

Handbook of

Diagnostic Imaging

影像诊断手册

图书在版编目(CIP)数据

影像诊断手册.神经系统分册/冯晓源主编. —上海:
上海科技教育出版社, 2004.8

ISBN 7-5428-3514-9

I. 影…

II. 冯…

III. ①影像诊断—手册 ②神经系统疾病—影像诊
断—手册

IV. R445.62

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2004)第 041983 号

影像诊断手册——神经系统分册

主 编 / 冯晓源

责任编辑 / 许华芳

封面设计 / 汤世梁

出版发行 / 世纪出版集团

上海科技教育出版社

(上海市冠生园路393号 邮政编码200235)

网 址 / www.ewen.cc

www.sste.com

经 销 / 各地新华书店

印 刷 / 常熟华顺印刷有限公司

开 本 / 889×1194 1/32

字 数 / 360 000

印 张 / 9

版 次 / 2004年8月第1版

印 次 / 2004年8月第1次印刷

印 数 / 1-3 000

书 号 / ISBN 7-5428-3514-9/R·261

定 价 / 60.00元

影像诊断手册

神经系统分册

冯晓源 主编

Central Nervous System



FUDAN B040903282002+ 复旦图书馆

复旦大学图书馆
藏书之章



上海科技教育出版社

丛书编委会

总主编 冯晓源
副总主编 陈克敏 杨世坝 叶剑定 张国栋
编委 耿道颖 李明华 李克 刘士远
学术秘书 梁宗辉

神经系统分册编委会

主编 冯晓源
副主编 耿道颖 李明华
编写者(以姓氏笔画为序)

冯晓源	复旦大学附属华山医院放射科	教授,博士生导师
卢又燃	复旦大学附属华山医院放射科	硕士
孙华平	复旦大学附属华山医院放射科	博士
朱珍	复旦大学附属儿科医院放射科	主治医师
余俊	复旦大学附属华山医院放射科	副教授
李明华	上海交通大学附属第六人民医院放射科	教授,博士生导师
李郁欣	复旦大学附属华山医院放射科	硕士
陈爽	复旦大学附属华山医院放射科	副教授
姚振威	复旦大学附属华山医院放射科	副教授
姜兴岳	复旦大学附属华山医院放射科	硕士
耿道颖	复旦大学附属华山医院放射科	教授,博士生导师
梁宗辉	复旦大学附属华山医院放射科	主治医师
潘玉萍	上海交通大学附属第六人民医院放射科	副教授
黎元	复旦大学附属华山医院放射科	副教授

序

计算机技术的迅速发展,带动了医学影像设备的更新。CT和MRI技术的不断发展及其在临床的广泛应用,极大地丰富和改善了影像学诊断手段和方法,不但提高了医学影像的诊断水平,能更早、更准确地发现病变,也为临床制定治疗方案、评价治疗效果提供帮助,并带动影像学从形态学诊断向功能状态和代谢水平的诊断发展,且开辟了分子影像学等全新的领域。

如何使我国的影像学能够适应发展的潮流,如何更好地为人民服务,是摆在每一个影像医学工作者面前的重要课题。在老一辈放射学家的带动下,我国的影像医学取得长足进步,在国际上的地位也日渐提高。一批水平卓越的专著,成为广大放射医生的必备参考书,也为提高我国的诊断水平做出了应有的贡献。但是,目前尚缺少一些简明扼要、图文并茂、携带方便的手册,以便临床工作中可以随时翻阅,为放射科医生、研究生、医学生以及广大临床医生提供便捷的参考。影像诊断手册正适应了这一需求。

由冯晓源教授牵头主编的影像诊断手册,联合上海放射学界的中青年专家,总结复旦大学附属华山医院、上海第二医科大学附属瑞金医院、上海交通大学附属第六人民医院、复旦大学附属中山医院、上海第二军医大学附属长征医院、上海市胸科医院等多家著名医院多年的经验,参考国内外影像医学的最新进展,首批编撰了神经系统、胸部、腹部、骨骼四肢等四册,简明阐述了常见病种的病理、临床、影像学等表现,并总结了病变特点及读片要点,配合制作精美的图片,可以提高放射工作者和相关临

床科室医务人员及医学生的读片水平,有效解决临床工作中所面临的诊断问题,相信必将成为广大临床医师的良师益友。



戴建平

中华医学会放射学会主任委员

北京天坛医院院长

2004年6月

前言

近30年来,随着科学技术的进步,影像医学的发展大大超过了我们的想像。从CT和MRI的发明,到数字化技术首先在医学领域的应用,影像医学在医疗卫生事业中扮演着越来越重要的角色。由于CT和MRI技术的迅速发展,医学院的有关教科书和大型的相关参考书纷纷出版,从原理到应用,有丛书,有图谱,纷至沓来,百花齐放。但是,是否可以将这些重要的技术及其在临床上的应用以简要的形式向广大的临床医师传播?以手册的形式介绍全身各系统疾病的简要图谱和诊断要点?为此,上海各大医院工作在第一线的放射学界的部分学者贡献了他们的资料、时间和智慧,编写了这套影像诊断手册。其目的是让影像科医生和各相关临床科室的医生以及研究生和医学生能在较短的时间内迅速掌握常见病的诊断要点和相关影像表现,解决临床工作中所面临的影像诊断问题。有助于CT和MRI知识的进一步普及和提高。

本手册共分4个分册,它们是神经系统分册、胸部分册、腹部分册和骨骼四肢分册。各分册的编排方式都比较统一,重点介绍临床工作中的常见疾病,从病理、临床及影像学等方面简明扼要总结每种疾病的特点,结合CT和MRI新技术及新进展,且每种疾病都有精致的图片和简洁的诊断要点。这些疾病的诊断关键点都是编写者长期经验积累的介绍,有的甚至是经验教训的总结。

本手册以普及和提高临床医学工作者在CT和MRI使用方面的水平为目的,内容丰富,图文并茂,实用性强。

适用于影像科医生和各相关临床科室的医生以及研究生和医学生。手册中以疾病为索引,方便查找;以图像为示例,利于对照。文字力求简要,结论力求明确,使读者在使用时有清晰明快和查阅方便的感觉。

限于编者的水平,手册中难免有疏漏和不妥之处,敬请广大读者批评指正,便于我们在再版时修正。



冯晓源

2004年6月

1 颅脑先天性畸形

**congenital malformations of brain
and skull**

- 是出生时即存在的一类疾病。
- 病因复杂,约60%原因不明,40%为遗传、环境因素所致。
- 分类方法多,其中以 Demyer 分类应用最广,将畸形分为两类:器官源性和组织源性,前者再按解剖结构分类,后者则按细胞结构分类,本书参照该分类略加改动,列表如下:

颅脑先天性畸形分类

器官形成障碍

神经管闭合畸形

 颅裂-脑膨出

 脑膜膨出

 无脑畸形

 胼胝体发育异常

 小脑扁桃体下疝畸形

 Dandy-Walker 畸形

憩室畸形

 视隔发育不良

 前脑无裂畸形

神经元移行异常

 无脑回畸形

 巨脑回畸形

 多小脑回畸形

 脑裂畸形

 灰质异位

 半巨脑畸形

体积异常

 脑小畸形

 巨脑症

破坏性病变

 脑穿通畸形

 积水性无脑畸形

组织发生障碍

神经皮肤综合征

 结节性硬化

 脑颜面血管瘤病

 神经纤维瘤病

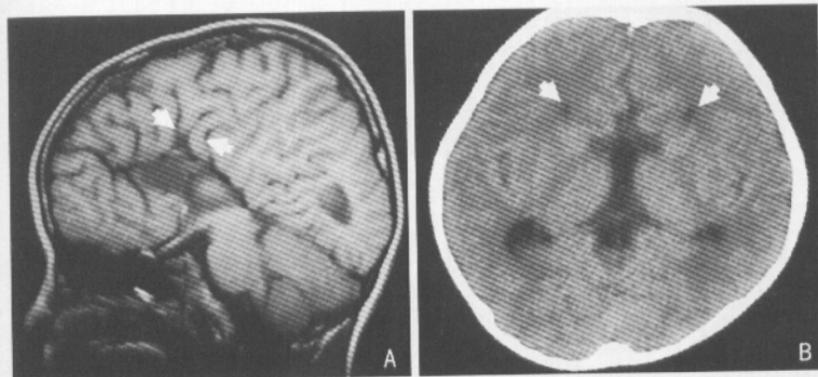
 小脑视网膜血管瘤病

血管性畸形

 先天性肿瘤

1.1 胼胝体发育异常

(dysgenesis of the corpus callosum, DCC)



胼胝体缺如。图 A. MRI 正中矢状面 T1WI, 胼胝体缺如, 半球间脑回放射状指向第三脑室(▶); 图 B. CT 平扫两侧脑室前角分离, 呈倒“V”字形(▶), 室间孔间距增宽, 大脑半球间纵裂向后达第三脑室前壁。

病变特点

- 大多散发。
- 往往伴有中枢神经系统的其他畸形。
- 胼胝体部分缺失时, 先形成的部分存在, 后形成的部分缺失, 膝部往往都存在, 或与体部共存, 而压部、嘴部缺失。
- MRI 正中矢状面可直接显示胼胝体全貌, 冠状面显示第三脑室上移、双侧脑室前角呈新月形。
- CT 横断面上, 胼胝体嘴部、膝部、压部、体部缺失部分不同的表现不一。

病理表现

- 胼胝体缺如或部分发育不全。

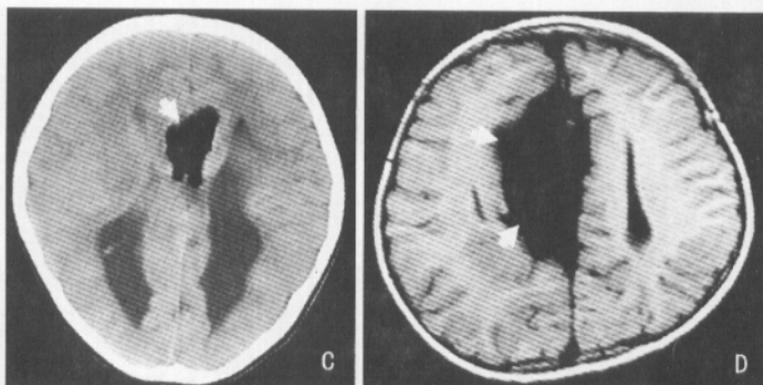
临床表现

- 本身一般不引起症状, 症状与伴发畸形有关。
- 轻者视觉或交叉触觉定位障碍, 重者智力低下、癫痫、小头畸形。
- 部分有下丘脑功能不全。
- 单纯胼胝体发育不良可无任何症状。
- 伴其他畸形, 往往有智力发育迟缓和癫痫等神经系统功能障碍。

影像学表现

- 正常胼胝体从前至后为嘴部、膝部、体部与压部, 其形成先后为膝部、体部、

1.1 胼胝体发育异常



胼胝体发育不全伴半球间裂脂肪瘤。图 C. CT 平扫两侧侧脑室三角区和后角不成比例扩大,半球间分叶状脂肪密度影(►)。胼胝体缺如伴纵裂蛛网膜囊肿。图 D. MRI 横断面 T1WI 两侧侧脑室体部互相分开、平行,纵裂内脑脊液样低信号的蛛网膜囊肿(►)。

压部,最后是嘴部,胼胝体可部分或全部发育不全,均累及嘴部。

- 常合并其他脑发育畸形,如胼胝体脂肪瘤、半球间裂蛛网膜囊肿、Chiari 畸形、Dandy-Walker 综合征、灰质异位、小头畸形等。

CT 表现

- 大脑半球纵裂前部向后靠近第三脑室前壁,为胼胝体嘴部缺如表现,无论胼胝体发育不全或缺如均累及嘴部,故此征象最常见。
- 两侧脑室前角分离,变平直,呈倒“八”字形或呈新月形,两侧室间孔扩大,室间孔间距增宽,为胼胝体膝部缺如。
- 两侧侧脑室扩大,体部互相分开、平行,或侧脑室体部脉络丛轴线间夹角变小,第三脑室扩大,上移至分离的两侧侧脑室之间。
- 两侧侧脑室三角区和后角不成比例扩大,可由胼胝体压部缺如。

MRI 表现

- 矢状中线切面,直接显示胼胝体缺如,部分缺如;可见半球间脑回放射状指向第三脑室。
- 冠状面,胼胝体完全缺如可见双前角呈新月形,狭小而远离,内侧凹陷,外侧角变尖,侧脑室体成牛角形,颞角扩大,第三脑室扩大且上升,位于侧脑室间。

鉴别诊断

- 脑室周白质软化(PVL)后期,体部与三角区扩大,但附近白质明显减少。

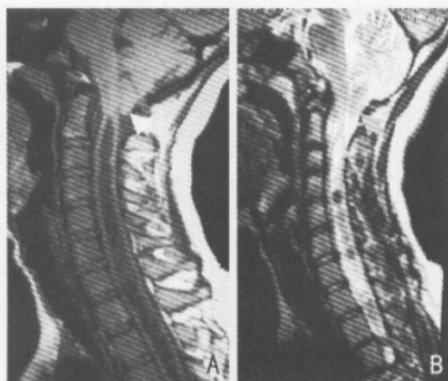
1.1 胼胝体发育异常

- 缺氧缺血性脑病(HIE)、外伤等引起的胼胝体破坏,胼胝体可变薄,但不缩短。
- 胼胝体发育不全合并半球间裂囊肿时需与前脑无裂畸形的背侧囊肿鉴别:前脑无裂畸形,没有正常的大脑镰结构,丘脑呈融合状,往往伴有面部畸形,而胼胝体发育不全,丘脑明显分离,并有其他典型表现。

伴随畸形

- 胼胝体脂肪瘤、半球间裂囊肿、Chiari 畸形、Dandy-Walker 综合征、灰质异位、小头畸形等。

1.2 Chiari I 畸形 (Chiari I malformation)



Chiari I 畸形伴脊髓空洞症。图 A、B。颈椎 MRI 正中矢状面 T1WI(A)、T2WI(B) 示小脑扁桃体下端变尖呈舌形(►), 疝入上颈段椎管内, 第四脑室无变化。颈段脊髓中央 T1WI 低信号, T2WI 高信号, 其间见低信号流空。

病变特点

- Chiari 畸形又称 Arnold-Chiari 综合征或小脑扁桃体下疝畸形, 一般分 4 型。
- Chiari I 畸形最常见类型, 临床表现最轻, 多见于大龄儿童和成人。
- 其特征性表现为小脑扁桃体下疝, 下端越过枕骨大孔水平 5mm 即可诊断 (正常 <3mm, 3~5mm 为可疑)。
- 第四脑室位置、形态正常。
- 常合并脊髓空洞症、脑积水、颅颈交界区骨骼畸形。
- MRI 为首选方法, MRI 比 CT 能更好地显示其病理改变与伴发畸形。

病理表现

- 小脑扁桃体下移经枕骨大孔疝入颈部上段椎管内。
- 延髓形态、位置正常或轻度前下移位。第四脑室不下移, 形态、位置正常。
- 常伴脑积水、颈段脊髓空洞症、颅颈交界区骨骼畸形。
- 一般无其他脑畸形与脊髓脊膜膨出。

临床表现

- 多见于大龄儿童和成人。
- 临床症状最轻, 可无症状, 或有轻度运动感觉障碍和小脑症状。
- Chiari I 型往往到成年才出现症状和体征, 早期诊断对患者预后很重要。尤其在未出现症状及并发症前, 及时手术矫正或枕部减压效果较好。
- Chiari I 型并发脊髓空洞症, 临床上多出现感觉障碍、肢体乏力、肢体肌肉萎

1.2 Chiari I 畸形

缩等较严重的症状,且随病情进展逐渐加重,预后较差。

影像学表现

CT 表现

- 小脑扁桃体下移:在 CT 横断面上难以显示,可行碘油椎管造影和脑池造影后 CT 扫描,可见小脑扁桃体下疝于上颈部椎管腔内,并可作矢状面重建图像,显示下疝程度。
- 脊髓空洞症:CT 平扫脊髓中央圆形液性低密度影,碘油椎管和脑池造影延迟扫描(6~10 小时)可显示高密度的造影剂进入空洞内。

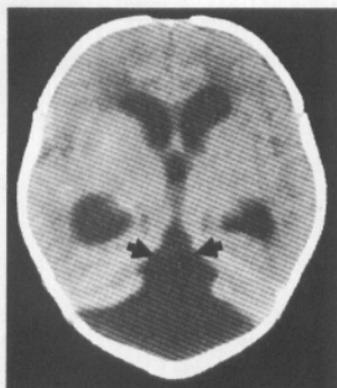
MRI 表现

- 矢状面与冠状面 T1WI 可较好显示小脑扁桃体、延髓或第四脑室变形和下疝、正常或缩小的颅后窝,并可显示脊髓空洞症的范围与横行分隔。冠状面还可显示扁桃体不对称性下移。
- 横断面 T1WI 较好显示小的裂隙样空洞,空洞内纵行分隔及空洞与蛛网膜下腔的交通。
- 矢状面小脑扁桃体下端变尖呈舌形,由枕骨大孔向下疝入椎管超过 5mm。
- 一般无延髓及第四脑室变形、下疝。
- 可合并脊髓空洞症,多数限于颈段,见髓内管状扩张影,信号一般均匀且与脑脊液相仿,呈 T1WI 低信号、T2WI 高信号,部分 T2WI 高信号空洞中可见梭形或斑片状低信号,为脑脊液流空现象。部分矢状面可见空洞内有间隔,空洞呈多房性,横断面可见空洞内纵行分隔。
- 可合并脑积水、颅颈交界区畸形如颅底凹陷、环枕融合畸形、环椎枕化等。

鉴别诊断

- 小脑扁桃体疝入枕骨大孔下方 5mm 以内时,应注意除外颅内压增高所致暂时性扁桃体低位。
- 与颅内占位性病变更并扁桃体枕骨大孔疝鉴别,前者扁桃体呈舌形,常合并其他多种畸形,后者扁桃体呈锥状下移,且颅内伴占位性病变。
- Chiari II 畸形:小脑扁桃体与小脑蚓部同时下移疝入颈部上段椎管内、第四脑室变长下移,部分或全部进入颈椎管内,常伴有脑桥、延髓下移、脑膜膨出及颅颈部骨骼畸形,几乎出生时均存在脊髓脊膜膨出,可合并脑积水、脊髓空洞症。
- Chiari III 畸形:最严重的一型,多见于新生儿或婴儿,为 II 型伴有枕部或颈部脑或脊髓膨出,常合并脑积水。
- Chiari IV 畸形:罕见,为严重小脑发育不全或缺如,脑干发育小,颅后窝扩大,充满脑脊液,但不向下膨出,有人认为归类于小脑发育不良似更合适。

1.3 Dandy-Walker 综合征 (Dandy-Walker syndrome)



Dandy-Walker 综合征。图为 CT 平扫颅后窝囊肿与第四脑室相通(➡)，双侧小脑半球缩小，小脑蚓部缺失，伴脑积水。

病变特点

- 又称先天性第四脑室中侧孔闭锁。
- 特点为小脑蚓部不发育或发育不良，颅后窝扩大伴窦汇，横窦及天幕抬高，第四脑室囊样扩张。
- 可合并脑积水、胼胝体发育不良、多小脑回和灰质异位等。
- Dandy-Walker 变异型：第四脑室上部与小脑上蚓部相对正常，主要是第四脑室下部与小脑下蚓部受累，第四脑室不同程度扩大，颅后窝无明显扩大，脑干不受压，一般无脑积水。

病理表现

大体病理

- 以第四脑室和小脑发育畸形为特点。
- 第四脑室囊样扩张，正中孔大多闭锁，50% 一侧或两侧的侧孔开放。
- 小脑蚓部不发育或发育不良。
- 可伴其他颅脑畸形，如胼胝体发育异常、灰质异位、多小脑回畸形等以及脑积水。

镜下病理

- 扩张的囊壁由蛛网膜、室管膜细胞及小脑组织构成。

临床表现

- 多于 2 岁前出现症状。
- 常以脑积水为首发及主要表现，前囟膨隆、头围增大，可有颅内压增高症状。

1.3 Dandy-Walker 综合征

- 可出现智力发育落后、癫痫、共济失调等。
- 可合并其他畸形,如脑膨出、并指、心脏畸形等。

影像学表现

CT表现

- 第四脑室与枕大池扩大,并相连,形成巨大脑脊液密度囊肿。
- 小脑蚓部体积变小或缺如,小脑半球缩小,向两侧分离并推向前外侧。
- 脑干明显前移,脑桥小脑三角池及第四脑室侧隐窝消失。
- 常伴脑积水。
- 可见其他畸形,如胼胝体发育不良、神经元移行异常等。

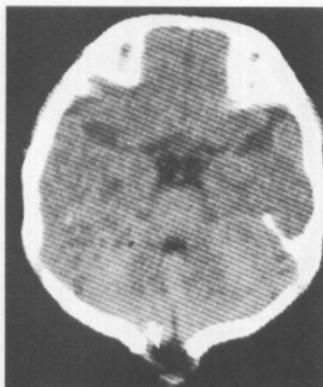
MRI表现

- MRI 明显优于 CT,尤其矢状面可显示小脑蚓部、第四脑室、导水管与颅后窝囊肿的关系。
- 可见颅后窝扩大,天幕、窦汇上抬超过人字缝水平。
- 颅后窝巨大囊肿,与扩大的第四脑室相连,呈脑脊液信号。
- 小脑蚓部缺如或发育不良,小脑上蚓部向前上移位,进入天幕切迹,小脑后部中间隔缺如。
- 脑干受压,中脑导水管变形,三脑室、侧脑室扩张。

鉴别诊断

- 颅后窝巨大蛛网膜囊肿:第四脑室不与囊肿相通,呈受压前移。
- 巨大枕大池:第四脑室位置正常,无蚓部发育不良,无颅后窝扩大,无颅骨内板受压。
- Joubert 综合征:临床表现为周期性呼吸过度、眼运动异常、共济失调、智力迟缓与视网膜发育不良。以小脑蚓部发育不全为特征,小脑蚓部缺失,双侧小脑半球被一脑脊液裂隙分开,第四脑室呈蝙蝠翼状,中脑变形呈磨牙状,第四脑室下部和后方脑池相连呈高脚酒杯状。无颅后窝囊肿,无脑积水。
- Dandy-Walker 变异型:第四脑室下部与小脑下蚓部受累,第四脑室不同程度扩大,颅后窝无明显扩大,小脑后部中间隔存在,脑干不受压,一般无脑积水。

1.4 脑膨出 (cephalocele)



脑膜膨出。图为 CT 平扫枕骨正中部分缺如,见脑脊液密度影突出颅骨外(►)。

病变特点

- 是颅腔内容物经颅骨缺损处疝出颅外的先天性病变。
- 由胚胎 3~4 周时神经管闭合障碍引起。
- 好发于中线部位,颅骨缺损伴颅内物疝出,枕部脑膨出最常见。
- 出生时存在,随哭吵大小可变。

病理表现

- 按部位分为 2 类,其中以枕部多见。
 - 颅盖部:又分枕部、顶部、额部。
 - 颅底部:眉间凶部、筛骨部蝶骨部及眶骨部。
- 按膨出的内容物不同分为 4 类:
 - 脑膜膨出:为脑膜与脑脊液疝出颅外。
 - 脑膜脑膨出:为脑组织、脑脊液与脑膜疝出颅外。
 - 脑室脑膨出:除脑组织、脑脊液与脑膜,还有脑室结构。
 - 囊性脑膜脑膨出:指脑膜脑膨出和脑室脑膨出伴脑脊液囊腔。
- 常合并其他畸形。

临床表现

- 产科 B 超或出生时大多即可发现,突出颅腔外的包块随年龄增长而长大。患儿安静时包块柔软,哭吵时包块张力升高或增大。
- 少数颅底脑膨出患者常至儿童期或成人时才发现,表现为鼻塞、双眼球向外侧移位、眼距加宽等。
- 合并其他畸形的常伴智力低下、癫痫等。

1.4 脑膨出

- 颅底脑膨出应与鼻咽部肿块鉴别,避免活检引起事故。
- 术前应了解硬脑膜窦的位置与脑膨出相关大动脉的走行,可行增强 CT/MRI 和 MRA。
- 应及早手术治疗,可行枕部或颅盖其他部位脑膜脑膨出修补术。

影像学表现

X线平片

- 可见软组织肿块与头颅相连,与软组织相连的颅骨见骨质缺损,常位于颅盖的中线部位,X线平片无法分辨膨出的内容物。

CT表现

- 颅骨缺损显示宜用骨窗,必要时加扫薄层。
- 测定 CT 值,可显示膨出颅外的组织中是否含有脑组织或脑脊液。脑膜膨出物呈脑脊液密度;脑膜脑膨出物有脑组织密度影,局部脑组织、脑室受牵拉变形,向患侧移位;合并脑室膨出时,脑组织密度影中见脑脊液密度影。
- 对颅底部脑膜脑膨出,以冠状面检查更佳。
- 增强扫描可观察硬脑膜静脉窦是否进入脑膨出部分。

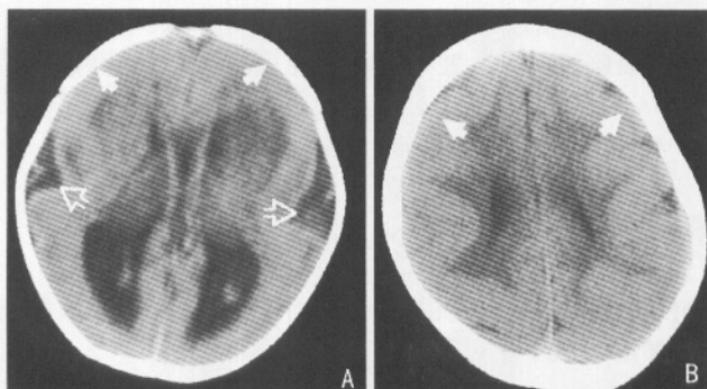
MRI表现

- MRI 对颅骨缺损的分辨不如 CT,但可更清晰地分辨膨出物。

鉴别诊断

- 颅骨皮样囊肿/表皮样囊肿:垂直于颅骨缺损区的 CT 薄层扫描,可见弧形受压变薄的颅骨将囊肿与颅腔分开,而脑膨出向颅外膨出的组织与颅内结构相通。
- 生长性骨折:外伤数月或数年后骨折处出现骨缺损区伴脑脊液或颅内组织突出,而脑膨出于出生时即可发现。
- 朗汉斯巨细胞组织增生症:颅骨不规则破坏伴软组织肿块,而脑膨出为颅骨缺损。
- 颅骨膜血窦:为顶部与上矢状窦相通的血窦形成的颅外软组织块,平卧和头低位时增大,直立位时消失。CT 冠状面可见软组织块下多个小孔状颅骨缺损,增强后强化的上矢状窦血流经小孔状骨缺损至顶部软组织块,呈不均匀强化。
- 颅底脑膨出:较复杂,需与肿瘤、息肉、囊肿等鉴别,MRI 与普通 CT 不能确定颅外肿块与颅内关系时,脑池造影 CT 有助于鉴别。

1.5 无脑回畸形/巨脑回畸形 (agyria , lissencephaly / pachygyria)



无脑回畸形。图 A。CT 平扫双侧大脑半球皮质明显增厚，表面光滑(▶)，脑白质减少，两侧侧脑室扩大，外侧裂呈凹陷切迹(⇔)。

巨脑回畸形。图 B。CT 平扫双侧大脑半球皮质明显增厚，脑回宽大(▶)，脑沟减少，脑白质减少。

病变特点

- 无脑回畸形：神经元移行异常中最严重的类型，大脑半球皮质明显增厚，表面光滑，无脑回结构，大脑半球呈“八”字形。
- 巨脑回畸形：无脑回畸形轻，脑皮质增厚，脑回宽、扁，脑沟减少，脑白质变薄。

病理表现

大体病理

- 无脑回畸形：大脑表面光滑，无脑回结构，皮质增厚，白质变薄。
- 巨脑回畸形：脑回宽、扁，脑皮质增厚，脑皮质内表面光滑，脑白质变薄，多位于额部。

镜下病理

- 无脑回畸形：大脑皮质分层不完全或不分层，常见不成熟神经细胞。
- 巨脑回畸形：畸形区脑皮质无正常 6 层结构，只有 4 层，即分子层、外细胞层、细胞稀疏层和内细胞层。

临床表现

- 无脑回畸形：部分表现为小头畸形、特殊的面部畸形，往往伴有一系列症状；部分表现为脑积水、视网膜发育不良、肌营养不良；常有严重智力低下、癫痫。在神经元移行异常中预后最差。
- 巨脑回畸形：表现为小头畸形、智力低下、癫痫。

1.5 无脑回畸形/巨脑回畸形

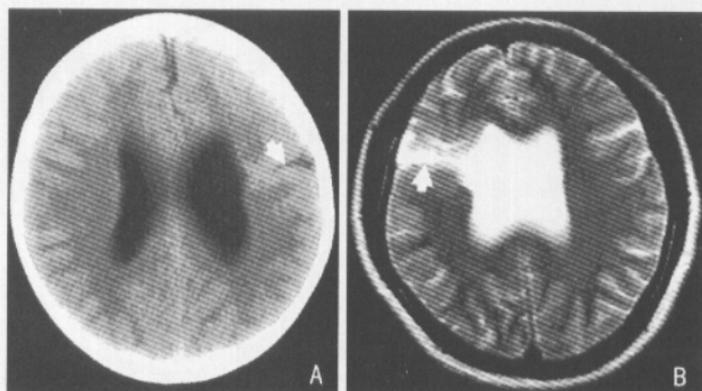
影像学表现(CT与MRI)

- 无脑回畸形:表现为脑表面光滑,脑回、脑沟消失,皮质增厚,白质减少,灰白质呈手指状的正常表现消失,两侧裂变浅,呈凹陷切迹状,大脑呈“八”字形。
- 巨脑回畸形:表现为皮质增厚,脑回增宽而扁平,内表面光滑,白质减少,侧裂变浅、增宽,脑室系统扩大,可伴胼胝体发育不良、透明隔缺如。

鉴别诊断

- 巨脑回与脑萎缩鉴别:脑萎缩脑沟增宽,皮质不增厚;而巨脑回无脑沟增宽,但巨脑回合并其他畸形脑沟或脑裂也可增宽,但其白质变薄,而脑灰质却增厚。

1.6 脑裂畸形 (schizencephaly)



左侧闭唇型脑裂畸形。图 A. CT 平扫左侧可见横贯脑实质的裂隙,呈狭缝状,与侧脑室体部相连(▶),裂隙边缘衬以厚薄不均的灰质密度影,左侧脑室外侧边缘见小的尖角样突起的脑脊液密度影与狭缝相连,脑表面裂隙开口处可见楔形凹痕。

右侧开唇型脑裂畸形。图 B. MRI 横断面 T2WI 右侧大脑半球条状脑脊液信号裂隙,与侧脑室相通(▶),裂隙两侧衬以与邻近部位皮质相连续的灰质信号影。

病变特点

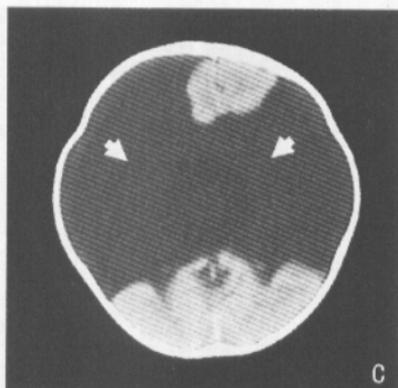
- 可分为两型:
 - I 型:即闭唇型脑裂畸形,裂隙两侧的灰质层相贴或融合,裂隙关闭。
 - II 型:即开唇型脑裂畸形,内折皮质分离,形成较大裂隙与脑室相通。
- 自脑表面的裂隙跨大脑半球,裂隙有灰质内衬,与脑室相通。
- MRI 能比 CT 更敏感地发现 I 型脑裂中不明显的裂隙,有利于显示多小脑回畸形、胼胝体发育不良等合并的颅脑先天性畸形。

病理表现

- 大脑半球内出现横行裂隙,可双侧对称、不对称或单侧,自脑表面向内延伸抵达侧脑室室管膜下。邻近皮质同时卷入,衬于裂隙两侧。表面的软脑膜与深部室管膜相融合形成软脑膜-室管膜缝(P-E 缝)。
- 闭唇型:裂隙两侧灰质紧贴;开唇型:一与脑室相通的巨大裂隙,裂隙的边缘衬有皮质。
- 可合并多小脑回畸形、灰质异位等。

临床表现

- 癫痫、运动障碍、智力低下、发育迟缓,视隔发育异常者有失明。



双侧开唇型脑裂畸形。图 C. CT 平扫双侧对称性宽大裂腔,与中央畸形的脑室相连,似蝙蝠翼状(►),后方可见后角的形态。

- 闭唇型的临床表现轻。
- 单侧脑裂畸形较双侧脑裂畸形预后好。
- 闭唇型预后较好,开唇型预后较差,常早年死于慢性感染和呼吸衰竭。

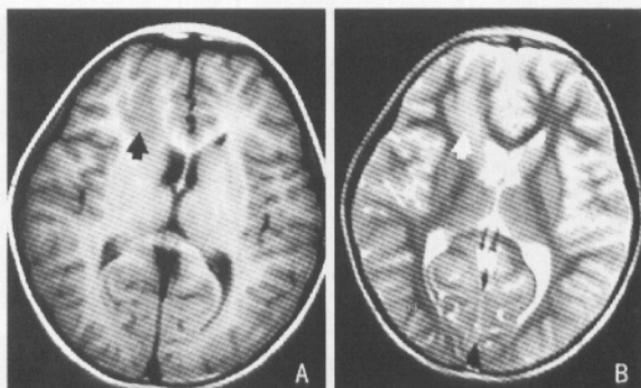
影像学表现(CT 与 MRI)

- 闭唇型:裂隙呈狭缝状,边缘衬以厚薄不均的灰质,CT 上与皮质等密度, MRI 各序列上与皮质等信号,侧脑室边缘见小的尖角样突起的脑脊液密度影与狭缝相连,脑表面裂隙开口处常可见楔形或扇形凹痕, MRI 有利于裂腔的显示。
- 开唇型:见单侧或双侧跨大脑半球的宽大脑脊液密度裂隙,与蛛网膜下腔或脑室相通,裂隙两侧衬以与临近部位皮质相连续的灰质层。
- 病灶旁常见灰质异位、多小脑回畸形、胼胝体发育不全等其他畸形。

鉴别诊断

- 闭唇型脑裂畸形的裂隙不明显时应与孤立型灰质异位鉴别:前者灰质柱相邻侧脑室边缘常有尖角状突起,脑表面可见楔形凹痕,而后者无。
- 开唇型脑裂畸形与以下疾病鉴别:
 - 脑穿透畸形:前者裂隙两侧衬以与临近皮质相连续的灰质层,后者无。
 - 积水性无脑畸形:严重的双侧性开唇型脑裂畸形尚可见扩张但能识别的脑室轮廓,尤其是前角下部和后角,而积水性无脑畸形侧脑室完全失去原有形态。有些人将极严重的双侧性开唇性脑裂畸形归于积水性脑裂畸形,影像学上两者鉴别有时确实有困难。

1.7 灰质异位 (gray matter heterotopia)



非室管膜下型灰质异位。图 A. B. MRI 横断面 T1WI(A)、T2WI (B)右额叶皮质下白质内见团状灰质信号影(▶)。

病变特点

- 神经元移行过程中受到阻碍,停滞于异常位置,仅分布位置不正常。
- 室管膜下、脑白质区与灰质密度/信号一致的结节状、团状、带状影,无周围水肿、无占位效应,增强前后与皮质一致。
- MRI 对诊断灰质异位明显优于 CT,其灰白质区分清晰,异位灰质病灶能清晰显示。
- 常伴发其他颅脑畸形。

病理表现

- 根据灰质异位灶是否与室管膜相连分非室管膜下型和室管膜下型。
- 根据病变范围分局灶型和弥漫型,弥漫型也称带状灰质异位。

临床表现

- 年轻人多发。
- 癫痫是灰质异位最常见的症状。
- 一般病灶小、症状轻,可有顽固性癫痫发作,少数无症状,偶然发现。
- 病灶大者伴发其他畸形时表现为精神发育迟滞、偏瘫伴癫痫。
- 合并其他先天畸形时,临床症状严重。
- 单纯灰质异位临床多无症状或仅有智力发育异常,预后相对较好;带状型症状较重,预后相对较差。

影像学表现(CT 与 MRI)

1.7 灰质异位

- 分为非室管膜下型、室管膜下型。CT 表现为白质内的灰质密度结节或团块影, MRI 病灶在 T1WI、T2WI 及 PDWI 其信号强度与正常灰质相同, 尤其在 T2WI 显示清楚, 增强后不强化。
- 非室管膜下型: 局灶型病灶为深部白质或皮质下白质内灰质密度/信号影, 弥漫型为皮质下白质内与皮质平行的环状灰质密度/信号带影, 与皮质间隔一层白质, 呈“双皮质”表现。
- 室管膜下型: 为室管膜下结节状或团块状灰质密度/信号影, 团块状病灶突入脑室使脑室受压变形, 多发结节相连时呈串珠状突向脑室内。
- 少数患者 MRI 病灶内有血管流空信号, 是发育异常的灰质内粗大的软脑膜血管。
- MRS 异位灰质与正常脑灰质波谱一致。

鉴别诊断

- 转移瘤、淋巴瘤及沿室管膜生长的颅内肿瘤或室管膜瘤: 肿瘤信号与灰质信号不同, 而异位的灰质与正常的灰质信号相同; 肿瘤均产生占位效应, 病灶周围脑水肿灶及病灶增强后明显强化, 而灰质异位缺乏上述特征。
- 室管膜下灰质异位与结节性硬化鉴别: 结节性硬化 CT 结节常有钙化, MRI 多在皮质、皮质下、室管膜下可见结节灶, 与灰质信号不一。

1.8 多小脑回畸形 (polymicrogyria)



多小脑回畸形。图为 CT 平扫右顶部皮质增厚,并向深部折叠成皮质裂(►)。

病变特点

- 与巨脑回畸形很相似。
- 病变处皮质增厚,脑回变浅。
- 增厚皮质向深部折叠成皮质裂。
- 病变下白质内,CT 见低密度区,MRI T2WI 呈高信号。

病理表现

大体病理

- 脑回迂曲增多伴皮质增厚,皮质深部皱褶明显,表面光滑。
- 部位多局限,偶可累及双侧皮质。

镜下病理

- 由比正常皮质薄的 4 层结构组成。

临床表现

- 临床表现与病变范围有关。
- 局灶型可无症状或症状轻。
- 病灶广泛者多数表现为发育迟缓、癫痫。

影像学表现

CT 表现

- 皮质增厚,内侧缘光滑,皮质边缘高低不平,伴浅的脑沟。
- 增厚的皮质向深部折叠形成皮质裂,所以,又称多小脑回裂。
- 裂内可伴发育异常的增粗、迂曲的血管。

1.8 多小脑回畸形

- 其下白质内低密度区,为胶质增生或髓鞘形成不良。
- 分弥漫型和局灶型,弥漫型常为双侧性,受累皮质广泛,主要在额颞顶区,以广泛皮质增厚、迂曲表现为主,少数可有皮质裂;局灶型可为单侧或双侧,以皮质裂表现为主,主要于侧裂区,少数局限性皮质增厚,呈巨脑回样。

MRI表现

- 病变处皮质增厚,脑回变浅,皮质边缘光滑或呈不规则结节状突起,内侧缘光滑。
- 增厚皮质向深部折叠成皮质裂,裂内可伴发育异常的血管。
- 约20%其下白质 T2WI 呈高信号,出生时即可存在,随年龄增长而发展。
- 部分病例 MRI 上灰白质交界区可模糊。
- MRI 上弥漫性多小脑回畸形常与巨脑回畸形十分相似。

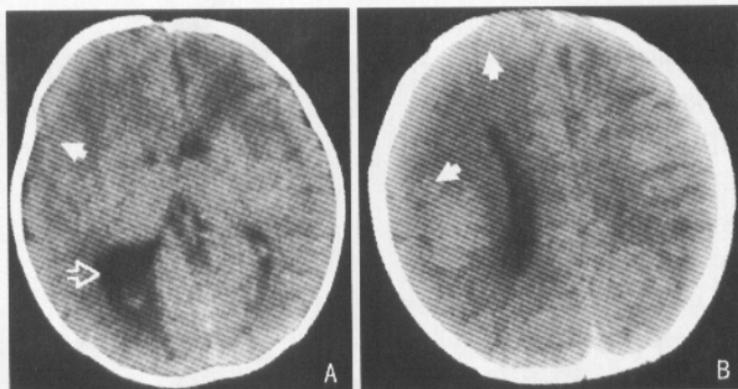
其他表现

- SPECT:癫痫间歇期低灌注,癫痫发作期高灌注。

鉴别诊断

- 巨脑回:侵犯范围广泛、对称,增厚皮质厚薄较均匀;而多小脑回畸形范围小,增厚皮质厚薄不一,皮质边缘高低不平,皮质下可见胶质增生,CT 示皮质下白质内低密度,MRI 示其下白质内异常信号。

1.9 半巨脑畸形 (hemimegalencephaly)



半巨脑畸形。图 A. B. CT 平扫示相对正常的左侧大脑半球,右侧大脑半球明显大于左侧,右额、颞部皮质明显增厚(▶),脑回增宽,脑沟浅,右外侧裂发育不良,右侧脑室前角狭窄、变直,侧脑室三角区增大(⇨)。

病变特点

- 又称单侧巨脑畸形(unilateral megalencephaly),表现多样。
- 可为单侧脑结构(大脑半球、同侧脑干、小脑半球)均增大,更常见的为单侧大脑半球的全部或部分错构瘤样过度增长。
- 出生时或婴儿早期出现头围明显大于同龄正常儿。
- 单侧脑中度至重度扩大,脑回宽、脑沟浅、皮质增厚。
- 病侧侧脑室扩大,侧脑室前角特征性向前上拉长变直。
- 可单独存在,也可伴同侧肢体部分或全部肥大。
- 常伴灰质异位、巨脑回、多小脑回畸形。
- 在 I 型神经纤维瘤病、结节性硬化、伊藤色素减少症(hypomelanosis of Ito)等疾病中发生率相对较高。

病理表现

- 病侧半球神经元增生、移行、分化异常。

临床表现

- 出生时或婴儿早期出现头围明显大于同龄正常儿。
- 早期即出现难治性癫痫(常于出生 1 年内出现)、偏瘫、严重的发育迟缓。
- 癫痫出现越早,预后越差。

影像学表现(CT 与 MRI)

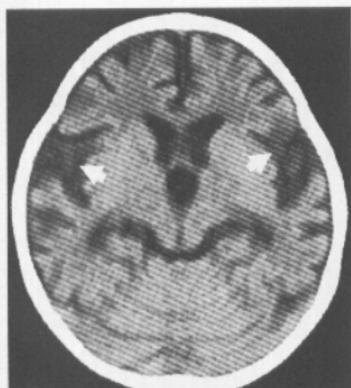
1.9 半巨脑畸形

- 单侧脑中度至重度扩大。
- 皮质发育不良:包括脑回宽、脑沟浅、皮质增厚;也可呈大致正常改变。
- 灰、白质分界模糊或消失,白质内出现 CT 低密度、MRI 信号不均改变,可能为胶质增生和灰质异位。
- 病侧侧脑室与病侧半球成比例扩大,偶尔病侧侧脑室变小,侧脑室前角特征性向前上拉长变直,侧脑室三角区扩大。
- 少数受累的脑呈奇特的错构瘤样改变。

鉴别诊断

- 单侧大脑半球发育不良:病侧脑较对侧小,病侧侧脑室扩大。

1.10 脑小畸形 (microencephaly)



脑小畸形。图为 CT 平扫大脑和小脑脑沟增多、增宽，外侧裂池增宽(►)，脑室扩大，显示脑萎缩，临床头围小于同龄正常儿 2 个标准差。

病变特点

- 亦称小头畸形。
- 较常见，头围小于同龄正常儿 2 个标准差以上。
- 除头小，脑实质与脑室系统形态可正常。
- 颅腔小，颅板厚。
- 轻度脑小畸形 CT 与 MRI 可无阳性表现，需结合临床。
- 脑实质减少，脑室扩大，脑池、脑沟增宽。
- 分原发性与继发性：原发性脑小畸形与遗传、胚胎早期感染、出血有关；继发性与胚胎后期或出生前后感染、缺氧缺血有关。

病理表现

大体病理

- 脑体积减小，脑回不规则，以大脑半球改变明显，小脑受影响较少。
- 可伴发胼胝体发育不全、无脑回、巨脑回、前脑无裂畸形等。

镜下病理

- 皮质分层正常，神经细胞数量减少，排列不整齐，分化不成熟。

临床表现

- 常表现为智力低下，甚至白痴，可有肢体瘫痪、癫痫。
- 新生儿期即出现颅面比例失调，头围小于同龄正常儿 2 个标准差，颅腔小，前额平，枕部突出，头皮增厚，皱褶似脑回样。
- 预后不良。

影像学表现

X线平片

- 颅腔变小, 颅面比例失调, 前额部狭小平坦, 颅板增厚, 板障增宽, 颅缝可提早闭合, 脑回压迹不明显。

CT与MRI表现

- 轻度脑小畸形体积较正常小, 大体结构基本正常, 灰、白质比例接近正常。
- 严重者可见脑实质减少, 脑室扩大, 脑池、脑沟增宽, 以及合并胼胝体发育不良、无脑回、巨脑回、前脑无裂畸形等。

鉴别诊断

- 颅狭症: 颅缝提早闭合, 脑回压迹明显, 伴颅高压表现, 脑实质和脑室一般正常。

1.11 巨脑症 (megalencephaly)



巨脑症。图为患儿年龄11个月,CT平扫脑室系统未见明显扩大,脑实质密度正常,临床头围大于同龄正常儿3个标准差。

病变特点

- 亦称脑大畸形或头大畸形,指任何原因引起的脑实质增多,脑体积增大。
- 头围大于同龄正常儿2个标准差以上。
- 除头大外,脑实质与脑室系统形态可正常,或仅有脑室轻度扩大。
- CT/MRI见颅腔与脑体积均增大,脑室正常或轻度增大,脑实质可正常。
- 可原发孤立存在;也可与其他综合征合并存在,如脑性巨大发育症(Sotos综合征);也可继发于脑组织代谢产物的异常积聚。

病理表现

- 脑体积过大,脑质量过重,脑室正常或轻度扩大。
- 分两型:解剖型与代谢型。
- 解剖型为神经胶质细胞增生,脑细胞体积和(或)数目增加,可伴神经皮肤综合征(神经纤维瘤病、结节性硬化、脑面血管瘤病)等,细胞数目和体积增大。
- 代谢型为异常代谢产物积聚且脑细胞体积增大,可伴先天性代谢病(脑白质营养不良、脑苷脂贮积症、黏多糖贮积症等)。

临床表现

- 患儿头围增大,外观似先天性脑积水,但无眼球下斜,叩诊无破壶音。
- 可伴智力障碍和癫痫。

影像学表现

X线平片

- 可见颅腔扩大,但无颅高压表现,颅板较薄。

CT与MRI表现

- 颅腔与脑体积均增大,脑室正常或轻度增大,前囟较大,闭合延迟。
- 脑组织 CT 的密度与 MRI 的信号可无异常,部分患者 MRI 见脑白质营养不良表现。
- 增强也与正常脑实质相同。

鉴别诊断

- 通过 CT、MRI 可与弥漫性脑肿瘤、脑积水等鉴别。

1.12 先天性中脑导水管狭窄 (congenital aqueduct stenosis)



先天性中脑导水管狭窄。图为 CT 平扫第三脑室与侧脑室明显扩大(►),第四脑室大小正常(⇨)。

病变特点

- 可为原发性或继发性,原因有炎症后狭窄、正常组织分隔(纵隔或横隔瓣)、导水管下端胶质隔。
- 可引起明显的慢性脑积水。
- 狭窄以上脑室扩大积水,第四脑室不大。
- MRI 矢状面可显示导水管狭窄。
- 可合并其他脑发育畸形,如 Chiari 畸形、胼胝体发育不良等。

病理表现

大体病理

- 一般狭窄部位距导水管上口 3~4mm 处。
- 狭窄形态可呈线状、鸟嘴状、漏斗状、隔膜状或分叉状。
- 狭窄以上梗阻性脑积水,侧脑室、第三脑室扩大,第四脑室不大。

镜下病理

- 神经胶质增生。

临床表现

- 早期可无症状。
- 症状常始于幼儿,表现为头痛、智力发育迟缓、慢性进行性头颅增大、癫痫,严重者在出生后数周或数月内头颅进行性增大,前囟扩大、膨隆,双眼呈“落日征”。

影像学表现

1.12 先天性中脑导水管狭窄

CT 表现

- 双侧侧脑室及第三脑室明显扩大,扩大的脑室周出现低密度区(为脑脊液渗出、间质性水肿)。
- 第四脑室正常。

MRI 表现

- 正中矢状面:T1WI 直接显示导水管形状、狭窄部位与形态,甚至隔膜。
- 双侧侧脑室及第三脑室明显扩大,扩大的脑室周出现 T1WI 低信号,T2WI 高信号。
- 第四脑室正常。
- 采用磁共振三维稳态构成干扰序列(three-dimensional constructive interference in steady state,3D-CISS),显示非肿瘤性中脑导水管狭窄的敏感性优于常规 SE 序列,特别对细小隔膜、轻度粘连的显示更具特异性,可作为常规 SE 序列的补充。

鉴别诊断

- 颅内占位性病变的压迫所致的中脑导水管狭窄,CT 与 MRI 有助于发现如邻近肿瘤、结核球、血肿、炎性粘连等病变,不难鉴别。



1.13 视隔发育不良 (septo-optic dysplasia)



视隔发育不良。图 A. CT 平扫透明隔缺如, 两侧脑室前角融合呈方形(▶), 侧脑室前角前缘变平。

病变特点

- 罕见的中线结构前部畸形。
- 包括透明隔缺如或发育不良、视神经发育不良、不同程度下丘脑-垂体功能障碍, 可伴胼胝体、穹隆柱及漏斗部异常。
- 50% 合并脑裂畸形。
- 患者生长迟缓, 眼底检查视乳头发育不良, 影像学上并发透明隔部分或完全缺如, 即可诊断。

病理表现

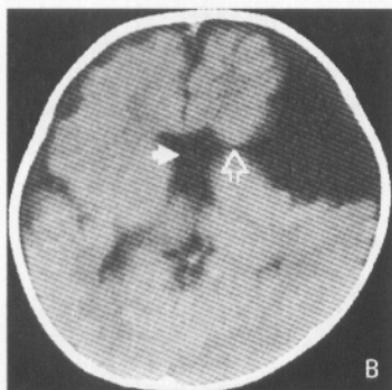
- 透明隔发育不良。
- 不同程度视神经、视交叉与漏斗部发育不良, 原始视泡腔、视神经管狭窄。

临床表现

- 神经系统: 癫痫、低张力、强直。
- 眼部症状: 眼球震颤、色盲、视敏度降低, 也可为正常视力; 眼底检查可见视乳头发育不全。
- 尿崩症及其他下丘脑功能障碍。
- 发育迟缓、身材矮小。

影像学表现(CT 与 MRI)

- 透明隔缺如, 两侧脑室前角融合呈方形, 侧脑室前角前缘变平。
- 视神经、视交叉细小, 视神经管狭窄。
- 垂体发育小, 部分呈空蝶鞍, 垂体后叶高信号缺如或异位位于垂体柄, 垂体柄



视隔发育不良伴左侧开唇型脑裂畸形。图 B. CT 平扫透明隔缺如, 两侧脑室前角融合呈方形(▶), 左额部见扇形裂腔(⇨), 自脑表面向内与侧脑室前角相通, 裂缘见皮质密度影。

增粗。

- 鞍上池扩大。
- 常可并胼胝体部分或完全缺如, 50% 伴脑裂畸形。

鉴别诊断

- 单纯的透明隔缺如: 多为先天性变异, 不伴视神经与视神经管的改变。临床无异常表现。

1.14 前脑无裂畸形 (holoprosencephaly)



半脑叶型前脑无裂畸形。图 A. CT 平扫大脑镰前部缺如, 大脑半球前部未分开(▶), 未见透明隔, 两基底节前下部相连, 两丘脑分裂不全。

病变特点

- 为一系列中线处不同程度的畸形, 可累及大脑与面部。脑干与小脑正常。
- 分 3 种类型: 无脑叶型、半脑叶型、脑叶型。
- 大脑半球间裂、大脑镰缺如程度不同或缺失。
- 透明隔缺如。
- 丘脑不同程度融合或分隔良好。
- 脑室不同程度改变: 可呈单一脑室, 或部分形成枕角和颞角, 或侧脑室前角呈方形。

病理表现

- 无脑叶型: 最严重的形式, 多伴严重的中线面部畸形。大脑呈小圆球形, 体积小, 侧脑室呈单脑室, 丘脑融合, 无正常发育的大脑镰、胼胝体、半球间裂与透明隔。
- 半脑叶型: 中央仍为单脑室, 但部分形成枕角与颞角, 已有三脑室, 可有原始的大脑镰, 但不能完全形成两侧半球, 无透明隔, 两侧丘脑部分融合。
- 脑叶型: 此型最轻, 大脑半球与丘脑接近正常, 仅额叶前下部的脑灰质和白质仍融合, 额叶发育不良, 侧脑室前角呈方形, 透明隔仍缺如, 大脑镰形成良好。

临床表现

- 无脑叶型: 大多数是死胎或存活时间极短, 小头, 往往伴严重的面部畸形。
- 半脑叶型: 大于婴儿期死亡, 面部畸形较轻, 有发育迟缓。

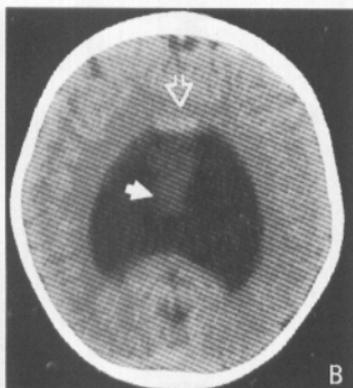


图 B. CT 平扫单脑室形成(▶), 中线前部两侧侧脑室周白质跨越中线(⇨)。

- 脑叶型: 可存活至成年, 但发育迟缓、智力低下。

影像学表现 (CT 与 MRI)

- 无脑叶型: 大脑半球间无裂隙, 未分裂的脑室呈新月形的单脑室, 与背侧一大的囊腔相通, 大脑被推移于颅腔的前方呈煎饼状, 中线区大脑镰、胼胝体、半球间裂与透明隔缺如, 丘脑融合, 增强 MRA 可示中线部位的动、静脉及静脉窦缺如或发育异常。
- 半脑叶型: 单脑室部分形成枕角与颞角, 可有原始的大脑镰, 但不能完全形成两侧半球, 无透明隔, 两侧丘脑部分融合。
- 脑叶型: 大脑镰存在, 但前部发育不全, 半球间裂较浅, 额叶与侧脑室前角发育不全, 额角呈方形。

鉴别诊断

- 胼胝体发育异常与积水性无脑畸形: 有完整大脑镰的存在; 前脑无裂畸形大脑镰与透明隔缺如。
- 孤立的透明隔缺如: 少见的解剖变异, 其侧脑室形态正常; 脑叶型前脑无裂畸形侧脑室前角呈方形。

1.15 积水性无脑畸形 (hydranencephaly)



积水性无脑畸形。图 A. CT 平扫右额、颞叶部分大脑存在 (►), 颅后窝小脑存在。

病变特点

- 出生后头围增大明显。
- 先天性额、颞、顶叶完全或大部分缺如, 由充以脑脊液的囊性结构代替。
- 而枕叶、小脑及部分基底节和丘脑发育基本正常。
- 脑膜可正常存在。

病理表现

- 大脑前动脉和大脑中动脉供血的额、颞、顶叶完全或大部分缺如, 由充以脑脊液的囊性结构代替。
- 大脑后动脉和基底动脉供血的枕叶、小脑及部分基底节和丘脑发育基本正常。
- 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。
- 病理上可分为两型。
 - 轻型: 除大脑半球大部分缺如外, 在脑底部尚保留基底节、丘脑、第三脑室的残余、颞叶及枕叶的底部、脑干、小脑等。
 - 重型: 除两侧大脑半球缺如外, 基底节亦缺如, 但部分中脑、脑桥、延髓以及小脑正常。

临床表现

- 见于婴幼儿。
- 出生后头颅逐渐增大, 颅缝裂开, 前囟饱满、扩大; 逐渐出现运动功能障碍、表情呆滞、眼球运动失调, 偶有惊厥或抽搐。

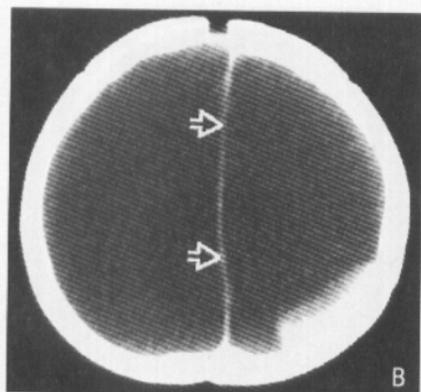


图 B. 同一病例。双侧大脑半球为巨大脑脊液密度影取代，大脑镰存在(⇒)。

- 严重者自主神经的调节如体温、呼吸、循环、睡眠、觉醒等以及吸吮、吞咽功能都有障碍。
- 存活率极低，大多1岁内死亡。严重者常于出生后3个月内死亡。

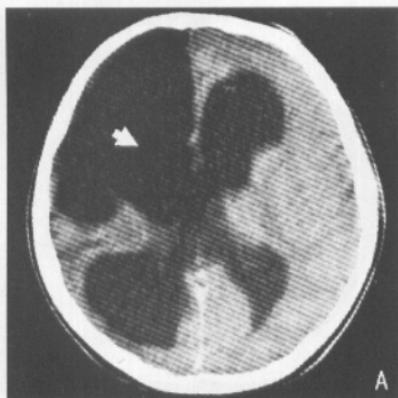
影像学表现(CT与MRI)

- 幕上双侧或单侧(单侧极少见)大脑半球、脑室不显示，而呈脑脊液密度/信号影，仅于脑底部见残存的部分枕、额和(或)颞叶组织。
- 基底节、丘脑部分存在。
- 幕下小脑和脑干发育正常，但脑干可略变细。
- 大脑镰结构均存在。

