

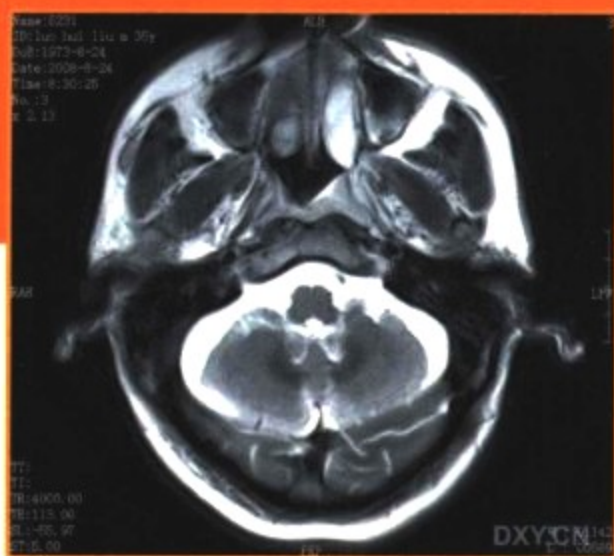
ERKE YINGXIANG  
ZHENDUAN YU LINCHUANG

# 儿科影像 诊断与临床

## 头颈与神经系统卷

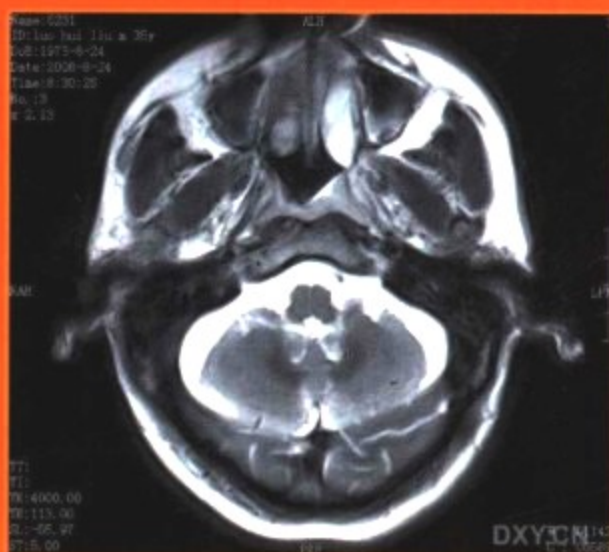
中华医学会放射学分会儿科学组  
《儿科影像诊断与临床》编委会 叶滨宾

主编



 人民军医出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS



# ERKE YINGXIANG ZHENDUAN YU LINCHUANG

策划编辑 杨小玲  
封面设计 于春华

销售分类 影像学

ISBN 978-7-5091-2456-7



定价: 180.00元



# 儿科影像诊断与临床

## 头颈与神经系统卷

中华医学会放射学分会儿科学组  
《儿科影像诊断与临床》编委会 叶滨宾

主编

 人民军医出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

北京

---

图书在版编目(CIP)数据

儿科影像诊断与临床·头颈与神经系统卷/叶滨宾主编. —北京:人民军医出版社, 2009.1

ISBN 978-7-5091-2456-7

I. 儿… II. 叶… III. ①头部—小儿疾病—影像诊断②颈—小儿疾病—影像诊断③小儿疾病:神经系统疾病—影像诊断 IV. R720.4

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2008)第 211020 号

---

策划编辑:杨小玲 文字编辑:王 敏 责任审读:黄栩兵

出版人:齐学进

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)51927270;(010)51927283

邮购电话:(010)51927252

策划编辑电话:(010)51927300-8118

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

---

印刷:三河市春园印刷有限公司 装订:春园装订厂

开本:787mm×1092mm 1/16

印张:35.25·彩页 8 字数:859 千字

版、印次:2009 年 1 月第 1 版第 1 次印刷

印数:0001~2800

定价:180.00 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



# 序

人民军医出版社以强调临床为特点,策划、组织出版了《影像诊断与临床》系列丛书。这套丛书的特点是在遵循密切结合临床的原则进行影像诊断的同时,还强调注意为临床制订治疗计划、估计预后或评价治疗效果,提供有意义的诊断信息。对于影像科医生或临床医生都是一套很有价值的参考书。

应当指出,小儿的组织、器官正处于生长发育时期,其解剖、生理因年龄差异而不同,更不同于成人;疾病谱也因年龄段不同,而不同于成人;另外,小儿病情演变快,所涉及的影像表现也与成人有所差异。可见小儿与成人之间有许多不同之处,而且年龄越小,这种差异就越大。因此,不应将成人的影像诊断经验照搬应用于小儿。有鉴于此,人民军医出版社特别邀请中华医学会放射学分会儿科学组组长、中山大学附属第一医院叶滨宾教授领衔组织国内相关方面的专家,撰写《儿科影像诊断与临床》,作为“影像诊断与临床”的补充,以适应临床的需求。

《儿科影像诊断与临床》分头颈、神经、呼吸、循环、消化、泌尿生殖和肌骨等七个系统。为了强调本书的实用性与可读性,在编写上注意了以下几点:

(1)在每一系统分卷都设专章介绍各种成像技术与检查方法,阐明检查目的、价值与限度,以供医生针对不同疾病进行优选和综合应用。

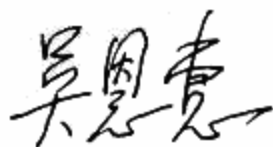
(2)介绍正常影像解剖时,用影像图片展示各个解剖结构,避免过多的文字描述。

(3)介绍疾病诊断时,以典型病例领路,介绍病史、图像和分析,让读者先有个感性认识,然后介绍影像与病理、影像诊断要点与比较影像学、影像与临床和鉴别诊断等内容,从而使读者对疾病有更全面的了解。

本书图文并茂,文字简明扼要、层次清楚,图片优质清晰,一目了然,影像表现密切结合病理,诊断密切结合临床,是一套适用于影像科、儿科相关临床医师,以及医学院校学生(包括研究生)的专业读物,相信可以为读者提供学习、参考的价值。

值得赞扬的是,本书主编与编者决定将这部专著的稿酬全部捐献给“西部儿科影像发展基金”,以帮助西部儿科影像事业的发展。据我所知,儿科学组的专家们每年还组织一次去西部地区进行讲学会诊等活动,而且经费全部由专家自行解决。这种义举,这种精神十分可敬,更值得学习。

天津医科大学放射学教授



2008年8月8日于天津

# 前 言

为了提高临床医师对影像诊断基本知识的了解,推动影像医师在诊断中联系临床,由人民军医出版社组织中华医学会放射学会各专业学组,由各组长牵头,策划和出版这套各系统影像诊断与临床实用型医学专业书籍。

由于儿童是不断发育、逐渐成熟的个体,其身体的构造、生理代谢及疾病状况均与成人不同,其正常与疾病状态下的影像学特点也不同。在生命科学飞速发展的今天,专业不断细化,同时又注重如何从整体上看待生命,在疾病的预防、诊断和治疗过程中充分关注人性化、个体化的因素。因此,不能将有关成人的研究和实践经验照搬到儿童身上,而应该在儿科影像实践中充分体现儿童的特点。基于这一原则,我们借鉴成人的系统划分,将儿科影像分为头颈、神经、呼吸、循环、消化、泌尿生殖、肌骨系统,按照儿童生长发育及疾病的特点进行编写,结合临床实际分为三卷出版《儿科影像诊断与临床》。

为了突出本书的临床实用性,在构思过程中,我们尝试从疾病诊断出发,根据临床遇到的影像问题,在每个系统的第1章综合介绍影像学检查方法,并对各种检查方法的长处和不足进行比较,以期读者能了解各部位、各种疾病可选用哪些检查方法及正确检查流程,模拟临床医师根据就诊患儿的病情合理选择影像检查项目,而不求其了解操作细节。为了避免知识的重复,各系统的影像解剖也侧重于以图解的方式呈现给读者,清晰明了,便于解读和记忆。在具体病变的讲述中,我们先给出典型的病例,并展示、描述典型病例的图像,让读者有一个感性认识;再从病理出发解析其影像学所见,总结其影像诊断要点及比较影像学,有助于临床医师正确地选择影像学检查方法,加深对疾病影像表现的理解和记忆。影像图片配有相应的文字注释,在图像中标出目标病变,文图对应,便于查阅,力求达到看图识病,简明扼要。

本书以常见疾病、典型疾病为纲,采用条目的形式,逐一解析,按照循证医学的方法,追本溯源,从病理方面解释影像征象,分析影像诊断要点及比较影像学,阐述新技术和新方法的应用;将影像与临床相关征象相结合,提出鉴别诊断,完成纲举目张的临床诊病过程,可以指导临床根据影像资料作出精确诊断。本书层次清晰,所选病例举一反三,实用性强。读片名词规范化,可以作为基层人员读片的范本,为医疗质量控制提供参考。

本书力图将影像与临床病理紧密结合,方便接诊过程中查找相关影像或临床知识,这就好像一位资深的影像专家与临床专家在面对面地帮助读者解决跨学科的相关难题,也适于影像



医师、临床医师及在校本科生和研究生参考阅读。

本书由中华医学会放射学会儿科学组牵头,由来自全国各地的多位儿科影像学专家参与编写。所得稿酬将全部捐给“西部儿科影像发展基金”,以帮助西部儿科影像事业的发展。

参与编写这种影像与临床紧密结合的专业著作,对于我们全体编者而言都是第一次,缺点及不足之处恳请各位读者批评指正,以便再版时修订,使其更臻实用和完美。

主编 叶滨宾

2008年7月

# 目 录

## 头 颈

<b>第 1 章 头颈部影像学检查与比较</b> .....	(2)
<b>第一节 头颈部影像学检查方法及其适应证和禁忌证</b> .....	(2)
一、X 线平片检查 .....	(2)
二、CT 检查 .....	(2)
三、MRI 检查 .....	(2)
<b>第二节 头颈部检查前的准备和注意事项</b> .....	(3)
一、检查前的准备 .....	(3)
(一)CT 检查前的准备 .....	(3)
(二)MRI 检查前的准备 .....	(3)
(三)增强检查前的准备.....	(3)
二、检查前的镇静 .....	(3)
三、对比剂不良反应及处理常规 .....	(3)
(一)对比剂不良反应.....	(3)
(二)处理常规及对症治疗.....	(3)
<b>第三节 头颈部疾病的正确检查流程和检查方法的优选</b> .....	(4)
<b>第 2 章 眼及眼眶</b> .....	(5)
<b>第一节 眼及眼眶的发生、解剖和正常影像学表现</b> .....	(5)
一、眼的胚胎发生 .....	(5)
二、眼和眼眶的解剖 .....	(5)
三、眼和眼眶正常的 CT 表现 .....	(6)
四、眼和眼眶正常的 MRI 表现.....	(8)
<b>第二节 眼及眼眶疾病的影像学表现</b> .....	(11)
一、眼眶、眼先天畸形 .....	(11)
(一)无眼球畸形与小眼球畸形 .....	(11)
(二)巨眼畸形 .....	(13)
(三)眼球后部缺损 .....	(14)
(四)永存原始玻璃体增生 .....	(15)
(五)早产儿视网膜病 .....	(17)
(六)渗出性视网膜炎 .....	(19)
(七)眼眶先天性囊肿:表皮样囊肿/皮样囊肿 .....	(21)
二、眼眶和眼外伤.....	(23)
三、视网膜母细胞瘤.....	(25)



四、常见眶内肿瘤·····	(29)
(一)视神经胶质瘤·····	(29)
(二)横纹肌肉瘤·····	(31)
(三)儿童双侧眶内肿块·····	(31)
(四)毛细血管瘤·····	(35)
(五)眶内炎症·····	(37)
<b>第3章 颞骨</b> ·····	(40)
第一节 颞骨的发生、解剖及正常影像学表现·····	(40)
一、颞骨的胚胎发生·····	(40)
二、颞骨的正常解剖·····	(42)
三、颞骨 CT 轴面正常表现·····	(44)
第二节 颞骨常见疾病影像学表现·····	(47)
一、外耳道畸形·····	(47)
闭锁、狭窄·····	(47)
二、中耳畸形·····	(49)
三、内耳畸形·····	(52)
四、感染性病变·····	(59)
(一)外耳道炎·····	(59)
(二)急性和慢性中耳炎·····	(60)
五、肿瘤及肿瘤样病变·····	(65)
(一)获得性胆脂瘤·····	(65)
(二)纤维发育不良·····	(66)
(三)朗格汉斯细胞组织细胞增生症·····	(67)
(四)血管球瘤·····	(69)
六、创伤·····	(70)
<b>第4章 鼻和鼻窦</b> ·····	(73)
第一节 鼻和鼻窦的解剖及正常影像学表现·····	(73)
一、鼻和鼻窦的解剖·····	(73)
二、鼻和鼻窦的正常影像表现·····	(74)
第二节 鼻和鼻窦常见疾病的影像学表现·····	(78)
一、先天性畸形·····	(78)
(一)先天性前、后鼻孔狭窄或闭锁·····	(78)
(二)脑膜或脑膜脑膨出·····	(82)
二、鼻腔肿瘤和非肿瘤病变·····	(85)
(一)淋巴瘤·····	(85)
(二)横纹肌肉瘤·····	(87)
(三)血管瘤·····	(88)
(四)纤维发育不良·····	(90)
(五)朗格汉斯细胞组织细胞增生症·····	(91)
三、鼻窦炎症·····	(93)

四、上颌骨牙源性囊肿·····	(97)
五、外伤·····	(99)
<b>第5章 颈部</b> ·····	(102)
<b>第一节 颈部的解剖及正常影像学表现</b> ·····	(102)
一、颈部的解剖·····	(102)
二、颈部的正常影像表现·····	(102)
<b>第二节 颈部常见疾病的影像学表现</b> ·····	(104)
一、先天性畸形·····	(104)
(一)甲状舌管囊肿·····	(104)
(二)颈部异位胸腺、异位甲状旁腺·····	(106)
二、颈部肿瘤·····	(108)
(一)淋巴瘤·····	(108)
(二)神经源性肿瘤·····	(110)
(三)淋巴管瘤·····	(112)
(四)畸胎瘤·····	(115)
(五)血管瘤·····	(116)
(六)横纹肌肉瘤·····	(119)
三、颈部感染性病变·····	(121)
(一)咽后脓肿·····	(121)
(二)咽旁间隙化脓性感染·····	(122)
四、甲状腺疾病·····	(125)
(一)单纯弥漫性甲状腺肿和结节性甲状腺肿·····	(125)
(二)甲状腺腺瘤·····	(128)
(三)甲状腺癌·····	(130)
<b>第6章 颅骨</b> ·····	(132)
<b>第一节 颅骨的胚胎学发生、解剖及正常影像学表现</b> ·····	(132)
一、颅骨的发生和解剖·····	(132)
二、新生儿颅骨正常影像学表现·····	(132)
三、婴幼儿及青少年颅骨正常影像学表现·····	(135)
<b>第二节 颅骨常见疾病的影像学表现</b> ·····	(136)
一、颅骨发育异常·····	(136)
(一)颅裂·····	(136)
(二)狭颅症·····	(138)
(三)颅底陷入症·····	(139)
(四)颅锁骨发育不全·····	(141)
二、颅骨骨折·····	(143)
三、全身系统疾病累及颅骨·····	(147)
(一)朗格汉斯细胞组织细胞增生症·····	(147)
(二)佝偻病·····	(149)
(三)白血病·····	(150)

(四)慢性溶血性贫血·····	(151)
(五)纤维发育不良·····	(153)
(六)成骨不全·····	(155)
(七)石骨症·····	(156)
四、颅骨肿瘤·····	(158)
(一)颅骨表皮样囊肿·····	(158)
(二)颅骨血管瘤·····	(159)
(三)颅骨网织细胞肉瘤·····	(160)
(四)颅骨转移瘤·····	(161)
参考文献·····	(165)

## 神 经 系 统

<b>第7章 神经系统影像学检查与比较</b> ·····	(168)
第一节 神经系统影像学检查方法及其适应证和禁忌证·····	(168)
一、颅骨 X 线平片·····	(168)
二、脑血管造影·····	(169)
三、脑超声·····	(169)
四、脑 CT·····	(170)
五、脑 MRI·····	(171)
六、发射型计算机断层显像·····	(174)
第二节 神经系统检查前准备及注意事项·····	(174)
一、检查前准备·····	(175)
(一)工作人员的准备·····	(175)
(二)扫描前患儿的准备·····	(175)
(三)镇静与制动·····	(175)
二、增强扫描前准备·····	(175)
(一)过敏试验·····	(175)
(二)对比剂的选择·····	(175)
(三)检查前预防性用药·····	(175)
(四)急救·····	(176)
三、注意事项·····	(176)
第三节 神经系统疾病的正确检查流程及检查方法的优选·····	(176)
<b>第8章 小儿神经系统的正常影像解剖</b> ·····	(179)
第一节 中枢神经系统解剖·····	(179)
第二节 中枢神经系统正常影像学表现·····	(180)
一、X 线平片表现·····	(180)
二、CT 表现·····	(181)
三、MRI 表现·····	(185)
<b>第9章 小儿脑发育的神经影像学</b> ·····	(187)



第一节 胎儿脑的发育·····	(187)
第二节 出生后脑的发育·····	(189)
一、脑回脑沟的发育·····	(189)
二、脑灰、白质的分辨与分期·····	(191)
三、髓鞘形成进程·····	(192)
(一)早产儿脑的髓鞘化·····	(193)
(二)足月新生儿脑的髓鞘化·····	(195)
四、脑室大小及脑外间隙·····	(198)
五、出生后颅骨及骨髓发育变化·····	(200)
六、脑内铁质沉积·····	(202)
七、垂体的发育·····	(202)
<b>第 10 章 颅脑先天发育畸形</b> ·····	(203)
第一节 胼胝体发育不良·····	(203)
第二节 胼胝体脂肪瘤·····	(208)
第三节 脑膨出·····	(211)
第四节 神经元移行障碍·····	(215)
一、无脑回-巨脑回畸形·····	(215)
二、脑裂畸形·····	(218)
三、灰质异位·····	(223)
四、多小脑回畸形·····	(230)
五、一侧性巨脑畸形·····	(232)
第五节 视隔发育不良·····	(235)
第六节 Chiari 畸形·····	(237)
第七节 后颅窝囊性畸形·····	(242)
一、Dandy-Walker 畸形·····	(242)
二、大枕大池·····	(246)
三、小脑发育不全·····	(248)
四、后颅窝蛛网膜囊肿·····	(250)
第八节 神经皮肤综合征·····	(252)
一、神经纤维瘤病·····	(252)
二、结节性硬化症·····	(257)
三、脑颜面血管瘤综合征·····	(260)
<b>第 11 章 遗传代谢性脑病</b> ·····	(265)
第一节 脑白质营养不良·····	(265)
一、异染性脑白质营养不良·····	(265)
二、球状细胞脑白质营养不良·····	(269)
三、肾上腺脑白质营养不良·····	(272)
四、海绵变性性脑病·····	(274)
五、配-酶病·····	(277)
六、纤维蛋白质脑白质营养不良·····	(281)

第二节 基底节区代谢性脑病	(283)
一、肝豆状核变性	(283)
二、亚急性坏死性脑脊髓病	(286)
三、Hallervorden-Spatz 病	(288)
<b>第 12 章 颅内肿瘤</b>	(292)
第一节 神经发育不良性脑肿瘤	(292)
一、胚胎发育不良性神经上皮肿瘤	(292)
二、神经节细胞瘤和神经节胶质瘤	(296)
三、小脑发育不良性神经节细胞瘤	(300)
四、增生性婴幼儿神经节细胞瘤	(304)
五、中枢性神经细胞瘤	(308)
六、室管膜下巨细胞瘤	(310)
第二节 神经上皮性肿瘤	(313)
一、青少年毛细胞星形细胞瘤	(313)
二、纤维型星形细胞瘤	(318)
三、室管膜瘤	(321)
四、髓母细胞瘤	(324)
第三节 松果体区瘤	(326)
一、生殖细胞肿瘤	(326)
二、松果体实质肿瘤	(329)
第四节 表皮样囊肿、皮样囊肿和畸胎瘤	(332)
第五节 脉络丛乳头状瘤	(336)
第六节 血管性肿瘤	(339)
第七节 胚胎残余性肿瘤	(343)
一、颅咽管瘤	(343)
二、Rathke 囊肿	(346)
第八节 其他肿瘤	(349)
一、下丘脑错构瘤	(349)
二、原始神经外胚层肿瘤	(351)
三、颅内淋巴瘤	(353)
<b>第 13 章 小儿脑血管病</b>	(357)
第一节 小儿缺血性脑血管病	(357)
一、脑动脉闭塞性脑梗死	(357)
二、颅内静脉窦和静脉血栓形成	(361)
三、烟雾病	(364)
第二节 小儿出血性脑血管病	(368)
一、动静脉畸形	(369)
二、海绵状血管瘤	(372)
三、先天性静脉发育不良	(374)
四、Galen 静脉瘤	(377)

五、脑出血 .....	(381)
六、脑室周围与脑室内出血 .....	(383)
<b>第 14 章 颅脑外伤 .....</b>	<b>(386)</b>
第一节 头皮血肿 .....	(386)
第二节 小儿颅骨损伤 .....	(389)
第三节 硬膜外血肿 .....	(392)
第四节 硬膜下血肿 .....	(395)
第五节 蛛网膜下腔出血 .....	(398)
第六节 脑内损伤 .....	(399)
一、大脑半球弥漫性肿胀 .....	(399)
二、弥漫性轴索损伤 .....	(401)
三、脑皮质挫伤 .....	(403)
<b>第 15 章 中枢神经系统感染和炎性病变 .....</b>	<b>(407)</b>
第一节 先天性中枢神经系统感染 .....	(407)
一、巨细胞病毒感染 .....	(407)
二、弓形体病 .....	(409)
三、Ⅱ型单纯疱疹病毒感染 .....	(411)
四、风疹病毒感染 .....	(414)
五、梅毒性脑炎 .....	(415)
六、HIV 脑炎 .....	(416)
第二节 化脓性脑膜炎 .....	(418)
第三节 结核性脑膜炎 .....	(425)
第四节 病毒性脑炎 .....	(430)
一、Ⅰ型单纯疱疹病毒脑炎 .....	(430)
二、水痘-带状疱疹病毒脑炎 .....	(435)
第五节 细菌性脑炎 .....	(439)
第六节 脑囊虫病 .....	(445)
第七节 脑血吸虫病 .....	(451)
第八节 自体免疫及感染性疾病 .....	(453)
一、多发性硬化 .....	(453)
二、亚急性硬化性全脑炎 .....	(458)
三、进行性多灶性白质脑病 .....	(462)
四、Rasmussen 脑炎 .....	(466)
五、Reye 综合征 .....	(469)
六、急性小脑炎 .....	(471)
<b>第 16 章 新生儿脑疾病 .....</b>	<b>(476)</b>
第一节 新生儿缺氧缺血性脑病 .....	(476)
第二节 早产儿脑损伤 .....	(484)
第三节 核黄疸 .....	(491)
第四节 新生儿低血糖 .....	(493)



<b>第 17 章 脑破坏性疾病</b> .....	(496)
第一节 脑软化 .....	(496)
第二节 积水性无脑畸形 .....	(498)
第三节 孔洞脑 .....	(501)
第四节 放射性脑病 .....	(504)
<b>第 18 章 椎管内病变</b> .....	(508)
第一节 椎管解剖及正常影像表现 .....	(508)
一、椎管、脊髓及脊膜解剖 .....	(508)
二、椎管正常影像表现 .....	(509)
(一)X 线平片表现 .....	(509)
(二)CT 表现 .....	(509)
(三)MRI 表现 .....	(510)
第二节 脊髓和脊膜发育异常 .....	(511)
一、脊膜膨出和脊髓脊膜膨出 .....	(511)
二、脊髓空洞症 .....	(513)
三、脊髓栓系 .....	(516)
四、脊髓纵裂 .....	(518)
五、皮毛窦 .....	(520)
第三节 脊髓外伤 .....	(521)
第四节 脊髓脱髓鞘疾病 .....	(523)
一、多发性硬化 .....	(523)
二、急性播散性脑脊髓炎 .....	(524)
第五节 椎管内感染 .....	(527)
一、蛛网膜炎 .....	(527)
二、硬膜外脓肿和硬膜下脓肿 .....	(528)
第六节 椎管内血管畸形 .....	(530)
第七节 椎管内肿瘤 .....	(533)
一、脂肪瘤 .....	(533)
二、皮样囊肿和表皮样囊肿 .....	(534)
三、星形细胞瘤 .....	(536)
四、室管膜瘤 .....	(538)
五、血管母细胞瘤 .....	(539)
六、神经鞘瘤 .....	(541)
七、脊膜瘤 .....	(542)
<b>参考文献</b> .....	(545)

# 头 颈

---

主 编 李 欣

编 者 (以姓氏笔画为序)

王 磊 天津市儿童医院

王春祥 天津市儿童医院

刘 杨 天津市儿童医院

刘俊刚 天津市儿童医院

李 欣 天津市儿童医院

赵 滨 天津市儿童医院

## 第一节 头颈部影像学检查方法及其适应证和禁忌证

### 一、X 线平片检查

普通 X 线平片检查鼻腔和鼻窦多采用瓦氏(Water)位,必要时辅以侧位平片。检查鼻骨采用侧位平片。X 线平片检查对颈部软组织分辨率低,因此受到较大的限制;但在咽部、气管内气体的衬托下,可以显示咽腔及颈前软组织的厚度,并且是观察颈椎生理曲度和椎体序列的有效方法。头颅平片是颅骨病变检查方法中最简单易行的,常规以正侧位为主,判断有无颅骨病变,病变的部位、大小、形态、数目。此外,还可应用颞顶位、斯氏位、汤氏位、瓦氏位、切线位等投照体位,有利于特殊部位病变的显示。对于颞骨和眼眶疾病,X 线平片对诊断帮助不大。

### 二、CT 检查

头颈部 CT 检查以横断扫描为主,年龄较大的儿童辅以冠状扫描。由于 X 线对儿童晶状体等部位有损伤,所以必须严格掌握适应证及采用适合儿童的低剂量扫描,对甲状腺等敏感器官应做防护性遮盖。如发现先天性畸形、可疑肿瘤、鉴别肿瘤与非肿瘤病变、外伤后寻找异物可作为头颈部 CT 检查的适应证。CT 横断扫描可显示五官的大小、形态、密度以及复杂的解剖关系。CT 对显示骨质结构或病变比较清楚,对显示病变内钙化比较敏感。CT 轴面图像避免了组织结构的重叠,特别是三维重组图像能够直观地显示病变与周围组织的毗邻关系。CT 增强检查的目的是提高病变组织与周围正常结构的对比,为病变的定位、定量和定性提供更可靠的信息。

### 三、MRI 检查

MRI 是一种目前比较理想的头颈部疾病的影像学检查方法。视病情需要,通过选择不同的 TR 和 TE 时间来完成 SE T<sub>1</sub>WI、FSE T<sub>2</sub>WI、FSE IR、PDWI 序列等。由于 MRI 检查无射线发射,并且可以采用轴面、冠状面和矢状面等多平面扫描或重组,特别适合儿科头颈部疾病的检查,并且可以多次随访复查。MRI 检查的另一个优点是具有良好的软组织对比,可以清晰显示病变的解剖,且没有骨性伪影。MRI 检查还具有多参数成像的优点,可以间接反映病变组织的病理成分,从而帮助病变定性。适应证包括先天性畸形、肿瘤与非肿瘤疾病的鉴别、肿瘤良恶性的判定等。禁忌证包括患者不能长时间静卧、金属假体、金属异物等。增强检查是

为了进一步准确显示病变的范围,为病变定性提供更准确的信息,特别是肿瘤性病变、血管性病变或炎症性病变。

## 第二节 头颈部检查前的准备和注意事项

### 一、检查前的准备

#### (一)CT 检查前的准备

进入 CT 室的患者及家属应穿戴或覆盖铅质防护服以免造成伤害。要求患者被检部位始终处于静止状态,以免产生运动伪影,造成漏诊或误诊。年龄 3 岁以下患者或不能在清醒状态配合检查的年长儿须在药物镇静下或自然睡眠下完成检查。

#### (二)MRI 检查前的准备

进入 MRI 室的患者及家属不允许佩戴或携带金属或含有金属的物品,以免造成伤害。检查前患者家属须填写 MRI 检查注意事项表,并签字。

#### (三)增强检查前的准备

增强检查需向患者静脉注射对比剂,此对比剂容易引起过敏反应,检查前须皮试。患者家属须在增强检查同意书上签字。

### 二、检查前的镇静

影像学设备在正常运行情况下噪声很大,检查时间比较长,且要求患者长时间保持固定体位。正常情况下,学龄前儿童和(或)智力低下儿童很难配合完成检查。为达到诊断所必需的图像质量,需要采用药物镇静。一般采用水合氯醛保留灌肠,30~40mg/kg 体重,最大剂量不超过 1g。水合氯醛保留灌肠对于 5 岁以下患者比较有效,5 岁以上患者应该采取肌肉注射或静脉方式给药。地西洋,肌肉注射或静脉缓慢推入,0.3~0.5mg/kg 体重。苯巴比妥(鲁米那),肌肉注射,2~3mg/kg 体重。儿童患者使用镇静药物应特别注意,禁忌证包括严重的心脏病、肝肾功能减退、呼吸循环障碍等。用药后,应密切观察患者的呼吸、循环等生命指征。水合氯醛在极少数患者可出现兴奋、呕吐等不良反应,该药严重的不良反应极为罕见。使用镇静药物的患者应在恢复清醒后方可离开。

### 三、对比剂不良反应及处理常规

#### (一)对比剂不良反应

1. 轻度反应:表现为面部潮红、头痛、恶心、轻度呕吐、荨麻疹,无需特殊处理,可静脉注射地塞米松(氟美松),每次 0.5~1mg/kg 体重,并观察至症状缓解。
2. 重度反应;出现惊厥、昏迷、休克、喉头水肿等症状时,采取急救步骤如下所述。

#### (二)处理常规及对症治疗

##### 1. 处理常规

- (1)立即停药,同时通知相关急救医生。
- (2)氧气吸入。
- (3)去枕平卧,保暖。



## 2. 对症治疗

- (1)保持呼吸道通畅,及时吸出气道内分泌物。
- (2)建立呼吸:气囊加压给氧,必要时气管插管,建立人工呼吸。
- (3)心脏骤停者心外按摩,皮下注射 0.1%肾上腺素,每次 0.01~0.02mg/kg 体重。
- (4)迅速建立静脉通道。
- (5)静脉推注地塞米松,每次 0.5~1mg/kg 体重。
- (6)升压药:多巴胺 4~8 $\mu$ g/(kg·min)。

## 第三节 头颈部疾病的正确检查流程和检查方法的优选

X线平片、CT、MRI 检查有其各自的优点和不足之处,对头颈部疾病的诊断价值各不相同。针对不同部位、不同性质的疾病,应该制定合理的影像学检查方案,一方面可以提高工作效率,另一方面可以减轻患者的经济负担。

1. 先天畸形 眼及眼眶、颈部的先天畸形应首选 MRI 检查,有利于发现畸形的起源或病因以及畸形与周围组织结构的关系。先天畸形骨质结构的影像可通过 CT 检查显示。鼻及鼻窦、颞骨的先天性畸形应首选 CT 检查,对于怀疑脑膜膨出的病例应辅以 MRI 检查,了解病变与颅内沟通情况。颅骨畸形应首选 X 线平片检查,观察颅骨外形,颅板的形态和密度,必要时辅以 CT 和 MRI 检查。

2. 头颈部外伤 应首选 CT 检查,通过薄层重建和三维重组图像,能够清晰观察骨折的部位和程度,以及周围软组织结构的异常。

3. 感染性病变 应选择 CT 和 MRI 检查。对于鼻窦、颞骨等部位的炎症,CT 检查即可清晰显示。对于颈部、眼眶的炎症性病变应首选 MRI 检查。必要时应行 CT 增强检查或 MRI 增强检查以明确病变性质。

4. 肿瘤 头颈部肿瘤应首选 MRI 检查,既能发现肿瘤的内部组织成分,又能评价肿瘤对周围结构和器官的压迫或侵犯情况,对于肿瘤对骨质的破坏或侵犯,CT 扫描显示得更加清晰。CT 增强检查或 MRI 增强检查对于显示肿瘤起源和区分肿瘤的良好恶性有帮助。

(赵 滨 李 欣)

## 第 2 章 | 眼 及 眼 眶

### 第一节 眼及眼眶的发生、解剖和正常影像学表现

#### 一、眼的胚胎发生

眼的胚胎发生最初在间脑侧壁的基底部突出左右两个眼泡。眼泡与间脑相连的近端变细,称眼蒂,以后形成视神经。眼泡的远端逐渐内陷、形成双壁的眼杯;同时贴近眼泡的外胚层上皮变厚,称晶状体板,后来凸入眼杯,与表面上皮脱离,形成晶状体泡,进而形成晶状体(图 2-1-1,图 2-1-2)。包裹眼杯及晶状体周围的间充质分化为眼球壁的外膜(包括角膜、巩膜)和中膜(包括虹膜、睫状体、脉络膜)。眼球前部的皮肤皱褶形成眼睑。

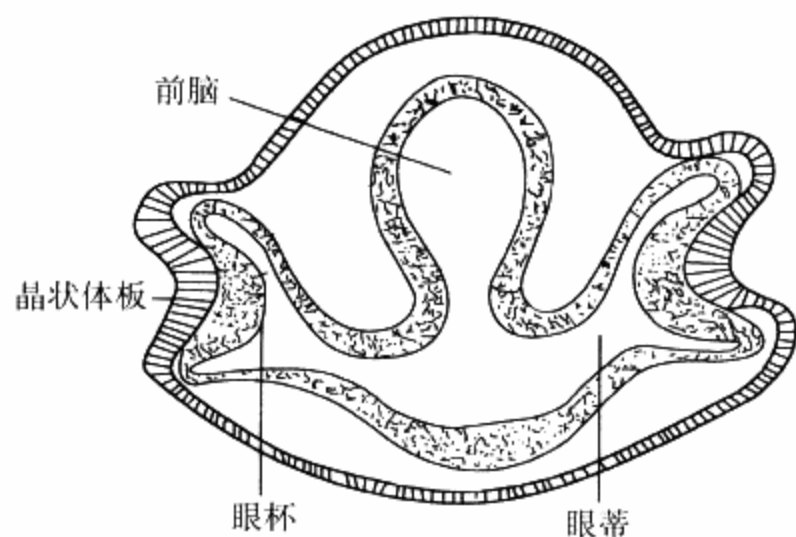


图 2-1-1 第 4 周人胚前脑横切面

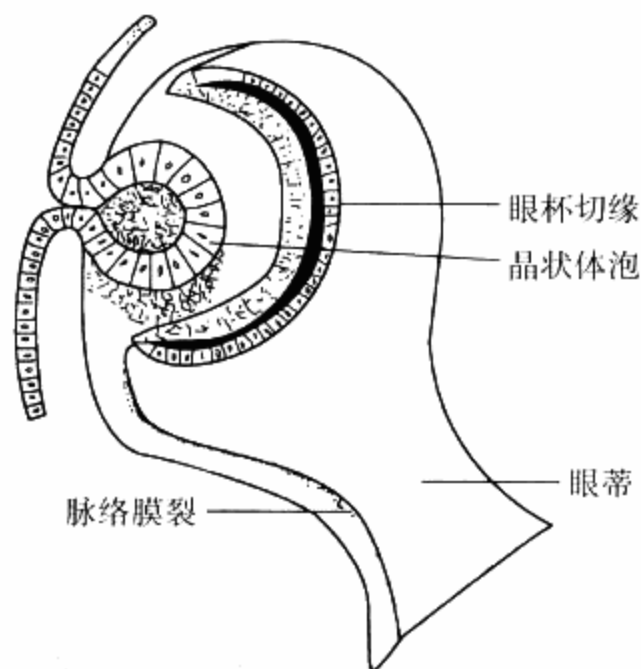


图 2-1-2 第 5 周人胚眼横断面

#### 二、眼和眼眶的解剖

眼球近似球形,由于角膜曲度半径比巩膜小,且较突出,所以呈不规则球形。成年人由于眼球壁坚固,眼压升高时,眼球大小增加甚微。在儿童期,如果长期病理性眼压增高,最后可使眼球变大。眼球壁分为外、中、内 3 层。眼球外膜为纤维膜,坚韧而致密,对眼球有支持和保护作用,并且可维持眼压。纤维膜的前 1/6 透明,称角膜;后 5/6 不透明,称巩膜。眼球中膜为血管膜,或称色素膜,富含血管、神经和色素,呈黑紫色,此膜由后向前分别为脉络膜、睫状体和虹

膜。眼球内膜为视网膜。眼球内容物包括房水、晶状体和玻璃体。

眶壁由 7 块骨参与构成,即额骨、蝶骨、颧骨、上颌骨、腭骨、泪骨和筛骨。眶上壁由额骨眶板构成。眶内侧壁前份由泪骨构成,后份由筛骨眶板构成,额骨居上份,上颌骨居下份。眶下壁由颧骨、腭骨和上颌骨构成。眶外侧壁前份为颧骨,后份为蝶骨大翼。

眶上裂位于蝶骨大、小翼之间,而大翼和小翼又分别参与构成眼眶的外侧壁和上壁。眶上裂内通过的重要血管神经有:第Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ对脑神经和第Ⅴ对脑神经的第 1 支的 3 个小分支,即泪腺神经、额神经和鼻睫状体神经。眼静脉、脑膜中动脉的眶支、来自海绵窦丛的交感神经和进入睫状神经节之前的交感根与感觉根也由眶上裂通过。眶上裂受损伤会出现较为复杂的眼部症状,临床称眶上裂综合征。

眶下裂位于上颌骨与蝶骨大翼之间,两者参与构成眼眶的下壁和外侧壁。眶下裂连通眼眶与翼腭窝,上颌神经纵向经其下方经过,上颌神经颧支和小静脉吻合支经过眶下裂。

视神经管位于蝶骨大翼两根之间,向前、外并稍向下走行,与正中矢状面约成  $36^\circ$  夹角。视神经的被膜(硬膜、蛛网膜和软膜)贴附于视神经管的顶壁上,位于视神经下外方的眼动脉也被包裹在硬膜鞘内。

每个眼球有 4 条直肌,均起自眶尖的漏斗形总腱环,此环也称 Zinn 腱环,为结缔组织环,围绕在视神经孔周围。动眼神经、展神经和三叉神经眼支的鼻睫状体神经均在此环中通过,滑车神经由环的外侧缘经过。上、下、内、外 4 条直肌由总腱环起始后前行,分别抵止于眼球巩膜表面的不同方向。

眼眶是容纳眼球及其附属结构的骨腔,类似锥形,眶口向前,眶尖指向后方,眶上壁和内、外侧壁后份由额骨、蝶骨、筛骨组成,眶下壁和侧壁由上颌骨、颧骨、腭骨、泪骨构成。出生时由

表 2-1-1 Scammon 和 Armstrong 测量不同年龄眼球径线

年龄	矢状径 (mm)	水平径 (mm)	垂直径 (mm)
新生儿	17.5	17.1	16.5
~6 个月	17.7	17.6	16.5
~12 个月	18.5	18.0	18.0
~5 岁	20.3	20.1	21.1
~10 岁	21.8	21.8	21.1
~15 岁	21.2	21.9	21.5
成年男	24.5	24.2	22.6
成年女	23.9	23.4	23.0

(引自廖亚平主编儿童解剖学,上海科学技术出版社,1987 年,第 1 版)

于颅穹隆骨发育早于面骨,并且各组成骨之间发育也不平衡,因此,新生儿和婴儿眼眶的形态与成年人有很大区别。总体上讲,新生儿眼眶呈三面锥体形态,而成年人呈四面锥体形态,新生儿眶口呈卵圆形,成年人的接近圆形。由于新生儿蝶骨大翼尚未发育,因此眶下裂较成年人宽大。新生儿眼球和眼眶的比要比成年人窄小些,所以,新生儿的眼球不能像成年人那样占据眼眶的大部分。在以后的发育过程中,眼眶发育相对比较迅速,3 岁时已经基本达到成年人的比例。7 岁时发育接近完成,但由于受到上颌窦和筛窦的影响,以后逐渐达到正常的眶距。Scammon 和 Armstrong 测量不同年龄眼球径线,如表 2-1-1。

### 三、眼和眼眶正常的 CT 表现

如图 2-1-3。

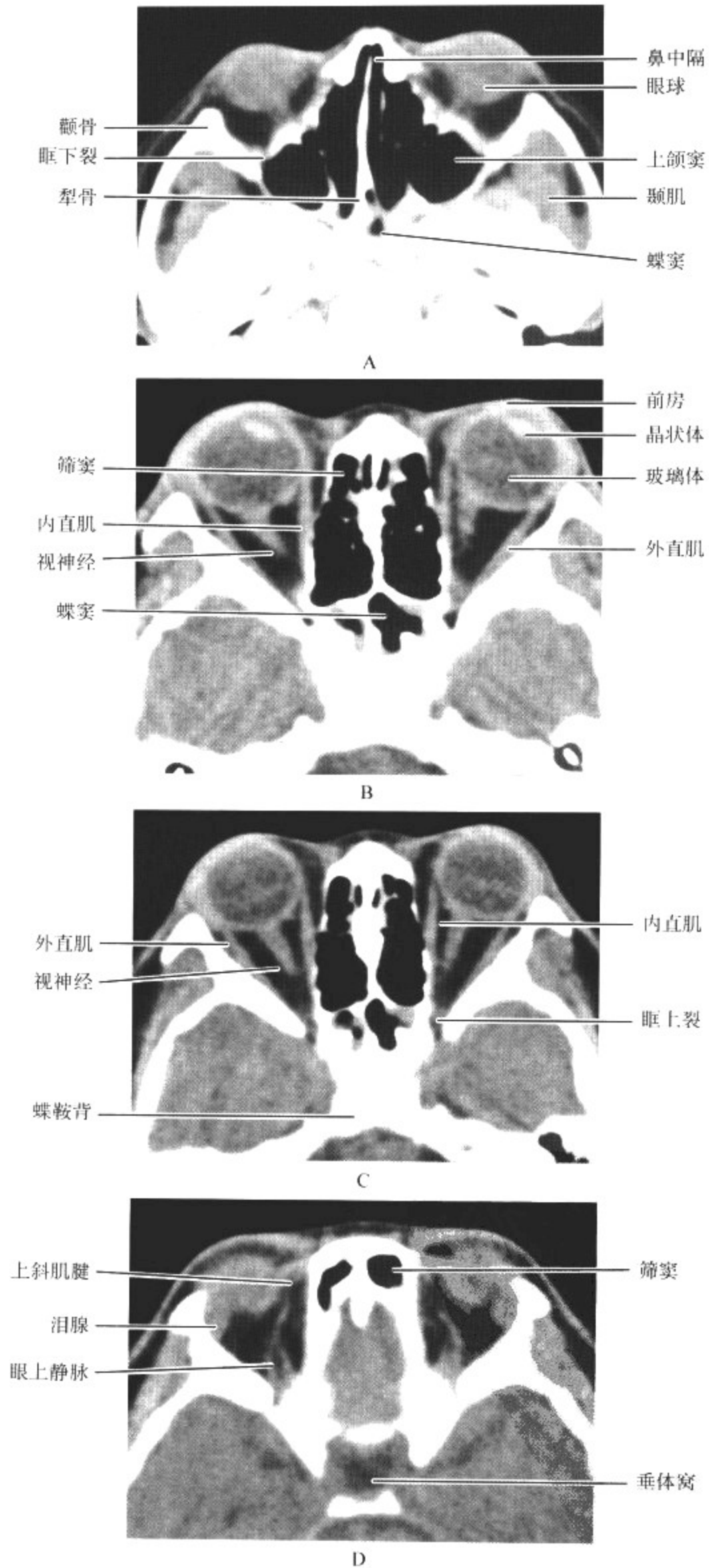


图 2-1-3 CT 轴面扫描显示正常眼球和眼眶结构

### 四、眼和眼眶正常的 MRI 表现

如图 2-1-4、图 2-1-5 和图 2-1-6。

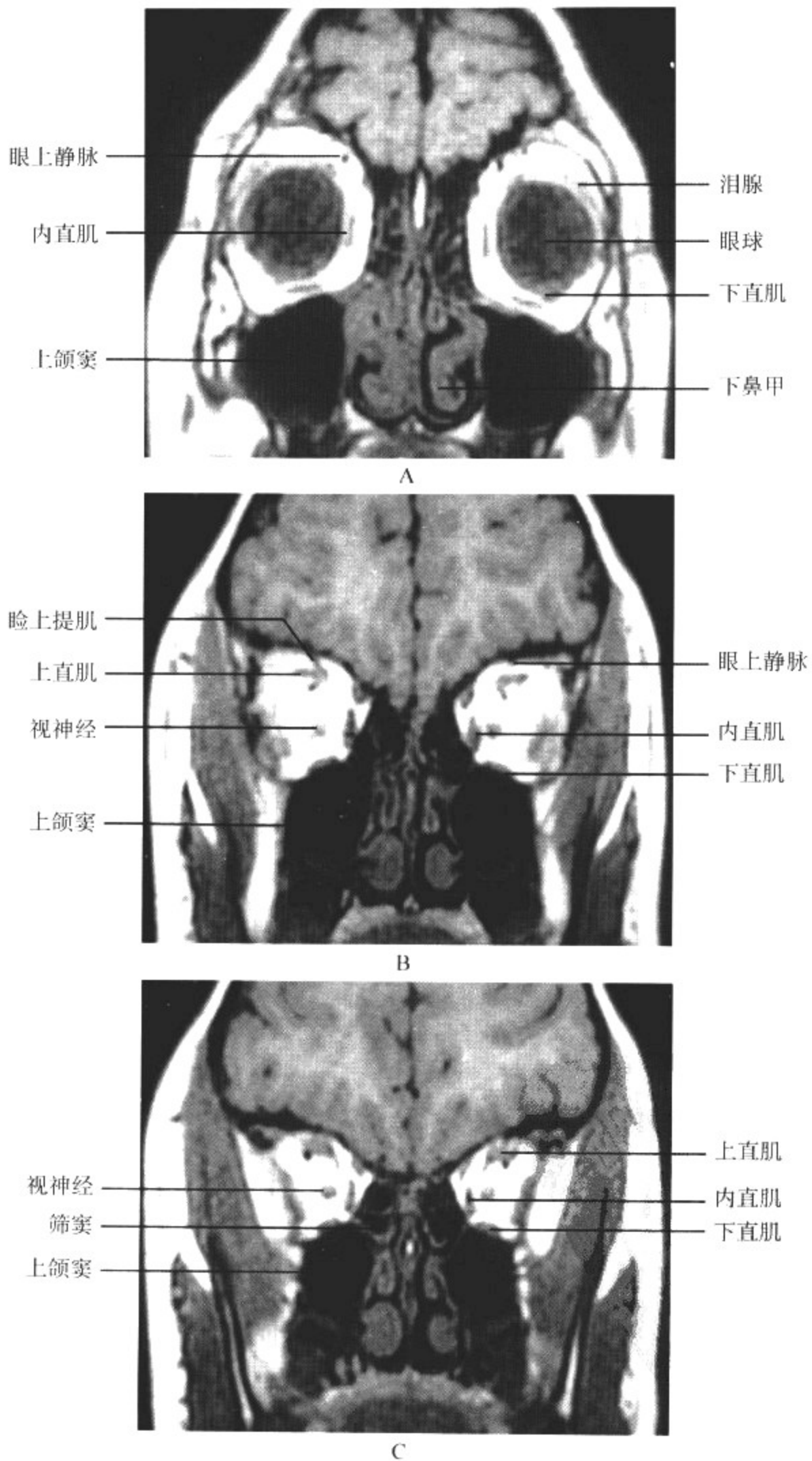
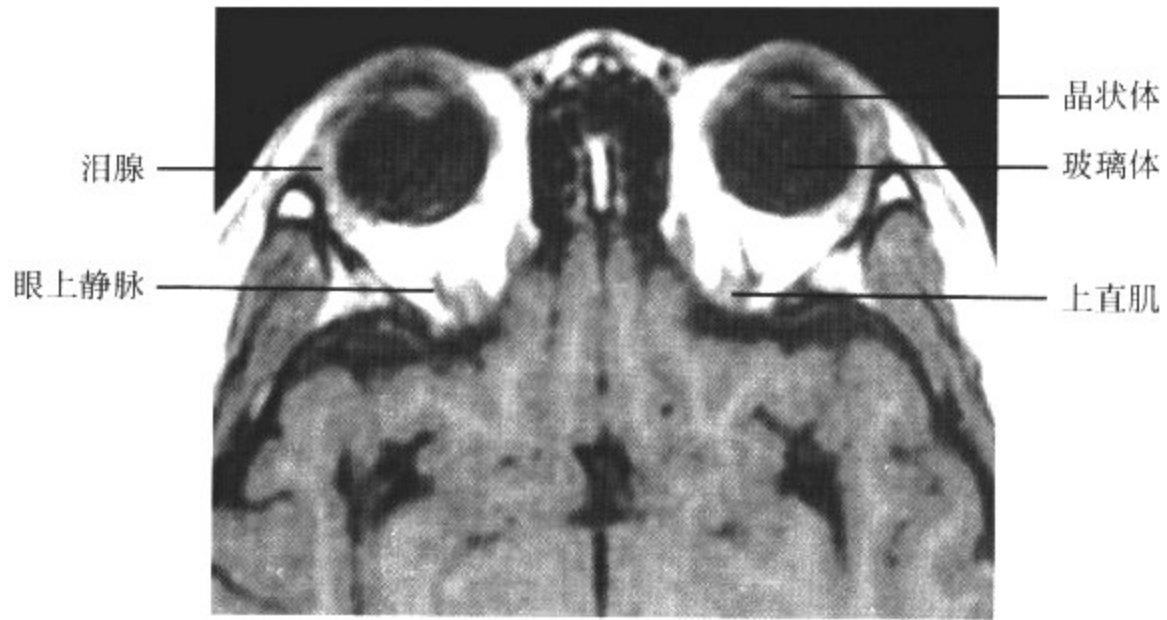
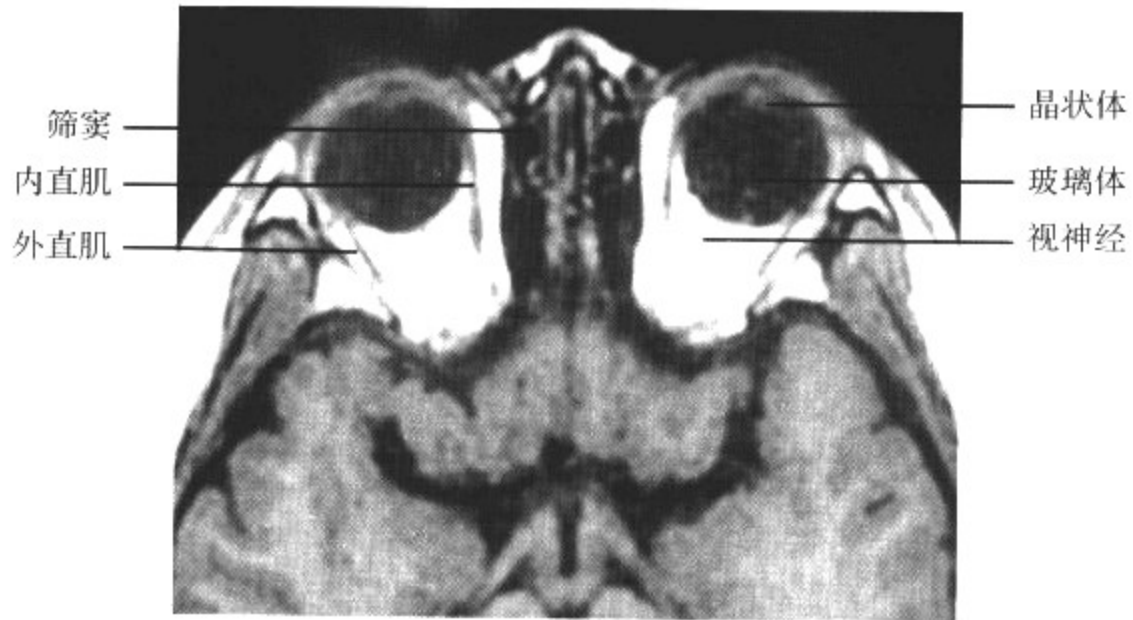


图 2-1-4 MRI T<sub>1</sub>WI 冠状面扫描显示正常眼球和眼眶结构

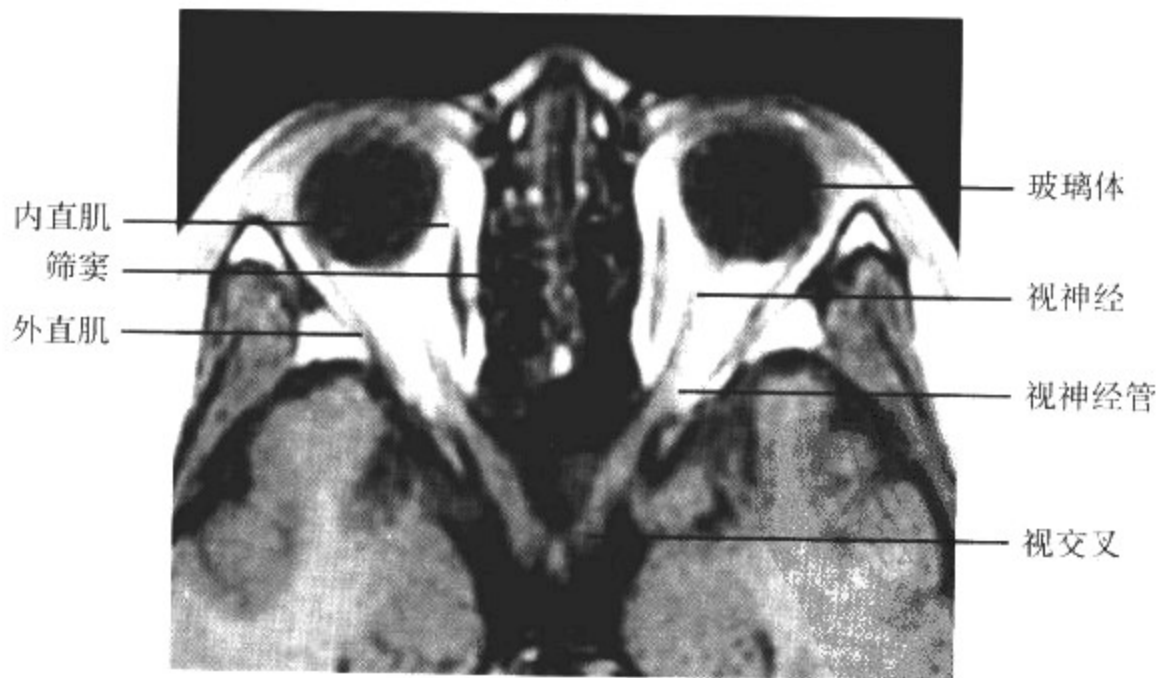




A



B



C

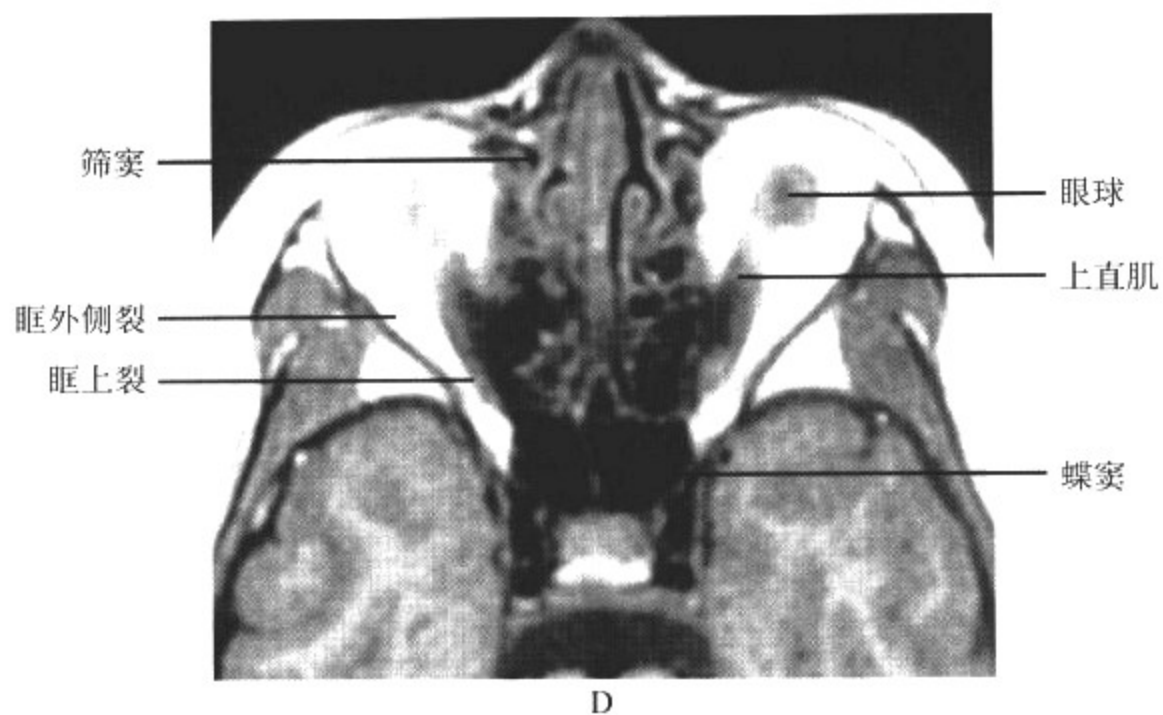


图 2-1-5 MRI T<sub>1</sub>WI 轴面扫描显示正常眼球和眼眶结构

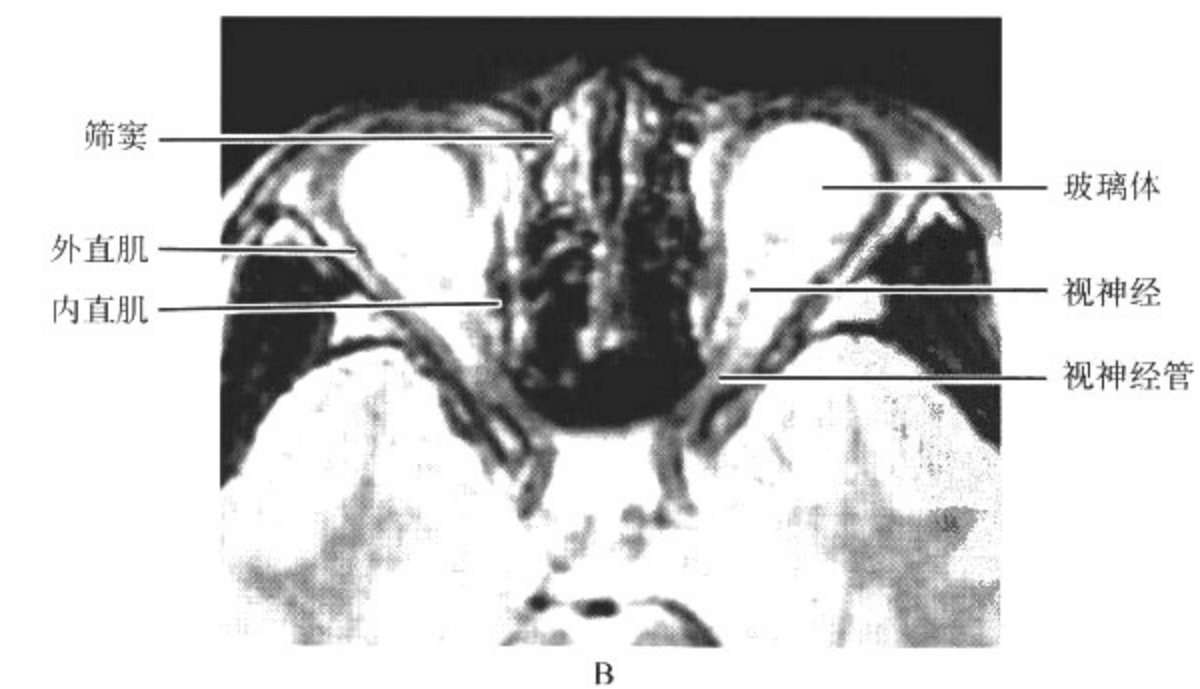


图 2-1-6 MRI T<sub>2</sub>WI 轴面扫描显示正常眼球和眼眶结构

## 第二节 眼及眼眶疾病的影像学表现

### 一、眼眶、眼先天畸形

#### (一)无眼球畸形与小眼球畸形

胚胎早期视窝和视泡形成障碍可导致先天性无眼球畸形(anophthalmos)或小眼球畸形(microphthalmos)。先天性无眼球畸形可以分为原发性无眼球畸形、继发性无眼球畸形和眼球退行性变。小眼球畸形可以分为原发性和继发性小眼球畸形。

#### 【影像检查方案】

主要检查方法为CT和MRI。CT为首选检查方法,可以明确眼球形态的异常。MRI能发现眼球的发育情况。

#### 【典型病例】

**病例 1** 男,出生 20 小时。早产儿,生后青紫,窒息 30 分钟(图 2-2-1)。

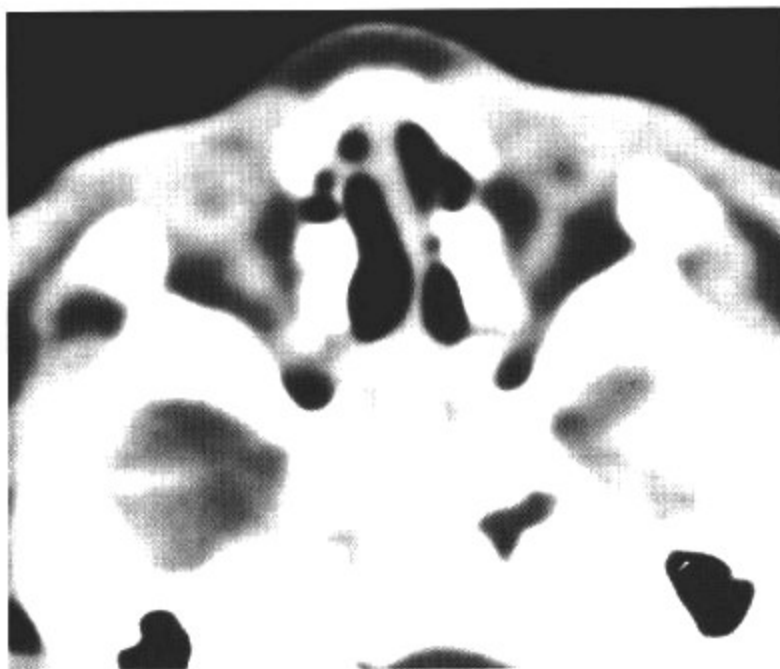


图 2-2-1 先天性小眼球畸形,骨性眼眶发育不良

#### 影像所见

平扫 CT 显示双侧眼球明显缩小,眼环较厚,形态完整,玻璃体明显减少,双侧眼眶较正常小。

**病例 2** 女,2 岁。先天性 TORCH 感染患者(图 2-2-2)。

#### 影像所见

平扫 CT 显示右侧眼球明显缩小,眼环完整,玻璃体密度均匀增高,双眼球后脂肪、视神经及眼直肌形态、密度均正常。

#### 【影像与病理】

无眼球畸形分 3 个亚型,即原发性无眼球畸形、继发性无眼球畸形和眼球退行性变。原发性无眼球畸形是由于视泡没有发育;继发性无眼球畸形可由完全性前脑发育畸形所致;如果视泡在形成以后发生退变,称眼球退行性变。临床与放射学很难鉴别小眼球与无眼球,仅能靠组

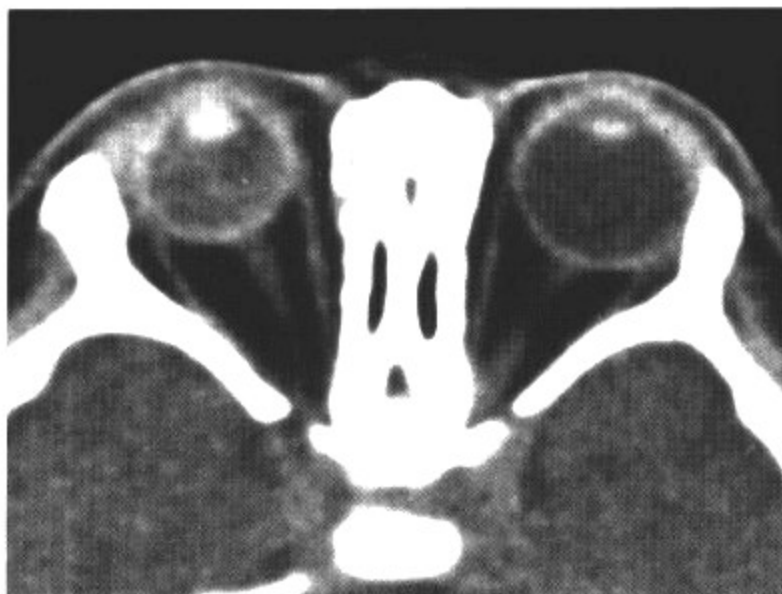


图 2-2-2 右眼小眼球畸形

织学检查,看是否有神经外胚层。大部分无眼球是双侧性的,单侧罕见。先天性无眼球可以是先天遗传性疾病,也可以由先天性感染、创伤、放射性损伤引起。眼眶小与视神经鞘缺乏是继发改变。

小眼球畸形常分为 2 个亚型,包括原发性与继发性小眼球畸形。原发性小眼球畸形常见于染色体疾病引起的小眼综合征,如先天性感染,Lowe 综合征。继发性小眼球可由结核性感染等原因造成。小眼球可以是双侧性,也可以是单侧性,骨性眼眶常常变小。视神经与神经鞘常伴有发育不良,小眼球常常缺乏神经外胚层结构。

小眼球患者眼球结构基本正常,眼球小,可伴眼眶浅小、视网膜发育不全、虹膜缺损、视神经缺如等畸形。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. 严重的小眼球或无眼球畸形患者的颌面骨发育往往失去正常比例,X 线平片可以观察到发育不良或发育不对称的骨性眼眶。

2. CT 扫描可显示单侧或双侧眼球小于正常,患眼玻璃体密度正常或增高。眼球结构基本正常,深陷于眼眶内,视神经和眼直肌较正常细。CT 可显示视神经缺如,但不能明确显示伴发的视网膜发育不全、虹膜缺损等。小眼球畸形常合并囊肿,位于眼球后方,在横断扫描上呈“葫芦状”;常合并脑发育不良,基底节区和(或)室管膜下区钙化等“TORCH”感染的 CT 表现。个别病例 CT 仅可见绿豆大小的眼球,甚至仅可显示囊肿而不能显示附着在其壁上的眼球痕迹。

3. MRI 显示本病优于 CT,MRI 检查应以轴面和斜矢状面为主,MRI 对观察玻璃体病变更敏感,当 CT 检查密度没有明显变化时,MRI 可以观察到玻璃体信号改变,多方位成像 MRI 可以更准确地评价视神经和眼眶的发育情况,并且可以显示合并的脑部畸形。

#### 【影像与临床】

先天性小眼球患者常合并其他脏器的先天性畸形。患者睑裂小,眼球内陷,轻者仅表现为视力较差或远视,有眼球震颤。重者因视神经缺损,葡萄膜缺如等而失明。可以为单侧或双侧。

#### 【鉴别诊断】

眼球小或无眼球畸形在影像学上具有特征性,比较容易与其他疾病鉴别。

## (二)巨眼畸形

巨眼畸形(macrophthalmia)是由于胎儿期前房角组织发育异常导致的房水回流不畅,引起眼压增高,眼球胀大。

### 【影像检查方案】

CT 为首选检查方法,可以发现眼球形态的异常。

### 【典型病例】

病例 1 男,4 个月。不能追踪视物图(2-2-3)。

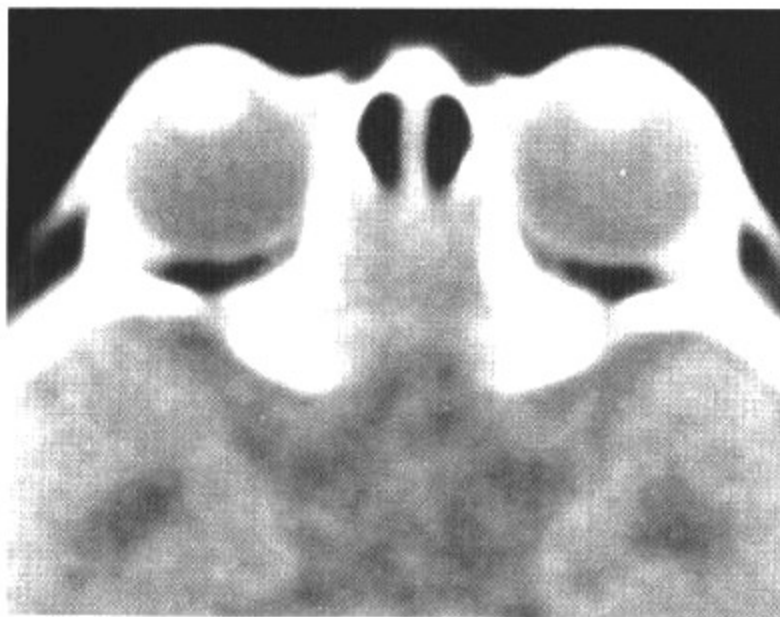


图 2-2-3 先天性青光眼

### 影像所见

平扫 CT 显示双侧眼球明显增大,突出眼眶,眼球前后径增大明显,双眼球后间隙明显狭小,视神经及眼直肌形态显示不清。

病例 2 女,6 岁。眼球突出,视力下降(图 2-2-4)。

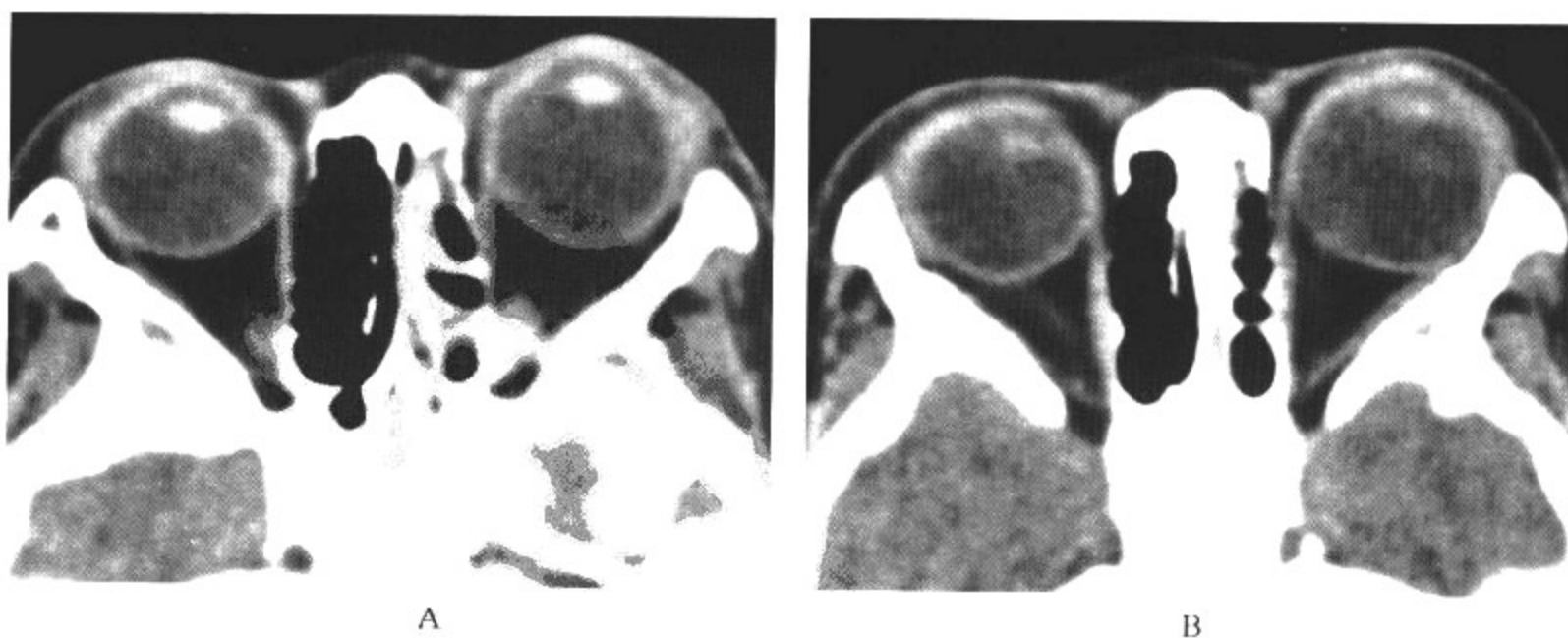


图 2-2-4 继发性青光眼



### 影像所见

平扫 CT 显示双侧眼球明显增大,左侧显著,眼环后部变薄,眼球前后径增大,双眼球后脂肪、视神经及眼直肌形态、密度均正常。

### 【影像与病理】

由于胎儿期前房角组织发育异常引起房水回流不畅,导致眼压增高,引起眼球胀大。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

CT 和 MRI 轴面扫描显示比较清晰,病变早期表现正常,随眼压增高眼环逐渐增大,眼球前后径增大,呈鸡蛋型,后壁变薄。玻璃体密度均一,损伤后出血时密度增高,可伴有晶状体脱位。最后常发展致眼球萎缩。

### 【影像与临床】

先天性青光眼有 80% 患者在 1 岁内出现症状。常双侧发病,因婴儿眼球壁软弱,易受压力作用而扩张,使整个眼球不断增大,又名水眼。早期表现为畏光、流泪和眼睑痉挛,临床症状早于眼球增大数周出现。前房加深,前房角发育异常,眼压增高,视盘陷凹及萎缩,这种增大的眼球易受损伤,致前房积血甚至破裂。

### 【鉴别诊断】

本病应注意与甲亢引起的突眼进行鉴别。突眼只是眼球外突,但眼球直径大小无变化。另外,甲亢患者还会出现其他内分泌症状及实验室检查的异常。

### (三) 眼球后部缺损

眼球后部缺损 (posterior coloboma) 由胚胎期眼球后部视神经裂闭合障碍所导致,常合并胼胝体发育不良、嗅觉发育不良和脑膜膨出。

### 【影像检查方案】

MRI 为首选检查方法,可准确判断眼球后部缺损的部位。

### 【典型病例】

男,1 岁。智迟,早产儿,出生后窒息。视神经萎缩,眼球小,活动受限,视盘苍白,眼球突出(图 2-2-5)。

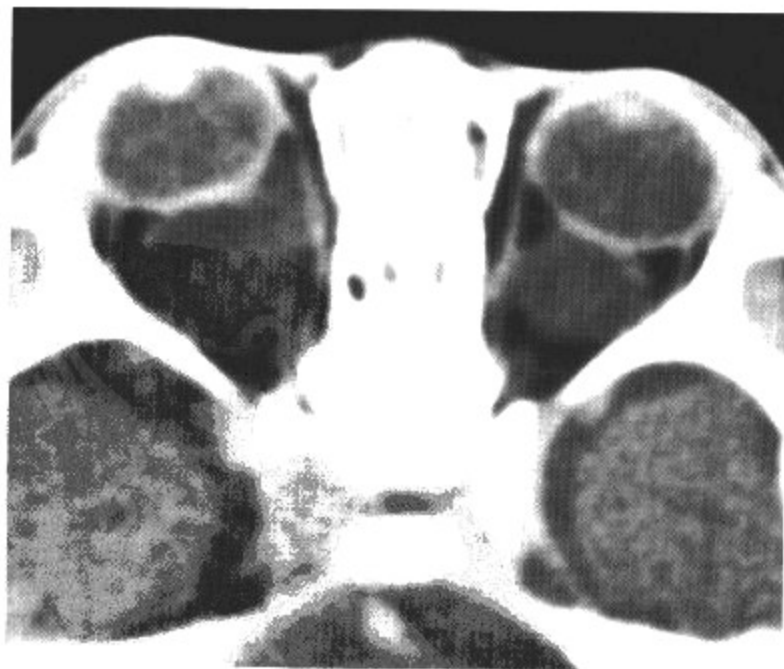


图 2-2-5 双侧视网膜囊肿

### 影像所见

平扫 CT 显示双侧眼球明显缩小,眼环完整,眼球前后径缩小,双眼球后围绕视神经见囊性包块,均匀液体密度,占位效应显著。内外眼直肌发育不良。

### 【影像与病理】

是胚胎期眼球后部视神经裂闭合受损所致,常伴随脑膜膨出、嗅觉发育不良、胼胝体发育不良。眼球常常较正常小,眼球后部视神经处局限膨出,较大的视网膜囊肿通过裂隙突出,可导致临床上眼球突出。视网膜囊肿有时可比眼球本身还大,视网膜囊肿与脑膜膨出需要鉴别,主要依靠发现颅骨的缺陷或裂隙。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

CT 和 MRI 检查可显示在眼球视神经附着处,眼环局限向后膨出,形成一囊性肿物,多为单房,可大可小,与眼球形成葫芦状。CT 扫描显示囊内为均一液体密度,边界清晰光整。MRI 显示囊肿呈均匀的长  $T_1$  和长  $T_2$  信号,壁薄,矢状面或轴面可更好地显示囊肿与眼球壁缺损处的通路,根据囊肿大小,眼眶骨质常有相应改变,视神经及眼直肌常发育不良。

### 【影像与临床】

患眼无视力,患侧眼裂可大可小,取决于囊肿大小。

### 【鉴别诊断】

眼球后部缺损所致视网膜囊肿有时可比眼球本身还大,视网膜囊肿与脑膜膨出需要鉴别,主要依靠发现颅骨的缺陷或裂隙。如果肿物经过颅骨的缺损处与颅内结构相通,那么则为脑膜膨出。

### (四)永存原始玻璃体增生

永存原始玻璃体增生症(persistent hyperplastic primary vitreous, PHPV)为胚胎眼内玻璃体动脉及其分支和原发玻璃体的纤维血管组织残存。玻璃体动脉出生 8 个月后退化,约 95% 早产儿可见永存玻璃体动脉。

### 【影像检查方案】

主要检查方法为 CT 和 MRI。CT 为首选检查方法,可发现病变的形态和密度。MRI 检查可详细了解病变的内部成分。增强 CT 或 MRI 检查对于确定病变性质有帮助。

### 【典型病例】

病例 1 男,8 个月。早产儿,脑瘫,自幼不能追踪视物(图 2-2-6)。

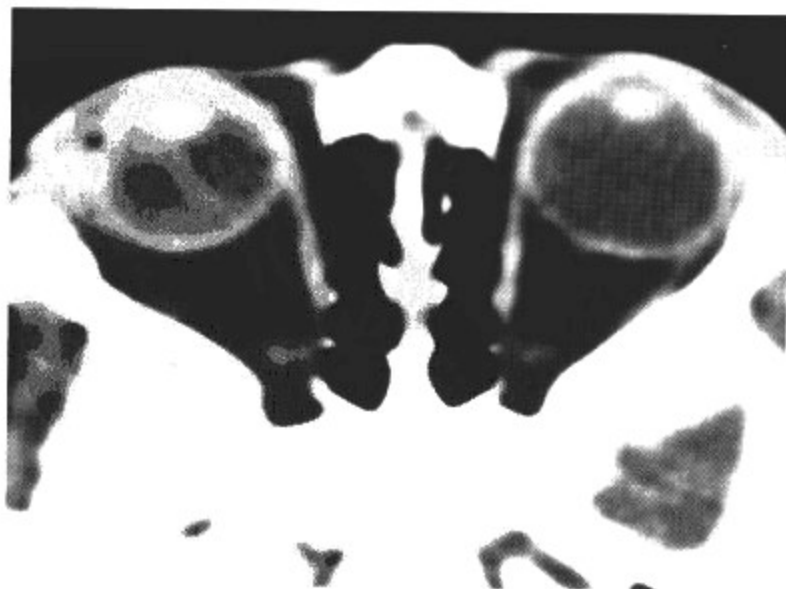


图 2-2-6 永存原始玻璃体增生

### 影像所见

平扫 CT 显示右侧眼球较左侧明显小。右侧眼环完整,晶状体形态密度正常,玻璃体密度不均匀。自晶状体指向视神经方向见一纵向高密度条带,双眼球后脂肪、视神经及眼直肌形态、密度均正常。

病例 2 男,1 岁 8 个月。足月小样儿,脑瘫,自幼不能追踪视物(图 2-2-7)。

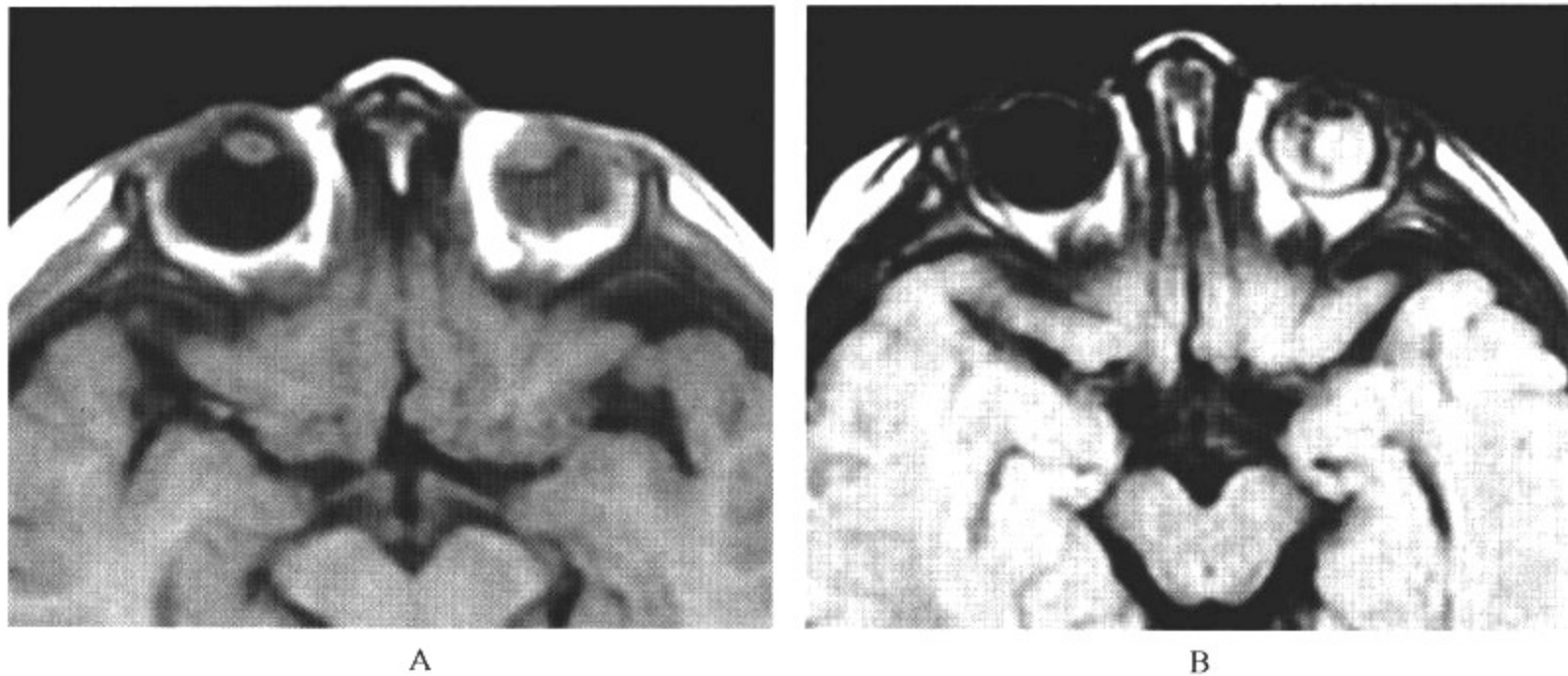


图 2-2-7 永存原始玻璃体增生

### 影像所见

A. T<sub>1</sub>WI 显示左侧眼球较右侧明显小,左侧眼环完整,晶状体形态信号正常,玻璃体信号均匀增高。

B. FLAIR 序列显示自晶状体指向视神经方向见一纵向低信号条带。

### 【影像与病理】

原始玻璃体起源于中胚层与外胚层,由稠密细胞和纤维基质组成,由玻璃体动脉分出的细小分支供血,其丰富的血管孔被再次形成的玻璃体吸收和移位,其移位通常在胚胎 6 个月完成,这时仅存细小的中央管(Cloquet's canal)。玻璃体动脉出生 8 个月后退化,约 95% 早产儿可见永存玻璃体动脉(Bergmeister 乳头)。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. PHPV 病人的视神经及神经鞘可以正常,PHPV 最特征的表现是小眼球畸形伴有垂直方向的隔(Cloquet 管和 hyaloid 动脉残存)。CT 平扫显示自晶状体至视神经方向的条索影像,将眼球纵行分成两半。密度为 30~50HU,增强检查分隔可以有轻度强化。部分病例玻璃体后部出现高密度区,这是由于玻璃体脱离或视网膜脱离造成的出血所致。晶状体小、移位或密度异常增高是特征性表现。钙化在 PHPV 病人中不多见,占 1/4 左右,这一征象有助于与视网膜母细胞瘤鉴别。

2. MRI 可从多方位显示患侧眼球小,以及玻璃体内自晶状体至视神经方向的分隔影像。平扫 T<sub>1</sub>WI 显示患侧眼球小且玻璃体信号较健侧略高,晶状体形态信号一般正常。平扫 T<sub>2</sub>WI 显示患侧玻璃体信号与健侧一致或稍高。斜矢状面对观察 Cloquet 管和 hyaloid 动脉残存较好,T<sub>2</sub>WI 或 T<sub>1</sub>WI 在斜矢状面均可显示出在玻璃体内见前后方向走行的低信号条索影。

FLAIR 序列似乎显示 Cloquet 管和 hyaloid 动脉残存更清晰,且患侧玻璃体在 FLAIR 序列呈稍高信号改变。脂肪抑制增强 T<sub>1</sub>WI 可显示 Cloquet 管和 hyaloid 动脉残存比较明显的

强化表现。如果玻璃体或视网膜脱离造成出血时,MRI可显示典型出血表现。MRI对病灶内的钙化斑显示不如CT敏感。

#### 【影像与临床】

本病属眼球先天性畸形,出生不久即表现出小眼球和白瞳孔。患者部分或全部视力丧失,常常双侧发病。本病是眼球在发育和成熟过程中发生障碍,原始玻璃体永久存留,以及从球后视网膜层至晶状体的玻璃体动脉残存所致。

#### (五)早产儿视网膜病

早产儿视网膜病(retinopathy of prematurity)又称晶状体后纤维增生症(retrolental fibroplasia),与新生儿呼吸窘迫症,长时间吸入高浓度氧导致的血管收缩和视网膜毒性作用有关。

#### 【影像检查方案】

主要检查方法为CT和MRI。CT为首选检查方法,可发现病变的形态和密度。MRI检查对于确定病变性质有帮助。

#### 【典型病例】

病例1 妊娠7个月的早产儿,双胞胎,出生后9个月检查。早产儿,吸高浓度氧。脑瘫,自幼不能追踪视物(图2-2-8)。

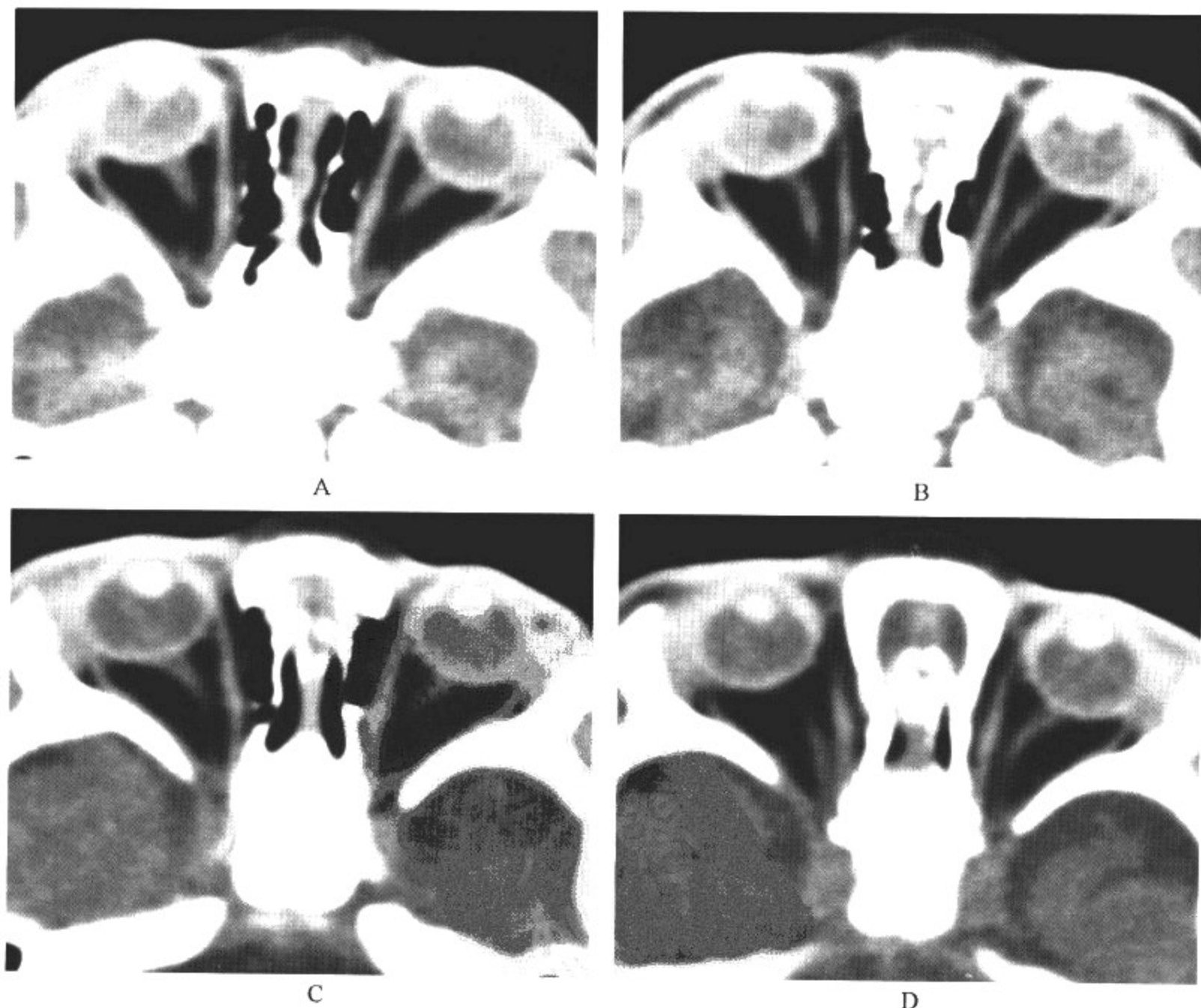


图 2-2-8 早产儿视网膜病



影像所见

A、B. 男。C、D. 女。平扫 CT 显示双侧眼球较正常明显小，眼环完整，晶状体形态密度正常，玻璃体密度不均匀增高，双眼球后脂肪、视神经及眼直肌形态、密度均正常。

病例 2 女，5 个月，早产儿，有吸高浓度氧史。出生后双眼不能追踪视物(图 2-2-9)。

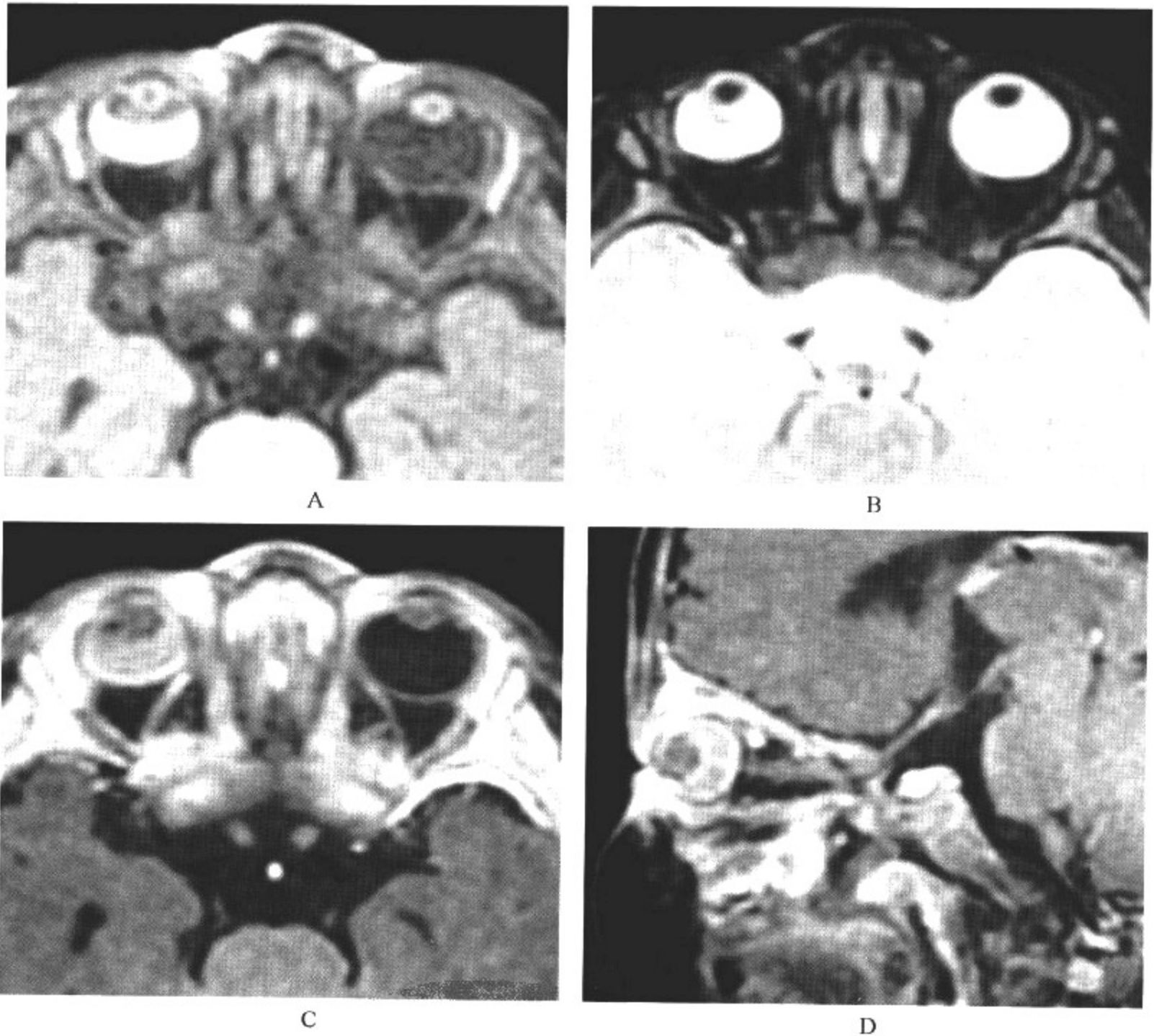


图 2-2-9 早产儿视网膜病

影像所见

A. 脂肪抑制  $T_1$ WI 显示右侧眼球明显变小，右侧视网膜脱离伴出血，玻璃体内见新月形的均匀短  $T_1$  信号影，病变上缘凹陷，双眼球后脂肪、视神经及眼直肌形态、信号均正常。

B. FSE IR 序列显示右眼玻璃体内新月形的均匀长  $T_2$  信号病变影。

C、D. 脂肪抑制增强  $T_1$ WI 于轴面和矢状面显示病变边缘线状强化。

**【影像与病理】**

与新生儿呼吸窘迫症，长时间吸高浓度氧，引起血管收缩和对视网膜的毒性作用有关。在



活动期,慢性视网膜缺血继发于动脉血管的收缩。损伤后新增生的血管深入玻璃体内,多位于眼球的颞侧,也可侵犯视网膜全部。新生血管可引起出血、瘢痕、视网膜蜷缩和视网膜下渗出。继活动期后,出现退变,新生血管消失,视网膜脱离,发生率为85%~90%。瘢痕期形成慢性视网膜脱离,或在眼后形成纤维母细胞瘤。慢性瘢痕可使眼球变小,晶状体后纤维增生所致的视网膜渗出与 Coats 病相似。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. 早产儿视网膜病常常是双侧发病,但往往双侧不对称。轻微病变时眼球大小可以正常,严重病变可形成小眼球,在眼球的颞侧常有视网膜脱离与大量新生血管。平扫 CT 显示视网膜脱离,CT 在显示出血时呈高密度,在显示渗出时呈低密度。同其他视网膜病变一样,视网膜脱离时见视网膜下形成 V 形肿块,位置限定在视网膜后部视盘附近,视网膜脱离后出血有助于与视网膜母细胞瘤形成的钙化鉴别。双眼病变与临床病史是鉴别早产儿视网膜病与其他原因引起的视网膜脱离的依据。有文献报道,弥漫性视网膜纤维化伴视网膜脱离继发于产伤所致的视网膜下出血。

2. MRI 检查可以清晰显示视网膜脱离和出血, $T_1$ WI 显示出血呈均匀短  $T_1$  信号, $T_2$ WI 显示出血信号依据时间不同可呈高或低信号。但本病形成的纤维母细胞性瘢痕在 MRI 上很难与视网膜母细胞瘤鉴别。本病可反复出血并且很少发生钙化,这两点一般可与视网膜母细胞瘤鉴别。广泛的视网膜脱离和玻璃体血肿可以占据全部玻璃体后间隙。

#### 【影像与临床】

此病几乎仅发生在低体重儿与早产儿,特别在出生后 10~14 天中接受过高浓度氧疗法的新生儿。由于瘢痕组织收缩,推晶状体向前,前房变浅甚至消失,引起角膜浑浊,损害视力。本病在发生过程中常合并近视、斜视,甚至引起青光眼。

#### 【鉴别诊断】

早产儿视网膜病变所致的视网膜渗出与 Coats 病相似,应注意鉴别。双眼病变与临床病史是鉴别早产儿视网膜病变与其他原因引起的视网膜脱离的依据。但本病形成的纤维母细胞性瘢痕在 MRI 上很难与视网膜母细胞瘤鉴别。本病可反复出血并且很少发生钙化,这两点一般可与视网膜母细胞瘤鉴别。广泛的视网膜脱离和玻璃体血肿可以占据全部玻璃体后间隙。MRI 检查能准确发现病变的大小和范围,在这一方面比 CT、超声更有优势。

#### (六) 渗出性视网膜炎

渗出性视网膜炎(Coats 病)为视网膜原发血管异常伴视网膜下渗出,视网膜呈 V 形脱离。视网膜渗出可以发生在眼底任何象限。

#### 【影像检查方案】

主要检查方法为 CT 和 MRI。CT 为首选检查方法,可发现病变的特征形态和密度。MRI 检查可详细了解病变的内部成分。

#### 【典型病例】

病例 1 女,1 岁。右眼瞳孔出现白色反光(图 2-2-10)。

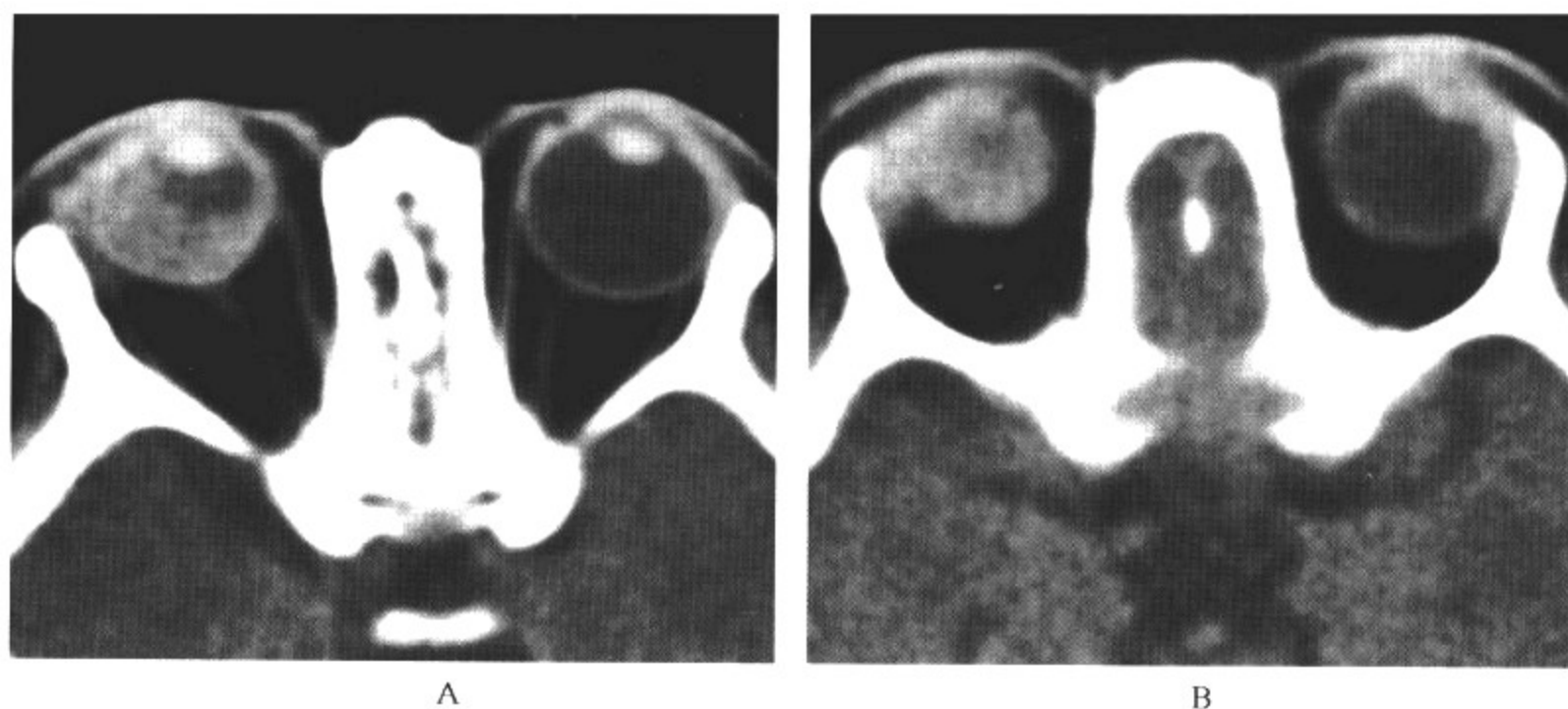


图 2-2-10 右眼渗出性视网膜炎

影像所见

平扫 CT 显示玻璃体后方见新月形略高密度区,密度均匀,上缘向下凹陷,无钙化斑。球后脂肪、视神经及眼直肌形态、密度均可正常。

病例 2 男,18 个月。右眼瞳孔出现白色反光(图 2-2-11)。

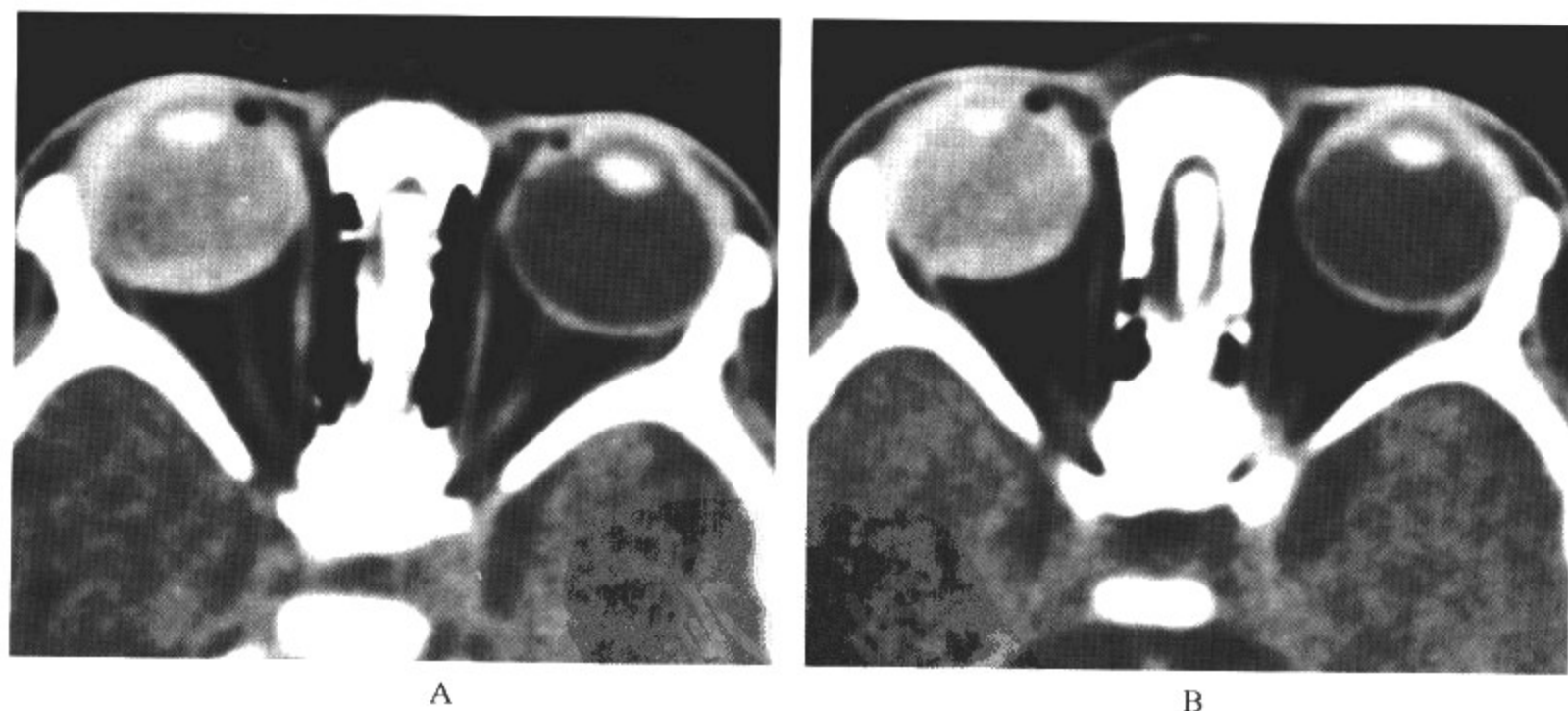


图 2-2-11 右眼渗出性视网膜炎

影像所见

A. 平扫 CT 显示右侧眼球大小正常,玻璃体密度均匀增高,玻璃体后方见新月形略高密度区,形成液-液平面,上缘平直,无钙化斑。球后脂肪、视神经及眼直肌形态、密度均可正常。

B. 增强 CT 扫描显示患侧眼球内未见异常强化影。

### 【影像与病理】

视网膜渗出为其典型改变。渗出可位于眼底任何象限,渗出物呈白色或黄白色,融合成块状。渗出位于视网膜深层血管下面,视网膜组织增厚,并有坏死变性及血清纤维蛋白性渗出物,含红细胞、白细胞、胆固醇结晶及吞噬细胞。以后机化形成瘢痕组织,成为增殖性视网膜炎。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. 平扫 CT 显示患侧眼球大小无变化,仰卧位时,玻璃体后方见新月形略高密度区,密度取决于所含蛋白成分的多少。上缘向下凹陷或平直,不伴有钙化斑。球后脂肪、视神经及眼直肌形态、密度均可正常。由于渗出物以液体为主,当变换体位时,新月形高密度影随体位变化而改变。增强检查渗出物无强化。患侧眼球无增大、病变无钙化、病变上缘常平直或凹陷呈新月形、病变无强化,以上几点有助于与视网膜母细胞瘤鉴别。

2. Coats 病与其他原因引起的视网膜脱离在 MRI 的表现一样,玻璃体后部的渗出可以伴随或不伴随出血, MRI 显示出血为短  $T_1$  和短  $T_2$  信号。如果  $T_2$  WI 没有显示低信号肿块,则是支持非肿瘤性视网膜脱离的征象。MRI  $T_2$  WI 序列非常有助于鉴别 Coats 病与伴有类 Coats 病反应的无钙化的视网膜母细胞瘤,在  $T_2$  WI, Coats 病富含蛋白成分的渗出呈高信号表现,而视网膜母细胞表现为低信号肿块周围围绕以高信号渗出。Coats 病需要与儿科多种眼疾病相鉴别,如创伤性视网膜脱离、晶状体后纤维增生、视网膜血管瘤病、硬化性内眼炎以及其他感染性疾病等,因此,影像学诊断必须密切结合临床和实验室检查。

### 【影像与临床】

1908 年首先由 Coats 报道,好发于青少年男性,6~8 岁为发病高峰。80% 病例为单眼发病。病因不明,荧光血管造影显示病变区小动脉和小静脉扩张迂曲,以小动脉为重,管壁呈囊状扩张或呈串珠样,毛细血管高度迂曲扩张,有微动脉瘤形成。因此有学者认为,本病属于视网膜血管瘤病,或疑为中毒性毛细血管病变。早期病变不影响视力,故无症状,又多为单眼,且发生于儿童,所以常不被引起注意。在视力显著下降或瞳孔出现黄白色反光时方引起注意而就诊。

### 【鉴别诊断】

Coats 病需要与儿科多种眼疾病相鉴别,如创伤性视网膜脱离、早产儿视网膜病、视网膜血管瘤病、硬化性内眼炎、视网膜母细胞瘤等。因此,影像学诊断必须密切结合临床和实验室检查。MRI  $T_2$  WI 序列非常有助于鉴别 Coats 病与伴有类 Coats 病反应的无钙化的视网膜母细胞瘤,在  $T_2$  WI, Coats 病富含蛋白成分的渗出呈高信号表现,而视网膜母细胞瘤表现为低信号肿块周围围绕以高信号渗出。Coats 病的影像学表现与 Norrie 病相似,丹麦眼科学家 Gordon Norrie 首先报道一家族 5 人发生相似的晶状体后纤维增生,患者伴随癫痫、神经性耳聋、白内障和智力低下。Norrie 病属 X 染色体连锁隐性遗传性疾病,患者出生后即开始进行性双侧视力减退,常双侧程度不对称。出生时双眼大小正常,以后逐渐变小,慢性视网膜脱离导致的视网膜坏死、青光眼和视神经萎缩是视力进行性减退的原因。该病 CT、MRI 表现与其他原因引起的视网膜脱离相似,晶状体后肿块和高密度视网膜脱离是 Norrie 病的表现,该病很少发生钙化,诊断依据典型的影像学、临床表现和阳性家族史。

### (七)眼眶先天性囊肿:表皮样囊肿/皮样囊肿

表皮样囊肿/皮样囊肿(epidermoid/dermoid)好发于眶周围皮肤、上睑眉弓及内眦,多见于儿童。

**【影像检查方案】**

主要检查方法为 CT 和 MRI。CT 为首选检查方法,可发现病变的密度和范围以及其对相邻骨质的压迫。MRI 检查可以确定病变性质。

**【典型病例】**

病例 1 女,3 岁。左眼内眦处发现肿物 1 周(图 2-2-12)。

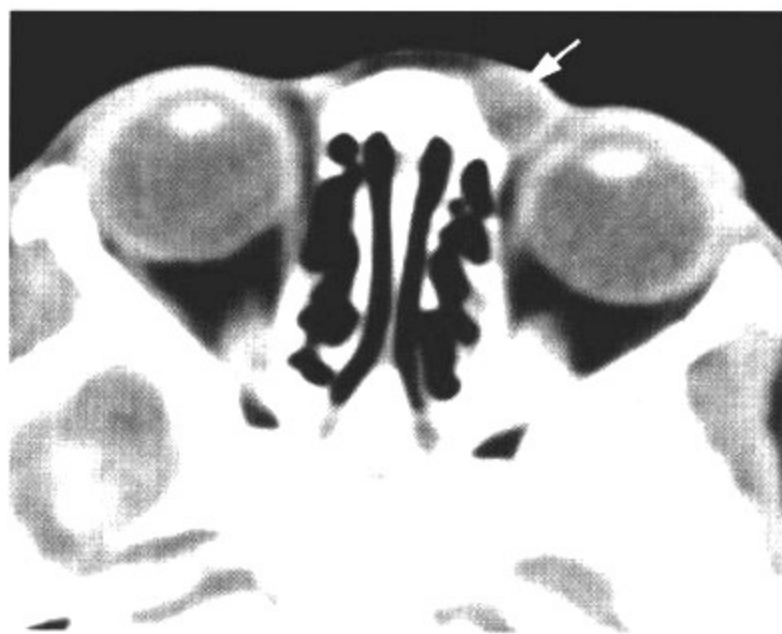


图 2-2-12 左侧内眦处表皮样囊肿

**影像所见**

CT 轴位平扫显示左侧内眦处见圆形囊性肿物,囊壁光整,囊内密度均一。

病例 2 男,5 岁。右眼眶外壁发现肿物(图 2-2-13)。

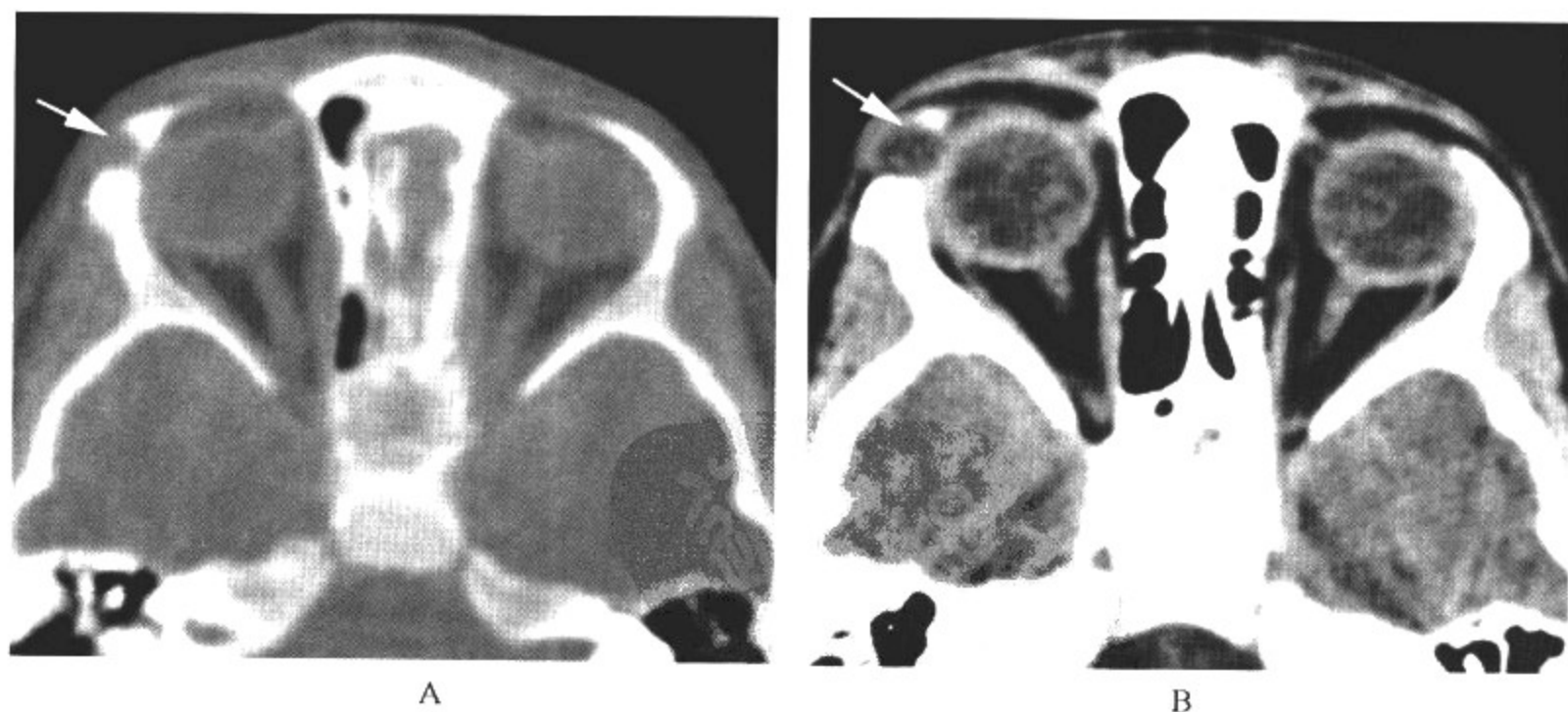


图 2-2-13 右眼眶外侧壁皮样囊肿

**影像所见**

A、B. CT 轴位平扫显示右侧眉弓处见圆形囊性肿物,囊壁光整,囊内为均一密度。相邻骨质压迫性骨吸收。



**【影像与病理】**

表皮样囊肿好发于眶周围皮肤、上睑眉弓及内眦,很少发生于眶内,生长缓慢,多见于儿童。胚胎时期表层上皮与硬脑膜接触,随着胎儿发育,两者之间形成颅骨,将上皮与脑膜分隔,如两者之间粘连,小块上皮黏着于脑膜或骨膜,出生后继续增长,便形成表皮样囊肿。囊肿由囊壁和囊内容物构成。纤维结缔组织围成囊壁,内衬以复层鳞状上皮。内含豆渣样皮肤角化脱落物、脂肪、毛发和汗液。如囊内完全是液状脂肪者,称真性表皮样瘤。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

1. 眉弓及内、外眦可见圆形或类圆形囊性肿物,囊壁光整,可见弧形钙化影,囊内为均一液体密度。相邻骨质可以表现正常或压迫性骨吸收,肿物也可经颅骨缺损与眶内沟通,形成哑铃形。如囊内含软组织密度及钙化成分,应考虑为畸胎瘤。结膜皮样囊肿常位于眼眶内侧,内衬以非角化蛋白上皮(nonkeratinizing epithelium)。上皮迷芽瘤(epithelial choristoma)和结膜皮样囊肿常常在临床和影像学检查不能鉴别。两者均表现为边界清晰的薄壁囊性包块,囊内容物为均匀低密度,依据囊内含脂肪和角蛋白成分的多少,CT值在15~30HU。肿物邻近骨骼形态会有压迫吸收、缺损、变形、膨隆等表现。增强检查囊肿壁会出现环状强化,囊内容物无强化。

2. MRI的表现依据表皮样囊肿或皮样囊肿内容物的成分而各异。脂肪成分可表现短 $T_1$ 信号,大部分表皮样囊肿或皮样囊肿信号与眼球相比,表现为 $T_1$ WI信号相等或稍高。 $T_2$ WI信号同样表现为相等或稍高。

3. 另一比较常见病变为巩膜外皮脂瘤(episcleral dermolipoma),为薄纤维和结膜上皮包绕的中胚层组织。典型位置在眼眶侧上直肌和外直肌之间。轴位CT扫描显示新月形肿块,边缘锐利薄壁,内容物CT值-5~-115HU,MRI检查肿物,显示短 $T_1$ 、长 $T_2$ 的脂肪信号。

**【影像与临床】**

常可扪及肿物边缘为扁平状囊性肿物,边界不清,表面光滑,可推动,一般不影响视力。

**【鉴别诊断】**

表皮样囊肿或皮样囊肿应注意与眼眶区的小脂肪瘤和脑膜膨出鉴别。常见的囊肿为均匀长 $T_1$ 、长 $T_2$ 信号,而脂肪瘤为均匀短 $T_1$ 信号,它与囊液为脂质成分的囊肿鉴别有困难。脑膜膨出为长 $T_1$ 、长 $T_2$ 信号肿块,但它与颅内结构相沟通,这点有助于与囊肿鉴别。MRI在反映囊肿内容物的性质方面比CT、超声有优势,但对囊肿邻近骨质改变的显示不如CT。

## 二、眼眶和眼外伤

眼眶和眼外伤(trauma of eye and orbital)包括眼穿孔伤、眼球挫伤和眼球后损伤。

**【影像检查方案】**

主要检查方法为CT和MRI。CT为首选检查方法,可发现骨质破坏和受累范围。MRI检查对确定软组织损伤有帮助,但不适于发现金属异物。

**【典型病例】**

病例1 女,6个月。左眼穿孔伤(图2-2-14)。

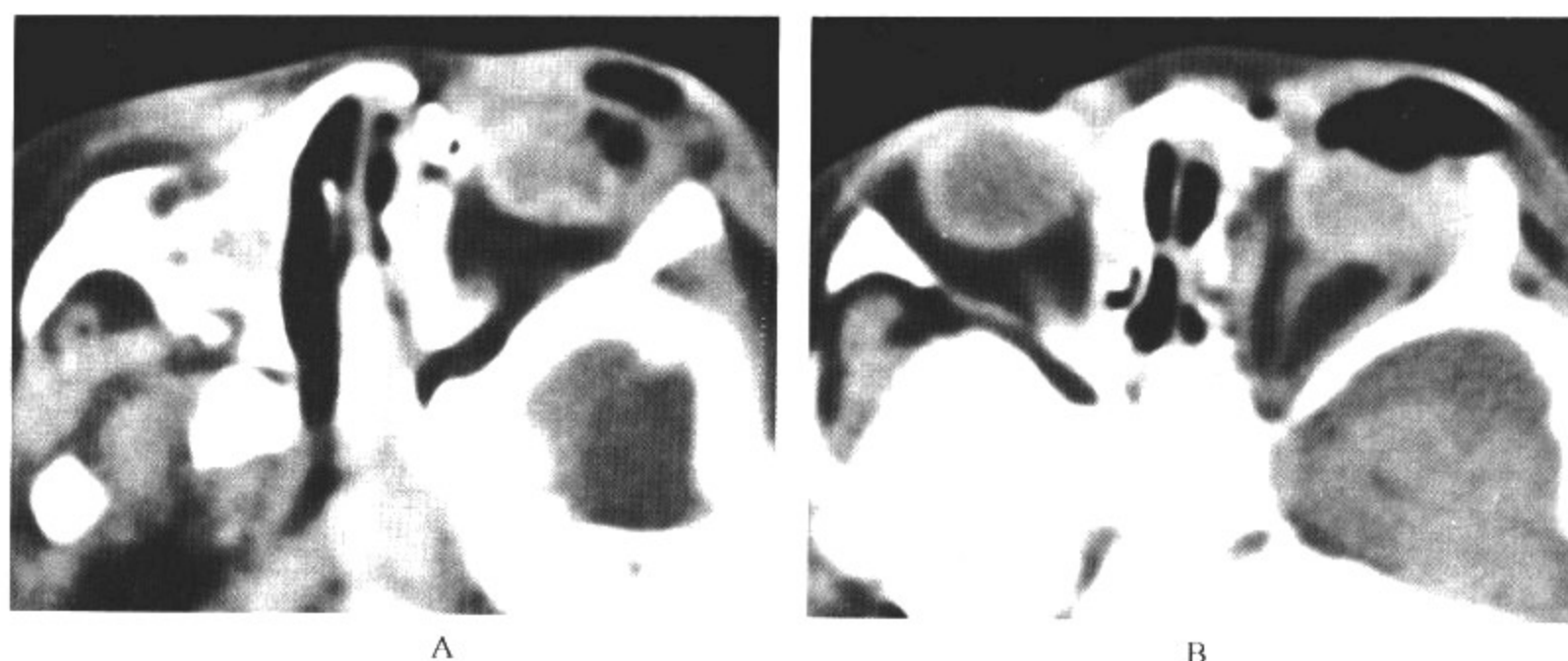


图 2-2-14 眼球破裂

影像所见

A、B. 平扫CT显示左侧眼球破裂,眼球塌陷,玻璃体内见气体影像。

病例 2 男,10岁。眼部外伤3小时,左眼复视(图 2-2-15)。

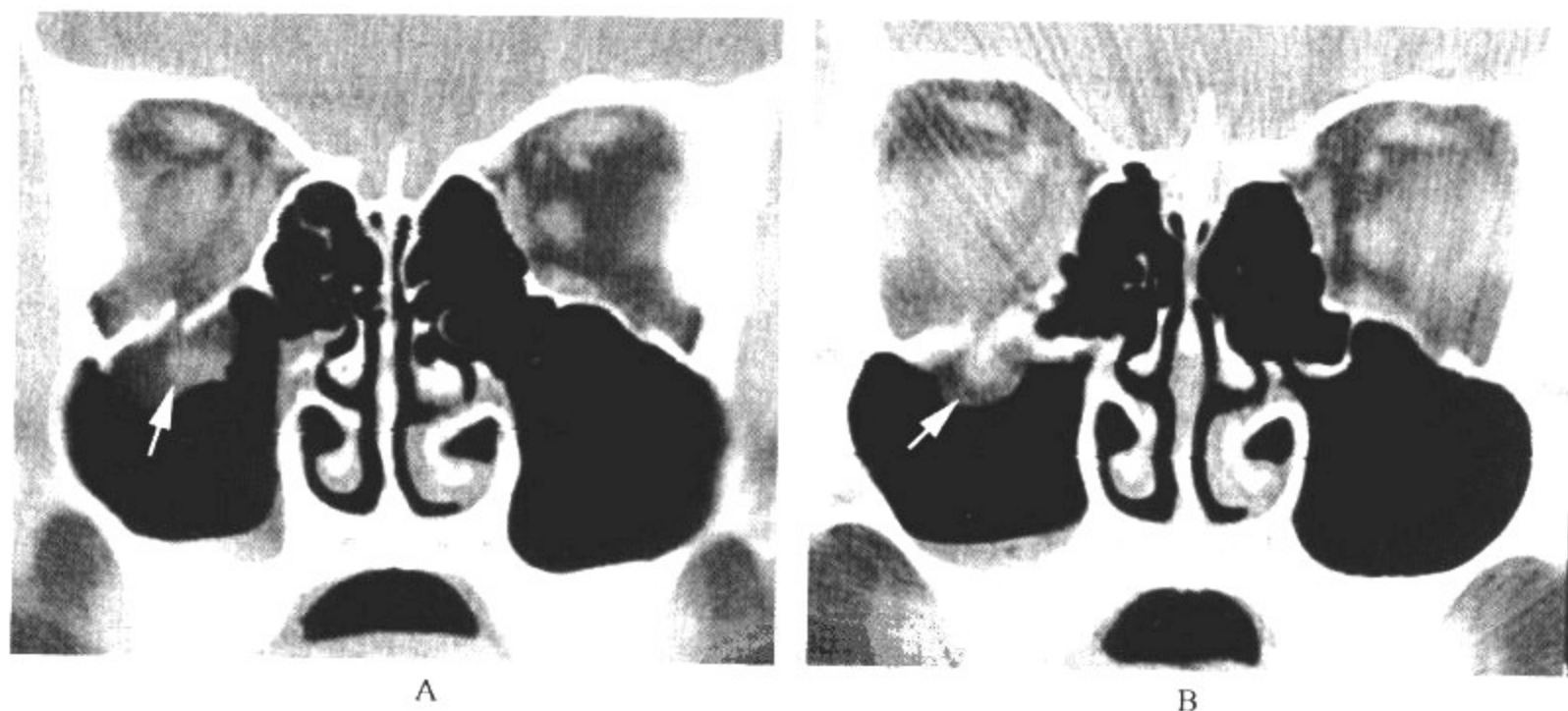


图 2-2-15 左侧眼眶下壁骨折,左侧下直肌嵌顿

影像所见

A、B. CT冠状扫描显示左侧眼眶下壁骨质不连续,下直肌及部分眶内脂肪组织经骨折处疝出。

**【影像与病理】**

眼球挫伤可致前房、视网膜出血,视网膜脱离,晶状体脱位,眼球破裂等。眼穿孔伤时眼环各层均可损伤,晶状体、玻璃体及球后均可受伤。可同时异物滞留。眼球后损伤可造成眼直肌



肿胀,视神经变性,水肿等,晚期眶内可形成纤维瘢痕组织。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

CT 和 MRI 检查可分别显示眼睑、眼球、眼直肌、视神经、眶壁骨质损伤情况。CT 检查可显示眼睑挫伤出血而增厚。CT 和 MRI 检查观察眼环是否完整,玻璃体是否因内出血而密度增高,其间有否异物,以及晶状体是否移位。球后是否存在出血或异物,眶壁是否骨折。观察眶壁骨折不能仅限于横断扫描,否则容易遗漏,特别是眶下壁骨折。CT 仅能显示阳性异物的大小及位置,不能显示阴性异物。另外 CT 检查应注意新鲜出血与异物的鉴别。MRI 对显示眶内亚急性血肿、眶周软组织损伤、眼直肌和视神经损伤比较敏感。

#### 【影像与临床】

主要表现为眼睑肿胀,淤血,视力下降甚至失明,眼球运动障碍,眼球内陷或突出。影像学检查主要用于判断有否眶壁骨折及眶内软组织损伤,眼环内和眼环壁及眶内异物定位。一般分钝器挫伤和锐器造成的穿孔伤。

#### 【鉴别诊断】

结合临床病史及影像学表现,对眼眶和眼球外伤的诊断并不困难。

### 三、视网膜母细胞瘤

视网膜母细胞瘤(retinoblastoma)是儿科最常见的眼部病变之一。多见于5岁以下幼儿,常有家族遗传史。

#### 【影像检查方案】

主要检查方法为 CT 和 MRI。CT 可以明确诊断,能够清晰显示肿物及其内钙化。MRI 检查可详细了解病变的内部成分。

#### 【典型病例】

病例 1 男,18 个月。发现瞳孔黄光反射(图 2-2-16)。

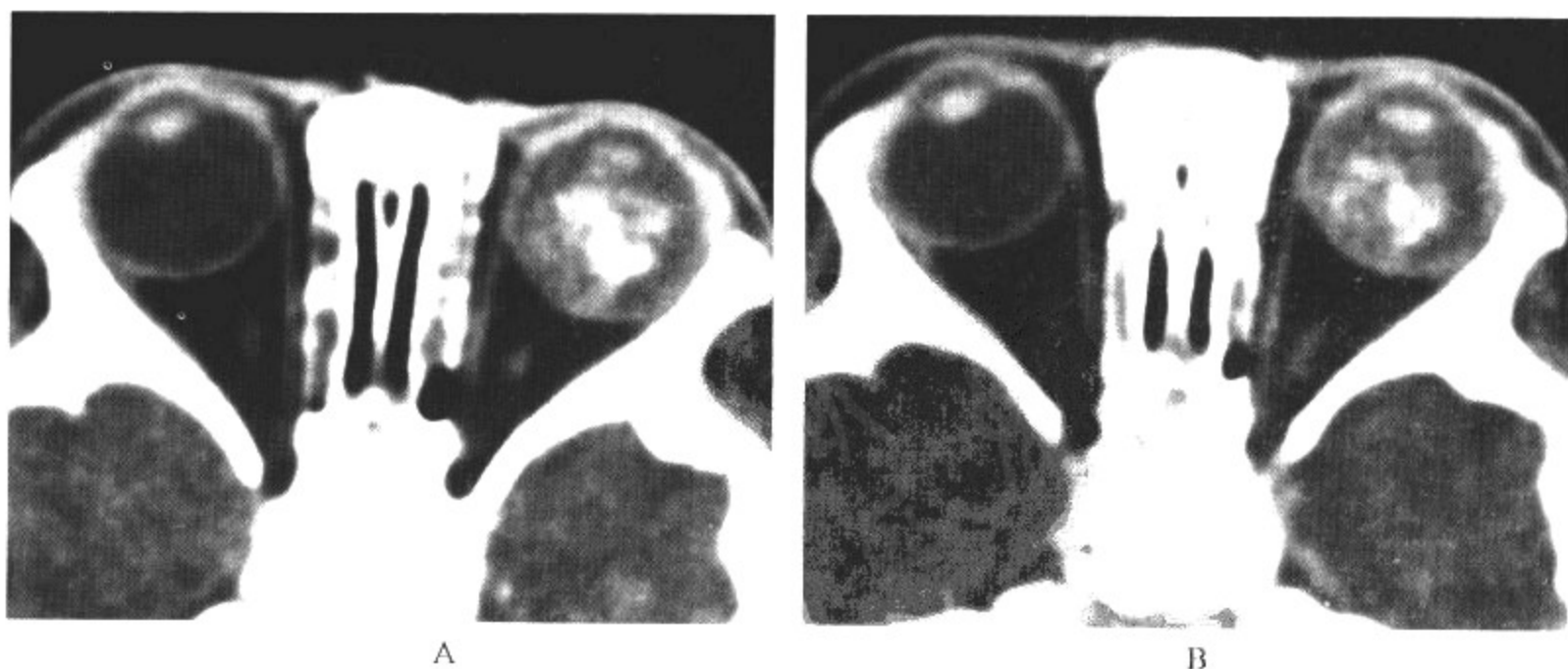




图 2-2-16 左眼视网膜母细胞瘤,术后复发

影像所见

- A. CT 平扫显示左侧眼环完整,玻璃体内见混杂密度肿块影,其间见多发小点片状钙化影。球后肌锥内、外间隙及眶尖区域未见肿物影像,双侧视神经等粗。
- B. 增强后扫描,钙化旁肿瘤实质部分轻度强化,肿物境界不清。
- C. 左眼球摘除术后 3 个月,视网膜母细胞瘤复发,CT 平扫显示左侧眶内均匀软组织密度肿块突出眼眶。

病例 2 女,1 岁。双侧瞳孔黄光反射(图 2-2-17)。

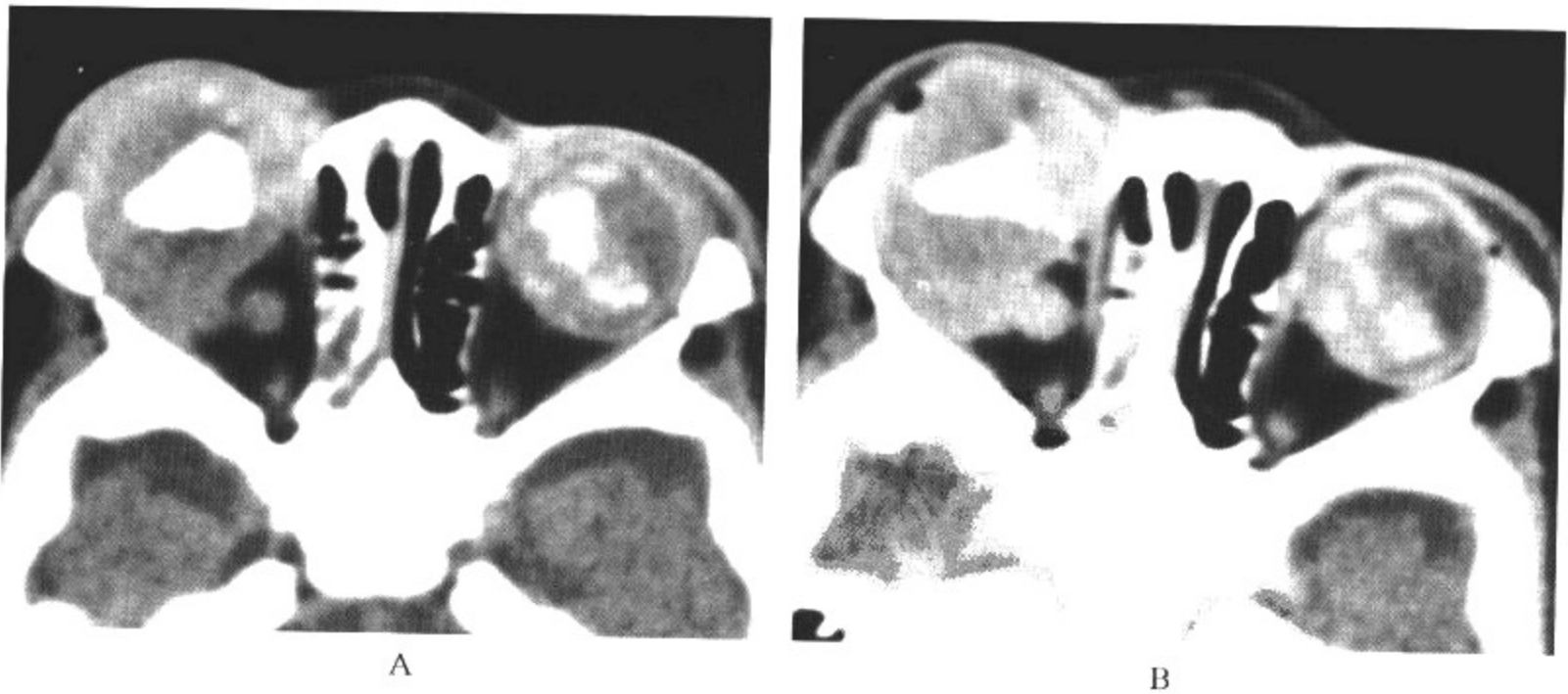


图 2-2-17 双眼视网膜母细胞瘤

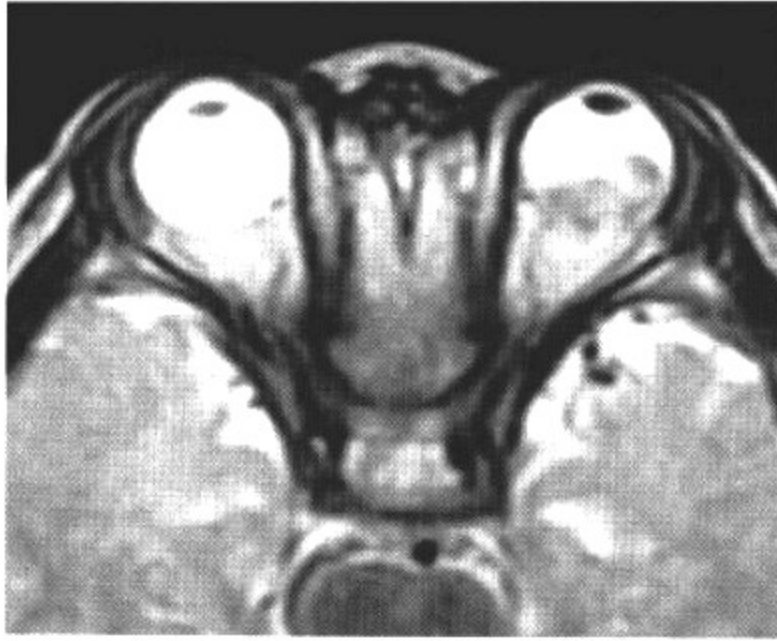
影像所见

- A. CT 平扫显示左侧眼环完整,玻璃体内见混杂密度肿块影,其间见多发小点片状钙化影。球后肌锥内、外间隙及眶尖区域未见肿物影像。右眼环增大,后壁破坏,肿瘤自球后壁突

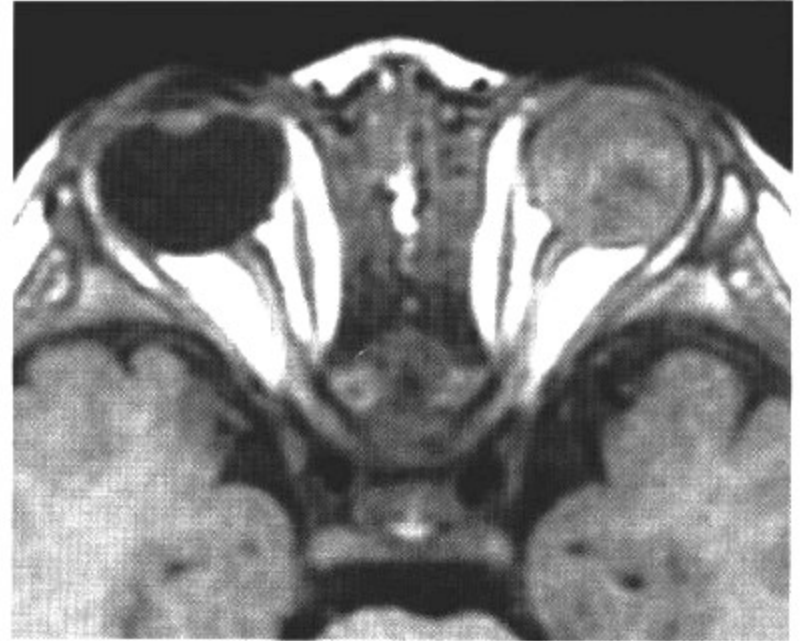
入眶内,侵犯外直肌和视神经。

B. 增强后扫描显示双眼肿瘤实质部分轻度强化,肿物境界不清。

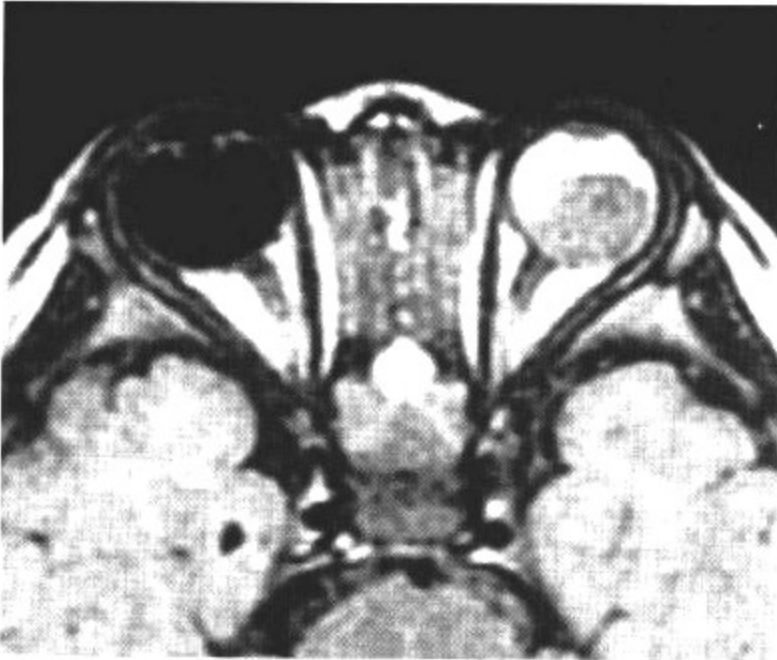
病例3 男,4岁。左侧瞳孔黄光反射(图2-2-18)。



A



B



C



D



E



F

图2-2-18 左眼视网膜母细胞瘤

### 影像所见

A. MRI 平扫 T<sub>2</sub>WI 显示左眼玻璃体后部混杂短 T<sub>2</sub> 信号肿块, 肿块上缘微突, 与正常玻璃体境界清晰。

B. MRI 平扫 T<sub>1</sub>WI 显示左侧眼环完整, 左眼玻璃体内见混杂信号, 与对侧比较, 呈稍短 T<sub>1</sub> 信号改变, 双侧视神经等粗, 信号未见异常, 球后肌锥内、外间隙及眶尖区域未见肿物影像。

C. FLAIR 序列显示左侧眼环完整, 左侧玻璃体后方见等信号肿块上缘微突, 肿物前方玻璃体呈高信号表现。

D. PDWI 序列左侧玻璃体后方见等信号肿块上缘微突, 肿物前方玻璃体呈高信号表现。

E、F. 为轴面和矢状面增强 T<sub>1</sub>WI, 显示左侧玻璃体内肿块不均匀强化, 肿块内见未强化的长 T<sub>1</sub> 信号钙化斑, 球后肌锥内、外间隙及眶尖区域未见病理性强化影像。

### 【影像与病理】

肿瘤源于神经外胚层、视网膜感受器上皮的前驱细胞。肿瘤在视网膜后部呈白色、灰白色, 质脆, 形态不规则, 有丰富的血管网, 肿瘤内常见坏死、出血及钙化。肿瘤细胞呈小圆形或卵圆形, 沿血管周围排列, 呈假菊形。按肿瘤生长方式分为内生型、外生型和弥漫浸润型 3 种。当肿瘤侵犯脉络膜, 可引起全身血行转移, 约 40% 患儿死于血行转移。病变也可沿视神经向颅内转移, 是患儿的主要死因。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. 超声检查可显示玻璃体内软组织密度肿块, 基底起自眼环, 肿块形态不规则, 占据玻璃体后部或整个玻璃体。肿瘤呈不均匀的强回声, 超声也可以显示肿瘤突破眼环向球后扩散情况。采用高频探头和由有经验的操作者进行检查, 超声诊断视网膜母细胞瘤的准确率可达 80%~85%。

2. CT 诊断视网膜母细胞瘤的敏感性和特异性较超声高, 当大部分病例起源于单侧且局限在眼环内, 判断眼球大小应与对侧相应层面比较, 如果患侧眼球变小, 这是否定视网膜母细胞瘤的重要依据。视网膜母细胞瘤附着处的巩膜和脉络膜往往增厚, 玻璃体内钙化性肿块是诊断视网膜母细胞瘤的重要征象, 视网膜母细胞瘤发生钙化概率为 70%~95%, 钙化斑块大小不一, 可单发或多发, 眼球前后径增大。较大的外生性视网膜母细胞瘤很少发生钙化。晚期肿瘤生长突破眼环, 球后见软组织密度团块, 视神经增粗、扭曲, 视神经管增粗, 继续生长可侵及视交叉并于颅内形成肿块。视网膜母细胞瘤增强后, 软组织成分强化较显著, 当肿瘤向眶内侵犯时可见明显强化肿块, 视神经与颅内转移时均有强化。增强检查应在轴面和冠状面仔细观察对侧眼球内、眼环、视神经及颅内是否有病理性强化斑。本病早期特别细微的变化可以是脉络膜局限增厚。

3. MRI 检查也是观察视网膜母细胞瘤的有效方法, 该方法的局限性是不能显示视网膜母细胞瘤特征性的钙化。MRI T<sub>1</sub>WI 显示较正常玻璃体信号稍高的肿块, 多位于眼球后部, 如果肿块内出现坏死信号, 可以不均匀。T<sub>2</sub>WI 显示在高信号玻璃体后方出现低信号肿块。对于发现视网膜母细胞瘤沿视神经鞘的蛛网膜扩散, MRI 的敏感性较 CT 高。MRI 增强可显示肿瘤比较明显的强化。颅内转移可以显示出鞍上池及其周围软脑膜出现病理性强化。

4. 双眼视网膜母细胞瘤并不少见, 两眼肿瘤大小可不一致。当一只眼内肿瘤摘除后数月乃至数年, 另一只眼才长出可检出的肿瘤。肿瘤复发较常见, 呈较明显强化的软组织团块。颅内常可同时发现肿块, 鞍上区及松果体区是常见部位, 其主要来源于肿瘤经视神经向鞍上区侵犯或血行转移, 也就是所谓三侧性视网膜母细胞瘤, 这是一种与遗传基因有关的多中心的视网



膜母细胞瘤在颅内的附加病灶。

### 【影像与临床】

视网膜母细胞瘤是儿科最常见的眼部病变,发生率约为 1/20 000。90%~94%肿瘤发生在 3 岁以前,可见于新生儿。6%~10%病例有遗传倾向,其中 80%为显性。视网膜母细胞瘤分 4 型:非遗传性、遗传性、合并 13P14 缺乏和三病灶。单眼受侵犯的占 2/3,双眼受侵犯占 1/3。极少数患者的肿瘤可自行消退。视网膜母细胞瘤在摘除眼球后可以局部复发,也可血行转移,以骨转移最多见,其次是内脏转移。发病时瘤体小,且婴幼儿不能诉说视力,故早期无明显症状。当肿瘤增大到一定程度时,瞳孔区黄光反射为最常见的就诊原因。此时患儿眼已无视力,瞳孔散大,称为黑矇猫眼,表现为白瞳症(表 2-2-1)。增大的眼球可突至眼眶外。

### 【鉴别诊断】

视网膜母细胞瘤主要应与 Coats 病鉴别。Coats 病平扫 CT 显示患侧眼球大小无变化,仰卧位时,玻璃体后方见新月形略高密度区。上缘向下凹陷或平直,不伴有钙化斑。增强检查渗出物无强化。在 MRI T<sub>2</sub>WI 上,Coats 病富含蛋白成分的渗出呈弥漫高信号表现,而视网膜母细胞瘤表现为低信号肿块周围围绕以高信号渗出,这点有助于两种疾病鉴别。

表 2-2-1 儿童白瞳症的常见原因(Causes of leukocoria in children)

病因	发生率	年龄	钙化	CT 密度	增强	眼球大小
视网膜母细胞瘤	58%	<12 个月(家族史) <20 个月(无家族史)	++	非常高	++	正常
永存原始玻璃体增生	28%	出生	-	高	++	小
弓蛔虫感染	16%	儿童	-	高	+	正常
Coats 病	16%	儿童	-	非常高	-	正常
早产儿视网膜病	5%	婴儿	+/-	高	+/-	小(双侧)
视网膜星型细胞瘤	3%	儿童	+/-	高	+	正常

## 四、常见眶内肿瘤

眶内肿瘤(orbital tumour)包括视神经胶质瘤、横纹肌肉瘤、脑膜瘤等。儿童期全身其他部位恶性肿瘤也常常侵犯眼眶,如白血病(绿色瘤)、神经母细胞瘤、淋巴瘤、朗格汉斯细胞增多症等,均可造成与肿瘤类似的临床表现。

### (一)视神经胶质瘤

视神经胶质瘤(optic glioma)可沿视神经向颅内生长,累及视交叉及对侧视神经。

### 【影像检查方案】

主要检查方法为 CT 和 MRI。CT 可发现病变的形态和范围,骨窗可以显示视神经管的扩大。MRI 检查可详细了解病变的内部成分。

### 【典型病例】

女,13 岁。斜视就诊(图 2-2-19)。



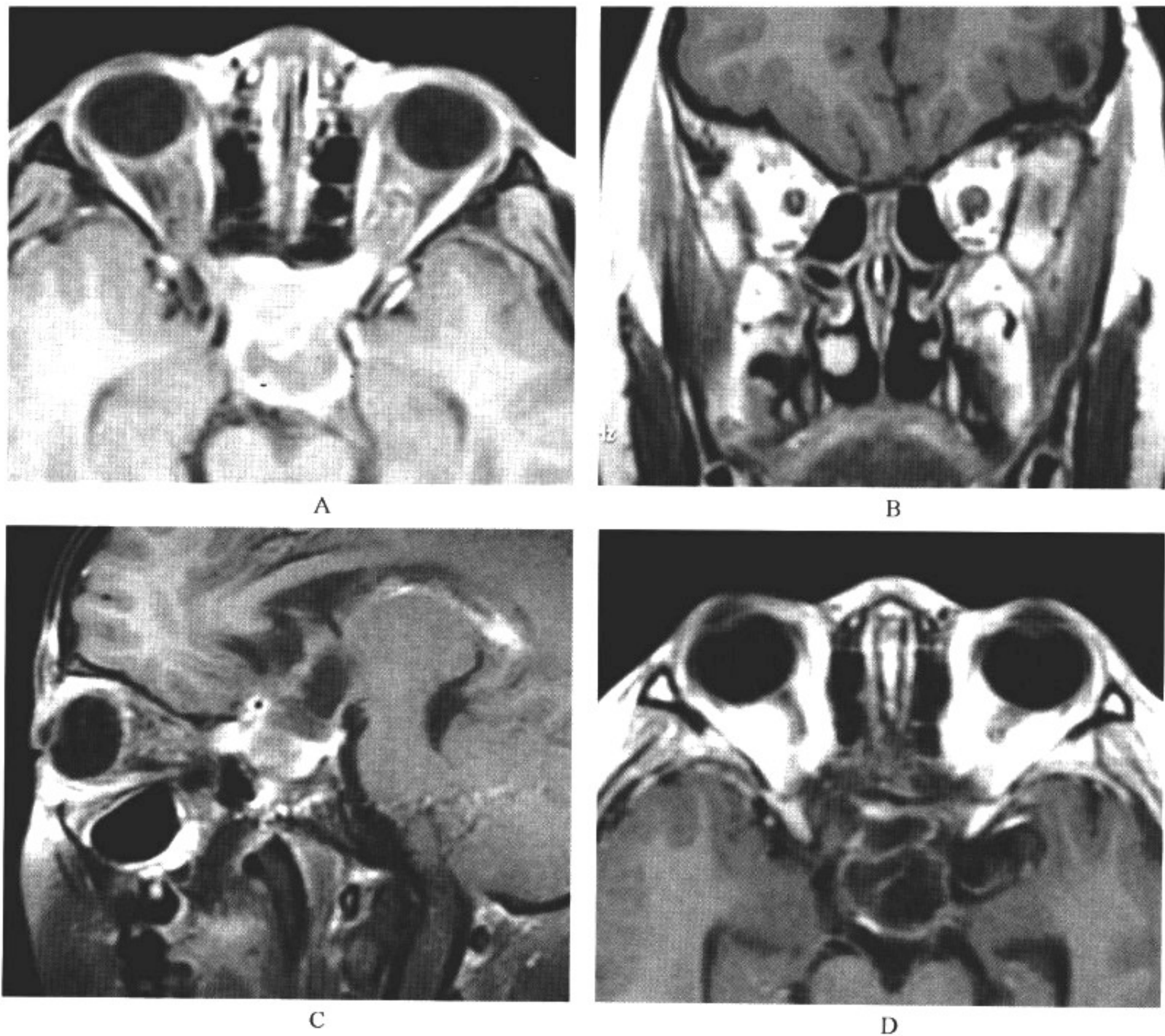


图 2-2-19 神经纤维瘤病, 双侧视神经、视交叉神经纤维胶质瘤

### 影像所见

A—D. MRI 增强检查, 显示于  $T_1$ WI 见鞍内、鞍旁及鞍上区囊实性混杂信号肿物影, 边界清晰, 形态不规则。该肿物经视神经孔向眶内延伸。增强后双侧视神经明显增粗, 伴病理性强化。鞍上区肿物实性部分明显强化, 信号强度不均匀。

### 【影像与病理】

肿瘤缓慢生长, 镜下为毛细胞星型细胞瘤, 可沿视神经向颅内生长, 累及视交叉及对侧视神经。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT 平扫见视神经呈梭形膨大的肿块, 边界清晰, 呈均匀软组织密度, 同侧视神经管可扩大, 亦可见肿块向颅内延伸。该肿瘤除放射治疗后很少发生钙化。增强后大多数肿瘤呈轻或中度的均匀或不均匀强化。

2. MRI 对视神经胶质瘤的敏感性较 CT 高, 特别对那些眶内和颅内同时侵犯者。眶内视神经胶质瘤在  $T_1$ WI 信号与灰质相等, 在  $T_2$ WI 仅轻度增高, 视神经鞘周围脑脊液信号可以形

成很好的衬托。肿瘤往往延伸到视交叉和视交叉后方的鞍上池,在  $T_1$  WI 通常呈低信号,在  $T_2$  WI 呈高信号肿块。MRI 特别有助于鉴别视神经胶质瘤与视神经周围硬膜鞘的扩张。增强后眶内视神经胶质瘤轻度强化。

#### 【影像与临床】

多见于儿童,2~6岁为发病高峰,约20%伴发神经纤维瘤。早期视力下降,以后出现眼球突出,视盘水肿,视神经萎缩。少数患儿合并神经纤维瘤体征。

#### 【鉴别诊断】

本病应注意与视神经脑膜瘤进行鉴别。视神经柱状增大,边缘无钙化,增强检查后无边缘密度增高及中央低密度带表现,则多可排除视神经脑膜瘤,有时很难与视神经炎、视盘水肿、白血病的视神经浸润鉴别。有的视神经区域肿块较大,可充满肌锥内间隙,可能会与海绵状血管瘤、神经鞘瘤相混淆。如能发现被包绕或被推移的视神经,则多可排除视神经胶质瘤。如不能发现正常的视神经,且有视神经管的扩大,则多可支持视神经胶质瘤的诊断。

### (二)横纹肌肉瘤

肿瘤呈浸润生长,常浸润视神经和眼外肌。

#### 【影像检查方案】

主要检查方法为CT和MRI。CT可发现肿物的形态。MRI能够确定病变性质及成分。

#### 【影像与病理】

世界卫生组织(WHO)将横纹肌肉瘤(rhabdomyosarcoma)分3型:胚胎型、腺泡型和多形型。儿童以前2型为主。肿瘤呈浸润生长,常浸润视神经和眼外肌,肿瘤内可出血或坏死。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT平扫见眶内软组织密度肿块,密度与肌肉一致,边界早期清晰,肿瘤较小时密度均匀。晚期模糊,浸润性生长,累及视神经和眼直肌。肿瘤较大时肿块内可伴坏死和出血,眼球受压迫突出。增强检查肿块呈均匀的轻至中等程度强化,这一点不同于恶性病变浸润眼眶形成的肿块往往呈明显强化。眶腔扩大,眶壁可有骨质破坏。

2. 眼眶横纹肌肉瘤与头颈其他部位横纹肌肉瘤MRI表现一致。 $T_1$  WI表现为与肌肉信号相等的均匀信号肿块, $T_2$  WI显示均匀的相等或稍高于肌肉信号肿块。增强后肿物呈轻到中度强化,脂肪抑制增强检查可以显示肿块强化比较明显。多平面MRI检查对于肿瘤侵犯的范围,特别是向颅内、眶下和眶外侧侵犯的显示优于CT。

#### 【影像与临床】

横纹肌肉瘤是儿童期最常见的恶性肿瘤,发展快,恶性程度高,肿瘤可起源于眶内的任何部位,多见于眼眶上部。当肿瘤侵犯视神经和眼直肌时,可造成视力减退,眼球活动受限,眼球突出,眼睑隆起,可扪及肿物,皮肤充血,发热,肿块质硬。

### (三)儿童双侧眶内肿块

常见于神经母细胞瘤转移、白血病浸润和朗格汉斯细胞组织细胞增生症。白血病眶部浸润引起的双侧眶内肿块(bilateral orbital masses)多见于急性粒细胞白血病。

#### 【影像检查方案】

主要检查方法为CT和MRI。CT为首选检查方法,可发现病变的形态和范围及骨质受累。MRI检查有助于显示肿物内部成分。

#### 【典型病例】

**病例 1** 男,2岁。右眼肿胀、眼球突出1天,眼睑充血,球结膜充血,眼球活动受限(图2-2-20)。

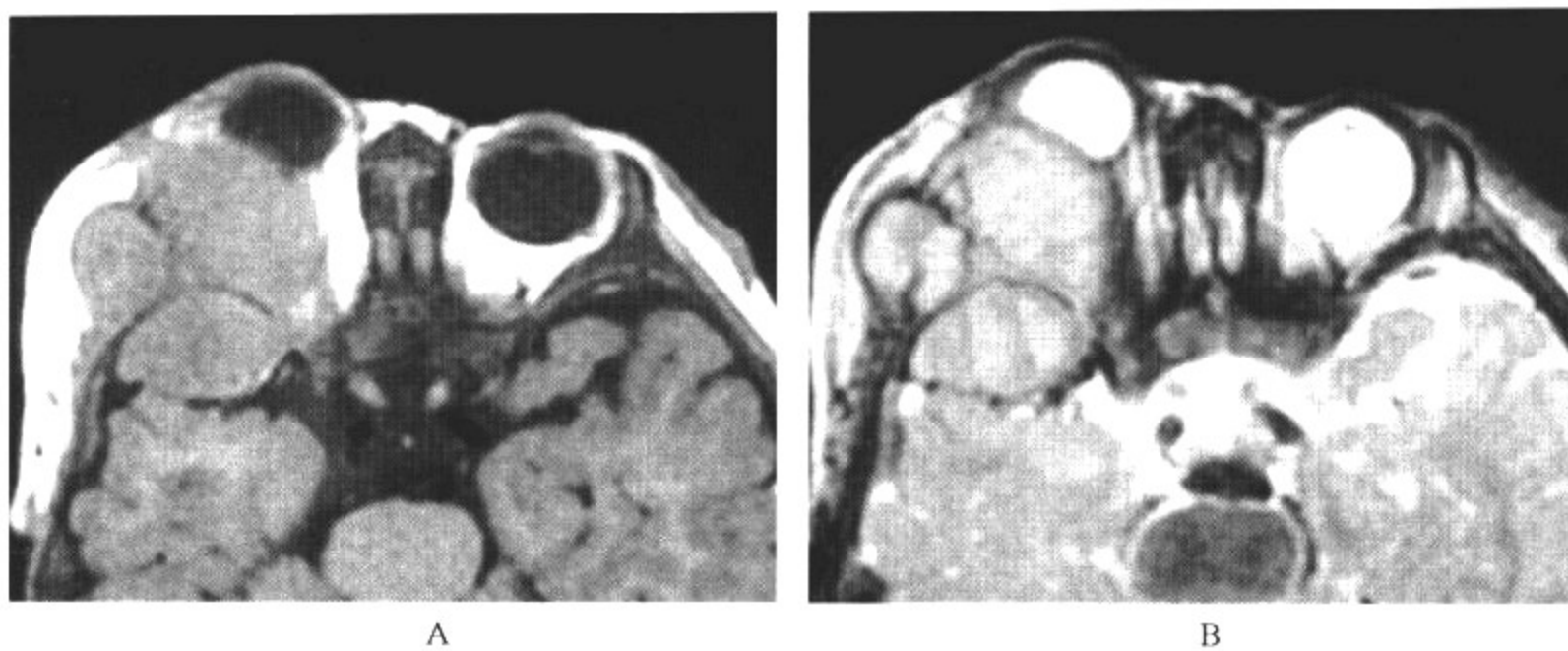


图 2-2-20 神经母细胞瘤转移

影像所见

A. MRI 轴位平扫 T<sub>1</sub>WI 显示右侧肌锥外间隙、中颅窝硬膜外间隙及颞区等 T<sub>1</sub> 信号肿物, 边界清晰, 占位效应显著, 肿物包绕蝶骨大翼和颞骨鳞部, 右侧眼球和视神经受压。

B. MRI 轴位增强 T<sub>1</sub>WI 显示肿物明显均匀强化。

病例 2 男, 1 岁。双眼肿胀、眼球突出 20 天就诊(图 2-2-21)。

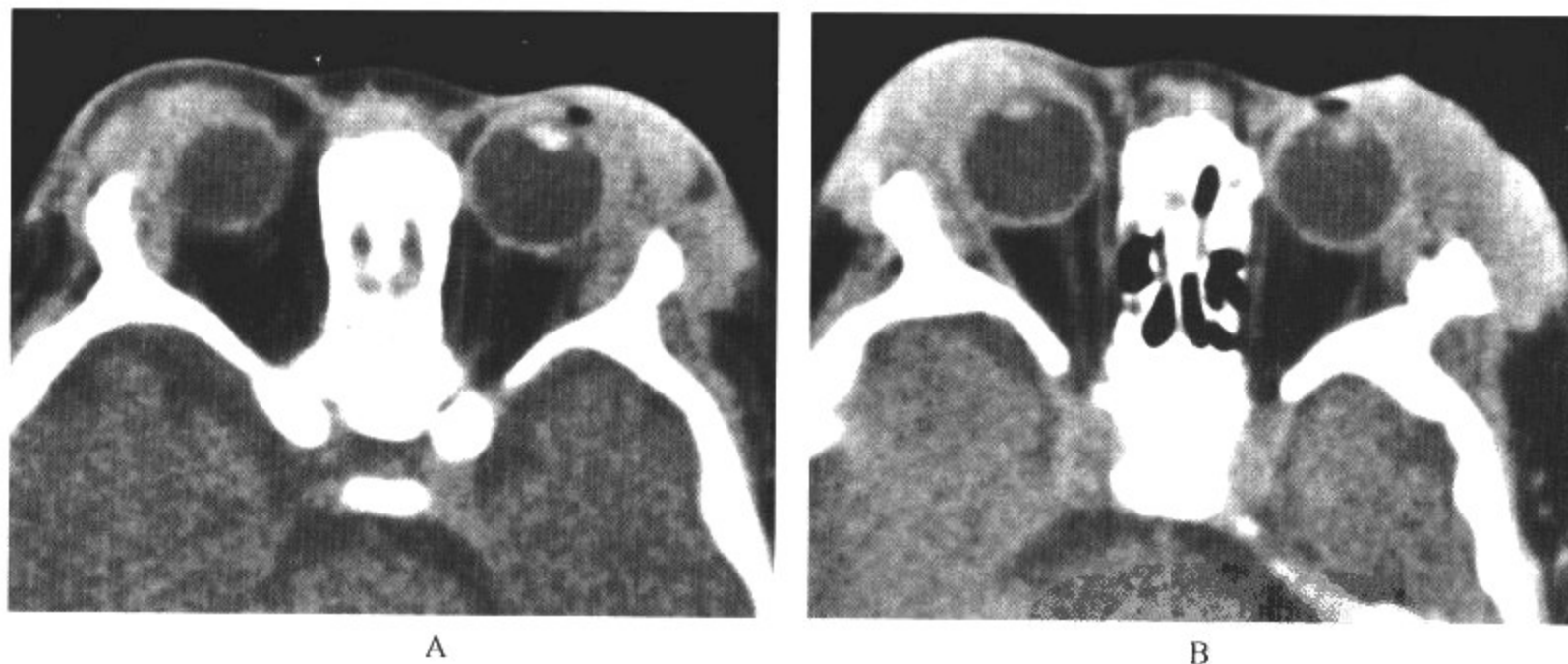


图 2-2-21 急性淋巴细胞白血病浸润

影像所见

A、B. CT 平扫显示双侧眼球突出, 双侧眶内肌锥外间隙及眶周见不规则形状肿块, 呈均匀软组织密度, 肌锥内间隙暂无受累。

病例 3 男, 5 岁。急性淋巴细胞白血病浸润。2 个月前有外伤史, 双眼肿胀、眼球突出 10 天就诊, 眼睑充血, 球结膜充血, 眼球活动受限(图 2-2-22)。



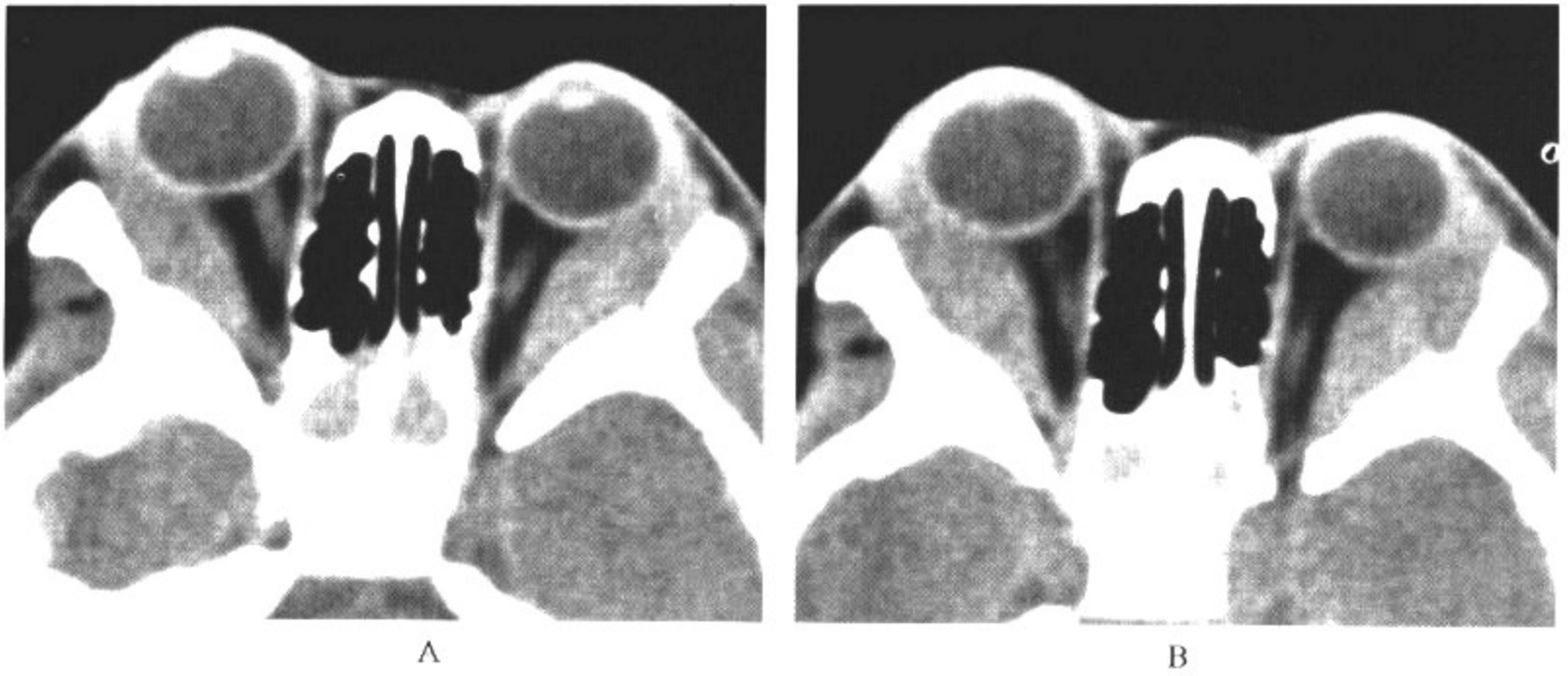


图 2-2-22 急性淋巴细胞白血病浸润

影像所见

A、B. CT 平扫显示双侧眼球突出, 双侧眶内肌锥外间隙及眶周见对称的梭形均匀软组织密度肿块, 边界清晰, 肌锥内间隙暂无受累。

病例 4 女, 11 个月。双眼肿胀、眼球突出 1 周就诊。眼睑充血, 球结膜充血, 眼球活动受限(图 2-2-23)。

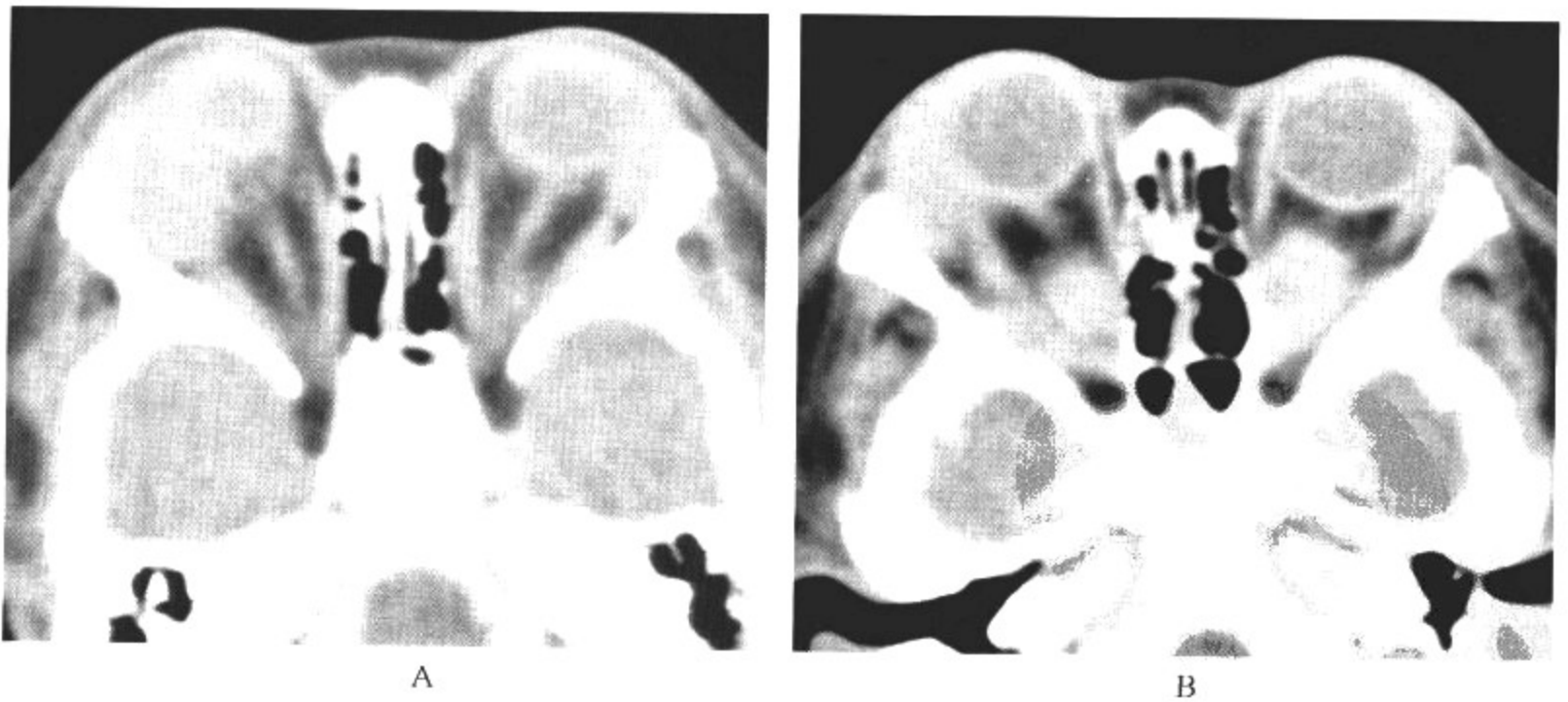




图 2-2-23 朗格汉斯细胞组织细胞增生症

### 影像所见

A、B. CT 平扫显示双侧眼球突出, 双侧眶内肌锥外和肌锥内间隙见对称的均匀软组织密度肿块, 边界清晰。

C. 轴位平扫  $T_1$  WI 显示双侧肌锥外间隙等  $T_1$  信号肿物, 边界清晰。

D. 矢状位增强  $T_1$  WI 显示肿物轻微不均匀强化。

### 【影像与病理】

白血病眶部浸润多见于急性粒细胞白血病。因肿块外观与切面呈青绿色, 故称绿色瘤。儿童约 20% 非霍奇金淋巴瘤起源于淋巴组织以外部位, 其中眼眶是较常见的。儿童神经母细胞瘤原发于眼底视网膜者罕见, 相对常见的是血行转移到眼眶造成的眼球突出, 即所谓 Hutchison 综合征。朗格汉斯细胞组织细胞增生症侵犯眼眶, 造成骨破坏, 在眶内形成黄色瘤。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. 神经母细胞瘤比较容易从中颅窝外侧壁或前颅窝侵犯邻近眼眶的骨壁。硬膜外转移表现为硬膜外间隙内的病理性强化肿块, 常为双侧, 并伴有骨质破坏。而原发于眶内的恶性中胚叶肉瘤常常为单侧。神经母细胞瘤眼眶转移 MRI 检查在  $T_1$  WI 表现为均匀等信号、边界比较清晰的肿块。强化形式变化较多, 从不均匀的环状强化到明显均匀强化都可以见于神经母细胞瘤眶内转移。转移瘤内可以出血, 在 MRI 上表现为典型的出血信号。

2. 淋巴瘤眼眶内浸润在儿童比较常见, 影像学检查淋巴瘤表现为双侧眶内软组织肿块, 眶前软组织可明显肿胀突出, 但不疼痛或轻微疼痛, 淋巴瘤侵犯泪窝可形成不连续的软组织肿块, 也可直接侵犯泪腺。因为肌锥内间隙缺乏淋巴组织, 淋巴瘤侵犯肌锥外间隙后份比较常见。眼球后很少受侵犯。CT 和 MRI 显示淋巴瘤眼眶侵犯为均匀的软组织密度或信号肿块, 增强后呈轻度到中度的强化。眼眶肿胀伴随有明显的疼痛者, 常常应考虑肉瘤、炎性假瘤、泪腺囊腺癌。

3. 儿童白血病经常可以发生眼眶侵犯, 白血病可以侵犯肌锥内间隙、视神经鞘或视盘。侵犯视神经鞘时, 可以显示视神经较正常明显增粗, 但不失去正常形态。急性淋巴细胞白血病



和急性单核细胞白血病眶内侵犯,表现为起源于眶隔前后间隙的不均匀密度肿块,边界不清晰。伴有颅内侵犯时,病变境界不清晰,表面粗糙。白血病可直接侵犯眼球后壁和球后组织。双侧眼直肌可以因白血病浸润而增粗。比较罕见的情况是粒细胞白血病眶内浸润时,形成的绿色瘤(chloroma)常在眶隔后形成软组织肿块,这时难以与原发眼眶的肉瘤鉴别。

4. 朗格汉斯细胞组织细胞增生症眼眶浸润,典型的影像学表现为边界清晰的软组织肿块与溶骨性破坏同时存在。CT表现为均匀软组织密度肿块,增强后呈轻度到中度强化。溶骨性破坏常见于眶尖、眼眶后壁和上壁,可以伴随或不伴随软组织肿块。MRI检查  $T_1$ WI 显示为均匀等  $T_1$ 信号肿块, $T_2$ WI 显示均匀稍长  $T_2$ 信号肿块。肿块呈轻度到中度强化。

#### 【影像与临床】

儿童期的很多恶性病变可造成双侧眶内转移,如白血病、淋巴瘤、神经母细胞瘤、朗格汉斯细胞组织细胞增生症等。上述各种原因所致的眼球突出可以是单侧,也可以是双侧,临床表现为发热,肝脾大,贫血等,个别病例仅以眼球突出就诊。特别当不明原因的双侧眼球突出时应注意全身各系统检查。

#### 【鉴别诊断】

白血病眼眶侵犯要与朗格汉斯细胞组织细胞增生症眼眶浸润、神经母细胞瘤眶内转移以及原发于眶内的恶性中胚叶肉瘤鉴别。白血病眼眶侵犯形成软组织肿块,眶骨骨质很少发生破坏。朗格汉斯细胞组织细胞增生症眼眶浸润、神经母细胞瘤眶内转移经常造成眶骨的破坏,另外结合原发肿瘤的病史,与白血病眼眶侵犯不难鉴别。在显示眶内肿块的范围、大小方面,MRI 比 CT 敏感。

#### (四)毛细血管瘤

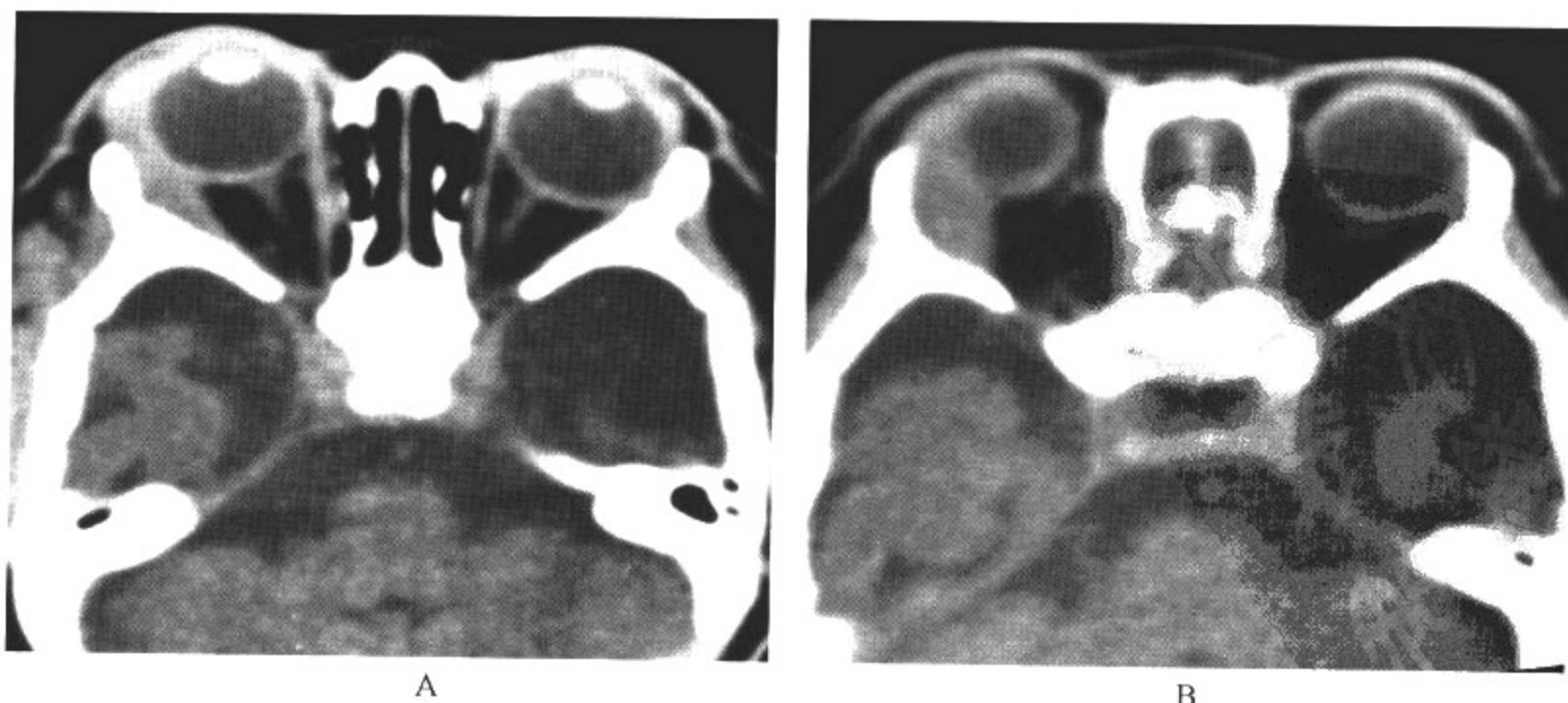
毛细血管瘤(capillary hemangioma)由大量毛细血管内皮细胞增生形成,可延伸至肌锥外。

#### 【影像检查方案】

主要检查方法为 CT 和 MRI。CT 可发现病变的形态和密度,以及颅骨受累的程度。增强 CT 或 MRI 检查可帮助病变定性。

#### 【典型病例】

男,2岁。右侧眼球突出1个月(图2-2-24)。



A

B

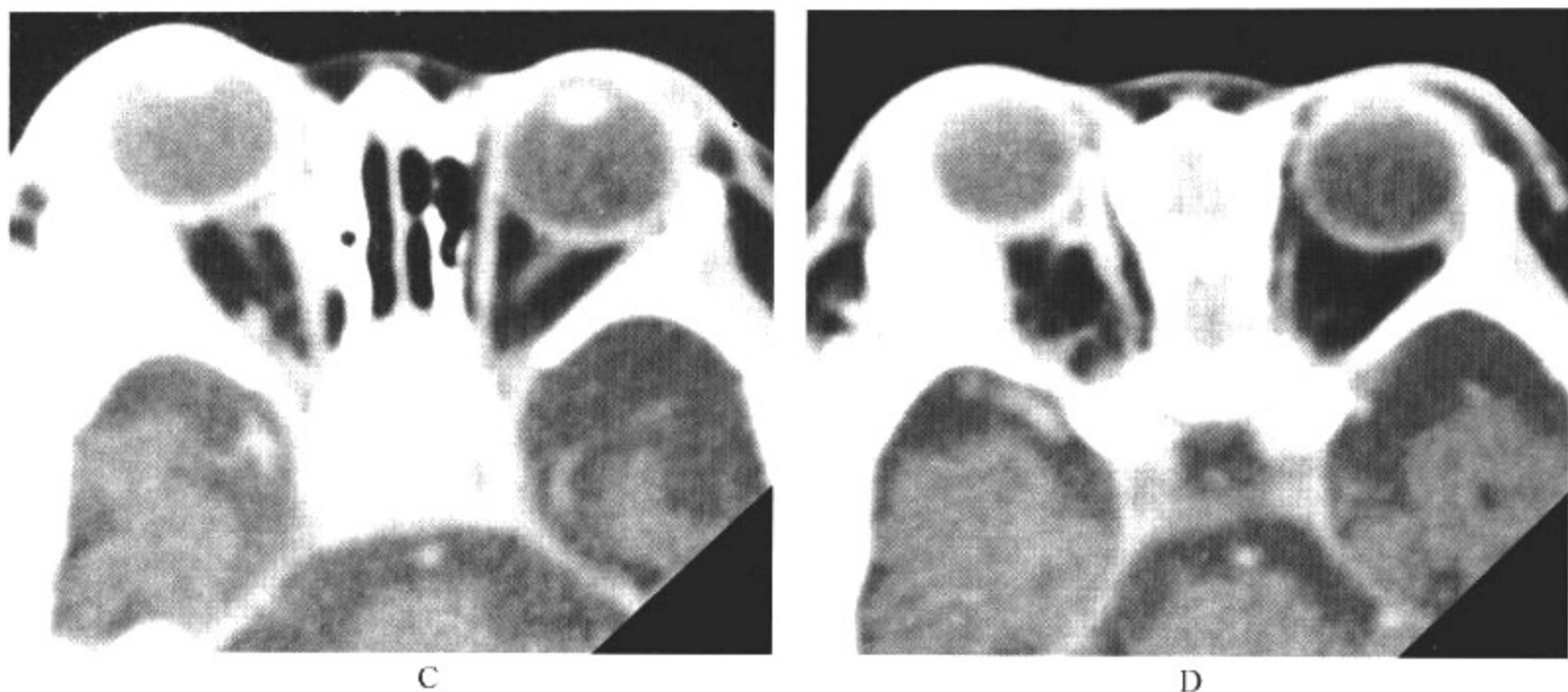


图 2-2-24 右颞区毛细血管瘤眶内蔓延

#### 影像所见

A、B. CT 平扫显示右颞区皮下均匀略高密度肿块,轻度分叶状,右侧肌锥外间隙见梭形软组织密度肿物,边界清晰,有占位效应,右侧眼球突出。

C、D. CT 增强扫描显示右颞区和眶内肿块均匀明显强化,强化程度与海绵窦一致。

#### 【影像与病理】

毛细血管瘤由大量毛细血管内皮细胞增生形成,可延伸至肌锥外。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT 平扫显示眼睑内卵圆形或新月形肿块,可延伸到内、外眦,密度均匀,边界清晰。肿块邻近骨质可变薄,不会发生骨质破坏。毛细血管瘤不同于海绵状血管瘤和眶内静脉曲张之处,在于很少见到钙化斑或静脉石,面部血管瘤亦很少钙化。CT 增强检查各种类型的毛细血管瘤都显示明显的均匀强化,伴发的鼻背部及颞区、面颊区血管亦可强化,肿块可向眼眶外延伸,可经眶上裂向颅内延伸,也可经眶下裂向颅外延伸,血管瘤与眼外肌、视神经和泪腺分界清晰。毛细血管瘤没有或很少向颅内海绵窦引流,常常可见到眼上静脉增粗。

2. MRI 检查  $T_1$ WI 显示均匀等信号或稍高信号的肿块。 $T_2$ WI 显示肿块信号较肌肉高。

#### 【影像与临床】

属良性增生的毛细血管畸形,是儿童期最常见的眶内良性肿块,起自眼眶或眼眶邻近的组织,2 岁以下儿童多见,这种疾病与成年人的海绵状血管瘤不同,1/3~1/2 毛细血管瘤在出生时即显示出症状,80%~90% 在出生后 6 个月内被发现。眼外的草莓痣常可提示本病存在,皮肤的改变常常是非特异性的。其他的临床表现包括眼球突出,局部水肿或蓝色的皮肤痣。出生后的 6 个月内,血管瘤可迅速生长,至 6~8 个月时,血管瘤趋于稳定,以后退化成海绵状。血管瘤很大时,可导致弱视或其他的继发性视力改变。毛细血管瘤临床表现分 2 型,一型为面部眼睑区血管瘤,此类型最多,血管瘤位于眼球前,为不伴钙化的软组织肿块。另一型毛细血

管瘤发生在球后,软组织肿块充满骨性眼眶,造成眼眶膨胀性改变。常常造成眼球突出和眼球移位,球后型毛细血管瘤可向颅内或颅外延伸。

#### 【鉴别诊断】

毛细血管瘤需与其他眶内肿瘤相鉴别,如横纹肌肉瘤,淋巴管瘤,神经纤维瘤。依据密度、强化形式与肿物边界形态,大多数可鉴别。淋巴管瘤密度不均匀,增强后囊内容物无明显强化,边界显示可比较清晰,常同时累及眼球的前后间隙,MRI与CT在区别1岁以内的毛细血管瘤与不成熟的淋巴管瘤比较困难。横纹肌肉瘤常呈均一密度肿块,轻度强化,肿块边界不规则,常伴有骨质破坏。区分血管瘤与富含血管的神经纤维瘤比较困难,需组织学诊断,当血管瘤以血管成分为主且血流量增加时,可与横纹肌肉瘤及神经纤维瘤相鉴别。

#### (五)眶内炎症

眶内炎症(inflammatory disease of the orbital)可分为细菌性感染和原发性炎症两大类。

#### 【影像检查方案】

主要检查方法为CT和MRI。CT为首选检查方法,可发现病变的形态和范围。MRI检查可详细了解病变的内部成分。

#### 【典型病例】

**病例 1** 男,7岁。左眼球结膜充血,眼眶红肿伴发热4天,左眼肿胀,活动受限(图2-2-25)。

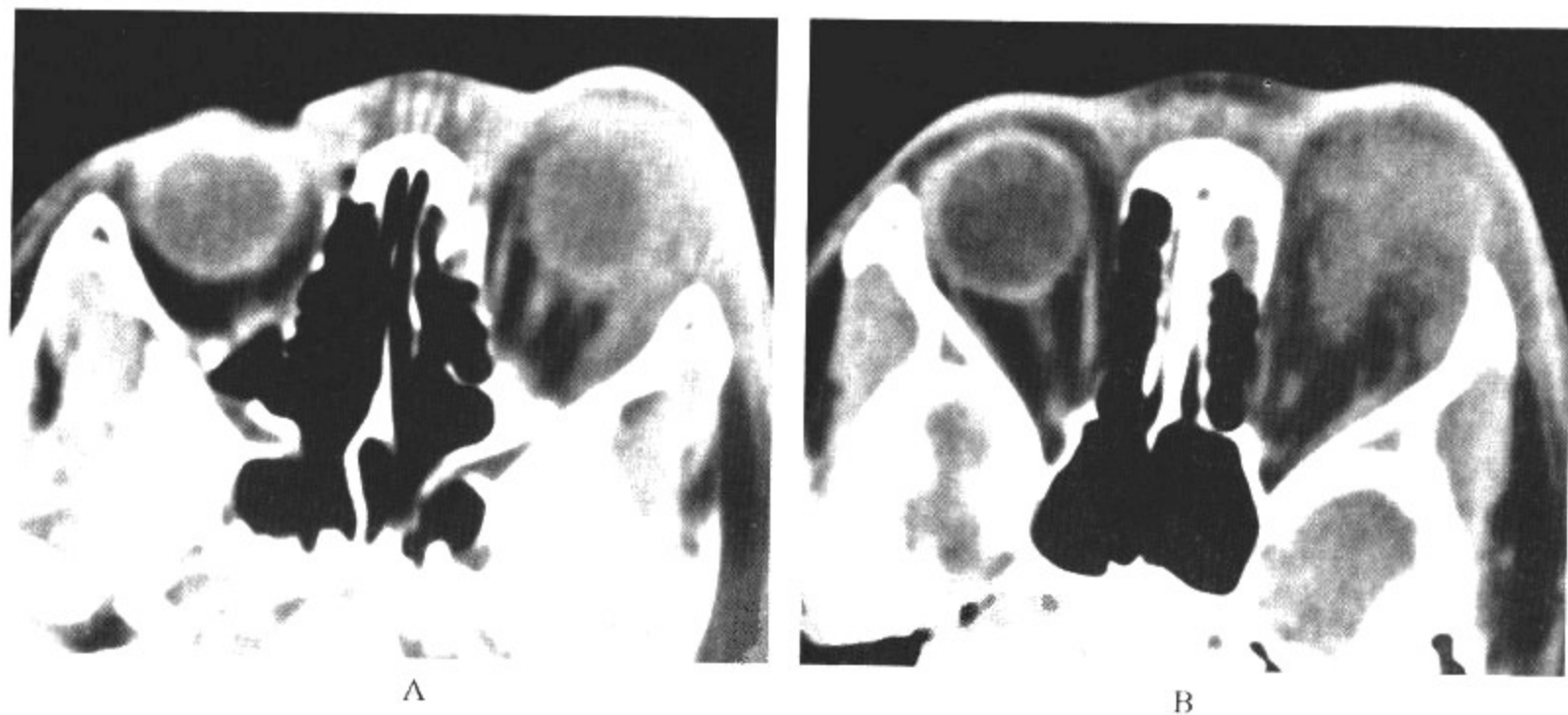


图 2-2-25 左侧眶内、眶周蜂窝织炎

#### 影像所见

A、B. CT平扫显示左侧眶内、眶周组织明显肿胀,境界模糊不清,左侧外、上眼直肌肿胀,肌锥外间隙受侵犯。

**病例 2** 男,4岁。右眼间歇性突出1年,结膜充血,激素治疗后好转(图2-2-26)。



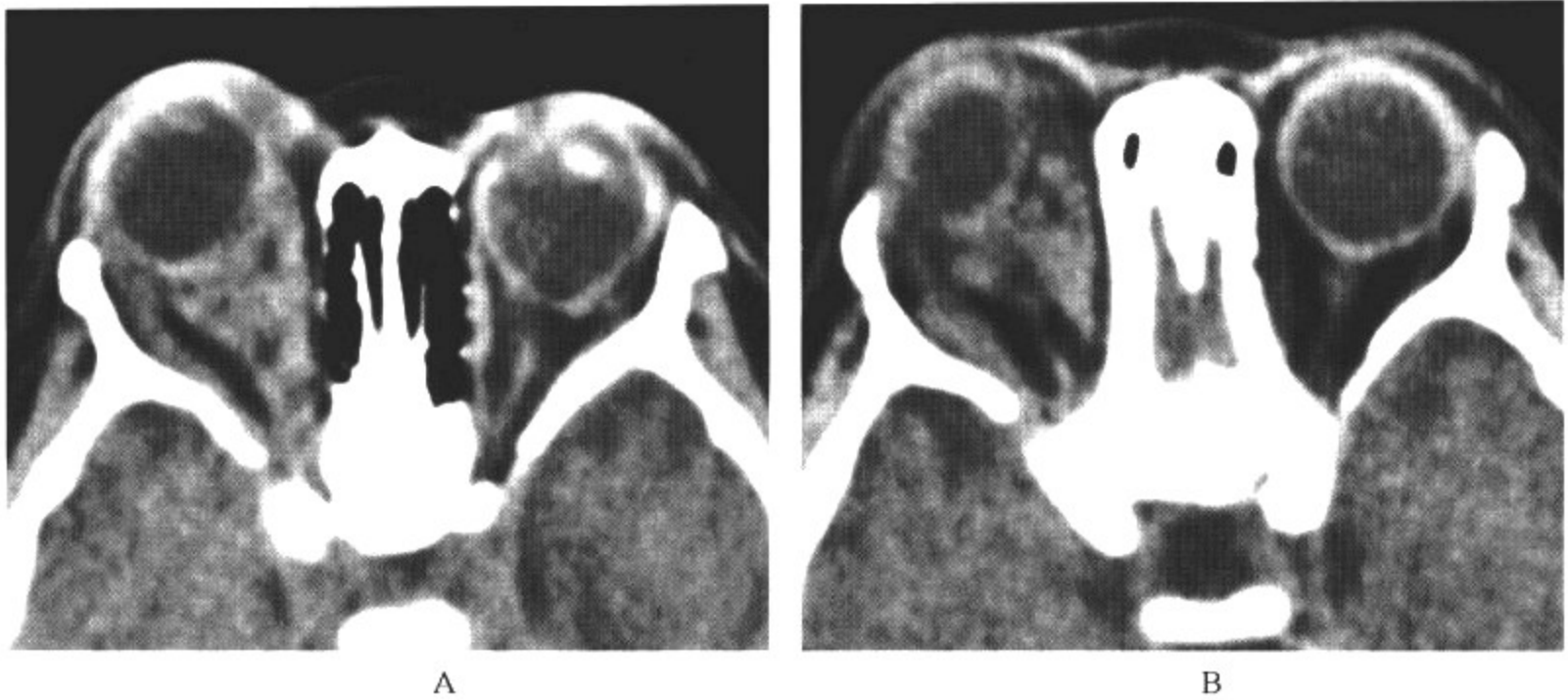


图 2-2-26 右侧眶内炎性假瘤

### 影像所见

A、B. CT 平扫显示右侧眼球突出,右侧肌锥内见不均匀软组织密度肿块,形态不规则,围绕视神经,内、外眼直肌明显增粗。

### 【影像与病理】

眶内炎症分细菌性感染和原发性眼眶炎症两大类。细菌性感染多源于鼻旁窦感染向眶内的直接蔓延、异物以及血源性感染。原发性眼眶炎症目前认为是自身免疫性病变。儿童以前者相对多见。

眶内细菌性感染,因额、面部静脉没有瓣膜,所以额、面部感染常侵犯眶周和球后,形成蜂窝织炎。鼻旁窦炎症如上颌窦炎、筛窦炎症常可侵犯球后,并形成骨膜下脓肿。原发性眼眶炎症在急性期以脉管炎伴血管壁坏死和纤维蛋白样改变为主;慢性期以淋巴细胞、浆细胞、吞噬细胞弥漫性浸润为主。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. 眶内细菌性感染,平扫 CT 见球后脂肪密度局限或弥漫性增高,境界模糊不清,眼直肌受累后可增粗,可形成骨膜下脓肿,多见于眶上壁或眶外壁骨膜下,冠状位显示理想。增强检查病变区呈不均一强化。

2. 原发性眼眶炎致非特异性增殖性假瘤,也称炎性假瘤。可单侧,也可见于双侧。病变按其发病部位和形态分 4 型:肿块型、弥漫型、肌炎型及泪腺型。病变常同时累及多种组织和多个眶内间隙。平扫 CT 见眼眶内形态不规则肿块,边界模糊不清,也可局限于眼直肌。呈梭形肿胀,肿块造成视神经移位,视神经也可受累而增粗,巩膜后部可以局限增厚且不规则,特别在肌锥内脂肪密度增高。增强后炎性假瘤呈轻度不均一强化,个别病例可不强化。炎症可累及眶尖或眼外肌的起、止点。MRI 与 CT 对于显示炎性假瘤的敏感性相似,当病变侵犯视神经鞘时,显示视神经鞘增粗伴有强化。上述眶内肿块、眼肌增粗、巩膜增厚和视神经鞘病变在脂肪抑制增强 MRI T<sub>1</sub>WI 序列显示最佳。炎性假瘤位于泪窝内,需要与白血病性绿色瘤、淋巴瘤泪腺浸润鉴别。尽管影像学表现有一定特征,但最终诊断有赖于组织学活检和激素治疗后的随诊复查。

**【影像与临床】**

眼眶蜂窝织炎,除可见上颌窦、蝶窦、筛窦炎性病变外,临床表现眶周皮肤肿胀,眼球突出,运动受限,视力下降,流泪等。

原发性眼眶炎症儿童相对少见,成年人多为单眼发病,双眼发病占10%~15%,儿童多为双眼发病。起病突然,进展较肿瘤迅速,有些可自行消退,也可反复发作。临床症状以眼球突出、疼痛较常见。眼球突出多为轻度至中度,可以不伴随眼痛。其他症状有眼睑、结膜充血水肿,复视,眼球运动障碍,视盘水肿,上睑下垂等,一般激素治疗有效。

**【鉴别诊断】**

炎性假瘤位于泪窝内,需要与白血病性绿色瘤、淋巴瘤泪腺浸润等鉴别。尽管影像学表现有一定特征,但最终诊断有赖于组织学活检和抗感染药物、激素治疗后的随诊复查。

(王 磊 李 欣)



## 第一节 颞骨的发生、解剖及正常影像学表现

### 一、颞骨的胚胎发生

颞骨由鳞部、岩乳突区和鼓环 3 部分构成。鳞部属于膜内成骨,胚胎 7~8 周开始骨化。岩乳突区属于软骨内成骨,由 4 个骨化中心构成,胚胎 5~6 周时,最早的骨化中心形成。鼓环属于膜内成骨,胚胎 9 周出现 4 个骨化中心,至出生形成完整鼓环。出生时乳突尚未发育,新生儿只有鼓窦,无乳突气房。出生后 6~7 个月,乳突气房开始发育。乳突气化是由被覆上皮的突起侵入正在形成的新骨骨刺之间的软组织内,同时骨髓发生退变,形成疏松结缔组织,气化小囊侵入,周围骨小梁吸收,上皮向内扩展,气房扩大。2 岁时乳突仅具雏形,至 6 岁时乳突发育基本完成。尽管乳突气化的范围和程度个体差异很大,但就同一个体而言,两侧乳突的气化有趋于对称的倾向。

外耳道的发生:外耳道起源于第 1 鳃沟,从胚胎第 4 周开始,第 1 鳃沟的外胚层呈漏斗状向内生长,形成原始外耳道(图 3-1-1),该部此后发育形成成人外耳道的软骨部。向内生长的第 1 鳃沟的外胚层仅在胚胎 4~5 周这一短短时间内与第 1 咽囊的内胚层接触,形成鼓膜的原基;此后由于中胚层的长入,内外胚层分离。胚胎 8 周左右,原始外耳道底部的外胚层细胞增生,向中耳方向生长,形成实心的上皮细胞栓,称外耳道栓(meatal plug)。胚胎 7~8 个月,外耳道栓由内向外退化吸收,形成盲管状外耳道,此后形成成人外耳道骨部(图 3-1-2)。

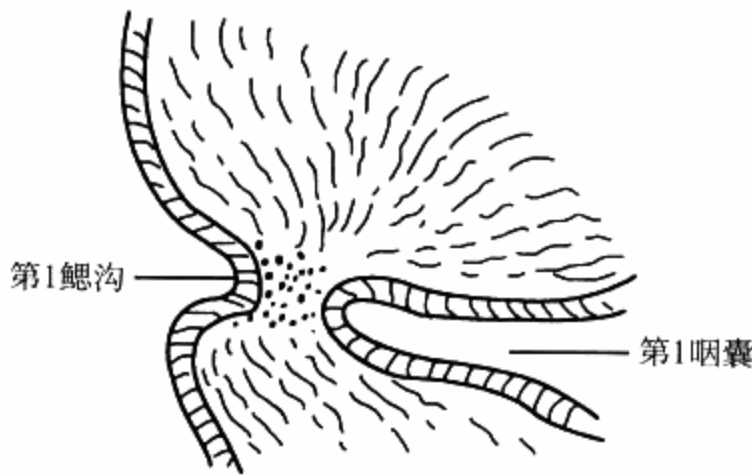


图 3-1-1 胚胎第 4 周原始外耳道

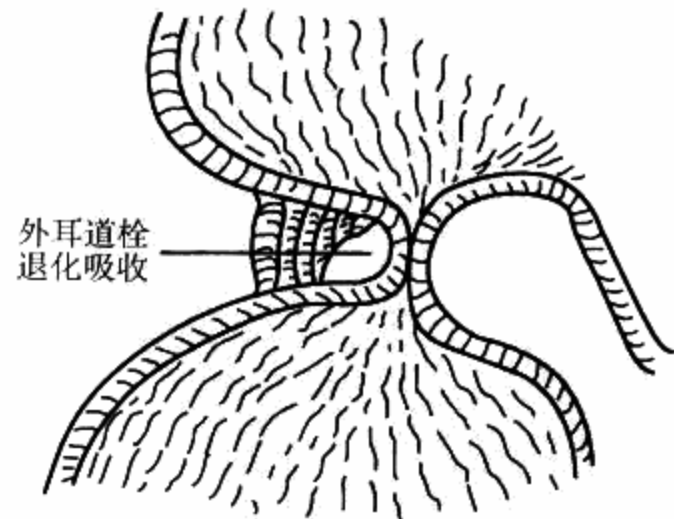


图 3-1-2 胚胎 7~8 个月外耳道形成

鼓室由第1咽囊发育而成,胚胎第4周开始,第1咽囊(内胚层)迅速生长,形成一个裂隙状囊袋,称咽鼓管鼓室隐窝(tubotympanic recess)。胚胎7~9周,第2鳃弓迅速生长,压迫管鼓室隐窝的中段,管鼓室隐窝远端的膨大部分形成鼓室,近侧端形成咽鼓管。胚胎9周以后,鼓室原基上方的中胚层组织被疏松结缔组织替代。随着空泡状结缔组织的吸收,鼓室逐渐扩大,使原先位于鼓室上方间充质内的听小骨、骨索、鼓膜张肌等移入鼓室。胚胎末期和出生后,鼓室进一步扩大,形成鼓窦和乳突气房。此外,胚胎早期鼓室黏膜下层充满疏松的海绵状的间充质组织,自胚胎3个月起,这些间充质开始被逐渐吸收,正常情况下1岁左右吸收完毕,少数儿童4~5岁时仍可见中耳内少量间充质残存。中耳内间充质残留可以妨碍中耳渗出物引流。胚胎22周,鼓室向上扩展至上鼓室,上鼓室向外、向后扩展形成鼓窦。至胚胎34周,鼓室锥形形成。

听小骨包括锤骨、砧骨和镫骨,分别来源于第1鳃弓和第2鳃弓的中胚层组织。锤骨头和砧骨体来源于第1鳃弓的Meckel软骨,锤骨柄、砧骨长脚和镫骨上部结构来源于第2鳃弓的Reichert软骨。镫骨足板和环韧带来源于原始的软骨迷路。胚胎22周,随着鼓室的扩大,使原来位于鼓室上方间充质内的听小骨、骨索神经、鼓膜张肌、肌腱等移入鼓室,出生时听小骨已达成人大小。若胚胎12周以前第1和第2鳃弓发育障碍,则可形成程度不同的听骨链畸形。

内耳的膜迷路起源于原始外胚层,是耳部最早形成的部位。原始外胚层经过一系列复杂的组织分化,至胚胎20周,膜迷路已经达到成人的大小和形态。胚胎3周时,菱脑两侧的体表外胚层出现一增厚的区域,称耳基板(otic placode)(图3-1-3)。至胚胎4周,耳基板向中胚层内凹陷,形成耳窝(otic pit)(图3-1-4)。耳窝的边缘向中央靠拢,开口逐渐闭合而形成耳泡(otic vesicle)(图3-1-5)。耳泡,或称耳囊(otocyst),脱离外胚层,进入外胚层与菱脑壁之间的中胚层内(图3-1-6)。胚胎5周,从耳泡长出一管,为内淋巴管的原基,耳泡的中部发育形成椭圆囊和球囊。在耳泡的椭圆囊部位出现3个拱形突起,为半规管的原基。每个拱形突起的中央部两壁相贴、变薄、消失,由间充质替代。拱形突起的周边发育形成半规管。上半规管形成最早,其次依次为后半规管和水平半规管,每个半规管的一端膨大形成壶腹,上半规管和后半规管的非壶腹端合并形成总脚。胚胎5~6周时,耳泡的球囊部位出现一个盲管状突起,远端弯曲,为蜗管的原基,至胚胎8周,蜗管形成。若胚胎3周时耳基板发育障碍,可导致内耳完全不发育,形成Michel型内耳畸形。胚胎7周时耳蜗发育障碍,可形成Mondini型内耳畸形。在

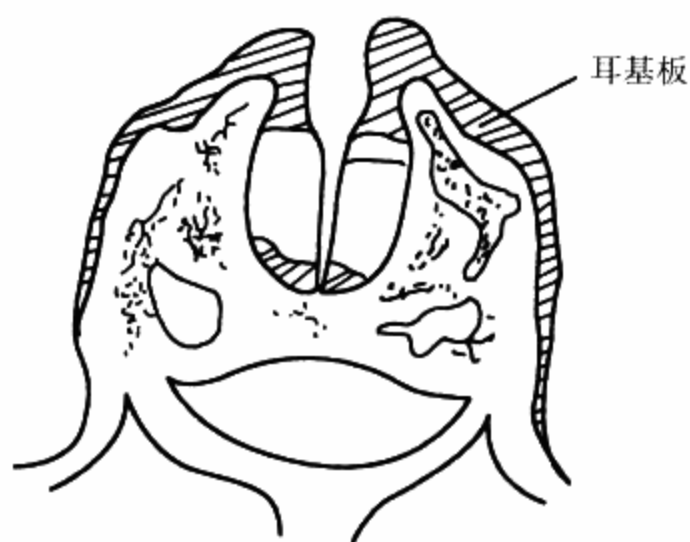


图 3-1-3 耳基板形成

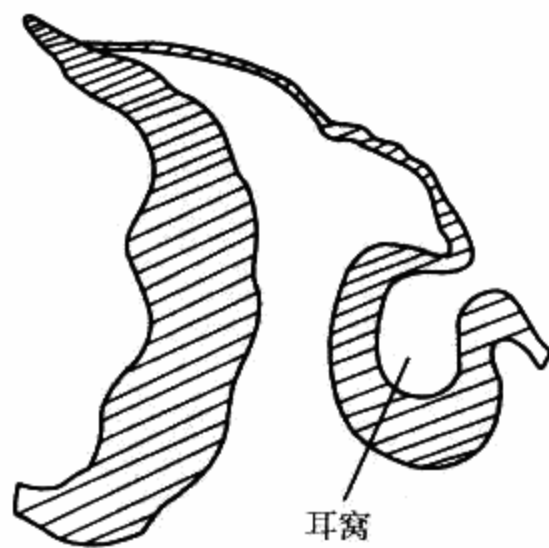


图 3-1-4 耳窝边缘凹陷

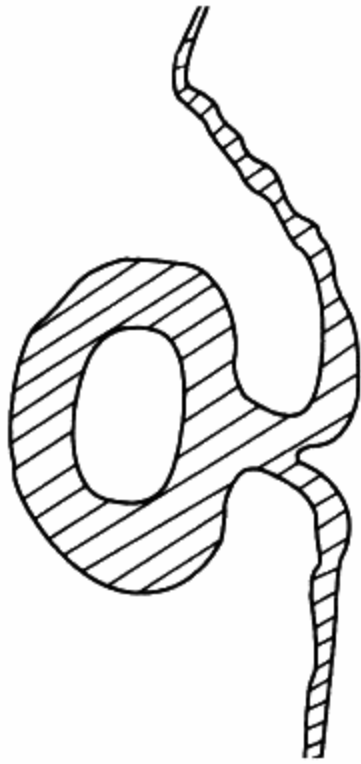


图 3-1-5 耳泡形成

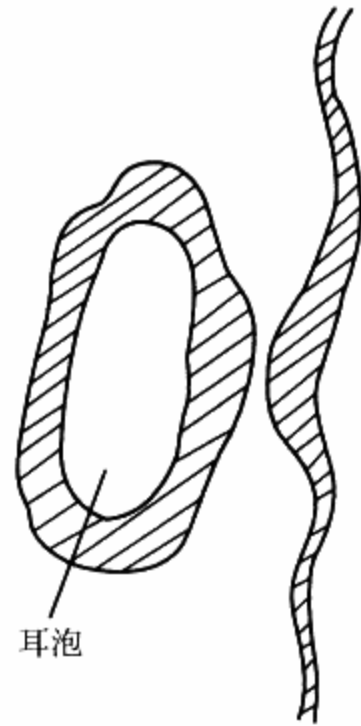


图 3-1-6 耳泡脱离外胚层

半规管形成发育过程中,由于水平半规管形成最晚,因此在内耳畸形中,水平半规管畸形比较多见。

骨迷路由软骨性耳囊骨化形成。胚胎 16 周,在耳蜗基底转起始部位的耳囊外面出现第 1 个骨化中心,此后,耳囊的 14 个骨化中心相继出现,最后 1 个骨化中心出现于胚胎 21 周。这些骨化中心逐渐扩大,相互融合形成骨性耳囊。胚胎 23 周时,形成完整的骨性迷路。胚胎 16 周时,内耳道是一个软骨性管道,胚胎 24 周时,沿内耳道壁形成骨膜骨(periosteal bone)。胚胎时期的内耳道大小一直保持到成人时期。

## 二、颞骨的正常解剖

1. 外耳道 外耳道指由外耳门至鼓膜的管道,分外侧的软骨段和内侧的骨段,两段连接处直径最小,称峡。4 岁以下儿童的外耳道几乎全为软骨性,并且浅而直,可呈闭合状态。至发育完成后,外耳道骨段反而比软骨段长,约占外耳道内侧的 2/3,软骨段居外侧 1/3。两段方向略有不同,软骨段偏向后向上,骨段则稍偏向下。

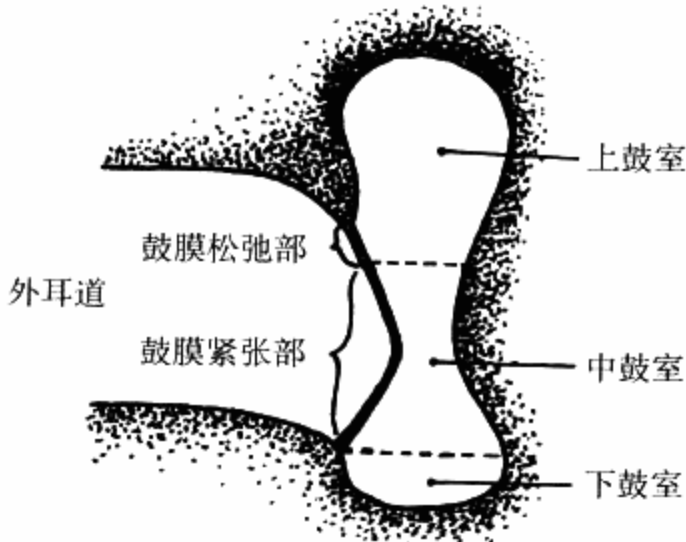


图 3-1-7 鼓室分部

2. 中耳 中耳包括鼓室、咽鼓管、鼓膜和乳突小房 4 部分。鼓室居颞骨内,位于鼓膜与内耳外侧壁之间,前方借咽鼓管与咽相通,后方借鼓窦与乳突小房相通。鼓室容积 1~2ml。鼓膜紧张部上缘水平以上的部分称上鼓室,鼓膜紧张部下缘水平以下的部分为下鼓室,鼓膜上、下缘水平之间的鼓室为中鼓室(图 3-1-7)。鼓室内有听小骨、韧带、肌肉及行经其中的鼓索。

3. 鼓室 鼓室分为 6 壁。

(1)上壁由颞骨岩部的鼓室盖构成,将鼓室与颅中窝分开,厚 3~4mm,2 岁以前岩鳞裂由于骨化不

完全,鼓室黏膜与硬脑膜直接相贴,个别情况下鼓室静脉通过此裂注入岩鳞窦和岩上窦,因此岩鳞裂是鼓室内炎症感染颅内的通路。

(2)下壁也称颈静脉壁,将鼓室与颈静脉球分开,下壁厚度与颈静脉球的大小有关。高位颈静脉球可经鼓室下壁裂隙突入鼓室内,从而影响听骨链的正常活动。

(3)前壁也称颈动脉壁,由颈动脉管的后外壁形成。前壁上有鼓膜张肌半管和咽鼓管的开口。咽鼓管鼓室口与鼓室后壁的鼓窦口在同一水平相对。鼓室前下壁以极薄的骨板与颈动脉相隔,骨板厚度不到0.5mm,裂隙发生率为1%。鼓室前壁垂直,与下壁形成锐角,即鼓室下隐窝,鼓室内分泌物或炎性渗出液可积存于此隐窝。

(4)外侧壁由上鼓室外侧壁和鼓膜构成。

(5)后壁又称乳突壁,后壁与上壁交界处有鼓窦开口。后壁下半部分有3个隆起,即茎突隆起、锥隆起和鼓索隆起,三者合称茎突复合体,均由第2鳃弓软骨演化形成。上述3个隆起之间有骨嵴相连,致使鼓室后壁凹凸不平,形成一些隐窝,中耳炎肉芽或胆脂瘤可隐藏于此。

(6)内侧壁又称迷路壁,由内耳迷路的外侧壁构成,鼓岬、前庭窗、蜗窗、面神经管隆凸、匙突和水平半规管隆凸位于内侧壁。鼓室内容物的听小骨由锤骨、砧骨和镫骨形成听骨链。固定听小骨的韧带共有6条。鼓室内肌肉有鼓膜张肌、镫骨肌。

4. 面神经 面神经是颞骨内的重要结构,分5段:第1段为颅内段,该神经自脑桥下缘发出后,与前庭蜗神经一起进入内耳门。第2段为内耳道段,该神经经过水平嵴之上,垂直嵴前的面神经区域进入面神经管。第3段为迷路段,面神经进入面神经管后,向外略偏前走行,介于耳蜗与半规管之间,到达膝神经节。此段是面神经在颞骨内最短最细的部分。第4段为水平段,又称鼓室段,自膝神经节处向后,经前庭窗上方、水平半规管下方到达锥隆起的后上方时向下转弯,移行为面神经垂直段。水平段骨壁缺损者占40%,因为在胚胎期,镫骨动脉从前庭窗上方进入面神经管,至出生后,面神经管水平段仍留有裂口,致使面神经暴露于中耳腔内,因此在小儿急性中耳炎的早期就可以造成面神经麻痹。第5段为垂直段,自锥隆起高度向下直达茎乳孔,也称乳突段。

5. 鼓窦 鼓窦位于颞骨岩部,为鼓室后上方的一个较大腔隙,其底借许多小孔与乳突小房相通。鼓窦大小因人而异。鼓窦的前壁上有鼓窦开口,经此口与鼓室上隐窝交通。乳突内有许多大小不等、形状各异而且相互交通的含气小方。乳突上界为与颞叶硬脑膜相隔的骨板,后界为乙状窦骨板,与乙状窦相邻,前界为外耳道骨部的后壁,内界为迷路和颞骨岩部底。

6. 内耳 位于颞骨岩部的骨质内,在鼓室与内耳道底之间,由结构复杂的管道构成,故称迷路,并分为骨迷路和膜迷路两部分。骨迷路与膜迷路之间的腔隙中含有外淋巴,称外淋巴间隙。膜迷路内含有内淋巴。内、外淋巴互不相通。骨迷路由前向后分为耳蜗、前庭和骨性半规管3部。

(1)耳蜗:位于骨迷路前部,形似蜗牛壳,蜗底朝向后内方,对内耳道底,蜗顶朝向前外方,接近鼓膜张肌半管,蜗顶至蜗底距离约5mm,耳蜗底周平均直径7.8mm,旋转 $2\frac{3}{4}$ 周。

(2)前庭:位于骨迷路中部,略似椭圆形腔隙,直径约4mm,其外侧构成鼓室内壁,壁上有前庭窗和蜗窗。前庭的内侧壁正对内耳道,构成内耳道底。前庭小管为颞骨内的弯形小管,长约8.5mm,直径约0.35mm,内有内淋巴管,内淋巴管经前庭小管外口与内淋巴囊相通。前庭小管外口又称内淋巴囊裂,多位于外半规管之下约2.8mm处,与后半规管有后缘距4mm左右。

(3)骨性半规管:为3个相互垂直的半圆形小管,管腔直径约1mm。每个半规管都有两端,其中一端膨大,称壶腹,内径约2mm。另一端称单脚,上半规管与后半规管的单脚合成总脚。外侧半规管与地平面平行,上半规管的平面与同侧颞骨岩部的长轴垂直,后半规管与同侧颞骨岩部的长轴平行。膜迷路是套在骨迷路内的膜性管和囊,也相应分为3部分。

### 三、颞骨 CT 轴面正常表现

如图 3-1-8,图 3-1-9,图 3-1-10,图 3-1-11,图 3-1-12,图 3-1-13,图 3-1-14,图 3-1-15,图 3-1-16。



图 3-1-8



图 3-1-9



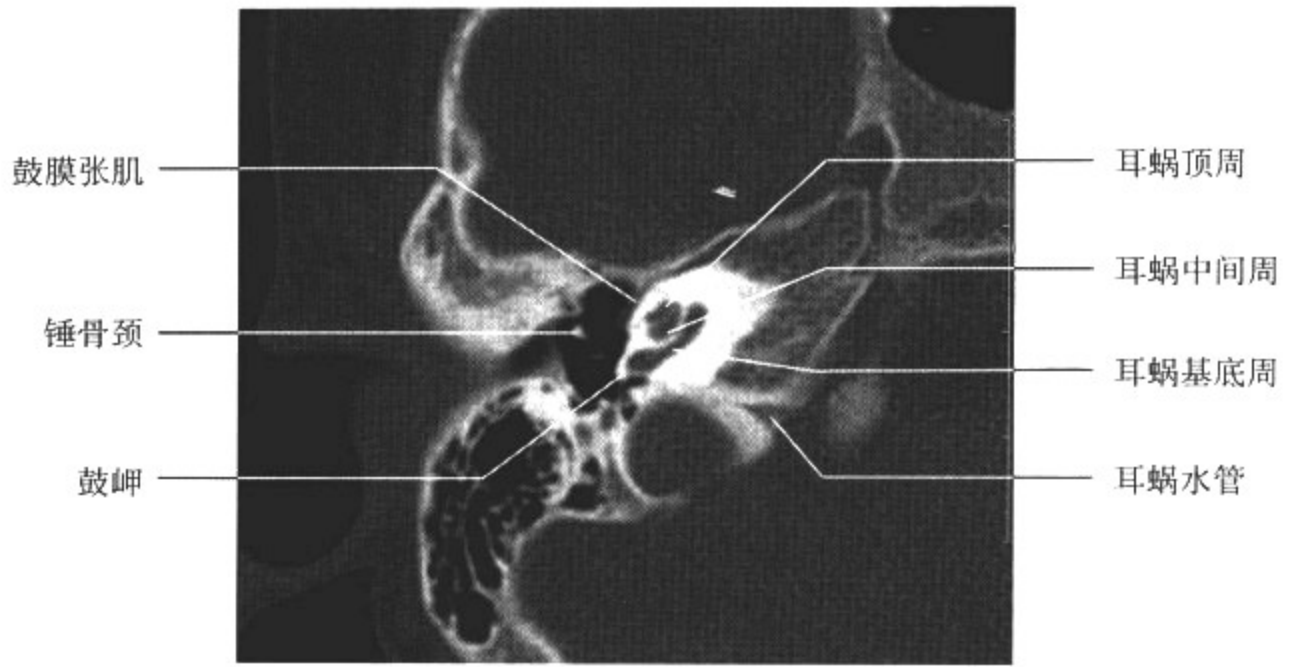


图 3-1-10

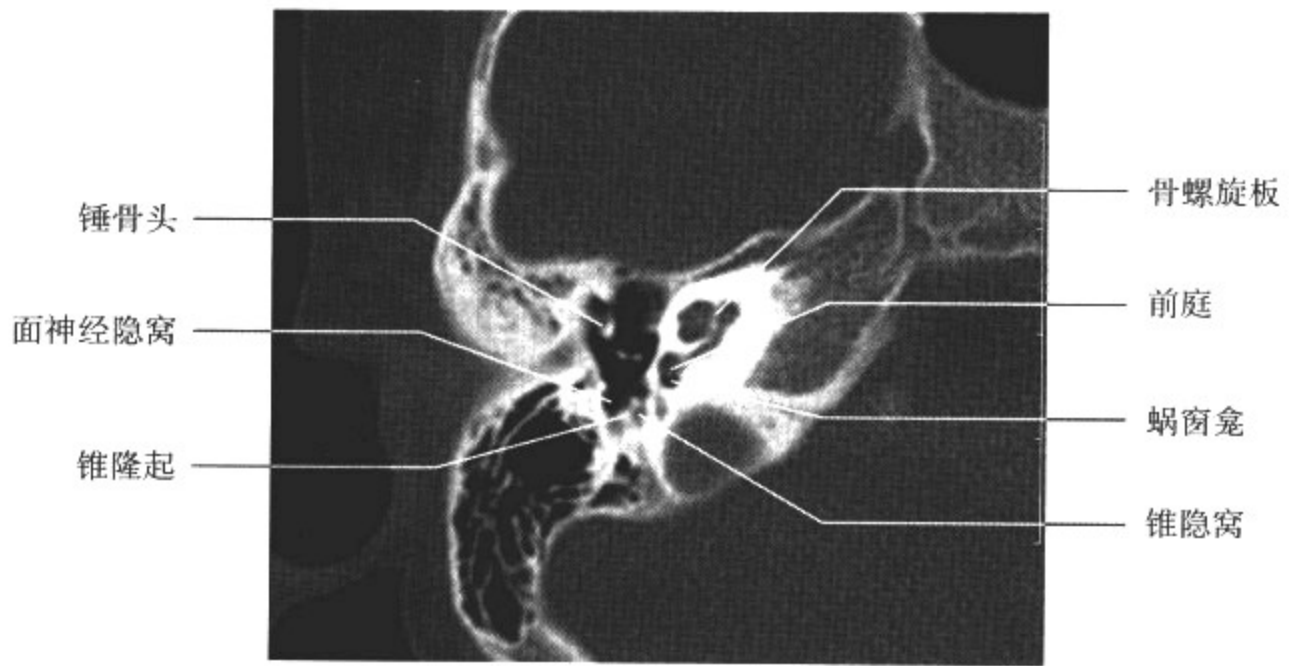


图 3-1-11

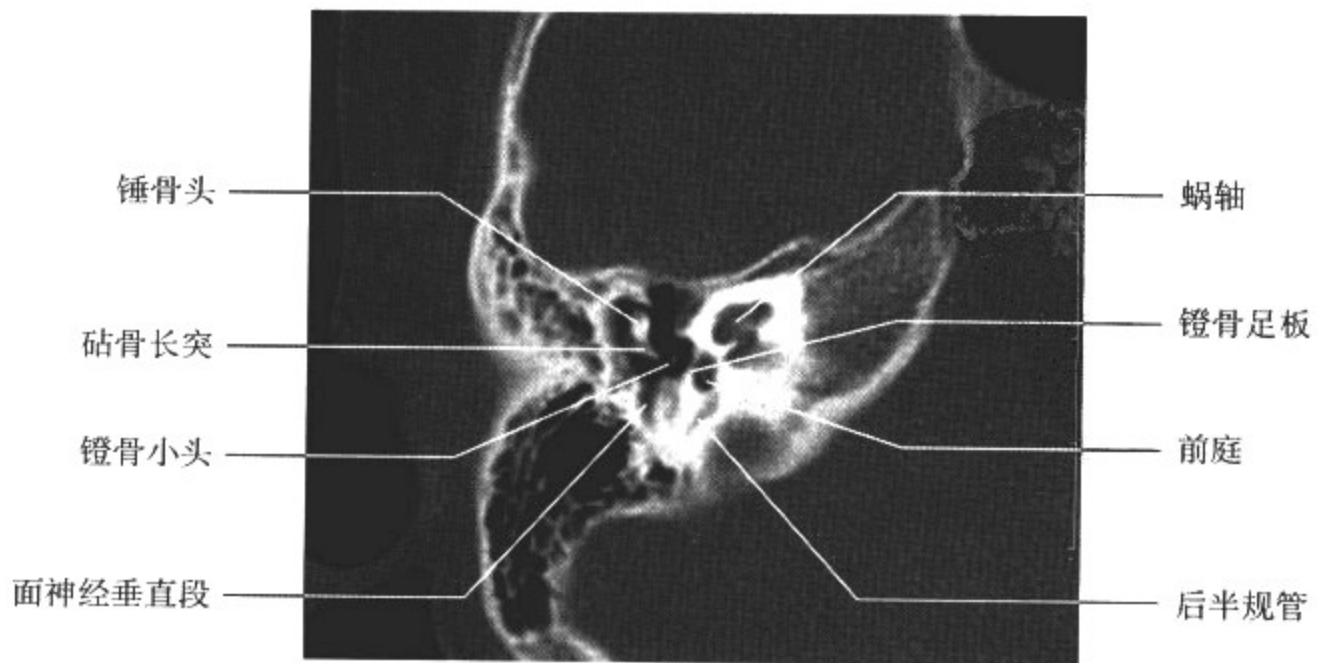


图 3-1-12

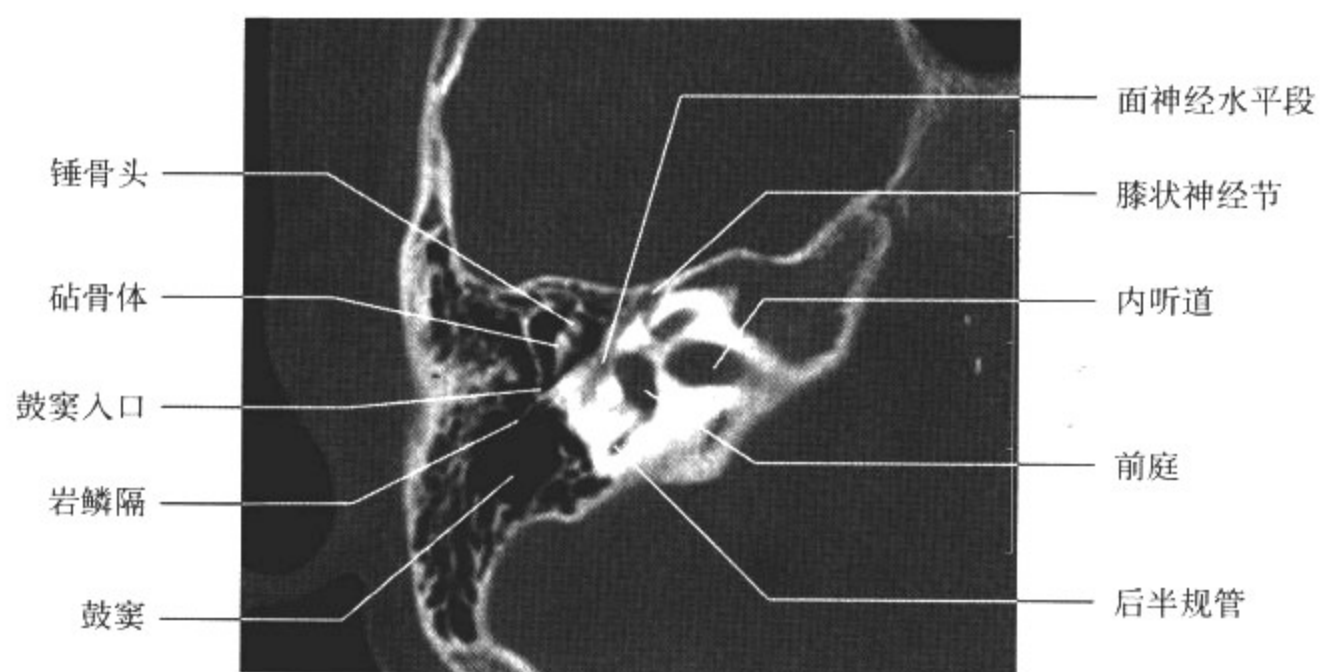


图 3-1-13

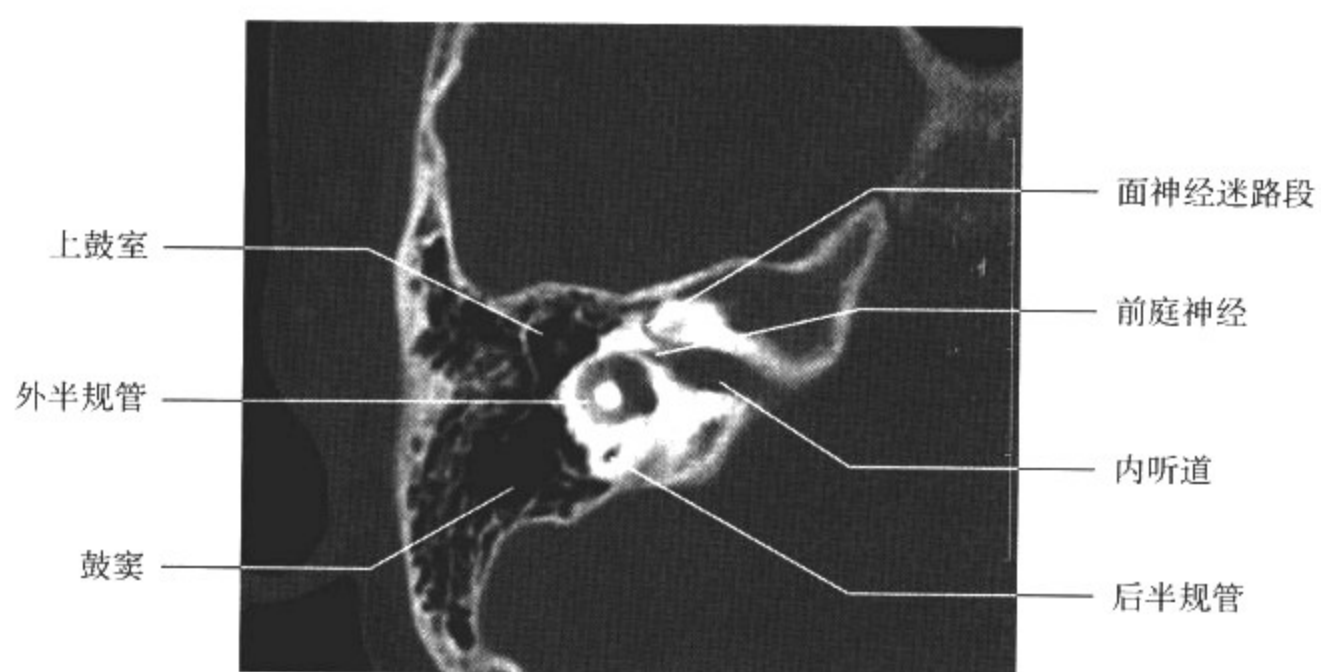


图 3-1-14

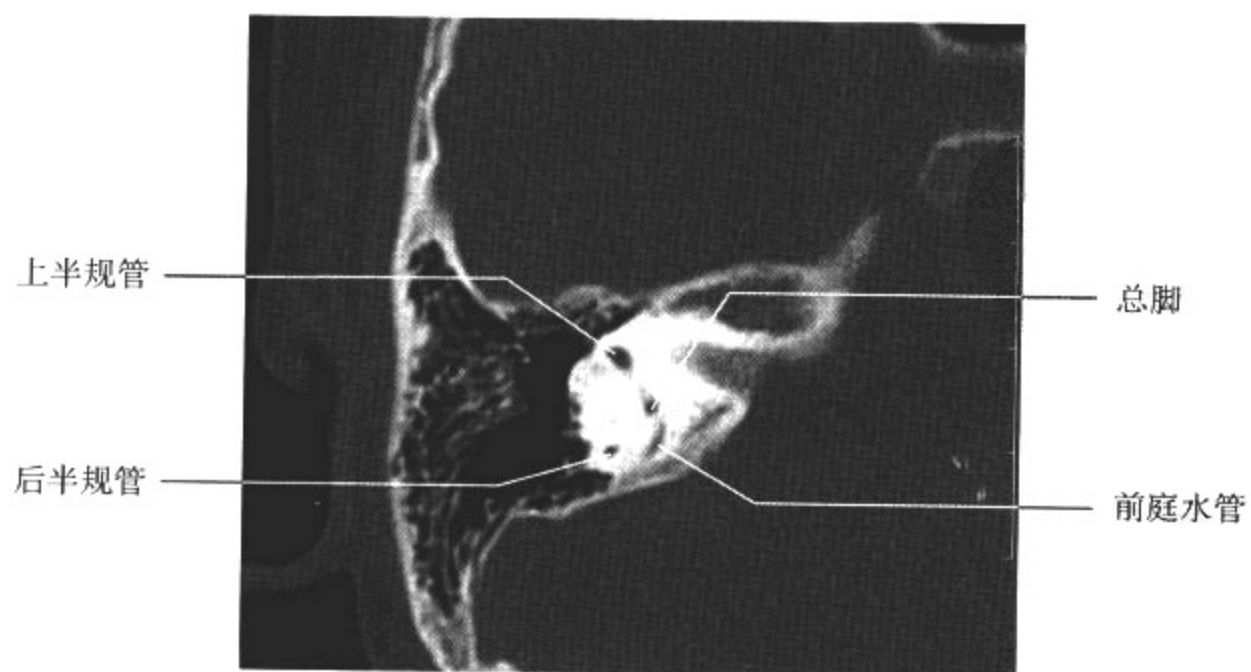


图 3-1-15

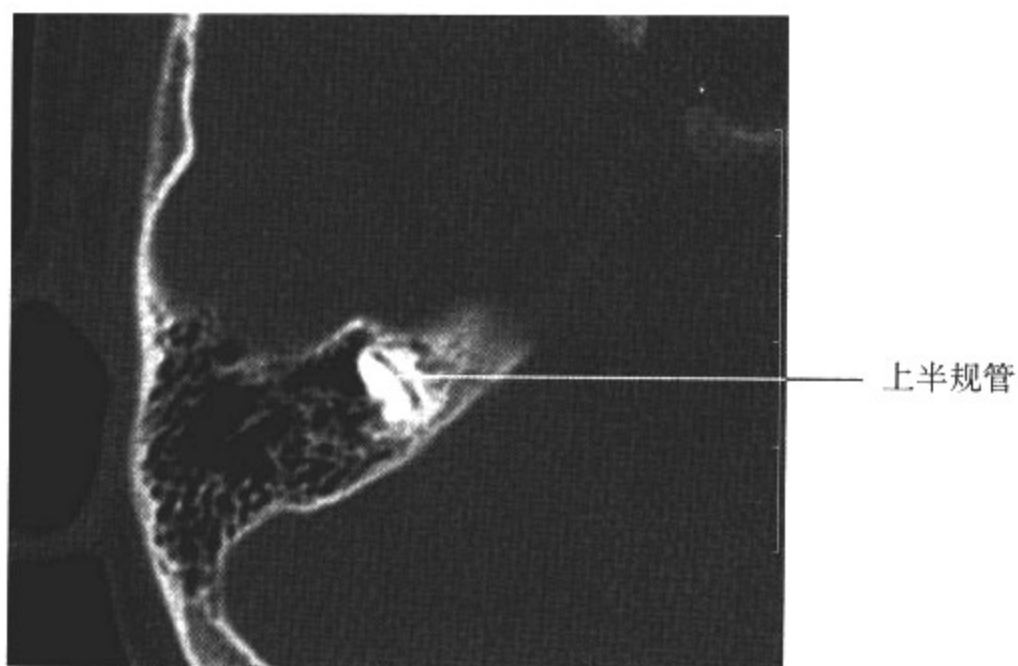


图 3-1-16

## 第二节 颞骨常见疾病影像学表现

### 一、外耳道畸形

#### 闭锁、狭窄

外耳道畸形(external auditory canal malformation)包括闭锁和狭窄。外耳道闭锁(atresia)分为膜性闭锁和骨性闭锁。外耳道狭窄(stenosis)指外耳道前后径或上下径 $\leq 4\text{mm}$ ,或是使用的耳窥器较正常年龄小2号。

#### 【影像检查方案】

CT为本病检查的首选,对闭锁的类型、狭窄的程度均能很好的显示。采用轴面及冠状面CT图像对于伴随的中耳畸形、乳突发育情况、面神经管走行以及其他面部畸形等均能清晰显示,对于指导临床手术方法的制定很有帮助。

#### 【典型病例】

病例1 男,14岁,左侧小耳畸形(图3-2-1)。

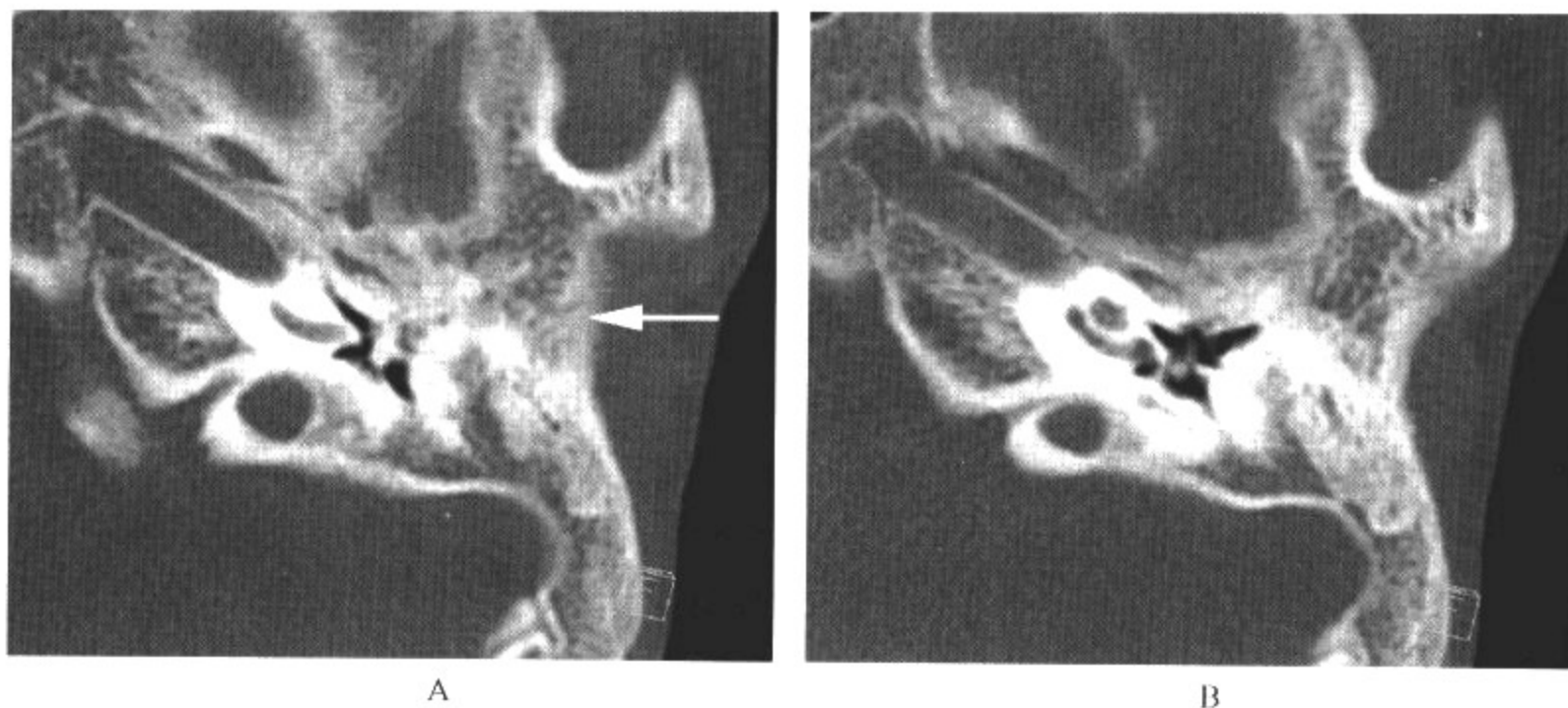


图 3-2-1 骨性外耳道闭锁

影像所见

A、B. CT 轴面显示左侧骨性外耳道闭锁,乳突小房气化不良,中耳鼓室狭小,听骨链畸形。

病例 2 男,6 岁,右侧小耳畸形(图 3-2-2)。

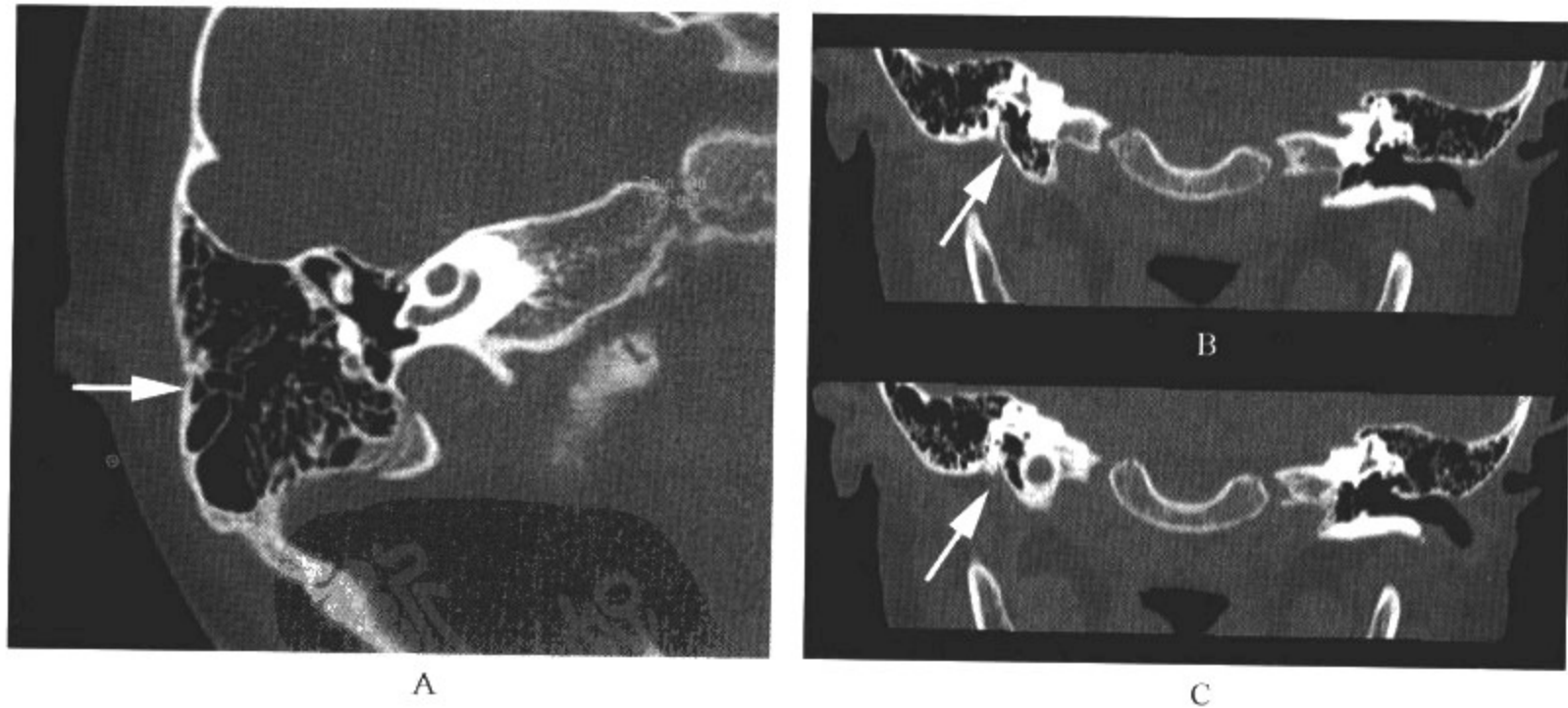


图 3-2-2 骨性外耳道闭锁

影像所见

A—C. 轴面、冠状面 CT 显示右侧骨性外耳道闭锁,乳突小房气化良好,右侧听骨链畸形。

**【影像与病理】**

先天性外耳道闭锁的形成有两种。一是在胚胎早期,第 1 鳃沟以及第 1、2 鳃弓发育障碍,可导致外耳、中耳畸形,临床表现为外耳道闭锁伴耳郭和中耳畸形。二是在胚胎 8~28 周,原



始外耳道内实心的外耳道栓充填,28周以后,外耳道栓退化吸收,形成盲管状外耳道,如上皮栓吸收不全,可以形成外耳道闭锁或狭窄,但耳郭和中耳结构正常。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

膜性(软组织)外耳道闭锁通常有骨性外耳道狭窄,鼓膜存在,合并中耳畸形情况较骨性闭锁少。骨性闭锁是指形成中耳外侧壁的骨发育异常,通常伴有鼓膜缺如。向下突出的颞骨鳞部可形成闭锁板的上份,闭锁板也可气化。先天性中耳胆脂瘤可与外耳道闭锁同时发生。中耳腔缩小通常是由于闭锁板占据了部分鼓室,颈静脉球高位和鼓室盖过低可进一步使鼓室腔缩小。

听小骨异常比较常见,锤骨、砧骨与闭锁板固定最常见。听小骨也可与上鼓室、面神经管嵴、鼓室壁内侧粘连。砧镫关节分离占34%,镫骨变形占37%,镫骨脚或足板固定占11%,卵圆窗缺如占17%。传导性听力下降的外耳道闭锁者8%伴有神经性耳聋。大组病例的报道中,外耳道闭锁伴有迷路异常占21%,伴耳蜗异常占11%。

下颌骨异常见于很多外耳道闭锁儿童,最常见的有下颌骨髁突的轻度发育不良,下颌关节窝变扁平。不同程度的颞颌关节向后上方错位。下颌关节窝与内耳间的骨性分隔可缺如,造成颞颌关节脱位。外耳道闭锁合并面神经异常很多见,最常见的是面神经迷走。

#### 【影像与临床】

外耳道闭锁发生率在1/10 000~1/20 000。单侧与双侧之比为4:1,临床右耳发病相对多见,性别无明显差异。部分可以有家族史,约14%闭锁儿是家族性,通常是单侧的,胚胎发育障碍常影响鼓室环、中耳、颞颌关节的发育。大部分外耳道闭锁儿童有不同程度的小耳郭畸形。

狭窄是因为胚胎时外耳道部分管道化异常。约50%病例鼓膜小,听小骨异常包括锤骨和砧骨部分与闭锁板融合,90%以上儿童外耳道骨性狭窄 $\leq 2\text{mm}$ 者可伴有表皮样瘤。

#### 【鉴别诊断】

外耳道骨性闭锁、狭窄在CT上容易诊断,膜性闭锁应与外耳道的肿物、炎症进行鉴别。外耳道的炎症一般在临床上会出现流脓、流水的症状,而膜性闭锁者不会出现这样的症状。外耳道的肿物在一般CT增强检查中会有强化,可以与膜性闭锁鉴别。

## 二、中耳畸形

先天性中耳畸形(middle ear malformation)包括鼓室、听小骨、前庭窗、蜗窗畸形以及颈内动脉、颈内静脉和其他中耳内血管的变异和畸形。本病同时可伴有身体其他部位的畸形。

#### 【影像检查方案】

先天性中耳畸形主要以高分辨率CT检查为主,能直接清晰显示鼓室发育、听小骨畸形,同时可间接显示中耳内血管的变异和畸形引起的相应颞骨结构的变化,对怀疑中耳内血管的变异和畸形,可进行MRI或DSA检查。

#### 【典型病例】

**病例 1** 男,1个月,右侧小耳畸形(图3-2-3)。

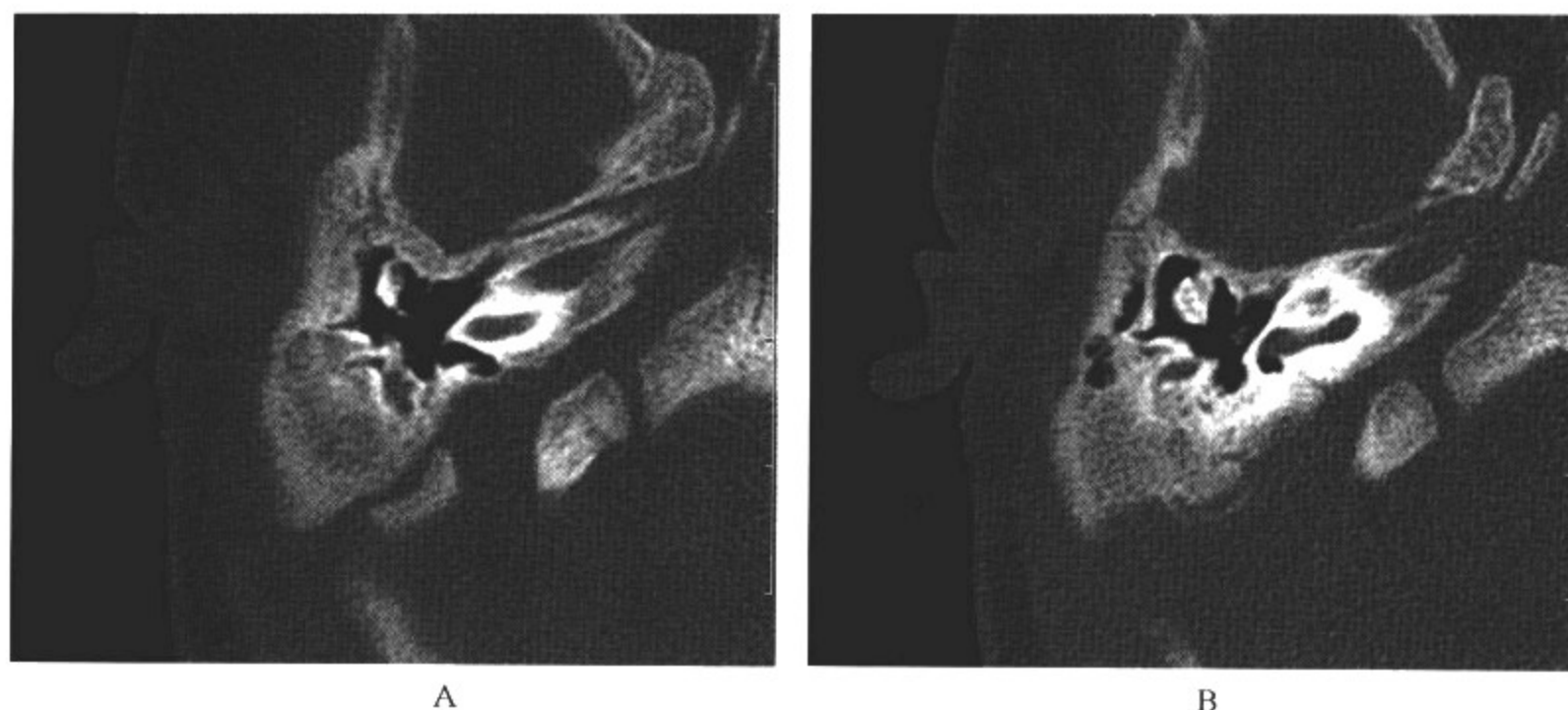


图 3-2-3 中耳畸形

影像所见

A、B. CT 轴面显示右侧骨性外耳道闭锁,乳突小房气化不良,右侧听骨链畸形。

病例 2 女,4 岁,左侧小耳畸形(图 3-2-4)。

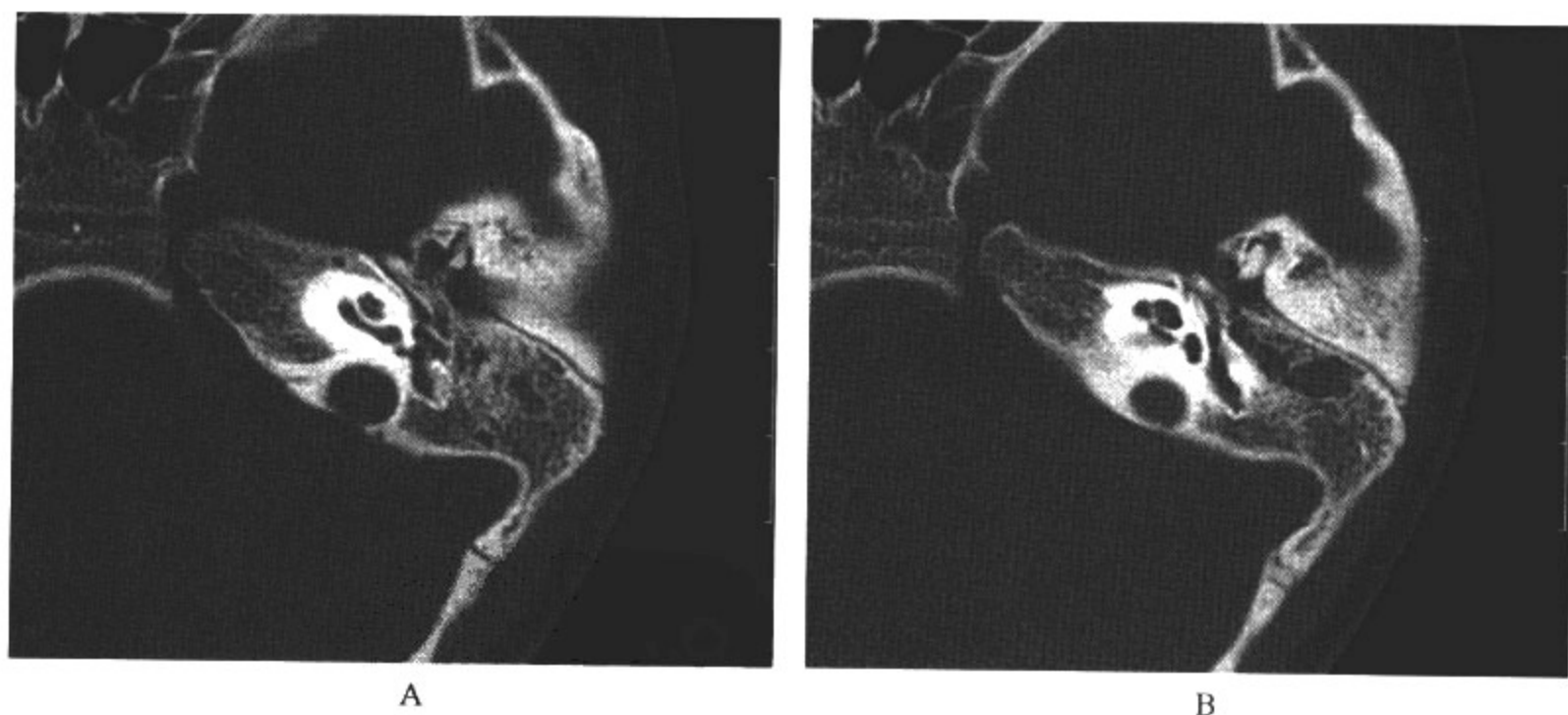


图 3-2-4 中耳畸形

影像所见

A、B. CT 轴面显示左侧骨性外耳道闭锁,乳突小房气化不良,中耳鼓室狭小,左侧听骨链畸形。

**【影像与病理】**

听小骨畸形的种类很多,如锤骨砧骨融合,砧骨长脚缺如或发育不全,砧骨镫骨同时缺如,

镫骨发育不全或缺如,砧镫关节分离,砧镫关节骨性融合,先天性镫骨固定,听小骨与鼓室壁固定等。中耳肌肉畸形的发生率为0.3%~5.6%,包括肌肉异位、镫骨肌或肌腱缺如、镫骨肌重复、鼓膜张肌分叉等。鼓室畸形有鼓室下壁缺损,颈静脉球暴露于鼓室,鼓室上壁缺损,与颅内交通。鼓室内壁发育障碍,如卵圆窗或圆窗缺如。鼓室完全不发育者少见。先天性咽鼓管畸形少见,如咽鼓管憩室、咽鼓管骨部狭窄等。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

听小骨畸形多种多样,如锤骨砧骨融合,砧骨长脚缺如或发育不全,砧骨镫骨同时缺如,镫骨发育不全或缺如,砧镫关节分离,砧镫关节骨性融合,先天性镫骨固定,听小骨与鼓室壁固定等。听小骨先天畸形的显示取决于扫描层厚、窗技术和重建技术的合理应用。尽管如此,仍会有一些细微病变不能显示,如镫骨底板正常仅有0.2~0.4mm,目前的影像技术还很难显示该部位的畸形。高分辨率CT可以比较清晰地显示鼓室各个壁的骨性结构和发育畸形,如卵圆窗或圆窗缺如。也可间接显示中耳内血管的变异和畸形引起的相应颞骨结构的变化,如颈动脉突入鼓室内以及永存镫骨动脉、颈静脉球高位、颈静脉憩室等。

血管异常包括:血管的缺如、迷走、动脉瘤和颈动脉突入鼓室内以及永存镫骨动脉,颈静脉球高位,颈静脉憩室。

1. 颈内动脉缺如(absent internal carotid artery) 颈内动脉缺如可单侧或双侧,患侧的颈内动脉管可以缺如或未见。儿童期可无症状或蛛网膜下腔出血。

2. 颈内动脉迷走(aberrant internal carotid artery) 颈内动脉垂直段缺如,这时由扩张的下鼓室和颈鼓室动脉构成吻合桥。这些动脉在鼓室内的走行较正常位置更偏外,也可见于双侧,常伴有永存的镫骨动脉和动脉瘤。临床表现包括听力下降、耳鸣、眩晕、耳痛。CT显示迷走颈内动脉非常典型,因此无需进一步影像检查。CT表现包括:①颈内动脉管垂直段在中耳底的下方替代了耳蜗的位置。②鼓室内迷走颈内动脉通常与颈内动脉管相连续。③鼓室段的颈内动脉管出现裂隙。血管造影显示狭窄,后外侧移位,颈内动脉急性转角在中耳腔内和底部。

3. 颈内动脉突出(protruding internal carotid artery) 正常的颈内动脉经过颈内动脉管与鼓室底板间的裂口突入鼓室非常罕见。

4. 颈内动脉瘤(internal carotid artery aneurysm) 颈内动脉岩骨段的颈内动脉瘤罕见,可以是先天性、外伤性或感染后发生。大多位于颈内动脉水平段与垂直段交界的膝部。动脉瘤可以是双侧的或多发的,最小年龄报道是7岁。症状包括传导性耳聋,耳和鼻出血,搏动性耳鸣,头痛。岩部尖动脉瘤患者可出现复视,动脉瘤可无搏动,手术中见中耳肿块与肿瘤相似。增强CT显示与颈内动脉连续增强的鼓室内肿块。常规增强CT或MRI即可诊断。

5. 永存镫骨动脉(persistent stapedia artery) 永存镫骨动脉由镫骨脚和足板形成的三角孔(triangular foramen)通过。这种情况发生率在1/200~1/5 000。可以双侧发生,可伴随迷走的颈内动脉。永存镫骨动脉起源于颈内动脉膝部,临床表现出传导性耳聋和搏动性耳鸣。CT显示面神经管的迷路段扩大,在接近膝状神经节处管顶内见镫骨孔(stapedial foramen),棘孔缺如。扩大的颈内动脉鼓室和下鼓室小管也可以发现。颈内动脉血管造影时,镫骨动脉连接脑膜中动脉。

6. 颈静脉球高位(high jugular bulb) 颈静脉球高位是指颈静脉球顶部升至下鼓室底以上或超过内耳道底平面。颈静脉球高位是最常见的变异,占颞骨尸检的4%~6%。8%~12%的颈静脉球高位是双侧性。耳镜见到蓝色、突入鼓室后下方的无搏动性肿块,可完全隐蔽

在中耳渗出物内。颈静脉球高位通常是无害的。其可以逐渐增大,也可以伴随颈静脉憩室,外耳道闭锁,乙状窦发育不良。CT 表现很有特征,无需进一步检查。这种患者也可表现为外耳道肿块。高位颈静脉或颈静脉球裂在软骨发育不全或软骨发育不良患者中已有报道。颈静脉球高位很少影响鼓膜运动和减弱听小骨运动而导致传导性耳聋。手术后使颈静脉球复位和中耳、鼓室底修复,听力可无任何改善。

7. 颈静脉球憩室(jugular bulb diverticulum) 颈静脉球憩室是颈静脉经内听道旁处向上突出,可侵蚀内听道后壁或阻塞内淋巴管。一些憩室可成对出现,憩室可直接压迫听神经,造成听力下降和耳鸣,或由于内淋巴管阻塞可造成梅尼埃(Ménière)病。

#### 【影像与临床】

先天性中耳畸形主要症状为传导性耳聋,单侧或双侧发病,伴或不伴外耳道畸形。耳聋为非进行性。鼓室发育不良常继发于外耳道闭锁,也见于胚胎期用过沙利度胺的孕妇。

#### 【鉴别诊断】

中耳先天性畸形经 CT 检查一般能明确诊断。

### 三、内耳畸形

先天性内耳畸形(inner ear malformation)相对复杂,不同时期的胚胎发育障碍表现不同,可分为骨迷路畸形和膜迷路畸形,可为遗传性或非遗传性,可发生于一侧或双侧同时受累。临床以感音神经性听力损失为主。

#### 【影像检查方案】

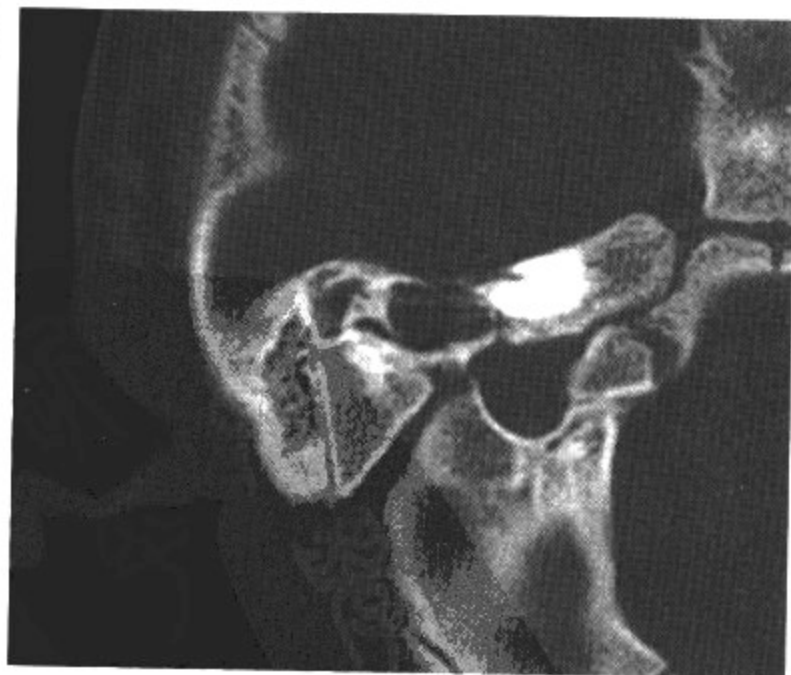
先天性内耳畸形主要以高分辨率 CT 检查为主,常在轴位扫描的基础上辅以冠状位扫描,能清晰地显示骨迷路畸形的情况,必要时可行 MRI 检查,观察膜迷路的形态和结构。

#### 【典型病例】

病例 1 女,1 岁,双侧重度感音神经性耳聋(图 3-2-5,彩图 1-1)。



A



B



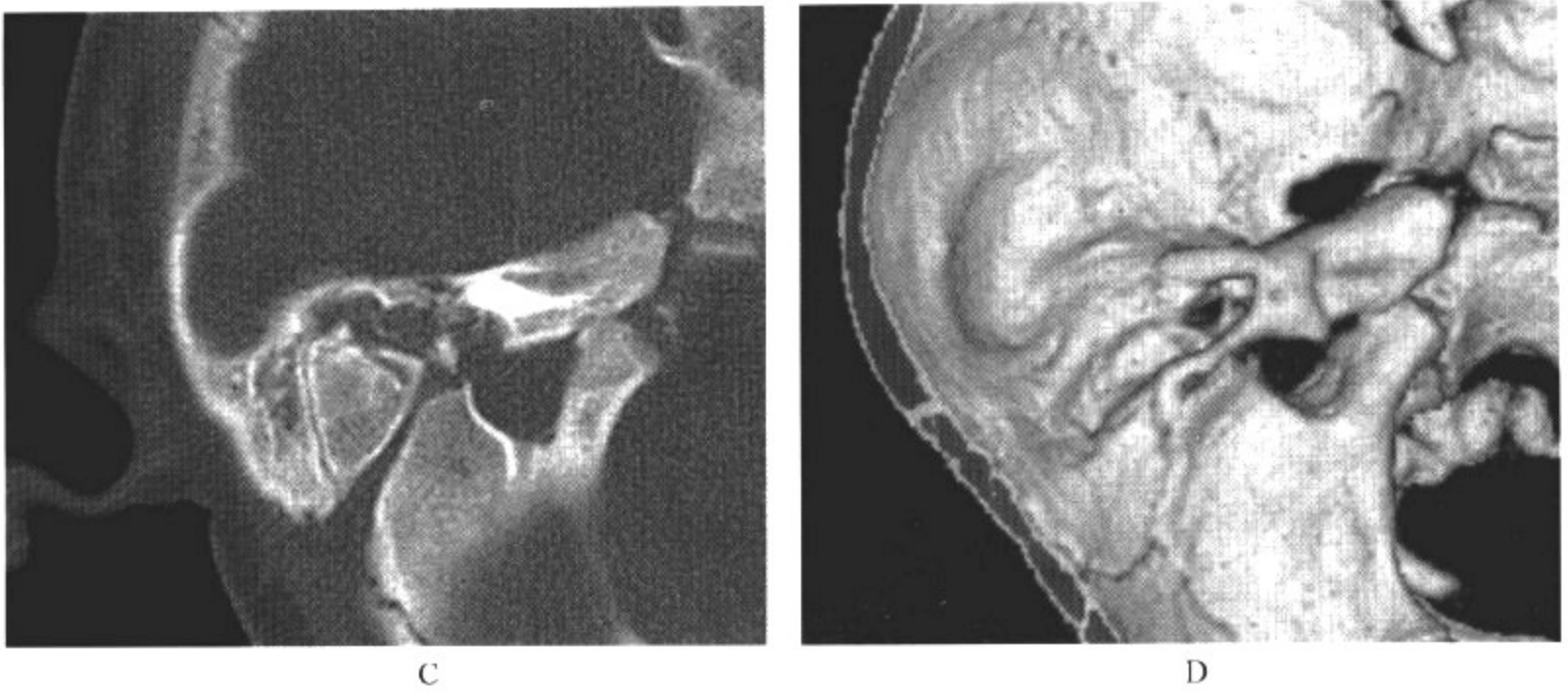


图 3-2-5 Michel 型畸形

影像所见

A—C. CT 轴面显示右侧骨性内耳结构未发育,右中耳鼓室狭小,听骨链畸形。

D. CT 扫描 VR 三维重组图像显示右侧岩骨发育不良。

病例 2 男,2 岁,双侧重度感音神经性耳聋(图 3-2-6)。

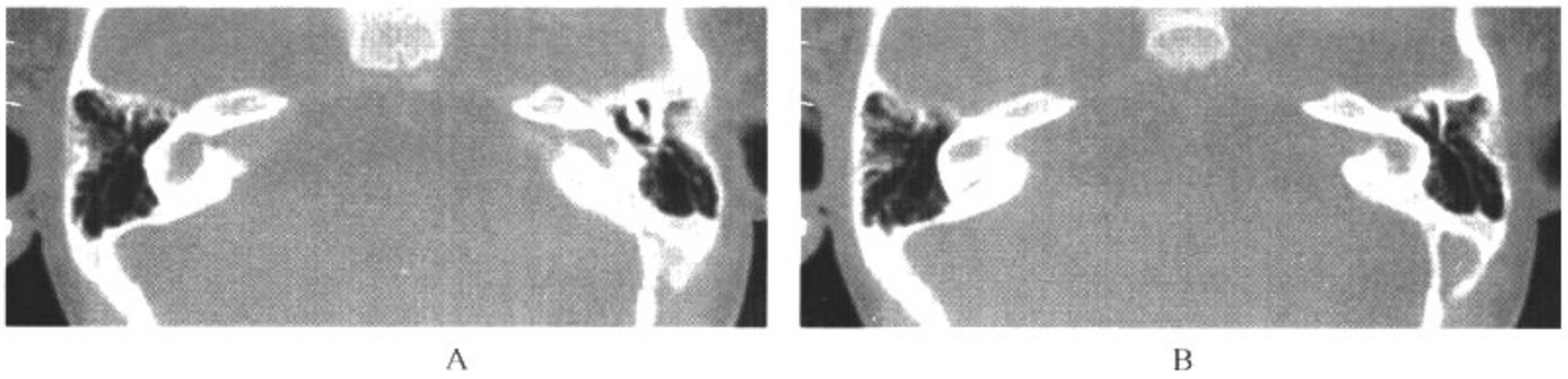


图 3-2-6 共同腔畸形

影像所见

A、B. CT 轴面显示双侧耳蜗、前庭不能区分,呈单一囊状。

病例 3 女,10 个月,双侧感音神经性耳聋(图 3-2-7)。

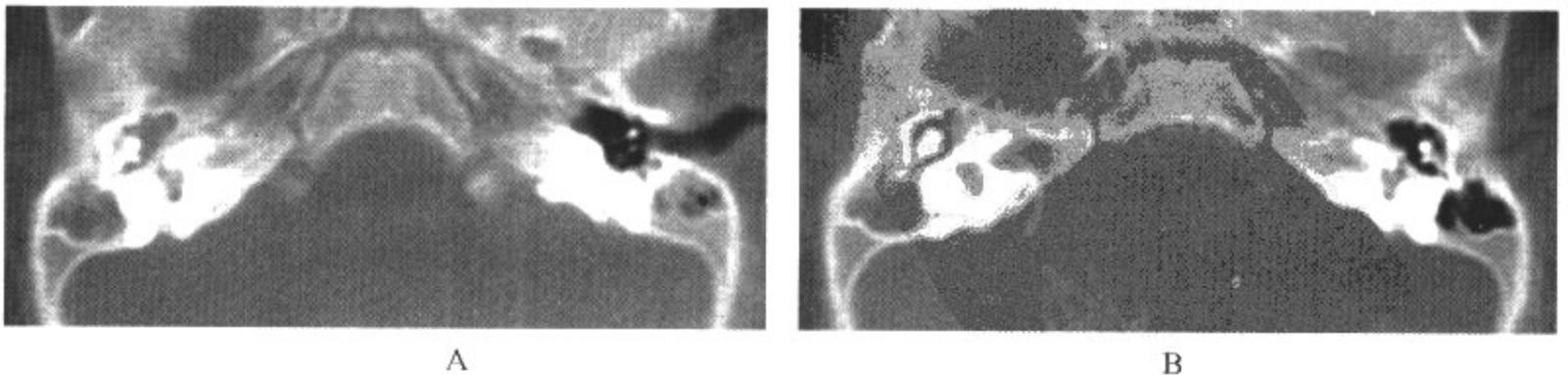


图 3-2-7 耳蜗缺如

影像所见

A、B. CT 轴面显示双侧耳蜗缺如, 双侧前庭形态良好。右侧中耳鼓室、乳突内积液。

病例 4 男, 2 岁, 双侧感音神经性耳聋(图 3-2-8)。

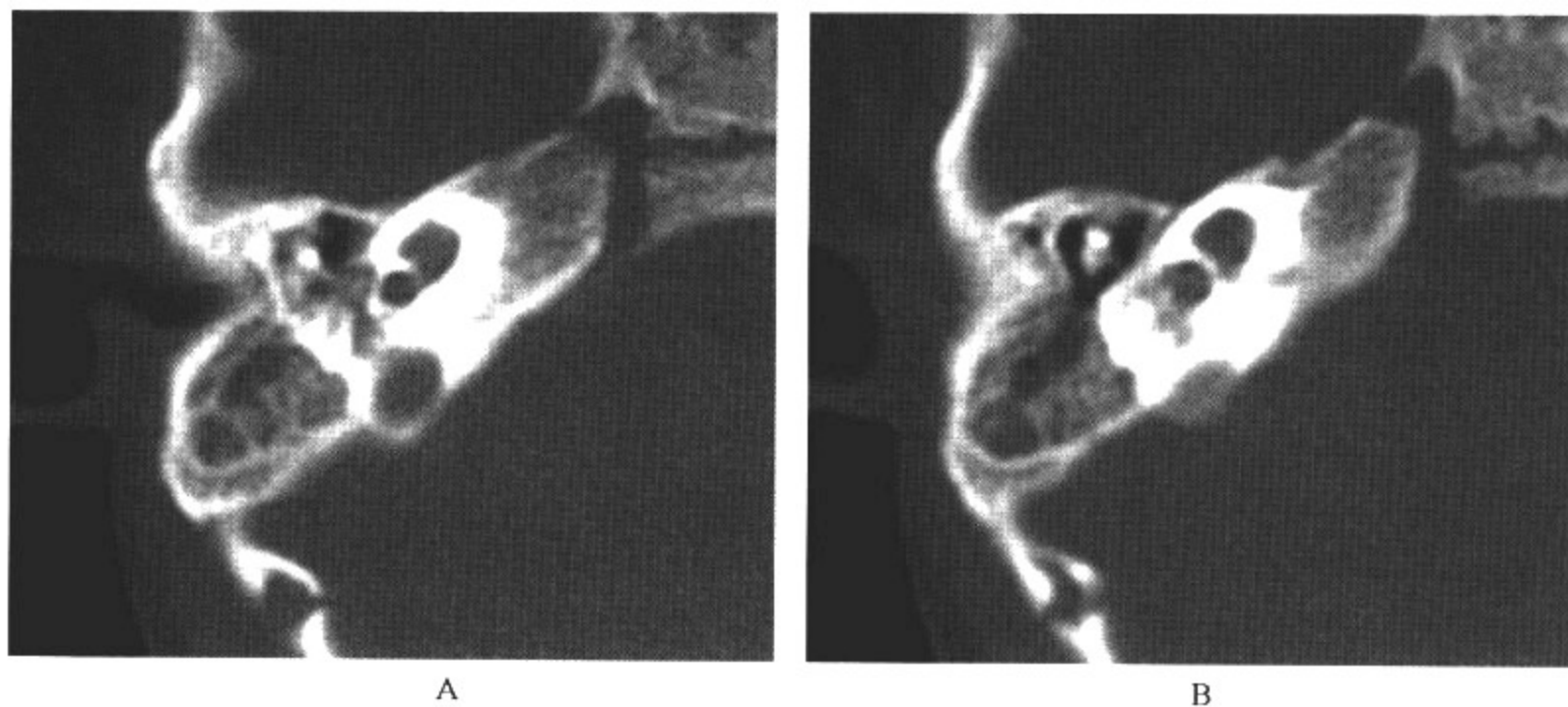


图 3-2-8 不完全分隔 I 型耳蜗畸形

影像所见

A、B. CT 轴面显示右侧蜗轴缺如, 耳蜗呈囊状结构, 右侧前庭囊状扩张。右侧中耳鼓室、乳突内积液。

病例 5 男, 8 岁, 听力差(图 3-2-9)。

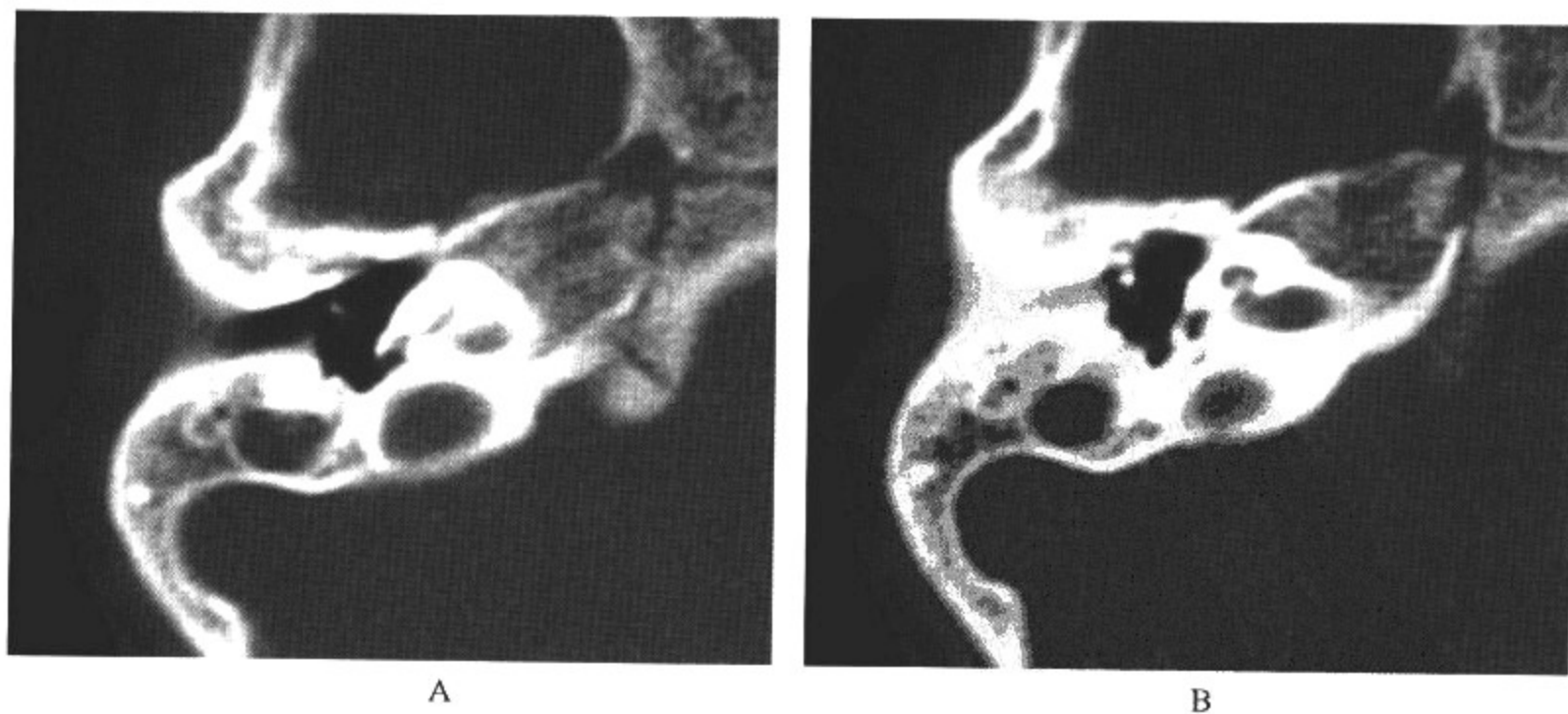


图 3-2-9 耳蜗发育不良

影像所见

A、B. CT 轴面显示右侧耳蜗形态小。

病例 6 女, 2 岁, 双侧重度感音神经性耳聋(图 3-2-10)。

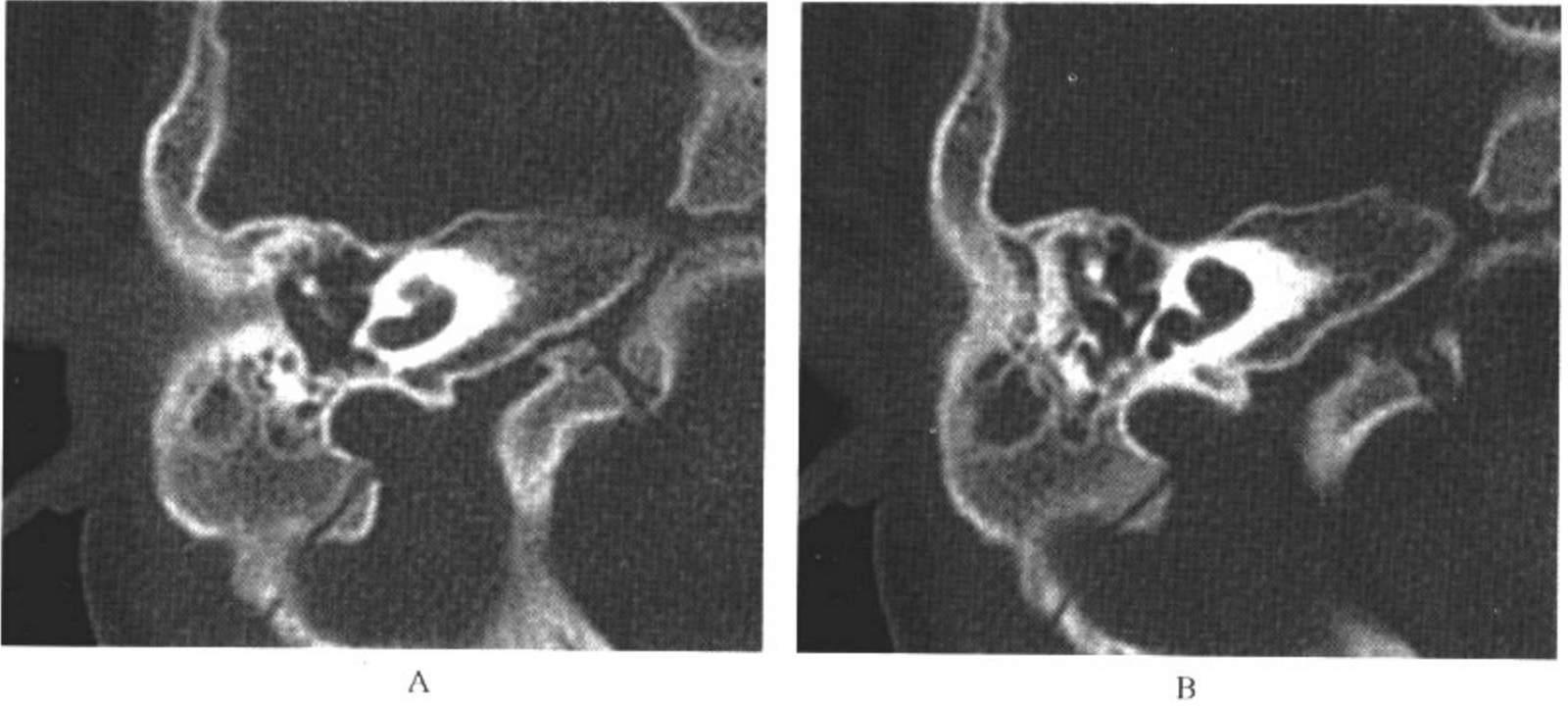


图 3-2-10 Mondini 型畸形

影像所见

A、B. CT 轴面显示右侧耳蜗圈数少, 底圈正常, 中圈、顶圈融合。右侧中耳鼓室、乳突内积液。

病例 7 女, 1 岁, 双侧重度感音神经性耳聋(图 3-2-11, 彩图 1-2)。

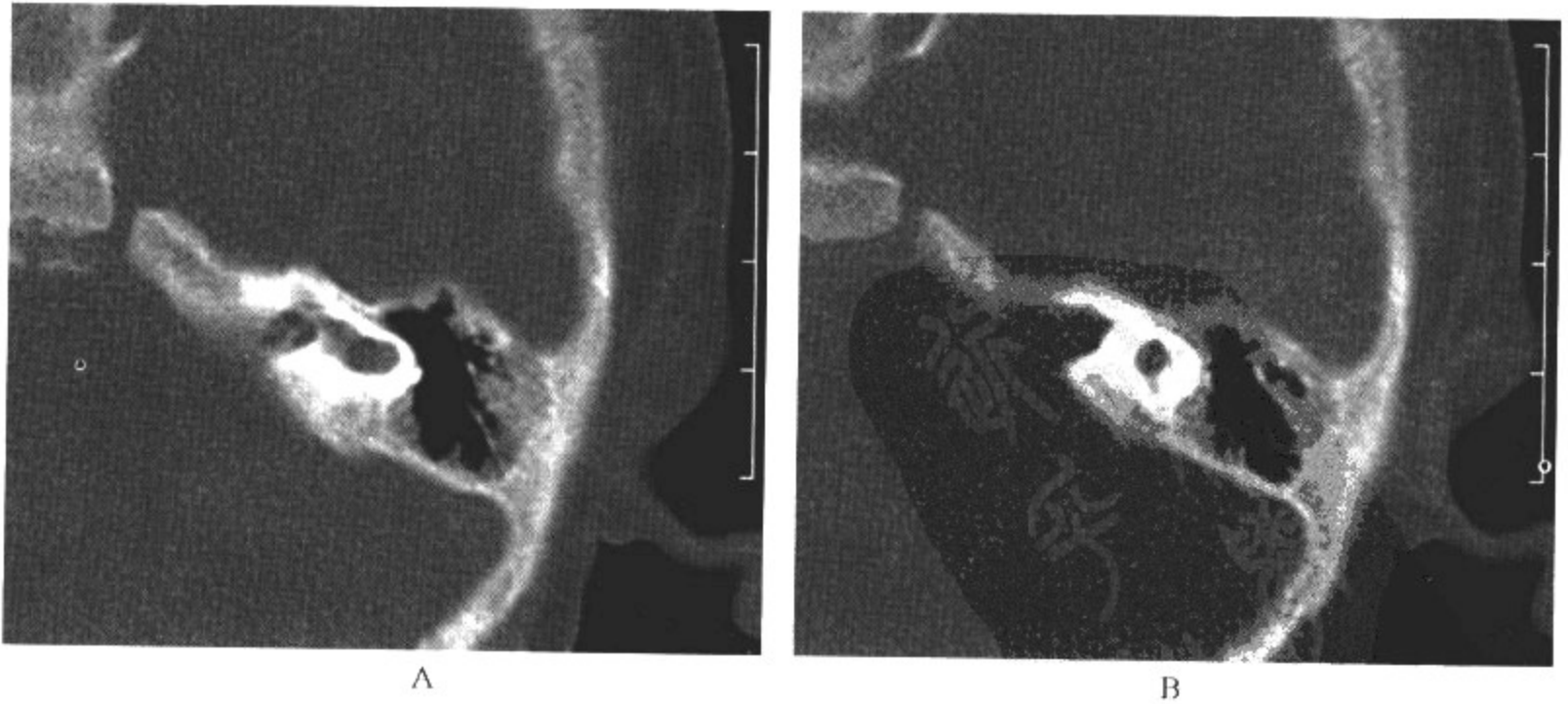






图 3-2-11 半规管畸形

影像所见

A—C. CT 轴面显示左侧半规管发育不良。

D. CT 扫描 VR 三维重组图像立体显示发育不良的半规管。

病例 8 女, 2 岁, 双侧重度感音神经性耳聋(图 3-2-12, 彩图 1-3)。

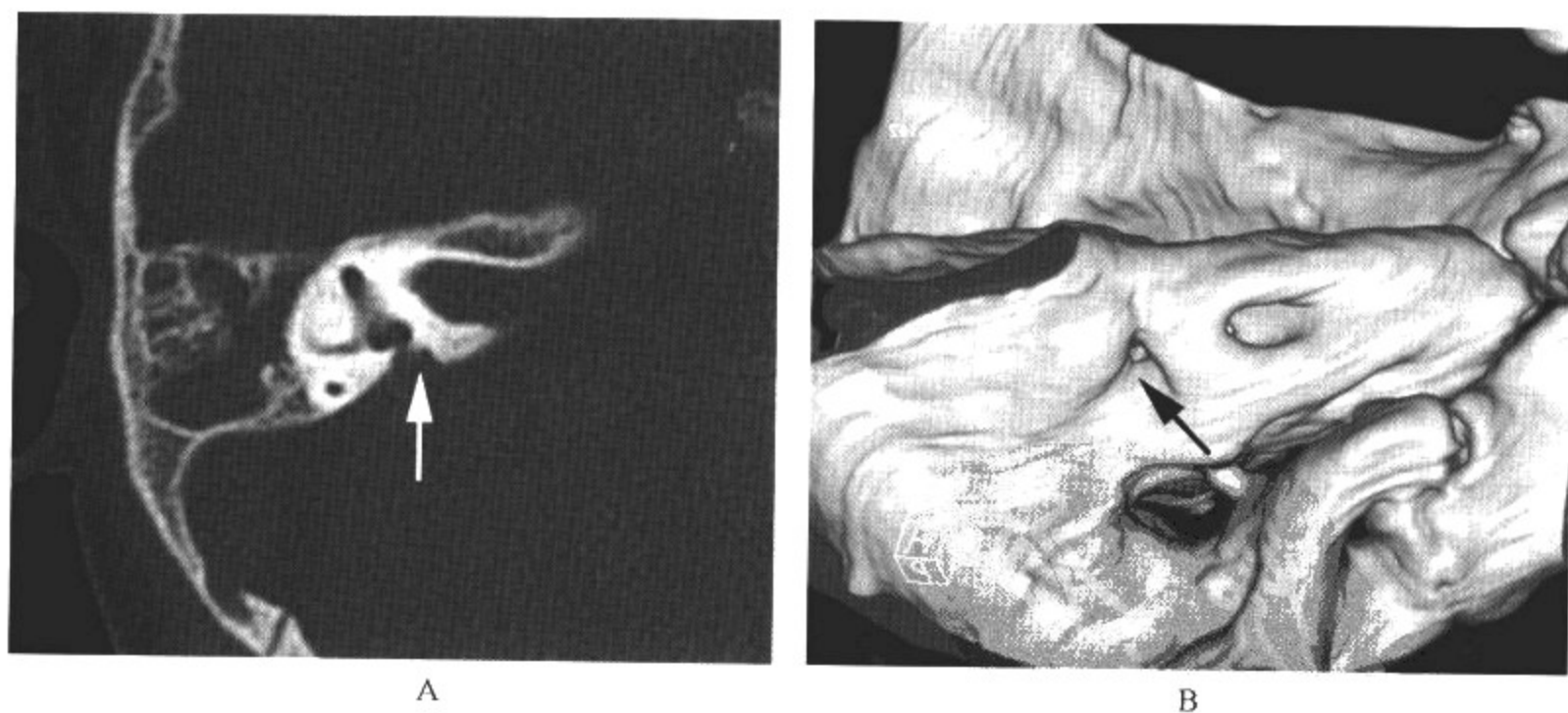


图 3-2-12 前庭水管扩张

影像所见

A、B. CT 轴面及 VR 三维重组图像显示右侧前庭水管明显扩张。右侧鼓室、乳突内积液。

病例 9 男, 2 岁, 双侧感音神经性耳聋(图 3-2-13)。

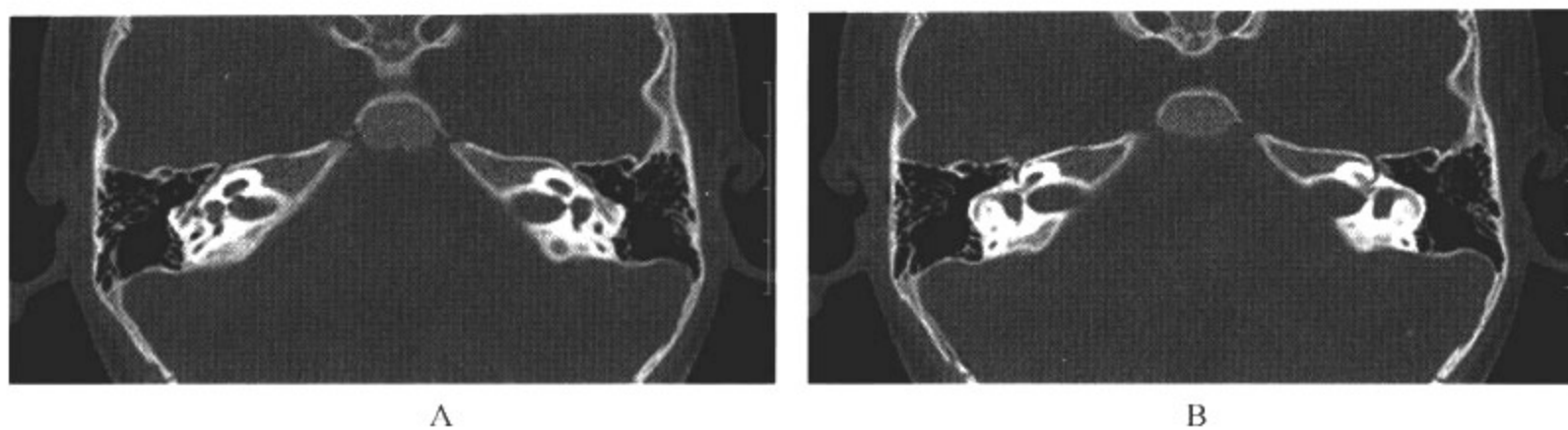


图 3-2-13 内听道扩张

影像所见

A、B. CT 轴面扫描显示双侧内听道扩张。

病例 10 女, 2 岁, 出生后听力差(图 3-2-14)。



图 3-2-14 内听道狭窄

影像所见

A、B. CT 轴面扫描显示双侧内听道狭窄。

**【影像与病理】**

先天性内耳发育不良可分为单纯性内耳发育不良和先天性内耳畸形伴身体其他部位畸形(综合征)。

先天性内耳畸形伴身体其他部位畸形(综合征)比较常见的有以下几种。

1. Usher 综合征, 为常染色体隐性遗传, 除先天性内耳畸形外(耳蜗畸形), 还有色素性视网膜炎、智力发育不全、精神障碍和前庭功能失调。

2. Pendred 综合征, 为常染色体隐性遗传, 有明显的家族特征, 兄弟姐妹常同时发病。患者出生后即有双侧感音神经性聋, 以高频损失为主, 同时伴有弥漫性结节性甲状腺肿, 智力一般正常, 内耳为 Mondini 型畸形。

3. Jervell-Lange-Nielsen 综合征, 又称心-耳综合征。为常染色体隐性遗传, 除内耳发育不良外, 还可以有突然神志丧失伴心脏传导阻滞、心室颤动。

4. Waardenburg 综合征, 为常染色体显性遗传, 分两型, 患者眉毛浓密, 虹膜色素异常, 前额束状白发, 鼻根宽阔。内耳柯替器发育不良, 前庭感受器和神经萎缩。



5. Klippel-Feil 综合征,为常染色体显性或隐性遗传。内耳为 Mondini 型畸形伴颈椎缺少或融合,颈短,后发际低,除内耳畸形造成的严重感音神经性聋外,患者还可以伴随中耳和外耳道畸形,如外耳道狭窄或闭锁、听小骨畸形、卵圆窗闭锁。

先天性半规管畸形在临床上最常见的是水平半规管畸形,因为半规管畸形发生的频度与其发育过程相反,水平半规管形成最晚,因此最容易受累。半规管畸形可以单独存在。

先天性内听道畸形可以表现为狭窄或宽大,该畸形可以见于听力正常者,内听道缺如或由 2 个管腔构成的情况罕见。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. 耳蜗畸形(cochlear malformation)

(1)Michel 型:为最严重的内耳畸形,一般认为是胚胎在孕 3 周时发育停止所致。影像学表现为内耳结构完全缺如,常伴有内耳道缺如,颞骨岩部可发育不良。

(2)耳蜗未发育(cochlear aplasia):孕 3 周末胚胎发育停止所致,表现为耳蜗缺如,前庭可正常、扩大或发育不全。

(3)共同腔畸形(common cavity malformation):在孕 4 周时胚胎发育停止所致,表现为耳蜗和前庭呈一囊状结构,二者不能相互区分。

(4)不完全分隔 I 型(incomplete partition I):胚胎发育停止发生在孕 5 周,表现为耳蜗缺乏完整的蜗轴,呈囊状,伴有囊状扩张的前庭。

(5)耳蜗发育不全(cochlear hypoplasia):也称侏儒耳蜗(dwarf cochlea)或小耳蜗(micro-cochlea),胚胎发育停止发生在孕 6 周,表现为耳蜗和前庭相互可区分,但发育较小,耳蜗常表现为内耳道伸出的小芽状结构,具有正常的形态与正常的圈数,常伴严重的听力下降。

(6)不完全分隔 II 型(incomplete partition II,即 Mondini 型):胚胎发育停止发生在孕 7 周,表现为耳蜗为  $1\frac{1}{2}$  圈,仅底圈正常,中圈和顶圈融合,常伴有前庭和前庭水管扩大。

在影像学检查中 Mondini 畸形最常见,已经报道的与本病相关的综合征有:CHARGE association、13-三体综合征、DiGeorge 综合征、Goldenhar 综合征、Klippel-Feil 综合征、Pendred 综合征以及 Waardenburg 综合征等。临床上这些儿童可由于畸形有轻度听力减低,意外的头外伤后可使听力进行性减退。

2. 前庭和半规管的畸形(vestibular and semicircular canal malformations) 外半规管在迷路畸形里最容易受累,可以是缺如或仅是前庭的一个小突起。任何一个半规管都可以是由前庭形成的单一腔状突起或是前庭的闭锁盲端。如果仅仅是一个半规管的畸形,听力可以正常;如果多个半规管异常,往往影响听力。

3. 前庭水管畸形(vestibular aqueduct malformation) 前庭水管后部最大的直径不应超过 2mm。水管扩大可伴随耳蜗畸形,如 Mondini 畸形、小耳蜗畸形、前庭和外半规管扩大。单纯水管扩张倾向于发生感音性耳聋,通常与轻微外伤有关。在内耳的影像检查中,单纯前庭水管扩大的发生概率为 0.64%~1.5%。

4. 岩骨(petrous bone) 岩骨缺如罕见,这种畸形可见于无脑畸形儿,也可见于无其他畸形者。在沙利度胺导致畸形者,可有内耳道、耳和面神经缺如。重复岩骨畸形伴随着内耳,中耳、外耳的重复岩骨畸形也有报道。

5. 内听道(internal auditory canal) 内听道畸形有缺如、狭窄、扩大及位置异常等。文献报道尽管内听道有缺如,但骨迷路可以正常。内听道狭窄可以是单纯畸形,单纯性内耳道狭

窄通常为单侧,可伴部分性骨迷路发育不良。非肿瘤性内听道扩大可发生在神经纤维瘤病、色素性视网膜炎、混合性耳聋伴外淋巴漏和骨源性缺陷等。内听道后位见于 Chiari II 畸形。Chiari II 畸形和 Dandy-Walker 畸形者的岩骨后内侧面形成局限凹陷,使内听道变短。

6. 面神经(facial nerve) 面神经可发生缺如或发育不良。当面神经管狭窄,可发生间歇性麻痹。面神经分支不常见,三支更罕见,分隔经常位于茎乳管内。面神经走行变化很大,可因发育异常的外耳道、中耳、乳突造成。中耳异常的面神经走行有①从外半规管上方经过;②覆盖或经卵圆窗的下方经过,面神经干扰镫骨底板运动导致传导性耳聋;③自镫骨脚间经过;④向前下方在两窗之间骨岬外走行,可以表现为肿胀或假性肿块,导致不必要的手术;⑤面神经分支,正常位置的面神经管可以是空的。

#### 【影像与临床】

先天性内耳畸形主要的临床表现是程度不同的耳聋,前庭症状多不明显。临床应特别注意伴随先天性内耳畸形的综合征。

#### 【鉴别诊断】

先天性内耳发育畸形分为骨迷路发育畸形和膜迷路发育畸形,骨迷路发育畸形经影像学检查一般能明确诊断,而影像学检查目前对膜迷路发育畸形的诊断存在一定限度,常常不能作出正确诊断。

## 四、感染性病变

### (一)外耳道炎

外耳道炎(otitis externa)多为细菌感染所致的外耳道局限性或弥漫性非特异性炎症。

#### 【影像检查方案】

外耳道炎首选 CT 检查,必要时可结合 MRI 检查帮助诊断。

#### 【典型病例】

病例 1 男,5 岁,左耳周围软组织肿胀 1 天,左侧外耳道内脓性分泌物(图 3-2-15)。

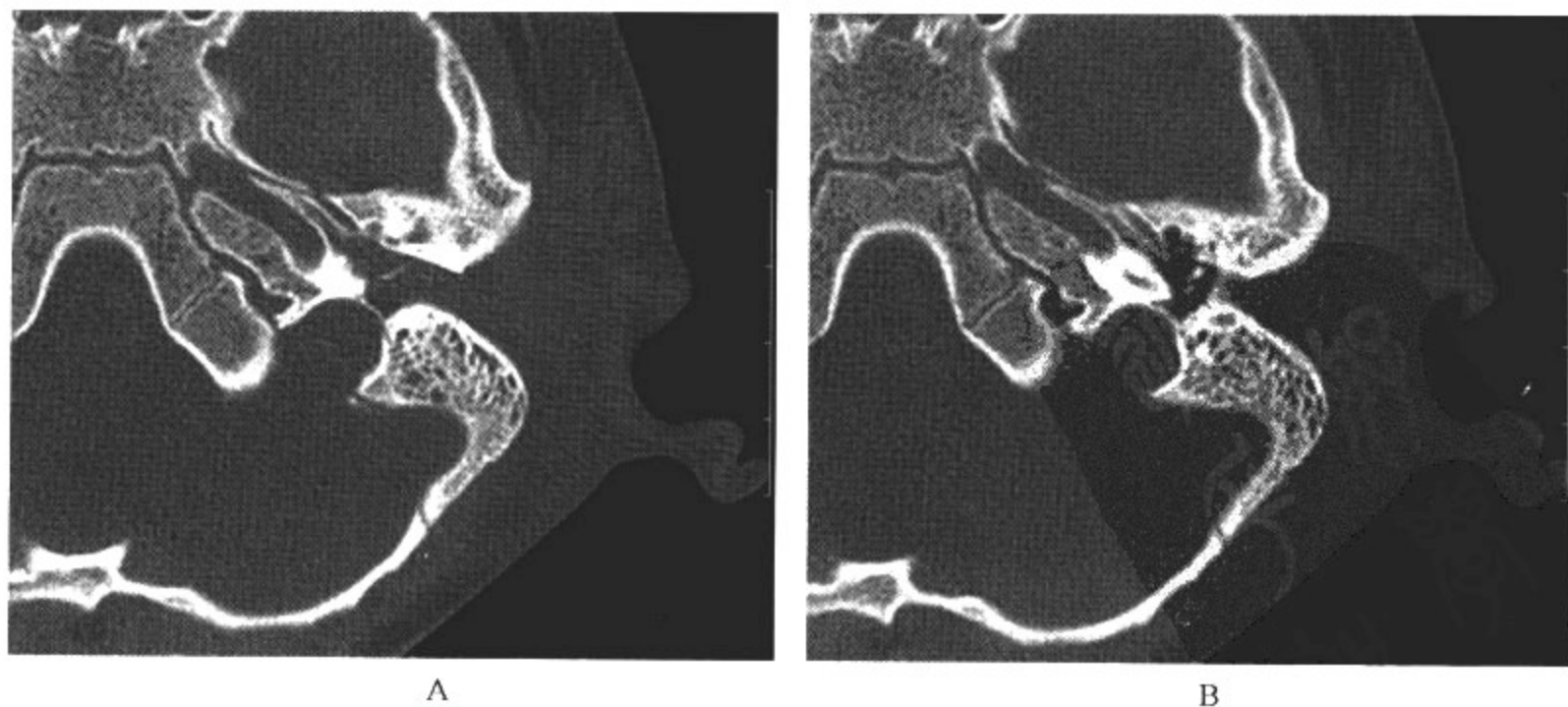


图 3-2-15 外耳道炎

影像所见

A、B. CT 轴面扫描显示左颞区、左侧外耳道壁软组织肿胀,左侧中耳鼓室、乳突内积液。

病例 2 女,14 岁,反复左耳流脓 2 周(图 3-2-16)。

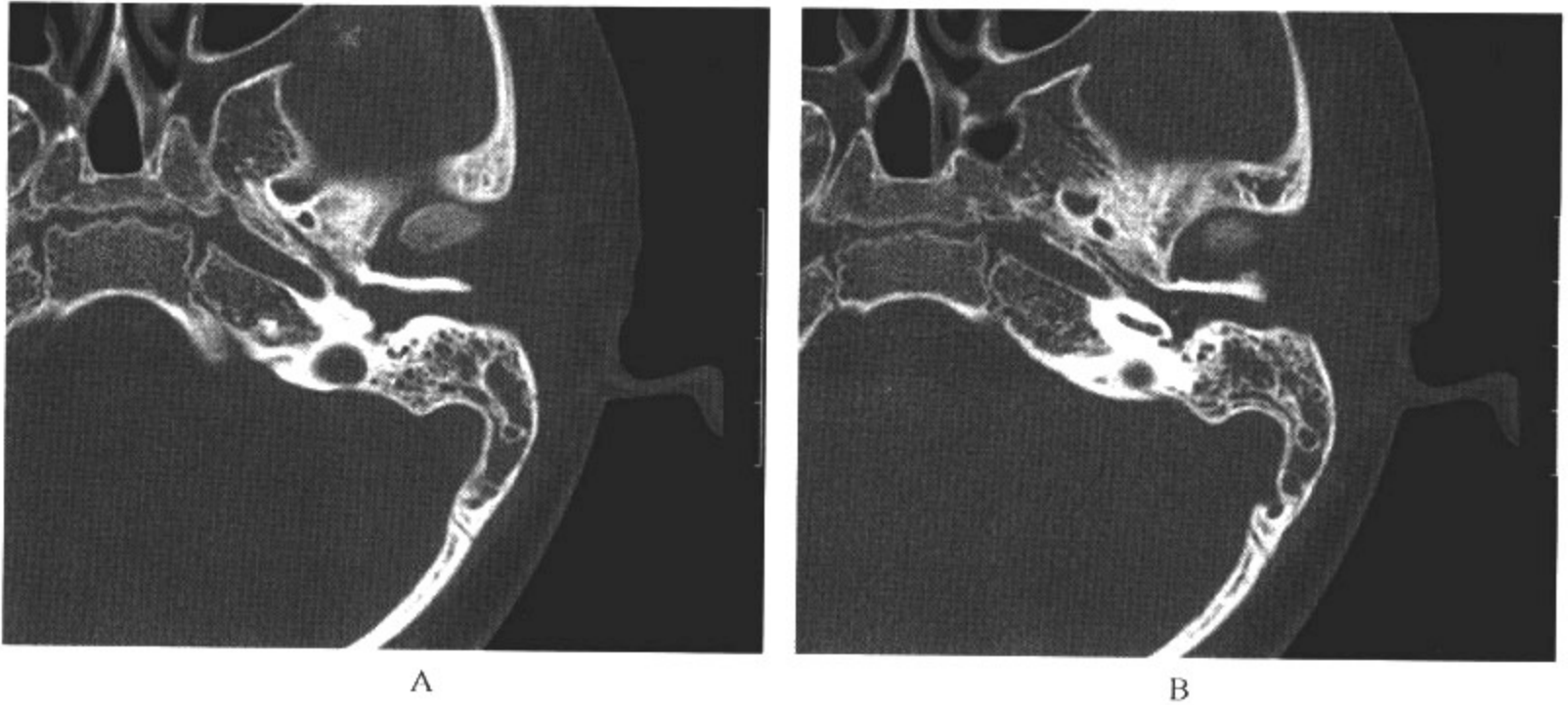


图 3-2-16 外耳道炎

影像所见

A、B. CT 轴面扫描显示左颞区、左侧外耳道壁软组织肿胀,左侧中耳鼓室、乳突内积液。

**【影像与病理】**

儿童常见,特别在游泳后,也可由中耳炎鼓膜穿孔或局部损伤引起。外耳道炎的少见原因是由于外耳道皮肤被组织细胞浸润,其中儿科患者中 45% 为郎格汉斯细胞组织细胞增生症(LCH)病人,CT 可显示广泛的中耳、乳突和颞骨的破坏。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

外耳道炎以临床诊断为主。影像学检查的目的在于显示病变的范围,确定是否伴随骨破坏、中耳和乳突病变,为临床鉴别诊断提供依据。

**【影像与临床】**

可分为急性和慢性外耳道炎,以夏秋季节好发。临床表现为疼痛,局部肿胀,流稠液,形成上皮屑。

**【鉴别诊断】**

CT 和 MRI 检查无法区分外耳道肿胀、肉芽肿或渗出性病变,需临床检查确诊。仅凭影像学检查与起源于外耳道的肿瘤鉴别有一定困难,需要病理学检查。

**(二)急性和慢性中耳炎**

中耳炎是临床最常见的感染性病变,可分为急性和慢性中耳炎(acute and chronic otitis media)。

**【影像检查方案】**

CT 是中耳炎首选的检查方法。对合并颅内并发症者可进行增强 MRI 检查,以观察颅内受累情况。

**【典型病例】**

病例 1 女,8岁,右耳流脓3天(图3-2-17)。

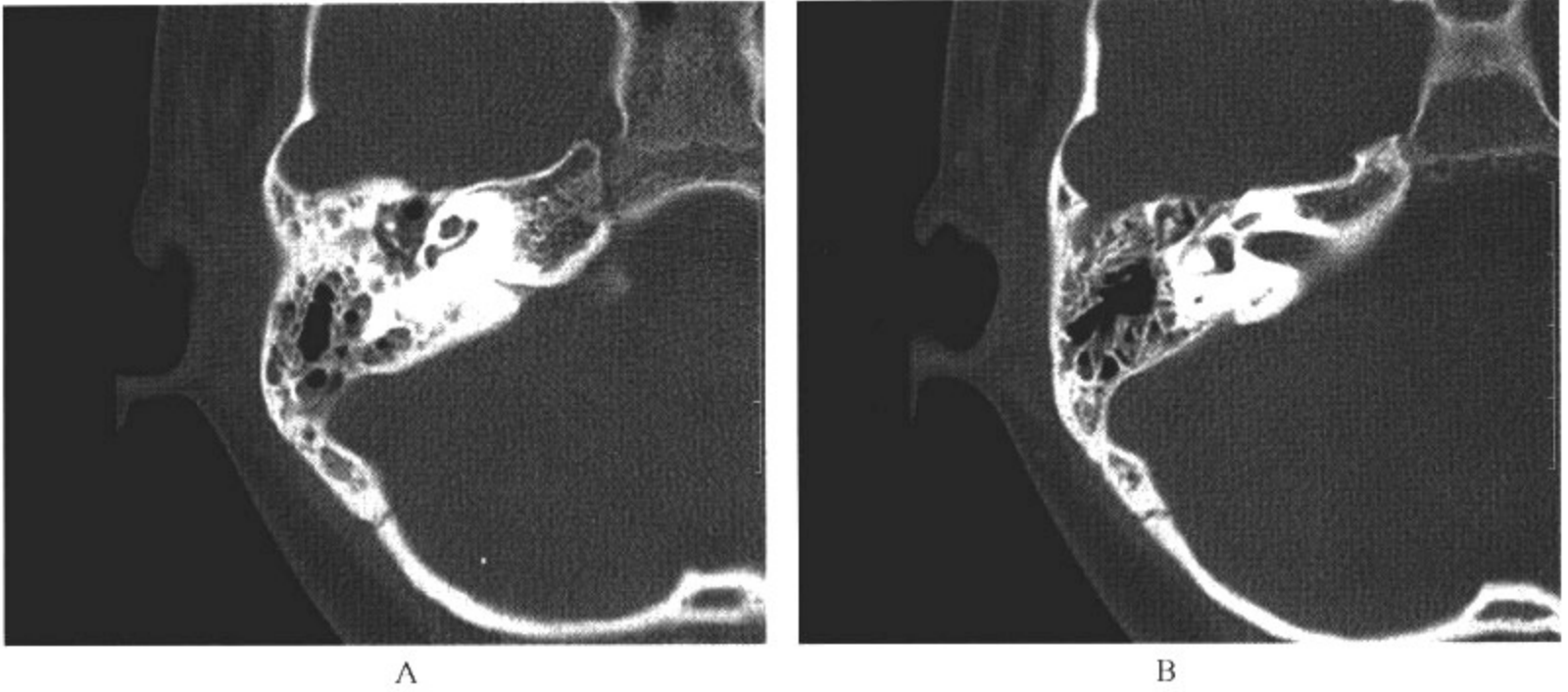


图 3-2-17 急性中耳炎

影像所见

A、B. CT 轴面扫描显示右侧中耳鼓室、乳突内积液。

病例 2 男,5岁,右耳流脓2周(图3-2-18)。

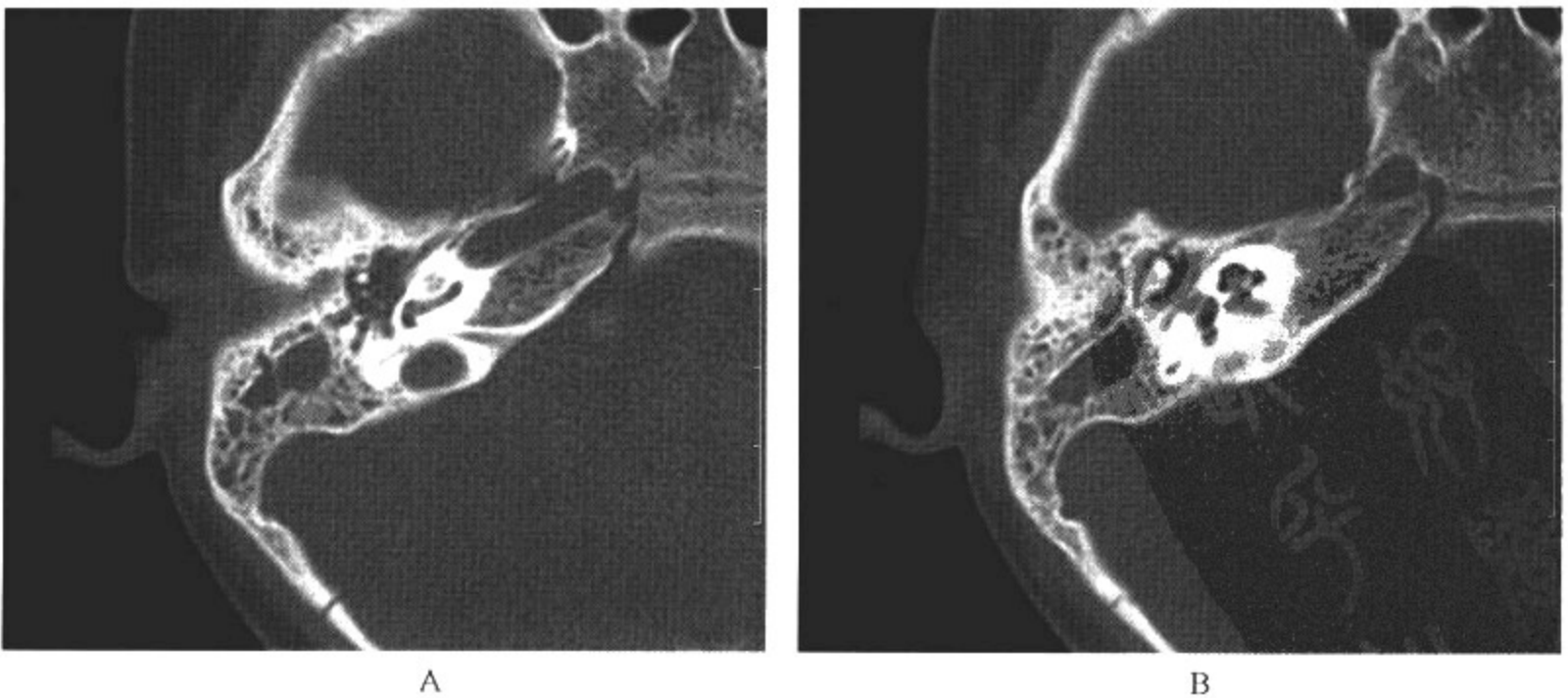


图 3-2-18 急性中耳炎



影像所见

A、B. CT 轴面扫描显示右侧中耳鼓室、乳突内积液。

病例 3 男, 5 岁, 反复双耳流脓 2 年(图 3-2-19)。

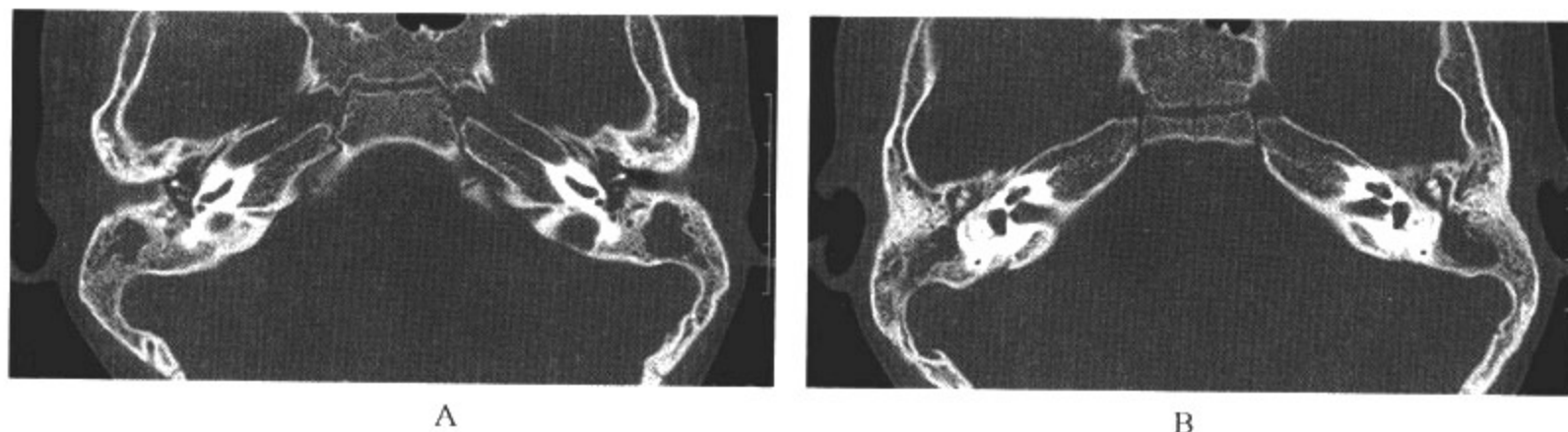


图 3-2-19 慢性中耳炎

影像所见

A、B. CT 轴面扫描显示双侧中耳鼓室、乳突内积液。

病例 4 男, 12 岁, 反复右耳流脓 3 年(图 3-2-20)。

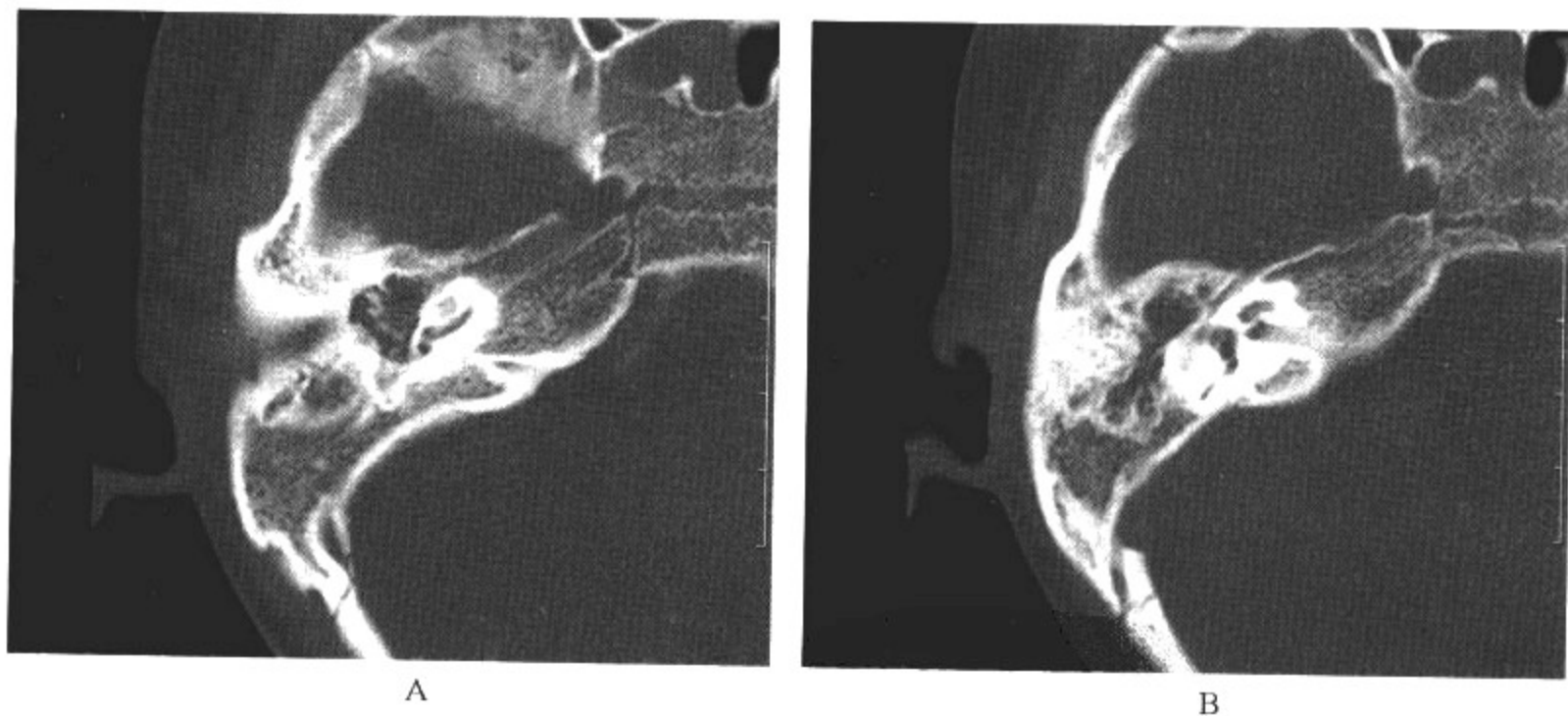


图 3-2-20 慢性中耳炎

影像所见

A、B. CT 轴面扫描显示右侧乳突气化不良, 右侧中耳鼓室、乳突内积液, 右侧听小骨破坏。

病例 5 男, 10 岁, 头痛 4~5 天伴呕吐。手术病理: 左侧小脑半球耳源性脑脓肿(图 3-2-21)。

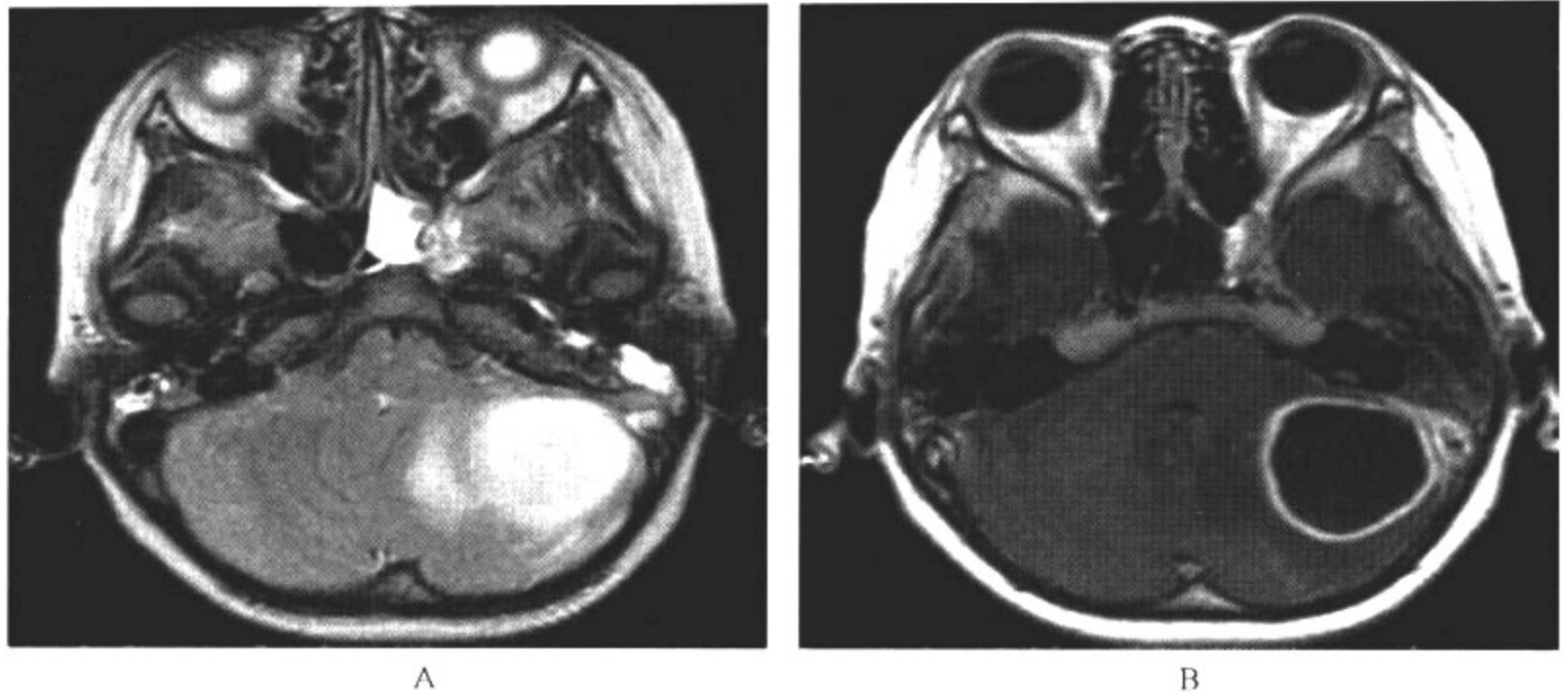


图 3-2-21 耳源性脑脓肿

**影像所见**

A. MRI 轴面  $T_2$ WI 像显示左侧小脑半球类圆形长  $T_2$  信号影, 周围可见长  $T_2$  信号水肿带。双侧乳突小房内可见长  $T_2$  信号渗出性病变。蝶窦黏膜增厚。

B. 增强  $T_1$ WI 轴面显示病变边缘呈明显均匀强化, 厚薄均一, 内部无强化。

**【影像与病理】**

分泌性中耳炎(secretory otitis media)常见于小儿, 多因咽鼓管功能障碍、感染、自主神经紊乱等, 使中耳腔内有渗出性、非化脓性积液。可导致听力下降。临床分急性、亚急性和慢性过程, 处理不当可发生中耳粘连, 鼓室硬化等病变。中耳黏膜化生变性为分泌性上皮、鳞状上皮及大量纤维组织, 并有炎细胞浸润。中耳内液体早期为血清, 以后为稠厚的分泌物, 其间可有中性粒细胞、单核细胞和淋巴细胞。

慢性化脓性中耳乳突炎(chronic suppurative otitis media and mastoiditis): 多为急性炎症期治疗不当或细菌毒力较强所致。分为 3 型: 单纯型、坏死型和胆脂瘤型。单纯型以中耳黏膜炎变充血增厚为主, 不伴有骨破坏。坏死型除上述表现外, 还可见听小骨、鼓室及乳突骨壁破坏和增生。胆脂瘤型是由上皮角化, 基底细胞膜增殖形成, 其逐渐增大, 压迫鼓室及乳突四邻骨壁, 造成骨质吸收破坏。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

