征象 静脉性脑梗死、出血、脑水肿和脑静脉侧支循环异常开放等。
3. CT 平扫表现 为静脉窦条索状高密度（急性期），周围脑组织低密度水肿、梗死或高密度出血及占位效应等。增强扫描：静脉窦充盈缺损，静脉窦边缘强化呈 Delta “空三角征”。CT 静脉成像（CTV）：可了解静脉血栓闭塞部位、范围。
4. MRI 平扫表现 为静脉窦内的静脉流空影消失，急性期静脉窦内呈  $T_1WI$  等信号、 $T_2WI$  低信号，这时不容易诊断；在亚急性期血栓呈  $T_1WI$ 、 $T_2WI$  呈高信号为其典型表现；慢性期等  $T_1$ 、等长  $T_2$  信号。由于静脉回流障碍，局部脑组织呈水肿、梗死或出血等表现。增强扫描：静脉窦内充盈缺损，静脉窦边缘强化，脑表面静脉扩张淤血，硬脑膜强化，脑实质内血管扩张，侧支循环等。磁共振增强静脉成像（MRV）：静脉窦部分或完全充盈缺损，引流静脉血流缓慢，延迟显影的侧支循环，脑实质病变的占位效应。

## 四、治疗后影像学表现

对静脉窦内血栓形成早期发现并及时抗凝治疗，恢复较好。治疗后影像学复查显示静脉窦内血栓被溶解，静脉窦再通，CT 或 MRI 检查示原静脉窦内的异常信号消失，病情好转（图 2-35）。

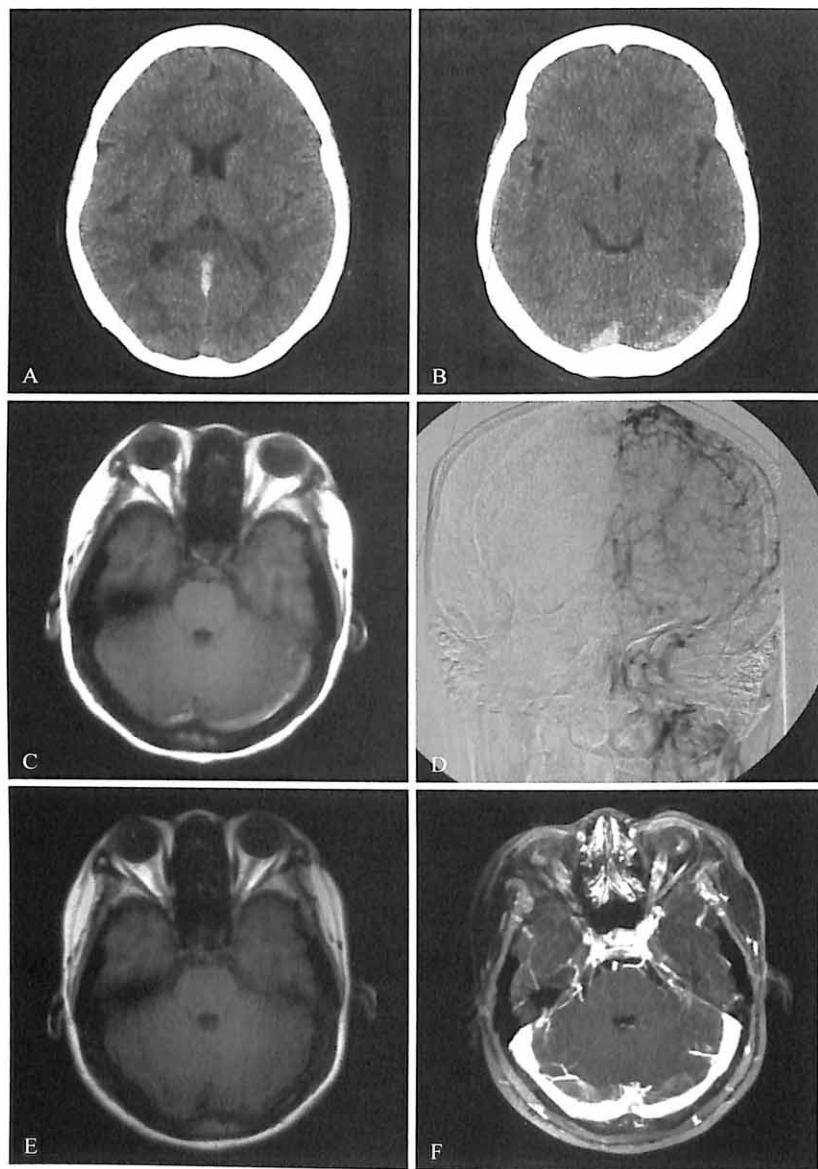


图 2-35 女性，34 岁，左上肢轻度无力伴头痛 1d

A、B. 治疗前行 CT 平扫，显示直窦和左侧横窦密度增高；C. 1 周后行 MRI 平扫，T<sub>1</sub>WI 横窦高信号影；D. DSA 左侧没有完整的静脉窦，仅显示脑浅表静脉；E. 抗凝治疗后第 18 天复查：T<sub>1</sub>WI 原横窦高信号影消失；F. 增强扫描双侧横窦显示清晰

(罗柏宁 陈红兵)

## 参考文献

- [1] Benninger DH, Georgiadis D, Kremer C, et al. Mechanism of ischemic infarct in spontaneous carotid dissection. *Stroke*, 2004,35(2):482-485.
- [2] Cohen JE, Ben-Hur T, Rajz G, et al. Endovascular stent-assisted angioplasty in the management of traumatic internal carotid artery dissections. *Stroke*, 2005,36(4):45-47.
- [3] Kremer, C, Mosso M, Georgiadis D, et al. Carotid dissection with permanent and transient occlusion or severe stenosis: long-term outcome. *Neurology*, 2003,28,60(2):271-275.
- [4] 王效春, 高培毅. 影像学指导扩大时间窗急性缺血性卒中溶栓治疗的进展. *中国卒中杂志*, 2009,4(9):773-778.
- [5] 方燕南, 罗柏宁, 陈少琼. 神经内科疾病影像诊断思维. 广州: 广东科技出版社, 2011: 5.
- [6] Touze E, Gauvrit JY, Moulin T, et al. Risk of stroke and recurrent dissection after a cervical artery dissection: a multicenter study. *Neurology*, 2003,25,61(10):1347-1351.
- [7] Shin YS, Kim HS, Kim SY. Stenting for vertebrobasilar dissection: a possible treatment option for nonhemorrhagic vertebrobasilar dissection. *Neuroradiology*, 2007,49(2):149-156.
- [8] 罗柏宁. 脑血管疾病的 CT、MR 诊断及新进展. 影像诊断与介入放射学, 2003,12(1):47-52.
- [9] 朱榆红, 闫东, 谈跃, 等. 选择性脑动脉插管溶栓治疗脑梗死的影像学对比研究. *中国神经精神疾病杂志*, 2000,26(1):41-42.
- [10] 尹海燕, 李澄, 张新江, 等. 急性脑梗死动脉溶栓的现状、影像学评价与进展. *国际医学放射学杂志*, 2011,34(1):55-60.
- [11] 罗柏宁. 磁共振波谱分析及其临床应用. *新医学*, 2003,34(12):767-768.
- [12] 陈左权, 朱诚, 白如林, 等. 电解可脱性弹簧圈超早期栓塞颅内破裂囊性动脉瘤. *中国微侵袭神经外科杂志*, 2000,5:101-102.
- [13] 刘建民, 许奕, 赵文元, 等. 电解可脱性弹簧圈栓塞颅内动脉瘤. *中华放射学杂志*, 2001,35:457-459.
- [14] 王大明, 凌锋, 李明, 等. 颅内动脉瘤的致密栓塞、过度栓塞和不全栓塞. *中华放射学杂志*, 2000,34:621.
- [15] Bienfait HP, van Duinen S, Tans JT. Latent cerebral venous and sinus thrombosis. *J Neurol*, 2003,250(4):436-439.
- [16] Lanska DJ, Kryscio RJ. Risk factors for peripartum and postpartum stroke and intracranial venous thrombosis. *Stroke*, 2000,31(6):1274-1282.
- [17] Selim M, Caplan LR. Radiological diagnosis of cerebral venous thrombosis. *Front Neurol Neurosci*, 2008,23:96-111.
- [18] 陈铮立, 何儒鸿, 闫洪法, 等. 磁共振检查后直接开颅切除脑血管畸形 3 例报告. *临床神经外科杂志*, 2006,3(4):P81-187.
- [19] 姚宝金, 黄玉杰, 郭岩, 等. 大脑半球脑血管畸形栓塞后手术切除患者临床分析. *中华医学杂志*, 2001,87(7):443.
- [20] 丁晓, 李智斌, 黄戈, 等. 脑血管畸形急性出血外科治疗效果分析. *中国当代医药*, 2012,19(19):32-33.
- [21] 高忠恩, 张锐强, 何炳辉, 等. 去颅骨瓣减压术的临床应用效果. *广东医学*, 2001,22(3):238-239.
- [22] 谢志敏. 脑血管畸形急性出血外科治疗效果分析[J]. *中外医学研究*, 2011,9(35):10-11.
- [23] Ferro JM, Canhão P, Stam J, et al. Prognosis of cerebral vein and dural sinus thrombosis: results of the International Study on Cerebral Vein and Dural Sinus Thrombosis (ISCVT). *Stroke*, 2004,35(3):664-670.
- [24] Ferro JM, Canhão P, Bousser MG, et al. Cerebral vein and dural sinus thrombosis in elderly patients. *Stroke*, 2005,36(9):1927-1932.
- [25] Selim M, Caplan LR. Radiological diagnosis of cerebral venous thrombosis. *Front Neurol Neurosci*, 2008,23:96-111.
- [26] Bienfait HP, van Duinen S, Tans JT. Latent cerebral venous and sinus thrombosis. *J Neurol*, 2003,250(4):436-439.





# 第3章 颅内感染与炎症

颅内感染的主要病因有：细菌、病毒、螺旋体、立克次体、真菌和寄生虫等。病理上在颅内形成脑膜炎、脑炎、脑脓肿、结核瘤和脑寄生虫病等。影像学 CT、MRI 表现多无特异性，诊断要结合临床及实验室检查。治疗后的影像学检查有助于疗效的判断。

## 第一节 颅内化脓性感染

### 一、化脓性脑膜脑炎

化脓性脑膜脑炎多为金黄色葡萄球菌、溶血性链球菌和肺炎球菌侵入脑组织引起。临床症状发展迅速，典型高热、头痛、颈硬三征象。其他症状为恶心、呕吐、意识障碍、寒战等。体检脑膜刺激征阳性。实验室检查可发现脑脊液压力升高，白细胞计数升高并以中性粒细胞为主，糖减少，蛋白升高。脑脊液革兰染色可确定病原菌。

#### （一）影像表现

化脓性脑膜脑炎与其他病原体感染的脑膜脑炎相似，影像表现无特异性征象。

（1）脑炎：急性脑炎期 CT 扫描，病灶呈广泛性低密度水肿影，病灶无强化或局部斑片状强化，若在坏死期，病灶密度减低、中心坏死，增强后出现不连续或不规则的强化。脑炎期 MRI 表现为长  $T_1$  长  $T_2$  信号病灶，增强扫描呈特征性的脑回状强化，在冠状、矢状面显示病灶形态和范围比 CT 更为清楚。影像学诊断只能为脑炎诊断。

（2）脑膜炎：脑膜炎的 CT 和 MRI 扫描，脑膜呈弥漫性增厚并明显强化，结合临床有急性头痛、发热，脑脊液中性粒细胞增多，糖和氯化物低，蛋白稍高的炎性改变，可以符合急性化脓性脑膜炎。急性化脓性脑膜炎首选的影像学检查应为 MRI。MRI-FLAIR 增强扫描可发现 CT 甚至  $T_1$ WI 增强扫描不能检出的轻微脑膜炎改变（图 3-1）。

#### （二）治疗原则

脑膜脑炎一般为内科保守治疗。

- （1）对症治疗：减轻脑水肿、降低颅压、抗惊厥和降温，保持水、电解质平衡并补充营养。
- （2）抗生素或抗病毒药物的应用。
- （3）根据需要使用免疫抑制药及诱导剂等免疫疗法。

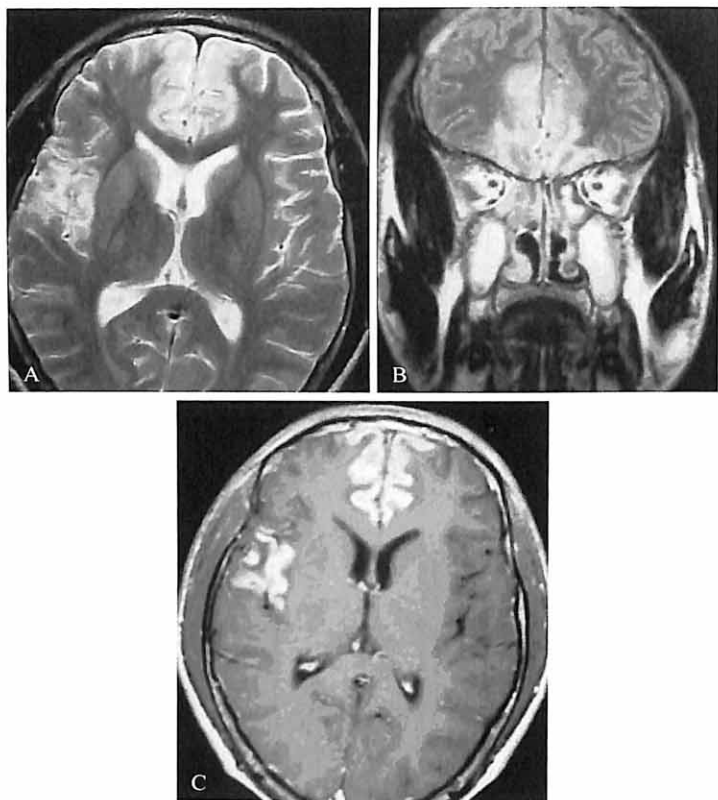


图 3-1 鼻窦炎继发脑膜脑炎

A. MRI 平扫  $T_2WI$  示双侧额内面脑皮质，右颞叶及脑岛皮质弥漫性高信号；B. FLAIR 冠状面除双侧额内面脑皮质高信号外，双侧鼻窦黏膜增厚、信号增高；C.  $T_1WI+C$  双侧额叶、颞叶、脑岛脑回弥漫性强化，矢旁脑膜明显强化

### （三）化脓性脑膜脑炎期抗炎治疗后影像表现

1. 病灶好转 化脓性脑膜脑炎期如果及时抗炎治疗，大多数预后良好。短期内影像学复查原病灶范围明显缩小，增强扫描病灶轻度强化或脑膜线性强化。治疗后复查也是与其他疾病鉴别的必要手段，脑炎一般治疗 1~2 个月后可以完全修复不留后遗症改变（图 3-2）。

2. 脑膜增厚、脑积水 部分病人因治疗不当或误诊延误病情的治疗，因脑膜炎的渗出、纤维化脑膜增厚，影响脑脊液循环并出现脑积水（图 3-3）。

3. 软化灶形成 由于脑膜脑炎病情重，累及范围大，并已出现脑炎坏死，尽管经过治疗，但坏死灶无法完全修复而留下软化灶。

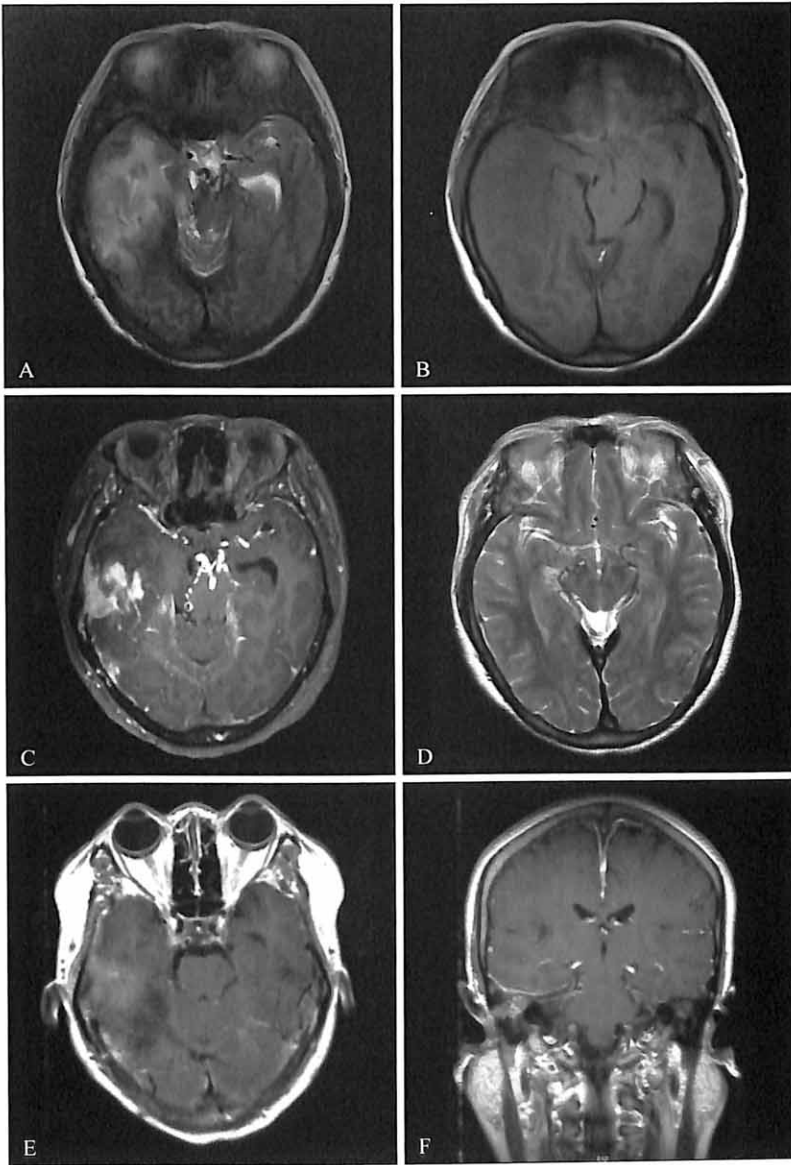


图 3-2 脑炎治疗前后

A ~ C. 脑炎治疗前：右侧颞叶大片异常信号， $T_2WI$  不规则片状高信号 (A)， $T_1WI$  呈低信号 (B)，增强扫描  $T_1WI$  不规则片状强化，邻近脑膜线状强化 (C)；D ~ F. 治疗 4 个月后复查： $T_2WI$  局部脑回轻度肿胀，原高信号水肿基本消失 (D)，增强扫描颞叶轻度片状强化和局部脑膜线性强化 (E、F)

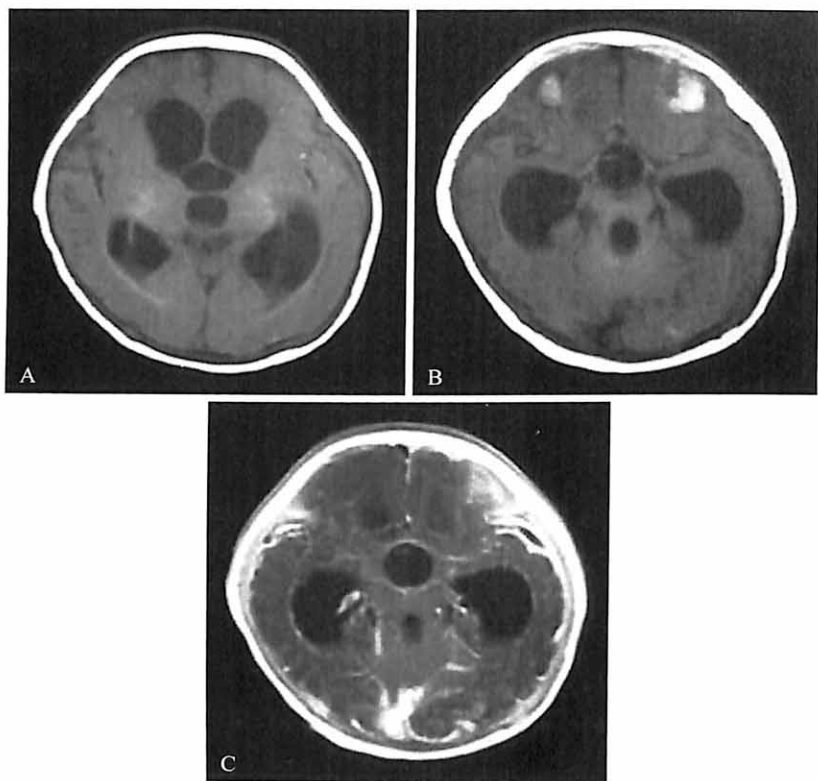


图 3-3 脑膜炎后遗

A、B. 脑室系统明显扩大；C. 增强扫描脑膜广泛性增厚粘连、脑积水

## 二、化脓性脑脓肿

化脓性脑脓肿病理分三期，即急性脑炎期、化脓坏死期和脓肿形成期。传播途径：耳源性脑脓肿，由邻近颅外感染如中耳乳突炎，鼻窦炎局部扩展入颅内；或因头颅贯通伤，颅骨开放骨折或波及鼻窦的骨折及颅骨骨髓炎等直接植入脑膜或脑组织，病灶多发生于颞叶或小脑，单发多见。部分病例是血源性化脓性感染，病菌通过血循环植入脑膜和脑组织，病灶多位于额顶区，常多发。继发的合并症有：①硬膜下积液积脓；②室管膜炎；③交通性/梗阻性脑积水；④静脉窦血栓形成等。

### （一）影像表现

1. 急性脑炎期和坏死期 与上述脑膜脑炎相似，无特征性，表现为大片水肿改变，只有在脓肿形成期即脑脓肿阶段影像学的表现有一定的特征性。

2. 脓肿形成期 CT 表现 平扫见大片不规则低密度水肿区内脓肿壁呈等密度/稍高密度环形影。诊断主要靠增强扫描：脑脓肿壁呈薄壁环状强化，环壁厚薄一致、边缘光滑，可以是多房或多环。部分脓肿周围形成肉芽结节（外生结节），结节内也见坏死灶。脑脓肿一

一般为单发，血源性脓肿可多发。

3. MRI 脑脓肿的征象 炎症性水肿在  $T_1WI$  呈低信号， $T_2WI$  为高信号，脓肿壁呈等信号环。增强扫描与 CT 相似呈薄壁环状强化，环壁厚薄均匀一致，边缘光滑，有时可见内面多房分隔。磁共振 DWI 有一定特征性，脑脓肿的脓液含大量白细胞和蛋白黏稠度高，弥散受限，DWI 呈高信号，ADC 图为低信号。磁共振波谱 (MRS)：主要表现为乳酸、乙酸和氨基酸等化合物浓度升高。CT 导向下行脑脓肿穿刺抽脓，可确诊及治疗。

## (二) 治疗原则

影像学的分期诊断对临床治疗方案的制订有着重要作用。在脑脓肿形成早期可以药物保守治疗 (抗生素最好是针对病原菌)，治疗 2 ~ 4 周若临床症状改善不明显，应复查头颅 CT 或 MRI 了解病变情况，脓肿没有好转或增大则需手术行穿刺脓肿引流术或脓肿病灶切除术。

## (三) 治疗后影像学追踪、随访

影像学检查目的在于评价脑脓肿的治疗效果，并了解脑脓肿有无后遗症病灶的遗留。

1. 药物治疗 影像学可以追踪经药物治疗后复查病灶是否好转及吸收情况。小的脑脓肿 (约  $<2.5\text{cm}$ ) 可以先经抗生素药物保守治疗 2 ~ 4 周，临床症状好转或改善明显，复查头颅 CT 或 MRI 显示水肿减轻，病灶缩小，说明药物治疗有效，可继续追踪复查 (图 3-4)。

2. 穿刺引流 由于血脑屏障作用，大部分脓肿病灶药物治疗效果欠佳，需行脓肿穿刺引流术。影像学重点在于术前病灶定位，病灶较大时，用体表标志定位也能达到较好的定位效果。颅脑立体定向仪定位准确性高，有条件应推荐使用。穿刺后 CT 复查，了解脓肿缩小情况有帮助 (图 3-5)。

3. 手术治疗 脓肿病灶大，有时需要手术切开引流并清除。影像学检查追踪术后脓肿是否消失、有无合并感染和对局部脑损伤的评价 (图 3-6)。

4. 脑脓肿复发 少数患者，经治疗后出现病灶复发。复发原因可能是抗生素应用不当或时间不充分。表现为脓肿的增大 (图 3-7)。

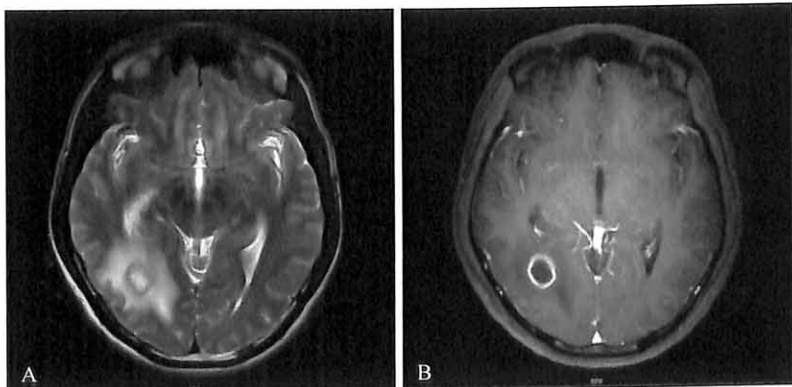




图 3-4 脑脓肿治疗前后

A、B. 治疗前: T<sub>2</sub>WI 右侧枕叶环形病灶, 环壁等信号, 环中央和周围水肿带均为高信号 (A), 增强扫描环形强化, 环壁较薄、均匀, 周围水肿不强化 (B); C. 抗炎治疗 1 个月后复查: 脓腔基本消失

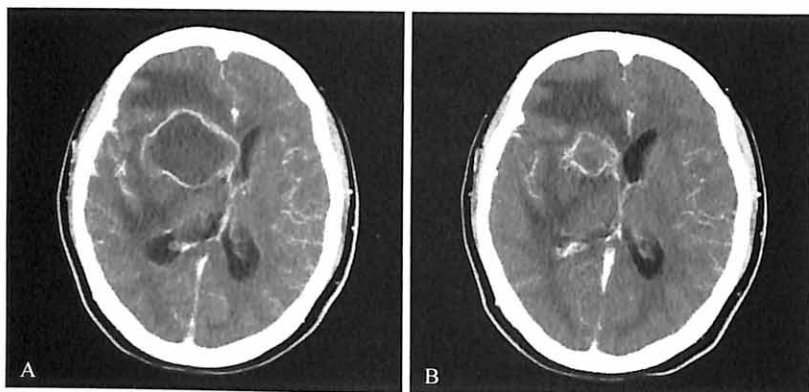
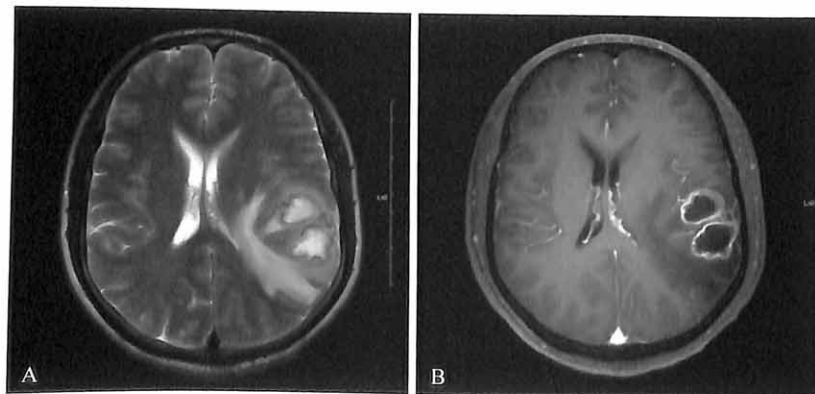