鉴别诊断

- 重度脑积水：脑室极度扩大，但见颅板下有变薄的皮质，枕叶也变薄，而积水性无脑畸形大脑结构几乎消失，无脑室残留，而枕叶相对完整；另外，严重脑积水对分流手术有良好反应，早期分流脑积水患者可有正常认知、运动功能，而积水性脑积水智力无好转。
- 严重的双侧性开唇性脑裂畸形：脑裂畸形一般尚可见扩张但能识别的脑室轮廓，尤其是前角下部和后角；而积水性无脑畸形侧脑室完全失去原有形态。有人将极严重的双侧性开唇性脑裂畸形归于积水性脑裂畸形，影像学上两者鉴别有时有困难。

1.16 脑穿通畸形 (porencephaly)



脑穿通畸形。图 A. CT 平扫,右额叶内脑脊液密度巨大囊腔,与右侧脑室前角相通(▶)。

病变特点

- 分为先天性与后天性,先天性与胚胎发育异常、母体感染或营养障碍、遗传因素有关,后天性与产伤、外伤、脑手术后等有关。
- 为脑内非肿瘤性含脑脊液的囊腔,与脑室和(或)蛛网膜下腔相通。
- 囊壁无灰质内衬。
- 囊腔无强化。

病理表现

- 脑内形成一囊腔,内衬室管膜,多数与脑室或蛛网膜下腔相通。

临床表现

- 临床表现与囊肿大小、部位相关。
- 可见头围增大、智力低下、脑瘫、癫痫等。

影像学表现(CT 与 MRI)

- 脑实质内单发或多发,单侧或双侧分布的囊腔,囊腔内呈脑脊液密度/信号。
- 囊腔与邻近脑室和(或)蛛网膜下腔相通,囊壁无灰质内衬,相应脑室或蛛网膜下腔局限性扩大。
- 患侧脑组织可有局限性脑萎缩和小软化灶。
- 病变相邻部位可有颅板变薄,向外突出。
- 增强后囊腔无强化。

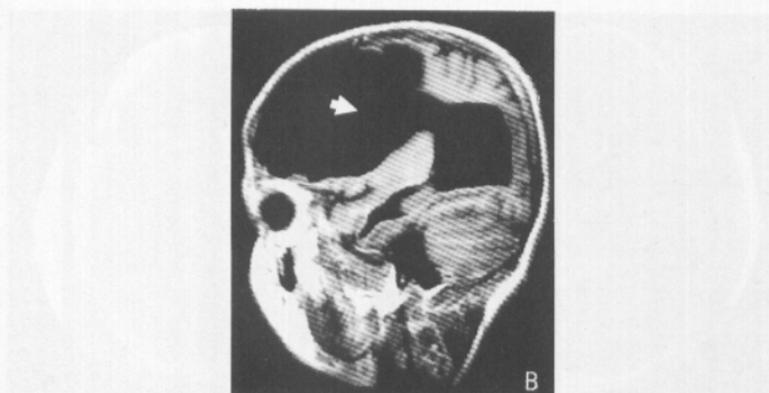
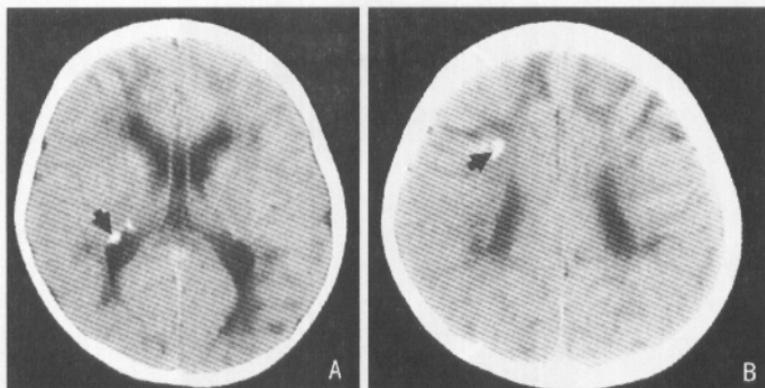


图 B. MRI 矢状面 T1WI 额叶内脑脊液信号巨大囊腔,与侧脑室相通(▶)。

鉴别诊断

- 巨大蛛网膜囊肿:多位于脑沟、裂、池内的脑脊液密度/信号囊腔,与脑室不相通。
- 开唇型脑裂畸形:裂隙两侧衬有与临近皮质相连续的灰质层。
- 脑肿瘤的坏死腔:增强后囊腔壁可见壁结节,周围伴有非脑脊液密度/信号的肿瘤组织,一般不与脑室或蛛网膜下腔相通。
- 脑脓肿的囊腔:囊腔内密度/信号与脑脊液不同,增强可见环形强化,一般不与脑室或蛛网膜下腔相通。

1.17 结节性硬化症 (tuberous sclerosis, TS)



脑结节性硬化症。图 A. CT 平扫室管膜下多发大小不一的钙化,向侧脑室内突出(▶);图 B. CT 平扫右额部皮质下钙化(▶),并见皮质区低密度区。

病变特点

- 又称 Bourneville 病,属神经皮肤综合征(neurocutaneous syndrome,又称斑痣性错构瘤病,即 phakomatosis)。
- 常染色体显性遗传性疾病,属斑痣性错构瘤病。
- 可有多器官错构瘤,儿童多见。
- 临床特征性三大表现:面部皮脂腺瘤、智力低下和癫痫。
- CT 上有特征性突入脑室的室管膜下钙化结节。

病理表现

大体病理

- 错构瘤结节主要发生于大脑,少见於小脑、延髓等。
- 可见皮质错构瘤、白质错构瘤、室管膜下错构瘤、室管膜下巨细胞型星形细胞瘤。

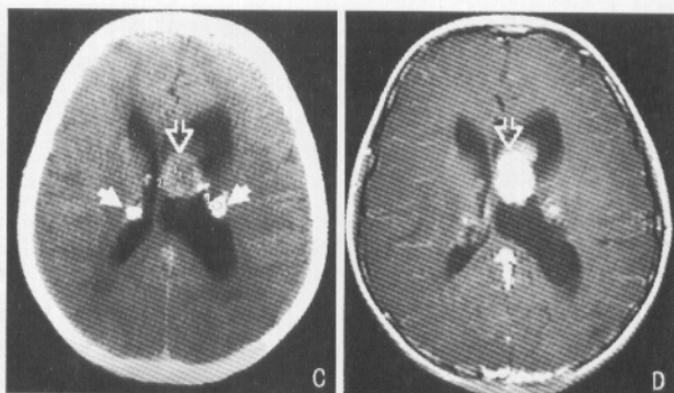
镜下病理

- 结节由胶质细胞、伴有异常的成神经细胞或成胶质细胞以及神经节细胞等构成。

临床表现

- 好发于儿童。
- 癫痫常为首发症状,智力低下、面部皮脂腺瘤不一定同时出现。
- 室管膜下巨细胞型星形细胞瘤是最常合并的脑肿瘤。

1.17 结节性硬化症



结节性硬化伴室管膜下巨细胞型星形细胞瘤。图 C. D. 双室管膜下突入侧脑室的钙化结节(▶), CT 平扫左室间孔处等、低混合密度肿瘤(⇨), 内见钙化, 增强后明显强化, 左侧脑室体扩大示脑积水。

影像学表现

CT 表现

- 特征性改变为室管膜下、皮质、皮质下结节。
- 室管膜下结节向脑室内突入, 1 岁后钙化。钙化结节平扫高密度, 未钙化结节等密度, 钙化前 CT 较难发现, 增强后钙化结节不强化, 未钙化结节轻中度强化。
- 皮质与皮质下结节常见于幕上, 多位于额顶叶, 低密度影, 无强化, 皮质钙化少见。12%~15.8% 可有小脑结节, 常伴有幕上结节, 伴幕下结节者较单纯幕上结节者结节更多, 并可见局部小脑萎缩。
- 少数合并脑内肿瘤, 一般为室管膜下巨细胞型星形细胞瘤。
- 增强后室管膜下、皮质、皮质下结节均无强化, 而室管膜下巨细胞型星形细胞瘤强化。
- 新生儿室管膜下、皮质、皮质下结节均表现为高密度。

MRI 表现

- 对结节检出率高于 CT, 钙化检出率低于 CT。
- 室管膜下、皮质、皮质下结节状异常信号区, 皮质结节 T1WI 等信号或低信号, T2WI 高信号, 室管膜下结节信号与白质相似。
- 大部分室管膜下结节可出现强化, 但常不均匀, 若结节出现明显强化, 提示恶变可能; 而皮质、皮质下结节不强化。
- 最常伴发的肿瘤为室管膜下巨细胞型星形细胞瘤, 好发于室间孔区, 常明显强化, 可压迫阻塞室间孔, 伴脑积水。

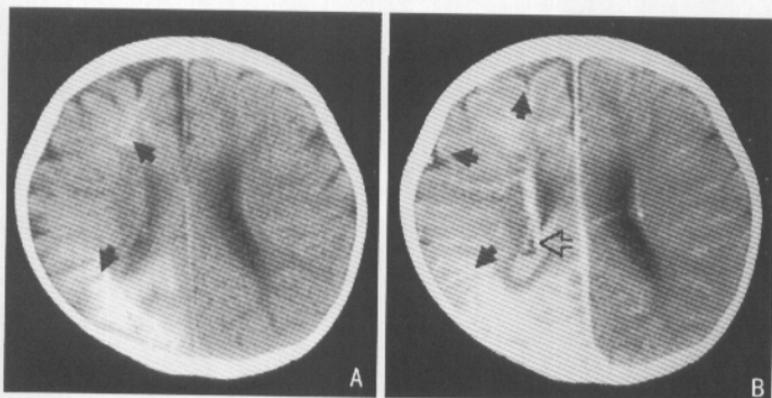
1.17 结节性硬化症

- 新生儿室管膜下、皮质、皮质下结节均表现为 T1WI 高信号, T2WI 低信号、等信号。
- MRS: 皮质结节的 NAA/Cr 下降。

鉴别诊断

- 脑面血管瘤病(Sturge-Weber 综合征): 顶、枕部脑回样钙化, 病变同侧颜面可有血管瘤。
- 先天性 TORCH 脑感染: 出生后即有症状, 钙化较小, 呈细线状, 基底节常有钙化, 常伴有脑白质水肿、脑萎缩或脑发育畸形等。
- 脑囊虫病: 可表现为钙化或非钙化的结节, 钙化见于病程晚期, 可位于室管膜下, 但多见于脑实质, 多伴有基底节区钙化结节, 结合病史, 不难鉴别。

1.18 脑面血管瘤病 (encephalofacial angiomatosis)



脑面血管瘤病。患儿13个月大。图A. CT平扫左额和顶枕部多条钙化影(►);图B. CT增强见脑回样强化(►),范围较钙化区大,但皮质的钙化掩盖强化,右脉络丛增大,增强时显示更明显(⇨)。

病变特点

- 又称 Sturge-Weber 综合征 (Sturge-Weber syndrome, SWS), 属神经皮肤综合征。
- 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。
- 多为散发性, 无家族遗传性。
- CT 对评价钙化最敏感, 典型表现为顶枕叶脑回样钙化。
- 钙化分布区增强后出现较平扫范围更大的强化区, 同侧脉络丛变大。
- MRI, 尤其是增强 MRI 为早期诊断 SWS 的最佳方法。当颅内钙化、脑萎缩、神经系统及眼部症状尚未出现时, MRI 即可显示颅内软脑膜血管瘤。

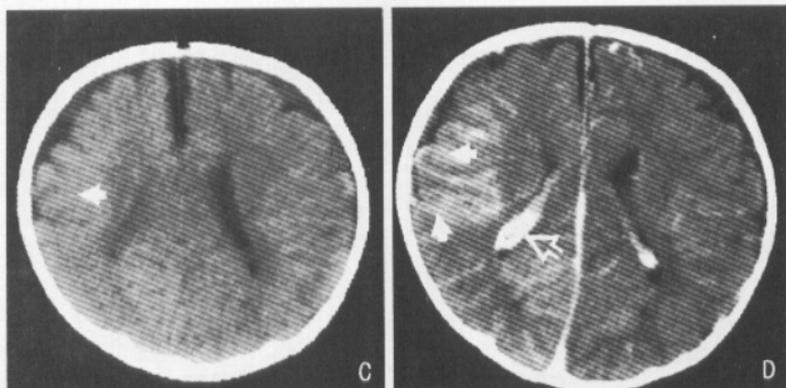
病理表现

大体病理

- 软脑膜多发小静脉迂曲成静脉瘤, 瘤下脑皮质萎缩, 相应脑室部分扩大。
- 脑室周白质内粗大深髓静脉, 脑室内脉络膜丛增大。
- 皮质曲线形钙化, 为典型的病理学表现, 多见于枕顶区。
- 颅内病变多为单侧, 与面部病变同侧, 20% 为双侧, 偶尔在面部病变对侧。
- 可有眼的脉络膜血管瘤、牛眼症、内脏血管瘤。

镜下病理

- 血管壁变性、增厚, 血管内膜下钙化。
- 局部脑皮质层状坏死, 神经细胞脱失, 胶质细胞增生。



患儿3个月大。图C. CT平扫仅见右侧额部密度略升高(►), 未见明显钙化;图D. 增强后见右额部脑回样强化(►), 右侧脉络丛增大(⇨)。

临床表现

- 皮肤表现:脑部病变侧的面部按三叉神经分布的皮肤和黏膜上有葡萄酒色的血管瘤,出生后即有,随年龄增大而增大。
- 神经系统:癫痫最多见,部分智力低下、精神障碍,部分有偏瘫、同侧偏盲。
- 有眼球脉络膜血管瘤者表现为眼痛、眶后痛(青光眼所致),胎儿期出现青光眼,可见眼积水(牛眼)。

影像学表现

X线平片

- 一侧顶后、枕区平行的双轨状弧形钙化,同侧颅腔偏小,颅板增厚。

CT表现

- 平扫顶枕部脑回样钙化,钙化多在2岁后出现,随年龄增大逐渐显著。
- 增强见脑回样强化,范围较钙化区大,但皮质的钙化会掩盖强化。
- 同侧脉络丛常增大,增强时显示更明显。
- 常伴患侧脑萎缩,脑室扩大,颅腔变小,颅骨增厚。

MRI表现

- 平扫:①脑回状钙化,T1WI与T2WI均呈低信号,T2WI低信号的钙化与高信号的脑脊液相比,较T1WI清晰;②T2WI白质区局灶性高信号可能为反应性胶质增生;③局限性脑萎缩,T1WI较清晰;④患侧颅骨增厚,尤以板障增厚最明显,呈高信号;⑤皮质浅静脉减少,深部静脉增多、扩张、扭曲,T1WI与T2WI呈流空信号。
- 增强:①局限性萎缩皮质呈脑回状强化,其范围较钙化广泛;②脉络丛明显

1.18 脑面血管瘤病

增大并强化;③扩张的深部髓静脉呈高信号;④增强 FLAIR 比增强 T1WI 更易显示软脑膜病变;⑤MRA 特别是磁共振静脉造影可显示皮质静脉数量减少,深部静脉增多增粗,并可伴有横窦、颈内静脉血流量减少。

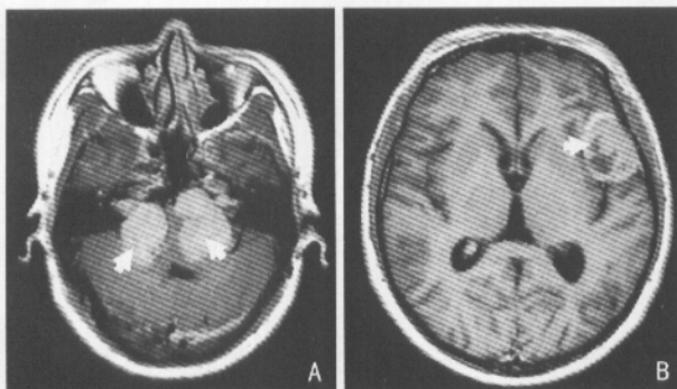
其他表现

- SPECT:患侧半球局限性灌注下降。
- PET:患侧半球灌注和脑代谢率下降,氧利用率升高。

鉴别诊断

- Klippel-Trénaunay-Weber 综合征:伴内脏、肢体血管瘤,而 Sturge-Weber 综合征一般不累及内脏。

1.19 神经纤维瘤病 (neurofibromatosis, NF)



神经纤维瘤病 2 型(NF2)。图 A. 增强后 MRI 横断面 T1WI 示双侧听神经瘤(▶);图 B. 左侧脑膜瘤(▶)。

病变特点

- 分为 NF1 与 NF2 两型。
 - NF1 型又称 von Recklinghausen 病,发生率为 1/3000 ~ 1/4000,多见,约占 NF 者 90%。新生儿与小儿多为 NF1 型,易患胶质瘤,尤其是视神经胶质瘤。
 - NF2 型常见于青年或成年人,双侧听神经鞘瘤为其特点。
- 显性遗传性疾病。
- 临床表现复杂多样。

病理表现

大体病理

- NF1
 - 分布于脊神经、脑神经、皮肤或皮下神经的多发性神经纤维瘤,常见的为视神经胶质瘤。
 - 皮肤色素斑。
- NF2
 - 颅内常见的为听神经瘤及脑膜瘤。
 - 皮肤异常改变较 NF1 少见。

镜下病理

- 神经纤维瘤由梭形细胞排列组成,细胞核似栅栏状。
- 皮肤色素斑为表皮基底细胞内黑素沉积而致。

临床表现

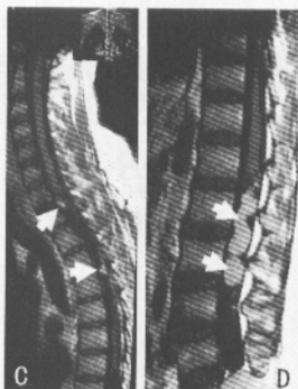


图 C. D. 脊神经多发神经鞘瘤(▶)。

- NF1 型诊断标准:具有下述两条或两条以上即可诊断 NF1。
 - 6 处或大于 5mm 的奶油咖啡斑。
 - 一个丛状神经纤维瘤或两个以上神经纤维瘤。
 - 2 个或 2 个以上着色的虹膜错构瘤。
 - 腋窝和腹股沟长雀斑。
 - 视神经胶质瘤。
 - 一级胶质瘤。
 - 特殊骨损害(如蝶骨大翼发育不全、长骨假关节形成)。
- NF2 型诊断标准:具有下述任何一条即可诊断 NF2。
 - 双侧听神经瘤。
 - 一级亲属中患有 NF2 型,伴单侧听神经瘤或伴两种其他肿瘤如神经纤维瘤、脑膜瘤、脊膜瘤、胶质瘤、神经鞘瘤等。

影像学表现

CT 表现

- NF1 型
 - 蝶骨大翼发育不全合并颞叶向眼眶疝出。
 - 颞角脉络丛孤立钙化或整个脉络丛钙化。
 - 可见胶质瘤、神经鞘瘤、神经纤维瘤,以视神经胶质瘤多见。
 - Willis 环血管发育不全或狭窄。
- NF2 型:双侧听神经瘤,其次为脑膜瘤,其他部位神经纤维瘤、神经鞘瘤等。

MRI 表现

- NF1 型
 - T2WI 上基底节区、丘脑、小脑与皮质下白质内高信号。

1.19 神经纤维瘤病

- 可见胶质瘤、神经鞘瘤、神经纤维瘤,以视神经胶质瘤多见。
- 3D¹H-MRS: NF1 型的视神经胶质瘤 Cho 升高, Cr 降低, NAA 几乎丢失; T2WI 基底节区、丘脑、小脑与皮质下白质内高信号的 Cho 升高, Cr 降低, 而 NAA 相对不变。
- NF2 型: 双侧听神经瘤, 其次为脑膜瘤、其他部位神经纤维瘤、神经鞘瘤等。

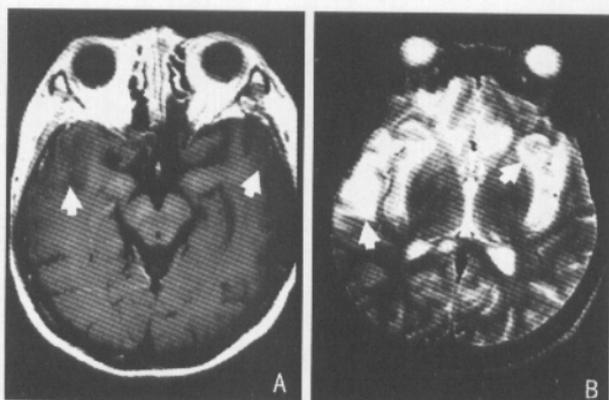
鉴别诊断

- 与颅内其他肿瘤鉴别。

2 脑和脑膜炎性及肉芽肿性疾病

**infective and granulomatous
diseases of brain and meninges**

2.1 单纯疱疹病毒性脑炎 (herpes simplex encephalitis)



单纯疱疹病毒性脑炎。图 A. MRI 横断面 T1WI 两侧颞叶低信号区(➡);图 B. T2WI 两侧颞叶高信号区(➡)。

病变特点

- 急症致死性脑炎中最常见的一种,占病毒性脑炎的 10% 左右,预后不良。
- 主要侵犯海马、扁桃体、颞叶内侧、额叶眼眶面、皮质和扣带回等部位。
- 特征性改变为病变扩展至豆状核外侧突然移行为正常,一般不侵及壳核。

病理表现

- 单纯疱疹病毒(HSV)属脱氧核糖核酸疱疹病毒,血清学分成 I 型和 II 型。
- I 型脑炎主要侵犯海马、扁桃体、颞叶内侧、额叶眼眶面、皮质和扣带回等部位。病变区出血和坏死,神经元、神经胶质成分丧失,脑萎缩和囊性变。
- 新生儿 II 型脑炎常引起脑发育不全、颅内钙化和视网膜剥离等。

临床表现

- 爆发性起病,有头痛、发热、谵妄、全身或局部抽搐。
- 急性者先有类似流感的前驱期症状,继而头痛、发热、行为异常、嗜睡。
- 亚急性者在病程早期常有行为异常,精神兴奋,局部或全身癫痫及神经系统的局部症状。
- 预后不良,重者病死率高达 60%~80%。
- 脑脊液压力升高,白细胞与蛋白质中度增多。脑活体组织检查分离出病毒。
- 脑电图呈现非特异性异常波,一侧或双侧颞叶有重复弥漫性慢波和锐波或穗状波。

影像学表现

X 线平片和血管造影

2.1 单纯疱疹病毒性脑炎

- 急性期头颅平片无阳性表现,晚期可显示脑内钙化征象。
- 脑血管造影,显现颞叶内无血管区,伴或不伴有邻近血管移位。

CT 表现

- I 型脑炎
 - 病变早期,CT 表现较轻微或正常。
 - 5~6 天后,表现为低密度区,病灶首先出现于两侧颞叶前内侧及脑岛,继而扩展到额叶深部和枕叶深部,向外扩展至豆状核,突然移行为正常,此为特征性 CT 所见,一般不侵及壳核。
 - 病变区内有出血,表现为点状或线状高密度,散布于低密度区内。
 - 80% 病例有脑水肿及占位效应。
 - 50% 病例出现强化,表现为侧裂池和脑岛周围脑回状的不均匀强化。
 - 病变晚期可见严重的脑萎缩、脑实质破坏和多发钙化。
- II 型脑炎
 - 平扫:脑皮质有脑回状的高密度,可能为出血所致。
 - 多囊状的低密度脑软化灶以及钙化灶,钙化位于脑室周围灰质和脑皮质下的白质内。
 - 两侧脑室扩大,脑皮质变薄。

MRI 表现

- 病变早期,两侧颞叶底面、内侧面、岛叶 T1WI 低信号区,T2WI 高信号区。
- 病变区可呈明显弥漫性或脑回状强化。
- 伴有出血,T1WI、T2WI 均为高信号区,呈斑点状,可持续数月。
- 也可见占位效应或脑萎缩表现,但不易发现钙化。
- 新生儿 II 型脑炎病例,偶可发现出血性病变。在一些亚急性病例,有时可发现脑皮质或脑膜的强化。
- DWI 能更灵敏、更准确地发现病灶。

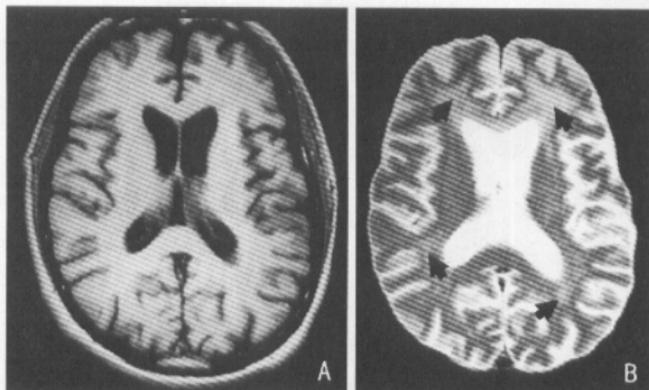
读片要点

- 异常表现位于两侧颞叶底面、内侧面、岛叶。扩展至豆状核外侧突然移行为正常。
- CT 表现为低密度区,占位效应和增强后不均匀强化。
- MRI 较 CT 敏感,病变区呈弥漫性或脑回状明显强化。
- 可伴有出血、钙化、脑萎缩。

鉴别诊断

- 单纯疱疹病毒 I 型脑炎需与其他原因引起的脑炎、脑脓肿、脑肿瘤、脑梗死和其他病毒性脑炎鉴别。

2.2 人免疫缺陷病毒(HIV)性脑炎 (human immunodeficiency virus encephalitis)



人免疫缺陷病毒(HIV)脑炎。图 A. MRI 横断面 T1WI 轻度脑萎缩,脑内未见异常信号;图 B. T2WI 脑白质深部斑片状高信号(▶)。

病变特点

- 临床表现为艾滋病痴呆综合征。
- 影像学表现可以正常,或弥漫性脑萎缩和脑白质内多发病灶。

病理表现

- 人类免疫缺陷病毒(HIV)是一种慢病毒,属 RNA 逆转录病毒。
- HIV 对神经组织有亲和性,可直接侵犯脑实质和脑膜,引起非化脓性脑炎或(和)脑膜炎。
- HIV 开始侵犯脑白质,随后可侵犯基底节、脑皮质、脑干、小脑和脊髓以及脑膜。
- 病理上主要是脑萎缩,脑灰质内可见小胶质细胞结节,受累的脑白质内可见散在灶性脱髓鞘和空泡变性,伴有少枝胶质结节和多核巨细胞,还可见脑水肿。无炎性细胞。随后脑萎缩。

临床表现

- AIDS 患者中,中枢神经系统受累达 73%~80%。
- 主要临床表现为记忆力下降,注意力受损,性格改变,阅读困难以及精细运动功能减退,称为艾滋病痴呆综合征。

影像学表现

CT 表现

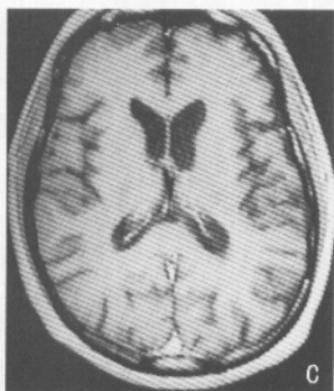


图 C. 增强后 T1WI 未见异常强化。

- 可以表现为正常,大多数患者(90%)表现为弥漫性脑萎缩。
- 脑白质内多发斑点状或弥漫性低密度也较常见。
- 血小板减少可发生脑出血。
- 伴发机会性感染或脑瘤时有相应的表现。
- 增强扫描病灶一般不强化,侵犯脑膜时可有颅底脑膜强化。
- 在新生儿 HIV 脑炎中,约 1/3 患者可出现基底节钙化,伴发机会性感染和脑瘤较成人为少,发生率仅 15%。

MRI 表现

- 可表现为正常,多数病例表现为非特异性脑萎缩。
- T2WI 显示脑白质深部多发斑片状或弥漫性高信号,多见于额叶,通常为双侧,但常不对称,无占位效应,造影后常不强化。
- 可以见到非出血性脑梗死。

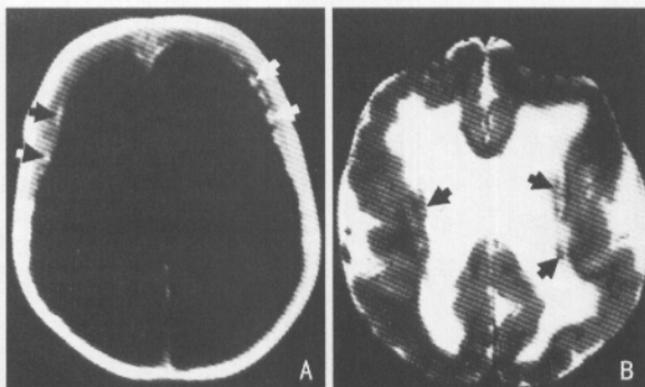
读片要点

- 影像学表现可以为正常,或弥漫性脑萎缩和脑白质内多发病灶。

鉴别诊断

- 需与老年脑、脑白质病、脱髓鞘疾病等鉴别。

2.3 巨细胞病毒性脑炎 (cytomegalovirus encephalitis)



巨细胞病毒性脑炎。图 A. CT 平扫显示脑萎缩、脑室扩大和脑室周围钙化(►);图 B. MRI 横断面 T2WI 显示脑室扩大,脑室周围钙化呈低信号(►)。

病变特点

- 由巨细胞病毒(CMV)所引起,可为先天性子宫内感染或后天获得性感染。
- 成人仅发生于细胞免疫缺陷、器官移植、艾滋病患者。
- 先天性者表现为脑萎缩、脑室扩大和脑实质内钙化。
- 后天性者表现为局灶性坏死性脑炎。

病理表现

- 巨细胞病毒性脑炎又称为巨细胞包涵体脑炎。婴幼儿主要是通过胎盘先天感染,或分娩时通过产道、呼吸道或消化道传入。儿童及孕妇主要是通过密切接触感染。
- CMV 与细胞融合或经吞噬作用进入细胞,特征性改变是受染细胞体积增大,其细胞质及细胞核内相继出现包涵体。
- 此种巨细胞可见于各种组织器官,CMV 可能借淋巴细胞或单核细胞播散,可在各种体液中发现。
- 脑内可有坏死性肉芽肿及广泛钙化。婴幼儿可引起斑片状脑软化灶、积水型无脑畸形、脑穿通畸形和脑小畸形及神经元异位畸形等。
- 在健康人中,CMV 在宿主体内呈潜伏状态;但在免疫缺陷情况下则可活化,引起间质性炎症或灶性坏死等病变。

临床表现

- 本病遍布全球,感染甚为普遍,国内部分地区健康人群血清学调查,成人 CMV 抗体阳性率在 83%~100% 之间,男女无明显差异。

2.3 巨细胞病毒性脑炎

- 儿童巨细胞病毒感染是先天性畸形及婴儿智力障碍的重要原因。引起胎儿脑发育不全、小头畸形,在出生后短期或至数年后出现症状。
- 成人,仅发生于细胞免疫缺陷、器官移植、艾滋病患者。以发热和呼吸道、神经系统及血液系统的症状为主。
- 神经症状为嗜睡、昏迷、惊厥、运动障碍、脑性瘫痪。有时有脑积水、智能减退、视网膜脉络膜炎。
- 脑脊液检查单核细胞增多。尿沉渣中找到特征性含核内包涵体的巨细胞。

影像学表现

X线平片和血管造影

- 先天性 CMV 感染,常有脑小畸形伴脑室周围蛋壳样钙化。前者表现为颅腔各经线及容积过小,前囟不显著,颅缝可提早闭合。
- 脑血管造影可见大脑前中动脉相互靠拢,由于蛛网膜下腔过分宽大,可在大脑表面出现双侧对称之月牙状无血管区。

CT 表现

- 局灶性坏死性脑炎平扫表现为脑实质内不规则的低密度病灶,以及脑水肿和占位效应,增强扫描可见室管膜弥漫性强化。
- 先天性者平扫显示脑萎缩、脑室扩大和脑实质内钙化,脑内钙化可发生于脑的任何部位,但以脑室周围区域最常见。
- 可留下后遗症:无脑畸形、脑穿通畸形、脑小畸形及神经元异位畸形。

MRI 表现

- MRI 显示弥漫性或局限性脑内异常炎性灶,T1WI 呈低信号,T2WI 呈高信号。
- 脑室周围钙化呈无信号影,病灶多沿脑血管走行分布,具有特征性,还可见脑萎缩。
- 先天性者可发现神经元异位畸形、脑软化灶、脑室扩大、脑沟增宽、髓鞘形成延迟、室管膜下及脑室周围囊肿和钙化等改变。

读片要点

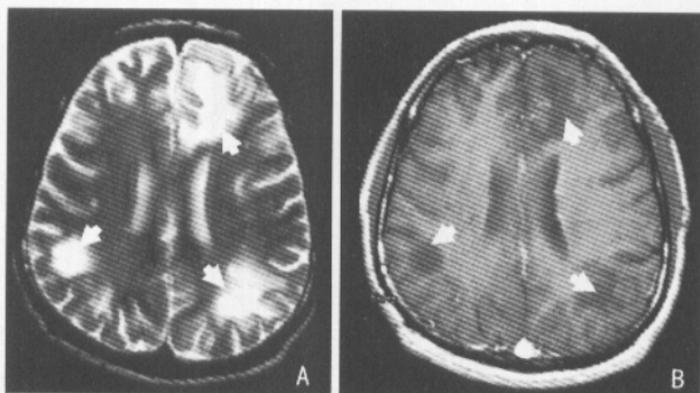
- 局灶性坏死性脑炎。
- 脑萎缩、脑室扩大,脑室周围区域脑实质内钙化。
- 脑发育畸形。

鉴别诊断

- 局灶性脑炎需与其他脑炎,先天性者需与脑弓形虫病等鉴别。

2.4 进行性多灶性白质脑病

(progressive multifocal leukoencephalopathy, PML)



进行性多灶性白质脑病。图 A. MRI 横断面 T2WI 显示皮质下多灶性脱髓鞘斑,为均匀高信号(▶),边界清楚,无占位效应;图 B. 增强后 T1WI 病灶不强化(▶)。

病变特点

- 见于细胞免疫反应缺陷的患者,大多为 50 岁以上成年男性。
- 病程进展迅速,平均 3~6 个月死亡。
- 影像学表现为病灶多发且远离脑室周围,好发于顶枕部皮质下白质内,并有逐步增大融合趋势。

病理表现

- 进行性多灶性白质脑病(PML)又称 Papova 病毒性脑炎,是一种由病毒引起的人类慢性罕见的亚急性脱髓鞘疾病。
- 本病总是发生于细胞免疫反应缺陷的患者。以白血病、淋巴瘤多见,也可见于其他恶性肿瘤、狼疮、肾移植、艾滋病、肺结核、结节病、巨球蛋白尿症及免疫抑制剂使用者。
- 电镜研究发现少突胶质细胞内存在由大量乳头多瘤空泡病毒(papovavirus)颗粒组成的包涵体。
- 病理改变最早为皮质下脑白质内广泛性多灶性脱髓鞘病变,最后形成大的脱髓鞘融合区。
- 以大脑半球为主,脑干及小脑亦可累及,轴突保持相对完整。局部少枝胶质细胞显著丧失,周围少枝胶质细胞增大,可见核内包涵体。
- 大部分病例血管改变及炎症反应均不明显。

临床表现

- 多见于成年男性,起病年龄 20~80 岁,大多在 50 岁以上。大多数患者在原

2.4 进行性多灶性白质脑病

发疾病确诊后 2~4 年出现神经症状。

- 进行性脑损害的症状有精神症状、偏瘫、四肢瘫、视觉障碍(偏盲、皮质盲)、共济失调、构音障碍、智能减退,最终成为痴呆。
- 少数有癫痫发作,意识模糊,严重者昏迷。
- 病程进展迅速,平均 3~6 个月死亡。
- 脑脊液检查多正常,脑电图有弥漫或局灶异常。

影像学表现

CT 表现

- 平扫可见脑白质内病灶,好发于顶、枕部皮质下。多发,分布不匀,呈扇形或椭圆形低密度区,外缘呈波浪状,内缘光滑。CT 值为 10~20Hu,无占位效应。
- 增强扫描低密度病灶大多数不强化,极少有强化改变。
- 病变最先累及皮质下,逐渐向深部脑白质扩展,低密度区不断扩大伸展,最后融合成大片。
- 晚期为脑萎缩改变。

MRI 表现

- 皮质下多灶性脱髓鞘斑,T1WI 病灶较大者为低信号强度,较小者为等信号;T2WI 呈现为均匀高信号,边界清楚。无占位效应。
- 早期病灶区域较小,常为多发,不对称,呈扇形或椭圆形,病灶可逐渐增多,逐步增大融合。
- 增强后 T1WI 病灶一般不强化,极少数可见皮质下白质区有强化信号。

读片要点

- 好发于顶枕部皮质下白质内,病灶多发且远离脑室周围,并有逐步增大融合趋势。
- CT 平扫为低密度区。
- T1WI 较大者为低信号,较小者为等信号;T2WI 为均匀高信号。
- 增强扫描病灶大多数不强化。
- 晚期脑萎缩。
- CT 或 MRI 随访观察及结合临床资料更有助于做出正确诊断。

鉴别诊断

- 需与多发性硬化、脱髓鞘疾病鉴别。

2.5 化脓性脑炎和脑脓肿 (suppurative encephalitis and pyencephalus)



脑脓肿。图 A. CT 增强扫描显示脓肿中央低密度,包膜完整,环形强化,环壁完整(➡)。

病变特点

- 临床表现为急性感染症状、颅高压症状和脑局灶性症状。
- 位于皮质下或皮髓质交接区。
- 病变中心为低密度或低信号区,周围脑水肿明显。
- 增强扫描,可见薄而光滑的环状强化。

病理表现

脑脓肿分类

- 根据感染的来源分为五类:①耳源性脑脓肿(50%);②鼻源性脑脓肿(10%~20%);③损伤性脑脓肿(10%左右);④血源性脑脓肿(25%);⑤隐源性脑脓肿。10%左右的脑脓肿找不到原发感染灶。
- 根据感染的病原体可分为三类:①化脓性细菌;②真菌感染;③原虫。真菌感染和溶组织阿米巴等为少见病原体。

常见的化脓性致病菌

- 链球菌,特别是厌氧链球菌、葡萄球菌、大肠埃希菌、变形杆菌等。
- 脑脓肿大多是混合感染。

脑脓肿部位

- 脑脓肿幕上多见,以颞叶居多,占幕上脓肿的40%,也可见于额、顶和枕叶,小脑脓肿少见,偶见于垂体。
- 与感染的途径密切相关:耳源性脓肿2/3发生在大脑颞叶,1/3在小脑半球,少数可发生远位耳源性脑脓肿,如额叶、顶叶、小脑蚓部及大脑白质深部;鼻源性脓肿以额窦炎引起额叶的前部和眶面的脓肿多见;损伤性脓肿大多位于伤道或异物附近;血源性脓肿可散布于脑的任何部位,但以大脑

2.5 化脓性脑炎和脑脓肿



图 B. 多发脓肿的每一脓肿 CT 表现与单发脓肿相仿(▶)。

中动脉分布区最为多见。

脑脓肿发展过程

- 急性脑炎阶段:局限性化脓性脑炎,历时 7~14 天,脑组织局限性炎症、充血、水肿、变性、软化、坏死,伴小静脉炎性栓塞及脑膜反应。显微镜可见血管周围多形核细胞浸润。
- 化脓阶段:历时 7~14 天,脑炎继续扩散,脑部软化坏死区逐渐扩大汇合,形成较大脓腔,周围有新生血管及大量结缔组织增生,形成一层不明显和不规则的肉芽组织,显微镜下可见大量中性粒细胞浸润,周围脑组织水肿明显,再外圍为淋巴细胞的浸润。
- 包膜形成阶段:历时 3~4 周,亦可短至 12~14 天,长至半年以上。脓腔及周围结缔组织明显增多,神经胶质细胞增加,使脓肿壁不断增厚。显微镜下脓肿壁分为 3 层;最内层为化脓性渗出物、肉芽组织和胶质细胞、大量格子细胞及大量新生血管和中性粒细胞浸润;中间层为大量纤维结缔组织,其厚度及密度不一;外层为神经胶质增生,脑组织水肿,血管增多及白细胞浸润。

大体病理

- 脑脓肿可以是单发、多发或多房性的。形状和大小不一,可为圆形、椭圆形、念珠形、葡萄状或不规则状。
- 小的脓肿可仅米粒大小,称为粟粒状脑脓肿,大的可占据整个颅腔容积的 1/3 以上。

临床表现

- 三类症状:急性感染症状、颅高压症状和脑局灶性症状。
- 急性脑炎阶段有发热、头痛、呕吐等症状,血白细胞计数升高。

2.5 化脓性脑炎和脑脓肿

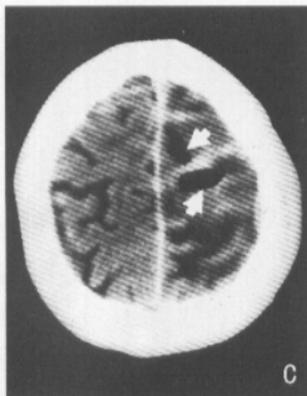


图 C. 脓肿内有气体形成,可见更低的密度影,并出现液平(▶)。

- 脑脓肿形成阶段有颅内压增高、头痛、视盘(视乳头)水肿等。
- 脑局灶性症状与脓肿发生的部位有关,可有偏瘫、失语、偏盲等。
- 临床表现的轻重差别也很大,发病急骤者可在数天之内意识不清,十分危急;也可发展缓慢,甚至感染后长达 20 年才出现明显的脑部症状,如慢性生长的颅内肿瘤。

影像学表现

X 线平片

- 头颅 X 线平片偶尔可见到脓肿包膜钙化影或脓肿内积气和液面(产气菌感染)。多次摄片发现颅内异物有移位时,则更有利于脑脓肿的诊断。
- 耳源性及鼻源性脑脓肿时可有乳突、岩骨、鼻窦骨质炎性破坏。
- 脑干脓肿时可以发现蝶窦混浊。
- 慢性脑脓肿者可有颅内压增高和松果体钙斑移位征象。

脑血管造影

- 急性脑炎阶段:大脑前动脉和大脑内静脉往往明显侧移位,而局限性血管移位则不明显。脑动脉分支可出现广泛分布的节段性狭窄。
- 脓肿形成阶段:①脓肿占位:脓肿处无血管,其周围脑血管被推移,出现局限性占位病变的表现。②血管受侵:脑脓肿区域的动脉常有一个或数个分支狭窄变细,范围可长可短。脑静脉亦可狭窄变细。③血运增加:a. 脑动脉扩张;b. 脓肿壁显影:表现为致密环状或具厚边之结节影,此种征象的出现机会虽不多,但为慢性脑脓肿的特征表现;c. 局部循环加速表现:脑静脉相对提早显影,这一征象也较少见。

CT 表现

2.5 化脓性脑炎和脑脓肿

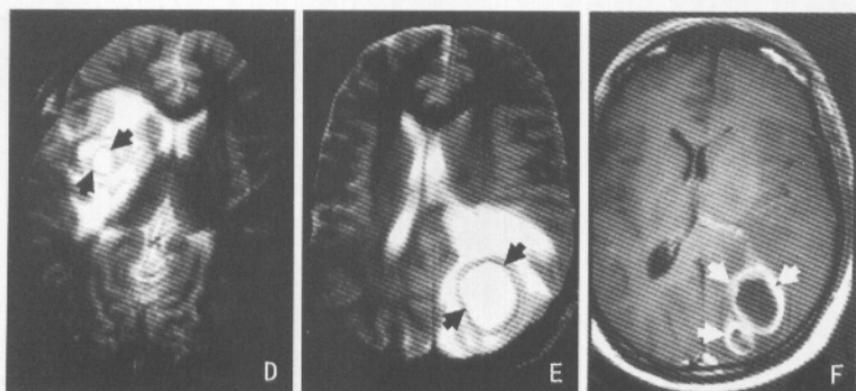


图 D. E. 脓肿 MRI 横断面 T2WI 呈高信号,脓肿壁 T2WI 呈相对环状低信号,周围水肿(▶);图 F. 增强后 T1WI 脓肿壁明显强化(▶),可分辨出脓腔、脓肿壁、水肿带三个部分。

- 脑炎期
 - 早期平扫可能显示正常,或显示皮质下或皮髓质交接区局灶性低密度影,占位效应较明显,无强化或呈不规则斑点状或脑回样强化。
 - 晚期病灶趋于局限化,在中央低密度区周边显示一不规则、不完全的环状强化。延迟扫描可显示中央低密度区造影剂“填充”现象。脑水肿和占位效应明显。
- 脓肿期
 - 早期平扫脓肿中央呈略低密度影。约 50% 病例周边显示等密度或略高密度环。
 - 脓肿壁轻度强化,为完整但不规则的浅淡环状强化。部分病例的强化环灰质侧较厚,室管膜侧较薄,这与脑白质血供较少而灰质血供丰富有关。脑水肿相对较轻,周边的低密度范围较前减少。
 - 脓肿逐渐收缩,纤维包膜增厚,周围水肿可减轻以至消失。CT 平扫显示脓肿中央低密度,包膜完整,密度略高。增强扫描显示环形强化,环壁更加完整、光滑,壁厚度增加。
 - 少数开放性骨折或术后感染病例,其脓肿壁可厚而不规则。
 - 若脓肿内有气体形成,可见更低的密度影,并出现液平。
 - 大脑半球的脓肿约 50% 病例有对侧脑室扩大,小脑脓肿常出现侧脑室和第三脑室扩大。
 - 脓肿壁向脑室内破裂,可于脑室内出现异常密度影和脑室壁的强化。
 - 脑脓肿经过内科治疗或外科穿刺治疗后,CT 随访看到脓腔缩小、环状强化减弱和脑水肿减轻。

2.5 化脓性脑炎和脑脓肿

- 垂体脓肿罕见,蝶鞍扩大或不扩大,鞍内可见低密度影,增强扫描可呈部分实质性或环状显著强化。常有脑膜炎流行和脑脊液鼻漏的病史。

MRI 表现

- 脑炎期
 - 早期 T1WI 白质内不规则边界模糊的等或稍低信号,T2WI 中心炎症与周围水肿区均呈高信号,占位效应明显。增强扫描,T1WI 不规则弥漫性强化。
 - 晚期脓肿形成,中心区 T1WI 呈低信号,T2WI 呈高信号;其周边环状影,T1WI 呈等至中等高信号,T2WI 呈等至相对低信号。增强扫描可见有环状强化。常可见卫星病灶存在。
 - DWI 可以早期发现病变。
- 脓肿期
 - 脑脓肿形成的标志即脓肿壁出现,T1WI 呈环状等或略高信号,T2WI 呈环状低信号;脓腔 T1WI 呈低信号,T2WI 呈高信号;增强扫描脓肿壁明显强化,可分辨出脓腔、脓肿壁、水肿带三个部分。
 - 脓肿在 DWI 为高信号,近似弥散系数(ADC 值)较低。
 - MRS 可测得:乳酸盐、醋酸盐、琥珀酸盐及氨基酸。

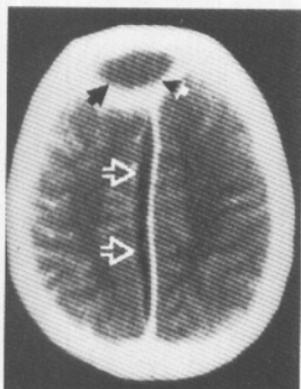
读片要点

- 病变位于皮质下或皮髓质交接区。
- 病变中心为低密度或低信号区,周围脑水肿明显。
- 增强扫描,可见薄而光滑的环状强化。
- 脑脓肿形成的标志即脓肿壁出现,T1WI 呈环状相对等或略高信号,T2WI 呈环状相对低信号。

鉴别诊断

- 胶质瘤:环状强化厚薄不均,形态不规则。中心坏死区 CT 值不等,常在 20Hu 以上。可有钙化。T2WI 中央的肿瘤部分相对信号不均匀。
- 脑梗死:都有明确的突发病史,随访复查,占位效应将减弱,强化效应也随病期而有变化。
- 转移瘤:如同时出现多发和实质性肿瘤时则有利于转移瘤的诊断,此外必须结合病史。
- 脑内血肿:病史典型,血肿吸收时常呈豆形或肾形,CT 往往中央呈高密度,外围呈低密度,可见薄而均匀的包膜强化。
- 手术后残腔:一般壁较薄。肿瘤术后环状强化是正常手术残腔还是残腔感染形成脓肿,鉴别甚难。

2.6 硬脑膜外脓肿 (epidural abscess)



硬脑膜下脓肿和硬脑膜外脓肿。图为 CT 扫描示额部硬脑膜外积脓(►)和纵裂积脓(即硬脑膜下脓肿⇨)。

病变特点

- 颅骨内板下边界模糊或清楚的梭形低密度区。
- 增强后扫描显示硬脑膜内突并显著强化,呈致密的弧形带。

病理表现

- 硬脑膜对化脓性炎症有阻挡作用,它使来自颅骨骨髓炎的脓液积聚于硬脑膜外间隙,使硬脑膜与颅骨相剥离,形成局部积脓,称硬脑膜外积脓。
- 病变早期,可见硬脑膜充血、水肿,纤维素和脓性液体渗出,积聚在硬脑膜外间隙中。慢性期,硬脑膜外积脓逐渐增多,局部形成较多肉芽组织和纤维组织,因粘连而使病变局限于一处。

临床表现

- 主要临床表现为一般感染的症状,如发热、头痛、乏力、食欲不振等。
- 颅内压增高与局限性症状较不显著。

影像学表现

X 线平片和血管造影

- 头颅平片可能发现骨髓炎、头皮软组织肿胀。
- 脑血管造影可显示脑表面梭形无血管区。

CT 表现

- 平扫颅骨内板下边界模糊或清楚的梭形低密度区,可呈水样密度或略高于水的密度。若为产气菌感染,可出现液平面。

2.6 硬脑膜外脓肿

- 如不并发脑炎,积液下面的脑组织表现正常,较大的硬脑膜外脓肿显示脑皮质受挤压和推移,脑的中线结构向对侧移位。
- 增强后扫描硬脑膜内突并显著强化,呈致密的弧形带,与颅骨内板之间勾画出轮廓清楚的不强化梭形低密度区,脑皮质表面受压内移。
- 脓肿位于中线时,冠状面扫描可见大脑镰附着处上矢状窦离开颅内板下移,或可见静脉窦内血栓形成。

MRI 表现

- 平扫颅板下边界清楚的梭形异常信号区,T1WI、T2WI 的信号接近或高于脑脊液。如脓液蛋白质含量很高,则 T1WI、T2WI 信号均升高。
- 梭形区内缘为 T1WI、T2WI 均呈低信号的弧形带,为内移的硬脑膜。
- 如脓肿内含有气体,则出现液平面,T1WI、T2WI 均为黑色的无信号区。

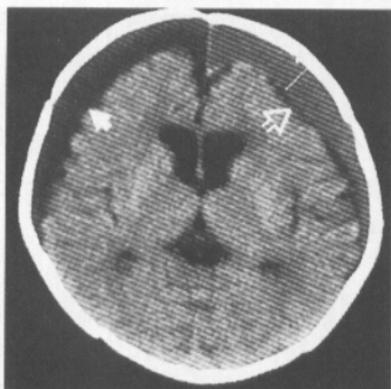
读片要点

- 颅骨内板下梭形低密度区,可呈水样密度或略高于水的密度。
- 增强后扫描硬脑膜内突并显著强化。
- 梭形异常信号区,T1WI、T2WI 的信号接近或高于脑脊液。
- 梭形区内缘为 T1WI、T2WI 均呈低信号的弧形带,为内移的硬脑膜。

鉴别诊断

- 硬脑膜外积液,硬脑膜外血肿,硬脑膜下积液。

2.7 硬脑膜下积脓 (subdural empyema)



硬脑膜下积脓和硬脑膜下积液。图为 CT 扫描右侧额颞颅骨内板下新月形低密度影,与脑脊液密度相等,为硬脑膜下积液(▶);左侧额颞颅骨内板下新月形低密度影,密度高于脑脊液,为硬脑膜下积脓(▷)。

病变特点

- 临床症状较严重,多有中毒性症状。
- 靠近颅骨内板范围广泛的、可跨越颅缝的新月形或豆状形的低密度区,CT 值 $0 \sim 16\text{Hu}$ 。
- 增强后扫描可出现边界清楚、厚度均匀的细强化带。

病理表现

- 脓液积于硬脑膜下称硬脑膜下积脓,常同时伴有硬脑膜外积脓。硬脑膜下积脓常只有薄薄一层,但范围较广,多为单侧性,少数为双侧性。
- 大多数硬脑膜下积脓发生于大脑凸面,少数积脓可位于大脑镰旁、颅底或天幕下,伴发脑水肿严重,常可导致严重的颅内压增高,且易并发脑血栓性静脉炎及静脉窦炎,进一步形成脑梗死。

临床表现

- 临床症状较严重,多数患者可有中毒性症状,寒战高热,颈项强直,并迅速发展成偏瘫、偏侧感觉障碍及偏盲。

影像学表现

X 线平片和血管造影

- 头颅平片无甚阳性发现。血管造影显示脑表面月牙状或镰状无血管区及

2.7 硬脑膜下积脓

脑血管移位,无血管区可呈不规则的分隔状,其脑表面可呈不规则波浪状或幕状。

CT表现

- 平扫显示靠近颅骨内板范围广泛、可跨越颅缝的新月形或豆形的低密度区,CT值0~16Hu。
- 有时硬脑膜下积脓范围较小,而脑水肿区却很大,占位效应显著,中线结构移位较多。
- 增强后扫描可出现边界清楚、厚度均匀的细强化带,位于硬脑膜下积脓处和脑表面之间。
- 合并有静脉栓塞和脑炎时,脓肿处的脑表面出现脑回状强化,此时可使积脓内缘的强化带变得密度不均匀,厚度不规则。
- 大脑半球内侧面的硬脑膜下积脓,称纵裂积脓,多呈梭形。

MRI表现

- T1WI和T2WI的信号接近或高于脑脊液,覆盖于大脑半球表面,呈新月形,偶为长梭形,并向脑裂特别是外侧裂延伸。
- 增强扫描可显示皮质静脉和(或)硬脑膜窦血栓,并可显示急性和亚急性出血性梗死。
- 冠状面扫描可显示脑底部的硬脑膜下积脓。

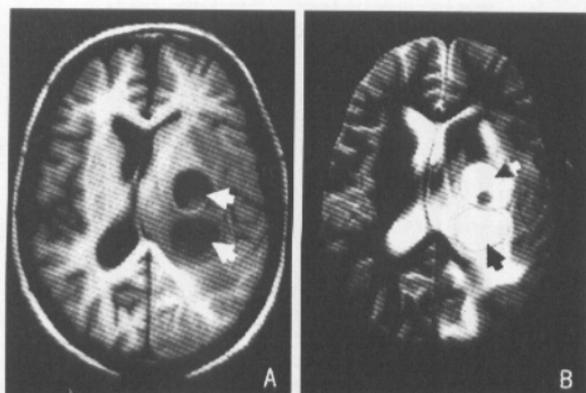
读片要点

- 靠近颅骨内板范围广泛、可跨越颅缝的新月形或豆形的低密度区。
- 增强后扫描可出现边界清楚、厚度均匀的细强化带。
- 大脑半球内侧面的硬脑膜下积脓,称纵裂积脓,多呈梭形。
- T1WI和T2WI的信号接近或高于脑脊液。
- 增强扫描可能显示皮质静脉和(或)硬脑膜窦血栓,出血性梗死。

鉴别诊断

- 硬脑膜下积液,硬脑膜下血肿,硬脑膜外脓肿。

2.8 脑结核 (cerebral tuberculosis)



结核性脑脓肿。图 A. MRI 横断面 T1WI 脓肿为低信号(►);
图 B. T2WI 脓肿为高信号(►)。

病变特点

- 结核杆菌感染引起的一种肉芽肿性的炎症反应,侵及脑膜和(或)脑实质。
- 儿童多见于幕下,常合并结核性脑膜炎;成人常见于幕上。
- 临床表现和一般颅内占位表现相似。
- 结核瘤影像学表现多种多样。“靶样征”是其典型表现。

病理表现

- 是中枢神经系统一种肉芽肿性的炎症反应,侵及脑膜和(或)脑实质。
- 感染途径几乎都由结核杆菌血液播散而来。
- 局灶性结核性脑炎、结核瘤、结核性脑脓肿是脑结核三个相关的发展过程。
- 结核是一个小的上皮细胞核,围以淋巴细胞,1~3mm 大小。局灶性结核性脑炎含有数个小的结核。
- 结核瘤有许多结核结节组成,中心为干酪性坏死区,周围为朗汉斯巨细胞及异物巨细胞,再外面为上皮细胞、纤维组织囊及反应性胶质增生,三者形成无血管硬块,周围环绕以脑水肿,结核瘤比较坚实,圆形或分叶结节状肿块。
- 极少数结核瘤进展为厚壁结核性脑脓肿。由结核性肉芽肿坏死液化形成。周围为结核肉芽组织和反应性胶质增生,中央为结核性脓肿。可单发,多发者约占 60%。
- 可发生于大小脑的任何部位,也可见于硬脑膜外、硬脑膜下和蛛网膜腔等,常见于大小脑半球和基底节区,脑室及脑干为次常见部位。

临床表现



图 C. 增强 T1WI 脓肿壁呈环状强化(▶)。

- 脑结核可发生于任何年龄,以婴幼儿最多见,其次为老年人。
- 儿童结核多见于幕下,常合并结核性脑膜炎,成人结核瘤常见于幕上。
- 临床表现和一般颅内占位表现相似,幕上结核瘤可出现头痛、癫痫、偏瘫失语、感觉异常等;幕下结核瘤呈现颅高压和小脑功能失调的症状。
- 结核性脓肿少见,临床表现与结核瘤相似。