1. 急性期影像学检查显示中耳鼓室、鼓窦及乳突小房气体消失, 代之以液体密度, 中耳骨性结构正常。影像学检查无法区别积液的性质。

2. 慢性期影像学检查显示中耳鼓室及乳突小房内气体消失, 代之以软组织密度, CT 值  $30 \sim 50$  HU, 也可以呈结节状软组织影。相邻听小骨和骨壁破坏时提示坏死性中耳炎, 炎性肉芽肿或胆固醇性肉芽肿两者的 CT 密度无明显差异。胆脂瘤有其好发部位, 好发于上鼓室, 鼓窦入口至鼓窦, 以冠状位显示最理想。应注意听小骨是否有破坏, 前庭及半规管是否受破坏。应注意观察周围骨板受破坏情况, 如有破坏, 提示可能存在颅内并发症。

3. 急性中耳炎随抗生素治疗后完全吸收, 不留后遗症。慢性中耳炎是由于慢性中耳感染伴鼓膜不完整, 如穿孔和鼓膜切开置管。横纹肌肉瘤、嗜酸性肉芽肿、Wegener 肉芽肿、结节性动脉炎、结核, 早期临床都表现为流液, 当治疗失败或疾病进一步扩散时, 真正病因才被发现。

CT 是显示在中耳和乳突内液体或软组织影伴骨破坏。急性和慢性中耳炎都可引起并发症。颞骨内并发症包括听力下降、乳突炎、胆脂瘤、粘连性中耳炎、鼓膜硬化、鼓室硬化、听小骨不连续或粘连。颅内并发症包括横窦或乙状窦血栓、硬膜外脓肿、硬膜下积脓、脑膜炎、局灶性脑炎、脑脓肿。

#### 4. 颞骨内并发症(intertemporal complications):

(1)听力下降:急性和慢性中耳炎的中耳渗出所造成的传导性听力下降是最常见并发症。听力通常随渗出液的吸收恢复正常,除非中耳粘连或听小骨不连续。婴儿的传导性耳聋可以延迟或减慢语音发育。感音性听力下降也可能是因为发生迷路炎或外淋巴漏,但不常见。

(2)乳突炎:由于抗生素治疗,典型的中耳炎临床表现已很少见。乳突受到损害可在多个阶段:①急性乳突炎;②急性乳突炎伴骨膜炎;③急性乳突炎伴骨髓炎,同时伴或不伴骨膜下脓肿;④慢性乳突炎。持续耳痛、乳突张力高、耳后红肿时应考虑有急性乳突炎。X线平片显示中耳及乳突阴影,但不能显示骨的细微变化。CT可显示骨脱钙区或破坏区。骨皮质明显的穿孔可因CT的部分容积效应而不能显示。

(3)胆脂瘤:胆脂瘤在肿块相关章节讨论。

(4)粘连性中耳炎:粘连性中耳炎是慢性感染的结果,可造成听小骨运动减弱和传导性听力下降。CT显示听小骨破坏和中耳内纤维组织影。

(5)鼓膜硬化和鼓室硬化:鼓膜苍白斑(鼓膜硬化)或在鼓膜穿孔自愈后、置管术后、慢性中耳炎、创伤。很少见,听小骨可以被包埋移位而发生传导性听力下降。

(6)听小骨不连续或粘连:慢性中耳炎伴听小骨炎时,可造成听小骨不连续或粘连。听小骨可因纤维组织粘连形成粘连性中耳炎,或是更罕见的鼓室硬化症。鼓室内纤维镜可显示鼓室硬化和胆脂瘤。CT通常显示听小骨粘连和不连续,而镫骨底板粘连则不能显示。

5. 颅内并发症(intracranial complications):中耳和乳突气房与硬膜窦、中后颅窝骨膜面的分隔骨板极薄,这意味着任何中耳感染都可向颅内扩散。慢性化脓性中耳乳突炎较急性中耳乳突炎更容易引起颅内感染,如脑膜炎、硬膜下积脓、硬膜外及脑脓肿。迷路炎指耳周和膜迷路感染,病因包括中耳炎、脑膜炎、败血症和颞骨骨髓炎。细菌性迷路炎常导致耳聋和前庭功能低下。CT仅能观察到耳蜗、前庭和半规管骨质的一些反映。耳周和膜迷路损伤可在短时间内(1年内)由纤维组织和骨组织替代。迷路炎性骨化并不罕见。由乳突炎引起的化脓性岩骨炎很罕见。CT与MRI可显示骨破坏和软组织受累。获得性面神经麻痹可以由感染(病毒和细菌)、变性(多发硬化)、创伤(面部、颞区和脑干)和肿瘤造成。Bell麻痹是急性特发性面神经麻痹,通常从开始到恢复可持续6~8周。麻痹通常是由于面神经水肿,受面神经管压迫所致。对于典型病例影像学研究无价值。不典型的Bell麻痹当病程超过2个月时,或进行性加重或多发,严重的面痛,肌肉挛缩,颅神经和脑干功能受累,肌电图显示面神经损伤大于90%时应行进一步检查。MRI增强检查有意义,骨管内的面神经出现病理性增强支持感染病变。只有明显强化时才能确定是感染,因为正常面神经也可强化。

#### 【影像与临床】

急性期在临床上以听力减退为主,可在感染后突然出现,部分患儿有耳闷感,吹风样或放鞭炮样耳鸣,摇头时有流动感。听力迟钝。可伴有外耳道渗出。

慢性期临床主要表现为耳流脓液,分泌物内夹杂有上皮脱屑及黄白色恶臭的油片状物时,应疑为胆脂瘤存在。耳聋早期为传音性,晚期为混合性,一般损失在30dB以上。患侧头痛,查体有鼓膜穿孔。



**【鉴别诊断】**

急、慢性中耳乳突炎从影像学上无法鉴别,均表现为中耳及乳突小房的密度增高,无法鉴别高密度影的性质,需密切结合临床病史。慢性中耳乳突炎常伴骨质硬化、破坏或并发胆脂瘤。胆脂瘤的骨破坏好发于上鼓室、鼓窦入口至鼓窦,应注意与其他两类中耳乳突炎鉴别。CT可清楚显示中耳及乳突内的病变情况以及周围骨质结构受累的情况,但CT也不能区分中耳和乳突内的渗出性病变与肉芽肿性病变。

**五、肿瘤及肿瘤样病变****(一)获得性胆脂瘤**

获得性胆脂瘤(acquired cholesteatoma)是由于上皮角化,基底细胞膜增殖形成。其逐渐增大,压迫鼓室及乳突四邻骨壁,造成骨质吸收破坏。

**【影像检查方案】**

CT为检查的首选,可确定病变范围及骨质破坏情况,MRI增强扫描可帮助了解颅内有无受累情况及鉴别诊断。

**【典型病例】**

男,8岁,反复中耳炎2年,右耳痛1周(图3-2-22)。

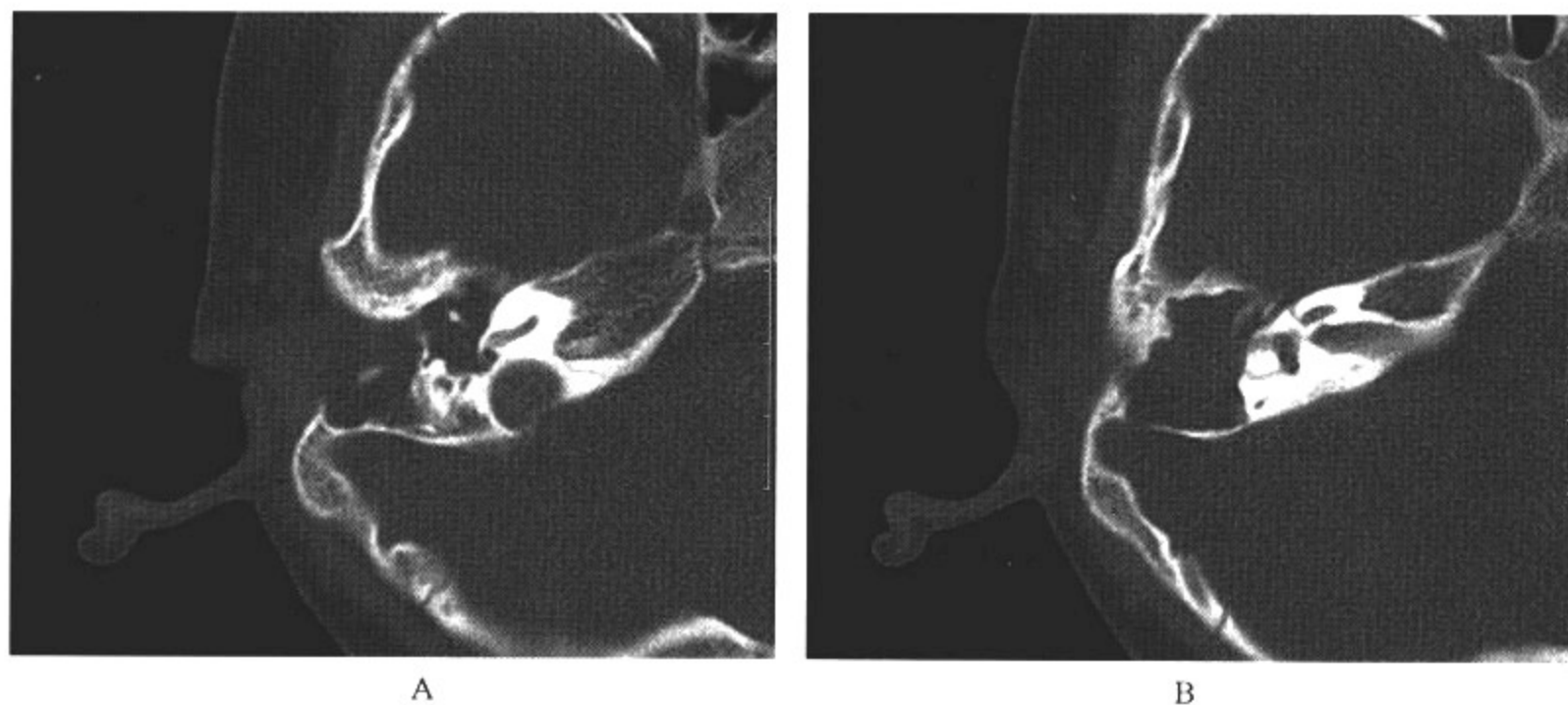


图 3-2-22 获得性胆脂瘤

**影像所见**

A、B. CT轴面扫描显示右侧外耳道、中耳鼓室及乳突小房内可见软组织影填充,乳突小房间隔消失、鼓窦入口扩大。右侧乳突、听骨链、半规管、鼓窦周围及乙状窦壁骨质破坏。

**【影像与病理】**

病因尚未完全明了,主要有如下几种学说①上鼓室内陷学说:由于长期的中耳负压作用于鼓膜松弛部,使其局部内陷,呈袋状侵入上鼓室,袋内被覆的复层鳞状上皮不断脱落角蛋白鳞屑,经聚集形成胆脂瘤。②移行学说:外耳道深部或鼓膜表面的复层鳞状角化上皮向鼓室直接蔓延,形成胆脂瘤。③上皮植入学说:颞骨外伤性鼓膜穿孔时,可将具有活力的复层鳞状上皮



植入中耳。④鳞状上皮化生学说:慢性炎症可以使中耳的呼吸上皮转变为复层鳞状角化上皮,形成胆脂瘤。获得性胆脂瘤通常是由于复发性或慢性中耳炎。最常好发于 Prussak 间隙。约有 3% 的中耳胆脂瘤原发部位在乳突。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

因为病变最早侵犯 Prussak 间隙,所以最好用冠状 CT 扫描,可以显示听小骨和盾板的细微破坏。冠状和横断扫描可全面显示听小骨、上鼓室、水平半规管、乳突和乙状窦骨板。影像学检查显示中耳腔内无强化的肿块,CT 可呈均匀软组织密度,常伴随听小骨破坏、鼓窦入口破坏、上鼓室和鼓窦破坏,严重破坏可累及半规管。MRI 检查对于显示胆脂瘤的颅内蔓延和并发症比较好,如硬膜外脓肿、脑脓肿、脑膜炎和静脉窦血栓。

#### 【影像与临床】

典型临床表现有听力下降伴持续溢液,一些小龄儿童可无症状。胆脂瘤可伸入乳突,也可以伸入并破坏外耳道,或伸入颅内和颞下窝。并发症有面神经管与面神经损伤、听小骨破坏、乳突破坏、迷路漏、脑膜炎、脑脓肿。横窦栓塞是罕见的并发症。

#### 【鉴别诊断】

本病应与慢性中耳乳突炎、先天性胆脂瘤和嗜酸性肉芽肿鉴别。慢性中耳乳突炎很少伴有鼓室壁、听小骨的破坏。先天性胆脂瘤和嗜酸性肉芽肿临床上早期不会合并流脓、流水的症状,仅从影像学上与获得性胆脂瘤鉴别有困难。需病理学诊断。

#### (二)纤维发育不良

纤维发育不良(fibrous dysplasia)又称骨纤维异常增殖症、骨纤维结构不良、骨纤维性变等。病因不明。本病分为单骨型和多骨型。合并皮肤色素沉着和女性性早熟的称为 Albright 综合征。

#### 【影像检查方案】

CT 为本病检查的首选,对病变定性有帮助。

#### 【典型病例】

男,6岁。双侧中度传导性耳聋。1年前右耳流脓(图 3-2-23)。

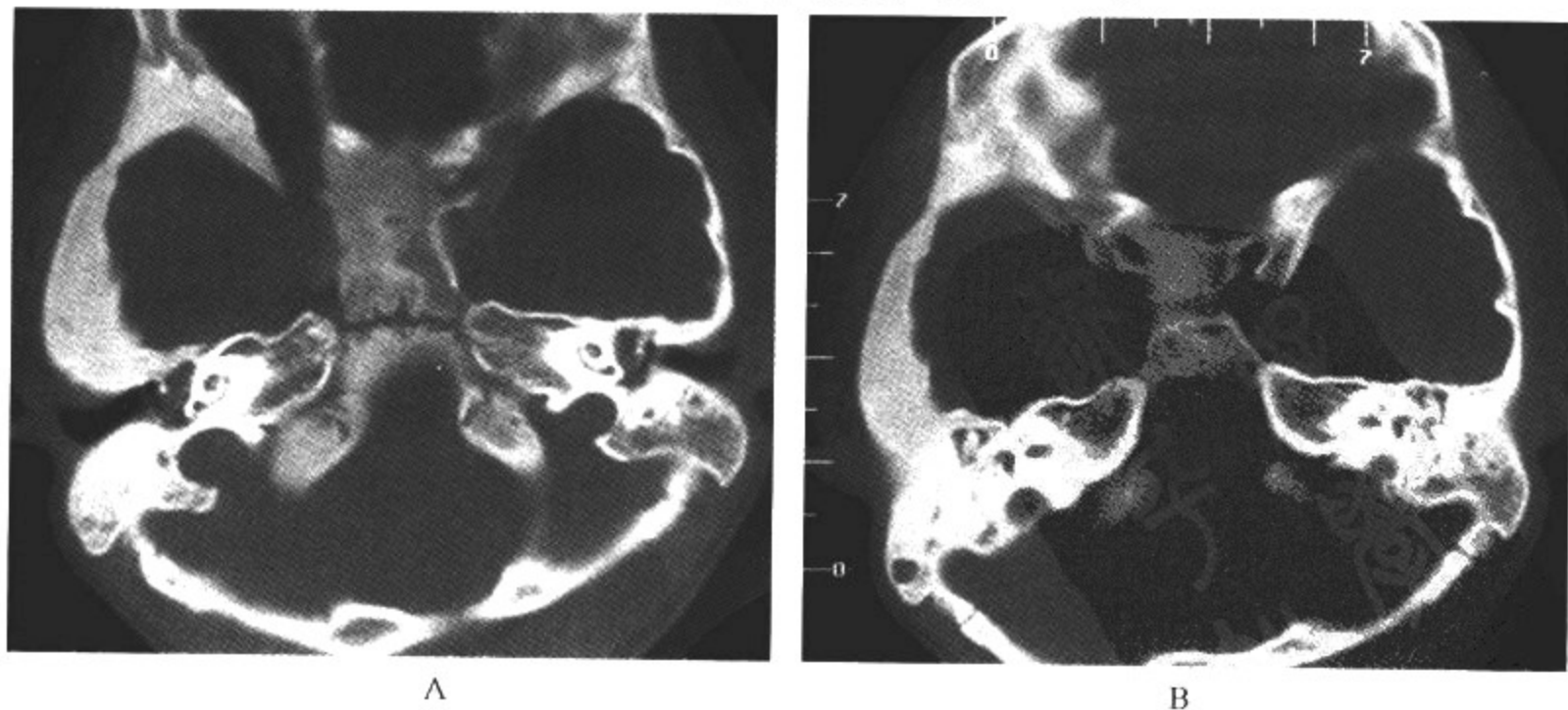


图 3-2-23 纤维发育不良

### 影像所见

A、B. CT 轴面平扫显示蝶骨体、蝶骨大翼、枕骨斜坡及右侧颞骨骨质密度增高,呈毛玻璃样改变,乳突气化不良,中耳鼓室密度增高。

### 【影像与病理】

本病病理主要表现为纤维组织替代了正常的骨组织。由于纤维组织内有许多纤维细胞构成的漩涡并夹杂着软骨、骨样组织和新生骨,且各种成分构成比例有所不同,致使骨质软硬不一,病变骨质横径加宽,呈膨胀改变。纤维组织由不成熟的梭形细胞构成,血运丰富,也可以细胞成分少而富于胶原组织。Albright 综合征临床比较少见,在骨纤维异常增殖症中所占比例不足 3%。主要表现为内分泌异常,皮肤有边缘不规则的咖啡色素斑和多骨性骨纤维异常增殖症。内分泌异常则包括性早熟、甲状腺肿、甲状腺功能亢进、肢端肥大症、皮质醇增多症和甲状旁腺增大,其中以性早熟最常见。骨纤维发育不良常见于 20 岁以后,病变区有纤维化、囊性变和新生骨。大约 18% 颅骨骨纤维发育不良侵犯颞骨。最小病例报告是 9 个月。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

CT 横断面成像克服了常规 X 线平片影像重叠的缺点,特别是观察颅面骨病变累及的范围以及鼻窦、中耳受累情况比较理想。典型 CT 表现颞骨增生肥大,无皮髓质界限之分,呈混合的硬化与透亮区,乳突气化不良,内耳道狭窄,外耳道狭窄。CT 表现为均匀略高密度病变,病变骨呈膨胀性改变,严重者可失去正常形态。也可表现为在略高密度毛玻璃样病变的背景衬托下,其内见高密度和低密度区,高密度区为含结构异常的骨矿物质较多的病灶,低密度区则以纤维成分为主。CT 另一个重要价值是观察颅底骨病变侵犯血管和神经通路的情况,如颈动脉管、破裂孔、翼孔、视神经孔、眶上裂、眶下裂和鼻腔牙槽突等。

### 【影像与临床】

临床表现有进行性听力下降、耳痛、颞骨弥漫性增大。外耳道闭塞,偶尔也合并胆脂瘤形成、面神经瘫。听力下降是由于外耳道闭塞造成的传导障碍,但这也可能是因为耳蜗受累和内耳道狭窄。乳突和颞骨鳞部的颞骨增大常是可触及的。骨纤维不良性肿块可影响下颌关节运动。

### 【鉴别诊断】

纤维发育不良应与骨化性纤维瘤鉴别。骨化性纤维瘤有明确的肿块,边界清晰,周围无骨质增生,而纤维发育不良表现为骨质呈毛玻璃样改变。CT 检查结合多平面重组,可清楚观察诸多骨质结构的影像学变化,在这方面比 MRI 更具优势。

### (三) 朗格汉斯细胞组织细胞增生症

既往将汉-许-克病(Hand-Schüller-Christian disease)和累-赛病(Letterer-Siwe disease)以及骨嗜酸细胞肉芽肿统称为组织细胞增生症 X,目前认识到组织细胞增生症 X 是全身或局部朗格汉斯细胞系统的异常组织细胞增生,特别是近年来,随着基础医学研究的发展,对本病的发生机制有了新的认识,故改称为朗格汉斯细胞组织细胞增生症(Langerhans' cell histiocytosis, LCH)。

### 【影像检查方案】

CT 和 MRI 为本病主要检查方法。CT 能够反映病变累及的范围以及骨质破坏的情况, MRI 检查对确定病变性质有帮助。

### 【典型病例】

病例 1 女, 2 岁。发现左颞区肿物 1 个月(图 3-2-24)。

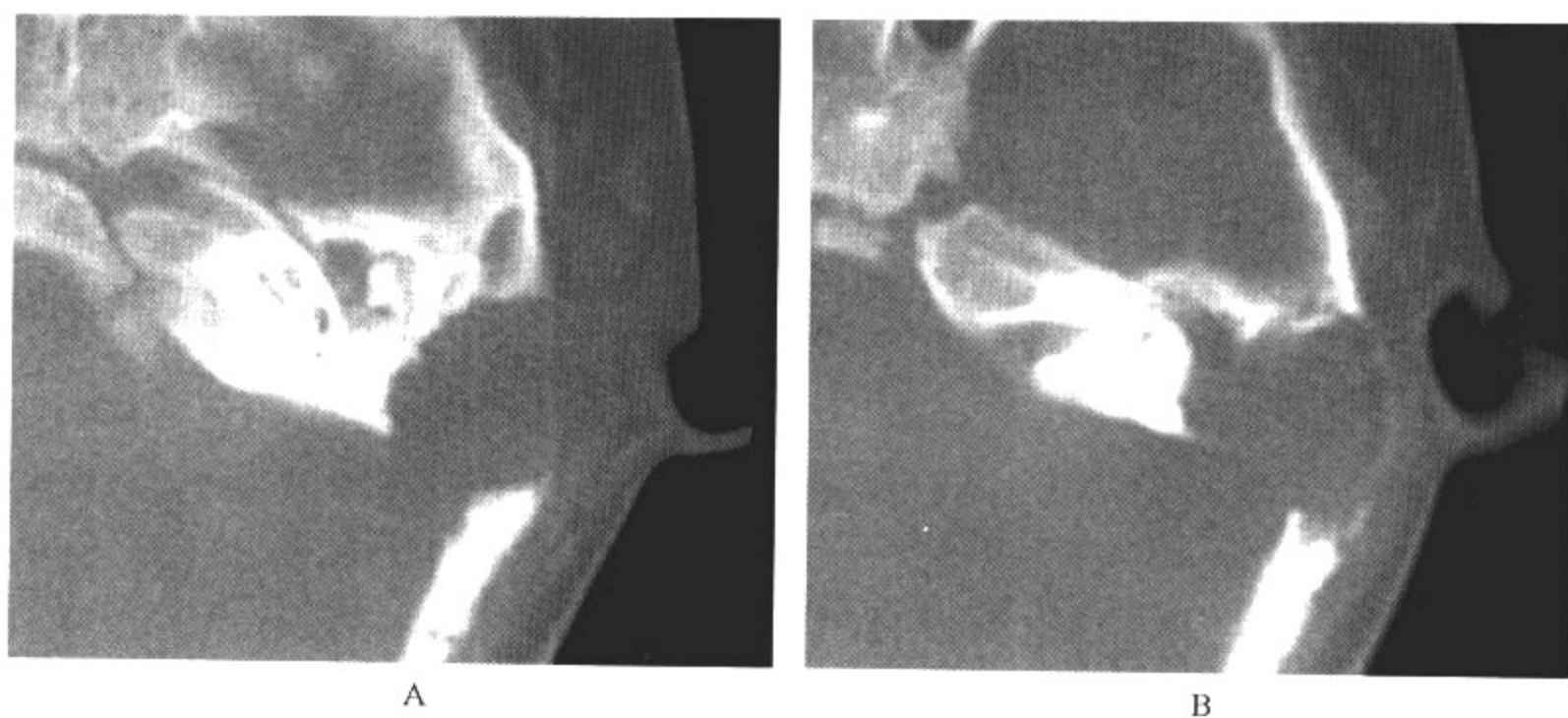


图 3-2-24 朗格汉斯细胞组织细胞增生症

影像所见

A、B. CT 轴面平扫显示左侧颞骨溶骨性破坏伴软组织肿块。左侧中耳鼓室内积液。

病例 2 男, 1 岁。发现左颞区肿物 1 个月(图 3-2-25)。

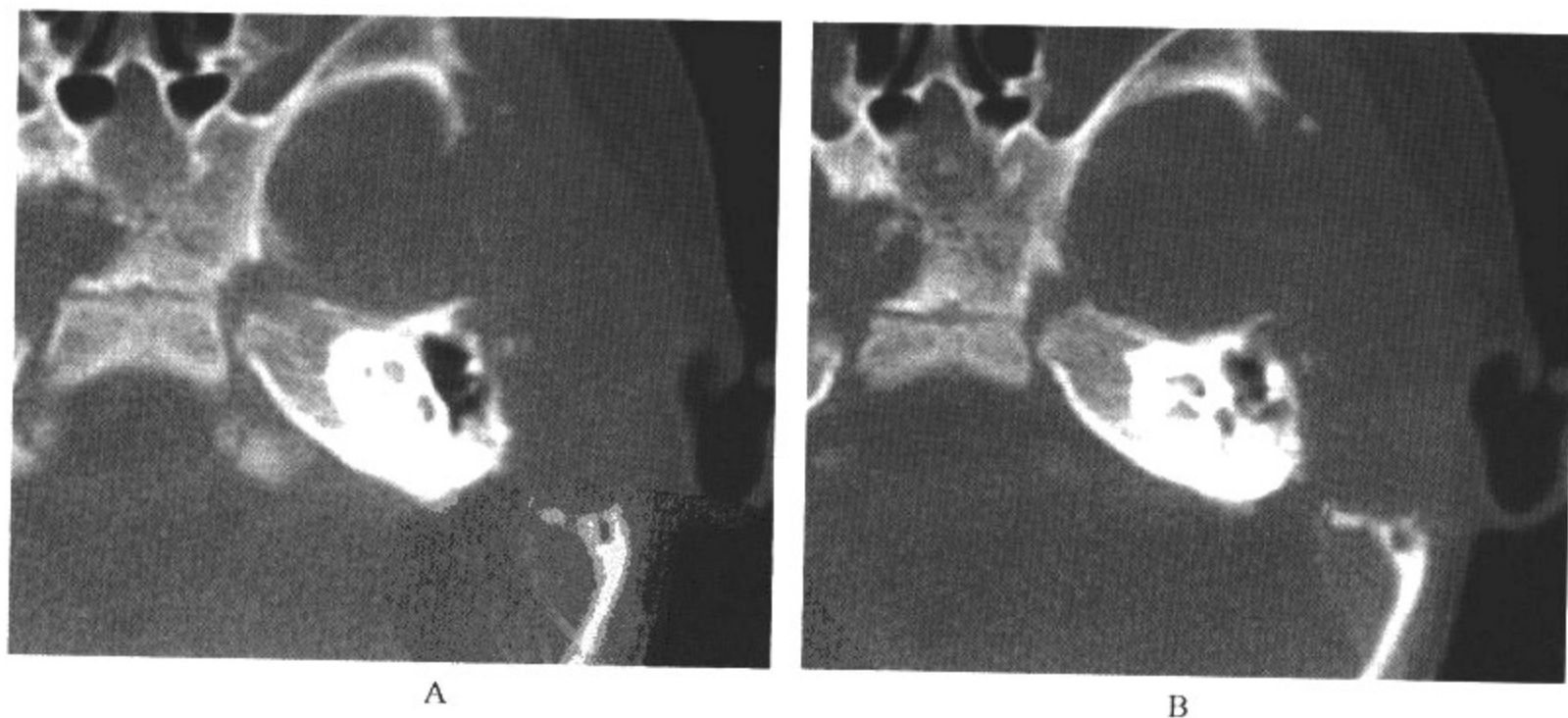


图 3-2-25 朗格汉斯细胞组织细胞增生症

影像所见

A、B. CT 轴面平扫显示左侧颞骨广泛溶骨性破坏伴软组织肿块。左侧中耳鼓室内积液。

**【影像与病理】**

依据 LCH 临床损害的程度可分 2 型: 局限性 LCH 和广泛性 LCH。前者指: ①活检证实

皮疹病变有 LC,没有任何其他部位损害;②单骨损害,伴或不伴尿崩症、邻近淋巴结肿大或皮疹;③多骨损害,伴或不伴尿崩症、邻近淋巴结肿大或皮疹。三者均属局限性 LCH。广泛性 LCH 是指:①内脏器官受侵犯,伴或不伴骨损害、尿崩症、邻近淋巴结肿大或皮疹,但无肺、肝或造血系统功能障碍;②除上述情况外,尚有肺、肝或造血系统的功能障碍。LCH 可见于任何年龄,发病高峰在 1~3 岁,发病率是 3/万~4/万。男性发病比女性高 2 倍。LCH 临床表现和预后差异较大,影响预后的主要因素是诊断时患者的年龄和脏器受侵犯的程度。全身任何脏器均可受到病变浸润,但性腺和肾上腺未见报道。受损害的脏器包括骨骼、皮肤、淋巴腺、胸腺、耳、骨髓和外周血、肝和脾、肺、内分泌系统、消化道、中枢神经系统。嗜酸性肉芽肿是 LCH 的一种,可以侵犯耳和颞骨。20%~40%嗜酸性肉芽肿患者有颅骨损害,5%~10%有颞骨损害。双侧侵犯相对较少。颞骨可以是单骨侵犯的部位,很少发生在岩骨尖。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

CT 表现中耳和乳突小房壁破坏,与混合性乳突炎相似。骨侵犯常是不规则和边界不清的,LCH 肉芽肿可以侵犯乳突皮质,也可以侵犯外耳道后壁,向后侵犯乙状窦沟,导致乙状窦压迫和栓塞。大约 25%病例有迷路和听小骨破坏。有资料显示,颞骨破坏主要位于鳞部,很少累及岩部内耳区,可能因后者为致密骨质而含组织细胞较少有关。病变区显示软组织肿块,提示病变处于活跃增殖阶段,其由分化较好的增殖组织细胞构成,并伴有泡沫样细胞、嗜酸细胞、中性粒细胞、纤维结缔组织。CT 平扫,肿块呈均匀软组织密度,境界不清,无包膜,无出血或坏死液化,增强后呈轻度强化。静止消退期,病变肿块可逐渐消失。由于 LCH 病灶发生部位、病程以及病理等方面的差异较大,因此 MRI 表现不尽相同。

#### 【影像与临床】

耳流液是最常见的临床表现,鼓膜穿孔、外耳道肉芽肿、组织细胞浸润性外耳道炎、耳痛、耳后肿胀,听力下降可以是由于肉芽组织、听小骨破坏、迷路破坏。面神经管损害和面神经管麻痹可发生。

#### 【鉴别诊断】

应与胆脂瘤以及慢性中耳乳突炎并发症进行鉴别。慢性中耳乳突炎和胆脂瘤都可形成中耳和乳突内软组织密度影及骨质破坏,但骨质破坏仅限于颞骨本身,很少累及其他骨质,而 LCH 表现为多发的骨破坏和软组织肿块。CT 和 MRI 检查虽然能发现 LCH 形成的软组织肿块,了解骨质结构受侵犯的范围,但都不能作出定性诊断,需要结合临床病史,最终组织病理诊断。

#### (四)血管球瘤

血管球瘤(glomus tumors)又称化学感受器瘤或副神经节瘤,根据发生的部位不同,分为颈静脉球瘤和鼓室球瘤。鼓室球瘤起源于舌咽神经鼓室支的球体,位于鼓室内的鼓岬部。

#### 【影像检查方案】

CT 为检查的首选,可清晰显示骨质破坏的范围以及软组织肿块。MRI 对诊断有一定的特异性,特别是增强检查。DSA 有重要意义,能清晰显示肿瘤的供血情况。

#### 【典型病例】

男,14 岁。左耳不适 1 年。左耳鼓室部膨出(图 3-2-26)。





图 3-2-26 鼓室球瘤

**影像所见**

A、B. CT 轴面平扫显示左侧中耳鼓室内软组织肿块,左侧乳突小房密度增高。

**【影像与病理】**

目前已经报告的儿童血管球瘤病例较少。肿瘤起自副交感神经节的化学感受器细胞,可侵犯中耳和颅底。这一肿瘤最小年龄报道是 6 个月女孩。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

CT 和 MRI 显示局限或广泛的肿块,可以是双侧性的,MRI 呈等  $T_1$ 、长  $T_2$  信号,增强可见肿瘤内增强的点状或迂曲血管影,即“胡椒盐”征。血管造影显示供血来源以及肿瘤压迫或侵犯颈静脉情况。血管球瘤供血最常见是鼓室下动脉和茎乳动脉。

**【影像与临床】**

临床症状包括反复性耳炎、耳鸣、血性耳液、传导性耳聋或无症状性肿块。肿块经常显示鼓膜旁红色肿块。

**【鉴别诊断】**

主要与颈静脉球高位的先天变异和获得性胆脂瘤鉴别。CT 和 MRI 检查都能发现肿瘤,影像学表现缺乏特征,需病理确诊,CT 对骨质结构破坏的显示要强于 MRI,而 MRI 更能很好地显示肿瘤与血管的关系。

## 六、创 伤

颞骨创伤(trauma)是指外力作用导致的颞骨骨折、中耳乳突积液、听小骨损伤、迷路损伤等。

**【影像检查方案】**

CT 检查是首选,是显示颞骨骨折细节和确定治疗方案的根据。CT 能清晰显示骨折线走行方向和中耳乳突积液、听小骨错位、迷路积气和颅内积气。

**【典型病例】**

病例 1 女,1.5 岁。头外伤,左侧外耳道流血(图 3-2-27)。

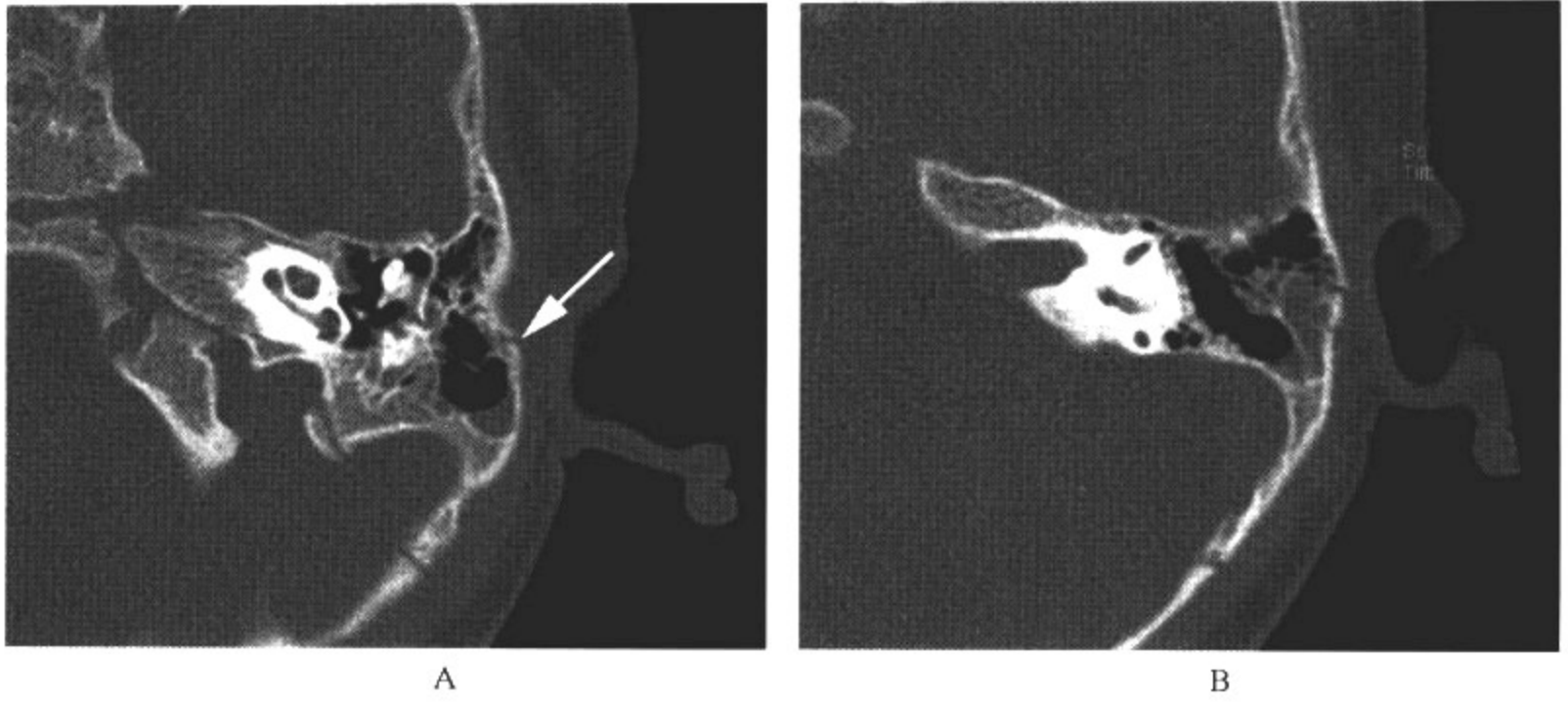


图 3-2-27 颞骨骨折

影像所见

A、B. CT 平扫显示左侧颞骨骨折,左侧乳突小房内积液。

病例 2 男,2 岁。头外伤,左侧外耳道流血(图 3-2-28)。

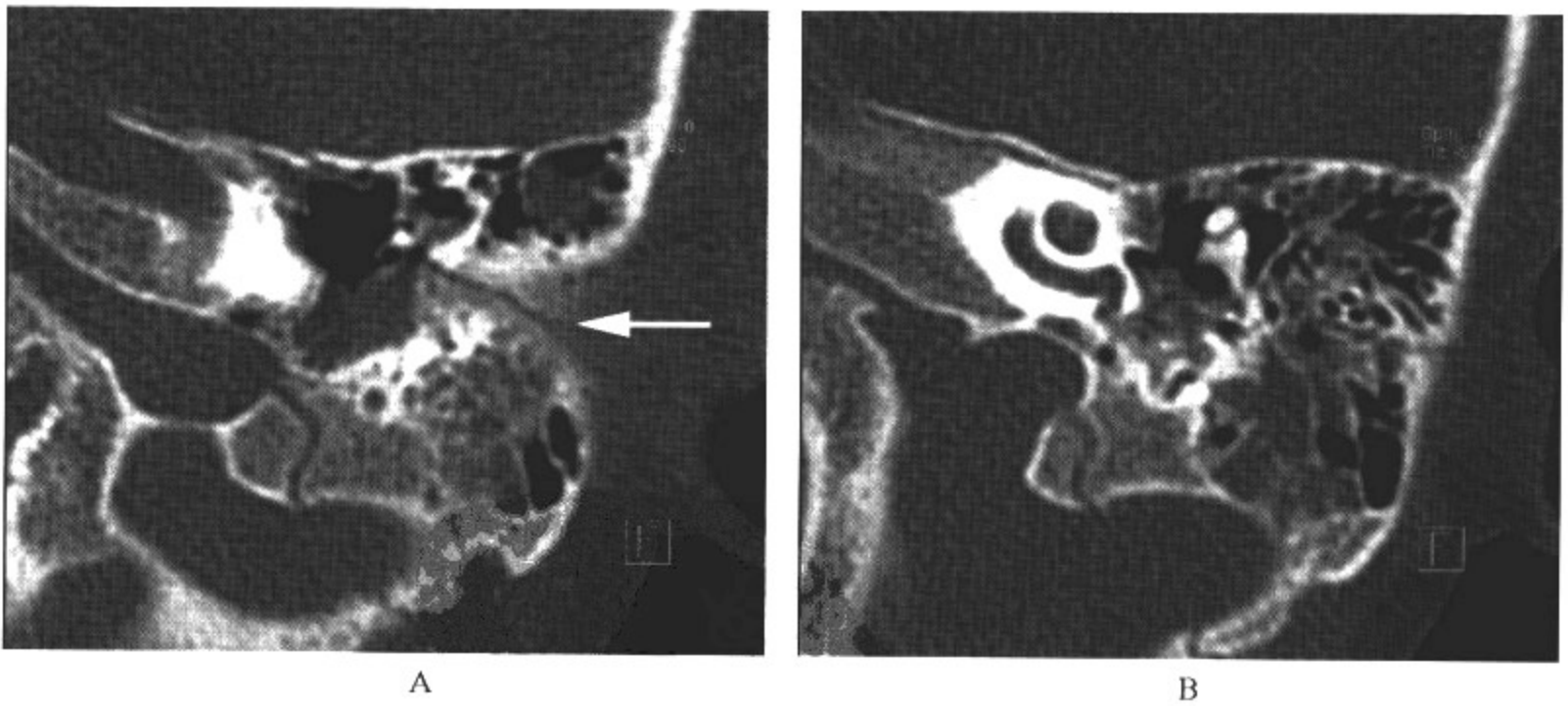


图 3-2-28 颞骨骨折

影像所见

A、B. CT 平扫显示左侧颞骨骨折,左侧中耳鼓室、乳突小房内积液。

病例 3 男,5 岁,头外伤 6 小时(图 3-2-29)。

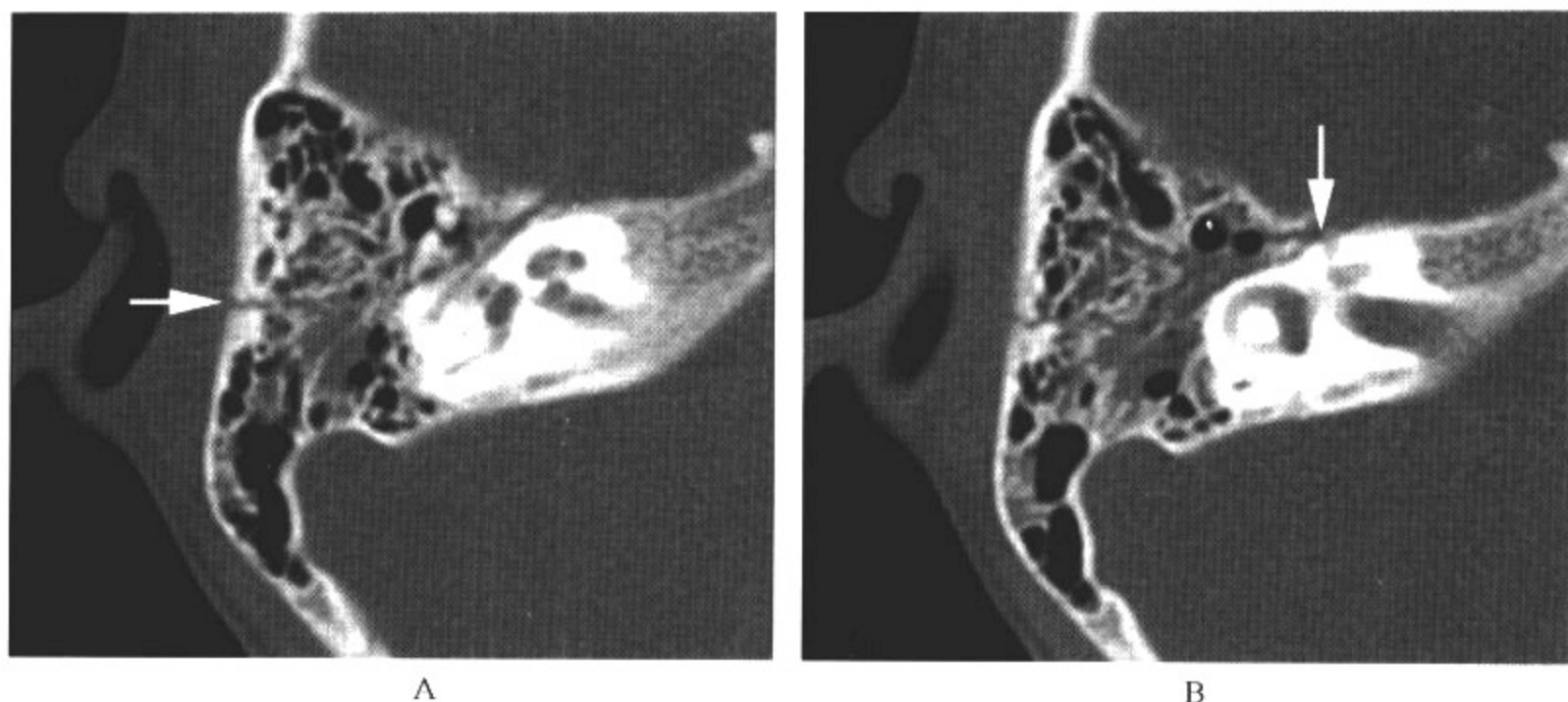


图 3-2-29 颞骨骨折

### 影像所见

A、B. CT 平扫显示右侧颞骨骨折,累及右侧面神经管膝部,锤砧关节分离。右侧中耳鼓室、乳突小房内积液。

### 【影像与病理】

颞骨骨折和覆盖的硬膜撕裂常导致脑脊液耳漏,脑脊液通过破裂的鼓膜溢出外耳道,如果鼓膜完整,可通过咽鼓管溢出。感音神经性聋直接提示耳蜗、迷路听神经损伤,传导性耳聋如果没有中耳腔积血和积液,则提示听小骨损伤。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

大部分颞骨骨折可以分为斜行、横行和纵行骨折,根据骨折线横向或纵向、平行或垂直于岩骨而定。斜行骨折最常见,骨折线或多或少地穿过外耳道,常向前进入颞颌窝。横行骨折与颞骨鳞部垂直通过外耳道,将外耳道管分为前后两部分,骨折线通过膝状神经节上方,横行和斜行骨折通过中耳的听骨链。斜行、纵行骨折与横行骨折的临床表现和预后不同,斜行和纵行骨折是由于头的一侧受到打击,常常有外耳道和鼓膜的撕裂,听小骨损伤后的传导性耳聋最常见。横行骨折的损伤往往更严重,是头部前后方向的撞击,面神经的撕裂和切断立即出现面瘫,需要马上手术修复,迷路破坏可造成耳聋。

听小骨损伤最常见于砧镫关节附近,有脱位、破坏,砧骨豆状突或镫骨脚骨折。砧骨最容易脱位,常向上、外、后 3 个方向脱位,合并完全撕裂时砧骨可脱落到外耳道、中耳或骨折线内。锤骨脱位很少见。诊断听小骨脱位需要对传导性耳聋患者进行手术探查确诊。

### 【影像与临床】

在接受治疗的受创伤儿童中,1%有颞骨骨折。外伤后乳突肿胀、瘀斑、外耳道出血和面神经麻痹是检查适应证。早期确定颞骨骨折的目的是治疗脑脊液耳漏和面神经瘫,以后则是听力恢复情况。

### 【鉴别诊断】

临床病史明确,诊断并不困难。高分辨率螺旋 CT 扫描除能清晰显示骨折线以外,还能清楚显示听小骨、耳蜗和前庭水管的损伤情况,能为临床治疗提供有价值的影像学依据。

(刘俊刚 李欣)

# 第4章 | 鼻和鼻窦

## 第一节 鼻和鼻窦的解剖及正常影像学表现

### 一、鼻和鼻窦的解剖

鼻腔外侧壁由鼻骨、上颌骨、泪骨、腭骨垂直板、筛骨、下鼻甲和蝶骨翼突构成,结构最为复杂,正常情况下鼻腔外侧壁与鼻前庭双侧壁移行,与中间的鼻中隔构成3条平行线,如外侧壁某处骨质发育不良,造成外侧壁局限向内突入,即可构成先天性鼻腔狭窄。固有鼻腔呈上窄下宽的屋脊状,在冠状位显示最清晰,横断扫描由下向上逐渐变窄。鼻内侧壁即鼻中隔,由骨部(筛骨垂直板、犁骨)和软骨部(鼻隔板、大翼软骨内侧脚)构成。顶壁从前向后依次由鼻骨下侧面、额鼻骨突、筛骨的筛板及蝶骨的体部构成。底壁由上颌骨腭突和腭骨水平板构成。

鼻腔发育在各阶段是不平衡的。高径在出生后6个月内发育迅速,随后转慢,6~7岁时发育又迅速,达出生时的2倍。出生时鼻腔高径为18mm,1岁时为25.5mm,5岁时为29mm。鼻腔长度的发育与牙有关。新生儿期为20mm,5~10岁时增至34.2mm。鼻腔的宽径以底最宽,宽度的发育也与牙有关,由于鼻中隔楔于腭板中间,而骨的胚性组织位于骨缝上,它使腭向两侧推进,新生儿期鼻底宽7mm,9个月时为8mm,5岁时为9.5mm。

新生儿的鼻腔外侧壁略为凹凸。鼻阈(鼻前庭与固有鼻腔交界处)隆起,形成鼻腔中最窄的部位。婴幼儿鼻甲双侧多不对称,个体差异很大。随鼻腔的发育,中、下鼻道才慢慢变宽而被利用。

婴儿的鼻道形成很细小,呼吸时一般只能利用总鼻道,即鼻中隔与鼻甲之间的间隙进行。中鼻道至4岁时才被完全利用。因此轻微的阻塞即可引起呼吸困难。

鼻中隔的偏曲随年龄增长而明显,6个月内23%婴儿可发生轻微偏曲,1岁内达37.5%,5岁达40%,10岁达75%,11岁以后几乎都存在不同程度的偏曲。造成鼻中隔偏曲的原因主要是筛骨垂直板和犁骨的骨化过程中发育不平衡,以及两骨连接不好所致。

后鼻孔的高度受上颌骨发育影响,出生时高5mm,宽5mm。6个月时高径达9mm,2岁时发育缓慢,7岁时发育加速,高径达17mm。

鼻窦包括上颌窦、额窦、蝶窦和筛窦。鼻窦的发生是由于组成鼻腔壁的有关骨质被吸收,逐渐形成不断扩大的腔,并与鼻腔相通。鼻窦内衬以假复层柱状纤毛上皮,纤毛摆动使鼻窦内分泌物导向窦口,由于鼻窦内负压的影响,有助于纤毛的排出功能。临床根据鼻窦开口部位,



将其分为前、后组或上、下组鼻窦。前组鼻窦包括额窦、筛窦前、中小房,均开口于中鼻道。后组鼻窦包括筛窦后小房和蝶窦,前者开口于上鼻道,后者开口于蝶筛隐窝。上组鼻窦包括额窦、蝶窦及筛窦,位于鼻腔上部,该组与颅内组织仅隔一层薄骨板,因此,病变及其并发症极易侵犯颅内。下组鼻窦指上颌窦,远离颅腔,病变容易累及鼻腔和眼眶。

1. 上颌窦在出生时已形成一个小囊,冠状位呈瓶状或三角形。7岁时为圆形,在发育过程中,上颌窦的形态不断改变,主要是在7岁后进行,当恒牙全出齐时达到稳定,第三磨牙长出后发育完成。上颌窦开口多呈卵圆形,少数有1~2个副开口。上颌窦有5个壁:①前壁为上颌骨体的前面,中央最薄。②后外壁与颞下窝和翼腭窝毗邻。③内侧壁构成中鼻道和下鼻道外侧壁的大部分。④上壁为眼眶底。⑤底壁为牙槽突。上颌窦开口位于内侧壁最高处。骨性窦口是由腭骨垂直板、下鼻甲上颌突、筛骨钩突和泪骨下端围成的一个小骨孔,它不直接开口于鼻腔,而是进入窄的筛漏斗的后半(钩突沟内),被钩突覆盖。据统计,上颌窦37%有副窦口。上颌窦开口在钩突沟前1/3处者很少,约71.8%的上颌窦开口于钩突沟的中1/3处;约12%开口于钩突沟的最后端,未被钩突覆盖。

2. 额窦在1岁内仅见额隐窝和几个小气房,至4岁时如豌豆大小,7~8岁发育迅速,至14岁时发育基本稳定,形成四壁形:①前壁为额骨外板,较坚厚,内含骨髓,当额窦炎时可发生骨髓炎。②后壁为额骨内板,较薄,额窦黏膜底静脉常通过此壁与硬脑膜静脉交通,额窦炎症可经此向颅内蔓延。③底壁为眶上壁,壁薄,尤以眶上角处最薄,急性额窦炎时此处压痛最明显。④内侧壁是分隔两侧额窦的骨性中隔,随额窦发育,左右2个窦逐渐接近,部分额窦内侧壁为膜性。额窦借额鼻管或直接开口于中鼻道。额窦开口于筛漏斗者约50%;开口于额隐窝者约26%;开口于筛漏斗上隐窝者约20%;开口于筛泡者约4%。正常情况额鼻管弯曲而狭窄,稍有黏膜肿胀即可发生阻塞。

3. 蝶窦出生时具蝶隐窝,为一小的黏膜囊,位于鼻腔后上方,与蝶骨的骨或软骨没有接触,1岁时进入软骨部,3~4岁时开始气化,7岁时发展迅速,10岁时扩大形成圆形,11岁起形态不规则,两窦之间中隔多偏向一侧。蝶窦可分6个壁,前壁形成鼻咽腔顶的后段和筛窦后壁。后壁最后,其后有脑桥和基底动脉。上壁为蝶鞍。下壁为鼻后孔和鼻咽腔顶。内侧壁为骨性蝶窦中隔。外侧壁与海绵窦、颈内动脉相邻。在蝶窦前壁上方、近鼻中隔处有蝶窦开口,开口于蝶筛隐窝。

4. 出生时已具备部分筛窦,出生后1岁内发育迅速,2~3岁时筛房扩大、逐渐深入骨中,至12~14岁时各组筛窦形成稳定形态。筛窦位于鼻腔外上方筛骨迷路内,气房的大小、排列及伸展范围个体差异较大,两侧常不对称。依窦口的部位将筛窦分为前、中、后3组小房,前、中小房分别开口于中鼻道,后小房开口于上鼻道。

## 二、鼻和鼻窦的正常影像表现

如图4-1-1、图4-1-2、图4-1-3。

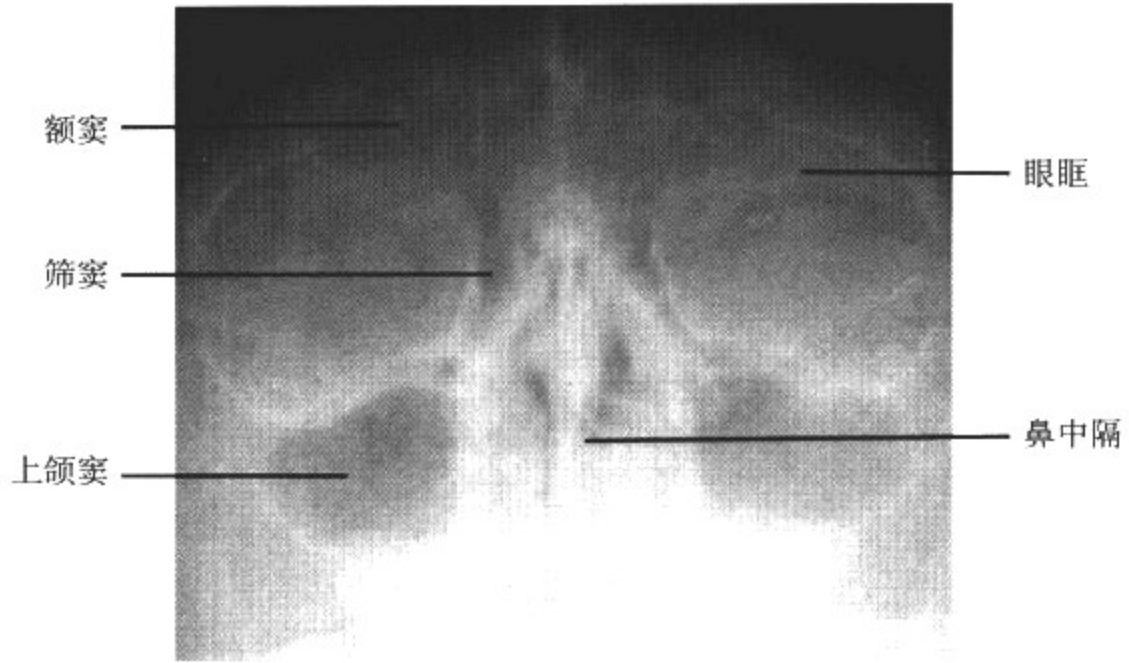
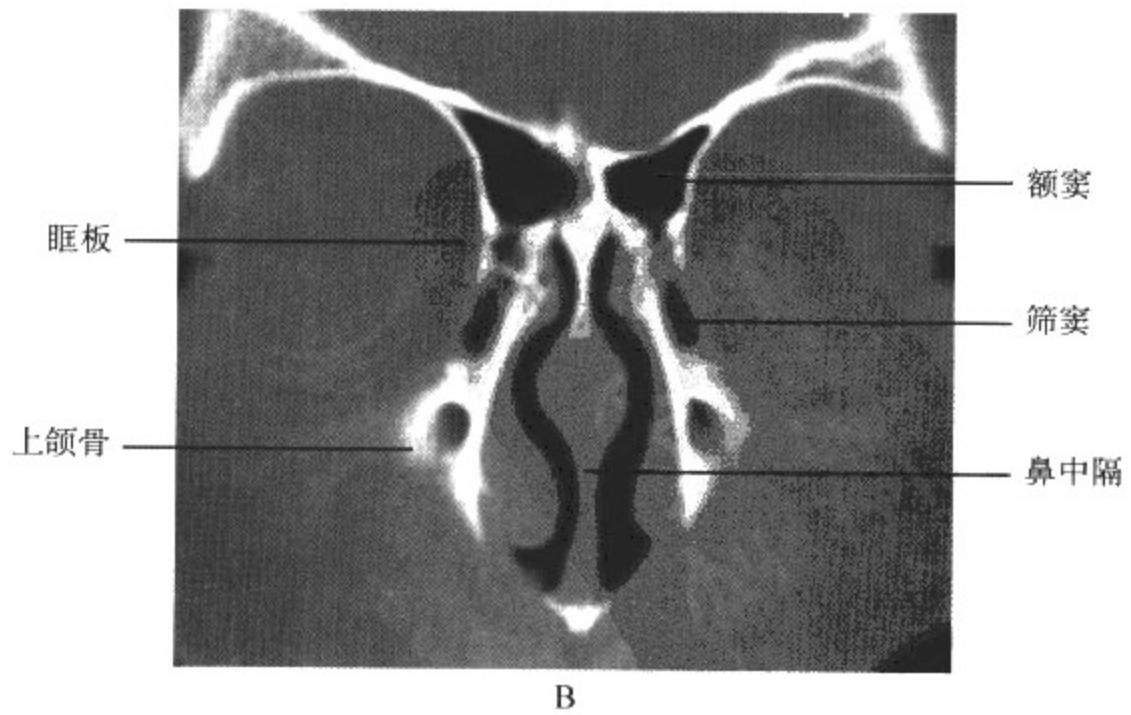
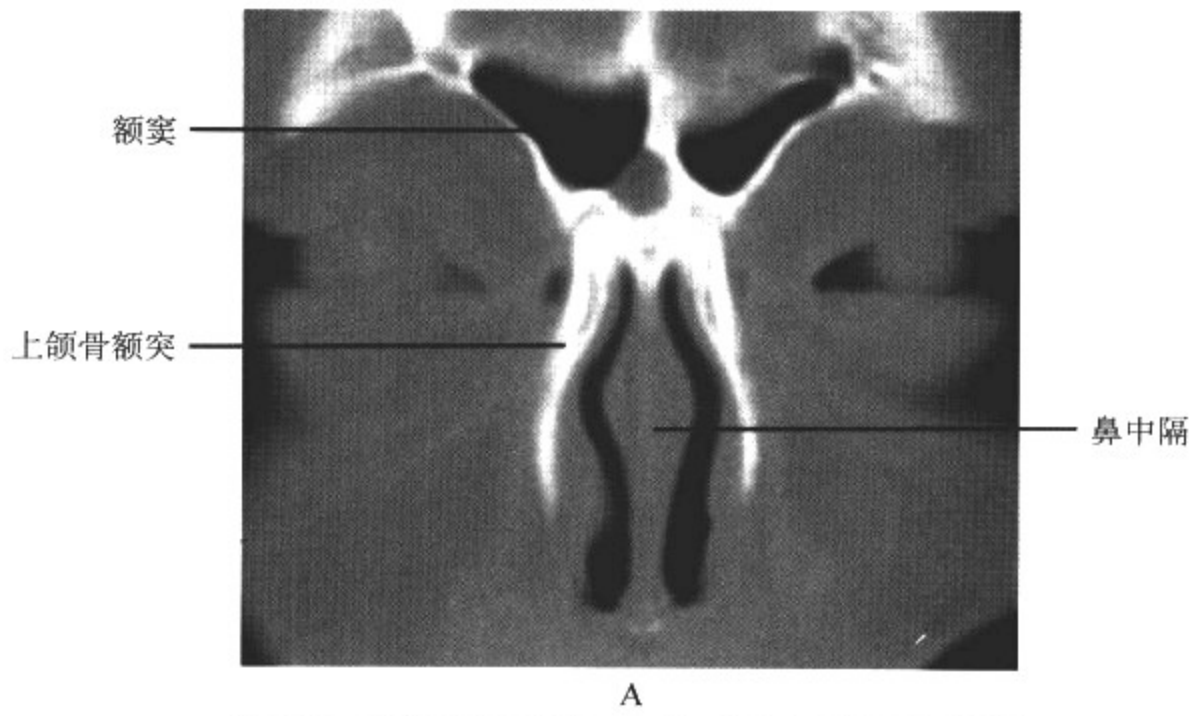
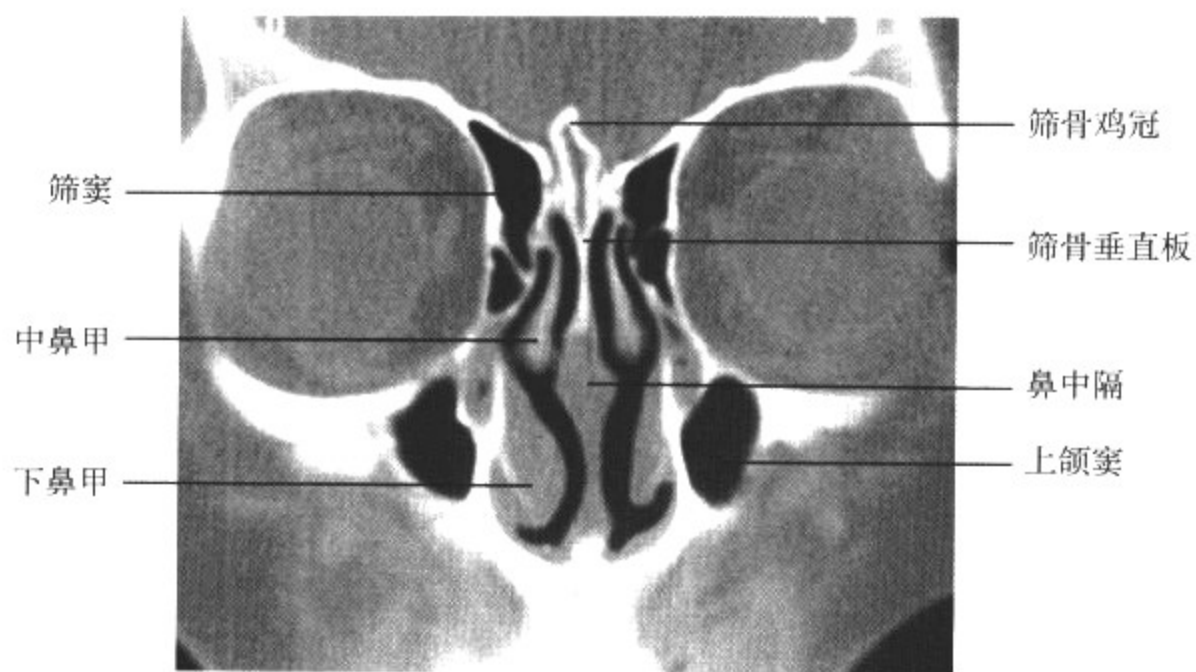
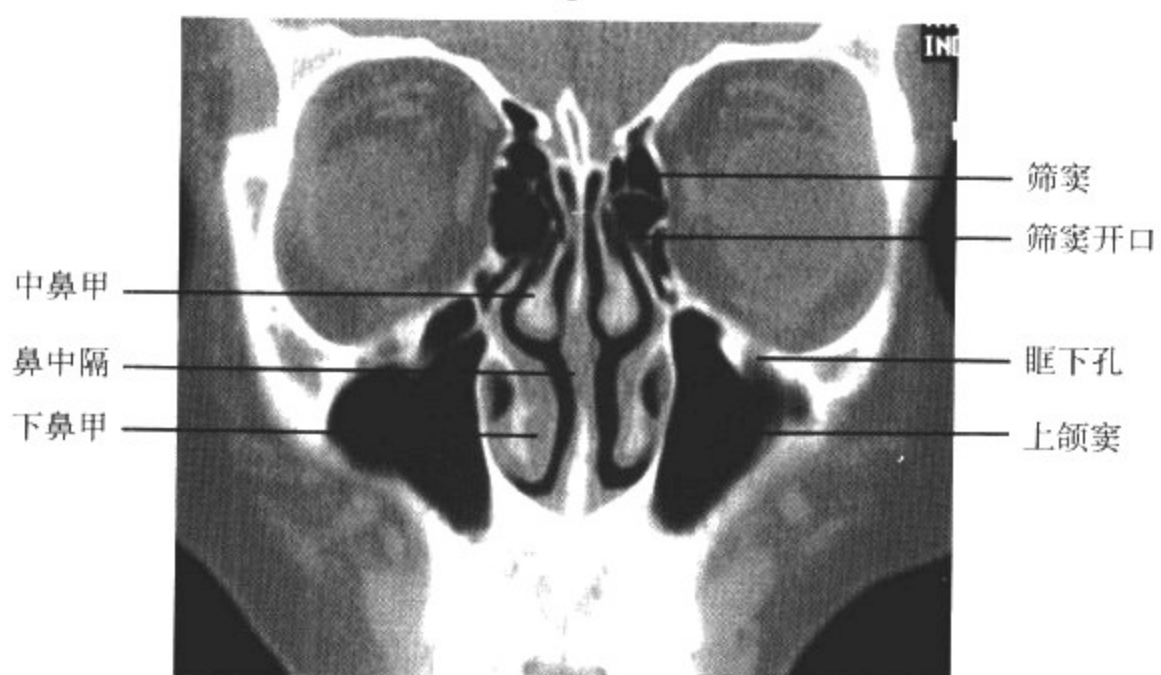


图 4-1-1 瓦氏位平片显示正常鼻窦

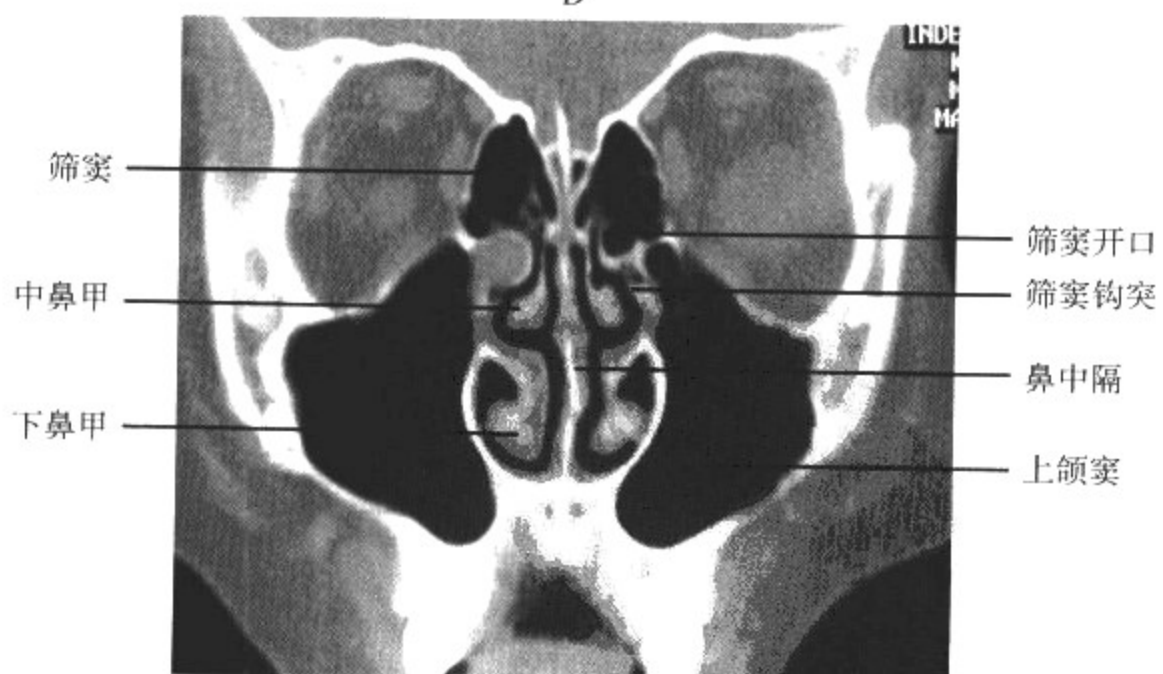




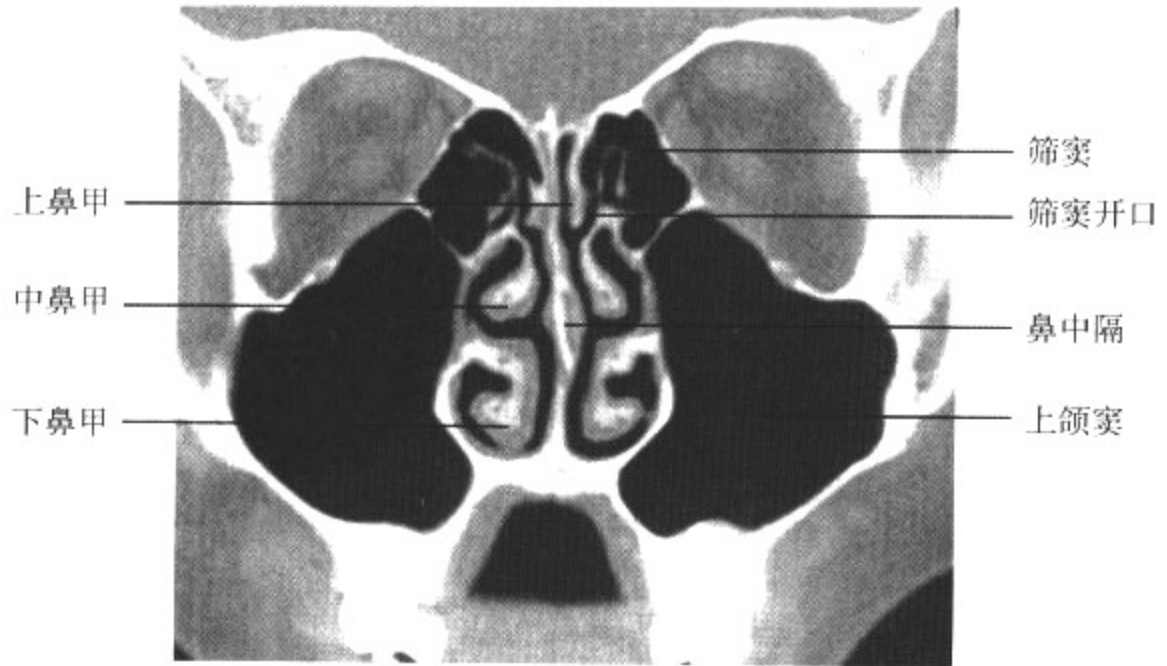
C



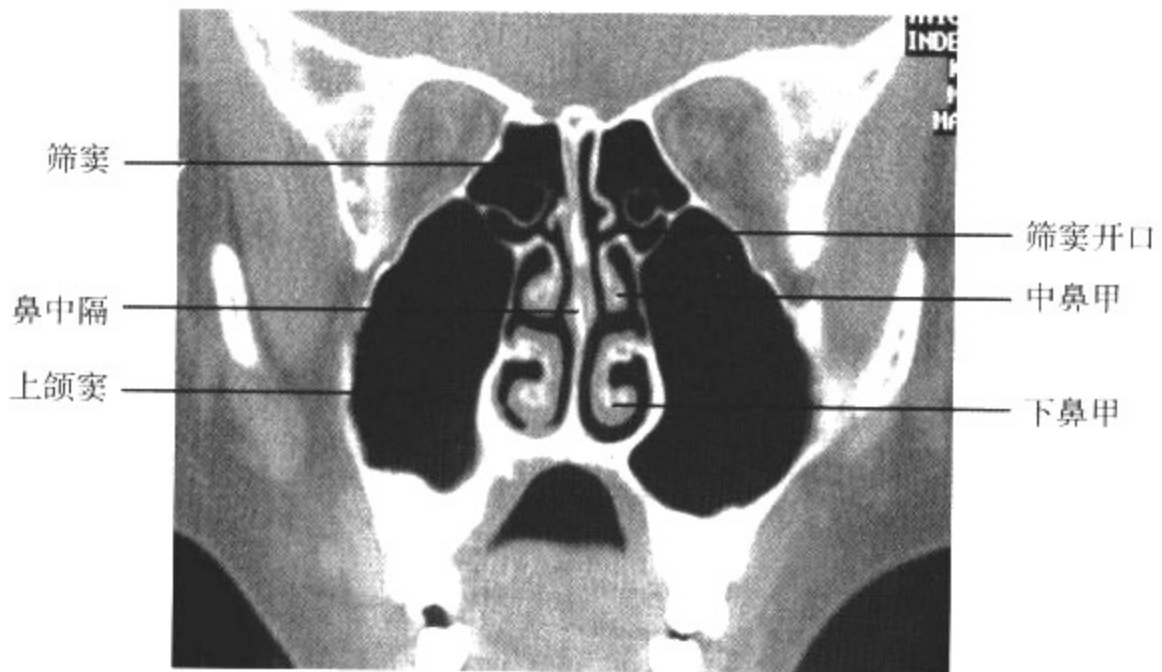
D



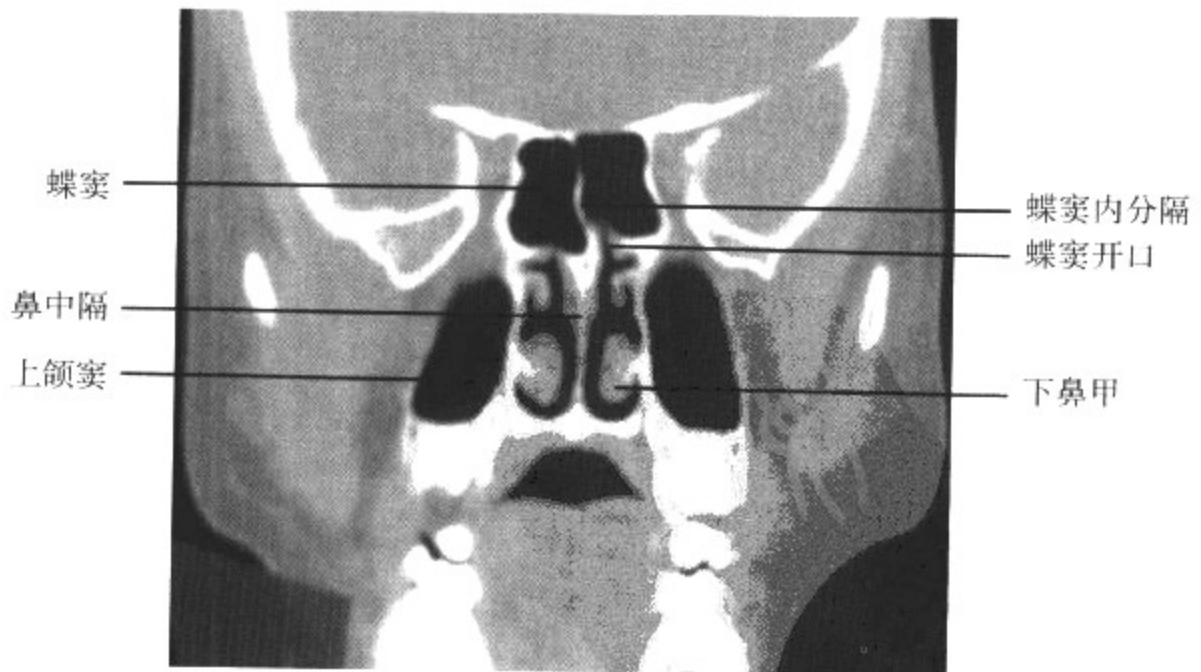
E



F



G



H





图 4-1-2 CT 冠状面扫描显示正常鼻和鼻窦



图 4-1-3 CT 轴位显示正常新生儿鼻腔

## 第二节 鼻和鼻窦常见疾病的影像学表现

### 一、先天性畸形

#### (一)先天性前、后鼻孔狭窄或闭锁

前鼻孔狭窄或闭锁(congenital atresia or stenosis of anterior nares)的部位在鼻前庭与固有鼻腔交界处。后鼻孔狭窄或闭锁(congenital atresia or stenosis of posterior nares)部位在后鼻孔。

#### 【影像检查方案】

CT 为首选检查方法,可发现狭窄或闭锁的确切部位和程度。

**【典型病例】**

**病例 1** 女,4 岁。自幼鼻前庭发育畸形(图 4-2-1)。

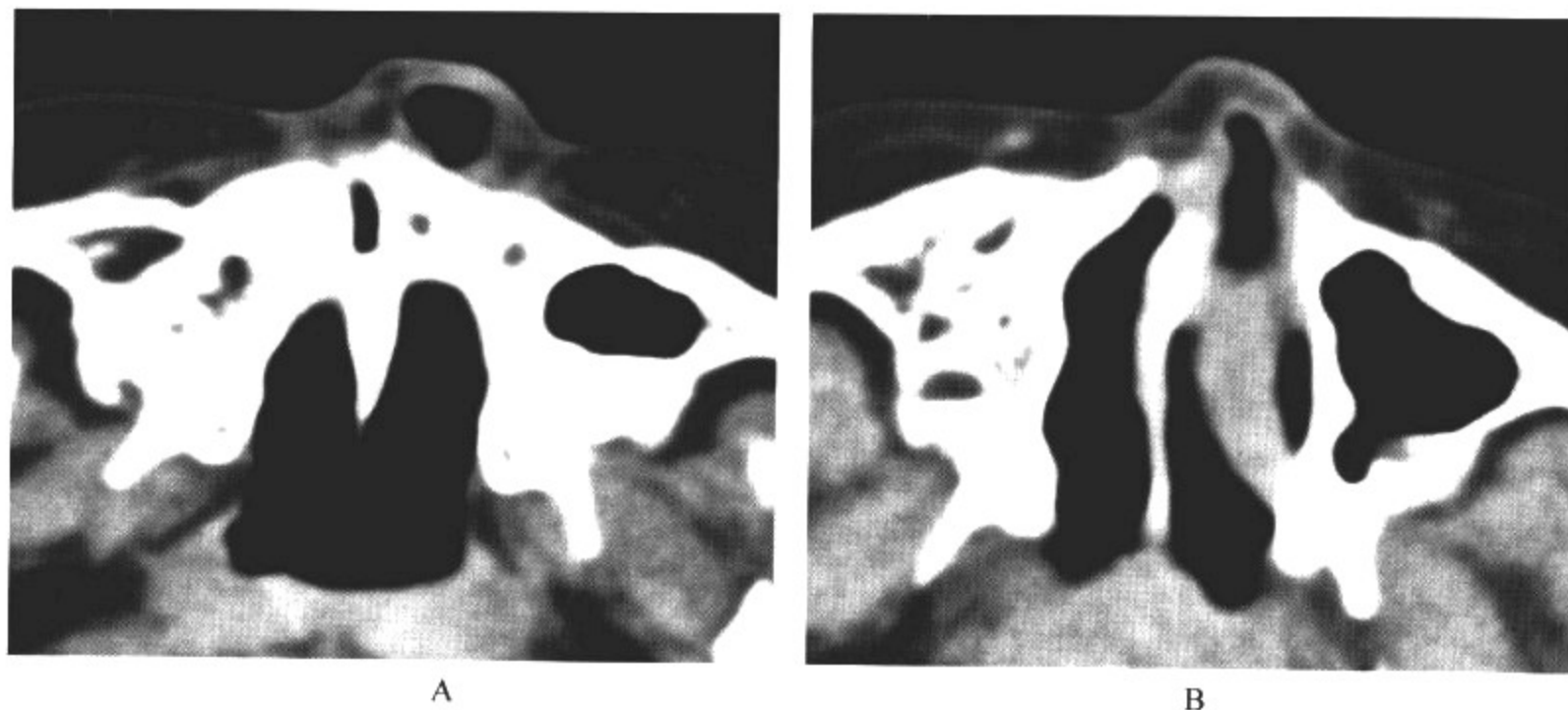


图 4-2-1 右侧鼻前庭先天性闭锁

影像所见

A、B. CT 横断扫描显示右侧鼻孔闭锁,右侧上颌窦发育不良,鼻中隔偏曲。

**病例 2** 男,出生 28 小时。出生后喘憋,阵发性发绀(图 4-2-2)。

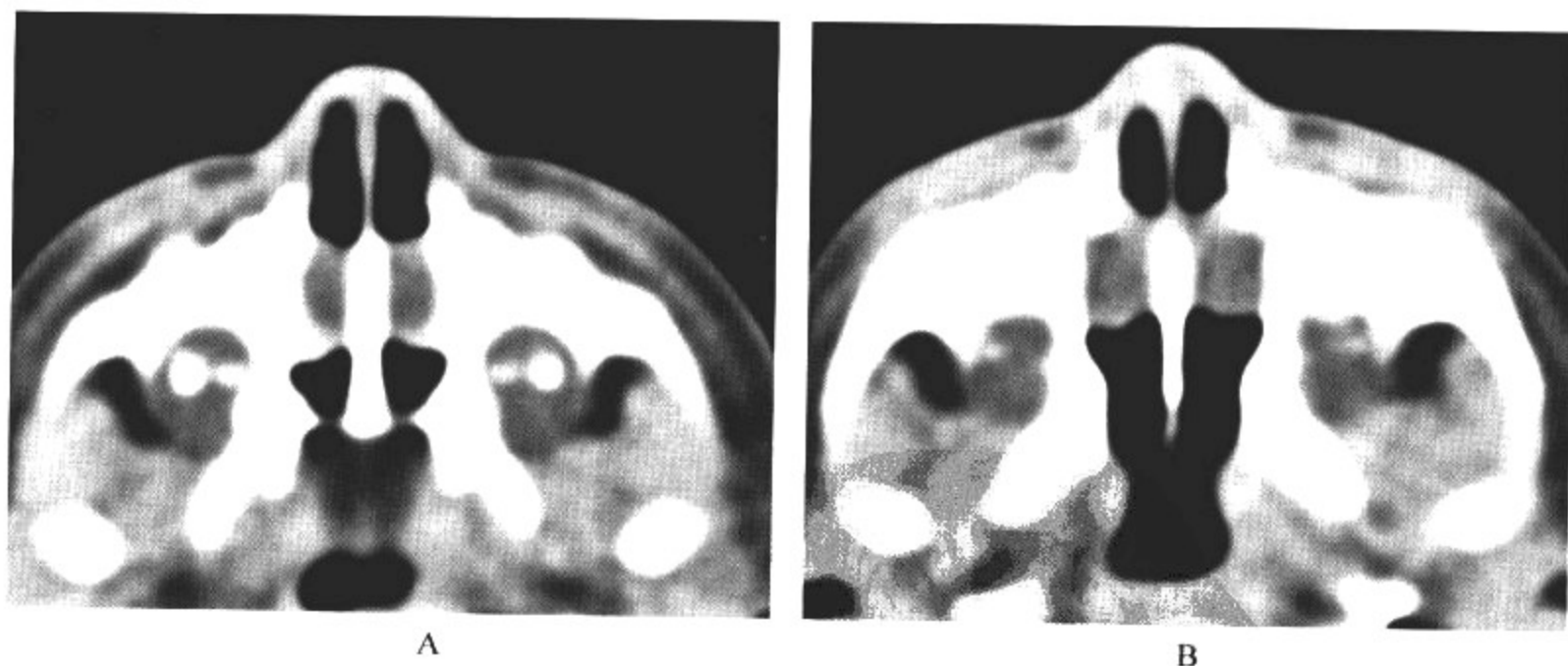


图 4-2-2 先天性后鼻孔膜性闭锁

影像所见

A、B. CT 横断扫描显示双侧后鼻孔被软组织填充,闭塞气道,骨性鼻道无狭窄。

**病例 3** 女,7 岁。出生后喘憋,张口呼吸(图 4-2-3)。

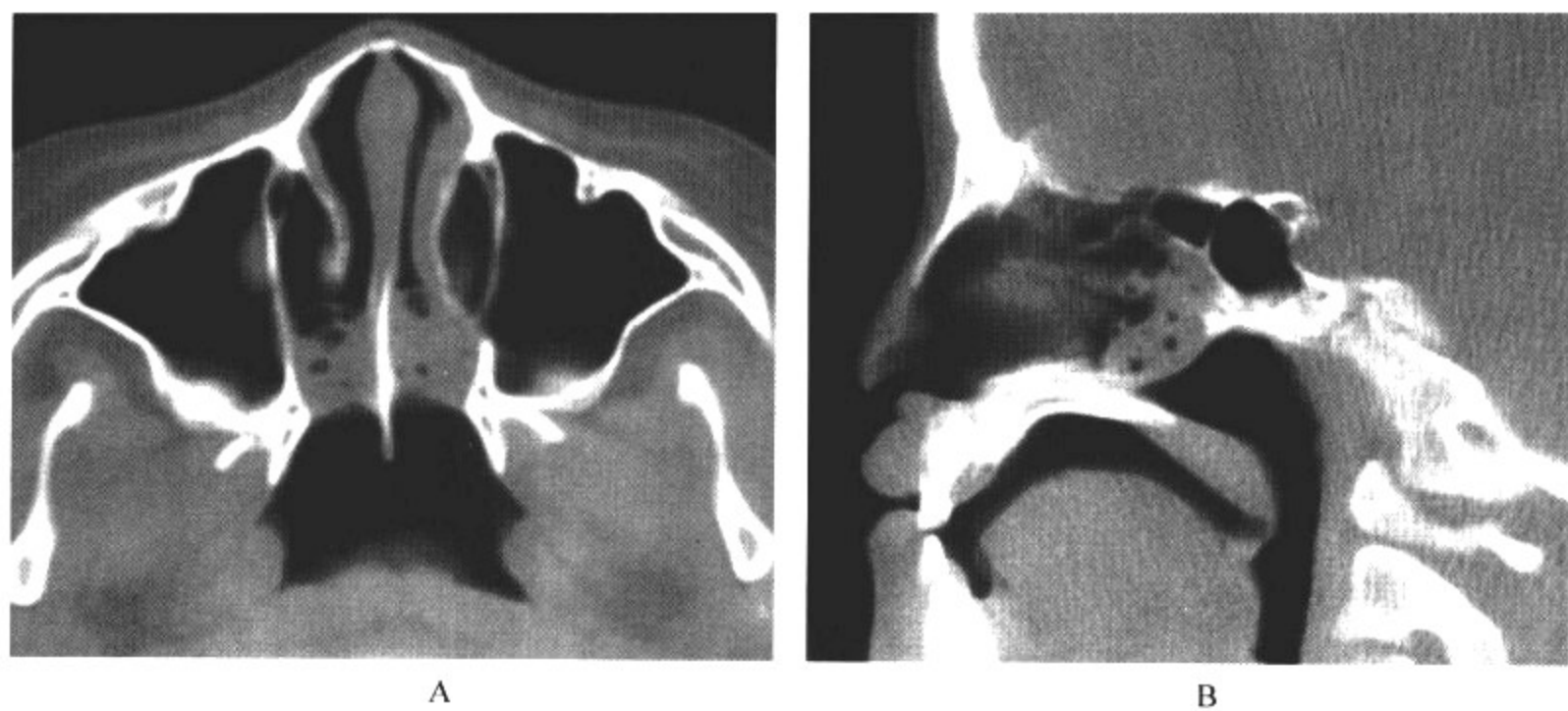


图 4-2-3 先天性后鼻孔膜性闭锁

影像所见

A. 横断及 B. 矢状 CT 扫描显示双侧后鼻孔被软组织填充, 闭塞气道, 骨性鼻道无狭窄。

病例 4 女, 出生 11 天。出生后呼吸急促, 鼻塞(图 4-2-4)。

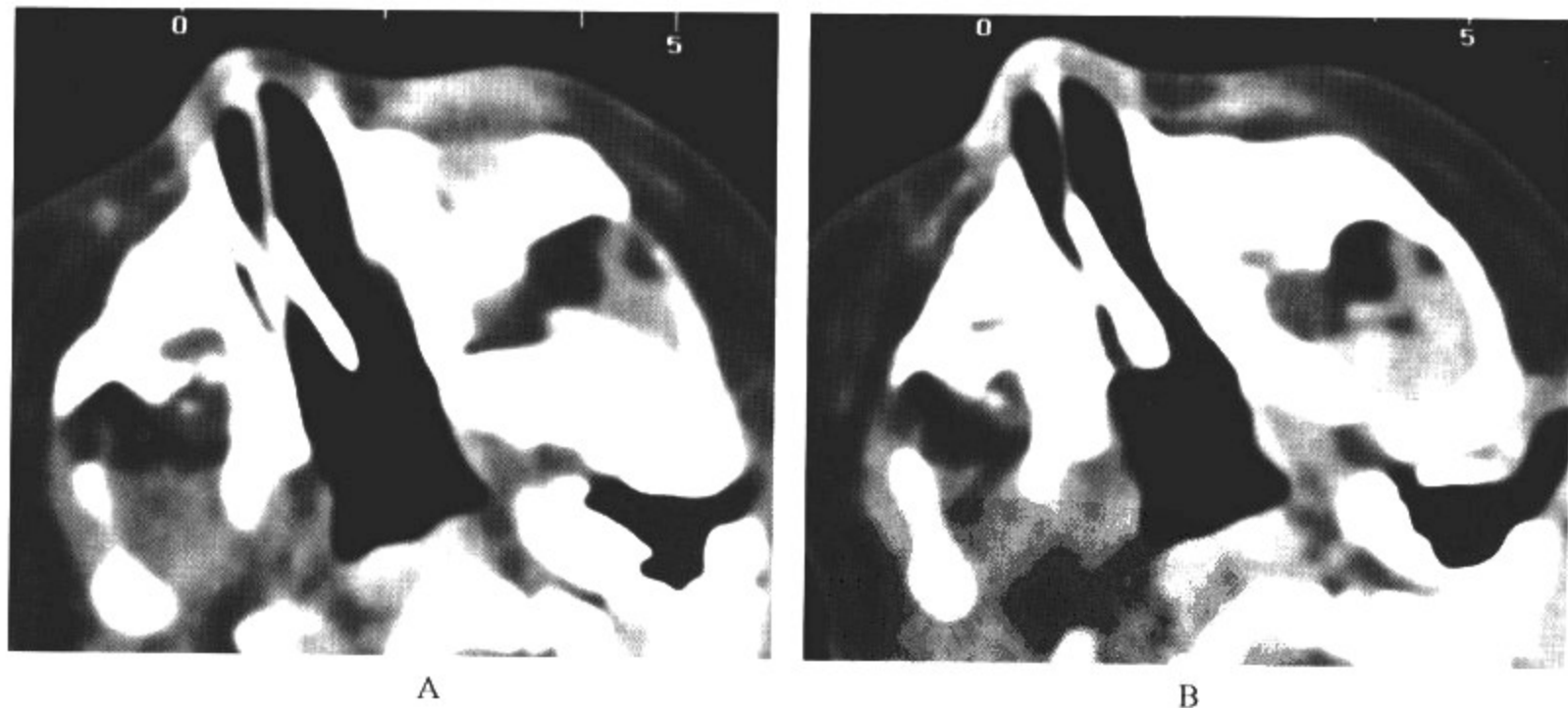


图 4-2-4 先天性鼻中隔偏曲, 右侧鼻道狭窄

影像所见

A、B. CT 横断扫描显示后鼻孔不对称性, 鼻中隔向右偏曲, 右侧骨性鼻道狭窄。

病例 5 女, 5 岁。出生后鼻前庭发育畸形, 张口呼吸(图 4-2-5)。

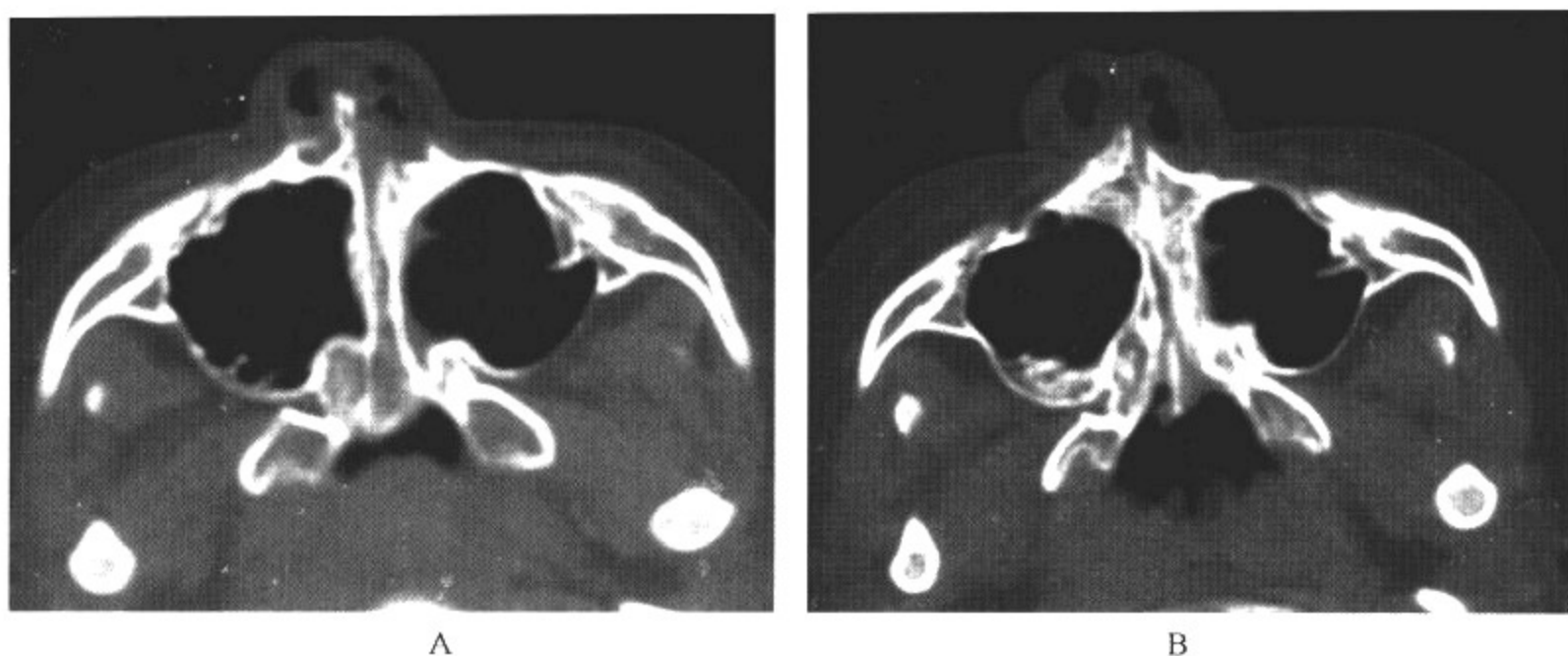


图 4-2-5 先天性骨性鼻道闭锁

### 影像所见

A、B. CT 横断扫描显示骨性鼻道未发育, 双侧上颌骨于中线处融合, 鼻前庭畸形。

### 【影像与病理】

前鼻孔狭窄或闭锁的部位在鼻前庭与固有鼻腔交界处。前鼻孔闭锁由上颌突、外侧鼻突和内侧鼻突三者融合而成, 从胚胎第8~24周, 前鼻孔为上皮栓所阻塞; 24周以后, 上皮栓完全溶解被吸收, 出现前鼻孔。由于某些因素影响上皮栓的溶解, 可形成前鼻孔的闭锁和狭窄, 闭锁为膜性。

后鼻孔狭窄或闭锁部位在后鼻孔, 由蝶骨翼内板向中线突出, 与犁骨间构成骨性狭窄或闭锁。先天性前、后鼻孔狭窄或闭锁表现为单侧或双侧, 分膜性、骨性和混合性。发病率为1/60 000。胚胎第5周时, 鼻基枝丛表面下出现凹陷, 形成嗅窝底; 至胚胎第7~8周, 处于嗅窝底的颊咽膜与颊鼻膜先后自行裂开, 沟通鼻腔和口腔, 此裂口处即为后鼻孔。后鼻孔的形成受颊咽膜、颊鼻膜与后鼻孔四周的骨壁组织发育的影响。如果某些因素影响了颊咽膜或颊鼻膜的裂开, 或后鼻孔四周的骨壁组织发育异常, 则可形成后鼻孔闭锁。目前认为后鼻孔闭锁的形成有以下几种学说: ①颊鼻膜残留, 胚胎6周时, 颊鼻膜自行穿透与口腔相通, 成为原始鼻腔与鼻孔。如颊鼻膜内间质组织过厚, 不吸收消失或消失不完全, 日后即为间隔组织。按残留组织的多少, 决定其间隔为膜性、骨性或混合性。②颊鼻膜上部未吸收, 胚胎早期口腔与前肠之间有颊黏膜, 其上端在腭水平面以上, 如未消失, 则形成后鼻孔闭锁。③鼻道周围组织增生形成狭窄或闭锁, 增生部分可来自犁骨、腭骨、蝶骨体, 翼内板及上颌骨等处。在闭锁或狭窄的组织切片内, 可见软骨组织, 从而推断其为来自上述骨质增生的结果。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

闭锁组织有80%~90%属骨性间隔。膜性闭锁者几乎都在骨性鼻孔狭窄的基础上发生。新生儿以横断扫描为主, 层厚2mm, 间隔2mm。正常鼻阈处应为前后光滑移行, 构成两条近乎平行的鼻腔外侧壁, 当鼻阈向中线突出时才构成前鼻孔狭窄, 可单侧或双侧。在此基础上可发生闭锁, 闭锁者多伴有鼻前庭发育不良。后鼻孔狭窄在横断面常由于蝶骨翼内板向中线突



出造成,闭锁多在此基础上发生,可单侧或双侧,如严重者可造成全鼻腔的闭锁或狭窄。

典型的临床表现结合横断 CT 表现多可及时诊断,可准确反映鼻孔狭窄或闭锁的部位、性质以及程度,为进一步确定治疗方案提供依据。应注意鉴别鼻腔分泌物造成阻塞与膜性闭锁,最简便的方法是用一鼻饲管置入患侧鼻腔,如通过受阻,可证实后鼻孔狭窄。

#### 【影像与临床】

主要症状是鼻塞,新生儿出生后,由于适应能力尚未健全,只会用鼻呼吸,如鼻孔狭窄或闭锁必然表现为呼吸困难,当张口啼哭时症状缓解。患儿睡眠时又企图用鼻呼吸,呼吸困难重新出现。狭窄或单侧闭锁者症状不明显。

#### 【鉴别诊断】

应注意鉴别鼻腔分泌物造成的阻塞与膜性闭锁,最简便的方法是用一鼻饲管置入患侧鼻腔,如通过受阻,可证实有狭窄存在。X 线平片对诊断前鼻孔的狭窄和闭锁无明显价值。CT 对前鼻孔的狭窄和闭锁显示比较清楚,同时对于鼻中隔以及周围骨质的发育情况显示也比较清晰。MRI 对于前鼻孔的软组织结构的变化显示清晰,但对骨质结构的观察不如 CT 清晰。

#### (二)脑膜或脑膜脑膨出

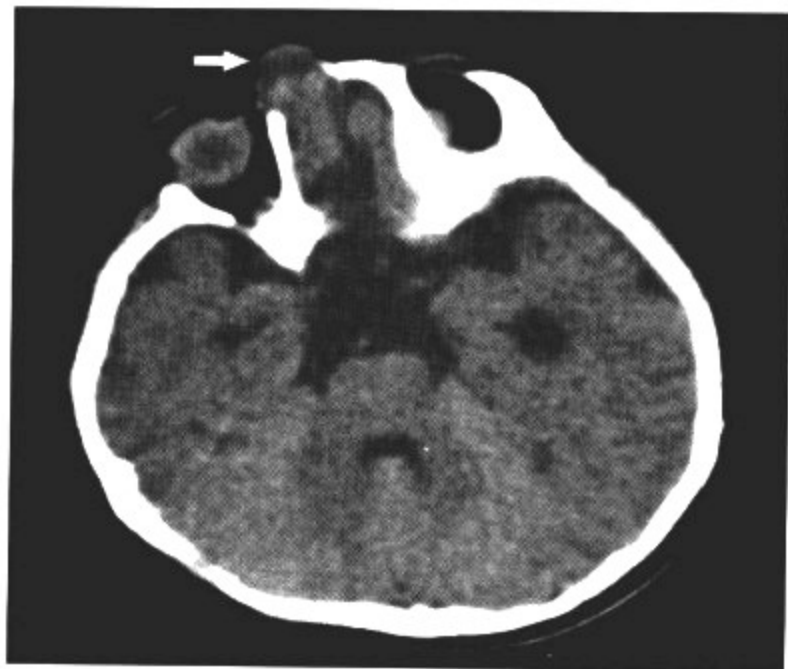
脑膜或脑膜脑膨出(meningocele or meningoencephalocele)指脑膜或脑组织通过鼻额区或颅底先天性骨缺损处疝出至额面部,或向下疝入筛窦眼眶内。可分为前顶组和颅底组。

#### 【影像检查方案】

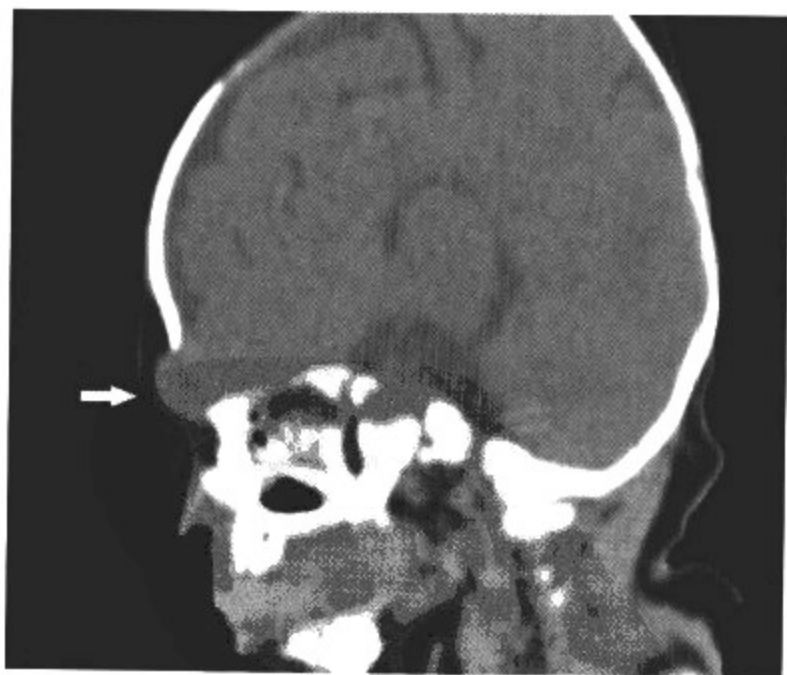
CT 和 MRI 为主要检查方法。CT 为首选检查方法,可发现病变的程度和部位。MRI 检查可明确病变的内部成分及与颅内结构的关系。

#### 【典型病例】

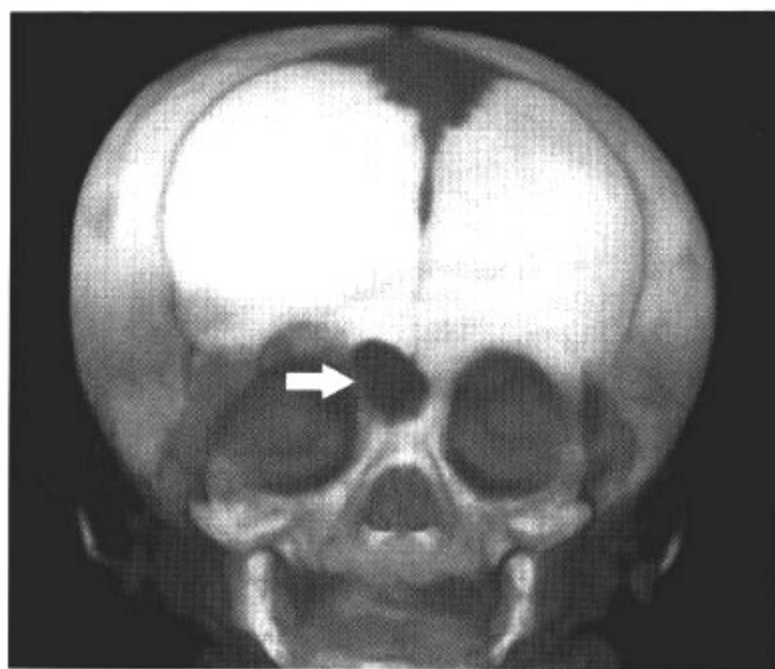
病例 1 女,10 个月。出生后发现鼻根部肿物至今。查体:肿物质软,能活动(图 4-2-6)。



A



B



C

图 4-2-6 脑膜膨出

影像所见

A、B. CT 轴位及矢状位平扫显示额骨垂直部骨质缺损, 颅内容物经骨质缺损处向颅外疝出, 呈软组织密度肿块。

C. 三维重组 SSD 图像显示鼻根部颅骨缺损。

病例 2 男, 1 个月。出生后发现鼻根部肿块至今(图 4-2-7)。



A



B

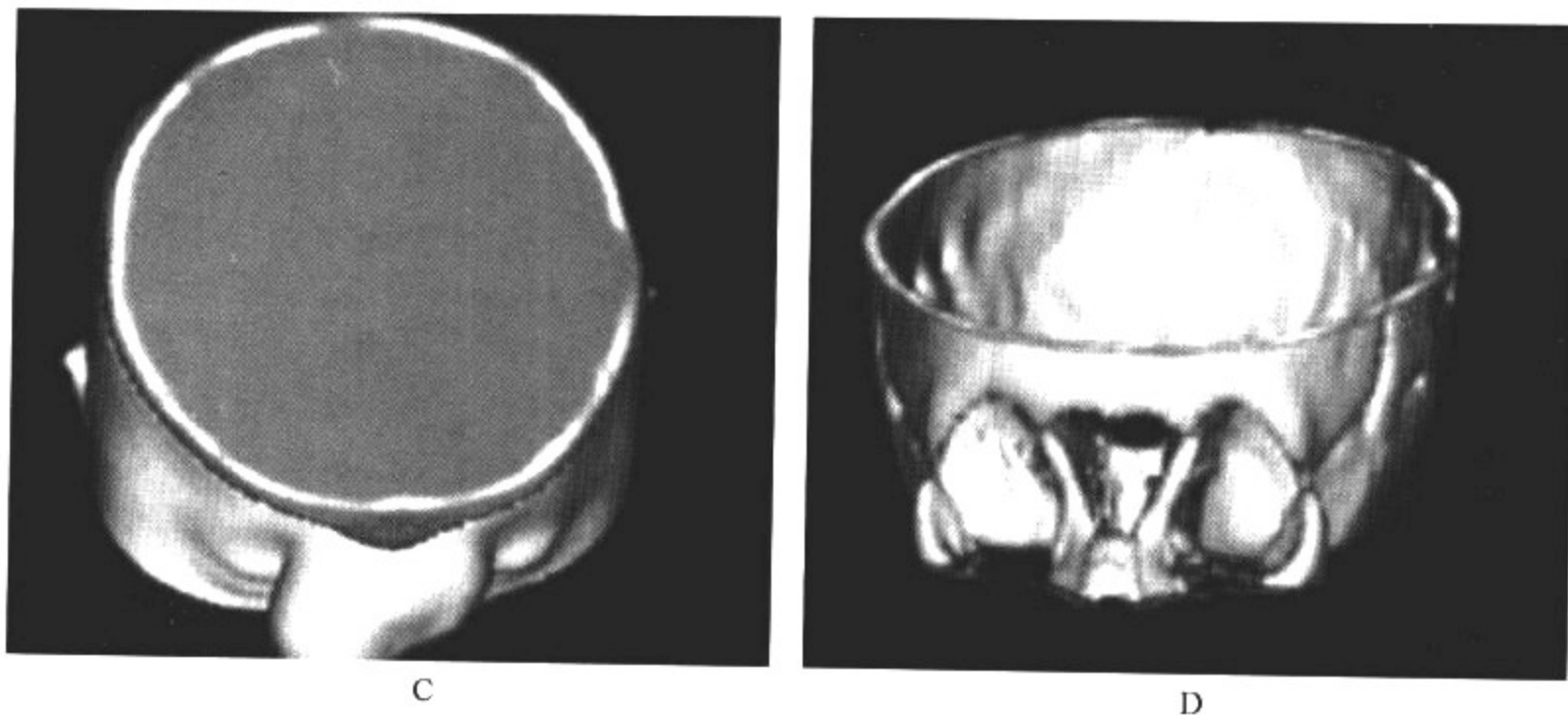


图 4-2-7 脑膜膨出

**影像所见**

A、B. CT 轴位和矢状位平扫显示额骨垂直部及部分筛骨骨质缺损, 颅内容物经缺损处向颅外疝出, 呈软组织密度肿块, 肿块密度不均匀, 与颅内组织相连续。

C、D. 三维重组 SSD 图像分别显示鼻根部肿块和颅骨缺损。

**【影像与病理】**

脑膜或脑组织通过鼻根部或颅底缺损处疝出至额面部, 或向下疝入筛窦眼眶内。根据缺损部位与疝出位置分①鼻额型: 缺损位于额骨和鼻骨之间, 疝囊突出于中线鼻根部; ②鼻筛型: 缺损位于额、筛和鼻骨之间, 疝囊向下斜行于鼻旁软骨与骨交界处; ③鼻眶型: 缺损位于额、筛和泪骨之间, 疝囊伸入眼眶中部; ④经筛型: 缺损位于筛窦顶, 疝囊伸入前组筛窦和鼻腔; ⑤蝶眶型: 缺损位于蝶骨大翼, 疝囊伸入眼眶后部; ⑥蝶咽型: 缺损位于蝶骨, 疝囊伸入鼻咽部; ⑦蝶颌型: 疝囊经眶后、眶下裂伸入至颞下窝区。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

检查方法对发现病变至关重要, CT 应以冠状位扫描为主, 辅以横断扫描。可以清晰显示肿块通过颅骨缺损部位与颅内脑组织延续, 骨窗观察可直接显示颅底骨缺损的部位及大小。软组织窗可显示疝囊的大小、内含物成分等。MRI 对显示颅骨缺损不敏感, 但由于具有较好的软组织对比, 因此可以清晰显示膨出组织内成分以及并发的脑组织畸形。

**【影像与临床】**

出生后表现为鼻根部囊性膨出物, 表面皮肤可以正常或仅为薄膜样组织, 婴儿哭闹时囊膜张力增高或囊肿变大, 触之有波动感。患者可伴随颜面畸形, 眼距增宽, 眶腔变窄, 双眼向外移位。单纯脑膜膨出腔内不含神经组织, 透光实验阳性。脑膜脑膨出时囊内含脑组织, 透光实验阴性。

**【鉴别诊断】**

注意与鼻区原发肿瘤进行鉴别。鼻区原发肿瘤一般为实性肿块, 密度均匀或不均匀, 与颅内结构无沟通。增强后肿块会有轻度强化。血管源性肿瘤会明显强化, 容易与脑膜膨出鉴别。

## 二、鼻腔肿瘤和非肿瘤病变

### (一) 淋巴瘤

淋巴瘤(lymphoma)是原发于淋巴结和淋巴结以外淋巴组织及单核-吞噬细胞系统的恶性肿瘤。

#### 【影像检查方案】

主要检查方法为 CT 和 MRI。CT 可发现病变的密度和范围以及骨质受累情况。MRI 检查对确定病变性质有帮助。

#### 【典型病例】

女,7岁。发热,头痛,鼻塞1周(图4-2-8)。

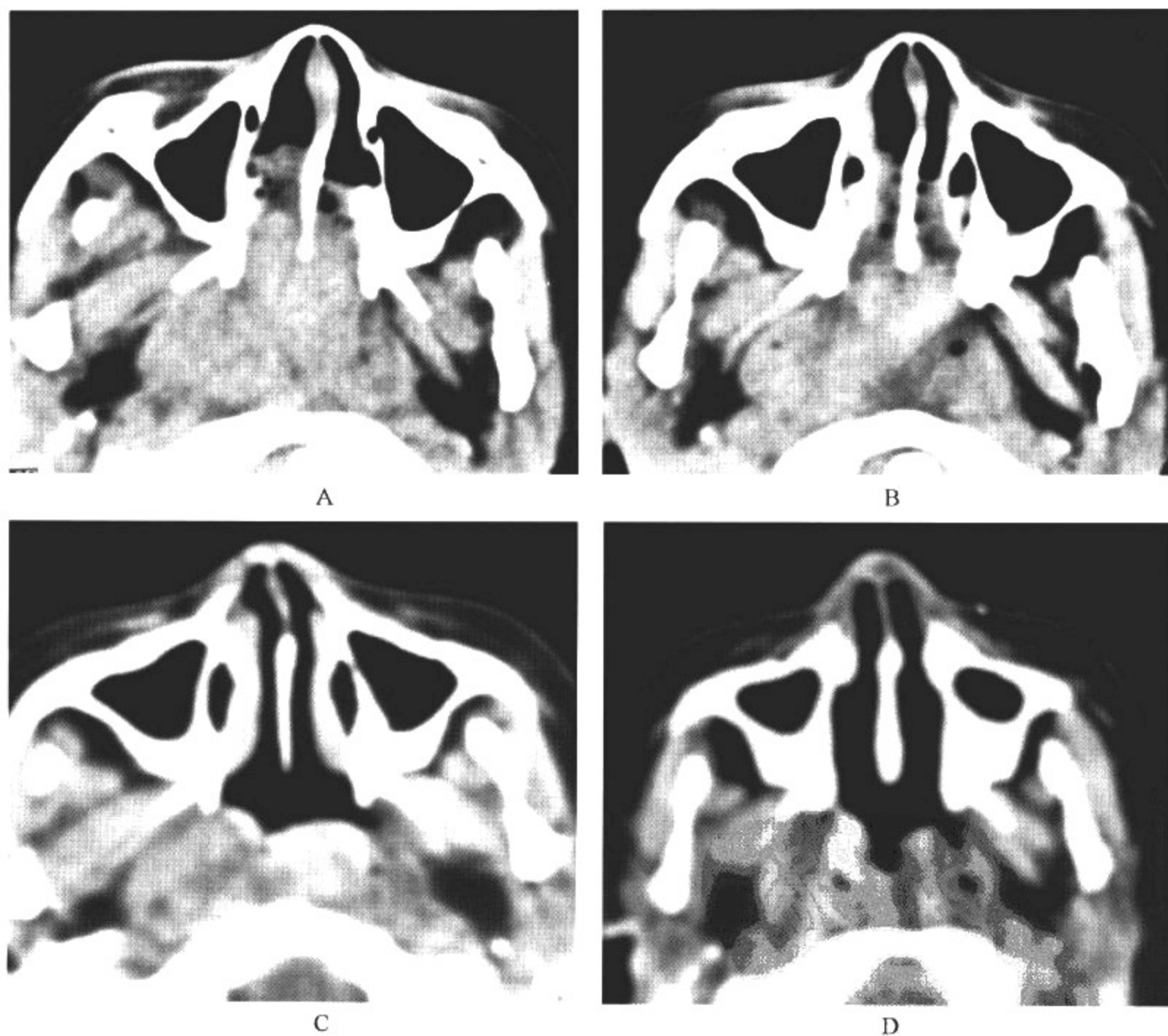


图 4-2-8 小细胞恶性淋巴瘤

#### 影像所见

A、B. CT 横断扫描显示鼻咽腔内软组织密度肿物,堵塞鼻后孔和鼻咽腔。

C、D. 放射治疗后横断 CT 扫描显示鼻咽腔内软组织密度肿物明显缩小,咽后壁软组织仍



显示增厚。

### 【影像与病理】

儿童期霍奇金病并不少见,组织学分类根据 1965 年美国国际会议分型,将霍奇金病分为淋巴细胞占优势型、结节性硬化型、混合细胞型和淋巴细胞消退型 4 种类型。儿童期病例以混合细胞型、淋巴细胞占优势型和结节性硬化型相对多见,淋巴细胞消退型淋巴瘤少见。儿童淋巴瘤病理变化不典型,缺乏特异性的 R-S 细胞,常常需要临床随访和反复活检。分型与疾病预后有关,其中淋巴细胞占优势型预后最好,多为临床 I 期疾病。淋巴细胞消退型常播散全身,病情进展凶猛,预后最差。结节性硬化型恶性程度相对较低,预后较好。混合细胞型淋巴瘤的恶性程度介于前两型之间。

非霍奇金淋巴瘤分为 T 细胞型、B 细胞型和组织细胞型 3 种来源,故有许多亚型。对每一亚型所占比例,各组材料报道不尽一致。但对儿童来讲,95% 以上的病例为弥漫性,属高度恶性肿瘤,因此分类相对简单。一般分为淋巴母细胞性淋巴瘤和未分化性淋巴瘤两大类。非霍奇金淋巴瘤在起病早期即可经血液循环或淋巴管扩散,约 50% 病人有骨髓浸润。原发于纵隔的病变几乎都发生骨髓扩散,并可发展为淋巴细胞白血病。发生脑膜浸润的淋巴瘤约 90% 来源于 T 细胞。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线平片对原发于鼻窦和鼻咽腔的淋巴瘤诊断帮助不大,瓦氏位可发现一侧鼻腔或上颌窦腔致密,一般不伴随骨质破坏。很难与其他原发于鼻窦的良、恶性肿瘤相鉴别。原发于鼻咽腔的淋巴瘤常与鼻咽部腺样体增大表现相似。

2. CT 可显示鼻窦、鼻腔内或鼻咽腔内软组织密度肿块,表面可以呈结节状,如果病变阻塞鼻窦开口,可造成相应部位的阻塞性炎症。病变早期可以不伴随颈部淋巴结肿大。晚期病变可以侵蚀鼻窦骨壁造成破坏,同时伴随颈部淋巴结肿大。淋巴瘤增强可呈轻度强化。

3. MRI 具有较高的软组织对比, $T_1$ WI 显示肿块呈均匀等信号, $T_2$ WI 呈高信号。增强后肿块呈轻度到中度的强化。淋巴瘤影像学表现缺乏特异性,MRI 可以较好地显示病变侵犯的范围和淋巴结受累的区域,对病变分期比较有价值。

### 【影像与临床】

霍奇金病 5 岁以前很少发生,5 岁以后逐渐增多,15~34 岁为发病高峰,男性多于女性。无痛性进行性淋巴结肿大是儿童霍奇金病最常见症状,表浅淋巴结受累的几率依次为颈部、腋下和腹股沟。首诊时发现纵隔肿块的病例约为 1/3。

非霍奇金淋巴瘤因病变累及部位和疾病程度不同,临床差异较大,往往是起病时已经广泛累及骨髓或中枢神经系统。最常见的临床症状为颈部无痛性淋巴结肿大,可伴有纵隔肿瘤。头部非霍奇金淋巴瘤主要发生在鼻窦、鼻咽部、扁桃体、眼眶等部位,早期易误诊为中耳炎或扁桃腺炎。主要表现为鼻塞症状、鼻出血、胀满感、麻木感,亦可有阻塞性鼻窦炎症表现,如头痛等。肿瘤向颅内延伸,可造成脑神经损害症状。

### 【鉴别诊断】

X 线平片对原发于鼻旁窦和鼻咽腔的淋巴瘤诊断帮助不大,瓦氏位可发现一侧鼻腔或上颌窦腔致密,一般不伴随骨质破坏。很难与其他原发于鼻旁窦的良、恶性肿瘤相鉴别。原发于鼻咽腔的淋巴瘤常与鼻咽部腺样体增大表现相似。CT 和 MRI 检查可发现肿块的位置、大小以及对周围结构的侵犯情况,对病变分期比较有价值,因此比 X 线平片更具优势。

## (二)横纹肌肉瘤

横纹肌肉瘤(rhabdomyosarcoma)是儿童常见恶性肿瘤,来源于横纹肌母细胞。

### 【影像检查方案】

主要检查方法为CT和MRI。CT可发现病变的形态和密度以及骨质受累的程度。MRI对确定病变性质有帮助。

### 【典型病例】

病例1 女,4岁。鼻塞,发现鼻腔肿物3天(图4-2-9)。

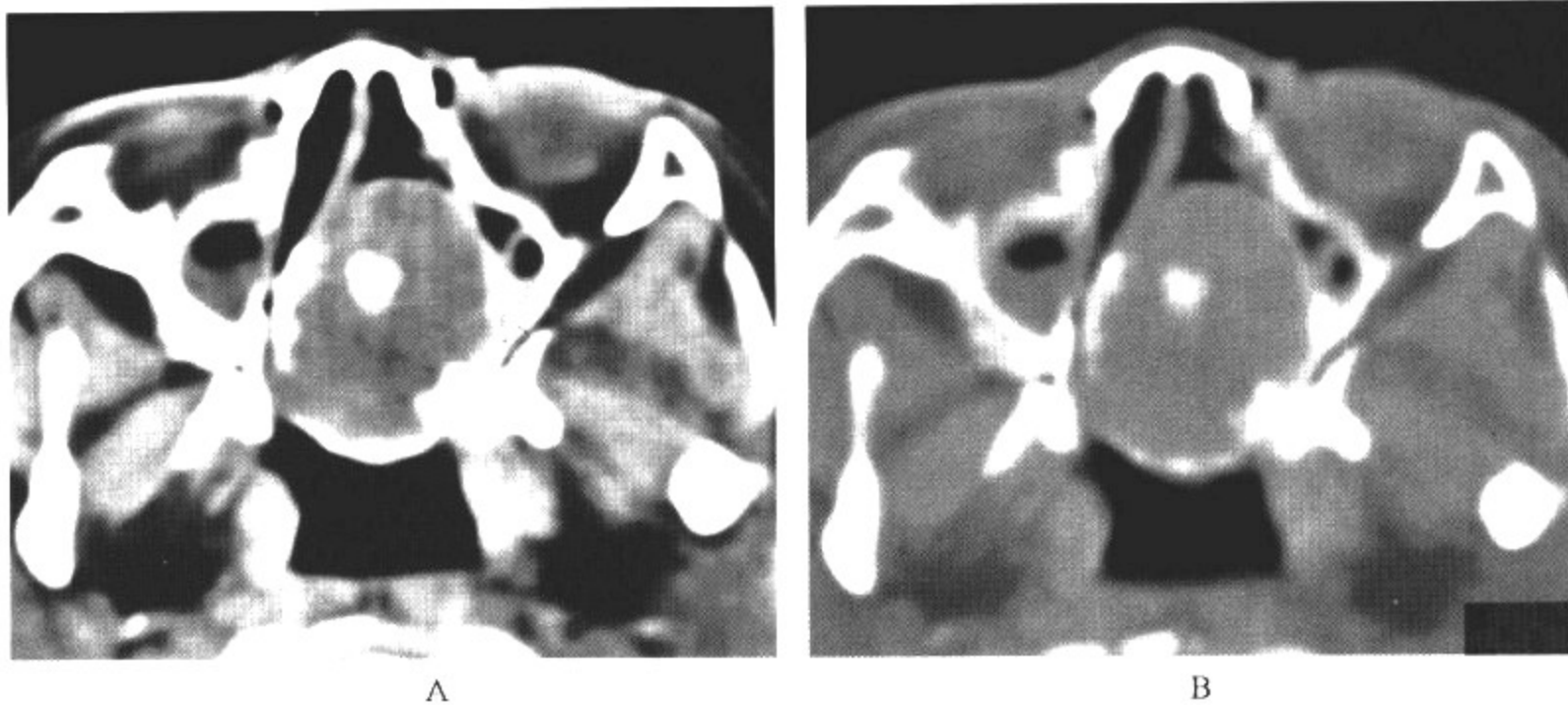


图4-2-9 胚胎型横纹肌肉瘤

### 影像所见

A、B. CT横断扫描显示左侧鼻腔内软组织密度肿物,堵塞鼻后孔,鼻中隔受推挤向对侧移位,肿物边界清晰,破坏部分鼻甲。

病例2 女,2岁。鼻塞,流血样鼻涕2周(图4-2-10)。

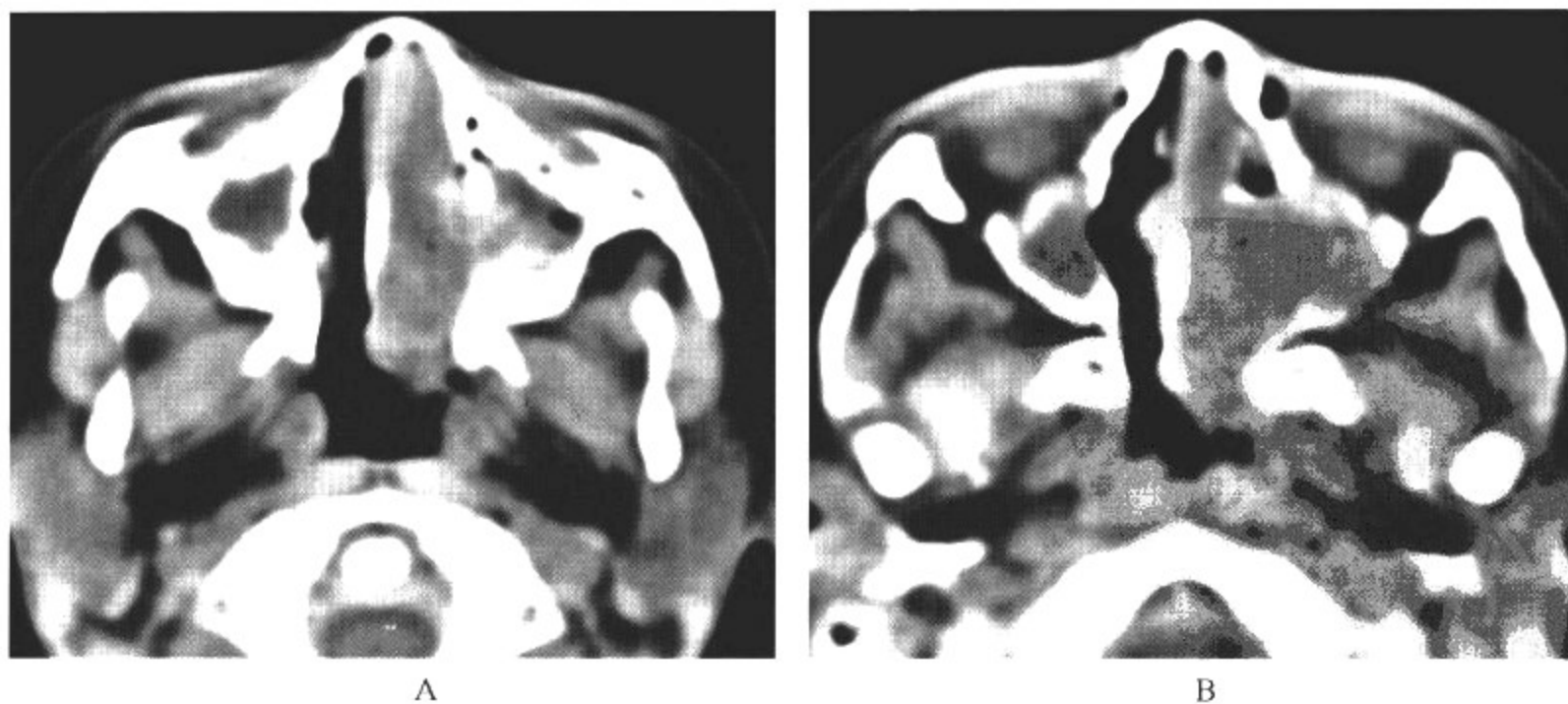


图4-2-10 胚胎型横纹肌肉瘤

### 影像所见

A、B. CT 横断扫描显示左侧鼻腔内软组织密度肿物,肿物破坏上颌窦内壁,向左侧上颌窦腔延伸,堵塞后鼻孔,破坏部分鼻甲。

### 【影像与病理】

横纹肌肉瘤起源于横纹肌母细胞,生长迅速,沿筋膜浸润生长,边界不清晰,肿瘤大体形态差异较明显,可呈半透明息肉状或葡萄串状。大多数瘤体质地坚硬,灰白色。组织学将该肿瘤分4型:①胚胎型(葡萄状型)占65%,此型多见于泌尿生殖系统和头颈部,瘤细胞由梭形横纹肌母细胞和小圆细胞组成,核染色深,胞质少。②腺泡型占20%,以躯干、四肢和会阴部多见,瘤细胞由横纹肌母细胞和大圆细胞组成,细胞呈裂隙状,形成腺泡样结构,周围以黏液样基质为多。③多形型(成人型)占1%,小儿罕见,见于躯干和四肢,瘤细胞由较大的带状或网球拍状的多形细胞组成。④其余为混合型,多为胚胎型和腺泡型的混合。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. 平扫CT检查表现为一侧鼻腔、鼻窦或鼻咽腔的软组织密度肿块,肿块表面光滑,邻近骨质结构可被压迫吸收或破坏,几乎全部鼻腔或鼻窦肿瘤都伴随着患侧气道狭窄和阻塞性炎症,肿块突入鼻窦内与炎症混淆,境界很难区分,肿瘤可以向上直接延伸,破坏颅底骨质结构。增强检查与其他部位的横纹肌肉瘤表现基本一致,呈中度不均匀强化,境界模糊,瘤体内可见低密度坏死液化区。

2. 鼻窦横纹肌肉瘤与头颈其他部位横纹肌肉瘤MRI表现一致。 $T_1$ WI表现为与肌肉信号相等的均匀信号肿块, $T_2$ WI显示均匀的等于或稍高于肌肉信号肿块。增强后肿物呈轻到中度强化,脂肪抑制增强检查可以显示肿块强化比较明显。多平面MRI检查对于肿瘤侵犯的范围,特别是向颅内、向下和外侧侵犯的显示优于CT。

### 【影像与临床】

横纹肌肉瘤来源于横纹肌母细胞,是儿童期比较常见的恶性实体肿瘤,可以发生于人体各部位,甚至见于无横纹肌细胞部位。发病高峰年龄在幼儿期至学龄前期,1岁内发病预后相对较好,男女发病无显著差异。调查显示该肿瘤发病有遗传倾向,约1/3病例可合并其他系统畸形,如消化道畸形、泌尿生殖系统畸形和先天性心脏病等。据美国横纹肌肉瘤研究组1988年统计显示,肿瘤原发部位依次为:泌尿生殖系统21%,四肢20%,头颈部共占37%,其中鼻咽腔及鼻窦、中耳、翼腭窝14%;头颈其他部位13%;眼眶10%,躯干7%,腹膜后8%,胃肠道2%,会阴2%,胸腔2%,其他1%。

该肿瘤的临床表现依据肿瘤不同的发病部位而各异,头颈部和泌尿生殖系统是两个好发部位,前者约占1/4。鼻窦横纹肌肉瘤常由于肿块造成阻塞症状而就诊,肿块生长比较迅速,临床常伴阻塞性炎症,初诊时以中耳炎或鼻窦炎就诊。

### 【鉴别诊断】

本病应注意与鼻腔内和鼻咽部的实性肿瘤进行鉴别。CT检查能发现肿物大小及密度的改变,以及肿物对骨质结构的侵犯。而MRI检查对于肿瘤侵犯的范围,特别是向颅内、向下和外侧侵犯的显示优于CT。

### (三)血管瘤

血管瘤(hemangioma)属于良性增生的毛细血管畸形。常表现为反复鼻出血和鼻塞。

### 【影像检查方案】

主要检查方法为CT和MRI。CT可发现病变的密度和范围。增强CT或MRI检查可以

确定病变性质。

#### 【典型病例】

女,3岁。鼻塞、鼻出血10天(图4-2-11)。

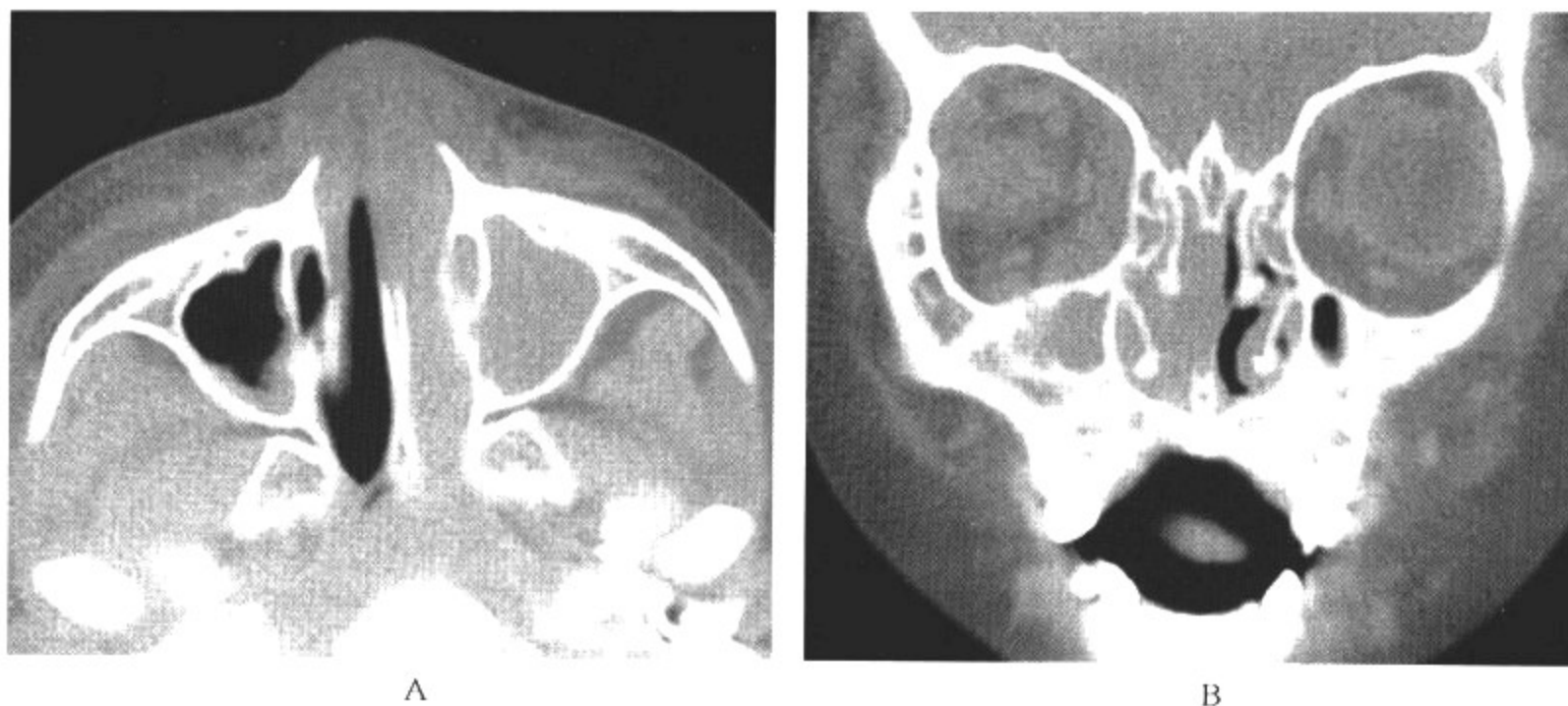


图4-2-11 左侧鼻腔血管瘤,左侧上颌窦、筛窦阻塞性炎症

#### 影像所见

A. 横断、B. 冠状 CT 扫描显示鼻中隔无偏移,左侧鼻腔被软组织密度肿物堵塞,左侧上颌窦、筛窦阻塞性炎症。

#### 【影像与病理】

属良性增生的毛细血管畸形,鼻区血管瘤占全身血管瘤的15%左右,主要为毛细血管瘤和海绵状血管瘤。毛细血管瘤由大量毛细血管内皮细胞增生形成,好发于鼻中隔。海绵状血管瘤多发生于上颌窦或下鼻甲的黏膜,瘤体由大量扩张、充满血液的海绵状血窦组成,其中血流缓慢,常有血栓或钙化存在。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线平片对原发于鼻腔或鼻窦的血管瘤诊断帮助不大,瓦氏位可发现一侧鼻腔或上颌窦腔致密,一般不伴随骨质破坏。仅X线表现很难与其他原发于鼻窦的良、恶性肿瘤相鉴别。可以显示伴随的邻近鼻窦阻塞性炎症表现。

2. 平扫CT见一侧鼻腔内被软组织密度团块堵塞,早期一般呈息肉样,以后沿鼻腔向前后方向生长,可造成邻近骨壁的压迫性骨吸收,鼻中隔向健侧弯曲偏移,阻塞上颌窦、筛窦、蝶窦窦口时造成阻塞性鼻窦炎症和积液。增强后肿块呈均一明显强化。

3. MRI表现为鼻腔或鼻窦内异常信号肿块, $T_1$ WI显示均匀度较肌肉信号稍高的肿块,海绵状血管瘤信号常不均匀。 $T_2$ WI显示肿块信号较肌肉高。良性血管瘤通常可以与典型的横纹肌肉瘤、淋巴血管瘤、神经纤维瘤鉴别。但有时与含有丰富血管的神经纤维瘤等鉴别比较困难,最终需要组织学检查确诊。

#### 【影像与临床】

临床表现为逐渐加重的单侧鼻塞,反复出现一侧鼻出血。鼻腔内可发现表面呈鲜红色的肿块,质地柔软,触之易出血。较大血管瘤可侵犯邻近结构,形成面部畸形、眼球突出、复视等。



**【鉴别诊断】**

X线平片对原发于鼻腔或鼻旁窦的血管瘤诊断帮助不大,瓦氏位可发现一侧鼻腔或上颌窦腔致密,一般不伴随骨质破坏。仅X线表现很难与其他原发于鼻旁窦的良、恶性肿瘤相鉴别。可以显示伴随的邻近鼻旁窦阻塞性炎症表现。CT检查能发现鼻腔内均匀密度肿块及周围骨质情况,但对肿块内部情况观察效果差。MRI平扫及增强检查能清楚显示血管瘤的内部结构和范围大小,有时能发现小的引流血管,MRI比平片和CT更具优势。良性血管瘤通常可以与典型的横纹肌肉瘤、淋巴血管瘤、神经纤维瘤鉴别。但有时与含有丰富血管的神经纤维瘤等鉴别比较困难,最终需要组织学检查确诊。

**(四)纤维发育不良**

纤维发育不良(fibrous dysplasia)也称骨纤维异常增殖症。病理表现为纤维组织替代了正常的骨组织。

**【影像检查方案】**

X线和CT检查可明确诊断。CT可以准确评估病变累及的范围和病变密度、形态。

**【典型病例】**

男,12岁。发现颌面部不对称2天(图4-2-12)。

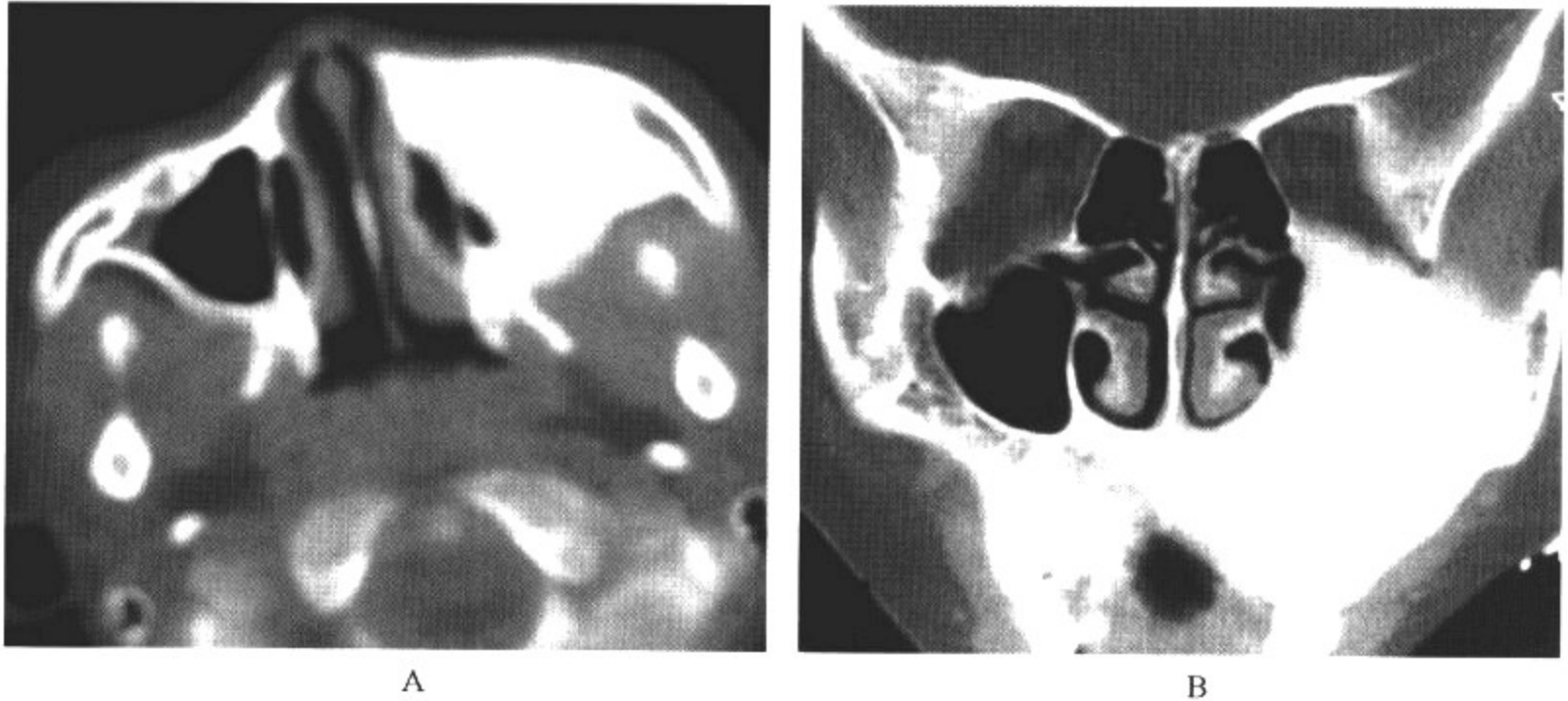


图 4-2-12 左侧上颌骨骨纤维异常增殖症

**影像所见**

A. 横断、B. 冠状 CT 扫描显示上颌骨轮廓膨胀,骨质密度均匀增高,呈毛玻璃样,窦腔闭塞。

**【影像与病理】**

也称骨纤维异常增殖症。主要病理表现为纤维组织替代了正常的骨组织。由于纤维组织内有许多纤维细胞构成的漩涡,并夹杂着软骨、骨样组织和新生骨,且各种成分构成比例有所不同,致骨质软硬不一,病变骨质横径加宽,呈梭形膨胀,皮质变薄。纤维组织由不成熟的梭形细胞构成,血运丰富,也可以细胞成分少而富于胶原组织。

Albright 综合征临床比较少见,在骨纤维异常增殖症中所占比例不足 3%。主要表现为内分泌异常,皮肤有边缘不规则的咖啡色素斑和多骨性骨纤维异常增殖症。内分泌异常则包

括性早熟、甲状腺肿、甲状腺功能亢进、肢端肥大症、皮质醇增多症和甲状旁腺增大,其中以性早熟最常见。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线平片显示一侧上颌骨、筛骨、蝶骨等呈毛玻璃样改变,窦腔狭窄或闭塞。双侧颌面骨可不对称。

2. CT横断面成像克服了常规X线平片影像重叠的缺点。典型CT表现为增大的颌面骨,呈混合的硬化与透亮区,窦腔狭窄或闭塞。特别是观察颅面骨病变累及的范围以及鼻窦、颌面骨及颅底骨质受累情况比较理想。CT表现为均匀略高密度病变,病变骨呈膨胀性改变,严重者可失去正常形态。也可表现为在略高密度毛玻璃样病变的背景衬托下,其内见高密度和低密度区,高密度区为含结构异常的骨矿物质较多的病灶,低密度区则以纤维成分为主。CT另一个重要价值是观察颅底骨病变侵犯血管和神经通路的情况,如颈动脉管、破裂孔、翼孔、视神经孔、眶上裂、眶下裂、鼻腔牙槽突等。

3. MRI检查依据病变成分不同显示病变信号差异较大,病灶纤维组织、骨样组织、钙化灶为低信号区。 $T_2WI$ 显示为病变骨骼失去正常形态的同时,呈混杂高信号改变。

#### 【影像与临床】

骨纤维发育不良常见于20岁以后,病变区有纤维化,囊性变和新生骨。临床表现有进行性颌面部不对称,疼痛,一侧上颌骨弥漫性增大。严重病例可影响下颌关节运动。

#### 【鉴别诊断】

骨纤维发育不良应注意与慢性骨髓炎、骨源性肿瘤鉴别。

#### (五)朗格汉斯细胞组织细胞增生症

全身或局部朗格汉斯细胞系统的异常组织细胞增生(Langerhans' cell histiocytosis, LCH),即组织细胞增生症X。

#### 【影像检查方案】

CT可发现骨质破坏和软组织肿块。MRI可以明确病变范围和确定软组织肿块性质。

#### 【典型病例】

病例1 女,7岁。鼻塞、流血样鼻涕2个月(图4-2-13)。

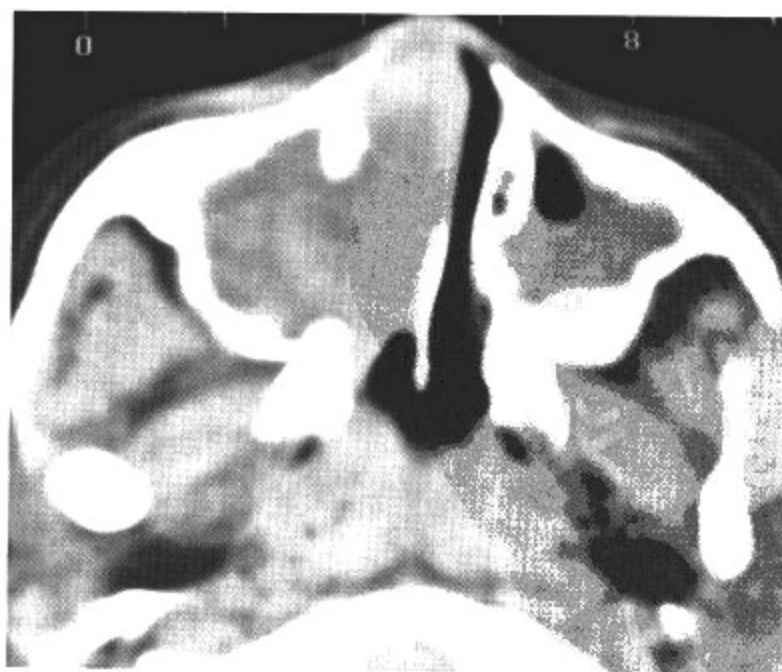


图4-2-13 右侧鼻腔朗格汉斯细胞组织细胞增生症

### 影像所见

CT 横断扫描显示鼻中隔无偏移,右侧鼻腔及上颌窦被软组织密度肿物堵塞,右侧上颌窦内侧壁骨破坏。

病例 2 男,7 个月。左侧切牙牙龈红肿,破溃出血,鼻腔肿物(图 4-2-14)。

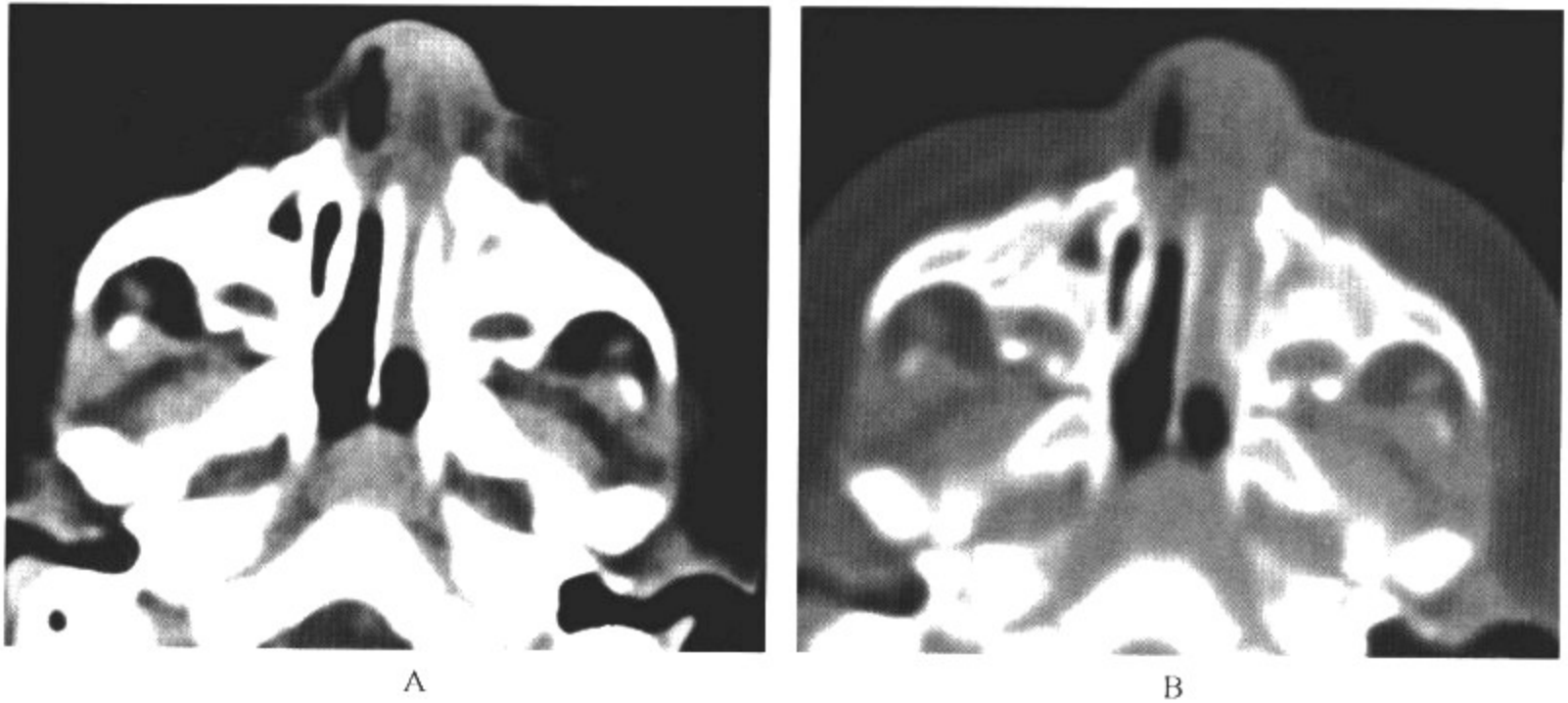


图 4-2-14 朗格汉斯细胞组织细胞增生症

### 影像所见

A、B. CT 横断扫描显示左侧鼻腔软组织密度肿物,堵塞鼻前庭和左侧鼻道。

### 【影像与病理】

以往将汉-许-克病(Hand-Schüller-Christian disease)和累-赛病(Letterer-Siwe disease)以及骨嗜酸细胞肉芽肿统称为组织细胞增生症 X,目前认识到组织细胞增生症 X 是全身或局部朗格汉斯细胞系统的异常组织细胞增生。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT 表现早期在鼻腔和鼻窦内出现软组织密度肿块,可以不伴随阻塞性鼻窦炎症和骨破坏。随病变进展,骨骼常受侵犯,骨破坏常是不规则 and 边界不清的,大多数病例可以相继出现扁平骨以及肺组织等多脏器损害的表现。CT 平扫,肿块呈均匀软组织密度,境界不清,无包膜,无出血或坏死液化。增强后呈轻度强化。静止消退期,病变肿块可逐渐消失。

2. MRI 表现为鼻腔或鼻窦内异常信号肿块, $T_1$ WI 显示信号均匀肿块,常与肌肉信号相等或稍低。 $T_2$ WI 显示肿块信号较肌肉高。朗格汉斯细胞组织细胞增生症影像学表现不典型,在没有出现典型骨破坏改变以前,有时很难与横纹肌肉瘤、淋巴血管瘤和神经纤维瘤鉴别。最终需要组织学检查确诊。

### 【影像与临床】

LCH 可见于任何年龄,发病高峰在 1~3 岁,发病率是 3/万~4/万。男性发病比女性高 2 倍。LCH 临床表现和预后差异较大,影响预后的主要因素是诊断时患者的年龄和脏器受侵犯的程度。全身任何脏器均可受到病变浸润,但性腺和肾上腺未见报道。受损害的脏器包括:骨

髓、皮肤、淋巴腺、胸腺、耳、骨髓和外周血、肝和脾、肺、内分泌系统、消化道、中枢神经系统。鼻腔和鼻窦骨骼可以是单骨侵犯的部位,但相对很少发生。早期表现为软组织包块,阻塞鼻道,临床表现为逐渐加重的单侧鼻塞,反复出现一侧鼻出血。鼻腔内可发现表面呈鲜红色的肿块。阻塞鼻窦开口可以造成阻塞性炎症。

#### 【鉴别诊断】

LCH 应注意与骨纤维发育不良、慢性骨髓炎、骨源性肿瘤鉴别。

### 三、鼻窦炎症

鼻窦炎症(inflammatory disease of the paranasal sinuses)为小儿常见病变,按照病因可分为化脓性、变态反应性和特异性等,其中以化脓性鼻窦炎最常见,表现为头痛、头晕。

#### 【影像检查方案】

X线平片和CT为首选方法,可发现病变的形态和累及范围。MRI对确定病变性质有帮助。

#### 【典型病例】

病例1 男,11岁。鼻塞,流脓涕(图4-2-15)。

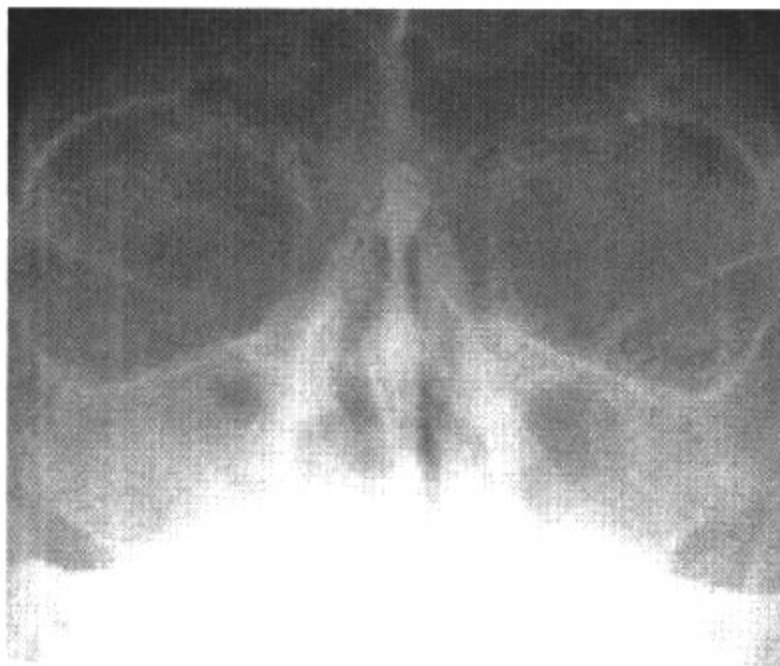


图4-2-15 右侧上颌窦炎症

#### 影像所见

X线平片瓦氏位显示右侧上颌窦腔透过度减低,与对侧比较,窦腔密度增高,窦壁骨质结构完整。

病例2 男,8岁。鼻塞,流脓涕(图4-2-16)。



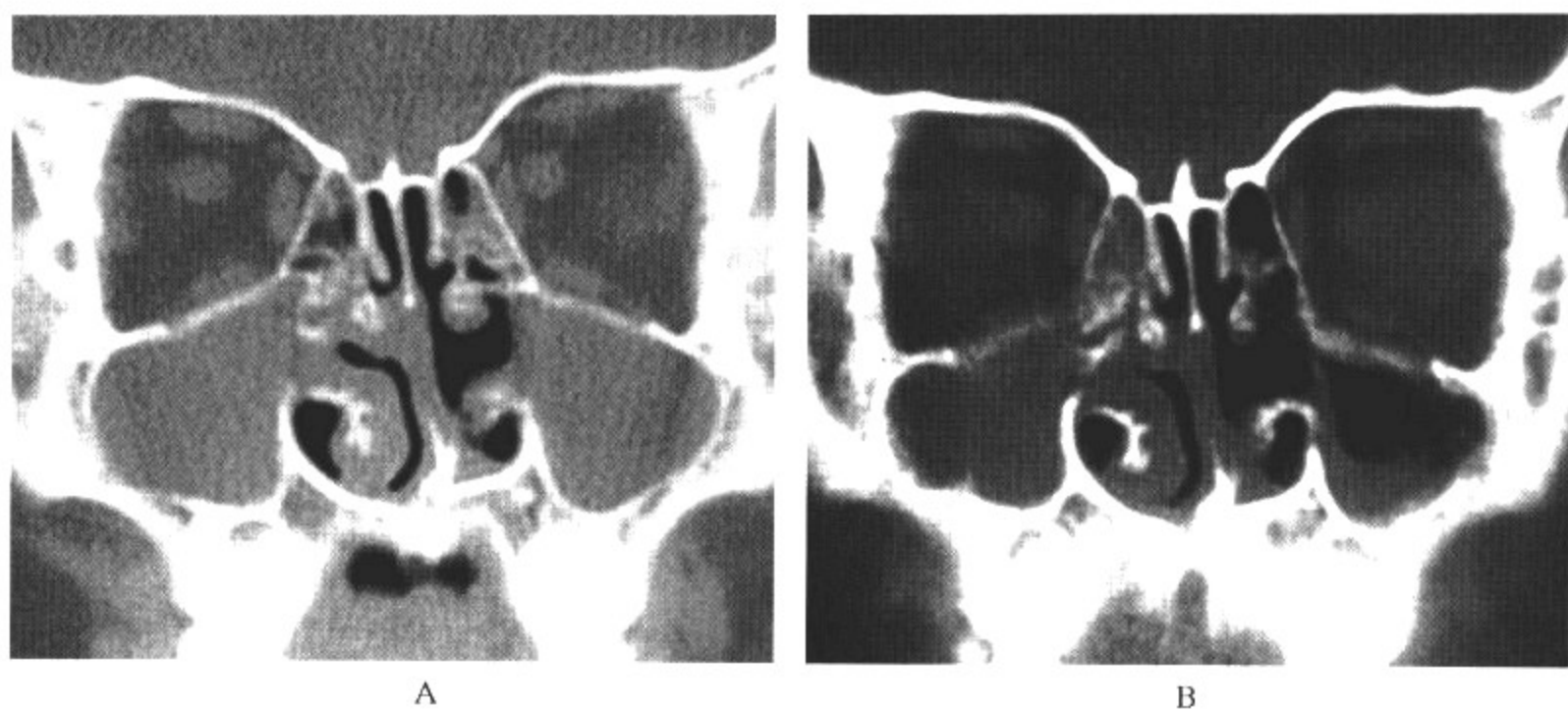


图 4-2-16 双侧上颌窦炎症

影像所见

A. 治疗前,CT 冠状扫描显示双侧上颌窦腔密度增高,积液。

B. 治疗后,CT 冠状扫描显示病变窦腔黏膜增厚,黏膜厚度可不均一。

病例 3 男,4 岁。鼻塞,流脓涕(图 4-2-17)。

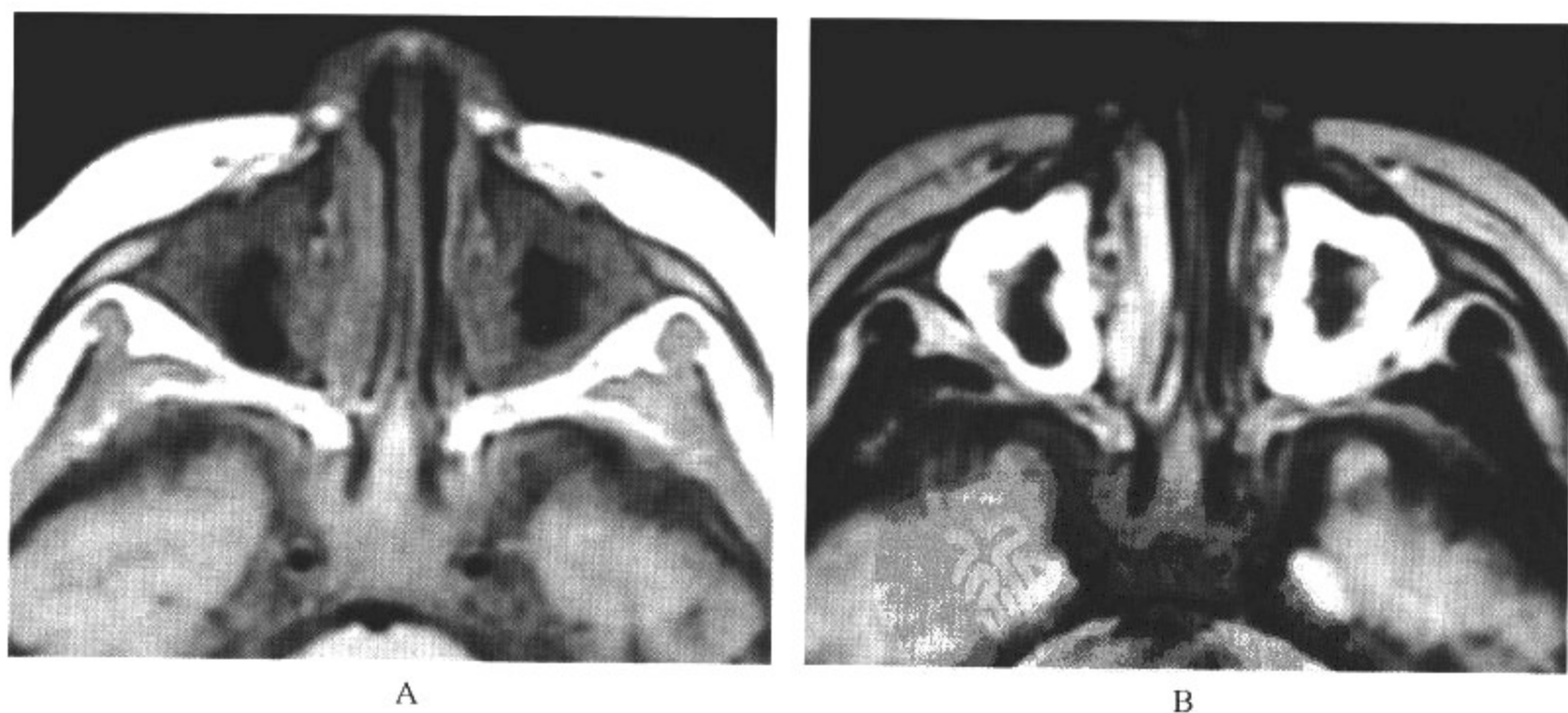


图 4-2-17 双侧上颌窦炎症

影像所见

A、B. MRI 横断扫描显示双侧上颌窦腔稍长  $T_1$  和长  $T_2$  信号病变,上颌窦骨壁无破坏。

病例 4 男,9 岁。鼻塞,头晕(图 4-2-18)。

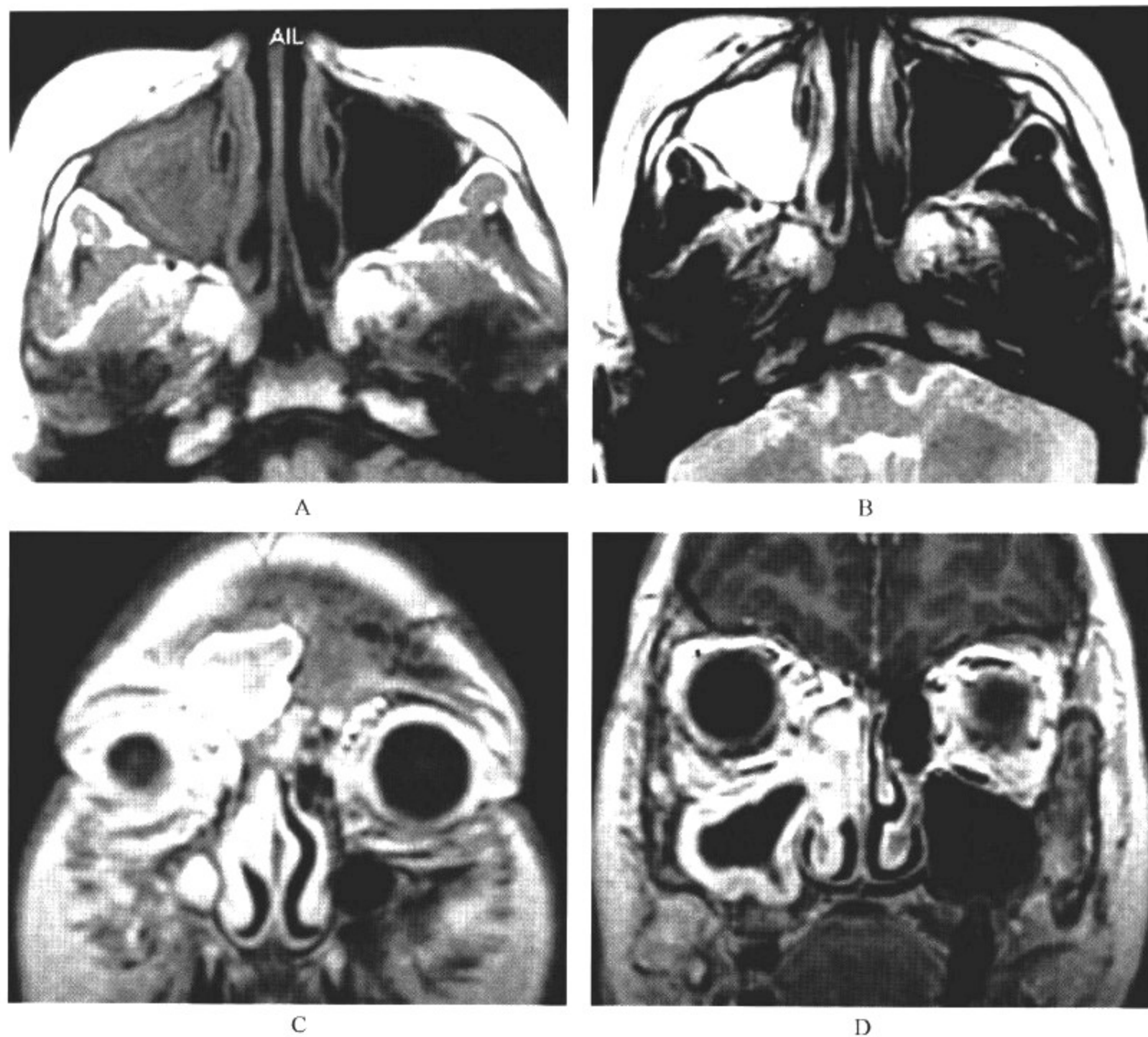


图 4-2-18 右侧上颌窦腔黏液囊肿,蝶窦、筛窦炎症

#### 影像所见

A、B. MRI 轴面平扫显示右侧上颌窦腔内稍长  $T_1$  和长  $T_2$  信号病变,上颌窦骨壁无破坏。

C、D. MRI 增强冠状和轴面  $T_1$  WI 显示右侧上颌窦腔壁厚强化,腔内积液张力较高,并自上颌窦口向中鼻道突入。额窦、筛窦黏膜明显强化。

#### 【影像与病理】

窦腔内黏膜呈炎性充血肿胀,腺体增生,黏膜肥厚,黏液腺阻塞形成潴留囊肿。黏膜不同程度水肿,可呈息肉样增厚。窦壁骨膜和骨质呈炎性增生表现。小儿鼻窦炎症临床比较常见,其感染途径有以下几种:①感染原发于鼻窦;②鼻腔感染的扩散;③鼻窦间相互感染;④感染原发于鼻窦骨壁及其邻近组织,累及窦腔;⑤血源性感染;⑥窦口阻塞。

国外有学者从解剖学、生理和影像学为基础,将慢性鼻窦炎症分为以下 4 型①漏斗型:指单纯上颌窦慢性炎症;②窦口鼻道复合体型:慢性上颌窦炎、额窦炎、前组筛窦炎;③蝶筛隐窝型:慢性后组筛窦炎、蝶窦炎;④息肉型:单侧或双侧全组鼻窦慢性炎症。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线平片瓦氏位显示病变的鼻窦如上颌窦、筛窦、额窦密度增高,与眼眶密度比较,鼻窦密度高于同侧眼眶密度。上颌窦腔显示黏膜环形增厚。座位照片部分病例显示窦腔内有气液平面。病变窦壁骨质结构完整,无破坏和硬化改变。

2. CT冠状位扫描可以准确显示病变范围、受累鼻窦的数目和窦腔内病变情况,黏膜增厚显示沿鼻窦内侧壁均匀增厚的软组织影,厚度均匀一致,相邻骨壁完整,无增生及破坏表现。窦腔积液时表现为窦腔内小气液平面,并可以随体位变化改变。黏膜下囊肿表现为窦腔内局限隆起的软组织密度肿块,广基底与窦壁相连,突向窦腔一侧的表面呈弧形。小儿鼻窦炎症可多种病变同时存在。增强检查,充血增厚的黏膜组织呈明显强化。慢性炎症可造成窦壁骨质硬化和吸收,如黏膜腺潴留形成黏膜下囊肿时,可见窦腔内圆形、边缘光滑的肿块,呈均一液体或软组织密度。黏液囊肿可致一侧窦腔扩大,窦壁骨质吸收。

随着CT应用于鼻窦病变检查和断面解剖学的研究进展,表明小儿鼻窦炎症的发病与窦口鼻道复合体(ostio-meatal complex)的解剖有一定关系,窦口鼻道复合体区包括中鼻甲、筛泡、漏斗、半月裂和钩突。该区域首先接触气流,细菌及变态反应颗粒易于沉积。局部反复感染、黏膜肿胀导致引流通道阻塞,继发窦腔内炎症。窦口通道区域的解剖是指以中鼻甲附着处为前后两组筛窦的分界,中鼻道是筛骨表面向内的深凹陷,形成很深的沟,沟内有许多小沟与额窦、筛窦和上颌窦相通,承担其通气、引流作用。各鼻窦黏膜有新陈代谢物及黏液向外排出,若通道阻塞、黏液停滞,就会继发窦腔内黏膜的一系列病理变化。CT可以很好显示上述结构,为临床提供了确定治疗方案的可靠影像学依据。

3. MRI检查可较好显示鼻腔和鼻窦炎症,鼻腔可以显示鼻甲肥大,窦腔黏膜肥厚,呈等长或稍长 $T_1$ 和长 $T_2$ 表现。黏膜厚度均匀一致,黏膜下囊肿与局限增厚的黏膜表现近似,显示窦腔内局限等长或稍长 $T_1$ 和长 $T_2$ 信号结节,广基底附着于窦腔内侧壁,表面光滑隆起。窦腔积液表现为长 $T_1$ 和长 $T_2$ 液体平面位于窦腔内。鼻窦息肉信号与黏膜下囊肿相似。

4. 对上颌窦和额窦病变的显示3种影像学方法的敏感性比较接近,X线平片由于其成本低廉,操作简便快捷,X线辐射相对较小,应作为上颌窦和额窦病变的首选检查方法。X线平片检查的不足之处是不能比较全面地显示后组筛窦和蝶窦病变,同时对上颌窦和额窦轻微黏膜增厚和小的息肉显示不够敏感。CT与MRI检查对显示上颌窦、筛窦、蝶窦、额窦病变都有较高的敏感性,而CT在显示窦壁骨质和窦腔开口方面,较X线平片和MRI有明显优势。

#### 5. 鼻窦炎症的常见并发症

(1)鼻窦黏膜囊肿:鼻窦囊肿可以无临床症状,常在影像学检查中发现。黏膜囊肿分为分泌性与非分泌性囊肿。分泌性囊肿又称黏膜腺潴留囊肿(mucous retention cyst),病变是由黏液阻塞腺管口所致,可见于各鼻窦。病变可以单发或多发,一般很小,边界清晰。非分泌性囊肿系黏膜下积液形成,并非真正囊肿,常表现为广基底附着于窦壁。影像学检查显示鼻窦腔内附着于窦壁一侧的单发或多发结节,病变可大可小,在窦腔气体衬托下,边界比较清晰。MRI显示结节表现为稍长 $T_1$ 和长 $T_2$ 信号。

(2)鼻窦黏液囊肿:系鼻窦口阻塞后,窦腔内黏液长期潴留、不能排出,使窦腔内压力逐渐增加,导致窦腔膨胀扩大,窦壁骨质变薄,形成积液囊肿。造成鼻窦开口阻塞的原因有黏膜肿胀增厚、鼻息肉、肿瘤阻塞。可以见于各鼻窦。影像学显示病变窦腔呈膨胀性改变,窦腔内见均匀薄壁囊性积液影像,增强后囊壁呈轻度强化,囊内液体无强化。囊肿长期慢性地对窦腔的



推挤可造成病变窦腔变大,骨壁变薄。囊内液体可因成分不同而表现各异。CT检查显示囊内积液的密度可以从液体密度到软组织密度。MRI检查 $T_1$ WI显示积液信号取决于积液内蛋白含量、水含量以及积液黏稠度,因此,积液信号从低信号、等信号到高信号都可以。 $T_2$ WI显示积液为高信号。

(3)鼻息肉:慢性鼻炎、鼻窦炎由于长期黏膜水肿和肥厚,可形成鼻息肉,多见于过敏性鼻炎患者,临床表现为软组织包块,逐渐加重的单侧鼻塞。鼻腔内可发现表面呈鲜红色的肿块。阻塞鼻窦开口可以造成阻塞性炎症。CT显示鼻腔内软组织密度肿块,常见于鼻腔一侧,严重者可以充满双侧鼻腔,以至鼻腔膨大,鼻中隔偏曲。如果鼻息肉向鼻后孔延伸,可造成鼻咽腔狭窄。鼻窦内息肉表现为窦腔内单个或多个软组织密度结节,窦腔可呈膨胀性增大。MRI检查显示鼻腔内等 $T_1$ 和长 $T_2$ 信号结节,如果鼻息肉有出血,可以见到短 $T_1$ 出血信号。

#### 【影像与临床】

儿童易患鼻窦炎,5~8岁为好发年龄,多为鼻炎的并发症。筛窦发育较早,2~3岁即可发生炎症,以上颌窦、筛窦发病率最高。多有急性鼻炎的病史,此后经常性鼻塞,流脓涕,涕中带血,面部胀痛,症状可反复发作。严重者炎症扩散可引起眶面部蜂窝织炎。小儿鼻窦炎症临床症状轻重不一,临床诊断主要依赖于临床检查、病史和辅助检查。影像学检查是无创、有效的检查方法。

#### 【鉴别诊断】

多层螺旋CT应用于鼻窦病变检查,多平面重组后处理可清晰显示鼻窦入口、中鼻甲、筛泡、漏斗、半月裂、钩突等细微解剖结构,也能清晰显示鼻窦黏膜增厚及窦腔内囊肿,为临床提供了确定治疗方案的可靠影像学依据。MRI检查可较好显示鼻腔和鼻窦炎症,鼻腔可以显示鼻甲肥大,窦腔黏膜肥厚,呈等长或稍长 $T_1$ 和长 $T_2$ 表现。黏膜厚度均匀一致,黏膜下囊肿与局限增厚的黏膜表现近似,显示窦腔内局限等长或稍长 $T_1$ 和长 $T_2$ 信号结节,广基底附着于窦腔内侧壁,表面光滑隆起。窦腔积液表现为长 $T_1$ 和长 $T_2$ 液体平面位于窦腔内。鼻旁窦息肉信号与黏膜下囊肿相似。

对上颌窦和额窦病变的显示,3种影像学方法的敏感性比较接近,X线平片由于其成本低廉,操作简便快捷,X线辐射相对较小,应作为上颌窦和额窦病变的首选检查方法。X线平片检查的不足之处是不能比较全面地显示后组筛窦和蝶窦病变,同时对上颌窦和额窦轻微黏膜增厚和小的息肉显示不够敏感。CT与MRI检查对显示上颌窦、筛窦、蝶窦、额窦病变都有较高的敏感性,而CT在显示窦壁骨质和窦腔开口方面,较X线平片和MRI有明显优势。

### 四、上颌骨牙源性囊肿

上颌骨牙源性囊肿(odontogenic cysts)为多见于年长儿童的上颌骨囊肿,包括始基囊肿、含牙囊肿、根尖囊肿等。

#### 【影像检查方案】

X线和CT检查为首选,可发现病变的范围及其内残存牙齿的形态和密度,利于确诊。

#### 【典型病例】

女,7岁。上牙槽疼痛3个月(图4-2-19)。





图 4-2-19 上颌骨含牙囊肿

**影像所见**

A. 上颌窦瓦氏位显示右侧上颌窦腔内致密牙胚影像。

B. CT 矢状扫描显示起源于右侧上颌骨囊性肿物,边缘比较清晰,肿物内含致密牙胚影像突入上颌窦腔。

C、D. CT 横断显示起源于上颌骨的囊性肿物,肿物前缘可见薄壁骨质,边界光滑。

**【影像与病理】**

牙源性囊肿由造牙组织或牙演变而来,各种组织学类型的细胞形态各异。临床最多见上颌骨囊肿,生长缓慢,逐渐向周围膨胀。上颌牙源性囊肿包括始基囊肿、含牙囊肿、根尖囊肿和囊性牙源性肿瘤。多见于年长儿童。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

X 线平片见起自上颌骨的一类圆形肿块,周围骨质被压迫吸收,周边可见骨硬化环,边界清晰。囊内密度取决于其成分,如含蛋白质成分多、囊内有出血或感染时,其 CT 值可接近于软

组织密度。如囊肿内含未萌出的牙,则可见牙齿影。囊肿突入到一侧上颌窦腔内,形成边界清晰的肿块,受压迫窦壁呈膨胀性改变。囊肿破裂可形成含气囊肿,其内可见气液平面。

#### 【影像与临床】

囊肿可突入鼻腔或上颌窦内,大小不一,相邻牙受压迫。病变区牙齿缺失,面部畸形,鼻与鼻窦出现相应症状。

#### 【鉴别诊断】

主要与成釉细胞瘤进行鉴别。X线平片和CT可发现牙源性囊肿的位置、大小及形态,还可观察到囊肿周围骨质结构的变化以及囊肿内有无残存牙齿影像。MRI在显示囊肿内容物的性质方面比X线和CT更有优势。

## 五、外 伤

儿童外伤(trauma)常导致鼻和鼻窦区的骨折。因外力作用的轻重、部位和方向不同,骨折类型和损伤程度有很大差别。

#### 【影像检查方案】

X线平片和CT检查为首选,可明确骨折形态和程度。MRI可确定软组织损伤程度和范围。

#### 【典型病例】

病例1 男,10岁。颌面外伤(图4-2-20)。

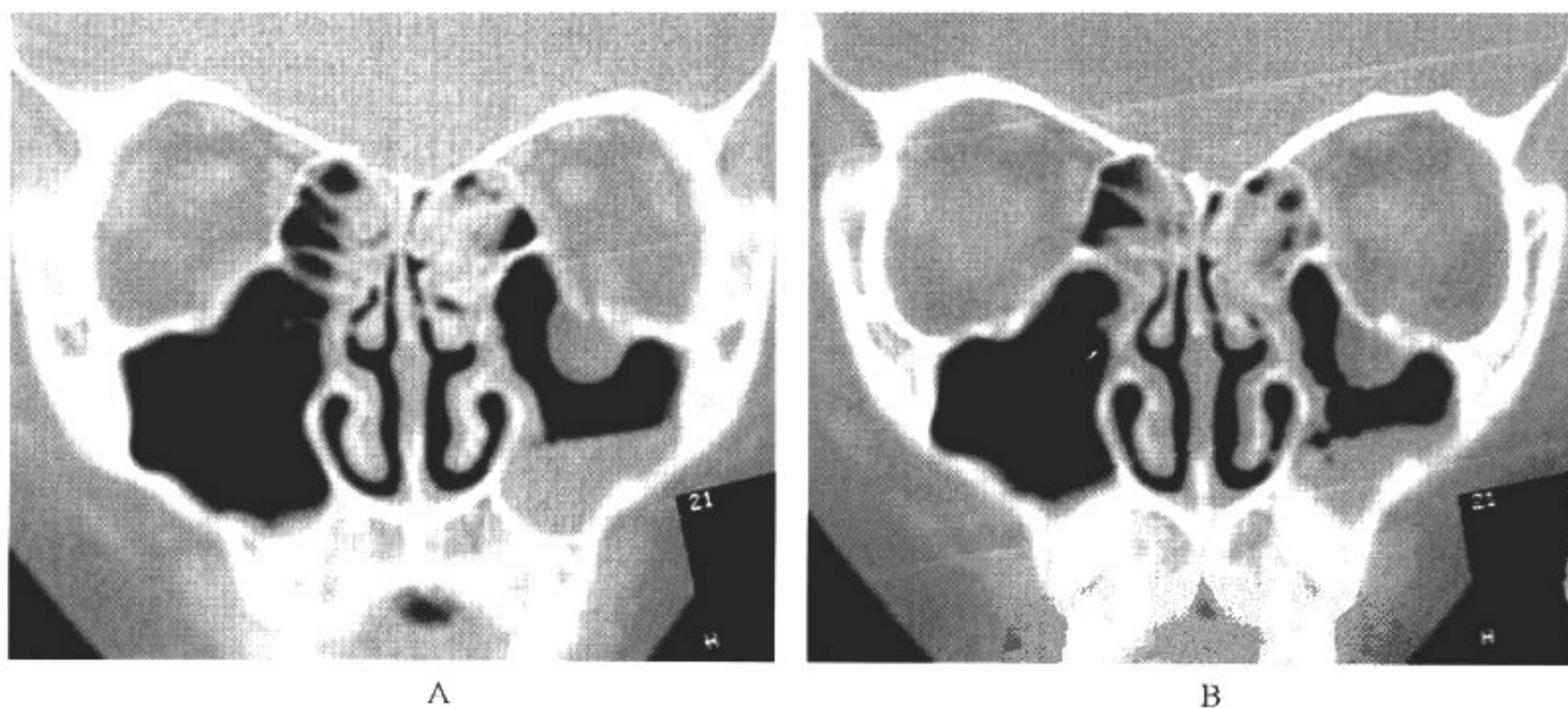


图4-2-20 左侧上颌窦上壁骨折,下直肌嵌顿,上颌窦积血

#### 影像所见

A、B. CT冠状扫描显示左侧上颌窦腔下壁骨质断裂,眶内软组织经骨折处疝出,突入到上颌窦腔内,边界光滑,上颌窦内积血。

病例2 女,1岁。鼻区外伤3小时(图4-2-21)。

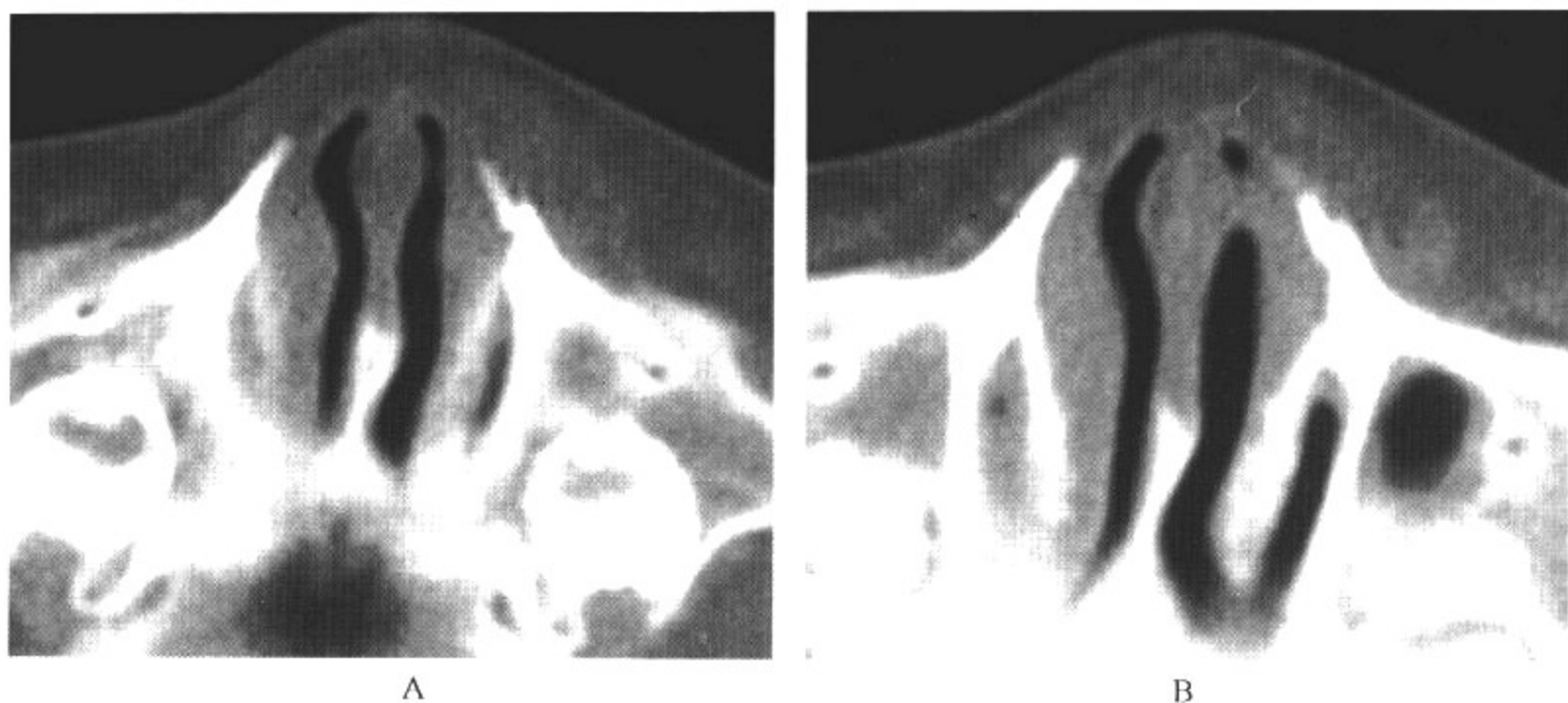


图 4-2-21 左侧上颌骨鼻突骨折

### 影像所见

A、B. CT 横断扫描显示左侧上颌骨鼻突骨质不连续,线状低密度影,轻度错位,周围软组织肿胀。

### 【影像与病理】

鼻和鼻窦区骨折多由于面部直接受到外力打击所致,包括鼻骨骨折、鼻中隔骨折、上颌骨骨折、额窦骨折、鼻额筛区复合骨折。上述各类型骨折依据外力的大小、着力的部位等因素,可以单独发生也可以形成复杂的复合骨折。Le Fort 将面部复杂骨折依据 3 个骨骼薄弱、易发生骨折的区域分成 3 型: I 型,骨折线在上颌骨牙槽突水平,骨折线横过双侧上颌窦、腭骨、蝶骨翼突下份。II 型,骨折线呈锥形,其最高点鼻骨、上颌骨额突,两侧累及泪骨、眶下缘、眶底、蝶骨翼突、翼腭窝等处。III 型,是颌面部最严重的骨折类型,骨折自最前方的鼻额缝开始,向两侧和后方延伸,经筛骨、眼眶、蝶骨等处。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

颌面部复合骨折比较复杂,影像学检查的主要目的是了解有无骨折、骨折类型以及伴随骨折的周围组织损伤,因此诊断颌面部复合损伤应格外仔细。由于颌面部骨骼比较多,相互重叠,因此 X 线平片诊断骨折往往有一定困难。CT 检查可较清楚显示复杂的多发的面部骨折,明确骨折的部位、移位情况,积液及软组织改变情况。应常规应用软组织窗和骨窗观察。应注意区别骨折线与正常骨缝、神经血管沟的鉴别。

据损伤平面可分为水平面外伤、矢状面外伤及冠状面外伤及复合平面外伤。临床以后者最常见,因此多平面扫描就显得格外重要。骨折邻近软组织常伴随充血、水肿和窦腔积液,CT 可显示骨折的部位及骨折碎片的移位情况以及并发症,但不能直接显示伴随的血管或神经损伤。后者往往是导致临床重要症状和体征乃至后遗症的主要原因,应特别引起重视。

### 【影像与临床】

颌面部骨折临床表现差异较大,如面部软组织肿胀、出血,骨折部位塌陷而面部不对称。累及眼眶的骨折可以出现眼球活动受限和双侧眼球活动不协调。累及面部神经时可造成感觉异常。骨折累及颅底时可出现脑脊液鼻漏和脑脊液耳漏。

**【鉴别诊断】**

颌面部复合骨折比较复杂,影像学检查的主要目的是了解有无骨折、骨折类型以及伴随骨折的周围组织损伤。由于颌面部骨骼比较多,相互重叠,因此X线平片诊断骨折往往有一定困难。CT检查可较清楚显示复杂的多发的面部骨折,明确骨折的部位、移位情况,积液及软组织病变情况。应常规应用软组织窗和骨窗观察。应注意区别骨折线与正常骨缝、神经血管沟的鉴别。多层螺旋CT不能直接显示伴随的血管或神经损伤。后者往往是导致临床症状和体征乃至后遗症的主要原因,应特别引起重视。MRI检查可分辨软组织的肿胀和血肿,但对骨折的显示较差,而在这方面螺旋CT更具优势。

(王 磊 李 欣)



# 第 5 章 | 颈 部

## 第一节 颈部的解剖及正常影像学表现

### 一、颈部的解剖

颈部肌群以斜方肌前缘划分为前后两部,后部为项,前部为狭义的颈。颈的上界为下颌骨的下缘和后缘,下界为胸骨的颈静脉切迹,后界为斜方肌前缘。颈肌分颈浅肌,舌骨上、下肌及颈深肌 3 组肌群。颈浅肌位于皮下,包括颈阔肌和胸锁乳突肌。舌骨下肌群包括胸骨舌骨肌、胸骨甲状肌、甲状舌骨肌和肩胛舌骨肌。舌骨上肌群包括二腹肌、茎突舌骨肌、下颌舌骨肌和颏舌骨肌。颈深肌群分外侧肌群和内侧肌群,外侧肌群包括前斜角肌、中斜角肌和后斜角肌。内侧肌群包括颈长肌和头长肌。颈部浅筋膜包裹颈阔肌。颈部深筋膜除包裹颈部肌肉外,还覆盖颈部脏器和血管,颈部深筋膜分浅层、中层、颈脏筋膜及椎前筋膜。

咽为一垂直的肌性管道,位于鼻腔、口腔和喉的后方,其上方接颅底,下方在第 6 颈椎下缘的高度与食管相延续。依据鼻腔、口腔和喉的通路,分为鼻咽部、口咽部和喉咽部。鼻咽部侧壁上、相当于下鼻甲后方,左右各有一个咽鼓管咽口,其前上方与后方的隆起称咽鼓管圆枕,圆枕后方的纵行深窝称咽隐窝。咽部淋巴组织在咽的后上壁聚集成堆,称咽扁桃体。口咽部在舌腭弓和咽腭弓之间有一凹陷,称扁桃体窝,容纳腭扁桃体。喉咽部其前方正对喉,在喉的两侧各有一深窝,称梨状窝。

喉位于颈前部,向上开口于咽腔的喉部,向下与气管通连,前面被覆皮肤、颈筋膜和舌骨下肌群。后壁为咽腔的前壁,两侧有颈部血管、神经、甲状腺等重要结构。喉部软骨包括不成对的甲状软骨、环状软骨、会厌软骨和成对的杓状软骨。

### 二、颈部的正常影像表现

如图 5-1-1、图 5-1-2、图 5-1-3。

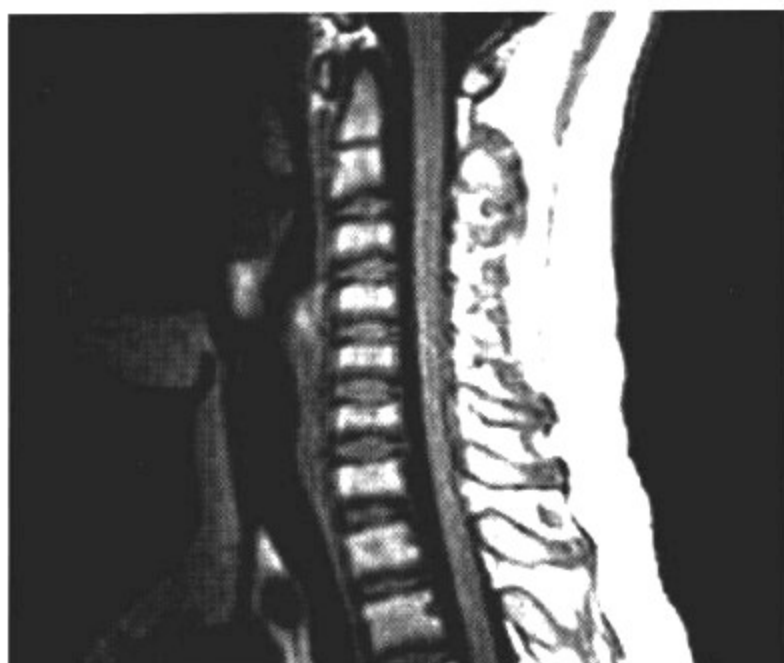


图 5-1-1 MRI 矢状面 T<sub>1</sub>WI



图 5-1-2 MRI 矢状面 T<sub>2</sub>WI

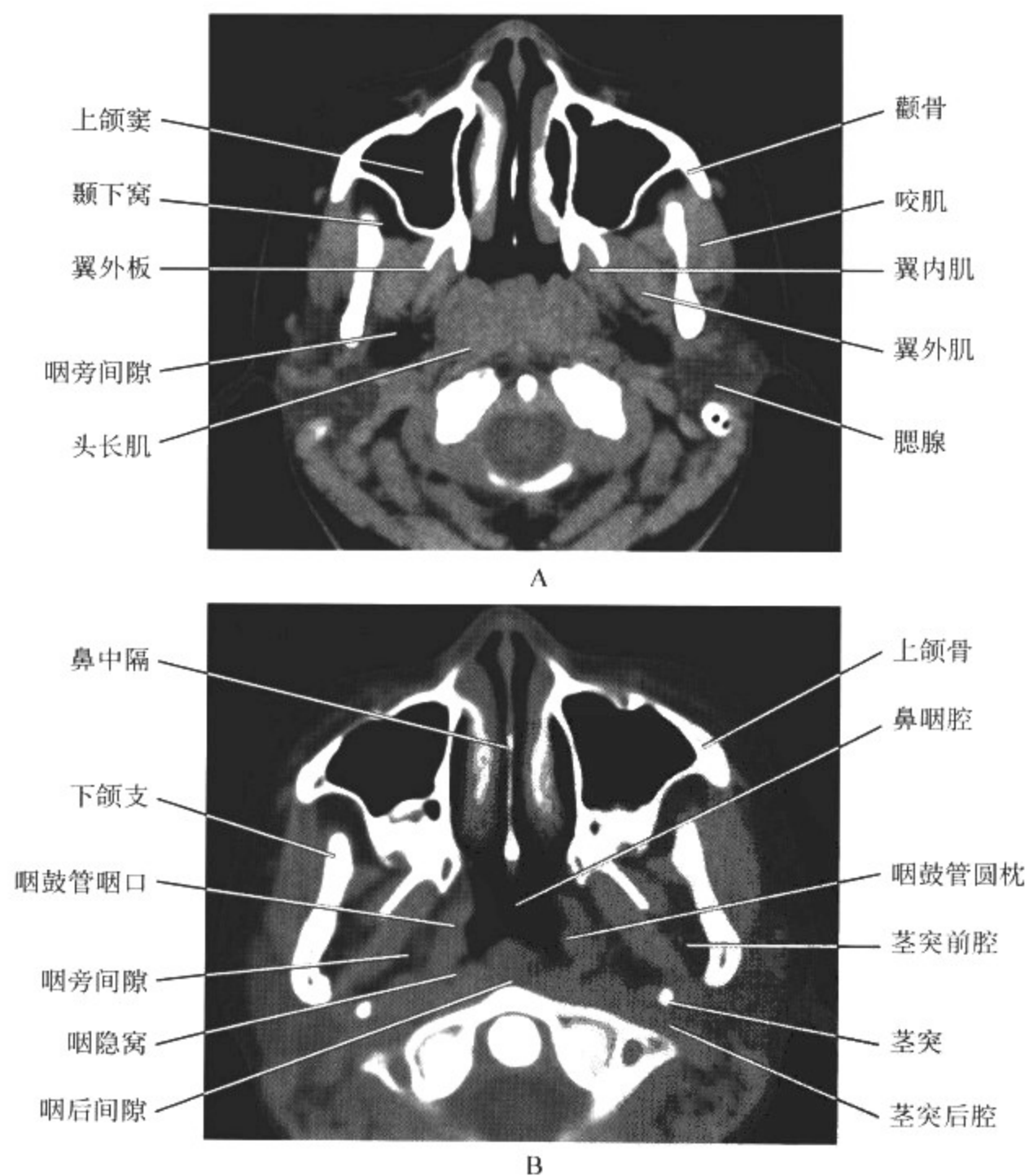


图 5-1-3 CT 轴面平扫

## 第二节 颈部常见疾病的影像学表现

### 一、先天性畸形

#### (一) 甲状舌管囊肿

甲状舌管囊肿(thyroglossal duct cyst)指甲状舌管下降沿线区域的囊肿。

#### 【影像检查方案】

CT 为首选,可明确病变的密度和范围。MRI 可确定病变成分。

#### 【典型病例】

病例 1 女,4 岁。发现颈部中线区域皮下包块(图 5-2-1)。

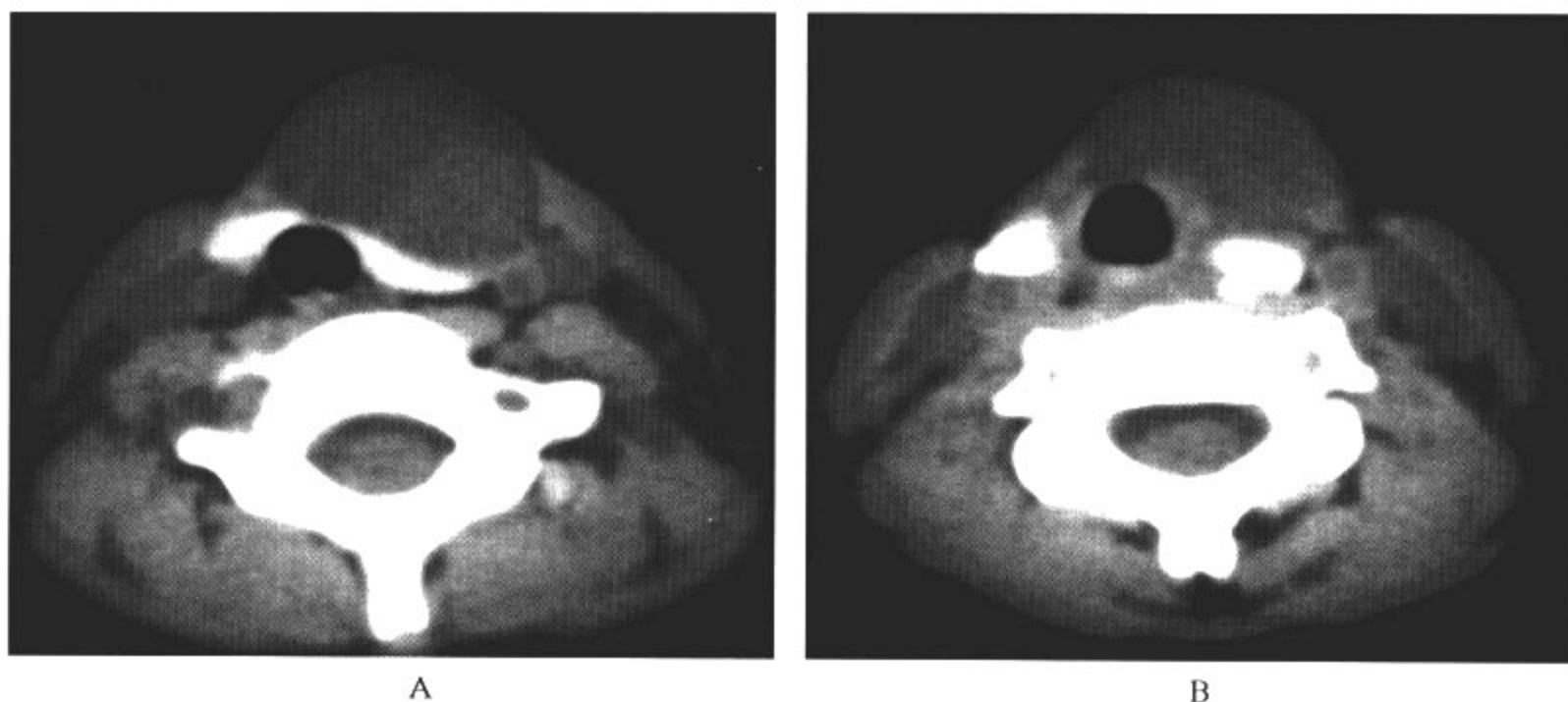


图 5-2-1 甲状舌管囊肿

#### 影像所见

A、B. CT 平扫显示颈前正中区域囊性包块,边界清晰,囊内均匀液体密度,占位效应显著,甲状腺被肿物挤压。

病例 2 女,出生 26 天。发现颈部中线区域皮下包块(图 5-2-2)。

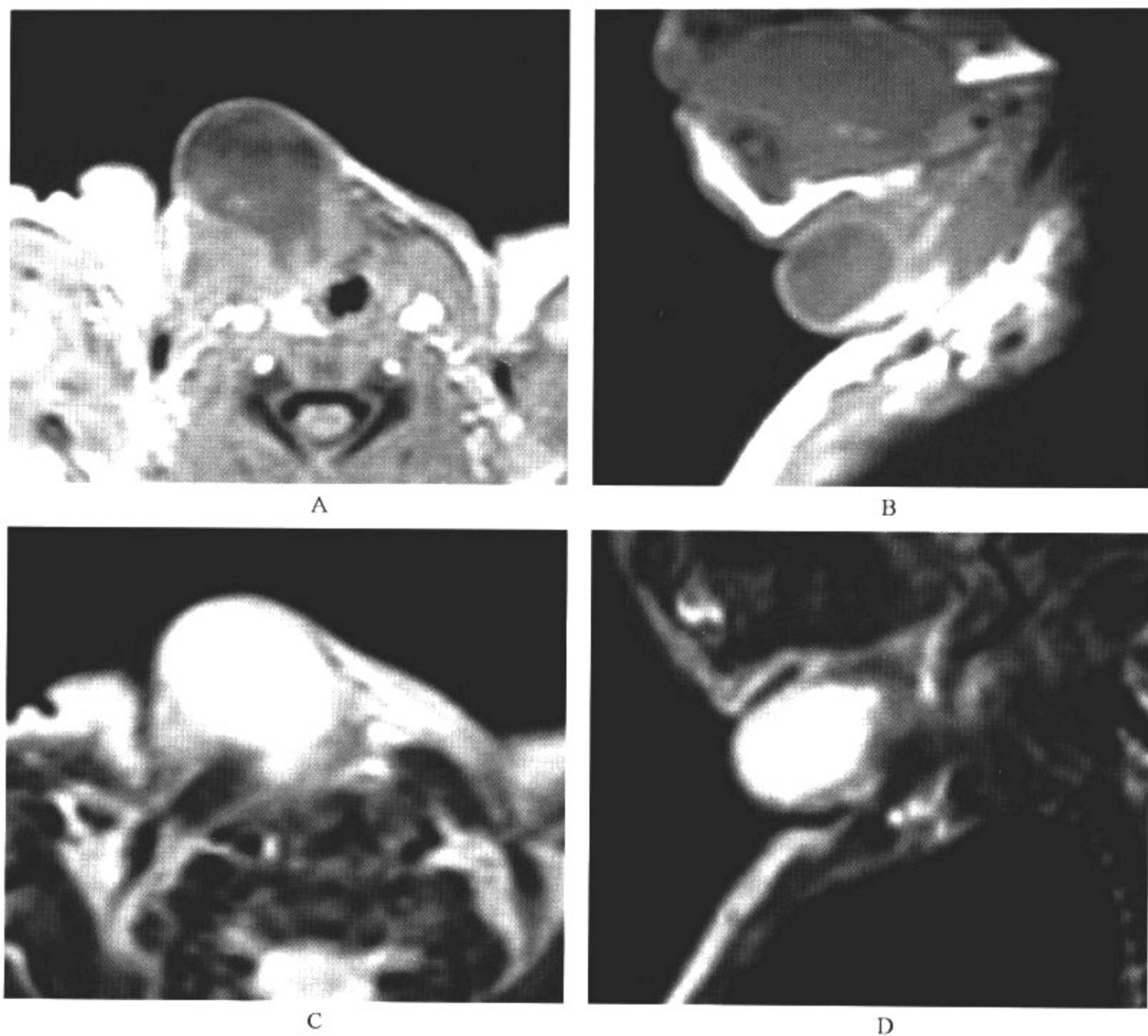


图 5-2-2 甲状舌管囊肿

### 影像所见

A、B. MRI 轴面和矢状面  $T_1$  WI 显示颈前正中区域囊性包块,位于气管前方,囊内为长  $T_1$  信号,信号均匀,边界比较清晰。

C、D. MRI 轴面和矢状面  $T_2$  WI MRI 显示肿物呈均匀长  $T_2$  信号表现,边界比较清晰。

### 【影像与病理】

甲状舌管形成在胚胎早期,最初甲状腺正中部始基从咽底部第 1、2 对咽陷凹间底的正中部分形成一个憩室状凹陷;到第 3 周时,憩室盲端向下移动,且有一导管于咽部相连接,即甲状舌管。甲状舌管大部分于胚胎 5~6 周时即消失,在正常情况下,此管上端的遗迹成为舌盲孔,下端衍化成甲状腺的锥状叶。正常发育情况下,甲状舌管下降沿线的任何地方皆可残留囊肿,称为甲状舌管囊肿。因此,甲状舌管囊肿可出现于舌根的盲孔处至颈静脉切迹间的任何一点上。囊肿一般在颈部中线上,较大时可偏向一侧。囊内容物为上皮细胞脱落、液化和炎症反应性产物,并非真正由囊壁分泌。囊肿由于反复炎症而逐渐增大,如果在颈部形成窦道开口,称为甲状舌管瘻或甲状舌管窦。异位甲状腺组织同样可残留于甲状舌管下降的沿线上。



### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT 检查显示颈前正中区域舌根至颈静脉切迹之间的囊性包块,位置相对恒定,据文献报道,仅 1% 病例偏离中线生长。甲状舌管囊肿常见位置依次为舌骨下方、舌骨上方和舌骨水平。典型的甲状舌管囊肿 CT 表现为圆形或椭圆形肿物,边界清晰,依据囊中内容物不同,其 CT 值可以差异很大。当含黏液蛋白较少或兼有胆固醇时可呈低密度,此类囊肿 MRI 检查呈均匀长  $T_1$  和长  $T_2$  信号,边界光滑清晰,囊壁菲薄。当含黏液蛋白和胶样蛋白较多或合并感染时,则呈等密度,平扫 CT 有时难以与周围软组织区别。

2. 此类甲状舌管囊肿的 MRI  $T_1$ WI 表现为短  $T_1$  信号。甲状舌管囊肿需要与鳃裂囊肿、颈前区皮样囊肿和表皮样囊肿鉴别,鳃裂囊肿常偏于一侧,多发生在颈部外侧胸锁乳突肌深部中上 1/3 与颈内外动脉之间,不随吞咽运动。后两者以口底和舌下区多见,也不随吞咽运动。

### 【影像与临床】

表现为颈部中线区域皮下包块,包块可随吞咽上下运动。感染后可与周围组织粘连,运动减小,感染后可出现明显压痛。

### 【鉴别诊断】

甲状舌管囊肿需要与鳃裂囊肿、颈前区皮样囊肿和表皮样囊肿鉴别,鳃裂囊肿常偏于一侧,多发生在颈部外侧胸锁乳突肌深部中上 1/3 与颈内外动脉之间,不随吞咽运动。后两者以口底和舌下区多见,不随吞咽运动。CT 虽然能发现病变,但不能显示病变内容物的性质。而 MRI 不仅能明确囊肿内容物的性质,还能清楚显示肿物的界限、范围以及与周围组织的关系,因此比 CT 更具优势。

### (二) 颈部异位胸腺、异位甲状旁腺

颈部异位胸腺、异位甲状旁腺(ectopic parathyroid gland and cervical thymus)指颈部胸腺或甲状旁腺位置的异常。

### 【影像检查方案】

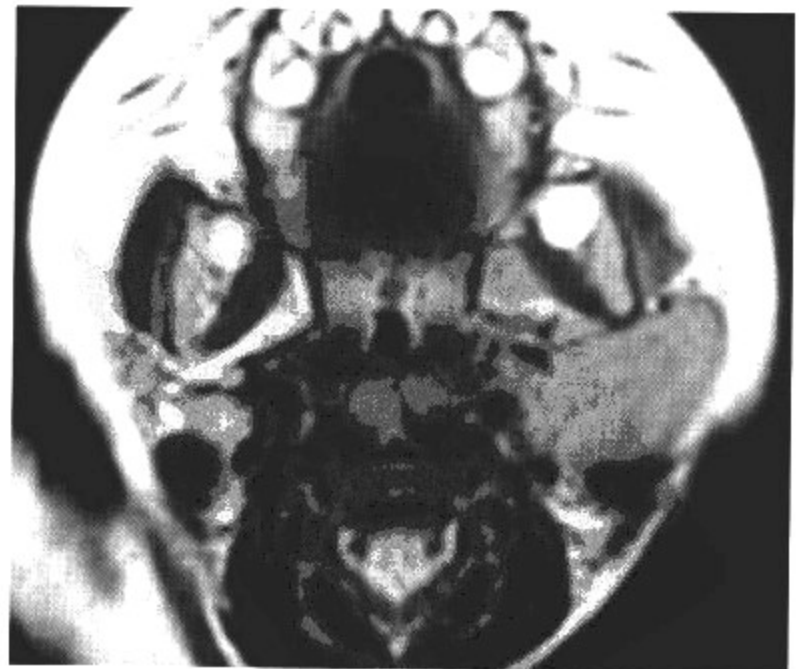
CT 可发现病变的形态和密度。增强 CT 和 MRI 检查可确定病变性质和累及范围。

### 【典型病例】

男,4 个月。左侧颈部肿物(图 5-2-3)。



A



B

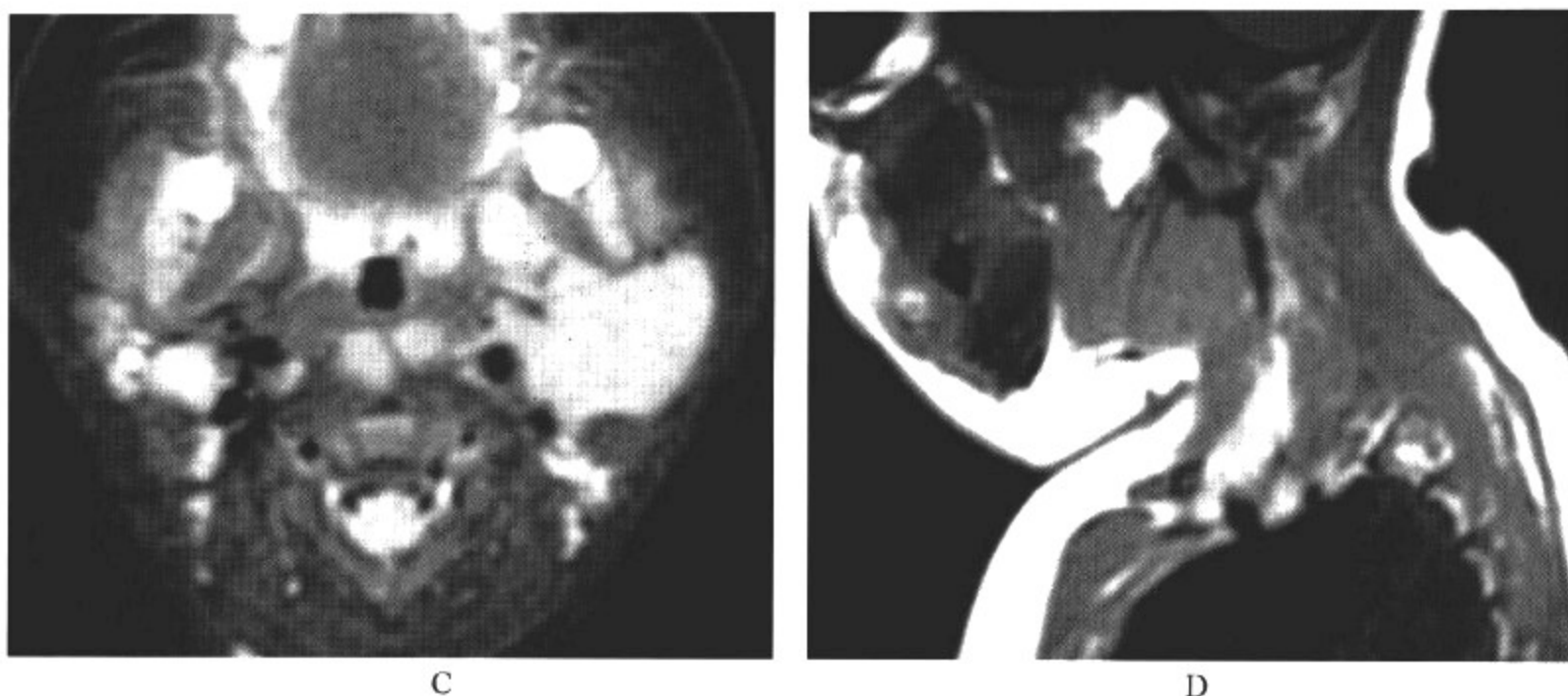


图 5-2-3 左侧颈部异位胸腺、其内包埋着异位甲状旁腺

#### 影像所见

- A. MRI 轴面  $T_1$  WI 显示左侧胸锁乳突肌前缘的等  $T_1$  信号肿物, 信号均匀, 位于左侧颈动、静脉外侧, 边界比较清晰。
- B. MRI 轴面  $T_2$  WI MRI 显示肿物呈均匀稍长  $T_2$  信号表现。
- C. MRI 轴面 FSE IR 显示肿物边界清晰, 信号均匀。
- D. MRI 矢状面  $T_1$  WI MRI 显示肿物呈等  $T_1$  信号表现。

#### 【影像与病理】

胸腺和甲状旁腺是由第三、第四咽囊发生而来的。第三和第四咽囊的远部末端均可分为背翼和腹翼两部分, 背翼的部分分化成甲状旁腺组织, 第三咽囊腹翼部分分化成胸腺组织。胚胎第 6 周, 甲状旁腺和胸腺向尾侧迁移。由于胸腺的主要部分迅速移向胸部, 同时也把背翼向下拉到比较低的位置, 因此, 第三咽囊背翼组织反而走到第四咽囊背翼组织的下方, 形成 1 对下甲状旁腺。而第四咽囊背翼的组织位置反而下降较少, 形成 1 对上甲状旁腺。在上述发育过程中, 若有部分胸腺组织于下降途中残留于颈部, 将形成颈部异位胸腺, 或称副胸腺; 甲状旁腺有可能停留于高位, 也有可能被胸腺的迁移带到胸腔上部, 形成颈部高位或低位的甲状旁腺。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT 检查显示偏于颈部一侧的均匀软组织密度肿块, 边界一般比较清晰, 占位效应随肿物大小而异, 肿物周围的血管等正常结构以受挤压移位为主。增强检查可显示肿物均匀强化, 边界清晰光整, 与周围颈部大血管分界清晰。

2. MRI 检查  $T_1$  WI 显示肿物呈等  $T_1$  和长  $T_2$  信号表现, 信号均匀, 边界清晰, 增强检查后显示肿物轻度到中度均匀强化。与异位胸腺组织包埋在一起的异位甲状旁腺常不能区分。在纵隔内常可以见到正常胸腺组织。

#### 【影像与临床】

临床表现为颈部包块, 位置固定, 偏于颈前区一侧, 不随吞咽运动, 无触痛, 出生后即可发现, 一般无生长或生长缓慢。

#### 【鉴别诊断】

MRI 表现与颌下区的血管瘤、神经源性肿瘤容易混淆, 应注意鉴别。血管瘤可生长在任

何部位,颌下区血管瘤常为囊实性,混杂信号,边界不清晰,MRI上可观察到异常流空的血管影,一般为均匀明显强化,与胸腺组织鉴别有困难。颈部神经源性肿瘤多为神经鞘瘤,类圆形,边界清晰,呈等 $T_1$ 、长 $T_2$ 信号,信号强度均匀,可伴有囊性变,中等程度强化。但临床查体肿块质较硬且固定,与异位胸腺有所不同,可帮助鉴别。在显示病变形态、大小和范围上,MRI检查比CT、超声更具优势。

## 二、颈部肿瘤

### (一)淋巴瘤

淋巴瘤 (lymphoma)指来源于淋巴组织及单核-吞噬细胞系统的恶性肿瘤,转移性多于原发性。

#### 【影像检查方案】

CT可发现病变的范围和密度。增强CT和MRI检查对确定病变性质有帮助。

#### 【典型病例】

男,8岁。恶性淋巴瘤(图5-2-4)。

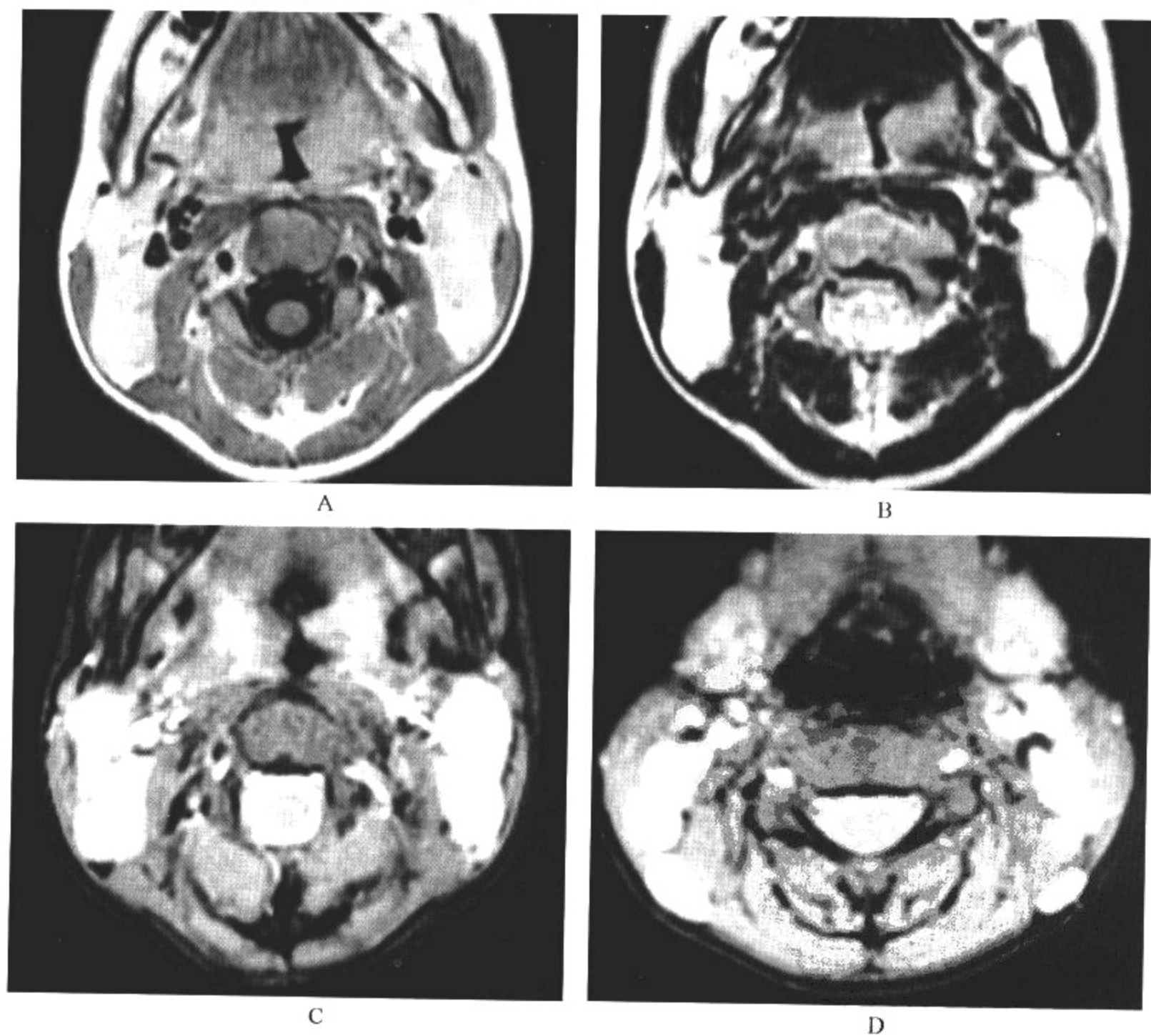


图 5-2-4 恶性淋巴瘤



### 影像所见

A. MRI 轴面增强 T<sub>1</sub>WI 显示颈部淋巴结明显增大,堆积成团,淋巴结均匀强化。

B. MRI 轴面 T<sub>2</sub>WI 显示肿大淋巴结。

C、D. MRI 轴面 FSE IR 显示颈部淋巴结明显肿大,堆积成团,边界比较清晰,呈高信号表现。

### 【影像与病理】

淋巴瘤是原发于淋巴结和淋巴结以外的淋巴组织及单核-吞噬细胞系统的恶性肿瘤,肿瘤来自免疫系统的各种细胞,如 T 细胞型, B 细胞型,非 T、非 B 细胞型及组织细胞型。根据病理和临床特点,分为霍奇金病(Hodgkin's disease, HD)与非霍奇金淋巴瘤(non-Hodgkin's lymphoma, NHL)两大类。两者在组织学、疾病过程以及对治疗的反应和预后等方面均有不同。淋巴瘤约占儿童期肿瘤的 11.12%。淋巴瘤的致病原因不明,病毒学说和免疫缺陷学说受到比较广泛的重视。

儿童期霍奇金病并不少见,组织学分类根据 1965 年美国国际会议分型,将霍奇金病分为淋巴细胞占优势型、结节性硬化型、混合细胞型和淋巴细胞消退型 4 种类型。儿童期病例以混合细胞型、淋巴细胞占优势型和结节性硬化型相对多见,淋巴细胞消退型淋巴瘤少见。儿童淋巴瘤病理变化不典型,缺乏特异性的 R-S 细胞,常常需要临床随访和反复活检。分型与疾病预后有关,其中淋巴细胞占优势型预后最好,多为临床 I 期疾病。淋巴细胞消退型常播散全身,病情进展凶猛,预后最差。结节性硬化型常累及好发部位,如前上纵隔、斜角肌、锁骨上窝和颈根部,该型恶性程度相对较低,预后较好。混合细胞型淋巴瘤的恶性程度介于前两型之间。

非霍奇金淋巴瘤分为 T 细胞型、B 细胞型和组织细胞型 3 种来源,故有许多亚型。每一亚型所占比例,各组材料报道不尽一致。但对儿童来讲,95%以上的病例为弥漫性,属高度恶性肿瘤,因此分类相对简单。一般分为淋巴母细胞性淋巴瘤和未分化性淋巴瘤两大类。非霍奇金淋巴瘤在起病早期即可经血液循环或淋巴管扩散,约 50%患者有骨髓浸润。原发于纵隔的病变几乎都发生骨髓扩散,并可发展为淋巴细胞白血病。发生脑膜浸润的淋巴瘤约 90%来源于 T 细胞。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. 头颈部淋巴瘤以单发病变多见,平扫 CT 表现为均匀的软组织密度肿块,边界比较清晰,呈分叶状者常因多个肿大淋巴结融合而成。增强后肿块呈均匀强化,未经治疗的淋巴瘤一般不伴有坏死液化区和钙化斑。

2. MRI 检查显示颈部多组淋巴结肿大,早期淋巴结呈结节状表现,分界清晰。随病变进展,病变淋巴结可以相互融合,呈分叶状肿块。病变淋巴结呈等 T<sub>1</sub>和长 T<sub>2</sub>信号表现,淋巴结内信号比较均匀。增强后,病变淋巴结呈轻到中度均匀强化。影像学检查可为淋巴瘤分期提供重要影像学依据。

### 【影像与临床】

霍奇金病 5 岁以前很少发生,5 岁以后逐渐增多,15~34 岁为发病高峰,男性多于女性。无痛性进行性淋巴结肿大是儿童霍奇金病的最常见症状,表浅淋巴结受累的几率依次为颈部、腋下和腹股沟。首诊时发现纵隔肿块的病例约 1/3,临床表现为咳嗽、呼吸困难以及上腔静脉综合征。肝、脾和腹膜后淋巴结很少受累。

非霍奇金淋巴瘤因病变累及部位和疾病程度不同,临床差异较大。往往是起病时已经广泛累及骨髓或中枢神经系统。最常见的临床症状为颈部无痛性淋巴结肿大,可伴有纵隔肿瘤。



**【鉴别诊断】**

淋巴瘤要注意与神经节细胞瘤和神经鞘瘤鉴别。神经节细胞瘤和神经鞘瘤表现为软组织密度肿块,边界清晰,可有一定程度的强化。但其不伴有其他淋巴结的肿大。超声、CT 和 MRI 都能发现肿块,但 MRI 比 CT、超声更能准确地判定肿块的边界和侵犯范围以及与周围血管的关系,为淋巴瘤分期提供重要影像学依据。

**(二)神经源性肿瘤**

神经源性肿瘤(neurogenic tumor)是小儿颈部常见肿瘤,可分为神经鞘瘤、神经纤维瘤、神经节细胞瘤和神经母细胞瘤。

**【影像检查方案】**

CT 可发现病变的密度和范围。增强 CT 和 MRI 检查对确定病变性质有帮助。

**【典型病例】**

**病例 1** 男,6 岁。发现颈部肿物 3 个月(图 5-2-5)。

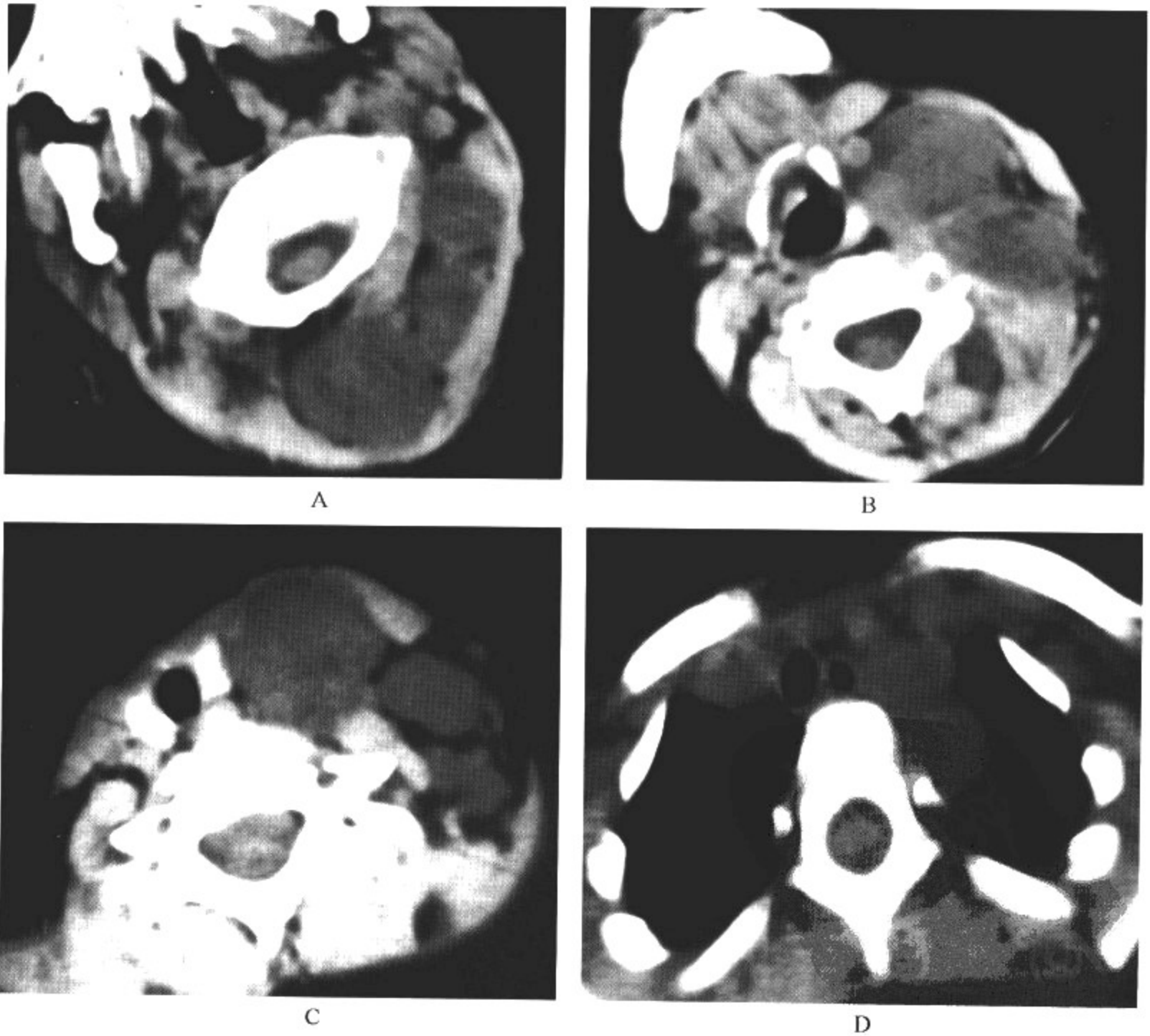


图 5-2-5 神经节细胞瘤

### 影像所见

A—D. CT 平扫显示左侧枕、颈部及纵隔内多发结节状肿块,肿物边界清晰,密度均匀,占位效应显著。

病例 2 女,11 岁。发现颈部肿物 1 个月(图 5-2-6)。

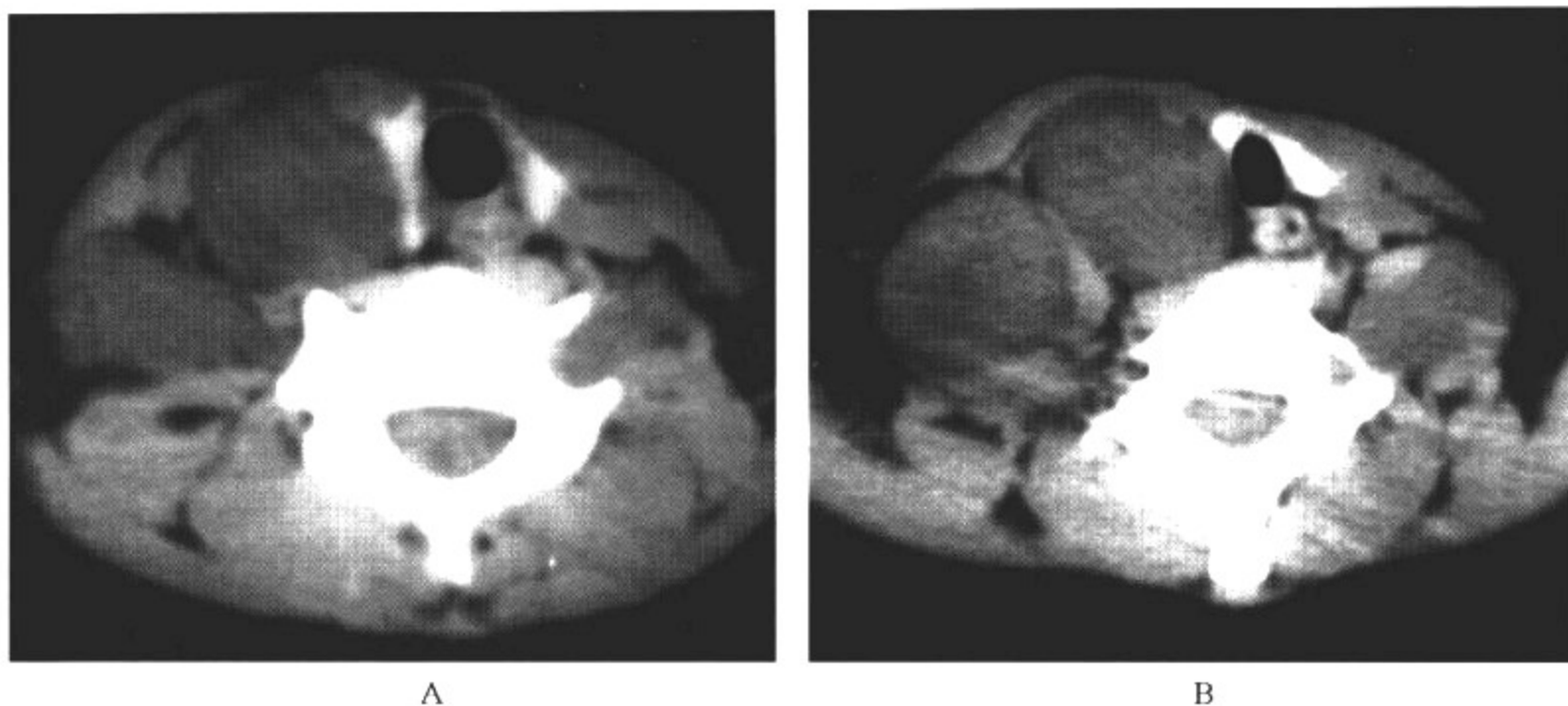


图 5-2-6 神经鞘瘤

### 影像所见

A、B. CT 平扫显示双侧颈部血管间隙内多发结节状肿块,肿物边界清晰,密度均匀,占位效应显著,右叶甲状腺被肿物推移。

### 【影像与病理】

神经节细胞瘤是儿童期较少见的良性肿瘤,约 30%起自颈、胸段脊椎旁交感神经节,另 60%~70%起源于腹部及盆腔的交感神经节,也可起自肾上腺髓质。大体形态规则,呈圆形或卵圆形,有完整包膜,质较坚硬,切面呈灰白色,一般不伴有大面积坏死及出血。镜下见肿瘤由许多成熟的神经节细胞构成,包绕在增生的基质中,内含大量有施万鞘的神经纤维。神经节细胞母细胞瘤是介于良性神经节细胞与恶性神经母细胞瘤之间的过渡型,镜下的瘤细胞由成熟的神经节细胞与未分化的原始细胞混在一起。儿童颈部常见的神经源性肿瘤还有神经鞘瘤(neurilemoma)、神经纤维瘤(neurofibroma)和神经母细胞瘤(neuroblastoma)。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT 平扫检查显示位于颈部的软组织密度肿块,密度均匀,呈圆形或卵圆形,边界清晰光滑。周围脏器主要表现为受挤压移位改变,很少伴有大片出血及液化坏死,平扫 CT 值在 25HU 左右。良性神经节细胞瘤发生钙化的几率明显较神经母细胞瘤少。神经节细胞瘤也可以破坏椎弓根及椎板,延伸到椎管内,形成哑铃形肿块。增强检查,良性神经节细胞瘤增强程度较轻,呈淡淡的絮状强化,肿瘤包膜可呈线状强化。增强后,较大的肿瘤内可见小斑片状低密度坏死区。

2. MRI 在  $T_1$ WI 显示肿瘤信号与肌肉相等,  $T_2$ WI 显示肿瘤信号稍高。肿瘤较大时内部可见长  $T_1$  和长  $T_2$  信号液化坏死区。

3. 神经母细胞瘤与神经节细胞瘤两者发病部位一致,但临床症状与发病高峰年龄明显不同,影像学表现也不尽相同。神经母细胞瘤呈浸润生长,边界模糊不清,形态不规则,肿瘤实质内散在不均匀分布的砂粒状或斑片状钙化,钙化发生几率与肿瘤大小无关,且早期多伴有区域淋巴结转移,这些表现明显区别于良性神经节细胞瘤。两种肿瘤都可造成肋骨及椎板破坏,肿瘤向椎管内生长,形成哑铃形肿块,椎管内肿瘤位于硬膜外,压迫硬膜囊移位变形,而椎管内神经母细胞瘤与椎管外肿瘤一样,发生钙化的几率也很高,肿瘤常在椎管内纵向生长,可超出椎管外肿瘤的平面。两种肿瘤增强检查表现也有所不同,神经母细胞瘤呈不均匀明显强化,强化为云絮状或斑片状,增强后瘤体内的液化坏死区更清晰,呈不规则的低密度区。有时仅凭影像学表现很难鉴别,需要密切结合临床与实验室检查结果,最终需要组织学确诊。

4. 神经纤维瘤与神经鞘瘤也是颈部较为常见的肿瘤,影像学检查表现为非特异性软组织密度肿块,膨胀性生长,边界多比较清晰。也可以是多个结节状肿块堆积在一起,一般不伴钙化,对周围结构呈推挤压迫改变。MRI 检查肿块呈等  $T_1$  和长  $T_2$  信号表现,信号均匀。仅凭临床症状与影像学表现,有时很难与良性神经节细胞瘤相鉴别,往往需要组织学检查确诊。

#### 【影像与临床】

神经节细胞瘤多发生在儿童期或青少年期,男女间无明显差异。肿瘤生长缓慢,除肿块本身可造成的压迫症状和体征外,神经节细胞瘤也可破坏椎间孔及椎板,延伸到椎管内形成哑铃形肿块,并造成脊髓压迫症状。颈部神经节细胞瘤可引起 Horner 综合征。良性神经节细胞瘤患者可伴有高血压,其 24 小时尿 VMA 含量不增高,这是实验室鉴别神经节细胞瘤与神经母细胞瘤的依据。

#### 【鉴别诊断】

神经节细胞瘤应注意与颈部的神经母细胞瘤、神经鞘瘤、神经纤维瘤鉴别。神经纤维瘤与神经鞘瘤仅凭临床症状与影像学表现,有时很难与良性神经节细胞瘤相鉴别,往往需要组织学检查确诊。MRI 能清晰显示神经节细胞瘤的大小、范围及其与周围组织的关系,增强检查还能明确肿瘤内部的成分,比 CT、超声更有诊断价值。

#### (三) 淋巴管瘤

淋巴管瘤(lymphangioma)是一种良性肿瘤,小儿非常多见,发生率仅次于血管瘤。像血管瘤一样,淋巴管瘤属先天性发育异常错构瘤性质,具有畸形和肿瘤的双重特性,系胚胎发育过程中某些部位的原始淋巴囊与淋巴系统隔绝后所发生的肿瘤样畸形。

#### 【影像检查方案】

CT 可发现病变的范围和密度。增强 CT 或 MRI 检查可以确定病变性质。

#### 【典型病例】

病例 1 女,出生 6 天。淋巴管瘤感染(图 5-2-7)。

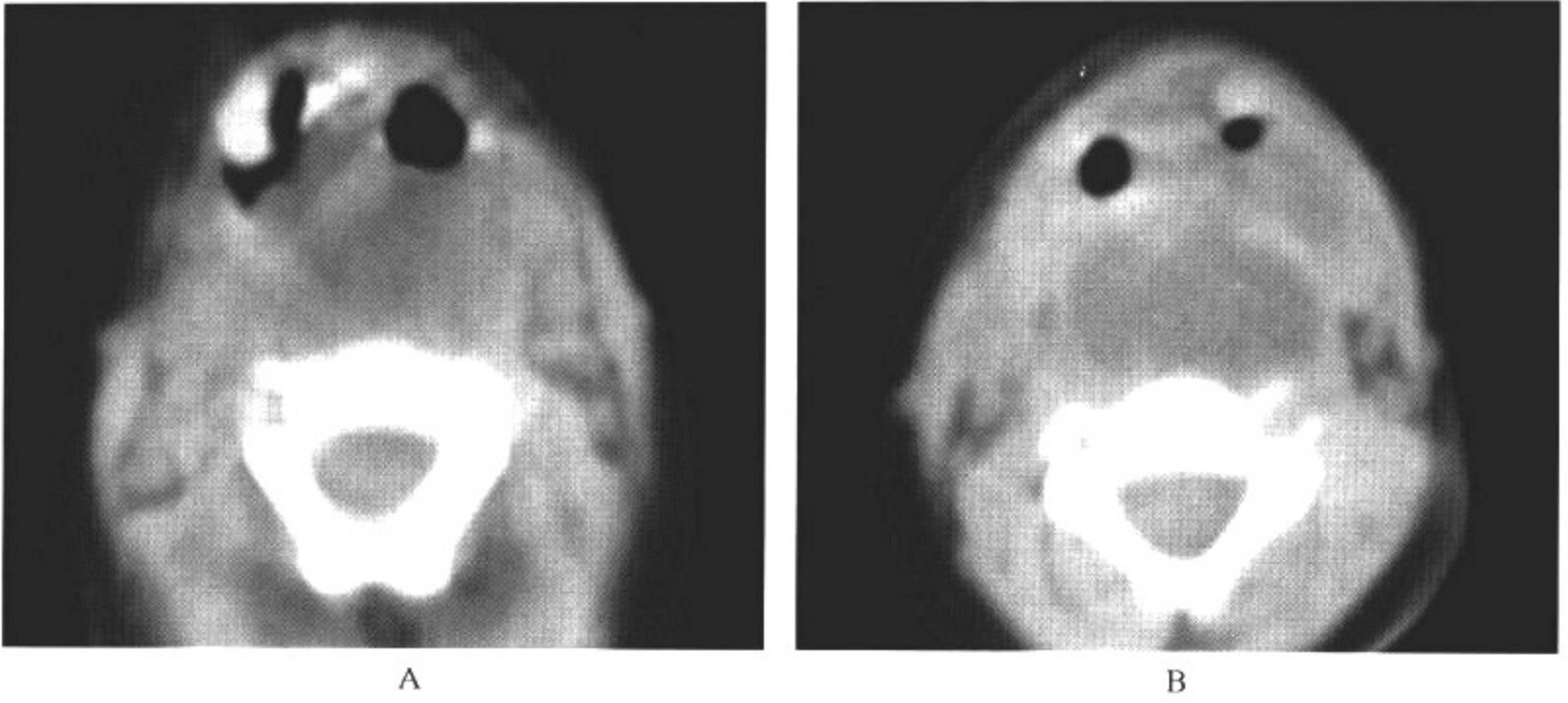
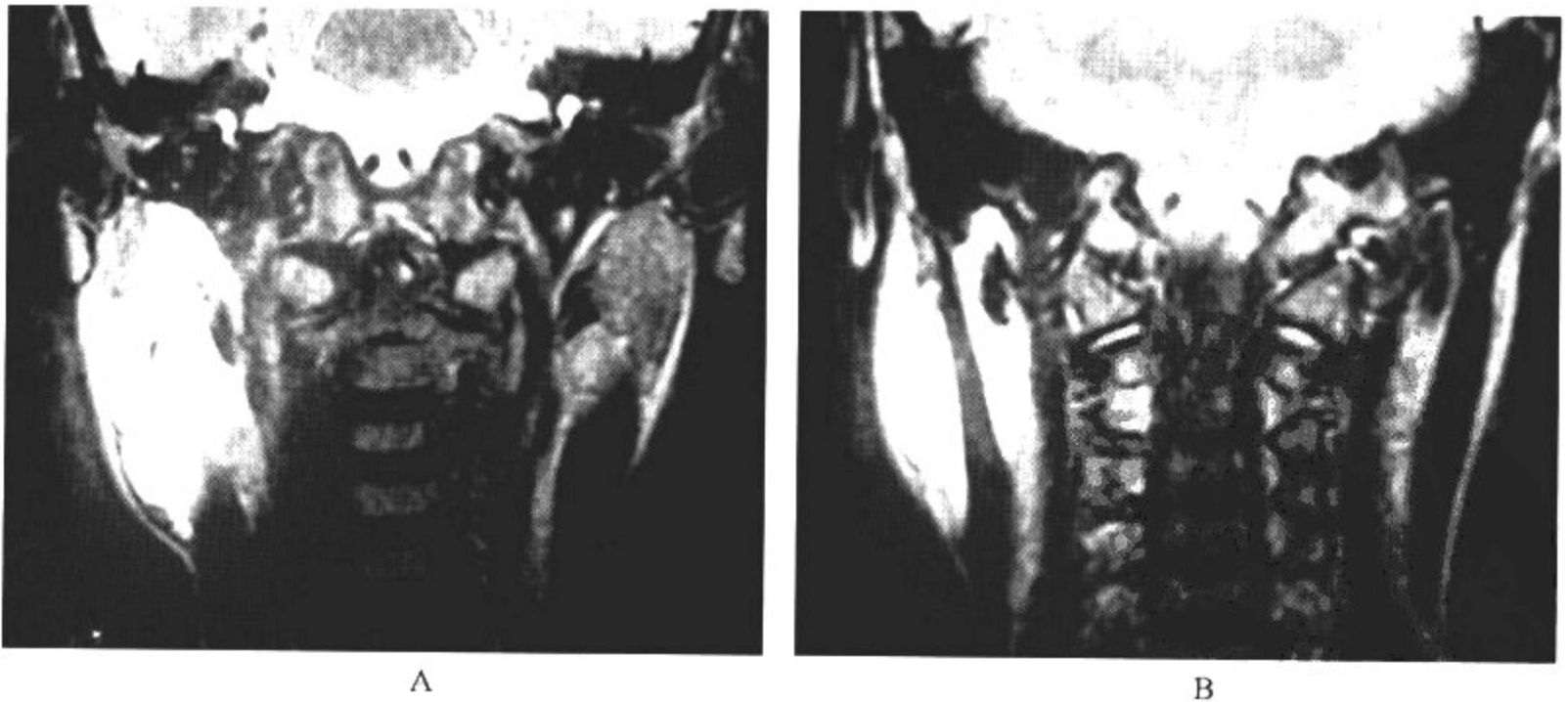


图 5-2-7 颈部淋巴管瘤感染

影像所见

A、B. CT 平扫显示咽后及左侧颈部肿块,边界比较清晰,囊内密度不均匀,囊内见气液平面,咽腔和气管受病变压迫,明显变窄、移位。

病例 2 男,7 岁。右侧颈部淋巴管瘤(图 5-2-8)。





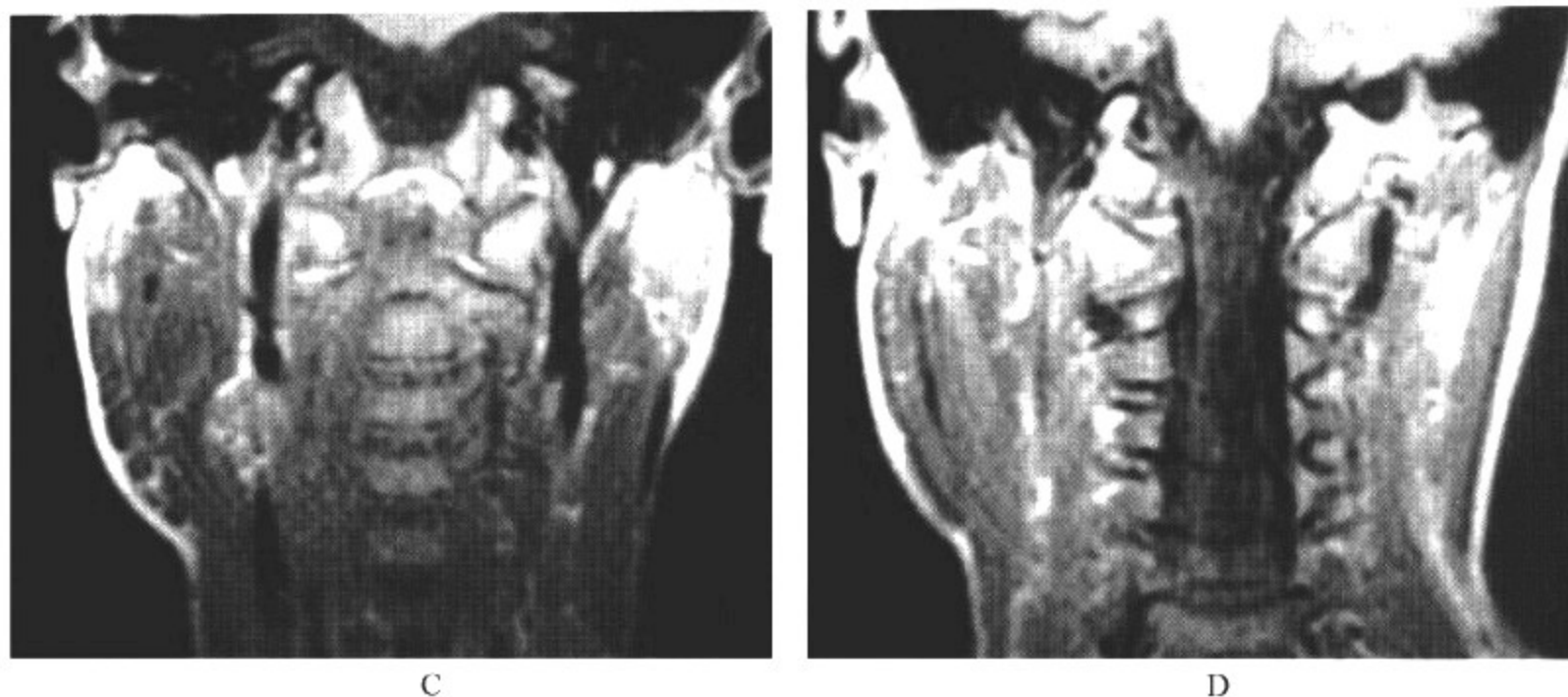


图 5-2-8 右侧颈部淋巴管瘤

**影像所见**

A、B. MRI 冠状面  $T_2$ WI 显示右侧颈旁间隙内多房性长  $T_2$  信号肿块,边界比较清晰,病变内见低信号分隔影,病变沿颈旁间隙延伸,包绕胸锁乳突肌生长。

C、D. MRI 冠状面  $T_1$ WI 显示右侧颈部等  $T_1$  信号肿块,信号不均匀,边界不清晰。

**【影像与病理】**

瘤体由增生、扩张和结构紊乱的淋巴管组成。常沿血管肌肉间隙生长,可以广泛累及颈、胸前壁、腋下,甚至可延伸至纵隔。Wegner 将淋巴管瘤分为毛细淋巴管瘤、海绵状淋巴管瘤、囊状淋巴管瘤和弥漫性淋巴管瘤。有些淋巴管瘤可以含有静脉组织,是淋巴管血管混合瘤。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

1. CT 检查显示一侧颈部血管肌肉间隙内多房性肿块,边界清晰,占位效应显著,肿物形状多不规则,上自颅底、下至纵隔都可受累。平扫检查肿物呈均匀低密度,如果合并囊内感染或出血,肿物可呈中等密度或高密度,甚至可见到囊肿内气体。增强后囊壁和囊内分隔呈均匀线状强化,囊肿感染后,囊壁呈不均匀厚壁强化。

2. MRI 检查依据囊内成分不同,信号差异较大。囊内液体不合并感染和出血时,囊肿 MRI 检查呈均匀长  $T_1$  和长  $T_2$  信号,边界光滑清晰,囊壁菲薄,囊内可见多个分隔影像。囊肿感染后,平扫 MRI 呈等  $T_1$  和长  $T_2$  信号表现,增强化囊壁呈不均匀厚壁强化。当囊肿出血时,  $T_1$ WI 可见囊内为短  $T_1$  信号。

**【影像与临床】**

颈部淋巴管瘤有 90% 发生于 2 岁以内,男女发病率无显著差异。临床常以颈部一侧肿块就诊,触诊肿块质地柔软,可有波动感,透光实验阳性。肿瘤生长缓慢,无压痛。淋巴管瘤可并发囊内出血和感染,巨大颈部淋巴管瘤可压迫气管,造成狭窄或移位,临床表现为呼吸道梗阻症状。

**【鉴别诊断】**

本病应注意与颈部的血管瘤、畸胎瘤鉴别。颈部血管瘤在增强 CT 和 MRI 检查呈明显均匀强化,而淋巴管瘤一般不强化或轻度强化。畸胎瘤内部成分混杂,含有脂肪和骨骼成分为其

特点,可与淋巴瘤鉴别。MRI 不仅能清晰显示淋巴瘤内部的结构,同时还能清晰显示肿瘤的范围以及肿瘤与颈部大血管、甲状腺及纵隔的关系,比 CT 更具优势。

#### (四) 畸胎瘤

多为良性肿瘤。畸胎瘤(teratoma)为含有 2 个或 3 个胚层发育的结构,颈部畸胎瘤的神经组织特别多,约占 68%,半数病理瘤体内有甲状腺组织。

#### 【影像检查方案】

CT 为首选方法,可发现病变的形态以及其内的钙化和脂肪。对于 CT 检查不能明确的病例,可行 MRI 检查帮助定性。

#### 【典型病例】

男,出生 2 小时。出生后发现颈部肿物(图 5-2-9)。

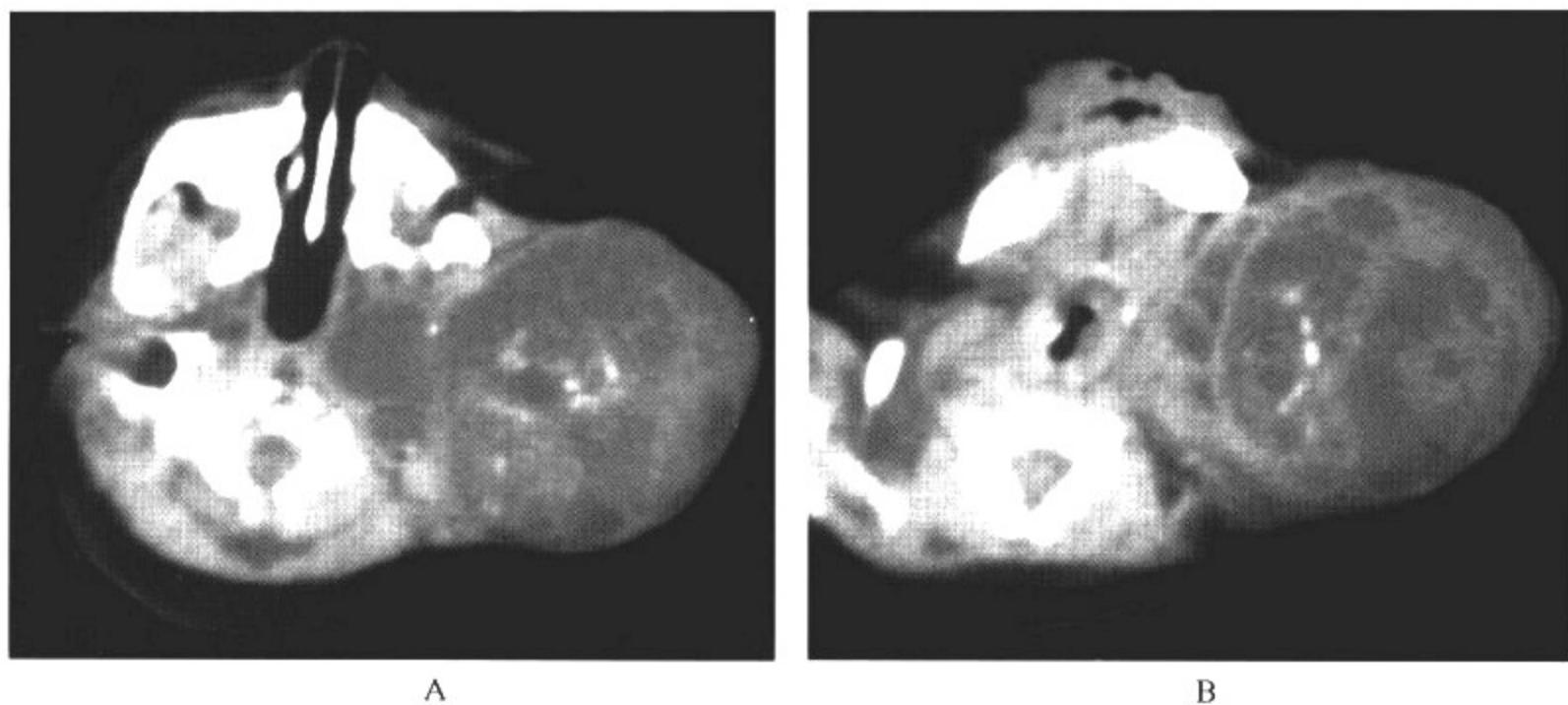


图 5-2-9 颈部畸胎瘤

#### 影像所见

A、B. CT 平扫显示左侧颈部不均匀软组织密度肿块,肿物内可见不规则钙化和多发囊性密度区,肿物自颅底至颈根部,边界比较模糊。

#### 【影像与病理】

据文献报道,颈部畸胎瘤源于甲状腺舌囊肿,在瘤内可找到与甲状腺联通的管状结缔组织,大多数为良性。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. 颈部畸胎瘤位置可高可低,常偏于一侧;肿瘤一般较大,可自颅底延伸至胸腔入口水平。影像学检查可准确显示肿瘤的大小、形态、延伸范围以及瘤体内的各种组织成分。良性畸胎瘤分化比较成熟,平扫 CT 可显示瘤体内脂肪、骨骼、软组织和液体密度,各种成分比例的个体差异较大,囊性成分为主时,常提示肿瘤趋于良性。

2. MRI 在  $T_1$  WI 可显示瘤体内短  $T_1$  信号的脂肪成分,且经脂肪抑制后信号减低。大部分肿瘤边界比较清晰,良性畸胎瘤以压迫为主,可以造成周围结构如颈部大血管、气管的明显移位,较大肿瘤可造成喉咽、口咽腔的明显偏移。良性畸胎瘤影像学表现比较典型,多数情况

术前可以明确诊断。恶性畸胎瘤呈浸润生长,与周围组织结构边界不清晰。分化良好的颈部畸胎瘤具有典型的组织成分,术前影像学检查的定性、定位、定量诊断比较可靠。增强检查的目的是进一步明确肿瘤与周围脏器的界限以及颈部大血管与瘤体的关系,这方面 MRI 检查具有优势。

#### 【影像与临床】

颈部畸胎瘤比较少见,主要见于新生儿,多在出生后即被发现,查体发现颈旁肿物,突向一侧,边界比较清晰光滑、固定,肿瘤以囊性成分为主时触之较软,反之比较坚硬。临床主要是肿瘤压迫症状,如咳嗽、呼吸窘迫等。肿瘤可位于颈部的任何部位,一般偏于一侧,瘤体常常较大。

#### 【鉴别诊断】

颈部畸胎瘤应与颈部的淋巴管瘤、血管瘤进行鉴别。颈部淋巴管瘤和血管瘤均为囊性或囊实性肿块,密度欠均匀,边界较清晰,但其内部不会出现脂肪和钙化组织,可帮助与畸胎瘤鉴别。血管瘤还会明显强化,而畸胎瘤仅会出现实性部分的轻度强化。

#### (五)血管瘤

颈部血管瘤(hemangioma)属先天性良性肿瘤,发生于残余的胚胎血管细胞。血管瘤一般分为3类,即毛细血管瘤、海绵状血管瘤和蔓状血管瘤。男女发生概率无明显差异,年龄以1岁内和6岁以上多见,头颈部是好发部位。以毛细血管瘤和海绵状血管瘤多见。

#### 【影像检查方案】

CT 可发现病变的形态和密度。增强 CT 或 MRI 检查可以确定病变性质和范围。

#### 【典型病例】

病例 1 男,出生 4 小时。出生后发现颈部肿物(图 5-2-10)。

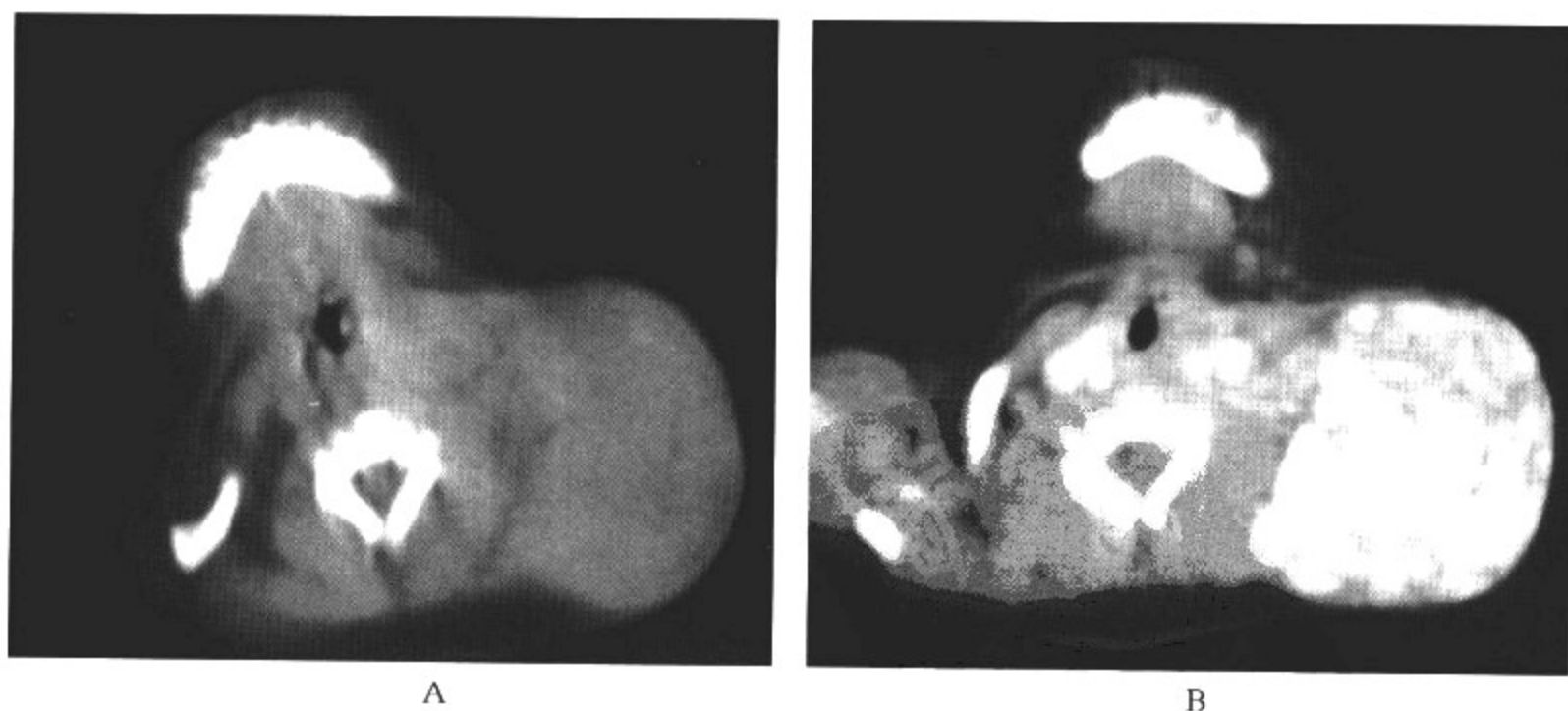


图 5-2-10 颈部海绵状血管瘤

#### 影像所见

A. CT 平扫显示左侧颈部不均匀的软组织密度肿块,边界比较模糊。

B. CT 增强扫描显示肿物明显不均匀强化,增强后肿物边界显示清晰。

病例 2 女,3 个月。发现颈部肿物 1 个月(图 5-2-11)。

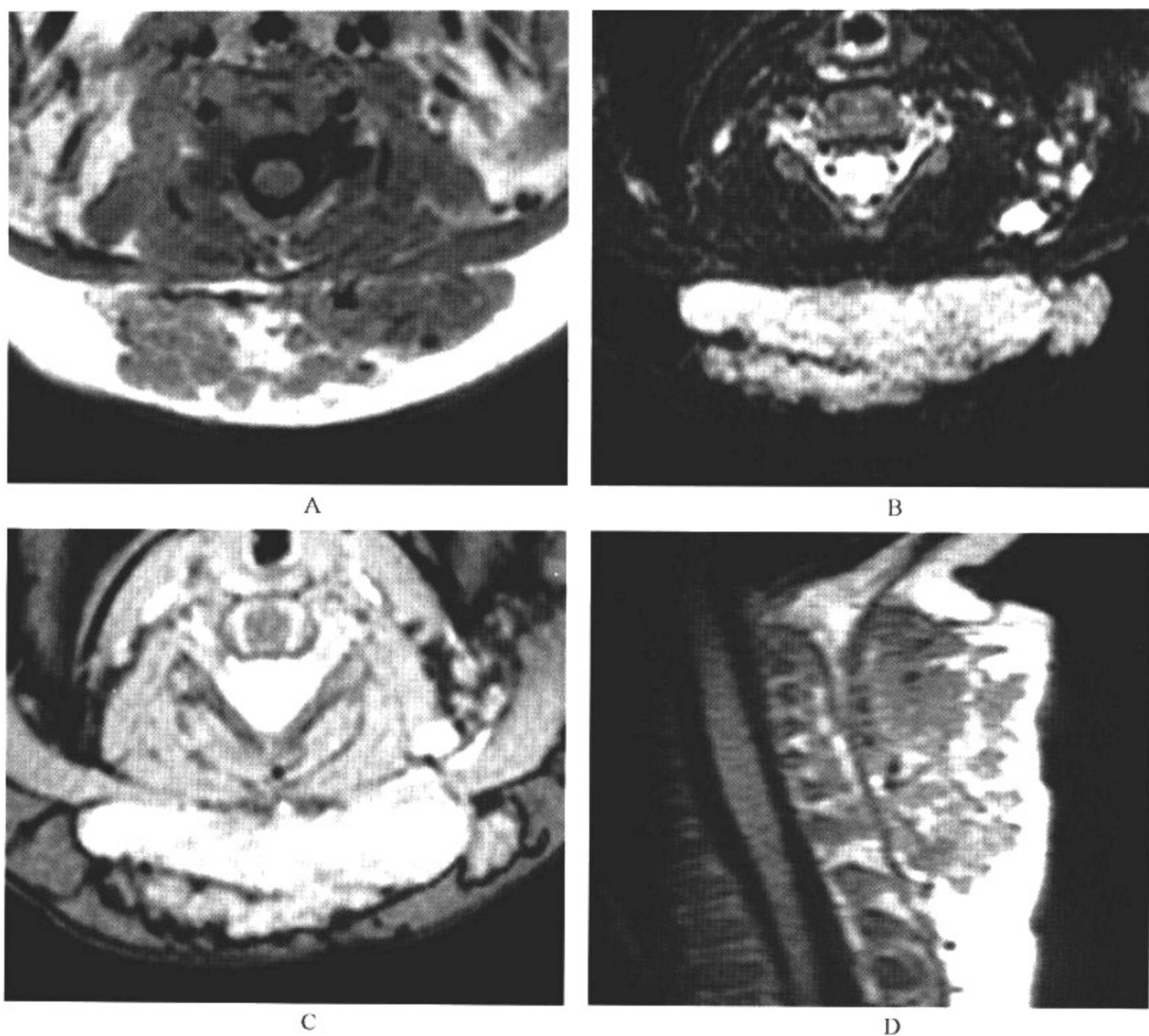


图 5-2-11 颈部海绵状血管瘤

影像所见

A. MRI 轴面  $T_1$  WI 显示颈部背侧皮下等  $T_1$  信号肿物,边界轻度分叶状,肿物内见短  $T_1$  信号影。

B. MRI 轴面 FSE IR 序列显示肿物呈长  $T_2$  信号,边界比较清晰,病变内见线状低信号影。

C. MRI GRE  $T_2^*$  WI 序列显示高信号肿块表面呈轻度分叶状。

D. MRI 矢状面  $T_1$  WI 显示颈部背侧皮下等  $T_1$  信号肿块,信号不均匀。

病例 3 男,4 个月。发现颈部肿物半个月(图 5-2-12)。



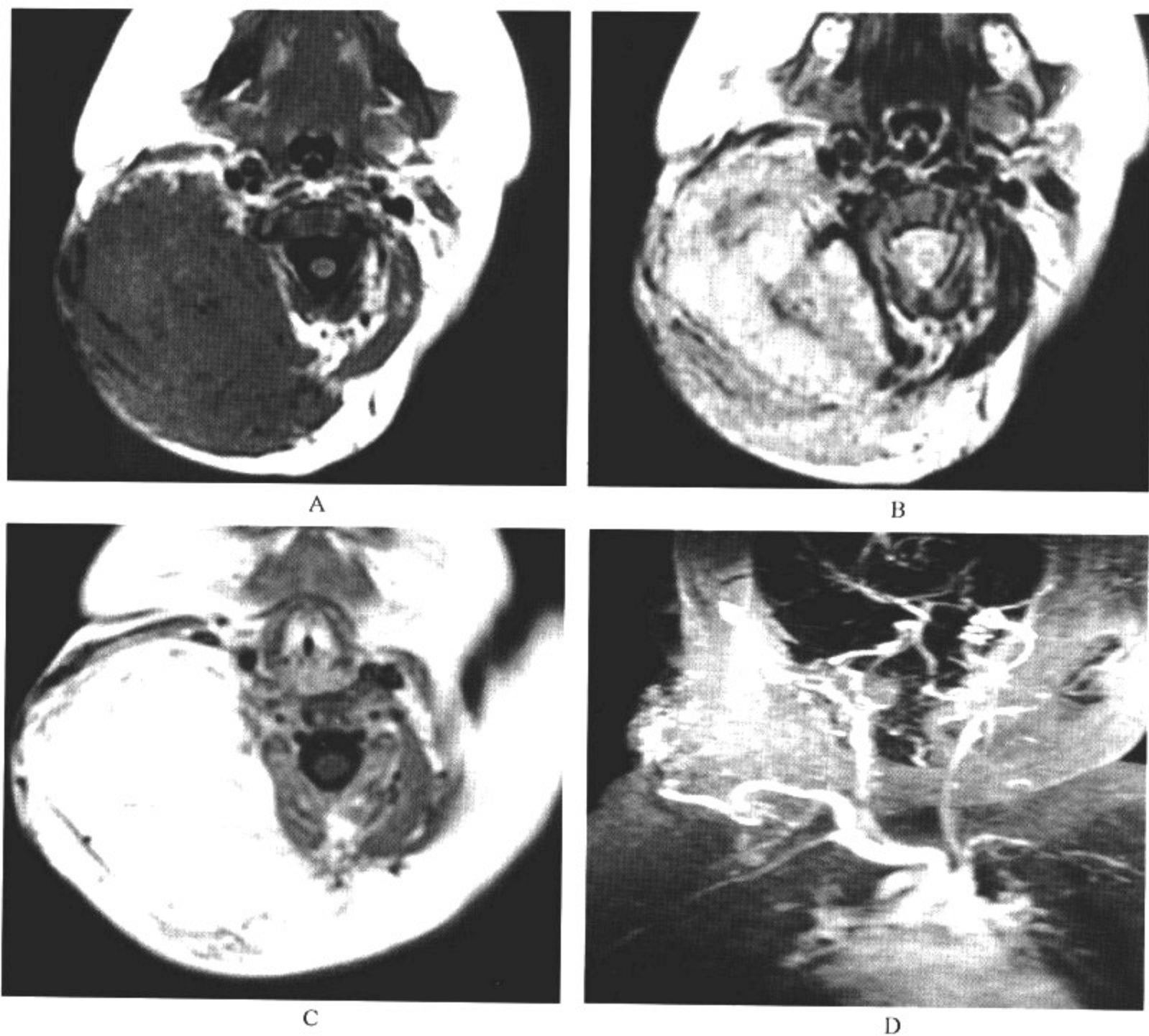


图 5-2-12 颈部海绵状血管瘤

影像所见

A. MRI 轴面  $T_1$  WI 显示右侧颈部等  $T_1$  信号肿物, 边界轻度分叶状, 肿物内见流空血管影像。

B. MRI 轴面 FSE  $T_2$  WI 显示肿物呈长  $T_2$  信号, 边界比较清晰, 病变内见线状低信号影。

C. MRI 增强检查显示病变明显强化。

D. MRI 对比剂增强自动触发三维增强磁共振血管造影显示肿瘤由颈外动脉供血。动脉早期肿瘤染色, 表明血供丰富。

**【影像与病理】**

毛细血管瘤无包膜, 由成熟的毛细血管组成, 血管排列紧密。毛细血管由单层内皮细胞组

成,腔小壁薄,被纤维组织分隔成小叶。海绵状血管瘤的发生率仅次于毛细血管瘤,肿瘤由多数薄壁血管相互连接构成,多呈小叶分布,内衬单层扁平上皮,血管间有少许纤维组织分隔。可有血栓形成,进而发生机化和钙化。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. 平扫 CT 显示颈部一侧的软组织密度团块,密度一般比较均匀,也可见到肿物内低密度条带状影像,肿物与邻近的血管、肌肉没有清晰的界限,肿物主要以压迫周围结构移位为主。增强后肿块呈均一明显强化,或见到肿瘤内部呈小叶状强化,小叶间为无强化的纤维分隔。

2. MRI 在  $T_1$ WI 显示与肌肉信号相等的肿块,病变内可见到高信号的脂肪成分,海绵状血管瘤信号常不均匀。 $T_2$ WI 显示肿块信号较肌肉高。增强后可在早期见到明显强化。MRI 对显示肿物与颈部重要大血管的关系比较有优势。

#### 【影像与临床】

颈部血管瘤以毛细血管瘤和海绵状血管瘤为主。肿瘤体积可以很大,在出生的最初 6 个月内迅速增长,富有侵袭性。肿瘤形态不规则,呈蓝红色,易发生出血、感染、坏死和瘢痕形成。

#### 【鉴别诊断】

注意与颈部淋巴管瘤、畸胎瘤进行鉴别。畸胎瘤内部含有脂肪、钙化成分,容易与血管瘤鉴别。淋巴管瘤为多房囊性或囊实性肿块,内部以液体成分为主,可合并少量出血,可有轻度强化,而血管瘤为明显均匀强化,这一点有助于鉴别诊断。

#### (六)横纹肌肉瘤

横纹肌肉瘤(rhabdomyosarcoma)来源于横纹肌母细胞,是儿童期比较常见的恶性实体肿瘤,可以发生于人体各部位,甚至见于无横纹肌细胞部位。

#### 【影像检查方案】

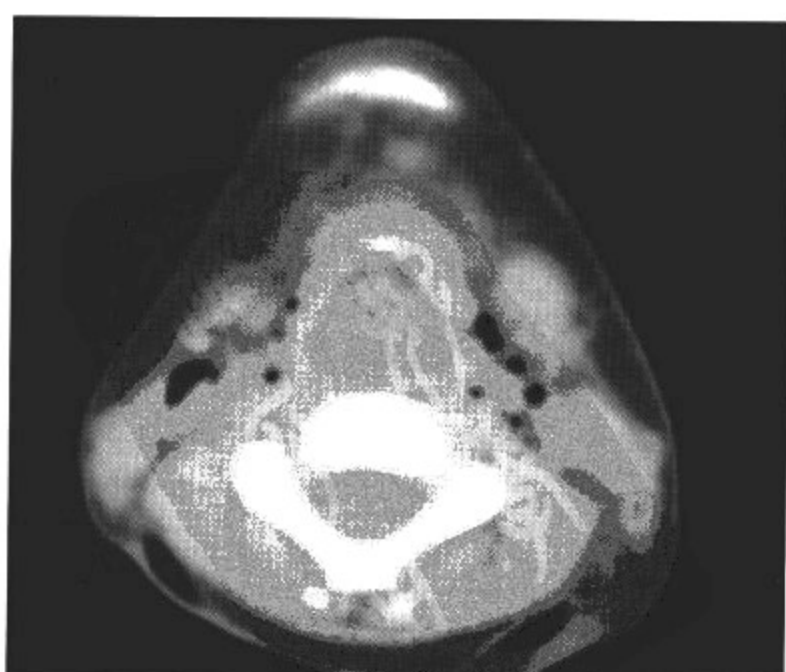
CT 可发现病变的形态和密度。增强 CT 或 MRI 检查对于确定病变性质有帮助。

#### 【典型病例】

男,2岁。声音嘶哑、呼吸困难1个月(图5-2-13)。



A



B

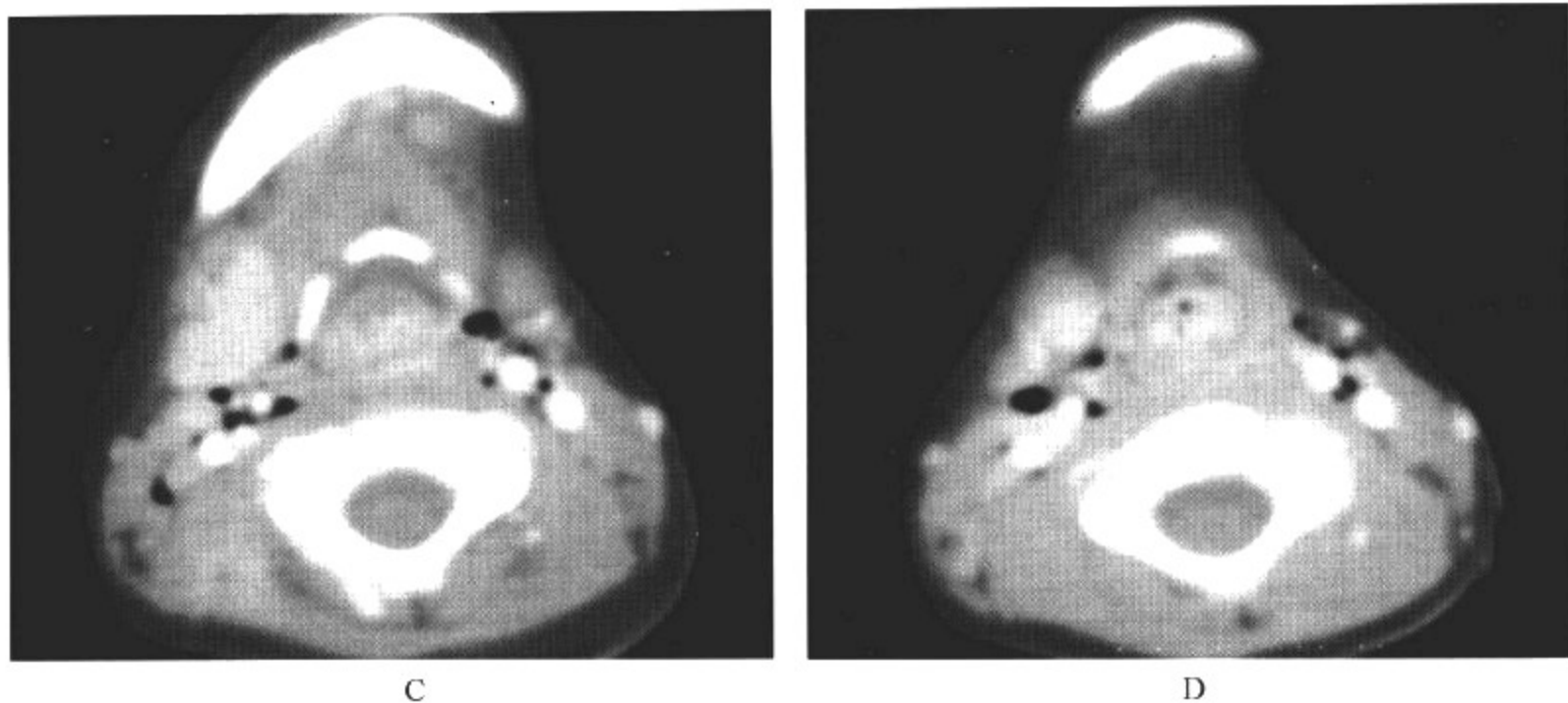


图 5-2-13 胚胎型横纹肌肉瘤

### 影像所见

A、B. CT 平扫显示声门上区均匀软组织密度肿块,边界比较清晰,病变阻塞气道,造成吸气性呼吸困难,颈部血管间隙内见广泛积气影像,为气管插管术后改变。

C、D. CT 增强扫描显示肿物轻度均匀强化。

### 【影像与病理】

横纹肌肉瘤起源于横纹肌母细胞,生长迅速,沿筋膜浸润生长,边界不清晰,肿瘤大体形态差异较明显,可呈半透明息肉状或葡萄串状。大多数瘤体质地坚硬,灰白色。组织学将该肿瘤分 4 型:①胚胎型(葡萄状型)65%,此型多见于泌尿生殖系统和头颈部,瘤细胞由梭形横纹肌母细胞和小圆细胞组成,核染色深,胞质少。②腺泡型 20%,以躯干、四肢和会阴部多见,瘤细胞由横纹肌母细胞和大圆细胞组成,细胞呈裂隙状、形成腺泡样结构,周围以黏液样基质居多。③多形型(成人型)1%,小儿罕见,见于躯干和四肢,瘤细胞由较大的带状或网球拍状的多形细胞组成。④其余为混合型,多为胚胎型和腺泡型的混合。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. 平扫 CT 检查表现为颈部一侧的软组织密度肿块,肿块表面光滑,邻近骨质结构可被压迫吸收或破坏,较大肿瘤或发生在气道周围的肿瘤可造成气道狭窄和阻塞,颈部横纹肌肉瘤可以发生在颈部的任何部位,上自颅底,下至胸腔入口。增强检查后与其他部位的横纹肌肉瘤表现基本一致,呈中度不均匀强化,边界模糊,瘤体内可见低密度坏死液化区。

2. 颈部横纹肌肉瘤 MRI 表现与其他部位横纹肌肉瘤一致。 $T_1$ WI 表现为与肌肉信号相等的均匀信号肿块, $T_2$ WI 显示均匀的相等或稍高于肌肉信号肿块。增强后肿物呈轻到中度强化,脂肪抑制增强检查可以显示强化肿块比较明显。多平面 MRI 检查对于显示肿瘤侵犯的范围,特别是向颅内、向下和外侧侵犯,以及颈部重要大血管受累情况的显示,优于 CT。

### 【影像与临床】

发病高峰年龄在幼儿期至学龄前期,1 岁内发病的预后相对较好,男女发病无显著差异。调查显示该肿瘤发病有遗传倾向,约 1/3 病例可合并其他系统畸形,如消化道畸形、泌尿生殖系统畸形和先天性心脏病等。头颈部横纹肌肉瘤发生率占全身的 37%,主要表现为颈部肿

块,固定,无压痛。其临床表现依据肿瘤不同的发病部位而异。

**【鉴别诊断】**

横纹肌肉瘤应注意与颈部的神经源性肿瘤鉴别。

### 三、颈部感染性病变

#### (一)咽后脓肿

咽后脓肿(retropharyngeal abscess)常见于3个月至3岁婴幼儿,多发生于咽后壁。

**【影像检查方案】**

CT可发现病变的形态和密度。增强CT和MRI检查对确定病变性质和累及范围有帮助。

**【典型病例】**

男,8个月。发热、拒食、吞咽困难1周(图5-2-14)。

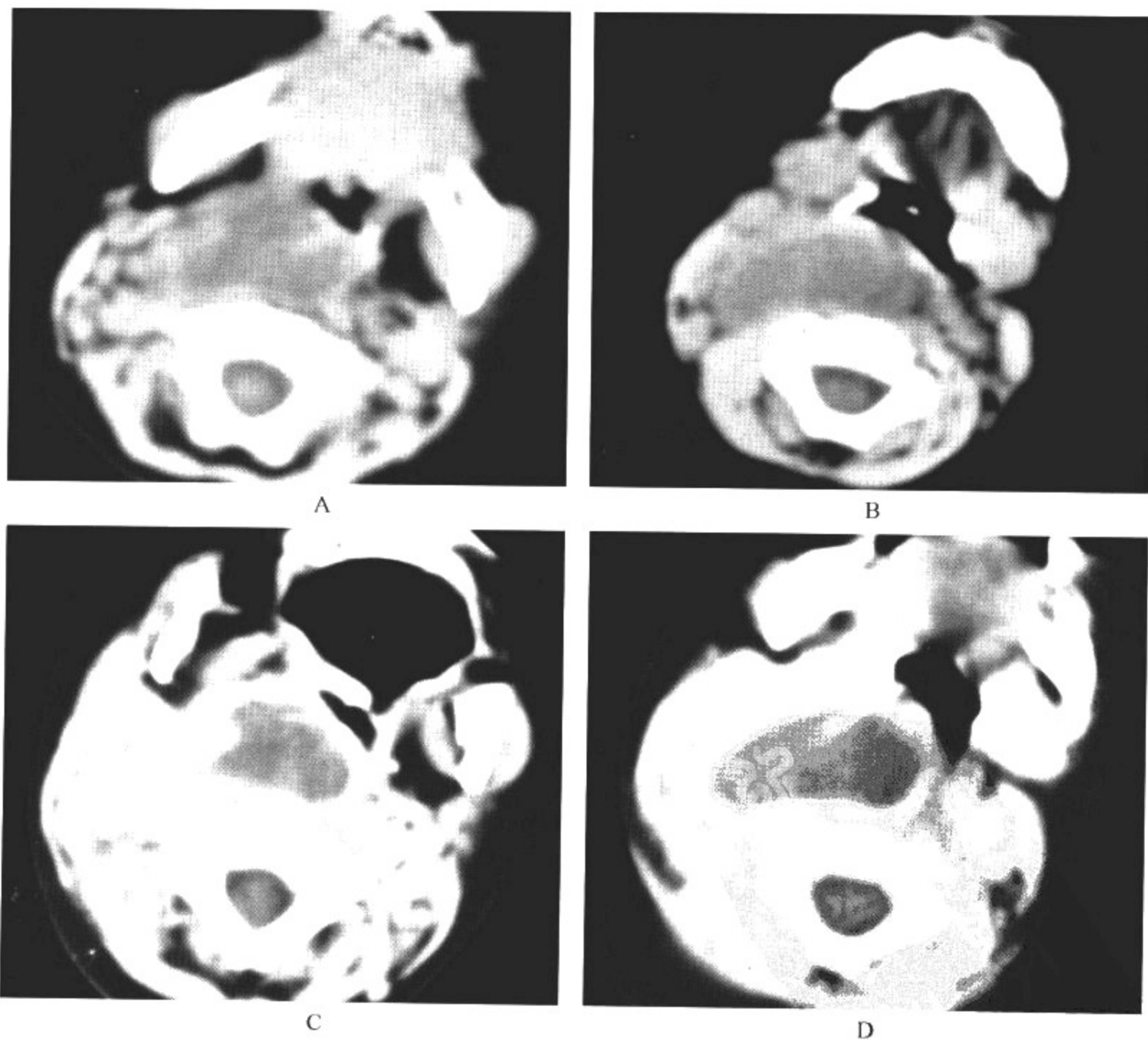


图 5-2-14 咽后脓肿



### 影像所见

A、B. CT 平扫显示咽后壁软组织明显增厚,边界模糊,密度不均匀,咽腔受病变压迫,明显变窄。

C、D. CT 增强扫描显示肿物呈均匀厚壁环状强化,病变内为脓液,双侧颈部可见肿大淋巴结影像。

### 【影像与病理】

咽后脓肿发生于咽后壁,常见于3个月至3岁婴幼儿,半数发生在1岁内。咽后壁淋巴结3岁时逐渐萎缩,7岁时完全消失,故年长儿童很少发生本病。急性咽后脓肿为上呼吸道感染的并发症之一,咽后壁外伤或异物也可引起急性脓肿。慢性咽后脓肿由颈椎结核或咽后壁结核性淋巴结炎引起。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. 颈部侧位平片可见椎前间隙软组织阴影增厚或局限性隆起。颈椎生理曲度变直。结核性感染时,形成椎前寒性脓肿,可以伴随椎体骨质破坏和病变累及的椎间隙变窄。感染可沿颈部血管肌肉间隙扩散至上纵隔,致上纵隔阴影增宽。CT 和 MRI 断面影像显示咽后脓肿局限在咽后间隙的某一段或贯通于全部颈前间隙,在颈椎前与咽后壁之间形成肿块。平扫 CT 显示软组织密度肿块,边界往往模糊不清,占位效应显著,其间可见低密度坏死液化区。增强后,病变呈环状强化,脓肿壁厚,可以不均匀或含有分隔。

2. MRI 显示脓肿呈长  $T_1$  和长  $T_2$  信号,脓肿内伴有出血时,可以出现短  $T_1$  出血信号。病变可压迫咽腔、气道向前受压移位并变小,感染向下扩散至纵隔可引起纵隔炎。脓肿压力过高时可扩散至咽旁间隙、颌下间隙,使相应受扩散的间隙消失,出现病理信号。

### 【影像与临床】

急性咽后脓肿起病急,患者有发热、拒食、吞咽困难、咽痛、咳嗽等症状。呼吸带鼾声,严重者有吸气性呼吸困难和喘鸣音。患者颌下淋巴结肿大。慢性咽后脓肿起病缓慢,病程长,患者年龄较大。咽后脓肿位于咽后壁中央,脓肿可自然破裂,咽后壁形成肉芽肿。咽后脓肿的并发症有致命的喉梗阻,纵隔脓肿、败血症、大血管糜烂出血、海绵窦栓塞、脑膜炎和迷走神经反射等。

### 【鉴别诊断】

本病应注意与颈部的肿瘤性病变进行鉴别,例如淋巴管瘤合并感染等。淋巴管瘤合并感染时,表现为肿瘤内部密度不均匀,边缘不清楚,肿瘤壁明显增厚,内部可有分隔影像,而咽后脓肿一般为单房,内部很少出现分隔,内部密度比较均匀,可帮助鉴别。MRI 比 CT、平片在显示病变的范围及内部结构方面较有优势。

### (二)咽旁间隙化脓性感染

咽旁间隙化脓性感染(inflammatory disease of parapharyngeal space)指咽旁间隙的细菌化脓性感染。

### 【影像检查方案】

CT 可发现病变的范围、密度。增强 CT 和 MRI 检查对确定病变性质和累及范围有帮助。

### 【典型病例】

病例 1 男,4 个月。左颈部肿物伴发热 2 周(图 5-2-15)。

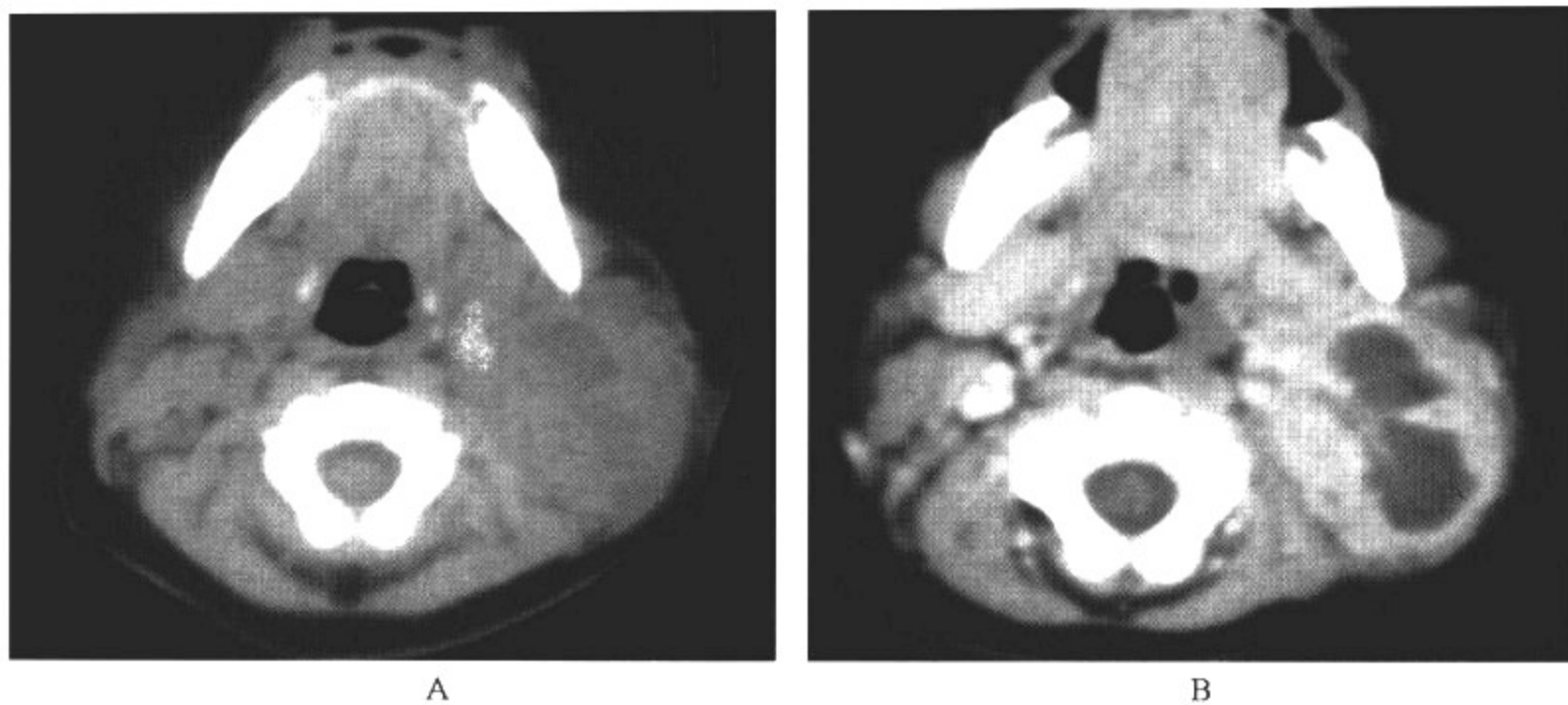


图 5-2-15 左侧咽旁间隙脓肿

影像所见

- A. CT 平扫显示左侧颈部软组织密度肿块,边界比较清晰,密度不均匀。
- B. CT 增强扫描显示肿物呈不均匀厚壁环状强化,病变内无强化区为坏死液化组织。

病例 2 男,1 个月。左颈部肿物伴发热 1 周(图 5-2-16)。



图 5-2-16 左侧咽旁间隙脓肿

影像所见

- A. CT 平扫显示左侧颈部软组织密度肿块,边界比较清晰,密度不均匀。

B. CT 增强扫描显示肿物呈不均匀厚壁环状强化,病变内无强化区为坏死液化组织。

病例 3 男,3 岁。颈前区包块伴发热 2 周(图 5-2-17)。

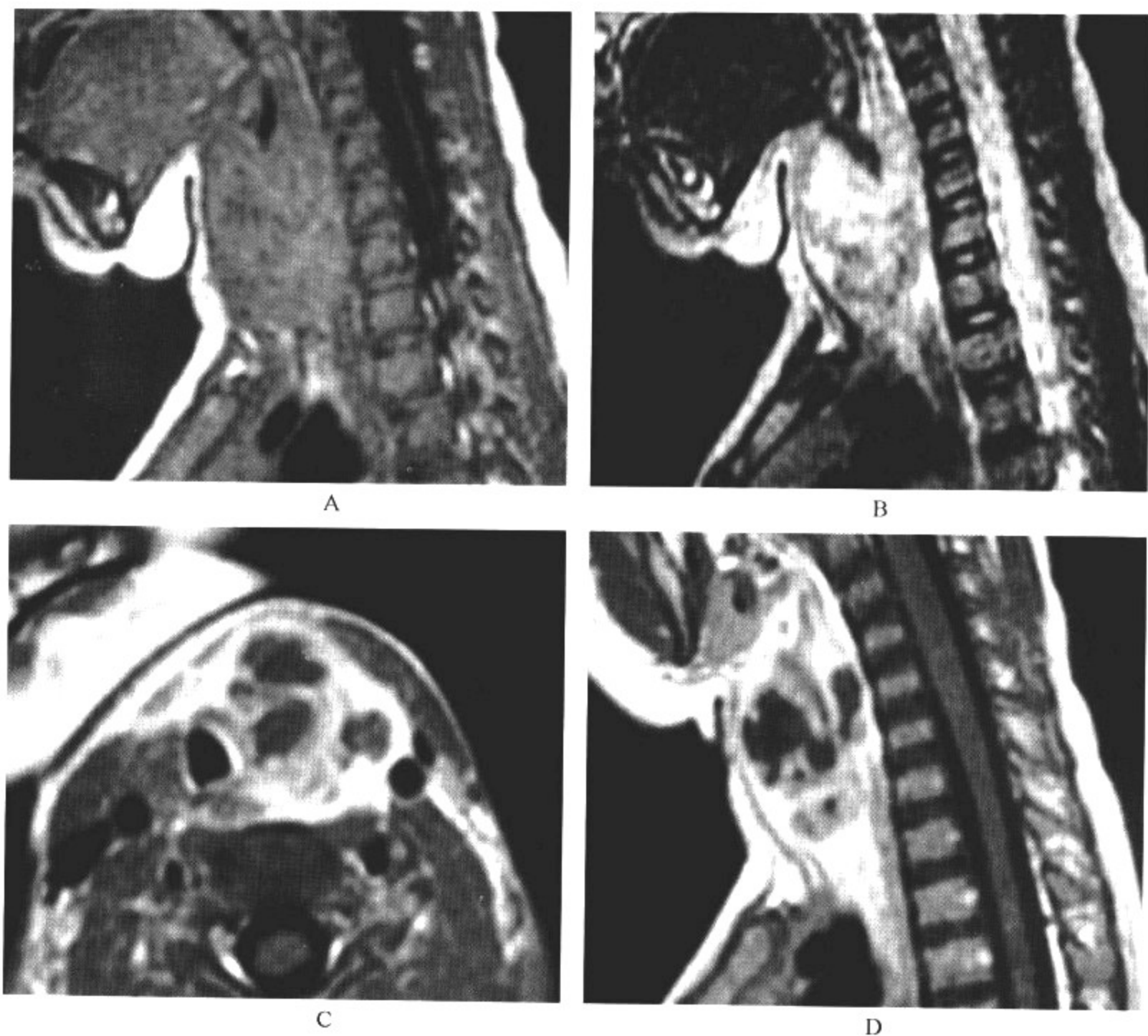


图 5-2-17 颈前区脓肿

#### 影像所见

A. MRI 矢状面  $T_1$  WI 显示颈前正中区见等  $T_1$  信号肿物,边界模糊不清,肿物内见长  $T_1$  信号坏死区。颈椎生理曲度变直。

B. MRI 矢状面  $T_2$  WI 显示肿物呈长  $T_2$  信号,边界模糊,病变内信号不均匀,病变沿颈前间隙延伸。

C、D. MRI  $T_1$  WI 增强 MRI 轴面和矢状面显示颈前区偏左侧肿物呈不均匀厚壁环状强化,肿物内见不规则形状的液化坏死区,肿物边界不清晰,病变向胸前区软组织和胸腔入口处延伸,并累及左叶甲状腺。气管受压,向右偏移。

**【影像与病理】**

咽旁间隙感染是指咽旁间隙的化脓性细菌感染。早期为蜂窝织炎,此后形成脓肿,称咽旁脓肿。咽旁间隙脓肿多见于一侧。致病菌以溶血性或非溶血性链球菌多见,其次为金黄色葡萄球菌、肺炎双球菌、大肠杆菌和梭形杆菌。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

1. CT平扫显示咽旁间隙肿胀,脂肪间隙消失,边缘不清,肿块呈等密度或略低密度。肿块内低密度为坏死液化组织。增强后脓肿呈环状强化,脓肿壁厚且不均匀,脓肿内可见到分隔影像。坏死液化组织无强化,脓肿边界模糊不清,可沿颈旁间隙延伸,致使脓肿呈不规则形状。患侧常可见颈部淋巴结肿大。

2. MRI具有更好的软组织对比,对病灶及其邻近软组织显示更加清晰。在脓肿形成之前的蜂窝织炎阶段, $T_1$ WI显示咽旁间隙信号减低,边界模糊,肌肉血管间隙内脂肪信号不清晰。 $T_2$ WI显示咽旁间隙信号增高,软组织明显肿胀。形成脓肿后, $T_1$ WI显示病变呈等 $T_1$ 信号表现,其间可以见到长 $T_1$ 信号的液化坏死区,形态不规则。脓肿形态可以规整或不规整,边界不清晰,占位效应视脓肿大小而异。 $T_2$ WI脓肿呈长 $T_2$ 信号改变,其间液化坏死区信号更高。脓肿周围肿胀的软组织呈边界模糊的高信号表现。增强后脓肿呈不均匀厚壁强化,脓液无强化。MRI多平面成像对显示咽旁间隙脓肿的全貌以及并发症有明显优势。

**【影像与临床】**

多见于儿童,一般继发于鼻咽与口咽的急性炎症,化脓性扁桃体炎症尤易并发此病。另外,咽后壁脓肿、耳部感染、腮腺脓肿和磨牙脓肿及外伤均可引起。患者有发热、拒食、吞咽困难、咽痛、咳嗽等症状。严重者有吸气性呼吸困难和喘鸣音。咽旁间隙脓肿的并发症有致命的喉梗阻、纵隔脓肿、败血症等。

**【鉴别诊断】**

本病应注意与颈部的淋巴管瘤、血管瘤进行鉴别。淋巴管瘤和血管瘤一般边界清楚,呈囊性或囊实性,有时内部可伴有出血,淋巴管瘤无明显强化,血管瘤明显强化,而咽旁间隙感染边界不清,内部密度欠均匀,形成脓肿的表现为厚壁强化,未形成脓肿的为轻度不均匀强化。MRI比CT更能清晰显示咽旁间隙感染的内部情况以及病变与周围组织的关系。MRI多平面成像对显示咽旁间隙脓肿的全貌以及并发症有明显优势。

## 四、甲状腺疾病

### (一)单纯弥漫性甲状腺肿和结节性甲状腺肿

甲状腺肿,未出现结节时称单纯弥漫性甲状腺肿(simple diffuse goiter),出现结节时称结节性甲状腺肿(nodular goiter)。

**【影像检查方案】**

CT可发现病变的形态、密度。增强检查对明确病变性质有帮助。

**【典型病例】**

病例1 女,10岁。甲状腺肿大,颈部胀满感半年(图5-2-18)。



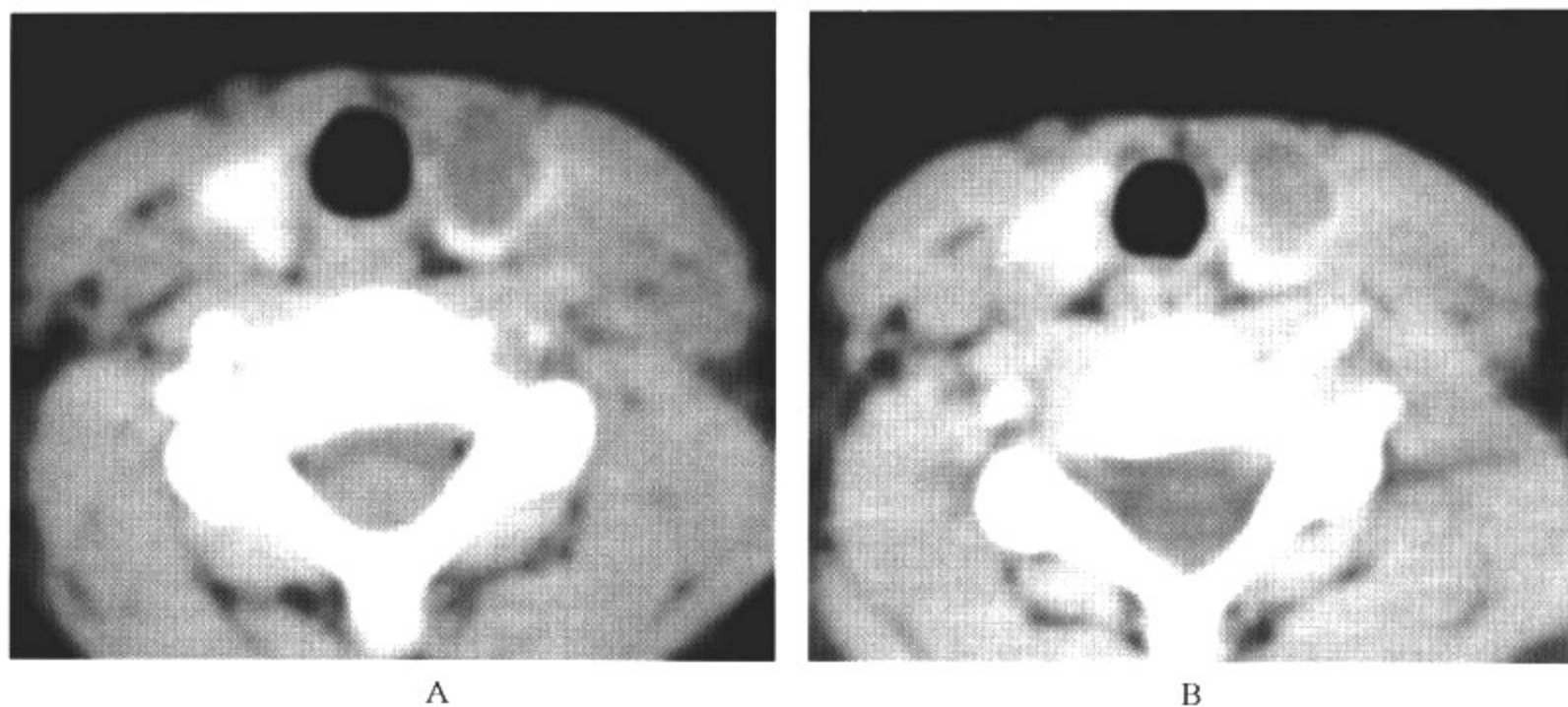


图 5-2-18 结节性甲状腺肿

影像所见

A、B. CT 平扫显示起源于左叶甲状腺的低密度肿块,边界比较清晰,肿物内密度均匀,肿物周围甲状腺组织密度正常。

病例 2 女,11 岁。颈部肿胀 1 年(图 5-2-19)。

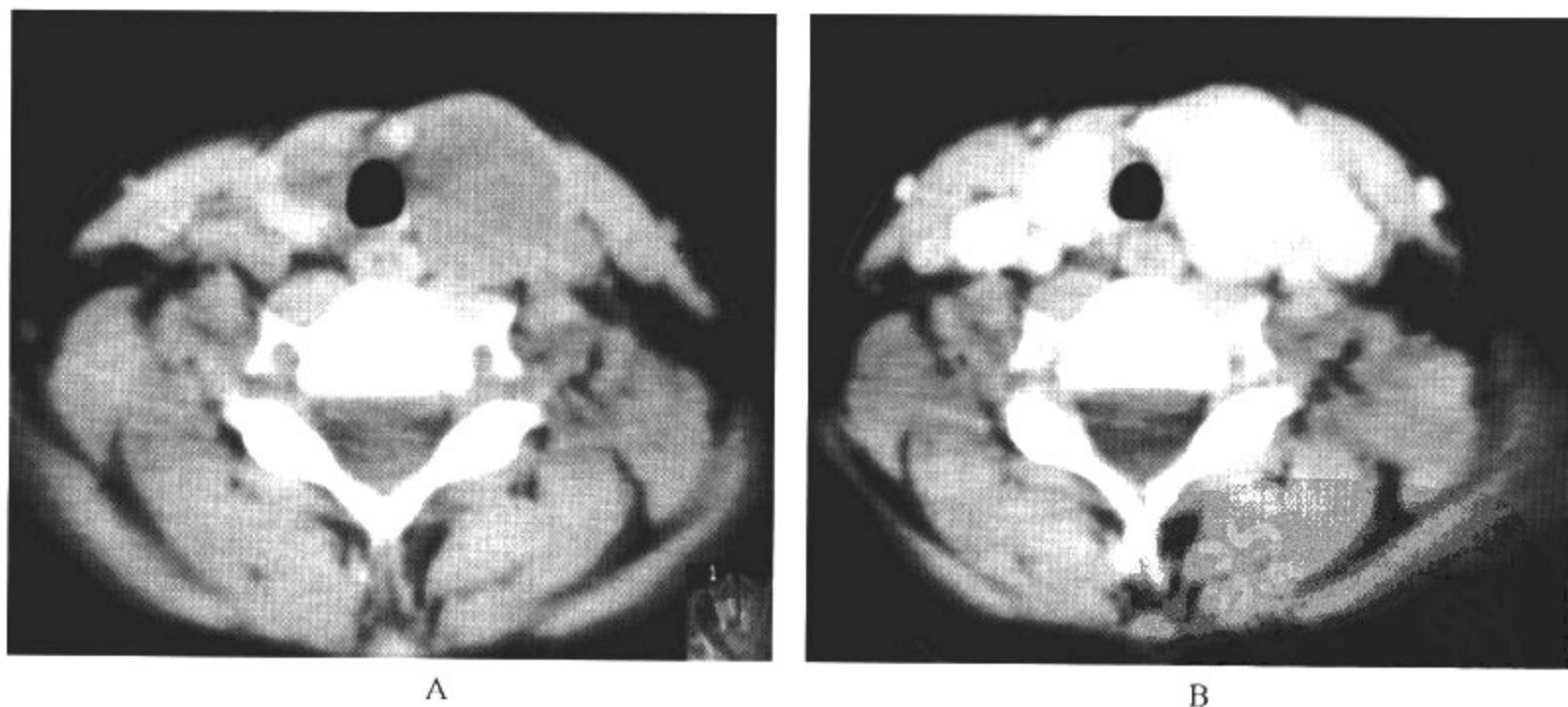


图 5-2-19 甲状腺非典型腺样结节增生

影像所见

A. CT 平扫显示起源于两叶甲状腺的肿块,边界比较清晰,密度均匀,肿物周围可见正常甲状腺组织。

B. 增强扫描,病变明显均匀强化。

病例3 女,13岁。发现颈前区肿物3个月,随吞咽运动(图5-2-20)。

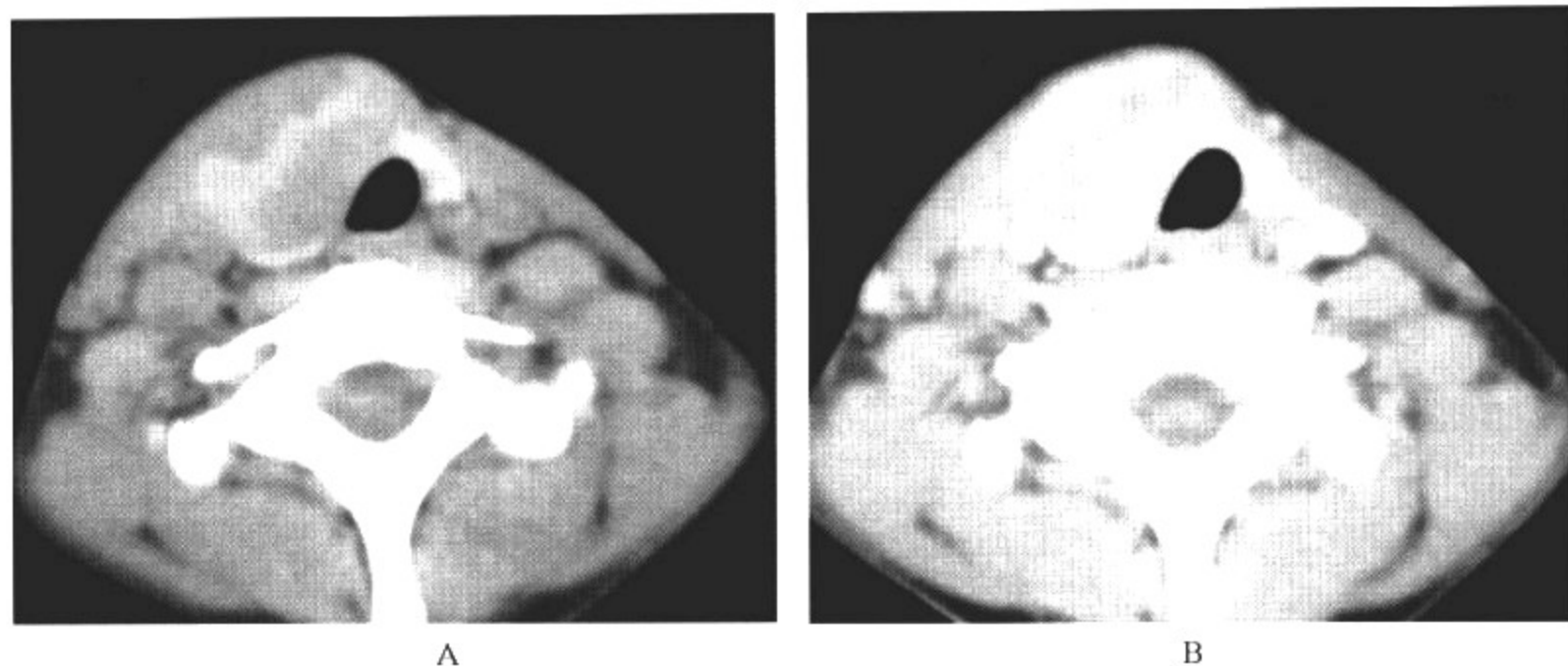


图 5-2-20 甲状腺乳头状增生、增生活跃

#### 影像所见

A. CT 平扫显示起源于右叶甲状腺的肿块,边界比较清晰,密度不均匀,肿物与周围正常甲状腺组织分界不清。

B. 增强扫描显示增生甲状腺不均匀强化。

#### 【影像与病理】

最常见的病因是碘摄入量不足,即地方性甲状腺肿的主要病因。此外,青春期、妊娠期碘的摄入量增加;某些食物及药物含致甲状腺肿物质,干扰碘的利用,阻止甲状腺激素的合成;合成甲状腺激素酶的先天缺乏,致甲状腺激素合成障碍等,均可成为本病病因。病理上,早期甲状腺弥漫性肿大,血管增多,滤泡细胞柱状增生,滤泡腔内充满大量胶质。晚期因滤泡呈不均匀增生,腺体逐渐出现大小不均匀的结节。部分滤泡可发生出血、坏死、囊变、纤维化或钙化。肿大的甲状腺未出现结节时,称单纯弥漫性甲状腺肿,出现结节时称结节性甲状腺肿。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT 检查显示单纯弥漫性甲状腺肿为两叶甲状腺对称弥漫性增大,甲状腺密度均匀降低,两叶甲状腺形态基本正常。增强检查显示弥漫肿大的甲状腺呈均匀轻度强化。当甲状腺内出现结节时,平扫 CT 表现为甲状腺内见到单个或多个大小不等的低密度结节,除了可以突出甲状腺轮廓外,结节边缘与正常甲状腺组织分界清晰,个别增生结节可以呈高密度表现。结节内可出现钙化和囊变区。增强后病变甲状腺强化不均匀,结节强化低于正常甲状腺组织,仍表现为低密度。

2. MRI  $T_1$  WI 检查单纯弥漫性甲状腺肿,表现为均匀或不均匀的等或稍低  $T_1$  信号, $T_2$  WI 显示以高信号为主,信号不均匀。结节性甲状腺肿出现囊变时,MRI 表现为长  $T_1$  和长  $T_2$  信号,结节内出血时见到短  $T_1$  信号。增强检查显示病变甲状腺呈不均匀强化。

#### 【影像与临床】

临床起病缓慢,早期除甲状腺呈对称性弥漫性肿大外,一般无自觉症状。有时感到颈部胀

满。甲状腺质地软,无压痛。晚期肿大不对称,常有大小不等的结节。晚期临床可出现气管、食管、喉返神经或大血管压迫症状,以及呼吸困难、吞咽困难、声音嘶哑等症状。

#### 【鉴别诊断】

单纯弥漫性甲状腺肿和结节性甲状腺肿要注意与甲状腺腺瘤和甲状腺的感染性病变鉴别。甲状腺炎一般表现为甲状腺弥漫性增大,包膜完整,边界清晰,不均匀强化,在影像学上与弥漫性甲状腺肿无法鉴别,需要结合临床实验室检查及放射性核素检查,才能作出正确诊断。甲状腺腺瘤表现为甲状腺内的低密度占位,边界清楚,可有明显强化,与结节性甲状腺肿鉴别有困难。在诊断单纯弥漫性甲状腺肿和结节性甲状腺肿方面,MRI 比 CT 及超声检查更具优势。但由于甲状腺随吞咽运动,无法配合的患儿在 MRI 图像上会产生运动伪影,影响成像效果。因此对年龄较小或无法配合的患儿,应采取增强 CT 检查作为首选。

#### (二)甲状腺腺瘤

多为胶样腺瘤。甲状腺腺瘤(thyroid adenoma)可以见于任何年龄,儿童甲状腺腺瘤多见于女性。

#### 【影像检查方案】

CT 可发现病变的形态和密度。增强 CT 或 MRI 检查对于确定病变成分有帮助。

#### 【典型病例】

病例 1 女,13 岁。发现颈前区肿物 2 个月,随吞咽运动(图 5-2-21)。

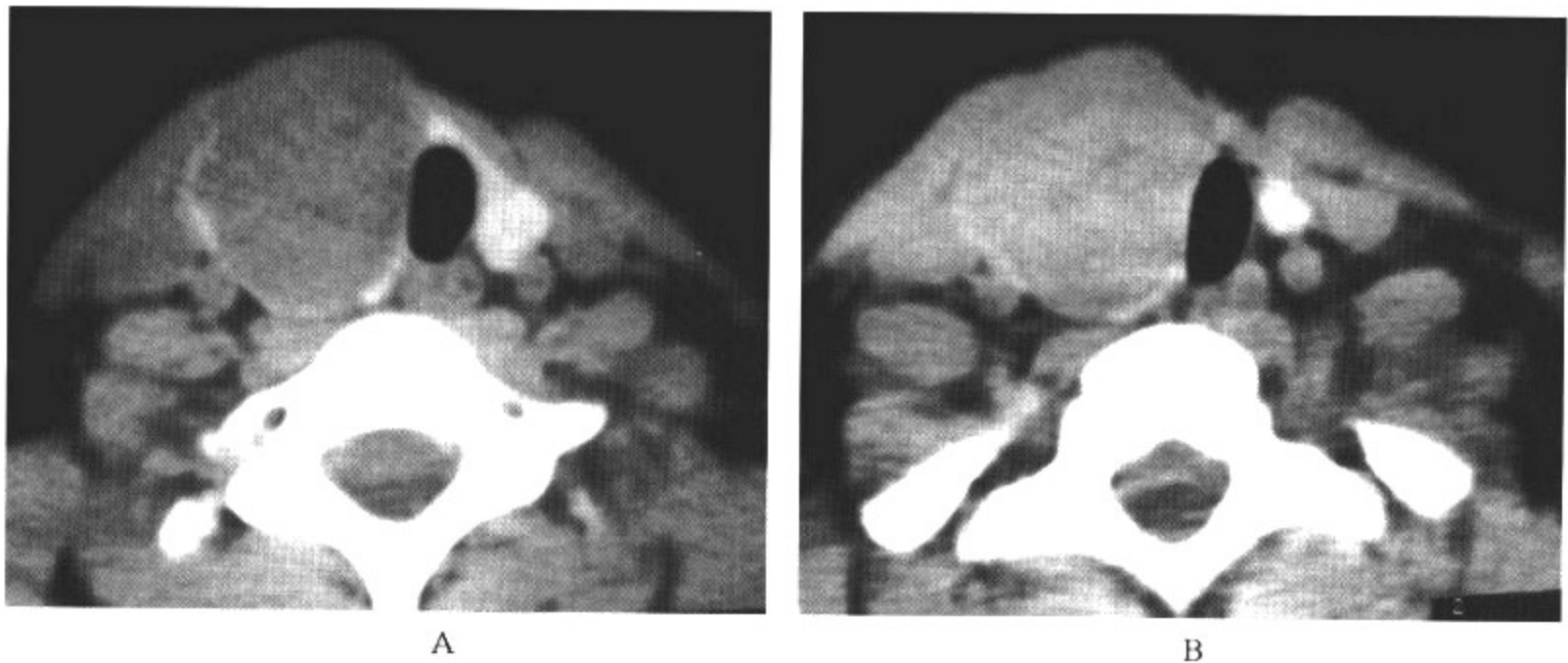


图 5-2-21 甲状腺右叶腺瘤

#### 影像所见

A、B. CT 平扫显示起源于右叶甲状腺的软组织密度肿块,边界比较清晰,密度均匀,肿物周围可见残余甲状腺组织呈线状高密度影。气管受肿物挤压,轻度向左偏移。

病例 2 男,7 岁。发现颈前区肿物 3 个月,随吞咽运动(图 5-2-22)。

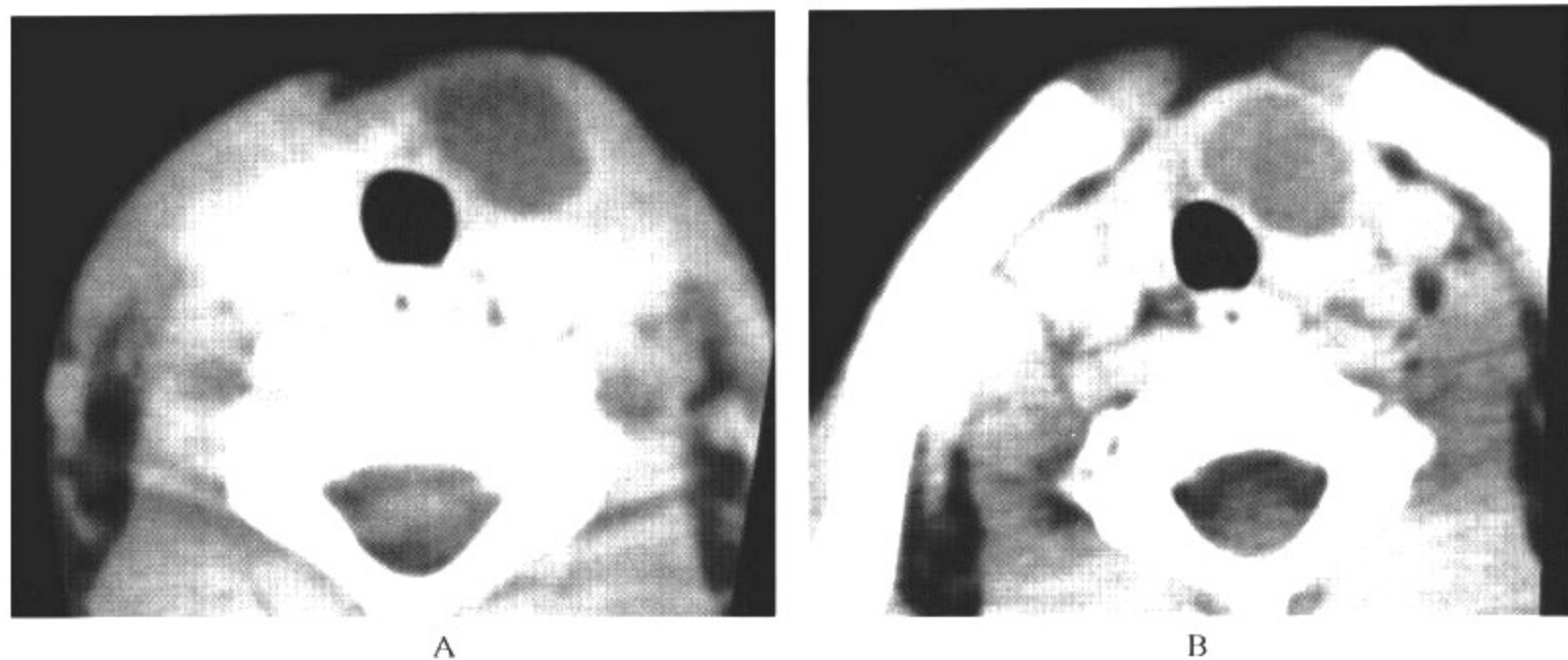


图 5-2-22 甲状腺左叶囊性腺瘤

影像所见

A、B. CT 增强显示起源于左叶甲状腺的低密度肿块,边界比较清晰,肿物内密度均匀,肿物周围可见甲状腺组织呈明显强化。

病例 3 女,12 岁。发现颈前区肿物 1 个月,随吞咽运动(图 5-2-23)。

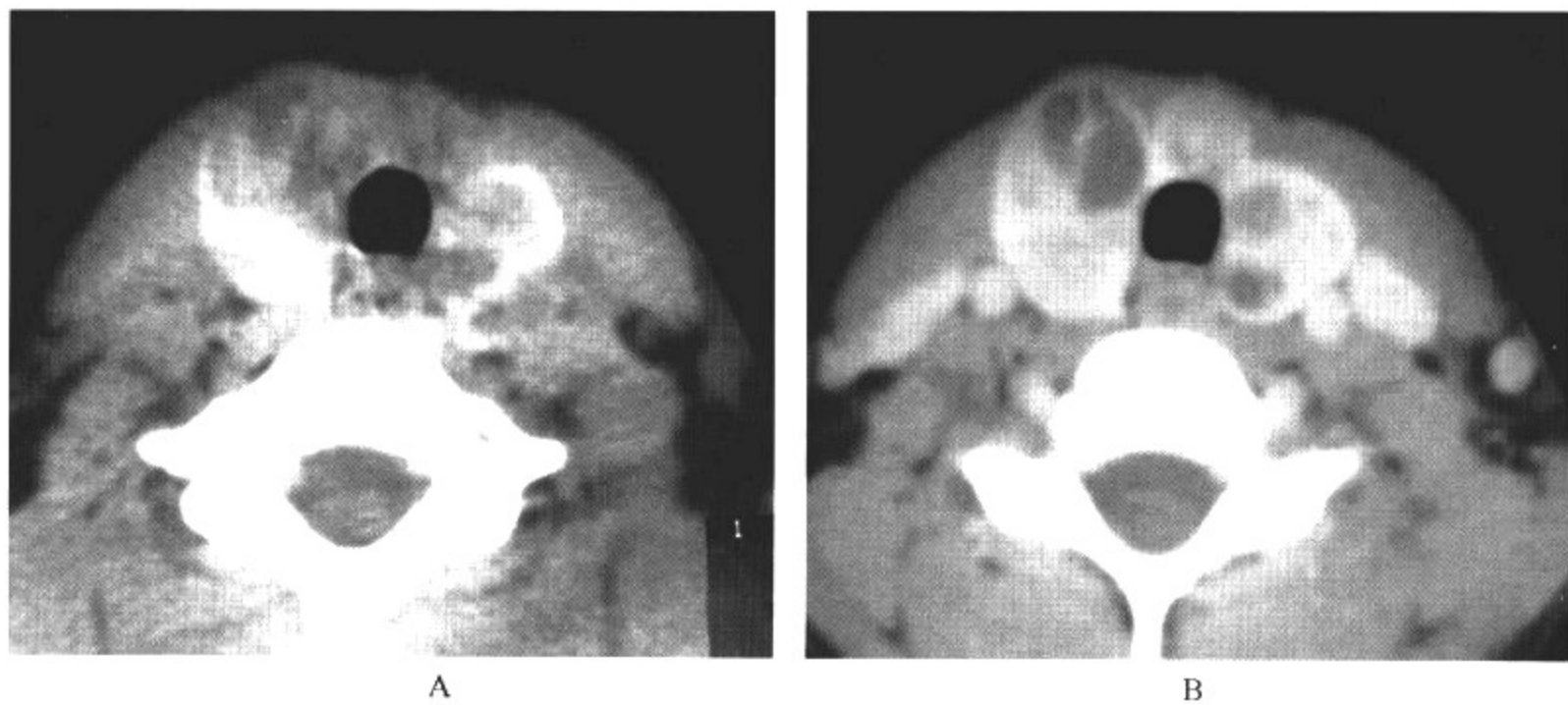


图 5-2-23 两叶甲状腺腺瘤

影像所见

A. CT 平扫显示起源于两叶甲状腺的低密度肿块,边界比较模糊,肿物内密度不均匀,肿物与周围甲状腺组织混杂在一起。

B. CT 增强扫描显示病变甲状腺组织呈明显强化,肿物呈低密度表现。

**【影像与病理】**

肉眼所见,肿瘤多为孤立结节,直径一般小于 4cm,有完整包膜,切面为实性或囊性。实性结节与正常甲状腺组织相似,呈浅褐色,囊性者囊内有出血、坏死,周围纤维化和钙化。甲状腺腺瘤镜下分胶样腺瘤、胎儿型腺瘤、乳头状腺瘤和许特尔细胞瘤。其中以胶样腺瘤最为多见。



### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT 检查显示甲状腺腺瘤呈边界清晰的低密度肿块,呈圆形或类圆形,可突出于甲状腺轮廓外,较大肿瘤可以占据一叶甲状腺,正常甲状腺组织可以环绕在肿瘤周围或被挤压到一侧。部分病变瘤体内可以见到钙化斑。增强检查显示肿瘤均匀轻度至中度强化,其密度仍低于周围正常甲状腺组织。增强后显示瘤体与正常甲状腺组织界限更加清晰,强化后瘤体密度可以不均匀,可以见到小的液化坏死区。囊性甲状腺腺瘤平扫密度低于正常甲状腺组织,增强后肿瘤内无强化,边缘可以见到清晰的环状强化。周围正常甲状腺组织呈受压推移改变。肿瘤可以突出于甲状腺轮廓外。

2. MRI  $T_1$ WI 检查甲状腺腺瘤呈边界清晰的等或稍低  $T_1$  信号,信号均匀或不均匀,结节内出血时可见到短  $T_1$  信号。 $T_2$ WI 显示以高信号为主,信号不均匀。甲状腺腺瘤出现囊变时,MRI 表现为长  $T_1$  和长  $T_2$  信号,增强检查显示甲状腺腺瘤可呈均匀、不均匀或环状强化。

### 【影像与临床】

儿童甲状腺腺瘤主要临床表现为颈前区结节,容易误诊为淋巴腺炎和鳃裂囊肿等。甲状腺腺瘤生长缓慢,结节边界清楚,无压痛,单个或多个,大小不一,圆形或卵圆形。小儿病例中很少伴发甲状腺功能亢进或甲状腺功能减低等临床症状。

### 【鉴别诊断】

甲状腺腺瘤应与甲状腺癌、甲状腺囊肿鉴别。甲状腺癌表现为不均匀低密度影,边界不清,周围淋巴结肿大,可与腺瘤鉴别。甲状腺囊肿表现为边缘锐利、均匀一致的水样密度,无强化,囊壁不明显。而腺瘤周边部位有实性成分,有强化,边界清晰程度不及囊肿,囊壁较厚。MRI 检查比 CT、超声更有价值。

### (三) 甲状腺癌

甲状腺癌(thyroid adenocarcinoma)分为乳头状癌、滤泡状癌、未分化癌和髓样癌。

### 【影像检查方案】

CT 可发现病变范围、密度。增强 CT 或 MRI 检查对于确定病变性质有帮助。

### 【典型病例】

女,7岁。发现颈前区肿物1个月,随吞咽运动(图5-2-24)。

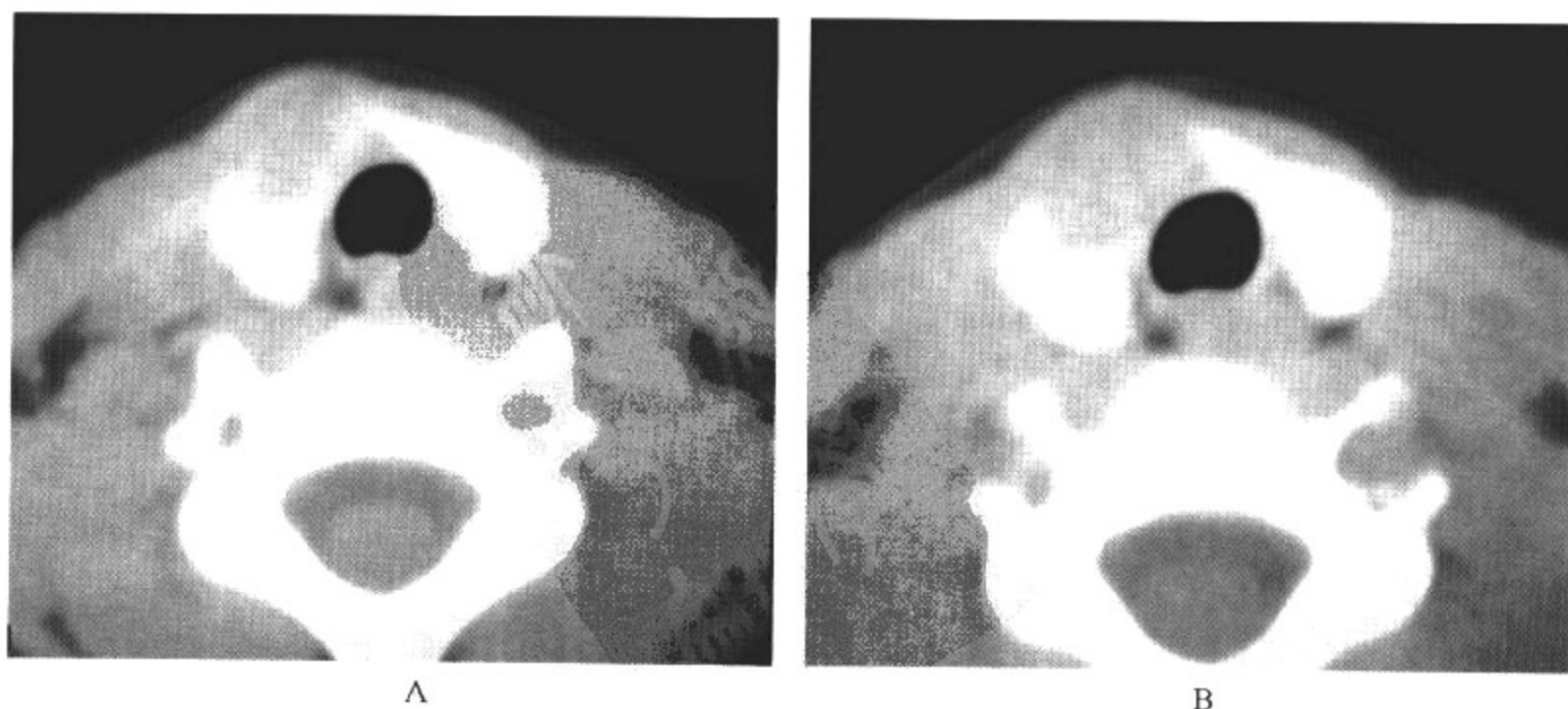


图 5-2-24 甲状腺乳头状癌

### 影像所见

A、B. CT 平扫显示起源于右叶甲状腺的低密度肿块,边界比较清晰,肿物内密度均匀,肿物周围甲状腺组织密度正常。

### 【影像与病理】

发生率占全身恶性肿瘤的 1%,女性多于男性,任何年龄均可发生,儿童期多见于 10~14 岁。儿童患者可因婴幼儿期接受过头颈部放射治疗,在放射治疗后 3~5 年可出现甲状腺癌。甲状腺肿瘤的组织结构与临床的恶性程度有时不一致,因此不能用一般恶性肿瘤的诊断标准来衡量甲状腺癌。在诊断甲状腺癌时,应注意有无肿瘤侵犯血管,特别是包膜内血管。按照组织结构,甲状腺癌可分为乳头状癌、滤泡状癌、未分化癌和髓样癌。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. 平扫 CT 检查显示起源于甲状腺的低密度肿块,可呈浸润生长,可侵犯甲状腺的一叶或两叶,边界可以清晰或模糊不清,表面可以呈分叶状,病灶内密度可以均匀,较大肿瘤病灶内往往见到低密度坏死液化区。增强后,较小肿瘤可呈均匀的轻度至中度强化,密度低于正常甲状腺组织,边界清晰。较大肿瘤呈不均匀强化。CT 检查可以显示颈部淋巴结转移情况,以及显示较大肿瘤侵犯邻近正常组织和血管结构的情况。

2. 甲状腺癌 MRI 检查, $T_1$ WI 显示肿瘤呈等或稍低信号,肿瘤内信号可以不均匀。 $T_2$ WI 显示肿瘤呈不均匀高信号。增强检查肿瘤呈不均匀强化。MRI 检查对于显示肿瘤侵犯周围结构的情况和淋巴结转移较 CT 敏感。甲状腺癌的影像学表现与甲状腺良性肿瘤表现相似,缺乏特异性,需要密切结合临床,最终需要组织学检查确诊。

### 【影像与临床】

儿童甲状腺癌有增多的趋势。儿童多以甲状腺肿就诊。儿童甲状腺肿瘤主要临床表现为颈前区结节,容易误诊为淋巴腺炎和鳃裂囊肿等。肿瘤多为单发,少数为多发或双侧,质硬,边界模糊不清,活动性差,无压痛。临床症状往往不明显,常误诊为良性病变。初诊时半数以上患者已发生颈部淋巴结转移,双侧转移占 18%。偶见以声音嘶哑、呼吸困难或吞咽困难等症状就诊。临床上乳头状腺癌以女性和青年人较多见,以局部压迫症状为主,预后较差。滤泡状腺癌多见于中老年人,以血行播散转移为主。髓样癌可有腹泻、心悸、阵发性面部潮红等症状。

### 【鉴别诊断】

甲状腺癌的影像学表现与甲状腺良性肿瘤表现相似,缺乏特异性,需要密切结合临床,最终需要组织学检查确诊。MRI 检查对于显示肿瘤侵犯周围结构的情况和淋巴结转移较 CT 敏感。

(王 磊 李 欣)

# 第6章 颅骨

## 第一节 颅骨的胚胎学发生、解剖及正常影像学表现

### 一、颅骨的发生和解剖

颅骨分为颅盖骨和颅底骨两部分。颅盖骨由额骨垂直部、双侧顶骨、颞骨和枕鳞构成。颅底骨由额骨水平部、筛骨、蝶骨、颞骨岩部及枕骨下部构成。

胚胎第1周时,颅骨仅是一个膜性的囊,而后逐渐出现软骨化中心,在膜性囊内发育成熟。到胚胎第2~3个月,膜性囊的穹隆部分出现局灶性的骨质结构以及软骨基质。这些局灶性骨质结构迅速扩展,它们之间的两个或多个相互融合,逐渐形成颅骨结构。但这些骨化的颅盖骨之间仍存在一些结缔组织带和软骨组织,其目的是为了使其胚胎后期和婴儿期的颅骨可以继续生长。出生前,颅骨上大约有110个骨化中心,出生时大部分骨化中心相互融合,仅剩下45个单独存在。出生后,颅骨在2年内会逐渐发育,2岁时其颅骨已具备成人颅骨的特点。儿童期颅骨继续生长,但其速度会明显减慢。从7岁至青春期前,颅骨生长的速度最慢。青春期颅骨的生长速度会加快,直到20岁时,颅骨的大小基本固定。在颅骨长大的过程中,其厚度也在增加。在出生后的2年内,颅骨的内板、外板及板障逐渐发育增厚,板障静脉及其他血管、硬膜窦的压迹在颅骨的内表面也逐渐形成。随着年龄的增长,囟门和颅缝会变小、变窄。在这个过程中,不同个体或同一个体颅骨的两侧由于生长速度的不同,可能会出现一些变异。前囟在1岁半时仅有手指尖大小;后囟在出生前2个月或出生后2个月会完全闭合。前外侧囟在出生后3个月闭合;后外侧囟在2岁时闭合。额缝在2岁时开始闭合,通常在3岁时完全消失,有10%左右的人可终身存在。枕鳞的枕骨假缝可持续存在至出生后第7周,在2~3岁时消失。蝶枕软骨结合部在青春期左右开始快速地闭合,然而它也可持续存在至20岁。人字缝、冠状缝、矢状缝在整个婴儿期、儿童期可持续存在,通常到30岁时才开始闭合。这些持续存在的颅缝在X线平片上要注意与颅骨骨折鉴别。由于颅缝闭合时间不是非常规律,而且存在变异,所以按照颅骨生长时期来判断颅缝的情况不是完全可靠的。

### 二、新生儿颅骨正常影像学表现

新生儿颅骨无论从外形或是颅腔内容物的大小来看,与青少年和成人都有所不同。新生儿穹隆骨相对较大,面颅骨及颅底骨相对较小。额骨和顶骨的突出明显,眶骨比较宽大,颅底

骨比较平坦。鼻孔比较宽大,乳突未发育。穹隆骨未完全骨化,被许多宽大的结缔组织带所分隔,这些结缔组织被称为颅缝和囟。一共有6个囟,分别位于顶骨的4个角,颅骨中线区2个,余下的2对位于顶骨两侧。前囟位于额骨与顶骨的前上角之间;后囟位于枕骨与顶骨的后上角之间。成对的前外侧囟位于顶骨的前下角和蝶骨大翼之间;成对的后外侧囟位于顶骨后外侧与颞骨、枕骨之间。除了这些常见的囟门之外,还有一些附囟可以在颅骨的许多部位观察到,常见的如矢状囟。附囟的临床意义在于它的存在可能提示脑膜膨出或脑膜脑膨出的位置。

新生儿颅骨菲薄、光滑且密度均匀一致。板障静脉和脑回压迹通常看不到。颅缝、囟门表现为带状、片状的密度减低区。颅底骨的软骨成分与骨性成分容易区分。新生儿额骨被额缝分为左右两部分,枕骨由不相邻的四块骨板构成,围绕在枕大孔周围,分别是枕骨基底、成对的枕骨外侧部和枕鳞,被软骨带所分隔。枕骨假缝呈带状结缔组织,分隔枕鳞上部、两侧顶骨间的部分和枕鳞下部。这些新生儿的骨缝和枕骨基底的软骨结合部很少被了解,有时容易误认为骨折线。新生儿蝶骨包括独立的3个部分:中间的骨块由蝶骨体和较小的蝶骨小翼构成,两侧的骨块每一侧均由1个蝶骨大翼和1个翼状突起组成。蝶骨体中央的垂体窝呈圆形,边缘光滑,鞍背较短而钝,床突尚未发育。新生儿下颌骨体部较宽大,中线部被低密度软骨部分所分隔,不要误认为骨折线。下颌体的上部可见低密度阴影,代表着乳牙或恒牙的牙槽窝,在低密度阴影里,可以看到乳牙牙冠钙化形成的高密度阴影。下颌支短而宽,与下颌体呈 $140^{\circ}$ 角。

#### 【正常变异】

独立的顶骨间骨在健康的新生儿中占到10%以上。不要误认为骨折。顶骨间骨的大小、形状和密度是多种多样的。如果顶骨间骨较为平坦,在头颅侧位片上,其影像类似于颅骨硬化。矢状缝长期不骨化很类似于纵行骨折。枕鳞向外膨隆,形成一个阶梯样的投影,被称为梯形头。梯形头的变异一般出现在顶骨间骨的下方,类似一个枕鳞的压缩性骨折的影像。枕鳞下部的副骨是由枕骨基底软骨结合部的软骨成分发育而来,一般在胎儿和出生后早期可以见到。偶尔在出生后6个月的小儿还可见到Kerckring骨(在枕鳞下部边缘的中线区出现)。枕内隆突管在头颅侧位片显示为枕骨隆突水平小的管道,容易与枕骨闭合不全伴皮毛窦的影像混淆。

胎儿颅骨的压迹和不同月龄颅骨在母体盆腔内的塑形会在X线平片上有所表现,一般可在出生后数小时持续存在,表现为穹隆骨的边缘错位或绞索,颅缝和囟门可变形。在侧位片上,由于双侧顶骨远离基底部,顶部区域可以被拉长。蝶枕联合部错位可使枕骨向前上移位。有学者指出产程中颅板的绞合在产科中有意义。

#### 【新生儿颅骨CT表现】

见图6-1-1,图6-1-2,图6-1-3。



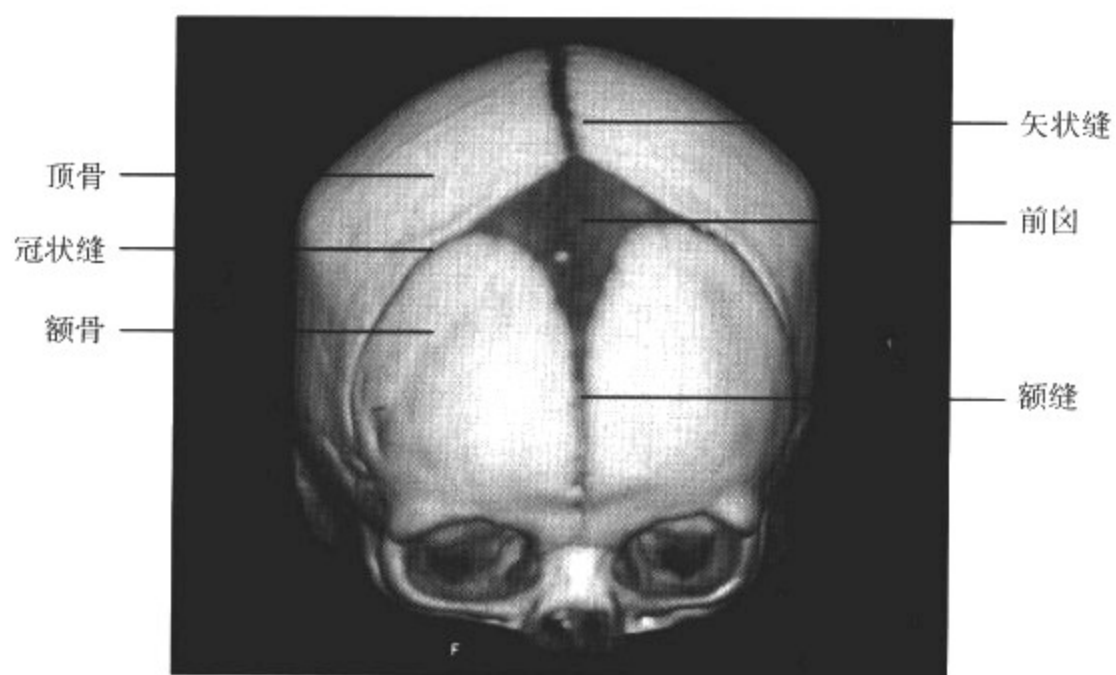


图 6-1-1 新生儿颅骨 CT 三维重组 SSD 图像

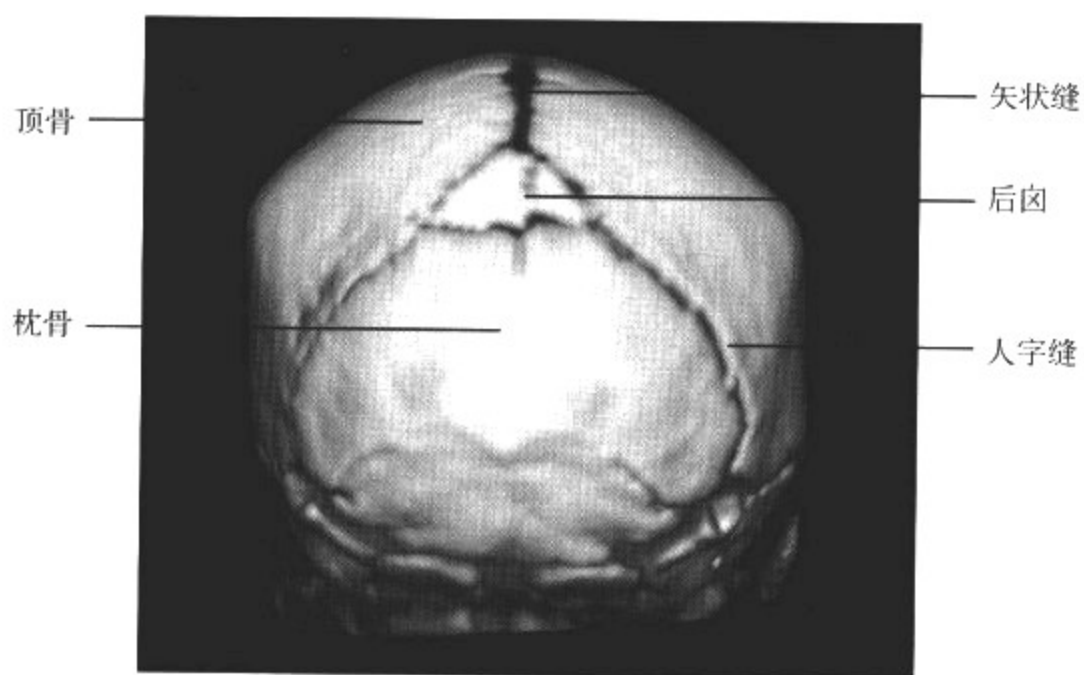


图 6-1-2 新生儿颅骨 CT 三维重组 SSD 图像

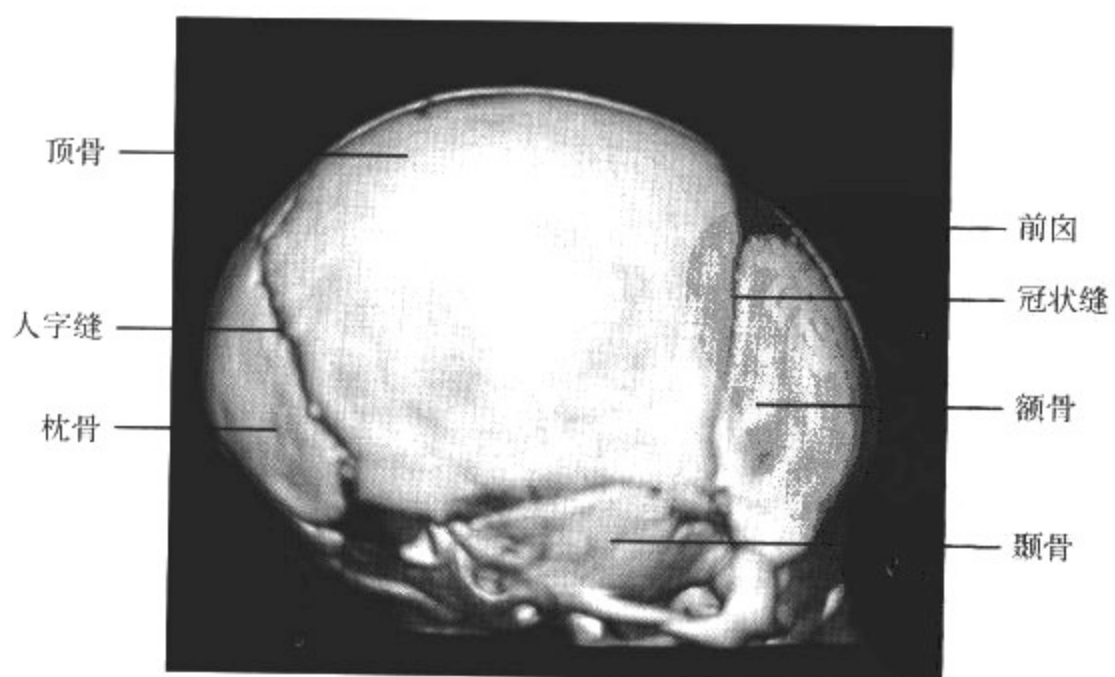


图 6-1-3 新生儿颅骨 CT 三维重组 SSD 图像

### 三、婴幼儿及青少年颅骨正常影像学表现

前囟的闭合标志着胎儿时期膜化骨阶段的结束,此后儿童颅骨的 X 线平片表现在许多方面与成人近似。板障、板障静脉以及内、外板结构都是可以看到的,颅骨内表面的血管、静脉窦压迫形成的管道和血管沟也可以看到。颅骨的各种突起、骨嵴和脑回压迹也能识别。能够看到枕骨与蝶骨交界处的软骨结合部,婴儿型的垂体窝是圆形的,也能看到。颅骨骨质比出生时厚,但比起成人,还是相对薄的。鼻旁窦的气化比较小,甚至在平片上不能看到。颞骨岩部的气化通常可以看到。随着年龄的增长,颅骨逐渐生长、分化,脑回压迹逐渐明显,蝶枕软骨结合部通常仍很明显。矢状缝两侧的蛛网膜粒(Pacchionian 体)压迹在 10 岁之前是看不到的。

#### 【正常变异】

婴幼儿及青少年颅骨的显著特点是在颅骨的外形、大小、厚度,硬膜窦、脑回和血管压迹的深度,板障结构的形态,颞骨和鼻旁窦气化的程度,垂体窝的形态、大小等方面存在着很大变异。这些正常变异很常见,以至于我们区分正常变异和早期的病理变化很困难。不同的个体可有很多变异,颅骨可以不对称,左侧通常比右侧大,特别是额骨区域。枕骨可以突出或平坦,枕骨平坦是由于婴儿长期平躺体位对枕骨的压迫而造成的。颅盖骨和面颅骨对颅骨不对称的个体来说,其颅骨位置、大小可以有很多变异。完全地了解 and 掌握这些变异,对我们作出正确的诊断非常重要。

1. 脑回压迹 网格状的脑回压迹表现为颅骨上的密度减低区。这些低密度的阴影代表邻近脑回对颅骨的压迫所造成的颅骨变薄。这些压迹在前囟闭合前很少能看见,但是偶尔可以在年长儿见到,因为这个时期脑组织会快速地发育成熟。然而在正常的大部分儿童中,脑回压迹是看不到的。脑回压迹增多可能是颅内压增高导致颅骨改变的一个表现,但对儿童而言,仅此一个表现并不能诊断颅内压增高,除非合并其他征象,例如颅缝增宽、鞍背下陷等。当颅骨骨质疏松时,脑回压迹可以比较明显。

2. 板障和血管压迹 板障位于颅骨内、外板之间,内部充满了网格状的骨松质,其形态和体积变化很大,可在穹隆骨形成蜂窝状的改变。板障的骨松质在顶骨后上部、邻近顶骨突起的地方比较丰富。然而在许多正常青少年的颅骨中,板障结构相对缺乏,在 X 线平片上几乎看不到。板障静脉位于板障内粗大的、不规则的管道内,在 X 线平片上形成许多带状的低密度阴影,穿过穹隆骨走行在各个方向。它们在大小、走行和可见度上变异很大。在许多较为恒定出现的静脉中,后顶部星芒状的静脉丛是常见的。板障静脉的影像增宽很容易和颅骨内板上静脉窦的压迹和蛛网膜粒(Pacchionian 体)压迹相混淆。颅骨内板上静脉和动脉的血管沟在 X 线平片上表现为线样的低密度阴影,在部分儿童中可以明显看到,但在某些儿童中,这种表现很轻微或是根本看不到。动脉血管沟比静脉直而细,经常是向后、向上走行,其终末端逐渐变细。静脉血管沟通常向上、向前走行。这些血管沟中最常见的是脑膜中动脉血管沟的影像,从蝶骨小翼起始,在颅骨外侧壁沿额骨的垂直面走行。蛛网膜粒(Pacchionian 体)压迹在矢状缝两侧出现,一般 10 岁以下儿童很少看到,这种压迹仅局限在颅骨内板,有的儿童此压迹也可延伸到颅骨外板。颅骨内表面比较大而深的管道是静脉窦走行的区域,其中一些静脉窦可部分包埋在颅骨中,其位置、深度和可见度变异很大。上矢状窦为穹隆骨正中面的内侧比较浅的血管沟,位于大脑镰附着处。上矢状窦及右侧横窦形成的血管沟通常比较深而大。常还可见蝶顶窦血管沟位于一侧或两侧的颅骨侧壁上,呈明显的带状密度减低区,这种阴影不要误认为骨折或扩张的动脉血管的压迹。

3. 颅缝和缝间骨 颅缝和颅骨的骨化中心会存在很多变异。虽然不是经常见到,一些异位的骨化中心可出现在颅缝和凶门的骨化过程中,形成了所谓的缝间骨和凶间骨。这些异常的骨组织可以单发或多发,在有的病例中,这些异常骨的数量超过 100 块。它们多是在人字缝处被发现,其临床意义尚不清楚。8%~10%儿童的额骨的左右两部分不联合,额缝可持续存在到 6 岁,甚至终身存在。在额骨骨折的诊断中,特别是与中线区垂直的骨折线,要注意与额缝完全不闭合或仅部分闭合相区分。颅缝沿着颅骨内、外板和板障延伸,内板和外板的颅缝经常不在同一层面,颅骨外板的颅缝是锯齿状的,内板的颅缝是直线状的。内、外板的颅缝可形成双重投影,内板的直线状颅缝不要误认为骨折。内、外板颅缝的差别在矢状缝和冠状缝、人字缝的中间部分表现最明显。

在许多颅骨平片中,年长儿颅骨发育中,冠状缝的上部边缘可见到明显的高密度阴影,这种骨质增生的临床意义尚不清楚,但要注意与脑膜瘤引起的颅骨增生相鉴别。有时颞骨的内板会增厚,属于正常情况。

## 第二节 颅骨常见疾病的影像学表现

### 一、颅骨发育异常

#### (一) 颅裂

本病发生率为新生儿的  $1/2\ 500 \sim 1/6\ 500$ ,系胚胎 3~4 周时神经管闭合障碍引起,好发于中线部位,以枕区最常见。

#### 【影像检查方案】

主要检查方法为 CT 和 MRI。CT 检查能发现骨质缺损,但对膨出内容物的性质的判定价值有限。MRI 为首选检查方法,对于典型病变能够明确诊断。

#### 【典型病例】

病例 1 女,出生 20 天。出生后即发现枕区肿物(图 6-2-1,彩图 1-4)。

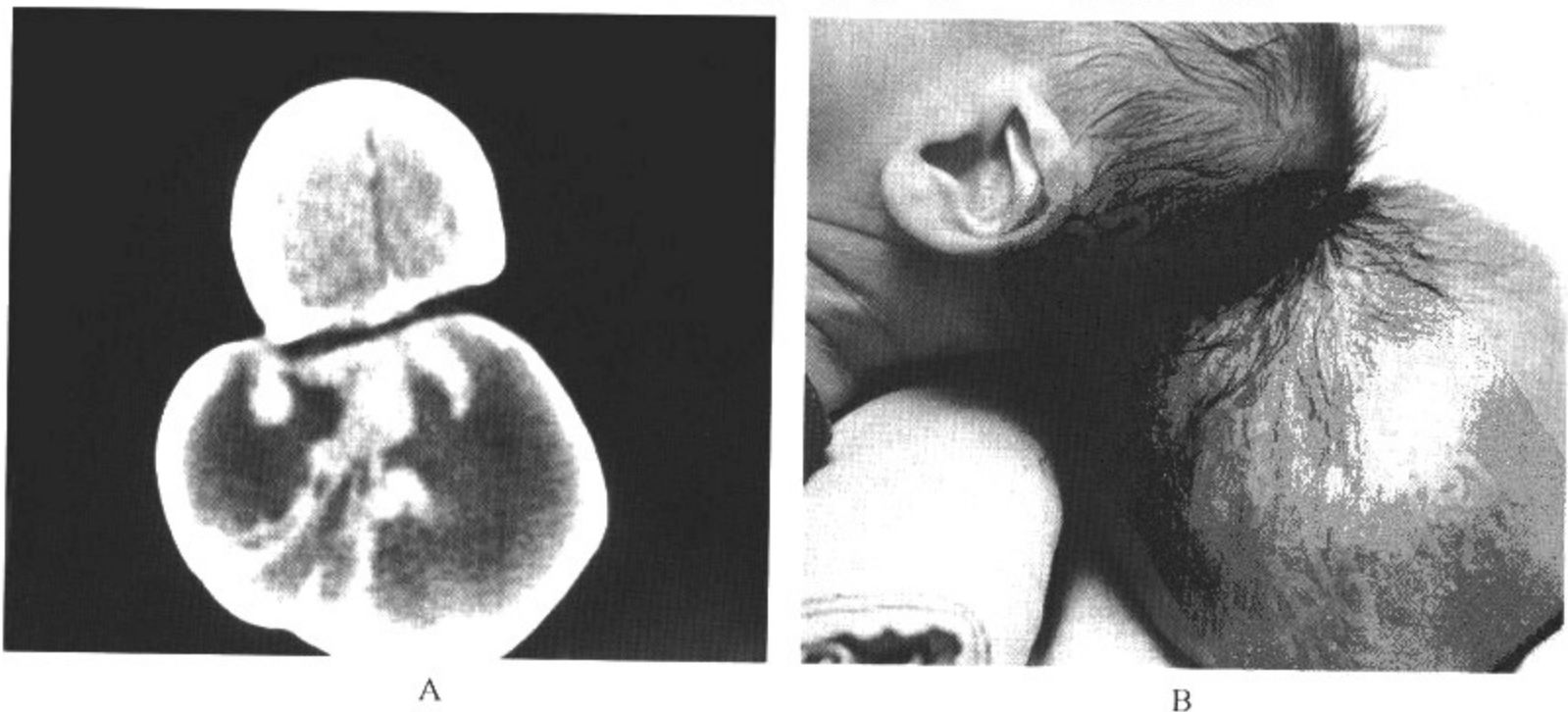


图 6-2-1 颅裂

### 影像所见

- A. CT 平扫横断面显示枕骨部分骨质缺损,枕区巨大软组织肿物内见脑组织及脑脊液影。  
B. 为患者侧面像。

病例 2 女,出生 4 天。出生后即发现额区肿物(图 6-2-2)。

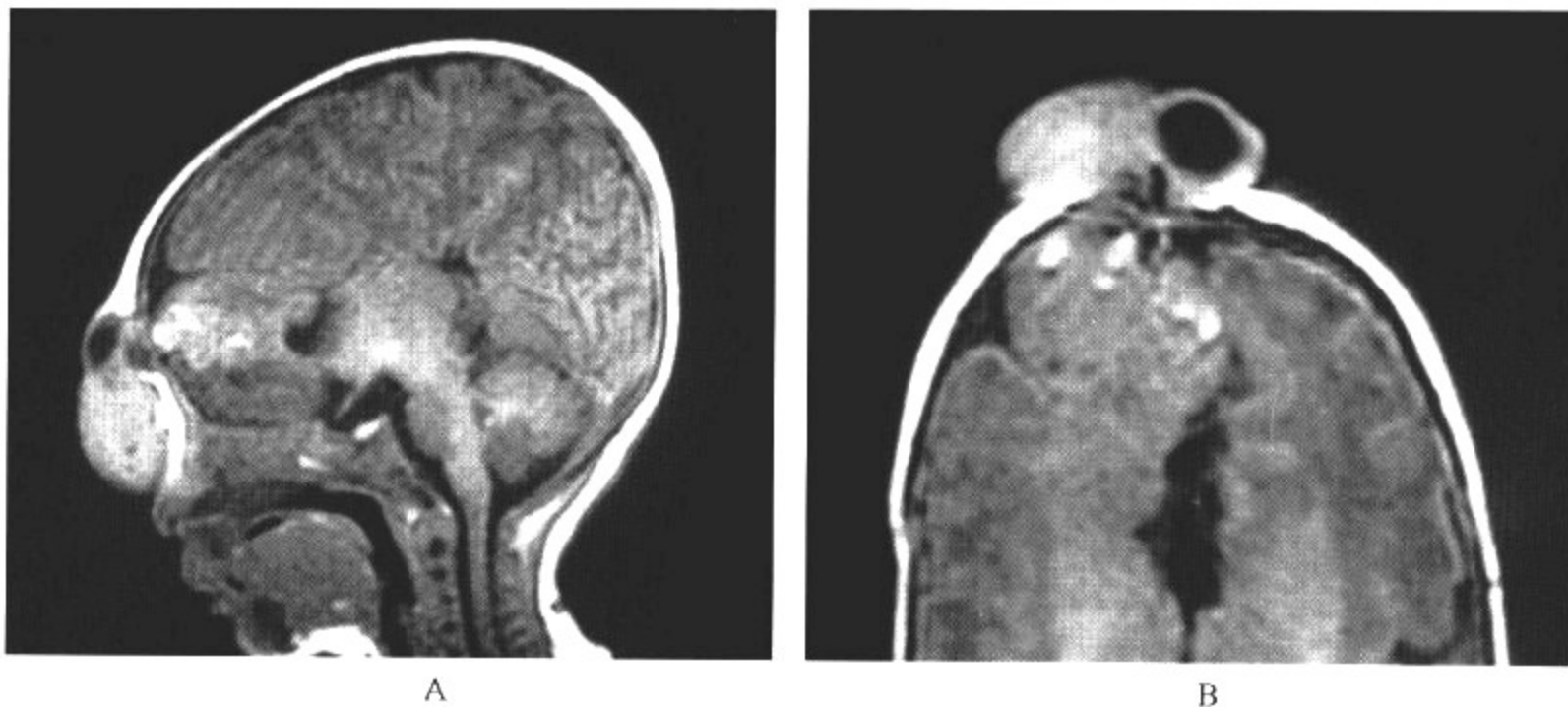


图 6-2-2 颅裂

### 影像所见

- A. MRI 平扫矢状面  $T_1$ WI 显示额骨中线处部分骨质缺损,部分脑组织和脑脊液经缺损处膨出。  
B. MRI 平扫轴面  $T_1$ WI 显示部分脑组织和脑脊液经缺损处膨出。

### 【影像与病理】

颅裂按有无颅内容物膨出可分为隐性颅裂和显性颅裂。显性颅裂按部位及膨出的内容物不同,又可以分为 6 个亚型:①脑膜膨出,仅含脑脊液、软脑膜和蛛网膜。②脑膜脑膨出,含有脑脊液、脑组织、软脑膜和蛛网膜。③脑膨出,仅含脑组织,不含脑脊液。④脑积水性脑膨出,膨出的脑组织内有一与脑室相通的腔。⑤囊性脑膜脑膨出,除含有“脑室”和脑组织外,还有一个扩大的脑脊液腔。⑥囊性脑膨出,脑实质和脑室一部分突出,脑膜和脑室之间无脑脊液贮存。上述 6 型中,以脑膜膨出和脑膜脑膨出最常见。此外,本病还常合并 Chiari 畸形、胼胝体发育不良、灰质异位、Dandy-Walker 综合征以及颅外其他畸形,如唇裂、腭裂、多指畸形、先天性心脏病等。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. 颅骨的 X 线平片检查可以确定颅骨缺损的部位、大小。隐性颅裂多为边缘光滑的圆形或类圆形骨缺损区,一般不大。而脑膜膨出的缺损区多为卵圆形、圆形或梭形,大小不定,边缘规则,骨缘可翘起。

2. CT 可显示颅骨缺损及包块的内容物。CT 平扫于软组织窗观察,可以显示膨出包块的内部结构、性质,骨窗观察可清晰显示颅骨缺损的部位、范围。含脑脊液为低密度囊性肿物,合并脑膨出时,囊内有软组织密度影像,合并脑室膨出时,脑室可受牵拉变形、移位。增强扫描可见囊内脑实质强化,脑脊液不强化。



3. MRI 显示膨出内容物的组织成分,既可以是混杂信号,也可以表现为均匀液体信号,膨出的囊壁比较薄,呈软组织信号。

4. MRI 对于膨出内容物的性质以及与颅内关系的显示明显优于 CT。此外,对于某些部位病变的显示有明显优势,如颅底部脑膜脑膨出,以 MRI 冠状面显示最佳,可显示颅底部骨缺损区与膨出的颅内容物之间的关系。MRI 对于病变缺损区周围颅骨细微病变的显示效果不如 CT。所以 CT 和 MRI 检查的联合应用对于了解颅内结构与膨出囊块的关系、是否合并颅内畸形以及术前、预后的评价都具有重要的意义。

#### 【影像与临床】

本病男性多于女性,男女比例约为 2:1。隐性颅裂一般没有临床症状和体征,显性颅裂常因膨出物部位及大小不同,出现相应的临床表现,绝大多数在出生时即可发现。突出颅腔外的包块可以随年龄增长而长大。以枕骨后上部和鼻根部囊性包块最多见,而额、颞、顶骨相对少见。特征性临床表现是病变呈圆形或椭圆形,大小不一,患儿安静时囊壁柔软,而哭闹时囊块张力增高或体积增大。按压包块可使颅内压增高,引起患儿不适,甚至引起惊厥。透光试验可以了解囊腔内有无脑组织,常伴有脑发育不全、智力低下、肢体瘫痪和小脑症状体征。

#### 【鉴别诊断】

本病有时需要与其他疾病相鉴别。枕区及顶区的囊性包块需与头皮肿瘤、头皮表皮样囊肿、颅骨囊肿相鉴别。鼻根部肿块应与鼻区肿瘤相鉴别。眼眶部肿块需与眶内肿瘤相鉴别。

#### (二)狭颅症

狭颅症是指颅缝过早闭合,影响颅骨正常发育。本病的发生率为 1/1 000~1/10 000,男女比例为 2:1,占头颅畸形中的 38%。

#### 【影像检查方案】

主要检查方法为 CT 和 X 线平片。X 线平片为首选检查方法,可观察颅骨的整体发育情况。必要时螺旋 CT 三维重组图像可协助诊断。

#### 【典型病例】

男,2 岁。头围增大,头颅外形异常(图 6-2-3)。

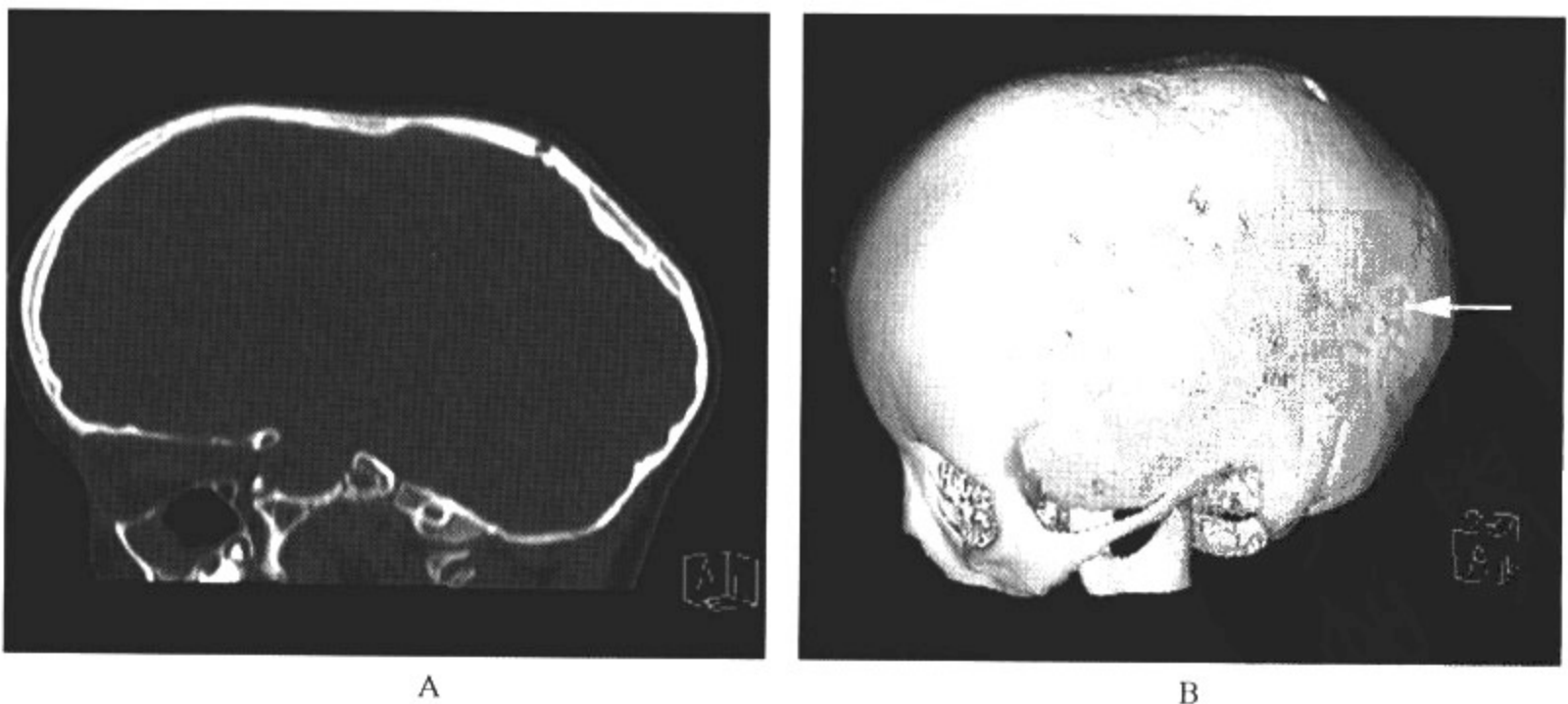


图 6-2-3 狭颅症

### 影像所见

A. 螺旋 CT 三维重组 MPR 矢状面显示头颅前后径明显增大。

B. 螺旋 CT 三维重组 SSD 图像见矢状缝显示不清,人字缝清晰可见(箭头所示),整个头颅呈舟状头畸形。

### 【影像与病理】

婴儿出生时,每块颅骨都是相对独立的,颅骨间存在纤维联合,被称为骨缝。婴幼儿出生后的第1年,大脑快速生长,对可塑性婴儿头颅起着由内向外的强大推力,导致颅腔容量增大,颅骨相应增长。如在发育过程中出现1条或几条颅缝过早闭合,就会影响颅骨的生长扩张,而大脑继续生长出现相关症状。本病分类一般按照颅骨形态和颅缝骨化之间的关系进行。分为:①三角头畸形,额骨骨缝早闭。②舟状头畸形,矢状缝、顶颞缝与蝶枕缝过早骨化闭合。③斜头畸形,一侧冠状缝和鳞状缝早闭合。④短头畸形,双侧冠状缝早闭合。⑤小头畸形,全部颅缝过早闭合。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线平片是诊断狭颅症可靠的基本方法。①舟状头畸形者表现为头颅狭长,矢状缝前后抬高,颅底下陷等。②短头畸形者表现为头颅前后径小,颅底深,颅中、前窝较大,头穹隆骨顶部呈尖状突起,两侧脑回压迹加深,颅骨变薄,蝶骨大翼前移,致眶窝小,视神经孔变短。③斜头畸形者表现为正位像上两侧不对称明显。④小头畸形者表现为头颅各径线均变小,脑回压迹加深明显,呈鱼鳞状,且有颅压升高。⑤三角头畸形者表现为额骨隆突,额骨中线呈嵴状突起,脑发育不良等。

2. CT检查可明确显示头颅畸形改变、颅缝过早骨化闭合、颅底下陷加深、脑回压迹增多增深、眶窝变浅等。还用于颅腔径线测量,并观察其伴发的先天性脑发育畸形。CT平扫骨窗可以在轴位上明确显示颅骨发育情况及颅缝形态、密度、有无钙质沉着等。

3. MRI可以重点显示有无脑发育异常,如结节性硬化、胼胝体发育不良、Arnold-Chiari畸形、脑灰质异位等。

4. 平片和CT可以清楚观察到颅骨以及颅缝的闭合情况,但MRI对骨质结构的显示不如前两者,MRI对于显示颅内和脊髓是否合并畸形有帮助。螺旋CT三维重组技术可以更加清晰地反映颅缝的闭合情况,对诊断大有帮助。

### 【影像与临床】

本病可以累及1个或多个颅缝,累及数目越多,头颅畸形越严重。由于颅缝过早骨化闭合,颅腔发育受限,脑组织发育随之受阻,常导致颅内高压和各种脑功能障碍。所以,本病的临床表现可以分为头颅畸形和继发性症状两类。继发性症状主要以颅高压症状为主,此外患者可以出现智力低下、头痛、恶心、呕吐等症状。部分患者可出现癫痫发作。本病还可以合并多种畸形,最常见的是并指(趾)畸形、唇(腭)裂、面骨畸形、鼻骨塌陷、脊椎裂、后鼻孔闭锁、鼻咽腔梗阻、先天性心脏病及外生殖器异常等。

### 【鉴别诊断】

本病有时需要与累及全身骨骼的疾病相鉴别。如石骨症、氟骨症、骨纤维结构不良等疾病造成的颅腔狭小。

### (三) 颅底陷入症

颅底陷入症主要的发病原因为先天性骨质发育不良,少数为继发病变。

### 【影像检查方案】

主要检查方法为 X 线平片、CT 和 MRI。X 线平片为首选检查方法,可观察颅底骨质的整体发育情况。必要时螺旋 CT 三维重组图像可协助诊断。MRI 检查可观察延髓、颈髓和小脑的发育情况及受压迫的程度。

#### 【典型病例】

女,15 岁。间断头痛、头晕 1 个月(图 6-2-4)。

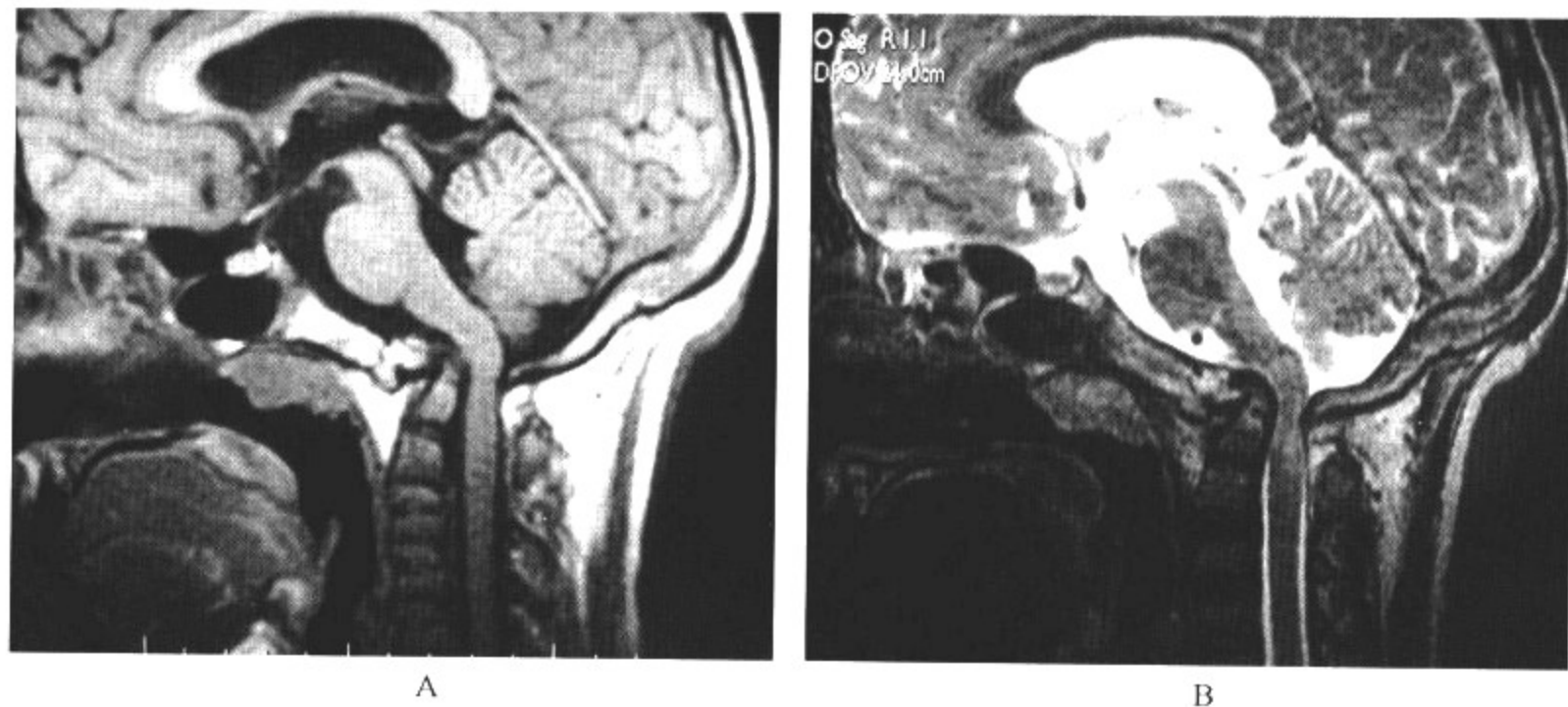


图 6-2-4 颅底陷入症

#### 影像所见

A. MRI 平扫矢状面  $T_1$  WI 显示颅底变平,齿状凸深入到枕大孔水平以上,枕大孔狭小,延髓受挤压。

B. MRI 平扫矢状面  $T_2$  WI 显示延髓受挤压。

#### 【影像与病理】

本病与寰枕融合畸形、扁平颅底、颈椎分节不全、寰枢椎脱位、小脑扁桃体下疝畸形等同属于枕大孔区畸形。几种畸形可同时发生。Hadley 将本病分为先天型和获得型。先天型为原发颅底陷入症,是在胚胎 2~3 周时由于胚胎分节的局部缺陷,导致寰椎不同程度地进入枕骨内或与之融合,遗传因素与本病有关。获得型少见,是因颅底变软造成的,常因软骨病、佝偻病、成骨不全、畸形性骨炎、类风湿关节炎等引起。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线平片是诊断本病最简单的方法。X 线侧位平片表现为枕大孔前后径缩短、变形,寰枢椎畸形并抬高。斜坡扁平抬高、岩锥抬高。诊断标准:用硬腭、枕大孔后唇连线(腭枕线)作标记,齿状突尖向上超过此线 3mm 以上;硬腭后缘至枕鳞最低点连线(基底线),齿状突尖向上超过此线 6mm 以上;硬腭平面与寰椎平面夹角(Bull 角)大于  $13^\circ$  时均可诊断。

2. CT 检查通过多平面重组,可清楚显示颅底向上陷入,寰枢椎上升,枕寰骨性融合,枕大孔变窄,枢椎齿状突尖向上后移位,突入枕大孔,并压迫颈延髓,致其后移与变形,枕大孔狭窄,小脑扁桃体突入颈椎管,脑积水或脊髓空洞症。

3. MRI 检查能够从多平面成像,特别对显示下垂的脑结构及合并的脑内畸形有利。矢状面  $T_1$  WI 上可清楚显示寰枕、寰枢椎及颅底凹陷畸形。枢椎齿状突上升超过枕大孔后唇连

线,向后压迫推移颈延髓移位,枕大孔变窄及伴随的 Chiari 畸形、脊髓空洞症。MRI 所显示的颅底凹陷是目前最简便、直观和可靠的方法。应特别注意的是,影像学测量的正常值在不同性别、不同年龄间存在差异,所以数值测量并不是绝对的诊断标准,还应结合临床症状和体征综合分析。

4. X 线平片虽然是比较简单的方法,但螺旋 CT 的三维重组技术可以更加清楚地观察到枕大孔及齿状突、硬腭的解剖关系,便于测量和诊断,而 MRI 检查不仅可以清晰地显示颅底的情况,同时还可以显示颅内和椎管内结构有无异常。

#### 【影像与临床】

本病进程缓慢,多于 10 岁以后发病。患者的临床表现与畸形的类型、程度及合并症程度有关。一般症状表现为头痛、眩晕、耳鸣、复视和呕吐等。起病较隐匿,初期可有头颈部偏斜、面颊不对称、颈部活动受限等,随着病情进展,可出现神经系统症状,如上颈神经根刺激症状、延髓及上颈髓受压体征、后组脑神经障碍、小脑功能障碍、椎动脉供血障碍和颅高压症状。也有少数患者无明显临床症状。

#### 【鉴别诊断】

无论是先天性骨质发育异常还是后天继发疾病所致的颅底陷入症,在影像学上都不难诊断,关键在于找到形成颅底陷入的病因,为临床治疗提供帮助。

#### (四) 颅锁骨发育不全

又称为骨盆颅锁骨发育不全或骨牙形成障碍,是一种非常少见的先天性全身性膜性骨骨化不全,尤其是颅顶骨与锁骨发育障碍。

#### 【影像检查方案】

主要检查方法为 X 线平片和 CT。X 线平片为首选检查方法,可观察颅骨、双侧锁骨的形态及密度。必要时螺旋 CT 三维重组图像可协助诊断。

#### 【典型病例】

病例 1 男,出生 3 天。出生后发现头大,眼距增宽。查体:双侧锁骨短小(图 6-2-5)。

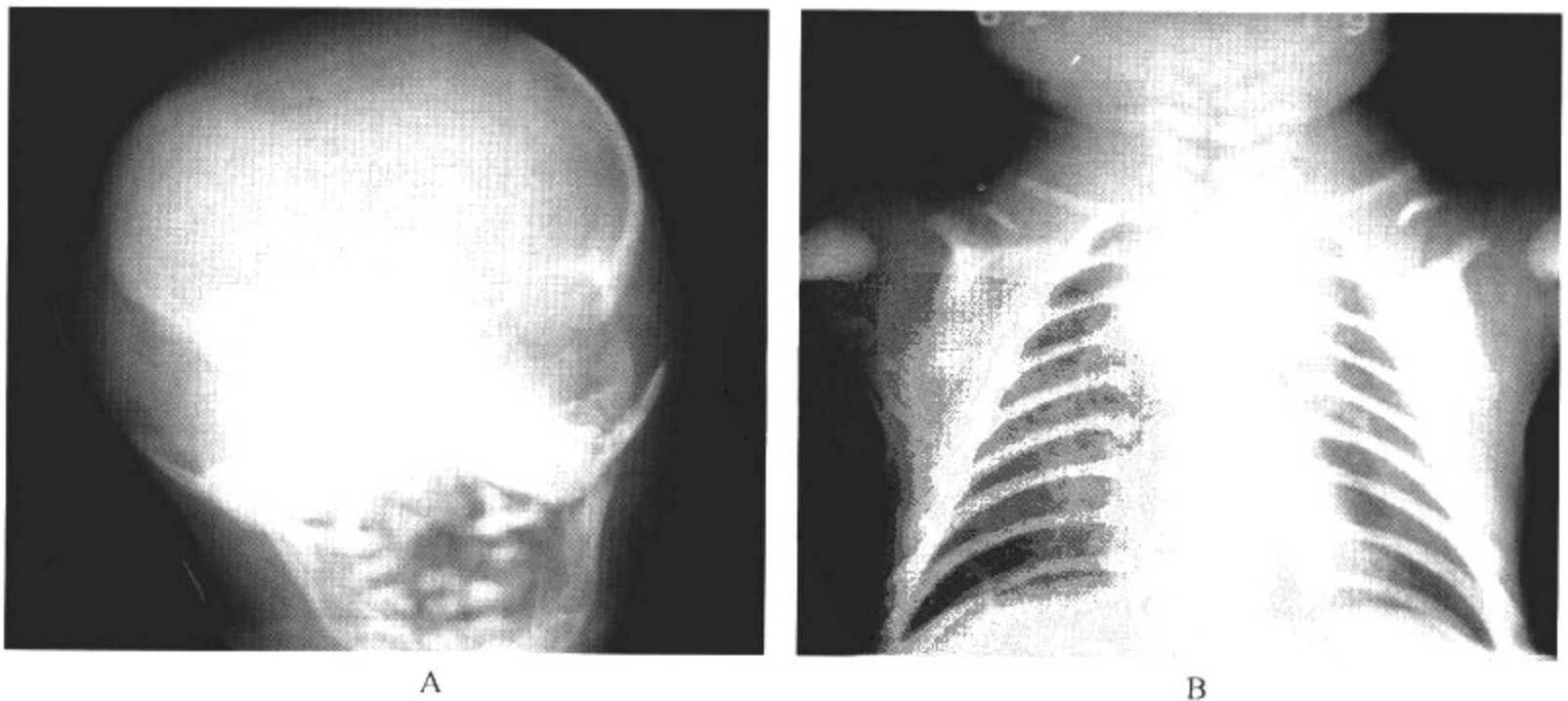


图 6-2-5 颅锁骨发育不全



**影像所见**

A. 头颅 X 线正位片显示头围增大, 双侧上颌骨致密, 上颌窦未气化。

B. 胸部 X 线正位片显示双侧锁骨形态细小, 锁骨中部缺如。

病例 2 女, 8 岁。出生后发现头大、身材矮小。查体: 双侧锁骨短小(图 6-2-6)。

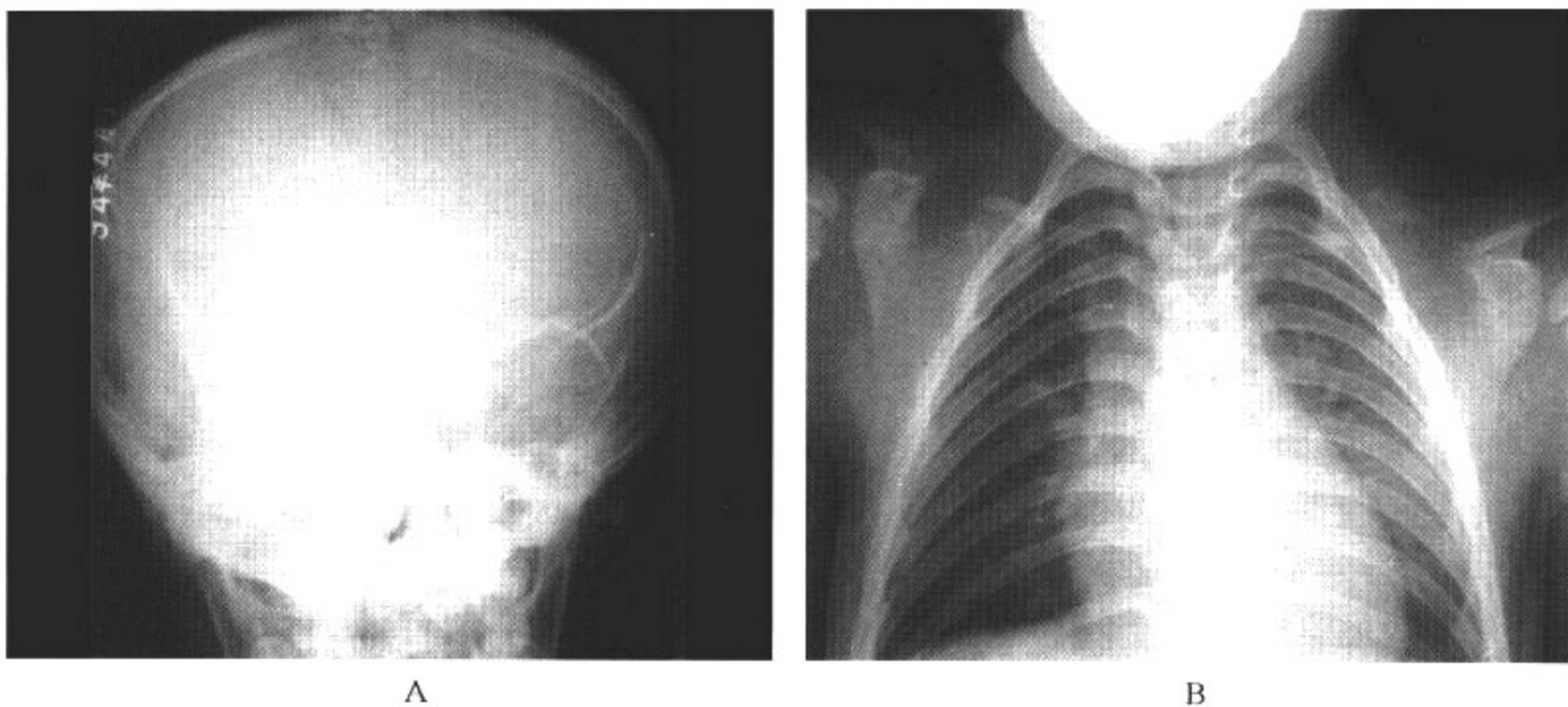


图 6-2-6 颅锁骨发育不全

**影像所见**

A. 头颅 X 线正位片显示头围增大, 双侧上颌骨致密, 上颌窦气化不良。

B. 胸部 X 线正位片显示双侧锁骨形态细小, 锁骨外 1/3 部缺如。

**【影像与病理】**

病变除了累及颅顶骨与锁骨外, 还伴有耻骨受累、牙齿发育不良。其病因目前不清楚, 一般认为是常染色体显性遗传。本病男女发病率大致相同, 可发生于任何年龄, 常有遗传及家族性倾向。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

1. X 线平片显示额骨圆突呈方形, 凶门大而不闭合, 颅缝增宽, 其中可见较多的缝间骨, 颅顶部横径明显大于颅底部横径。鼻窦小房气化不良或不气化。上颌骨发育细小, 下颌骨发育正常。一侧或两侧锁骨发育不全或缺如也是本病的特征性改变, 常以锁骨中部多见, 双侧锁骨不发育约占 10%。此外, 耻骨、脊椎、腕骨也可出现因膜化骨不全、发育迟缓以及软骨化骨发育停滞造成的骨改变。

2. CT 检查显示病变区域颅骨缺损, 一般认为本病仅累及颅骨, 但也有报道认为, 本病可引起脑萎缩等脑组织改变。螺旋 CT 三维重组技术可以多方位、多角度观察颅骨、锁骨以及其他骨骼的异常。

3. MRI 检查主要用来观察脑实质的发育情况, 是否合并颅内先天性畸形。

4. X 线平片和螺旋 CT 都能清楚地显示病变, 而 MRI 检查对于颅骨、锁骨病变的显示不

如前两者。

#### 【影像与临床】

身材矮小,头颅增大,颅骨软化、囟门颅缝增宽,延迟闭合或不闭合。眼距过宽,鼻骨发育不良或缺如,鼻梁塌陷。锁骨缺如或短小,垂肩,狭窄胸,肩胛可以很小或呈翼状。耻骨骨化不全常不引起临床症状。牙齿发育不良,排列不齐,出牙或脱牙不正常。患者智力多正常,很少引起功能障碍。

#### 【鉴别诊断】

结合颅骨、锁骨同时受累的典型表现,诊断颅锁骨发育不全并不困难。

## 二、颅骨骨折

颅骨骨折可分为线形骨折、粉碎性骨折、颅底骨折、凹陷性骨折和颅缝分离 5 种类型,其骨折的形态各有不同,一般均由外伤所致。

#### 【影像检查方案】

主要检查方法为 X 线平片、CT。CT 为首选检查方法,可准确判断颅骨骨折的类型及损伤程度,同时还可观察脑实质的损伤。必要时螺旋 CT 三维重组图像可为制定手术方案提供帮助。

#### 【典型病例】

病例 1 男,2 岁。头外伤 1 天伴呕吐 1 次(图 6-2-7)。

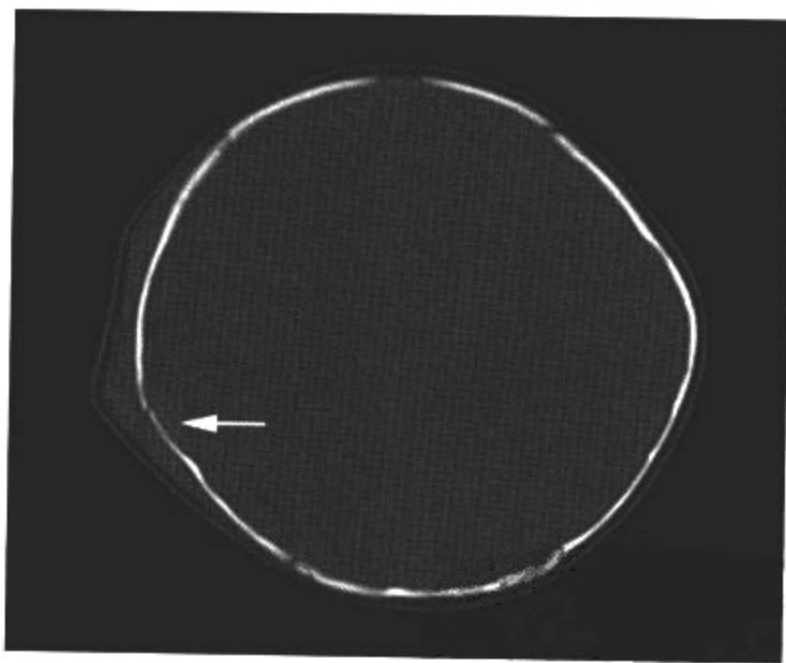


图 6-2-7 线形骨折

#### 影像所见

CT 平扫轴面骨窗显示右侧顶骨颅板局限骨质结构不连续(箭头所示),呈线形,边界锐利整齐,局部软组织明显肿胀。

病例 2 女,5 岁。车祸头外伤 1 小时(图 6-2-8)。

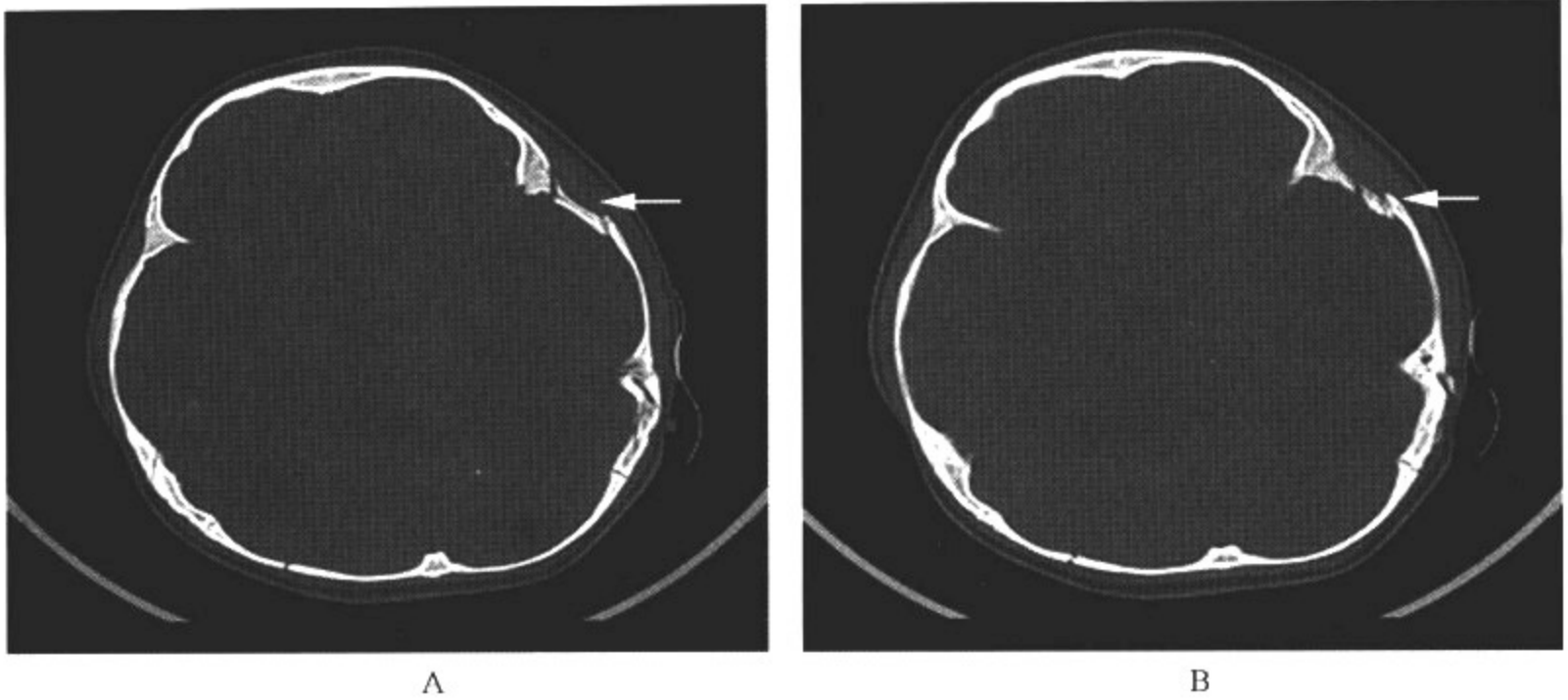


图 6-2-8 粉碎性骨折

影像所见

A. CT 平扫轴面骨窗显示左侧颞骨颅板多发骨质结构不连续(箭头所示),呈线形,边界锐利整齐,局部软组织明显肿胀。

B. CT 平扫轴面骨窗显示左侧颞骨骨折碎片游离(箭头所示),且向颅内陷入。

病例 3 女,1岁半。头颅外伤 2 小时,鼻出血(图 6-2-9)。

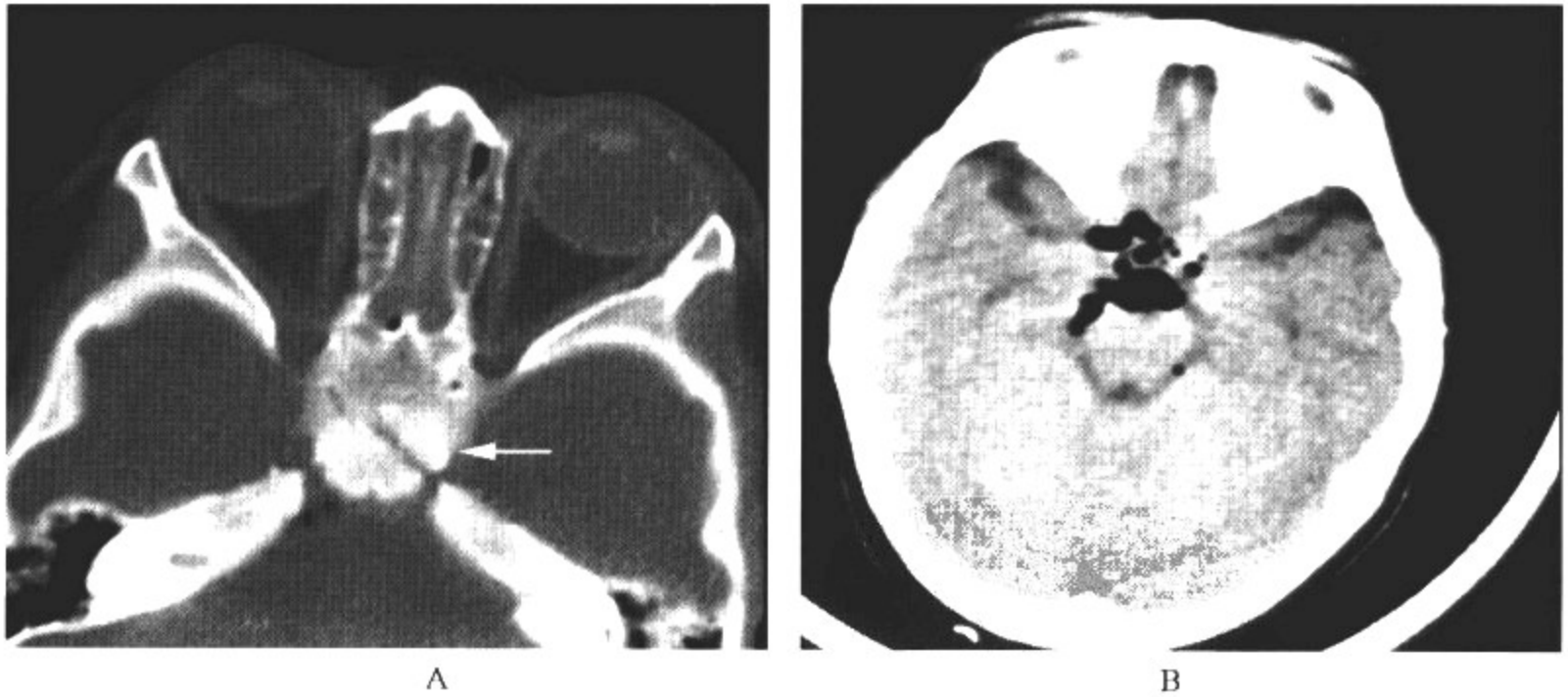


图 6-2-9 颅底骨折

影像所见

A. 轴面 CT 平扫骨窗显示蝶骨体及蝶窦窦壁不规则线状低密度骨折线(箭头所示),筛窦积液。

B. 轴面 CT 平扫软组织窗显示颅内鞍上池积气。

病例4 男,1岁。头外伤2天。查体:右顶区颅板凹陷(图6-2-10,彩图1-5)。

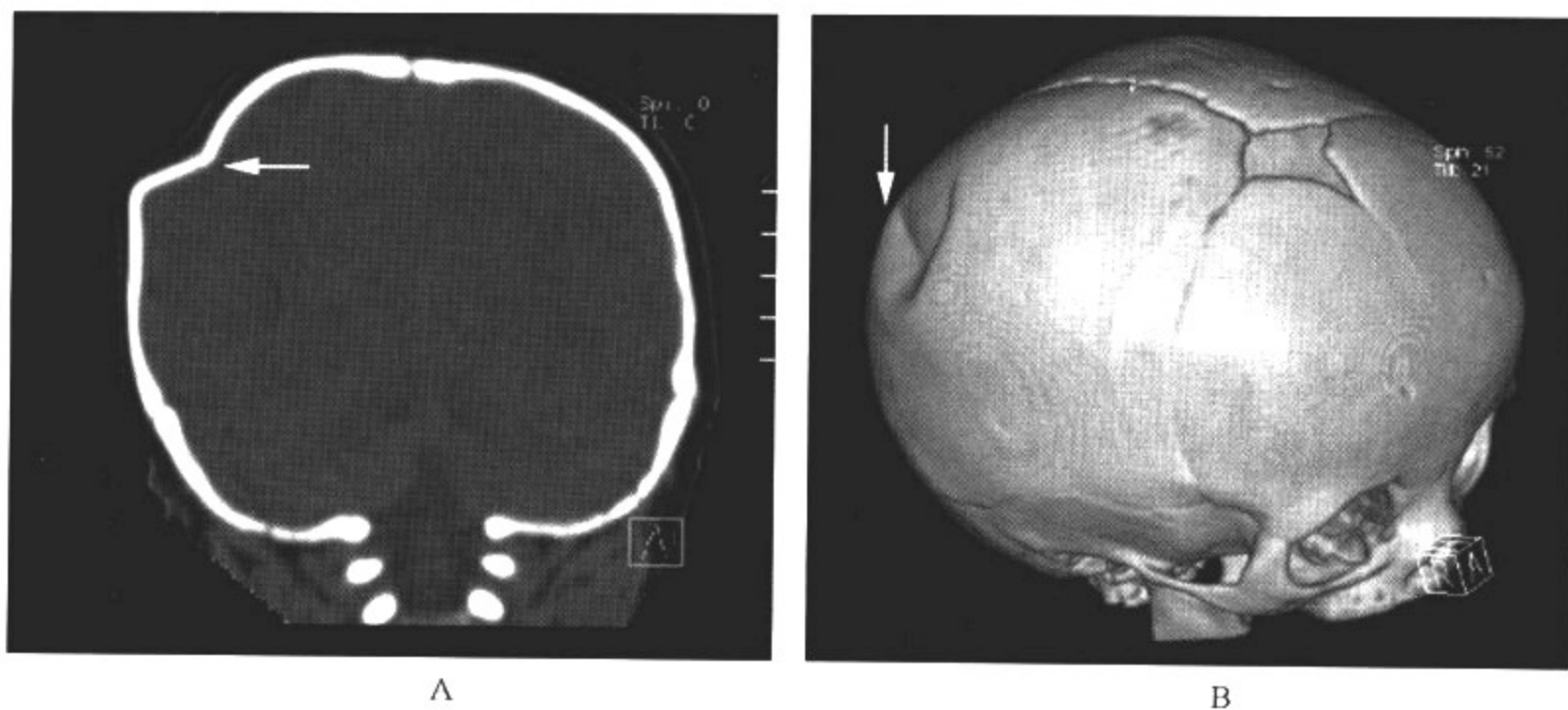


图 6-2-10 凹陷性骨折

影像所见

A. 螺旋 CT 三维重组冠状面显示右顶骨局部颅板向内凹陷,边界清晰(箭头所示)。

B. 螺旋 CT 三维重组 VR 图像显示右顶骨局部颅板向内凹陷(箭头所示)。

病例5 女,7岁。车祸头外伤1小时,昏迷半小时(图6-2-11)。

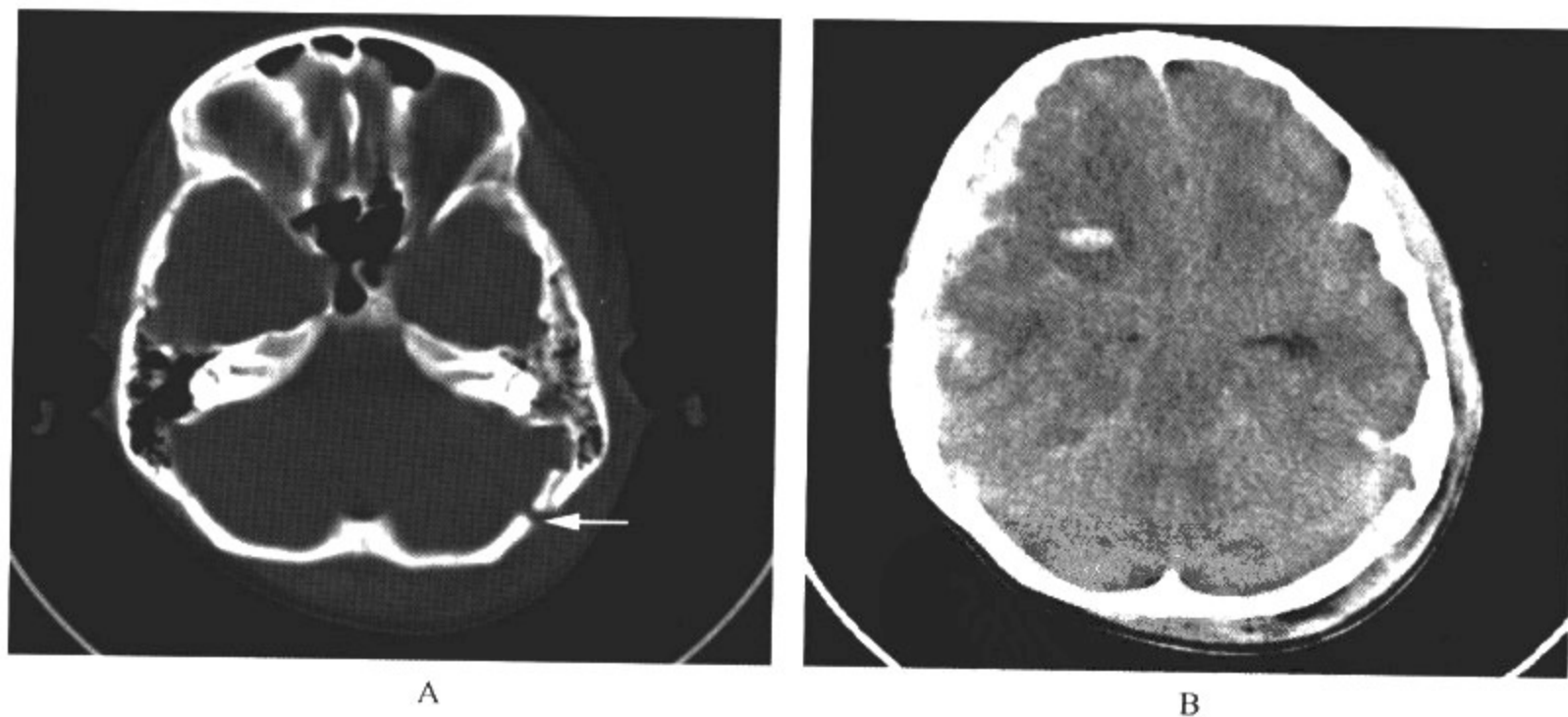


图 6-2-11 颅缝分离

影像所见

A. 轴面 CT 平扫骨窗显示左侧人字缝较对侧明显增宽,左枕区头皮软组织肿胀。

B. 轴面 CT 平扫软组织窗显示右额颞区硬膜下血肿,右额叶脑挫裂伤伴血肿,脑水肿,中线结构向左侧移位。



### 【影像与病理】

颅骨凹陷性骨折在儿童也称为乒乓球状骨折,是指颅板向内局限陷入的骨折,常见于婴幼儿,主要因局部受较高外力作用所致。儿童颅骨弹性较大,具有一定伸缩性,更易发生凹陷性骨折。少数凹陷骨折患者内板可无骨折线,类似青枝骨折。颅底骨折是较特殊的一类颅骨骨折。颅底骨骨质较颅盖骨薄弱,且有许多骨孔,薄厚差异大。故骨折线常沿颅底部解剖薄弱处不规则或折曲分布走行,如岩骨尖,蝶骨嵴蝶裂,眶窝,枕大孔边缘,枕骨斜坡两侧等。颅底损伤可导致硬膜撕裂,呈内开放性骨折。颅缝分离的重要性并不在于颅骨本身,而在于造成脑膜、脑膜血管、脑和脑神经的损伤。两侧颅缝对比相差 1mm 以上有诊断意义。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线平片检查。①线形骨折: X 线平片检查显示颅板连续性中断,呈长度和宽度不一的低密度线形影像,边缘锐利清楚。切线位可以直接显示颅板中断,宽度可达 2mm 以上。当内外板不在同一平面断裂时,可呈低密度双线影像。骨折线可以跨越颅缝,累及多骨。侧位上易显示顶颞骨骨折,正位上易显示额骨骨折,汤氏位上易显示枕骨骨折。②粉碎性骨折:好发于颅盖骨,以额顶骨多见,颞枕骨少见。表现为长宽不等、方向不一的多条片状低密度影。骨碎片可以重叠或陷入颅内,致使密度高低不均。开放性损伤者,有时可见异物存留。③凹陷性骨折: X 线平片显示病变区域呈环状或星状低密度阴影,骨碎片下移与邻近骨质重叠,密度可不均。部分患者仅有颅骨边缘欠光滑,而无明显骨折线,必须引起足够重视。切线位投照可见颅板陷入颅内,并可测量陷入深度。④颅底骨折:因大多数颅底骨折患者伴有较严重的颅脑损伤,因此不宜拍颅底位照片,正侧位 X 线平片不利于颅底骨折的直接显示。某些间接征象可有利于本病的诊断,如正侧位 X 线平片显示颅盖部骨折线向颅前、中窝延伸,同时伴有颅内积气、耳鼻出血或脑脊液鼻漏,常提示伴有颅底骨折。汤氏位可显示枕骨骨折线向枕大孔边缘的延伸。⑤颅缝分离: X 线平片检查显示一侧人字缝较对侧增宽或冠状缝显著增宽。

2. CT 检查。①线形骨折: CT 检查骨窗像可显示颅板骨质不连续,呈低密度线状影像,断端可以错位,骨折线长者,可在多个连续断面上显示。②粉碎性骨折: CT 检查可以观察骨折周围脑组织的形态变化及受损情况,对骨碎片陷入深度和异物定位较准确。③凹陷性骨折: CT 检查显示颅板呈圆锥状下陷,骨折处颅板变形、重叠、常伴有骨碎片。在骨窗像上可测量骨折陷入深度。CT 还可显示骨折相邻脑组织受压、脑挫裂伤或血肿。④颅底骨折: CT 检查是目前诊断颅底骨折最可靠、准确的方法。骨窗显示纵行、斜行或横行的颅底骨折线影像,常曲折走行。颅盖部线形骨折可向颅前、中窝延伸,枕区骨折向下延伸到枕大孔边缘,眶板骨折,可横行越过筛板,至蝶鞍及枕骨底部,鼻窦、乳突骨折,可致蝶窦积液,乳突小房密度增高。⑤颅缝分离: CT 扫描如显示人字缝宽度  $>1.5\text{mm}$  或两侧颅缝对比相差 1mm 以上有诊断意义。大于 4 岁的儿童,冠状缝  $>2\text{mm}$  也可诊断。若颅缝处有骨重叠或错位,则可肯定诊断。颅缝分离的意义与骨折相同,常提示较严重的损伤。

3. 通常 MRI 检查不用于急性颅脑损伤的患者,当怀疑有 CT 无法明确的脑损伤时可以使用。

4. X 线平片及 CT 均能清楚地显示颅骨骨折部位、范围和程度,螺旋 CT 三维重组技术对骨折的显示更加清晰。CT 和 MRI 还可清楚显示颅内结构损伤的情况,在这方面比 X 线平片有优势。

### 【影像与临床】

1. 线形骨折 为儿童颅骨骨折中最常见类型,约占 70%。颅骨任何部位均可发生,以顶

骨最多见。常伴有头皮血肿、脑挫裂伤和头痛等临床症状。

2. 粉碎性骨折 颅骨粉碎性骨折或星状骨折常为暴力直接作用的结果,多伴有脑损伤。临床上可出现头痛、呕吐、偏瘫乃至昏迷等表现。触诊可有骨擦音或骨片浮沉感。

3. 凹陷性骨折 触诊可见颅板呈圆形下陷,常伴有局部头皮肿胀。如凹陷状骨折位于脑功能区,可发生偏瘫、失语、偏盲和癫痫等。

4. 颅底骨折 颅底骨折常伴有眶窝及颅内积气,脑脊液鼻漏、耳漏,可继发感染,产生相应的临床症状。

5. 颅缝分离 较颅骨骨折少见,可单独发生或与骨折并发。常见于儿童和少年,患病年龄越小越易出现。好发于人字缝,但也可见于矢状缝和冠状缝。

#### 【鉴别诊断】

结合外伤病史诊断颅骨骨折并不困难,应注意正常颅缝与骨折线的鉴别,骨折线一般锐利、齐整,颅板可有错位或骨折碎片,周围软组织肿胀,这些特点可帮助鉴别诊断。

### 三、全身系统疾病累及颅骨

#### (一)朗格汉斯细胞组织细胞增生症

朗格汉斯细胞组织细胞增生症(LCH)是一组原因不明的疾病,可造成局部或广泛性脏器损害,以往本病分为骨嗜酸细胞肉芽肿、汉-许-克病和累-赛病3类。目前认为组织细胞增生症X是局部或全身的朗格汉斯细胞系统的异常组织细胞的增生。病变细胞为树突细胞中的朗格汉斯组织细胞。

#### 【影像检查方案】

主要检查方法为X线平片、CT。X线平片为首选检查方法,可发现颅骨缺损的部位、范围。对于平片观察不清的病例,可行CT扫描及三维重组技术协助诊断。

#### 【典型病例】

病例1 男,1岁。发现头皮多个肿物数月(图6-2-12,彩图1-6)。

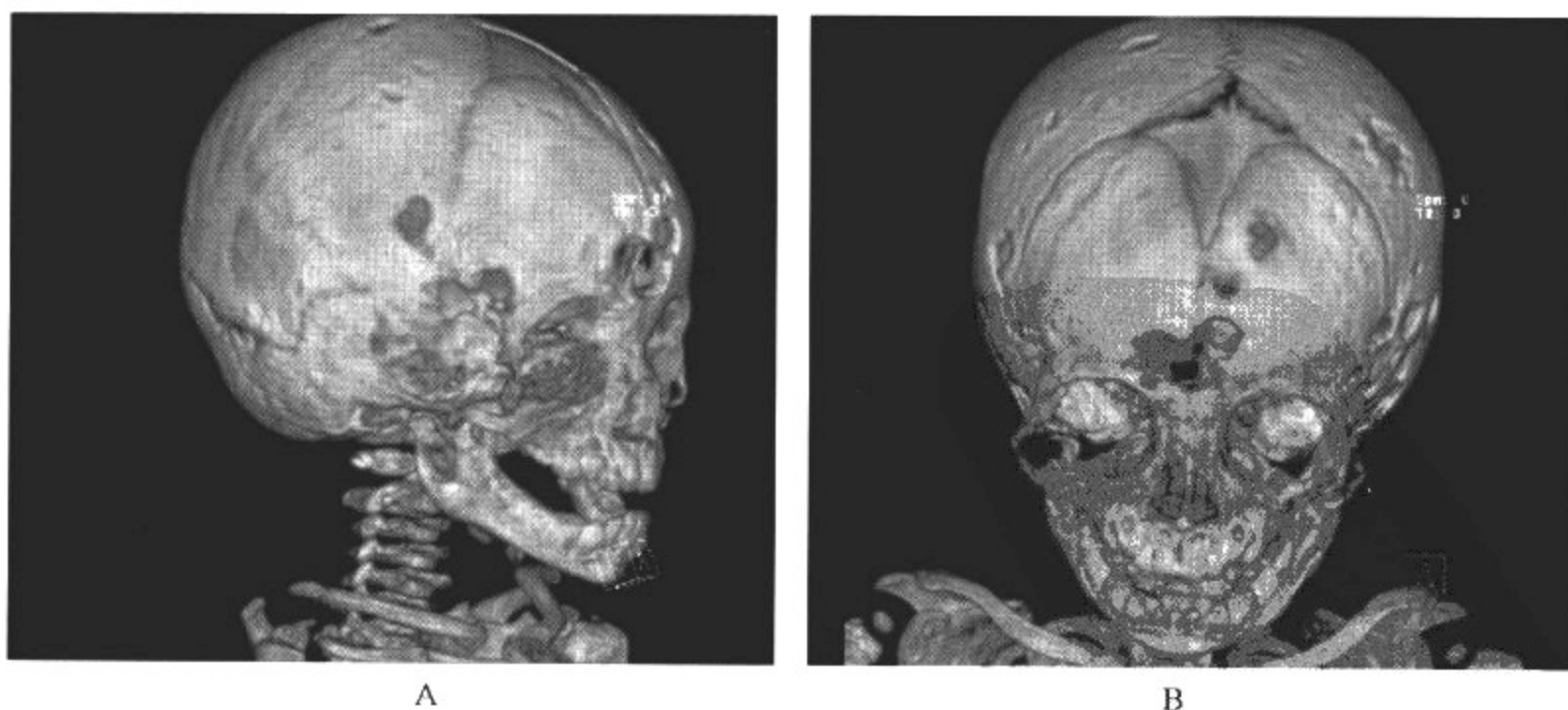


图 6-2-12 朗格汉斯细胞组织细胞增生症

#### 影像所见

A. 螺旋CT的VR重组图像侧位显示头穹隆骨广泛分布片状骨破坏区,边界清晰,形态

不规则。

B. 螺旋 CT 的 VR 重组图像正位显示前囟未闭合。颅骨多发骨破坏区。

病例 2 男,14 岁。发现头皮肿块 1 周,轻度触痛(图 6-2-13)。

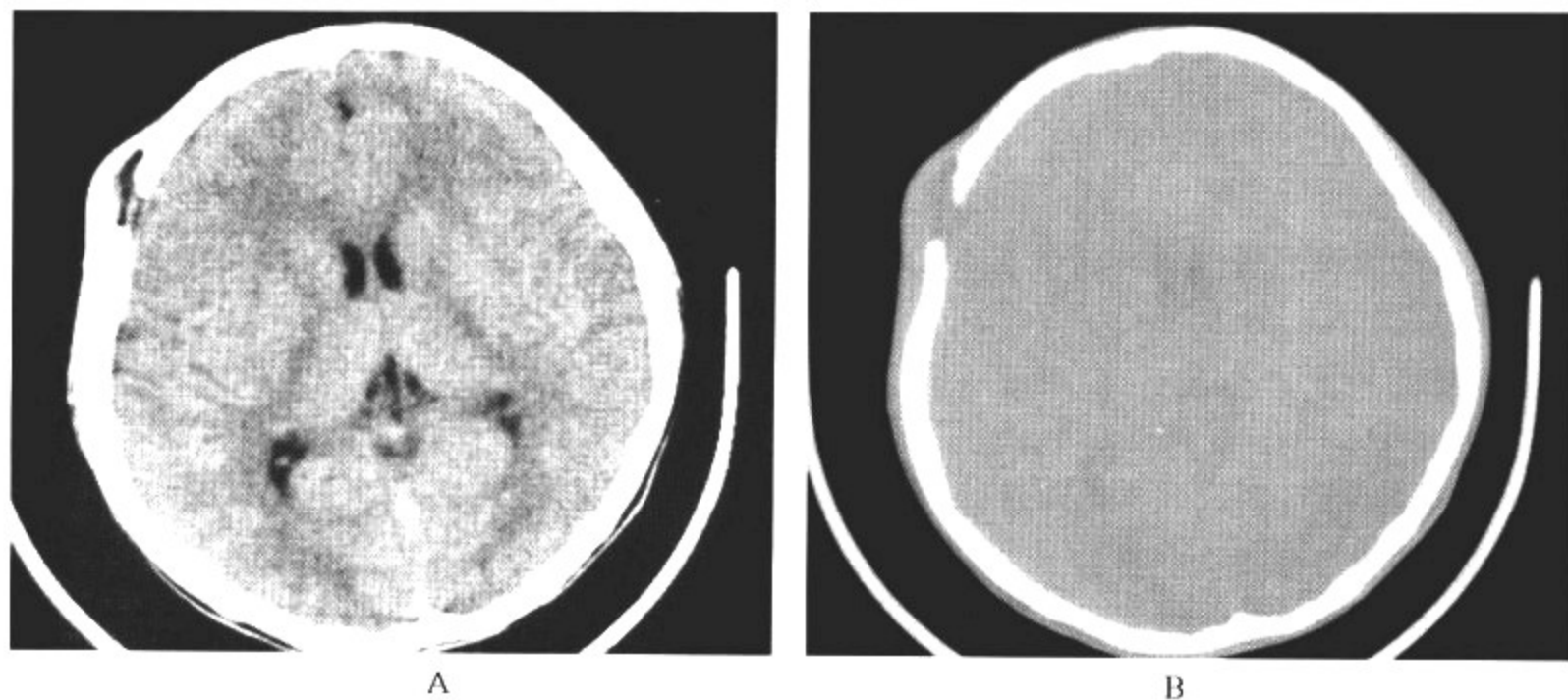


图 6-2-13 朗格汉斯细胞组织细胞增生症

影像所见

A. CT 平扫轴面软组织窗显示右侧额骨部分骨质缺损,伴软组织肿块。

B. CT 平扫轴面骨窗显示缺损骨质边缘呈斜坡状。

病例 3 男,2 岁。发热、皮疹 1 个月(图 6-2-14)。

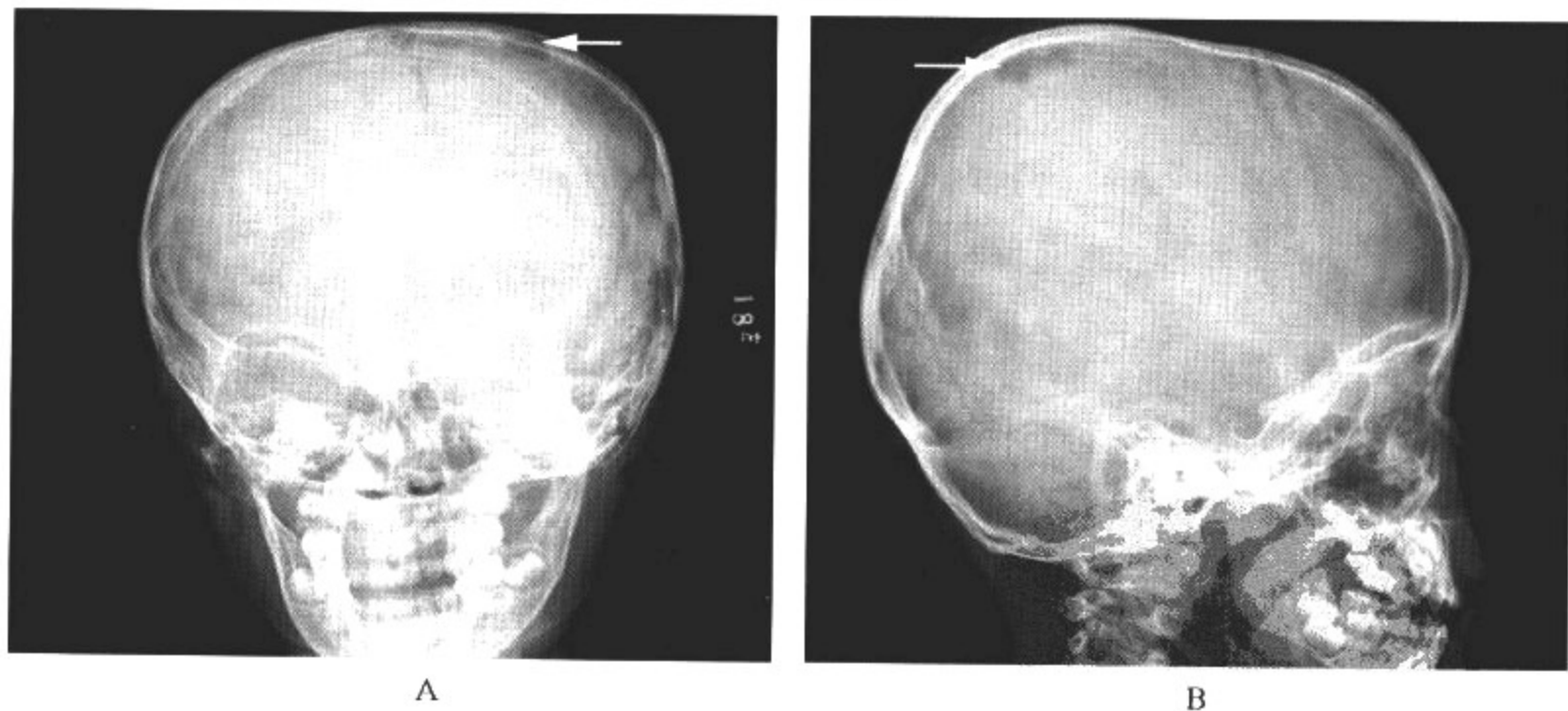


图 6-2-14 朗格汉斯细胞组织细胞增生症

影像所见

A. 头颅 X 线正位片显示左顶骨局限密度减低区(箭头所示),边界清晰。

B. 头颅 X 线侧位片显示左顶骨局限骨质缺损区(箭头所示),形态不规则。

**【影像与病理】**

本病特异性细胞的大小为  $12\sim 15\mu\text{m}$ ,细胞核呈圆形、卵圆形或肾形,电镜下病变组织细胞的胞质中有特异性 Birbeck 颗粒,也称 X 小体,见于大部分皮疹的细胞中。



### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. 朗格汉斯细胞组织细胞增生症在 X 线平片上表现为多发且多骨发病,以膜化骨的骨骼多见,病变范围较大。颅骨为好发部位。病变呈边界清晰的溶骨性破坏区,边缘无硬化,可相互融合而呈不规则颅骨缺损,破坏区内可有死骨。眼眶、蝶鞍及其他部位受累均可出现骨破坏区和软组织肿块。

2. CT 平扫显示多发溶骨性骨破坏,呈不规则形,边界清楚,骨破坏区被软组织肿块取代。

3. MRI 上骨破坏区表现为局限性、单发或多发的长  $T_1$ 、长  $T_2$  信号,边界清晰。增强后病变区可有强化。

4. 在观察骨破坏区方面,X 线平片及 CT 比 MRI 更有优势,均能清楚显示颅骨骨破坏,MRI 对颅骨破坏区的软组织肿块的显示比较清晰。

### 【影像与临床】

临床上主要表现为高热、肝脾大、皮疹等。黄色素瘤多在 5 岁之前发病,表现为尿崩症、突眼、骨质破坏。嗜酸性肉芽肿最多见于 3~10 岁儿童,一般只累及骨骼,常为单骨性病变,临床上表现为头皮软组织肿物,有压痛。

### 【鉴别诊断】

朗格汉斯细胞组织细胞增生症颅骨浸润应与神经母细胞瘤颅骨转移相鉴别。密切结合临床病史和实验室检查多能准确鉴别,最终需组织病理学确诊。

### (二) 佝偻病

佝偻病是指因维生素 D 不足引起的慢性营养缺乏症。常见于 3 岁以下小儿,以 6 个月至 1 岁最为多见。

### 【影像检查方案】

主要检查方法为 X 线平片和 CT。X 线平片为首选检查方法,可发现颅缝、颅板的形态和密度,前囟的大小。对于平片观察不清的病例,可行 CT 扫描辅助诊断。

### 【典型病例】

女,4 岁。自幼头大,发育落后。查体:方颅、串珠肋、鸡胸(图 6-2-15)。

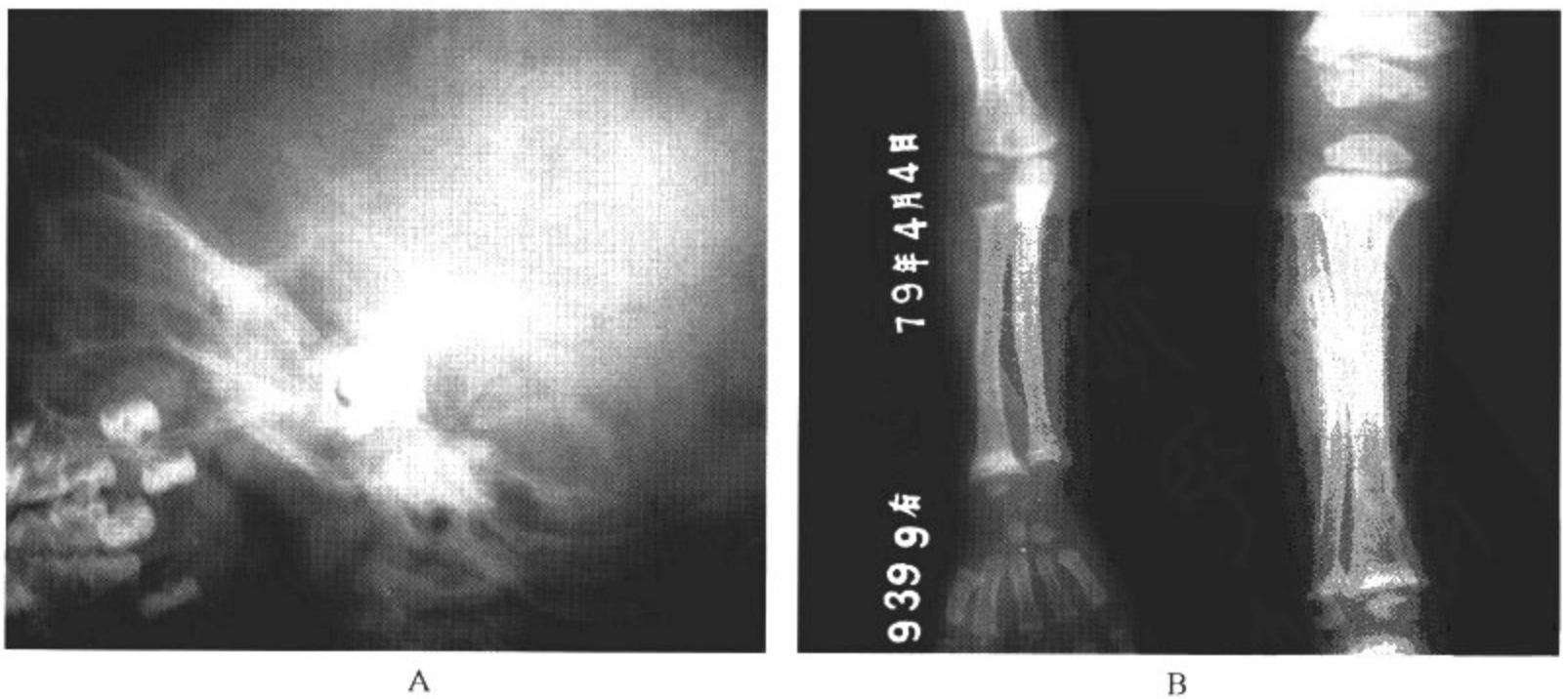


图 6-2-15 佝偻病



**影像所见**

A. 头颅 X 线侧位片显示头颅外形增大, 颅板结构明显变薄。

B. 一侧上下肢长骨正位片显示一侧尺桡骨远端及胫腓骨远端干骺端宽大, 中心部凹陷呈杯口状。

**【影像与病理】**

引起佝偻病的病因主要是饮食中缺乏维生素 D、日光照射不足、对维生素 D 的需要量增加等。佝偻病的病理基础主要是维生素 D 缺乏导致的钙磷代谢紊乱, 使骨样组织钙化不良。病变可累及全身骨骼。在佝偻病时形成囟门增宽, 关闭延迟, 而颅缝由纤维组织取代, 颅缝增宽, 颅板变薄。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

1. X 线平片显示头颅外形呈方颅表现。在颅骨软化期, 颅骨可明显变薄, 显影不良, 有的部分甚至不显影。有的部位可明显膨隆。囟门大, 颅缝宽, 边缘不清, 有时可见缝间骨。愈合期受累颅骨明显增厚, 特别是额骨和顶骨, 接近颅缝处的颅板无明显增厚。颅骨外板及板障过早封闭, 可导致颅骨外形发生变化。

2. CT 平扫可发现颅板的形态和密度的变化, 同时螺旋 CT 三维重组技术可以清晰显示颅骨的外形异常以及颅缝是否闭合、缝间骨的形态等表现。

3. X 线平片一侧长骨干骺端检查是本病的首选影像学方法。X 线平片及 CT 均能显示颅骨外形、颅骨板障密度的变化, 由于 CT 克服了颅骨影像重叠的缺点, 因此比 X 线平片更有优势。

**【影像与临床】**

临床上早期表现为睡眠不安、夜惊、多汗等神经精神症状, 进展期可出现肌肉松弛、肝脾大、出牙迟缓等症状。查体发现前囟闭合晚、方颅、串珠肋、鸡胸、肋下缘外翻、O 形腿或 X 形腿, 脊柱后凸或侧弯畸形。

**【鉴别诊断】**

应注意与软骨发育不全、成骨不全等骨发育障碍性疾病鉴别。

**(三) 白血病**

白血病为发生于造血器官的恶性肿瘤, 儿童时期常见的类型为急性淋巴细胞和急性粒细胞白血病。

**【影像检查方案】**

主要检查方法为 X 线平片和 CT。X 线平片为首选检查方法, 可发现颅板的形态和颅骨破坏情况。CT 扫描除发现颅骨破坏, 还可观察脑实质有无白血病细胞浸润。

**【典型病例】**

女, 10 岁。头痛 1 个月。骨髓检查: 急性粒细胞白血病(图 6-2-16)。

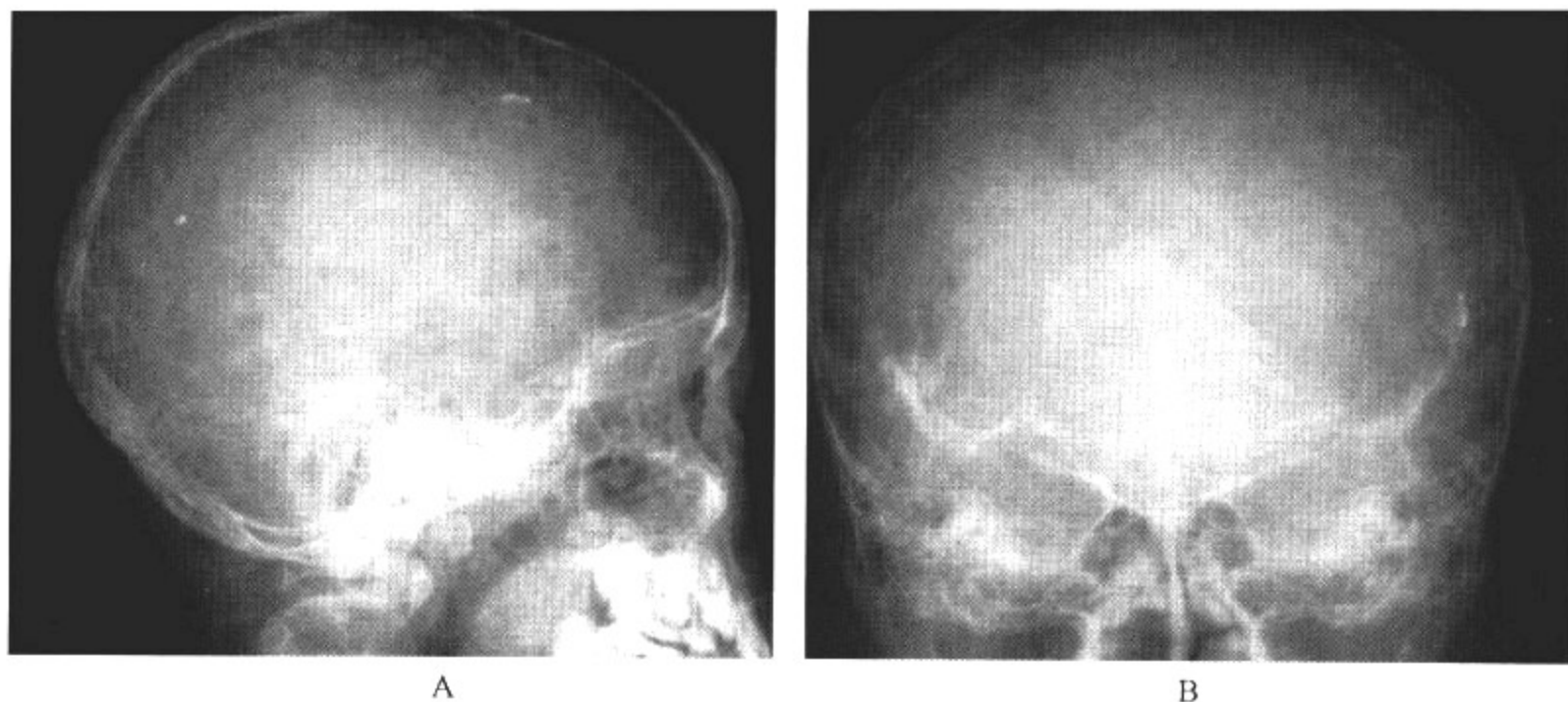


图 6-2-16 白血病

**影像所见**

- A. 头颅 X 线侧位片显示颅骨穹隆骨多发不规则形骨破坏,无硬化缘,颅骨内、外板模糊不清。  
B. 头颅 X 线正位片显示颅骨穹隆骨多发不规则形骨破坏。

**【影像与病理】**

病理特征为白细胞及造血细胞的过度异常增殖。患者发病年龄几乎均在幼儿时期,病变开始累及骨髓,以后可累及肝、脾、肾及淋巴结,以及全身脏器。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

1. X 线平片显示颅骨受累起于板障,表现为骨质破坏,并可侵犯内、外板。病变表现为多发的密度减低区,形态不规则,无硬化缘。当白血病侵犯脑膜时,还可引起颅缝增宽的颅高压表现。

2. CT 平扫可发现穹隆骨颅板呈多发斑片状骨破坏区,也可呈细小沙粒样,周围无硬化缘。同时螺旋 CT 三维重组技术可以清晰显示颅骨骨破坏区。

3. X 线平片及 CT 均能显示颅骨骨破坏的形态、范围,由于 CT 克服了颅骨影像重叠的缺点,因此比 X 线平片更有优势。

**【影像与临床】**

临床症状主要有发热,皮下、牙龈出血,贫血,骨关节疼痛,肝、脾及全身淋巴结肿大。实验室检查白细胞计数异常增加,分类比例变化。

**【鉴别诊断】**

白血病的颅骨受累表现不易与溶骨性转移瘤相鉴别。

**(四)慢性溶血性贫血**

儿童慢性溶血性贫血包括 3 种:珠蛋白生成障碍性贫血、镰状细胞贫血和球形细胞贫血。

**【影像检查方案】**

主要检查方法为平片和 CT。平片为首选检查方法,可发现颅板的形态和密度。对于平片观察不清的病例,可行 CT 扫描辅助诊断。

**【典型病例】**

男,7 岁。头晕、乏力半个月。自幼诊断为溶血性贫血(图 6-2-17)。

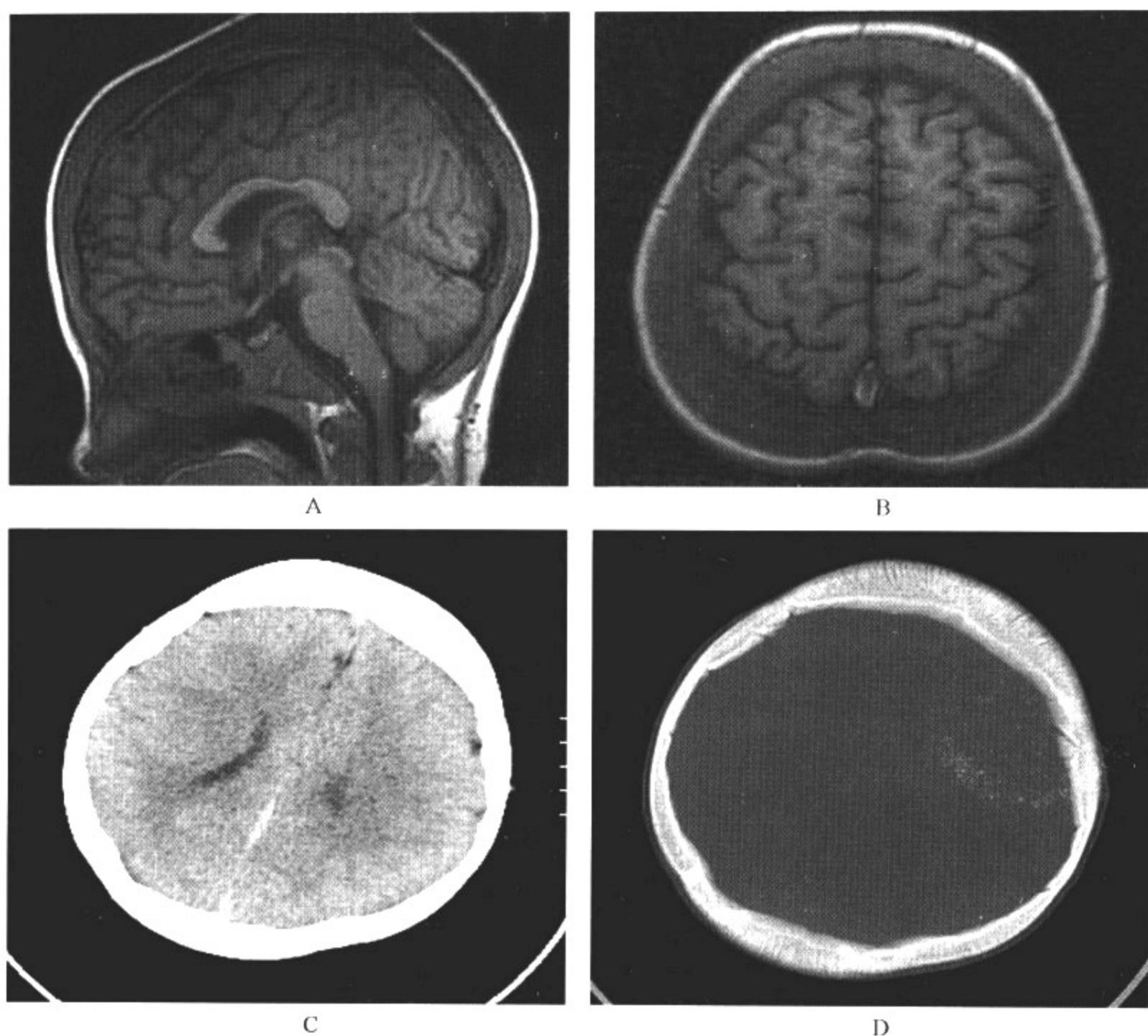


图 6-2-17 慢性溶血性贫血

**影像所见**

- A. MRI 平扫矢状面显示穹隆骨板障明显增厚,信号均匀一致,呈等  $T_1$  信号。  
 B. MRI 平扫轴面显示穹隆骨板障明显增厚,颅内结构未见异常。  
 C. CT 平扫轴面软组织窗显示脑质密度未见异常。  
 D. CT 平扫轴面骨窗显示穹隆骨颅板明显增厚,内、外板与板障结构分界不清。

**【影像与病理】**

珠蛋白生成障碍性贫血的病理改变为低色素小细胞性贫血,周围血中出现大量靶形红细胞,白细胞及网状细胞升高,血清胆红素升高,红细胞脆性降低,粪胆原明显升高。镰状细胞性贫血的病理改变为异常的镰状红细胞迅速被网状内皮系统破坏,引起贫血、黄疸、骨骼改变,甚至骨骼和内脏的血栓和梗死。球形细胞性贫血的病理改变为周围血中的小球形红细胞出现,这些异常的细胞被肝脏破坏,引起贫血。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

1. 珠蛋白生成障碍性贫血 X 线平片显示颅盖骨特别是额骨、顶骨的板障增宽,内、外板变

薄、向外隆起,无骨膜反应。有时外板边界不清或完全消失,可见放射性骨针,其走行与内板垂直,并向头皮软组织内延伸。由于额骨、面颅骨、颞骨发生膨大,使鼻旁窦和乳突气化不良,但筛窦不受影响。上下颌骨膨大,可使眼眶向侧方移位。镰状细胞贫血 X 线平片上表现为颅骨骨质疏松,对称性顶骨增厚,有时可见放射性骨针。球形细胞贫血 X 线平片表现为颅骨外板变薄、膨隆,垂直的板障骨小梁呈发点状改变。

2. CT 上慢性溶血性贫血表现为穹隆骨板障弥漫性增厚,有时可见放射性骨针,内、外板无破坏。

3. MRI 上表现为颅骨板障弥漫性增厚,板障信号均匀一致。颅内结构无侵犯。

4. X 线平片可以发现颅骨增厚,但螺旋 CT 和 MRI 检查能够多平面、多薄层观察颅骨板障的改变以及内、外板的形态,比 X 线平片有优势。

#### 【影像与临床】

珠蛋白生成障碍性贫血患者一般在婴儿期发病,分为轻型和重型 2 种。贫血、肝脾大,较大患者可有心脏增大且逐渐加重的症状。黄疸,生长落后,体形矮小,副性征发育落后。镰状细胞贫血患者表现为婴儿期严重的贫血、黄疸、心力衰竭和心脏扩大,还可发生骨梗死。球形细胞贫血常见的症状为贫血,黄疸在较大儿童中出现。

#### 【鉴别诊断】

结合典型的临床病史和影像学表现,诊断并不困难。应注意与慢性炎症、内分泌性骨病相鉴别。

#### (五)纤维发育不良

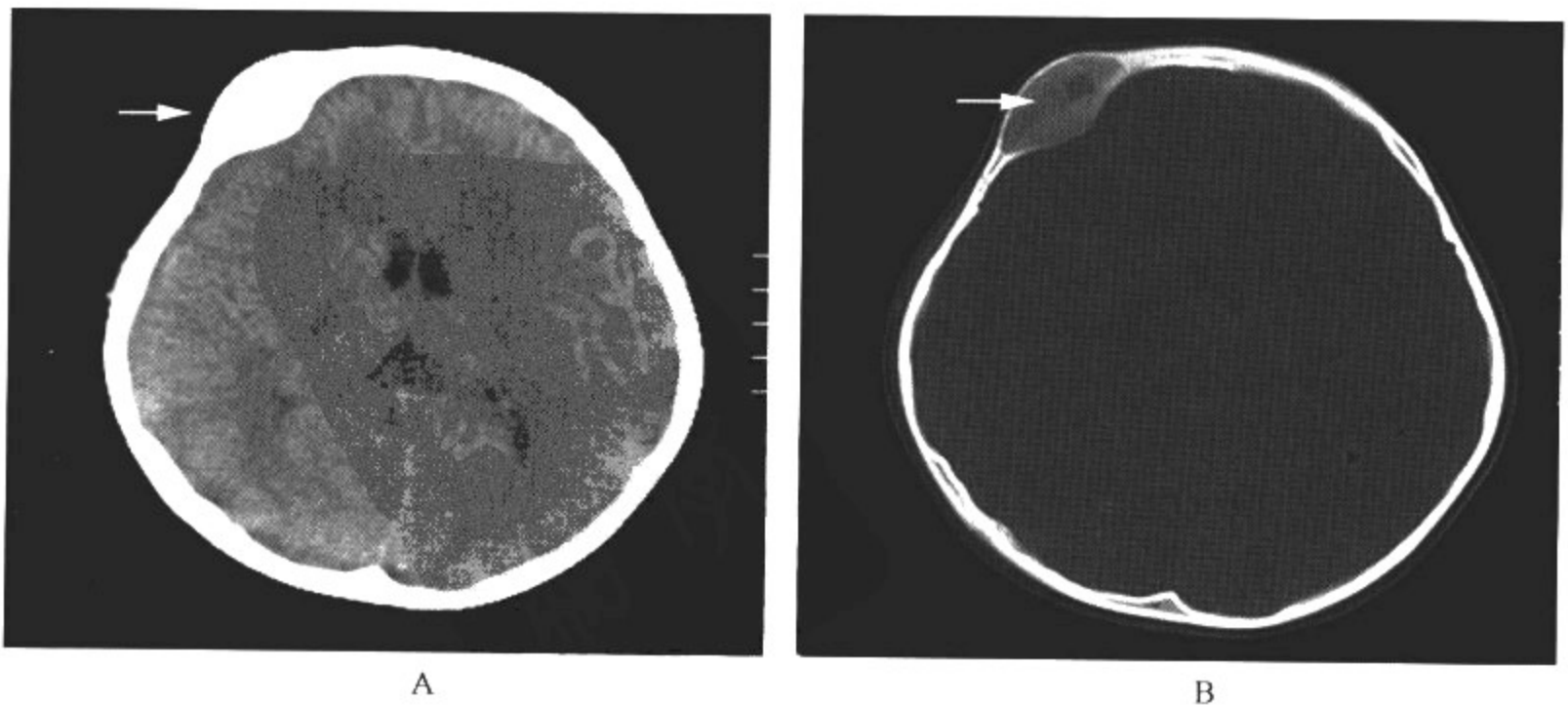
又称骨纤维异常增殖症、骨纤维结构不良、骨纤维性变等。病因不明。本病分为单骨型和多骨型。合并皮肤色素沉着和女性性早熟者称为 Albright 综合征。

#### 【影像检查方案】

主要检查方法为平片和 CT。平片为首选检查方法,可发现颅骨外形的变化、颅板的形态和密度。螺旋 CT 扫描及三维重组技术可观察颅骨外形及病变区域的内部结构。

#### 【典型病例】

病例 1 男,6 岁。前额部肿物 3 年,逐渐增大。查体:质硬、无压痛(图 6-2-18,彩图 1-7)。



A

B



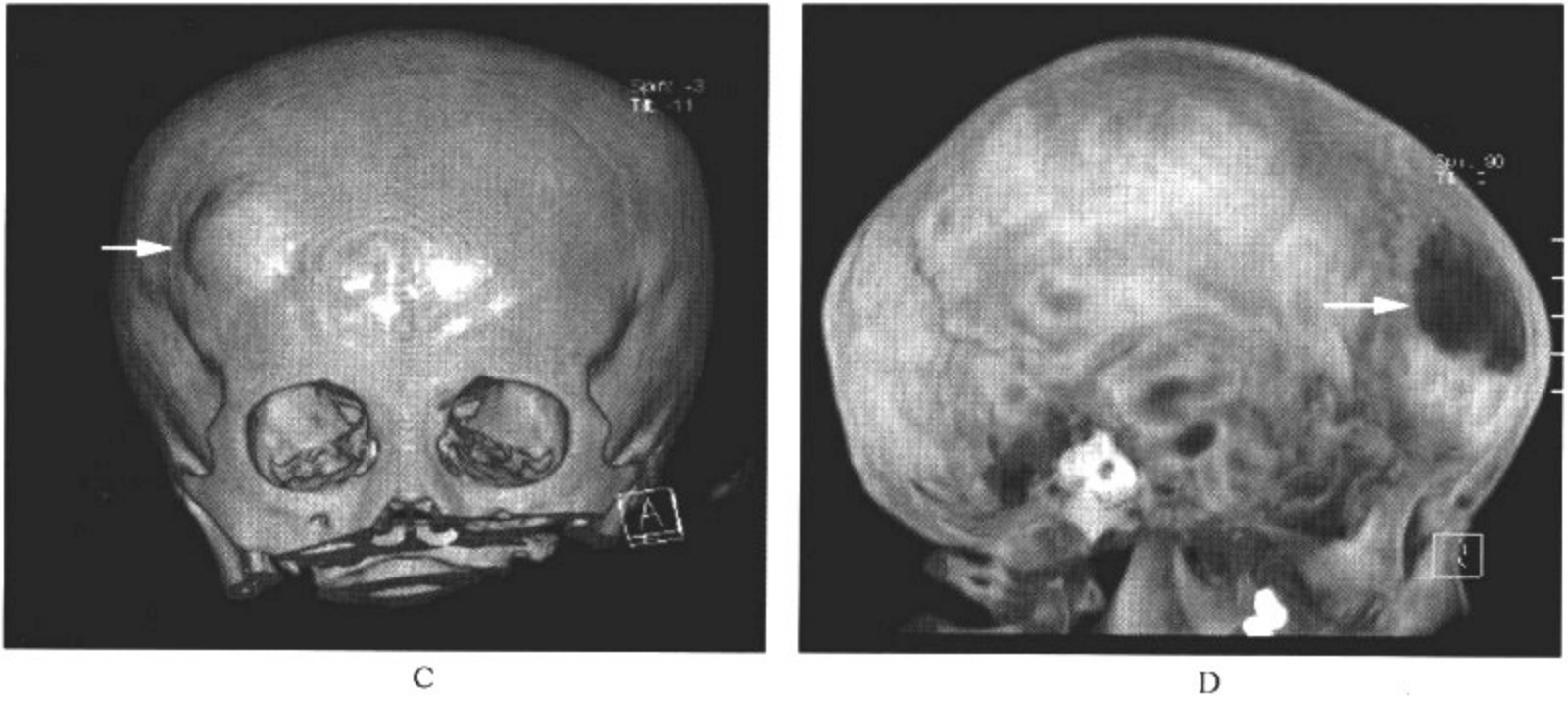


图 6-2-18 纤维发育不良

影像所见

- A. CT 平扫轴面软组织窗显示脑质密度未见异常,右额区颅板呈梭形膨胀(箭头所示)。
- B. CT 平扫轴面骨窗显示右额区颅板呈梭形膨胀。颅骨内、外板清晰,板障结构呈磨玻璃样,内部密度不均匀(箭头所示)。
- C. 螺旋 CT 三维重组 VR 图像显示右额区颅板明显膨隆(箭头所示)。
- D. 螺旋 CT 三维重组 VR 图像显示右额区颅板呈类圆形密度减低区(箭头所示)。

病例 2 男,1 岁半。发现面部不对称 1 个月(图 6-2-19)。

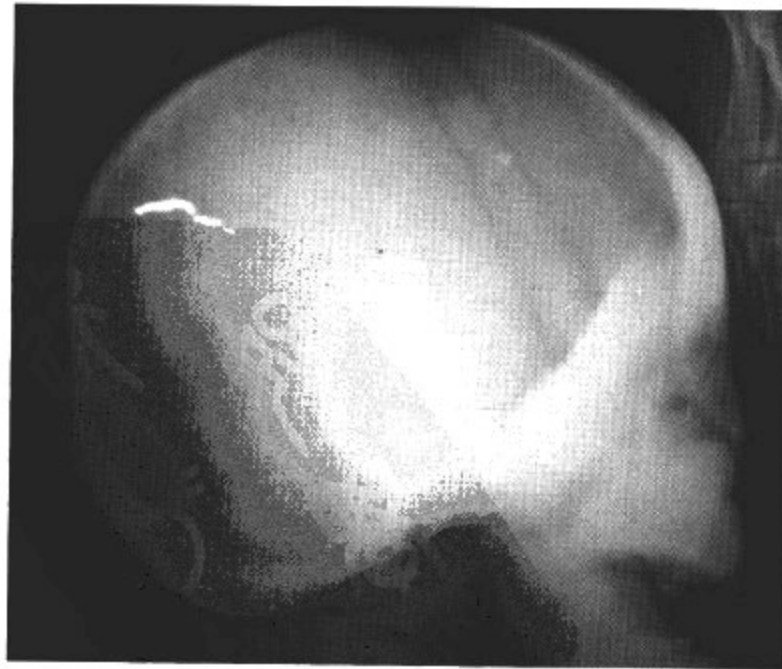


图 6-2-19 纤维发育不良

### 影像所见

头颅 X 线侧位片显示穹隆骨、面颅骨颅板明显增厚、致密,上颌窦被高密度骨质填充。

### 【影像与病理】

主要的病理改变是正常骨组织被纤维组织取代,病变可局限,也可较为广泛。除纤维组织外,病变内还夹杂有多少不等的软骨、骨样组织和新生的骨小梁,纤维组织内有不成熟的梭形细胞及少量的破骨细胞和巨细胞。骨皮质变薄且膨胀,可弯曲变形或发生病理性骨折。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线平片显示早期颅板上出现小的孤立性囊状透亮区,颅板变薄,尤以外板明显,板障增宽。囊状透亮区表现为圆形或卵圆形,边缘光滑且无硬化。囊状透亮区中间可有点状钙化斑,如小梁状表现。晚期病变蔓延,常有畸形。骨质内见广泛透亮区,其中有致密骨硬化。最后颅板增厚,密度呈象牙样改变。病变常见于颅底,尤以额骨水平部和蝶骨小翼多见。鼻旁窦和鼻腔均可被高密度骨质所充填,形成骨性狮面。

2. CT 表现为均匀高密度病变,病变骨呈膨胀性改变,严重者失去正常形态。也可表现为略高密度磨玻璃样病变的背景衬托下,其内见高密度和低密度区。

3. MRI 可清楚显示病变区域正常板障结构消失,被混杂信号影像替代,病变边界清楚,对颅内结构无侵犯。

4. X 线平片和高分辨螺旋 CT 三维重建技术可将整个颅面骨的外形及结构显示清晰,螺旋 CT 克服了影像重叠的缺点,比 X 线平片更具优势。CT 的另一个重要价值是观察颅底骨病变侵犯血管和神经通路的情况。MRI 显示骨纤维异常增殖症的敏感性高,可以显示 X 线平片和 CT 尚未显示的早期病灶。

### 【影像与临床】

主要表现为患处不适、肿胀、疼痛、弯曲变形和病理骨折。单骨型一般症状不明显,Albright 综合征大多见于年轻女性,有皮肤色素沉着和性早熟,如乳房、外阴发育早,月经出现提前。

### 【鉴别诊断】

颅盖骨病变需与畸形性骨炎鉴别。鉴别要点是本病为局限性,骨致密均匀,并有囊状透亮区,病变与正常骨无明确界限,而畸形性骨炎病变多较广泛,颅骨呈普遍均匀性增厚。

### (六)成骨不全

本病是一个累及骨、皮肤、巩膜、内耳、韧带、肌腱、筋膜、牙齿等的全身结缔组织疾病。发病年龄可自出生后(亦可在子宫内)至青春期,3 岁以内占 60%,男性多于女性,约 2.5:1。

### 【影像检查方案】

主要检查方法为平片和 CT。平片为首选检查方法,可发现颅板的形态、密度以及颅骨外形。对于平片观察不清楚的病例,可行 CT 扫描辅助诊断。

### 【典型病例】

男,出生 50 天。出生后发现蓝色巩膜,耳聋(图 6-2-20)。

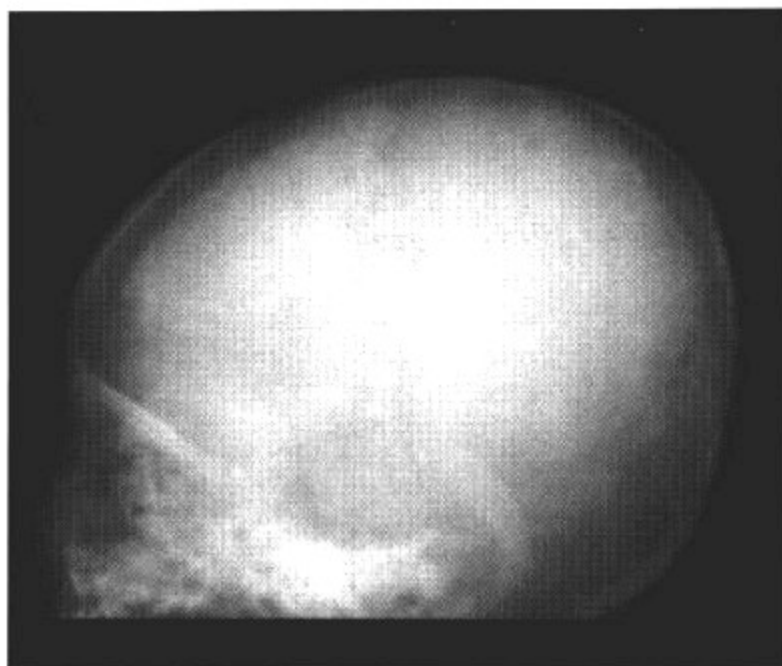


图 6-2-20 成骨不全

### 影像所见

头颅 X 线侧位片显示头围增大,穹隆骨颅板普遍密度减低,颅板变薄。

### 【影像与病理】

病理改变主要是骨胶原纤维成熟不足,成骨细胞缺乏,使骨膜不能正常骨化,骨小梁纤细,骨髓腔变窄。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线平片分两型①厚骨型多见于新生儿,表现为头颅较大,面部较小,使头颅呈倒三角形,颅盖骨骨化延迟,前后囟较大,颅板变薄,呈纸样厚度,有少数镶嵌样缝间骨。②薄骨型相当于迟发性成骨不全,颅骨改变轻重不等,轻者改变不多,重者类似厚骨型表现,颅板薄,前后囟闭合延迟,颅骨骨化不良,可有缝间骨。双颞区突出,颅腔横径增大,颅底变扁。

2. CT 平扫可发现颅板变薄,密度减低,有时可见缝间骨,同时螺旋 CT 三维重组技术可以清晰地显示颅骨的外形异常。

3. X 线平片及 CT 均能显示颅骨外形、颅板形态的异常,由于 CT 克服了颅骨影像重叠的缺点,因此比 X 线平片更有优势。

### 【影像与临床】

根据遗传学特点和疾病严重程度分为两种:①先天性成骨不全,隐性型。病情较重,出生后即可出现症状,为短肢型侏儒。头颅大,前囟大,颅骨软化似鸡蛋壳,眼球突出,蓝色巩膜,鼻小及鼻梁塌陷。由于损伤、多发骨折和感染,多数于出生后几个月死亡,少数存活至成人。②迟发性成骨不全,显性型。本病骨质脆性增加,易于骨折,继发四肢、脊柱、骨盆和胸廓畸形。常至幼儿或儿童期发病。轻微外伤可致骨折。患者角膜周围有一白色环(Saturn 环),牙齿发育不良,易碎,呈棕黄色或透明蓝灰色。韧带松弛,可有膝外翻、平足或关节脱位。

### 【鉴别诊断】

应注意与软骨发育不全、佝偻病等疾病鉴别。

### (七)石骨症

又称大理石骨,是一种少见的骨发育障碍性疾病,本病常为家族性,约 20% 病例有血源性,绝大多数病例为隐性遗传。

**【影像检查方案】**

主要检查方法为平片和 CT。平片为首选检查方法,可发现颅板的形态和密度。对于平片观察不清楚的病例,可行 CT 扫描辅助诊断。

**【典型病例】**

女,2岁。自幼生长迟缓,进行性贫血(图 6-2-21)。

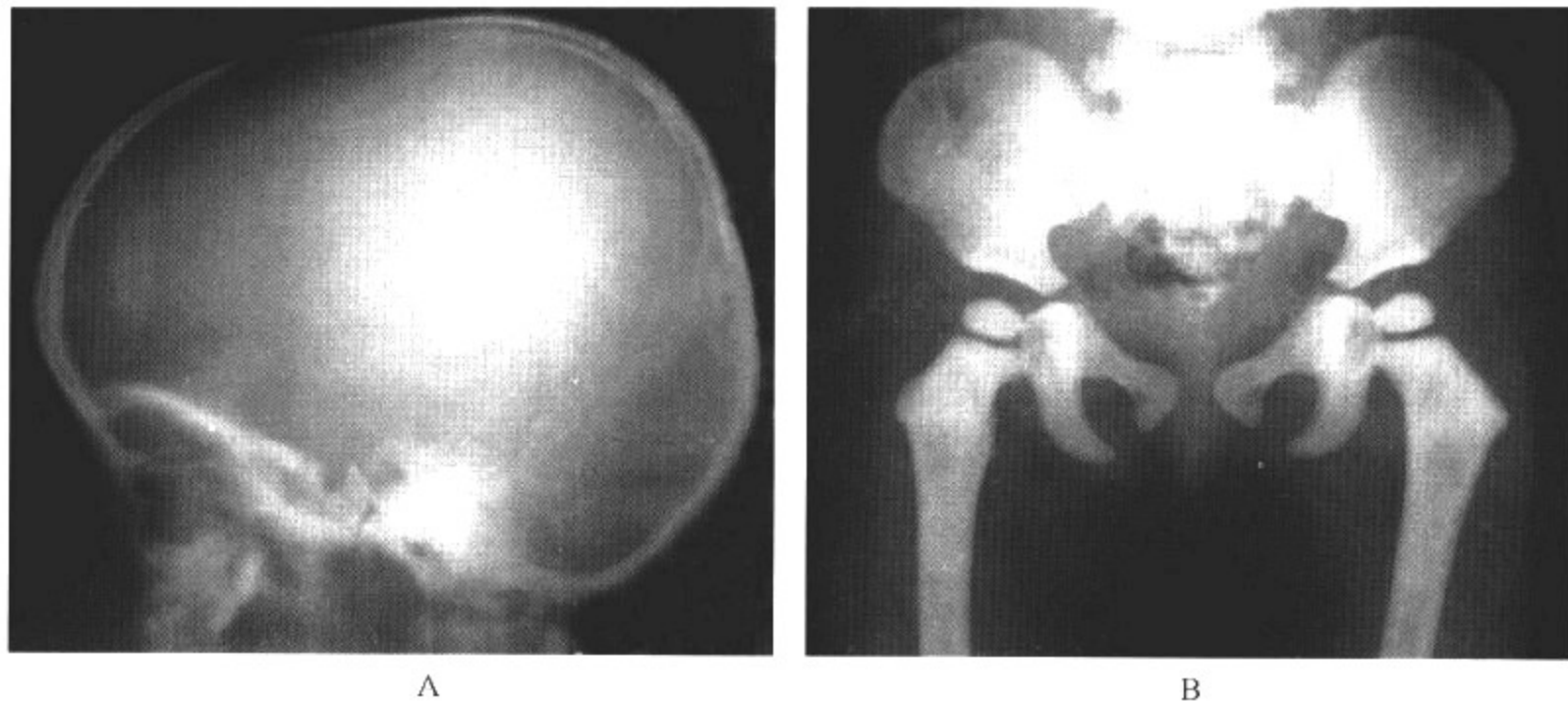


图 6-2-21 石骨症

**影像所见**

- A. 头颅 X 线侧位片显示颅底骨质硬化,颅板增厚致密,乳突气化不良。  
B. 骨盆 X 线正位片显示骨盆各组成骨一致性密度增高,正常骨小梁结构消失。

**【影像与病理】**

病变累及全身骨骼,软骨虽形成正常,但钙化的软骨和新生骨不能被正常吸收或吸收缓慢,形成弥漫性骨硬化,骨皮质增厚,骨松质致密,重者两者之间界限不清。骨不能形成正常的功能性结构,骨虽致密但不坚固,易引起骨折。由于骨髓腔狭小或闭塞,骨髓含量减少,导致贫血。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

1. X 线平片显示骨硬化主要在颅底,有时累及蝶鞍、鞍背和后床突。面骨常被累及,鼻旁窦和乳突小房消失。颅底各孔狭窄,造成颅神经症状。颅盖骨偶可受累,发生骨硬化。
2. CT 平扫轴面可发现颅骨增厚、致密,颅底各孔均变窄,鼻旁窦及乳突气化不良。
3. MRI 平扫显示颅骨板障明显增厚,颅内结构未见异常。
4. X 线平片及 CT 均能显示颅骨外形、颅板形态的异常,由于 CT 克服了颅骨影像重叠的缺点,因此比 X 线平片更有优势。MRI 对颅骨内、外板的显示不如 X 线平片及 CT。

**【影像与临床】**

主要见于婴幼儿,特点为进行性贫血,血小板减少,肝脾大,淋巴结病,脑积水和自发骨折。由于颅底畸形可出现颅神经压迫症状,常致失明。少数存活至儿童期,患者可伴有生长迟缓,智力和性发育不良。

**【鉴别诊断】**

应注意与骨纤维发育不良、慢性骨髓炎等疾病鉴别。



## 四、颅骨肿瘤

### (一) 颅骨表皮样囊肿

颅骨表皮样囊肿亦称真性胆脂瘤,系胚胎时剩余上皮组织形成的囊肿,内含上皮细胞和胆固醇结晶。

#### 【影像检查方案】

主要检查方法为 CT 和 MRI。CT 为首选检查方法,可发现囊肿的形态和密度,以及颅骨受累的程度。如果需观察病变与颅内静脉窦或血管有无关系,可行 MRI 检查辅助诊断。

#### 【典型病例】

女,3岁。出生后发现头皮肿块,无触痛(图 6-2-22)。

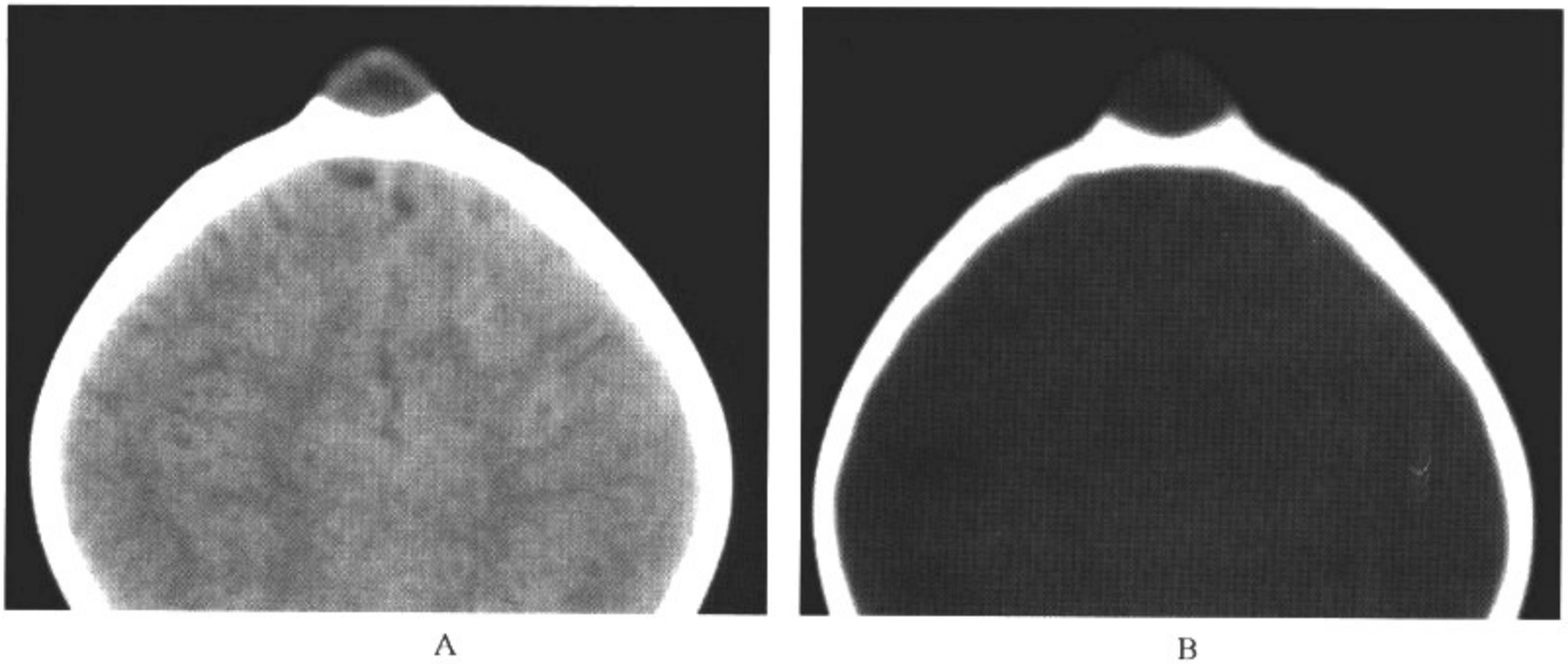


图 6-2-22 颅骨表皮样囊肿

#### 影像所见

A. CT 平扫轴面显示额骨中线处软组织密度肿块,密度较低,CT 值为 $-11\text{HU}$ ,邻近的颅骨外板变形。

B. CT 平扫轴面骨窗显示部分颅骨外板变形。

#### 【影像与病理】

囊肿大体呈结节状,有白色包膜,内含蜡样角化物,好发于颅骨的颅盖部,颅底则多见于乳突和颞骨岩部。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线平片表现为密度减低的骨破坏区,边界锐利,光滑或不规则,有明显的硬化带。切线位上可见骨质密度的骨嵴。破坏区中可有高密度骨片。经常是内、外板均破坏。发生于颅底或额骨者可能没有致密硬化缘。

2. CT 平扫表现为以板障为中心的膨胀性骨质破坏区,边界锐利清楚,呈波浪状,由于含有脂类物质,破坏区呈低密度影。增强扫描病灶无强化。发生于岩锥者,肿瘤可侵犯内听道、破坏面神经管和耳蜗。

3. MRI 平扫可清楚显示肿块呈均匀长  $T_1$ 、长  $T_2$  信号,边界清楚,如内部含有脂质成分较

多,则可呈短  $T_1$  信号。

4. X 线平片及 CT 均能清楚地显示局部颅骨骨破坏和软组织肿块, MRI 对颅骨破坏的显示不及 X 线平片和 CT, 但能清晰显示肿块内部的组织成分, 并且可清楚显示肿块与静脉窦的关系, 为手术治疗提供帮助。

#### 【影像与临床】

发生于颅盖者, 长大后骨板变薄, 扪之有乒乓球感, 破裂时可见豆腐渣样内容物流出。发生于颞骨岩部可出现面神经瘫。

#### 【鉴别诊断】

应注意与脑膜膨出鉴别。脑膜膨出一般发生于枕区, 颅骨缺损的同时, 可见囊性包块, 囊性包块明显与颅内结构沟通, 颅内脑室、脑池的形态可有异常表现。而表皮样囊肿一般不与颅内结构沟通。

#### (二) 颅骨血管瘤

颅骨血管瘤起于板障, 可为毛细血管型和海绵型。骨的海绵状血管瘤较多见, 好发于颅骨。

#### 【影像检查方案】

主要检查方法为 CT 和 MRI。CT 为首选检查方法, 可发现病变的形态和密度, 以及颅骨受累的程度。MRI 检查可详细了解病变的内部成分及与颅内结构的关系。增强 CT 或 MRI 检查对于确定病变性质有帮助。

#### 【典型病例】

男, 2 岁。发现左顶区肿物, 逐渐增大(图 6-2-23)。

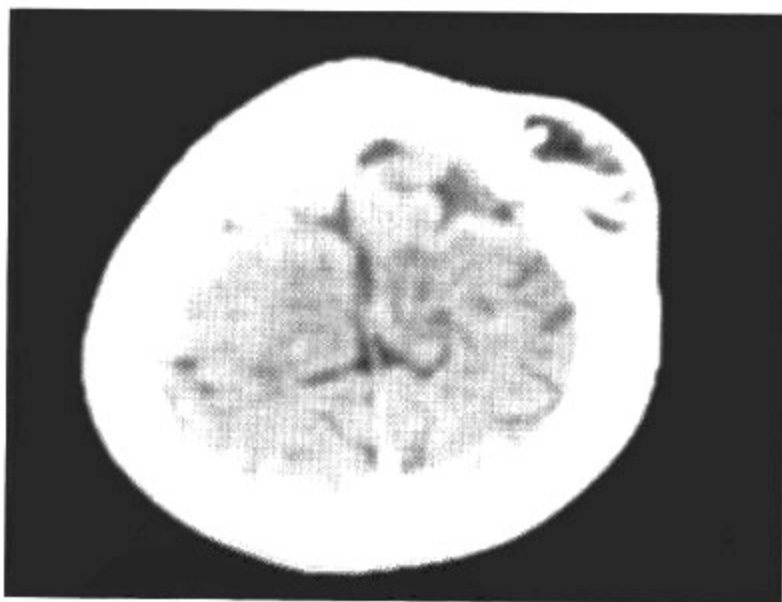


图 6-2-23 颅骨血管瘤

#### 影像所见

轴面 CT 平扫显示左顶骨颅外板膨出形成肿物, 肿物内部密度不均匀, 内部可见不规则高密度阴影, 局部颅板明显变薄。

#### 【影像与病理】

血管瘤内的扩张血管形成血窦, 表面被覆单层的内皮细胞。病变内的骨组织较丰富, 通常不累及硬膜, 切面上可见粗糙的骨小梁与颅板垂直, 深层的骨小梁呈蜂窝状。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线平片显示颅骨血管瘤多发生于额骨和顶骨, 病变起于板障, 为直径 1~3cm 的圆形

透亮区,边界清晰,一般单发,偶有多发。病变侵犯内、外板,并使板障增厚,可达2~3cm,呈蜂窝状结构。于切线位上显示与颅板垂直的日光状骨针。在正位上显示放射状骨针由病变中心向周围放射,为反应性针状新骨形成,是典型表现。

2. CT平扫表现为以板障为中心的膨胀性小蜂窝状骨质破坏,密度较高,CT值70~80HU,内、外板膨隆变薄,并可见硬化边和骨针呈放射状,向颅内外延伸。增强扫描肿瘤显著强化。

3. MRI显示颅骨血管瘤一般混杂信号,部分病例内部可见流空血管信号。增强后肿物明显强化。

4. X线平片虽然能发现局部肿块以及颅骨的改变,但CT和MRI更能清晰地显示肿瘤内部的结构,特别是增强检查对判断肿瘤的累及范围及定性有帮助。

#### 【影像与临床】

颅骨血管瘤可发生于任何年龄,以成年人多见,儿童少见。临床上主要是局部肿胀和疼痛,发生于颅底的血管瘤视发生部位,可出现相应的症状。

#### 【鉴别诊断】

本病需要与硬化型骨肉瘤鉴别。CT和MRI检查在诊断颅骨血管瘤方面比X线平片有优势,可以发现血管瘤内部的影像学变化,通过增强检查还可以了解肿瘤的血供情况,可资鉴别。

#### (三) 颅骨网织细胞肉瘤

原发性颅骨网织细胞肉瘤是在骨的网织细胞系统发生的原发恶性肿瘤,本病可发生于10岁左右的小儿,但少见。

#### 【影像检查方案】

主要检查方法为CT和MRI。CT可发现病变的形态和密度以及颅骨受累的程度。MRI检查对确定病变性质和累及范围有帮助。

#### 【典型病例】

女,15岁。发现前额肿物10天,逐渐增长(图6-2-24)。

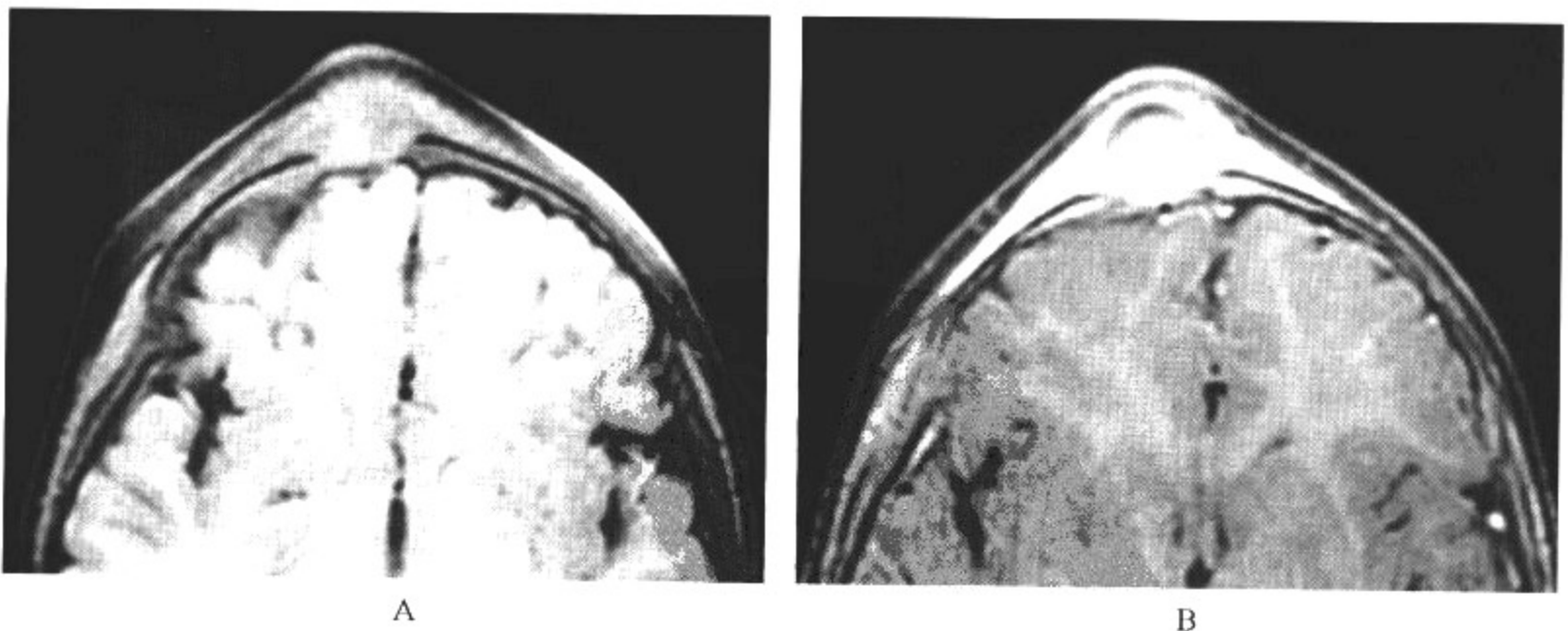


图 6-2-24 颅骨网织细胞肉瘤

#### 影像所见

- A. MRI平扫轴面T<sub>1</sub>WI显示额骨中线处骨质缺损、伴软组织肿块,肿块边界模糊。  
B. 增强后脂肪抑制轴面T<sub>1</sub>WI显示肿块呈明显强化。

**【影像与病理】**

肿瘤硬度不定,较硬者颜色发白或呈灰白色,较软者多呈灰红色,其中可有囊变区和坏死区。肿瘤累及范围较大,可穿破骨板,形成皮下软组织肿块。镜下可见成片的网织细胞,并有松散的血管性间质,其表现与身体其他部位的网织细胞肉瘤类似。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

1. X线平片显示病变早期为小片状破坏,之后融合成大片状骨破坏区,累及范围较广,可穿破颅板、形成肿块,肿瘤部位可见片状骨密度增高影,为反应性新骨形成。骨膜反应少见。

2. CT平扫网织细胞肉瘤与骨肉瘤表现类似,为大片状溶骨性骨破坏,边界不规则,累及颅内、外板,可形成硬膜外和头皮下软组织肿块。

3. MRI平扫显示肿块呈不均匀等 $T_1$ 、长 $T_2$ 信号,边界清楚,增强检查肿块明显强化。

4. X线平片及CT均能清楚地显示颅骨骨破坏和局部软组织肿块,MRI对肿块内部结构的显示优于X线平片和CT。

**【影像与临床】**

初发症状为患部疼痛,轻度发热,全身状况一般较轻。

**【鉴别诊断】**

与骨肉瘤等恶性肿瘤鉴别有困难。最终需要组织病理学确诊。

**(四) 颅骨转移瘤**

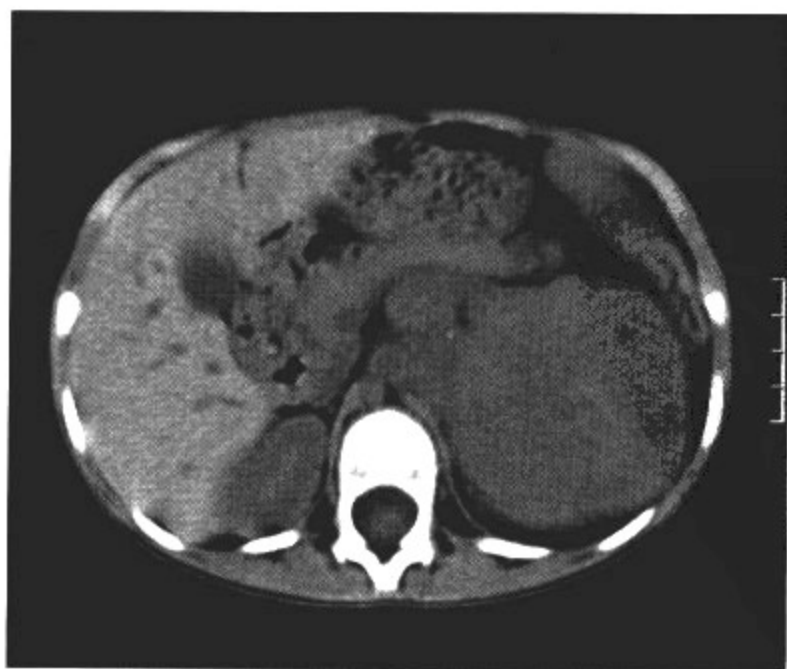
颅骨转移瘤除鼻咽癌多为直接侵犯外,大多数为血行转移而来。儿童患者多来自神经母细胞瘤和白血病、淋巴瘤转移。

**【影像检查方案】**

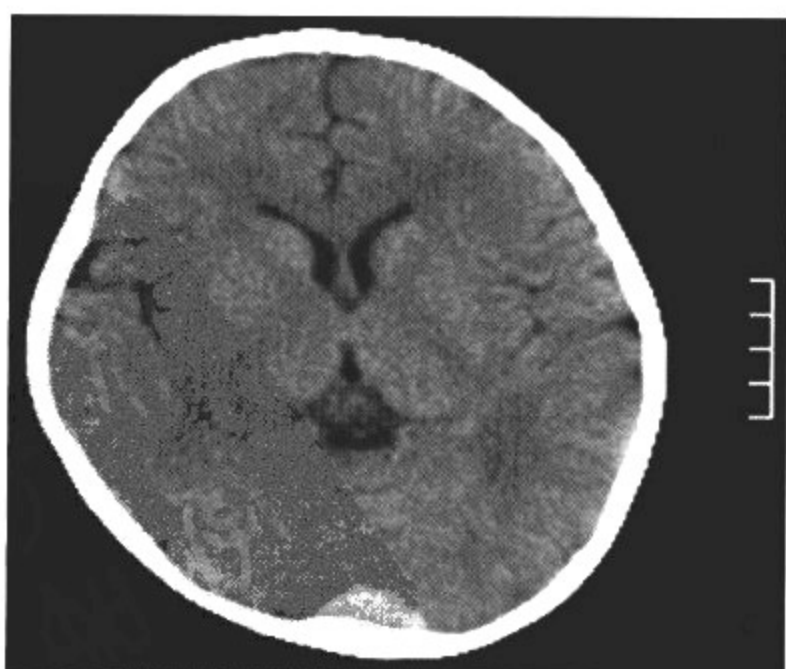
主要检查方法为CT和MRI。CT为首选检查方法,可发现颅骨破坏的形式和受累范围。MRI检查对确定颅内有无侵犯有帮助。

**【典型病例】**

**病例 1** 男,5岁。发现腹部肿块3个月,左眼睑肿胀1周。骨髓检查确诊为神经母细胞瘤(图6-2-25)。



A



B



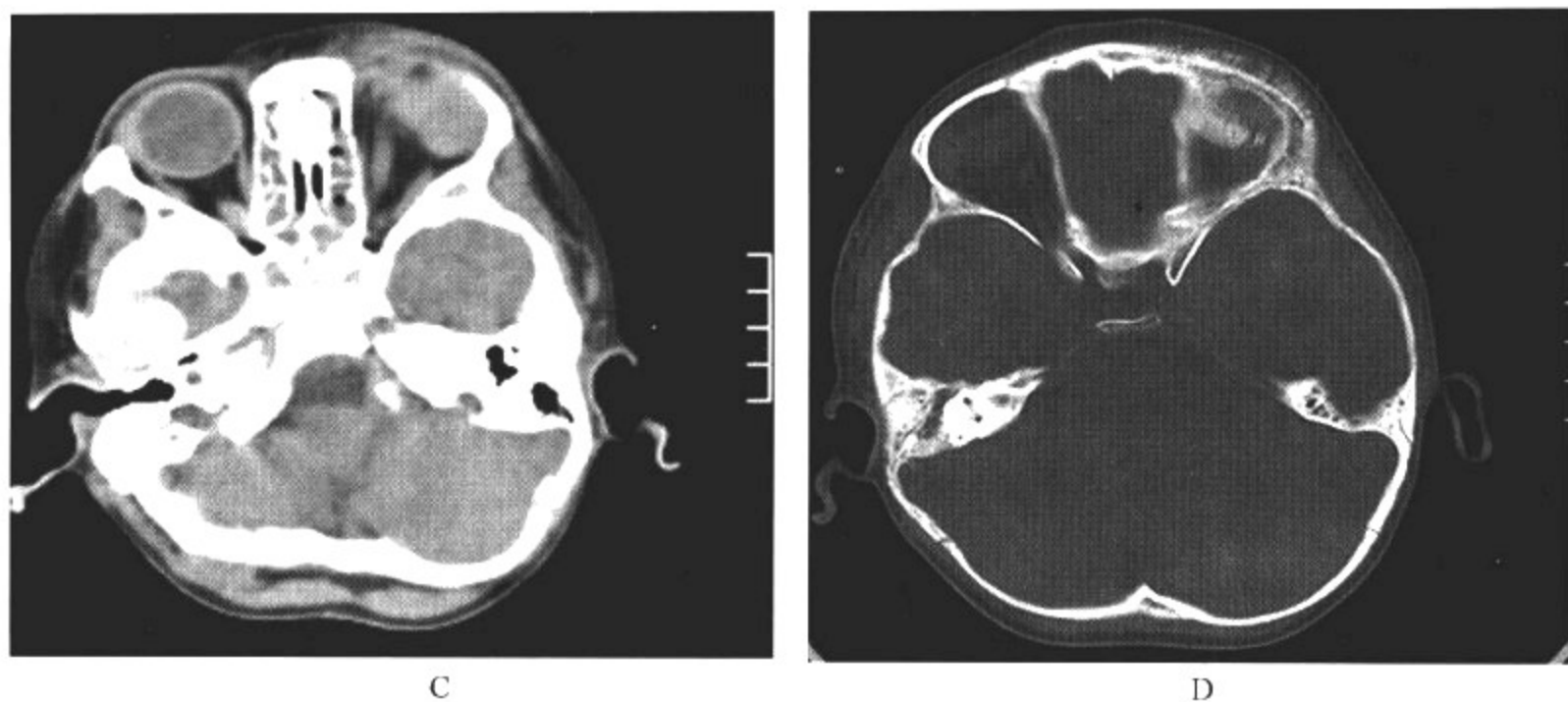


图 6-2-25 神经母细胞瘤颅骨转移

影像所见

A. CT 平扫轴面显示左侧腹膜后区软组织肿物,边界清晰,内部可见钙化点,肿物包绕大血管,腹膜后淋巴结肿大。

B. CT 平扫轴面显示后枕区颅板下梭形高密度肿块。

C. CT 平扫轴面显示左侧眶内软组织密度影,眼睑肿胀。

D. CT 平扫轴面显示左额区颅板见放射状骨针形成。

病例 2 男,2 岁。主因间断发热、贫血半年。临床确诊为神经母细胞瘤(图 6-2-26)。

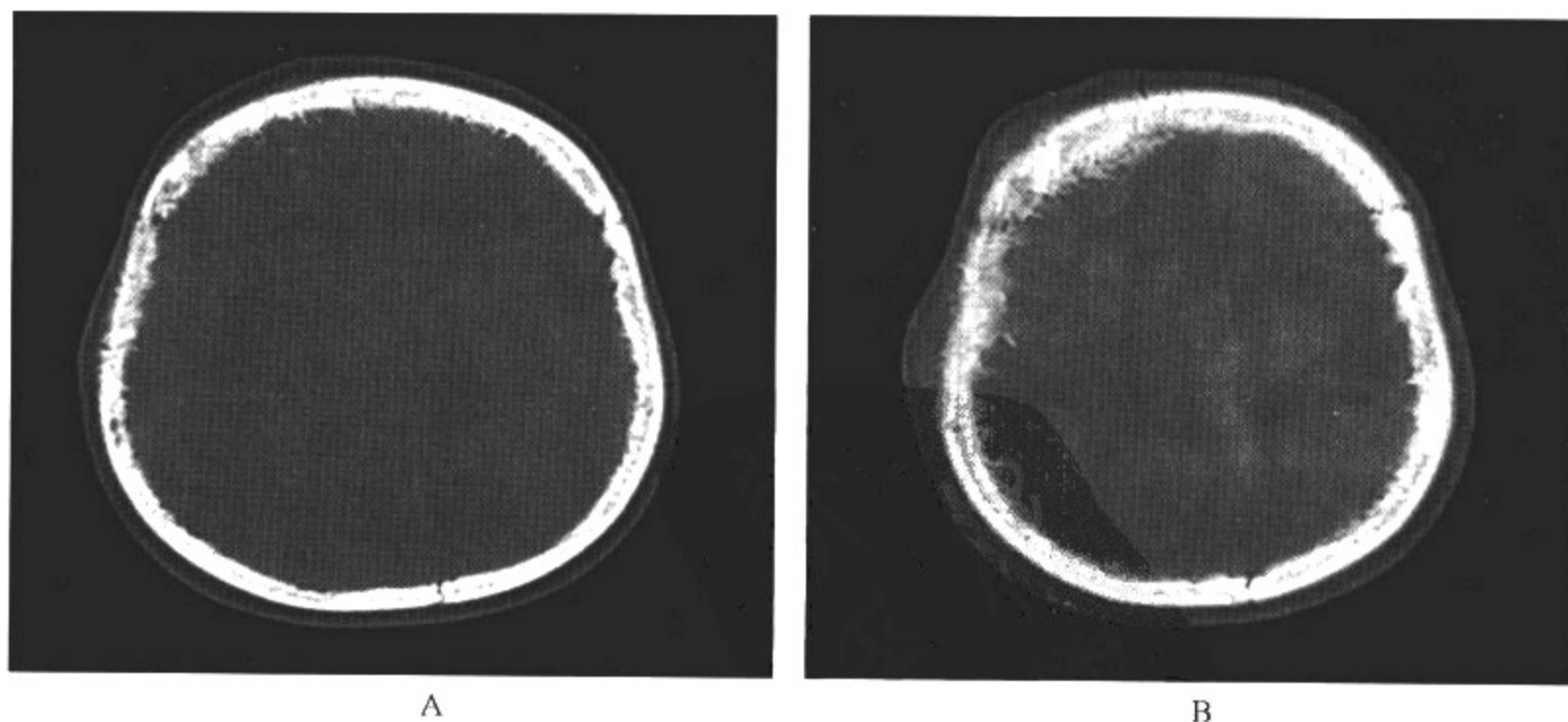


图 6-2-26 神经母细胞瘤颅骨转移

影像所见

A. CT 平扫轴面显示双侧顶骨、额骨颅板呈多发穿凿样骨破坏。

B. CT 平扫轴面显示双侧顶骨、额骨颅板呈多发穿凿样骨破坏,并可见放射性骨针,右额顶区皮下可见软组织肿块。

**病例 3** 女,4岁。主因间断发热、贫血 2 个月。临床确诊为神经母细胞瘤(图 6-2-27,彩图 1-8)。

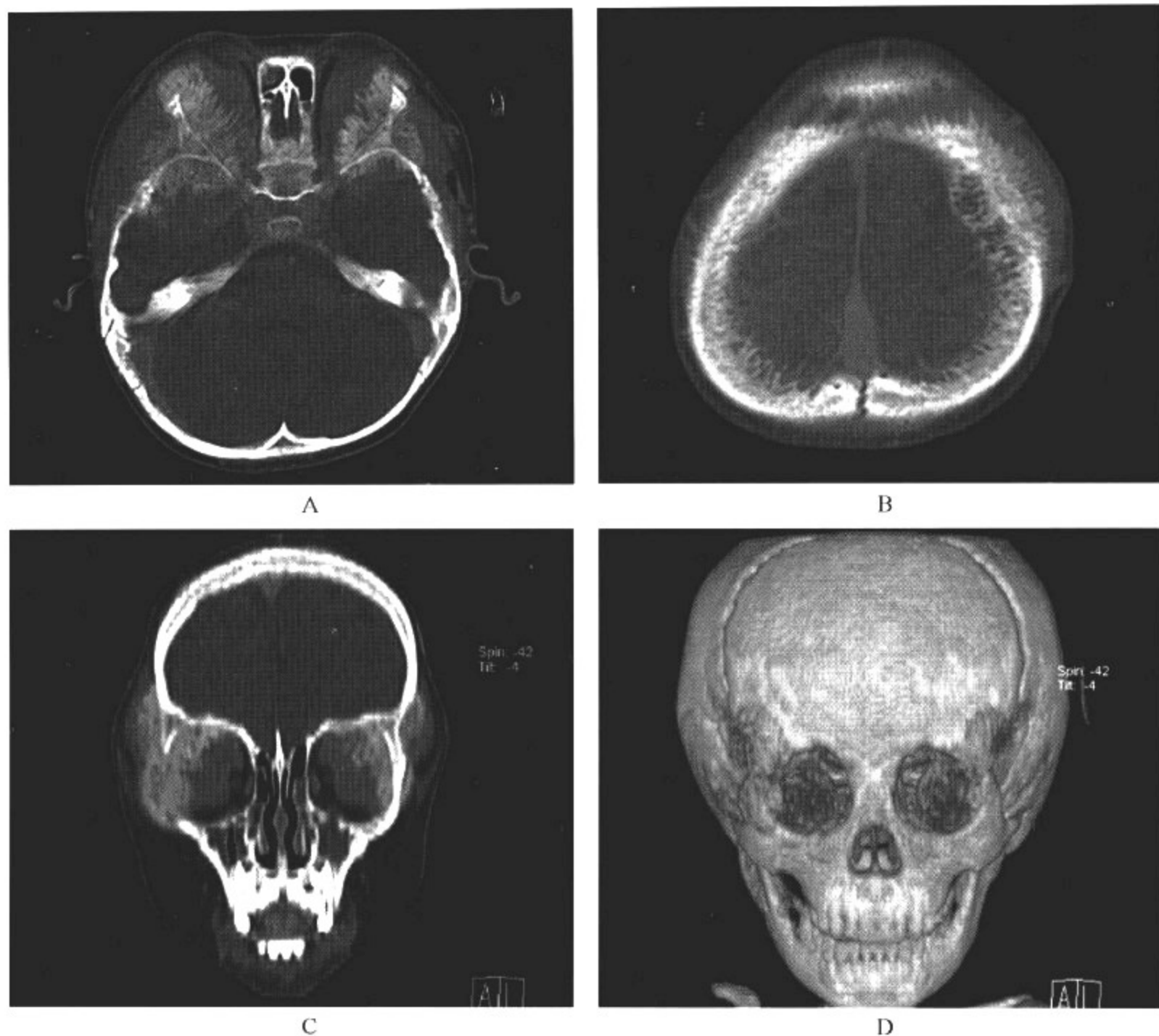


图 6-2-27 神经母细胞瘤颅骨转移

**影像所见**

- A. CT 平扫轴面显示双侧眼眶外侧壁、颞骨骨质结构破坏,周围见放射状骨针。
- B. CT 平扫轴面显示双侧顶骨颅板虫噬样骨破坏,周围可见放射状骨针。
- C. 螺旋 CT 三维重组 MPR 冠状面显示双侧眼眶外侧壁骨质破坏,眼内肌受浸润、肿胀。
- D. 螺旋 CT 三维重组 VR 图像显示双侧眼眶外侧壁不规则形骨破坏。

**【影像与病理】**

神经母细胞瘤颅骨转移病灶常起自板障,向内、外板扩展,冲破外板可形成头皮下软组织肿块,冲破内板可侵入颅内硬膜外间隙,也可向眶内侵犯。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

1. X线平片显示神经母细胞瘤颅骨转移表现为溶骨性骨破坏伴成骨反应,呈斑片状,边缘常见起自骨外板的放射状骨针伸向软组织内,骨针细而长,常同时发生颅内转移。淋巴瘤颅骨转移表现为病变呈单发、多发骨破坏,边界模糊且不规则,可有硬化边。

2. CT平扫显示转移瘤形成的骨破坏多为溶骨性骨破坏,呈虫噬样或穿凿样,边界模糊,且可见放射状骨针,皮下软组织可见肿块。

3. MRI可清楚显示颅骨破坏邻近皮下软组织肿块,信号强度不均匀或均匀,并且对颅内的转移性病灶也能清楚显示。

4. X线平片及CT均能清楚地显示颅骨转移瘤造成的骨破坏,MRI对颅骨骨质破坏的显示不及X线平片和CT,但能清晰显示头皮软组织以及颅内的侵犯情况,对治疗和判断预后有帮助。

#### 【影像与临床】

初期症状为发热、疼痛和肿胀,继而四肢疼痛和贫血。淋巴瘤晚期可侵犯颅骨,表现为颅骨上局限性痛性肿块,但颅骨表现也可能是最早的症状。

#### 【鉴别诊断】

应注意与多发性骨髓瘤鉴别。转移瘤虽可为穿凿样病变,但通常其大小很不一致,且边缘不规则,病变分布不像骨髓瘤那样分散。结合原发肿瘤的病史,一般可准确诊断。

(赵 滨 李 欣)

## 参考文献

- 1 潘恩源,陈丽英. 儿科影像诊断学. 北京:人民卫生出版社,2007
- 2 余亚雄,应大明. 小儿肿瘤学. 上海:上海科学技术出版社,1997
- 3 李景学,孙鼎元. 骨关节 X 线诊断学. 北京:人民卫生出版社,1982
- 4 江 浩. 骨与关节 MRI. 上海,上海科学技术出版社,1999
- 5 随邦森,吴恩惠,陈雁冰. 磁共振诊断学. 北京:人民卫生出版社,1994
- 6 徐赛英. 实用儿科放射诊断学. 北京:北京出版社,1998
- 7 刘玉光,郭洪志,卢 浩,等. 先天性颅脑疾病. 济南:济南出版社,1993
- 8 吴恩惠. 头部 CT 诊断学. 第 2 版. 北京:人民卫生出版社,1994
- 9 李铁一. 小儿 X 线诊断学. 天津:天津科学技术出版社,1992
- 10 彭仁罗,方昆豪,刘顾岗. 简明实用 CT 诊断学. 湖南:湖南科学技术出版社,1997
- 11 廉宗激. X 线诊断学基本功. 天津:天津科学技术出版社,1991
- 12 王承缘,邵剑波,李 欣. 小儿颅脑疾病 CT 诊断. 湖北:湖北科学技术出版社,1999
- 13 宦 怡,彭 勇,姚倩东,等. 面神经的 CT 和 MRI 诊断. 中华放射学杂志,2001,35:185-188
- 14 王振常,蒋定尧,鲜军舫,等. 眶颅沟通性病变的 CT 和 MRI 研究. 中华放射学杂志,2001,35:351-354
- 15 刘中林,兰宝森,李歌明,等. 面神经管骨折的 CT 诊断. 中华放射学杂志,1997,31:762-764
- 16 刘中林,兰宝森,廉能静,等. 前庭导水管扩大的 CT 研究. 中华放射学杂志,1998,32:268-270
- 17 宋光义,韩 丹,陆 琳. 面神经瘤的 CT 诊断. 中国临床医学影像杂志,1999,23:128-129
- 18 鲜军舫,王振常,田其昌,等. 眼眶神经鞘瘤的 CT 和 MRI 研究. 中华放射学杂志,1999,34:258-260
- 19 刘中林,兰宝森,任江坤,等. 正常颞骨斜矢状面 CT 扫描的解剖学表现. 中华放射学杂志,2001,35:181-184
- 20 田其昌,鲜军舫,王振常,等. MRI 脂肪抑制和增强技术在诊断眼眶疾病中的应用. 中华放射学杂志,1999,33:395-399
- 21 魏 懿,消家和,周翔平,等. 鼻咽癌侵犯翼腭窝的 CT 研究. 中华放射学杂志,2001,35:675-678
- 22 李 欣. 儿童郎格罕斯细胞组织细胞增生症的 CT 表现. 中华放射学杂志,2001,35:471-473
- 23 鲜军舫,王振常,燕 飞,等. MRI 快速自旋回波 T<sub>2</sub>WI 三维重建技术在耳内病变中的应用. 中华放射学杂志,1999,33:473-476
- 24 陈义蔚,陈瑞华. 面神经管及其比邻结构的观察. 中华耳鼻喉科杂志,1981,16:7-13
- 25 曾幼鲁,李子勋,齐忠政,等. 面神经鞘瘤的 CT 诊断. 中华耳鼻喉科杂志,1991,26:120
- 26 张 骥,罗道天. 面神经瘤的 CT 和 MRI 诊断. 中华放射学杂志,2001,35:491-493
- 27 刘俊刚,李 欣. 儿童鼻腔骨化性纤维瘤伴动脉瘤样骨囊肿 1 例. 中华放射学杂志,2005,增刊:409-411
- 28 李 静,石木兰,王 爽. 恶性淋巴瘤和头颈部鳞癌颈部受累淋巴结的 CT 与病理比较. 中华放射学杂志,2002,36:737-740
- 29 罗德红,石木兰,罗斗强,等. 甲状腺癌的 CT 诊断. 中华放射学杂志,1998,32:758-760
- 30 何顺青,杨 菁,唐 勇,等. 颅锁骨发育不全 5 例 X 线分析. 医学影像学杂志,2000,14:783-784
- 31 赵 滨,李 欣. 左颌下异位胸腺合并部分甲状旁腺异位一例. 中华放射学杂志,2004,38(11):169-173
- 32 Czerny C,Rand T,Gstoettner W,et al. MR imaging of the inner ear and cerebellopontine angle: comparison of three-dimensional and two-dimensional sequences. AJR,1998,170:791-796
- 33 Arnold B,Jager L,Grevers G,et al. Visualization of the inner ear structures by three-dimensional high-resolution magnetic resonance imaging. Am J Otol,1996,17:480-485
- 34 Lemmerling M,De Praeter G,Caenaert,et al. Accuracy of single-sequence MRI for investigation of the fluid-filled spaces in the inner ear and cerebellopontine angle. Neuroradiology,1999,41:292-299



- 35 Naganawa S, Yamakawa K, Fukatsu H, et al. High-resolution  $T_2$ -weighted MR imaging of the inner ear using a long echo-train-length 3D fast spin-echo sequence. *Eur Radiol*, 1996, 6: 369—374
- 36 Naganawa S, Fukatsu H, Itoh T, et al. Three-dimensional-fast-spin-echo MR of the inner ear; ultra-long echo-train-length and half-fourier technique. *AJNR*, 1998, 19: 739—741
- 37 Yang D, Kodama T, Tamura S, et al. Evaluation of the inner ear by 3D fast asymmetric spin echo Mri-maging; phantom and volunteer studies. *Magn Reson Imaging*, 1999, 17: 171—182
- 38 Calhoun PS, Kuszyk BS, Heath DG, et al. Three-dimensional volume rendering of spiral CT data; theory and method. *Radiographics*, 1999, 19: 745—764
- 39 Neri E, Caramella D, Cosottini M, et al. High-resolution magnetic resonance and volume rendering of the labyrinth. *Eur Radiol*, 2000, 10: 114—118
- 40 Lee JN, King BD, Parker DL, et al. High resolution 3D imaging of the inner ear with a modified fast spin-echo pulse sequence. *J Magn Reson Imaging*, 1996, 6: 223—225
- 41 Stone JA, Chakeres DW, Schmalbrock P. High-resolution MR imaging of the auditory pathway. *Magn Reson Imaging Clin N Am*, 1998, 6: 195—217
- 42 Hans P, Grant AJ, Laitt RD, et al. Comparison of three-dimensional visualization techniques for depicting the scala vestibuli and scala tympani of the cochlea by using high-resolution MR imaging. *AJNR*, 1999, 20: 1197—1206
- 43 Mason TP, Applebaum EL, Rasmussen M, et al. Virtual temporal bone; creation and application of a new computer-based teaching tool. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2000, 122: 168—173
- 44 Melhem ER, Shakir H, Bakthavachalam S, et al. Inner ear volumetric measurements using high-resolution 3D  $T_2$ -weighted fast spin-echo MR imaging; initial experience in healthy subjects. *AJNR*, 1998, 19: 1819—1822
- 45 Mitsuoka H, Arai H, Tsunoda A, et al. Microanatomy of the cerebellopontine angle and internal auditory canal; study with new magnetic resonance imaging technique using three-dimensional fast spin echo. *Neurosurgery*, 1999, 44: 561—566
- 46 Rubinstein D, Sandberg EJ, Cajade-Law AG, et al. Anatomy of the facial and vestibulocochlear nerves in the internal auditory canal. *AJNR*, 1996, 17: 1099—1105
- 47 Rubin GD, Beaulieu CF, Argiro V, et al. Perspective volume rendering of CT and MR images; applications of endoscopic imaging. *Radiology*, 1996, 199: 321—330
- 48 Gilani S, Norbash AM, Ring H, et al. Virtual endoscopy of the paranasal sinuses using perspective volume rendered helical sinus computed tomography. *Laryngoscope*, 1997, 107: 25—29
- 49 Diamantopoulos II, Ludman CN, Martel AL, et al. Magnetic resonance imaging virtual endoscopy of the labyrinth. *Am J Otol*, 1999, 20: 748—751

# 神 经 系 统

---

主 编 范国光 叶滨宾

副主编 张晓凡

编 者 (以姓氏笔画为序)

于芸根 深圳市儿童医院

于 兵 中国医科大学附属盛京医院

王 芳 哈尔滨市儿童医院

王志伟 哈尔滨市儿童医院

叶滨宾 中山大学附属第一医院

宁 刚 四川大学华西第二医院

李松柏 中国医科大学第一附属医院

张 毅 哈尔滨市儿童医院

张晓凡 哈尔滨市儿童医院

陈 焯 湖南省儿童医院

陈丽英 中国医科大学附属盛京医院

范国光 中国医科大学附属第一医院

冀 旭 中国医科大学附属盛京医院

中枢神经系统包括脑和脊髓,深藏在骨骼包围的颅腔和椎管内,一般物理学检查不易达到,影像学检查具有重要意义。近 30 年来,数字 X 线、CT、磁共振成像(MRI)和超声设备在不断改进和完善,检查技术和方法也在不断创新,中枢神经系统的影像诊断已从单一依靠形态变化进行诊断发展成为集形态、功能和代谢改变为一体的综合诊断体系。对神经系统某一类疾病或某一种疾病,我们就可以运用不同的成像技术进行检查。即使是同一成像技术,还可选用不同的检查方法。然而,这些成像技术和检查方法在不同疾病的发现和诊断中,都有各自的优势和不足。同时,某一种疾病有时还需要综合应用几种成像技术与检查方法,才能满足诊断的需要。因此,作为临床医生,不但需要熟悉和掌握各种疾病在不同成像技术和检查方法中的异常表现和诊断要点,而且更重要的是应该了解和比较不同成像技术和检查方法的优势和限度,明确它们的适应范围、诊断能力和价值。只有这样,才能针对某一疾病,合理、有序、有效地选用一种或综合应用几种成像技术和检查方法,使疾病在最低花费、最小耗时的情况下获得准确的影像学诊断。

## 第一节 神经系统影像学检查方法及其适应证和禁忌证

神经系统的影像学检查主要包括:X 线、CT 检查、MRI 检查、超声检查等。传统 X 线检查,如颅骨平片、脑血管造影等有一定的局限性;现代技术如 CT、MRI、超声、ECT 等提供了高分辨率、高对比度和多方位、多角度的直观图像,以及分子生物学水平和脑功能图像的分析处理,进一步提高颅脑疾病的诊断质量和水平。这些检查方法都因其各自的条件限制,有其相应的适应证与禁忌证。

### 一、颅骨 X 线平片

颅骨 X 线平片(X-ray plain film)检查方法简单、普及率高、经济、无痛苦,所以目前平片被认为是常用的基本检查方法。对某些颅骨病变、颅骨外伤、颅内压增高、颅内钙化、先天性畸形等,X 线平片能提供相对有价值的信息(图 7-1-1)。

颅骨 X 线平片除了观察颅骨病变外,尚可观察颅内病变,例如松果体钙化移位、颅内病理性钙化、慢性高颅压表现以及蝶鞍和内听道扩大等。颅内及椎管占位性病变有时也需要借助平片了解骨质结构的浸润情况。

但颅骨 X 线平片图像重叠,密度分辨率低,许多器官和病变的解剖关系无法清楚显示。所以颅骨平片可作为疾病的筛选检查手段。在 X 线平片无阳性发现或不能作出肯定性诊断

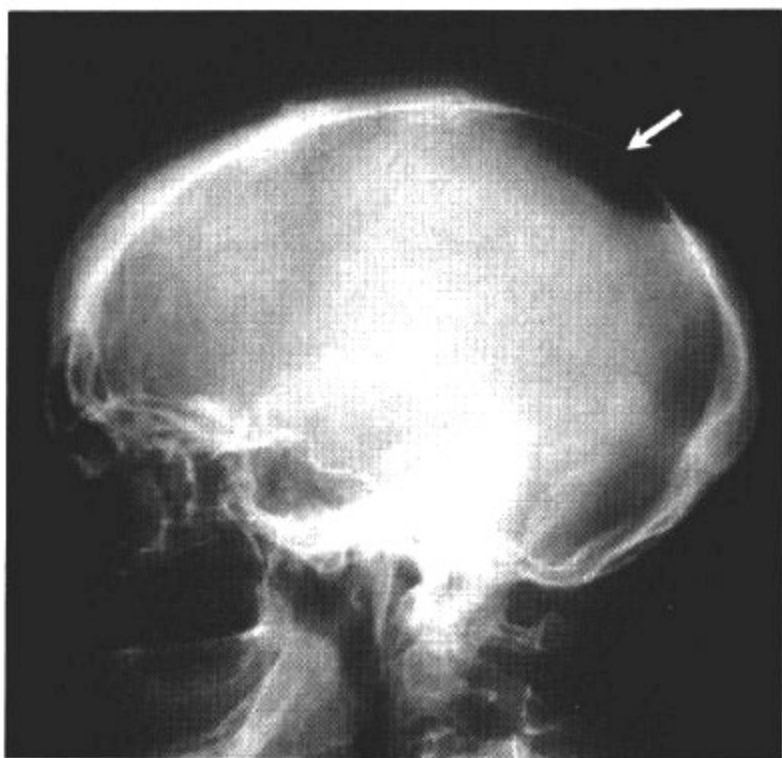


图 7-1-1 颅骨 X 线平片(侧位像)

时,需要选择 CT 或 MRI 检查。而脑与脊髓病变的诊断目前主要靠现代影像学,如 CT 和 MRI。

## 二、脑血管造影

随着 X 线设备、造影剂和造影技术的不断改进和发展,目前已经可以进行经导管多条血管全脑血管造影、双向连续摄片、立体放大摄片和数字减影血管造影(digital subtraction angiography, DSA)。脑血管造影可观察颅内占位病变、肿瘤循环及肿瘤染色的诊断、血管畸形、动静脉瘘、动脉瘤、烟雾病等血管疾病,还可用于观察脑组织血供,对颅内病变有定位和定性诊断的作用,对脑血管病变尤为重要,被誉为诊断脑血管疾病的“金标准”。更重要的是,它已经成为经导管施行的介入性治疗手段。

但脑血管造影作为一种有创性检查,对新生儿神经系统的检查并不适合。在选择适应证的同时还必须注意有无使用含碘对比剂的禁忌证,在有机碘水剂类对比剂中,非离子型较离子型具有相对低渗、低黏度、低毒性等优点,降低了毒副作用,因此需要做血管造影检查的患儿应尽可能采用非离子型对比剂。患儿具有下述情况时应视为高危人群,使用含碘对比剂必须慎重:①肝肾功能严重损害;②各类心脏病,尤其已有心力衰竭者;③糖尿病;④婴幼儿,尤其是在禁水和脱水状态下;⑤哮喘等过敏体质;⑥重症肌无力;⑦以往对对比剂有严重反应者等。

## 三、脑 超 声

与 CT 比较,超声具有无放射性损伤、不需麻醉、可以床旁检查、价格低廉等优势,但颅脑声像图质量受颅骨影响很大,目前超声检查应用范围仍局限于 2 岁以下、囟门尚未闭合的婴幼儿和新生儿。经前凶径路的囟门“窗”较大,冠状位和矢状位结合能较好地显示颅内解剖结构和大部分颅内血管结构;但经后凶径路的囟门“窗”较小,对后脑颅内结构的显示受到一定程度的限制。通过前凶扫描,胎儿期扫查可诊断胎儿脑的发育异常,如无脑畸形、大脑发育异常、先天性脑积水等;新生儿至 2 岁以内小儿主要用于脑畸形、脑积水、颅内出血(新生儿颅内血肿、



硬膜下血肿及蛛网膜下腔出血等)、脑内囊肿、脓肿、脑肿瘤、脑梗死和脑软化等疾病的检查等。前囟扫查采取冠状和矢状面,轴面扫查可观察大脑脚、丘脑和侧脑室体部层面图像。超声主要观察上述结构的外形,轮廓和内部回声异常,有无占位病变及其大小、位置、数目及与周围组织的关系,动态观察其回声和范围的变化,以明确诊断。对颅内血管病变,采用经颅多普勒检查和彩色多普勒超声检查具有一定的价值,彩色多普勒超声可提供颅内血液循环及其动力学信息,如峰值血流速度、阻力指数和血流量等。但超声诊断的正确与否与操作者的经验关系密切,并有超声盲区,分辨率较CT和MRI低,另外受声束限制等缺点,因此,在应用上有一定局限性。

#### 四、脑CT

CT检查所需费用相对较低,方法简便,患儿家长容易接受。其适应证范围相对较广,对急性颅内出血、肿瘤、颅脑外伤、脑先天性畸形等的诊断有意义(图7-1-2)。螺旋CT的产生与应用,更扩大CT适应证的范围,并提供更加丰富的病变信息。螺旋CT容积资料可以在任意位置作回顾性分割重建,并可任意角度重建。CT冠状重组图像避免了直接冠状面扫描的检查体位的不适,适用于儿童难以固定在颈过伸体位上做检查的情况。但CT对于颅后窝、脑干及鞍区病变的检查易受周围较厚颅板的影响,诊断价值受限。

对于平扫不能明确诊断的患儿,常需经静脉注入对比剂进行增强扫描,通过病变的强化特征判断血脑屏障的破坏程度,并进行疾病的诊断和鉴别诊断(图7-1-3)。病灶增强后显示更加清楚。依病灶有无增强、增强的程度和形式,进一步确定病变的性质。脑池造影可使脑池清楚显影,易查出脑池内的肿块,适于桥小脑角池和鞍上池检查。增强扫描在儿童疾病的CT诊断中是必不可少的检查程序。增强扫描的适应证与成人相同,如脑肿瘤、感染、血管畸形、怀疑为血管性病变的蛛网膜下腔出血等。在选择适应证的同时,还必须注意患儿有无使用含碘对比剂的禁忌证(见脑血管造影)。



图 7-1-2 CT 平扫

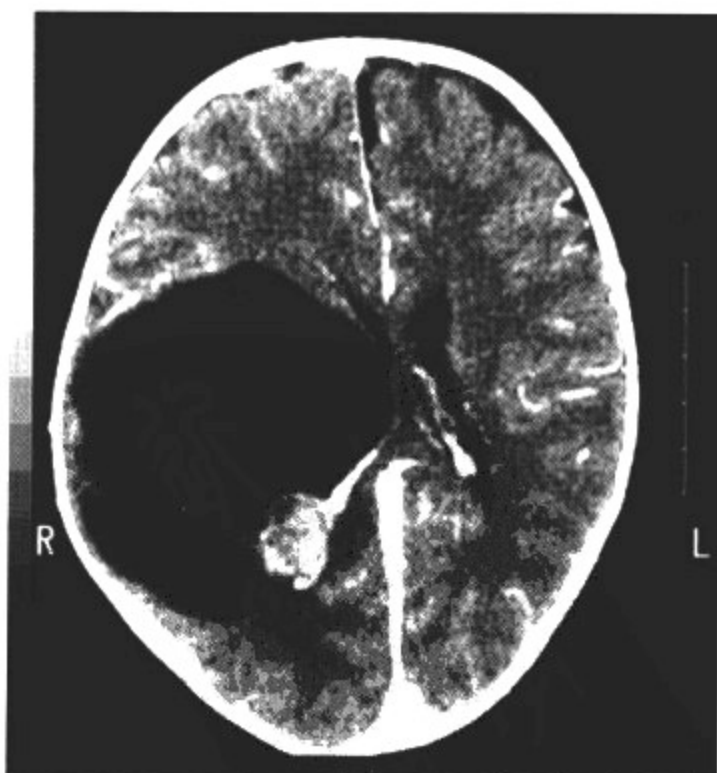


图 7-1-3 CT 增强扫描

CT 血管造影(CT angiography, CTA)与常规的血管造影相比,具有快速大容量扫描、创伤小、无动脉损伤和继发卒中的危险、能从各个角度观察血管细微改变等优点,可同时提供血管内外的影像信息,同时显示血管与邻近组织的关系,对于小儿常见的颅内血管畸形及烟雾病等,可以得到很好的显示(图 7-1-4,彩图 2-1)。

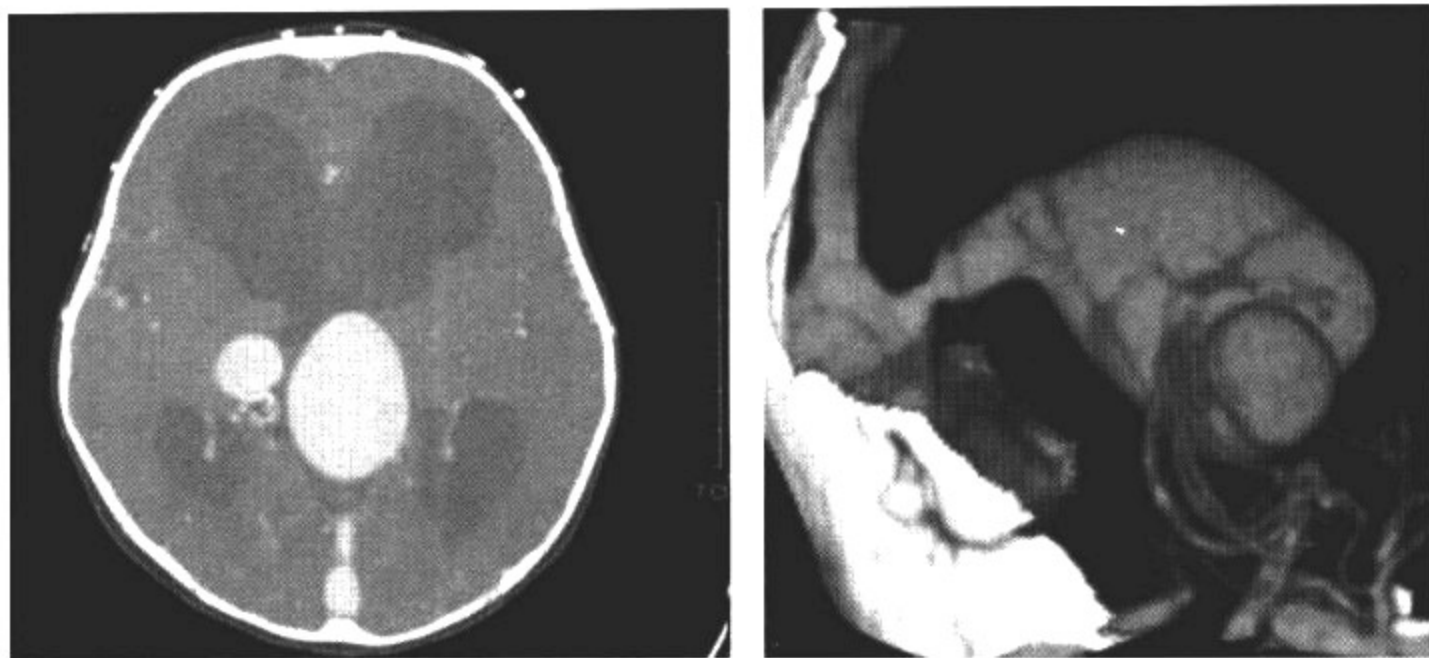


图 7-1-4 CTA 及其后处理图像

随着影像技术的发展,多层螺旋 CT(MSCT)已开始应用于儿童神经系统的检查。与传统的单层螺旋 CT 相比,除了扫描速度快、低剂量扫描及儿童扫描序列使 X 线剂量大大下降以外,主要优势体现在 CTA 及功能性成像技术等方面。多层螺旋 CT 扫描时间与成像时间明显缩短,适合婴幼儿等不合作病人、急诊危重病人的快速检查,同时减少了使用镇静药的频率,降低了风险,提高了图像质量。多层螺旋 CTA 能更好或更直接地诊断各种血管性病变;显示肿瘤性病变的供血动脉、引流静脉及肿块与邻近血管关系;了解脑血管意外,如缺血性卒中急性期、较大动脉狭窄和造成蛛网膜下腔出血的小动脉瘤等。3DCT 与彩色电影显示(cine loops)适用于了解各种肿瘤与邻近结构尤其与颅骨的关系,为临床手术提供术式与进路参考,也为放射治疗等提供精确的直观定位。此外,应用多层螺旋 CT 进行灌注成像,动态分析对比剂在脑内随时间的灌注分布,为小儿外伤性脑梗死的早期诊断及脑肿瘤病理学分级的评定能够提供有价值的信息。

但 CT 软组织分辨率不够高,除对急性出血、钙化较敏感外,对于新生儿神经系统疾病的诊断能力有限,不能作为新生儿神经系统发育和疾病的主要检查手段,尤其是新生儿缺氧缺血性脑病的诊断。更重要的是 CT 检查同普通 X 线检查一样,对患儿有辐射的危险,其辐射剂量也明显高于 X 线平片的水平,而且由于大部分疾病的诊断需要采用 CT 增强扫描的方式,需使用含碘的对比剂,这又增加了造成机体损伤的因素,需要高度重视。因此,对于确实需要进行 CT 检查的患儿,要尽可能采用多层螺旋 CT 检查,并选取低剂量曝光扫描条件,降低其所接受的扫描剂量。

## 五、脑 MRI

常规 MRI 在中枢神经系统的应用较为成熟。与 CT 相比, MRI 无放射线损伤、软组织分辨率高, MRI 的多参数、多序列及功能性成像是其在神经系统诊断中的一大优势,三维成像和

流空效应使病变的定位诊断更为准确,可观察病变与血管的关系,对脑代谢性疾病及脑白质病、脑髓鞘形成、亚急性和慢性出血显示较好,对脑脱髓鞘性疾病、脑血管性疾病、脑与脊髓肿瘤、血肿、脊髓先天异常与脊髓空洞症的诊断有较高价值(图 7-1-5)。对脑干、幕下区、枕大孔区及脊髓病变的显示也明显优于 CT。

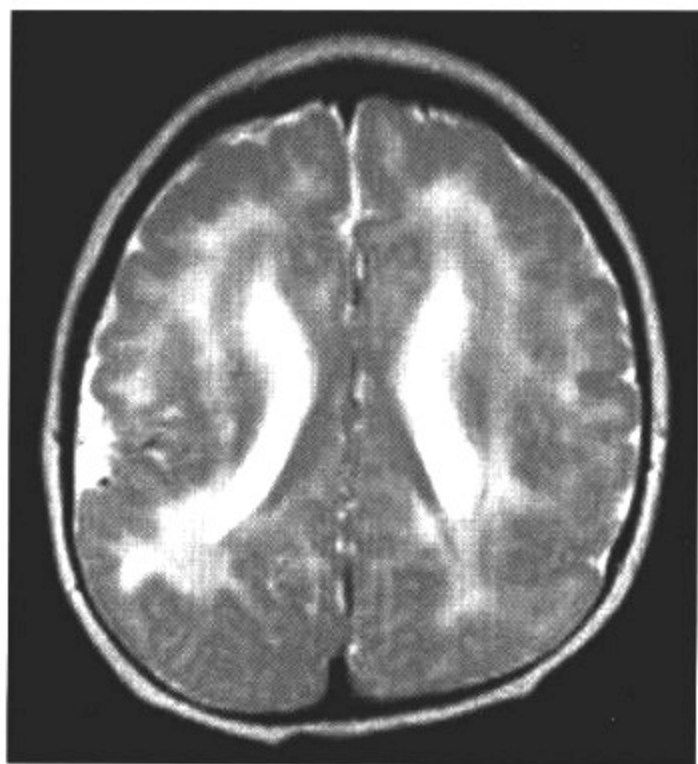


图 7-1-5 常规 MRI T<sub>2</sub>WI

磁共振血管成像(MR angiography, MRA)已成为 MRI 检查的常规技术之一。与血管造影相比,具有无创、简便、无需对比剂等优点, MRA 对脑血管的主干及主要分支疾病的初步诊断具有重要的意义(图 7-1-6);液体衰减反转恢复(fluid attenuated inversion recover, FLAIR)序列可对自由水的信号进行压制,用于发现脑室内及其周围的病变,对显示脑白质病等髓鞘脱失及发育不良等病变有一定的价值(图 7-1-7);弥散加权成像(diffusion weighted imaging, DWI)是研究水分子微观运动的成像方法,可显示细胞内水肿胀,对早期脑梗死、肿瘤等疾病的诊断与鉴别诊断有很高的实用价值(图 7-1-8);弥散张量成像(diffusion tensor imaging, DTI)是在 DWI 的基础上同时可显示水分子弥散方向的一种成像方法,多用示踪技术来三维显示脑白质纤维束的走行(图 7-1-9,彩图 2-2);磁共振灌注成像是一种可用来

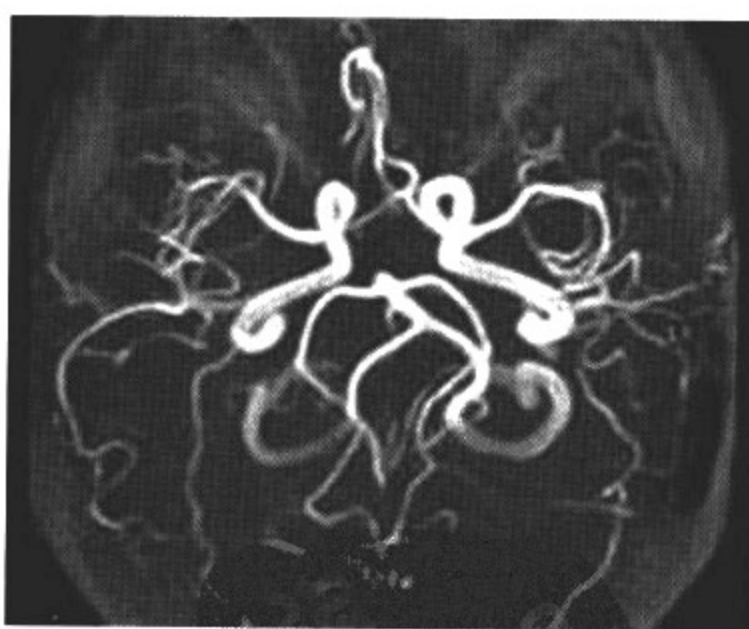
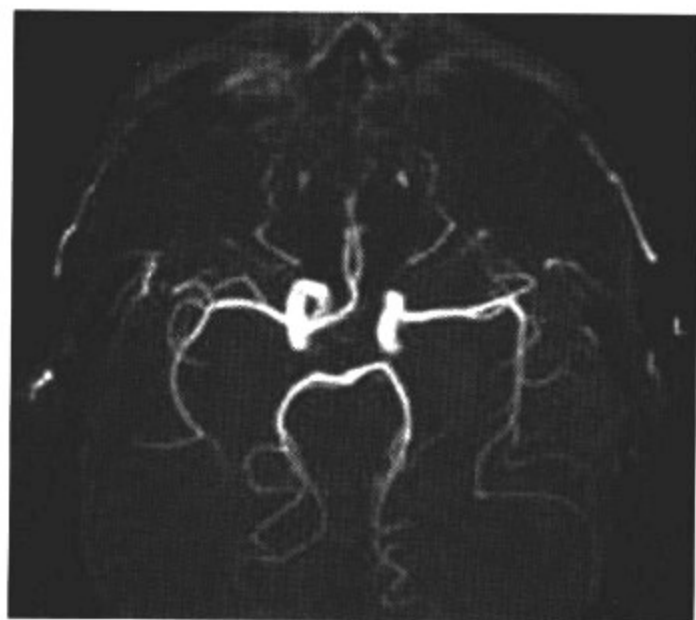


图 7-1-6 MRA

反映生理和病理情况下脑组织血流动力学改变的快速成像技术,在早期脑梗死及脑肿瘤的诊断中能够提供一定的帮助作用;氢质子磁共振波谱(proton magnetic resonance spectroscopy, <sup>1</sup>H-MRS)技术是目前唯一的活体检测脑内生化学代谢变化的技术,能对判断脑内正常和异常代谢变化提供帮助(图 7-1-10,彩图 2-3);MR 脑功能成像(functional MRI, fMRI)是利用在脑活动生理过程中,脑血流、血液氧含量等微弱的能量代谢过程来成像的。目前, fMRI 在神经科学领域的应用日趋广泛,能够对疾病机制的研究、治疗方案的评估以及疾病恢复和预后的功能



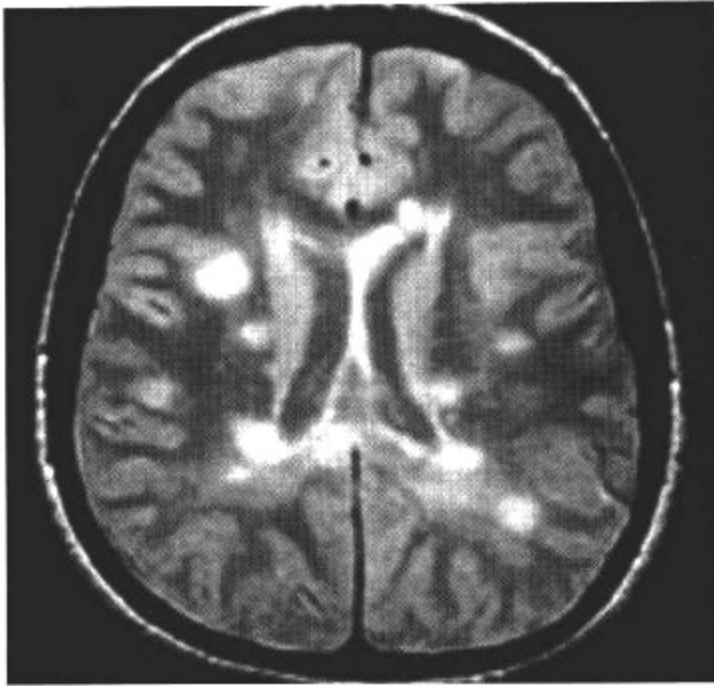


图 7-1-7 FLAIR 序列

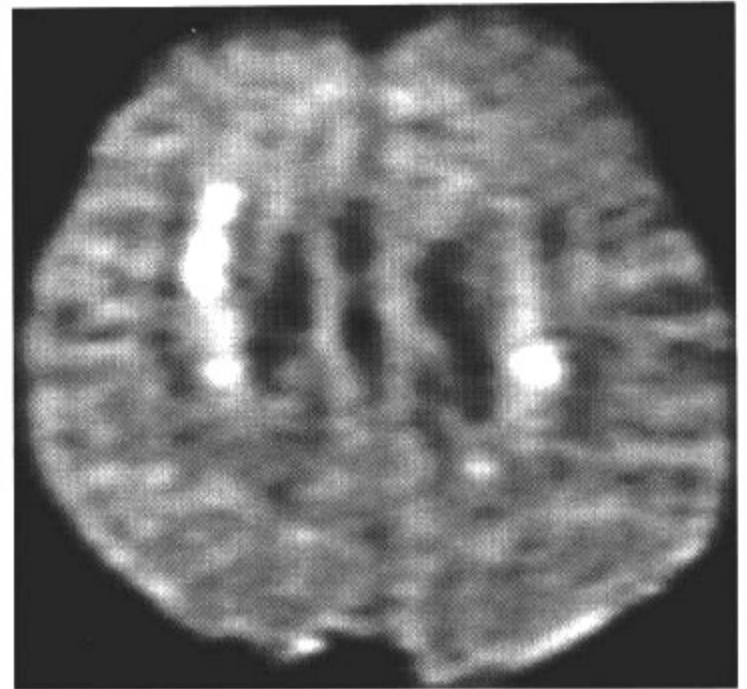


图 7-1-8 弥散加权成像

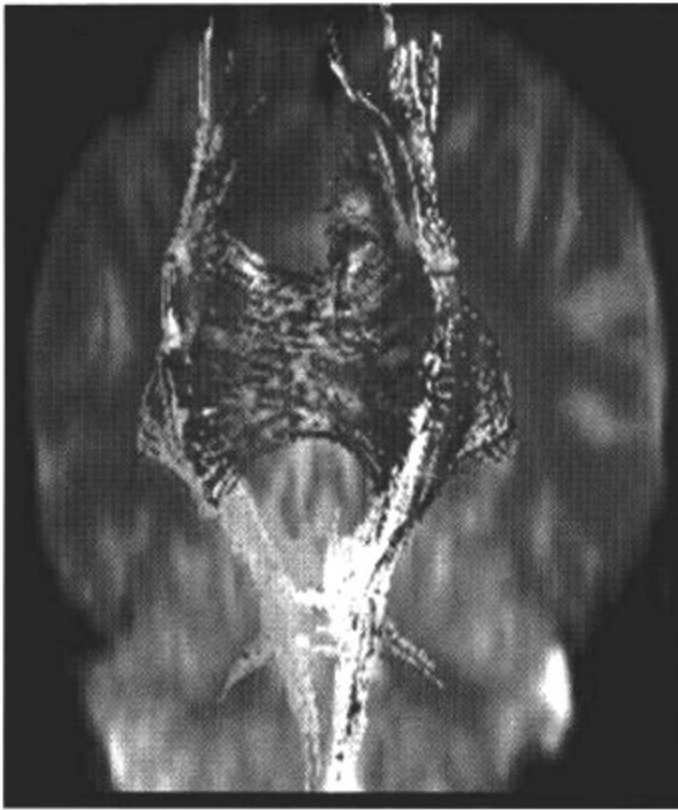


图 7-1-9 弥散张量成像

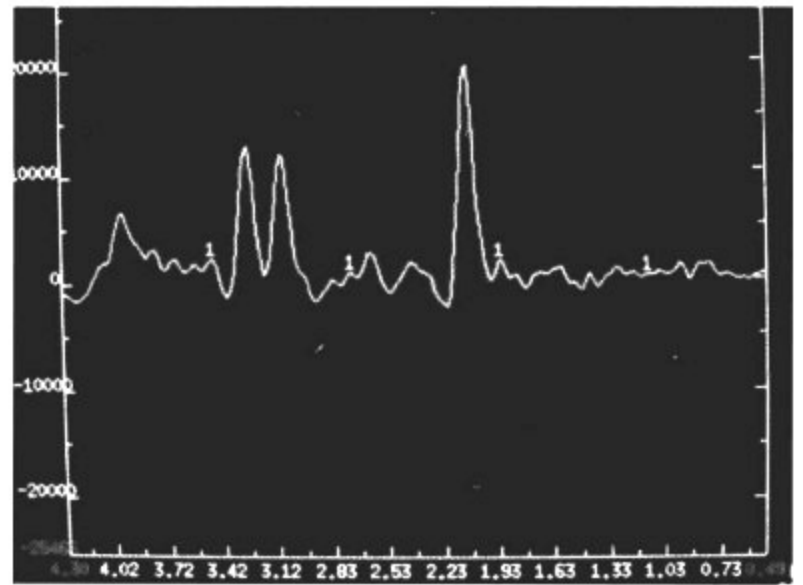


图 7-1-10 <sup>1</sup>H MRS 技术

评估提供有价值的信息；在感觉运动活动、语言活动、记忆活动以及神经精神方面，均显示出其他检查手段无法比拟的优势。

脑病变的常规检查做横轴位的 T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI 和 FLAIR，矢状位 T<sub>1</sub>WI 或 T<sub>2</sub>WI，必要时加质子像或冠状位扫描。部分病例(适应证同 CT)需用 Gd-DTPA 增强扫描。

在 MRI 检查时，如果病人体内有关外伤后遗留在体内的金属异物，或因治疗而植入的起搏器、人工关节、术后的金属夹等，都会因磁场产生的吸引力而移动或损坏，对病人造成严重的不良影响；同时也因金属伪影的产生，使图像的质量有所降低，影响正常的图像判断，所以不宜做 MRI 检查。



由于磁场在人体中产生电流的流动,使人体组织产生热量,特别是高磁场 MRI 检查,因此在对高热或散热功能障碍的患儿做 MRI 检查时要谨慎,尤其是在潮热的环境中,更要注意患儿的安全。因为 MRI 检查制动时间较长,不合作的患儿扫描前需进行镇静。

在中枢神经系统的 MRI 检查中,下述病种适用于 MRI 增强检查。①脑肿瘤性病变,根据影像表现,提示血脑屏障的完整性、血管结构、水肿范围等特征,可作良、恶性肿瘤的鉴别与定性诊断。②炎性疾病的 MRI 增强扫描显示比 CT 扫描敏感,特别是非特异性炎症,如病毒性脑炎、某些机遇性感染等。③脑囊虫、脑包虫、脑血吸虫等寄生虫感染性疾病。④MRI 增强检查可作为脑血管性疾病的辅助检查方法,对脑血管疾病与其他疾病的鉴别,以及发现较隐匿的血管性病变可有价值。

至今尚未有 MRI 对比剂应用上的禁忌证。Gd-DTPA 不良反应主要有头痛、恶心等,反应一般较轻,但有呼吸道(例如哮喘)疾病的病人注射钆剂后出现严重不良反应甚至死亡报道,因此对于这类病人,要慎重使用钆造影剂。

MRI 可作三维显示,对椎管内的肿瘤、炎症、血管性疾病的显示均有其特定的价值。MRI 水成像可显示脑室和脊髓腔,无需注射对比剂即可非创伤性地观察脑室内及椎管内病变。MRI 的灌注(加权)成像,可检测出对比剂在早期脑缺血病灶与正常脑实质间灌注的差异,可在起病后 2 小时内作出脑缺血的诊断。MRI 弥散成像能显示脑缺血损伤早期,即细胞毒性水肿期脑的信号变化,可以检测到尚没有形态学改变、MRI 表现为阴性的早期变化,非常适合新生儿急性脑缺氧缺血性病变的检查,如新生儿缺氧缺血性脑病、新生儿脑梗死等。弥散张量成像可以观察新生儿脑髓鞘发育及脑室旁白质软化等所致的脑白质损伤。MRI 功能成像及频谱分析,可观察脑血流灌注、代谢功能和生理生化异常等,并且可以早期诊断脑缺血、脑肿瘤和脑变性疾病。

## 六、发射型计算机断层显像

发射型计算机断层(ECT)主要包括单光子发射型计算机断层(SPECT)和正电子发射型计算机断层(PET)检查。

SPECT 可检测局部脑血流状态,对脑血管疾病的诊断及评价局部脑功能状态,具有重要的作用。临床上常用于诊断脑缺血、偏头痛、脑外伤、痴呆、癫痫定位、精神异常等。

PET-CT 能够清楚地显示病变的部位、大小、形状及代谢功能异常,广泛应用于脑的各种功能性疾病包括癫痫、痴呆、精神分裂症、儿童神经病、Parkinson 病、Wilson 病、Huntington 病等的诊断,以及各种类型脑肿瘤的诊断。

## 第二节 神经系统检查前准备及注意事项

影像检查对神经系统疾病的诊断具有重要的意义,而图像质量是正确诊断的前提。为了保证检查的顺利进行,获得诊断需要的高质量图像,需了解 CT 及 MRI 检查的注意事项及做好检查前的准备。

## 一、检查前准备

### (一) 工作人员的准备

仔细阅读申请单,了解患儿的既往史、现病史、主要症状、体征及其他有关检查资料(普通X线、既往CT、MR、超声及相关实验室检查结果)。技术人员在扫描前必须核对影像号、姓名、性别、年龄,明确扫描部位及方法。

### (二) 扫描前患儿的准备

患儿在扫描前必须取下头颈部及身体各部的各种饰物,以免产生伪影,影响诊断。5岁以上的小儿在检查前应进行心理护理,让患儿了解检查的全过程,消除恐惧感。对于5岁以下及不合作的患儿,必须采取镇静制动,确保检查成功。

### (三) 镇静与制动

患儿任何轻微移动都可造成伪影,影响诊断,因此,对新生儿、婴幼儿及弱智儿童,在进行检查时应进行镇静及制动。故检查前必须给予适当的镇静,最常用的镇静药为10%的水合氯醛,它是适合儿童使用的最安全的镇静药物,既可口服,也可保留灌肠。口服法给药:体重<10kg者,75~100mg/kg体重,体重>10kg者,超过部分按50mg/kg体重计算;口服法给药有困难者亦可采用灌肠法给药:10%水合氯醛溶液15~20ml,稀释15~20ml,稀释1~2倍,于扫描前30~40min经肛门保留灌肠(剂量1次2g,1日4g)。该药物吸收较快,副作用小,维持时间长(2~4小时),一般作为首选药物。另外亦可采用肌肉注射冬眠合剂:冬眠灵(氯丙嗪)、非那根(异丙嗪),各1mg/kg体重,混合肌肉注射,总量不宜超过25mg。注射后平卧,防止直立性低血压,并密切观察患儿的脉搏、呼吸、血压等生命体征。

5岁以上的儿童有一定的自制能力,一般不需给予药物镇静,对CT及MRI检查有恐惧心理的患儿,检查前应做好心理护理,耐心解释,消除其恐惧心理。必要时让家长(穿防护服)陪同,抚摸患儿身体并与其交谈,分散注意力,这样亦可得到满意的效果。

## 二、增强扫描前准备

### (一) 过敏试验

增强扫描前首先要了解患儿有否心、肝、肾功能不全等疾患;有否对比剂、青霉素、磺胺等药物过敏史。同时,进行对比剂过敏试验,其结果阴性者,方可进行。试验方法较多,但以静脉法最为可靠。常静脉注射1ml同类对比剂,并观察20分钟,无任何异常者即为阴性。

### (二) 对比剂的选择

对小儿CT增强,主张选用低渗透压的非离子型对比剂,尤其是高危患儿,应绝对选用非离子型,对比剂含碘浓度一般应低于300mg/ml。儿童用量为1.5~2.0ml/kg体重,最大用量应低于60~80ml。和CT增强检查类似,使用某些对比物质注射到静脉系统后,可改善MR影像固有的信号对比。中枢神经系统MRI检查中,增强MRI是极其广泛的检查方式。MRI对比剂为可以改变成像质子弛豫特征的物质。

### (三) 检查前预防性用药

对于CT增强检查的患儿,可根据临床病情,在检查时联合应用皮质激素和抗组胺药物,以防止对比剂过敏反应的发生。常用的药物为地塞米松5~10mg,在注射造影剂前30分钟静脉推注。

MRI对比剂静脉注射后不良反应发生率很低,若有不良反应出现,应依据临床症状进行

处理。

#### (四)急救

危重患儿必须 CT 检查时,临床医生应在扫描室内观察病情变化,并做好急救准备。配备好急救设备及药品,随时准备救治,确保检查安全进行。

### 三、注意事项

1. 检查前,应将患儿以往 X 线、CT、MRI、超声及相关实验室检查化验单等全部检查材料带来,以协助诊断。

2. 扫描前将身上的各种饰物摘除,腹部扫描前一周禁服食钙及金属药物,禁做胃肠透视。

3. CT 增强扫描,检查当日病人需空腹,但予以充分的水分。造影前的准备工作相当重要,主要是为了防止对比剂不良反应、尤其是过敏反应的发生。在造影前应采取的预防措施为:充分了解病情,了解患儿有无应用对比剂的禁忌证。①下列情况禁用:有碘过敏史者,碘过敏试验阳性者,严重甲状腺功能亢进者,急性出血性疾病者。②下列患儿原则上禁用,但非常必要时可慎用:严重心、肝、肺、肾功能不全者,全身状态极度不良者,急性胰腺炎者,巨球蛋白血症者,多发性骨髓瘤患者,癫痫病患者等,严密观察下谨慎使用。③下列患儿慎用:本人或父母、兄弟中有患支气管哮喘、皮疹、荨麻疹等变态反应体质者,有药物过敏史者,呈脱水状态者,甲状腺疾病者,肾功能减退者等。检查后 1~2 天内出现皮疹或水肿,应立即来医院就诊,以便及时治疗或排除可能发生的迟发对比剂过敏反应。

4. 在 MRI 检查时,病人置于强大的静磁场和变化的梯度磁场内,这些磁场对磁性物质有巨大的吸引力,如果病人有外伤后遗留在体内的金属弹片,或因治疗而置入的起搏器、人工关节、术后的金属夹等,都会因磁体的吸引力而移动,造成严重的危害,同时因金属产生的伪影,会降低图像的质量,影响正确诊断,不应做 MRI 检查。由于线圈的电流在人体组织中产生热量,特别是高磁场的 MRI 扫描时,对高热或散热功能障碍的病人做 MRI 检查时要谨慎,在热而潮湿的环境中,更加要注意安全。因为 MRI 检查时间较长,危重的病人不宜做 MRI 检查。

## 第三节 神经系统疾病的正确检查流程及检查方法的优选

各种影像学检查技术有其各自的优点和不足,对中枢神经系统不同疾病的诊断价值各不相同。在熟练掌握各种影像检查技术特点的基础上,针对不同的疾病,制订科学合理的影像学检查方案,以获得最佳效价比。

1. 颅脑先天畸形 对于颅脑和脊髓的先天畸形,首选 MRI 检查。CT 横断面断层显示的畸形形态学往往不完全。MRI 多方向断层可更为清楚地显示畸形的形态学改变,为畸形的准确诊断和分类提供可靠的证据。

2. 脑血管性疾病 对于脑出血的急性期,CT 最为敏感,可作出明确诊断,无需做 MRI 检查。亚急性期和慢性期,MRI 更敏感,能提供更多的诊断和鉴别诊断信息。儿童脑梗死多由外伤所引起,应首先行 CT 检查,多可明确诊断。但在超急性期需行 MRI 检查,在常规 MRI 检查的基础上加扫弥散加权成像,可有利于缺血 6 小时以内病灶的检出。同时采用灌注成像对判断和鉴别濒临梗死的脑组织,即所谓的缺血半暗带具有重要的诊断意义。对于颅内动脉瘤、静脉发育异常及血管畸形等,除 CT、MRI 提供常规的断层影像学改变外,CTA 和 MRA,

尤其是 MRA 无需对比剂的注入,即可显示大部分病变的血管改变。血管造影检查目前仍为脑血管性疾病诊断的“金标准”。但由于该检查方法创伤性较大,且价格昂贵,因此,该检查方法只在上述检查不能明确诊断或需介入治疗时进行。

3. 炎症、脑白质病和脱髓鞘性疾病 CT 平扫和增强扫描可以解决大部分颅内炎症性病变的诊断。但对于可疑性病变和颅后窝的炎症,仍需做 MRI 检查。MRI 能更敏感地显示炎症的范围、病变内部改变及周围组织的改变,对于脑白质病和脱髓鞘性疾病,CT 大多只能起到提示作用,需要做 MRI 检查。MRI 可以显示脑白质病和脱髓鞘性疾病的分布、范围及病变的发展阶段。除常规 MRI 检查手段以外,MRI 新技术在诊断中也具有重要的作用。如加扫液体衰减反转恢复序列(FLAIR)可更有利于病变的检出,特别是对于脑室旁病变的显示更为敏感,避免脑室内水的干扰;质子磁共振波谱更有利于脑白质病的诊断和鉴别诊断;加扫弥散加权成像可更敏感地检测出细胞内水含量的增多,对于炎症基础上所并发的梗死具有一定的诊断价值。弥散张量成像可有利于同时观察疾病对脑白质纤维束的侵袭情况,如观察脑白质束的走向、绕行、交叉及中断、破坏等,对于疾病的预后判断能够提供依据。

4. 颅脑外伤 对于颅脑外伤,虽然 X 线平片能显示颅骨骨折、移位,但由于儿童颅缝大多可干扰细微骨折线的显示,同时不能了解颅内情况。因此大部分患儿仍需行 CT 检查,也可同时了解颅内有无出血及出血的详细情况。所以,近年的观点更倾向于颅脑外伤直接行 CT 检查。由于 MRI 对少量蛛网膜下腔出血的敏感程度不如 CT,同时对骨骼显示能力差,不利于细微骨折的检出,加之 MRI 成像时间长、对躁动的患儿难以应用、许多急救设施不能进入 MRI 检查室等原因,急性期颅脑外伤的病人多不采用首选 MRI 检查。但对于评价亚急性、慢性脑损伤和白质轴索或脑干损伤的患儿有帮助。一般而言,MRI 检查对患儿预后的判断较 CT 为佳。MRI 在急性头部外伤病变诊断中的作用次于 CT,但可比 CT 显示更多的脑部病变。MRI 在明确血肿的存在、范围,血肿与脑组织关系等,于亚急性期和慢性期时优于 CT,但在急性期则劣于 CT,并且观察颅骨骨折不如颅骨平片及 CT 骨窗。

对于脊柱外伤,首先行脊柱 X 线平片检查,明确脊柱骨质的骨折、椎体序列的移位等。其次还需要做外伤节段的脊柱 CT,进一步明确骨折块移位对椎管的压迫和椎管内出血等改变。一般情况下,X 线平片和 CT 能满足脊柱外伤的诊断。当脊柱严重外伤,已有的影像学信息与临床不相符时,可考虑进一步行 MRI 检查,有利于脊髓内病变的显示。

5. 颅内肿瘤 颅内肿瘤是儿童中枢神经系统较为常见的疾病。临床上要求能确定肿瘤的位置、大小、范围、数目和性质。颅骨 X 线平片诊断价值有限,少数较大并伴钙化的肿瘤 X 线平片仅能起到定位的作用,部分肿瘤需明确颅骨的改变时可做 X 线平片检查;脑血管造影可有利于肿瘤的血供及邻近脑内血管受侵的检测,对于较大的肿瘤可作出定位诊断。一般情况下,颅内肿瘤多选择 CT 和 MRI 检查。CT 和 MRI 检查多在常规扫描的基础上,经静脉注入对比剂后行增强扫描。对于幕上的肿瘤,CT 平扫和增强扫描多可作出诊断。当 CT 诊断困难,或肿瘤位于大脑表面、颅底、鞍上或颅后窝时,需做 MRI 平扫及增强检查。MRI 新技术在脑肿瘤的诊断和鉴别诊断方面也具有重要的价值。如质子磁共振波谱可根据脑内不同代谢物峰值的变化,对肿瘤的鉴别诊断提供帮助;磁共振灌注成像有利于评价肿瘤的血供,特别是增强扫描未强化肿瘤的良恶性的鉴别;功能磁共振检查用以确定脑组织的功能定位,识别并保护功能区,有利于脑肿瘤术前计划的制订等。

椎管内肿瘤应优先选择 MRI 检查。MRI 对椎管内肿瘤可以起到准确定位甚至定性的作用。



6. 新生儿脑疾病 新生儿头颅疾病的影像学检查方法很多,主要包括超声、CT、MRI等。经颅超声,通过囟门“窗”可发现新生儿较严重的急性、亚急性颅内出血、脑积水等;虽然超声检查对于脑实质深部病变的诊断能力有限,对新生儿缺氧缺血性脑病(HIE)的脑改变的显示不如MRI敏感,但超声检查简便、灵活、费用低、不受场地限制,有利于新生儿急性脑损伤的检测,尤其是对于一般状况欠佳、不能离开监护器的早产儿、缺氧缺血性脑病的患儿,随时进行床边超声检查,发现颅内病变,了解病情变化是非常重要的。CT对新生儿颅内血肿、缺氧缺血性脑病所引起脑白质水肿的判断能够提供有价值的信息,但对于细小的脑内出血点及淤血斑,或者发生在皮质和皮质下、基底节灰质核团和内囊的损伤,CT的显示能力有限,不能作为新生儿缺氧缺血性脑病的主要检查手段。MRI可进行任意切面,脑组织解剖细节的显示能力明显优于CT和超声,对怀疑围生期颅内病变的新生儿均可采用。同时,MRI新技术的采用更大大提升了MRI的诊断价值,如弥散加权成像可有利于早期缺氧缺血病灶的准确检出;质子磁共振波谱可有利于缺氧缺血性脑病的病情程度及其预后的判定;DTI可有利于同时观察疾病对脑白质纤维束的侵袭情况等。因此,推荐以MRI和超声检查为主,CT检查为辅来诊断新生儿脑疾病。

(范国光 叶滨宾)

## 第一节 中枢神经系统解剖

神经系统由神经细胞(神经元)组成。与身体其他细胞不同,神经元有一体部,体部有多数蜘蛛足样突起,从体部向外伸展,接受神经冲动的突起为树突(dendrite),向外传递冲动者为轴突(axon)。树突与轴突之间为小的突触。当神经冲动到达轴突末端,它使突触激发并释放化学物质,这些化学物质很快传到树突,然后传到另一个神经元,就这样,冲动从一个神经元传到另一个神经元。轴突长度及大小各异,越粗传递冲动越快,其外有一脂蛋白鞘(髓鞘)围绕,大量髓鞘化的轴突集合在一起,组成白质,灰质则是由大量细胞体构成。

脑由脑膜覆盖,硬脑膜衬贴于颅骨内板,软脑膜覆盖在脑表面,蛛网膜介于两者之间,蛛网膜下腔位于软脑膜与蛛网膜之间,其内含有脑脊液,硬脑膜是硬的纤维膜,它把颅腔分成几个相连的隔室。

小脑天幕是一幕状的硬脑膜,其后方附着于枕骨内板,向小脑伸展,前方附着于颞骨岩部,将颅腔分成幕上及幕下两部分,其前中部的开口为小脑幕切迹。

幕下的隔室又称颅后窝,后脑位于其中。后脑包括小脑与脑干。小脑由中线结构、小脑蚓及两个小脑半球构成。后者包括小脑扁桃体(位于内侧),小脑外围为灰质(皮质),它广泛地折曲成很多细长的叶,相互间由沟隔开。脑干在颅后窝的前间隔内,含有 3 部分,下部为延髓,上部为中脑,二者之间为脑桥。延髓向下伸展到枕大孔,并与颈髓相连(延—颈交界);中脑位于小脑天幕的开口处,与丘脑相连,中脑的各部与小脑之间由密实的纤维束(小脑脚)相连。小脑上脚连接中脑与小脑,小脑中脚与脑桥相连,小脑下脚连接延髓。

大脑半球由 4 个脑叶组成,前面为额叶,下面为颞叶,后面为枕叶,上面为顶叶。有一粗的白质纤维束连接两半球,称为胼胝体(图 8-1-1)。两侧半球上半部的中间有硬膜,即大脑镰,从上面的顶骨内板附着处垂直向下,前面与筛骨的鸡冠相连,大脑镰将幕上隔室分成左右两半。

脑室系由两侧侧脑室、第三脑室及第四脑室组成。侧脑室位于大脑半球中央,又分为下列各部:前角,体部,三角区,枕角及颞角。第三脑室位于背侧丘脑之间。第四脑室位于颅后窝,由小脑蚓围绕在其后方,延髓在前方(图 8-1-2)。脑室内含有脑脊液(cerebrospinal fluid, CSF),它的形成较复杂,大部分由脉络丛分泌。脉络丛位于第三脑室及第四脑室顶部。CSF 自两侧脑室,通过 Monro 孔到第三脑室,再经导水管进入第四脑室。自第四脑室内经 3 个出口,即中央 Magendie 孔与两个侧孔(Luschka 孔)流到枕大孔(即后下方的脑池),向下流到椎管,向上在基底池的周围,在大脑半球的凸面,由蛛网膜颗粒再吸收。

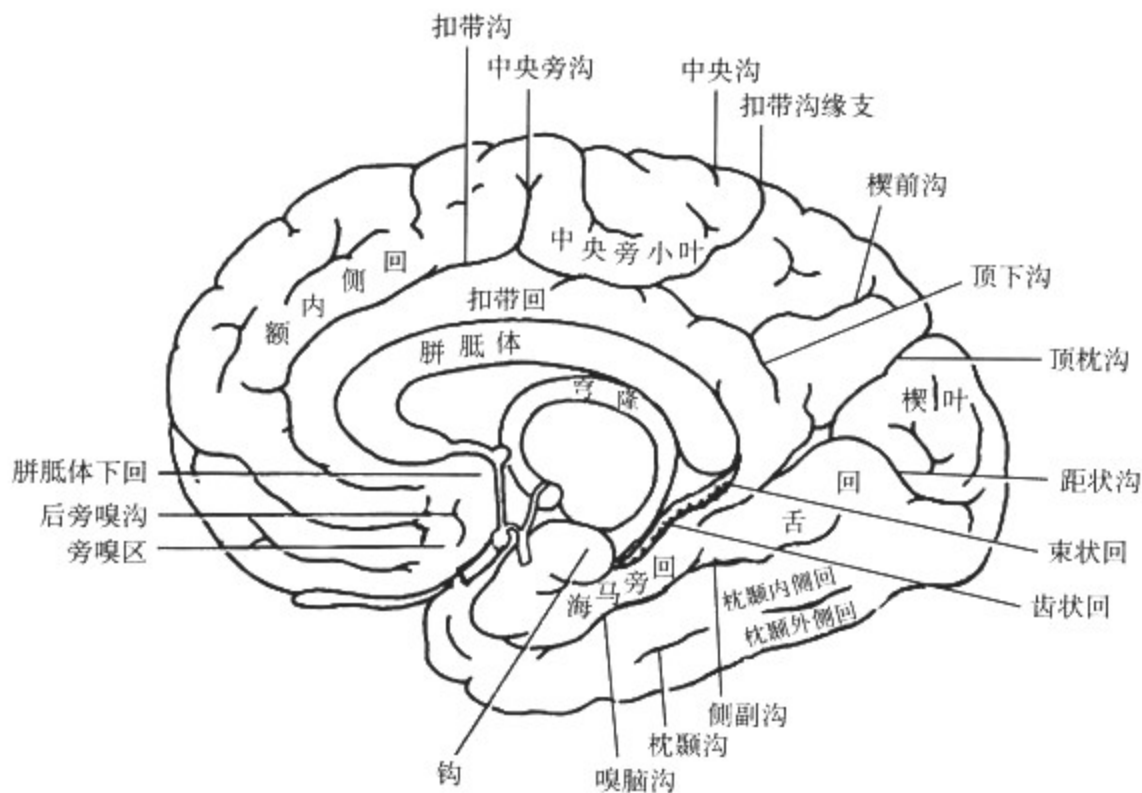


图 8-1-1 大脑沟内侧面示意图

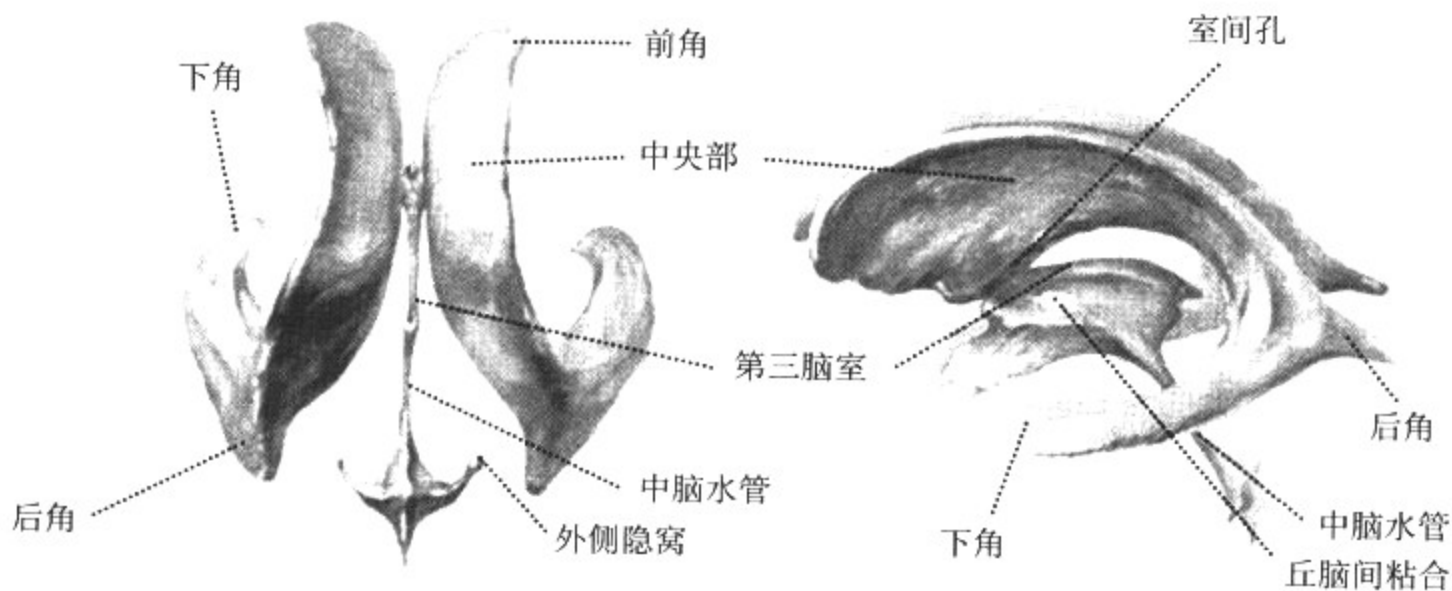


图 8-1-2 脑室系统示意图

## 第二节 中枢神经系统正常影像学表现

### 一、X 线平片表现

新生儿的头颅外形与幼儿和成人有明显的不同，颅盖部较大，而面骨和颅底部相对较小。头颅的生长发育以出生后的二年内最快，10 岁以后，成人头颅的大部分特征都已具备。新生儿的颅板较薄而光滑，密度一致，内、外板，板障，血管沟和脑回压迹往往不能见到，在 2~3 岁之后，这些结构才在 X 线片上逐渐发现。新生儿的颅缝除成年人所见的矢状缝、冠状缝、人字

缝和枕骨乳突缝之外,还有额骨的额缝,枕骨的假缝和上、下纵裂(图 8-2-1)。

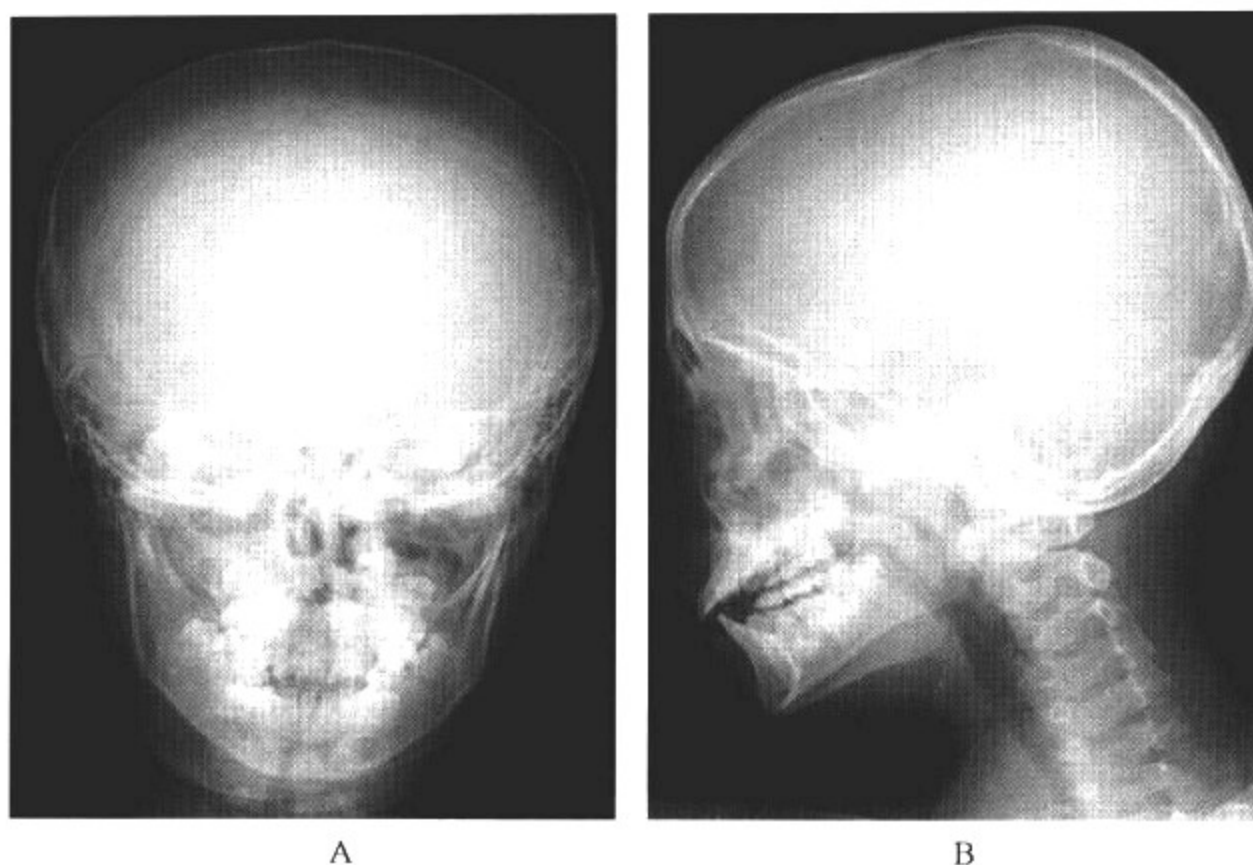


图 8-2-1 2岁男孩正常头颅正侧位片

## 二、CT 表现

颅脑横断面扫描多以眶耳线为基线。正常 CT 横断面上,常用 8 个标准层面,掌握这些标准层面图像的特征,是 CT 诊断的基础。

(1)基线(眶耳线)上 10mm 颅底层面(图 8-2-2):由前向后可见眼眶顶部、蝶窦、枕大孔等颅底结构。

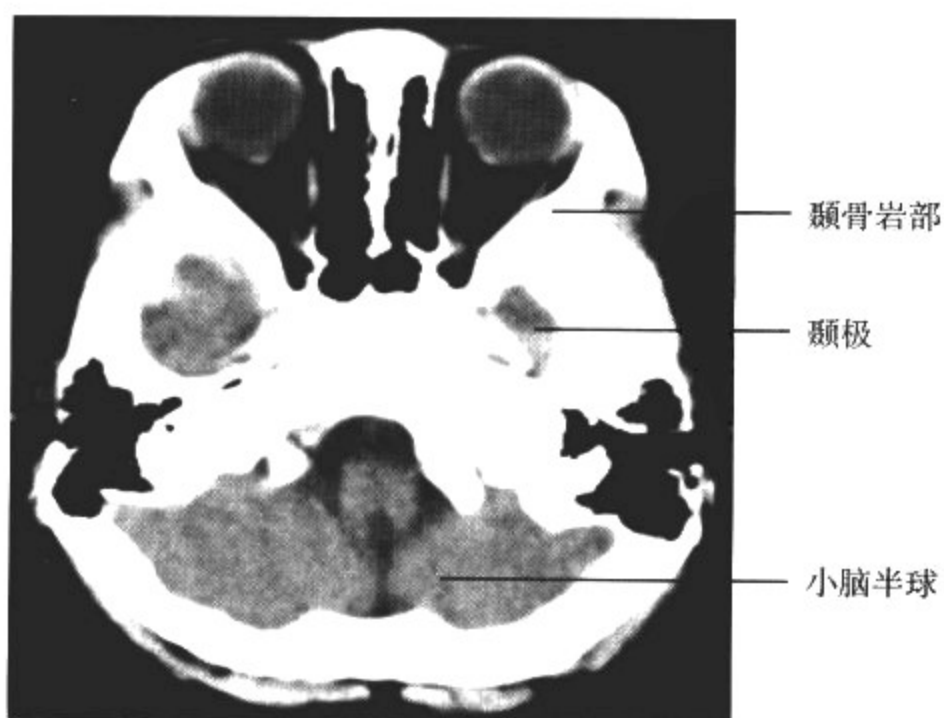


图 8-2-2 颅底层面



(2)基线上 20mm 蝶鞍层面(图 8-2-3):可见垂体窝、岩锥及内耳道、第四脑室、桥前池和桥小脑角池、颅前、中和后窝脑组织。重点观察垂体及颅后窝病变。

(3)基线上 30mm 鞍上池层面(图 8-2-4):鞍上池呈五角或六角形低密度脑脊液间隙,增强扫描上,脑底动脉环位于鞍上池周围。鞍上池、环池、四叠体池包绕部分为中脑。

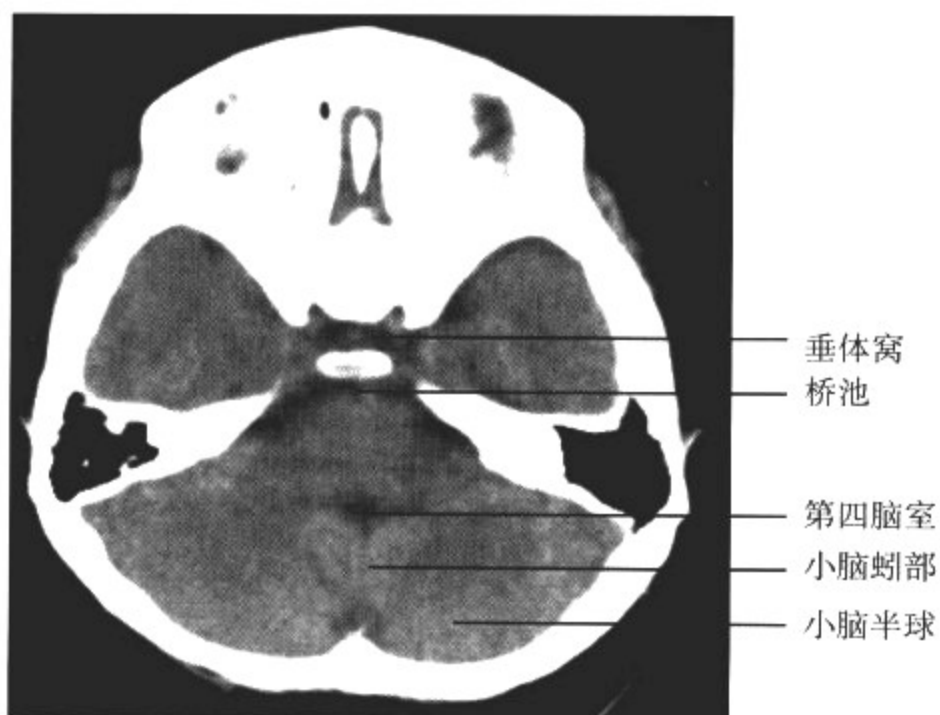


图 8-2-3 蝶鞍层面

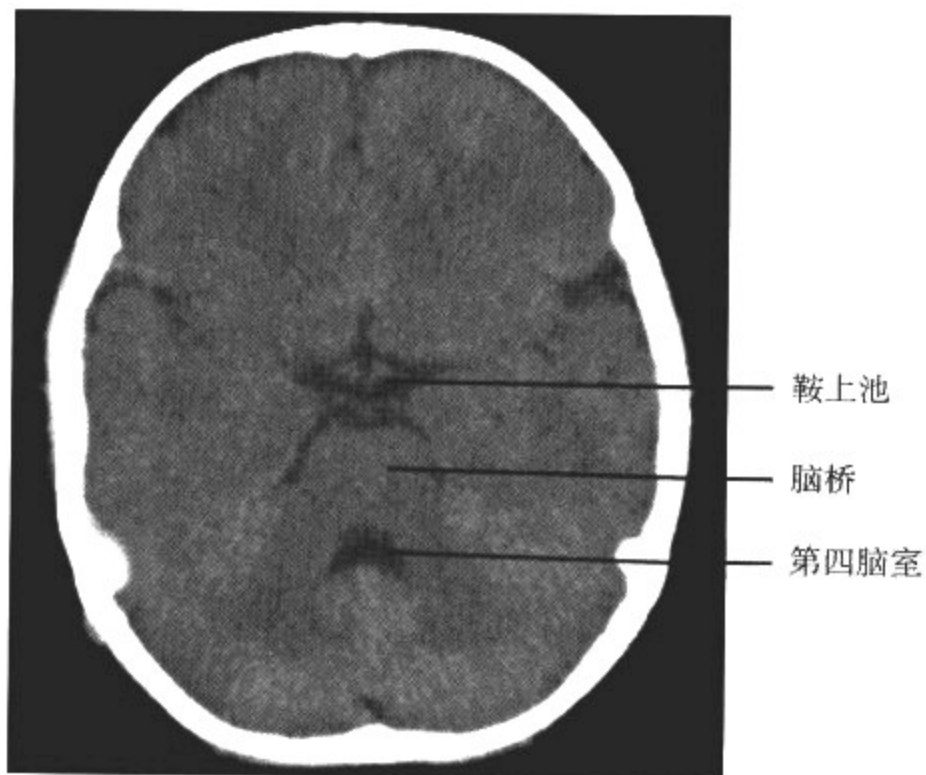


图 8-2-4 鞍上池层面

(4)基线上 40mm 第三脑室前部层面(图 8-2-5):重点观察内囊、基底节和背侧丘脑区。

(5)基线上 50mm 第三脑室后部层面(图 8-2-6):此层面除重点观察内囊、基底节和背侧丘脑区外,也是观察第三脑室后部及松果体区的重点层面。

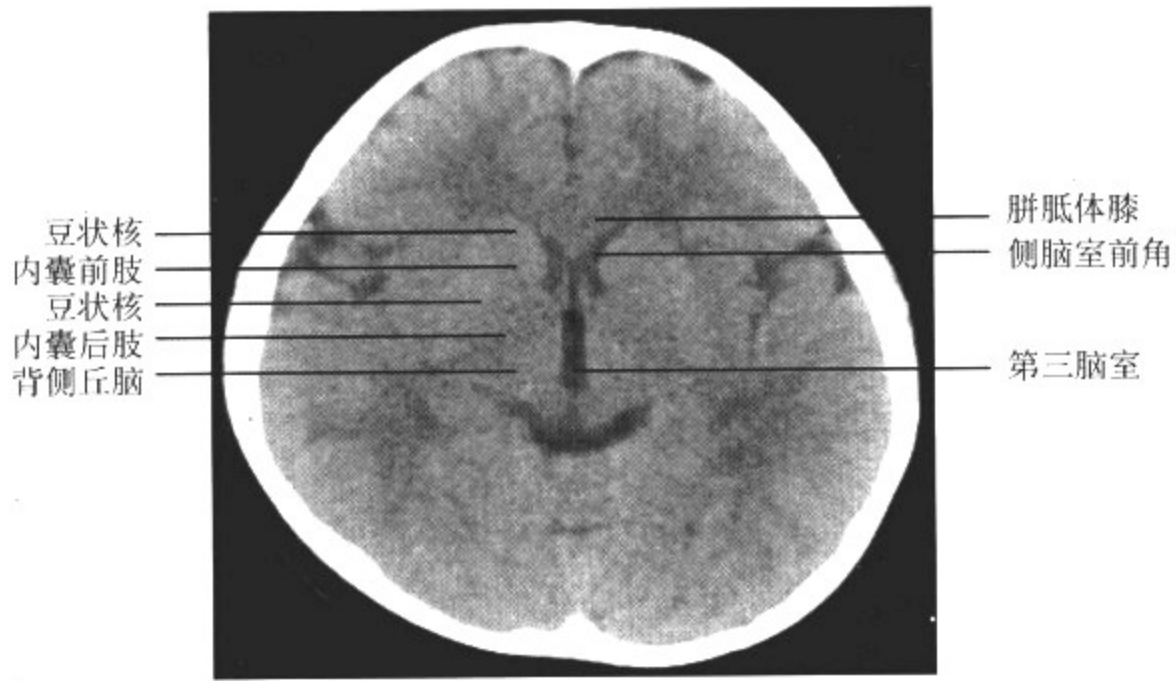


图 8-2-5 第三脑室前部层面

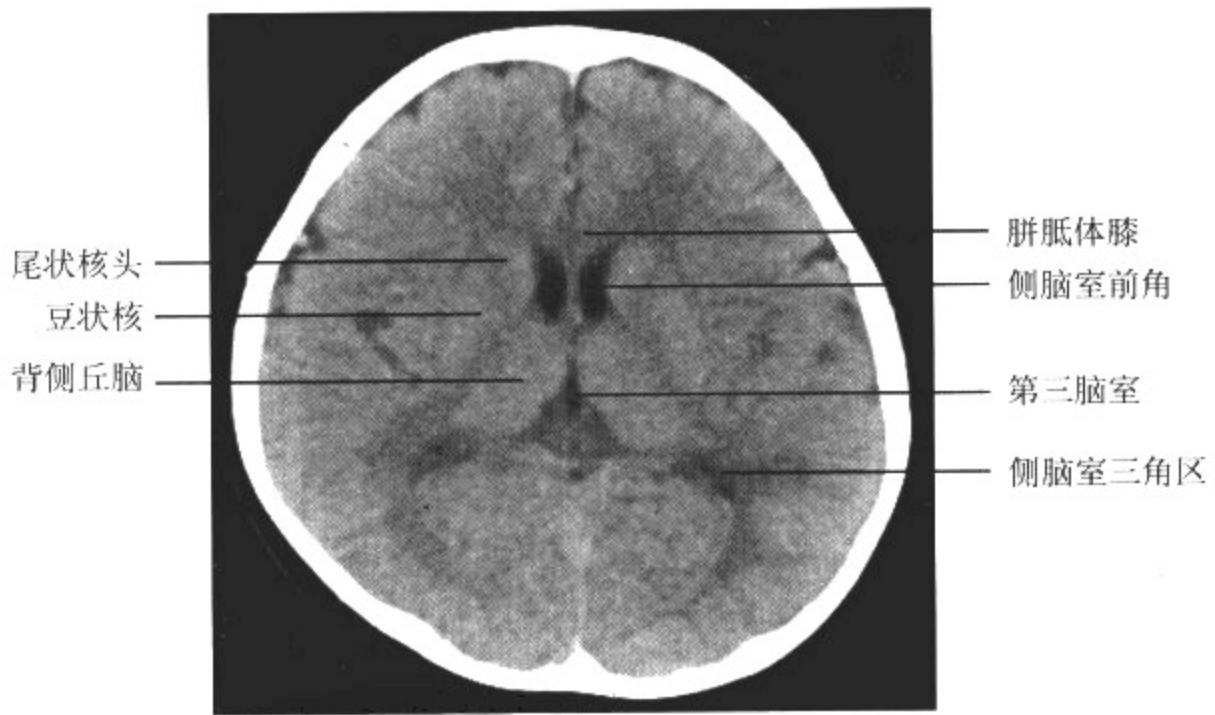


图 8-2-6 第三脑室后部层面

(6)基线上 60mm 侧脑室体部层面(图 8-2-7):此层面可观察侧脑室体部。增强扫描可见直窦、上矢状窦后部、大脑镰和脉络丛强化显影。

(7)基线上 70mm 侧脑室顶部层面(图 8-2-8):侧脑室顶、大脑纵裂、脑皮质和髓质等显示清楚,皮质包绕的髓质区称为半卵圆中心。

(8)基线上 80~100mm 脑室上层(图 8-2-9):大脑沟、皮质、髓质等在此层面上清楚显示。

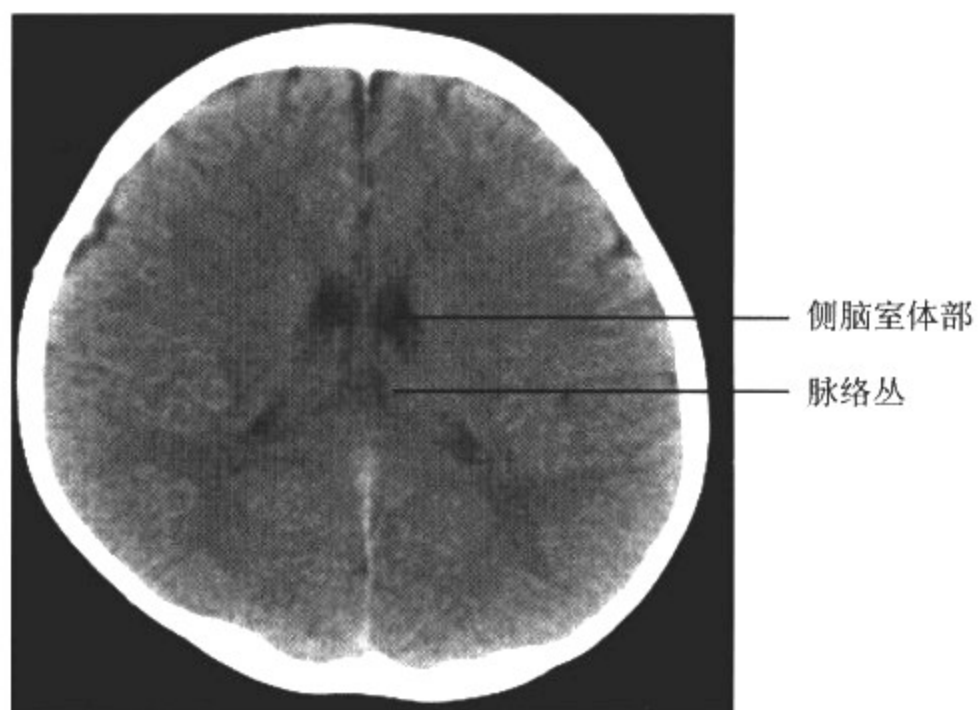


图 8-2-7 侧脑室体部层面

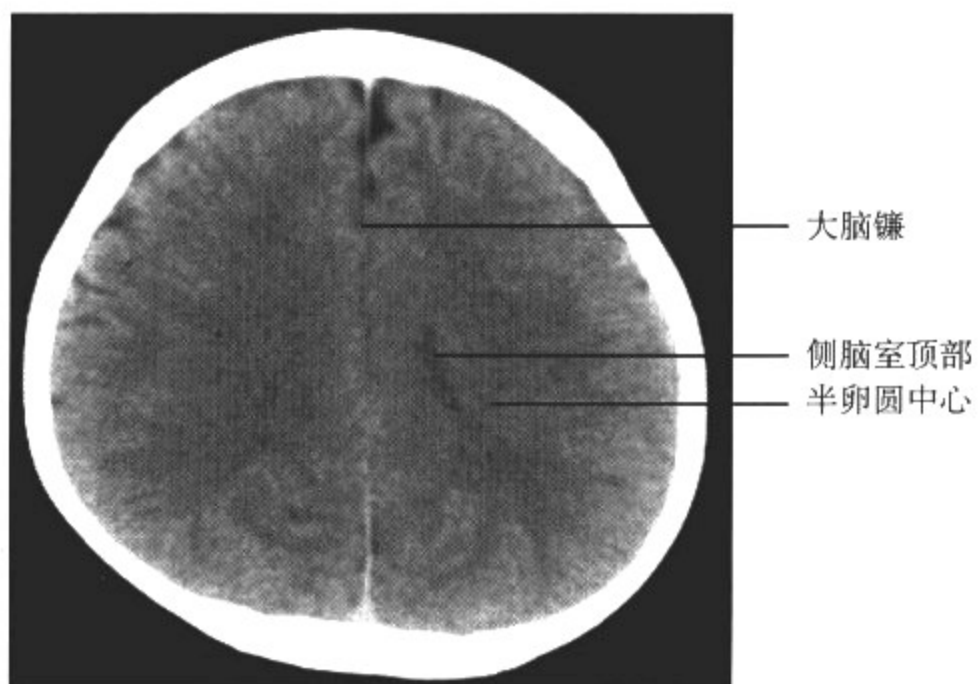


图 8-2-8 侧脑室顶部层面

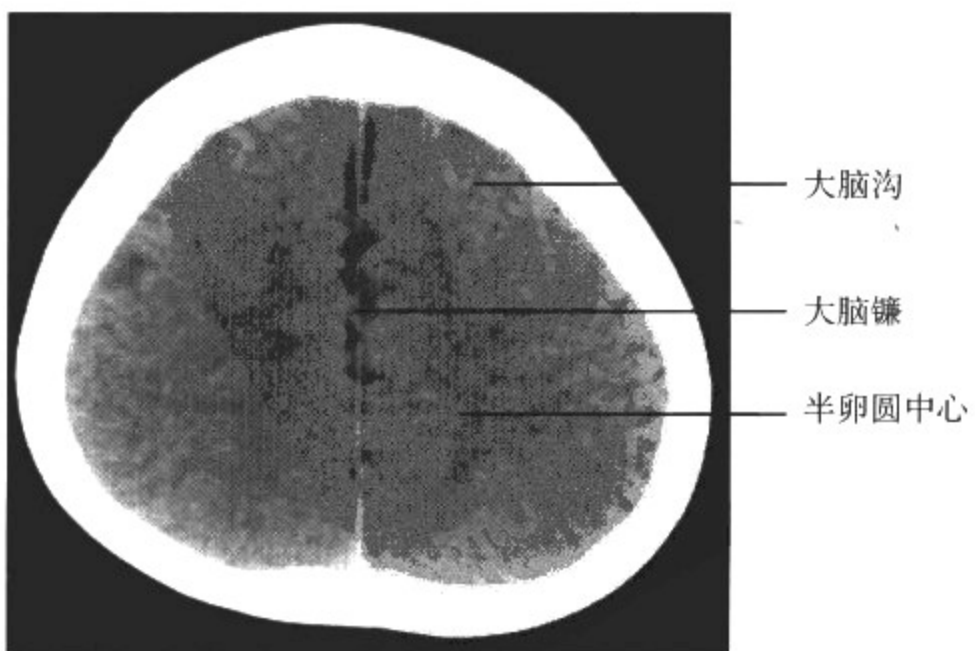


图 8-2-9 脑室上层

### 三、MRI 表现

在 T<sub>1</sub>WI 图像上灰质信号比白质略低,在 T<sub>2</sub>WI 上灰质信号高于白质(图 8-2-10,图 8-2-11,图 8-2-12)。

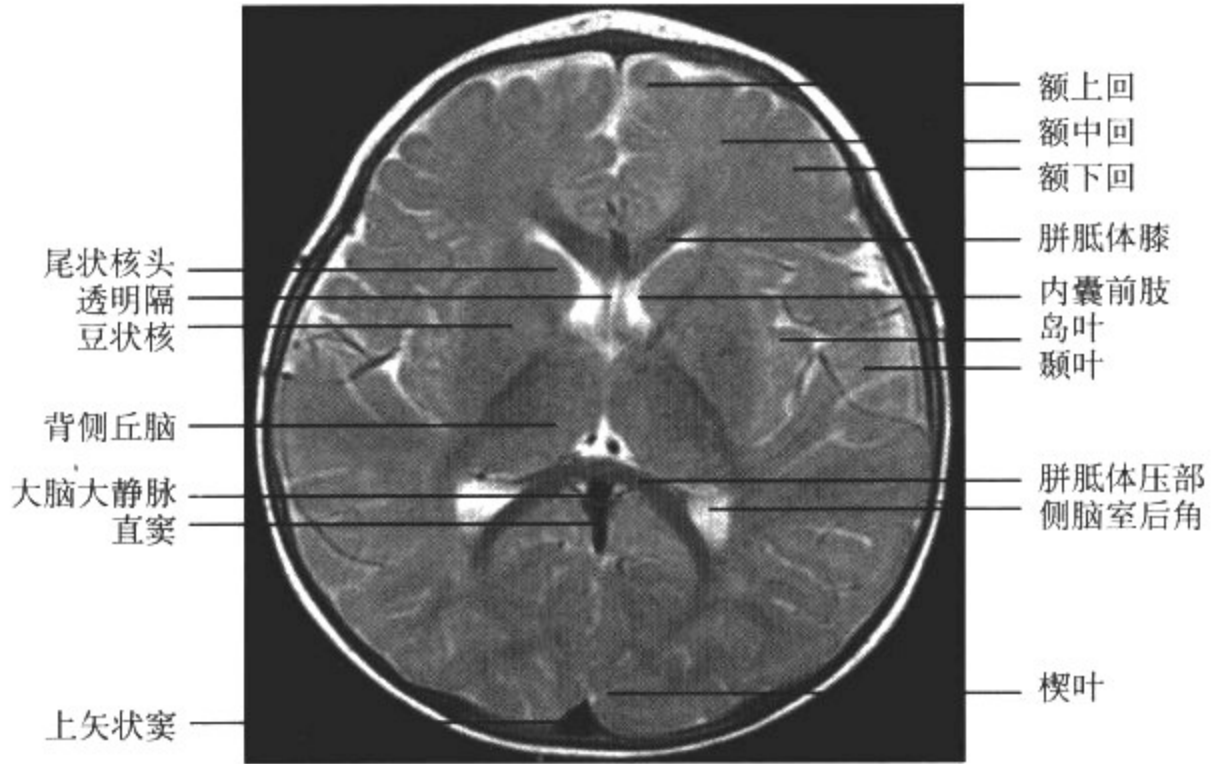


图 8-2-10 T<sub>2</sub>WI 横断面图像

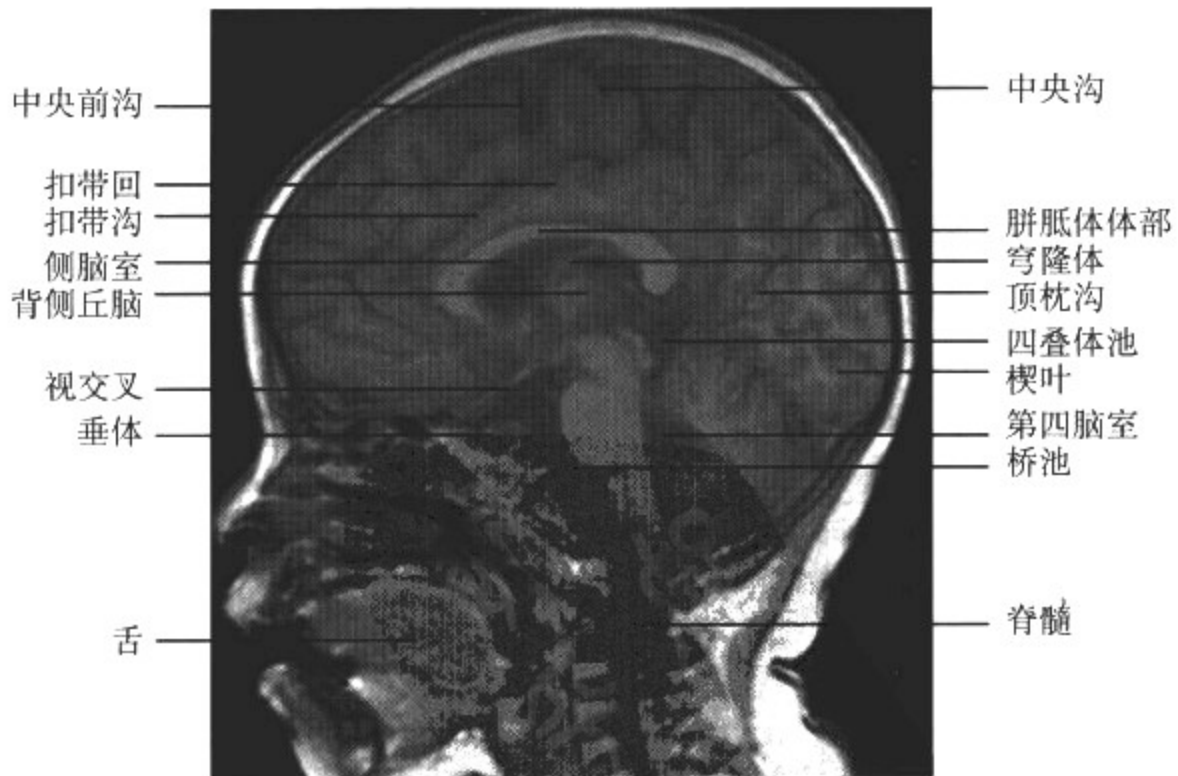


图 8-2-11 T<sub>1</sub>WI 矢状面图像



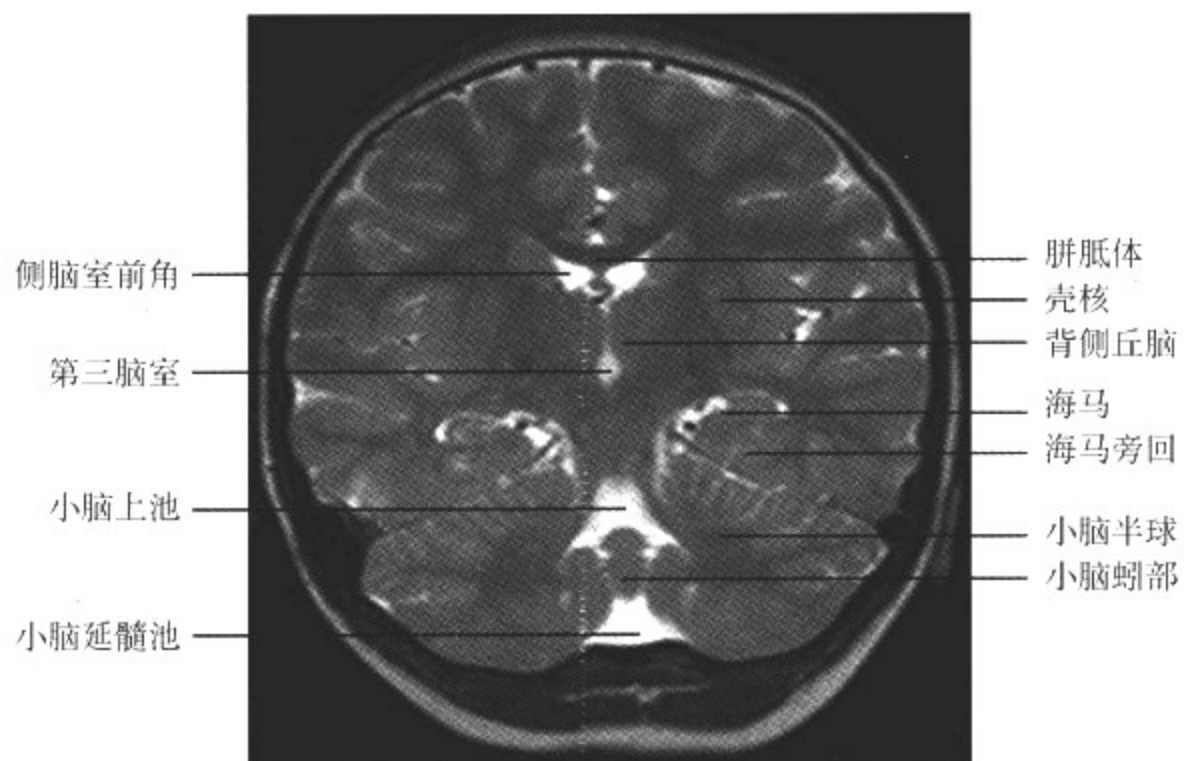


图 8-2-12 T<sub>2</sub>WI 冠状面图像

(冀 旭 范国光)

## 第一节 胎儿脑的发育

脑的成熟根据新生儿、婴儿不同时期的功能需要,有序地发育着,大脑的发展基本上是逐渐与连续的,但并不是等速、直线的。在人脑的正常发育中,髓鞘形成具有很重要的地位,髓鞘的发育成熟标志着大脑的生长发育完成。在CT与MRI出现以前,不可能在活体上分析正常脑的发育成熟过程,然而现在,具有高分辨率的MRI可以非常敏感地显示灰、白质的发育过程。

脑的发育分四个阶段:第一阶段是原始诱导期(胚胎第3~6周);第二阶段是脑室、脑池的发育(第7~8周);第三阶段是细胞增生期(第3~6周);第四阶段为神经元移行期(第6~19周)。

第一阶段,妊娠第3周起,增厚的外胚层称为神经板形成,位于脊索的上方,几天后,神经板开始形成一个神经沟及两个神经褶,其中两个神经褶继续向中线移,融合后形成神经管;然后向头侧及尾侧进展,在头侧的神经管称为前神经孔;尾侧者称为后神经孔。在胚胎第23天左右,神经孔闭合。此阶段神经系统为一闭合的神经管,脑自其头侧发育而成,脊柱与脊髓自其尾端发育而成。

在妊娠第4周时,神经管的头侧扩张成3个原始囊泡,前泡为前脑;中泡为中脑;后泡为后脑。妊娠第5周时,前脑分成原始大脑半球或端脑及间脑,即原始丘脑。后脑分成两部分,前部为后脑,以后形成小脑及延脑;后部为末脑,以后形成延髓。

第二阶段,3个囊泡的腔以后发育成脑室系统,在端脑内者为侧脑室,在丘脑内者为第三脑室,第四脑室位于后脑,在第7周时脉络丛出现,并开始分泌脑脊液。

第三阶段,妊娠第3周时,于胚胎脑室系统边缘原始室管膜的未分化细胞开始增生,即生发层,产生神经细胞。

第四阶段,妊娠第6~7周时,成神经细胞开始向外侧移行,并在脑的外围形成皮质。第20周时皮质及原始脑沟形成,以后按中央沟、顶叶间沟有顺序地排列,颞上沟形成较晚。在CT与MRI上,早产儿表现为脑沟浅、数目少。在判断类型时应了解小儿出生时的妊娠月份,否则将会误认为脑回畸形。

妊娠第28周前,于CT及MRI上,脑回脑沟不明显,表现为无脑回(图9-1-1A),侧裂宽、与大脑垂直,在靠近颅板的切面上,CT显示效果不佳,岛叶及半球间的区域与脑白质相比,皮质的密度较高;在MRI T<sub>1</sub>WI上,皮质信号较白质高很多。此时,生发层还没有退缩,在侧脑

室的周边及尾状核头部,于CT上呈高密度区,不要误诊为出血。侧脑室及脑干周围的脑池扩大,较正常成熟儿更明显;但第三、四脑室很小,在常规影像学上不易见到。

妊娠第28~30周时,侧裂以外的脑回及脑沟,如中央沟、顶枕间裂等已能看到,侧裂还是未成熟表现;生发层在某种程度上有些退缩,但在CT上沿侧脑室壁,生发层仍为高密度,在尾状核头部更明显;脑干、小脑周围脑池、枕区脑脊液间隙及半球间裂仍较宽而显著;透明隔腔、Vergae腔(即第六脑室)仍明显存在并可维持至出生时。

妊娠第32~33周时,更多的脑沟出现,皮质进一步增厚,脑回更加明显(图9-1-1B)。但侧裂及枕区的脑脊液间隙仍较宽而明显,半球间裂及后颅窝的脑池有所减小,生发层继续回缩,但在CT上尾状核头部仍为高密度,背侧丘脑及基底节开始可以辨认,在MRI T<sub>1</sub>WI上表现为稍高信号,高于周围的脑白质;在T<sub>2</sub>WI上,丘脑腹中间核为低信号。

妊娠第35~36周时,大脑皮质又进一步增厚,更多的脑回已经发育(图9-1-1C),在CT

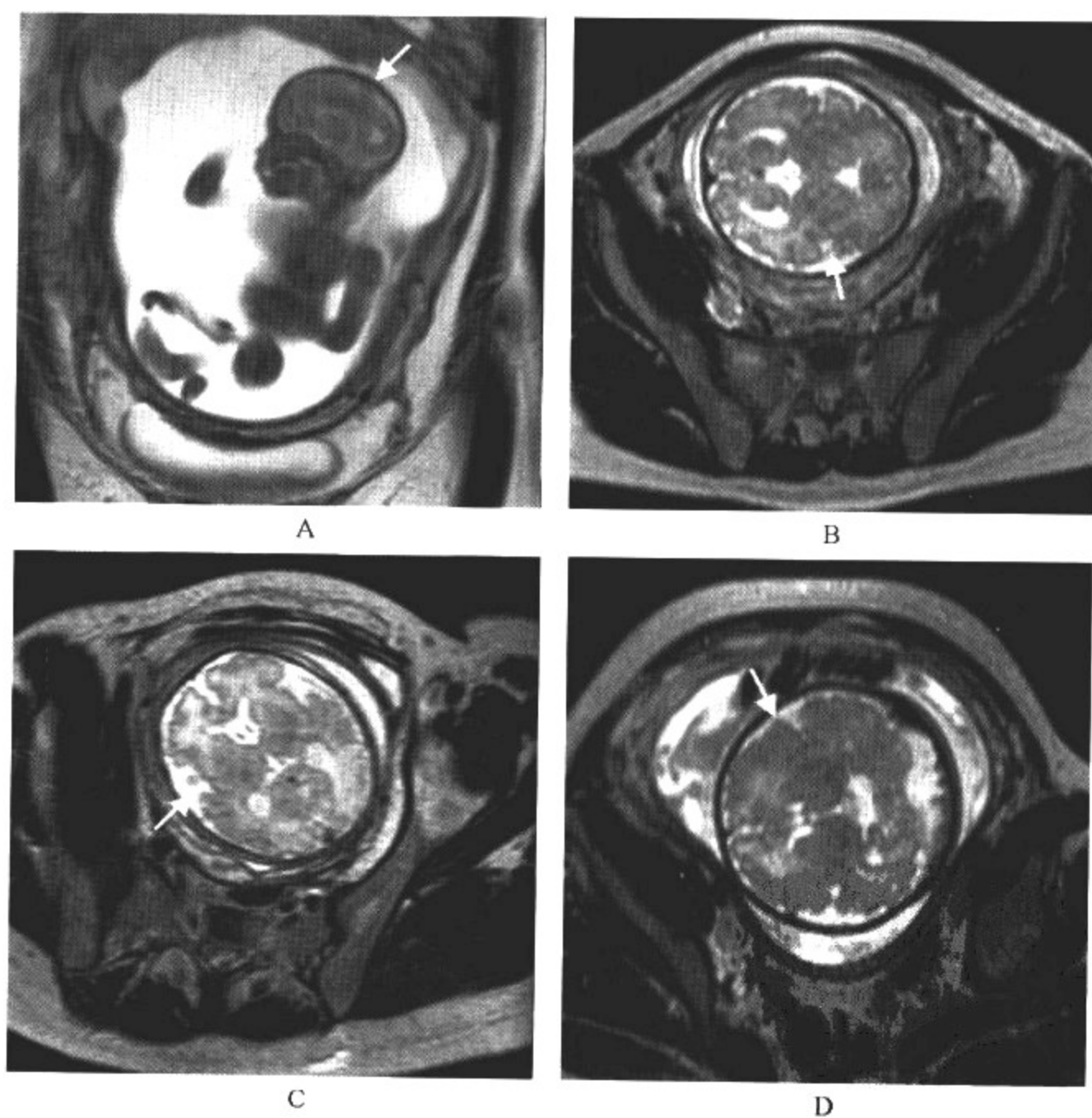


图9-1-1 不同孕周胎儿脑发育

- A. 孕20周, MRI平扫轴位 T<sub>2</sub>WI: 脑沟脑回不明显, 表现为无脑回;
- B. 孕32周, MRI平扫轴位 T<sub>2</sub>WI: 脑沟脑回发育, 侧裂池脑外间隙较宽;
- C. 孕35周, MRI平扫轴位 T<sub>2</sub>WI: 大脑皮质进一步增厚;
- D. 孕38周, MRI平扫轴位 T<sub>2</sub>WI: 脑沟接近成人形态

上,基底节及背侧丘脑的密度更明显,在MRI的 $T_1$ WI上,内囊为等或稍高信号。此时,生发层完全退缩,侧裂及枕极附近的脑脊液间隙仍较宽,第四脑室在颅后窝内开始显示。需要注意的是,此期间脑成熟的程度有很多变异,有的已达到足月儿的形态,但有些仍显示为未成熟。

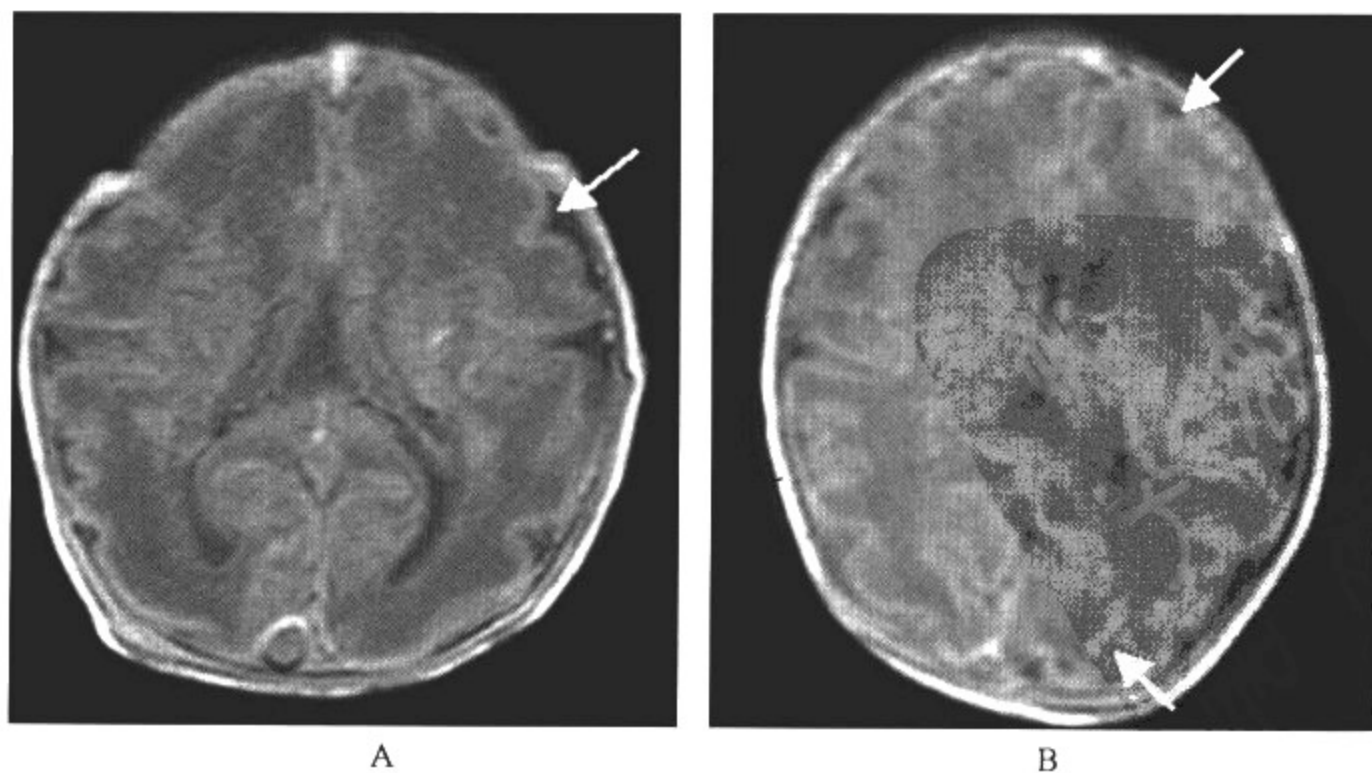
妊娠第38~40周时,脑沟已接近成人形态(图9-1-1D)。在MRI $T_1$ WI上,脑干背侧、内囊后肢、放射冠中央部分与脑的其他部分相比,为高信号,表明这些部位已经有了髓鞘化。在CT上,额叶、顶叶的白质密度比灰质密度低,这是由于新生儿脑水含量较多,而且没有髓鞘化所致。

## 第二节 出生后脑的发育

评价出生后脑发育的指标主要有:皮质皱褶(脑沟、回)的形成,生发基质的分布形式,神经元移行的完成及髓鞘形成。

### 一、脑回脑沟的发育

早产儿至成熟儿脑回脑沟的发育同胎儿脑发育类似,大至分为5期。I期(28~30周):中央沟、距状沟形成,其他皮质较平滑;II期(31~33周):除中央沟、距状沟加深外,一些小的脑沟出现;III期(34~36周):中后脑区的脑沟基本形成,前脑区仍较少且平滑;IV期(37~39周):脑沟基本出现,分布均匀,深浅一致;V期(40周):脑沟回形成基本完成。29周龄的早产儿,其脑皮质平滑无曲折,白质含水量较多(图9-2-1A),在MRI $T_1$ WI上呈现低信号,CT上呈低密度,灰质如同一层薄如丝带状的高信号,围绕在周围,在CT上由于皮质薄而且靠近颅板,几乎看不清;33周龄者皮质有松浅的曲折,枕叶的折较额叶深,白质信号仍很低(图9-2-1B);39周龄皮质的曲折加深且较密,脑沟中的脑脊液看不清,白质信号较前两期增高(图9-2-1C);40周龄时皮质广泛内折,尤其是顶枕区(图9-2-1D)。



A

B



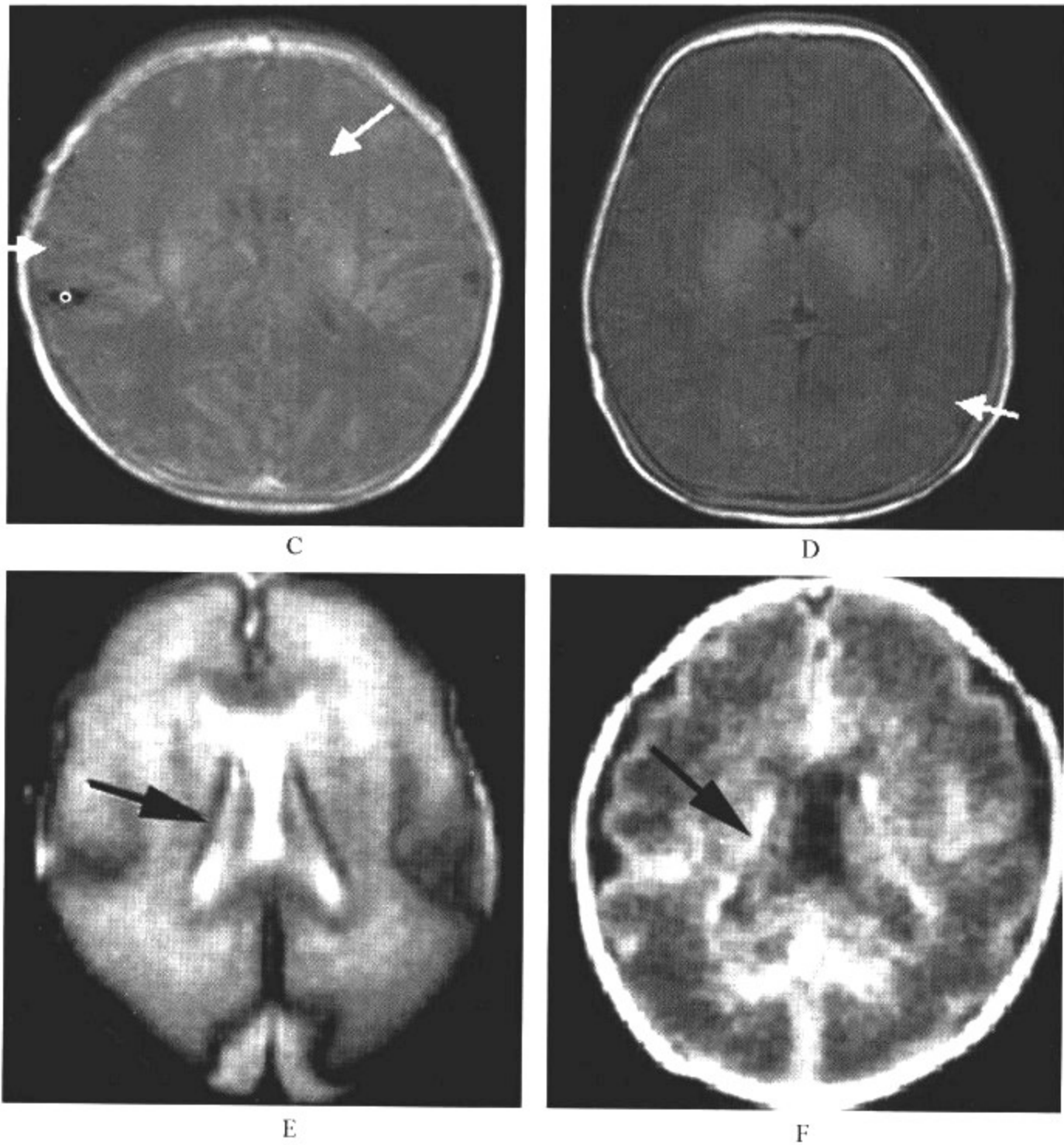


图 9-2-1 不同周龄早产儿脑 MRI、CT 平扫

- A. MRI T<sub>1</sub>WI: 孕 29 周产后 5 天, 脑皮质平滑无曲折, 白质含水量较多;
- B. MRI T<sub>1</sub>WI: 孕 33 周产后 6 天, 皮质有松浅的曲折, 枕叶的折较额叶深, 白质信号仍很低;
- C. MRI T<sub>1</sub>WI: 孕 39 周产后 1 天, 皮质的曲折加深且较密, 白质信号较前两期增高;
- D. MRI T<sub>1</sub>WI: 孕 40 周产后 2 天, 皮质广泛内折, 尤其是顶枕区;
- E. MRI T<sub>2</sub>WI: 孕 28 周产后 2 天, 双侧侧脑室旁见条状低信号(生发基质尚未退化完全);
- F. CT 平扫: 孕 28 周产后 3 天, 双侧侧脑室旁见条状高密度(生发基质尚未退化完全)

生发基质的分布形成: 生发基质约于胚胎第 7 周出现, 消失于第 28~30 周, 分布于侧脑室和第三脑室周围, 其退缩方向为从后向前, 最后退缩部位为尾状核头部; 生发基质的 CT 表现为高信号, MRI 为 T<sub>1</sub>WI 高信号, T<sub>2</sub>WI 低信号(图 9-2-1E, F)。

如前所述, 第 28 至 29 周龄时, 生发基质尚未退化。CT 上于侧脑室外侧形成高密度, 其密度高于脑皮质与白质, 在尾状核头部密度最高, 需要注意与出血相鉴别。MRI 上生发层表

现为  $T_1$ WI 高信号,  $T_2$ WI 低信号。

## 二、脑灰、白质的分辨与分期

新生儿及婴幼儿脑组织的 CT 密度与 MRI 信号的变化是由脑内水含量的变化以及髓鞘形成所致。刚出生时,脑内水含量可高达 90%,灰、白质水含量相似;髓鞘形成以后白质水含量减少,灰质水含量较白质相对多,灰质水含量 83%,白质为 70%~75%。

根据轴位 MRI  $T_2$ WI 上随着小儿月龄的信号变化,可将其分为 5 期:

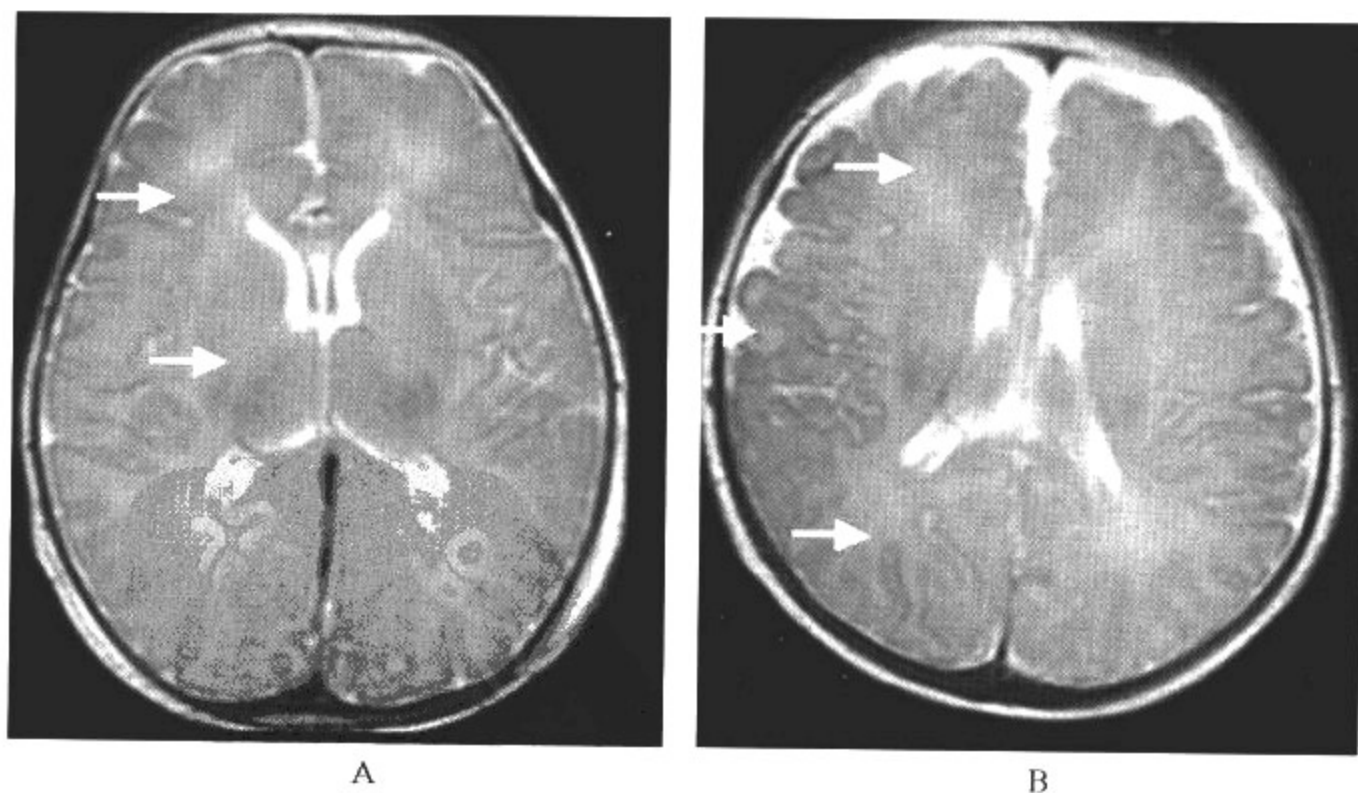
第一期:中央部分(包括大脑脚、脑干、基底节、背侧丘脑及小脑蚓)呈低信号;外围部分(即皮质及皮质下白质)及中间部分(介于中央部分与外围部分,即深部白质)呈高信号(图 9-2-2A),而后两者之间的信号区别不大。新生儿脑多属于此种表现。

第二期:中央部分为低信号;中间部分呈高信号,并在额叶及枕叶呈树枝分叉状,向外及前后方向延伸(图 9-2-2B、C);外围部分为相对低信号,与中间部分形成鲜明的对比。正常 1~6 个月脑的 MRI 改变多属于此期。

第三期:额顶区中间部分仍呈树枝状高信号,与外围部分低信号仍有明显界限,但在枕叶的中间部分与外围部分则信号相近,呈稍低信号(图 9-2-2D)。正常 6~7 个月的小儿脑多属于此种表现。

第四期:中间部分及外围部分呈等信号,中央部分信号相对较低(图 9-2-2E)。正常 7~12 个月的小儿脑多属于此期。

第五期:灰白质信号逆转期,外围灰质呈等或稍高信号,中间部分即大脑深部白质呈低信号(图 9-2-2F)。12 个月以上的婴儿脑多属于此期改变。



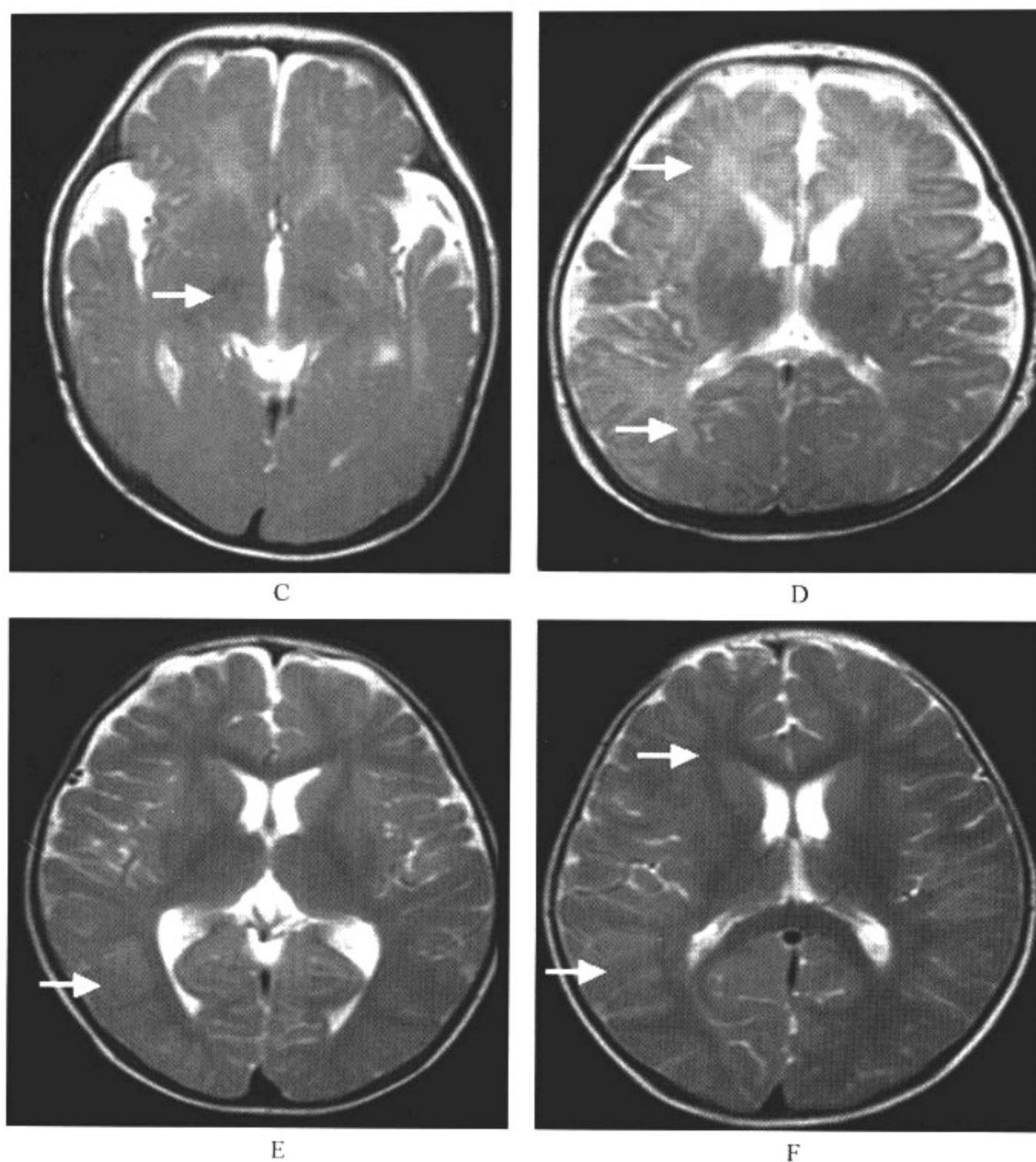


图 9-2-2 不同月龄新生儿及婴幼儿脑 T<sub>2</sub>WI 平扫

- A. 生后 2 天, 中央部分呈低信号; 外围部分及中间部分呈高信号;
- B. 生后 33 天, 额叶及枕叶呈树枝分叉状, 向外及前后方向延伸;
- C. 4 月龄, 中央部分为低信号, 中间部分呈高信号;
- D. 7 月龄, 额顶区中间部分仍呈树枝状高信号, 枕叶的中间部分与外围部分信号相近, 呈稍低信号;
- E. 11 月龄, 中间部分及外围部分呈等信号, 中央部分信号相对较低;
- F. 18 月龄, 外围灰质呈等或稍高信号, 中间部分即大脑深部白质呈低信号

### 三、髓鞘形成进程

出生后 6 个月以前, 髓鞘结构于 T<sub>1</sub>WI 上多呈高信号; T<sub>2</sub>WI 上多呈低信号。6 个月以后, 髓鞘结构在 T<sub>2</sub>WI 上分辨清晰, 有利于观察髓鞘的进展。T<sub>1</sub>WI 上髓鞘形成的高信号与 T<sub>2</sub>WI



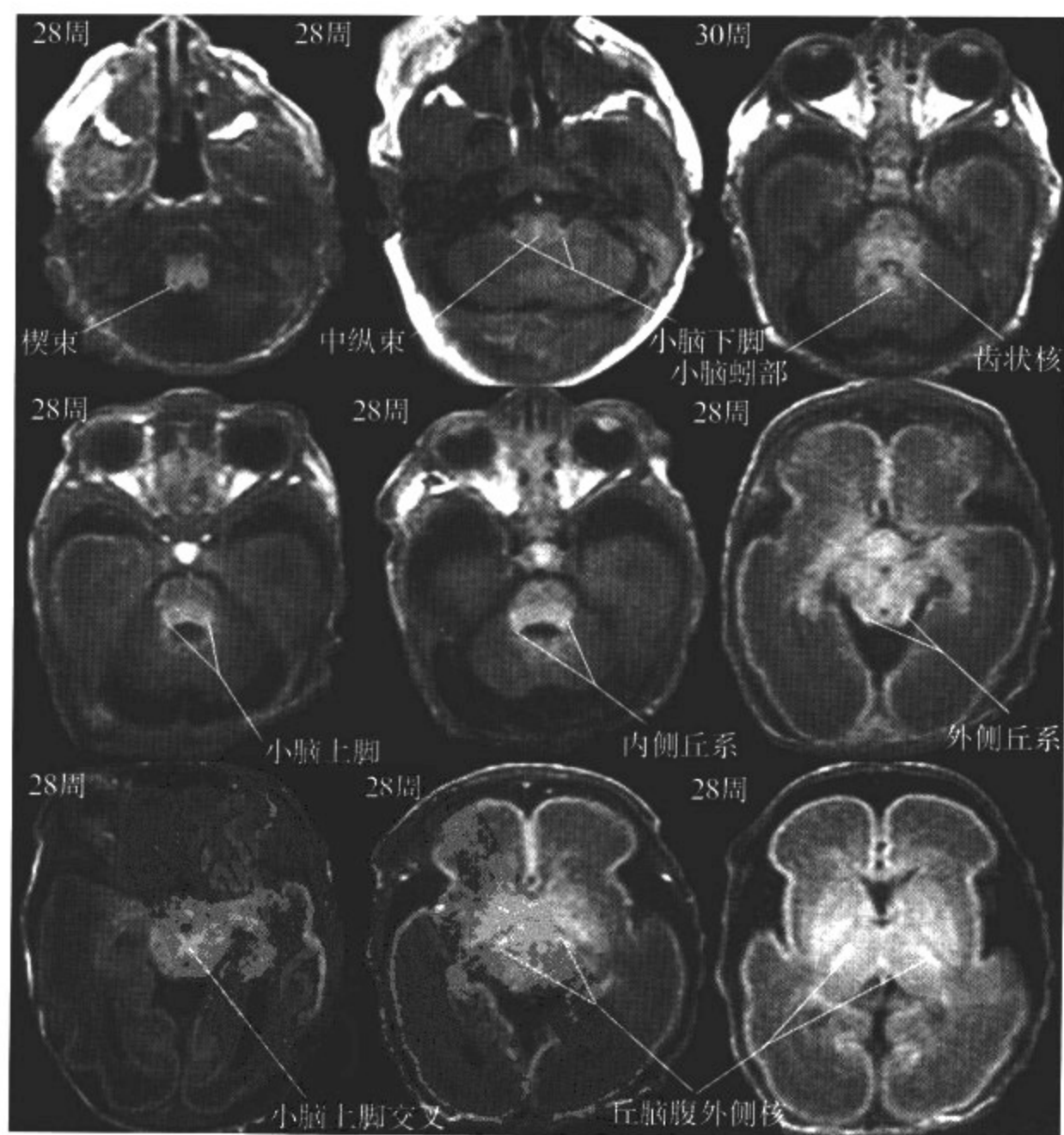
的低信号并非完全同步,是因为 MRI T<sub>1</sub>WI 的高信号反映的是髓鞘形成的初期,而 T<sub>2</sub>WI 则反映成熟的髓鞘。出生后脊髓即有髓鞘形成,并有规律地从尾侧向头侧,从背侧向腹侧进展。感觉神经束的髓鞘形成先于运动神经束;皮质先天白质。不同部位神经结构的髓鞘形成时间及其形成速度不同。

### (一) 早产儿脑的髓鞘化

早产儿脑髓鞘化形成与其修正月龄[出生时的妊娠月(周)数+出生后的月(周)数]有关。达到修正月龄髓鞘化程度的为髓鞘化正常,否则视为异常。

修正 28 周左右:多数灰质核团及少数白质纤维束都有不同程度的髓鞘化。如前庭神经核、小脑蚓部、上下小脑脚、小脑池状核、内侧纵束、内侧膝状体、下丘脑核团、橄榄核、丘脑腹外侧核、小脑脚十字交叉、内侧丘系、外侧丘系、下丘(四叠体),髓鞘化最明显的是楔状束和楔状束和楔束核,但通过 T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI 无法分辨首先髓鞘化的是灰质核团还是白质纤维(图 9-2-3A、B);修正 40~42 周:放射冠、中央前后回、内囊后肢可见髓鞘形成。

早产儿脑髓鞘形成的进程见表 9-2-1。



A



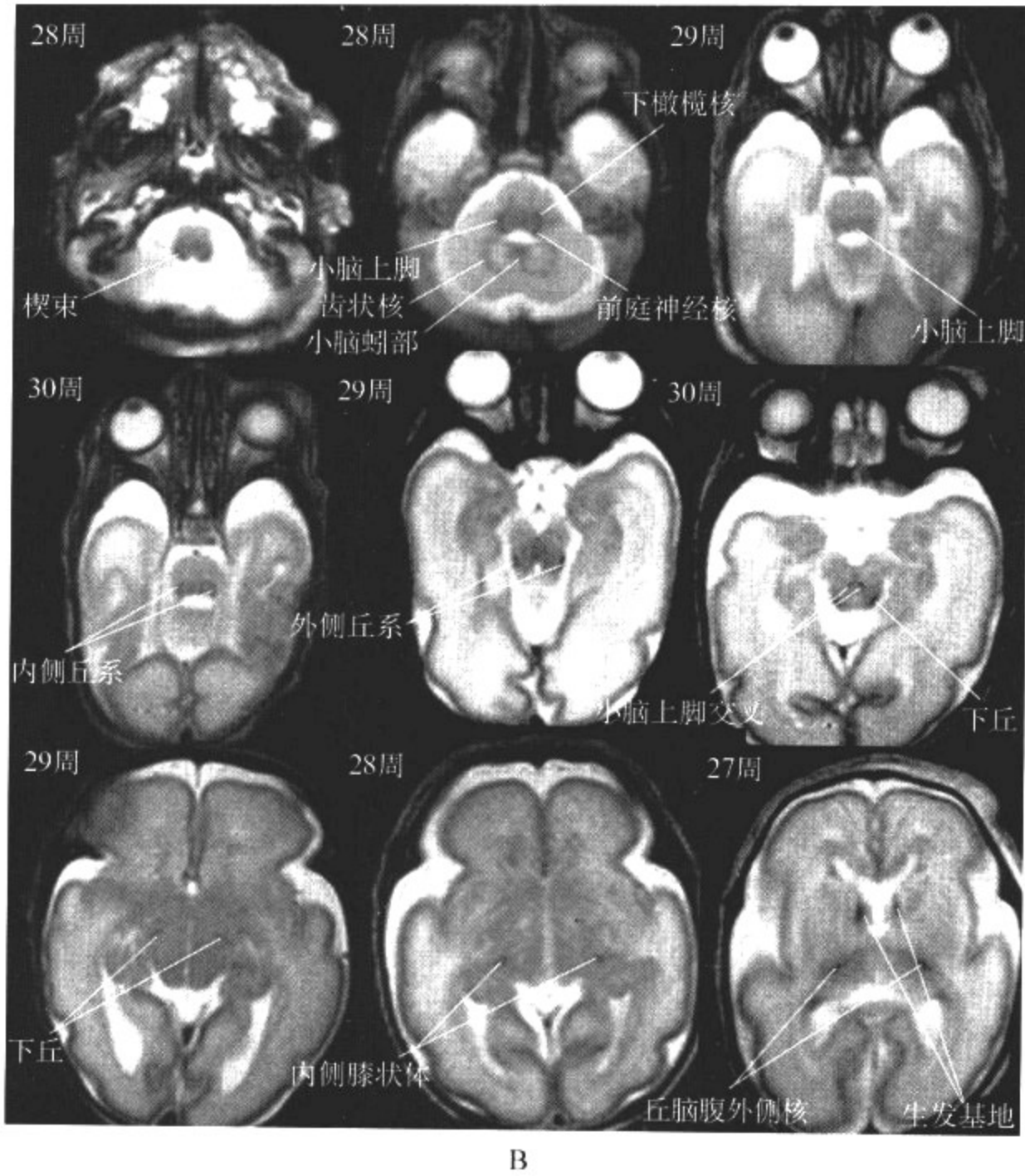


图 9-2-3 早产儿脑髓鞘形成进程

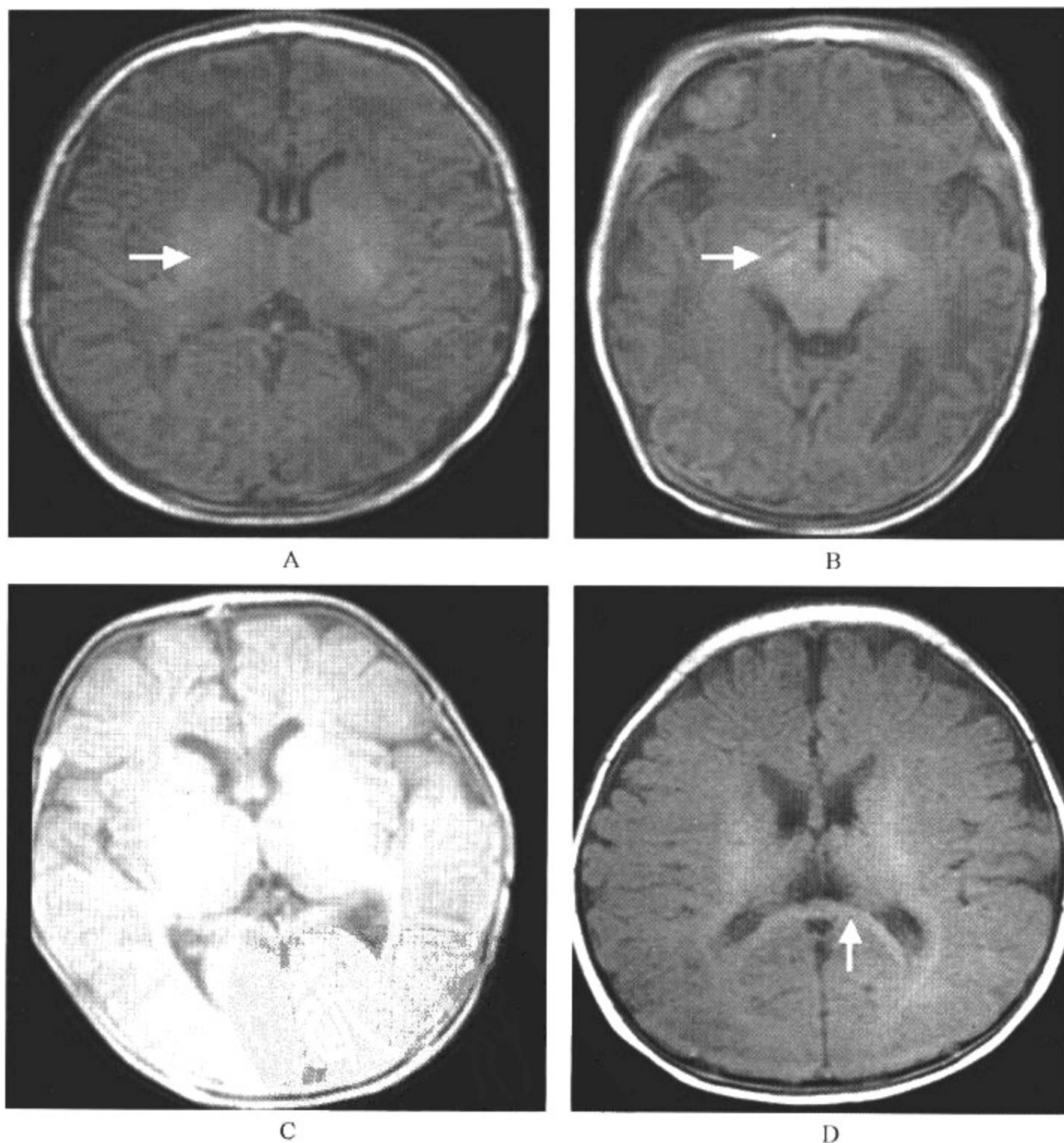
A. T<sub>1</sub>WI; B. T<sub>2</sub>WI; 可见髓鞘形成的部位表现为 T<sub>1</sub>WI 高信号, T<sub>2</sub>WI 低信号

表 9-2-1 早产儿脑髓鞘形成的进程

修正年龄	T <sub>1</sub> WI 高信号	T <sub>2</sub> WI 低信号
修正 40 周	脑桥背侧、丘脑腹外侧、内囊后肢	脑桥背侧
修正 1~2 个月	中央前后回、视辐射刚出现	丘脑腹外侧; 中央前后回稍低
修正 3~4 个月	视放射明显, 且向枕侧延伸; 内囊前肢、胼胝体压部	内囊后肢、视放射、胼胝体压部稍低
修正 6~7 个月	视放射明显, 可见分歧部; 半卵圆中心; 胼胝体膝、额叶中心轻度	胼胝体压部明显, 半卵圆中心轻度
修正 9 个月	视放射达枕叶边缘, 胼胝体压部、膝部、额叶中心明显	枕叶中心、半卵圆中心明显
修正 12 个月	额叶边缘、颞叶中心	枕叶中心、边缘
修正 18 个月	额叶边缘轻度	额叶中心

## (二) 足月新生儿脑的髓鞘化

正常足月新生儿在 T<sub>1</sub>WI 上即可见放射冠中央部、内囊后肢、丘脑腹外侧、大脑脚、脑桥背侧、小脑上蚓部及小脑上、下脚已呈明显的高信号(图 9-2-4A、B);2 个月后退放射出现高信号(图 9-2-4C);3 个月后半卵圆中心区、小脑灰白质出现高信号;3~4 个月胼胝体压部开始呈稍高信号(图 9-2-4D);5~6 个月胼胝体膝及内囊前肢呈高信号,枕叶后部白质出现高信号;6 个月后顶叶、额叶及颞叶深部白质相继有序地出现高信号(图 9-2-4E);7 个月时胼胝体压部膨大,体部与压部交界处变窄(脑回压迹所致),胼胝体膝增宽,整个胼胝体呈均匀高信号改变(图 9-2-4F)。



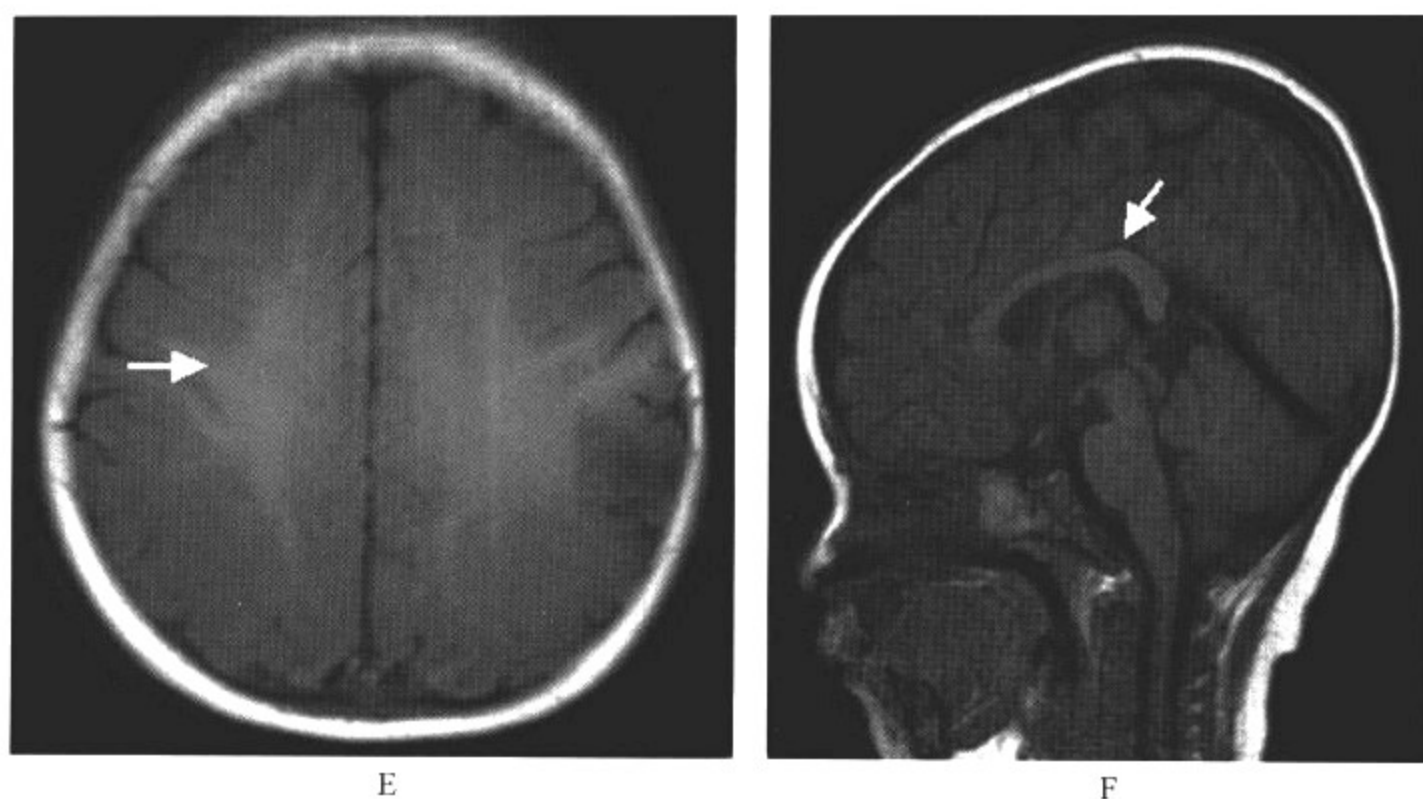
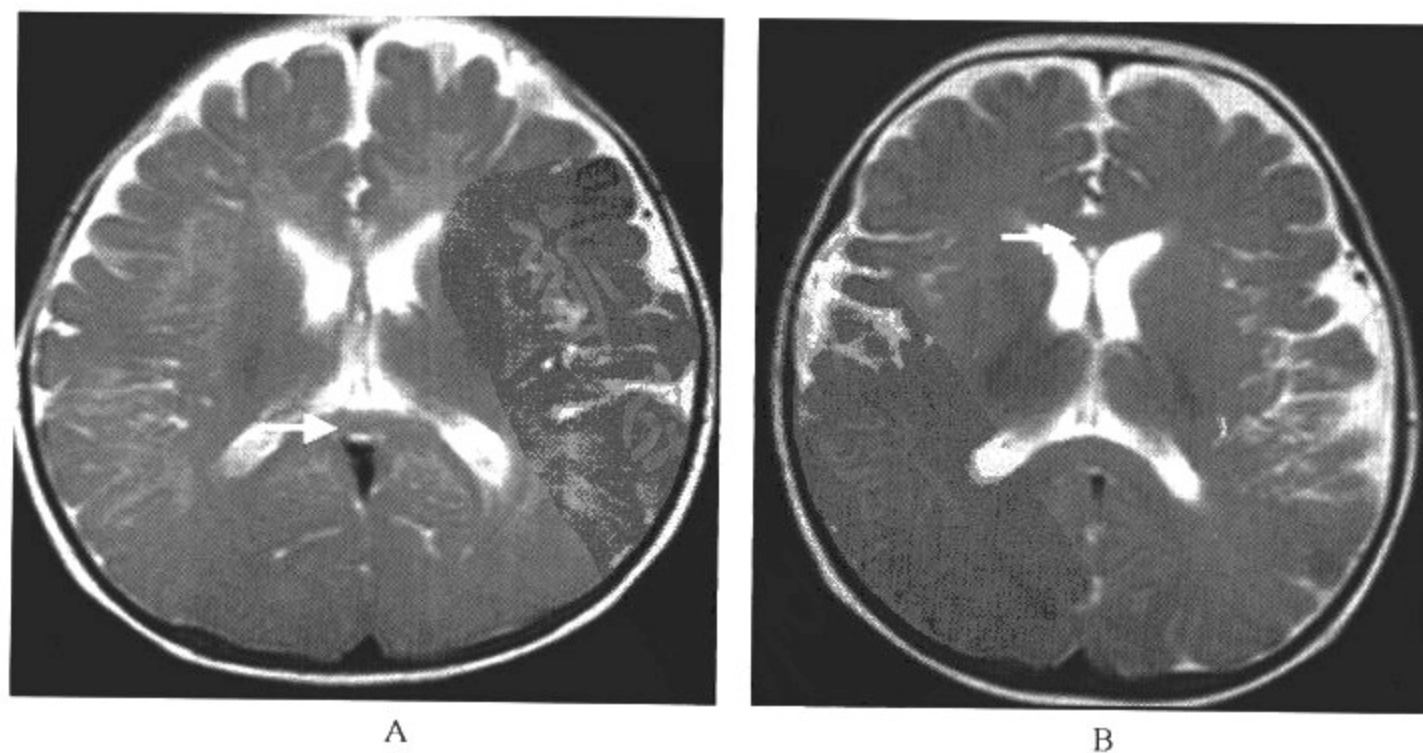


图 9-2-4 不同月龄新生儿及婴幼儿脑 T<sub>1</sub>WI 平扫

- A、B. 孕 39 周生后 5 天,内囊后肢、大脑脚呈高信号;
- C. 2.5 月龄,视放射呈高信号;
- D. 4 月龄,胼胝体压部呈高信号;
- E. 6 月龄,顶叶深部白质呈高信号;
- F. 7 月龄,胼胝体压部膨大,体部与压部交界处变窄,膝部增宽,整个胼胝体呈均匀高信号改变

在 T<sub>2</sub>WI 上,胼胝体压部在 4~5 个月(图 9-2-5A),胼胝体膝在 5~6 个月时显示为低信号(图 9-2-5B),并逐渐加宽;8 个月时半卵圆中心才显示为低信号(图 3-2-5C);9 个月以后枕叶白质呈低信号,其后,顶叶、额叶、颞叶才依次完成髓鞘形成(图 9-2-5D);内囊前、后肢于 10~11 个月时已呈明显低信号(图 9-2-5E)。14 个月以后达到成人早期脑的形态,即白质为低信号,灰质信号较白质信号稍高(图 9-2-5F)。