图 3-5 右侧侧脑室前角旁脑脓肿

A. 穿刺引流前: 右侧侧脑室前角旁巨大脓腔; B. 穿刺治疗后: 脓腔明显缩小



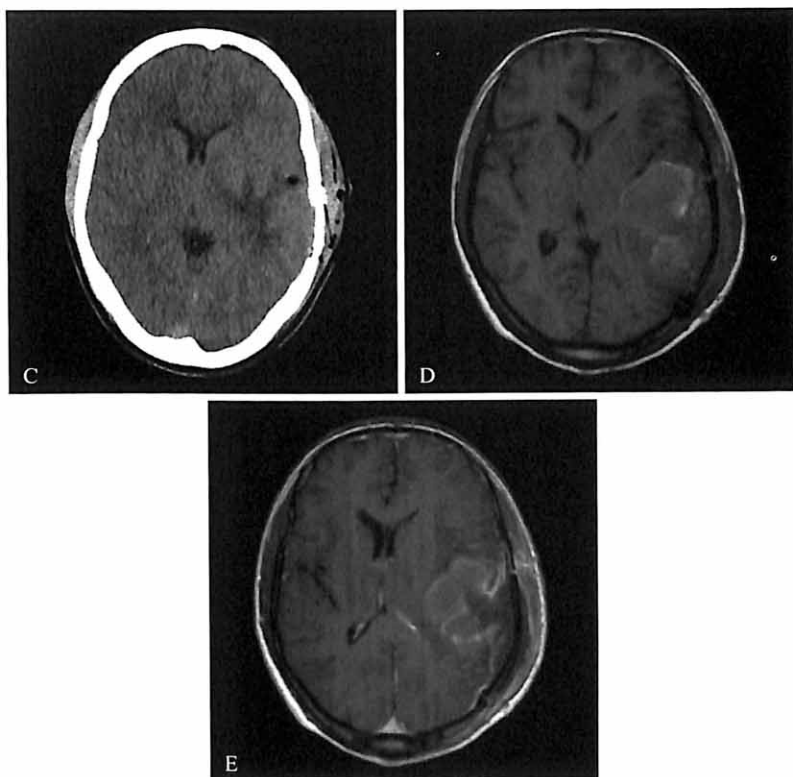


图 3-6 左侧颞叶脑脓肿术前、后对照

A. T<sub>2</sub>WI 左侧颞叶内两个类圆形病灶，周围不规则水肿；B. 增强扫描病灶环形强化；C. 颞部切开手术切除脓肿腔；D. T<sub>1</sub>WI 为术后少量出血稍高信号呈不规则改变；E. 增强扫描呈术后反应性强化，脓腔消失

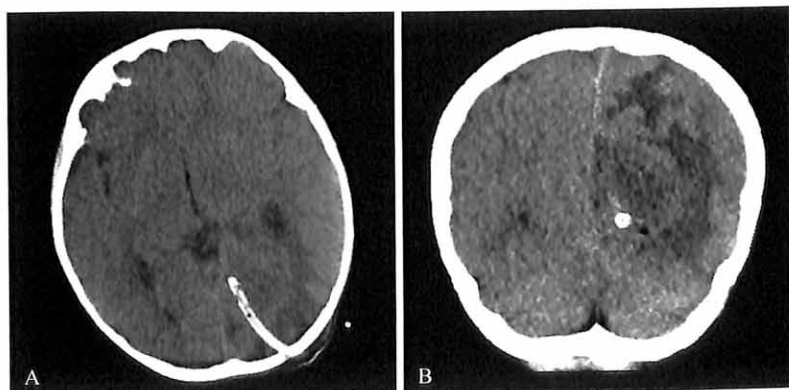






图 3-7 左侧枕叶脑脓肿引流

A、B. 见引流管偏内侧，引流不畅；C. 增强扫描见脓腔扩大

### 5. 继发性合并症

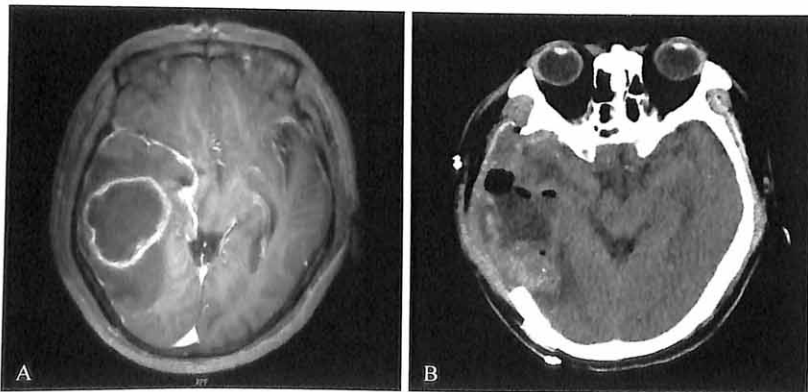
(1) 室管膜炎：表现为脑室积液扩大和增强扫描脑室壁线状强化。

(2) 硬膜下积液 / 脓肿：表现为颅骨内板下沿脑凸面的新月状影，CT 呈稍高于脑脊液的低密度，MRI 为  $T_1$  稍低信号、 $T_2$  高信号，增强扫描可见积液贴脑表面侧显著的软脑膜线状强化，提示脑膜炎症反应。

(3) 硬膜外脓肿：积液处多较局限呈双凸透镜形，硬膜强化较厚、较局限，见于邻近结构或颅骨有感染病例。

(4) 静脉窦血栓形成：CT 平扫显示矢状窦高密度，增强扫描受累矢状窦后部呈三角形充盈缺损，呈“空三角征”。MRI 平扫  $T_1$ WI 即可显示血栓处呈高信号，MRI 静脉造影 (MRV) 显示静脉窦血栓处呈低信号的充盈缺损。

6. 手术后遗改变 最常见的神经系统后遗症为癫痫发作和肢体运动障碍。由于脓腔较大，手术损伤大并脑组织修复困难，残留软化灶 (图 3-8)。若功能区损伤残留瘢痕，脑脓肿患者约有 30% 以上发生癫痫后遗症。另外，可有不同的神经系统损害的后遗症。



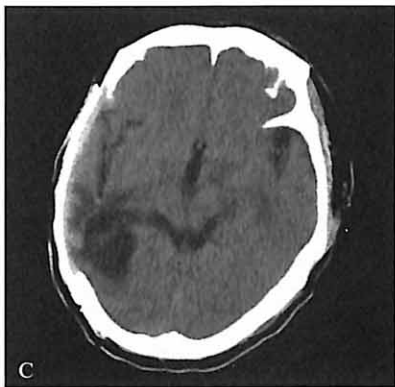


图 3-8 脑脓肿术前、术后对比

A. 术前，右侧颞叶巨大脓腔；B. 手术后 4d，局部脑损伤，脑内积气、积液；C. 术后 8 个月，右侧颞叶软化灶

#### （四）预后

单发性脑脓肿，治疗及时预后较好。小儿脑脓肿和耐药菌引起的脑脓肿的预后差。对血源性脑脓肿，若患者状况差、抵抗力低，药物治疗困难，难以治愈且有一定的复发率。

（罗柏宁 黄 叔 罗安琪）

## 第二节 颅内结核

颅内结核多数是由身体其他部位结核（如肺结核）病灶的结核杆菌血行播散到颅内，形成结核性肉芽肿或弥散性结核性脑膜炎。脑实质内干酪性肉芽肿可单发或多发，呈结节状，中心常为干酪样坏死，结节周围环绕炎性脑水肿。少数呈血行播散脑实质和脑膜多发的粟粒状结核灶。脑膜病变以脑底池最明显，后期渗出物纤维化导致脑膜纤维性增厚、蛛网膜下腔粘连。临床表现主要有颅内压增高征象及小脑功能失调症状：患者有头痛，呕吐及视盘水肿，局限性脑损害症状，眼震、肢体共济失调等表现。

### 一、术前影像表现

影像学诊断主要有三种病变征象：结核性脑膜炎、结核瘤（中心干酪样坏死）、脑实质的粟粒状结核灶（多发）。

CT、MRI 扫描：①早期可无异常发现；②粟粒性结核：脑实质可见多个小结节病灶，CT 低密度或等密度，增强扫描多发强化细小结节，多位于脑皮质或皮质下；③结核瘤出现中心坏死，中心区低密度，瘤壁呈厚壁环形强化，MRI 平扫  $T_1WI$  为略高或等信号， $T_2WI$  为等或低信号（结核干酪样坏死），增强后出现结节样或厚壁环状强化；④结核性脑膜炎、软脑膜病变使脑底池模糊消失，增强扫描脑池呈铸型强化；⑤脑室系统不同程度扩大；⑥后期脑池可遗留散在性小结节状钙化灶。

病例：男性，57岁。头痛，乱语，发热1个月。脑膜刺激征阳性。脑脊液蛋白显著升高。影像学检查：增强扫描T<sub>1</sub>WI示鞍上池、侧裂池、脚间池等脑膜及大脑纵裂和小脑膜广泛增厚强化。同时显示脑室轻、中度扩大积水，所见为一较典型结核性脑膜炎表现（图3-9）。

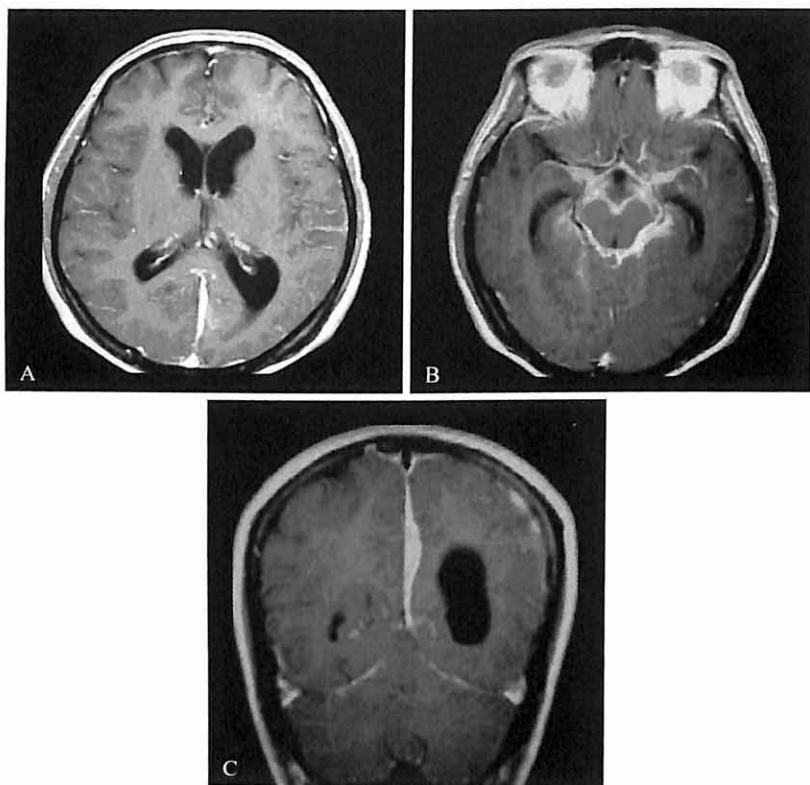


图 3-9 结核性脑膜炎并脑积水

A、B. 横断面增强扫描T<sub>1</sub>WI显示鞍上池、侧裂池、脚间池脑膜增厚；C. 增强冠状面示大脑纵裂脑膜结节状增厚强化，脑室轻中度扩大积水

## 二、治疗原则

1. 非手术治疗 颅脑结核多主张先采用抗结核药物治疗，如异烟肼、利福平、乙胺丁醇和链霉素联合应用，尤其对结核性脑膜炎或粟粒性脑结核等病灶广泛、或病灶位于脑干、基底节区和运动功能区等。应正规抗结核治疗至少持续6个月。

2. 手术治疗 对脑结核球瘤，经治疗4~8周，复查CT或MRI，若症状不改善，结核球不缩小，应考虑手术切除病灶。

### 三、内科治疗后影像表现

1. 抗结核治疗后病灶缩小 脑结核病是一种慢性过程，一经确诊应进行正规的抗结核治疗。影像学追踪复查对指导药物使用和对疗效评估有积极作用（图 3-10）。

2. 结核性脑膜炎遗留脑膜增厚 结核性脑膜炎急性期的炎症渗出，在治疗过程中可以被吸收，若吸收不完全或部分纤维化，则可见脑膜增厚、粘连等（图 3-11）。

3. 脑积水 结核性脑膜炎后期，常常出现脑膜增厚、粘连，导致脑脊液循环障碍，脑脊液回流及吸收功能减退，导致脑室扩大、脑积水（图 3-12）。

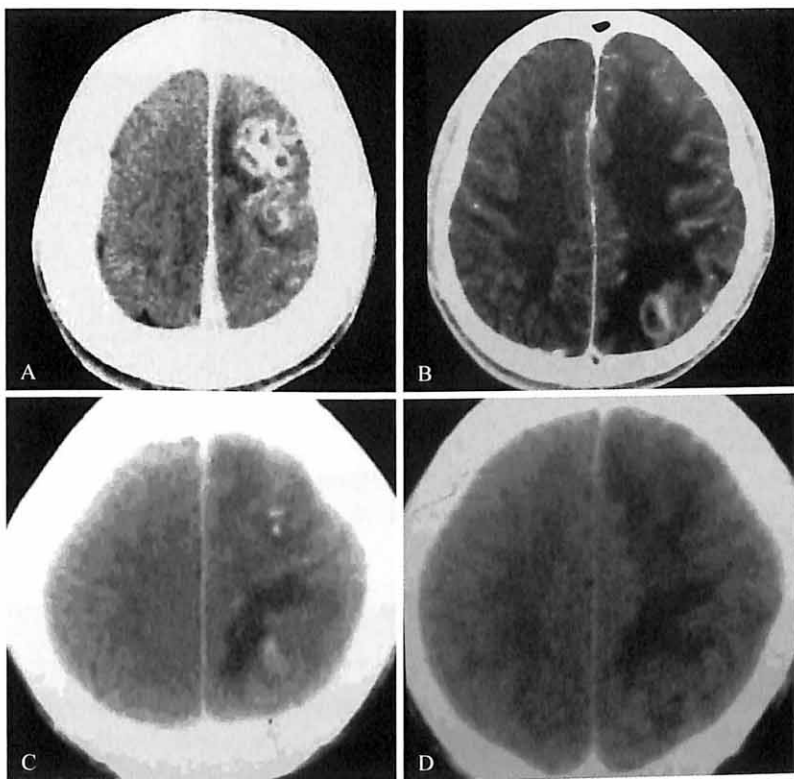


图 3-10 脑结核

A、B. CT 显示左额顶部广泛呈指状低边缘密度水肿区，增强扫描出现多个小环状强化灶；C、D. 脑结核治疗半年复查：低密度水肿明显减轻，环状强化灶明显减少

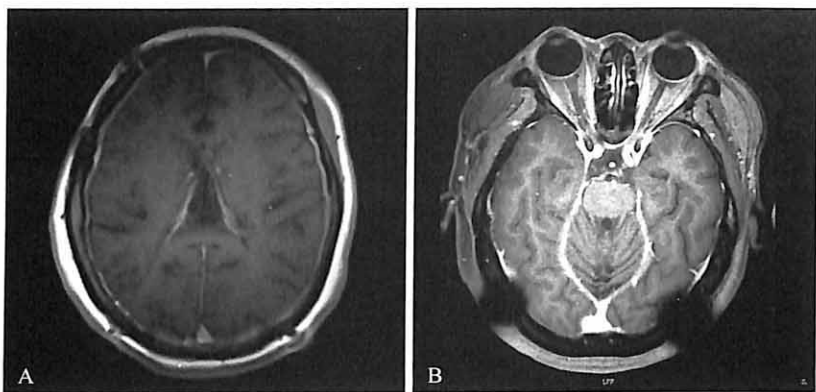


图 3-11 双侧大脑半球脑膜广泛性增厚强化 (A)，小脑幕也出现明显增厚 (B)

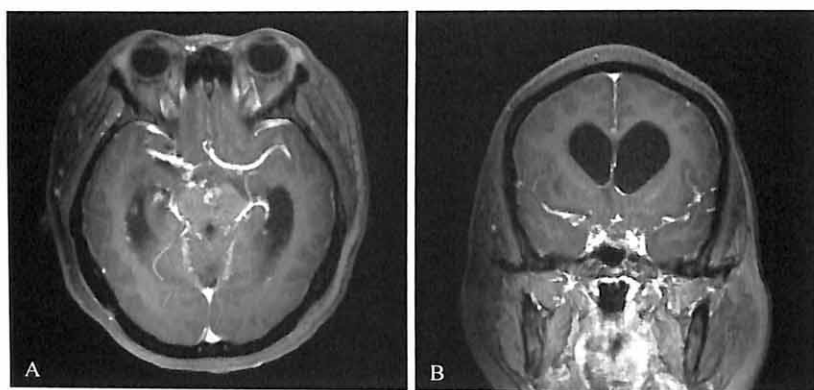


图 3-12 结核性脑膜炎

脑底部脑膜增厚、强化，并见数个小结节强化影，双侧侧脑室明显扩张积液、脑积水

#### 四、外科手术治疗后影像表现

1. 脑结核球手术后脑损伤 脑结核经抗结核治疗后无效或效果不佳，应考虑手术切除病灶。术后影像学复查主要是了解手术切除情况及了解有无合并颅内感染，评估脑损伤等信息 (图 3-13)。

2. 残留或复发 不论是手术治疗还是抗结核药物治疗，治疗过程中均要进行 CT 或 MRI 追踪复查，在抗结核总的疗程结束后，仍要随访 6 个月，观察患者是否有复发现象。

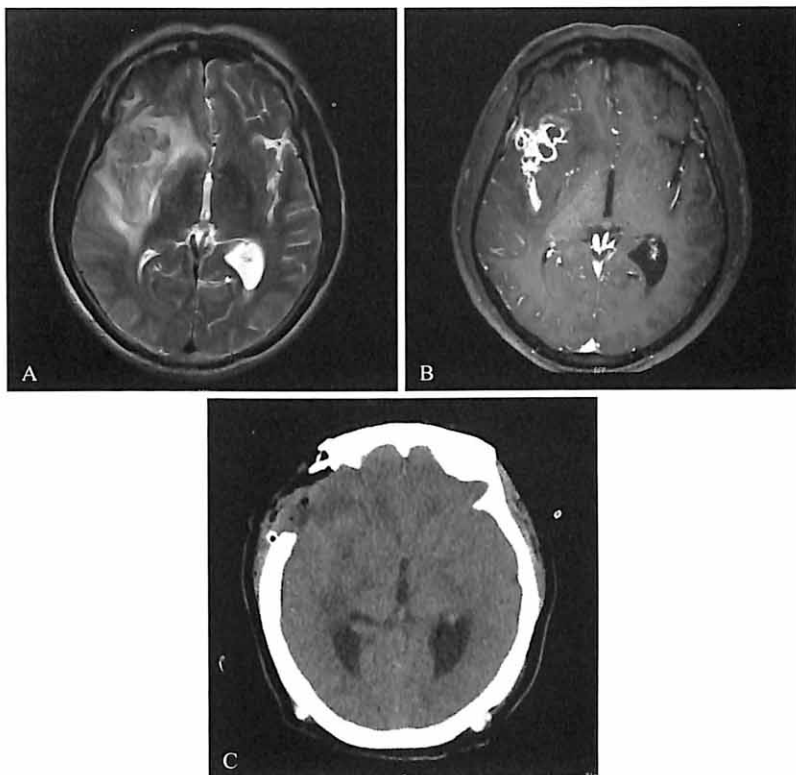


图 3-13 颅内结核术前与术后表现

A、B. 右侧额颞叶脑结核病灶呈不规则多环状强化，水肿较明显；C. 开颅病灶清除 CT 复查，病灶消失，水肿减轻，局部额骨缺如

(罗柏宁 方燕南 罗安琪)

### 第三节 病毒性脑炎

病毒性脑炎因病毒种类繁多，出现的颅脑症状和轻重也不一，影像学表现也各异，轻者可自行缓解，严重者可呈意识障碍、精神异常、抽搐或偏瘫、失语、强握、共济失调、脑神经麻痹等，甚至威胁到生命。部分患者可能还会遗留不同程度的后遗症。影像学的随访有利于对疾病的判断、疗效和预后的评估。临床上一般分为急性病毒性脑炎和慢病毒性脑炎。①急性病毒性脑炎：常见的有疱疹病毒性脑炎、肠道病毒性脑炎和其他病毒所致的脑炎，是病毒入侵脑组织引起的急性炎症。②慢病毒性脑炎：是由慢病毒引起，病变呈慢性、进行性过程。

#### 一、诊断

不同类型病毒性脑炎的影像学表现各有不同，影像学没有特异性征象，主要通过临床表现、脑脊液化验、脑电图并结合 CT、MRI 影像学检查来诊断。有条件的医院可做特异性抗

体或病毒分离确诊。较常见的单纯疱疹病毒性脑炎（也称急性坏死性脑炎），病变主要侵犯颞叶、额叶底部、脑岛及边缘系统。CT表现为广泛性低密度病灶，病灶可对称，也可以单侧病变。MRI：于颞叶、脑岛、额叶底部和扣带回，呈单侧性或双侧不对称分布，但较少累及基底节区的神经核团。在 $T_1WI$ 为稍低信号， $T_2WI$ 表现为高信号不规则状影。增强扫描，早期强化多不明显，第2~4周时可出现明显强化，多呈脑回状或斑片状。其他散发性脑炎和非特异性脑炎受累的部位较多，可以累及皮质和皮质下、基底节、丘脑和小脑等。

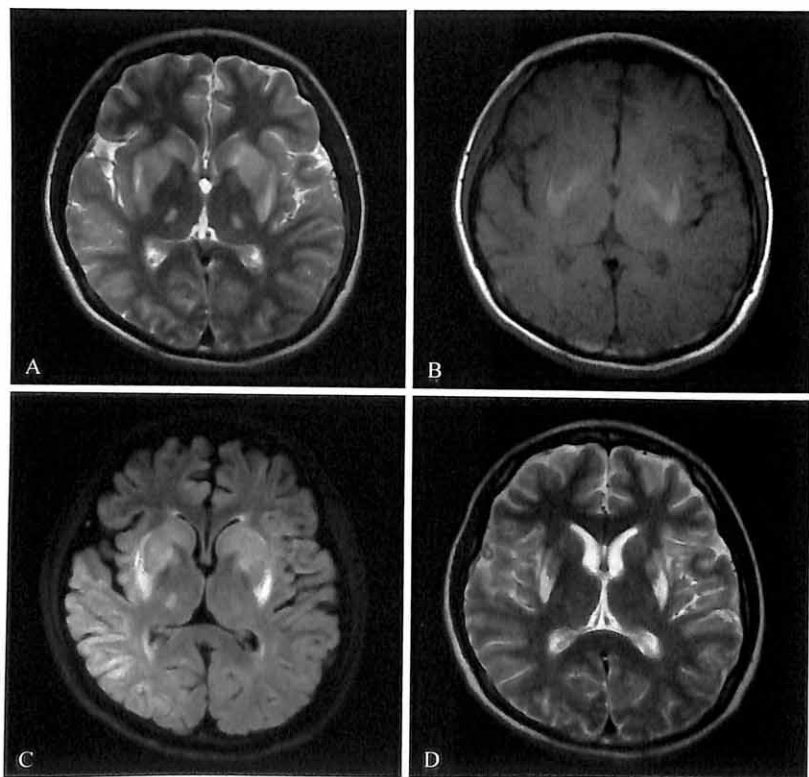
## 二、治疗原则

确诊或疑似患者均可采用抗病毒治疗。对于单纯疱疹病毒引起者可用阿昔洛韦；其他病毒引起者可用利巴韦林及中西医结合综合疗法。

## 三、治疗后影像学的随访观察

1. 原病灶低密度区范围缩小 病毒性脑炎影像学没有特征性征象，主要以广泛性脑水肿为其表现，经抗病毒治疗后，脑回肿胀和水肿减轻（图3-14）。

2. 病灶消失 病毒性脑炎早期或病情较轻者，经抗病毒治疗大多可恢复，不留痕迹（图3-15）。



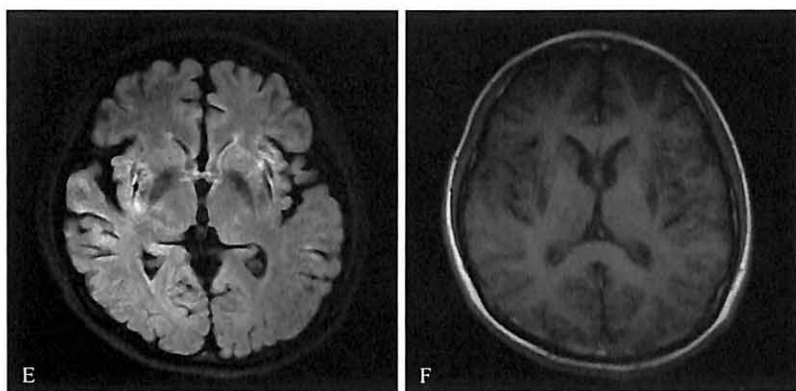
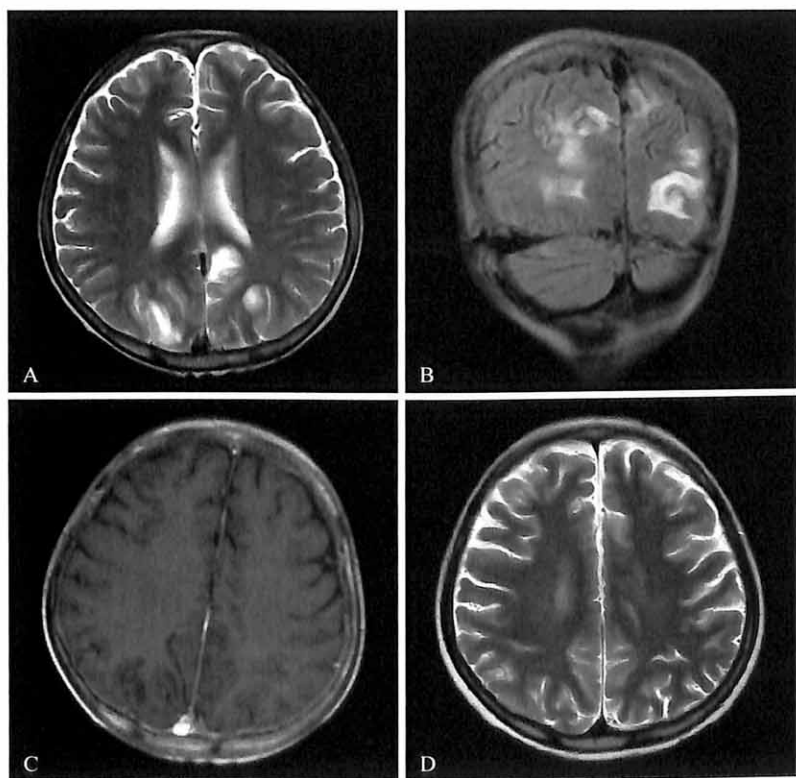


图 3-14 病毒感染治疗前后

A ~ C. 病毒感染治疗前：右侧颞叶脑回肿胀并双侧基底节区 T<sub>2</sub>WI 高信号 (A)，T<sub>1</sub>WI 病灶呈等信号和稍高信号 (B)，FLAIR 病灶呈高信号 (C)；D ~ F. 抗病毒治疗后：颞叶脑回肿胀减轻，T<sub>2</sub>WI 和 FLAIR 病灶信号降低 (D、E)，T<sub>1</sub>WI 基底节区呈对称性低信号 (F)





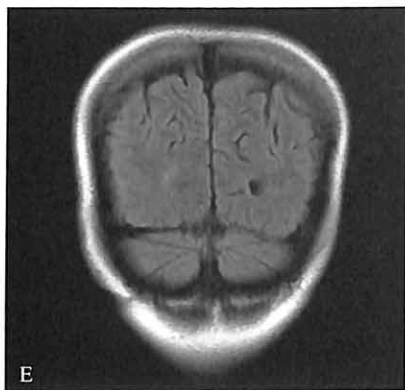
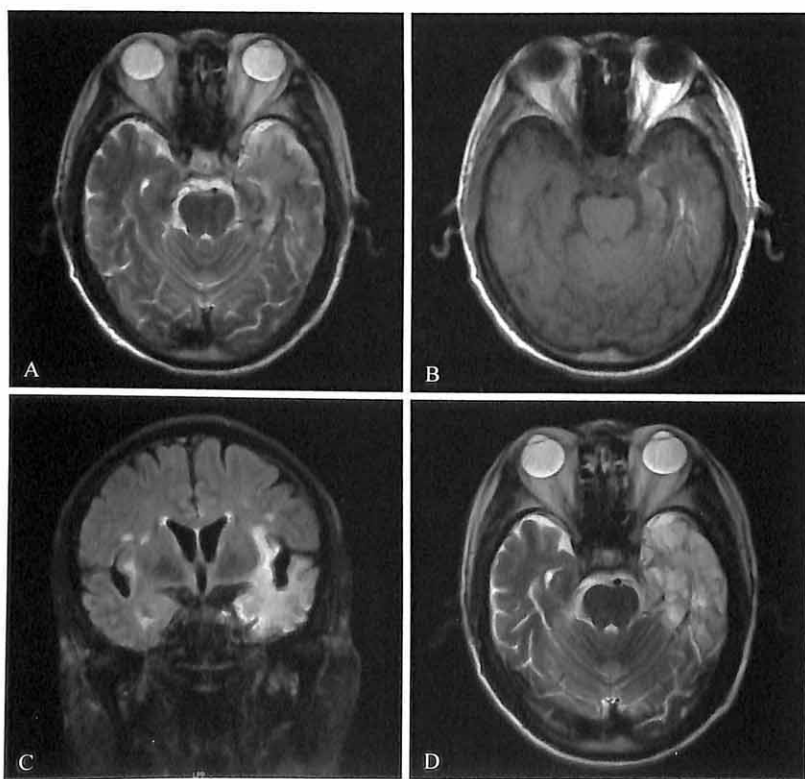