影像学表现

X线平片和血管造影

- 平片脑结核瘤的患者可出现颅内压增高、松果体钙斑移位等一般颅内占位病变的征象。
- 结核瘤钙化,可皱缩纠集而成折断环状或拧碎的壳状。平片如能发现这种特征性的钙化影,诊断就可确立,可惜其发生率仅为5%。钙化的位置常接近颅骨内板。
- 大多数结核瘤内无血管供应,造影改变与其他无血管占位性病变相同。
- 结核性脑脓肿可有占位及脓肿壁显影等与慢性脑脓肿相似的表现。

CT表现

- 局灶性结核性脑炎
 - 早期结核肉芽肿平扫显示为低密度或等密度病灶,周围可见水肿。
 - 增强扫描可见环状、结节状或不规则强化。
- 结核瘤
 - 成熟的结核瘤,表现多种多样。①平扫可为等密度、高密度或混合密度结节,单发或多发,轻度脑水肿,有占位表现,内可见钙化。②增强后扫描,病灶呈环状强化,也可见均匀的结节状强化或不规则不均匀强化,极少数病灶也可不强化。所谓的“靶样征”是指环形强化包绕着

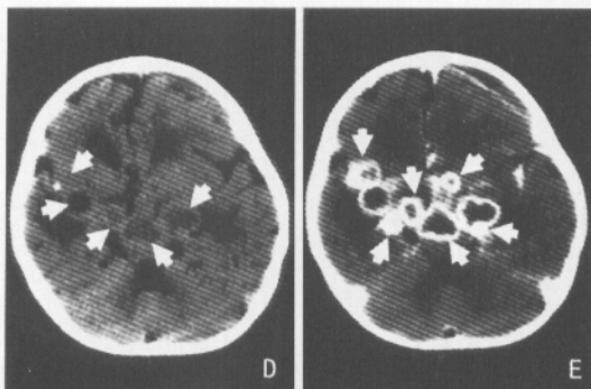


图 D. CT 平扫脑内多发低密度病灶(►), 周围可见水肿; 图 E. 增强扫描可见环状、结节状或不规则强化(►)。

中心结节状钙化或强化的病灶, 这是典型的结核瘤表现。

- 治愈的结核瘤, 已成为钙化结节, 呈高密度盘状影, 周围无脑水肿, 钙化灶不强化。
- 结核瘤位于脑外, 附着于硬脑膜, 呈扁平型, 可致颅骨过度骨化, 类似于脑膜瘤。
- 广泛的血行播散在脑内产生的多发结核结节, 平扫时呈等密度而不显示, 增强扫描可见多个小的类圆形强化结节, 结节周围水肿较少见, 故中线移位和脑室受压不常见。
- 结核性脑脓肿
 - 平扫脓肿为单发或多发的圆形或椭圆形低密度区, 病灶周围水肿明显。
 - 增强扫描呈环形强化, 环壁较厚, 亦可较薄, 水肿及占位效应明显。
 - 深部脓肿可侵入脑室, 引起结核性脑室炎, 室管膜和脉络丛明显强化, 亦可与结核瘤或(和)脑膜炎并存。

MRI 表现

- 局灶性结核性脑炎
 - 肉芽肿病变, T1WI 呈等或略低信号, T2WI 从略低到明显高信号均有可能, 病灶周围水肿。
- 结核瘤
 - T1WI 呈与脑灰质相同的等信号, T2WI 多数信号不均, 常呈低信号, 也可呈等或稍高信号。
 - 结核瘤包膜 T1WI 呈稍高信号, T2WI 呈低信号。
 - 结核瘤周围水肿较轻。

2.8 脑结核

- 增强扫描,往往呈多发性,结节状强化或环状强化,或环状串珠状强化。
- 结核瘤钙化量较多时,T1WI 和 T2WI 均能显示为斑驳的低信号。
- 结核性脓肿
 - MRI 表现类似于化脓性脑脓肿,可以显示脓肿及脓肿壁的信号特点。
 - 增强扫描脓肿壁呈环形强化。

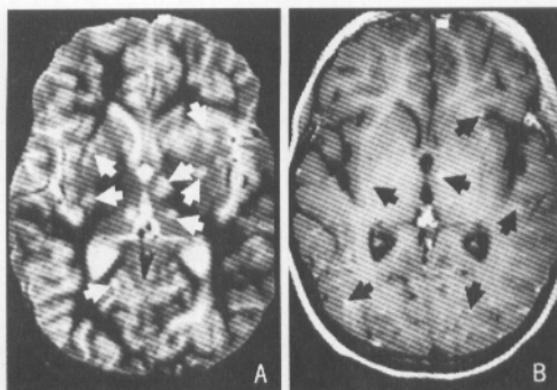
读片要点

- 结核肉芽肿:CT 平扫显示低或等密度病灶改变,周围可见水肿。增强扫描可见环状、结节状或不规则强化。
- 结核瘤:CT 表现多种多样,平扫可表现为等密度、高密度或混合密度结节,轻度脑水肿。增强后扫描,环形强化包绕着中心结节状钙化或强化的病灶,即所谓的“靶样征”,是典型的结核瘤表现。MRI 表现,T1WI 呈与脑灰质相同的等信号,T2WI 多数信号不均,常呈低信号,也可呈等或稍高信号。
- 结核瘤包膜:T1WI 呈稍高信号,T2WI 呈低信号。

鉴别诊断

- 结核瘤、结核性脓肿需与化脓性脑炎、脑脓肿鉴别,多发结核瘤需与转移瘤鉴别。

2.9 脑念珠菌病 (cerebral moniliasis)



脑念珠菌病。图 A. MRI 横断面 T2WI 脑白质及深部灰质内的肉芽肿性脓肿病灶,呈高信号(▶);图 B. 增强 T1WI 病灶呈小结节状强化(▶)。

病理表现

- 念珠菌是常见的脑真菌病病原体,尤以激素治疗、白细胞减少的患者容易感染。病原菌主要来自肺和消化道,经血循环播散到脑内。
- 引起脑膜炎或脑脓肿,特别多见于脑基底部。
- 病理上有血管炎、血管闭塞、继发脑梗死、脑膜炎、脑肉芽肿和脓肿等改变。

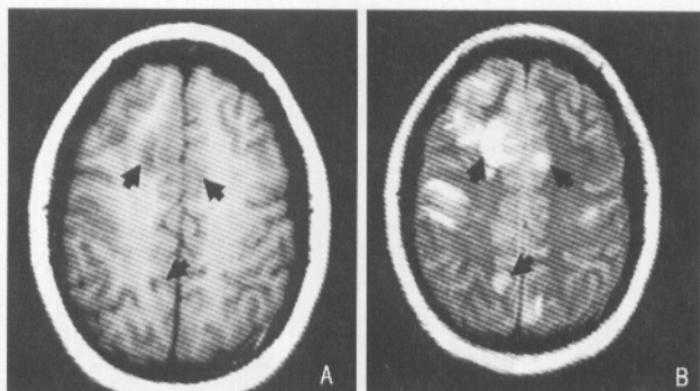
影像学表现

- 基底池和大脑凸面脑膜异常强化,常伴基底池闭塞或变形。
- 交通性脑积水。
- 继发于室管膜炎的第四脑室、部分第三脑室或侧脑室狭窄伴阻塞性脑积水。
- 常可显示脑白质或深部灰质内的肉芽肿性脓肿病灶。

鉴别诊断

- 与其他感染性病变鉴别,如脑结核等。

2.10 脑隐球菌病 (cerebral cryptococcosis)



脑隐球菌病。图 A、B。双侧额顶叶多发小条片样异常信号灶，MRI 横断面扫描呈 TIWI 低信号(A)、T2WI 高信号(B)(➡)。

病变特点

- 80% 的隐球菌病患者可有脑膜和脑实质的侵犯，以前者为著。
- CT 和 MRI 可显示脑实质内真菌性肉芽肿的部位和范围。

病理表现

- 当脑实质受犯为主时可见明显脑水肿和脑软化，有时脑实质中出现肉芽肿，形似脑结核瘤，外有纤维性包膜，肉芽肿坏死物中有新型隐球菌。
- 以大脑皮质、基底节和小脑背面最常见。此外，可因血管内膜炎，引起脑梗死、脑膜粘连，导致脑积水。

临床表现

- 隐球菌病是由新型隐球菌引起的深部真菌病。
- 感染主要通过呼吸道并经血循环达颅内，它对中枢神经系统有亲嗜性，80% 的隐球菌患者可有脑膜和脑实质的侵犯，以前者为著。
- 临床上早期有颅高压症状，进行性加重。
- 全身炎症反应不剧烈，故一般无发热和其他感染的症状。

影像学表现

X 线平片和血管造影

- 头颅平片可为正常或有颅内高压改变，但改变多不明显。
- 血管造影血管皆无移位，但脑循环明显变慢，并有脑动脉节段性或广泛性血管痉挛变细的表现。多以颅底动脉干最先出现。

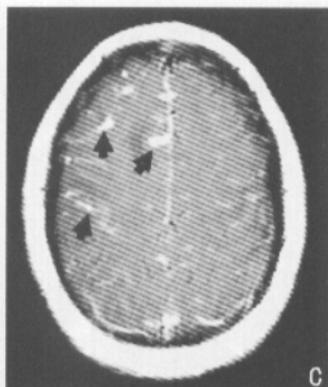


图 C. 增强 T1WI 呈小条样、小结节样强化(▶)。

CT 表现

- 脑实质内的真菌性肉芽肿,CT 平扫呈等或高密度影,周围伴轻度脑水肿;增强后扫描显示大小不一、多发、边界锐利、明显强化的结节,或呈不均匀或环状强化。
- 可见脑室扩大、皮质萎缩、局灶性缺血改变等。
- 在抗真菌治疗过程中,可见病灶逐步消退,开始时病灶周围水肿消退,以后高密度病灶逐渐吸收,但吸收过程很慢,半年到 1 年后仍见部分残留病灶。

MRI 表现

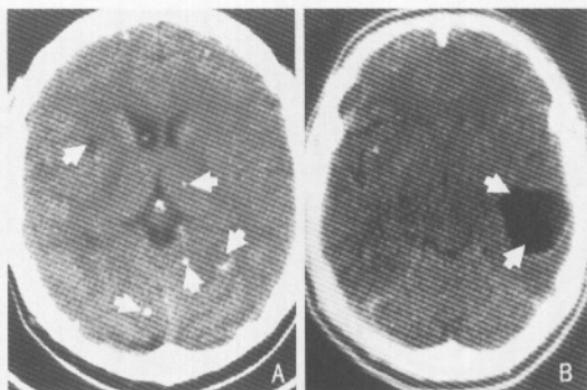
- 脑实质的真菌性肉芽肿,T1WI 呈等或略低信号,T2WI 信号强度变化较大,从略低信号到明显高信号均有可能。周围有脑水肿。
- 也可有其他非特异性表现如脑积水、脑缺血、脑皮质萎缩等。
- 增强扫描较平扫为敏感,比 T2WI 显示更多的病灶,表现为大脑半球皮质表面多发点状强化区。

读片要点

- 真菌性肉芽肿,CT 平扫呈等或高密度影,周围伴轻度脑水肿;增强后扫描呈结节状,不均匀或环状强化。
- T1WI 呈等或略低信号,T2WI 信号强度变化较大,从略低信号到明显高信号均有可能。
- 也可有其他非特异性表现如脑积水、脑缺血、脑皮质萎缩等。

2.11 脑囊虫病

(cerebral cysticercosis, neurocysticercosis)



脑囊虫病。图 A. CT 平扫多发散在点状高密度及低密度影 (►); 图 B. CT 平扫左颞部单个类圆形的囊状低密度区 (►), 界限清楚, 孤立存在, CT 值近似于脑脊液。

病变特点

- 脑囊虫病是猪肉绦虫的囊尾蚴寄生于颅内所造成的疾病。
- 囊虫免疫试验阳性。常见症状为癫痫发作。
- 常为多发, 典型表现为低密度影内见小结节状等密度的囊虫头节影。
- MRI 看到头节存在可做出定性诊断, 囊尾蚴头节 T1WI 为等信号结节。

病理表现

- 脑的寄生部位以大脑皮质运动区多见, 软脑膜、脑室及脑白质中亦有。
- 脑实质: 局部炎性变化, 在囊虫四周形成纤维结缔组织性被膜。形成囊尾蚴囊肿, 呈圆形或卵圆形, 豌豆样大小, 常为多发, 可弥漫性分布于整个脑实质。
- 蛛网膜下腔: 囊尾蚴常在脑底部蛛网膜下池, 以脚间池和交叉池为多, 呈透明的水泡样, 聚集成葡萄状, 引起慢性蛛网膜炎和粘连, 导致脑积水。
- 脑室内: 囊尾蚴一般较大, 直径可达 1~3cm, 可单发或多发, 最常见于第四脑室内, 引起颅高压和阻塞性脑积水。
- 脑实质内的囊虫病, 分为 4 期: I 期囊泡期, 囊虫头节在含清晰囊液的囊腔内, 囊壁薄, 周围炎症反应轻微; II 期胶样囊泡期, 虫体死亡, 蚴虫头节开始退变, 囊内液体变混浊, 囊肿收缩, 囊壁变厚, 释放的代谢性物质破坏血脑屏障, 引起脑组织炎性反应和水肿; III 期颗粒结节期, 囊泡退变卷缩, 囊壁增厚, 虫体或(和)囊壁钙化, 形成肉芽肿, 周围水肿仍存在; IV 期钙化结节期, 是病变终末期, 囊虫形成钙化结节。

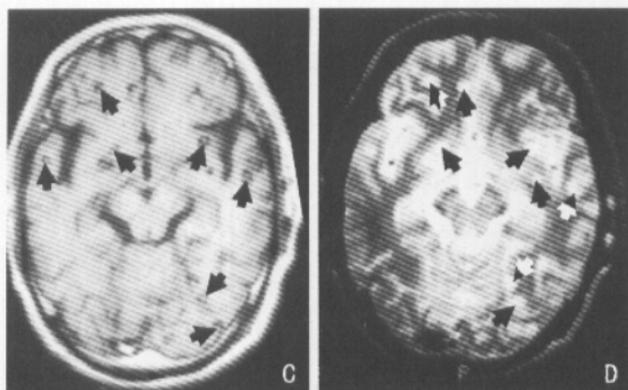


图 C. MRI 横断面 T1WI 脑内多发低信号区,其内囊尾蚴头节表现为等信号结节(►);图 D. T2WI 呈高信号(►),周围无水肿。

临床表现

- 脑囊虫病是猪肉绦虫的囊尾蚴寄生于颅内所造成的疾病。
- 主要发生于华北、东北、西北和华东地区,长江以南地区发病率较低。
- 感染方式:内源性自身感染;外源性自身感染;外源性感染。
- 脑囊虫病占全身囊虫病的 80% 左右。
- 因囊虫侵入神经组织的数目、部位不同,临床症状极为复杂多样,甚至可以没有明显临床症状。
- 一般常见的症状为癫痫发作。
- 蛛网膜下腔和脑室内囊虫则可因慢性蛛网膜炎、交通性或阻塞性脑积水而出现颅高压症状。
- 囊虫引起广泛脑皮质破坏和脑皮质萎缩,可出现显著的精神障碍,甚至迅即死亡。
- 脑脊液沉淀可查出嗜酸粒细胞,囊虫免疫试验阳性。

影像学表现

X 线平片

- 头颅平片阳性发现不多,偶可见颅内囊虫钙化,为圆形致密影,轮廓不光滑,直径 2~5mm 大小,多发时分散于颅腔各部,甚为典型。
- 有时软组织内也可见囊虫钙化,呈长条梭形,可见于颈部,多见于四肢。
- 颅骨平片也可出现慢性颅高压的表现。

CT 表现

- 脑实质型:常位于灰白质交接区,其次是白质、灰质和基底节,常为多发,偶



图 E. 第四脑室内囊肿, MRI 矢状面 T1WI 表现为略高信号影, 囊壁表现为高信号的细环(▶)。

尔单发。

○ 急性期

① 脑炎型: 类似其他脑炎。

② 多发囊泡型: 平扫为脑实质内多发、散在的圆形或卵圆形、小囊状低密度影, 大小 3 ~ 10mm 不等, 分布不均, 可分布于整个脑实质。典型的小囊泡为在低密度影内见小结节状等密度影, 为囊虫的头节影。增强扫描多数低密度灶不强化, 少数可呈结节状或小环状强化。有时周围有水肿。

③ 单发囊泡型: 平扫脑实质某部位可见单个类圆形或略分叶而较大的囊状低密度区, 界限清楚, 孤立存在, CT 值近似于脑脊液, 一般在 4 ~ 10Hu, 较大的囊肿有明显占位效应。增强扫描病灶不强化, 少数病例可有囊壁环状强化。

④ 多发结节型: 平扫显示多发不规则低密度灶, 偶呈等或略高密度灶, 灶周水肿明显。增强扫描显示多发结节状或环状强化, 也可见周围为环状强化, 中心呈点状强化, 直径 2 ~ 5mm。

○ 慢性期(钙化型)

① 急性期 8 个月后囊虫死亡, 囊液吸收, 囊虫被机化形成纤维组织并钙化。平扫显示单发或多发, 直径 1 ~ 2mm 圆点样高密度钙化影。

② 当囊虫壁和部分内容物钙化时, 则呈圆形或椭圆形的环形钙化, 直径为 7 ~ 12mm, 中央可见 1 ~ 2mm 的囊尾蚴头节钙化, 形成典型的“靶征”或称“牛眼征”。周围脑组织无水肿。增强扫描病灶无强化。

• 脑室型

2.11 脑囊虫病

- 囊虫寄生于脑室系统内,以第四脑室最常见,其次为侧脑室和第三脑室,侧脑室内偶见。典型者大小为1~2cm。
- CT间接征象为脑室局部不对称扩大或脉络丛被推移,阻塞性脑积水。
- 脑膜型
 - 脑膜型的囊虫感染主要在蛛网膜下腔,单发或多发,偶尔呈葡萄串样,可达数厘米大小,常缺乏壁结节或头节。
 - 根据脑脊液腔隙的不对称或局限性扩大,或邻近脑组织的炎性反应来判断病灶的存在。
 - 常伴交通性脑积水。
 - 增强扫描偶尔可显示脑膜强化。
- 混合型:具有上述几型或几型以上的混合表现,亦可为急性期的混合表现。

MRI表现

- 脑实质型
 - 早期囊尾蚴存活时,T1WI呈低信号区,T2WI呈高信号,并随回波延长其信号升高,囊肿周围无水肿。
 - 囊尾蚴头节T1WI表现为等信号结节,T2WI则不能显示。
 - 囊尾蚴死亡后,囊肿周围可产生水肿,囊内液体变混浊稠厚,信号升高。
 - 晚期囊肿出现的点状钙化,MRI不能显示。
 - 增强后扫描,急性期脑炎性病灶不强化。慢性期囊尾蚴存活期的囊肿不强化,囊尾蚴死亡后,可显示囊壁的环状强化,直至晚期囊肿钙化时则不再强化。
- 脑室型
 - 脑室内的囊肿,T1WI表现为略高信号影,囊壁表现为高信号的细环,囊尾蚴的头节表现为高信号的膜状或斑点状结节;T2WI囊肿的高信号一般不能和脑脊液的高信号相区别,囊肿的环和头节也不能显示。
 - 增强扫描有时可见囊壁呈环状强化。
- 脑膜型
 - 蛛网膜下腔的囊虫病,同脑室内的囊虫一样,T1WI能显示出来,但多无头节,MRI比CT更敏感。
 - MRI还可发现伴有蛛网膜炎等感染征象。
 - 增强扫描常能显示肉芽肿性脑膜炎所致的基底池的强化。
- 混合型:上述两型或两型以上可同时存在。

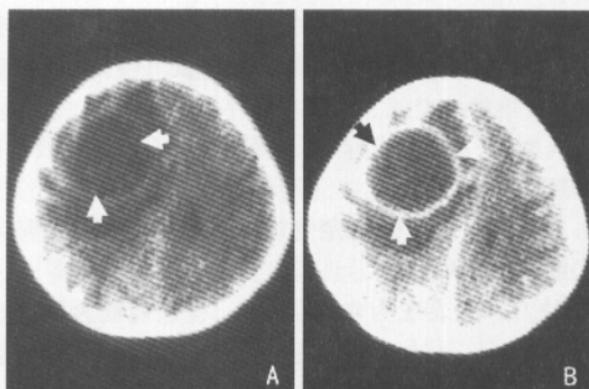
读片要点

- 脑实质型,常位于灰白质交接区,常为多发,偶尔单发。
- 多发囊泡型,典型 CT 表现为在多发低密度影内可见小结节状等密度的囊虫头节影。
- 慢性期形成典型的“靶征”或称“牛眼征”,表现为圆形或椭圆形的环形钙化,中央可见囊尾蚴头节钙化。
- MRI 看到头节存在时可以做出定性诊断,囊尾蚴头节 T1WI 表现为等信号结节,T2WI 则不能显示。
- 脑室内的囊肿,T1WI 表现为略高信号影,囊壁表现为高信号的细环,囊尾蚴的头节表现为高信号的膜状或斑点状结节,T2WI 呈高信号。

鉴别诊断

- 脑炎和脱髓鞘病变:脑炎型脑囊虫病与一般脑炎在 CT 表现上不易区分,应从病史及随访观察中加以鉴别。脱髓鞘病变所累及的低密度灶多局限于侧脑室旁,早期有斑片样强化,临床表现也不一样。
- 单一巨大囊尾蚴囊肿需与蛛网膜囊肿、表皮样囊肿、脑脓肿、囊性胶质瘤鉴别:蛛网膜囊肿多发生于颅中窝、外侧裂池,形状不规则或呈方形,边界平直,因其慢性生长可造成颅骨局部压迫变薄。表皮样囊肿因含脂类物质,CT 值低于囊虫病的囊液,多伴有钙化。单腔脓肿显示薄壁均一的强化,周围水肿明显。囊性胶质瘤的囊壁不规则,有的可有壁结节。
- 多发囊泡型应与多发性脑转移瘤及多发性腔隙性梗死鉴别:转移瘤显示为大小不等的圆形低密度影,往往有明显强化,壁厚,周围水肿明显。腔隙性梗死也可见小片低密度影,但多局限于基底节区,无占位表现,临床有高血压病史。

2.12 脑包虫病 (cerebral echinococcosis)



脑包虫病。图 A. CT 平扫示右额巨大的脑内囊肿(▶), 占位效应明显, CT 值近似于脑脊液; 图 B. 增强扫描囊肿本身不强化, 囊壁轻微环形强化(▶)。

病变特点

- 有流行病疫区, 包虫囊液皮内试验阳性。
- CT 平扫表现为巨大的脑内囊肿, CT 值近似于脑脊液。
- 原发性包虫囊呈圆形或类圆形囊性灶, 囊液信号改变和脑脊液相似, 大囊内含多个小囊为其 MRI 特征, 可据此确诊。

病理表现

- 幼虫常至颅内大脑中动脉分布区, 其中以顶叶、额叶最多, 小脑、脑室及颅底部少见。也可在硬脑膜外。
- 幼虫进入脑内引起炎症反应并形成包虫囊: 原发性包虫囊常为单个或两个, 多发者极罕见, 其中充满无色透明的囊液, 与脑脊液相似, 容积可由百余至数百毫升不等。囊分内外两层, 内囊即包虫囊, 外囊为宿主组织形成的纤维包膜。包虫死后, 囊壁可发生钙化。
- 继发性包虫囊是原发囊肿破裂, 种植形成的子囊, 可为多发、乳白色、无包膜, 常为多发的小囊泡, 囊泡内有胶冻状液体。

临床表现

- 脑包虫病是细粒棘球绦虫的幼虫寄生于颅内所致的疾病, 在我国主要流行于内蒙古、甘肃、宁夏、青海、新疆、陕西、河北, 以及东北等地牧区。
- 狗是细粒棘球绦虫的中间宿主, 又是其终生宿主。羊、牛、猪和人是中间宿主。
- 颅内包虫病的发病率为 1%~2%, 可单独与其他部位(肝、肺等)病变并存。
- 临床上脑包虫病的症状和脑瘤相似, 可有癫痫、偏瘫等局部症状, 囊肿较大

2.12 脑包虫病

时致颅高压症状。

- 血和脑脊液中嗜酸粒细胞增加,80%血清补体结合试验阳性,包虫囊液皮内试验阳性率为95%。

影像学表现

X线平片和血管造影

- 平片可显示颅高压及松果体钙斑移位征象,囊肿位浅可压迫骨板而使局部颅腔膨隆和颅板变薄,如能见到囊肿壳样钙化,对诊断较有帮助。
- 血管造影可显示病变区无血管占位,围绕包虫囊的血管明显移位、变直、环绕成球形。

CT表现

- 脑包虫病好发于大脑中动脉分布区,尤以顶叶、额叶多见。
- 平扫表现为巨大的脑内囊肿,边界清楚锐利,圆形或类圆形,CT值近似于脑脊液,灶周无水肿,占位效应明显,脑室受压并向对侧移位,可伴有阻塞性脑积水表现。
- 囊内如有分隔,提示“子囊”、“孙囊”的存在。
- 囊壁钙化则呈完整或不完整的壳状高密度影。
- 囊肿破裂可在母囊周围形成继发性子囊,或形成多发圆形小囊,周围可有水肿。
- 增强扫描显示囊肿本身不强化,囊壁不强化或仅有轻微强化。

MRI表现

- 原发性包虫囊呈圆形或类圆形囊性灶,囊液信号改变和脑脊液相似,大囊内含多个小囊为其MRI特征,可据此确诊。
- T1WI大囊呈低信号,小囊信号更低,不见囊壁影,T2WI大囊呈高信号,小囊与大囊信号不同,故清晰可辨。
- 囊壁钙化则不易显示。

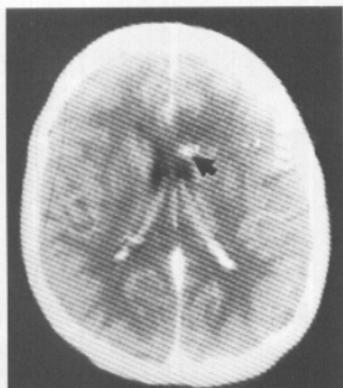
读片要点

- CT平扫表现为巨大的脑内囊肿,CT值近似于脑脊液。
- 原发性包虫囊呈圆形或类圆形囊性灶,囊液信号改变和脑脊液相似,大囊内含多个小囊为其MRI特征,可据此确诊。
- 增强扫描显示囊肿本身不强化,囊壁不强化或仅有轻微强化。

鉴别诊断

- 需与慢性脑脓肿、囊性胶质瘤、蛛网膜囊肿、单发巨囊型囊虫病区别。

2.13 脑肺吸虫病 (cerebral paragonimiasis)



脑肺吸虫病。图为 CT 增强扫描脑实质病灶呈结节状强化 (➡), 病灶周围可见水肿。

病变特点

- 有流行病学史, 脑脊液中可找到肺吸虫虫卵。
- 侵犯大脑颞、枕叶, 向上、向前累及顶叶、额叶。
- 慢性期, CT 平扫显示环形或蛋壳样钙化, 典型的钙化具有特征性, 即呈多发的圆形或卵圆形囊样高密度环影, 数目可很多, 相互靠近, 彼此串连。

病理表现

- 根据病变的发展过程分三个阶段:
 - 组织破坏期: 虫体移行穿破组织而引起线状出血或隧道损伤, 虫体停留可破坏组织, 形成窟窿状病灶和周围炎症反应。
 - 肉芽肿或囊肿期: 虫卵沉积较多, 引起肉芽肿及异物巨细胞性反应, 周围结缔组织增生和炎性细胞浸润。病变中央组织坏死、液化。这种囊肿样病变常多个相连, 相互间有不规则隧道相通。
 - 纤维瘢痕期: 见于虫体死亡或游走他处, 囊腔中的物质逐渐吸收, 虫卵死亡而被钙化, 囊壁逐渐增厚、纤维化并有钙质沉积。以上各期病变可同时出现, 最后病变机化, 形成瘢痕, 脑实质萎缩。

临床表现

- 脑肺吸虫病又名并殖吸虫病, 是肺吸虫成虫或虫卵进入颅脑引起的颅内感染。
- 我国有 22 个省、市、自治区存在肺并殖吸虫自然疫源地或肺吸虫病。
- 人因吞食生或半生的含有囊蚴的溪蟹(石蟹)或蝲蛄而感染。
- 进入颅腔的虫体是由腹腔或胸腔内的虫体从纵隔上移, 沿颈动脉周围软组织

织上行,经颈动脉管或破裂孔上口入颅中窝,侵犯大脑颞、枕叶,向上、向前累及顶叶、额叶。有时虫体穿入侧脑室,可侵入对侧大脑半球。

- 脑内病变主要是由于虫体在脑内移行引起的脑组织直接损害、虫体的代谢产物及虫卵的沉积引起的炎症和异物反应。
- 脑肺吸虫病占肺吸虫病的1%左右,大多伴有肺部及其他部位的病变。
- 临床上,早期的炎症反应可有头痛、呕吐、视盘水肿等颅内压增高症状,后期由于脑萎缩,颅内压增高征象缓解,出现脑组织损害的症状,如瘫痪、感觉丧失、癫痫等。
- 患者都有慢性咳嗽或肺吸虫病史,痰液或脑脊液中可找到肺吸虫虫卵。

影像学表现

X线平片和血管造影

- 颅骨平片在病变早期阳性发现不多,有时可见颅内压增高的表现。
- 慢性病例,可以出现病灶钙化。典型的钙化形态具有特征性,呈多发的圆形或椭圆形囊样阴影,直径大小自0.5cm至数厘米不等。数目自数个至十个之多,相互靠近,彼此串联,多位于颞叶。
- 脑血管造影可以显示肺吸虫脓肿或囊肿样病变的占位征象。

CT表现

- 脑肺吸虫病的影像学表现虽缺乏特异性,但其病变所在的位置和形态分布常符合肺吸虫入脑途径和隧道移行的规律,不同时期的病变有着不同的表现。
- 急性期,CT平扫显示脑实质内等密度或混合密度结节影,病灶周围可见水肿,增强扫描显示环形或结节状强化。
- 脑室内的肺吸虫病CT表现为和脑脊液密度相仿的囊肿,无强化。
- 慢性期,CT平扫显示环形或蛋壳样钙化,典型的钙化具有特征性,即呈多发的圆形或卵圆形囊样高密度环影,数目可很多,相互靠近,彼此串连。有时亦可见斑点状钙化。
- 病侧的侧腔室三角区和相近的下角及体后部可缩窄变细,后角常闭塞。病侧侧脑室可稍向前方及对侧移位,有时也可向病侧移位,反映囊肿样病变与脑萎缩并存。侧脑室其余部分常扩大。

MRI表现

- 肺吸虫的MRI表现根据病期的不同而不同,典型者表现为多发、球形脓肿样环形强化病变,病灶周围明显脑水肿。

读片要点

- 侵犯大脑颞、枕叶,向上、向前累及顶叶、额叶。

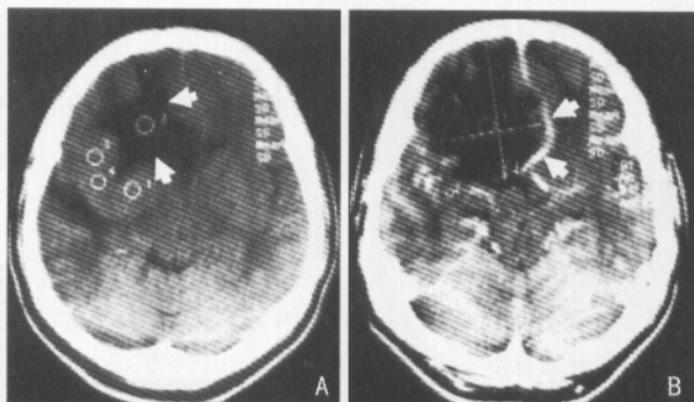
2.13 脑肺吸虫病

- 急性期,显示脑实质内等密度或混合密度结节影,病灶周围可见水肿,增强扫描显示环形或结节状强化。
- 慢性期,CT平扫显示环形或蛋壳样钙化,典型的钙化具有特征性,即呈多发的圆形或卵圆形囊样高密度环影,数目可很多,相互邻近,彼此串连。

鉴别诊断

- 急性期与多发小囊和结节型脑囊虫及转移瘤鉴别。
- 慢性期与慢性脑囊虫和多发结核瘤鉴别。

2.14 脑血吸虫病 (cerebral schistosomiasis)



脑血吸虫病。图 A. CT 平扫显示右额片状低密度病灶(➡), 有占位效应; 图 B. 增强扫描显示病灶周边少许强化(➡)。

病变特点

- 流行病疫区, 分布于长江流域及南方十三个省市。
- 特异性病变表现为虫卵肉芽肿、假结核结节及瘢痕结节的形成。
- 急性期主要为脑水肿, 慢性期为局灶性肉芽肿。

病理表现

- 由血吸虫虫卵沉积于脑组织内引起, 是血吸虫病异位病变中最常见者之一, 占血吸虫病的 2%~4%。
- 流行于我国的为日本血吸虫病, 分布于长江流域及南方十三个省市的广大农村和山区。
- 血吸虫虫卵经血液循环沉积于脑组织, 常见于大脑, 以顶叶、枕叶和额叶为多, 少见于小脑, 引起的反应可分为特异性和非特异性两种。
- 特异性病变表现为虫卵肉芽肿、假结核结节及瘢痕结节的形成。病灶中有丰富的浆细胞浸润以及病灶周围毛细血管网的形成。
- 非特异性反应为胶质细胞反应、脑软化和脑水肿。
- 血管的炎性变化在脑血吸虫病表现较突出, 病变常累及中小型血管, 引起动脉炎、静脉炎和毛细血管增生, 可致继发性脑梗死。

临床表现

- 脑血吸虫病临床上可有急性和慢性之分。
- 急性型发作类似于脑膜炎, 轻者有嗜睡、定向障碍、精神症状、躁动不安; 重者有昏迷、抽搐、痉挛、腱反射改变、锥体束征、脑膜刺激征等。
- 慢性型表现为肉芽肿结节引起颇似占位性病变的表现, 以癫痫发作为多

2.14 脑血吸虫病

见,可伴有头痛、恶心、偏瘫等,无发热,脑脊液压力可增加,蛋白质轻度增加。

- 内脏病变常不明显,粪检可找到虫卵,经杀虫治疗后多数患者可获痊愈。

影像学表现

X线平片和血管造影

- 平片阳性发现不多,可出现颅高压和松果体钙斑移位的征象。
- 脑血管造影时表现为颅内占位性改变,常以顶叶为中心,向额顶和顶枕部扩展,发生在颞叶者甚少。

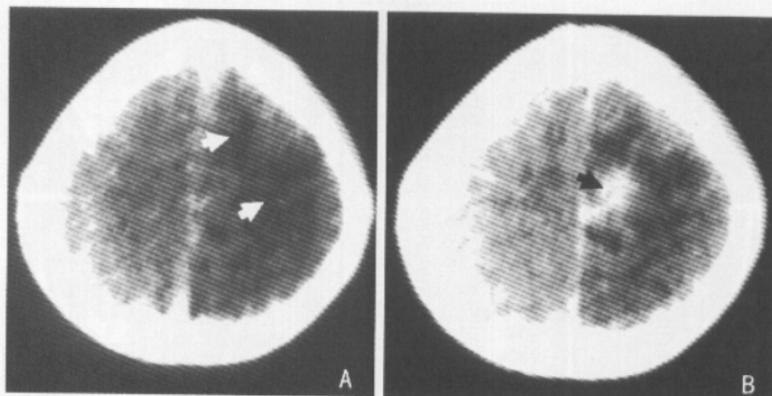
CT表现

- 脑血吸虫病的CT表现缺乏特异性。
- 急性期CT平扫主要表现为散布于脑实质内大小不一、程度不等的低密度水肿区,以额、顶叶多见,周边模糊,不强化,脑室狭小,移位。
- 慢性期CT平扫表现为局灶性肉芽肿,呈等密度或略高密度,边界不清,伴脑水肿和脑积水,增强扫描显示环形或结节样强化。
- 脑血吸虫病血管炎可在血管支配区形成低密度梗死灶。

鉴别诊断

- 急性期与其他肉芽肿性病变,慢性期与脑肿瘤、脑脓肿鉴别。

2.15 脑裂头蚴病 (cerebral sparganosis)



脑裂头蚴病。图 A. CT 平扫左额、顶叶脑白质内低密度灶 (►); 图 B. 增强扫描呈不规则结节样强化 (►)。

病理表现

- 裂头蚴是假叶目绿虫第二期幼虫的统称,国内所见裂头蚴病主要是孟氏裂头蚴感染。
- 见于福建、广东等南方沿海各省,四川、吉林等地区也有病例报道。
- 人是孟氏裂头蚴的偶然宿主。本病较罕见。
- 不论任何年龄、性别均可感染,男女比例约为 2.5:1。
- 主要通过局部贴敷蛙肉或喝生水、食用半生不熟的蛙肉等而感染,以眼部与皮肤伤口感染多见。
- 裂头蚴在人体内保持幼虫状态,并具有移行的特点。可侵犯内脏器官,形成嗜酸性肉芽肿,并形成囊腔。囊腔内有裂头蚴虫体及白色豆腐渣样渗出物,囊壁由肉芽组织组成,最外层为纤维组织。
- 脑裂头蚴病非常少见。

影像学表现

CT 表现

- 脑裂头蚴病影像学表现缺乏特异性,裂头蚴形成的肉芽肿难与其他肉芽肿或肿块相区别。
- 病变常累及大脑半球,尤其是额、顶叶,偶尔扩展至外囊、内囊和基底节区。小脑很少累及。26% 病变见于双侧。
- 主要有以下三者组成,有一定特征性:①脑白质内低密度灶伴相邻脑室扩大;②增强扫描呈不规则或结节样强化;③小的针尖样钙化。
- 随访 CT 扫描有些病例强化结节的部位可发生改变。

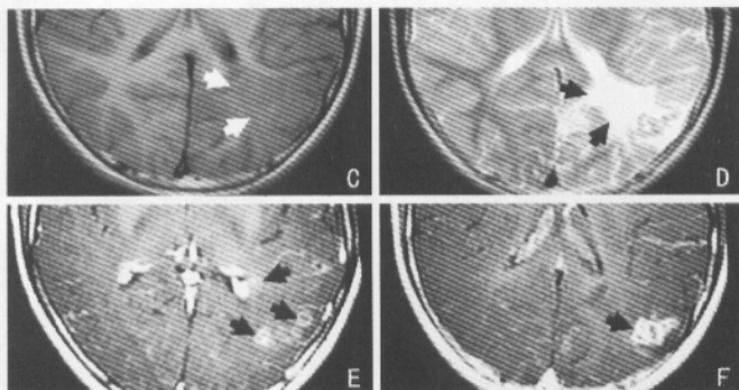
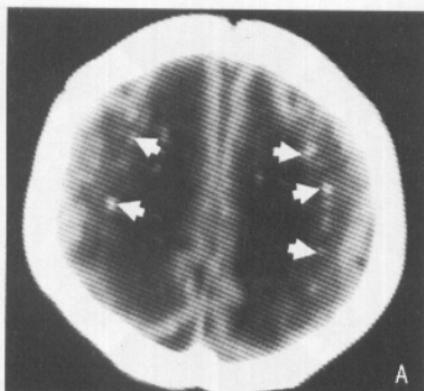


图 C. MRI 横断面 T1WI 左顶片状低信号灶(►);图 D. T2WI 左顶片状高信号灶(►);图 E. F. MRI 增强 T1WI 不规则结节样强化(►)。

读片要点

- 累及大脑半球肉芽肿,尤其是额、顶叶,偶尔扩展至外囊、内囊和基底节区。
- 脑白质内低密度灶,并可呈不规则或结节样强化。
- 小的针尖样钙化。
- 随访扫描有些病例病灶的部位可发生变化。

2.16 脑弓形虫病 (toxoplasma encephalitis)



先天性脑弓形虫病。图 A. CT 平扫脑积水及脑皮质内多发弥散
的点状钙化影(➡)。

病变特点

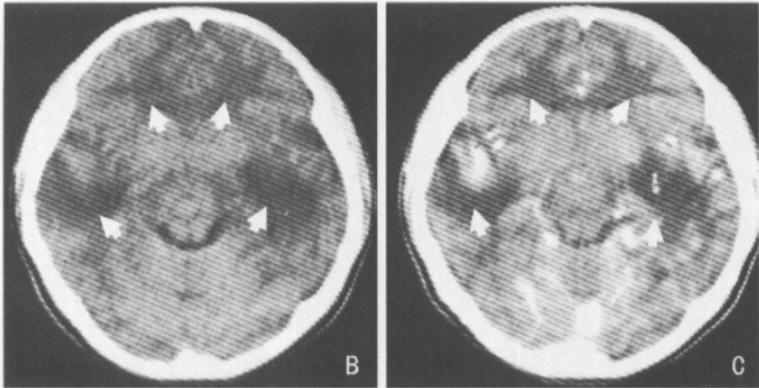
- 先天性弓形虫病为多,胎儿感染可引起流产、早产、死产。脑积水、两侧脉络膜视网膜炎和脑内钙化是其典型的三联征。
- 获得性脑弓形虫病少见。是艾滋病患者中最常见的颅内机会性感染。

病理表现

- 脑弓形虫病是由于弓形原虫感染所致的疾病。弓形虫因其滋养体多呈弓形而命名。其中间宿主包括鸟、鱼、爬虫类、哺乳动物及人,终宿主为猫。
- 本病分布全球,家畜、家禽感染非常普遍。
- 传播途径一为先天性感染,弓形虫经生殖道通过胎盘感染胎儿;二是后天感染,由食入含有包裹的未煮熟的肉类或饮用污染囊合子的水等感染。
- 先天性病变多见于脑部,特别是脑室周围,伴组织坏死和炎性改变、钙化,脑皮质内有黄色坏死性软化灶,亦有广泛扩散的粟粒性肉芽肿,伴脑膜炎、脑积水、血栓形成,继之钙化。
- 获得性脑弓形虫病少见,可累及肺、心肌、关节、肝、淋巴结及脑部等。形成不同程度的凝固性坏死和肉芽肿性炎症。
- 病变中可找到滋养体和包裹。

临床表现

- 男女老幼均可感染本病。
- 临床上以先天性弓形虫病为多,各国发病率不同,由 1/500 到 1/2000。
- 胎儿感染可引起流产、早产、死产或者产后不久有脑部症状,表现为精神运动障碍、脑积水和小头畸形等。



获得性脑弓形虫病。图 B. CT 平扫两侧额颞叶低密度灶(▶), 周围脑水肿;图 C. 增强扫描多发的环状强化病灶(▶)。

- 后天获得性弓形虫病病情轻重不一,局限性感染多表现为淋巴结肿大;全身性感染多见于免疫缺损者。
- 弓形虫病是艾滋病患者中最常见的颅内机会性感染,常有显著的全身症状和体征,如高热、皮疹、头痛、脑膜脑炎等。

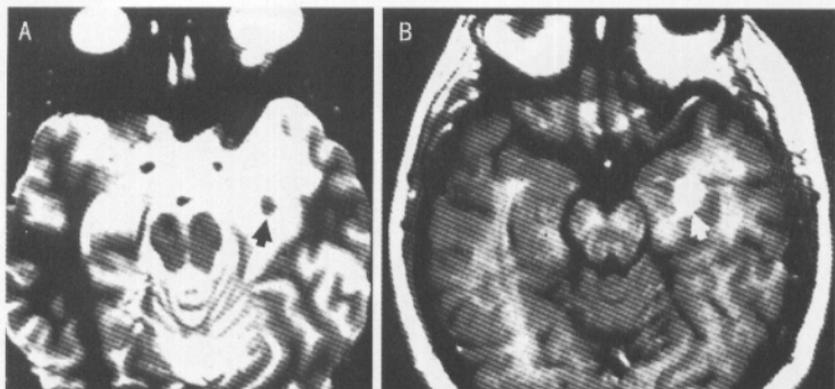
影像学表现

- 先天性脑弓形虫病
 - 脑积水、两侧脉络膜视网膜炎和脑内钙化是其典型的三联征。
 - 脑积水是由于室管膜炎引起导水管狭窄所致。
 - 脉络膜视网膜炎 CT 和 MRI 可显示视网膜下积液,CT 呈双凸透镜形略高密度影;T1WI 常呈低信号,T2WI 呈高信号。
 - 脑内钙化常见于脑皮质和基底节区,在脑皮质呈多发片状,在基底节呈线状或粒状高密度影,也可见于脑内任何部位,且常呈弥散的点状影。
- 获得性脑弓形虫病
 - CT 扫描可见脑炎性肉芽肿所形成的低密度区,常见于基底节和脑皮质髓质交接区,周围有脑水肿。
 - 增强扫描可显示孤立或多发的环状强化病灶。
 - 常可见“靶征”,呈周围环状、中心点状强化。
 - MRI T1WI 脑弓形虫肉芽肿呈典型的等信号到稍低信号,T2WI 呈高信号,造影后呈结节状或环状强化。
 - T2WI 对多发病灶的显示更敏感。
 - 病变治愈后常可显示钙化或者出血。

读片要点

- 先天性脑弓形虫病:脑积水、两侧脉络膜视网膜炎和脑内钙化是其典型的三联征。
- 获得性脑弓形虫病
 - CT扫描可见脑炎性肉芽肿所形成的低密度区。
 - 脑弓形虫肉芽肿呈典型的T1WI等信号到稍低信号,T2WI高信号。
 - 造影后呈结节状或环状强化。
 - 常可见“靶征”,呈周围环状、中心点状强化。

2.17 脑结节病 (neurosarcoidosis)



脑结节病。图 A. MRI 横断面 T2WI 左颞叶高信号结节(►)；
图 B. 增强 T1WI 呈明显结节状强化(►)。

病变特点

- 结节病是一种慢性系统性肉芽肿性疾病。
- 侵犯脑膜及周围神经,可累及垂体、丘脑下部、视交叉及脑神经,可形成脑内肉芽肿,形似结核。

病理表现

- 结节病是一种慢性系统性肉芽肿性疾病,又名肉瘤样病、Boeck 结节病,可累及肺、皮肤、淋巴结、骨、眼和中枢神经系统等全身多个器官。
- 本病呈世界分布,欧美发病率较高,东方民族少见,多见于 20~40 岁,女性略多于男性。
- 病因未明,可能系外源性物质(感染、理化等因素)的刺激与人体淋巴免疫系统功能障碍相互作用的结果。
- 结节病累及中枢神经系统者仅占 5% 左右,以脑膜及周围神经多见。形成肉芽肿性脑膜炎常位于基底池,累及垂体、丘脑下部、视交叉及脑神经。亦可形成脑内肉芽肿,形似结核,累及全脑,多数位于脑皮质下和室管膜下。偶见发生于松果腺区,常伴广泛性蛛网膜炎。位于导水管周围的肉芽肿可使导水管狭窄、阻塞,伴发脑积水。

临床表现

- 临床上颅内结节病常呈亚急性或慢性起病,发热不常见。
- 50% 病例可发生面瘫,25% 病例发生视神经炎。
- 还可有视野缺损、尿崩症、神经性耳聋、脑膜刺激征和脑内占位性病变的表现。

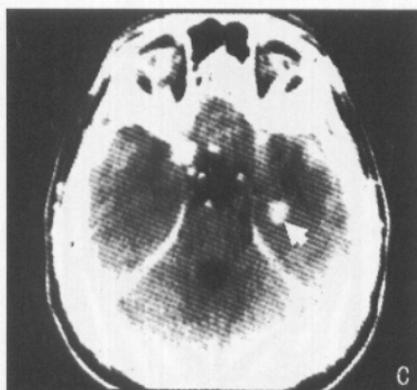


图 C. CT 增强扫描左颞叶明显结节状强化结节(▶)。

影像学表现

CT 表现

- 平扫表现为等密度或略高密度肿块,呈类圆形或不规则形,边界清楚,单发或多发。周围无或伴轻度脑水肿。
- 增强扫描显示明显结节状强化。
- 多数位于皮质下或室管膜下。
- 常伴交通性或梗阻性脑积水,脑缺血和梗死较少见。
- 伴有肉芽肿性脑膜炎时有相应的表现。

MRI 表现

- 表现多样,T1WI 呈低信号或等信号,T2WI 绝大多数病灶呈高信号,部分病灶呈低信号或等信号。
- 增强扫描呈明显结节状强化。

读片要点

- CT 平扫表现为等密度或略高密度肿块,类圆形或不规则形,边界清楚,单发或多发。周围无或伴轻度脑水肿,增强扫描显示明显结节状强化。
- MRI 表现多样,T1WI 呈低或等信号,T2WI 绝大多数病灶呈高信号,部分病灶呈低信号或等信号。

鉴别诊断

- 脑结节病需与结核相鉴别:结核瘤因有干酪样坏死,常呈环形不均匀强化,中央有低密度区。
- 结节病对激素治疗敏感,胸部或骨骼常有结节病的 X 线征象。

2.18 化脓性脑膜炎 (purulent meningitis)



化脓性脑膜炎。图为 MRI 增强 T1WI 软脑膜和脑表面呈曲线样强化(►)。

病变特点

- 化脓性脑膜炎是软脑膜的化脓性感染,为严重的颅内感染之一,常与化脓性脑炎或脑脓肿同时存在。
- 增强扫描软脑膜和脑表面呈曲线样或脑回状强化,多见于额叶、顶叶、纵裂和侧裂。

病理表现

- 最常见的致病菌是脑膜炎球菌、肺炎球菌、流感杆菌,其次为金黄色葡萄球菌、链球菌、大肠埃希菌、变形杆菌、铜绿假单胞菌等。
- 脑膜炎球菌最常侵犯儿童,成人亦可发病。肺炎球菌脑膜炎好发于老人及婴幼儿。流感杆菌脑膜炎好发于6岁以下幼儿。大肠埃希菌是新生儿脑膜炎最常见的致病菌。金黄色葡萄球菌和铜绿假单胞菌脑膜炎往往继发于腰椎穿刺、神经外科手术后。
- 各种致病菌引起的急性化脓性脑膜炎病理变化基本相同。早期软脑膜及大脑浅表血管充血、扩张,炎症沿蛛网膜下腔扩展,大量脓性渗出物覆盖于脑表面,常沉积于脑沟及脑基底部脑池等处,亦可见于脑室内。
- 病程后期因脑膜粘连引起脑脊液吸收及循环障碍,导致交通性或非交通性脑积水。
- 儿童病例常出现硬脑膜下积液、积脓,偶可见静脉窦血栓形成、脑脓肿或因动脉内膜炎而致的脑软化、脑梗死。

临床表现

- 大多为暴发性或急性起病。

2.18 化脓性脑膜炎

- 急性期常表现为全身症状,有畏寒、发热、全身不适。头痛为突出的症状,并伴呕吐、颈项强直、畏光等。精神症状常见,表现为激动、精神混乱、谵妄,以后发展为意识模糊、昏睡以致昏迷。
- 新生儿及婴儿癫痫发生率高达 50%,1/3 病例有前囟饱满,1/4 病例有角弓反张。此外,尚可有关神经麻痹等症状,1/3 病例可发生皮疹。
- 化脓性脑膜炎病程中可出现多种颅内并发症而有相应的表现。

影像学表现

CT 表现

- 化脓性脑膜炎早期,CT 平扫大多无异常发现。
- 感染进一步发展,显示脑沟、脑池、脑裂,尤其脑基底池的密度升高或闭塞。
- 并发脑炎时,脑实质内出现局限性或弥漫性低密度区,弥漫性脑水肿使两侧侧脑室和第三脑室对称性缩小。
- 增强扫描软脑膜和脑表面呈曲线样或脑回状强化,多见于额叶、顶叶、纵裂和侧裂。
- 炎症波及室管膜和脉络膜丛引起室管膜炎时,可使蛛网膜腔隙或导水管发生狭窄引起交通性或阻塞性脑积水。
- 30% 病例以及 90% 以上的新生儿病例其脑膜炎可伴发脑室炎,增强扫描脑室壁可出现局限性或弥漫性薄层线状强化,脑室壁粘连,出现脑室分隔状强化。常同时存在脉络膜丛炎。
- 1 岁以下的儿童,20%~33% 的颅内感染可合并有硬脑膜下和硬脑膜外积脓,其中 10%~15% 是脑膜炎的并发症,表现为颅板下方新月形或梭形低密度影,亦可见于半球间裂,形成包膜则可以强化。
- 成人脑膜炎中 37% 可合并脑血管损害而出现脑缺血与脑梗死,表现为均一性低密度,与血管分布一致。

MRI 表现

- 脑膜炎和室管膜炎 MRI 表现和 CT 相似,早期可无阳性发现。
- 随着病情的发展,T1WI 显示蛛网膜下腔不对称,信号略高,基底池闭塞,T2WI 可见脑膜呈高信号。
- 室管膜炎严重时脑室周围白质内可见带状高信号区围绕,脓性碎片在脑室内积聚使脑室内 MRI 信号升高。
- 增强扫描 T1WI 可见蛛网膜下腔不规则明显强化的高信号。
- MRI 也可发现脑膜炎的并发症,如脑炎、脑脓肿、脑水肿、脑积水、硬脑膜下积液、积脓、脑梗死等。

读片要点

2.18 化脓性脑膜炎

- CT平扫显示脑沟、脑池、脑裂,尤其脑基底池的密度升高或闭塞。
- 增强扫描软脑膜和脑表面呈曲线样或脑回状强化,多见于额叶、顶叶、纵裂和侧裂。
- T1WI显示蛛网膜下腔不对称,信号略高,基底池闭塞,T2WI可见脑膜呈高信号。
- 增强扫描 T1WI 可见蛛网膜下腔不规则明显强化的高信号。
- 可有脑膜炎并发症的表现,如脑炎、脑脓肿、脑水肿、脑积水、硬脑膜下积液、积脓、脑梗死等。

鉴别诊断

- 脑膜转移和其他脑膜炎。

2.19 结核性脑膜炎 (tubercular meningitis)



结核性脑膜炎。图为 CT 平扫右外侧裂池及纵裂变形,内见密度升高影(➡)。

病变特点

- 结核性脑膜炎是由结核杆菌引起的脑膜非化脓性炎症,常继发于粟粒型肺结核以及淋巴、肠、骨、肾等器官的结核病灶,是儿童脑膜炎中最常见的一种。成人中以女性稍多见,起病隐匿。
- 常伴有交通性脑积水。

病理表现

- 结核杆菌经血行播散到脑膜及脑。
- 主要病理改变为脑膜广泛性慢性炎症反应,形成结核结节,蛛网膜下腔有大量炎性和纤维状蛋白质性渗出,尤其在脑基底部的 Willis 动脉环、脚间池、视交叉池及环池等处,充满稠厚的渗出物,脑膜增厚粘连,后期还可发生钙化,进而引起交通性脑积水。
- 若纤维粘连堵塞了第四脑室的侧孔和中孔,可引起阻塞性脑积水。
- 如血管为炎症侵及时,可产生血栓和脑梗死、脑软化。

临床表现

- 本病以小儿和青少年发病率最高,成人以女性稍多见,农村居民较城镇多见。
- 起病隐匿,症状轻重不一,开始时有低热、盗汗、精神不振、纳差等,继而出现头痛、呕吐、颈项强直等颅内压增高和脑膜刺激征,部分患者出现意识障碍,如嗜睡、谵妄、昏迷等。
- 脑脊液检查可见白细胞中度增多,以淋巴细胞为主,糖含量减少,氯化物降低。

影像学表现

X线平片

- 多在病变后期或病愈数年发生后遗症时出现改变。
- 婴幼儿可见头颅增大、前囟扩大、颅缝分离等脑积水现象。
- 愈后数年,颅骨蝶鞍区可出现不规则的零星小斑点状钙化,分散于颅底和外侧裂部位,为池内结核性干酪病灶钙化而来。

CT表现

- 早期 CT 平扫可无异常发现,或者可发现蛛网膜下腔特别是鞍上池和外侧裂池变形或消失或密度升高。
- 后期约有 48% 的患者在蝶鞍区出现不规则的零星小斑点状钙化的高密度影,CT 值可高达 100 Hu 以上。
- 增强扫描显示受累的脑池不规则显著强化,就像蛛网膜下腔出血的 CT 平扫或碘水脑池造影后 CT 扫描的表现,以鞍上池为最常见,侧裂池和其他蛛网膜下腔也可见到。
- 若伴有肉芽肿或结核瘤形成,可在强化的脑池、脑沟或脑裂内夹杂结节状或小环形强化。
- 常伴有交通性脑积水。
- 结核性血管炎的脑梗死、脑软化灶,最常见于大脑中动脉分布区。

MRI表现

- 早期 MRI 平扫可无异常发现,部分病例可以发现蛛网膜下腔扩大或者基底池信号异常,T1WI 信号稍升高,T2WI 信号更高,但与脑脊液信号不同。
- 增强扫描 T1WI,可见基底池和弥漫性脑膜强化,范围和 CT 扫描时一样广泛,但比 CT 更敏感。
- 脑膜的钙化,T1WI、T2WI 均呈低信号,但不如 CT 显示清楚。
- 此外,常见的改变有交通性脑积水。
- 两侧脑白质深部尤其脑室周围间隙内脑脊液积聚,T2WI 呈弥漫性高信号区。
- 伴脑结核瘤或脑梗死时,可有相应的 MRI 表现。

读片要点

- 可发现蛛网膜下腔特别是鞍上池和外侧裂池变形、消失或密度升高。
- 后期在蝶鞍区出现不规则的零星小斑点状钙化,CT 值可达 100 Hu 以上。
- 增强扫描显示受累的脑池不规则显著强化,以鞍上池为最常见,侧裂池和其他蛛网膜下腔也可见到。
- 常伴有交通性脑积水。
- 部分病例可以发现蛛网膜下腔扩大或者基底池信号异常,T1WI 信号稍升

2.19 结核性脑膜炎

高, T2WI 信号更高, 但与脑脊液信号不同。

- 增强扫描 T1WI, 可见基底池和弥漫性脑膜强化, 比 CT 更敏感。

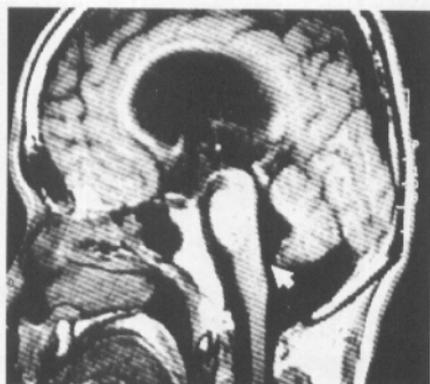
鉴别诊断

- 结核性脑膜炎的 CT 和 MRI 表现和其他病菌引起的脑膜炎表现相似, 必须结合临床才能做出定性诊断。颅底部的散在钙化对定性诊断起着重要作用, 如合并结核病, 多考虑结核性脑膜炎。