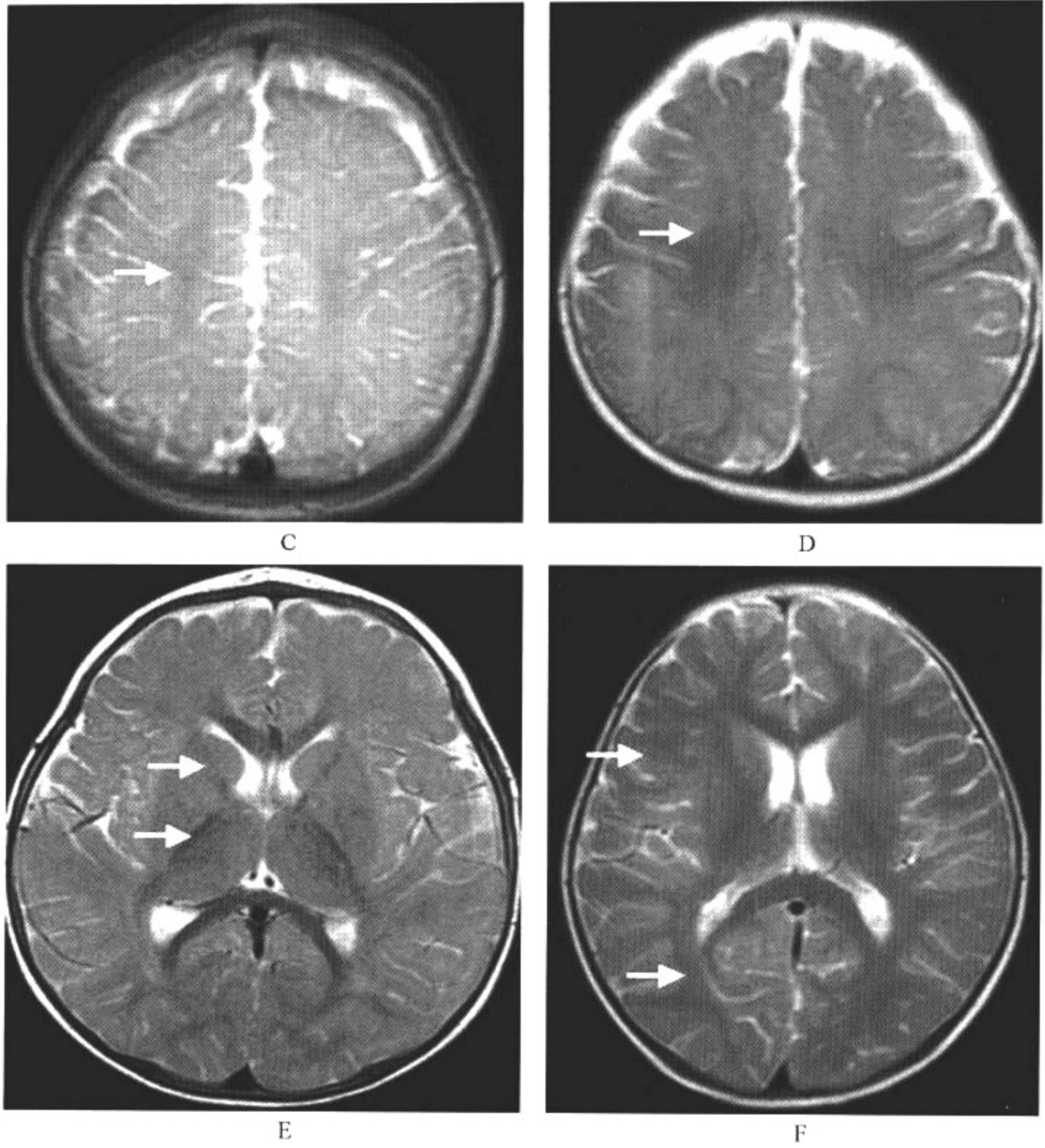


图 9-2-5 不同月龄新生儿及婴幼儿脑 T<sub>2</sub>WI 平扫

- A. 4 月龄, 胼胝体压部显示为低信号;
- B. 6 月龄, 胼胝体膝显示为低信号;
- C. 8 月龄, 半卵圆中心显示为低信号;
- D. 10 月龄, 顶叶完成髓鞘形成;
- E. 11 月龄, 内囊前、后肢呈明显低信号;
- F. 17 月龄, 白质为低信号, 灰质信号较白质信号稍高



足月新生儿、婴儿脑髓鞘形成的进程见表 9-2-2。

表 9-2-2 足月新生儿、婴儿脑髓鞘形成的时间和部位

部位	T <sub>1</sub> WI	T <sub>2</sub> WI
延髓/中脑背侧	出生时	出生时
小脑上下脚	出生时	出生时
小脑中脚	1个月	3个月
小脑白质(深部-末梢)	1~3个月	8个月
内囊后肢	出生时	出生时
内囊前肢	4~5个月	6~7个月
丘脑(腹外侧核)	出生时	出生时
视放射	2个月	3个月
枕叶	6个月	9~12个月
额叶	7~8个月	10~12个月
胼胝体压部	4个月	5个月
胼胝体膝	5个月	6个月
半卵圆中心	出生时	8个月

#### 四、脑室大小及脑外间隙

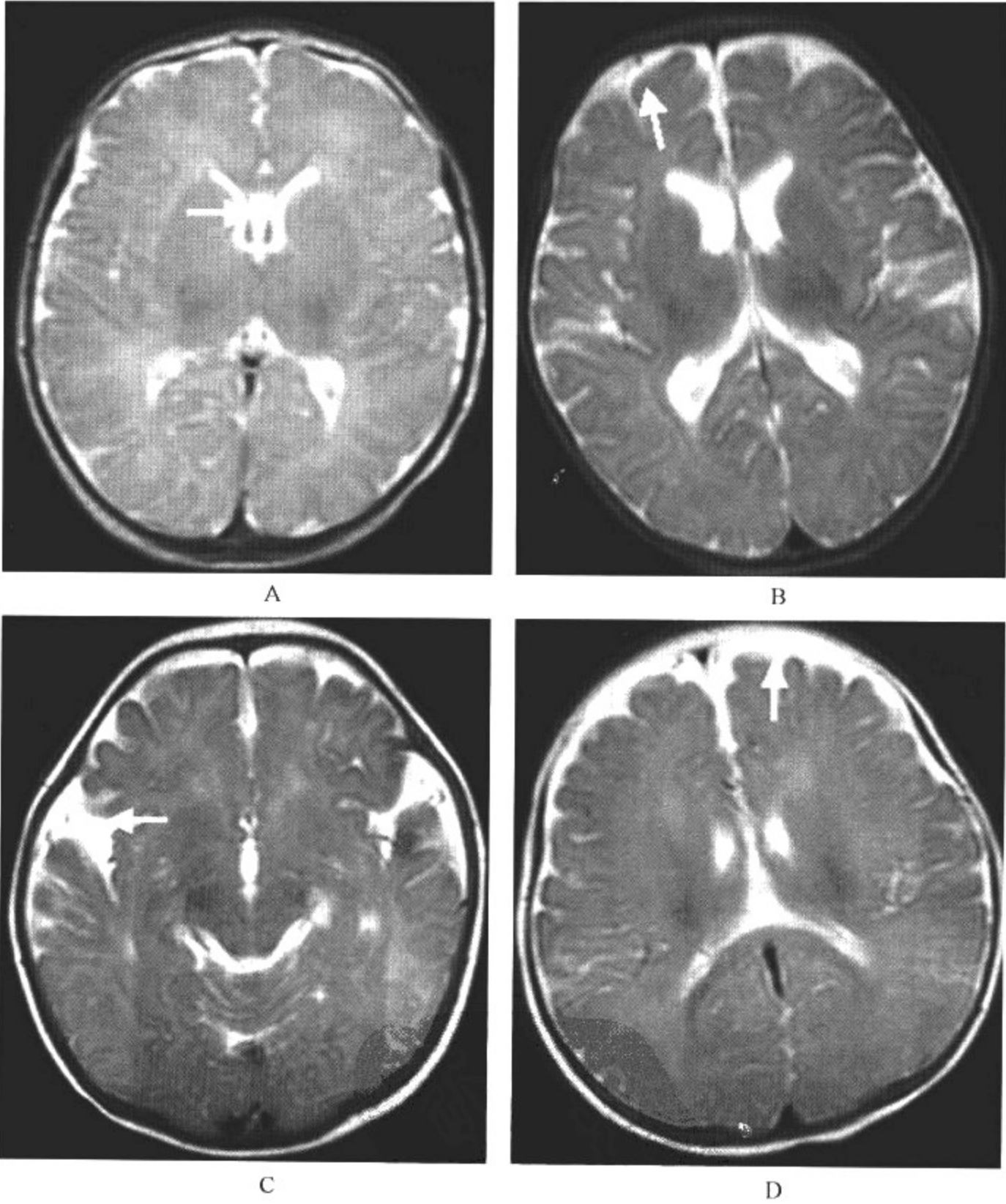
脑室系统在新生儿呈裂隙状,1岁后与1年内变化较大。定量测定脑室大小多采用以下4个指数:侧脑室前角指数(即脑室前角最外端间的距离与同一水平层面大脑最大横径的比值)、侧脑室体部指数(即侧脑室体部外缘最小径与同一水平层面大脑最大横径的比值)、尾状核指数(即尾状核头部的侧脑室间距离与同一水平层面大脑最大横径的比值)、Evan指数(即侧脑室前角最外端间距离与同一水平层面大脑最大横径的比值)。

通过这4种脑室指数的定量研究结果,表明脑室在新生儿最小,随月龄的增长逐渐增大,尾状核指数从出生到6个月逐渐增大,以后逐渐减小持续至1.5~2岁。而在定量评价脑室大小的4个指数中,以尾状核指数最为可靠,一般认为当尾状核指数大于0.23时才认为有脑室扩大。

透明隔腔在出生时即可存在,新生儿期,几乎所有的早产儿及足月儿均可观察到透明隔腔的存在,为脑发育过程中的正常表现,但其宽度多不超过1cm(图9-2-6A)。

脑外间隙包括蛛网膜下腔及硬膜下腔,MRIT<sub>1</sub>WI上呈低信号,T<sub>2</sub>WI上呈高信号。脑外间隙从新生儿到6个月逐渐增宽,其中以3~6个月最大,然后逐渐缩小,1岁后逐渐达到平衡状态(图9-2-6B~E)。外侧裂出生时最大,随着岛叶、颞叶的发育逐渐缩小。一般认为,3~6个月额叶前方脑外间隙最大宽度为6mm,颞叶前方为8mm。因此,在此期间小儿出现脑外间隙较宽,但在正常范围内,切勿认为异常。目前公认的判定值为1岁以内脑外间隙宽度大于8mm(图9-2-6F);1岁时大于4mm多提示脑外间隙增宽。脑外间隙增宽多为蛛网膜下腔与硬膜下腔共同扩大所致,但以前者为主。正常情况下,由于脑脊液产生与吸收在发育过程中一时

性失衡,以及出生后数月颅骨发育较脑发育先行,均可造成脑外间隙一过性扩大(图 9-2-6G、H)。另外,从出生至 6 个月,脑组织水含量急剧下降,脑容积缩小,此后神经细胞增殖,脑容积又增大,也可能是造成脑外间隙扩大,其后又逐渐缩小的一个原因。



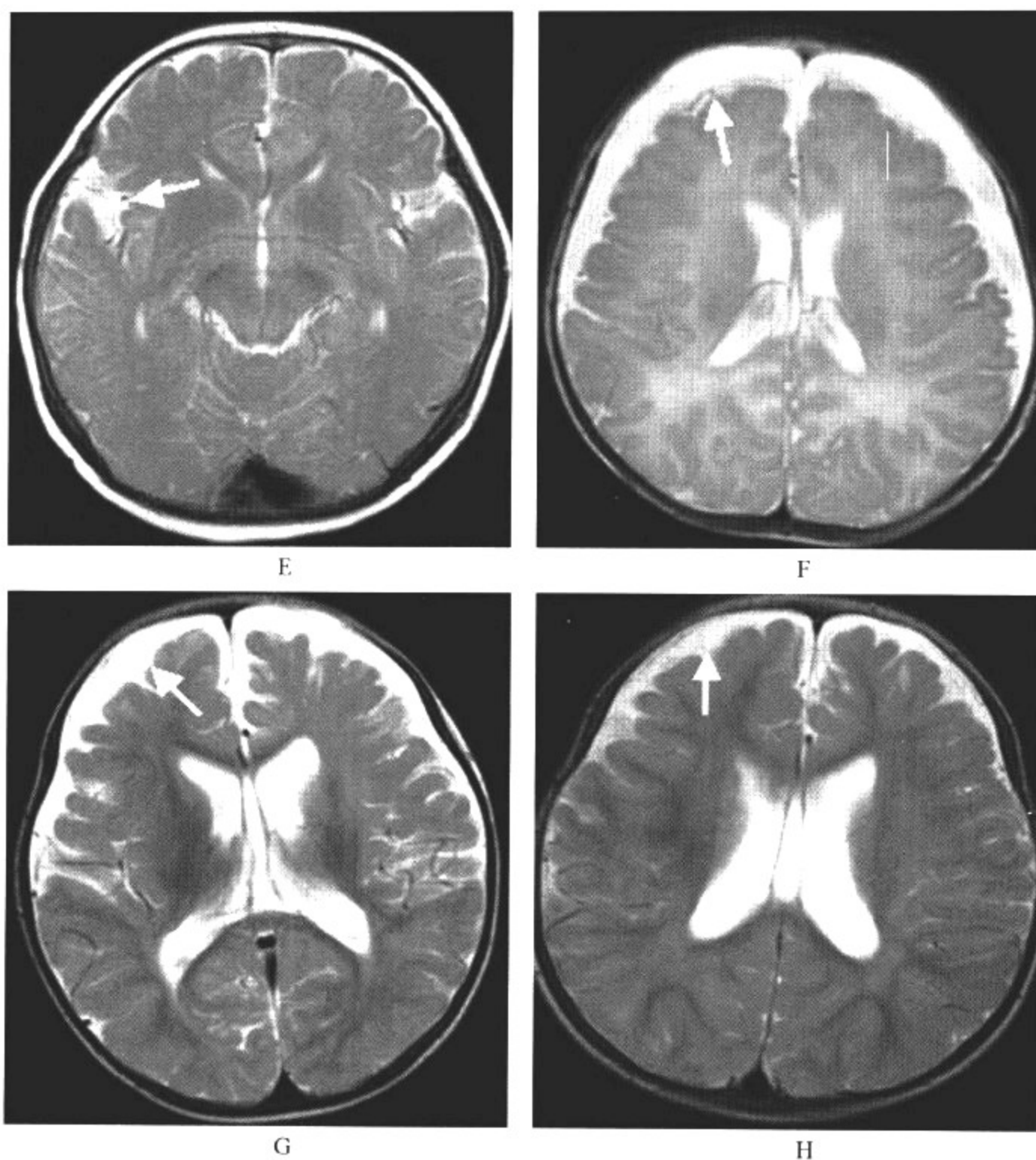


图 9-2-6 不同月龄新生儿及婴幼儿脑 T<sub>2</sub>WI 平扫

- A. 孕 39 周生后 5 天,透明隔宽度约 5mm;
- B—E. 脑外间隙从新生儿到 6 个月逐渐增宽,然后逐渐缩小,1 岁后逐渐达到平衡状态;
- F. 1 月龄,脑外间隙增宽约 1.2cm;
- G、H. 1 岁脑外间隙增宽,6 个月后复查脑外间隙相对变窄

### 五、出生后颅骨及骨髓发育变化

MRI 在显示颅骨骨髓发育较为特征。出生时,在 T<sub>1</sub>WI 上,枕骨斜坡及板障内由于富含丰富的红骨髓,使之呈低信号(图 9-2-7A);3 岁时在 T<sub>1</sub>WI 上板障、斜坡及蝶骨骨髓内出现斑片状高信号(图 9-2-7B);4 岁以后高信号逐渐扩大融合(图 9-2-7C);10 岁时由于红骨髓逐渐脂

肪变性,骨髓内多表现为高信号(图 9-2-7D)。

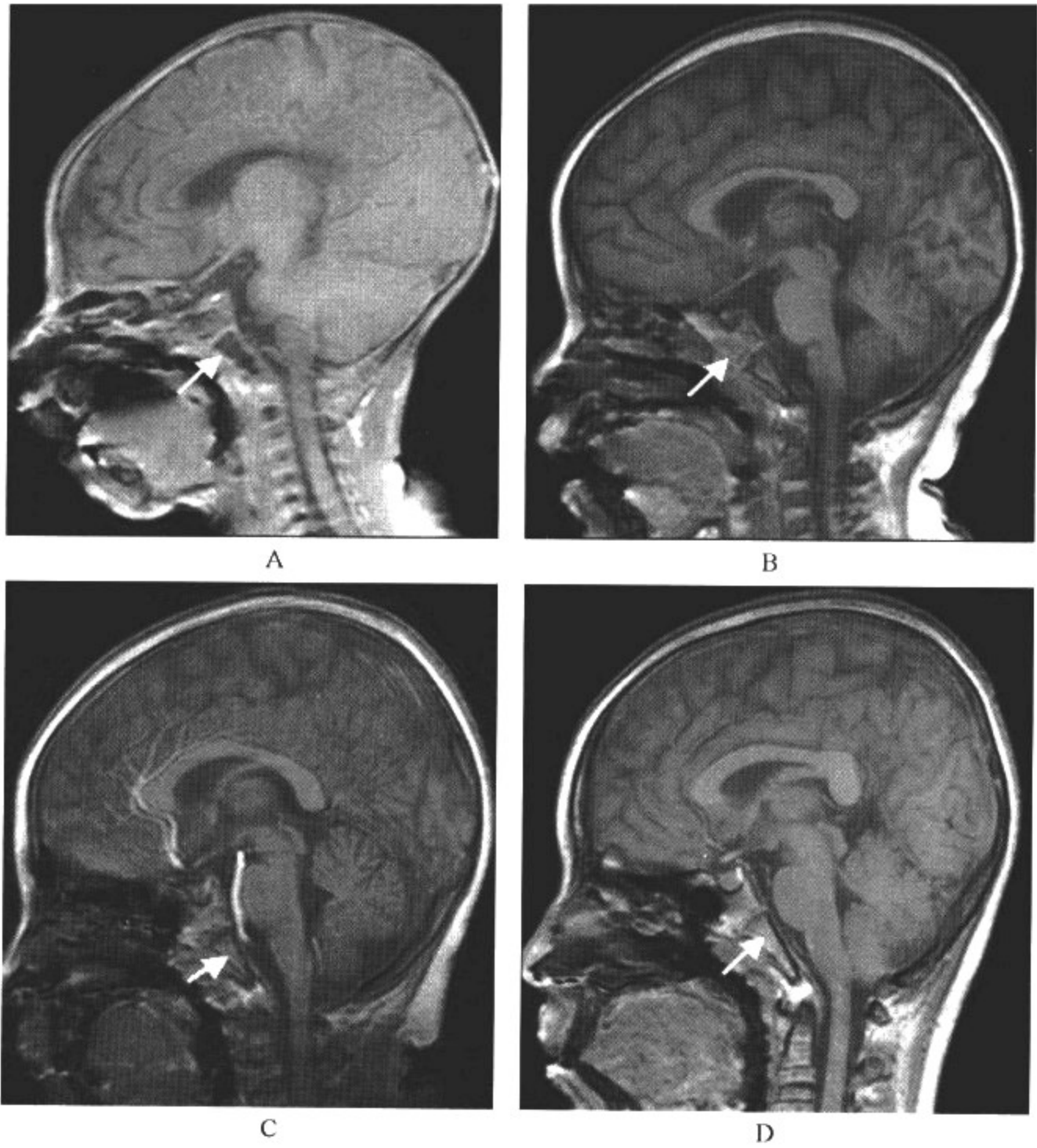


图 9-2-7 不同月龄新生儿及婴幼儿脑 T<sub>1</sub>WI 平扫

- A. 孕 39 周产后 5 天,在 T<sub>1</sub>WI 上,枕骨斜坡呈低信号;
- B. 3 岁,枕骨斜坡出现斑片状高信号;
- C. 4 岁,枕骨斜坡高信号逐渐扩大融合;
- D. 10 岁,枕骨斜坡呈高信号

颅骨的成熟时间对于某些全身性疾病的判断是十分重要的,有的疾病可以促使骨髓内红细胞生成,如镰状细胞贫血、珠蛋白生成障碍性贫血等可使骨髓内的脂肪被取代,使 T<sub>1</sub>WI 上骨髓呈低信号。因此,如果 4 岁以上斜坡还是低信号改变,应高度怀疑全身性疾病或肿瘤骨髓浸润的可能。



## 六、脑内铁质沉积

成人脑内某些区域在 MRI 上显示为低信号,以  $T_2$  WI 最为明显,多提示铁质沉积。其中沉积较为明显的区域为基底节区,尤其是苍白球、黑质、红核及小脑齿状核。刚出生的小儿没有这种  $T_2$  WI 上低信号改变;6 个月时,在  $T_2$  WI 上苍白球及壳核的信号彼此相等;9~10 岁时苍白球、黑质及红核的信号低于脑白质;15 岁以后苍白球、小脑齿状核信号低于其他部位,并随着年龄的增长缓慢进行。

## 七、垂体的发育

自 MRI 技术的迅速发展,人们对垂体正常发育与疾病的影像学认识有了很大的提高。垂体常规的 MRI 检查方法是矢状面及冠状面  $T_1$  WI(图 9-2-8)。在 2 个月以内的新生儿及婴幼儿,矢状位上垂体呈球形,上缘突隆,前叶与后叶均呈高信号,只有中间部为低信号。这与腺垂体分泌功能活跃所致的结合水增多有关;随着时间的推移,自 2 个月后腺垂体的信号逐渐降低,与脑桥相比较呈等信号,垂体的形态也逐渐接近年长儿,其上缘变平或轻微凹陷。正常小儿垂体的高度为 2~6mm;但在青春期明显增大,女孩垂体高径可达 10mm,男孩可达 7~8mm。

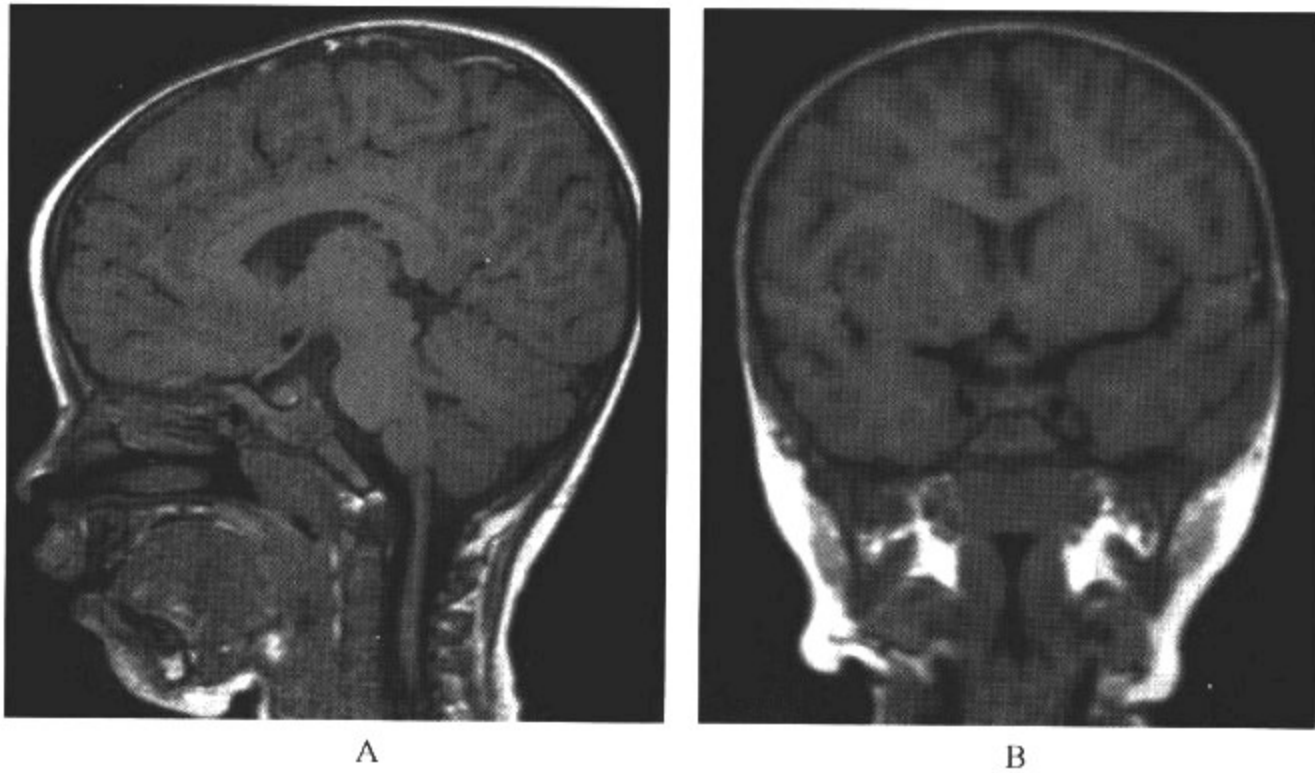


图 9-2-8 两岁男孩正常垂体矢状面及冠状面  $T_1$  WI 平扫

后叶为神经垂体,与前叶在胚胎学、组织学、生理学及血供等方面均有所不同。前叶为腺垂体,直接受下丘脑控制,其血供来自于下丘脑的门脉系统;后叶由前脑基底部外胚层向下伸展而成,由神经组织包括垂体后叶细胞及下丘脑的视上核及室旁核的轴突细胞所构成;而轴突构成垂体柄。与前叶不同,它不合成激素,下丘脑内合成的多肽激素与运载蛋白结合,通过轴突运输到后叶储存与释放。其血供来自于颈内动脉的小分支。从出生一直至成人,后叶在  $T_1$  WI 上一直呈高信号改变,这与其内所储存的运载蛋白-多肽复合体及垂体细胞内的脂类物质沉积有关。

(陈丽英 范国光 叶滨宾)

颅脑先天发育畸形种类很多,往往是多种畸形同时并存。其中约 60%查不出病因,20%为遗传因素,10%为自发性染色体突变,另外 10%由环境因素如感染、缺血或中毒等原因所致。由于颅脑先天发育畸形是器官形成多个阶段障碍的结果,因而系统地对颅脑先天畸形分类是十分困难的。本章按照每一种畸形,并结合其影像学分别进行叙述,而不是按照分类法进行叙述。

## 第一节 胼胝体发育不良

胼胝体是有髓鞘纤维的集合体,它越过中线连接着两侧大脑半球,并形成侧脑室的顶部。胼胝体各部分正常发育顺序为:膝、体、压部及嘴部。

在妊娠 7 周后,神经管的前端普遍增厚、形成联合板,其腹侧有一沟,以后发展成为大脑半球及蛛网膜下腔。此沟的上方有一层胶质组织,向细胞外间隙分泌化学物质,帮助轴突跨越中线,这些轴突形成前联合、胼胝体、海马联合等。胼胝体的发育是从前向后形成,但嘴部是在压部形成后不久,最后形成。根据受损时间,胼胝体可完全缺如(不发育),也可部分缺如,即胼胝体发育不全。在发育不全时压部及嘴部最常受累,膝部常发育正常,体部较少受累,这一规律有助于鉴别胼胝体是继发性破坏还是发育不全。如果膝部、体部小或缺如,而压部及嘴部是完整的,则多为继发性破坏,只有少数例外。

胼胝体完全不发育时,两侧半球的轴突不能跨越中线,而是沿侧脑室的内侧缘纵向行走,这些神经束称为 Probst 束,是胼胝体完全不发育的特征。

### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI。CT 多可提示病变;MRI 矢状面扫描能清晰显示胼胝体全貌及其异常的程度。

### 【典型病例】

病例 1 男,13 个月,不会翻身、爬(图 10-1-1)。

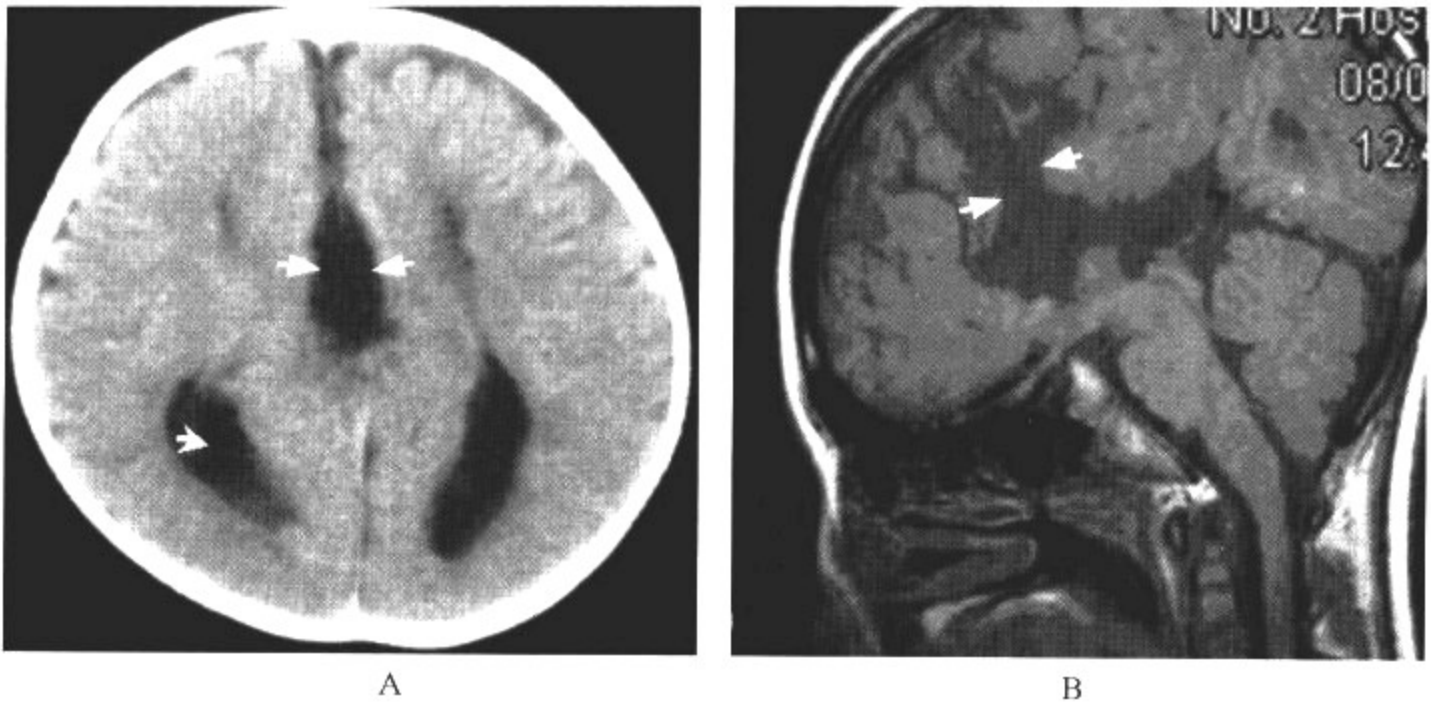


图 10-1-1 胼胝体完全缺如

影像所见

A. CT 平扫:第三脑室扩大、上移,插入侧脑室体部之间,大脑纵裂靠近第三脑室前部,侧脑室后角和三角区扩大,体部互相分离平行。

B. 矢状面 T<sub>1</sub>WI:扣带回外翻,大脑半球内侧面的脑沟直接伸向第三脑室,第三脑室向上伸入半球间裂,大脑半球内侧面的脑沟围绕第三脑室内壁,呈放射状排列。

病例 2 男,9 岁,多动(图 10-1-2)。

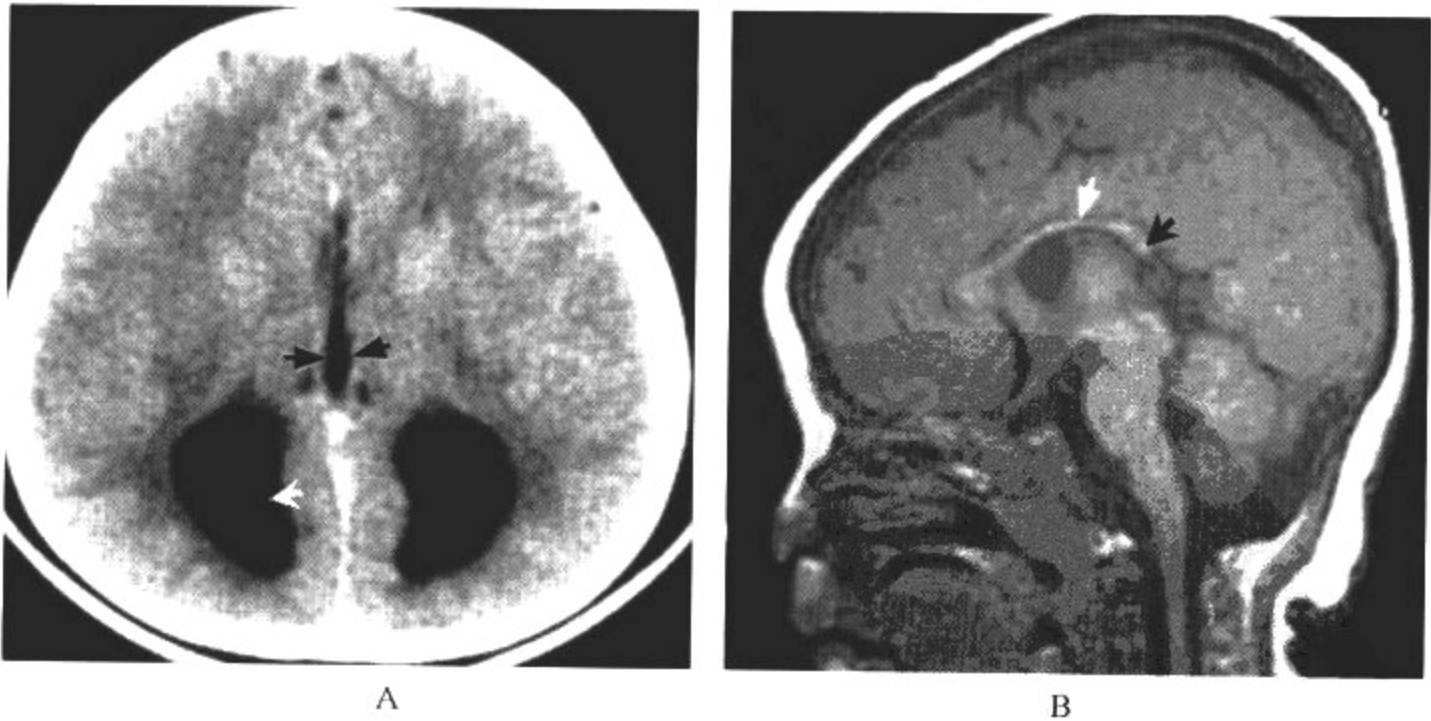


图 10-1-2 胼胝体部分缺如

影像所见

A. CT平扫:侧脑室额角分离,第三脑室抬高,侧脑室后角和三角区扩大。

B. 矢状面 T<sub>1</sub>WI:胼胝体压部发育较小,体部较薄,嘴部缺如。

病例3 男,11岁,眼痛(图10-1-3)。

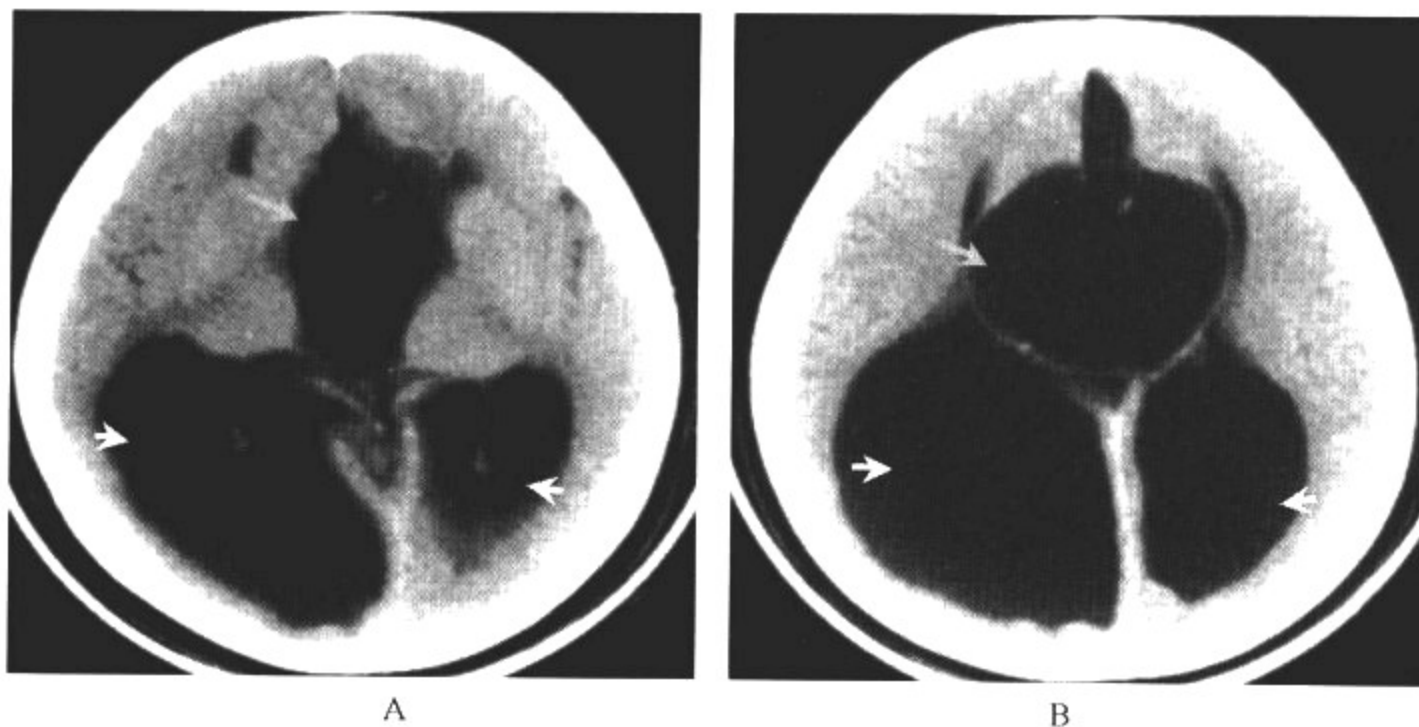
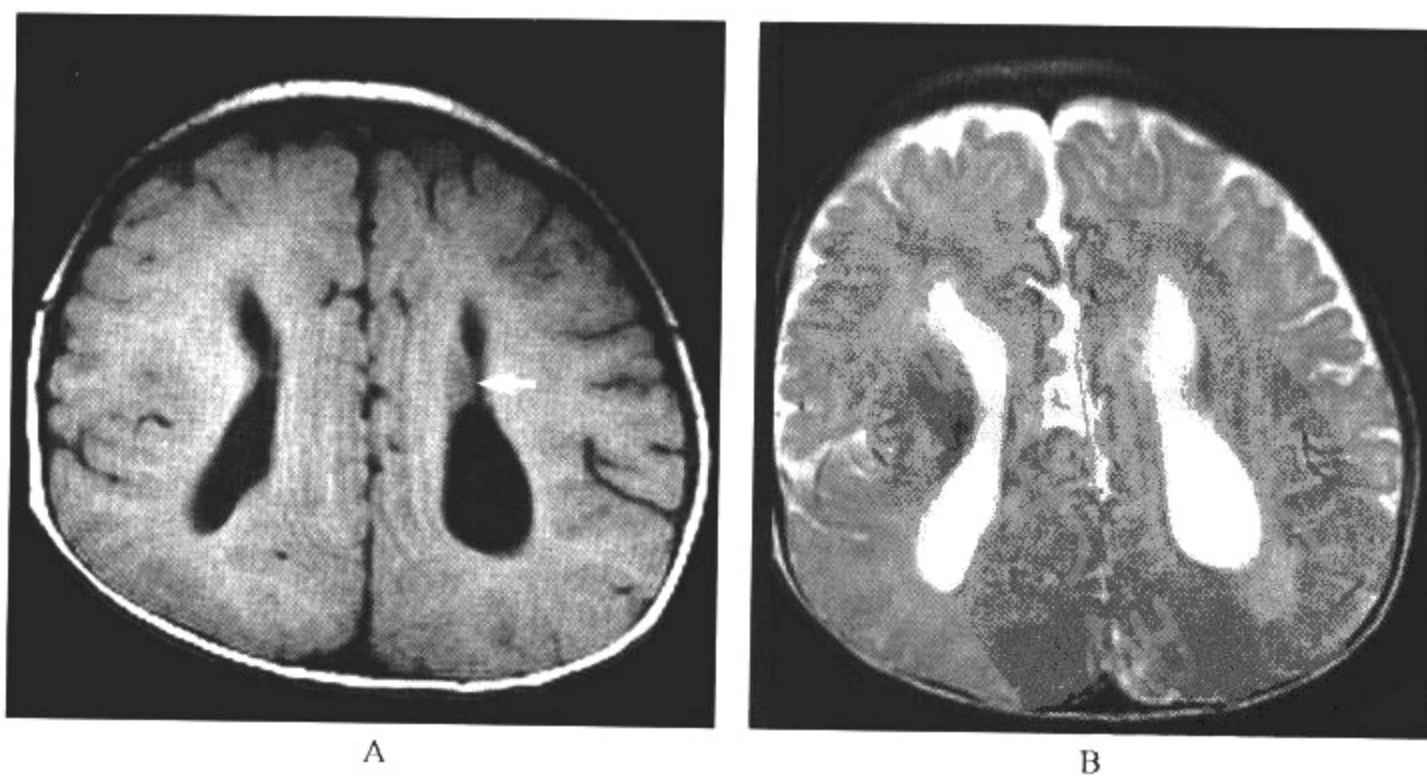


图10-1-3 胼胝体发育不全伴半球间裂囊肿

影像所见

CT平扫:侧脑室额角间距增大,第三脑室抬高伴半球间囊肿形成,侧脑室后角和三角区扩大。

病例4 男,5个月,反应迟钝(图10-1-4)。





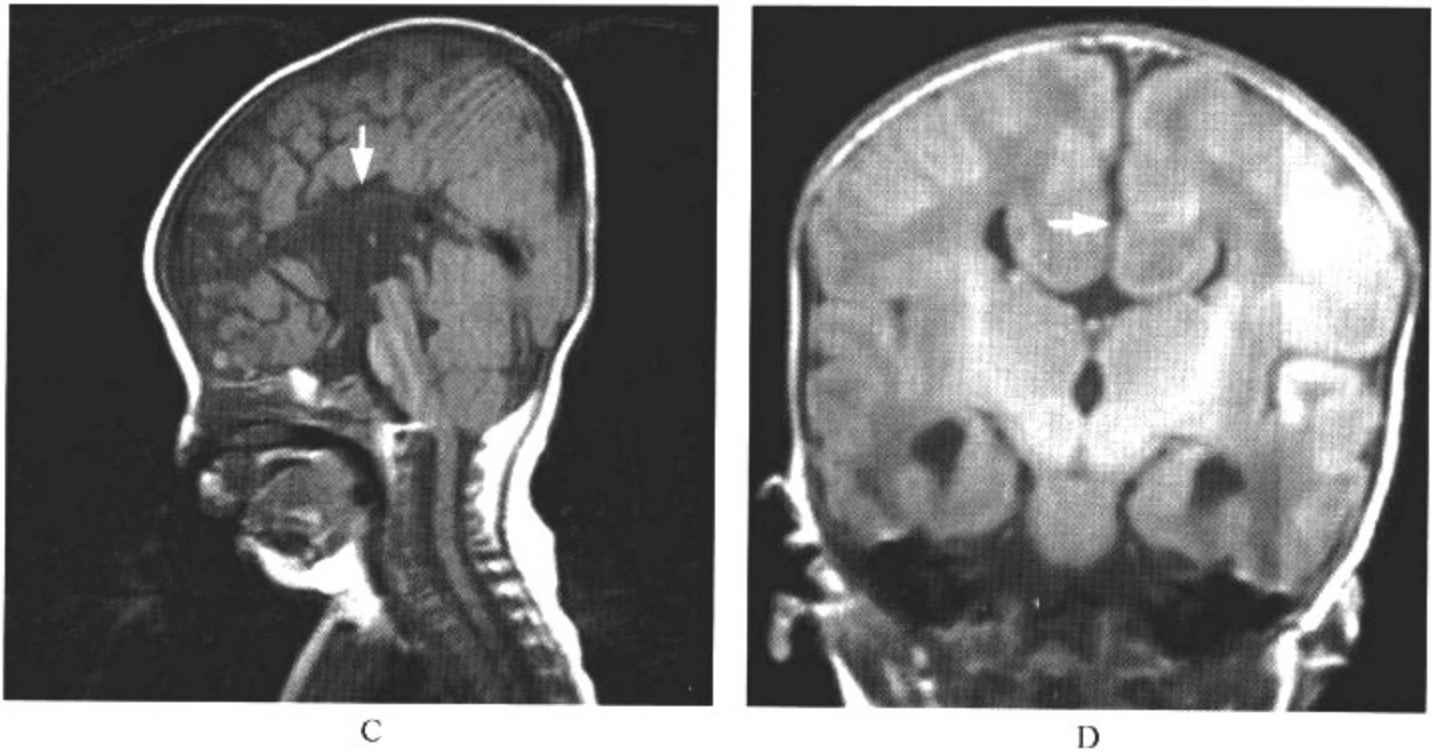


图 10-1-4 胼胝体完全缺如

影像所见

A、B. 横断面 T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI: 双侧侧脑室平行。

C、D. 矢状及冠状面 T<sub>1</sub>WI: 胼胝体完全不发育。

病例 5 女, 2 岁, 不会说话, 仅会说少数几个字(图 10-1-5)。

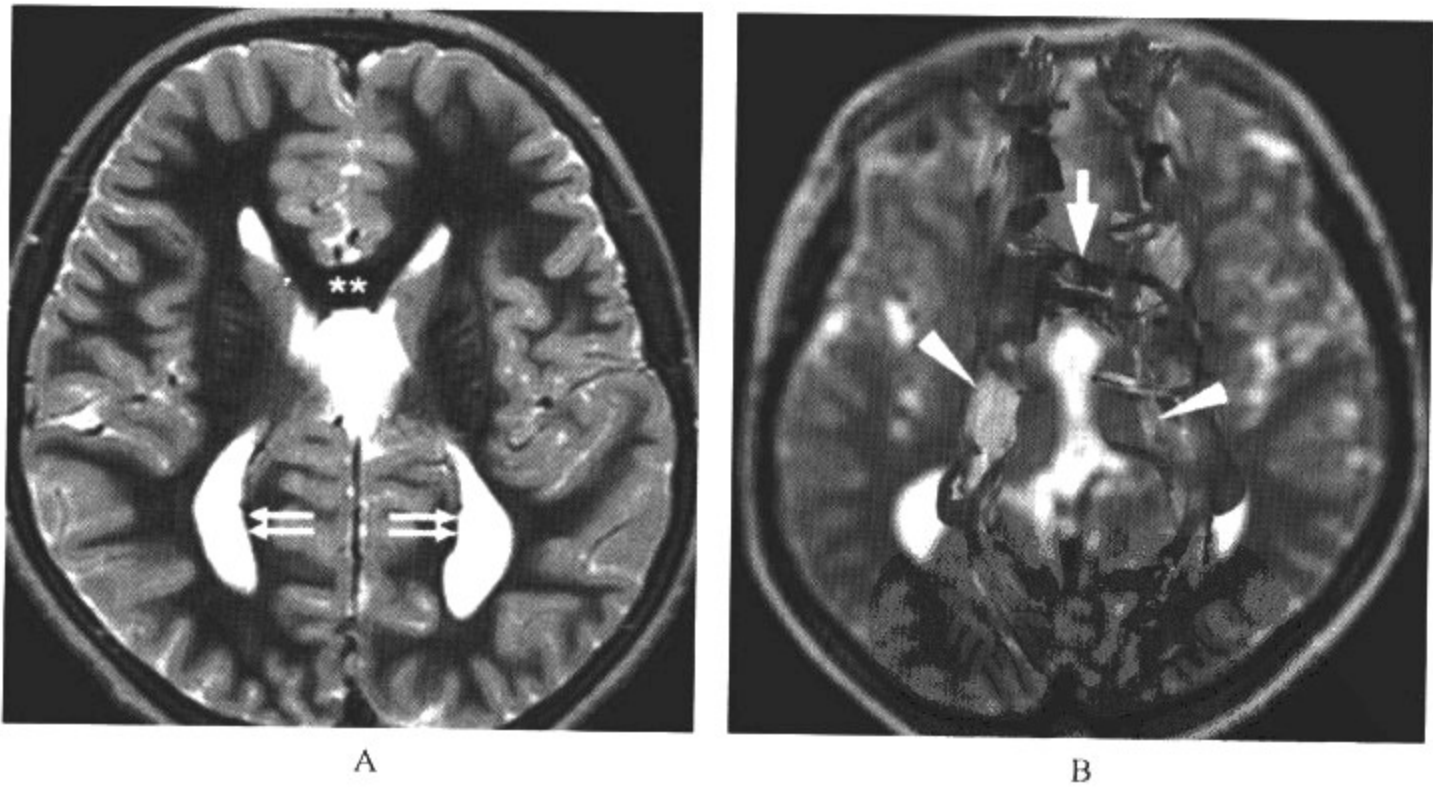


图 10-1-5 胼胝体发育不良

影像所见

A. 横断面 T<sub>2</sub>WI: 胼胝体膝信号减低。侧脑室后角平行。

B. 白质纤维束图: 胼胝体膝少量纤维束显示, 体部及压部纤维束未见显示。

病例 6 女, 15 个月, 抽搐(图 10-1-6, 彩图 2-4)。

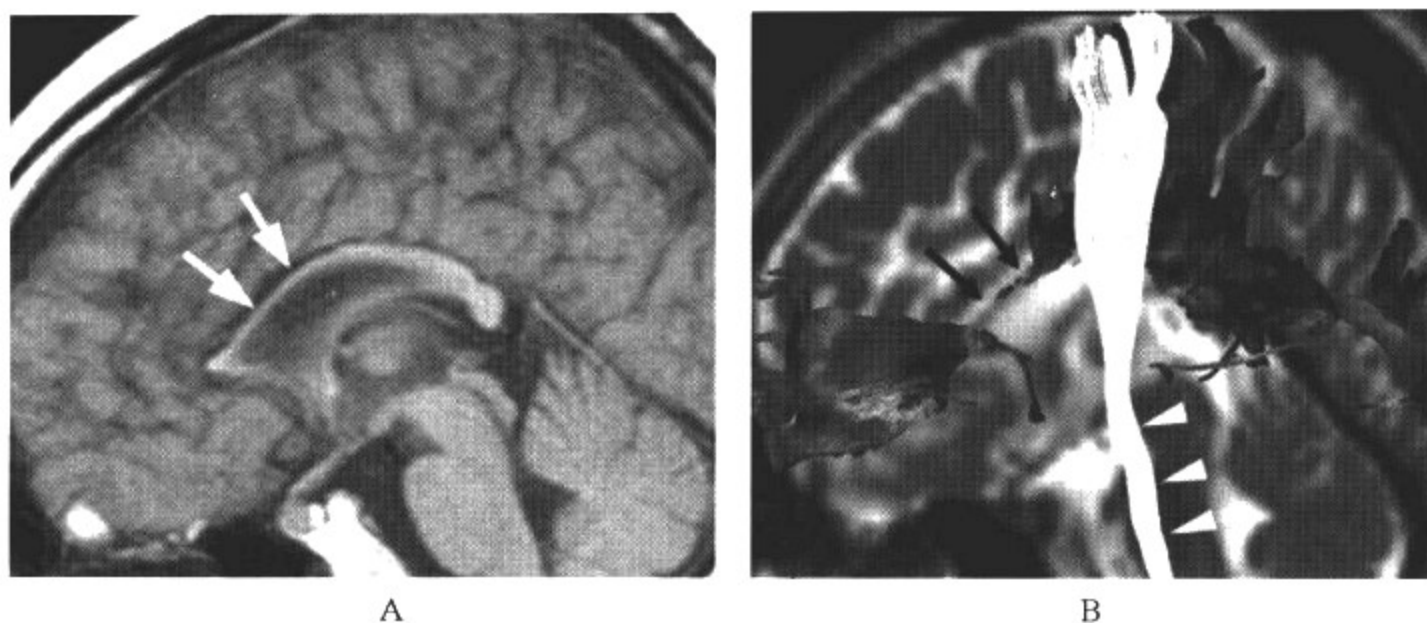


图 10-1-6 胼胝体发育不良

### 影像所见

A. 矢状面 T<sub>1</sub>WI: 胼胝体膝及体部菲薄。

B. 白质纤维束图: 胼胝体膝及体部纤维束中断, 仅见少许显示。

### 【影像与病理】

1. 胼胝体嘴缺乏的表现为大脑半球间裂明显靠近第三脑室前部。
2. 胼胝体体部发育不良的表现为一侧侧脑室体部分离、平行, 侧脑室扩大或侧脑室体部脉络丛间夹角变小(正常夹角为  $45^{\circ}\sim 70^{\circ}$ , 胼胝体发育不全时通常小于  $35^{\circ}\sim 40^{\circ}$ )。
3. 胼胝体压部的缺如造成后角和三角区扩大。
4. 胼胝体膝缺乏的表现为两前角分离、平直、呈倒“八”字形, 或呈新月形, 两室间孔可扩大、分离。
5. 胼胝体完全缺如时, 可表现为两侧侧脑室分离, 三脑室扩大、上移并向前延伸。冠状扫描可见两侧侧脑室前角呈“八”字分离, 三脑室扩大、上移并向前延伸。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

- (1) 大脑半球间裂靠近第三脑室前部, 侧脑室后角和三角区扩大。
- (2) 侧脑室扩大, 体部互相分离平行, 或侧脑室体部脉络丛间夹角变小。
- (3) 第三脑室扩大、上移, 插入侧脑室体部之间, 有时形成半球间裂囊肿。
- (4) 侧脑室额角分离、平直、呈倒“八”字形, 两室间孔可扩大、分离。
- (5) 增强扫描提示大脑内静脉明显分离
- (6) 伴随畸形, 常伴 Dandy-Walker 综合征、Arnold-Chiari II 型畸形、胼胝体脂肪瘤及神经元移行异常性疾患等。

#### 2. MRI 表现

(1) 部分性胼胝体发育不良可显示胼胝体膝和体部存在而压部和嘴部消失, 表现为①压部球茎状结构消失, 胼胝体前后径变短, 还可见胼胝体体部明显变薄或中断;②枕角及三角区扩张;③两侧侧脑室走行互相平行。

(2) 完全性胼胝体发育不全表现为正中矢状位 T<sub>1</sub>WI 胼胝体缺如, 间接征象为:①扣带回及扣带沟消失, 大脑半球内侧面的脑沟直接伸向第三脑室内壁, 呈放射状排列;②侧脑室额角狭小而分离, 内侧凹陷、外侧角变尖, 侧脑室体扩大、间距增宽, 若海马旁回、前联合、后联合全

部或部分缺如时,可致颞角扩大;③第三脑室扩大上升,嵌入侧脑室体部之间,纵裂池紧邻第三脑室顶;④顶枕裂与距状裂不会聚,内侧裂与狭窄的半球下缘垂直。

3. 比较影像学 胼胝体发育不良的最佳影像检查方法为MRI,以正中矢状位显示效果尤佳,能准确地显示胼胝体畸形的部位,可发现轻度胼胝体部分缺如。CT可以在横断扫描上诊断胼胝体缺如和严重的胼胝体发育不全,但难以识别轻度的胼胝体发育不全。倘若CT诊断不明确时,应做MRI矢状面观察。

#### 【影像与临床】

单纯胼胝体发育不良可无症状,但当伴有其他畸形时,可有视觉障碍、交叉触觉障碍、抽搐、智力低下或下丘脑功能不全等。

#### 【鉴别诊断】

胼胝体发育不良是小儿常见的先天发育畸形。结合临床症状,影像诊断较为容易,但胼胝体缺如时可引起脑室系统不对称性扩张,有时应与小儿先天性脑积水相鉴别。脑积水为脑室容积的异常扩张,并非由发育异常所致。脑积水其幕上脑室扩张程度相近,与蛛网膜下腔的大小不成比例;胼胝体升高、上移而形态较为完整。而当胼胝体部分缺如时,仅表现为脑室的枕角巨大扩张或脑室的平行走行,而脑积水无此征象,可加以鉴别。

## 第二节 胼胝体脂肪瘤

胼胝体脂肪瘤为一种先天畸形,被认为是原始脑膜异常分化为软脑膜以及蛛网膜下腔时,个别的原始脑膜夹入了异常的中胚层脂肪成分而形成脂肪瘤。最好发的部位是半球间裂,通常称为胼胝体脂肪瘤。最常见的胼胝体脂肪瘤位于胼胝体膝,一般较小。较大者可累及整个胼胝体。颅内脂肪瘤亦可见于四叠体池、鞍上区、脚间池及桥小脑池等。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为CT和MRI。CT多可提示病变;MRI为显示胼胝体脂肪瘤的最佳方法。

#### 【典型病例】

病例1 男,3个月,不规则反复抽搐,补钙无效(图10-2-1)。

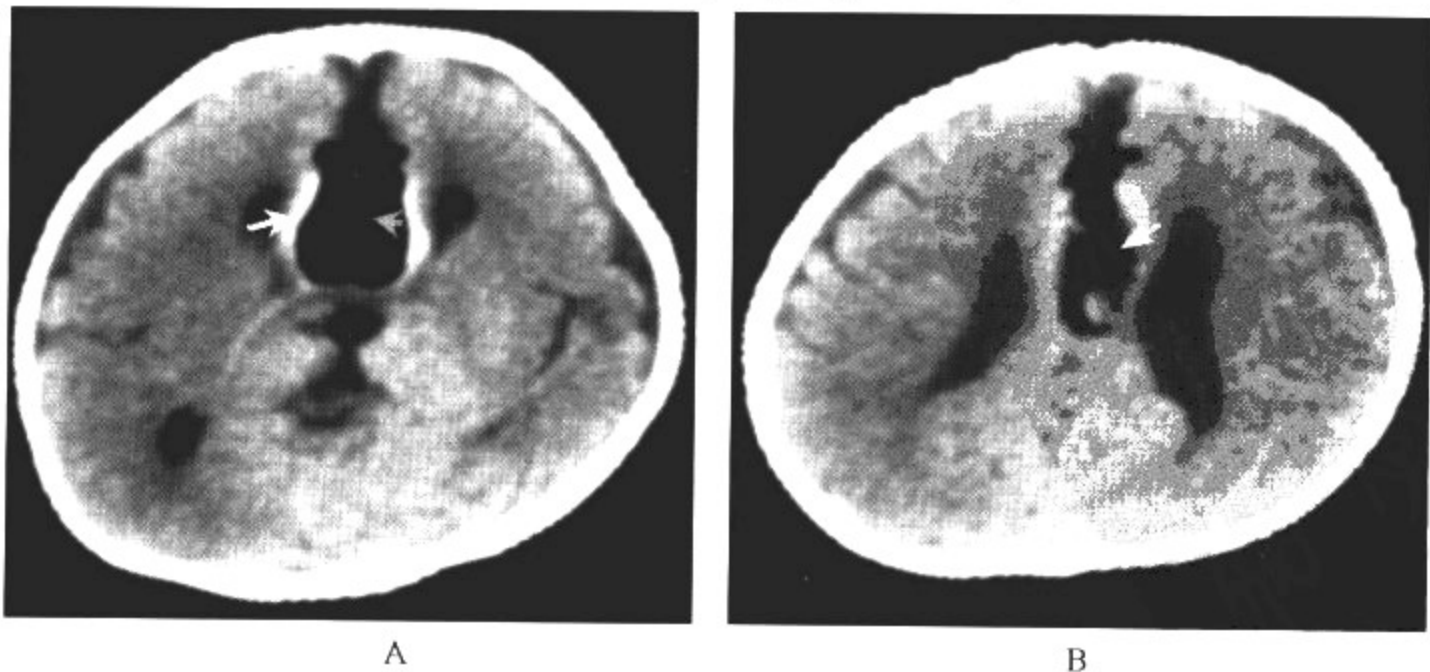


图 10-2-1 胼胝体脂肪瘤



影像所见

CT平扫:侧脑室前上方类方形、边界清楚的低密度肿块,周边部弧线样钙化。侧脑室额角分离,呈倒“八”字形。

病例2 男,13个月,无故间断抽搐,听力障碍(图10-2-2)。

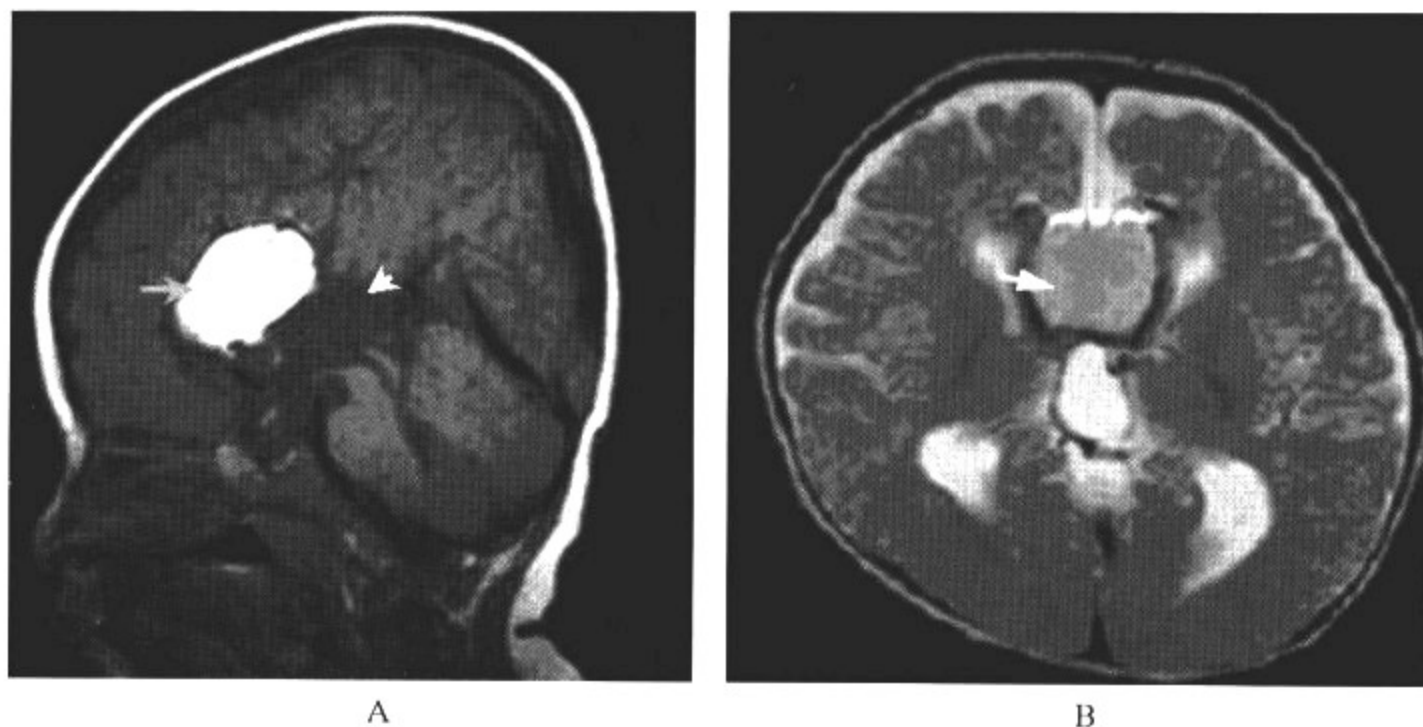
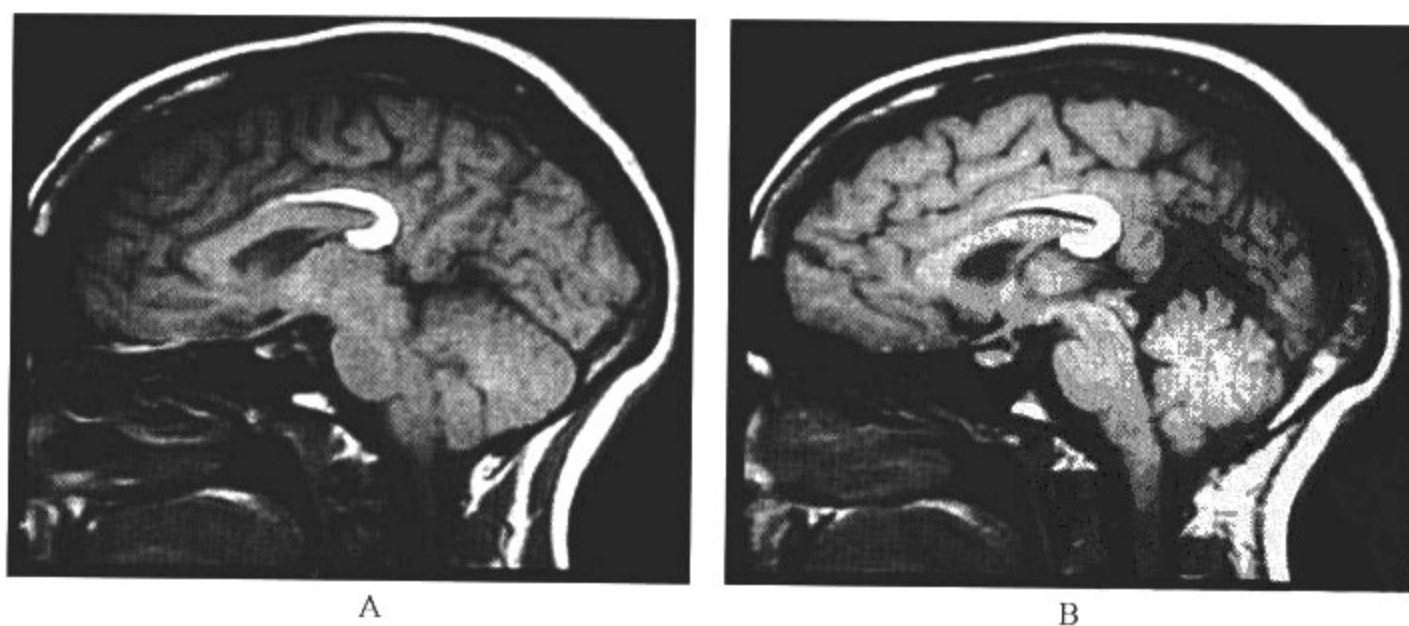


图 10-2-2 胼胝体脂肪瘤

影像所见

A. 矢状面 T<sub>1</sub>WI、B. 横断面 T<sub>2</sub>WI 显示:中线处 T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI 均呈高信号的肿块,占据部分半球间裂。胼胝体的体部及压部缺如。

病例3 女,2岁,癫痫(图10-2-3)。





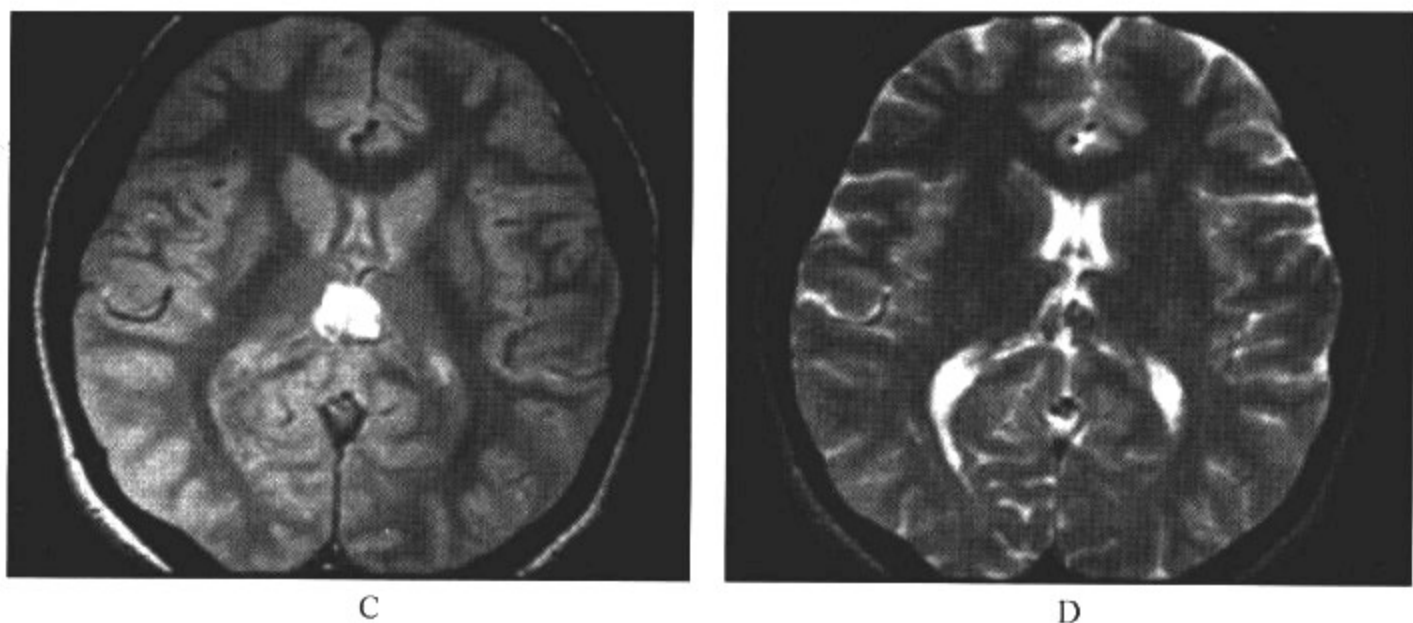


图 10-2-3 胼胝体脂肪瘤

**影像所见**

A、B. 矢状面  $T_1$ WI、C、D. 横断面  $T_2$ WI 显示:胼胝体体及压部后上方见伴行的带状  $T_1$ WI、 $T_2$ WI 高信号区,与胼胝体分界清晰。胼胝体压部缺如。

**【影像与病理】**

1. 胼胝体脂肪瘤组织学为成熟的脂肪细胞,它不是真正的肿瘤,而是先天畸形,约半数合并有胼胝体不同程度的发育异常。

2. 胼胝体脂肪瘤位于胼胝体后部较常见,呈迂曲的条带状,钙化少见。胼胝体正常或轻度异常,合并其他脑发育畸形较少。

3. 胼胝体脂肪瘤位于胼胝体前部,呈方形或圆柱形,多数发生钙化。瘤体内呈斑块状,边缘常表现为蛋壳样。常伴有胼胝体完全性缺如或仅嘴部缺如,大者可见纤维包膜,包膜可钙化,不侵及周围脑组织等其他脑发育畸形。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

## 1. CT 表现

(1) 病变呈条带状、方形或不规则形、边界清楚的低密度肿块,CT 值  $-70 \sim -90$  HU。

(2) 钙化灶:瘤体内呈斑块状,边缘常表现为蛋壳样。

(3) 位于胼胝体后部或膝部前方,可向下伸展到侧脑室之间,或伸向半球间裂。

(4) 增强扫描无强化表现。

## 2. MRI 表现

(1) 位于中线处,显示为  $T_1$ WI、 $T_2$ WI 高信号的肿块。

(2) 中线部对称的巨大脂肪肿块占据半球间裂,或条带状肿块影包绕胼胝体的压部,甚至扩延至整个胼胝体。

(3) 胼胝体脂肪瘤和胼胝体是分开的,并由于化学位移伪影的包绕,二者常有明显的分界。

(4) 常合并胼胝体发育不全。

(5) 若与其他信号鉴别困难时,可行脂肪抑制序列扫描。

3. 比较影像学 CT 检查能显示病变的形态、范围。MRI 显示颅内脂肪瘤的敏感性和精确性很高,可以显示脂肪瘤与胼胝体的毗邻关系及胼胝体的形态异常,但在显示脂肪瘤边缘钙化方面较 CT 差。

**【影像与临床】**

胼胝体脂肪瘤病人一般无症状。出现症状与病灶的部位、大小及合并其他脑畸形与否有关,但缺乏特异性。可出现头痛、癫痫、精神障碍、视力或听力障碍等临床症状。

#### 【鉴别诊断】

胼胝体脂肪瘤较为少见。约50%可合并胼胝体发育不良。由于特殊的发病部位及具有与脂肪相似的低密度,CT上易于确诊。但CT上有时应与畸胎瘤及皮样囊肿相鉴别。二者虽都可含有脂肪成分,但中线部位少见,常不伴有胼胝体的发育不良;同时瘤内出现钙化成分可有助于与二者的鉴别。MRI不仅可诊断胼胝体脂肪瘤,同时可观察颅内其他畸形的发生。但由于MRI上脂肪成分有时与颅内血肿不易鉴别,有时需通过其他一些征象,如化学位移伪影或加扫特殊的脂肪抑制序列等加以鉴别。

### 第三节 脑 膨 出

脑膨出是指颅骨及硬膜缺损,颅内结构向外膨出的一种先天性发育异常。脑膨出可根据其膨出的内容物不同分为脑膜膨出与脑膜脑膨出。单纯的脑膜膨出较为罕见,最常见的脑膜膨出为闭锁型脑膨出,是指缺损口非常小,其膨出物可包括纤维组织以及退变的脑组织。也可根据其发生的部位不同分类。分为枕区脑膨出、顶区脑膨出及前区脑膨出(包括鼻-额区脑膨出、眼眶区脑膨出、额区脑膨出、蝶骨及蝶筛部脑膨出)等。还可伴有颅脑其他发育异常,如小头畸形、胼胝体发育不全等。脑膨出病因根据其部位而有所不同,发生在颅底部者是因颅底是软骨内化骨,骨化中心没有联合,或是由神经管闭合不全而形成。颅骨穹隆部是膜性化骨,可以因继发性骨诱导失败或由于颅内肿块压迫侵蚀颅骨等引起。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为CT和MRI。MRI对膨出内容物分辨率较高,观察蛛网膜下腔、脑实质、脑室的形态优于CT,但对颅骨缺损的分辨率不如CT。

#### 【典型病例】

病例1 男,2个月,出生后颈部肿物(图10-3-1)。

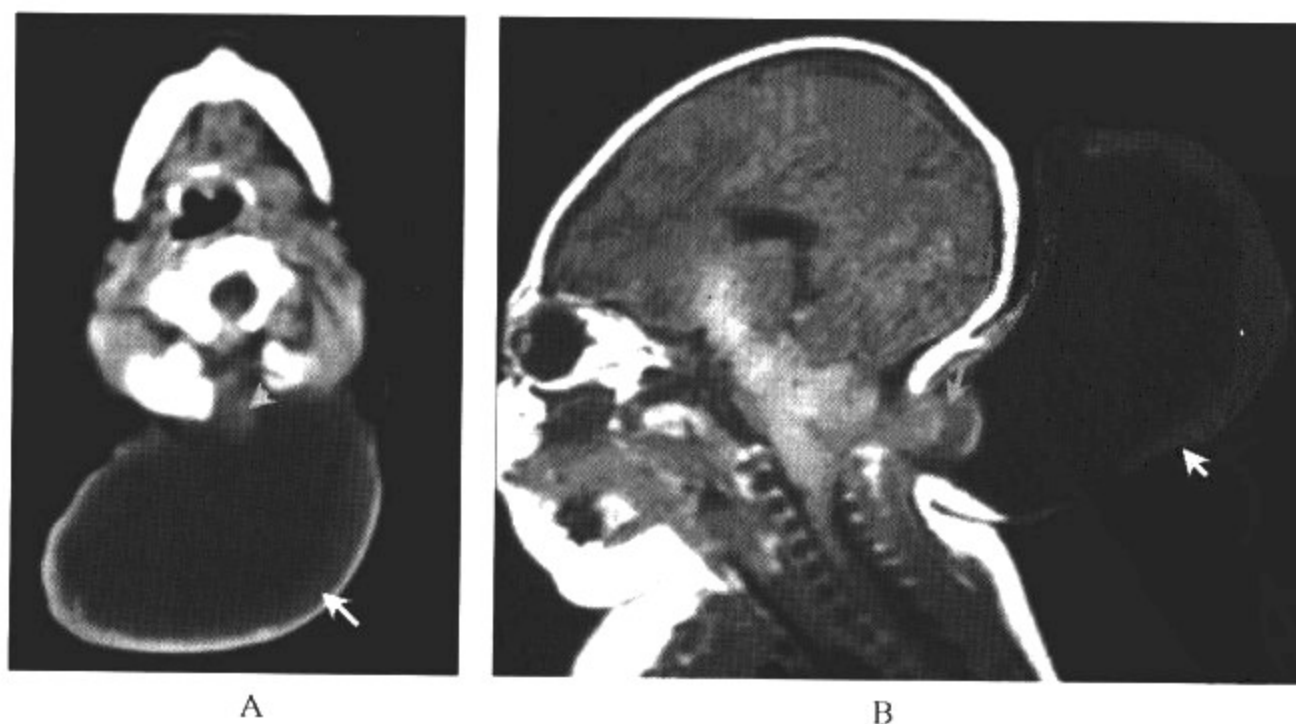


图 10-3-1 枕区脑膜脑膨出

影像所见

A. CT平扫:枕骨部分缺如,枕后区巨大囊性肿物与其相连,CT值(±)2HU,缺损区见脑组织密度影疝出。

B. 矢状面 T<sub>1</sub>WI:脑内容物通过枕骨缺损口向外疝出,小脑幕下移,第四脑室狭长、变形。

病例 2 女,1个月,出生后头部肿物(图 10-3-2)。

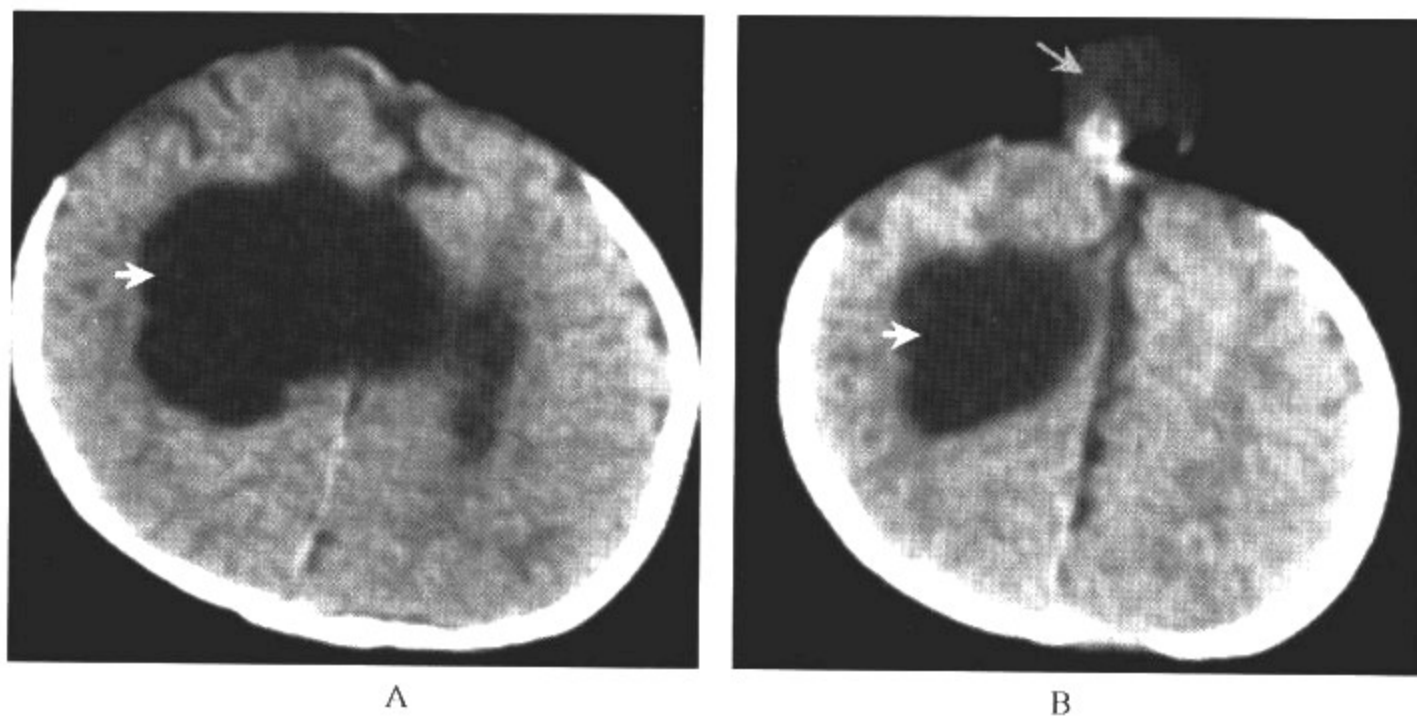
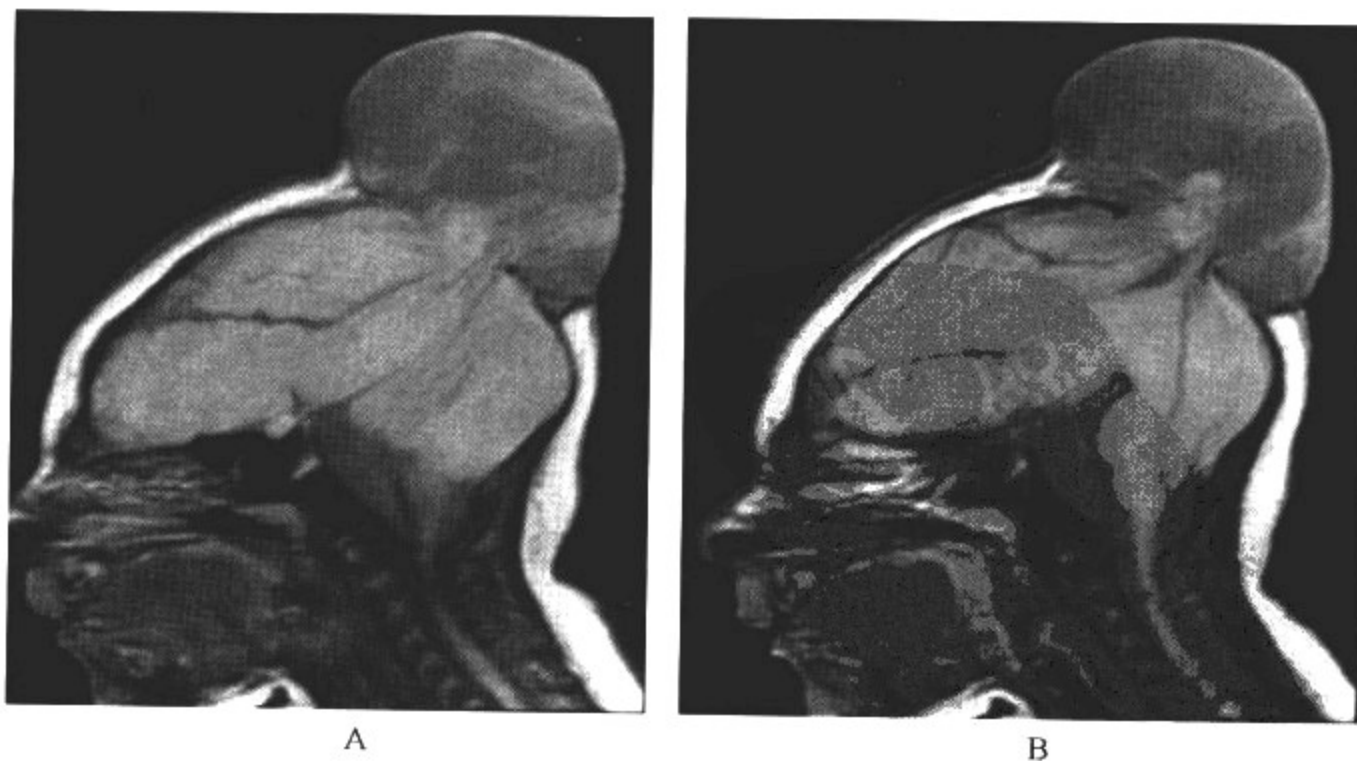


图 10-3-2 顶区脑膜脑膨出伴右侧脑穿通畸形囊肿

影像所见

CT平扫:顶区中线旁囊实性肿物,由前凶局部缺如处疝出,内容物为脑实质及脑脊液。右侧脑实质囊性肿物与蛛网膜下腔及同侧侧脑室体部相通。

病例 3 男,2个月,出生后头部肿物,哭闹时肿物增大(图 10-3-3)。



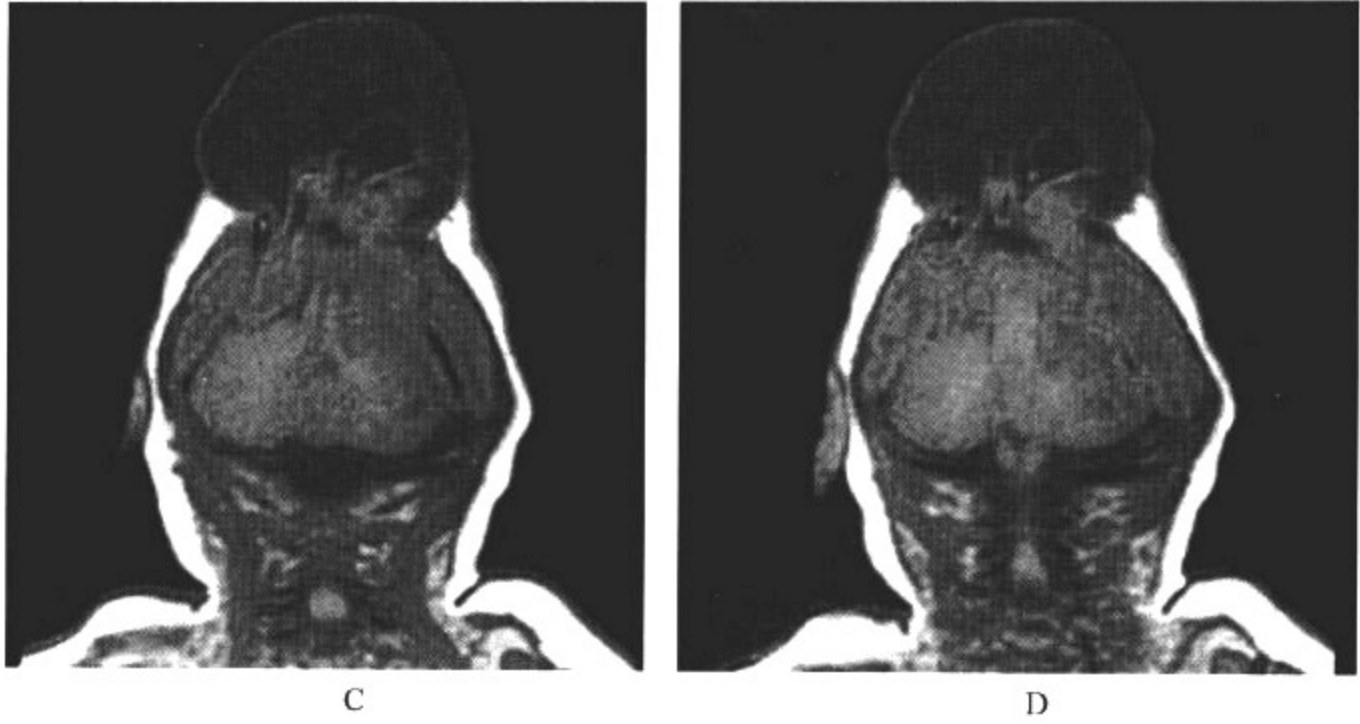


图 10-3-3 顶区脑膜脑膨出

影像所见

T<sub>1</sub>WI:顶区囊实混合性肿物,由后凶局部缺如处疝出,内容物为脑实质及脑脊液。无脑回畸形。

病例 4 男,3岁,鼻塞,唇裂(图 10-3-4)。

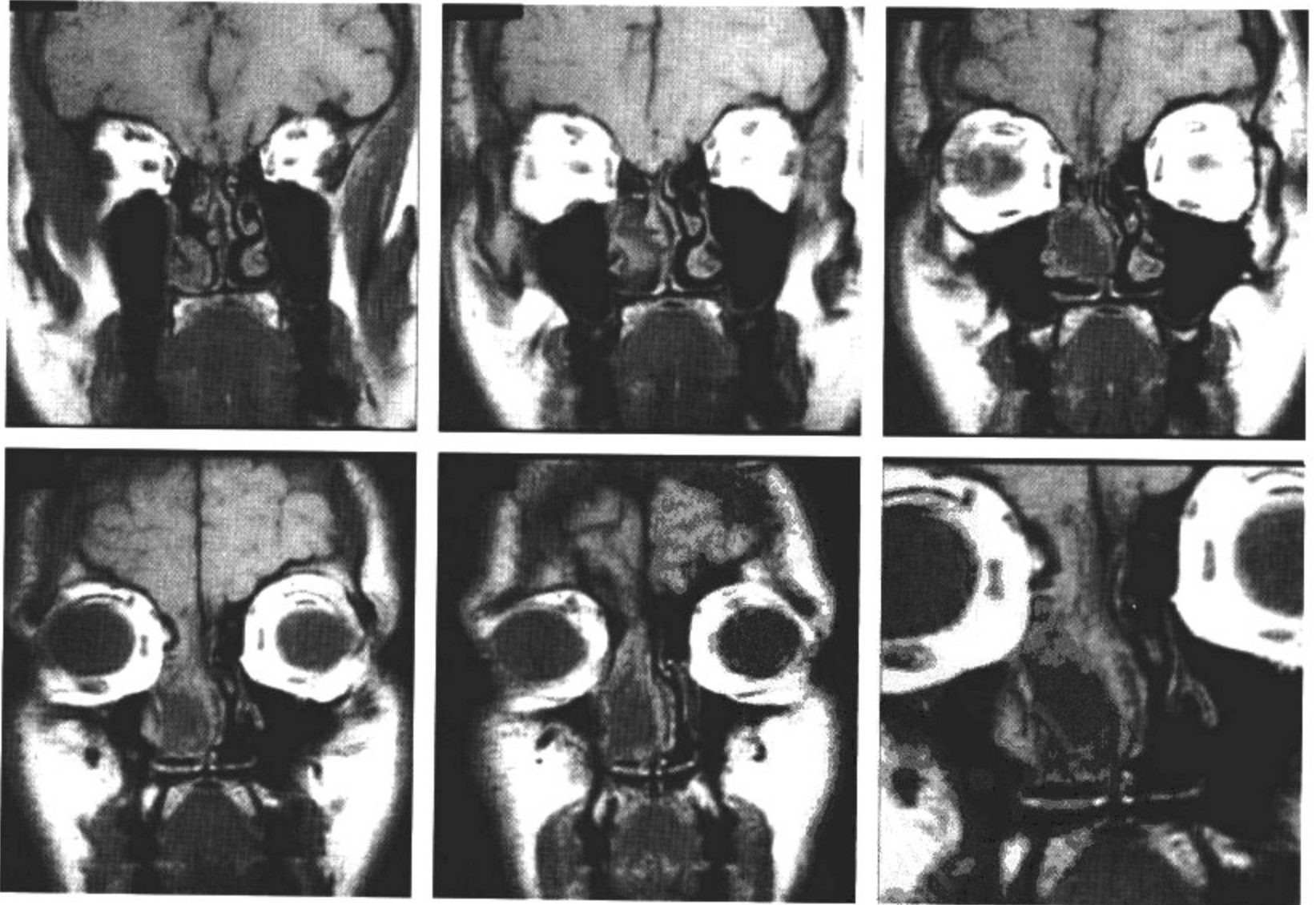


图 10-3-4 隐性脑膨出



### 影像所见

冠状面 T<sub>1</sub>WI:可见脑组织结构通过前颅底部骨缺损处向额窦及鼻腔膨出。

### 【影像与病理】

1. 脑膜脑膨出:脑组织、脑膜与脑脊液通过颅骨缺损膨出。
2. 脑膜膨出:脑膜与脑脊液膨出。
3. 闭锁型脑膨出:缺损口非常小,其膨出物包括纤维组织以及退变的脑组织。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

(1)颅骨缺损和由此向外膨出含有脑脊液密度的囊性肿物,如合并脑膨出则为软组织密度,脑室受牵、变形并移向病变一侧。

(2)增强检查,囊内实质性结构与颅内脑实质强化程度一致,且与颅内相连。

#### 2. MRI 表现

(1)发生在颅骨穹隆部以 T<sub>1</sub>WI 矢状位显示较好,颅底部以矢状位和冠状位 T<sub>1</sub>WI 显示较好。

(2)枕区脑膨出:占脑膨出的 80%。一般幕上及幕下结构受累的比例相似,有时幕上、幕下结构及天幕全进入膨出的囊内,侧脑室的枕角及第四脑室也可进入囊内。常合并胼胝体畸形、神经元移行异常、Chiari 畸形、Dandy-Walker 畸形及小脑发育不良等。

(3)顶区脑膨出;约占脑膨出的 10%。多发生在中线,人字缝上方靠近矢状缝的中央,在前凶的后方,常伴有严重的脑畸形,常见者为 Dandy-Walker 畸形,胼胝体发育不良及 Chiari 畸形等。

(4)很多顶区脑膨出属于闭锁型。在皮肤下面有边缘锐利的骨缺损,在常规 SE 序列上不易显示这种小缺损,常需做薄层 MRI 或薄层 CT 扫描以显示这种小的通道。这种类型的脑膨出也伴有脑畸形。

(5)前部脑膨出包括额,鼻-额-筛,鼻-眶-额的脑膨出,常伴有胼胝体畸形,半球间裂脂肪瘤。

3. 比较影像学 MRI 对膨出内容物分辨率较高,观察蛛网膜下隙、脑实质、脑室的形态优于 CT,常规 MRI 可清楚显示脑组织、脑膜、脑脊液进入的状况,是本病的首选检查方法。但对颅骨缺损的分辨率不如 CT。CT 横断、冠状扫描可准确、清楚地显示颅骨裂,尤其对颅底组颅裂的骨缺损情况的显示具有明显优越性。若脑膨出表现不典型,MRI、普通 CT 不能确定颅外肿块与颅内的关系,脑池造影 CT(CTC)检查有助于鉴别。

### 【影像与临床】

1. 临床表现为囊性肿物与头部相连,出生时即可发现,也可于出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,则前凶突出。局部可扪及骨缺损的边缘。一般无明显神经系统症状,也可有智力低下,抽搐及脑损害表现。

2. 颅底部脑膜膨出则临床症状潜隐,多以眶、鼻、咽部肿块或相应症状就诊,如鼻根部肿块、两眼距宽或鼻咽腔肿块致呼吸、吞咽困难等。

3. 影像学检查的作用,主要在于检查有无脑的严重畸形,以及硬膜、窦静脉窦是否进入或经过囊内。用 MRI 静脉造影(MRV)2D-TOF 方法可以显示静脉窦在膨出囊内的走行。

**【鉴别诊断】**

脑膨出为一种先天性脑畸形,脑膜与脑组织等通过颅骨与软组织缺损处,突出于颅腔以外。临床表现为囊性肿物与头部相连,出生时即可发现。本病诊断较为容易,但有时应与其他一些继发性病变如脑疝相鉴别。后者常因颅内高压或颅脑外伤等出现的继发性颅脑改变,小儿少见,病程较短,临床症状较重,常发生在外伤部位或枕大孔,与脑膨出发病部位完全不同。二者的鉴别并不困难。但对颅底部脑膜膨出或脑膜脑膨出,应考虑与鼻息肉或鼻咽部肿瘤相鉴别。

## 第四节 神经元移行障碍

神经元移行是大脑发育过程中的一个复杂而有序的过程,约持续3个月。胚胎7周时,神经元在侧室壁室管膜下层增生,这一增生层称为生发层;胚胎8周时,神经元沿呈放射状排列的胶质纤维向外移行,到达皮质内的终点,并在此处分化神经元。神经元在皮质的最终位置依其开始移行的时间而异,移行较早的神经元形成深部皮质,而移行较晚的神经元则形成表面皮质。主要的细胞移行活动持续约2个月,而整个细胞移行活动可以一直持续到胚胎第25周。最后在胚胎第25周左右,大脑皮质的6层形成,任何原因所致的神经元移行中止均可造成神经元移行畸形。以往认为本病主要是大脑发育过程中由于缺血、感染等引起的继发于环境因素的一组畸形,但目前越来越多的证据表明,基因异常传递以及胎儿基因易感性的增加也是本病的病因之一。神经元移行障碍常以皮质的异常发育为特征。移行障碍发生得越早,畸形越严重,越对称;移行障碍发生得越晚,畸形就越轻微,越不对称。神经元移行障碍根据其发生的时间、受损的严重程度以及畸形的情况可以分为数种类型,即无脑回-巨脑回畸形、脑裂畸形、灰质异位、多小脑回以及一侧性巨脑畸形。

### 一、无脑回-巨脑回畸形

无脑回畸形是指大脑表面光滑,脑回完全缺如,又称平滑脑。有部分脑回形成,但脑回变宽、变扁,称为巨脑回。无脑回多位于顶枕区,巨脑回多位于额颞区,二者畸形程度不同,但一般不能截然分开,常可并存。根据其影像学表现,可将其分为以无脑回为主以及以巨脑回为主的畸形。临床上广义的无脑回畸形包括无脑回和巨脑回;不伴无脑回畸形的巨脑回单独成为移行异常中的一类。

**【影像检查方案】**

主要检查手段为CT和MRI。

**【典型病例】**

病例1 男,8岁,运动发育落后(图10-4-1)。

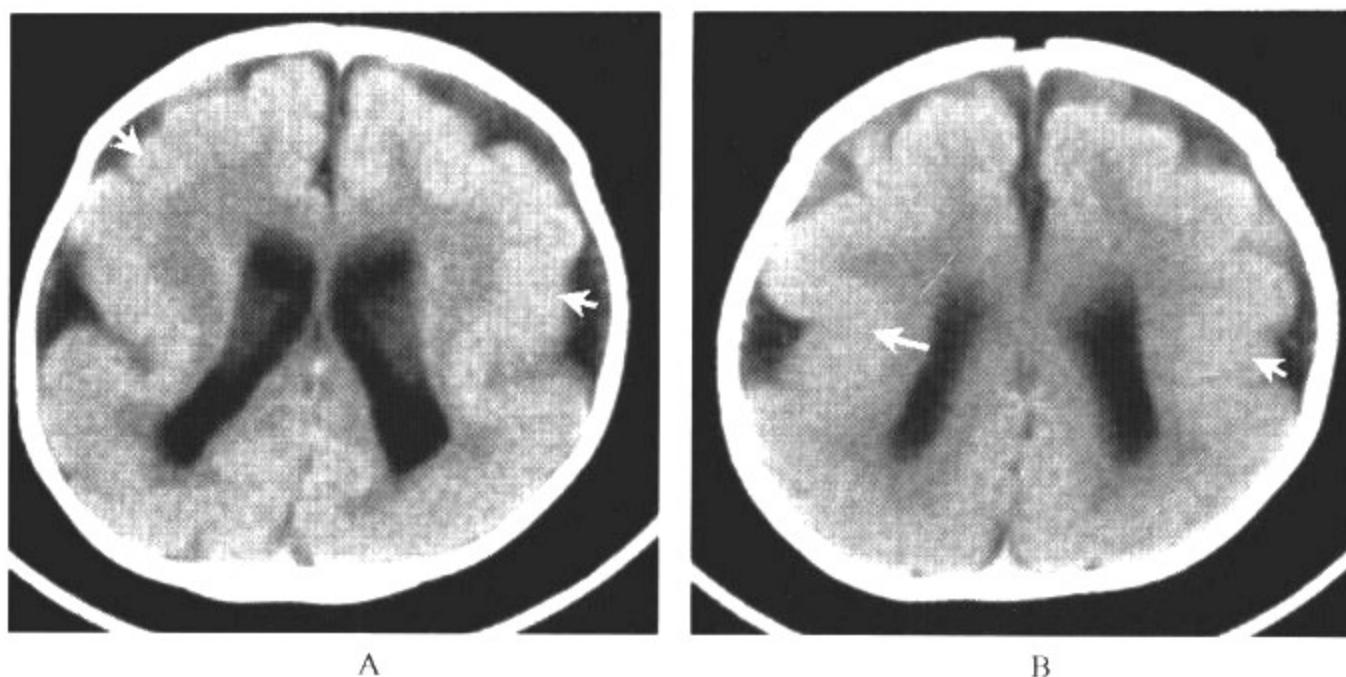


图 10-4-1 巨脑回畸形

影像所见

A、B. CT 平扫: 双侧大脑脑回粗大, 普遍增宽, 脑沟变浅, 脑皮质增厚、脑白质变薄。

病例 2 女, 3 个月, 前囟 3cm×3cm, 手紧, 颅缝裂未闭(图 10-4-2)。

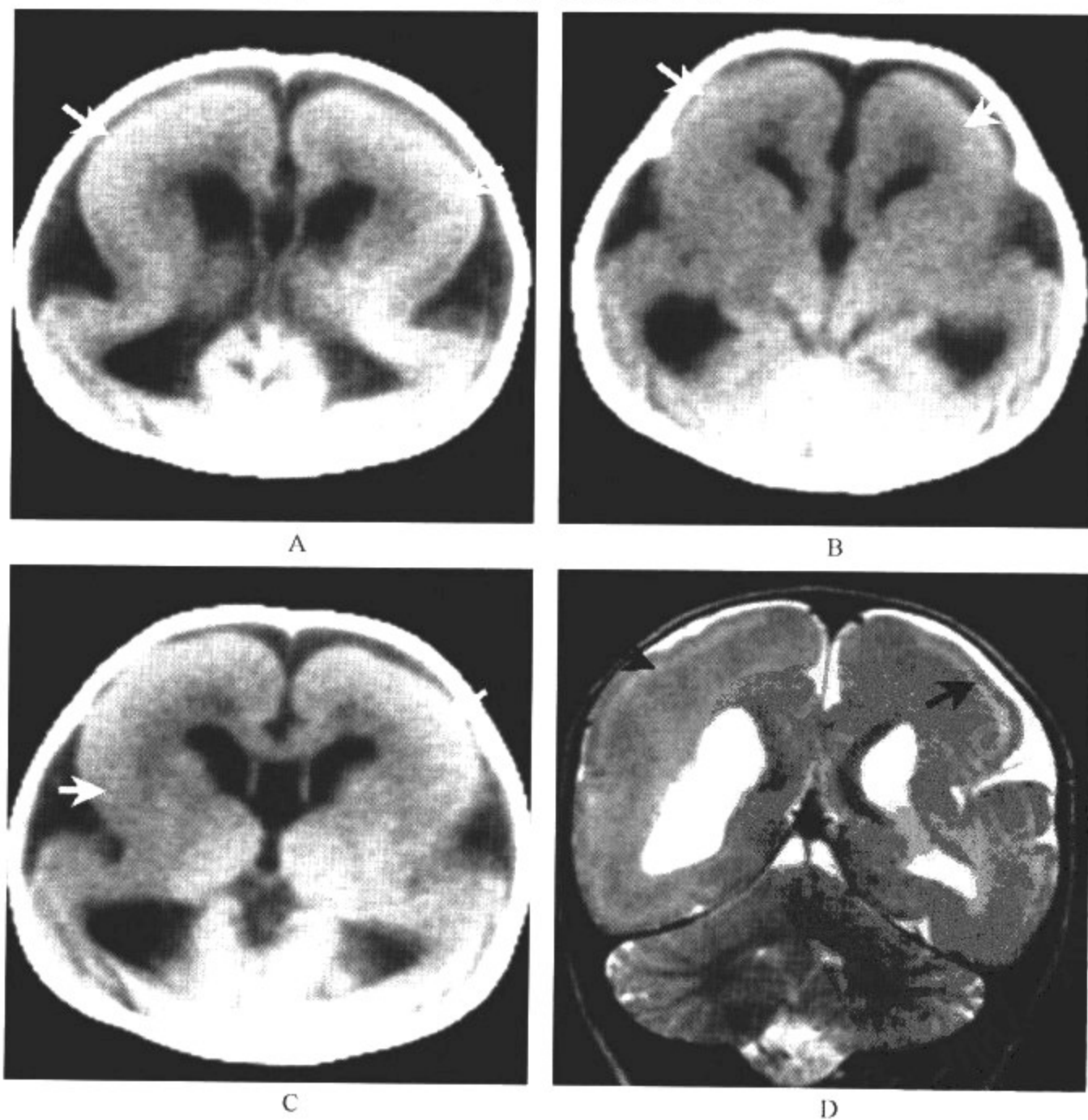


图 10-4-2 无脑回畸形

### 影像所见

A—C. CT平扫:脑表面光滑,无脑回、脑沟形成。脑皮质增厚,脑白质明显变薄。侧裂增宽,脑室扩大,以三角区和后角明显。两侧大脑半球呈特殊的“八”字形改变。

D. T<sub>2</sub>WI冠状位:形态上与CT平扫改变一致,脑皮质增厚及脑白质变薄较为明显,灰、白质间正常指样交界消失,在增厚的皮质周围也可出现一圈特征性的T<sub>2</sub>WI高信号带。

病例3 男,7个月,发育落后、不认人(图10-4-3)。

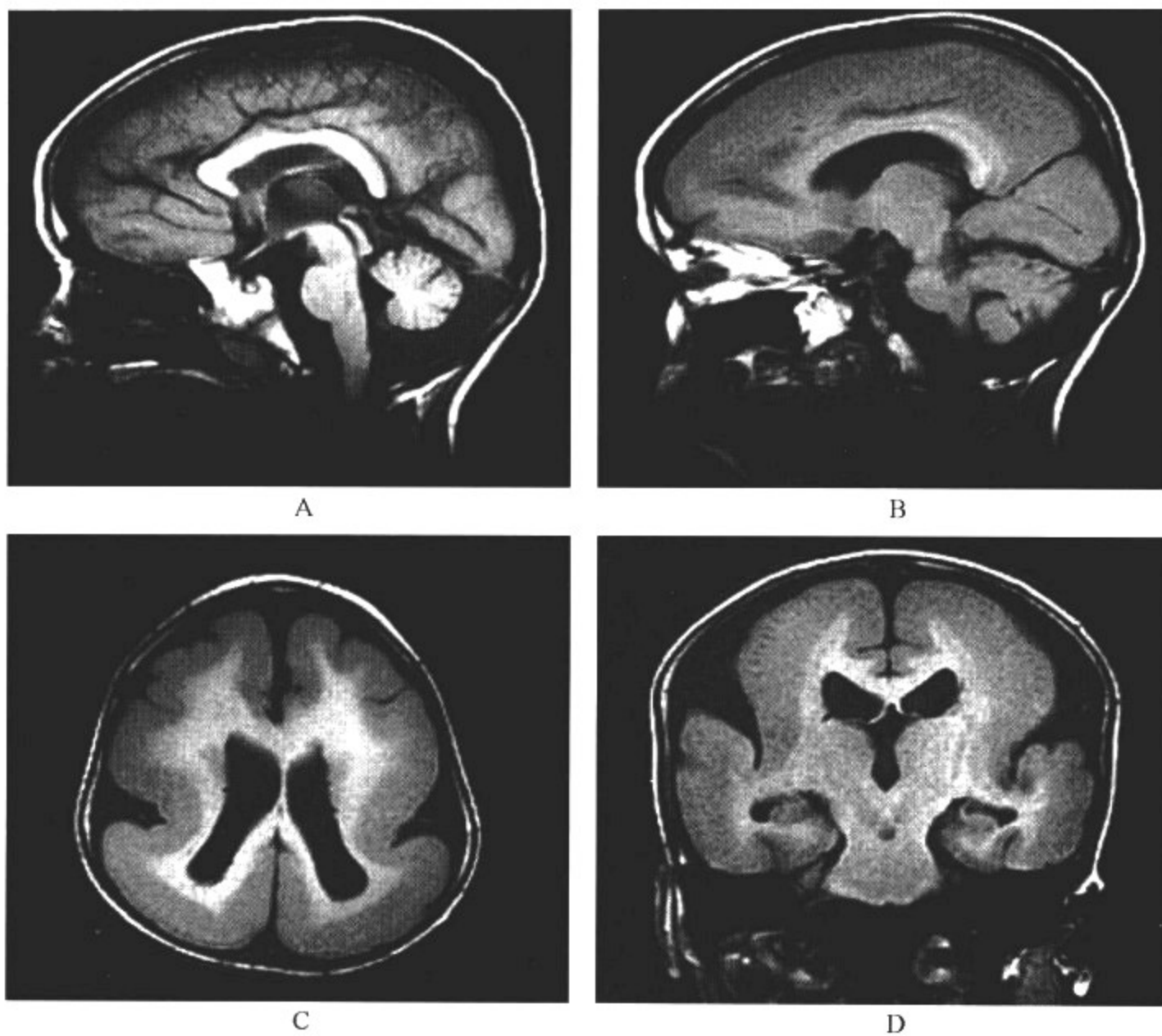


图 10-4-3 巨脑回畸形

### 影像所见

T<sub>1</sub>WI:脑表面光滑,脑回粗大、皮质厚、白质区薄,额叶见较浅脑沟形成;脑室呈“八”字形;两侧大脑半球呈特殊的“八”字形改变;髓鞘化发育不良。

### 【影像与病理】

无脑回-巨脑回畸形发生于妊娠第8~14周,正常情况下先移行的神经元形成深部的皮质,而后来移行的神经元需穿越先期移行的神经元,形成浅表的皮质。由于脑代谢障碍引起皮质细胞发生层状坏死,坏死区起到屏障作用,因此较晚发生移行的神经元通过受阻,堆积,不能形成正常脑皮质,导致皮质增厚。此外,较早发生移行的神经元轴突和树突在层状坏死区中断、退变,使脑白质变薄。单纯巨脑回畸形的病变范围一般较局限。



**【影像诊断要点及比较影像学】****1. CT 表现**

以无脑回为主者主要表现为：

- (1) 脑表面光滑,无脑沟、脑回的显示,脑皮质增厚,脑白质明显变薄。
- (2) 由于两侧侧裂的变宽、变浅,使两侧大脑半球呈特殊的“八”字形改变。
- (3) 侧裂增宽,脑室扩大,以三角区和后角明显。

以巨脑回为主的畸形表现为：

- (1) 脑回增宽、变平,脑沟变浅,有轻、中度脑皮质增厚、脑白质变薄。
- (2) 巨脑回可累及两侧半球,也可仅累及 1 个脑叶或半球,使受累的脑叶或半球较健侧缩小,患侧脑室被牵拉而扩大,脑回可排列整齐也可排列不整齐。

**2. MRI 表现**

(1) 脑皮质增厚及脑白质变薄较为明显,灰、白质间正常指样交界消失,在顶枕叶增厚的皮质周围也可出现一圈特征性的 T<sub>2</sub>WI 高信号带,与胶质增生有关。

(2) 本病常合并髓鞘发育延迟(占 90%)和胶质增生,表现为脑室旁白质区域内斑点、斑片状长 T<sub>2</sub>WI 高信号,可伴有侧脑室轻、中度扩大及其他类型的脑神经移行异常畸形等。

**3. 比较影像学** CT 与 MRI 均能很好地反映本病的形态改变。由于 MRI 具有极好的组织分辨率,对本病的诊断优于 CT。

**【影像与临床】**

主要临床表现为癫痫,智力减退、感觉及运动体能发育落后。无脑回畸形在新生儿期常有小头畸形和轻微面部异常,以后表现出智力落后。完全性无脑回畸形者大多在 2 岁前死亡。巨脑回存活着常有智力低下和癫痫。临床上以无脑回为主的畸形患儿就诊年龄多在 5~6 个月,以巨脑回为主的患儿就诊年龄多在 3 岁以上。这说明无脑回为主的畸形在临床症状及合并其他发育畸形的程度上,都要比巨脑回为主者更为严重。

**【鉴别诊断】**

无脑回与巨脑回畸形是指脑组织光滑,脑回增厚、增宽,脑沟少而浅,与正常脑回相比只是程度上的差异。因此,轻度的巨脑回畸形主要与正常早产儿相鉴别。后者与出生时的妊娠周数有关,由于脑发育未完全成熟,处于生理性无脑回-巨脑回期的婴儿可见脑皮质平滑、脑沟少而浅,但一般不伴有脑皮质的增厚及脑白质的变薄,出生后随着小儿月龄的增长,可逐渐达到正常。

## 二、脑裂畸形

是指衬有灰质的贯穿大脑的病理性裂隙。可发生于大脑半球的任何部位,以中央前回和中央后回区附近多见,可单侧、也可为双侧对称受累。根据是否与侧脑室相通,分为闭合型和开放型两种。闭合型脑裂畸形裂隙的两侧皮质靠近,裂隙呈闭合状,其内不含脑脊液,与侧脑室不相通;开放型脑裂畸形裂隙间形成腔,其大小不一,与侧脑室相通。脑皮质沿裂隙内折是脑裂畸形的特征表现。本病常伴有透明隔缺如、皮质局限性发育不良和小头畸形等。脑裂畸形的病因尚不明确,目前为人们接受的导致脑裂畸形的发病机制是节段性生发基质形成障碍或原始成神经细胞移行发生阶段性的障碍。即在胚胎神经元移行过程早期,由于遗传性或获得性等原因,导致生发基质(产生成神经细胞的部位)阶段性形成障碍,或已形成的成神经细胞不能正常移行,从而造成相应部位大脑半球内的裂隙状缺损出现。

**【影像检查方案】**

主要检查手段为 CT 和 MRI。CT 检查能显示病变的形态、范围, MRI 的极好组织分辨率对本病的诊断优于 CT。

**【典型病例】**

**病例 1** 男, 5 个月, 出生后窒息, 双视神经萎缩, 四肢肌乏力(图 10-4-4)。

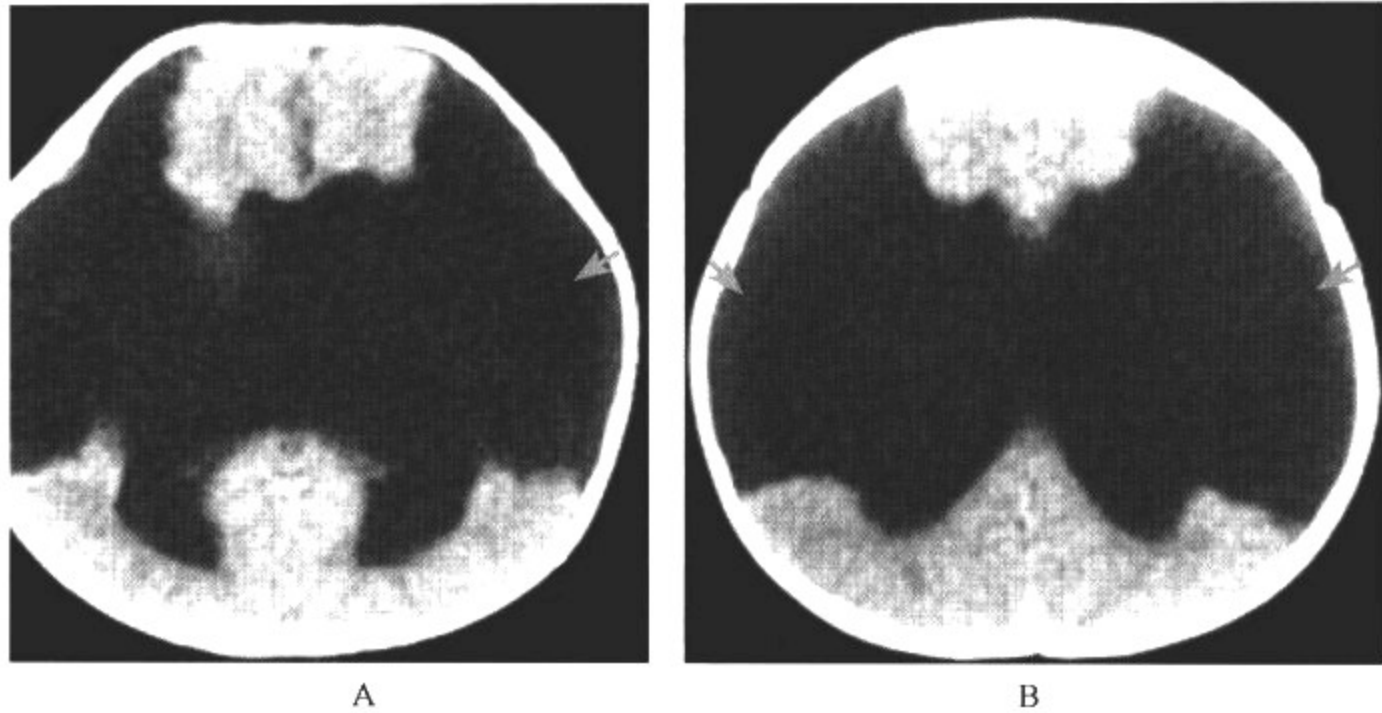


图 10-4-4 对称性开放型脑裂畸形

影像所见

CT 平扫: 双侧额颞顶叶大范围液性密度区, 外与蛛网膜下腔相通, 内通向侧脑室, 侧脑室扩大, 呈蝙蝠翼状。

**病例 2** 男, 6 个月, 发育迟缓, 落日眼(图 10-4-5)。

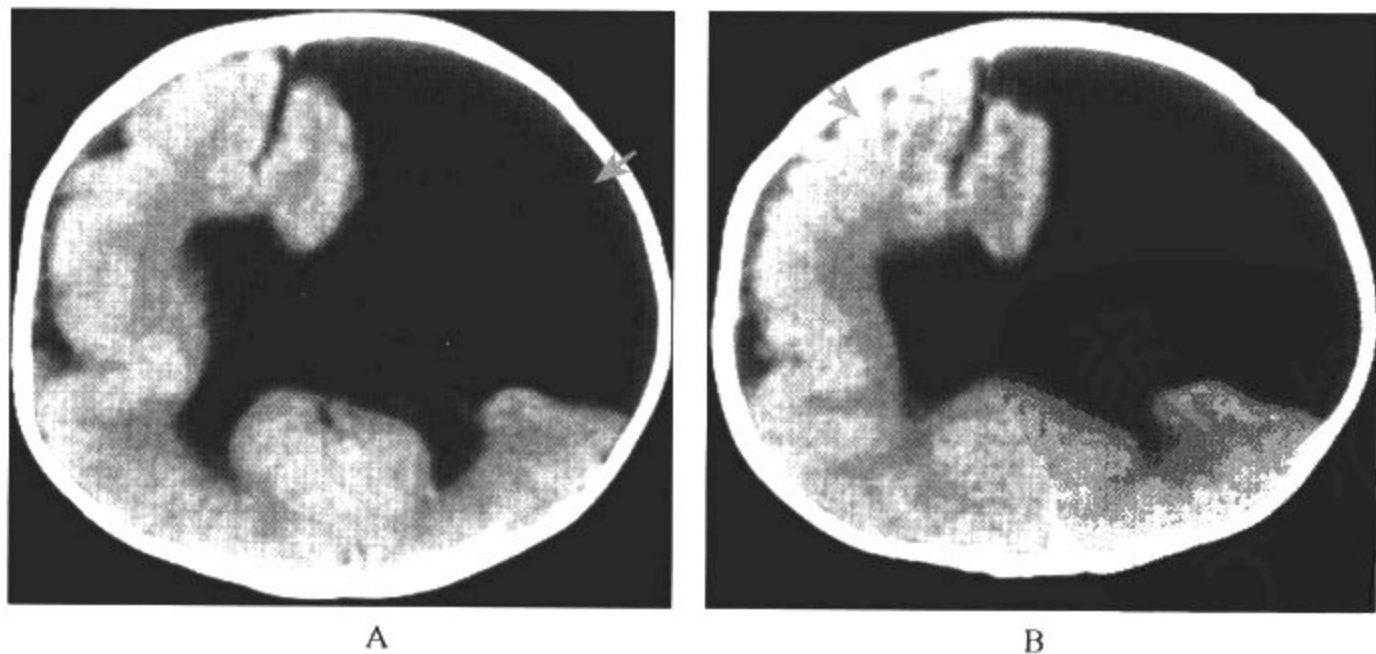


图 10-4-5 单侧开放型脑裂畸形

影像所见

CT 平扫:左侧低密度区呈扇形改变,透明隔缺如,侧脑室增大。左侧颅腔大于右侧,脑皮质与裂隙伴行。右颞区巨脑回、额叶多小脑回畸形。

病例 3 男,11 个月,运动发育落后,四肢张力高(图 10-4-6)。

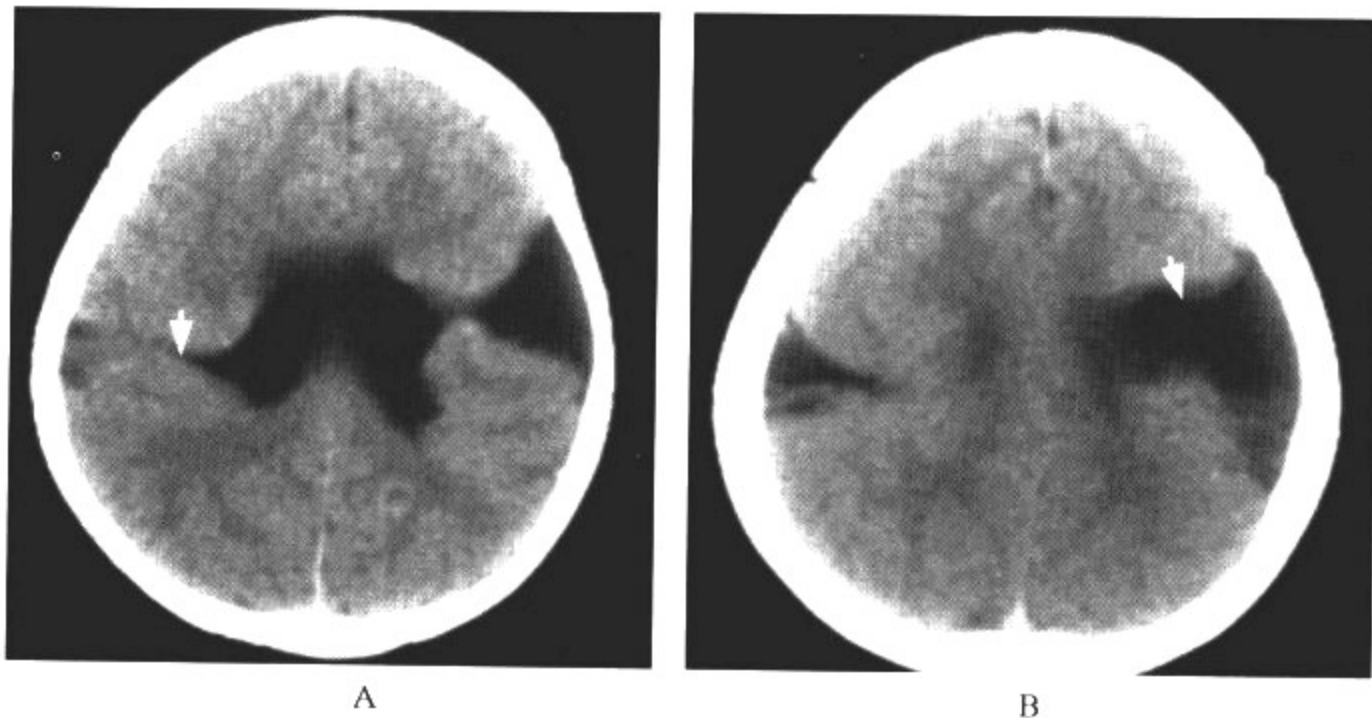


图 10-4-6 左侧开放型脑裂畸形,右侧闭合型脑裂畸形

影像所见

CT 平扫:右颞区见一狭缝状裂隙,边缘伴行厚薄不等的带状灰质密度影,同侧脑室外侧壁见尖角样突起与裂隙相连。左侧位开放型脑裂畸形。

病例 4 女,10 个月,肌张力高(图 10-4-7)。



图 10-4-7 开放型脑裂畸形

影像所见

MRI 表现:裂隙的两边分离,可从脑表面横贯大脑半球,直达侧脑室的室管膜下区,侧脑

室与异常的裂隙相通。

病例5 5岁,发育落后,从小说话不清(图10-4-8)。

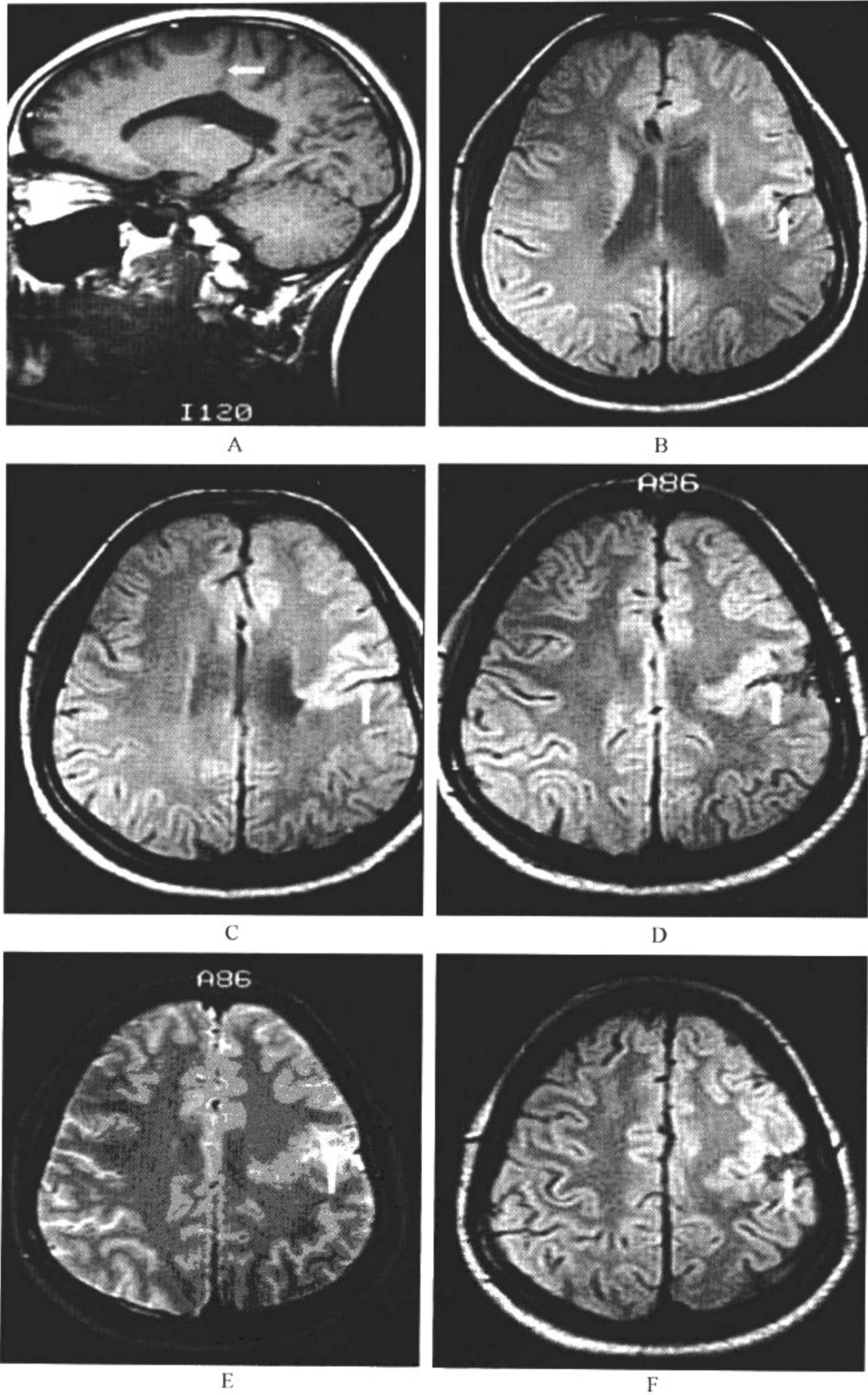


图 10-4-8 闭合型脑裂畸形



影像所见

MRI 表现:左顶叶脑裂畸形,周围可见灰质围绕。

病例 6 女,15 个月,频抽搐,逐渐加重(图 10-4-9)。

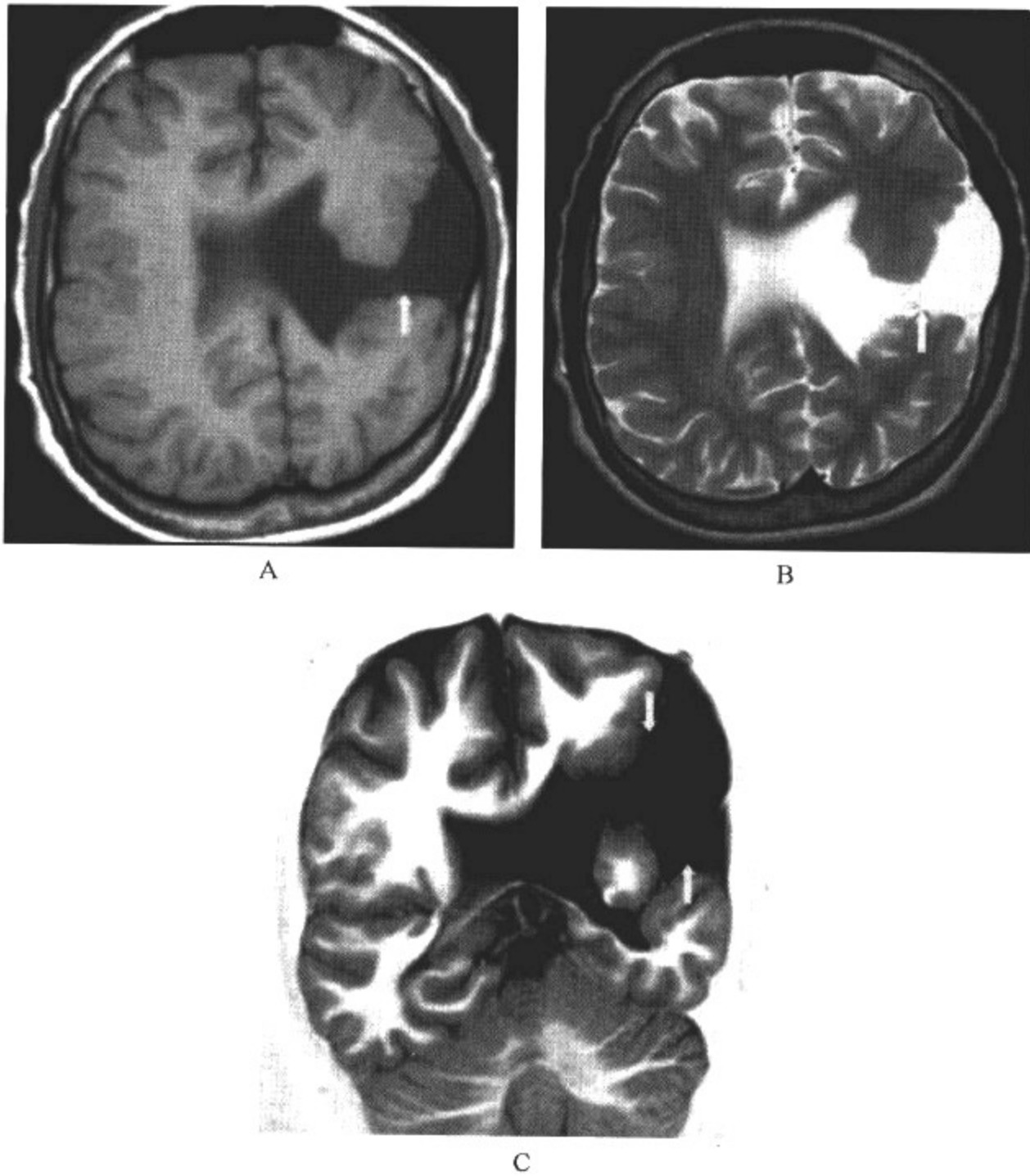


图 10-4-9 开放型脑裂畸形

影像所见

MRI 表现:左顶区裂隙的两边分离,可从脑表面横贯大脑半球,直达侧脑室的室管膜下区,侧脑室与异常的裂隙相通。

**【影像与病理】**

1. 病理上大多为双侧性的,表现为贯穿整个大脑半球的、衬有异位灰质的不同形态裂隙。
2. 裂隙表面的软脑膜与室管膜融合,沿裂隙折入的灰质在裂隙内及其邻近脑表面呈不规则增厚,而且不具备正常皮质的构造。
3. 闭合型脑裂畸形的裂隙两侧皮质靠近,中间不含低密度的脑脊液,裂隙呈闭合状;开放型脑裂畸形的裂隙间形成腔,其大小不一,可与侧脑室相通或不相通,裂隙内为低密度的脑脊液。

4. 常合并灰质异位、胼胝体缺如、透明隔缺如等。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

##### 1. CT 表现

(1) 闭合型: 脑裂畸形的裂隙呈狭缝状, 畸形的两侧或一侧融合, 裂隙仅达脑白质内, 可与或不与同侧的侧脑室相通。裂隙的两端紧密相贴, 衬有厚薄不等的带状灰质密度影, 中间不含低密度的脑脊液。侧脑室体部外侧可见小的尖角样突起。当扫描层面与裂隙平行时, CT 可表现阴性。

(2) 开放型: 裂隙的两边分离, 可从脑表面横贯大脑半球, 直达一侧脑室的室管膜下区, 侧脑室的局部呈尖角状突起, 并与异常的裂隙相通, 同时可见脑皮质沿裂隙内折。裂隙内为低密度的脑脊液。

(3) 开放型脑裂畸形常伴有脑积水。伴脑积水的单侧性开放型脑裂畸形侧颅腔可大于对侧, 严重的脑裂畸形影响大部分或几乎全部侧脑室的外侧壁。

(4) 常伴有透明隔缺如、皮质局限性发育不良和小头畸形等。

##### 2. MRI 表现

(1) 闭合型和开放型脑裂畸形除上述 CT 表现外, MRI T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI 均可见裂隙周围有不规则的带状增厚的灰质团包绕, 与皮质结构相连, 尤以 T<sub>2</sub>WI 明显。其中开放型裂隙内可见 T<sub>1</sub>WI 低信号、T<sub>2</sub>WI 高信号区, 与脑脊液信号一致。

(2) 在裂隙的边缘或附近常合并巨脑回及多小脑回畸形, 本病还可合并视隔发育不全、灰质异位、侧脑室扩大及髓鞘发育不良等。

3. 比较影像学 CT 检查可显示病变的形态、范围, 但脑裂走行可为任何方向, 对于窄的或融合型裂隙, CT 有时可表现阴性。MRI 多角度成像有利于脑裂畸形的检出。T<sub>1</sub>WI 能清晰地显示解剖结构, 质子密度加权像和 T<sub>2</sub>WI 对显示脑裂畸形伴有的灰质异位很有帮助。

#### 【影像与临床】

患儿表现为智力发育迟缓、难治性癫痫、发育滞后、偏侧不全麻痹、脑积水等症状。闭合型临床可出现轻度偏瘫、运动发育迟缓的症状, 或两者兼而有之。开放型患者的神经功能障碍较为严重, 如癫痫和脑积水。闭合型在神经发育方面的预后相对较好; 双侧脑裂畸形的临床症状最为严重, 可有重度智力障碍、运动功能明显受损和失明。

#### 【鉴别诊断】

1. 在新生儿及婴幼儿期应与正常的脑沟及外侧裂相鉴别。正常小儿由于脑发育较快, 脑沟可呈不对称性增宽, 一般以枕叶较为显著。但脑皮质发育正常, 不出现内折改变是与脑裂畸形鉴别的依据。

2. 与脑穿通畸形的鉴别。脑裂畸形为脑神经元移行障碍所引起的脑沟形成障碍, 脑穿通畸形囊肿为脑破坏性疾病, 虽都可与脑室和(或)蛛网膜下腔相连, 但前者有异常灰质内衬、围绕于脑缺损区的边缘, 常伴有其他移行异常的表现; 脑穿通畸形囊壁光滑, 周围脑组织正常, 缺乏皮质发育紊乱的形态学改变和裂隙特殊的中间相对较窄, 两边较宽的双极形态。

### 三、灰质异位

在胚胎期神经元向皮质移行的过程中, 由于先天性异常性或获得性等原因, 脑室旁生发层产生的神经元向脑表面移行的过程受阻, 神经元不能到达皮质表面, 而聚集在异常部位。异位的灰质可为局灶性、多发性甚至弥漫性, 对称或不对称; 可位于室管膜下、脑室周围、脑深部或

皮质下白质区。一般发生在妊娠第 12 周左右。常合并脑裂畸形、胼胝体发育不全等其他先天性异常。

**【影像检查方案】**

主要检查手段为 CT 和 MRI。在灰质异位 CT 和 MRI 上,显示白质或室管膜下大小不一的灰质块,单发或者多发,其密度(信号)与脑皮质一致。

**【典型病例】**

**病例 1** 男,49 天,出生后喂养困难(图 10-4-10)。

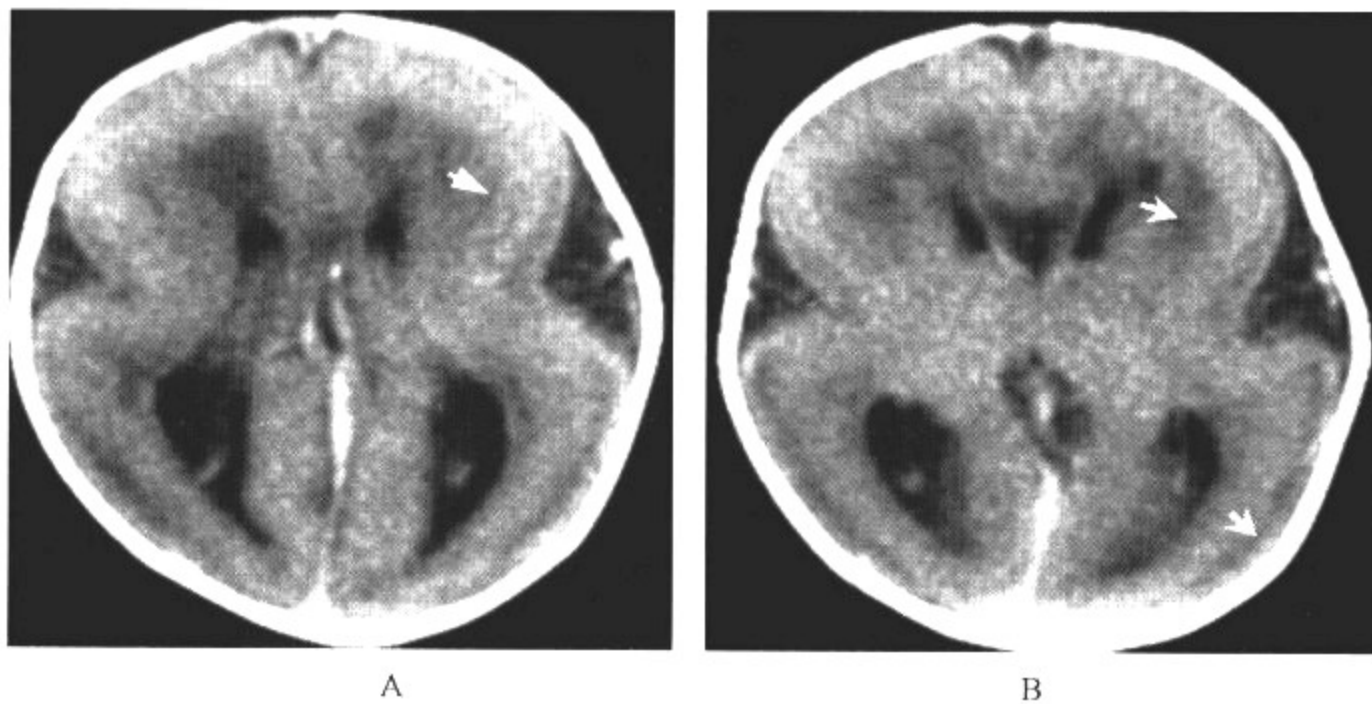
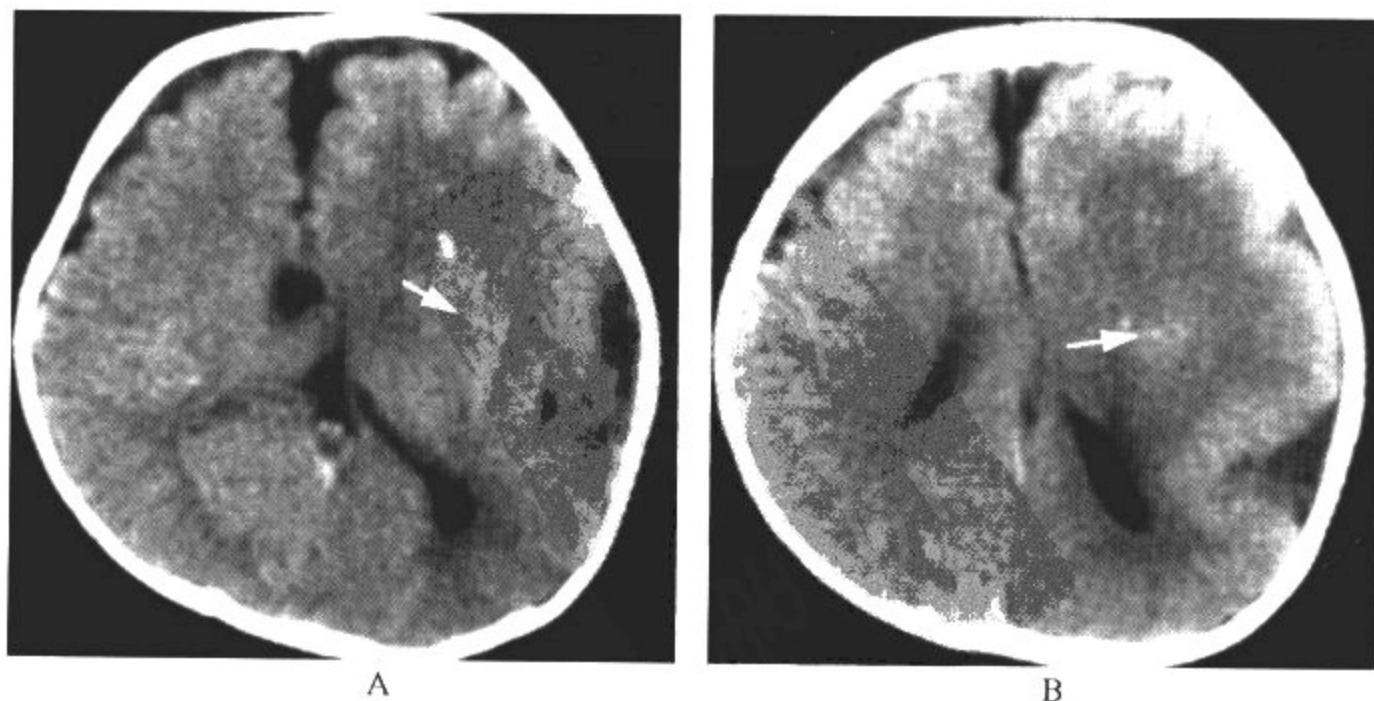


图 10-4-10 皮质下带状灰质异位

**影像所见**

CT 平扫:大脑半球皮质变薄,皮质下见宽带状光滑的异位灰质,灰质两边见宽窄不一的低密度白质带。

**病例 2** 男,4 个月,出生后有时突然面色发绀,两眼直视,四肢发硬(图 10-4-11)。



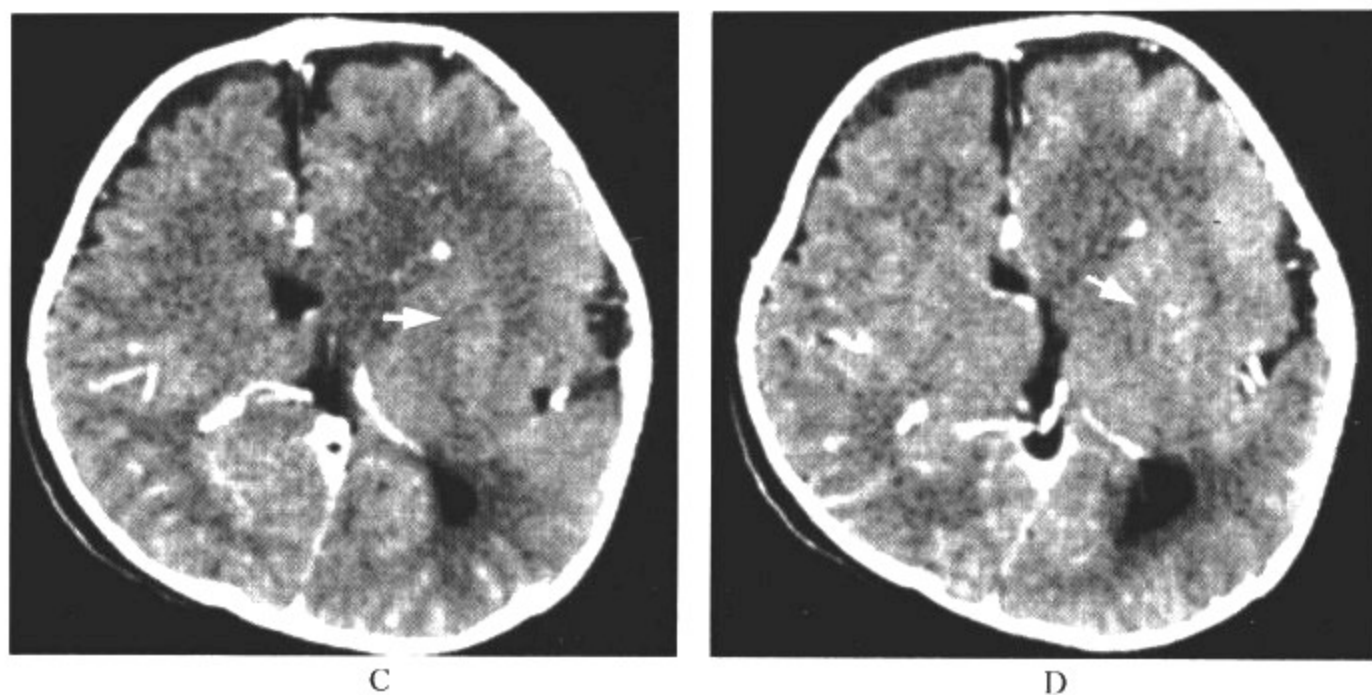


图 10-4-11 左侧皮质下局灶性灰质异位

影像所见

A、B. CT 平扫:左侧半卵圆中心灰质密度团块,并可见钙化。同侧脑皮质发育不全,皮质下白质数量增多,脑室发育畸形。

C、D. CT 增强扫描:病灶强化程度与脑皮质相同。

病例 3 女,1岁,窒息,运动发育落后,四肢肌张力高(图 10-4-12)。

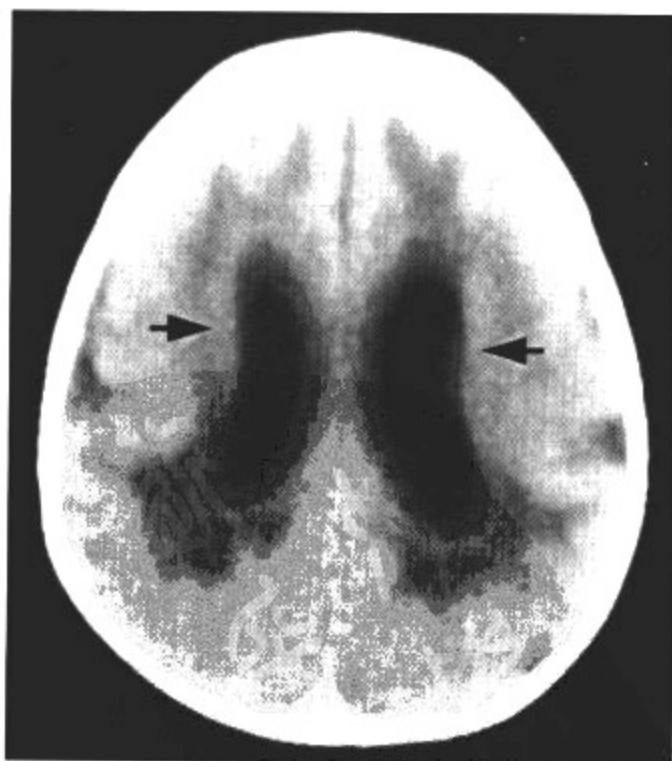


图 10-4-12 室管膜下带状灰质异位



影像所见

CT 平扫:侧脑室周围带状灰质密度影围绕。脑皮质发育不全,皮质下见胶质增生所致低密度灶。

病例 4 女,2岁,发育迟缓,癫痫(图 10-4-13)。

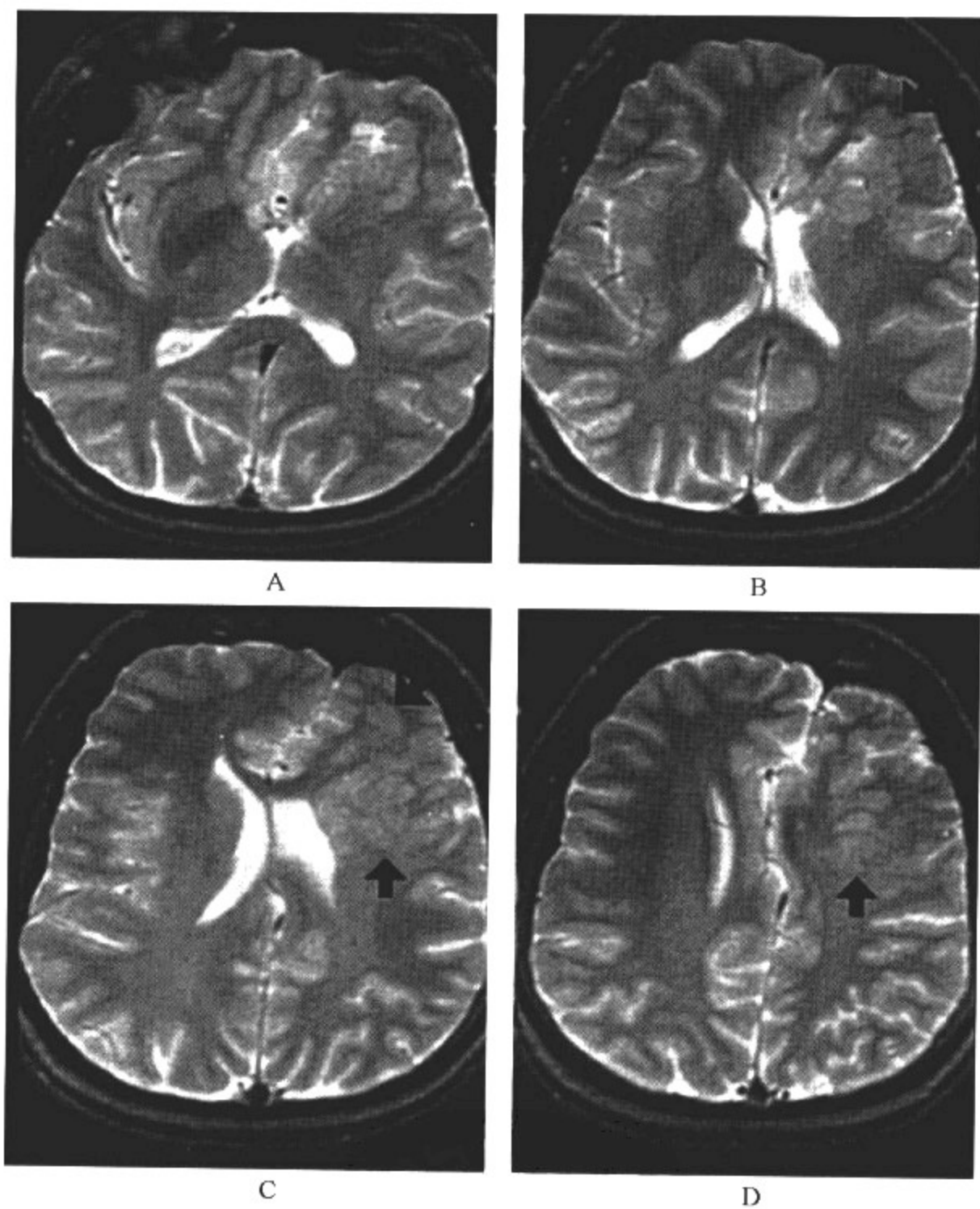


图 10-4-13 左侧皮质下局灶性灰质异位

影像所见

横断面 T<sub>2</sub>WI:左侧额区灰质信号团块。同侧半球发育不良,脑室发育畸形。

病例 5 男,5岁,发育迟缓,不会坐(图 10-4-14)。

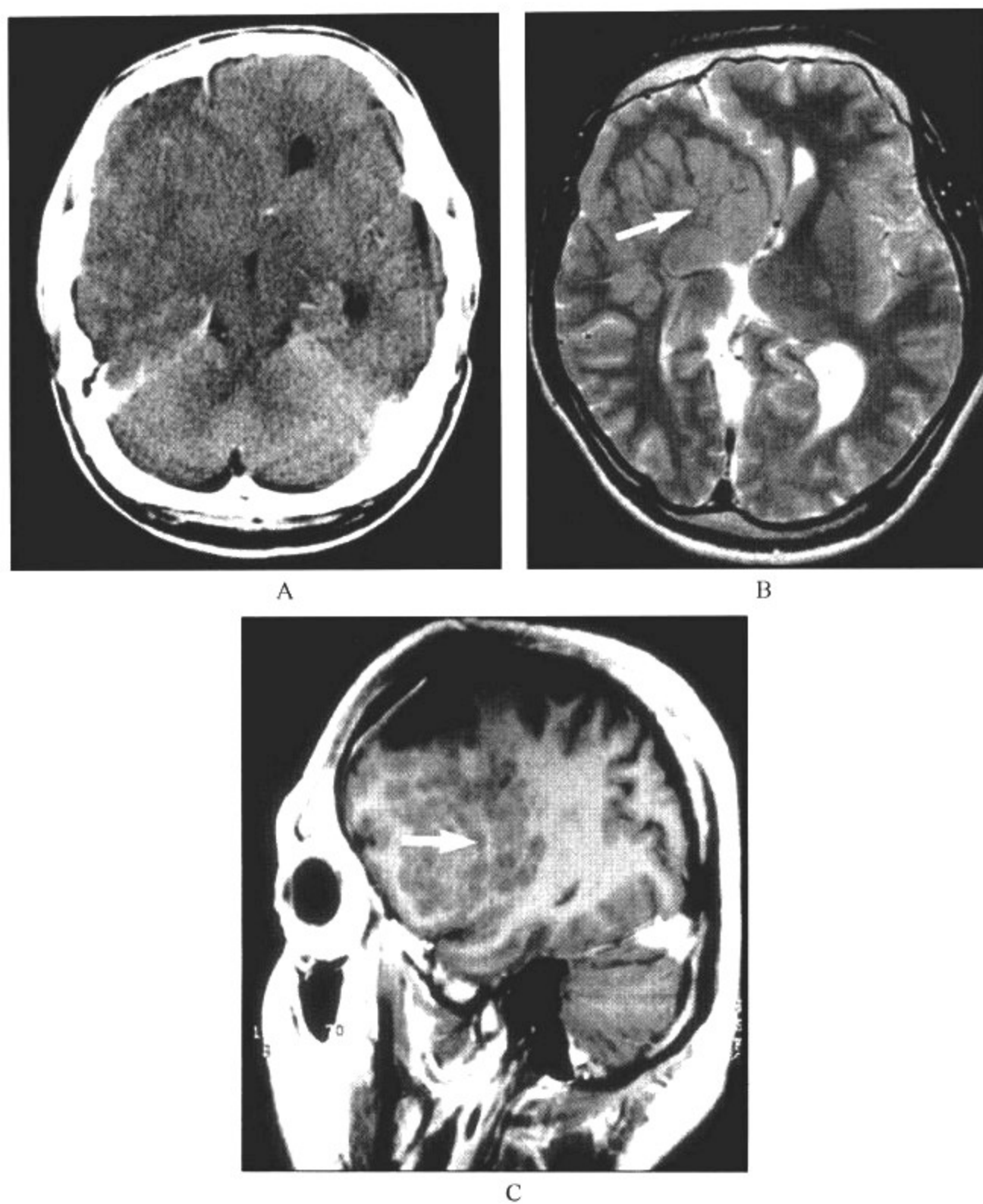


图 10-4-14 团块状灰质异位

影像所见

A. CT 可见右侧额颞区大面积灰质密度团块影,右侧脑室受压,中线结构右移。

B. 横断面  $T_2$ WI、C:矢状面  $T_1$ WI:形态上与 CT 平扫改变一致,可见团块信号与灰质一致,团块内见条状白质信号。

病例 6 女,1岁,哭闹、频繁抽搐(图 10-4-15)。

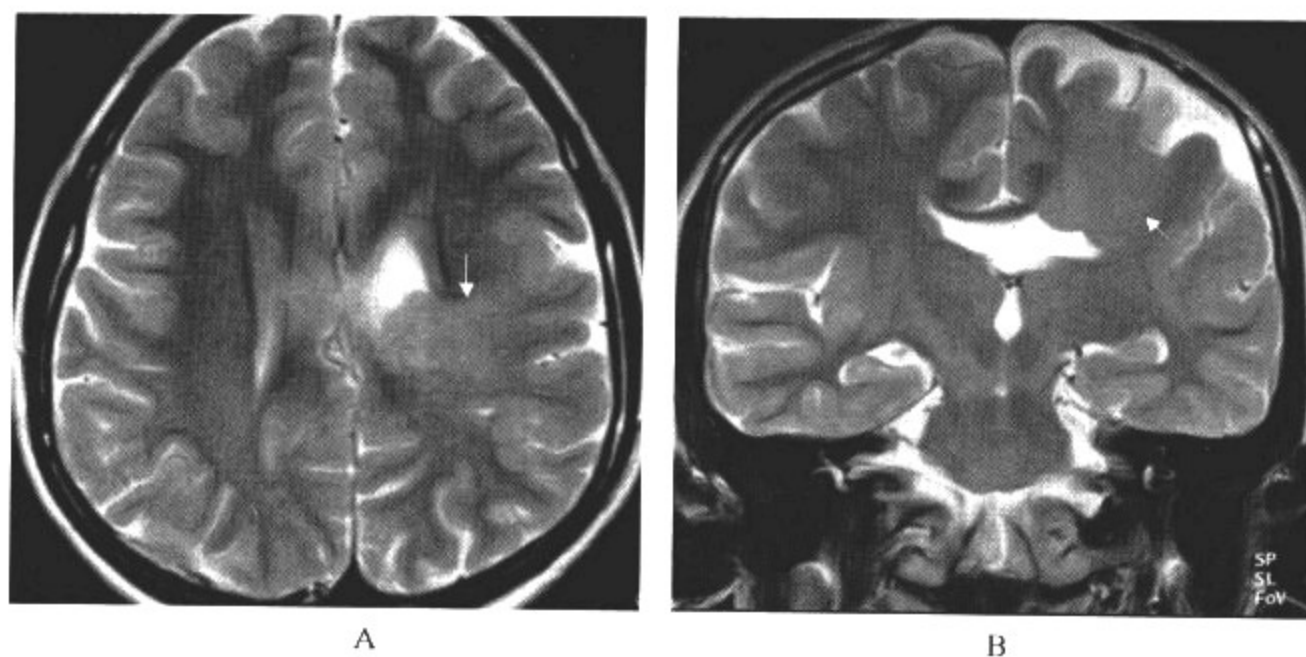
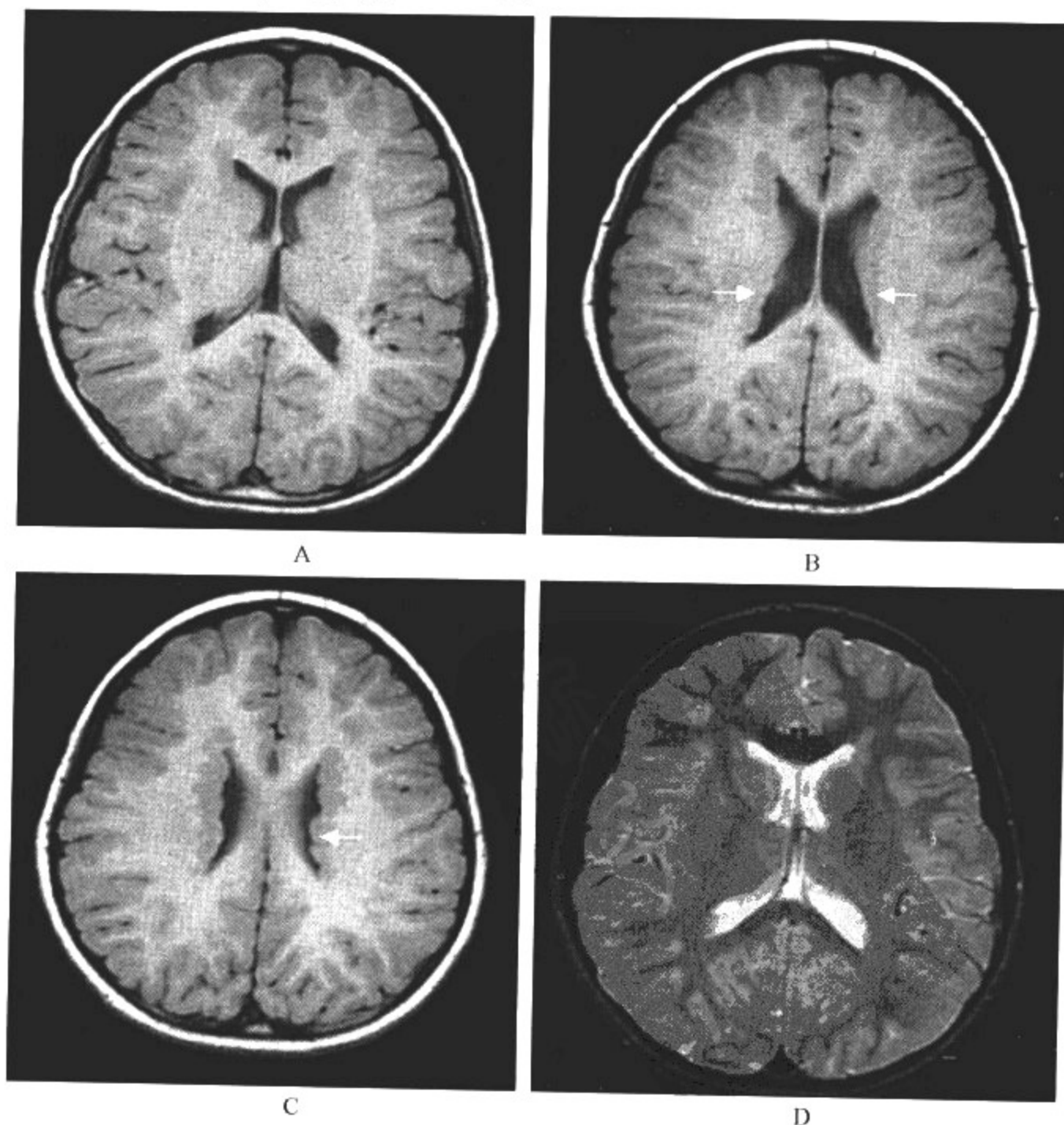


图 10-4-15 灰质异位

影像所见

A、B. 横断面及冠状面 T<sub>2</sub>WI: 左侧侧脑室后角向顶区延伸带状灰质信号影, 左顶区脑回变少, 脑外间隙增宽。

病例 7 男, 2 岁, 发育迟缓(图 10-4-16)。



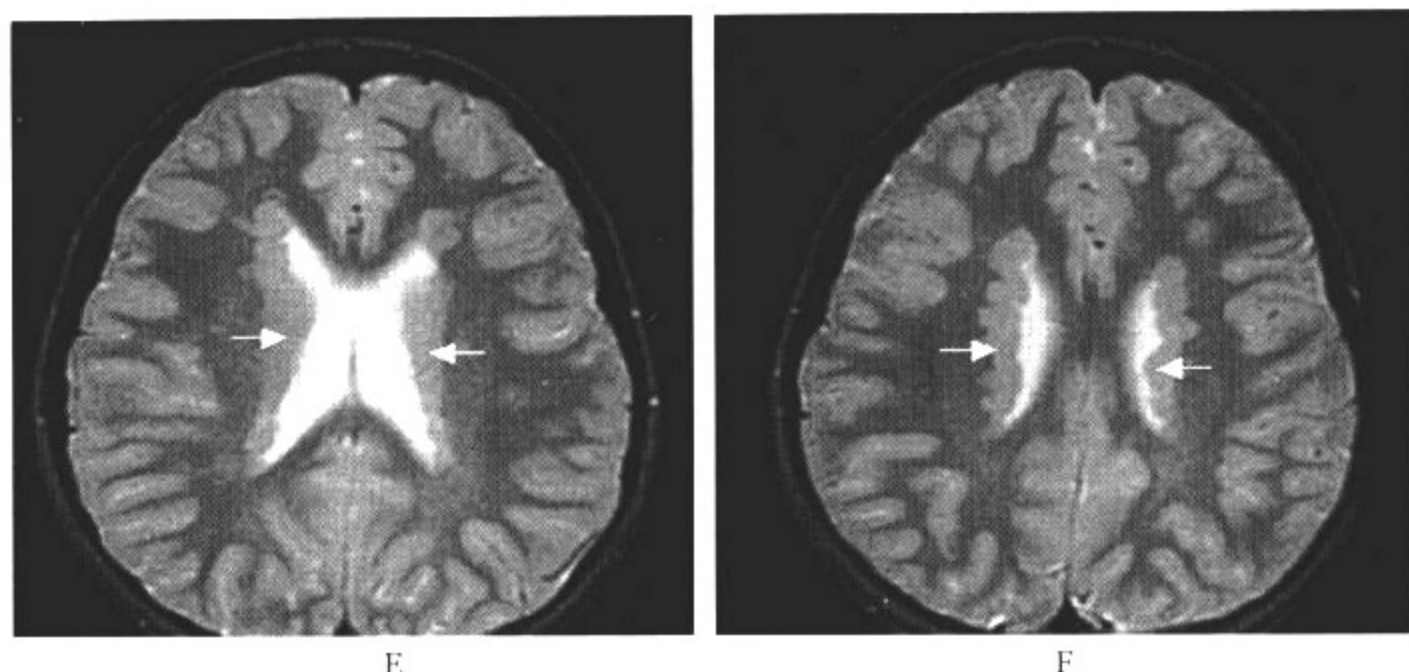


图 10-4-16 室管膜下带状灰质异位

### 影像所见

A、B、C、D、E、F. 横断面  $T_1$ WI、 $T_2$ WI: 侧脑室周围间带状分布小结节状灰质信号影, 侧脑室壁呈波浪状。

### 【影像与病理】

异位的灰质从室管膜下到皮质下均可发生, 分布为局灶性或弥漫性。依异位灰质的形态分结节型和板层型。结节型异位的灰质呈多发或单发结节状, 分布于室管膜下、皮质下或软脑膜下; 板层型为弥漫性神经元移行受阻, 异位灰质呈带状, 对称地分布于皮质下区或室管膜下。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

(1) 结节型灰质异位: 室管膜下或髓质区出现结节影, 大小不一, 单发或多发。密度与皮质相同, 无占位表现, 强化程度与皮质相同。较大的灰质团块可压迫脑室, 并使中线移位, 但灶周无水肿。软脑膜下结节与正常灰质的形态、密度一致, 很难发现。

(2) 板层型灰质异位: 异位灰质呈带状、对称地分布于皮质下区或室管膜下, 厚度较均匀。分布于皮质下、表现为皮质下光滑的带状异位灰质, 与大脑皮质平行, 呈“双皮质”表现。

#### 2. MRI 表现

(1) MRI 上可见异位的灰质团块  $T_1$ WI 及  $T_2$ WI 信号等同于脑灰质信号。位于室管膜下或髓质区, 呈结节状或带状, 结节间为  $T_1$ WI 稍高信号、 $T_2$ WI 低信号的白质, 以  $T_1$ WI 显示效果为佳。

(2) 异位灰质在所有成像序列及增强扫描中的信号强度均与大脑皮质及灰质核团一致。

(3) 灰质异位常合并胼胝体发育不良或不发育, 小脑发育异常等。

3. 比较影像学 灰质异位诊断的主要依据为其密度或信号等同于脑灰质, 一般情况下 CT 可完成诊断, 但小灶性灰质异位一般无症状, CT 上很难发现; MRI 组织对比分辨率高, 是诊断灰质异位最敏感的影像学检查方法, 可发现较小的病变。

### 【影像与临床】

灰质异位常常表现为药物难以控制的顽固性癫痫。较轻的灰质异位在临床多无症状或仅



有智力发育迟缓,预后相对较好;病灶较大或同时伴有其他畸形时,表现为中度或严重发育延迟、偏瘫且常伴难治性癫痫,预后相对差。

#### 【鉴别诊断】

1. 较大灰质异位需与脑肿瘤相鉴别,由于前者与灰质密度或信号等同,灶周无水肿,以及增强扫描不强化等,二者的鉴别较为容易。

2. 位于室管膜下区的灰质异位还应与结节性硬化相鉴别。结节性硬化的室管膜下结节常伴有钙化,呈高密度。少数结节不钙化、呈等密度,但增强扫描有强化。异位灰质的独特密度或信号特征,无强化表现可资鉴别。

3. 婴儿脑中有时能够见到孤立的异位神经元,但可在几个月后消失,不属于真性灰质异位。

### 四、多小脑回畸形

又称多微脑回畸形,神经元移行到达皮质,但分布异常,形成多数细小的脑回,发生于妊娠5~6个月,为皮质分子层分离障碍所致。主要表现为皮质表面或内缘锯齿状、小而浅且数目多的皱褶,也称为皮质发育不良。可累及各个脑叶,外侧裂附近为最好发的部位。常与其他神经元移行障碍相伴发,单独发病者少见。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为CT和MRI。

#### 【典型病例】

病例1 男,7个月,发育迟缓,频繁抽搐(图10-4-17)。

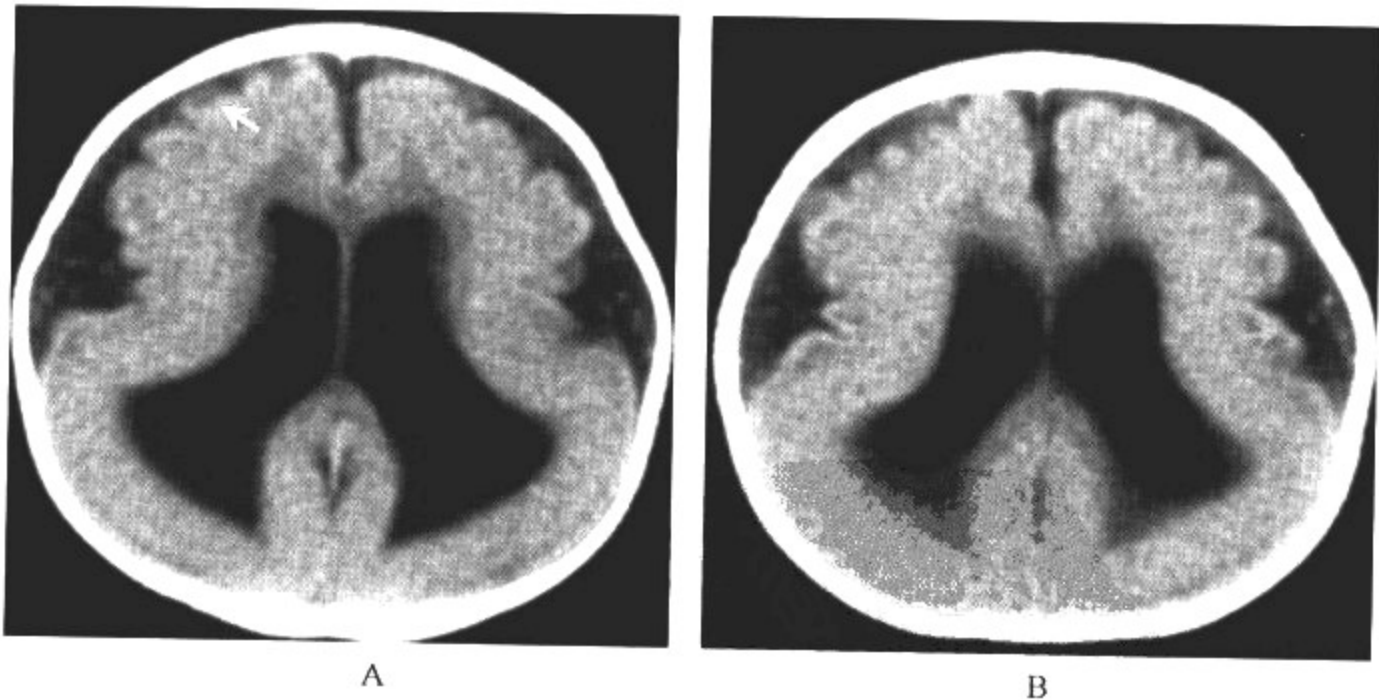


图 10-4-17 多小脑回畸形

#### 影像所见

CT平扫:脑皮质弥漫性增厚,额颞叶脑沟浅小,脑回扁宽。皮质下散在低密度灶。

病例2 2岁,发育迟缓,不会走(图10-4-18)。

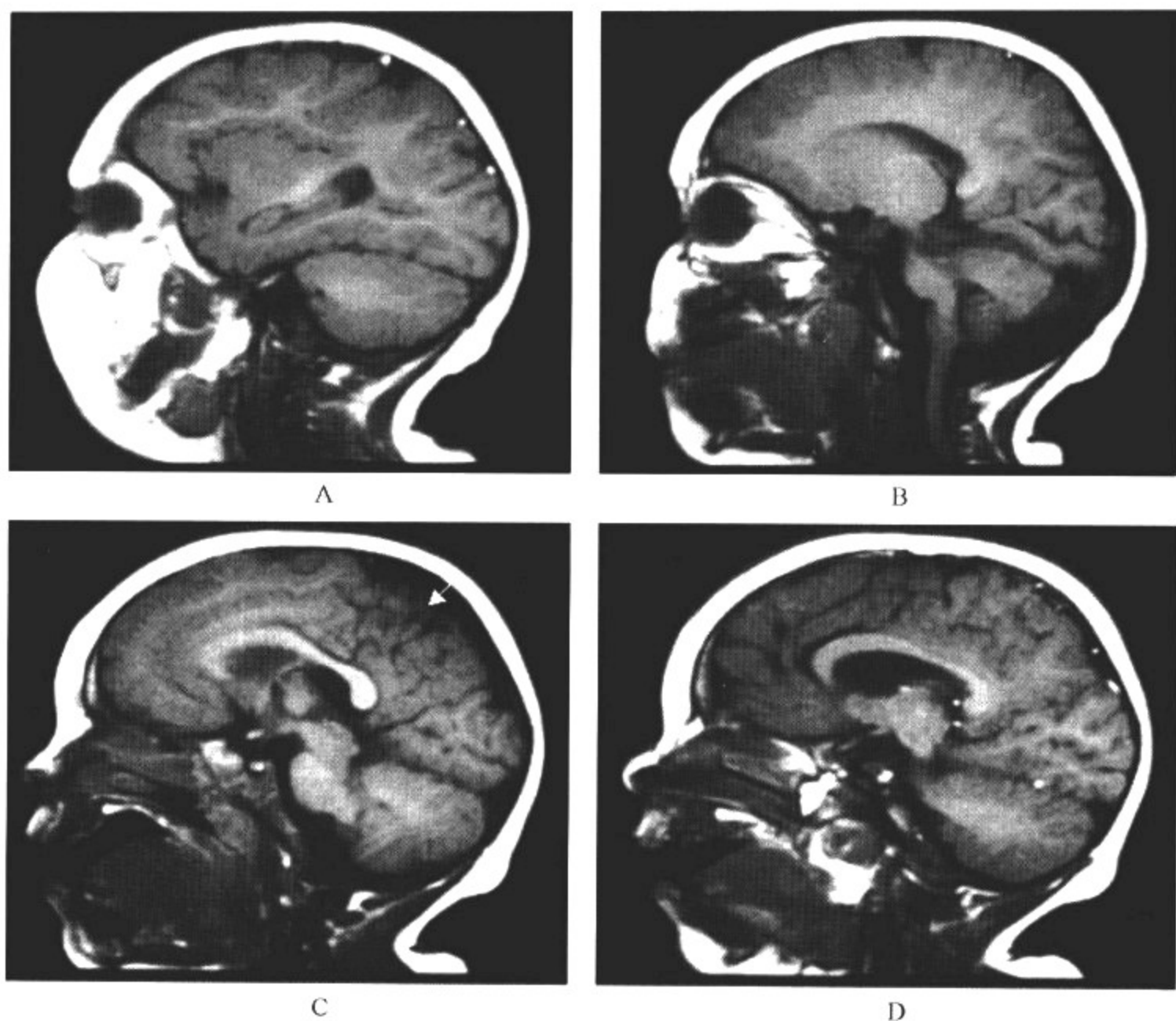


图 10-4-18 多小脑回畸形

### 影像所见

矢状面 T<sub>1</sub>WI: 顶部脑皮质增厚、表面呈锯齿状、小而浅的脑回皱褶。

### 【影像与病理】

病理上有分层型和未分层型两类型。分层型由边缘层(最外层)、结构紊乱的外分子层、伴星形细胞的细胞稀疏层和内分子层 4 层构成。细胞稀疏层是未成熟脑中皮质板坏死的结果。皮质受损后到达的细胞形成组织结构紊乱的外分子层,不能形成正常 6 层的皮质结构。在未分层型中无明显稀疏层。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

(1) 皮质增厚,伴浅的脑沟和皮质边缘高低不平,呈波浪状或结节状;少数呈均匀增厚,多数增厚皮质厚薄不均。

(2) 增厚的皮质常向深部折叠,形成皮质裂。

(3) 常有白质内胶质增生,表现为局限性皮质下白质低密度区。

#### 2. MRI 表现

(1) 好发部位为侧裂附近,其他部位如额顶颞叶也可受累。MRI 特征为,较正常皮质增厚的脑皮质的内缘或表面出现多发锯齿状、小而浅的脑回皱褶。

(2)灰质与白质交界明确,其下方白质内常有高信号(神经胶质增生)。

(3)本病常与其他脑畸形如脑裂畸形、Chiari 畸形、巨脑回等并存。

3. 比较影像学 CT 可提示诊断,由于 CT 组织分辨率较 MRI 差,所以多不能对本组畸形作出明确诊断,但对颅内钙化的显示优于 MRI。MRI 依靠病变特殊的好发部位及其主要表现为小而浅、呈典型的锯齿状外观,一般可以诊断。

#### 【影像与临床】

大多数表现为生长、运动和智力发育障碍和癫痫,少数为偏瘫或语言障碍等。临床表现的严重程度与病变的范围有关。

#### 【鉴别诊断】

多小脑回畸形由于仅发生在大脑表面或侧裂附近,明确诊断较为困难,需要仔细观察,避免遗漏病变。

1. 与无脑回畸形、巨脑回畸形鉴别:前两者皮质增厚,侵犯范围广泛、对称,幕上两侧大脑半球均受侵犯,增厚皮质的厚薄较为均匀。后者侵犯范围小于前两者,增厚皮质厚薄不均,边缘见锯齿状或结节状隆起。另外,多小脑回常有白质内胶质增生,亦可作为鉴别点之一。

2. 不具备典型征象的病例需与闭合型脑裂畸形及其正常的脑沟相鉴别。依其特殊的好发部位以及主要表现为小而浅,呈典型的锯齿状外观及白质内胶质增生,一般不难鉴别。

## 五、一侧性巨脑畸形

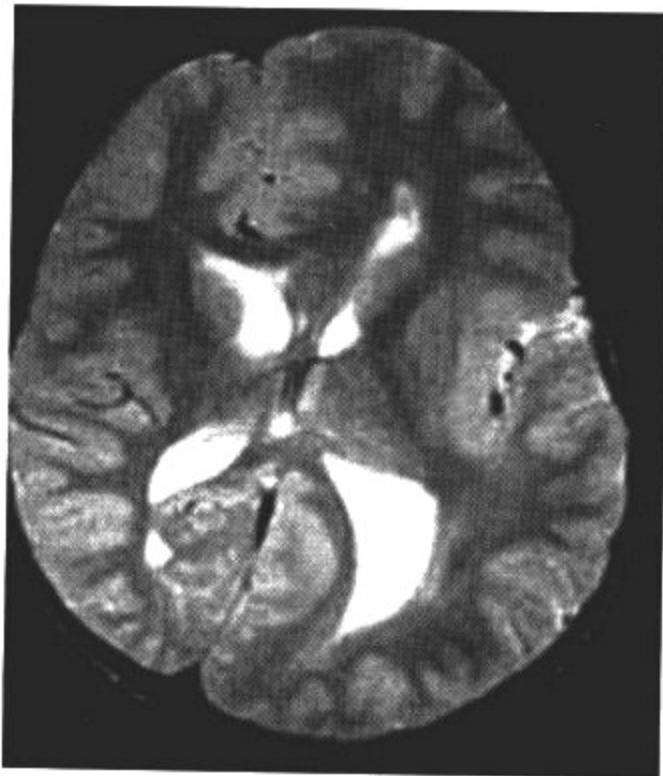
为神经元移行障碍所致的 1 种一侧大脑半球错构瘤样过度生长,病侧半球过度增大。受累的半球含神经元移行障碍所致的其他多种畸形及白质内的胶质增生。常伴有难治性癫痫及智力低下。可单独脑部受累,也可伴同侧肢体肥大。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI。CT 检查能显示病变的形态、范围,MRI 可以更好地显示巨脑畸形伴有的其他畸形改变,对本病的诊断优于 CT。

#### 【典型病例】

男,3 个月,头大,抽搐(10-4-19)。



A



B

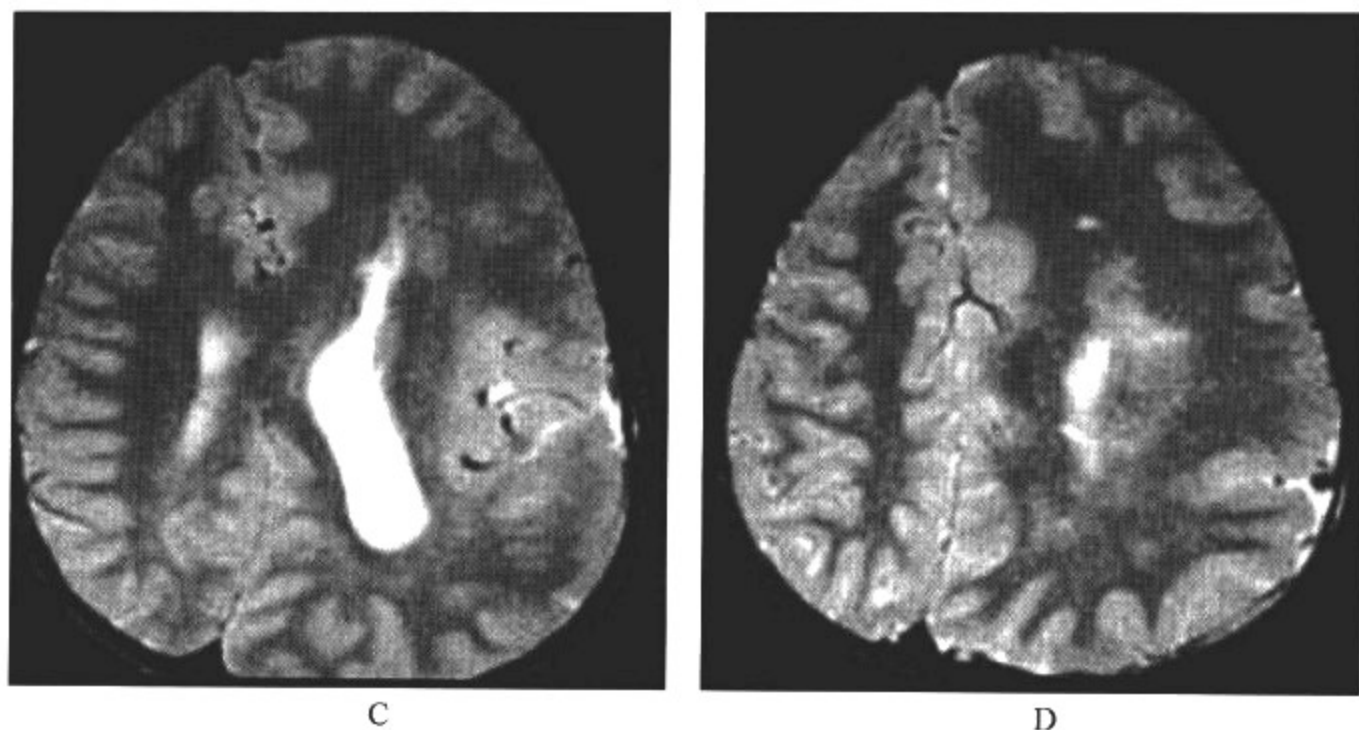


图 10-4-19 一侧性巨脑畸形

### 影像所见

横断面  $T_2$  WI: 左侧脑回增大, 皮质增厚, 左侧脑室后角增大, 前角拉直。

### 【影像与病理】

增大半球皮质的类型可能反映了半球受损的时间和严重程度。严重的损伤往往导致组织破坏和发育终止, 可以不引起脑容量增加。不太严重的妊娠早期(13~14周)损害主要是引起病侧半球神经元增殖、移行和分化方面的异常, 导致半球体积增大, 此型一侧性巨脑畸形的脑皮质往往是无脑回型的。在妊娠后半期, 不太严重的损伤引起的神经元移行异常为多小脑回畸形, 绝大多数的轴突也在此期形成。轴突通过发育中的脑达到最终目的地, 在其靶区域中, 轴突同神经元的树突相互作用形成突触, 不能形成突触的随之退化。“额外”轴突可以持续存在于儿童期, 甚至成人期。在妊娠后半期, 损伤导致的巨脑畸形似与“额外”轴突的存在使白质数量增加有关。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

- (1) 受累半球呈中—重度增大;
- (2) 皮质增厚伴巨脑回畸形;
- (3) 白质密度减低。

#### 2. MRI 表现

- (1) 受累大脑半球呈中—重度增大;
- (2) 皮质发育不良、脑回增宽、脑沟浅、皮质增厚, 但脑回形态也可大致正常或无脑回;
- (3) 脑灰、白质交界面光滑无交错, 白质失去指突状态, 白质表现为  $T_1$  WI 低信号,  $T_2$  WI 高信号;
- (4) 病侧侧脑室扩大, 前角向前方拉直。中线偏向健侧。

3. 比较影像学 CT 可提示诊断, MRI 对于显示较小的灰质异位等改变, 较 CT 有明显优势。



**【影像与临床】**

患儿早期即可出现顽固性癫痫、偏瘫及严重发育障碍。其他的合并畸形有单侧伊藤黑色素减少症、神经纤维瘤病 I 型。

**【鉴别诊断】**

本病需与大脑半球弥漫性疾病如大脑胶质瘤病相鉴别,后者往往不伴有受累侧脑室扩大及灰白质分界清晰(图 10-4-20)。

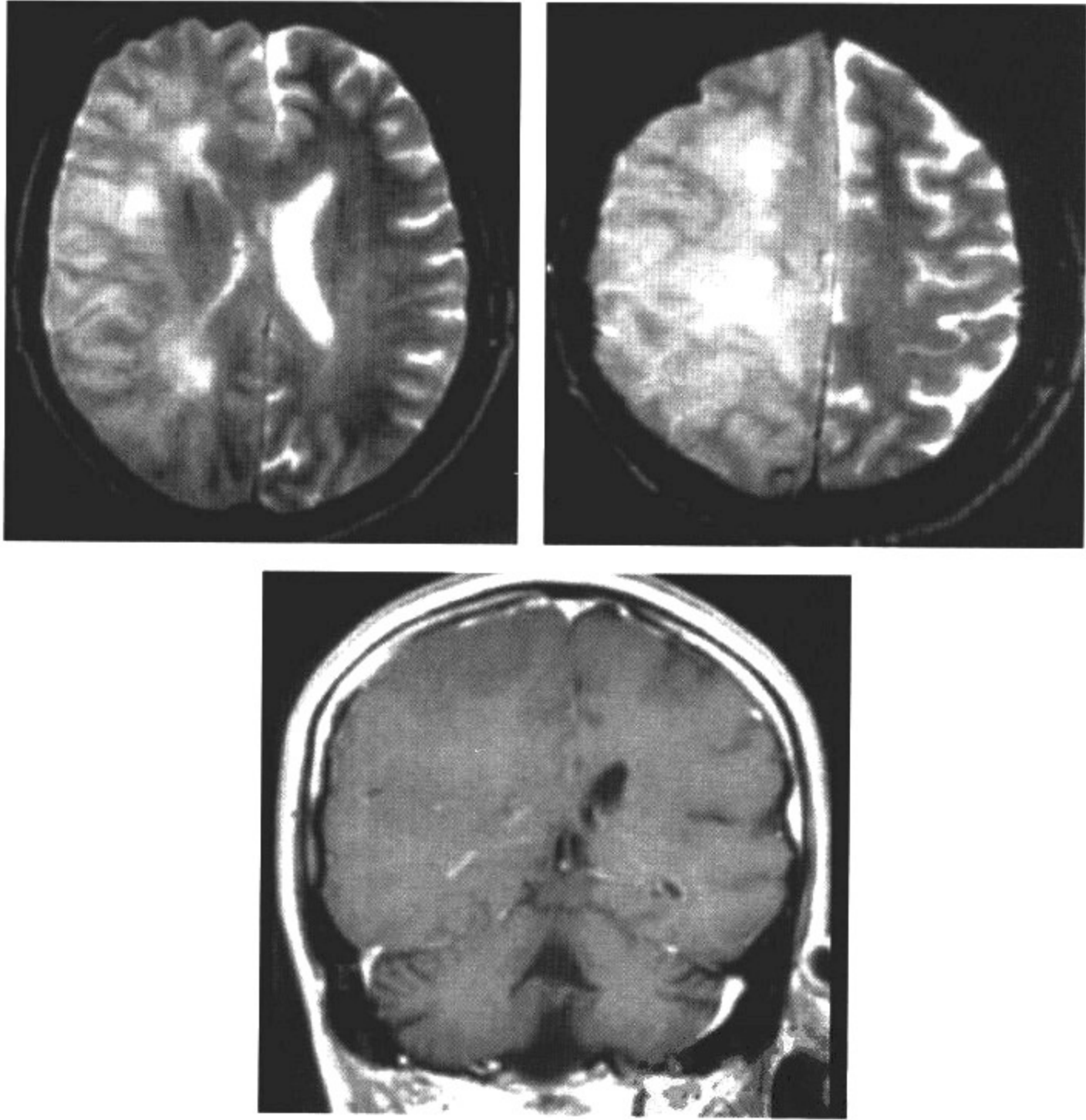


图 10-4-20 大脑胶质瘤病

影像所见

横断面  $T_2$  WI、冠状面  $T_1$  WI: 右侧半球增大, 皮质增厚, 白质  $T_2$  WI 信号增高, 侧脑室受压变形。灰、白质分界不清。

## 第五节 视隔发育不良

此病于1956年由De Morsier首先报道,又称De Morsier综合征。它包括视神经发育不良、透明隔发育不良或缺如。大约有2/3的病人同时有下丘脑、垂体无功能。有人认为此病可有两种亚型:一种为透明隔部分缺如、脑裂畸形及下丘脑无功能,主要为妊娠7周末或8周初时缺血所致;另一种是前脑无裂畸形中的轻型,即有脑叶型,此型中透明隔完全缺如,但无脑裂畸形。病因与遗传因素和致血管损伤的因素,如母体患糖尿病或酗酒、服药及巨细胞病毒感染等有关。

### 【影像检查方案】

主要检查方法为CT和MRI。MRI优于CT。

### 【典型病例】

女,2岁,间断抽搐1小时(图10-5-1)。

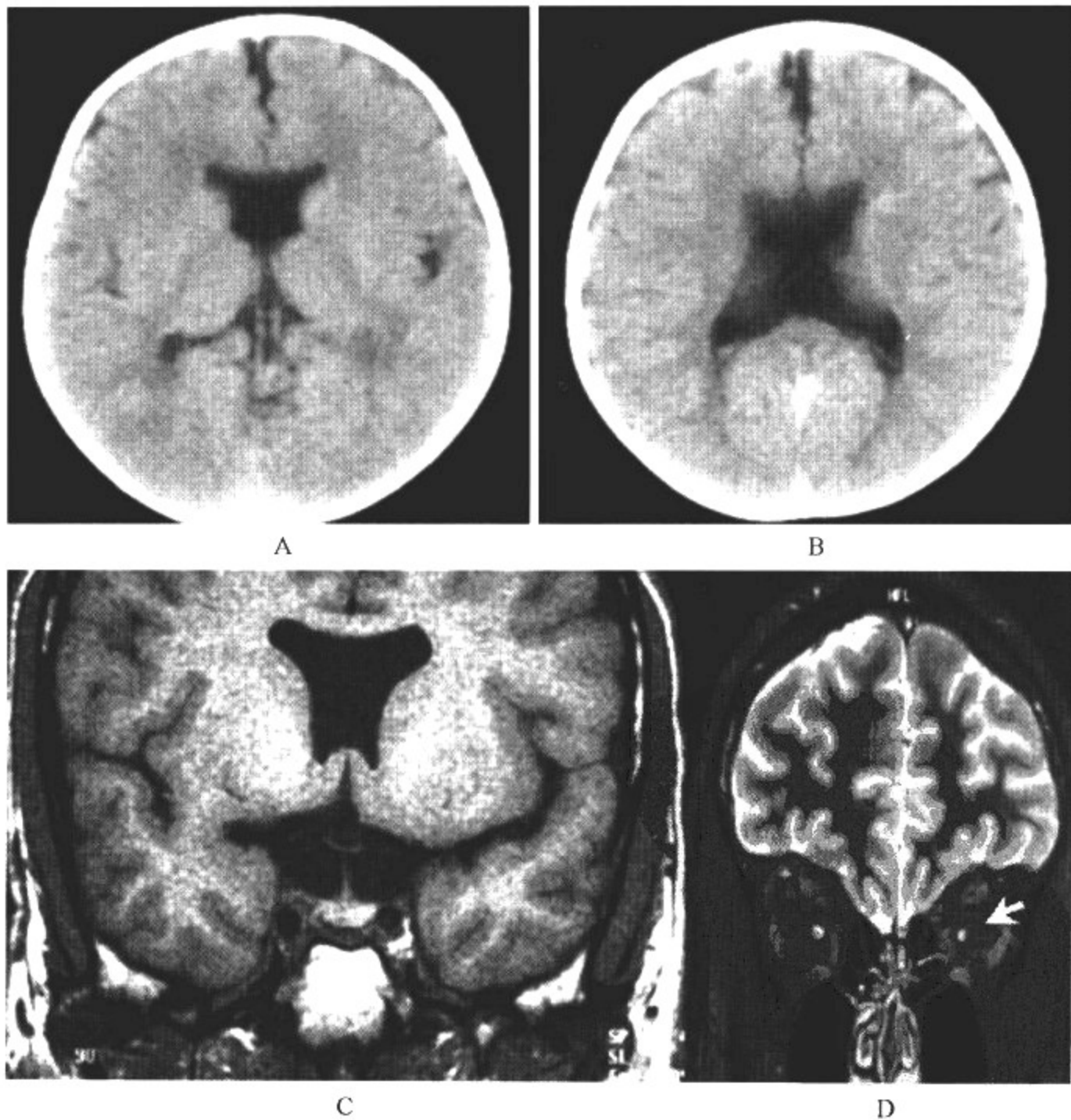


图 10-5-1 视隔发育不良

### 影像所见

A、B. CT 平扫:透明隔缺如,两侧侧脑室融合成单脑室。侧脑室前角变方,呈匣子状,侧脑室体部增大。

C、D. MRI 检查:侧脑室前角呈方匣子状,同时可见视神经萎缩。

### 【影像与病理】

透明隔发育不良或缺如,不同程度的原发性视神经、视交叉及漏斗部发育不良,并有原始视泡腔,视神经孔狭小。半数病例伴有脑裂畸形,还可合并胼胝体前部发育不良和腺垂体异位。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

- (1)视神经管狭窄,视神经和视交叉细小。
- (2)视交叉及下丘脑发育不良,鞍上池、第三脑室前部扩大。
- (3)透明隔缺如,两侧侧脑室沟通为单一脑室,侧脑室前角变方、呈匣子状。
- (4)垂体柄可表现为增粗,约 2/3 有下丘脑、垂体功能障碍;50% 患儿同时并发脑裂畸形。
- (5)还可合并胼胝体发育不良、孔洞脑及脑皮质萎缩等其他畸形。

#### 2. MRI 表现

- (1)MRI 亦可见视神经萎缩及鞍上池、第三脑室前隐窝球样扩大。
- (2)MRI 上可清晰显示透明隔缺如的程度。冠状面见侧脑室底变平,呈“方盒”状单脑室,横轴面见侧脑室前角失去正常“V”形表现。
- (3)80% 的视神经受累为单侧,仅有 20% 为双侧视神经同时受累。
- (4)脂肪抑制序列有助于对视神经发育不全的评价。
- (5)MRI 检查还可以发现脑内的其他畸形。

3. 比较影像学 主要检查方法为 CT 和 MRI。CT 可显示透明隔缺如、视神经管狭窄等形态改变,但轻度视神经发育不全在 CT 上难以明确。MRI 组织对比分辨率高、且多方位成像,对视神经、视交叉、垂体等可清楚显示,诊断本病优于 CT。但对视神经管等骨性结构的显示,CT 亦有其优势。

### 【影像与临床】

视隔发育不良多见于女性,发病率为男性的 3 倍。癫痫和轻偏瘫为常见症状。还有失眠、尿崩症、眼球震颤和视力障碍。如伴有下丘脑-垂体无功能时,则有生长发育迟缓。少数病例有智力障碍。眼底检查发现视盘发育不全,在影像学检查上伴有透明隔部分或完全缺如,就可作出视隔发育不良的诊断。本病常合并其他的脑部畸形,可以出现相应的临床表现。

### 【鉴别诊断】

视隔发育不良为一组多种畸形并存的先天发育畸形。其中以透明隔缺如及视神经萎缩为主要表现。MRI 由于多方位成像,可发现多种并发畸形。其鉴别点主要是与单纯的透明隔囊肿或透明隔间腔形成以及后天性视神经萎缩相鉴别。前者虽有透明隔异常,但结构仍保持完整;后者为单纯性视神经萎缩,一般仅累及一侧,不伴有其他颅内畸形的发生。

## 第六节 Chiari 畸形

Chiari 畸形表现为小脑组织下移、进入上颈部椎管,系后脑先天性发育异常。本病共分 4 型, I 型特征为小脑扁桃体下移,经扩大的枕大孔疝入上颈部椎管内,第四脑室与延髓的形态和位置基本正常,可合并脊髓空洞症。II 型为小脑扁桃体、下蚓部、延髓或第四脑室一并下移,疝入上颈部椎管,第四脑室、延髓甚至脑桥延长并变形,延髓扭曲并下疝,与上颈髓重叠;颅后窝狭小,天幕低位且发育不良,天幕孔常扩大、伴小脑半球向上膨出,形成假瘤,枕大池变小,枕大孔扩大;大多数合并第四脑室正中孔与导水管粘连狭窄所致的梗阻性脑积水,几乎均存在脊髓脊膜膨出,多数合并脊髓空洞症,并发脑内畸形的比例较高。III 型罕见,除上述 2 型的表现外,还有颈椎、小脑及脑干的其他畸形,婴儿期发病。IV 型非常罕见,为严重的小脑发育不全。

### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI。CT 表现可提示颅内及脊椎合并病变;MRI 为本病首选方法,可对本病进行准确定性、分型及合并症诊断。

### 【典型病例】

**病例 1** 男,4 岁,步态不稳 4 年,双手轮替运动不佳(图 10-6-1)。

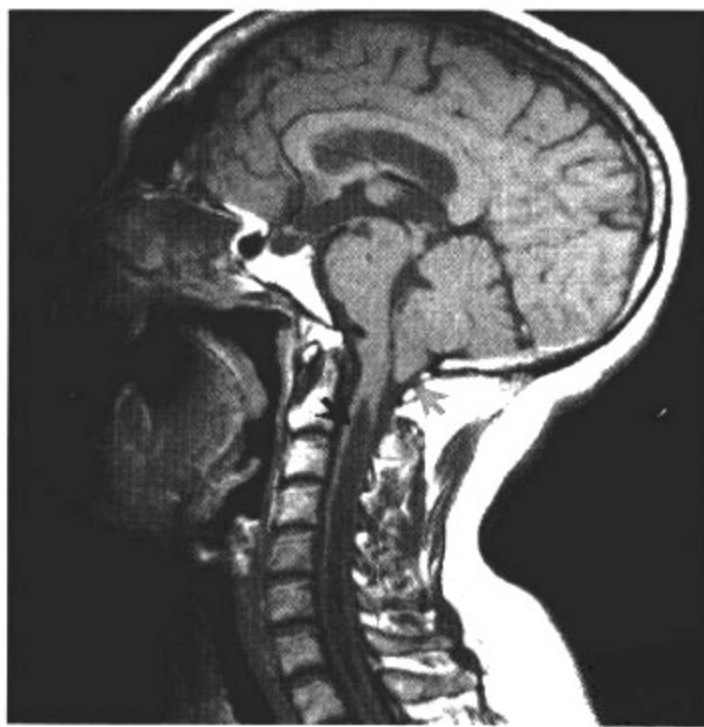


图 10-6-1 Chiari 畸形 I 型

### 影像所见

MRI 表现:矢状面 T<sub>1</sub>WI 显示小脑扁桃体下移超过枕大孔以下 5mm,合并脊髓空洞,第四脑室与延髓的形态和位置基本正常。

**病例 2** 男,4 岁,头痛,颈部疼痛,眼球震颤,视力欠佳(图 10-6-2)。



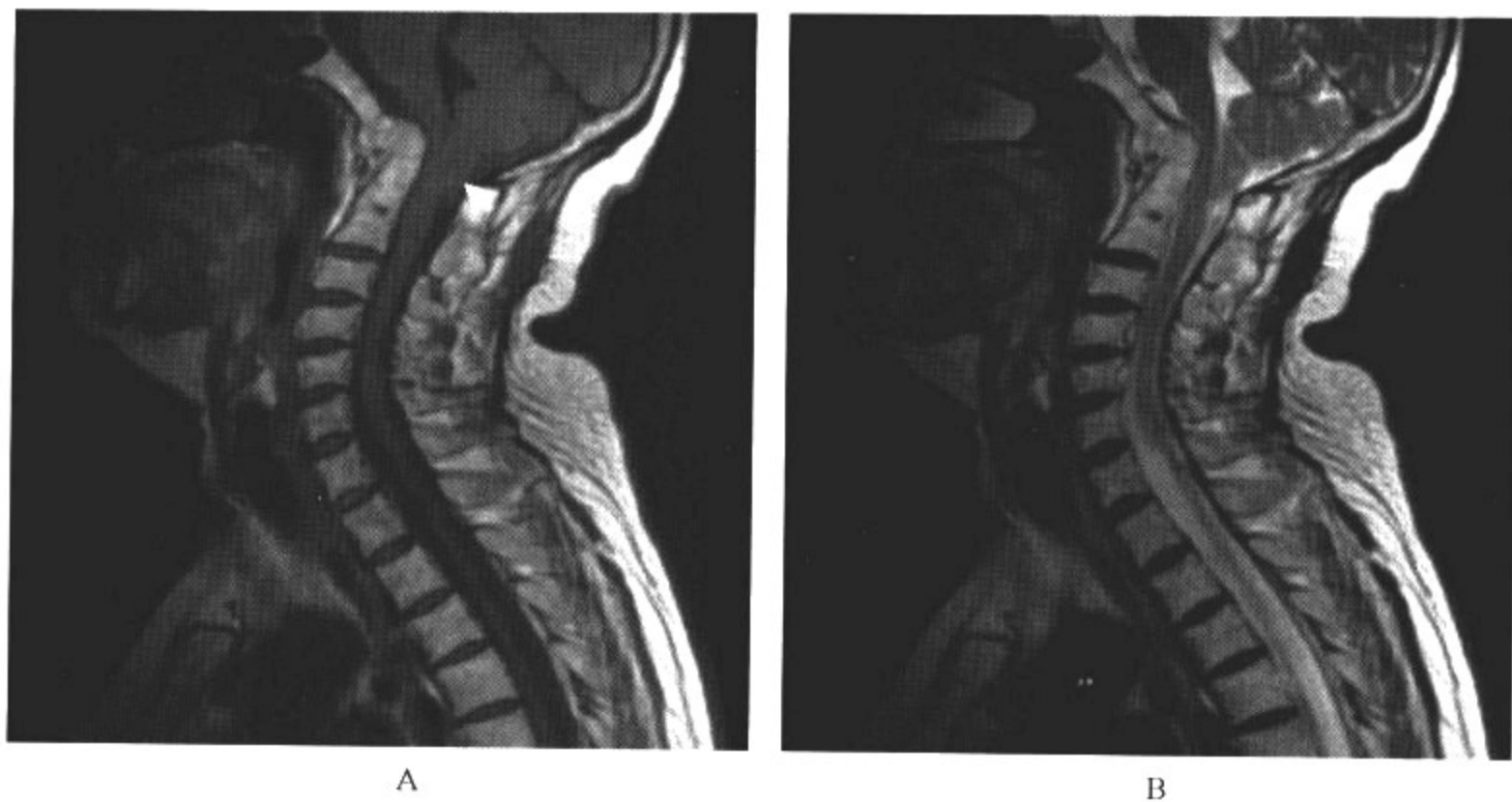


图 10-6-2 Chiari 畸形 I 型

影像所见

MRI 表现:小脑扁桃体下移至枕大孔水平下约 1.0cm,基底角增大。

病例 3 男,1 岁,头颅大,头痛,腰骶部脊膜膨出,尿失禁(图 10-6-3)。

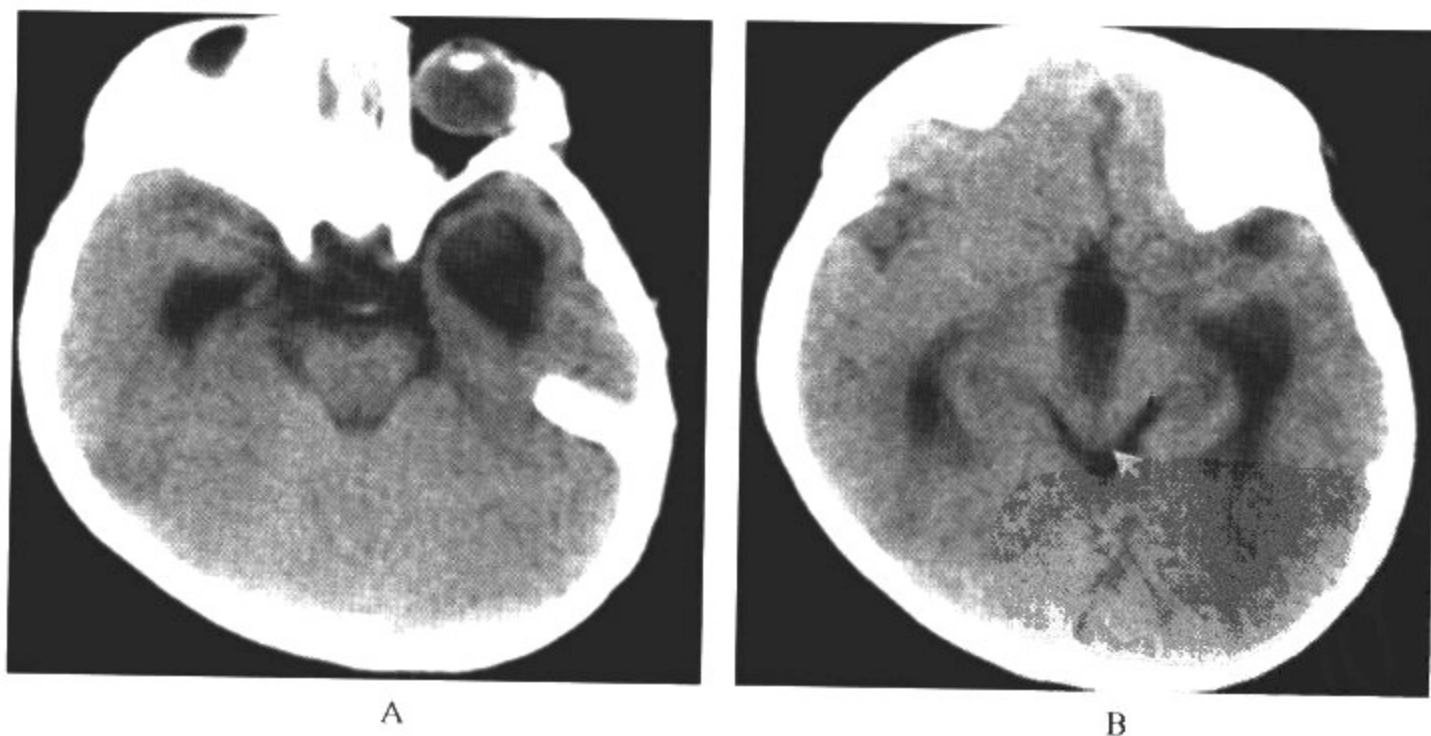


图 10-6-3 Chiari 畸形 II 型

影像所见

CT 表现:第四脑室消失,中脑明显变尖、呈鸟嘴样,双侧脑室及第三脑室明显扩大。

病例 4 男,出生 8 天,哭声弱,喘鸣,呼吸暂停发作,胸段脊膜膨出(图 10-6-4)。

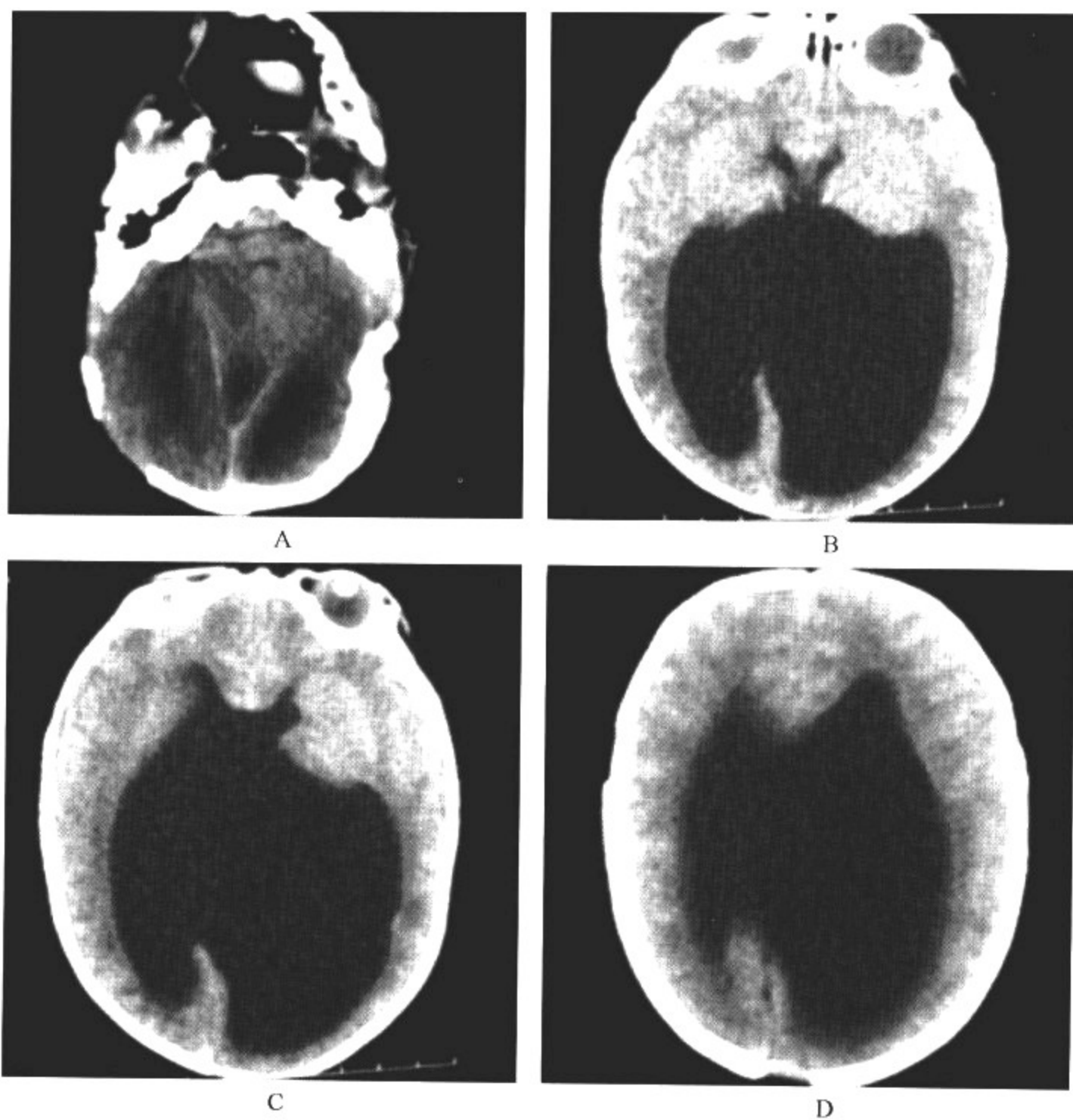


图 10-6-4 Chiari 畸形 II 型

影像所见

CT 表现: 第四脑室明显变小, 向前下移位, 双侧脑室体后部非对称性高度扩大, 额角窄小, 合并胼胝体发育不全。

病例 5 男, 2 岁, 枕区、颈区灼烧样疼痛, 大小便障碍(图 10-6-5)。

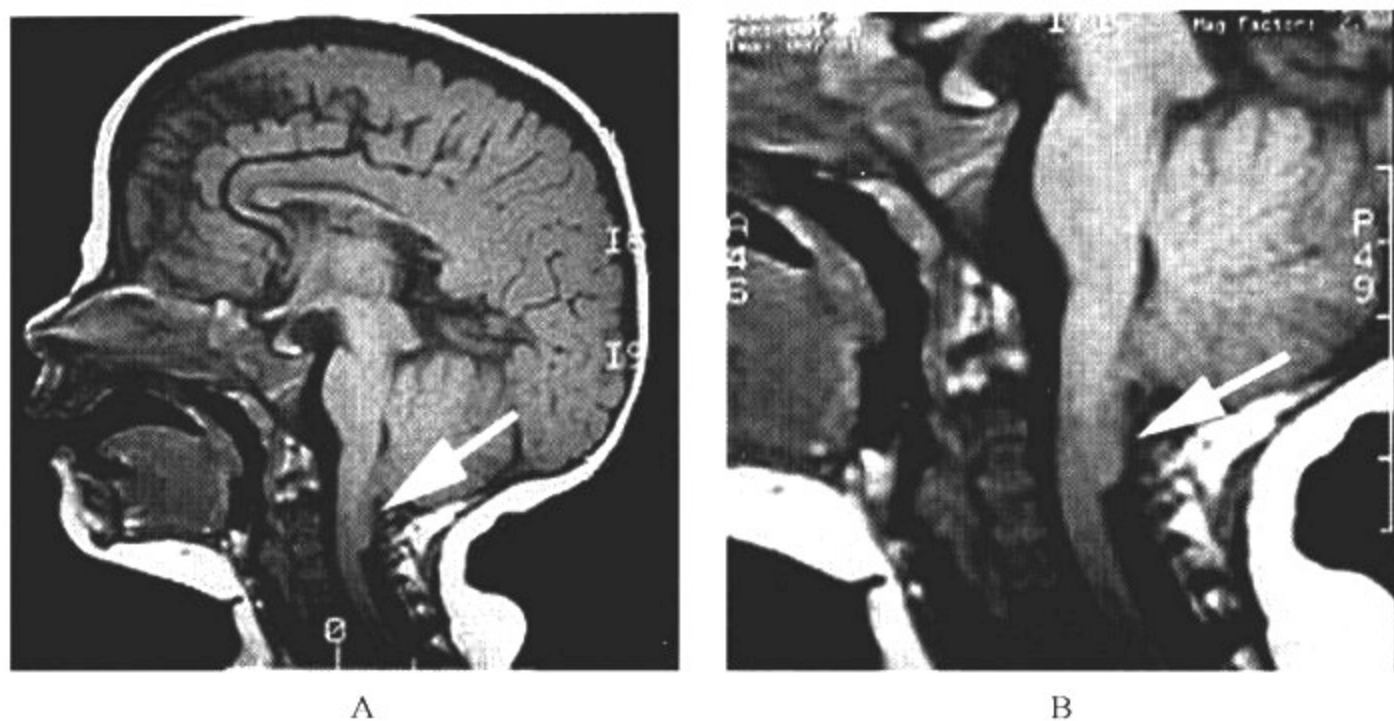
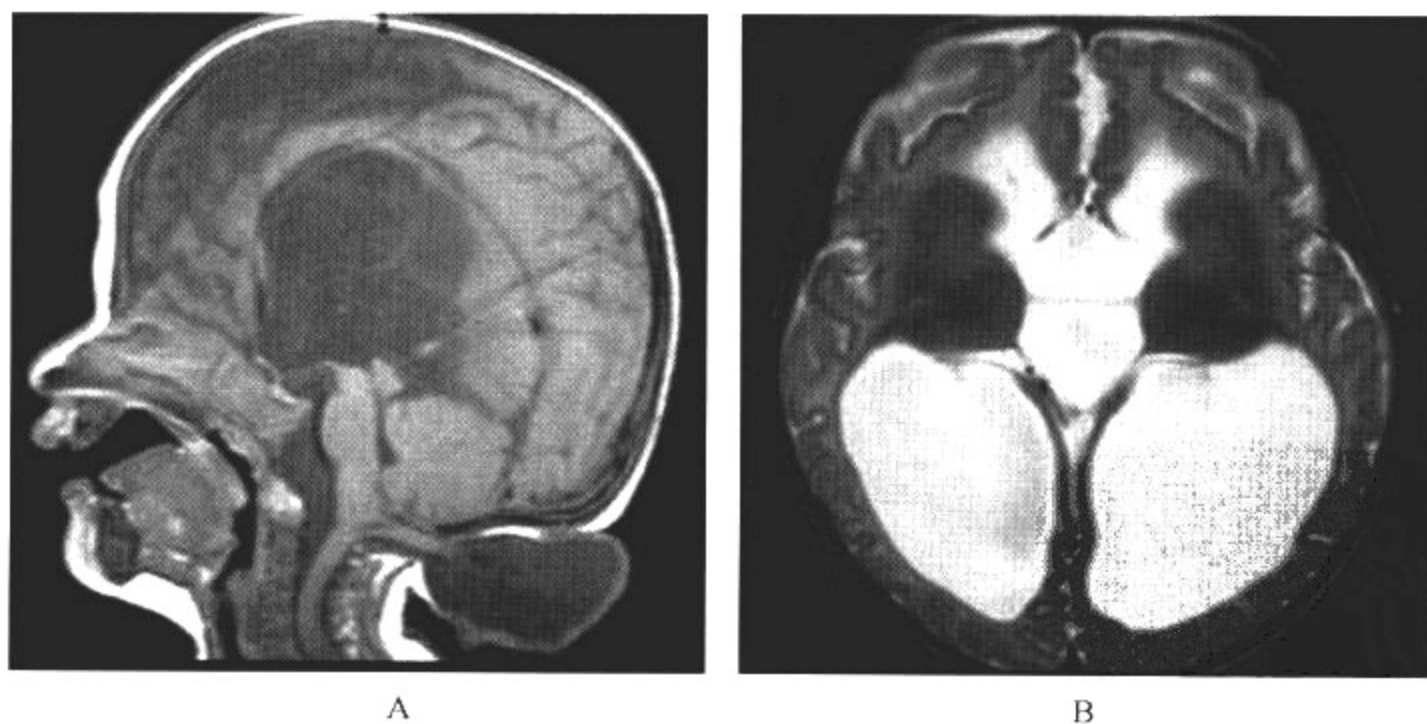


图 10-6-5 Chiari 畸形 II 型

影像所见

MRI 表现:A 为矢状面 T<sub>1</sub>WI 平扫;B 为局部放大像。可见小脑扁桃体、延髓、第四脑室一并下移,延髓扭曲与上颈髓重叠(箭头所示)。

病例 6 男,3.5 个月,出生后枕区囊性包块(图 10-6-6)。



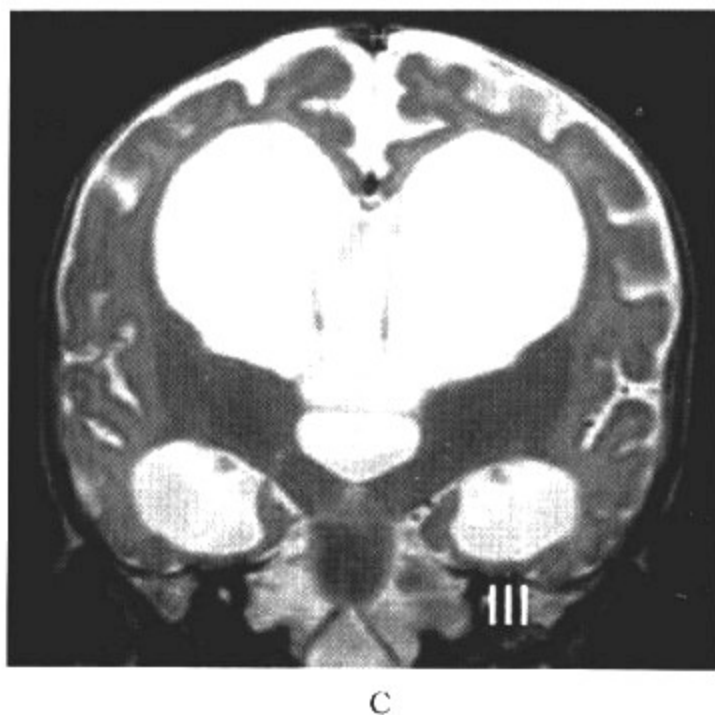


图 10-6-6 Chiari 畸形 II 型

**影像所见**

MRI 表现:矢状面 T<sub>1</sub>WI 见后颅窝小,延髓通过颈-枕区骨缺损疝出,横断面、冠状面 T<sub>2</sub>WI 见脑室系统明显扩张。

**【影像与病理】**

1. 小脑扁桃体通过枕大孔疝入到颈椎管内;
2. 延髓变长,并与第四脑室下部疝入椎管内;
3. 延髓和上颈髓受压变扁,扭曲,颈髓向下移位,小脑下牵;
4. 小脑扁桃体充满小脑延髓池,小脑延髓池闭塞;桥池,外侧裂池,环池也可闭塞;
5. 枕大孔区颅内结构粘连,第四脑室正中孔与导水管粘连狭窄所致的梗阻性脑积水。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

1. CT 表现 II 型 CT 主要表现为(I 型 CT 改变不明显):
  - (1) 岩骨后部变平或凹陷,枕大孔扩大,后颅窝狭小等;
  - (2) 第四脑室拉长、变小、低位甚至消失;
  - (3) 中脑顶盖呈鸟嘴样改变;
  - (4) 幕上脑室扩大呈脑积水表现,第三脑室和双侧脑室扩大,侧脑室枕角扩大与窄小的额角可不成比例。

## 2. MRI 表现

(1) I 型 MRI 表现为小脑扁桃体向下移位,位于枕大孔前后缘连线以下 5mm 以上,常合并脊髓空洞症及脊髓中央管积水。幕上脑结构及延髓、第四脑室位置基本正常。

(2) II 型为一种复合畸形,包括后脑、椎体、颅底及脊椎中胚层的畸形,常伴有幕上脑畸形。除 I 型表现外,常伴有扁平颅底,环椎枕骨化,颅椎分节不良(Klippel-Feil)畸形,小脑



发育不良以及幕上脑畸形如胼胝体发育不良等。中脑顶盖包括四叠体板上下丘呈鸟嘴状变形。大脑镰有孔洞。由于后颅窝发育异常小,天幕附着低,因此小脑被挤出后颅窝。脑桥向足侧移位,延髓向下向足侧移到枕大孔下方,使颈髓也向下伸展,正常时齿状韧带附着在颈髓的周围、使其固定,当颈髓下移到一定程度,超出齿状韧带允许的范围时,就产生典型的延髓扭曲。

3. 比较影像学 Chiari 畸形 I 型的 CT 颅脑改变不明显, II 型 CT 可发现合并的颅内和脊柱病变,提示 Chiari 畸形的诊断。MRI 为检查本病的首选和确定性诊断方法, T<sub>1</sub>WI 或 T<sub>2</sub>WI 矢状面可以清楚地显示小脑扁桃体的位置、形态以及是否伴有脊髓空洞的存在和脊髓脊膜膨出类型,最重要的是正中矢状位 T<sub>1</sub>WI 图像。

#### 【影像与临床】

常见枕区、颈区和臂部疼痛,呈灼烧样放射痛,少数为局部疼痛。神经系统检查:头痛伴呕吐,共济失调,眼球震颤,视物模糊,眩晕,发作性尿失禁等。

#### 【鉴别诊断】

Chiari 畸形合并脑积水时,CT 上应注意与其他原因所致的脑积水相鉴别。MRI 图像上许多正常小脑扁桃体也可低于枕大孔平面。正常情况下,5~15 岁的小儿,其扁桃体一般位于枕大孔前后缘连线以下 6mm 内,都不应视为病理改变,且正常小脑扁桃体下端呈圆形。Chiari 畸形伴有颈延髓扭曲,小脑扁桃体下端呈楔形疝入上颈部椎管。与 Chiari 畸形鉴别的主要疾病包括单纯性脊髓空洞症、脑疝等。单纯脊髓空洞症为慢性发展的脊髓退行性变,不伴有小脑扁桃体的下疝;脑疝多由外伤或颅高压所引起,好发于颅骨骨折部位及枕大孔,可同时伴有脑积水及颅内高压,小儿少见。

## 第七节 后颅窝囊性畸形

后颅窝囊性畸形为一组先天性后脑畸形,主要包括 Dandy-Walker 畸形、大枕大池及后颅窝蛛网膜囊肿。小脑发育不全可为 Dandy-Walker 畸形中的一部分,也可单独存在。

### 一、Dandy-Walker 畸形

Dandy-Walker 畸形是一种伴有多种先天性异常的复合畸形,包括:小脑蚓发育不良、小脑幕高位、第四脑室囊状扩张与枕大池相连续;是由于第四脑室顶部前膜区未与发育中的脉络丛融合或 Magendie 孔开口延迟,导致第四脑室顶部向后呈气球样扩张而形成巨大的囊腔。Dandy-Walker 畸形包括 Dandy-Walker 畸形和 Dandy-Walker 变异型两种。常合并中枢神经系统的其他畸形,如胼胝体发育不良、前脑无裂畸形、神经元移行障碍、颅板裂和枕骨缺损等。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI。

#### 【典型病例】

病例 1 男,3 岁,走路不稳,智力落后(图 10-7-1)。

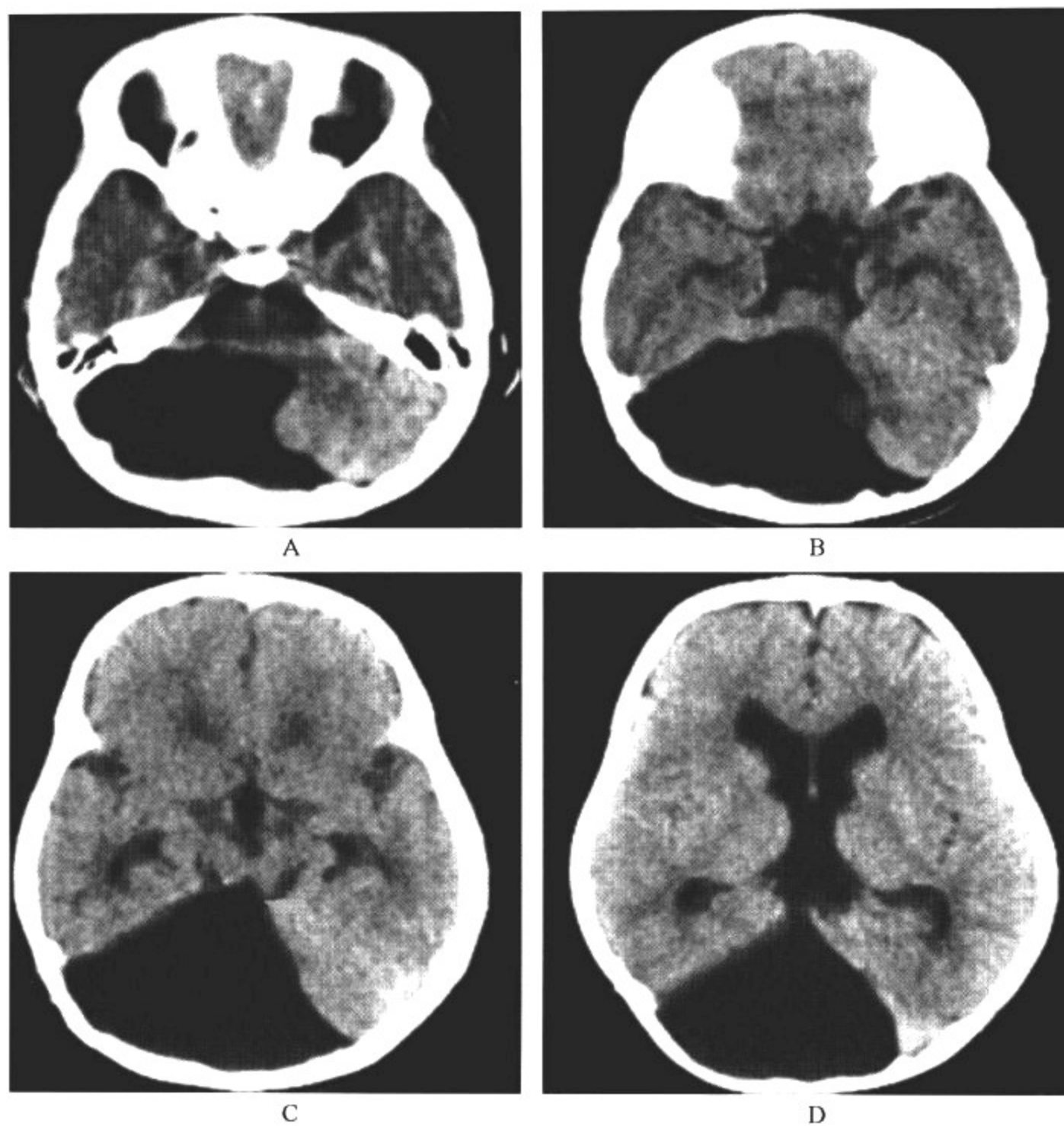


图10-7-1 Dandy-Walker 畸形

影像所见

CT 表现:巨大囊肿占据后颅凹,与开放的第四脑室完全相通,后颅凹扩大,枕板略变薄,右小脑半球及小脑蚓重度发育不全,幕上脑室扩大,小脑天幕上移,窦汇及横窦明显抬高。

病例 2 女,50 天,气促半个月,吸凹,呛奶 3 天,双肺呼吸音粗(图 10-7-2)。

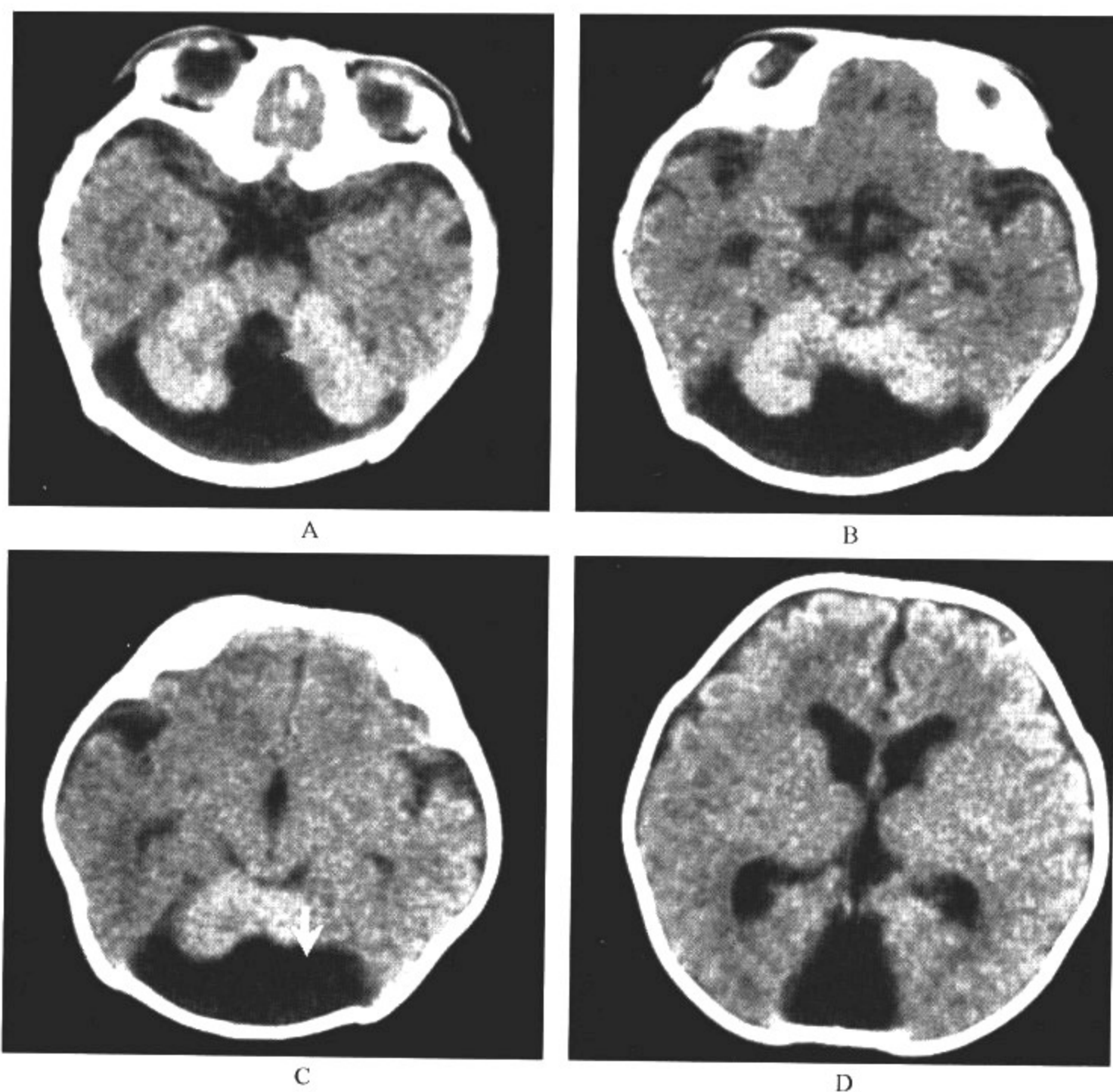


图 10-7-2 Dandy-Walker 畸形

影像所见

CT 表现:后颅凹扩大,枕板下可见充满大量脑脊液的腔与扩大的第四脑室相通,小脑蚓缺如,两小脑半球发育小,明显受压前移,小脑幕抬高,幕上脑室扩大。

病例 3 女,4 岁,头外伤(图 10-7-3)。

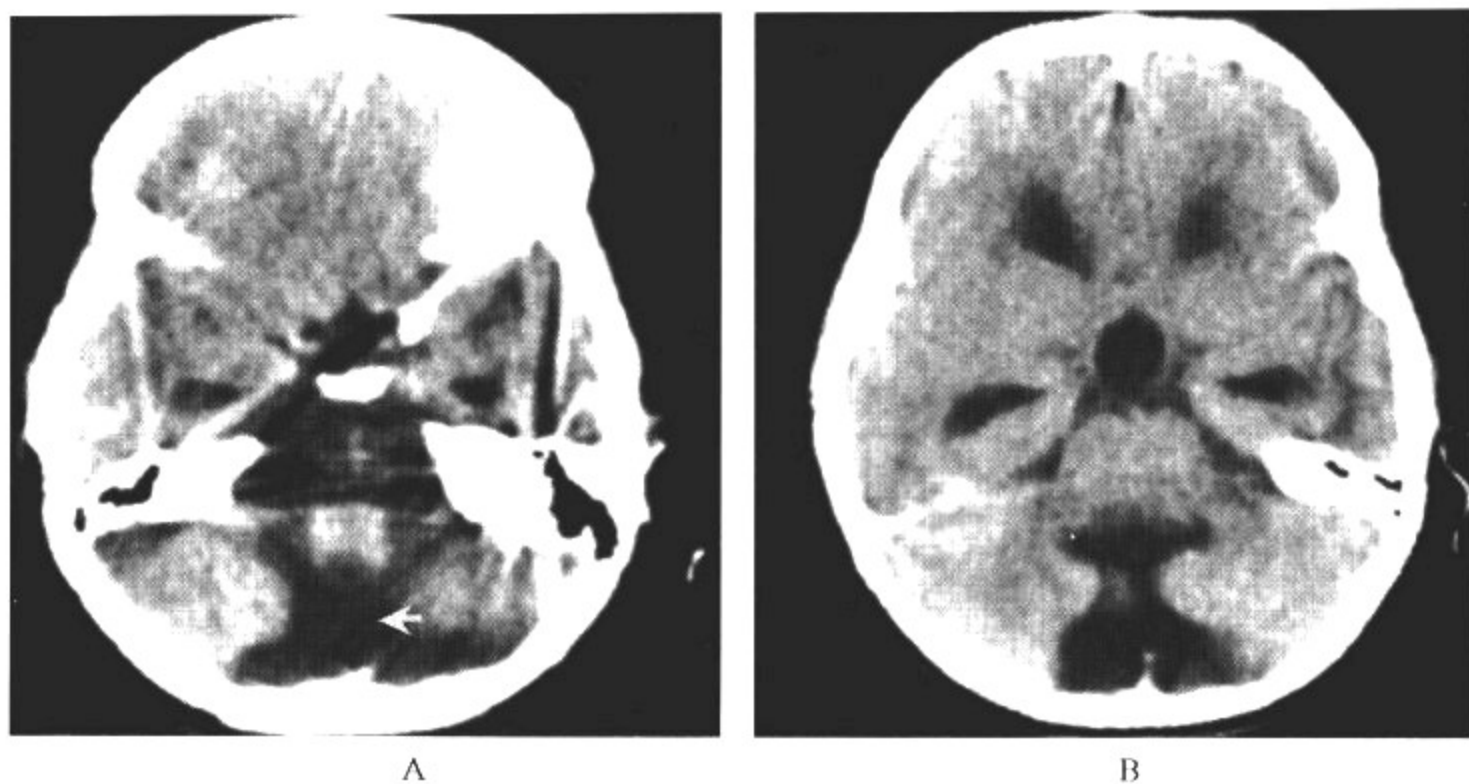


图 10-7-3 Dandy-Walker 变异型

影像所见

CT 表现:小脑蚓发育不全,颅后窝扩大,并与扩大的第四脑室相通,幕上脑室扩张。

病例 4 女,2岁,头围大,发育迟缓,脑积水,枕区膨隆(图 10-7-4)。



图 10-7-4 Dandy-Walker 畸形的 MRI 表现

影像所见

MRI 表现:第四脑室呈巨大囊肿样扩张,小脑蚓及小脑半球发育不全。后颅凹显著扩大,枕区向后膨出,天幕高位。



**【影像与病理】**

1. 第四脑室囊状扩张、并与后颅窝巨大囊肿相通；
2. 小脑蚓发育不良或未发育；
3. 脑干也可发育不良；
4. 后颅凹扩大，颅板变薄，小脑幕上移。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

## 1. CT 表现

(1) 第四脑室扩大，与巨大的颅后窝脑脊液腔隙相通，在后颅凹形成巨大囊肿，枕骨变薄；

(2) 小脑蚓全部或部分缺如，小脑半球体积可明显缩小，残存小脑上蚓部向前上移位；

(3) 脑干受压、明显推向前，桥小脑角池和第四脑室侧隐窝消失；

(4) 幕上脑室对称性扩大；

(5) 天幕、窦汇和横窦向上抬高移位。

## 2. MRI 表现

(1) 第四脑室呈巨大囊肿样扩张，并与扩大的后颅凹脑脊液腔相通，且信号一致；

(2) 小脑蚓及小脑半球发育不良，并被扩大的后颅窝囊肿推挤向上前移位及旋转；

(3) 幕上双侧脑室与第三脑室扩大；

(4) 后颅凹显著扩大，枕区向后膨出，天幕高位；

(5) 显示合并的脑其他方面畸形，如胼胝体发育不全等。

3. 比较影像学 CT 与 MRI 均可显示小脑蚓缺如，后颅窝扩大的囊肿与扩大的第四脑室相通。但 MRI 优于 CT，尤其在正中矢状面图像上，可充分显示小脑的发育情况、第四脑室导水管受压变窄程度与后颅窝囊肿的关系、天幕上抬移位等改变。

**【影像与临床】**

1. 多数患儿 2 岁以前发病，可合并幕上脑组织畸形，临床以发育迟缓为主；

2. 头颅增大，以前后径扩大为主，枕区尤为突出；

3. 颅内高压表现如头痛、呕吐等，外伤或感染可使症状加重；

4. 较大儿童表现为走路不稳、共济失调、眼球震颤等。

**【鉴别诊断】**

Dandy-Walker 畸形为后颅窝较为严重的先天畸形，典型者可因难治性脑积水而在儿童期出现症状；而 Dandy-Walker 变异型一般无脑积水，成年期才可引起症状，变异型第四脑室扩大较轻，并也与小脑后部脑脊液相通，小脑蚓发育不良，后颅凹无显著扩大。本病应与颅后窝蛛网膜囊肿及大枕大池进行鉴别。蛛网膜囊肿可压迫第四脑室，使其变小和向前移位，幕上脑室对称性扩大积水，蛛网膜囊肿不与脑室系统相通，且脑积水程度较前者轻，有枕区颅板受压变薄。大枕大池是一种发育异常，小脑可伴轻度发育不良，但第四脑室位置正常，脑桥池和桥小脑角池及枕区颅板均显示正常，即可与本病鉴别。

## 二、大枕大池

大枕大池是指颅后窝的枕大池脑脊液腔扩大，与第四脑室相通。可见轻度小脑发育不良及小脑萎缩，第四脑室受累较轻。有学者认为根据胚胎学，Dandy-Walker 畸形、Dandy-Walker 变异型及大枕大池是颅后窝发育异常的各个不同阶段，可统称为 Dandy-Walker 复合型。

但目前仍采用分开诊断的方法。

**【影像检查方案】**

主要检查手段为 CT 和 MRI。

**【典型病例】**

男,8岁,头外伤3天(图10-7-5)。

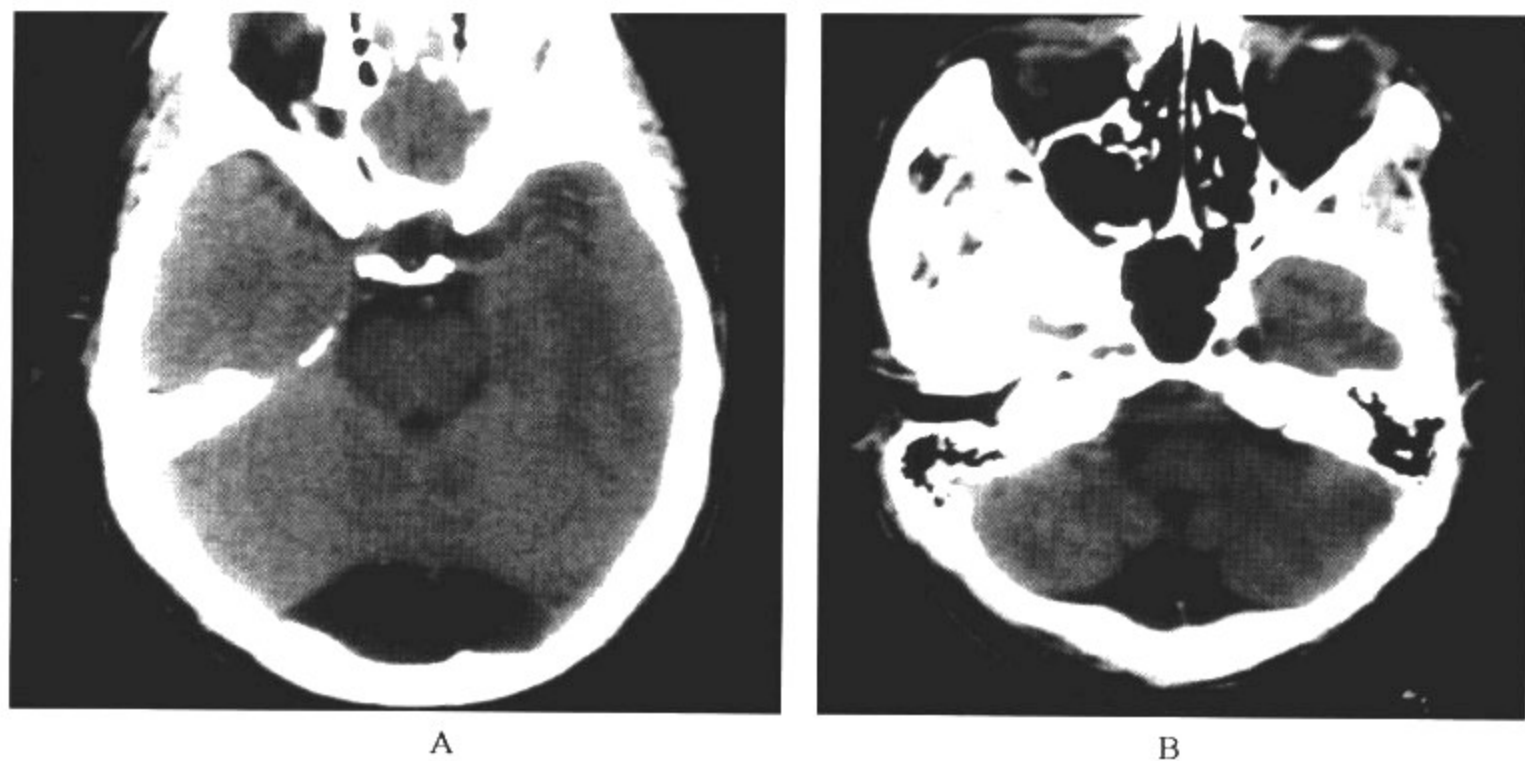


图 10-7-5 大枕大池

**影像所见**

CT 表现:后颅窝枕大池的脑脊液腔明显扩大,与第四脑室相通,第四脑室无增大,小脑半球及蚓部基本正常。

**【影像与病理】**

后颅窝的脑脊液腔扩大,可能是由于轻度的小脑和第四脑室发育不良、小脑退行性变所致,但影像表现上,小脑及第四脑室表现基本正常,无脑积水征象。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

1. CT 表现 后颅窝枕大池明显扩大,呈脑脊液样密度,但与第四脑室相通,小脑及第四脑室表现基本正常,脑室系统无扩张,无脑积水征象。

2. MRI 表现 颅后窝枕大池所在的脑脊液腔明显扩大,扩大的枕大池与第四脑室相通,显示伴有轻度的小脑发育不良。

3. 比较影像学 CT 和 MRI 均能很好显示大枕大池。碘水脑池造影 CT 扫描可见对比剂顺利进入枕大池内,其对比剂充盈时间和密度与其他脑池显影一致。

**【影像与临床】**

大枕大池多无典型的临床表现,大多数患儿因其他原因就诊,行 CT 或 MRI 检查时发现。

**【鉴别诊断】**

大枕大池诊断的主要依据为颅后窝脑脊液腔扩大,一般与第四脑室相通,无或有较轻程度

的小脑发育不良。大枕大池应与 Dandy-Walker 畸形及后颅窝蛛网膜囊肿相鉴别。首先,大枕大池与 Dandy-Walker 变异型的表现相似,稍有不同的是,大枕大池以颅后窝的脑脊液腔扩张表现为主,但严格的区分二者并无临床意义,因为均属于同一种疾病的不同发展阶段。后颅窝蛛网膜囊肿是蛛网膜局限性的脑脊液异常积聚,与第四脑室之间有分隔,不相通,颅板受压,有占位表现,应注意与大枕大池鉴别。

### 三、小脑发育不全

小脑发育不全是小脑蚓或(和)小脑半球发育不完全,可为单发小脑蚓畸形,也可为 Dandy-Walker 畸形中的一部分。本病可为单侧性或双侧性,根据病情的严重程度可分为轻、中、重度。轻度者两侧对称性小脑发育不全,常见于 21 三体综合征(Down 综合征),严重者可仅有很小的小脑前叶部分残存。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI。

#### 【典型病例】

病例 1 女,13 岁,走路不稳,发育落后(图 10-7-6)。

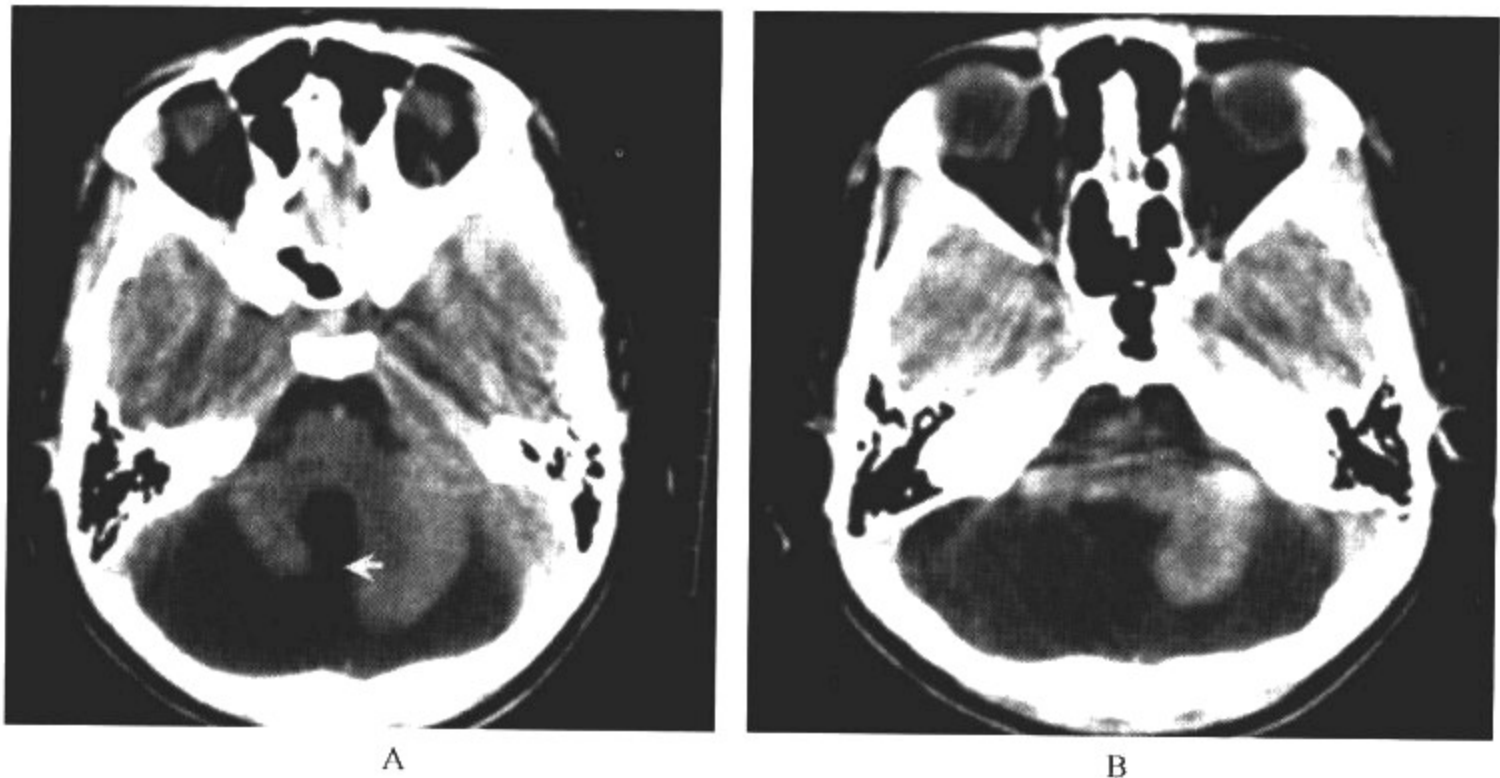


图 10-7-6 小脑发育不全合并 Dandy-Walker 畸形

#### 影像所见

CT 表现:小脑蚓缺如,右小脑半球发育不全,巨大的后颅窝囊腔与第四脑室相通。

病例 2 女,50 天,气促半月,吸凹,呛奶 3 天(图 10-7-7)。

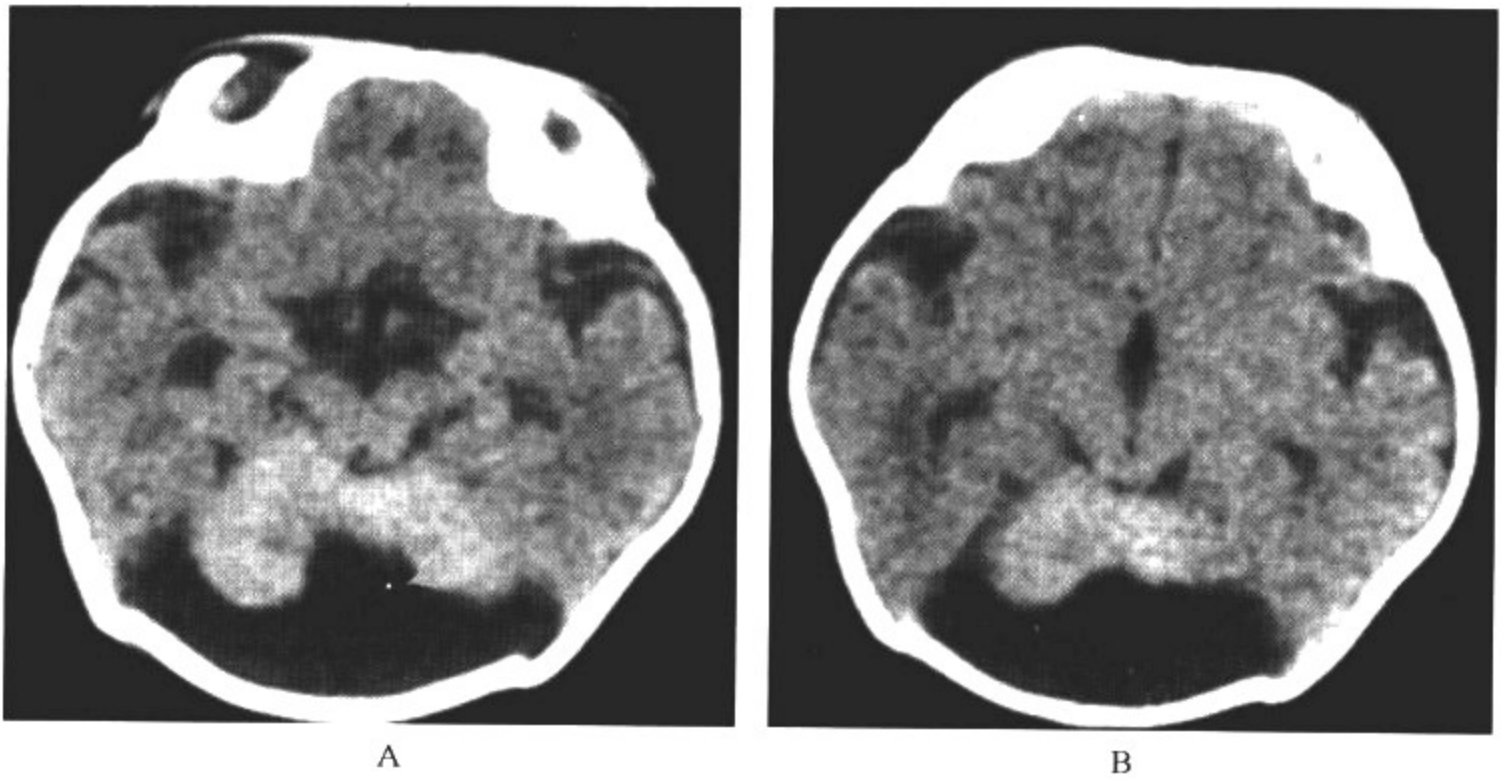


图 10-7-7 小脑发育不全合并 Dandy-Walker 畸形

影像所见

CT 表现:枕板下充满大量脑脊液的囊腔与扩大的第四脑室相通,小脑蚓缺如,两半球发育小并明显前移。

病例 3 男,6 岁,走路不稳,精细动作时震颤(图 10-7-8)。



图 10-7-8 小脑发育不全

影像所见

MRI 表现:矢状面 T<sub>1</sub>WI 显示小脑发育小,小脑脑叶体积减小,后颅窝囊腔与第四脑室相通。



**【影像与病理】**

小脑蚓和(或)小脑半球发育很小或部分缺如,残存小脑蚓及小脑前叶,小脑脚严重发育不全或缺如,脑干尤其脑桥发育很小,包绕着开放的交通性的基底池。颅后窝脑脊液腔扩大与开大第四脑室,但压力不高,可合并 Dandy-Walker 畸形,颅板无受压改变。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

## 1. CT 表现

(1)小脑蚓或(和)小脑半球发育很小或部分缺如,第四脑室开大。合并 Dandy-Walker 畸形者多为小脑蚓发育不良;

(2)小脑后部脑脊液腔扩大,但张力不大,无占位效应;

(3)颅板无明显受压改变。

## 2. MRI 表现

(1)MRI 上可见很小的残存小脑蚓及小脑前叶,小脑脚严重发育不全或缺如,脑干尤其脑桥发育很小。

(2)后颅窝脑脊液腔扩大,与开放第四脑室相通,但压力不高,可合并 Dandy-Walker 畸形。

(3)重度对称性小脑发育不全可仅残留较小的前叶,包绕着开放的交通性的基底池。

3. 比较影像学 CT 可作为诊断本病的基本方法,MRI 可更全面地诊断小脑发育不全及合并症。

**【影像与临床】**

患儿依据小脑发育不全程度,可出现共济失调、肌张力低下、震颤等。

**【鉴别诊断】**

小脑发育不全可为单侧性或双侧性,多数先天性小脑发育不全可与后颅窝其他囊性畸形并存,单发者少见。主要与其相鉴别的疾病包括后颅窝其他囊性畸形,如大枕大池、后颅窝蛛网膜囊肿、Dandy-Walker 畸形和橄榄脑桥小脑萎缩。大枕大池诊断的主要依据为颅后窝脑脊液腔扩大,一般不与第四脑室相通,无或有较轻程度的小脑发育不良;后颅窝蛛网膜囊肿与第四脑室不相通,有颅板受压及占位表现,但也无小脑发育不全表现;Dandy-Walker 畸形主要合并小脑蚓发育不全,小脑半球一般受累较轻;橄榄脑桥小脑萎缩为常染色体显性遗传性疾病,主要与小脑皮质及核团、脑桥核及橄榄体变性脱失、脱髓鞘和神经胶质增生等有关,儿童少见。同时出现脑桥和延髓的萎缩改变,是与小脑发育不全的主要鉴别点。

## 四、后颅窝蛛网膜囊肿

后颅窝蛛网膜囊肿是后颅窝蛛网膜分裂呈两叶包裹而形成含有脑脊液的囊肿,不与第四脑室相通,且无小脑蚓发育异常。与颅内其他部位的蛛网膜囊肿一样,多数为蛛网膜先天发育异常所致,少数可由颅脑外伤、感染、术后蛛网膜粘连所致。

**【影像检查方案】**

主要检查手段为 CT 及 MRI。

**【典型病例】**

男,12岁,头痛,后脑膨隆(图 10-7-9)。

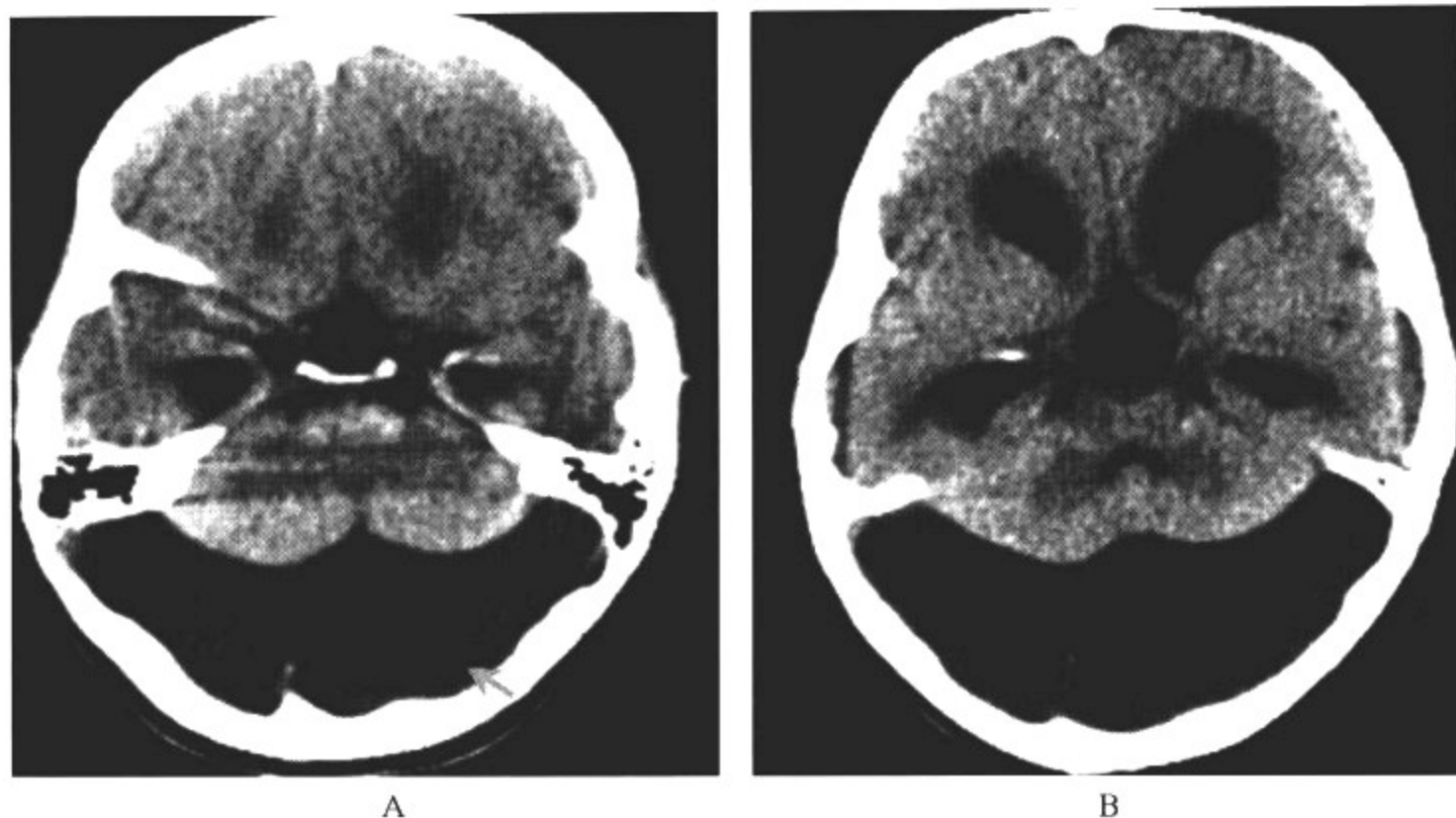


图 10-7-9 后颅窝蛛网膜囊肿

### 影像所见

CT 表现:后颅窝被一巨大囊肿影占据,第四脑室受压变扁、前移,与该囊肿不通,两小脑半球及蚓部一并受压,与天幕一起前移上抬。

### 【影像与病理】

蛛网膜囊肿由两层蛛网膜细胞组成其内、外壁,囊肿的边缘同正常蛛网膜相连接。局部脑组织或颅骨可因蛛网膜囊肿长期压迫而萎缩或变薄,脑表面无正常脑沟。原发性蛛网膜囊肿多属蛛网膜内囊肿,囊肿与蛛网膜下隙不交通,好发于侧裂池、大脑半球凸面、鞍上池及枕大池,极少发生于脑室内。继发性蛛网膜囊肿的囊腔在多数情况下与蛛网膜下隙之间有狭窄的通道相连,囊腔实际上是蛛网膜下隙的局部扩大,多见于较大的脑池处,如鞍上池、枕大池、侧裂池和四叠体池等。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT 表现 后颅窝颅板下局限性脑脊液样低密度影,可呈圆形、卵圆形,或与后颅窝脑脊液腔隙形态一致,边缘光滑锐利,增强检查无强化。第四脑室与小脑蚓发育正常,囊肿压迫第四脑室出口或中脑水管时可导致脑积水。骨窗显示囊肿处颅骨吸收变薄,且向外隆突。

2. MRI 表现 后颅窝囊肿呈脑脊液样  $T_1$  WI 低信号,  $T_2$  WI 高信号,囊壁薄而光滑,且不易显示;除非继发感染,囊壁一般不强化,如囊肿内部出血则表现为高信号。囊肿为孤立的囊性区域,不与第四脑室相通,可有占位效应及脑积水改变。在  $T_2$  WI 上,蛛网膜囊肿与受压软脑膜之间可见软脑膜动脉呈流空信号。

3. 比较影像学 CT 扫描为较好的诊断方法,不仅可以定位诊断,而且还可以定性诊断,表现为边界清楚的脑外低密度影,多呈圆形或卵圆形,同时可见周围脑组织及颅板受压改变。MRI 表现为边界清晰的均一囊肿信号,  $T_1$  WI 及  $T_2$  WI 上与脑脊液信号一致。

### 【影像与临床】

临床上部分病人无任何症状体征,而是意外地被发现;部分病人可出现与其他颅内占位性

病变相似的表现,如轻瘫、癫痫发作等。脑积水所致的颅内压增高或局部功能障碍罕见。

#### 【鉴别诊断】

后颅窝蛛网膜囊肿是脑脊液在脑外异常的局限性积聚,可见于正常小儿,一般无症状,不引起脑积水。主要的鉴别疾病为大枕大池,Dandy-Walker 畸形等。大枕大池系为一种先天性发育异常、无颅骨受压变薄的膨隆性改变,无第四脑室受压前移和脑积水表现,碘水脑池造影 CT 证实大枕大池与蛛网膜下腔相通有助于鉴别诊断;Dandy-Walker 畸形中,第四脑室与后颅窝囊肿是相通的,同时伴有小脑蚓发育不全、小脑幕抬高及脑室扩大等表现;而后颅窝蛛网膜囊肿与第四脑室之间有分隔、不相通,颅板受压,有占位表现,脑室碘水造影 CT 扫描可区分。

## 第八节 神经皮肤综合征

神经皮肤综合征是一组神经系统和皮肤同时受累的先天畸形,系常染色体显性遗传性疾病,包括神经纤维瘤病、结节性硬化、脑颜面血管瘤综合征(Sturge-Weber 综合征)、Von Hippel-Lindau(VHL 病)以及毛细血管扩张性运动失调。下面主要叙述前 3 种疾病的影像学表现。

### 一、神经纤维瘤病

神经纤维瘤病(neurofibromatosis)是神经外胚层和中胚层的常染色体显性遗传性疾病,为神经皮肤综合征中最常见者,主要分 2 型,即神经纤维瘤病 I 型(NF-1)与神经纤维瘤病 II 型(NF-2)。

神经纤维瘤病 I 型(NF-1)又称为 Von Recklinghausen 病,在第 17 号染色体长臂有遗传缺陷,又称周围型神经纤维瘤病,男性略多于女性,主要表现为皮肤及神经病变,皮肤上可见咖啡与牛奶斑,虹膜利氏小体(Lesch nodules)等。中枢神经系统表现有胶质瘤,视神经最常受累,10%~20%为双侧性。还可有第 II~XII 对脑神经、脊神经及周围神经的神经瘤、神经纤维瘤或神经鞘瘤,脑内非新生物的“错构”病灶(可发生于基底节区或白质),另外还包括骨骼、血管、内分泌异常及广泛的颅内病变,如髓鞘空泡形成等。

神经纤维瘤病 II 型(NF-2)为第 22 号染色体缺如所致,又称中央型神经纤维瘤病。发病率比 I 型少得多,临床表现罕有出现皮肤损害者,也很少有虹膜利氏小体或皮肤神经纤维瘤。病变以双侧听神经瘤最常见,其他有三叉神经瘤,多发脑膜瘤。颅内非肿瘤性病变可有钙化,主要是脉络丛显著钙化。脊髓和神经根可有多发的硬膜内髓外肿瘤,这些肿瘤一般是神经鞘瘤或者脊膜瘤,常为多发的。脊髓内可发生室管膜瘤,这些肿瘤也可以继发脊椎或椎管压迫性改变。

#### 【影像检查方案】

平片检查:可观察头颅、脊柱、四肢的骨骼畸形及病变。

CT 检查:可显示颅内肿瘤的部位、数目、大小和性质。

MRI 检查:可直接显示肿块与听神经相连,特别适宜于微小听神经瘤的早期诊断。

#### 【典型病例】

病例 1 男,6 岁,智力迟钝,视力低下,突眼,腋窝豆样雀斑(图 10-8-1)。

#### 影像所见

MRI 表现:横断面 T<sub>2</sub>WI 可见双侧视神经瘤样增粗,视交叉增大、信号增高,左侧丘脑高

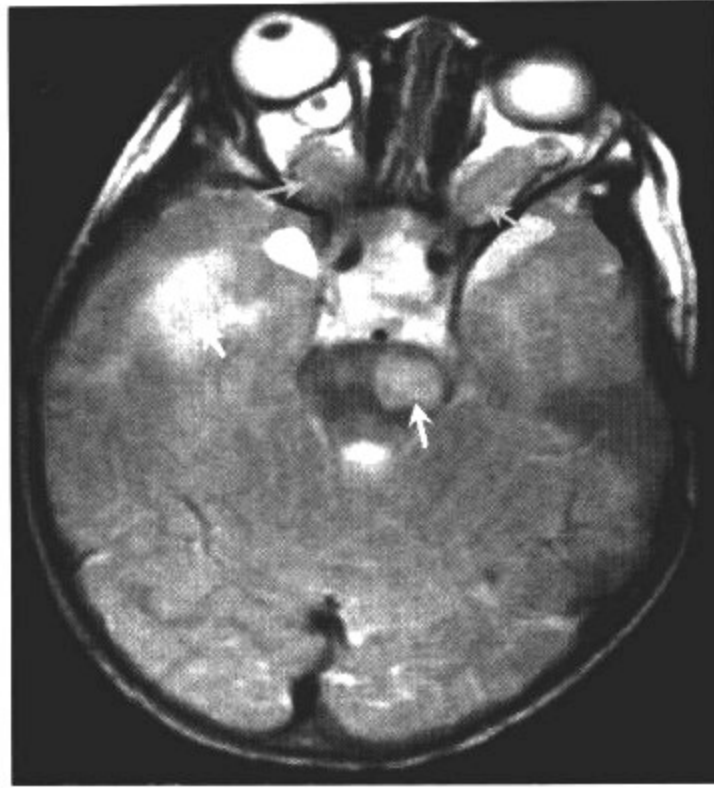
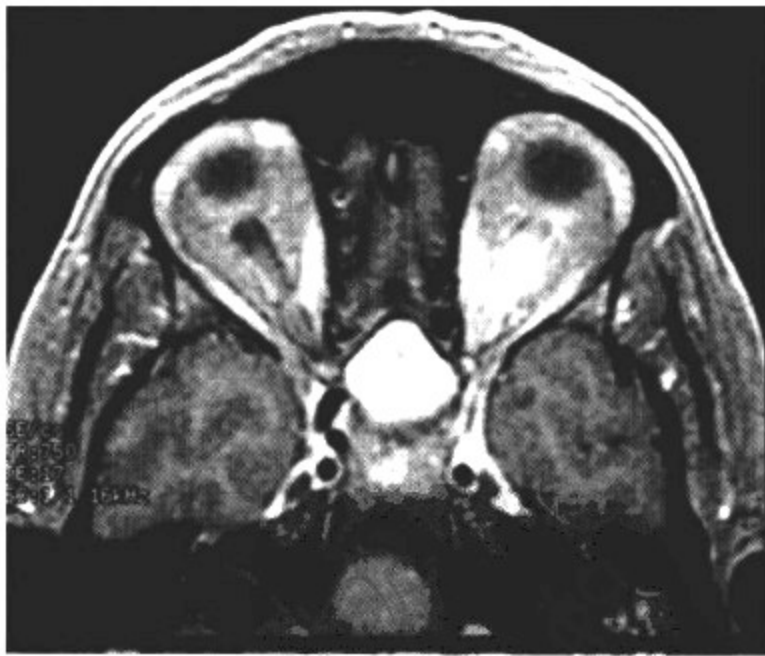


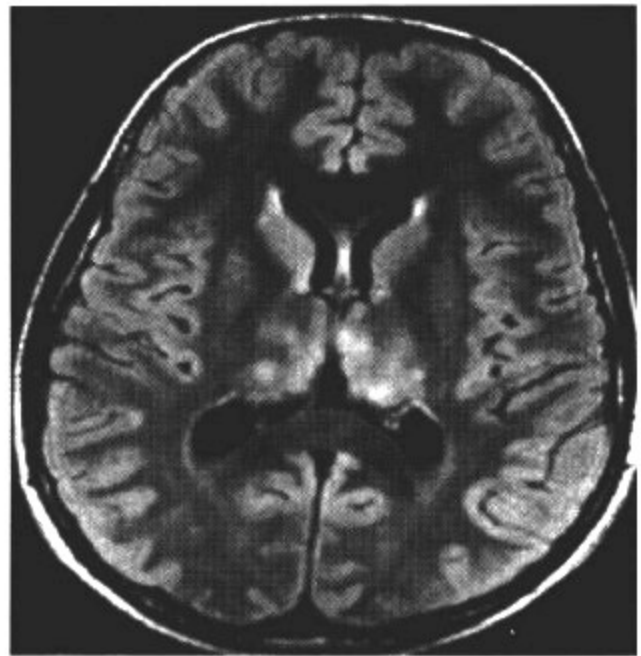
图 10-8-1 神经纤维瘤病 I 型

信号的占位病灶,提示脑内多灶性胶质瘤;右侧颞叶白质多灶性稍高信号区,提示非新生物的“错构”病灶。

病例 2 男,10岁,视力下降,躯干及四肢皮肤咖啡牛奶斑(图 10-8-2)。



A



B



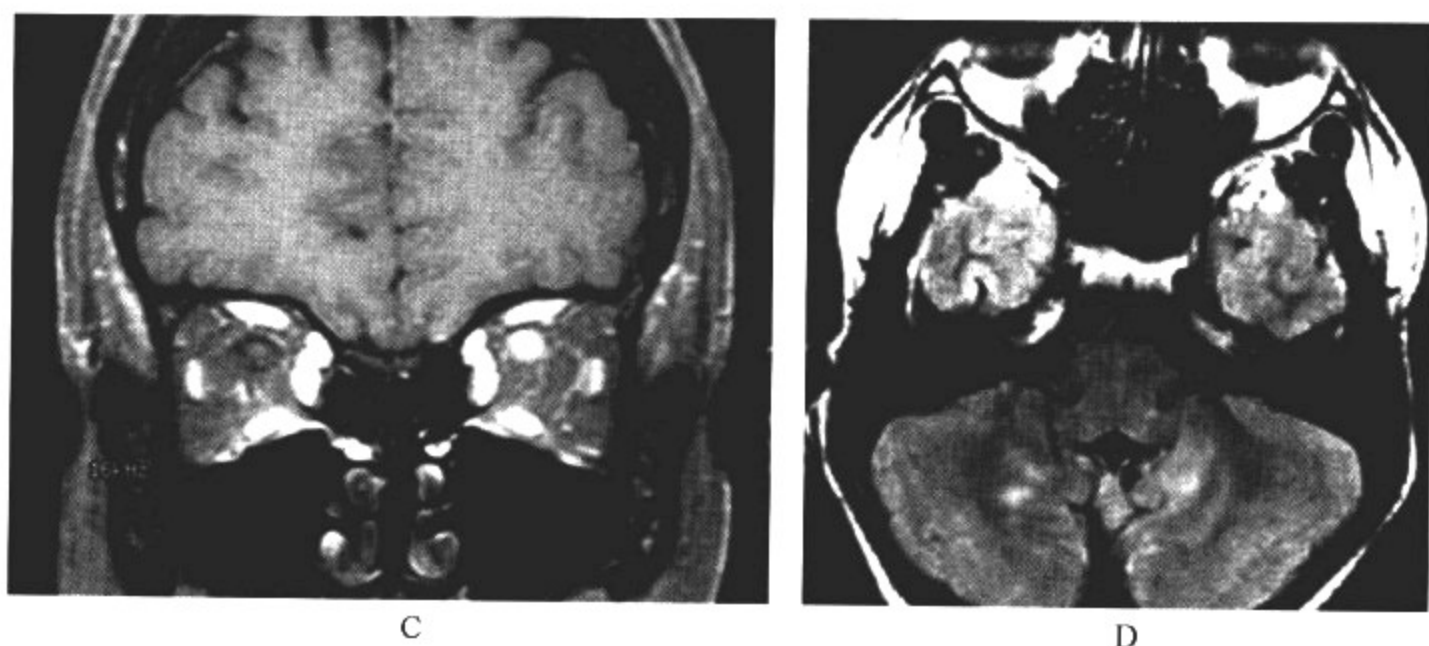


图 10-8-2 神经纤维瘤病 I 型

### 影像所见

MRI 表现:A. 横断面  $T_1$  增强扫描,B. 冠状面  $T_1$  增强扫描:可见左侧视神经、视交叉增粗,增大,明显强化;C、D. 横断面  $T_2$  FLAIR:可见双侧丘脑、小脑半球白质多发结节状稍高信号灶。

病例 3 男,12 岁,间断耳鸣,听力下降,躯干及四肢皮肤咖啡牛奶斑(图 10-8-3)。

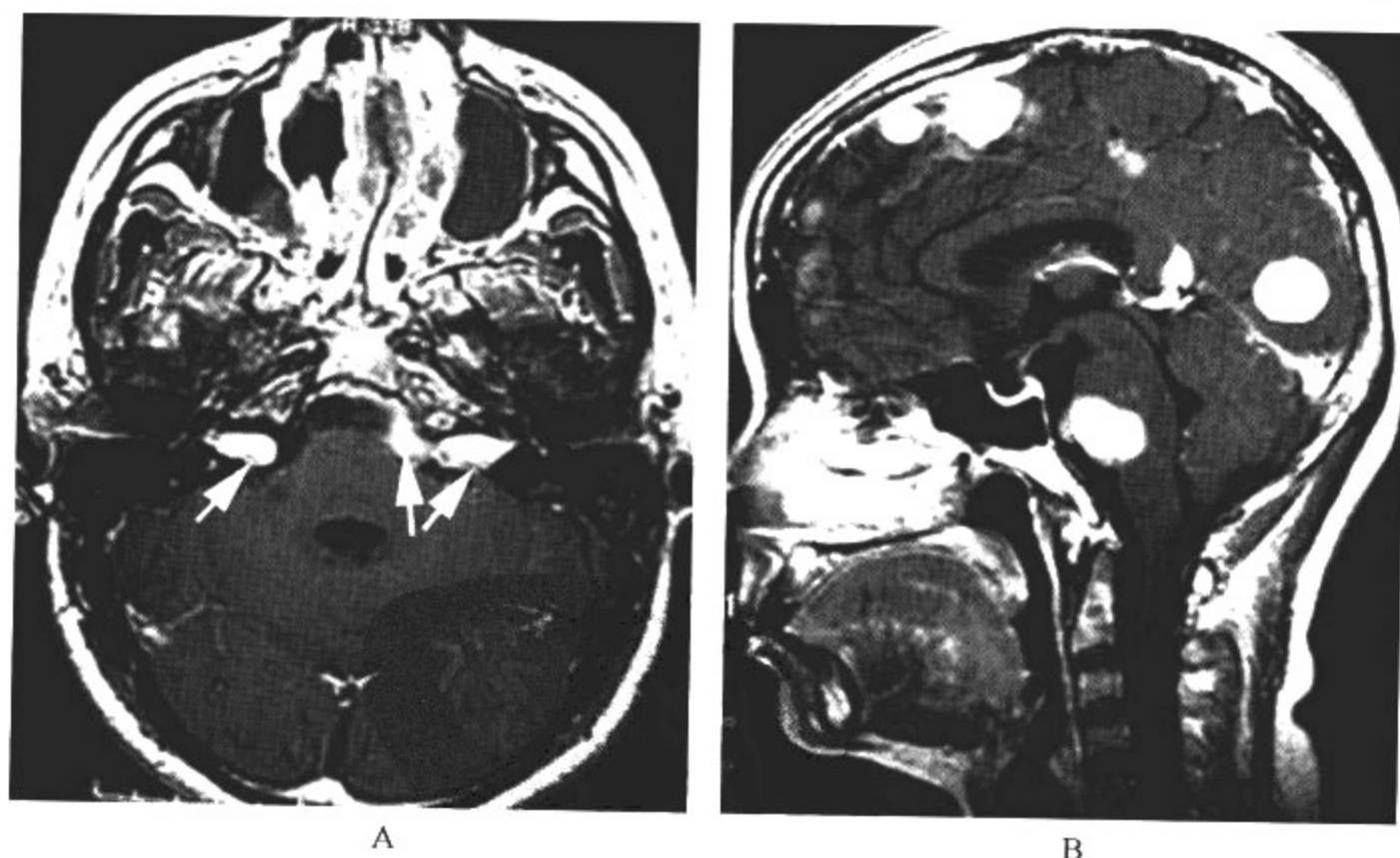


图 10-8-3 神经纤维瘤病 II 型

### 影像所见

MRI 表现:A. 横断面  $T_1$  增强扫描, B. 矢状面  $T_1$  增强扫描:可见双侧听神经、左侧三叉神经起始部增粗,明显强化;矢状  $T_1$  增强扫描,脑内多发明显均匀强化的脑膜瘤。

病例 4 女,14 岁,耳聋 2 年,伴皮下多发结节(图 10-8-4)。

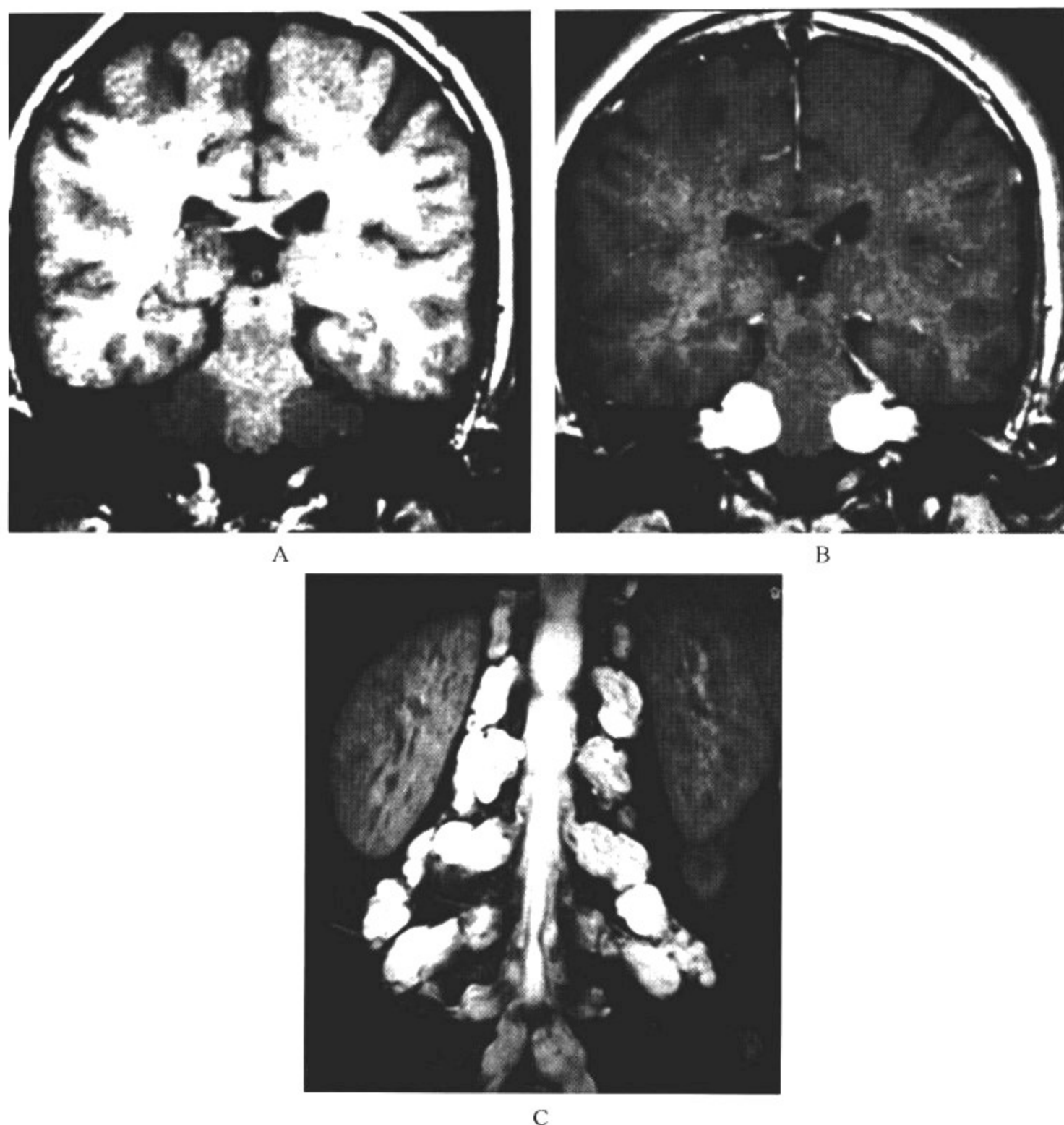


图 10-8-4 神经纤维瘤病 II 型

### 影像所见

MRI 表现:A. 头冠状面 T<sub>1</sub>WI;B. 头冠状面 T<sub>1</sub>WI 增强扫描;C. 脊椎冠状面 T<sub>1</sub>WI 增强扫描:两侧桥小脑角区对称长 T<sub>1</sub>WI 低信号肿块影,增强扫描可见病灶明显均匀强化;胸腰段椎管可见多发的跨椎管内外生长的明显强化的肿块,双侧神经根均受累。

### 【影像与病理】

NF1 型神经纤维瘤的特征:

1. 视神经胶质瘤的发病率也很高,仅次于听神经瘤的发病率;
2. 皮肤表皮的基底层色素增加,咖啡牛奶斑、腋窝雀斑及神经纤维瘤;
3. 眼虹膜见到色素性虹膜错构瘤(Lesch 小体);
4. 先天性骨发育不良,颈胸椎体后突畸形等;
5. 血管系统可见肾或颈动脉狭窄等。

NF2 型神经纤维瘤的特征为听神经瘤,双侧比单侧多见。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

X 线平片上 NF-1 型可表现为蝶骨缺损,眼眶发育不良,眼眶扩大。脊柱可见侧弯,椎体及附件发育不良。椎体后缘凹陷,一个或多个椎间孔扩大。

#### 1. CT 表现

(1)NF-1 型:CT 上可发现神经系统的广泛病变,包括:①视神经胶质瘤,视神经呈梭形扩大,肿瘤在 CT 上呈低密度。②脑干与幕下胶质瘤。③多发脑膜瘤。④脑血管发育不良所致多发性脑梗死,甚至烟雾病。⑤蛛网膜囊肿。⑥脊髓肿瘤,可为马尾神经纤维瘤、脊膜瘤及室管膜瘤等。还可见头皮丛状神经纤维瘤;偏侧巨脑;由导水管狭窄引起的脑积水;侧脑室下角脉络丛非肿瘤性孤立的钙化或沿整个脉络丛的钙化。对骨缺损及发育不良,CT 较平片显示更为清楚,蝶骨大翼发育不良;眶上裂扩大致颞叶突入眶内;人字缝处颅骨溶骨性缺损,尤其是左侧。

(2)NF-2 型:以前庭蜗神经瘤常见,多见于双侧,通常一侧瘤体较大,一侧瘤体较小,边界清楚,形态不规整,多无明显占位效应,一般听神经瘤平扫可见桥小脑角等低密度肿瘤,增强肿瘤均匀明显强化,双侧听神经增粗强化明显,一些病人有内耳道扩大;可伴有第Ⅲ~Ⅶ脑神经鞘瘤,单发或多发脑脊膜瘤,多发脊神经瘤。

#### 2. MRI 表现

##### (1)NF-1 型

1)中枢神经系统病变:①中枢神经系统非肿瘤性的“错构”病变:发生于苍白球、后丘脑、脑干、胼胝体后部和小脑白质, $T_2WI$  加权为类圆形或片状高信号, $T_1WI$  为低、等或高信号,边界清楚,多无占位效应,增强扫描无强化。②胶质瘤:多为低恶度星形细胞瘤。常发生于视神经,单侧或双侧视神经甚至视路广泛受累,表现为视神经梭形增粗或扭曲, $T_1WI$  为等、低信号或  $T_2WI$  呈等信号的肿块,增强扫描可强化;其他脑实质胶质瘤:表现为有占位效应的  $T_1WI$  低信号, $T_2WI$  为轻度不均匀高信号病变。③丛状神经纤维瘤:常原发于颅外,表现为  $T_1WI$  为低信号、 $T_2WI$  为等或高信号,边界不清,肿瘤易发生囊变,增强扫描有明显强化。④可见 Willis 环附近的血管发育不全或狭窄,颅内、外动脉瘤。

2)脊椎异常:可见胸 3~7 脊椎侧弯,椎管及椎间孔扩大和椎体后部扇贝状缺损,累及多节段。侧方脊膜膨出为发育薄弱的脊膜通过增大的椎间孔,呈憩室样突出,以胸椎多见,多位于右侧;经扩大的椎间孔外突的哑铃形囊性病灶,所有序列均与脑脊液信号相同。

(2)NF-2 型:病人几乎均有中枢神经系统病变:①颅内神经肿瘤:最常发生于听神经,其次是三叉神经。MRI 轴位和冠状面扫描显示双侧桥小脑角池边界清楚肿块,大小常不对称,伴双侧听神经不同程度增粗。 $T_1WI$  呈等或低信号, $T_2WI$  呈显著高信号,增强检查 60% 病灶强化不均一,呈多囊状。②单发或多发脑(脊)膜瘤。③脊神经多发神经鞘瘤,病变在  $T_1WI$  和  $T_2WI$  上与脊髓相比呈等信号,增强后均匀强化。④非肿瘤性颅内钙化。

3. 比较影像学 MRI 对神经纤维瘤本身及其伴发肿瘤的显示优于 CT,但对骨质异常的显示不如 CT 和 X 线,CT 对颅骨和脊柱的发育缺陷显示清晰,结合三维重组图像可显示其全貌。

### 【影像与临床】

1. 神经纤维瘤病 I 型(NF-1)又称为 Von Recklinghausen 病,在第 17 号染色体长臂有遗传缺陷,又称周围型神经纤维瘤病,占 90%,是一种慢性进行性疾病,多见于儿童,在婴幼儿可

见皮肤咖啡牛奶斑。15%~20%患者影像表现以视神经胶质瘤为其特征。

2. 神经纤维瘤病Ⅱ型(NF-2)为第22号染色体缺如所致,又称中央型神经纤维瘤病,多见于成人,患者几乎均有中枢神经系统病变,影像表现如颅内听神经及三叉神经肿瘤等,50%以上的患者在儿童期出现白内障。

#### 【鉴别诊断】

神经纤维瘤病主要特点为多器官、多系统受累,而以中枢神经系统受累最为明显。除临床具有皮肤、骨骼等特征性表现可以诊断外,神经系统影像学表现主要为多灶性,并沿脑神经(如视神经、听神经等)走行。单一病变容易发现,但要查出各种肿瘤及发育异常,作出全面诊断,则需全身多器官、多部位的系统检查。结合临床及全面影像学检查,不难与单一的神经纤维瘤、神经鞘瘤、脑膜瘤、胶质瘤等鉴别。

## 二、结节性硬化症

结节性硬化症(tuberous sclerosis, TS)是一种常染色体显性遗传缺陷或基因突变引起的神经皮肤病,多见于儿童。在许多器官中有错构瘤生长,病变以皮肤、神经系统受累为主。临床具有典型的三联征:①癫痫;②智力低下;③面部皮肤皮脂腺瘤。有家族性发病倾向。本病的发病率为1/6 000~1/10 000。

#### 【影像检查方案】

CT对颅内钙化病变具有很高的特异性和较好的敏感性,可作为诊断此病首选的影像学检查方法之一;MRI对颅内未钙化的结节具有较好显示。

#### 【典型病例】

病例1 男,3.5岁,手、四肢、颈面部及躯干散在小米粒样白斑,抽搐,发育落后(图10-8-5)。

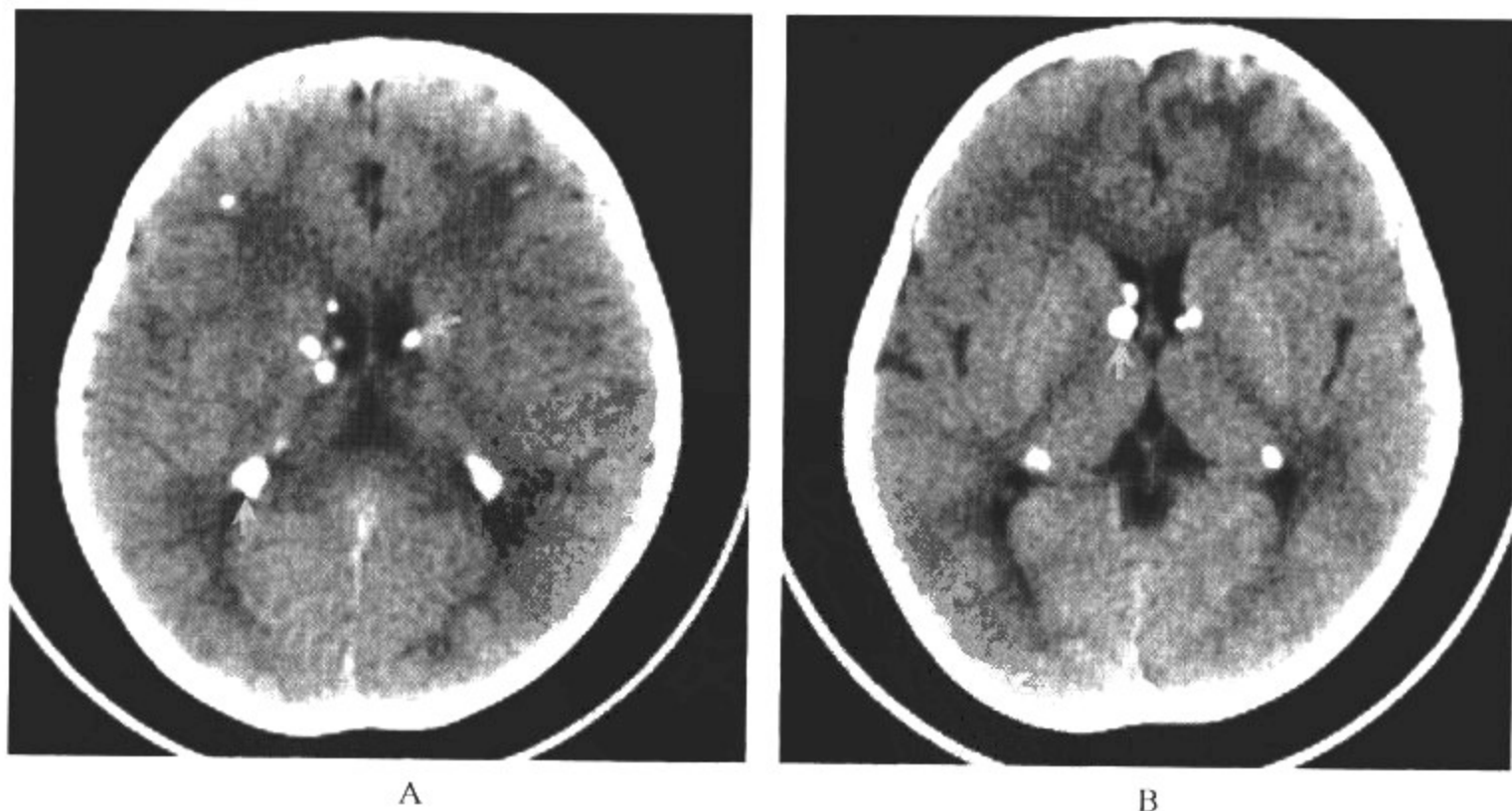


图 10-8-5 结节性硬化



影像所见

CT平扫:双侧脑室室管膜下见多个大小不等的结节样钙化影突入脑室内,双额叶脑实质内见斑片状等低片状密度影及点状高密度钙化影。

病例2 男,6岁,头痛,阵发性抽搐3年(图10-8-6)。

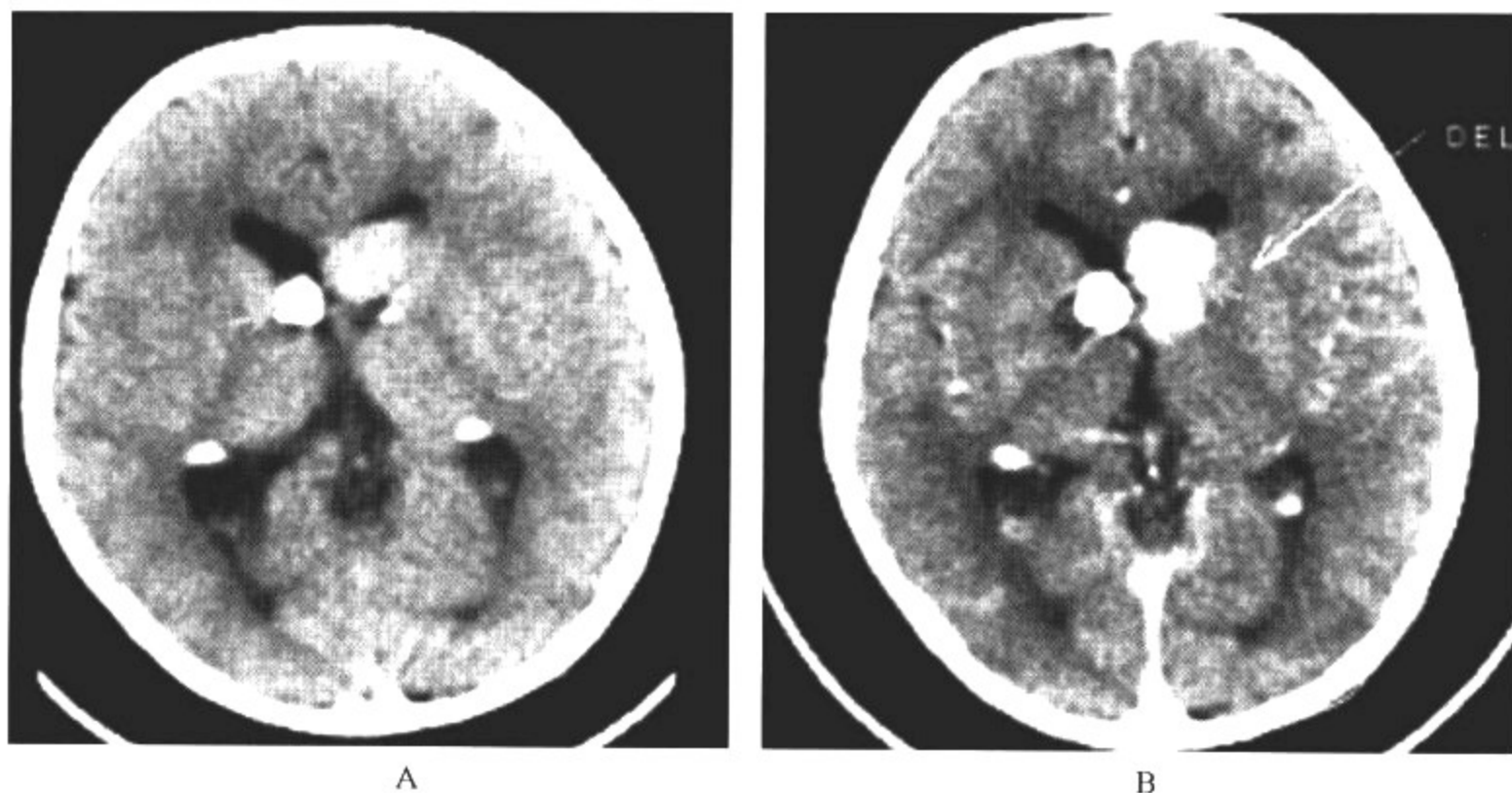


图 10-8-6 结节性硬化

影像所见

CT平扫:双侧脑室室管膜下散在大小不等的结节样钙化影;左侧脑室额角内 $2.2\text{ cm} \times 2.5\text{ cm} \times 2.6\text{ cm}$ 类圆形稍高密度肿块;CT增强后左侧脑室额角内肿块明显强化(箭头所示),提示合并室管膜下巨细胞瘤。

病例3 女,6个月,颜面、头颈部大片状牛奶脱色斑,抽搐(图10-8-7)。

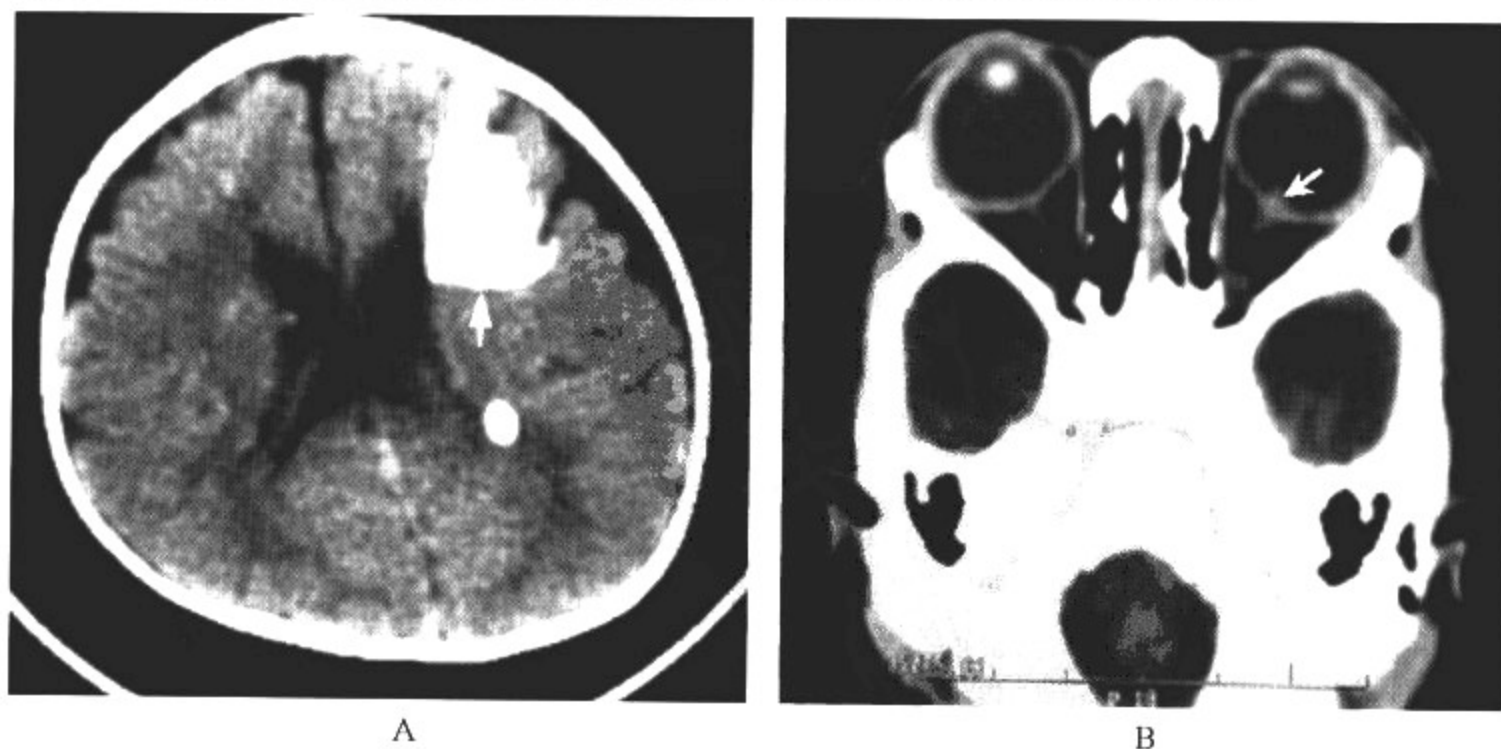


图 10-8-7 结节性硬化

### 影像所见

CT表现:左额叶较大楔形高密度钙化斑及双侧脑室室管膜下大小不一的钙化结节,球后极视盘区见高密度结节突向球状玻璃体内。

病例4 男,2岁,头颈部、臀部大片状牛奶脱色斑,阵发性抽搐(图10-8-8)。

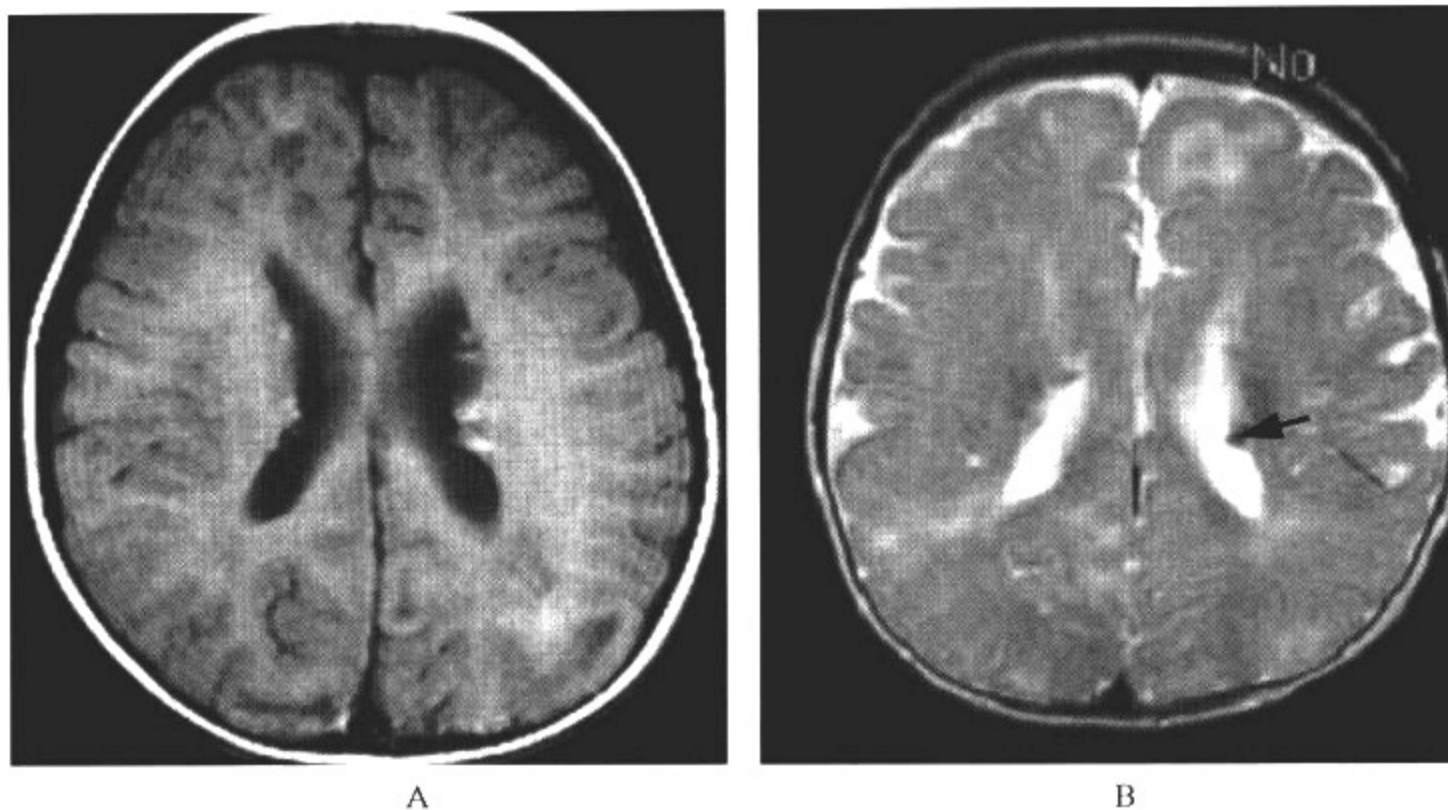


图 10-8-8 结节性硬化

### 影像所见

MRI表现:横断面  $T_1$ WI、 $T_2$ WI 均可见双侧脑室室管膜区多发结节,以  $T_1$ WI 显示效果为佳。横断面  $T_2$ WI 双侧大脑皮质及白质可见斑片状高信号区,其内见结节病灶,代表结节周围胶质增生和脱髓鞘改变。

### 【影像与病理】

1. 特征性病理改变为神经胶质增生性硬化结节,伴有钙质沉着,广泛发生于大脑皮质、皮质下、白质、脑室室管膜下,病灶可多发,结节大小不一。少数病例结节见于小脑、脑干和脊髓。

2. 以室管膜下钙化结节最常见,硬化结节若突入脑室内,可形成影像学检查时特有的“烛泪”征。

3. 室管膜下结节可演变为巨细胞瘤。

4. 结节或肿瘤阻塞室间孔、第三脑室时可引起脑积水和颅压增高。

5. 眼部变化,眼底检查常见桑葚状星形细胞瘤或斑块状错构瘤,视网膜的错构瘤是本病的重要特征。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

(1)特征性改变为室管膜下钙化或非钙化结节,结节主要存在于脑室系统外侧壁或室间孔附近,可向脑室内突出,结节多数对称性多发,大小不一。

(2)脑皮质及白质内错构瘤结节多数呈低密度,部分钙化。如非钙化性结节病变较小,CT 较难发现。

(3)增强扫描时,钙化结节显示更加清晰或略有增大,未钙化结节不强化。

(4)合并巨细胞瘤,增强时肿块呈均匀性明显强化。

(5)当结节或肿瘤阻塞室间孔、第三脑室时可引起阻塞性脑积水。

## 2. MRI 表现

(1)室管膜下结节,多见于侧脑室体部。 $T_2$ WI 钙化结节表现为低信号,未钙化结节  $T_1$ WI 上信号高于邻近的无髓鞘的脑白质。增强扫描,多数不强化,少数室管膜下结节可见轻度增强。

(2)皮质结节,年长儿皮质结节表现  $T_1$ WI 等或低信号, $T_2$ WI 高信号;婴儿则表现为  $T_1$ WI 呈明显的高信号, $T_2$ WI 为低信号。

(3)脑白质病变,信号演变规律与皮质结节大致相同。

(4)室管膜下巨细胞瘤出现在室间孔附近,并引起梗阻性脑积水,信号可不均匀,可见增强效应。

3. 比较影像学 CT 检查双侧脑室室管膜下结节具有诊断特征性,表现为室间孔附近和侧脑室外侧壁的钙化结节,向脑室腔内突出,两侧对称多发或基本上对称。合并巨细胞瘤时,肿块呈均匀性强化,阻塞室间孔时可出现阻塞性脑积水。MRI 检查对脑内非钙化性结节病变的显示优于 CT;对室管膜下钙化结节则不如 CT 敏感。

## 【影像与临床】

1. 阵发性癫痫是本病最常见的首诊症状,96.2%的患儿有此症状,多数在2岁以内发病,开始表现为痉挛样发作,或动作型小发作,随年龄增长,逐渐变成局限性发作或大发作,用抗癫痫药物难以控制。

2. 智力减退多呈进行性加重,常伴有情绪不稳、行为幼稚、紊乱等精神症状;部分患儿有运动、语言发育迟缓。

3. 85%~97.2%的患儿皮肤特征性症状,从婴幼儿期起可见色素脱失斑,呈叶形、卵圆形或不规则形,见于四肢及躯干;年长儿于口鼻三角区出现皮脂腺瘤,呈淡红色或红褐色,或坚硬蜡状皮疹,大小不等,对称散发,发育期增多;灰褐色、粗糙、略高出皮肤表面的鲨鱼皮斑是本病较少的另一皮损症状;其他如咖啡牛奶斑、皮肤纤维瘤等均可见。

## 【鉴别诊断】

结节性硬化症虽具有一定的影像学特征,但仍需与其他颅内钙化性疾病相鉴别。①结节性硬化症需与 Fahr 病(特发性家族性脑血管亚铁钙沉着症)相鉴别,后者钙化病变分布不同于结节性硬化,通过生化检查也不难鉴别。Fahr 病患儿临床表现为侏儒、癫痫、智力低下、运动失调和语言障碍等,影像检查表现为广泛性脑内钙化,以基底神经节和小脑齿状核钙化明显,血液生化检查显示钙、铁含量增高。②结节性硬化症需与宫内感染相鉴别,通过病史、颅脑发育及钙化特点鉴别。宫内感染患儿母亲多有孕期感染史,患儿发育迟缓或有癫痫发作,颅脑影像检查可见颅脑发育小,脑室周围及基底节钙化,皮质形成异常,脑白质坏死及髓鞘化障碍,脑萎缩和小脑发育不良等。

## 三、脑颜面血管瘤综合征

脑颜面血管瘤综合征(Sturge-Weber 综合征)是一种沿三叉神经眼支分布区的面部葡萄

酒色痣伴同侧软脑膜血管瘤综合征,是先天性的神经皮肤血管发育异常,但无明显家族遗传性。

**【影像检查方案】**

CT平扫及增强检查对脑颜面血管瘤综合征所致的血管畸形、脑萎缩和钙化具有很高的敏感性和特异性,可作为诊断此病首选的影像学检查方法;MRI检查在显示血管畸形方面优于CT。

**【典型病例】**

病例1 男,1岁,左侧肢体活动不灵活,无故抽搐多次(图10-8-9)。

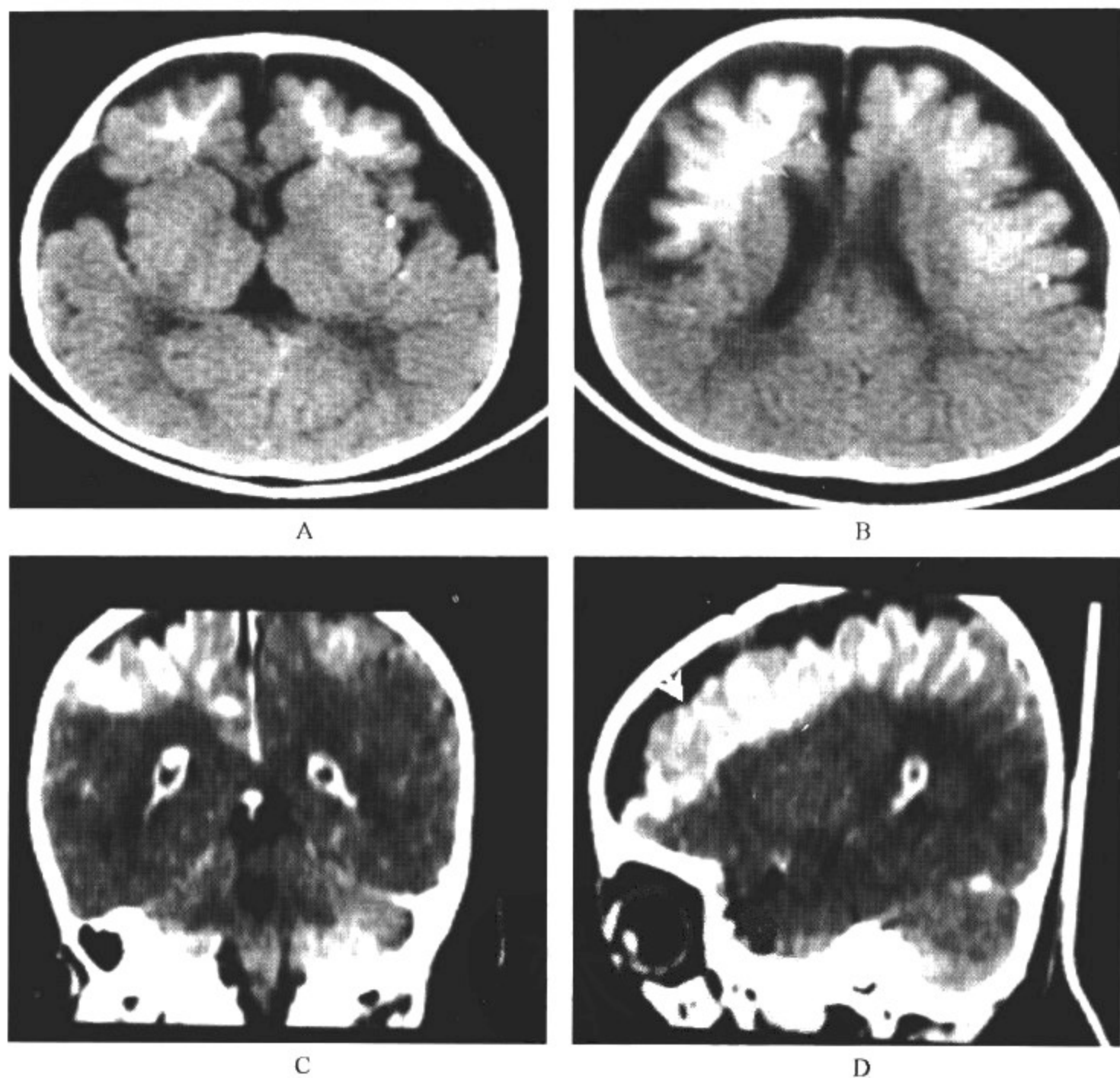


图 10-8-9 脑颜面血管瘤综合征

**影像所见**

CT表现:双侧额颞顶区大脑表面全层齿状高密度钙化影及皮质明显萎缩(图A、B);增强后软脑膜畸形血管明显异常强化(图C、D)。

病例2 男,12岁,右侧肢体活动不灵活,抽搐多年,同侧颜面紫红色血管痣(图10-8-10)。



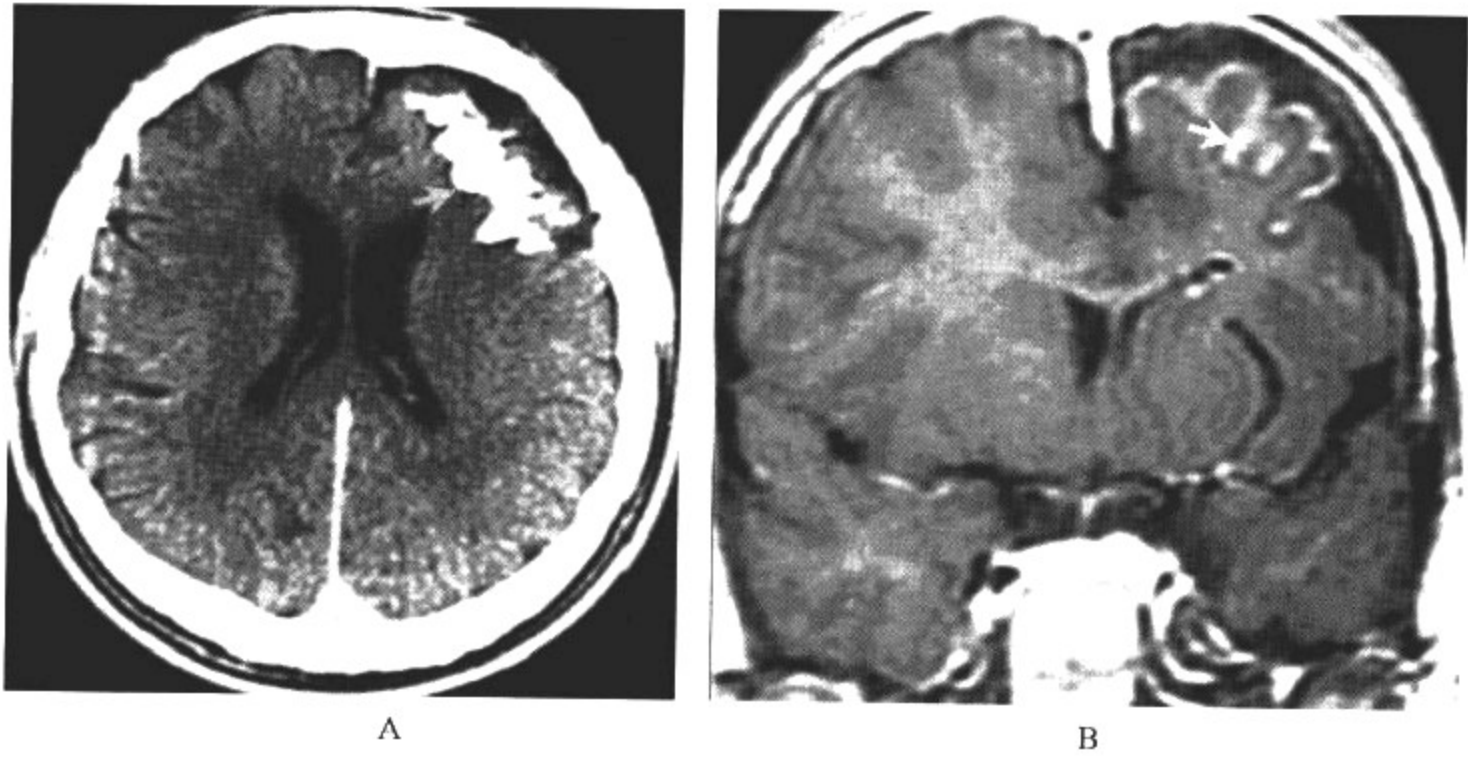
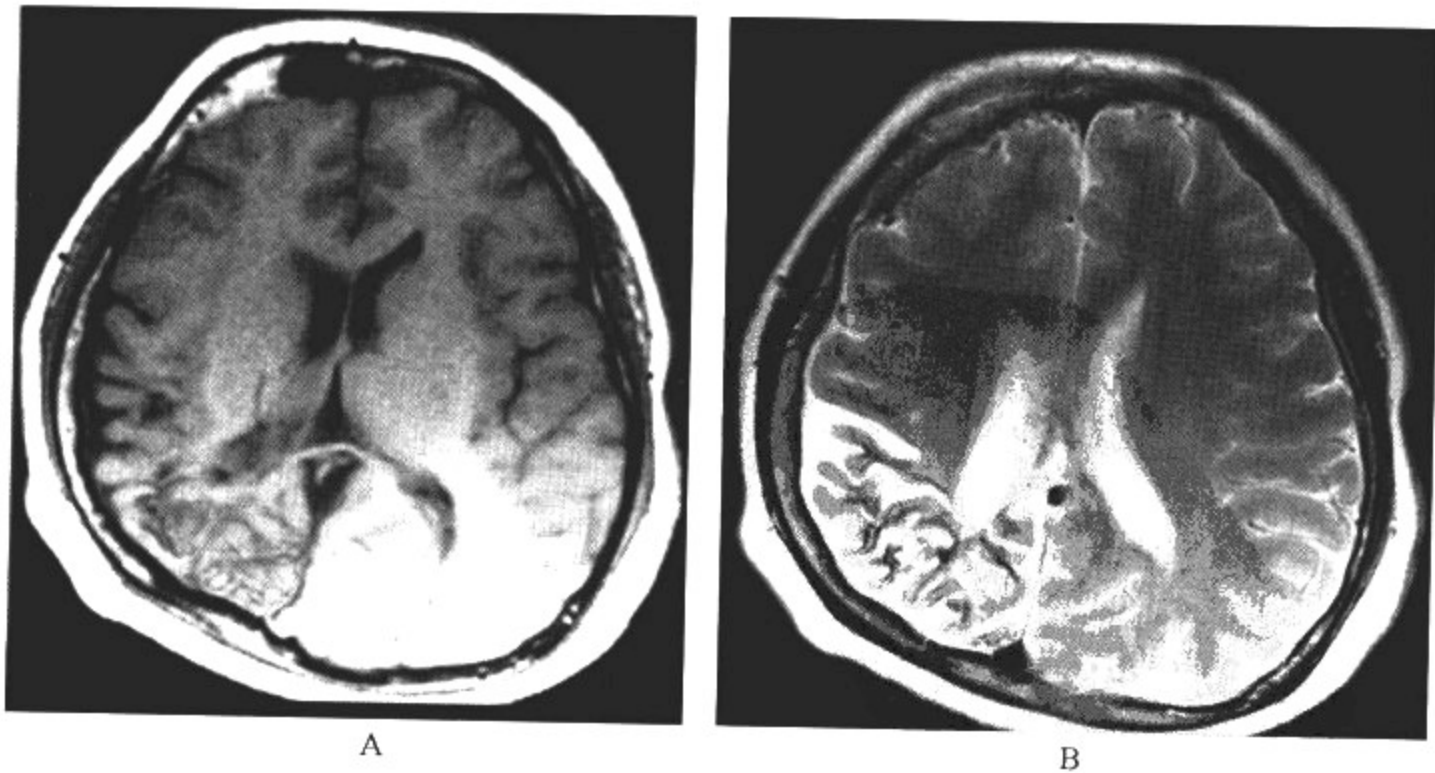


图 10-8-10 脑颜面血管瘤综合征

影像所见

A. CT 平扫可见左额叶皮质萎缩及脑回状钙化。B. MRI 冠状位增强扫描可见左额叶出现沿脑沟分布的条带状强化影,代表脑表面扩张的静脉。

病例 3 男,10 岁,视力下降,左侧肢体活动不灵活,抽搐多年,同侧颜面紫红色血管痣(图 10-8-11)。



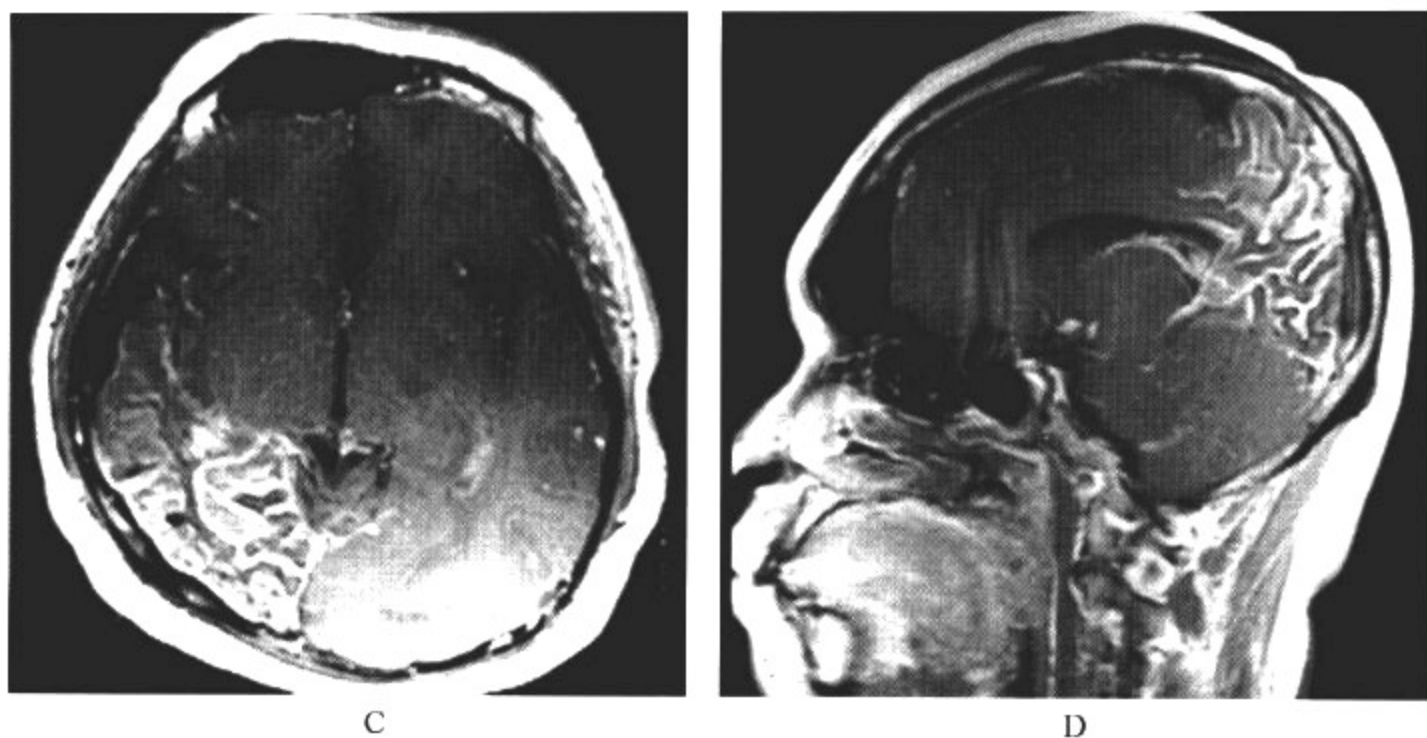


图 10-8-11 脑颜面血管瘤综合征

### 影像所见

MRI 所见:A. 横断面  $T_1$ WI;B. 横断面  $T_2$ WI;C. 横断面  $T_1$ WI 增强扫描;D. 矢状面  $T_1$ WI 增强扫描;右侧顶枕叶皮质萎缩,可见沿脑回分布的  $T_1$ WI、 $T_2$ WI 均低信号细线状影(钙化),增强扫描可见该区域沿脑沟分布的条带状强化影,代表脑表面扩张的静脉。

### 【影像与病理】

1. 多发小静脉缠绕在一起,形成软脑膜静脉瘤,位于脑表面,而且有形成纤维化的趋势。
2. 皮质钙化主要出现在静脉瘤下的脑组织内,常见部位是颞枕区,尤以枕叶显著。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