图 3-15 病毒性脑炎治疗前后

A ~ C. 病毒性脑炎治疗前: 双侧顶枕叶多发斑片状  $T_2$ WI 和 FLAIR 高信号病灶 (A、B), 增强  $T_1$ WI 病灶无强化, 脑回轻度肿胀和呈低信号 (C); D、E. 抗病毒治疗后: 病灶基本消失, 脑回结构恢复正常

3. 脑软化和脑萎缩 病毒感染严重者甚至会出现脑部分坏死, 尽管经过治疗, 大部分病灶恢复正常结构, 但仍留下后遗症表现, 主要为脑软化和局限性脑室扩大及脑沟增宽等萎缩性改变 (图 3-16, 图 3-17)。



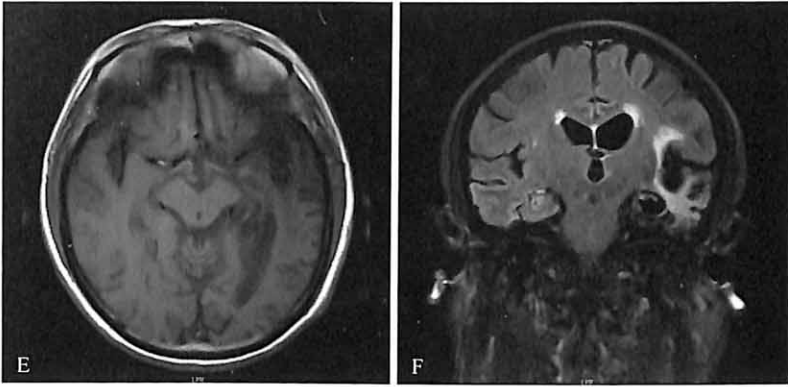


图 3-16 病毒性脑炎治疗前后

A ~ C. 病毒性脑炎治疗前: 左侧颞叶大片状 T<sub>2</sub>WI 高信号病灶 (A), T<sub>1</sub>WI 病灶表面出现条状高信号影, 代表出血和坏死 (B), FLAIR 呈脑回肿胀和明显高信号 (C); D ~ F. 抗病毒治疗后: 左侧颞叶大片状 T<sub>2</sub>WI 高信号灶, 内部结构消失 (D), T<sub>1</sub>WI 病灶中央出现坏死的低信号灶, 侧脑室颞角扩大 (E), FLAIR 中央坏死区呈低信号, 周边胶质增生呈高信号, 脑沟、裂增宽 (F)

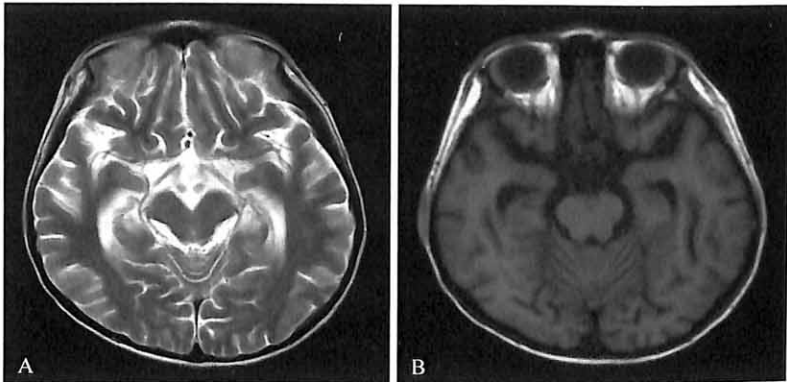


图 3-17 男, 12 岁。病毒性脑炎经治疗后病情好转, 但有脑萎缩后遗症

#### 四、预后

病毒性脑炎的预后与所感染的病原密切相关, 单纯疱疹病毒引发的脑炎预后较差。病情严重者尽管经过正规的抗病毒治疗, 仍会留有不同程度的后遗症。

(罗柏宁 方燕南 罗安琪)

## 参考文献

- [1] Abe M, Takayama Y, Yamashita H, et al. Purulent meningitis with unusual diffusion-weighted MRI findings. *European Journal of Radiology*, 2002, 44(1):471-475.
- [2] Coen M, Sullivan M, Bubb WA. Proton nuclear magnetic resonance-based metabonomics for rapid diagnosis of meningitis and ventriculitis. *Clinical Infectious Diseases*, 2005, 41(11):1582-1590.
- [3] Supena R, Karlin D, Strate R, et al. Pulmonary alveolar proteinosis and Nocardia brain abscess: report of a case. *Arch Neurol*, 1974, 30:266-268.
- [4] Walker DA, McMahon SM. Pulmonary alveolar proteinosis complicated by cerebral abscess: report of a case. *J Am Osteopath Assoc*, 1986, 86:447-450.
- [5] 方燕南, 罗柏宁, 陈少琼. 神经内科疾病影像诊断思维. 广州: 广东科技出版社, 2011:5.
- [6] 郑峥, 宿英英. 脑脓肿治疗研究进展. *中国神经免疫学和神经病学杂志*, 2006, 13(1):60-63.
- [7] 于新, 黄敏华, 田增民, 等. 脑脓肿的MRI诊断和立体定向手术治疗. *立体定向和功能性神经外科杂志*, 2007, 20(1):28-31.
- [8] 盛三兰, 舒锦尔, 卢金花, 等. 包膜期脑脓肿的MRI表现与病理分析. *中华放射学杂志*, 2001, 35(6):434-436.
- [9] 何立群, 顾恩超, 于新, 等. 脑脓肿的外科治疗. *实用心脑血管病杂志*, 2008, 16(6):43-45.
- [10] Kalita J, Prasad S, Maurya P K, et al. MR angiography in tuberculous meningitis. *Acta Radiologica*, 2012, 53(3):324-329.
- [11] Pauls S, Fischer A C, Brambs H J, et al. Use of magnetic resonance imaging to detect neoplastic meningitis: Limited use in leukemia and lymphoma but convincing results in solid tumors. *European Journal of Radiology*, 2012, 81(5):974-978.
- [12] Rebischung C, Hoffmann D, Stefani L, et al. First human treatment of resistant neoplastic meningitis by intrathecal administration of MTX Plus (125)IUdR. *International Journal of Radiation Biology*, 2008, 84(12):1123-1129.
- [13] Jaremko JL, Moon AS, Kumbha S, et al. Patterns of complications of neonatal and infant meningitis on MRI by organism: a 10 year review. *European Journal of Radiology*, 2011, 80(3):821-827.
- [14] 杜滂, 秦越, 崔光彬, 等. 病毒性脑炎的病理基础与MRI诊断[J]. *实用放射学杂志*, 2010, 26(4):470-472.
- [15] 李明磊, 王华. 重症病毒性脑炎患儿预后及其相关因素分析. *实用儿科临床杂志*, 2011, 26(23):1817-1820.
- [16] 王静, 张新娟, 武乐斌, 等. 3.0T磁共振DTI和DTT技术对病毒性脑炎的应用研究. *实用放射学杂志*, 2010, 26(1):7-10.
- [17] 彭娟, 罗天友, 吕发金, 等. 病毒性脑炎的核磁共振成像、扩散加权成像和质子MR波谱表现. *第三军医大学学报*, 2009, 31(3):257-260.
- [18] 周月琴, 张敏. 静脉注射人血丙种球蛋白治疗病毒性脑炎疗效分析. *第三军医大学学报*, 2002, 24(1):102, 105.

# 第4章 颅脑先天畸形及发育异常

## 第一节 蛛网膜囊肿

颅内蛛网膜囊肿 (intracranial arachnoid cyst, IAC) 是一种先天性的良性占位性病变, 是指脑脊液样无色清亮液体被包裹在蛛网膜所构成的袋状结构内而形成的囊肿。其占颅内占位性病变的 0.4% ~ 1%, 临床表现因部位不同而各异。蛛网膜囊肿可发生于任何年龄, 多见于婴幼儿。蛛网膜囊肿多为单侧, 其中幕上囊肿占 75% ~ 90%, 最常见于颞叶侧裂区, 其次是脑桥小脑角区, 其他好发部位包括颅后窝、鞍上池、下丘脑、四叠体、大小脑半球。蛛网膜囊肿常慢性起病, 病程为 1 个月至数年, 有外伤或囊内出血时可突然起病。颅内蛛网膜囊肿分原发性与继发性两类, 前者与外胚层神经系统先天发育异常有关, 是完全闭合的真正囊肿, 多见于儿童; 后者多由创伤、炎症和手术等引起的蛛网膜下腔粘连所致, 是蛛网膜周围与软膜粘连形成的蛛网膜下腔的局部扩大, 与蛛网膜下腔有狭窄的通道相连, 可发生于任何年龄。

### 一、术前影像表现

典型的蛛网膜囊肿通过影像学方法很容易作出正确诊断。CT 表现为边缘清晰锐利的脑脊液密度囊性病灶, 具有典型脑外占位性病变的特征, 与颅骨接触的病灶常引起颅骨的膨胀变薄或压迹改变。MRI 表现为囊状长  $T_1$ 、长  $T_2$  信号影, 外形可为多边形、类圆形、梭形和半圆形, 周围脑组织无水肿改变, 增强扫描病灶内及壁均不强化。原发性囊肿囊内仅含水分, 在  $T_2$  FLAIR 像上呈低信号。继发性蛛网膜囊肿病灶可位于脑内或脑外, 囊肿可仅含水, 也可含蛋白或脂类成分, 所以  $T_2$  FLAIR 像上可呈低或高信号。相位对比电影法 MRI 检查能提供脑脊液流动速度及流量信息。可显示囊肿的边界、波动异常和喷射现象, 从而判断颅内蛛网膜囊肿与邻近脑脊液空间是否交通, 准确率可达 90%, 为手术治疗提供参考依据。

### 二、治疗原则

蛛网膜囊肿的手术适应证为: ①有明显颅高压症状及征象者; ②囊内伴有出血或合并有硬膜下血肿者; ③癫痫反复发作; ④有明确神经系统定位体征; ⑤伴发严重脑积水者; ⑥即使无临床症状, 但影像学检查显示囊肿逐渐增大者。

对儿童要采取积极态度解除囊肿以利脑发育和改善脑功能, 尤其囊肿位于颞部和(或)直径 >3cm 者。手术目的是清除囊液, 切除囊壁, 解除其对脑组织的压迫, 建立有效的脑脊

液循环并防止复发。

常见的手术方法有：囊肿穿刺外引流术、囊肿腹腔分流术、开颅囊肿开窗或切除术、内镜开窗术、立体定向囊肿抽吸或开窗术等。囊肿外引流术因并发症多，现已废弃。囊肿腹腔分流术对囊液蛋白成分高或囊内有出血的患者，因分流管易堵塞也不适用，它仅适用于伴有严重脑积水及年龄较大不能耐受开颅手术的患者。近年来，随着显微手术的开展，开颅囊肿显微切除加囊肿蛛网膜下隙脑池沟通术效果最肯定。

### 三、治疗后影像表现

目前临床上较常用的治疗方案为囊肿腹腔分流术及开颅囊肿切除术。

术后术区解剖学改变及脑组织损伤征象：术后1周内影像学检查，对于开颅手术而言，目的是判断术后囊肿切除情况、有无残留及正常脑组织术后情况，如有无颅内出血或积气；对于囊肿腹腔分流术来说，则是明确引流管位置及囊肿有无缩小。一般首选MRI复查，CT对于明确引流管位置及诊断术后少许颅内出血也有重要价值。

1. 囊腔改变 囊肿引流术后复查观察囊肿有无缩小，术区或囊内可见引流管（图4-1）。

2. 术后脑损伤 与其他颅脑手术相似，CT及MRI上可显示手术部位头皮肿胀、皮下和颅内少许积气，以及颅内、硬膜下、硬膜外积血等一般的术后改变。根据手术部位及损伤程度的不同，可有不同表现。术区可见囊肿较术前缩小，甚至消失（图4-2，图4-3）。

3. 脑水肿 蛛网膜囊肿术后可出现不同程度的脑水肿，表现为术区周围脑组织在 $T_1$ WI上呈局限性或弥漫性片状低信号区，在 $T_2$ WI上呈稍高信号区（图4-4），CT上表现为低密度，边界欠清。术后水肿程度一般较轻，短时间复查可消失。

4. 术后中、后期（3个月或以后）囊肿转归情况 随访非常必要，可以明确病灶有无缩小，并可了解原病灶周围脑组织有无解除压迫。此外，如术后并发脑积水、硬膜下积液及反应性胶质增生等改变，也需手术后长期观察（图4-5，图4-6）。

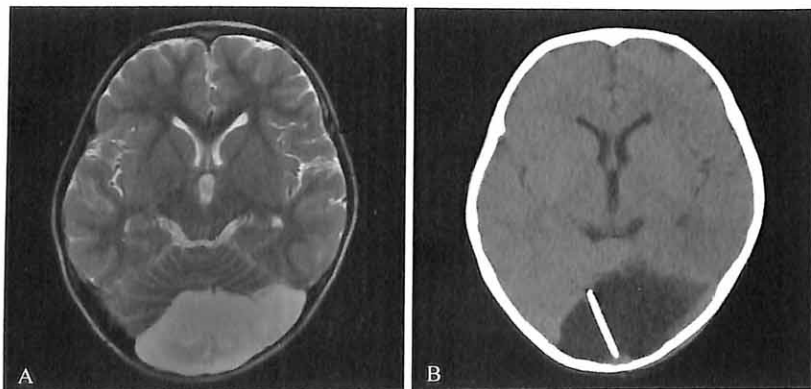


图 4-1 枕大池蛛网膜囊肿

A. MRI 检查 $T_2$ WI显示囊肿为水样信号；B. 引流术后囊肿稍缩小，囊内可见引流管



图 4-2 枕大池蛛网膜囊肿术后术区少许积血、积气 (箭)

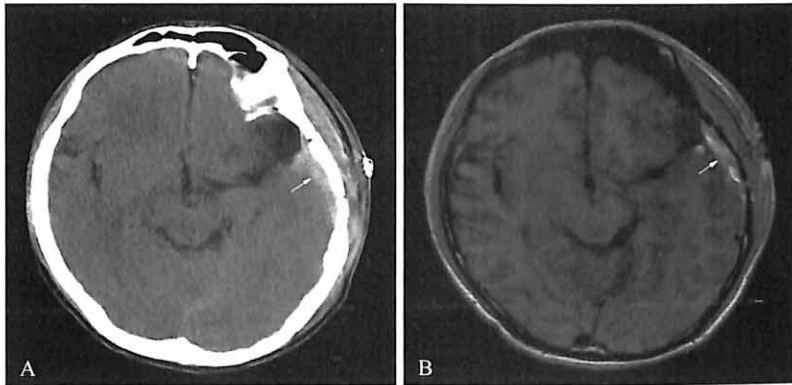


图 4-3 左颞极蛛网膜囊肿术后 CT(A) 与 MRI(B) 复查均示硬膜下积血 (箭)

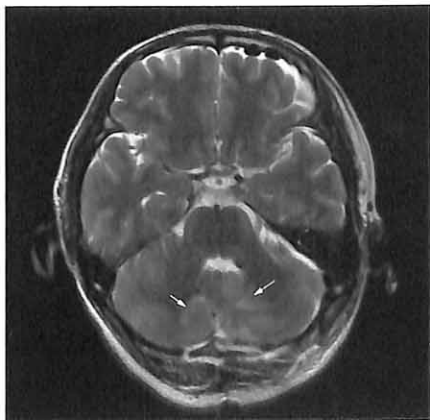


图 4-4 枕大池蛛网膜囊肿切除术后小脑水肿 (箭)

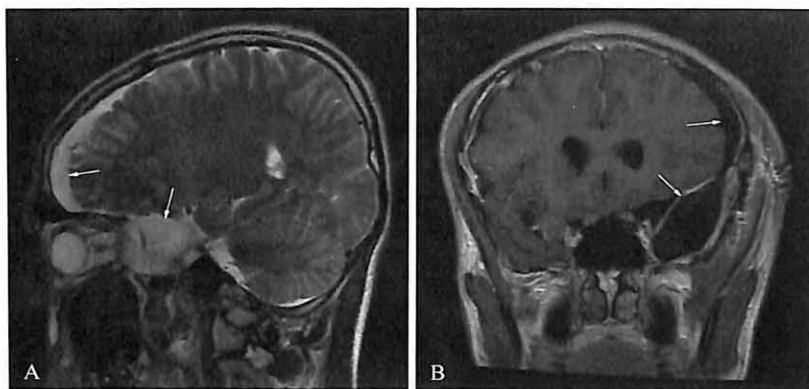


图 4-5 左颞极蛛网膜囊肿术后硬膜下积液  
A. T<sub>2</sub>WI 矢状面为高信号 (箭); B. 增强扫描脑膜强化 (箭)

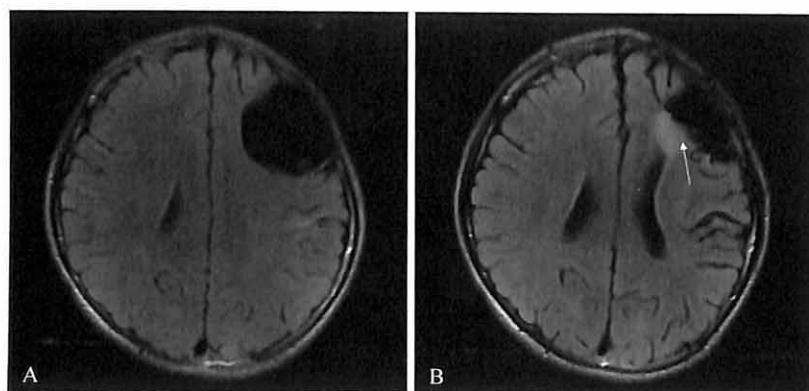


图 4-6 左额部蛛网膜囊肿  
A. MRI 检查 T<sub>2</sub> FLAIR 显示左额部蛛网膜囊肿; B. 术后 16 个月囊肿缩小, 术区周围胶质增生 (箭)

#### 四、术后并发症

1. 术中术后出血, 颅内感染。
2. 位于功能区的蛛网膜囊肿, 术后可能残留神经功能障碍。如大脑凸面的蛛网膜囊肿术后可致对侧肢体偏瘫、感觉障碍; 颞叶病灶术后可有癫痫发作。
3. 术中肿瘤周围血管受损, 可致术后出现脑梗死。
4. 脑神经损害。鞍区蛛网膜囊肿若损伤动眼神经, 术后可出现暂时的动眼神经麻痹。脑桥小脑角脑膜瘤若合并舌咽、迷走神经损伤, 可发生吞咽困难及咽食呛咳。
5. 切除囊肿的囊壁后, 有可能造成弥漫性蛛网膜下隙积液。
6. 并发脑积水、硬膜下或硬膜外积液 (图 4-7)。

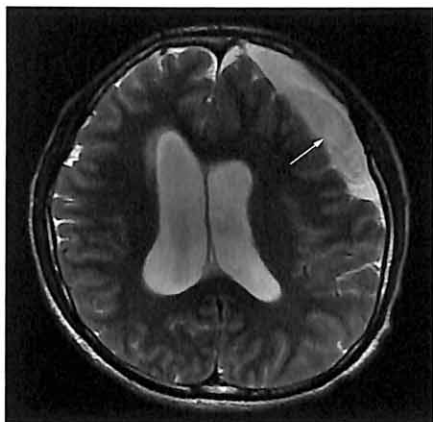


图 4-7 左颞部蛛网膜囊肿术后脑积水并硬膜下积液 (箭)

## 五、预后

只要术式选择得当,一般颅内蛛网膜囊肿手术效果良好。病程短者可完全解除症状,病程很长者术后多数症状可以减轻或逐步改善,智力发育迟缓或神经功能严重损害症状有可能持久存在;部分患者即使囊肿体积缩小或消失,而脑组织发育迟缓或智力减退仍可存在。影响其预后的因素与囊肿大小、部位及术式等有关。

(全 力 陈少琼)

## 第二节 脑膜膨出和脑膜脑膨出

脑膜膨出和脑膜脑膨出是颅内结构经过颅骨缺损(颅裂)疝出于颅外的一种先天性发育异常。原因不明,可能与神经管闭合不全、中胚叶发育停滞,使颅骨、脑膜形成缺陷有关。男多于女,发生率占新生儿1:(1000~5000)。男性好发于颅前部,女性好发颅后部。还可伴有颅脑其他发育异常,如脑小畸形、胼胝体发育不全、灰质异位等。

### 一、临床表现和分型

脑膜膨出:膨出囊由软脑膜和蛛网膜组成。囊内充满脑脊液,不含脑组织。

脑膜脑膨出:膨出囊内容物含有脑组织、软脑膜和蛛网膜,有时尚包含有部分扩张的脑室,局部脑组织受压变薄。膨出包块呈圆形或椭圆形,皮肤覆盖,偶见皮肤缺损而脑组织外露,通常好发于中线部位。颅顶各部均可发生,但以枕部多见。发生于颅底者可自鼻根、鼻腔、鼻咽腔或眼眶等部位膨出,以鼻根部多见。

根据其发生的部位可以分为三型:枕后型、囟门型、基底型,其中主要为枕后型(约占75%)。囟门型包括鼻额型、鼻筛型、鼻眶型;基底型包括鼻内型、蝶咽型、蝶眶型、蝶上颌型。



临床表现为囊性肿物与头部相连,有些出生时即可发现,也可于生后几个月或几年发现,哭闹或咳嗽时肿物增大,张力增加,压迫肿物,则前囟突出。局部可扪及骨缺损的边缘。一般无明显神经系统症状,也可表现智力低下、抽搐及脑损害。由于鼻部脑膜脑膨出的早期膨出部位多在鼻腔的顶部,较为隐蔽,出生时很少被发现,直至出现脑脊液瘘,反复中枢神经感染才被诊断。

## 二、术前诊断

1. X线检查 X线平片可见软组织肿物与头颅相连,在与软组织肿块相连的颅骨中,可见骨质缺损,呈圆形或梭形,常位于颅骨的中线。部分可见眶板、筛骨缺如,鼻根部结构减少。

2. CT表现 在显示颅骨缺损方面优于MRI,是首选检查手段(特别是高分辨率螺旋CT薄层扫描及三维重建检查),但在显示囊内容物方面不如MRI。显示颅骨缺损和由此向外膨出具有脑脊液密度的囊性肿物,如合并脑膨出则为软组织密度(图4-8)。脑室受牵拉、变形,并移向病侧。CT脑灌注成像在判断疝囊内脑组织血供及是否存活方面有一定的参考价值。

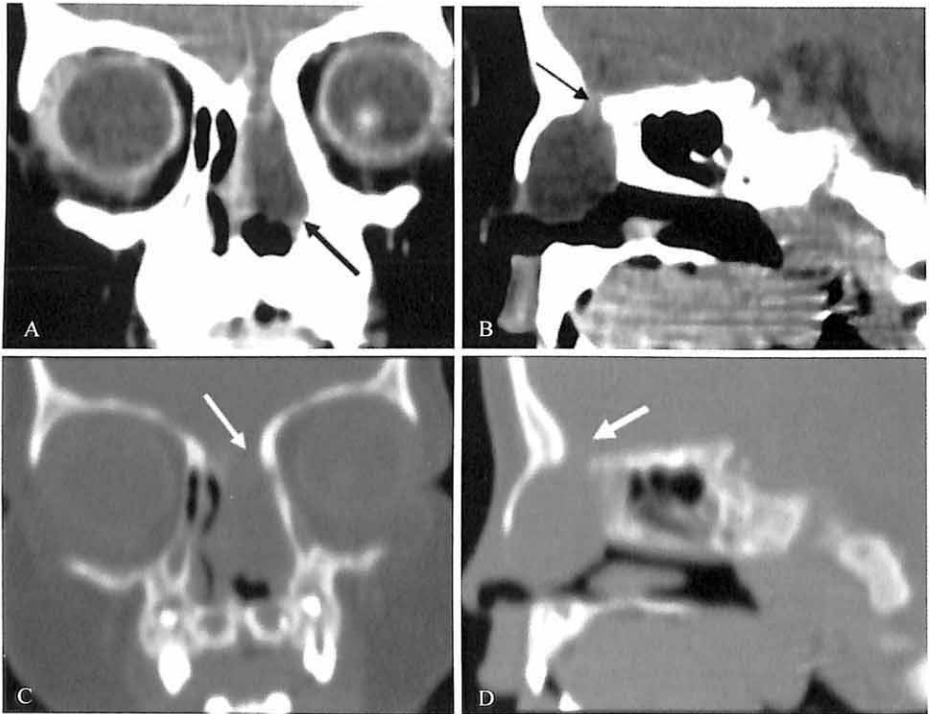


图4-8 女性,1岁,脑膜脑膨出

A~D. CT显示左侧筛板缺损,脑组织及脑脊液从缺损处突入鼻腔(A、B黑箭),骨窗显示局部骨质缺损(C、D白箭)

3. MRI 表现 在显示囊内容物方面优于 CT，而在显示颅骨缺损方面不如 CT。可见脑脊液样信号囊性肿物向颅外膨出，如有脑膨出则可见脑组织信号影，部分可见膜状间隔。同样可见脑室牵拉、变形及移位。观察胼胝体发育不良、灰质异位等合并症优于 CT。

### 三、治疗原则

一般确诊为脑膜及脑膜脑膨出者均应手术治疗。有的学者主张在出生 6 个月至 1 岁时手术最佳，但巨大膨出、威胁患者生命、有破裂趋势者应及早或紧急手术。手术多采用肿物切除，缺损处筋膜重叠修复方法。对于膨出囊内有脑组织者，在术中判断脑组织是否已经坏死，进而决定是否切除。已经坏死和失活的脑组织，可以切除后结扎疝囊，再修补硬膜缺损。存活的脑组织应尽量回纳颅内。另外，凶门型及基底型者除开颅入路外，还可以采用颅鼻联合入路及鼻内镜经鼻入路手术。

### 四、术后可能出现的术后改变及并发症

1. 术后正常表现 疝囊消失，脑组织回纳（图 4-9）。

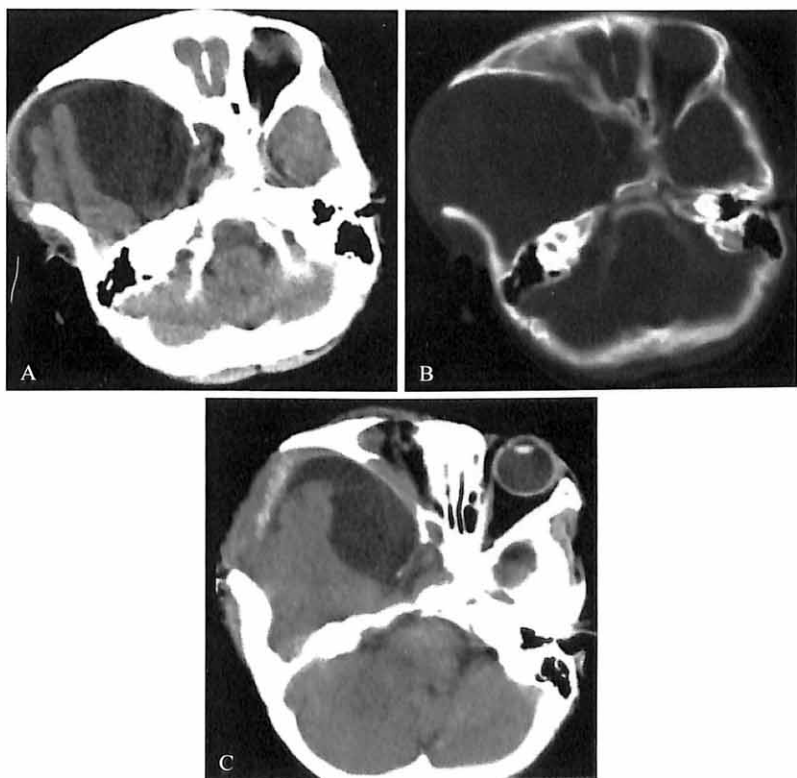


图 4-9 女性，6 岁，右侧颞叶脑膜脑膨出

术前 (A、B) 可见右侧颞部骨质缺损，脑组织及脑脊液疝出，术后疝囊消失，脑组织回纳 (C)