3 脑积水

hydrocephalus

3.1 交通性脑积水 (communicating hydrocephalus)



交通性脑积水。图为 MRI 矢状面 T1WI 示第四脑室出口部位 (►) 以上脑室普遍扩大。

病变特点

- 第四脑室出口以后的正常脑脊液通路受阻或吸收障碍所致。
- 脑室普遍扩大而脑沟正常或消失,尤其是第四脑室扩大。

病理表现

- 脑室系统扩大,脑沟变浅、变平或消失。
- 基底池及蛛网膜颗粒粘连和阻塞。

临床表现

- 有蛛网膜下腔出血、脑膜炎、外伤、静脉栓塞、脑膜癌、脑脊液吸收功能障碍等病史。
- 头痛、呕吐、复视等颅高压征象。
- 视盘(视乳头)水肿。
- 先天性者表现为婴幼儿出生后数周或数月内出现头颅快速增大,有时可见落日征。

影像学表现

X线平片

- 颅腔扩大,颅骨变薄,血管沟变浅或消失,脑回压迹加深,颅缝分离等。

CT 及 MRI 表现

- 脑室系统普遍扩大,脑沟正常或消失。
 - 早期:脑室颞角扩大圆钝。
 - 后期:脑室额角扩大,第三脑室和侧脑室体部及第四脑室扩张。

3.1 交通性脑积水

- 脑室旁脑白质间质水肿,发生率约40%。

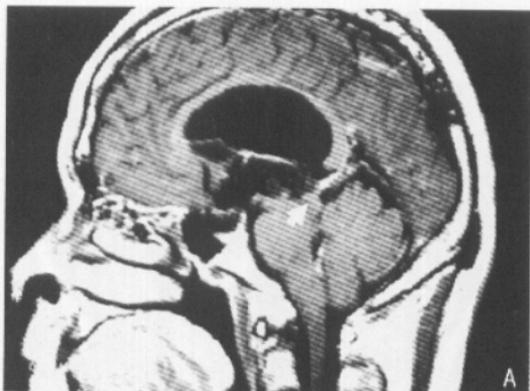
读片要点

- 脑室普遍扩大伴脑沟正常或消失。
- 第四脑室扩大。

鉴别诊断

- 脑萎缩:脑室扩大缺乏张力,脑沟扩大。
- 阻塞性脑积水:阻塞近侧脑室扩大,位于第四脑室出口以上。
- 巨脑症:无脑积水征,腰穿正常。

3.2 非交通性脑积水 (noncommunicating hydrocephalus)



非交通性脑积水。图 A. MRI 矢状面 T1WI 示中脑导水管狭窄 (►), 狭窄部位以上侧脑室、第三脑室扩大, 第四脑室大小正常。

病变特点

- 又称阻塞性脑积水, 指第四脑室出口以上任何部位发生阻塞所造成的脑积水。
- 阻塞近侧脑室扩大, 远侧脑室形态正常或缩小。

病理表现

- 脑室扩大。
- 脑实质变薄, 继发性萎缩。
- 白质脱髓鞘, 胶质增生, 神经细胞退行性变。

临床表现

- 婴幼儿出生后头颅增大速度和周径超过正常婴儿, 形成落日征。
- 成年人主要表现为头痛、呕吐、复视、视神经乳头水肿等颅高压征象。
- 有先天性疾病、感染性疾病和肿瘤病史。

影像学表现

X 线平片

- 颅腔扩大、颅骨变薄、血管沟浅或消失, 脑回压迹加深、颅缝分离等。

CT 及 MRI 表现

- 阻塞近侧的脑室扩大, 远侧脑室形态正常或缩小。
- 晚期可见脑室疝、颞叶疝或小脑扁桃体疝。

3.2 非交通性脑积水

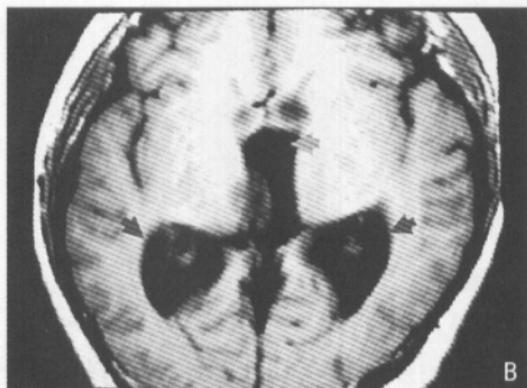


图 B. 同一病例,横断面 T1WI 示侧脑室和第三脑室扩大(➡)。

- 侧脑室旁间质水肿明显。

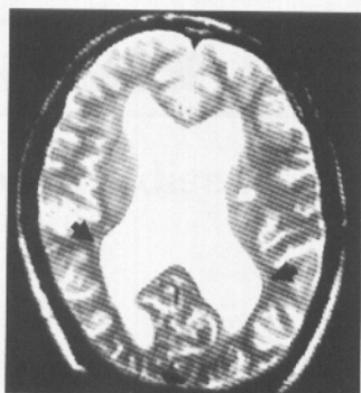
读片要点

- 阻塞近侧脑室扩大,远侧脑室形态正常或缩小。

鉴别诊断

- 脑萎缩:脑室扩大缺乏张力,脑沟扩大。
- 交通性脑积水:第四脑室出口后阻塞。

3.3 正常压力性脑积水 (normal pressure hydrocephalus)



正常压力性脑积水。图为 MRI 横断面 T2WI 示脑室扩大与脑沟加深不成比例,脑室扩大更为明显,侧脑室后角旁可见小条状高信号(►),提示可能为压力波动所致。

病变特点

- 又称常压性脑积水,是交通性脑积水的一种特殊类型。
- 脑室扩大与脑沟加深不成比例。

病理表现

- 仅表现为脑室扩大。

临床表现

- 一般无颅高压征,脑室内压力正常。
- 以痴呆、共济失调、尿失禁为特征。
- 脑室内压力呈波动性改变。

影像学表现(CT 和 MRI)

- 表现多不典型。
- 脑室扩大和脑沟加深不成比例,脑室扩大更为明显。
- 有时 MRI 上脑实质内小条状异常信号,T2WI 高信号,提示为脑室内压力波动所造成。

鉴别诊断

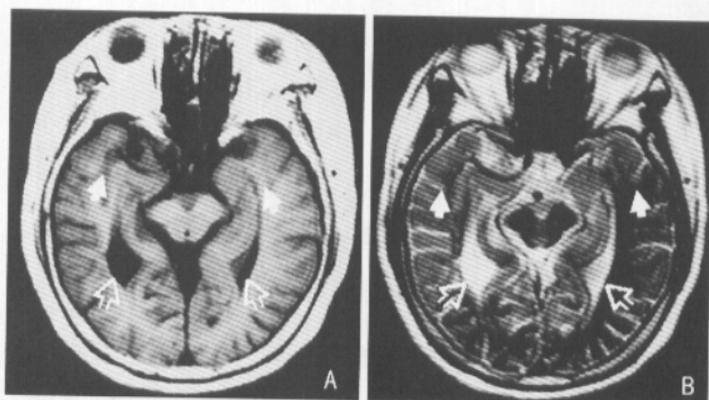
- 脑萎缩:脑室扩大缺乏张力,脑沟扩大。
- 阻塞性脑积水:阻塞近侧脑室扩大,位于第四脑室出口以上。

4 脑退行性病变

degenerative diseases of brain

4.1 Alzheimer 病

(Alzheimer's disease, AD)



Alzheimer 病。图 A、B。MRI 横断面 T1WI(A)、T2WI(B) 示脑萎缩,以颞叶内侧部分萎缩为主(▶)。不成比例的海马萎缩,伴 T2WI 高信号。双颞角扩大(⇔)。

病变特点

- 发达国家最常见的痴呆病病因,遗传和环境因素均可致病。
- 随年龄增长发病升高,85 岁后发病率达 50% 以上。
- 由于异常 TAU 蛋白质聚集引起神经元或胶质破坏,细胞死亡。

病理表现

大体病理

- 脑回变薄,脑沟扩大。
- 不成比例的颞叶萎缩,尤其海马萎缩是 Alzheimer 病的特征表现。

镜下病理

- 神经元丢失,胶质增生,神经纤维混乱。
- 老年斑, Hirano 小体。
- 血管淀粉样变性。

临床表现

- 主要为老年性疾病,但也可以是遗传性家族性 AD,可早至 40 岁发病。
- 早期症状为记忆力减退。
- 痴呆。
- 临床病程: 65 岁的老年人,伴有轻度认知障碍时每年有 10%~15% 发展成为 AD,5 年后约 50% 发展成 AD。

影像学表现

4.1 Alzheimer 病

CT 表现

- 弥漫性脑萎缩伴脑室扩大、脑沟增宽。
- 颞角扩大,颞叶内侧部分萎缩。
- 深部白质和脑室旁低密度病灶。

MRI 表现

- 弥漫性脑萎缩伴脑室扩大、脑沟增宽。
- 皮质下和脑室旁白质信号改变:深部白质和脑室旁 T1WI 低信号,T2WI 高信号病灶。
- 萎缩的颞叶内侧部分和岛叶皮质 PDWI 和 T2WI 上可显示高信号。
- ¹H - MRS:肌醇升高,NAA 下降。
- PWI: 后颞顶枕部局灶低灌注区。

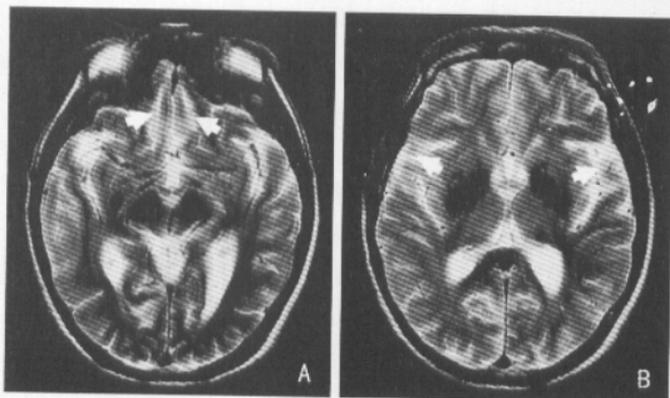
读片要点

- 弥漫性脑萎缩,以颞叶内侧部分萎缩为主;不成比例的海马萎缩。

鉴别诊断

- 额、颞叶萎缩性痴呆:占痴呆的 12%~20%;不匀称性额叶、颞叶前部萎缩。
- 皮质基底节退变:主要为锥体外系和皮质症状;严重的额、顶叶萎缩。
- 正常压力性脑积水:步态、运动功能异常;脑室普遍扩大,但不出现海马不成比例的萎缩。

4.2 Pick 病 (Pick's disease)



Pick 病。图 A、B。MRI 横断面连续两层 T2WI 示额、颞叶萎缩 (►)。额叶萎缩以眶面包括直回和额下回最明显。白质未见异常高信号。

病变特点

- 选择性额、颞叶萎缩为特征。
- 额叶萎缩以眶面包括直回和额下回最明显。
- 萎缩常不对称好发于左侧额、颞叶。

病理表现

大体病理

- 额、颞叶萎缩。

镜下病理

- 神经节细胞脱失, 数目减少。
- 皮质外 3 层神经元显著减少。
- Pick 小体或 Pick 细胞。
- 星形胶质细胞弥漫性增生伴海绵状态。
- 老年斑和神经元纤维缠结可不存在或偶见。

临床表现

- 女性多于男性。
- 遗忘。定时、定向、地理定位困难。
- 理解力减退。
- 人格变化。
- 可偏瘫、强握或有锥体外系症状如强直等。
- 病程: 病程 2~5 年, 少数 10 年, 预后不佳。

影像学表现

CT 表现

- 局限性双侧额、颞叶萎缩。

MRI 表现

- 双侧额、颞叶萎缩,有时以一侧更明显。
- 额叶的运动和感觉皮质、颞叶上部及角回不萎缩。
- 脑白质不受影响,T2WI 上无异常信号。

读片要点

- 双侧额、颞叶萎缩,白质无异常信号改变。

鉴别诊断

- Alzheimer 病:Pick 病颞上回后 2/3 部分不发生萎缩性改变;Alzheimer 病则呈弥漫性脑萎缩,以颞叶内侧部分萎缩为主,不成比例的海马萎缩为特征。

4.3 老年脑 (aging brain)



老年脑。图为 MRI 横断面 T2WI 示双侧侧脑室旁斑片和片状白质高信号(►)。双侧侧脑室扩大,蛛网膜下腔增宽。

病变特点

- 大多数老年人的“正常”生理变化。
- 脑萎缩,蛛网膜下腔增宽。
- 白质为主的萎缩。

病理表现

大体病理

- 脑沟增宽,脑室扩大。

镜下病理

- 皮质下白质纤维脱髓鞘改变。
- 细胞外间隙增宽,胶质增生。
- 苍白球铁质沉积。

临床表现

- 正常认知功能。
- 发展成 Alzheimer 病时,可有轻度认知功能障碍。

影像学表现

CT 表现

- 脑室扩大,脑沟增宽。
- 脑室旁斑片状或大片状低密度灶。

MRI 表现

4.3 老年脑

- PDWI、FLAIR: 脑室周围薄层高信号带。
- T2WI 高信号: 脑室旁局灶或广泛的白质高信号; 多发的腔隙性病灶。
- T2WI 低信号: 视皮质或感觉、运动皮质因为铁质沉积而引起的“黑线影”。
- $^1\text{H-MRS}$: NAA 下降, NAA/Cr 和 NAA/Cho 比值下降。

读片要点

- 脑室扩大, 脑沟增宽。
- CT 平扫显示脑室旁斑片状或大片状低密度灶。
- MRI、PDWI、FLAIR 显示脑室周围薄层高信号带; T2WI 上脑室旁局灶或广泛的白质高信号。

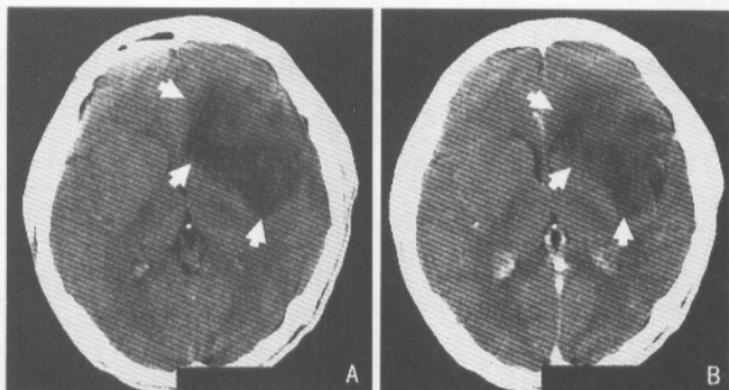
鉴别诊断

- 轻度认知功能障碍: 两者有部分重叠; DWI 海马 ADC 值升高; 广泛的海马旁区、扣带回、丘脑低灌注改变。
- Alzheimer 病: 显著颞顶叶低代谢, 低灌注; 明显的海马和皮质萎缩。
- 皮质下动脉硬化性脑病: 广泛白质高信号(部分与老年脑类似); 血管性痴呆的临床表现特点。

5 脑肿瘤和肿瘤样病变

**tumor and tumor-like diseases of
brain**

5.1 低级星形细胞瘤 (low-grade astrocytoma)



低级星形细胞瘤。图 A. B. CT 平扫(A)、增强扫描(B)病灶呈低密度,无明显强化(▶▶)。

病变特点

- 占成人胶质瘤的 25%~30%, 在儿童是第二位常见的星形细胞瘤(毛细胞型星形细胞瘤占第一位)。占全部星形细胞瘤的 10%~15%。
- 分化较好,但浸润性缓慢生长。
- 有潜在恶变为间变型星形细胞瘤的倾向。
- 均质性肿块,伴受侵脑组织的肿胀扭曲。
- 局灶性或弥漫性不强化皮质下白质肿块。

病理表现

大体病理

- 部位:幕上占 2/3 (额叶 1/3,颞叶 1/3);幕下占 1/3 (脑干,50% 脑干胶质瘤是低度恶性星形细胞瘤)。
- 受侵脑组织肿胀,扭曲变形。
- 浸润肿块灰白质界面模糊,可以是局限性的,也可弥漫浸润邻近脑组织。
- 偶尔呈囊性,可见钙化。

镜下病理

- 新生的分化较好的纤维型星形细胞和肥胖型星形细胞。组织分型:纤维型、肥胖型、原浆型。
- 组织结构疏松,常有微囊变的肿瘤基质。
- 中度增生的肿瘤细胞实质,偶尔出现核不典型变,缺乏或罕有有丝分裂。
- 没有微血管的增生及坏死。
- GFAP +。
- 分期及分级标准:WHO II 级。

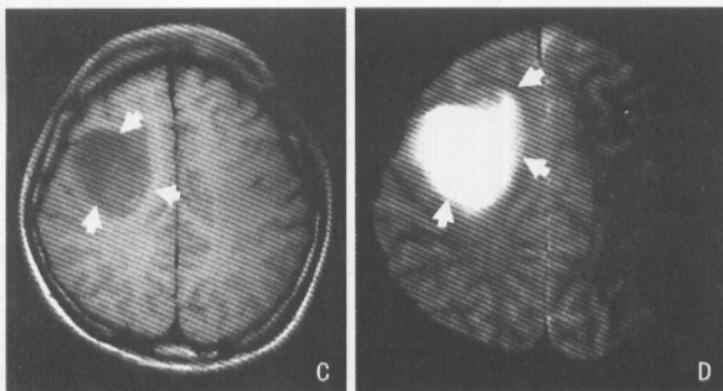


图 C. D. MRI 横断面 T1WI(C)、T2WI(D) 病灶位于皮质下白质内,信号均匀,瘤周水肿不明显(▶)。

临床表现

- 发病高峰 30 ~ 40 岁,平均年龄 34 岁。男女无差异。
- 癫痫,颅内压增高的常见症状。
- 生存率:中期生存期为 6 ~ 10 年。年轻患者,手术全部切除可提高生存率。
- 预后:发生于脑桥的预后差,发生于脊髓的预后好。

影像学表现

CT 表现

- 平扫:境界不清的均匀的低/等密度肿块。20% 有钙化。囊变罕见。
- 增强:无强化(若有强化则提示局部恶性变)。

MRI 表现

- 信号强度:T1WI 低信号,T2WI 及 FLAIR 高信号。钙化,囊变少见。出血,瘤周水肿罕见。
- 可扩散到邻近脑组织。
- 可表现为局限性,但可浸润邻近脑组织。
- 通常无强化;强化则提示向高度恶性进展。
- DWI:通常缺乏限制性弥散。
- MRS:高 Cho,低 NAA,高 MI/Cr(0.85 ± 0.25)。

读片要点

- 占成人胶质瘤的 25% ~ 30%。

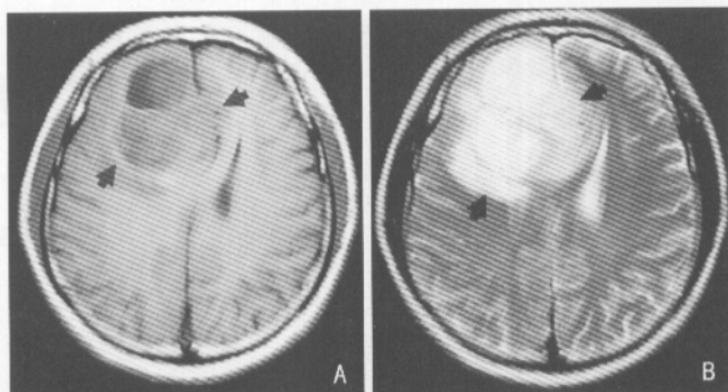
5.1 低级星形细胞瘤

- 好发部位:幕上占 2/3 (额叶 1/3,颞叶 1/3)。
- 发病高峰 30 ~ 40 岁,平均年龄 34 岁。
- 境界不清的均匀的低或等密度、信号肿块,增强后一般不强化。

鉴别诊断

- 间变型星形细胞瘤:大脑半球白质病变,通常无强化;不活检有可能无法鉴别。
- 脑缺血:血管性病变(急性和亚急性),弥散受限。
- 脑炎:水肿,特征性斑片状强化;通常弥散受限。

5.2 间变型星形细胞瘤 (anaplastic astrocytoma, AA)



间变型星形细胞瘤。图 A、B. MRI 横断面 T1WI(A)、T2WI(B)
病灶呈不均匀信号,占位效应明显(▶)。

病变特点

- 占胶质瘤的 25%。占星形细胞瘤的 1/3。
- 通常由 WHO II 级肿瘤切除后复发引起,并可演变为成胶质细胞瘤。
- 弥漫性浸润性生长的大脑半球肿块,沿白质通道播散。影像特征多样,在异常信号之外仍可发现肿瘤细胞。
- 边界不清的皮质下白质肿块。

病理表现

大体病理

- 好发部位:大脑半球白质,额叶、颞叶常见。
- 浸润性肿块,边界不清。结构可以比较稀疏,但侵袭邻近脑组织。囊变、出血不常见。

镜下病理

- 结构更密实;没有坏死及微血管增生。GFAP+。
- 显著的有丝分裂,核不典型变,核质比升高。可出现肥胖细胞的变异。
- 分期及分级标准:WHO III 级。

临床表现

- 平均年龄 40~50 岁。男女比例为 1.8:1。
- 症状随位置不同而异:癫痫,局限性神经缺损症状,头痛,颅内压增高症状。
- 生存期:中期生存期 2~3 年。

影像学表现

5.2 间变型星形细胞瘤

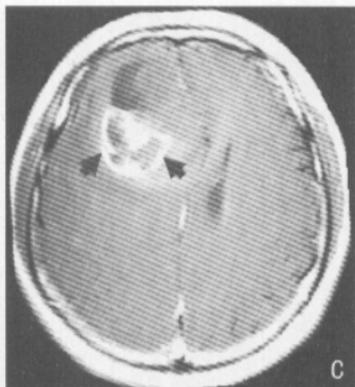


图 C. 增强后 T1WI 病灶不均匀强化(►)。

CT 表现

- 平扫:低密度肿块。钙化罕见。
- 增强:大多数不强化。

MRI 表现

- 信号强度:T1WI 为混杂等、低信号,T2WI/FLAIR 为混杂高信号。钙化、出血、囊变罕见。
- 增强扫描:通常无强化,可有局灶性、结节状、均一、斑片状强化。任何强化都可提示成胶质细胞瘤的可能。
- MRS:Cho/Cr 升高,NAA 降低。

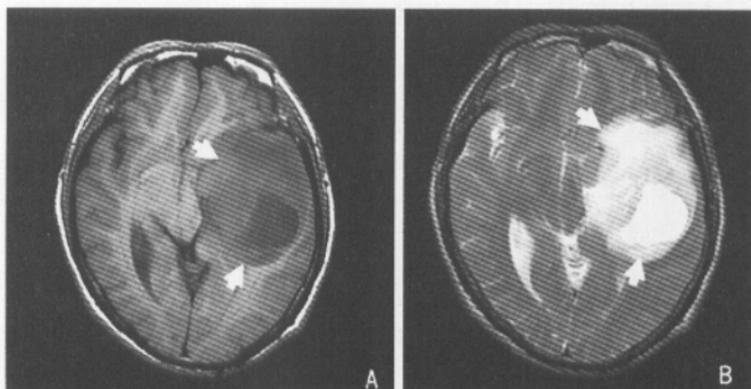
读片要点

- 占胶质瘤的 25%。
- 好发部位:大脑半球白质,额叶、颞叶常见。
- 平均年龄 40 ~ 50 岁。
- 弥漫性浸润性生长的肿块,沿白质通道播散。
- 影像学特征多样。

鉴别诊断

- 低度恶性星形细胞瘤:组织结构稀疏,没有活检可能无法鉴别。
- 多形性成胶质细胞瘤:95% 有坏死,边缘强化。
- 脑炎:斑片状强化,弥散受限。
- 脑缺血:血管性病变,弥散受限(急性和亚急性)。

5.3 多形性成胶质细胞瘤 (glioblastoma multiforme, GBM)



成胶质细胞瘤。图 A. B. MRI 横断面 T1WI(A)、T2WI(B) 病灶不均匀异常信号(➡)。

病变特点

- 最常见的原发性脑肿瘤。占颅内肿瘤的 12%~15%，占星形细胞瘤的 50%~60%。
- 多灶性占 20% (2%~5% 是同时发生的孤立肿瘤)。
- 两种类型:原发性和继发性。
- 边界不清,弥漫浸润性大脑半球肿块。
- 环绕在坏死核心周围的厚的不规则强化的肿瘤组织。
- 原发性:老年人好发,具有侵袭的生物学特性;继发性:年轻人好发,侵袭性比多形性成胶质细胞瘤(胶质母细胞瘤)低。从低度恶性星形细胞瘤进展而来。

病理表现

大体病理

- 绝大多数多形性成胶质细胞瘤血供丰富。大体上可见出血。
- 两种类型在遗传学上显著不同,但表现相同。坏死核心周围环绕着灰红色的肿瘤组织。

镜下病理

- 组织学特性:坏死,微血管增生。
- 星形细胞形态多样。显著的核不典型变。大量的有丝分裂。GFAP 低表达。
- 分期与分级:WHO IV级。

临床表现

5.3 多形性成胶质细胞瘤

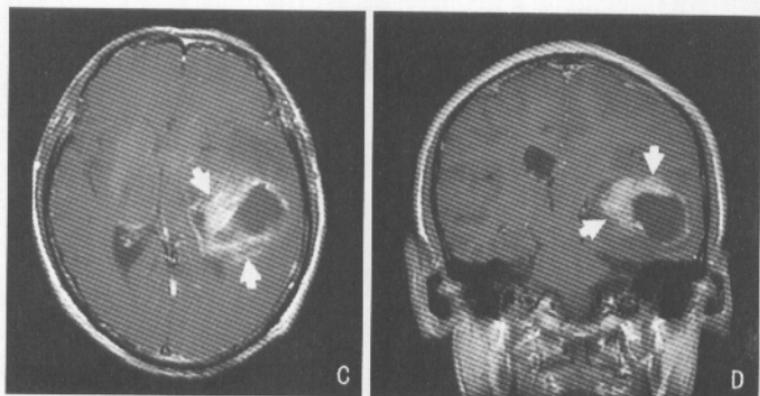


图 C. D. 增强后 T1WI 横断面(C)、冠状面(D)病灶不规则环形强化(►)。病理证实肿瘤内有坏死组织。

- 症状因位置不同而异,癫痫常见。
- 发病高峰在 45 ~ 70 岁,任何年龄均可发病。
- 病变呈进行性。预后差,通常在 9 ~ 12 个月死亡。
- 播散方式:常见,沿白质通道、血管周围间隙;不常见,沿室管膜、软脑膜下、脑脊液播撒;少见,硬脑膜、颅骨侵犯;罕见,颅外播散(肺脏、肝脏、淋巴结、骨)。

影像学表现

CT 表现

- 平扫:周围等密度,中心低密度,出血 ±,钙化罕见。
- 增强:显著,不均匀,不规则强化。

MRI 表现

- T1WI:等信号、低信号(可能有亚急性出血);T2WI/FLAIR:高信号伴瘤周水肿,肿瘤边界超过异常信号之外。
- 动态对比增强 MRI 能反映微血管的通透性,有助于肿瘤的分级诊断。

其他表现

- DSA:血供丰富,肿瘤显著染色,动静脉分流。
- MRS:NAA、MRI 降低,Cho/Cr、乳酸升高。
- DWI:比低度恶性星形细胞瘤的 ADC 测量值低。
- PWI:可鉴别 GBM 与低度恶性星形细胞瘤(GBM 的 r CBV 高)。
- ^{201}Tl 、 ^{123}I -IMT 高摄取。

读片要点

5.3 多形性成胶质细胞瘤

- 占星形细胞瘤的 50%~60%。
- 发病高峰在 45~70 岁,但任何年龄均可发病。
- 病变呈进行性,常见沿白质通道和血管周围间隙播散。
- 影像学显示病灶不规则,可多发,增强后明显不均匀强化。

鉴别诊断

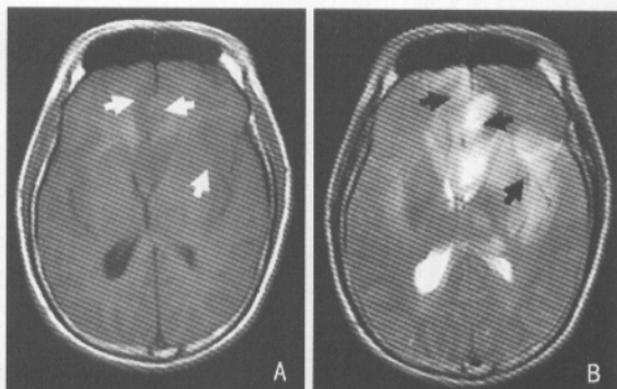
其他肿瘤

- 间变型星形细胞瘤:通常不强化,局灶性强化提示向 IV 级肿瘤恶变。
- 转移瘤。

环形强化的非肿瘤性病变

- 脓肿:MRS 可显示琥珀酸、氨基酸的代谢物情况。
- 肿胀的脱髓鞘性病变:马蹄形,不完整的环形强化,开口朝向皮质。

5.4 大脑胶质瘤病 (gliomatosis cerebri, GC)



大脑胶质瘤病。图 A. B. MRI 横断面 T1WI(A)、T2WI(B) 病灶广泛浸润性生长, 累及双侧额、颞叶和胼胝体, 边界不清(▶)。

病变特点

- 罕见。
- 弥漫浸润生长的胶质瘤, 易与白质微血管病变混淆。侵及两个或更多脑叶。
- 浸润性扩展, 但其下的脑组织结构仍保存。
- 两个或更多脑叶, 白质弥漫性播散。

病理表现

大体病理

- 一种类型肿瘤在脑组织上过度生长或扩展, 但没有明确的肿块。
- 另一种类型是弥漫性病灶和局限性肿块。

镜下病理

- 神经上皮性肿瘤。
- 胶质细胞拉长, 核深染, 有丝分裂变异。胶质细胞通常平行排列。沿有髓鞘的神经纤维弥漫性浸润。
- 微血管增生, 缺乏坏死。GFAP+。
- 细胞成分为主型的偶尔是少突胶质细胞瘤。
- 分期与分级: 通常 WHO III 级。

临床表现

- 发病高峰在 40~50 岁。
- 病变呈进行性。
- 非进行性神经系统症状: 皮质脊髓束损害; 痴呆, 人格改变; 头痛, 癫痫。
- 预后差, 1 年病死率 50%, 3 年病死率 75%。



图 C. 增强后 T1WI 胼胝体小片强化(►)。

影像学表现

CT 表现

- 平扫:边界不清,非对称,低密度。
- 增强:通常不强化。

MRI 表现

- 优于 CT。T1WI:等/低信号。T2WI/FLAIR:高信号。
- 轻度强化,局灶性强化可代表恶性胶质瘤。

其他表现

- MRS:Cho/Cr、Cho/NAA 升高,乳酸 ±,出现脂质峰。
- FDG PET:显著低代谢。

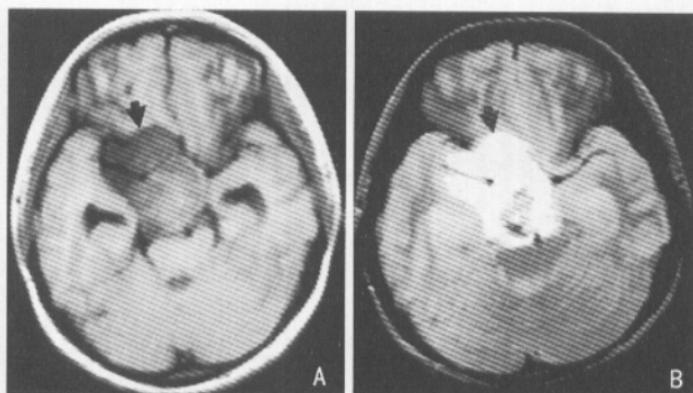
读片要点

- 罕见的弥漫浸润性生长的胶质瘤。
- 侵及两个或更多脑叶。
- 发病高峰在 40~50 岁。
- 影像学上显示病灶边界不清,密度、信号异常,增强后强化不明显。

鉴别诊断

- 脑白质病(老年脑,微血管病变):无占位效应,有时不通过活检难以鉴别。
- 星形细胞瘤及其他的胶质瘤:多形性成胶质细胞瘤通常有强化,不通过活检难以鉴别。
- 感染、炎症:起病急,脑膜受累多见。

5.5 毛细胞型星形细胞瘤 (pilocytic astrocytoma, PA)



毛细胞型星形细胞瘤。图 A、B。MRI 横断面 T1WI (A)、T2WI (B) 示病灶位于鞍上-下丘脑区, 病灶内见囊变(▶)伴不均匀结节状强化。

病变特点

- 儿童最常见的脑肿瘤, 80% 的肿瘤发生在 20 岁以下人群。
- 占胶质瘤的 5%~10%。
- 局限性, 生长缓慢, 可静止, 甚至退化。
- 肿瘤可以播散但罕见, WHO I 级。
- 好发部位: 小脑常见, 第三脑室邻近结构和脑干次之。
- 小脑囊性肿块伴壁结节。
- 视神经、视交叉增粗。

病理表现

大体病理

- 好发部位: 常见, 小脑(60%)、视神经/视交叉/下丘脑(25%~30%); 少见, 脑干、丘脑、基底节; 罕见, 大脑半球。可沿蛛网膜下腔播散。
- 境界清楚, 质软, 囊性, 灰色肿块。
- 无包膜, 质地较硬, 常伴囊变, 有时囊变部分可大大超过瘤体本身, 而将瘤体推向一侧形成壁结节。

镜下病理

- 肿瘤细胞多细长, 自细胞一端或两端发出。
- 呈毛发丝状 Rosenthal 纤维突起和嗜酸小体。
- 分期与分级: WHO I 级。

临床表现

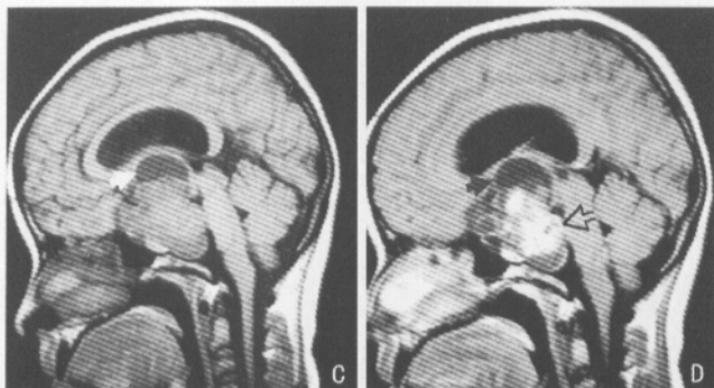


图 C. D. 增强前(C)后(D)矢状面 T1WI 示意图,病灶内见囊变(▶)伴不均匀结节状强化(⇨)。

- 发病高峰在 10 ~ 20 岁。男女无差异。
- 颅内压增高症状,视野缺损。
- 手术切除后,一般不复发。

影像学表现

CT 表现

- 平扫:小脑蚓部或小脑半球稀疏的囊/实性肿块。无瘤周水肿。低密度或等密度。20% 有钙化。出血罕见。可引起梗阻性脑积水。
- 增强: >95% 强化(强化形式各异)。50% 为囊性无强化,壁结节显著强化。40% 为实性伴坏死,不均匀强化。10% 为实性,均匀强化。

MRI 表现

- 实性或结节在 T1WI 上低信号或等信号, T2WI 上高信号。
- 囊性成分在 T2WI 上高信号, FLAIR 上不被抑制。
- 不均匀强化。
- 沿软脑膜播散,可见其强化。
- MRS: 高 Cho, 低 NAA, 高乳酸, 高 MI/Cr。

读片要点

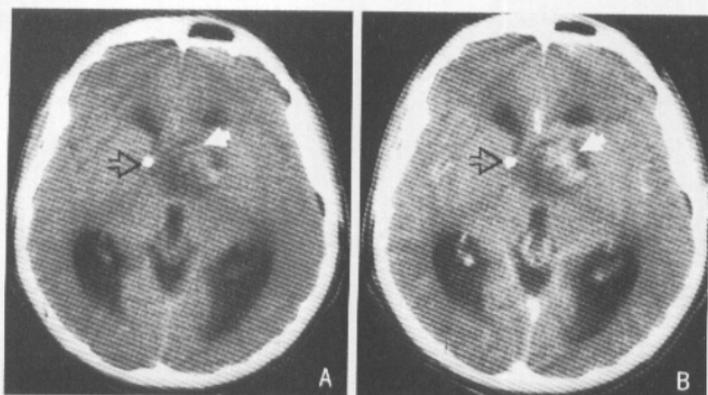
- 儿童最常见的脑肿瘤,发病高峰在 10 ~ 20 岁。
- 好发部位小脑常见。
- 影像学上常表现为小脑囊性肿块伴壁结节,增强后壁结节明显强化。

鉴别诊断

5.5 毛细胞型星形细胞瘤

- 成神经管细胞瘤:高密度,实性,填充第四脑室的中线肿瘤,不均匀强化。
- 室管膜瘤:膨胀性生长,可超过第四脑室的外侧孔,正中孔钙化、出血、囊变常见,不均匀强化。
- 神经节细胞瘤:结构稀疏,囊实性,强化以皮质为主,钙化常见。
- 多形黄色星形细胞瘤:颞叶好发,强化的结节邻近脑膜面。
- 脱髓鞘性病变:急性多发性硬化可类似视神经胶质瘤。

5.6 室管膜下巨细胞型星形细胞瘤 (subependymal giant cell astrocytoma)



室管膜下巨细胞型星形细胞瘤。图 A. B. CT 增强前(A)后(B)扫描病灶位于左侧脑室前角区(➡),密度不均,斑片状强化。伴右侧脑室室管膜下硬化结节(⇨)。

病变特点

- 伴发结节性硬化为其特征,占结节硬化患者的 10%~15%。
- 好发侧脑室前角及孟氏孔区。
- 患者大多小于 20 岁。
- 常见一侧或两侧侧脑室扩大,肿瘤多呈低等混合密度或不均匀信号,可见钙化和囊变;增强后可见结节样强化。
- 病理学特征多为结节性硬化伴发错构瘤恶变。

病理表现

大体病理

- 边界清楚的分叶状肿块。常见钙化、囊变,血管丰富。

镜下病理

- 典型者呈双核或多核星形细胞。可见大的肿胀星形细胞胞质呈玻璃样嗜酸性。
- 常见囊变、坏死。
- 分化良好,可见两核或多核形成,有丝分裂罕见。
- GFAP 染色表现多样,可为 GFAP+。
- 分期与分级:WHO I 级。

临床表现

- 患者大多小于 20 岁。男女无差别。
- 主要症状为继发性阻塞性脑积水。面部皮脂腺瘤。癫痫。

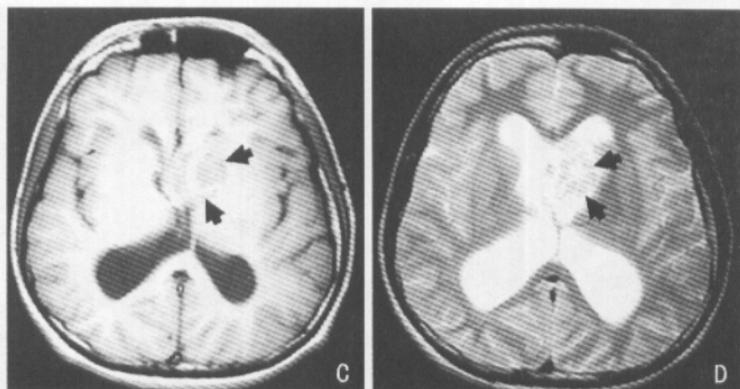


图 C. D. MRI 横断面 T1WI (C)、T2WI (D) 示病灶信号不均匀 (▶), 呈结节样强化。病理证实为结节硬化的错构瘤恶变所致。

- 生长缓慢, 有较长的生存期。
- 手术切除后, 一般不复发。

影像学表现

CT 表现

- 平扫: 常见一侧或两侧侧脑室扩大。肿瘤多呈低等混合密度。可见钙化和囊变。也可见沿纹状体丘脑沟的室管膜下错构结节, 结节呈等密度, 伴钙化或不伴钙化。
- 增强: 可见明显不均匀强化。动态扫描显示达峰值时间缩短, 密度下降期延长。

MRI 表现

- T1WI 为低等混合信号,
- T2WI 为等或高信号。
- 增强后常有明显不均匀强化。

其他表现

- 还可有结节性硬化各种征象。

读片要点

- 好发侧脑室前角及孟氏孔区。
- 患者大多小于 20 岁。
- CT 平扫常见一侧或两侧侧脑室扩大。肿瘤多呈低等混合密度, 可见钙化和囊变。

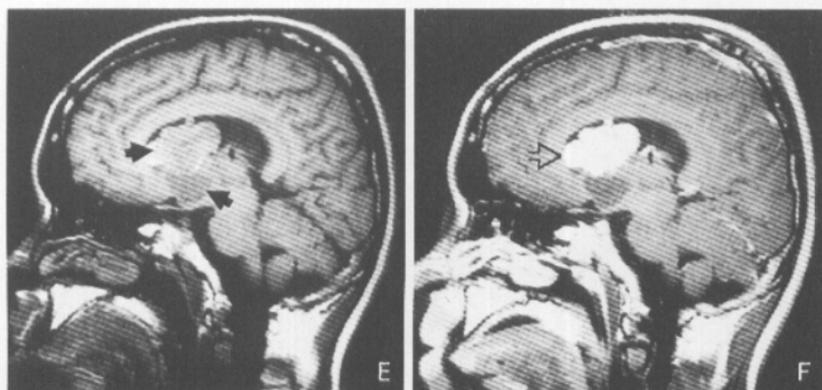


图 E. F. 增强前(E)后(F)矢状面 T1WI 示意图示病灶信号不均匀(▶),呈结节样强化(⇨)。

- MRI 平扫 T1WI、T2WI 为低等混合信号。
- 增强后常有明显不均匀强化。

鉴别诊断

- 应与发生在侧脑室前角附近的病变相鉴别:如中央神经细胞瘤、室管膜瘤和胶质瘤等。

5.7 多形黄色星形细胞瘤 (pleomorphic xanthoastrocytoma)



多形黄色星形细胞瘤。图 A. MRI 冠状面 T1WI 病灶位于侧脑室前角,呈不均匀等低混合信号,边界清楚(►)。

病变特点

- 幕上良性星形细胞瘤的一种,基本是青年人发病。
- 通常局限性,生长缓慢。
- 邻近脑膜的囊性肿块伴壁结节,可见脑膜尾征。
- 位置表浅,50%~60% 邻近脑膜。
- 轻度或无瘤周水肿。

病理表现

大体病理

- 好发部位:98% 位于幕上,位置表浅(通常为皮质,脑膜)。
- 邻近脑膜的皮质囊性肿块伴壁结节。
- 肿瘤明显位于皮质区。

镜下病理

- 多形性表现:纤维性和巨大多核新生的星形细胞。大黄色瘤细胞(含脂肪成分)。密实的网状结构。淋巴细胞浸润。
- 有间变的特点:明显的有丝分裂,坏死少见。
- 可伴皮质发育不良。GFAP+。
- 分期与分级:WHO II 级。

临床表现

- 2/3 的肿瘤发病年龄 < 18 岁。男女无差异。
- 大多数伴长期癫痫。

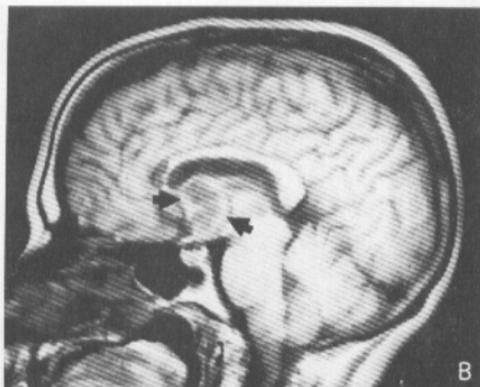


图 B. 矢状面 T1WI 示意图

影像学表现

CT 表现

- 平扫:囊性:低密度伴混杂密度结节;实性:低密度,高密度或混杂密度;钙化,出血,颅骨侵蚀罕见。
- 增强:有时显著不均匀强化。

MRI 表现

- T1WI:低信号或混杂信号。
- T2WI/FLAIR:高信号或混杂信号。
- 通常中度或显著强化,边界清,偶见脑膜尾征。
- 有些病例伴皮质发育不良。

其他表现

- FDG PET:局灶性高代谢。

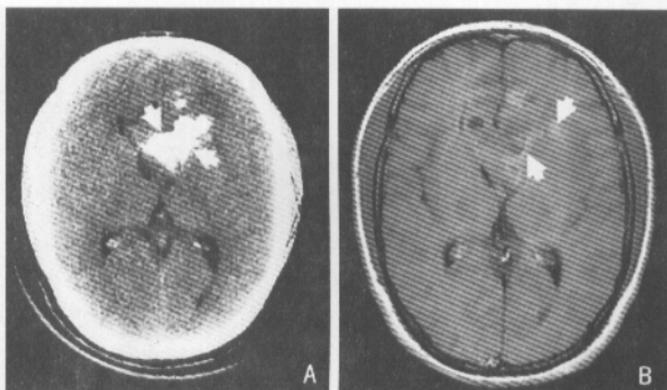
读片要点

- 98% 位于幕上,位置表浅,以皮质和脑膜多见。
- 2/3 的肿瘤发病年龄在 18 岁以下。
- 邻近脑膜的囊性肿块伴壁结节,可见脑膜尾征。

鉴别诊断

- 神经节细胞瘤:壁结节常不邻近脑膜。
- 毛细细胞型星形细胞瘤:位于幕上罕见,无脑膜尾征。
- 脑膜瘤:通常老年人发病,年轻人发现的脑膜瘤样病变应提示多形黄色星形细胞瘤、胚胎发育不良性神经上皮瘤(DNET)。

5.8 少突神经胶质瘤 (oligodendroglioma)



少突神经胶质瘤。图 A. CT 平扫病灶明显钙化(►);图 B. MRI 增强后 T1WI 强化不明显(►)。

病变特点

- 占颅内肿瘤的 5%~10%，占胶质瘤的 5%~25%。
- 分化好，生长缓慢，但呈浸润性。
- 典型者侵犯皮质、皮质下脑白质。
- 20%~50% 恶变为间变型少枝胶质细胞瘤。
- 中年人发生的皮质为主的肿块伴钙化。
- 可扩展侵及颅骨。

病理表现

大体病理

- 好发部位:85% 在幕上。额叶最常见;可侵犯颞叶、顶叶、枕叶;颅后窝罕见。
- 边界清晰，粉灰色，柔软的肿块。位于皮质、皮质下白质。
- 钙化常见。出血、囊变可见。浸润软脑膜罕见。

镜下病理

- 中度增生的肿瘤细胞，偶尔伴有丝分裂。核圆、均质，胞质清晰。
- 微小钙化可见，囊变或黏液样变。可有丰富的毛细血管网。
- 分期与分级:WHO II 级。
- 间变型少枝胶质瘤:WHO III 级。大量的有丝分裂，微血管增生，坏死 ±。

临床表现

- 发病高峰 40~50 岁。男性略多。
- 癫痫、头痛常见。

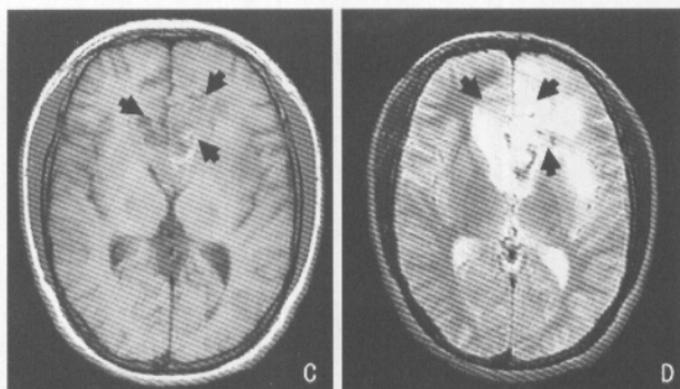


图 C. D. MRI 横断面 T1WI(C)、T2WI(D) 示信号不均(►)。

- 预后:年轻者,额叶发生,无强化,手术全部切除的预后好;有坏死,有丝分裂,核不典型变,细胞形态多样,微血管增生的预后差。5年生存率50%。

影像学表现

CT 表现

- 平扫:低密度、等密度,大部分钙化,出血少见,20%可见囊变。
- 增强:程度不同。

MRI 表现

- 信号不均:T1WI 低信号、等信号,T2WI 高信号。出血、坏死罕见。
- 局限性,有轻度的瘤周水肿。50% 强化。

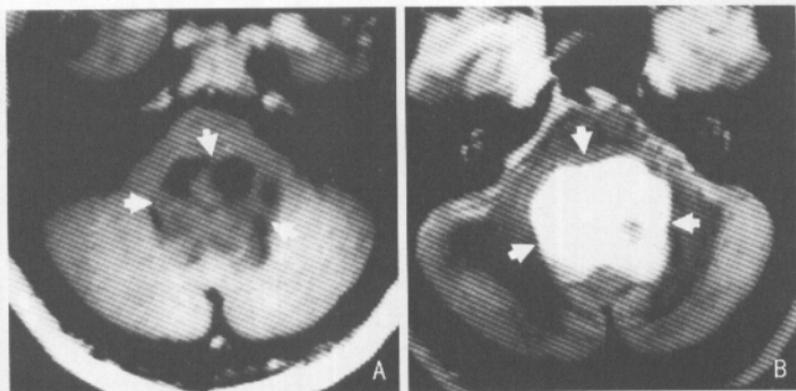
读片要点

- 好发于幕上占85%,额叶最多见,可侵犯颞叶、顶叶和枕叶。
- 分化好,生长缓慢,但呈浸润性。
- 发病高峰在40~50岁。
- 影像学上表现为异常密度/信号的肿块,大部分钙化,尤以弯曲条带状钙化为其特征,增强后可见不同程度的强化。

鉴别诊断

- 星形细胞瘤:钙化少见,通常侵犯白质,灰质相对少受侵。
- 神经节细胞瘤:儿童、青年多发,通常位于颞叶深部脑白质,境界清楚,囊变、钙化常见。
- 胚胎发育不良性神经上皮瘤(DNET):儿童、青年好发,边界清楚的皮质肿瘤,不均质、水泡样外观,常伴灰质异位。

5.9 室管膜瘤 (ependymoma)



室管膜瘤。图 A、B。MRI 横断面 T1WI(A)、T2WI(B) 病灶位于第四脑室内,信号尚均匀(▶)。

病变特点

- 占儿童颅内肿瘤的 8%~15%, 是第三位常见的儿童颅后窝肿瘤。
- 男孩易患, 发病高峰主要在 1~5 岁。
- 生长缓慢。
- 起源于室管膜细胞或室管膜残余。
- 3%~17% 沿脑脊液播散。
- 第四脑室肿瘤, 挤压第四脑室并从外侧孔进入脑桥小脑三角池。

病理表现

大体病理

- 好发部位: 2/3 在幕下(第四脑室); 1/3 在幕上(脑实质/第四脑室室管膜旁 > 脑室内)。
- 边界清、柔软、分叶、灰粉色的肿块。可见囊变、坏死、出血。
- 可越过第四脑室各孔, 偶尔侵犯邻近室管膜的脑组织。

镜下病理

- 亚型: 富细胞型, 乳头型, 透明细胞型, 伸展细胞型。
- 室管膜瘤: 肿瘤细胞围绕血管排列形成假菊形团, 细胞成分中度。有丝分裂少, 偶尔有核不典型变。分期与分级: WHO II 级。
- 间变型室管膜瘤: 细胞成分增多。核不典型变, 染色过深。微血管增生。肿瘤细胞呈假栅栏样排列伴多样的坏死。分期与分级: WHO III 级。

临床表现

- 头痛, 恶心, 呕吐。

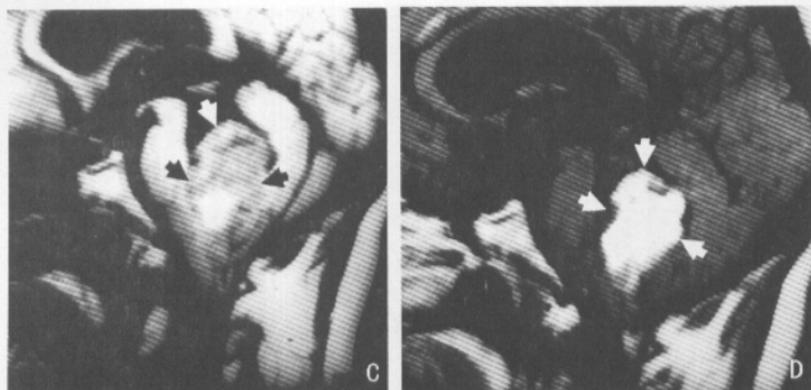


图 C. D. 增强前(C)后(D)矢状面 T1WI, 增强后明显强化(►)。

- 共济失调, 偏瘫, 颈痛, 斜颈, 眩晕。
- 婴儿: 易怒, 昏睡, 发育迟缓, 呕吐, 巨头。
- 预后差, 5 年生存率 50%~60%。

影像学表现

CT 表现

- 平扫: 大多数为等密度。可有出血、囊变, 50% 伴钙化。常见脑积水。
- 增强: 形式多样的不均匀强化。

MRI 表现

- 信号混杂: T1WI 略低信号, T2WI 等信号或低信号。
- 常见钙化, 出血, 囊变, 血管流空。脑积水(多达 90%)。
- 中度不均匀强化。

其他表现

- MRS: NAA/Cho, Cr/Cho 较星形细胞瘤、成神经管细胞瘤高。

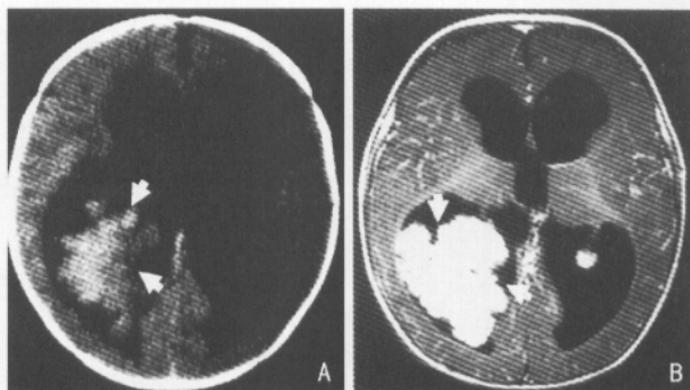
读片要点

- 好发于幕下第四脑室, 1/3 发生于幕上。
- 大多数为等密度和等信号的病灶, 可有出血、囊变, 50% 伴钙化。
- 常见脑积水; 增强后可见形式多样的不均匀强化。

鉴别诊断

- 成神经管细胞瘤: CT 平扫高密度, 均质。
- 小脑星形细胞瘤: 囊性或实性, 通常远离中线。
- 脑干胶质瘤: 脑干低密度肿块, 挤压第四脑室而不是起源于第四脑室。

5.10 脉络丛肿瘤 (choroid plexus tumor)



脉络丛乳头状瘤。图 A. CT 平扫病灶位于右侧脑室后角区,呈分叶状(➡);图 B. MRI 增强后横断面 T1WI 病灶明显强化(➡)。

病变特点

- 占成人脑肿瘤的 0.5%; 占儿童脑肿瘤的 2%~4%, 是婴儿最常见的脑肿瘤。
- 两种类型: 脉络丛乳头状瘤(choroid plexus papilloma, CPP), 脉络丛乳头状癌(choroid plexus carcinoma, CPCa)。
- 沿脑脊液播散。
- 小于 5 岁的儿童在侧脑室三角区发生的分叶状肿块。
- 脑积水。

病理表现

大体病理

- 局限性, 乳头状脑室内肿块。囊变出血常见。
- 儿童好发于侧脑室三角区, 成人好发于第四脑室、脑桥小脑三角池。

镜下病理

- CPP: 脑室内菜花样肿块。立方形上皮细胞伴纤维血管核心。无坏死, 出血。分期与分级: WHO I 级。
- CPCa: 细胞成分增多, 核质比例升高。核形态多样, 有丝分裂多见。弥漫性脑浸润。侵犯脑组织, 可有坏死。分期与分级: WHO III 级。

临床表现

- 颅内压增高症状。男性多于女性。
- 治疗及预后: CPP: 手术切除, 5 年生存率近 100%; CPCa: 手术切除 + 化疗,

5 年生存率 25%~40%。

影像学表现

CT 表现

- 平扫:75% 等密度或低密度。脑积水。25% 出现点状钙化。偶尔有出血,囊性 CPP 罕见。
- 增强:显著均匀强化。

MRI 表现

- T1WI 等低混杂信号。
- 显著强化。
- CPP 可出现局限性侵犯室管膜旁脑组织,但范围扩大则提示 CPCa。
- 可见流空现象,出血。

其他表现

- DSA:脉络丛动脉增粗,血管染色浓密、延迟,动静脉分流常见。

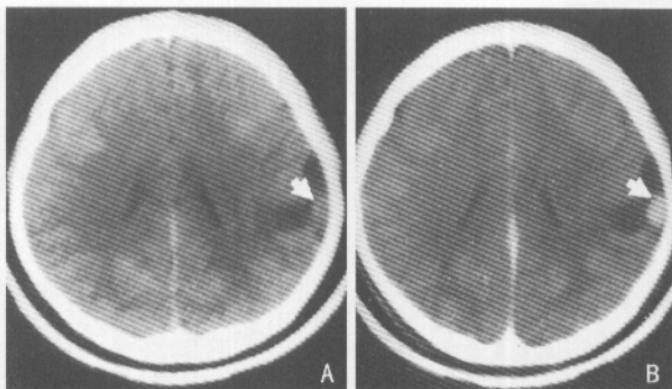
读片要点

- 儿童好发于侧脑室三角区,成人好发于第四脑室、脑桥小脑三角池。
- 影像学上表现为密度/信号均匀的分叶状肿块,早期多见脑积水,25% 出现点状钙化,增强后病灶显著均匀强化。