- (1)患侧脑表面弧线样或锯齿状钙化,多见于枕叶。
- (2)伴钙化同侧的局限或广泛性脑萎缩表现,如脑室扩大和蛛网膜下腔间隙增宽,或患侧颅腔和脑实质缩小。

(3)CT 增强扫描,在婴儿早期钙化尚未出现时,表现为明显的脑回样强化及脉络丛异常强化;已钙化区及周围弥漫性脑回状强化。

#### 2. MRI 表现

(1)病侧大脑半球沿脑回、脑沟见弧线状、条状低信号,但与萎缩的脑质和脑脊液信号掺杂而失去特征性,梯度回波扫描可证实钙化的存在。

(2)脑萎缩表现为患侧半球较小,脑沟增宽,常见同侧颅盖骨板障增厚。

(3)增强扫描,灰质可轻度或显著增强;75%脉络丛显著增大并强化;引流静脉扩张和扭曲。

(4) $T_2$ WI 上白质区局灶性高信号可能是反应性胶质增生。

3. 比较影像学 CT 显示脑回样钙化较早,多位于颞枕叶,伴患侧脑萎缩,脑室扩大和脑沟增宽,中线结构向患侧移位;增强扫描可显示软脑膜血管畸形。MRI 检查显示脑室扩大和脑沟增宽等脑萎缩及软脑膜血管畸形改变,有时可见扩张流空血管显影,颅内钙化的显示不如

CT。

**【影像与临床】**

1. 绝大多数病人患侧面部葡萄酒色血管痣,影像学表现为同侧脑表面弧线样或脑回样钙化。
2. 大多数病人智力落后,影像学表现为钙化同侧的局限或广泛性脑萎缩。
3. 眼部病变表现为青光眼、眼球突出即呈“牛眼状”,伴有视力障碍或失明。

**【鉴别诊断】**

脑颜面血管瘤病是神经皮肤综合征中较为少见的一种,患者多出现颜面部沿三叉神经眼支分布的血管痣及癫痫发作,诊断并不困难。CT上常以皮质的萎缩、钙化为特征;MRI检查明确显示血管畸形。①脑颜面血管瘤病还应与血管性疾病,如静脉血管瘤及脑动静脉畸形相鉴别。后两者主要累及的不是脑表面,而是皮质下白质区,仔细观察可以区分开。②脑颜面血管瘤病需与少支胶质细胞瘤相鉴别。后者同样可出现钙化,但以皮质下白质或深部白质区不规则形钙化为特征,儿童极罕见,同时可出现占位效应,二者鉴别并不难。

(张晓凡 张毅 范国光)

## 第一节 脑白质营养不良

脑白质营养不良(leukodystrophy)是指遗传因素所致的中枢神经系统正常髓鞘生长受累的疾病。包括多种遗传病所引起的脑白质髓鞘异常,例如:溶酶体病(异染性脑白质营养不良—MLD等),过氧化物体病(肾上腺脑白质营养不良—ALD等),线粒体病(脑神经肌胃肠病—MNGIE等),髓鞘蛋白编码基因缺陷(Pelizaeus-Merzbacher病),氨基酸、有机酸病(PKU、丙酸血症等),以及其他不明原因的脑白质病(Alexander病等)。神经病理研究证实,该组疾病多数属于髓鞘形成障碍疾病(dysmyelinating disease),但其中肾上腺脑白质营养不良兼有脱髓鞘病(demyelinating disease)的特点;Canavan病则为髓鞘破坏(myelinolysis)性疾病,其海绵样变性不只累及白质,也累及灰质。

### 一、异染性脑白质营养不良

异染性脑白质营养不良在遗传代谢性脑白质病中最常见,由于缺乏芳基硫酸酯酶 A(arylsulfatase A, ASA),导致髓鞘内硫酸苷脂累积,少突胶质细胞功能受到影响,从而进一步导致髓鞘形成不良。受累的组织呈异染性,即用甲苯胺蓝染色呈橘红色或棕色的异染颗粒,故而得名。由编码溶酶体芳基硫酸酯酶 A 的基因 MLD 突变所引起,MLD 位于 22q13.33,其突变种类较多,大致可分为两种:I型:患者不能产生具有活力的 ASA,其培养细胞中无 ASA 活性,可测得;A型:患者可合成少量具有活力的 ASA。患者的表型取决于其基因突变的种类:I型突变的纯合子或具 2 个不同 I 型突变者在临床上表现为晚期婴儿型;具有 I 型和 A 型突变各一者为青少年型;而 2 个突变均为 A 型时,则呈现为成年型。少数本病患者,特别是青少年型的发病不是由于 MLD 突变所致,其 ASA 活力正常,这是由于患者缺少一种溶酶体蛋白,硫酸脑苷酯激活因子(SAP1)所造成的。这类患者亦称为“激活因子缺乏性异染性脑白质营养不良”。

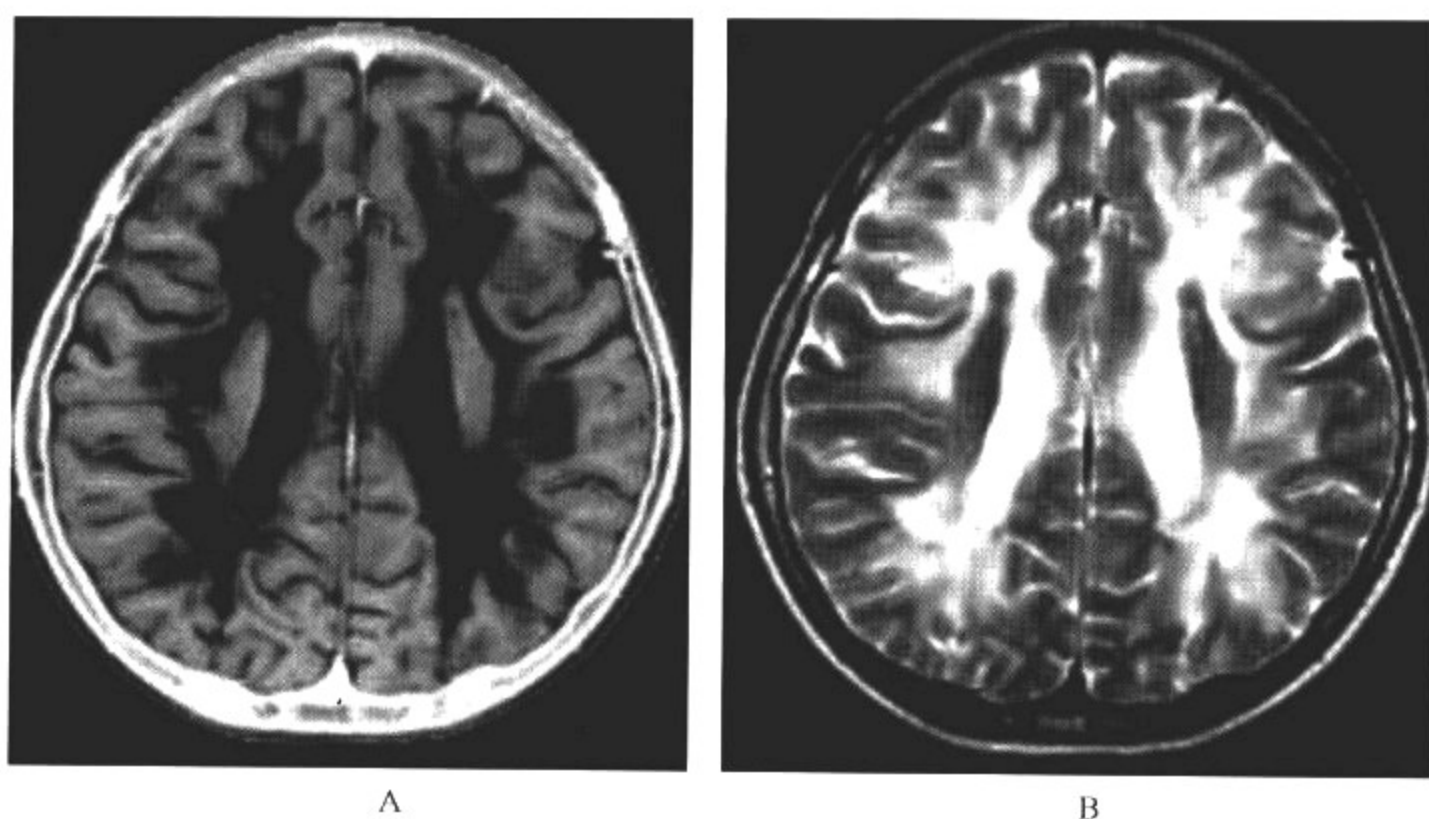
#### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI。CT 多可提示病变;MRI 为本病的首选检查方法。弥漫分布的病变需同时加扫对比剂增强扫描,以便与其他占位性病变相鉴别。

#### 【典型病例】

病例 1 男,2岁,频发癫痫,发育明显落后,至今不会坐、走路及说话(图 11-1-1)。





A

B

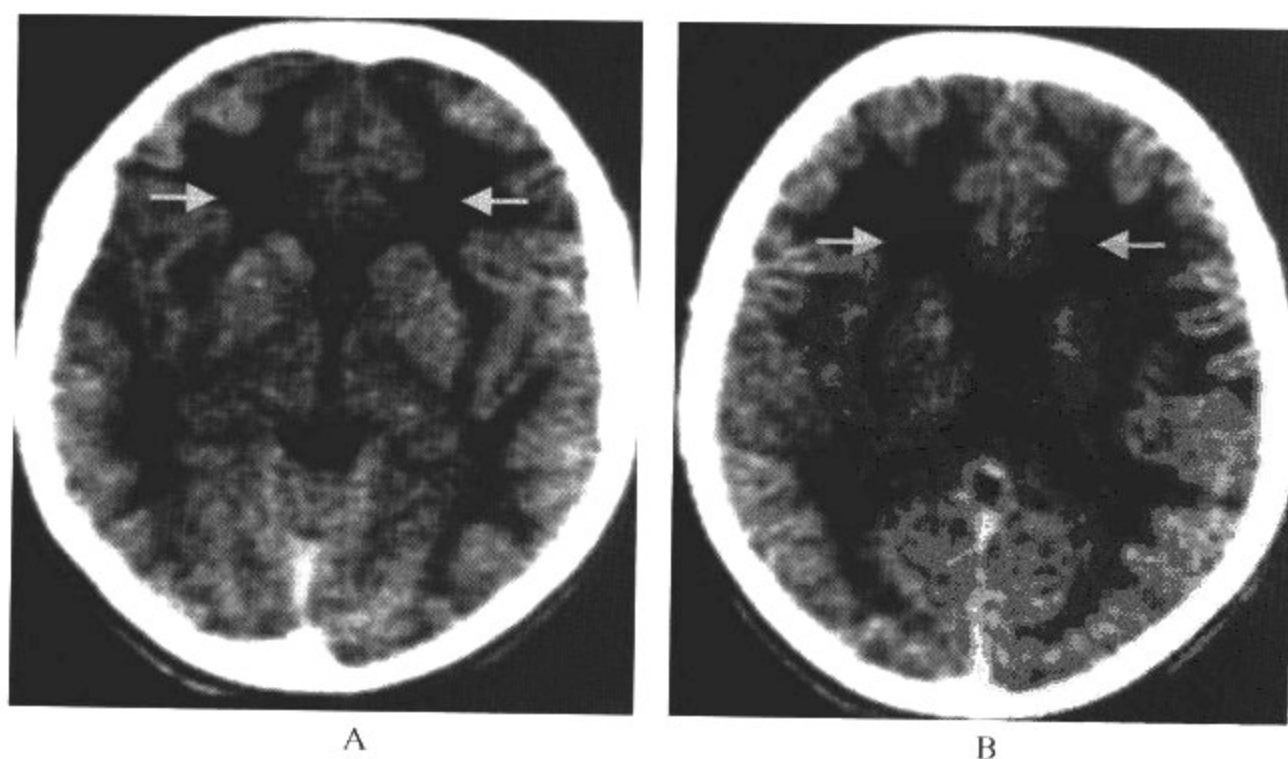
图 11-1-1 婴儿型异染性脑白质营养不良

### 影像所见

A. MRI 轴位  $T_1$  WI; B. MRI 轴位  $T_2$  WI

大脑白质区呈弥漫性  $T_1$  WI 低、 $T_2$  WI 高信号改变,呈扇贝状分布,以侧脑室前角、体部及后部旁脑白质受累程度相近为特征,弥漫性脑萎缩及脑室扩大,皮质下弓状纤维多表现正常。

病例 2 女,11岁,半年前出现癫痫,智力减退(图 11-1-2)。



A

B

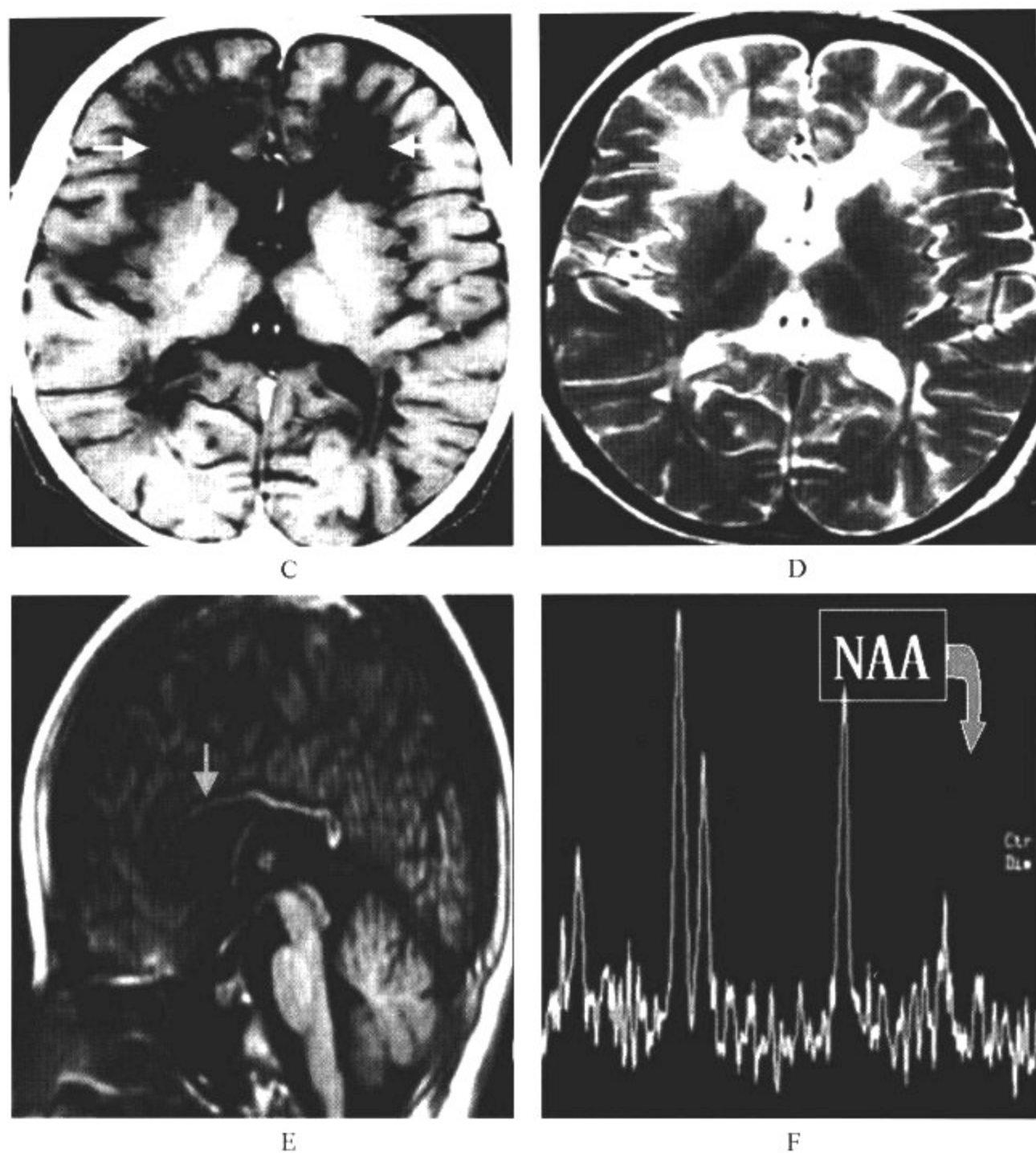


图 11-1-2 青少年型异染性脑白质营养不良

### 影像所见

A. CT 平扫: 两侧大脑半球脑白质见广泛对称性低密度斑片影, 呈扇贝状分布。

B. CT 增强扫描: 病变区无强化效应。

C. MRI 轴位  $T_1$  WI; D. MRI 轴位  $T_2$  WI: 大脑白质区呈广泛对称性脱髓鞘性改变, 即呈弥漫性  $T_1$  WI 低、 $T_2$  WI 高信号改变, 呈扇贝状分布, 额叶受累程度重, 呈从前向后发展。

E. MRI 矢状位  $T_1$  WI: 胼胝体受累, 表现为弥漫性  $T_1$  WI 低信号改变。

F. MRS: 显示 MI 波峰的升高(神经胶质细胞代谢的异常), Cho 波峰升高(髓鞘脱失), NAA 波峰下降(轴突受损)。

### 【影像与病理】

1. 白质受累为主, 呈对称性扇贝状分布。
2. 灰质不受累, 皮质下弓状纤维不受累。
3. 脱髓鞘改变主要表现在大脑半球, 小脑、脑干和脊髓受累较轻。

4. 病程长者白质减少,呈直径1~2cm的狭带。镜下显示髓鞘丧失,轴突变性。众多含有异染硫脂的巨噬细胞散布于整个白质中,伴胶质增生,少突神经胶质细胞在脱髓鞘区内消失,未见炎性细胞。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

##### 1. CT表现

- (1) 两侧大脑半球脑白质见广泛对称性低密度斑片影,呈扇贝状分布(图11-1-2A)。
- (2) 弥漫性脑萎缩。
- (3) 两侧脑室对称性扩大。
- (4) 增强扫描时病变区无强化效应(图11-1-2B)。

##### 2. MRI表现

- (1) 大脑白质区呈广泛对称性脱髓鞘性改变,即呈弥漫性 $T_1$ WI低、 $T_2$ WI高信号改变,呈扇贝状分布(图11-1-2A、11-1-2B)。
- (2) 胼胝体受累,表现为弥漫性 $T_1$ WI低、 $T_2$ WI高信号改变。
- (3) 皮质下弓状纤维多表现正常。
- (4) 弥漫性脑萎缩及脑室扩大,以侧脑室前角、体部及后部旁脑白质受累程度相近为特征。

3. 比较影像学 CT检查能显示病变的形态、范围。MRI则能反映病变的病理基础(脱髓鞘),MRI比CT更易显示胼胝体受累及皮质下弓状纤维多不受累。磁共振波谱(MRS)显示有,MI波峰升高、NAA波峰的下降,反映髓鞘损伤的同时也存在轴突的损伤和神经胶质细胞代谢的异常(图11-1-3),对本病与其他脑白质营养不良性疾病的鉴别诊断有一定帮助。如对于配-酶氏病,MRS显示没有NAA波峰的下降(图11-1-4)。

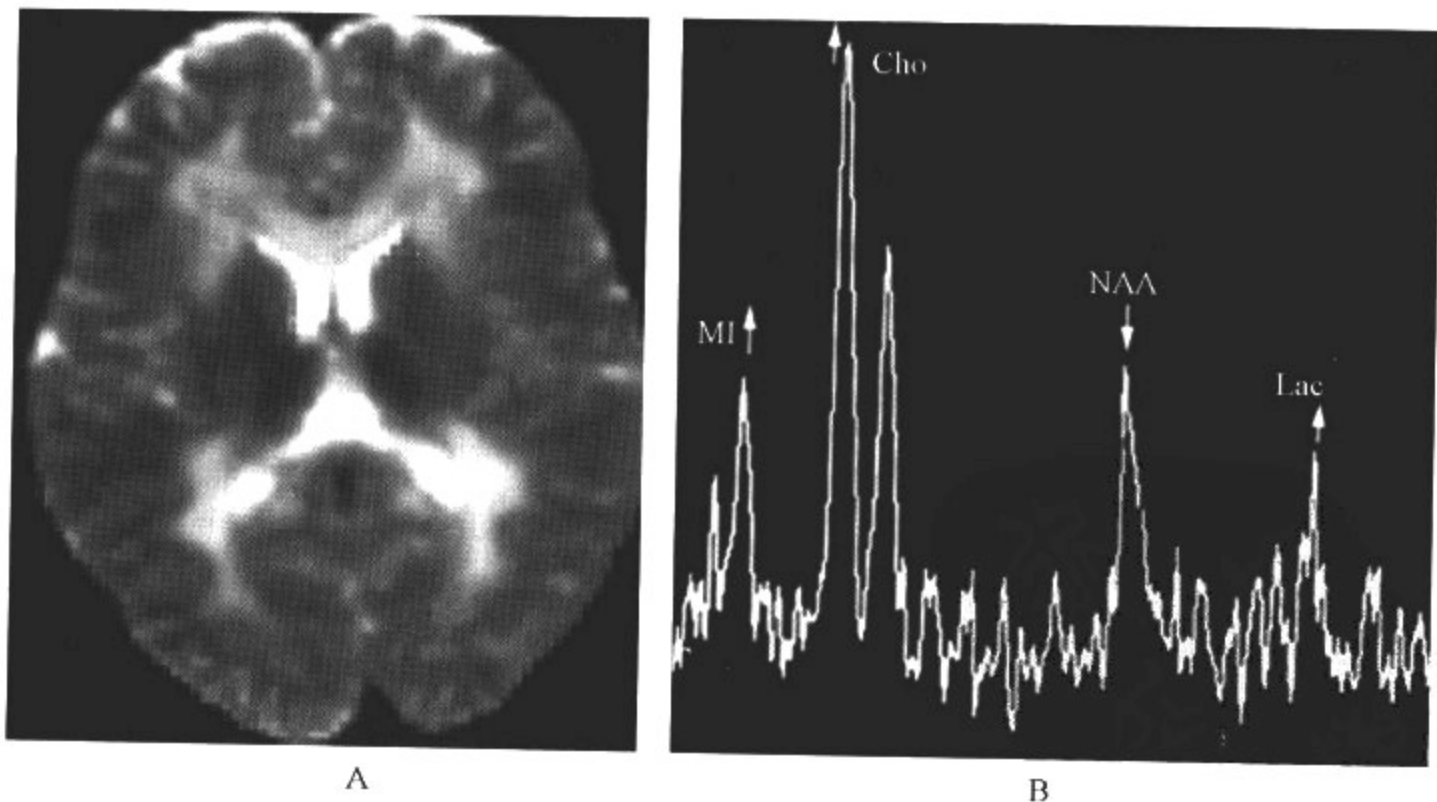


图 11-1-3 异染性脑白质营养不良

异染性脑白质营养不良的 MRS 显示 NAA 波峰明显下降,MI 波峰升高

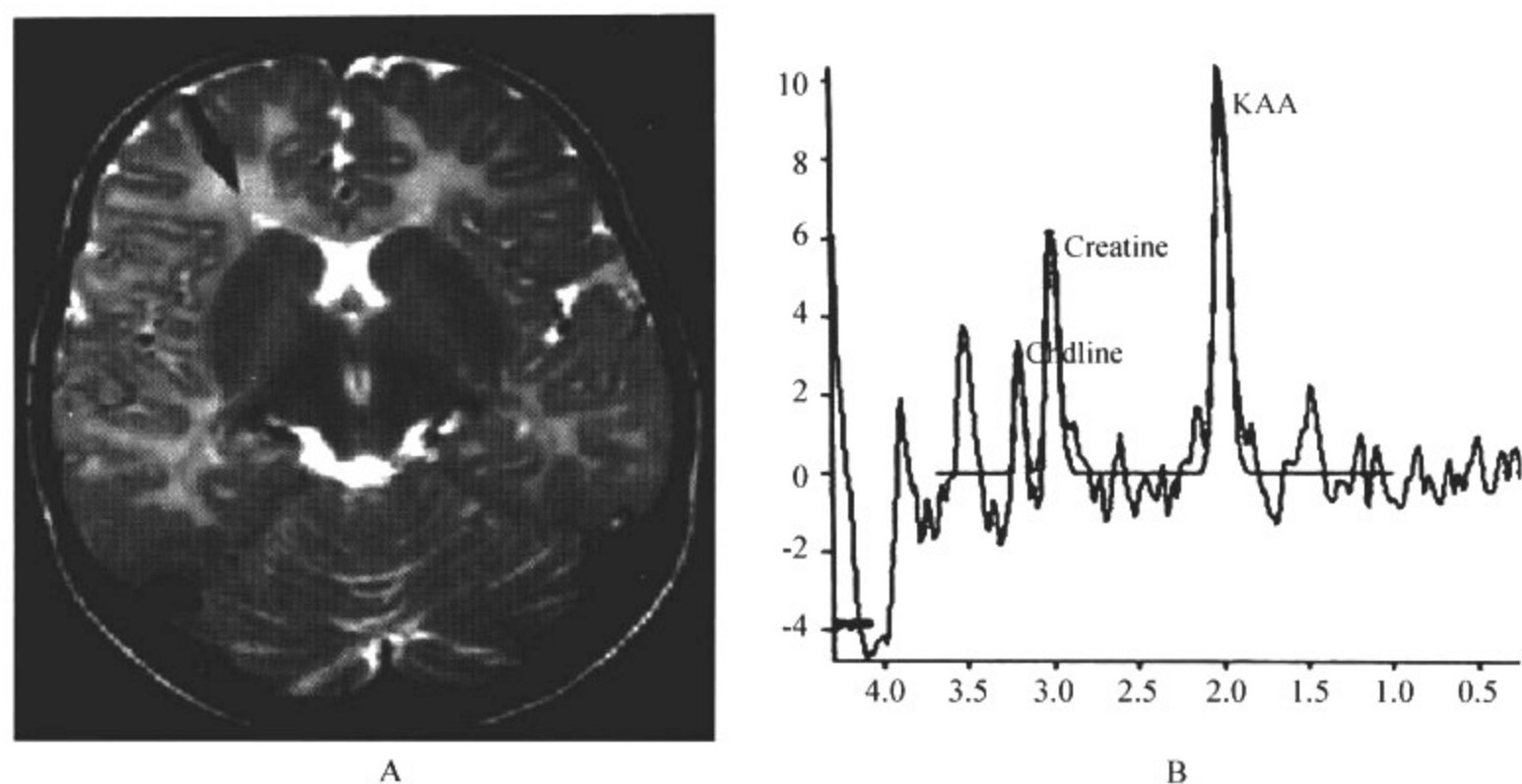


图 11-1-4 配-酶病  
配-酶病 MRS 显示 NAA 波峰未下降

### 【影像与临床】

1. 临床根据发病早晚,将异染性脑白质营养不良分为婴儿型、晚发婴儿型及青少年型或成人型。
2. 在婴儿型中,中枢神经系统症状呈进行性加重,包括昏厥、嗜睡等,病情发展迅速,影像表现以侧脑室前角、体部及后部旁脑白质受累程度相近为特征。
3. 晚发病者(包括晚发婴儿型、青少年型或成人型),其开始的症状常为精神型,且不典型,以后逐渐发展成痴呆。晚发婴儿型及青少年型影像表现额叶受累程度严重,呈从前向后发展,尚有弥漫性脑萎缩及脑室扩大。

### 【鉴别诊断】

异染性脑白质营养不良虽具有一定的影像学特征,但与其他脑白质营养不良比较,仍有其相似之处,单纯依据影像检查很难将其与其他疾病鉴别开,最终的诊断需生化检查。

1. 需与弥漫性硬化相鉴别。后者病变分布多不对称,并常伴有囊性变及占位效应,两者一般不难鉴别。
2. 需与球状细胞脑白质营养不良相鉴别。两者影像表现基本相似,单纯依靠影像学难以鉴别,最终需经生化检查加以鉴别。

## 二、球状细胞脑白质营养不良

又称为 Krabbe 病。也是鞘脂类代谢障碍的一种。主要是由  $\beta$ -半乳糖苷酶的缺乏使髓鞘不能代谢更新所致,为常染色体隐性遗传性疾病。一般在出生后 6 个月内发病。

### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI。CT 对本病的诊断价值有限,但可提示病变所累及的部位



与范围;MRI 为本病的首选检查方法,对于典型病变甚至能够作出明确诊断。

【典型病例】

病例 1 女,2.5 岁,以智力发育落后,运动障碍为主诉而就诊(图 11-1-5)。

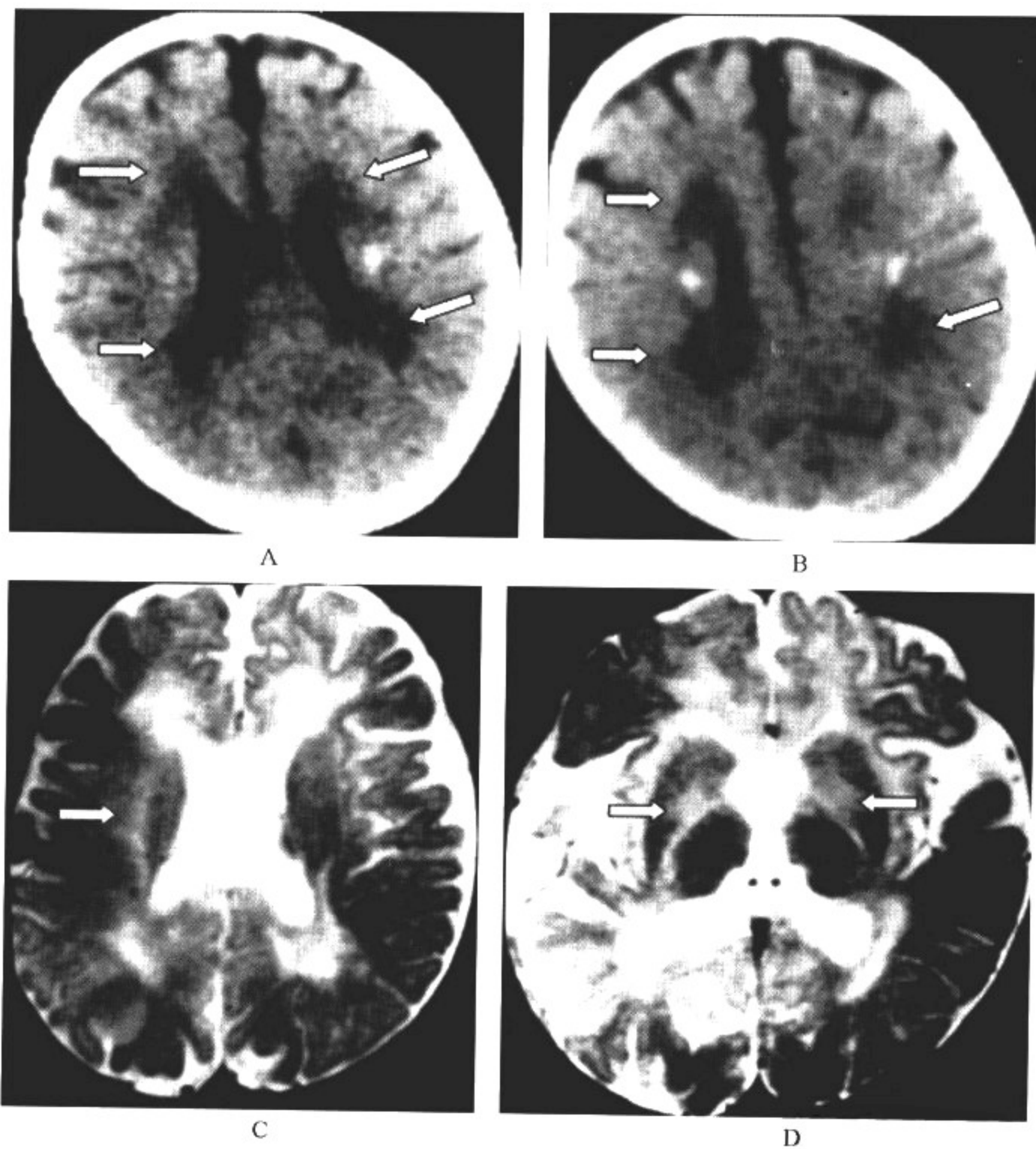


图 11-1-5 早发型球状细胞脑白质营养不良

影像所见

A、B. CT 平扫:双侧脑室前后角旁见对称性分布的低密度区,放射冠可见钙化灶。

C、D. MRI 轴位 T<sub>2</sub>WI:表现为特征性沿皮质脊髓束范围出现 T<sub>2</sub>WI 高信号灶,但皮质下弓状纤维一般不受累。同时,深部灰质核团(背侧丘脑、基底节)也呈 T<sub>2</sub>WI 高信号改变。

病例 2 男,13 岁,出生后出现智力渐进性倒退,肢体运动功能障碍(图 11-1-6)。



图 11-1-6 晚发型球状细胞脑白质营养不良

### 影像所见

MRI 轴位  $T_2$ WI: 脑室旁白质表现为  $T_2$ WI 高信号, 主要受累区为胼胝体后部和顶枕叶脑室旁白质, 呈双侧对称性分布。

### 【影像与病理】

1. 白质受累为主, 沿皮质脊髓束范围分布。
2. 灰质不受累, 皮质下弓状纤维不受累。
3. 晚发型脱髓鞘改变主要表现在大脑半球; 早发型可同时伴有小脑白质、深部灰质核团(齿状核、背侧丘脑、基底节)等变性改变。
4. 病变区内神经胶质增生、血管周围有大量类球状细胞和类上皮状细胞, 晚期脑萎缩。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

- (1) CT 上可表现为双顶叶白质区对称性低密度区, 放射冠可见散在细小的钙化灶。
- (2) 脑皮质多不受累。
- (3) 脑室系统形态可正常。

#### 2. MRI 表现

- (1) MRI 上的特征性表现为沿皮质脊髓束范围出现  $T_2$ WI 高信号灶。
- (2) 但皮质下弓状纤维一般不受累。
- (3) 早发型与晚发型的 MRI 表现略有所差异。
- (4) 早发型可同时伴有小脑白质、深部灰质核团(齿状核、背侧丘脑、基底节)  $T_2$ WI 高信号改变, 具有胼胝体后部及顶枕叶白质渐进性受累的特征。
- (5) 晚发型除皮质脊髓束受累外, 主要受累区为胼胝体后部和顶枕叶脑室旁白质, 呈双侧对称性分布, 一般不累及小脑白质及深部灰质核团。
- (6) 少数可同时伴有双侧视神经萎缩。

3. 比较影像学 CT 检查能显示病变的形态、范围, 但诊断价值有限。MRI 则能反映病变的病理基础(脱髓鞘), MRI 比 CT 更易显示皮质脊髓束受累的程度及范围, 对本病与其他脑白质营养不良性疾病的鉴别诊断有一定帮助。

### 【影像与临床】

1. 根据发病早晚分为早发婴儿型(最常见)、先天型和晚发婴儿型。
2. 早发型在 2 岁之前常出现易激惹等精神症状。
3. 晚发型症状常在 2 岁后出现。
4. 预后较差,多于发病后 1 年内死亡。
5. 实验室酶学检验白细胞或皮肤成纤维细胞内  $\beta$ -半乳糖苷酶缺乏,有定性诊断意义。

#### 【鉴别诊断】

病变沿皮质脊髓束走行为其影像学特征,但广泛受累的病变难以与异染性脑白质营养不良相鉴别,最终的确诊则依靠白细胞或皮肤成纤维细胞内  $\beta$ -半乳糖苷酶的测定。

### 三、肾上腺脑白质营养不良

肾上腺脑白质营养不良是一类由于 1 种或多种过氧化酶缺乏所致的疾病。该酶的缺乏最终导致脱髓鞘及(或)肾上腺皮质萎缩或发育不良。典型者是 X-连锁肾上腺脑白质营养不良(X-linked adrenoleukodystrophy, XLALD 或简称 ALD),一般为男性,多于 5~10 岁时发病;另一种是常染色体隐性遗传,发生于新生儿,称为新生儿肾上腺脑白质营养不良(neonatal adrenoleukodystrophy, NALD)。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI。CT 多可提示病变;MRI 为本病的首选检查方法。对于弥漫分布的病变,需同时加扫对比剂增强扫描,以便与其他占位性病变相鉴别。

#### 【典型病例】

病例 1 男,12 岁,6 岁后出现渐进性听力、视力障碍及行为异常,同时伴有皮肤色素沉着(图 11-1-7)。

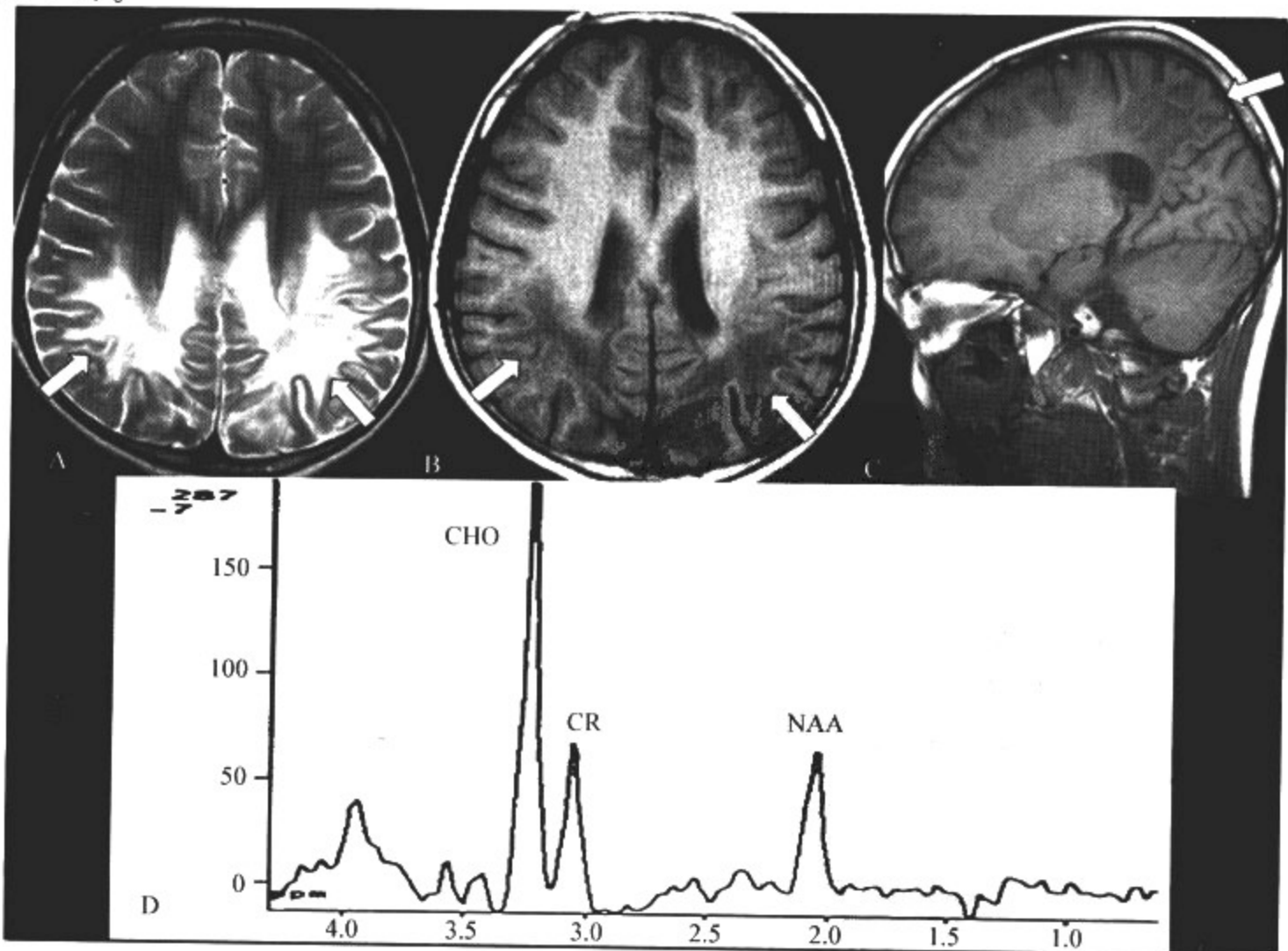


图 11-1-7 肾上腺脑白质营养不良

**影像所见**

A. MRI 轴位 T<sub>2</sub> WI; B. MRI 轴位 T<sub>1</sub> WI; C. MRI 矢状位 T<sub>1</sub> WI

在 T<sub>1</sub> WI 上显示为双侧脑室后角旁白质区对称性斑片状低信号,典型者呈“蝶翼状”改变; T<sub>2</sub> WI 上为高信号。矢状位显示病变位于顶枕叶。

D. MRS: 显示 Cho 波峰升高(髓鞘脱失), NAA 波峰下降(轴突受损)。

病例 2 女, 9 岁, 4 岁后出现渐进性肢体活动障碍, 近期呈进行性加重(图 11-1-8)。

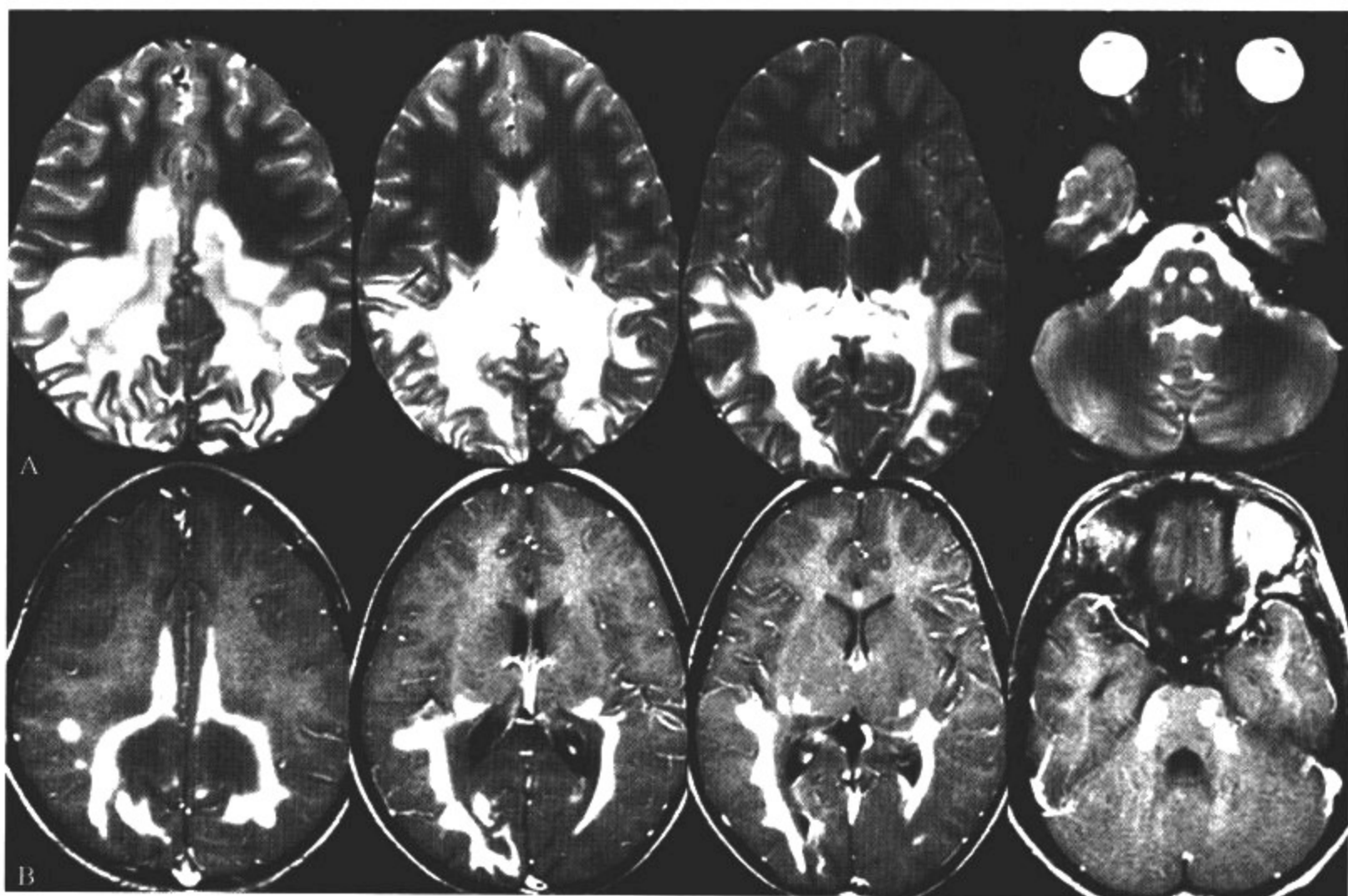


图 11-1-8 肾上腺脑白质营养不良

**影像所见**

A. MRI 轴位 T<sub>2</sub> WI; B. MRI 轴位 T<sub>1</sub> WI 增强扫描

MRI T<sub>2</sub> WI 显示病变广泛累及顶枕叶白质,同时累及胼胝体压部,但枕叶部位的弓状纤维可免于受累。从上至下不同层面可显示病变可从后向前发展的趋势:病变依次累及顶枕白质、胼胝体、外侧膝状体、背侧丘脑、下行皮质脊髓束。增强扫描病变区内可见带状或环状显著强化(相当于病理的第二区),提示活动性脱髓鞘和炎性反应。

**【影像与病理】**

1. 顶枕叶白质受累为主,脱髓鞘改变呈对称性蝶翼状分布。
2. 灰质不受累,皮质下弓状纤维不受累。
3. 病变可分为 3 个区域:在第一区域中髓鞘变性,轴突受损较重;第二区域含有充满脂质的巨噬细胞和血管周围单核细胞浸润。这两个区域呈带状,位于整个病变的前缘和周围;第三



个区域最大,属胶质增生,无活动性脱髓鞘和炎性反应。

4. 肾上腺萎缩和发育不全可同时并存。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

##### 1. CT 表现

(1)顶枕叶、两侧脑室三角区周围白质对称性大片低密度改变,呈蝶翼状。

(2)活动期病变增强后有环形强化。

##### 2. MRI 表现

(1)MRI 能更精确地显示病变的部位,枕叶白质内广泛病变,可累及胼胝体压部,枕叶部位的弓状纤维可免于受累。

(2)在  $T_1$ WI 上显示为双侧脑室后角旁白质区对称性斑片状低信号,典型者呈“蝶翼状”改变; $T_2$ WI 上为高信号。

(3)活动期病变增强扫描,病变区呈带状或环状显著强化,提示活动性脱髓鞘和炎性反应。

(4)严重者病变可从后向前发展,可扩展到上下丘脑、内外侧膝状体。

3. 比较影像学 CT 检查能显示病变的形态、范围;MRI 则能更精确地显示病变的部位,反映病变的病理基础(脱髓鞘);MRI 扫描过程中加扫液体衰减反转恢复(FLAIR)序列,可使本征象显示得更为清晰;磁共振波谱(MRS)多显示 Cho 波峰升高(髓鞘脱失),NAA 波峰下降(轴突受损),增强扫描可有利于判定活动性脱髓鞘和炎性反应情况;对本病与其他脑白质营养不良性疾病的鉴别诊断有一定的帮助。

#### 【影像与临床】

1. 最常见的症状是听力及视力障碍,行为异常,情绪不稳定,痴呆等。

2. 有的病例肾上腺功能不全的症状(如皮肤色素沉着)先于神经系统症状出现,然而有的则一直没有肾上腺功能不全的症状。

3. 新生儿型肾上腺脑白质营养不良是常染色体隐性遗传,在婴儿期发病,有严重智力低下并伴抽搐,视神经萎缩,病情发展迅速,常早期夭折,此型较典型 X-连锁隐性遗传的肾上腺脑白质营养不良少见。

#### 【鉴别诊断】

肾上腺脑白质营养不良可伴有肾上腺功能不全的症状,根据其临床症状,可以与其他类型脑白质营养不良相鉴别。影像上主要与异染性脑白质营养不良及纤维蛋白质脑白质营养不良相鉴别。肾上腺脑白质营养不良先累及枕叶,并从后向前发展;异染性脑白质营养不良对称性地累及额、顶、枕叶脑白质,即前、中、后同时对称性受累;而纤维蛋白质脑白质营养不良首先累及额叶脑白质,并从前向后发展。

## 四、海绵变性性脑病

海绵变性性脑病又称 Canavan 病,属于伴有巨颅的氨基酸及有机酸代谢异常性疾病。本病为常染色体隐性遗传,由于 N-天冬氨酰酶的缺乏,血和脑脊液中 N-乙酰基天冬氨酸升高。病理上,多在皮质下的白质内有空泡,并伸展到附近皮质,使之如同海绵状改变,因而得名。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI。CT 多可提示病变;MRI 为本病的首选检查方法。对于不能明确诊断的病例,可加扫 MRS,有利于与其他类型的脑白质营养不良相鉴别。

【典型病例】

病例 1 女,11岁,以头颅增大,癫痫为主诉而就诊(图 11-1-9)。

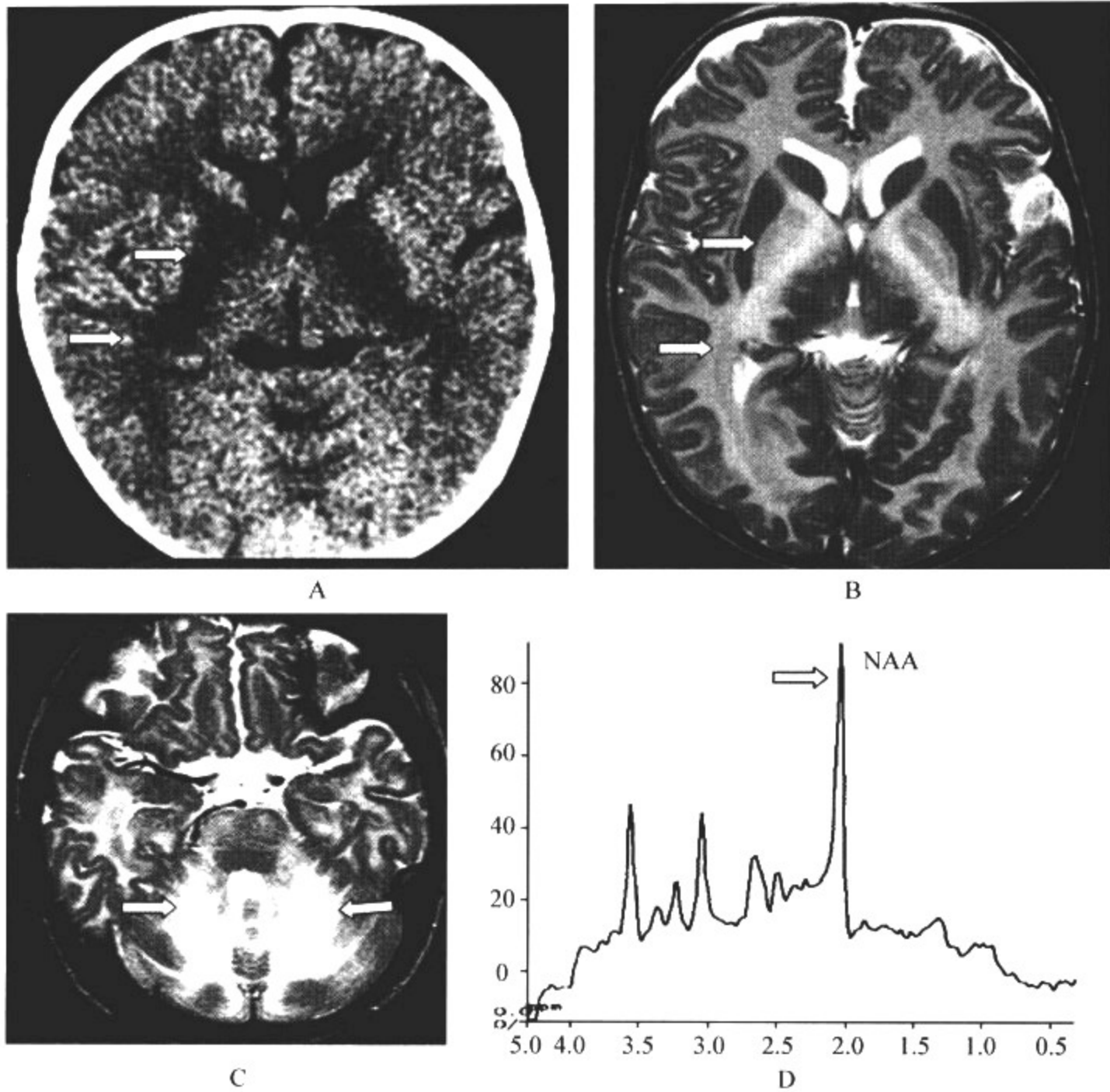


图 11-1-9 青少年型海绵变性性脑病

影像所见

A. CT 平扫:脑回肿胀伴皮质下白质对称性低密度。

B、C. MRI 轴位  $T_2$ WI:整个皮质下白质及深部白质肿胀,呈弥漫性  $T_2$ WI 高信号,苍白球受累而豆状核不受累。同时可累及小脑齿状核,小脑脑叶萎缩。

D. MRS:可见 NAA 波峰异常升高。

病例 2 男,2岁,头颅增大,易激惹,舞蹈手足徐动样动作(图 11-1-10)。

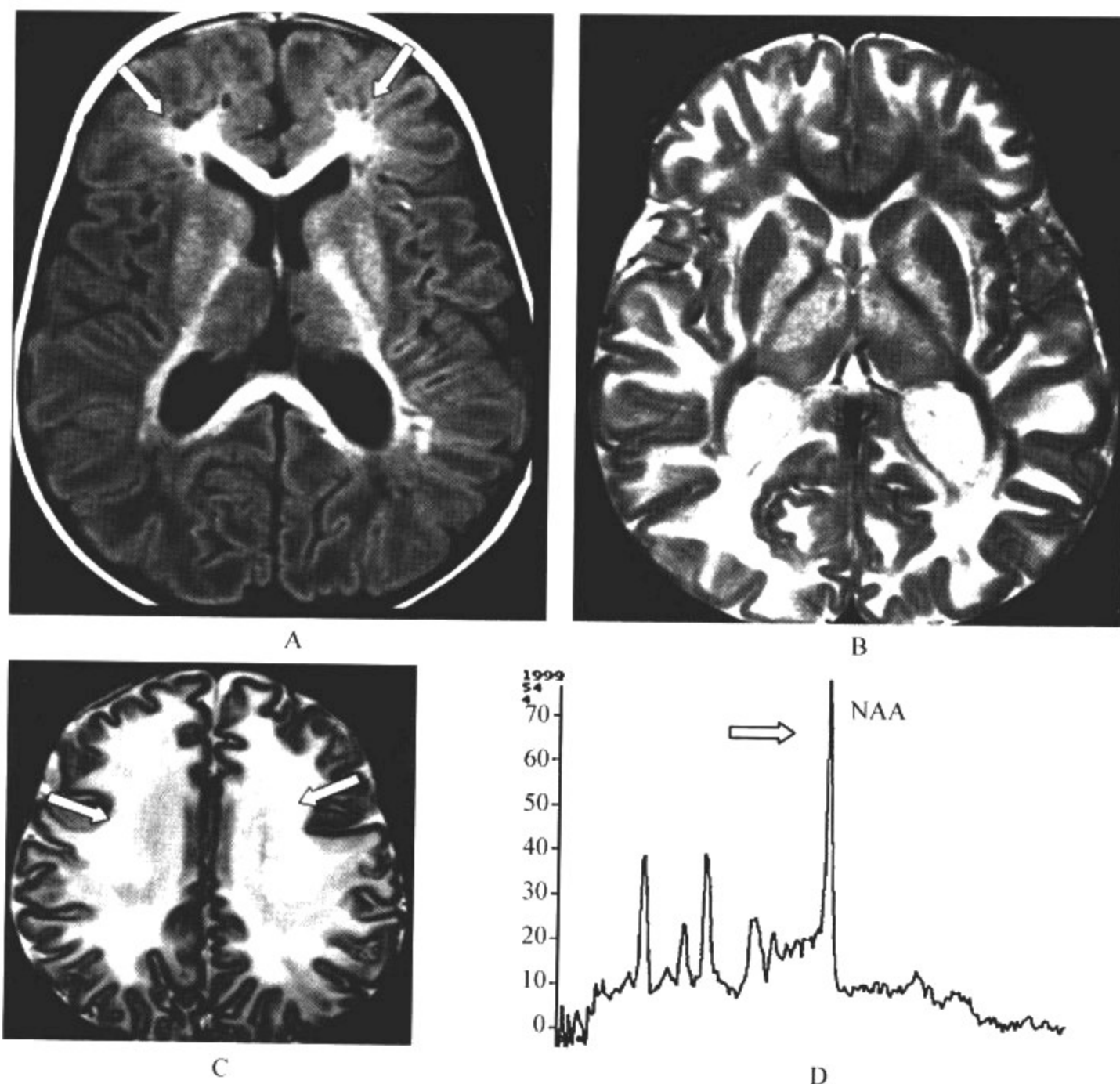


图 11-1-10 婴儿型海绵变性性脑病

### 影像所见

A. MRI 轴位  $T_1$  WI: 在皮质下的白质内有多发小囊性空泡, 并伸展到附近皮质, 使之如同海绵状改变。

B、C. MRI 轴位  $T_2$  WI: 脑回肿胀伴整个皮质下白质及深部白质肿胀, 呈弥漫性  $T_2$  WI 高信号, 累及背侧丘脑及苍白球而纹状体、内囊、外囊及胼胝体不受累。

D. MRS: 可见 NAA 波峰异常升高。

### 【影像与病理】

1. 本病主要特征为主要累及皮质下白质周围的弓状纤维, 伴有脑回增宽、肿胀。
2. 以后可扩展至灰白质交界处及两侧大脑半球的深部白质, 最后扩展到小脑、脊髓。
3. 苍白球、背侧丘脑常受累; 而尾状核、壳核一般不受累。
4. 常伴有小脑萎缩。

5. 病理上,皮质下的白质内有多发小囊性空泡,并伸展到附近皮质,使之如同海绵状改变。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

##### 1. CT 表现

- (1)CT 可见婴儿头颅巨大,脑回肿胀。
- (2)视丘、放射冠及尾状核对称性低密度。

##### 2. MRI 表现

(1)本病主要特征为主要累及皮质下白质周围的弓状纤维,呈明显的  $T_2$ WI 高信号,伴有脑回增宽、肿胀。

(2)以后可扩展至灰白质交界处,呈弥漫性  $T_2$ WI 高信号。一般枕叶受累程度最重,而颞叶受累程度最轻。

(3)苍白球、背侧丘脑常受累;而尾状核、壳核一般不受累。

(4)青少年型常伴有小脑萎缩。

(5)婴儿型与青少年型 MR 表现相近,但前者头颅巨大及脑回肿胀更为明显,脑白质中易出现空泡样改变。

(6)本病由于 N-天冬氨酰酶的缺乏,故在 MRS 上可见 N-乙酰基天冬氨酸(NAA)波峰异常升高,此乃特征性改变。

3. 比较影像学 CT 检查能显示病变的存在,但不能定性诊断;MRI 则能更精确地显示病变所累及的部位及其信号变化特征,对脑白质肿胀的判断更为直接;磁共振波谱(MRS)是本病诊断与鉴别诊断的重要依据,可显示 NAA 波峰异常升高的特征性改变。

#### 【影像与临床】

1. 本病为常染色体隐性遗传性疾病。分 3 种亚型,即婴儿型、青少年型及成人型,其中以婴儿型最常见,多于出生后 6 个月发病。

2. 主要临床症状包括肌张力低下、易激惹,随后可出现痉挛性改变,最终发展成为去大脑皮质状态及皮质盲。

3. 头颅增大是本病特征性表现。少数患儿可有舞蹈手足徐动样动作及癫痫。

4. 婴儿型死亡率较高,预后不良。

#### 【鉴别诊断】

需与同样伴有巨颅畸形的纤维蛋白质脑白质营养不良(又称 Alexander 病)相鉴别。后者较为罕见,为脑脊髓内玻璃样嗜伊红性物质沉积,导致广泛脱髓鞘改变及巨脑形成。于出生后数周即可发病,最常见的症状是头大,发育迟缓,逐渐形成痉挛性四肢瘫,智力低下,常于婴儿或儿童期夭折。与海绵变性性脑病的影像表现有所不同,本病病变一般先累及双侧额叶白质,以后逐渐向后扩展到顶叶及内囊区及外囊。因此,病变从前向后发展,晚期额叶病变可有囊性变,胼胝体明显萎缩,尤以膝部和体部更为突出,增强扫描可见强化。

## 五、配-酶病

配-酶病(Pelizaeus-Merzbacher 病)为嗜苏丹型脑白质营养不良,病理上是含有胆固醇甘油三酯的嗜苏丹颗粒的异常积聚。是一种进行性髓鞘发育不良综合征,男性患病。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI,但 MRI 为本病的首选检查方法,对于不能明确显示病变者



可加扫液体衰减反转恢复(FLAIR)序列。CT 对于轻型病变易漏诊,故不推荐首选。

【典型病例】

病例 1 男,3 岁,出生后数周即出现眼球震颤及进行性锥体束功能障碍(图 11-1-11)。

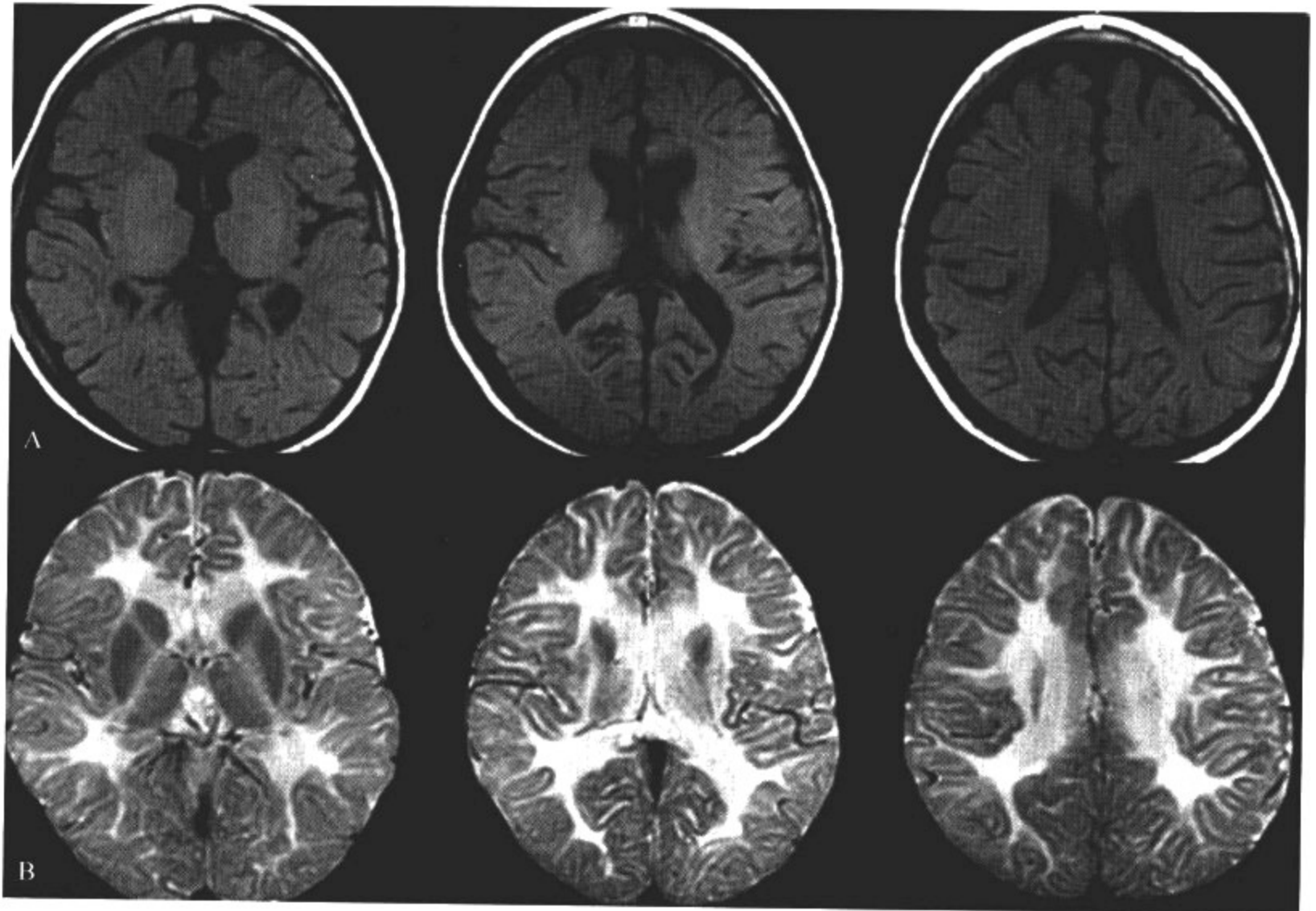


图 11-1-11 配-酶病

影像所见

A. MRI 轴位  $T_1$  WI; B. MRI 轴位  $T_2$  WI

$T_1$  WI 表现为脑沟增宽,即脑萎缩改变;各层面  $T_2$  WI 上脑白质呈广泛对称性高信号,但两侧壳核及丘脑表现为正常髓鞘化低信号,呈虎斑状改变。

病例 2 男,3 岁,出生后呈渐进性视力障碍及进行性锥体束与小脑功能障碍(图 11-1-12)。

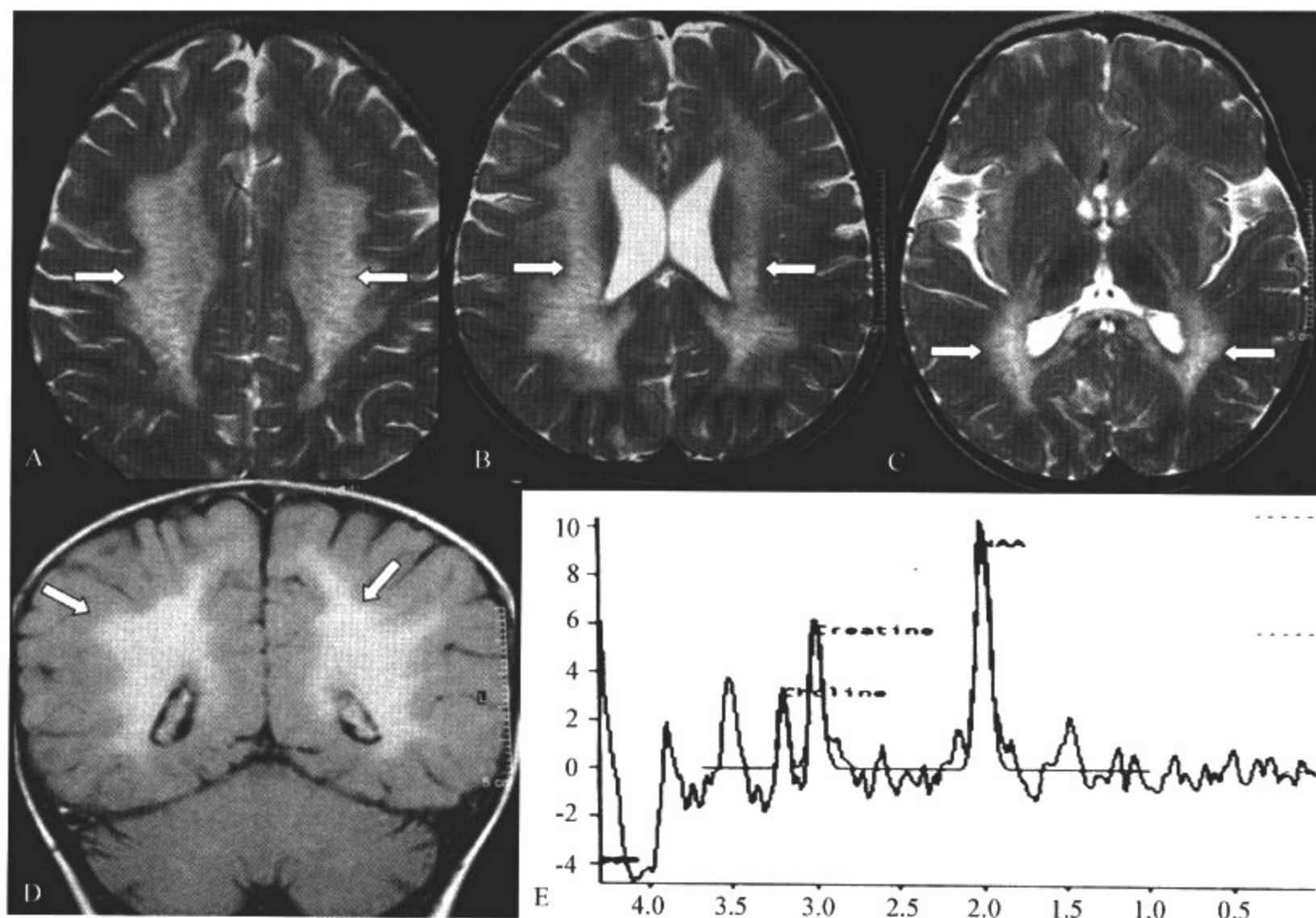


图 11-1-12 配-酶病

**影像所见**

A、B、C. MRI 轴位 T<sub>2</sub> WI; D. MRI 冠状位 FLAIR; E. MRS

表现为髓鞘发育延迟,灰、白质 T<sub>2</sub> WI 信号反转,脑白质 T<sub>2</sub> WI 呈广泛对称性高信号,但高信号内可见散在分布的细条状正常白质信号呈“豹皮样”表现,相当于病理上的髓鞘岛。FLAIR 序列病变显示更为清晰;MRS 可见 N-乙酰基天冬氨酸(NAA)波峰正常,cho 波峰下降。

**【影像与病理】**

1. 病理上是含有胆固醇三酰甘油的嗜苏丹颗粒的异常积聚。是一种进行性髓鞘发育不良综合征。
2. 最常见有两种类型:典型型及新生儿型。新生儿型明显缺乏或完全没有髓鞘形成;而典型类型中,间脑、脑干和小脑以及部分皮质下白质中髓鞘形成良好。
3. 在缺乏髓鞘化纤维区域形成髓鞘岛,主要位于血管周围,呈“豹皮样”表现。
4. 后期白质体积缩小,脑沟增宽致脑萎缩。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

1. CT 表现

- (1) 脑白质呈弥漫性低密度改变,但诊断价值有限。
- (2) 晚期出现明显的脑萎缩。

2. MRI 表现

(1)特征性表现为髓鞘发育延迟或髓鞘形成完全终止,在  $T_2$ WI 上脑白质呈广泛对称性高信号。

(2) $T_2$ WI 在高信号内可见散在分布的细条状正常白质信号呈“豹皮样”表现,相当于病理上的髓鞘岛。

(3)新生儿型明显缺乏或完全没有髓鞘形成, $T_1$ WI、 $T_2$ WI 上灰白质信号翻转;而典型类型中,间脑、脑干和小脑以及部分皮质下白质中髓鞘形成良好,可表现正常。

(4)晚期脑白质体积缩小,脑沟增宽致脑萎缩。

(5)MRS NAA 波峰多表现正常,cho 波峰下降具有一定的特征性。

3. 比较影像学 CT 检查能显示病变的存在,但易遗漏病变,也不能定性诊断;MRI 能精确地显示病变所累及的部位及其信号变化特征,结合患儿的年龄及髓鞘化进程多可提示本病的诊断。MRS 对其鉴别诊断有一定的帮助。

#### 【影像与临床】

1. 典型型在出生后数月内发病,是 X-连锁隐性遗传;新生儿型则为常染色体隐性遗传。

2. 临床症状以眼球震颤、视神经萎缩、进行性锥体束及小脑功能障碍为特点。

3. 神经系统病变进展缓慢,在青春发育期或成人早期死亡。新生儿型发病更早,病变更严重,往往死于儿童早期。

#### 【鉴别诊断】

需与科克因综合征(Cockayne)相鉴别。后者同样为嗜苏丹型脑白质营养不良。MRI 表现与配-酶氏病极其相似,也可表现为弥漫性脑白质异常,但起病较晚,基底节及小脑 CT 上易出现钙化为其特征,MRI 相应区域表现为低信号(图 11-1-13)。



图 11-1-13 科克因综合征

MRI  $T_2$ WI 上表现为弥漫性脑白质高信号,同时基底节区出现多发点状低信号灶,提示钙化。

## 六、纤维蛋白质脑白质营养不良

与海绵变性性脑病相似,均属于伴有巨颅的氨基酸及有机酸代谢异常性疾病,较为罕见。于1949年由 Alexander 首先报道,故又称为 Alexander 病,为常染色体隐性遗传性疾病。显微镜下见整个神经系统髓鞘形成不良,仅见极少的髓鞘脂染色,伴有大量弥漫的不定型的嗜酸体,即罗森索尔(Rosenthal)纤维的沉积为本病特异的组织学表现。

### 【影像检查方案】

与其他脑白质营养不良类似,主要检查手段为 CT 和 MRI。CT 多可提示病变;MRI 为本病的首选检查方法。

### 【典型病例】

**病例 1** 女,2个月,头颅增大,智力发育迟缓,渐进性痉挛性四肢瘫(图 11-1-14)。

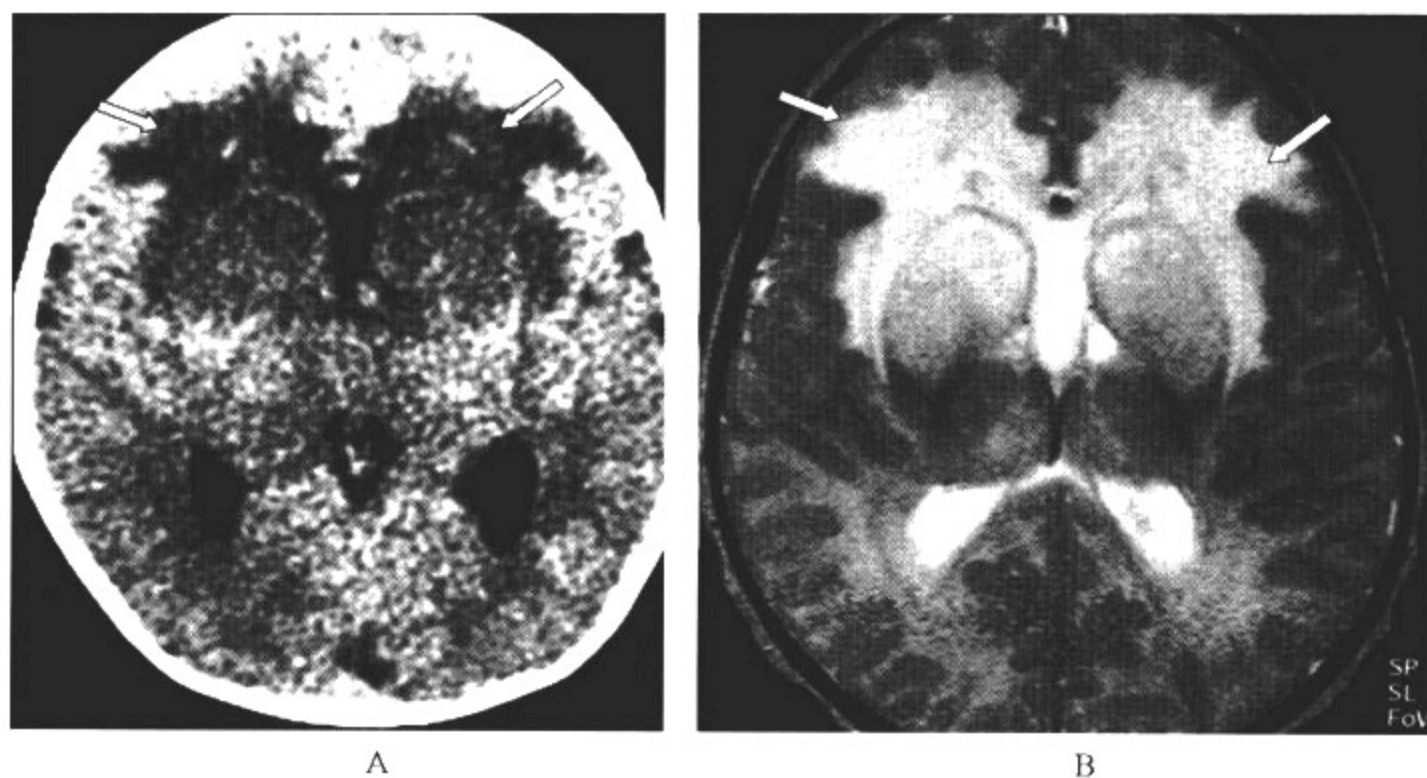


图 11-1-14 纤维蛋白质脑白质营养不良

### 影像所见

A. CT; B. MRI 轴位 T<sub>2</sub>WI

CT 上可见双侧额叶白质对称性斑片状低密度灶;MRI 轴位 T<sub>2</sub>WI 上表现额叶局部脑回肿胀,双侧额叶白质对称性斑片状高信号改变,并向后扩展。同时可见皮质下弓状纤维受累。脑室形态相对较小。

**病例 2** 女,5岁,出生后数周即出现渐进性肢体痉挛,并发展成渐进性痉挛性四肢瘫,头颅增大,智力发育迟缓(图 11-1-15)。



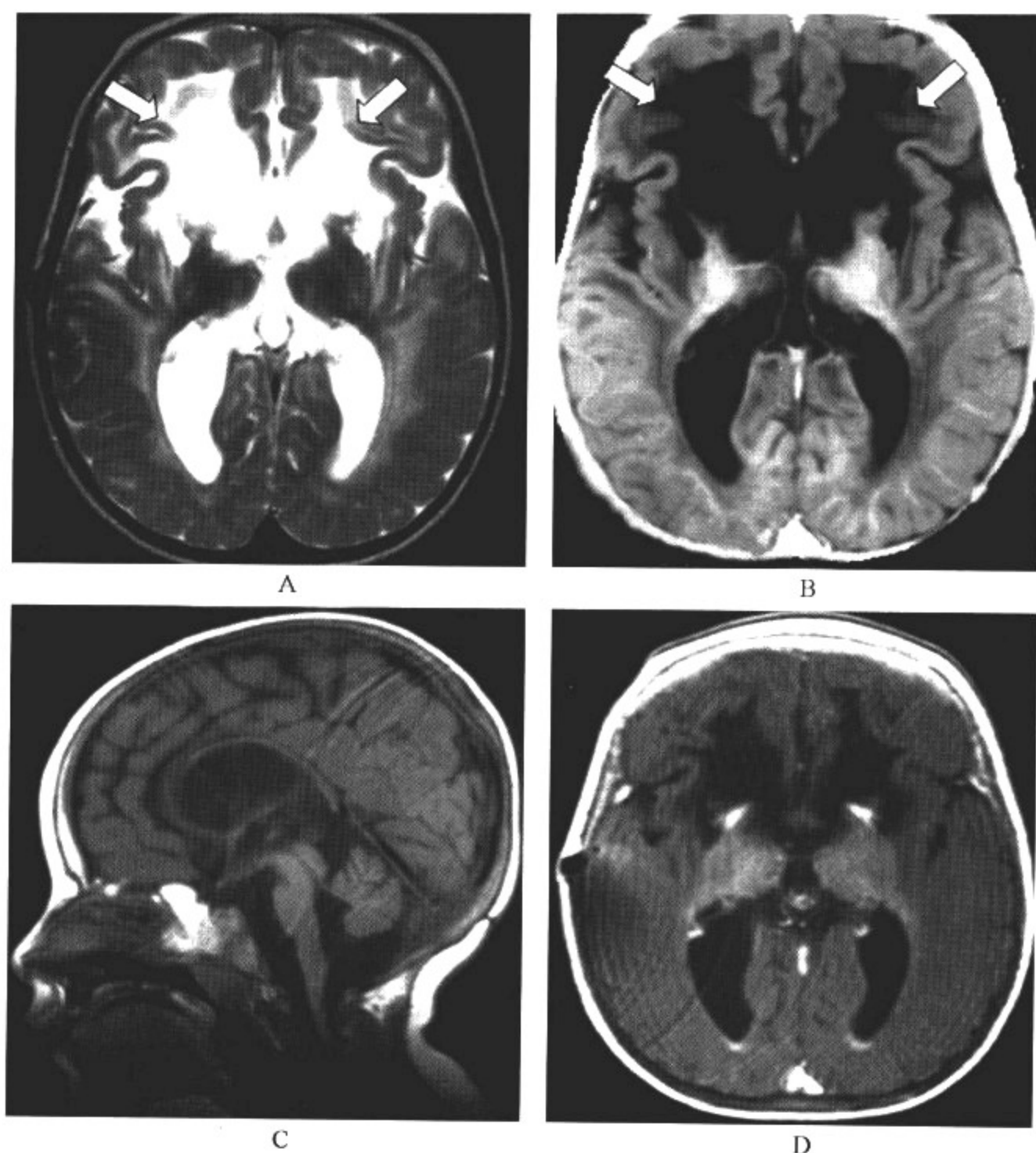


图 11-1-15 纤维蛋白质脑白质营养不良

### 影像所见

A. MRI 轴位  $T_2$  WI; B. MRI 轴位  $T_1$  WI; C. MRI 矢状位  $T_1$  WI; D. MRI 轴位  $T_1$  WI 增强扫描

MRI 表现为双侧额叶白质对称性斑片状  $T_1$  WI 低信号、 $T_2$  WI 高信号改变,额叶局部脑回肿胀;脑室扩大,矢状位可见同时伴有小脑萎缩;增强扫描脑室旁见强化区。

### 【影像与病理】

1. 病理上本病为脑白质玻璃样的嗜伊红性物质沉积,导致广泛脱髓鞘改变及巨脑形成。
2. 一般认为玻璃样嗜伊红性物质是由反应性胶质纤维变性衍变而来,它在额叶白质、基底节、背侧丘脑及下丘脑最为显著。
3. 电镜下显示这种玻璃样嗜伊红性物质仅限于星形细胞体及细胞突中。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT 表现

- (1) 双侧额叶白质对称性斑片状低密度灶。
- (2) 病变可逐渐向后扩展到顶叶、内囊区及外囊。
- (3) 邻近脑室狭小,晚期可扩大。

## 2. MRI 表现

- (1) 双侧额叶白质对称性斑片状  $T_1WI$  低、 $T_2WI$  高信号改变。
- (2) 皮质下弓状纤维较早受累。
- (3) 额叶局部脑回肿胀,巨脑改变,早期脑室相对狭小;晚期可因继发性脑积水引起脑室扩张。
- (4) 病变从前向后发展,晚期额叶病变可有囊性变,胼胝体前部明显萎缩。
- (5) 病变早期增强扫描,侧脑室前角旁可因血脑屏障破坏而出现明显的强化效应;晚期病变不强化。

3. 比较影像学 CT 检查能显示病变的存在,典型者也可提示本病的诊断;MRI 能更精确地显示病变所累及的部位及其信号变化特征;增强扫描可有利于判断疾病的时程。

### 【影像与临床】

1. 出生后数周发病,头部缓慢渐进性增大。
2. 常见症状包括癫痫、智力低下及发育迟缓,渐进性痉挛性四肢瘫。
3. 多于病后 4 年内死亡;但在青少年期发病者,症状较婴儿期发病者轻。
4. 所有病例均无感觉系统症状,故有人称之为特异性运动系统损害。

### 【鉴别诊断】

需与同样伴有巨颅畸形的海绵变性性脑病相鉴别。根据病变分布的部位及其向后扩展范围的不同以及有无强化,可以进行鉴别;必要时可辅以 MRS 作为二者鉴别诊断的重要依据,最终需经生化检查加以鉴别。

## 第二节 基底节区代谢性脑病

### 一、肝豆状核变性

又称 Wilson 病,为家族性常染色体隐性遗传性的铜代谢障碍型神经系统变性疾病。通常见于少年或年长儿童。

#### 【影像检查方案】

CT 检查对本病的诊断具有一定的提示作用,但不易与其他疾病进行鉴别;MRI 为本病的首选检查方法,常规 MRI 扫描即可提示本病的诊断。

#### 【典型病例】

**病例 1** 女,8 岁,以手足徐动和阵发性痉挛为主诉就诊,眼底检查发现角膜 Kayser-Fleischer 色素环(图 11-2-1)。

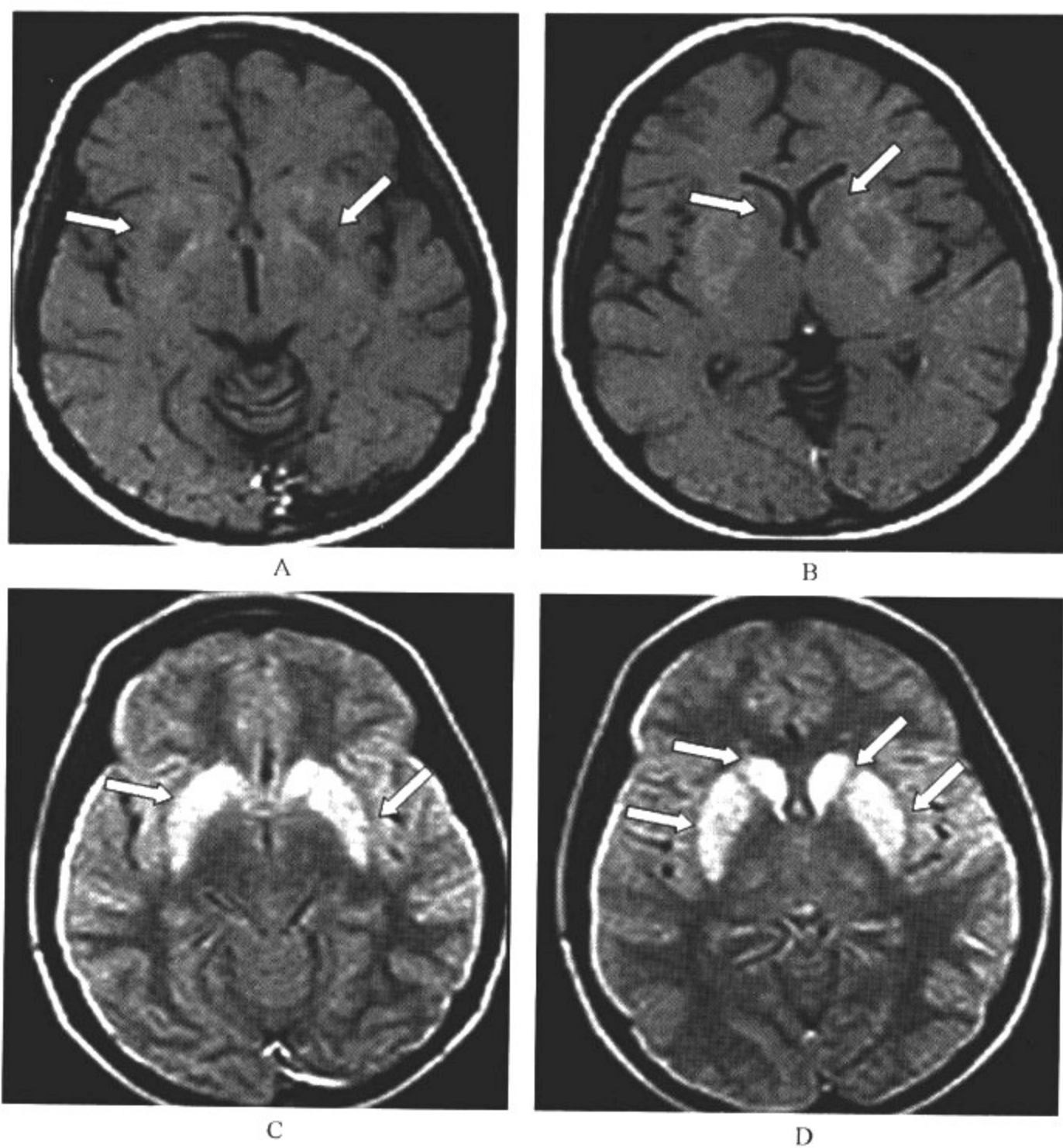


图 11-2-1 肝豆状核变性

影像所见

A、B. MRI 轴位 T<sub>1</sub>WI; C、D. MRI 轴位 T<sub>2</sub>WI

基底节区包括双侧苍白球、尾状核头区出现对称性的 T<sub>1</sub>WI 低信号及 T<sub>2</sub>WI 高信号改变, 以 T<sub>2</sub>WI 更为明显; 双侧丘脑区同时受累。

病例 2 女, 11 岁, 渐进性语言不清、吞咽困难 2 年, 近半年出现阵发性痉挛(图 11-2-2)。

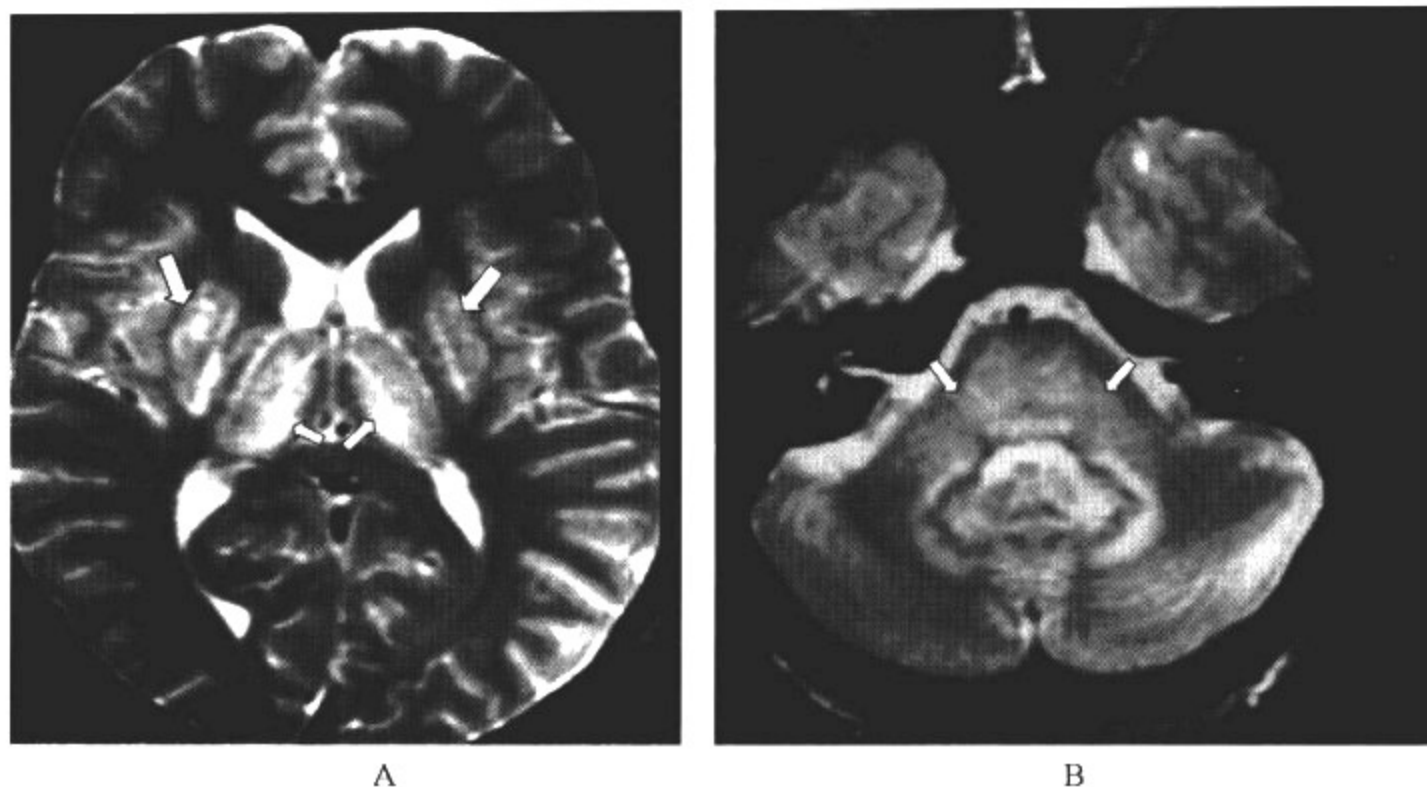


图 11-2-2 肝豆状核变性

### 影像所见

A、B. MRI 轴位  $T_2$  WI

$T_2$  WI 上基底节区病变呈明显的高信号, 双侧对称性分布。此外, 双侧丘脑及中脑亦呈明显的高信号改变, 但中脑高信号内红核及黑质(网状部)仍保留着正常信号, 呈特征性的“熊猫脸”改变。

### 【影像与病理】

1. 为先天性铜代谢障碍。由于肝脏不能将铜排入胆汁中, 导致过量的铜积聚于各种器官内(中枢神经系统、肝、肾及角膜等)。

2. 肝脏由于铜的沉积而硬化, 脑由于铜的沉积而发生神经系统变性。

3. 脑的铜沉积同时可合并胶质增生, 以壳核最为显著, 并可继发皮质、脑干、小脑齿状核、黑质和白质受累。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

(1) 平扫表现为豆状核条状或新月形低密度区, 两侧对称为其特点。

(2) 低密度病变亦可见于基底节以外其他部位, 如脑干、皮质或小脑。

(3) 增强扫描无强化。

(4) 同时可有脑萎缩。

#### 2. MRI 表现

(1) 基底节区出现对称性的  $T_1$  WI 低信号及  $T_2$  WI 高信号改变, 以  $T_2$  WI 上更为明显。

(2) 严重者可同时有背侧丘脑甚至脑干受累。

(3) 晚期则表现为脑白质萎缩。

(4) 病变多为双侧对称, 同时累及脑白质时也可为非对称性或单侧受累。

(5)  $T_2$  WI 上中脑受累较有特征性: 中脑高信号; 但红核、黑质(网状部)及上丘脑部分保留



正常信号,呈特征性的“熊猫脸”改变(图 11-2-2)。

3. 比较影像学 CT 可显示病变所累及的部位与范围,但对于脑干及小脑受累情况判断不佳,对本病的定性诊断较为困难;MRI 可清楚显示病变的受累范围,揭示其可能的病理机制(变性与胶质增生),并可根据特征性信号变化,明确中脑核团的受累程度。

#### 【影像与临床】

1. 该病 3 大主征为脑豆状核变性、角膜 Kayser-Fleischer 色素环(K-F 环)及小叶性肝硬化。
2. 脑由于铜的沉积而发生神经系统症状,包括构音困难、震颤、手足徐动症和痉挛状态等。
3. 铜尿,血清铜蓝蛋白降低,尤其角膜 K-F 环为本病特征性表现。

#### 【鉴别诊断】

肝豆状核变性以双侧基底节区对称性病变为特征,需与基底节区常见的疾病如中毒性脑缺氧性损害、核黄疸后遗症相鉴别。中毒性脑缺氧性损害好发于任何年龄,有明确的临床表现和急性肢体及语言障碍病史,常不表现为对称性病变,结合病史可作出正确的诊断;核黄疸后遗症多仅局限于双侧苍白球区,可有明确的新生儿胆红素血症的病史,一般不难诊断(图 11-2-3)。

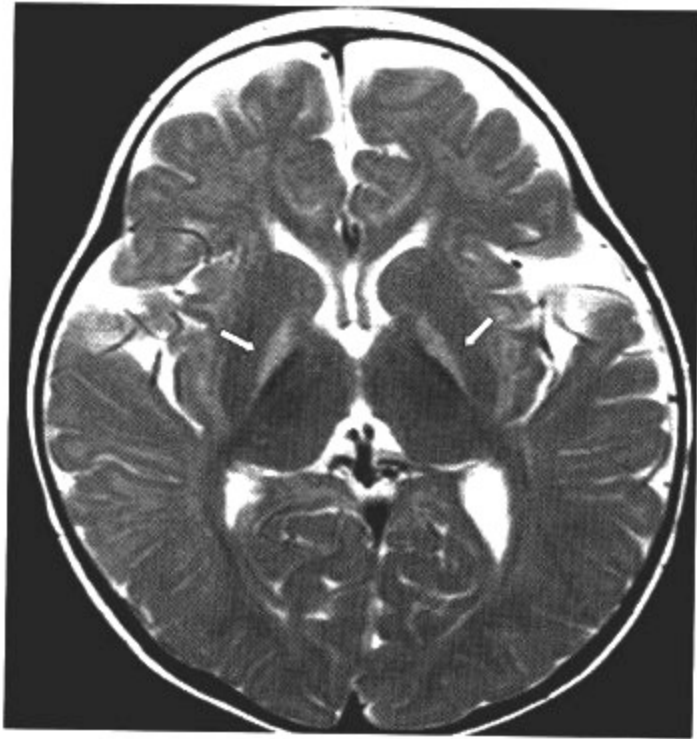


图 11-2-3 核黄疸后遗

#### 影像所见

MR T<sub>2</sub>WI 上表现为双侧苍白球区对称性高信号,呈条带状分布,边界清晰。

## 二、亚急性坏死性脑脊髓病

又称 Leigh 病。本病为常染色体隐性遗传,有线粒体功能障碍,有 1 个或多个呼吸链酶如丙酮酸脱氢酶复合体的缺乏,可伴有乳酸血症、丙酮酸尿及延胡索酸尿。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI,CT 对本病诊断价值有限;MRI 为本病的首选检查方法,如出现明显占位效应的病变,需同时加扫对比剂增强扫描,以便与肿瘤疾病相鉴别。

【典型病例】

病例 1 女,1.5岁,出生后6个月即出现肌张力减低,运动发育落后(图 11-2-4)。

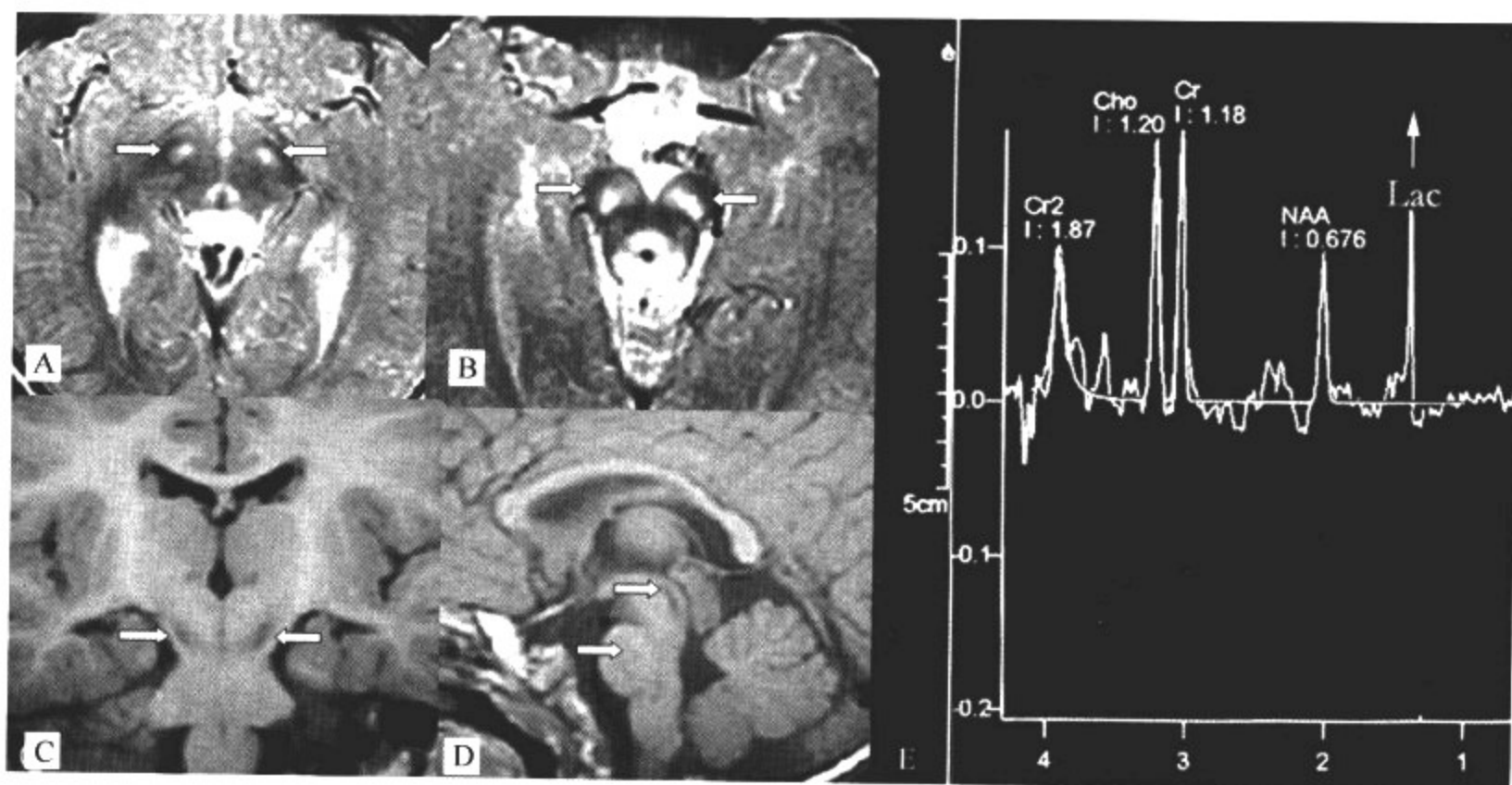


图 11-2-4 亚急性坏死性脑脊髓病

影像所见

A、B. MRI 轴位 T<sub>2</sub> WI; C. MRI 冠状位 T<sub>1</sub> WI; D. MRI 矢状位 T<sub>1</sub> WI; E. MRS

导水管周围灰质包括脑干、中脑呈对称性斑点状及条带状 T<sub>1</sub> WI 低信号、T<sub>2</sub> WI 高信号改变,病变分布较为局限,边界清楚;MRS 可见很高的乳酸(Lac)波峰,NAA 波峰降低。

病例 2 女,2岁,以进行性肌张力减低,共济失调及运动发育落后就诊(图 11-2-5)。

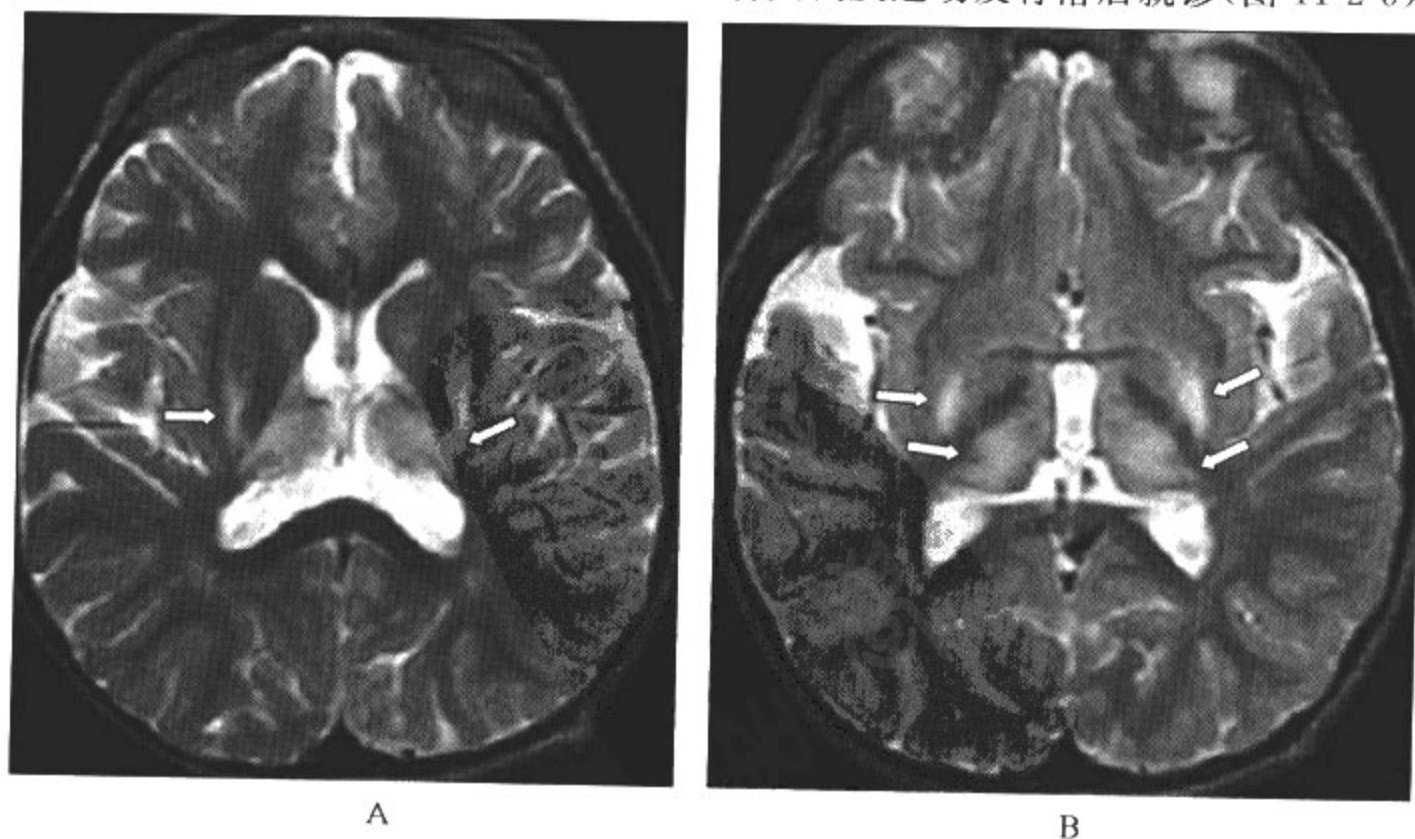


图 11-2-5 亚急性坏死性脑脊髓病

### 影像所见

A、B. MRI 轴位 T<sub>2</sub>WI

导水管周围灰质包括壳核、背侧丘脑、苍白球对称性 T<sub>2</sub>WI 高信号改变,呈弥漫性分布,边界不清。

### 【影像与病理】

1. 主要病理改变有基底节区、背侧丘脑、中脑及小脑齿状核等出现小囊性空洞,血管增生,神经元丧失以及脱髓鞘。

2. 病变可为弥漫性分布(神经元丧失及脱髓鞘),也可局灶性分布(小囊性空洞形成),沿导水管周围的灰质对称性分布为其特征。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

(1)壳核、苍白球、尾状核以及导水管周围灰质呈低密度改变。

(2)对比剂增强扫描不出现强化。

#### 2. MRI 表现

(1)主要累及壳核、苍白球、尾状核、导水管周围灰质及大脑脚,偶尔可侵及下丘脑、小脑上脚,甚至大脑半球。

(2)有细胞色素 C 氧化酶缺乏时,可有脑桥背侧受累。

(3)受累部位呈 T<sub>1</sub>WI 低信号、T<sub>2</sub>WI 高信号改变。

(4)病变可弥漫性分布(代表脱髓鞘),也可局灶性分布(小囊性空洞形成)。

(5)MRS 上可显示 NAA 波峰降低以及高的乳酸波峰,尤其在 MRI 上受累较严重的部位更为明显。

3. 比较影像学 CT 由于易受颅后窝伪影的干扰,在中脑及小脑病变的检查方面容易遗漏病变;MRI 可明确病变的侵袭范围,根据信号特征及分布也可推测其病理发生机制,对于诊断不明确者可辅以 MRS 检查,后者在本病的鉴别诊断方面具有重要的价值。

### 【影像与临床】

1. 多发生于 1 岁左右的婴儿。

2. 患儿多于起病 1 周岁后出现肌张力低下,精神运动发育障碍,共济失调、上肌麻痹、上睑下垂和吞咽困难等症状。

### 【鉴别诊断】

亚急性坏死性脑脊髓病主要累及壳核、苍白球、尾状核、导水管周围灰质。需与该区域常见疾病相鉴别。肝豆状核变性也可累及上述区域,但以基底节区对称性病变为主。影像鉴别困难者可结合临床症状及体征,必要时辅以 MRS 检查。散发性病毒性脑炎有时也可累及基底节区,但病变常为多灶性,非对称性常见,灰白质交界处可同时受累,结合病史及影像学表现可以将二者加以鉴别。

## 三、Hallervorden-Spatz 病

即苍白球黑质红核色素变性,为常染色体隐性遗传性疾病。本病较为少见。为晚发型疾病,发病年龄一般在 12~20 岁。

### 【影像检查方案】

主要检查手段为 MRI。由于本病病灶分布较隐匿,CT 极易漏诊,故不推荐采用。常规

MRI 检查为本病的首选检查方法,必要时可加扫梯度回波(GRE)序列,便于发现小灶性铁沉积。

**【典型病例】**

**病例 1** 男,14 岁,近两年来出现渐进性步态不稳及肌力增加,不能握笔写字(图 11-2-6)。

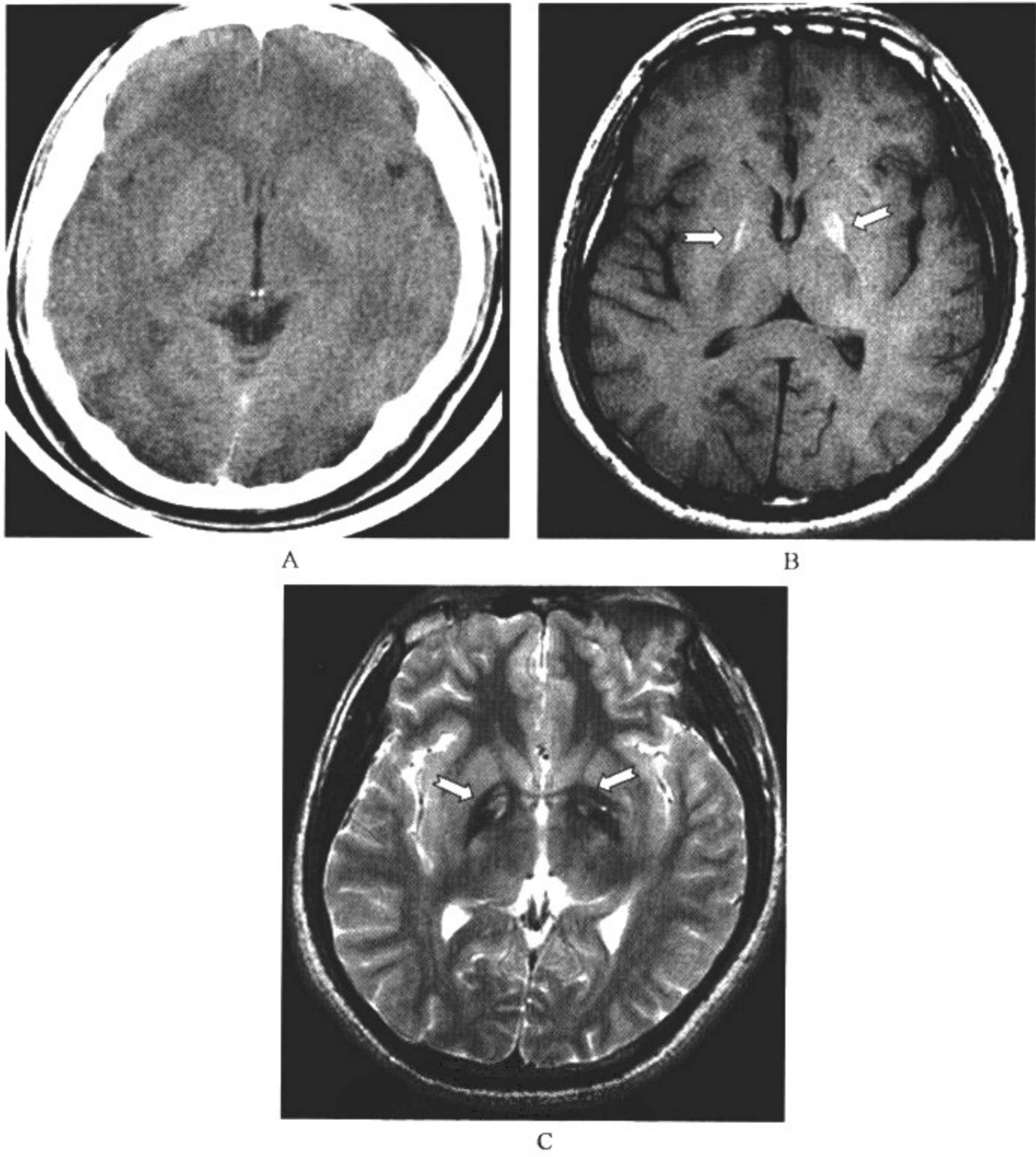


图 11-2-6 Hallervorden-Spatz 病

影像所见

- A. CT:平扫 CT 检查未见确切异常改变。
- B. MRI 轴位 T<sub>1</sub> WI:苍白球区出现对称性条带状高信号改变。
- C. MRI 轴位 T<sub>2</sub> WI:苍白球区出现斑片状低信号,其内散在斑点状 T<sub>2</sub> WI 高信号灶。

**病例 2** 男,11 岁,以渐进性肌力增加及智力低下为主诉而就诊(图 11-2-7)。





图 11-2-7 Hallervorden-Spatz 病

### 影像所见

MRI 轴位  $T_2$  WI: 苍白球区斑片状低信号内可见斑点状  $T_2$  WI 高信号灶, 代表苍白球区铁沉积及其继发性破坏、变性及胶质增生, 病变对称性分布呈特征性的“虎眼征”。

### 【影像与病理】

1. 病理为异常的色素沉积, 这种色素由于富含铁, 故可引起 MRI 信号发生改变。
2. 铁沉积可对称性分布于苍白球、黑质的网状结构和红核中。
3. 早期主要为相应区域铁沉积, 后期由于色素过多沉积, 可造成该区域继发性破坏、变性 & 胶质增生。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

- (1) CT 平扫可表现正常。
- (2) 也可在苍白球区出现对称性钙斑(与营养不良性钙化有关), 但难以与生理性钙斑相鉴别。
- (3) 少数情况下, 苍白球区可出现对称性斑点状低密度, 代表组织损伤。

#### 2. MRI 表现

(1) 病变早期  $T_2$  WI 上, 苍白球、黑质和红核出现对称性斑片状低信号, 12 岁后病灶更明显, 与铁沉积有关。

(2) 随着病变的发展, 苍白球区低信号内可出现  $T_2$  WI 高信号并逐渐扩大, 代表苍白球破坏、变性 & 胶质增生, 典型者呈特征性的“虎眼征”。

3. 比较影像学 MRI 上具有特征性的影像表现即“虎眼征”, 对诊断本病具有重要的价值; 低场磁共振由于磁敏感效应较差, 必要时可加扫 GRE 序列, 有利于脑内核团色素沉积的准确显示。CT 的非特异性表现使得其在本病的诊断中无能为力。

### 【影像与临床】

1. 为晚发型疾病, 发病年龄较大, 症状出现得较晚, 呈进行性加重。

2. 主要临床表现为渐进性步态不稳及肌力增加、自主运动降低、智力低下等。

#### 【鉴别诊断】

需与正常苍白球钙化相鉴别,根据 MRI 典型影像表现及临床病史,二者不难鉴别;同时还应与 Huntington 舞蹈病相鉴别,后者发病年龄相对较大,以尾状核及壳核前部铁沉积增多为其特征,同时还可有尾状核头萎缩以及继发性侧脑室前角扩张等改变(图 11-2-8),因此结合临床不难诊断。

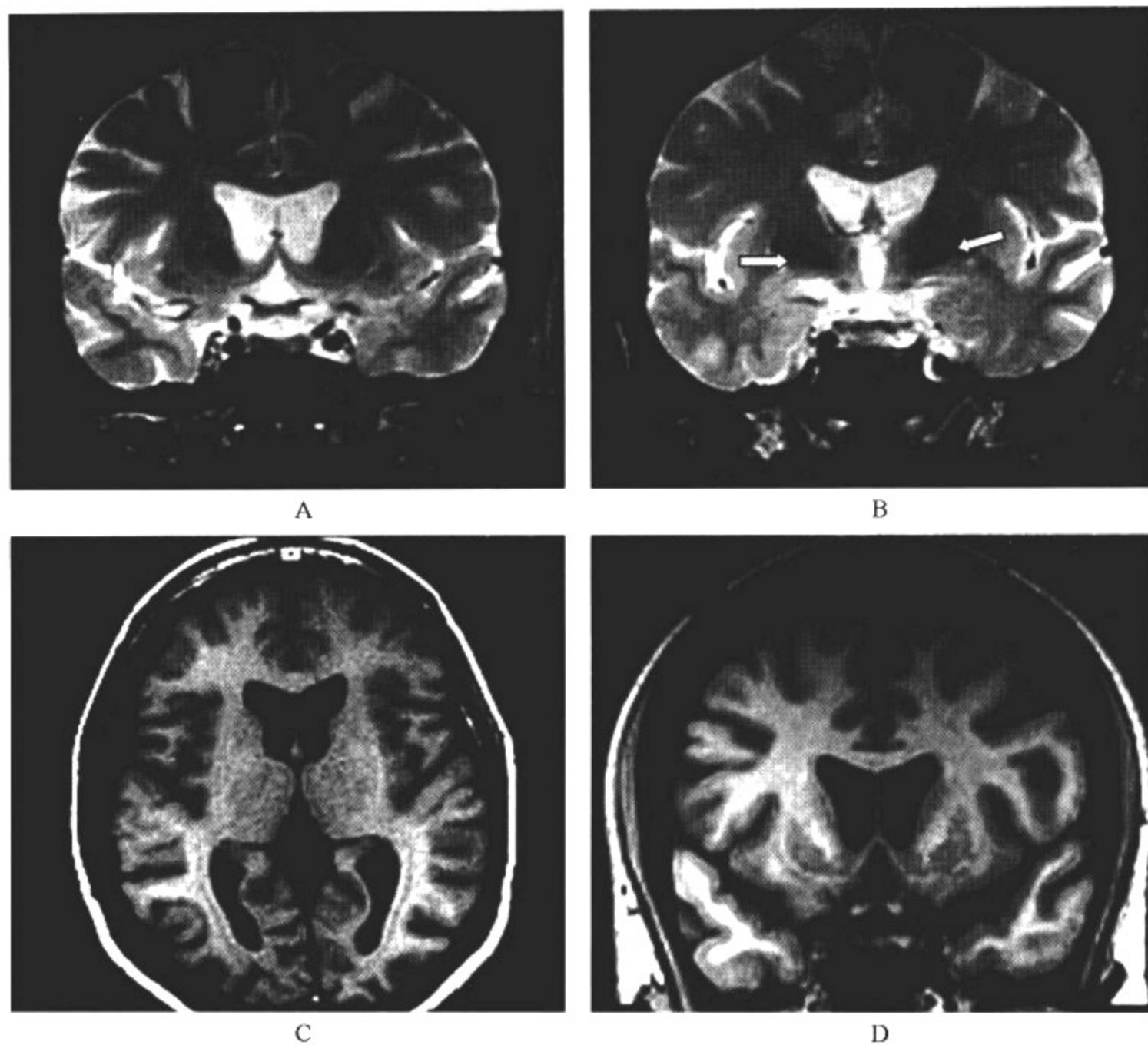


图 11-2-8 Huntington 舞蹈病

#### 影像所见

尾状核及壳核前部 T<sub>2</sub>WI 上出现弥漫性对称性低信号,同时还伴有尾状核头萎缩以及继发性侧脑室前角扩张。

(范国光 陈丽英 叶滨宾)

## 第 12 章 | 颅内肿瘤

### 第一节 神经发育不良性脑肿瘤

神经发育不良性脑肿瘤为少见的脑肿瘤之一,发病率仅占儿童脑肿瘤的 10%。其中主要是神经元或(和)胶质细胞参与肿瘤的发生与发展。目前 WHO 脑肿瘤分类法已将该类肿瘤从胶质瘤中划分出来,并归为神经上皮性肿瘤单独的 1 种类型,这类肿瘤多为低度恶性肿瘤(WHO I~II 级)。

根据其在脑内发病部位的不同,可分为中央及周围两大种类。前者好发于大脑中线部位,包括中枢性神经细胞瘤及室管膜下巨细胞瘤;后者好发于脑的周边部,包括神经节细胞瘤和神经节胶质瘤、小脑发育不良性神经节细胞瘤(Lhermitte-Duclos 病)、增生性婴幼儿神经节细胞瘤及胚胎发育不良性神经上皮肿瘤。

#### 一、胚胎发育不良性神经上皮肿瘤

胚胎发育不良性神经上皮肿瘤(dysembryoplastic neuroepithelial tumors, DNT)为儿童期较罕见的皮质良性肿瘤,1988 年首次发现,目前已归在 WHO 肿瘤分类中(WHO 定为 I 级)。该类肿瘤多起源于混合性神经元及胶质细胞。

##### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI 平扫及增强扫描。CT 多可发现病变,骨窗能够发现肿瘤对邻近颅板骨质的侵袭情况,但难以定性诊断;MRI 为本病的首选检查方法,平扫及增强扫描为基本的检查常规,对于诊断不明确者可加扫 MRS,以便与其他非肿瘤性病变相鉴别。

##### 【典型病例】

病例 1 男,12 岁,频发癫痫(图 12-1-1)。

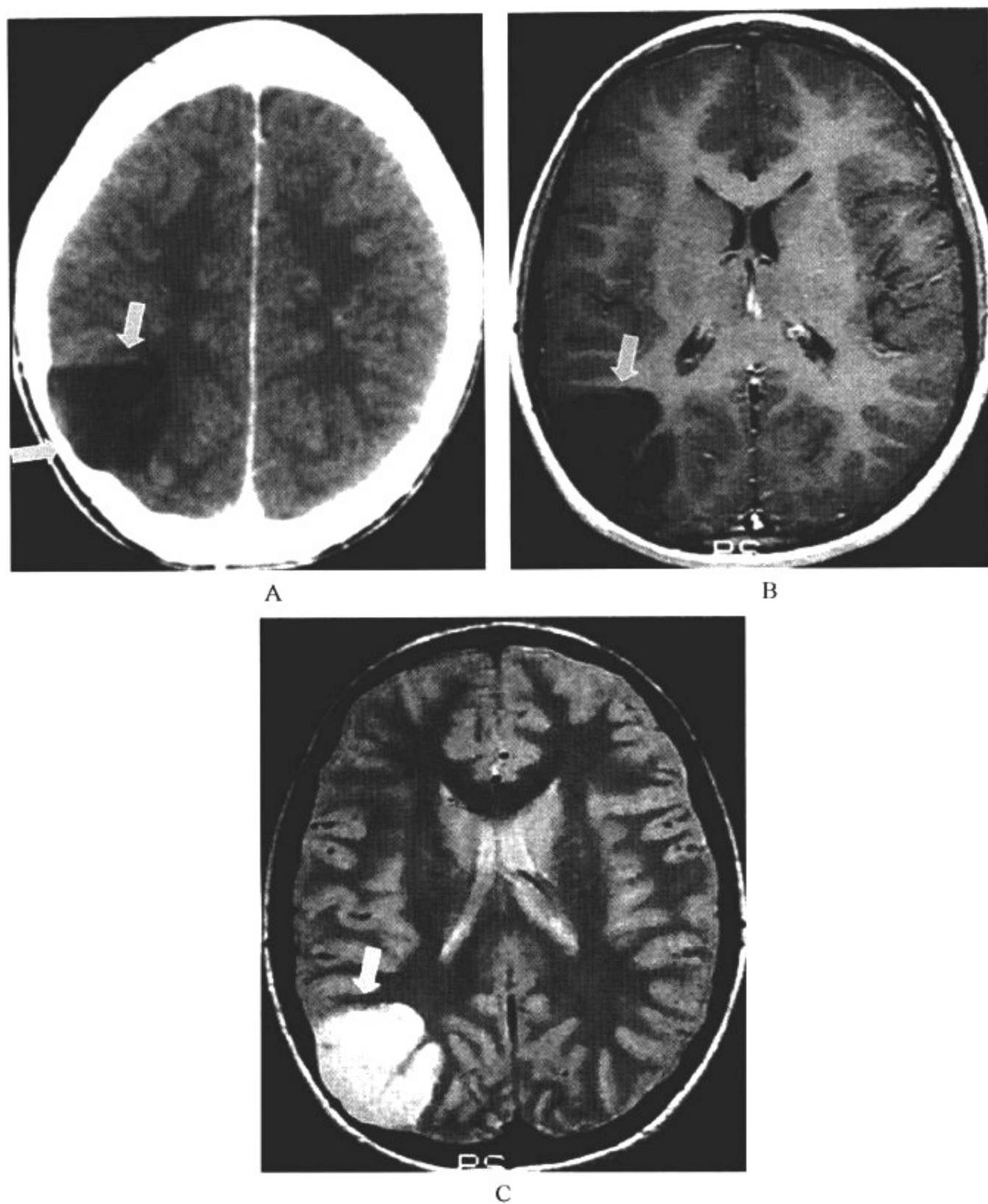


图 12-1-1 单纯型胚胎发育不良性神经上皮肿瘤

影像所见

A. CT 增强扫描:右顶叶囊性低密度灶,增强扫描未见强化,邻近颅板受压、变薄。

B. MRI 轴位  $T_1$  WI 增强扫描;C. MRI 轴位  $T_2$  WI

右顶叶囊性病灶呈轻度分叶状, $T_1$  WI 低、 $T_2$  WI 高信号改变, $T_1$  WI 信号稍高于脑脊液信号,其内可见脑叶组织残存,增强扫描未见强化。

病例 2 女,11 岁,半年前出现癫痫,反复发作(图 12-1-2)。



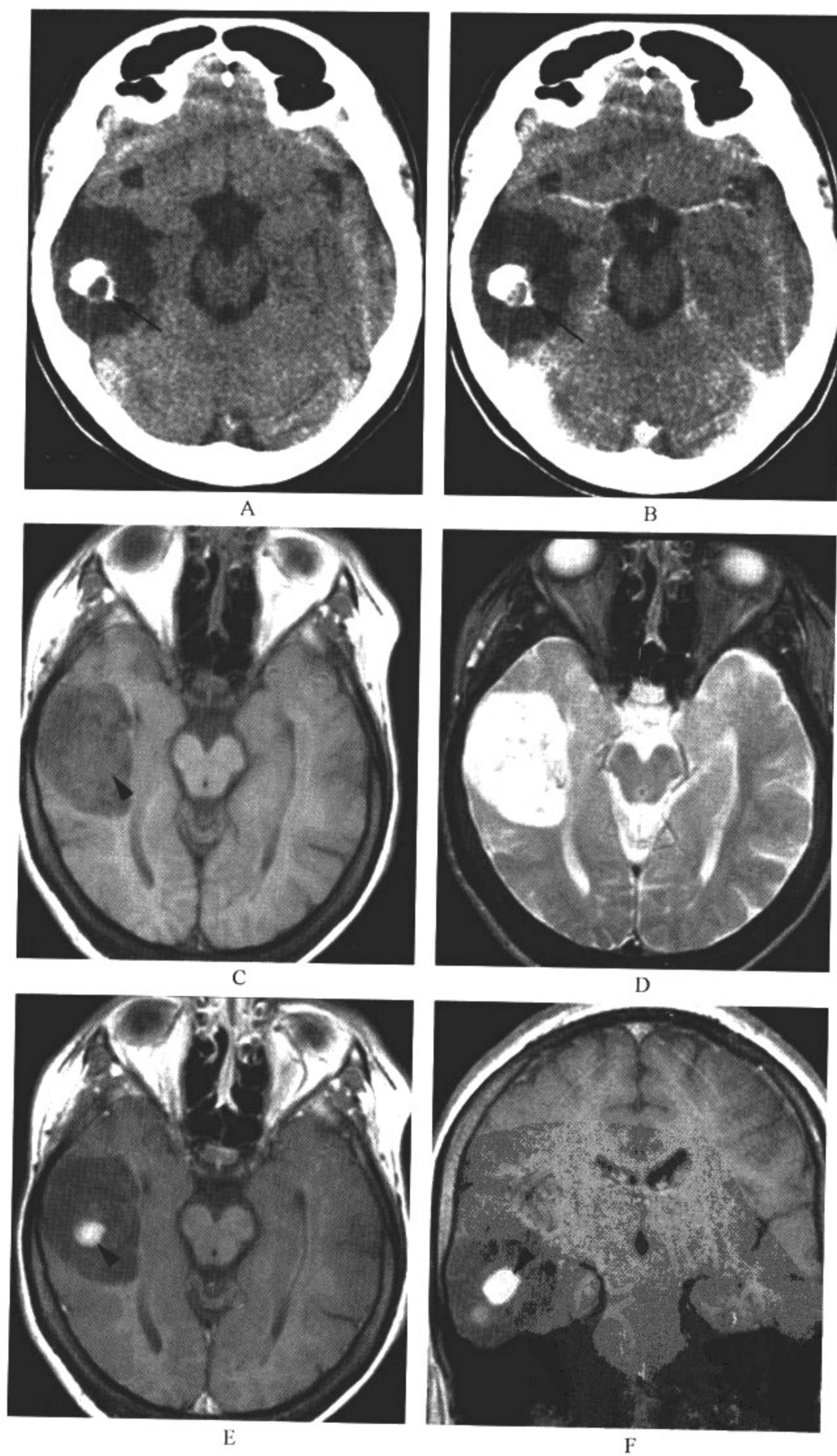


图 12-1-2 复杂型胚胎发育不良性神经上皮肿瘤

### 影像所见

A. CT 平扫:右颞叶可见低密度占位,病灶边界清晰,其内可见斑片状高密度钙化,钙化内亦可见稍低密度灶。

B. CT 增强扫描:钙化内稍低密度灶出现强化效应,其余病变未见强化。

C. MRI 轴位  $T_1$  WI; D. MRI 轴位  $T_2$  WI:右颞叶占位性病变呈  $T_1$  WI 低、 $T_2$  WI 高信号改变,其内信号不均,散在  $T_1$  WI 等信号及  $T_2$  WI 稍低信号成分,代表其内钙盐沉积。

E. MRI 轴位  $T_1$  WI 增强扫描、F. MRI 冠状位  $T_1$  WI 增强扫描:增强扫描,病变内呈结节样明显强化。

### 【影像与病理】

1. DNT 为幕上皮质内肿瘤,可伴有囊性变及钙化。

2. 多数病变位于颞叶。

3. 病理上属于低度恶性肿瘤(WHO I 级)。该类肿瘤具有不均匀的细胞构成,主要由少突胶质细胞样细胞组成,并混以成熟的神经节细胞及星形胶质细胞。这些细胞位于黏液样稠密的神经纤维基质中。

4. 分为两型,即单纯型(I型)和复杂型(II型)。单纯型较为多见,形态多呈分叶状,囊性病变为主;复杂型少见,病理上少突胶质细胞占据大部,具有典型的多结节样细胞构成,其内血管呈拱形分布。

5. 与神经节胶质瘤鉴别的主要依据是其具有典型的多结节样细胞构成,其中黏液样基质及少突胶质细胞占据大部。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

(1)平扫上肿瘤多为低密度,50%的病例可伴有囊性变。

(2)少数可出现钙化(占20%)。

(3)位于大脑表面的肿瘤多伴有邻近颅骨的发育畸形,可表现为颅板受压、变薄。

(4)增强扫描肿瘤多数强化不明显,少数呈结节状强化。

#### 2. MRI 表现

(1)与其他脑肿瘤相似,该类肿瘤一般呈  $T_1$  WI 低、 $T_2$  WI 高信号改变,形态呈分叶状。

(2)典型病灶为多囊性改变,与病理上黏液样基质成分及多结节样细胞构成有关。

(3)由于病变内的高蛋白含量,病变在  $T_1$  WI 及质子密度像上的信号较脑脊液的信号稍高。

(4)根据其影像特征的不同,可分为单纯型(I型)和复杂型(II型)。单纯型较为多见,形态多呈分叶状,囊性病变为主,增强扫描多不出现强化;复杂型少见,具有典型的多结节样细胞构成,其内血管呈拱形分布,增强扫描可出现明显的多结节样强化。

3. 比较影像学 CT 检查能显示病变的形态、范围,明确病变内部有无钙化,判断邻近颅板情况。MRI 则更能反映病变内部的病理组成(如高蛋白含量等)。增强扫描为肿瘤鉴别诊断与肿瘤影像分型的重要依据。对于有些囊性为主的肿瘤,有时单纯依靠常规 MRI 难以进行明确诊断,需加扫 MRS,观察胆碱(Cho)峰的升高,有利于与非肿瘤性囊肿相鉴别。

### 【影像与临床】

1. 主要临床表现为部分复杂性癫痫。

2. 发病年龄小于20岁,平均年龄约9岁。

3. 肿瘤多位于幕上,颞叶为好发部位,亦可见于额叶。
4. 由于肿瘤位置表浅,邻近脑神经和软膜下血管,多难以完全切除。

#### 【鉴别诊断】

该类肿瘤需与低度恶性星形细胞瘤、少突胶质细胞瘤及神经节细胞瘤或神经节胶质瘤相鉴别。但单纯依靠影像鉴别较为困难。

1. 单纯型需与蛛网膜囊肿相鉴别。后者为孤立囊性病变,其密度或信号类似于脑脊液,形态不一,可与蛛网膜下腔相通,两者一般不难鉴别。必要时可加做 MRS 加以鉴别。

2. 复杂型需与低度恶性星形细胞瘤、少突胶质细胞瘤及神经节细胞瘤或神经节胶质瘤相鉴别。两者影像表现基本相似,单纯依靠影像学难以鉴别,但特定的发病部位,特定的强化特征,肿瘤位置表浅等特点可考虑作为鉴别的依据。

## 二、神经节细胞瘤和神经节胶质瘤

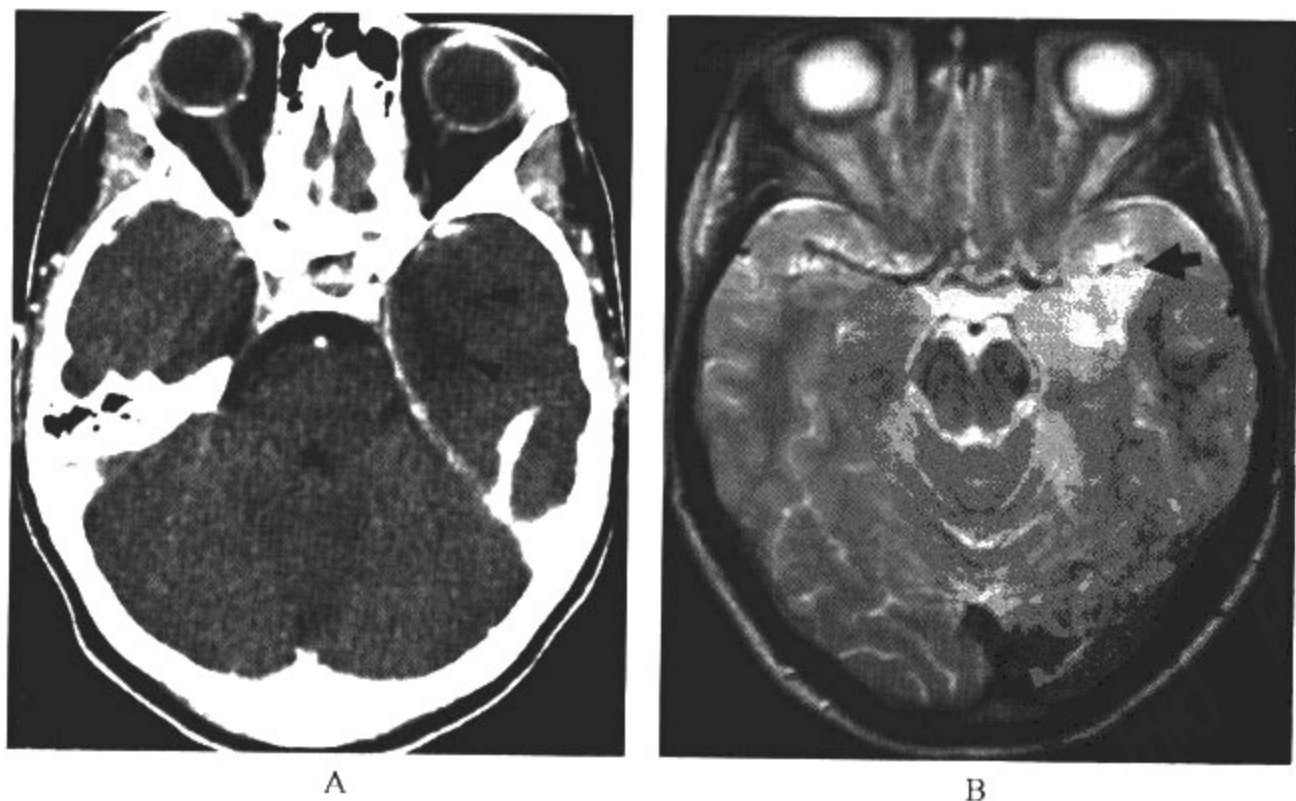
神经节细胞瘤和神经节胶质瘤统称为节细胞肿瘤。该类肿瘤是一种混合型神经胶质源性肿瘤,较为少见,为低度恶性肿瘤,生长缓慢,占有儿童脑肿瘤的 0~6%。神经节细胞瘤是由肿瘤样成熟的神经节细胞及少量非肿瘤性支持细胞所组成;而神经节胶质瘤是同时起源于神经节及胶质细胞的一类肿瘤。其中主要由成熟神经节细胞组成的称为神经节细胞瘤;主要由胶质细胞组成的称为神经节胶质瘤,后者可发生恶性变。

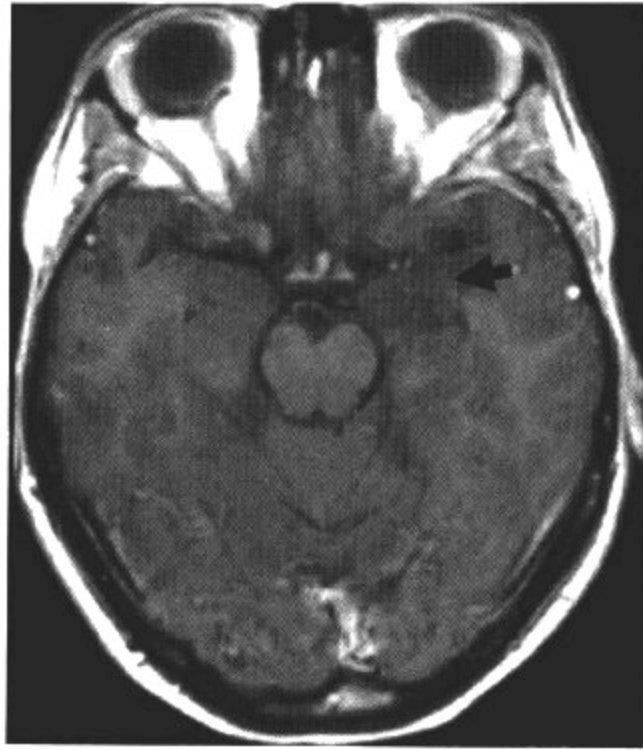
#### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI 平扫及增强扫描。与其他脑肿瘤有所不同的是,CT 在诊断该肿瘤中具有重要的价值,可提供有关肿瘤内钙化等信息,结合增强扫描可提示本病的诊断,为本病的首选检查方法。MRI 为 CT 检查的重要补充,对于诊断不明确者可加扫 MRS,以便与其他非肿瘤性病变相鉴别。

#### 【典型病例】

病例 1 女,13 岁,以抽搐、反复发作、近半年加重为主诉就诊(图 12-1-3)。





C

图 12-1-3 神经节细胞瘤

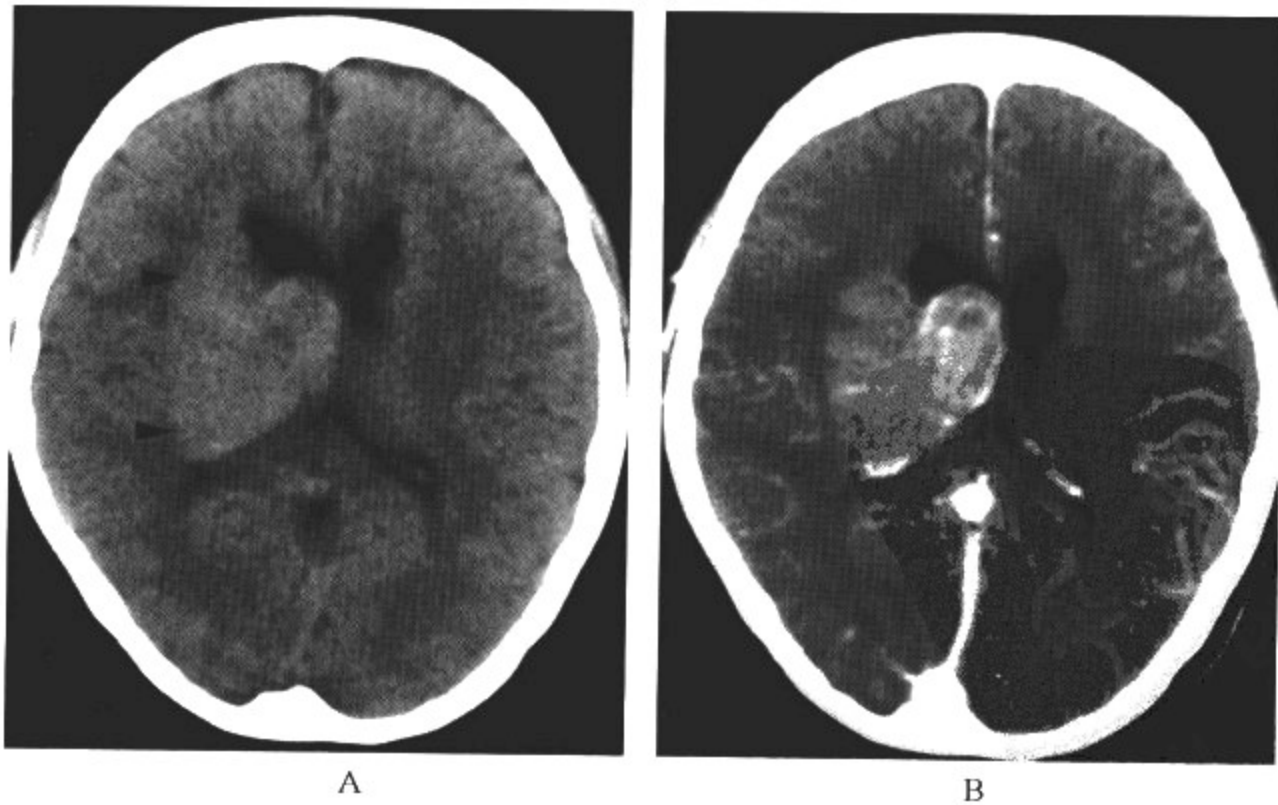
影像所见

A. CT 增强扫描:左颞叶稍低密度病变,边界不清,增强扫描未见强化。

B. MRI 轴位 T<sub>2</sub>WI;C. MRI 轴位 T<sub>1</sub>WI 增强扫描

T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI 上肿瘤信号与周围脑灰质信号相等,病变边界不清,周围正常脑皮质轻度受压,增强扫描未见强化。

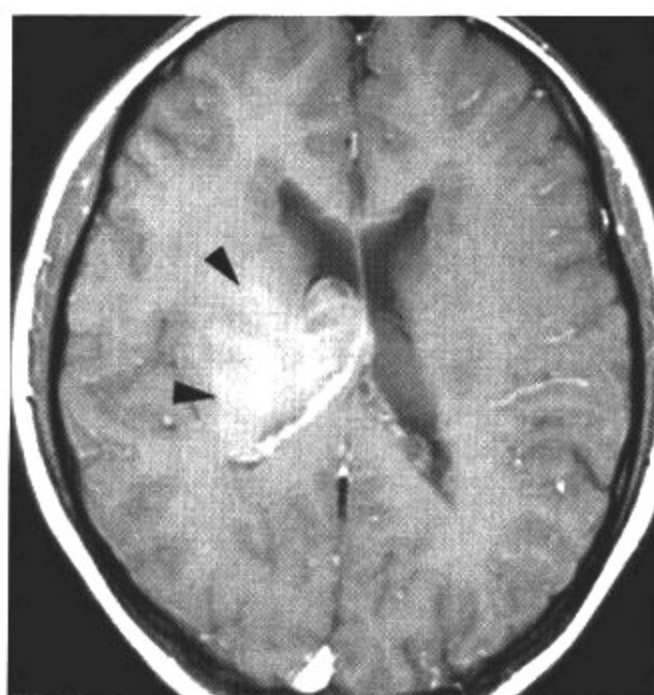
病例 2 男,10 岁,癫痫,反复发作(图 12-1-4)。



A

B





C

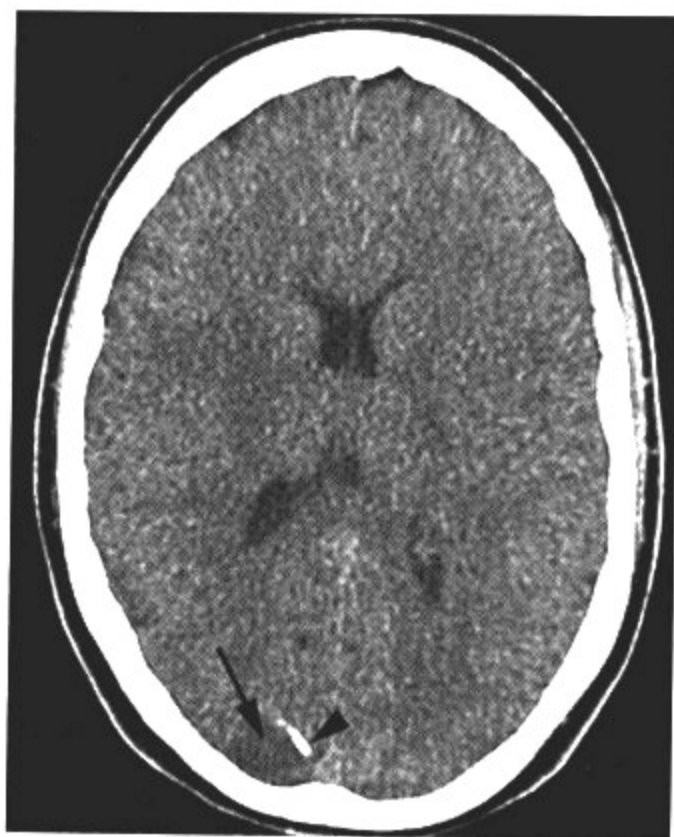
图 12-1-4 神经节细胞瘤(间变型)

影像所见

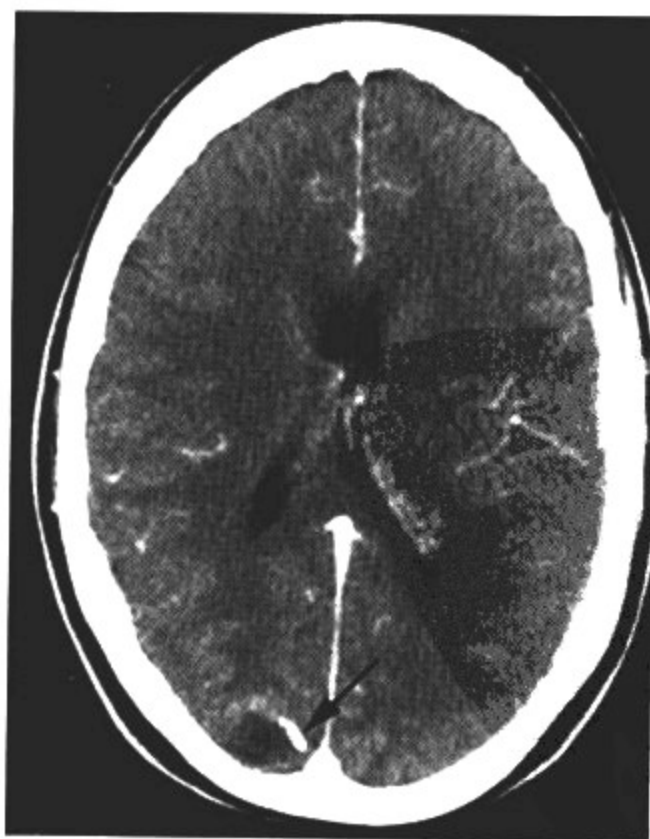
A. CT 平扫;B. CT 增强扫描;C. MRI 轴位 T<sub>1</sub>WI 增强扫描

右侧丘脑、基底节区稍高密度肿块影,向脑室内突入,肿块边界清楚,增强扫描轻微不均匀强化。同时,室管膜下可见条带状增厚,MRI 轴位 T<sub>1</sub>WI 信号类似于脑灰质(灰质移位),增强扫描未见强化。

病例 3 男,14 岁,近半年来头痛,反复发作,伴癫痫小发作 3 次(图 12-1-5)。



A



B

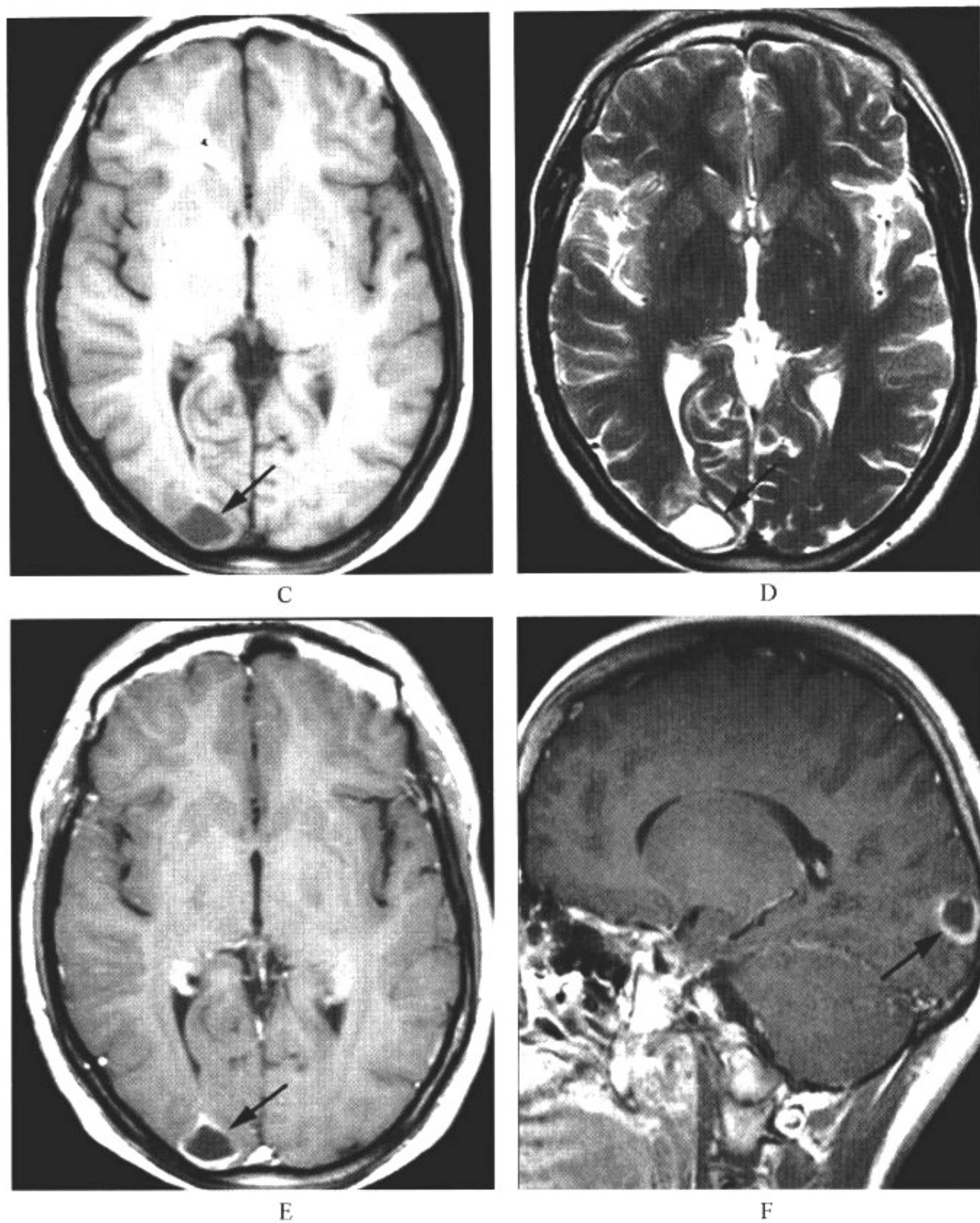


图 12-1-5 神经节胶质瘤

### 影像所见

A. CT 平扫; B. CT 增强扫描: 右枕叶囊性低密度病灶, 边界不清, 囊壁可见弧形钙化, 增强扫描囊壁轻微强化。

C. MRI 轴位  $T_1$  WI 平扫; D. MRI 轴位  $T_1$  WI 增强扫描; E. 矢状位  $T_1$  WI 增强扫描  
右枕叶占位性病变呈  $T_1$  WI 低、 $T_2$  WI 高信号的囊性改变, 囊内信号较均一, 增强扫描, 囊壁呈环形强化。

### 【影像与病理】

1. 神经节细胞瘤多为界限清楚的肿瘤, 少数可伴有钙化。病理上为低度恶性肿瘤 (WHO I 级), 好发生于颞叶, 难以与灰质异位相鉴别。镜下肿瘤样神经节细胞多为发育异常, 奇异状

外观,可出现双核及多核神经元,与正常神经节细胞明显不同。

2. 少数神经节细胞瘤可发生间变,多与灰质移位同时伴发。

3. 神经节胶质瘤常为囊性,具有真正的肿瘤性胶质细胞成分,钙化多见。病理上为低度恶性肿瘤(WHO I、II级)。镜下肿瘤多由星形细胞和少量的少突胶质细胞及神经元所组成。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

##### 1. CT表现

(1)神经节细胞瘤占位效应及水肿不明显,一般无强化,囊变形成少见。CT平扫大多为低密度。

(2)神经节胶质瘤平扫CT为边界清晰的低密度或等密度病变,30%~40%可合并囊性变,少数可出现钙化。增强扫描约50%的病例可出现强化,其中实质部分可出现强化。

##### 2. MRI表现

(1)神经节细胞瘤MRI T<sub>2</sub>WI呈特征性的中低信号,主要是由于其内含有长链核酸,引起T<sub>2</sub>弛豫时间缩短所致,少数T<sub>2</sub>WI呈稍高信号,与灰质移位难以鉴别。

(2)神经节胶质瘤T<sub>1</sub>WI信号混杂,T<sub>2</sub>WI多呈高信号。典型者为囊性病变,多为少血管性肿瘤,增强扫描囊壁可出现环形强化。

3. 比较影像学 CT检查能显示病变的形态、范围,明确病变内部有无钙化,判断肿瘤的强化程度,可以作出诊断。MRI则更能反映病变内部的病理组成,特别是对于神经节细胞瘤,根据其典型的信号特征即可明确诊断。

#### 【影像与临床】

1. 常见症状为难治性癫痫发作。好发部位为大脑半球,尤其是颞叶,其次为小脑,鞍上区、脑干少见。

2. 肿瘤可发生于任何年龄,其中80%患者的发病年龄低于30岁,平均约为10岁。男女发病率无差异。

3. 神经节细胞瘤伴有先天性神经元移行异常的患儿,若短期内出现症状进行性加重,应注意发生间变的可能。

#### 【鉴别诊断】

神经节细胞瘤应与灰质移位相鉴别;神经节胶质瘤需与低度恶性星形细胞瘤相鉴别;伴钙化者需与少突胶质瘤鉴别。具有典型征象者鉴别并不困难,缺乏典型征象者鉴别较为困难。

### 三、小脑发育不良性神经节细胞瘤

又称之为Lhermitte-Duclos病。本病实际上为一种复杂的小脑神经元发育不良错构瘤样畸形,多累及一侧小脑半球。好发于10岁以上的青少年,女性多见。该类肿瘤发病极为少见。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为CT和MRI,但MRI为本病的首选检查方法,应常规进行MRI平扫及增强扫描。CT由于受颅骨伪影的干扰,对于幕下病变的显示效果不佳,故不推荐首选。

#### 【典型病例】

病例1 女,9岁,近两年出现共济失调、走路不稳等症状,渐进性加重(图12-1-6)。

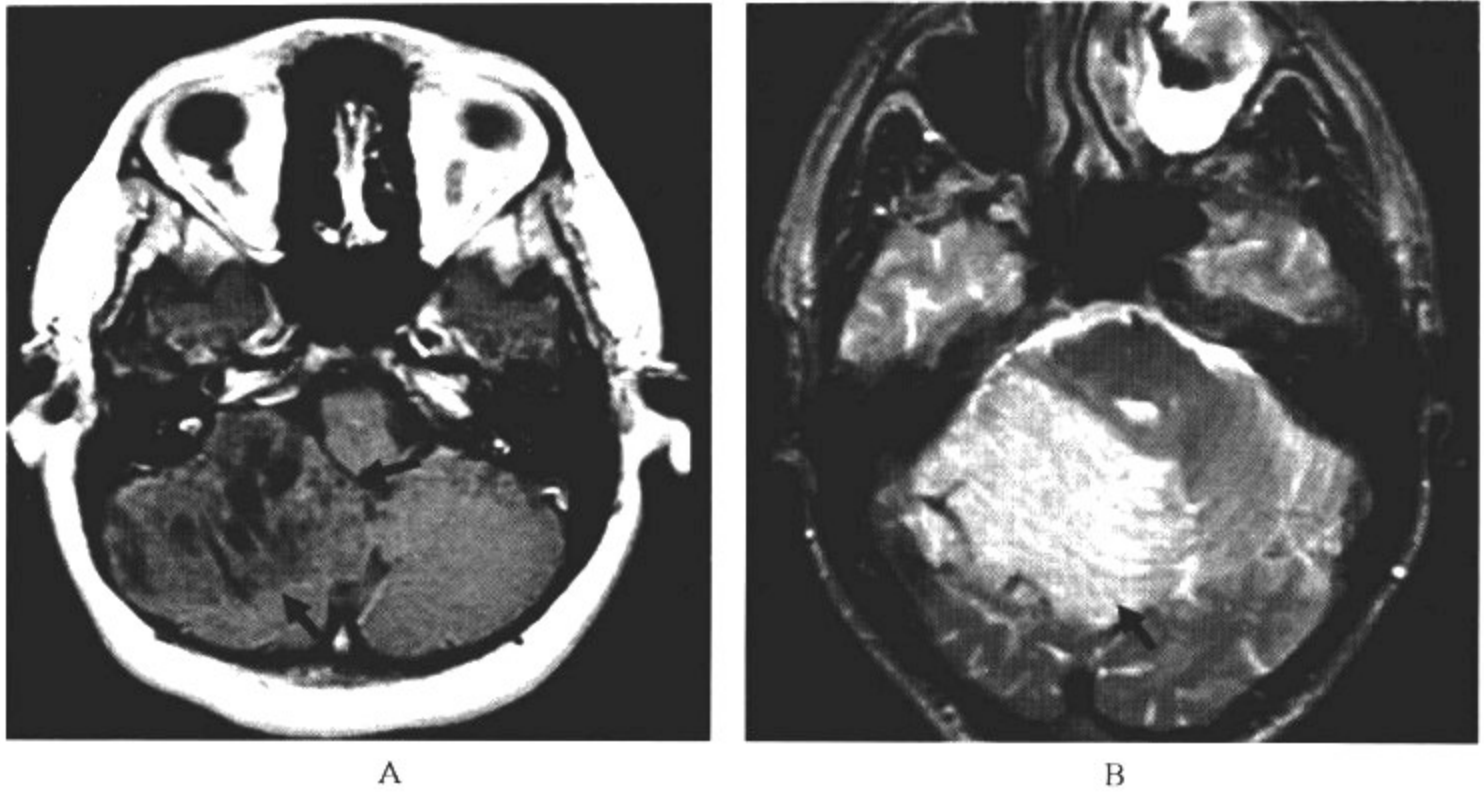


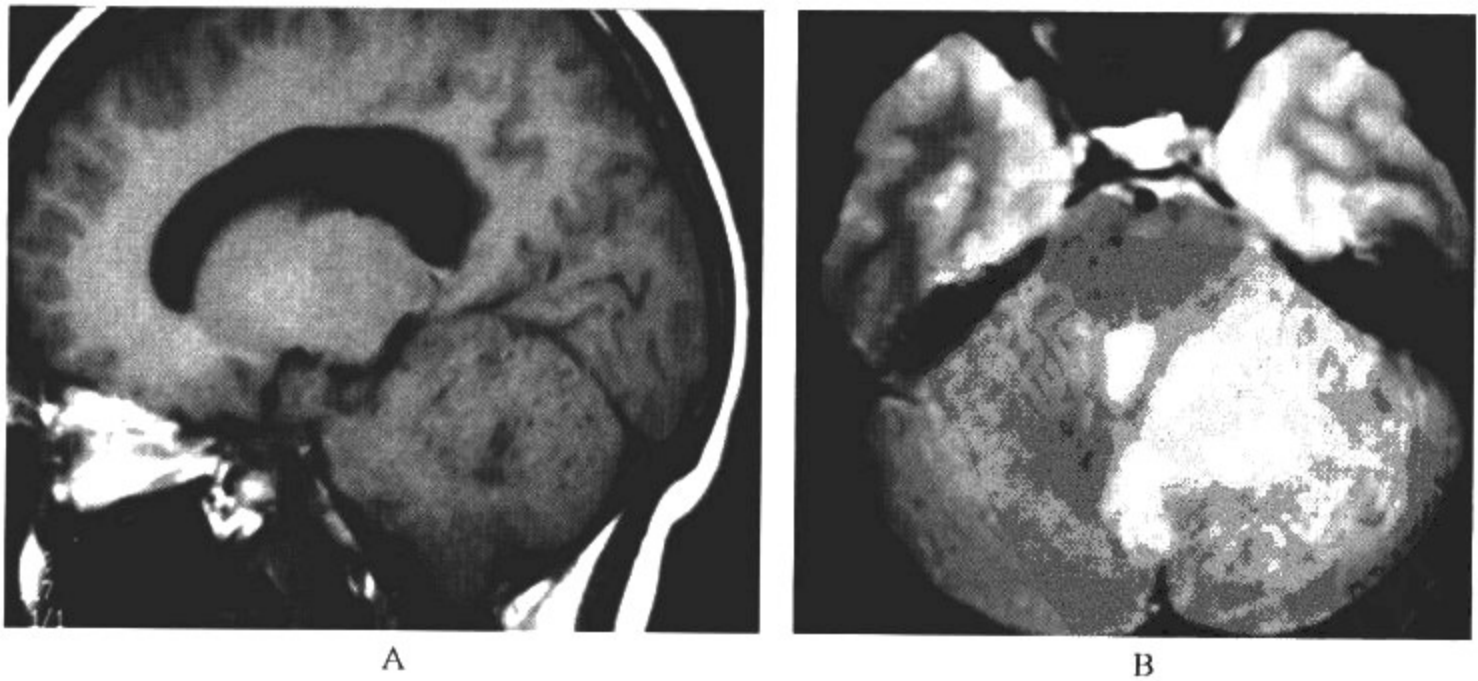
图 12-1-6 小脑发育不良性神经节细胞瘤

影像所见

A. MRI 轴位  $T_1$  WI 增强扫描; B. MRI 轴位  $T_2$  WI

右侧小脑半球受累脑叶肿胀,呈界限清楚、弥漫性  $T_2$  WI 高信号。 $T_1$  WI 及  $T_2$  WI 均可显示小脑脑叶萎缩, $T_2$  WI 可见病变区正常小脑残留,病变与正常小脑脑叶相间存在。增强扫描未见强化。

病例 2 女,13 岁,以小脑共济失调为主诉而就诊(图 12-1-7,彩图 2-5)。





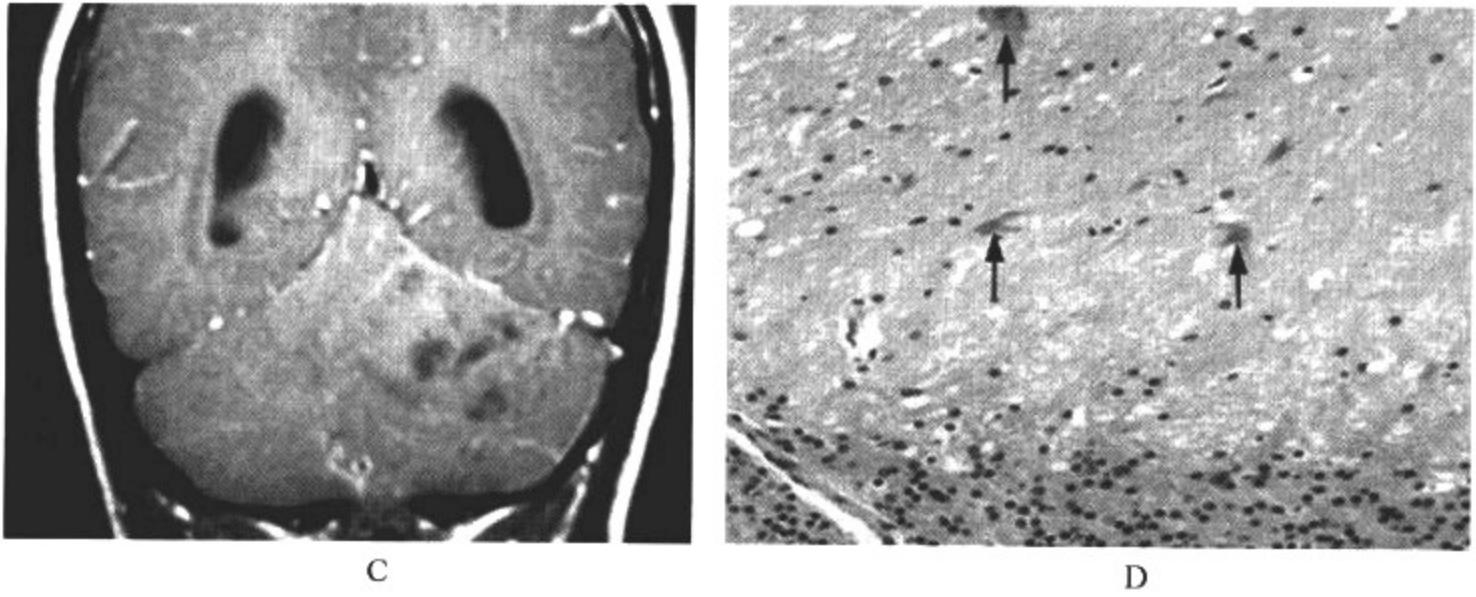


图 12-1-7 小脑发育不良性神经节细胞瘤

### 影像所见

A. MRI 矢状位  $T_1$ WI; B. MRI 轴位  $T_2$ WI; C. MRI 冠状位  $T_1$ WI 增强扫描; D. 病理图片 (HE 染色  $\times 500$  倍光镜)

左侧小脑半球受累脑叶肿胀,呈界限清楚、弥漫性  $T_2$ WI 高信号。增强扫描未见强化。镜下可见皮质内散在异常增大并发育不良的颗粒细胞,呈弥漫性分布,Purkinje 细胞层缺失。

### 【影像与病理】

1. 大体上病变界限清楚,类似正常的脑叶,多累及一侧小脑半球并伴有脑叶的膨大。
2. 病理上为低度恶性肿瘤(WHO I 级)。
3. 镜下皮质内散在异常增大并发育不良的颗粒细胞,呈弥漫性分布。Purkinje 细胞层缺失。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

- (1) 一侧受累的小脑半球多肿胀、膨大,CT 上多为低密度。
- (2) 增强扫描不出现强化。

#### 2. MRI 表现

- (1) 受累小脑脑叶肿胀。
- (2) 病变界限清楚、弥漫性  $T_2$ WI 高信号为其 MRI 特征性表现。
- (3)  $T_2$ WI 还可见病变区正常小脑脑叶残留,病变与正常小脑脑叶相间存在。
- (4)  $T_1$ WI 及  $T_2$ WI 均可显示小脑脑叶萎缩。

3. 比较影像学 CT 可提示病变的存在,但由于幕下颅骨的干扰使得对本病细微结构的观察受限,诊断较为困难;MRI 根据其特征性的信号变化、病变分布的特征,可以作出明确诊断。对于常规 MRI  $T_2$ WI 显示效果不佳的病变,可加扫液体衰减反转恢复(FLAIR)序列。但最终的正确诊断有赖于病理学的证实。

### 【影像与临床】

1. 由于肿瘤特定的发生部位,因此患儿多以小脑共济失调为主要症状。伴有颅高压者同时还可出现头痛、呕吐等症状。

2. 少数病例还可同时伴有巨脑、灰质异位、脊髓积水和神经纤维瘤病等。

## 【鉴别诊断】

由于本病具有特定的发病部位,根据其特征性的 MRI 信号变化、病变分布的特征可以作出明确诊断。但有时需要与急性小脑炎相鉴别,后者起病急,具有明确的临床病史,同时根据其特征性的影像表现,不难鉴别。必要时也可加扫 MRS 进行非肿瘤与肿瘤性疾病的鉴别。另外需要注意的是,应与小脑侵袭性星形细胞瘤相鉴别。后者 MRI 也具有  $T_2$ WI 弥漫性高信号改变,但病变并不局限于单一脑叶,不伴有脑叶肿胀及脑萎缩征象(图 12-1-8),但二者的最终鉴别需要病理学的证实。

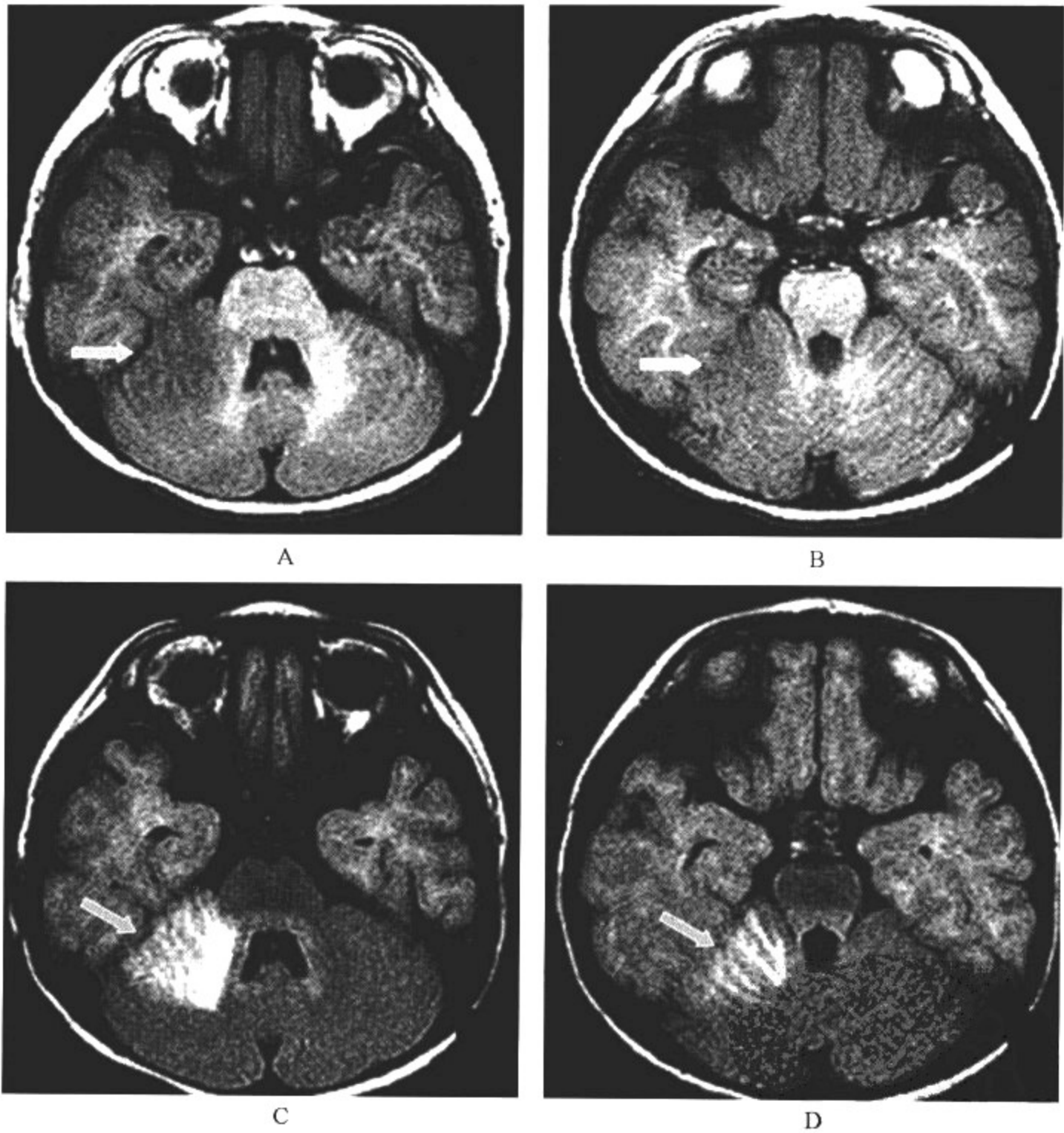


图 12-1-8 小脑侵袭性星形细胞瘤

A、B. MRI 轴位  $T_1$ WI; C、D. MRI 轴位 FLAIR 序列

右侧小脑半球呈  $T_2$ WI 弥漫性高信号改变,FLAIR 序列显示清晰,但不伴有脑叶肿胀及脑萎缩征象。

#### 四、增生性婴幼儿神经节细胞瘤

增生性婴幼儿神经节细胞瘤是仅发生于婴儿期的良性肿瘤(WHO 定为 I 级),好发年龄为 1~10 月龄,为一组巨大的幕上囊性结缔组织增生性神经上皮性肿瘤,据认为是围生期原因引起。肿瘤有向软脑膜生长的趋势,手术治疗后效果较好。与神经节胶质瘤类似,肿瘤是由神经元及胶质细胞共同组成。

##### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI 平扫及增强扫描。由于病变多发生于幕上,故 CT 和 MRI 平扫及增强扫描在本病中的诊断价值相仿。

##### 【典型病例】

病例 1 男,8 个月,出生后 4 个月出现抽搐和头围渐进性增大(图 12-1-9)。

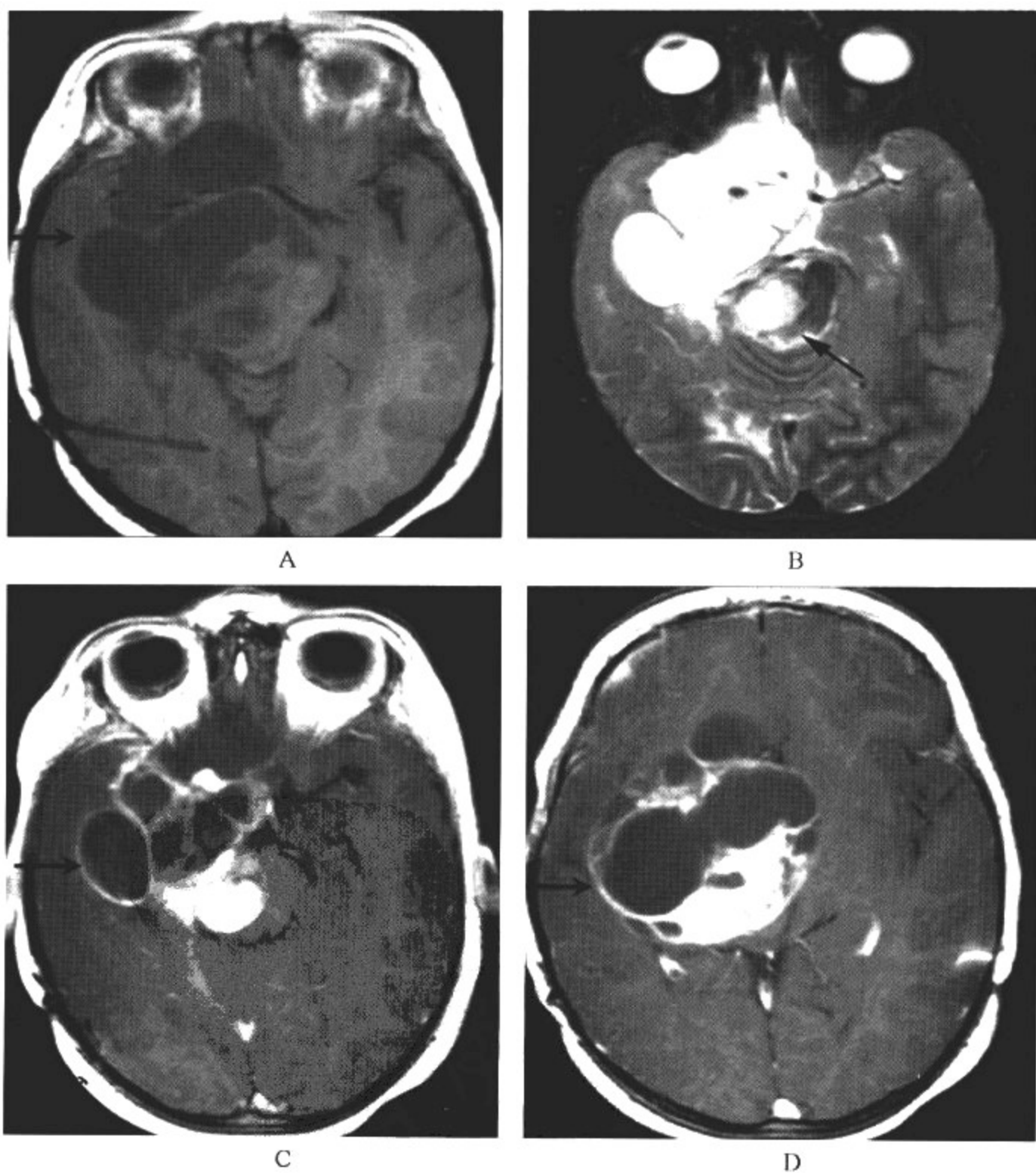


图 12-1-9 增生性婴幼儿神经节细胞瘤

影像所见

A. MRI 轴位 T<sub>1</sub> WI; B. MRI 轴位 T<sub>2</sub> WI; C、D. MRI 轴位 T<sub>1</sub> WI 增强扫描

右侧额顶叶占位性病变呈 T<sub>1</sub> WI 低、T<sub>2</sub> WI 高信号的囊性改变,囊壁不均匀增厚,囊内可见多发纤维间隔,肿瘤大部分位于中线水平,并向脑干方向扩展。增强扫描囊壁及纤维间隔明显强化。

病例 2 男,6 个月,同样以癫痫及渐进性头围增大为主诉就诊(图 12-1-10)。

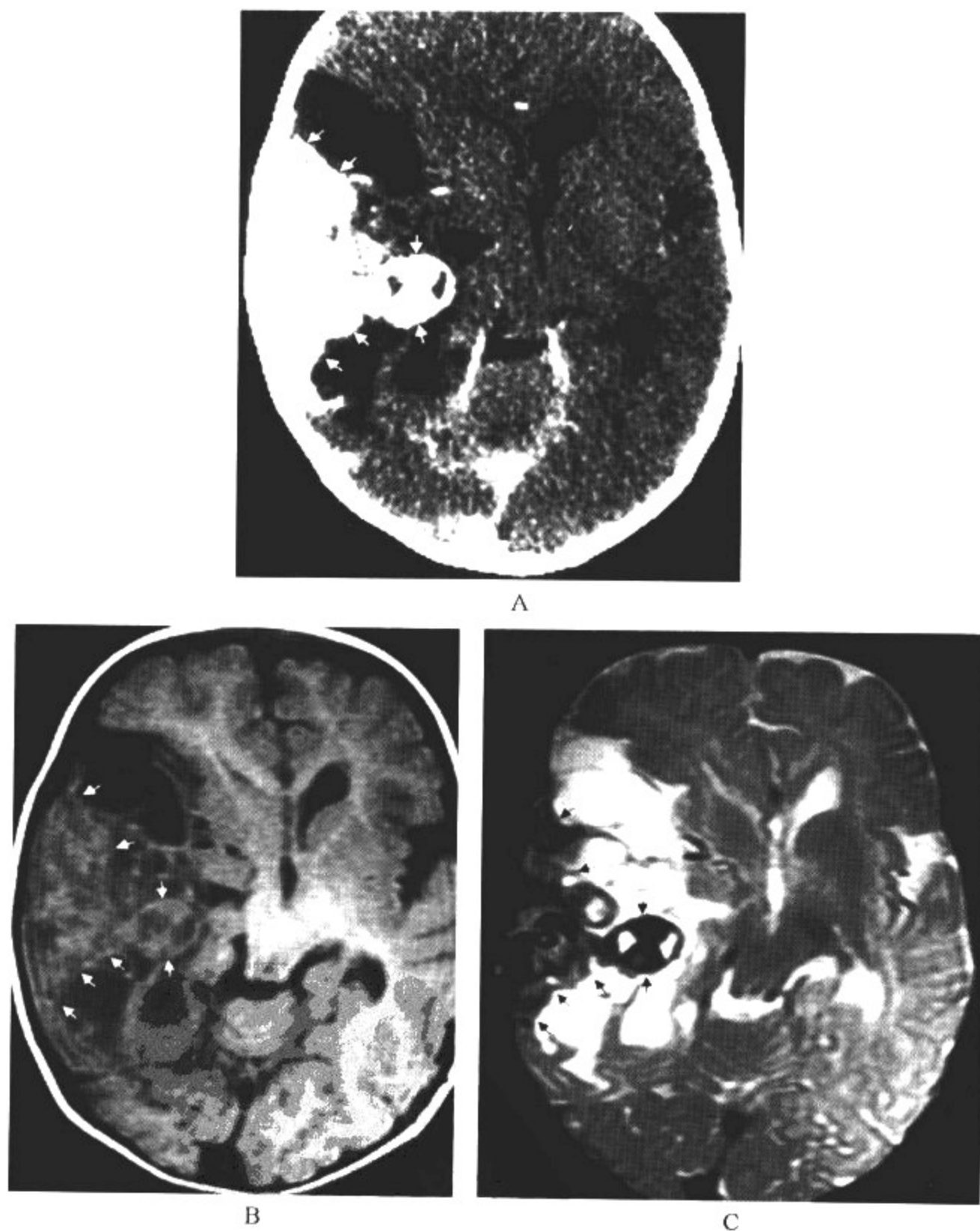


图 12-1-10 增生性婴幼儿神经节细胞瘤

影像所见

A. CT 增强扫描; B. MRI 轴位 T<sub>1</sub> WI; C. MRI 轴位 T<sub>2</sub> WI



右额颞叶巨大占位性病变,同时累及两个脑叶,CT上为高低混杂密度,增强扫描实质部分明显强化;MRI上病变呈 $T_1$ WI低、 $T_2$ WI高信号改变, $T_2$ WI实质部分内可见极低信号灶,提示钙化。

#### 【影像与病理】

1. 典型者为额顶叶囊性神经上皮性肿瘤,其内可有实质性成分。与脑膜相邻,有向软脑膜生长的趋势。

2. 病理上为低度恶性肿瘤(WHO I级),肿瘤由囊性和实性部分构成,实性部分与软脑膜相连,由梭形细胞构成,细胞核可呈多形性,肿瘤细胞之间夹杂胶原和网状纤维。肿瘤内可有含尼氏体的神经元。囊壁由非肿瘤性胶质组织构成。

3. 肿瘤可沿血管周围间隙(V-R间隙)侵犯邻近的脑皮质。

4. 当肿瘤内无神经元成分时,则不能同脑表浅星形细胞瘤区别。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

##### 1. CT表现

(1)CT平扫肿瘤的实性部分呈等或稍高密度,位于囊性部分的外侧与软脑膜相连,囊壁呈等密度。

(2)增强后实性部分和囊壁一般呈明显强化,囊性部分无强化。

##### 2. MRI表现

(1)肿瘤跨越脑叶生长,囊性部分与脑脊液信号相似,壁结节可为 $T_1$ WI高信号,并以广基底与脑表面相连,为其特征性表现。

(2)增强扫描壁结节及纤维间隔可出现明显强化。

3. 比较影像学 CT可有利于观察肿瘤内有无囊变、有无钙化及其邻近颅板的侵蚀情况;MRI可根据其信号变化特征,推测其内的组成成分。二者在本病诊断中可互为补充。

#### 【影像与临床】

1. 男性发病率高于女性。

2. 抽搐和头围增大为常见表现,亦可因压迫脑干导致其他神经功能障碍。

3. 额叶为肿瘤最好发部位,次为顶叶,发生于其他部位者少见。

#### 【鉴别诊断】

肿瘤发生于特定的年龄组,具有特征性的生长方式及其影像学特点,一般并不难诊断。但需与以下肿瘤相鉴别:

1. 需与星形细胞瘤相鉴别,位于脑表浅部位的星形细胞瘤,其影像学表现与增生性婴幼儿神经节细胞瘤类似,病理学亦常误诊。但前者多伴有灶周水肿,且小儿幕上实质型肿瘤更常见,肿瘤一般较后者小等特点可提示诊断,但需经免疫组织化学检测来最终确诊。

2. 需与多形性黄色星形细胞瘤相鉴别。多形性黄色星形细胞瘤(PXA)是比较少见的脑肿瘤(低于1%),于1993年才收入WHO脑肿瘤分类中,可看作为1个具有明确病理特征的星形细胞的变型。肿瘤绝大多数位于大脑半球表浅位置,其中以颞叶为最好发部位,次为顶叶、枕叶、额叶。由于肿瘤内含有丰富的网硬蛋白,肿瘤细胞缺乏有丝分裂,故发生坏死少见。影像学上常表现为带有壁结节的囊性型,多位于脑表浅处, $T_1$ WI呈低或等信号, $T_2$ WI呈高信号。增强后壁结节和实质部分有不同程度强化,囊壁可有或无强化,少数肿瘤的表面增强后呈脑回样强化(图12-1-11),这些特点可有利于与增生性婴幼儿神经节细胞瘤相鉴别。

3. 需与原始神经外胚层肿瘤(PNETs)相鉴别。幕上PNETs占全部儿童期脑肿瘤不到

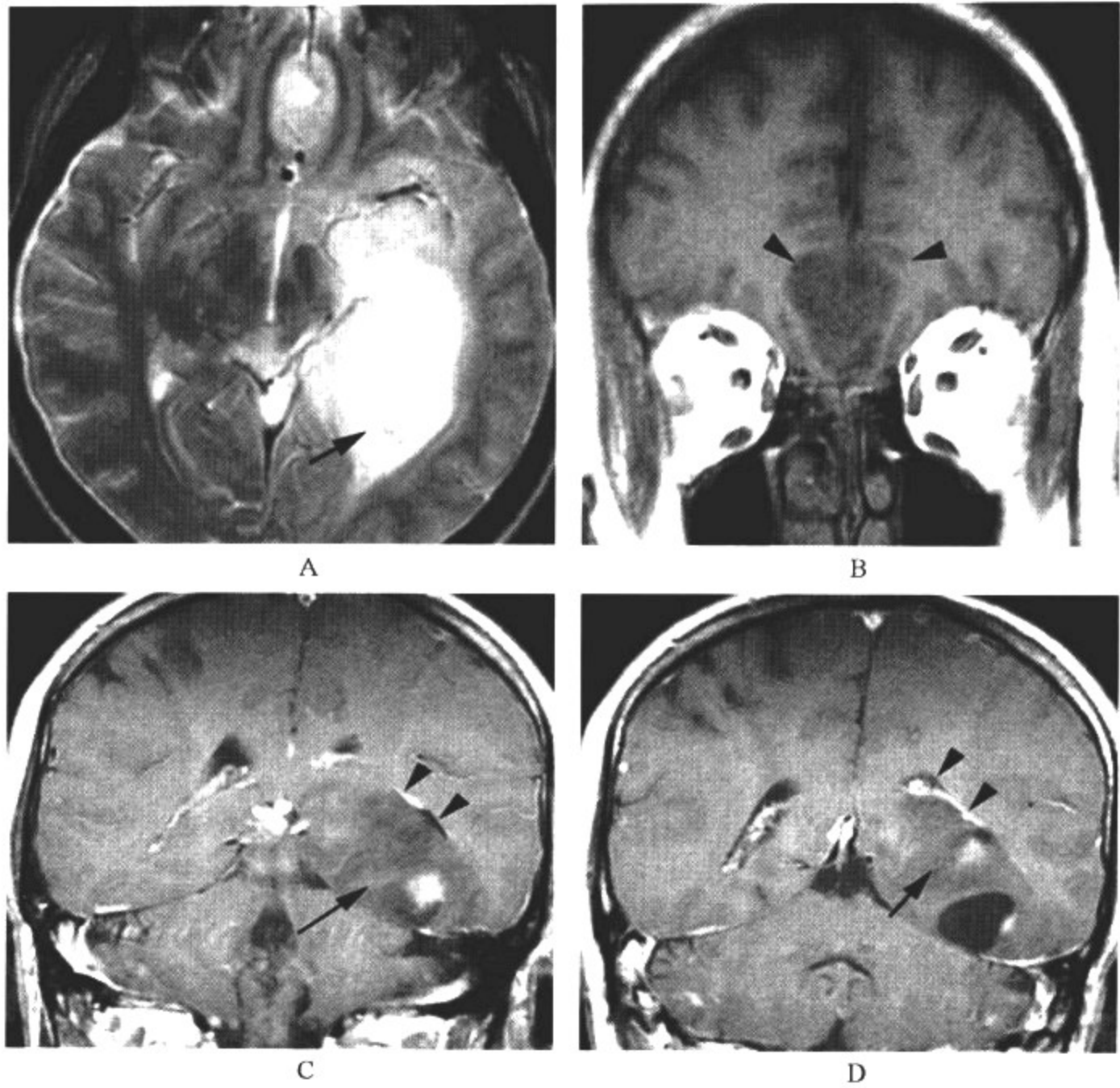


图 12-1-11 多形性黄色星形细胞瘤

A. MRI 轴位 T<sub>1</sub>WI; B. MRI 冠状位 T<sub>1</sub>WI; C、D. MRI 冠状位 T<sub>1</sub>WI 增强扫描

1%。多合并有脑脊液种植转移。肿瘤可起自大脑任何部位,其中以额叶为最常见,其次为顶叶、颞叶和枕叶。肿瘤常见有钙化、囊变和坏死。CT 平扫肿瘤常表现为大而边界清楚的肿块,由于肿瘤细胞密集和细胞核-质比例高,CT 平扫肿瘤实性部分常呈高密度。由于钙化、囊变、坏死和出血,常使肿瘤呈混杂信号,为其 MRI 特征性表现。与肿瘤大小相比,瘤周水肿较轻(图 12-1-12)。增强后肿瘤的实性部分多呈明显强化。因此,根据其特征性信号变化可有利于与增生性婴幼儿神经节细胞瘤相鉴别。

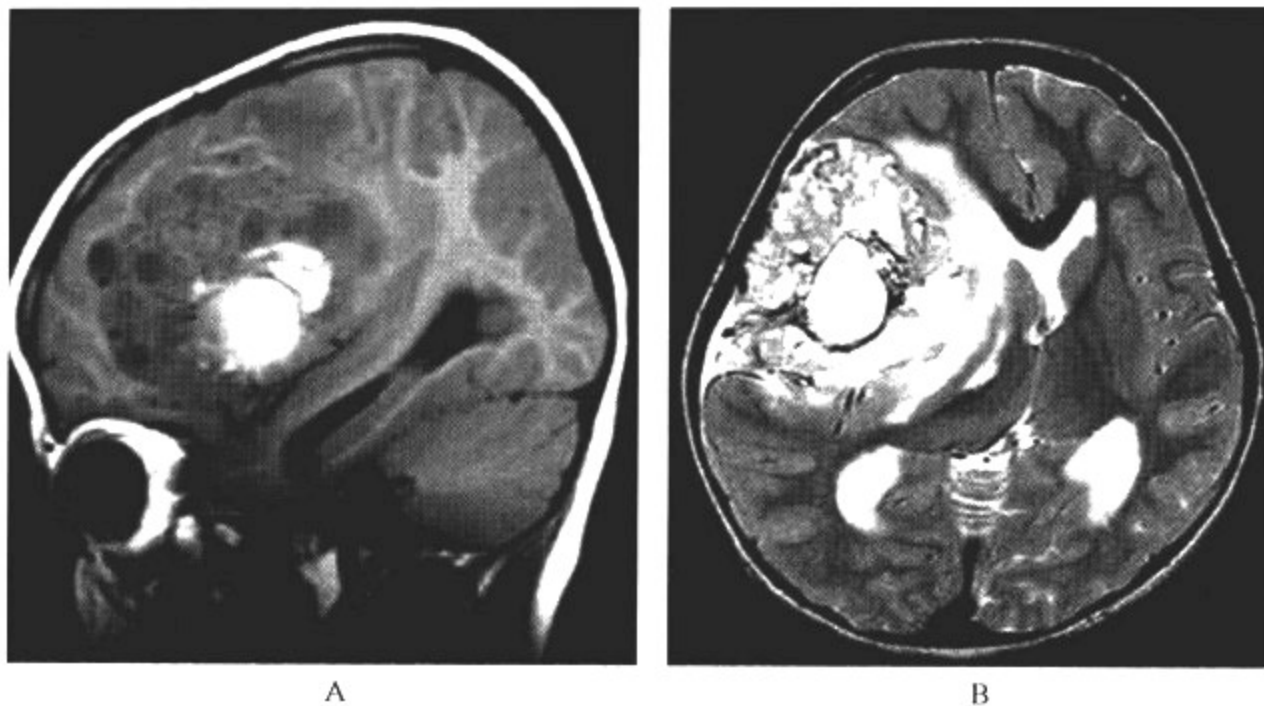


图 12-1-12 幕上原始神经外胚层肿瘤

**影像所见**

A. MRI 矢状位 T<sub>1</sub> WI; B. MRI 轴位 T<sub>2</sub> WI

右侧额颞叶可见巨大囊实混合型占位, T<sub>1</sub> WI 及 T<sub>2</sub> WI 上肿瘤信号混杂, 提示其内合并有钙化、囊变、坏死和出血。

**五、中枢性神经细胞瘤**

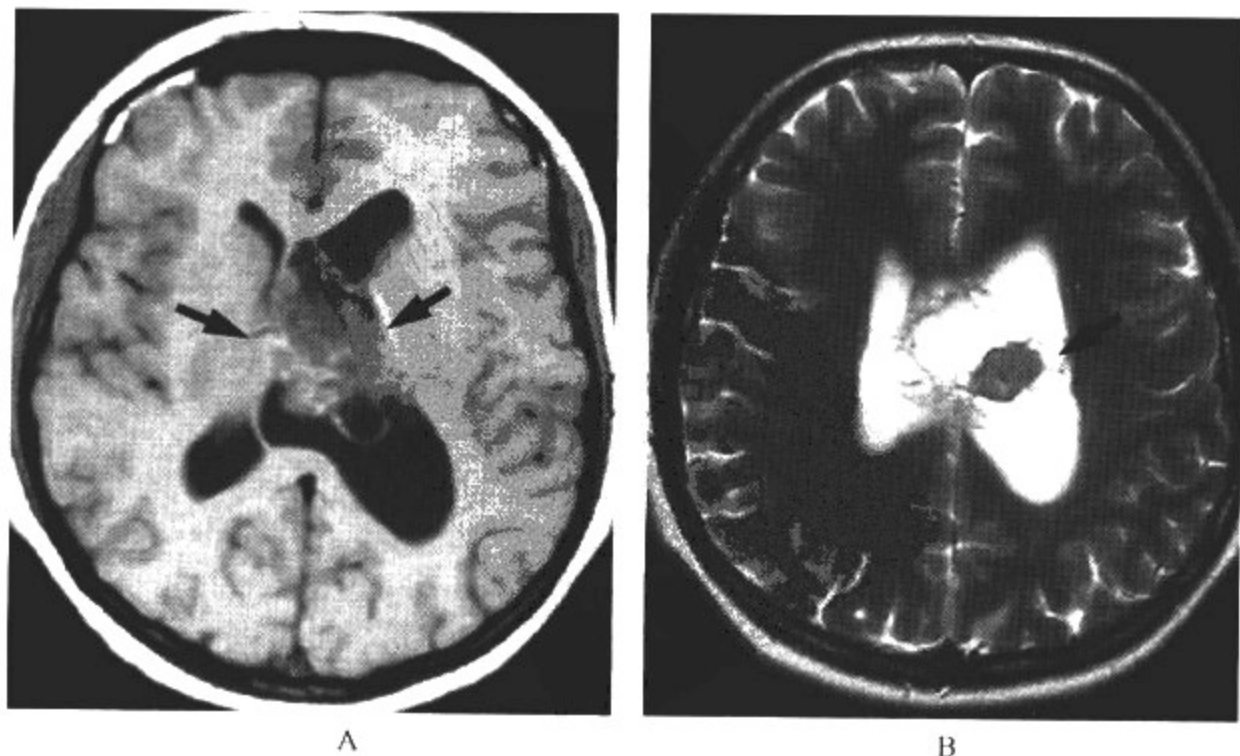
为一种小细胞神经源性肿瘤, 常起于透明隔下方 Monro 孔附近。大多数为中心性生长, 位于侧脑室及第三脑室内; 少数为非中心性, 可位于脊髓及脑实质内, 好发于青少年。

**【影像检查方案】**

主要检查手段为 CT 和 MRI 增强扫描, 但 MRI 三维成像可直观显示肿瘤与周围的毗邻关系, 为本病的首选检查方法。CT 有利于检测其内有无钙化情况, 可作为 MRI 检查的良好补充。

**【典型病例】**

男, 13 岁, 恶心、头痛、呕吐 3 个月, 近 1 个月加重(图 12-1-13)。



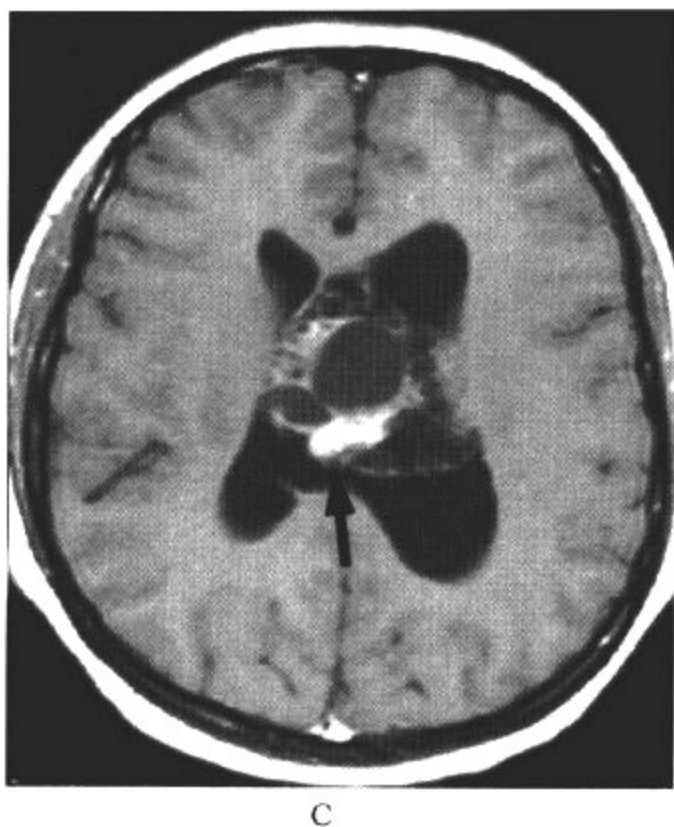


图 12-1-13 中枢性神经细胞瘤

### 影像所见

A. MRI 轴位  $T_1$  WI; B. MRI 轴位  $T_2$  WI; C. MRI 轴位  $T_1$  WI 增强扫描

肿瘤位于脑室内,黏附于透明隔及广基底与脑室壁相连,呈囊实混合性改变。 $T_1$  WI 呈等、低混杂信号, $T_2$  WI 以高信号为主,其内实质部分可见稍低信号改变,与脑皮质相类似。增强扫描实质部分及纤维间隔强化。

### 【影像与病理】

1. 肿瘤多为界限清楚的多分叶状肿物,位于侧脑室内,典型者位于 Monro 孔附近并与透明隔黏附,少数可向第三脑室蔓延。肿瘤内囊变及坏死常见。

2. 组织学上为均一的小圆形细胞,细胞质及细胞膜清晰可见。以往认为是脑室内少突胶质细胞瘤,1988 年 WHO 将其重新命名。

3. 病理诊断需借助免疫组化或电镜,可显示神经元标记物(如突触素),细胞核可出现特征性的“盐与胡椒”染色体模式。

4. 肿瘤本身为 1 种低度恶性肿瘤(WHO I 级),但易复发,易沿脑脊液播散。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

(1) 平扫肿瘤多为稍高密度,瘤内可伴有多发小囊性变及粗大的钙化。

(2) 广基底与脑室壁相连,并黏附于透明隔为其特征。

(3) 增强扫描可呈中等度强化。

#### 2. MRI 表现

(1) 肿瘤常位于脑室内,一般不伴有脑室外扩展。

(2) MRI 肿瘤实质部分  $T_1$  WI 及  $T_2$  WI 信号与脑皮质相等,瘤内伴有小囊性变、小血管的流空效应及钙化,可使肿瘤信号不均。

(3) MRI 可较好地显示肿瘤黏附于透明隔及广基底与脑室壁相连,为诊断本病的特征性



表现。

3. 比较影像学 CT平扫可明确肿瘤内是否含有粗大钙化;MRI三维成像可明确肿瘤与透明隔间的关系及其透明隔完整性,评价脑积水程度,通过信号变化推测肿瘤内的病理组成。增强扫描有利于肿瘤囊实性的鉴别,评价肿瘤的血供。

#### 【影像与临床】

1. 病变可使脑脊液回流受阻而引起临床上颅高压、脑积水症状的出现。
2. 常见症状有恶心、呕吐、头痛、性格改变、共济失调、脑神经功能障碍及生长发育迟缓等。

#### 【鉴别诊断】

该类肿瘤需与少突胶质细胞瘤、室管膜下巨细胞瘤、脑室内毛细胞星形细胞瘤及室管膜瘤相鉴别。根据肿瘤的好发年龄、部位、形态以及与透明隔相黏附等特征性影像表现,不难鉴别。

## 六、室管膜下巨细胞瘤

本类肿瘤相对少见,常为界限清楚的脑室内星形细胞瘤。90%肿瘤均合并结节性硬化,少数也可见于无结节性硬化者。约15%的结节性硬化患儿的室管膜下钙化结节可发展为此病,常见于1~2岁婴幼儿。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为CT和MRI,CT可显示肿瘤的钙化程度,但MRI为本病的首选检查方法,对于肿瘤完全钙盐沉积者,MRI增强扫描可明确肿瘤的强化程度,有利于与其他非肿瘤性钙化病变相鉴别。

#### 【典型病例】

病例1 男,5岁,以头痛、呕吐、频发癫痫、智力低下为主诉就诊(图12-1-14)。

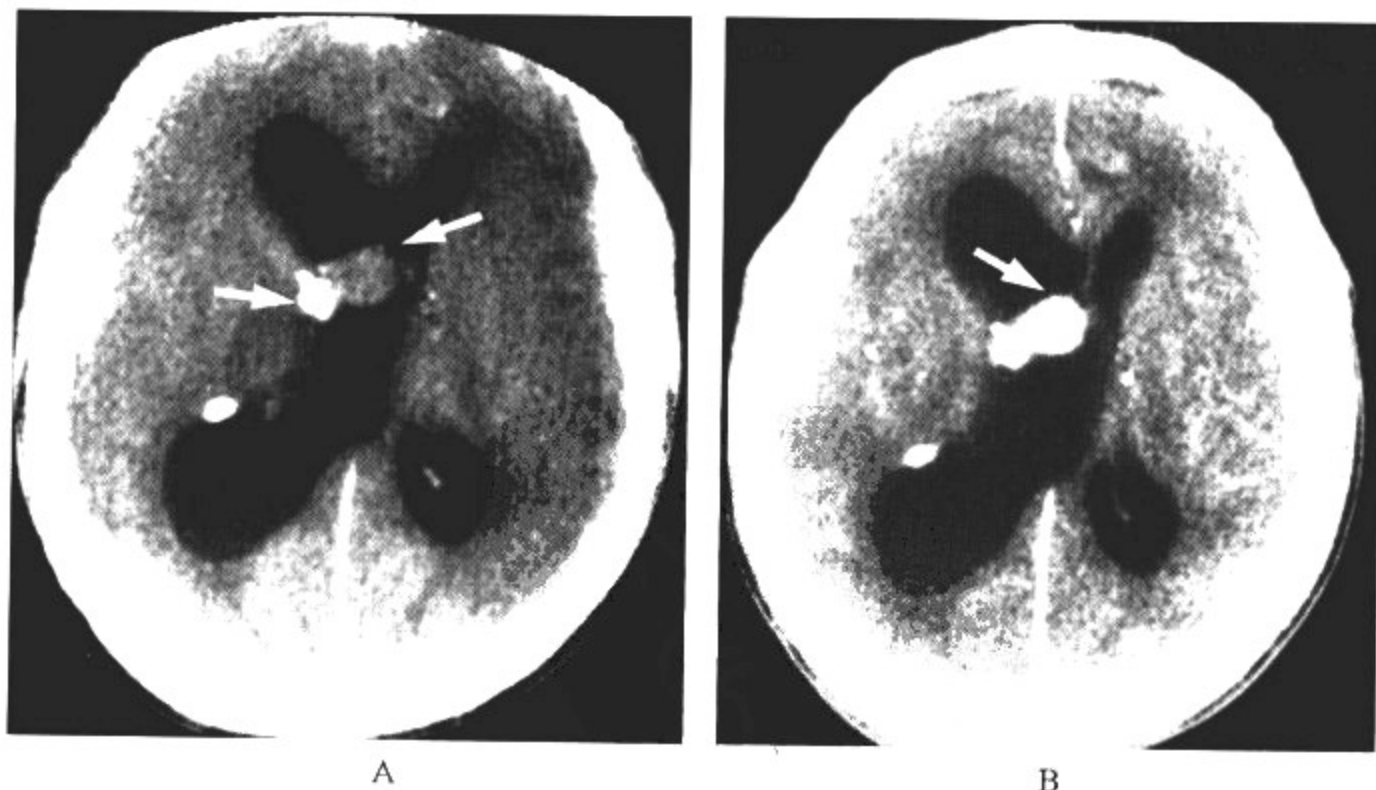


图 12-1-14 室管膜下巨细胞瘤

### 影像所见

A. CT 平扫; B. CT 增强扫描

肿瘤位于右侧脑室前角室管膜下区,患侧脑室扩大,同侧脑室室管膜下区还可见多个钙化结节。增强扫描肿瘤明显强化。

病例2 女,9岁,出生后皮下即有多发皮脂腺瘤及色素斑,近1年频发癫痫,智力低下(图12-1-15)。

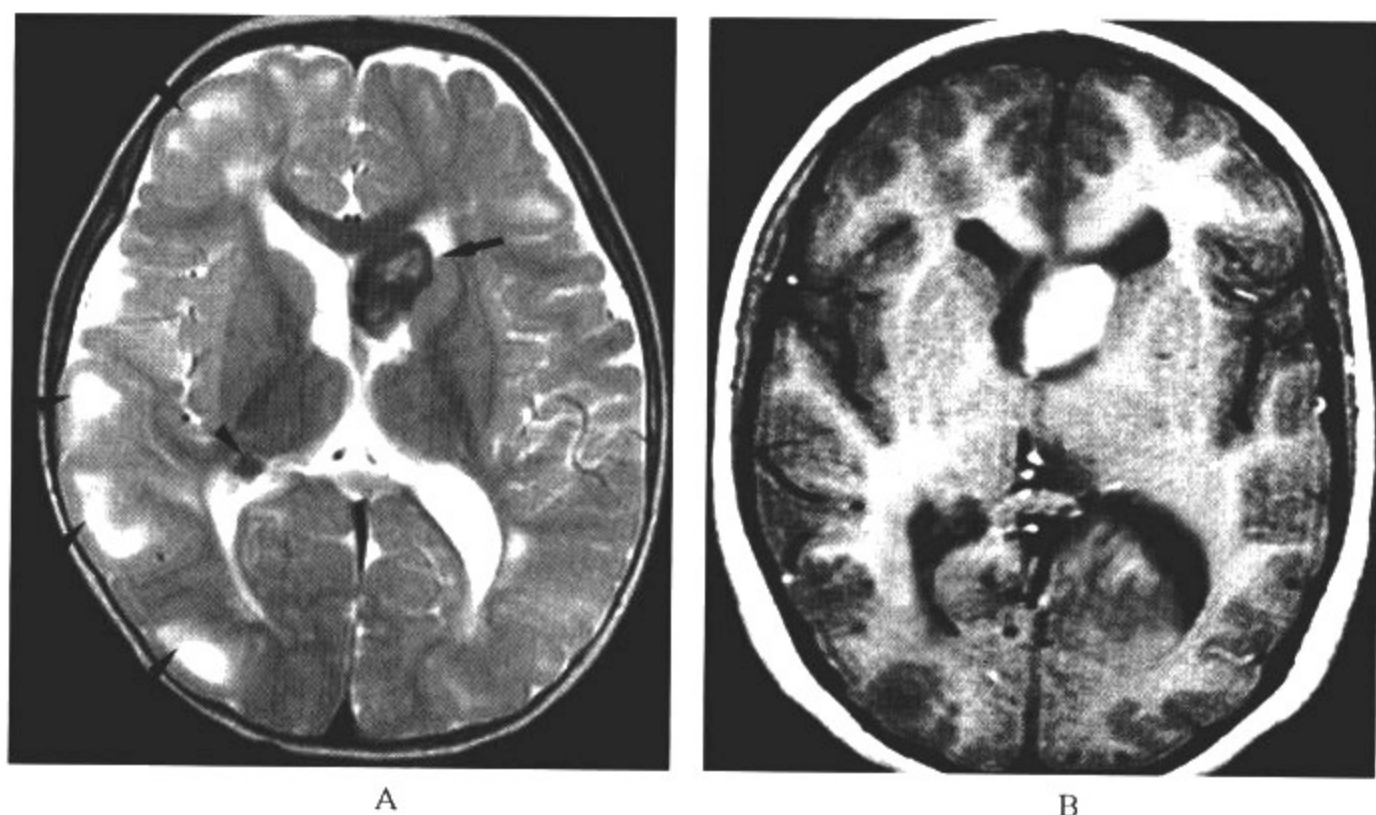


图 12-1-15 室管膜下巨细胞瘤

### 影像所见

A. MRI 轴位  $T_2$  WI; B. MRI 轴位  $T_1$  WI 增强扫描

肿瘤位于左侧脑室前角室管膜下区 Monro 孔附近,  $T_2$  WI 信号减低提示合并钙化,增强扫描可见明显强化;对侧脑室室管膜下区亦可见钙化结节,增强扫描未见明显强化。同时,皮质下可见多发斑片状长  $T_2$  WI 高信号灶,提示皮质下结节形成。

#### 【影像与病理】

1. 肿瘤生长相对较为缓慢,为低度恶性肿瘤(WHO I级)。
2. 大体上肿瘤界限清楚,常伴有瘤样扩张的血管形成,肿瘤呈结节状,可伴有瘤内囊性变,钙化也很常见。
3. 镜下肿瘤细胞肥大,形态与星形细胞及神经元类似,不具有恶性肿瘤的特征。病理特征性表现包括血管周围假栅栏状及簇状肿瘤细胞分布。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

##### 1. CT 表现

(1)室管膜下巨细胞瘤与室管膜下结节多同时并存,均可出现钙化,而后者出现钙化的概率更大。

(2)典型的室管膜下巨细胞瘤直径常大于 2cm,可出现占位效应,增强扫描明显强化。

## 2. MRI 表现

(1) 室管膜下巨细胞星形细胞瘤可单发或多发,常位于侧脑室壁近室间孔处,直径多大于 2cm,肿瘤增大可阻塞 Monro 孔,少数可阻塞第三脑室,导致对称或不对称性脑积水。

(2) 多伴有结节性硬化(皮质下及室管膜下结节)。

(3)  $T_1$  WI 呈低或等信号, $T_2$  WI 呈高信号,伴有钙化者  $T_2$  WI 可呈低信号。

(4) 增强后肿瘤呈明显强化。

3. 比较影像学 CT 可显示肿瘤的钙化程度,可发现同时伴发的室管膜下钙化结节;MRI 可客观评价室间孔阻塞的程度,肿瘤完全钙盐沉积者,MRI 增强扫描可明确肿瘤的强化程度,有利于与其他非肿瘤性钙化病变相鉴别,合并钙化者局部可出现信号缺失,可加扫梯度回波序列,对微小钙化的发现更为敏感,弥补 MRI 的不足。

### 【影像与临床】

1. 多伴有结节性硬化。后者为常染色体显性遗传性疾病,约 15% 的结节性硬化患儿的室管膜下钙化结节可发展为此病。

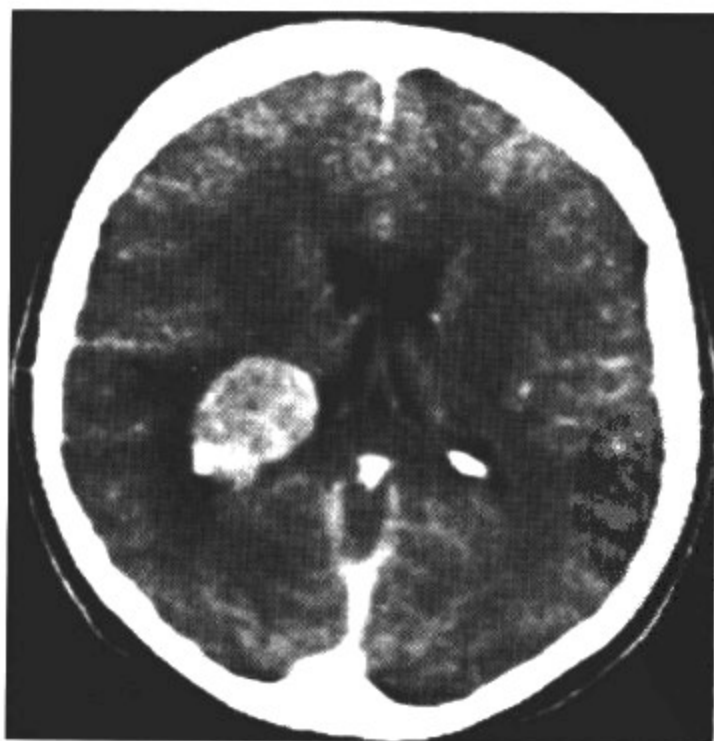
2. 临床常以智力差、脑积水性颅高压就诊。

3. 男女发病率无差异。

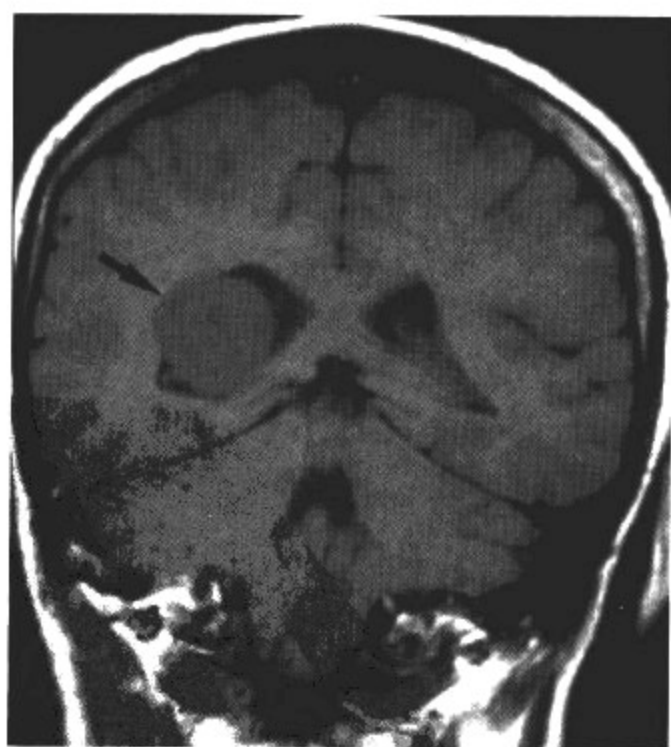
4. 并发脑积水及出现临床症状者可进行手术及脑室分流,无症状者可密切随访。

### 【鉴别诊断】

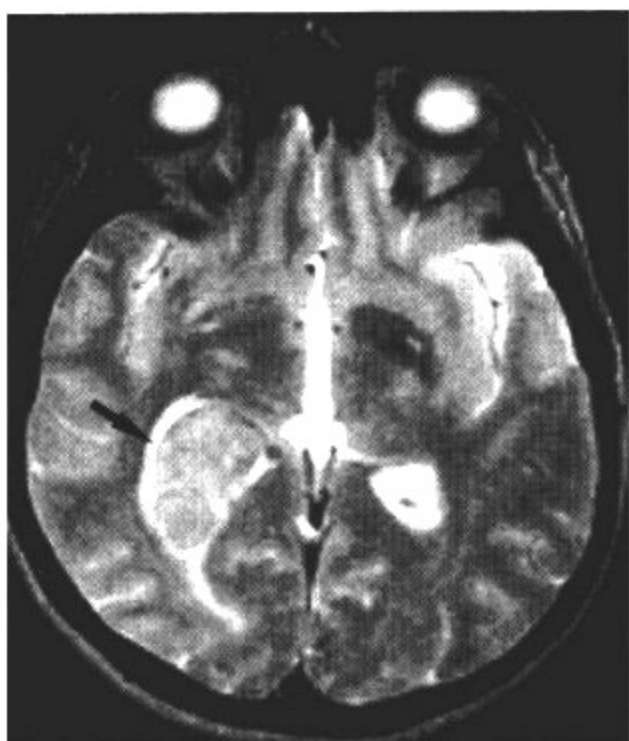
肿瘤好发于特定的部位,具有典型的影像学特点,多同时伴发结节性硬化,因此并不难诊断。有时需要与脑室内脑膜瘤相鉴别。后者儿童相对少见,侧脑室三角区为好发部位,CT 稍高密度,MRI  $T_1$  WI、 $T_2$  WI 信号与脑灰质信号相似,增强扫描呈中等度强化(图 12-1-16),根据其特征性影像学表现不难鉴别。



A



B



C

图 12-1-16 脑室内脑膜瘤

### 影像所见

A. CT 增强扫描; B. MRI 冠状位 T<sub>1</sub>WI; C. MRI 轴位 T<sub>2</sub>WI

右侧脑室三角区可见椭圆形肿块影, CT 增强扫描呈中等度强化; MRI T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI 信号与脑灰质信号相似。

## 第二节 神经上皮性肿瘤

广义的神经上皮性肿瘤(neuroepithelial tumors)是指所有起源于神经上皮细胞的一大类肿瘤;而狭义上特指过去通称为胶质瘤(glioma)的 I 类肿瘤,包括星形细胞瘤、室管膜瘤和髓母细胞瘤等,是最常见的原发性脑肿瘤,占全部颅脑肿瘤的 40%~50%。星形细胞瘤(astrocytoma)为神经上皮性肿瘤中最常见的 I 类肿瘤。占儿童颅内肿瘤的 35%,男女发病比例为 1.89:1。儿童肿瘤的发生部位与成人不同,以幕下多见。

星形细胞瘤分类较复杂,1993 年 WHO 新型分类法将星形细胞瘤分为 I~IV 级,其中 I、II 级为低度恶性肿瘤;III 级为间变型;IV 级为高度恶性肿瘤,即多形性胶质母细胞瘤。其中 I、II 级原发性肿瘤儿童较为常见,常见的组织学类型包括青少年毛细胞星形细胞瘤(juvenile pilocytic astrocytoma, JPA)和纤维型星形细胞瘤两种。但几乎所有低度恶性肿瘤都经历了间变的过程,其中有 1/3~1/2 肿瘤最终恶变,以弥漫浸润型(纤维型)常见;但毛细胞型相对稳定。

### 一、青少年毛细胞星形细胞瘤

青少年毛细胞星形细胞瘤为最常见的毛细胞星形细胞瘤(WHO I 级)。常见于儿童及青少年,平均发病年龄为 7.1 岁。后颅窝为最常见好发部位,以小脑蚓及小脑半球最常见。其次为下丘脑及大脑半球。当视交叉及视束受累时,肿瘤更具侵袭性,此种视神经胶质瘤常与神经纤维瘤病有关。大脑半球 JPA 占大脑胶质瘤的 3%,右侧半球最常受累,常累及颞叶或顶叶,



其发病年龄晚于后颅窝的 JPA。

**【影像检查方案】**

主要检查手段为 CT 和 MRI,常规行平扫及增强扫描。以 MRI 为首选检查方法。特别是对于后颅窝、视交叉及视束部位 JPA 的诊断,MRI 由于具有三维成像特点及高清晰的软组织分辨率,具有无法比拟的优势。对于不能明确诊断者可加扫 MRS,通过活体判断肿瘤代谢来获取更多的诊断学信息。

**【典型病例】**

病例 1 男,10 岁,近 3 个月以来,早晨头痛、呕吐,步态不稳(图 12-2-1)。

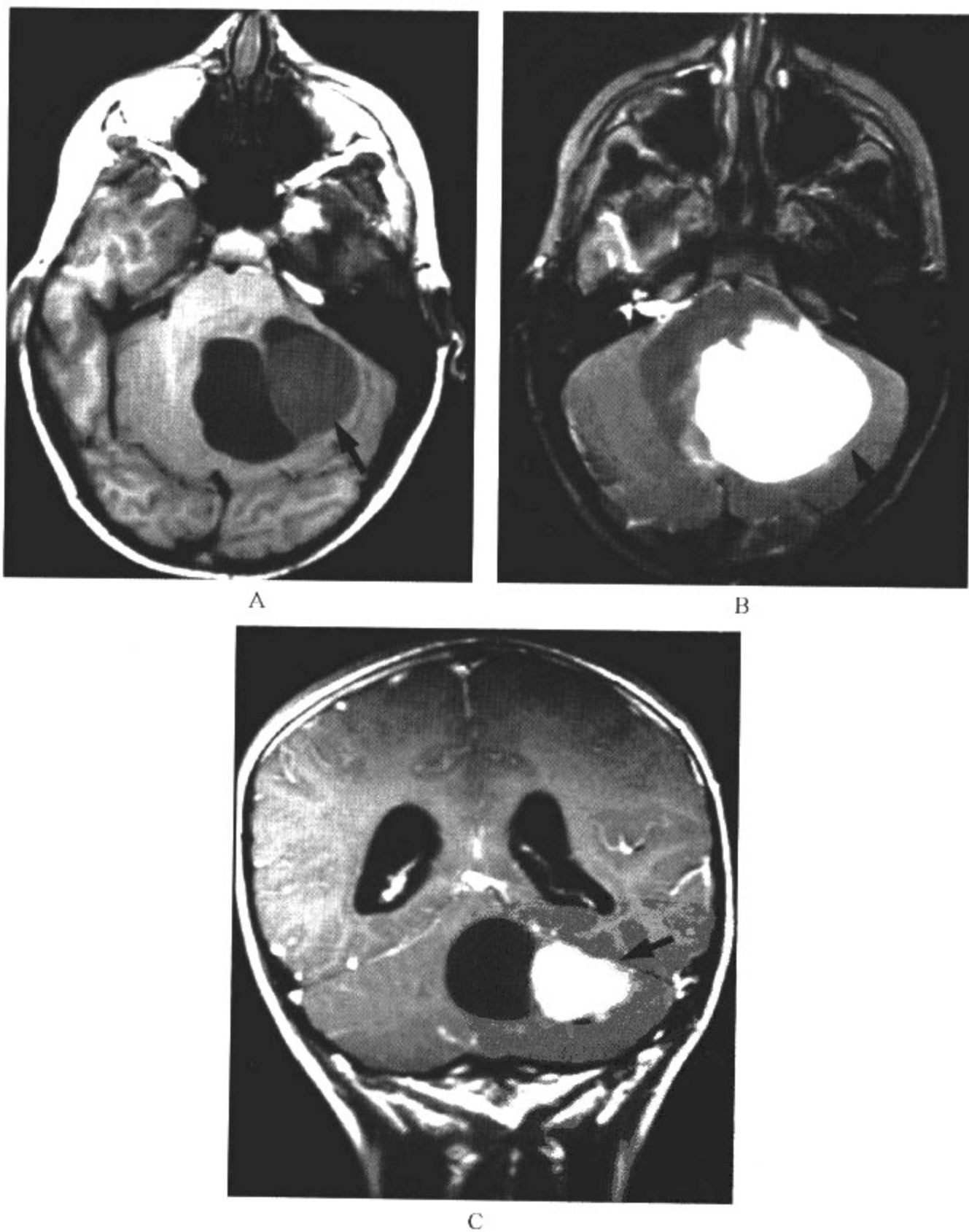


图 12-2-1 幕下青少年毛细胞星形细胞瘤

影像所见

A. MRI 轴位 T<sub>1</sub> WI; B. MRI 轴位 T<sub>2</sub> WI; C. MRI 冠状位 T<sub>1</sub> WI 增强扫描

左侧小脑半球及小脑隐部可见一囊性病灶, T<sub>1</sub> WI 为低信号, T<sub>2</sub> WI 呈高信号, 囊壁上 T<sub>1</sub> WI 上可见稍低信号壁结节; 增强扫描壁结节明显强化。

病例 2 女, 12 岁, 以头痛、癫痫持续近 1 个月为主诉就诊(图 12-2-2)。

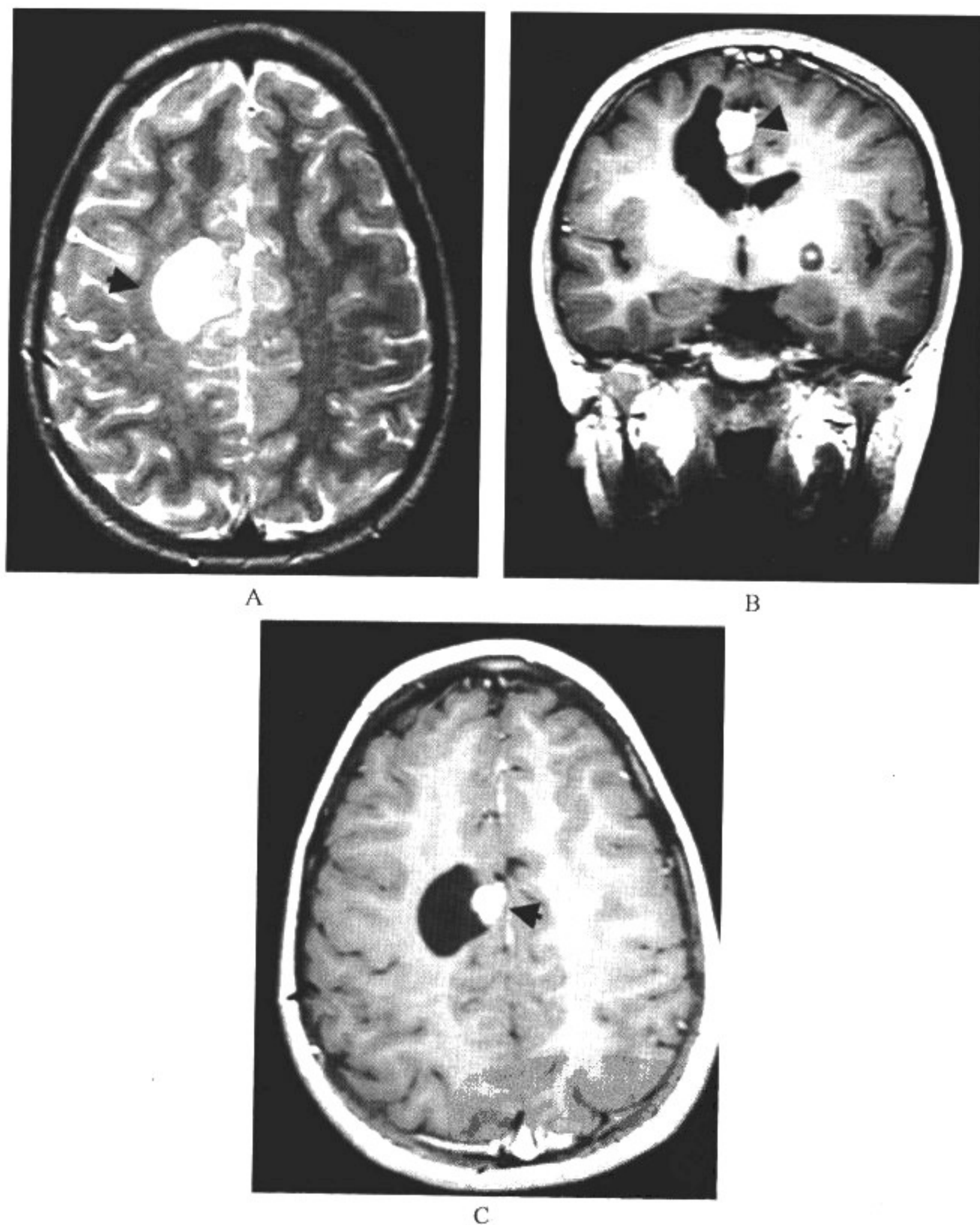


图 12-2-2 幕上青少年毛细胞星形细胞瘤

影像所见

A. MRI 轴位 T<sub>2</sub> WI; B. MRI 冠状位 T<sub>1</sub> WI 增强扫描; C. MRI 轴位 T<sub>1</sub> WI 增强扫描  
右顶叶皮质下白质可见囊性病灶, T<sub>2</sub> WI 呈高信号, 增强扫描壁结节明显强化。

病例 3 女, 5 岁, 以头痛、癫痫持续近 1 个月为主诉就诊(图 12-2-3)。

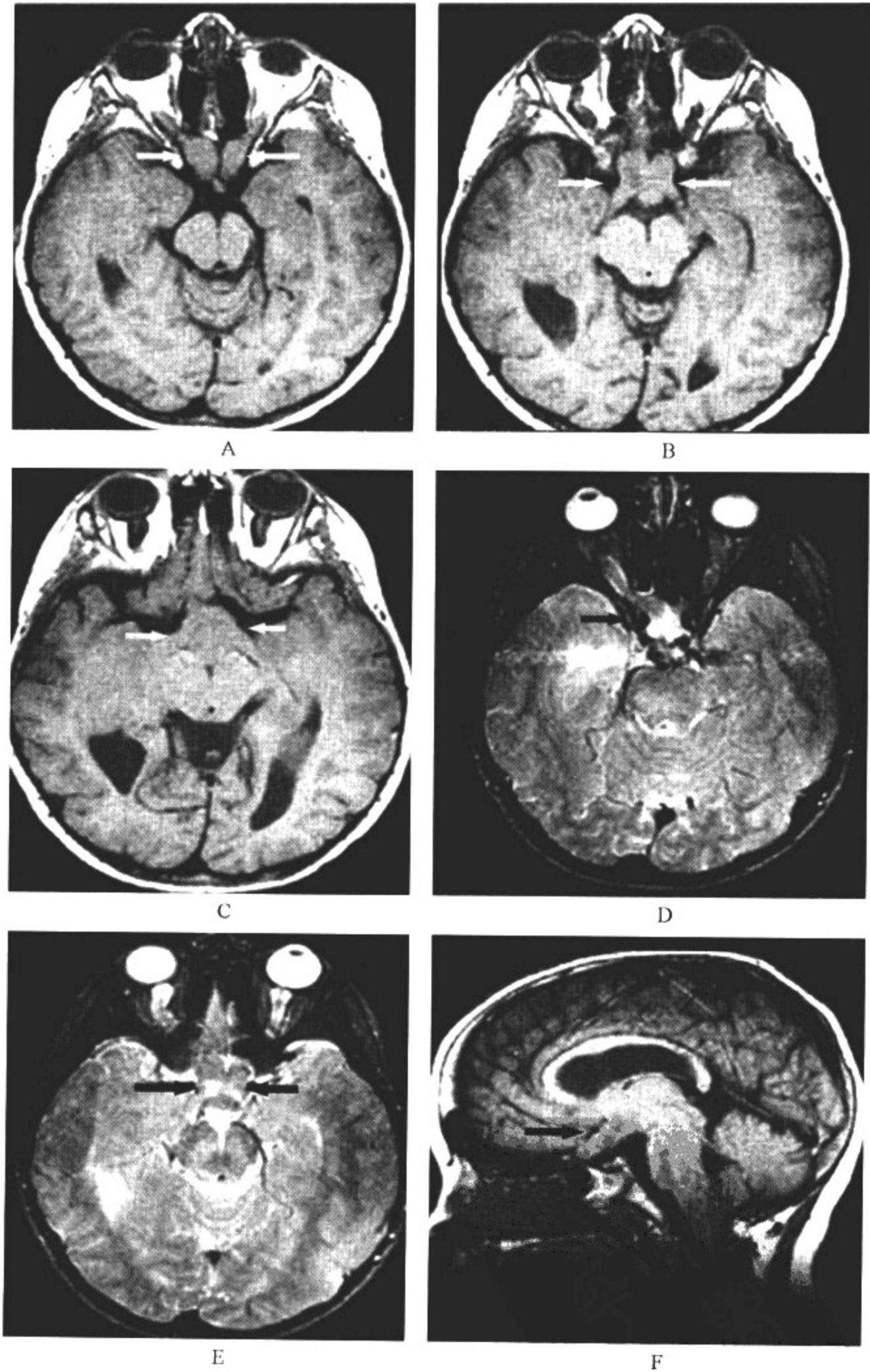


图 12-2-3 视通路青少年毛细细胞星形细胞瘤

影像所见

A、B、C. MRI 轴位 T<sub>1</sub> WI; D、E. MRI 轴位 T<sub>2</sub> WI; F. MRI 矢状位 T<sub>1</sub> WI

双侧视神经、视交叉和下丘脑可见对称性梭形增粗,分叶状肿块沿视通路生长,呈 T<sub>1</sub> WI 稍低信号, T<sub>2</sub> WI 等、稍低信号改变。矢状位可显示肿块延伸范围。

**【影像与病理】**

1. 镜下肿瘤细胞细长,呈双极锥形状,如毛发样,胞质纤维平行排列,位于血管周围者纵行包绕血管;远离血管者松散排列,易发生微小囊性变。
2. 大体标本肿瘤呈圆形或椭圆形,富含血管,界限清楚,有包膜。
3. 大体形态上分为实质为主型和囊性成分为主型,后者可有壁结节。68%可合并囊性变,其中50%为大囊,其余为小囊。
4. 视通路青少年毛细胞星形细胞瘤中,10%~70%的患者同时患有I型神经纤维瘤病。
5. 毛细胞星形细胞瘤因肿瘤血管为有孔毛细血管,增强后肿瘤常有强化表现。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

## 1. CT 表现

- (1)平扫CT表现为边界清楚的圆形或椭圆形病变,呈低密度或等密度。
- (2)实质为主型肿瘤由于富含血管,增强扫描肿瘤实质区可出现明显强化。因此,肿瘤出现明显强化并不提示肿瘤恶性度的增加,这与成人脑肿瘤明显不同。
- (3)囊性成分为主型常表现为“大囊小结节”,巨大囊性部分在CT上常表现为脑脊液样低密度,增强扫描不强化;囊壁上常合并壁结节存在,呈等密度,增强扫描则强化较显著。
- (4)少数肿瘤(约11%)在CT上可出现斑点状钙化,肿瘤周围血管源性水肿较为少见。
- (5)发生于后颅窝的肿瘤易包绕第四脑室;发生于幕上的肿瘤易包绕第三脑室。
- (6)发生于视通路的肿瘤表现为视神经增粗(直径常大于4mm)。视交叉和下丘脑肿瘤稍低密度或等密度,呈边界清楚、锐利的圆形或分叶肿块。

## 2. MRI 表现

- (1)肿瘤T<sub>1</sub>WI呈低或等信号,T<sub>2</sub>WI呈高信号,囊性部分信号类似于脑脊液样信号。典型者表现为界限清楚的囊实混合性肿物,可有壁结节,增强扫描壁结节明显强化。
- (2)幕上肿瘤以实质为主型肿瘤更多见,增强扫描肿瘤大部分可出现明显强化,有助于与纤维型星形细胞瘤鉴别。
- (3)对于视通路的肿瘤,MRI可评价视通路受累的情况,明确肿瘤浸润范围。视交叉和下丘脑肿瘤呈T<sub>1</sub>WI稍低信号,T<sub>2</sub>WI等、稍低信号改变,囊变及坏死少见,增强扫描一般无强化或轻微强化。神经纤维瘤病I型患者常为双侧性。

3. 比较影像学 在诊断价值比较上,CT和MRI对肿瘤定位准确性达85.8%以上;而显示幕下肿瘤,MRI胜过CT,MRI在显示肿瘤范围上优于CT,在评价视通路受累的情况上也优于CT。要显示肿瘤与大血管的关系,可行血管造影和MRA。特殊情况,如对比剂过敏者,CT、MRI有争议时,放射性核素检查可帮助确认有无占位性病变。另外,对于不能明确诊断的病例,MRS可提供额外的诊断信息,MRS可显示肿瘤内的胆碱水平增高、N-乙酰天冬氨酸水平降低及乳酸水平高,提示肿瘤细胞增生活跃。

**【影像与临床】**

1. 幕上星形细胞瘤占小儿幕上脑肿瘤的30%以上,肿瘤可起于大脑的任何部位,颞叶为最好发的部位,其次为额叶、顶叶、枕叶,亦可起于视神经和视交叉、下丘脑、背侧丘脑、基底节和脑室等处。常见的发病年龄为2~4岁和7~8岁年龄阶段,男性发病率高于女性。

2. 幕下星形细胞瘤是后颅窝最常见的脑肿瘤之一,占儿童期全部颅内脑肿瘤的10%~20%,其中大多数肿瘤起自中线的小脑蚓并向小脑半球伸展,部分起自小脑半球。患儿可表现有早晨头痛、呕吐,步态不稳,体征有躯体性共济失调、日落征等。



3. 视通路胶质瘤约占颅内肿瘤的 1.5%，可起于视神经、视交叉、下丘脑、外侧膝状体、视放射等视通路的任何部位。其中 50%~85% 的视通路胶质瘤累及视交叉和下丘脑。10%~70% 的患者患有 I 型神经纤维瘤病。男女发病率无差别，3~6 岁为发病高峰年龄。

4. 本病预后较好，经完全的外科切除后复发率为 0，而不需辅以放、化疗；3 岁以上的小儿如不能完全切除者，可辅助放疗；3 岁以下小儿只有肿瘤渐进性生长者才采用放射疗法。

#### 【鉴别诊断】

1. 幕下毛细胞星形细胞瘤具有典型征象者，诊断较为容易，有时需与血管母细胞瘤相鉴别。后者发生于儿童者少见，小脑的旁中线区为其好发部位。在 MRI 上，病灶旁出现曲线状流空的低信号血管影为其典型表现。增强后，壁结节和实质性病灶明显强化。仔细观察二者，鉴别并不难。

2. 幕上毛细胞星形细胞瘤表现多样，可以囊实性混合，也可实性为主，增强扫描多出现明显强化，需要与间变型星形细胞瘤、胶质母细胞瘤、神经元胶质瘤等相鉴别。但单纯依靠影像学有时难以完全鉴别开来，必要时可辅以 MRS、PET 等检查。

3. 视通路青少年毛细胞星形细胞瘤诊断起来相对容易，特别是同时合并 I 型神经纤维瘤病者，应考虑本病的可能。

## 二、纤维型星形细胞瘤

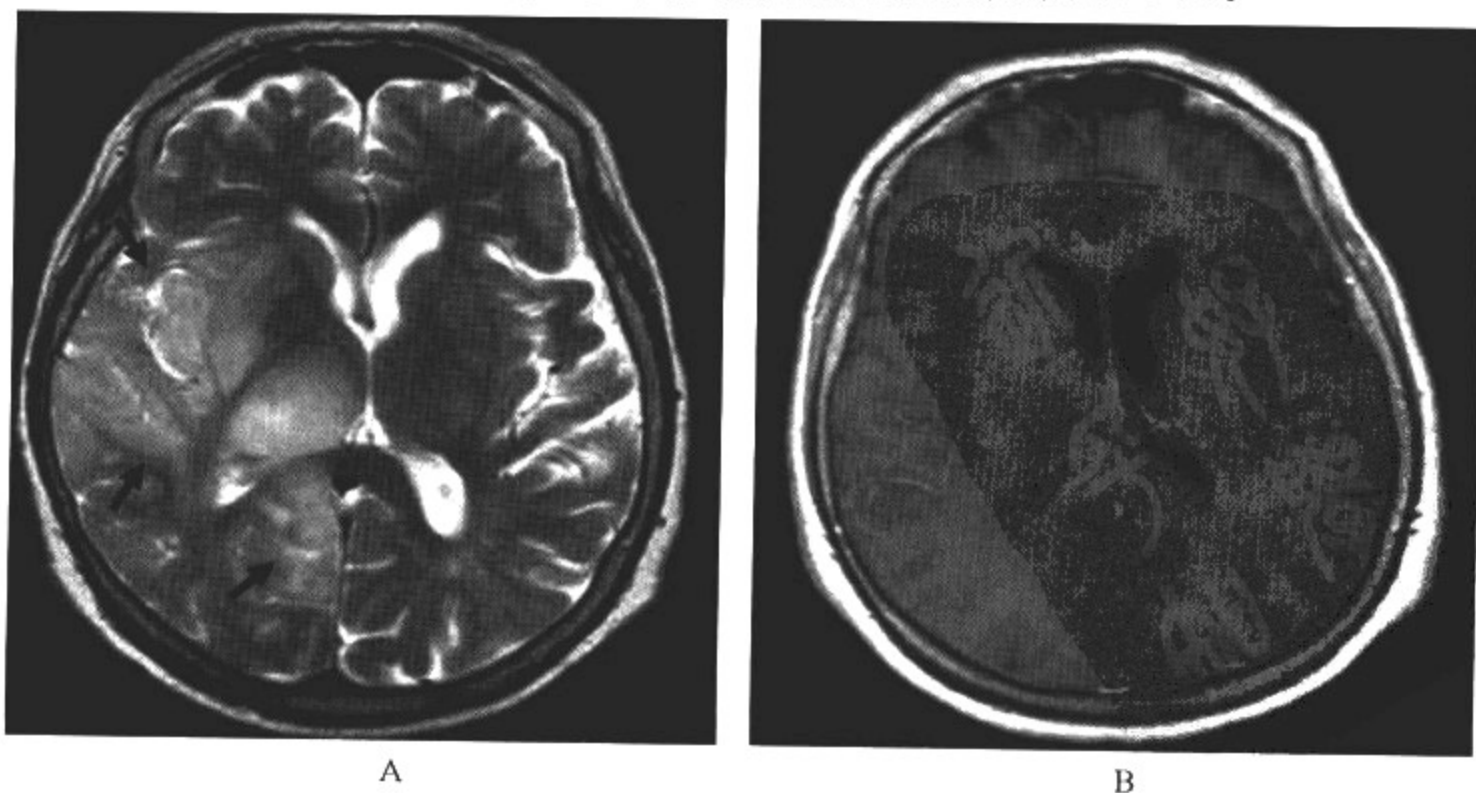
纤维型星形细胞瘤又称为海绵状成胶质细胞瘤，是儿童常见的低度恶性星形细胞瘤，易侵犯脑干与小脑半球。年长儿童多为 II 级星形细胞瘤，呈浸润性生长；年幼者多为 I 级星形细胞瘤，呈局灶性生长。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI 平扫及增强扫描，但 MRI 为本病的首选检查方法，对于不能明确病变范围者，可加扫液体衰减反转恢复 (FLAIR) 序列，对于难以与非肿瘤性病变相鉴别的弥漫性肿瘤，必要时可加扫 MRS。CT 对于弥漫性分布的肿瘤难以定性，故不推荐首选。

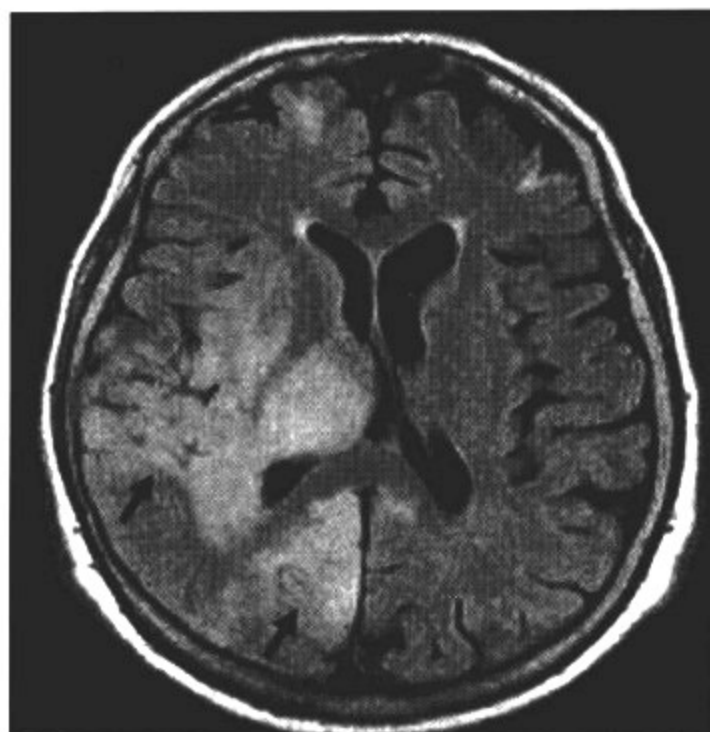
#### 【典型病例】

病例 1 男，14 岁，以癫痫发作，近两个月加重为主诉就诊(图 12-2-4)。



A

B



C

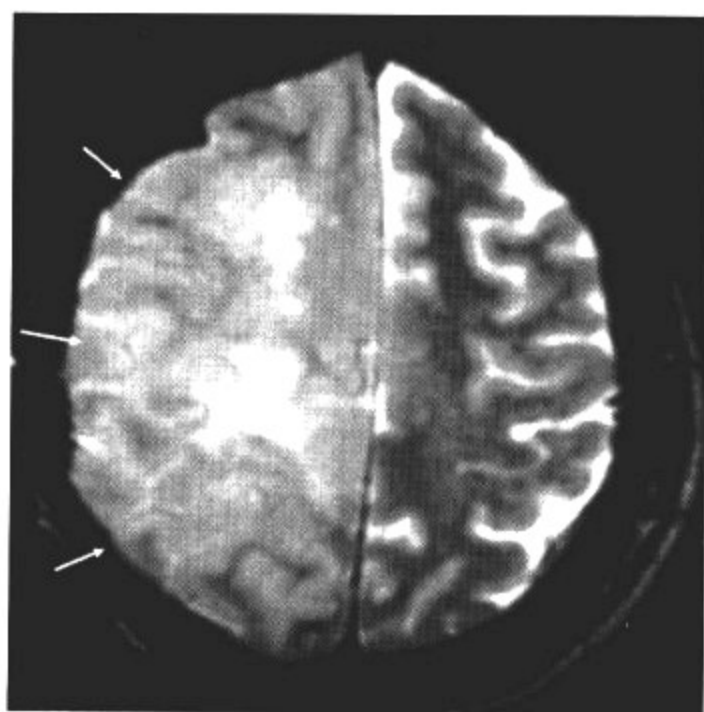
图 12-2-4 纤维型星形细胞瘤

影像所见

A. MRI 轴位 T<sub>2</sub>WI; B. MRI 轴位 T<sub>1</sub>WI 增强扫描; C. MRI 轴位 FLAIR 序列

右颞叶、枕叶及右侧丘脑弥漫性 T<sub>2</sub>WI 高信号改变,边界模糊;增强扫描未见强化;FLAIR 序列病变显示更加清晰,同时发现额叶亦出现高信号病灶。

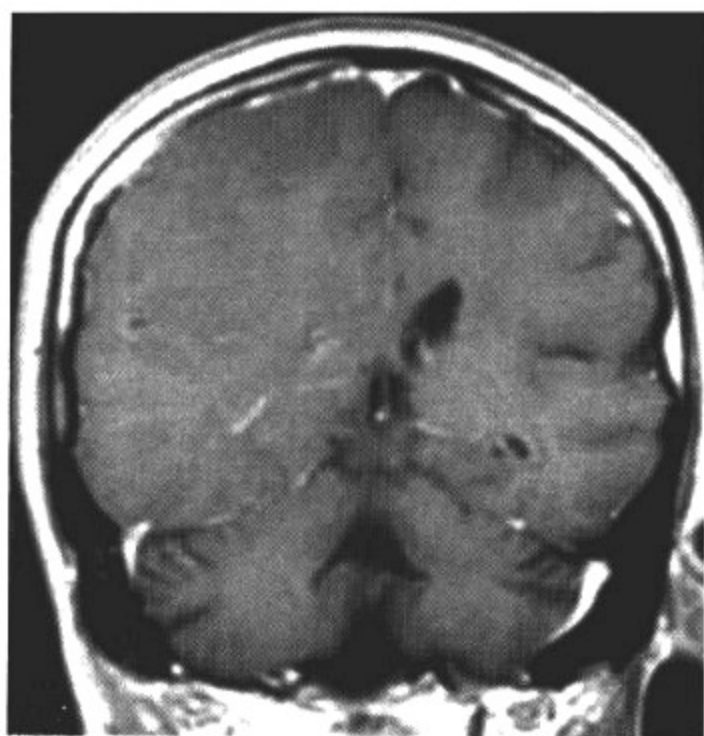
病例 2 女,12 岁,头痛、癫痫,肢体运动障碍 1 个月(图 12-2-5)。



A



B



C

图 12-2-5 弥漫性纤维型星形细胞瘤(大脑胶质瘤病)

影像所见

A、B. MRI 轴位 T<sub>2</sub>WI; C. MRI 轴位 T<sub>1</sub>WI 增强扫描

右侧大脑半球弥漫性肿胀, T<sub>2</sub>WI 白质信号弥漫性增高, 增强扫描未见强化, 同侧脑室受压, 中线结构移位。

**病例 3** 女, 10 岁, 近两个月出现周围性面瘫、展神经麻痹及共济失调, 饮水呛咳等症状(图 12-2-6)。

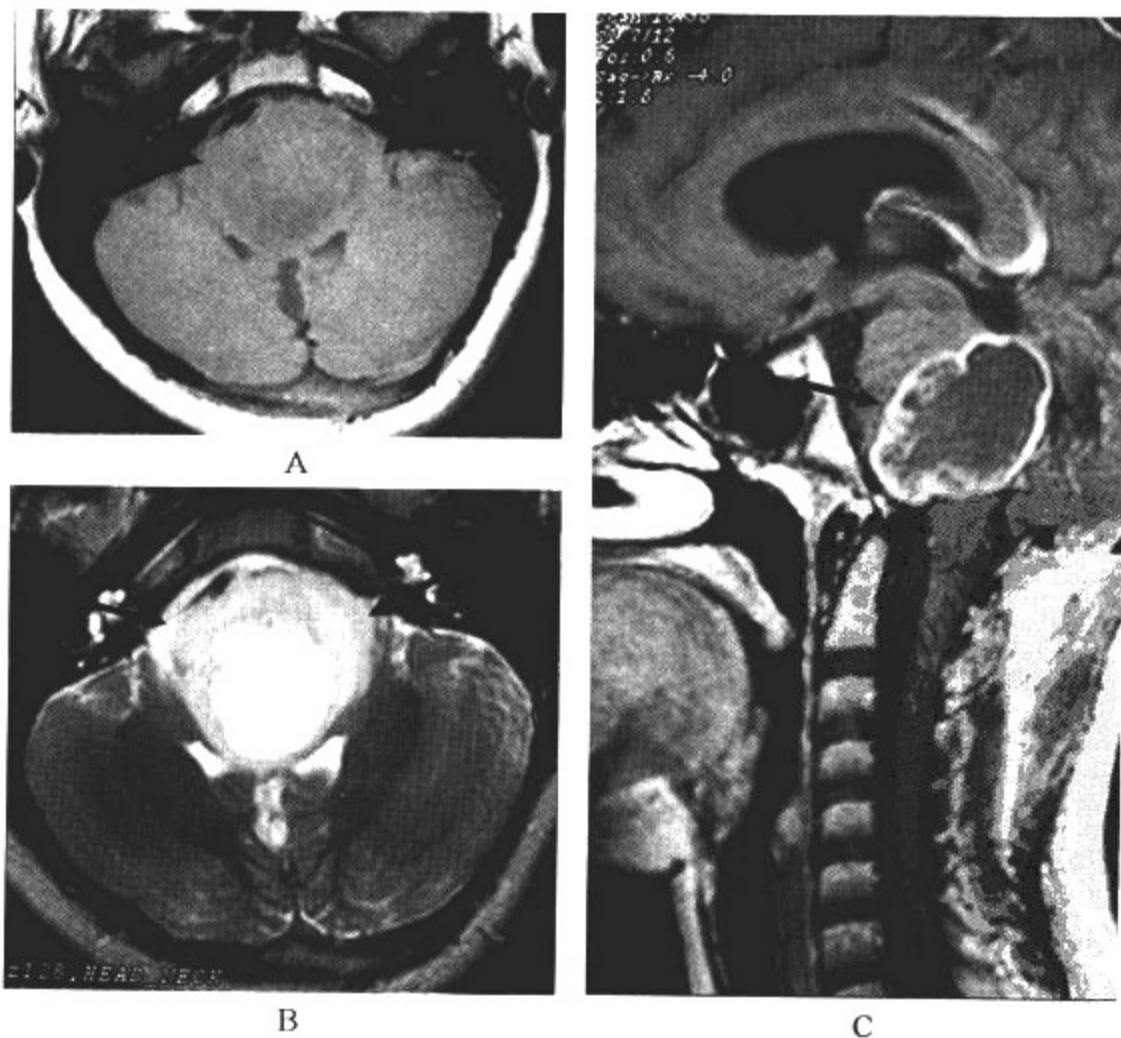


图 12-2-6 脑干纤维型星形细胞瘤(间变)

### 影像所见

A. MRI 轴位 T<sub>1</sub>WI; B. MRI 轴位 T<sub>2</sub>WI

脑干可呈弥漫性增粗,其内可见软组织肿块,邻近脑池变窄、第四脑室后移。增强后肿瘤环形强化。

### 【影像与病理】

1. 弥漫性星形细胞瘤呈浸润性生长,有呈进行性间变的趋向,其恶性程度高,并可沿神经传导束和脑脊液通路转移。

2. 大体上肿瘤呈两种生长方式,一种呈弥漫性或侵袭性生长;另一种呈局灶性生长。

3. 镜下瘤细胞胞质少,胞核较正常星形胶质细胞略大而不规则,着色较深,排列稀疏不均匀,毛细血管较正常略多,但无内皮细胞增生,瘤细胞有突起,胶质纤维多。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

(1) 侵袭性生长者可扩展至胼胝体,并累及两侧大脑半球。CT 表现为弥漫性低密度病变,少数病例可出现钙化,增强扫描一般不强化。

(2) 局灶性生长者常呈囊性低密度改变,界限清楚,病变多位于脑干。

#### 2. MRI 表现

(1) 侵袭性生长者 MRI 表现为弥漫性病变,与正常灰白质分界不清, T<sub>1</sub>WI 呈稍低信号, T<sub>2</sub>WI 呈高信号。肿瘤很少出现瘤周水肿,增强扫描不强化。

(2) 大脑胶质瘤病为纤维型星形细胞瘤弥漫侵袭性生长的特殊类型,与侵袭性生长者具有相似的影像学特征,可累及整个一侧大脑半球,严重者可导致中线移位,引起占位效应。

(3) 局灶性生长者一般呈 T<sub>1</sub>WI 低信号、T<sub>2</sub>WI 高信号改变,界限清楚,增强扫描一般不强化,出现肿瘤强化多提示肿瘤发生间变。

3. 比较影像学 MRI 上灰白质对比度好,可有利于显示这种弥漫性肿瘤病变。对于显示效果不佳者可加扫 FLAIR 序列,不仅可弥补常规影像的不足,同时也可发现一些隐匿性病变;对于不能明确诊断者可加扫 MRS,有利于与非肿瘤性脱髓鞘性病变的鉴别。CT 因灰白质对比度较差,在本病诊断中不作为首选。

### 【影像与临床】

1. 发生于幕上的肿瘤可起于大脑的任何部位,颞叶为肿瘤最好发的部位,其次为额叶、顶叶、枕叶,亦可起于下丘脑、背侧丘脑等处。头痛、呕吐、癫痫及颅高压为最常见的临床症状。

2. 发生于脑干的肿瘤预后差、病程短,平均生存时间多不超过 1 年。常表现为多组脑神经功能障碍和共济失调。

### 【鉴别诊断】

纤维型星形细胞瘤因多数肿瘤增强扫描不出现强化,需要与非肿瘤性病变如脑炎、脑梗死等相鉴别。由于肿瘤进展较为缓慢,临床上可有明确的癫痫病史,因此根据临床症状即可作出鉴别;必要时可加扫 MRS, MRS 上多出现胆碱波峰的异常增高,为与非肿瘤性病变相鉴别提供了佐证。

## 三、室管膜瘤

室管膜瘤占儿童中枢神经系统原发性肿瘤的 10% 和后颅窝肿瘤的 8%~15%。是仅次于髓母细胞瘤、小脑星形细胞瘤和脑干胶质瘤的后颅窝第 4 位肿瘤。肿瘤常起自脑室和脊髓中



央管的室管膜细胞,小部分则起自脑白质内(尤多见于侧脑室的三角区旁)和第四脑室外侧孔处的残余室管膜细胞。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI 平扫及增强扫描,但对于幕下肿瘤,MRI 为首选检查方法。

#### 【典型病例】

女,7岁,近半年出现性格改变、共济失调等症状,恶心、呕吐及头痛1个月(图12-2-7)。

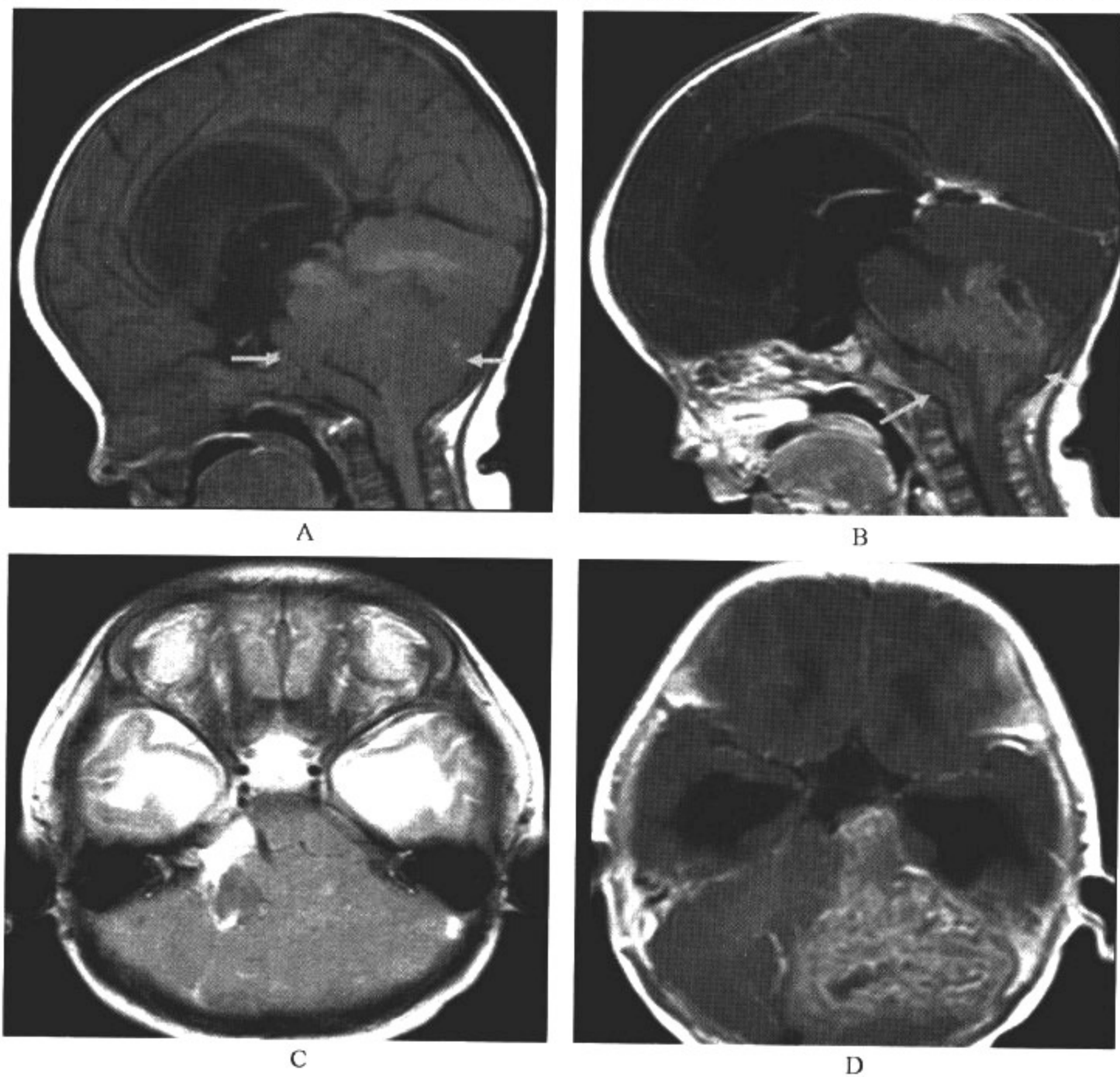


图 12-2-7 室管膜瘤

#### 影像所见

A. MRI 矢状位  $T_1$  WI; B. MRI 矢状位  $T_1$  WI 增强扫描; C. MRI 轴位  $T_2$  WI; D. MRI 轴位  $T_1$  WI 增强扫描

第四脑室内弥漫性肿块影,脑干及小脑隐部受压、受侵,小脑扁桃体下疝,肿瘤呈  $T_1$  WI 稍低信号、 $T_2$  WI 稍高信号改变。增强扫描肿块弥漫性不均匀强化,肿瘤沿脑室室管膜播散,桥前池内亦可见强化的软组织肿块影。

#### 【影像与病理】

1. 室管膜瘤为一种生长缓慢的胶质瘤,肿瘤分化程度不一。其中 70% 的儿童期室管膜瘤位于幕下,以第四脑室底为最好发部位,肿瘤可通过第四脑室侧孔长入脑桥小脑角池,经正中

孔长入枕大池。侵犯小脑者占30%~40%。其余30%起于幕上的侧脑室、第三脑室、中脑水管、脑白质和脊髓、终丝。

2. 肿瘤大体形态可呈结节状或分叶状,肿瘤的形状常随它所在空间的形状而变化。肿瘤膨胀性生长,界限较清楚;亦有浸润生长,界限不清楚。

3. 肿瘤可有玻璃样变、出血、坏死和囊变,偶可形成大囊。组织学上室管膜瘤又可分为以下类型:①细胞型;②上皮型;③乳头型;④透明细胞型。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT表现

(1)肿瘤多位于脑室系统内,以第四脑室居多。肿瘤居脑室内,没有水肿。脑实质内肿瘤的周围水肿也多为轻度。不管室管膜的肿瘤位置如何,平扫肿瘤为等密度或稍高密度,其内可有散在低密度囊变区和高密度钙化区。

(2)增强扫描,83.7%的肿瘤有强化,实性肿瘤强化均匀,CT值平均增加14HU。囊变区不强化,结节或者分叶状肿瘤边界清楚。偶尔可见肿瘤表面不规则。肿瘤大时,可使脑干前移,小脑蚓及小脑幕上移。

(3)大脑半球间变性室管膜瘤的典型CT表现与病人年龄有关。小儿及青少年时,这种肿瘤多位于顶颞枕叶相连处以及额叶。另外,肿瘤的实质部分也发现有很大的囊性变和钙化。偶尔发现该年龄组的肿瘤有瘤内出血。

#### 2. MRI表现

(1)与脑白质相比,肿瘤实性部分于 $T_1WI$ 呈低或等信号, $T_2WI$ 呈等或高信号,囊性部分于 $T_1WI$ 呈低信号, $T_2WI$ 呈高信号。

(2)肿瘤由第四脑室侧孔、中孔呈挤牙膏状长出脑室外,为该肿瘤的一个特征。由于肿瘤有钙化、囊变、出血,增强后多呈非均匀性中度强化。无强化者少见。

(3)第三脑室室管膜的肿瘤多位于第三脑室后部,易形成阻塞性脑积水。侧脑室室管膜的肿瘤多位于室间孔附近,常引起单侧或者双侧的脑积水。肿瘤亦可位于侧脑室的后角和三角区。

3. 比较影像学 CT和MRI对幕上肿瘤均有较好的诊断价值。幕下肿瘤(特别是靠近后颅凹底)可首选MRI检查。脑室内的肿瘤也没有必要做脑室造影,MRI和CT均可代替。

### 【影像与临床】

1. 幕下室管膜瘤有2个发病高峰年龄,一为5岁左右,另一为30~40岁;幕上室管膜瘤的发病高峰年龄为16~24岁。男性发病率略高于女性。

2. 常见症状有恶心、呕吐、头痛、性格改变、共济失调、脑神经功能障碍及生长发育迟缓等。但室管膜的肿瘤并无固定的临床特点,其症状取决于肿瘤所在位置。癫痫和颅高压征象常出现;脑室内的肿瘤定位体征少。

3. 肿瘤复发率高,部分沿脑脊液通路发生转移。

### 【鉴别诊断】

第四脑室室管膜瘤需同髓母细胞瘤、小脑星形细胞瘤和脑干胶质瘤鉴别。髓母细胞瘤CT平扫常呈高密度和均匀性强化, $T_2WI$ 呈低或等信号,钙化呈较大的簇状有助于两者的区别。小脑星形细胞瘤常呈囊状,伴有壁结节或均匀的实质性,发病年龄较大,脑干胶质瘤罕见钙化,脑干呈弥漫增粗有别于室管膜瘤。

#### 四、髓母细胞瘤

髓母细胞瘤是儿童期颅后窝最常见的高度恶性肿瘤,占儿童期脑肿瘤的15%~25%和颅后窝肿瘤的30%~40%。其发病率略高于小脑星形细胞瘤,易复发且预后差,手术切除和放疗后,10年生存率约为60%,而且年龄越小预后越差。

##### 【影像检查方案】

主要检查手段为CT和MRI,但MRI为本病的首选检查方法,对于不能明确显示病变者,可加扫液体衰减反转恢复(FLAIR)序列。CT对于轻型病变易漏诊,故不推荐首选。

##### 【典型病例】

男,6岁,出现躯体平衡障碍,共济运动差1年;近两个月出现头痛、呕吐等高颅压征象(图12-2-8)。

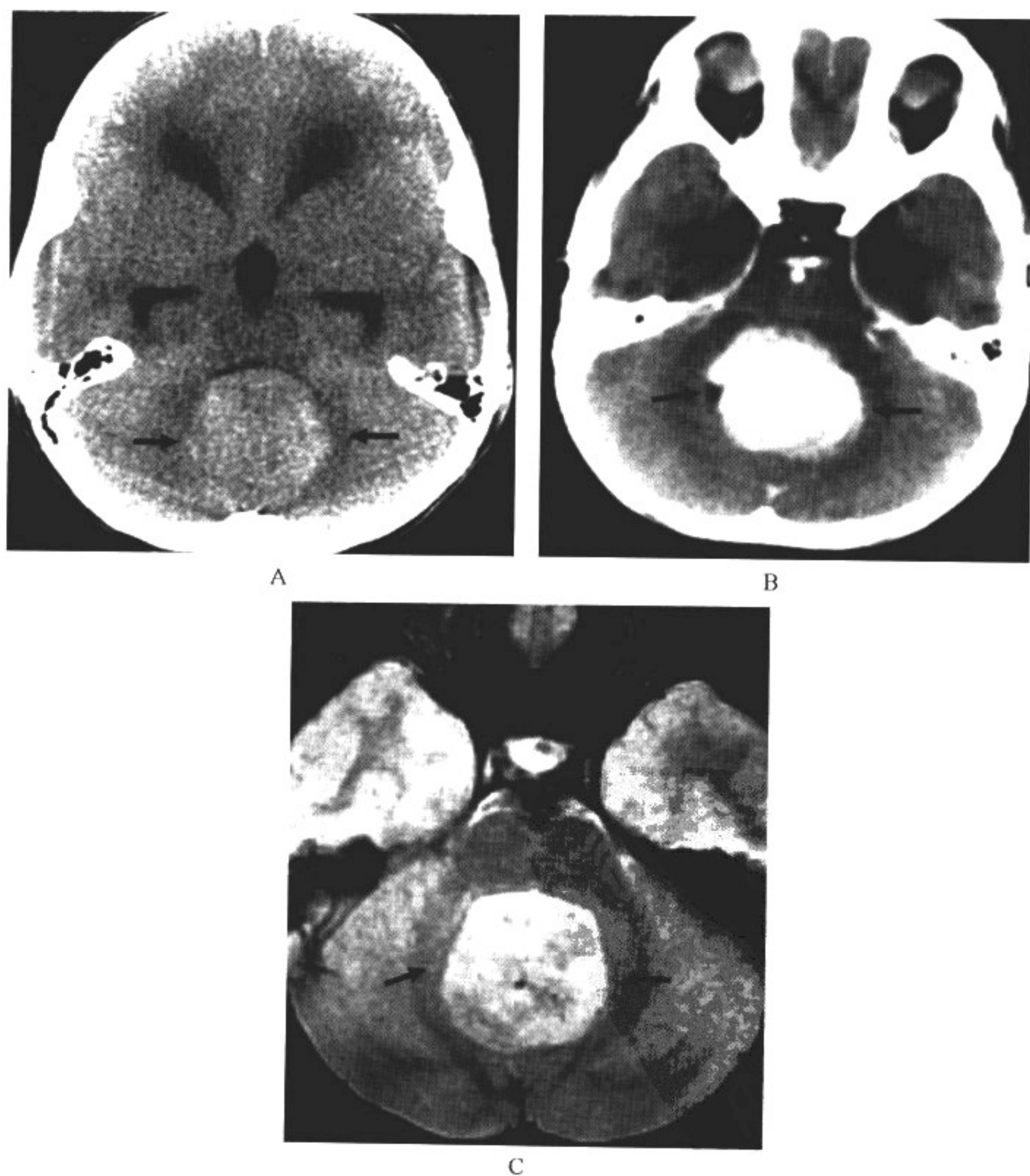


图 12-2-8 髓母细胞瘤

### 影像所见

A. CT 平扫; B. CT 增强扫描; C. MRI 轴位 T<sub>2</sub>WI

CT 平扫表现为位于小脑蚓边界清楚的高密度肿块,小部分呈等密度,增强后呈弥漫性明显强化。T<sub>2</sub>WI 呈高信号,仅小部分呈稍低或等信号。

### 【影像与病理】

1. 肿瘤平均复发时间约为 10 个月,75% 的肿瘤复发于前 2 年内,复发后仅 25%~30% 的患者生存期超过 1 年。

2. 与成年人相比,儿童期约 2/3 的髓母细胞瘤起源于小脑蚓,典型者起自沿着下髓帆的小脑蚓和第四脑室的顶区;成年人多起自小脑半球的颗粒细胞层,约占成人脑肿瘤的 1%。

3. 肿瘤常形成边界清楚的小脑蚓肿块,并向前压迫第四脑室的顶区,造成脑脊液通路部分或完全梗阻,90% 以上的患者伴有梗阻性脑积水。此外,肿瘤还可向后长入枕大池、向外长入脑桥小脑角池、向前侵犯脑干,沿脑脊液通路发生转移者占 30%~40%,甚至达 100%。

4. 组织学上,肿瘤由原始未分化的小的圆形细胞(核质少、核-质比例高)构成,其中约 50% 的髓母细胞瘤全部由单一未分化的细胞构成,25% 为多纤维性髓母细胞组成(该型多见于 20 岁以上的成年人),其余 25% 肿瘤细胞有向胶质细胞和神经元分化的特征。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

(1) CT 平扫典型表现为位于小脑蚓边界清楚的高密度肿块,小部分可呈等密度。46% 的肿瘤周围有水肿。肿瘤内发生钙化、囊变、坏死及出血可致密度不均。

(2) 少数肿瘤内可见钙化,钙化呈较大的簇状。增强后 90% 以上呈弥漫性明显强化,部分呈斑片状强化。

(3) 髓母细胞瘤易沿脑脊液通路转移,转移灶好位于蚓部脑沟池、侧脑室室管膜下区、额叶下区、外侧裂、脊髓蛛网膜下腔,CT 增强有助于发现这些转移灶。

#### 2. MRI 表现

(1) 肿瘤于 T<sub>1</sub>WI 呈低或等信号,T<sub>2</sub>WI 呈高信号,仅小部分呈稍低或等信号。肿瘤周围可见轻中度水肿。

(2) 增强后肿瘤的强化方式同 CT,由于肿瘤内可发生钙化、囊变、坏死及出血,肿瘤可呈非均匀性强化。

(3) 肿瘤阻塞第四脑室,第三脑室及侧脑室扩大。肿瘤可通过脑脊液循环转移至幕上脑凸面或脑室系统,增强扫描,肿瘤同样出现强化。

3. 比较影像学 平片对诊断有提示价值。血管造影操作复杂,故少用。CT 和 MRI 对髓母细胞瘤定位和定性都有很高的价值,鉴别肿瘤与脑干关系时,MRI 优于 CT。

### 【影像与临床】

1. 临床表现有恶心、呕吐、头痛和共济失调等。

2. 肿瘤侵犯第四脑室下部的呕吐中枢后,可致频繁呕吐症状。

3. 男性发病率高于女性,男女发病率之比为 2:1~4:1。髓母细胞瘤患者平均就诊年龄约为 7 岁,40% 发病年龄低于 5 岁,75% 低于 10 岁。大多数患者于就诊前 1 个月左右出现症状。



**【鉴别诊断】**

儿童后颅窝中线区实体性肿块,增强检查有明显均一强化,多为髓母细胞瘤。但需与星形细胞瘤、室管膜瘤鉴别,尤其当少数髓母细胞瘤发生点状钙化时,与室管膜瘤鉴别困难。

### 第三节 松果体区瘤

松果体区肿瘤占全部脑肿瘤的1%~2%和儿童期脑肿瘤的4%~10%。可分为以下几个组织类型:①生殖细胞肿瘤;②松果体实质肿瘤;③胶质瘤(包括星形细胞瘤和胶质母细胞瘤);④脑膜瘤;⑤畸胎瘤;⑥转移瘤;⑦非肿瘤性占位病变(包括松果体囊肿、蛛网膜囊肿、脂肪瘤、胆脂瘤、皮样囊肿)。本节仅就生殖细胞肿瘤和松果体实质肿瘤加以讨论。

#### 一、生殖细胞肿瘤

生殖细胞肿瘤是松果体最常见的肿瘤,占松果体区肿瘤的50%~75%。肿瘤起源于胚胎卵黄囊内胚层向性腺分化过程中迷走的生殖细胞。这些迷走的生殖细胞可因免疫机制而死亡,但存活下来的生殖细胞可因基因突变等因素,形成生殖细胞瘤和非生殖性肿瘤,如成熟性畸胎、未成熟性畸胎瘤(恶性畸胎瘤)、绒毛膜癌、胚胎性癌、卵黄囊肿瘤(内胚窦瘤)、混合性生殖细胞瘤等,其中生殖细胞瘤占生殖细胞肿瘤的65%以上。

**【影像检查方案】**

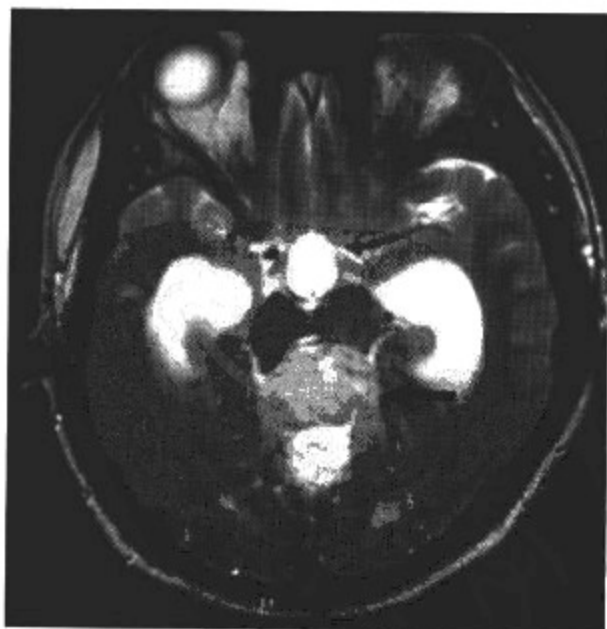
主要检查手段为CT和MRI增强扫描,但MRI为本病的首选检查方法,CT对于较小的肿瘤易漏诊,故不推荐首选。

**【典型病例】**

**病例 1** 男,13岁,以颅内高压、恶心、呕吐、复视症状就诊(图12-3-1)。



A



B

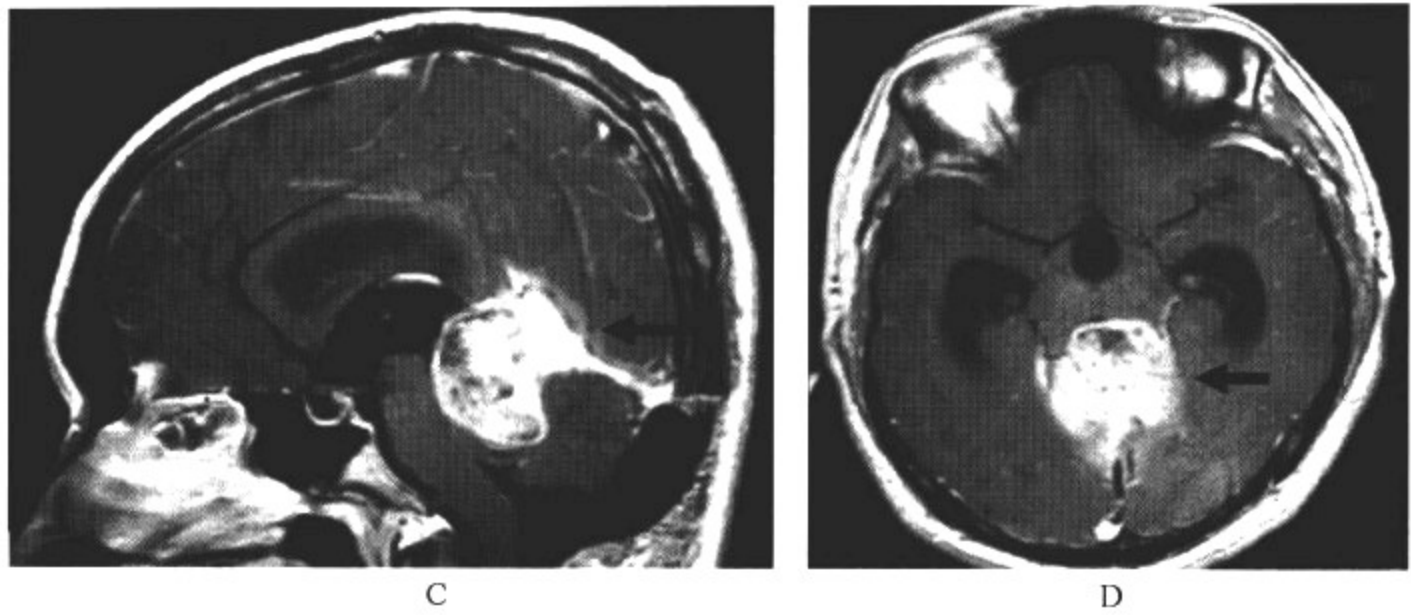


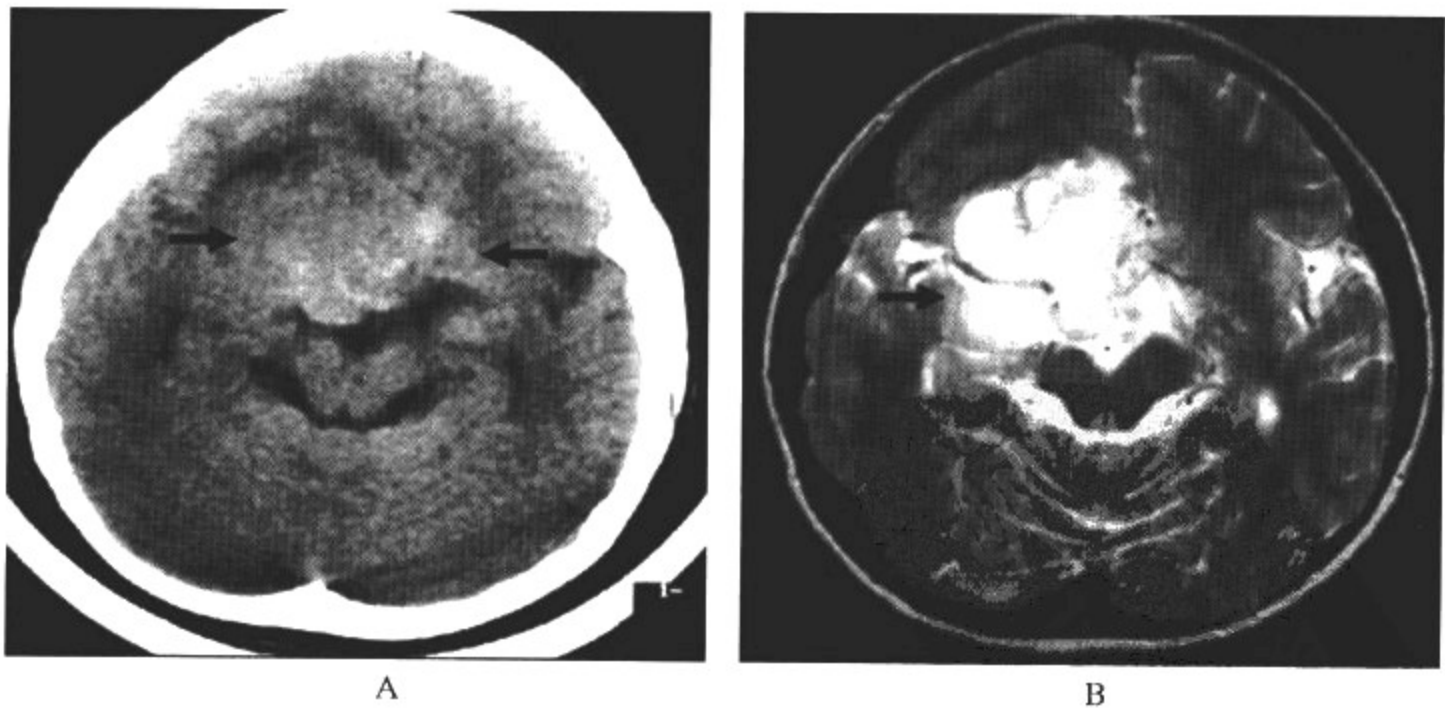
图 12-3-1 生殖细胞肿瘤

影像所见

A. MRI 矢状位  $T_1$  WI; B. MRI 矢状位  $T_1$  WI 增强扫描; C. MRI 轴位  $T_2$  WI; D. MRI 轴位  $T_1$  WI 增强扫描

肿瘤于  $T_1$  WI 呈边界清楚的等或低信号,  $T_2$  WI 呈等或高信号; 增强后明显均匀强化。由于肿瘤对第三脑室后部的压迫, 引起较明显的幕上脑积水。

病例 2 女, 12 岁, 近 1 年来出现头痛、呕吐, 近两个月出现复视、视力减退等症状(图 12-3-2)。



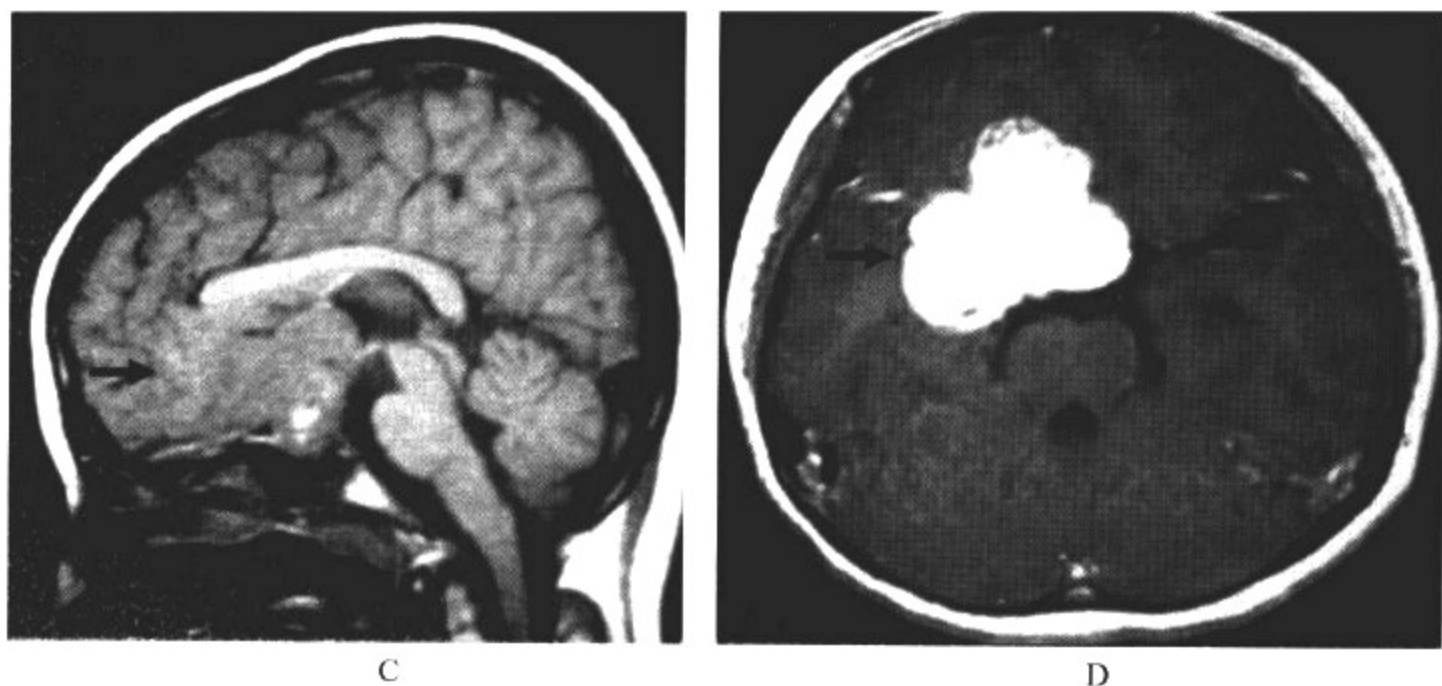


图 12-3-2 异位生殖细胞肿瘤

### 影像所见

A. CT 平扫; B. MRI 轴位  $T_2$  WI; C. MRI 矢状位  $T_1$  WI; D. MRI 轴位  $T_1$  WI 增强扫描  
 肿瘤位于鞍上区, CT 上呈稍高密度, 其内散在斑点状钙化灶; MRI 上呈边界清楚的  $T_1$  WI 低信号,  $T_2$  WI 高信号。增强扫描强化显著, 无脑积水。

### 【影像与病理】

1. 颅内生殖细胞瘤中, 55%~60%发生于松果体区, 30%发生于鞍上区, 15%发生于基底节或下丘脑区。生殖细胞瘤可为单发或多发, 松果体区和鞍上同时发生者约占 15%。

2. 镜下肿瘤由两种类型的细胞构成, 一种是圆形或多角形细胞, 大小基本一致, 核大且胞质丰富; 另一种为胞质少、染色深的小细胞(可能为淋巴细胞)。肿瘤细胞分泌胚胎性碱性磷酸酶。

3. 生殖细胞瘤对放疗敏感, 与非生殖细胞肿瘤明显不同。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

(1) 松果体生殖细胞瘤于第三脑室后部出现边缘清楚、稍不规则、不十分均一的略高密度病灶, 钙化常见而清楚, 平扫钙化率可达 70%左右。

(2) 增强扫描为边缘清楚、圆形一致高密度灶, 很少有低密度区, 放疗后可出现囊性变, 可清晰见到梗阻性脑积水。

(3) 有室管膜扩散时, 脑室壁可出现带状或结节状强化影。

#### 2. MRI 表现

(1) 肿瘤  $T_1$  WI 呈等或稍低、 $T_2$  WI 高信号, 周围水肿不明显, 由于肿瘤对第三脑室后部的压迫, 故幕上脑积水常较明显, 在矢状位  $T_1$  WI 上, 可很好地显示肿瘤与脑室及脑干的关系。

(2) 有室管膜扩散时 MRI 增强扫描比 CT 显示更为清楚。增强扫描不能增加诊断的特异性, 但能改善肿瘤边界的显示, 并有助于检出经脑脊液种植的肿瘤。

(3) 异位松果体瘤发生于视交叉, 则于鞍上区出现边界清楚的  $T_2$  WI 高信号灶, 强化显著, 一般无脑积水。

3. 比较影像学 CT 对肿瘤钙化敏感。MRI 较 CT 更能显示出肿瘤的确切部位和侵及范围,邻近结构如背侧丘脑或四叠体的受累,大脑内静脉、大脑大静脉及基底静脉的移位,压迫第三脑室或导水管等。

#### 【影像与临床】

1. 该肿瘤发病年龄常低于 30 岁,10~15 岁为最好发年龄。
2. 发生于松果体区的生殖细胞瘤 75%~90% 为男性,而发生于鞍上区者男女无差别。
3. 常见症状有颅高压、恶心、呕吐、复视等。

#### 【鉴别诊断】

影像学上,生殖细胞瘤与非生殖细胞肿瘤难以区别,但后者恶性程度高,可有侵犯邻近结构及沿脑脊液通路转移、坏死和出血等改变。成熟性畸胎瘤含有脂肪、骨骼、钙化等 3 个胚层组织成分,为其特异征象。此外,内胚窦肿瘤分泌甲胎蛋白,绒毛膜癌分泌绒毛膜促性腺激素,胚胎性癌分泌以上 2 种物质等,有助于鉴别诊断。

## 二、松果体实质肿瘤

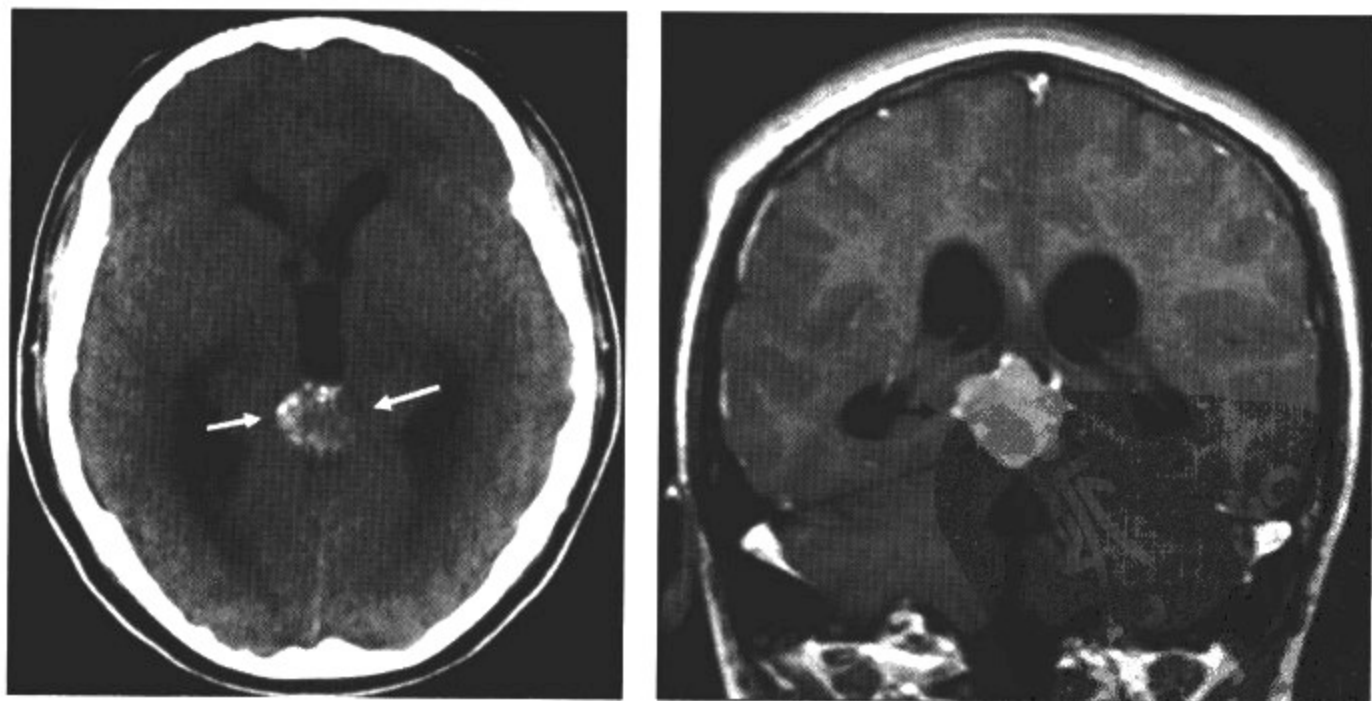
松果体实质肿瘤占松果体区肿瘤的 15%~30%。包括松果体细胞瘤(WHO 定为 II 级)和松果体母细胞瘤(WHO 定为 III 级)。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI 增强扫描,MRI 为本病的首选检查方法,可明确病变的部位及其比邻关系。CT 由于对钙化显示较敏感,故为本病诊断的重要补充。

#### 【典型病例】

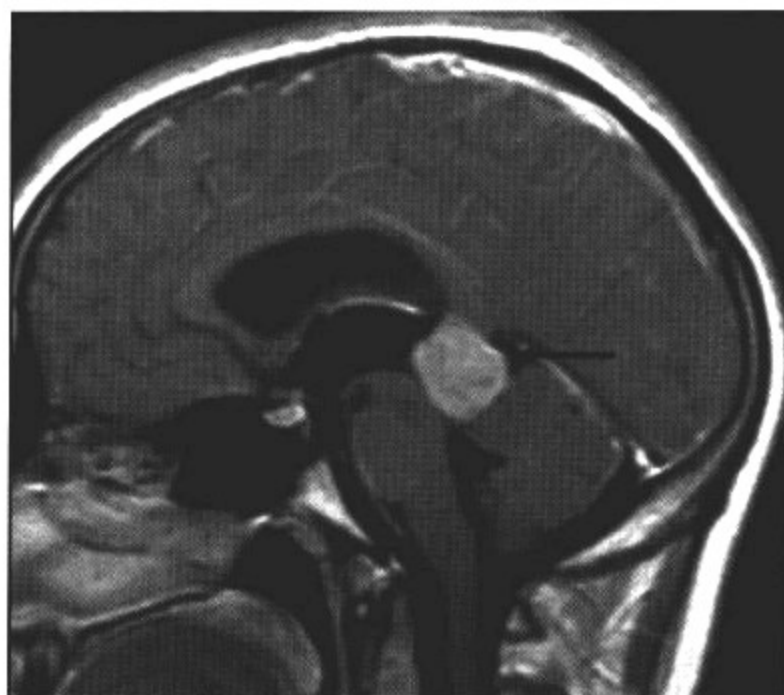
病例 1 男,10 岁,间断性头痛、呕吐,近两个月加重(图 12-3-3)。



A.

B.