2. 术后脑出血 表现为脑实质内片状病灶，边界清楚，周围可见片状水肿带，周围脑组织受压移位，中线结构移向对侧，CT 平扫急性出血呈高密度，周围水肿带呈低密度；MRI 信号依血肿中血红蛋白的演变而改变， $T_1WI$  可呈等、高、低信号， $T_2WI$  可呈低、高、低信号，周围水肿带  $T_1WI$  呈低信号、 $T_2WI$  呈高信号。

3. 术后脑水肿 表现为脑组织内片状病灶，边界欠清，CT 平扫呈低密度，MRI 扫描  $T_1WI$  呈低信号， $T_2WI$  呈高信号。

4. 脑积水 为较常见的术后并发症，CT 及 MRI 均可见脑室系统扩张，双侧脑室前角变钝，脑室周围可见片状病灶，CT 扫描呈稍低信号，MRI 扫描  $T_1WI$  呈稍低信号、 $T_2WI$  呈稍高信号。脑积水严重者容易影响患者生长发育及造成智力障碍，故应术后常规复查，及时发现、及时处理。

5. 术后蛛网膜下腔出血 表现为蛛网膜下隙条状铸型病灶，CT 平扫呈高密度，MRI 扫描  $T_1WI$  呈高信号、 $T_2WI$  呈等或稍高信号。

6. 术后硬膜下积血、积液、积气 表现为术区颅骨内板下新月形血样、水样及气体密度或信号影（图 4-10）。

7. 术后硬膜外积血、积液、积气 表现为术区颅骨内板下梭形局限性血样、水样及气体密度或信号影。

8. 术后术区皮下软组织肿胀、积气（图 4-11）。

9. 若为颅鼻联合进路或鼻内镜经鼻入路者尚可见鼻腔和（或）鼻窦内积血、积液、积气及填充物等术后改变。



图 4-10 脑膜脑膨出术后 11d，右侧额部硬膜下少量积液、积气，右侧额部软组织肿胀、积气



图 4-11 典型 I 型 Chiari 畸形

## 五、预后

脑膜及脑膜脑膨出患者的预后与膨出的部位及大小有关。若为重要功能区，切除后可出现瘫痪、抽搐等症状，应尽量避免；若为非重要功能区，则预后较好。术后是否出现严重的

脑积水和是否及时处理也是影响预后的一个因素,故术后应常规复查CT或MRI,以便尽早发现、尽早处理。

(郭月飞 陈少琼)

### 第三节 Chiari 畸形

Chiari 畸形也称为 Arnold-Chiari 畸形 (Arnold-Chiari Malformation, ACM), 或小脑扁桃体下疝畸形, 是一种先天性颅颈交界区的畸形疾病, 以小脑扁桃体下疝为主要特征。Chiari 畸形的成因有各种不同的学说, 但是其根本原因是由于颅后窝先天发育不良、容积小而使小脑扁桃体下部疝入到枕骨大孔所致。其病理特点是小脑扁桃体下部疝入到椎管内, 脑桥、延髓和第四脑室延长、扭曲, 并向椎管内移位。有 30% ~ 70% 患者合并有脊髓空洞症 (syringomyelia, SM)。常伴有脑积水、颅底凹陷、寰椎畸形、脊椎侧弯等枕颈交界区的骨性病变。此疾病常发生于 13~68 岁, 以中年人居多。临床上多表现为颈部疼痛、肢体疼痛麻木、四肢感觉及运动障碍、慢性颅压增高征、共济失调、锥体束征、高颈髓延髓综合征。

#### 一、分型

按照解剖学分型通常将 Chiari 畸形分为以下 4 型。I 型: 小脑扁桃体下疝至枕骨大孔下缘以下 ( $> 5.0\text{mm}$ ), 阻塞颅颈脑脊液交通, 常伴有脑积水和脊髓空洞症, 但延髓及第四脑室位置正常。II 型: 为复杂畸形, 小脑扁桃体及延髓可下降至 C2 ~ C3 椎体水平或者更低位置, 脑干及第四脑室也相应拉长、变形、低位。枕大池及桥池闭塞, 颈髓扭曲明显, 该型常伴有其他颅内畸形, 如颅盖缺损 (颅盖骨变薄, 枕大孔扩大)、中脑和小脑异常 (菱脑发育不全, 导致延髓小脑向下移位, 延髓扭曲)、脑室和脑池异常 (脑积水, 透明隔缺如)、脑实质异常 (小脑回和大脑回狭小, 灰质异位)、脊椎和脊髓异常 (腰骶部脊髓膨出, 胸部脊髓脊膜膨出, 脊髓空洞, 脊髓低位)。III 型: I 型 Chiari 畸形伴有低枕部或高颈部小脑及颅后窝内容物的脑脊膜膨出, 十分罕见。IV 型: 严重的小脑发育不全, 非常罕见, 而且不能作为一个独立的病存在, 表现为小脑缺失和发育不全; 脑干细小和颅后窝大部分被脑脊液填充。

Chiari 畸形临床分型众多, 随着 MRI 的广泛使用, 对 Chiari 畸形的认识也进一步加深, 目前 Chiari 畸形的临床分型为 A、B 两型。A 型: 扁桃体下疝伴脊髓空洞症; 有明显的中央管受损表现。B 型: 不伴有脊髓空洞症, 出现脑干及小脑受压表现。

#### 二、术前影像表现

MRI 是目前临床诊断 Chiari 畸形最理想最可靠的检查方法。MRI 矢状位图像可清楚地直观地显示小脑扁桃体、延髓、脑桥和第四脑室的形态、位置和相互关系; 能了解第四脑室的出口情况, 能明确显示是否存在颅颈交界区其他畸形, 是否伴有脑积水和脊髓空洞症; 能清楚显示脑与脊髓组织是否受压及受压部分、范围、程度。此外, MRA 可以显示合并的血管畸形, 为临床手术方案提供参考 (图 4-11)。

MRI 矢状位小脑扁桃体下缘下降至枕骨大孔下缘 5mm 以上才可诊断为 Chiari 畸形。

对  $<5.0\text{mm}$  者在诊断 Chiari 畸形前需要结合观察小脑扁桃体下端形态（小脑扁桃体下移、下缘变尖）及颅内有无其他畸形（如脊髓空洞症及脑积水）。需要与正常小脑扁桃体暂时低位相鉴别。

MRI 相位对比电影法可显示 Chiari 畸形在枕骨大孔处脑脊液流动速度和方向的变化，为临床医师决定是否行减压手术提供辅助参考。在矢状位上正常人枕骨大孔处脑脊液流动速度为  $0.7\text{cm/s}$ （舒张期）和  $1.3\text{cm/s}$ （收缩期）。Chiari 畸形流速加快。

### 三、治疗原则

鉴于枕骨大孔区的解剖结构异常和小脑扁桃体下疝是形成 Chiari 畸形合并脊髓空洞的根本原因，因此手术原则为：恢复枕大孔区脑脊液动力学循环的通畅，同时解除因颅后窝相对狭小造成的小脑扁桃体下疝在枕大孔区对脑干及小脑的压迫。

目前治疗 Chiari 畸形合并脊髓空洞的方法有多种，主要有：①后颅凹骨性减压术（单纯咬除枕骨鳞部和寰椎后弓）；②后颅凹膜性减压术，包括硬脑膜减张缝合和硬脑膜敞开；③下疝扁桃体切除术，硬脑膜缝合（减张 / 原位）或敞开；④枕大池成形术，下疝扁桃体切除术 + 脊髓凹部松解，硬脑膜缝合（减张 / 原位）等。目前针对合并脊髓空洞 I 型 Chiari 畸形手术治疗方式多数学者赞同行枕大孔区减压术，还有部分学者认为由于脊髓空洞的形成是张力性空洞，对脊髓有一种内在的压迫，需要加行脊髓空洞引流或分流也是合理有效的。

### 四、治疗后影像表现

1. 局部解剖改变 患者行后枕部减压术后枕骨鳞部部分缺失，枕大孔扩大，寰椎后弓部分缺失，部分寰枢椎体区进行术后重建。如行人工植骨后，可见人工植骨影像（图 4-12）。

小脑下疝的小脑扁桃体不同程度回纳，小脑扁桃体对延髓、颈髓的压迫解除或明显减轻，枕大池、延髓池再现或者扩大。脊髓空洞明显缩小（图 4-13），脑积水症状等缓解。

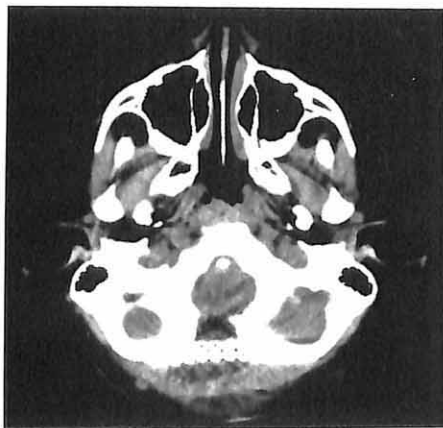


图 4-12 Chiari 畸形枕骨减压术后，可见人工植骨

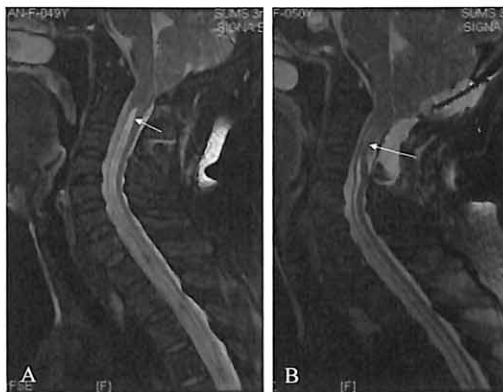


图 4-13 Chiari 畸形减压手术前后对比

A. 术前，颈段脊髓空洞（箭）；术后，小脑组织回纳，脊髓空洞明显缩小（箭）

2. 脑脊液动力学改变 有报道 I 型 Chiari 畸形术后临床缓解的患者其脑脊液流动也转为正常。

3. 周围脑组织受损 早期可见组织水肿，复查可见软化和变形。手术部位 MRI 显示头皮肿胀、皮下和颅内少许积气、积液，以及术区脑组织可见局限性片状长  $T_1$ 、长  $T_2$  异常脑水肿信号改变（图 4-14）。

4. 术后复发 部分患者由于术后枕骨大孔周围骨质被咬去过多而导致孔径较大，骨窗较大，肌肉失去附着点，患者颈部活动受限。颅后窝扩大后，小脑等结构同样容易下疝移位，形成切口积液膨出，同时脑干可受到牵连，患者术后出现脑神经功能障碍（如复视等）。

5. 假性囊肿、假性脊膜膨出 由于部分枕鳞部和小脑表面与肌组织形成较大的接触面，而引起术后腔隙性积液、假性囊肿，甚至假性脊膜膨出，或者造成广泛的粘连，使得打通的脑脊液循环通路再次梗阻。MRI 可以发现术区局限性的  $T_1$ WI 低信号、 $T_2$ WI 高信号的界限清楚的病灶。

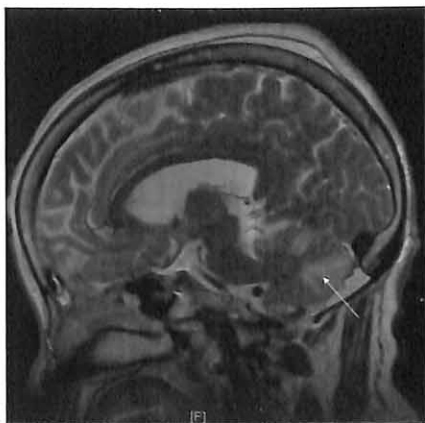


图 4-14 Chiari 畸形术后小脑水肿  
 $T_2$ WI 呈高信号（箭）

## 五、术后并发症

1. 头皮下积气、积液与伤口渗漏脑脊液 目前的手术方式主要采用的是颅后窝减压术，部分患者行硬脊膜成形术，当硬脊膜成形时缝合不紧可能引起脑脊液漏，术后各种原因引起的颅内压增高也可能引起脑脊液漏和头皮下积气、积液及伤口渗液。

2. 颅内感染 由于术中使用人造硬膜修补导致术后颅内感染的出现，严密修补硬脑膜，减少头皮下积液的发生尤为重要。

3. 颅内出血 术后患者颅内压力降低，部分患者出现颅压减低后的出血，在关颅后CT检查发现幕上出现硬膜外血肿，立即予以血肿清除后，患者可获得康复，术中缓慢释放脑脊液可以避免。而对于 Amoid-Chiari 畸形病程较长，已出现较为严重并发症者，小脑和脊髓往往已严重受损。加上后枕部解剖结构的非常复杂，此类患者可能易出现术区的出血，减少术中的创伤尤为重要。

4. 合并齿突畸形、寰枕、寰枢椎脱位与半脱位见图 4-15。

5. 神经受损 由于骨性刺激和慢性压迫使环枕筋膜局部增厚形成纤维束而压迫上颈部神经根，表现为颈枕部烧灼样、放射性疼痛或感觉异常，上肢麻木乏力、肌肉萎缩等。此外，由于手术的损伤或者术后的蛛网膜粘连均可使后组脑神经受牵拉，产生相应的临床症状。

### 6. 预后

行枕大孔区减压术能矫正 Chiari 畸形合并脊髓空洞症所导致的枕大孔区结构和功能异常，扩大颅后窝容积，重建枕大池，解除压迫，减压充分，松解粘连，畅通脑脊液循环，患者术后疼痛、麻木缓解明显，部分患者肌力、肌肉萎缩等也有不同程度改善，但是 Chiari 畸形病程较长，脊髓空洞一旦形成器质性损害，手术治疗也难以恢复，因而早期诊断、治疗是改善患者预后的关键。另外，手术必须掌握一定的技巧并加以影像学等多方面的评估，以便制订手术方案，防止并发症等不良反应的出现。总体来说，枕大孔区减压术是治疗 Chiari 畸形合并脊髓空洞症较为合理的有效的治疗方法。



图 4-15 Chiari 畸形术后寰枢关节半脱位  
MRI 矢状面见寰椎前结节与枢椎齿状突前间隙加大 (箭)

(罗 晓 陈少琼)

## 第四节 丹迪 - 沃克综合征

丹迪 - 沃克综合征 (Dandy-Walker syndrome, DWS) 又称为丹迪 - 沃克畸形 (Dandy-Walker Malformation, DWM), 是以第四脑室和小脑发育障碍为主的先天性畸形。其中, 丹迪 - 沃克畸形变异 (Dandy-Walker Variant, DWV) 是比 DWM 较轻的一种畸形。有学者认为丹迪 - 沃克畸形小脑蚓部缺如大于小脑蚓部体积的 50%, 而丹迪 - 沃克畸形变异小脑蚓部缺如小于小脑蚓部体积的 50%。Ohaegbulam 等报道了 11 年间调查 45 274 人的群体中, 丹迪 - 沃克综合征的发病率是每年 1/10 万, 占婴幼儿脑积水的 3.5%。该病系胚胎 5 ~ 12 周第四脑室渗透性损伤和小脑蚓部发育不全所致。典型的丹迪 - 沃克综合征有三个特征: 小脑蚓部部分或全部发育不良; 第四脑室背侧与颅后窝囊腔相通; 颅后窝扩张伴有横窦、小脑幕和窦汇的上移。丹迪 - 沃克畸形变异蚓部发育不全但存在, 并且颅后窝无扩大, 可出现或不出现脑积水。68% 的 DWS 患者可合并大脑发育异常, 如胼胝体发育不全, 枕骨部脑膜膨出及心脏、面部、胃肠道和泌尿生殖系畸形。主要临床表现为: ①以脑脊液循环障碍引起的中枢神经系统症状与体征, 以脑积水、颅内压增高为特征, 在颅缝闭合之前由于脑积水所致头颅增大明显; ②以小脑体征为特征的脑皮质损害表现, 走路不稳, 智力低下, 癫痫, 抽搐等; ③合并先天性发育畸形表现, 如胼胝体发育不全, 神经元移行异常, 黑色素沉着症, 脂肪瘤等。

### 一、术前影像表现

这组疾病影像学表现较具特征, 是临床诊断的主要依据。丹迪 - 沃克综合征的 MRI 典型表现主要有以下几点: ①小脑天幕、窦汇抬高, 超过人字缝; ②颅后窝扩大, 第四脑室囊状扩大占据颅后窝或者是与颅后窝巨大囊肿相通; ③小脑蚓部全部或部分缺如, 同时可伴随小脑半球发育不良; ④合并脑积水; ⑤常伴有胼胝体、小脑扁桃体发育不全 (图 4-16)。

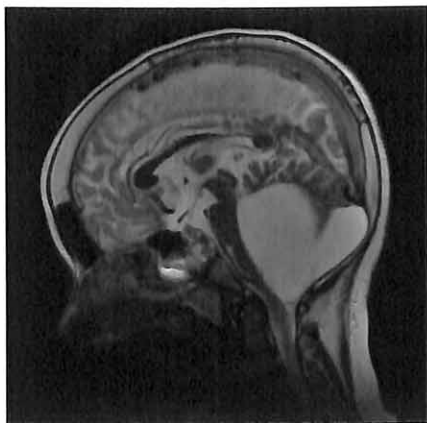


图 4-16 丹迪 - 沃克综合征

患者, 男性, 7 岁。MRI 矢状 T<sub>2</sub>WI 可见颅后窝容积增大, 呈一巨大囊状影与第四脑室相通, 小脑蚓部缺失, 脑干受压前移, 双侧小脑半球发育不良, 胼胝体体部发育不良, 小脑幕及窦汇抬高



由于MRI没有颅骨伪影，在T<sub>2</sub>加权成像能更清楚、更直观地显示颅后窝结构，也能更准确地显示伴发的颅脑发育畸形，客观地反映丹迪-沃克综合征的病理改变。所以MRI在诊断上明显优于CT。

采用相位对比电影法能显示颅后窝脑脊液流动速度及方向。为治疗方法的选择及术后复查提供参考。

## 二、治疗原则

20%左右的DWS患者无临床症状，不需要治疗，对合并有脑积水的DWS患者的治疗方法仍存在激烈的争论。DWS的外科治疗方法主要有以下3种：①单纯囊肿切除术，适用于无脑积水患者；②脑室分流术或囊肿分流术；③侧脑室和囊肿双分流术。直接切除囊肿效果不佳，不少学者认为单纯切除囊肿术后早期容易复发。仅行脑室分流而不进行后颅囊肿分流并不能有效减轻颅后窝压力，可使颅后窝囊肿增大并向上疝出压迫脑干。联合分流可能是最佳的治疗方法，使颅后窝囊肿和侧脑室同时得到减压，是DWS的有效手术方法。

## 三、术后影像表现

1. 术后早期影像表现 目的是判断手术的情况。目前，大多以CT平扫作为首选。

(1) 术后急性损伤：CT上可显示手术部位头皮肿胀、皮下和颅内少许积气，以及术区局限性片状低密度等一般的术后改变。

(2) 脑水肿：表现为术区及引流管周围片状稍低密度影，边界不清。

(3) 损伤性出血：根据出血部位和出血量有不同表现。可表现为硬膜外血肿、硬膜下血肿或颅内血肿，急性血肿CT表现为高密度（图4-17）。



图4-17 患者，女性，15岁。术后第3天复查CT，侧脑室引流管末端移位至对侧，右侧脑室后角少许积血

## 2. 术后中、后期表现

(1) 第四脑室压力解除, 第四脑室缩小, 囊肿消失或缩小, 无脑积水或减轻; 小脑天幕、窦汇位置恢复正常。原小脑蚓部全部或部分缺如及伴随小脑半球发育不良的患者并不因手术而改善。

(2) 引流管周围脑软化灶, 表现为引流管周围片状稍低密度影, 边界欠清 (图 4-18)。

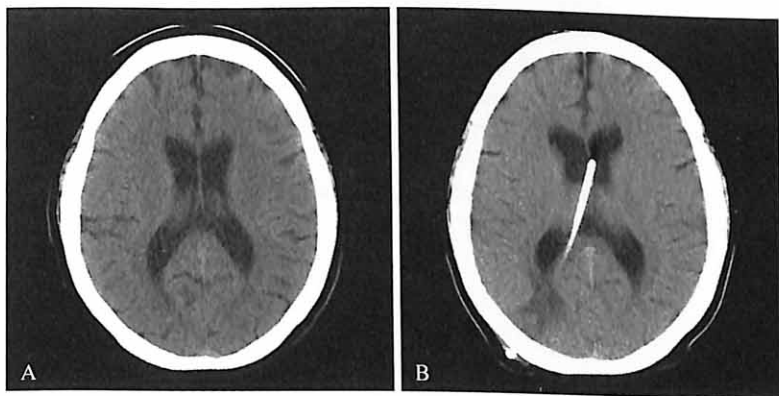


图 4-18 脑积水及脑室引流术后

A. 术前 CT 示脑积水; B. 脑室引流术后 1 年复查, 见右侧顶叶引流管周围脑组织软化, 脑积水无明显改善

## 四、术后复发的影像学征象

由于患者的蛛网膜发育可能不健全, 容易发生侧脑中侧孔的再次闭锁, 或其他不明原因导致患者术后容易复发, 复发的影像表现与术前类似, 患者需再次接受手术治疗。

## 五、术后并发症

1. 出血 血肿一般为 1 ~ 2cm 大小, 厚度不超过 1 ~ 2mm 的蛛网膜下或软膜下的小出血灶以及侧脑室积血, 无需处理。早期脑出血灶的显示 CT 优于磁共振, 表现为团块状稍高密度影, 周围见低密度水肿环, 一般不需增强, 即使行增强检查, 病灶亦无强化。蛛网膜下腔出血则表现为脑沟脑池密度增高; 软脑膜下小出血灶表现为软脑膜下点状的稍高密度影; 侧脑室积血表现为双侧脑室后角的液-液平面, 下层密度较高为含血成分, 上层为脑脊液。

2. 颅内积气 较常见, 但多数不会导致脑受压, 其原因多为引流装置放置过低, 或者患者活动, 以及更换引流装置(瓶)过程中的过失所致。CT 显示优于磁共振, 表现为引流管头端周围的类圆形低气体密度影, 一般位于侧脑室或第三脑室内 (图 4-19)。

3. 感染 可出现脑炎、脑膜炎等。磁共振显示较敏感, CT 及 MRI 主要表现为脑水肿, 脑实质斑点状低密度灶或长  $T_1$ 、长  $T_2$  信号区, 增强扫描可不强化、轻度强化或环形强化; 侵及脑膜引起脑表面、脑沟、脑池脑膜增厚并继发脑脊液循环障碍而表现为轻度脑积水。

4. 分流管堵塞 分流管头端或腹腔段堵塞时均导致引流失败, 脑脊液无法分流, 脑积水复发甚至进一步加重, 影像表现与术前相同甚至加重 (见图 4-17)。



图 4-19 脑室引流术后 1 年复查 CT，见大脑纵裂池多发圆形气体密度影（箭）

5. 分流过度 单纯行侧脑室分流术的患者，术后容易发生颅后窝囊肿上疝，可导致临床症状急剧恶化，原因是侧脑室压力降低而导致第四脑室和侧脑室的压力差，使囊肿向上疝入中脑导水管或第三脑室，影像表现为囊肿上移至第三脑室，第三脑室扩张，侧脑室继发扩大、积水，MRI 出现特征性改变——“雪人征”。单纯行囊肿分流术患者容易发生大脑半球经小脑幕切迹慢性下疝及脑干栓系，原因是第四脑室压力降低而导致第四脑室和侧脑室的压力差，使大脑半球经小脑幕切迹向下疝入或脑干向第四脑室上疝入。常规的 CT 或 MRI 均能诊断，特别是 T<sub>2</sub>WI 矢状位意义较大。

6. 引流管移位和癫痫的发生 是因分流手术做脑室穿刺而造成皮质损伤所致或置管过长造成丘脑或脑室壁等部位损伤。CT 即可诊断，表现为引流管穿透侧脑室壁至脑实质或冲破透明隔至对侧脑室（图 4-20）。

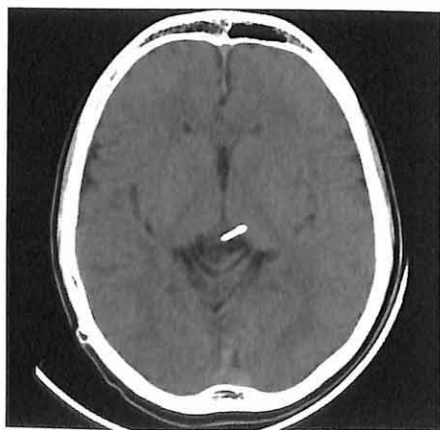


图 4-20 患者，男性，7 岁。脑室引流术后复查，引流管移位至对侧丘脑

## 六、预后

患者的预后与小脑蚓部的体积大小及是否伴有其他中枢神经系统畸形有关：小脑蚓部轻度发育不良，不合并中枢神经系统畸形的患者能适应正常生活，智能发育较好，预后相对较好；小脑蚓部严重发育不良甚至缺如，合并有其他大脑畸形的患者常伴有严重智力障碍，预后差。

(陈秀珍 陈少琼)

## 第五节 神经纤维瘤病

神经纤维瘤病(neurofibromatosis, NF)是一种常染色体显性遗传病,起源于神经上皮组织,常累及中枢神经系统,多伴发皮肤、内脏和结缔组织等多种组织病变,是神经皮肤综合征的一种。1987年美国国家卫生研究会(NIH)提出了NF的两个不同分型,即NF-I(即周围型神经纤维瘤病,又称Von Recklinghausen病)和NF-II(即中枢性神经纤维瘤病),并制定相应的诊断标准。二者的根本区别在于NF-I的致病基因位于17号染色体,患者的颅内新生物来自于中枢神经系统的主要组成成分,如星形细胞和神经元;NF-II致病基因位于22号染色体,患者的颅内新生物来自中枢神经系统的覆盖物,如脑膜和施万细胞。NF-I临床发病率为1:(2500~3000),年龄分布较广泛,新生儿至老年人均可发病,约1/3病例发生在13岁以前;NF-II发病率约为1/50000,平均发病年龄为20岁左右,55岁后未见有发作者。

### 一、诊断标准和分型

根据美国国家卫生协会提出的统一的NF-I诊断标准,包括以下两项或两项以上即可诊断为NF-I:①牛奶咖啡色斑6个或6个以上;②>2个任何类型的神经纤维瘤,或≥1个的丛状神经纤维瘤;③腋窝或腹股沟雀斑;④视神经胶质瘤或其他脑实质胶质瘤;⑤≥2个虹膜黑色素错构瘤;⑥有特征性骨损害;⑦一级亲属中有NF-I家族史。

NF-II诊断标准为符合以下两者之一:①双侧听神经瘤(无需活检,CT或MRI即能作出诊断);②直系一级亲属患有NF-II,以及一侧听神经瘤或至少以下病变中的2个,脑膜瘤或脊膜瘤、神经纤维瘤、胶质瘤、其他脑神经神经鞘细胞瘤、青少年晶状体后包膜下浑浊。

### 二、术前影像表现

1. NF-I的影像表现 NF-I占NF的90%。NF-I病变范围广泛,可累及身体的多个部位或多种组织结构,常有皮肤及眼部异常,可有特征性皮肤牛奶咖啡色斑。可累及脑实质、视通道和周围神经,表现为脑内错构瘤、脑内胶质瘤、视通道胶质瘤和周围神经纤维瘤等病变。

(1) 脑实质及脊髓内错构瘤和胶质瘤:脑内错构瘤大多数病灶呈多发、散在的结节或斑片灶,主要分布在苍白球、小脑和脑干等部位。多数病灶直径在1cm以内,无强化;少数

直径 1 ~ 2cm 的病灶有轻度强化和占位表现。脑内胶质瘤则表现为不规则分叶状肿块病灶，呈混杂信号或密度，有明显的结节状、环状强化，并有占位和脑积水表现。MRS 对鉴别以上两种病变有极大意义。髓内微小的错构瘤、胶质瘤表现为髓内的异常占位影，局部脊髓增粗，边缘清楚或不清楚，增强扫描均可表现无明显强化，或有轻微条片状强化或呈明显强化。

(2) 视神经、视交叉或下丘脑胶质瘤：表现为双侧视神经和（或）视交叉不同程度增粗、扭曲，视交叉或下丘脑区呈不规则分叶状肿块病变，增强后呈明显不均匀结节状、环状强化，有占位和脑积水表现。

(3) 多发性神经纤维瘤：脊柱旁沿神经根分布的结节状、串珠状神经纤维瘤。椎管内神经纤维瘤多位于髓外硬膜下，表现为圆形或类圆形异常占位，增强扫描呈明显均匀强化，脊髓可受压，可沿一侧椎间孔向椎管外生长，导致一侧的压迫性骨吸收，致使椎间孔扩大。