鉴别诊断

- 绒毛增生:两侧脑室的脉络丛弥漫性扩大,可伴交通性脑积水。
- 脑室内其他肿瘤
 - 转移瘤、脑膜瘤:儿童少见。
 - 室管膜瘤:男孩易患,发病高峰在 1~5 岁。
 - 黄色肉芽肿:老年人好发,乏血供。

5.11 节细胞胶质瘤 (ganglioglioma)



节细胞胶质瘤。图 A、B。CT 增强前后病灶呈皮质区等密度结节灶伴结节样强化(▶)。

病变特点

- 占原发性颅内肿瘤的 1%。
- 80% 的患者小于 30 岁。
- 是引起颞叶癫痫的常见肿瘤。
- 分化较好,生长缓慢。5%~10% 恶性变。
- 3 种类型:最常见,局限性囊性肿块伴壁结节;实性肿块较厚,沿脑回扩展;少见,浸润性边界不清的肿块。

病理表现

大体病理

- 好发部位:80% 在颞叶,10% 在额叶,10% 在脑干、脊髓。常扩展到皮质。
- 促纤维增生性幼儿型神经节胶质瘤可以很大,多囊伴周边实质强化。
- 实性或囊性肿块伴壁结节。

镜下病理

- 神经元变形,偶尔出现双核。
- 新生的胶质细胞通常为星形细胞,GFAP+,有丝分裂罕见。
- 分期与分级:WHO I 级或 II 级;间变型节细胞胶质瘤 WHO III 级;恶性伴成胶质细胞瘤样胶质细胞罕见,WHO IV 级。

临床表现

- 90% 有长期癫痫。
- 如果完全切除,预后较好。

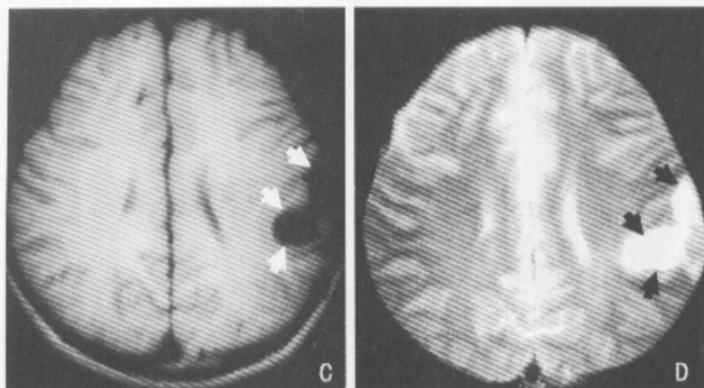


图 C. D. MRI 横断面 T1WI(C)、T2WI(D)显示病灶不均匀混合信号,占位效应轻,轻度水肿(➡)。

影像学表现

CT 表现

- 平扫:密度多样。60% 低密度,40% 低等混杂密度,35%~40% 有钙化。表浅的病灶可扩展到颅骨。
- 增强:约 50% 强化,中度不均匀强化。

MRI 表现

- 信号多样:T1WI 与灰质信号相当或略低,T2WI 稍高信号。
- FLAIR 信号不被抑制。
- 50% 强化:中度不均匀强化。
- 50% 伴皮质发育不良。

其他表现

- MRS:Cho/Cr 升高。

读片要点

- 80% 发生于颞叶,其次为额叶、脑干和脊髓。
- 80% 的患者小于 30 岁。
- 90% 有长期癫痫。
- 影像学表现为密度/信号多样,35%~40% 有钙化,表浅的病灶可扩展到颅骨,增强后部分呈中度不均匀强化。

鉴别诊断

- 毛细细胞型星形细胞瘤,多形黄色星形细胞瘤,低度恶性纤维型星形细胞瘤,错构瘤,非肿瘤性囊肿。

5.12 胚胎发育不良性神经上皮瘤 (dysembryoplastic neuroepithelial tumor, DNET)



左额叶胚胎发育不良性神经上皮瘤。图 A. MRI 横断面 T1WI 病灶呈低信号,边界清楚(➡)。

病变特点

- 占小于 20 岁原发性脑肿瘤患者的 1%~2%。有长期癫痫病史的年轻人皮质囊样肿块。
- 良性,局限于皮质内。
- 通常发生于皮质发育不良的基础上。
- 无恶变、复发。轻微或无占位效应。
- 可累及颅骨。
- 生长非常缓慢。

病理表现

- 颞叶好发,脑回变厚。
- 多结节结构。
- 显著特征:特异性的胶质神经元成分;与皮质垂直的不同质细胞呈柱状排列;少枝突样细胞围绕血管排列;其他细胞可向星形细胞、神经元分化。微囊性变。邻近皮质发育不良。
- 分期与分级:WHO I 级。

临床表现

- 不完全癫痫。
- 年轻人、儿童好发,尤其是小于 20 岁者。

影像学表现

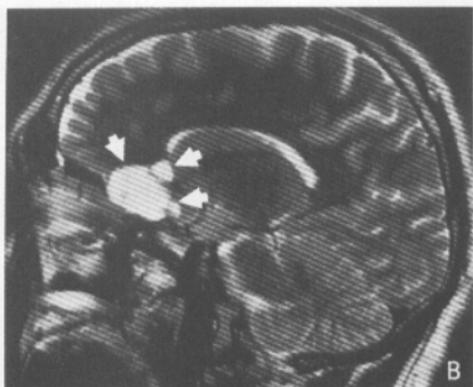


图 B. MRI 矢状面 T2WI 病灶呈高信号,信号尚均匀(►)。

CT 表现

- 平扫:楔性低密度灶。皮质或皮质下。30% 延伸到脑室。20% 有钙化。
- 增强:80% 不强化。20% 结节样或斑片样强化。

MRI 表现

- T1WI 低信号。T2WI 信号很高。
- FLAIR 低等混杂信号。
- 无瘤周水肿。
- 1/3 表现为点状或环形强化。

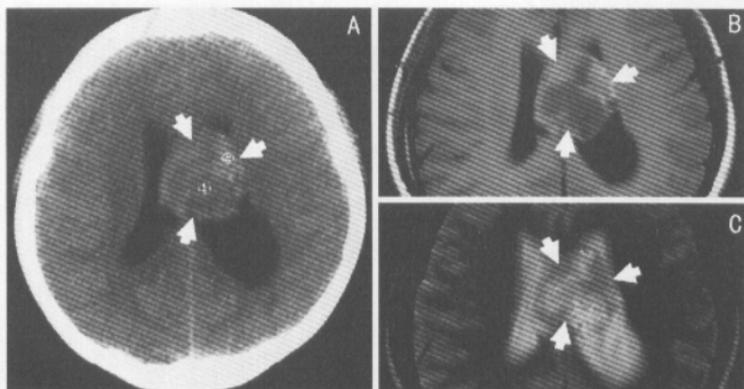
读片要点

- 颞叶好发,脑回变厚,
- 通常伴有皮质发育不良。
- 年轻人、儿童好发,尤其是小于 20 岁者。
- 影像学上表现为异常密度/信号灶,位于皮质或皮质下。
- 20% 有钙化;增强后 80% 不强化,少数可见结节样或斑片样强化。

鉴别诊断

- 神经节瘤:钙化常见,显著强化。
- 多形性黄色星形细胞瘤:结节邻近脑膜,且强化,有脑膜尾征。

5.13 中央性神经细胞瘤 (central neurocytoma)



中央性神经细胞瘤。图 A. CT 平扫病灶呈略高密度(►);图 B. C. MRI 横断面 T1WI(B)、T2WI(C) 病灶位于左侧脑室孟氏孔区,信号不均匀伴明显强化(►)。

病变特点

- 向神经元分化的神经上皮肿瘤。
- 不到颅内原发肿瘤的 1%。
- 占脑室内肿瘤的 10%。
- 脑室内肿瘤与透明隔相连。
- 通常为良性。
- 可复发,沿脑脊髓播散罕见。
- 侧脑室前角和体部的肿块。

病理表现

大体病理

- 好发部位:50% 以上肿瘤在侧脑室前角和体部;15% 延伸到第三脑室,3% 只在第三脑室;13% 在两侧侧脑室;脑室外生长和侵犯脑实质罕见。
- 色灰,质脆,局限性的脑室内肿块。血供中等,可出血、钙化。

镜下病理

- 类似少枝胶质瘤。不规则的圆形细胞向神经元分化。
- 不同的结构形式(类似其他的肿瘤):血管周围假菊形团(类似室管膜瘤);蜂窝表现(类似少枝胶质瘤);大的纤维区(类似松果体瘤)。
- 良性,间变坏死罕见。偶尔出现少量的有丝分裂,微血管增生。
- 分期与分级:WHO II 级。

临床表现

- 20~40 岁者好发。男女比例无差异。

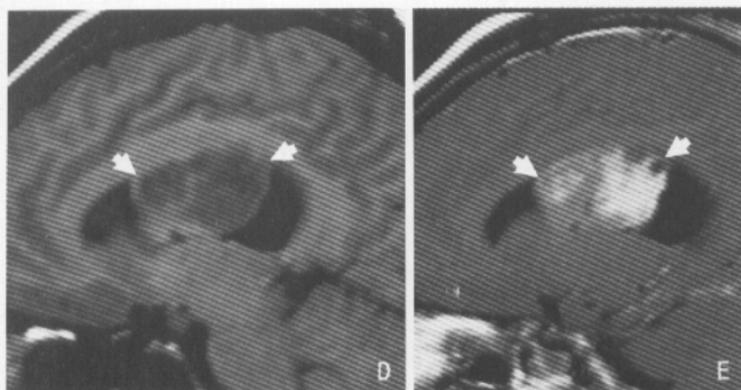


图 D. E. 增强前(D)后(E)矢状面 T1WI 示意图。病灶信号不均匀伴明显强化(►)。

- 头痛(脑积水、颅内压增高)。
- 肿瘤位于透明隔,第三脑室,下丘脑可引起视野缺损,内分泌紊乱。
- 5 年生存率 80%。

影像学表现

CT 表现

- 平扫:通常实性和囊性低等密度。50%有钙化。脑积水常见。
- 增强:中度不均匀强化。

MRI 表现

- 信号不均:T1WI 大多数与皮质信号相等,T2WI 高信号。
- 部分病例可见流空效应。
- 中度至显著强化。

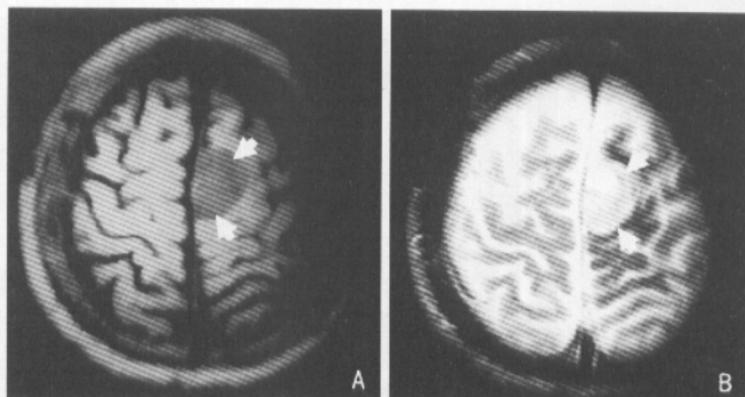
读片要点

- 好发于侧脑室前角和体部,部分可延伸到第三脑室。20~40 岁好发。
- 影像学上表现为实质性肿块,可见小囊变和钙化,脑积水常见。
- 增强后扫描多见中度不均匀强化。

鉴别诊断

- 室管膜瘤:幕上室管膜瘤在侧脑室内罕见,有侵袭性特征。
- 室管膜下巨细胞型星形细胞瘤:有时不能与之鉴别,特征性的结节硬化(室管膜下结节,皮质结节,白质病灶)。
- 转移瘤:老年人好发,实质强化。

5.14 脑膜瘤 (meningioma)



良性脑膜瘤。图 A. B. MRI 横断面 T1WI(A)、T2WI(B) 显示病灶位于大脑镰左旁, 信号均匀(➡)。

病变特点

- 最常见的非胶质性原发性脑肿瘤。
- 成人最常见的颅内轴外肿瘤。
- 占原发性颅内肿瘤的 15%~20%。
- 生长缓慢, 压迫邻近脑组织。白质凹陷。
- 轴外肿瘤, 广基底与脑膜相连。
- 脑脊液 - 血管裂隙。
- 脑膜尾征为特征性表现。

病理表现

大体病理

- 好发部位: 90% 在幕上, 矢状窦旁/大脑凸面 > 蝶骨嵴 > 嗅沟 > 鞍旁; 8%~10% 在幕下, 脑桥小脑三角最常见; 1%~2% 在其他部位(如脑室内、鼻窦)。
- 边界清晰, 圆形或分叶状, 广基底与硬脑膜相连。骨质增生硬化常见。非肿瘤性的硬脑膜增厚常见。明显的脑组织侵犯罕见。
- 瘤周水肿与软脑膜的血供、血管内皮生长因子表达有关。
- 硬脑膜尾征: 邻近硬脑膜血管充血。增厚的硬脑膜包括疏松的结缔组织、扩张的血管。通常无肿瘤侵犯。

镜下病理

- 亚型: 上皮型, 纤维型, 过渡型。
- 其他: 血管瘤型, 微囊型, 分泌型, 脊索样型。
- 不典型脑膜瘤。
- 间变型脑膜瘤。

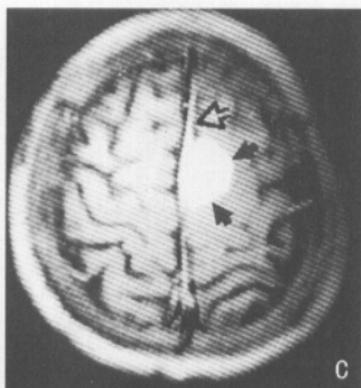


图 C. 增强后 T1WI 明显强化(►)伴细长规则脑膜尾征(⇨)。

- 分期与分级:90% WHO I 级;5%~7% WHO II 级(不典型,透明细胞型,脊索样型);1%~3% WHO III 级(间变型,乳头型,杆状型)。

临床表现

- 中老年人好发,亦可发生于儿童。女性发病率为男性的 2 倍。
- 1/3 无症状,症状与位置有关。
- 预后:切除不全或不典型脑膜瘤、间变型脑膜瘤以及血管内皮生长因子表达高者容易复发。

影像学表现

CT 表现

- 平扫:骨质增生硬化,骨皮质不规则,内生骨疣常见。70%~75% 低密度;20%~25% 伴钙化;2%~3% 伴瘤内或瘤旁囊变。
- 增强:90% 以上显著强化。

MRI 表现

- 各序列上的信号通常都与脑皮质信号相等。
- 50%~65% 伴水肿。25% 不典型变(坏死,囊变,出血)。
- 95% 以上显著强化,常不均匀。
- 硬脑膜尾征:35%~80% 出现,增厚的硬脑膜随着远离肿瘤而逐渐变细。
- DWI ADC:多样化表现。
- MRS:Cho/Cr 与增生潜能相关,在 1.5mm 出现丙氨酸峰提示脑膜瘤。

其他表现

- DSA:肿瘤周边由软脑膜血管供血,中心由硬脑膜血管供血。

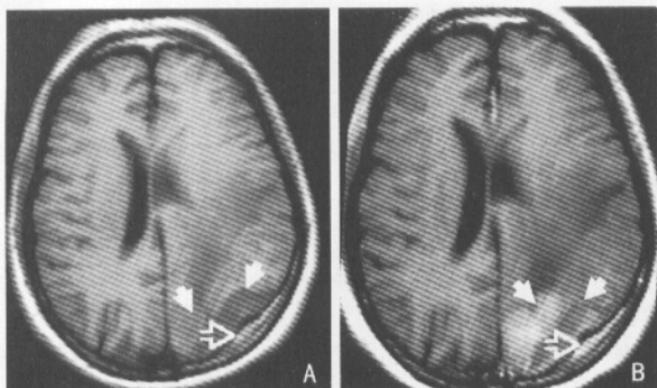
读片要点

- 90%在幕上,矢状窦旁/大脑凸面>蝶骨嵴>嗅沟>鞍旁。
- 中老年人好发,女性为男性的2倍。
- 典型的轴外肿瘤特征如广基底与脑膜相连、白质凹陷和脑脊液-血管裂隙。
- 常见脑膜尾征,为特征性表现。

鉴别诊断

- 硬脑膜的转移瘤:颅骨常受侵,与乳腺癌难以鉴别。
- 其他与肉瘤、特发性肥厚性硬脑膜炎、硬脑膜血管畸形、血管外皮细胞瘤鉴别。

5.15 恶性脑膜瘤 (malignant meningioma)



恶性脑膜瘤。图 A. B. MRI 增强前(A)后(B)横断面 T1WI 肿瘤呈分叶状(➡)和颅骨破坏征象(➤)。

病变特点

- 间变性(恶性)脑膜瘤较少见。
- 多数由良性脑膜瘤恶变而来。
- 少数原发于蛛网膜帽状细胞。
- 本类肿瘤与脑膜瘤良性缓慢生长不同,具有明显侵袭性且生长速度较快。
- 具有脑膜瘤的一般特征。

病理表现

大体病理

- 肿瘤较大,呈膨胀浸润性或浸润性生长。
- 包膜常不完整。切面上多见出血、坏死、囊变。

镜下病理

- 可见部分瘤组织保持典型的脑膜瘤结构。有恶性表现如穿破包膜。指状浸润或弥漫浸润脑组织。常见坏死灶。
- 有明显的恶性肿瘤细胞表现。如瘤细胞丰富;细胞生长活跃;核异型明显,核大深染;可出现巨核细胞;核分裂相多见。
- 分期与分级:WHO III ~ IV级。

临床表现

- 主要表现为颅内压增高征象和局部定位体征。
- 发病年龄比脑膜瘤更大一些。
- 病情进展较快。手术后复发更常见。且发生迅速,还可出现颅外转移。
- 术后5年复发率高达75%以上。

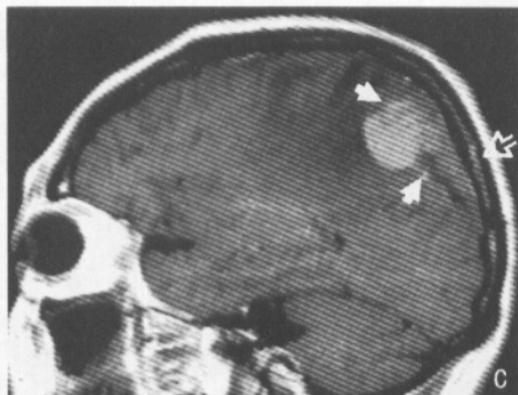


图 C. 增强后矢状面 T1WI 示意图。示肿瘤呈分叶状(►)和颅骨破坏征象(⇨)。

- 向颅内外浸润生长。

影像学表现

CT 表现

- 具有脑膜瘤的一般特征。
- 肿瘤边缘不规则或呈锯齿状,边界不清。
- 肿瘤平扫或增强扫描显示密度不均,斑片状强化。
- 囊变,出血可见。
- 肿瘤周围出现明显水肿而本身无或仅轻微钙化。
- 肿瘤附近明显骨质破坏并可向颅外蔓延。
- 肿瘤侵犯半球呈蘑菇状,又称蘑菇征。

MRI 表现

- 肿瘤信号不均匀较良性脑膜瘤多见。
- 增强后扫描病灶呈斑片状或环状强化。
- 肿瘤形态多不规则,轮廓呈分叶状、结节状或锯齿状。
- 肿瘤包膜不完整,厚薄不一,不完整处镜下可见肿瘤组织侵犯并穿破包膜向脑内浸润。
- 粗短不规则形硬脑膜尾征。

其他表现

- MRS 分析,恶性脑膜瘤表现为 NAA 成分无或少,Cho/Cr 比例升高,可见脂肪酸族代谢。

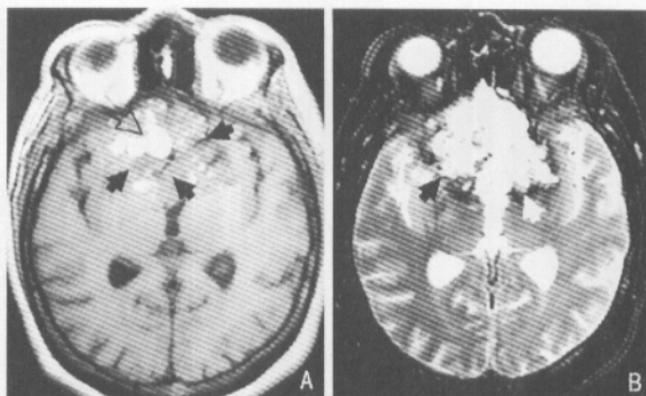
读片要点

- 具有明显侵袭性且生长速度较快。
- 发病年龄比脑膜瘤患者更大一些。
- 影像学上除具有脑膜瘤的一般特征,尚具备以下特征:
 - 肿瘤边缘不规则或呈锯齿状,边界不清。
 - 肿瘤附近明显骨质破坏并可向颅外蔓延。
 - 肿瘤侵犯半球呈蘑菇状,又称蘑菇征。

鉴别诊断

- 成胶质细胞瘤:是脑内最常见肿瘤,囊变、坏死、出血多见,多伴中重度水肿,增强后不均匀强化。
- 转移瘤:发生脑膜转移者与恶性脑膜瘤有很多区别。发生于脑内者,以多发、灶小、水肿明显为特征。
- 血管瘤:颅骨的血管瘤可见骨质破坏或浸润,头皮下可触及肿块,增强后明显强化。
- 松果体区生殖细胞瘤:该部位脑膜瘤较少见,前者发病年龄小,病灶较小,易沿脑脊液播散。
- 颅骨感染:多有局部感染史,颅骨破坏或增生性改变。

5.16 血管外皮细胞瘤 (hemangiopericytoma)



血管外皮细胞瘤。图 A、B。MRI 横断面 T1WI(A)、T2WI(B) 病灶位于前颅底,信号不均匀(▶),其内多发出血灶(⇨)。

病变特点

- 从基因水平证实,血管外皮细胞瘤与脑膜瘤不同源。它是一个独立的间质性肿瘤,其生物学行为与脑膜瘤截然不同。
- 可发生于身体各个部位。
- 具有一定的 CT、MRI 特征性表现。

病理表现

大体病理

- 许多血管外皮细胞瘤类似脑膜瘤。3/4 为边界清楚、质硬、有包膜的分叶状肿块。
- 可有宽或窄的基底与硬脑膜联系。
- 血管外皮细胞瘤为含有许多穿支血管的富血供肿瘤。

镜下病理

- 可见丰富的细胞和血管形成致密、弥漫的网络结构,呈小叶状排列的肿瘤细胞周围绕以鹿角血管为其特征。
- 可见有丝分裂。
- 分期与分级:WHO 将血管外皮细胞瘤归为起源不明肿瘤类。

临床表现

- 血管外皮细胞瘤较为罕见,占脑肿瘤的 1%,占脑膜瘤的 2.4%。
- 平均发病年龄 42 岁。男性发病率略高于女性。
- 局部易复发并向脑外转移,尤其肺、骨骼和后腹膜。
- 具有潜在恶性变的趋势。

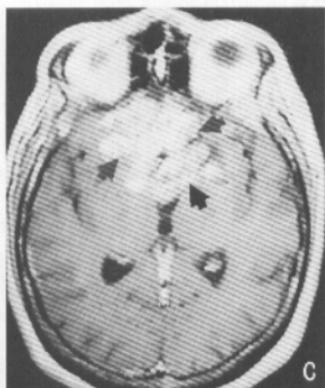


图 C. 增强后 T1WI 病灶明显强化(►)。

- 成人血管外皮细胞瘤预后不良,儿童患者预后良好。

影像学表现

CT 表现

- 平扫:多呈低等混合密度。其内常见囊变或坏死。骨窗显示病灶局部侵蚀性骨质破坏。
- 增强:病灶呈不均匀强化。

MRI 表现

- T1WI 呈等信号, PDWI、T2WI 呈略高信号。
- 信号不均匀,与肿瘤坏死、囊变及肿瘤血管流空有关。
- 增强后扫描明显强化,但不均匀。

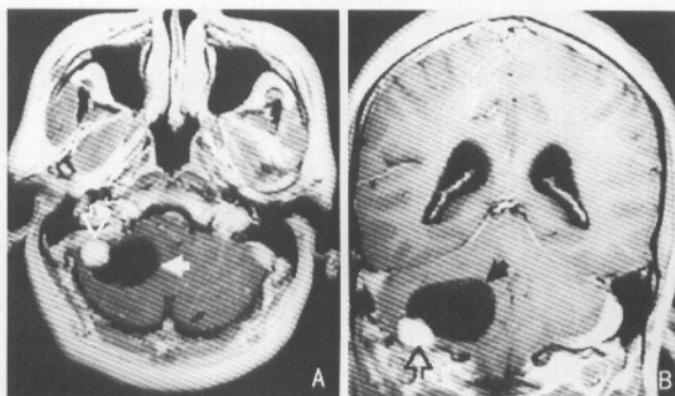
读片要点

- 可发生于身体各个部位。
- 平均发病年龄 42 岁,男性略高于女性。
- 具有一定的 CT、MRI 特征性表现:分叶状,丰富的血管流空,肿瘤内密度/信号不均匀,肿瘤可见大片坏死且与脑组织分界不清,无肿瘤内钙化,无骨质增生,局部颅骨呈溶骨性破坏。

鉴别诊断

- 发生于颅底者应与脑膜瘤、纤维肉瘤及血管肉瘤相鉴别。
- 发生于大脑凸面者应与脑膜瘤、胶质瘤、转移瘤和淋巴瘤相鉴别。
- 发生于脑桥小脑三角者应与脑膜瘤及听神经瘤鉴别。

5.17 成血管细胞瘤 (hemangioblastoma, HGB)



成血管细胞瘤。图 A、B. MRI 增强后横断面 T1WI(A)、冠状面 T1WI(B) 病灶位于右小脑半球(▶), 呈大囊伴小结节强化(⇨)。

病变特点

- 中年人颅后窝最常见的轴内肿瘤。
- 占原发性 CNS 肿瘤的 2%, 占颅后窝肿瘤的 7%~10%, 幕上罕见(通常沿视神经通路生长)。
- 占脊髓肿瘤的 3%~13%。
- 75% 成血管细胞瘤(血管母细胞瘤)为单发, 25% 伴 Hippel-Lindau 病(von Hippel-Lindau disease, vHL)。
- 良性肿瘤, 生长缓慢。
- 60% 大囊 + 壁结节, 40% 实质性。
- 囊性肿块伴邻近软脑膜的强化结节为特征性表现。
- vHL 表现型: 1 型, 不伴嗜铬细胞瘤; 2A 型: 伴嗜铬细胞瘤、肾细胞瘤; 2B 型: 伴嗜铬细胞瘤, 不伴肾细胞瘤。

病理表现

- 局限性边界清晰, 可见血管丰富的结节, 囊变。
- 通常囊壁压迫脑组织而不是肿瘤实质。
- 结节成分为大的空泡样的基质细胞和丰富的毛细血管网。
- 分期与分级: WHO I 级。

临床表现

- 单发 HGB: 40~60 岁好发, 头痛, 共济失调, 眩晕。
- 家族性: 伴 vHL 的 HGB 好发于年轻人, 但 15 岁以下罕见。

5.17 成血管细胞瘤

- 视网膜 HGB:眼底出血为首发症状,平均发病年龄 25 岁。
- 10 年生存率为 85%。15%~20% 复发。

影像学表现

CT 表现

- 平扫:低密度囊+等密度结节。
- 增强:常见结节显著均匀强化而囊不强化;少见实性肿块;罕见环状强化的肿块。

MRI 表现

- T1WI:囊肿低信号,结节等信号。
- T2WI:高信号。
- 部分病例出现明显的流空效应。
- 结节显著强化。

其他表现

- DSA:大的乏血管肿块(囊肿)+血管丰富的结节(有时见动静脉分流)。

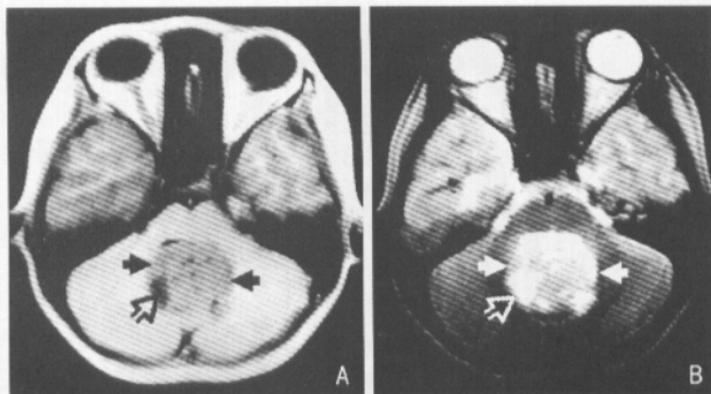
读片要点

- 75% 为单发,40~60 岁好发;25% 伴 vHL,好发于年轻人。
- 60% 为大囊伴小结节,40% 为实质性。
- 囊性肿块伴邻近软脑膜的强化结节为特征性表现。

鉴别诊断

- 转移瘤:中老年人常见的颅后窝肿瘤,血供没有 HGB 丰富。
- 胶质瘤:老年人,发生在颅后窝很罕见。
- 透明细胞型室管膜瘤。

5.18 成神经管细胞瘤 (medulloblastoma)



成神经管细胞瘤。图 A. B. MRI 横断面 T1WI(A)、T2WI(B) 病灶位于小脑蚓部(►), 病灶内见多个小囊变(◄)。

病变特点

- 颅后窝原始神经外胚层肿瘤。
- 有两个发病高峰:最常见为儿童期(平均为 7 岁),第二高峰在成人(21 ~ 40 岁)。占儿童颅内肿瘤的 15%~20%。男性为女性的 2 倍。
- 恶性,侵袭性生长,中线处小脑蚓部居多。
- 颅后窝中线处圆形、实质性肿块。
- 有沿脑脊液播散倾向。

病理表现

大体病理

- 好发部位:75% 起源于小脑蚓部。随年龄增长可远离中线(小脑半球),常见促纤维增生型成神经管细胞瘤(髓母细胞瘤)。
- 多样(质硬、边界清或质软、边界不清)。

镜下病理

- 细胞密集,核圆或椭圆,胞质稀少。分化不好的神经外胚层细胞。
- 瘤细胞围绕一神经纤维作放射状排列,形成典型的菊型团。有丝分裂和细胞凋亡常见。
- 4 种亚型:促纤维增生型,伴广泛结节型,大细胞型,黑素型。
- 分期与分级:WHO IV 级。

临床表现

- 共济失调,步态紊乱。
- 头痛,呕吐(梗阻性脑积水),昏睡。



图 C. 增强后 T1WI 病灶明显强化(▶), 前方见受压的第四脑室(⇨)。

- 5 年生存率 50%~80%。

影像学表现

CT 表现

- 平扫: 颅后窝中线的低密度实性肿块。少见: 等密度或密度不均(囊变)。10%~20% 伴钙化。第四脑室向前移位。
- 增强: 90% 以上强化。强化程度由轻度到中度。强化形式由斑片状到均匀一致的强化。

MRI 表现

- 第四脑室中线处信号均匀的肿块。
- T1WI 等信号或低信号, T2WI 等信号或低高混杂信号。
- 囊变, 出血, 坏死。
- 90% 出现程度不同的强化。
- 50% 可见脑脊液播散。

其他表现

- MRS: NAA/Cho 降低, Cr/Cho 降低。

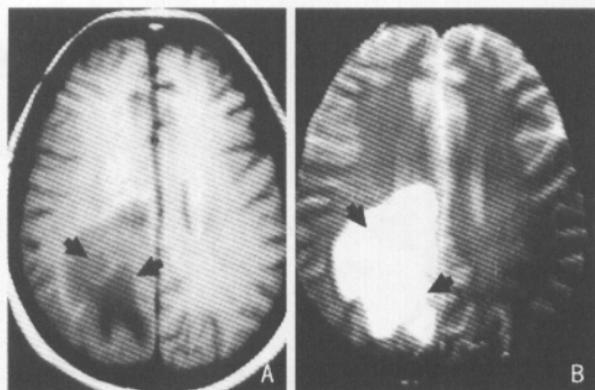
读片要点

- 好发部位为小脑蚓部, 占 75%。
- 有两个发病高峰: 最常见为儿童期(平均 7 岁), 第二高峰在成人(21~40 岁)。
- 影像学表现为颅后窝中线的实质性肿块, 少数可见囊变。
- 增强后扫描 90% 以上可见明显强化, 少数为小囊大结节强化。

鉴别诊断

- 毛细细胞型星形细胞瘤:NECT 上低密度,远离中线处常见,囊肿伴壁结节较实性常见。
- 室管膜瘤:第四脑室肿瘤可沿脑室孔伸展,钙化,囊变,出血常见,不均匀强化。
- 脑干胶质瘤:脑干低密度肿块,第四脑室向后移位,轻或无强化。

5.19 原发脑淋巴瘤 (primary CNS lymphoma)



原发脑淋巴瘤。图 A、B。MRI 横断面 T1WI(A)、T2WI(B) 显示病灶位于右枕叶,水肿明显(▶)。

病变特点

- 占原发性颅内肿瘤的 1%~7%,有上升趋势。
- 绝大部分是非霍奇金病。
- 影像学表现及预后随免疫状态而变化。
- 病变集中在脑室周围、灰白质交界处,常侵及胼胝体并延伸到室管膜表面。
- 脑室旁及基底节区与灰质密度或信号相等的肿块为特征性表现。

病理表现

大体病理

- 98% 是 B 细胞淋巴瘤, T 细胞罕见; 90% 在幕上, 局限性多于浸润性; 20%~25% 为多发病变。
- 大脑半球的单发或多发病变。
- 中心有坏死, HIV 阳性患者伴出血。

镜下病理

- 以血管为中心, 环绕、浸润血管及血管周围间隙。
- 有几种亚型(大细胞型占近 50%)。
- 核质比例升高。

临床表现

- 局灶性神经系统缺损症状, 抽搐。
- 认知, 神经精神紊乱。
- 头痛, 颅内压增高表现。



图 C. 增强后 T1WI 病灶明显强化(►)。

影像学表现

CT 表现

- 平扫:低密度,偶尔等密度。出血,坏死表现。
- 增强:常见中度均匀强化;少见环状强化;罕见不强化(浸润性,与白质脑病相仿)。

MRI 表现

- T1WI 及 T2WI 均为与皮质等信号或低信号。FLAIR 高信号。
- 显著均匀强化。

其他表现

- DWI:弥散受限。
- MRS:NAA 降低,Cho 升高,可出现脂肪峰或乳酸峰。

读片要点

- 病变集中在脑室周围的中线部位和灰白质交界处。
- 90% 在幕上,局限性多于浸润性,部分为多发。
- 影像学上表现为 CT 略高密度,MRI 信号与脑灰质一致;增强后明显。

鉴别诊断

- 弓形体病:常规 MRI 上常难以鉴别,治疗后有出血,室管膜下播散提示淋巴瘤,HIV 患者在室管膜下孤立病变提示淋巴瘤。
- 多形性成胶质细胞瘤:出血常见,95% 有坏死伴环形强化。
- 肉瘤样病变:硬脑膜、软脑膜病变远多于脑实质,大多数人患有系统性疾病。
- 脑白质病:有可能难以鉴别,强化不常见。
- 系统性淋巴瘤的继发性浸润:血管内形式多见,可以单发或多发,在脑深部、室管膜旁。

5.20 生殖细胞瘤 (germinoma)



生殖细胞瘤。图 A. CT 增强扫描病灶位于松果体区,明显强化(➡)。

病变特点

- CNS 生殖细胞肿瘤与生殖腺及生殖腺外肿瘤同源。
- 颅内生殖细胞肿瘤占原发性 CNS 肿瘤的 0.1%~0.3%。
- 儿童、青少年好发,高峰年龄 10~20 岁。男女比例为 2:1。
- 最常见:第三脑室后方实质性肿块。
- 生殖细胞瘤“吞没”钙化的松果体。

病理表现

大体病理

- 好发部位:80%~90% 在中线(松果体区 > 鞍上 > 两者均发);5%~10% 在基底节、丘脑。
- 无胞膜的实质性肿块,可有微囊变。
- 坏死出血不常见,除非肿瘤在基底节区。
- 质软、脆,灰褐色肿块。

镜下病理

- 细胞均匀呈层状或分叶状;核大,胞质透明,富含糖原。沿纤维血管常有淋巴细胞浸润。
- 组织学上可能与其他的 GCT 混淆。

临床表现

- 头痛,视野缺损,Parinaud 综合征。生长障碍。
- 5 年生存率 75%~95%。

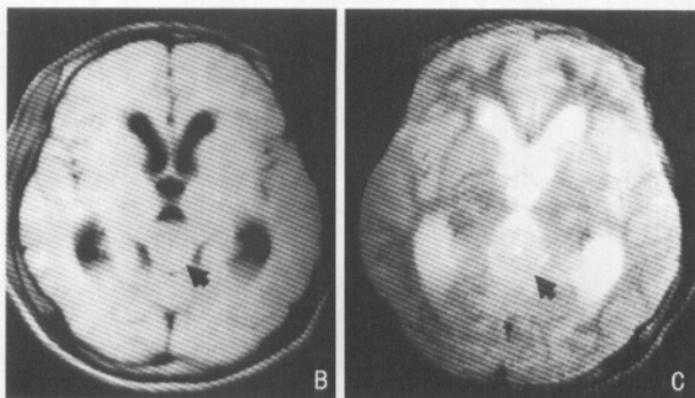


图 B. C. MRI 横断面 T1WI(B)、T2WI(C) 病灶信号均匀(➡), 压迫第三脑室后部。

影像学表现

CT 表现

- 平扫: 第三脑室后方等或高密度肿块; 围绕结节状聚集的钙化(被包裹的松果体); 脑积水。
- 增强: 显著均匀一致强化; 寻找其他的病变(鞍上、室管膜)。

MRI 表现

- T1WI 通常等信号或稍低信号, T2WI 高信号。
- 有囊变者, 信号不均。
- 近 50% 病例为多发。

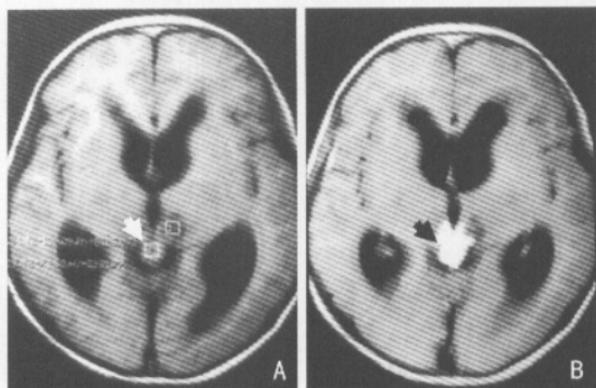
读片要点

- 80%~90% 发生在中线如松果体区和鞍上。
- 儿童、青少年好发, 高峰年龄 10~20 岁。
- 影像学上表现为第三脑室后方等密度或高密度肿块。
- MRI T1WI 等信号或稍低信号, T2WI 高信号, 多发多见。
- 增强后病灶多数明显强化。

鉴别诊断

- 畸胎瘤(松果体区第二位常见肿瘤); 两个或更多胚层发生, 成分通常不均。
- 混合性生殖细胞肿瘤。
- 松果体瘤: 松果体母细胞瘤, 松果体细胞瘤。
- 其他的松果体区肿瘤: 脑膜瘤, 转移瘤。
- 感染、炎症(肉瘤样变、结核)。

5.21 松果体瘤 (pineal parenchymal tumor)



松果体瘤。图 A. MRI 横断面 T1WI 显示病灶位于松果体 (►); 图 B. 增强后 T1WI 病灶明显强化 (►)。

病变特点

- 占原发性脑肿瘤的 0.5%~1%, 占松果体区肿瘤的 15%。
- 起源于松果体细胞或胚胎的前体细胞。
- 两种类型:
 - 高度恶性的松果体母细胞瘤, 可浸润脑组织。
 - 成熟的松果体细胞瘤, 稳定, 生长缓慢。
- “爆炸样”的松果体为其特征。

病理表现

大体病理

- 松果体母细胞瘤: 质软, 易碎, 边界模糊, 浸润邻近组织。
- 松果体细胞瘤: 边界清晰, 灰色, 可压迫邻近组织, 但无侵袭性。

镜下病理

- 松果体母细胞瘤细胞排列密集, 体积小, 未分化。核染色体浓密, 呈圆形, 胡萝卜形, 胞质稀少。偶尔见菊形团。大部分坏死。有丝分裂常见。
- 松果体细胞瘤肿瘤呈分叶状, 被间充质细胞分隔。细胞成熟, 大小均匀, 与松果体细胞相似。可见大的纤维型的松果体细胞瘤样菊形团。囊变, 出血不常见。偶尔可以出现有丝分裂, 坏死, 内皮增生。
- 分期与分级: 松果体母细胞瘤 WHO IV 级, 松果体细胞瘤 WHO II 级。
- 新分级方法: 1 级, 松果体细胞瘤; 2 级, 有丝分裂数目 <6 ; 3 级, 有丝分裂数目 >6 或 <6 , 但没有神经微丝免疫染色; 4 级, 松果体母细胞瘤。

临床表现

- 与其他松果体区肿瘤的表现相同。
- 5年生存率:松果体母细胞瘤 0~40%;松果体细胞瘤 90%~100%。

影像学表现

CT表现

- 松果体母细胞瘤:混合密度,轻至中度不均匀强化,周边钙化常见。
- 松果体细胞瘤:等或低密度肿块,周边钙化常见。

MRI表现

- 松果体母细胞瘤:不规则,边界不清的肿块。T1WI等信号或低信号,T2WI高信号。中度不均匀强化。侵袭胼胝体、丘脑、中脑。
- 松果体细胞瘤:边界清晰,圆或分叶状肿块。T1WI等信号或低信号,T2WI高信号。显著强化。压迫顶盖。

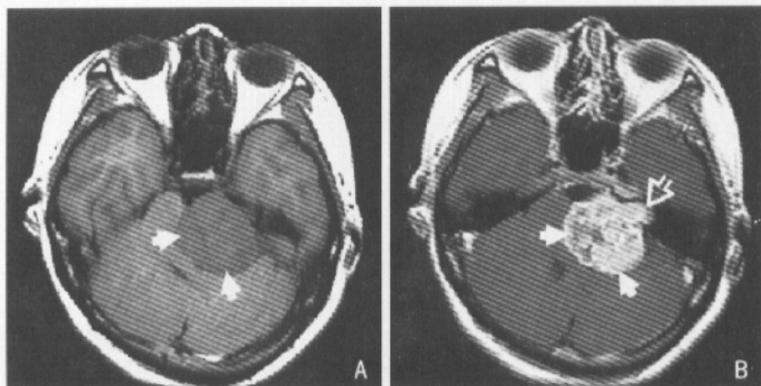
读片要点

- 多见高度恶性的松果体母细胞瘤和成熟的松果体细胞瘤两种。
- 松果体母细胞瘤多见混合密度和信号,增强后轻至中度不均匀强化,周边钙化常见。
- 松果体细胞瘤多见等或低密度/信号肿块,周边钙化常见。
- “爆炸样”的松果体为其特征。

鉴别诊断

- 非肿瘤性松果体囊肿。
- 生殖细胞瘤。
- 其他松果体区肿瘤:星形细胞瘤、脑膜瘤等。

5.22 神经鞘瘤 (schwannoma)



神经鞘瘤。图 A. B. MRI 增强前(A)后(B)横断面 T1WI 显示病灶位于左 CP 角,病灶明显强化(▶),累及听神经(⇨)。

病变特点

- 神经鞘瘤(许旺瘤)占颅内原发性肿瘤的 8%。
- 是成人第二位常见的颅内轴外肿瘤。
- 90% 起源于第Ⅷ对脑神经。
- 生长缓慢,术后复发率小于 10%。
- 恶性变罕见。
- 皮质移位,脑组织于肿瘤之间可见脑脊液-血管间隙。
- 听神经瘤像岩锥上的冰淇淋为特征。

病理表现

大体病理

- 侵犯感觉神经多于运动神经,1% 见于脑实质。
- 褐色,圆或卵圆形,有包膜的轴外肿瘤。可有黄色发亮的斑块,可有出血。15%~20% 伴囊变(在瘤周或瘤内)。

镜下病理

- 纺锤形的许旺细胞。起源于胶质-许旺细胞的结合部位。
- 混合的组织有两种类型: Antoni A, 细胞排列紧密,拉长,核排列呈栅栏样; Antoni B, 细胞成分少,结构疏松,通常有脂肪变。
- 其他变异: 黑素沉着的许旺细胞。
- 分期与分级: WHO I 级。

临床表现

- 依侵犯的颅内或脊髓神经不同而异。

- 听神经瘤:耳鸣,听力下降,局限性感觉异常。

影像学表现

CT表现

- 平扫:无钙化的脑桥小脑三角(CPA)肿块。密度略高于邻近脑组织。内听道可扩大。
- 增强:无囊变者可见显著均匀强化。

MRI表现

- T1WI 通常等信号,有时为等低混杂信号。15%有瘤内囊变(偶尔可见液平面)。2%伴蛛网膜囊肿。1%出血。
- T2WI 95%以上为高信号。
- 显著强化:2/3实质强化,1/3环状或不均匀强化。

其他表现

- DSA:乏血供肿块,弥漫染色,动静脉分流罕见。

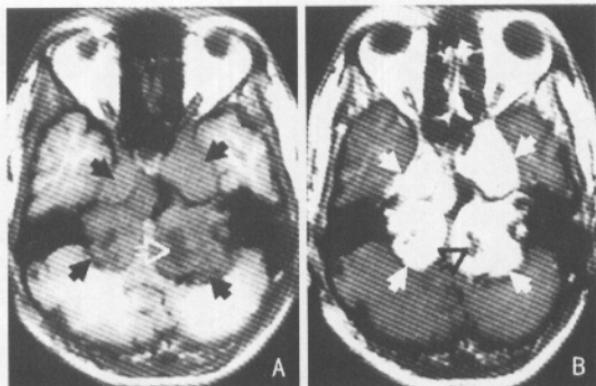
读片要点

- 90%起源于第Ⅷ对脑神经。
- CT平扫显示无钙化的CPA肿块,密度略高于邻近脑组织,内听道可扩大。
- MRI T1WI 常见等信号,T2WI 95%以上为高信号。
- 易囊变。
- 增强后多数均匀强化,少数环状或不均匀强化。

鉴别诊断

- 脑膜瘤:广基底与脑膜相连,通常不延伸到内听道,可引起骨质硬化,硬脑膜尾征常见(听神经瘤可有反应性的硬脑膜增厚),单纯听神经管内的脑膜瘤与小听神经瘤相仿,但罕见。
- 其他的神经鞘瘤
 - 面神经鞘瘤:局限于CPA者与听神经瘤相仿。
 - 三叉神经瘤通常侵犯麦氏腔。
- 表皮样囊肿、蛛网膜囊肿与囊性听神经瘤鉴别。
- 转移瘤:有原发肿瘤病史,通常骨质破坏。
- 血管瘤。

5.23 神经纤维瘤 (neurofibroma, NF)



多发神经纤维瘤。图 A. MRI 横断面 T1WI 显示病灶累及双侧听神经和三叉神经(►),受累神经呈结节状改变,部分发生囊变(⇨);图 B. 增强后 T1WI 明显强化(►)。

病变特点

- 常见于脊神经根,很少见于颅内神经。
- 可发生于任何年龄,男女均等。
- 可单发,伴 NF1。
- 丛状纤维瘤是 NF1 的标志。
- 眼眶是头颈部常见的好发部位。
- 生长缓慢。
- 2%~12% 丛状神经瘤,主要神经纤维的纤维瘤可恶变为恶性周围神经鞘瘤。
- 孤立的 NF 边界清,丛状神经瘤弥漫浸润。

病理表现

大体病理

- 丛状神经瘤:浸润性生长,边界不清的肿块,多灶性侵犯神经。
- 孤立的 NF(脊神经根):质硬,境界清楚的神经内结节,灰褐色,卵圆形/梭形。

镜下病理

- 肿瘤样的许旺细胞;成纤维细胞;胶原纤维基质,黏液样物质。
- 分期与分级:Nf,WHO I 级;恶性周围神经鞘瘤,WHO III 或 IV 级。

临床表现

- 无痛性肿块;皮肤结节;境界清楚的周围神经肿块;丛状扩大的神经干。

- 脑神经侵犯:眶内,海绵窦是丛状 NF 在头颈部的常见位置;少见:CN VII;几乎未发现侵犯其他脑神经。
- 脊神经 NF 可引起坐骨神经痛。
- 寻找其他的特征:牛奶咖啡斑,Lisch 结节等。
- 丛状纤维瘤的复发率高。

影像学表现

CT 表现

- 孤立:等密度,显著强化的结节样肿块。
- 丛状:肿块浸润脑神经。可从眶裂延伸道海绵窦,但几乎不会到达麦氏腔后面。其他位置:头皮,颅骨。

MRI 表现

- 丛状:多分叶状的肿块。T1WI 等信号,T2WI 高信号。中度强化。

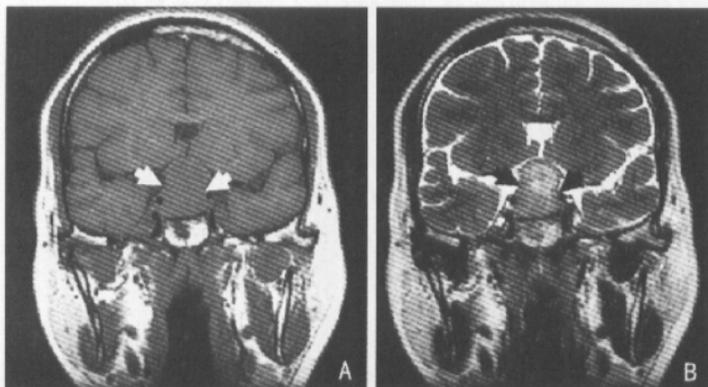
读片要点

- 常见于脊神经根,很少见于颅内神经。
- 可发生于任何年龄。
- 孤立型以等密度/信号伴显著强化的结节样肿块为特征。
- 丛状型多见多发肿块浸润脑神经、头皮和颅骨等部位。

鉴别诊断

- 神经鞘瘤:通常孤立,境界清楚,可侵犯脑神经、脊神经根。
- 恶性周围神经鞘膜肿瘤:50% 的 NF1 患者会出现,弥漫浸润,可侵犯骨骼。

5.24 垂体巨腺瘤 (pituitary macroadenoma)



垂体巨腺瘤。图 A、B。MRI 冠状面 T1WI(A)、T2WI(B) 显示病灶位于垂体窝内向鞍上生长,肿瘤呈腰身征(▶)。

病变特点

- 垂体巨腺瘤向鞍上生长形成肿块,是成年人鞍上肿块最常见原因。
- “巨大”巨腺瘤可以具有明显的侵袭性,类似转移瘤或其他恶性肿瘤。
- 形状呈“8”字形或“雪人”状。

病理表现

- 肿瘤膨胀性向上长入鞍上池。手术或活检发现 5%~10% 的肿瘤有海绵窦受侵。
- 肿瘤呈红色或棕色,分叶状肿块。
- 镜下病理:见“垂体微腺瘤”一节。
- 分级及分期:WHO I 级。

临床表现

- 约 75% 的巨腺瘤具有分泌活性,症状因所分泌激素不同而异。
- 20%~25% 的患者有视力受损或其他脑神经症状。
- 垂体卒中(肿瘤出血性梗死):虽然少见,但会危及生命。表现为突发颅内高压,呕吐,视力模糊;意识障碍;内分泌紊乱。
- 此肿瘤为良性,生长缓慢;恶变罕见。
- 可发生颅内远处转移,但十分罕见。
- 有些腺瘤具有侵袭性生长特点,且复发。
- 15% 于 8 年后复发,35% 于 20 年后复发。

影像学表现

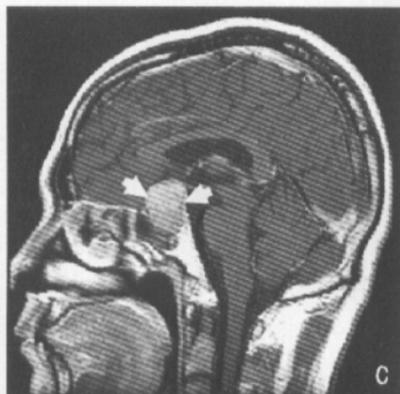


图 C. 增强后矢状面 T1WI 显示病灶均匀强化(➡)。

CT 表现

- 平扫:表现多样;常表现为与灰质等密度肿块。囊变、坏死常见。10%有出血,钙化率在1%~2%之间。肿瘤较大时蝶鞍扩大,鞍底变薄。侵袭性腺瘤向下扩展,可破坏蝶骨。
- 增强:中等、不均匀强化。

MRI 表现

- 通常在各种序列中均表现出与灰质等信号。
- 亚急性出血表现为 T1WI 高信号。
- 有时可见液平面,尤其在肿瘤卒中时。
- 几乎所有巨腺瘤均有增强表现,早期明显但不均匀强化。
- 经常出现轻微或中等硬脑膜增厚(脑膜尾征)表现。
- 海绵窦受侵,海绵窦内侧壁变薄。
- 良性、非侵袭性腺瘤经常扩展至海绵窦。
- 颈内动脉被包绕大于其管径的2/3,偶尔颈内动脉可完全被包绕。
- 小脑幕非均匀性增强提示海绵窦受压/受侵。
- 对于具有侵袭性但良性的腺瘤与腺癌,影像学无法区分,后者非常罕见。

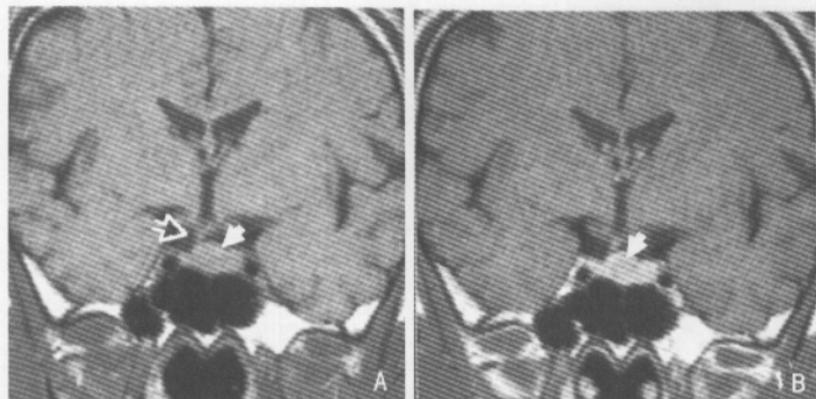
读片要点

- 肿瘤膨胀性向上长入鞍上池。
- 形状呈“8”字形或“雪人”状。
- 影像学上常表现为与灰质等密度/信号肿块。
- 囊变、坏死常见,10%有出血。
- 肿瘤较大时蝶鞍扩大,鞍底变薄。
- 增强后可见中等不均匀强化。

鉴别诊断

- 生理性垂体增生:25%~50% 正常青年女性(18~35岁)垂体上缘可上突,除非怀孕或哺乳期,其高度通常小于10mm。强化时均匀强化。垂体功能正常。可发生在靶器官功能衰竭时(如卵巢、甲状腺)。如果青春期前少年的垂体具有腺瘤样表现,则一定要进行内分泌检查。
- 动脉瘤:常偏于鞍上一侧而非位于鞍上正中。正常垂体可见,可与肿块分开。MRI图像上流空征象常见。钙化常见。
- 鞍隔脑膜瘤:正常垂体可见,可与肿块分开。可见鞍隔,表现为肿块与垂体间细线状低信号影。脑膜增厚范围较垂体瘤更广。
- 恶性肿瘤:颅底骨质广泛侵犯,表明肿瘤恶性机会增大。需测定促乳素水平。

5.25 垂体微腺瘤 (pituitary microadenoma)



垂体微腺瘤。图 A. MRI 冠状面 T1WI 病灶呈等信号(▶), 垂体柄受压右移(⇨);图 B. 增强后 T1WI 病灶轻度强化,与其邻近正常强化明显的垂体相比呈相对低信号(▶)。

病变特点

- 微腺瘤指直径 10mm 以下的肿瘤。
- 可见于 10%~20% 尸检或 MRI 扫描的患者。
- 在病理上,微腺瘤远多于巨腺瘤。
- 在正常垂体衬托下,病变界限分明。

病理表现

- 影像检查或尸检时偶可发现。10% 患者多发。
- 粉红色小结节。以病变大小划分,微腺瘤直径不超过 10mm。
- 单一细胞构成。细胞类型可用免疫组化染色区分。
- 分期与分级:几乎均为良性肿瘤。

临床表现

- 占颅内肿瘤发病率的 10%~20%;分泌促乳素的占有症状微腺瘤的 30%~40%。
- 无症状(无功能性腺瘤)。
- 具有分泌功能的肿瘤症状因分泌激素的不同而各异。
- 促乳素分泌增多(微腺瘤中最常见的临床症状):闭经,泌乳,不孕;这些症状也见于不分泌促乳素的肿瘤。
- 无损伤性实验室检查对诊断具有价值(地塞米松抑制试验、美替拉酮刺激试验等)。
- 良性,生长缓慢,很多患者自始至终无症状。

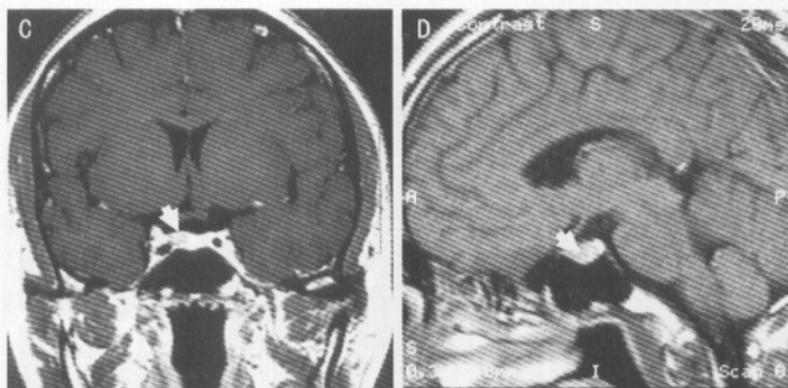


图 C、D. 增强后冠状面(C)和矢状面(D)T1WI 病灶轻度强化 (▶)。

影像学表现

CT 表现

- 平扫:肿瘤为等密度,平扫不易发现。
- 增强:多数肿瘤增强特点为造影剂进入速度慢。2/3 微腺瘤动态扫描时与正常垂体相比表现为低密度。

MRI 表现

- 与正常垂体相比,病灶可为低信号、高信号及等信号。
- 70%~90% 可以在 T1WI、T2WI 或增强扫描时发现。
- 10%~30% 的病灶只能在动态扫描时发现。