C

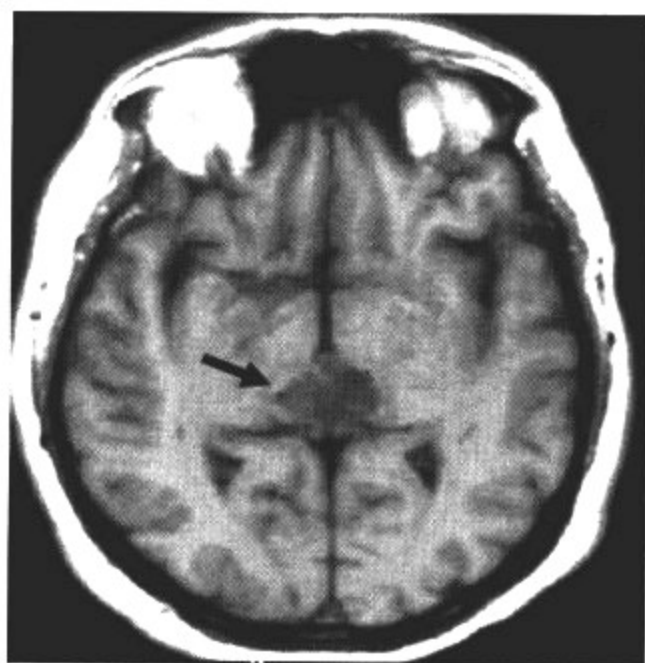
图 12-3-3 松果体细胞瘤

影像所见

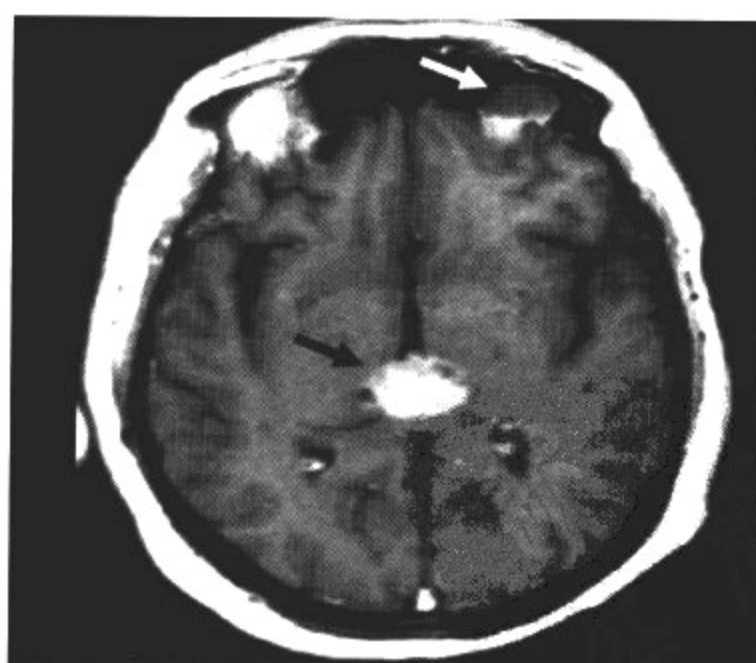
A. CT 平扫; B. MRI 冠状位 T<sub>1</sub>WI 增强扫描; C. MRI 矢状位 T<sub>1</sub>WI 增强扫描

CT 平扫松果体区可见囊性低密度灶,病灶周围可见弧形钙化灶。增强扫描,肿瘤明显均一强化。

病例 2 男,15 岁,以渐进性视力障碍、间断性头痛、呕吐为主诉而就诊(图 12-3-4)。



A



B

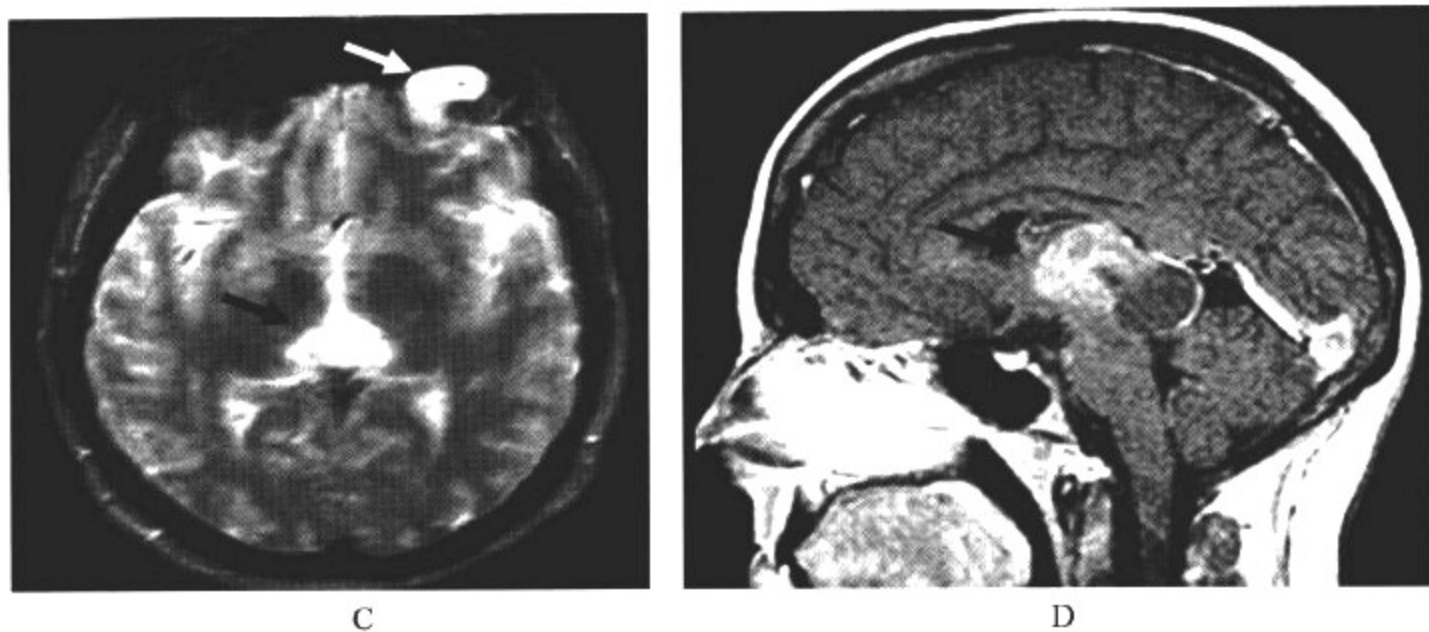


图 12-3-4 松果体母细胞瘤

**影像所见**

A. MRI 轴位  $T_1$  WI; B. MRI 轴位  $T_1$  WI 增强扫描; C. MRI 轴位  $T_2$  WI; D. MRI 矢状位  $T_1$  WI 增强扫描

松果体区可见囊实性病灶,  $T_1$  WI 为低信号,  $T_2$  WI 信号明显增高。肿瘤呈大分叶状, 边界不清, 增强扫描实质部分均一显著强化。同时, 左侧眼球可见囊性信号灶, 提示肿瘤种植, 与视神经母细胞瘤并存。

**【影像与病理】**

1. 松果体细胞瘤由分化成熟的形态、大小基本一致的松果体细胞呈层状或不规则分叶状排列构成, 细胞缺乏有丝分裂, 细胞质 HE 染色呈玫瑰花结状。

2. 松果体母细胞瘤由分化差、密集排列的小细胞构成, 胞质少、细胞有丝分裂活跃, 与髓母细胞瘤细胞相似。

3. 松果体母细胞瘤典型者可出现早期种植, 可与双侧视神经母细胞瘤并存, 即所谓的“三角形视母”。

**【影像诊断要点及比较影像学】****1. CT 表现**

(1) CT 平扫松果体细胞瘤和松果体母细胞瘤呈等或高密度, 50% 的肿瘤可见钙化。

(2) 增强后呈明显强化。

(3) 松果体细胞瘤钙化较松果体母细胞瘤常见。

**2. MRI 表现**

(1)  $T_1$  WI 松果体细胞瘤和松果体母细胞瘤呈等或低信号, 由于松果体母细胞瘤的细胞丰富且胞质少,  $T_2$  WI 可呈等信号, 而松果体细胞瘤(细胞质相对多于松果体母细胞瘤)的  $T_2$  WI 信号相对高于松果体母细胞瘤, 呈高信号。

(2) MRI 增强后肿瘤明显强化。

(3) 松果体细胞瘤边界一般清楚; 而松果体母细胞瘤可侵犯邻近结构、沿脑脊液通路发生转移, 肿瘤发生出血、坏死、囊变和伴视网膜母细胞瘤亦是其特征之一。

**【影像与临床】**

1. 松果体细胞瘤男女发病率无差异, 主要见于成年人, 平均发病年龄为 36 岁, 但亦可见于

10岁以下的儿童。松果体母细胞瘤主要发生于男性,常见于10岁以下的儿童。

2. 由于肿瘤邻近中脑水管,肿瘤较小时即可压迫导水管,引起梗阻性脑积水,导致颅内高压症状。

3. 肿瘤压迫脑干可致眼球不能上视。

#### 【鉴别诊断】

松果体细胞瘤有特定部位和高的钙化发生率,是确诊的主要依据。而松果体母细胞瘤可侵犯邻近结构、沿脑脊液通路发生转移,肿瘤发生出血、坏死、囊变和伴视网膜母细胞瘤亦是其特征性诊断依据。但需要与该处常见的生殖细胞瘤、畸胎瘤等相鉴别。但单纯依靠影像学检查难以完全鉴别开来。

## 第四节 表皮样囊肿、皮样囊肿和畸胎瘤

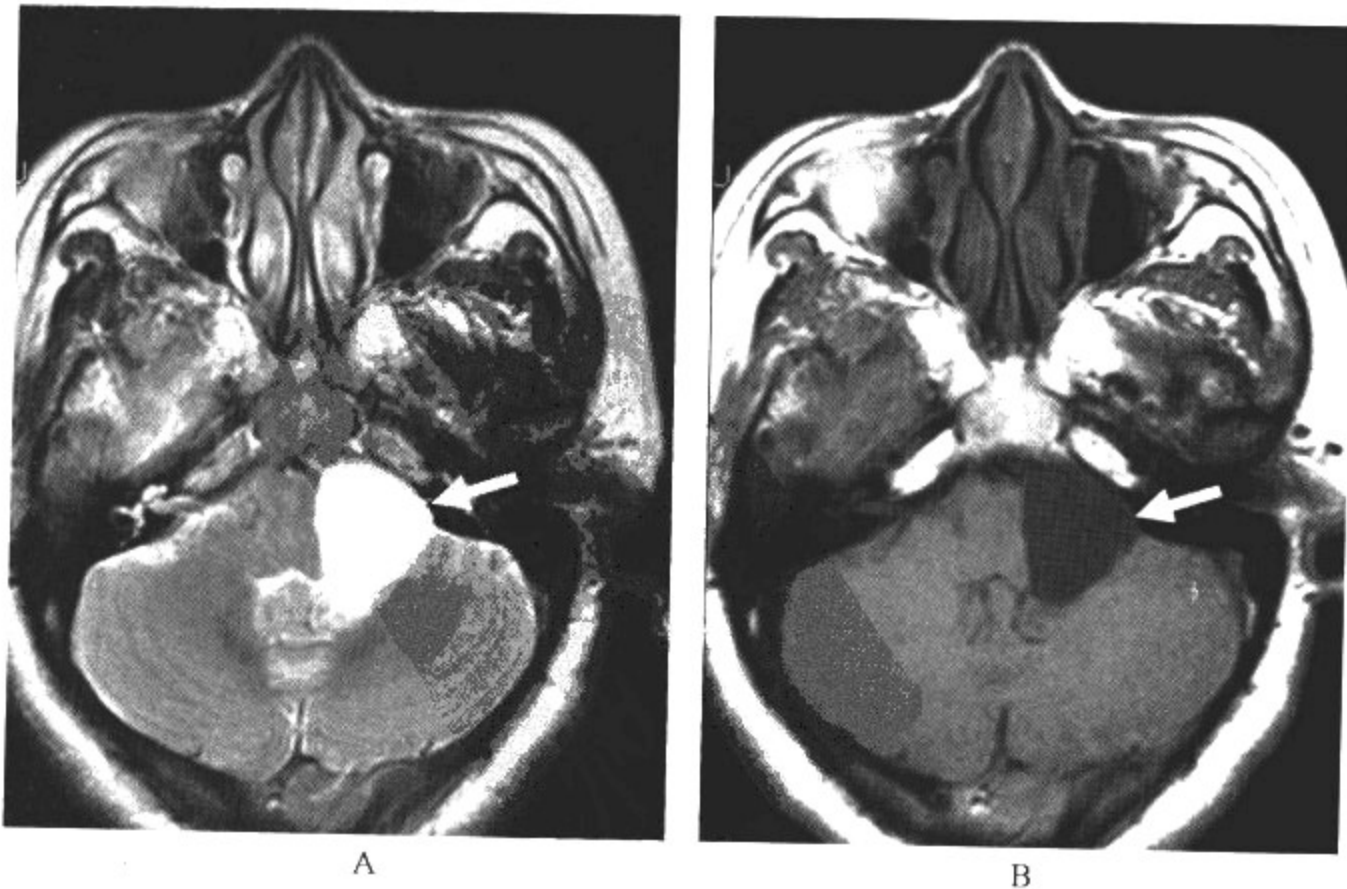
表皮样囊肿、皮样囊肿和畸胎瘤属先天性肿瘤。其中表皮样囊肿较多见,又称表皮样瘤、胆脂瘤、真性胆脂瘤或珍珠瘤,由残留的原始外胚层细胞发展而来。占中枢神经系统肿瘤的1.39%。各年龄段均可发病,以20~50岁为最多见。皮样囊肿比表皮样囊肿更少见,约占颅内肿瘤的1%,可发生于任何年龄,20岁以下多见。畸胎瘤只占颅内肿瘤的0.5%,可发生于任何年龄,但小儿和青年人约占70%,男女比例为2.06:1。

#### 【影像检查方案】

CT和MRI均可显示病变。如果较小的病灶位于脑脊液内(如鞍上池),CT则难以分辨病变轮廓,MRI的多序列可以解决。如病变位于颅底及脑干腹侧,MRI亦优于CT。必要时可辅以增强扫描,以便与其他肿瘤性病变相鉴别。

#### 【典型病例】

病例1 男,16岁,无任何不适,体检时偶然发现(图12-4-1)。



A

B

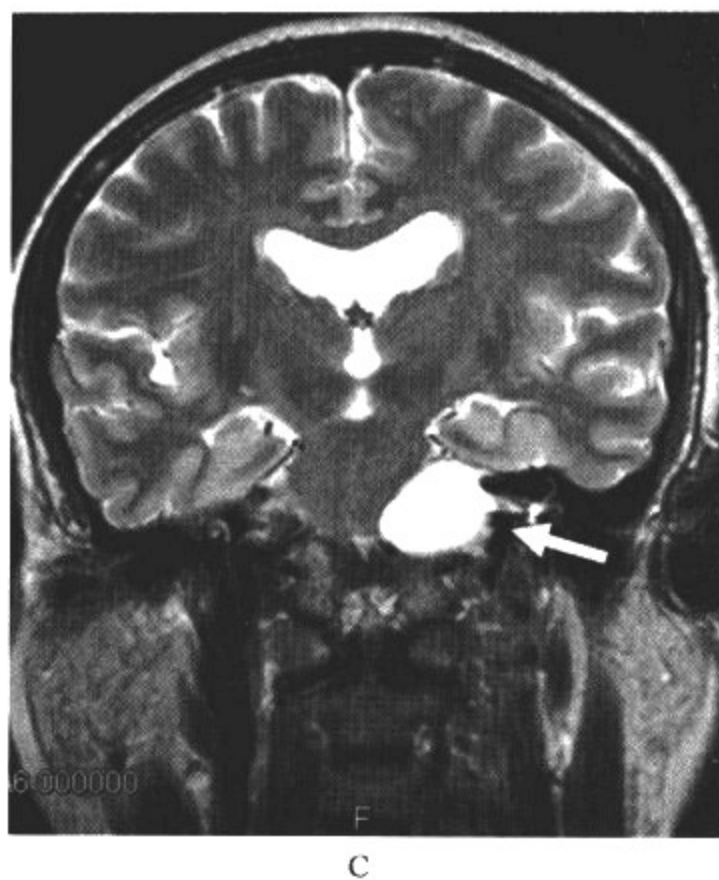


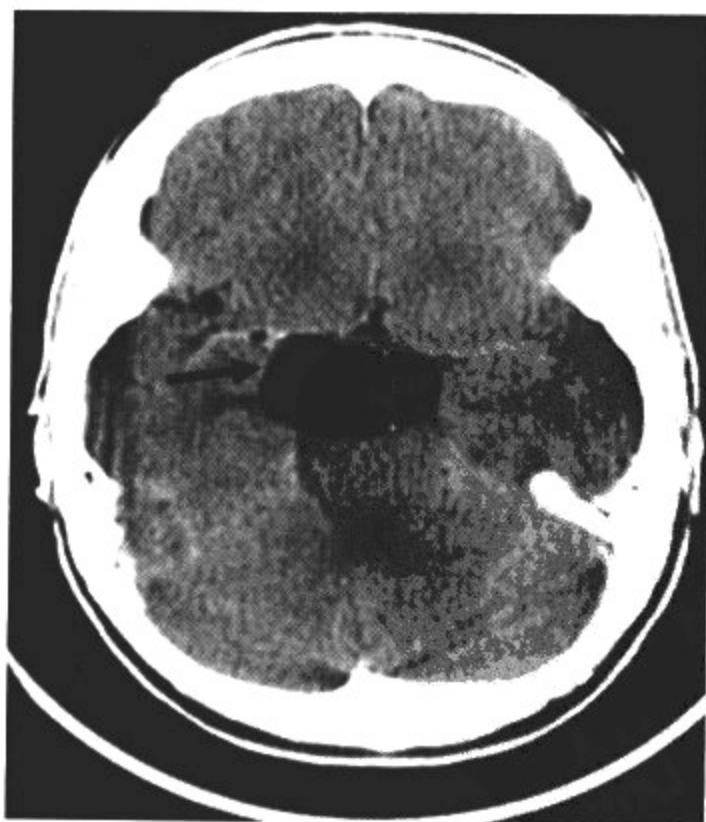
图 12-4-1 表皮样囊肿

影像所见

A. MRI 轴位 T<sub>2</sub> WI; B. MRI 轴位 T<sub>1</sub> WI; C. MRI 冠状位 T<sub>2</sub> WI

左侧桥小脑角区可见囊性信号灶,呈 T<sub>1</sub> WI 低信号、T<sub>2</sub> WI 高信号,信号类似于脑脊液信号,脑干及邻近的听神经受压。

病例 2 女,9岁,癫痫、智力发育落后,近1个月出现头痛、呕吐(图 12-4-2)。



A



B



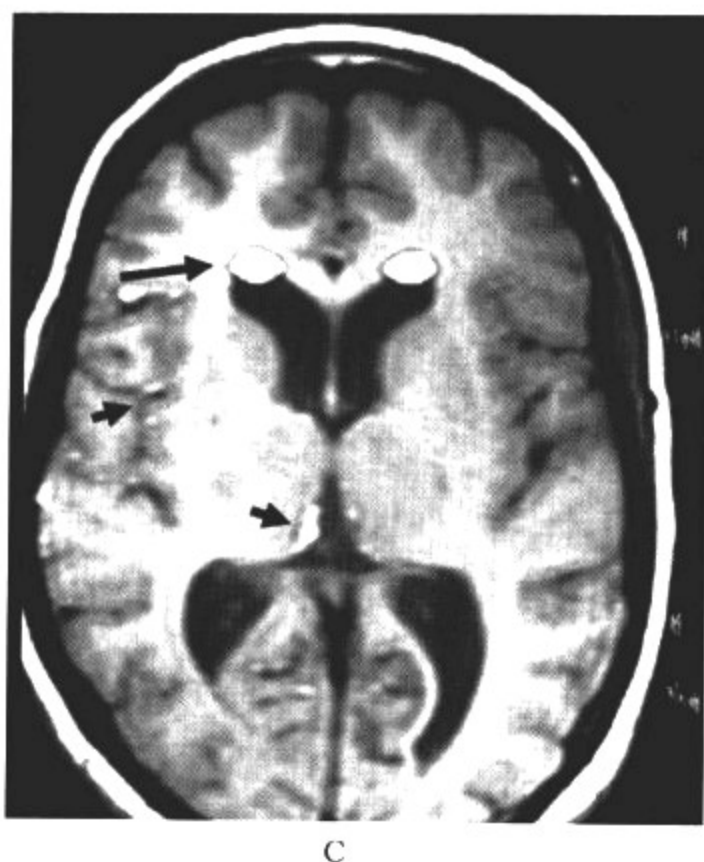


图 12-4-2 皮样囊肿

影像所见

A. CT 平扫; B、C. 为 1 个月后 MRI 轴位 T<sub>1</sub>WI

CT 上可见桥前池囊性低信号灶, CT 值为负值; MRI T<sub>1</sub>WI 呈高信号灶, 病灶较 CT 明显缩小, 同时脑室前角、侧裂、第三脑室内亦可见斑点状高信号灶, 提示皮样囊肿破裂。

病例 3 男, 10 个月, 出生后即出现癫痫、头大、智力发育落后(图 12-4-3)。

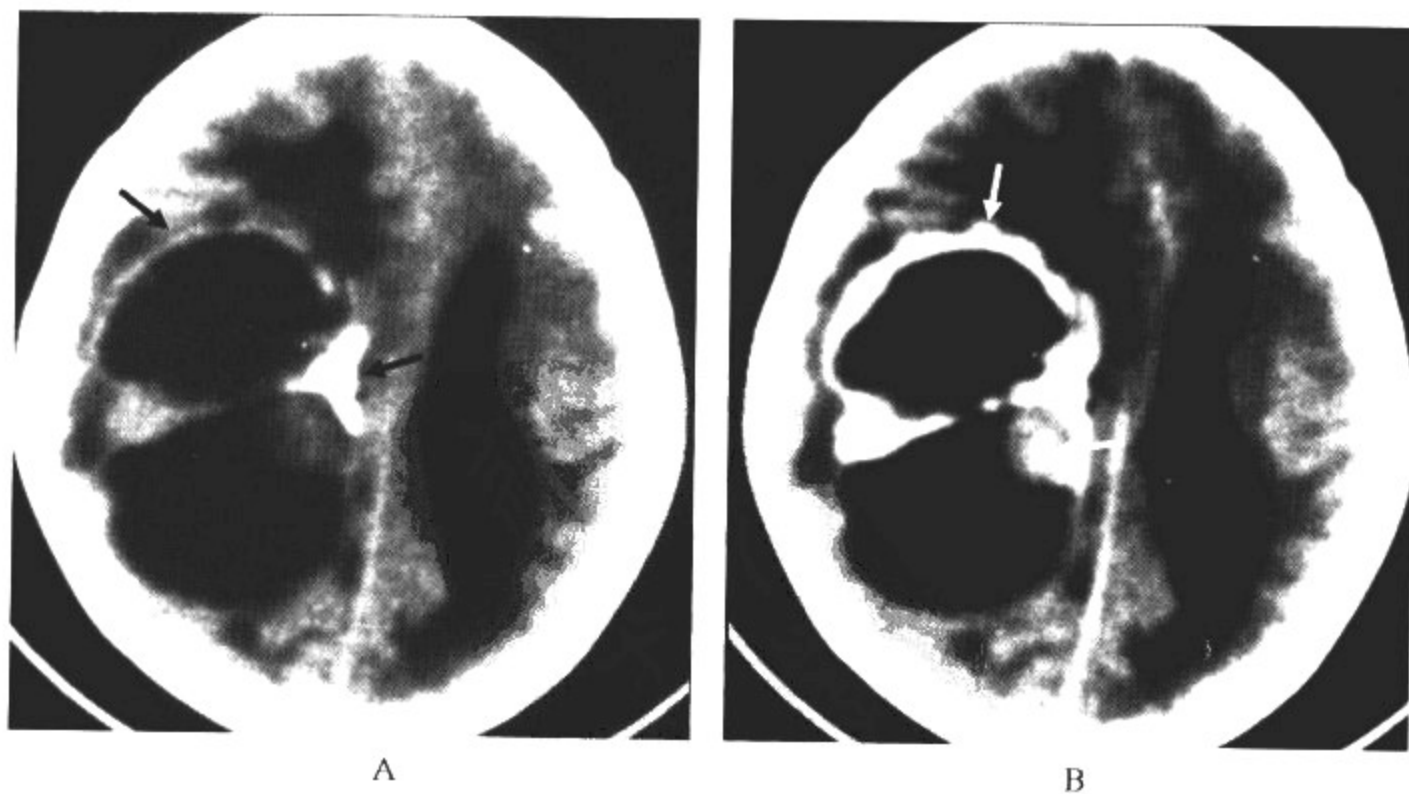


图 12-4-3 畸胎瘤

### 影像所见

#### A. CT 平扫; B. CT 增强

右侧顶叶、半卵圆区可见囊性低密度灶,囊内 CT 值为负值,提示有脂肪成分存在;囊壁可见条状钙化、骨化;同时可见稍低密度壁结节。增强扫描囊壁及壁结节明显强化。

#### 【影像与病理】

1. 表皮样囊肿常位于中线外侧。可位于脑内,如第四脑室和侧脑室或脑实质内。也可位于脑外,如桥脑小脑角等。肿瘤呈圆形、卵圆形,外表光滑或结节状,与脑组织分界清楚,但可因胶质增生而发生粘连,有完整的包膜,可为囊性,也可为实质性。肿瘤内不含其他皮肤附件,如毛囊、汗腺等。其组织学特征为,含有角化或未角化的鳞状上皮细胞作同心圆排列,乳白色放光,所以被称为珍珠瘤。可钙化,表面所附血管不向深部延伸。囊内被覆鳞状上皮,上皮不断增角质化,积聚物如豆腐渣,含有三酰甘油、胆固醇等。

2. 皮样囊肿好发于后颅窝,其次为额叶底部或脑干。皮样囊肿和表皮样囊肿一样,也是由于皮肤外胚层剩件包埋于神经沟内发展而成。但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、毛囊、毛发等结构。肿瘤多呈圆形或卵圆形,界限清楚,偶与脑组织有牢固的粘连。瘤外层较表皮样囊肿厚,并常有乳头突入腔内,少数病例可有钙化,囊内含有黏稠或灰黄色脂肪性物质。

3. 畸胎瘤主要发生于松果体区,其次为蝶鞍区,其余分布于颅内各部,如后颅窝、第三脑室等区域,一般靠近中线区。大多数肿瘤界限清楚,易与脑组织分离,少数界限不清并浸润脑组织。典型畸胎瘤镜下可见 3 个胚层组织,并可见骨、软骨及鳞状上皮等。不典型者因分化不良而缺乏组织学特征。恶性畸胎瘤常可见典型或不典型的生殖细胞成分。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

##### 1. CT 表现

(1) 表皮样囊肿 CT 平扫为圆形或椭圆形,肿瘤具有沿裂隙、脑池生长的特点,因此常表现为形态不规则。肿瘤有一光滑包膜,一般为等密度或稍高密度,部分可发生弧形或壳状钙化。

(2) 典型的皮样囊肿表现为一低密度病灶,其内有散在、点状的钙化,低密度区 CT 值  $-30 \sim -25$  HU。少数表现为高密度,类似脑膜瘤,其内多含有陈旧的出血及角蛋白。

(3) 增强扫描,肿瘤内容物及包膜无强化。偶有部分囊壁轻微增强,可能与瘤周血管延伸及结缔组织增加有关。

(4) 肿瘤邻近颅骨可压迫而出现骨质吸收、变薄。

(5) 畸胎瘤含有脂肪、钙化等多种成分,故呈高低混杂密度改变。囊性肿瘤增强扫描,囊壁可出现强化。

##### 2. MRI 表现

(1) 表皮样囊肿位于脑池内,呈  $T_1$  WI 稍低信号、 $T_2$  WI 高信号,信号不均匀,特别在  $T_2$  WI 时更明显,肿瘤常沿邻近脑池生长,如有不同结构的脂肪成分,也可有不同的异常信号。

(2) 皮样囊肿好发于鞍旁,因含有真正的脂肪并有钙化,故在  $T_1$  WI 呈高信号。

(3) 皮样囊肿自发破裂后,脂类物质浮于脑脊液之上,出现“脂肪-脑脊液”液平,并常伴有脑积水。

(4) 畸胎瘤含有脂肪、钙化等多种成分,故呈混杂信号。

3. 比较影像学 上皮样囊肿及皮样囊肿位于脑室、脑池,体积不大时,CT 诊断可有困难。

但其所在部位解剖形态的改变,如鞍上池的多角消失,外侧裂两侧不对称,相邻脑沟受压和脑积水等征象可提示诊断。诊断有困难时,可行 MRI 检查,它不仅能显示表皮样囊肿的形状和确切范围,而且可加扫弥散加权成像,对囊内成分加以准确判定;皮样囊肿破裂以 MRI 为敏感;如果是典型的畸胎瘤,由于 CT 对钙化及骨化显示效果好,故为该病首选的检查方法,同时辅以 MRI,可对病变的部位及其他病变的诊断具有重要价值。

#### 【影像与临床】

1. 表皮样囊肿病程长(长者达 10 年之久),症状不典型。肿瘤位置不同,症状亦多种多样。肿瘤位于桥脑小脑角,可有第 7、8、9 对脑神经受损的表现。

2. 皮样囊肿临床上肿瘤较小时可无明显症状,随着肿瘤的长大,逐渐出现颅高压症状。如果囊肿内容物溢出,可引起无菌性肉芽肿型脑膜炎。并发皮瘘时,如果与囊肿相通,可以发生化脓性脑膜炎,后果严重。

3. 畸胎瘤临床上常表现为内分泌紊乱症状如性早熟等。松果体区畸胎瘤可致颅内压增高征,鞍区畸胎瘤可引起下丘脑综合征。肿瘤破裂可致反应性脑膜炎或室管膜炎。

#### 【鉴别诊断】

表皮样囊肿、皮样囊肿和畸胎瘤除了三者要相互鉴别外,还应与蛛网膜囊肿、听神经瘤囊变以及生殖细胞瘤鉴别。

## 第五节 脉络丛乳头状瘤

脉络丛肿瘤是比较少见的中枢神经系统原发神经外胚层肿瘤。肿瘤起源于脉络丛上皮细胞,占全部颅内肿瘤的 0.4%~1%和儿童期颅内肿瘤的 1.5%~4%。脉络丛肿瘤中,约 70% 为脉络丛乳头状瘤(CPP,WHO 定为 I 级),30% 为脉络丛乳头状癌(CPC,WHO 定为 III~IV 级)。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI 平扫及增强扫描,二者在本病中的诊断价值相仿,均可作为本病的首选检查方法。

#### 【典型病例】

**病例 1** 男,2 岁,以头痛、呕吐及颅高压症状而就诊(图 12-5-1)。

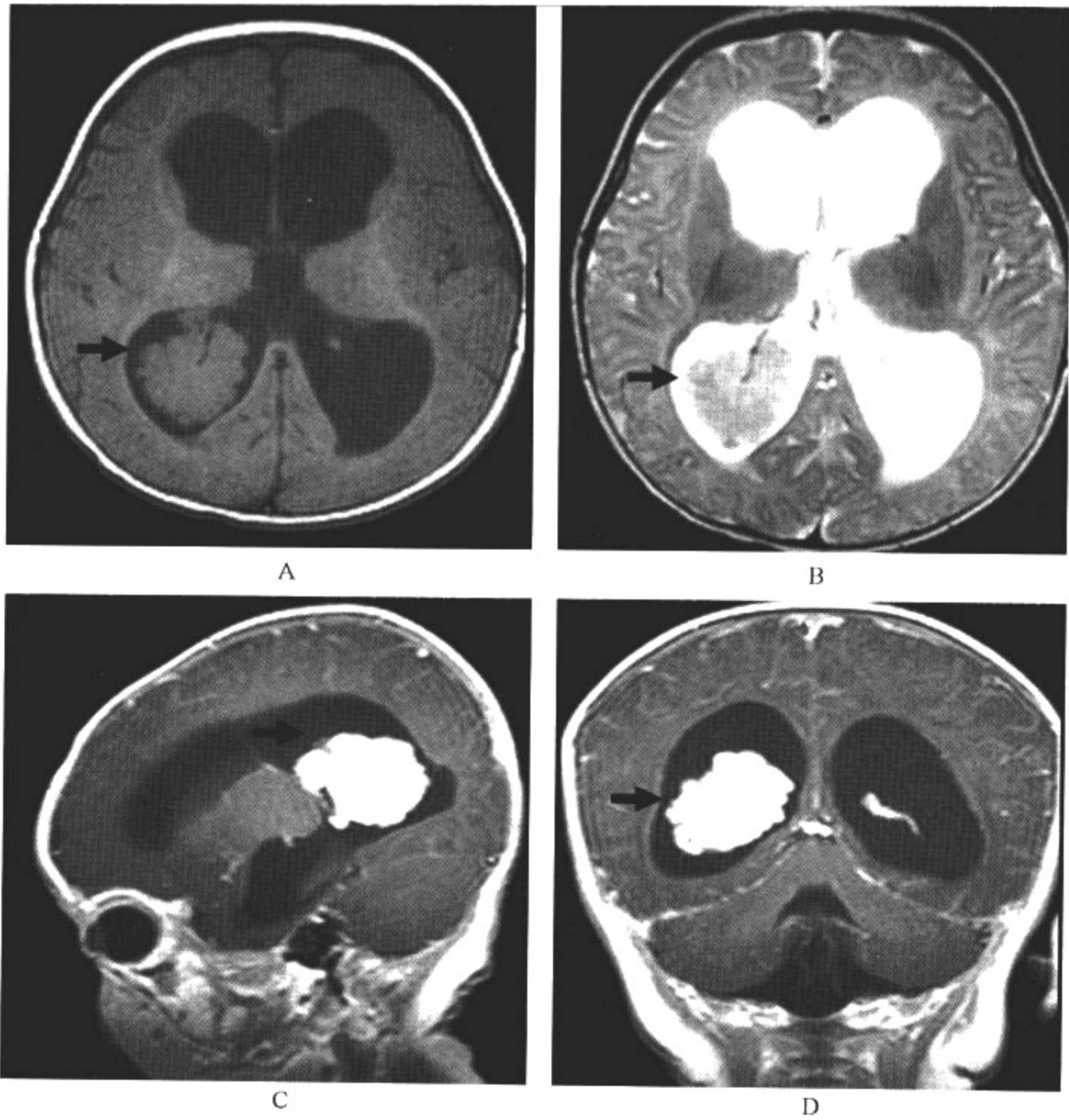


图 12-5-1 脉络丛乳头状瘤

影像所见

A. MRI 轴位  $T_1$  WI; B. MRI 轴位  $T_2$  WI; C. MRI 矢状位  $T_1$  WI 增强扫描; D. MRI 冠状位  $T_1$  WI 增强扫描

肿瘤信号在  $T_1$  WI 上为等或稍低信号, 介于脑实质与脑脊液之间;  $T_2$  WI 为稍高信号, 肿瘤周围可见供血或引流血管的流空信号。肿瘤轮廓不规则, 增强扫描肿瘤明显强化。

**病例 2** 女, 5 岁, 进行性头颅增大, 近两个月出现颅高压症状并逐渐加重(图 12-5-2)。



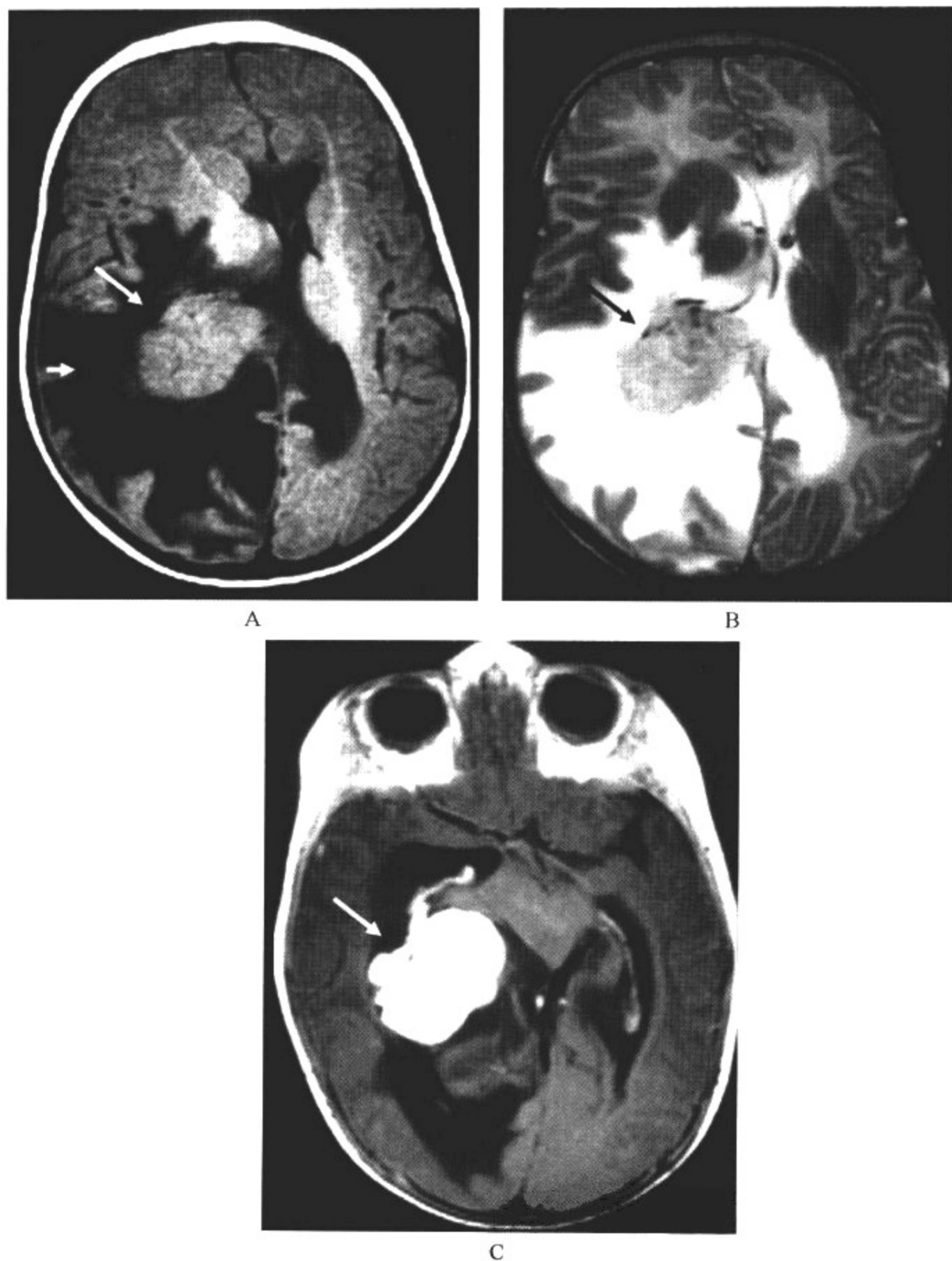


图 12-5-2 脉络丛乳头状瘤

影像所见

A. MRI 轴位  $T_1$  WI; B. MRI 轴位  $T_2$  WI; C. MRI 轴位  $T_1$  WI 增强扫描

肿瘤起于侧脑室的三角区,  $T_1$  WI 上为等信号;  $T_2$  WI 为稍高信号, 增强扫描肿瘤明显强化, 肿瘤周围可见供血或引流血管强化。同时, 肿瘤周围可见指套状大面积水肿带, 占位效应明显。

**【影像与病理】**

1. 儿童期 CPP 通常起于侧脑室的三角区,尤多见于左侧。而成年人则常发生于第四脑室。发生于第三脑室和脑桥小脑角区者少见。
2. 肿瘤大小不一,小者如指头,大者如手掌,充满脑室。表面如桑葚状,边界清楚,无包膜。
3. 肿瘤一般与脉络丛相连,周围界限清楚,部分病例与脑室壁粘连,不常侵入脑组织,可经脑脊液在脑室内或蛛网膜下腔中播散。
4. 肿瘤富于血管,可有钙化,有时可见充满血液的小囊。肿瘤血管丰富,可发生蛛网膜下腔出血。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

##### 1. CT 表现

(1)CT 平扫呈边界清楚、光滑的或分叶状等或稍高密度肿块,肿瘤内可见点状钙化,囊变罕见。肿瘤位于脑室内,完全被脑脊液包围。肿瘤位于三角区,可以伴有邻近脑组织密度减低。

(2)增强扫描,肿瘤密度升高明显而且均匀,与脑膜瘤相似。由于肿瘤密度显著增高,使肿瘤与周围的脑脊液和脑组织的界限更清楚。常表现为结节状。

##### 2. MRI 表现

(1)幕上肿瘤位于第三脑室及侧脑室三角区。肿瘤信号在  $T_1$ WI 上为低信号,介于脑实质与脑脊液之间, $T_2$ WI 为高信号,有时可见供血或引流血管的流空信号。

(2)由于肿瘤内出血、钙化、有血管等,可致  $T_2$ WI 呈高、低、等混合信号。

(3)肿瘤轮廓不规则,有钙化,对比增强明显。

(4)肿瘤可使脉络丛移位,邻近脑组织水肿,脑积水加重。

3. 比较影像学 CT 和 MRI 对本病的诊断均有价值。CT 可有利于发现病变内钙化;MRI 可明确肿瘤周围的引流血管,确定肿瘤的累及范围。二者在本病诊断中可互为补充。增强扫描是本病诊断准确与否的关键。

#### 【影像与临床】

1. 脉络丛肿瘤常发生于 10 岁以内儿童,其中 CPP 最常见发病年龄低于 1 岁,而 CPC 常见发病年龄多大于前者,平均诊断年龄约为 2 岁。

2. 患者多因肿瘤分泌过多的脑脊液或肿瘤间歇出血,导致蛛网膜颗粒阻塞、肿瘤本身阻塞脑脊液通路等,导致颅高压就诊。

#### 【鉴别诊断】

脉络丛肿瘤具有特征性分叶状形态及其特定的好发部位,诊断起来并不难;但 CPP 和 CPC 的 CT 和 MRI 表现相似,二者的影像学鉴别较为困难。瘤周大面积水肿及其肿瘤侵犯邻近结构和发生转移等特性可有助于 CPC 的诊断。

需与以下肿瘤鉴别诊断:脑室内脑膜瘤、室管膜下巨细胞星形细胞瘤、室管膜瘤、幕下星形细胞瘤、血管母细胞瘤。CT 和 MRI 均有诊断价值。

## 第六节 血管性肿瘤

颅内血管性肿瘤以成血管细胞瘤为代表。成血管细胞瘤又称血管母细胞瘤和血管网状细

胞瘤,是真性血管性肿瘤,占颅内肿瘤的1%~2%,占后颅窝肿瘤的8%~12%。90%发生于小脑半球,幕上罕见。在小儿患者中,以男孩为多见,在 Von Hippel-Lindau(VHL)病患者中,以小儿多见,45%的 VHL 患者伴发成血管细胞瘤。家族性者可多发。并可伴有胰腺、肝、肾多发囊肿或肿瘤。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI 平扫及增强扫描。特别是幕下肿瘤, MRI 为本病的首选检查方法。

#### 【典型病例】

病例 1 男,13 岁,头痛、呕吐、走路不稳、共济失调等为主诉就诊(图 12-6-1)。

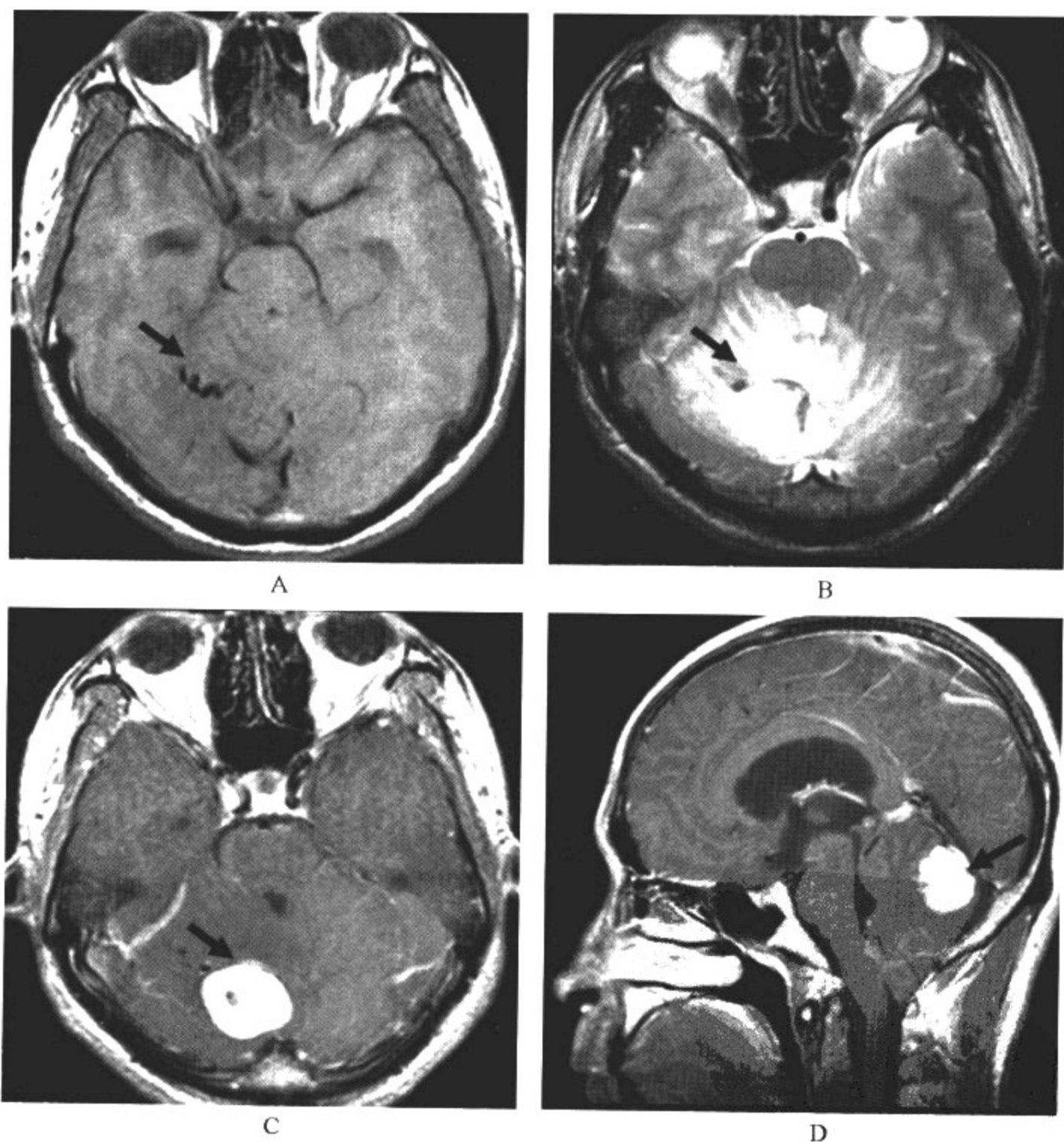


图 12-6-1 实性成血管细胞瘤

#### 影像所见

A. MRI 轴位  $T_1$  WI; B. MRI 轴位  $T_2$  WI; C. MRI 轴位  $T_1$  WI 增强扫描; D. MRI 矢状位  $T_1$  WI 增强扫描

T<sub>1</sub>WI 右小脑半球病灶处可见具有流空效应的粗大血管影;T<sub>2</sub>WI 病灶信号明显增高;增强扫描肿瘤明显强化。

病例 2 女,15岁,近2个月出现走路不稳、共济失调等症状(图 12-6-2)。

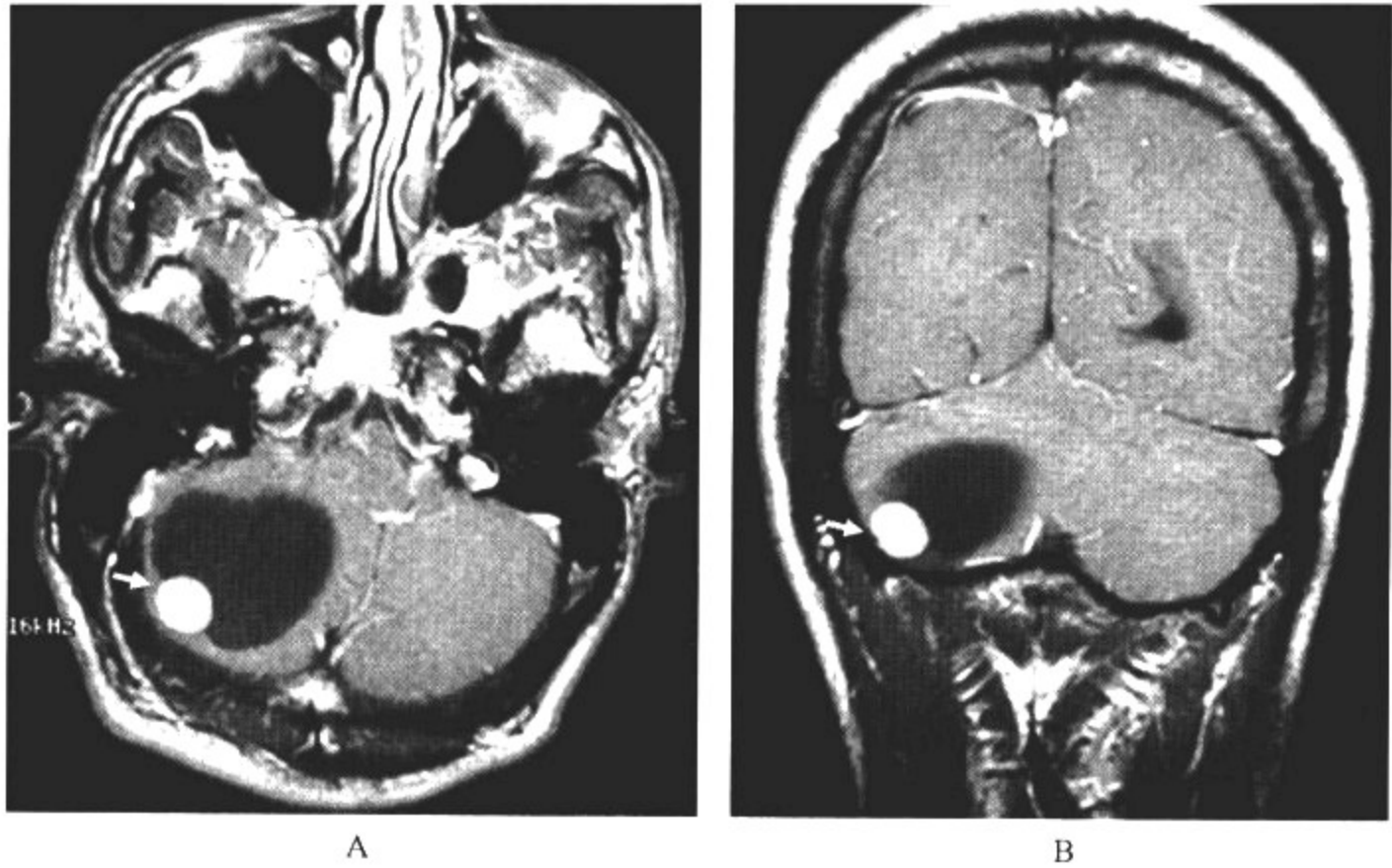
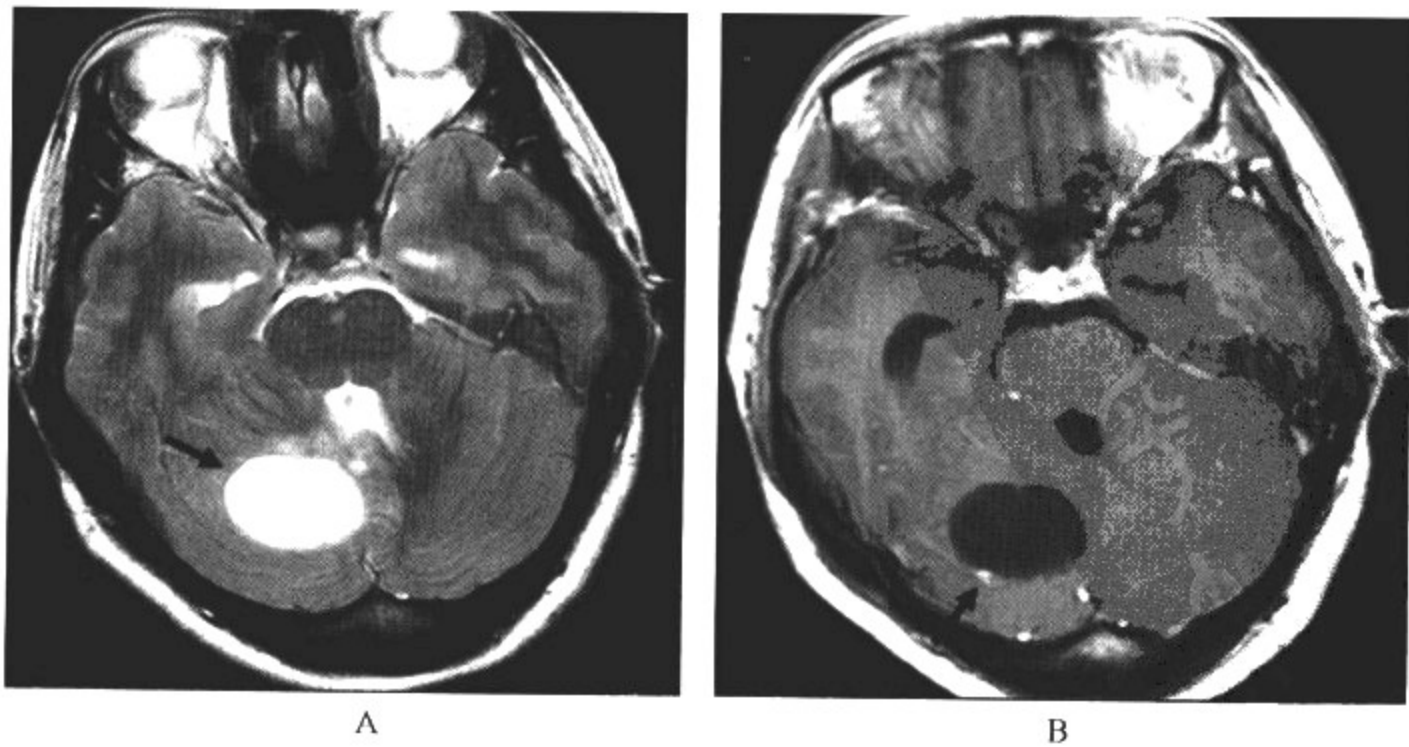


图 12-6-2 囊性成血管细胞瘤

影像所见

A. MRI 轴位 T<sub>1</sub>WI 增强扫描;B. MRI 冠状位 T<sub>1</sub>WI 增强扫描  
增强扫描肿瘤呈囊性病变,囊壁可见壁结节强化。

病例 3 男,12岁,以走路不稳,共济失调,近1个月进行性加重等为主诉就诊(图 12-6-3)。





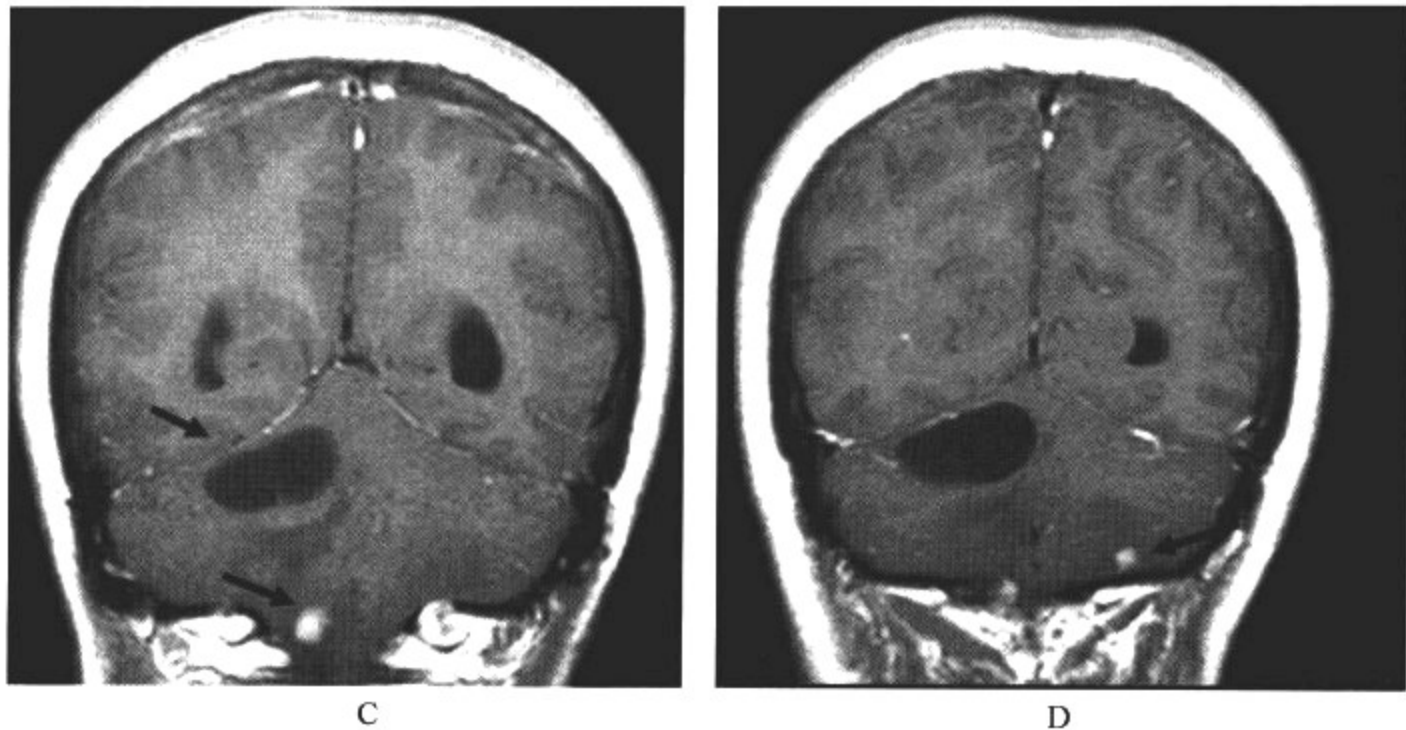


图 12-6-3 Von Hippel-Lindau 病

### 影像所见

A. MRI 轴位  $T_2$ WI; B. MRI 轴位  $T_1$ WI 增强扫描; C、D. MRI 冠状位  $T_1$ WI 增强扫描

右侧小脑半球肿瘤呈囊性改变,  $T_2$ WI 信号明显增高; 增强扫描囊壁轻度结节状强化; 同时, 左侧小脑半球、延髓内亦可见结节状强化灶。

### 【影像与病理】

1. 肿瘤大小不一, 小者如绿豆, 大者如鸡蛋, 位于软膜内, 肿瘤分囊性和实性两种。
2. 囊性肿瘤占  $2/3 \sim 3/4$ , 常呈大囊, 伴有小的壁结节。囊壁为胶质纤维或胶原纤维的薄膜, 有表面光滑的壁结节, 血管丰富。肿瘤囊变机制有肿瘤退变学说和血浆漏出学说。在小脑多呈囊性。
3. 实性肿瘤与壁结节相似。幕上多为实性。肿瘤由血管形成细胞构成, 其中有许多血管内皮或外皮细胞, 可形成实团或条索, 而不形成管腔。
4. 肿瘤属良性, 但手术后易复发。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

(1) 大多数病例(73%)在后颅窝出现边界清楚的低密度区, 因囊液含蛋白质和出血, 故 CT 值高于脑脊液。壁结节如果不是等密度, 仅与周围正常小脑组织的密度稍有不同, 突入囊内。常因结节小、密度低、靠颅底等因素而显示不清楚。

(2) 增强扫描, 肿瘤实质部分明显增强, CT 值升高  $15 \sim 20$ HU。注射对比剂后, 肿瘤密度迅速升高。囊壁可呈细条、不连续的强化, 提示囊壁为胶质纤维或胶原纤维成分。

(3) 实性肿瘤中间坏死, 呈不规则环形强化。周围可有轻度或中度脑水肿。有第四脑室梗阻表现。

#### 2. MRI 表现

(1) 可分为 3 种类型: 大囊小结节型、单纯囊型以及实质型。

(2) 囊液  $T_1$ WI 呈低信号,  $T_2$ WI 为高信号, 由于其内蛋白含量高, 不同于脑脊液信号。平

扫难以显示壁结节。

(3)增强扫描,壁结节强化明显,病灶外常有1根或数根较粗大的血管伸入病灶。囊壁不增强或仅有轻微增强。其他征象与CT相似。

3. 比较影像学 在诊断价值上,CT和MRI均可,但MRI优于CT,尤其是显示后颅凹底部病灶,MRI因为没有骨质伪影的干扰,有利于壁结节的检出。

#### 【影像与临床】

1. 临床表现有颅高压表现,小脑症状,走路不稳,共济失调等。
2. 出血时,有脑膜刺激征。
3. 在VHL病中,除中枢神经系统疾患,还出现其他系统病变。可伴有身体其他处畸形和肿瘤,如肾、肝囊肿,肾上腺瘤等;可伴有红细胞增多症。

#### 【鉴别诊断】

1. 血管母细胞瘤呈巨大囊性病变,需要与下列病变鉴别:星形细胞瘤、蛛网膜囊肿、小脑单纯性囊肿、正中和侧孔闭塞而引起第四脑室扩大、第四脑室表皮样囊肿、巨大小脑延髓池。
2. 血管母细胞瘤呈环形强化,需要与下列病变鉴别:星形细胞瘤、转移瘤、脑脓肿、畸形细胞肉瘤。
3. 血管母细胞瘤呈实性结节,需要与下列病变鉴别:转移瘤、脑膜瘤、听神经瘤、动脉瘤、恶性淋巴瘤。

## 第七节 胚胎残余性肿瘤

关于颅咽管瘤的组织发生,普遍接受的是胚胎剩余学说,即颅咽管在退化过程中的残留上皮细胞,是颅咽管瘤的起源;Rathke囊肿为良性上皮性鞍内囊肿,起源于胚胎Rathke囊的残余,因此,这两种肿瘤特指为胚胎残余性肿瘤,两者可互为转化。

### 一、颅咽管瘤

颅咽管瘤是颅内常见肿瘤,据国内统计,占颅内肿瘤2.81%~6.16%,国外占1.9%~7.25%,常见于儿童,也可发生于成人,20岁以前发病接近半数。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为CT和MRI平扫及增强扫描,但MRI为本病的首选检查方法,CT由于鞍上病变易受颅骨伪影的干扰,故轻型病变易漏诊,不推荐首选。

#### 【典型病例】

病例1 男,5岁,出生后出现智力发育障碍,近1年偶有头痛(图12-7-1)。

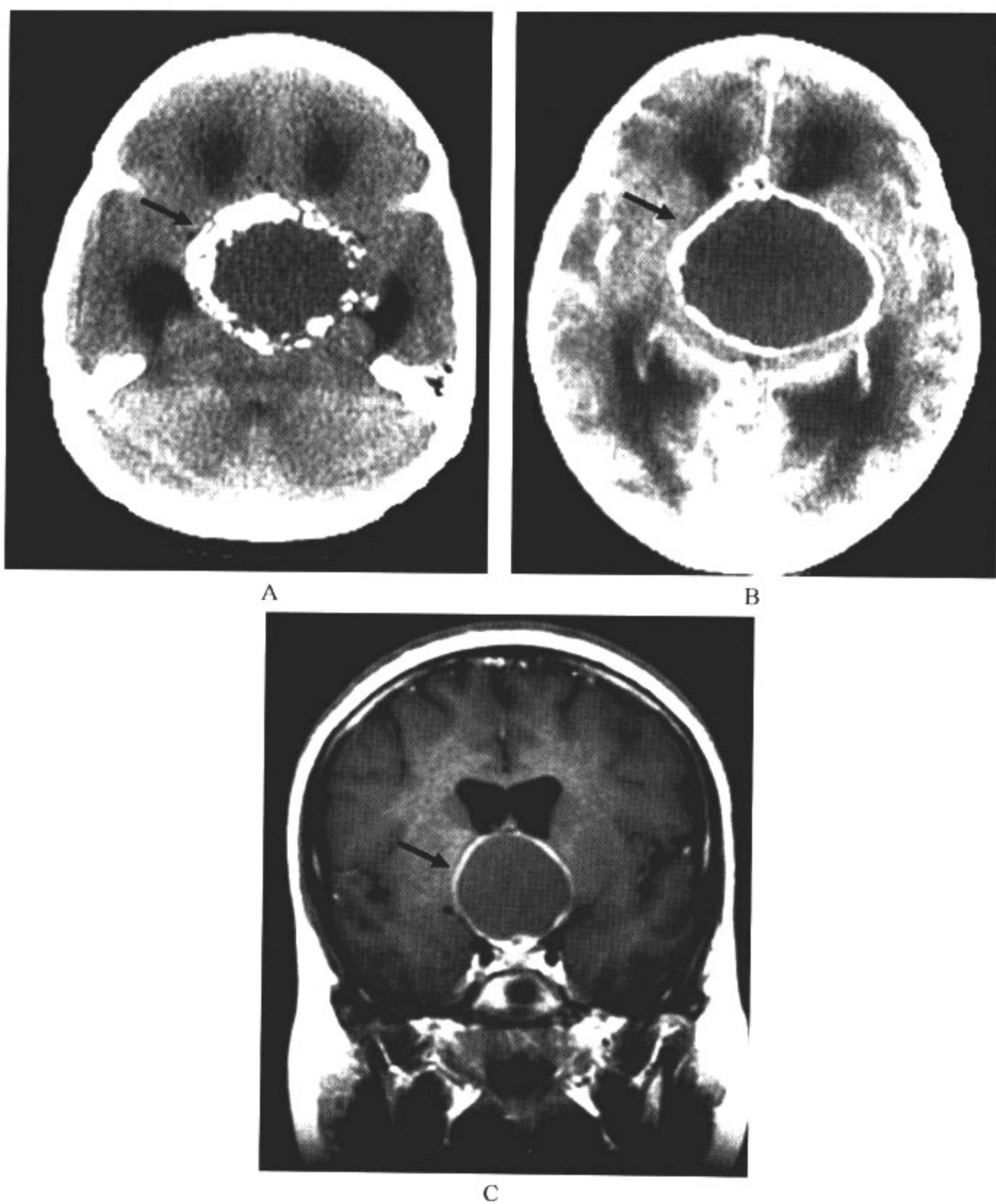


图 12-7-1 颅咽管瘤

影像所见

A. CT 平扫; B. CT 增强扫描; C. MRI 冠状位 T<sub>1</sub>WI 增强扫描

CT 平扫可见鞍上区囊性肿物,边缘多发蛋壳样钙化,CT 与 MRI 增强扫描,囊壁出现环形强化。

**病例 2** 女,12 岁,患儿以头痛、呕吐等“颅高压”为症状就诊,近 1 个月出现视物模糊(图 12-7-2)。

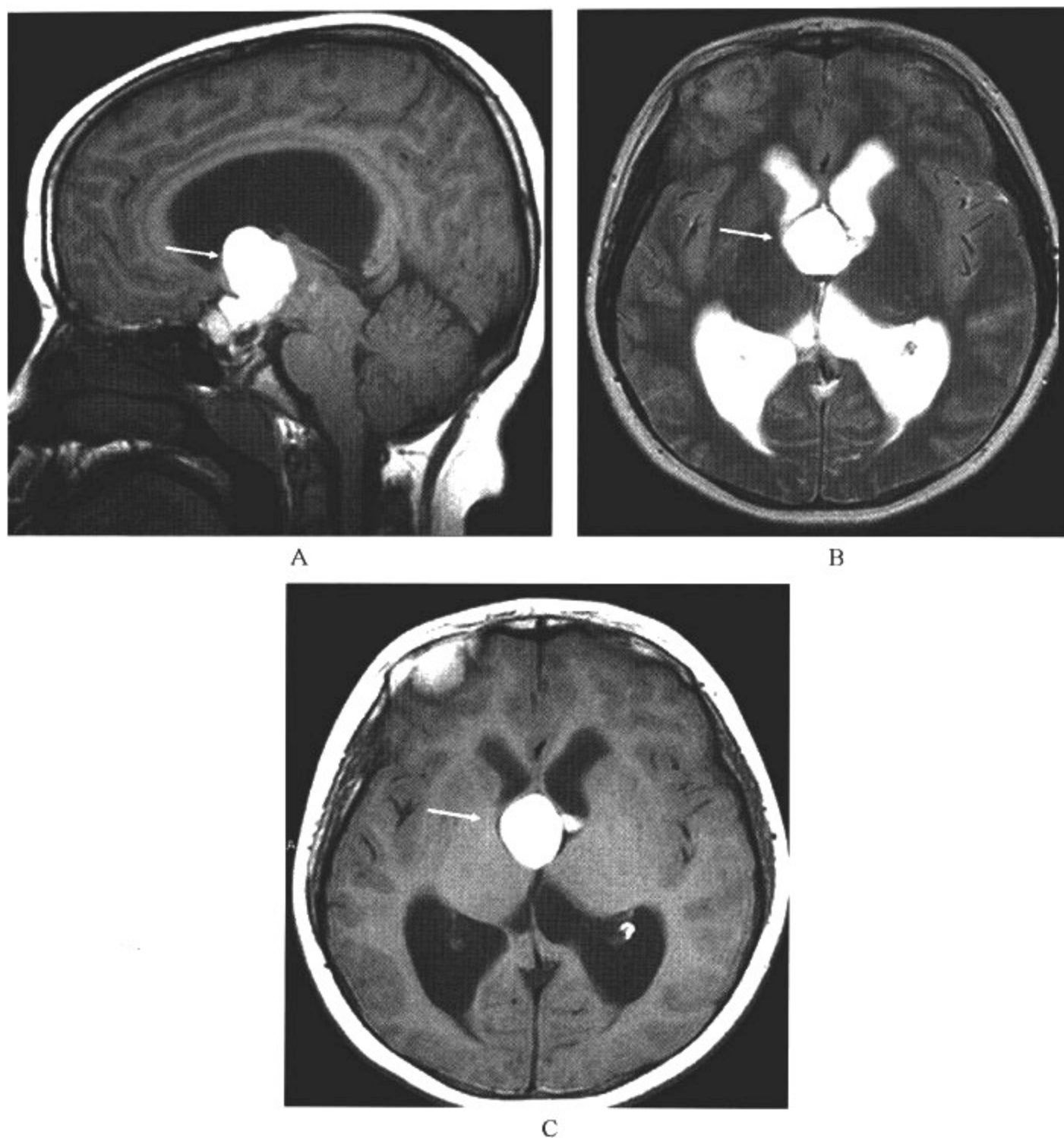


图 12-7-2 颅咽管瘤

**影像所见**

A. MRI 矢状位 T<sub>1</sub>WI; B. MRI 轴位 T<sub>2</sub>WI; C. MRI 轴位 T<sub>1</sub>WI

鞍上区可见不规则形状 T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI 高信号灶,提示高蛋白囊液存在,病变边缘可见等信号软组织囊壁。矢状位垂体受压变扁并向下移位。

**【影像与病理】**

1. 颅咽管瘤可沿鼻咽后壁、蝶窦、鞍内、鞍上至第三脑室前部发生,但以鞍上多见。
2. 肿瘤小如蚕豆,大如鹅卵。可为球形或不规则形。
3. 肿瘤大多数为囊性或部分囊性。囊壁光滑,厚薄不等,薄者如蛋壳内膜,厚者坚韧,可有散在钙化。囊内可为单房或多房,囊液黄褐色并漂浮胆固醇结晶。
4. 肿瘤小部分为实性。个小、质硬,钙化多,与周围粘连较紧。囊壁和肿瘤实性部分多有



钙化。

5. 肿瘤主要由复层扁平上皮构成,部分上皮近似牙釉质瘤细胞。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

##### 1. CT 表现

(1)平扫肿瘤以囊性和部分囊性为主,形态为圆形或类圆形,少数呈分叶状。

(2)CT 值变动范围大,含胆固醇多,则 CT 值低;相反含钙质或蛋白质多,则 CT 值高。

(3)大多数病例在实体部分与囊壁可出现钙化。钙化形态不一,可沿囊壁壳状钙化;实体肿瘤内点状或不规则形钙化;亦可堆积至栗子大小的团块钙化。

(4)增强扫描,2/3 的病例密度增加,肿瘤实性部分可呈均匀或不均匀的强化,囊壁亦可出现强化。

(5)一般无脑水肿,室间孔阻塞出现脑积水。

##### 2. MRI 表现

(1)颅咽管瘤 MRI 表现变化多。

(2) $T_1$ WI 可以是高信号、等信号、低信号或者混杂信号。这与病灶内的蛋白、胆固醇、正铁血红蛋白、钙质及散在骨小梁的含量多少有关。 $T_2$ WI 以高信号多见。但钙质、骨小梁结构可为低信号。

(3)实性肿瘤, $T_1$ WI 为等信号, $T_2$ WI 为高信号。

(4)增强扫描后,在  $T_1$ WI 上肿瘤实质部分呈现均匀或不均匀增强,囊性部分呈壳状增强。

(5)其他占位征象与 CT 相似。

3. 比较影像学 CT 和 MRI 对肿瘤定位及定性诊断均较准确,相比较而言,MRI 更优于 CT。

#### 【影像与临床】

1. 临床表现婴幼儿以发育障碍,颅压增高为主。

2. 年长儿童及成人以视力、视野障碍,精神异常及垂体功能低下为主。

#### 【鉴别诊断】

1. 颅咽管瘤呈囊性,需要与下列病变鉴别:上皮样囊肿、皮样囊肿、畸胎瘤、蛛网膜囊肿。

2. 颅咽管瘤呈实性,需要与下列病变鉴别:生殖细胞瘤、星形细胞瘤、错构瘤、巨大动脉瘤、血管母细胞瘤。

## 二、Rathke 囊肿

Rathke 囊肿多发生于垂体内,是起源于垂体 Rathke 囊的先天性发育异常。在胚胎发育 4 周时,消化管的颊泡发育成一憩室状结构,称 Rathke 囊袋。第 11~12 周时,随着囊袋前后壁增生,形成垂体前部和中部。垂体的中部可残留一小腔隙,日后在发育过程中,此腔隙逐渐被上皮细胞充填;在少数人中,该腔隙一直存留。当腔隙内分泌物显著增加,该腔隙可扩大形成较大的囊肿,即 Rathke 囊肿。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI,但 MRI 为本病的首选检查方法,CT 对于轻型病变易漏诊,故不推荐首选。

#### 【典型病例】

病例 1 男,14 岁,无任何不适,体检偶然发现(图 12-7-3)。

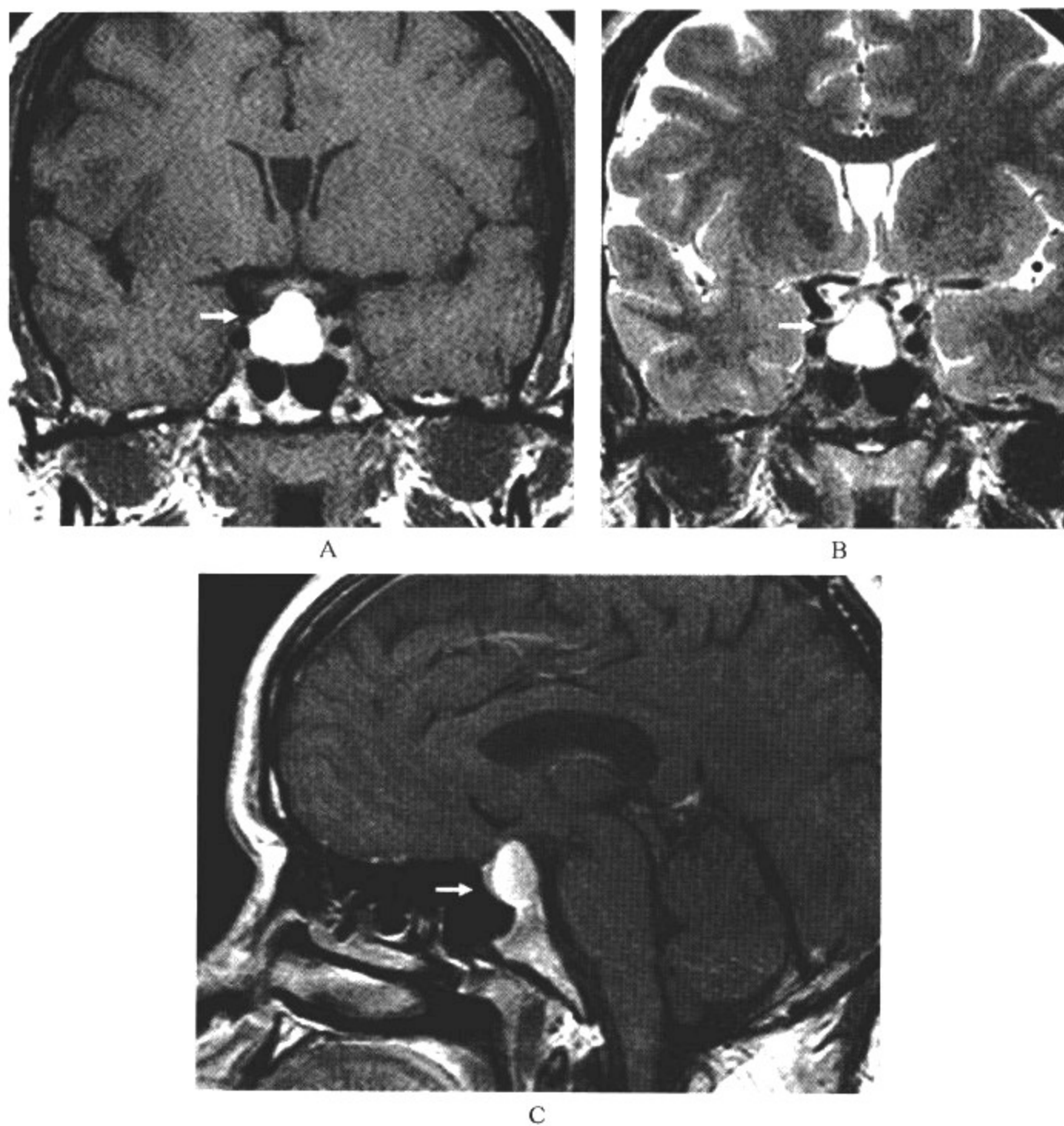


图 12-7-3 Rathke 囊肿

影像所见

A. MRI 冠状位 T<sub>1</sub> WI; B. MRI 冠状位 T<sub>2</sub> WI; C. MRI 矢状位 T<sub>1</sub> WI 增强扫描

垂体窝区可见 T<sub>1</sub> WI、T<sub>2</sub> WI 高信号灶并向鞍上扩展,视交叉未见受压改变;增强扫描,囊壁可见线状强化。

病例 2 男,16 岁,以往无任何不适,近半年自觉视物模糊(图 12-7-4)。

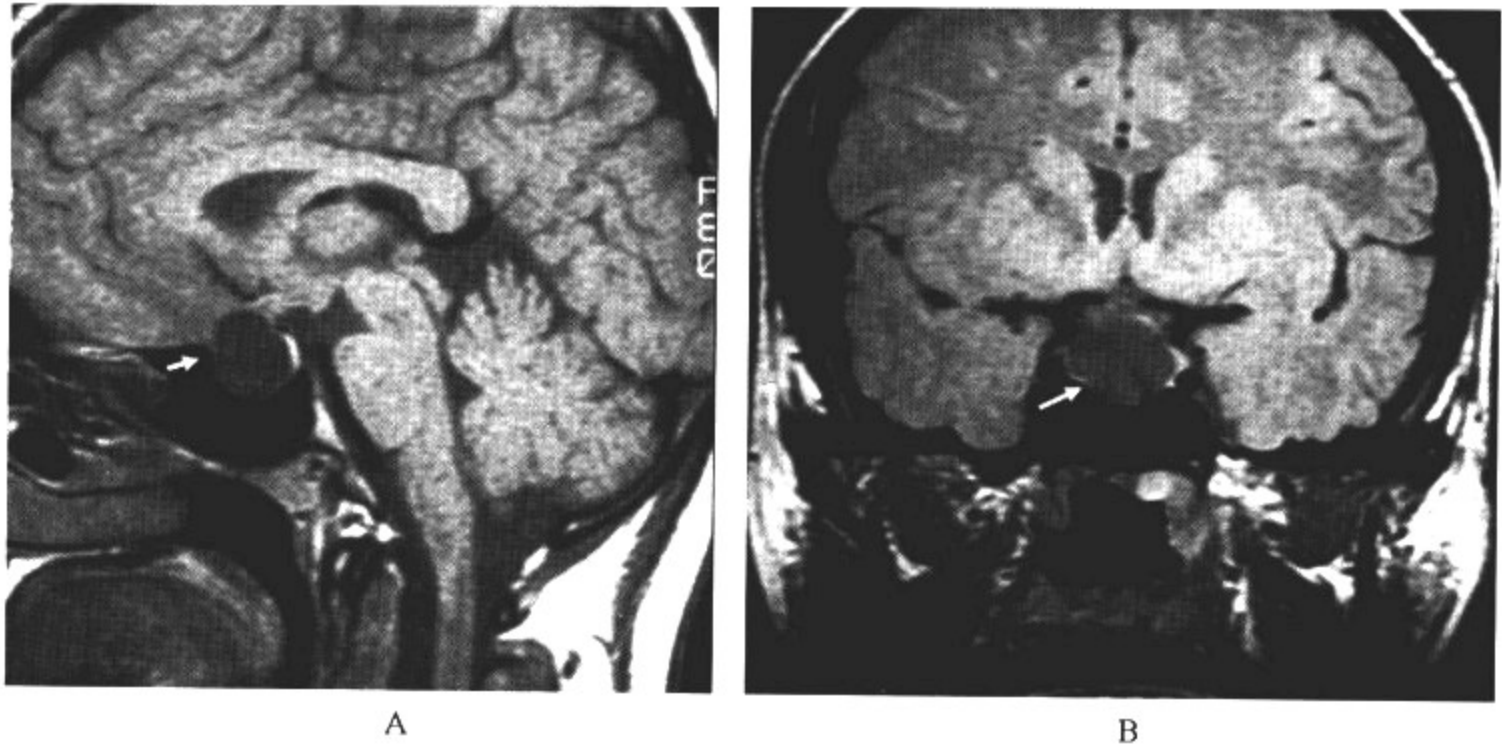


图 12-7-4 Rathke 囊肿

**影像所见**

A. MRI 矢状位  $T_1$  WI; B. MRI 冠状位  $T_1$  WI

垂体窝扩大并可见囊性  $T_1$  WI 低信号灶; 冠状位病灶与视交叉分界不清。

**【影像与病理】**

1. 大多数囊肿以垂体为中心, 较大者可穿过鞍隔向鞍上池发展, 较小者完全位于鞍内或主要部分位于鞍内。

2. 病理上 Rathke 囊肿壁细胞常为单层柱状上皮细胞、杯状上皮细胞, 并含有黏液分泌细胞, 少数混有假复层扁平上皮细胞。

3. 囊内容物多为白色黏液样或胶冻状, 部分为草黄或清亮液体, 伴出血者可为深棕色, 可含有胆固醇结晶。

**【影像诊断要点及比较影像学】****1. CT 表现**

(1) 较小的囊肿 CT 可表现正常。

(2) 较大者表现为垂体窝扩大, 其内可见囊性低密度灶, 少数可呈稍高密度改变。

(3) 肿瘤可向鞍上发展, 少数同时向蝶窦内突入。

**2. MRI 表现**

(1) Rathke 囊肿的 MRI 表现各异。根据其信号的不同, 将其分为 2 种: 一种呈  $T_1$  WI 低信号、 $T_2$  WI 高信号, 其囊性部分代表脑脊液; 一种  $T_1$  WI 为高信号,  $T_2$  WI 信号各异。

(2) 以  $T_1$  WI 低信号、 $T_2$  WI 高信号为特征的囊肿一般信号较为均一, 呈典型的偏心性生长为其特征。此类囊肿增强扫描多不出现强化。

(3)  $T_1$  WI 高信号特征的囊肿较为复杂, 较小的囊肿(直径  $< 1\text{cm}$ ) 具有较为特征的影像学特征, 即位于垂体上方, 轮廓光滑、规整, 同时与正常垂体组织相毗邻, 但分界清晰。

(4) 中等大小的囊肿(直径为  $1\sim 3\text{cm}$ ) 及较大的囊肿(直径  $> 3\text{cm}$ ) 多合并有垂体的发育不良及萎缩, 典型者可与残存的垂体组织分界清晰, 并呈特征性的偏心性生长, 病灶呈椭圆形, 其最大径位于蝶鞍内, 可向鞍上发展, 少数同时向蝶窦内突入。

(5)Rathke 囊肿增强扫描大多不强化,少数囊壁可出现强化,而中心不强化。

3. 比较影像学 MRI 可根据囊内多种多样的信号变化推测其病理组成,必要时可加扫脂肪抑制序列来鉴别蛋白成分与出血,对于定性诊断有独特的诊断价值;CT 可以发现较大的囊肿,但对于发生于垂体内较小的囊肿无能为力。

#### 【影像与临床】

1. 较小者(直径 $<2\text{cm}$ )无症状,多为偶然发现。
2. 较大者可压迫垂体、视交叉及下丘脑,引起症状。

#### 【鉴别诊断】

1. 以  $T_1\text{WI}$  低信号、 $T_2\text{WI}$  高信号为特征的囊肿需与囊性垂体瘤及囊性颅咽管瘤相鉴别,由于此种类型囊肿增强扫描不出现强化,而囊性垂体瘤及囊性颅咽管瘤由于囊内常残留垂体组织及肿瘤组织,可出现不同程度的强化,因此,增强扫描是此种类型囊肿与其他肿瘤相鉴别的唯一依据。

2.  $T_1\text{WI}$  高信号为特征的囊肿需要与囊性颅咽管瘤、垂体瘤卒中等相鉴别。由于多数 Rathke 囊肿具有均一的信号强度,这也是与其他常见疾病相鉴别的重要依据。

## 第八节 其他肿瘤

### 一、下丘脑错构瘤

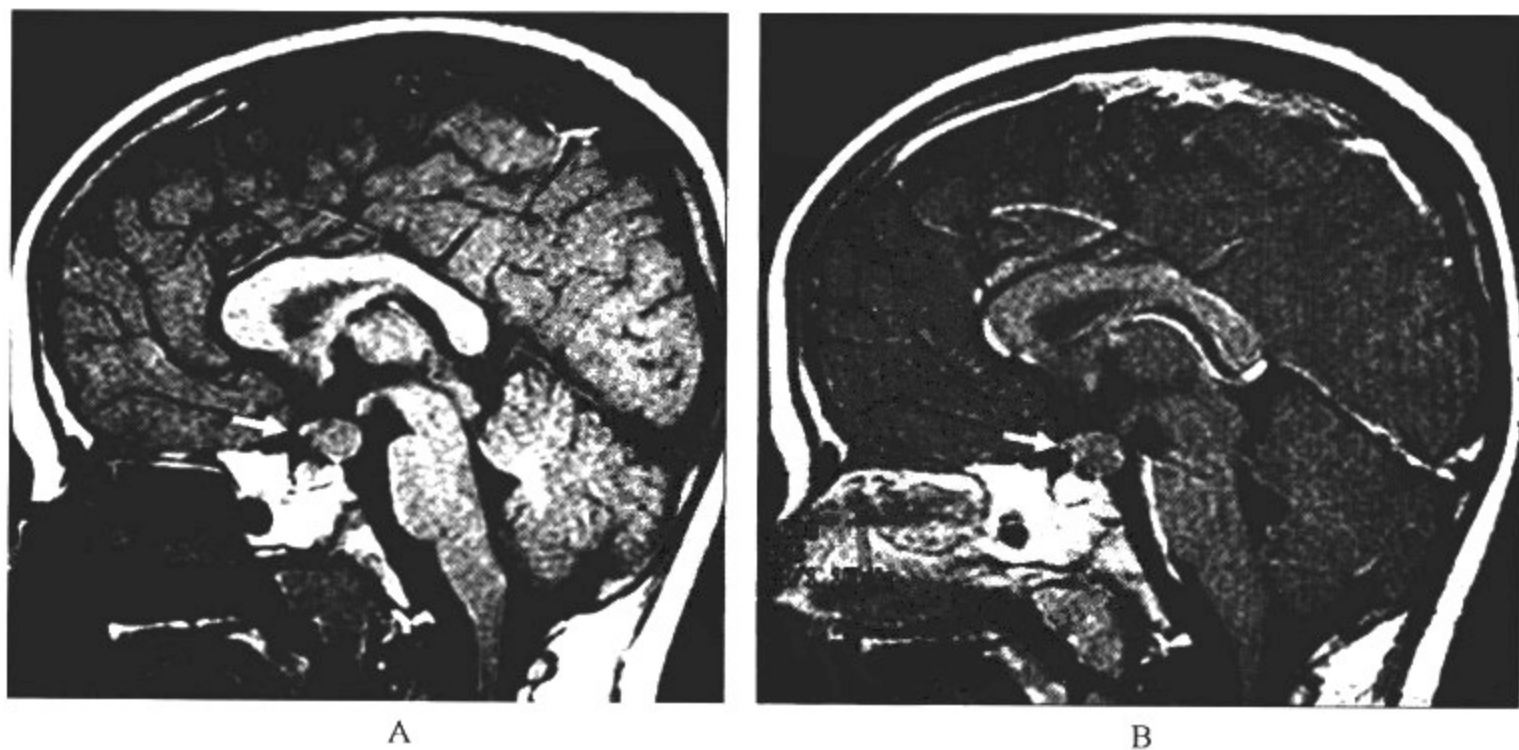
下丘脑错构瘤由分化程度不同的异位灰质和白质构成,属非肿瘤性病变。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为 MRI,包括平扫及增强扫描。对于不能明确显示病变者,可加扫液体衰减反转恢复(FLAIR)序列。CT 对于本病易漏诊,多不能进行明确诊断。

#### 【典型病例】

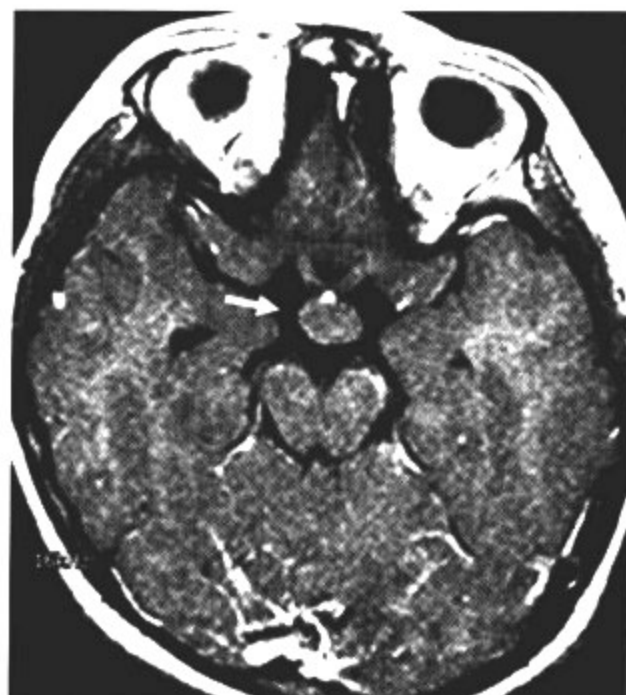
病例 1 女,8岁,以性早熟,阵发性癫痫为主诉而就诊(图 12-8-1)。



A

B





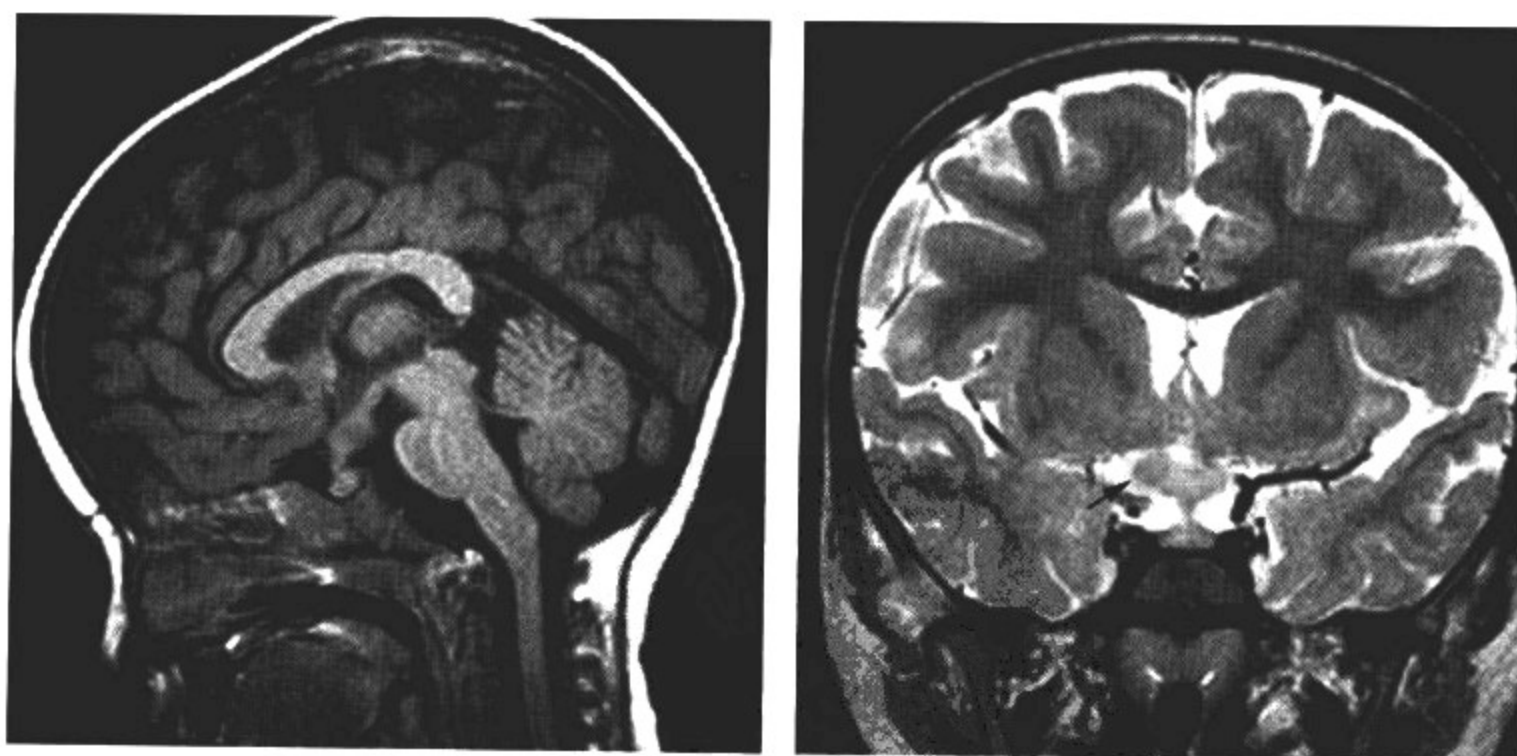
C

图 12-8-1 下丘脑错构瘤

影像所见

A. MRI 矢状位  $T_1$  WI 平扫; B. MRI 矢状位  $T_1$  WI 增强扫描; C. MRI 轴位  $T_1$  WI 增强扫描  
垂体上方下丘脑区可见一结节影,边界清楚, $T_1$  WI 与脑灰质呈等信号,增强扫描未见强化。

病例 2 女,4岁,性早熟,近1个月出现多饮、多尿症状(图 12-8-2)。



A

B

图 12-8-2 下丘脑错构瘤

影像所见

A. MRI 矢状位  $T_1$  WI; B. MRI 冠状位  $T_2$  WI

下丘脑区可见一结节影,边界清楚, $T_1$  WI 及  $T_2$  WI 上,肿瘤均与脑灰质呈等信号。

**【影像与病理】**

1. 下丘脑错构瘤可呈无蒂状附着于灰结节或乳头体,或借蒂附着于第三脑室底。
2. 由分化程度不同的异位灰质和白质构成,属非肿瘤性病变。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

## 1. CT 表现

- (1)CT 平扫多表现正常,易漏诊。
- (2)较大肿瘤 CT 平扫呈等密度,增强后无强化。

## 2. MRI 表现

- (1) $T_1$ WI 表现边界清楚的结节状病灶,与脑灰质呈等信号; $T_2$ WI 呈等信号或稍高信号。
- (2)增强后无强化。
- (3)部分肿瘤的边缘于  $T_1$ WI 和  $T_2$ WI 呈等信号,中心于  $T_1$ WI 呈低信号, $T_2$ WI 呈高信号。

(4)此外,还可伴有灰质异位、胼胝体发育不全或不良、面部畸形等异常。

3. 比较影像学 MRI 上,肿瘤发生于特定部位并具有特征性的信号改变,为本病的准确诊断提供帮助,CT 在本病中的应用价值有限。

**【影像与临床】**

1. 常以性早熟、癫痫就诊。
2. 还可表现有行为改变、智力障碍、糖尿病、肥胖等。
3. 目前引起这些内分泌改变的机制尚不清楚,可能与下丘脑错构瘤异常的内分泌功能以及下丘脑错构瘤与下丘脑、边缘系统间有异常联系有关。

**【鉴别诊断】**

需与下丘脑胶质瘤、鞍上颅咽管瘤、鞍上脑膜瘤等相鉴别。由于本病 MRI 上具有特定的发生部位及特征性的信号改变与强化特征,诊断起来并不难。

## 二、原始神经外胚层肿瘤

原始神经外胚层肿瘤(PNETs)是指发生于儿童期、由小细胞构成的恶性肿瘤,以小脑为最常见部位,其次还可见于大脑、脑干、脊髓和颅面结构。肿瘤细胞具有向神经细胞、星形细胞、室管膜细胞、肌细胞和黑色素细胞等不同细胞系列分化的能力。在过去的 70 多年里,对这一差异化类型的恶性肿瘤的命名和对肿瘤细胞结构特征的认识一直存在着争议,如有的研究者曾将其称之为肉瘤、髓母细胞瘤、成胶质细胞瘤、胚胎性神经胶质细胞瘤等。世界卫生组织(WHO)1993年 CNS 新的肿瘤分类将其归入胚胎性肿瘤,并将其分为髓母细胞瘤和 3 个变型(多纤维性髓母细胞瘤、肌母髓母细胞瘤和黑色素性髓母细胞瘤)。

由于幕下髓母细胞瘤已在神经上皮性肿瘤一节做过介绍,这里主要介绍幕上原始神经外胚层肿瘤。

**【影像检查方案】**

主要检查手段为 CT 和 MRI 平扫及增强扫描,CT 和 MRI 对于幕上原始神经外胚层肿瘤诊断价值相仿,如观察颅骨受侵情况,可结合 CT 骨窗。

**【典型病例】**

男,11岁,阵发性抽搐,近半个月出现头痛、喷射状呕吐(图 12-8-3)。

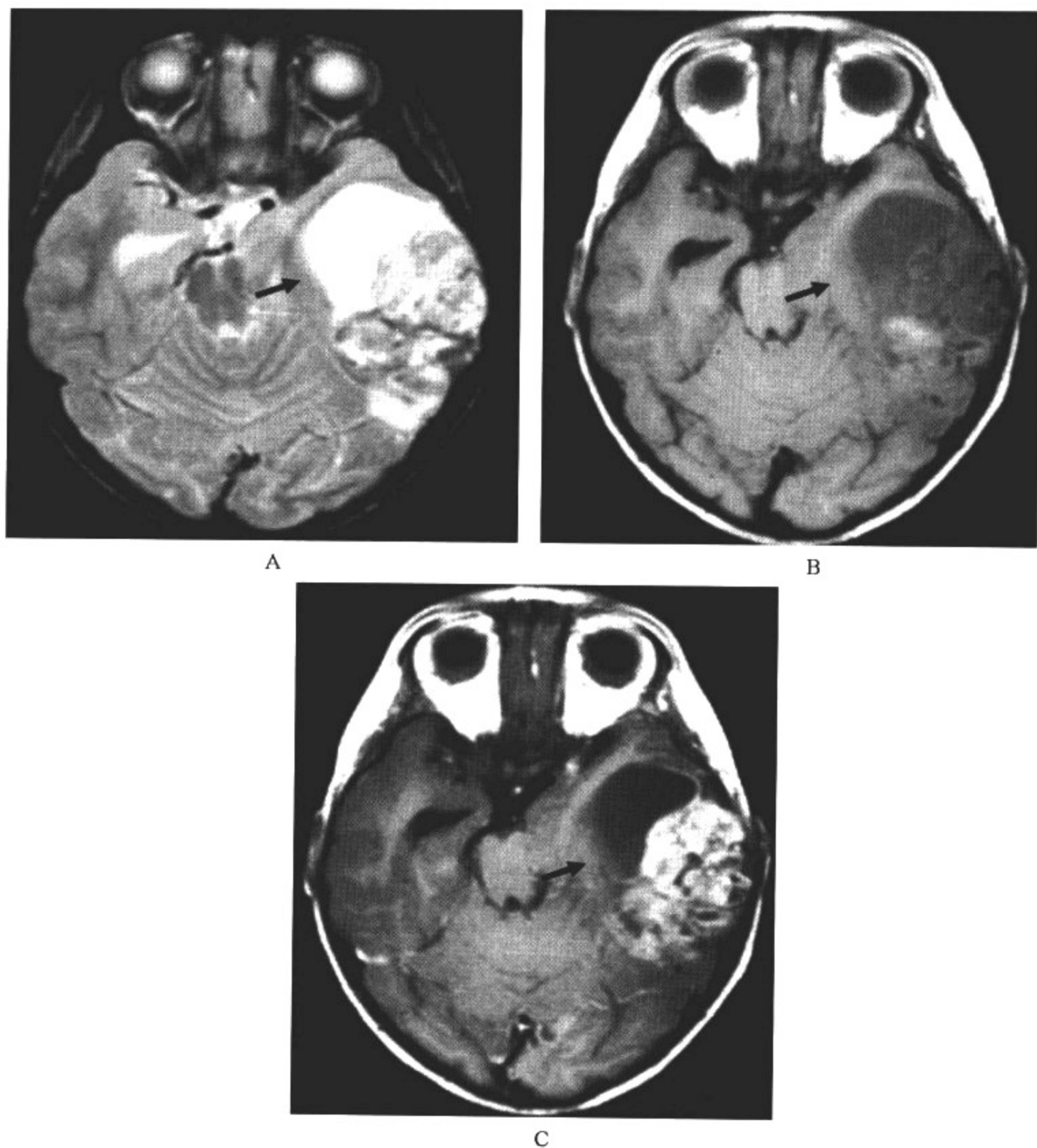


图 12-8-3 幕上原始神经外胚层肿瘤

### 影像所见

A. MRI 轴位  $T_2$  WI; B. MRI 轴位  $T_1$  WI; C. MRI 轴位  $T_1$  WI 增强扫描

左颞叶可见囊实混合性肿物,  $T_1$  WI 以低信号为主, 其内散在斑点状高信号灶, 颅板外亦可见软组织肿瘤等, 提示肿瘤经颅板侵及至颅外;  $T_2$  WI 大部呈明显高信号, 其内散在等、低信号肿瘤实质, 瘤周水肿很少; 增强扫描实质部分明显强化。

### 【影像与病理】

大多数专家协作组同时认为 PNETs 一词限于以下 2 种情况:

1. 作为小脑髓母细胞瘤的通用名称。

2. 发生于小脑以外的中枢神经系统其他部位,形态学上与髓母细胞瘤不能区别的肿瘤。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

##### 1. CT 表现

(1)就诊时肿瘤常较大,肿瘤常见有钙化、囊变和坏死。

(2)CT 平扫肿瘤常表现为大而边界清楚的肿块,由于肿瘤细胞密集和细胞核-质比例高,肿瘤实性部分常呈高密度,部分可呈等密度。

(3)50%~70%的肿瘤内有钙化,60%的肿瘤有囊变或坏死,肿瘤内常伴有出血改变。部分肿瘤可导致邻近的颅骨破坏。

(4)增强后肿瘤实性部分常呈明显强化。

##### 2. MRI 表现

(1)肿瘤的实性部分与脑皮质相比,在  $T_1$ WI 和  $T_2$ WI 上呈等或低信号。钙化、囊变、坏死和出血常使肿瘤呈混合信号。

(2)与肿瘤大小相比,瘤周水肿较轻。

(3)增强后肿瘤的实性部分多呈明显强化。

3. 比较影像学 CT 与 MRI 对于幕上原始神经外胚层肿瘤的诊断可互为补充,CT 有利于观察颅骨受侵的情况;MRI 可有利于肿瘤内成分的判定以及瘤周浸润与瘤周水肿的观察。

#### 【影像与临床】

1. 幕上原始神经外胚层肿瘤占全部儿童期脑肿瘤的不到 1%。虽然主要见于儿童,但亦可见于成年人。

2. 约 85% 的患者发病年龄小于 10 岁,又以从出生到 5 岁为发病高峰年龄。男女发病率无差异。

3. PNETs 是幕上比较罕见的恶性肿瘤,易沿脑脊液通路转移。

4. 患者临床症状主要为抽搐和颅内压增高表现。

5. 肿瘤可起自大脑任何部位,其中以额叶为最常见,其次为顶叶、颞叶和枕叶。

#### 【鉴别诊断】

参见第一节“四、增生性婴幼儿神经节细胞瘤”。

### 三、颅内淋巴瘤

颅内淋巴瘤分为原发性与继发性两种。其中原发性淋巴瘤又称为网状细胞肉瘤、组织细胞性淋巴瘤、圆细胞癌等;继发性淋巴瘤多为转移性肿瘤。最常见于免疫功能缺陷的病人,尤其是获得性免疫缺陷综合征(AID)患者。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI 平扫及增强扫描,但 MRI 为本病的首选检查方法,特别是对于原发性淋巴瘤,MRI 具有特异性诊断价值。

#### 【典型病例】

病例 1 男,7 岁,以癫痫、头痛、呕吐等颅高压症状就诊(图 12-8-4)。



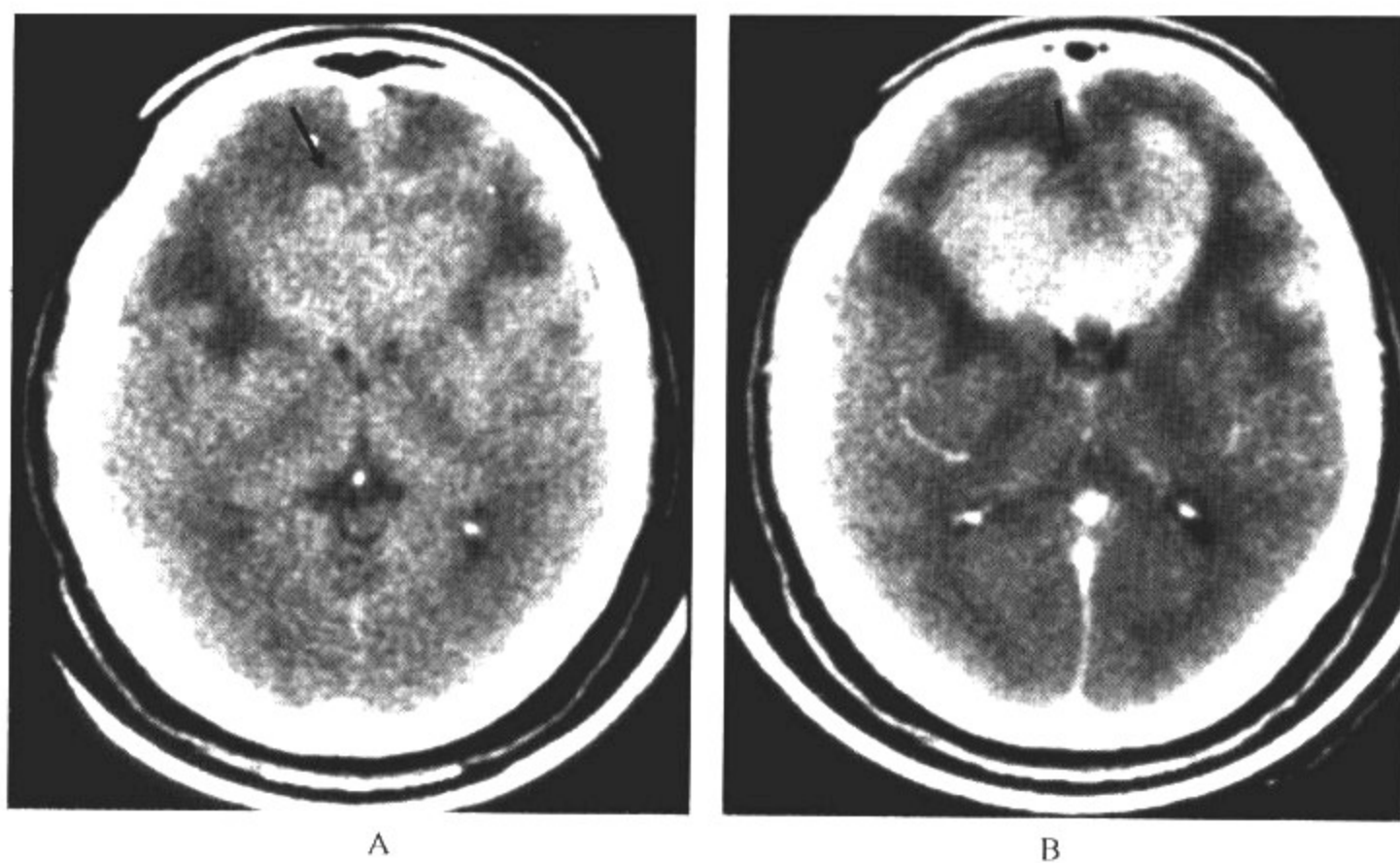


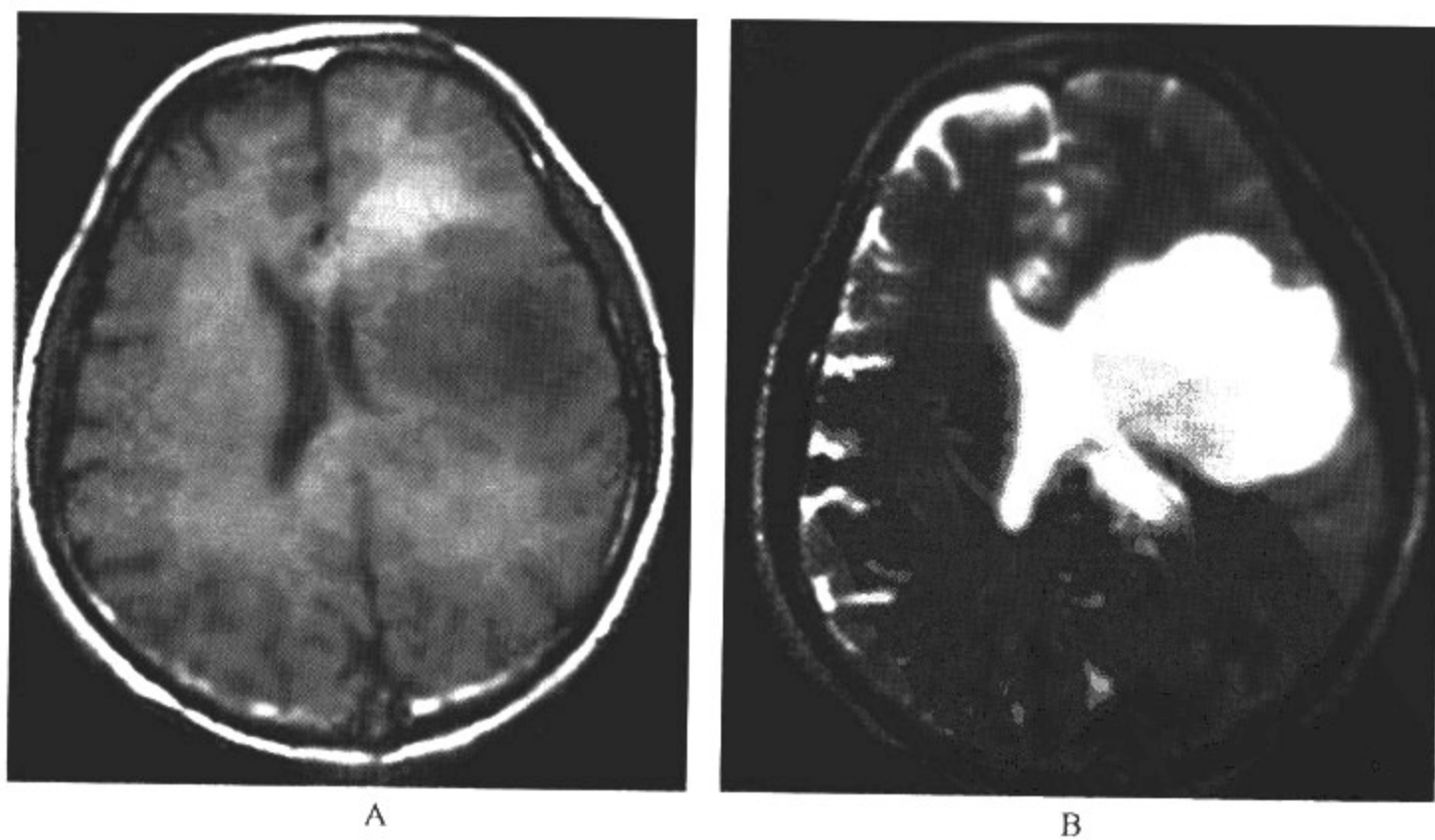
图 12-8-4 原发性淋巴瘤

影像所见

A. CT 平扫; B. CT 增强扫描

大脑半球中心部位相当于胼胝体膝部可见蝴蝶状稍高密度肿块影,跨越中线向两侧延伸,瘤周可见轻微的低密度水肿带;增强扫描,肿瘤明显强化。

病例 2 男,15 岁,以头痛、呕吐等颅高压症状就诊(图 12-8-5)。



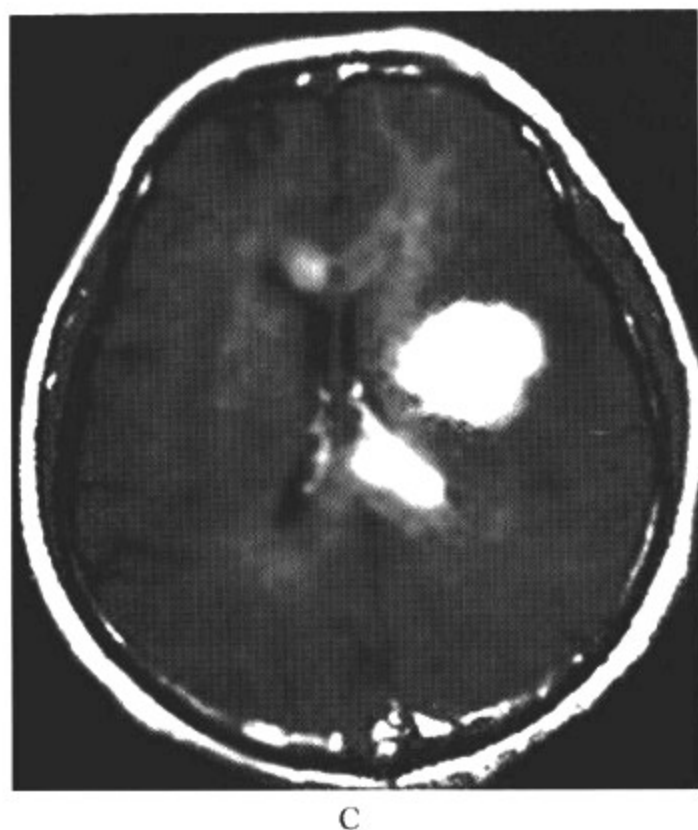


图 12-8-5 原发性淋巴瘤

影像所见

A. MRI T<sub>1</sub> WI; B. MRI T<sub>2</sub> WI; C. 增强扫描

T<sub>1</sub> WI 见左额颞区有一分叶状稍低信号影,边缘欠清晰,同侧侧脑室略受压,但占位程度较轻;胼胝体压部、膝部亦可见类圆形低信号区,边缘模糊。

T<sub>2</sub> WI:左额颞区病变边缘为高信号,内侧呈不均匀中等信号,胼胝体病变为稍高信号;增强扫描后左额颞区及胼胝体病变均呈“团块”样增强。

**病例 3** 男,12岁,患者常年乏力,面色苍白,骨穿诊断为淋巴瘤,仅半年出现头痛、呕吐等症状(图 12-8-6)。

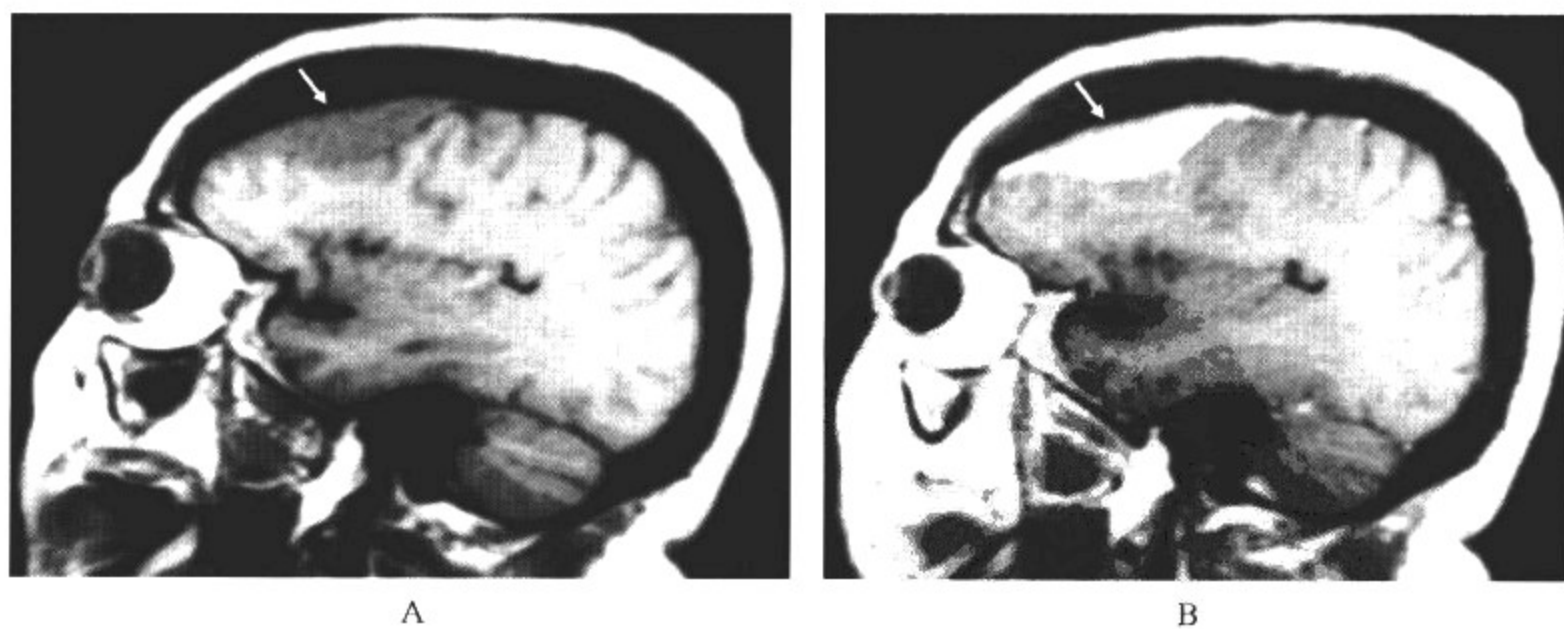


图 12-8-6 继发性淋巴瘤

影像所见

A. MRI 矢状位 T<sub>1</sub> WI 平扫; B. MRI 矢状位 T<sub>1</sub> WI 增强扫描

T<sub>1</sub>WI 右侧额顶叶硬膜下可见梭形稍低信号的软组织肿块影,增强扫描明显强化。

#### 【影像与病理】

1. 目前有关原发性肿瘤的起源观点不一,有人认为是由小胶质细胞产生;也有人认为是来源于脑膜及 Virchow-Robin 间隙的网状组织细胞。

2. 原发性淋巴瘤好发于脑深部中线部位;而继发性(转移性)淋巴瘤好发于大脑表面。

3. AID 病人常为多灶性。

4. 75%~85%发生于幕上,额颞叶受累常见,其特征为常累及中央灰质区(基底节、背侧丘脑及下丘脑)与胼胝体。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

##### 1. CT 表现

(1)平扫 CT,肿瘤呈均一等密度或稍高密度。

(2)增强扫描大多明显均匀强化。

##### 2. MRI 表现

(1)由于肿瘤细胞成分多而间质液少,MR 所有脉冲序列一般表现为等或稍低信号,部分呈高信号。

(2)肿瘤易累及胼胝体;瘤周组织可肿胀水肿,但结构改变不明显,即占位效应不明显为其特征。

(3)增强扫描,肿瘤呈较均匀“团块”状强化,较少坏死囊变。

(4)肿瘤可单发,也可多发。

(5)原发性淋巴瘤多累及深部中央灰质团;而继发性淋巴瘤多累及大脑表面,其中硬膜下最常受累。

3. 比较影像学 CT 对于颅骨受侵的判断较为敏感,MRI 上,由于肿瘤细胞的特异构成所引起的信号改变,对于诊断本病具有重要的价值。

#### 【影像与临床】

1. 最常见于免疫功能缺陷的病人尤其是 AID,可出现类似全身淋巴瘤或白血病的典型症状;而原发性淋巴瘤以颅高压为主要临床表现。

2. 进行性恶化为其临床特征,常于几个月内死亡,放、化疗为主要治疗手段。

#### 【鉴别诊断】

累及大脑表面的多灶性肿瘤与弓形体病不易鉴别;在 MRI 上,应与 T<sub>2</sub>WI 上其他低信号肿瘤(包括脑膜瘤及原始神经外胚层肿瘤等)鉴别;累及深部中央灰质团、呈多灶性病变者还应与转移瘤鉴别(后者多位于皮、髓质交界处,小病灶大水肿)。

(范国光 于 兵 于芸根 陈 焯)

## 第一节 小儿缺血性脑血管病

常见的小儿缺血性脑血管病有脑动脉闭塞性脑梗死、静脉窦血栓形成、烟雾病和脑动脉炎等。与成人脑血管病明显不同,儿童缺血性脑血管病多为脑动脉炎引起,约占 45.5%,可为病原菌直接侵犯血管或由感染后变态反应所致。小儿缺血性脑血管病还有一个常见病因是烟雾病,多为各种原因引起的闭塞性脑动脉炎所致,少数原因不明。

### 一、脑动脉闭塞性脑梗死

主要病因是脑动脉炎等引起脑的大或中等管径的动脉管壁内膜受损,继发血栓形成,导致管腔狭窄、闭塞。以大脑中动脉闭塞最多见,其次为大脑后、大脑前动脉以及小脑的主要动脉闭塞,引起病变血管供应区的脑组织坏死。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI。对于急性偏瘫的小儿,首选的影像学检查方法为 CT,主要用于鉴别出血性及缺血性脑血管病。对于 CT 诊断不明确者可进行 MRI 检查。同时加扫弥散加权成像(DWI)可利于早期发现;加扫磁共振血管成像(MRA)可在无需注入对比剂情况下,直观地显示颅内血管闭塞情况;辅以灌注成像,可有利于缺血半暗带的判定,但婴幼儿不推荐灌注成像检查方法。必要时需加扫对比剂增强扫描,以便与其他占位性病变相鉴别。

#### 【典型病例】

**病例 1** 男,出生后 26 天,突发吐奶、哭声减弱,一侧肢体活动不灵 7 小时(图 13-1-1)。



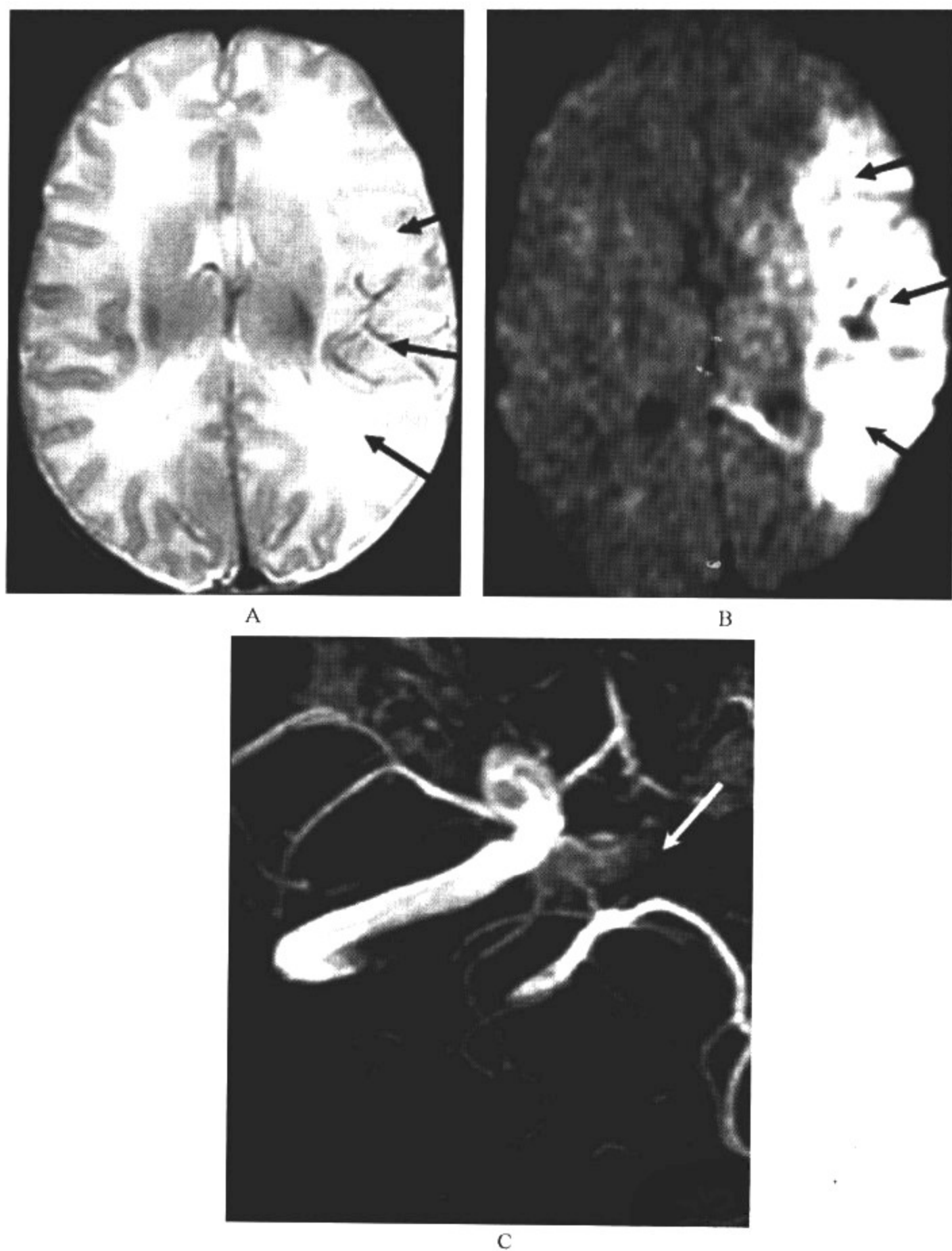


图 13-1-1 新生儿脑动脉闭塞性脑梗死

### 影像所见

A. MRI 轴位  $T_2$  WI; B. MRI 轴位 DWI; C. MRA

轴位  $T_2$  WI 上可见左侧大脑半球灰、白质分界模糊,白质区信号增高,但由于新生儿脑白质含水量较多,使得病变边界显示不清;DWI 上可清楚显示左侧大脑半球片状高信号灶,边界清晰;MRA 可显示一侧大脑中动脉起始部闭塞。

病例 2 女,14 岁,突发左侧肢体偏瘫后 7 小时左右,首次进行 MRI 检查,并分别于 24 小

时、7天和1个月后进行复查(图13-1-2,彩图2-6)。

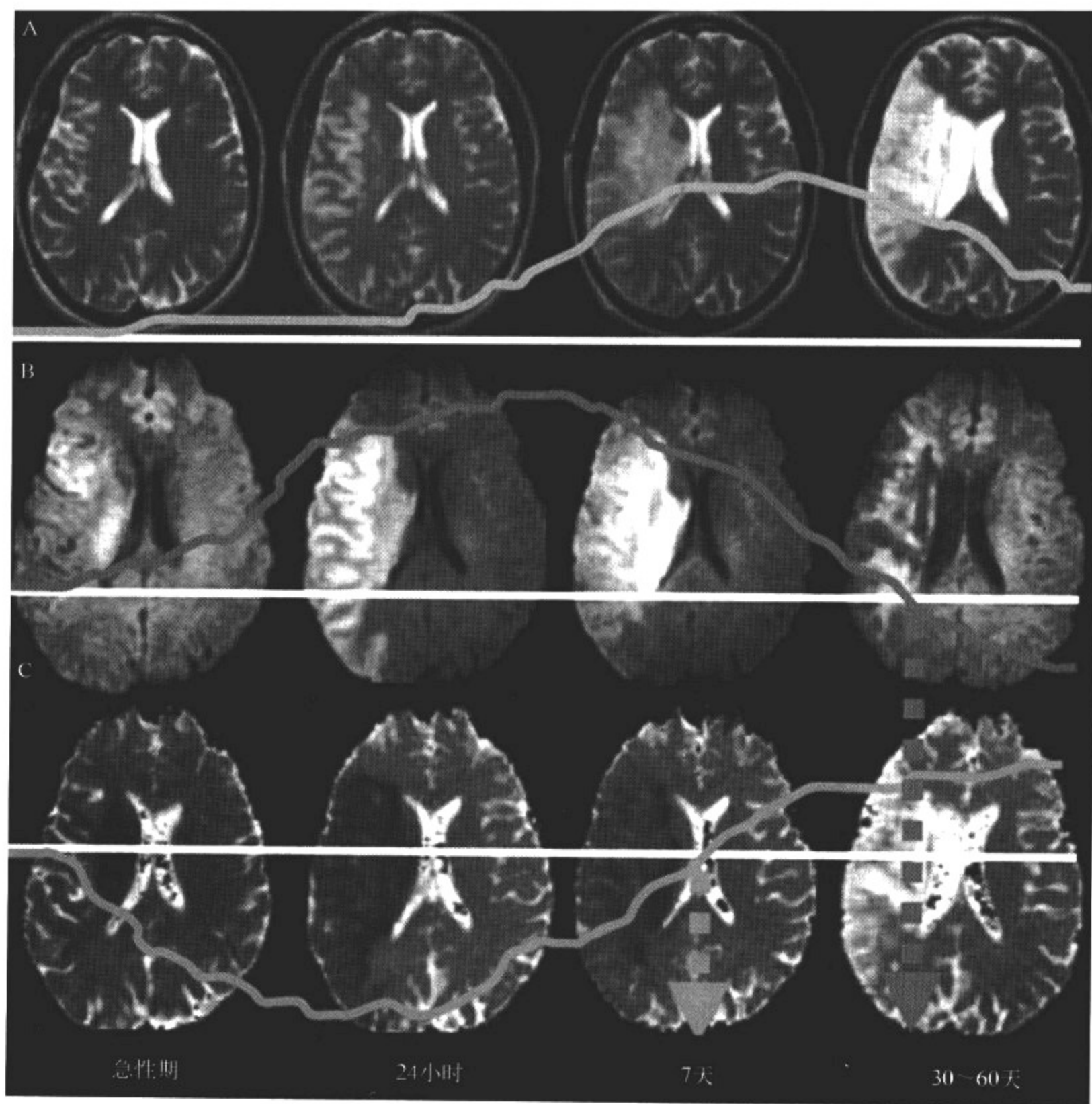


图 13-1-2 儿童脑动脉闭塞性脑梗死时程

**影像所见**

A. MRI 轴位 T<sub>2</sub> WI; B. MRI DWI; C. MR 表观弥散系数(ADC)图

轴位 T<sub>2</sub> WI 急性期病变仅表现为稍高信号,界限不清,随着病程的延长,病变范围逐渐显示清晰,其最高信号改变出现于亚急性后期(7天后)。

DWI 早期病变即显示清晰,随着病程的延长,病变范围逐渐显示清晰,其最高信号改变出现于急性晚期及亚急性早期,亚急性后期及慢性期病变信号逐渐减低。ADC 图像信号的改变正好与 DWI 改变相反,二者相结合可真实反映水分子弥散受限的特性,避免“T<sub>2</sub>透过效应”的干扰。

**【影像与病理】**

1. 梗死发生 4~6 小时后,由于局部血流灌注不足,脑组织发生缺血与水肿,继而出现坏死。

2. 1~2 周后脑水肿逐渐减轻,坏死脑组织液化,梗死区出现吞噬细胞浸润,清除坏死组织,同时有胶质细胞增生和肉芽组织形成。

3. 8~10 周后形成含液体的囊腔,即软化灶。

4. 少数缺血性脑梗死在发病 24~48 小时后,可因再灌注损伤而发生梗死区内出血,转为出血性脑梗死。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

## 1. CT 表现

(1) 脑梗死在 24 小时内,CT 检查可不被发现,或仅显示模糊的低密度区。

(2) 大脑中动脉闭塞的早期可表现为岛带区(岛叶、最外囊和屏状核)灰、白质界面丧失。但新生儿患者早期病变显示不佳。

(3) 24 小时后 CT 检查可显示清楚的低密度区,其特点是低密度区的范围与闭塞血管供血区相一致,同时累及灰质和白质。

(4) 脑梗死后 2~3 周,CT 扫描病灶可出现边缘模糊的等密度改变,分辨不出来,这是由于脑水肿消失而吞噬细胞浸润,使组织密度增大所致;脑梗死后期,坏死组织清除,可形成囊腔,CT 显示密度更低。

## 2. MRI 表现

(1) 梗死后由于细胞毒性水肿,MRI 的 DWI 上呈明显高信号,随后由于梗死区含水量增加,呈 T<sub>1</sub>WI 低、T<sub>2</sub>WI 高信号改变。

(2) 此后由于血脑屏障破坏、新生毛细血管和血液灌注过度,增强扫描可表现为脑回状、条状、环状强化。

(3) 梗死 1 天后至第 1 周末,水肿进一步加重,占位效应更明显。

(4) 脑梗死后期,小的病灶可以不显示,主要表现为局灶脑萎缩;大的病灶形成软化灶,T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI 与脑脊液信号相类似。

3. 比较影像学 对于急性偏瘫的小儿,首选的影像学检查方法为 CT,主要用于鉴别出血性及缺血性脑血管病。对于 CT 诊断不明确者,可进行 MRI 检查。MRI T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI 及弥散加权成像(DWI)诊断缺血性脑血管病较为敏感,特别是基于水分子弥散运动的 DWI,可对常规影像学检查方法检测不到的脑缺血灶作出早期的诊断。从诊断价值比较上,MRI 优于 CT 有 3 点:① 早期脑梗死(<6 小时)MRI 能显示,CT 显示有困难;② 显示小病灶(<8mm)MRI 比 CT 敏感;③ 显示幕下脑梗死 MRI 优于 CT。

**【影像与临床】**

1. 脑动脉闭塞所致的缺血性脑血管病在小儿中并不少见,尤以颈内动脉和大脑中动脉的闭塞为多,常可引起急性偏瘫。

2. 临床表现依梗死区部位不同而异。

3. 常见临床症状和体征包括偏瘫和偏身感觉障碍、偏盲、失语等,小脑或脑干梗死时常有共济失调、吞咽困难、呛咳等症状。

**【鉴别诊断】**

在 CT 或 MRI 上,脑梗死表现不典型时应注意与脑肿瘤、脑脓肿及脑脱髓鞘病等相鉴别。

脑肿瘤占位表现常较脑梗死更显著,增强扫描脑胶质瘤多呈不规则强化,不同于脑梗死,个别鉴别困难的病例应结合临床或作动态观察,可以鉴别;脑脓肿常呈规则的环形强化;脑脱髓鞘疾病的病灶形态常更不规则,多位于侧脑室周围,呈不规则斑片状强化或无强化,结合临床常能鉴别。

## 二、颅内静脉窦和静脉血栓形成

为急性脑血管病的特殊类型,发病快,病情重,预后差。常见病因包括头面部或全身性感染、严重脱水、头部外伤、脑肿瘤侵犯静脉窦以及某些血液病等,部分病例病因不明。

### 【影像检查方案】

主要检查手段为CT和MRI。CT多可提示病变的存在,增强扫描可进一步确诊;MRI为本病的首选检查方法,可明确显示病变的累及范围,同时加扫相位对比法MRA即MR静脉造影(MRV)检查可直观地显示静脉窦受累程度。脑血管造影(DSA)为本病最终诊断的“金标准”。

### 【典型病例】

病例1 男,12岁,近1周无明显诱因出现头痛、呕吐及抽搐(图13-1-3)。

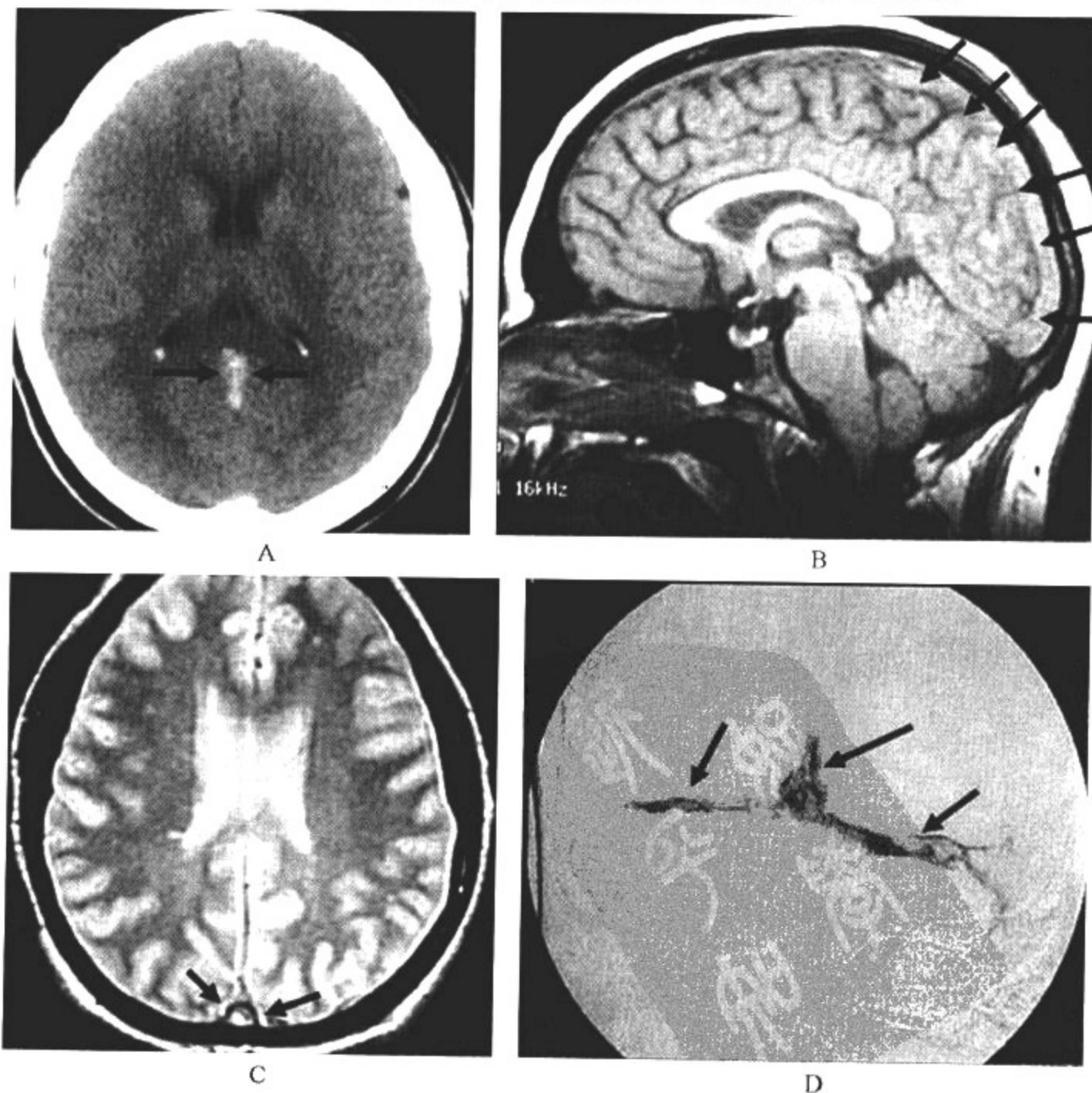


图 13-1-3 颅内静脉窦血栓形成



影像所见

A. CT 平扫; B. MRI 矢状位 T<sub>1</sub> WI; C. MRI 轴位 T<sub>2</sub> WI; D. 血管造影(DSA)

CT 平扫硬膜静脉窦显示条状高密度; MRI 矢状位 T<sub>1</sub> WI 可清楚显示上矢状窦高信号的位置和范围; MRI 轴位 T<sub>2</sub> WI 显示相应硬膜静脉窦呈高信号; DSA 最终证实了静脉窦血栓的存在, 与 MRI 的显示范围具有较好的相关性。

病例 2 女, 15 岁, 5 天前以突发性头痛、呕吐及视盘水肿为主诉就诊(图 13-1-4)。

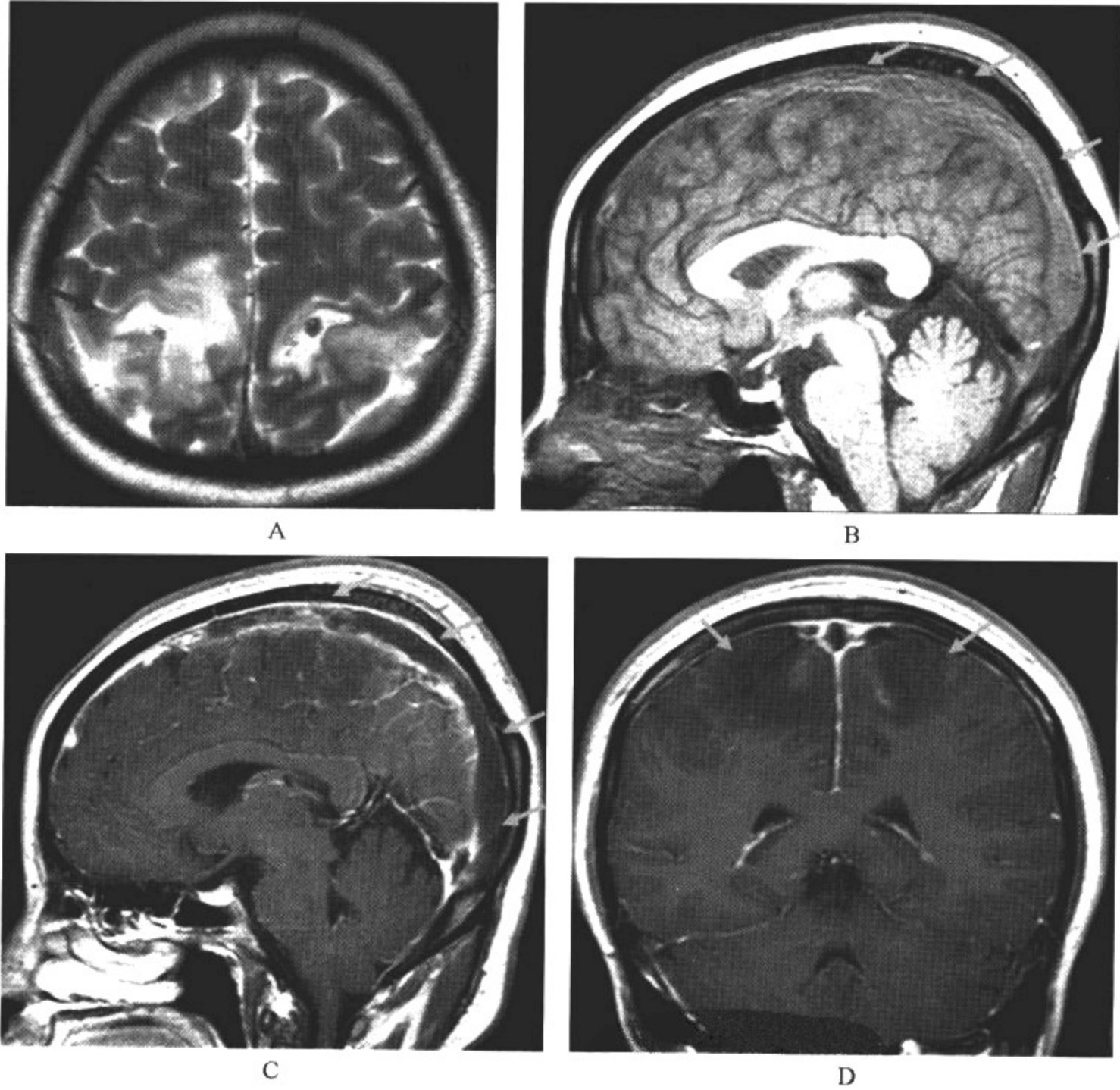


图 13-1-4 颅内静脉窦血栓形成

影像所见

A. MRI 轴位 T<sub>2</sub> WI; B. MRI 矢状位 T<sub>1</sub> WI; C. MRI 矢状位 T<sub>1</sub> WI 增强扫描; D. MRI 冠状位 T<sub>1</sub> WI 增强扫描

轴位 T<sub>2</sub> WI 可见双侧顶叶皮质对称性的斑片状高信号灶, 提示继发性静脉梗死; MRI 矢状位 T<sub>1</sub> WI 可清楚显示上矢状窦高信号的位置和范围; 增强扫描相应区域未见强化, 提示静脉闭塞; 冠状位增强扫描, 顶叶低信号区出现强化, 提示合并血脑屏障的破坏。

病例 3 男, 12 岁, 2 个月前曾有急性颅高压病史, 目前偶有阵发性头痛(图 13-1-5)。

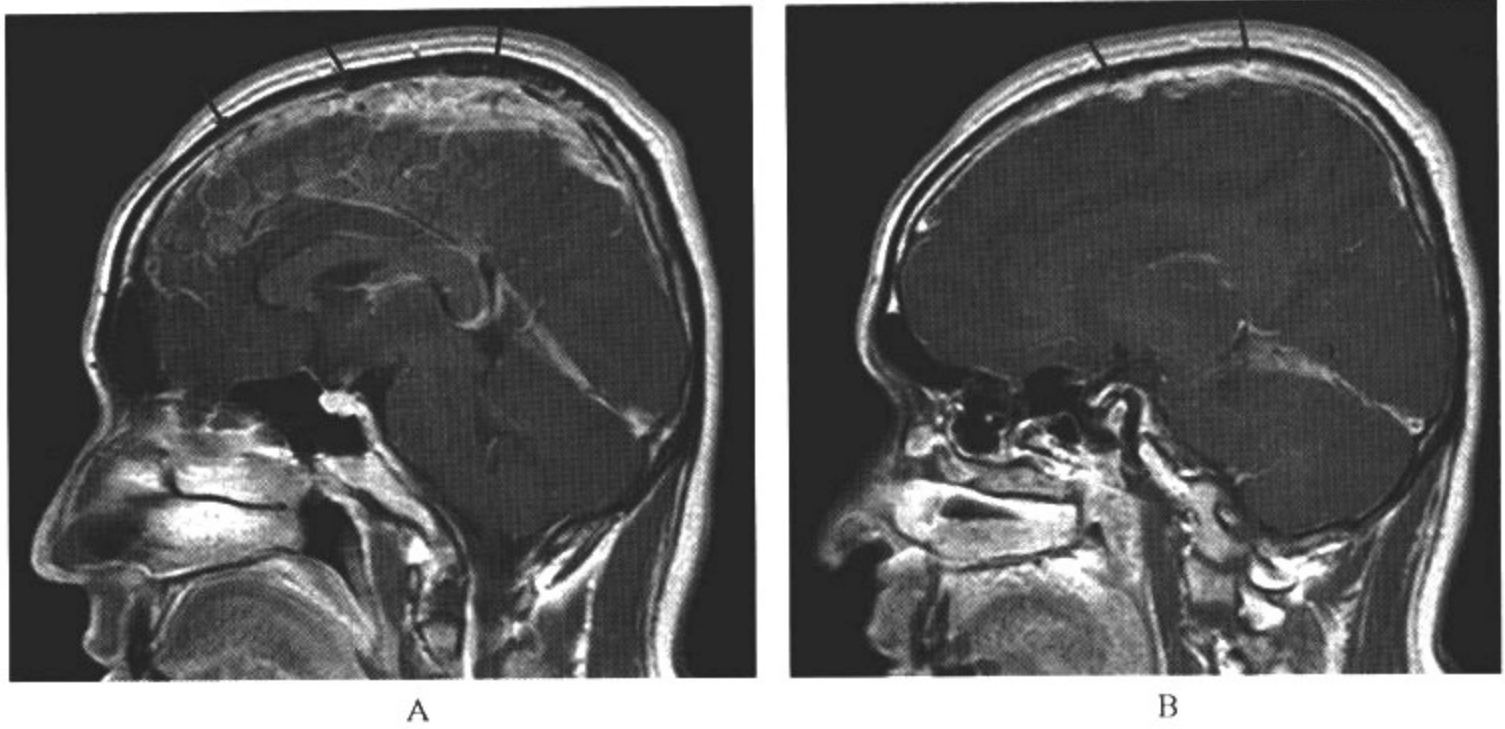


图 13-1-5 颅内静脉窦血栓形成

影像所见

A、B. MRI 矢状位 T<sub>1</sub>WI 增强扫描

增强扫描,上矢状窦出现多发虫蚀状低信号无强化区,同时强化的部分矢状窦边缘毛糙。

病例 4 女,11岁,近3天突发头痛、呕吐、偏瘫(图 13-1-6)。

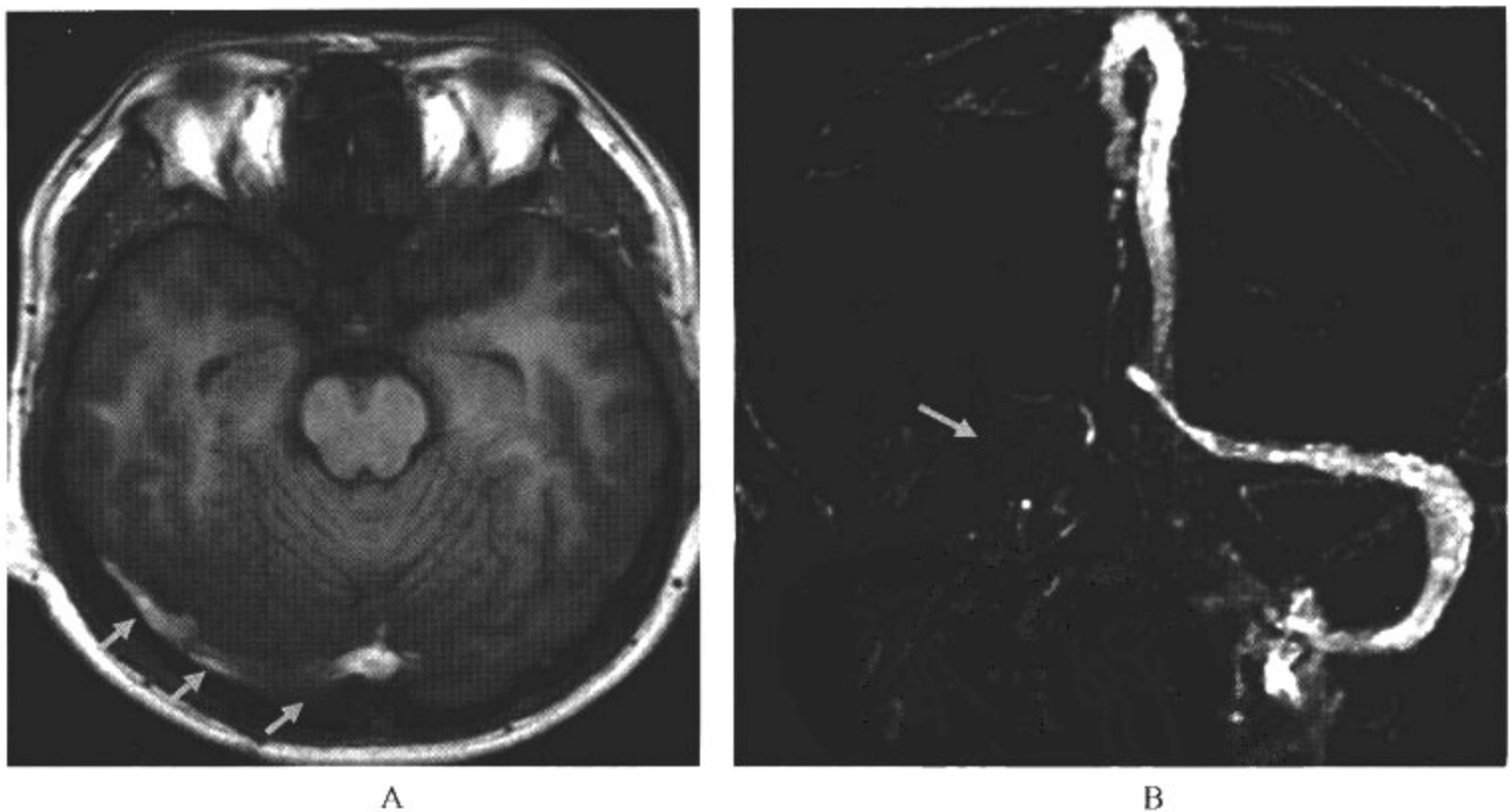


图 13-1-6 颅内静脉窦血栓形成

影像所见

A. MRI 轴位 T<sub>1</sub>WI; B. MRV

轴位 T<sub>1</sub>WI 显示右侧横窦内高信号;MRV 证实相应侧静脉窦闭塞。

**【影像与病理】**

1. 血栓形成一般先自静脉窦开始,逐渐发展至所属皮质静脉,造成脑静脉回流障碍及静脉性脑梗死和脑出血。

2. 静脉窦闭塞最常发生于上矢状窦,其次为横窦、乙状窦和海绵窦。

3. 血凝块阻塞窦腔,并扩展到与其相连的单、双侧皮质浅静脉,造成窦壁广泛坏死,继发严重的脑水肿、皮质静脉性脑梗死及脑出血。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

## 1. CT 表现

(1)CT 常能提示诊断,可在相应引流静脉区(以枕叶和顶叶多见)出现双侧或单侧的脑梗死,表现为不规则低密度。有时梗死区有高密度灶性出血。

(2)CT 平扫在硬膜静脉窦、脑表面的深部静脉显示条状高密度,代表新鲜血栓形成。

(3)增强扫描,上矢状窦(较宽的后部)显示为低密度区,称为空三角征。这是因为对比剂使窦周强化,静脉窦的血凝块密度相对低而形成。

## 2. MRI 表现

(1)MRI 可直接显示静脉窦流空影消失,具有特征性。

(2)MR 平扫,受累静脉窦呈  $T_1$ WI、 $T_2$ WI 高信号改变,MRI 可直观显示受累静脉窦的位置和范围。

(3)急性静脉窦血栓形成可在相应引流静脉区(以枕叶和顶叶多见)出现双侧或单侧的皮质静脉梗死,表现为斑片状高信号灶,此为继发征象。

(4)MRV 可直观显示受累静脉窦闭塞的程度,与脑血管造影检查结果具有较好的相关性。

(5)慢性期增强扫描可表现为静脉窦内多发虫蚀状的低信号无强化区,提示微小静脉窦血栓的残留;同时强化的部分矢状窦边缘毛糙,提示合并静脉血管炎的发生。

3. 比较影像学 CT 多可提示病变的存在,但难以显示累及范围;MRI 可直接显示静脉窦流空影消失,具有特征性,结合脑水肿、梗死等继发征象可以定性诊断。MR 相位对比法血管造影(MRV)及增强 MRV 可直接显示主要静脉窦闭塞的位置和范围,当 MRI 及 MRV 表现不典型或缺乏特征性时,最终需要脑血管造影检查确诊。

**【影像与临床】**

1. 临床表现常不具特征性,可有头痛、呕吐、视盘水肿等颅压增高表现。

2. 严重者可发生抽搐、昏迷;一侧静脉窦闭塞还可出现偏瘫。

3. 海绵窦闭塞出现上睑下垂、眼球突出、结膜充血和眼外肌麻痹。

4. 腰穿脑脊液压力多增高,部分病例脑脊液白细胞和蛋白增多,呈炎症反应。

5. 慢性期多缺乏特征性临床表现,但追问病史多可提示有过急性发作史。

**【鉴别诊断】**

MRI 具有特征性的影像表现,同时结合 MRV,诊断起来并不难;CT 诊断中需要注意 Galen 静脉的血栓形成与松果体钙化的区别,后者偏后、偏下,密度较高,且随时间推移 CT 扫描无变化。

### 三、烟 雾 病

烟雾病是一组以颈内动脉虹吸段狭窄或闭塞以及脑底出现异常毛细血管网为特点的脑血

管病,又称脑底动脉环闭塞、脑底异常血管网症等。好发于婴幼儿,女性发病率略多于男性。

**【影像检查方案】**

主要检查手段为CT和MRI,但MRI为本病的首选检查方法。MRI平扫可用于观察继发性脑内病变及基底部雾状血管;增强扫描有利于观察远支血管受累情况;MRA为确诊的主要手段,而DSA为最终诊断的“金标准”。CT对于轻型病变易漏诊,故不推荐首选。

**【典型病例】**

病例1 男,11岁,头痛反复发作,一过性肢体活动不良(图13-1-7)。

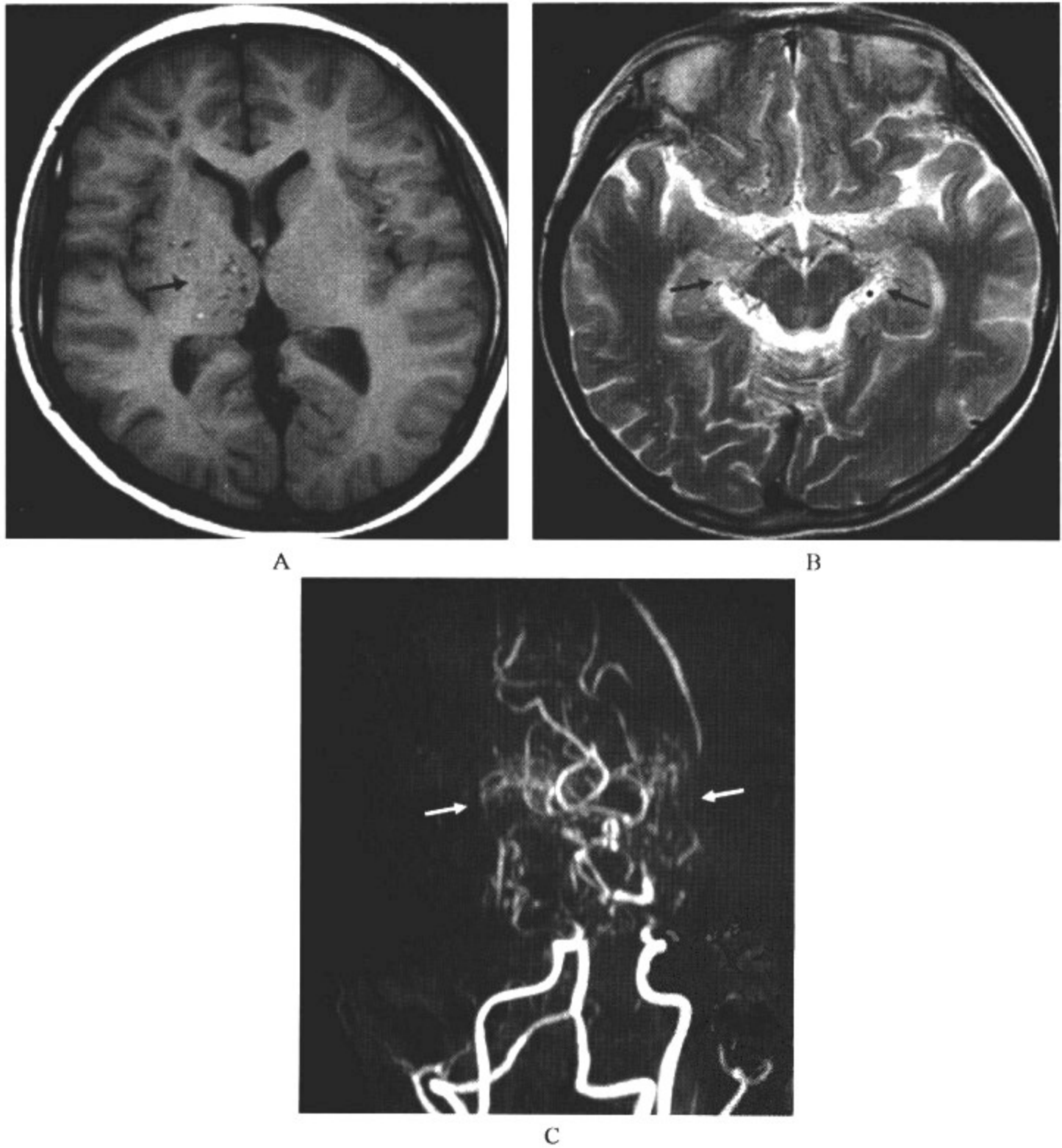


图 13-1-7 烟雾病

影像所见

A. MRI 轴位 T<sub>1</sub> WI; B. MRI 轴位 T<sub>2</sub> WI; C. MRA



T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI可见基底节区、脑底池周围多发迂曲的线条状流空低信号血管影；MRA直接显示颈内动脉虹吸段和大脑中动脉近侧狭窄、闭塞，同时可见多发雾状血管网形成。

病例2 女，13岁，以偏瘫反复发作为主诉就诊(图13-1-8)。

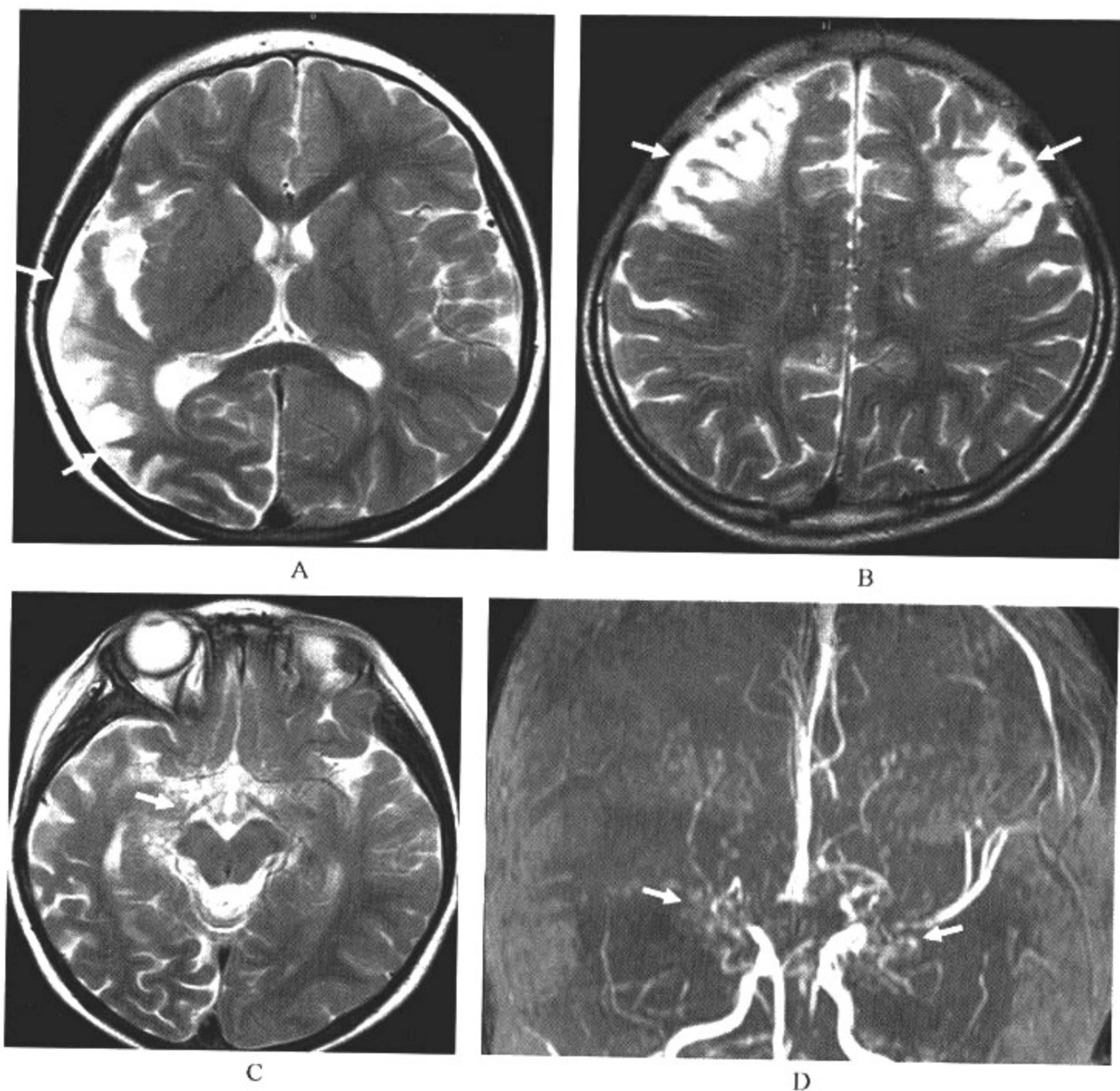


图 13-1-8 烟雾病

### 影像所见

A、B、C. MRI 轴位 T<sub>2</sub>WI；D. MRA

T<sub>2</sub>WI可见双侧额叶、右侧枕叶皮质多发高信号软化灶(皮质梗死后遗)；脑底池周围多发迂曲的线条状流空低信号血管影；MRA直接显示基底节区、室管膜下异常扩张的穿支动脉所构成的雾状血管网。

病例3 女，13岁，与病例2为同一病例(图13-1-9)。

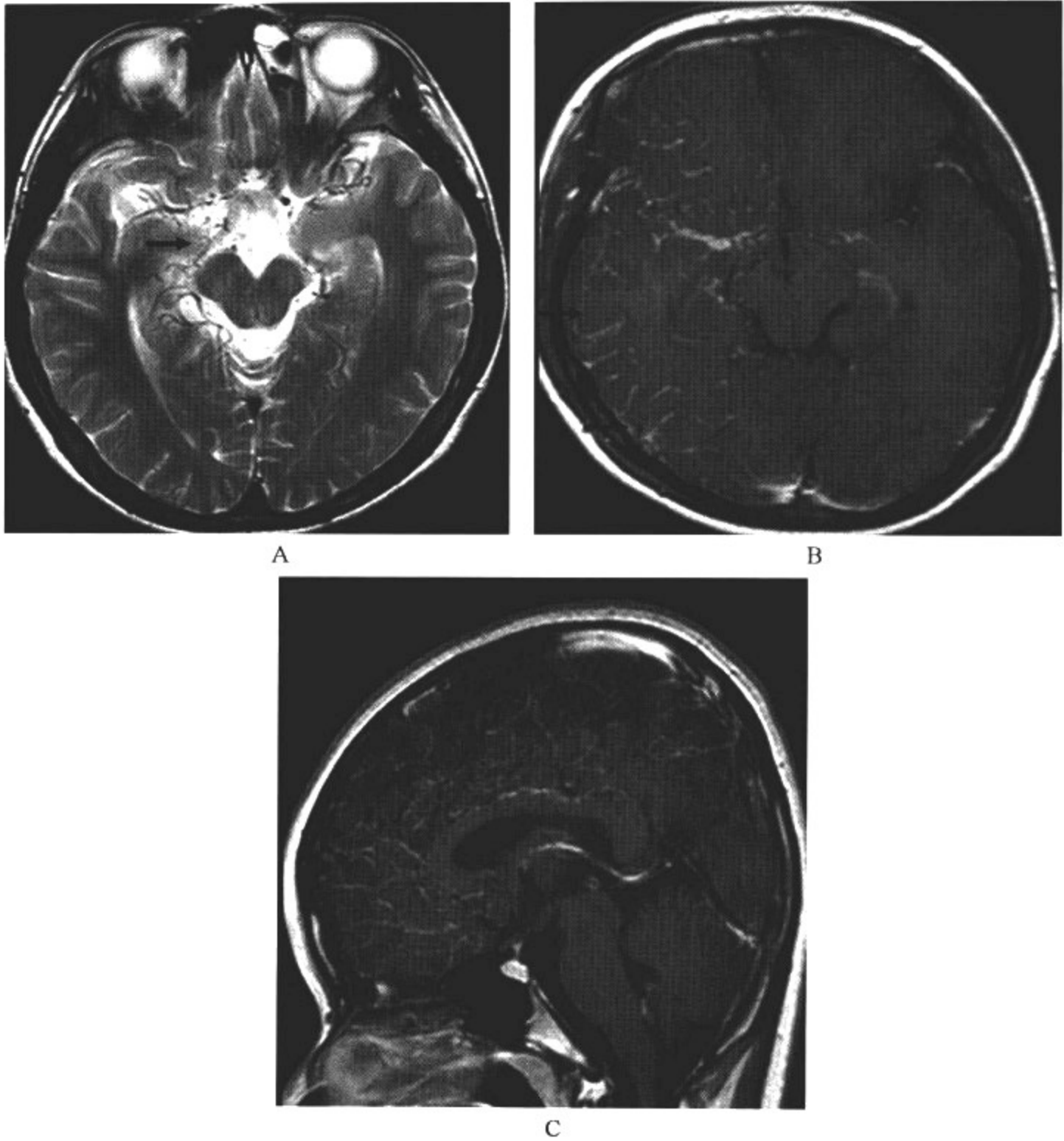


图 13-1-9 烟雾病

**影像所见**

A. MRI 轴位  $T_2$  WI; B. MRI 轴位  $T_1$  WI 增强扫描; C. MRI 矢状位  $T_1$  WI 增强扫描

MRI 轴位  $T_1$  WI 增强扫描可见除了基底节区雾状血管网以外,软脑膜、蛛网膜及硬脑膜远支细小血管网亦可清晰显示。

**【影像与病理】**

1. 主要表现为受累动脉纤维组织增生而致内膜增厚,内弹力膜部分或全部缺如,管腔狭窄、闭塞。
2. 主要累及颈内动脉虹吸段及大脑前、中动脉近侧段,基底动脉也可受累。
3. 脑底穿支动脉扩张形成异常血管网,软脑膜、蛛网膜及硬脑膜也有扩张迂曲的血管,形成广泛侧支循环。
4. 异常血管网的管壁菲薄而脆弱,容易破裂出血。

**【影像诊断要点及比较影像学】****1. CT 表现**

(1) 脑内多发低密度病灶,为缺血、梗死所致,幼儿型多见,以双侧性和多发性为特征。病灶可发生于皮质和皮质下,最常见于额、颞、顶叶,很少见于基底节,不发生于小脑和脑干,与常见的脑梗死不同,往往与单一的脑动脉灌注区不一致。

(2) 脑萎缩和脑室扩大,多为双侧性,萎缩以额叶为甚;脑室扩大以双侧脑室和第三脑室明显。

(3) 高密度病灶少见,为颅内出血所致。

(4) 直接显示动脉狭窄、闭塞及异常血管网的机会少。

**2. MRI 表现**

(1) MRI 可直接显示颈内动脉虹吸段和大脑前、中动脉近侧段血管流空影细小、消失,基底节区、侧脑室室管膜下出现多数异常扩张的穿支动脉流空影,为异常血管网。

(2) 继发性征象包括同时可有脑梗死、脑出血、脑萎缩及脑软化表现。多发性梗死灶和缺血灶几乎分布于整个颈内动脉供血区,以多支供血动脉分布的分界区多见。

(3) MRA 可直接显示受累动脉狭窄、闭塞的程度及其颈内动脉虹吸段和大脑前、中动脉近侧段,基底动脉广泛侧支循环所构成的雾状血管网。

(4) MRI 增强扫描可显示软脑膜、蛛网膜及硬脑膜远支细小血管网。

**3. 比较影像学** CT 常能显示脑梗死、脑出血、脑萎缩及软化灶等继发改变,结合临床常可提示诊断,但直接显示动脉狭窄、闭塞及异常血管网的机会少。MRI 除可显示脑梗死、缺血和血肿外,还可显示受累动脉狭窄、闭塞及基底节区、侧脑室室管膜下异常扩张的穿支血管和颅内大血管情况。尽管 CT 和 MRI 对烟雾病所致脑实质损害的显示优于脑血管造影,但最后诊断还要依靠脑血管造影。颈内动脉造影是确诊烟雾病的主要手段,其特点为双侧或单侧颈内动脉虹吸段的狭窄或关闭,大脑前、中动脉根部狭窄或关闭,病变处动脉腔边缘不规则,以及脑底出现异常血管网。由多数扩张的豆纹动脉和丘脑穿支动脉,以及软脑膜、蛛网膜、硬脑膜侧支血管形成的异常血管网轮廓不清,如同喷出的烟雾状,也因此表现而得名。

**【影像与临床】**

1. 症状与年龄有关,15 岁以下儿童主要表现为颈内动脉系统缺血,约占 90%,如表现为反复发作的突然偏瘫,以及感觉障碍等一时性缺血或可逆性神经系统障碍。

2. 如果出现脑梗死、脑萎缩时,则有智力低下或是固定的神经系统的缺陷。

3. 成年患者半数以上表现为蛛网膜下腔出血。

**【鉴别诊断】**

在鉴别诊断方面,CT 扫描必须与通常所见脑梗死鉴别,主要依据病灶的多发性且与单支颅内动脉分支灌注区不一致,以及强化不明显来鉴别。MRI 同时结合 MRA 检查,由于本病具有特异性影像表现,一般不难诊断。

## 第二节 小儿出血性脑血管病

小儿出血性脑血管病最常见的原因是头颅外伤、新生儿颅内出血及迟发性维生素 K 缺乏等。其发病机制一般认为与各种原因所致的动脉内膜损伤及血管痉挛有关。近年来发现脑室

出血也可见于小儿,约50%为低出生体重( $<1500\text{g}$ )的早产儿。另外,先天性脑血管畸形也可引起小儿出血性脑血管病,其中先天性颅内动静脉畸形(AVM)比较多见,其发病率相当于小儿颅内动脉瘤的10倍,常为小儿原发性蛛网膜下腔出血的重要原因。

### 一、动静脉畸形

AVM可发生于任何年龄,约72%在40岁前起病,男性略多于女性,男女比例为1.1:1~1.2:1。AVM约85%发生于幕上,15%发生于后颅凹,绝大多数(98%)为单发,多发者可见于Rendu-Osler-Weber综合征和Wyburn-Mason综合征。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为CT和MRI,但MRI为本病的首选检查方法。必要时可加扫MRA检查,以便于观察供血动脉及引流静脉。

#### 【典型病例】

病例1 女,14岁,间断性头痛和癫痫发作2年(图13-2-1)。

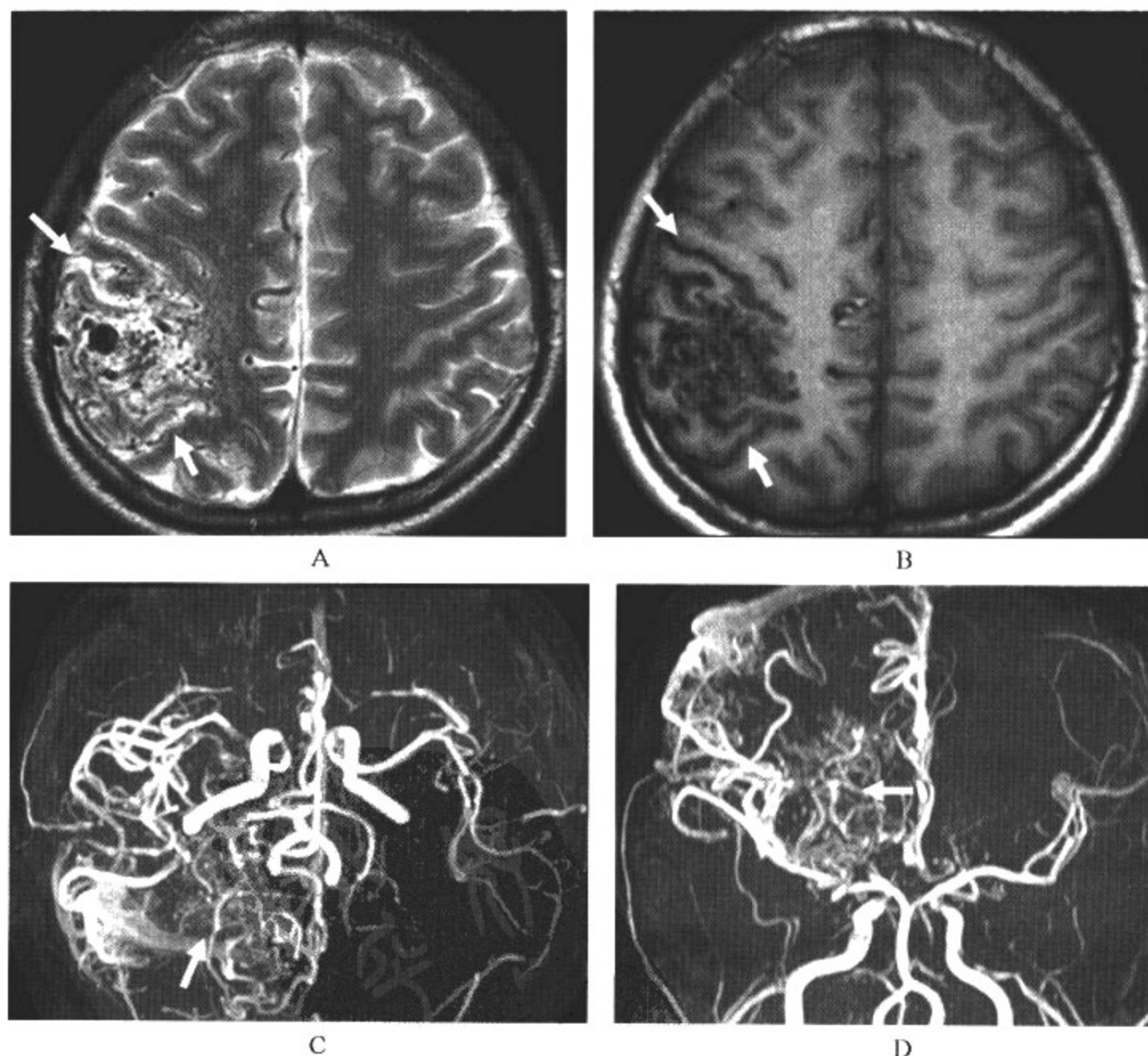


图 13-2-1 动静脉畸形



影像所见

A. MRI 轴位 T<sub>2</sub> WI; B. MRI 轴位 T<sub>1</sub> WI; C、D. MRA

右顶叶可见蜂窝状低信号的畸形血管团, T<sub>1</sub> WI、T<sub>2</sub> WI 均显示为低信号。MRA 不仅可显示畸形血管团, 还可显示扩张的供血动脉及引流静脉。

病例 2 女, 8 岁, 以间断性头痛和癫痫发作为主诉而就诊(图 13-2-2)。

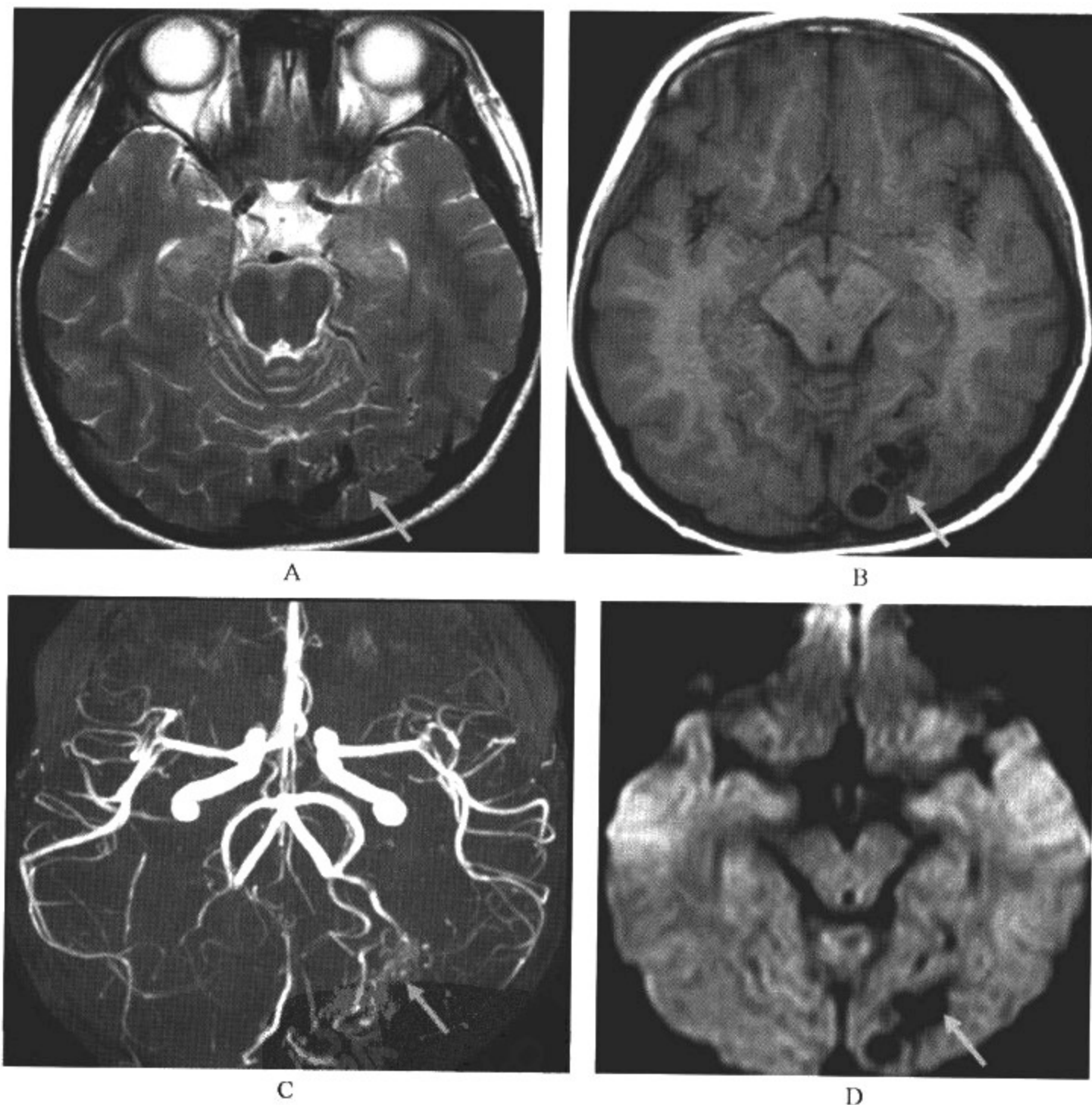


图 13-2-2 动静脉畸形

影像所见

A. MRI 轴位 T<sub>2</sub> WI; B. MRI 轴位 T<sub>1</sub> WI; C. MRA; D. 弥散加权图像

左枕叶蚯蚓状粗大血管影, T<sub>1</sub> WI、T<sub>2</sub> WI 均显示为低信号; MRA 可显示扩张的供血动脉; 弥散加权图像上亦呈低信号改变, 提示在高流量的畸形血管团内无血栓形成。

**【影像与病理】**

1. 动静脉畸形是一堆畸形、薄壁的血管, 将动脉直接与静脉相连, 不通过正常的毛细血

管,因此造成动静脉分流,使供血动脉与引流静脉均有明显扩大。

2. 由于血流很快,供血动脉可形成动脉瘤。
3. 快速而高压力的涡流在静脉内久而久之造成静脉的狭窄闭塞、出血。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

##### 1. CT 表现

(1)平扫 AVM 常表现为边界不清的混杂密度病灶,其中可有等或高密度的点状、线状血管影以及高密度钙化和低密度软化灶。

(2)无出血时病变周围无脑水肿,也无占位表现。周围脑组织常有脑沟增宽等脑萎缩改变。

(3)增强扫描可见点、条状血管强化影,亦可显示粗大引流血管。

(4)少数病例,平扫未见异常,增强才显示异常血管和引流血管。

(5)动静脉畸形出血位置表浅,形态不规则。出血也可进入蛛网膜下腔。出血后畸形血管被血肿淹没或压迫,强化效果不佳,但有的病例仍可强化显影。

##### 2. MRI 表现

(1)AVM 的血管成分在  $T_1WI$  和  $T_2WI$  均表现为低或无信号暗区。

(2)其形态多样,可表现为蜂窝状、圆形、弧线形、蚯蚓状低信号的畸形血管团。

(3)AVM 的回流静脉由于血流缓慢, $T_1WI$  为低信号, $T_2WI$  为高信号;供血动脉及匍行血管均表现为低或无信号暗区。

(4)弥散加权成像可有利于判定畸形血管团内有无血栓形成,高流量的畸形血管在弥散加权图像上为低信号,其内出现高信号提示血栓形成。

(5)病变区内常可见到新鲜或陈旧的局灶性出血信号,周围脑组织萎缩,其中可有  $T_2WI$  高信号的胶质增生灶。

(6)MRA 可直接显示出 AVM 的供血动脉、异常血管团、引流静脉及静脉窦。

3. 比较影像学 脑血管造影目前仍是诊断 AVM 最可靠、最重要的方法。MRI 较 CT 更敏感,定性更准确,在颅内 AVM 的诊断中有其特有的优势。它可以显示病灶本身及其周围组织情况,并可反映畸形血管内血流情况,区别出血与钙化、血肿和水肿,即使是隐匿性 AVM, MRI 亦常能清楚显示。对于后颅窝病灶,由于 MRI 无颅骨伪影干扰,其诊断价值明显优于 CT。但对钙化的显示, MRI 不如 CT。

#### 【影像与临床】

1. AVM 可发生于颅内任何部位,但常见于大脑中动脉分布区的脑皮质,亦可发生于侧脑室、硬脑膜、软脑膜、脑干和小脑。

2. 其病灶大小差异较大,小的仅数毫米,大的可累及整个脑叶、一侧或双侧大脑半球。

3. 本病是血管畸形中最常引起临床症状者。约 20% 的 AVM 在 20 岁前出现症状,最常见的临床症状为抽搐,其发生率约为 70%。其次有反复头痛、进行性神经系统障碍、脑积水及出血,破裂出血造成死亡者占 10%。

4. 随年龄的增长,AVM 也在逐渐扩大。

#### 【鉴别诊断】

AVM 在 CT 上的特征性表现为脑表浅部位不规则形的混杂密度病灶,无占位表现,增强扫描显示出点状或弧线状血管影。AVM 在 MRI 上的特征性表现为毛线团状或蜂窝状血管流空影。根据上述 CT 或 MRI 表现,均可作出诊断。当 CT 表现不够典型或病变位置较深

时,常需与脑梗死、软化灶以及脑肿瘤进行鉴别。

## 二、海绵状血管瘤

海绵状血管瘤临床上很少见,可能与其诊断困难有关,其发生率约占脑血管畸形的7%。

### 【影像检查方案】

主要检查手段为CT和MRI,但MRI为本病的首选检查方法。常规MRI即能作出诊断,加扫梯度回波(GRE)序列可提高微小病变的检出率。

### 【典型病例】

病例1 女,15岁,偶尔出现头痛、头晕,无其他任何临床症状(图13-2-3)。

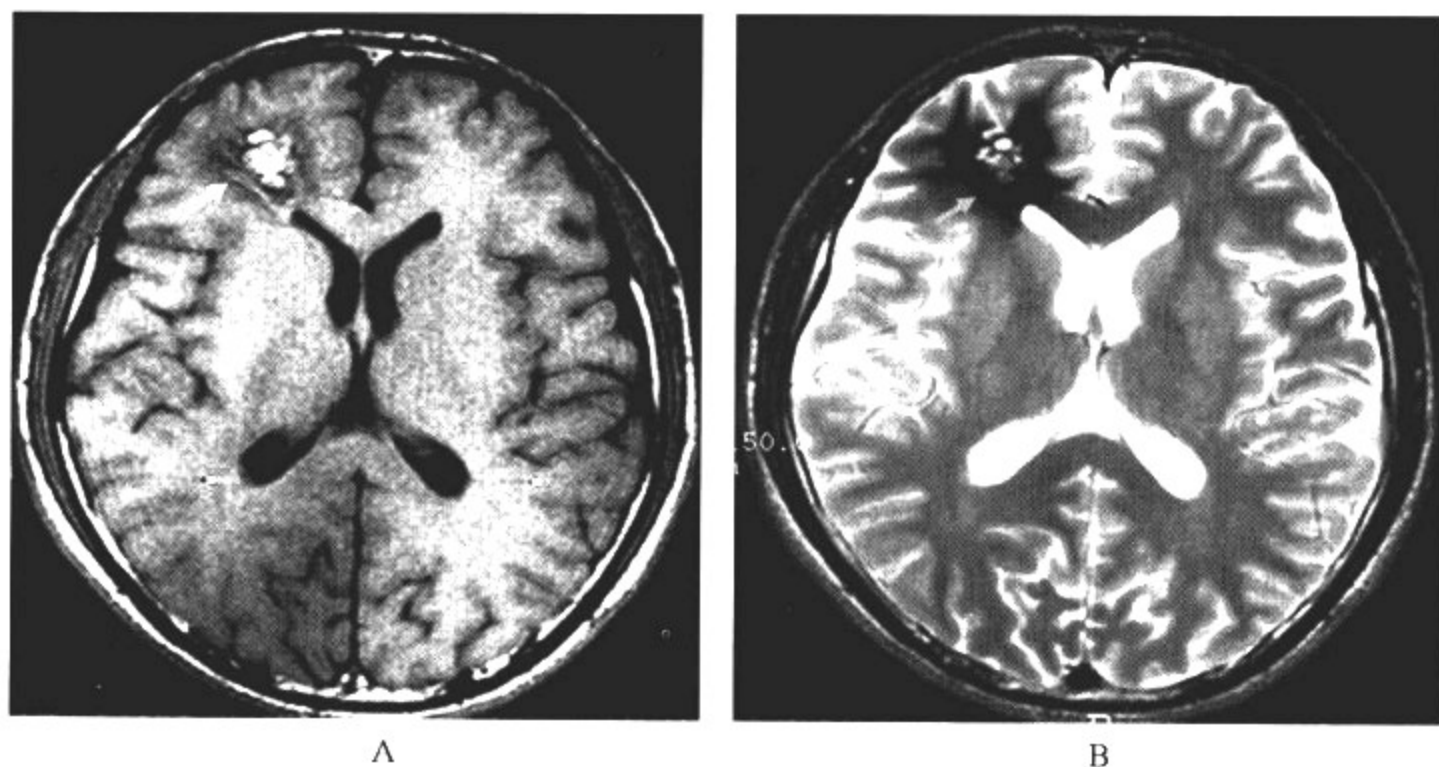


图 13-2-3 海绵状血管瘤

### 影像所见

A. MRI 轴位  $T_1$  WI; B. MRI 轴位  $T_2$  WI

右侧额叶可见  $T_1$  WI、 $T_2$  WI 上高信号灶,呈“爆米花”状,这是多次反复出血,其中含有正铁血蛋白所致,周围有一圈低信号围绕,这是由于含铁血黄素沉着而形成的。

病例2 女,11岁,阵发性头痛、记忆力减低,近2年加重(图13-2-4)。

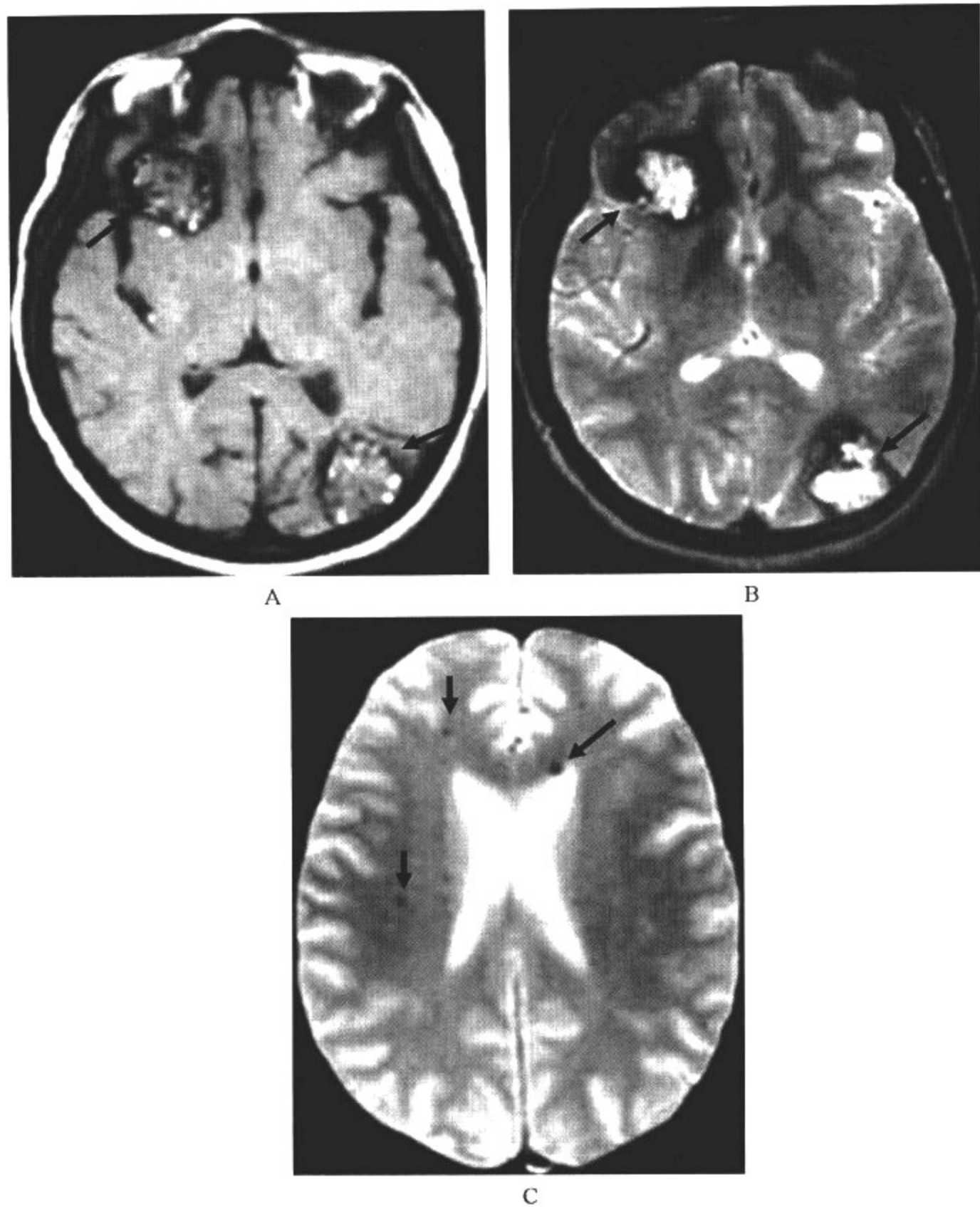


图 13-2-4 多发海绵状血管瘤

**影像所见**

A. MRI 轴位  $T_1$  WI; B. MRI 轴位  $T_2$  WI; C. GRE

右侧额叶、左侧枕叶分别可见  $T_1$  WI、 $T_2$  WI 上高信号灶，呈“爆米花”状改变；加扫梯度回波序列同时可发现更多小米粒状低信号灶，代表小灶的海绵状血管瘤。

**【影像与病理】**

1. 由扩张、衬有内皮的窦样间隙构成，窦样间隙排列紧密，无正常脑组织间隔。
2. 病变呈圆形或分叶状，几乎 100% 有瘤内出血。
3. 病变大小多介于 2.0~3.0cm。供血动脉及引流静脉均不扩张，也没有动静脉分流。



4. 约 80% 发生于幕上, 最常见于额、颞叶深部髓质区、皮髓质交界区和基底节区, 也可发生于小脑、脑干和脊髓。

5. 约 50% 病例多发。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

##### 1. CT 表现

(1) 平扫表现为一边缘清楚的圆形或类圆形高密度病灶, 密度可均匀一致, 但多数不均匀。

(2) 常无灶周水肿。无或仅轻度占位征象。合并出血时, 病灶可短时间内增大, 出现明显占位征象。

(3) 常伴钙化, 严重者可全部钙化, 形成“脑石”。

(4) 增强扫描可有轻度至明显强化, 强化程度与灶内血栓形成情况和钙化情况有关, 血栓程度轻、钙化不明显则强化明显, 反之亦然。

##### 2. MRI 表现

(1) 在常规自旋回波像上显示为边界清楚的混杂信号病灶, 周围有完整的低信号含铁血黄素环, 使病变呈“爆米花”状, 具有特征性。

(2) 病灶内含有不同阶段的出血是信号不均匀的原因。

(3) 病灶在梯度回波像中显示尤为清楚, 常为多发低信号灶。

3. 比较影像学 MRI 是最好的检查方法, 显示为新、旧出血区; 在 CT 上没有典型所见, 有时有钙化而成高密度或在增强扫描时, 可见有不同程度的强化; 在普通脑血管造影和(或) DSA 上不能显示, 这与血栓形成等因素有关。

#### 【影像与临床】

1. 临床上以抽搐为主要症状, 也可有反复发作性头痛。

2. 脑出血相对少见。

3. 少数可无任何临床症状而偶然发现。

#### 【鉴别诊断】

CT 上由于肿瘤多呈高密度伴钙化, 在鉴别诊断方面主要需与脑膜瘤鉴别; MRI 具有特征性的影像表现, 但有时需要与陈旧性出血后遗改变相鉴别, 密切结合临床病史是准确诊断的关键。

### 三、先天性静脉发育不良

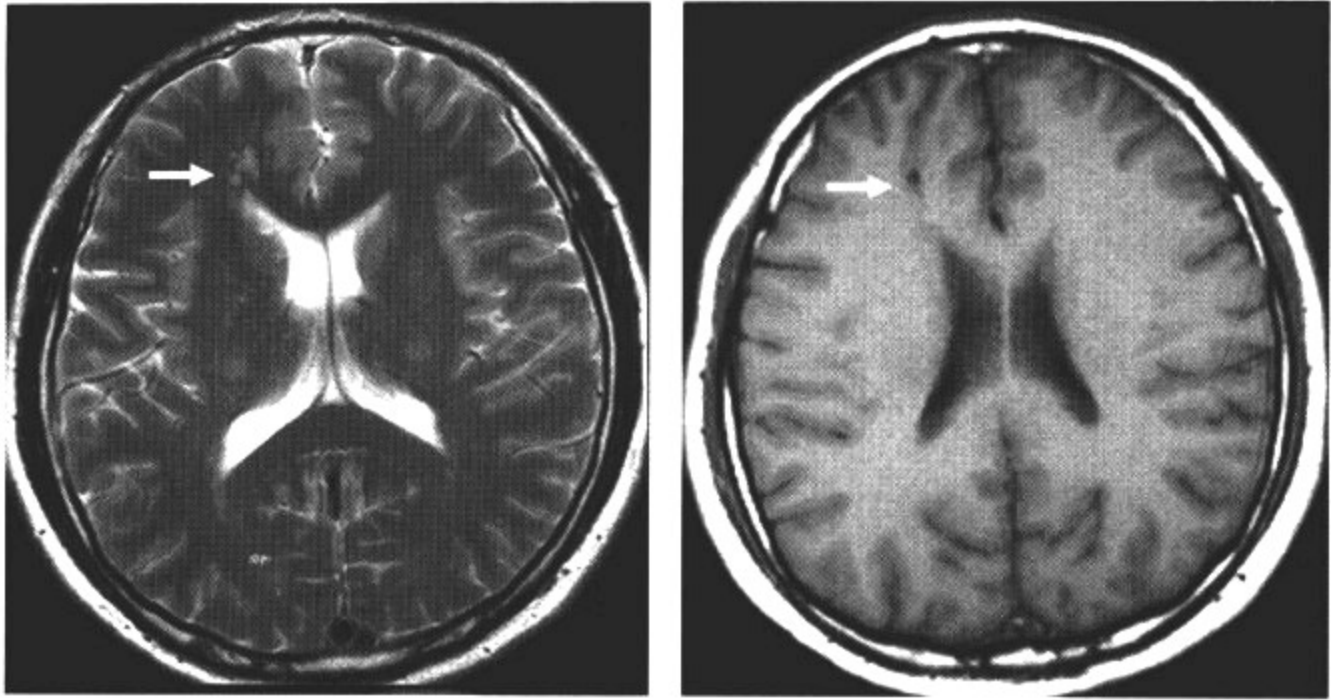
以往又称之为静脉性血管瘤, 目前将该类肿瘤统称为先天性静脉发育不良。以前由于对本病认识不足, 认为本病少见; 随着影像学的发展, 对本病的报道日渐增多, 现在认为它是静脉畸形中较常见的疾病。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI 平扫及增强扫描, 但增强扫描特别是 MRI 增强扫描为本病的首选检查方法, 对于平扫不能发现的隐匿性病变, 增强扫描多能够及时发现。

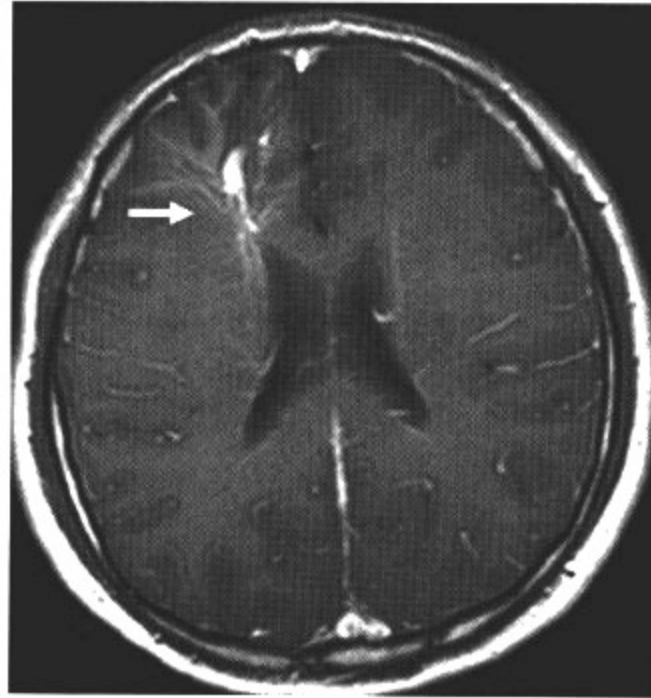
#### 【典型病例】

病例 1 女, 14 岁, 体检时偶然发现(图 13-2-5)。

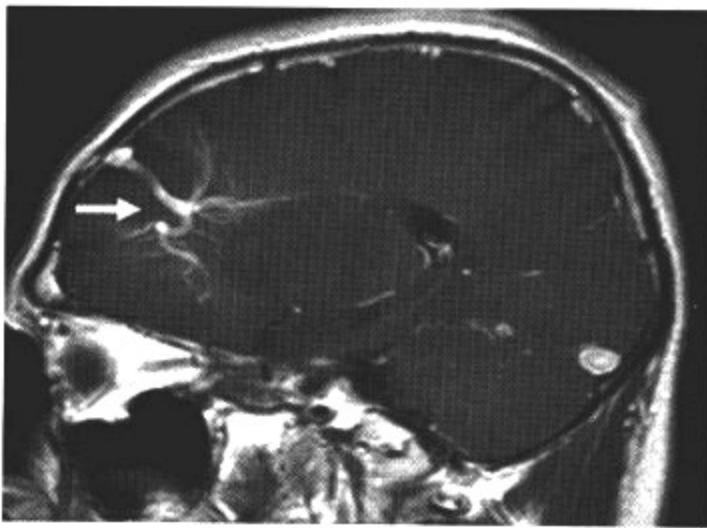


A

B



C



D



E

图 13-2-5 先天性静脉发育不良

影像所见

A. MRI 轴位 T<sub>2</sub> WI; B. MRI 轴位 T<sub>1</sub> WI; C. MRI 轴位 T<sub>1</sub> WI 增强扫描; D. MRI 矢状位 T<sub>1</sub> WI 增强扫描; E. DSA

右侧侧脑室前角旁可见斑点状 T<sub>1</sub> WI 低信号、T<sub>2</sub> WI 高信号改变,可疑软化灶;增强扫描可见 1 支较粗的静脉强化,周围有毛刺状小血管,如羽毛状。血管造影证实静脉期髓静脉汇集于粗大的静脉。

病例 2 男,9 岁,体检时偶然发现(图 13-2-6)。

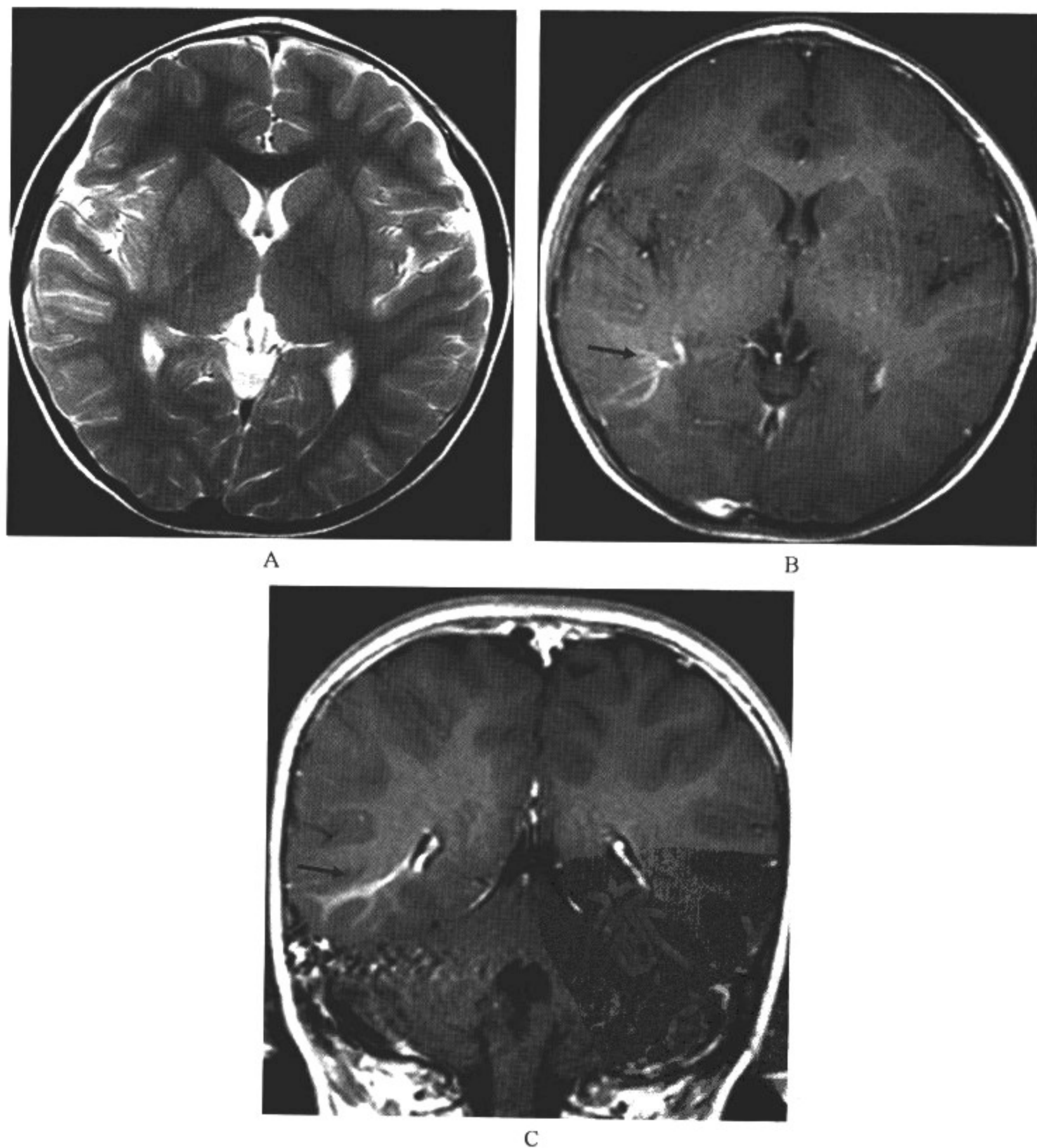


图 13-2-6 隐匿性先天性静脉发育不良

### 影像所见

A. MRI 轴位 T<sub>2</sub>WI; B. MRI 轴位 T<sub>1</sub>WI 增强扫描; C. MRI 冠状位 T<sub>1</sub>WI 增强扫描

T<sub>2</sub>WI 未发现任何异常; 增强扫描可见右枕叶 1 支较粗的静脉强化, 周围有毛刺状小血管, 如羽毛状。

### 【影像与病理】

1. 由多数放射状排列的扩张髓静脉或皮质下静脉集合起来, 引流到 1 支扩张的静脉结构中, 无动-静脉分流。在扩张的髓静脉与皮质下静脉之间有正常脑组织。

2. 本病的胚胎发育尚不清楚。有人提出是在动脉发育几近完成后, 静脉发育突然终止, 从而引起原始的胚胎髓静脉保存下来, 向 1 支单独的大静脉引流。

3. 静脉发育不良可发生于胚胎任何时期, 这样在静脉发育不良的同时, 偶尔也可伴有脑实质及血管的畸形。文献上有报道静脉血管瘤同时合并神经元异性障碍者。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

(1) CT 可无异常表现, 或于平扫显示侧脑室前角附近边界不清的稍高密度影。

(2) 增强扫描可显示出有强化的点、线状髓质静脉及增粗的中央静脉影。

(3) 病灶无占位征象, 周围无脑组织水肿。

#### 2. MRI 表现

(1) MRI 见扩张的髓质静脉及中央静脉可因血管流空或流动相关增强而显影, 髓质静脉呈放射状或星芒状排列, 增强扫描显示更清楚。

(2) 病变血管周围可有 T<sub>2</sub>WI 高信号的胶质增生信号以及出血信号灶。

3. 比较影像学 CT 表现缺乏特征性, 临床不能据此确诊, 但增强扫描病灶出现圆形或条形线状强化, 往往能提示诊断。MRI 表现常具有特征性, 最后确诊要借助脑血管造影。

### 【影像与临床】

1. 很少出现临床症状, 多数为偶然发现。

2. 大部分发生在大脑半球额叶及后颅窝。

3. 当位于小脑或脑干时有自发性出血的危险。

4. 如发生在脑室则可引起脑积水。

### 【鉴别诊断】

先天性静脉发育不良由于具有特征性的表现及强化方式, 诊断并不难。但有时需要与动静脉畸形相鉴别, 后者为动静脉的畸形吻合, 与单纯的静脉畸形明显不同, 鉴别困难者最终需要依靠血管造影来鉴别。

## 四、Galen 静脉瘤

大脑大静脉畸形(Galen 静脉瘤)约占颅内血管畸形的 5%, 是由于脉络丛、四叠体、背侧丘脑间穿通动脉及 Galen 静脉间动静脉瘘, 大量血流进入大脑大静脉(Galen 静脉), 造成该静脉瘤样扩张所致。

### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI, 但 MRI 为本病的首选检查方法, 必要时可加扫 MRA, 有利于观察受累的动静脉全貌。



【典型病例】

病例 1 男,3岁,以癫痫、进行性头颅增大及脑积水为主诉就诊(图 13-2-7)。

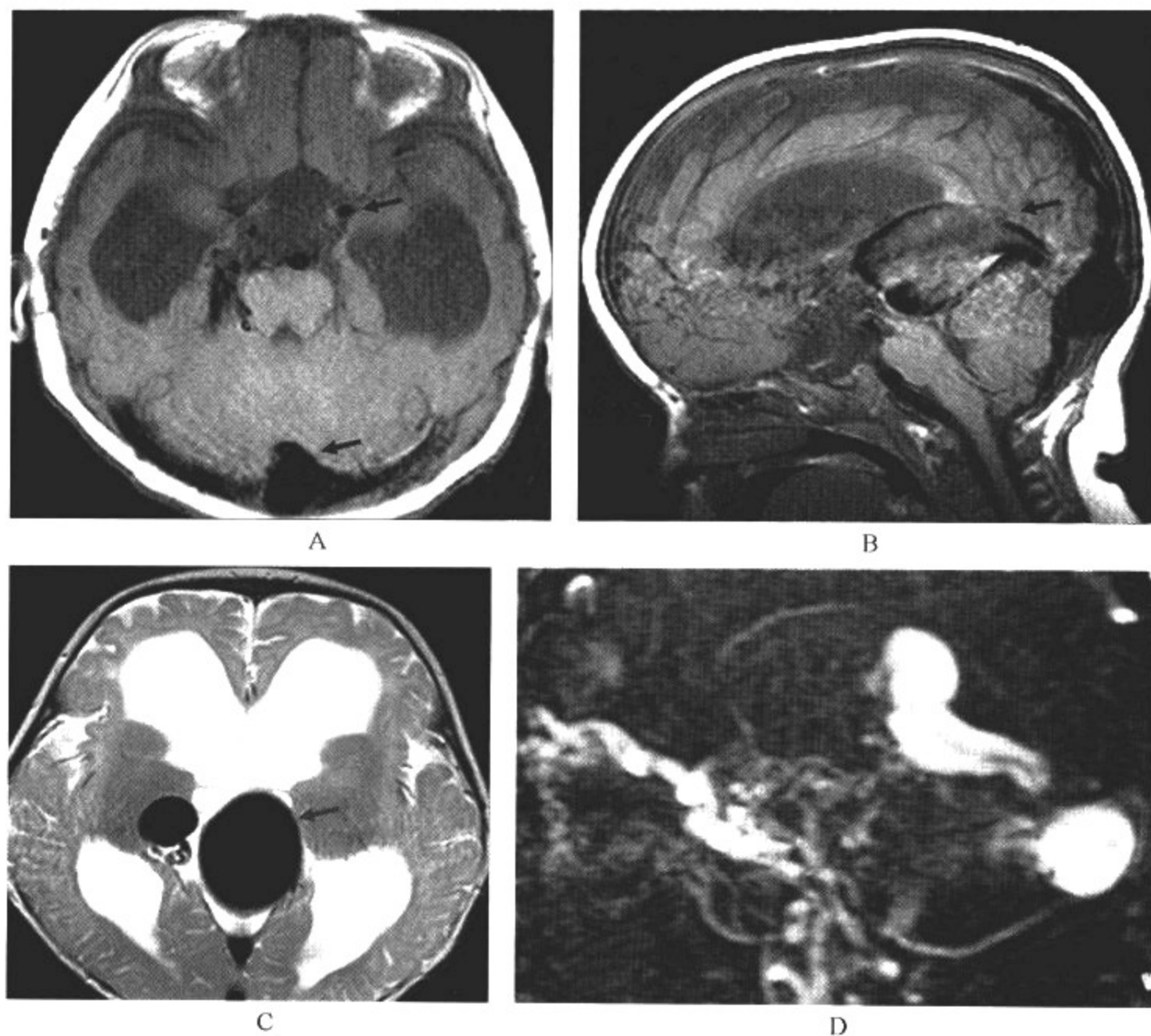


图 13-2-7 婴幼儿期 Galen 静脉瘤

影像所见

A. MRI 轴位  $T_1$  WI; B. MRI 矢状位  $T_1$  WI; C. MRI 轴位  $T_2$  WI; D. MRA

脑室明显扩张,四叠体池内边界清楚的圆形不均匀的病灶,其中血流较快,表现为“流空现象”低信号改变;MRA 可直接显示供血动脉、扩张的大脑大静脉及引流的静脉窦。

病例 2 女,出生 22 天,出生后以充血性心力衰竭就诊(图 13-2-8)。

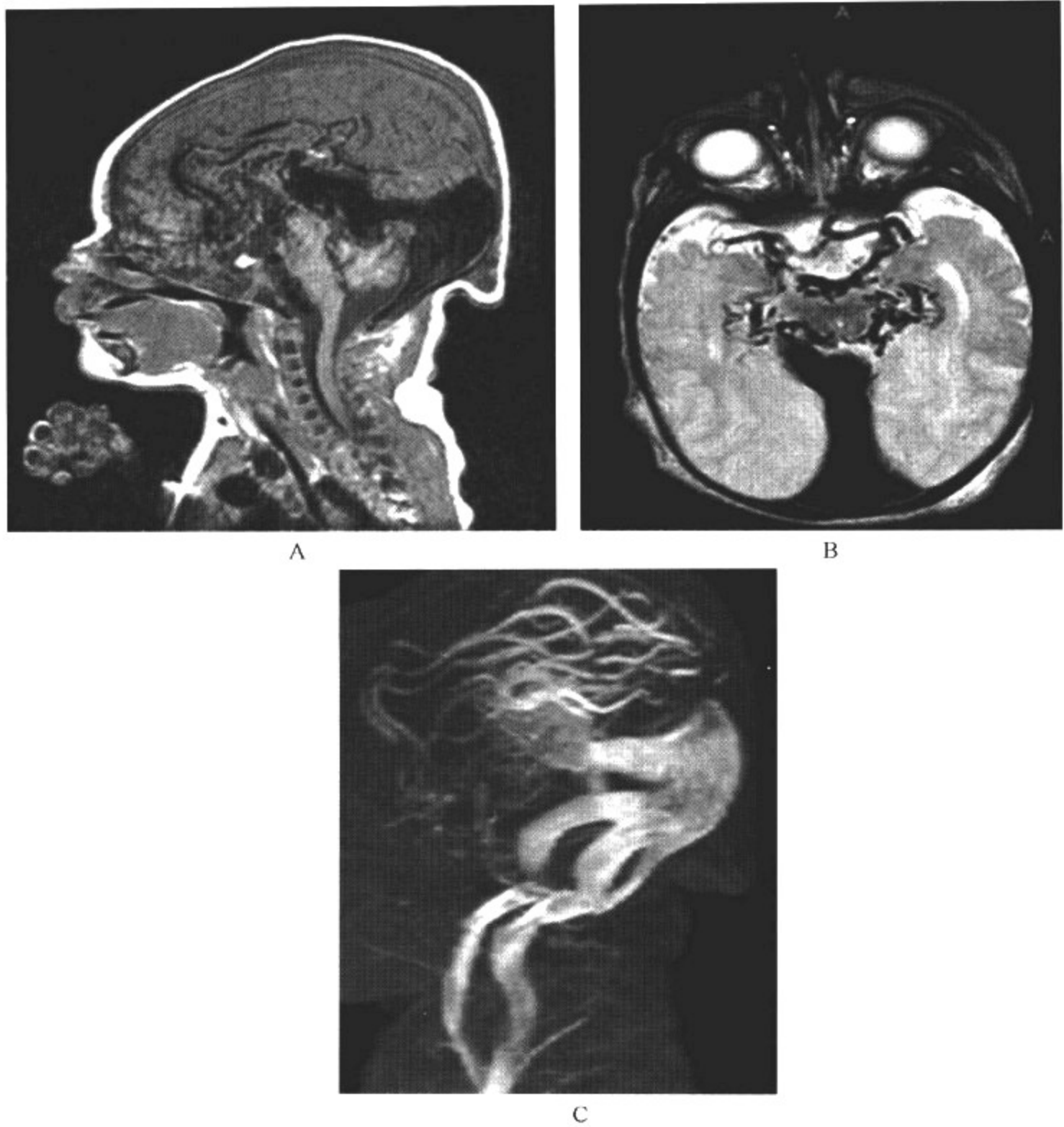


图 13-2-8 新生儿期 Galen 静脉瘤

影像所见

A. MRI 矢状位 T<sub>1</sub> WI; B. MRI 轴位 T<sub>2</sub> WI; C. MRA

四叠体池、枕大池内边界清楚的圆形、不均匀的病灶,其中血流较快,表现为“流空现象”低信号改变。MRA 可直接显示供血动脉、扩张的大脑大静脉及引流的静脉窦。

病例 3 男,15 岁,头痛、流涕,CT 平扫可疑鼻咽部肿物就诊(图 13-2-9)。

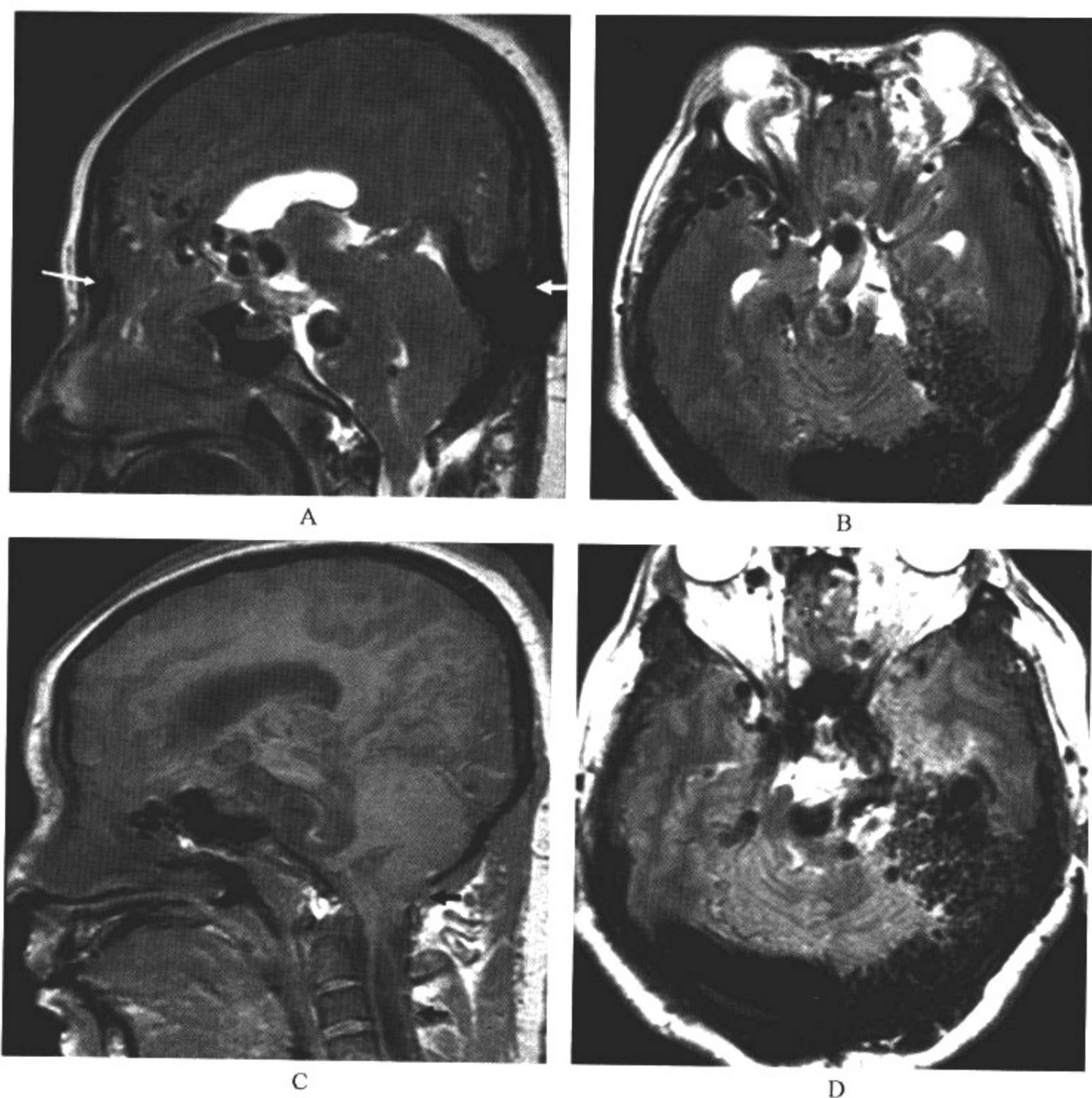


图 13-2-9 继发性 Galen 静脉瘤

### 影像所见

A. MRI 矢状位  $T_2$  WI; B. MRI 轴位  $T_2$  WI; C. MRI 矢状位  $T_1$  WI; D. MRI 轴位  $T_1$  WI  
 中线部位可见畸形血管团积聚,提示 AVM,同时可见 AVM 经扩张的 Galen 静脉引流。另外还可看到前部脑膜脑膨出及 Chiari I 型畸形(小脑扁桃体下疝伴脊髓空洞形成)。

### 【影像与病理】

1. 病理上分 2 型,一是动-静脉瘘型(原发性),即 1 支或多支动脉与大脑大静脉系统的深静脉间直接交通;二是 AVM 型(继发性),即背侧丘脑或中脑 AVM 经扩张的大脑大静脉引流。

2. 两型均引起大脑大静脉显著扩张,压迫第三脑室后部,引起梗阻性脑积水,但脑积水程度以前者更为显著。

**【影像诊断要点及比较影像学】****1. CT 表现**

(1)平扫显示四叠体池内境界清楚的圆形或三角形高密度影,其 CT 值与血液相似。

(2)常可见病灶边缘钙化,如供血动脉粗大,亦可在平扫时显示。

(3)增强扫描病灶呈边缘清楚的均一强化,有时可显示多支螺旋状增粗的供血动脉和引流静脉。

(4)Galen 静脉瘤常伴发脑积水。

**2. MRI 表现**

(1)MRI 表现为四叠体池内边界清楚的圆形或三角形、信号不均匀的病灶,其中血流较快的表现为“流空现象”,湍流和血液淤滞表现为  $T_1$  WI 呈低或等信号, $T_2$  WI 呈稍高信号,附壁血栓在  $T_1$  WI 和  $T_2$  WI 上均为高信号。

(2)MRA 可直接显示供血动脉、扩张的大脑大静脉及引流的静脉窦。

3. 比较影像学 CT 平扫由于扩张的大脑大静脉呈等密度改变,诊断较为困难,增强扫描可有助于诊断;MRI 平扫即可由于血管内流空效应,使得病变清晰显示;MRA 还可明确供血动脉和引流静脉。

**【影像与临床】**

1. 根据年龄和病理生理分为 3 组。

2. 新生儿期多伴充血性心力衰竭及脑积水症状。

3. 婴幼儿期以脑积水和癫痫为主要临床症状。

4. 儿童与成人期可出现头痛和蛛网膜下腔出血。

**【鉴别诊断】**

Galen 静脉瘤影像表现较典型,根据其部位、形态,增强前后表现及脑积水表现,易于诊断。瘤体较大时需与脑膜瘤鉴别。

## 五、脑 出 血

脑出血是指脑实质内的血管破裂所致的出血,以大脑半球占多数,少数原发于小脑或脑干。病因可为脑外伤、先天性动静脉畸形、血液病(迟发性维生素 K 缺乏、白血病、血小板减少性紫癜或过敏性紫癜、血友病、再生障碍性贫血等)、脑瘤以及细菌性心内膜炎所致的颅内细菌性动脉瘤等,还有的找不到明确病因,称为小儿原发性脑出血。新生儿期颅内出血主要由缺氧或产伤引起,是新生儿早期死亡的重要原因之一。

**【影像检查方案】**

主要检查手段为 CT 和 MRI。CT 为本病急症的首选检查方法;MRI 为本病的重要补充。

**【典型病例】**

男,1 个月,出生后数周即出现抽搐,眼球震颤(图 13-2-10)。



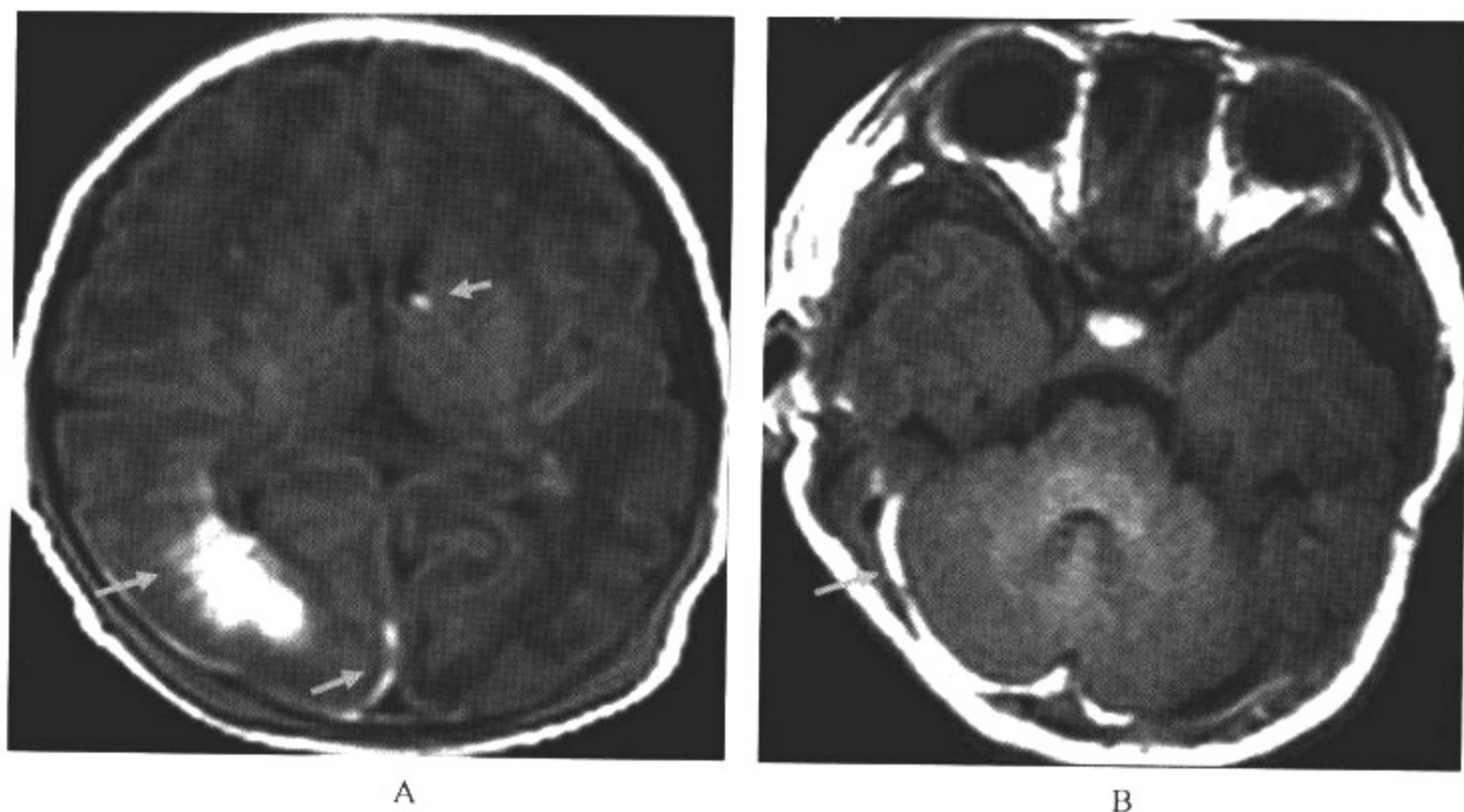


图 13-2-10 迟发性维生素 K 缺乏性脑出血

### 影像所见

A、B. MRI 轴位 T<sub>1</sub>WI

右枕叶可见斑片状高信号出血灶,同时左侧脑室前角内可见斑点状高信号,蛛网膜下腔亦出现条状高信号,提示脑室内及蛛网膜下腔也有出血。

### 【影像与病理】

1. 白血病所致脑出血的组织学改变是同心圆状出血,也可互相融合成大片状出血灶。
2. 再生障碍性贫血所致的脑出血,基本上是白质内的渗血,并能扩散成肉眼可见的大出血灶。
3. 细菌性心内膜炎所致的颅内细菌性动脉瘤破裂出血,其脑内血肿多发生在额叶及颞叶,前者为大脑前动脉瘤及前交通支动脉瘤出血所致,后者多为大脑中动脉瘤及颈内动脉分叉处动脉瘤破裂所致。
4. 迟发性维生素 K 缺乏症是指新生儿晚期(出生 2 周后)到幼儿期因缺乏维生素 K 而引起的出血性疾病,常导致脑实质、蛛网膜下腔及硬脑膜下出血。出血范围广泛,不同时期出血同时并存为其影像学特征。
5. 胎龄小于 32 周或体重低于 1 500g 的未成熟儿少数可有小脑内出血,与小脑的毛细血管发育不成熟而易于破裂有关,窒息和外伤则为其诱因。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

- (1) 急性期血肿呈均匀高密度,CT 值为 60~80HU。
- (2) 血肿吸收期,高密度血肿向心性缩小,边缘模糊,第 4 周血肿变为等密度或者低密度。
- (3) 囊变期较小的血肿由胶质和胶原纤维愈合;大的则残留囊腔,呈脑脊液密度,基底节的

囊腔多呈条带状或新月状。

## 2. MRI 表现

(1)急性期(<3天)血肿,主要为去氧血红蛋白。血肿在  $T_1$  WI 为等信号, $T_2$  WI 为低信号。

(2)亚急性期(3~14天)血肿, $T_1$  WI 开始出现高信号,由周边开始,逐渐向内发展。 $T_2$  WI 仍为低信号。这是由于去氧血红蛋白逐渐变为高铁血红蛋白,后者有明显的顺磁作用,使  $T_1$  缩短。但因细胞内的高铁血红蛋白不影响,故  $T_2$  WI 仍为低信号。血肿至 6~8 天,在  $T_2$  WI 亦是高信号,从周边向中央扩散。这是因为红细胞溶解,其内外磁化率差异已不复存在,缩短  $T_2$  的因素消失,而红细胞外高铁血红蛋白使  $T_2$  延长、 $T_1$  缩短,故血肿在这个时期的  $T_1$  WI 和  $T_2$  WI 均为高信号。

(3)慢性期( $\geq 15$ 天)血肿, $T_1$  WI 和  $T_2$  WI 均为高信号。在  $T_2$  WI 上,血肿与水肿之间出现条状低信号环,提示血肿进入慢性期。低信号环是由于含铁血黄素沉着,再次引起磁化率异常,缩短  $T_2$  之故。

3. 比较影像学 CT 和 MRI 都有很好的诊断价值。脑出血急性期时 CT 显示直观,慢性期 MRI 显示详细。脑血管造影仅能显示出一些占位征象,不具特异性,除非需鉴别出血原因,否则很少单独使用。

### 【影像与临床】

1. 脑出血部位大多在大脑皮质下白质内,好发部位分别为额叶(占 31.3%)、颞叶(占 28.2%)、顶叶(占 18.2%)及顶枕叶(占 9.3%)。

2. 脑出血多起病急,病情重,仅根据临床表现常难以与缺血性脑血管病相鉴别。

3. 腰穿脑脊液检查虽然能证实蛛网膜下腔出血,但对脑实质出血的定位、定量诊断无实际帮助,且有诱发脑疝的危险,因而诊断主要依靠影像学检查。

4. 小儿的原发性脑出血较少见,因其为微小的血管畸形破裂所致,起病相对缓慢,病灶范围小,症状也较轻。

### 【鉴别诊断】

出血在 CT 与 MRI 上多数呈高密度或高信号,具有特征性,一般不难诊断,但需要与肿瘤卒中相鉴别。必要时辅以增强扫描可将二者鉴别开来。

## 六、脑室周围与脑室内出血

脑室周围与脑室内出血主要发生于胎龄较小的未成熟儿,特别是未成熟的低体重儿,极易发生脑室周围与脑室内出血。胎龄越小,发病率越高。出生时胎龄小于 35 周或体重低于 1 500g 的未成熟儿,其发病率可高达 40%~50%。

### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI。CT 对急症病人为首选检查方法,但 MRI 可精确显示病变的程度,判定其疾病分度。

### 【典型病例】

男,出生 22 天,以喷射状呕吐、头颅增大及癫痫为主诉就诊(图 13-2-11)。

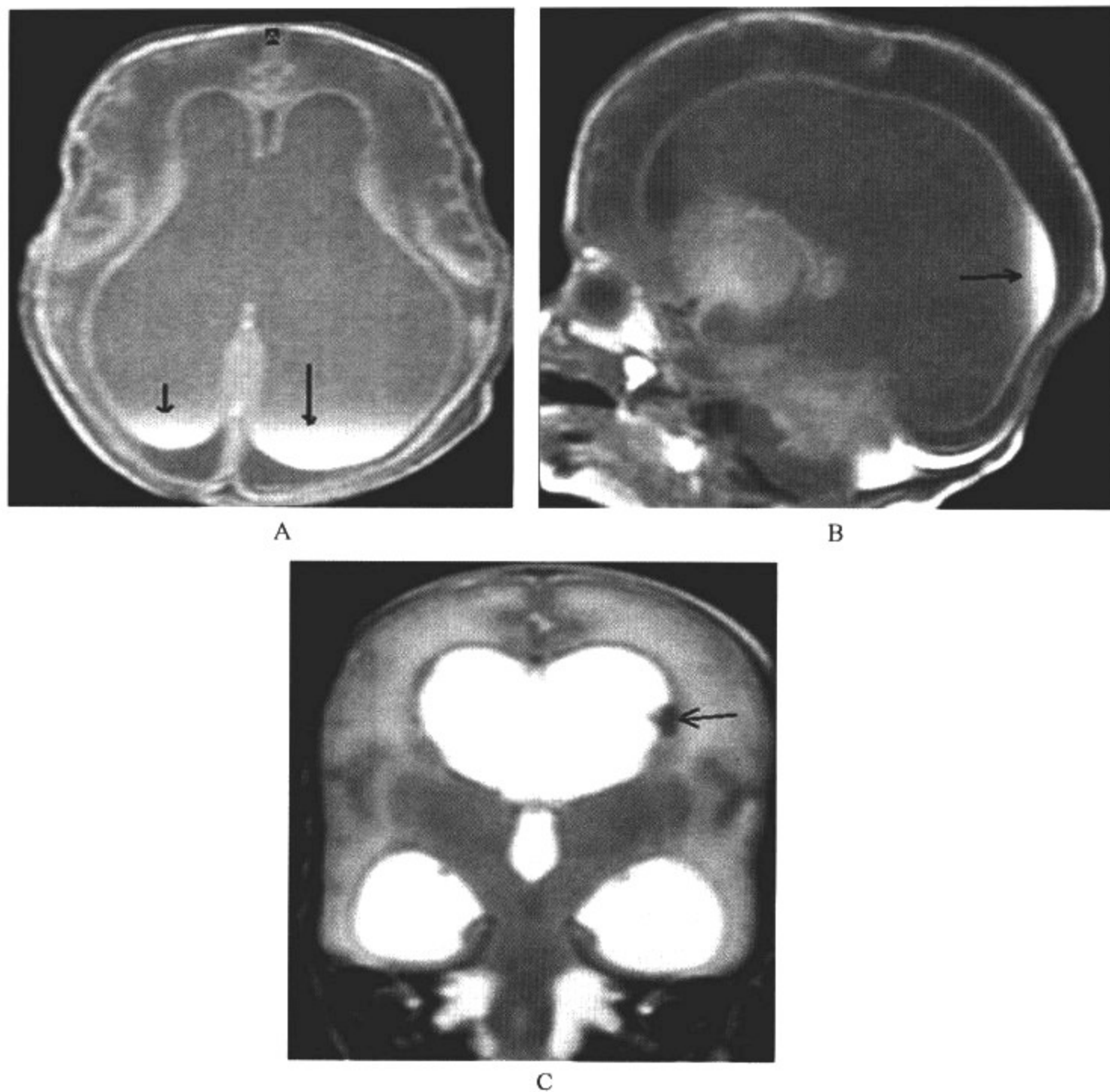


图 13-2-11 脑室周围与脑室内出血

**影像所见**

A. MRI 轴位 T<sub>1</sub> WI; B. MRI 矢状位 T<sub>1</sub> WI; C. MRI 冠状位 T<sub>2</sub> WI

MRI 显示脑室明显扩大,脑室后角室管膜下区出现条带状高信号灶。T<sub>2</sub> WI 信号减低。

**【影像与病理】**

1. 脑室周围出血是由于毛细血管破裂所致,这与硬膜下出血是由于静脉或静脉窦破裂出血不同,出血部位多在室管膜下的生发层,血液向周围白质扩散,形成脑室周围出血。

2. 80% 患儿的病变部位血液可进一步穿破室管膜,流入侧脑室,部分或全部填充侧脑室,成为脑室内积血。

3. 血流经中脑水管、第四脑室再汇集到小脑延髓池的蛛网膜下腔。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

1. CT 表现

(1) 侧脑室室管膜下出血表现为沿一侧或两侧侧脑室壁分布的带状高密度影。

- (2)常伴有脑室扩大及脑实质内出血。
- (3)后遗改变常为交通性脑积水,表现为脑室扩大。

## 2. MRI 表现

- (1)根据 MRI 影像学检查结果和尸检材料,可将小儿的脑室周围与脑室内出血分为 4 度。
- (2)Ⅰ度为单纯室管膜下出血,表现为室管膜下斑点或条状 T<sub>1</sub>WI 高信号。
- (3)Ⅱ度是室管膜下出血迫入脑室,但不伴脑室扩大。
- (4)Ⅲ度是脑室内出血伴有脑室扩大。
- (5)Ⅳ度为脑室内出血伴脑室扩大,并有脑周围出血性梗死。

3. 比较影像学 CT 与 MRI 在诊断脑出血方面价值相仿。但 MRI 在判断出血的程度及其精确分度方面明显优于 CT;由于 MRI 的三维成像特性,可有利于直观显示中脑水管的通畅情况,鉴别脑积水的类型并判断其程度。

### 【影像与临床】

1. 临床表现以中枢神经系统兴奋或抑制状态为主要特征。
2. 由于出血部位不同,临床表现可略有差异。
3. 常表现有烦躁不安、脑性尖叫、嗜睡等,查体可见前囟饱满、颅缝增宽以及反射消失等。
4. 新生儿脑室内出血预后一般较差,常有交通性脑积水等后遗症的发生。

### 【鉴别诊断】

根据 CT 和 MRI 的典型表现,常可作出诊断。对于合并脑室扩大者需要观察出血灶,以便与单纯性交通性脑积水相鉴别。

(范国光 李松柏)



## 第 14 章 | 颅脑外伤

小儿颅脑损伤比较多见,新生儿时期的颅脑损伤主要由产伤、助产伤所致,其他时期小儿颅脑损伤则容易由坠落、撞伤等引起。由于儿童自我保护能力和意识均较差,极易在交通及意外事故中受伤害。另外,儿童因颅骨薄弱、脑发育尚未成熟,较轻的外力也可能造成较重的损害。

影像学检查对小儿颅脑损伤的诊断和预后具有很高价值。颅脑损伤一般可分为头皮软组织损伤、颅骨损伤和颅内组织损伤。三种损伤常合并发生,而脑实质损伤对预后常起主要作用。脑实质损伤包括脑震荡和脑挫裂伤,乃外伤时即刻形成的病变。严重脑外伤可发生并发症和后遗症。伤后近期可发生颅内血肿、脑水肿和脑疝,远期可发生后遗症脑病,如脑积水和脑萎缩等。严重颅脑外伤时,不仅要了解颅骨损伤,更重要的是了解颅内损伤情况,确定有无脑挫裂伤和颅内血肿,并作出鉴别。

### 第一节 头皮血肿

头皮覆盖于头颅穹隆部,可分为额、顶、枕区。在解剖结构上分为 5 层,即表皮层、皮下层、帽状腱膜层、帽状腱膜下层及颅骨外膜层。头皮血肿多由于头外伤致头皮血管破裂而引起,亦可因板障静脉或硬膜血管破裂,血液沿骨缝积存于骨膜下。新生儿则可因分娩过程中难产、产钳助产、胎头吸引等造成头颅外伤。按头皮血肿发生部位,分为浅筋膜血肿、帽状腱膜下血肿及骨膜下血肿。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI。但如无神经系统症状,一般无需做影像学检查。

#### 【典型病例】

病例 1 男,出生 7 天,滞产,头皮血肿(图 14-1-1)。

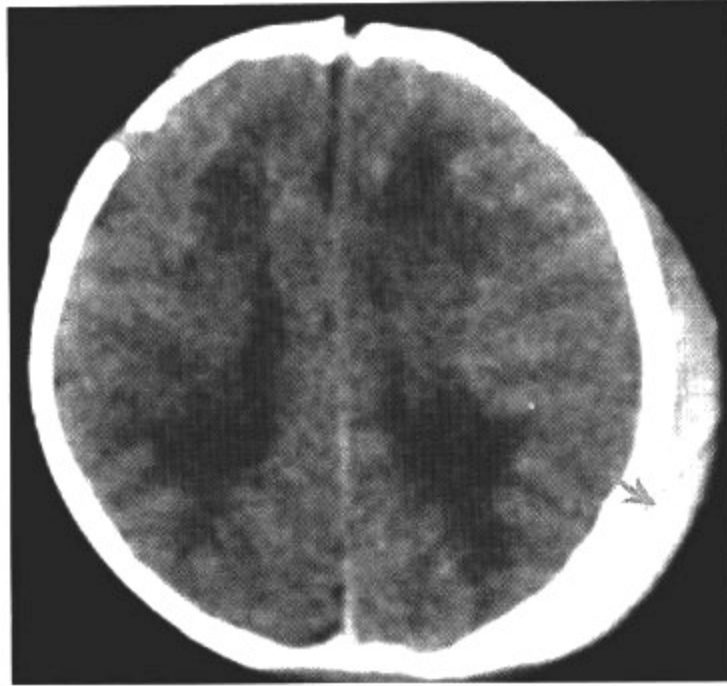


图 14-1-1 皮下血肿(浅筋膜血肿)

影像所见

CT 平扫:左颞枕区软组织肿胀,层次不清,相对局限。

病例 2 男,2 个月,胎头吸引器助产(图 14-1-2)。

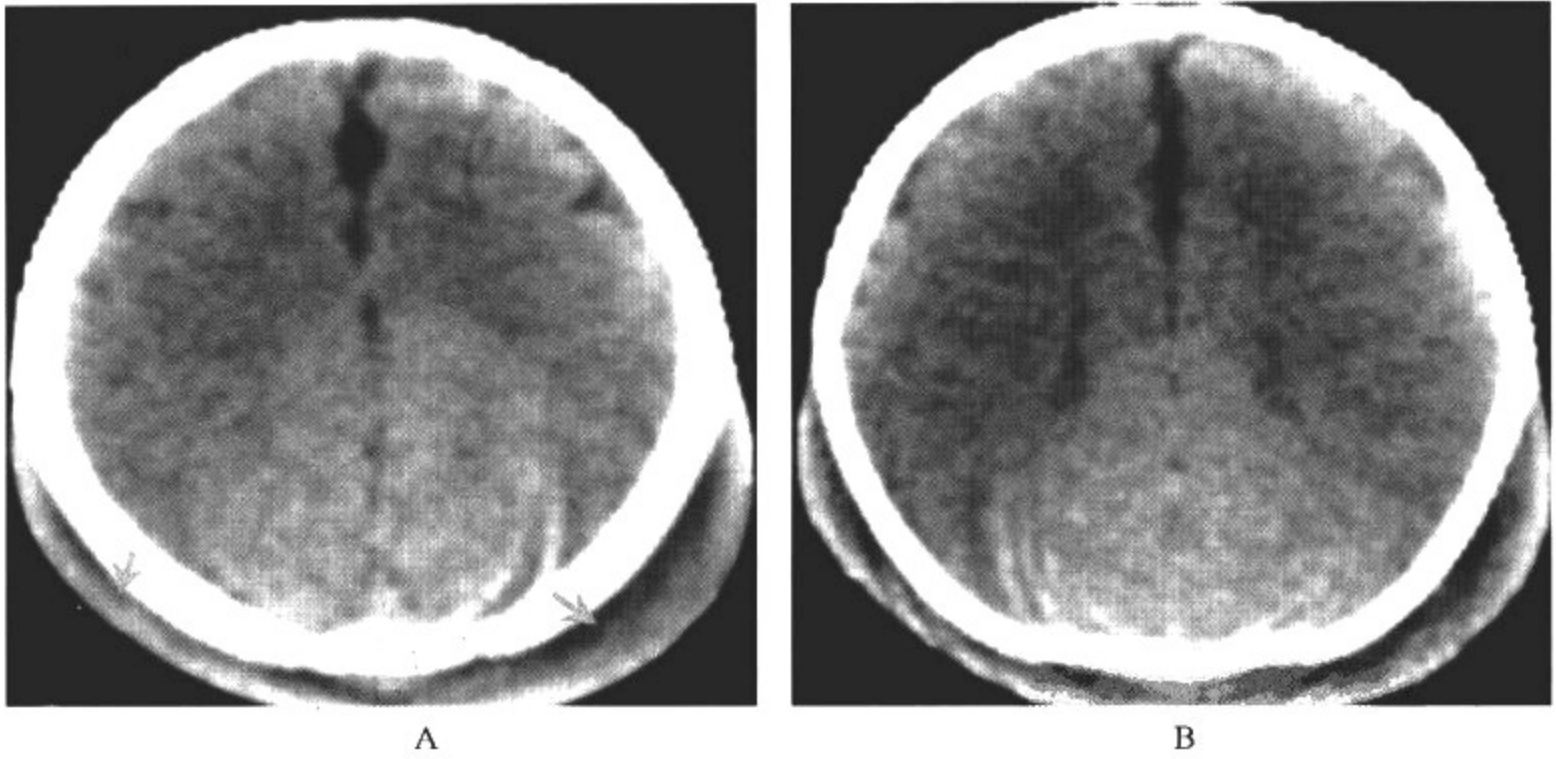


图 14-1-2 帽状硬膜下血肿

影像所见

CT 平扫:枕顶区颅板外大范围软组织肿胀,范围跨越颅缝。

病例 3 男,出生 30 天,右顶区肿物,质地较硬,表面皮肤正常,夜间惊叫(图 14-1-3)。

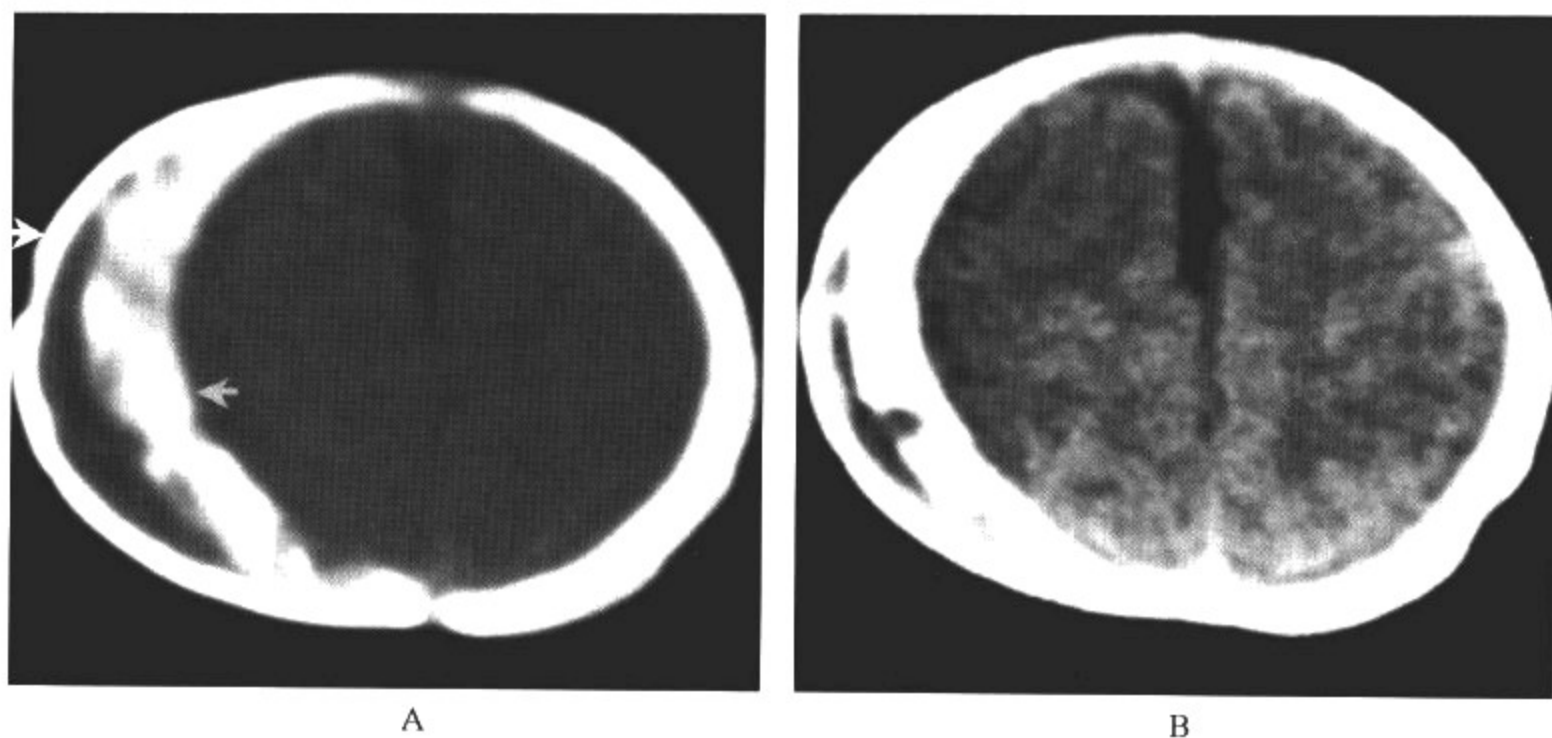


图 14-1-3 骨膜下血肿机化(骨化)

### 影像所见

A. CT 平扫:右顶区骨壳覆盖于颅板外,呈骨性密度,相应部位颅板增厚,密度不均,骨壳与颅板间呈低密度改变。B. CT 增强扫描:可见骨壳与颅板间低密度区变小。

### 【影像与病理】

头皮血肿多因头皮钝性损伤,头皮与颅骨运动方向不一致,导致头皮血管、板障静脉或硬膜血管破裂,形成血液在浅筋膜、帽状腱膜或骨膜下的积聚。浅筋膜血肿(皮下血肿)紧密连接着皮肤与帽状腱膜,故此处形成血肿时较局限而不易扩散。帽状腱膜下血肿由于帽状腱膜与颅骨之间借助疏松结缔组织相连接,可较广范围地蔓延。骨膜下血肿(头颅血肿)因颅骨的骨外膜在骨缝处与骨缝连接紧密,仅局限于骨缝之间。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

- (1) 头皮损伤的 CT 表现为头皮软组织局限性或弥漫性肿胀,呈高密度为主的混杂密度。
- (2) 浅筋膜血肿多较局限,呈丘状突起,中心为新鲜血液,CT 值为 60~80HU,吸收较快。
- (3) 帽状腱膜下血肿损伤较重,范围较广泛,由于出血量的不同,其大小和形状差异很大,多跨越颅缝。

(4) 骨膜下血肿范围小,多不跨越颅缝,常合并相应部位骨折。表现为紧贴颅骨外板的新月形软组织块影,陈旧的头颅血肿可机化,骨化。

#### 2. MRI 表现

- (1) 单纯头皮损伤,主要表现为头皮软组织弧形肿胀,呈  $T_1$ WI 低信号、 $T_2$ WI 高信号。
- (2) 合并头皮血肿时,根据血肿发生的时间有不同表现,通常  $T_1$ WI 为低、等、高信号, $T_2$ WI 以高信号为主。

(3) 头皮血肿常合并其他脑损伤改变。

3. 比较影像学 主要检查手段为 CT 和 MRI。CT 容易显示浅筋膜血肿、帽状腱膜下血肿和骨膜下血肿。且对骨骼显示能力强,安全而迅速,为首选的方法。

**【影像与临床】**

头皮血肿表现为头皮局部软组织肿胀,触痛。浅筋膜血肿多较局限,呈丘状突起,吸收较快。帽状腱膜下血肿范围较广泛,表现为较硬、波动明显的肿块,一般2~3周后吸收。骨膜下血肿皮肤一般正常。增大较迅速,形成一坚硬、紧张的肿块,易形成机化、骨化改变。一些病例的机化骨壳与颅板之间间隙存在较久,形成不规则囊状透亮区,或由板障结构填充,这一改变可保持数月至数年甚至终身。

**【鉴别诊断】**

皮下血肿一般范围较小,质地坚硬;帽状腱膜下血肿范围广,波动明显;骨膜下血肿常见于婴幼儿,局限于骨缝之间,质地较硬;三者之间不难鉴别。新生儿骨膜下血肿后遗骨质增生和囊性病变,影像上与皮样囊肿、骨纤维异常增殖症、炎性破坏的反应性增生等十分相似。但头颅血肿病史明确,其后遗性增生相对稳定,而上述疾病随年龄而生长、增大,结合病史可以鉴别。

## 第二节 小儿颅骨损伤

颅骨损伤在小儿颅脑外伤中较常见,包括骨折和颅缝分离。一般分为线形骨折、颅缝分离、凹陷性骨折、粉碎性骨折和颅底骨折。

线形骨折骨折线如不通过脑膜血管与静脉窦者,常无严重后果。但儿童易产生不易愈合的生长性骨折。凹陷性骨折骨折片凹入颅内腔,压迫损伤脑组织而产生一些症状。成人一般骨折片凹陷大于0.5cm,须手术整复解除对脑组织压迫。婴幼儿因骨板薄而富于弹性,可仅有凹陷而无骨折线,在生长发育过程中有自行复位的可能,超过5mm者需手术治疗。粉碎性骨折指2条以上骨折线或合并复杂性骨折,呈星芒状或不规则形,临床表现症状较重。颅底骨折多为颅底的线状骨折。由于颅底有许多的孔、裂、管道,内有重要的神经、血管走行,颅底骨与硬脑膜粘连紧密,并与多个鼻窦相毗邻,使骨折后易造成复杂的临床表现。颅缝分离可发生在颅骨各缝,以人字缝多见,可单独发生,但常合并骨折。根据不同年龄组宽度可以有差异,一般超过2mm以上则诊断较有把握。较重的颅缝分离还可有颅缝的错位和重叠。

颅骨先天性凹陷是由于分娩时胎儿头部受母体骨盆隆起部如骶骨岬,耻骨联合和坐骨棘等过度的局限性压迫所致。因产钳所引起的急性颅骨下陷称为“乒乓球样骨折”。分娩时产伤偶尔也会引起新生儿颅骨单纯线样或峰状骨折,多见于颞骨及枕骨,常伴头皮血肿。部分病例合并硬膜下或硬膜外血肿。婴幼儿和儿童颅骨骨折主要为线状或缝状骨折,其次为凹陷性骨折。颅顶的粉碎性骨折较少见,常合并颅内损伤。骨折在婴儿期同儿童和成人不同,脑膜中动脉不嵌入婴儿的颅骨内板内。因此,不用过分担心颞鳞部骨折会发生硬膜外血肿。另外,线形骨折偶尔伴其下方的骨膜裂开,骨膜和脑组织可以疝入骨折分离的间隙中,使骨母细胞不能移行穿过骨折的部位,阻止骨折的愈合。当脑脊液的搏动传导于骨折间隙中,使骨折间隙增宽。这种改变可称为“生长性骨折”或“搏动性软脑膜囊肿”。

**【影像检查方案】**

颅骨平片、CT和MRI检查。

**【典型病例】**

**病例 1** 男,3个月,头部跌伤7小时(图14-2-1)。



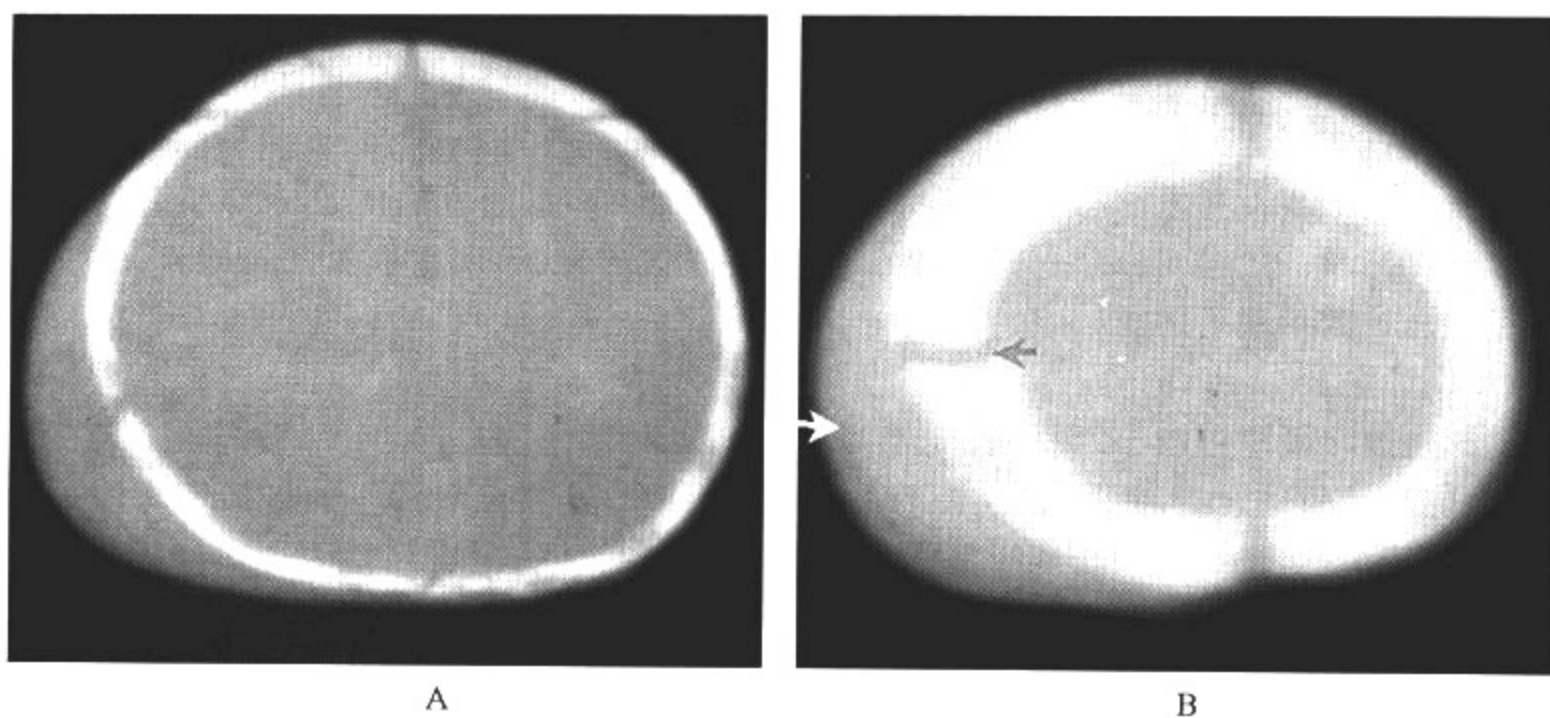


图 14-2-1 线形骨折

影像所见

CT 平扫:右顶骨颅板断裂,可见线样骨折线,对位良好,颅板外头皮水肿。

病例 2 男,5 岁,外伤(图 14-2-2)。

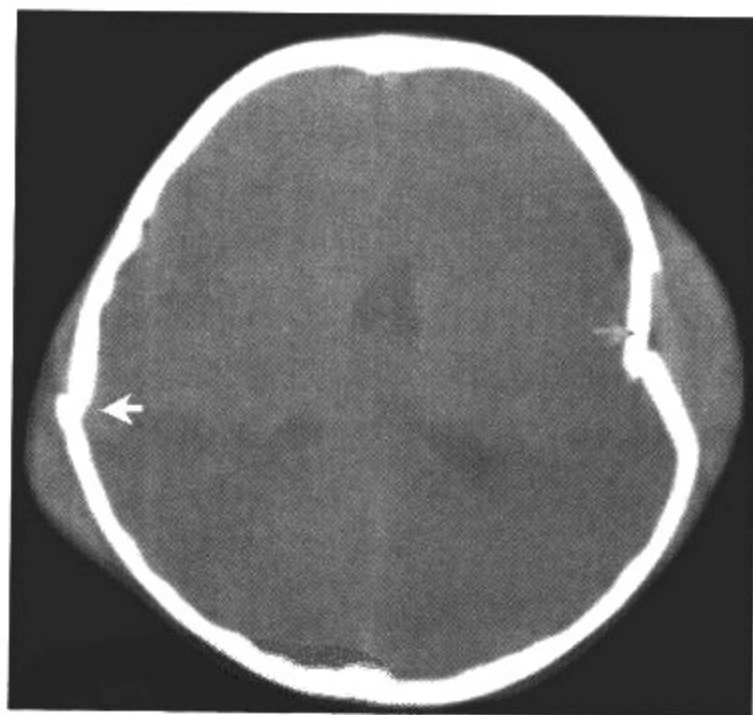


图 14-2-2 凹陷性骨折

影像所见

CT 平扫:左颞骨多处骨折伴内陷,右颞骨对冲部位线形骨折伴错位。骨折处头皮水肿。

病例 3 男,4 岁,头顶部凹陷性骨折术后(图 14-2-3)。

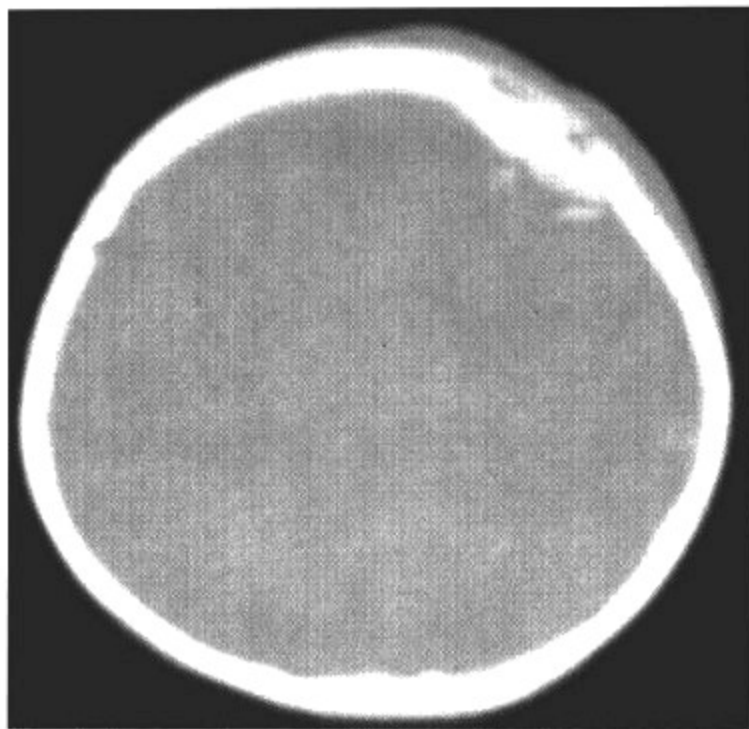


图 14-2-3 粉碎性骨折

### 影像所见

CT 平扫:左额骨多发颅板断裂,骨片内陷于颅内,颅板外头皮血肿。

### 【影像与病理】

颅骨骨折多为外力作用于头部、产生反作用力的结果,在闭合性颅脑损伤中占 15%左右,包括颅盖骨折和颅底骨折。颅骨骨折的重要性不在于骨折本身,而在于骨折所致脑膜、血管和神经组织的损伤。小儿因颅骨弹性较大,头部外伤时可仅损伤血管,与成人不同,小儿损伤的血管以静脉为多见。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

(1)线形骨折在 CT 断层表现为骨质的断裂,并有不同程度的软组织肿胀。儿童的颅骨较成人薄且弹性大,因而受外力作用更易变形,可不发生全层的骨折。

(2)凹陷性骨折显示颅板内陷骨折,并可测量其凹陷程度、骨片的大小以及对脑组织的压迫情况。单纯颅骨凹陷,即乒乓球样骨折,多见于婴儿期。

(3)外伤中,儿童颅缝分离错位较成人多见,但根据不同年龄组可以有差异,一般超过 2mm 以上诊断较有把握,且要进行双侧对比,如双侧颅缝不对称则诊断更明确。

(4)颅底骨折 CT 可显示骨折的直接和间接征象及邻近重要结构的损伤程度和脑部受损情况。常见部位是鼻窦、乳突的骨折,可见鼻窦腔、乳突蜂房积液、混浊。

(5)粉碎性骨折常见有骨片移位并颅内损伤。

#### 2. MRI 表现

(1)骨折线在  $T_1$ WI、 $T_2$ WI 上均表现为线样低信号强度带。

(2)骨折线周围在  $T_1$ WI 有边界模糊的更低信号区, $T_2$ WI 为高信号,代表骨折后骨髓内创伤性水肿、出血、渗出改变。

(3)在 STIR 序列,骨折线呈高信号线状影。

(4)骨痂形成后与骨膜反应性增生均为无信号带。

3. 比较影像学 主要检查方法有颅骨平片、CT 和 MRI 检查。CT 检查由于快速简便且对颅骨损伤诊断明确,对颅骨损伤并发症如颅内出血、脑挫裂伤等亦能及时诊断,为颅脑损伤首选的检查方法。随着 CT 图像后重建技术的应用,传统的颅骨平片检查已基本被 CT 替代。MRI 在显示骨折线方面略逊于 CT,但对凹陷性骨折的陷入深度及对脑组织损伤程度的观察优于 CT。

#### 【影像与临床】

根据不同骨折类型和部位,可有多种多样的临床表现。一般线形颅骨骨折和颅缝分离症状较轻,仅表现为局部软组织肿胀、压痛,并有不同程度的头痛、头晕、恶心等症状。凹陷性骨折和粉碎性骨折临床表现同上所述,但程度加重。颅底结构复杂,骨折后临床表现多样化并较为严重。

#### 【鉴别诊断】

颅骨损伤一般诊断不难。但线形骨折有时需要与血管沟和正常的颅缝相鉴别。①血管沟、正常的颅缝有其相对固定的解剖部位,周围无脑损伤的迹象,而线形骨折则在受外伤处。②血管沟、骨缝自然、光整、圆钝、较柔和,而骨折则外形僵直、锐利、不规则分布,形态多样。③正常成人颅缝应小于 1.5mm,小儿一般小于 2mm。而骨折线可宽窄不一,可达 1cm 以上,或龕插相嵌。

## 第三节 硬膜外血肿

硬膜外血肿是指外伤后聚集在硬膜外腔的血肿。多发生于直接损伤部位,为骨折或骨变形引起血管破裂,所产生的血液在硬脑膜与骨内板间的积聚。占颅脑损伤的 1%~3%。2/3 的病人因颞骨外伤,引起脑膜中动脉及其分支破裂出血,因此血肿多位于颞顶区。由于颅骨内膜和硬脑膜融为一体,所以硬膜外血肿也就是颅板下骨内膜外血肿。硬膜外血肿在婴儿期并不常见,随着年龄的增加发生率也增高。儿童硬膜外血肿的发病机制和临床表现与成人不同,在婴幼儿中,硬膜外血肿通常是硬膜静脉撕裂的结果,在年长儿和青少年中,动脉性的因素更为常见。小儿颅骨的顺应性比成人好,临床症状不明显,或仅有轻微症状,因此必须更强调作影像学检查。

#### 【影像检查方案】

主要有 CT 和 MRI。CT 与 MRI 对颅脑损伤的检查各有优缺点,需充分了解其病情、病期而合理应用。

#### 【典型病例】

病例 1 男,4 岁,头外伤头痛,呕吐(图 14-3-1)。

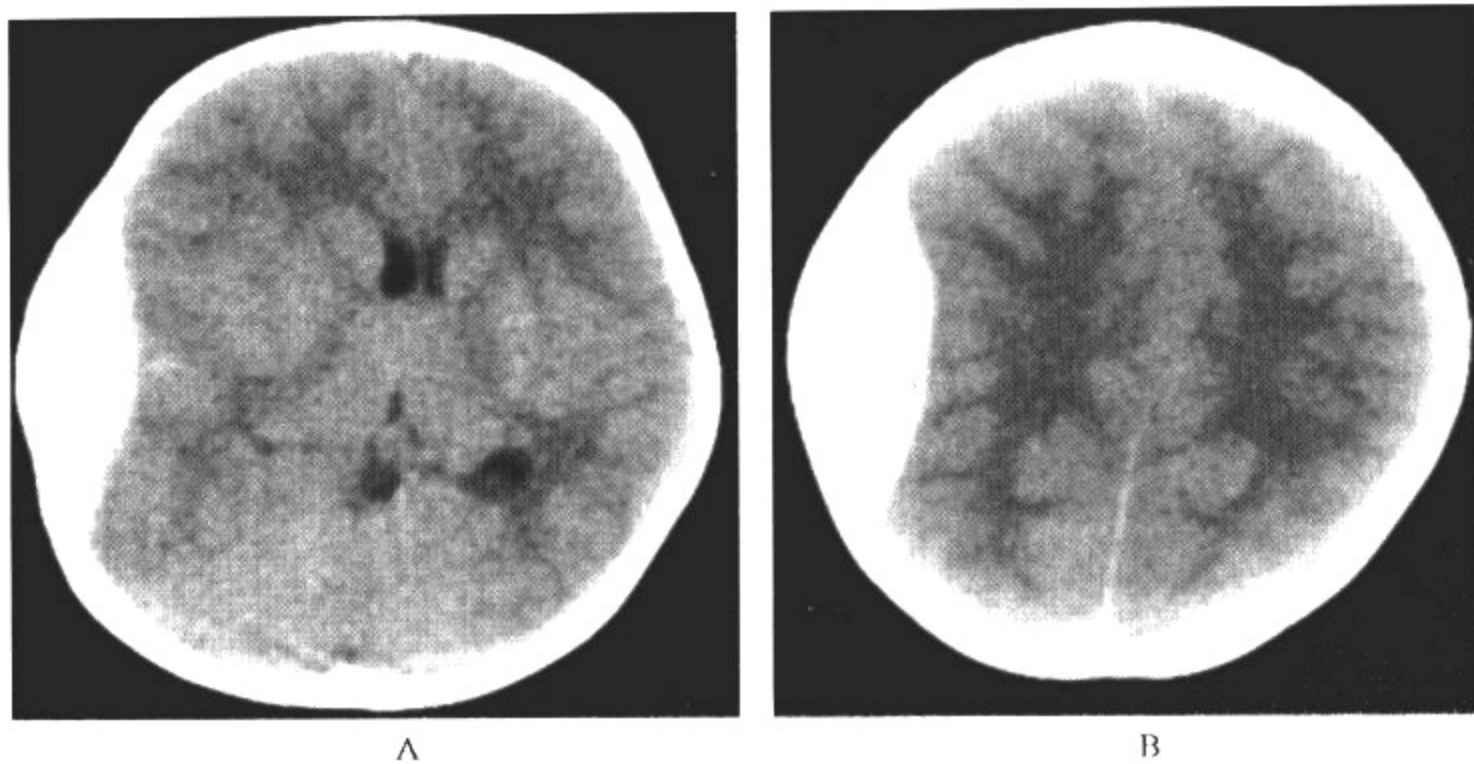
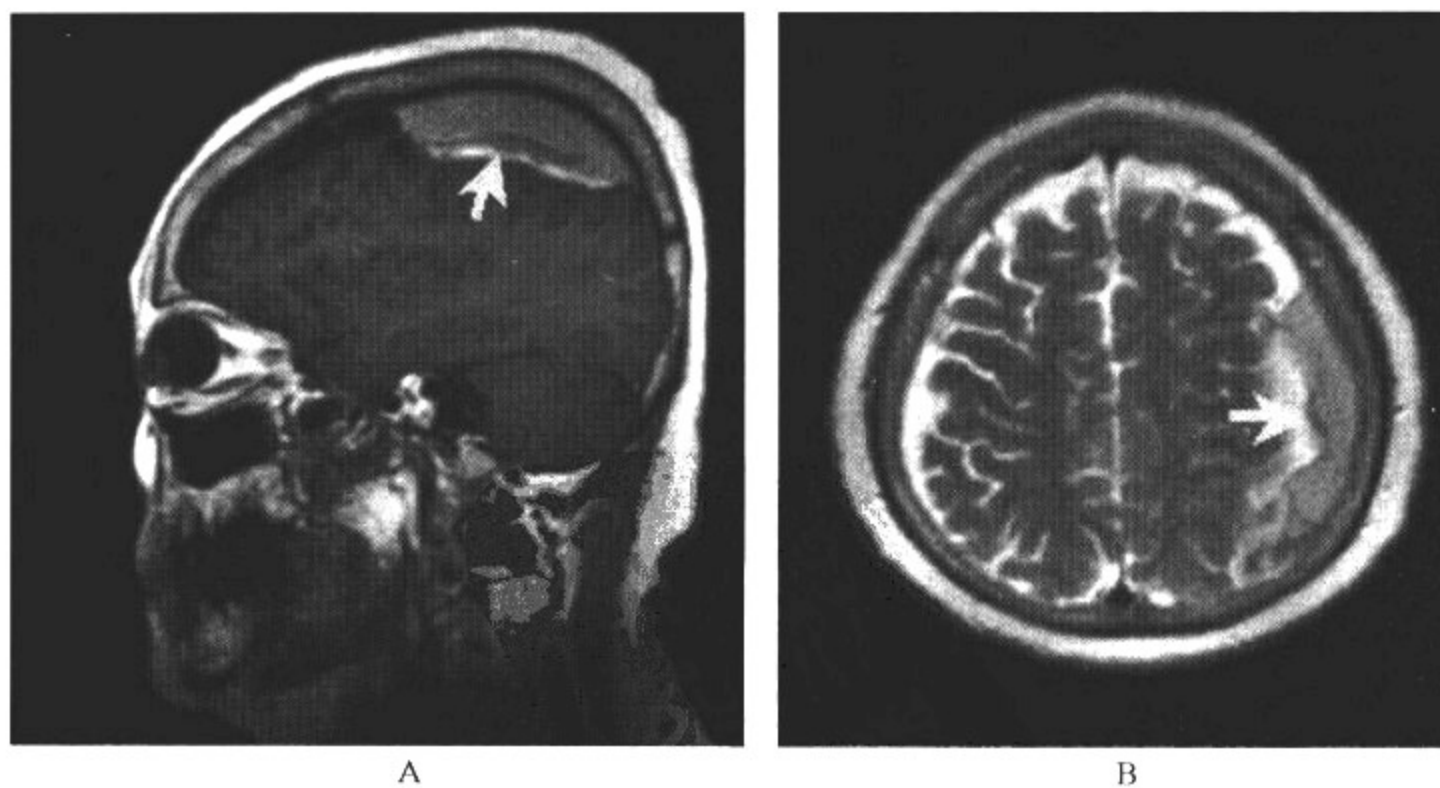


图 14-3-1 硬膜外血肿

影像所见

CT 平扫:CT 显示为双凸面脑实质外肿块,呈高密度改变,血肿范围不超过颅缝,有占位效应。

病例 2 女,15 岁,头部外伤后 6 天,头痛、头晕,二次昏迷出现(图 14-3-2)。





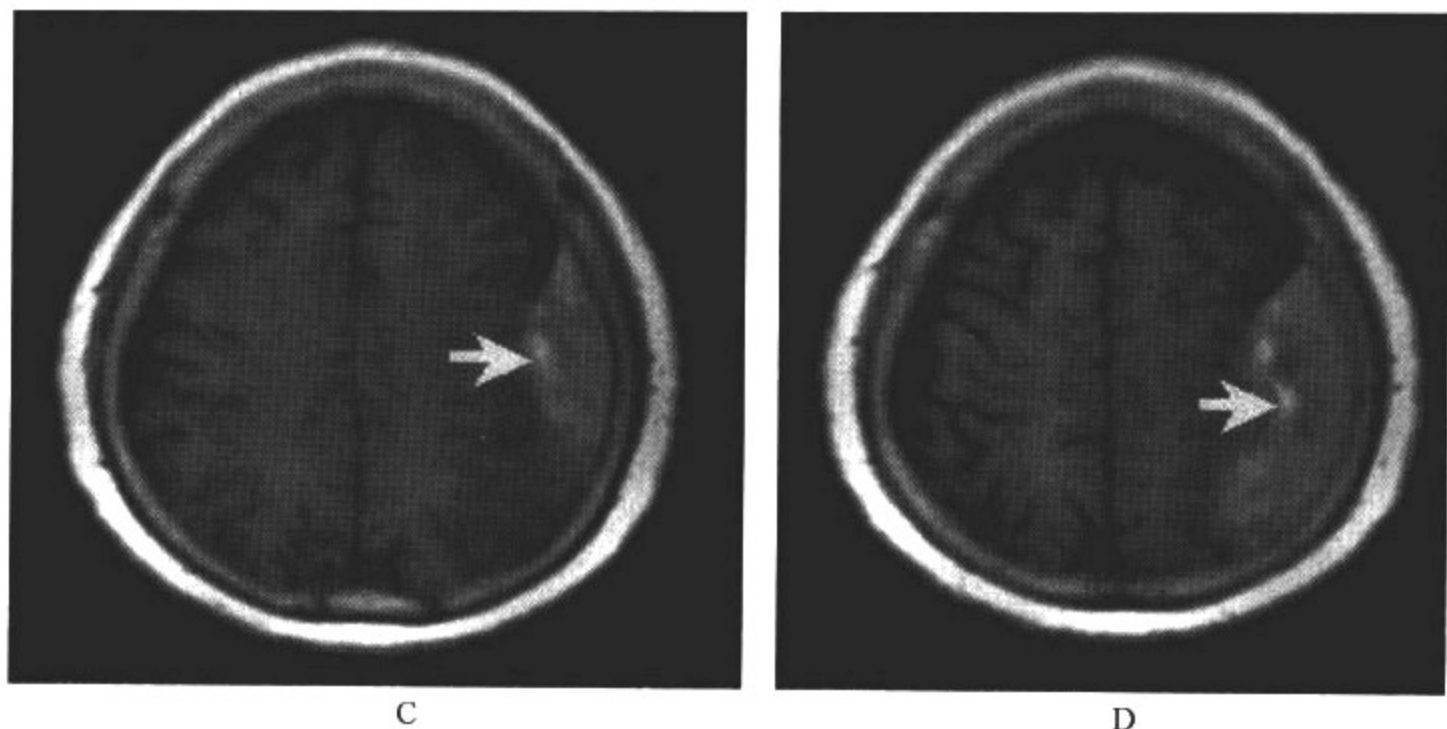


图 14-3-2 亚急性硬膜外血肿

### 影像所见

MRI 检查:于左侧颞顶区颅骨内板下方可见一梭形异常信号区, $T_1$ WI 高信号, $T_2$ WI 亦呈高信号,边界清楚。

### 【影像与病理】

硬膜外血肿是由于直接外力引起骨折或颅骨局部暂时变形,伤及血管,出血聚集于硬膜外腔所致的血肿。血液的来源为脑膜中动脉及其分支、硬脑膜静脉、板障静脉或颅内静脉窦的破裂。在婴幼儿中,硬膜外血肿通常是硬膜静脉撕裂的结果;在年长儿和青少年中,动脉性的因素更为常见。因儿童颅骨弹性较大,1/4 不发生骨折。血肿多位于颞区,也见于额、顶区。由于硬膜与颅骨粘连紧密,血肿范围多较局限,且形成双凸透镜形。动脉损伤者出血量多,迅速压迫大脑可致同侧脑疝。静脉源性硬膜外血肿因静脉压力低,血肿形成晚。硬膜外血肿可双侧同时发生,但不越过中线。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

(1) 颅板下方梭形或分叶状密度增高影,CT 值为  $40 \sim 100$  HU,内缘多光滑锐利。可伴颅骨骨折及局部颅外软组织肿胀。

(2) 根据出血量的不同,可以有不同程度的占位效应,如脑沟消失、脑室受压变形、中线结构移位等。

(3) 亚急性或慢性期,血肿密度可为略高密度、等密度或混杂密度,一般是血肿外周先为低密度,逐渐向中心推移,最后整个血肿全变为低密度。

(4) 血肿范围一般不超过颅缝,如骨折跨越骨缝,硬膜外血肿也可跨越该缝。

#### 2. MRI 表现

(1) 硬膜外血肿在 MRI 上的形态改变与 CT 相仿,血肿呈梭形,边界锐利。

(2) 急性血肿(3 天以内)在  $T_1$ WI 上与灰质相比呈等信号,血肿内缘可见低信号强度的硬膜;在  $T_2$ WI 上呈明显低信号。

(3)亚急性血肿(3天~1周以上)开始时在  $T_1$ WI 上血肿周围信号增高,并逐渐向中央扩展。最后约在2周时,在  $T_2$ WI 上也可显示为高信号。

(4)亚急性及慢性血肿周围在  $T_1$ WI 上,信号轻度下降;在  $T_2$ WI 上,信号明显降低,呈黑色。

3. 比较影像学 CT 检查快速简便,能较准确地反映硬膜外血肿的病理改变。但在显示较小脑外血肿以及确定硬膜外血肿的范围方面,MRI 更令人满意,且有利于确定血肿在硬膜内还是硬膜外。MRI 在显示骨折线方面逊于 CT,需充分了解其病情、病期而合理应用。

#### 【影像与临床】

因损伤状况、部位不同,临床表现各异,儿童的临床表现不很典型。年长儿典型的表现为受伤初期有短暂的意识障碍,然后逐渐清醒,如血肿进一步加重,患儿不久可出现二次昏迷。在婴幼儿中静脉型硬膜外血肿较常见,出现症状较晚,生命体征变化不明显,但呕吐、头痛者较多,应提高警惕。

#### 【鉴别诊断】

有时急性硬膜下血肿亦可呈梭形高密度区,与硬膜外血肿鉴别较难,但通常硬膜外血肿范围较局限,边缘光滑,锐利,多伴颅骨骨折,血肿一般不跨越颅缝,占位效应相对较轻,有助于区别。

## 第四节 硬膜下血肿

硬膜下血肿是最常见的颅内血肿之一,发生在硬脑膜与蛛网膜之间。按血肿形成的时间和临床外伤后出现症状的早晚,可分为急性,亚急性和慢性硬膜下血肿3种类型。新生儿后颅凹硬膜下血肿是最常见的,如果没有脑损伤或引起粘连,造成脑脊液循环受阻,则无临床意义。常可安全吸收而不留后遗症。引起的原因主要有天幕撕裂和枕鳞骨分离,以及大脑镰撕裂造成脑表面小静脉破裂等。天幕撕裂及枕鳞骨分离所形成的后颅凹硬膜下血肿最为常见;大脑镰撕裂远较天幕撕裂少见。当脑表面静脉破裂时,出血在脑凸面,产生脑凸面的硬膜下血肿。在新生儿,硬膜下血肿多为单侧性,可伴有蛛网膜下腔出血及脑挫伤。在婴儿期,主要是由于跨越硬膜下腔进入硬膜窦的皮质静脉撕裂造成。和新生儿不同,婴儿硬膜下血肿多为双侧性(占80%~85%)。常位于额叶凸面,病史上往往有外伤史存在。

#### 【影像检查方案】

主要有CT和MRI。CT为首选方法,而MRI则为1种重要的补充手段。

#### 【典型病例】

病例1 男,出生3天,进乳差,反应低下,原始反射弱(图14-4-1)。

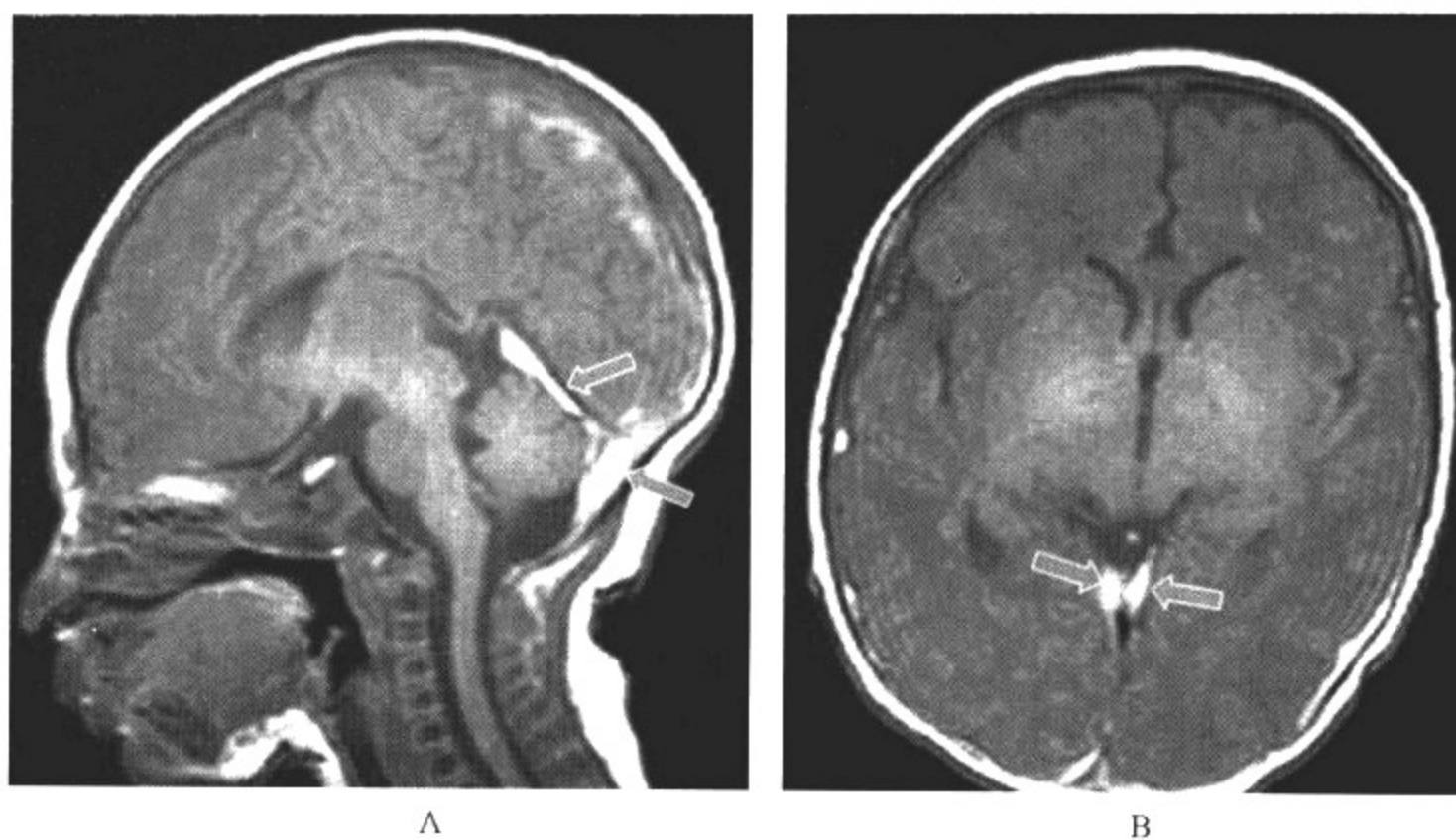


图 14-4-1 硬膜下血肿

影像所见

MRI 平扫:A. 矢状位 T<sub>1</sub>WI;B. 轴位 T<sub>1</sub>WI。

可见血肿位于天幕下,向两侧伸展,覆盖在小脑半球表面,T<sub>1</sub>WI 呈高信号。

病例 2 男,3 个月,外伤 3 小时,神志清,未吐,嗜睡,颈软(图 14-4-2)。

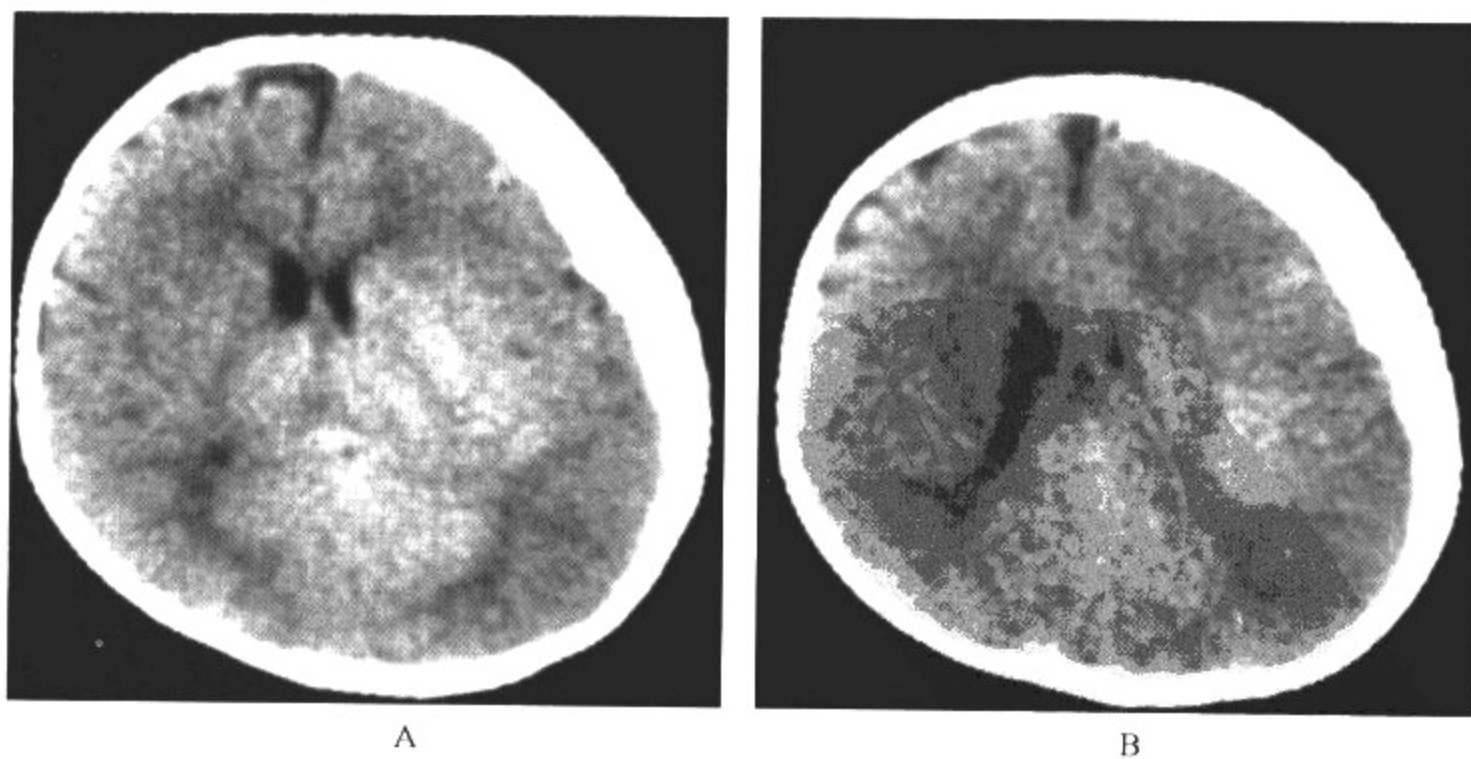


图 14-4-2 硬膜下血肿

### 影像所见

CT平扫:左侧颅板内下脑外呈半月形高密度,并可压迫脑灰、白质,造成患侧脑室的受压、移位。

### 【影像与病理】

新生儿硬膜下血肿引起的原因主要有天幕撕裂及枕鳞骨分离,以及大脑镰撕裂造成脑表面小静脉破裂等。可伴有蛛网膜下腔出血及脑挫伤。在婴幼儿,多由于跨越硬膜下腔进入硬膜窦的皮质静脉撕裂造成。急性硬膜下血肿指伤后3天内发生的硬膜下血肿,好发于额、颞、顶叶的大脑凸面。多由于静脉牵张、撕裂,导致脑表面至静脉窦皮质静脉、动脉或矢状窦旁的脑桥静脉断裂。亚急性硬膜下血肿于伤后4天至3周出现,形成机制与急性硬膜下血肿相同,但血流较慢。慢性硬膜下血肿形成于受伤3周以后,多为上矢状窦脑桥静脉破裂所致。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT表现

(1)硬膜下血肿在急性期显示颅骨内板下方大脑半球外的新月形或线条状高密度区,CT值40~80HU。范围常较广泛,内缘不甚规则,可跨越颅缝,但不跨越大脑镰。并有不同程度的占位效应。

(2)亚急性硬膜下血肿在CT上呈新月形或半月形,血肿密度呈高密度、等密度或不均匀密度。等密度的血肿在CT上仅见占位效应。

(3)慢性硬膜下血肿可出现高、低混合密度,最后变为低密度,直至吸收。有时脑脊液可渗入血肿内,使血肿增大,呈梭形低密度区,压迫局部脑组织。

(4)新生儿天幕撕裂引起的急性幕下硬膜下血肿表现为受累侧天幕叶增厚,呈高密度,在冠状位重建图像上,高密度血肿位于天幕下。

(5)脑凸面的血肿横断扫描易于发现,而额底和颞底的硬膜下血肿,因邻近颅骨和部分容积效应,用矢状面或冠状面图像重建有助于确诊。

#### 2. MRI表现

(1)硬膜下血肿的MRI信号改变,随年龄而异。

(2)急性期硬膜下血肿 $T_1WI$ 呈等信号, $T_2WI$ 呈低信号。

(3)亚急性期,开始时 $T_1WI$ 呈环形高信号,中间为等信号; $T_2WI$ 呈低信号;随着时间延长, $T_1WI$ 、 $T_2WI$ 均变为高信号。

(4)慢性期,在 $T_1WI$ 上由亚急性状态信号逐渐变低,但仍高于脑脊液的信号强度,在 $T_2WI$ 上,血肿为高信号区。

3. 比较影像学 对于脑出血的急性期,CT最为敏感,可作出明确诊断,无需做MRI检查。亚急性期和慢性期,MRI更敏感,能提供更多的诊断和鉴别诊断信息。因此对于急性脑外伤的出血部分,CT显示较MRI为佳;对于亚急性期和慢性脑挫裂伤的显示,MRI常优于CT。CT与MRI检查各有优缺点,需充分了解其病情、病期而合理应用。

### 【影像与临床】

临床表现依血肿的体积、位置、发展速度及伴发损伤的有无和性质而定。婴幼儿可出现癫痫、呕吐、易激惹或嗜睡,以及头围进行性增大。年长儿伴颅高压表现,如意识迟钝、血压升高而脉率下降、呼吸不规则、瞳孔不等大以及偏瘫等。

### 【鉴别诊断】



对于等密度血肿,应注意其间接征象,必要时需做增强加以区别。对于慢性硬膜下血肿,应与硬膜下积脓和积液区别。有时两侧较小的低密度硬膜下血肿需与蛛网膜下腔扩大相鉴别,对于硬膜下血肿出血产物的演变过程,MRI有其特殊性,注意影像学改变并密切结合临床资料可加以鉴别。

## 第五节 蛛网膜下腔出血

蛛网膜下腔出血是由颅内血管破裂,血液进入蛛网膜下腔或由硬膜下出血破入脑池所致。有外伤性和自发性,新生儿期多见,以新生儿产伤或窒息最常见。儿童多由外伤所引起。常伴有脑实质损伤。一般7天后密度开始减低,最终消失。

### 【影像检查方案】

主要有CT和MRI。CT为首选方法。

### 【典型病例】

女,出生7天,出生后窒息17分钟,反映差,肌张力高(图14-5-1)。

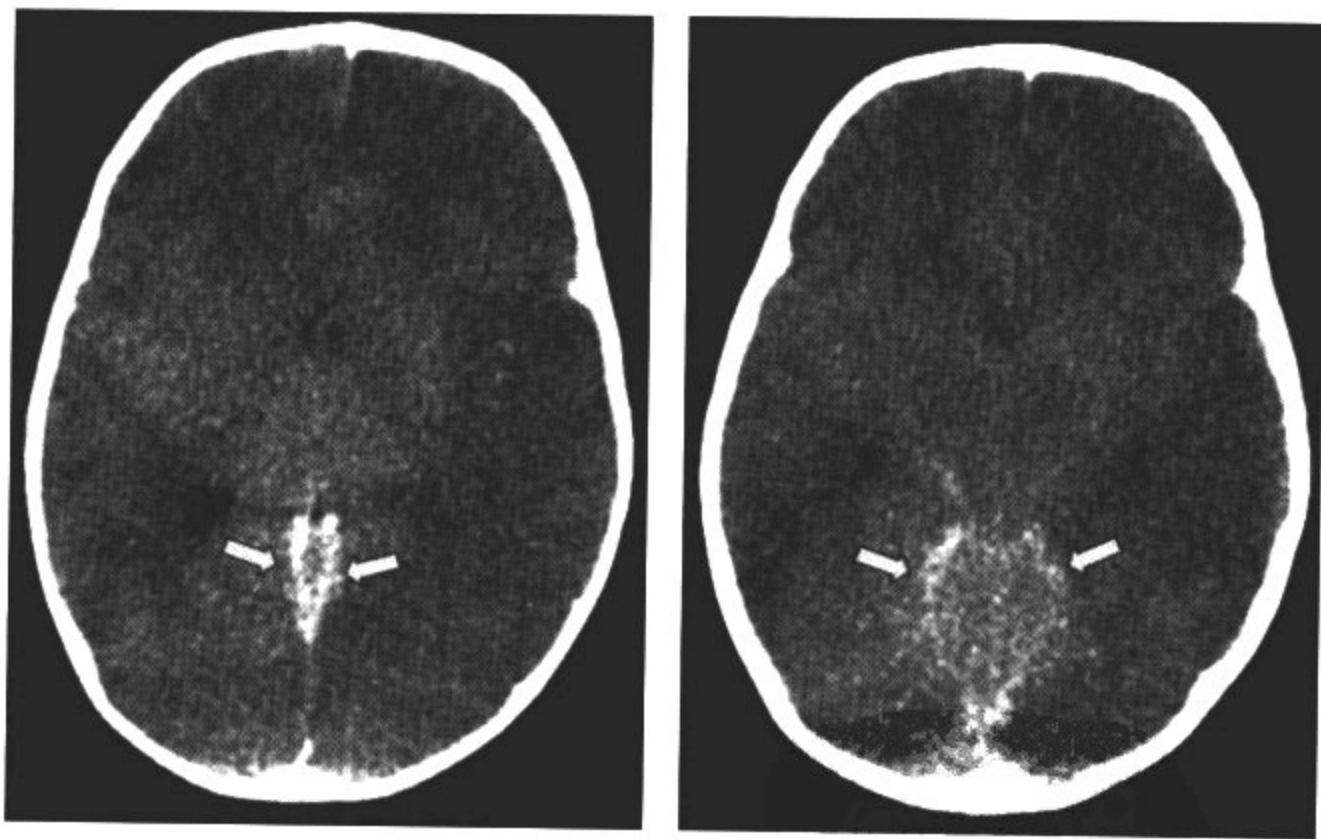


图 14-5-1 蛛网膜下腔出血

### 影像所见

CT平扫:蛛网膜下腔呈高密度改变,沿小脑天幕伸展,半球间裂高密度并增宽,此为大脑镰征。

### 【影像与病理】

常因皮质静脉破裂引起出血,或由硬膜下出血破入脑池所致。出血部位以小脑上池、侧裂池、纵裂池多见,也可见于大脑凸面蛛网膜下腔。在儿童常为纵裂池出血,呈纵行窄带状高密

度区,位于中线。7天后密度开始减低,最终消失。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

(1)出血部位的蛛网膜下腔密度增高。常见于后部半球间裂,靠近大脑镰,或沿小脑天幕伸展,半球间裂高密度并增宽。

(2)基底池、侧裂池和脑沟等蛛网膜下腔内线样、条状高密度影。

(3)可合并脑内和硬膜下出血。

2. MRI 表现 MRI 在急性期出血的诊断价值有限,24 小时内的急性蛛网膜下腔出血在 T<sub>1</sub> 像和质子密度像上可呈比脑脊液稍高的信号影, T<sub>2</sub> WI 像呈比脑脊液稍低的信号影,但敏感性不如 CT。

3. 比较影像学 MRI 对急性期或少量蛛网膜下腔出血的敏感程度不如 CT,同时 MRI 对骨骼显示能力差,影像学检查应以 CT 为首选方法。对于亚急性期, MRI 检查优于 CT。

### 【影像与临床】

由于出血量的不同,差别较大,并可以进行性加重。出血量少者,逐渐分解吸收,可无明显临床改变;出血量多者,常有剧烈头痛、脑膜刺激、颈强直等体征,脑脊液呈血性脑脊液。

### 【鉴别诊断】

儿童期大脑镰在 CT 上可以表现为高密度,但大脑镰正常时很细而且边缘规则,不向两侧皮质沟内伸展,无增宽表现,可与蛛网膜下腔出血鉴别。另外小脑幕区蛛网膜下腔出血应与天幕撕裂引起的急性幕下硬膜下血肿相鉴别。蛛网膜下腔出血沿天幕伸展,呈层状,范围较广。幕下硬膜下血肿表现为受累侧天幕叶增厚,呈高密度,范围相对局限,冠状位重建图像示高密度血肿位于天幕下。二者同时存在时不易鉴别。

## 第六节 脑内损伤

### 一、大脑半球弥漫性肿胀

在小儿中,外伤所引起的大脑半球弥漫性肿胀比成人多见,是由于水肿及血管扩张充血所致。在外伤后即刻或数天后测血流量,发现血灌注量增高以及血管充血,提示脑肿胀主要是由于血流量增高,即脑充血。这种改变短在外伤后数分钟内或长至 24 小时后均可发生。因此脑肿胀并不仅仅是由于血管渗透性增高所导致的血管源性水肿。

### 【影像检查方案】

影像学检查主要有 CT 和 MRI。CT 为首选检查方法其目的是尽早排除出血。

### 【典型病例】

病例 1 男,2 岁,车祸,外伤后 2 小时(图 14-6-1)。

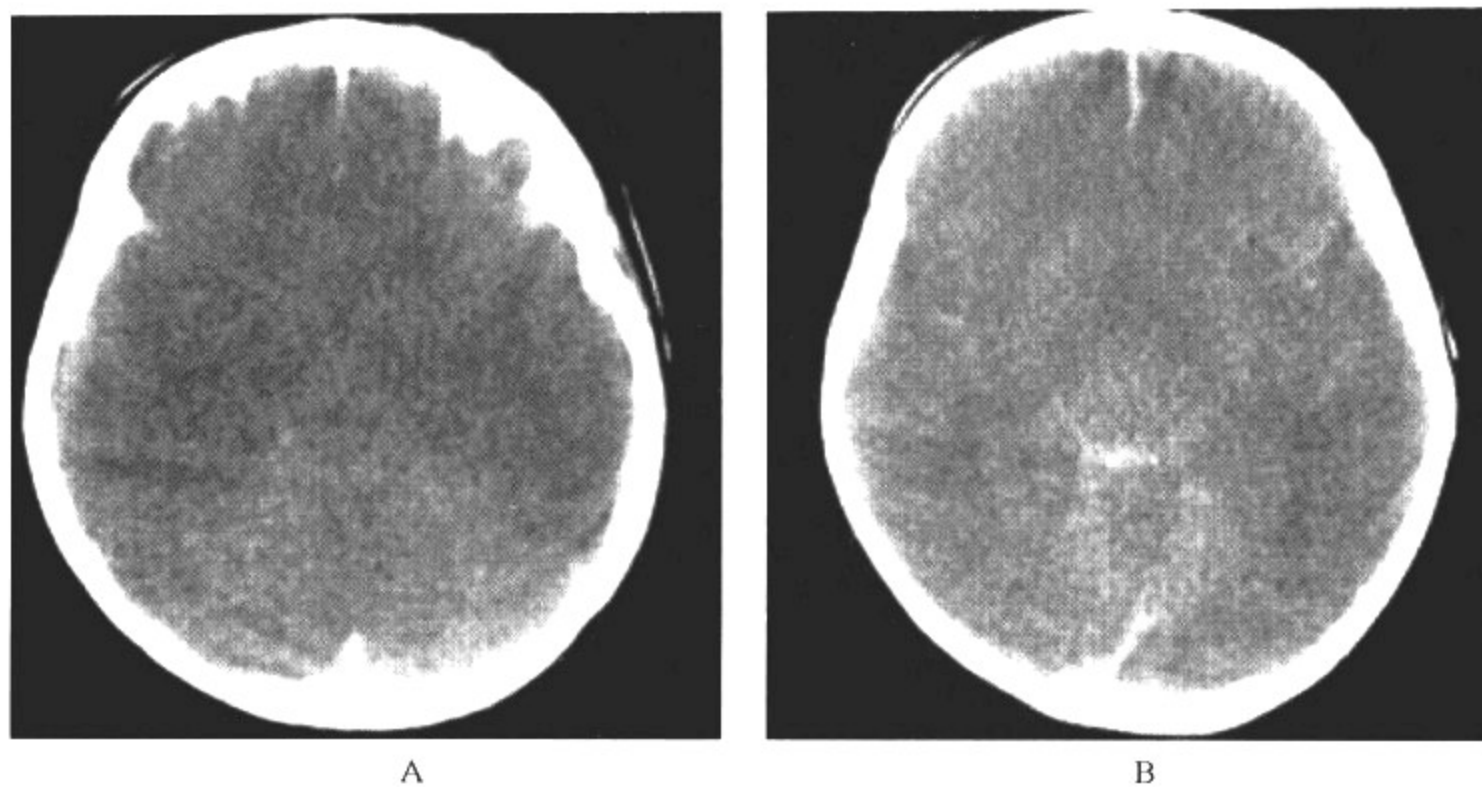


图 14-6-1 大脑半球弥漫性脑肿胀

影像所见

CT 平扫：CT 上可出现灰、白质分辨不清，脑室、脑沟及脑池受压，显示不清，蛛网膜下腔出血。

病例 2 女，出生 4 天，产位不正，呕吐(图 14-6-2)。

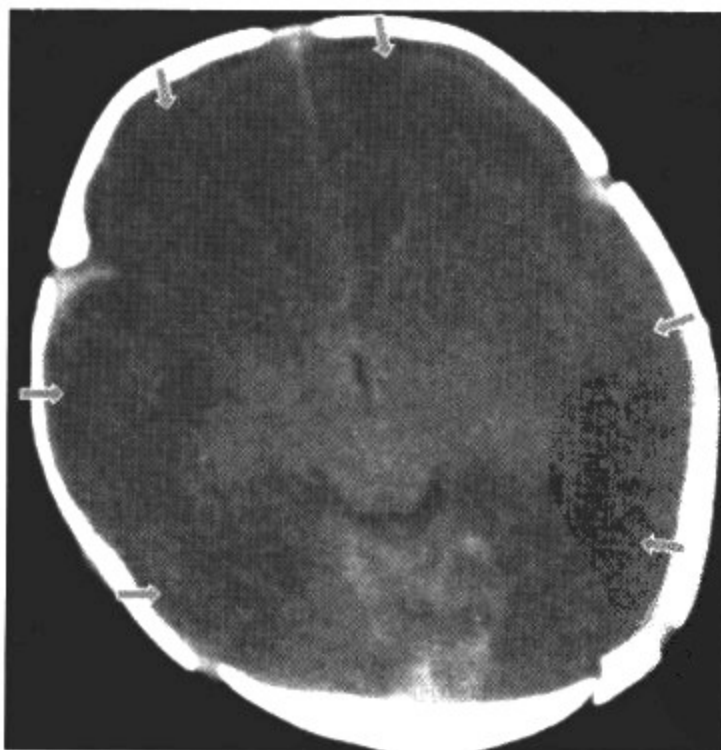


图 14-6-2 大脑半球弥漫性脑肿胀

影像所见

CT 平扫：CT 上可出现灰、白质分辨不清，脑室呈裂隙状，脑沟、脑池受压，显示不清，灰、

白质密度倒转。

### 【影像与病理】

儿童弥漫性脑肿胀是因血管的调节机制丧失,脑血管阻力下降,脑血容量增加而形成的脑充血。脑肿胀及随之形成的颅内高压可引起脑静脉的闭塞,而脑静脉的闭塞或脑静脉的断裂产生的脑血流回流障碍,可引起局部或严重的脑水肿。当这种闭塞、水肿时间过长,成为不可逆的改变时,脑萎缩和脑软化就是它们的必然结果。儿童比成人更常见,但伴有实质性出血的比例比成人少。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

(1)弥漫性的低密度改变,灰、白质分辨不清,脑室呈裂隙状,脑沟、脑池受压,显示不清或狭窄,灰、白质密度倒转,脑白质密度高于灰质。

(2)在急性期很难看出是否合并有轴索损伤。如果仅用 CT 来检查,要区别二者,只有在随访片上才能判断。

(3)部分小儿急性充血性的脑肿胀,密度可轻度增高。

2. MRI 表现 病变弥漫,在  $T_1WI$  上呈低信号,在  $T_2WI$  上呈高信号脑沟变浅或消失。

3. 比较影像学 CT 和 MRI 是本病最佳的检查方法,MRI 组织分辨率高,但检查需要时间较长。CT 检查快捷方便,早期应以 CT 为首选筛查方法,主要是及时发现早期出血。

### 【影像与临床】

表现为头痛、头晕及呕吐,重者可见颅内高压表现。

### 【鉴别诊断】

脑水肿为细胞外水肿,脑肿胀是细胞内水肿。两者均常见,且常同时存在,弥漫性脑肿胀与弥漫性脑水肿在影像上不能鉴别。但两者与非出血性弥漫性轴索损伤在急性期亦很难鉴别。应通过临床表现、CT 短期随访复查进行鉴别。

## 二、弥漫性轴索损伤

弥漫性轴索损伤亦称弥漫性白质损伤及脑白质剪切伤等。是由脑的剪切伤所致,即当颅骨在快速旋转中,由于脑的旋转没有跟上或不同步,使神经纤维束受到牵拉、扭转或扯断破坏。婴儿未完全髓鞘化的脑比成熟脑软,蛛网膜下腔较宽,因此快速旋转造成剪切伤较多见,其好发部位为灰、白质交界处,半卵圆中心深部脑白质,胼胝体及内囊等处。

### 【影像检查方案】

主要有 CT 和 MRI。CT 与 MRI 对本病的检查各有优缺点,需充分了解其病情、病期而合理应用。

### 【典型病例】

男,2岁,头外伤,意识障碍(图 14-6-3)。



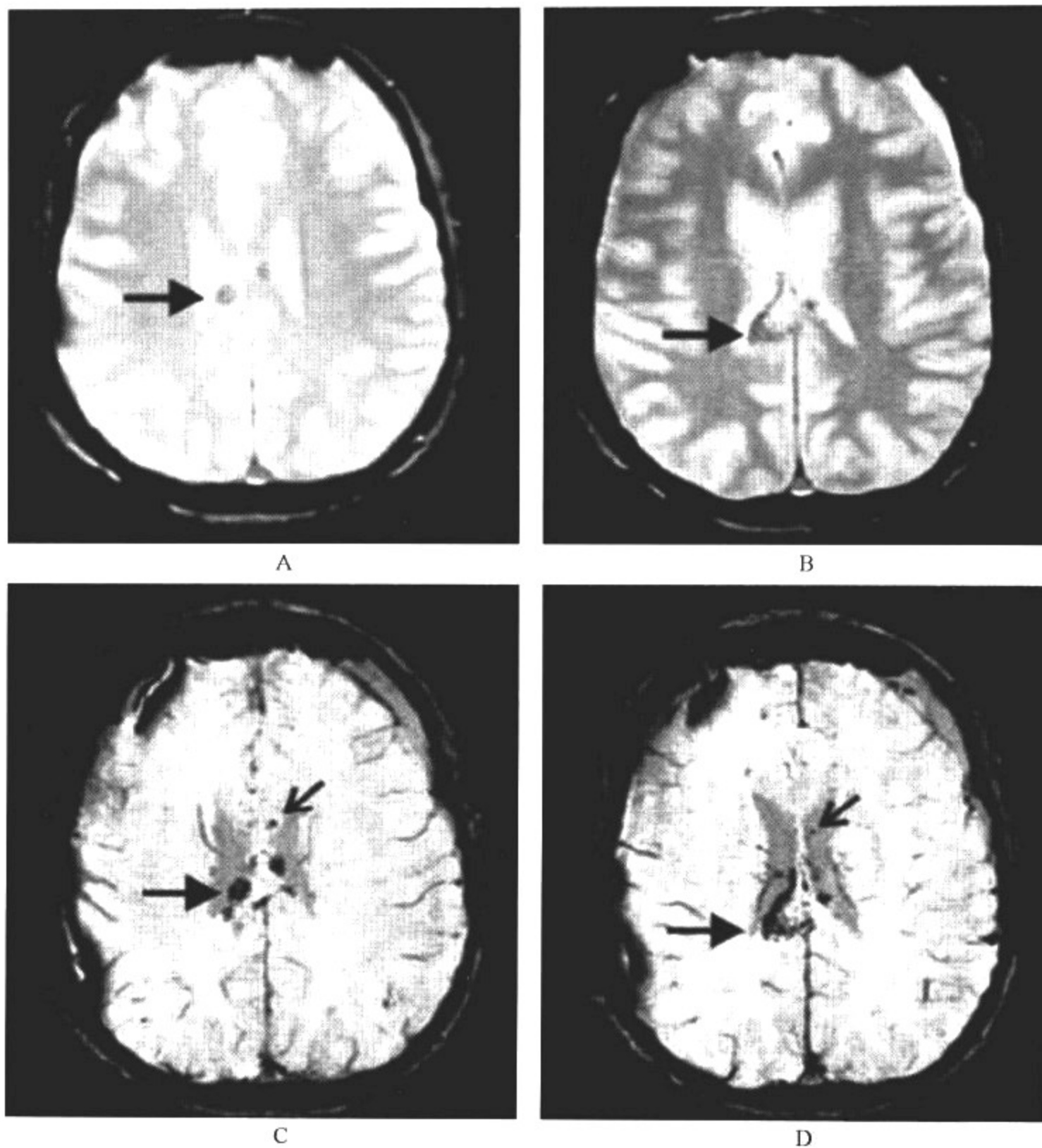


图 14-6-3 弥漫性轴索损伤

### 影像所见

MRI: A、B. 轴位  $T_2$  WI; C、D. 轴位梯度回波序列

$T_2$  WI 可显示胼胝体压部高低混杂信号灶;同时加扫梯度回波序列,可大大提高对小出血灶的检出,表现为低信号灶。

### 【影像与病理】

主要病理改变包括轴索的扭曲、肿胀、断裂及镜下轴索收缩球出现;深部髓质和胼胝体偏心以及不对称性出血;小脑脚出血;双侧弥漫性脑水肿;脑室和蛛网膜下腔出血;数周后可发生脑软化、脑萎缩。

**【影像诊断要点及比较影像学】****1. CT 表现**

(1) 脑白质内弥漫性或散在多发小病灶,特征表现为两侧大脑白质有斑片状、点状或弥漫性互相融合的低密度区,边缘模糊,呈月晕状。

(2) 大脑皮髓质交界处、基底节、胼胝体、脑干可多发无占位效应的小于 2cm 的出血灶。有时亦可见脑室内出血或蛛网膜下腔出血改变。

(3) 在脑边缘部的病灶较中央的病灶小,病灶形态多呈椭圆形,其长轴与神经纤维的走向平行。

(4) 常伴有弥漫性脑肿胀,脑室、脑池受压、变窄。

**2. MRI 表现**

(1) 出血性病灶急性期在  $T_2WI$  上呈低信号,周围见高信号水肿,在  $T_1WI$  则呈等信号,常无占位效应。亚急性期和慢性期, $T_1WI$  对小灶出血显示清楚,呈现为高信号。

(2) 非出血性病灶,在  $T_2WI$  上可见脑白质、脑灰白质交界处、胼胝体、基底节和脑干、小脑散在 5~15mm 圆形或椭圆形异常高信号。在  $T_1WI$  上,上述病灶可呈低信号或等信号。

(3) 对于小灶出血病变可同时加扫梯度回波序列,提高对小病变的检出率。

(4) 损伤后期,由于脑白质内损伤轴突变性、萎缩,相应部位的脑室扩大。

**3. 比较影像学** MRI 由于其分辨率高,又可多方位扫描,对发现这种小病灶明显优于 CT。对于小灶出血病变,同时加扫梯度回波序列,可大大提高对小病变的检出率。但总体上 CT 对显示急性出血优于 MRI。另外急性期由于 MRI 扫描时间较长,并不作为颅脑外伤的首选。与常规 SE 序列相比,对弥漫性轴索损伤可能更为敏感的方法是梯度回波序列及磁敏感成像(SWI)。

**【影像与临床】**

临床症状较为严重,多急性起病,严重者可有昏迷、意识丧失、呕吐、嗜睡等症状,常造成永久性神经障碍。

**【鉴别诊断】**

弥漫性轴索损伤常伴有弥漫性脑肿胀,对于非出血性弥漫性轴索损伤,二者在急性期 CT 检查很难鉴别。应通过临床表现及 MR 的磁敏感成像进行鉴别。

### 三、脑皮质挫伤

是由于冲击力量使脑组织冲撞到很硬的颅骨骨板而引起的较表浅的损伤。病灶主要位于皮质表面,而皮质下白质多不受累。病变可多发,常伴脑出血。颞叶前外侧或前内侧皮质常受累,额叶外侧或底部次之。

**【影像检查方案】**

MRI 和 CT 对于出血性皮质挫伤均敏感。CT 为首选方法,而 MRI 则为 1 种重要的补充手段。

**【典型病例】**

**病例 1** 女,7 岁,摔伤,头痛、恶心(图 14-6-4)。

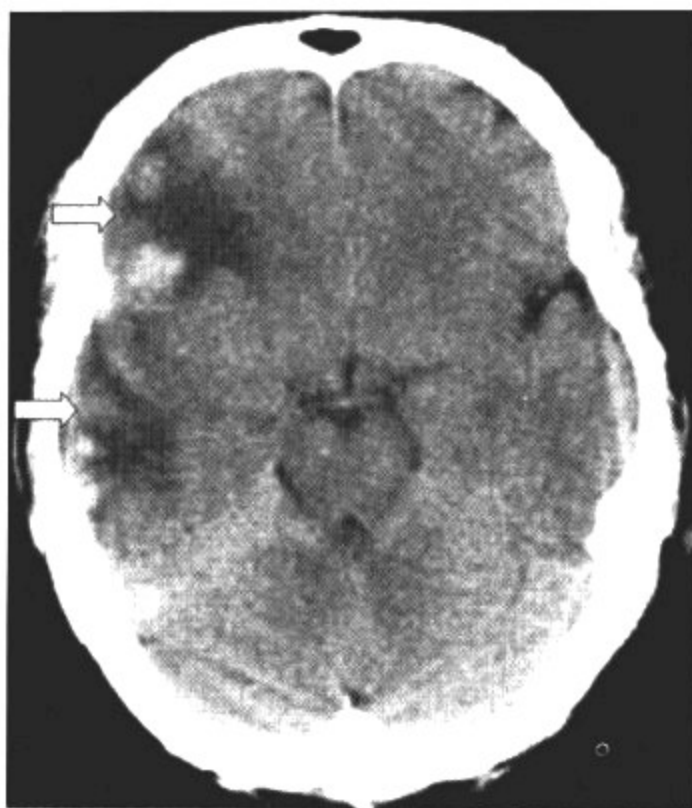
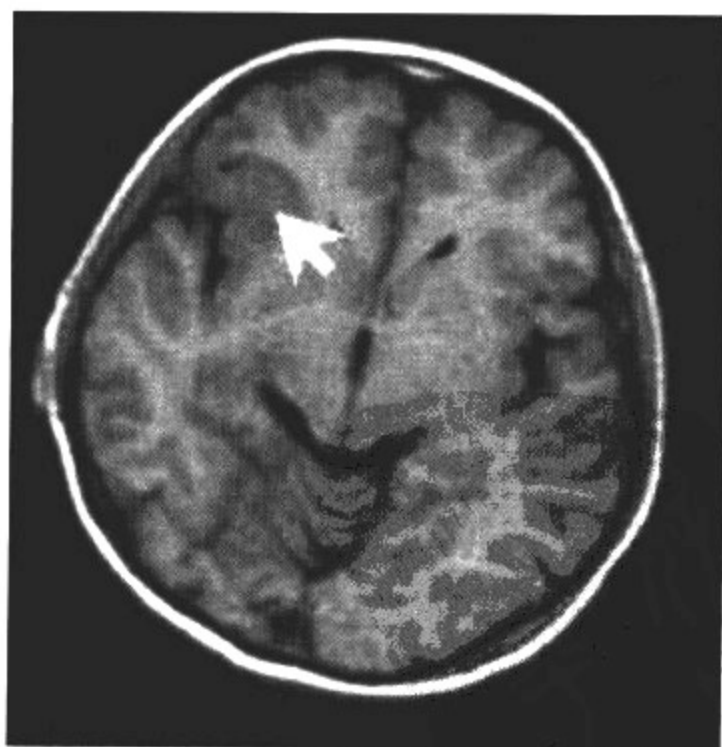


图 14-6-4 脑皮质挫伤

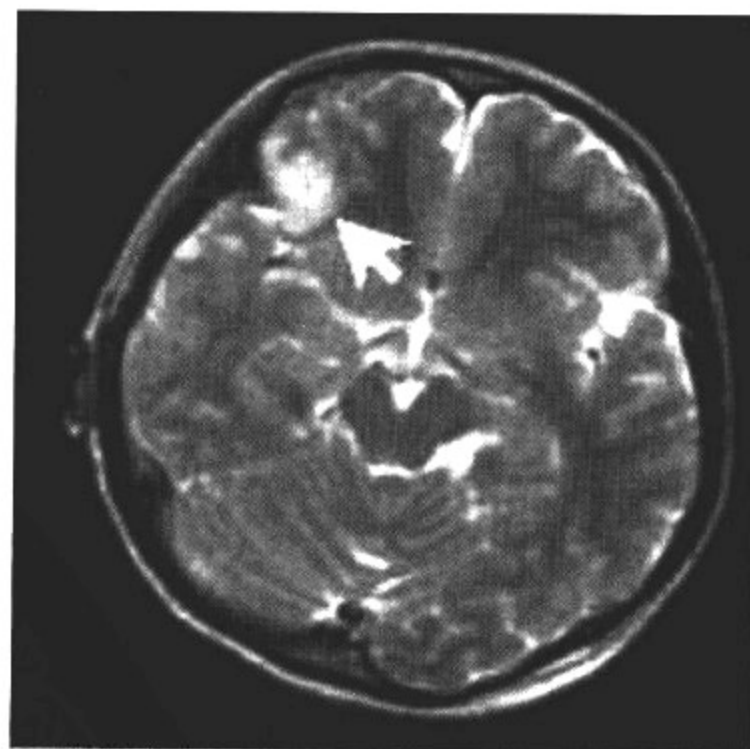
影像所见

CT 平扫:皮质区多发低密度灶,病变内伴有脑出血。主要位于皮质表面,而皮质下白质多不受累。

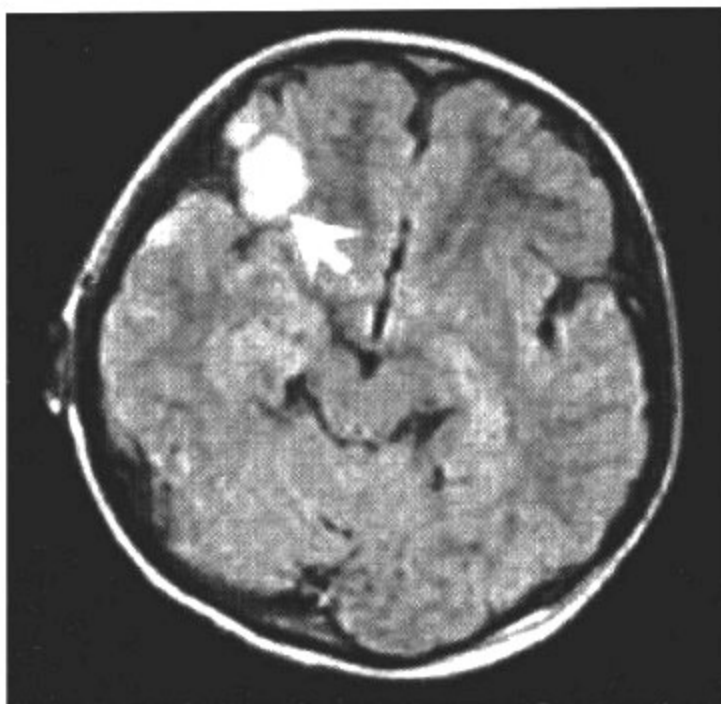
病例 2 男,9岁,钝器击伤,头晕,呕吐(图 14-6-5)。



A



B



C

图 14-6-5 右侧额颞区脑皮质挫伤

**影像所见**

MRI 检查:右侧额颞区可见一片状异常信号灶, $T_1$ WI(A)上呈低信号、 $T_2$ WI(B)上呈高信号,FLAIR 序列(C)呈高信号。

**【影像与病理】**

脑皮质挫伤可以发生在撞击部位或对冲部位,多位于前颅凹和中颅凹,由于皮质血供丰富,出血相对较多,易于发现。表现为额叶、颞叶底部皮质表层或深层点状出血、散在小片状出血灶、静脉淤血、脑水肿和脑肿胀。其程度取决于血管损伤情况。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

## 1. CT 表现

(1)皮质或皮质下局部低密度区内混杂有高密度的点状,斑片状出血灶。也可融合成较大的脑内血肿,病变广泛时有占位表现。

(2)轻度的脑挫伤在短时间内 CT 可以无明显改变,但挫伤的真实范围常较 CT 所见大。

(3)水肿和出血灶可完全吸收,也可能出现坏死、液化,表现为边界清楚的低密度影,形成瘢痕者可表现为脑萎缩。

## 2. MRI 表现

(1)水肿区表现为  $T_1$ WI 低信号, $T_2$ WI 高信号。水肿和肿胀明显时,还显示占位效应。

(2)水肿区内出血灶在急性期表现为  $T_1$ WI 等信号, $T_2$ WI 低信号。

(3)在亚急性期,出血灶  $T_1$ WI 呈高信号, $T_2$ WI 亦呈高信号。

(4)慢性期,出血灶在  $T_1$ WI 呈低信号, $T_2$ WI 呈混杂信号。

3. 比较影像学 CT 对急性脑挫伤伴出血者更敏感,对同时伴有的脑外血肿也较敏感。因此 CT 是急性脑挫伤的首选方法。但当挫伤病变位于颅底或颅盖骨表面时,CT 上易因伪影和部分容积效应而遗漏或判断困难。对非出血性、亚急性或慢性脑外伤,CT 不如 MRI 敏感。

**【影像与临床】**



临床表现与发生部位、范围和程度有关,表现为不同程度的头痛、恶心、呕吐等颅压高的症状,严重者可昏迷、意识丧失。但昏迷和意识丧失较弥漫性轴突损伤少见,常伴有出血。出血和脑水肿严重时可有生命体征的明显变化。

**【鉴别诊断】**

脑皮质挫伤应与单纯肿胀鉴别。脑皮质挫伤肿胀区常有出血灶,MRI 动态随访观察,发现肿胀在 1~4 周内可吸收,在此期间肿胀区与脑实质呈等信号,脑皮质挫伤病变不会出现这种转变,可加以鉴别。

(张晓凡 王 芳 王志伟 张 毅)

儿童中枢神经系统感染包括先天性感染、后天性感染、自体免疫及感染性疾病等。

## 第一节 先天性中枢神经系统感染

先天性中枢神经系统感染发生的时间比感染本身更重要,感染的时间更能决定其预后。最常见的病原体为巨细胞病毒、弓形体病毒、单纯疱疹病毒以及风疹病毒,简称 TORCH(*toxoplasma, rubella, cytomegalo virus, herpes simplex*),其他还包括淋巴细胞性脉络丛脑膜炎、病毒性脑炎和 HIV 脑炎等。以上这些感染可通过母体血行传播,或在通过产道时感染。如感染发生于妊娠初期或中期,将产生破坏性病变或脑发育畸形;如感染发生于妊娠末期,则所发生的异常程度相对较轻。因此感染越早,脑发育不良和脑畸形就越严重。

### 一、巨细胞病毒感染

在胎儿中枢神经系统感染中,巨细胞病毒感染是一种常见的、较严重的病毒感染。

#### 【影像检查方案】

腹部超声检查是胎儿巨细胞病毒感染的首选筛查手段。虽然 CT 对 TORCH 所致的颅内钙化十分敏感,但作为一种有辐射的检查方法,它不适合做孕期的检查,若婴儿期需要协助诊断者应慎用,且需采用低剂量扫描方式。MRI 对发现脑组织病变及脑发育情况能提供更多有益的信息,是巨细胞病毒感染的重要检查手段。

#### 【典型病例】

**病例 1** 男,14 个月,不会翻身,不会走路,肌张力 IV 级(图 15-1-1)。

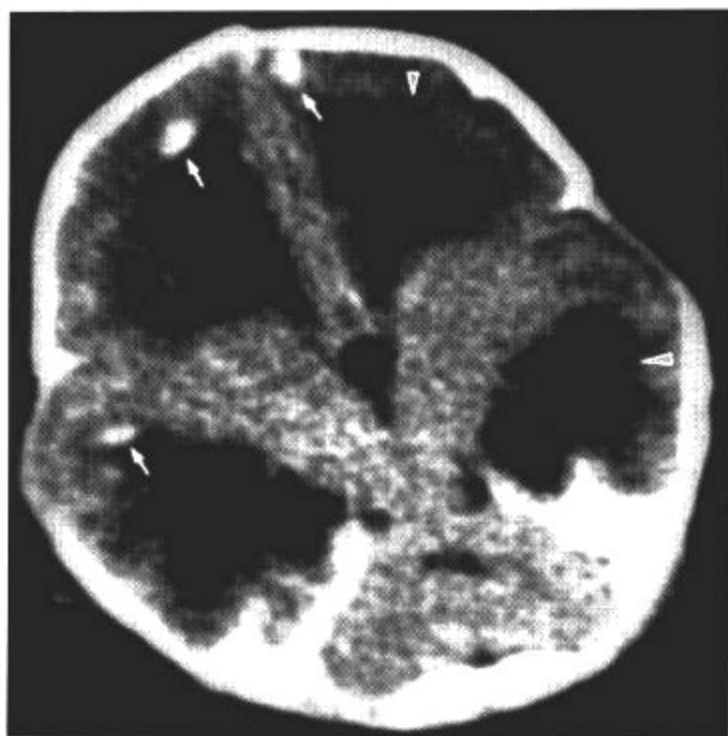


图 15-1-1 巨细胞病毒感染

### 影像所见

CT表现：CT平扫上表现为显著的对称性双侧脑室扩张，其内充以低密度的脑脊液，表现为重度脑积水征象；脑室旁可见多发性、局灶性分布、界限清楚的钙化病灶。

病例2 女，5个月，运动障碍，视力障碍(图 15-1-2)。

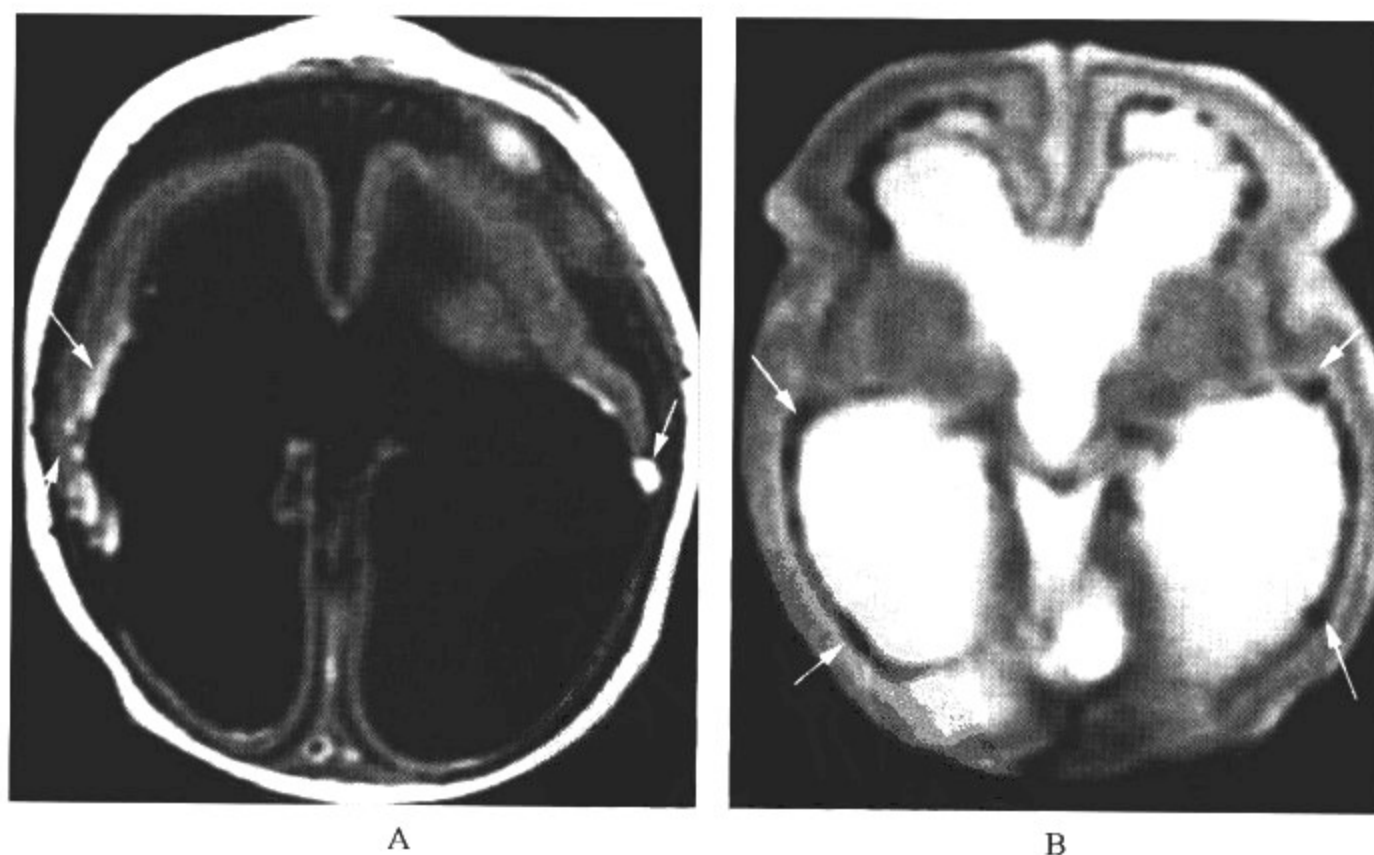


图 15-1-2 巨细胞病毒感染

### 影像所见

MRI表现：A. 轴位  $T_1$ WI；B. 轴位  $T_2$ WI：表现为无脑回畸形，脑实质显著变薄，双侧脑室显著对称性扩张，表现为重度脑积水征象；脑室旁可见多发性、局灶性分布、界限清楚的

T<sub>1</sub>WI稍高信号、T<sub>2</sub>WI明显低信号的钙化病灶。

### 【影像与病理】

胚胎感染巨细胞病毒的新生儿可引起严重的活动或非活动性脑膜脑炎,出现生长发育障碍,如脑积水和小头畸形,室管膜下钙化是本病的特征性改变。病毒感染后造成基底节、背侧丘脑区血管性损害,血管周围单核细胞浸润,嗜碱性矿物质在动脉壁沉积,动脉壁增厚、透明变性、坏死。继发于血管炎性改变,脑实质受到缺血缺氧损伤,胎儿期脑室管膜下原生基质对缺氧最敏感,导致室管膜下的坏死囊变和神经胶质增生,是室管膜下钙化前的病理改变。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT、MRI 表现

(1)妊娠4个月前发生感染者可出现无脑回畸形、小脑发育不良、髓鞘化延迟,显著的脑室扩张及呈局灶性或线状分布的脑室旁钙化颇具特点。

(2)妊娠5~6个月时的感染者可出现多小脑回畸形、脑室扩张、小脑发育不良及脑室旁钙化,偶可合并脑裂畸形。

(3)妊娠晚期的感染者灰质结构正常,脑室和脑沟轻度扩张,脑室旁白质钙化。

2. 比较影像学 CT是发现脑内钙化的最佳检查方法;而MRI对脱髓鞘、脑发育畸形的检出则更为有利。

### 【影像与临床】

巨细胞病毒感染的年长儿或成人症状多不明显,而胎儿期的感染则常出现严重症状,甚至引起死胎和早产。严重的神经系统损害可见于55%的患儿,包括颅内钙化(43%)、小头畸形(27%)、听力受损(27%)、脉络膜视网膜炎(15%)和癫痫(10%)等。10%患儿出生后,临床上可出现血液、神经及生长发育症状,其中包括肝脾大、持续性黄疸、皮肤瘀斑、小头畸形、听力损害和运动障碍等。轻者可见智力偏低及其他非特异性神经症状,多见于妊娠晚期6~9个月内感染的患儿。主要后遗症包括智力发育障碍、生长迟缓、学习困难、行为异常、癫痫发作、听力和视力障碍。

## 二、弓形体病

弓形体病是由鼠弓形体原虫由母体经过胎盘感染胎儿并侵犯其中枢神经系统所引起的,此种寄生虫广泛感染鸟类和哺乳动物,妊娠妇女经食用未煮熟的肉类中原虫卵囊而感染。据统计,新生儿先天性感染率为1/1 000~1/3 500,成活婴儿感染率为1%。患儿可在出生时或出生后几天、几周内出现全身性或神经系统症状。

### 【影像检查方案】

CT检查虽对弓形体感染所致的颅内钙化十分敏感,但作为一种有辐射的检查方法,在婴儿期应慎用,需要协助诊断者,应采用低剂量扫描方式。MRI对发现脑组织其他病变及脑发育情况能够提供更多有效的信息,是诊断弓形体感染的重要检查手段。

### 【典型病例】

病例1 男,6岁,经常抽搐,肌张力低,智力发育低下(图15-1-3)。



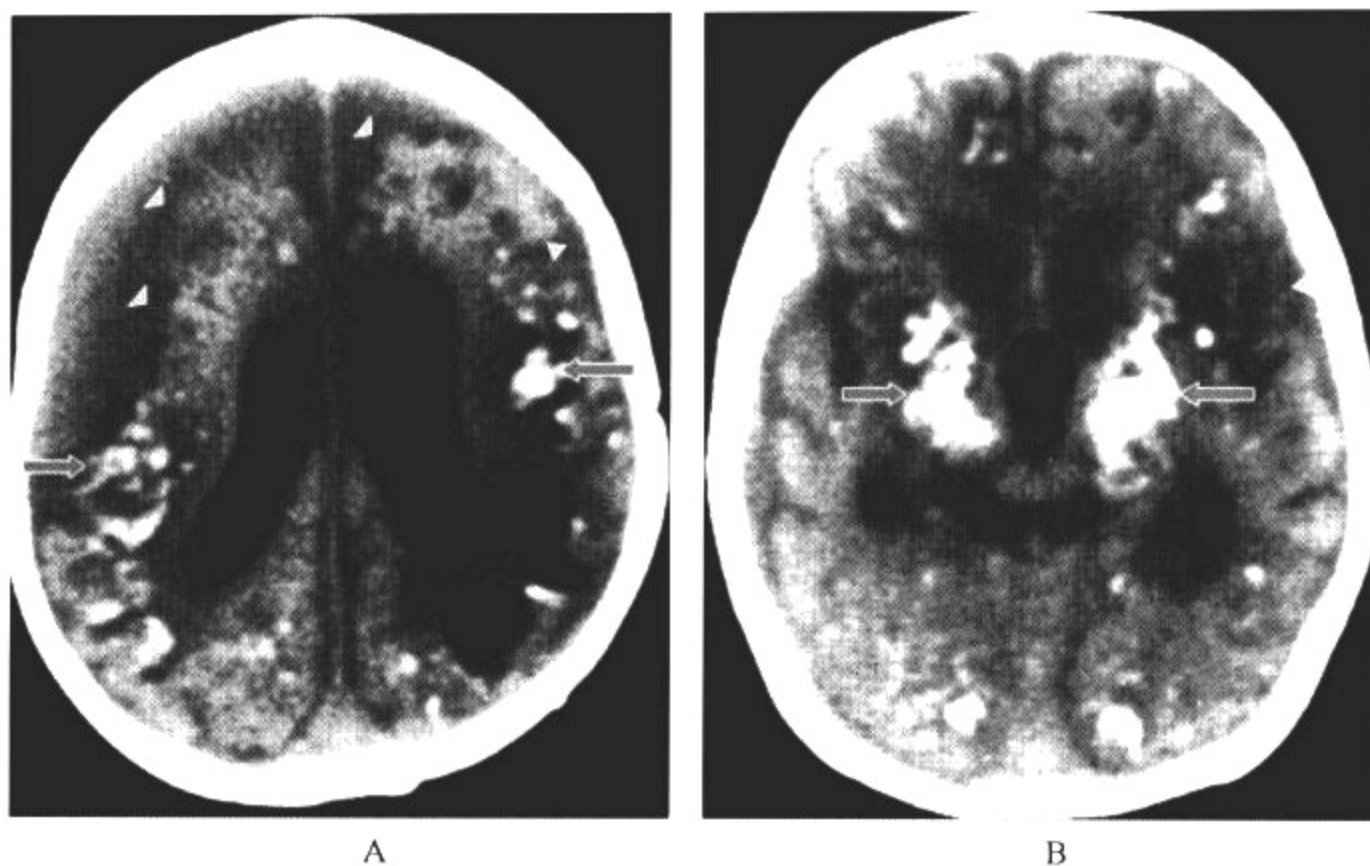


图 15-1-3 弓形体感染

影像所见

CT 平扫:可见室管膜下、基底节区及脑室旁、大脑皮质弥漫分布的钙化灶,侧脑室明显扩大。多数严重感染病例可出现广泛皮质脑组织的破坏以及严重的脑萎缩。

病例 2 男,12 个月,发育迟缓、癫痫发作(图 15-1-4)。

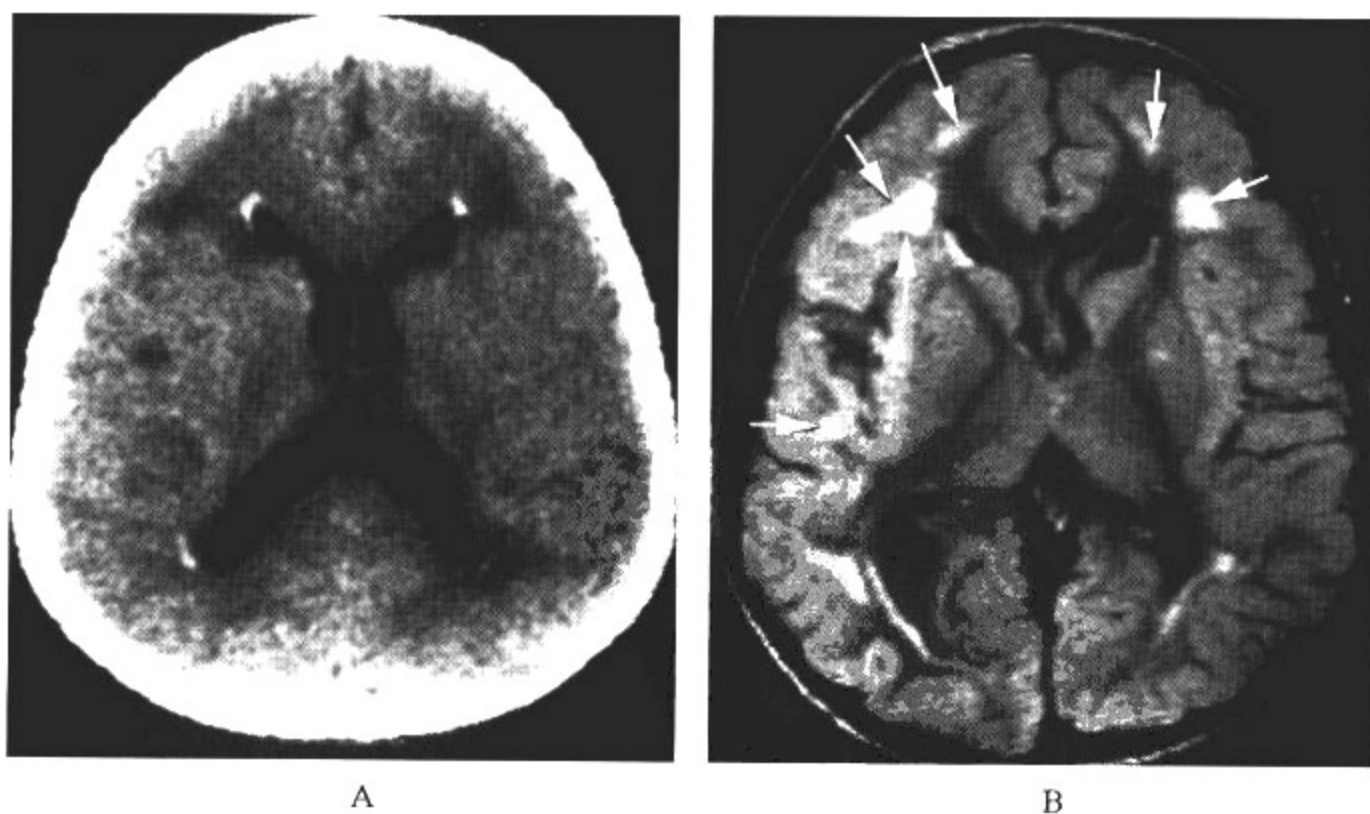


图 15-1-4 弓形体感染

### 影像所见

A. CT平扫; B. MRI轴位 T<sub>2</sub>FLAIR: 表现与先天性巨细胞病毒感染相似, 室管膜下钙化较常见, 但在 T<sub>2</sub>FLAIR 可见脑内肉芽肿性病变和周边水肿所致的多发明显高信号区。

### 【影像与病理】

胎儿感染后, 由于抗体缺乏, 发生于室管膜及室管膜下的病变在脑内扩展, 形成弥漫性脑膜炎, 伴有脑内大小不等的肉芽肿性病变, 造成脑组织破坏及脑内钙化。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT、MRI表现 影像所表现的疾病严重程度与感染时间具有密切的相关性:

(1) 妊娠 20 周前感染, 严重病例几乎全部脑组织包括皮质的破坏, 出现严重的脑萎缩, 小头畸形、脑室扩张、脑积水、脑穿通和明显严重广泛的大脑内钙化。钙化通常出现于室管膜下、基底节区及脑室旁, 但也可发生于大脑皮质。与巨细胞病毒感染相比, 其钙化更为弥漫, 但皮质畸形较巨细胞病毒感染略少见, 颅内钙化是弓形体感染最常见的后遗症。

(2) 妊娠 20~30 周期间的感染可表现为多发脑室旁钙化, 脑室扩张和脑积水。

(3) 妊娠 30 周以后的感染仅出现脑室旁或大脑内少量小钙化灶和轻度脑萎缩。

(4) 弥漫性脑膜炎和脑内肉芽肿性病变造成脑组织的破坏, 在 T<sub>1</sub>WI 病灶表现为局限性低信号区; T<sub>2</sub>WI 病灶呈明显高信号, 也可呈现等于或低于周围正常脑组织的信号, 伴灶周水肿和占位效应。

2. 比较影像学 CT 是发现脑内钙化的最佳检查方法; 而 MRI 对弥漫性脑膜炎和脑内肉芽肿性病变的显示更为有利。

### 【影像与临床】

神经系统受累的主要表现包括脉络膜视网膜炎、脑脊液异常、脑积水和癫痫。无论症状为全身性还是始发于中枢神经系统, 预后均不良, 总死亡率为 11%~14%。存活患儿可出现智力发育迟缓、癫痫和强直状态。脑膜广泛炎症浸润, 伴有大小不等的肉芽肿病变或脑组织弥漫性炎症。脑积水常见, 多数是由于室管膜炎阻塞导水管所引起的。当病情严重或感染发生于妊娠 3~6 个月时, 可出现脑穿通畸形或积水性无脑畸形。影像学所表现的疾病严重程度与感染时间具有良好的相关性: ①妊娠 20 周前感染, 可出现严重的神经系统症状, 包括小头畸形、脑积水、四肢瘫痪或截瘫、癫痫、智力发育迟缓和失明、脑室扩张、脑穿通和严重的钙化, 主要集中于基底节; ②妊娠 20~30 周期间的感染可表现为多发脑室旁钙化和脑室扩张; ③妊娠 30 周以后的感染临床症状较轻, 脑室旁或大脑内可出现小钙化灶, 合并脑室扩张者少见。

## 三、Ⅱ型单纯疱疹病毒感染

Ⅱ型单纯疱疹病毒(HSV-2)常见于胎儿及新生儿, 占此期疱疹病毒感染的 80%~90%。胎儿时期感染单纯疱疹病毒可导致致命的全身性疾病。绝大多数感染发生于新生儿分娩经过产道时、与羊膜内Ⅱ型单纯疱疹病毒相接触。本病每年的发生率为 1/2 000~1/5 000。

### 【影像检查方案】

CT 检查虽对Ⅱ型单纯疱疹病毒所致的颅内钙化十分敏感, 但作为一种有辐射的检查方法, 在婴儿期应慎用, 需要协助诊断者, 应采用低剂量扫描方式。MRI 对发现脑组织其他病变及脑发育情况能够提供更多有效的信息, 是诊断Ⅱ型单纯疱疹病毒感染的重要检查手段。

【典型病例】

病例 1 女,出生后 2 周,发热、青紫、呼吸窘迫,全身性癫痫、昏睡 2 天(图 15-1-5)。

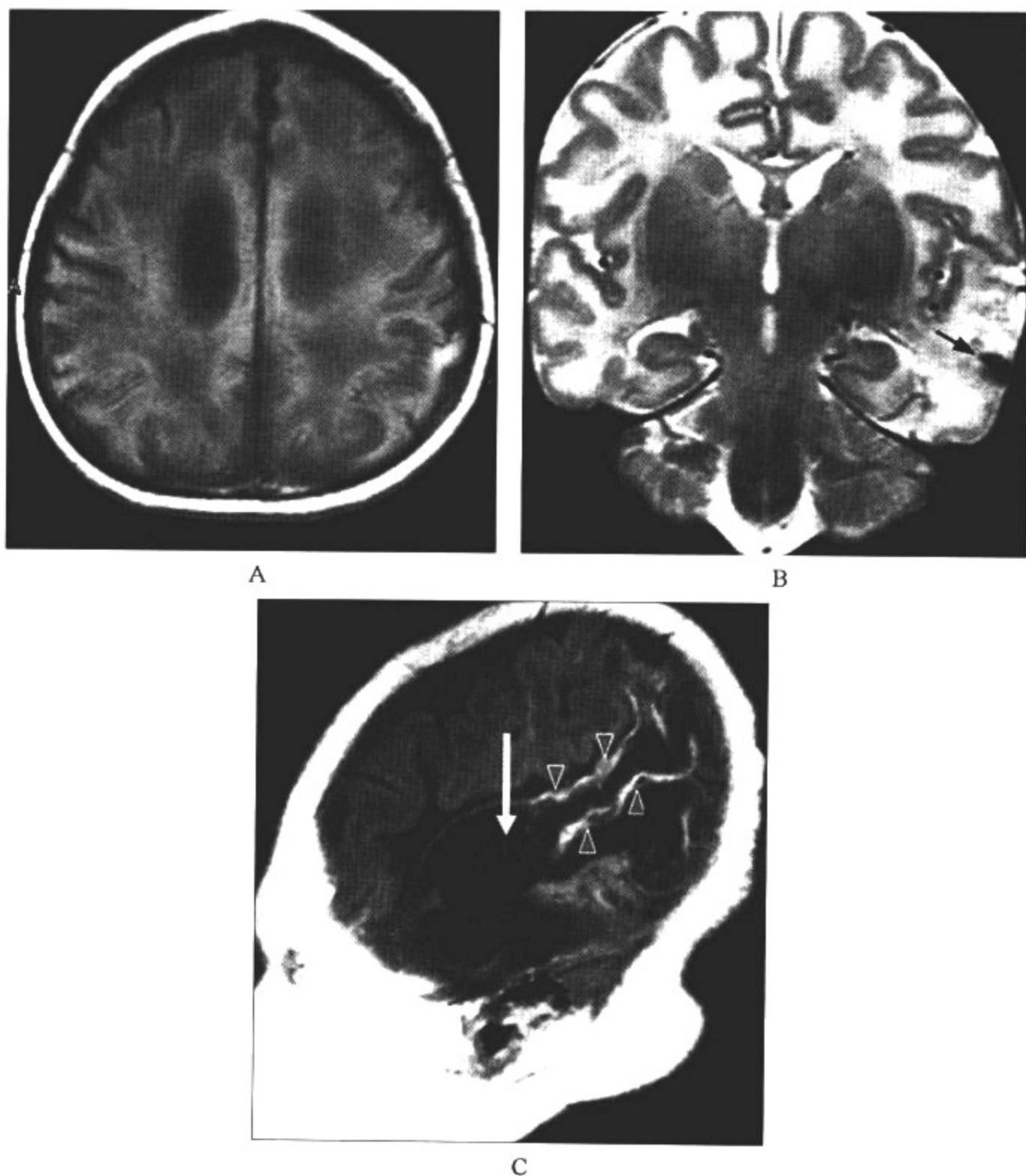


图 15-1-5 II 型单纯疱疹病毒感染

影像所见

MRI 表现:A. 为发病后 1 天的轴位  $T_1$  WI;B. 为发病后 1 天的冠状位  $T_2$  WI;C:2 周后复查的矢状位  $T_1$  WI:发病后 1 天可见皮质下脑白质区明显水肿, $T_1$  WI 呈低信号、 $T_2$  WI 为高信号,以左颞叶最为显著,灰、白质分界消失,此处  $T_2$  WI 尚可见小的低信号的出血灶(箭头所示);2 周后复查可见皮质变薄和白质内多发性囊腔,邻近皮质萎缩,出现条状  $T_1$  WI 高信号(皮质坏死)。

病例 2 女,出生后 3 周,发热、青紫、呼吸窘迫,癫痫(图 15-1-6)。

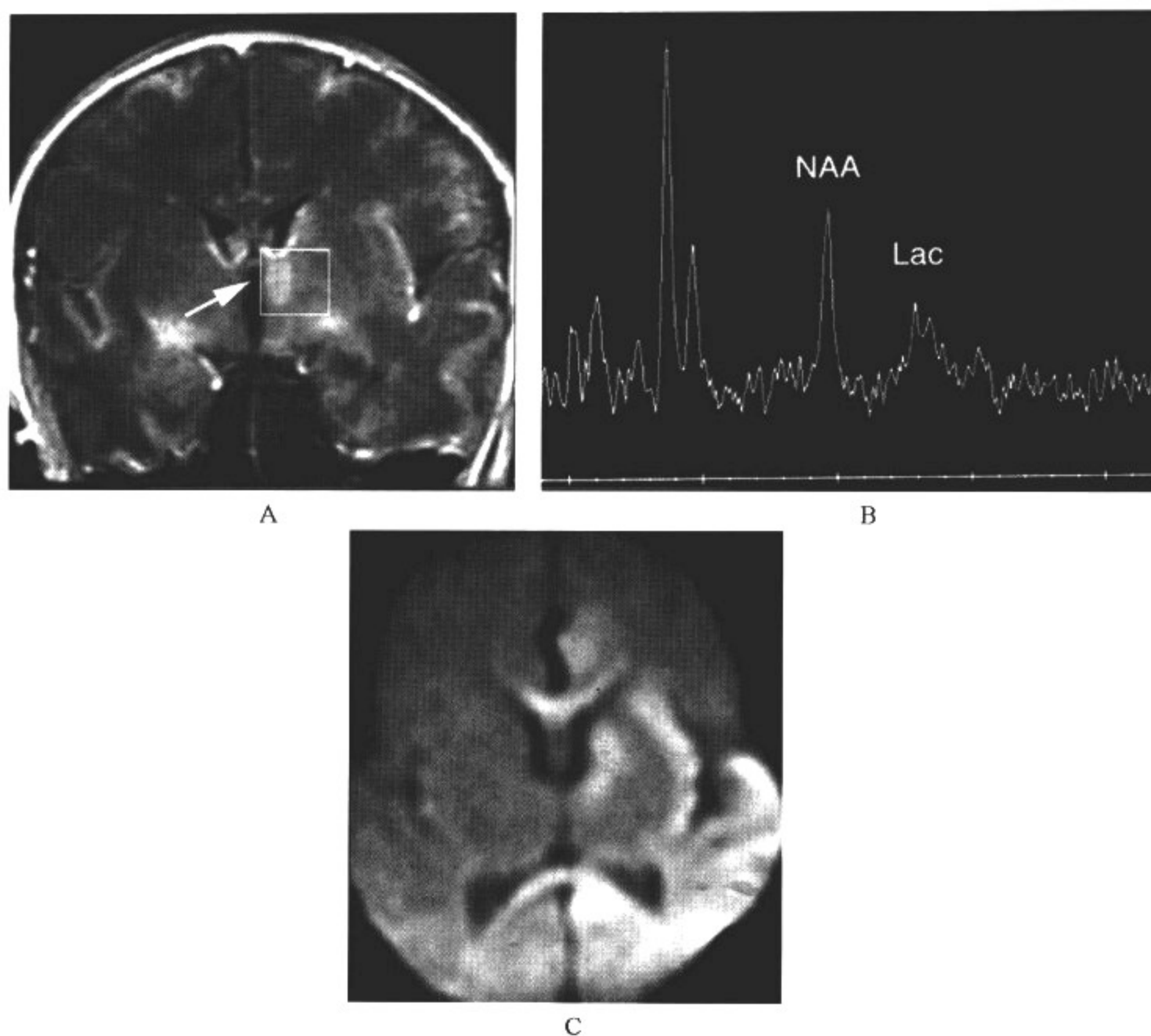


图 15-1-6 II型单纯疱疹病毒感染

**影像所见**

MRI表现:A. T<sub>1</sub>WI增强扫描;B. 磁共振波谱(MRS);C. 弥散加权成像(DWI):可见脑内散在不均匀轻度强化区,左侧基底节区见明显强化灶;该部位 MRS 显示 NAA 下降,并可见 Lac 波出现,提示神经元损伤或功能下降,有乳酸堆积;DWI 显示明显的高信号区,是细胞毒性水肿存在的部位,代表病变的早期改变。