(4) NF- I 型中枢神经系统以外的病变：包括蝶骨大翼发育不良、骨缝缺损、脊柱侧弯畸形、脑（脊）膜膨出、虹膜 Lisch 结节、巨眼畸形、脑动脉瘤、动静脉畸形、颅骨和脊柱之外的肌肉骨骼病变，如带状肋、假关节等。

2. NF- II 的影像表现 由于大多数 NF- II 患者缺乏皮肤及眼部表现，故发现时较晚，常见于 20-40 岁。NF- II 皮肤病变很少见，而中枢神经病变则占 100%。影像表现如下（图 4-21）。

(1) 双侧听神经瘤：大多数听神经瘤表现为以内听道为中心的不均匀强化占位病变，与岩骨呈锐角，增强时明显强化，可有出血或囊性变，钙化少见。听神经束增粗，明显强化。

(2) 其他脑神经肿瘤：受累的神经结节样或梭形的增粗伴明显强化。

(3) 脑膜瘤：通常为多发脑膜瘤，可发生于颅内任何位置，大多与硬膜呈宽基底相连，也可发生于脑室内。

(4) 脊柱及脊髓：表现包括髓内室管膜瘤、多发脊膜瘤、多发神经根的膨胀性神经鞘细胞瘤。由于邻近神经根肿瘤的压迫侵蚀，骨表面可出现切迹或缺损，椎间孔扩大，椎体后缘弧状凹陷及椎弓根间距增宽。

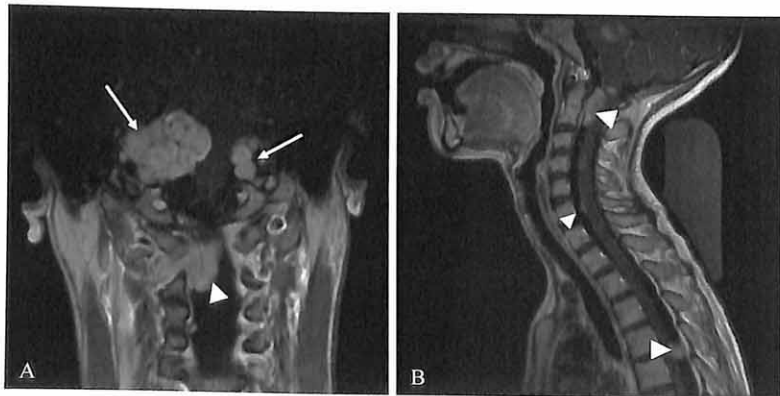


图 4-21 双侧听神经瘤（A，长箭），C1—C2、C6—C7 及 T4—T5 水平神经鞘瘤（B，无尾箭头）

### 三、治疗原则

由于神经纤维瘤病是常染色体显性遗传病，遗传病的最佳疗法是基因治疗，但其是由多基因异常引起的，目前基因治疗的技术尚无法达到同时纠正多个基因的水平。有学者发现75%神经纤维瘤病患者孕激素受体表达增高，激素水平对肿瘤的发展有一定作用，但疗效如何还有待评定。目前本病的治疗主要是对症处理及手术切除肿瘤。

1. 手术切除指征为 ①肿瘤过大，妨碍身体活动或功能；②面部肿瘤影响容貌；③有明显压迫症状；④脊髓肿瘤、脑膜瘤有生长的迹象；⑤肿瘤生长迅速并有剧痛，怀疑恶变。

2. 手术方法 对周围神经肿瘤，可于直视或显微镜下操作，尽量全切肿瘤并保留神经功能。椎管内肿瘤常需多次手术，原因主要为肿瘤散在分布，难以一次切除或手术后肿瘤又生长。对于椎管外、椎旁的神经纤维瘤瘤体的切除应考虑毗邻的重要解剖结构，视具体情况而定，不可强求肿瘤的彻底切除，以免术中、术后发生严重的并发症。位于椎间孔及椎旁部位的神经鞘瘤，边界相对清楚，争取肉眼彻底切除，尽量减少肿瘤局部复发或恶性变。对颅内多发肿瘤，应先切除危及生命者，一般先切除幕上肿瘤，后切除幕下肿瘤。双侧听神经瘤治疗计划是根据确诊时肿瘤大小、生长类型、患者年龄以及听力状况决定。对双侧听神经瘤，应先切除大的一侧，后切除小的一侧，手术以解除肿瘤对脑干的压迫为首要目的，同时对后组脑神经及面神经加以保护。对小的颅内肿瘤，可行 $\gamma$ 刀或X刀治疗及放疗，但其有效性仍有争论。

### 四、治疗后影像表现

由于神经纤维瘤病可发生于多个部位，伴发多种肿瘤，不同的部位不同的肿瘤有不同的影像表现，以下主要介绍发生率较高的听神经瘤、脑实质肿瘤、椎管肿瘤的术后影像表现。

1. 听神经瘤术后表现 术后早期CT上可见术区不规则的混杂高密度出血灶及少许颅内积气，局部颅骨缺损，术区皮下软组织肿胀，并有积液、积气等改变；也可见内听道及局部脑膜反应性增强，注意与合并感染鉴别。脑水肿表现为术后脑桥、同侧小脑半球肿胀，并见局限性或弥漫性长 $T_1$ 、长 $T_2$ 信号影，CT上表现为低密度，同时第四脑室受压变扁。损伤性出血可表现为硬膜外出血、硬膜下出血或小脑出血，CT扫描较MRI优越，表现为高密度影。后期表现为脑桥小脑角区积液甚至继发性蛛网膜囊肿形成，同侧小脑半球脑软化灶，枕部术区通道周围皮下积液。

2. 脑实质肿瘤术后影像表现 神经纤维瘤病可伴发多种脑实质肿瘤，下文以脑胶质瘤为例介绍术后影像表现。术后早期可行CT检查了解手术情况，CT上可显示手术部位头皮肿胀、皮下和颅内少许积气，以及术区局限性片状低密度等一般的术后改变。术后反应性硬脑膜强化在MRI增强扫描十分常见，主要见于开颅部位及其邻近的硬脑膜，少数对侧可同时见到。MRI增强扫描表现为硬脑膜增厚、条带状、条片状甚至结节状强化，可持续存在相当长时间，强化的机制可能是硬脑膜内面以肉芽组织增生为特性的反应性变化。胶质瘤术后可出现不同程度的脑水肿，术后脑水肿在 $T_1WI$ 上呈局限性或弥漫性片状低信号区，在 $T_2WI$ 上呈高信号区，CT上表现为低密度。损伤性出血则根据出血部位和出血量有不同表

现。可表现为硬膜外血肿、硬膜下血肿或脑内血肿，急性血肿 CT 表现为高密度。术后中、后期（3 个月或半年以后）表现为术区局部脑组织软化萎缩。脑膜瘤术后也可见类似改变（图 4-22）。

3. 椎管肿瘤术后影像表现 术区椎板切除磁共振  $T_1$  加权像上表现为正常低信号的骨皮质和高信号的骨髓结构缺失，并被数量不等的肿胀的软组织所填充。在  $T_1$ WI 加权像上为略不均匀的中等信号， $T_2$  加权像上为高信号，这些软组织信号使手术通道上的正常脂肪、肌肉层次消失。术区软组织的出血亚急性期有特征性的表现， $T_1$ 、 $T_2$  加权像均为高信号，病灶边界锐利。慢性期，含铁血黄素显著缩短  $T_2$  弛豫时间的效应， $T_2$  加权像上为极低信号。椎管扩大，椎管前后径增开，蛛网膜下腔扩大。脊髓损伤表现为脊髓变性、软化甚至脊髓内空洞形成，MRI 上表现为髓内单个或多个边界清楚的长  $T_1$  长  $T_2$  异常信号区（图 4-23）。



图 4-22 上矢状窦旁脑膜瘤术后

A、B. 局部可见呈长  $T_1$ 、长  $T_2$  信号的残腔（粗箭）， $T_2$ -FLAIR 在残腔边缘可见高信号影为胶质增生所致（无尾箭头），C1 水平可见髓内肿瘤（细箭）

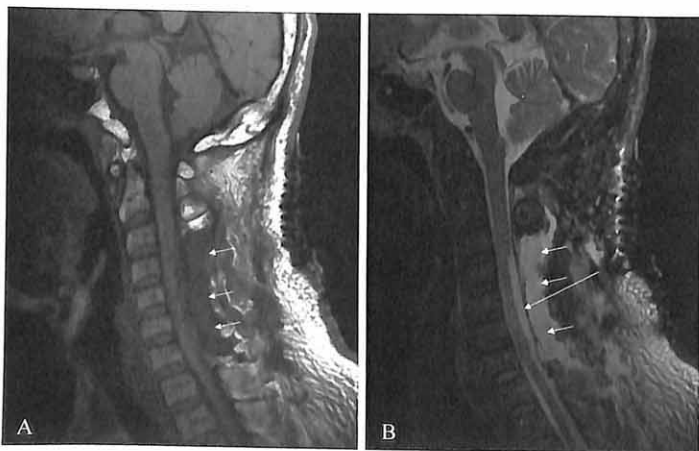


图 4-23 C3 ~ C7 椎体水平髓外硬膜下占位切除术后

A、B. 可见局部硬膜下积液（长箭），相应水平脊髓水肿、萎缩并轻度扭曲；C3 ~ C7 椎体棘突部分骨质缺如，局部结构紊乱，C5 ~ C7 椎体相应皮下软组织内液体聚集（短箭）

## 五、术后肿瘤残留和复发的影像学征象

1. 听神经瘤的残留/复发 神经纤维瘤病患者以听神经瘤的复发率较高,原因如下。

①肿瘤的生物学特性的异常:神经纤维瘤病患者的听神经瘤组织比一般的听神经瘤具有更深的浸润性,它能更早更快更深入地侵犯周围组织,如第V、VI、VIII对脑神经以及岩骨,虽然手术能切除可见肿瘤,但浸润瘤组织的残余可再生,引起复发。②新来源肿瘤的形成:由于神经纤维瘤病具有多发的特性,复发的肿瘤可能是新来源的肿瘤。再加上患者术前的个体化设计,治疗决策首先要预防因脑干受压或颅内压增高引起的生命危险,其次要考虑至少保护一耳的听力,所以部分患者采用部分切除术,导致其复发率更高。复发的部位通常与原发部位相近,影像学表现与术前类似,大多呈不规则形状,混杂密度或信号,强化大多不均匀,继发性脑积水发生率较高,甚至比术前加重,伴有囊变者肿瘤增大最为明显。

2. 脑实质肿瘤残留/复发 CT、MRI主要依靠增强扫描识别术后残留灶,表现为手术野结节状、斑块状甚至环形强化。因残留灶为原发肿瘤的残余部分,所以了解手术方式,仔细对照术前、术后影像,有助于诊断。术后1个月内复查术区改变很难和肿瘤复发相区别,除非患者短期内出现病情恶化,可于1个月后复查CT或MRI。随着肿瘤恶性度增高,复发率有增高倾向。复发肿瘤在CT或MRI上主要表现为手术野区生长活跃综合征,具体包括:①手术野区病灶扩大或在附近出现新的肿块;②局部脑水肿扩大;③占位效应加重,有时可见脑组织沿手术减压窗向外膨出;④对比增强后手术野及远隔部位出现异常强化灶。

3. 椎管肿瘤的残留/复发 椎旁肿瘤的彻底切除较困难,术后肿瘤残存或复发率相对较高。复发的病灶可在原术区生长,也可在另外部位新发肿瘤,表现为残留的肿瘤继续增大或新发部位出现结节状肿块。复发肿瘤与原发肿瘤相比,形状多不规则,常常失去原发肿瘤生长的特点,在形态上多呈菜花、分叶、桑椹状,而不是原来的肾状、球状或蕈状。而呈哑铃形生长的肿瘤,也多经椎间孔突向椎管外,且体积远较椎管内的部分为大。个别病例达胸腔及腹腔内,脊髓受压程度相对减轻,但向减压侧移位明显,少数患者经手术或放疗刺激后可恶变,转变呈恶性神经鞘瘤或神经纤维肉瘤,表现为病灶短时间内突然增大,向周围组织侵袭性生长,边界不清,囊变坏死明显,增强扫描明显强化(图4-24,图4-25)。

## 六、术后并发症

1. 神经损害 ①听力降低或缺失:由于听神经瘤位置深在,解剖关系复杂,手术难度大,术后常出现不同程度的听力缺失。②面神经瘫:由于肿瘤的侵犯和手术的损伤,术后可引起暂时性或永久性面神经麻痹,表现为鼻唇沟变浅,露齿时口角下垂至健侧,不能吹口哨和鼓腮等。③后组脑神经受损:听神经瘤生长到一定程度可累及第IX、X、XI对脑神经和脑桥小脑角,引起吞咽功能障碍、构音障碍及共济失调,头不能向患侧侧曲和向健侧旋转,同侧肩下垂。

2. 脑积液漏 常发生于术后5~7d,表现为脑脊液耳漏、鼻漏或切口漏。

3. 颅内血肿 血肿主要是瘤腔出血或幕下血肿,由于肿瘤与周围血管粘连紧密,或手术操作不当,误伤岩静脉、横窦或乙状窦,或术中止血不彻底,或术后血压升高而继发术后出血。



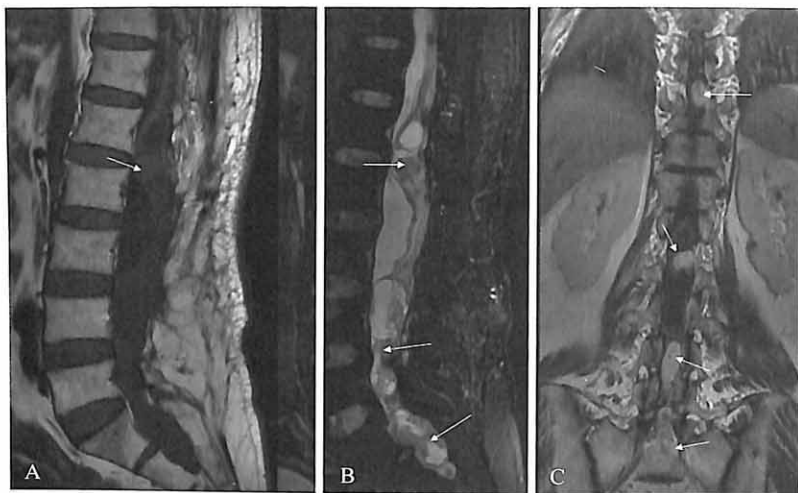


图 4-24 椎管内肿瘤术后

肿瘤残留/复发，腰椎椎管内蛛网膜下腔增宽，脊髓、马尾及终丝结构紊乱，多处粘连，并见多发囊状及结节状影（A、B，箭），增强扫描可见结节影明显强化（C，箭）

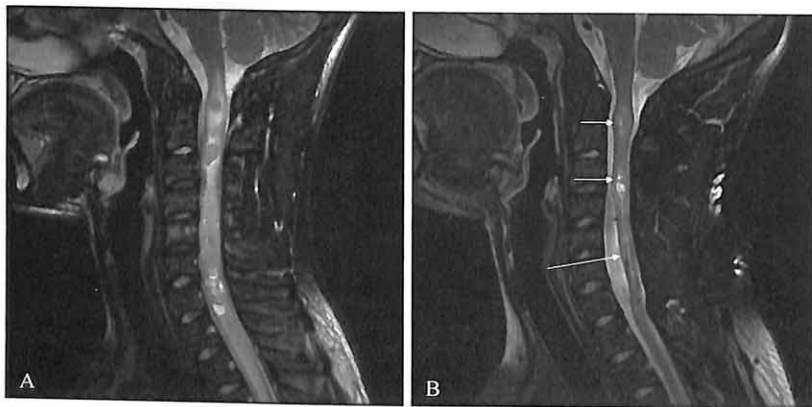


图 4-25 神经纤维瘤病 II 型

A. 术前，延髓及 C1 ~ C2 椎体平面脊髓室管膜瘤；B. 术后 3 年复查，颈部 C1 ~ C2 及 C3 ~ C4 残留肿瘤（短箭），C5 ~ C7 水平脊髓变形、萎缩、软化（长箭），术区蛛网膜下腔扩大

4. 颅内感染 颅内感染常发生于术后 3 ~ 7d，患者表现为体温升高、持续不降，脑膜刺激征。

5. 椎管肿瘤术后的并发症 见图 4-26。

(1) 损伤脊髓所致节段脊髓功能异常甚至截瘫，特别是位于高位颈段椎管的肿瘤容易使脑干受损水肿，重者可导致中枢性呼吸衰竭，MRI 上表现为受损脊髓变性、软化，见片状长  $T_1$ 、长  $T_2$  信号影。

(2) 假性脊膜膨出：由于手术撕裂了硬脊膜囊可导致假性脊膜膨出，表现为术区椎板切除处硬脊膜囊后方见囊性的水样信号影，边界清楚，边缘锐利。



图 4-26 腰椎管内肿瘤术后 3 个月

L3 ~ S1 椎体水平脊膜后方可见囊袋状水样信号影，边界清楚，范围为  $69\text{mm} \times 57\text{mm} \times 105\text{mm}$ ，增强扫描未见强化，病灶于 L5/S1 椎间隙水平与椎管相通，局部背部皮下组织明显膨隆。L4、L5 部分椎板及棘突缺如，局部结构紊乱

(3) 硬膜外纤维化：是指在硬膜外腔的手术涉及范围内形成的瘢痕或组织纤维化，包绕硬膜（包括侧方的神经根）生长并与之粘连是机体对创伤的修复反应。脊髓造影可显示硬膜囊受压或呈现的不规则的充盈缺损。瘢痕组织在  $T_1$  加权像上呈等或低信号，与硬膜外脂肪很容易区分，两者占据着硬膜外腔。MRI 增强后，硬膜周围瘢痕组织信号明显增强。

(4) 结构不稳：术后处理不当或者术后由于椎体结构部分缺失，容易引起椎体不稳，表现为椎体序线不连续。

(5) 脑脊液切口漏：由于手术皮肤条件不良、恶液质、缝合操作不良、伤口感染愈合不良或由于瘤体与硬膜粘连广泛，手术时同时切除了部分硬膜，而以肌筋膜替代硬膜覆盖缺损之硬膜等因素易造成伤口脑脊液漏。

(6) 脊髓压迫症：脊髓压迫症是由于术中牵拉脊髓或术后水肿、血肿压迫脊髓而发生的神经系统症状。

(7) 手术后液体积聚：脑脊液的积聚可以是由于蛛网膜通过撕裂的硬脊膜疝出，逐渐形成了蛛网膜囊肿；也可以是脑脊液直接渗入到软组织中去，以后其周围逐渐形成一纤维囊将其包裹。MRI 均表现为在原椎板切除的部位紧邻硬膜囊的后面有一圆形脑脊液强度的信号区。如果其中含有出血代谢产物则在  $T_1$  加权像上信号增高。病变的边缘清晰锐利，可以位于中线，也可以位于稍偏一侧。

## 七、预后

本病预后不一，大部分患者发展缓慢，有时呈静止状态，可生存多年乃至终生。但也有个别患者发生恶变而危及生命。一般认为周围神经肿瘤远期预后较好，而颅内肿瘤不论单发

或多发,其预后取决于其部位、性质及治疗措施等。手术治疗后,如果肿瘤过大,含有不成熟成分时,术后常有复发,且复发次数愈多,恶性程度亦逐渐增加。由于目前尚没有可靠的方法予以诊断,且本病患者子女发病率约为50%,故婚后绝育为最佳预防措施。

(陈秀珍 陈少琼)

## 参考文献

- [1] Thompson TP, Lunsford LD, Kondziolka D. Successful management of sellar and suprasellar arachnoid cysts with stereotactic intracavitary irradiation; an expand report of four cases. *Neurosurgery*, 2000,46:1518-1523.
- [2] Arai H, Sato K, Wachi A, et al. Arachnoid cysts of the middle cranial fossa: experience with 77 patients who were treated with cystoperitoneal shunting. *Neuro Surgery*, 1996,39:1108-1112.
- [3] 包长顺, 夏佐中. 小儿颅内蛛网膜囊肿的外科处理. *中华小儿外科杂志*, 2003,24:369.
- [4] 陈铎, 刘硕, 关俊宏, 等. 儿童颅内蛛网膜囊肿的外科治疗, 2006,27:664.
- [5] 刘峥, 蔡智基, 黄绳跃, 等. 颅内蛛网膜囊肿开颅术后并发症的分析. *中华神经外科杂志*, 2002,18:190.
- [6] 王永谦, 王维平, 于明琨. 颅内蛛网膜囊肿的治疗策略(附55例报告). *中国临床神经外科杂志*, 2010,15:12-14.
- [7] Boutarbouch M, Ouahabi AE, Rifi L, et al. Management of intracranial arachnoid cysts: Institutional experience with initial 32 cases and review of the literature. *Clinical Neurology and Neurosurgery*, 2008,110:1-7.
- [8] 周良辅. 现代神经外科学. 上海: 复旦大学出版社, 2001:934-940.
- [9] 曹荣萍, 吴皓, 李蕴, 等. 儿童脑膜脑膨出的诊治(附2例报告). *耳鼻咽喉-头颈外科*, 2003,10:366-367.
- [10] 许庚, 李源, 等. 经鼻内镜手术治疗鼻部脑膜脑膨出. *中华耳鼻咽喉科杂志*, 2003,38:47-49.
- [11] 刘彬, 王振宇, 李振东, 等. 不同手术方式治疗 Chiari 畸形合并脊髓空洞的临床研究. *中华神经医学杂志*, 2005,4(11):1137-1139.
- [12] Milhorat TH, Bolognese PA. Tailored operative technique for Chiari type I malformation using intraoperative color Doppler ultrasonography. *Neurosurgery*, 2003,53:899-905.
- [13] Schijman E, Steinbok P. International survey on the management of Chiari I malformation and syringomyelia. *Childs Nerv Syst*, 2004,20:341-348.
- [14] 黄其林, 刘海鹏, 何家全, 等. 空洞分流对 Chiari I 畸形合并脊髓空洞症近远期疗效的影像. *中华神经医学杂志*, 2005,4:365-368.
- [15] Levine DN. The pathogenesis of syringomyelia associated with lesions at the foramen magnum: a critical review of existing theories and proposal of a new hypothesis. *J Neurol Sci*, 2004,220:3-21.
- [16] Oldfield EH, Muraszko K, Shawker TH, et al. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils Implications for diagnosis and treatment. *J Neurosurg*, 1994,80:3-15.
- [17] 孙梅, 黄楹, 等. 后颅窝重建手术治疗 Chiari 畸形合并脊髓空洞症. *中国微侵袭神经外科杂志 (CMINS)*, 2003,8:114-116.
- [18] Ohaegbulam SC, Afifi H. Dandy-Walker syndrome: incidence in a defined population of Tabuk, Saudi Arabia. *Neuroepidemiology*, 2001,20:150.
- [19] Abdel Salam GMH, Shehab M, Zaki MS. Isolated Dandy-Walker malformation associated with brain stem dysgenesis in male sibs. *Brain Dev*, 2006,(28):529-533.
- [20] 徐志根, 王宇军. 17例神经纤维瘤病II型患者的磁共振分析. *现代实用医学*, 2009,21:1243-1244.
- [21] Martuza RL, Eldridge R. Neurofibromatosis 2 (bilateral acoustic neurofibromatosis). *N Engl J*

Med, 1988, 318:684-688.

- [22] 包颜明, Albert L. 神经纤维瘤病 I 型的 MRI 研究. 中华放射学杂志, 2002, 36:344.
- [23] 余军武, 李俊德. 显微外科手术及伽玛刀治疗 II 型神经纤维瘤病 (附 68 例报告). 中国神经精神疾病杂志, 2008, 34:609-612.
- [24] 肖建如. I 型神经纤维瘤病伴椎管内肿瘤的外科治疗. 中国脊柱脊髓杂志, 2010, 20:360-361.
- [25] 朱晓波, 柳敬伟. 听神经瘤手术后并发症的防治进展. 吉林医学, 2009, 30:469-471.
- [26] 左金梅, 李艳. 椎管内肿瘤术后并发症原因分析及护理. 现代临床护理, 2008, 7:43-45.



# 第5章 椎管内肿瘤

## 第一节 髓内肿瘤

髓内肿瘤占全部脊柱肿瘤的5%。绝大多数脊髓肿瘤是缓慢生长的、低级别的肿瘤。(89%的肿瘤是低级别的)星形细胞瘤和室管膜瘤是最常见的髓内肿瘤,主要发生在儿童和青壮年。疼痛是早期最常见的症状,也是疾病开始发展的唯一症状。

### 一、术前影像表现

1. 星形细胞瘤是有强化的和浸润性的脊髓肿瘤,信号常常不均匀,可以有坏死或囊性成分。

2. 室管膜瘤边界清楚、强化明显,经常伴有出血和散在囊变,典型的室管膜瘤好发于颈段脊髓(50%),常常表现为“帽征”(27%),在T<sub>2</sub>WI上为低信号,梯度回波T<sub>2</sub>WI上显示得更好。“帽”是由于慢性出血而形成的含铁血黄素沉积。

3. 血管网状细胞瘤是低度恶性的肿瘤,富含毛细血管,影像上常表现为明显强化的软脑膜下结节伴有流空现象,可以有较大的髓内的囊性成分。

4. 髓内转移瘤是局灶性增强的脊髓病变,伴有较广泛的水肿。

### 二、治疗原则

手术切除是髓内肿瘤的首选治疗方法。术后放疗仍然存在争议。Cooper 建议术后放疗适用于所有星形细胞瘤,无论肿瘤的分级及其切除程度。但有些学者认为在肿瘤达到全切除的情况下不应常规进行术后辅助放疗。Constantini 认为肿瘤大多数在原位复发,对复发的肿瘤病例应当行再一次根治切除,并推迟接受放疗。Isaacson 回顾过去20年间多个中心的脊髓胶质瘤放疗资料后发现,脊髓低级别星形细胞瘤术后放疗效果佳,5年生存率为50%~91%,10年生存率为40%~91%;高级别星形细胞瘤放疗短期有效,但5年生存率为0。据此,他认为低级别、手术未能完全切除的星形细胞瘤有可能从术后放疗中获益;高级别星形细胞瘤放疗仅有短期的治疗效果。

1. 星形细胞瘤:手术切除及术后放疗是主要治疗方法,组织病理学分型是影响预后的主要因素,低级别肿瘤生长缓慢,5年及10年生存率分别为88%和82%;而高级别肿瘤中有58%有脑脊液播散。对所有星形细胞瘤,5年及10年生存率分别为58%和23%,但恶性肿瘤生存期不会超过2年。星形细胞瘤与室管膜瘤不同,因其是浸润性生长,与正常脊髓常无明显

分界，与正常脊髓色泽相似，低度恶性者血供不丰富，恶性者血供丰富，因此其全切除率低。

2. 室管膜瘤：与正常脊髓常有一边界，可沿此边界分离肿瘤而不损伤或较少损伤正常脊髓功能，其切除率高于星形细胞瘤，如果能完全切除肿瘤，不需要进行放疗，复发率低于15%，但有时包膜不完整，不能完全切除。室管膜瘤易发生脑脊液播散及远处转移。

3. 血管网状细胞瘤可以手术切除为主，为了手术中更好地控制出血，均应行血管造影了解肿瘤供血情况，以便术中首先控制及结扎供血动脉，尽量减少术中出血有利于全切除肿瘤。放疗的疗效还不确定，易引起急性脊髓水肿和慢性放射性脊髓病。

### 三、术后影像表现

1. 术后 CT/MRI 的术区观察要点 在去除椎体棘突及部分椎板后，在缝合皮肤时常使用金属夹，这将在 MRI 上产生伪影。术后早期，术区软组织肿胀是由于多种不同成分的液体混合在一起，包括水肿性积液、出血、脑脊液和少许气体。水肿通常在几周后消失。大多数患者可以出现少量硬膜外积液、积血、积气。在术后影像检查中，较难定位积液的准确位置，但硬膜外积液比硬膜下更常见（图 5-1）。MRI 上硬膜外积液多表现为不均匀信号。手术中止血剂的应用可加速形成高铁血红蛋白，在  $T_1WI$  及  $T_2WI$  上均表现为高信号，高信号的出现常常早于预期。MRI 上正常硬膜在  $T_1WI$  上为一线状低信号区。

2. 术后 CT/MRI 术区强化 椎板切除后，MRI 比 CT 更早观察到强化，术后早期术区的肌肉组织因损伤性肌炎而出现强化。术后 9h 即可观察到呈线状强化的硬脊膜，可持续强化较长时间（见图 5-1）。如果切除部分脊髓组织，手术边界会在 17h 内强化，表现为线样强化。在术后第 6 天，手术边界的强化表现为明显增厚或结节状强化，这种强化会在术后 1 个月内好转。