读片要点

- 直径小于 10mm 的垂体肿瘤。
- CT 平扫不易发现,2/3 微腺瘤动态扫描时与正常垂体相比表现为低密度。
- MRI 上 70%~90% 可以在 T1WI、T2WI 或增强扫描时发现。
- 10%~30% 的病灶只能在动态扫描时发现。

鉴别诊断

- 非肿瘤性囊肿(如 Rathke 囊肿):内分泌检查正常,病灶为 T1WI 低信号、T2WI 高信号,病变无强化。
- 鞍内颅咽管瘤:少见;可以有钙化;推移正常垂体;有强化(实体部分,或呈环行、结节状强化)。

5.26 颅咽管瘤 (craniopharyngioma)



颅咽管瘤。图 A. CT 平扫病灶呈弧形钙化(➡)。

病变要点

- 儿童鞍上肿块最常见的原因。
- 分为成釉细胞瘤和乳头状瘤两种类型。
- 发病年龄呈双峰分布(高峰分布于儿童期)。
- 实性肿瘤合并含有各种囊性成分。
- 儿童鞍上肿块有钙化及囊变为其特征。

病理表现

- 部位:70%的病例表现为鞍上肿块并有小部分病灶位于鞍内。5%的病变完全位于鞍内。病变可以沿斜坡向后发展,侵入颅后窝。

大体病理

- 实性肿瘤合并各种囊变。
- 成釉细胞性肿瘤囊变内常含有浓稠的“机油样”棕黄色液体。

镜下病理

- 成釉细胞性肿瘤:鳞状上皮多层排列,细胞核呈栅栏样分布;角蛋白呈结节状分布;营养不良性钙化多见。
- 乳头状瘤:层状鳞状上皮形成假性乳头;绒毛状纤维血管形成间质。
- 分级与分期:WHO I级。

临床表现

- 发病年龄呈双峰分布,大多数5~15岁之间;50岁以上为另一好发年龄。男女发病率相同。
- 视力改变,双颞侧偏盲。
- 内分泌紊乱。促生长素缺乏。

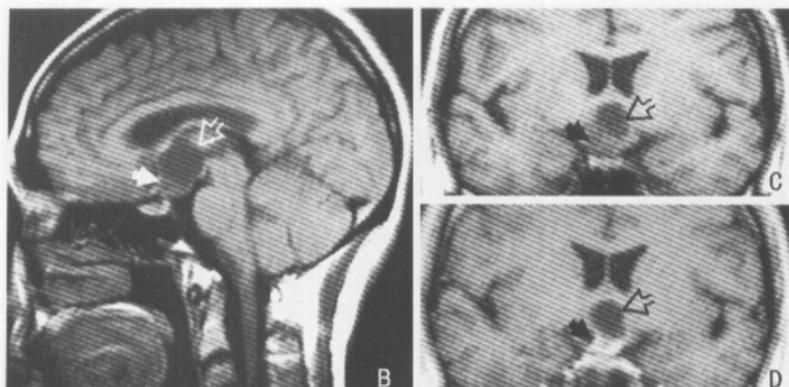


图 B. C. MRI 矢状面和冠状面 T1WI 病灶位于鞍上,低信号(⇨)和等信号(▶);图 D. 增强后 T1WI 病灶实质区强化(▶),囊性区不强化(⇨)。

- 巨大肿瘤导致脑积水、头痛。
- 良性,缓慢生长。
- 10 年存活率 60%~90% 之间。

影像学表现

CT 表现

- 平扫:90% 的肿瘤有囊变,90% 有钙化。
- 增强:90% 的病变有强化(实体部分结节状或环行及包膜强化)。

MRI 表现

- 信号强度多样,常表现为混杂信号。
- T1WI 为低信号、等信号或高信号。
- T2WI 表现为中等或明显高信号,钙化多表现为低信号。
- 囊变在 FLAIR 序列上为高信号。

其他表现

- DSA:大脑前动脉向侧方移位,基底动脉后移位,其穿支血管围绕肿块并有延长改变。

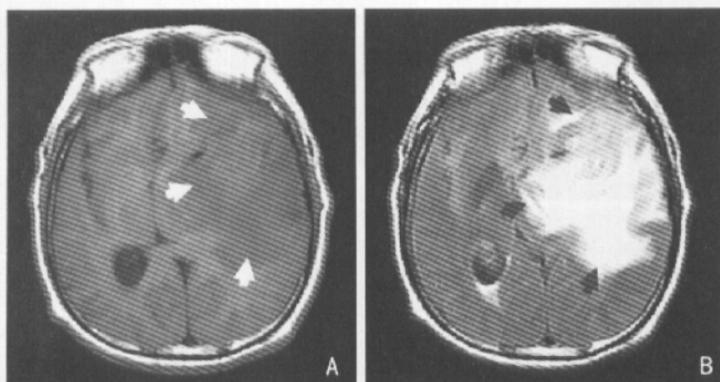
读片要点

- CT 平扫:多数肿瘤有囊变伴钙化。
- MRI:信号多样,常表现为混杂信号。
- 增强后 90% 的病变可见实体部分结节状或环行及包膜强化。
- 儿童鞍上肿块有钙化及囊变为其特征。

鉴别诊断

- Rathke 囊肿:无钙化,通常不强化;小 Rathke 囊肿与鞍内颅咽管瘤难于区分。
- 黄色肉芽肿:好发于青少年;病灶较小,肿块主要位于鞍内。
- 动脉瘤并血栓形成:多见于老年人;含有血液成分;注意寻找残留血管内腔。

5.27 转移性肿瘤 (metastatic tumor)



转移性肿瘤。图 A. B. MRI 横断面 T1WI(A)、T2WI(B)左额颞广泛水肿,边界不清(▶)。

病变要点

- 占脑肿瘤的 50% 以上。
- 癌症患者尸检发现,25% 有颅内转移。
- 多发的灰白质交界区肿块。
- 结节状硬脑膜肿块并颅骨破坏。
- 其他征象:软脑膜弥漫性播散。

病理表现

- 好发部位:80% 病变位于半球灰白质交界区;15% 位于小脑,3% 基底节区。
- 可为单发转移,多发其中 20% 具有 2 个病灶,30% 具有 3 个或更多病灶。
- 转移途径:血行性转移(颅外原发性肿瘤):肺癌,乳腺癌,黑素瘤;直接侵犯。经颅盖骨侵犯硬脑膜。直接经颅底,或经颅底的孔、裂进入颅内。经神经或血管。原发性中枢肿瘤脑内播散。
- 10% 原发灶不明。占脑肿瘤的 50%。癌症患者尸检发现,25% 有颅内转移。
- 大体病理:圆形,相对分散分布,褐色或灰白色肿块;转移瘤通常推移而非浸润邻近组织。
- 镜下病理:多与原发肿瘤相似。坏死、血管生成多见。

临床表现

- 癫痫,局灶性神经症状。因转移灶数目与位置不同。
- 进行性增大。
- 平均生存期 3~6 个月。切除单发病灶有可能延长存活率。



图 C. 增强后 T1WI 多发不均匀强化(➡),累及胼胝体膝部和附近脑膜(➡)。

影像表现

CT 表现

- 脑实质病变:灰白质交界区低密度或等密度肿块;瘤周水肿,出血;片状,点状或环形强化。
- 硬脑膜病变:等密度局灶性肿块;骨窗显示邻近颅骨受累。

MRI 表现

- T1WI 呈低信号、等信号。
- T2WI 及 FLAIR 高信号(黑色素瘤、出血表现为高信号)。
- 明显均匀或片状、点状和环形强化。

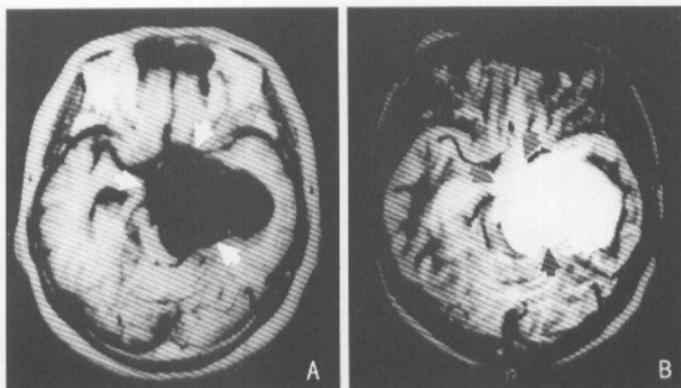
读片要点

- 好发部位 80% 病变位于半球灰白质交界区。
- 影像学表现为低或等密度/信号肿块。
- 病灶小,瘤周水肿明显。
- 增强后可见片状、点状或环形强化。
- 可见脑膜肿块和邻近颅骨受累。

鉴别诊断

- 具环形强化的肿块(单发或多发)
 - 脑脓肿(通常 DWI 表现为高信号,ADC 值降低)。
 - 原发肿瘤。
 - 其他:脱髓鞘病变,消散期血肿。
- 多灶性白质脑病:如果病灶不强化,支持非转移性病变。

5.28 蛛网膜囊肿 (arachnoid cyst)



蛛网膜囊肿。图 A. B. MRI 横断面 T1WI(A)、T2WI(B) 病灶位于鞍上池区,信号均匀,信号与脑脊液一致(▶)。

病变特点

- 占颅内肿块的 1%。边缘锐利的圆形或卵圆形脑脊液性囊肿。
- 可发生于任何年龄,75% 见于儿童。男女比例为 3:1~5:1。
- 蛛网膜包含脑脊液。位于颅中窝时,颞叶可发育不良。
- 颅中窝为最常见发病部位。
- 具有轴外肿块病变特点:脑皮质被推移;白质塌陷征。

病理表现

- 部位:50% 见于中颅窝;10% 位于鞍上;5%~10% 位于 CPA;其他:四叠体池,脑凸面。
- 大体病理:蛛网膜包绕脑脊液膨胀形成囊肿。蛛网膜囊肿推移而不包绕血管及神经。
- 镜下病理:其壁由扁平而正常的蛛网膜构成,无感染、恶变。

临床表现

- 通常无症状,偶然发现。
- 头痛,眩晕,面部痉挛。
- 可致阻塞性脑积水。
- 通常不会缓慢增大。

影像学表现

CT 表现

5.28 蛛网膜囊肿

- 平扫:通常呈脑脊液样密度;囊内出血罕见;可使颅骨增厚或变形;CT 脑池造影可区分是否与蛛网膜下腔相通。
- 增强:无强化。

MRI 表现

- 与脑脊液信号一致。
- FLAIR 序列为完全低信号。
- DWI 低信号。

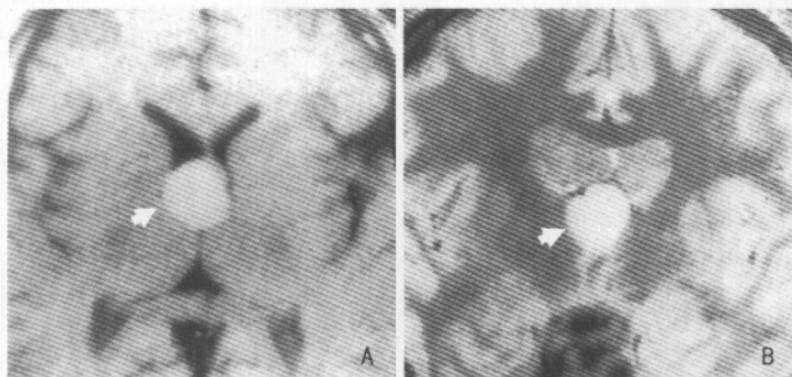
读片要点

- 可发生于任何年龄,75% 见于儿童。
- 颅中窝为最常见发病部位。
- 边缘锐利的圆形或卵圆形脑脊液性囊肿。

鉴别诊断

- 表皮样瘤:边缘呈扇贝样;生长特点为沿脑池匍匐生长;具有包绕血管或神经的趋势;FLAIR 为高信号;DWI 也为高信号。
- 脑囊虫病:具有头节;常为多发病变。
- 囊性肿瘤:边缘可有强化;听神经瘤常使内听道扩大。

5.29 胶样囊肿 (colloid cyst)



胶样囊肿。图 A. B. MRI 横断面 T1WI(A)和冠状面 T2WI(B)显示病灶呈高信号,信号均匀,位于室间孔区(►)。

病变特点

- 脑内良性肿瘤,占脑内原发肿瘤的0.5%~1.0%。
- 15%~20%表现为脑内肿块。
- 90%以上的肿块大小不改变,小部分会增大或由于收缩而变小。
- 边界清晰的圆形或卵圆形凝胶样囊肿。
- 平均大小约15mm,位于第三脑室前部的孟氏孔,可延伸至侧脑室额角的后部。
- 起源于胚胎的内胚层,而不是神经外胚层。

病理表现

大体病理

- 呈球形边缘光滑、边界清晰的囊性肿块。大小3~4cm。胶原性的包膜伴有潜在的上皮。
- 囊内是胶冻样物质。其黏性随着类黏蛋白的多少而不同。同时可含有血液成分、胆固醇和各种离子(如 Ca^{2+})等。

镜下病理

- 包膜的外层是薄的纤维层。内层是单层扁平立方或矮柱状上皮。
- 囊内的凝胶样物质 PAS 呈阳性反应。

临床表现

- 患者发病多在20~50岁,儿童少见。
- 50%~60%有症状,其中头痛是主要的症状。
- 其他有恶心、呕吐、记忆力下降、人格改变、步态失调、视力改变等。

- 急性的孟氏孔梗阻可引起迅速发作的脑积水、脑疝,甚至导致死亡。

影像学表现

CT表现

- 平扫:2/3 为高密度,1/3 为等密度,可有或无脑积水。
- 增强:一般不强化,极少有边缘强化。

MRI表现

- 信号强度:T1WI 为等或高信号,T2WI 的信号可为低或高信号。
- 可有明显的中央低信号,液-液平面少见。
- 囊肿周边可有强化。
- 有的伴有巨脑室。

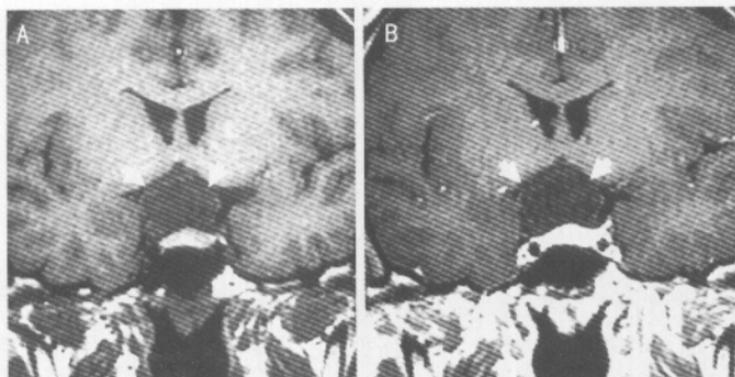
读片要点

- 位于第三脑室前部的孟氏孔,可延伸至侧脑室额角的后部。
- CT平扫 2/3 为高密度,1/3 为等密度,增强后一般不强化。
- MRI T1WI 为等信号或高信号,T2WI 的信号可为低信号或高信号。
- 明显的中央低信号为其特征,少数囊壁可有强化。

鉴别诊断

- 脑内囊虫病:脑实质和脑池多发性病变,伴有室管膜炎和脑基底部的脑膜炎,可找到头节。
- 脑脊液流动伪影:用多平面技术可以确定伪影。
- 椎-基底动脉的扩张或动脉瘤。
- 肿瘤
 - 室管膜下瘤:位于侧脑室额角,附着于透明隔,呈斑片状或实性强化。
 - 脉络丛乳头状瘤:极少位于第三脑室,常见于幼儿。

5.30 表皮样瘤 (epidermoidoma)



表皮样瘤。图 A. B. MRI 增强前(A)后(B)冠状面 T1WI 病灶位于鞍上,呈低信号,无强化(▶)。

病变特点

- 占颅内肿瘤的 1%。
- 为非肿瘤性异位囊肿,囊内无肿瘤成分。
- 脑桥小脑三角(CPA)和颈内动脉(ICA)区肿块。
- 影像上常和 CSF 相似。
- 典型者表现为珍珠样的不规则分叶状或菜花样肿块。

病理表现

- 好发部位:大多发生于中线附近。常位于颅后窝:CPA 75%,第四脑室 20%,脑内其他部位(鞍上、外侧裂)5%;其他部位:颅骨(颅内脂肪),脊髓。
- 占颅内肿瘤和肿瘤样肿块的 1%。
- 大体病理:珍珠样白色;向外呈分叶样生长;通过脑池潜行性生长延伸,围绕和包裹血管或神经。
- 镜下病理:囊壁为单纯层状立方鳞状上皮。囊内含坚固透明的胆固醇结晶,角蛋白碎屑。

临床表现

- 发病在 20~60 岁(高峰在 40 岁)。
- 可以多年无症状。根据依病变的部位和生长方式,常见有头痛和第 V、VII、VIII 对脑神经症状。

影像学表现

CT 表现

- 平扫: >95% 如 CSF 的低密度。10%~25% 含钙化。
- 增强: 多无强化, 极少有边缘强化。

MRI 表现

- 在所有的常规序列上等于/稍高于 CSF 信号。
- DWI 弥散降低(高信号)。

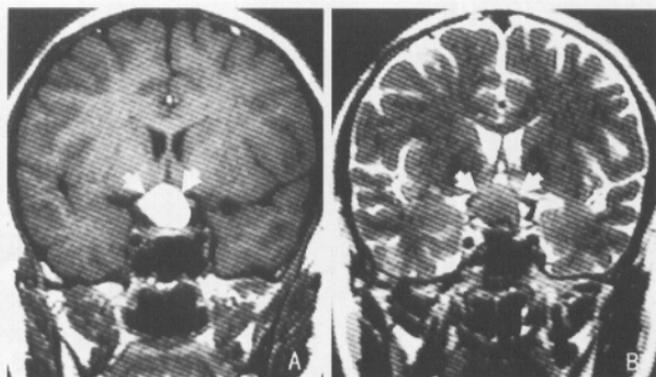
读片要点

- 脑桥小脑三角最常见。
- 典型者表现为珍珠样的不规则分叶状或菜花样肿块。
- 影像上多数与 CSF 相似。
- 少数在 MRI 上显示 T1WI、T2WI 均呈高信号或 T1WI 呈高信号, T2WI 呈低信号。

鉴别诊断

- 蛛网膜囊肿: FLAIR 上被抑制, 弥散受限表现为高信号。
- 炎性囊肿(囊虫): 常有强化, 密度/信号与 CSF 不相同, 常见水肿和胶质增生。
- 囊样肿瘤: CT 密度/MRI 信号强度不同于 CSF, 常有强化。
- 上皮样囊肿: 多接近中线, 含表皮的附属器(汗腺、皮脂腺等)与脂肪相似。

5.31 皮样囊肿 (dermoid cyst)



皮样囊肿。图 A、B。MRI 冠状面 T1WI(A)、T2WI(B) 病灶位于鞍上,呈 T1WI 高信号,T2WI 低信号,信号不均匀(▶)。

病变特点

- 颅内的皮样囊肿为先天性异位囊肿。
- 囊肿的分泌物和上皮的脱屑可使囊肿增大。
- 囊肿的破裂大大提高了发病率和病死率。
- 边界清晰的单房性囊肿。
- 于中线的鞍内或鞍旁,也可位于脊髓和眶区。
- 见头皮肿块(2/3 位于前凶)。发生于头皮、颅骨或颅内轴外的肿块。50% 的皮样囊肿伴有其他异常,部分混有上皮样囊肿、硬脑膜窦道。

病理表现

- 根据发病机制,分为三类:
 - 先天性囊性畸胎瘤(起源于全部三个胚层的真正肿瘤)。
 - 先天性异位皮样囊肿(非肿瘤性)。
 - 获得性种植转移性囊肿(由于创伤、手术和腰穿)。
- 极少见,占颅内原发性肿瘤的 0.5%。大多位于幕上,中线或邻近中线。
- 大体病理:单腔囊肿的厚壁由结缔组织构成。囊内混合着油脂,胆固醇碎屑。常含有头发。
- 镜下病理:纤维结缔组织构成外层壁。内衬有角质化的鳞状上皮、皮肤附属器(皮脂腺、汗腺、毛囊)。脱屑的角蛋白、细胞残骸。含有牙釉质的牙齿。

临床表现

- 病变常为良性,生长缓慢。

- 单纯的皮样囊肿常见癫痫发作。
- 较大囊肿破裂的概率增大。
- 囊肿破裂导致化学性蛛网膜炎,引起癫痫发作、昏迷、血管痉挛,甚至死亡。
- 囊肿伴有皮肤窦道会导致感染、脑积水。

影像学表现

CT表现

- 平扫:圆形或结节状囊性肿块。含脂肪密度(极少数为实质性)。20%有钙化。破裂时脂肪散布于脑池,在脑室内见到脂肪-液体平面。颅骨/头皮的囊肿引起板障扩大。
- 增强:一般无强化。

MRI表现

- T1WI:囊性肿块,破裂后的脂肪呈高信号;T2WI:呈多样性。
- 抑脂序列可确诊。
- 在囊内有脂肪-液体平面,脑室内亦常见。
- 频率编码方向有化学位移伪影。
- 特殊序列用于检出微小的脂滴。

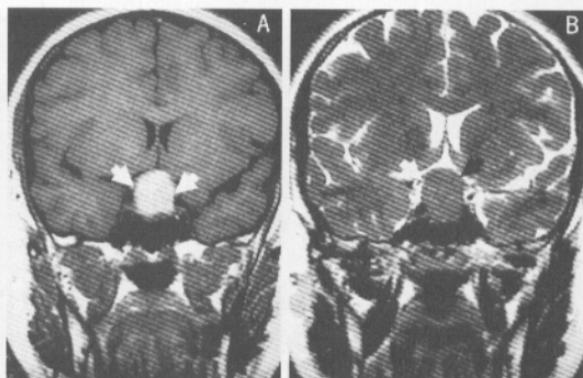
读片要点

- 在中线的鞍内或鞍旁,也可位于脊髓和眶区。
- 边界清晰的单房性囊肿。
- CT平扫可见囊性肿块,含脂肪密度。
- 20%有钙化。
- 破裂时脂肪散布于脑池,在脑室内见到脂肪-液体平面。
- 增强后一般无强化。
- T1WI可呈脂肪信号,T2WI信号多样性。

鉴别诊断

- 畸胎瘤:位置相似,含有内胚层、间叶细胞成分,多囊性、多叶性肿块。
- 咽管瘤:位于鞍上,有强化,上皮性囊肿,大多数与CSF相似,且不含脂肪。

5.32 Rathke 囊肿 (Rathke's cleft cyst)



Rathke 囊肿。图 A、B。病灶位于鞍内向鞍上生长(▶),MRI 冠状面 T1WI(A)高信号,T2WI(B)低信号,信号均匀。

病变特点

- 位于中线蝶鞍或接近蝶鞍处的外胚层囊肿,起源于 Rathke 囊的胚胎遗迹。
- 多数 Rathke 囊肿局限于蝶鞍,位于垂体前、中叶之间。
- 绝大多数大小不变化,增大后可像鞍上的肿块,有时会收缩或自发消失。
- 常为偶然发现,其中约有 1/3 是在尸检时。

病理表现

大体病理

- 位于鞍上或鞍内边缘光滑的分叶状囊性肿块。
- 囊内是清亮白色的类黏蛋白。

镜下病理

- 囊壁是单层纤毛立方或柱状上皮,有或无杯状细胞。
- 囊液为清亮或浆液性的液体。
- 有时出血或含铁血黄素、不定形的浓缩嗜酸性伊红染色阳性胶样物或坚硬的蜡样浓缩物质。

临床表现

- 大多数无临床症状。
- 如有症状可表现如下:70% 垂体功能障碍(闭经/溢乳,垂体功能不全,高催乳素血症);45%~55% 视神经症状;50% 头痛。

影像学表现

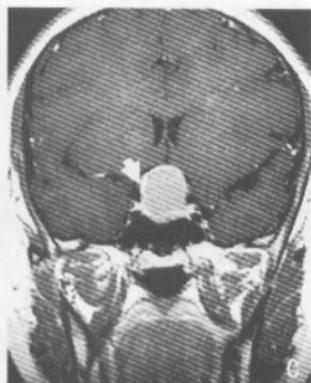


图 C. 增强后 T1WI 病灶呈弧形强化(▶)。

CT 表现

- 平扫:边界清晰的圆形或分叶状鞍内或鞍上肿块。40% 位于鞍内;60% 向鞍上延伸。50% 低密度,25% 混合密度,10%~15% 囊壁上弯曲线条样钙化。
- 增强:无强化。

MRI 表现

- 位于鞍内和(或)鞍上。
- 30%~40% 如 CSF(T1WI 低信号、T2WI 高信号);50%~60% 呈 T1WI 高信号、T2WI 等/低信号;5%~10% 混合信号。
- 囊内无强化,偶见受压的正常垂体边缘强化。75% 囊内有不强化的小结节。

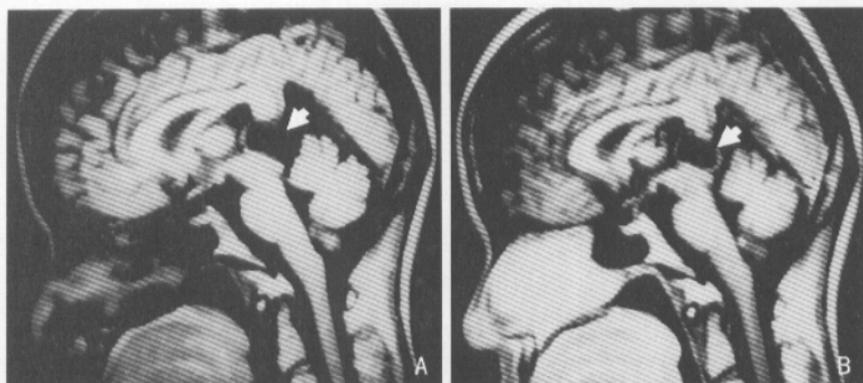
读片要点

- 多数 Rathke 囊肿局限于蝶鞍,位于垂体前、中叶之间。
- 影像学上 CT 平扫多呈低密度和略高密度。
- 囊壁上弯曲线条样钙化为其特征。
- MRI 信号较为多样,部分呈 T1WI 高、T2WI 等/低信号。

鉴别诊断

- 颅咽管瘤:组织学上和 Rathke 囊肿相似,如无钙化,影像上难以区分。常见绒球样的钙化,而在 Rathke 囊肿极少见,90% 呈结节状或环形强化。
- 囊样垂体瘤:极少钙化,常见环形强化。
- 其他非肿瘤性囊肿
 - 蛛网膜囊肿:信号同 CSF,无囊内结节。
 - 鞍内囊肿:如胶样囊肿、皮样囊肿、表皮样囊肿等部分中线部位的囊肿。

5.33 松果体囊肿 (pineal cyst)



松果体囊肿。图 A. MRI 矢状面 T1WI 病灶位于松果体(▶), 呈低信号;图 B. 增强后 T1WI 病灶无强化(▶)。

病变特点

- 偶然在尸检或检查时发现。
- 常较小且无症状,但可增大甚至有出血。
- 囊肿大小一般保持不变。
- 部分女性在青少年期松果体囊性增大,其后随着年龄增长而减小。
- 圆形或卵圆形,壁较薄的囊肿。
- 中脑顶盖受压变平,有时压迫中脑导水管。

病理表现

- 病因
 - 胚胎性松果体残腔的增大。
 - 缺血性胶质变性。
 - 由于激素使以前存在的小囊肿增大。
- 大体病理:光滑、柔软的棕褐色到黄色的囊壁。囊内常见黄色清亮或出血性液体。80% 小于 10mm,可增大。
- 镜下病理:外层为纤细(常为不完全)的纤维层。中层为松果体实质,伴或不伴有钙化。内层的胶质组织含有变异的吞噬有颗粒小体、含铁血黄素的巨噬细胞。

临床表现

- 绝大多数无临床症状,平均年龄 28 岁,男女比例为 3: 1。
- 大的囊肿可有症状。
- 50% 头痛(中脑导水管阻塞,脑积水引起)。

5.33 松果体囊肿

- 10% Parinaud 综合征(上视不能综合征,中脑顶盖受压)。
- 极少由于囊腔内出血引起“松果体卒中”,表现为急性脑积水和猝死。
- 部分女性在青少年期松果体囊性增大,其后随着年龄增大而减小。

影像学表现

CT 表现

- 平扫:第三脑室背侧边界清晰、光滑的囊肿。囊肿液体与 CSF 密度相等或略高。25% 囊壁钙化。
- 增强:边缘或结节状强化。

MRI 表现

- 信号多样性。
- 40% T1WI、T2WI 与 CSF 相同,25% PDWI 略高于 CSF 信号。
- 可见出血和占位效应。
- 60% 边缘部分强化或结节完全强化。
- 在延迟时,可如实质性肿块完全强化。

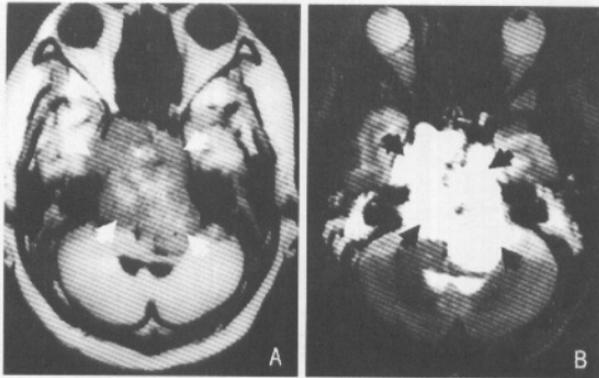
读片要点

- 位于中脑顶盖的上方和颅内的侧脑室的下方。
- 囊肿大小一般保持不变。
- CT 平扫可见边界清晰、光滑的囊肿;囊肿液体与 CSF 密度相等或略高;部分可见囊壁钙化。
- MRI 信号具有多样性。
- 增强后 60% 可边缘部分强化或结节完全强化。

鉴别诊断

- 正常松果体腺:3 种解剖表现,分别为结节形(52%),新月形(26%),环样(22%)。
- 松果体细胞瘤:在影像上有时难以区分,定性诊断需要组织学证据,随访两者影像都没有变化。

5.34 脊索瘤 (chordoma)



脊索瘤。图 A. B. MRI 横断面 T1WI(A)、T2WI(B) 病灶呈 T1WI 等低混合信号, T2WI 明显高信号, 信号不均匀(▶)。

病变特点

- 颅内脊索瘤十分少见, 占颅脑肿瘤的 1%。
- 脊索瘤起源于原始脊索头端的残留组织。
- 为一低度恶性肿瘤。
- 好发部位以骶尾椎和颈椎上段最常见。
- 多伴广泛斜坡/颅底骨质破坏。
- 50% 肿瘤内可见散在结节状或斑片状钙化。

病理表现

大体病理

- 肿块呈灰褐色。大小 2~5cm。分界清楚并有假包膜。
- 大多呈分叶、柔软胶冻状, 少数硬如软骨。50% 肿瘤内可见散在结节状或斑片状钙化。可见新、老出血区和囊变、坏死灶。有些肿瘤表现局灶性骨组织点缀在肿瘤基质内。
- 多伴广泛斜坡/颅底骨质破坏。
- 复发的病灶一般呈多发结节状。

镜下病理

- 肿瘤细胞分化较好时, 由呈囊状或团状囊泡样细胞组成。
- 典型肿瘤细胞呈梭形或多边形。细胞质内具有明显的空泡。细胞体积较大且排列稀疏。细胞间质内可有纤维间隔和丰富的黏液聚积。

临床表现

- 任何年龄均可发病, 从新生儿到 80 岁老人。30~40 岁为好发年龄。男女

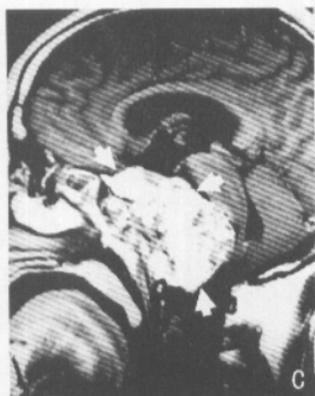


图 C. 增强后矢状面 T1WI 病灶明显强化(►)。

比例为 2:1。

- 脊索瘤生长缓慢,很少转移。
- 最常见的症状为头痛、鼻塞、面部麻木及进行性脑神经麻痹,尤其第 V ~ VII 对脑神经最容易受累。肿瘤内出血时可出现构音困难、口吃、步态不稳等症状。
- 平均生存期为 6 年。
- 脊索瘤的远隔转移罕见,可转移至淋巴结、肺和骨骼。

影像学表现

CT 表现

- 平扫:以斜坡和岩裂尖为中心的略高密度灶。形态不规则,边界较清楚,常伴邻近骨质破坏。50% 其间散在点片状高密度影,为钙化灶或破坏骨质残余碎片,病灶内可见囊变。
- 增强:可见肿瘤不均匀强化,囊变区无强化。

MRI 表现

- T1WI 呈等信号或略低信号。
- T2WI 呈不均匀高信号,高信号内常可见点、片状低信号。
- 主要与肿瘤内钙化、肿瘤血管流空、出血及破坏骨质的残留碎片有关。
- 矢状面成像对显示斜坡区的脊索瘤最理想。
- 典型特征为 T1WI 斜坡髓质高信号消失,代之为不均匀信号的软组织肿块影。
- 病灶呈分叶状,边界较清。
- 增强后扫描呈不均匀强化。
- 动态 MRI 扫描显示脊索瘤可呈缓慢持续强化。

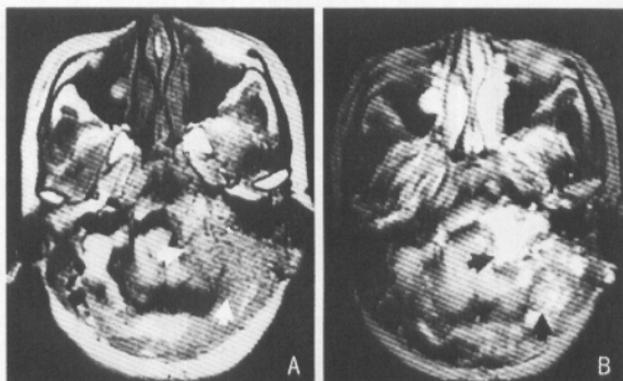
读片要点

- 好发部位以骶尾椎和颈椎上段最常见。
- 任何年龄均可发病,小到数月,大到80岁。
- CT表现为以斜坡和岩裂尖为中心的略高密度灶;常伴邻近骨质破坏;50%其间散在点片状高密度影,为钙化灶或破坏骨质残余碎片;病灶内可见囊变。
- MRI平扫T1WI呈等信号或略低信号,T2WI呈不均匀高信号,高信号内常可见点、片状低信号为其特征。
- 增强后多数呈不均匀强化。

鉴别诊断

- 需与软骨肉瘤、巨大垂体瘤、鼻咽癌、转移瘤、浆细胞瘤、淋巴瘤鉴别。
- 在儿童应与横纹肌肉瘤相鉴别。
- 若发生在桥前池或脑桥小脑三角池区应与脑膜瘤、听神经瘤和胆酯瘤等相区别。

5.35 颈静脉球瘤 (glomus jugulare tumor)



颈静脉球瘤(术后复发)。图 A. B. MRI 横断面 T1WI(A)、T2WI (B)病灶位于左颈静脉孔区,呈 T1WI 等低信号,T2WI 高信号,信号不均匀(▶)。

病变特点

- 颈静脉球瘤是一种原发于颈静脉球外膜的副神经节细胞的肿瘤。
- 又称化学感受器瘤、副神经节细胞瘤。
- 颈静脉球瘤较少见。

病理表现

- 肿瘤为富血管性良性肿瘤。有包膜。表面光滑,略呈结节状或分叶状。易出血。

临床表现

- 好发于 30 岁以上女性。男女之比为 1:3。
- 主要症状为单侧搏动性耳鸣、听力下降、耳漏、面瘫。
- 肿瘤发展可破坏颈静脉孔,并由此入颅,向上生长到脑桥小脑三角。
- 也可向下长入颈部,出现颈静脉窝综合征,表现为第 IX、X、XI 对脑神经麻痹症状和体征。

影像学表现

CT 表现

- 平扫:呈等或略高密度;颈静脉孔扩大;邻近骨质破坏;向颅外生长可进入颈部咽旁间隙;破坏舌下神经管累及上颈髓。
- 增强:病灶呈均匀明显强化。



图 C. 增强后矢状面 T1WI 病灶明显强化(▶)。

MRI 表现

- 平扫 T1WI 呈等低信号, T2WI 呈高信号。
- 肿瘤内可见曲线状、点状血管流空影。
- 增强后扫描病灶明显强化, 其内可见血管流空影。
- MRI 动态扫描可显示时间-信号曲线为快速上升和阶梯状缓降型。
- MRA 显示肿瘤区染色浓密且持续时间长, 供血动脉增粗、迂曲, 有时颈动脉及颈静脉可显示受压与移位征象。

读片要点

- 肿瘤进一步扩展可破坏颈静脉孔, 并由此入颅, 向上生长到脑桥小脑三角。
- 好发于 30 岁以上女性。
- CT 平扫呈等密度或略高密度。
- 颈静脉孔扩大, 邻近骨质破坏。
- MRI 显示肿瘤内曲线状、点状血管流空影为其特征。
- 增强后扫描病灶明显强化, 其内可见血管流空影。

鉴别诊断

- 应与发生于该区的富血供肿瘤相鉴别, 如软骨肉瘤、转移瘤、动脉瘤样骨囊肿以及巨细胞瘤等。

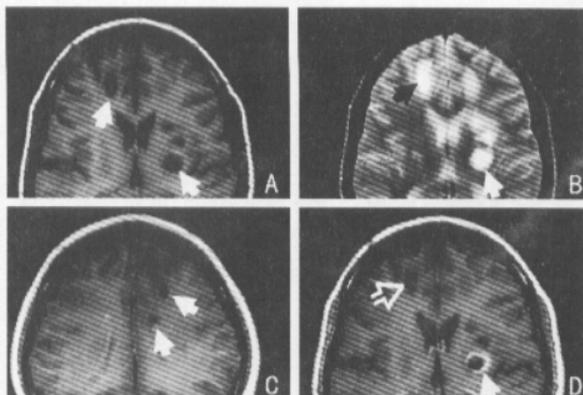
6 脑神经变性疾病

neurodegenerative diseases of brain



6.1 多发性硬化

(multiple sclerosis, MS)



多发性硬化急性病灶, 多发病灶。图 A. MRI 横断面 T1WI 呈低信号, 表现黑洞现象(►); 图 B. T2WI 见核心(►); 图 C. D. MRI 增强 T1WI 见环形、弓形强化(►)和无强化(◁)病灶并存。

病变特点

- 中枢神经系统最常见的脱髓鞘病变。
- 主要侵犯对象为成年人, 女性为主。
- 病变多累及脑室旁白质、视神经、脊髓。

病理表现

大体病理

- 大脑轻度萎缩, 白质多发斑块形成。
- 新鲜病灶呈淡红色或半透明状斑块; 陈旧病灶呈灰白色, 质地较硬。

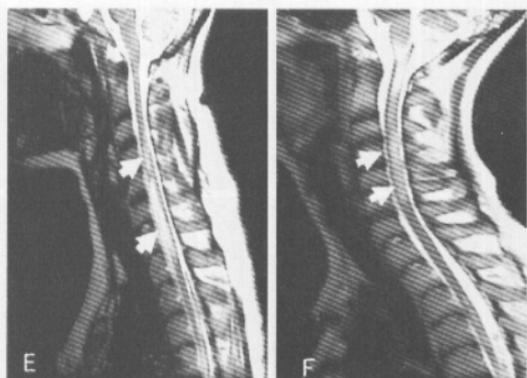
镜下病理

- 脑室旁和室管膜下静脉周围髓鞘脱失。
- 早期急性斑块为髓鞘脱失、血管周围淋巴细胞浸润。
- 活动期非急性斑块中心为髓鞘崩解产物, 周围巨噬细胞反应。
- 慢性非活动斑块表现为神经胶质增生硬斑。
- 可伴有炎症、水肿、轴索破坏、胶质增生等表现。

临床表现

- 首发症状变化多端, 症状、体征复杂多样。反复发作的脑、脊髓和视神经受损。
- 两个互不相关的病损同时存在, 如视力障碍、构音困难、步态不稳、言语不清, 同时合并脊髓受累的大小便障碍等。

6.1 多发性硬化



颈胸髓 MS。图 E、F。MRI 矢状面 T2WI 相应节段脊髓增粗，内见长条状高信号影(►)。

- 临床病程:复发、缓解反复发作,70% 病例病变不断进展。
- 临床分三型:复发-缓解型、原发进展型、继发进展型。
- 预后:完全治愈者较少见,多数为缓解与复发交替,且有逐渐加重的趋势,可遗留不同程度的永久性损害。

影像学表现

CT 表现

- 缺乏敏感性和特异性。
- 脑白质内略低密度灶,单发或多发,无占位效应。
- 增强表现多变。

MRI 表现

- 脑部 MS
 - 病灶单发或多发,大小数毫米至 2cm 最多见,较大病灶呈现“假肿瘤征”,弥漫分布病灶呈“白质变脏征”。
 - 最常见部位为两侧脑室旁,病灶长轴与脑室“垂直”分布;其次为皮质下、胼胝体、脑干、小脑等,单发病灶幕下多见。
 - 急性病灶有膨胀感,T1WI 表现低或略低信号;T2WI 表现“核心+晕环”征象。增强后最典型为病灶周围环形或弓形强化。
 - 慢性病灶有收缩感,分布于两侧脑室旁或散布于脑室旁、皮质下、脑干等部位,信号均匀。
- 脊髓 MS
 - 颈、胸髓多见。
 - 矢状面病变节段脊髓正常或略增粗,髓内见粗细不等条状 T1WI 略低

6.1 多发性硬化

信号、T2WI 高信号影,横断面病灶单发或多发,偏侧略多见。

- 强化少见。

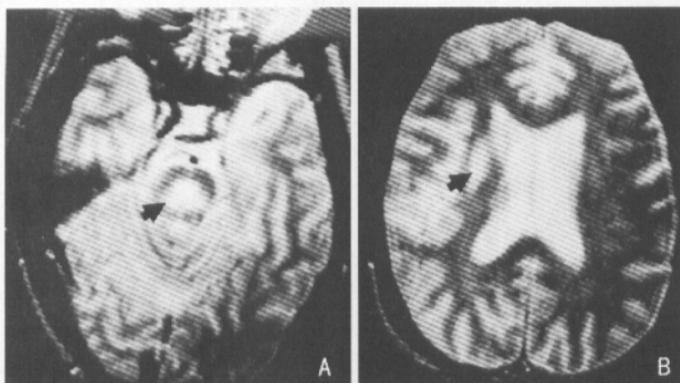
读片要点

- 中年女性多见,多部位、反复发作的神经功能损害。
- 病灶分布于白质。
- 病灶信号:T2WI 呈“核心 + 晕环”征象。
- 病灶增强:疏松团状、环状、弓状。

鉴别诊断

- 播散性脑脊髓炎:病前有预防接种或病毒感染史;单相病程;MRI 表现与 MS 急性病灶相似。
- 多发性脑梗死:高龄 MS 病例需与之鉴别。病灶分布以丘脑、基底节及半卵圆区多见,可涉及灰白质。梗死灶多呈弥漫大小不一的点状、片状,并部分融合,边界欠清。
- 脑囊虫:易与 MS 混淆。病灶分布一般有位于浅表灰质部位的病灶,分布趋向于外围。病灶大小一致,多数较 MS 小。病灶强化呈完整圆环状,壁厚薄均匀。治疗后多留有软化、局部萎缩等,而 MS 为全脑均匀萎缩。发现头节有确诊意义。

6.2 脑桥中央髓鞘溶解症 (central pontine myelinolysis, CPM)



脑桥中央髓鞘溶解症。图 A、B. MRI 横断面 T2WI 可见同一病例脑桥(A)及右侧脑室旁(B)高信号(▶)。

病变特点

- 脑桥基底部对称性髓鞘脱失。
- 诱因:渗透压负荷变化过快,如低钠血症的快速纠正、酗酒等。

病理表现

- 脑桥基底部对称性脱髓鞘改变。
- 从内侧缝向两侧扩散,髓鞘和少突胶质细胞消失。
- 主要侵犯皮质脊髓束横行纤维,脑桥周围环不受累是本病的特征。10%的病例在大脑白质内出现脑桥外髓鞘溶解症。

临床表现

- 皮质脊髓综合征、皮质延髓综合征,严重者发展成为闭锁综合征。
- 早期表现为四肢无力、轻瘫,可进展为四肢瘫痪、失语、假性球麻痹、假昏迷及代谢紊乱症状。
- 无年龄和性别差异。
- 临床病程:3~10天演变为假昏迷,极少数可存活数月。6个月存活率为5%~10%。

影像学表现

CT表现

- 平扫:脑桥中央蝙蝠翼状低密度区,无占位效应。
- 增强:一般无强化。

6.2 脑桥中央髓鞘溶解症

MRI 表现

- 脑桥见三角形或蝶形 T1WI 低信号、T2WI 高信号区,周边可见相对正常脑环。偶可见半卵圆中心,放射冠等区出现散在 T1WI 低信号、T2WI 高信号区。
- 增强:无强化或轻微环形强化。

读片要点

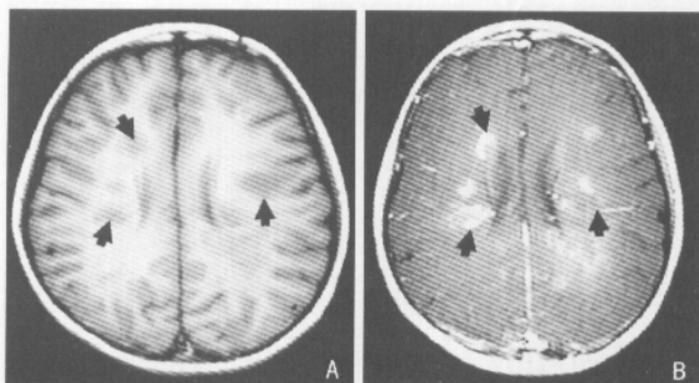
- 脑桥基底对称性髓鞘脱失。
- 脑桥周围环一般不受累是本病的一大特点。
- MRI 表现为蝠翼状 T1WI 低信号、T2WI 高信号区。

鉴别诊断

- 脑干肿瘤:脑干明显增粗,占位效应明显,病灶 T2WI 均匀高信号。多超出脑桥,延及中脑、延髓,不均匀强化或不强化。
- 脑干脑炎:儿童多见,多位于桥臂。T1WI 为片状稍低、等信号,T2WI 为片状稍高信号。
- 脑干梗死:位于脑干一侧,多为片状不规则 T1WI 低信号、T2WI 高信号。亚急性期可表现为边缘强化。
- MS:侧脑室旁、脊髓白质斑点状病灶,病灶长轴与脑室呈“垂直”分布。中年女性多见。急性期有马蹄形或半环形强化,病灶呈多时相性。
- 急性播散性脑脊髓炎:两侧大脑半球白质、基底节、脑干及脊髓内大片 T1WI 低信号、T2WI 高信号区。急性期病灶不规则强化。感染或疫苗接种史。

6.3 急性播散性脑脊髓炎

(acute disseminated encephalomyelitis, ADEM)



急性播散性脑脊髓炎,多发病灶。图 A. MRI 横断面 T1WI 呈略低信号(▶);图 B. MRI 增强 T1WI 见结节状或边缘厚薄不均环形强化(▶)。

病变特点

- 感染后或疫苗接种后出现自身免疫性疾病,又名免疫介导性脑脊髓炎。
- 脑、脊髓中、小静脉周围白质的髓鞘脱失。

病理表现

- 急性髓鞘崩解(中、小静脉周围)。
- 轴突和神经细胞形态基本完整。炎性细胞浸润明显,淋巴细胞和单核细胞形成“血管套袖”现象。多灶性脑膜渗出。

临床表现

- 发病高峰 3~10 岁,无性别差异。前驱症状有发热、头晕、嗜睡。
- 多神经体征:偏瘫、脑神经麻痹、意识丧失或减退,行为异常,颈项强直。脑脊液检查为白细胞数增多,蛋白质增多,出现寡克隆带。
- 临床病程:典型的历 2~4 周,可呈自限性过程;起病或恢复期影像学表现晚于临床表现;大多数可完全恢复,极少数复发。
- 预后:10%~20% 有神经后遗症,死亡率 5%~20%。

影像学表现

CT 表现

- 平扫:早期 40% 正常;脑白质深部非对称性低密度区;占位效应不明显。
- 增强:斑片状或环形强化,单发病灶可类似于肿瘤。

6.3 急性播散性脑脊髓炎

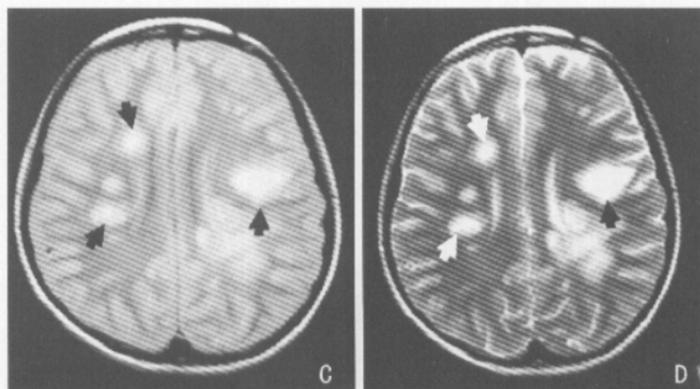


图 C、D. PDWI(C)、T2WI(D)见核心现象(►)。

MRI 表现

- 早期表现正常,但较 CT 敏感。
- T2WI/FLAIR:表现为多发斑点状、大片状高信号。两侧不对称分布,多累及脑白质深部,灰质亦可受累。一般不侵犯胼胝体等中线结构。
- 增强:病灶呈斑片状,环状强化,部分脑神经强化。
- 少见表现:超急性期出血,两侧大脑白质条状坏死软化。
- MRS:NAA 一过性降低,Cho 正常。

读片要点

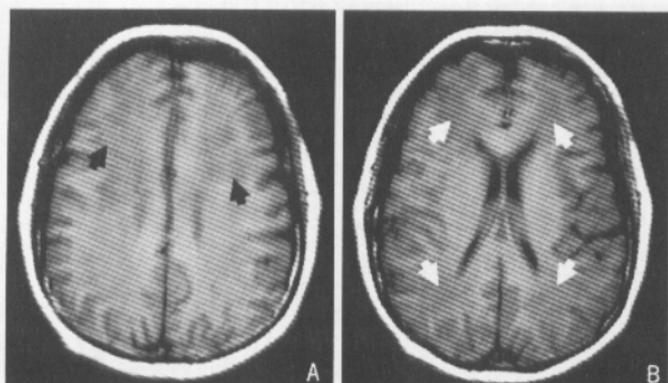
- 最具特征征象:感染后或接种疫苗后 10 天至 2 周出现的脑、脊髓白质基底节区多灶性病变。影像学表现晚于临床。
- 脑、脊髓急性严重髓鞘脱失。

鉴别诊断

- MS:病灶对称性较好,典型的复发-缓解发作。病变多分布在侧脑室前角周围白质,呈垂直状分布。新旧病灶强化不同。病灶可累及胼胝体,但不累及丘脑等基底核团的纤维。
- 病毒性脑炎:额、颞叶多见。灰白质内大片水肿。急性期无强化。脑脊液白细胞增多,淋巴细胞增多,特异性抗体阳性。
- 胶质瘤:单发大片 T1WI 低信号、T2WI 高信号。MRS 表现为 Cho 升高,NAA 降低。强化各异。
- 自身免疫性血管炎:双侧皮质及皮质下、基底节斑片状梗死灶。

6.4 一氧化碳中毒

(carbon monoxide poisoning)



一氧化碳中毒。图 A. B. MRI 横断面 T1WI 见两侧脑室旁大片融合低信号影(►)。

病变特点

- 明确的一氧化碳吸入史。
- 基底神经核团变性坏死及大脑白质脱髓鞘病变。

病理表现

大体病理

- 急性中毒死亡者皮肤、脏器呈樱桃红色。
- 亚急性者,脑组织充血水肿,出现苍白球对称性软化灶,大脑皮质可见分层状坏死。

镜下病理

- 白质变化:血管周围的髓鞘纤维脱失,广泛弥漫的髓鞘纤维受损;部分融合成孤立的脱髓鞘斑块。
- 皮质变化:灶状或层状变性坏死。

临床表现

- 轻度:血液中碳氧血红蛋白 10%~20%。头晕、目眩、耳鸣、恶心,亦可短暂昏迷。
- 中度:血液中碳氧血红蛋白 30%~40%。上述症状加重,面部潮红,多汗、烦躁、步态不稳。
- 重度:血液中碳氧血红蛋白 50%。四肢肌张力升高,腱反射亢进,病理反射阳性,昏迷甚至死亡。
- 临床病程:轻中度急性中毒,对症治疗后一般好转痊愈,少数出现智力下降。少数可转归为迟发脑病;重者可出现不可逆性昏迷。

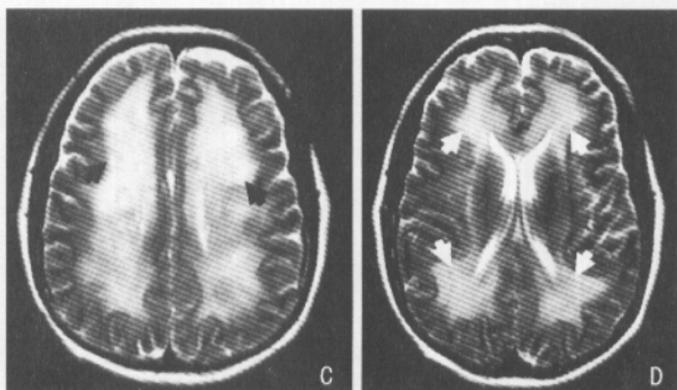


图 C. D. T2WI 呈高信号影(▶)。

- 预后:因中毒程度而不同,轻者可完全痊愈,重者不可逆昏迷,甚至死亡。

影像学表现

CT 表现

- 平扫:基底节和大脑白质对称性密度减低。
- 增强:一般无强化。

MRI 表现

- 基底核及脑白质对称性 T1WI 低信号、T2WI 高信号,早期 T1WI 改变不明显,T2WI 及 FLAIR 高信号。
- 偶可见灶状出血,信号不均。
- 增强后一般无强化。

读片要点

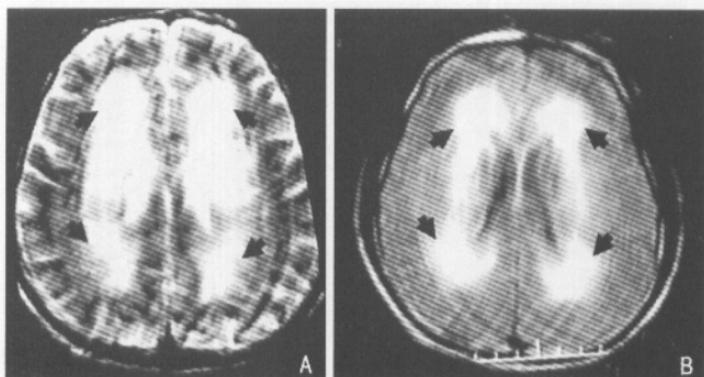
- 苍白球对称性变性、坏死、软化,故 CT 表现为基底节(苍白球)、脑白质对称性低密度改变;MRI 为上述区域的 T1WI 低信号、T2WI 高信号改变。

鉴别诊断

- 儿童应与肝豆状核变性、脑白质营养不良等鉴别。
 - 肝豆状核变性为基底节豆状核、尾核、丘脑对称性低密度,T1WI 低信号、T2WI 高信号。角膜 K-F 环阳性。脑白质不受累。儿童或青少年发病。
 - 肾上腺脑白质营养不良表现为早期大脑后部白质对称性 T1WI 低信号、T2WI 高信号。晚期可表现为弥漫性白质改变。多为男童。
- 老年患者应与皮质动脉硬化性脑病鉴别。表现为双侧脑室旁及基底节对称性 T1WI 低信号、T2WI 高信号,脑室扩大。老年高血压患者居多。

6.5 海洛因脑白质病

(leukoencephalopathy after inhaling heroin)



海洛因脑白质病。图 A. B. MRI 横断面 T2WI 和 FLAIR 两侧脑室旁融合高信号影(►)。

病变特点

- 明确的吸毒史。
- 脑白质对称性海绵样脱髓鞘改变累及双侧小脑半球、大脑半球后部、胼胝体后部等。

病理特点

大体病理

- 灰质变薄,白质苍白。
- 白质广泛海绵样变性。
- 坏死少见。

镜下病理

- 白质髓鞘肿胀破坏、白质空泡形成。
- 轴索灰质细胞完整。
- 炎细胞浸润、胶质增生均不明显。
- 弓状纤维不受累。

临床表现

- 中青年为主,无性别差异。
 - 早期:构音困难、小脑性共济失调、反应迟钝。
 - 中期:小脑损害加重、痉挛性偏瘫、锥体束症状。
 - 终末期:角弓反张、呼吸不规则、中枢性高热、弛缓性瘫痪,重者昏迷死亡。
- 脑脊液及脑电图均正常。