**【影像与病理】**

约 30% 感染单纯疱疹病毒的患儿出现脑组织受累,其特点是局灶性坏死,可破坏大部分脑组织使之坏死,伴有细胞碎片、巨噬细胞、单核炎症细胞、钙化和大量胶质细胞增生。软脑膜神经胶质层依然紧密,但与先天性巨细胞病毒感染和弓形体病比较,室管膜和蛛网膜脉络丛明显疏松。影像表现脑白质广泛坏死,形成广泛的大脑本质多囊性改变和皮质坏死。

**【影像诊断要点及比较影像学】****1. CT、MRI 表现**

(1) 早期表现为局限性脑水肿,沿脑白质分布的片状低密度或 T<sub>1</sub>WI 低信号、T<sub>2</sub>WI 高信号病变,病灶范围可迅速扩大并累及其他区域,少数病变区累及血管内皮细胞,造成出血信号和血栓形成征象。

(2) 增强扫描,少数病例可出现脑膜强化,反映出脑膜受累。



(3)脑组织缺失常出现于第2周,甚至出现严重、广泛的大脑萎缩,皮质变薄,白质多发性囊腔脑软化,半数患儿出现小脑萎缩。

(4)皮质和白质内见点状或脑回样的、CT为稍高密度、MRI T<sub>1</sub>WI为高信号影(结合钙盐沉积所致)。

(5)随着病情进展,脑皮质异常密度和信号可持续数周或数月。

2. 比较影像学 CT是发现脑内钙化的最佳检查方法;而MRI对弥漫性脑白质病变的显示更为有利。

#### 【影像与临床】

通常于出生后2~4周出现症状。青紫、黄疸、喂养困难,嗜睡、发热、呼吸窘迫及全身性癫痫。中枢神经系统受累将导致智力发育迟缓以及严重的神经系统缺陷或死亡,预后较差。后遗症有偏瘫、精神运动发育迟缓和头畸形等,影像表现为脑组织缺失所致的脑发育障碍。

### 四、风疹病毒感染

风疹病毒感染往往发生于妊娠前、中期,在妊娠第1~2个月的感染通常导致眼、心脏和中枢神经系统的缺陷。

#### 【影像检查方案】

CT检查虽对风疹病毒感染所致的颅内钙化十分敏感,但作为一种有辐射的检查方法,在婴儿期应慎用,需要协助诊断者,应采用低剂量扫描方式。MRI对发现脑组织其他病变及脑发育情况能够提供更多有效的信息,是诊断风疹病毒感染的重要检查手段。

#### 【典型病例】

妊娠34周胎儿,该患儿出生后嗜睡、肌张力低下,前囟膨隆(图15-1-7)。

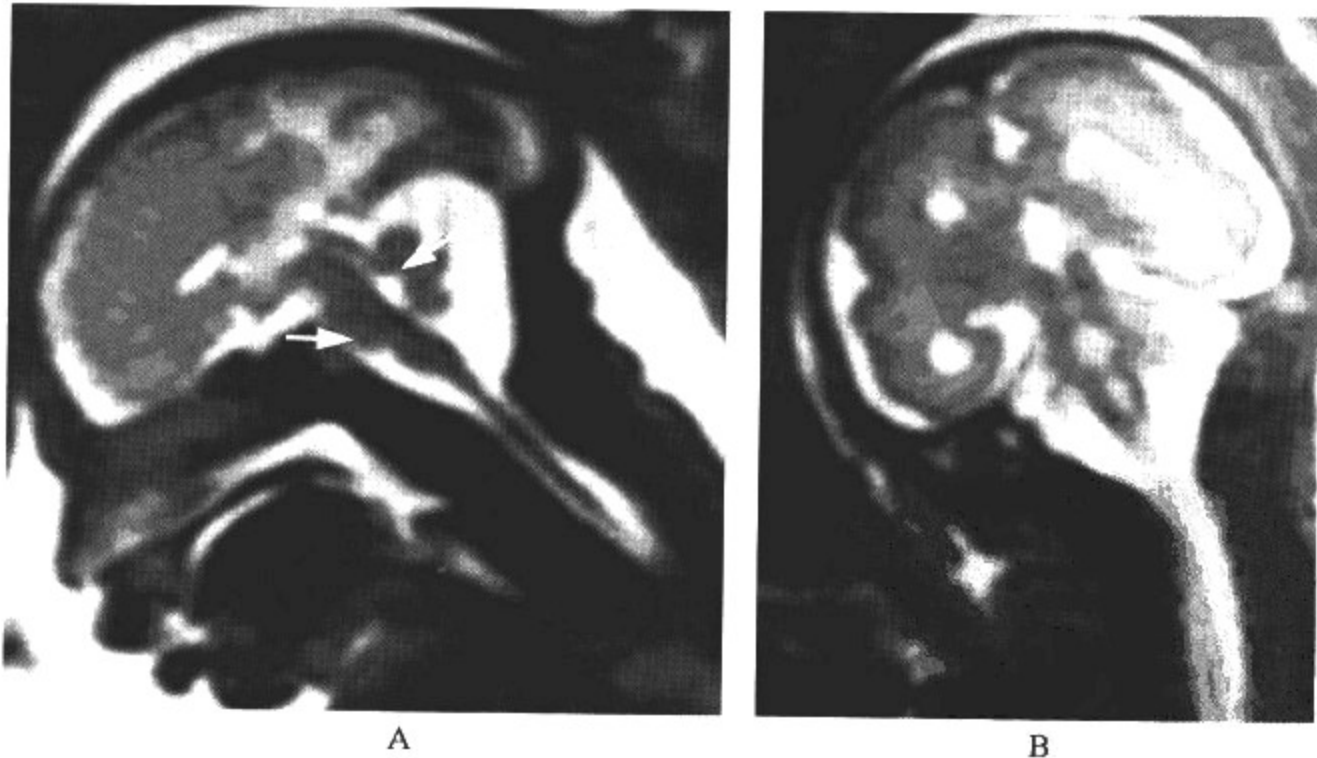


图 15-1-7 风疹病毒感染

#### 影像所见

MRI表现:A. 胎儿矢状位 T<sub>2</sub>WI;B. 胎儿冠状位 T<sub>2</sub>WI;显示胎儿广泛性脑回粗大,脑表面光滑,灰白质界限不清,以脑先天性畸形为主要表现。

#### 【影像与病理】

病理学脑部常见严重缺血和坏死区,特别是大脑皮质深层。可表现为小头畸形和脑室扩

张;脑室旁白质、基底节和脑干中多发性小的液化和伴有钙化的胶质增生;白内障、青光眼和脉络膜视网膜炎以及髓鞘破坏等;婴儿期以后脑炎不再进展。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

##### 1. CT、MRI 表现

- (1) 大脑白质中广泛分布的多发性低密度或 MRI T<sub>2</sub>WI 高信号的坏死囊变区。
- (2) 常伴有脑室旁钙化,钙化可见于基底节区和皮质内。
- (3) 严重者几乎所有脑组织都被破坏,形成小头畸形。
- (4) 颞骨高分辨率 CT 或 MRI 水成像序列还可见内耳结构畸形;严重者可见小眼畸形。
- (5) MRI 尚可观察到患儿髓鞘化的延迟。

2. 比较影像学 患儿的影像学表现取决于胎儿受感染的时期,早期感染将导致先天性畸形,以及非特异性的广泛脑水肿和脑组织丧失,MRI 对其诊断提供的信息最丰富。

#### 【影像与临床】

如果感染发生于妊娠后期,胎儿可无明显的不良后果;如果发生于妊娠最初 2 个月时,胎儿受累的可能性可高达 85%。因此,感染发生的时间与临床症状具有较好的相关性。妊娠 1~6 个月内感染,可累及眼、心脏和神经系统,其中 2 个月内的感染,可出现白内障、青光眼和心脏畸形,最常见动脉导管未闭和外周动脉狭窄;3~4 个月内的感染,可表现为听力丧失和精神运动发育迟缓;妊娠 6~9 个月内感染,胎儿可无明显的不良后果。风疹病毒感染导致的畸形常见于眼、心脏、听力、神经系统和牙齿。神经系统受累的表现为患者出生时通常可见嗜睡、肌张力低下或囟门增大或膨隆。4 个月大小时常出现小头畸形、应激性血管舒缩不稳定和畏光。部分患儿可出现智力低下、癫痫症状。

## 五、梅毒性脑炎

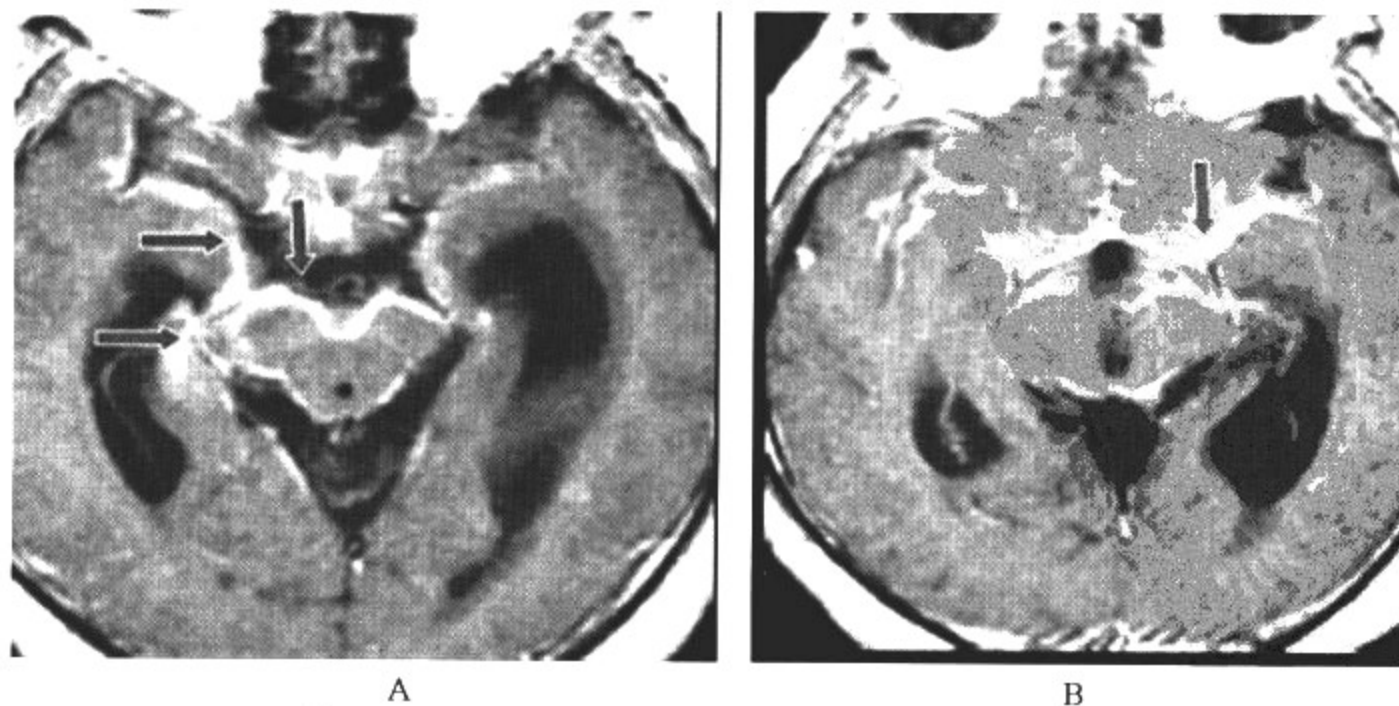
梅毒性脑炎是梅毒螺旋体经胎盘导致的胎儿先天性脑感染,主要发生在妊娠中、后期。

#### 【影像检查方案】

MRI 检查是梅毒性脑炎最有效的诊断手段,对发现脑膜及脑血管性病变更有优势。

#### 【典型病例】

男,3 岁,反复性湿疹发作,经常抽搐,失聪(图 15-1-8)。



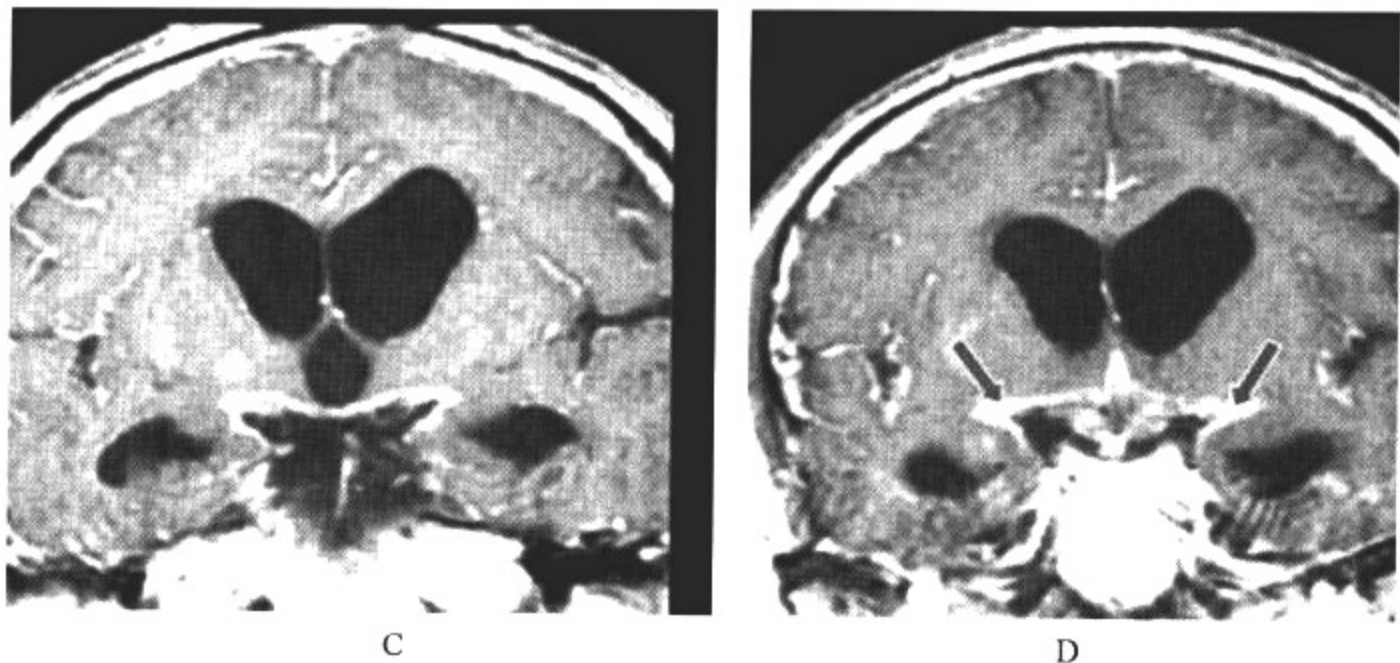


图 15-1-8 梅毒性脑炎

**影像所见**

MRI 表现: MRI 增强扫描可见受累的软脑膜强化, 强化向内延伸至脑实质中, 出现脑实质内线样强化。

**【影像与病理】**

病理上常表现为软脑膜单核细胞浸润, 浸润主要出现于基底脑膜、血管周围间隙和脑神经鞘, 深部脑实质受累少见。梅毒感染可造成广泛的脑膜增厚, 脑膜和血管周围淋巴细胞浸润, 发生动脉炎时可导致血管闭塞。梅毒瘤极少见。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

## 1. CT、MRI 表现

(1) 典型表现为多发梗死灶的出现, 为血管壁受浸润所致。MRI T<sub>2</sub>WI 上呈高信号, 可见于基底节或灰白质交界。

(2) 受累软脑膜局限性强化。强化也可经 Virchow-Robin 血管腔隙延伸至脑实质中, 表现为实质中包块样增强, 脑表面梅毒瘤也可呈结节状或环形强化。

(3) CT 平扫能发现脑实质内较大的低密度梗死灶, 但能力有限。

## 2. 比较影像学

CT 对梅毒性脑炎诊断能力有限, MRI 对发现脑膜及脑血管性病变更具有明显优势。

**【影像与临床】**

主要发生于妊娠期 3~9 个月。早期临床表现为特征性湿疹和具有脓性分泌物的皮肤黏膜损害。约 20% 无临床症状的患儿长骨干骺端可出现异常。神经症状通常出现于 2 岁以后, 主要包括癫痫、脑神经麻痹及颅内压增高。脑脊液检查可出现蛋白含量升高、细胞增多。晚期临床表现包括牙齿异常、视神经萎缩和视力丧失、感觉神经性失聪和脊髓痨等。

**六、HIV 脑炎**

HIV 脑炎是胎儿通过胎盘感染了母体内的人类免疫缺陷病毒(HIV)所致。

**【影像检查方案】**

CT 检查虽对人类免疫缺陷病毒感染所致的颅内钙化敏感, 但 MRI 对发现脑组织其他病变及脑发育情况能够提供更多有效的信息, 是诊断 HIV 脑炎的重要检查手段。



**【典型病例】**

男,1岁,自出生后喂养困难、全身淋巴结肿大、肝脾大、反复腹泻、持续性口腔念珠菌病(图15-1-9)。

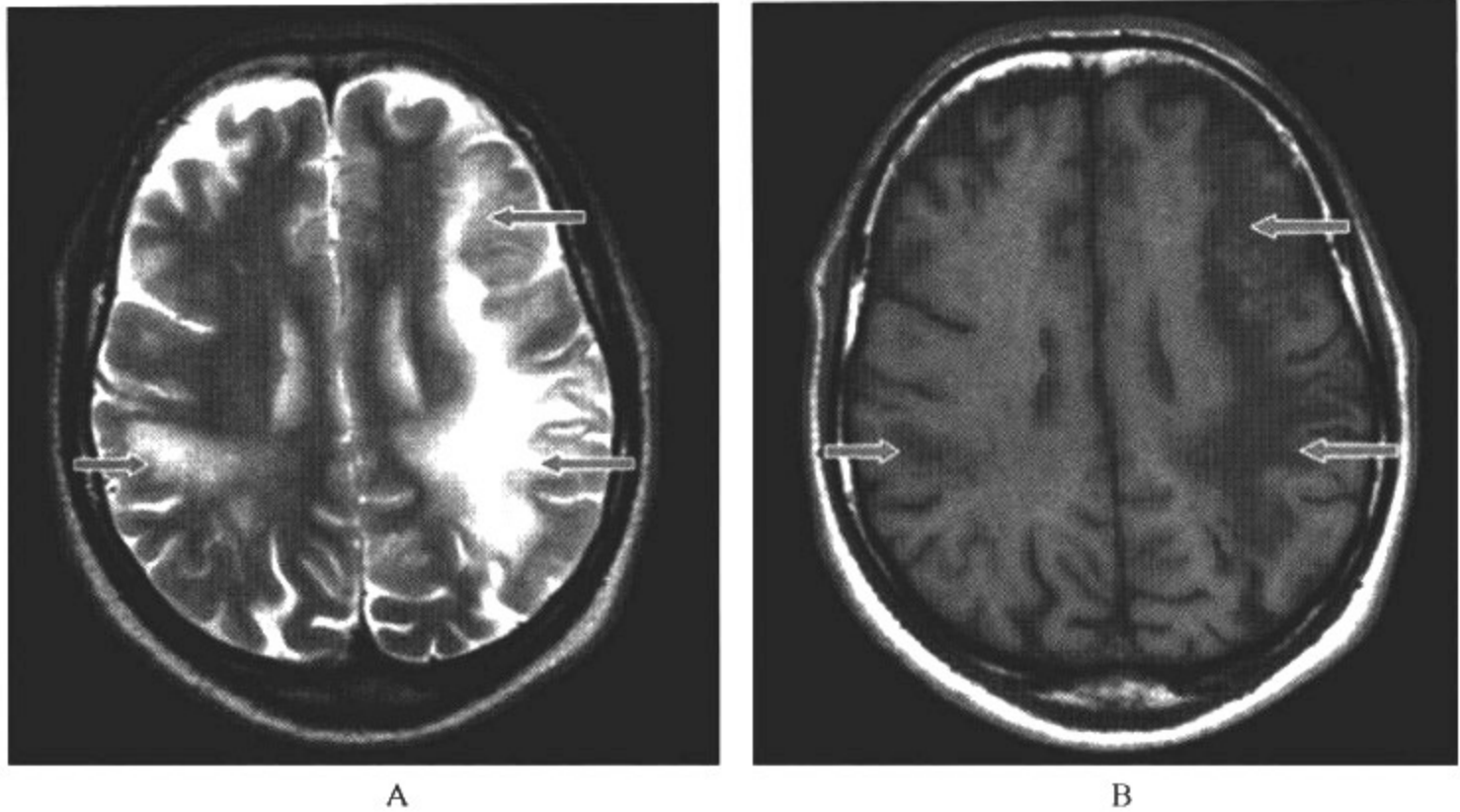


图 15-1-9 HIV 脑炎

**影像所见**

MRI 表现:A.  $T_2$  WI;B.  $T_1$  WI: MRI 上显示为弥漫性  $T_1$  WI 低、 $T_2$  WI 高信号,主要累及皮质下白质及深部脑白质,无明显占位效应。

**【影像与病理】**

病理学大体上可表现为脑重量减轻、脑萎缩,镜下可见含有病毒颗粒的多核巨细胞和巨大胶质结节浸润及钙化。双侧大脑实质及中小血管均可见钙化、炎性细胞浸润。头颅及颈部淋巴结增大,增大的淋巴组织内可出现淋巴上皮样囊肿。

**【影像诊断要点及比较影像学】****1. CT、MRI 表现**

- (1) 头颅及颈部淋巴结增大最常见。
- (2) 脑萎缩改变常见为蛛网膜下腔间隙增宽和脑室扩大。
- (3) 钙化多出现于额叶皮质下白质及基底节区。
- (4) 进行性多灶性白质脑病(PML)CT 显示为低密度区,MRI 对 PML 的显示优于 CT,表现为弥漫性  $T_1$  WI 低、 $T_2$  WI 高信号,主要累及皮质下白质及深部脑白质,无明显占位效应。

(5) 颅内肿瘤的发生相对少见,多为淋巴瘤,发生率小于 5%,基底节与背侧丘脑是最常受累部位。

(6) 其他表现包括颅内出血和梗死。

(7) 氢质子磁共振波谱在判断病情稳定性上具有一定价值。当病情稳定时,N-乙酰基天冬氨酸(NAA)与肌酸(Cr)的比值趋向正常;当病情进展时,其比值明显降低。

**2. 比较影像学**

(1) CT 检查是首选筛查手段,尤其对 TORCH 和 HIV 脑炎所致的钙化;MRI 对发现脑组织其他病变及脑发育情况的诊断更有优势。



(2)CT 虽然对颅内钙化较敏感,但对 HIV 脑炎诊断能力有限,MRI 对发现脑白质及脑血管性病变具有明显优势,氢质子磁共振波谱在判断病情稳定性上具有一定价值。

### 【影像与临床】

约 30% 患感染的妊娠母亲可将病毒经宫内传播和产道传给胎儿。先天性 HIV 感染新生儿罕见神经系统症状,神经系统通常在 2~5 个月发病。多数患儿症状为非特异性,如喂养困难、全身淋巴结大、肝脾大、反复腹泻或持续性口腔念珠菌病。神经系统症状分为进行性脑病和静止性脑病。进行性脑病患儿可出现痴呆、强直以及脑发育延迟等,锥体外系和小脑病变少见。若合并癫痫,常提示病情复杂,可见于合并其他感染和卒中;静止性脑病表现为认知和运动功能发育延迟。

### 【鉴别诊断】

先天性中枢神经系统感染主要与颅内钙化性疾病进行鉴别。

1. 巨细胞病毒感染的影像表现:妊娠早期感染患儿可出现脑回畸形,显著的脑室扩张以及呈局灶性或线状分布的脑室旁钙化颇具特点。

2. 弓形体病脑感染可出现严重的小头畸形、脑室扩张和严重广泛的钙化。与巨细胞病毒(CMV)感染相比,其钙化更具弥漫性,但皮质畸形较少见;弥漫性脑膜炎和脑内肉芽肿性病变在  $T_1WI$  呈低信号, $T_2WI$  呈高信号。

3. II 型单纯疱疹病毒感染常见于胎儿及新生儿,与先天性 CMV 感染和弓形体病比较,室管膜和蛛网膜脉络丛明显疏松。影像表现脑白质广泛脑水肿坏死,白质多发性囊腔脑软化,形成广泛的大脑多囊性退行性变。严重广泛的大脑萎缩,半数患儿出现小脑萎缩。皮质和白质内见点状或脑回样钙化。

4. 风疹病毒感染:大脑白质广泛的多发性坏死囊变;常伴有脑室旁钙化,钙化可见于基底节区和皮质内;严重者可见小头畸形及小眼畸形。

5. 梅毒性脑炎:脑实质内可见低密度梗死灶,增强可不明显,受累脑膜可见局限性线样强化,基底池多见,脑实质内可见肿块样增强,脑表面梅毒瘤也可呈结节状或环形强化。

6. HIV 脑炎以头颅及颈部淋巴结增大最常见。脑萎缩也常见,钙化多出现于额叶皮质下白质及基底节区。进行性多灶性白质脑病(PML)CT 显示为低密度区,PML 在 MRI 上显示为弥漫性  $T_1WI$  低、 $T_2WI$  高信号,主要累及皮质下白质及深部脑白质,无明显占位效应。

除影像学表现外,需结合临床表现进行鉴别。

另外,先天性中枢神经系统感染主要与结节性硬化症、Fahr 病相鉴别,根据典型的影像学表现及病史不难诊断。后两者无脑萎缩及小头畸形的特点。各种病因的鉴别诊断有赖于血清学检查。

结节性硬化症:结节或钙化位于室管膜下与脑室周围,病灶为双侧多发,且突入脑室内,部分病例有脑室扩大及脑萎缩。临床具有典型三联征。

Fahr 病钙化广泛,基底节及半球均可见钙化,通过生化检查也不难鉴别。Fahr 病患儿临床表现为侏儒、癫痫、智力低下、运动失调和语言障碍等,影像检查表现为广泛性脑内钙化,以基底神经节和小脑齿状核钙化明显,血液生化检查显示钙、铁含量增高。

## 第二节 化脓性脑膜炎

脑膜炎为最常见的后天性中枢神经系统感染,一般早产儿发病多于足月儿;年长儿多见。

出生后1个月内发病者多见。病原体一般通过①血液传播；②脉络丛；③皮质表面脓肿破裂；④邻近病变(如中耳炎、鼻窦炎)的4个直接蔓延途径传播到脑膜，一旦脑膜受到感染，往往会引起脑内合并症。影像学检查的适应证主要包括颅内压增高引起的神经症状加重，持续癫痫发作或局限性神经功能障碍等。

化脓性脑膜炎是儿童中枢神经系统感染中最常见的疾病之一，是化脓菌所致的软脑膜和蛛网膜的感染。患儿抵抗力比较弱，血脑屏障功能降低时，病原体经血源性传播，脑损伤或邻近器官、组织的感染，波及颅内。

#### 【影像检查的方案】

主要检查方法为CT和MRI。

#### 【典型病例】

病例1 男，5个月，间断发热伴呕吐10天，烦躁，前囟膨隆(图15-2-1)。

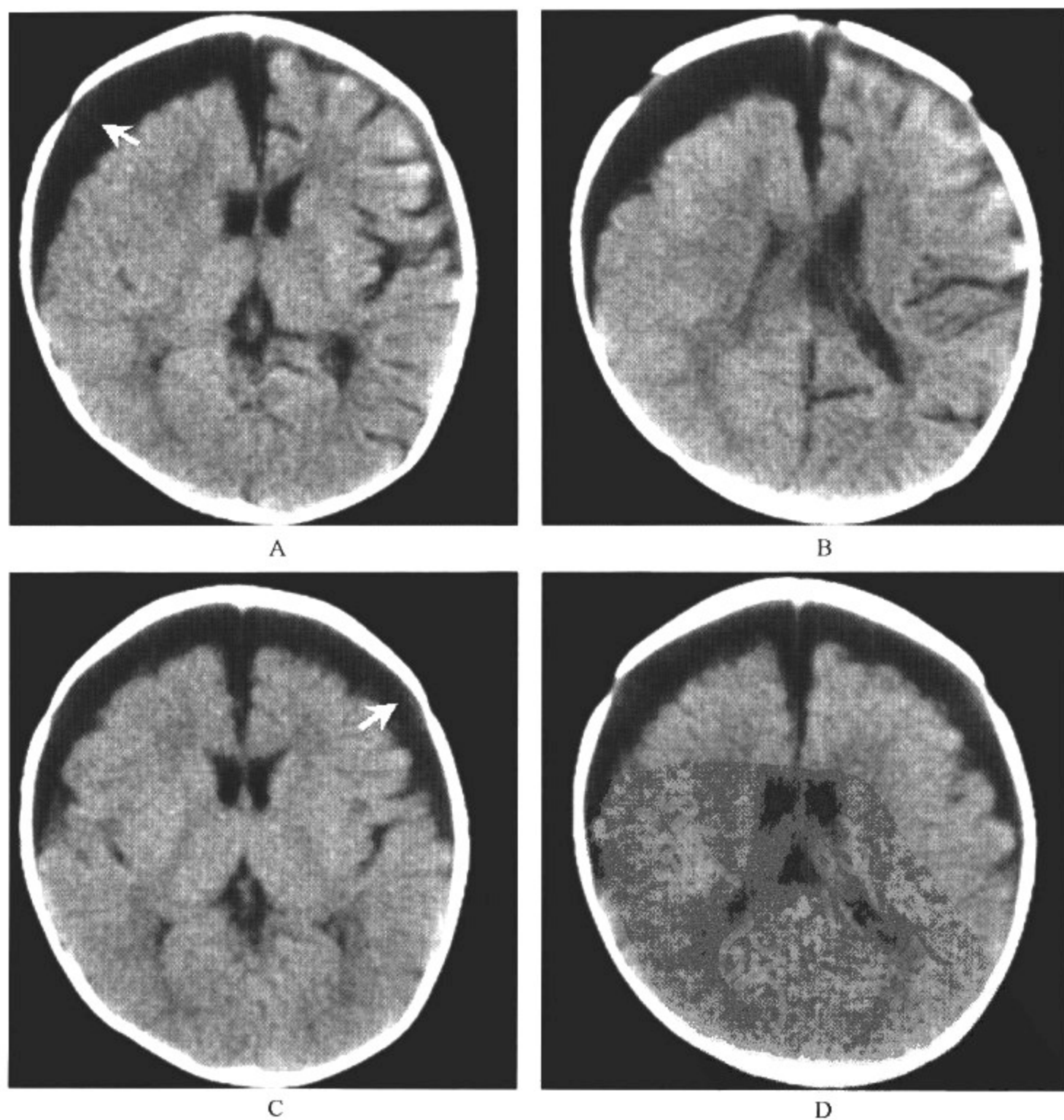


图 15-2-1 化脓性脑膜炎

影像所见

CT表现:A、B. 右侧额颞区硬膜下积液,相应部位脑皮质受压内移,脑沟变平;左侧大脑半球脑沟明显深宽。

C、D. 5天后复查,左侧额颞区也出现硬膜下积液。

病例2 男,12岁,发热10天,头痛、呕吐,抽搐;有颈强直(图15-2-2)。

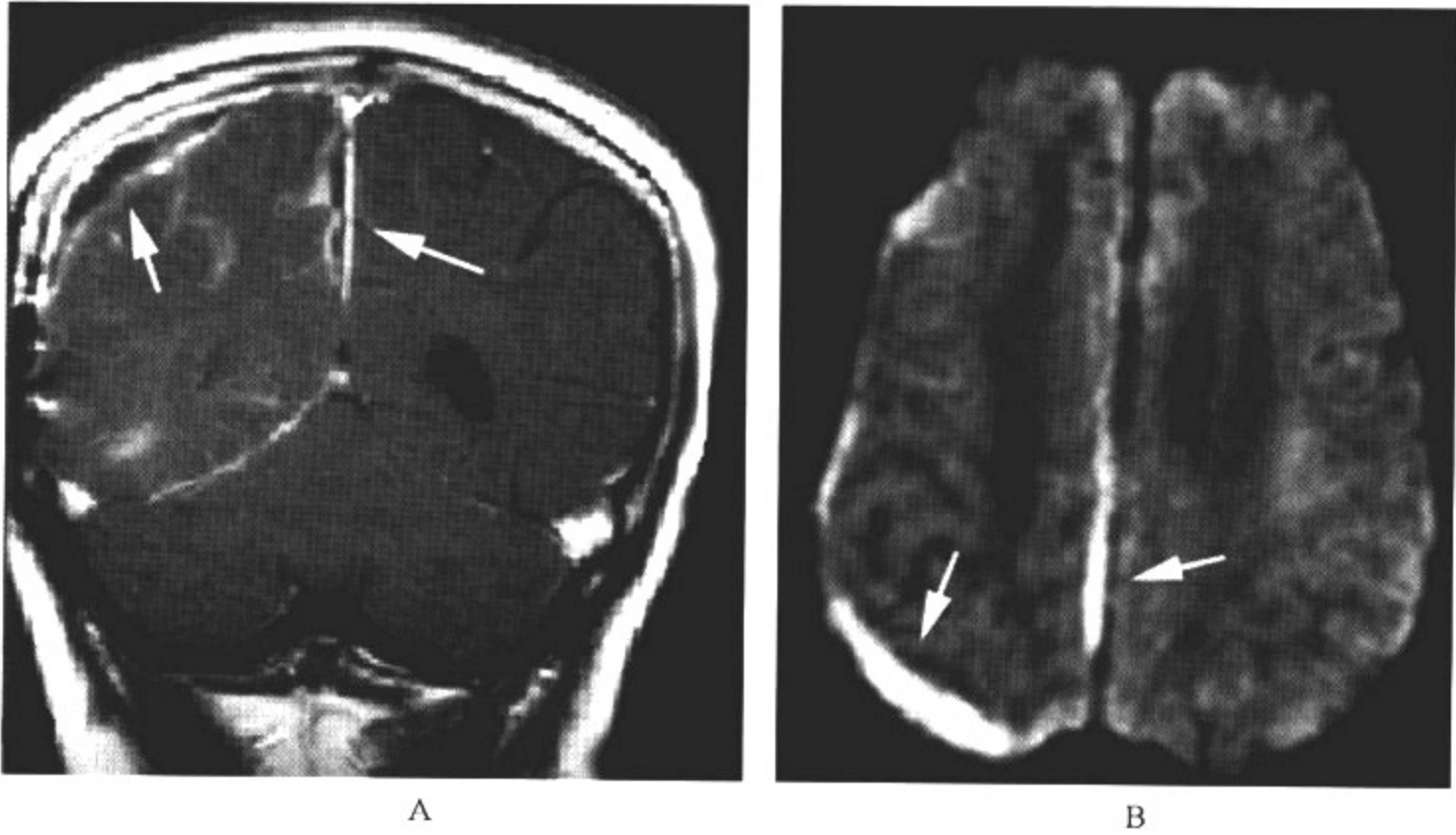
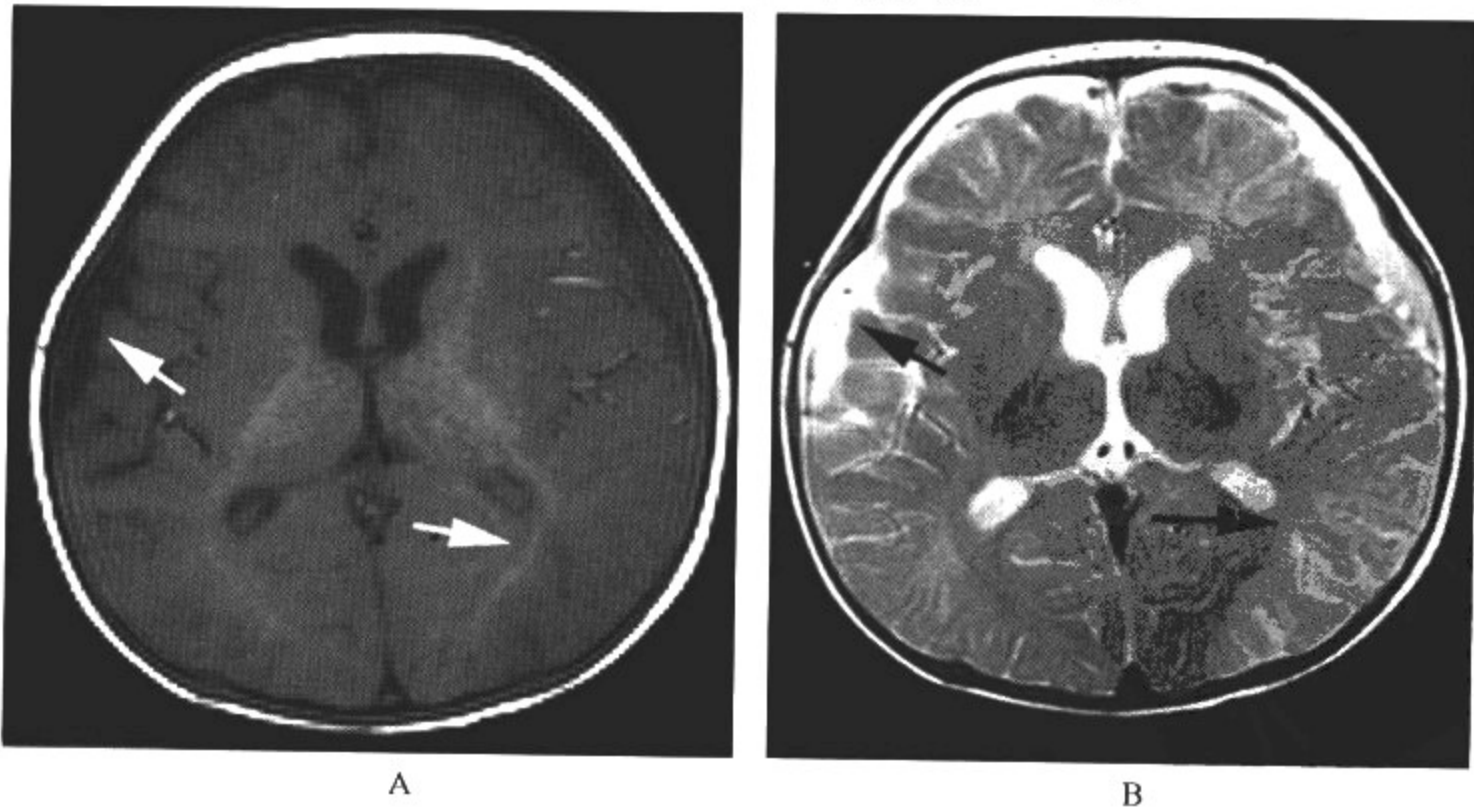


图 15-2-2 化脓性脑膜炎

影像所见

MRI表现:A. 增强 T<sub>1</sub>WI;B. DWI;右侧额顶区硬膜下积液,脑膜不均匀强化, DWI 显示该部位呈高信号,说明水的弥散速度明显减慢,提示为积液;左侧脑膜局部也可见轻度强化。

病例3 男,2个月,发热,反应低下,抽搐、肌张力高(图15-2-3)。



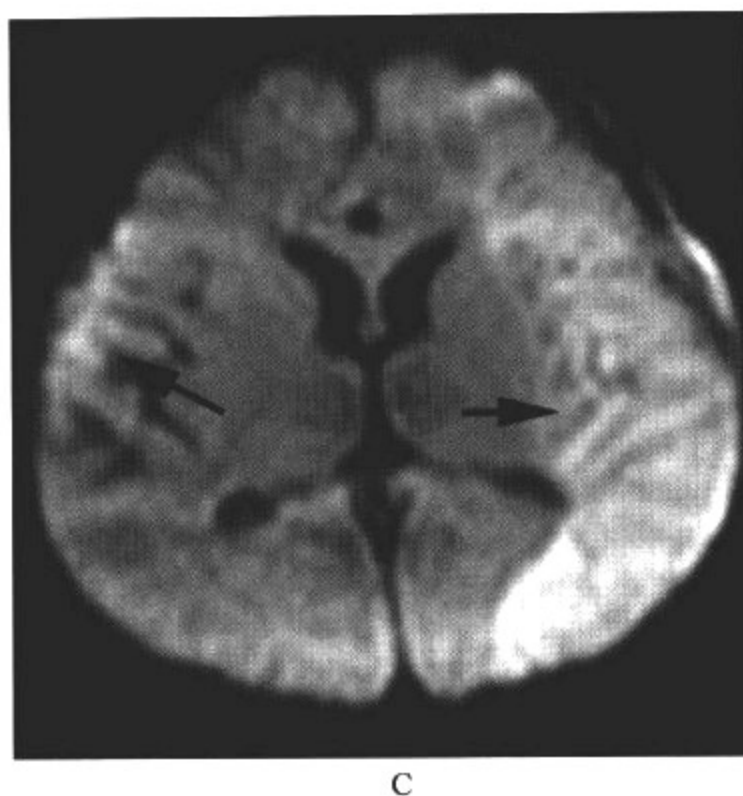
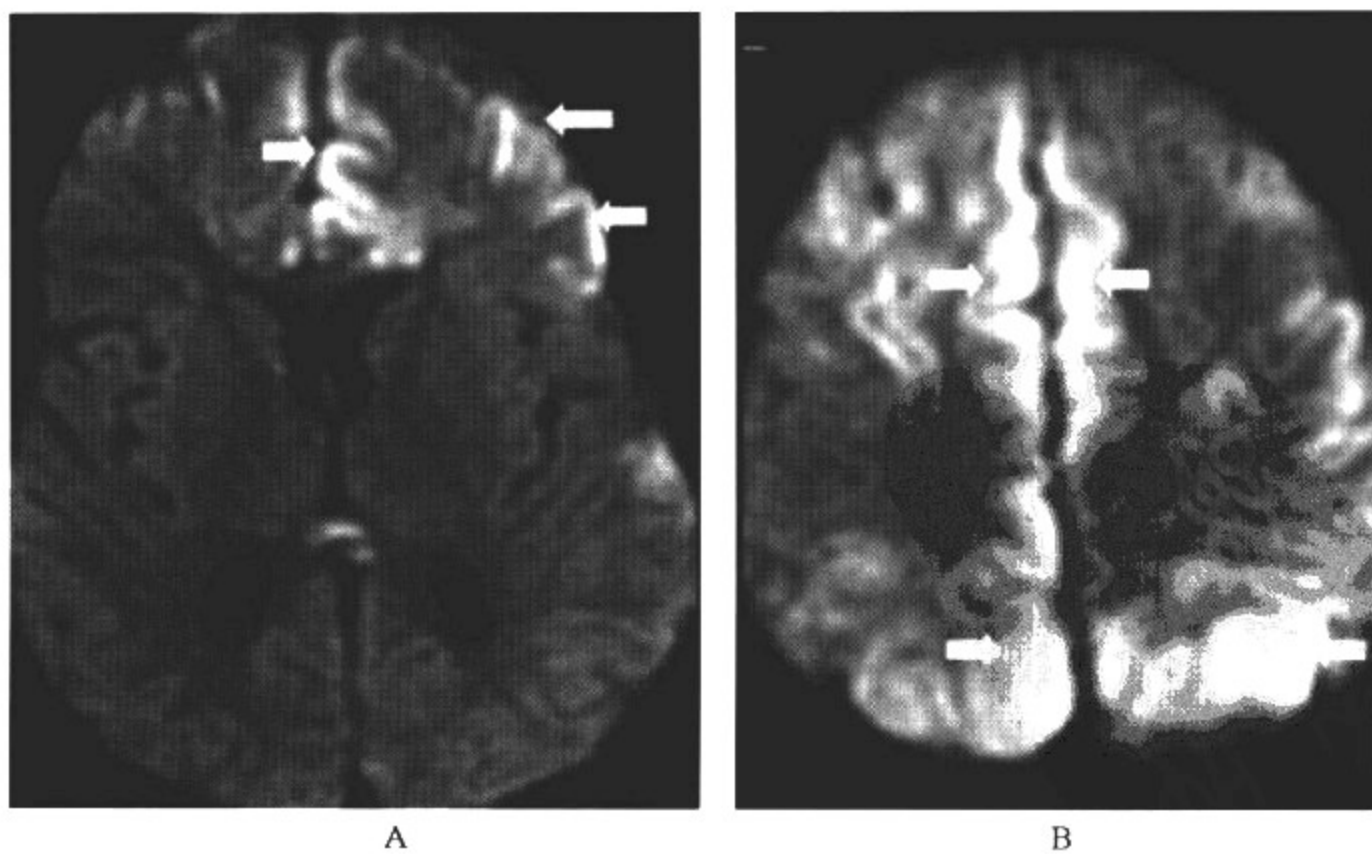


图 15-2-3 化脓性脑膜炎

影像所见

MRI 表现: A. 轴位  $T_1$  WI; B. 轴位  $T_2$  WI; C. DWI;  $T_1$  WI 显示左侧大脑皮质肿胀, 脑沟变浅或消失,  $T_1$  WI 信号轻度下降,  $T_2$  WI 信号略升高, DWI 为明显高信号; 双侧颞区硬膜下间隙增宽, 右侧明显, 其内可见  $T_1$  WI 低信号、 $T_2$  WI 高信号影, DWI 亦为高信号, 提示为脓液。

病例 4 男, 2 岁, 发热、头痛半月余, 间断呕吐十余次, 精神烦躁, 颈强直(图 15-2-4)。





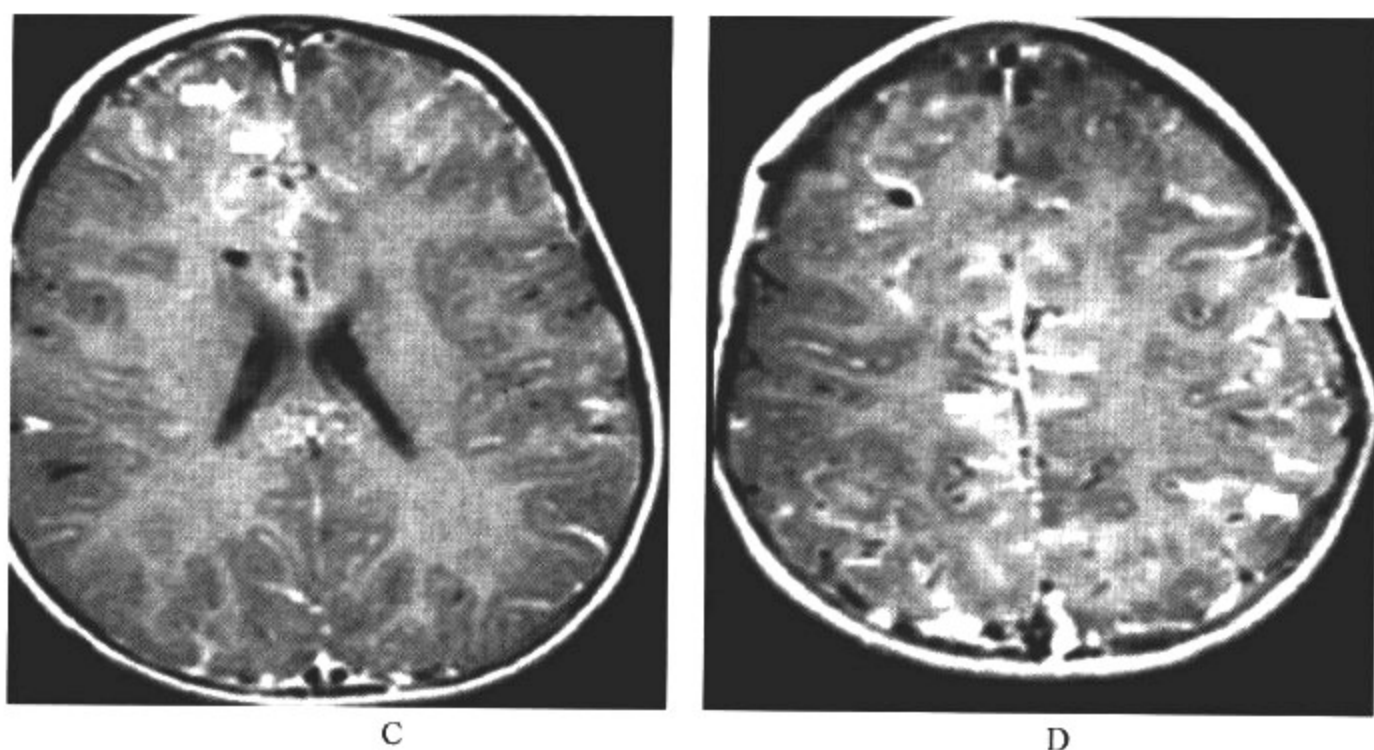


图 15-2-4 化脓性脑膜炎

### 影像所见

MRI 表现:A、B. 弥散加权图像;C、D. T<sub>1</sub> 增强扫描。弥散加权图像可见脑膜信号明显增高,对于显示近期脑膜感染病变的范围和程度有一定的帮助作用;增强扫描则表现为大脑表面脑膜线状或条状强化。

### 【影像与病理】

约 3/4 新生儿脑膜炎病例为 B 组链球菌和大肠杆菌引起;多数年龄大于 1 个月的儿童细菌性脑膜炎由 B 型流感嗜血杆菌和肺炎链球菌等引起。感染后 48~72 小时,血管内皮细胞肿胀、增殖,堵塞血管腔,炎症细胞侵犯血管壁,合并硬膜下积液或积脓,约 30% 可见小的皮质下梗死灶,以静脉性梗死为主。病程短者蛛网膜下腔充满脓性分泌物,尤以脑底部的脚间池附近为显著。脑膜高度充血,脑实质肿胀,脑沟变浅,脑回增宽,脑室壁和脉络丛充血,表面覆盖脓性分泌物,影像表现脑沟裂模糊,密度增高,脑表面脑膜强化。病程迁延者脑膜胶原纤维化,蛛网膜和软脑膜相互粘连,脓性纤维蛋白分泌物聚集于大脑表面和基底池,并阻塞蛛网膜下腔、第四脑室侧孔和正中孔,并发脑积水。感染灶通过阻塞的血管向脑实质扩散,可引起大脑炎和脑脓肿。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

- (1) 早期可仅表现为患侧少量脑外间隙积液略增多,脑沟加深、加宽。
- (2) 病变进展快,最常出现额颞区硬膜下积液,以双侧出现者居多。CT 硬膜下积液的密度与脑脊液密度相同;硬膜下积脓为等密度或略高密度。
- (3) 硬膜下积液的患侧脑皮质受压内移,脑回挤压变平,脑沟消失。
- (4) 皮质或皮质下小的浅表性低密度梗死灶,以静脉梗死最常见,增强时低密度内出现线样或环状脑回样强化。如有出血性静脉栓塞,低密度内有点片状高密度出血。急性静脉窦血栓平扫为高密度,增强时在强化的静脉窦中出现三角形低密度,即所谓的“空三角征”。
- (5) 严重者脑底池密度高,闭塞并发脑积水、脑室旁白质软化、脑脓肿及脑炎等。
- (6) 90% 新生儿化脓性脑膜炎并发脑室炎,CT 表现为脑室扩张积水和室管膜增厚。增强扫描,炎性室管膜及脉络丛显著强化。

## 2. MRI 表现

(1)MRI 可有效地显示梗阻部位;MRI 对亚急性期血栓可明确诊断,表现为  $T_1$  高信号,而 MRI 诊断亚急性期以外的血栓较为困难,一旦患儿出现受累静脉窦  $T_1$  高信号,应进行相应的 MRI 静脉血管成像检查。

(2)早期静脉梗死,MRI 为特定区域中出现的  $T_1$  WI 低、 $T_2$  WI 高信号灶。另 1 个早期征象为深部髓质静脉中出现围绕空腔的静脉栓子。

(3)MRI 弥散加权图像在发现早期动脉梗死灶方面具有一定的作用。

(4)硬膜下积液在 MRI  $T_1$  WI 上,积液信号与脑脊液信号相同, $T_2$  WI 积液信号较脑脊液信号稍高,经常出现于额颞区。硬膜下积脓 MRI  $T_1$  WI 信号较脑脊液信号增高, $T_2$  WI 较脑脊液信号减低,代表其内的蛋白含量。弥散加权图像可有助于鉴别硬膜下积脓与积液,前者含大分子,使得水分子弥散受限而表现为高信号。

(5)MRI 显示室管膜炎症更为敏感,沉积的脓液在弥散加权图像中显示为弥散受限。

3. 比较影像学 无并发症脑膜炎的 CT 和 MRI 平扫常显示正常,增强 MRI 扫描较增强 CT 扫描容易发现脑膜炎性病变。同时加扫弥散加权成像,对于显示近期脑膜感染病变的范围和程度有一定的帮助作用。绝大多数肉芽肿性脑膜炎表现为典型的颅底脑膜强化,而细菌性脑膜炎则表现为大脑表面脑膜强化。脑膜炎的诊断一般依靠临床症状和体征以及腰穿结果而作出。影像检查的目的更侧重于判断是否有脑膜炎的并发症。对于脑膜炎并发症的显示,MRI 优于 CT。例如脑积水,MRI 能显示脑积水的征象,并可有效显示梗阻部位;且 MRI 非常有助于静脉窦血栓的诊断,一旦发现或怀疑血栓形成,采用相位对比技术进行 MRV 检查,可明确血栓的部位和周围异常回流血管的情况,在发现血栓的同时(静脉窦内出现  $T_1$  WI 高信号影)还能观察到血栓形成对脑的损害(图 15-2-5)。

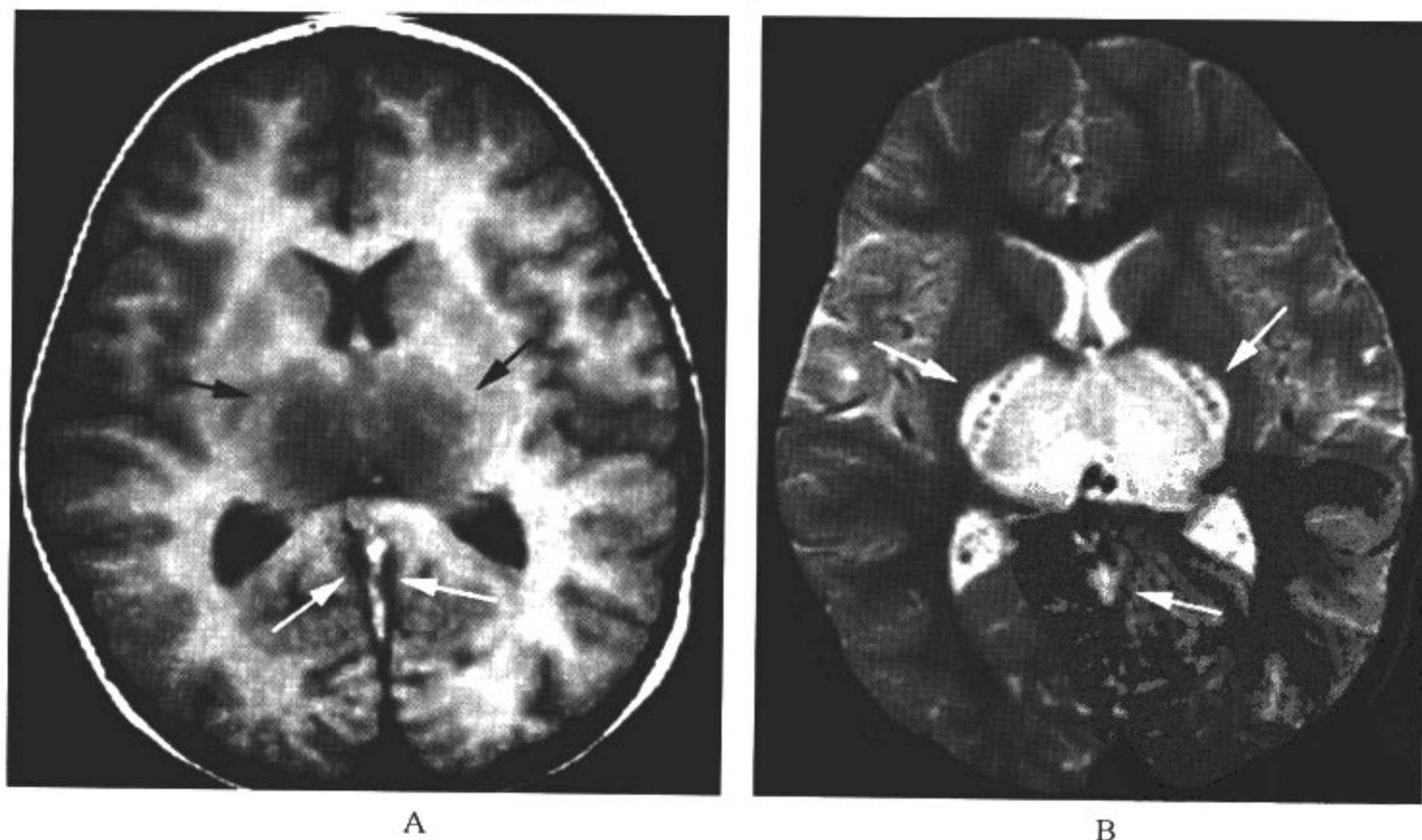


图 15-2-5 化脓性脑膜炎合并静脉窦血栓丘脑受累

### 影像所见

MRI 表现:A. 轴位  $T_1$  WI;B. 轴位  $T_2$  WI; $T_1$  WI 可见直窦内明显高信号影,双侧丘脑肿

胀,信号减低, $T_2$ WI 丘脑信号明显升高,深部髓质静脉中出现空腔围绕的小栓子。

脑室炎是新生儿脑膜炎的常见并发症。炎性室管膜极度强化,MRI 显示室管膜炎更敏感。脑室扩张,脑室旁白质坏死,脑室内蛋白性沉积物一般存留于脑室的低位,如侧脑室三角区和枕角(图 15-2-6)。

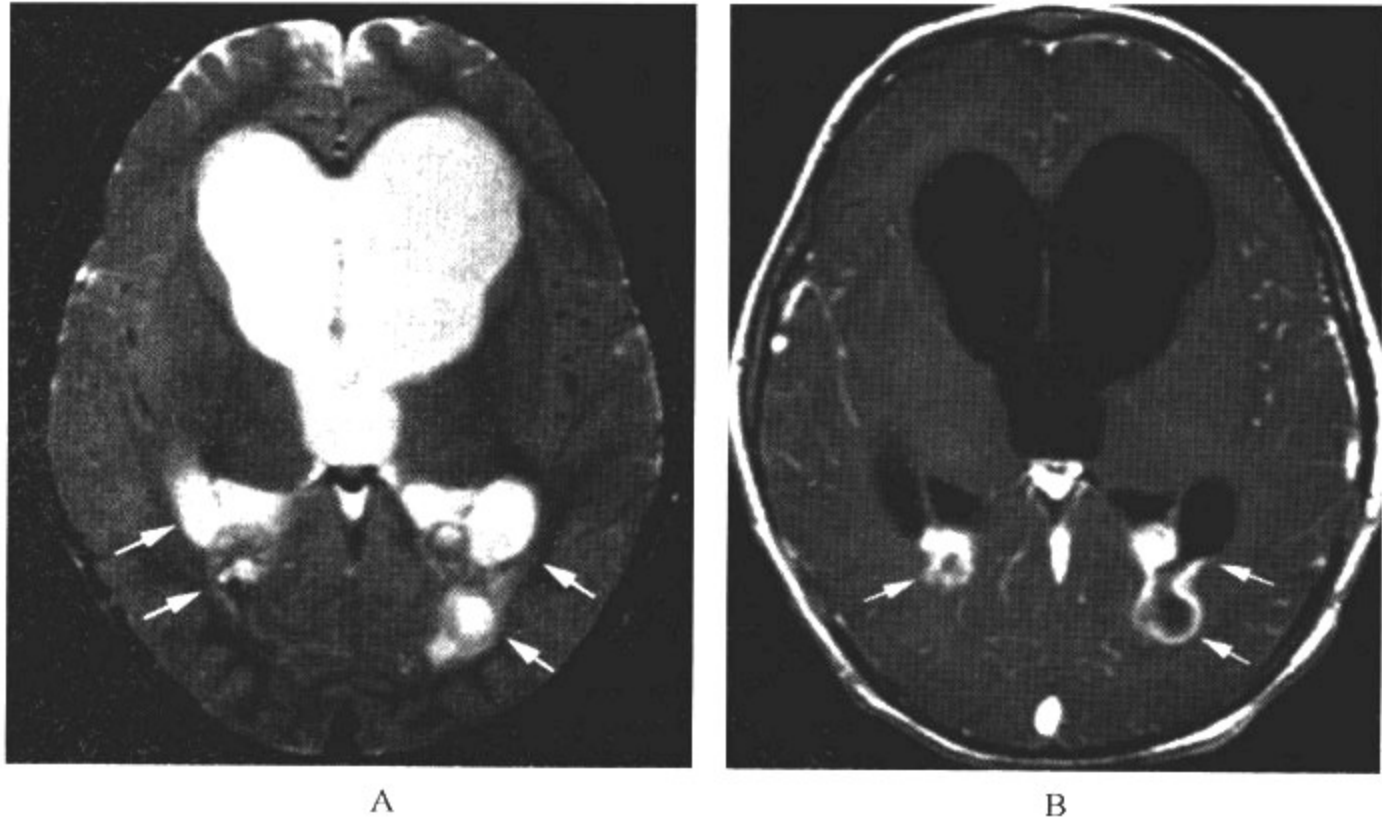


图 15-2-6 化脓性脑膜炎合并脑室炎

### 影像所见

MRI 表现:A. 轴位  $T_2$ WI;B. 轴位  $T_1$ WI 增强扫描。

可见双侧侧脑室前角明显扩大,侧脑室三角区有混杂信号的沉积物;增强扫描,该部位室管膜明显强化,并可见脑膜不均匀强化。

### 【影像与临床】

临床症状主要为全身重度感染症状及颅内压增高和脑膜刺激征。脑神经受累是由于局限性周围神经炎及供应神经的血管损伤,第 3、4、6 对脑神经最常受累。年长儿童可表现为发热、头痛、恶心、呕吐、颈强直、感觉异常、惊厥、视力障碍及视盘水肿。晚发并发症包括脑神经麻痹、休克、弥散性血管内凝血、脑梗死、脑积水等。影像表现为脑外间隙积液增多及硬膜下积液,脑室扩张表现。新生儿和婴幼儿的临床表现不同于年长儿,40% 仅见非特异性癫痫症状,颈强直罕见、无发热和前囟饱满,脑脊液检查的价值较年长儿低。新生儿脑梗死发生率高,故常见偏瘫出现。足月儿表现为发热,早产儿表现为体温不升,精神萎靡、不哭、拒乳、面色灰等。

### 【鉴别诊断】

化脓性脑膜炎最常见与结核性脑膜炎、缺血缺氧性脑病相鉴别。

1. 结核性脑膜炎 脑基底池、侧裂池密度增高、闭塞,脑积水和脑梗死最常见,晚期多发脑基底池脑膜钙化,结核瘤增强后表现为小环形或结节状高密度影。根据脑脊液的生化检查结果可进一步鉴别。

2. 新生儿缺血缺氧性脑病 脑实质内低密度区,主要为动脉血管阻塞所致,患儿多有宫内窒息史,一般无脑积水,根据病史、实验室检查不难鉴别。



### 第三节 结核性脑膜炎

结核性脑膜炎是肺结核或身体其他部位的结核杆菌经血行播散至软脑膜所致,是小儿结核病中最严重的病型,常在初染后1年内发生。结核性脑膜炎因治疗不及时可发展成结核瘤,多数结核瘤在脑实质内,少数可起于硬脑膜。

#### 【影像检查方案】

CT平扫无法发现结核性脑膜炎早期改变,而MRI检查对结核性脑膜炎早期改变较CT敏感,有条件应首选MRI。

#### 【典型病例】

病例1 男,8岁,发热,头痛4天,腹痛和无尿1天,脑膜刺激征阳性(图15-3-1)。

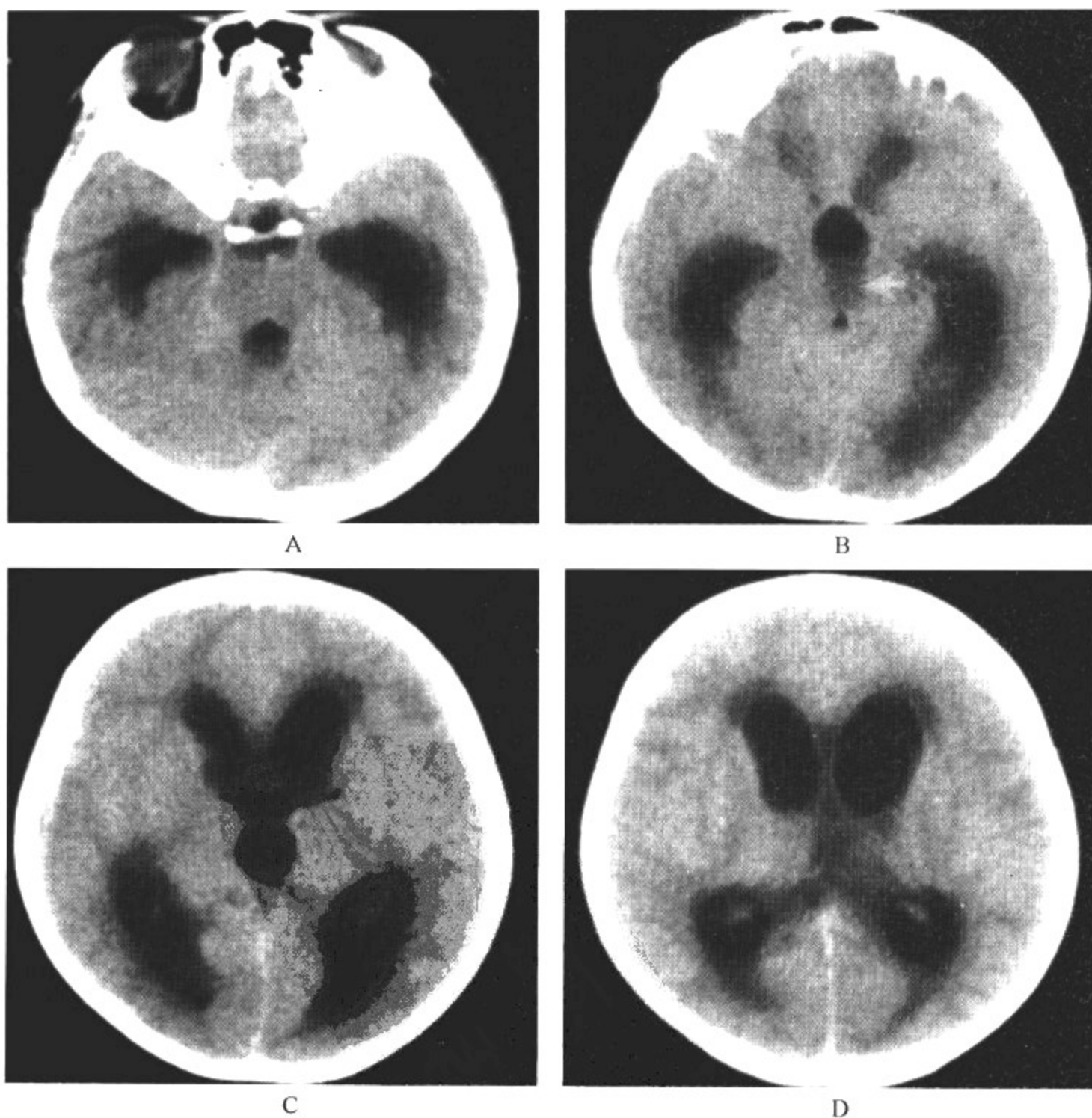


图 15-3-1 结核性脑膜炎



影像所见

CT表现:幕上脑室对称性扩大,室周可见轻度晕状低密度,第三脑室后部密度增高,基底池及双外侧裂池闭塞。

病例2 男,4岁,既往患有结核性脑膜炎,现头外形大(图15-3-2)。

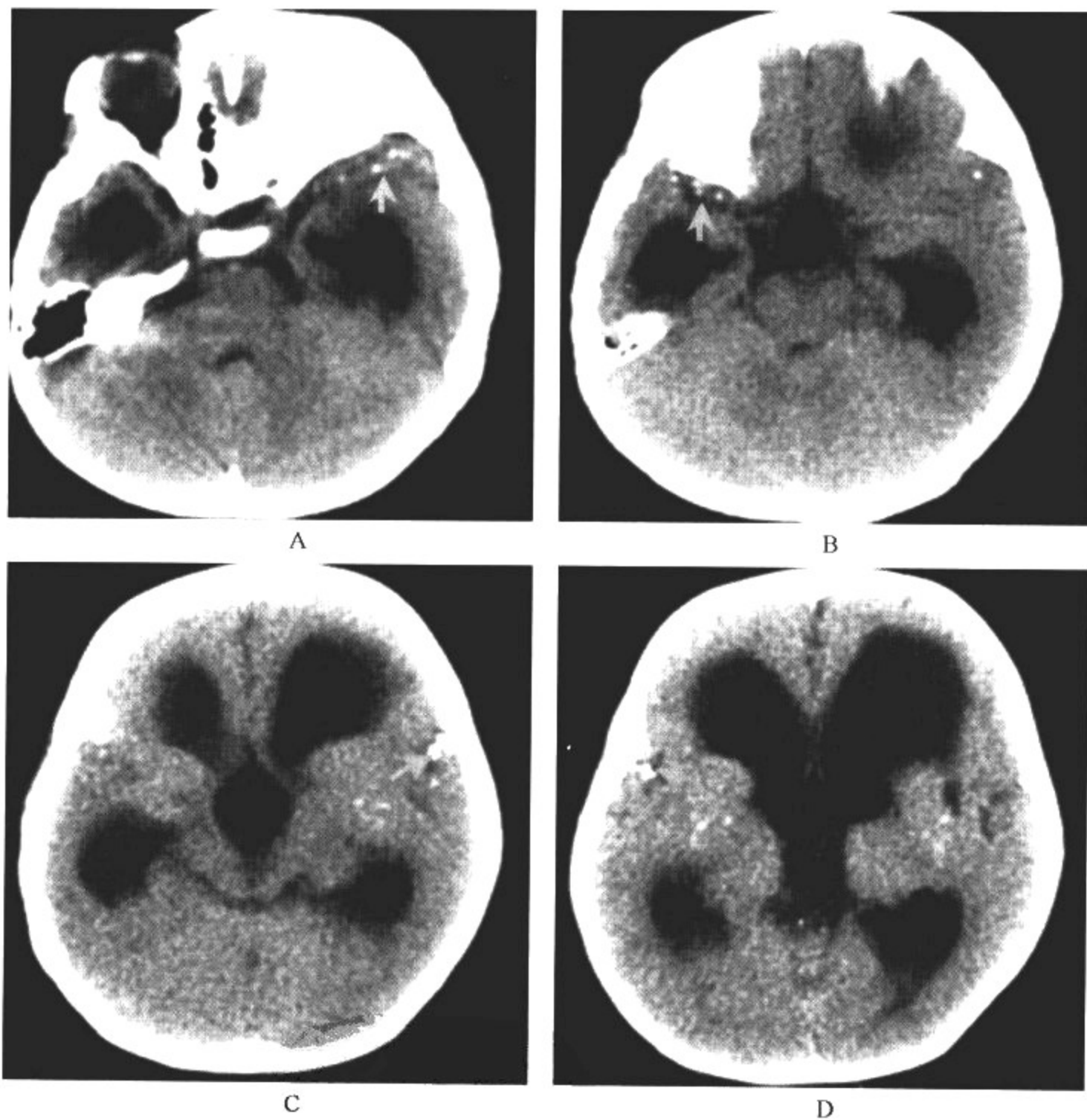


图 15-3-2 结核性脑膜炎

影像所见

CT表现:双侧脑室及第三脑室明显扩大,第四脑室及四叠体池窄小,双外侧裂密度增高、变窄,并散在多个点状钙化。

病例3 男,2岁,烦躁,左上下肢肌力3级,克氏征阳性,布氏征阳性(图15-3-3)。

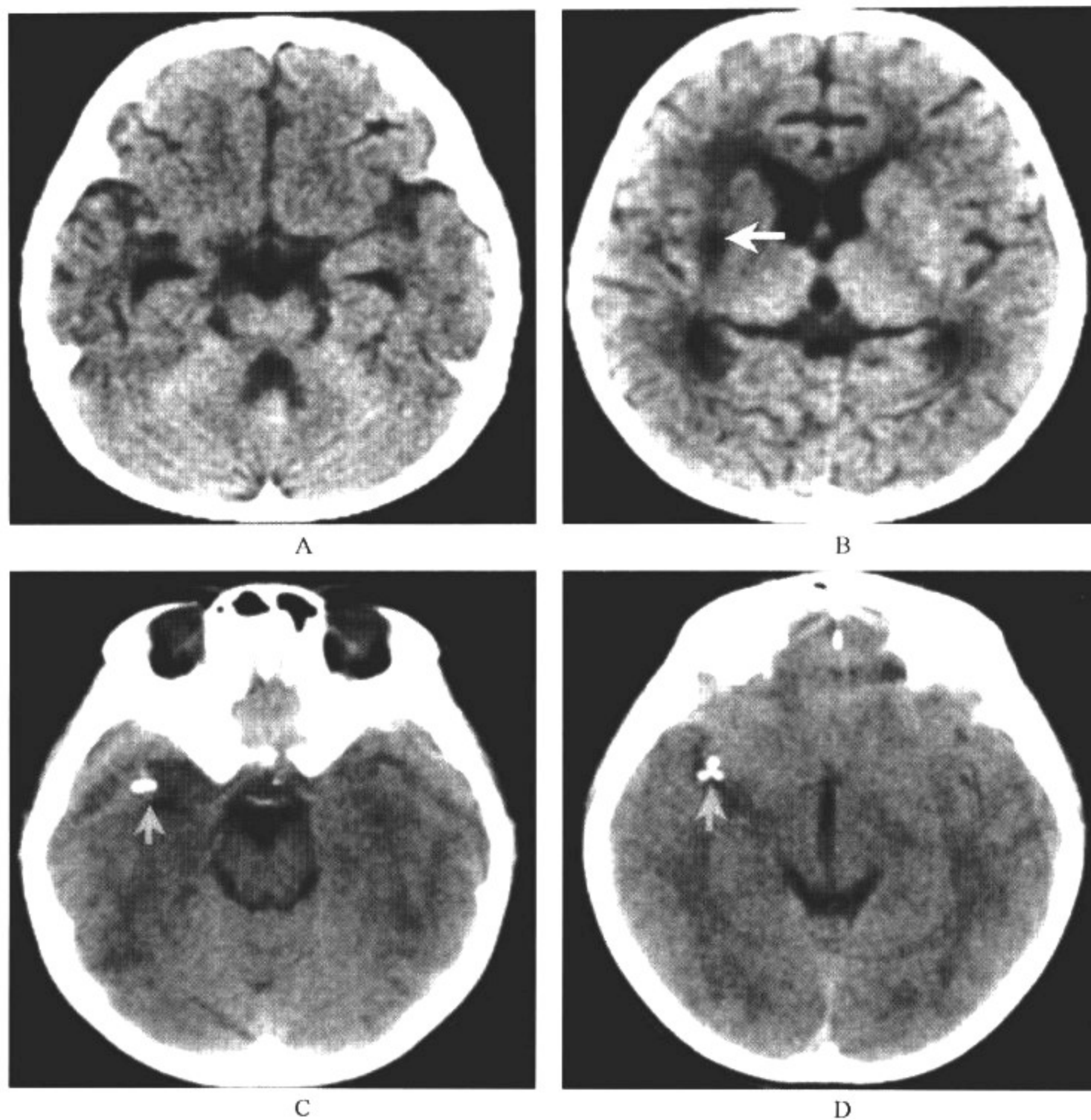


图 15-3-3 结核性脑膜炎

影像所见

CT 表现: A、B. 两大脑半球脑沟裂明显增宽加深, 双侧脑室对称性轻度扩大, 右外囊见边界清晰灶状低密度, 无占位效应, 右外侧裂密度增高。C、D. 4 年后复查, 右外侧裂池内可见结节状钙化灶。

病例 4 男, 11 岁, 低热、嗜睡、抽搐、颈强直阳性, 食欲减退(图 15-3-4)。

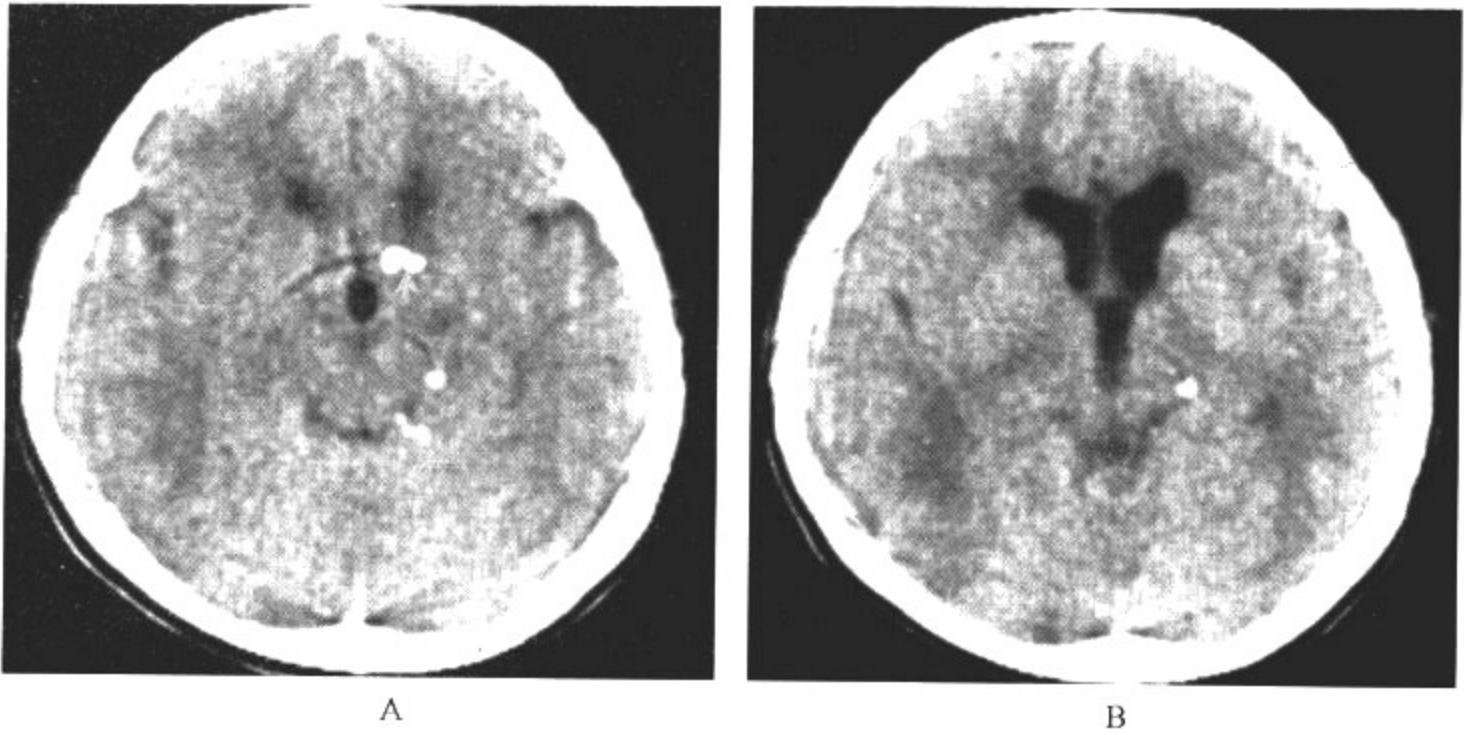


图 15-3-4 结核性脑膜炎

影像所见

CT表现:基底池闭塞,偏左侧散在点状不规则钙化,双侧脑室前角及第三脑室轻度扩大。

病例 5 男,8岁,发热,头痛10天,脑膜刺激征阳性,精神萎靡(图 15-3-5)。

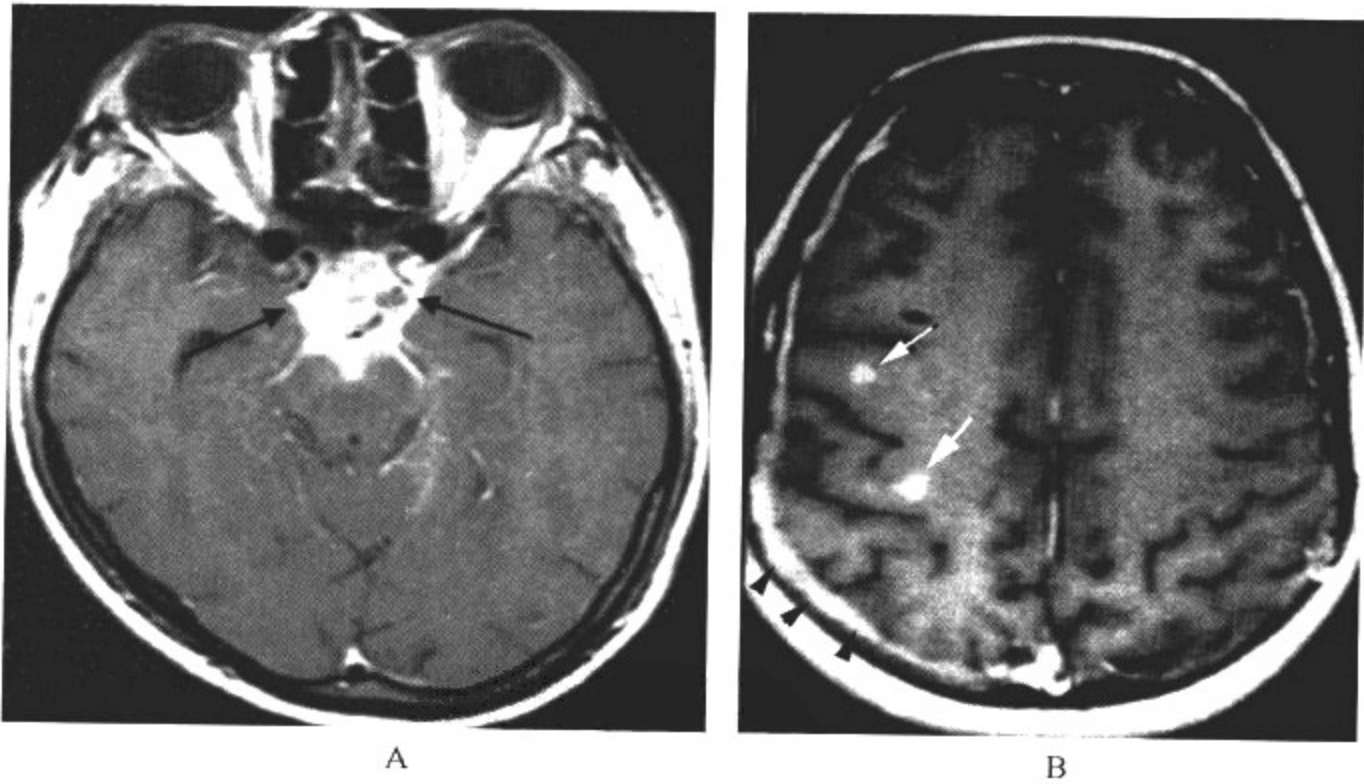


图 15-3-5 结核性脑膜炎

影像所见

MRI表现:A. 增强扫描基底池脑膜显著强化,提示脑底池渗出改变;B. 增强后脑实质内可见多数小结节样强化病灶(白箭头所示)及脑膜增厚强化(黑箭头所示)。

**【影像与病理】**

结核性脑膜炎常发生于儿童,多数为原发性肺结核经血行播散至软脑膜所致。结核菌经血液循环侵入颅内,首先沉积在脑底软脑膜或室管膜上,通过免疫反应引起脑膜的水肿、渗出,这些胶样的渗出物主要积聚在脑底池,向上可波及大脑凸面的脑沟。渗出物可以包埋脑池、脑

沟内的血管、神经,引起脑梗死、脑脱髓鞘和神经炎等,还可以直接侵入小血管引起脑炎。早期渗出物本身可以压迫导水管、堵塞脑池,引起脑积水;后期可因形成的结核瘤或脑膜粘连、增生,引起梗阻性脑积水。脑膜炎粘连使蛛网膜颗粒及其他表浅的血管间隙、神经周围间隙的脑脊液回收功能发生障碍,从而导致非阻塞性脑积水。任何部位的渗出物都可以在脑膜上形成结核瘤,晚期可以引起脑膜的增生和钙化,导致顽固性脑积水和并发症。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

(1)脑基底池、侧裂池等蛛网膜下腔呈等或稍高密度。脑沟弥漫性或局限性变窄闭塞,脑膜密度增高,增强后呈明显粗线状或脑回样强化,病变多发生于双侧颞顶区。

(2)对称性脑室扩张,双侧脑室及第三脑室扩张为多,脑积水是临床最常见的,也可是较早出现的异常 CT 表现,发病 1 周后即可出现脑室增大,脑室旁白质晕状低密度提示急性间质性脑水肿。

(3)基底池内动脉粗细不均,血管壁不光滑。

(4)并发脑梗死,好发于两侧基底神经节和颞叶。

(5)慢性期或晚期后遗多发脑池脑膜钙化,以侧裂池及基底池多见。

(6)结核瘤可发生于脑实质、蛛网膜下腔的任何部位,增强后表现为小环形或结节状高密度影。

#### 2. MRI 表现

(1)MR T<sub>1</sub>WI 渗出物表现为软组织信号,T<sub>2</sub>WI 表现为高低混杂信号,增强扫描基底池脑膜显著强化,较 CT 敏感。

(2)MR T<sub>1</sub>WI 结核瘤中心为等信号,包绕高信号环,最外层为完全或不完全的稍低信号带;T<sub>2</sub>WI 表现为均匀或不均匀低信号。

(3)增强扫描,一般结核结节直径小于 2cm 时表现为均匀强化,当直径大于 2cm 时,强化可不均匀;粟粒状结核表现为脑内多发、均匀强化的小结节;如结核瘤中心干酪样坏死为液性成分,则构成结核脓肿,与结核瘤的区别在于 T<sub>2</sub>WI 上显示为高信号,而结核瘤中心部分在 T<sub>2</sub>WI 上则表现为低信号。

3. 比较影像学 MRI 可作为首选常规检查方法,尤其是增强扫描,一般对病变部位、范围和程度提供较准确的诊断依据及辅助临床评估预后。MRI 对结核性脑膜炎早期改变,如基底池脑膜强化、小结核病灶及血管受累情况等均较 CT 敏感,但发现晚期结核性脑膜炎后遗钙化不如 CT。

### 【影像与临床】

1. 病程早期可出现易激惹、食欲减退、疲劳及偶尔发热等。

2. 随着病程进展,出现嗜睡、颈抵抗、脑神经症状、呕吐、反射减弱、抽搐、昏迷、心律和呼吸不整、体温升高等,脑结核瘤或结核性脓肿形成。

3. 20%的患儿出现头痛,75%的患儿出现颈强直。

4. 脑脊液分泌亢进或吸收障碍,造成脑室扩张积水。

5. 脑膜的炎性渗出导致蛛网膜下腔密度增高。

6. 脑脊液检查细胞数(主要是淋巴细胞)增高伴中度蛋白增高,糖水平低于血糖的 50%以下。

### 【鉴别诊断】

结核性脑膜炎应与病毒性脑膜炎、化脓性脑膜炎等相鉴别。确诊必须结合临床表现及脑



脊液实验室检查。

1. 病毒性脑膜炎:脑实质内常有低密度片状,增强扫描脑膜受累时可出现脑膜强化,一般无脑积水和颅内钙化。

2. 化脓性脑膜炎:常出现额颞顶区硬膜下积液或积脓;新生儿出现脑室扩张积水。通常无颅内钙化。

## 第四节 病毒性脑炎

病毒感染人体时,第1次病毒复制发生在接种部位,例如皮肤、黏膜下组织、胃肠道或鼻咽淋巴组织等,病毒侵犯中枢神经系统的典型途径是血液传播。第2次病毒复制发生于神经组织内,可引起中枢神经功能障碍。少数病毒病原体如单纯疱疹病毒 I 型和狂犬病毒,则通过周围神经上传至中枢神经系统。

### 一、I 型单纯疱疹病毒脑炎

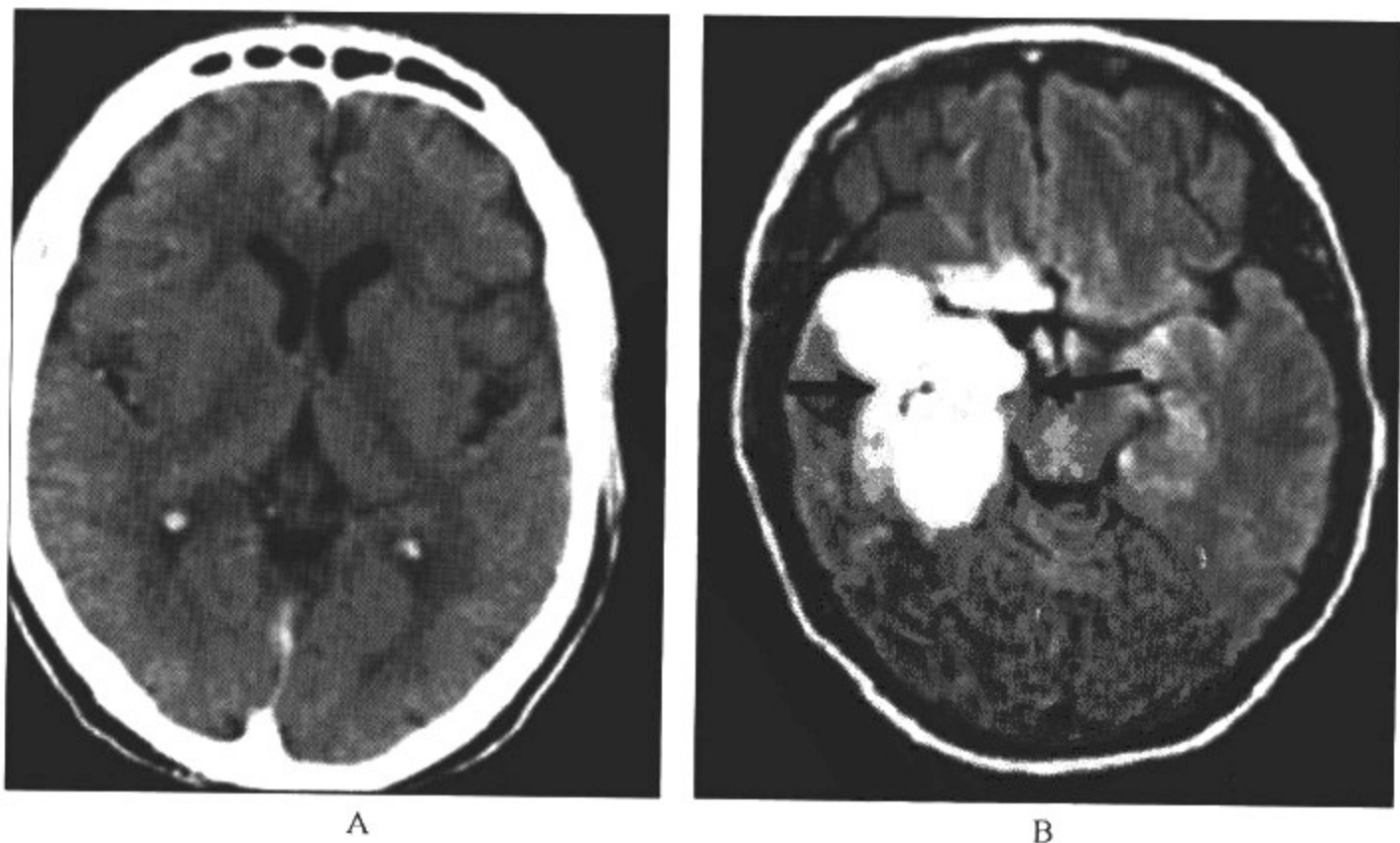
单纯疱疹病毒包括两种类型:I 型单纯疱疹病毒(herpes simplex virus-1, HSV-1)是引起病毒性脑炎最常见的毒株,主要感染较年长的儿童及成人,通常合并口面疱疹感染。II 型病毒多为胎儿期感染。现主要介绍 I 型单纯疱疹病毒脑炎。

#### 【影像检查方案】

病毒性脑炎患儿的影像表现对于临床判断预后有很大的帮助。CT 和 MRI 检查有助于区分病毒性脑炎和代谢性或中毒性脑病以及非感染性脑炎等。

#### 【典型病例】

**病例 1** 男,10 岁,有发热、呼吸系统症状及口面疱疹史。现意识模糊、抽搐多次、呕吐(图 15-4-1)。



A

B

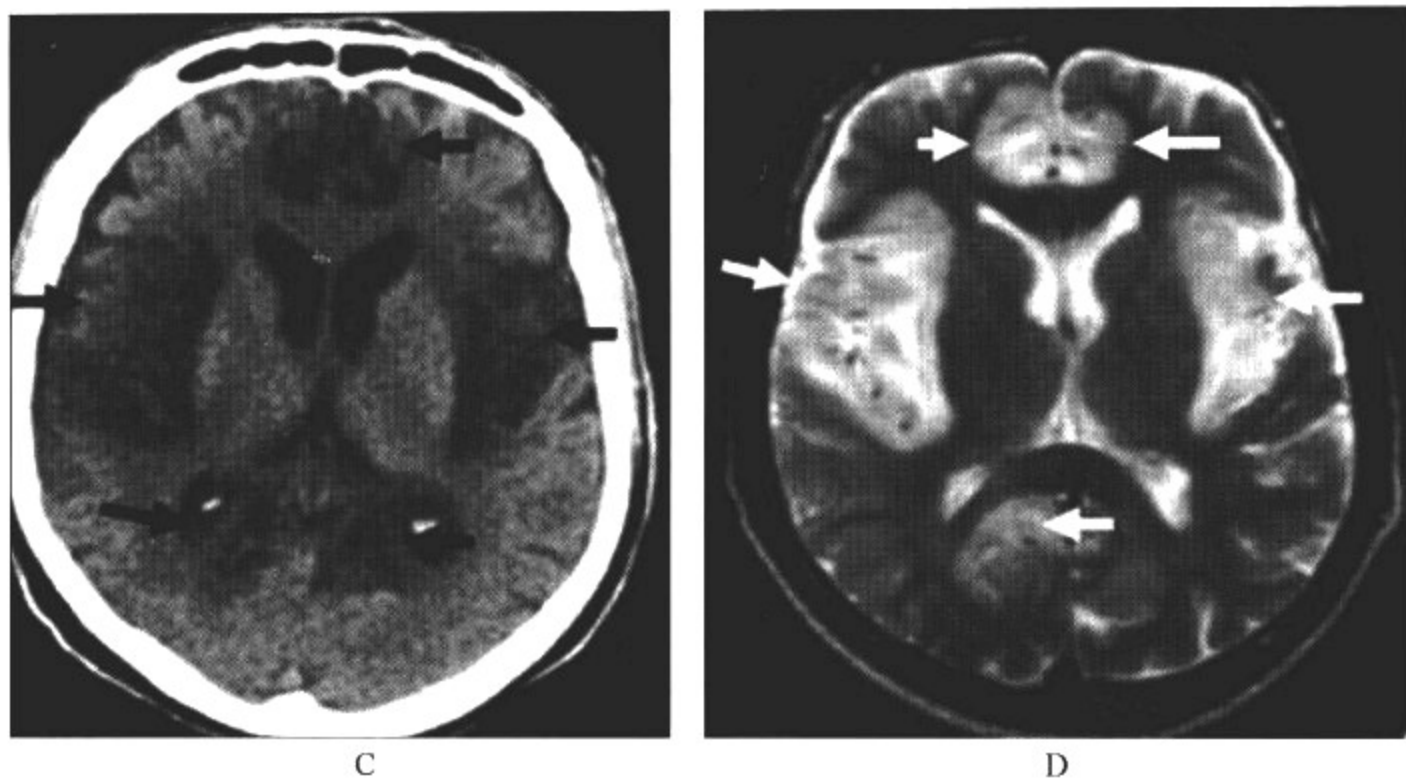
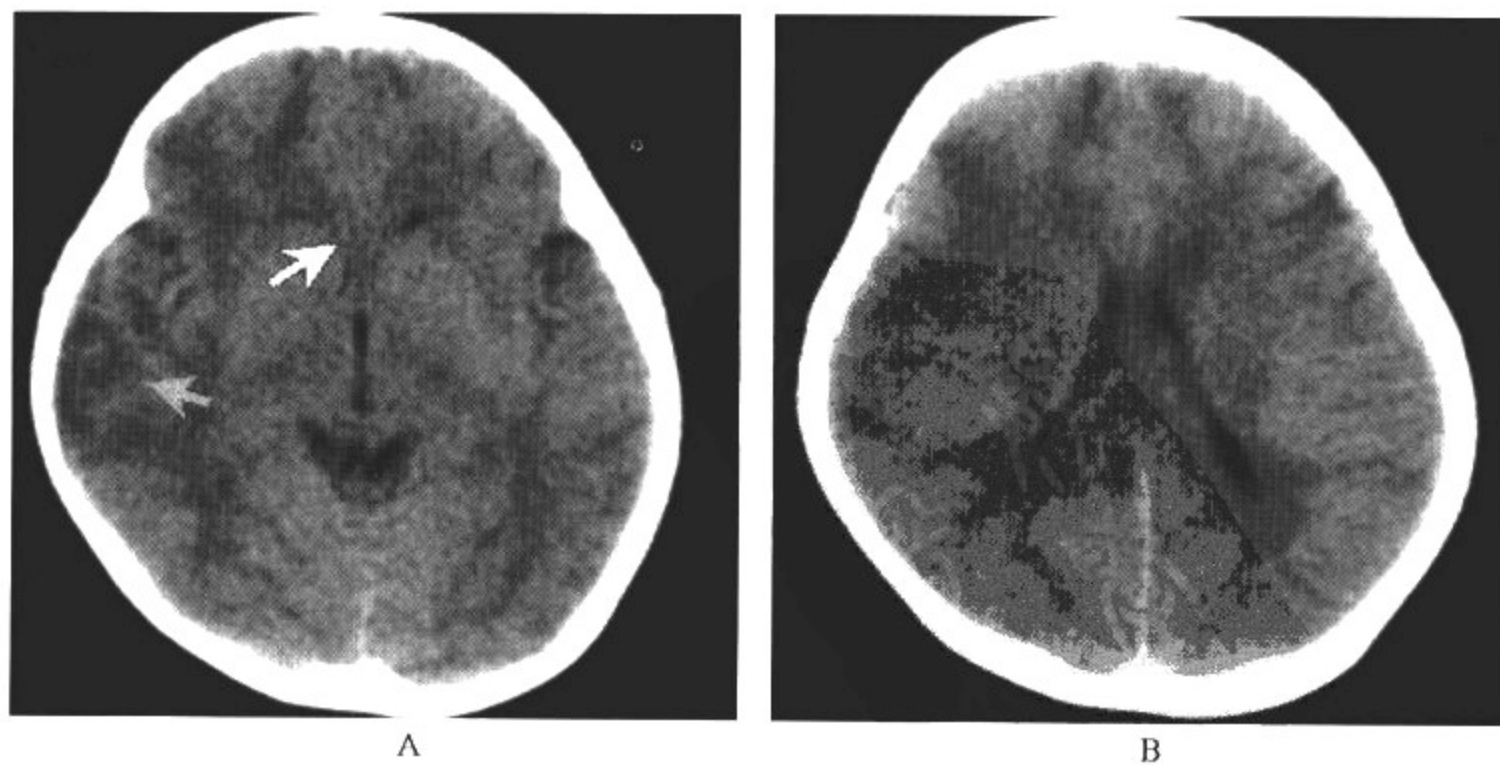


图 15-4-1 I 型单纯疱疹病毒脑炎

影像所见

CT 与 MRI 表现: A. 发病后 3 天 CT 平扫; B. 发病后 3 天的 MR 液体衰减反转恢复 (FLAIR) 序列; C. 发病后 10 天 CT 平扫; D. 发病后 10 天 MRI T<sub>2</sub>WI 图像。发病后 3 天 CT 平扫表现正常, 此时 MRI FLAIR 序列较敏感, 显示右颞额叶深部表现为高信号灶; 发病后 10 天 CT 平扫可出现双侧额、颞及顶叶多发对称性低密度改变, 密度类似于脑脊液密度, 提示出现多发的脑叶坏死萎缩; 此时 MRI 表现与 CT 一致。

**病例 2** 女, 5 岁, 发热 4 天, 头痛、呕吐 2 天, 抽搐 1 次, 嗜睡状态, 双瞳孔对光反射迟钝, 球结膜水肿, 双巴氏征阳性(图 15-4-2)。



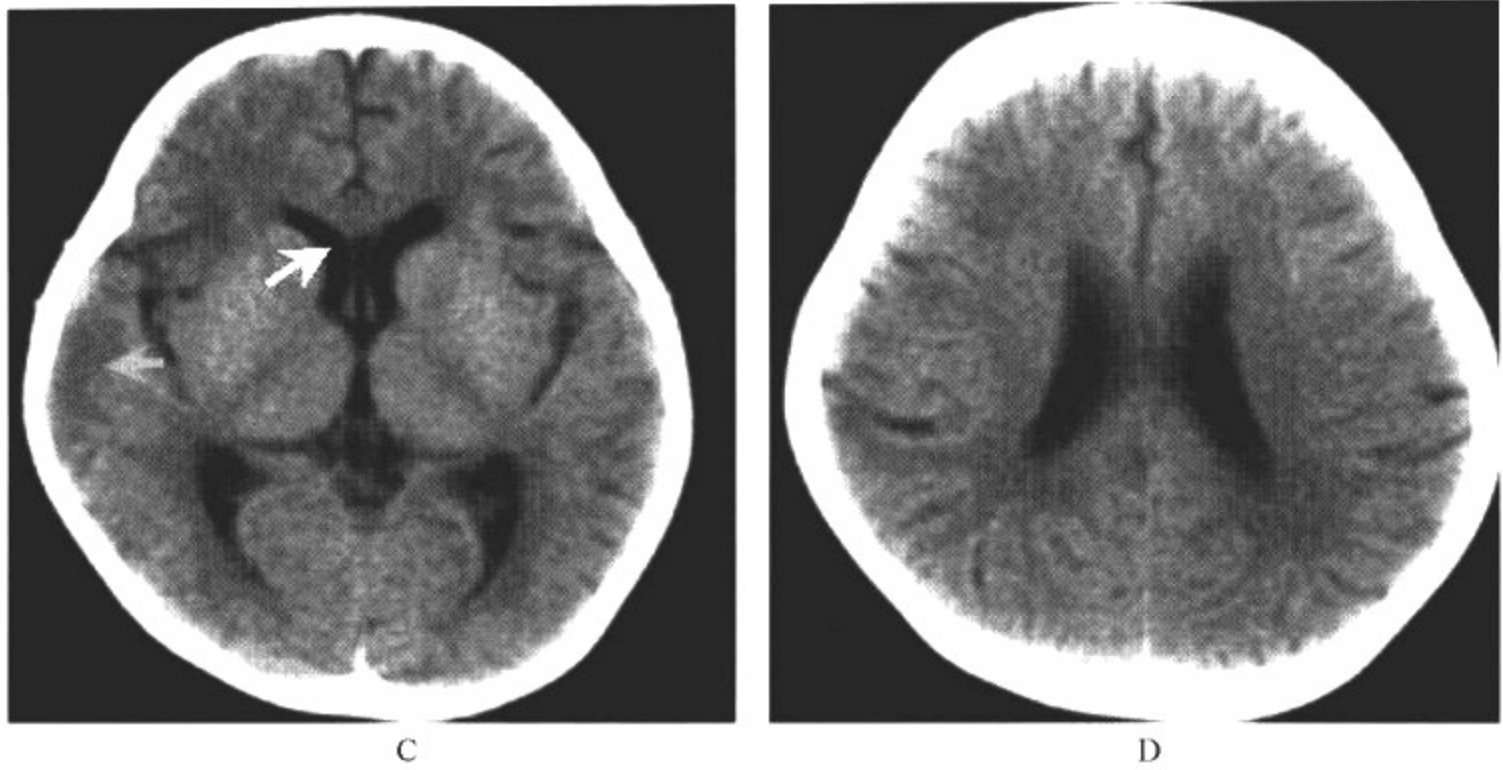
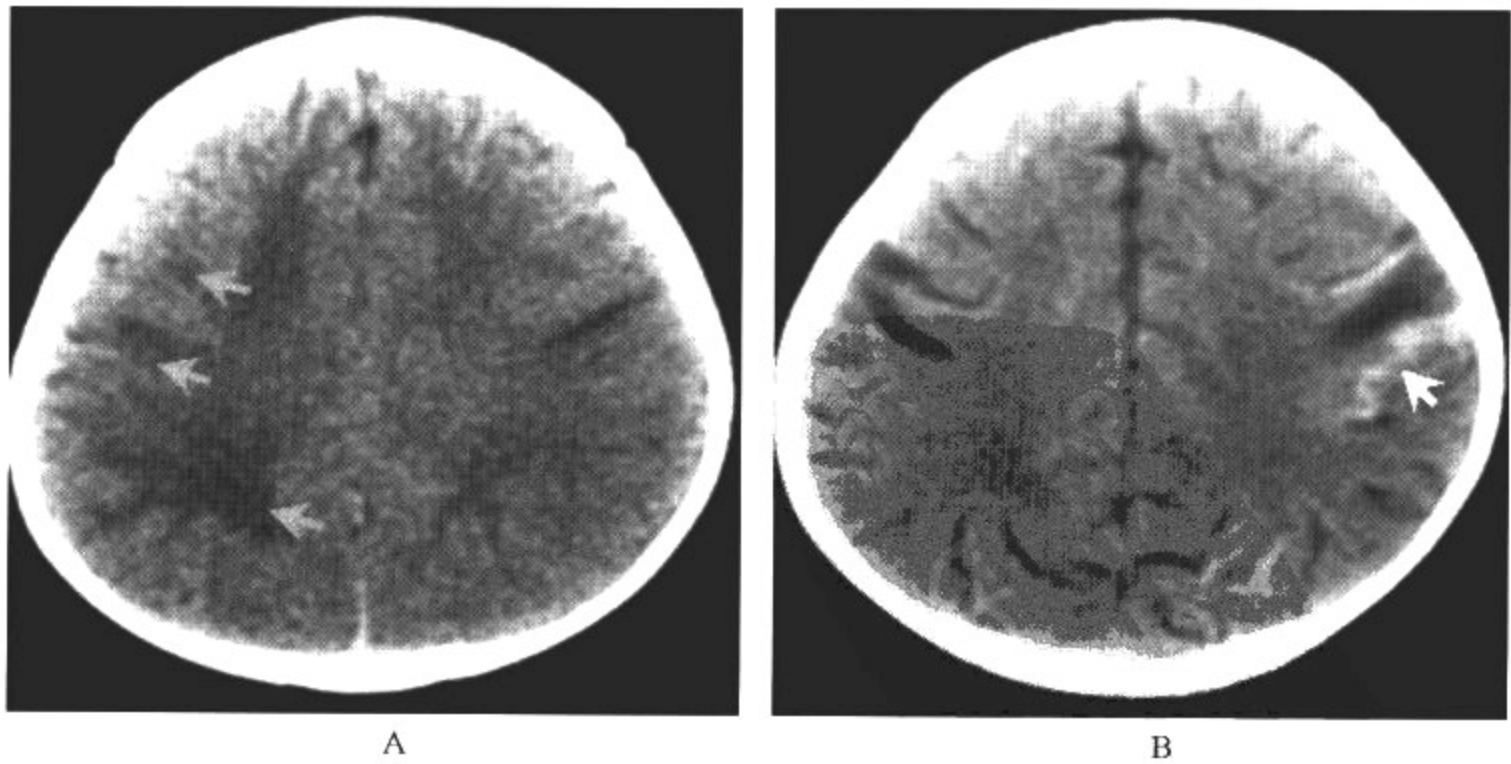


图 15-4-2 I 型单纯疱疹病毒脑炎

影像所见

CT 表现: A、B 右侧颞叶及双侧额叶多发不规则片状低密度影, 有占位效应, 脑室系统明显变窄, 脑沟变浅。 C、D 9 天后复查: 脑内低密度病变较原片减轻, 双侧脑室增大, 弥漫性脑沟增深。

病例 3 女, 1 岁, 发热伴间断抽搐 1 天, 昏睡状态(图 15-4-3)。



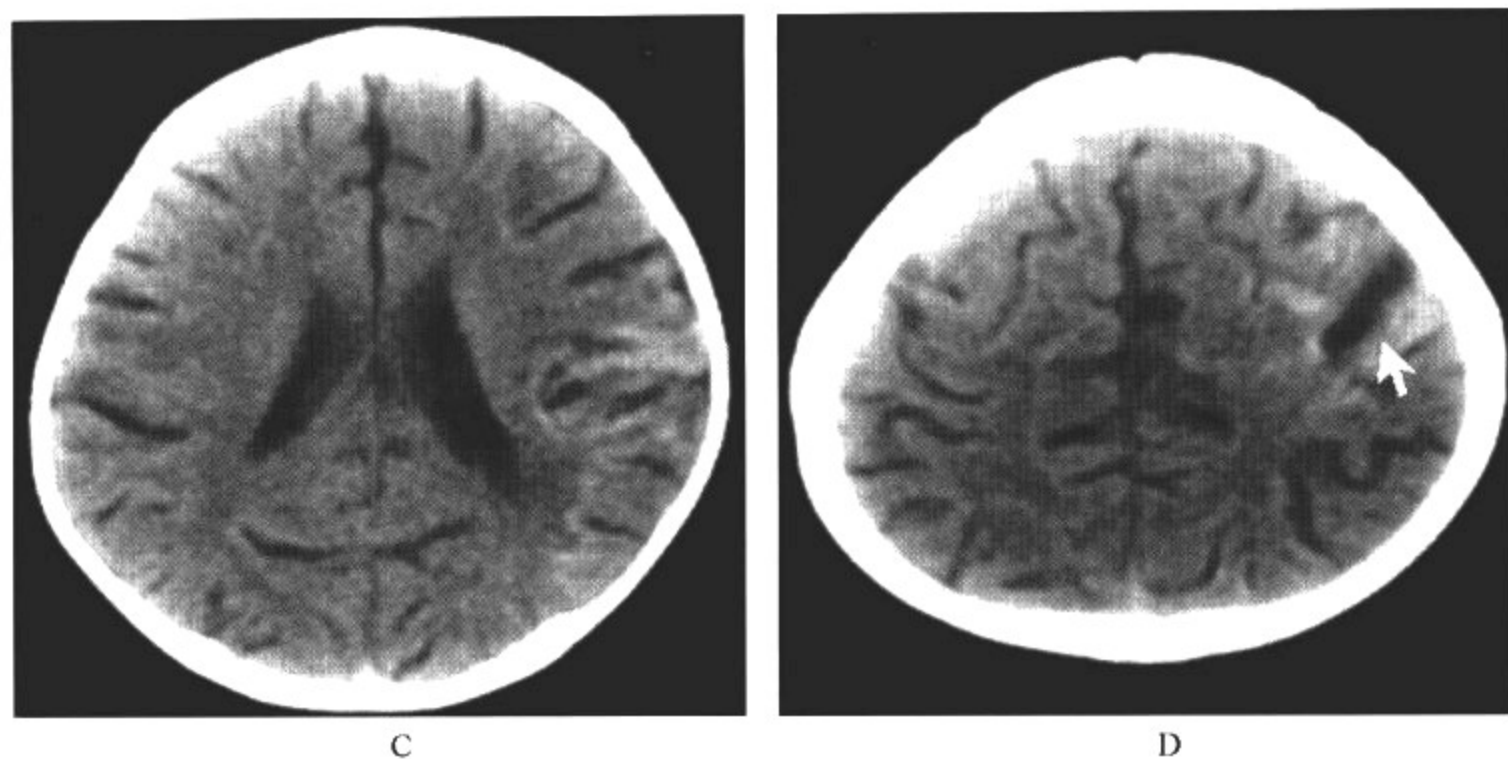


图 15-4-3 I 型单纯疱疹病毒脑炎

影像所见

CT 表现:A、B. 双顶叶脑灰白质交界处散在边界欠清的低密度,左侧颞顶区脑表面高密度脑回样强化。C、D. 19 天后复查示:脑内低密度显示不清,左颞顶区病灶范围缩小,大脑半球弥漫性脑沟加深,双侧脑室对称性增大。

病例 4 女,3 岁,低热 10 余天,浅昏迷状态,多次抽搐史,左上下肢运动障碍(图 15-4-4)。

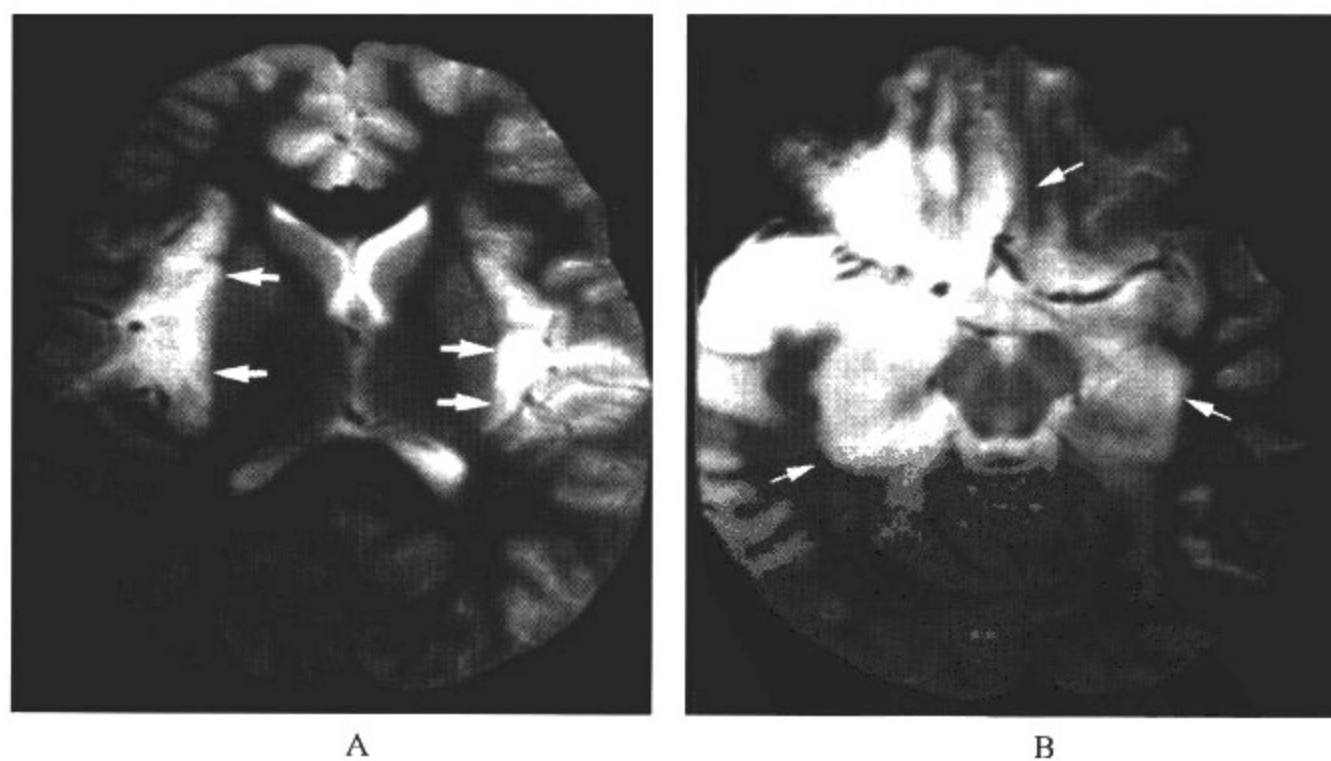


图 15-4-4 I 型单纯疱疹病毒脑炎

影像所见

MRI T<sub>2</sub>WI 表现:可见侧岛叶(图 A 箭头所示),双侧颞叶、右侧额叶眶回(图 B 箭头所示)肿胀,T<sub>2</sub>WI 呈高信号。



**【影像与病理】**

所有病毒感染累及中枢神经系统都表现出两种主要的病理学特点,即变性和炎症。本病病理上表现为暴发性坏死性脑膜脑炎,常出现于双侧颞叶,病变趋于向岛叶皮质和额叶眶区播散,特别是扣带回区。在急性期,病理改变可能比较轻微,或仅表现为脑水肿;而在重症或慢性脑炎时,可能出现严重的病理改变,主要引起脑组织的弥漫性脑水肿、出血、软化、神经元和胶质成分丧失。所有类型的病毒脑炎均可引起受累脑组织含水量增多,故多种疾病具有相同的病理影像学表现,仅通过影像学和临床表现鉴别各种脑炎十分困难。

**【影像诊断要点及比较影像学】****1. CT 表现**

(1)CT 可表现正常,尤为发病的前 5 天,或表现为脑沟增宽。

(2)病变好发于边缘系统,部位可为单侧,也可出现双侧,并可迅速扩散。主要累及颞叶内侧及岛叶,一般不累及豆状核。随病变进展,向前可累及额叶底部,向上累及额顶叶,向后累及枕叶,向内累及内囊。一般表现为边缘模糊的低密度区,有轻度占位效应,常扩展至岛叶皮质,脑表面皮质密度增高。

(3)增强扫描,受累区域脑皮质常出现脑回样或斑片样强化,强化常在病变区出现低密度灶后出现,脑膜受累可见脑膜强化。

(4)在病变累及的 50% 脑组织中,也可发现小的高密度出血灶。

(5)中晚期病变区域内脑组织的变性和萎缩,可合并钙化,脑室扩大。

**2. MRI 表现**

(1)疱疹病毒引起的是脑膜脑炎,MRI 异常信号开始多出现在周边脑膜和皮质,而后向中心进展。MRI 表现为颞叶中部、岛叶、额叶眶回,特别是扣带回的  $T_1$  WI 低信号、 $T_2$  WI 高信号,病变以  $T_2$  WI 更易显示。早期  $T_1$  WI 可见脑回肿胀, $T_2$  WI 见颞叶高信号,有时岛叶和扣带回可见高信号,FLAIR 序列对病变早期的轻度异常信号检出率高。发病 1~2 周之后,颞叶异常信号更明显,对侧颞叶也可出现  $T_2$  WI 高信号。

(2)病灶早期增强不明显。随病变的进展,软脑膜和皮质出现强化,增强扫描可见脑回样明显异常对比强化,邻近软脑膜也可出现异常对比增强。

(3)病变区可有出血灶,急性出血在  $T_2$  WI 上为中等至明显低信号, $T_1$  WI 上为等信号;亚急性出血在  $T_1$  WI、 $T_2$  WI 上均表现为高信号。当出现  $T_2$  WI 低信号时,常提示出血或钙化。

(4)随着时间的推移,病灶逐渐发生软化,局部脑实质萎缩,脑室扩大。

3. 比较影像学 病变早期 CT 通常无异常表现。MRI 在早期较 CT 敏感,当怀疑疱疹脑炎时首选 MRI 检查手段。

**【影像与临床】**

I 型单纯疱疹病毒(HSV-1)脑炎可发生于任何年龄组,但最常见于儿童,HSV-1 为 6 个月以上小儿病毒脑炎的病原体,首次感染和既往感染均可引起脑炎。通常患儿合并口面疱疹感染,出现周身不适、发热及呼吸系统等前驱症状。本病病程进展较快,临床上主要表现为意识改变如发热、癫痫发作、呕吐和偏瘫等症状。

**【鉴别诊断】**

本病需与急性播散性脑脊髓炎、原发性脑白质病、多发性脑梗死及低分级的星形细胞瘤等鉴别。

1. 急性播散性脑脊髓炎(ADEM)是一种由病毒感染或预防接种所诱发的免疫介导的脱

髓鞘疾病, ADEM 首先累及白质, 而后向皮质进展。MRI T<sub>2</sub>WI 脑深部、皮质下及基底节的白质常受累, 呈单发或多发、大小不等的高信号, 脑皮质很少受累, 病变可有占位效应和周围水肿, 通常为不完整环形强化, 不具特异性。也见于其他类型脑炎和多发硬化。

2. 原发性脑白质病: 常为对称性多发, 位于脑白质内, 脑白质病多具有特征性的影像表现及相应临床表现。

3. 多发性脑梗死为血栓所致, 梗死与血管供血区分布一致, 儿童及青年的多发性脑梗死多与感染或心脏病病史有关, 相应的病史有助鉴别。

4. 低分级的星形细胞瘤: 无出血坏死, 增强肿块无强化。

5. 其他脱髓鞘脑病: 脑室周围白质内多发散在低密度病灶, 新旧不一, 缓解与复发交替, 病程长。

## 二、水痘-带状疱疹病毒脑炎

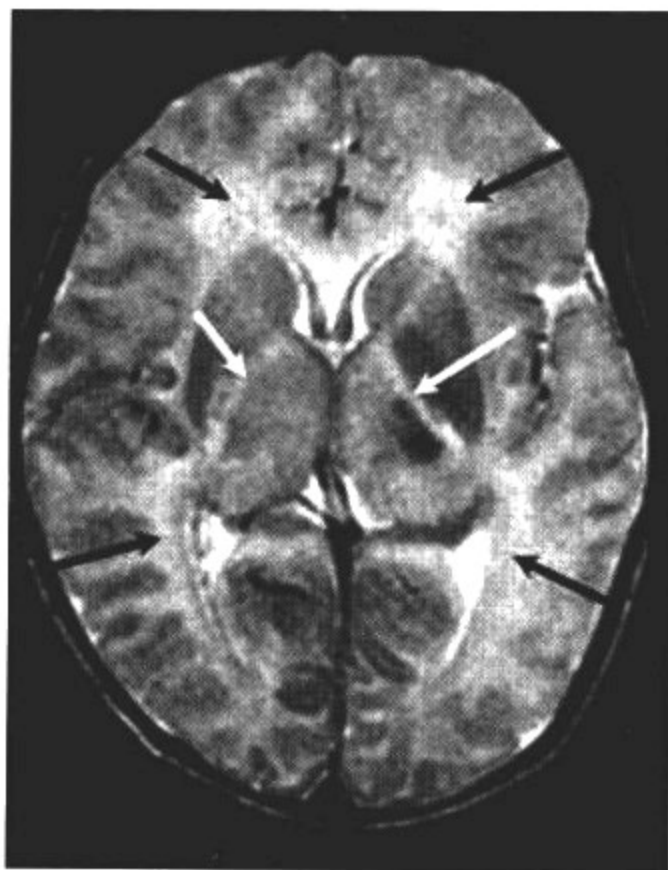
水痘-带状疱疹病毒(varicella-zoster virus, VZV)产生水痘, 是儿童常见疾病。水痘-带状疱疹病毒再次发作常引起沿周围神经分布的痛性疱疹, 即带状疱疹, 多数发生在 10 岁以下免疫力低下的儿童, 发病高峰在 5~9 岁。少数患儿会出现中枢神经系统的症状, 即水痘-带状疱疹病毒脑炎, 多于出疹后 10 天内发病。

### 【影像检查方案】

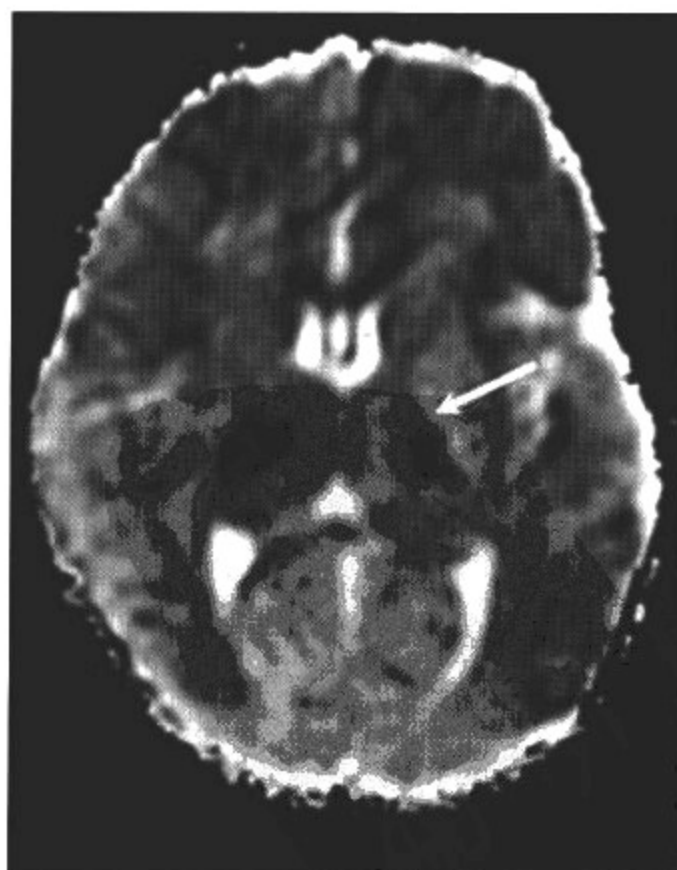
CT 和 MRI 在于证实临床诊断和确定脑组织活检的部位。

### 【典型病例】

病例 1 女, 10 岁, 头痛、呕吐、发热、失语、站立不稳、眼球震颤, 右侧肢体运动不灵活(图 15-4-5)。



A



B

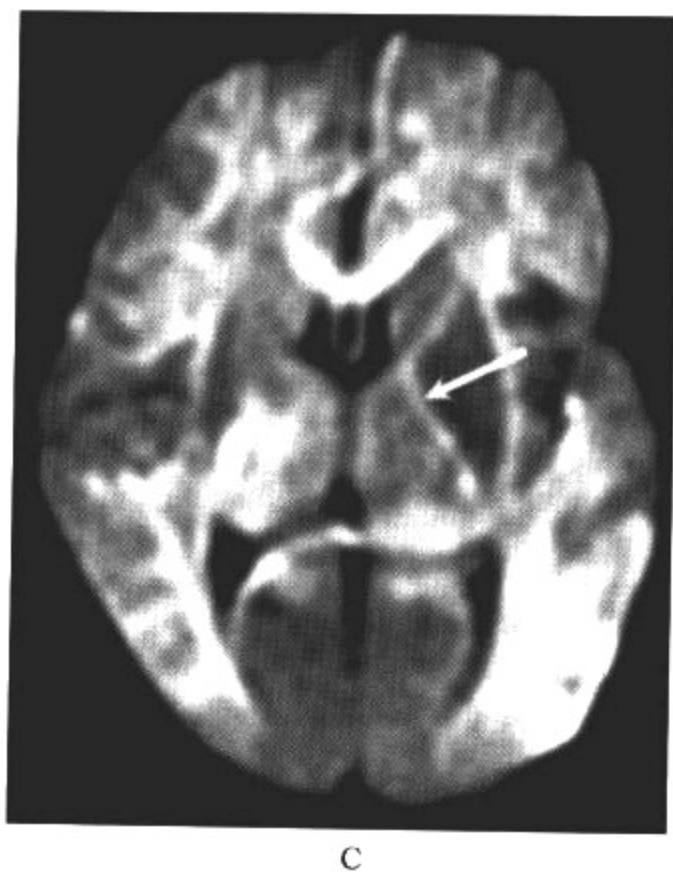


图 15-4-5 水痘-带状疱疹病毒脑炎

影像所见

MRI 表现:A.  $T_2$  WI;B. ADC 图像;C. DWI 图像。可见大脑皮、髓质交界区大小不等的多发  $T_2$  WI 高信号灶出现。同时还可显示基底节梗死,主要累及壳核。

病例 2 女,6 岁,发热,头痛,呕吐,站立不稳,构音困难,眼震 3 天,加重 1 天(图 15-4-6)。

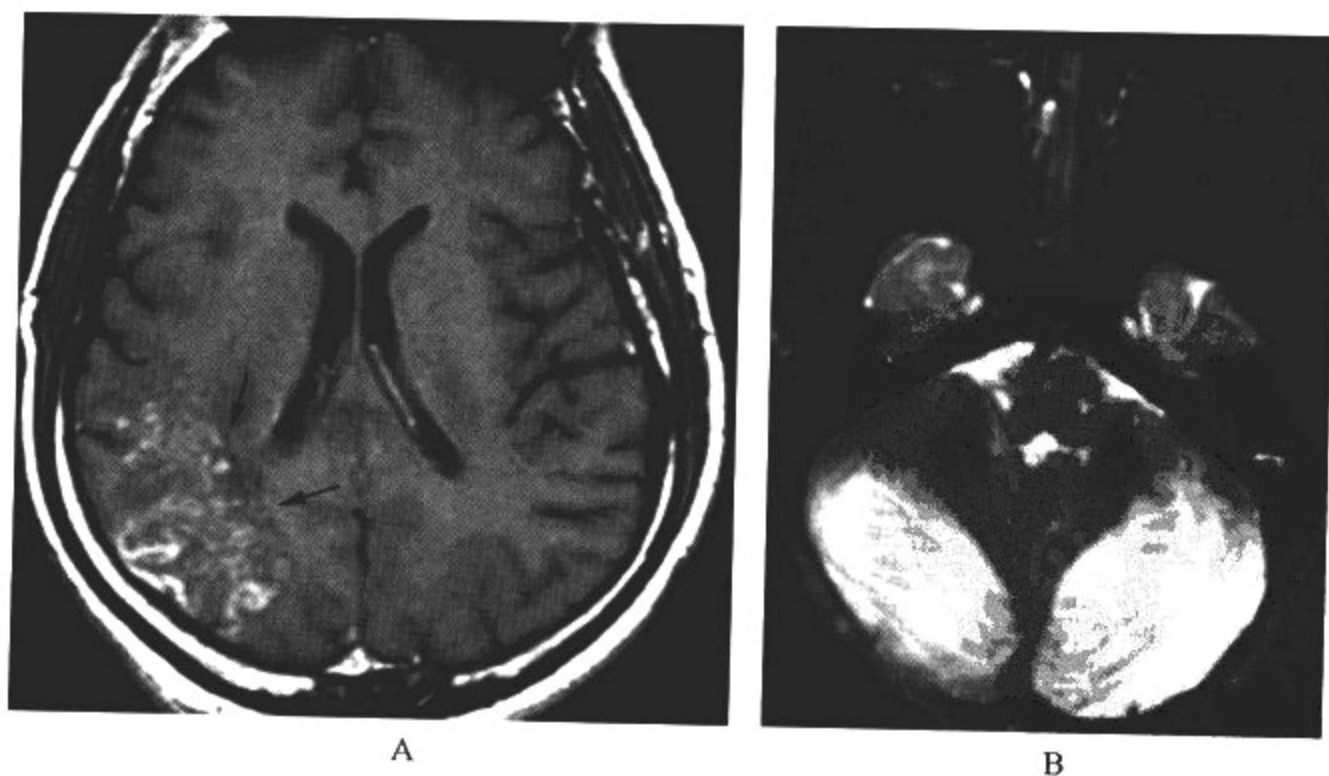


图 15-4-6 水痘-带状疱疹病毒脑炎

影像所见

MRI表现:A. 轴位 T<sub>1</sub>WI;B. 轴位 T<sub>2</sub>WI。

右侧顶枕叶肿胀,灰、白质分界不清;T<sub>1</sub>WI可见多数小环状或条状高位影,T<sub>2</sub>WI可见双侧小脑半球肿胀,呈高信号。

病例3 男,8个月,呕吐7天,发热1天,意识模糊,精神萎靡(图15-4-7)。

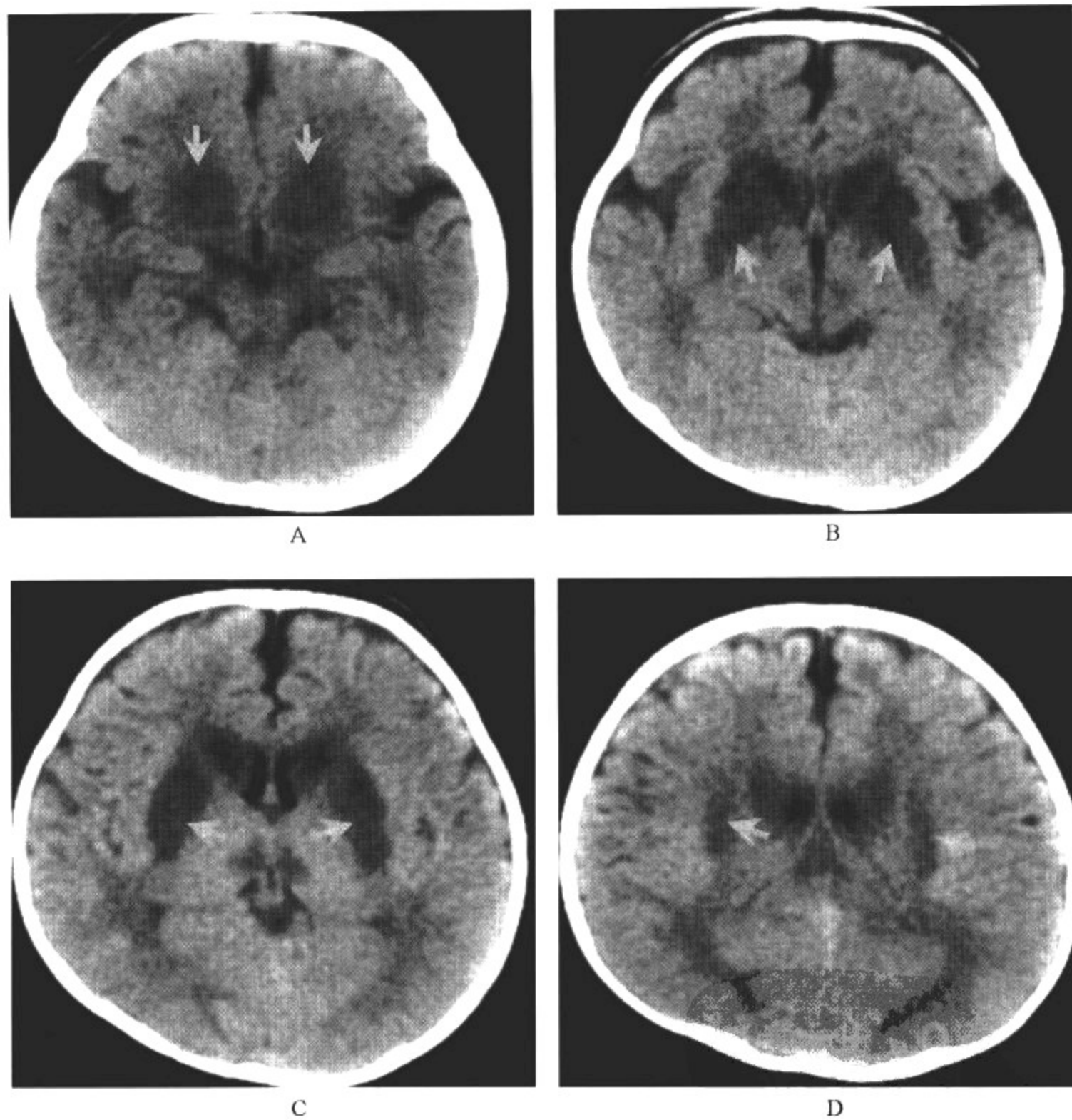


图 15-4-7 水痘-带状疱疹病毒脑炎

影像所见

CT表现:双侧尾状核头及豆状核可见对称性低密度区,边缘清楚,CT值19HU,额颞区脑沟裂加深。

病例4 男,8岁,发热1周,恶心、呕吐,抽搐3天(图15-4-8)。



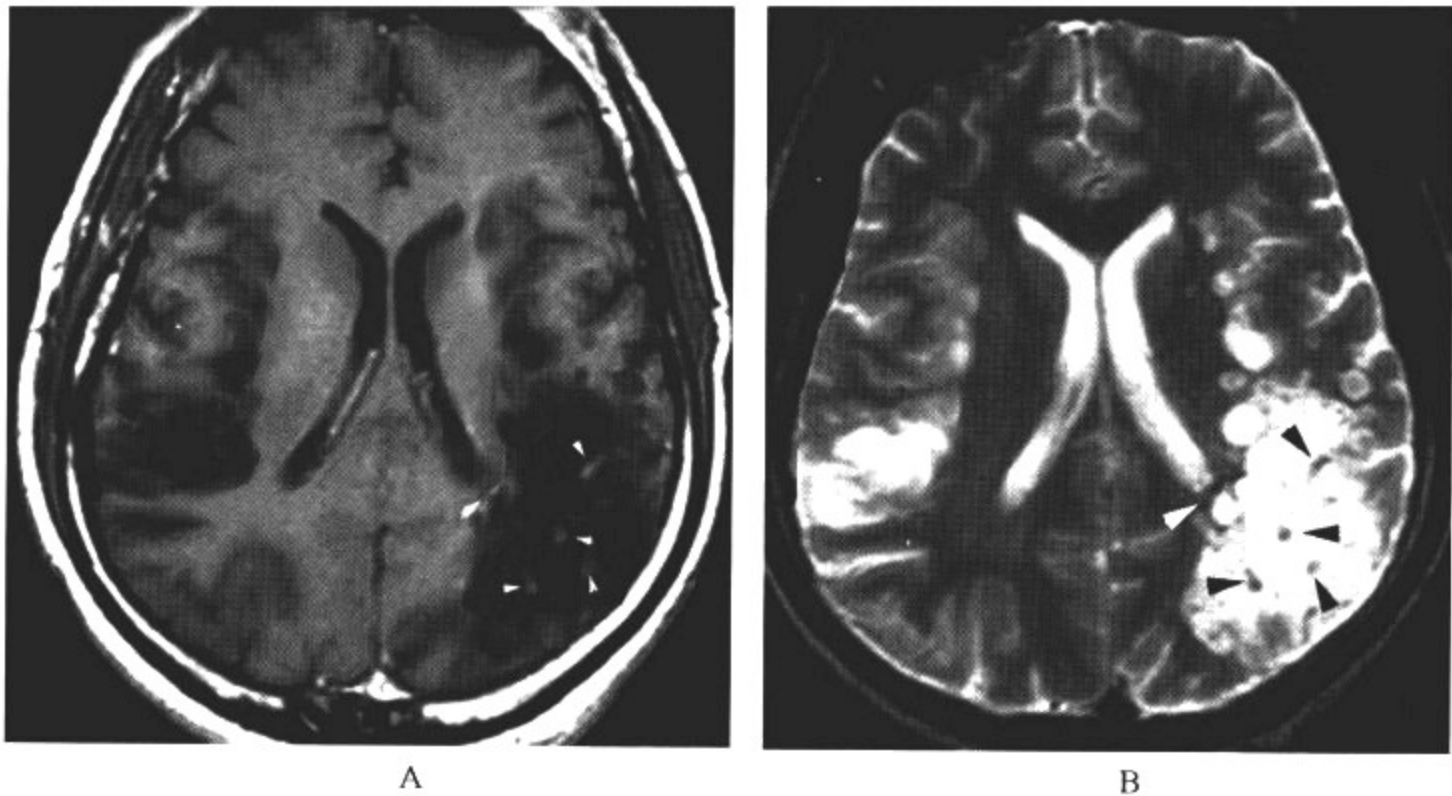


图 15-4-8 水痘-带状疱疹病毒脑炎

### 影像所见

MRI 表现:A. 轴位  $T_1$  WI;B. 轴位  $T_2$  WI。

可见双侧颞顶叶肿胀,局部灰白质界限不清,信号异常,呈  $T_1$  WI 低信号, $T_2$  WI 高信号,其内和边缘可见小点状  $T_1$  WI 高信号, $T_2$  WI 低信号灶(出血)。

### 【影像与病理】

水痘-带状疱疹病毒脑炎主要累及小脑、大脑皮质及灰白质交界,急性期主要表现为受累的神经节细胞及其邻近的神经根有不同程度的轴索肿胀,神经元变性,局部有脱髓鞘改变,病灶区血管周围有淋巴细胞浸润,胶质细胞增生。脑组织的水肿及坏死可伴有点、线状出血改变;可发生基底节血管炎,随着病程的进展,出现脑萎缩及钙化。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

- (1) 脑内弥漫性肿胀的边缘模糊低密度区,见于小脑、大脑皮质及灰白质交界。
- (2) 增强 CT 低密度区呈不均匀脑回状强化。
- (3) 有出血时水肿区内可见点、线状高密度。
- (4) 常见基底节梗死,最常见于尾状核及壳核。
- (5) 病变后期表现为脑萎缩和钙化。

#### 2. MRI 表现

- (1) 小脑广泛的肿胀,也可见于大脑灰白质交界,早期  $T_1$  WI 呈低信号, $T_2$  WI 呈高信号,有出血时则可见点、片或线状  $T_1$  WI 高信号, $T_2$  WI 低信号灶。
- (2) 显示基底节梗死,最常见于尾状核及壳核。
- (3) 后期可见明显脑萎缩改变。

3. 比较影像学 MRI 在早期较 CT 敏感,当怀疑疱疹脑炎时首选 MRI 检查,尤其是产生局限性脑干炎病变时。

**【影像与临床】**

带状疱疹主要损害周围神经节及周围神经,表现为周围神经受损症状,当机体抵抗力低下时,可并发脑炎或脑膜炎。患儿常表现为运动失调、站立不稳、构音困难、眼球震颤和呕吐等急性小脑共济失调症状,临床症状常出现于疱疹发生后10天内。此外,少数患儿还可出现头痛、呕吐、发热、失语、偏瘫或颅内压增高等症状。

**【鉴别诊断】**

水痘-带状疱疹病毒脑炎可根据病史、临床表现、实验室检查进行确诊。根据水痘-带状疱疹病毒感染病史,结合CT和MRI上弥漫性小脑肿胀及基底节梗死病变可以确立诊断,但注意与下列疾病进行鉴别。

1. 原发性脑白质病:常为对称性多发,位于脑白质内,脑白质病多具有特征性的影像表现及相应临床表现。
2. 多发性脑梗死:儿童脑梗死多与感染或心脏病有关,相应的病史有助于鉴别。
3. 急性播散性脑脊髓炎:首先累及白质,无占位效应,而后向皮质进展,半数以上的患儿具有基底节的侵犯。
4. 其他脱髓鞘脑病:脑室周围白质内多发散在低密度病灶,新旧不一,缓解与复发交替,病程长。

## 第五节 细菌性脑炎

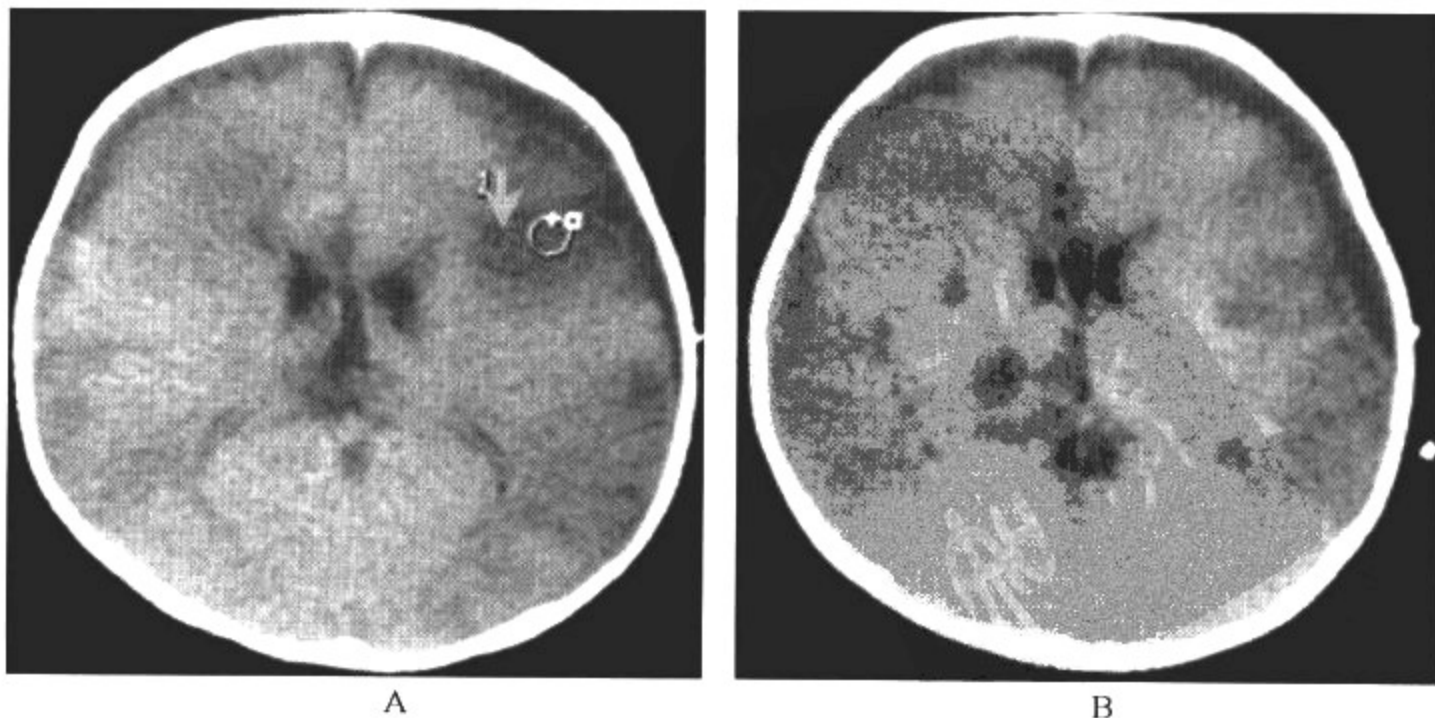
儿童脑内化脓性感染最常见的是血源性感染,病原体多为金黄色葡萄球菌。化脓性脑炎和脑脓肿是细菌进入脑组织、引起炎症改变后,病变发生和发展过程的两个不同阶段。脑内化脓性感染的早期可以为局灶性或多发化脓性病变,少数可以消退,但多数可发展成脑脓肿。

**【影像检查方案】**

CT和MRI皆为本病的首选检查方法。

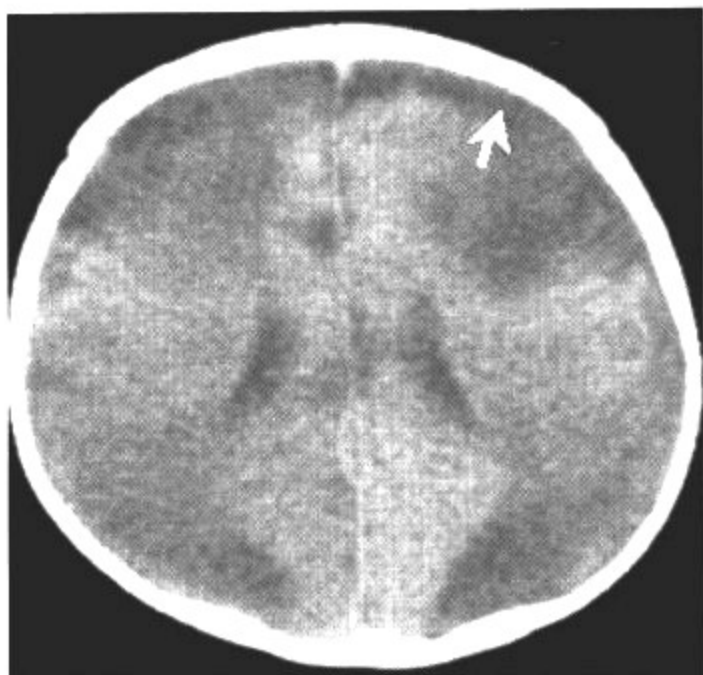
**【典型病例】**

病例1 男,15岁,发热7天,头痛,昏迷嗜睡状态(图15-5-1)。

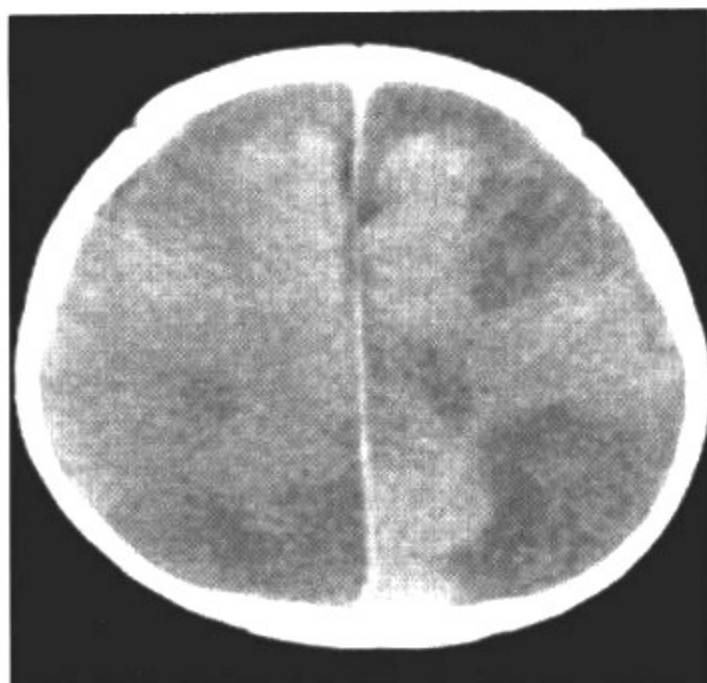


A

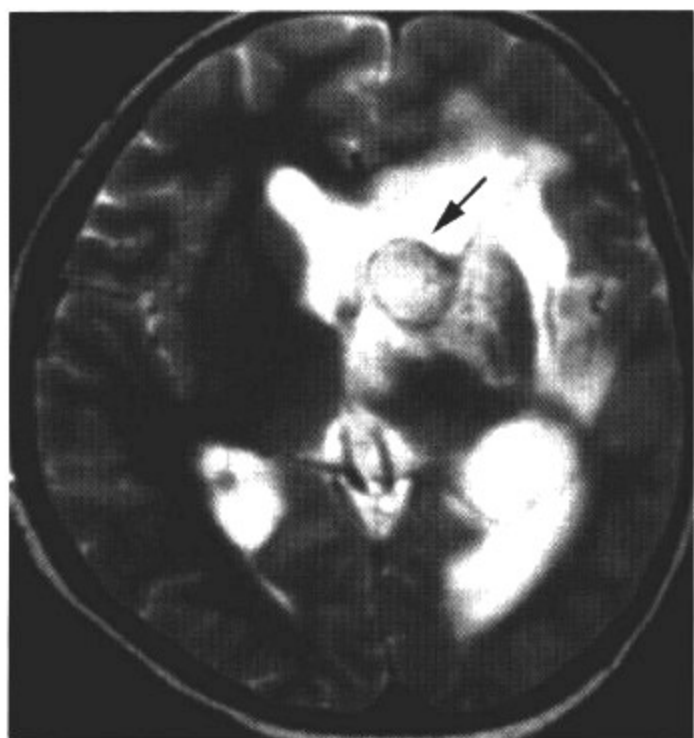
B



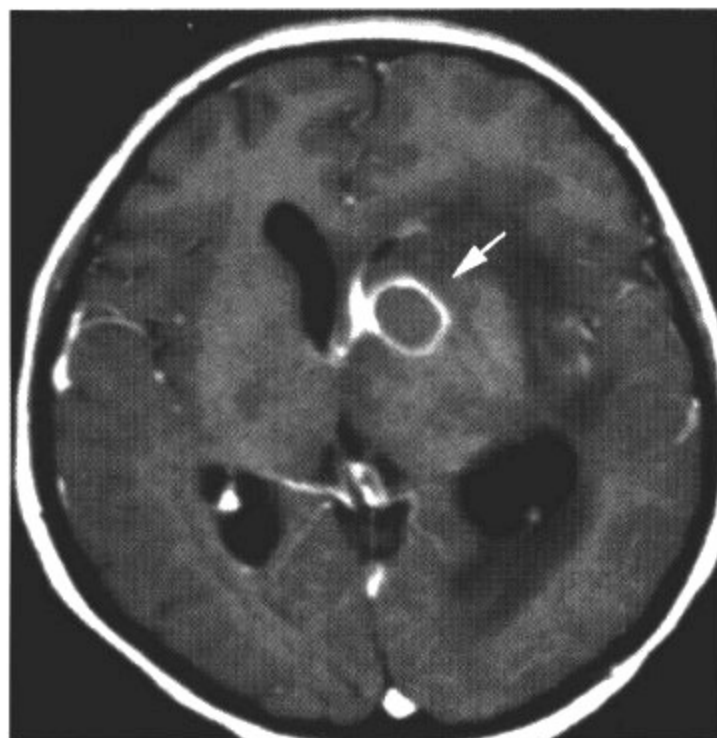
C



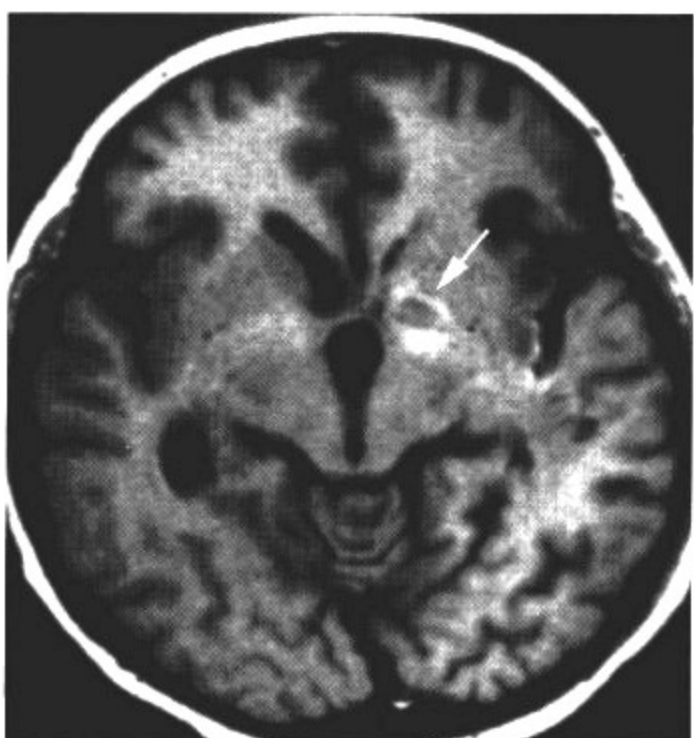
D



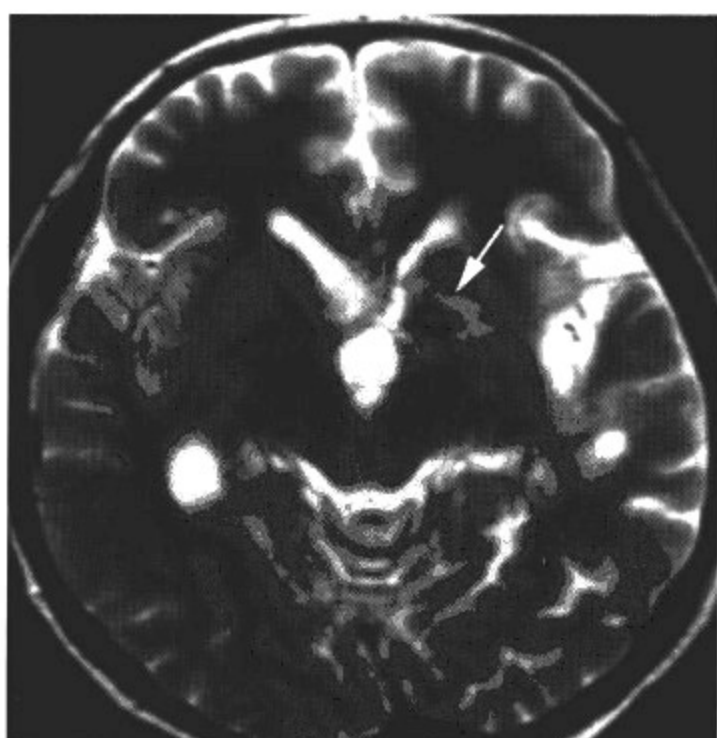
E



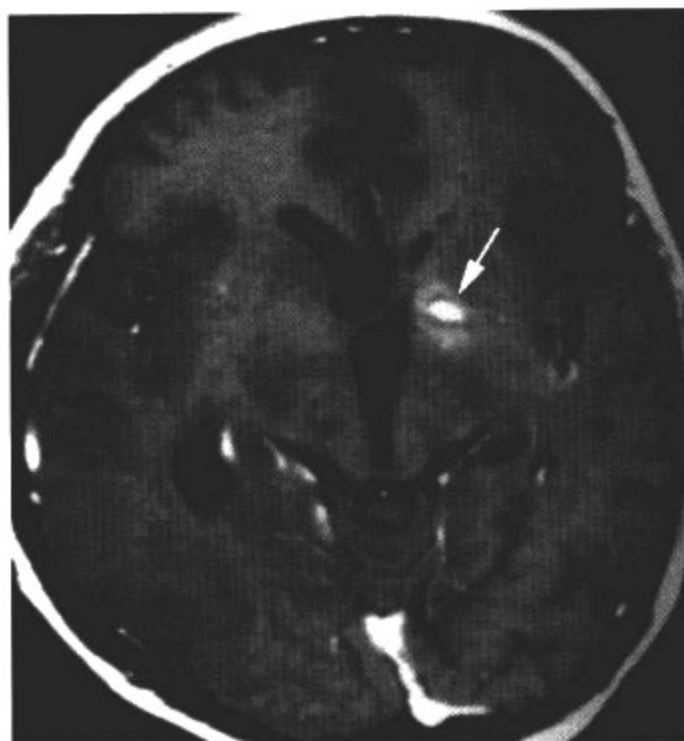
F



G



H



I

图 15-5-1 细菌性脑炎(脑脓肿的动态变化)

### 影像所见

MRI 表现:发病第 7 天 A.  $T_1$  WI; B.  $T_2$  WI; C. 增强扫描。

$T_1$  WI 可见左侧基底节、左侧内夹至背侧丘脑大片低信号区,其内见更低信号, $T_2$  WI 为高信号,其中  $T_1$  WI 更低信号区为中等略高信号,周边为低信号环;增强扫描呈不规则环形强化,周边有明显水肿带,占位效应明显。

3 周后: D.  $T_1$  WI; E.  $T_2$  WI; F. 增强扫描。

可见中位效应减轻, $T_2$  WI 病灶边缘低信号环更光整、明显, $T_1$  WI 为稍高信号,增强扫描环形强化壁光滑。

2 个月后复查: G.  $T_1$  WI; H.  $T_2$  WI; I. 增强扫描。

$T_1$  WI 病灶明显缩小,边缘出现高信号,水肿消失,占位效应明显减轻, $T_2$  WI 病灶边缘环状低信号扩大,高信号几乎消失,增强扫描病灶呈小结节样强化。

**病例 2** 女,4 岁,发热、头痛 10 天,呕吐 2 次,精神烦躁,咽赤,左侧巴氏征阳性(图 15-5-2)。



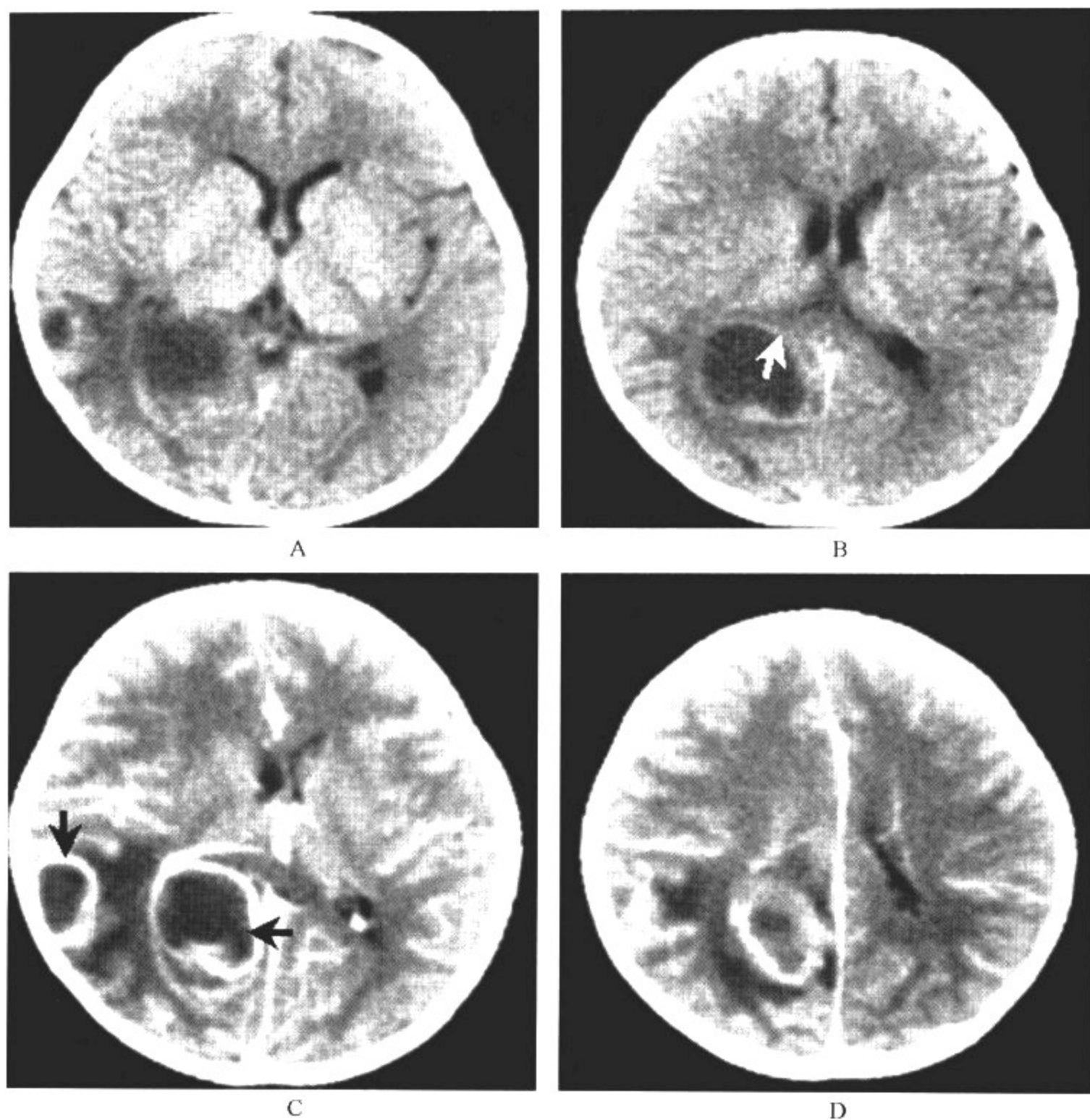


图 15-5-2 细菌性脑炎(脑脓肿)

### 影像所见

CT表现:平扫示右侧枕顶叶两个大小不等的类圆形低密度病变影,病变有环壁包绕,周边可见低密度水肿,同侧脑室体部受压闭塞。增强扫描示环壁呈明显均匀强化,周围水肿显示更清晰,占位效应明显。

病例 3 男,8岁,发热半个月余,精神烦躁,颈强直,右侧巴氏征阳性(图 15-5-3)。

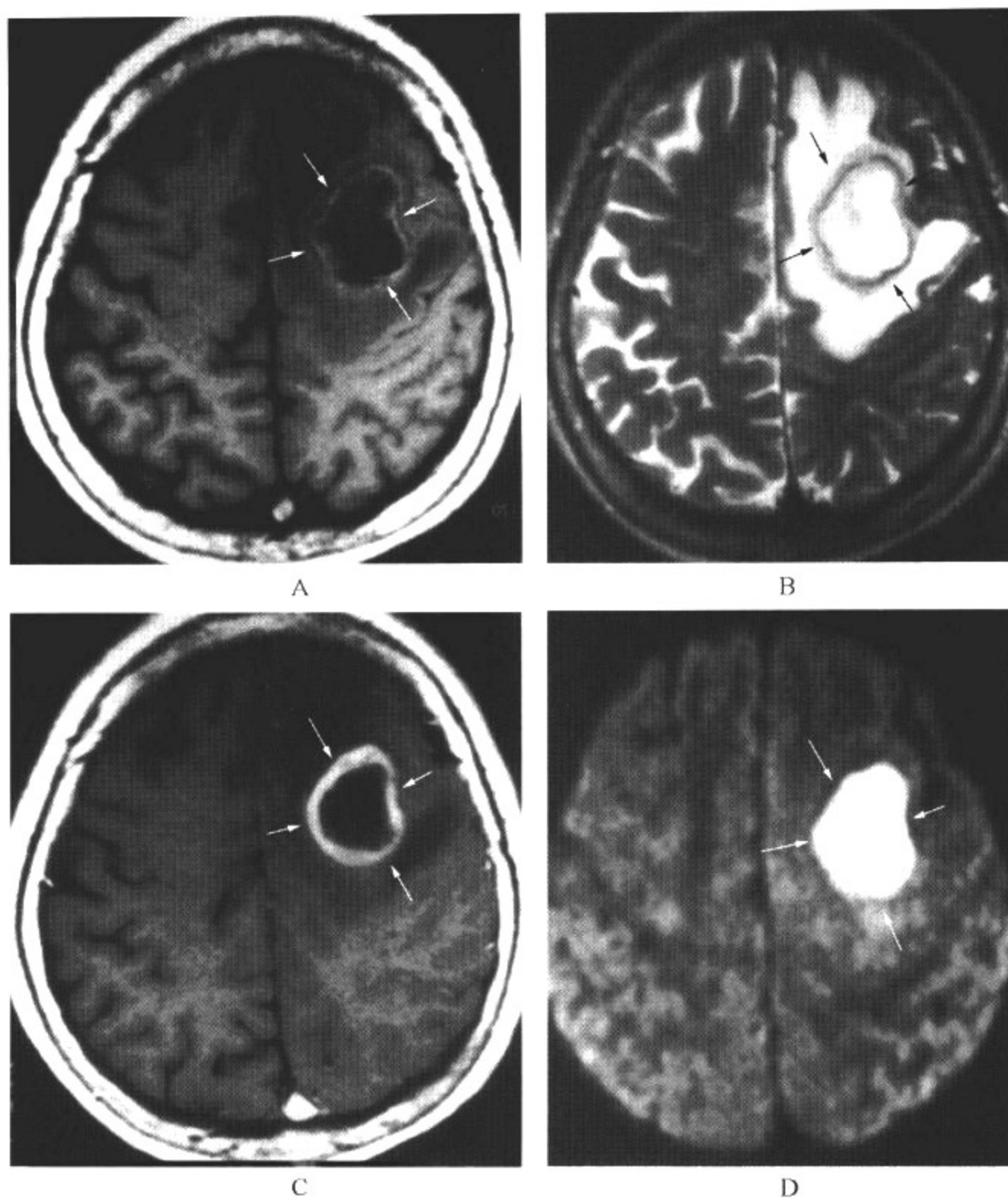


图 15-5-3 细菌性脑炎(脑脓肿)

### 影像所见

MRI表现:A.  $T_1$ WI;B.  $T_2$ WI;C.  $T_1$ WI 增强扫描;D. DWI。脓肿区为  $T_1$ WI 低、 $T_2$ WI 高信号;脓肿壁为  $T_1$ WI 稍高、 $T_2$ WI 低信号,增强扫描呈薄壁环形强化;脓肿周围水肿区为  $T_1$ WI 低、 $T_2$ WI 高信号,增强扫描不强化,DWI 脓肿为明显高信号(弥散受限)。

### 【影像与病理】

1. 化脓性脑炎早期 发病4天内,病变区表现为充血、炎性细胞浸润及水肿,此时CT平扫可表现正常或仅皮质下有模糊低密度影,增强扫描在等或稍低密度水肿内伴有或不伴有斑片状增强。MRI的  $T_2$ WI 可见异常高信号,增强的  $T_1$ WI 在稍低的信号水肿区内可见边界模

糊强化灶。

2. 脑炎晚期 发病 4~10 天,感染局限,有多个小的坏死灶融合,形成中心坏死,周围有炎性细胞和肉芽组织、成纤维细胞环绕。此时,CT 增强出现不规则环形强化,中央为低密度,病变周围明显水肿。MRI 的  $T_2WI$  中央坏死区为稍高信号,对比增强可见环形增强。

3. 脓肿壁形成早期 发病 10~14 天,病变中央为液化坏死的脓腔,周围为肉芽组织和纤维组织形成的脓肿壁,此时周围水肿和占位效应较前减轻。CT 和 MRI 示边界清楚的环形增强病变,壁薄而光滑。

4. 脓肿壁形成晚期 发病 14 天后,脓肿壁由 3 层组织形成,内层为炎性肉芽组织,中层为胶原纤维,外层为神经胶质。周围水肿和占位效应较早期更减轻。CT 表现为厚壁脓肿,增强有显著环形强化;如脓肿小,可呈结节状强化。MRI 的  $T_1WI$  脓肿壁为等或稍高信号, $T_2WI$  脓肿壁为低信号。脓肿壁可被穿破周围结构,形成小的子脓肿。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

(1) 脑炎期:CT 平扫病灶表现为边界模糊的低密度炎性水肿区,有占位效应,邻近脑室受压变窄、移位。增强后无明显强化,或水肿内有轻度边界不清的强化灶。

(2) 脓肿形成期:CT 平扫为有包膜的圆形或类圆形低密度病灶,包膜呈连续厚壁环形稍高密度,周边可见低密度水肿。增强脓肿壁呈环形明显强化,围绕在低密度的炎性组织周围,强化的环较薄,多位于灰白质交界处。单房小脓肿多表现为结节样强化,多房脓肿可表现为多个强化的环壁相连。

#### 2. MRI 表现

(1) 急性脑炎期  $T_1WI$  病灶呈不规则的低信号,在  $T_2WI$  呈不规则高信号,有占位效应,增强后一般无明显强化。

(2) 脓肿形成 I 期在  $T_1WI$ 、 $T_2WI$  上均为不均匀高信号;II 期脓肿壁在  $T_1WI$  上为稍高信号, $T_2WI$  上为稍低信号,脓肿中央信号不均;II 期脓肿壁较 III、IV 期厚,而后两期脓肿壁较清楚。增强后脓肿壁明显强化。

3. 比较影像学 CT 和 MRI 皆为本病的首选检查方法。

### 【比较影像学】

CT 和 MRI 对化脓性脑炎及脑脓肿显示的敏感性均很高,增强扫描脓肿显示更加清晰,尤其是对隐匿性小脓肿。

### 【影像与临床】

初期病人一般都有急性全身感染症状,如头痛、高热,可有精神异常、癫痫发作及脑膜刺激征等。包膜形成以后,上述症状好转或消失,并逐渐出现颅内压增高和局部脑部病变症状,以后可因脑疝形成或脓肿破溃而使病情突然恶化。

### 【鉴别诊断】

脑脓肿多需与脑转移瘤、脑囊虫病等相鉴别,需紧密结合临床表现和病史,MRI 的弥散成像(DWI)和 MRS 对其鉴别诊断有意义。脑脓肿在 DWI 上呈高信号,MRS 可见许多特殊的氨基酸。

1. 与单发转移瘤鉴别,转移瘤环状强化比脓肿壁的环状强化厚,且边缘不规则,可见壁结节,中心低密度区为肿瘤坏死成分,CT 值也高于脓液。

2. 多发转移瘤多位于皮质及皮质下,虽有环状强化,但环厚不规则,且有壁结节强化,瘤

周水肿及占位效应重。

3. 脑囊虫病(环形强化型)平扫,囊尾蚴呈薄壁小环形囊状低密度,周围水肿明显,但仅有轻度占位效应,其内可见小点状稍高密度的头节为特征性表现,增强扫描呈小结节状或环形薄壁强化,头节显示更加清楚。

## 第六节 脑囊虫病

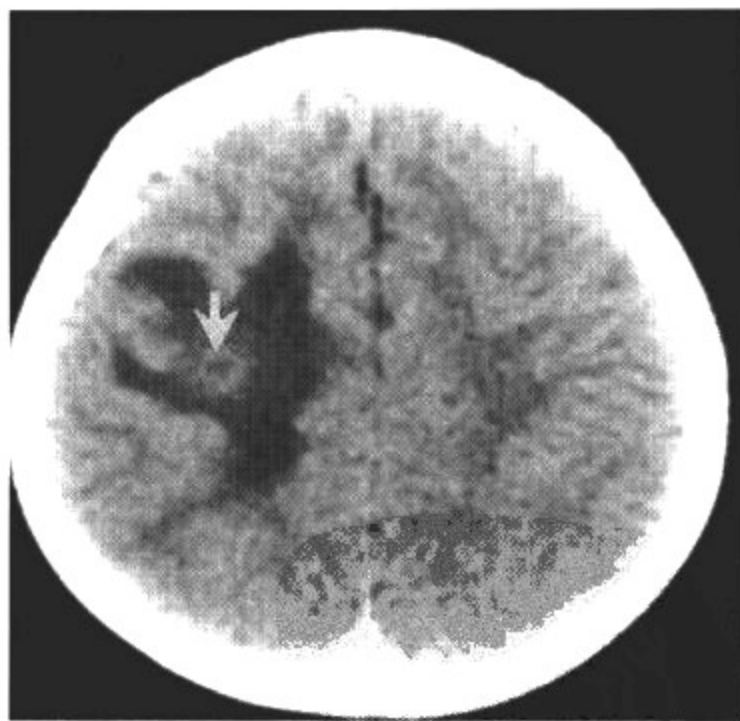
脑囊虫病又称囊尾蚴病,是猪带绦虫幼虫寄生脑部所致。脑囊虫病是中枢神经系统最常见的寄生虫感染,由猪带绦虫的囊尾蚴自人的消化系统吸收、进入循环系统后,进入脑内寄生所引发的疾病。囊尾蚴主要寄生在脑实质的皮、髓质交界处,少数寄生在蛛网膜下腔或脑室内。囊尾蚴寄生在脑内经历生长、退化、死亡等不同阶段,并产生相应的临床症状和影像学表现。

### 【影像检查方案】

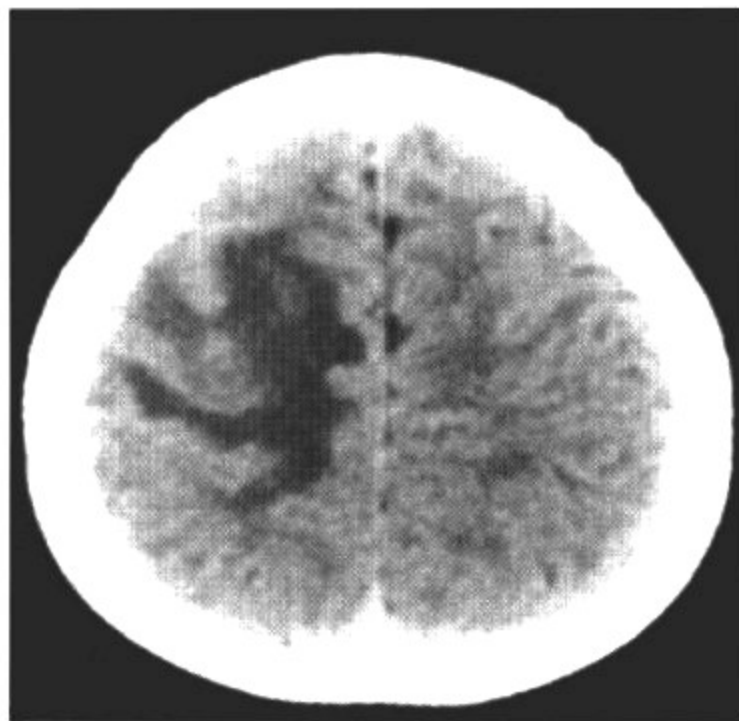
CT 和 MRI 均可作为本病的首选常规检查方法。

### 【典型病例】

**病例 1** 男,2岁,1个月内无故抽搐并左侧肢体一过性瘫痪3次,短暂发作后一切正常(图15-6-1)。



A



B



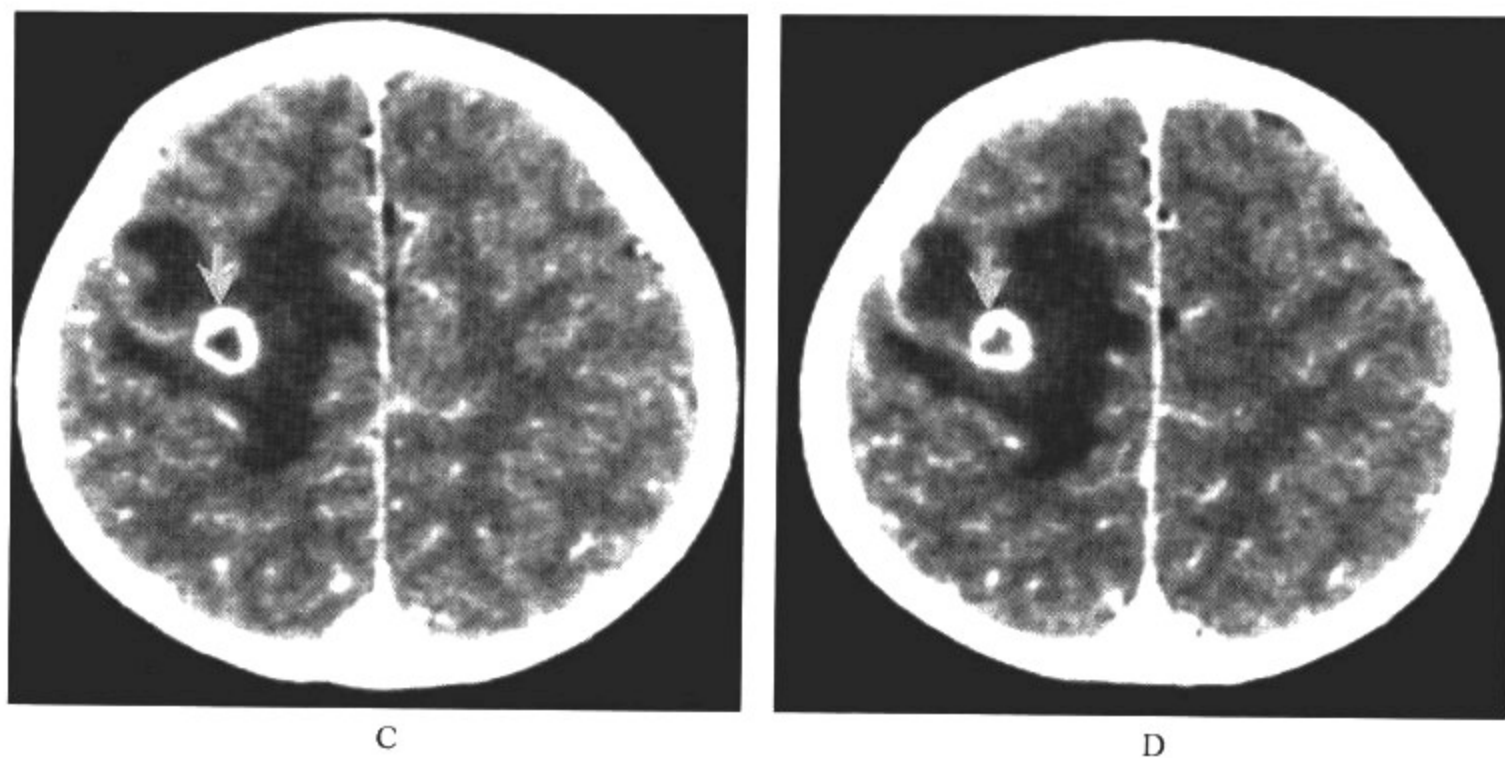
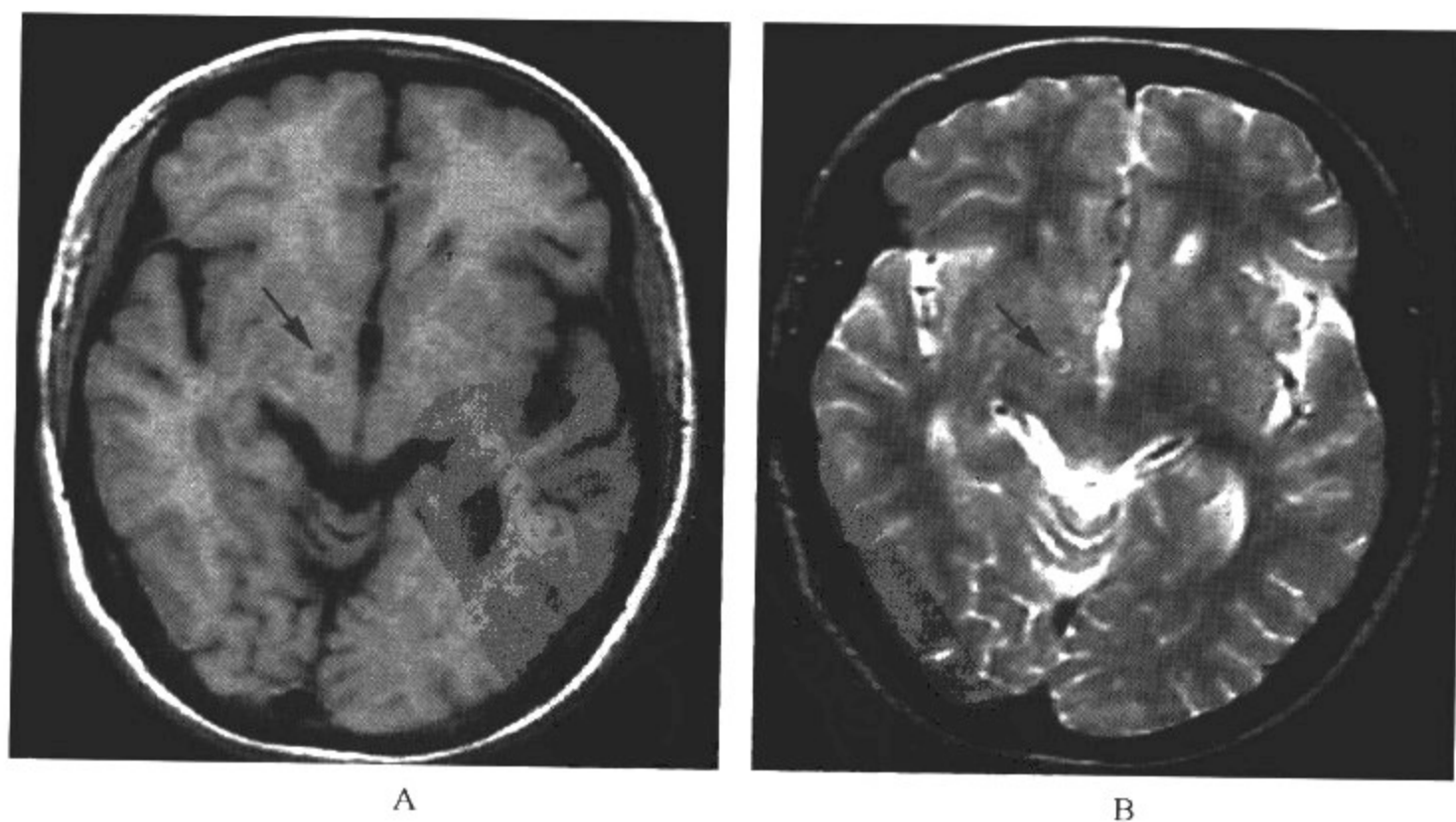


图 15-6-1 脑囊虫病

影像所见

CT 表现:右顶叶皮质下见一薄壁小环形略高密度影,周围有大片状、边缘清晰的低密度水肿环绕,其占位效应不明显。注射对比剂后环壁明显增强,并见强化的头节影(单发环形强化型)。

病例 2 女,12 岁,头痛伴发作性全身抽搐 5 个月(图 15-6-2)。



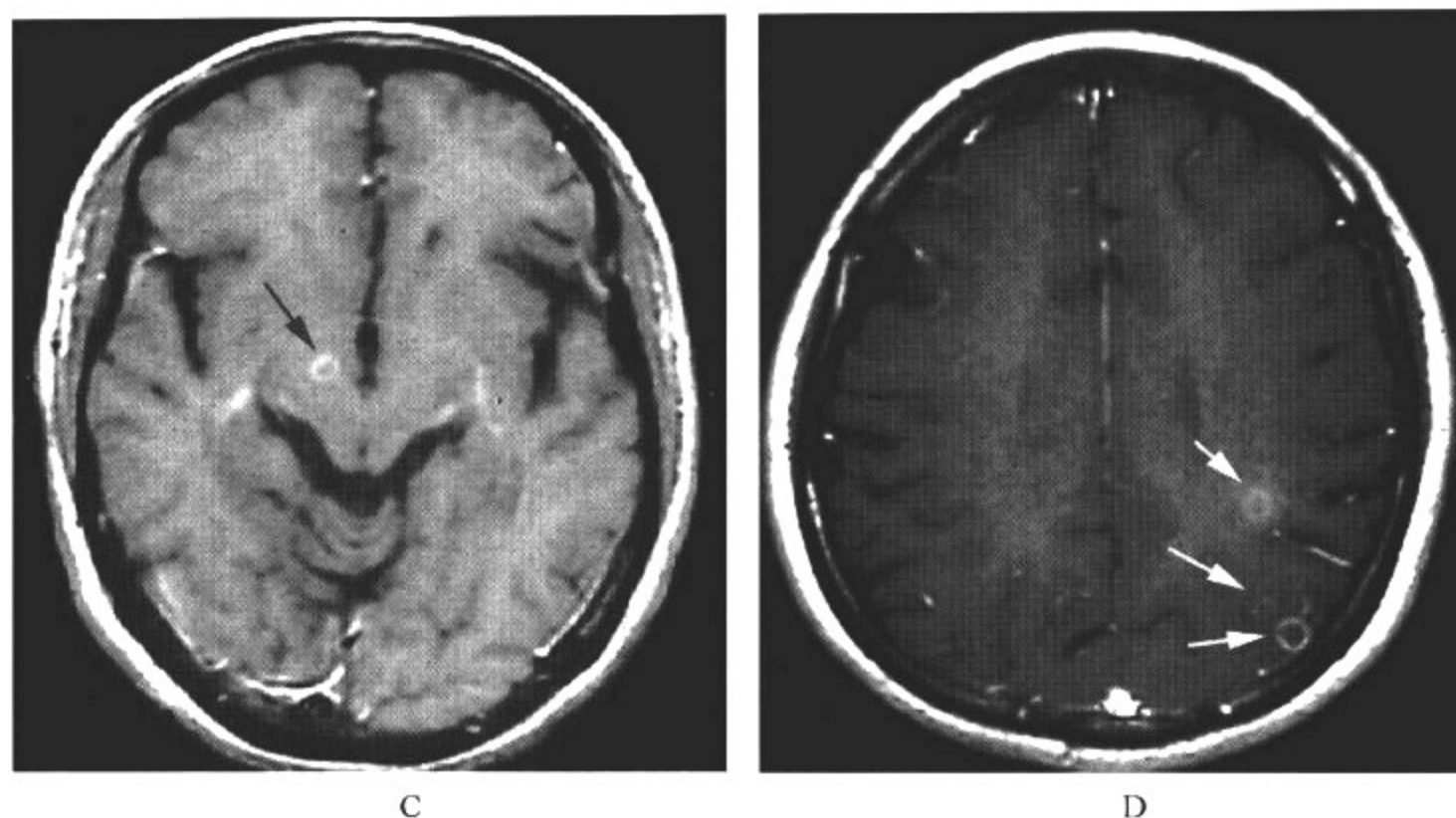


图 15-6-2 脑囊虫病

影像所见

MRI 表现: A.  $T_1$  WI; B.  $T_2$  WI; C、D. 增强扫描。右侧丘脑可见一小结节状  $T_1$  WI 低信号,  $T_2$  WI 高信号灶, 其内有等信号结节; 增强扫描可见壁与结节明显强化, 脑内尚可见多个环形强化灶。

病例 3 男, 3 岁, 一过性抽搐 1 次(图 15-6-3)。

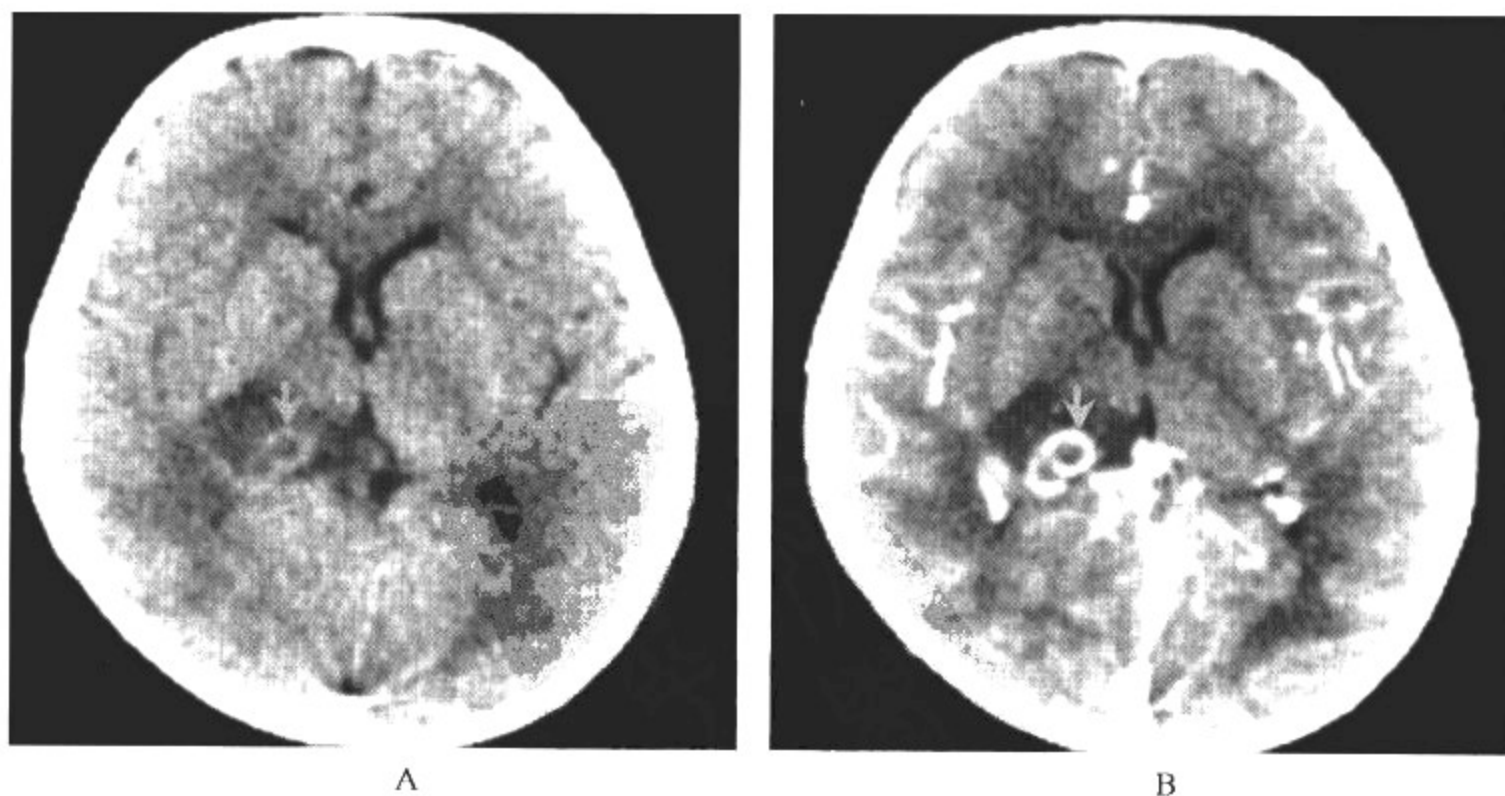


图 15-6-3 脑囊虫病

影像所见

CT 表现: A. 平扫右侧室三角区前脑实质内, 见局灶不规则低密度, 其内见等密度小环形

影;B. 增强扫描呈双环样强化(多发环形强化型)。

病例 4 女,8岁,4个月前粪便有绦虫,近1周呕吐(图 15-6-4)。

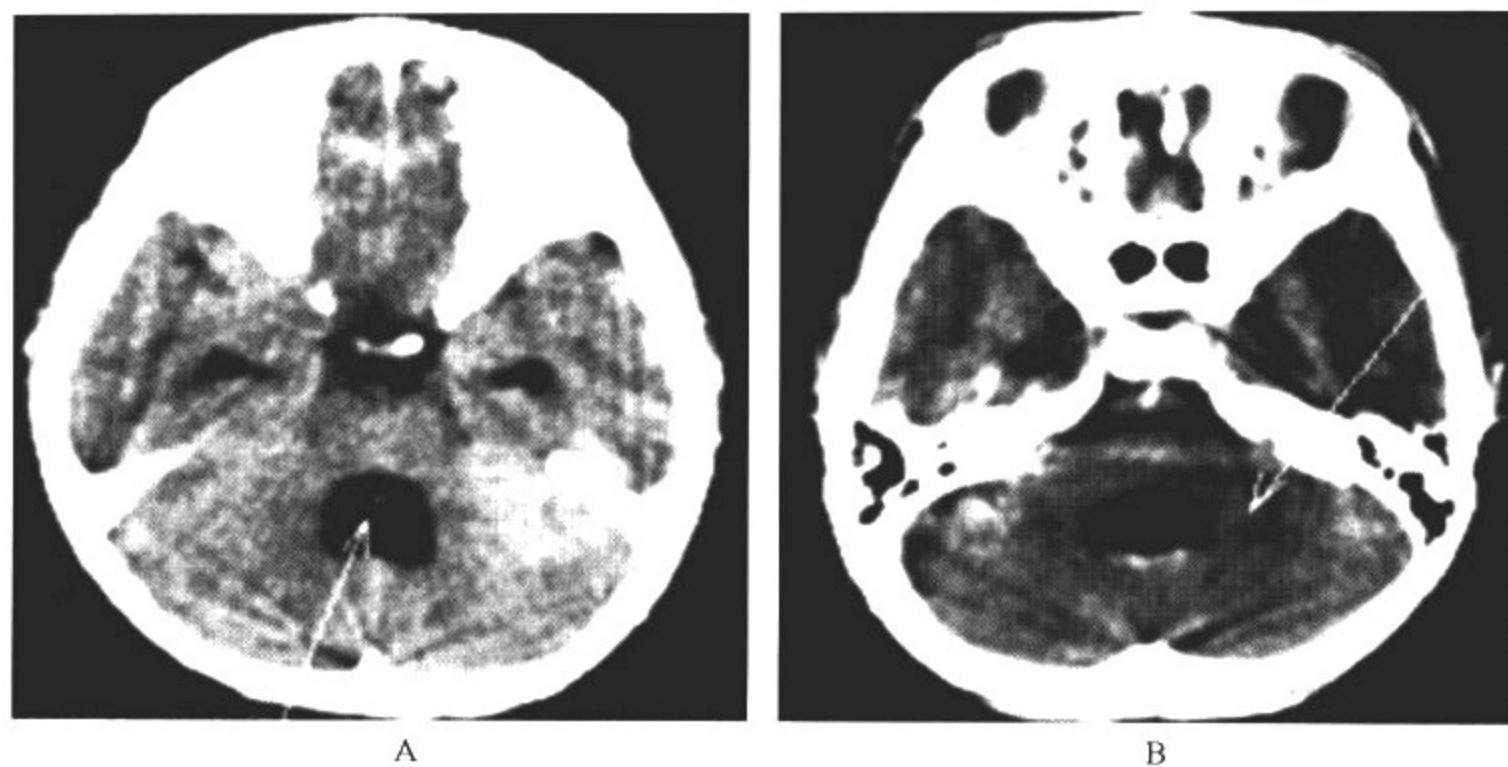


图 15-6-4 脑囊虫病

#### 影像所见

CT 表现:A. 平扫脑室系统对称性扩大,第四脑室扩大明显,其内见一点状高密度头节; B. 增强扫描,第四脑室下壁见弧形强化(脑室型)。

病例 5 女,7岁,近10天右半侧肢体无故抽搐2次,每次持续半小时,抽搐时舌尖右偏(图 15-6-5)。

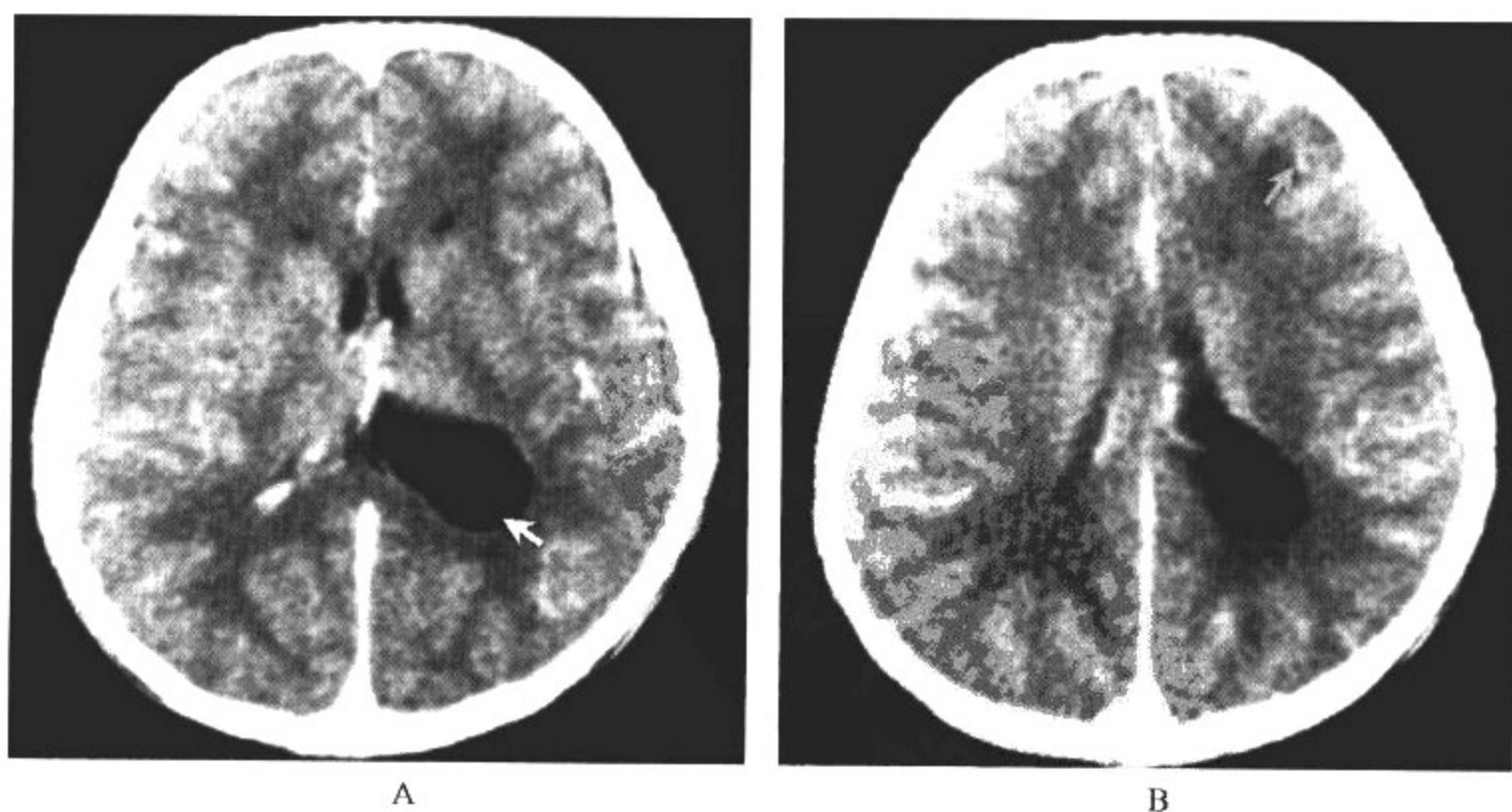


图 15-6-5 脑囊虫病

影像所见

CT表现:增强示左额叶皮质下可见不规则低密度水肿,偏皮质侧见小点状头节强化,同侧脑室体后部、后角扩大(混合型)。

病例6 男,17岁,头外伤后抽搐就诊(图15-6-6)。

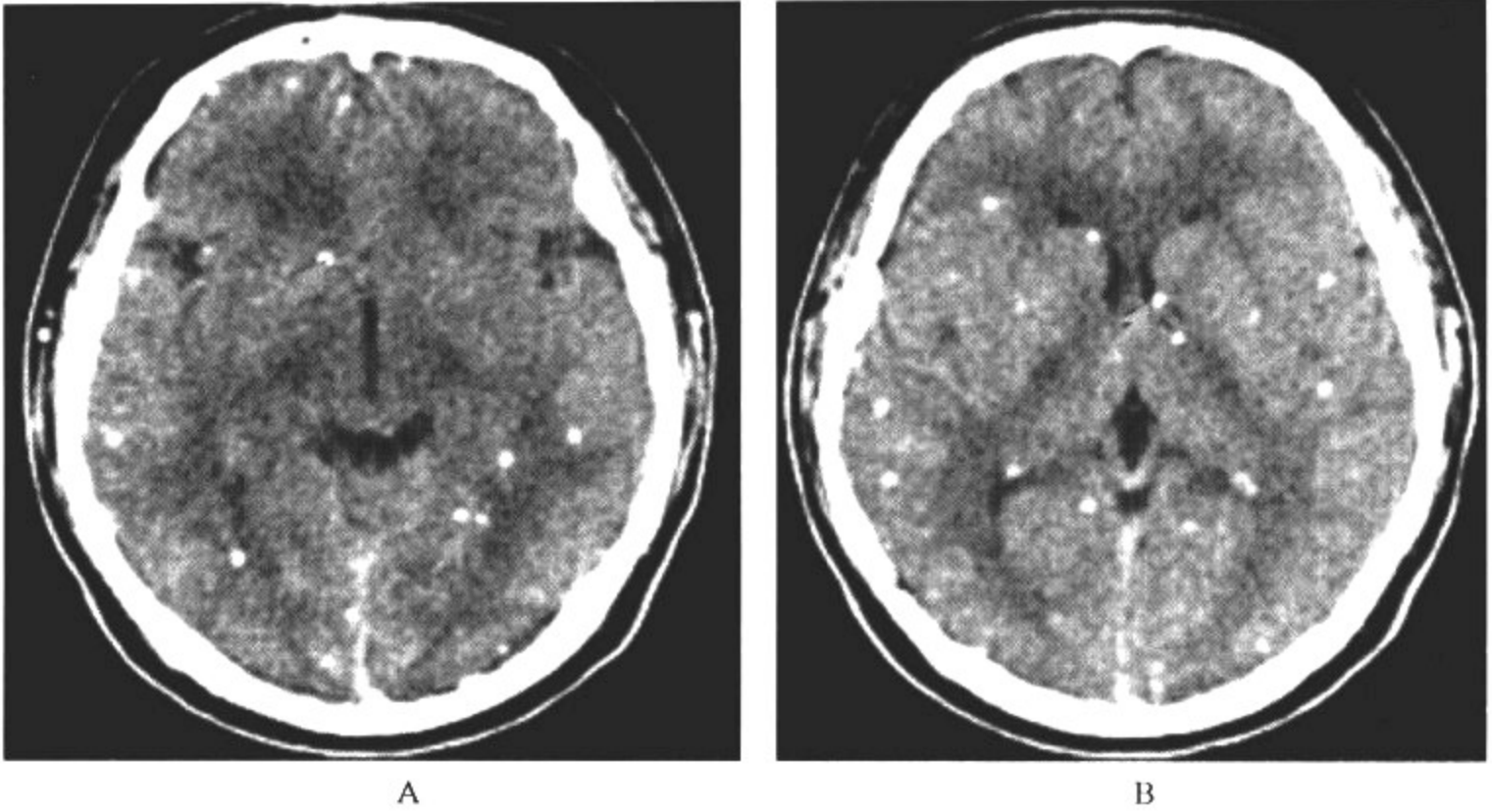


图15-6-6 脑囊虫病

影像所见

CT表现:两侧大脑半球散在多个点状、边界清楚的高密度钙化点(钙化型)。

病例7 男,7岁,左侧肢体反复抽搐,持续1年余,近10天出现一过性瘫痪(图15-6-7)。

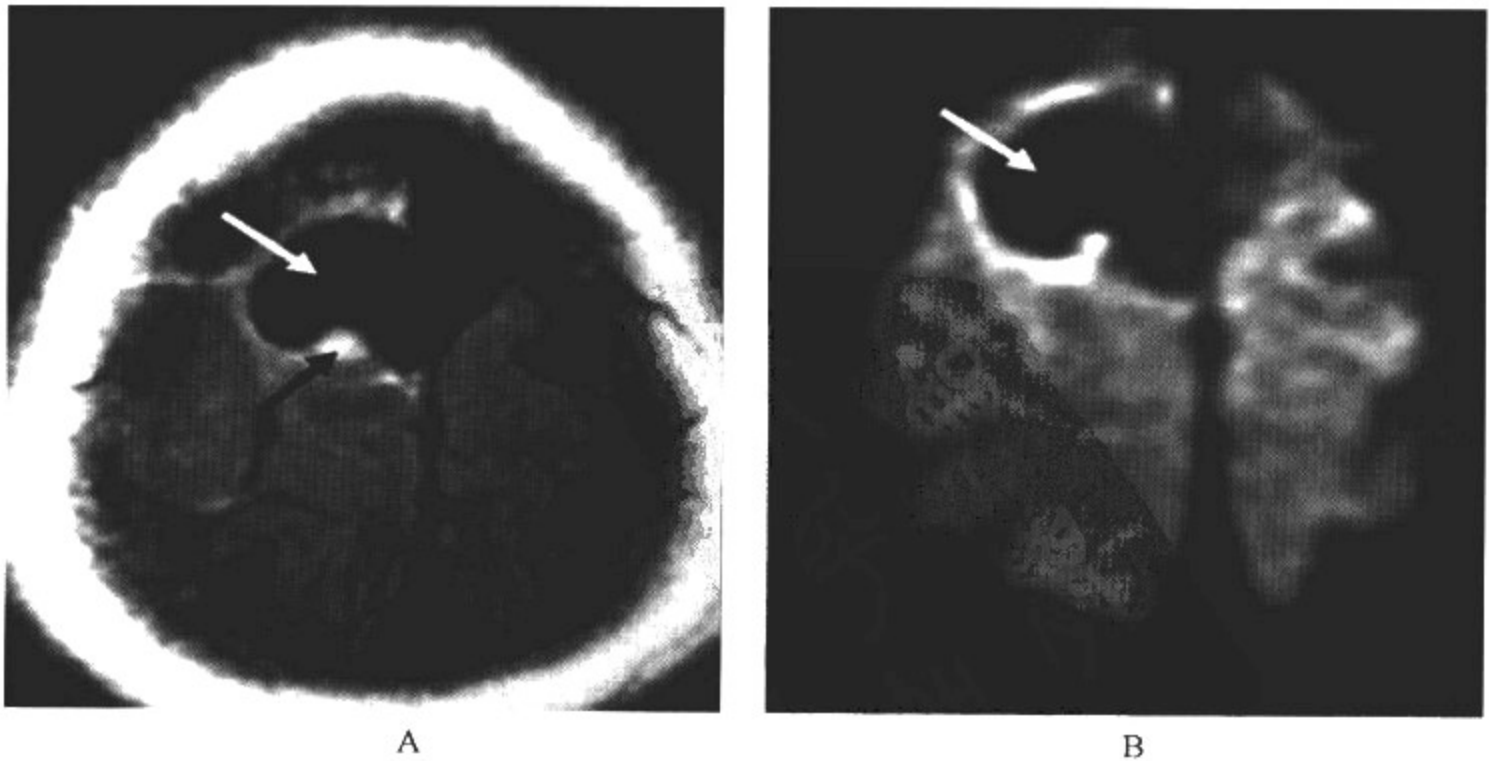


图15-6-7 脑囊虫病



### 影像所见

MRI 表现:A. T<sub>1</sub>增强扫描;B. 弥散加权图像。表现为单发大囊型:显示为脑内分叶状的其内为脑脊液信号,边界清楚,增强扫描出现小壁结节强化灶,弥散加权图像其内液体呈低信号。

病例 8 男,6岁,3个月前开始头痛,逐渐加重,近日出现呕吐(图 15-6-8)。

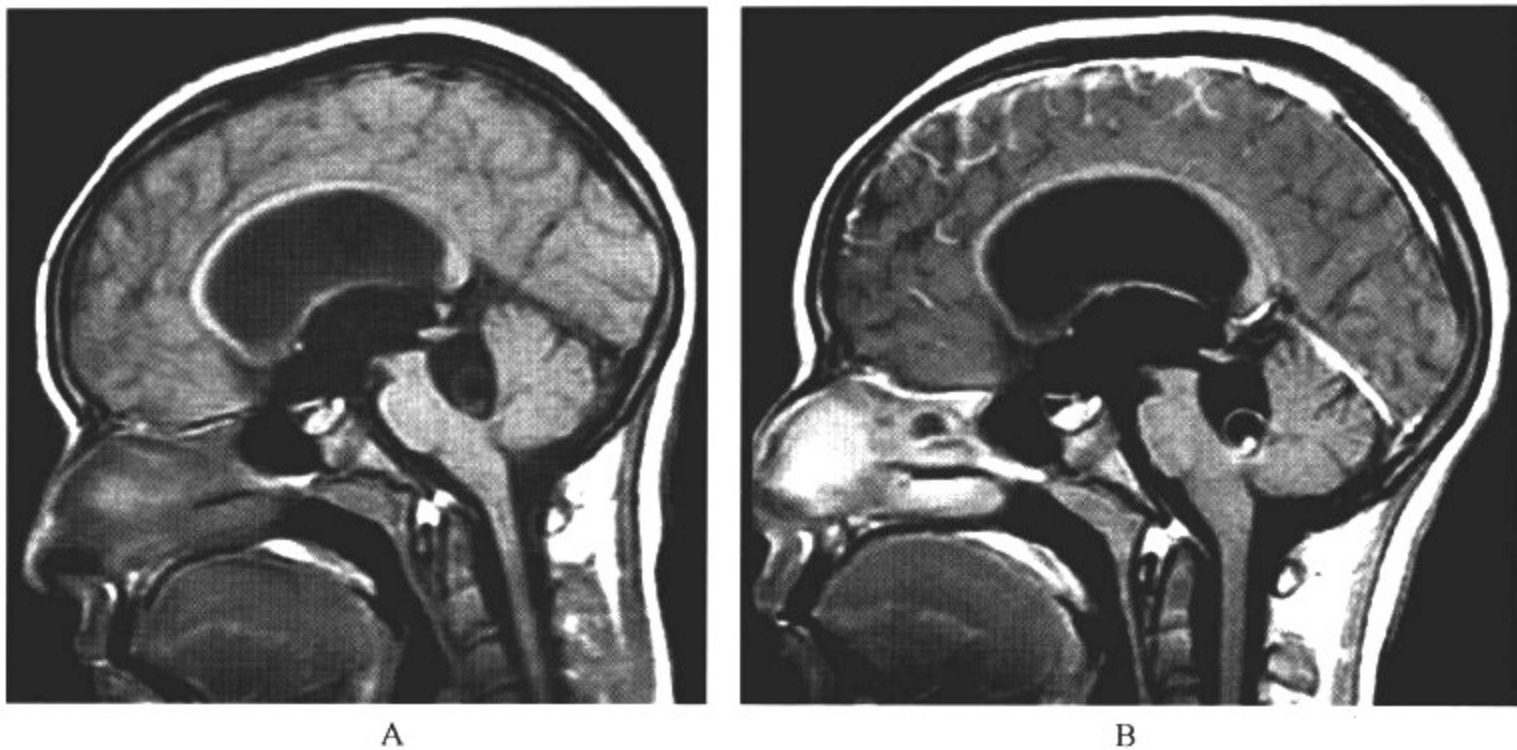


图 15-6-8 脑囊虫病(脑室内脑囊虫)

### 影像所见

MRI 表现:A. T<sub>1</sub>WI;B. T<sub>1</sub>增强扫描:平扫可见脑室系统扩大,第四脑室出口处囊性占位病变;增强扫描,囊壁轻度强化以及小壁结节强化。

### 【影像与病理】

根据病变的部位不同分为脑内囊虫病、脑室内囊虫病、蛛网膜下腔内囊虫病。

炎性反应期,虫卵尚未形成小囊,CT 和 MRI 均不能显示囊尾蚴。

以下各期病理改变,CT 和 MRI 均具有其影像学特点。

1. 囊尾蚴进入脑内形成囊泡,囊泡内含有液体和白色头节,囊尾蚴发育为成熟的小囊。
2. 囊尾蚴退化死亡,头节崩解,囊壁周围排斥性炎性反应,脑实质水肿。
3. 囊肿收缩,外层富于血管的胶原纤维形成肉芽肿,囊壁增厚。
4. 囊虫退化中末阶段,后期可由胶原纤维结缔组织修复,变成瘢痕,死亡虫体发生钙化。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

根据影像学特征,脑囊虫病分为脑实质型、脑室型、脑膜型及混合型 4 型。

#### 1. CT 表现

(1)脑实质型可表现为以下几种类型①结节或环状强化型:平扫表现为单发或多发不规则、边界清晰的低密度;增强扫描,低密度内出现结节状或小环状及点状头节强化,直径 3~5mm,周围无或有轻度占位效应,临床此型最多见。②囊泡型:大囊型系单一巨大囊尾蚴或多个囊尾蚴融合生长,为脑内一类圆形或分叶状的脑脊液样低密度,边界清楚。小囊型系两侧大脑半球单发或多发的散在小圆形或卵圆形低密度影,直径一般为 5~20mm,有时其内可见小

结节状致密囊虫头节影,病灶以分布于幕上灰白质交界处多见。囊泡型增强均无实性结节影,周围可有轻度水肿及占位效应。③钙化型:脑实质内单发或多发点状钙化灶,钙化周围无水肿,增强扫描无强化。

(2)脑室型,以第四脑室多见,其次为第三脑室。由于囊虫的囊泡密度与脑脊液相似,CT诊断脑室内囊虫有一定困难,可表现为间接征象,脑室形态异常或者脑室局限性不对称扩大,脉络丛移位,阻塞性脑积水。增强扫描,囊壁薄、不强化或少数囊壁可见环形增强及头节强化。

(3)脑膜型,平扫外侧裂、鞍上池囊性扩大,有轻度占位征象;蛛网膜下腔扩大、变形;脑室对称性扩大。增强扫描有时可见囊壁样强化或结节状强化及脑膜强化。

(4)混合型具有上述2型或多型的特点。

## 2. MRI 表现

(1)脑实质型:囊肿在  $T_1$ WI 呈低信号, $T_2$ WI 呈高信号。 $T_2$ WI 上头节呈等信号,可被高信号强度的囊液遮盖,质子密度像显示头节比较清晰。钙化型 MRI 没有 CT 敏感。小囊退化期,在  $T_1$ WI 上,囊内液体因蛋白含量较高,可表现为高信号,而囊壁呈低信号。

(2)脑室型及脑膜型: $T_1$ WI 上头节呈低信号, $T_2$ WI 上头节呈高信号,但可被高信号强度的脑脊液遮盖。囊虫所在部位的脑室呈不对称性增大,囊虫位于第四脑室时可引起梗阻性脑积水。MRI 可显示位于脑脊液内的囊壁,对诊断脑室内和蛛网膜下腔囊虫病较敏感。

3. 比较影像学 CT 扫描可作为本病的常规首选方法,平扫及 CT 增强扫描多可明确诊断,MRI 的优势在于可显示脑囊虫病的囊虫存活期及位于脑室内的囊壁,对诊断脑室内和蛛网膜下腔囊虫病较敏感。

## 【影像与临床】

由于囊虫侵犯神经组织的数目、部位不同,临床症状随囊虫的发育、死亡,病情呈波动性变化。临床上主要有意识障碍及精神障碍,各种类型的癫痫发作及发作后的一过性肢体瘫痪,锥体束征及锥外症状,小脑症状和脑神经障碍,高颅压、脑积水及强迫体位等。查体可见皮下结节,多位于头部及躯干部。实验室检查囊虫补体结合试验阳性,但临床阳性检出率并不高。

## 【鉴别诊断】

脑囊虫病主要与多发性脑梗死、脑脓肿及脑转移瘤等相鉴别。脑囊虫病影像学表现具有特征性头节,无或轻度占位效应,多可明确诊断,当影像表现不典型时,确诊主要依靠典型临床癫痫发作及发作后的一过性肢体瘫痪症状和流行地区,囊虫补体结合试验为阳性可协助诊断。

1. 脑脓肿在急性化脓性脑炎阶段,病灶表现为边界模糊的低密度区,有占位效应。脓肿壁形成阶段可显示脓肿壁,表现为等密度、完整或不完整、规则或不规则环形影。增强后脓肿壁轻度环状强化,内部脓液不强化,MRI 的弥散加权成像,脓液呈高信号。

2. 脑转移瘤表现为大小不一的多发病灶,有明显占位效应,增强扫描后可见强化。

3. 多发性脑梗死为血栓所致,多见于老年人,位于基底节区,儿童及青年的多发性脑梗死多与感染或心脏病病史有关。

## 第七节 脑血吸虫病

脑血吸虫病是血吸虫卵经血液循环,在脑组织中沉积所引起的虫卵性肉芽肿和炎性反应,占血吸虫患者的 2%~4%。一般认为主要来源于肺部病灶。虫卵沉积的脑组织发生脑软化,

肉芽肿形成,周围脑水肿。常见于顶叶与枕叶,多在皮质与皮质下区形成脓肿、肉芽肿。病灶可多发、散在或密集。虫卵死亡后可钙化,累及时可导致硬膜、蛛网膜肥厚、粘连。脑型血吸虫病分急性和慢性两型。

**【影像检查方案】**

头 CT 及 MRI 检查能显示病变部位、数量,但不具有特征性。

**【典型病例】**

男,14 岁,于日本出生并生活 10 年,近 2 年癫痫发作(图 15-7-1)。

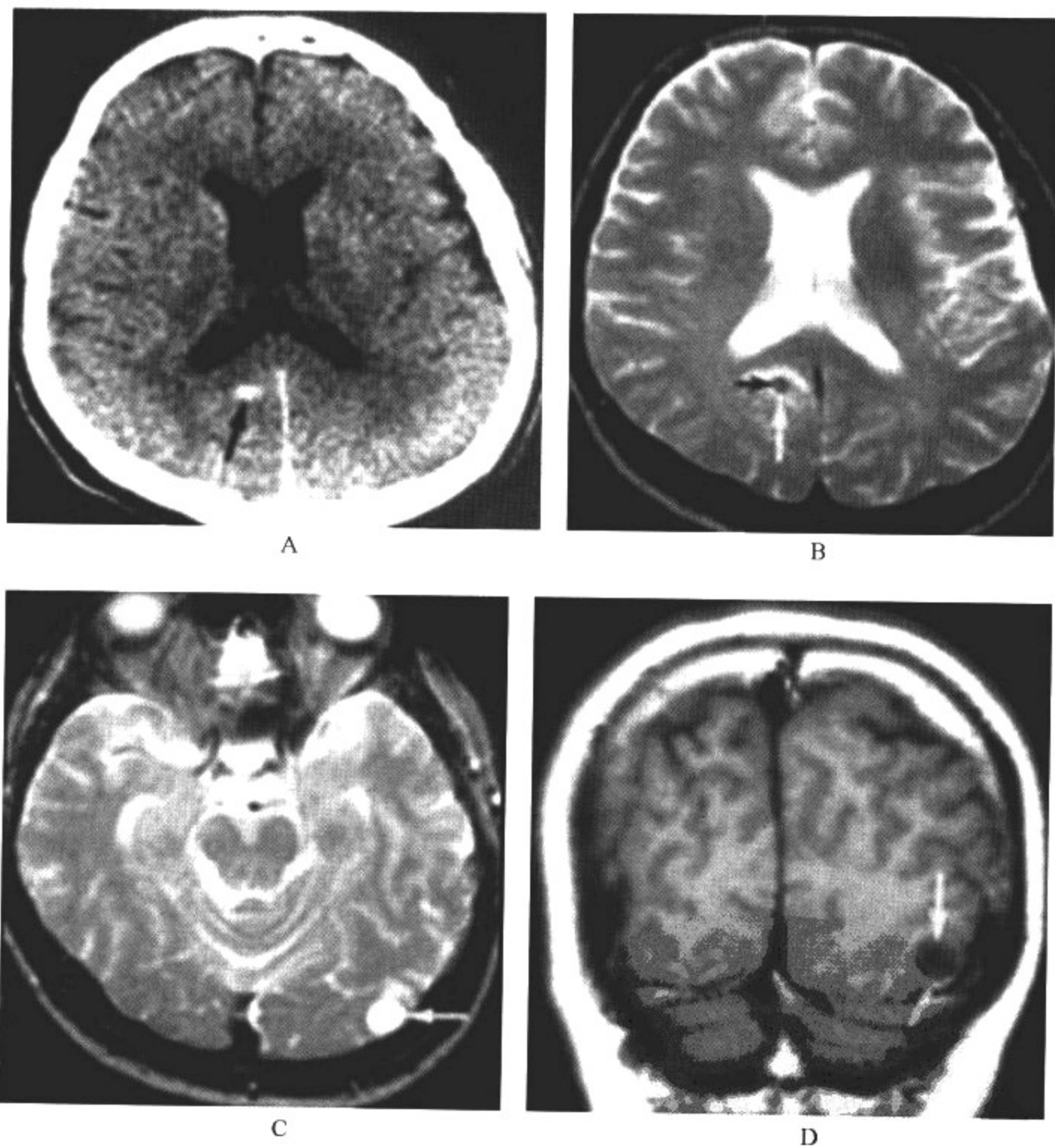


图 15-7-1 脑血吸虫病

影像所见

CT 表现 A. 横断面示右侧枕叶局灶高密度病灶(CT 值 56HU)。

MRI 表现 B. 横断面 T<sub>2</sub>WI 成像,示右侧枕叶病灶呈低信号,周围见少许高信号带;C. 横

断面 T<sub>2</sub>WI 成像,示左侧枕叶小类圆形长 T<sub>2</sub> 病灶。D. 冠状面增强 T<sub>1</sub>WI 成像,示左侧枕叶病灶边缘对比强化。

### 【影像与病理】

1. 虫卵经体循环(多经颈动脉)、脊椎静脉系统或颅内静脉窦进入颅内,引起特异性与非特异性两种不同的脑组织病理改变。

2. 特异性病变为虫卵沉积处,如软脑膜、脑皮质、浅层脑白质的虫卵肉芽肿、瘢痕结节及假结核结节,病灶内有浆细胞浸润,病灶为毛细血管网包绕。

3. 非特异性病变为邻近病灶处的胶质细胞增生、脑软化,脑水肿范围较广泛,严重者甚至引发脑疝形成,还可见血管炎性反应。

4. 门静脉系统内的血吸虫成虫及虫卵所分泌的毒素、代谢产物及虫体、虫卵等异种蛋白均可引起脑组织的中毒反应和变态反应,引起中枢神经系统病理改变及各种临床表现。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

(1)急性脑炎型:CT 平扫为片状低密度水肿,增强扫描多不强化。

(2)慢性肉芽肿型:呈形状、大小、数目不一的等或高密度结节,增强后呈明显强化。

(3)病灶多位于大脑半球顶叶的皮质和皮质下区,形态多种多样,以小结节样病灶占多数,增强扫描病灶可强化,脑水肿明显。

(4)经抗血吸虫治疗后复查,病灶明显好转或完全消失。

2. MRI 表现 表现为结节形或环形长 T<sub>1</sub>、长 T<sub>2</sub> 信号病灶,周围有水肿,增强扫描可强化。

3. 比较影像学 头 CT 及 MRI 检查能显示病变部位、数量,但显示的征象不具有特征性。

### 【影像与临床】

患者有血吸虫接触史或有血吸虫病史。急性期呈脑炎和脑脊髓炎表现。如头痛、头晕、抽搐、呕吐等。慢性期表现为颅内高压征及局灶性癫痫发作。可出现感觉障碍、运动障碍等改变。血吸虫的免疫学检查阳性,若行抗血吸虫治疗有效,则诊断进一步明确。

### 【鉴别诊断】

本病影像表现特征性不强,应注意与脑小脓肿、脑结核性肉芽肿鉴别,血吸虫的免疫学检查阳性有助于鉴别。

## 第八节 自体免疫及感染性疾病

### 一、多发性硬化

虽然本病多见于成人,但近年来该病在儿童中的发病率呈明显的上升趋势。因此,有必要加深对该病的进一步认识。

#### 【影像检查方案】

MRI 是本病首选的检查方法,病变的检出率明显高于 CT。

#### 【典型病例】

病例 1 女,10 岁,头痛,肢体麻木,行动有时困难达数月(图 15-8-1)。



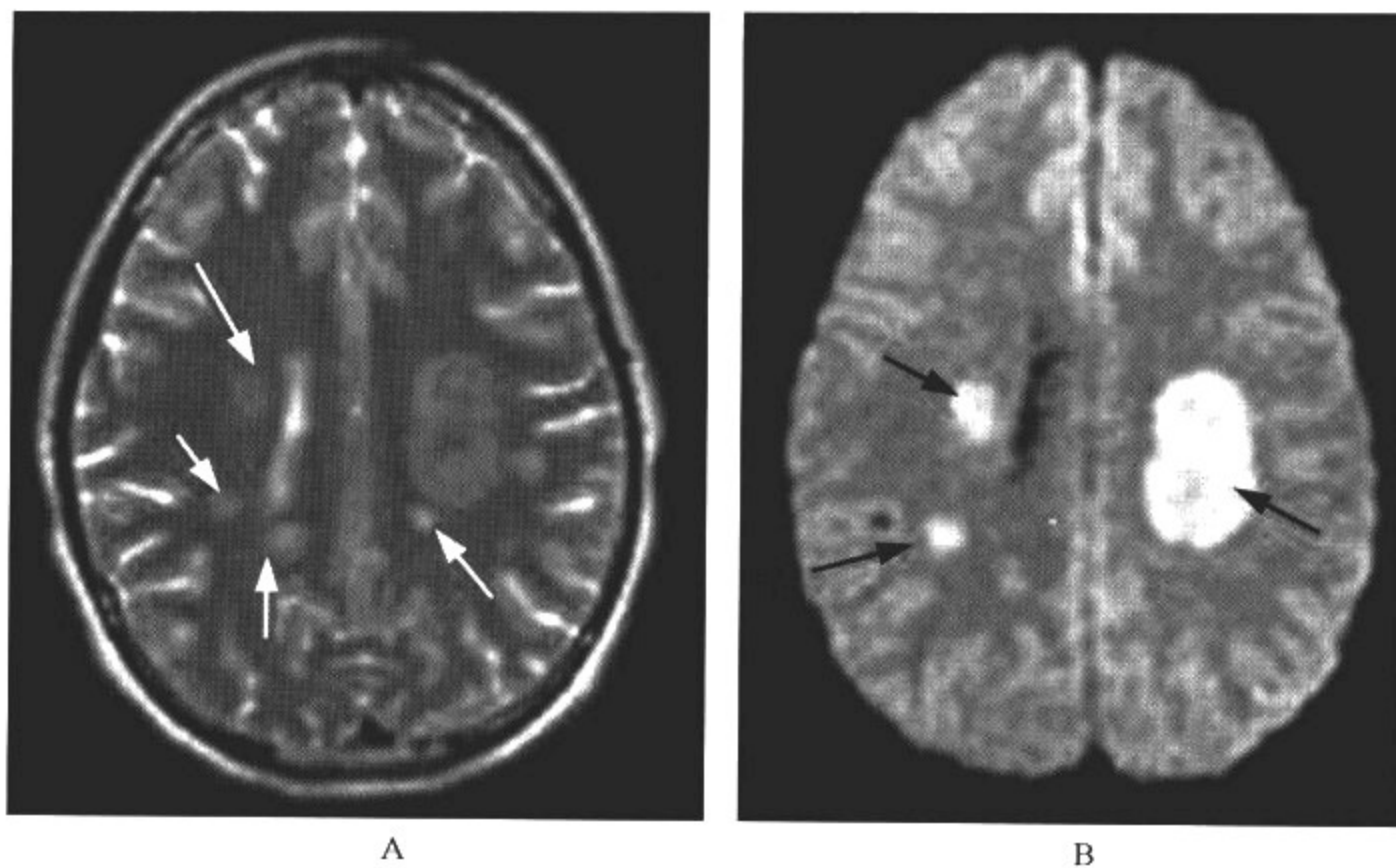
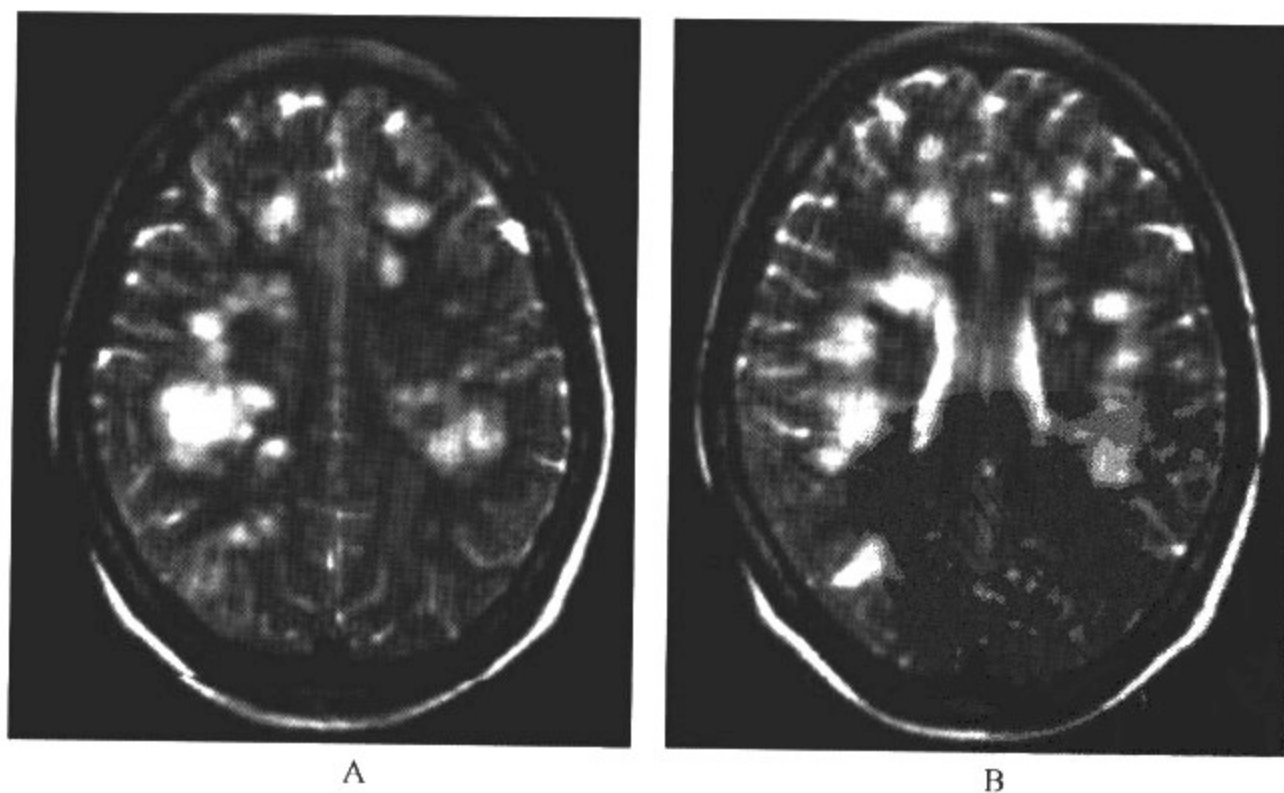


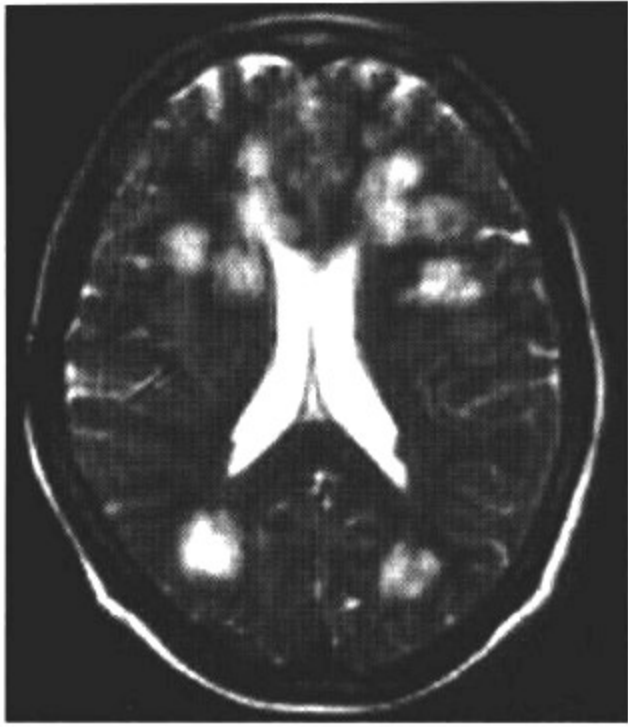
图 15-8-1 多发性硬化

影像所见

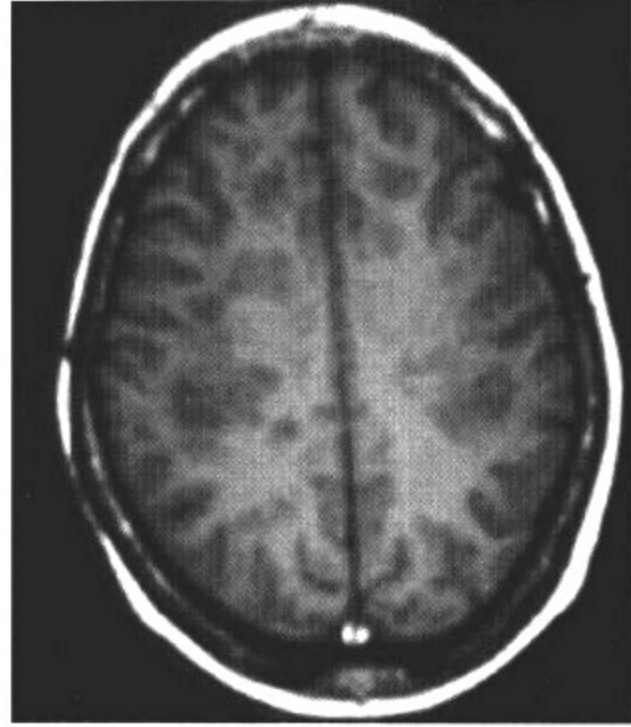
MRI 表现 A. 横断面 T<sub>2</sub> WI; B. 横断面 DWI(B=1 000): 示双侧半卵圆中心多发点片状长 T<sub>2</sub> 信号; DWI 部分病灶呈高信号。

病例 2 女, 12 岁, 发热, 抽搐(图 15-8-2)。

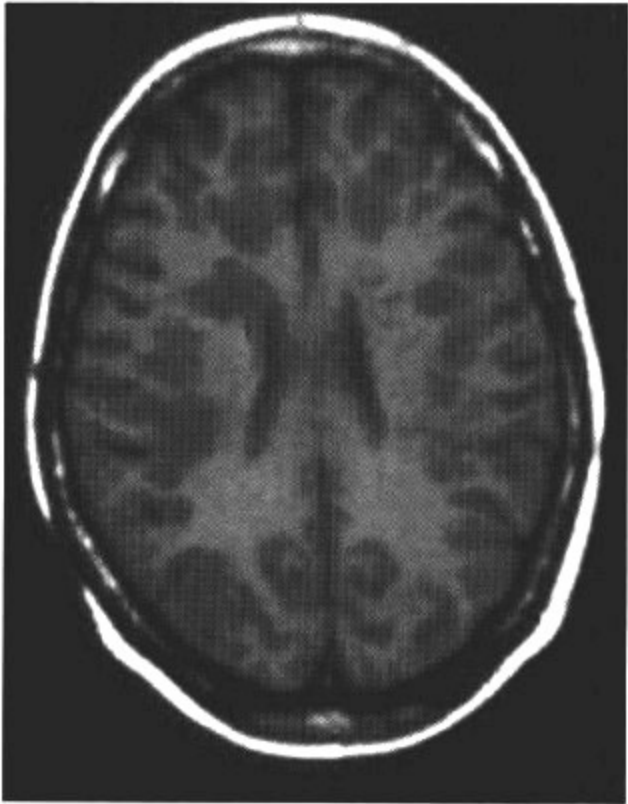




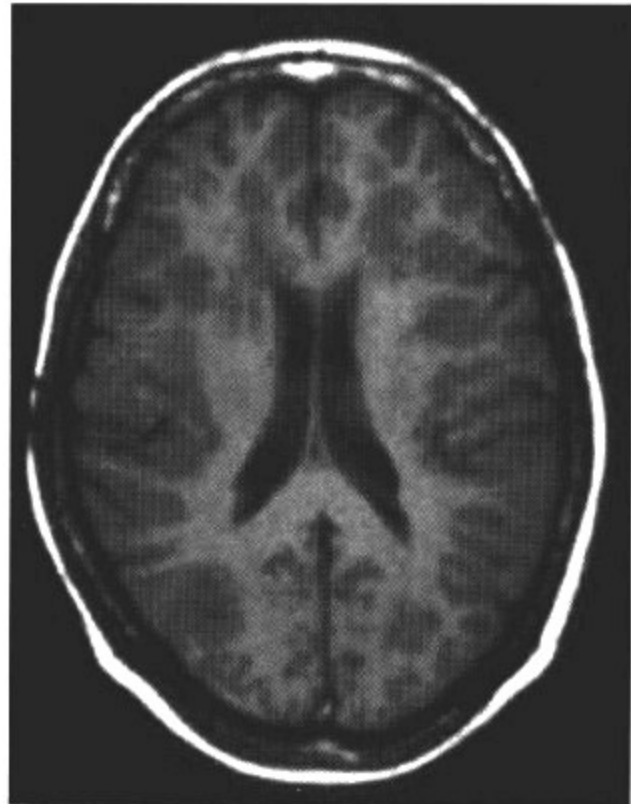
C



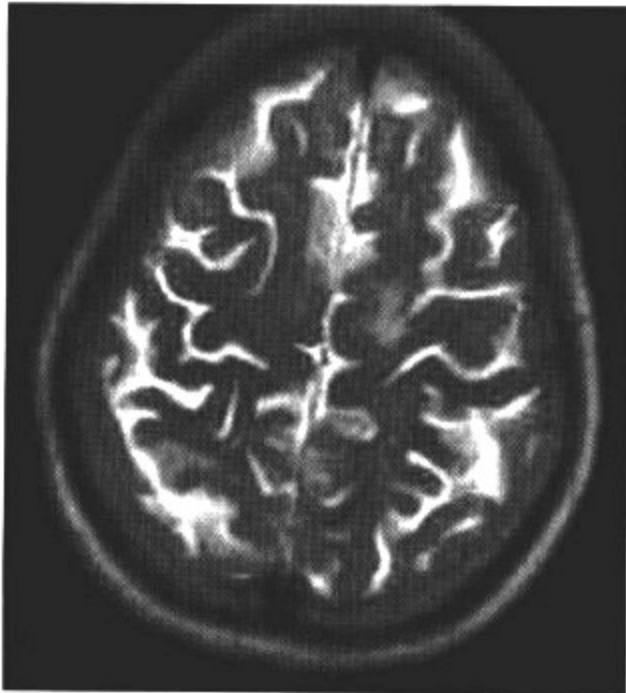
D



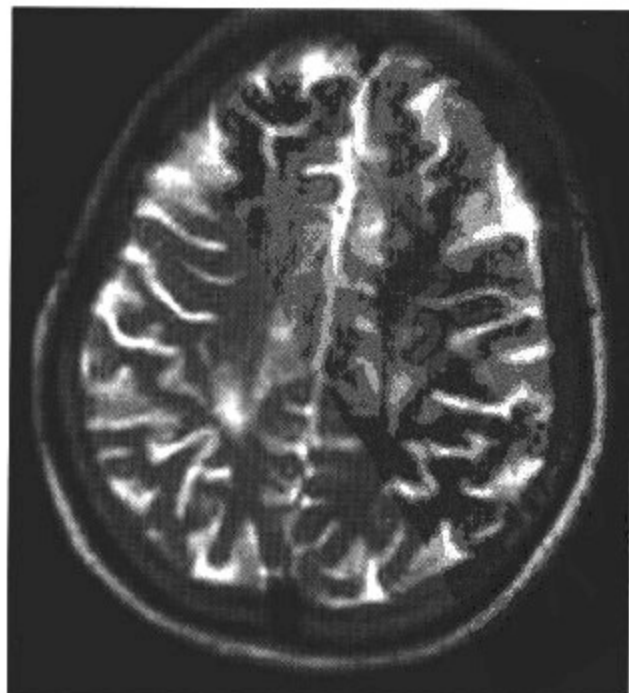
E



F



G



H



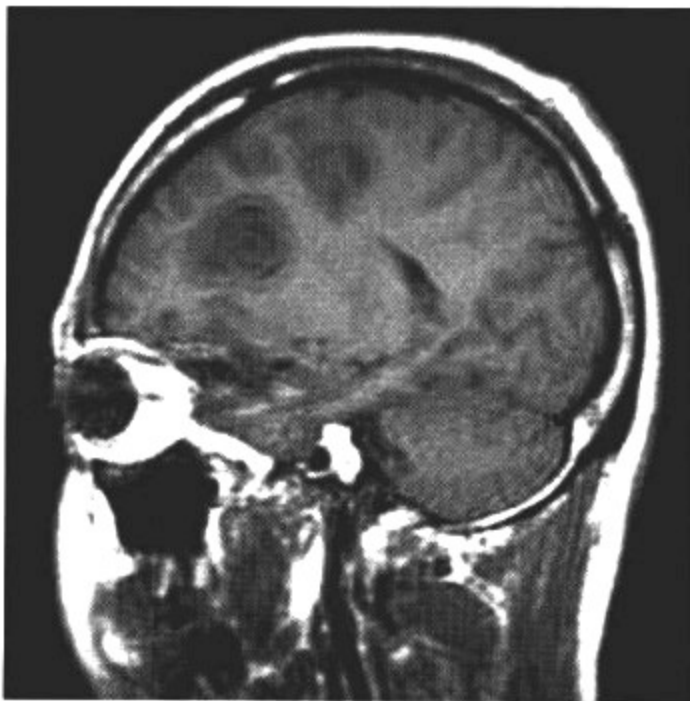
I

图 15-8-2 多发性硬化

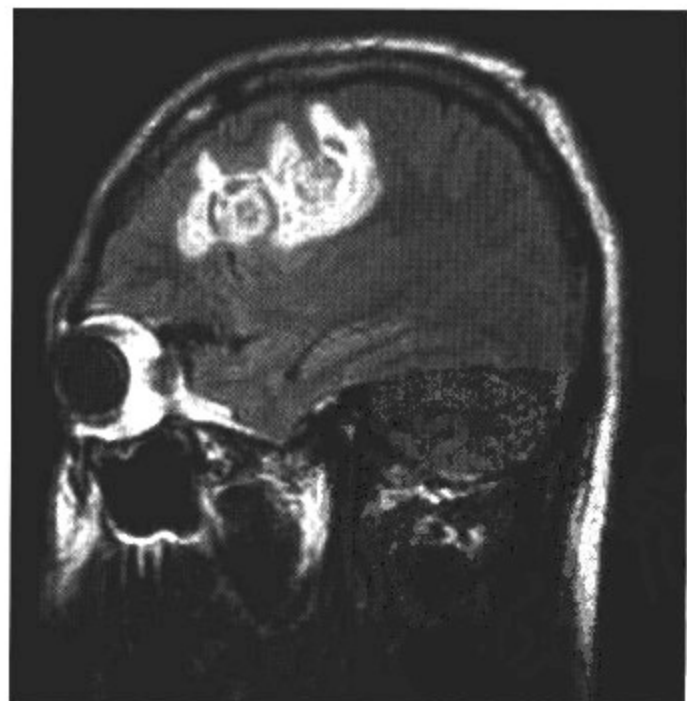
影像所见

MRI 表现 A、B、C. 横断面 T<sub>2</sub>WI; D、E、F. 横断面 T<sub>1</sub>WI 成像。示双侧半卵圆中心及侧脑室前后角旁多发点、片状长 T<sub>1</sub>、长 T<sub>2</sub> 信号病灶,边缘欠清晰。G、H、I. 激素冲击治疗,6 个月后复查,横断面 T<sub>2</sub>WI 成像显示病灶较前范围明显缩小。

病例 3 男,8 岁,双下肢麻木,进行性加重 10 余天(图 15-8-3)。



A



B

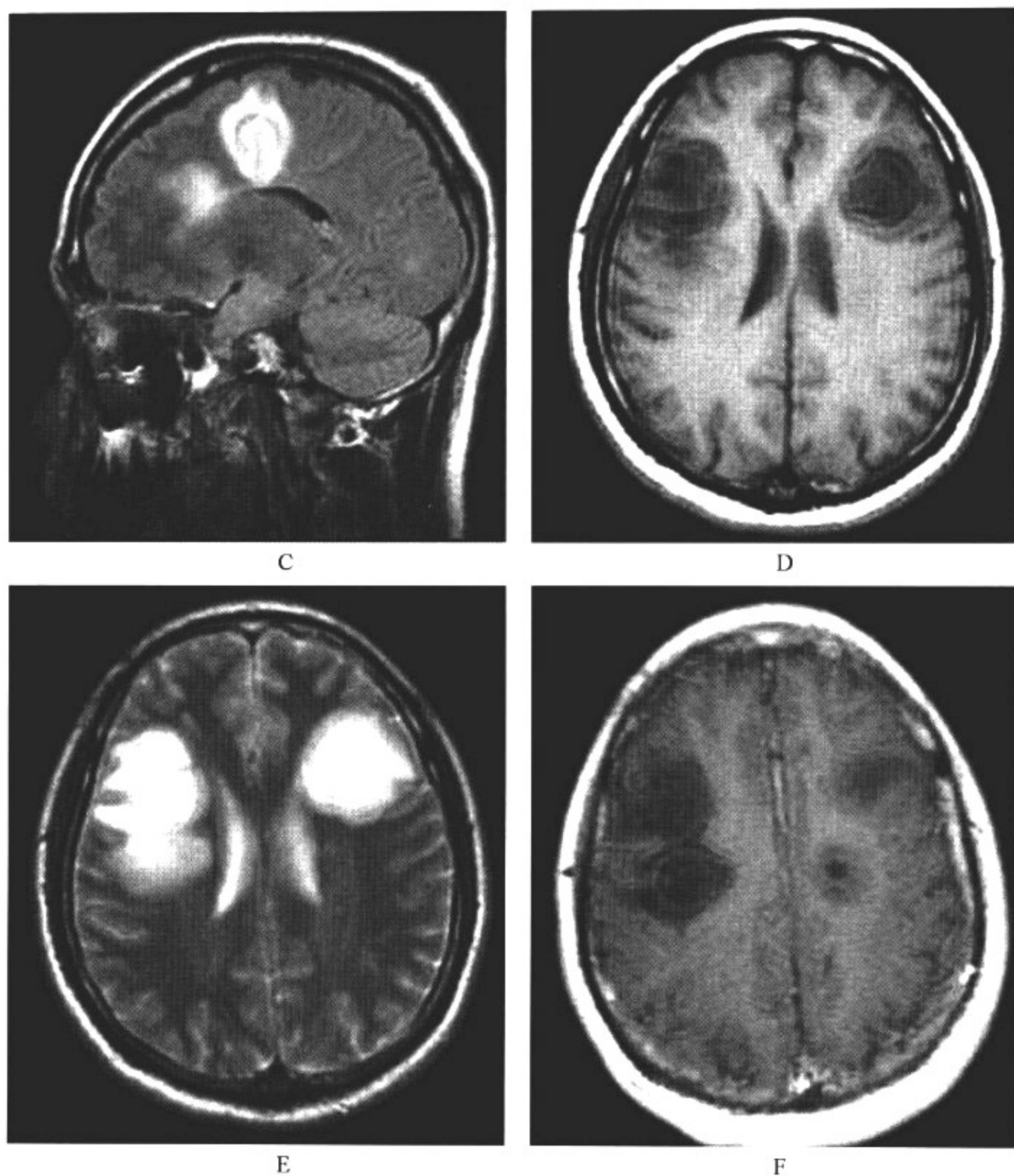


图 15-8-3 同心圆硬化

### 影像所见

MRI表现:A. 矢状面 T<sub>1</sub>WI;B、C. 矢状面 FLAIR;D. 横断面 T<sub>1</sub>WI;E. 横断面 T<sub>2</sub>WI 成像示双侧半卵圆中心多发环形长 T<sub>1</sub>、长 T<sub>2</sub> 信号,FLAIR 呈高信号病灶,F. T<sub>1</sub>WI 增强成像示病灶轻度环形强化。

### 【影像与病理】

本病的病灶主要位于脑和脊髓的白质内,呈弥散分布。大脑半球大体观可正常,部分人有脑回轻度萎缩及脑沟增宽;切面可见大小不等的软化坏死灶和边缘清楚的灰色斑块,以侧脑室周围和小脑多见。显微镜检查:①早期,病灶区髓鞘崩解,局部水肿,血管周围有淋巴细胞、浆细胞浸润等炎症反应。②中期,随髓鞘崩解产物被吞噬细胞逐渐清除,形成斑点状软化坏死灶,可见格子细胞形成和轴索消失。③晚期,病灶区有胶质细胞与星形细胞增生,网状与胶原



纤维增生,形成边界清楚的灰色斑块,直径一般在0.1~4.5cm。病灶可新旧并存。重症、晚期患者可见脑室扩大,脑回变平,脑沟增宽和脊髓变细等脑脊髓萎缩改变。偶尔多发性硬化可伴胶质瘤,肿瘤起源于多发性硬化的斑块。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

(1)脑内深部白质区多发低密度灶。

(2)在皮质下病灶、幕下病灶、小病灶的检出及分期中的作用有限。

#### 2. MRI 表现

(1)MRI能清晰显示病灶大小、形态和分布, $T_1$ WI见多发斑点状低信号病灶,通常与侧脑室壁垂直排列,与脑室周围白质内小血管的走行方向一致。

(2)陈旧性斑块呈等信号。由于多发性硬化是少突神经胶质-血管髓磷脂复合疾病,因此有5%患者,皮质和基底节亦受累,半卵圆中心的病灶可有占位效应。

(3) $T_2$ WI病灶呈高信号,边缘清晰。

(4)质子密度加权像有利于显示靠近脑室边缘、脑干及小脑多发性硬化病灶。

(5)Gd-DTPA增强扫描, $T_1$ WI急性脱髓鞘病灶强化,陈旧病灶无强化。

(6)MRI可判断多发性硬化的分期: MRI显示病灶大小不变、缩小或数目减少,则提示为缓解期;若病灶增大或数目增多,则提示病情加重。MRI还可用来随访治疗效果。

(7)少年型多发性硬化与成人型有所不同:①少年型女性多见(女:男=5:1);②少年型多累及脊髓,小脑和脑干;③少年型病程短,少见脑萎缩与铁的异常沉积。

3. 比较影像学 MRI是目前活体中检测脑及脊髓内病灶的最敏感方法。但临床症状与MRI显示的脑改变常不成正比,脊髓病变与临床症状间有密切的相关性。DWI对于病变不同时期的判定有帮助;FLAIR对于脑室周围病灶的显示能提供更多信息。MRS大量研究显示,NAA水平在多发性硬化病人的斑块及周围“正常表现”的脑白质中均有下降,提示存有神经元的缺失。

### 【影像与临床】

有抽搐、病毒感染后出现局灶性神经系统症状。轻者可出现头痛、发热、易激惹、嗜睡、呕吐或颈强直等。首发症状以视力障碍多见,其他症状包括脑神经受累症状、癫痫、四肢瘫、感觉障碍等。虽然本病起病急,症状与脑炎有相似之处并常误诊为后者,但多发硬化的特点在于不经治疗或治疗后短时间内,临床症状即可明显减轻。多数患儿病程反复,发作与缓解相交替。

### 【鉴别诊断】

本病需与播散性脑脊髓炎鉴别。后者病前常有预防接种或病毒感染史,临床特点为单相病程,常规MRI表现与多发性硬化急性病灶相似,因此仅靠常规MRI检查无法与多发性硬化区别,确诊需结合临床病史。另外还要注意与脑炎鉴别。脑炎可累及脑的任何部位,但以颞叶受累最为常见。CT平扫为片状低密度,MRI为异常信号,多为一侧性,病灶周围有水肿带并有占位效应。增强扫描,大部分病灶呈轻度边缘强化、或无明显强化。

## 二、亚急性硬化性全脑炎

本病是一种主要发生在儿童的疾病,发病年龄一般为1~15岁,平均为7岁。约半数患儿2岁前曾患麻疹,由最初的麻疹病毒感染数年后的再次发作。但由于本病潜伏期较长且进展

缓慢,目前本病病因尚不十分明了,可能与患儿缺乏对特异性病毒蛋白的抗体有关。临床上以行为改变和智力倒退为特点的侵袭性起病,随后可出现肌阵挛、共济失调及癫痫,严重者会出现痴呆、四肢麻痹。

#### 【影像检查方案】

CT表现常无特异性。MRI对亚急性硬化性全脑炎的改变十分敏感,为该病神经影像学检查的主要方法。

#### 【典型病例】

男,4岁,半年前发现智力倒退,近1个月出现肌阵挛(图15-8-4)。

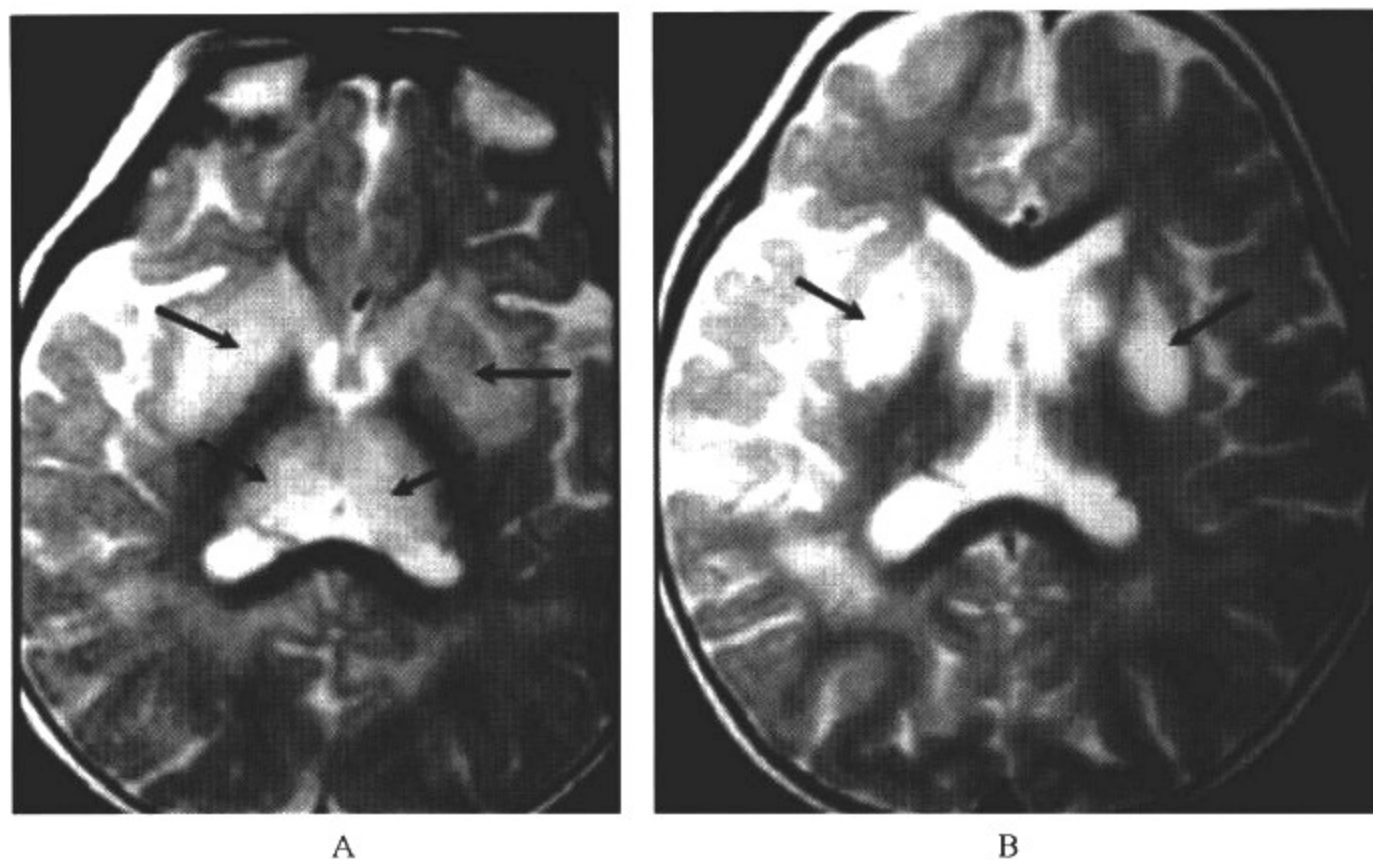


图 15-8-4 亚急性硬化性全脑炎

#### 影像所见

MRI表现:A、B横断面 T<sub>2</sub>WI示双侧侧脑室后角旁白质对称片状高信号、双侧丘脑、尾状核头及豆状核对称高信号影,局部脑肿胀。

#### 【影像与病理】

病理上,本病广泛累及大脑白质与灰质,也可侵犯脑干、小脑、背侧丘脑及颈髓。大体观脑外表正常,触之较硬,可有弥漫性脑萎缩,以额、颞叶为著,皮质偶有小灶坏死。镜下见神经细胞广泛变性、坏死,细胞数目明显减少,有噬神经细胞象,血管周围淋巴细胞和浆细胞严重浸润,胶质细胞增生明显,伴有白质脱髓鞘改变。有时在神经细胞及胶质细胞胞核中及胞质内,可见特征性的嗜酸性包涵体。有3种基本病理类型:①以包涵体和炎症改变为主;②病灶累及白质,胶质增生和脱髓鞘显著;③脑白质及灰质均受累,慢性或病程较长者,以白质脱髓鞘改变为主;亚急性或病程较短者,包涵体显著。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT表现 CT表现与临床病程有关。

(1)早期(发病后2~6个月)CT可表现正常,或脑组织弥漫肿胀,增强扫描亦未见异常强化。

(2)病程中期(6~16个月)CT示大脑实质1叶或多叶大片状低密度病灶,增强扫描多发小片状强化,无占位征象。

(3)病程晚期(17个月以后)可见两侧大脑实质内有低密度区,有累及灰、白质的弥漫性脑萎缩。

## 2. MRI表现

(1)MRI改变一般出现于临床症状和体征出现后3~4个月。

(2)表现为皮质和皮质下白质多发斑片状 $T_2$ WI高信号灶,主要分布于顶叶、颞叶,但20%~35%的患儿可累及基底节区,其分布可为对称性,也可不对称分布。

(3)病变早期由于脑组织水肿,可引起脑中线的移位,出现类似肿瘤的“占位效应”和对比强化。随着病情进展, $T_2$ WI高信号区可扩展并延伸至脑室旁和胼胝体。

(4)当病情发展到最后阶段,可出现脑干 $T_2$ WI高信号灶和脑萎缩。

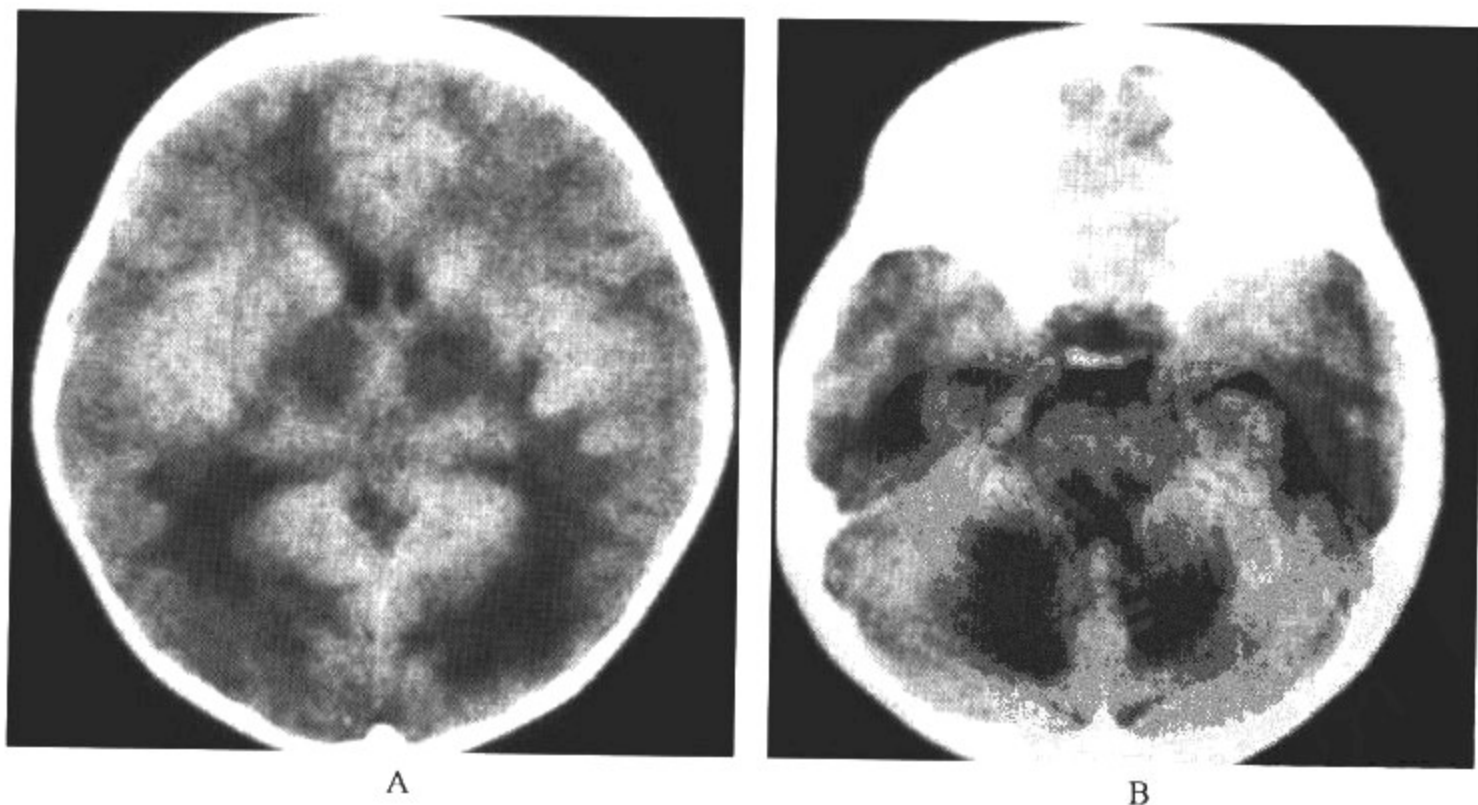
3. 比较影像学 影像学表现为非特异性改变。MRI显示比CT更清楚。

## 【影像与临床】

进行性行为异常、精神状态恶化,继而有肌阵挛、共济失调。有时伴抽搐,最后有严重痴呆、四肢瘫等。

## 【鉴别诊断】

本病需与急性坏死性脑炎以及急性播散性脑脊髓炎相鉴别。急性坏死性脑炎为发生于婴儿和儿童的双侧丘脑、脑干被盖和小脑齿状核的急性脑病,囊变和出血常见,半数的大脑半球可受累(图15-8-5)。急性播散性脑脊髓炎无炎性细胞浸润表现(图15-8-6)。



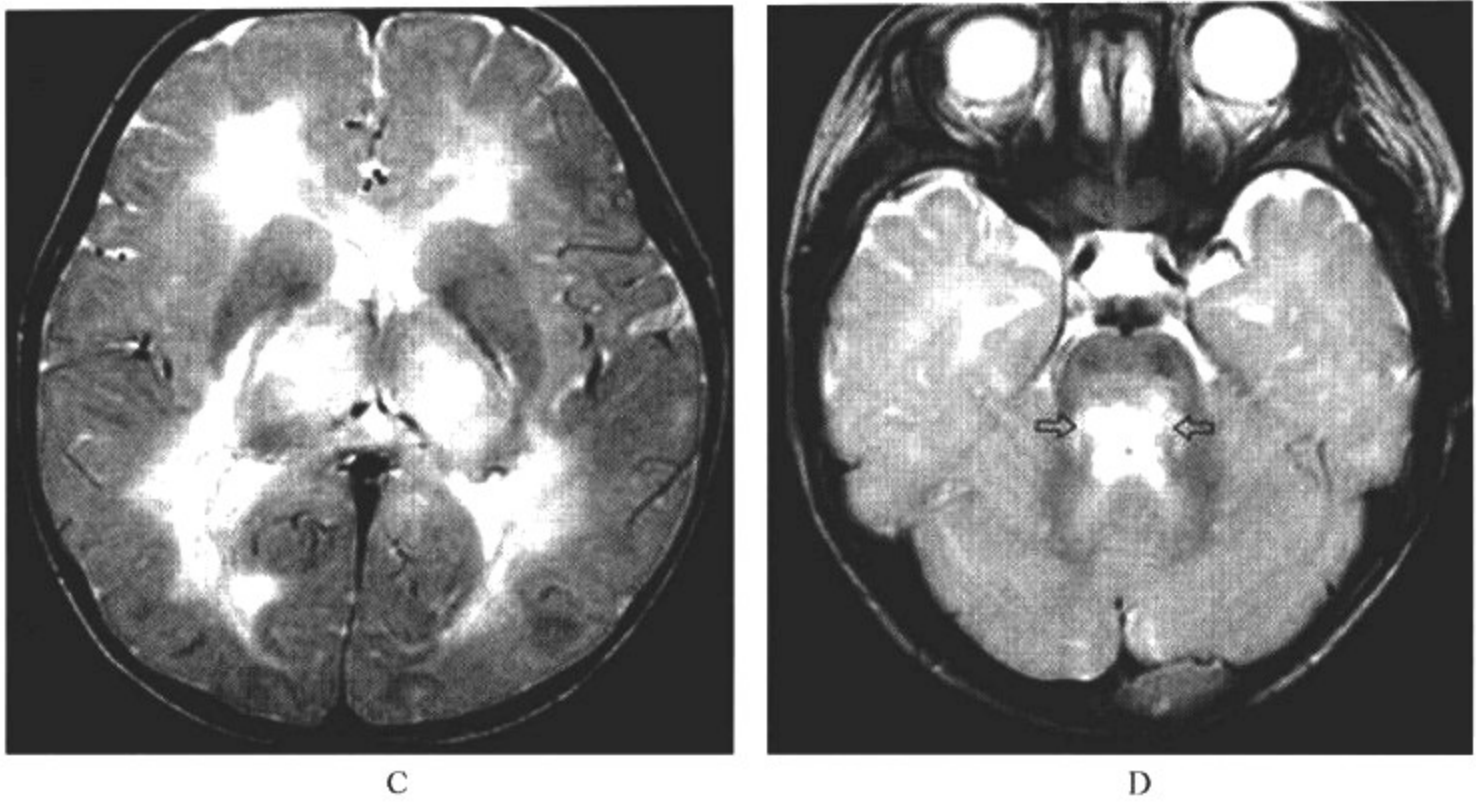
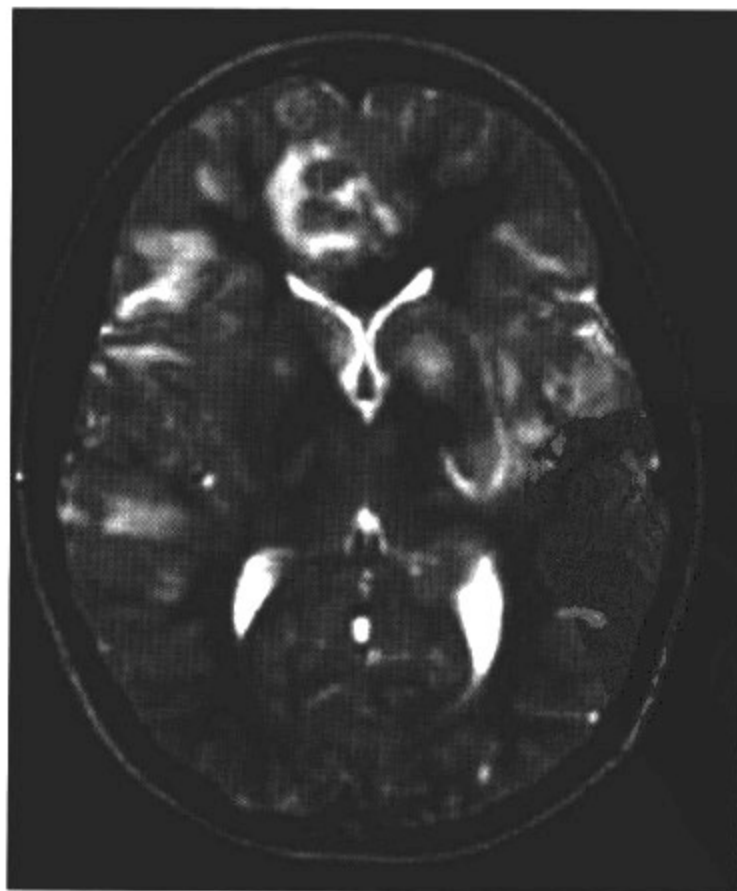


图 15-8-5 急性坏死性脑炎

影像所见

CT表现:A、B. 横断面CT示:双侧丘脑,侧脑室前后角旁白质,脑干被盖及双侧小脑齿状核对称片状低密度改变。

MRI表现:C、D. 横断面T<sub>2</sub>WI成像示相同位置对称片状高信号。



A



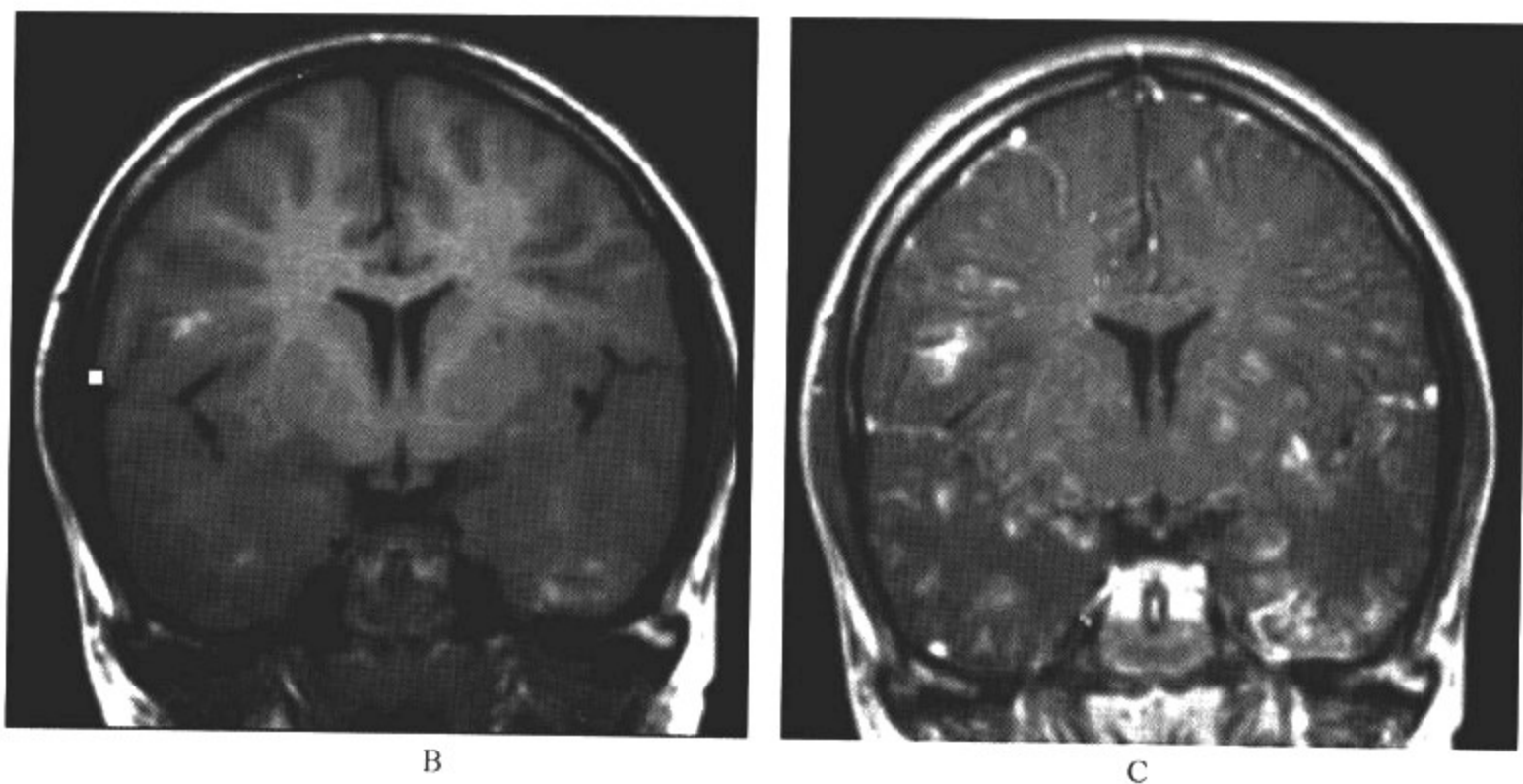


图 15-8-6 急性播散性脑脊髓炎(脑型)

#### 影像所见

MRI 表现:A. 横断面  $T_2$ WI 成像示双侧基底节区、额、颞、枕区皮质下白质多发点片状的  $T_2$ WI 高信号改变。B. 冠状面  $T_1$ WI 成像显示双侧颞叶皮质下的点片状  $T_1$ WI 高信号改变,提示合并出血。C. 冠状面  $T_1$ WI 增强成像显示双侧基底节区的皮质下多发小结节状强化病灶。

### 三、进行性多灶性白质脑病

进行性多灶性白质脑病(PML)是由乳多空病毒家族中的一员,即多瘤病毒感染所引起的。本病较为少见,仅出现于细胞介导免疫异常如 AIDS、先天性免疫缺陷综合征及需要免疫抑制治疗的疾病,如白血病、淋巴瘤、系统性红斑狼疮等的患儿中。

#### 【影像检查方案】

MRI 是本病首选的检查方法,病变的检出率明显高于 CT。

#### 【典型病例】

病例 1 男,9 岁,慢性淋巴细胞白血病,近来智力减退(图 15-8-7)。

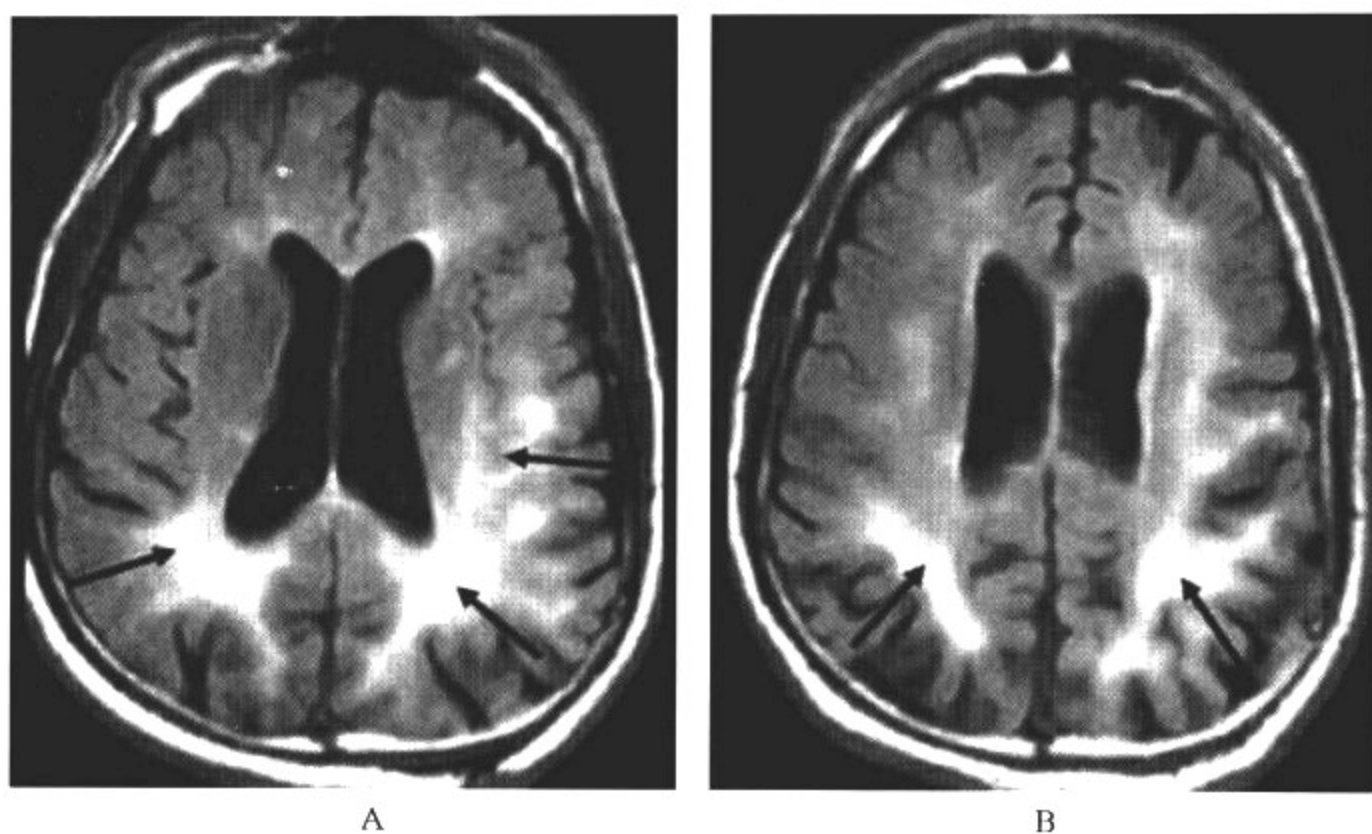
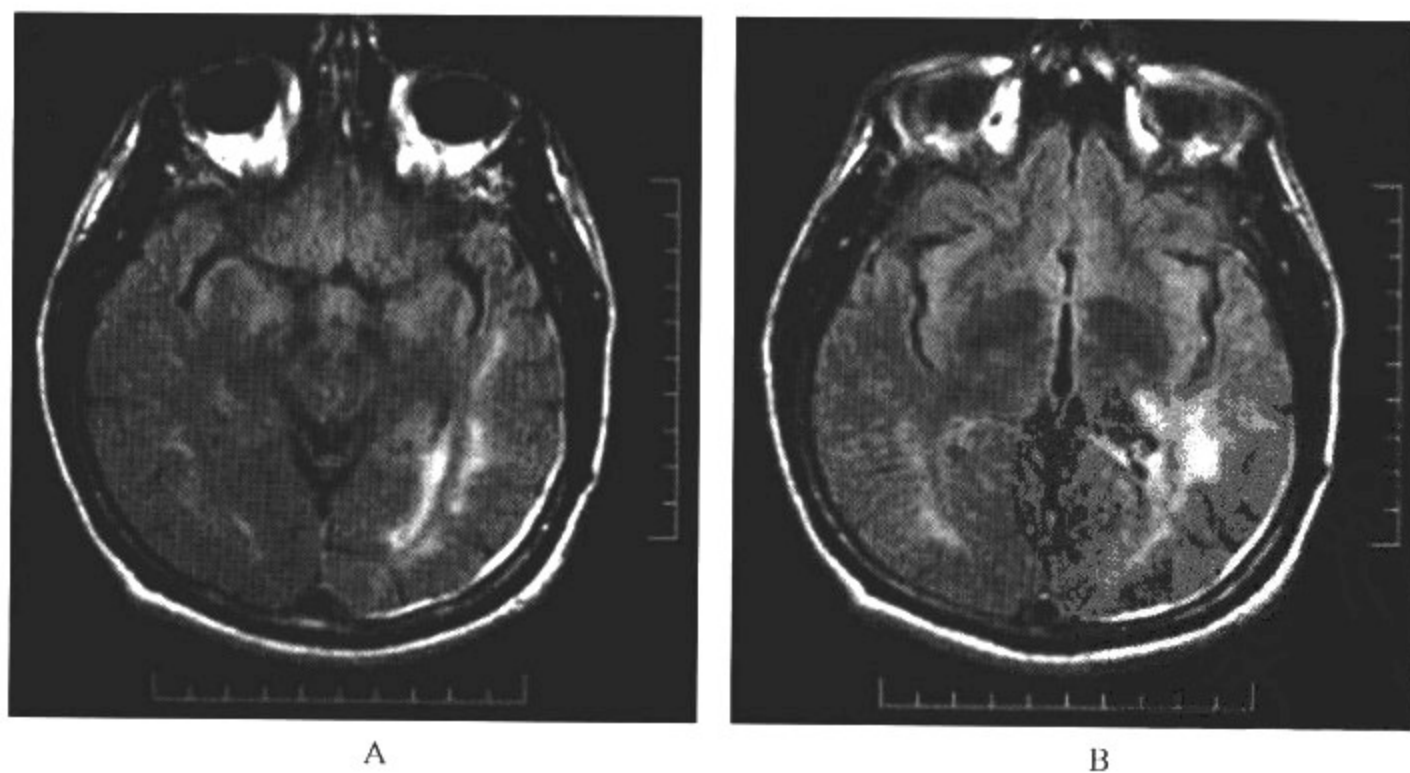


图 15-8-7 进行性多灶性白质脑病

影像所见

MRI 表现: A、B. 横断面 T<sub>2</sub>FLAIR 成像示双侧侧脑室后角旁、半卵圆中心及顶枕区皮质下白质片状高信号。

病例 2 男, 12 岁, 多发骨髓瘤, 视力减退(图 15-8-8)。



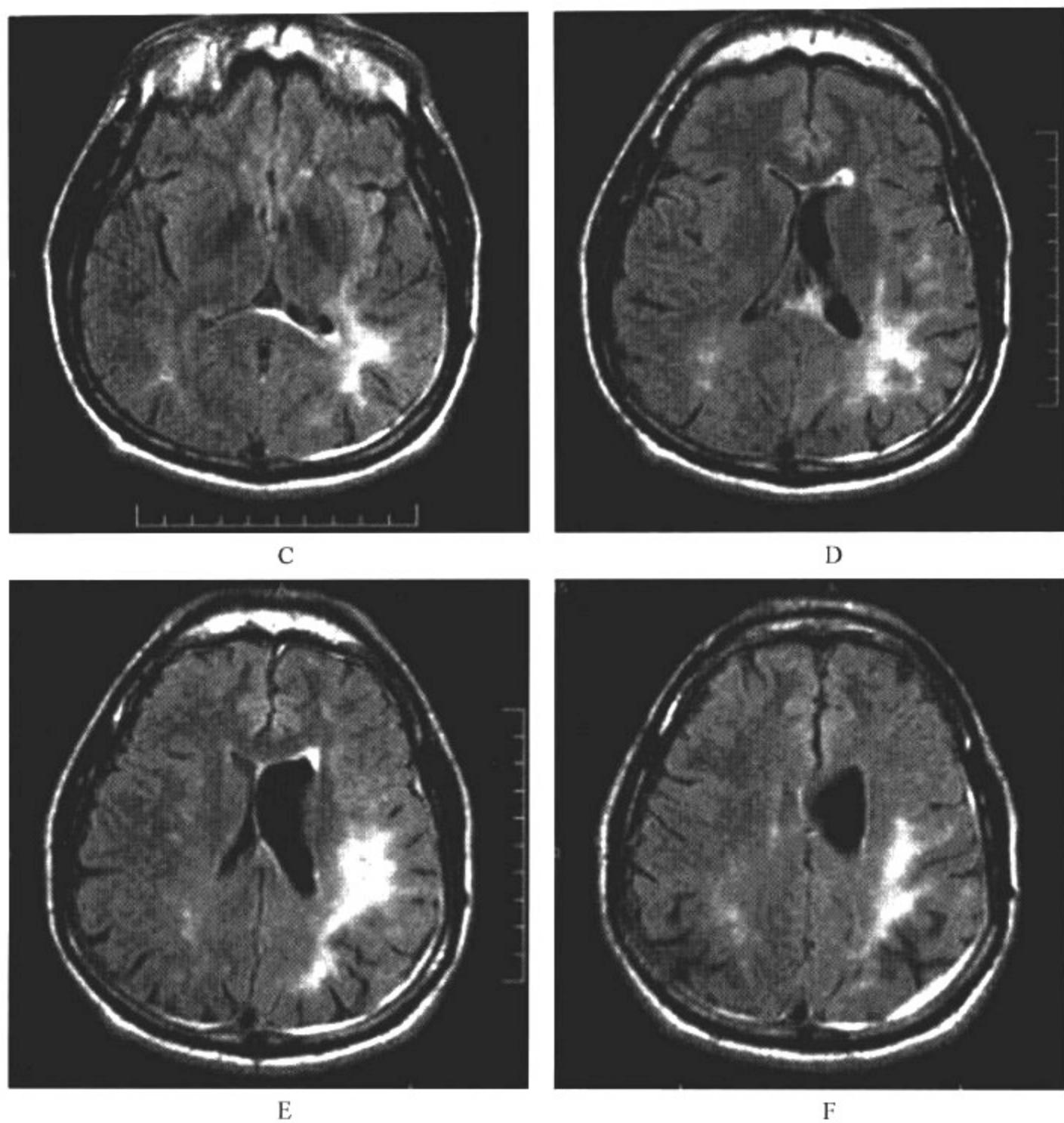


图 15-8-8 进行性多灶性白质脑病

影像所见

MRI 表现: A、B、C、D、E、F. 横断面 T<sub>2</sub>FLAIR 成像示双侧侧脑室后角旁、顶枕区皮质下白质片状高信号, 左侧为著。

病例 3 女, 15 岁, 系统性红斑狼疮多年, 近来出现智力减退, 失语(图 15-8-9)。

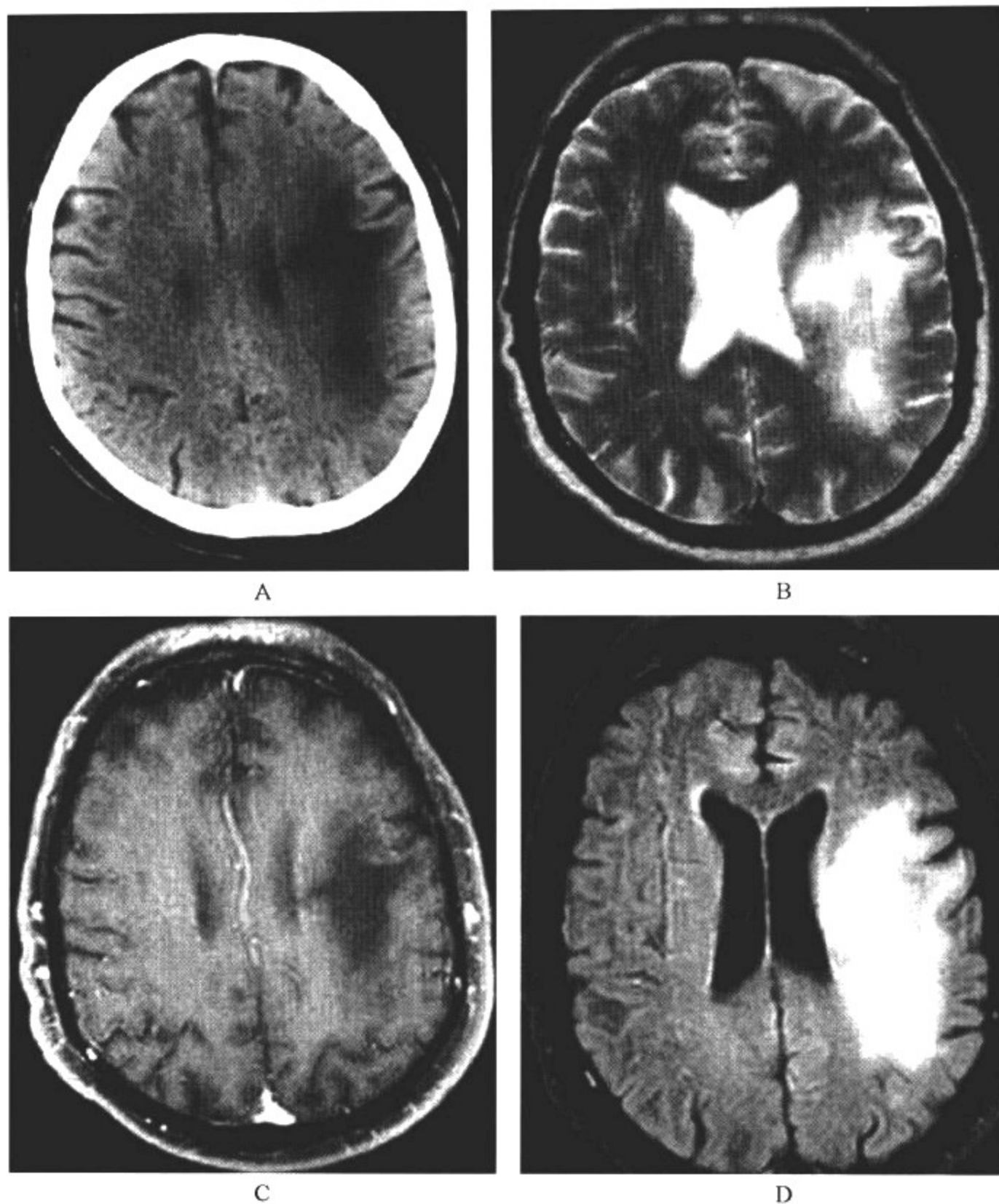


图 15-8-9 进行性多灶性白质脑病

### 影像所见

CT 表现: A. 横断面 CT 示左侧额顶叶大片状低密度灶。

MRI 表现: B.  $T_2$  WI 示左侧额顶叶大片状高信号病灶; C.  $T_1$  WI 增强示病灶无强化; D. DWI( $B=1\ 000$ ) 示大片状高信号。

### 【影像与病理】

脑内少突胶质细胞受累,它负有髓鞘合成与保持的作用。病理学特征为多发性脱髓鞘以及少突胶质细胞核内包涵体形成等。

### 【影像诊断要点及比较影像学】



## 1. CT 表现

(1) 白质内单发或多发密度减低灶。

(2) 无占位效应。

(3) 增强扫描后无强化。

(4) 最常见的好发部位为额叶和顶枕叶,但一般来讲,所有髓鞘形成区域,如胼胝体、背侧丘脑以及基底节均可受累。

2. MRI 表现 脑白质内  $T_1$ WI 低、 $T_2$ WI 高信号灶。

3. 比较影像学 儿童 PML 的影像学表现与成人完全相同, MRI 显示比 CT 更清楚。

## 【影像与临床】

典型临床表现包括缓慢进展的智力减退、感觉缺失、失明、麻痹及共济失调等。

## 【鉴别诊断】

本病缺乏特异性,最终依靠脑活检或尸体解剖确诊,影像学应注意与其他白质脑病相鉴别。病灶多发且远离脑室周围,好发于顶枕皮质下白质内,有逐步融合增大趋势是本病较具特征性的影像学征象,有鉴别诊断意义;但是本病很难与其他感染性脱髓鞘疾病相鉴别。

#### 四、Rasmussen 脑炎

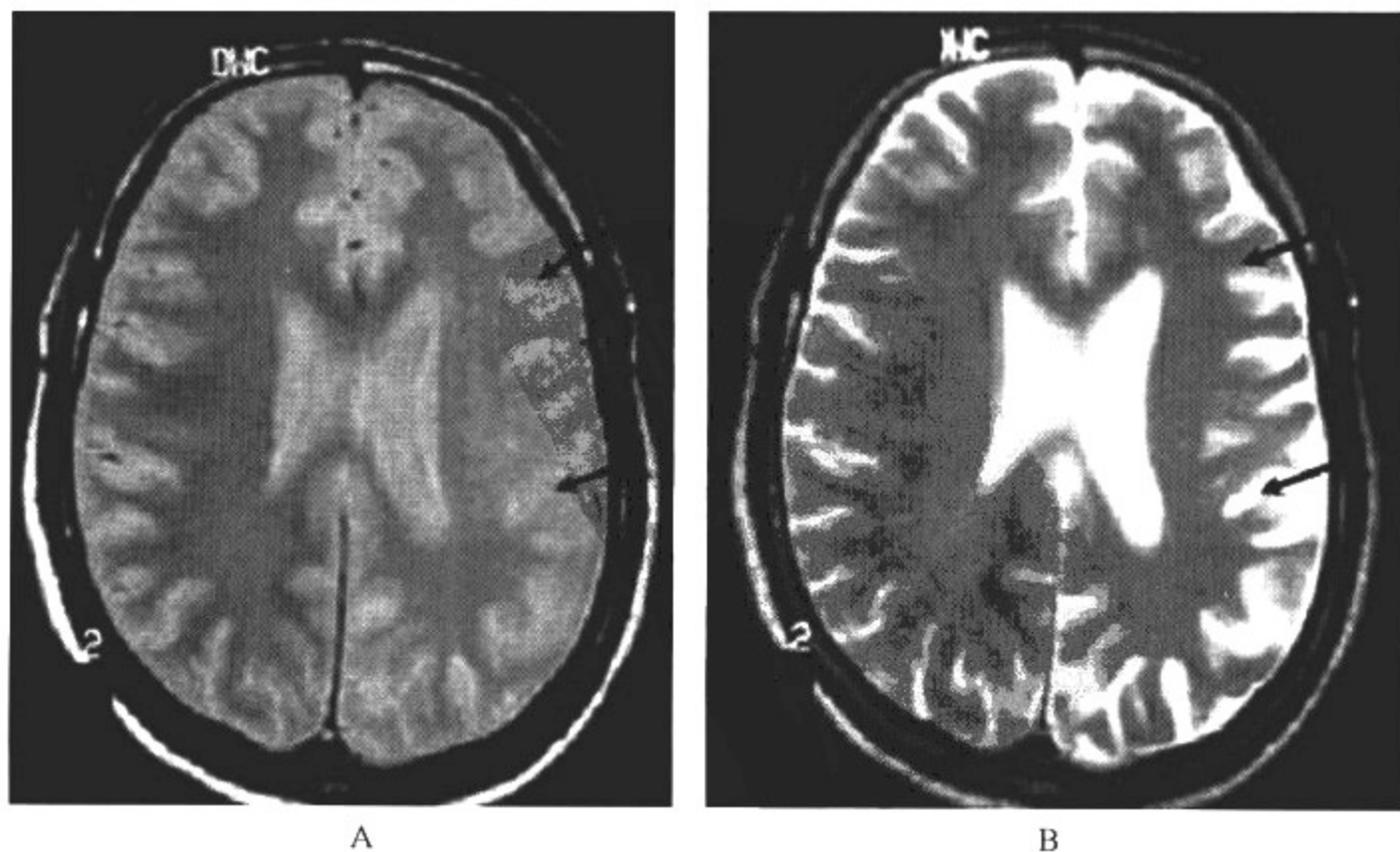
Rasmussen 脑炎,或称慢性局限性脑炎,是一种以癫痫、进行性偏瘫和进行性精神运动倒退为特点的疾病,为难治性癫痫的重要原因。最终所有患儿均发展为固定偏瘫。脑电图显示,运动表现对侧出现局限性慢波。其他症状包括发作频率逐渐减少、同侧偏盲、感觉缺失、构音困难和人格改变。除非受累区域被手术切除,患儿症状将不断恶化直到去世。平均发病年龄为6~8岁。病因不明。近来的研究表明,本病与病毒或病毒产生的自身免疫机制有关。

## 【影像检查方案】

MRI 是本病首选的检查方法,病变的检出率明显高于 CT。

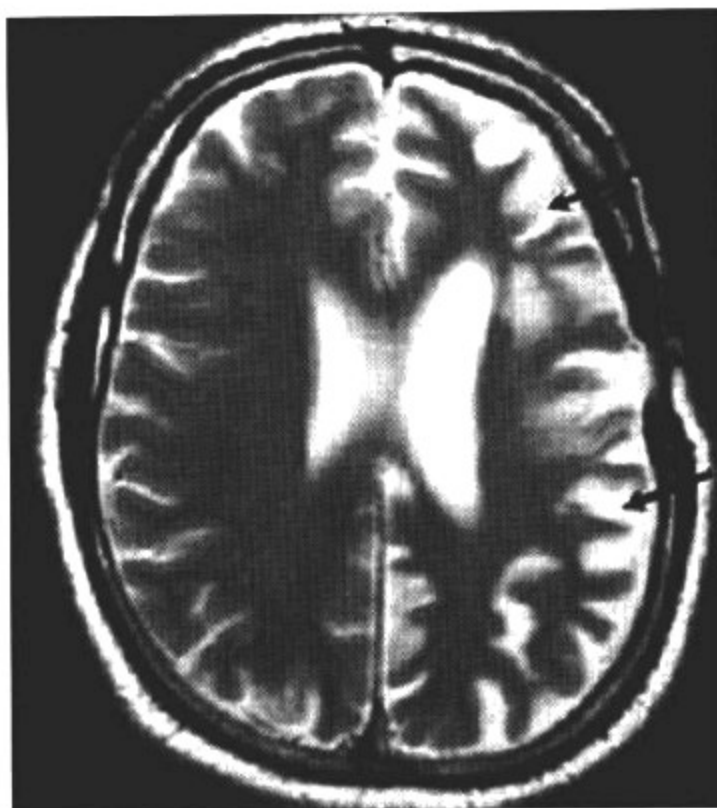
## 【典型病例】

病例 1 男,8岁,难治性癫痫(图 15-8-10)。



A

B



C

图 15-8-10 Rasmussen 脑炎

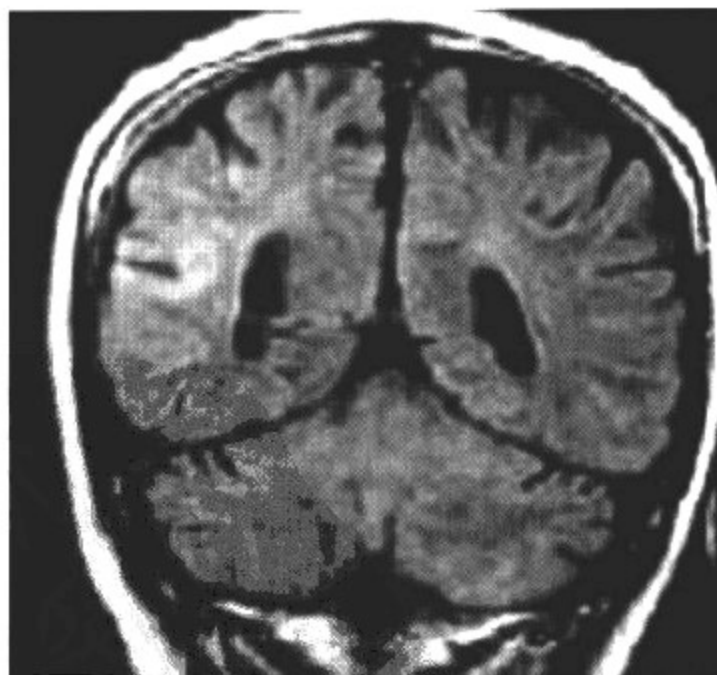
影像所见

MRI 表现:A. 发病后 1 年质子密度成像,可见左侧额顶区皮质肿胀。B、C. 发病后 3 年、5 年 T<sub>2</sub>WI 示左侧额顶区皮质进行性萎缩。

病例 2 女,14 岁,癫痫发作 2 个月(图 15-8-11)。



A



B

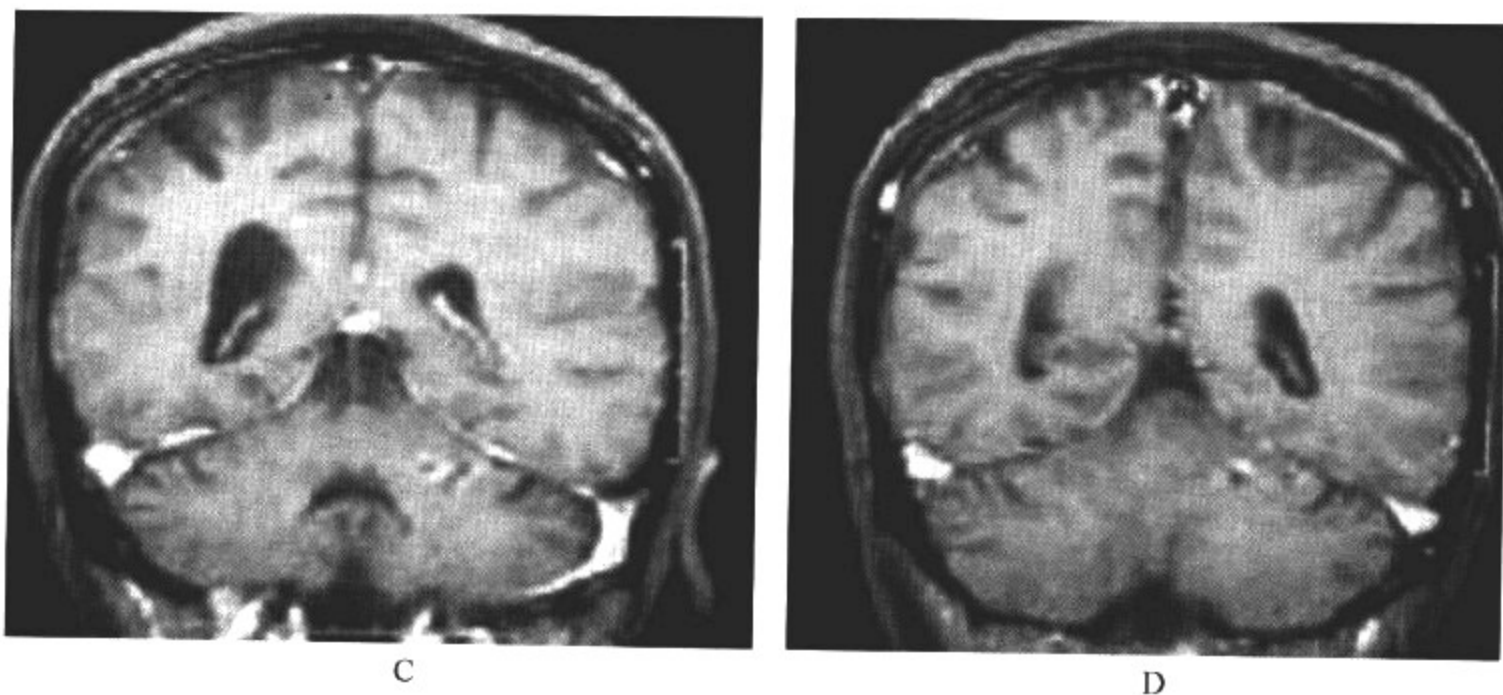


图 15-8-11 Rasmussen 脑炎

**影像所见**

MRI 表现:A、B. 冠状位 T<sub>2</sub>FLAIR 可见右颞叶皮质萎缩,皮质下胶质增生。C、D. 冠状位 T<sub>1</sub>WI 增强成像,病灶未见强化。

**【影像与病理】**

病理学特征包括血管周围胶质细胞和圆形细胞浸润,构成血管套;皮质和白质中散在的微胶质结节;疾病晚期可出现弥漫性皮质萎缩、神经元丧失和炎性细胞缺乏等表现。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

## 1. CT 表现

(1)疾病早期 CT 表现正常。

(2)进行性皮质萎缩,病变常呈单侧分布,最常见于额叶和额颞叶,顶叶也可受累。

## 2. MRI 表现

(1)基底节和脑室旁白质可出现 MRIT<sub>2</sub>WI 上异常高信号灶。

(2)MRI 信号早期可正常,但其异常较 CT 出现得早,并与 CT 平行。

(3)少数病例可同时伴发脑梗死,特别是大脑中动脉深部的穿支动脉梗死。

3. 比较影像学 MRS 可显示 NAA 波峰的降低,胆碱及肌酸波峰的升高,代表神经元的缺失和脑萎缩,以及胶质增生和脱髓鞘性改变。

**【影像与临床】**

多数病例在儿童期发病,表现为突然发生的局限性、持续性运动癫痫发作,伴有进行性认知功能倒退和偏瘫。患儿神经系统的发育多正常,脑脊液检查可为阴性,但少数可有蛋白含量增多,IgG 指数增高和出现寡克隆带的报告。年龄为 1~15 岁(最常见于 3 和 6 岁)既往身体健康的儿童如出现单纯部分性癫痫发作频率增加,且可见发作后损伤,即使神经影像检查显示正常,也应考虑 Rasmussen 脑炎。

**【鉴别诊断】**

本病缺乏特征性影像表现,应注意与其他病毒性脑炎相鉴别。

## 五、Reye 综合征

本病是一种合并肝脏脂肪浸润的脑病,常发生于6个月~16岁的儿童。常于流感病毒B与水痘病毒等病毒感染后出现症状。

### 【影像检查方案】

本病缺乏特征性影像表现。CT和MRI在于证实临床诊断。

### 【典型病例】

病例1 女,2岁,流感后突发严重呕吐(图15-8-12)。

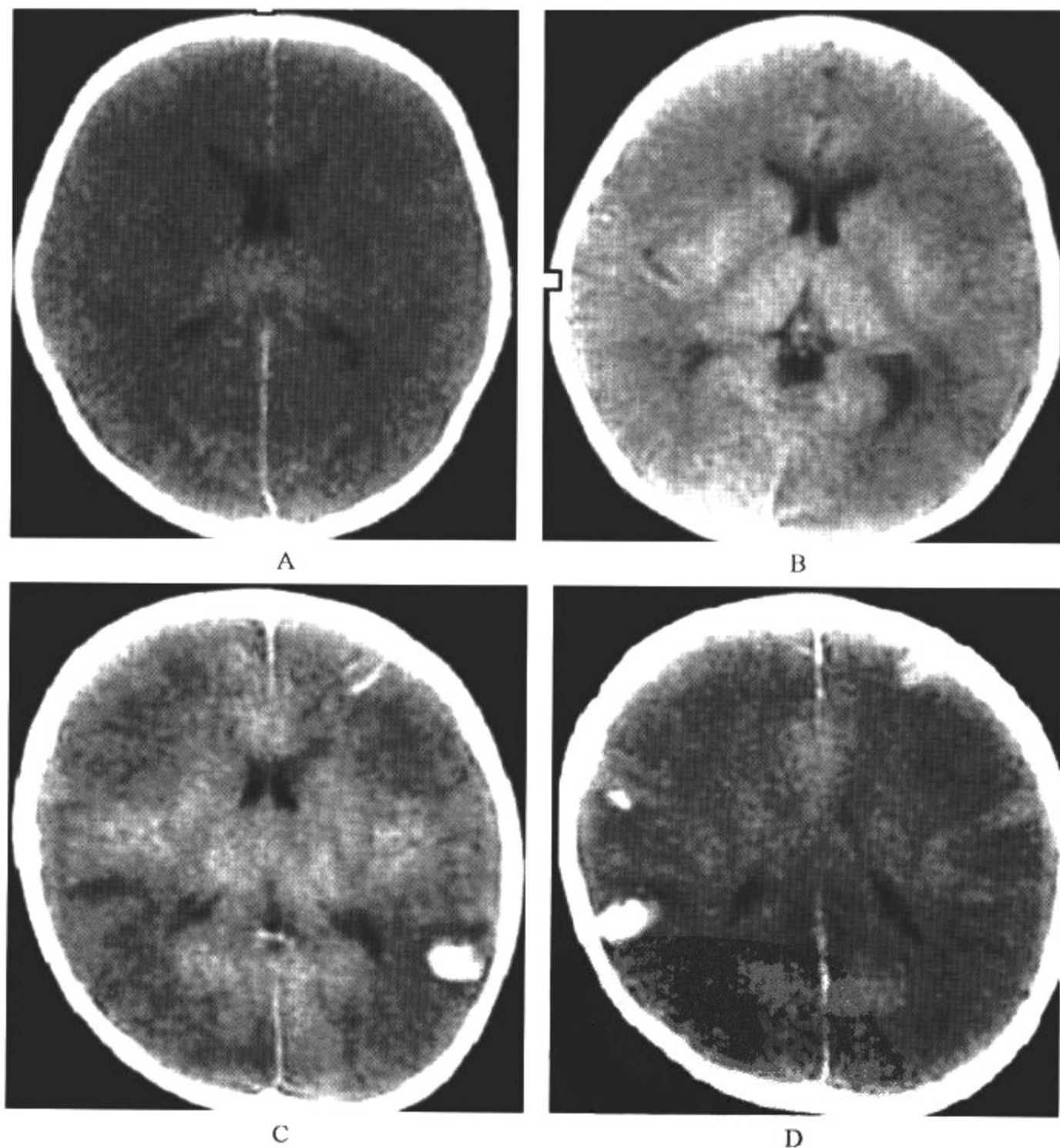


图 15-8-12 Reye 综合征

### 影像所见

CT表现:A、B. 发病后1天显示大脑弥漫肿胀,灰、白质分界不清,脑室变窄。C、D. 发病后1周,灰白质肿胀,双侧额顶叶多灶性出血灶。

病例2 女,5岁,嗜睡(图15-8-13)。



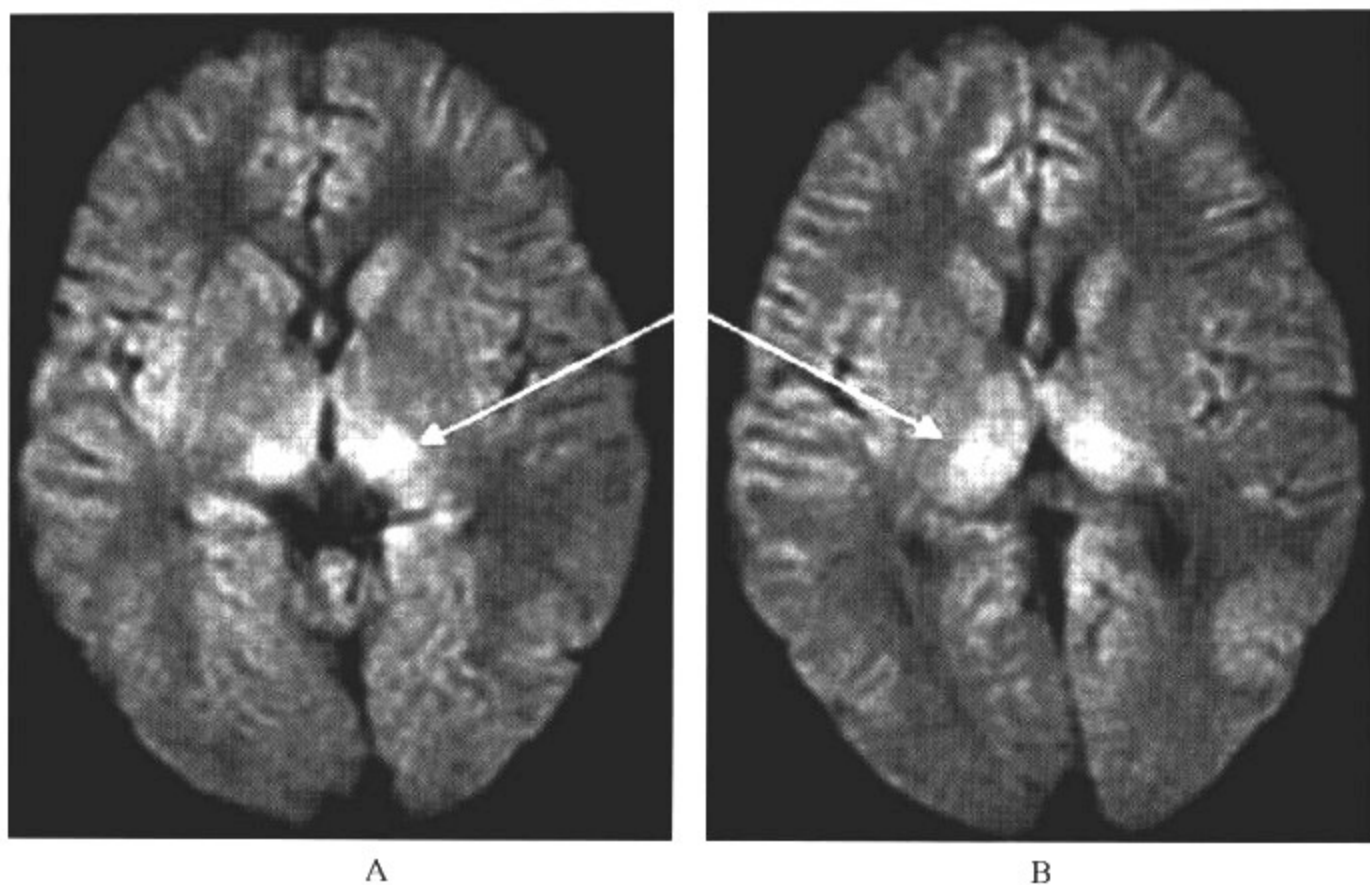


图 15-8-13 Reye 综合征

**影像所见**

MRI 表现:A、B. 横断面 DWI( $B=1\ 000$ )示双侧基底节区对称稍高信号。

**【影像与病理】**

病理学表现为严重的弥漫性脑水肿及脑白质软化、肿胀,局限性病变少见。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

## 1. CT 表现

(1)轻度病例可仅表现为灰、白质肿胀,脑室轻度受压,但密度可正常。

(2)严重的病例则表现为广泛的脑白质水肿,CT 上为低密度。

(3)基底节区及背侧丘脑可累及也可不累及。

## 2. MRI 表现

(1)轻度病例可仅表现为灰、白质肿胀,脑室轻度受压,但信号可正常。

(2)严重的病例在 MRI 上表现为弥漫性  $T_1$ WI 低、 $T_2$ WI 高信号改变。

3. 比较影像学 本病缺乏特征性影像表现。

**【影像与临床】**

其前驱症状为突然出现的严重呕吐和嗜睡,进一步可发展为意识模糊和昏迷。颅内压增高可导致患儿在数日内死亡,半数病例可同时出现肝大及肝功能衰竭。

**【鉴别诊断】**

本病缺乏特征性影像表现,应注意与其他病毒性脑炎相鉴别。合并肝脏脂肪浸润的临床特征有助于鉴别。

## 六、急性小脑炎

急性小脑炎是一种少见综合征,以小脑功能丧失、急性发病为特点。由于许多疾病可导致小脑炎症和水肿,故急性小脑炎有多种病因,其中包括铅中毒、氰化物中毒、脱髓鞘病变和血管炎。引起儿童急性疾病的病毒,如麻疹、百日咳、白喉、伤寒热、柯萨奇病毒、乳多空病毒、水痘-带状疱疹和 EB 病毒也可引起类似小脑炎症和水肿的表现。某些病例还可出现急性播散性脑脊髓炎的表现。所以,特发性急性小脑炎是一种排除诊断,只有当其他可引起小脑炎的原因被除外后,才能诊断。

### 【影像检查方案】

患儿的影像表现对于临床判断预后有很大的帮助。MRI 检查有助于区分病毒性脑炎和代谢性或中毒性脑病以及非感染性脑炎等。

### 【典型病例】

病例 1 男,3 岁,共济失调(15-8-14)。

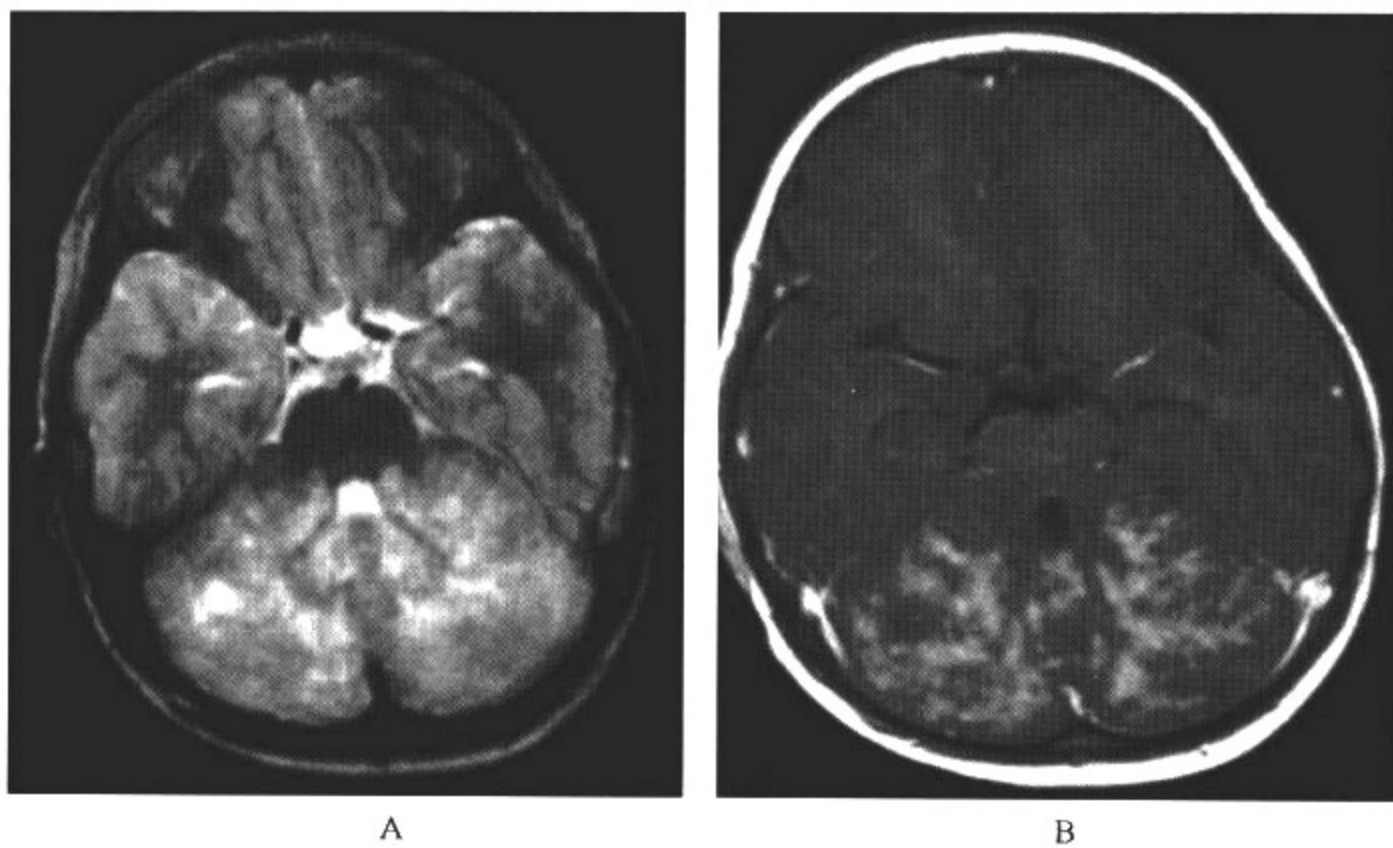


图 15-8-14 急性小脑炎

### 影像所见

MRI 表现:A. 横断面 T<sub>2</sub>WI 示双侧小脑半球弥漫高信号。B. 横断面 T<sub>1</sub>WI 增强成像显示双侧小脑半球对称性的大片状明显强化病灶,第四脑室变小。

病例 2 女,12 岁,恶心,头痛,共济失调(图 15-8-15)。

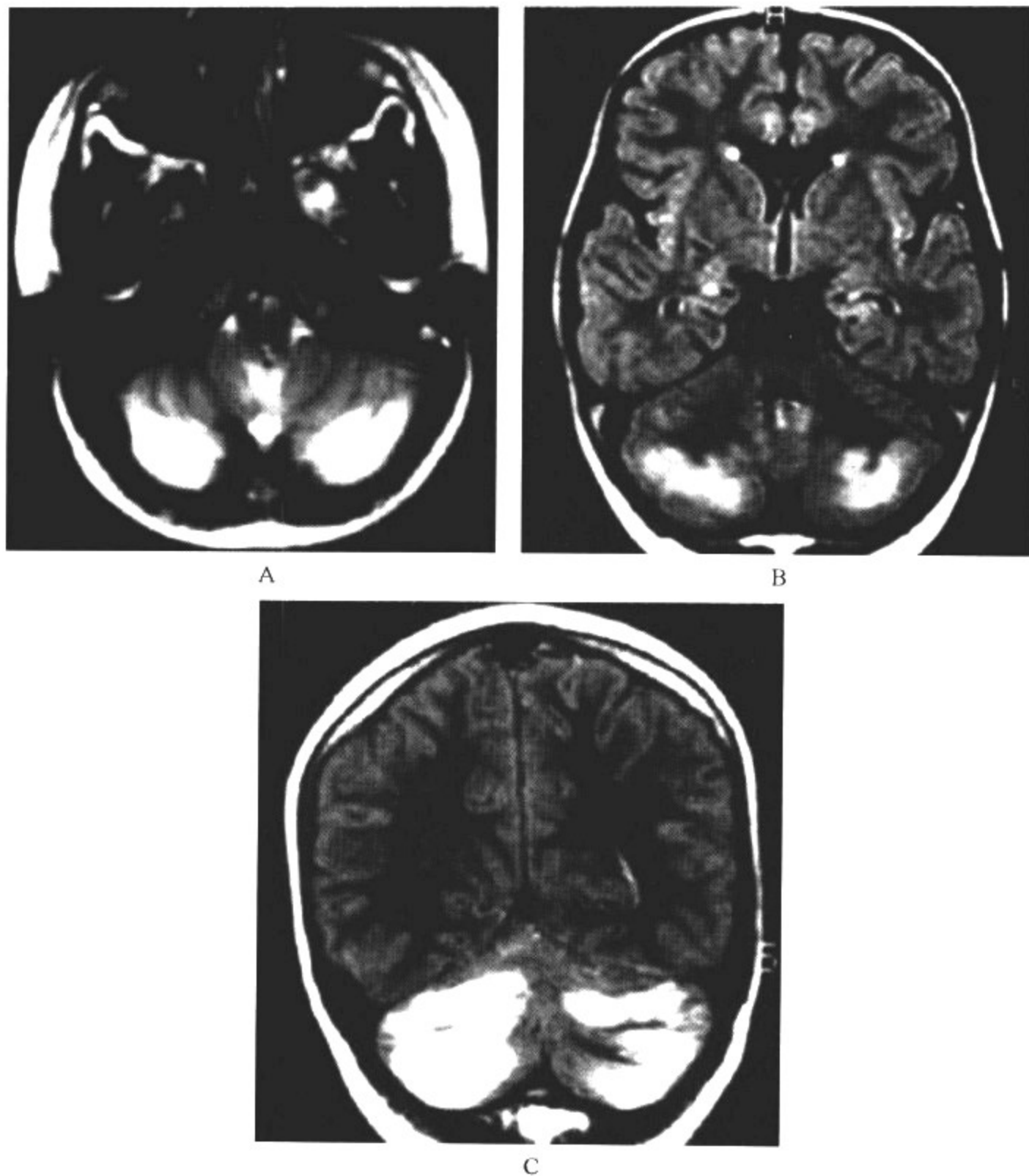


图 15-8-15 急性小脑炎

### 影像所见

MRI 表现: A. 横断面 T<sub>2</sub>FLAIR 成像示双侧小脑半球弥漫高信号; B、C. 冠状面 T<sub>2</sub>FLAIR 成像示双侧小脑半球弥漫高信号。

### 【影像与病理】

主要的病理学特点即变性和炎症。本病灰质、白质均可受累。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

- (1) 双侧小脑半球对称性低密度区。
- (2) 局限性脑水肿可导致第四脑室脑脊液流出减少,从而导致急性脑积水。
- (3) 亚急性期可见软脑膜强化。

(4)慢性期常见脑萎缩。

## 2. MRI 表现

(1)双侧小脑半球对称性  $T_1$  WI 低、 $T_2$  WI 高信号改变。

(2)增强扫描与 CT 相同。

3. 比较影像学 MRI 病变的检出率明显高于 CT;有关本病弥散和波谱表现特点未见报道。

### 【影像与临床】

典型表现为眼睛不自主运动、肌阵挛、躯体运动失调、构音困难、恶心、头痛、震颤和智力改变等。患儿通常有近期内病毒感染史。发热和假性脑膜炎不一定出现,虽然某些病例可见永久伤残甚至死亡(由于小脑上疝或下疝),但症状通常于起病后数周或数月内自行缓解。

### 【鉴别诊断】

本病需注意与小脑发育不良性神经节细胞瘤相鉴别(图 15-8-16),该病变具有沿小脑脑叶走行的分层结构,呈现以长  $T_1$ 、长  $T_2$  信号为主,其间交错有等  $T_1$ 、等  $T_2$  信号的表现,注射药物后无明显强化。当病变为单侧时,应与小脑肿瘤相鉴别(15-8-17),突然起病及弥漫性高信号可有助于本病诊断。

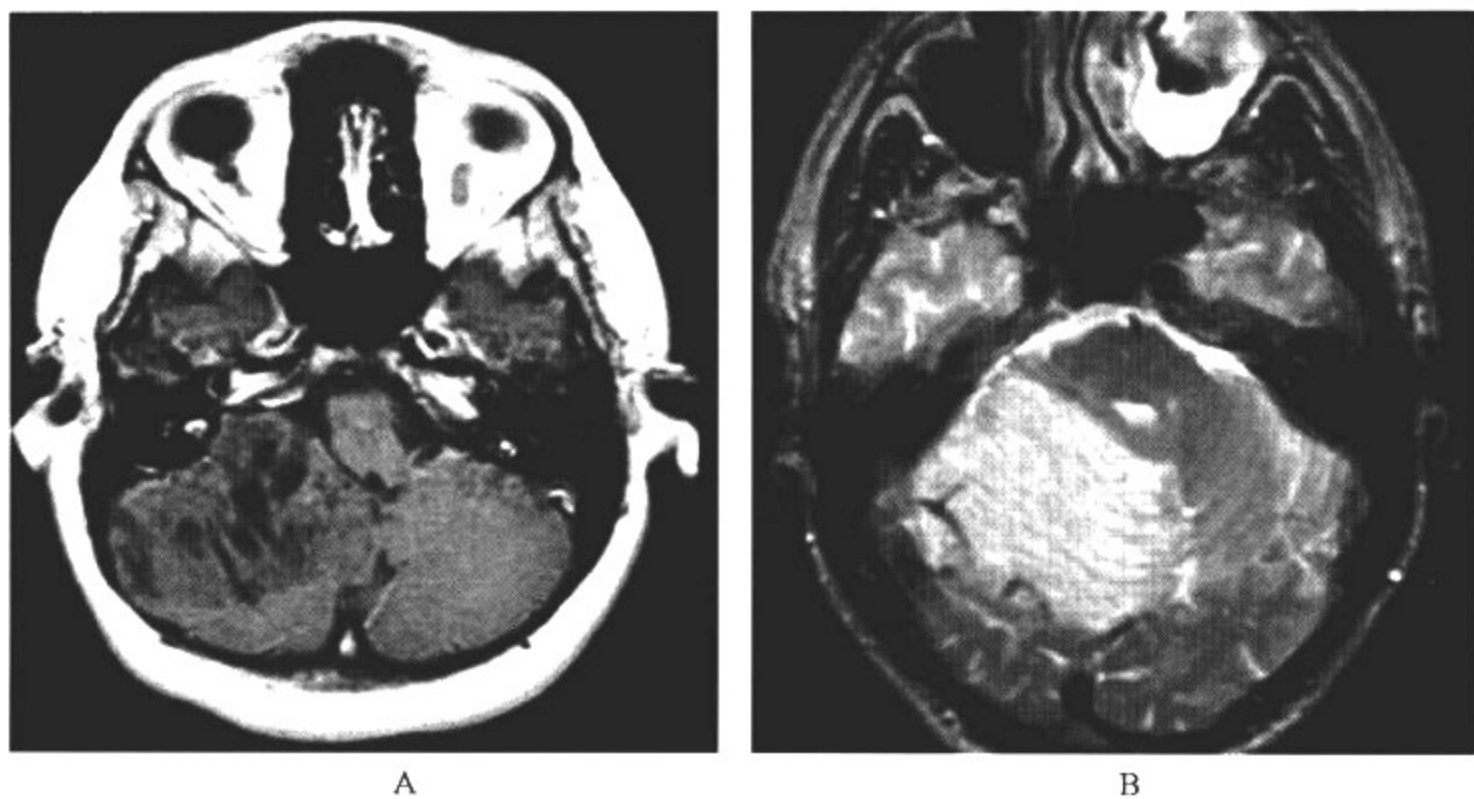


图 15-8-16 小脑发育不良性神经节细胞瘤

### 影像所见

MRI 表现:A. 横断面  $T_1$  WI 成像示右侧小脑半球稍低及低信号病灶,脑桥及第四脑室受压;B. 横断面  $T_2$  WI 成像示右侧小脑半球病灶呈弥漫高信号改变,具有沿小脑脑叶走行的分层结构特点。