3. 术区脊髓组织变化 术后 1~2 周影像学检查，目的是判断手术的情况和确定有无肿瘤的残留。MRI 平扫加增强是主要的影像学手段。

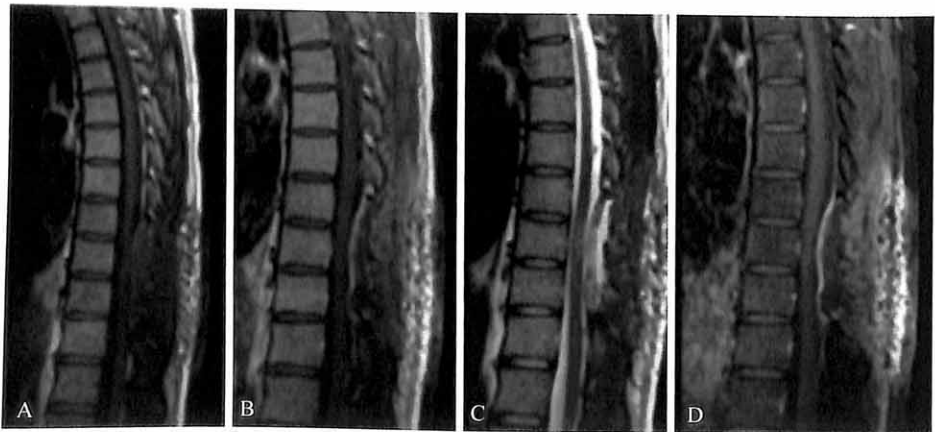


图 5-1 男，30 岁。髓内肿瘤术后 13d

A、B，示硬膜外积血、积液；C，术区脊髓  $T_2WI$  稍高信号，考虑水肿；D，相应水平硬膜增厚并线状强化，考虑为术后正常反应。部分棘突缺如并软组织肿胀

(1) 脊髓水肿：由于肿瘤压迫时间很长，脊髓功能处于代偿期，术中轻微的外力就能造成脊髓的损伤，如咬除椎板时动作较大，暴露肿瘤时操作不规范，脊髓保护不足和对脊髓的过度牵拉；肿瘤切除时损伤正常供血动脉，导致脊髓血供不足，损伤静脉致静脉回流障碍，引起脊髓术后反应性水肿，术后脊髓水肿在  $T_1WI$  上呈局限性或弥漫性片状低信号区，在  $T_2WI$  上呈高信号区。

(2) 术后脊髓损伤：MRI 上可显示手术部位皮下软组织肿胀、皮下少许积气及术区部分椎体附件缺如。术后反应性增强表现为环形增强厚度  $< 3mm$ ，边界清楚，多不伴有结节性强化，主要为神经胶质增生所致。

(3) 损伤性出血：根据出血部位和出血量有不同表现。可表现为硬膜外血肿、硬膜下血肿或髓内血肿。

4. 术后中、后期（3个月或半年以后）随访 对于小的髓内肿瘤，手术损伤较轻，脊髓组织修复完好，可仅遗留术后椎体改变。脊髓受压程度中度者表现为结节状  $T_1WI$  低信号、 $T_2WI$  高信号，提示脊髓脱髓鞘变性或微小囊变。脊髓受压程度重者局部脊髓组织  $T_1WI$  低信号、 $T_2WI$  高信号，信号强度与脑脊液相近，提示脊髓可能出现软化、空洞、萎缩等变化（图 5-2）。

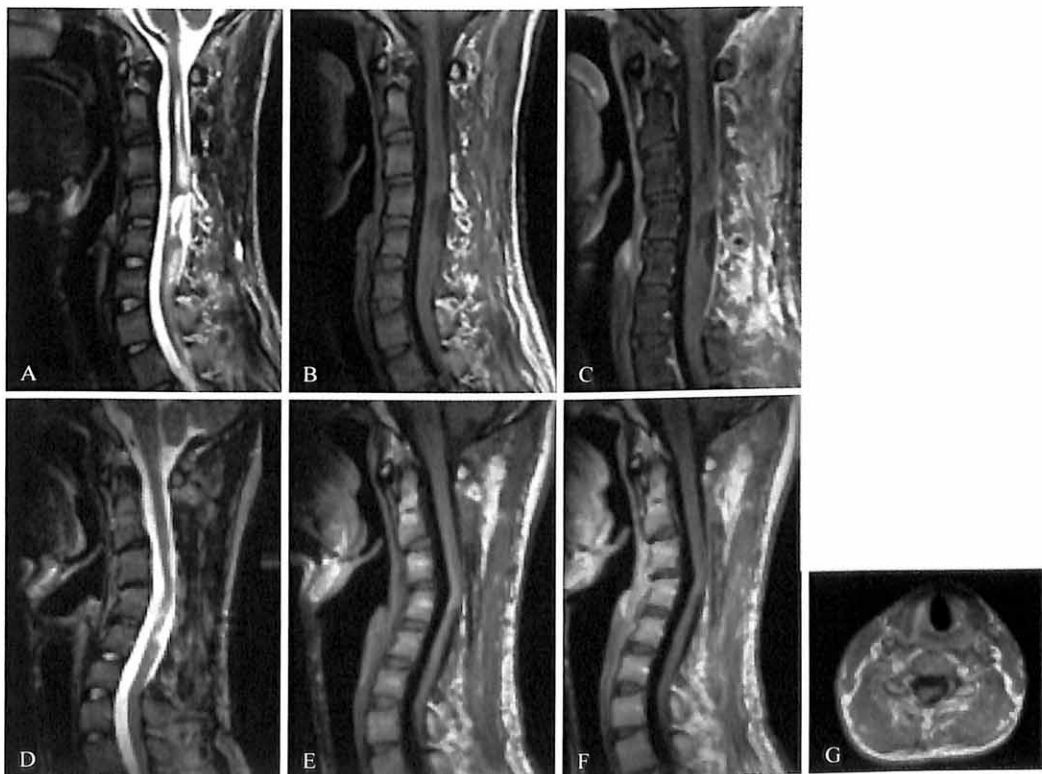


图 5-2 男，7岁。髓内孤立性纤维瘤

A、B. 术后 1d，示脊髓水肿，颈段中央管扩大；C. 相应水平硬膜增厚、强化，颈髓无异常强化；D、E. 术后半年，颈椎明显后弓，颈段脊髓变细，轻度萎缩，原颈髓中央管扩张较前好转；F、G. 矢状面和横断面示颈椎右后方粘连，未见明确肿瘤复发征象



#### 四、术后肿瘤残留和复发的影像学征象

无论是星形细胞瘤还是室管膜瘤，如果不能完全切除，手术复发是常见的，主要原因是肿瘤局部浸润生长，缺乏清晰的边界，或肿瘤体积过大。

MRI 增强扫描已成为监测脊髓肿瘤术后效果的常用检查手段。由于术后 1 ~ 2d 正常脊髓组织的反应性强化出现的概率比较低，建议术后 24h 行 MRI 增强扫描复查。术后肿瘤残留可表现为术区边缘结节状强化， $T_1WI$ 、 $T_2WI$  为等或稍高信号，伴水肿及轻度占位效应，术后 3 ~ 5d 行增强检查可立即出现结节或团块状强化，但要注意与手术术野反应性强化鉴别：术区邻近部位的硬脑膜多呈光滑的线样强化，可于术后早期即出现，这种现象受手术方式、手术范围的影响，术后 1 ~ 2 个月术后反应性强化可出现，甚至长达术后数年仍存在。因此仅从时间上对术后的反应性强化与肿瘤残存不易鉴别。

由于瘤组织残存或机体免疫功能减退，肿瘤在 6 ~ 38 个月的复发率为 10.1% ~ 39.1%。有学者建议，在术后至少 3 个月左右应进行复查，既能避开术后反应性强化的干扰，又减少了术后其他并发症的影响，更易观察肿瘤复发。但因为肿瘤复查时间太长，不能及时发现肿瘤复发（图 5-3）。

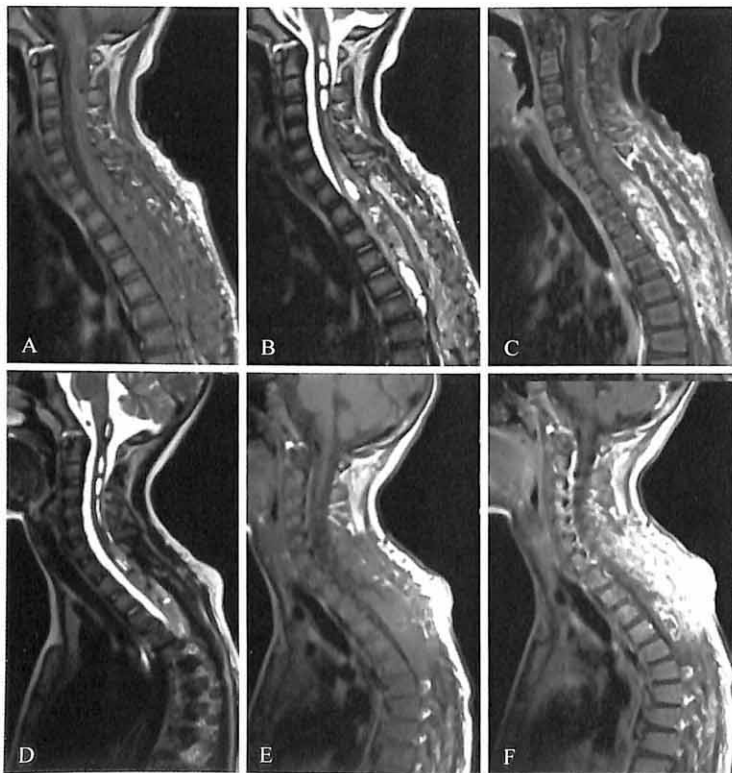


图 5-3 女，9 岁。脊髓毛细胞型星形细胞瘤术后

A ~ C. 为术后即查 MRI 片，示增强后髓内见较大范围不规则强化区，术后反应性增强与肿瘤残留鉴别；D ~ F. 术后 5 个月后再次复查，仅 T3 ~ T5 椎体水平脊髓见斑片状强化区，考虑为肿瘤残留。脊柱后凸情况较前加重

## 五、术后并发症

1. 截瘫或神经功能障碍 取决于术前神经功能情况，患者术前没有或仅有较少运动障碍的，术后发生截瘫的概率 $< 3\%$ ，如果术前已有明显运动障碍，术后情况将恶化。
2. 术后感染常表现为脊膜炎、硬膜外脓肿、硬膜下积液，但发生率低于 $1\%$ 。
3. 脊柱畸形（见图5-2）：脊柱侧弯术后可能进展。对儿童患者尤其要注意， $1/3$ 存在明显脊柱畸形的儿童患者需要外科矫形手术。另外，放疗也能引起脊柱畸形。接受放疗年龄越小，放疗剂量越大，如超过 $20\text{Gy}$ ，以及非对称放疗野均是影响因素。
4. 高颈段脊髓肿瘤术后呼吸中枢受压，引起中枢性呼吸衰竭。
5. 脑脊液痿。
6. 术中肿瘤周围血管受损，可致术后脊髓梗死。
7. 手术置入器械所致的并发症。
8. 脊髓放射性损伤。
9. 脊髓空洞症（图5-4）。
10. 硬脊膜外纤维化。

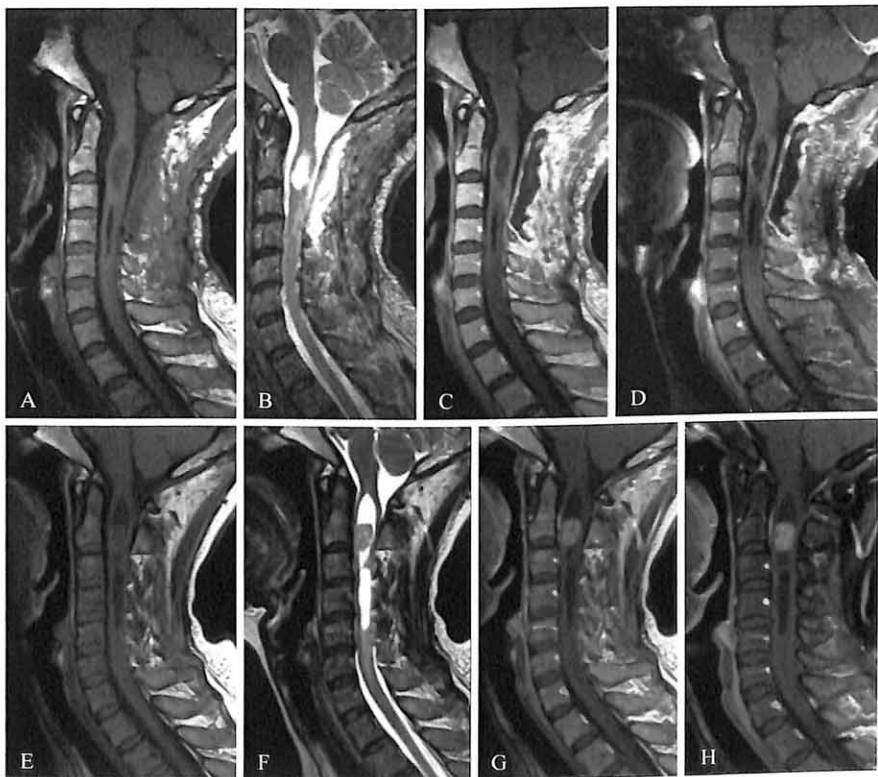


图5-4 女，51岁。室管膜瘤

A ~ D. 术前：颈髓肿胀， $T_1\text{WI}$  不均匀低等信号 (A)， $T_2\text{WI}$  囊实性混杂信号 (B)，增强扫描实性结节强化，并脊髓空洞形成 (C、D)；E ~ H. 术后：C2 ~ C4 脊髓水平，术后脊髓空洞有所减轻 (E、F)，增强扫描肿瘤结节消失，C2 ~ C4 棘突术后缺如，相应颈部椎管外见一较大囊腔 (G、H)

## 六、预后及影像学评估

无论从肿瘤全切除率、生存质量以及病死率来比较，髓内良性肿瘤疗效明显优于髓内胶质瘤，髓内肿瘤疗效提高，关键在于髓内胶质瘤疗效提高，室管膜瘤有完整包膜，较少血供且常在脊髓背侧，有利肿瘤分离与全切除。

星形细胞瘤预后主要取决于肿瘤级别及肿瘤切除的范围，低级别星形细胞瘤预后好，术后运动功能完好保留，尤其是位于胸段的星形细胞瘤存活率较颈段的更高。5年生存率68%，10年生存率36%。

Constantini 报道 164 例儿童脊髓髓内肿瘤的治疗经验，认为决定生存的主要因素是肿瘤病理类型，低度恶性肿瘤的生存率明显高于高度恶性肿瘤，切除及次全切除对长期生存影响不大。

室管膜瘤因起自中央管被覆的室管膜瘤细胞，理论上，它占据脊髓中央的位置，穿行的脊髓丘脑束非常容易受压或中断。肿瘤越大，切除肿瘤的风险越高，术后效果越差。Hoshimaru 发现症状持续时间越短的患者术后效果越好。胸段脊髓的病灶术后效果较差，因为与颈段脊髓相比，胸段脊髓的供血血管更为纤细。

脊髓肿瘤术后神经功能会出现不同程度下降，术后约 66.7% 的脊髓功能恶化下降一级，超过一级者仅 7.9%，但 1 个月左右多数恢复至原有水平并不断改善。这些恶化病例均是术前脊髓功能损害严重者，术前神经功能损害愈严重，术后功能恢复愈差。因此推荐在神经功能良好的情况下手术，以期取得较好的疗效。

肿瘤累及范围越大的肿瘤，术后出现神经功能障碍的概率就越大。有学者提出肿瘤最大横径与肿瘤所在层面最大脊髓横径之比，比肿瘤累及脊髓长度更有助于预测术后脊髓神经功能恢复的情况，如果比值  $>0.8$ ，预示术后脊髓功能恢复较差。肿瘤相关的脊髓萎缩也是评判术后神经功能的重要指标，术前已出现脊髓萎缩的患者术后脊髓功能无明显恢复；术前未出现脊髓萎缩的患者，术后脊髓功能可由 3 级恢复至 2 级。

(初建平)

## 第二节 髓外硬膜下肿瘤

髓外硬膜下肿瘤占全部脊柱肿瘤的 40%。大多数髓外硬膜下肿瘤均为良性，它们起自脊髓的神经或脊膜。神经源性肿瘤（神经鞘瘤、神经纤维瘤）、脊膜瘤几乎占有髓外硬膜下肿瘤的 50%。

### 一、常见的髓外硬膜下肿瘤及临床表现

1. 神经鞘瘤 起源于神经鞘膜，是最常见的髓外硬膜下肿瘤，但有 15% 位于硬膜外，15% 为“哑铃”形同时累及硬膜外和硬膜下间隙。
2. 脊膜瘤 为缓慢生长的以硬膜为基底的硬膜下肿瘤，好发于女性（50—60 岁）。
3. 髓外硬膜下转移瘤 可以是中枢神经系统的肿瘤沿蛛网膜下隙播散（“种植转移瘤”）

或是神经系统之外的肿瘤（如乳腺癌和肺癌）经血源性播散。

髓外硬膜下肿瘤的典型症状是逐渐进展的节段性损害，根性疼痛出现早且明显，常由一侧开始。由于脊髓丘脑束和皮质脊髓束在脊髓内的排列顺序是骶、腰、胸、颈，因此当髓外肿瘤压迫脊髓时，所产生的感觉和运动障碍是从下肢向上肢发展直至病变水平（上升型麻痹），括约肌症状出现较晚。

## 二、术前影像表现

### 1. 神经鞘瘤和神经纤维瘤的影像学诊断 见图 5-5。

(1) 神经鞘瘤：是最常见的髓外硬膜下肿瘤。它们通常边界清楚并可以是囊性的，起源于背侧感觉神经根。大部分神经鞘瘤是髓外硬膜下肿瘤（70% ~ 75%）。15% 的神经鞘瘤位于硬膜外，15% 的肿瘤具有“哑铃状”外观，同时累及硬膜下和硬膜外间隙。60% 的神经鞘瘤发生在颈段和胸段，40% 位于腰段。< 1% 的肿瘤发生于髓内。神经鞘瘤是孤立型肿瘤。

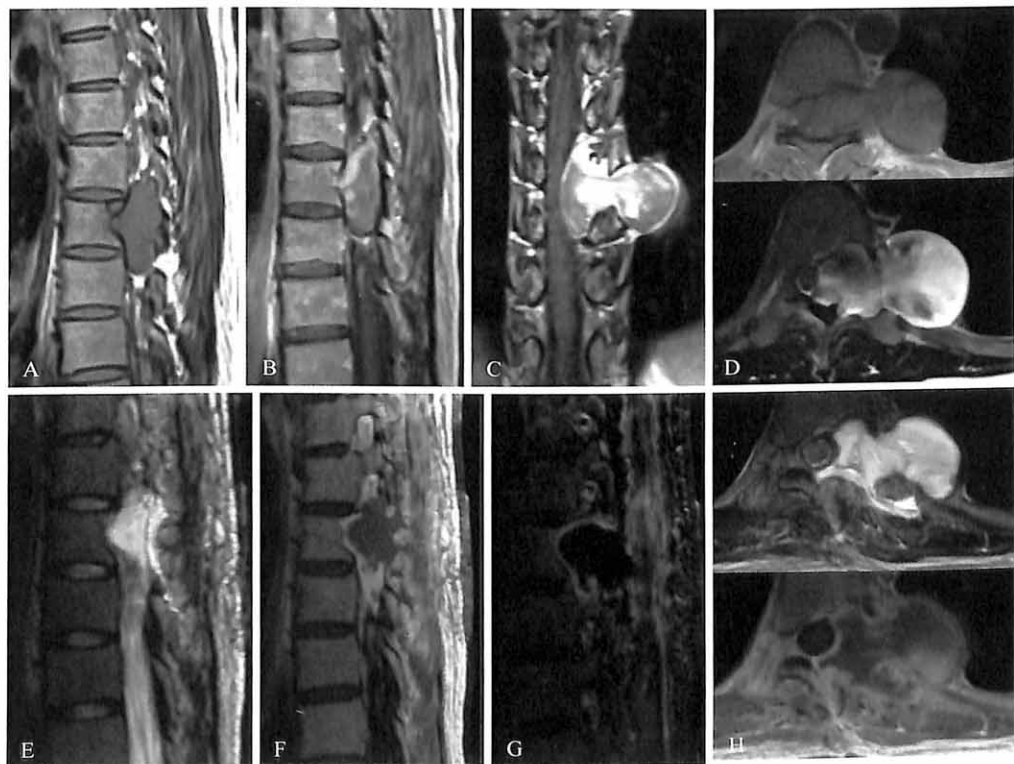


图 5-5 女，25 岁。神经鞘瘤术前、后对照

A ~ D. 术前左侧神经孔扩大，见哑铃状肿物突入椎管内外；E ~ H. 术后复查见椎管左侧一较大囊腔残留，邻近硬膜不均匀增厚，考虑为术后反应性增厚

CT对显示椎间孔扩大和椎体扇贝样改变是十分有价值的。钙化罕见。70%的神经鞘瘤在MRI T<sub>1</sub>WI上为等信号,20%为稍低信号。T<sub>2</sub>WI上95%的病变为高信号。在神经鞘瘤中,40%有囊性成分,10%有出血。增强后,几乎所有的神经鞘瘤都明显强化。当有囊变时强化程度欠均匀。

(2) 神经纤维瘤:没有完整包膜,边界欠清,常多发。MRI不能鉴别孤立型神经纤维瘤同神经鞘瘤。在I型神经纤维瘤病,多发丛状神经纤维瘤在T<sub>2</sub>WI上为等高信号,表现为“靶”征,边缘为高信号,中心为低信号,轻度强化。

2. 椎管内脊膜瘤的影像表现 95%的脊膜瘤是以硬膜为基底的硬膜下肿瘤。5%的病例可以表现为哑铃状。总体来说,80%的脊膜瘤发生在胸段,女性好发(50-60岁)。16%的脊膜瘤发生在颈段,仅4%位于腰段。多发脊膜瘤的发生率低于多发神经鞘瘤。已有巨大脊膜瘤的报道。脊膜瘤在MRI的T<sub>1</sub>WI及T<sub>2</sub>WI序列上大部分表现为等信号,明显均匀强化。与颅内脑膜瘤相比,经典的“脑膜尾征”较少出现在脊髓,也不典型。MRI比CT更难发现钙化,因此CT是有用的补充检查方法。

3. 转移瘤的影像表现 MRI可早期发现许多小的髓外硬膜下的转移瘤。当它们源自脑肿瘤播散,则倾向于发生在腰骶水平,称作“水滴状转移瘤”(室管膜瘤、髓母细胞瘤、多形性胶质母细胞瘤、淋巴瘤)。相反,它们也可以来自非神经系统的原发肿瘤:乳腺癌和肺癌是最常见的。PET对诊断和监测这些病变是非常有用的,因为它们代谢非常活跃。

### 三、治疗原则

对于髓外硬膜下肿瘤,一旦明确诊断,应尽早手术。手术切除是治疗椎管内硬膜下肿瘤的最佳治疗方法,因髓外硬膜下肿瘤多数为良性,早期手术能将肿瘤完全切除,彻底解除对脊髓及神经根的压迫,从而达到根治的目的。病变早期,因肿瘤体积小,对周围神经组织产生的损失轻微,手术切除肿瘤术后神经功能易恢复。若肿瘤体积增大,对神经组织的压迫重,且长期压迫导致神经组织的不可逆性的病理改变,术中剥离困难且术后神经功能不能完全恢复。因此,早期诊断、早期手术切除是治疗椎管内髓外硬膜下肿瘤的关键。

1. 神经鞘瘤 以手术切除为主,连同累及的神经根一并切除,事实证明将神经根一并切除使手术简化,不会造成严重的神经功能损伤。

2. 脊膜瘤 早期诊断和手术治疗能明显改善症状。在脊髓不可逆缺血发生前进行手术治疗可完全治愈此病。术后6个月,85%的患者神经功能都可以得到改善。长期随访,脊膜瘤的复发率大约为4%。钙化的脊膜瘤术后神经功能改善稍差,因手术难以将其同周围组织分离。部分脊膜瘤质韧,可以用激光协助切除,以最大程度避免损伤脊髓。若脊膜瘤复发或不能切除则需考虑放疗。

3. 转移瘤 有原发脑肿瘤及蛛网膜下隙播散的患者应行放疗。源自其他系统的硬膜囊转移瘤一般进行化疗及放疗。化疗药物一般是甲氨蝶呤。柔脊膜转移瘤的预后很差,如果积极治疗的话,脑脊液中的肿瘤细胞可被清除。

## 四、术后影像表现

1. 脊髓水肿 由于肿瘤压迫时间很长,脊髓功能处于代偿期,术中轻微的外力就能造成脊髓的损伤,如咬除椎板时动作较大,暴露肿瘤时操作不规范,脊髓保护不足和对脊髓的过度牵拉;术后脊髓水肿在  $T_1$ WI 上呈局限性或弥漫性片状低信号区,在  $T_2$ WI 上呈高信号区。

2. 术后脊髓或神经根损伤 髓外肿瘤一般有包膜,较易分离,剥离肿瘤组织时应避免脊髓或神经根受到过度牵拉。但有时肿瘤与血管/神经根关系密切,造成肿瘤剥离困难。对于神经根被包绕在肿瘤内,不能将其从肿瘤中分离,如肿瘤与神经联系紧密难以彻底分离的可将该神经根离断。Kim 回顾了 31 例侵及重要功能神经根的神经营鞘瘤,肿瘤和受累神经根一并切除后无一例神经功能障碍加重。Schultheiss 报道了 10 例因行神经鞘膜瘤切除手术而切除了与上下肢功能相关的受累神经根,无 1 例患者出现持续性的运动功能障碍,仅有 4 例出现短暂的轻度障碍。

3. 损伤性出血 根据出血部位和出血量有不同表现。可表现为硬膜外血肿或硬膜下血肿。

## 五、术后并发症

1. 截瘫:取决于术前神经功能情况,患者术前没有或仅有较少运动障碍的,术后发生截瘫的概率  $>3\%$ ,如果术前已有明显运动障碍,术后情况将恶化。

2. 脊柱畸形:脊柱侧弯术后可能进展。对儿童患者尤其要注意,1/3 存在明显脊柱畸形的儿童患者需要外科矫形手术。另外,放疗也能引起脊柱畸形。接受放疗年龄越小,放疗剂量越大,如超过 20Gy,及非对称放疗野均是影响因素。

3. 脑脊液瘘:手术或放疗后脑脊液瘘的风险增大。伤口愈合不良是主要因素。

4. 术后感染常表现为脊髓炎、硬膜外脓肿、硬膜下积液,但发生率  $<1\%$ 。

5. 脊髓放射性损伤。

6. 脊髓空洞症。

7. 硬脊膜外纤维化

## 六、预后及复发影响因素

影响疗效的因素与术前神经症状严重性、临床病程长短及肿瘤所占硬膜下空间比例明显相关。另外,肿瘤位于腹侧、钙化、匍匐生长、切除不完全是肿瘤复发的主要原因。限制肿瘤完全切除的因素有:出血、炎症、软脊膜病变造成肿瘤与脊髓粘连严重;肿瘤与椎管内关键结构关系密切,特别是脊髓神经根、血管限制了肿瘤的完全切除。

髓外硬膜下肿瘤一般预后较好,完全切除和不完全切除肿瘤的复发率分别为  $6\%$  和  $17\%$ ,若为神经纤维瘤病,则预后较差。Schick 等报道 197 例椎管内良性肿瘤中 81 例为脊膜瘤,平均随访 4.3 年 (2 ~ 212 个月),总体复发率为  $10.2\%$  (20/197), $8.6\%$  患者于术后 5 年内复发。

(初建平)

## 第三节 硬膜外肿瘤

硬膜外肿瘤占全部脊柱肿瘤的 55%。几乎所有的恶性肿瘤硬膜外间隙转移都可以累及脊柱和硬膜外间隙，其中骨髓瘤、乳腺癌、前列腺癌、肺癌和淋巴瘤更常见。活检发现椎体转移瘤的概率：骨髓瘤 77%、乳腺癌 61%、前列腺癌 50%、胃癌 44%、淋巴瘤 40%、黑色素瘤 38%、子宫/宫颈癌 36%、膀胱癌 33%、胰腺癌 33%和口咽癌 33%。平均发病年龄为 53—58 岁，发生部位：胸椎 68%、腰骶椎 16%和颈椎 15%。80%~96%的患者首发症状是背痛，76%的患者出现肢体无力，35%~51%的患者出现感觉障碍。