6.5 海洛因脑白质病

- 临床病程:多急性、亚急性起病。进行性加重,病程8~10周。
- 预后:经治疗可逐步缓解、控制。

影像学表现

CT表现

- 小脑及大脑后部白质对称性低密度病灶,无强化。

MRI表现

- 小脑及大脑后部白质对称性 T1WI 低信号、T2WI 高信号,无强化。
- MRS:Cho 降低, Lac 峰出现。
- DWI:ADC 下降。

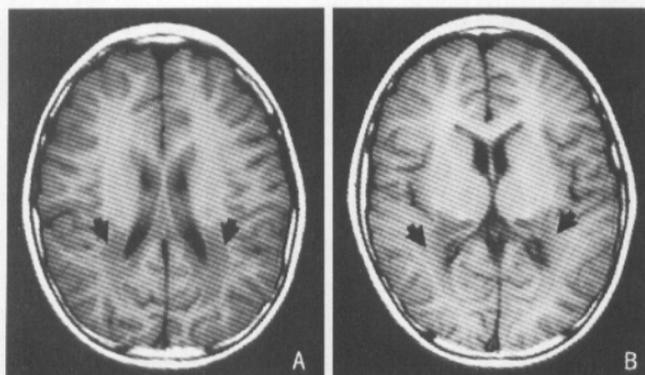
读片要点

- 以累及小脑病灶最具特征性,呈对称性蝶形或圆形,CT 为低密度区。MRI 为 T1WI 低信号、T2WI 高信号。

鉴别诊断

- 动脉硬化性脑病:较少累及小脑,累及脑室旁白质为主,以脑缺血症状为主,多见于老年人。
- MS:中青年女性多见,以脑室旁白质为主,急性期可有强化,小脑较少受累,可累及脊髓。
- 肾上腺白质营养不良:男性儿童多见,大脑枕叶白质变性多见,小脑不受累。

6.6 肾上腺脑白质营养不良 (adrenoleukodystrophy, ALD)



肾上腺脑白质营养不良。图 A. B. MRI 横断面 T1WI 双侧侧脑室后方白质内对称低信号(➡)。

病变特点

- 由于过氧化物酶体中乙酰辅酶 A 合成酶等缺陷,引起饱和和长链脂肪酸在脑白质、肾上腺皮质的异常堆积。
- 对称性、由枕叶向额叶逐渐发展的脑白质脱髓鞘病变。
- 5~8 岁发病,大多数为男性。

病理表现

大体病理

- 脑表面正常,白质灰白坚硬;重者脑萎缩。
- 枕顶和颞叶受累最明显,皮质下弓形纤维不受累。

镜下病理

- 急性新鲜病灶可见大量髓鞘脱失,轴索稀疏。
- 血管周围炎性反应及含脂巨噬细胞、淋巴细胞浸润。
- 慢性陈旧病灶可见胶质增生、钙盐沉积。

电镜

- 巨噬细胞、胶质细胞内特异性脂质板层形成。

临床表现

- 绝大多数为男性,4~8 岁发病,开始时有视力下降、行为异常、智力减退等枕叶、顶叶症状。偶尔出现步态不稳、肢体无力等小脑症状。
- 血浆、血细胞和皮肤、成纤维细胞中长链脂肪酸水平升高。
- 临床病程和预后:暴发型 1~2 年造成严重后果,甚至死亡;慢性型 5~10 年渐进性发展,最终死亡。

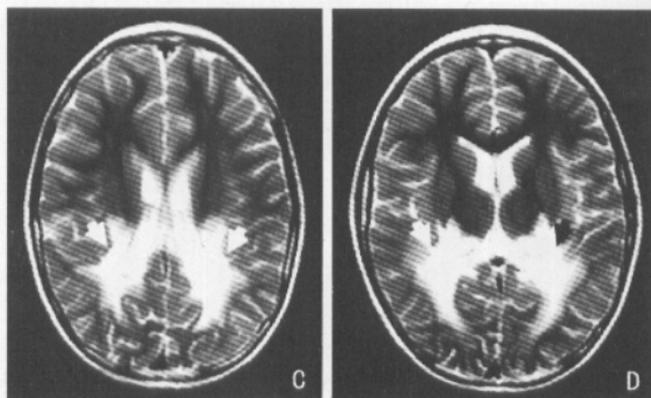


图 C. D. T2WI 呈高信号(▶)。

影像学表现

CT 表现

- 顶枕部白质对称性低密度改变。
- 由枕叶向额叶进行性发展。
- 病灶边缘轻中度强化。
- 进行性脑萎缩。

MRI 表现

- 较 CT 敏感。
- 双侧顶、枕叶 T1WI 低信号、T2WI 高信号，向视放射、胼胝体压部扩展融合，形成“蝴蝶形”。
- 通过内、外囊和半卵圆中心向前发展。皮质下弓形纤维较少累及。增强后呈边缘性强化。
- 10% 首先额叶白质发病，向后发展。
- MRS: NAA 降低, Cho 升高, 出现 Lac 波。

读片要点

- 双侧顶、枕叶白质对称性异常信号或低密度。
- 呈边缘性强化病灶。

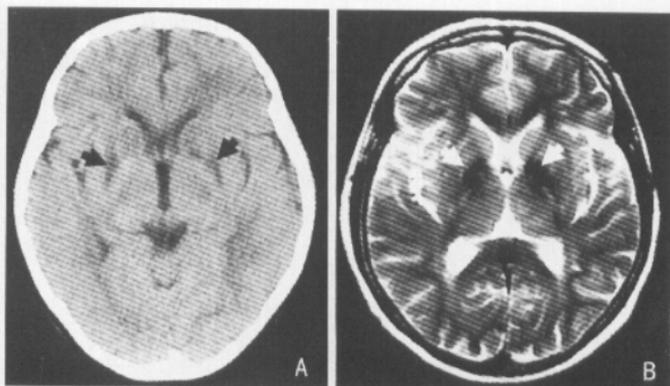
鉴别诊断

- ADEM: 非对称性白质及基底节斑点状异常信号/密度，感染或接种疫苗后，无性别差异，中青年多见，病变多无强化。
- MS: 非对称性白质斑点状异常信号/密度，中青年女性多见，病灶呈多“相”性，环形强化或不强化。

6.6 肾上腺脑白质营养不良

- 皮质下动脉硬化性脑病:老年,高血压病病史;脑室旁非对称性斑点状异常信号/密度,无强化,脑室扩张出现比较早。

6.7 肝豆状核变性 (hepatolenticular degeneration, HLD)



肝豆状核变性。图 A. CT 平扫双侧基底节区对称性低密度；图 B. MRI 横断面 T2WI 双侧基底节区对称性低信号。

病变特点

- 又名 Wilson 病。常染色体隐性遗传性铜代谢障碍。
- 以肝硬化和基底节(豆状核)变性为主。

病理表现

大体病理

- 肝脏最先受累,肝小叶呈红橙色或黄色,肝表面及切面可见大小不等的结节或假小叶。
- 脑部以壳核变性最明显,显示皱缩,色素沉着。其次为苍白球和尾核。严重者基底节可软化形成空洞。
- 眼角膜边缘形成角膜色素环(K-F 环)。

镜下病理

- 肝变性、坏死,假小叶形成。
- 脑豆状核内神经元和髓鞘显著减少或消失。胶质细胞增生。
- 眼角膜缘上皮细胞质内橙黄色细小铜颗粒沉积。

临床表现

- 青少年起病,以肝部症状起病者平均年龄 11 岁,以神经症状起病者平均年龄 19 岁。早期多无症状。有家族史。
- 神经症状:突出表现为锥体外系病症,表现为肢体舞蹈、手足徐动等。
- 眼部损害:95%~98% 于角膜边缘弹力层内出现 K-F 环。
- 实验室检查:血清铜蓝蛋白及血清铜降低;尿铜升高;肝铜含量升高。DNA 分析检测到 WD 基因突变等。

6.7 肝豆状核变性

- 临床病程:典型者分5期。I期肝铜蓄积期,出生之日起5年以上;II期肝铜饱和释放期,肝变性、坏死,肝硬化,肝功能衰竭;III期脑铜蓄积期,伴角膜K-F环;IV期神经症状期;V期终末期或治疗后铜平衡期。
- 预后:早期发现并进行药物治疗可改善症状。终生治疗是关键。体内铜含量降至毒性阈值后6个月后神经症状开始改善,在治疗1年后恢复至最佳状态。严重者行肝移植可以好转,维持生存,20%~30%死亡。

影像学表现

CT表现

- 肝硬化表现。
- 脑基底节(豆状核)对称性低密度改变。
- 脑萎缩(局限性或弥漫性)。

MRI表现

- 较CT敏感。
- 早期为T1WI低信号、T2WI高信号,随着铜沉积量增多,T1WI和T2WI逐渐均为低信号。
- 苍白球壳核T2WI低信号,构成“熊猫脸”。
- 脑室扩大,皮质和脑干萎缩。

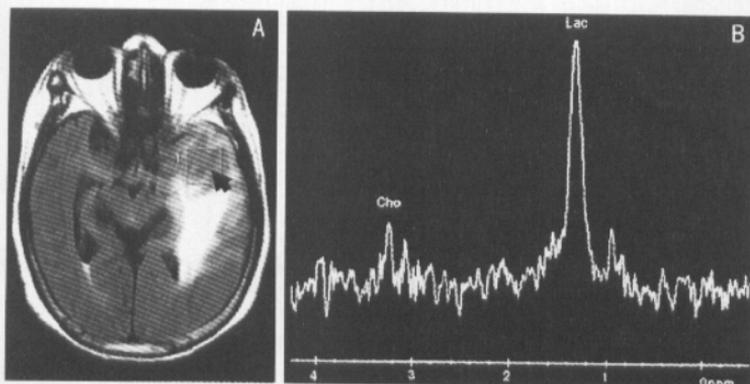
读片要点

- 临床、实验室检查及家族史有明显特点。
- 肝脏弥漫性硬化,可伴脂肪变性。豆状核密度或信号异常。

鉴别诊断(神经系统)

- 利氏病(Leigh病,亚急性坏死性脑病):由线粒体异常引起的神经系统异常。婴儿和儿童多见。大脑脚、基底节、视束和脊髓变性坏死和脱髓鞘。CT呈低密度,不强化。MRI呈T1WI低信号、T2WI高信号。MRS显示Cho升高,Cr升高,NAA稍降低。Lac异常升高。
- 亨廷顿病(Huntington病):常染色体显性遗传。20~50岁发病。尾状核和壳核严重萎缩。影像学表现为弥漫性皮质萎缩,侧脑室前脚扩大。双侧尾状核头部间距加大,尾状核、壳核铁质沉积增多,T2WI信号减低。
- 甲状旁腺功能减退:基底节和小脑齿状核对称性钙盐沉积。CT表现高密度,无脑萎缩。MRI表现可为T1WI低信号、T2WI高信号,也可为T1WI高信号、T2WI低信号。特异性不及CT。
- 特发性家族性脑血管亚铁钙沉着症:常染色体显性或隐性遗传病。基底节和小脑齿状核对称性钙化灶。

6.8 放射性脑病 (radiation encephalopathy)



放射性脑病。图 A. MRI 横断面 FLAIR 左颞片样等信号病灶 (►), 信号不均匀, 周围高信号水肿; 图 B. MRS 见 NAA 峰消失, Cr、Cho 降低, 出现高大乳酸峰 (Lac)。

病变特点

- 脑组织在接受大剂量电离辐射作用所引起的一系列功能和形态学变化。
- 按照损伤出现的时间分为急性、亚急性、迟发性放射性脑损伤和晚期诱发癌变。

病理表现

大体病理

- 早期急性损伤主要表现为脑组织肿胀和水肿。
- 迟发性损伤包括髓鞘脱失、放射性坏死形成。
- 晚期可形成局限性或弥漫性脑萎缩。

镜下病理

- 血管炎: 表现为血管型纤维状蛋白质样坏死, 继发血管闭塞、脑缺血和脑水肿、脑梗死、白质脱髓鞘。
- 以神经纤维脱髓鞘、白质疏松为主要表现的白质脑病。
- 神经毒性损伤以少突胶质细胞最敏感。

临床表现

- 各类型放射损伤有不同表现。
- 早期以神经衰弱为主, 如嗜睡突出。
- 迟发性可表现为神经功能异常。
- 严重者, 晚期可进展为痴呆等。
- 早期迟发性损伤在放疗后数周到 3 个月, 常为局限性和暂时性; 晚期损伤在

放疗后数月 到 10 年或更长时间。

影像学表现

CT 表现

- 平扫:照射野白质低密度改变。微小血管病变导致基底节或皮质下营养不良性钙化,多见于晚期。
- 增强:早期脑肿胀和水肿时一般无强化。放射性坏死可形成环状强化。

MRI 表现

- 急性期可见“指套样” T2WI 高信号的水肿表现,轻微占位效应。
- 迟发或慢性期:全脑治疗致白质脱髓鞘时可形成脑室旁白质对称性融合成片状 T1WI 低信号、T2WI 高信号的病灶。肿瘤或外科手术腔临近组织的放射性坏死,可类似复发或残留肿瘤组织,T2WI 低信号环,增强后环状强化。
- 远离肿瘤区域出现线状、曲线状、结节状及“皂泡样”或“瑞士奶酪”样强化影。
- PWI:r CBV 降低,r CBF 降低。
- MRS:NAA 降低,Cr、Cho 正常或降低,或出现乳酸峰、脂肪峰。

其他表现

- SPECT 及 PET:¹⁸F DG 代谢率降低,²⁰¹Tl 摄取率降低。

读片要点

- 放射损伤从轻微的血管源性水肿到明显的放射性坏死程度不等,脑室旁白质损伤尤其突出。
- 特征性表现:代谢率降低,r CBV 降低。

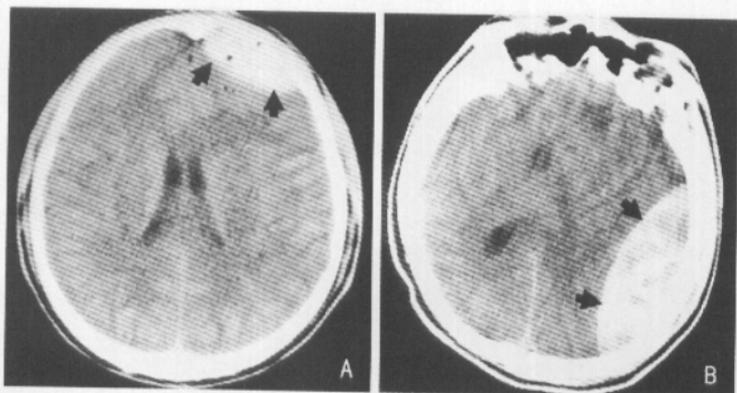
鉴别诊断

- 放射性坏死与肿瘤复发:两者均为环形强化。放射性坏死为低代谢率表现,rCBV 降低,¹⁸F DG 降低。MRS 示 Lac/Cho 升高。肿瘤复发表现代谢率升高,rCBV 升高,¹⁸F DG 升高,MRS 无 Lac 出现。
- 放射性脑白质病与肿瘤性水肿:均表现为 T2WI 弥漫高信号。但分布区域不同:前者为照射野内,后者为肿瘤临近区域。治疗后动态变化有利于鉴别。

7 脑外伤

cranial traumas

7.1 硬脑膜外血肿 (epidural hematoma, EDH)



硬脑膜外血肿。图 A. CT 平扫左额颅骨内板下梭形高密度区 (►), 边缘锐利、清楚; 图 B. CT 平扫左枕颅骨内板下梭形低、高混合密度区 (►), 密度不均匀提示有活动性出血。

病变特点

- 出血积聚于颅骨和硬脑膜之间的硬脑膜外腔内形成硬脑膜外血肿。硬脑膜与颅骨内板粘连紧密, 故血肿范围较局限, 形状多呈“双凸透镜”或梭形。
- 硬脑膜外血肿多为冲击点伤。85%~95% 硬脑膜外血肿并发颅骨骨折, 且 80% 颅骨骨折位于血肿的同侧。
- 骨折常骑跨血管沟, 引起脑膜中动脉、脑膜前动脉、矢状窦、板障静脉、横窦撕裂, 形成局部血肿。
- 95% 硬脑膜外血肿位于幕上, 呈单侧性。5% 硬脑膜外血肿呈双侧性。但静脉性硬脑膜外血肿发生于幕下者较多。颅后窝血肿相对少见, 但其病死率较幕上血肿高。
- 硬脑膜外血肿可跨越硬脑膜返折如大脑镰和天幕, 但不可跨越硬脑膜附着点如颅缝。

病理表现

- 动脉破裂出血所致血肿为动脉性硬脑膜外血肿; 脑膜静脉、板障静脉和静脉窦破裂出血所致之血肿为静脉性硬脑膜外血肿。
- 动脉出血, 由于血压较高和出血量较大, 常可以致硬脑膜外血肿迅速增大。
- 静脉性硬脑膜外血肿的出血, 由于静脉压较低, 往往不再进一步造成比外伤之初所形成的硬脑膜与颅骨分离区更大范围的分离。

临床表现

- 意识障碍: 典型病例呈头部外伤—原发性昏迷—中间意识清醒(好转)—继

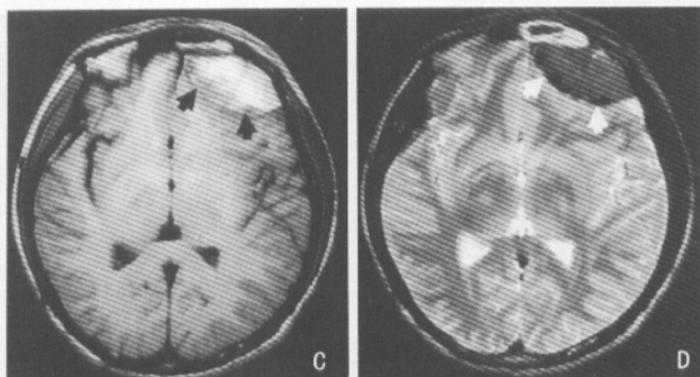


图 C. D. MRI 横断面扫描左额颅骨内板下梭形异常信号(►), 边界锐利、清楚, T1WI 血肿信号强度与脑实质相仿(C), T2WI 血肿呈低信号(D)。

发性昏迷。严重者可出现脑疝。

- 颅内压增高:多出现于中间清醒期,检查多显示视盘水肿。
- 局灶症状:中枢性面瘫、轻偏瘫、运动性失语等较常见。
- 硬脑膜外血肿以急性者为多,约占 85%;亚急性血肿约占 12%;慢性血肿很少见,约占 3%。
- 硬脑膜外血肿的病死率约为 5%。少数血肿也可自行溶解,主要由于血肿内血液经骨折线进入帽状腱膜下,自行减压。
- 预后大多良好,并能恢复正常生活和工作。

影像学表现

CT 表现

- 硬脑膜外血肿 CT 平扫表现为颅骨内板下梭形或弓形高密度区,边缘锐利、清楚,其 CT 值为 40~80Hu。
- 约 2/3 的急性硬脑膜外血肿密度均匀;1/3 的病例密度可不均匀,呈低、高混合密度,提示有活动性出血。
- 慢性血肿往往呈等密度。若密度不均匀,则有再出血的可能。血肿时间较长可以钙化,甚至骨化,血肿包膜钙化比较常见。
- 骨窗位常可显示骨折,薄层扫描时可见血肿内有气泡。
- 横跨半球呈压迫大脑镰向下的硬脑膜外血肿常见于静脉窦撕裂。往往需冠状面扫描,以避免漏诊。
- CT 增强扫描,可显示血肿内缘的包膜增强,则有助于等密度硬脑膜外血肿的诊断。

7.1 硬脑膜外血肿

MRI 表现

- 硬脑膜外血肿的 MRI 形态与 CT 相仿,呈梭形或弓形,边界锐利、清楚。
- 急性期,血肿 T1WI 信号强度与脑实质相仿,血肿 T2WI 则呈低信号。
- 亚急性期,T1WI 和 T2WI 均呈高信号。
- 慢性期,T1WI 呈低信号,T2WI 呈高信号。
- 血肿内缘可见低信号的硬脑膜。

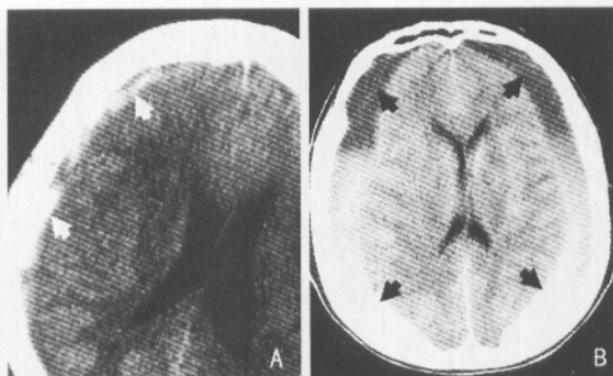
读片要点

- 硬脑膜外血肿形状多呈“双凸透镜”或梭形,血肿可跨越硬脑膜返折如大脑镰和天幕,但不可跨越硬脑膜附着点如颅缝。
- CT 表现为均匀高密度区,边缘锐利、清楚。
- MRI 表现为:急性期 T1WI 呈等信号,T2WI 呈低信号;亚急性期 T1WI 和 T2WI 均呈高信号;慢性期 T1WI 呈低信号,T2WI 呈高信号。

鉴别诊断

- 硬脑膜下血肿:范围较广泛,形状多呈新月形。严重者可合并脑挫裂伤和脑内血肿,甚至可出现脑疝。
- 硬脑膜外积脓:临床有发热病史。

7.2 硬脑膜下血肿 (subdural hematoma, SDH)



硬脑膜下血肿。图 A. 急性期 CT 平扫左额、颞、枕颅骨内板下方新月形高密度区(➡), 血肿范围较广, 可超越颅缝, 甚至覆盖整个大脑半球; 图 B. 亚急性期 CT 平扫双侧额、颞、枕颅骨内板下方新月形异常密度(➡), 呈分层状, 其上部呈低密度区, 下部呈高密度区。

病变特点

- 出血积聚于硬脑膜和蛛网膜之间的硬脑膜下腔内形成硬脑膜下血肿。
- 为对冲伤引起皮质桥静脉撕裂、出血, 形成血肿。由于蛛网膜无张力, 血肿范围较广, 形状多呈新月形。
- 85% 血肿呈单侧性; 15% 血肿呈双侧性, 小儿多见。
- 颅骨骨折位于血肿对侧, 严重者可合并脑挫裂伤和脑内血肿, 甚至可出现脑疝。
- 硬脑膜下血肿可跨越硬脑膜附着点如颅缝, 但不可跨越硬脑膜返折如大脑镰和天幕。

病理表现

- 急性血肿早期多为新鲜血液或柔软血液凝块, 晚期逐渐变成较硬血液凝块, 并与硬脑膜粘连。
- 亚急性期凝块逐步液化成褐色液体, 杂有棕色凝块, 肉芽组织逐渐长入脑膜粘连面。
- 慢性期血肿逐渐被机化的肉芽组织包裹, 并覆以间皮细胞, 故血肿长期不能吸收。

临床表现

- 患者多有昏迷、单侧瞳孔散大和其他脑压迫症状, 其中昏迷可逐渐加深或

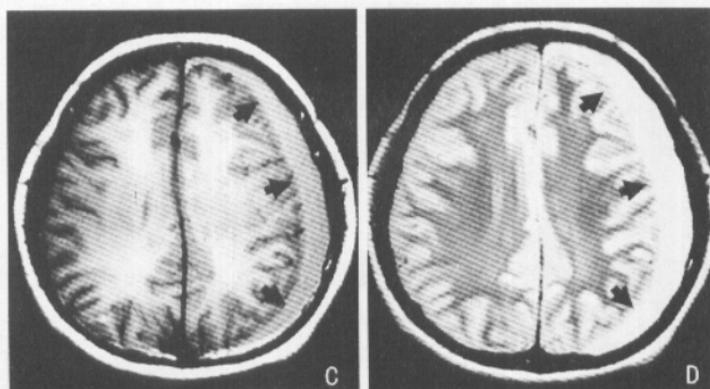


图 C. D. MRI 横断面扫描左额、颞、枕颅骨内板下方新月形异常信号(➡),边界锐利、清楚,T1WI(C)、T2WI(D)均呈高信号。

清醒后再昏迷。严重者可并发脑疝。

- 腰穿可见血性脑脊液。
- 慢性硬脑膜下血肿的外伤史常较轻微,易被忽略,颅内压增高出现较晚。
- 硬脑膜下血肿占颅脑外伤的 10%~20%。1/3 患者可伴有骨折,但骨折部位与血肿部位关系不如硬脑膜外血肿密切。
- 预后多属良好,并多能恢复正常生活和工作。合并严重的脑挫裂伤者预后稍差。

影像学表现

CT 表现

- 急性期表现为颅骨内板下方新月形均匀高密度区。约 40% 急性硬脑膜下血肿呈低、高混合密度,这主要由于有活动性出血或蛛网膜撕裂后脑脊液与血液混合所致。
- 亚急性期表现为新月形或过渡形(血肿内缘部分凹陷,部分平直或凸出)。一般而言,伤后 1~2 周血肿变为等密度。有时因细胞碎片和血块沉淀于血肿下方,呈分层状,表现为上部是等密度或略低密度区、下部是高密度区的混合密度。
- 慢性期表现为过渡形低密度区。数月甚至数年后,0.3%~2.7% 慢性硬脑膜下血肿可出现钙化或骨化。
- 等密度血肿 CT 仅见占位效应,表现为患侧灰白质界面内移、脑沟消失、侧脑室变形和中线结构向健侧移位。

MRI 表现

- 硬脑膜下血肿的 MRI 信号改变,随血肿期长短而异,与硬脑膜外血肿相仿。

7.2 硬脑膜下血肿

- 急性期 T2WI 呈现为低信号区,而 T1WI 血肿的信号与脑实质的信号强度相仿。
- 亚急性期 T1WI 和 T2WI 均呈高信号,而这种血肿,CT 常为等密度。
- 慢性早期的信号强度与亚急性相仿。晚期信号强度与脑脊液相仿。

读片要点

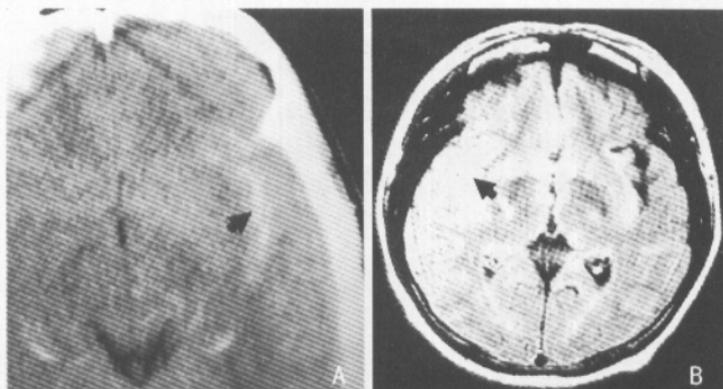
- 硬脑膜下血肿形状多呈新月形,血肿范围较广。血肿可跨越硬脑膜附着点如颅缝,但不可跨越硬脑膜返折如大脑镰和天幕。
- CT 表现为颅骨内板下方新月形均匀高密度区。
- MRI 表现为:急性期 T1WI 呈等信号,T2WI 呈低信号;亚急性期 T1WI 和 T2WI 均呈高信号,而此时 CT 常为等密度。慢性期信号强度与脑脊液相仿。

鉴别诊断

- 硬脑膜外血肿:范围较局限,形状多呈“双凸透镜”或梭形。
- 硬脑膜下积液:多为双侧性,CT 表现为颅骨内板下方新月形低密度区,MRI 表现为 T1WI 呈低信号,T2WI 呈高信号。

7.3 外伤性蛛网膜下腔出血

(traumatic subarachnoid hemorrhage, tSAH)



外伤性蛛网膜下腔出血。图 A. CT 平扫的特征性表现为左侧侧裂池内较为广泛的高密度影(►);图 B. MRI 横断面 FLAIR 右侧侧裂池较对侧呈相对高信号(►)。

病变特点

- 外伤性蛛网膜下腔出血是指颅内血管破裂后血液进入蛛网膜下腔,往往伴有硬脑膜下血肿及中度/重度脑组织原发损伤。
- 在出血 1~2 天,CT 的检出率为 80%~100%。随着时间的延长,其发现率逐渐下降,一般出血 1 周后 CT 扫描已很难发现。
- 蛛网膜下腔出血后,脑血管痉挛现象很常见。当血管痉挛较严重或同时伴发血管壁内出血时,可造成脑缺血和脑梗死,这是蛛网膜下腔出血常见而危险的并发症。
- 常可同时伴发脑挫伤和(或)硬脑膜下血肿,CT 亦可见相应的表现。
- 对 CT 难以显示的亚急性或慢性蛛网膜下腔出血,MRI 的显示效果较佳。

病理表现

- 血液进入蛛网膜下腔后使脑脊液呈血色,整个或部分脑表面呈紫红色。在脑沟、脑池内,由于血细胞沉积,染色更深。
- 如出血量大,脑表面常有薄层血凝块掩盖,于颅底部脑池或脑桥小脑三角池及小脑延髓池内血凝块更明显。
- 随着时间的推移,蛛网膜下腔内红细胞溶解,释放出含铁血黄素,使临近脑皮质、软脑膜呈铁锈色,亦可造成蛛网膜粘连。
- 有时血液进入蛛网膜下腔后可引起血管痉挛,造成大脑皮质和髓质水肿,严重者可造成局部梗死灶及脑软化灶。

临床表现

7.3 外伤性蛛网膜下腔出血

- 剧烈头痛、呕吐、意识障碍、抽搐、脑膜刺激征。
- 有时可出现偏瘫及脑神经障碍。
- 腰穿显示血性脑脊液为本病确诊依据。
- 预后大多良好,有神经系统体征者,预后较差。
- 蛛网膜下腔出血常引起广泛蛛网膜粘连,导致交通性脑积水。

影像学表现

CT 表现

- CT 的特征性表现为基底池、侧裂池和脑沟内较为广泛的高密度影。
- 出血的密度与出血量、血细胞比容及 CT 扫描距出血时间长短有关。
- 出血量越大,脑脊液稀释越少,其密度越高;血细胞比容越高,其密度越高;CT 扫描距出血时间越近,其密度越高。
- 随着出血时间的延长,血液稀释和红细胞分解,血液密度逐渐减低,可与脑组织呈等密度,此时可依据基底池和脑沟消失来作出诊断。
- 部分病例随时间延长伴发蛛网膜颗粒纤维化,可演变成交通性脑积水。
- 蛛网膜下腔出血后脑血管痉挛发生率为 25%~42%,绝大多数病例发生于出血后两周,表现为片状密度减低区,亦可出现占位效应及强化现象。

MRI 表现

- 急性期,MRI 显示极差,这时应作 CT 检查。
- 对 CT 难以显示的亚急性或慢性蛛网膜下腔出血,MRI 显示效果较佳。
- MRI:T1WI 呈低信号,T2WI 呈高信号,但由于其信号特点与脑脊液信号相似,因此,常规 MRI 较难检出蛛网膜下腔出血。
- FLAIR 序列可使游离水信号衰减,蛛网膜下腔出血 FLAIR 序列呈相对高信号。

读片要点

- CT 的特征性表现为基底池、侧裂池和脑沟内较为广泛的高密度影。
- FLAIR 序列可使游离水信号衰减,蛛网膜下腔出血呈相对高信号。

鉴别诊断

- CT 片上,沿大脑镰分布的蛛网膜下腔出血需与正常大脑镰区别,一般情况下纵裂内蛛网膜下腔出血常可进入大脑半球的中央沟,常伴有其他脑池、脑裂的积血,可帮助鉴别诊断。

7.4 脑皮质挫伤 (cortical contusion)



脑皮质挫伤。图为 CT 平扫左额叶斑片状不规则低密度区 (➡), 其内常混有点状高密度出血灶 (↗)。

病变特点

- 脑皮质挫伤是由于头颅受到不同加速(减速)力的作用,导致大脑撞击颅板或硬脑膜皱褶,产生挫伤。
- 脑皮质挫伤出现的部位颇具特征性,约半数患者累及额叶,尤其额叶下端及额叶周边。大脑半球底部是挫伤的少见部位。
- 脑皮质挫伤常合并较广泛的硬脑膜下血肿。

病理表现

- 典型的挫伤呈皮质内点状、线状浅小血肿。常伴有硬脑膜下血肿。
- 外伤后 24~48 小时点状、线状浅小血肿可融合成较大血肿。约 5 天后开始液化、囊变。
- 5~6 周后开始修复,以结缔组织增生为主。

临床表现

- 脑皮质挫裂伤很少出现原发性意识丧失,除非病变较广泛,或伴发剪切伤、继发性脑干损伤时,可出现昏迷。
- 颅内压增高症状及损伤部位的神经系统定位体征。严重时可出现天幕裂孔疝和枕骨大孔疝的症状。
- 脑皮质挫裂伤可伴有硬脑膜下血肿、硬脑膜外血肿和蛛网膜下腔出血,出现相应的症状。
- 脑脊液化验呈血性。

影像学表现

7.4 脑皮质挫伤

CT 表现

- 脑皮质挫伤的 CT 表现因时间不同而表现呈多样化。
- 早期 CT 可无或仅有轻微异常发现,表现为额叶、颞叶斑片状、不规则低密度区,其内常混有点状高密度出血灶。
- 损伤后 24 ~ 48 小时可见斑点、斑片状高密度区。约 20% 患者在原先低密度无血肿区可出现迟发血肿。
- 损伤几天后,病灶周围出现水肿,并可见占位效应。然后,水肿及占位效应随时间推移而逐渐减少,直至消失。
- 脑皮质挫伤常伴硬脑膜下血肿,CT 可见颅骨内板下新月形高密度影。有时需调节窗宽以显示薄层硬脑膜下血肿。

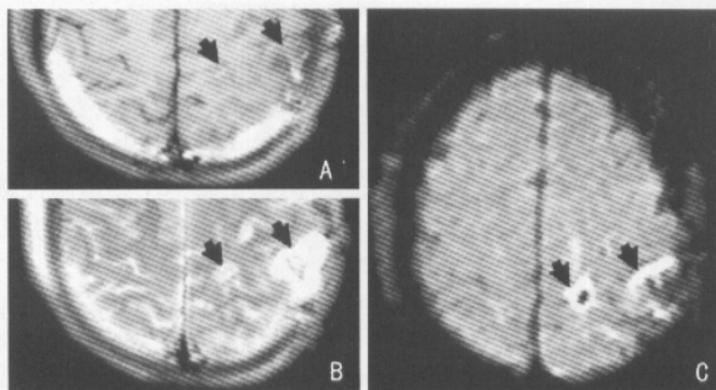
MRI 表现

- 脑皮质挫伤的 MRI 表现变化较大,常随脑水肿和出血的程度而异。
- 对于非出血性脑皮质挫伤,早期病灶中含水量增多和脑水肿可造成 T1 和 T2 弛豫时间延长,T1WI 呈低信号,T2WI 呈高信号。
- 对于出血性脑皮质挫伤,信号强度的改变与血肿内成分的变化和血肿期长短有关。
- 慢性期可见出血灶周边环状 T2WI 低信号带,为含铁血黄素沉积所致。

读片要点

- 脑皮质挫伤的 CT 表现因时间不同而呈多样化。
- 脑皮质挫伤的 MRI 表现:非出血性脑皮质挫伤,T1WI 和 T2WI 的低信号和高信号;出血性脑皮质挫伤,信号强度的改变与血肿期长短有关。

7.5 弥漫性轴索损伤 (diffuse axonal injury, DAI)



弥漫性轴索损伤。图 A. B. MRI 横断面 T1WI 和 T2WI 见左顶叶斑片状异常信号, 呈现 T1WI 低信号(A)、T2WI 高信号(B); 图 C. DWI 见不规则高密度区水肿, 其内常混有点状低密度出血灶。

病变特点

- 弥漫性轴索损伤又称脑白质剪切伤, 其好发于脑的中央, 呈双侧性, 尤以大脑半球白质剪切伤为最多见, 属严重颅脑损伤。
- 由于头颅受到突然加速(减速)力、旋转力的作用, 引起皮、髓质相对运动而导致相应部位的撕裂及轴索损伤。
- 临床症状早于 CT、MRI 阳性发现, 并且临床症状较严重, 与 CT、MRI 表现不成比例。

病理表现

- 弥漫性轴索损伤占颅脑损伤的 5% 左右, 病死率高。
- 大体病理: 偶尔可见少量蛛网膜下腔和硬脑膜下出血, 较小的额、颞叶灰质白质交界处出血, 以及胼胝体和脑干背外侧撕裂和出血。
- 镜下病理: 可见广泛轴索受犯, 表现为轴索肿胀, 此为细胞和轴浆聚集所致, 肿胀的那一段轴索最终将形成一所谓的退缩球, 后者为弥漫性轴索损伤的神经病理标志。

临床表现

- 弥漫性轴索损伤患者常出现原发性昏迷, 昏迷时间可长可短, 有时患者可持续昏迷或成为植物人, 部分患者昏迷直至死亡。
- 弥漫性轴索损伤患者可有偏瘫、颈项强直等体征。
- 脑脊液检查呈血性。

7.5 弥漫性轴索损伤

影像学表现

CT 表现

- 损伤当时行 CT 扫描,可无任何阳性发现或仅有轻微的改变。部分病例可见脑表面的脑沟、脑裂内密度升高,提示有蛛网膜下腔出血。
- 仅 20%~50% 病例首次 CT 就可见点状出血。首次 CT 扫描阴性患者,再次 CT 扫描可显示点状出血灶,故应重视怀疑弥漫性轴索损伤患者的 CT 随访。
- 发现大脑皮质、髓质交界部位出现点状高密度灶,特别是多发时,可结合其临床表现,作出弥漫性轴索损伤的诊断。

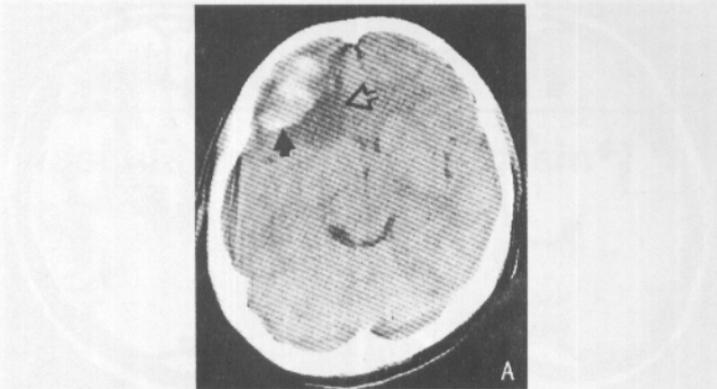
MRI 表现

- MRI 显示弥漫性轴索损伤优于 CT,其信号特征取决于病灶属出血或非出血性,以及病灶形成的时间长短。
- 非出血性者,即只有水肿者,显示为皮质、髓质交界处单发或多发点状 T1WI 低信号和 T2WI 高信号灶。
- 出血灶的急性期显示为 T1WI 等信号和 T2WI 低信号;亚急性期显示为 T1WI 和 T2WI 均为高信号;慢性期显示为 T1WI 低信号和 T2WI 高信号。
- DWI 显示为皮质、髓质交界处单发或多发点状低信号出血灶,该序列与常规序列比较,显示出血灶更加清晰或可发现更多病灶,同时还显示常规系列较难发现的水肿区。
- 由于这种水肿为细胞毒性水肿,故 DWI 呈高信号。

读片要点

- 首次 CT 扫描,可无任何阳性发现或仅有轻微的改变。部分病例可见脑表面的脑沟、脑裂内密度升高,提示有蛛网膜下腔出血。仅 20%~50% 病例首次 CT 就可见点状出血。
- MRI 显示弥漫性轴索损伤优于 CT,其信号特征取决于病灶属出血性还是非出血性,以及病灶的期龄。
- DWI 显示为皮、髓质交界处单发或多发点状低信号出血灶,同时还显示常规系列较难发现的细胞毒性水肿区。由于这种水肿为细胞毒性性,故 DWI 呈高信号。

7.6 外伤性脑内血肿 (traumatic intracerebral hemorrhage)



外伤性脑内血肿。图 A. CT 平扫右额类圆形的局限性高密度区 (▶), 周围环以低密度的水肿带 (⇨)。

病变特点

- 脑外伤引起脑内出血达一定量时即形成外伤性脑内血肿。
- 外伤性脑内血肿总是在脑挫裂伤基础上发生的, 而挫裂伤则常有出血, 集中在一处的出血量达到 30ml 以上, 称为血肿。
- CT 呈现为边界不清的局限性高密度区, 其 CT 值为 70 ~ 90Hu。
- MRI 信号改变随血肿期龄而异。

病理表现

- 脑内血肿可发生于伤后即刻或不久, 系挫裂伤涉及脑内较大血管所造成。
- 多数都是在出血较少的脑挫裂伤的基础上发展而来, 即所谓的迟发性外伤性脑内血肿。

临床表现

- 颅内压增高症状。
- 局灶性症状, 如额叶血肿引起癫痫发作、偏瘫和失语; 顶叶血肿出现感觉障碍; 颅后窝血肿产生小脑症状和延髓麻痹等。
- 脑疝症状, 表现为患侧瞳孔散大、充血、反应消失, 对侧偏瘫, 意识障碍和生命体征改变。
- 神经功能障碍症状, 如失听、失读、失语和精神障碍等。
- 预后多数良好, 并多能恢复正常生活和工作。血肿消失后, 可以不留痕迹, 但常遗有萎缩性变化, 或大小不一的软化灶。

影像学表现

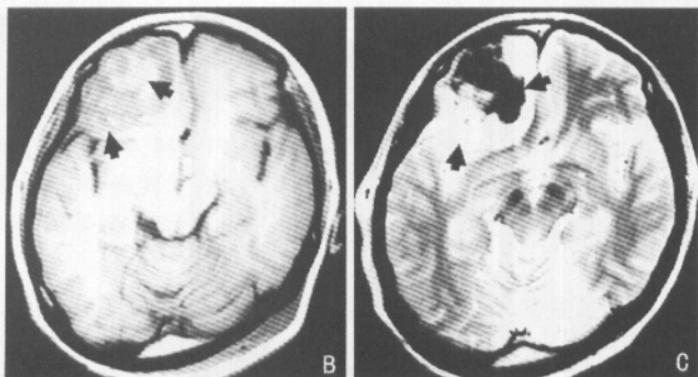


图 B. C. MRI 横断面 T1WI(B) 呈等和略低混合信号(▶), T2WI (C) 呈低和高混合信号(▶)。

CT 表现

- CT 呈现为边界不清的局限性高密度区, 其 CT 值为 70 ~ 90Hu, 其容量较大, 如测量其大小, 常在 30ml 以上。
- 占位效应所造成的中线结构移位和邻近结构受压的程度取决于血肿大小。
- 血肿可能加重其邻近脑组织的水肿, 脑水肿的程度除与外伤严重度有关外, 还与患者失水和补液情况有关。
- 亚急性期和慢性期血肿可有包膜形成, 注射造影剂后显示为环状增强。最早可于伤后 1 周出现。

MRI 表现

- 超急性期血肿(6 小时之内)表现为 T1WI 等或略低信号, T2WI 高信号。
- 急性期血肿(出血后 6 ~ 24 小时)表现为 T1WI 等信号(有时也可为略低信号), T2WI 低信号(周围水肿带为高信号)。
- 亚急性早期血肿(出血后数天), 表现为 T1WI 高信号、T2WI 低信号, 其周围水肿带仍呈高信号。
- 亚急性晚期血肿(出血后数天至数周), T1WI 和 T2WI 均呈高信号。
- 慢性血肿(出血后数周至数月), 血肿的信号会慢慢降低, 这种信号降低始于中央部分。在血肿信号改变的同时, 可出现血肿体积缩小, 往往体积缩小落后于信号的改变。

读片要点

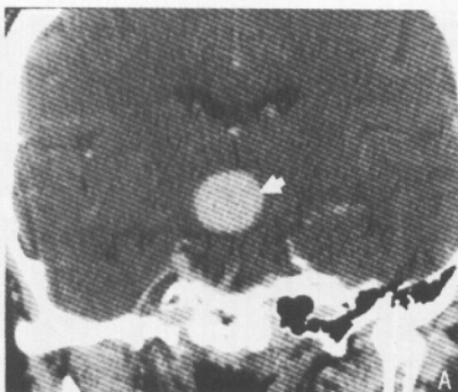
- 脑内血肿 CT 表现为边界不清的局限性高密度区, 有占位效应。
- 脑内血肿 MRI 信号强度的改变与血肿期长短有关。

8 脑血管病变

vascular diseases of brain

8.1 颅内动脉瘤

(intracranial aneurysm)



颅内动脉瘤。图 A. CT 冠状面增强鞍区一类圆形、均质强化灶(►),边界清楚、锐利。

病变特点

- 依结构形态分为:囊状动脉瘤、梭形动脉瘤和夹层动脉瘤。
- 囊状动脉瘤占颅内动脉瘤的 90% 以上,绝大多数是真性动脉瘤。
- 颅内动脉瘤中 15%~20% 为多发性。
- 颅内动脉瘤在两侧颈内动脉对称性生长时,称“镜样动脉瘤”。
- 颅内动脉瘤破裂出血前,90% 患者无症状。

病理表现

- 囊状动脉瘤:位于动脉侧壁、动脉分叉处或动脉顶端的局部凸出。
- 梭形动脉瘤:亦称粥样硬化性动脉瘤,动脉壁变薄,呈过度扭曲、伸长和扩张,可累及相当长一段动脉。
- 夹层动脉瘤:血液通过动脉壁裂隙聚集在内膜下弹力层或外膜下。

临床表现

- 绝大多数未破裂动脉瘤无临床症状,少数因动脉瘤压迫出现症状。
- 动脉瘤破裂引起颅内出血,最多见的为蛛网膜下腔出血,少有脑内血肿,偶有硬脑膜下血肿。
- 颅内出血表现为突然剧烈头痛、恶心、呕吐和精神症状。
- 起病急、症状重,好发年龄为 40~60 岁。
- 颅内动脉瘤破裂的年发生率为 1%~2%。
- 首次动脉瘤破裂出血的病死率为 20%~30%。
- 未予动脉瘤根治,30%~60% 患者在其后 1 个月内再次破裂出血,其余在以后少有不发生再次破裂出血的。

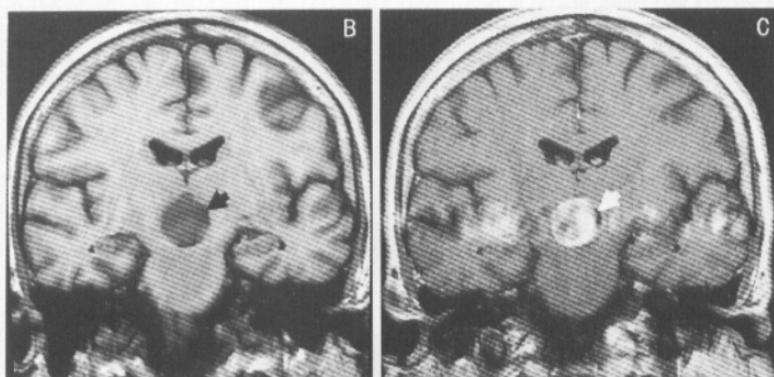


图 B. MRI 冠状面 T1WI 鞍区一类圆形等低混合信号(➡); 图 C. MRI 增强 T1WI 病灶明显强化(➡)。

影像学表现

CT 表现

- 圆形或类圆形占位病变,等密度或略高密度,可有壳状或弧状钙化。
- 明显均一强化或同心圆强化,血栓形成部分不强化。
- CTA 可完整显示动脉瘤的形态和大小。
- 动脉瘤破裂,显示相应的蛛网膜下腔出血、脑内血肿等。

MRI 表现

- 取决于动脉瘤腔内血液流速、有无血栓、有无钙化和是否含铁血黄素。
- 血流过快,各种序列脉冲成像呈流空信号,无强化,瘤壁可以强化。
- 流速较慢,呈等高不均质信号,并有强化。
- 巨大动脉瘤呈增厚的低信号环,内衬以高信号的层状血栓,形似“靶环”。
- MRA 可直接显示较大动脉瘤。

DSA 表现

- 囊状真性动脉瘤多位于脑底动脉环及其附近动脉壁上的囊状凸出。
- 瘤体与瘤径之比 ≤ 2 或瘤径 $\geq 4\text{mm}$ 为宽颈动脉瘤,反之为狭颈动脉瘤。
- 破裂出血者常伴局部动脉痉挛。
- 梭形动脉瘤、夹层动脉瘤、假性动脉瘤多位于颈内动脉、椎基底动脉主干。
- 感染性动脉瘤多位于脑内动脉末梢分支。

读片要点

- 局限性占位病变,多位于鞍区,边缘光滑锐利的圆形或类圆形病灶。
- CT 呈现等密度或高密度,边缘钙化,强化明显。
- CT 显示自发性蛛网膜下腔出血者 75% 以上为动脉瘤所致。

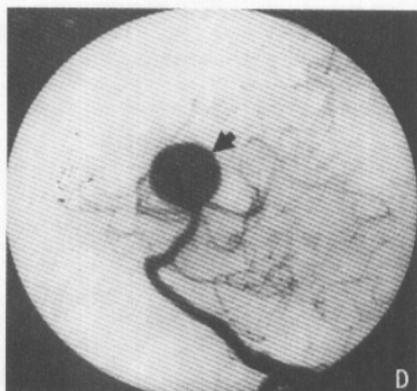


图 D. DSA 基底动脉顶端巨大囊状动脉瘤(➡)。

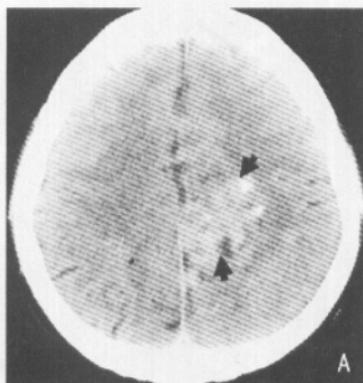
- MRI 可见圆形流空信号,或“靶环”征。
- MRA 可显示病灶与大动脉相连。
- 确诊需要 DSA。

鉴别诊断

- 较小动脉瘤需与正常血管结构鉴别,如血管襻、动脉圆锥等。
- 颅后窝较大动脉瘤需与脑膜瘤和听神经瘤鉴别。
- 在鞍旁的动脉瘤需与垂体瘤、颅咽管瘤和脑膜瘤鉴别。
- 在脑内的动脉瘤需与脉络膜乳头状瘤、室管膜瘤、星形细胞瘤等鉴别。

8.2 颅内动静脉畸形

(intracranial arteriovenous malformation, AVM)



左顶叶颅内动静脉畸形。图 A. CT 平扫顶叶一不规则略高密度病灶(►),内有斑点状钙化,占位效应不明显。

病变特点

- 是一种较常见的颅内血管畸形,发病率 10%~14%。
- 主要临床表现是癫痫、头痛和继发颅内出血。
- 确诊依靠 DSA。

病理表现

大体病理

- 病变血管呈粗细不等的畸形血管。
- 畸形血管团大小不一,多位于皮髓交接处,幕上占 70%。
- 大脑中动脉分布区是 AVM 好发部位。
- 硬脑膜受侵为硬脑膜型 AVM;常规血管造影阴性者为隐匿型 AVM。

镜下病理

- 畸形血管团内动静脉瘘形成。
- AVM 巢内可发生相关性动脉瘤,瘘口远端和引流静脉狭窄远端可引起静脉瘤样扩张。
- 畸形血管团内可有血栓形成、钙化和变性。
- 畸形血管团周围可有脑组织变性、萎缩及含铁血黄素沉着。

临床表现

- 癫痫为首发症状者占 40%~50%,头痛为首发症状者占 15%~24%。
- 男性略多于女性。
- AVM 年出血发生率为 3%~4%,半数以上发生在 30 岁以前,34% 发生在 20 岁以前。

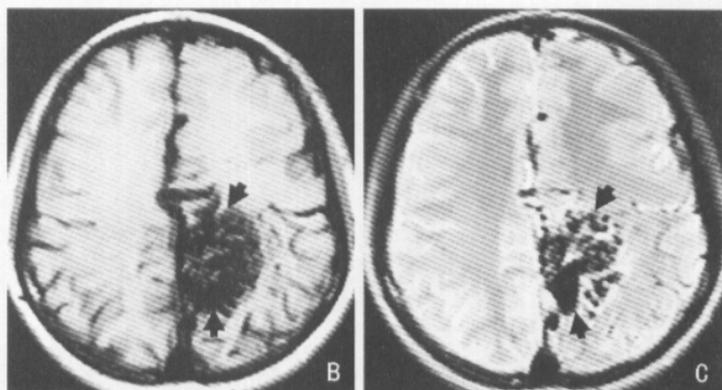


图 B. C. MRI 横断面 T1WI(A)、T2WI(B)左顶叶团状异常血管影,可见流空信号(►)。

- AVM 出血表现为剧烈头痛、呕吐甚至意识丧失。
- 未出血者可反复发生癫痫、头痛,病程较长。
- 发生出血者起病突然,症状严重。
- 再出血间隔时间长。
- AVM 伴出血死亡率是 10%~20%,残留神经学缺陷为 20%~30%,首次出血幸存者在出血后第一年再次出血发生率为 6%。

影像学表现

CT 表现

- 形态不规则的高、等、低混合密度,大小不一,有时可见管状、点状或小片状钙化,病灶较小时可呈阴性。
- 病灶呈团状强化,内有迂曲血管影,周围可见供养动脉和引流静脉。

MRI 表现

- T1WI 和 T2WI 为以低信号为主,具有流空信号特征的不均质信号。
- 无占位效应,周围脑组织可有不同程度的萎缩。
- AVM 伴出血呈不同期龄的血肿表现或蛛网膜下腔出血。
- MRA 可精确病灶定位。

DSA 表现

- 增粗的供养动脉,一支或几支。
- 大小不一的病巢,可伴有病巢内动静脉瘘、病巢前动脉瘤、病巢后静脉瘤。
- 早显增粗的引流静脉,流入深静脉或浅静脉。
- 依据病变大小、部位、引流静脉方向,予以 Spetzler 分级(I 级~V 级)。
- 伴出血者,可有占位表现。

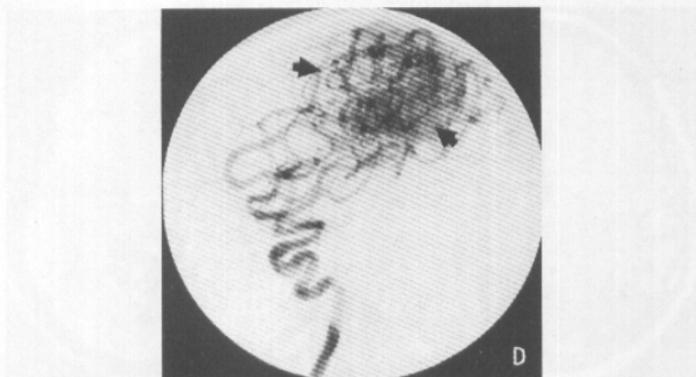


图 D. DSA 左顶团状畸形血管(►), 并见供养动脉增粗, 引流静脉早显。

- 部分 AVM, DSA 不显影, 称隐匿型血管畸形。

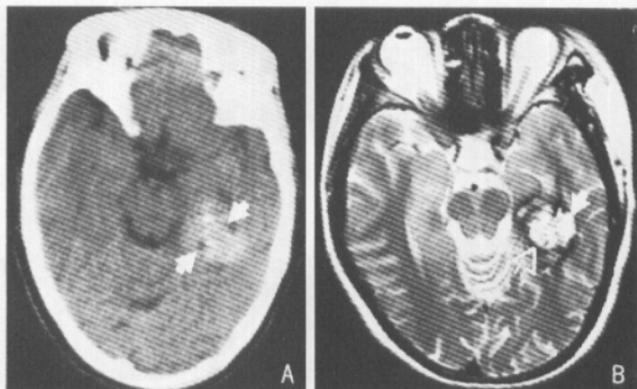
读片要点

- AVM 呈团块状, 大小不一。
- 多位于大脑中动脉分布区、皮髓交界处。
- CT 表现为不规则高、等、低混合密度区, 可见钙化, 呈团状强化。
- MRI 以低信号为主, 具有流空信号特征, 无占位效应, 周围可有脑组织萎缩。
- MRA 可见供养动脉和引流静脉, 病灶较小时不能显示。
- DSA 可明确显示 AVM 病巢、增粗的供养动脉和早显的引流静脉。

鉴别诊断

- 脑梗死: 无团状强化, 无钙化, 无流空效应。
- 肿瘤钙化: 周围脑组织有水肿, 有占位效应, 无局部脑组织萎缩征象。
- 动脉瘤出血: 年龄较大, 有壳状钙化, DSA 直接显示病灶。

8.3 颅内海绵状血管瘤 (intracranial cavernous angioma)



左颞叶海绵状血管瘤。图 A. 头颅 CT 平扫左颞叶局灶高、低混合密度(▶),其边界清楚,有钙化;图 B. T2WI 病灶呈爆米花样高信号(▶),周围一低信号环(↔)。

病变特点

- 占颅内血管畸形的 8%~15%。
- 海绵状血管瘤一般分为脑内型和脑外型,以幕上多见。
- 癫痫和头痛为主要症状,病程长,反复发作。
- 脑内型多呈圆形或类圆形,脑外型多呈不规则形,界清,有钙化,无占位效应。

病理表现

大体病理

- 大小不一、孤立、深红色境界清楚的团块状病灶。
- 多数位于大脑半球。
- 病灶反复出血,瘤内可有钙化。

镜下病理

- 病变由缺乏肌层和弹力层的海绵状血管窦组成,血管间无神经组织。
- 易发生玻璃样变及纤维样变,易出血。
- 常伴有机化、血栓形成和钙化。
- 病灶周围有含铁血黄素沉着。

临床表现

- 约 50% 患者有癫痫,可伴有头痛和神经功能障碍。
- 可发生在任何年龄,30~40 岁多见,男女差异不大。
- 少数患者无症状。

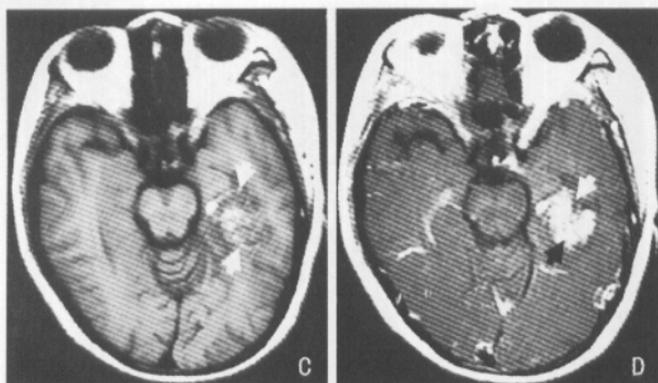


图 C. MRI 横断面 T1WI 左颞叶高、低混合信号(▶),无占位效应;图 D. 增强后 T1WI 病灶明显强化(▶)。

- 多发性颅内海绵状血管瘤有家族性发病倾向。
- 病程较长,反复发作。
- 症状可以逐渐加重。

影像学表现

CT 表现

- 均匀或不均匀略高密度,边界清楚,瘤巢内可见“颗粒”征。
- 点状或斑片状钙化,少数病灶全部钙化。
- 不同程度不均匀或均匀强化。

MRI 表现

- T1WI 约 65% 的病灶呈高、低或高、等、低混合信号,形似“爆米花”。
- T2WI 以高信号为主的混合信号,约 90% 病灶周围有一低信号环,又称“铁环”。
- 增强后 T1WI 呈不同程度强化。
- 病灶周围无水肿,占位效应不明显,急性出血例外。