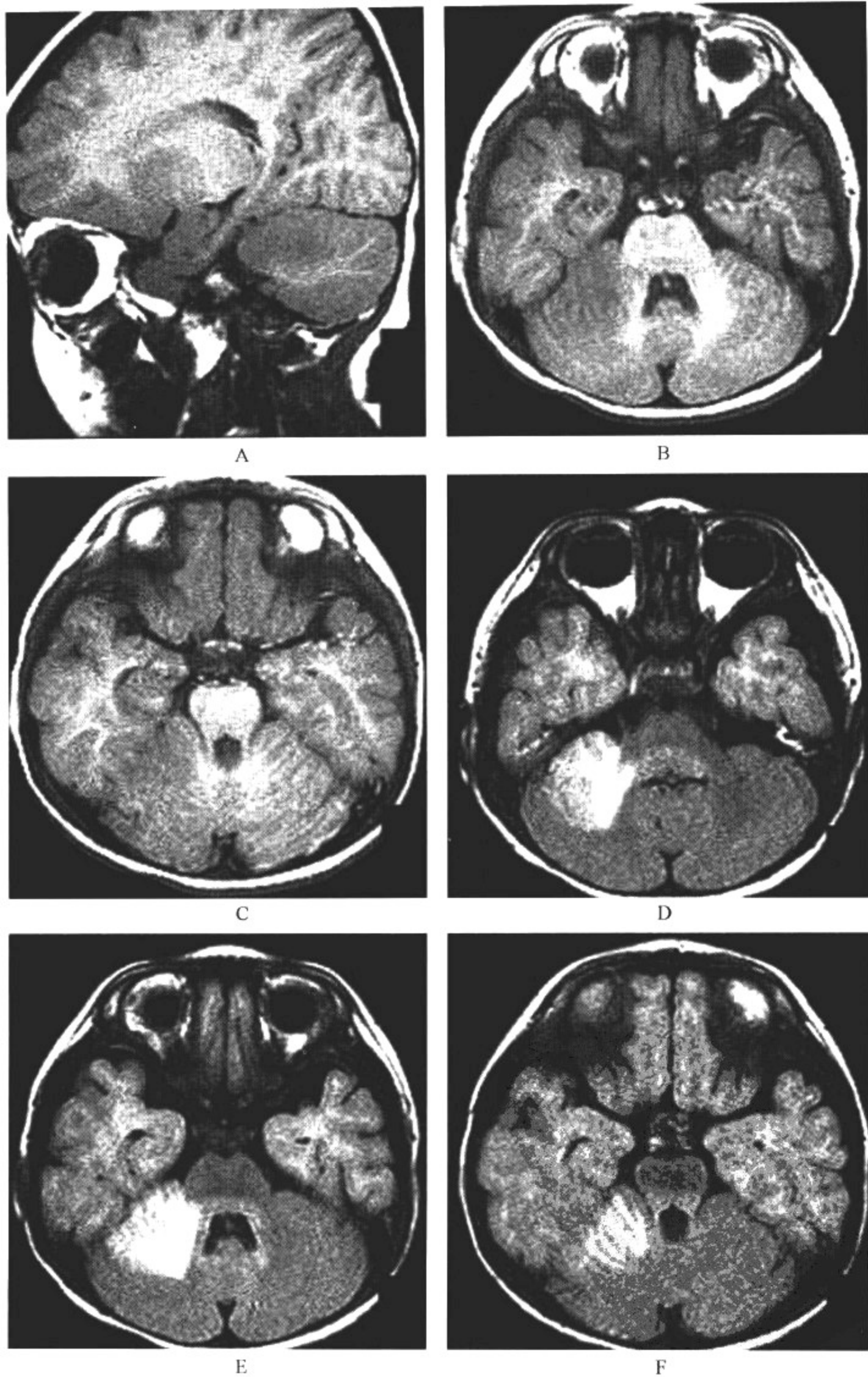


图 15-8-17 小脑侵袭性星形细胞瘤

### 影像所见

MRI表现:A. 矢状面 T<sub>1</sub>WI 示小脑半球稍低信号病灶。B、C. 横断面 T<sub>1</sub>WI 示右侧小脑半球病灶大片状高信号改变,边缘不清。D、E、F. 横断面 T<sub>2</sub>FLAIR 成像显示病灶呈高信号改变。

(张晓凡 范国光 冀 旭)

## 第 16 章 | 新生儿脑疾病

### 第一节 新生儿缺氧缺血性脑病

新生儿缺氧缺血性脑病(hypoxic ischemic encephalopathy, HIE)是指围生期窒息缺氧所致的脑损伤。HIE 是围生期脑损伤的主要疾病,也是引起日后脑瘫、智力低下、生长发育落后、癫痫等疾病的重要因素。应注意 HIE 是指足月儿而不包括早产儿,是围生期急性缺氧而不是慢性缺氧,是缺氧而不是缺血,诊断时还需排除其他原因引起的脑损伤。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为 MRI 和超声。CT 除少数出血和水肿外,很难发现其他改变,且有辐射损伤,不应作为新生儿脑损伤的主要检查手段;超声虽有局限性,但安全,可在床边多次重复检查、动态观察病情的进展;MRI 为本病的首选检查方法。弥散加权成像可有利于早期缺氧缺血病灶的准确检出;质子磁共振波谱可有利于缺氧缺血脑病病情程度及其预后的判定。

#### 【典型病例】

**病例 1** 孕 39 周+4 天,出生时有窒息史,有自发的肌阵挛,脑神经检查正常,肌张力增加,Moro 反射增强,其他反射正常(图 16-1-1)。

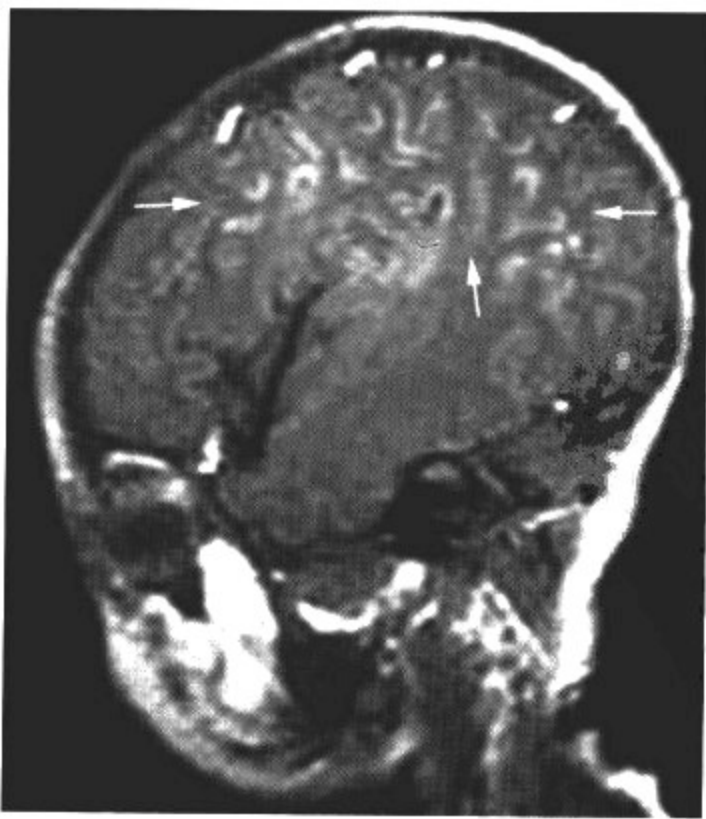


图 16-1-1 新生儿缺氧缺血性脑病

影像所见

MRI 轴位 T<sub>1</sub>WI: 中央前、后回及顶枕区可见沿脑回走行的点状及迂曲条状高信号。

病例 2 孕 38 周+16 天, 兴奋, 易激惹(图 16-1-2)。

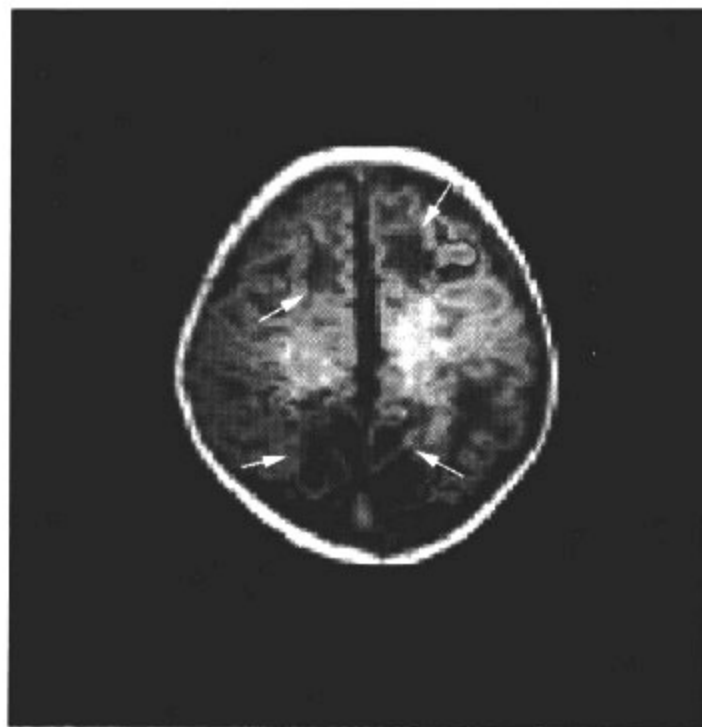


图 16-1-2 新生儿缺氧缺血性脑病

影像所见

MRI 轴位 T<sub>1</sub>WI: 可见额顶叶皮质迂曲条状高信号及皮质下白质低信号的小囊。

病例 3 孕 38 周+3 天, 出生时有窒息史, 易激惹(图 16-1-3)。

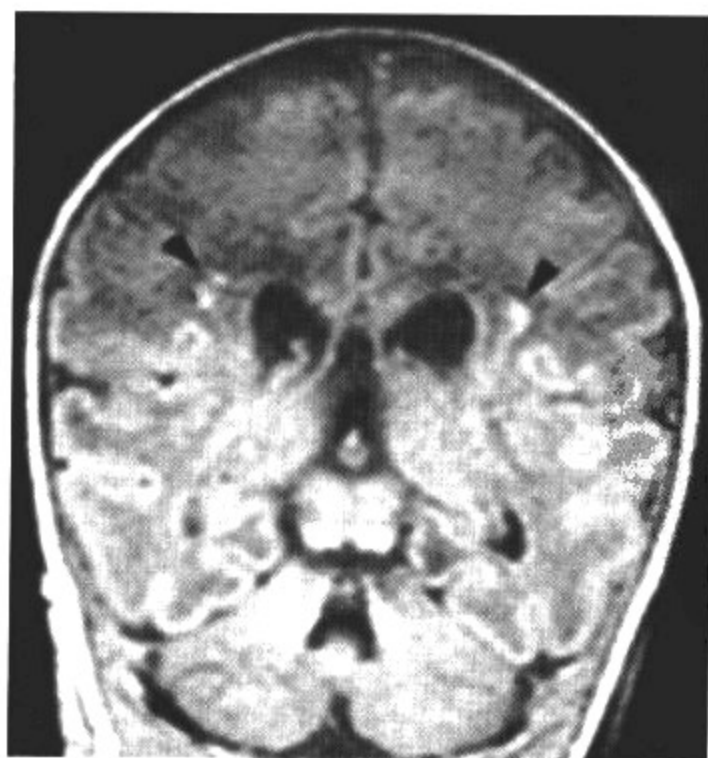


图 16-1-3 新生儿缺氧缺血性脑病



影像所见

MRI 冠状位 T<sub>1</sub>WI:可见两侧侧脑室前角周围、额叶深部白质内对称的点状高信号。

病例 4 孕 38 周+3 天,频发呼吸暂停(图 16-1-4)。

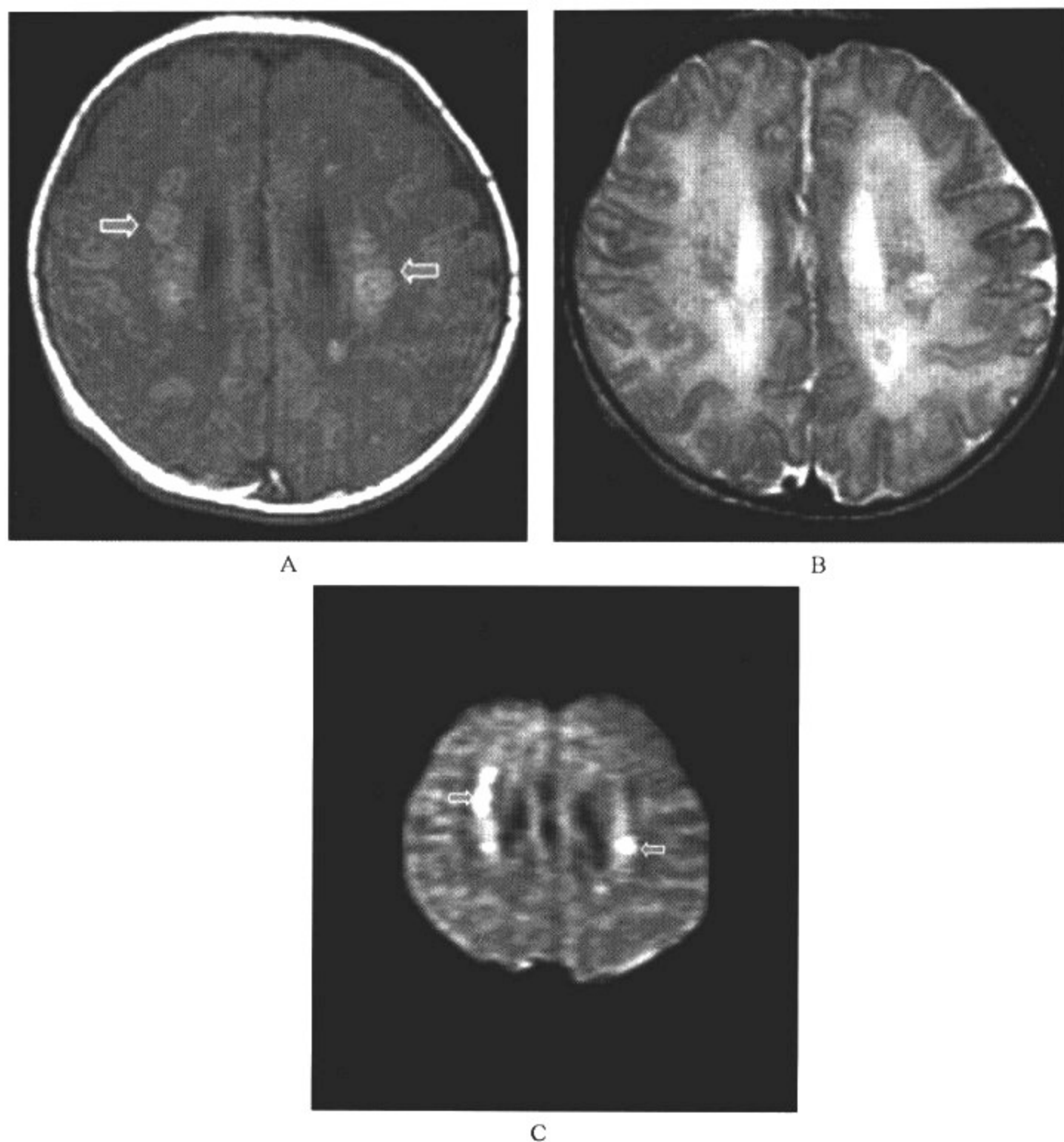


图 16-1-4 新生儿缺氧缺血性脑病

影像所见

MRI A. 轴位 T<sub>1</sub>WI;B. 轴位 T<sub>2</sub>WI;C. 轴位弥散加权成像(DWI):T<sub>1</sub>WI 脑室旁深部白质可见多发稍高信号灶,T<sub>2</sub>WI 上病变不明显,弥散加权图像 DWI 上呈高信号,提示为早期改变。

病例 5 孕 37 周,出生后频发抽搐(图 16-1-5)。

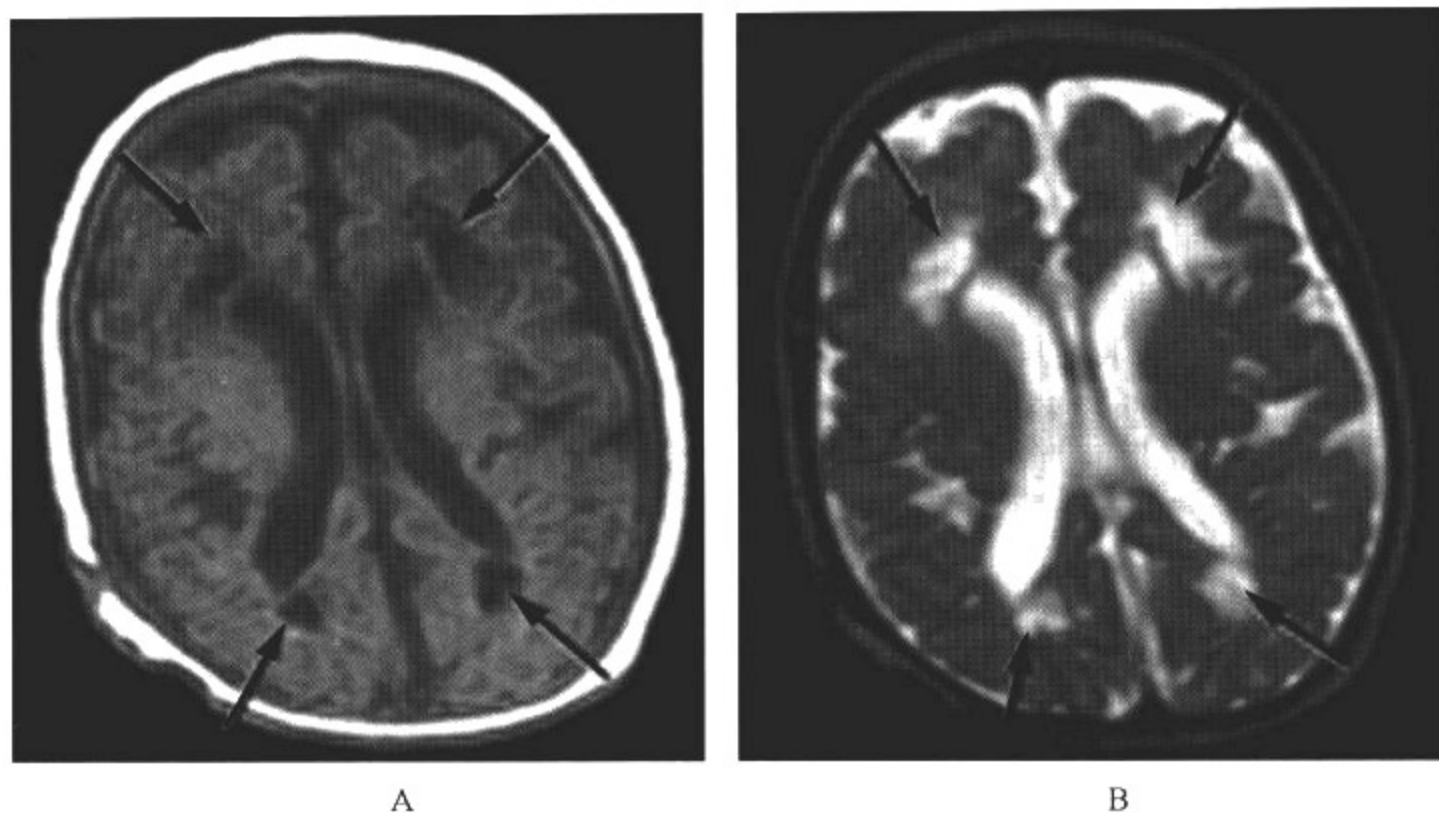
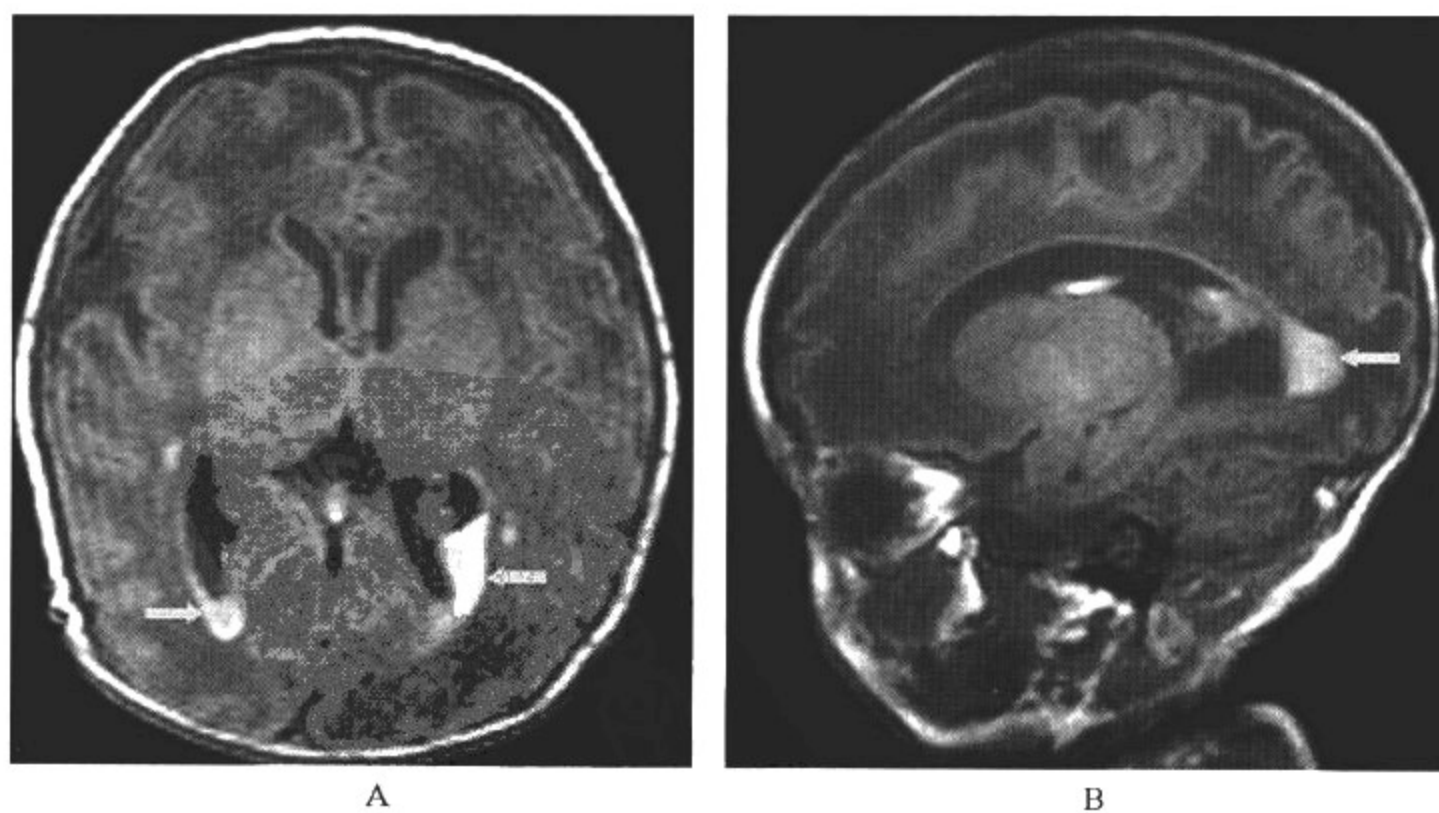


图 16-1-5 新生儿缺氧缺血性脑病

影像所见

A. MRI 轴位  $T_1$  WI; B. MRI 轴位  $T_2$  WI: 可见脑室外角背侧部局灶性的  $T_1$  WI 呈低信号,  $T_2$  WI 为高信号区。

病例 6 孕 37 周, 出生后频发抽搐, 易激惹(图 16-1-6)。



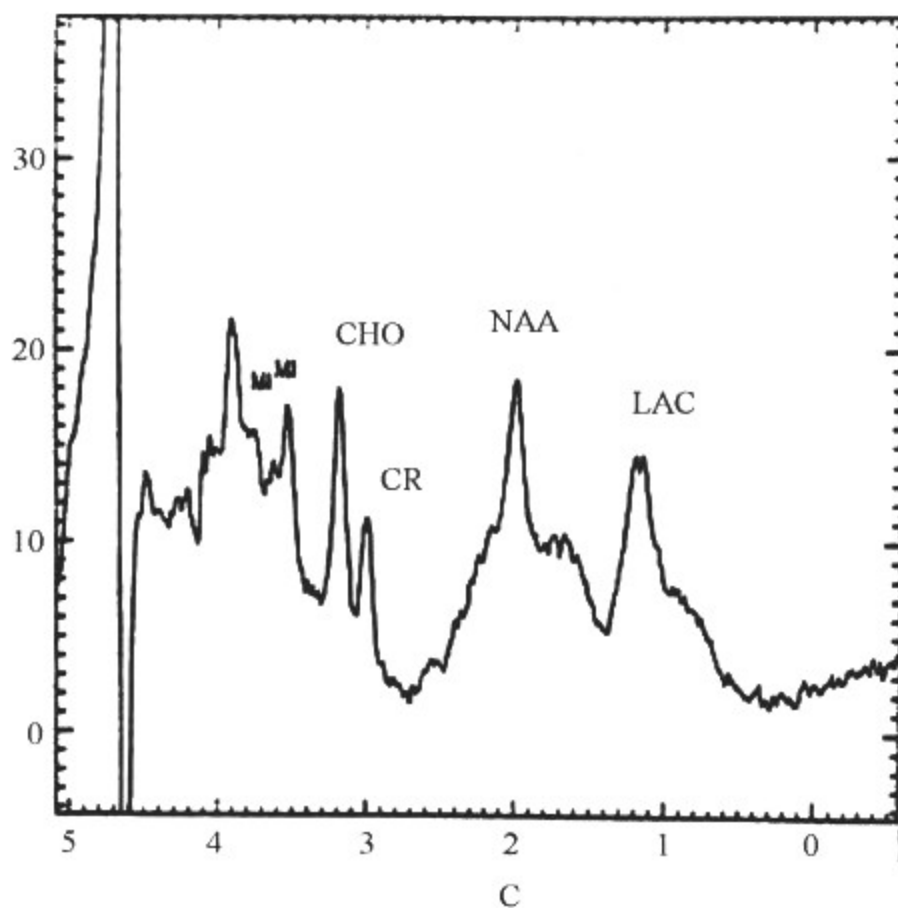


图 16-1-6 新生儿缺氧缺血性脑病

影像所见

A. MRI 轴位 T<sub>1</sub> WI; B. MRI 矢状位 T<sub>1</sub> WI; C. MRS

A、B 可见双侧侧脑室后角旁室管膜下小点状高信号的出血灶，侧脑室后角内也可见高信号的出血区。

C. Lac 峰升高。

病例 7 男，孕 38 周，出生后 6 天，惊厥、肌阵挛、下颌抖动、肌张力减退(图 16-1-7)。

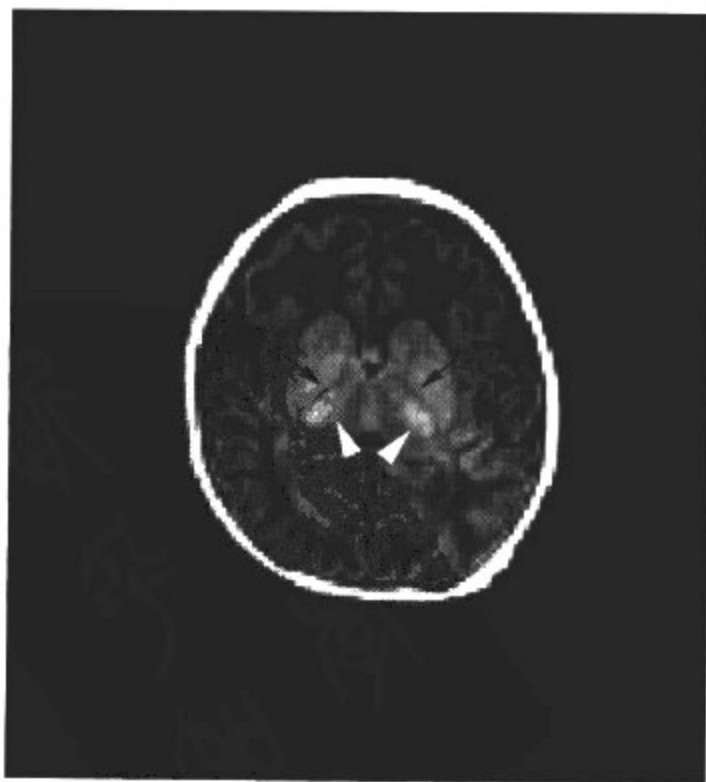


图 16-1-7 新生儿缺氧缺血性脑病

### 影像所见

MRI 轴位  $T_1$ WI 可见双侧丘脑、基底节区对称性高信号,内囊后肢高信号消失。

**病例 8** 男,孕 38 周+16 天,惊厥,对抗惊厥药不敏感,同时有前囟隆起,颅缝开大(图 16-1-8)。

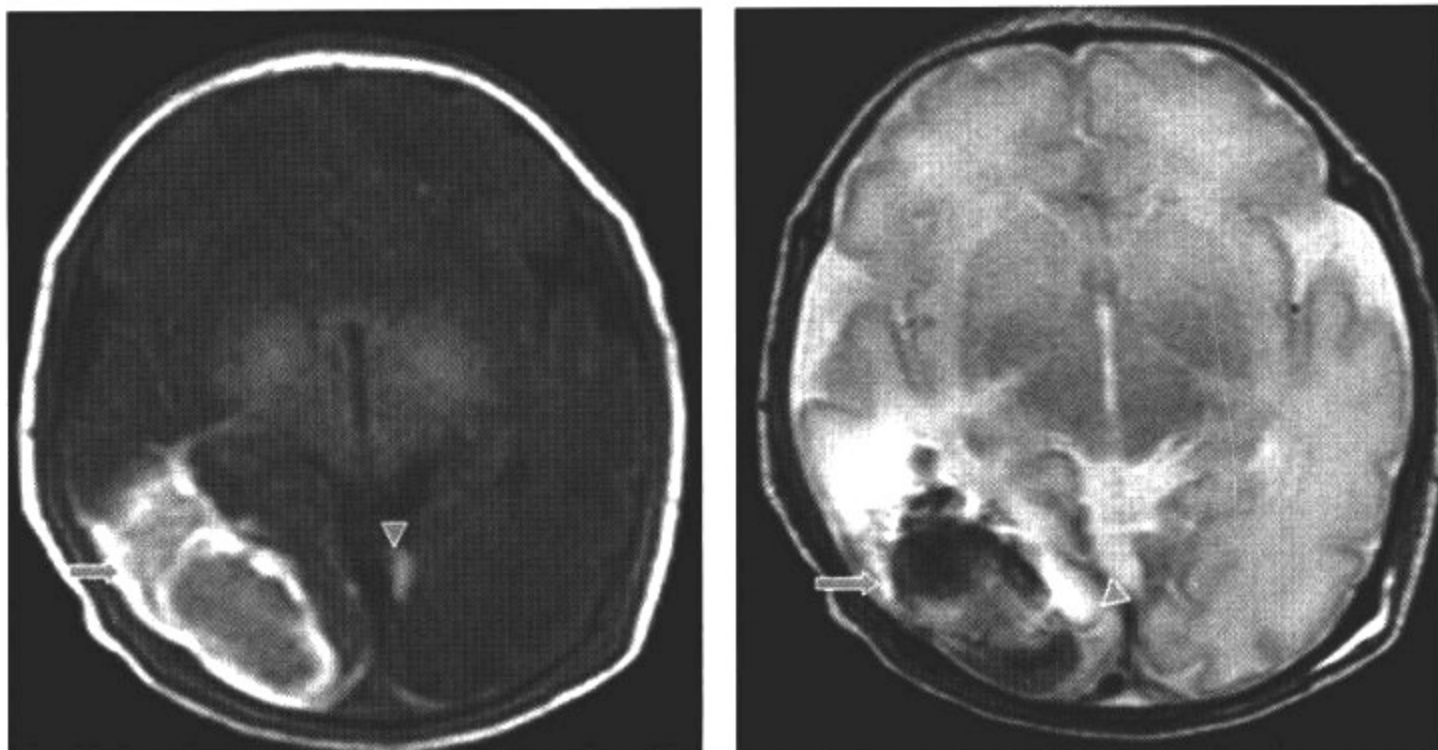


图 16-1-8 新生儿缺氧缺血性脑病

### 影像所见

MRI 轴位  $T_1$ WI 及  $T_2$ WI、脑白质呈弥漫性的  $T_1$ WI 低、 $T_2$ WI 高信号,双侧额叶深部白质可见小片状  $T_1$ WI 稍高信号、 $T_2$ WI 稍低信号灶; $T_1$ WI 双侧内囊后肢高信号消失;右枕叶脑内  $T_1$ WI 高信号出血灶及蛛网膜下腔出血。

### 【影像与病理】

1. 发生的部位、程度与缺血持续的时间及新生儿脑成熟程度有关。
2. HIE 的病理改变有神经细胞水肿、坏死、血管自动调节功能障碍、脑梗死、静脉淤血、静脉性脑梗死、新生毛细血管增生、血脑屏障破坏以致红细胞及血浆蛋白渗出等。
3. 不完全性缺氧时,机体进行调节,使血液重新分布,减少四肢、胃肠道等血流,以保证心、脑、肾上腺的血流灌注;当缺氧继续,机体调节失效,脑内进行二次血液分流,减少前循环血流,保证后循环(基底节、背侧丘脑、脑干、小脑)供血,大脑半球血流减低,大脑矢旁区(大脑前、中、后动脉“分水岭区”)易受损。灰、白质同时不完全缺氧时,白质的耐受力差,易发生脑白质水肿。急性完全性缺氧时,脑损伤发生在代谢最旺盛的部位:基底节、背侧丘脑、脑干,皮质受累较轻,灰质比白质的耗氧量多 5 倍,对急性缺氧的耐受性更差,导致神经元死亡。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. MRI 表现

(1) 矢旁区脑损伤:发生在大脑皮质和皮质下白质,是足月新生儿缺氧缺血性损伤的主要形式。发生原因与矢旁区血管解剖特点(大脑前、中及中后动脉的“分水岭区”)、压力被动型脑循环有关。

MRI 表现:①  $T_1$ WI 可见皮质及其深部有迂曲条状、点状高信号,皮质内呈雪花状高信号



(图 16-1-1),  $T_2$ WI 不明显。病理基础是大脑皮质层状坏死(选择性神经元坏死),以及缺血后再灌注的损伤。②严重者可可见皮质及其深部的小囊状区,  $T_1$ WI 为低信号、 $T_2$ WI 为高信号,周边可见胶质增生(图 16-1-2)。病理基础是皮质下白质缺血坏死后囊变。

(2)深部脑白质的损伤:① $T_1$ WI 可见两侧侧脑室前角周围、额叶深部白质内对称的点状高信号(图 16-1-3)。②沿侧脑室壁尤其三角区外侧白质,  $T_1$ WI 可见粗条状高信号(图 16-1-4)。③脑室周围白质软化(PVL):是指具有特征性分布,即侧脑室外角背侧部的白质坏死。 $T_1$ WI 呈低信号,  $T_2$ WI 为高信号,根据白质坏死程度可分为 4 种类型,即局灶性、广泛性、弥漫性及多囊性。局灶性多见于足月新生儿(图 16-1-5)。PVL 主要是由于脑低灌注压导致脑白质缺血。

(3)基底节和背侧丘脑的改变:① $T_1$ WI 可见基底节、背侧丘脑呈不均匀高信号,最常受累部位是豆状核,其次是苍白球和背侧丘脑,常两侧受累(图 16-1-7);在  $T_2$ WI 上改变不明显。主要病理改变是神经元死亡丢失、胶质细胞增生和过度髓鞘化,最后导致大理石样改变(异常髓鞘化所致)。但常在 6 个月后,大理石样变才逐渐能被观察到。② $T_1$ WI 内囊后肢高信号消失;由于水肿或缺血,正常已有髓鞘化的内囊后肢高信号消失,呈相对低信号(图 16-1-7)。内囊后肢高信号减低、不对称、模糊或消失是提示 HIE 患儿预后不良的早期准确征象。

(4)脑肿胀及脑水肿:可发生在窒息后 24~48 小时,  $T_1$ WI 可较好地显示脑肿胀的 5 个征象,包括脑外间隙消失,脑沟标志消失,外侧裂变窄或消失,半球间裂变窄,侧脑室前角呈裂隙样。白质弥漫性水肿时,  $T_1$ WI 呈弥漫性低信号;  $T_2$ WI 呈弥漫性高信号。病程第 2 周,脑肿胀常不再明显。

(5)颅内出血:足月儿 HIE 合并颅内出血也常见,表现为  $T_1$ WI 高信号。主要有硬膜下出血、蛛网膜下腔出血、脑室内出血(图 16-1-6)和脑实质出血(图 16-1-8)。原发性蛛网膜下腔出血通常位于大脑表面,特别是大脑后部和颅后窝,它与静脉回流受阻,静脉内张力过高而致血管破裂有一定关系。足月儿脑室内出血主要来自脉络膜,少数来自室管膜;脑实质出血主要包括小脑出血,基底节及背侧丘脑出血,以及大脑白质灰质出血。足月儿 HIE 颅内出血由产伤和缺氧缺血共同引起,缺氧缺血时毛细血管内皮损伤,通透性增加,胎儿通过产道时颅内静脉压增加,易导致出血。窒息缺氧时脑血管自动调节功能受损,脑循环呈压力被动型,脑灌注压突然增高,使受损毛细血管破裂出血。

(6)脑梗死:梗死改变与成人相同,常发生于主要脑动脉供血区,大脑中动脉最常受累,左侧发生率是右侧的 3~4 倍。常分为 3 类,即主干梗死,皮质分支梗死,豆纹动脉分支梗死。主干及单一皮质分支梗死多见于足月儿,而豆纹动脉分支梗死多见于早产儿。主要表现为  $T_1$ WI 低、 $T_2$ WI 高信号,伴灰、白质分界消失。在大脑中动脉梗死的急性阶段,可能由于神经功能联系不能现象,引起脑干信号异常及萎缩,称为 Wallerian 变性。。

(7)脑干、小脑损伤:一般来说,缺氧缺血对足月儿脑干的损伤多限于神经元,而对早产儿脑干的损伤可以非常严重,导致囊腔形成。小脑特别易受缺氧缺血损伤。

(8)弥散加权成像(DWI)表现:急性缺氧缺血所致脑梗死及广泛脑损伤均可在 DWI 上表现出高信号。DWI 可观察细胞毒性水肿期,主要反映 HIE 早期的病理变化,较常规 MRI 能更早期地发现缺氧缺血所致的脑损伤(图 16-1-9)。DWI 还能探测缺氧缺血所致的早期白质损伤,包括脑室旁白质束、胼胝体、内囊及皮质下连结纤维等。但 DWI 对 HIE 亚急性期的改变不如常规 MRI 敏感,所以 DWI 的检查时间以出生后数小时至 1 周为宜。

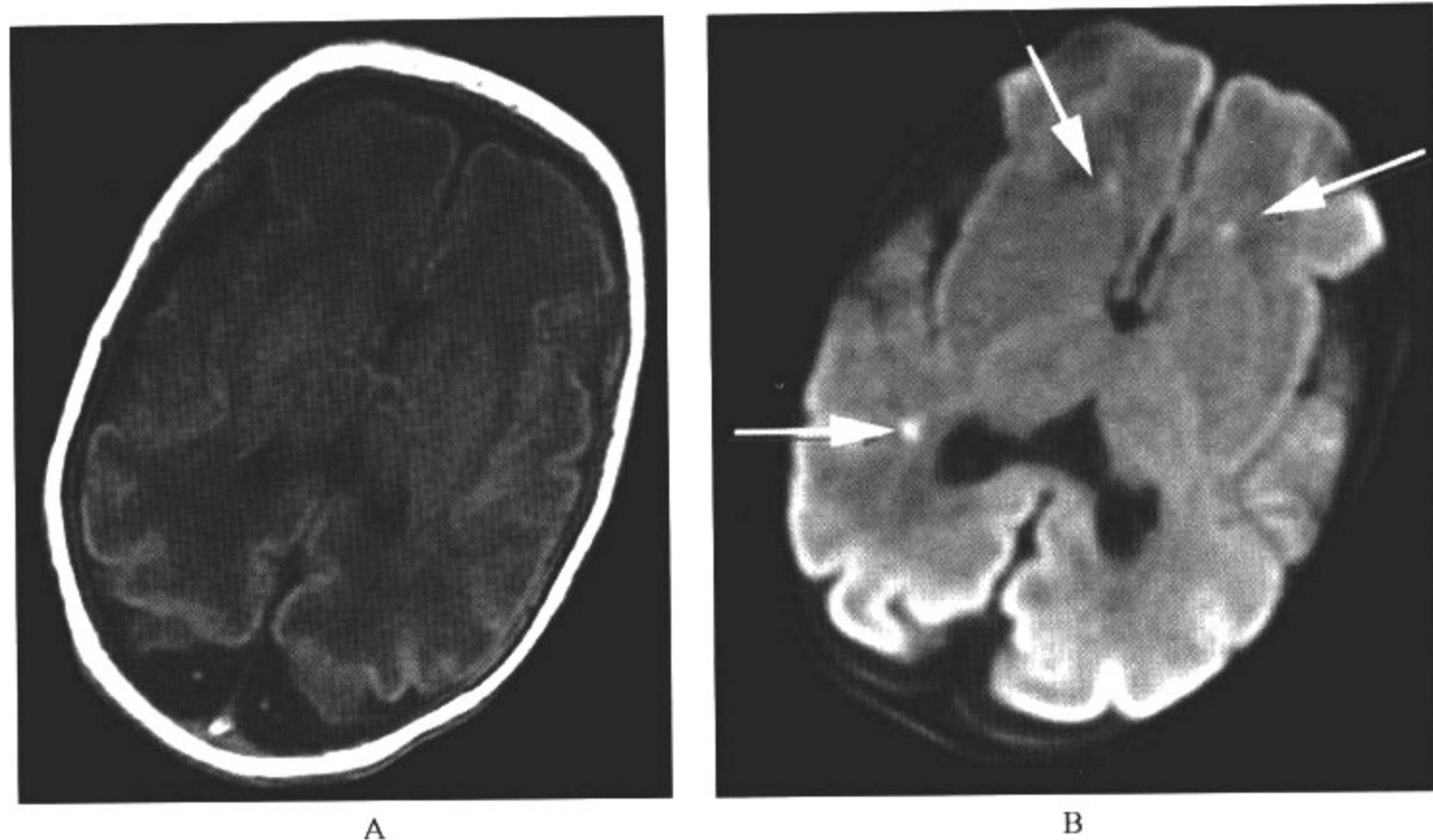


图 16-1-9 HIE 的弥散加权成像(DWI)表现

影像所见

MRI :A. 轴位  $T_1$  WI;B. DWI;  $T_1$  WI 脑内未见目前异常;DWI 可见双侧额叶深部白质、右侧侧脑室三角区旁白质斑片状高信号灶。

(9)磁共振波谱的表现:在 HIE 时,乳酸波出现并升高,重度者 NAA 波峰下降,Cr 波也下降。 $^1$ H-MRS 对缺氧缺血反应较 MRI 更敏感,出现异常改变更早(图 16-1-10)。

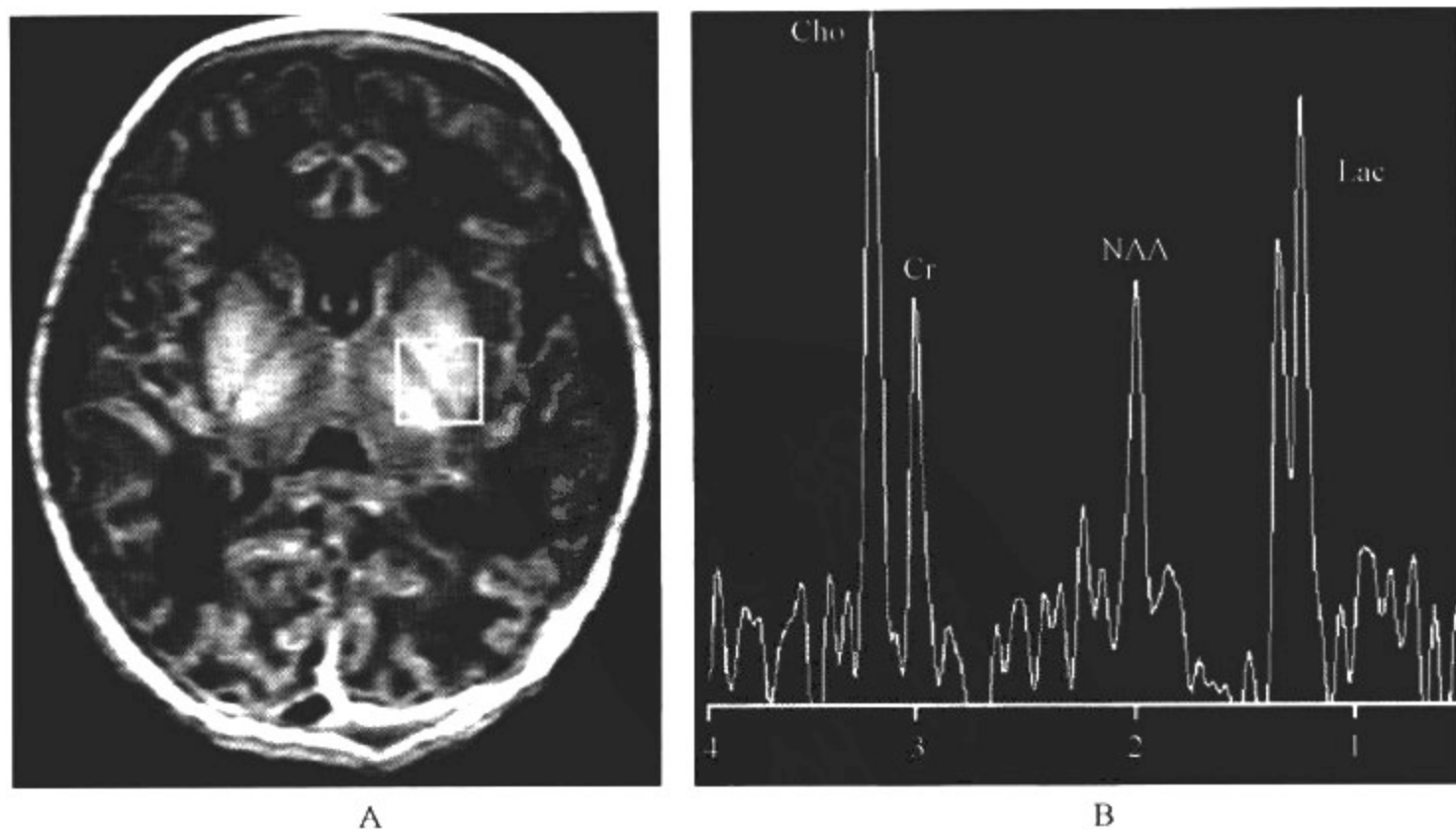


图 16-1-10 HIE 的 $^1$ H-MRS 表现

### 影像所见

A. MRI 轴位 T<sub>1</sub> WI; B. MRS: T<sub>1</sub> WI 可见双侧豆状核、背侧丘脑呈高信号(神经元坏死),内囊后肢高信号消失;MRS:基底节区可见 NAA 波峰下降,以及很高的乳酸峰。

2. 比较影像学 超声检查虽有局限性,如矢旁区脑组织因靠近颅板而不易探测等,但由于其具有安全、简便,可在床边多次重复检查,动态观察病情进展等优势,仍不失为新生儿期脑损伤重要的筛查手段。磁共振成像(MRI)可准确、敏感、无创地反映脑部病变的部位、范围、性质及其组织学基础,同时弥散加权成像、氢质子磁共振波谱(<sup>1</sup>H-MRS)等对估计病情轻重程度、判断预后也有很大的帮助。因此,磁共振检查是评价新生儿脑损伤的最佳影像学检查方法,除需要监护的高危儿,应作为主要的检查手段。

### 【影像与临床】

诊断依据主要为:

1. 有明确的可导致宫内缺氧缺血异常的产科病史,如脐带绕颈、绕身,前置胎盘,胎盘早剥,严重妊娠高血压综合征以及产程延长。
2. 有严重宫内窘迫。
3. 出生时有重度窒息。
4. 出生后不久出现神经症状,如意识障碍、过度兴奋、易激怒、嗜睡、迟钝、抽搐、甚至昏迷等。

### 【鉴别诊断】

根据临床相关病史及特征的影像学表现,不难作出正确诊断,弥漫分布的病变同时需加扫对比剂增强扫描,以便与其他占位性病变相鉴别。

## 第二节 早产儿脑损伤

早产儿又称未成熟儿,是造成围生期死亡和神经系统伤残的首要原因。缺氧缺血是导致早产儿脑损伤的重要因素,早产儿缺氧缺血性脑损伤导致的颅内改变有别于足月儿,产生的后果也不相同,早产儿脑损伤主要为脑白质损伤(white matter damage, WMD),这与早产儿脑的解剖生理特点有关,它包括生发基质出血、脑室内出血及脑室周围出血性梗死(periventricular hemorrhagic infarction, PVH)、脑室周围白质软化(periventricular leukomalacia, PVL)。为了与足月新生儿缺氧缺血性脑病相区别,我们将早产儿缺氧缺血性脑改变称为早产儿脑损伤。

### 【影像检查方案】

主要检查手段为超声和 MRI。超声检查多可提示病变;MRI 为本病的首选检查方法。弥散加权成像、质子磁共振波谱有利于早期病变的准确检出以及病情及其预后的判定。

### 【典型病例】

病例 1 孕 34 周+4 天,头围大,拒乳(图 16-2-1)。

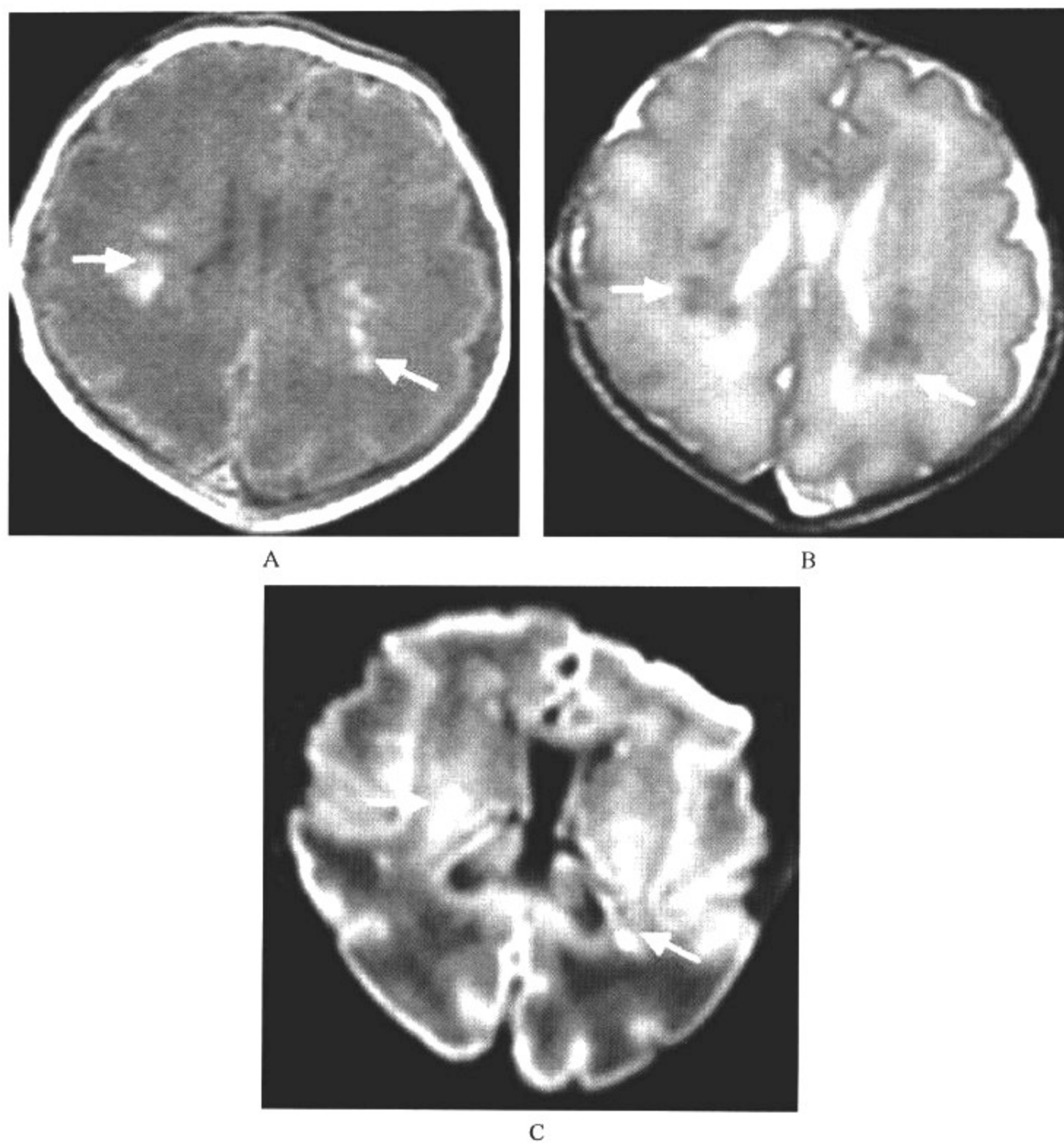


图 16-2-1 早产儿脑损伤(生发基质出血)

影像所见

A、B、C. MRI 平扫轴位 T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI、DWI

双侧侧脑室旁多发小片状 T<sub>1</sub>WI 高、DWI 低信号灶，DWI 相同位置呈高信号。

病例 2 孕 33 周，出生后哭闹、抽搐(图 16-2-2)。



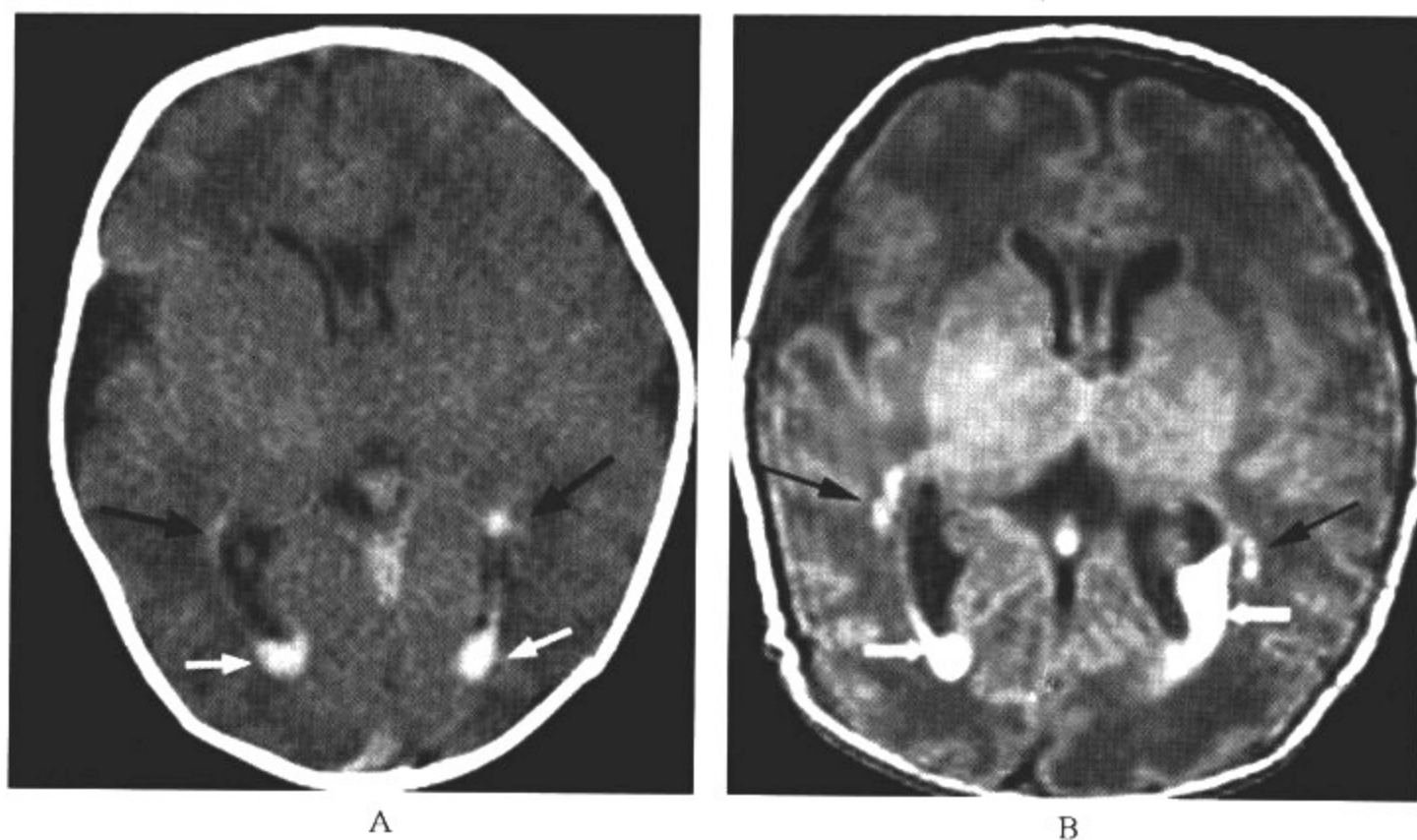


图 16-2-2 早产儿脑损伤(生发基质出血迫入脑室)

影像所见

A. CT 平扫;B. MRI 平扫轴位 T<sub>1</sub>WI: 双侧侧脑室旁生发基质出血(黑箭头所示)并迫入脑室(白箭头所示),表现为 CT 高密度, MRI 的 T<sub>1</sub>WI 高信号,但未见脑室扩大。

病例 3 孕 34 周,出生后抽搐(图 16-2-3)。

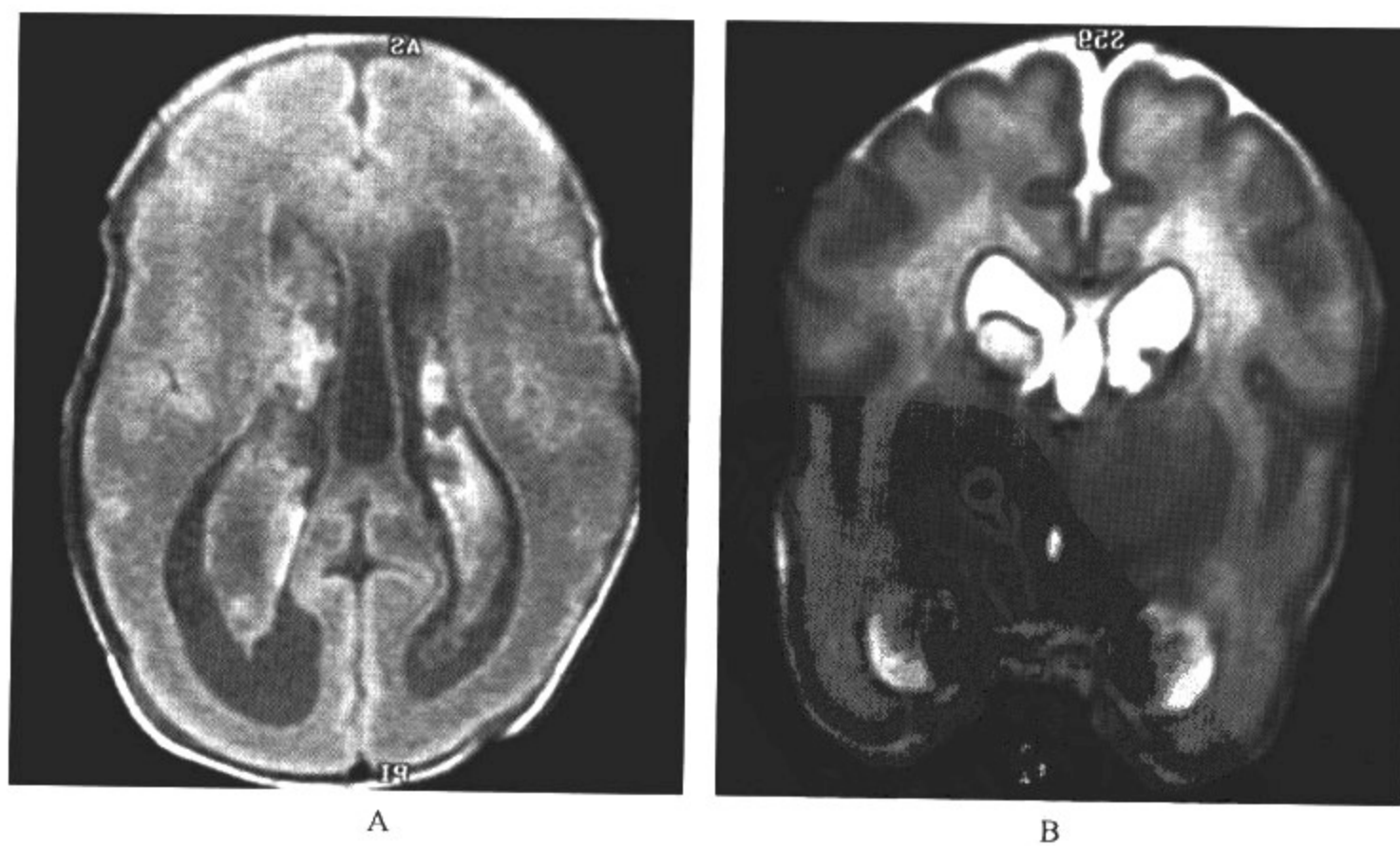


图 16-2-3 早产儿脑损伤(生发基质出血迫入脑室致脑室轻度扩大)

影像所见

A. MRI 平扫轴位  $T_1$  WI; B. MRI 平扫冠状位  $T_2$  WI: 未见脑室扩大, 其内见高信号出血影。

病例 4 孕 33 周, 出生后尖叫、抽搐(图 16-2-4)。

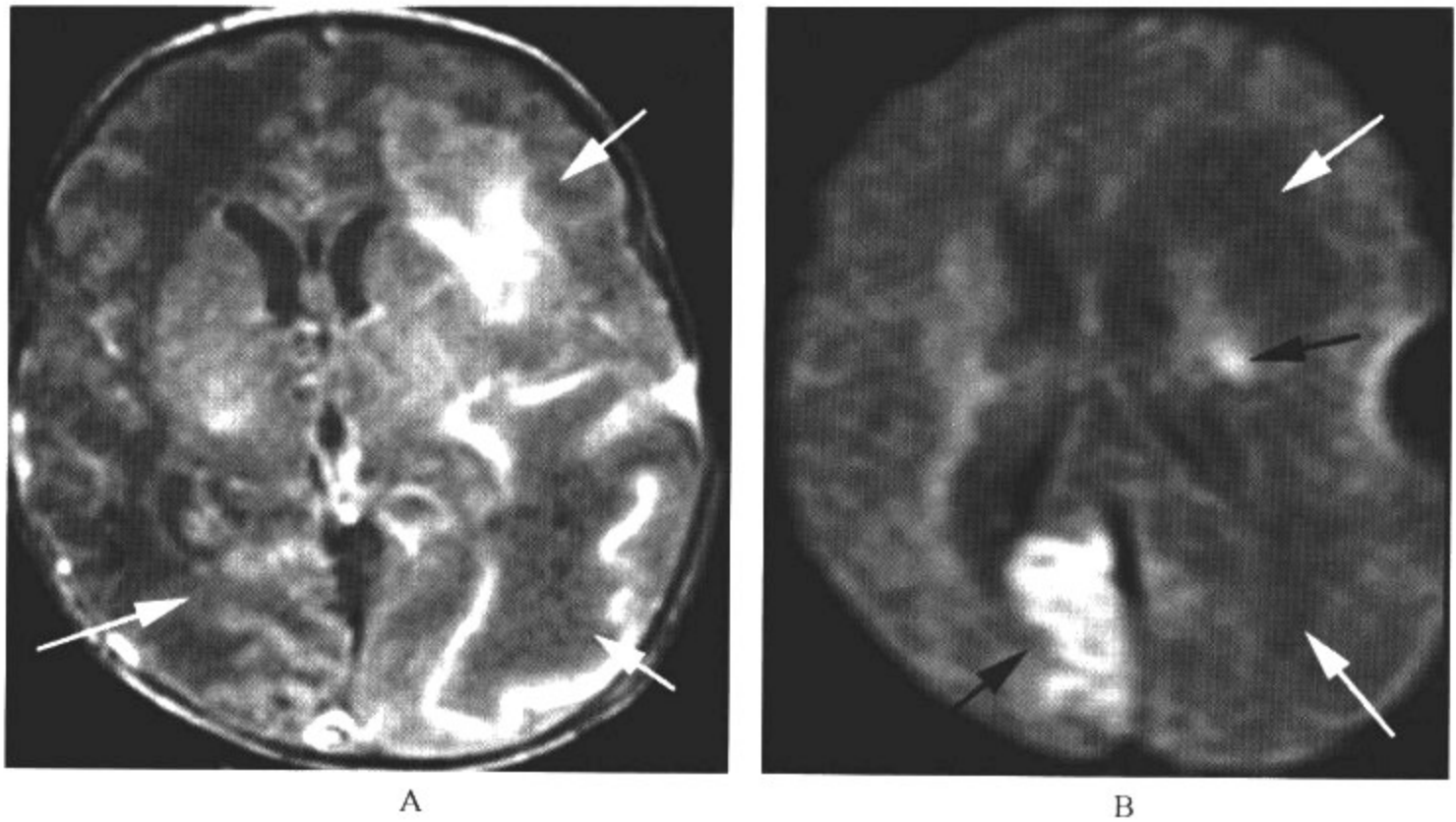
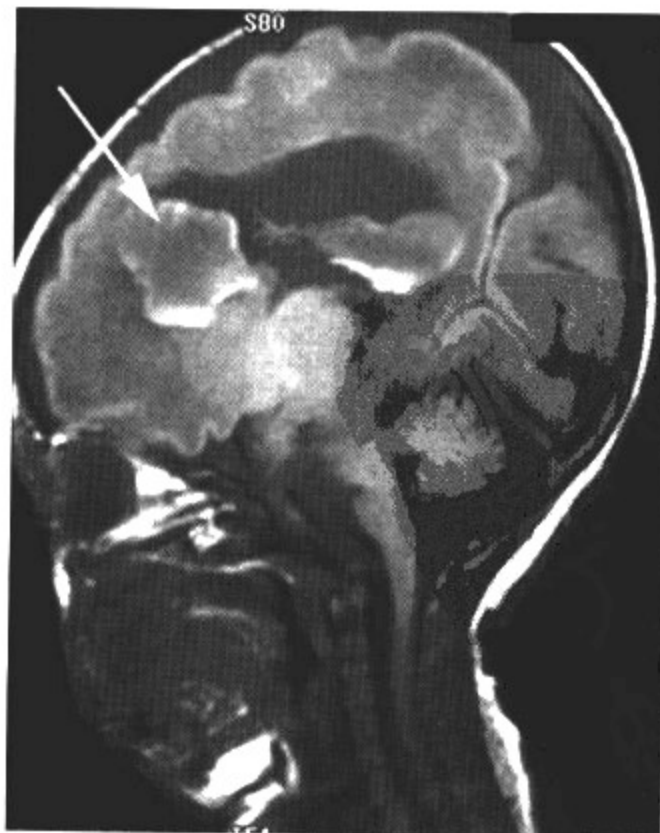


图 16-2-4 早产儿脑损伤(脑室周围出血性梗死)

影像所见

A. MRI 平扫轴位  $T_1$  WI; B. DWI:  $T_1$  WI 可见双侧侧脑室旁大片不均匀的高低信号混杂区, 左侧为著, 侧脑室前角受压变小; DWI 出血区为稍低信号(白箭头所示), 梗死为高信号(黑箭头所示), 出血与梗死混合存在则为中等信号。

病例 5 孕 32 周, 出生后抽搐, 惊厥(图 16-2-5)。



A

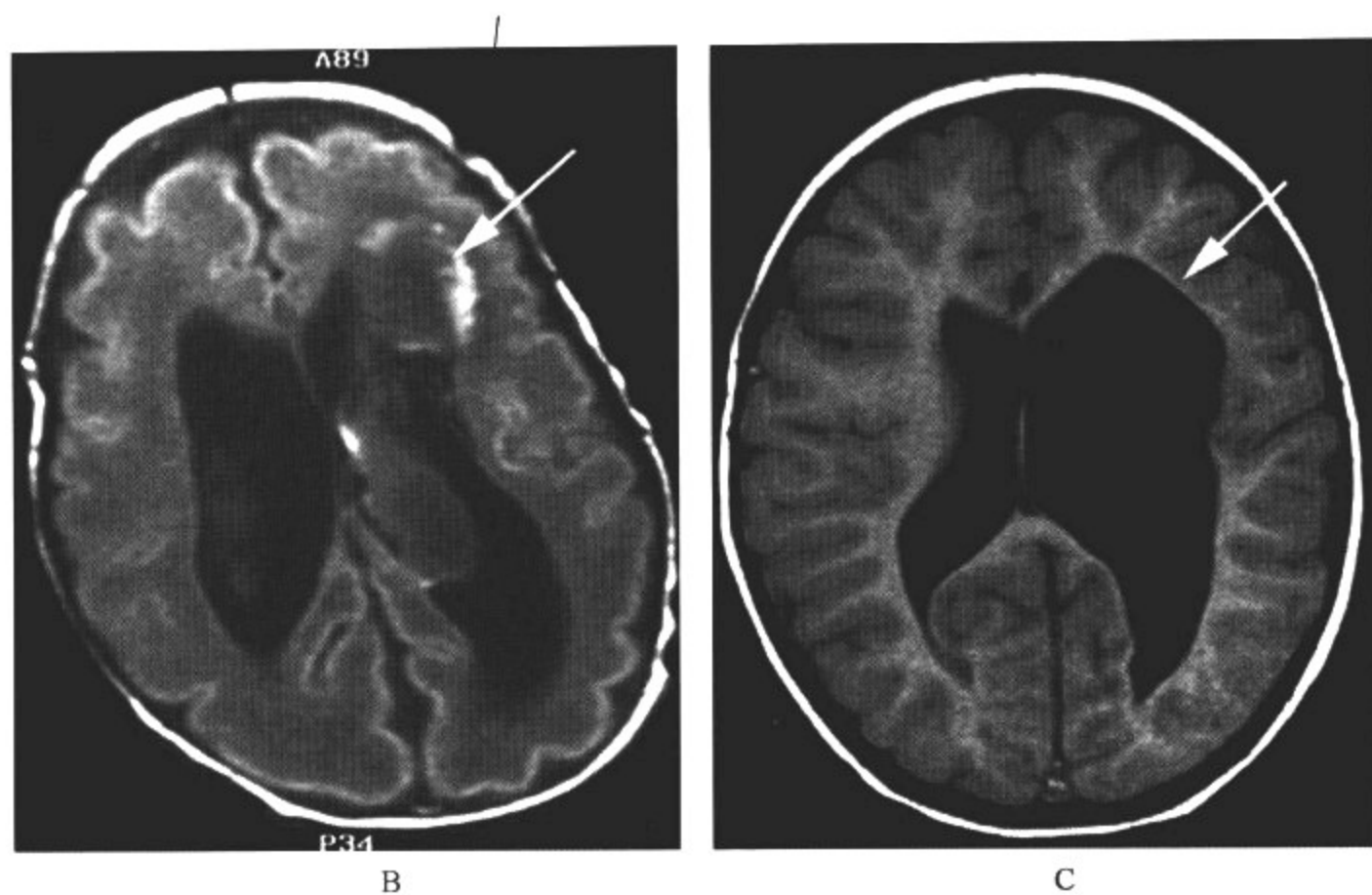
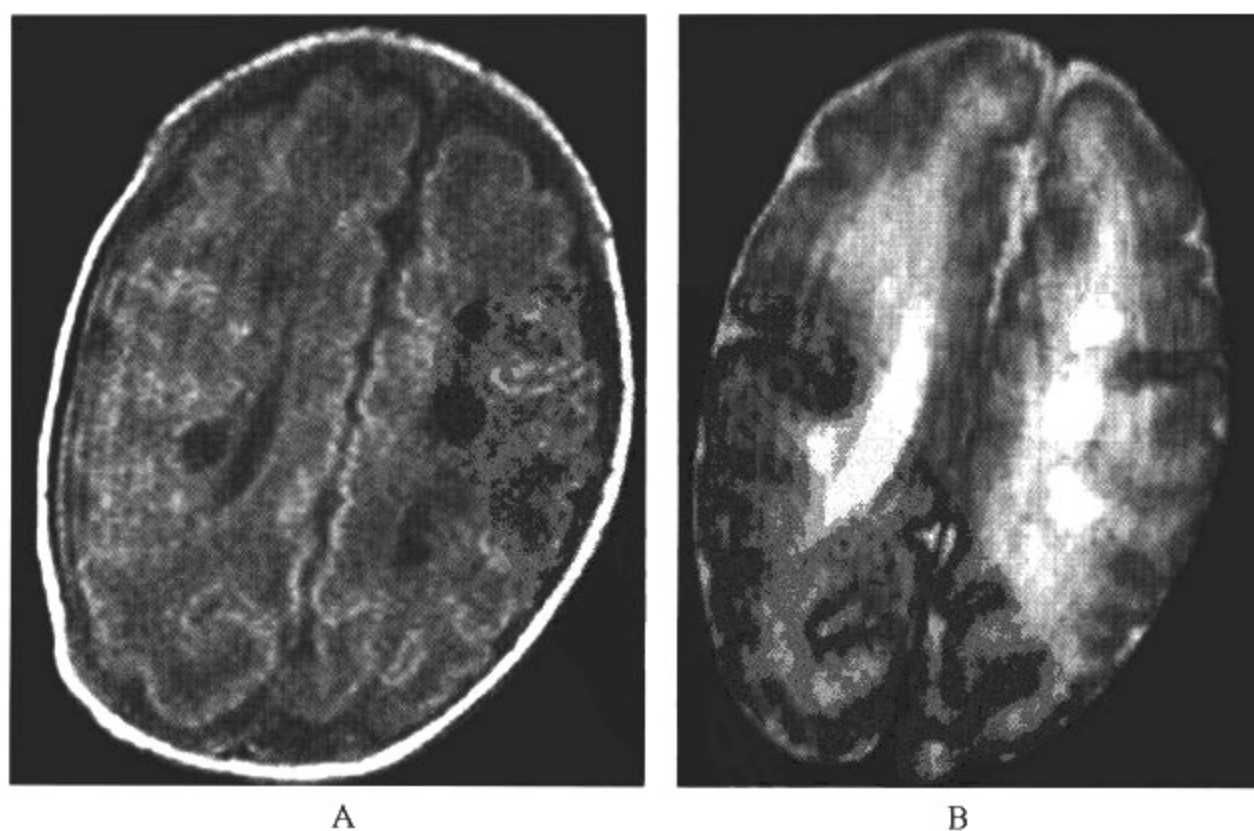


图 16-2-5 早产儿脑损伤(脑室周围出血性梗死)

A. MRI 平扫矢状位  $T_1$  WI; B. 轴位  $T_1$  WI; C. 7 个月后复查轴位  $T_1$  WI: A、B 可见左侧侧脑室旁大片不均匀高低信号混杂区(箭头所示),侧脑室轻度扩大;7 个月后复查可见左侧侧脑室旁出血性梗死软化后与侧脑室相通,致使左侧侧脑室明显扩大、变方。

病例 6 孕 35 周,出生后抽搐(图 16-2-6)。



A

B

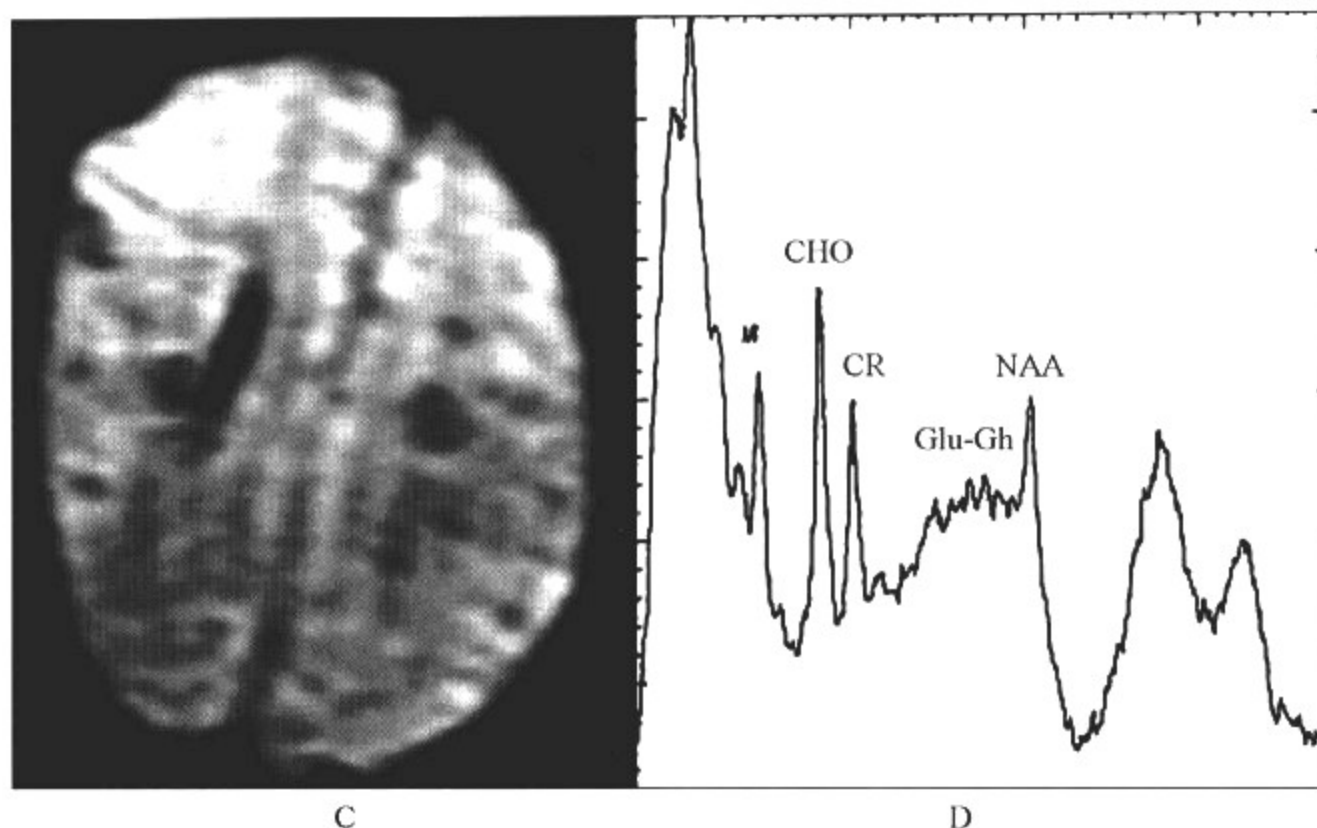


图 16-2-6 脑室周围白质软化

### 影像所见

A、B、C. MRI 平扫轴位  $T_1$ WI、 $T_2$ WI、DWI；D. MRS

$T_1$ WI 及  $T_2$ WI 上可见脑室旁多发囊状软化灶，DWI 相同位置低信号。

D；LC 呈双峰状升高。

### 【影像与病理】

1. 不同的发育阶段决定脑损伤类型：妊娠 20 周以前主要为畸形；24～34 周为脑室周围白质软化；38～42 周主要是矢旁区、基底节损伤。

2. 早产儿脑损伤的主要因素为缺氧缺血：妊娠早、中期，脑室周围白质的血供主要来自脑表面向脑室方向走行的穿支血管，脑室内远脑室血管尚未成熟，因此，这个区域对缺血缺氧特别敏感。损伤的严重程度与缺氧缺血发生的时间、严重程度、持续时间成正比。

#### 3. 早产儿脑损伤的病理基础

(1) <孕 34 周婴儿，生发基质尚未退化，其毛细血管丰富，直径大，管壁薄，结构疏松，缺血缺氧和酸中毒等可损伤毛细血管壁，使其自主调节功能受损而被动扩张，此时任何引起脑血流波动、血压升高及脑血流增加或减少的因素，均可使扩张的血管破裂出血。

(2) 室周白质血管发育不完善和脑血流调节功能低下。

(3) 室周白质纤维蛋白溶解酶活性增高，抑制凝血，血管缺乏结缔组织支持等，亦可促进出血的发生发展。

(4) 尾状核头部及脉络膜静脉终末汇合区的静脉系统非常脆弱，极易破裂出血。

(5) 病理改变：受累的脑白质发生水肿、凝固性坏死并可液化形成囊腔，囊腔退缩，形成瘢痕和胶质增生，使脑室周围白质数量减少；同时，囊腔逐渐向脑室壁靠拢，汇入脑室，使脑室局部扩大，外形不规则或呈花边样改变。



4. 早产儿脑损伤类型:包括生发基质出血、脑室周围出血性梗死(periventricular hemorrhagic infarction, PVH)、脑室周围白质软化(periventricular leukomalacia, PVL)、小脑梗死及萎缩。

PVL 多为:①广泛性,即脑室周围深部白质广泛性坏死,呈海绵样,可见星形胶质细胞增生,皮质下白质未受累;②弥漫性,即脑室周围深部白质和皮质下白质均受累;③多囊性脑软化,即大脑白质和灰质均受累,出现多个软化坏死灶。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. MRI 表现

(1)生发基质出血:主要分为4度。

I度:仅有生发基质出血而无脑室内出血。

II度:出血扩展到脑室内,但不伴有脑室扩大。

III度:脑室内出血伴有脑室扩大。

IV度:出血伴周围脑实质出血性梗死。

①生发基质出血后1~3天,表现为 $T_1$ WI等信号, $T_2$ WI低信号;

②3~15天,当红细胞尚未溶解时,出血区表现为 $T_1$ WI高信号, $T_2$ WI仍然为低信号,红细胞溶解时,则 $T_1$ WI及 $T_2$ WI均为高信号;

③此后,出血区发生液化,则 $T_1$ WI逐渐由等信号过渡到低信号, $T_2$ WI为高信号;

④若出血迫入侧脑室, $T_1$ WI可见侧脑室内高信号影, $T_2$ WI根据出血时间的不同,早期表现为低,稍后为高信号,以双侧侧脑室后角多见;不伴有脑室扩大者为II度(图16-2-2),同时伴有脑室扩大的即为III度(图16-2-3)。

(2)PVH:室管膜下胚胎生发基质出血还可阻塞终末静脉,造成引流脑白质的髓静脉出血性梗死,表现为 $T_1$ WI侧脑室旁大片不均匀高低信号混杂区,有占位效应,使周围脑组织不同程度的受压(图16-2-4)。

#### (3)PVL

①早期,脑室周围白质损伤表现为病变区 $T_1$ WI为低信号, $T_2$ WI呈高信号;

②当缺血区发生囊变时,表现为明显的局限性 $T_1$ WI为低信号, $T_2$ WI呈明显高信号;

③早产儿PVL多为广泛性、弥漫性及多囊性;

④PVL终末期,常规MRI诊断价值大于CT,能很好显示受累脑室周围白质的信号改变, $T_1$ WI以条带状等信号为主, $T_2$ WI呈高信号,水抑制序列显示更为清楚,这种高信号代表胶质增生或髓鞘形成不良。

#### 2. CT 表现

##### (1)室管膜下生发基质出血

①急性期室管膜下出血表现为该区域斑片状高密度影,最常见于尾状核头部。若出血冲破室管膜,则在脑室内见到类似高密度影。

②1周以后,高密度的出血灶变为等密度。脑室内出血引起脑室扩大对预后判断有一定价值,出血1周后复查CT,若存在继发性脑积水,则提示蛛网膜粘连。

##### (2)PVL

①当脑室周围白质因缺氧受损时,CT很难辨认,只有当病变发生囊变时,CT才能显示,表现为斑片状边界相对较清楚的低密度灶。

②CT对终末期PVL有一定诊断价值,主要表现为:脑室扩大伴侧脑室体部及三角区轮

廓的不规则,深而明显的脑沟向内伸展,靠近或紧贴脑室外侧壁。

3. 比较影像学 超声检查虽有局限性,但由于其具有安全、简便,可在床边多次重复检查,动态观察病情进展等优势,对于评价早产儿脑损伤的治疗效果及避免无根据的治疗具有重要作用。MRI、CT 对于早期生发基质的出血及脑室内出血比较敏感,同样能显示早期伴有囊变的 PVL,但 CT 对早期无囊变的 PVL 不敏感,不能直接显示终末期 PVL 继发胶质增生及髓鞘形成不良。MRI 成像能弥补 CT 对于早期 PVL 的不敏感,弥散加权成像能及时反映细胞内发生水肿的脑组织,氢质子磁共振波谱对判断新生儿期缺血缺氧性脑病所引起的能量代谢障碍、细胞内酸中毒及神经元损伤能提供有价值的信息。MRI 对于终末期 PVL 显示最佳,它除了能得到 CT 所得到的信息外,还能很好显示 CT 所不能显示的胶质增生及髓鞘形成不良改变。

#### 【影像与临床】

诊断依据主要为:

1. 有明确的可导致宫内缺氧缺血异常的产科病史,如脐带绕颈、绕身,前置胎盘,胎盘早剥,严重妊娠高血压综合征以及产程延长。
2. 有严重宫内窘迫。
3. 出生时有重度窒息。
4. 出生后不久出现神经症状,如意识障碍、过度兴奋、易激怒、嗜睡、迟钝、抽搐、甚至昏迷等。

#### 【鉴别诊断】

终末期 PVL 脑白质异常, $T_2WI$  的高信号必须要与正常三角区背侧和上方白质缓慢髓鞘形成相鉴别,前者异常信号直达脑室壁,后者高信号的白质与脑室之间有一曲带状髓鞘化的低信号,与白质相分离,无白质丢失,侧脑室轮廓光滑。

## 第三节 核 黄 疸

由 Schmorl 首先提出本病的病理变化,并提出核黄疸这一名称。由于本病为高胆红素合并脑损伤所致,故又称为胆红素脑病。黄疸是新生儿最常见的症状,50%~60%的足月儿和 80%的早产儿可有暂时性生理性黄疸,血清胆红素浓度增至一定程度,可引起胆红素脑病(核黄疸),直接威胁婴儿生命或造成神经后遗症。

#### 【影像检查方案】

MRI 对核黄疸监测有重要意义, $^{31}P$  核磁共振波谱可以应用于组织 pH 与能量代谢水平。

#### 【典型病例】

病例 1 早产儿,出生后抽搐(图 16-3-1)。

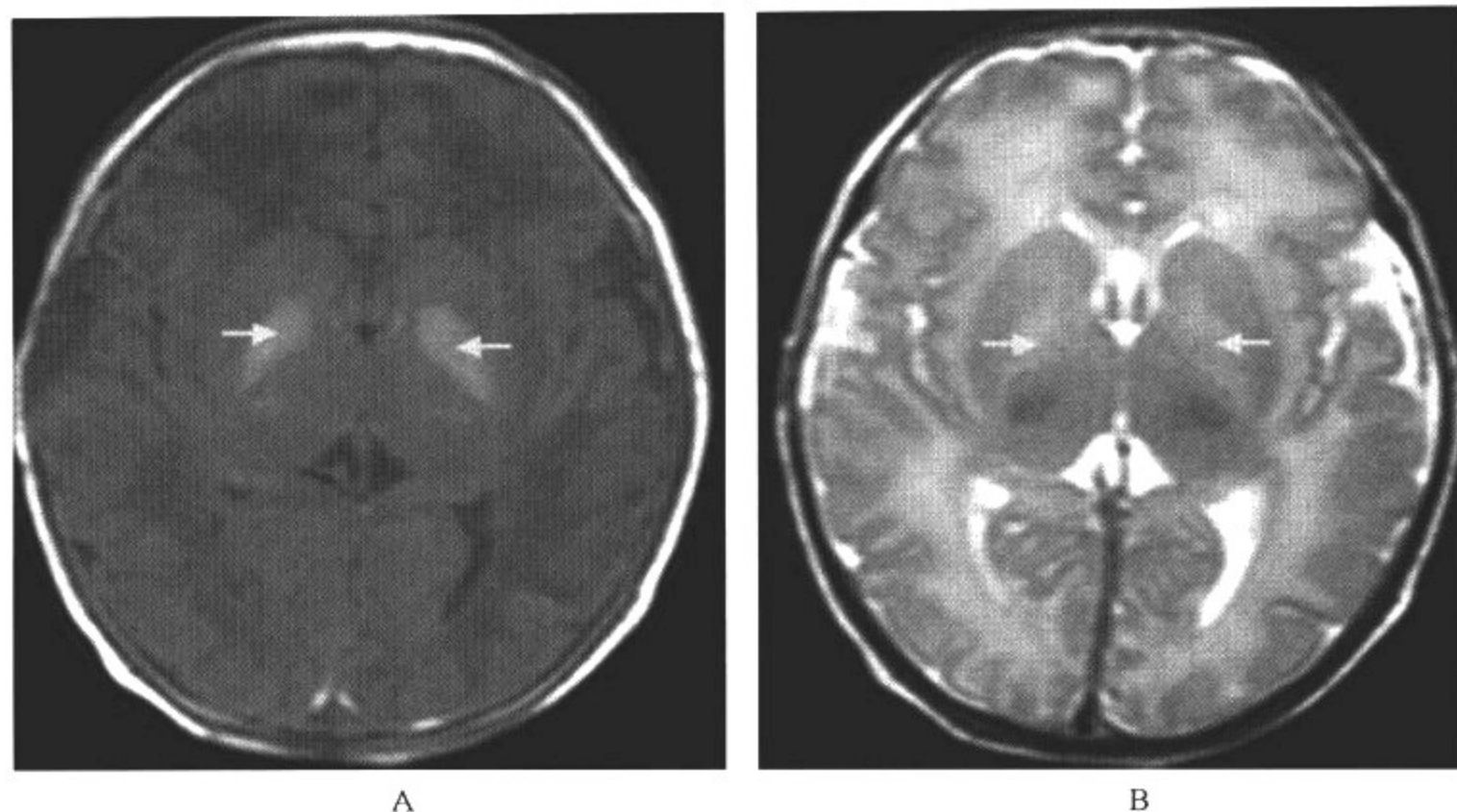


图 16-3-1 核黄疸

影像所见

T<sub>1</sub>WI 上可见双侧苍白球的条带状对称性高信号, T<sub>2</sub>WI 无明显改变。

病例 2 2 岁, 四肢肌张力高, 尖足(图 16-3-2)。

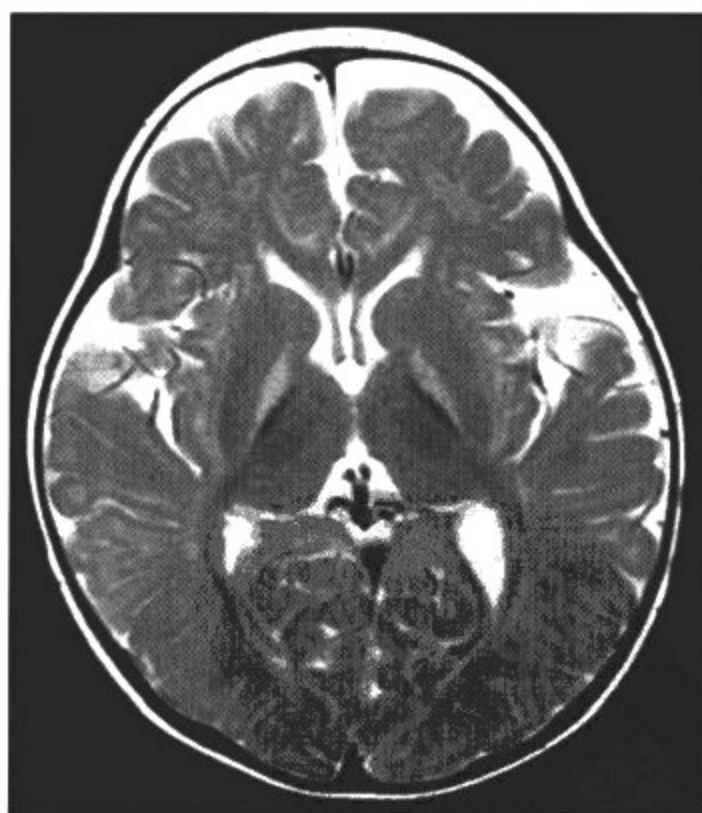


图 16-3-2 核黄疸后遗

影像所见

MRI 轴位 T<sub>2</sub>WI: 可见双侧苍白球的条带状对称性高信号。

【影像与病理】

游离胆红素通过血脑屏障,与脑细胞相结合,使脑细胞核被黄染,造成脑细胞不可逆的损害,临床上称为核黄疸。任何导致血清间接胆红素增高达  $340 \mu\text{mol/L}$  以上均有发生核黄疸的可能,并可影响到脑的任何部位,特别是海马、豆状核、苍白球、背侧丘脑,尾状核、下丘脑、脑桥、齿状核、小脑的绒球和蚓部以及延髓的下橄榄核。核黄疸几乎仅见于新生儿期,其主要病因有新生儿溶血症、红细胞膜的缺陷、血肿内血的降解、肝细胞中毒失去功能等,其他尚有红细胞增多症、先天性或获得性胆红素结合障碍、胃肠功能或内分泌功能障碍,均可引起本病。在慢性胆红素脑病可见苍白球、下丘脑核、海马等的损伤。这是由于间接胆红素是脂溶性,与富含磷脂的脑组织有亲和力,进入脑细胞后,使其细胞内线粒体氧化磷酸化的偶联作用脱节,脑细胞的能量产生受到抑制,从而使脑组织受损。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT 表现 脑白质呈弥漫性低密度改变,但诊断价值有限。
2. MRI 表现
  - (1)早期  $T_1$ WI 上可见双侧苍白球的条带状对称性高信号。
  - (2)新生儿晚期, MRI 的  $T_2$ WI 上可见苍白球条带状对称性的持续高信号(图 16-3-1)。
  - (3) $^{31}\text{P}$ -NMR 波谱 Cr/Pi 峰能敏感地反映出血脑屏障开放前后脑能量的代谢变化。
3. 比较影像学 国外已开始用磁共振监测高胆红素所致脑损伤。

#### 【影像与临床】

1. 出生后数日内出现木僵、肌张力低下、抽搐。
2. 于出生后 1 周左右出现张力增高、角弓反张。
3. 1 岁时可出现生长发育延迟。
4. 1 岁以后出现锥体外系统症状。

#### 【鉴别诊断】

核黄疸后遗以双侧苍白球区对称性病变为特征,需与基底节区常见的疾病,如中毒性脑缺氧性损害、肝豆状核变性相鉴别。中毒性脑缺氧性损害好发于任何年龄,有明确的临床表现和病史,如急性肢体及语言障碍病史,常不表现为对称性病变,结合病史可作出正确的诊断;肝豆状核具有特征性的“熊猫脸”影像改变,以及铜代谢障碍临床表现。

## 第四节 新生儿低血糖

糖代谢紊乱在新生儿期极常见。由于采集血标本和检测血液中葡萄糖方法的差异,新生儿低血糖症(neonatal hypoglycemia)的定义较混乱,大多数学者认定的低血糖指标为:足月儿出生 3 天内全血血糖  $<1.67 \text{ mmol/L}$  ( $30 \text{ mg/dl}$ ), 3 天后  $<2.2 \text{ mmol/L}$  ( $40 \text{ mg/dl}$ );低体重儿出生 3 天内  $<1.1 \text{ mmol/L}$  ( $20 \text{ mg/dl}$ ), 1 周后  $<2.2 \text{ mmol/L}$  ( $40 \text{ mg/dl}$ )。目前有趋势将全血血糖  $<2.2 \text{ mmol/L}$  ( $40 \text{ mg/dl}$ ) 诊断为新生儿低血糖症。

#### 【影像检查方案】

影像检查方法对此病诊断无特异性,需结合临床生化学检查作出诊断。

#### 【典型病例】

男,出生后哭闹、多汗,2 周后抽搐、拒乳(图 16-4-1)。



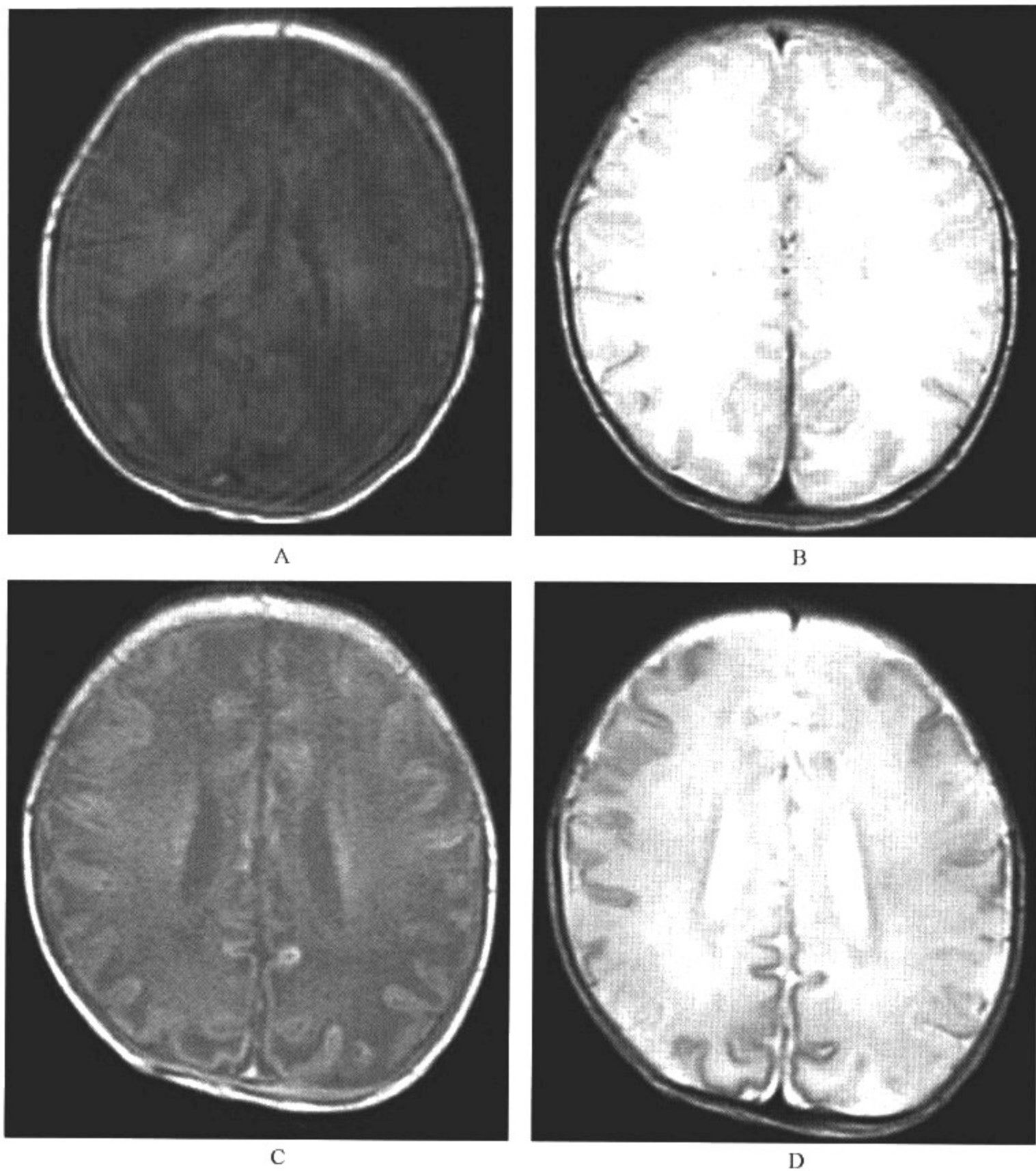


图 16-4-1 新生儿低血糖

### 影像所见

A、B. MRI 轴位  $T_1$  WI、 $T_2$  WI

A、B:  $T_1$  WI 示顶枕区皮质及皮质下低信号, C、D 2 周后复查图像见面积广泛脑水肿, 皮质增厚,  $T_1$  WI 高信号改变, 提示钙盐沉积改变。

### 【影像与病理】

以往对新生儿低血糖所导致的脑损伤认识不足。葡萄糖产生过少和需要增加以及葡萄糖消耗增加, 均可导致新生儿低血糖。根据脑成熟的程度, 对低血糖的耐受性也有所不同。由于未成熟的脑细胞需求的能量较少, 因此早产儿比足月儿更能耐受低血糖。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

1. CT表现 脑白质可呈弥漫性低密度改变,但诊断价值有限。

2. MRI表现

(1)枕叶皮质受损为主要影像学表现。

(2)在急性期大脑皮质以及皮质下白质以水肿为主。

(3)亚急性期在MRI上显示顶、枕叶皮质有短T<sub>1</sub>WI高信号改变,代表斑点状出血。

(4)慢性期可见皮质及皮质下白质萎缩。

3. 比较影像学 CT诊断价值有限,MRI以顶枕叶皮质受损为主要表现。

**【影像与临床】**

1. 症状多发生在出生后数小时至1周内,表现为嗜睡、拒乳、震颤、呼吸暂停、阵发性青紫、昏迷、眼球异常转动,有时多汗、苍白和体温不升。

2. 也有表现为易激惹、兴奋和惊厥,以微小型和局限型惊厥发作多见。

3. 另有一大部分为无症状低血糖,尤其多见于早产儿。

**【鉴别诊断】**

该病无特征影像学表现,需与新生儿缺氧缺血性脑病等弥漫性脑损伤疾病相鉴别,主要通过临床表现及相关生化学检查进行鉴别。

(范国光 冀 旭 陈丽英 叶滨宾)

## 第 17 章 | 脑破坏性疾病

### 第一节 脑 软 化

常见于脑内血肿和脑挫裂伤后,也见于外伤性梗死后。与积水性无脑畸形、孔洞脑或脑穿通畸形不同,脑软化有星形细胞增生,在破坏的脑组织中有胶质增生的条带状间隔,而后者没有胶质增生,从而也可区别脑受损的时间。因为在胎儿早期,脑受损后没有胶质反应性增生,坏死组织被吸收,结果形成一薄壁、充满液体的囊腔。但当胎儿脑发育已成熟,即妊娠中三期末或末三期时,脑受损伤后则有胶质增生。

#### 【影像检查方案】

主要有 CT 和 MRI。MRI 效果更佳。

#### 【典型病例】

病例 1 男,5.5 个月,早产,运动异常及姿势异常(图 17-1-1)。

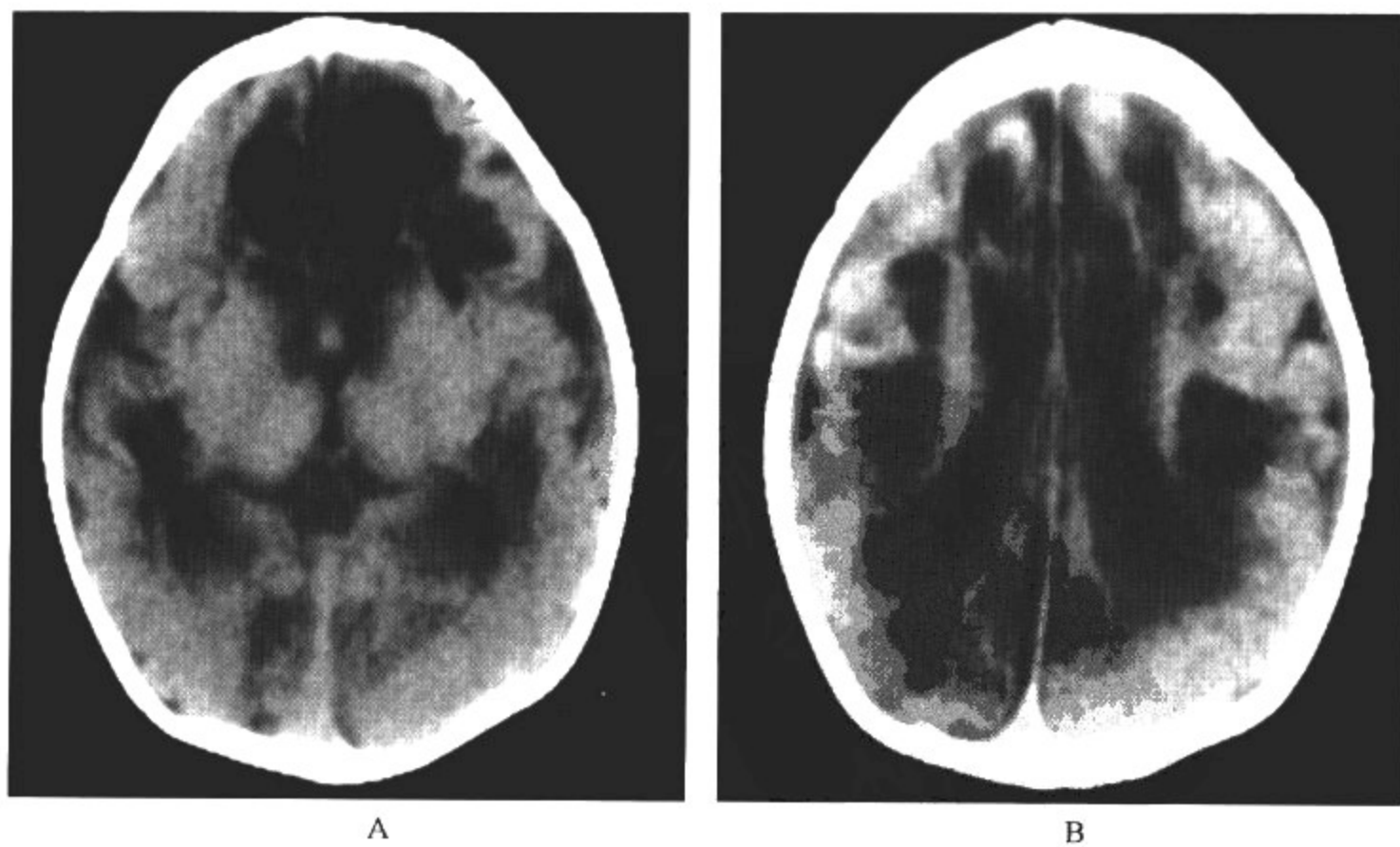


图 17-1-1 脑软化

影像所见

CT表现: 双侧大脑半球多发囊状低密度灶, 部分边界较清晰, 双侧脑室扩张。

病例2 男, 出生52天, HIE治疗后时有抖动(图17-1-2)。

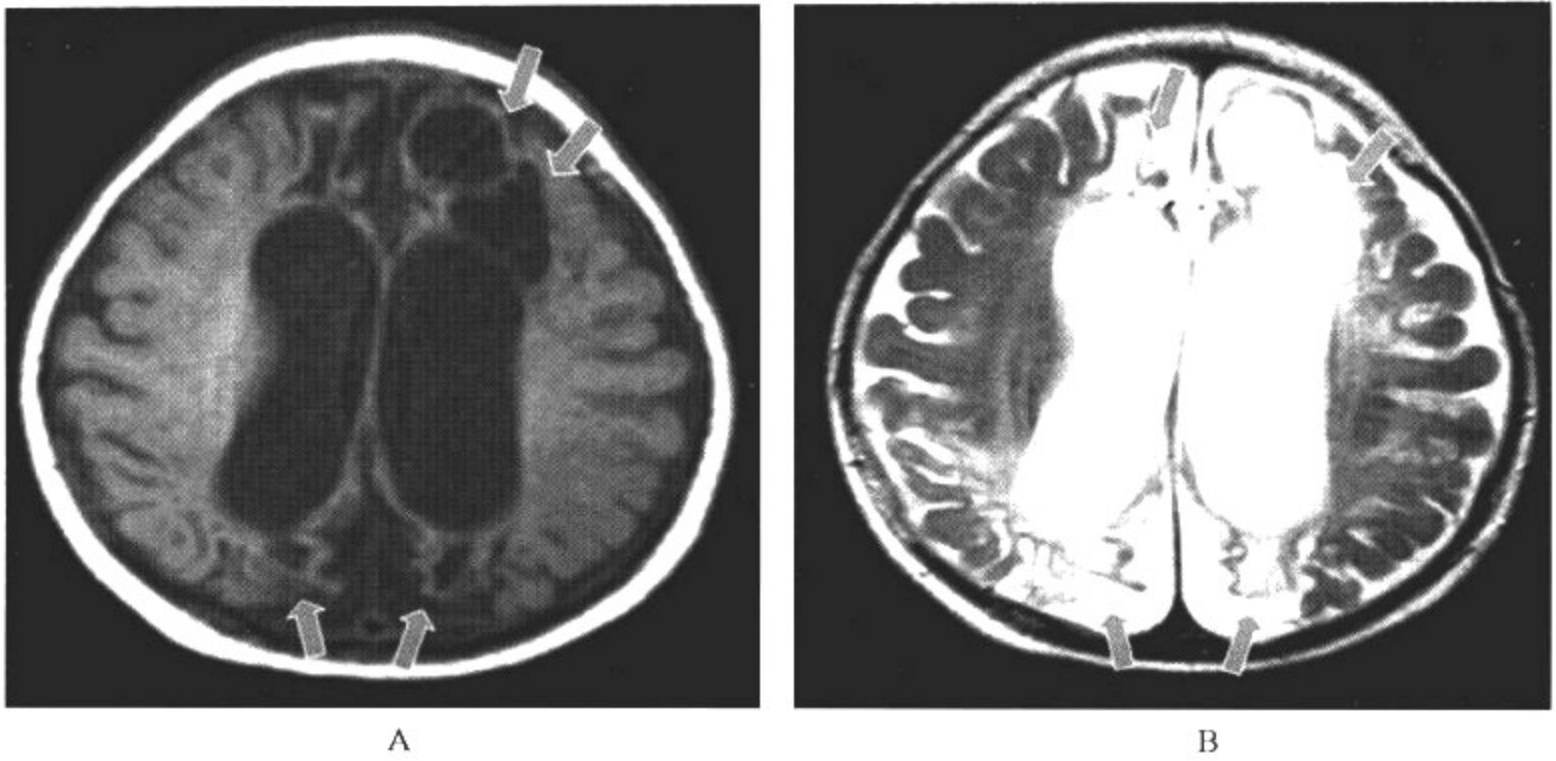


图 17-1-2 脑软化

影像所见

MRI表现:A. 轴位 T<sub>1</sub>WI; B. 轴位 T<sub>2</sub>WI。MRI上病变区显示为 T<sub>1</sub>WI 低、T<sub>2</sub>WI 高信号改变, 病变信号与脑脊液信号一致, 同时伴有脑室扩大。

病例3 男, 3个月, 频繁抽搐(图17-1-3)。

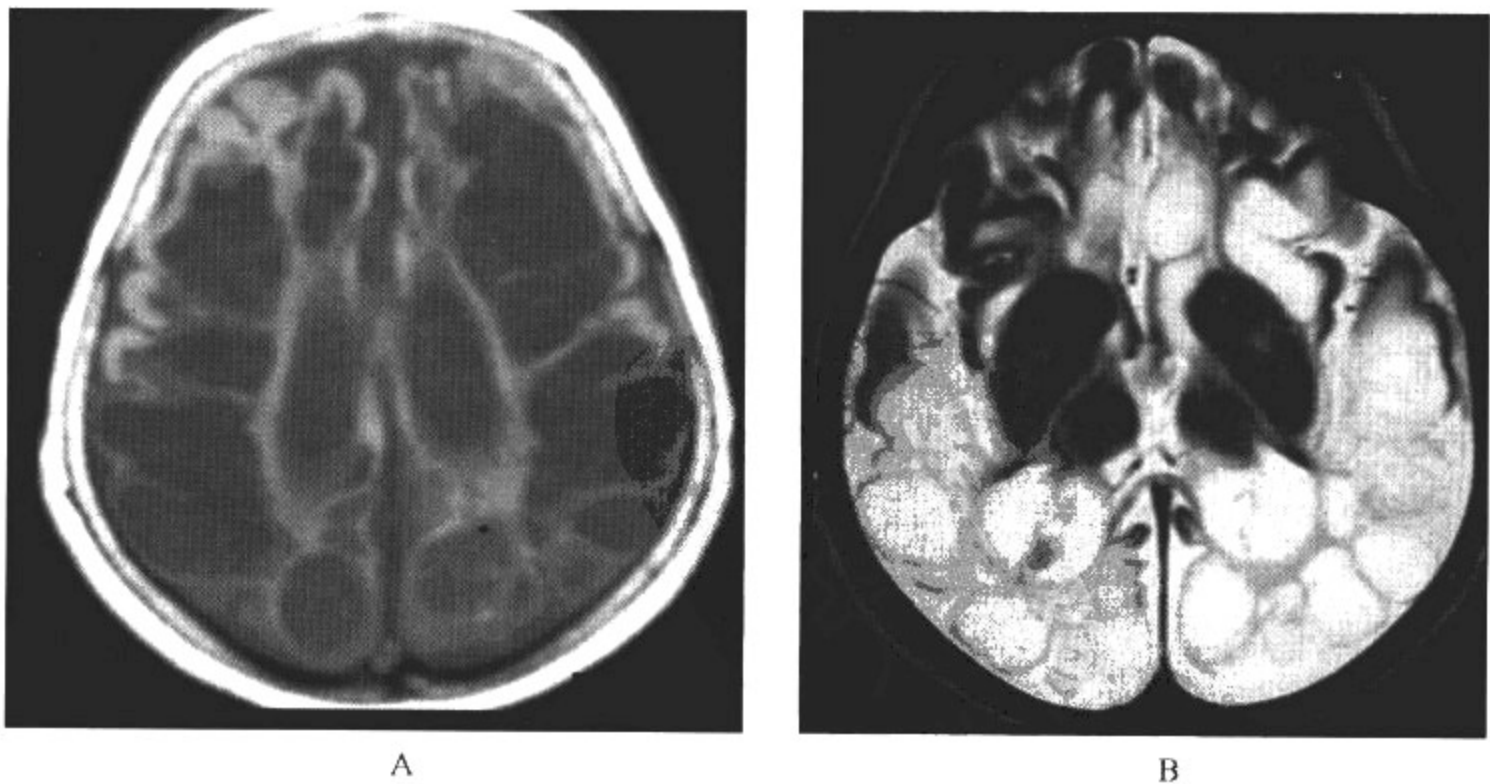


图 17-1-3 多囊脑软化



**影像所见**

MRI表现:A. 轴位 T<sub>1</sub>WI;B. 轴位 T<sub>2</sub>WI:可见双侧大脑半球弥漫囊状 T<sub>1</sub>WI 低信号改变,其内见横行条状间隔(胶质增生)。B 可见弥漫囊状高信号。

**【影像与病理】**

脑软化在病理上以星形细胞增生为特征,在脑损伤区域中有胶质性间隔。多囊性脑软化由妊娠后期、产时和产后弥漫性脑损害所引起,在坏死区域内形成由胶质间隔分隔开来的大小不等的多发囊腔。缺氧缺血是常见的病因,脑损伤的部位与灌注不足的程度及胎龄有关,足月新生儿轻、中度灌注不足往往位于血管边缘区域(“分水岭区域”)的皮质和周围白质;未成熟儿严重灌注不足所引起的损伤,仅使靠近脑室周围的白质受影响。在 CT 上最初表现为弥漫性低密度区,最终发展为大小不等的囊肿。由于 CT 对比分辨率的限制,在脑畸形同脑软化灶难以区分时,MRI 能更好地显示其中的胶质性分隔。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

1. CT 表现 大小不等的低密度区,有时可有钙化。

2. MRI 表现

(1)为大小不等的 T<sub>1</sub>WI 低信号、T<sub>2</sub>WI 高信号的囊状病变,病变信号与脑脊液信号一致,可相互融合,其间有条状高信号间隔隔开。

(2)脑软化邻近的脑室扩大和脑沟加深。

3. 比较影像学 在 CT 上不易区别孔洞脑与脑软化。超声是很敏感的方法,但对整个脑的全貌显示不如 MRI。

**【影像与临床】**

影像学检查具有较为特征的表现。病变部位根据受损性质而定,如果是由于血栓或梗死引起,病变部位在 1 支大血管的供血区;如果为急性不完全性窒息而引起,则病变位于皮质下白质的“分水岭区”;如果因感染引起,则病变部位为非特异性分布。

**【鉴别诊断】**

本病需与积水性无脑畸形、孔洞脑或脑穿通畸形相鉴别,脑软化有星形细胞增生,在破坏的脑组织中有胶质增生的条带状间隔,而后者没有胶质增生,积水性无脑畸形的特点为靠近颅盖骨的薄层大脑皮质缺如,而脑穿通畸形具有与侧脑室相通的特征性表现。

## 第二节 积水性无脑畸形

积水性无脑畸形又称水脑畸形。由于大脑半球的大部分皮质与白质受到破坏而被吸收,使整个大脑半球呈一个薄壁、含有脑脊液的大囊袋。囊壁外层由柔软的膜性结缔组织构成,内层由残留的皮质及白质构成。本病的病因目前不十分明确,大部分学者认为是由于胚胎期颈内动脉发育不良或闭塞,大脑半球无法发育,而由椎基底动脉供血的小脑、脑干、枕叶与部分基底节得以发育完成。部分病例证实有宫内弓形体和巨细胞病毒的感染。动物试验证明妊娠期母体受感染、放射线照射、贫血等,都可造成脑缺氧、缺血坏死,破坏轻者不留痕迹,重者即可导致本病。

**【影像检查方案】**

主要有 CT 和 MRI。MRI 效果更佳。

【典型病例】

病例1 女,2个月,囟门大,触有波动感,时有尖叫(图17-2-1)。

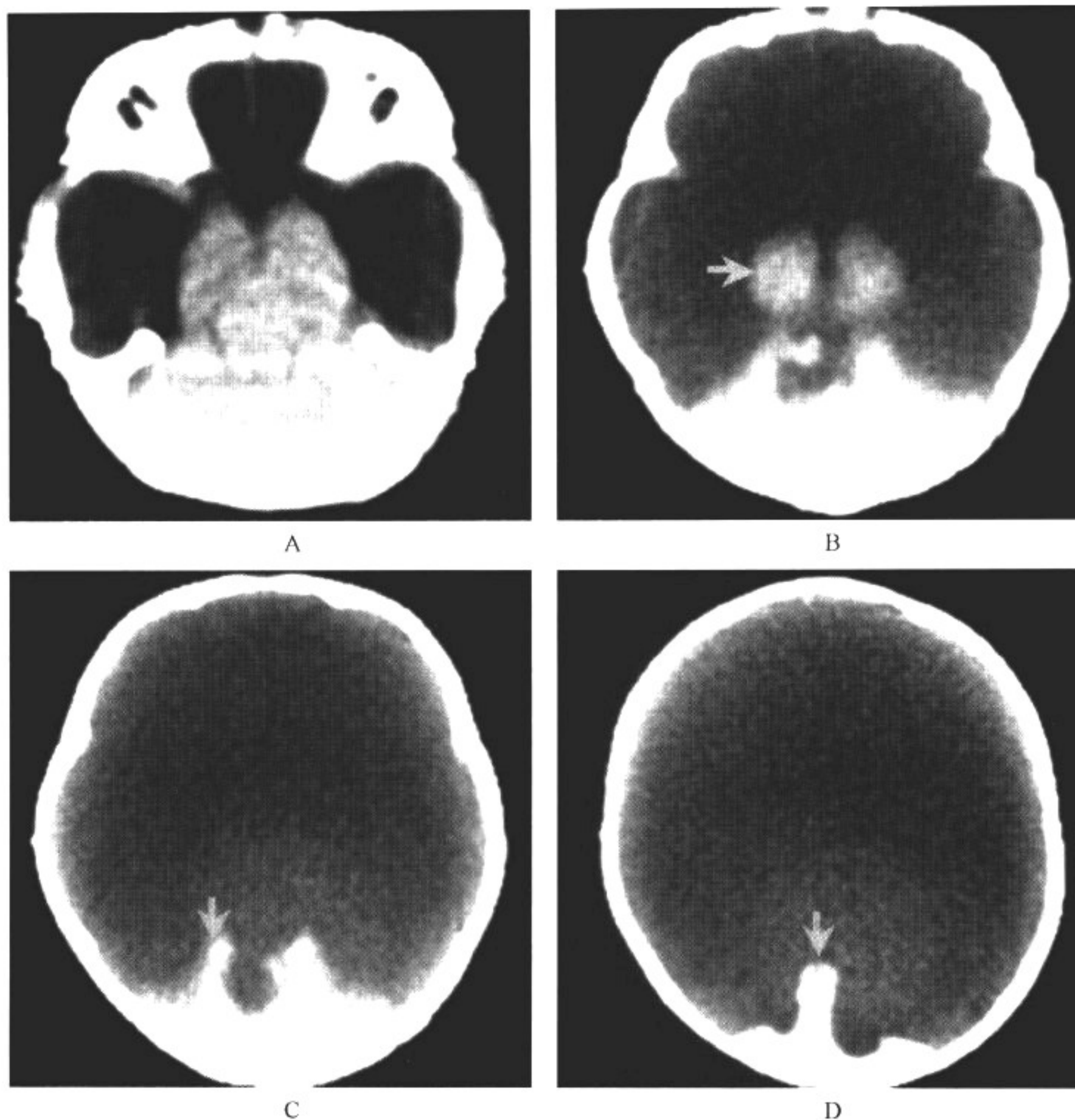


图 17-2-1 积水性无脑畸形

影像所见

CT平扫:幕上大脑半球几乎完全被脑脊液密度区所取代。额、顶、颞叶完全消失。部分枕叶、基底节及背侧丘脑存在,小脑发育正常。

病例2 男,3个月,头围大,抽搐(图17-2-2)。

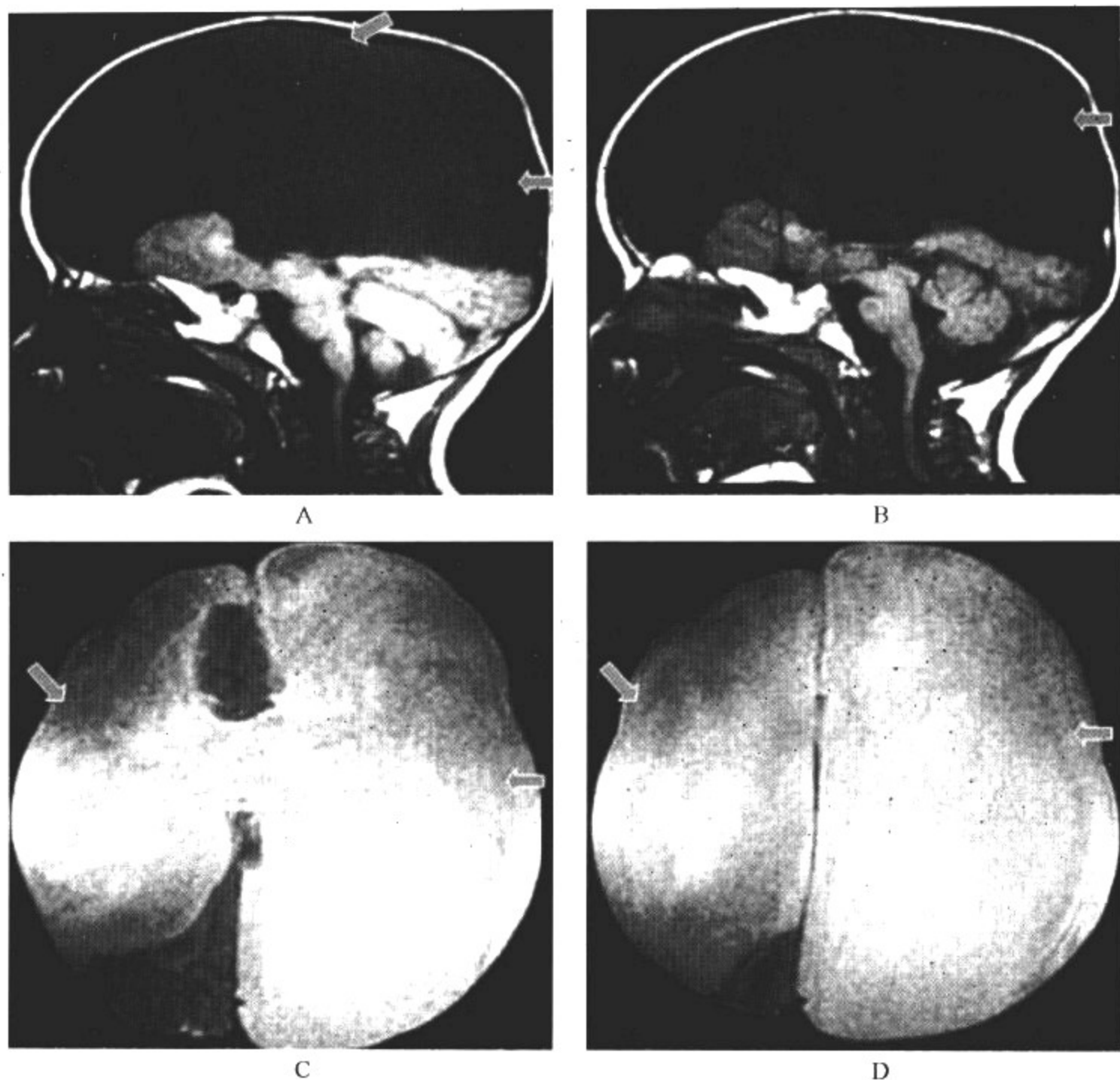


图 17-2-2 积水性无脑畸形

**影像所见**

MRI 表现: A、B. 矢状  $T_1$  WI; C、D. 轴位  $T_2$  WI。MRI 可见大脑半球完全被脑脊液所取代,  $T_1$  WI 脑组织呈弥漫低信号;  $T_2$  WI 呈弥漫高信号改变, 脑干萎缩, 小脑尚正常。

**【影像与病理】**

双侧大脑半球的额顶颞叶完全或大部分缺如, 由充以脑脊液的囊性区域取代, 其内衬由软脑膜构成。可残存少许枕、颞、额叶组织。基底节、背侧丘脑、中脑可部分或大部分破坏。小脑、脑桥、延髓可发育正常, 但有时亦有不同程度的畸形。侧脑室、第三脑室、脉络丛有时可保存完好。脑膜, 包括大脑镰、天幕、蛛网膜、软脑膜可正常存在。颅盖骨完整, 头颅大小正常或增大。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

## 1. CT 表现

(1)幕上大脑半球几乎完全被脑脊液密度区所取代。额、顶、颞叶几乎完全消失或残留极少。部分枕叶、基底节及背侧丘脑存在。

(2)小脑和脑干发育可正常。第四脑室位置及形态无异常。大脑镰结构均存在。

(3)头颅大小可正常、增大或减小。

## 2. MRI 表现

(1)幕上仅有小部分颞枕叶残留,其余大部分脑组织缺如,被脑脊液所取代。 $T_1$ WI 呈弥漫性低信号, $T_2$ WI 呈弥漫性高信号。

(2)背侧丘脑和大脑镰尚存在。脑干和小脑发育正常或呈萎缩改变。

3. 比较影像学 CT 与 MRI 检查均能对本病作出明确诊断。但 MRI 对残存脑组织状态的观察更明确,能提供更多的诊断和鉴别诊断信息。MRI 检查优于 CT。

## 【影像与临床】

主要是神经系统症状和体征。如表情淡漠、时有脑性尖叫和抽搐。头围大小可为正常,也可为小头或巨头畸形。由于完全没有脑皮质,婴儿早期即可出现智力低下、体能发育障碍、抽搐。本病目前无有效疗法,预后较差,一般在 1 岁内死亡。

## 【鉴别诊断】

本病需与严重的脑积水及前脑无裂畸形鉴别。积水性无脑畸形的特点为靠近颅盖骨的薄层大脑皮质缺如,而脑积水则多可观察到变薄的大脑皮质的存在。积水性无脑畸形与前脑无裂畸形的鉴别点在于前者的大脑镰完整存在。

## 第三节 孔 洞 脑

是在妊娠早期由于脑局部受到损伤而造成,往往有发育不良的皮质围绕在周围,也可伴发皮质畸形,如多小脑回。有时囊腔与脑室或蛛网膜下腔相通,则称为脑贯通畸形。脑贯通畸形系由 Heschl 最早命名,是儿童较常见的脑畸形。尤其是早产儿、过期儿、难产儿发生率高。分为先天性和后天性两类。前者与胚胎期的发育异常或母体的营养障碍有关,也与遗传因素有关。Berg 及 Zonana 认为有家族性。后者多因产伤、颅脑外伤、各种血管性或炎性疾病、脑手术后引起。

## 【影像检查方案】

MRI 有利于显示囊腔与脑室的空间关系,优于 CT;若不能区分囊腔与脑室是否相通时,可行 CTC 检查。

## 【典型病例】

病例 1 男,11 岁,3 个月内间断抽搐,抽搐后头痛,呕吐(图 17-3-1)。



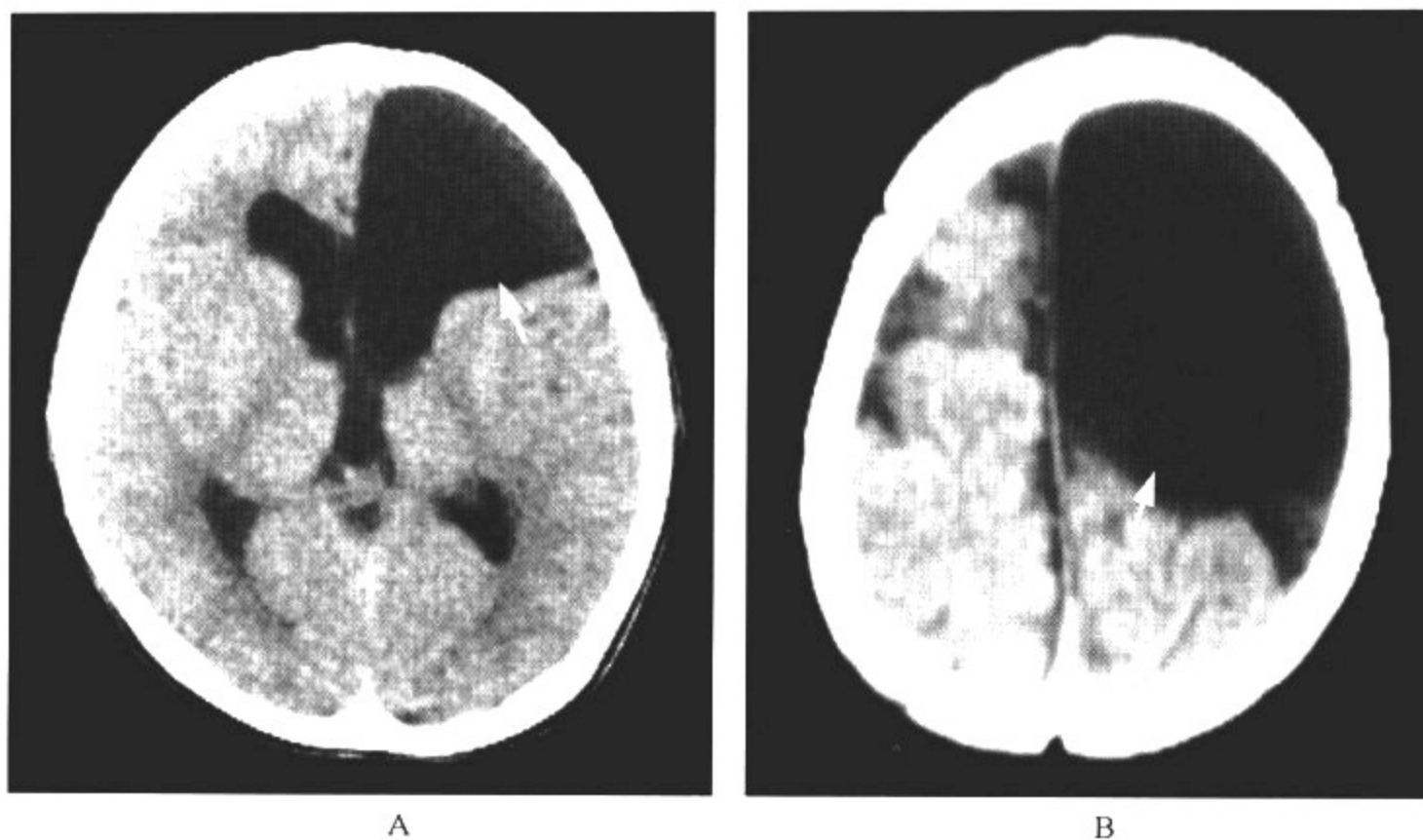


图 17-3-1 脑穿通畸形

影像所见

CT 表现:左额叶见大面积低密度灶,边界清晰,与左侧侧脑室前角相通。

病例 2 男,1岁3个月,发现右上肢活动不便8个月(图 17-3-2)。

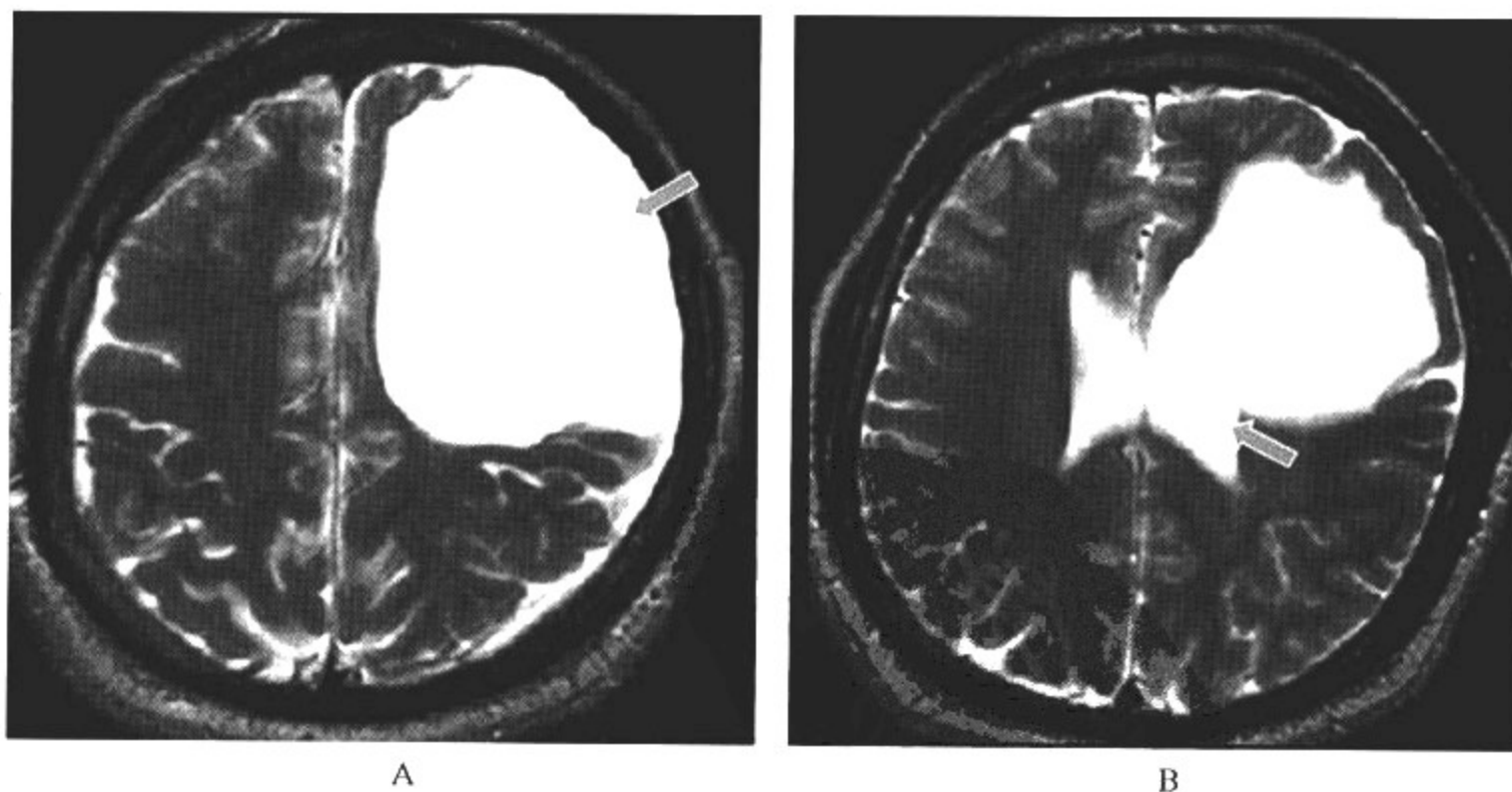


图 17-3-2 脑穿通畸形

影像所见

MRI 表现:A、B. 轴位  $T_2$ WI。 $T_2$ WI 上可见左额叶界限清楚的高信号大囊腔,其信号与脑脊液信号一致。囊腔与左侧脑室相通。

病例3 男,6岁,出生后左侧肢体即活动不灵(图17-3-3,彩图2-7)。

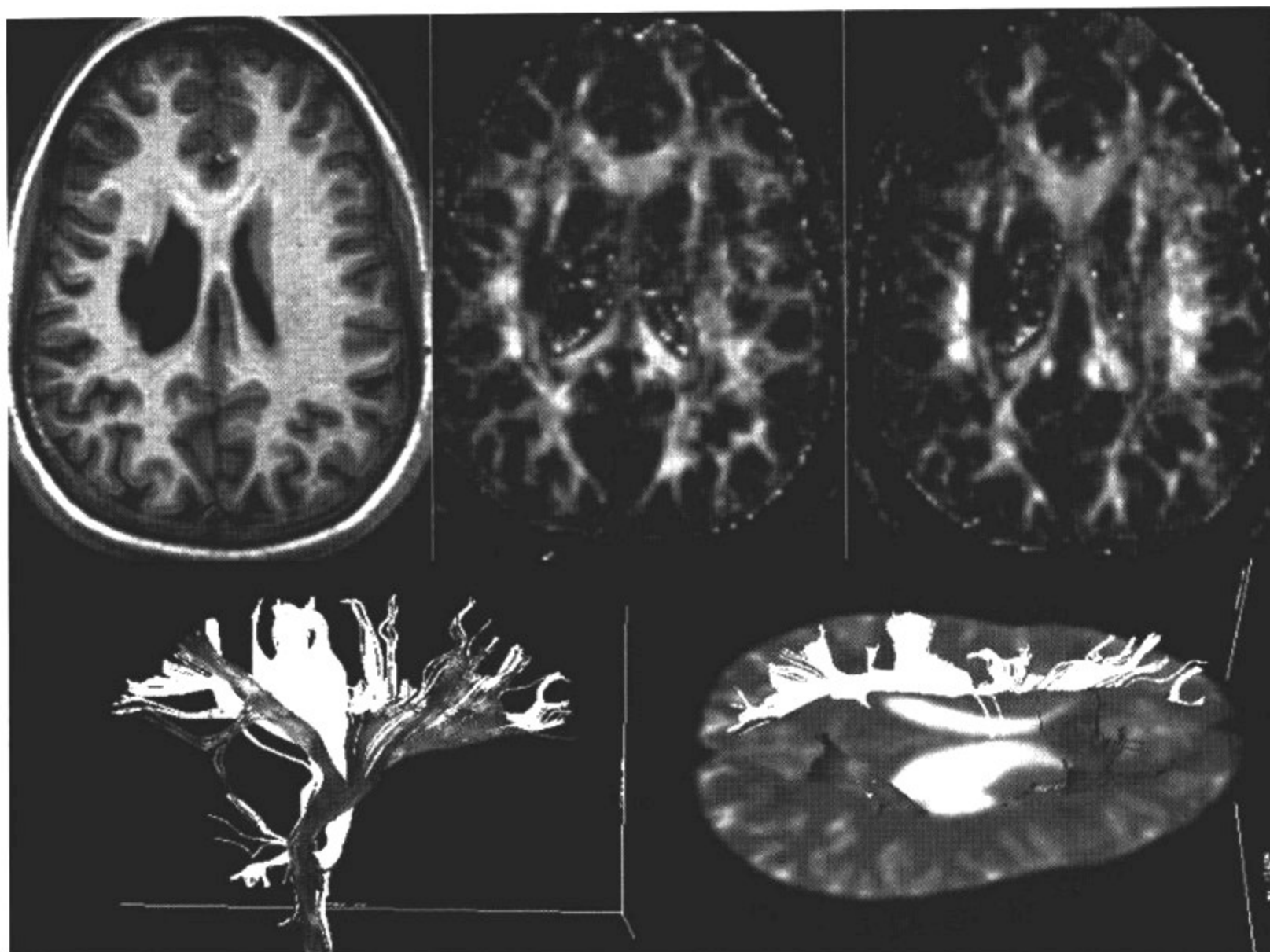


图 17-3-3 孔洞脑

#### 影像所见

MRI 轴位  $T_1$ WI 可见右侧侧脑室体旁卵圆形  $T_1$ WI 低信号影,边界清晰,相邻右侧侧脑室体部扩张,彩色向量图及白质纤维束图显示患侧上纵束及放射冠破坏,中断。

#### 【影像与病理】

由于胎儿脑组织对损伤的反应不同于成熟的大脑,其胶质细胞反应能力缺乏,因此坏死组织被完全吸收而形成液化坏死的空腔,内含液体。空腔壁光滑,可有胶质增生,但无脑灰质组织。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

##### 1. CT 表现

- (1) 脑内显示出边界清楚、脑脊液密度的囊腔。
- (2) 与相应脑室或蛛网膜下腔相通,脑室可明显扩大。
- (3) 患侧脑组织发育不良。

##### 2. MRI 表现

- (1) 脑实质内与脑室、蛛网膜下腔相通的边界清晰、光滑的囊腔,形态可不规则。
- (2) 囊腔内液体均与脑脊液信号一致。
- (3) 破坏性脑穿通畸形囊肿的囊腔与脑室相通者,内衬室管膜,囊壁信号和结构同正常部

分的室管膜,且与之连续。

(4)与蛛网膜下腔相通者,囊腔周围脑组织可由白质、部分灰质围绕,患侧脑组织可伴不同程度的发育不全。

(5)脑裂性孔洞脑的囊腔囊肿前后壁多呈弧形内凹,囊腔周围可见异位灰质围绕,常并存其他神经元移行异常。

3. 比较影像学 MRI 有利于显示囊腔与脑室的空间关系,优于 CT。

#### 【影像与临床】

脑穿通畸形病因不同,症状也可不一样。临床表现主要取决于囊肿的大小、部位。婴儿以头围增大、癫痫、肢体瘫痪及颅骨畸形多见;年长儿以智力低下、脑瘫、癫痫发作和脑积水多见。

#### 【鉴别诊断】

本症应与脑内其他囊性病变相鉴别,鉴别的关键为囊腔是否与脑室相通。蛛网膜囊肿、脑肿瘤的坏死腔和脑脓肿的脓腔一般都不与脑室相通,诊断并不困难。

## 第四节 放射性脑病

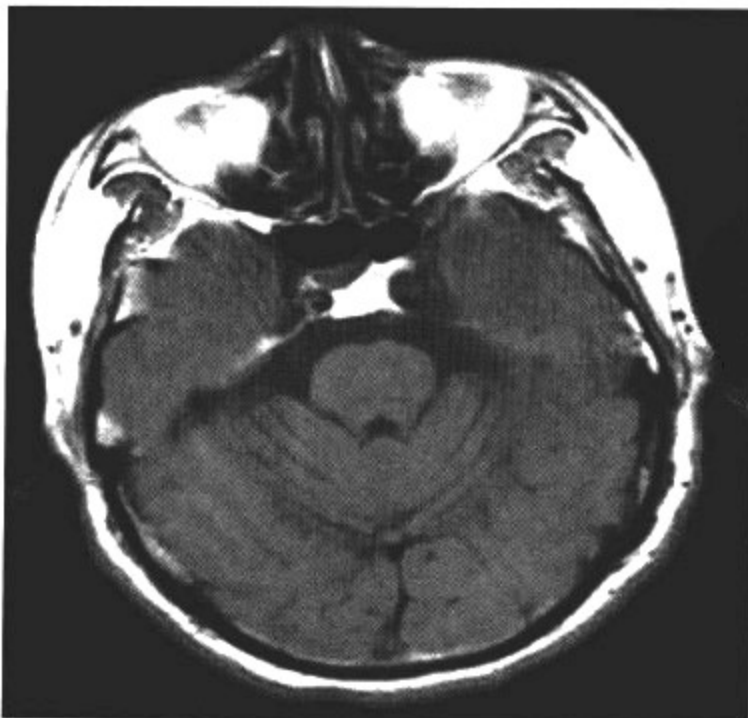
放射性脑病(radiation encephalopathy, REP)是由放射治疗引起的脑损伤。采用放射治疗的小儿肿瘤包括急性淋巴细胞白血病、淋巴瘤、脑肿瘤等。放射治疗可以作为单独治疗方法,也可与化疗联合应用,还可以作为治疗肿瘤疼痛的一种姑息疗法。放射治疗引起神经系统毒性反应有3种:①急性反应(放射治疗后1~6周);②早期延迟反应(放疗结束后数周~数月);③晚期延迟反应(放疗后数月~数年)。

#### 【影像检查方案】

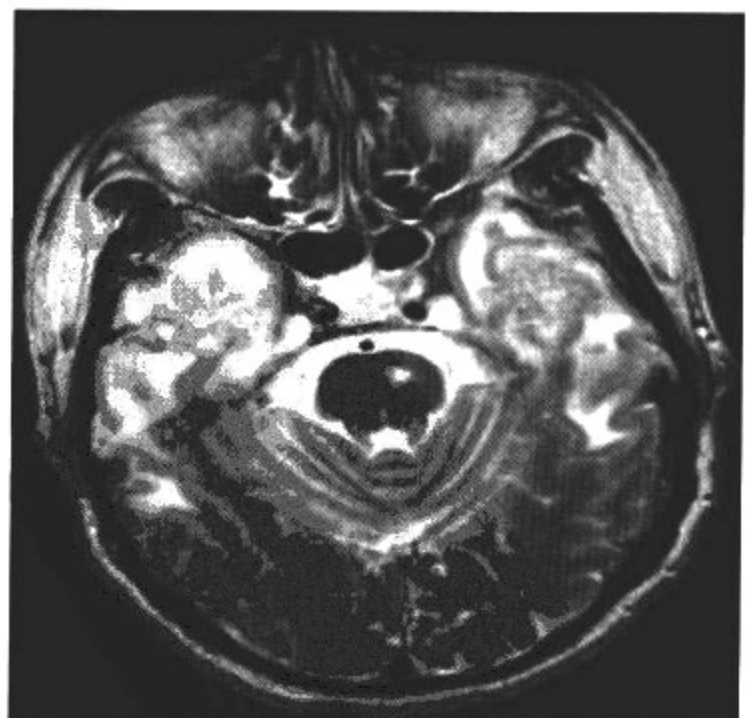
主要有CT和MRI。通常认为MRI较CT更能真实地显示病变范围。

#### 【典型病例】

病例1 男,18岁,鼻咽癌放疗1年(图17-4-1)。



A



B

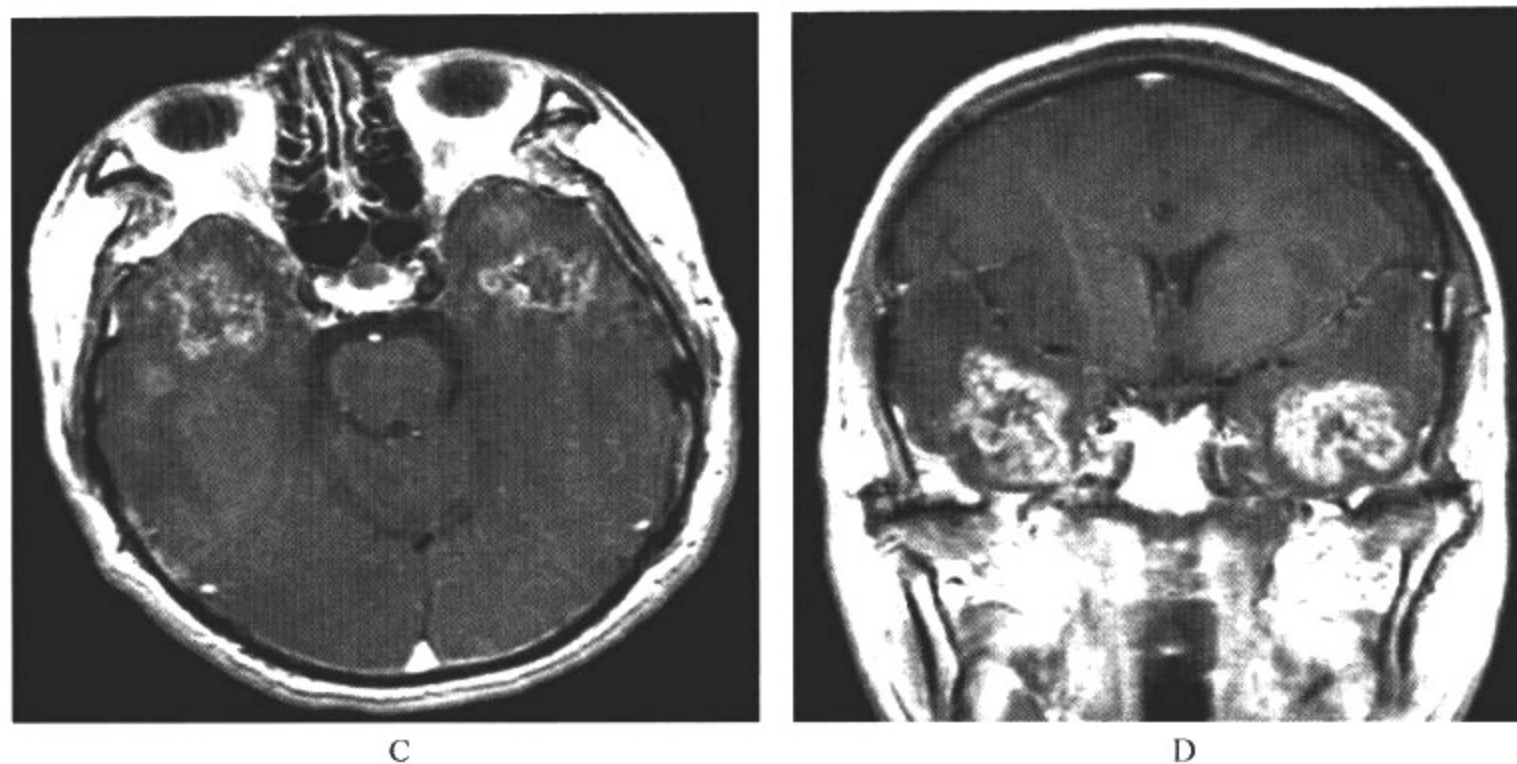


图 17-4-1 放射性脑病

影像所见

A、B. MRI 平扫 轴位 T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI；C、D. 轴位及冠状位 MRI T<sub>1</sub>WI 增强图像。

T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI 平扫图像上可见双颞叶弥漫 T<sub>1</sub>WI 稍低信号，T<sub>2</sub>WI 稍高信号改变，脑桥可见小片状 T<sub>2</sub>WI 高信号影，增强扫描双侧颞叶可见不规则环状强化。

病例 2 男，2 岁，急性淋巴细胞白血病脑膜浸润，放射治疗后(图 17-4-2)。

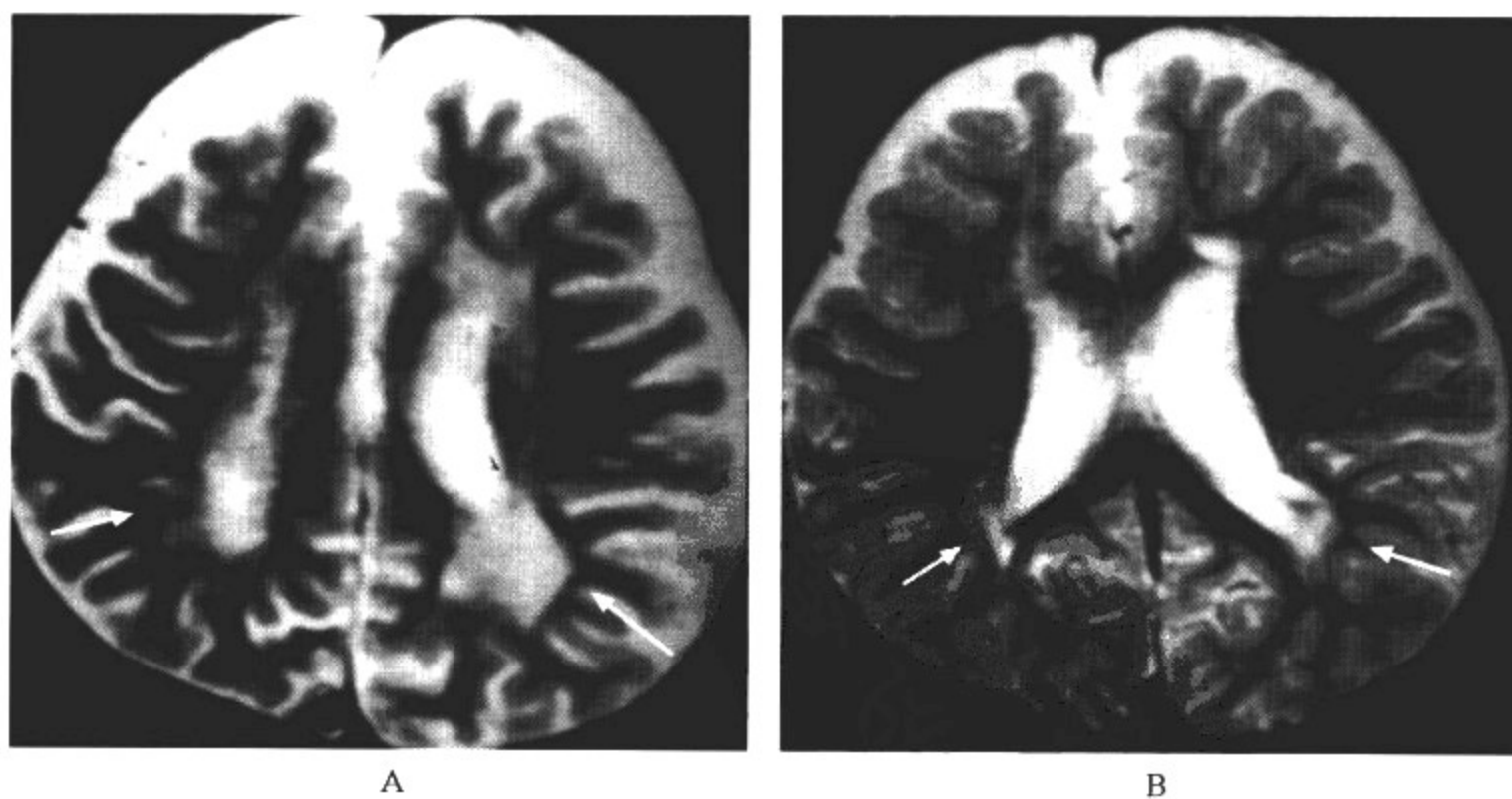


图 17-4-2 放射性脑病

影像所见

A. 放射治疗 1 年后 MRI 平扫 轴位 T<sub>2</sub>WI；双侧侧脑室旁白质可见高信号病灶；



B. 8 个月后复查 MRI 平扫 轴位  $T_2$ WI: 与 A 图比较, 白质的病变有所缩小(说明部分为可逆性)。

### 【影像与病理】

REP 的主要病理改变为病变部位脑组织结构消失, 部分区域出现液化、坏死; 部分区域出现充血、脑组织水肿、出血和脱髓鞘; 血管周围有细胞浸润, 神经胶质增生。这些病理改变可以延长 MRI 的  $T_2$  弛豫时间, 缩短  $T_1$  弛豫时间。病变主要发生在小脑、脑干和大脑半球颞叶。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

(1) 白质内低密度区, 伴或不伴有占位效应。

(2) 增强后可有也可无强化。

(3) 小儿在接受放射治疗及椎管内甲氨蝶呤(IT-MIX)化疗后, 在 CT 上有 26%~80% 可发现钙化。

#### 2. MRI 表现

(1) 受损伤脑组织  $T_1$ WI 信号减低,  $T_2$ WI 与质子密度信号增高。

(2) 全脑放疗者往往出现双侧对称性室旁脑白质与深部脑白质  $T_1$ WI 低信号,  $T_2$ WI 高信号, 有时累及皮质下 U 形纤维, 病变边缘不规则, 似火焰状。

(3) 胼胝体往往不受影响。

(4) 局部脑放疗者, 相应脑部白质呈上述表现, 胼胝体亦不例外。

(5) 可见占位效应, 呈  $T_1$ WI 低信号,  $T_2$ WI 高信号, 可持续几个月甚至几年, 与肿瘤复发鉴别较困难。

3. 比较影像学 通常认为 MRI 较 CT 更能真实地显示病变范围。血管造影上表现为缺血性肿块, 但肿瘤也可有相同的表现。只有当发现有肿瘤染色或新生血管时才能鉴别两者。MRS 及 MR 灌注成像(PWI)与正电子发射断层(positron emission tomography, PET)可检测局部脑代谢及组织灌注, 是今后鉴别两者最有前途的方法。

### 【影像与临床】

1. 小儿脑肿瘤多发生在后颅凹, 常采用大剂量照射, 在这区域内常发生放射性坏死。

2. REP 在临床上分为 3 个阶段。

(1) 早期反应阶段: 脑接受照射超过耐受量后, 产生一过性损害, 脑血管通透性增加, 引起脑水肿; 脑脊液分泌增多; 脑膜无菌性炎症。这些综合因素可使颅内压增高, 患者表现为头痛、呕吐、神志恍惚等。此反应是可逆的, 经对症处理可好转。

(2) 病情静止阶段: 放疗减少或停止以后, 上述症状逐渐好转或消失。

(3) 迟发性反应阶段: 此时由于脑组织结构消失, 出现囊变及胶质增生。

3. 由于病变的范围和部位不同, REP 的临床表现也不相同。

(1) 无临床表现。

(2) 一般表现有头痛、眩晕、乏力、癫痫和颅内压增高等。

(3) 神经系统损害的定位征象。

4. 放射性血管炎及大动脉闭塞, 幼儿比成人更易造成 Willis 环的血管损伤。4 岁以下由于鞍上肿瘤而行鞍区-鞍上-鞍旁照射者, 更易发生床突上颈内动脉、大脑前动脉及大脑中动脉近端狭窄, 犹如烟雾病的血管类型。临床上反复一时性脑缺血、脑梗死以及由于缺血所致的发育障碍。

**【鉴别诊断】**

在神经放射学检查(血管造影、CT 增强扫描和 MRI),放射性脑坏死和化疗后脑坏死类似于肿瘤复发,事实上与肿瘤复发不易区别,应结合病史。MRS 及 MR 灌注成像(PWI)、正电子发射断层(PET)可检测局部脑代谢组织灌注,是今后鉴别两者最有前途的方法。

(范国光 冀 旭)

# 第 18 章 椎管内病变

## 第一节 椎管解剖及正常影像表现

### 一、椎管、脊髓及脊膜解剖

1. 椎管 为各椎体的椎孔相连而成的管道,脊髓从中通过。前面为后纵韧带、各椎体的后面和椎间盘的后缘,后面为椎板、黄韧带和棘突,两侧为各个椎体的椎弓根、黄韧带、椎间孔和上、下关节突。椎间孔位于椎间关节和相邻椎弓根之间,为脊神经和相应血管出入椎管的通路。

各段椎管的宽窄和横断面形态不同,颈段较宽大、呈椭圆形,胸段逐渐变窄、呈圆形,至腰段渐增宽,呈三角形、三叶形或圆形。椎弓根两侧对称,正位观,颈段呈圆形,胸腰段呈卵圆形,内侧面稍向中央凸出,椎弓根间距以胸椎中段最小,颈膨大和马尾段最大。

2. 脊髓 脊髓上端于枕大孔前缘平面与延髓相连,下端止于腰 1-2 水平。颈 5-6 和胸 10-12 较粗,为颈膨大和腰膨大。胚胎早期,脊髓与脊柱等长,后期脊柱的生长速度快于脊髓,因此脊髓各节逐渐比相应的椎管节段高,不在同一平面上。腰髓、骶髓节段与椎管的节段相差更大,腰髓位于胸 10-12 处,骶髓位于胸 12 和腰 1 处。腰膨大以下变成锥形,称脊髓圆锥,再向下成细条状,称为终丝。由于脊髓与椎管长度不等,因此脊神经穿过椎间孔的走向在各节段也不同,颈段脊神经轻度向上或近似水平发出。第 8 颈神经至中胸段向下倾斜约  $45^{\circ}$ ,下胸段至腰骶段几乎垂直向下,并在离开椎管前有较长 1 段相互平行,形成马尾。

2. 脊膜 包绕脊髓有 3 层脊膜(meningo),最外层为硬脊膜,上端附着于枕大孔边缘的骨衣,与颅内硬膜外腔隔开;下端止于骶 2 平面,向下形成硬脊膜终丝。硬脊膜的内面比较光滑,外面较粗糙,与椎管的间隙称硬脊膜外腔。中层为脊蛛网膜,为脑蛛网膜的延续,下端也止于骶 2 平面,其外面光滑,与硬脊膜间形成较窄的间隙,称硬脊膜下腔。蛛网膜内面有许多小梁,通过蛛网膜下腔与软脊膜相连。最内层为软脊膜,紧贴脊髓与神经根,为软脑膜的延续,下止于圆锥,两侧形成对称的齿状韧带以固定脊髓。

4. 脊蛛网膜下腔 为脊蛛网膜与软脊膜之间的腔隙,内充满脑脊液。颈段脊蛛网膜下腔横断面呈三角形;胸段横断面呈圆形;腰段呈三角形。脊蛛网膜下腔上界于枕大孔平面与小脑延髓池相接,下端止于骶 2 水平,形成盲囊。

5. 硬脊膜外腔 为椎管与硬脊膜之间的腔隙,为负压,内有脂肪和静脉丛。颈段较窄,胸段较宽。纵轴的前半部较窄,后半部较宽大。

## 二、椎管正常影像表现

### (一) X 线平片表现

在侧位片上,椎体呈长方形,其上下缘与后缘成直角。椎弓居于后方。椎管在椎体的后方为纵行半透明区(图 18-1-1)。椎弓板位于椎弓根和棘突之间,棘突指向后下方。上、下关节突分别起于椎弓根与椎弓板连接上、下方,下关节突在下一脊椎的上关节突的后方,以保持脊柱的稳定,不向前滑。

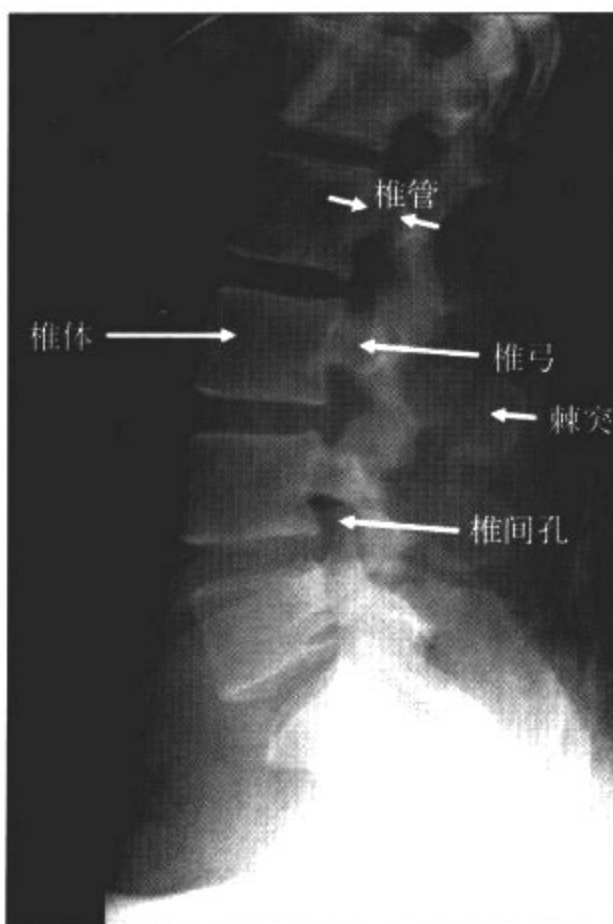


图 18-1-1 正常椎管 X 线平片(腰椎侧位像)

### (二) CT 表现

脊柱 CT 检查主要通过椎弓根、椎间孔和椎间盘 3 个层面进行横断扫描。

1. 椎弓根层面 可见椎管结构,正常椎管呈类圆、椭圆或近似三角形,由椎体、椎弓根、椎板和棘突围成(图 18-1-2)。硬膜囊借周围脂肪显影,呈圆形或椭圆形,囊内含脊髓,平扫二者不能区分。各段椎管前后径不同,平均为 16~17mm,下限 11.5mm;横径 20~24mm,下限 16mm。

2. 椎间孔层面 椎间孔呈裂隙状,位于椎管前外侧,前为椎体,后为椎小关节,上下为椎弓根,内与侧隐窝相连,有脊神经根通过。终丝与马尾神经不能区分,后者在蛛网膜下腔呈均匀排列的多个圆点状低密度影。硬脊膜外的神经根鞘走行于硬脊膜外脂肪和椎间孔中,内含脊神经根。CT 平扫显示神经根鞘为直径 1~3 mm 的圆形影,位于硬脊膜囊前外方侧隐窝内,呈脑脊液密度。侧隐窝呈漏斗状,其前方是椎体后外面,后方为上关节突,侧方为椎弓根内壁,其前后径不小于 5mm,内有脊神经通过。

3. 椎间盘平面 主要显示椎间盘结构。



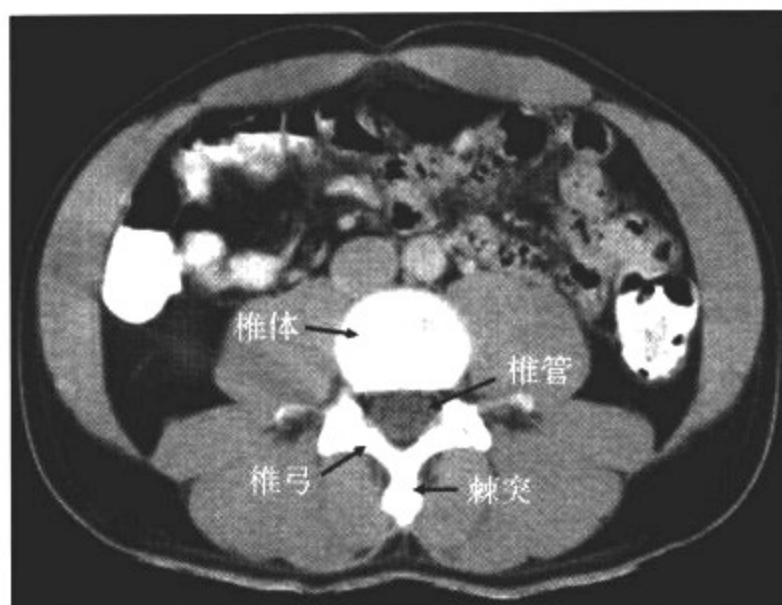


图 18-1-2 正常椎管椎弓根层面 CT 平扫

### (三)MRI 表现

1. 矢状面 矢状面不受脊髓生理曲度的影响,可以充分连续地显示脊髓的全长及椎管前后缘的病变,特别是脊椎和椎间盘病变对脊髓的影响。在 T<sub>2</sub>WI 上,脊髓位于椎管中心,呈中等信号的带状影,周围有高信号的蛛网膜下腔环绕(图 18-1-3)。颈髓的前后径正常为 6~8 mm,横径 7~12 mm,颈膨大横径可达 12~15 mm;胸腰髓的前后径 5~7 mm,横径 7~9 mm。脊髓圆锥轻度增粗,向下逐渐变细成终丝。

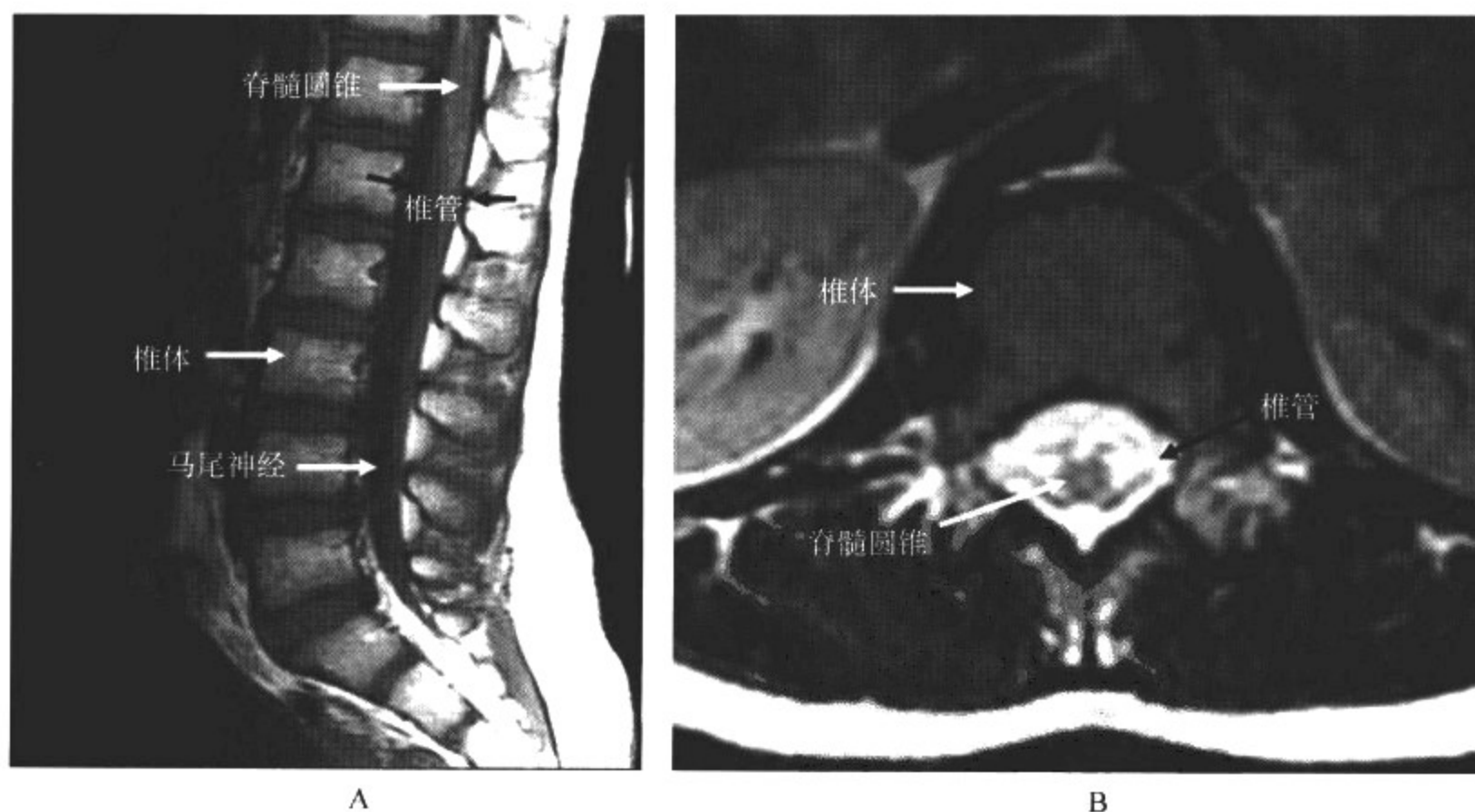


图 18-1-3 正常椎管 MRI 平扫  
A. MRI 矢状位 T<sub>1</sub>WI; B. MRI 轴位 T<sub>2</sub>WI

2. 冠状面 用于观察脊髓两侧的神经根和脊髓病变的形态,以鉴别病变的部位是在髓内

还是在髓外,以及病变的浸润范围。

3. 轴位  $T_1$ WI 上脊髓呈高信号,位于低信号的蛛网膜下腔内。蛛网膜下腔周围的静脉丛、纤维组织和骨皮质均为低信号,与蛛网膜下腔界限不清。横断面最适于显示向侧方突出的椎间盘。在  $T_2$ WI 上,椎间盘与脑脊液形成良好的对比,脑脊液呈高信号,突出的椎间盘呈稍低信号。横断面可清楚显示硬膜囊及脊神经根。

## 第二节 脊髓和脊膜发育异常

### 一、脊膜膨出和脊髓脊膜膨出

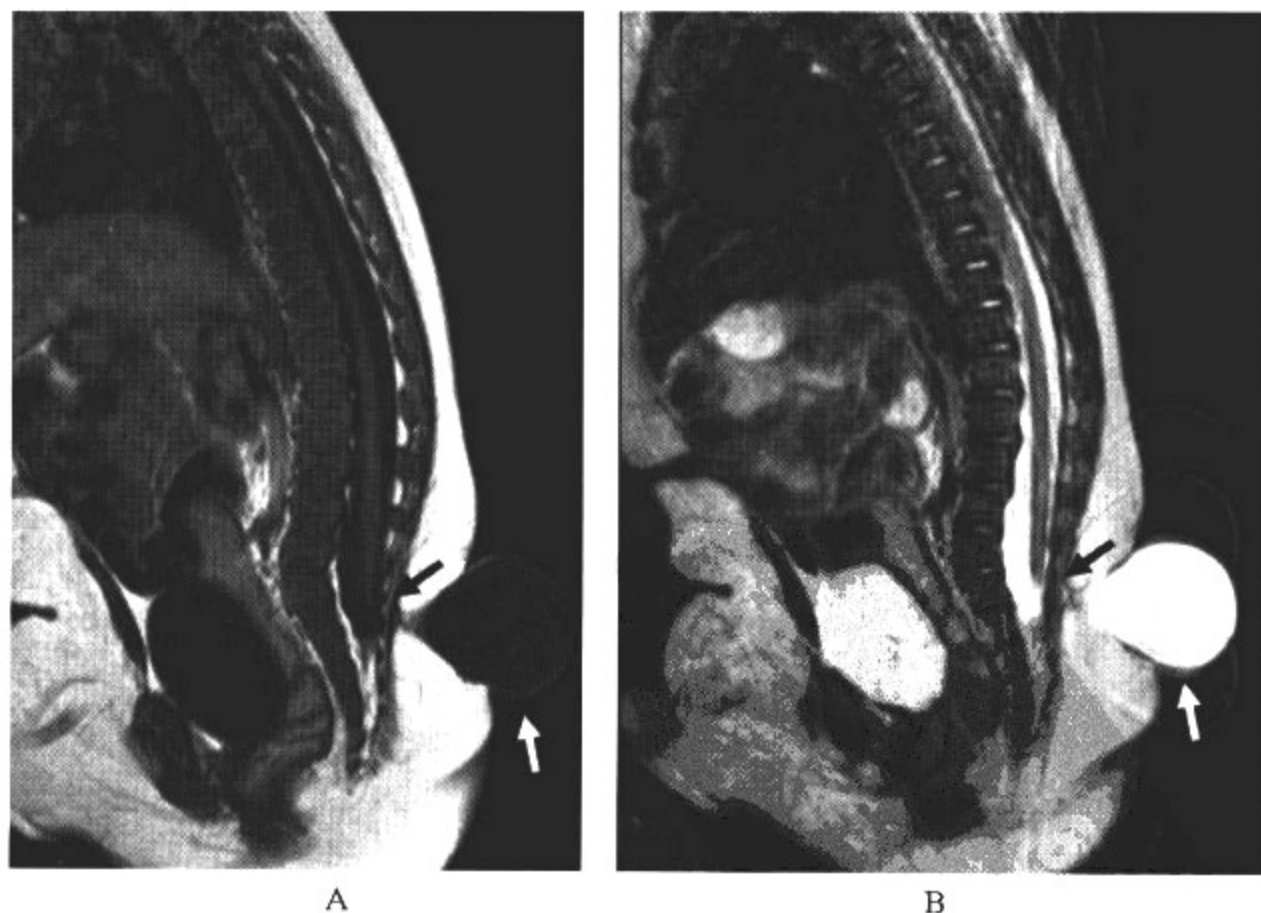
脊膜膨出是脊髓中胚层的先天发育异常,特征为脊膜通过脊椎缺损部位,向外呈囊袋状膨出。脊髓脊膜膨出是脊髓、脊神经、马尾与囊壁粘连并同时突出于椎管外,系中胚层及外胚层发育障碍,可见于脊柱任何节段,而以腰骶部最常见,颈椎次之,胸椎少见。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI。MRI 为本病的首选检查方法,正中矢状位是观察膨出全貌的最佳方法;轴位扫描可有利于鉴别单纯脊膜膨出与脊髓脊膜膨出。

#### 【典型病例】

病例 1 男,2岁,出生后发现腰骶部软组织肿块,渐进性增大,同时伴有下肢弛缓性瘫痪(图 18-2-1)。



A

B

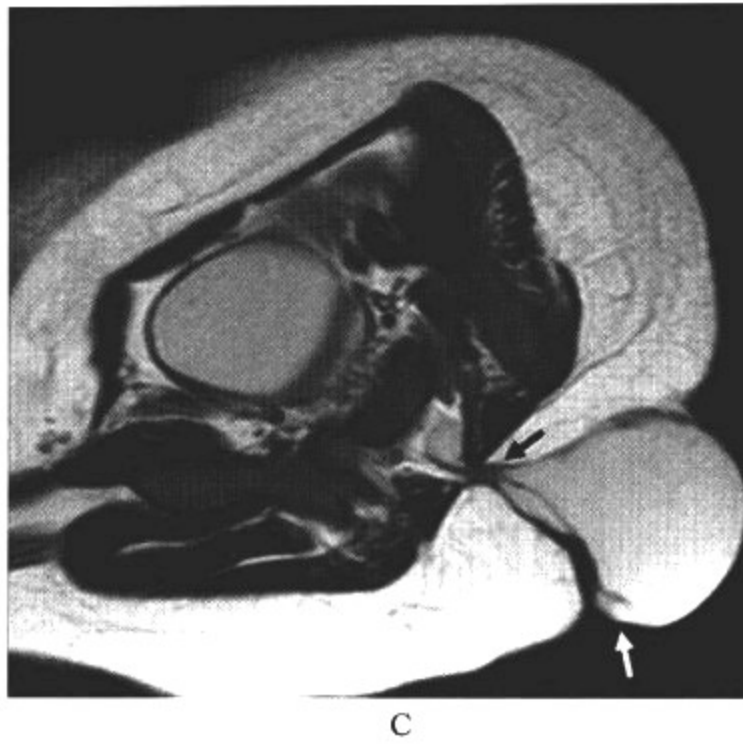


图 18-2-1 脊膜膨出

影像所见

A. MRI 矢状位 T<sub>1</sub>WI; B. MRI 矢状位 T<sub>2</sub>WI; C. MRI 轴位 T<sub>2</sub>WI

腰骶部皮下软组织可见囊性信号灶,呈 T<sub>1</sub>WI 低信号, T<sub>2</sub>WI 高信号,病灶与鞘膜囊相交通,周围有 1 层硬脊膜包绕。同时伴有脊髓圆锥低位(脊髓栓系)。

病例 2 男,6 岁,渐进性下肢弛缓性瘫痪,半年前可疑膀胱占位(图 18-2-2)。

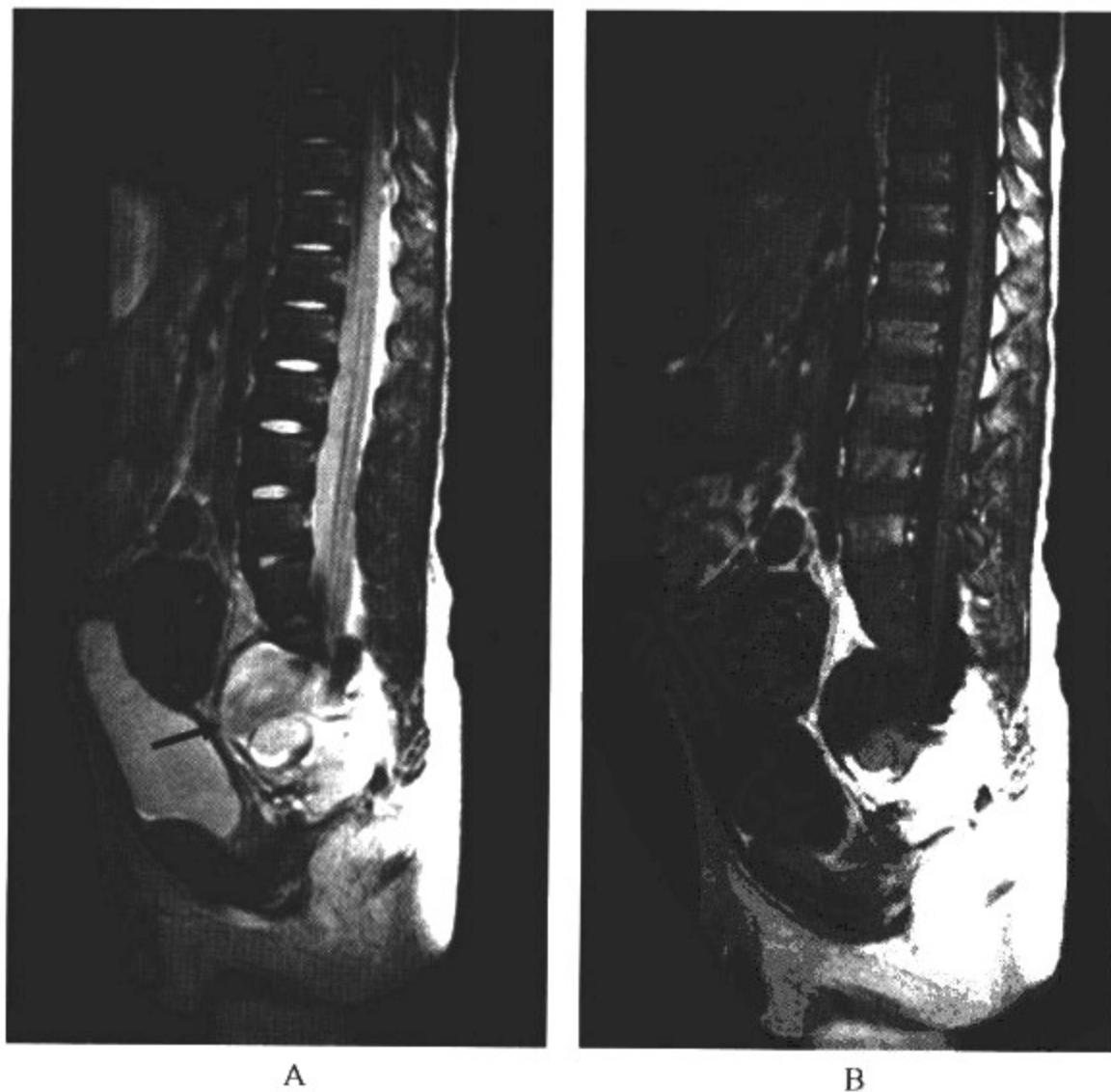


图 18-2-2 前部脂肪脊髓脊膜膨出

### 影像所见

A. MRI 矢状位 T<sub>2</sub>WI; B. MRI 矢状位 T<sub>1</sub>WI

脊髓圆锥部位置降低,骶前可见软组织肿块影,其内可见经骶骨缺损疝出的脊髓、脊膜结构,同时可见脂肪组织沉积其中。

### 【影像与病理】

1. 囊壁由蛛网膜、硬脊膜及皮肤构成,脊膜膨出的囊内为脑脊液;脊髓脊膜膨出的囊内充满脑脊液及脊髓组织。

2. 常伴有中枢神经系统、骨骼系统的其他缺陷,少数可伴脂肪瘤,称脂肪脊髓脊膜膨出。

3. 向后膨出最为多见,亦可向前或侧方膨出,常见多个椎弓根受累。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

(1)可清晰显示椎骨异常和膨出的脊膜,表现为在发育不全的椎管后方可见边界清楚的圆形或椭圆形结构,与鞘膜囊相交通,密度与脑脊液相同,周围有1层硬脊膜包绕,后者呈一薄层高于脑脊液密度的环形影。

(2)增强扫描无强化。

(3)CTM 可显示囊性膨出物与鞘膜囊交通的情况,其密度与鞘膜囊内密度一致性增高。

(4)脊髓脊膜膨出时,在膨出的结构内可见到无强化的较低密度的类圆形异位脊髓组织。

(5)并发脂肪瘤时,可在膨出部位见到低密度的脂肪结构。

#### 2. MRI 表现

(1)脊膜膨出在 T<sub>1</sub>WI 上呈低信号,而相应脊髓组织的信号较高;在 T<sub>2</sub>WI 上囊内液信号增高,而其内脊髓组织信号较低,有助于囊内脊髓及神经根的观察,为手术治疗提供了详细的影像资料。

(2)MRI 亦能同时发现伴发其他畸形的情况,如 Chiari II 型畸形、脊髓空洞症和脑积水等。

(3)骶椎发育不全时,脊膜可向前方膨出,严重者可见膀胱、直肠等盆腔结构受压。

(4)脂肪脊髓脊膜膨出则在膨出物中可见到明显高信号的脂肪结构。

3. 比较影像学 CT 检查能显示病变的形态、范围,并能够提示诊断;MRI 可清晰显示脊膜膨出的全貌、范围及其内容物的详细情况,是本病首选的检查方法。

### 【影像与临床】

1. 因损害程度的不同,临床症状轻重不一。

2. 主要表现为下腰痛及背部软组织肿块,严重者可出现不同程度的下肢弛缓性瘫痪,以及膀胱、直肠功能障碍。

### 【鉴别诊断】

根据上述典型 CT 和 MRI 表现以及临床上可见到腰背部软组织块影,诊断不难。骶椎脊膜膨出可向前膨出甚至突入盆腔,压迫相应结构,此时应与神经纤维瘤、脂肪瘤等相鉴别。胸椎脊膜膨出可通过发育不全的椎体或扩大的神经孔向前或侧方突入纵隔,因此应与实质性纵隔肿块鉴别。

## 二、脊髓空洞症

脊髓空洞症是一种髓内的慢性进行性疾病。它的形成可以是先天性、退行性、外伤后和肿



瘤性。目前认为枕大孔区的阻塞性病变是导致空洞形成的重要因素。儿童期多为先天性 Chiari 畸形 I 型的并发畸形,男性较女性略多见。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI,CT 平扫对于轻型病变容易漏诊;CT 脑池造影能够提示诊断,但由于为创伤性检查方法,不适用儿童的诊断。MRI 正中矢状位 T<sub>1</sub>WI 为本病的首选检查方法,对于不能明确显示病变者,可加扫液体衰减反转恢复(FLAIR)序列。

#### 【典型病例】

**病例 1** 男,7 岁,节段型分离性感觉障碍 3 年,近 2 个月出现头痛、呕吐等症状(图 18-2-3)。

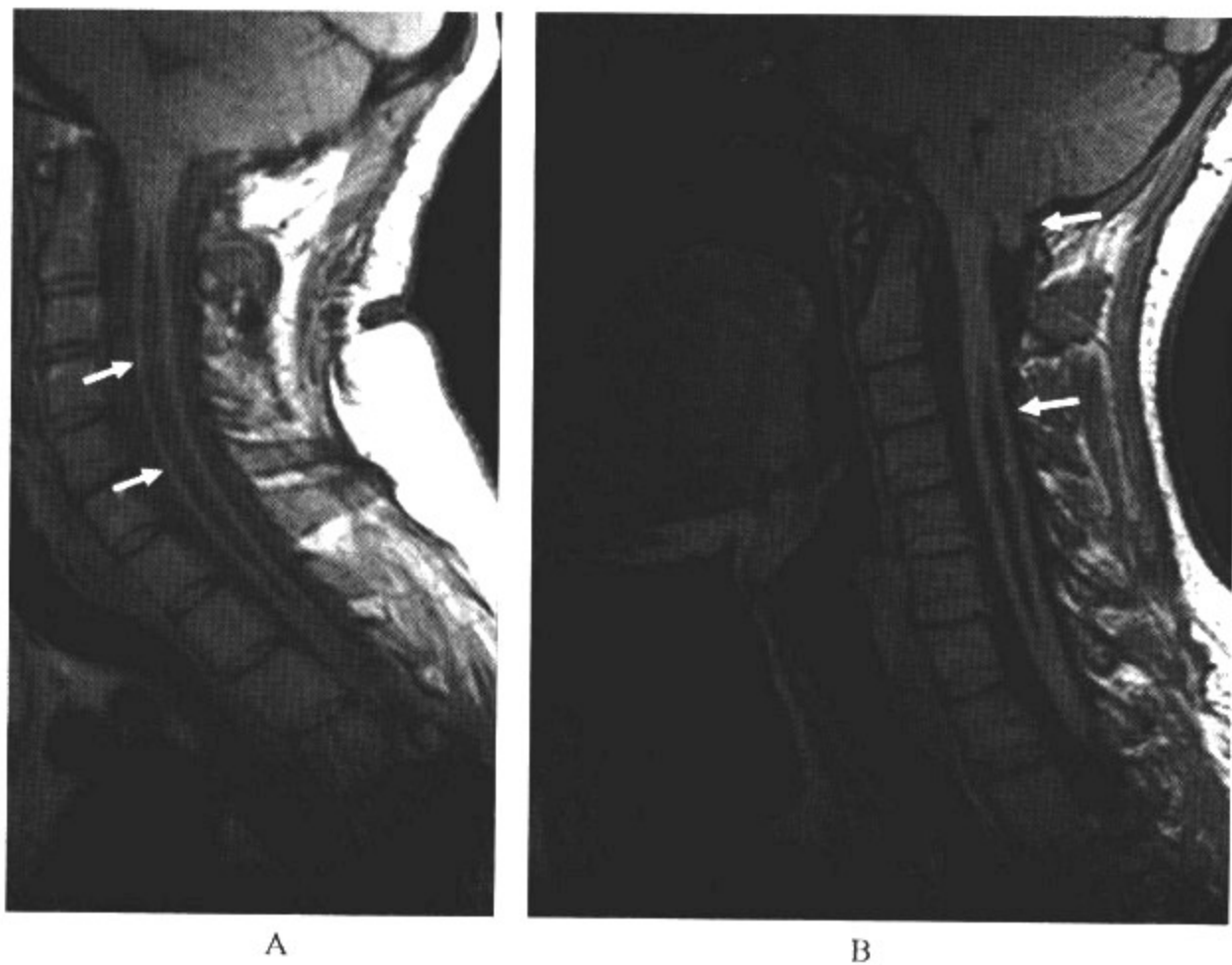


图 18-2-3 脊髓空洞症

#### 影像所见

A. MRI 矢状位 T<sub>1</sub>WI;B. MRI 矢状位 FLAIR 序列

矢状位 T<sub>1</sub>WI 可见颈段脊髓中央低信号的管状扩张;FLAIR 序列空洞壁显示更为清晰,同时可见小脑扁桃体下疝,即为 Chiari 畸形 I 型。

**病例 2** 女,3 岁,车祸外伤后 1 年,出现节段型分离性感觉障碍,近半年症状逐渐加重(图 18-2-4)。

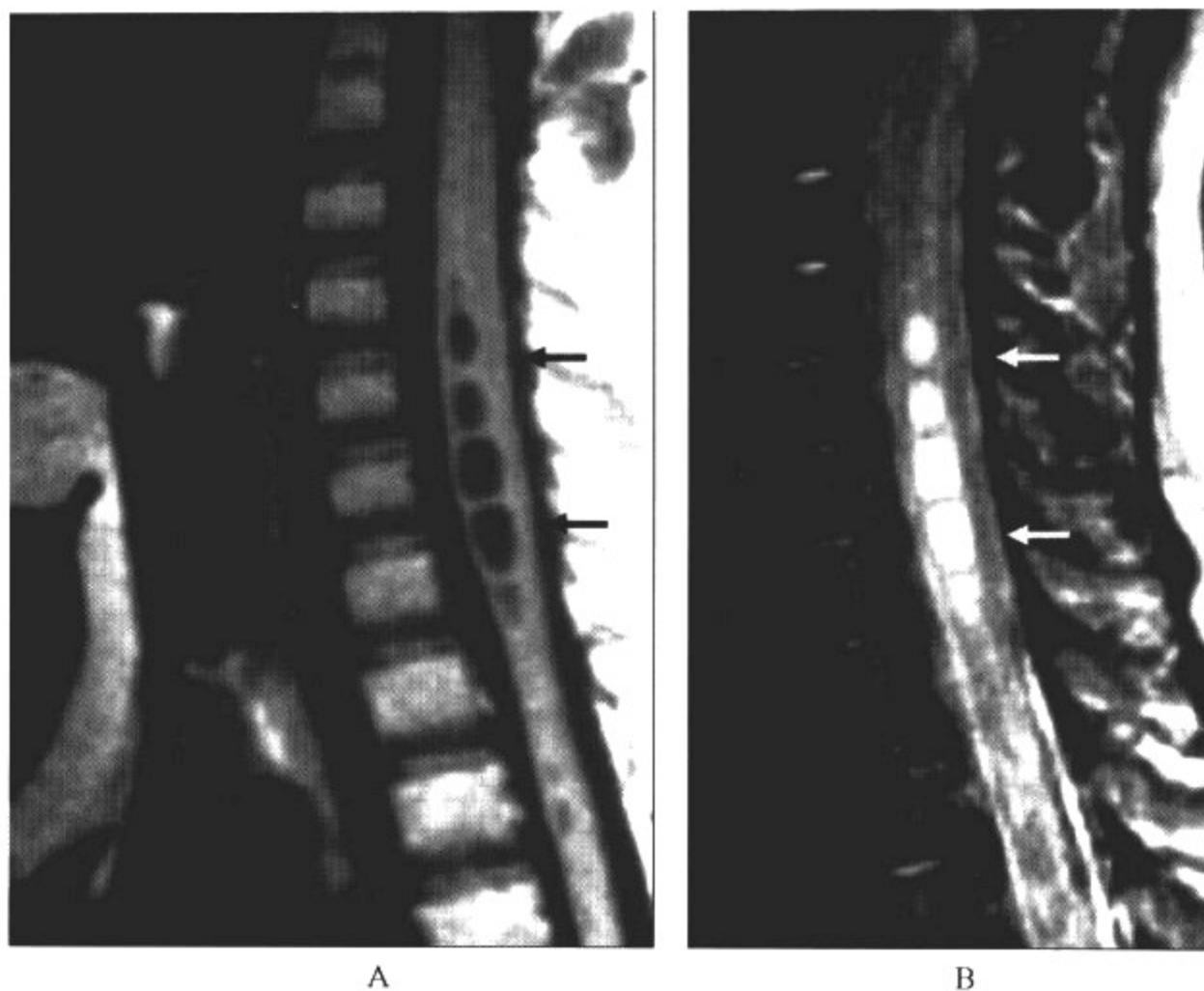


图 18-2-4 脊髓空洞症

### 影像所见

A. MRI 矢状位  $T_1$  WI; B. MRI 矢状位  $T_2$  WI

脊髓中央低信号的管状扩张影,呈  $T_1$  WI 低信号、 $T_2$  WI 高信号改变,信号类似脑脊液信号。空洞呈多房性改变,空洞内可见多发小分隔,提示胶质组织增生。

### 【影像与病理】

1. 主要表现为脊髓内管状空腔形成,周围有胶质组织增生。
2. 颈髓及上胸髓最易受累,有时可涉及延髓、下胸髓甚至达脊髓全长。
3. 膨大的脊髓表面有时可见到扩张的畸形血管,空洞内液呈淡清或微黄透明色,成分与脑脊液相似,空洞壁由星形细胞或室管膜细胞构成,当增生的胶质组织在空洞内形成分隔时,空洞则呈腊肠样或多房性改变。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

- (1) 平扫表现为髓内边界清楚的低密度囊腔,CT 值同脑脊液,相应脊髓外形膨大。
- (2) 当空洞较小或空洞内压力低而呈萎缩状态时,脊髓外形变化不大,或空洞内蛋白含量较高密度降低不明显时,CT 平扫可能漏诊。
- (3) 当空洞与蛛网膜下腔相通时,CTM 立即可见对比剂进入空洞内,若两者不相通,则延迟扫描对比剂可通过脊髓血管间隙或第四脑室的交通进入空洞。
- (4) 伴发脊髓肿瘤时,脊髓不规则膨大,密度不均,空洞壁可较厚。

(5)外伤后脊髓空洞症常呈偏心性,其内常可见分隔。

## 2. MRI 表现

(1)矢状面图像能清晰地显示空洞的全貌,在  $T_1$  WI 上表现为脊髓中央低信号的管状扩张,在  $T_2$  WI 上空洞内液呈高信号,若空洞内液与脑脊液通路相交通并具有搏动时,则在  $T_2$  WI 上表现为低信号的脑脊液,横断面上空洞多呈圆形,有时形态不甚规则或呈双腔形,边缘清楚光滑。

(2)在空洞的上、下两端常有胶质增生,当增生的胶质组织在空洞内形成分隔时,空洞呈多房性。空洞相应节段的脊髓均匀膨大。

(3)MRI 可同时显示颅颈交界部位的先天畸形。

(4)伴发脊髓肿瘤时,脊髓可不均匀增粗,其内信号不均,肿瘤囊变部分的信号往往比空洞内液为高。静脉注射 Gd-DTPA 后,脊髓空洞无明显强化,而肿瘤实质部分可明显强化,可清楚分辨肿瘤与空洞。

(5)外伤后脊髓空洞症以多房性或腊肠样空洞为多见。

### 【影像与临床】

1. 临床主要表现包括:节段型分离性感觉障碍,即痛温觉消失,触觉存在。
2. 有关肌群的下运动神经元性瘫痪,肌肉萎缩。
3. 若锥体束受累,则可出现上运动神经元损害的症状。
4. 此外,还可伴有小脑扁桃体延髓联合畸形等相应症状。

### 【鉴别诊断】

不典型脊髓空洞症应与脊髓软化相鉴别,后者多有外伤史,囊腔较小而欠光整, $T_2$  WI 第 1 回波上,其信号较空洞为高;髓内肿瘤囊变时,其信号多不均匀,多较脑脊液信号为高,脊髓外形不规则膨大,注射顺磁性对比剂后,肿瘤明显强化,可清晰显示其大小、形态和边缘,可资区别。

## 三、脊髓栓系

脊柱发育过程中,脊髓贯穿胚胎全长,脊神经水平方向通过神经孔。随着胚胎发育,脊柱和硬脊膜比脊髓生长迅速,使胎儿出生时脊髓圆锥位于腰 2 水平。由于脂肪瘤、脊髓纵裂、脊髓脊膜膨出及终丝增粗、变短等,使得圆锥位置栓系在低位,脊髓不能正常上升,此种脊髓处于较低的位置称为脊髓栓系。

### 【影像检查方案】

MRI 为本病的首选检查方法。正中矢状位可明确病变的范围及其伴发畸形;轴位可评价疾病的严重程度。CT 对于本病难以诊断,故不推荐首选。

### 【典型病例】

男,15 岁,6 岁后出现下肢萎缩及弯曲,步态异常(图 18-2-5)。

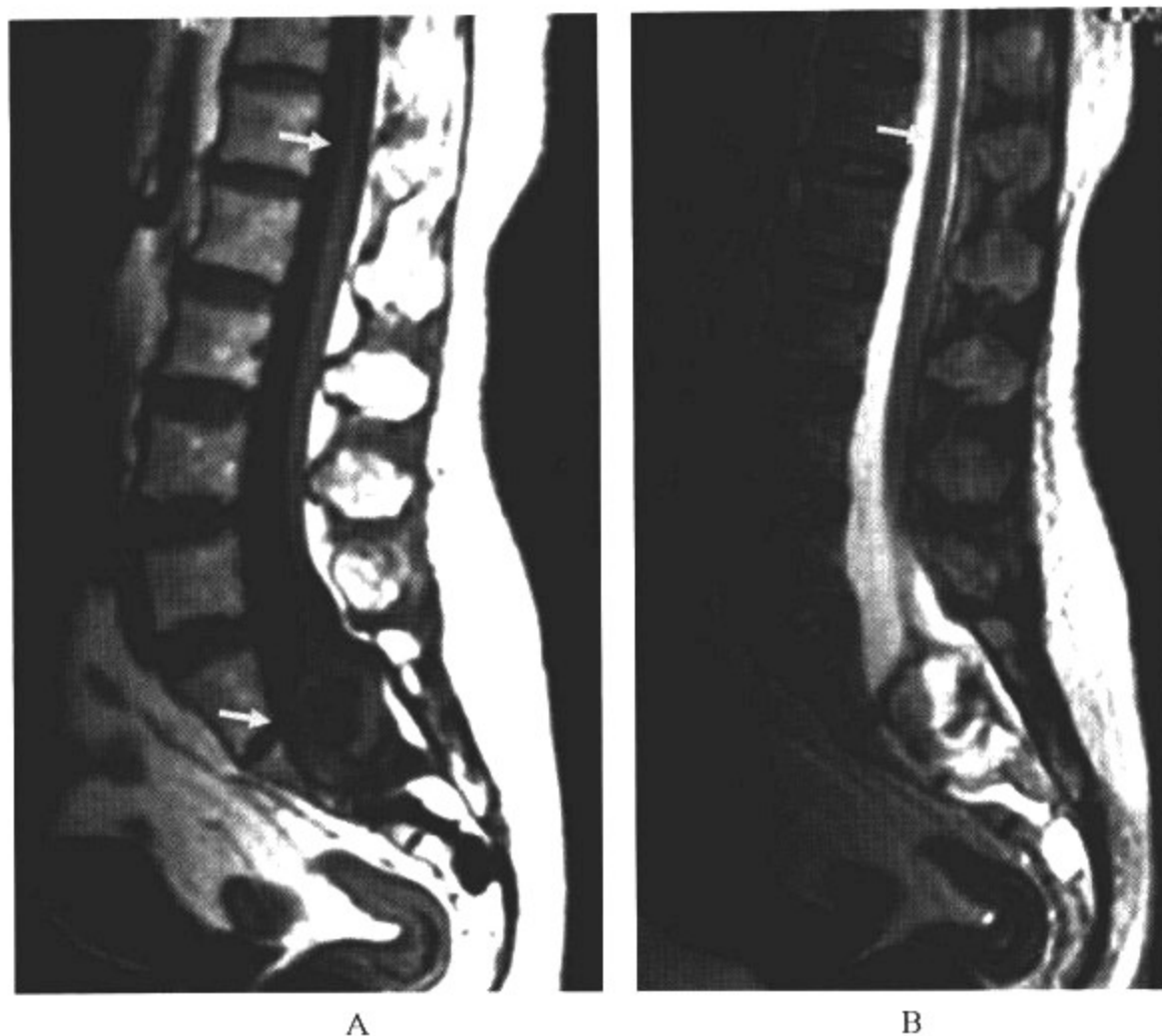


图 18-2-5 脊髓栓系

### 影像所见

A. MRI 矢状位 T<sub>1</sub>WI; B. MRI 矢状位 T<sub>2</sub>WI

矢状位可见脊髓圆锥在腰 2-3 间盘水平以下,圆锥形态不显著,终丝增粗。同时,骶部椎管内亦可见囊实混合性肿物(皮样囊肿),邻近骨皮质受压。

### 【影像与病理】

1. 神经根正常以与脊髓长轴呈 15°角或小于 15°角发出;脊髓栓系时,此角可增大,甚至可达到 90°。

2. 硬膜囊经常膨胀。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

(1)CT 平扫多表现正常。

(2)CT 脊髓造影有时可发现终丝增粗,提示诊断。

#### 2. MRI 表现

(1)脊髓圆锥在腰 2-3 间盘水平以下。

(2)圆锥形态不显著、被短的终丝栓系于上部骶椎。

(3)终丝增粗(直径大于 2 mm),贴附于硬膜上。

(4)可发现同时合并的椎管内其他异常,如终丝纤维脂肪瘤、脊髓脊膜膨出、脊髓纵裂、皮样囊肿等。

3. 比较影像学 CT 诊断本病较为困难,MRI 上可清晰显示脊髓的全貌,不仅有利于本



病的诊断,同时还可发现其病因及伴发的其他畸形。

#### 【影像与临床】

1. 栓系引起圆锥严重牵拉时,婴儿就出现神经学症状。若牵拉程度轻,神经学障碍在儿童期才出现。

2. 症状是由于脊髓受牵拉或压迫引起缺血缘故。

3. 儿童有关节、神经、泌尿、皮肤异常,常见的初发症状有足畸形、腿不等长、下肢萎缩及弯曲、步态异常、尿路感染、下背部胎记或发斑。

4. 儿童几乎均有神经管闭合不全的皮肤特征,成人约有 50% 的患者有不同程度的脊柱裂。

5. 临床症状可因外伤、过度伸展运动等加重。

#### 【鉴别诊断】

MRI 上根据脊髓圆锥及终丝的特征性形态改变很容易诊断,一般不存在鉴别诊断,但在正常新生儿期,由于脊髓圆锥部分形态不大显著,需要与本病相鉴别。

### 四、脊髓纵裂

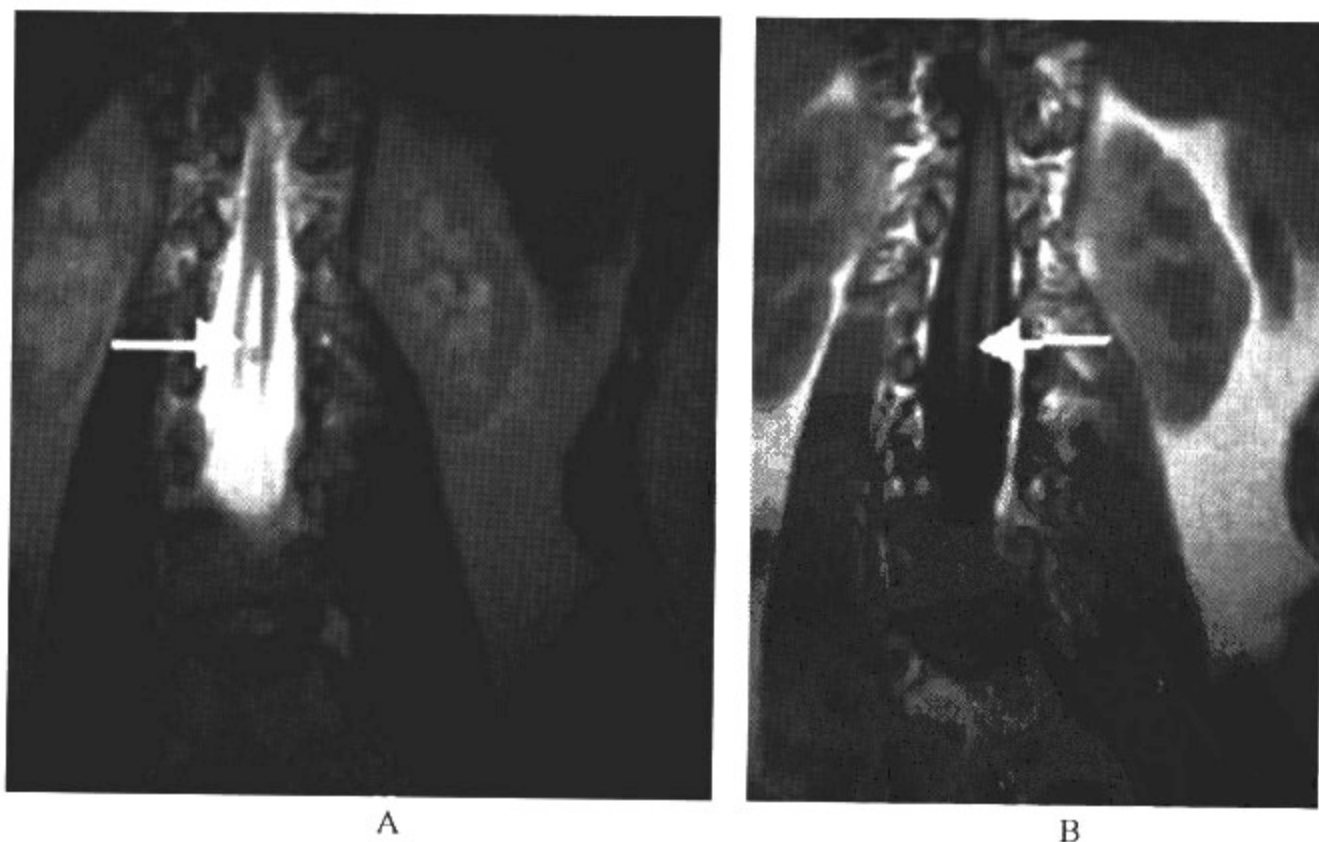
脊髓纵裂为一种先天性异常,常有骨、软组织异常。脊髓分裂的长度一般为 2~4 个椎体高度,两半脊髓多在远端再联合。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI,但 MRI 为本病的首选检查方法,以 MRI 冠状位和轴位显示效果最好。

#### 【典型病例】

女,6 岁,以步态不稳、腿不等长及一侧肌肉萎缩为主诉就诊(图 18-2-6)。



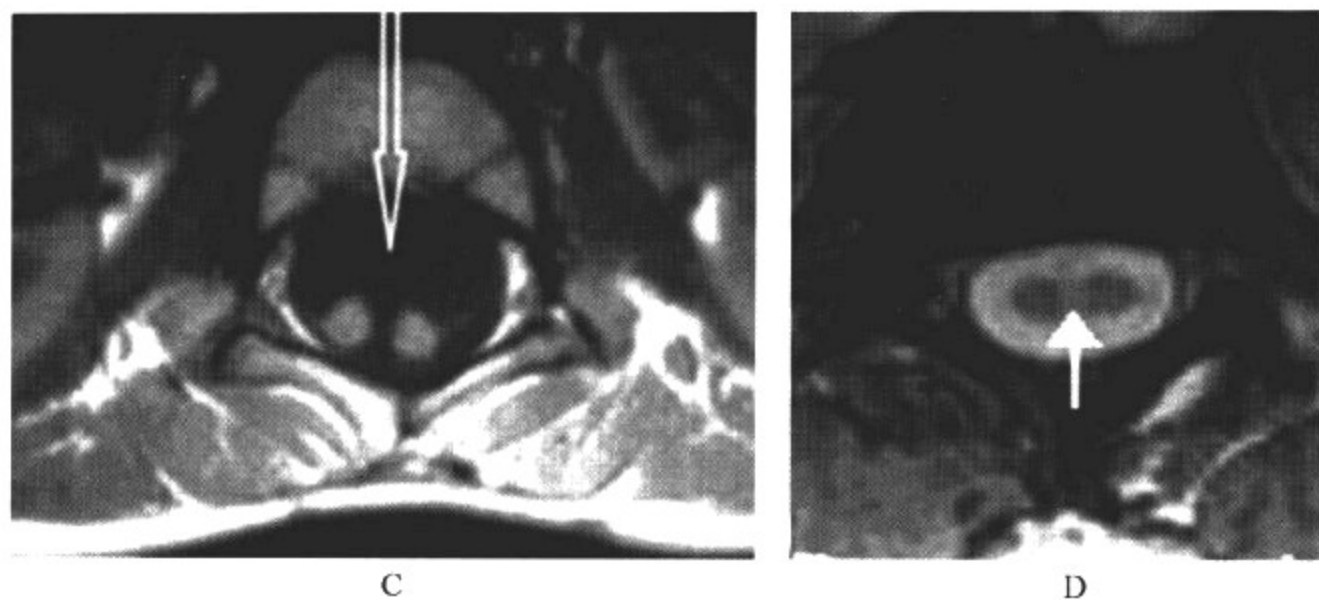


图 18-2-6 脊髓纵裂

**影像所见**

A. MRI 冠状位  $T_2$  WI; B. MRI 冠状位  $T_1$  WI; C. MRI 轴位  $T_1$  WI; D. MRI 轴位  $T_2$  WI

脊髓中央可见一裂隙,二者包绕在单一的硬膜囊内,脊髓分裂的长度约为 3 个椎体高度,两半脊髓在远端再联合。

**【影像与病理】**

1. 脊髓纵裂可发生于脊髓任何水平,但以下胸至骶椎多见,上胸和颈椎少见。
2. 脊髓矢状分为两部分,每部分都有 1 个中央管,1 层软骨膜,并各有 1 个背侧、腹侧突起,并从此处发出神经根。
3. 60%~70%有单一的硬膜囊,脊髓不裂开,仅脊髓围绕 1 个纤维或软骨的隔。
4. 若有分离的硬膜囊和蛛网膜下腔,纤维性和骨软骨隔位于两半脊髓间。隔可以是纤维性、骨性或软骨性的。骨性隔是由一个分离的骨化中心形成,而不是由椎体生出的。
5. 75%病例脊髓圆锥向尾侧移位。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

## 1. CT 表现

- (1) 发现骨化隔是诊断脊髓纵裂的征象,并且代表脊髓裂开的确切位置。
- (2) 可表现为脊椎骨异常,包括隐性脊柱裂、椎弓间距增宽、脊椎分节不良、椎体融合。其中,椎体融合同时伴有脊柱裂是脊髓纵裂的特征。
- (3) 脊髓纵裂处神经弓完全骨化,棘突增大。邻近脊髓纵裂处的椎体前后径减少。

## 2. MRI 表现

- (1) 可显示脊髓的裂隙和分隔。
- (2) 对发现合并的其他异常也有意义。合并的异常有终丝增粗、脊髓栓系、硬膜内脂肪瘤、表皮样和皮样囊肿、脊髓空洞积水等。
- (3) 常有节段的脊椎畸形,如半椎体、脊椎矢状裂,椎弓间距增宽等。

3. 比较影像学 MRI 冠状位和轴位显示脊髓纵裂最好,对纤维性或软骨隔相对敏感;CT 对骨性分隔的显示效果好,但不能明确病变的累及范围及程度。

**【影像与临床】**

1. 脊髓纵裂的临床表现和其他隐性神经管闭合不全相同,女孩多于男孩。
2. 受累儿童有步态异常、腿不等长、背侧中线皮肤异常(痣、多毛、脂肪瘤、皮肤凹陷、血管瘤等),单侧或两侧腿无力、肌肉萎缩、尿便失禁。
3. 个别患者到儿童或成人才发病。
4. 成年人往往有脊柱关节僵硬、血管疾病等。
5. 15%的先天性脊柱侧弯可合并有脊髓纵裂。

#### 【鉴别诊断】

脊髓纵裂需与双脊髓相鉴别。前者仅有从纵裂脊髓外侧发出的 2 对神经根。每对神经根含有运动和感觉神经,相反,双脊髓有 4 对神经根,每条脊髓的内外侧各有 1 对;而且真正的双脊髓十分少见。

## 五、皮 毛 窦

背侧皮毛窦是从皮肤表面向脊柱伸展的衬以上皮的窦道,它是由于局限性皮肤外胚层和神经外胚层未完全分离而引起。因为胚胎期脊髓比脊柱和皮肤位置升高,故皮毛窦从下向上斜行。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为 MRI,CT 对于轻型病变易漏诊,故不推荐首选。

#### 【典型病例】

男,2岁,出生后发现背侧皮肤中线旁出现小凹,反复感染,病灶周围有毛发(图 18-2-7)。

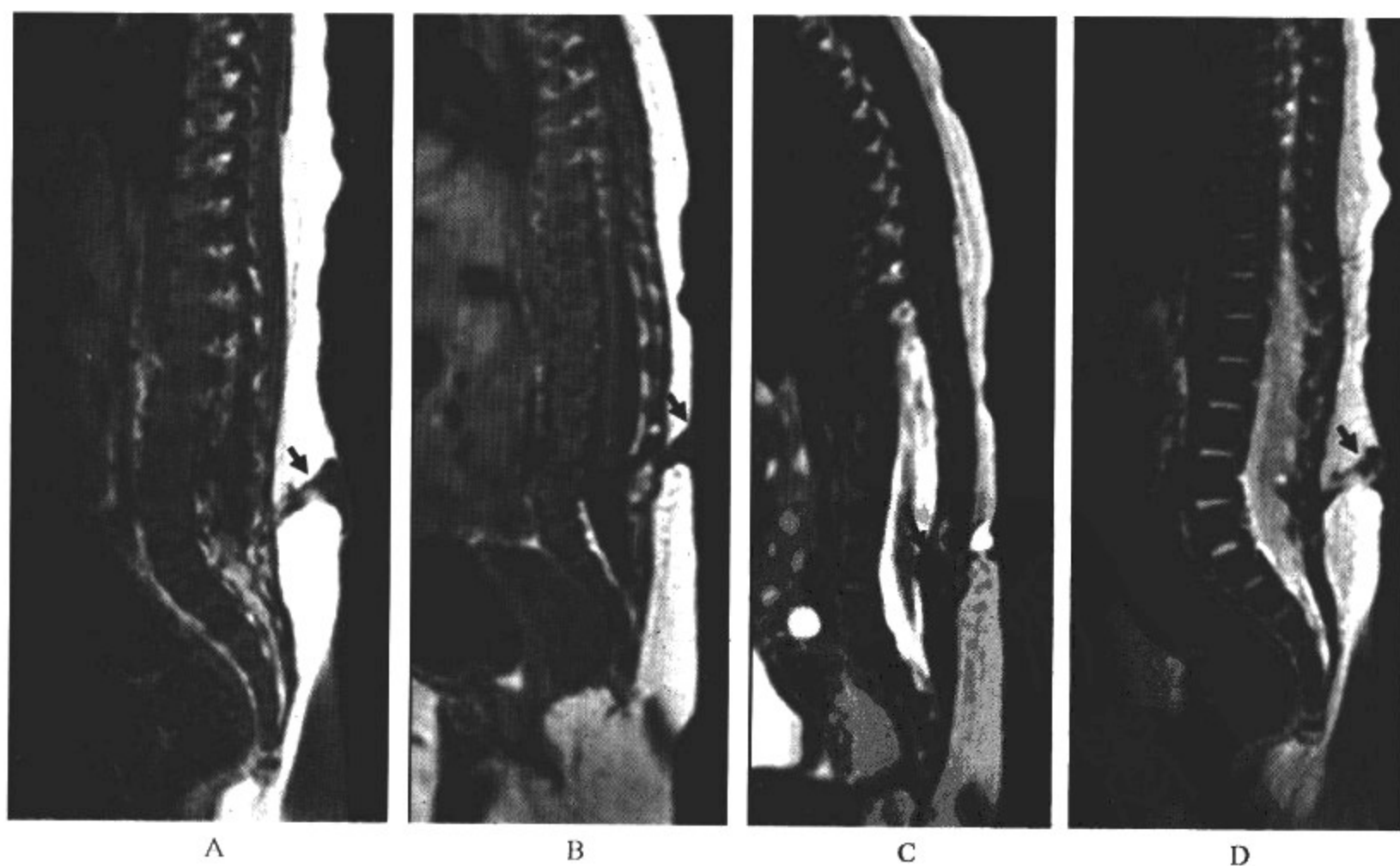


图 18-2-7 皮毛窦

### 影像所见

A、B. MRI 矢状位 T<sub>1</sub>WI; C、D. MRI 矢状位 T<sub>2</sub>WI

腰骶部皮下软组织内可见低信号,皮下部分形态不规整,提示合并皮下感染;窦道可以达到硬膜,但不通过硬膜,使此处硬膜呈帆状改变(如图 C 所示)。

### 【影像与病理】

1. 皮毛窦好发于腰骶部。一些皮毛窦起自皮肤表面,向皮下组织延伸,并在此处终止;但大部分向椎管内伸展。

2. 窦道可以达到硬膜,但不通过硬膜,使此处硬膜呈帆状。

3. 若皮毛窦通过硬膜,则与蛛网膜下腔相通,甚至进入蛛网膜下腔,终止于脊髓圆锥、终丝或脊髓的背侧。皮毛窦的长度和走行各异。

4. 约 25% 可合并皮样囊肿。

5. 常合并脊椎后部中线的异常,在棘突和椎板后方皮肤有 1 条沟,棘突发育不良,棘突分裂、脊柱裂、椎板缺损等。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

(1) 轻型者 CT 多表现正常。

(2) 偶可显示皮下软组织内皮毛窦的走行,呈浅裂隙改变。

#### 2. MRI 表现

(1) MRI 可显示皮毛窦的走行及其累及的范围。

(2) 窦道可以达到硬膜,但不通过硬膜,使此处硬膜呈帆状改变。

(3) 多合并椎管内其他异常,其中以皮样囊肿或表皮样囊肿最多见。

3. 比较影像学 MRI 可显示窦道的走行及其与邻近硬脊膜的关系,有助于发现椎管内其他病变,为本病的首选检查方法;CT 仅对明显病例有提示诊断的作用,但对并发脊椎骨异常的发现较 MRI 敏感。

### 【影像与临床】

1. 临床上窦道表现为背侧皮肤中线或中线旁的凹或小洞。周围有毛发、色素沉着、毛细血管瘤。

2. 一般无症状,若有症状多为局部感染、合并的皮样囊肿或表皮样囊肿压迫椎管内结构引起。

3. 细菌若顺窦道进入椎管内,可以引起脊髓膜炎、硬膜外、硬膜下、蛛网膜下腔感染。椎管旁软组织和皮肤脓肿。

### 【鉴别诊断】

需要与脊膜膨出相鉴别。对于与蛛网膜下腔相通的病例,两者单纯依靠影像学检查鉴别较为困难,需密切结合临床病史、体检结果。

## 第三节 脊髓外伤

脊髓外伤是一种非常严重的损伤,占儿童全身损伤的 0.5%~1%,车祸、运动及器械伤是脊髓外伤的主要原因。



### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI, 但 MRI 为本病的首选检查方法, 对于不能明确显示病变者, 可加扫基于液体衰减反转恢复 (FLAIR) 序列的脊髓神经根成像; 评价脊髓纤维束受损情况可加扫弥散张量成像 (DTI)。CT 对于病变程度显示效果不佳, 故不推荐首选, 但在怀疑合并脊椎骨折时, 可辅以 CT 检查。

### 【典型病例】

男, 14 岁, 车祸外伤后 6 小时出现肢体弛缓性瘫痪, 感觉、反射功能消失 (图 18-3-1, 彩图 2-8)。

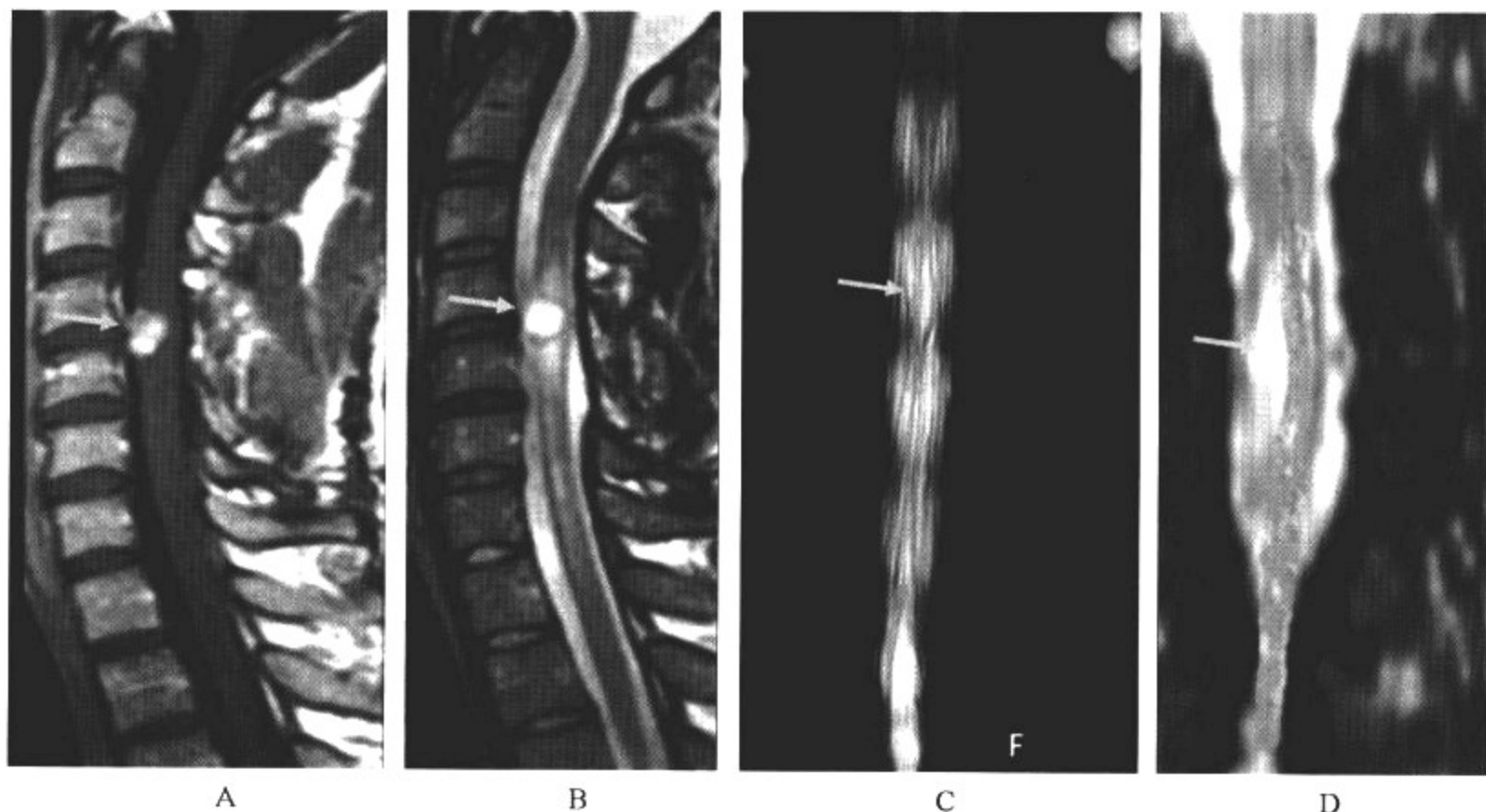


图 18-3-1 脊髓外伤

### 影像所见

A. MRI 矢状位  $T_1$  WI; B. MRI 矢状位  $T_2$  WI; C. 脊髓神经根成像; D. DTI

颈 4-5 椎间盘水平脊髓内  $T_1$  WI 斑片状高信号灶, 代表出血;  $T_2$  WI 可见灶周斑点状水肿带; 脊髓神经根成像显示相应区域神经根形态尚完整, DTI 显示皮质脊髓束仅轻微受压改变, 提示预后良好。

### 【影像与病理】

1. 病理上按损伤轻重程度将其分为: 脊髓震荡、脊髓挫裂伤、脊髓压迫或横断、椎管内血肿。
2. 脊髓震荡属最轻的类型, 为短暂的脊髓功能超限抑制所致, 2 周内脊髓功能逐渐恢复正常, 脊髓形态一般正常。
3. 脊髓挫裂伤常伴有较严重的脊柱骨折和脱位, 脊髓内可见点片状或局灶出血, 常合并水肿、液化坏死及蛛网膜下腔出血, 病变可上下波及数个节段。
4. 损伤水平可以与脊髓损伤所累及的水平不相一致, 严重者脊髓可呈部分或完全断裂。
5. 神经根撕脱和硬膜囊撕裂常与外伤时上肢的位置有关, 多发生于颈 7-8 及胸 1 神经根。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

## 1. CT 表现

(1) 脊髓震荡伤病人多无阳性发现。

(2) 脊髓挫裂伤表现为脊髓外形膨大、边缘模糊,髓内密度不均,有时可见点状高密度区,但常规扫描显示欠佳,需行三维重建和 CTM。

(3) 脊髓内血肿表现为高密度,髓外血肿常使相应脊髓受压移位。

(4) CT 尚可发现椎体及附件骨折,关节突绞锁,后者常见于颈 4-5 及颈 5-6 椎体,多伴发严重的脊髓和神经根损伤。

## 2. MRI 表现

(1) 脊髓震荡多无阳性发现。

(2) 脊髓挫裂伤在  $T_1$ WI 上见脊髓外形膨大,信号不均,可见低信号水肿区,也可无信号异常,仅见脊髓外形改变,但  $T_2$ WI 均可见不均匀高信号。

(3) 合并出血时,急性期  $T_1$ WI 可正常,而  $T_2$ WI 呈低信号;亚急性期  $T_1$ WI 和  $T_2$ WI 均呈高信号。

(4) 脊髓横断时, MRI 可清晰观察到脊髓横断的部位、形态以及脊柱的损伤改变。

(5) 脊髓神经根成像及 DTI 上,不需使用对比剂就能直接观察到神经根撕脱、硬膜囊撕裂及脊髓纤维束受损。

3. 比较影像学 显示骨折和碎骨片位置, CT 优于 MRI; 而显示脊髓受压、椎间盘损伤, 髓内病变和椎管内出血方面, MRI 明显优于 CT; MRI 可清晰显示脊髓、神经根、纤维束受损情况,并据此有利于对预后情况作出评价。

**【影像与临床】**

1. 急性脊髓损伤多表现为损伤水平以下功能丧失,肢体呈弛缓性瘫痪,感觉、反射和括约肌功能全部丧失。

2. 临床上,脊髓损伤的早期阶段主要表现为脊髓休克。

3. 如系脊髓震荡,则短期内可恢复正常;脊髓挫伤或部分断裂时,其功能不能完全性恢复;完全横断时,其损伤平面以下的运动和感觉均消失。

**【鉴别诊断】**

根据明显的外伤史和典型的 CT 和 MRI 表现,脊髓损伤不难诊断。外伤后脊髓空洞症需与脊髓软化灶以及髓内肿瘤囊变鉴别。

## 第四节 脊髓脱髓鞘疾病

### 一、多发性硬化

多发性硬化(MS)是一种自身免疫性疾病,其病理和临床见第15章第八节。脊髓 MS 易侵犯颈段,最多见于脊髓外侧柱。

**【影像检查方案】**

主要检查手段为 MRI,对于不能明确显示病变者,可加扫液体衰减反转恢复(FLAIR)序列;增强扫描可有利于病变分期的判定及鉴别诊断。CT 多不能发现病变,诊断价值有限。

**【典型病例】**

男,14岁,2周前出现右手、右腿肢体感觉异常,左侧肢体感觉功能减低。MRI检查后进行腰穿,脑脊液检查发现寡克隆带(图18-4-1)。

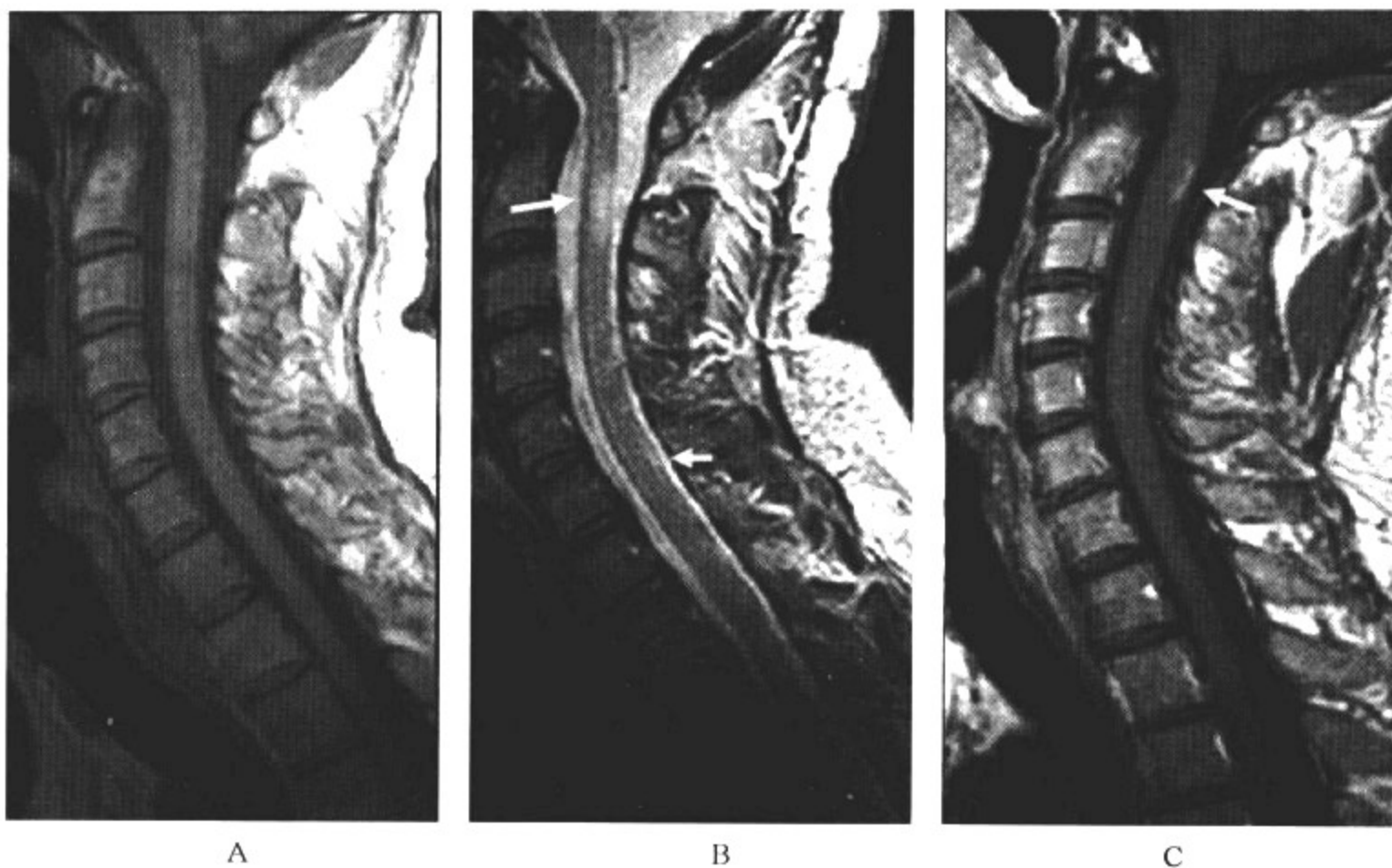


图 18-4-1 多发性硬化

**影像所见**

A. MRI 矢状位 T<sub>1</sub>WI; B. MRI 矢状位 T<sub>2</sub>WI; C. MRI 矢状位 T<sub>1</sub>WI 增强扫描

矢状位 T<sub>1</sub>WI 脊髓未见确切异常;矢状位 T<sub>2</sub>WI 可见颈 2 椎体水平脊髓内斑片状高信号灶,病灶位于脊髓后部;增强扫描可见病灶内呈线性强化。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

1. CT 表现 诊断价值不大,多不能发现异常。

2. MRI 表现

(1)急性期在 T<sub>1</sub>WI 上可见脊髓局限性梭形肿胀,通常不能发现硬化斑。

(2)在 T<sub>2</sub>WI 上硬化斑呈较高信号,累及范围多为 1~3 个节段。

(3)硬化斑多在脊髓背侧和侧方,呈楔状,基底朝向周边,尖端指向中心。

(4)Gd-DTPA 增强扫描,处于活动期的斑片可具有明显的异常对比增强。

(5)晚期脊髓萎缩。

**【鉴别诊断】**

结合临床病史和 MRI 所见,并排除炎症和肿瘤,方可确立诊断。本病出现局限性脊髓肿胀,可在症状出现 3~4 周后缩小,9 周后消退,且有自发性症状改善,可资鉴别。如 3 个月后脊髓肿胀无消退,甚或加重,则提示为肿瘤。

## 二、急性播散性脑脊髓炎

急性播散性脑脊髓炎为少见的脊髓脱髓鞘性疾病。发病的原因多由于病毒性感染或接种

和注射疫苗的过敏反应;少数可自发性起病。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为MRI,对于不能明确分辨病变者,可加扫液体衰减反转恢复(FLAIR)序列,增强扫描可有利于病变的诊断与鉴别诊断。CT对于本病缺乏特异性,易漏诊,故不推荐首选。

#### 【典型病例】

男,8岁,以腹痛、呕吐及便秘持续数周为主诉急诊收入院(图18-4-2)。

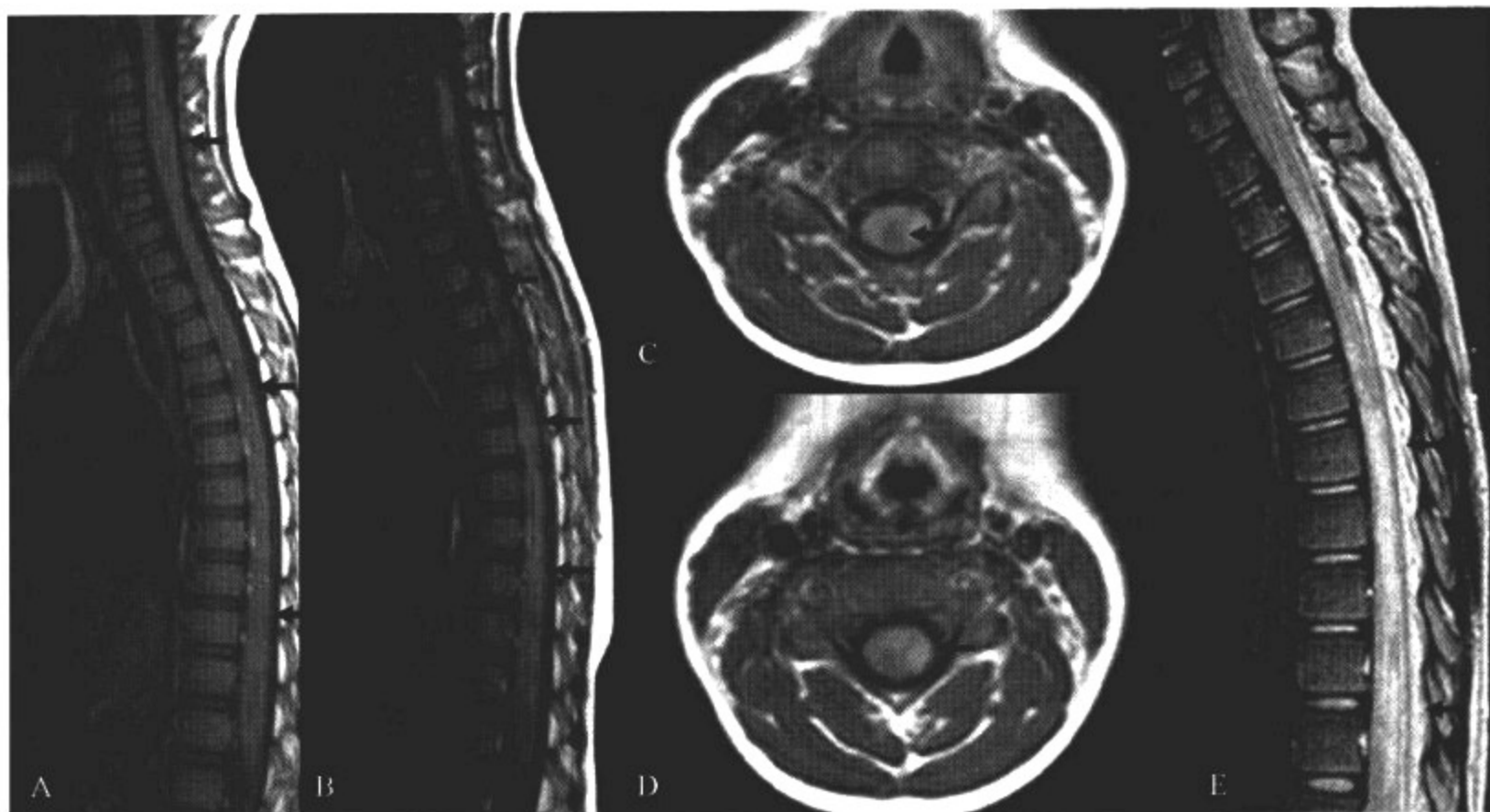


图 18-4-2 急性播散性脑脊髓炎

#### 影像所见

A. MRI矢状位  $T_1$  WI; B. MRI矢状位  $T_1$  WI 增强扫描; C、D. MRI轴位  $T_1$  WI 增强扫描; E. MRI矢状位  $T_2$  WI

矢状位  $T_1$  WI 可见脊髓多节段膨胀,呈弥漫性低信号改变,但颈胸交界处保持正常;增强扫描多发斑片状强化,但颈6-胸1水平相对正常;轴位显示强化灶位于脊髓左侧索,与正常脊髓分界不清,累及白质; $T_2$  WI 病变呈弥漫性高信号改变。

#### 【影像与病理】

1. 病变可累及脊髓灰质和白质,但主要累及脊髓白质,产生脱髓鞘改变。
2. 常累及中胸段,范围较长。
3. 病变亦可呈节段性分布,呈“跳跃性”改变,病变间脊髓可保持相对正常。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. CT表现 偶尔可显示椎管内脊髓膨大,但无诊断价值。

2. MRI表现

(1)表现为脊髓肿大,少数亦可无肿大,常累及数个脊段。

(2)病变脊髓在  $T_1$  WI 上呈低信号或等信号,在  $T_2$  WI 上呈高信号。



(3) 脊髓改变通常发生在亚急性期,多累及脊髓白质,增强扫描脊髓内可出现多发界限不清的斑片状强化灶。

(4) 病变亦可呈节段性分布,呈“跳跃性”改变,病变间脊髓可显示正常。

(5) 头部 MRI 检查有时可同时发现异常脱髓鞘性病变出现。

3. 比较影像学 MRI 为本病的首选检查方法,CT 对本病诊断价值有限,多不采用。

**【影像与临床】**

1. 临床上多发病急剧,可在数小时内出现症状,早期可出现头痛、发热及脑膜刺激症状。

2. 特异性局灶性神经缺失症状可表现多样,反映脑与脊髓多灶性受累。

3. 症状多于 1 个月后缓解,少数可持续数月。

4. MRI 表现比临床感觉平面所反映的范围大。

**【鉴别诊断】**

MRI 表现并无特异性,在排除肿瘤、血管畸形和硬膜外脓肿后,结合病史,可确定诊断。需与多发性硬化及横贯性脊髓炎相鉴别。

本病脊髓病变常比多发性硬化更广泛,二者鉴别并不难。

横贯性脊髓炎通常是指脊髓非炎症性损伤,多发生于年长儿童或成人。其病因与急性播散性脑脊髓炎类似,但起病缓慢,局灶性神经缺失症状多于 1 个月后出现。病变范围也比较广泛,脊髓肿胀、增粗,但病变多累及脊髓中央灰质,分布范围连续,不会出现节段性改变(图 18-4-3),仔细观察其特点,二者不难鉴别。

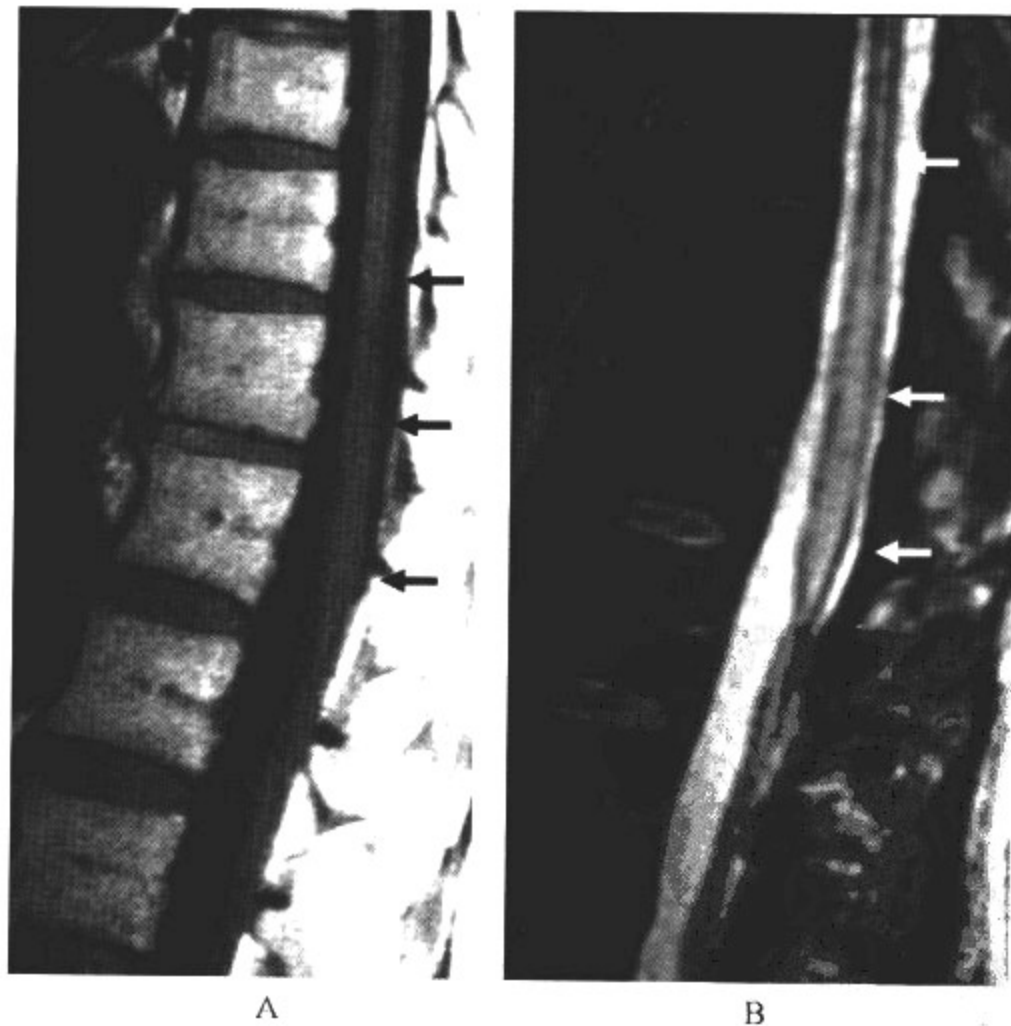


图 18-4-3 横贯性脊髓炎

影像所见

A. MRI 矢状位 T<sub>1</sub>WI; B. MRI 矢状位 T<sub>2</sub>WI

矢状位 T<sub>1</sub>WI 可见脊髓轻度肿胀,呈弥漫性低信号改变,T<sub>2</sub>WI 病变呈弥漫性高信号改变,病变多累及脊髓中央灰质,分布范围连续,而脊髓周围白质可保持正常信号。

## 第五节 椎管内感染

### 一、蛛网膜炎

蛛网膜炎是蛛网膜的一种慢性炎症过程,引起脊髓和神经根的损伤。原因很多,如感染、鞘内注射激素和麻醉药物、出血及外伤等,但多数为非特异性炎症所致。

**【影像检查方案】**

主要检查手段为 CT 和 MRI,CT 扫描需要进行椎管造影(CTM),但由于是创伤性检查方法,在小儿多不采用;MRI 为本病的首选检查方法,必要时可辅以增强扫描。

**【典型病例】**

男,14岁,2个月前患有全身真菌感染史,近1个月出现腰痛,肢体感觉障碍(图 18-5-1)。

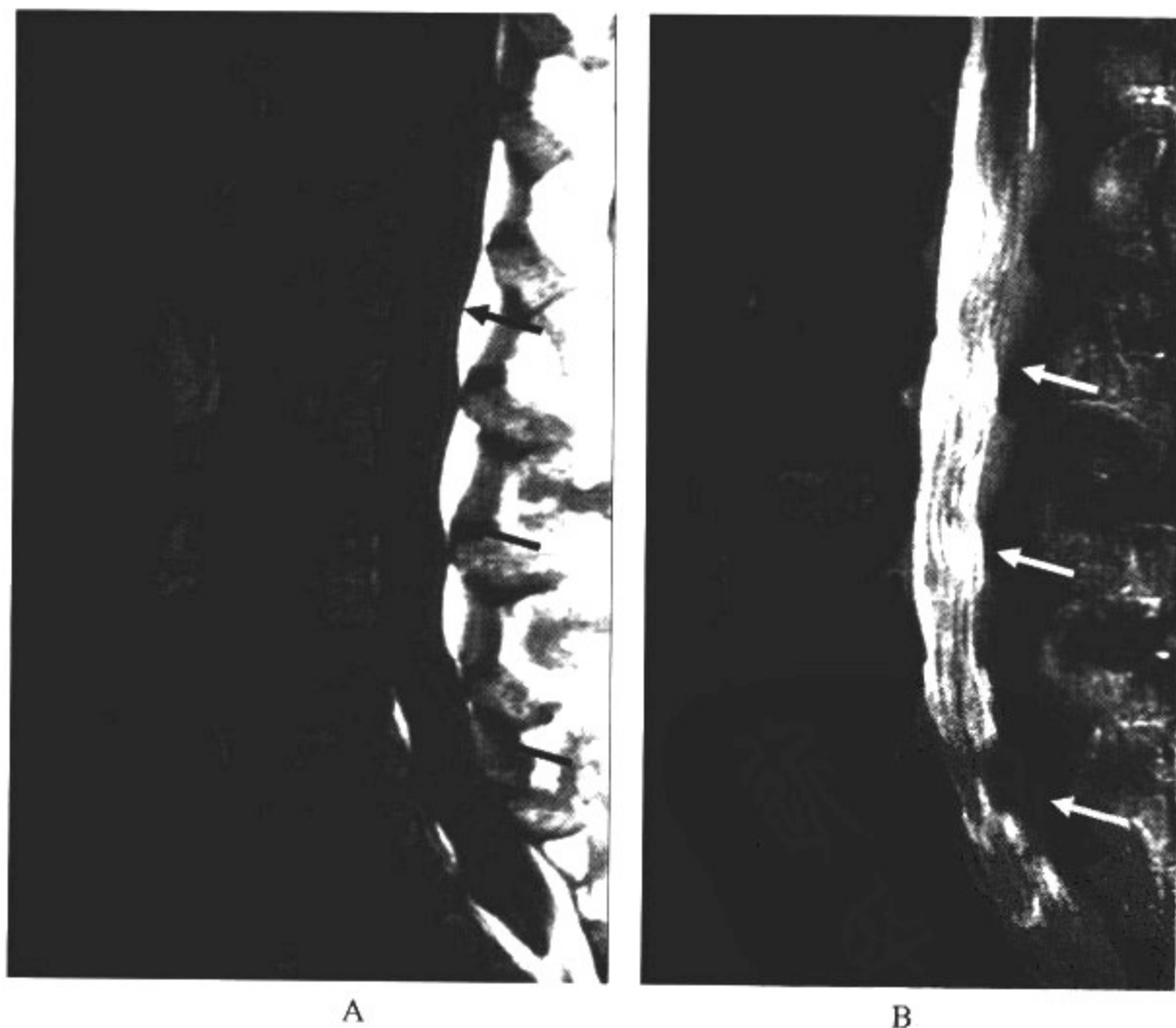


图 18-5-1 蛛网膜炎

影像所见

A. MRI 矢状位 T<sub>1</sub>WI; B. MRI 矢状位 T<sub>2</sub>WI

圆锥以下硬膜囊内在  $T_1$ WI 上为增多的软组织信号影充填,在  $T_2$ WI 上其信号弥漫性增高,分辨不出马尾神经,大部分蛛网膜下腔闭塞。同时,椎体内可见弥漫性信号减低,提示椎体真菌感染性改变。

#### 【影像与病理】

1. 蛛网膜炎时可有少量炎性细胞和纤维渗出,而后者占优势。
2. 在恢复期间,增生的成纤维细胞形成致密的胶原组织,神经根表面覆盖纤维蛋白,使神经根及其鞘膜囊之间相互粘连。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

##### 1. CT 表现

- (1)CT 平扫多不能明确诊断。
- (2)诊断要靠 CTM,表现为脊髓偏于硬膜囊一侧,或神经根聚集在一起,有时神经根贴在增厚的蛛网膜壁上,硬膜囊内无神经根,仅有对比剂充盈,呈现“空硬膜囊征”。

(3)硬膜囊变小或不规则,严重时蛛网膜下腔可完全阻塞,延迟 CTM 可见病变的上下范围和上下方与马尾严重粘连的表现,以及因粘连而形成的蛛网膜下腔囊肿。

##### 2. MRI 表现

- (1)对较轻的颈胸段蛛网膜炎诊断困难,对腰段蛛网膜炎诊断可靠。
- (2)按形态学的改变分为 3 型:Ⅰ型主要表现为向心性马尾神经集结;Ⅱ型表现为偏心性马尾神经集结,呈“空硬膜囊征”;Ⅲ型圆锥以下硬膜囊内在  $T_1$ WI 上为增多的软组织信号影充填,在  $T_2$ WI 上其信号弥漫性增高,分辨不出马尾神经,大部分蛛网膜下腔闭塞。

(3)以上分型并不绝对,可以变异和混合存在。

3. 比较影像学 CTM 虽然诊断价值可靠,但因其为创伤性检查方法故多不采用;MRI 可明确病变的范围,并可据此进行影像学分型。

#### 【影像与临床】

1. 临床表现为运动、感觉障碍和截瘫等。
2. 但症状缺乏特异性,与椎管内肿瘤难于鉴别。

#### 【鉴别诊断】

结合临床病史如手术或外伤等,根据上述影像表现,蛛网膜炎不难诊断,但要注意神经根的正常变异以及因检查技术原因造成的假阴性和假阳性结果。需与椎管内其他占位性病变,如脑脊液种植转移性肿瘤以及脊髓血管畸形鉴别。增强扫描有助于鉴别,肿瘤多有强化,而蛛网膜炎多无强化。

## 二、硬膜外脓肿和硬膜下脓肿

椎管内脓肿以硬膜外脓肿最为常见,硬膜下脓肿少见,脊髓内脓肿极罕见。硬膜外脓肿为椎体骨髓炎扩散的必然结果。最常见的致病菌是金黄色葡萄球菌。发病部位与解剖特点有密切关系,正常硬膜外腔充满疏松结缔组织和静脉丛,主要位于背外侧,第 4~8 胸椎之间最宽,因而硬膜外脓肿好发于此。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI,二者诊断价值相仿,均可以精确显示椎管内脓肿的部位、范围,必要时可辅以增强扫描;但 MRI 可同时有利于评价脊髓受累情况。

#### 【典型病例】

男,13岁,以发热、肢体感觉障碍2个月,近1个月加重为主诉就诊(图18-5-2)。

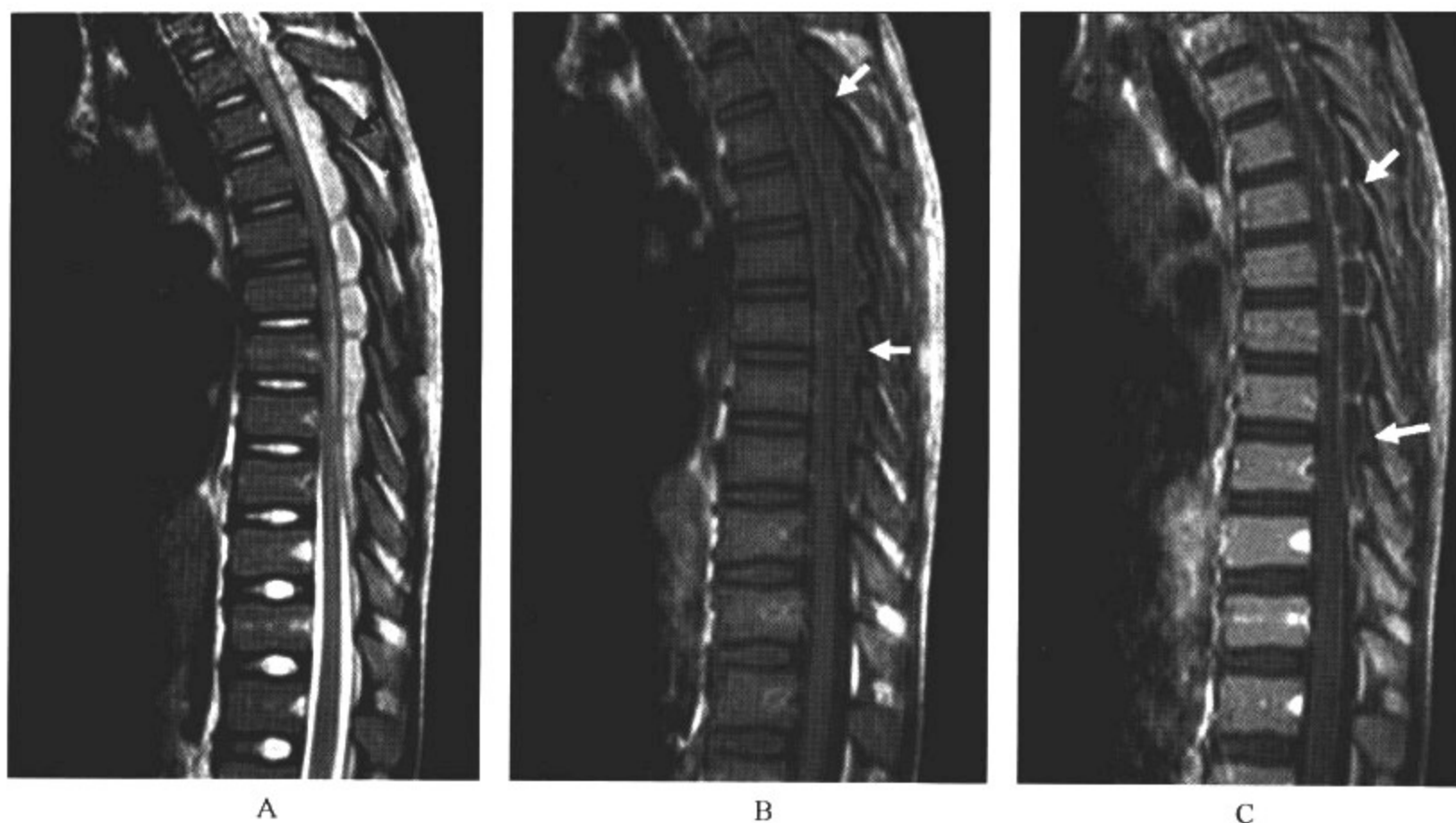


图 18-5-2 硬膜外脓肿

### 影像所见

A. MRI 矢状位  $T_2$  WI; B. MRI 矢状位  $T_1$  WI; C. MRI 矢状位  $T_1$  WI 增强扫描

病变范围较广,累及数个椎体水平硬膜外间隙,病变在  $T_1$  WI 上呈低信号,在  $T_2$  WI 上呈高信号,硬膜囊和脓肿之间可见细线状低信号影,为脓肿壁。相应蛛网膜下腔受压变窄,脊髓受压水肿,呈  $T_2$  WI 高信号改变。增强扫描呈环形强化。

### 【影像与病理】

1. 病理上病原菌在硬膜外间隙内扩散,形成蜂窝织炎,最终形成脓肿。
2. 脓液主要聚集于硬膜囊的背、外侧,上下可延及数个脊髓节段,有时可达椎管全长。
3. 病程缓慢者,脓液被吞噬吸收的同时,伴有结缔组织增生,形成肉芽肿混杂于脓腔内,在脓液聚集的椎管部位压迫相应的脊髓,导致脊髓实质的缺血、水肿。
4. 蛛网膜和脊髓实质亦有不同程度的炎症反应。
5. 脊髓动脉发生感染性血栓栓塞时,脊髓实质血液循环障碍,易出现脊髓软化。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

- (1) 硬膜外脓肿表现为硬膜外密度增高,正常血管、神经结构变模糊。
- (2) 亚急性或慢性脓肿内可见到密度更高的肉芽组织,邻近骨质可有轻度增生或不规则破坏,有时可见硬膜囊及神经根鞘增厚。
- (3) 硬膜下脓肿表现为硬膜囊不规则变形,密度不均匀增高。

#### 2. MRI 表现

- (1) 硬膜外脓肿在  $T_1$  WI 上呈等或低信号,在  $T_2$  WI 上呈高信号,硬膜囊和脓肿之间可见



细线状低信号影,为脓肿壁。

(2)病变范围较广,可累及数个椎体水平和相应椎间孔,相应蛛网膜下腔受压变窄,脊髓受压水肿,呈高信号改变。

(3)当脓肿内有肉芽肿形成时,在  $T_1$ WI 上可见局限性低信号块影,在  $T_2$ WI 呈高信号。

(4)增强扫描,肉芽肿呈环形或结节状强化。

(5)高颈段的硬膜外脓肿易向枕大孔及椎体周围蔓延;腰段硬膜外脓肿易向椎旁软组织蔓延,形成腰大肌脓肿及髂窝脓肿等;胸段硬膜外脓肿因硬膜外间隙较大,易于扩散,常见于脊髓背、外侧。

(6)硬膜下脓肿少见,MRI 表现为椎管内结构紊乱,蛛网膜下腔被脓肿充填,边缘不规则,脊髓受压、移位,信号表现同上。

3. 比较影像学 CT 和 MRI 诊断价值相仿,MRI 对于硬膜下脓肿诊断更特异,对脊髓受累情况的判定更为客观和直接。

#### 【影像与临床】

1. 临床上以亚急性脓肿最为多见。
2. 起病时有高热、寒战、白细胞增高等全身感染表现。
3. 以后出现脊背疼痛,脊柱活动受限,进而出现脊髓功能损害症状。

#### 【鉴别诊断】

硬膜外脓肿具有典型临床表现,CT 上显示硬膜外密度增高,MRI  $T_1$ WI 上呈等或低信号, $T_2$ WI 呈高信号,沿硬膜外腔或周围脂肪间隙分布,椎管内结构多有受压,诊断不难。当胸段脓肿伴有出血时,应与硬膜外脂肪相鉴别,后者呈节段性分布,不压迫椎管内结构, $T_2$ WI 上见不到高信号的脓肿组织。有时硬膜外脓肿易与转移性肿瘤相混淆,转移性肿瘤多有原发肿瘤的病史,在  $T_2$ WI 上呈等或低信号,多有局限性骨结构受累,椎间隙无狭窄,可与脓肿相鉴别。

## 第六节 椎管内血管畸形

椎管内血管畸形是指脊髓血管先天发育异常而形成的一类病变。可发生于脊髓各个节段,脊髓内外可同时受累,颈胸段血管畸形以髓内病变为主,腰段则多位于脊髓后方。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI,CT 多需要结合增强扫描才能提示诊断;MRI 为本病的首选检查方法,对于不同类型血管畸形均能够明确诊断,一般不需要增强扫描。必要时可加扫 MRA 检查,进一步明确诊断。

#### 【典型病例】

**病例 1** 男,12 岁,以四肢麻木、无力,伴有感觉异常 3 年余,近半年逐渐加重为主诉就诊(图 18-6-1)。

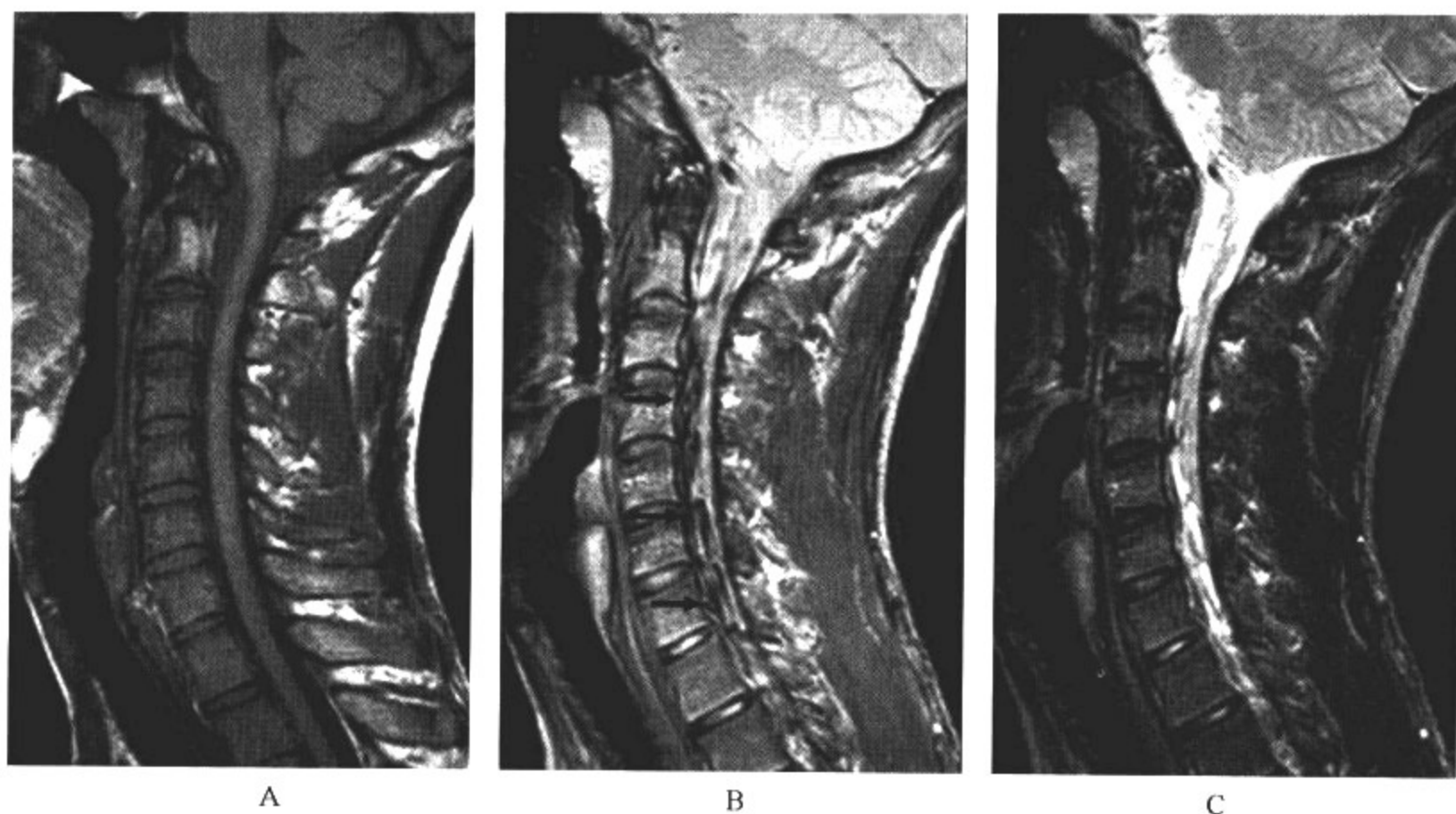


图 18-6-1 椎管内血管畸形

影像所见

A. MRI 矢状位  $T_1$  WI; B. MRI 矢状位质子密度加权图像; C. MRI 矢状位  $T_2$  WI  
矢状位显示椎体后方椎管内多发纤细条状低信号灶,以质子密度加权图像显示最为清晰;  
 $T_1$  WI 显示效果不佳;  $T_2$  WI 还可显示脊髓受压、水肿(高信号)改变。

病例 2 女,10岁,以头痛、头迷,四肢麻木1年为主诉就诊(图 18-6-2)。

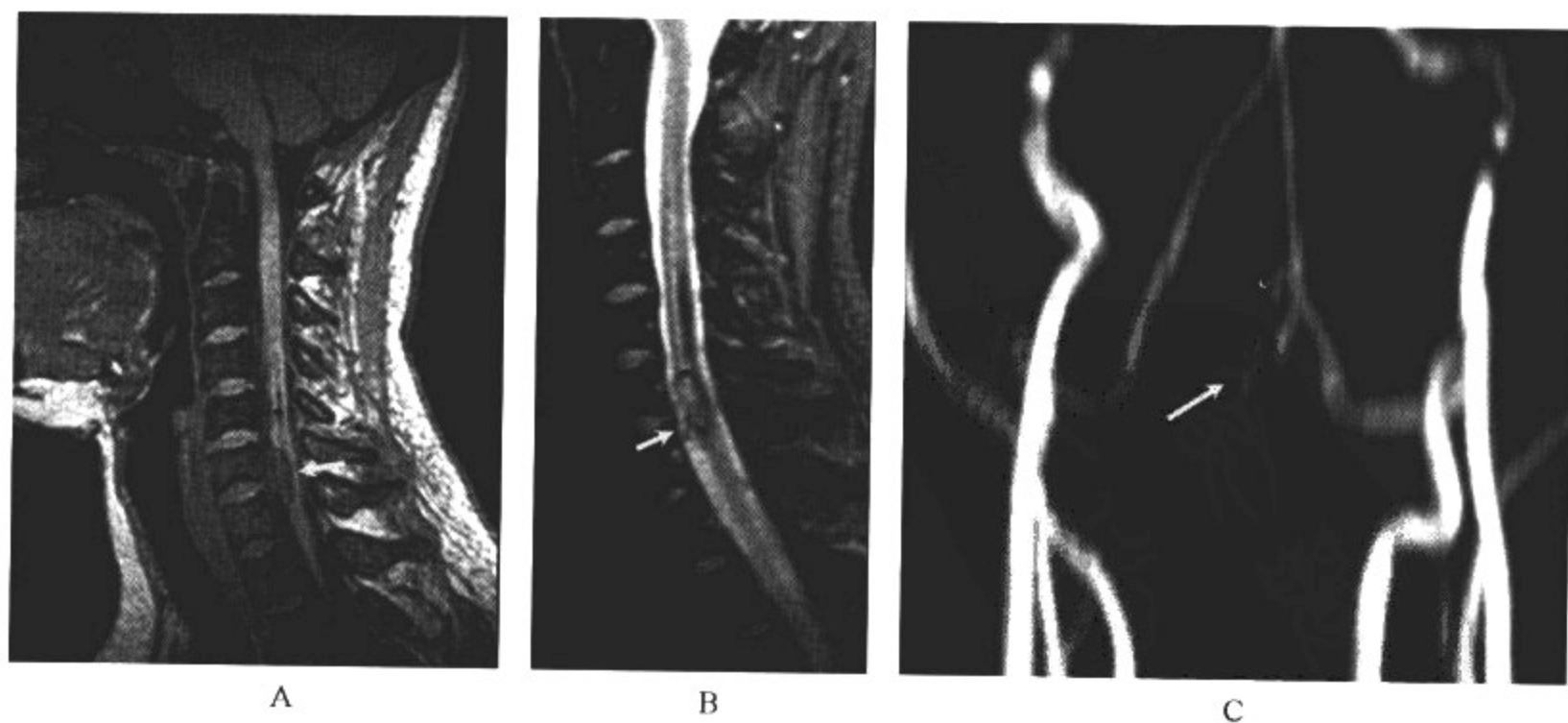


图 18-6-2 椎管内血管畸形

**影像所见**

A. MRI 矢状位 3D 梯度回波序列(GRE)T<sub>1</sub>WI; B. MRI 矢状位 T<sub>2</sub>WI; C. MRA

颈段脊髓内及硬膜下可见迂曲条状低信号灶,同时亦可见一小尾状低信号灶与硬膜相连;MRA 进一步证实动静脉畸形的诊断。

**【影像与病理】**

1. 根据异常血管的形态和结构,可将其分为 4 类。病理上以动静脉血管畸形最为多见。
2. 动静脉畸形:由供血动脉、畸形血管团和引流静脉组成,动静脉之间有直接短路相通。
3. 静脉畸形:由曲张的静脉团组成,常伴血栓形成。
4. 动脉畸形:由多条动脉集聚而成,常位于脊髓表面。
5. 毛细血管扩张症:由大小不一、扩张的毛细血管组成,多位于脊髓后索。
6. 血管破裂出血可形成脊髓内血肿,常伴有神经系统其他部位的血管畸形。

**【影像诊断要点及比较影像学】****1. CT 表现**

- (1)平扫可见病变脊髓局限增粗,有时在其表面可见到斑点状钙化灶。
- (2)增强扫描在脊髓内或其表面可见到异常强化、扩张的血管,呈迂曲或团块状分布,多位于脊髓背外侧,其周围有时可见粗大的供血动脉及引流静脉。
- (3)颈胸段病变范围较大,腰段多较局限。
- (4)伴有出血时可见高密度的血肿,脊髓横径增宽;畸形血管内血栓形成时,相应脊髓呈萎缩性改变。

**2. MRI 表现**

- (1)硬膜内血管畸形可在脊髓实质内见到异常血管团,由于畸形血管内血流较快,无论 T<sub>1</sub>WI 和 T<sub>2</sub>WI 均呈无信号,尤其在 T<sub>2</sub>WI 上,流空血管在高信号脑脊液的衬托下显示更加清楚。
- (2)病变部位脊髓局限膨大。
- (3)伴有出血时,供血动脉和引流静脉的流空征象不明显,血肿信号变化同颅内血肿。
- (4)伴有血栓形成时,由于血流缓慢,表现为高信号团块影。
- (5)增强扫描畸形血管明显强化,有利于发现小的畸形血管团及其供血动脉和引流静脉。

3. 比较影像学 CT 平扫对本病诊断价值有限,需增强扫描才能最终作出诊断;MRI 无需对比剂增强,即可显示病变的累及范围、脊髓受累程度,选用梯度回波或质子密度加权图像可提高病变的检出率,MRA 可有利于病变的最终诊断。

**【影像与临床】**

1. 临床常表现为进行性脊髓压迫症状。
2. 病变以下的脊髓功能部分或完全丧失。

**【鉴别诊断】**

典型的椎管内血管畸形诊断并不难。椎管内血管畸形比较小或不出现血液流空现象时,应与下列疾病相鉴别:①髓内肿瘤:脊髓增粗更加明显,边缘不规则,信号强度不均匀,由于肿瘤周围脊髓水肿,则在 T<sub>2</sub>WI 上,在肿瘤轮廓之外可见高信号影,囊变部分信号虽然减低,但肿瘤内看不到流空现象;②海绵状血管瘤:常为多发性,不出现流空现象,注射 Gd-DTPA 后不出现明显强化。

## 第七节 椎管内肿瘤

椎管内肿瘤约占神经系统肿瘤的15%，可发生在各个脊段，按生长部位可分为脊髓内、脊髓外硬脊膜内和硬膜外3种，其中以脊髓外硬膜内肿瘤最为常见，占60%~75%，其他两类各占15%。

### 一、脂肪瘤

为一种发育性肿瘤，几乎均合并脊柱裂，分为4种类型，即硬膜内脂肪瘤(占5%)、硬膜外脂肪瘤(少见)、脂肪脊髓脊膜膨出(占80%~85%)及终丝纤维脂肪瘤(儿童少见)。由于脂肪脊髓脊膜膨出在第二节中已作过介绍，这里主要介绍硬膜内脂肪瘤。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为CT和MRI，但MRI为本病的首选检查方法，一般无需增强扫描即可明确诊断。

#### 【典型病例】

女，11岁，呈有胸腰部皮下脂肪瘤切除手术史，近5年来活动后常自觉右侧腿无力(图18-7-1)。



图 18-7-1 椎管内脂肪瘤



**影像所见**

A、B. MRI 矢状位 T<sub>1</sub>WI; C、D. MRI 轴位 T<sub>1</sub>WI

颈、胸及腰段椎管硬膜内可见多发梭形高信号灶,脊髓受压;轴位 T<sub>1</sub>WI 可显示病变的占位效应,脊髓被推挤向前、向左侧移位。

**【影像与病理】**

1. 硬膜内脂肪瘤位于完整的硬膜囊内,可生长在脊髓任何水平,但以颈、胸段多见。
2. 多位于脊髓背侧,脊髓与脂肪瘤间有纤维间隔分开,脊髓不被脂肪瘤浸润。
3. 形成脂肪瘤的细胞有软膜与蛛网膜上的正常脂肪细胞、椎管内残留的外胚层细胞及血管周围间充质细胞。
4. 由于在神经胚形成过程中,皮肤外胚层与神经外胚层成熟前分离,过早的分离使得神经周围的间充质在神经管闭合前进入中央管,而此种异常组织的存在又妨碍了此处神经管闭合,其中神经管内的间充质演化为脂肪瘤。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

## 1. CT 表现

- (1)多数骨性椎管扩大,偶尔可有相邻神经孔增大。
- (2)硬膜下软组织肿块,CT 值为负值。
- (3)脊髓受压、移位。

## 2. MRI 表现

- (1)病变沿脊髓表面分布,病变形态呈梭形。
- (2)T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI 上均为高信号灶,并与周围结构分界清楚。
- (3)典型者位于脊髓的背侧,并向上、向下生长,肿瘤处脊髓受压变形。

3. 比较影像学 CT 可清晰显示骨性椎管结构变化及其特征性的脂肪密度变化;MRI 可明确病变所累及的范围,评价脊髓受压程度。

**【影像与临床】**

1. 临床呈慢性进行性经过。
2. 颈腰段者常有典型的上行性下肢轻瘫、痉挛状态和感觉丧失。
3. 压迫脊髓可产生运动失调,但痛、温觉较髓内肿瘤少见。
4. 腰骶部者常伴有直肠及膀胱括约肌功能障碍,下肢弛缓性瘫痪。

**【鉴别诊断】**

由于 CT 及 MRI 上具有特征性的脂肪密度(信号),诊断较为容易,一般无需与其他疾病相鉴别。

## 二、皮样囊肿和表皮样囊肿

为一种发育性肿瘤,常合并脊柱裂。占儿童期脊髓肿瘤的 10%~20%,其中 20%可合并皮毛窦。

**【影像检查方案】**

主要检查手段为 CT 和 MRI,但 MRI 为本病的首选检查方法,必要时可辅以增强扫描,以便与其他肿瘤相鉴别。

**【典型病例】**

**病例 1** 女,13 岁,以进行性下肢活动不良,活动后加重 5 年为主诉就诊(图 18-7-2)。



图 18-7-2 皮样囊肿

影像所见

A. MRI 矢状位 T<sub>1</sub>WI; B. MRI 轴位 T<sub>1</sub>WI

腰2水平椎管内髓外可见椭圆形病灶, T<sub>1</sub>WI 大部分为高信号, 周围可见高信号肿瘤包绕马尾神经生长。

病例2 男, 6岁, 偶尔自觉运动后腿部不适(图 18-7-3)。

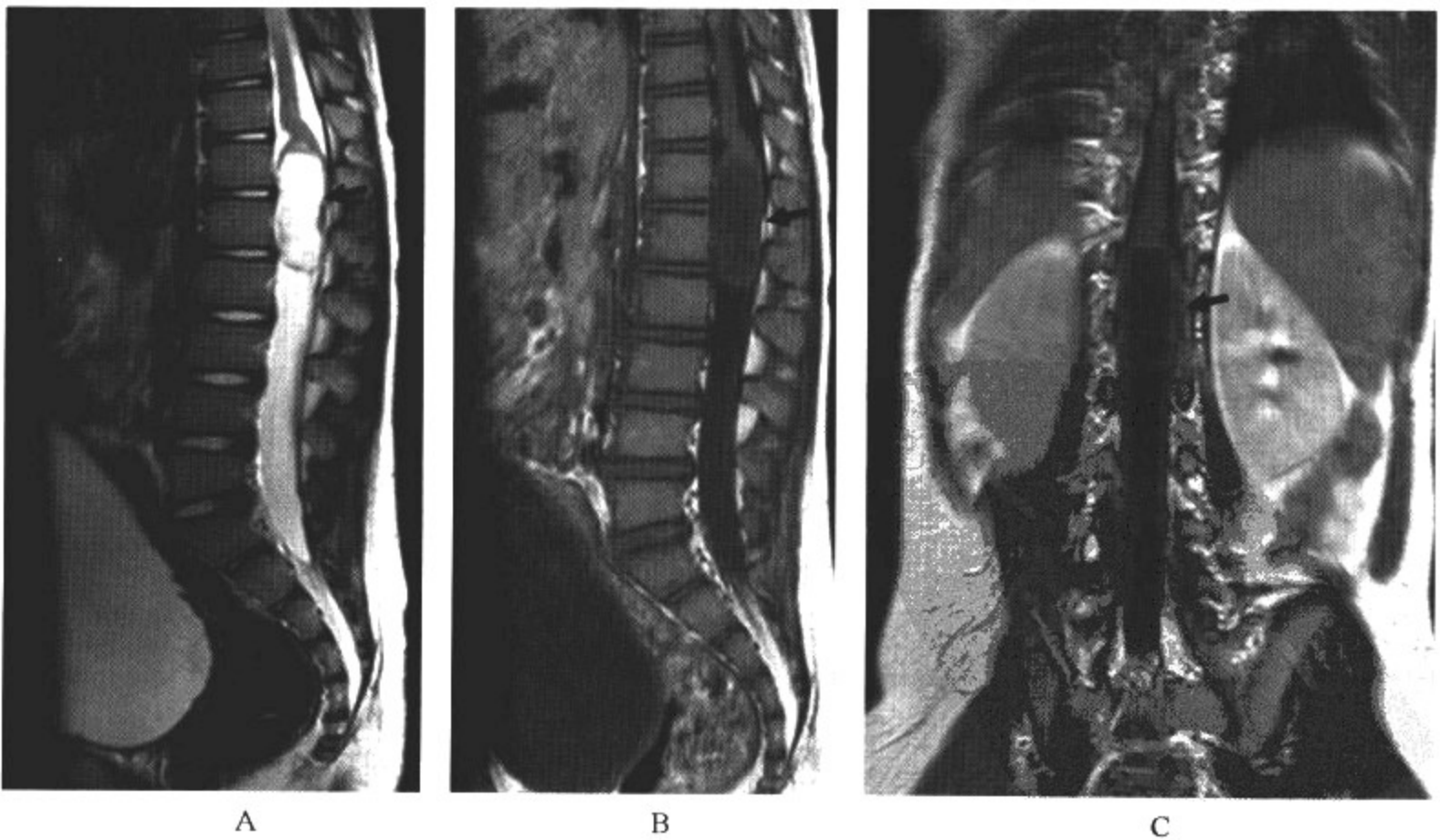


图 18-7-3 表皮样囊肿

**影像所见**

A. MRI 矢状位 T<sub>2</sub>WI; B. MRI 矢状位 T<sub>1</sub>WI; C. MRI 冠状位 T<sub>1</sub>WI 增强扫描

胸 12-腰 1 水平脊髓圆锥部可见囊性信号灶,呈 T<sub>1</sub>WI 低信号,T<sub>2</sub>WI 高信号,囊内信号较脑脊液信号略高;增强扫描未见强化。

**【影像与病理】**

1. 皮样囊肿衬以鳞状上皮,含有皮肤附属成分,如毛发、汗腺、皮脂腺等。
2. 表皮样囊肿衬以仅由表皮成分组成的膜,发生于先天性真皮或表皮细胞的残余。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

## 1. CT 表现

(1)表现为椎管内肿块,皮样囊肿和表皮样囊肿 CT 上为低密度,皮样囊肿 CT 值多为负值;表皮样囊肿密度类似于脑脊液。

(2)骨性椎管扩大,位于髓外者可包绕脊髓及马尾神经生长;位于髓内者可使邻近脊髓膨胀、受压。

## 2. MRI 表现

(1)皮样囊肿多发生于腰骶部脊髓和马尾,表皮样囊肿在椎管下部较为多见。

(2)60% 的皮样和表皮样囊肿位于髓外;其余位于髓内。

(3)皮样囊肿因含脂肪成分,在 T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI 上均为高信号;少数因含水多于脂肪,可呈类似于脑脊液信号改变;囊壁多较厚,增强扫描囊壁可出现强化。

(4)表皮样囊肿具有典型的脑脊液信号特点,MRI 可显示较薄的囊壁,增强扫描多不强化。

3. 比较影像学 CT 与 MRI 在本病诊断中可互为补充。CT 有利于观察骨性椎管的扩大;MRI 可明确病变累及范围,判定邻近脊髓与马尾神经受累程度。

**【影像与临床】**

1. 表皮样囊肿多见于男性;而皮样囊肿无性别差异。
2. 临床上大部分椎管内皮样囊肿症状出现于青春期后期,而表皮样囊肿症状出现较晚,甚至可直到中年才出现临床症状,呈慢性进展性脊髓病表现。
3. 囊肿破裂可引起化学性脊膜炎。

**【鉴别诊断】**

皮样囊肿与表皮样囊肿由于具有特征性的密度或信号特点,诊断并不难。但少数皮样囊肿由于含水量多于脂肪,也可表现为脑脊液样密度或信号改变,需要注意加以鉴别,必要时可辅以增强扫描。

### 三、星形细胞瘤

星形细胞瘤约占所有儿童髓内肿瘤的 40%,恶性程度较脑内星形细胞瘤为低,病理学分级多为 I~II 级,III~IV 级在儿童中极为少见。

**【影像检查方案】**

常规检查手段为 CT 和 MRI 平扫及增强扫描,但 MRI 为本病的首选检查方法,对于不能明确显示病变者,可加扫液体衰减反转恢复(FLAIR)序列。

**【典型病例】**

女,4 岁,以颈痛、颈部僵硬及斜颈为主诉就诊(图 18-7-4)。

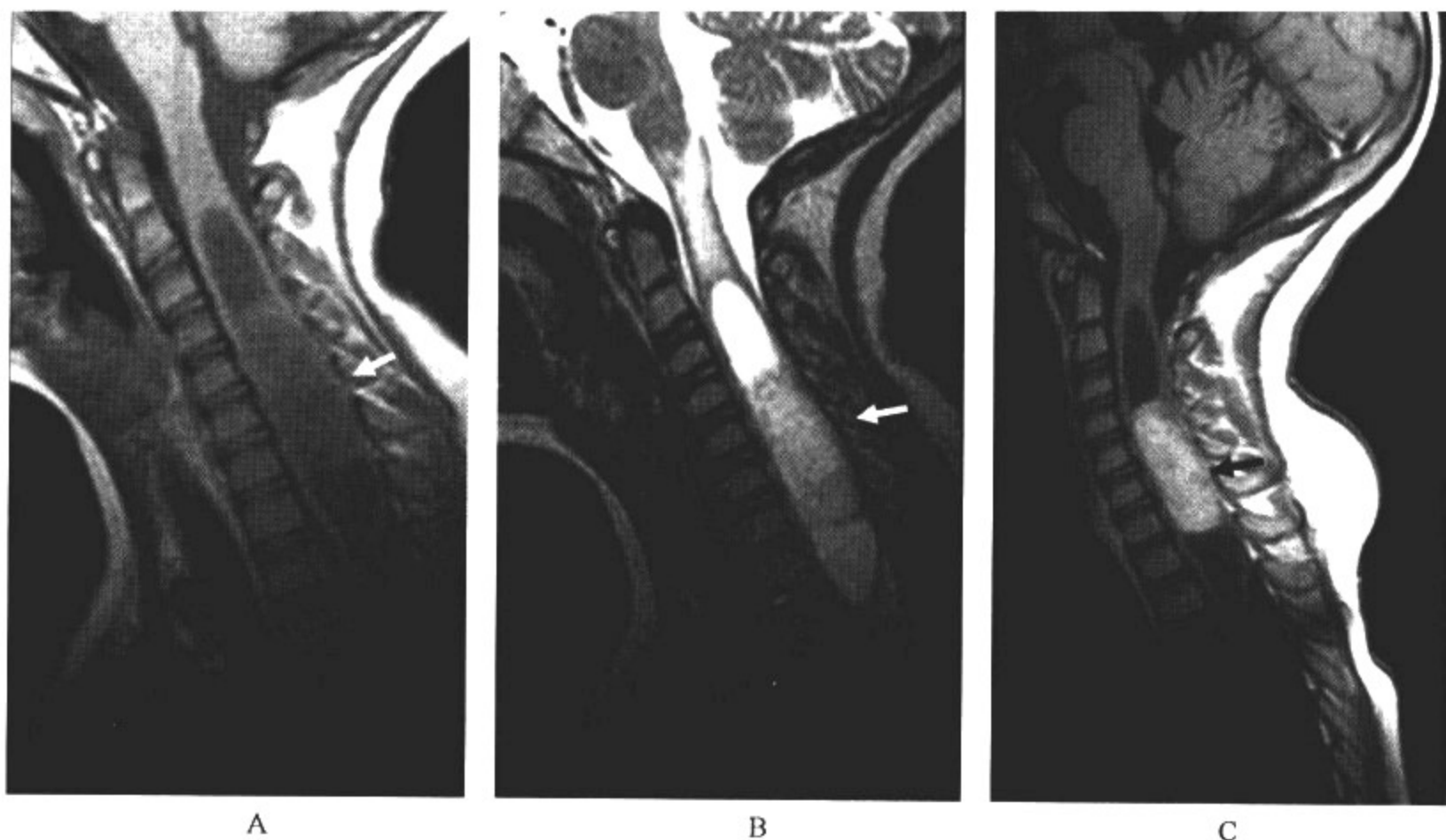


图 18-7-4 星形细胞瘤

**影像所见**

A. MRI 矢状位  $T_1$  WI; B. MRI 矢状位  $T_2$  WI; C. MRI 矢状位  $T_1$  WI 增强扫描

颈 7-胸 5 水平脊髓弥漫性肿大,其内可见  $T_1$  WI 不均匀稍低信号, $T_2$  WI 稍高信号肿块;肿块上,下端中央管明显扩张,脊髓  $T_1$  WI 信号减低, $T_2$  WI 信号升高;增强扫描肿块明显强化。

**【影像与病理】**

1. 发病部位以胸、颈段最多,脊髓远端和终丝少见。
2. 病变一般局限,但可呈浸润性生长,尤其在儿童往往累及多个脊髓节段,甚至脊髓全长。
3. 脊髓明显增粗,表面可有粗大迂曲的血管,肿瘤与正常脊髓组织无明显分界,上下两端常呈梭形。

4. 多数可发生囊变,有时合并有脊髓空洞。

5. 肿瘤恶性程度的高低与病变范围的大小往往不成正比。

**【影像诊断要点及比较影像学】****1. CT 表现**

(1)平扫肿瘤呈略低密度或等密度,少数可呈高密度,边界不清。

(2)增强扫描肿瘤强化不明显且不均一,少数可见不均匀强化,囊变较常见。

(3)由于水肿和肿瘤浸润,脊髓密度减低和不规则增粗,邻近蛛网膜下腔狭窄。

(4)多表现为椎管扩大,但钙化少见。

**2. MRI 表现**

(1)在  $T_1$  WI 上肿瘤信号低于脊髓;在  $T_2$  WI 上肿瘤信号增高,由于水肿的缘故,在  $T_2$  WI



上显示病变范围较 T<sub>1</sub>WI 上大。

(2)因病变范围较广和出血、坏死、囊变,其信号强度可不甚均匀,坏死和囊变表现为 T<sub>1</sub>WI 明显低信号,T<sub>2</sub>WI 明显高信号,出血在 T<sub>1</sub>WI 上表现为高信号。

(3)增强扫描可见肿瘤实质部位明显强化,肿瘤周围水肿以及坏死和囊变无强化。

3. 比较影像学 CT 可显示骨性椎管改变,判断其内的组成,特别是有无钙化成分;MRI 可明确病变的累及范围;判断其内的组成成分,增强扫描可有利于小肿瘤的早期发现。

#### 【影像与临床】

1. 男女发病率相近,男女之比为 1.5:1。
2. 颈胸段髓内肿瘤出现症状早,症状重,病人就诊时肿瘤常较小,脊髓在外形上变化不大和轻度膨大。

#### 【鉴别诊断】

根据上述 CT 和 MRI 表现,结合临床表现及发病部位,髓内星形细胞瘤不难诊断。星形细胞瘤与室管膜瘤的鉴别在于前者更多见于儿童,以颈、胸段最为常见,较少累及马尾和终丝,累及范围较大,伴发囊肿的机会较少。而室管膜瘤较大,呈边界清楚的结节状,并伴广泛的囊肿。

## 四、室管膜瘤

为成人最常见的髓内肿瘤,在儿童发病率仅次于星形细胞瘤,占髓内肿瘤的 20%。

#### 【影像检查方案】

常规检查手段为 CT 和 MRI 平扫及增强扫描,但 MRI 为本病的首选检查方法。

#### 【典型病例】

男,16 岁,颈部不适多年,偶有颈痛、颈僵直感(图 18-7-5)。

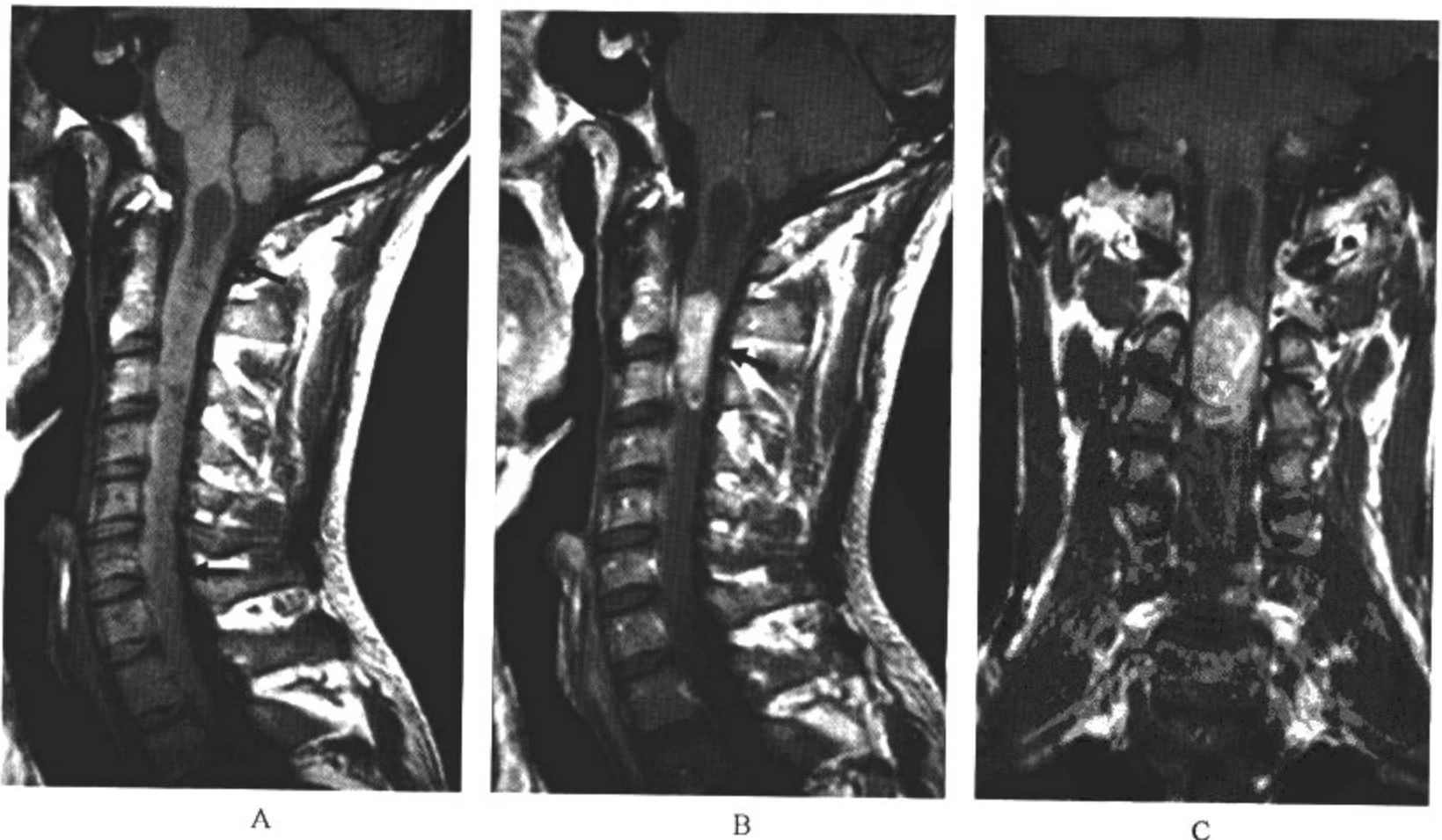


图 18-7-5 室管膜瘤

### 影像所见

A. MRI 矢状位 T<sub>1</sub>WI; B. MRI 矢状位 T<sub>1</sub>WI 增强扫描; C. MRI 冠状位 T<sub>1</sub>WI 增强扫描  
颈 1-胸 2 水平脊髓弥漫性肿胀, 其内可见囊实性占位, 病变累及范围较广泛, 有轻度分隔改变, T<sub>1</sub>WI 低信号, T<sub>2</sub>WI 高信号; 增强扫描囊内结节明显强化。

### 【影像与病理】

1. 起源于中央管的室管膜细胞或终丝等部位的室管膜残留物, 可发生于脊髓各段, 好发部位是腰骶段、脊髓圆锥和终丝。
2. 终丝的室管膜瘤易发生黏液样变, 部分肿瘤可有出血, 但很少引起蛛网膜下腔出血。
3. 肿瘤边界较清, 多可发生囊变, 发生囊变时, 其囊腔大小不一, 可能和蛛网膜下腔相通。
4. 骶部肿瘤可沿终丝进入神经孔, 向髓外和硬膜外生长。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

- (1) 平扫可见脊髓密度均匀性降低, 外形呈不规则膨大。
- (2) 肿瘤边缘模糊, 与正常脊髓分界欠清, 囊变较常见, 表现为更低密度区。
- (3) 增强扫描囊变部分无强化, 肿瘤实质部分轻度强化或不强化, 有时可在近中央管的部位见到异常强化影。
- (4) 钙化较少见。当肿瘤扩张、压迫邻近骨质时, 可见椎管扩大。

#### 2. MRI 表现

- (1) 在 T<sub>1</sub>WI 上肿瘤呈均匀性信号减低区, 其信号与邻近脑脊液信号相似, 当肿瘤囊变或邻近脊髓组织内囊腔形成时, 则信号不均匀。
- (2) 在 T<sub>2</sub>WI 上, 肿瘤信号增高, 由于水肿亦呈高信号, 难以将肿瘤组织与水肿区分开。
- (3) 增强扫描, 肿瘤呈均匀强化, 水肿及囊变区域无强化。

3. 比较影像学 CT 通过显示坏死后囊变、钙化和瘤内出血等来推断肿瘤的性质; MRI 对肿瘤进行定位和定性诊断, 是最佳的影像学方法, 增强扫描还能发现未引起脊髓形态变化的小肿瘤。

### 【影像与临床】

1. 发病率男性略高于女性。
2. 肿瘤生长缓慢, 症状轻, 就诊时常已长得较大。

### 【鉴别诊断】

典型的室管膜瘤 CT 平扫呈低密度影, 脊髓不规则增粗, 蛛网膜下腔狭窄, 增强扫描肿瘤可轻度强化; MRI 扫描 T<sub>1</sub>WI 呈均匀低信号, T<sub>2</sub>WI 呈高信号, 增强扫描明显强化。但尚需与星形细胞瘤、血管母细胞瘤等其他髓内肿瘤相鉴别。

## 五、血管母细胞瘤

血管母细胞瘤为起源于内皮细胞的脊髓内肿瘤, 具有较丰富的毛细血管网, 较少见, 只占髓内肿瘤的 1%~3%。

### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI 平扫及增强扫描, 但 MRI 为本病的首选检查方法。

### 【典型病例】

男, 17 岁, 偶有颈部不适, 颈强直(图 18-7-6)。

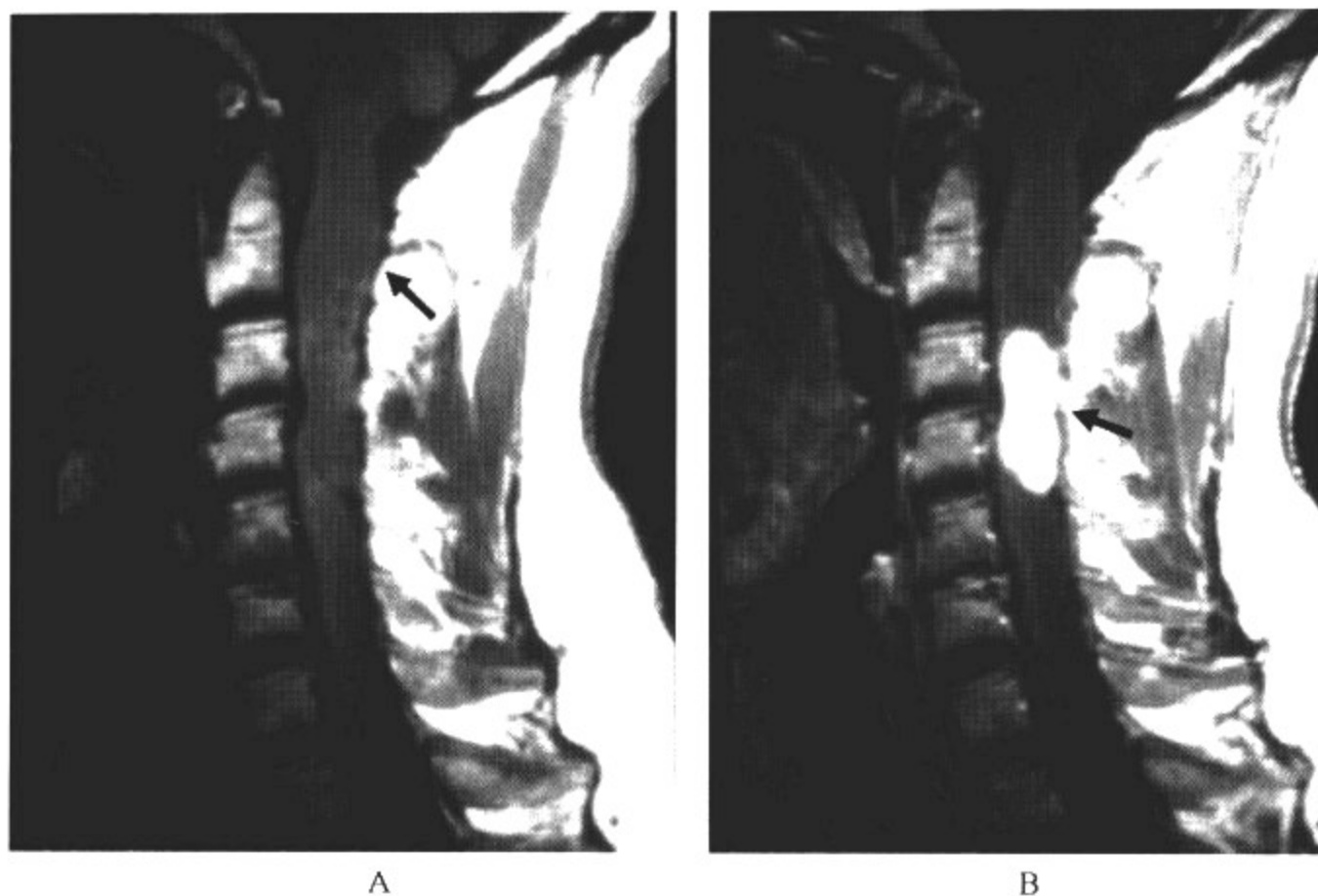


图 18-7-6 血管母细胞瘤

### 影像所见

A. MRI 矢状位  $T_1$  WI; B. MRI 矢状位  $T_1$  WI 增强扫描

$T_1$  WI 上可见大范围的脊髓增粗,边界不清,其内可见不均匀低信号区;增强扫描,肿瘤结节呈明显均一强化,界限清楚,位于脊髓实质内,囊肿无强化。

### 【影像与病理】

1. 肿瘤起源于内皮细胞,具有较丰富的毛细血管网,在毛细血管之间含有脂肪或含铁血黄素构成的基质。
2. 肿瘤有广泛生长倾向,有时沿神经后根或终丝延伸到髓外硬膜外。
3. 髓内囊肿的出现为本病的一个特征,可发生在肿瘤部位,亦可与肿瘤完全分开,囊壁上有时可见到附壁肿瘤结节,肿瘤结节内常可见到血液成分。
4. 有时瘤壁可出现钙化。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

(1)平扫可在颈、胸段脊髓见到大范围的异常低密度区,脊髓不规则粗大,有时可见到多发致密点条状钙化影。

(2)囊变时可在病变部位见到局限的更低密度影。

(3)增强后肿瘤呈明显强化,其密度明显高于邻近脊髓密度。

#### 2. MRI 表现

(1) $T_1$  WI 上表现为大范围的脊髓增粗,边界不清,其内可见多个不均匀低信号区,边界清楚的低信号区提示为囊肿形成。

(2) $T_2$  WI 上肿瘤表现为高信号,信号多较均匀,囊肿的信号可以更高,瘤结节呈无信号

区。

(3)伴发囊肿为本病的特征之一,囊肿形成时,其周围可有清晰的囊壁,囊肿多位于肿瘤中央,外围绕以正常脊髓组织,并常见到多发囊肿存在。

(4)增强扫描,肿瘤结节呈明显均一强化,大小和数目不等,界限清楚,可依附于囊壁或位于脊髓实质内,囊肿无强化。

(5)在肿瘤部位,如髓内及其背侧,有时可见到异常的小血管影,提示异常扩张的引流静脉。

3. 比较影像学 与其他髓内肿瘤相似,MRI 仍为本病的首选检查方法,CT 可为本病诊断的重要补充。

#### 【影像与临床】

1. 常见于颈、胸段脊髓,近 1/3 伴发小脑、延髓血管母细胞瘤,以及胰、肾、卵巢等良性囊肿或血管瘤。

2. 临床上多无明显临床症状,男女发病率无显著差别。

#### 【鉴别诊断】

血管母细胞瘤具有一些特征性表现,根据其特征性的强化方式、异常引流血管影及易伴发囊肿等特点,诊断并不难。但需要与其他髓内肿瘤如星形细胞瘤、室管膜瘤相鉴别。

## 六、神经鞘瘤

神经鞘瘤为儿童最常见的椎管内髓外肿瘤,占有椎管内肿瘤的 29%,起源于神经鞘膜的施万细胞,故又称施万细胞瘤。

#### 【影像检查方案】

主要检查手段为 CT 和 MRI 平扫及增强扫描,二者可互为补充。

#### 【典型病例】

男,3岁,出生后数周即出现眼球震颤及进行性锥体束功能障碍(图 18-7-7)。

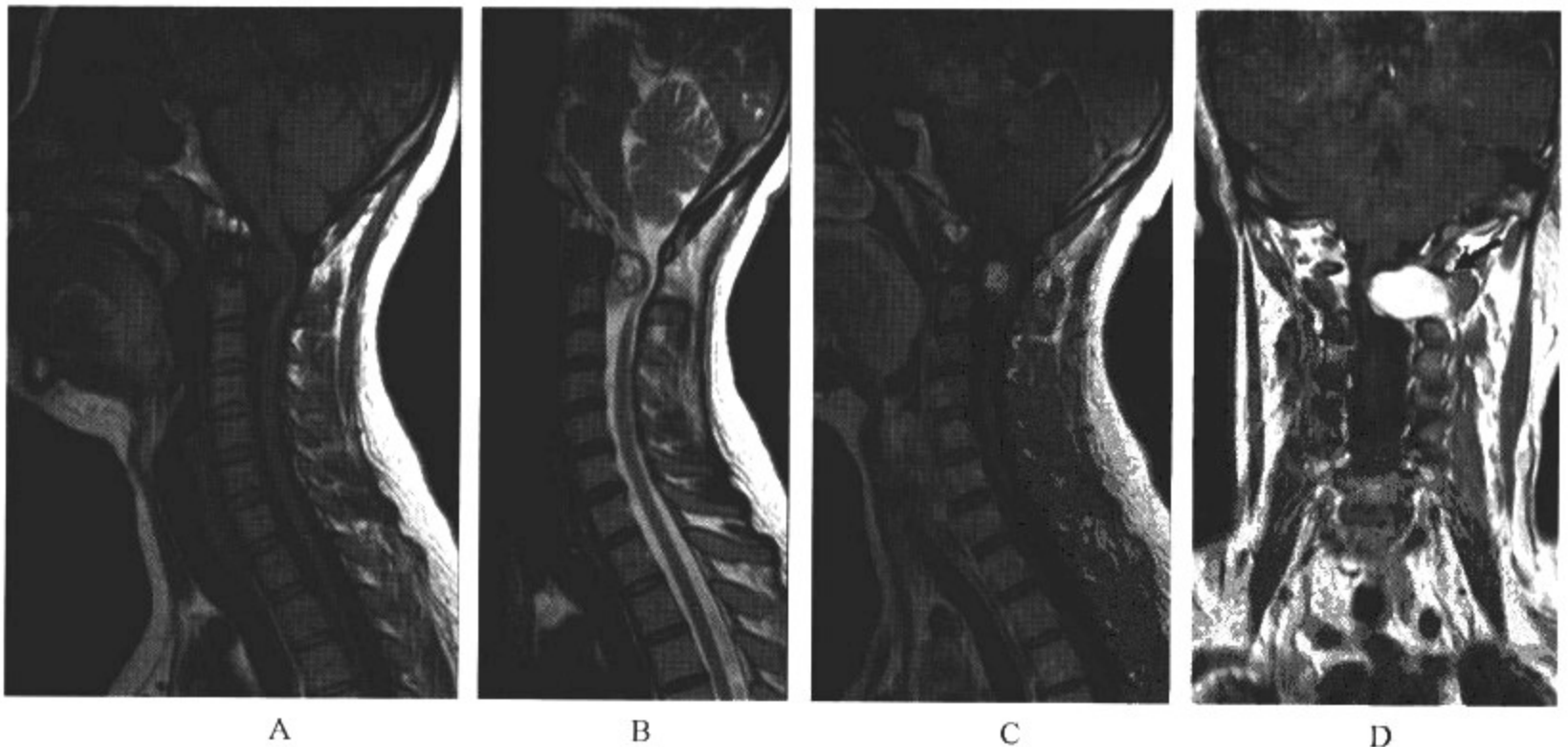


图 18-7-7 神经鞘瘤



### 影像所见

A. MRI 矢状位 T<sub>1</sub>WI; B. MRI 矢状位 T<sub>2</sub>WI; C. MRI 矢状位 T<sub>1</sub>WI 增强扫描; D. MRI 冠状位 T<sub>1</sub>WI 增强扫描

在 T<sub>1</sub>WI 上肿瘤呈等信号,边缘光滑;T<sub>2</sub>WI 上肿瘤内呈高信号,提示囊变;增强扫描肿瘤明显均一强化;冠状面图像能清晰观察到肿瘤穿出神经孔的方向和哑铃状肿瘤全貌。

### 【影像与病理】

1. 肿瘤呈孤立结节状,有完整包膜,常与 1~2 个脊神经根相连,与脊髓多无明显粘连。
2. 由于肿瘤生长缓慢,脊髓长期受压,常有明显压迹,甚至呈扁条状,伴有水肿、软化等。
3. 肿瘤极易发生囊变,较大的肿瘤内可有小片状出血,极少发生钙化。
4. 肿瘤从硬膜囊向神经孔方向生长,使相应神经孔扩大。延及硬膜内外的肿瘤常呈典型的哑铃状。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. CT 表现

(1)平扫肿瘤呈圆形实质性肿块,密度较脊髓略高,脊髓受压移位,增强扫描呈中等均一强化。

(2)肿瘤易向椎间孔方向生长,致神经孔扩大,骨窗像可见椎弓根骨质吸收破坏,椎管扩大。

(3)当肿瘤穿过硬膜囊神经根鞘向硬膜外生长时,肿瘤可呈哑铃状外观。

#### 2. MRI 表现

(1)在 T<sub>1</sub>WI 上肿瘤呈略高于或等于脊髓的信号,边缘光滑,常较局限。

(2)当肿瘤较大时常同时累及数个神经根,尤以后根多见。

(3)肿瘤常位于脊髓背侧,脊髓受压移位,肿瘤同侧蛛网膜下腔扩大。

(4)在 T<sub>2</sub>WI 上肿瘤多呈高信号,提示囊变。

(5)增强扫描,肿瘤明显均一或不均一强化,与脊髓分界清楚。

(6)横断面或冠状面图像能清晰观察到肿瘤穿出神经孔的方向和哑铃状肿瘤全貌。

3. 比较影像学 CT 可客观评价神经孔扩大及椎弓根骨质破坏情况;MRI 能清晰观察到肿瘤穿出神经孔的方向和哑铃状肿瘤全貌,二者可互为补充。

### 【影像与临床】

1. 可发生于脊髓的各个节段,以颈、胸段略多。

2. 临床最常见于年长儿童及青少年,无性别差异。

### 【鉴别诊断】

需与其他髓外硬膜下肿瘤区别:脊膜瘤密度或信号改变虽与神经鞘瘤相似,但易出现钙化,向椎间孔侵犯者较少,很少出现哑铃状改变,两者可以区别。单发神经纤维瘤往往难与神经鞘瘤相区别,早期仅见相应脊神经增粗,但本病有 2 个特点:一是单发少见,多为神经纤维瘤病的局部表现;二是 4%~11% 的神经纤维瘤病并发神经纤维肉瘤,常形成椎旁肿块并破坏椎骨,转移到肺。

## 七、脊膜瘤

脊膜瘤起源于蛛网膜细胞,也可起源于蛛网膜和硬脊膜的间质成分。70% 以上发生在胸段,颈段次之(20%),腰骶段极少见。

**【影像检查方案】**

主要检查手段为 CT 和 MRI 平扫及增强扫描,二者诊断价值相仿,可互为补充。

**【典型病例】**

女,5岁,颈强直,颈部不适2年余(图18-7-8)。

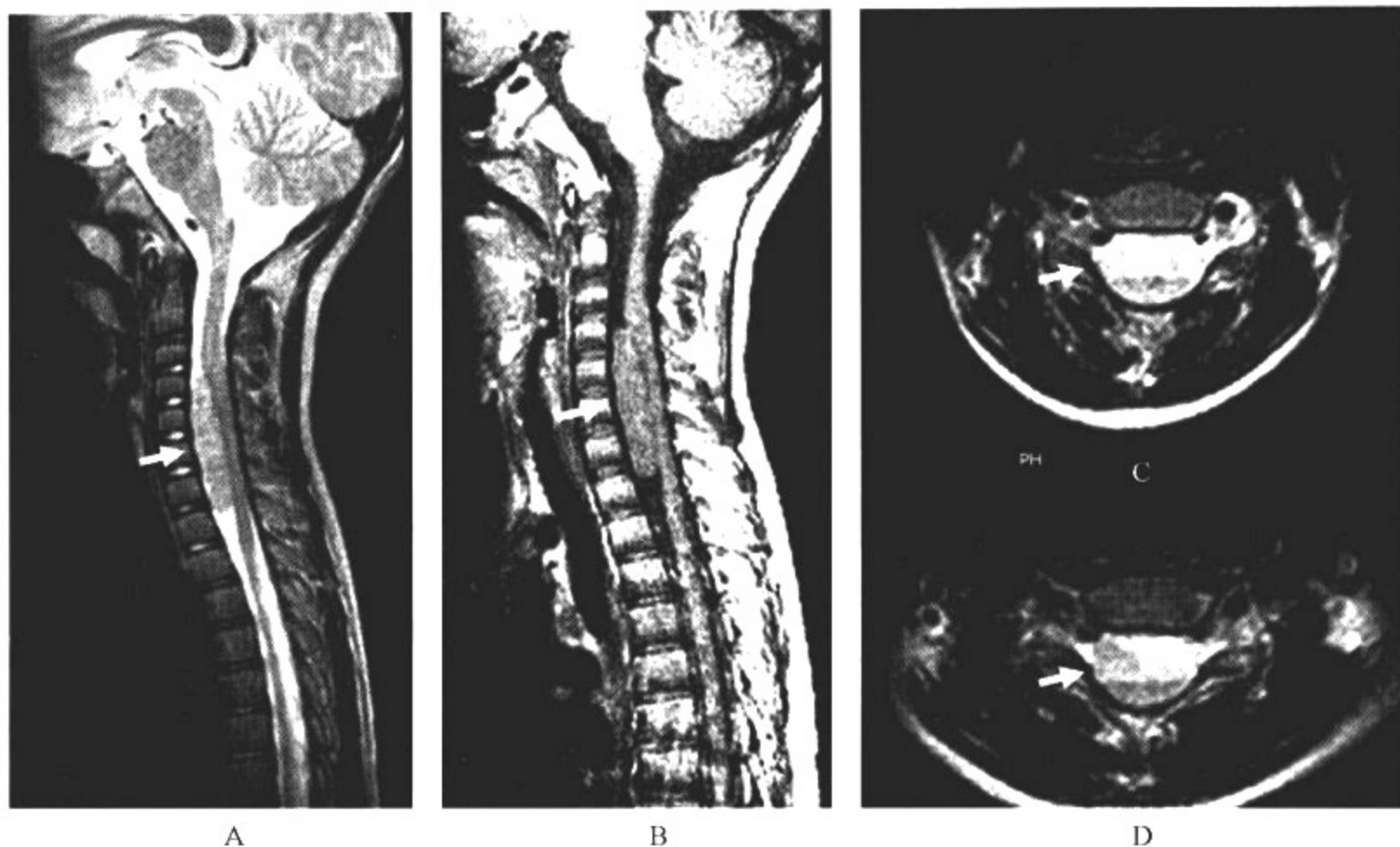


图 18-7-8 脊膜瘤

**影像所见**

A. MRI 矢状位 T<sub>2</sub> WI; B. MRI 矢状位 T<sub>1</sub> WI; C. MRI 轴位 T<sub>2</sub> WI; 可见颈<sub>7</sub>-胸<sub>1</sub> 水平椎管内一长条状肿块, T<sub>2</sub> WI 呈稍高信号, T<sub>1</sub> WI 呈等信号, 局部脊髓明显受压。

**【影像与病理】**

1. 多数肿瘤生长于髓外硬膜下,少数可长入硬膜外,通常发生在靠近神经根穿过的突起处。
2. 肿瘤呈圆形或卵圆形,大小不等,呈实质性,质地较硬。
3. 包膜上覆盖有较丰富的小血管网,肿瘤基底较宽,与硬脊膜粘连较紧。
4. 肿瘤压迫脊髓可使之移位、变形。
5. 少数脊膜瘤可发生恶变。
6. 组织学上,脊膜瘤可有多种类型,以上皮型最常见,成纤维细胞型和沙粒型次之,其他类型较少。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

## 1. CT 表现

- (1) 最常见于胸段蛛网膜下腔后方,邻近骨质可有增生性改变。
- (2) 肿瘤多为实质性,较局限,椭圆形或圆形,密度多高于相应脊髓。

(3)有时在瘤体内可见到不规则钙化。

(4)增强后扫描肿瘤中度强化。

## 2. MRI 表现

(1)肿瘤在 T<sub>1</sub>WI 上呈等信号,少数可低于脊髓信号,在 T<sub>2</sub>WI 上肿瘤信号多有轻度增高。

(2)当肿瘤出现囊变时,其内可见高信号囊变区。

(3)增强扫描,肿瘤显著强化,与脊髓界限清楚。

(4)脊髓多向健侧移位,肿瘤很少超过 2 个节段。

(5)恶变时,可突破脊膜长至硬膜外。

3. 比较影像学 CT 可有利于观察周围骨质改变及瘤内钙化;而 MRI 可较 CT 更清晰地显示蛛网膜下腔阻塞和脊髓受压情况,二者可互为补充。

## 【影像与临床】

1. 轻型临床多无症状,较大者可产生脊髓压迫症状。

2. 临床上多发生于青少年及成人,女性略多见。

## 【鉴别诊断】

脊膜瘤 CT 和 MRI 表现具有特征性,诊断不难。需与神经鞘瘤鉴别。

(于 兵 冀 旭 范国光)

## 参考文献

- 1 潘恩源,陈丽英. 儿科影像诊断学. 北京:人民卫生出版社,2007
- 2 随邦森,吴恩惠,陈雁冰. 磁共振诊断学. 北京:人民卫生出版社,1994
- 3 牛 昊,范国光,刘兆玉,等. MRI 在新生儿核黄疸诊断及随访中的价值. 中国医学影像技术,2007,23(12):1777-1779
- 4 范国光,冯艳华,吴振华,等. Sturge-Weber 综合征的 CT 与 MRI 比较影像学研究(附 9 例报告). 中国医学影像技术,2001,17(1):31-33
- 5 范国光,陈丽英. 结节性硬化的 MRI 诊断. 中国医学计算机成像杂志,1995,1(3):163-166
- 6 范国光,陈丽英. 脑神经元移行异常的 MRI 诊断. 中国医学计算机成像杂志,1996,2(3):145-148
- 7 范国光,陈丽英. 磁共振在小儿颅脑疾病中的应用. 小儿急救医学,1998,5(3):97-98
- 8 范国光,陈丽英,吴振华,等. <sup>1</sup>H 磁共振波谱在新生儿缺氧缺血性脑病中的应用. 中华放射学杂志,1999,33(12):838-842
- 9 朱 越,范国光. 小儿胼胝体发育不良 MRI 与临床分析. 中国临床医学影像杂志,1999,10(3):194-195
- 10 郑东明,张锦辉,范国光,等. Hallervorden-Spatz 病 1 例. 中国临床医学影像杂志,2005,16(11):656-657
- 11 范国光. 小儿神经发育不良性脑肿瘤的影像学诊断. 中华妇幼临床医学杂志,2006,2(1):55-57
- 12 范国光,叶滨宾. 儿童中枢神经系统影像学诊断 第 1 讲 儿童中枢神经系统比较影像学. 中国实用儿科杂志,2006,21(1):76-79
- 13 范国光,陈丽英. 儿童中枢神经系统影像学诊断 第 2 讲 颅脑先天发育畸形(一). 中国实用儿科杂志,2006,21(2):155-158
- 14 范国光,陈丽英. 儿童中枢神经系统影像学诊断 第 3 讲 颅脑先天发育畸形(二). 中国实用儿科杂志,2006,21(3):235-239
- 15 范国光. 儿童中枢神经系统影像学诊断 第 4 讲 遗传代谢性脑病. 中国实用儿科杂志,2006,21(4):313-315
- 16 范国光. 儿童中枢神经系统影像学诊断 第 5 讲 颅内肿瘤(一). 中国实用儿科杂志,2006,21(5):398-400
- 17 范国光,王 娟. 儿童中枢神经系统影像学诊断 第 6 讲 颅内肿瘤(二). 中国实用儿科杂志,2006,21(6):475-477
- 18 范国光,王 娟. 儿童中枢神经系统影像学诊断 第 7 讲 颅内肿瘤(三). 中国实用儿科杂志,2006,21(7):557-559
- 19 范国光,王 华. 儿童中枢神经系统常见疾病的影像学诊断 第 8 讲 中枢神经系统感染(一). 中国实用儿科杂志,2006,21(8):638-640
- 20 范国光,王 华. 儿童中枢神经系统常见疾病的影像学诊断 第 9 讲 中枢神经系统感染(二). 中国实用儿科杂志,2006,21(9):712-714
- 21 范国光,王 华. 儿童中枢神经系统常见疾病的影像学诊断 第 10 讲 小儿脑血管病. 中国实用儿科杂志,2006,21(10):793-795
- 22 范国光,王 华. 儿童中枢神经系统常见疾病的影像学诊断 第 11 讲 新生儿脑疾病. 中国实用儿科杂志,2006,21(11):878-880
- 23 范国光,王 华. 儿童中枢神经系统常见疾病的影像学诊断 第 12 讲 颅脑外伤及后遗症脑病. 中国实用儿科杂志,2006,21(12):957-958
- 24 王书轩,范国光. 儿童小脑内胚窦瘤影像学表现(附 1 例报告). 实用放射学杂志,2006,22(3):380-381
- 25 范国光,王 璐. 神经影像学检查在小儿危重症脑功能评价中的应用. 中国小儿急救医学,2007,14(3):194-196



- 26 Fan GG, Yu B, Quan SM, et al. Potential of diffusion tensor MRI in the assessment of periventricular leukomalacia. *Clin Radiol*, 2006, 61(4): 358—364
- 27 Fan GG, Wu Z, Chen L, et al. Hypoxia-ischemic encephalopathy in full-term neonate: correlation proton MR spectroscopy with MR imaging. *Eur J Radiol*, 2003, 45(2): 91—98
- 28 Moser H, Dubey P, Fatemi A. Progress in X-linked adrenoleukodystrophy. *Curr Opin Neurol*, 2004, 17(3): 263—269
- 29 Kalantari BN, Salamon N. Neuroimaging of tuberous sclerosis: spectrum of pathologic findings and frontiers in imaging. *AJR Am J Roentgenol*, 2008, 190(5): W304—309
- 30 Ullrich NJ, Pomeroy SL. Pediatric brain tumors. *Neurol Clin*, 2003, 21(4): 897—913
- 31 Lo CP, Chen CY. Neuroimaging of viral infections in infants and young children. *Neuroimaging Clin N Am*, 2008, 18(1): 119—132
- 32 Hunter JV, Morriss MC. Neuroimaging of central nervous system infections. *Semin Pediatr Infect Dis*, 2003, 14(2): 140—164
- 33 Erazo-Torricelli R. Acute disseminated encephalomyelitis in children. *Rev Neurol*, 2006, 42 Suppl 3: S75—82
- 34 Rodriguez DP, Poussaint TY. Neuroimaging of the child with developmental delay. *Top Magn Reson Imaging*, 2007, 18(1): 75—92
- 35 Baselga E. Sturge-Weber syndrome. *Semin Cutan Med Surg*, 2004, 23(2): 87—98
- 36 Baskin HJ, Hedlund G. Neuroimaging of herpesvirus infections in children. *Pediatr Radiol*, 2007, 37(10): 949—963
- 37 Kim SJ, Park YD, Pillai JJ, et al. A longitudinal MRI study in children with Rasmussen syndrome. *Pediatr Neurol*, 2002, 27(4): 282—288
- 38 Hahn JS, Plawner LL. Evaluation and management of children with holoprosencephaly. *Pediatr Neurol*, 2004, 31(2): 79—88
- 39 Bianchi MC, Sgandurra G, Tosetti M, et al. Brain magnetic resonance in the diagnostic evaluation of mitochondrial encephalopathies. *Biosci Rep*, 2007, 27(1—3): 69—85
- 40 Barker PB, Horská A. Neuroimaging in leukodystrophies. *J Child Neurol*, 2004, 19(8): 559—570
- 41 Barkovich AJ. An approach to MRI of metabolic disorders in children. *J Neuroradiol*, 2007, 34(2): 75—88
- 42 Ashwal S, Holshouser BA, Tong KA. Use of advanced neuroimaging techniques in the evaluation of pediatric traumatic brain injury. *Dev Neurosci*, 2006, 28(4—5): 309—326
- 43 Zimmerman RA, Bilaniuk LT. Neuroimaging evaluation of cerebral palsy. *Clin Perinatol*, 2006, 33(2): 517—544
- 44 Suh DY, Mapstone T. Pediatric supratentorial intraventricular tumors. *Neurosurg Focus*, 2001, 10(6): E4
- 45 Adleman NE, Barnea-Goraly N, Chang KD. Review of magnetic resonance imaging and spectroscopy studies in children with bipolar disorder. *Expert Rev Neurother*, 2004, 4(1): 69—77
- 46 Back SA, Rivkees SA. Emerging concepts in periventricular white matter injury. *Semin Perinatol*, 2004, 28(6): 405—414