### 一、术前影像表现

转移性病灶在  $T_1WI$  上表现为低信号，当转移性病灶合并出血时， $T_1WI$  表现为高信号。 $T_2WI$  可以表现为高信号、等信号、低信号，增强及脂肪抑制序列可以更好显示。转移瘤可以累及椎体的任何部分，因为它们是由血行播散的。多发病灶支持转移瘤的诊断，单发病灶较难鉴别，经常需要活检。

### 二、治疗原则

如果脊柱转移瘤仅局限于椎体没有硬膜外或椎旁的侵犯，可暂时不治疗或仅进行化疗。一旦发生硬膜囊侵犯而出现脊髓受压的情况，则需放疗及激素治疗。对放疗无效的患者可进行椎板切除减压术。

### 三、治疗后影像表现

硬膜外肿瘤常见的主要有转移瘤、淋巴瘤等恶性肿瘤，治疗以放疗和化疗为主，治疗后的影像学检查有利于疗效和预后的判断。

1. 肿瘤放疗后的放射性脊髓损伤 放射性脊髓病与总放射剂量、每次剂量和受照脊髓长度呈正相关。当脊髓接受放射剂量为 68~71Gy 时，出现放射性脊髓病的概率为 50%；而放射剂量为 57~61Gy 时，出现放射性脊髓病的概率仅为 5%。出现放射性脊髓病有两个高峰期，即放疗后 12~14 个月和 24~28 个月，后者随着放射剂量的增加，出现的时间会提前。一般来说，放疗后第 1~3 周，脊髓信号无改变，仅 STIR 上呈高信号，提示骨髓水肿，放疗后 9d 为发病高峰期，其后信号逐渐减低。放疗后第 3~6 周， $T_2WI$  上呈斑点状不均匀信号。放疗后第 6 周， $T_2WI$  上相应的放射野内呈弥漫均匀高信号。

病理学上，放射性脊髓病分为原发白质放射性损伤（I 型）、原发血管放射性损伤（II 型），或血管和白质的放射性损伤（III 型）。白质放射性损伤出现在放疗后 12~14 个月，而血管放射性损伤出现在 24~28 个月。脊髓水肿在  $T_1WI$  为低信号， $T_2WI$  为高信号。出现临床症状 8 个月内，MRI 表现为较长段脊髓  $T_1WI$  低信号， $T_2WI$  高信号，脊髓肿胀或斑片状强化。放射性坏死早期是无强化的，然后表现为斑片状强化，后期可表现为不规则强化，类似

肿瘤复发或残留的强化形式。症状出现后3年,可出现脊髓萎缩。MRI灌注成像、MRS及PET/CT可帮助鉴别放射性坏死同肿瘤复发。

2. 肿瘤放疗后椎体骨髓脂肪化 骨髓信号的改变取决于放射剂量、次数、放射治疗后的时间,当疗程总放射量为1.25Gy时,骨髓信号无改变;达50Gy时,因放疗损伤了骨髓的细胞成分,即使9年以后,椎体仍呈脂肪信号;若放射剂量为20~30Gy,经长期随访(>10年),骨髓可恢复正常信号。

(初建平)

## 参考文献

- [1] Cooper P R. Outcome after operative treatment of intramedullary spinal cord tumors in adults: Intermediate and long-term results in 51 patients. *Neurosurgery*, 1989,25:855-859.
- [2] Constantini S, Miller D C, Allen J C, et al. Radical excision of intramedullary spinal cord tumors: Surgical morbidity and long-term follow-up evaluation in 164 children and young adults. *J Neurosurg*, 2000,93:183-193.
- [3] Isaacson SR. Radiation therapy and the management of intramedullary spinal cord tumors. *J Neurooncol*, 2000,47:231-238.
- [4] 杨树源, 杨新宇, 洪国良. 外科手术治疗174例脊髓髓内肿瘤. *内蒙古民族大学学报*, 2009, 5:104-109.
- [5] M Nakamura, K Chiba, K Ishii. Surgical outcomes of spinal cord astrocytomas. *Spinal Cord*, 2006,44:740-745.
- [6] Nedal Hejazi Werner Hassler. Microsurgical treatment of intramedullary spinal cord tumors. *Neurol Med Chir*, 1998,38:266-273.
- [7] Phillip M. Young, Thomas H. Berquist, Laura W. Bancroft, et al. Complications of Spinal Instrumentation. *RadioGraphics*, 2007,27:775-789.
- [8] Audrey G. Sinclair, Daniel J. Scoffings. Imaging of the Postoperative Cranium. *RadioGraphics*, 2010,30:461-482.
- [9] Hoshimaru M, Koyama T, Hashimoto N, et al. Results of microsurgical treatment for intramedullary spinal cord ependymomas: Analysis of 36 cases. *Neurosurgery*, 1999,44:264-269.
- [10] Selcuk Peker, Serdar Ozgen, M. Memet Ozek, et al. Surgical Treatment of Intramedullary Spinal Cord Ependymomas. Can Outcome Be Predicted by Tumor Parameters. *J Spinal Disord Tech*, 2004,17:516-521.
- [11] M Nakamura, K Chiba, K Ishii, et al. Surgical outcomes of spinal cord astrocytomas. *Spinal Cord*, 2006,44:740-745.
- [12] Kim MS, Chung CK, Choe G, et al. Intra-medullary spinal cord astrocytoma in adults: postoperative outcome. *J Neurooncol*, 2001,52:85-94.
- [13] Jyothirmayi R, Madhavan J, Nair MK, et al. Conservative surgery and radiotherapy in the treatment of spinal cord astrocytoma. *J Neurooncol*, 1997,33:205-211.
- [14] Rodrigues GB, Waldron JN, Wong CS, et al. A retrospective analysis of 52 cases of spinal cord glioma managed with radiation therapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*, 2000,48:837-842.
- [15] 杨树源, 洪国良, 熊德让. 脊髓髓内肿瘤显微手术疗效的长期随访. *中华神经外科疾病研究杂志*, 2002,1(1):18-21.
- [16] 刘彬, 王振宇, 谢京城. 椎管内髓外硬膜下多发性肿瘤的诊断与手术治疗. *中国微创外科杂志*, 2009,9(8):678-681.
- [17] Solero CL, Fornari M, Giombini S, et al. Spinal meningiomas: review of 174 operated cases. *Neurosurgery*, 1989,25:153-160.



- [18] Klekamp I, Samii M. Surgery of spinal nerve sheath tumors with special reference to neurofibromatosis. *Neurosurgery*, 1998,42:279-290.
- [19] Schick U, Marquardt G, Lorenz R. Recurrence of benign spinal neoplasms. *Neurosurg Rev*, 2001,24:20-25.
- [20] Wang PY, Shen WC, Jan JS. MR imaging radiation myelopathy. *AJNR Am J Neuroradiol*, 1992,13:1049-1055.
- [21] Schultheiss TE, Stephens LC, Maor MH. Analysis of the histopathology of radiation myelopathy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*, 1988,14:27-32.
- [22] Schultheiss TE, Higgins EM, El-Mahdi AM. The latent period in clinical radiation myelopathy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*, 1984,10:1109-1115.

## 第6章 脊髓病变及损伤

脊髓病变的病因较多,常见的有脊髓感染、炎症或脱髓鞘、血管畸形、缺血或出血、外伤及肿瘤压迫性变性等。脊髓病变往往引起感觉障碍、运动障碍以及自主神经功能障碍,临床可根据感觉障碍和运动障碍平面作出脊髓病变的定位诊断,定性诊断主要靠影像学检查(如脊椎X线平片、CT脊髓造影、MRI)。脊髓病变治疗后的恢复较为漫长,治疗后影像学随访对病变预后的评价有较大作用。

### 第一节 急性脊髓炎

急性脊髓炎(acute myelitis),好发于青少年。临床起病急,在1~2d出现截瘫、感觉缺失及大小便障碍。临床按病程分为急性脊髓炎(发病数天内)、亚急性脊髓炎(2~6周)和慢性脊髓炎(超过6~8周)。按病变范围分为脊髓前角灰质炎(炎症只侵犯脊髓前角)、脊髓白质炎(炎症侵犯白质)、播散性脊髓炎(炎症侵犯不相连续的多个脊髓节段)和横贯性脊髓炎(几个脊髓节段大部分组织受侵)。病因较复杂,可能与感染有关,也可能与病毒感染或疫苗接种后诱发的自身免疫反应有关。病理上以软脊膜、脊髓白质的炎性渗出和细胞肿胀为主,部分中央灰质神经细胞肿胀、坏死。病变蔓延范围广泛,可累及脊髓全长。从损害的范围看可为横贯性或局灶性。

#### 一、治疗前影像表现

根据起病急,病前感染史,截瘫症状,结合CSF检测,临床诊断一般不难。

MRI诊断要点如下。①急性期可见病变脊髓弥漫性肿胀,病变范围较长, $T_1WI$ 为稍低信号, $T_2WI$ 为高信号但比脑脊液信号低,信号强度均匀,与正常脊髓的移行处分界不清。横断面可判断病变是灰质前角或后角、中央部为主或白质为主、是横贯性损害或偏侧损害。②急性期增强检查,无强化或可见斑点样强化影(图6-1)。③慢性期表现为脊髓萎缩。

#### 二、治疗原则

急性期可采用大剂量甲泼尼龙短期冲击疗法或静脉滴注氢化可的松或地塞米松,改善血液循环,改善神经营养代谢功能,同时预防并发症的发生。后期可进行康复训练。

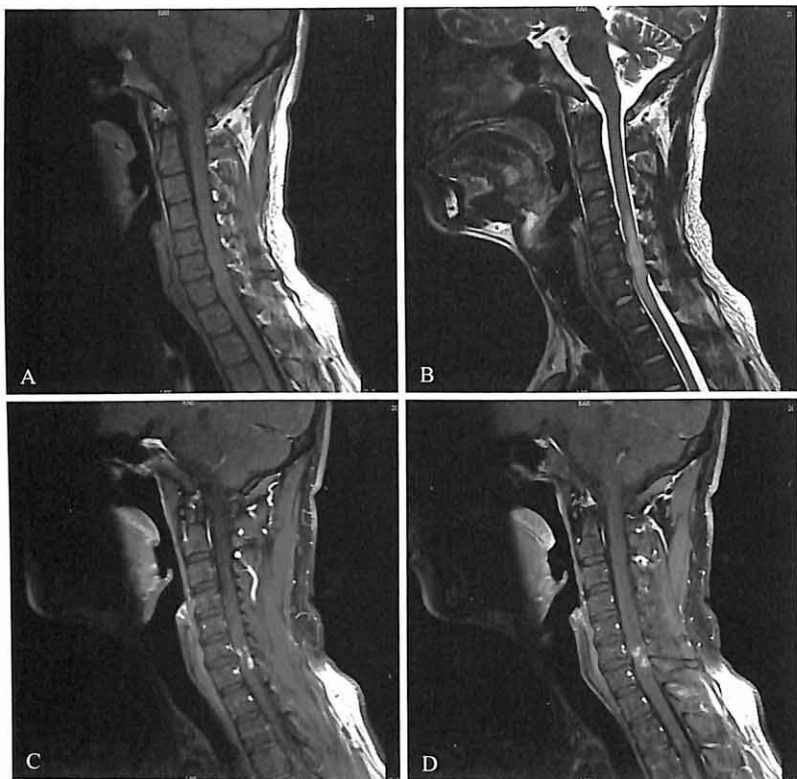


图 6-1 C4-T1 椎体水平脊髓炎

A.  $T_1$ WI 呈稍低信号；B.  $T_2$ WI 呈稍高信号；C、D. 增强扫描病变呈斑片状强化

### 三、治疗后的影像学评析

1. 脊髓炎治疗的前后对照分析 急性脊髓炎的诊断一旦确诊，大剂量激素冲击疗法是目前的首选，治疗后影像学的追踪复查十分必要。对判断药物的疗效、疾病是否进展、估计其预后等均有指导作用。其中治疗前后的影像学对照尤为重要。

病例：男性，17岁。左上肢无力13d，伴双下肢无力11d。神经内科体查：神志清，脑神经无特殊表现。四肢肌张力稍高，右上肢肌力4级，左上肢肌力3级，双下肢肌力3级，腱反射高，双侧病理征(+)。 $T_2$ 以下痛觉减退。

临床治疗前后影像表现：治疗前颈段脊髓MRI显示C4-C7脊髓肿胀膨大， $T_1$ WI低信号， $T_2$ WI不均匀高信号，异常信号边界与正常脊髓分解不清，呈逐渐移行过程(图6-2A、B)。经治疗3个月后进行MRI检查，脊髓肿胀明显减轻并接近正常，髓内仅遗留少数纵行条状略高信号(图6-2C、D)。临床症状明显好转。

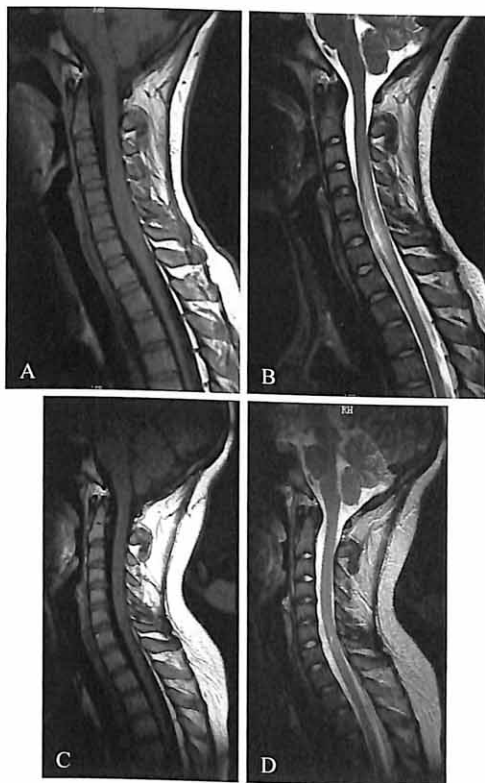


图 6-2 脊髓炎治疗前后对比

A、B. 治疗前颈段 MRI 显示 C4-T7 脊髓肿胀膨大, T<sub>1</sub>WI 低信号, T<sub>2</sub>WI 均匀高信号, 无明确境界; C、D. 治疗 3 个月后, 脊髓肿胀明显减轻, 髓内仅遗留少数纵行条状高信号

2. 脊髓炎后遗症 (脊髓萎缩) 脊髓炎在急性期脊髓肿胀、充血, 血管周围炎性细胞浸润。神经细胞肿胀、胞核移位及细胞碎裂、溶解, 严重者出现脊髓坏死及空洞形成。白质中可见髓鞘肿胀、脱失及轴突变性。后期炎症好转, 水肿消失, 神经细胞萎缩消失, 病变部位瘢痕形成或软化, 最后脊髓萎缩变细。MRI 脊髓矢状面显示脊髓细小、萎缩, 脊髓横断面的前后径与椎管内壁 (蛛网膜下腔) 前后径比值往往  $<0.5$ , 提示脊髓萎缩 (图 6-3)。



图 6-3 脊髓炎治疗后脊髓萎缩

MRI 矢状面和横断面 T<sub>2</sub>WI 显示 C6 椎体平面至 T6 椎体节段脊髓明显细小，脊髓中央软化，脊髓前后径与椎管内壁（蛛网膜下隙）前后径比值 <0.5

（罗柏宁 方燕南）

## 第二节 脊髓型多发性硬化

多发性硬化（multiple sclerosis, MS）是一种中枢神经系统多中心性、慢性炎症性脱髓鞘为主的自身免疫系统疾病。发生于脊髓者以颈髓较胸髓多见。临床上常以轻型截瘫为其首发症状。MRI 发现的脊髓多发性硬化常合并其他部位病变，如脑多发性硬化或视神经炎同时或相继发生。但有些患者可仅表现为视神经脊髓炎，有些患者仅表现为脊髓病或多次复发的脊髓炎而没有其他部位受累证据，被称为脊髓型 MS。

### 一、治疗前影像表现

1. 影像学诊断 脊髓型 MS 影像学检查因 MRI 对病灶显示最敏感而为首选。脊髓型 MS 多发生于颈段脊髓，急性斑块 MRI 显示病灶段脊髓轻、中度肿胀，呈长或等 T<sub>1</sub> 信号，长 T<sub>2</sub> 信号，病灶大小不等，斑片状或短条状，其长度一般小于 2 个椎体长度，位于脊髓后外侧，直径小于脊髓横断面 1/2；可单发、多发或发展为融合病灶，有轻或无占位效应，增强扫描呈斑片状、边缘环状或结节状强化。静止期脊髓肿胀消失，增强扫描无强化。复发期增强扫描可有部分轻微强化。陈旧性病灶为等信号，脊髓常见萎缩。大多无占位效应。

2. 鉴别诊断 纯脊髓型 MS 主要与急性脊髓炎和急性播散性脑脊髓炎相鉴别。

（1）急性脊髓炎：急性起病，脊髓弥漫性肿胀，病灶常为纵向融合长条状超过 3 个以上甚至 10 余个脊髓节段。而脊髓型 MS 的斑块病灶很少超过 1 个或 2 个脊髓节段，增强扫描在活动期可见病灶强化，患者症状较轻或无症状也有助于脊髓型 MS 的诊断。

(2) 急性播散性脑脊髓炎：病灶较为广泛弥漫，其脑内炎性脱髓鞘病变呈弥漫性分布，不同于MS较孤立的多发病灶（常累及胼胝体）。急性播散性脑脊髓炎临床起病急，很少出现反复发作，多累及脑实质，呈长 $T_1$ 、长 $T_2$ 信号，增强后有强化以儿童多见，起病前可能有感染或疫苗接种史。

(3) 脊髓胶质瘤：主要表现为病变处脊髓增粗，外形不规则，正常脊髓结构消失，可发生液化、坏死、囊变，病变近端和远端常合并有脊髓空洞，增强扫描时可见病灶呈显著结节样或弥漫性不均质强化。

(4) 动脉型脊髓梗死：损害首先累及脊髓灰质，继而扩散，严重者可导致整个脊髓受累，静脉栓塞性梗死，病变开始于脊髓中央区，向心性扩展，临床表现多为脊髓前2/3损害有助于鉴别。

(5) 脊髓挫伤有明确外伤史，MRI表现为脊髓肿胀或受压，严重的发生离断， $T_2$ WI为高信号， $T_1$ WI表现为信号正常或稍低信号。

## 二、治疗原则

主要用激素和免疫抑制药治疗。急性期的治疗首选方案为大剂量激素（如甲基泼尼松龙）冲击治疗，对严重的顽固性发作（对激素反应差）可用静脉注射大剂量免疫球蛋白或血浆交换。

## 三、治疗后的影像学分析评价

病例：女性，39岁，一过性左眼黑蒙2年余，反复肢体麻木无力1年余。神经科体查：左上肢肌力4级，右上肢肌力5级，左下肢肌力3级，右下肢肌力4级。上下肢触觉可疑过敏，左侧病理征阳性。

治疗前后的影像表现（图6-4）：治疗前MRI矢状面 $T_2$ WI示C1-C4椎体水平脊髓轻度肿胀并散发斑片状信号增高，异常信号形态不规则，边界欠清（图6-4A）。经激素、丙种球蛋白及卡马西平治疗后症状缓解，半年后复查：脊髓肿胀减轻， $T_2$ WI异常高信号范围缩小（图6-4B、C）。

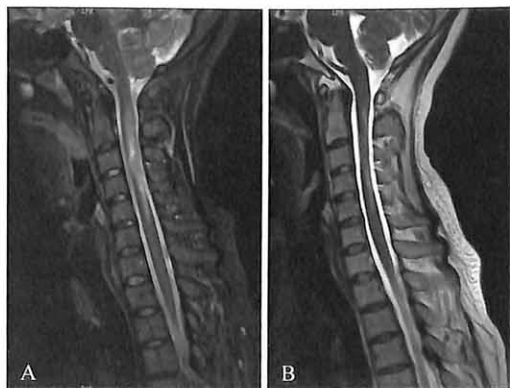




图 6-4 脊髓型多发性硬化

A. 治疗前：脊髓轻度肿胀并 T<sub>2</sub>WI 信号增高；B、C. 治疗后：脊髓肿胀减轻，T<sub>2</sub>WI 异常高信号范围缩小

(罗柏宁 方燕南)

### 第三节 脊髓缺血与梗死

脊髓缺血性病变患者常常有血管病高危因素，如动脉粥样硬化、心肌梗死、梅毒性动脉炎等。脊髓的血液供应主要来自脊髓前动脉和脊髓后动脉，但因脊髓较细小，其内部结构的灰、白质功能相互间联系紧密，较小的血管损害均会造成明显的临床症状。脊髓前动脉供血障碍常发生于颈胸段脊髓，表现为突发性下肢瘫痪。脊髓对缺血的耐受性较强，轻度间歇性供血不足不会造成脊髓明显损害，只有在脊髓完全缺血 15min 以上方导致不可逆转的损伤。

#### 一、治疗前影像表现

脊髓梗死的影像表现：MRI 检查梗死区脊髓肿胀，T<sub>1</sub>WI 信号略低，T<sub>2</sub>WI 呈长条状高信号，典型病例横断面显示脊髓中央灰质全部或腹侧大部分高信号，数日或数周内由于血脑屏障破坏增强扫描可显示强化。发病早期脊髓病变 DWI 呈高信号、ADC 信号明显减低也有助于急性缺血诊断。有病例报道在缺血梗死脊髓节段的邻近椎体同时看到斑片状 T<sub>2</sub> 高信号改变，提示椎体也有动脉供血不足合并缺血性变化。

#### 二、治疗原则

脊髓缺血性梗死与缺血性脑梗死相似，应用血管扩张药及促进神经功能恢复的药物，纠正血压，减轻疼痛等。对截瘫患者应加强护理，防治压疮及尿路感染的发生，急性期过后或病情稳定后应尽早进行肢体功能训练及康复治疗。

### 三、治疗后的影像学评价

脊髓梗死与脑梗死相似，因缺血可导致神经细胞变性坏死、灰白质软化和血管周围淋巴细胞浸润等。轻度梗死者若治疗及时，血管可以再通。晚期血栓机化，被纤维组织取代，出现脊髓萎缩。

病例：女性，62岁。突发胸腰部疼痛伴双下肢无力3d入院。查体：血压142/94mmHg，T7水平以下脊髓前2/3损害体征。实验室检查血脂高。因左下肢肿胀查血管彩超发现左下肢深静脉血栓形成，左侧大隐静脉血栓形成。胸椎MRI提示：T11-T12椎体水平脊髓T<sub>1</sub>WI低信号、T<sub>2</sub>WI高信号改变（图6-5A~C）。胸主动脉CT检查：提示胸主动脉粥样硬化，管壁多发溃疡，弓降部真性动脉瘤形成并瘤腔内血栓（图6-5D、E）。脑脊液蛋白正常，细胞数0个；D二聚体2062μg/L。诊断考虑脊髓前动脉综合征（血栓形成）。给予抗凝抗血小板治疗，症状好转。

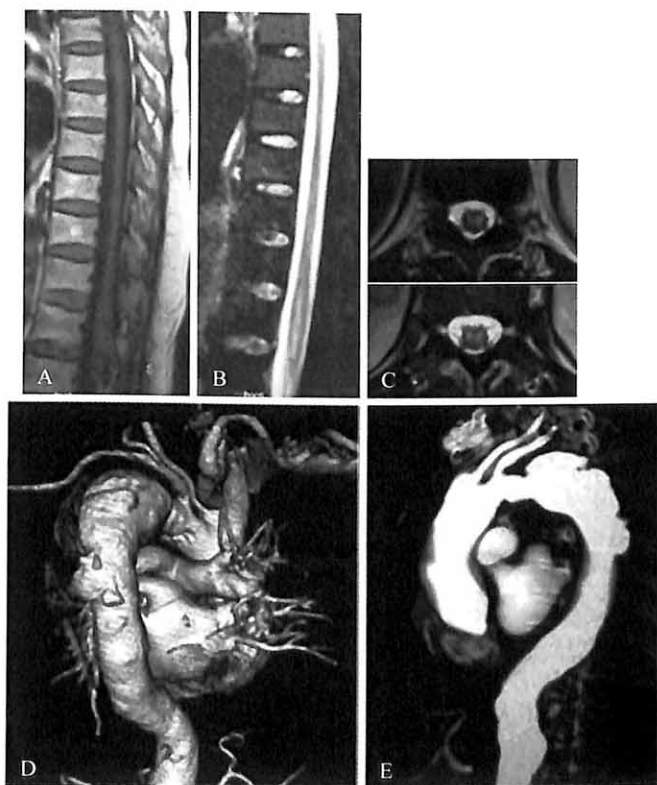


图 6-5 胸段脊髓梗死（胸主动脉粥样硬化及血栓形成所致）

A. T11、T12椎体水平脊髓T<sub>1</sub>WI低信号；B、C. T<sub>2</sub>WI高信号改变；D、E. 胸主动脉CT三维成像示胸主动脉粥样硬化，管壁多发溃疡，弓降部真性动脉瘤形成并瘤腔内血栓

（方燕南 罗安琪）



## 第四节 椎管内出血

椎管内出血较常见的病因有：①外伤，引起脊髓挫伤和脊髓出血，部分为硬膜外血肿；②脊髓血管畸形破裂，引起脊髓出血、硬膜外出血或硬膜下出血；③妊娠、分娩、举重、抗凝治疗、药物中毒等均可引起脊髓出血。椎管内出血的典型临床表现为骤起急性脊髓横贯性损害、局部背痛以及出血水平以下的神经功能丧失。若出血破入蛛网膜下腔，可引起发热和颈项强直。脑脊液检查呈血性。

### 一、治疗前影像表现

影像学检查尤其是 MRI 检查对椎管内出血有较大帮助。脊髓内出血常累及连续几个脊髓节段并呈散在斑点状或条状出血影，由于血液红细胞血红蛋白的演变，MRI 信号随出血时间延长而呈现不同强度变化：急性早期（0～3d） $T_1WI$  多数呈等信号， $T_2WI$  呈稍高信号；急性期（3～7d） $T_1WI$  高信号， $T_2WI$  低信号是典型出血表现；亚急性期（8～14d）随着红细胞破坏，细胞外正铁血红蛋白增多使  $T_2$  时间延长， $T_2WI$  为偏高信号或高低混杂信号；慢性期（>15d） $T_1WI$  低信号， $T_2WI$  呈高信号。硬膜外血肿常发生于背侧硬膜外间隙，血肿压迫脊膜囊及脊髓并使之向前移位。脊髓血管畸形可发生于脊髓的任何节段，由扩张迂曲的血管形成网状血管团及其上下方的供血动脉和引流静脉组成。磁共振血管造影（MRA）或选择性动脉造影术对血管畸形有诊断意义。

### 二、治疗原则

应针对病因治疗。对脊柱外伤患者，要求搬动运送过程中保持姿势的平稳、避免人为地产生对脊髓的压迫。在脊髓受伤后 8h 内应用大剂量激素，同时使用脱水药、止血药等，注意体位及保持呼吸道通畅。对硬膜外或硬膜下血肿应紧急手术以清除血肿，解除对脊髓压迫症状。对脊髓血管畸形可根据情况进行血管结扎、切除或介入栓塞。

### 三、治疗后的影像学评价

神经功能丧失短暂但及时得以治疗的脊髓损伤出血，其预后较好。若脊髓损伤持续时间较长，脊髓功能将难以恢复。一般经临床系统治疗 3～6 个月或以上，功能恢复仍不明显时，其功能障碍很可能会成为永久性。影像学检查对脊髓功能的恢复和形态学的变化有助于预后的评价。

病例：男性，26 岁。急性下肢瘫伴腰背痛、二便障碍 10 余日。查体：神清，脑神经无特殊表现。双上肢肌力 5 级，双下肢肌力约 2+，L1 以下平面痛觉减退。双下肢腱反射低，双下肢病理征可疑。神经根牵拉征（+）。MRI 示 T12 水平圆锥部髓内椭圆形小片高信号灶，病灶  $T_1WI$  和  $T_2WI$  上均为高信号，但在  $T_2WI$  上血肿周边出现低信号环，伴周围水肿带呈稍低信号（图 6-6A、B）。治疗后 9 个月复查 MRI 示出血吸收， $T_1WI$  可见该节段脊髓内迂曲条状及串珠状流空信号，提示脊髓出血为 AVM 破裂所致（图 6-6C、D）。



图 6-6 椎管内出血

A、B. 胸腰段 MRI 矢状面示圆锥部髓内椭圆形小片状  $T_1WI$ 、 $T_2WI$  均为高信号，在  $T_2WI$  血肿周边出现低信号环；C、D. 治疗后 9 个月复查 MRI 示血肿吸收， $T_1WI$  见该节段脊髓内迂曲条状及串珠状流空信号，提示 AVM