DSA 表现

- 多为供血动脉不明显的轻度占位表现。
- 可有少许供血动脉和引流静脉。
- 海绵状血管瘤内血流缓慢或无血流而不显影。

读片要点

- 脑内圆形或类圆形病灶,脑外结节状或不规则状,边界清楚。
- CT 呈略高密度,有钙化,有时病灶完全钙化,不同程度强化。

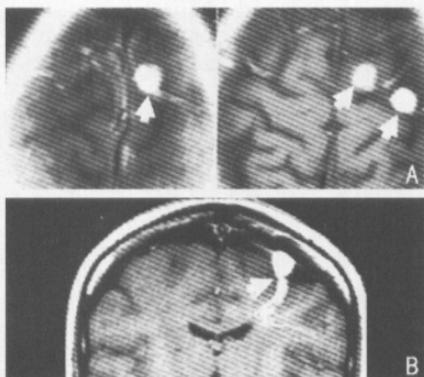
8.3 颅内海绵状血管瘤

- MRI 呈“爆米花”样表现, T2WI 有“铁环”, 强化程度不一。
- 周围脑组织无水肿, 占位效应不明显, 急性出血者例外。

鉴别诊断

- AVM: 有粗大的畸形血管, DSA 特异性强。
- 胶质瘤: 周围有水肿及占位效应。
- 脑膜瘤: 密度和信号均匀, 有均匀明显的强化, 有“脑膜尾”征。
- 听神经瘤: 很少钙化, 强化明显, 可发生囊变。
- 颅咽管瘤: 多为囊性病灶, 有壳样钙化, 儿童多见。

8.4 颅内静脉畸形 (intracranial venous malformation)



左额静脉畸形。图 A. MRI 增强后横断面 T1WI 左额瘤样强化 (►); 图 B. 增强后冠状面 T1WI 强化病灶呈“水母头”状 (►)。

病变特点

- 约 40% 位于额叶,少数位于幕下小脑。
- CT 呈略高密度, MRI 可呈流空信号。
- 病灶可呈圆形或条状强化。
- 确诊依靠 DSA。

病理表现

大体病理

- 不规则的静脉曲张成梭形或球状,分布于正常的脑组织中。
- 异常静脉常贯穿于脑实质流入静脉窦。
- 髓内静脉呈轮辐状集中。

临床表现

- 无症状或癫痫、局灶神经定位体征。
- 如并发出血,可出现头痛、脑膜刺激征等。
- 病灶大小一般不变化。
- 病灶出血者,吸收后症状缓解。

影像学表现

CT 表现

- 多数为阴性,出血者例外。

8.4 颅内静脉畸形

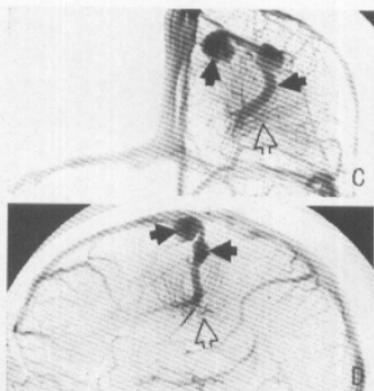


图 C、D. DSA 后前位(C)、侧位(D) 静脉相晚期显示扩张、瘤状的引流静脉(►)和簇状髓内静脉(⇨)。

- 少数圆形或条状高密度,无钙化。
- 圆形或条状强化,周围脑组织无水肿。

MRI 表现

- 多位于近脑表面的脑实质内,T1WI 和 T2WI 均呈圆形或条状无信号。
- 可见簇状强化。
- 周围脑组织无水肿及占位效应。

DSA 表现

- 动脉期多无异常发现。
- 增粗、迂曲的引流静脉。
- 簇状髓内静脉。
- 可出现“水母头”征象。

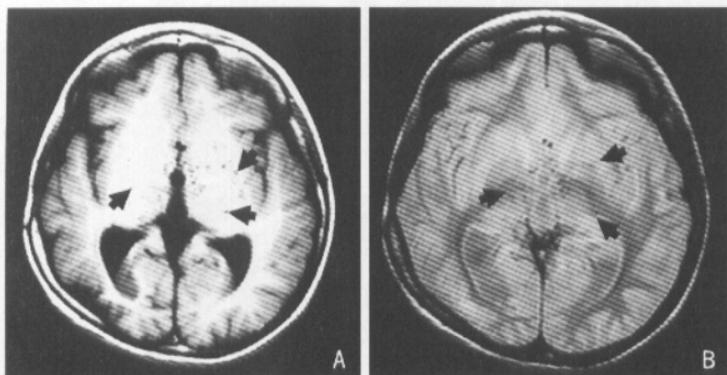
读片要点

- 脑内近脑表面的圆形、线状或条状病灶。
- CT 可见钙化,MRI 为流空信号。
- 增强后病灶可有强化。
- 周围脑组织无水肿、无占位效应。
- DSA 于静脉期呈现增粗的引流静脉和簇状髓内静脉。

鉴别诊断

- 海绵状血管瘤:常有钙化,强化不均匀,MRI 显示“爆米花”和“铁环”征。
- AVM:呈团块状,密度或信号不均匀,可有钙化,DSA 显示供养动脉和引流静脉。

8.5 烟雾病 (moyamoya disease)



烟雾病。图 A、B. MRI 横断面 T1WI(A)、T2WI(B) 两侧颞叶深部多个散在的点状低信号(►),为侧支血管断面。

病变特点

- 又称脑底动脉环闭塞或脑底异常血管网症。
- 婴幼儿及青年好发。
- 继发脑萎缩、脑缺血及脑出血,脑室内出血多见。
- 确诊依靠 DSA。

病理表现

大体病理

- 颈内动脉虹吸段狭窄或闭塞。
- 脑底侧支循环及穿支动脉明显扩张,形成异常血管网。

镜下病理

- 病变段动脉内膜增生、肥厚、变性及中层萎缩。
- 血管壁薄而脆。
- 淋巴细胞浸润。

临床表现

- 脑缺血性表现:头痛、呕吐及感觉运动障碍。
- 颅内出血性表现:头痛、呕吐、意识障碍及脑膜刺激征。
- 15 岁以下儿童 90% 表现为脑内出血;半数以上成人表现为蛛网膜下腔出血,包括脑室出血。
- 病程长,反复发作。
- 病情逐渐进展。

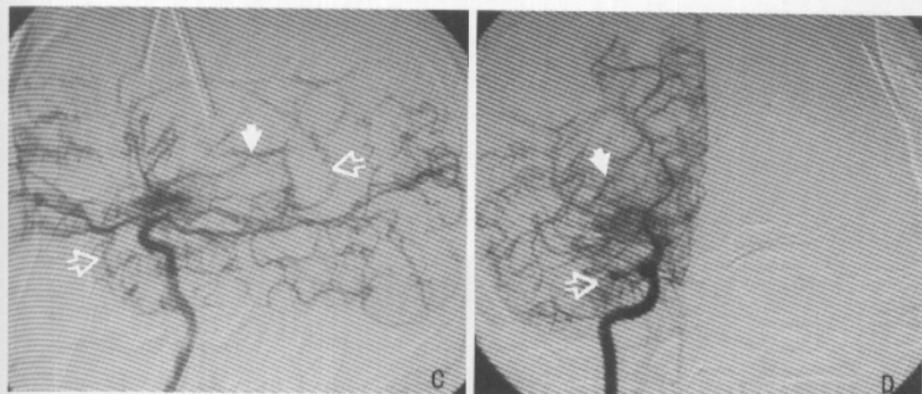


图 C. D. DSA 右大脑前、中动脉不显影,脑底部显示增多的网状血管(▶),大脑后动脉和眼动脉侧支循环形成(⇨)。

影像学表现

CT 表现

- 平扫:缺血性梗死灶,呈多发性、双侧性,不发生于幕下;脑萎缩和脑室扩大;颅内出血表现,包括脑内血肿和蛛网膜下腔出血。
- 增强扫描:低密度病灶无强化;脑底可见不规则扭曲成团的血管网或斑片状血管强化影。

MRI 表现

- 颈内动脉分布区多发 T1WI 低信号和 T2WI 高信号影。
- 新鲜出血时,T1WI 和 T2WI 均呈高信号。
- 双侧大脑中动脉主干流空现象变弱或消失。
- 两侧基底节可见增粗的穿支动脉扩张形成异常血管网,呈网状低信号或无信号区。

DSA 表现

- 脑底动脉环及其附近某一支或多支动脉的狭窄或闭塞。
- 其他颅内动脉末梢支供血的侧支循环形成。
- 穿支动脉增粗,呈异常的血管网状改变。

读片要点

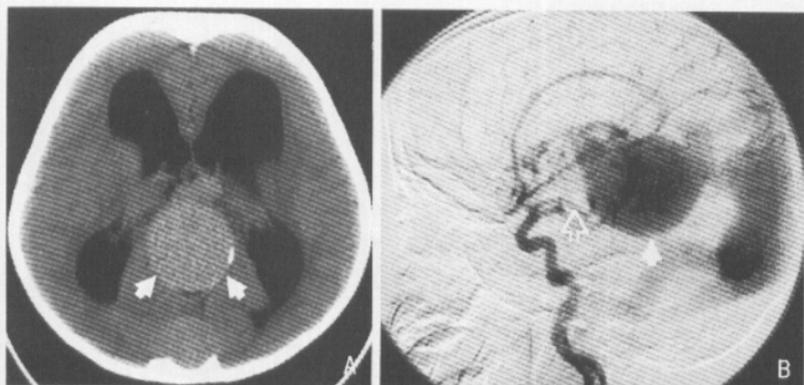
- 颈内动脉虹吸段狭窄或闭塞。
- 多发缺血梗死灶。
- 脑萎缩和脑室扩大。
- 颅内出血表现:脑内血肿或蛛网膜下腔出血。
- 脑底异常血管强化。

- DSA 呈现脑底部动脉闭塞,侧支循环形成,呈烟雾样表现。

鉴别诊断

- 脑梗死:与单支颅内动脉灌注分布区一致。强化不明显。
- 动脉瘤出血:蛛网膜下腔出血为主,DSA 显示动脉瘤。
- AVM 出血:有畸形血管团,有粗大供养及引流血管,无脑萎缩。

8.6 Galen 静脉瘤 (Galen's vein malformation)



Galen 静脉瘤。图 A. CT 平扫四叠体池内圆形均匀的略高密度 (▶), 其边缘有一钙化, 伴幕上脑积水; 图 B. DSA 示 Galen 静脉瘤样扩张 (▶) 及直窦、横窦早显, 以及异常供养动脉 (⇨)。

病变特点

- 占颅内血管畸形的 5%。
- 四叠体池内圆形或类圆形病灶。
- 患者多有脑积水及颅高压症状。
- 影像学上病灶边界清楚、均一强化。

病理表现

- Galen 静脉瘤明显扩张呈瘤状。
- 供养动脉源于颈内和基底动脉系统。
- 供养动脉扩张、迂曲。
- 瘤壁可有钙化, 瘤内可有血栓形成。

临床表现

- 由于病灶较大引起梗阻性脑积水, 出现颅高压症状, 如头痛、呕吐。
- 在幼儿可伴有心脏肥大、心力衰竭等。
- 病灶大小多无变化。
- 很少破裂。

影像学表现

CT 表现

- 平扫: 四叠体内边界清楚的高密度影, 边缘可有钙化。

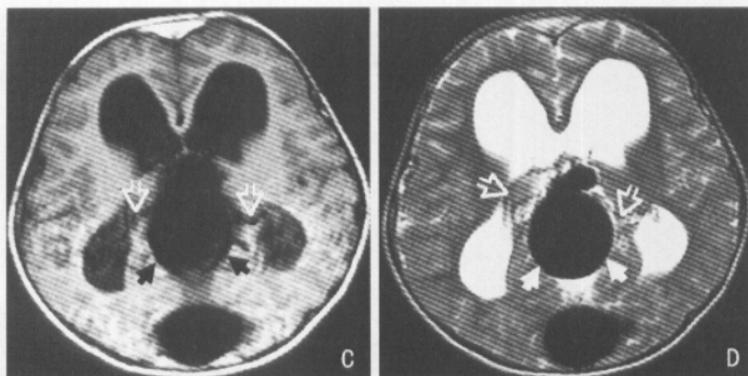


图 C. D. MRI 横断面 T1WI (C)、T2WI (D) 病灶呈流空信号 (►), 并见供养动脉影 (▷) 伴幕上脑积水。

- 增强扫描: 边缘清楚的均一强化, 有时可显示多根螺旋状增粗的供血动脉。

MRI 表现

- 血流较快时, T1WI、T2WI 均呈现“流空信号”。
- 湍流或血液淤滞时 T1WI 呈低信号或等信号, T2WI 呈稍高信号。
- 有附壁血栓形成时, T1WI 和 T2WI 均呈高信号。
- 增强后可见强化。
- 病灶较大时, 矢状面成像可见中脑导水管阻塞, 幕上脑积水。

DSA 表现

- 颈内动脉或基底动脉系的供血动脉扩大、迂曲。
- Galen 静脉瘤呈囊状扩张。
- 引流静脉窦早显、增粗, 包括直窦、横窦、乙状窦。

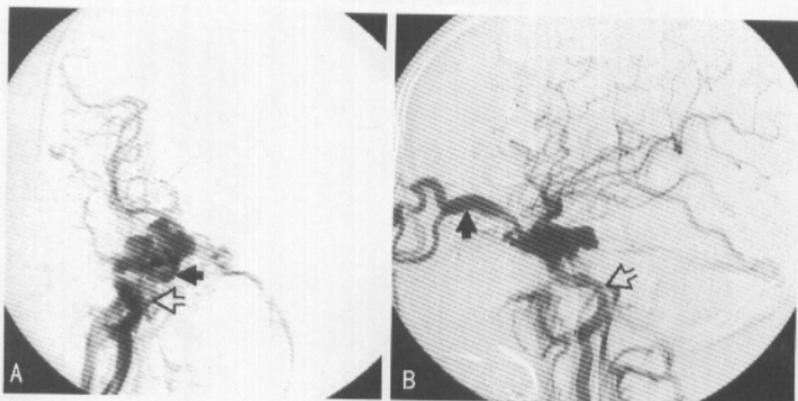
读片要点

- 四叠体池内异常血管影, 圆形或类圆形, 边界清楚。
- CT 呈高密度, 可有边缘钙化。MRI 呈流空信号。
- 增强后有均一明显强化。
- 确诊依靠 DSA。

鉴别诊断

- 脑膜瘤: 密度或信号均匀, 无“流空”征象。DSA 造影可以明确诊断。
- 蛛网膜囊肿: 呈水样密度或信号, 无强化, 无囊壁钙化。

8.7 颈动脉海绵窦瘘 (carotid - cavernous fistula, CCF)



颈动脉海绵窦瘘。图 A. B. 正(A)侧(B)位 DSA 动脉相右侧大脑半球动脉充盈不良,海绵窦早显,返流入眼静脉(►)、岩静脉(⇨)。

病变特点

- 常有头颅外伤,尤其是颅底骨折史。
- 病灶位于一侧海绵窦区。
- CT 和 MRI 主要表现为一侧海绵窦结构异常。
- 病灶可有强化。
- 搏动性突眼为最常见的临床表现。

病理表现

大体病理

- 颈内动脉与海绵窦之间有一裂隙直接相通。
- 大量动脉血进入海绵窦,反流入相关静脉,患侧脑供血不足。

临床表现

- 头痛,一侧搏动性突眼,球结膜充血、水肿。
- 同侧眼球运动障碍,视力障碍。
- 可以并发颅内出血、鼻腔出血,引起相应症状。
- 常有外伤或手术史。
- 逐渐发生突眼、球结膜充血及眼球运动障碍。
- 症状渐重,并发脑出血或鼻腔出血者,可危及生命。
- 预后较好,可以治愈。

影像学表现

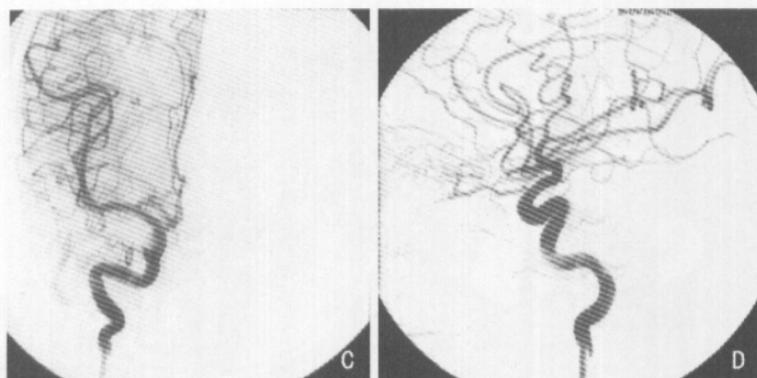


图 C. D. CCF 瘘口球囊闭塞后,脑内动脉充盈良好,海绵窦不充盈。

CT 表现

- CT 较难显示病灶,增强后可见海绵窦区眼球后增粗的血管影。
- 有时可显示颅底骨折。

MRI 表现

- 一侧海绵窦形态增大,有异常流空信号。
- 增强后可见病灶强化,但仍以流空信号为主。
- MRA 可显示增粗的引流静脉。

DSA 表现

- 颈动脉与海绵窦直接相通。
- 海绵窦早显,向眼静脉、岩静脉或颅内静脉等引流。
- 同侧大脑半球灌注不足,部分或全部由对侧颈内动脉或椎动脉供血。

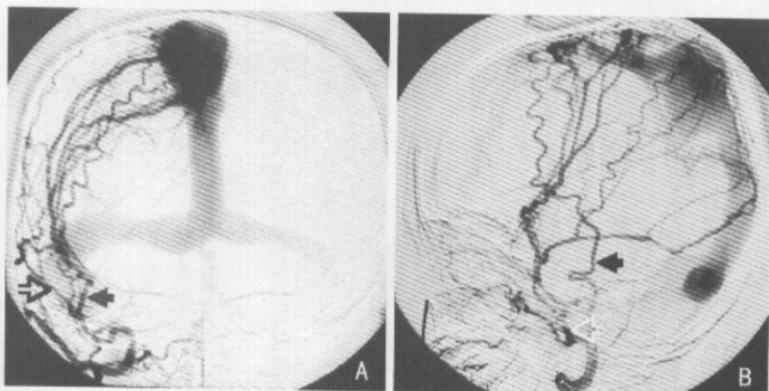
读片要点

- 位于一侧海绵窦区异常血管影,边界清楚。
- 眼球后异常增粗血管影。
- CT 表现为略高密度,有明显强化。
- MRI 表现为流空信号。
- DSA 确诊。

鉴别诊断

- 动脉瘤:动脉壁上的囊状凸出,无静脉早显。
- 硬脑膜动静脉瘘:病变硬脑膜存在异常血管。

8.8 硬脑膜动静脉瘘 (dural arteriovenous fistula, DAVF)



硬脑膜动静脉瘘。图 A、B。右侧颈外动脉正(A)侧(B)位 DSA 示矢状窦 DAVF, 上矢状窦和横窦早显, 供血动脉来自颞浅动脉 (▶) 和脑膜中动脉 (⇨)。

病变特点

- 病变多位于颅底静脉窦的硬脑膜上, 约 80% 发生在横窦及乙状窦区。
- 相应颅骨可见血管压迹影。
- CT 可以正常。
- MRA 可显示增粗的供血动脉和扩张的引流静脉。
- 确诊依靠 DSA。

病理表现

- 病变血管类似 AVM, 其供血动脉和引流静脉扩张。
- 常伴有静脉窦血栓形成。

临床表现

- 临床上 40 ~ 60 岁多见, 其中海绵窦区女性多见, 颅前窝区男性多见。
- 头痛、眼眶痛及神经功能障碍。
- 搏动性耳鸣及颅内杂音为其特征。
- 可伴有颅高压及颅内出血。
- 症状可以逐渐加重。
- 可并发颅内出血。
- 病灶可自然缩小或消失。

影像学表现

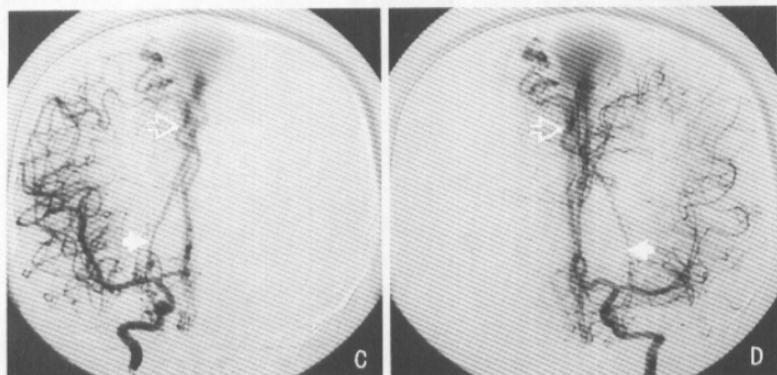


图 C. D. 左(A)右(B)颈内动脉正位 DSA 示天幕动脉(▶)和大脑前动脉(⇨)供血。

CT 表现

- 平扫:无阳性发现或骨窗位显示内板血管沟扩大。
- 增强扫描:斑块样或扭曲血管影,脑膜强化。
- 相应并发症表现,如 SAH、脑内血肿及硬脑膜下血肿。

MRI 表现

- 相应血管瘤样扩张。
- 增强后显示强化或流空效应。
- MRA 显示增粗的供血动脉及扩张的引流静脉。

DSA 表现

- 脑膜动脉与静脉窦之间显示直径 $100\mu\text{m}$ 以下的异常血管。
- 供血动脉扩张。
- 引流静脉早现,并扩张呈瘤样改变。

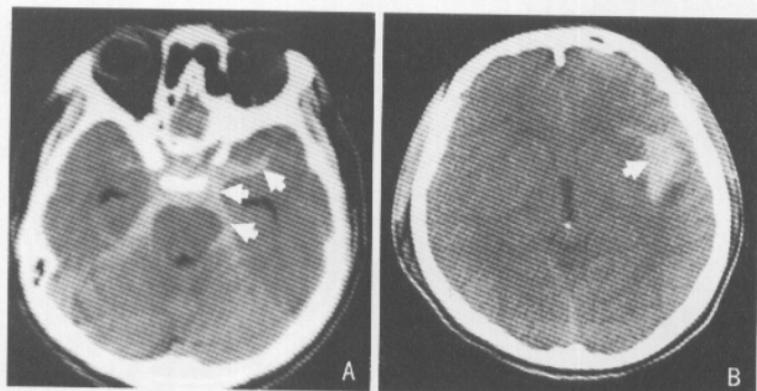
读片要点

- 病灶多位于颅底静脉窦的硬脑膜上,颅骨内板血管沟扩大。
- CT 价值不大,MRI 或 MRA 可直接显示病变的血管。
- 病灶可强化,可出现脑膜强化。
- 可并发 SAH、颅内血肿及硬脑膜下出血。
- DSA 可以确诊。

鉴别诊断

- AVM:多位于脑内,由异常血管团、增粗的供养动脉和引流静脉组成。
- CCF:颈内动脉与海绵窦之间的直接瘘。

8.9 自发性蛛网膜下腔出血 (spontaneous subarachnoid hemorrhage, sSAH)



自发性蛛网膜下腔出血。图 A. B. CT 平扫片状高密度沿基底池、侧裂池、环池分布(▶)。

病变特点

- 自发性,突然起病。
- 脑池、脑沟积血分布广泛。
- 绝大多数为颅内动脉瘤破裂所致。

病理表现

- 整个或部分脑表面呈紫红色。
- 脑沟、脑池内染色更深,有时可见血凝块。
- 血管痉挛可致脑水肿、局部梗死灶及脑软化。
- 后期含铁血黄素沉着,软脑膜呈铁锈色,蛛网膜粘连。

临床表现

- 起病急。突发剧烈头痛、呕吐、意识障碍及抽搐。
- 脑膜刺激征。有时出现偏瘫及脑神经功能障碍。
- 腰穿呈血性脑脊液。
- 如伴有脑动脉痉挛、脑内血肿则预后差。
- 自发性蛛网膜下腔出血诊断明确者,应施行急诊 DSA 检查。
- 如为动脉瘤性破裂出血,动脉瘤闭塞治疗后预后佳。
- 不能明确出血原因者,一般先保守治疗。
- 再次出血者预后差。

影像学表现

CT 表现

8.9 自发性蛛网膜下腔出血

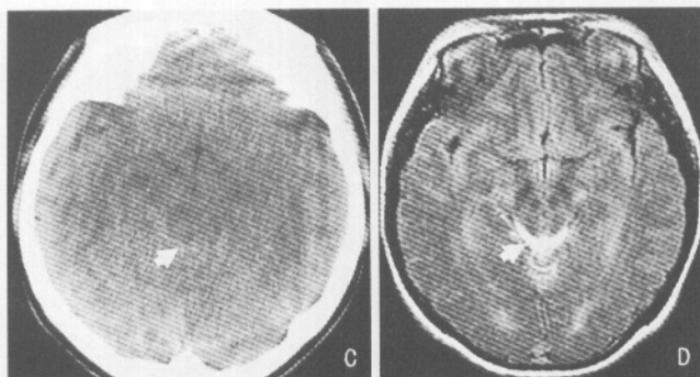


图 C. CT 平扫四叠体池闭塞(►); 图 D. MRI 横断面 FLAIR 四叠体池内高信号出血灶(►)。

- 平扫:沿蛛网膜下腔分布的高密度和(或)脑室内高密度。
- 动脉瘤破裂者,早期可依据积血分布,推测动脉瘤部位。
- 少量出血,CT 较难显示,腰穿或 MRI 检查有助于明确诊断。
- 脑室内大量积血导致急性梗阻性脑积水。
- 血管痉挛者,可伴发脑内低密度区。
- 可同时伴有脑内血肿和硬脑膜下血肿。
- 增强扫描可显示导致出血的原发灶,如动脉瘤、AVMs 等。

MRI 表现

- 在急性期 MRI 显示效果差,MRI FLAIR 序列较为敏感。
- 4~6 天后 T1WI 可显示为高信号。

DSA 表现

- 显示出血原因,如动脉瘤破裂、AVM 等,以及继发血管痉挛。
- 75% 为动脉瘤破裂出血。15% 为动静脉畸形出血。5% 为其他血管性病变或非血管性病变出血。5% 为桥静脉破裂出血。

读片要点

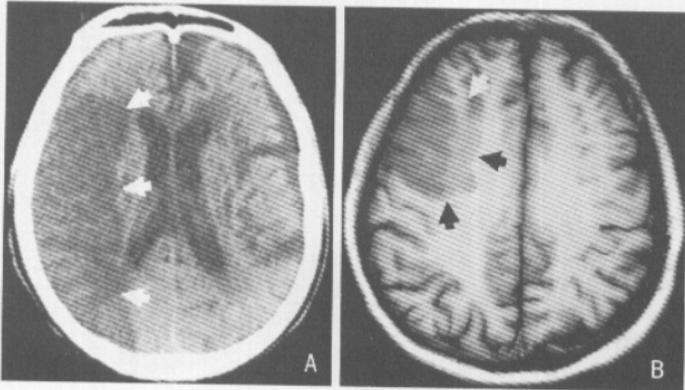
- CT 平扫显示脑池、脑沟或脑室内高密度。
- 可并发脑积水、脑梗死。可伴有脑内血肿和硬脑膜下血肿。
- 在急性期 MRI 显示效果差,MRI FLAIR 序列有助于显示。

鉴别诊断

- 脑水肿:脑实质水肿呈低密度脑组织,衬出蛛网膜下腔,CT 值呈水样密度。
- 正常或钙化的大脑镰:正常大脑镰为略高密度,呈线状,CT 值高于血液。

8.10 缺血性脑卒中(脑梗死)

[ischemic cerebral stroke (brain infarction)]



脑梗死。图 A. CT 平扫右额颞叶大片低密度区,沿大脑中动脉供血区分布(▶);图 B. MRI 横断面 T1WI 右额叶片状低信号(▶),局部脑沟变浅。

病变特点

- 占急性脑血管病(卒中)半数以上,达 50% ~ 80%。
- 最常见的是在动脉粥样硬化基础上形成血栓。
- 大多发生在 40 岁以上中老年人,男女之比为 3: 2。
- 起病较突然,并在短期内进行性加重。
- CT、MRI 可明确病变范围。

病理表现

大体病理

- 4~6 小时组织学改变不明显。
- 12~24 小时后肉眼看到坏死脑组织肿胀、变性,灰白质分界不清。
- 1 周后坏死区颜色苍白、质软呈糊状,与正常脑组织分界清楚。

镜下病理

- 神经元肿胀,核和细胞质固缩、深染。
- 神经轴突断裂呈脂肪滴,髓鞘变性脱落,胶质细胞肿胀伴核固缩。
- 局部毛细血管内无血液。

临床表现

- 50~60 岁老年人多见,常有高血压病史。
- 起病前有 20%~30% 的患者有一时性局灶性脑缺血(TIA)发作史。
- 常在睡眠、休息或安静状态下起病,表现为偏身感觉运动障碍,重者意识不清、两便失禁。

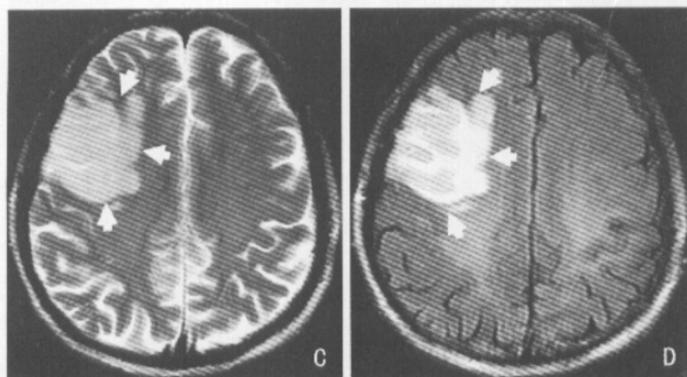


图 C. T2WI 病变区呈高信号(▶); 图 D. FLAIR 病变区呈明显的高信号(▶)。

- 起病后 1~2 天症状发展至高峰。
- 若闭塞的血管经治疗后再通或侧支循环形成时,症状可以改善。
- 多数患者遗留永久症状。致残率高。

影像学表现

CT 表现

- 超急性期可呈阴性。
- 急性期显示局部脑肿胀和脑实质密度降低。
- 亚急性期显示与阻塞动脉供血区相应的低密度灶,界清。
- 慢性期呈现局部脑软化。
- 梗死灶 1 周后呈脑回状、片状或环状强化。

MRI 表现

- 超急性期常规 MRI 阴性,DWI 呈高信号,PWI 呈低灌注。
- 急性期 T1WI 呈低信号,T2WI 呈高信号,FLAIR 序列呈高信号,DWI 呈高信号,PWI 呈低灌注,血管内可有增强征象。
- 亚急性期 T1WI 和 T2WI 同急性期,而 DWI 呈信号下降趋势。
- 慢性期 T1WI 和 T2WI 同急性期,FLAIR 序列呈低信号,DWI 呈低信号。
- 增强后 MRI 表现同 CT。

读片要点

- 与病变血管分布一致的异常密度和信号。
- 超急性期、急性期 DWI 敏感,呈高信号。
- 无或轻微占位效应,1 个月后水肿消退。

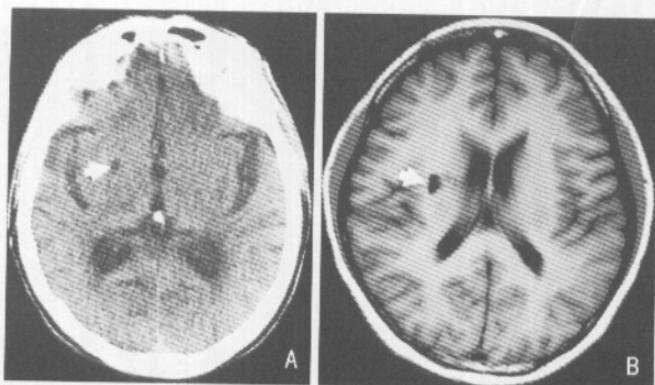
8.10 缺血性脑卒中(脑梗死)

- 2~3周强化最明显,脑回状、片状或环状强化。
- 慢性期后(1个月后)有软化灶形成。

鉴别诊断

- 胶质瘤:水肿沿白质分布无规律,有不均匀或结节状强化。
- 转移瘤:水肿及占位效应明显,有多灶强化。
- 脱髓鞘病变:病灶大多分布在脑室周围,有“黑洞”征。
- 脑积水、脑脊液渗出:分布于脑室周围,伴有脑室系统扩大,分布均匀对称。

8.11 脑腔隙 (cerebral lacunae)



脑腔隙。图 A. CT 平扫右颞深部低密度,边界清楚(►);图 B. MRI 横断面 T1WI 右基底节一小灶低信号(►),与脑脊液信号相同,边界清楚。

病变特点

- 以腔隙性脑梗死(lacunar infarction, LI)最多见,约占 92%,其他腔隙病灶占 8%。
- 病灶好发于基底节、内囊区、脑室旁、脑深部白质及脑干。
- 临床上表现为腔隙综合征及 TIA 等。

病理表现

大体病理

- 一个或多个直径为 5~15mm 大小的梗死灶,呈圆柱状或卵圆形。
- 直径小于 15mm 的血肿吸收后病灶。
- 脑深部的小囊肿或脑室小憩室。
- 各种原因的脑内腔隙,内含水分。

镜下病理

- 大脑深部细小、细长的穿支动脉血栓形成、粥样硬化及脂肪玻璃样变性。
- 小血管周围间隙扩大。
- 小的室管膜下小囊肿形成。

临床表现

- 腔隙性脑梗死占脑梗死的 15%~21%。
- 患者常有高血压、糖尿病和高脂血症。多在 50 岁以后发病。
- 可以无任何症状或有腔隙综合征、TIA 等。
- 多数患者症状无特殊性。

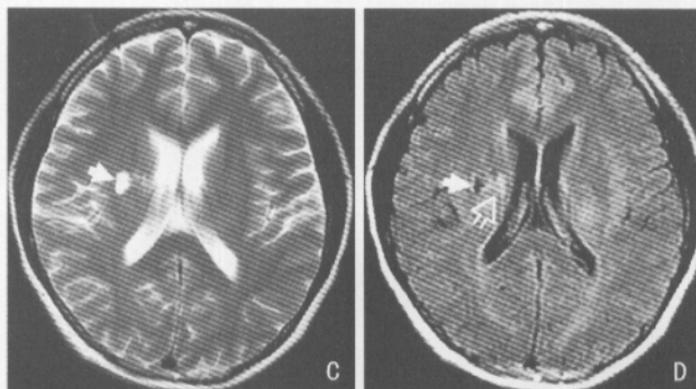


图 C. T2WI 病灶呈高信号(➤);图 D. FLAIR 病灶呈低信号(➤),其内侧高信号灶(⇨)为未形成腔隙之缺血灶。

- 症状可以改善或消失。
- 部分患者病情可以进展或反复发作。

影像学表现

CT 表现

- 急性腔隙梗死者,呈局灶低密度,边界不清,可有强化。
- 梗死后液化或腔隙病变呈局灶低密度、界清、无钙化。
- 分布于基底节、脑干、脑室旁白质,可多发。

MRI 表现

- 腔隙梗死灶 T1WI 呈低信号,T2WI 呈高信号。可有强化。
- 液化后,腔隙病变 FLAIR 序列呈低信号。

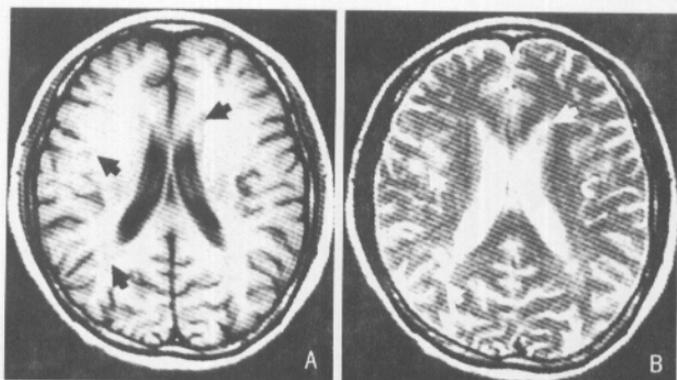
读片要点

- 位于基底节、内囊、脑室旁白质,直径多小于 15mm 病灶。
- 病灶可以单发,也可以多发,多发者多见。
- 梗死灶急性期可见强化,无占位效应。
- 液化灶或腔隙病变 FLAIR 序列呈低信号。
- 其他同脑梗死表现。

鉴别诊断

- 血管周围间隙扩大:分布于白质内,狭长形,无强化。
- 多发硬化:脑室旁白质圆形病灶,可自行缓解。
- 室管膜下小囊肿:脑室旁病灶边界清楚,无强化。

8.12 皮质下动脉粥样硬化性脑病 (subcortical atherosclerotic encephalopathy, SAE)



皮质下动脉粥样硬化性脑病。图 A. MRI 横断面 T1WI 脑室增大,脑沟、脑池扩大,脑室旁白质低信号(➡);图 B. T2WI 脑室周围白质内多发、散在高信号(➡)。

病变特点

- 又称 Binswanger 病,临床上以进行性痴呆为特征。
- 脑白质弥漫性病灶,以枕叶、额叶深部白质最严重。
- 病情可持续和反复加重。
- 影像学特点为病灶呈双侧性、多发性,并伴有弥漫性脑萎缩。

病理表现

大体病理

- 脑白质斑块状或弥漫变性、变软。
- 灰白质分界不清。

镜下病理

- 神经元肿胀、细胞质固缩。
- 小动脉壁增厚,管径变细,内有血栓形成。

临床表现

- 多于 50 岁以后起病。
- 隐匿起病,呈进行性记忆障碍。
- 反复发生神经系统局灶体征,如偏盲、失语、偏瘫等。
- 进行性发展。

影像学表现

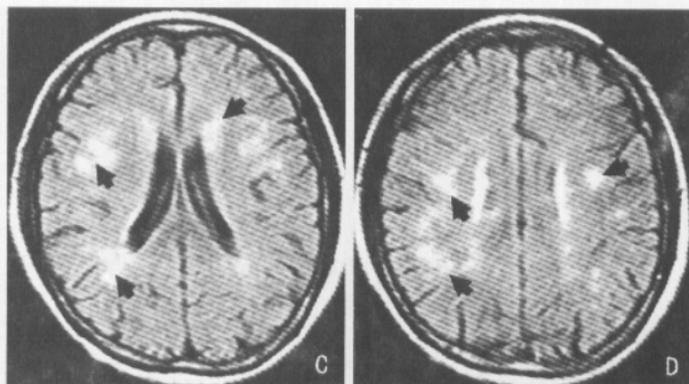


图 C. D. FLAIR 示病变区明显高信号(➡)。

CT 表现

- 额顶枕叶侧脑室周围白质内斑片状低密度灶,边界不清。
- 内囊区、丘脑及脑干常伴有不等大的腔隙灶。
- 脑萎缩。

MRI 表现

- T1WI 病灶呈等信号或略低信号。
- FLAIR 序列和 T2WI 广泛的斑片状或点状高信号。
- 基底节、脑干多发腔隙灶。
- 弥漫性脑萎缩。
- 无占位效应。

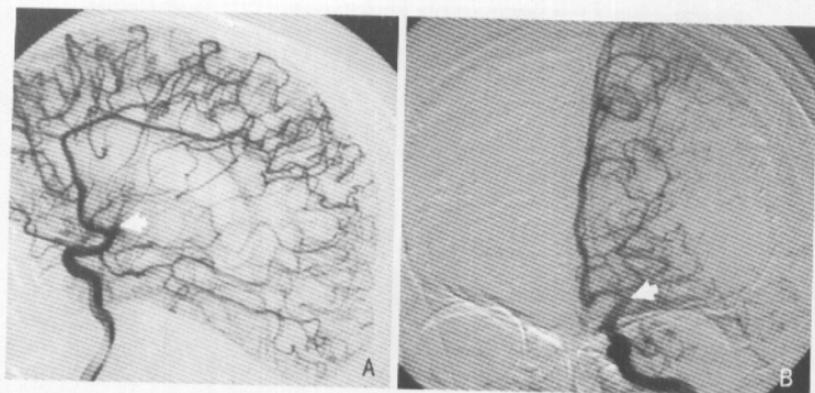
读片要点

- 额、顶、枕叶脑室周围白质内斑片状病灶。
- 病灶两侧性。
- 基底节、脑干多发腔隙灶。
- 弥漫性脑萎缩。
- 无占位效应。

鉴别诊断

- 高血压脑病:起病突然,无痴呆;病程短暂,伴有广泛的脑水肿。
- 脑梗死:起病突然,有明确的定位体征,病灶限于某一病变动脉区。

8.13 脑动脉炎 (arteritis of brain)



脑动脉炎性闭塞。图 A. B. 正侧位 DSA 示大脑中动脉起始部闭塞(▶)。

病变特点

- 分为原发性和继发性两类。前者为全身动脉炎的局部表现；后者多继发于中枢神经系统感染性疾病。
- CT 和 MRI 表现主要为多发性脑梗死,无特异性。
- 确诊依靠 DSA。

病理表现

大体病理

- 脑组织肿胀、变软、颜色苍白,灰白质分界不清。
- 局部脑回变扁,脑沟变浅。
- 软化灶形成时局部脑组织成糊状,与正常脑组织分界清楚。
- 脑膜炎患者,可有脑膜增厚。

镜下病理

- 神经元肿胀,核和细胞质固缩。
- 小动脉壁炎症、坏死、纤维化,管腔狭窄。
- 动脉内血栓形成、管腔闭塞。

临床表现

- 原发性脑动脉炎由全身胶原性疾病、结节病等引起,患者除脑部症状外,还有全身其他症状。
- 继发性脑动脉炎常由化脓性、结核性、病毒性或隐球菌性脑膜炎所致,主要表现为头痛、呕吐及脑膜刺激征。
- 局部脑梗死症状,如头痛、头晕、失语、偏瘫甚至昏迷。

- 原发性者起病缓慢,病程较长。
- 继发性者来势较急,病程较短。
- 伴发脑梗死致残多见。

影像学表现

CT表现

- 形成多发梗死者,表现为脑实质内多发低密度灶。伴出血者,表现为多发斑点状低密度或斑片状高密度。
- 肉芽肿性脑动脉炎累及软脑膜血管者,可出现基底池、侧裂池及脑凸面软脑膜的强化。

MRI表现

- 多发梗死灶 T1WI 呈低信号, T2WI 呈高信号。
- 两侧内囊、基底节散在腔隙灶。
- 病灶可有环状或结节状强化,脑池、脑膜强化。
- 脑萎缩表现。
- 交通性脑积水。

DSA表现

- 受累动脉管腔粗细不均,管壁不规则。
- 受累动脉狭窄甚或闭塞,伴或不伴侧支循环形成。

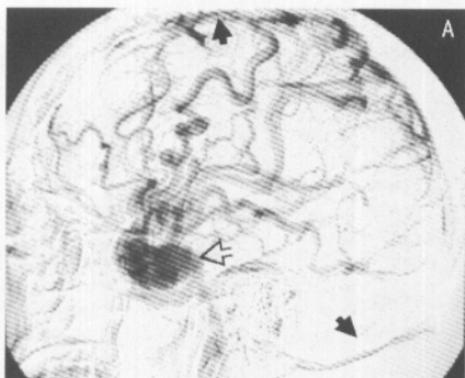
读片要点

- 脑内多发梗死灶。
- 病灶可有不均匀或不规则强化。
- 脑池、脑膜强化。
- 交通性脑积水。
- 受累动脉粗细不均或闭塞。

鉴别诊断

- 脑腔隙:无症状或有 TIA 症状。
- 脑梗死:起病突然,无全身其他疾病或脑炎症状。
- 单纯脑萎缩:发病年龄较大,无全身其他相关疾病及脑炎症状。
- 单纯脑积水:无脑梗死征象,无脑炎及全身其他相关疾病。

8.14 颅内静脉窦血栓形成 (intracranial venous sinus thrombosis)



双侧乙状窦血栓形成。图 A. 侧位 DSA 静脉期示上矢状窦充盈不良(►),部分横窦、乙状窦不显影(◄),脑内血液回流入海绵窦(◄)。

病变特点

- 分炎症性和非炎症性两大类。
- 临床表现多种多样,缺乏特异性。
- CT 和 MRI 主要表现为脑水肿、脑肿胀及脑梗死。
- 临床确诊依靠 DSA。

病理表现

大体病理

- 病变部位脑膜紧张,脑回变平。
- 局部静脉充血,脑池内可有血液。
- 切面可见脑水肿,灰白质分界不清。
- 有时可见小片状出血。

镜下病理

- 近脑表面静脉血管壁炎症、管壁损伤。
- 静脉内血栓形成。
- 局部脑组织神经元肿胀、坏死。

临床表现

- 临床表现不典型。
- 局灶性神经症状,如偏瘫、局灶性抽搐、脑神经麻痹等。
- 全身症状,如发热、头痛、呕吐、意识障碍等。
- 及时治疗可以缓解病情,达到治愈目的。

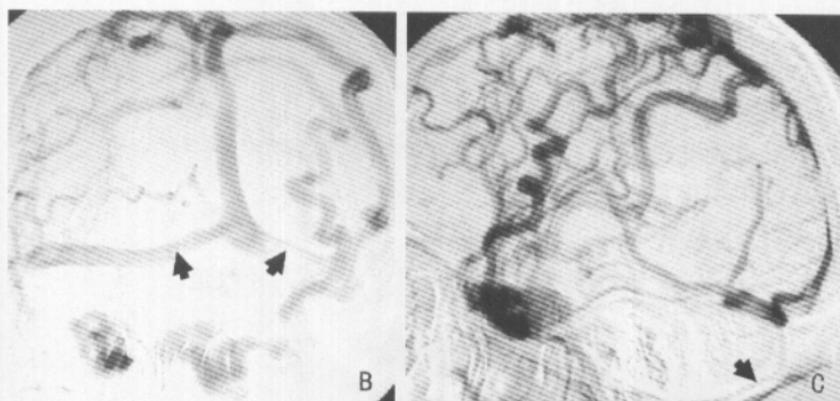


图 B. C. 正(B)侧(C)位 DSA 静脉晚期示两侧横窦充盈不良(►),乙状窦不充盈、提示血栓部位。

- 如未得到及时治疗,其病死率较高,达 20%~78%。
- 部分患者留有脑软化后遗症。

影像学表现

CT 表现

- 脑内大片低密度灶,病灶与周围脑组织分界不清,占位效应明显,皮质内可见小出血灶。
- 1~2 周后,硬脑膜窦、脑表面静脉和深部静脉密度升高。
- 闭塞静脉、硬脑膜窦区脑皮质明显强化。
- “Delta”征,即硬脑膜窦断面中心不强化而周围强化,类似希腊字母“ Δ ”。
- 脑深部线状、点状及扭曲状强化影,代表静脉淤血扩张。

MRI 表现

- 脑肿胀,表现为脑池和脑沟变浅。
- T2WI 病灶呈高信号。
- 病变区域出现多发小出血灶,表现为 T1WI 和 T2WI 高信号灶。
- 闭塞的静脉窦内流空效应消失,表现为 T1WI 和 T2WI 等信号或高信号。
- 增强后 MRI 显示病变区皮质强化。

DSA 表现

- 受累区脑循环延迟。
- 静脉或静脉窦闭塞。
- 引流静脉改道。
- 受累区毛细血管扩张。

读片要点

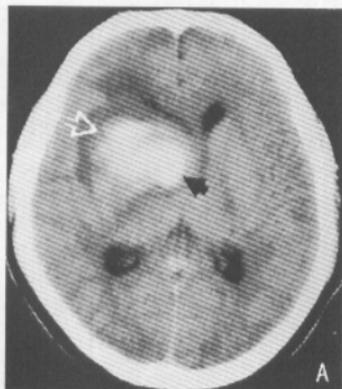
- 有脑水肿、脑肿胀,伴有小出血灶。
- 分水岭区、脑室周围、基底节多发病灶。
- 静脉性脑梗死与病变引流静脉分布相符,有强化。
- 静脉窦内出现异常信号或流空效应消失。
- 增强后 CT 显示“Delta”征。
- MRV 成像、DSA 显示静脉或静脉窦闭塞、引流途径改道。

鉴别诊断

- 脑梗死:起病突然,与阻塞动脉分布一致。
- 窦旁脑膜瘤压迫堵塞上矢状窦:颅内占有位征象。

8.15 出血性脑卒中(脑溢血)

[hemorrhagic cerebral stroke (brain hemorrhage)]



右基底节血肿。图 A. CT 平扫右基底节一团块状高密度灶 (►), 周围一条带状低密度(⇨), 右侧脑室前角受压。

病变特点

- 出血性脑卒中指自发性脑出血。
- 80% 的出血性脑卒中发生在幕上, 20% 发生在幕下。
- 发病突然, 症状严重。
- CT 主要表现为脑内局部高密度影, MRI 依出血时间不同而信号各异。

病理表现

大体病理

- 新鲜出血时, 脑实质内鲜红血块, 周围脑组织肿胀。
- 陈旧出血血块呈铁锈色。
- 继发出血可以检出相应病变, 如动脉瘤、AVM 等。

镜下病理

- 血管壁变性、硬化、坏死及破裂。
- 神经元肿胀。

临床表现

- 起病突然, 迅速出现神经系统症状, 如偏瘫、失语和不同程度的意识障碍。
- 发病年龄较大, 多有动脉硬化、高血压病史。
- 继发于 AVM、动脉瘤者发病年龄相对较轻。
- 多数患者病情来势迅猛, 病死率较高。
- 少数患者血肿可以吸收, 但恢复时间长。
- 可留有严重后遗症。
- 致残率高, 病死率高。

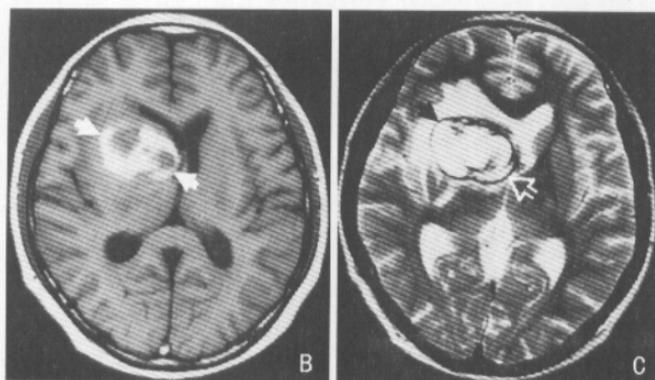


图 B. MRI 横断面 T1WI 病灶呈高、等混合信号(▶),有明显占位效应;图 C. T2WI 病灶及周围水肿带均呈高信号(▶),病灶周围低信号为含铁血黄素沉着(⇨)。

影像学表现

CT 表现

- 平扫:新鲜血肿呈均匀一致的高密度区,CT 值 50 ~ 80Hu。
- 血肿周围水肿呈一低密度环影。
- 4 ~ 6 周后血肿变为等密度,其演变过程由周边向中心发展。
- 若血肿破入脑室,可见侧脑室后角一液平面,大量出血可形成脑室铸形。

MRI 表现

- 急性早期(24 小时内):T1WI 显示血肿以等信号为主,略低或略高信号,PDWI 或 T2WI 呈等或略高信号,周围无水肿带。
- 急性期(1 ~ 3 天):T1WI 血肿仍为等信号,PDWI 或 T2WI 呈略高信号。血肿周围显示出水肿带,T1WI 呈低信号,T2WI 呈高信号。
- 亚急性期(3 天 ~ 2 周):T1WI 和 T2WI 血肿均显示为高信号,并伴有周围水肿带。
- 慢性早期(10 天 ~ 3 周):T1WI 和 T2WI 血肿均显示为高信号,但周围水肿带消失,血肿边缘含铁血黄素沉着,表现为 T2WI 低信号。
- 慢性期(3 周以上):T1WI 和 T2WI 血肿均显示为高信号,血肿周围的低信号环在 T2WI 更加明显。
- 血肿吸收后可留有软化灶,信号与脑脊液相似,同时伴有周围脑组织的萎缩,血肿机化则表现为 T1WI 均匀等低信号,T2WI 均匀低信号。
- 2 周后血肿周围可有环形强化,可持续 3 ~ 5 个月。

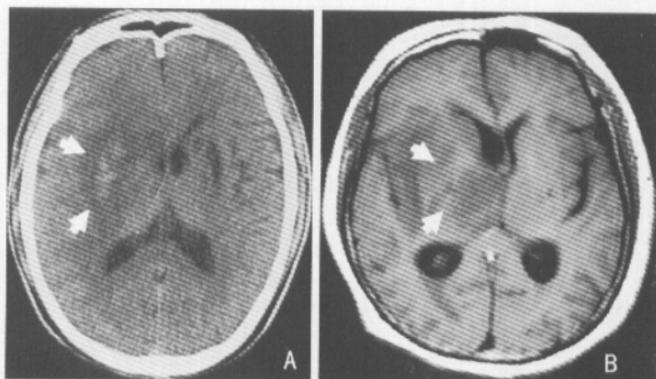
读片要点

- 可伴有原发病灶,如动脉瘤、AVM 等。
- 高血压原因出血多位于基底节,其他原因可位于任何部位。
- 在急性期,CT 平扫血肿呈高密度,以后逐渐演变成等密度及低密度。
- 在急性期或亚急性期,MRI T1WI 血肿呈等信号,亚急性期后呈高信号。
- 急性期及亚急性期血肿周围有水肿带。
- 2 周后血肿周围有环形强化。
- 亚急性期后,MRI T2WI 血肿周围可见低信号环。
- 血肿完全吸收后可形成软化灶,局部有脑萎缩,血肿也可以机化。

鉴别诊断

- 肿瘤出血:CT 和 MRI 显示明确的占位病灶,肿瘤组织显示强化。
- 出血性脑梗死:CT 显示原低密度区内出现点状或斑点状高密度。

8.16 出血性脑梗死 (hemorrhagic cerebral infarction)



出血性脑梗死。图 A. CT 平扫右基底节区大片低密度区内有不规则斑片状高密度(►),提示梗死区内伴出血;图 B. MRI 横断面 T1WI 右基底节丘脑区片状低信号(►)。

病变特点

- 在脑梗死区并发出血,一般发生在脑梗死后 1 周左右。
- 在脑梗死溶栓治疗时更常见。
- 在原有脑梗死基础上,症状加重。

病理表现

大体病理

- 脑组织肿胀、变软,灰白质分界不清。
- 肿胀的脑组织见鲜红色的血块。
- 陈旧出血血块呈铁锈色。
- 后期局部脑坏死,形成软化灶,与周围脑组织分界清楚。

镜下病理

- 神经元肿胀、变性,细胞核及细胞质固缩、深染。
- 血管壁硬化、变性、坏死、破裂。
- 髓鞘变性、脱落,胶质细胞肿胀。
- 部分毛细血管内无血液。

临床表现

- 发病年龄较大,常有高血压、动脉硬化病史。
- 脑梗死患者在保守治疗或溶栓治疗过程中,病情进行性加重。
- 病程进展快。
- 恢复时间较长,一般预后较差。

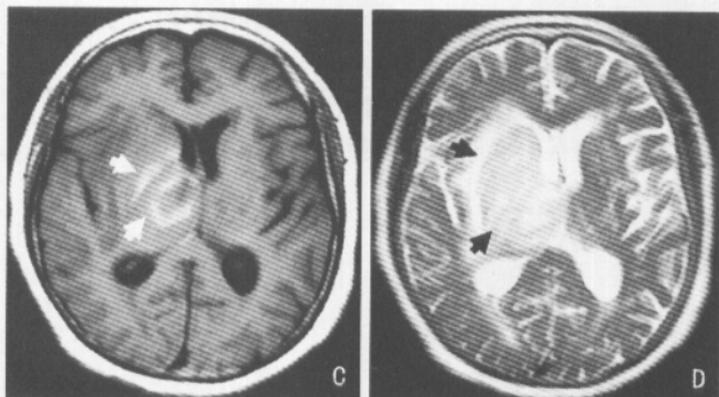


图 C. 9 天后 T1WI 原低信号区内出现不规则片状高信号(▶), 为梗死区内出血;图 D. FLAIR 病灶呈高信号(▶), 周围有轻度水肿。

- 病死率高,致残率高。

影像学表现

CT 表现

- 显示低密度梗死区内出现斑片状高密度,占位效应明显。
- 梗死灶可有不均匀强化,呈脑回状、条状、斑片状。

MRI 表现

- T1WI 表现为混杂信号,即片状低信号内点状、条状或斑片状高信号。
- T2WI 梗死灶呈高信号,而出血部分随出血时间不同而信号不同。
- 增强后 T1WI 显示斑片状强化。
- 早期周围脑组织有水肿,占位效应明显。
- 含铁血黄素沉着不规则,出血周围无“低信号环”。

读片要点

- 多位于大脑中动脉供血区、基底节。
- 片状梗死区内点状、斑片状或不规则出血灶。
- CT 为低密度内的高密度灶,MRI T1WI 为低信号内的高信号。
- 周围脑组织有水肿。
- 强化较明显。
- 占位效应明显。

鉴别诊断

8.16 出血性脑梗死

- 脑出血:无脑梗死的基础,MRI 信号变化随时间而变化,有“低信号环”。
- 脑梗死:CT 平扫无高密度灶,MRI T1WI 无高信号。
- 肿瘤伴出血:占位效应更明显,肿瘤组织强化。
- 脑动脉炎:患者常有中枢神经系统感染史或全身结缔组织疾病,病灶多发。



R741
F65