(罗安琪 方燕南)

## 第五节 脊髓血管畸形

脊髓血管畸形包括动静脉畸形 (arterio-venous malformation, AVM) 和海绵状血管瘤。脊髓动静脉畸形主要是由异常供血动脉、病变血管团和粗大、迂曲的回流静脉构成。大多数发生于胸腰段。较小的 AVM 可局限在脊髓内，广泛病变时，可累及过半甚至脊髓全长。AVM 破裂可引起局灶或广泛出血，出血可位于髓内或破入蛛网膜下腔。

### 一、治疗前影像表现

脊髓血管畸形可表现为脊髓内外同时受累。MRI 表现为多条圆形、管状或蚯蚓状无信号 (流空效应) 影，在  $T_2WI$  上更为明显。MRA 或增强 MRA 显示异常血管团及引流静脉。血管畸形合并出血时，表现为脊髓出血、肿胀并呈混杂信号改变。脊髓血管畸形可根据情况进行选择性脊髓数字减影血管造影 (DSA)，对确诊脊髓血管畸形、明确畸形血管的大小、形态、位置、范围、类型、供血动脉及引流静脉等指导手术或放射介入治疗很有帮助。

### 二、治疗原则

根据不同的脊髓血管畸形的类型和引流静脉的流向等，选择合理的治疗方法。脊髓血管畸形的治疗分手术治疗、血管内栓塞治疗及手术 + 栓塞治疗。目的是去除畸形血管团或彻底闭塞异常通道，保护正常脊髓的供血动脉和引流静脉，保护脊髓组织，减少脊髓损伤，及早恢复脊髓功能。

### 三、治疗后的影像学评价

1. 内科治疗 一般多主张先行血管内治疗，其主要目的是栓塞或闭塞远端的滋养动脉、动静脉交通支和硬膜内静脉回流等。

病例：女性，35岁，因“头痛、呕吐4h”入院，查体：血压110/70mmHg，神志清，对答切题，脑神经检查(-)，颈抵抗(+)。四肢肌力、肌张力正常，腱反射(++)，左侧Hoffman征(+)，双下肢病理反射未引出。急诊头颅CT检查未见异常。入院次日头痛不减，行腰椎穿刺检查引出血性脑脊液，考虑为蛛网膜下腔出血，进一步行数字减影(DSA)检查示颈段脊髓血管畸形(图6-7)，因经济原因未行介入及手术治疗，予保守治疗病情好转出院。2年后患者因“颈痛、右侧肢体麻木、乏力1d”再次入院，行颈部MRI检查(图6-8)提示：C3-C6层面脊髓中央管及蛛网膜下腔内积血，并累及脊髓，经介入治疗后病情好转出院。

2. 外科治疗 对脊髓硬膜动静脉畸形的外科治疗主要是通过显微外科技术完成，包括硬膜内回流静脉的电凝和切断术、硬膜内神经根袖动静脉畸形病灶切除术，亦可同时行回流静脉的电凝和切断术。

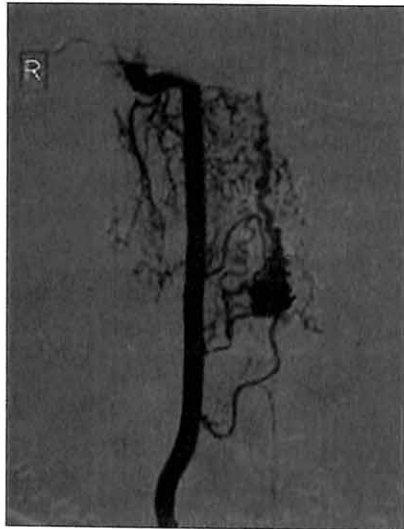


图 6-7 脊髓血管畸形并出血  
DSA 显示颈段椎管内 AVM

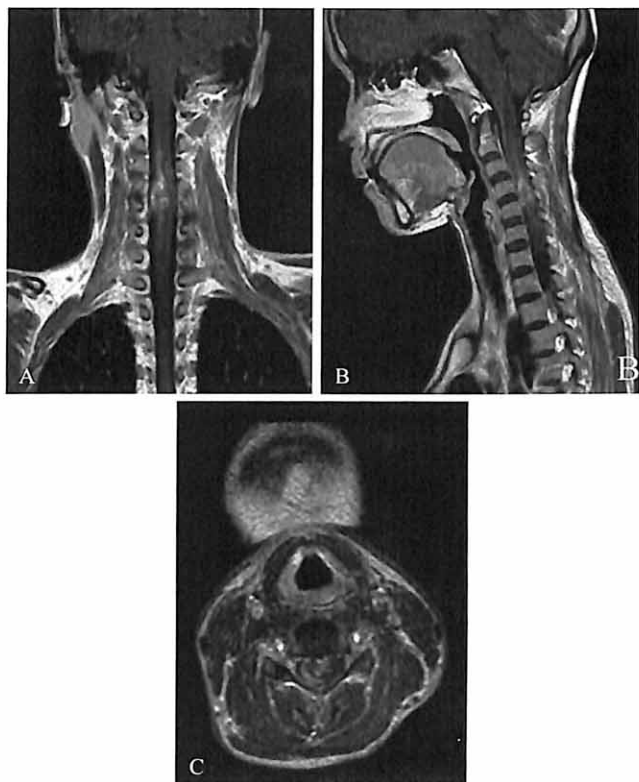


图 6-8 颈段脊髓畸形并出血

A、B. 颈段 MRI 显示 C4-C5 椎体平面脊髓内条状和斑片状高信号强化影，脊髓轻度肿胀；C. 横断面异常高信号周围环绕低信号带为陈旧性出血的含铁血黄素沉积

(黄 权 罗安琪 方燕南)

## 第六节 脊髓空洞症

脊髓空洞症 (syringomyelia) 是一种缓慢进行的脊髓变性疾病。可分原发性和继发性，原发性脊髓空洞症其成因尚不清楚，继发性往往与梗阻、血管异常、外伤等有关。临床表现为节段型分离性感觉缺失、节段性肌肉萎缩和传导束性运动、感觉障碍及局部营养障碍等。主要的病理改变是中央管扩张或脊髓囊腔空洞形成，脊髓局部肿大以颈髓为明显，可累及延髓和胸髓甚至脊髓全长。治疗前影像学检查有助于脊髓空洞症成因的诊断。

### 一、术前影像表现

MRI 诊断要点：先天性脊髓空洞症病变区脊髓膨大，矢状面脊髓中央见长条管状  $T_1WI$  低信号， $T_2WI$  高信号的囊腔。横断面病变在脊髓内为圆形影，边界大多清楚。若空洞壁由于洞内液体长期压迫刺激引起胶质增生形成隔膜，空洞呈腊肠样或结肠袋样或分节样。有些病例空洞内可出现液体波动现象，表现为  $T_2WI$  洞内可见无 / 低信号影，有学者认为是空洞

与第四脑室相通，脑室内脑脊液的波动直接传导至空洞所致。继发性病变如脊髓内肿瘤梗阻并肿瘤坏死，液化，椎管内压力升高中央管扩张；脊髓损伤、蛛网膜炎粘连影响正常脑脊液循环，导致脊髓中央管逐渐扩大，从而形成空洞；Chiari 畸形常常合并脊髓空洞症，其原因可能是第四脑室出口狭窄，使正常脑脊液循环受阻，脑脊液压力搏动波通过第四脑室向下不断冲击，脊髓中央管逐渐扩大，从而形成空洞（图 6-9）。

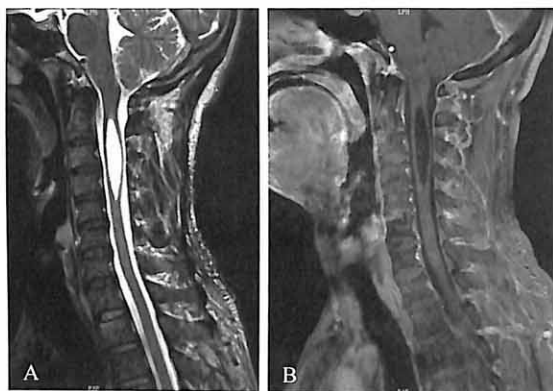


图 6-9 颈段脊髓空洞症

T<sub>2</sub>WI (A)、T<sub>1</sub>WI (B) 示 C<sub>1</sub> ~ T<sub>3</sub> 脊髓内节段的管状长 T<sub>1</sub>、长 T<sub>2</sub> 信号，边缘光滑，脊髓稍膨大

## 二、治疗原则

脊髓空洞症患者如临床症状较轻，一般采用支持疗法行保守治疗，如 B 族维生素及其他神经营养药的应用，并进行理疗、体疗，防止或延迟关节挛缩及肌肉萎缩。如有椎管内肿瘤、粘连阻塞等症状较重可行手术治疗。

## 三、治疗后的影像学评价

对单纯脊髓空洞症患者可采用脊髓空洞-蛛网膜下腔分流术，空洞-腹膜腔分流术，或终丝移行切断术。如合并有寰枕部畸形者行颅后窝减压术，影像学观察重点在于了解手术切除范围和术后脊髓有无损伤、原脊髓空洞有无改善等情况。

1. 颅颈部骨窗切除位置和范围、长度 根据病变和脊髓受压迫的情况对颅颈部骨质切开减压，主要以解除枕大孔区压迫、恢复 CSF 循环通畅为目的。CT 骨窗显示切开骨较清晰，一般直径在 2 ~ 3cm 至 5 ~ 6cm，切除太大会影响脊柱的稳定性（图 6-10）。

2. 脊髓空洞是否好转 减压或分流后，原脊髓空洞范围缩小（图 6-11）。

3. 脊髓和周围组织的损伤 手术过程中尽可能不要损伤脊髓，目前对硬脊膜是否切开尚有不同的意见，切开易使渗血和局部肌肉进入颅内，造成脑膜刺激症状，长时间可发生局部粘连，但减压效果和改善脊髓空洞症会较好（图 6-12）。

4. 术后并发症及脊柱的稳定性 颅颈部切开尤其是寰椎椎板切开时, 要注意颅和脊椎的稳定性, 有人主张用钛金属钉固定 (图 6-13)。同时, 由于切开范围较大, 局部的硬膜难以修补, 要注意脑脊液漏、颅内感染等并发症。

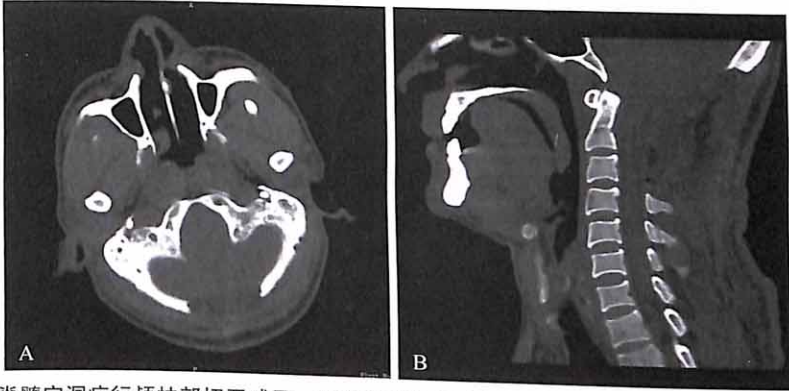


图 6-10 脊髓空洞症行颅枕部切开减压, 枕部骨窗切开宽径约 2.5cm, 上下径约 7cm。硬脊膜完好

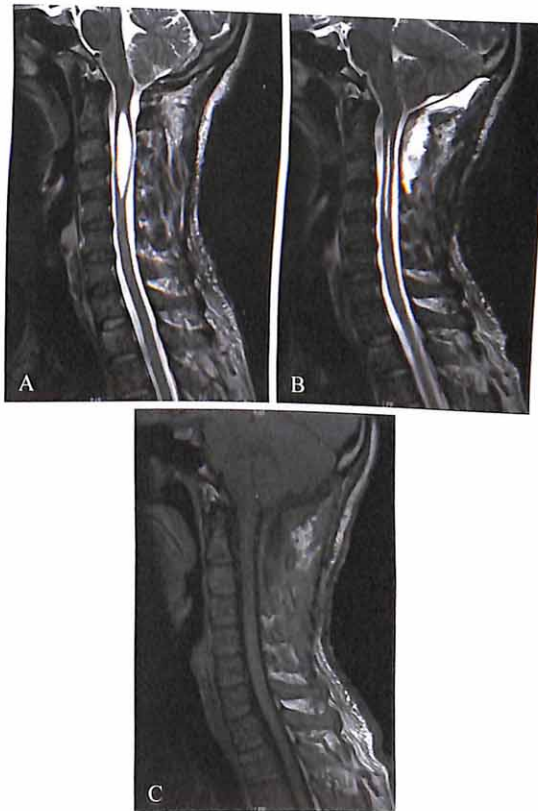


图 6-11 颈段脊髓空洞症

A. 术前; B、C. 颅颈部切开减压术, 原脊髓空洞腔明显缩小

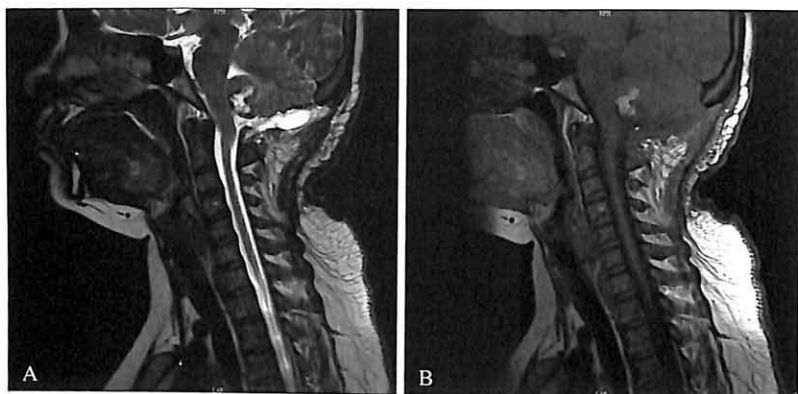


图 6-12 颅枕部切开减压：硬膜切开，小脑扁桃体损伤出血，枕部少量硬膜外积液

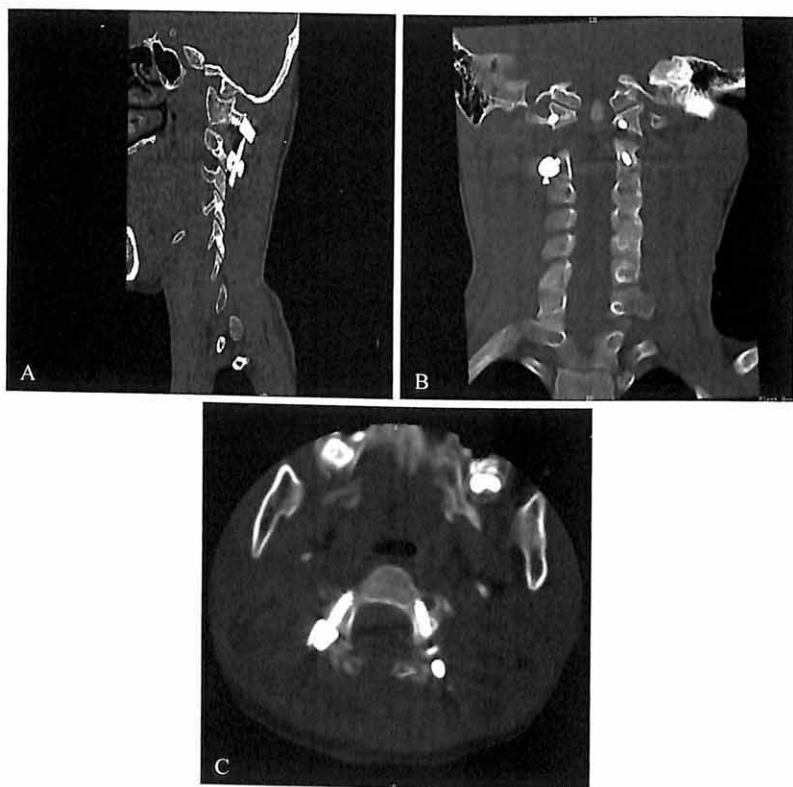


图 6-13 颅颈部切开后：钛金属钉固定寰枢椎关节

A. CT 矢状面重建见局部棘突缺如，钛金属钉固定；B. 冠状面显示双侧金属钉固定位置在椎体内；C. 横断面显示金属钉经椎弓根固定

(罗柏宁 罗安琪)

## 第七节 脊髓栓系综合征

正常胚胎发育时，脊髓生长慢于脊柱，脊髓在椎管内的位置逐渐上升，出生后2个月脊髓位置已接近成人。脊髓栓系综合征 (tethered spinal cord syndrome, TSCS) 是由于胚胎时期神经胚形成和脊神经管闭合障碍致使终丝增粗、缩短并与周围结构粘连牵拉及脊髓上升受限，同时可以合并椎管其他畸形，如脊膜膨出、脊髓纵裂和椎管脂肪瘤等，临床表现有膀胱尿道及肛门括约肌进行性功能障碍。

### 一、MRI 诊断要点

1. 脊髓低位 MRI矢状位可显示脊髓受牵拉、低位贴于椎管后壁。脊髓圆锥变形，尖部低于L<sub>2</sub>椎体中部。

2. 终丝增粗 终丝直径>2mm 则视为增粗。

3. 合并脊柱裂和脂肪瘤 矢状位可见腰骶段椎管内脂肪组织包绕固定脊髓与马尾，并通过缺损的椎管后壁与背部皮下脂肪相连，局部皮下脂肪堆积膨隆。

4. 脊膜脊髓膨出 严重者脊髓圆锥与脊膜通过缺损的骨性椎管后壁向外膨出(图6-14)。合并脂肪组织贯穿缺损的椎管后壁膨出时称为脊髓脊膜脂肪膨出。

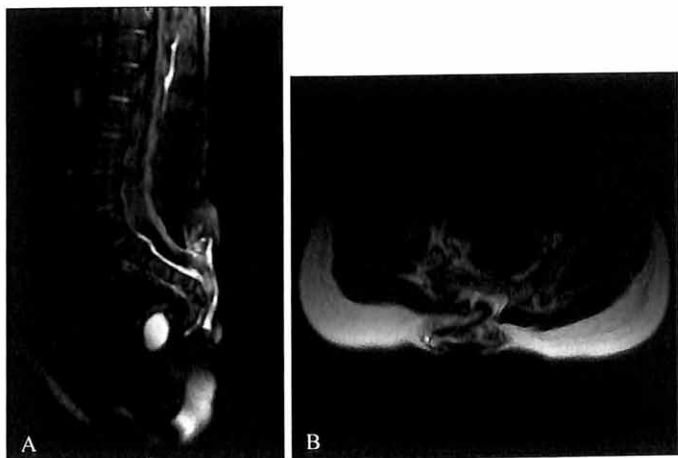


图 6-14 脊髓栓系综合征并脊膜脊膨出

### 二、治疗原则

对脊髓栓系的治疗诊断一经确定，就应及时采用手术松解治疗，治疗上应越早越好。手术的目的就是松解纤维神经血管束及其粘连，解除对脊髓的栓系，纠正局部的扭曲和压迫，恢复受损部位的微循环，促使神经功能的恢复。脊髓松解后可以随着人体长高而慢慢上升，不会因被拉长而受损。



### 三、治疗后的影像学评价

1. 单纯脊髓松解 术后短期内复查,主要表现为原来粘连的脊髓已游离,但仍在低位(图6-15, 图6-16)。
2. 术区局部粘连 脊膜脊髓膨出修补和脂肪瘤切除后,局部软组织填充或增生粘连(图6-17)。

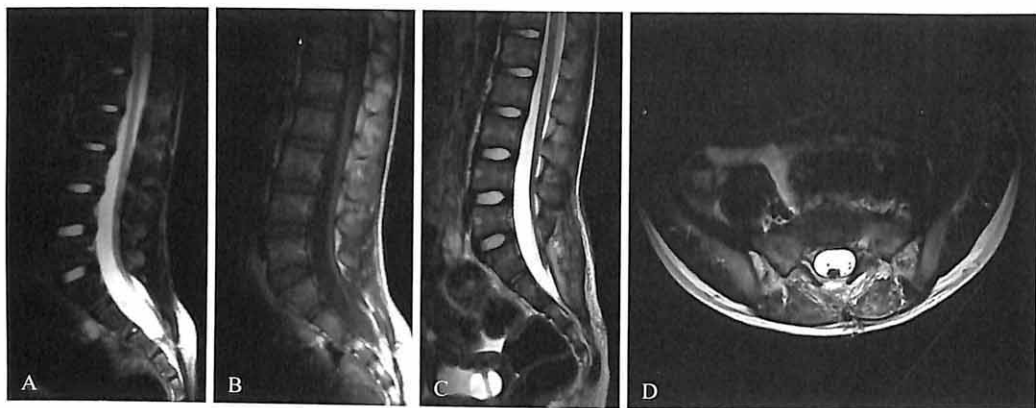


图 6-15 脊髓栓系综合征

A、B. 术前 T<sub>2</sub>WI 和 T<sub>1</sub>WI 矢状面见终丝位于 S2-S3 椎体平面; C、D. 术后 1 个月, 脊髓圆锥终丝部仍在低位, 于 S2 椎体平面

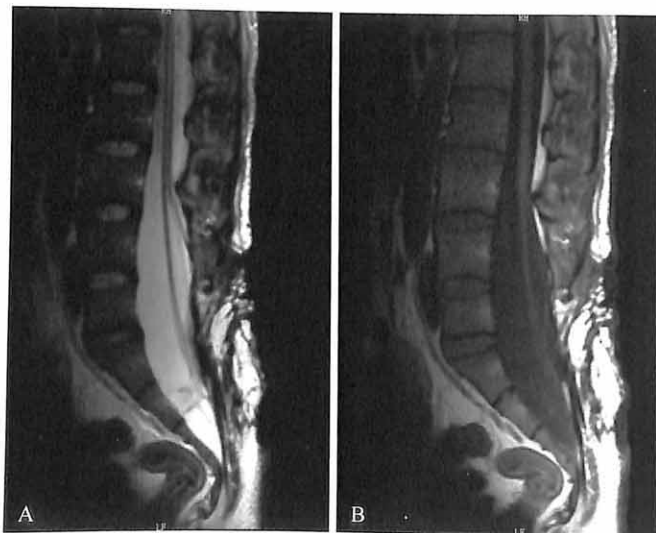


图 6-16 脊髓栓系综合征术后 8 年, 终丝部游离

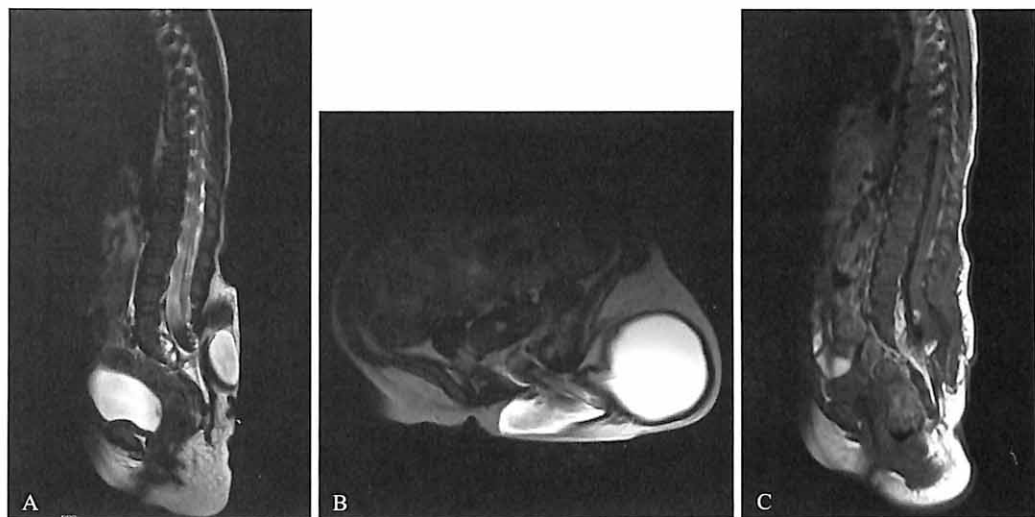


图 6-17 脊髓栓系综合征并脊膜脊髓膨出和脂肪瘤

A、B. 术前；C. 手术切除脂肪瘤并修补，局部软组织填充增生粘连

(罗柏宁 黄 权 罗安琪)

## 参考文献

- [1] Young J, Quinn S, Hurrell, et al. Clinically isolated acute transverse myelitis: prognostic features and incidence. *Multiple sclerosis*, 2009,15(11):1295-1302.
- [2] Brinar VV, Habek M, Brinar M, et al. The differential diagnosis of acute transverse myelitis. *Clinical neurology and neurosurgery*, 2006,108(3):278-283.
- [3] Starakis I, Marangos M, Giali S, et al. Acute transverse myelitis due to Coxsackie virus. *Journal of Clinical Neuroscience*, 2005,12(3):296-298.
- [4] Li R, Qiu W, Lu Z, et al. Acute transverse myelitis in demyelinating diseases among the Chinese. *Journal of neurology*, 2011,258(12):2206-2213.
- [5] Bourre B, Z é phir H, Ongagna J-C, et al. Longterm followup of acute partial transverse myelitis. *Archives of Neurology*, 2012,69(3):357-362.
- [6] 王娟, 储照虎. 急性播散性脑脊髓炎的临床、MRI 表现及治疗. *神经疾病与精神卫生*, 2009,9(1):73-74.
- [7] 方燕南, 罗柏宁, 陈少琼. 神经内科疾病影像诊断思维. 广州: 广东科技出版社, 2011:5.
- [8] Lee J W, Park K S, Kim JH. Diffusion tensor imaging in idiopathic acute transverse myelitis. *American Journal of Roentgenology*, 2008,191(02):52-57.
- [9] 黄德晖, 吴卫平, 蒲传强, 等. 多发性硬化 226 例临床分析. *中国神经免疫学和神经病学杂志*, 2003,10(3):152-155.
- [10] Perumal J, Zabad R, Caon C, et al. Acute transverse myelitis with normal brain MRI: long-term risk of MS. *Journal of neurology*, 2008,255(1):89-93.
- [11] Benjamin M, Greenberg. Treatment of Acute Transverse Myelitis and Its Early Complications. *Continuum*, 2011,17(4):733-743.
- [12] 李援立, 武占红. 6 例胸、腰椎术后瘫痪原因分析. *中国实用神经疾病杂志*, 2011,14(16):53-54.
- [13] 王秀军, 褚建国, 曹宏霞, 等. 甲基强的松龙预防脊髓缺血再灌注损伤的临床价值. *中国临床医学*, 2009,16(6):937-938.

- [14] 杨春生, 刘群, 范佳, 等. 缺血性脊髓血管病 60 例临床分析[J]. 中风与神经疾病杂志, 2006,23(4):430-432.
- [15] 张丽波, 金辉, 李鹏, 等. 多层螺旋 CT 血管成像对脊髓 Adamkiewicz 动脉的显示研究. 医学影像学杂志, 2010,20(9):1271-1273.
- [16] 张鸿祺, 凌锋, 李萌, 等. 脊髓血管畸形的治疗. 实用医学杂志, 2001,17(3):185-186.
- [17] 王海燕, 赵斌, 于台飞, 等. DTI 在涉及皮质脊髓束缺血性脑梗塞中的应用. 医学影像学杂志, 2007,17(3):217-220.
- [18] 蒋牧良, 龙莉玲. 脊髓栓系综合征 27 例的 MRI 诊断. 广西医学, 2010,32(2):172-174.
- [19] 陈代文, 陈自谦, 钟群, 等. 脊髓栓系综合征 MRI 与手术对比研究. 医学影像学杂志, 2010,20(1):14-17.
- [20] 张水兴, 梁长虹, 黄颺, 等. 脊髓栓系综合征 40 例 MRI 分析. 医学影像学杂志, 2008,18(11):1278-1281.

# 疾病治疗后影像学丛书

中枢神经系统疾病治疗后影像学

头颈部疾病治疗后影像学

心胸疾病治疗后影像学

腹部疾病治疗后影像学

泌尿生殖系统疾病治疗后影像学

骨肌系统疾病治疗后影像学

- 治疗后影像学是一个较治疗前影像学更为广阔、对影像诊断医师更有挑战性的领域
- 丛书着眼于疾病治疗后影像表现，对病变治疗后是否好转、进展、恶化以及好转、进展、恶化的程度从影像学角度进行判断
- 适合影像科和各相关临床科室医生参考阅读

■ 策划编辑 高爱英 姚磊

■ 封面设计 吴朝洪

■ 销售分类 医学影像学

ISBN 978-7-5091-7244-5



定价：75.00元