



· 论 著 ·

# 中颅窝区脑外肿瘤患儿的临床及磁共振成像表现

郑彬<sup>1</sup>, 陈志平<sup>1</sup>, 董世杰<sup>1</sup>, 聂磊<sup>1</sup>, 杨凯华<sup>1</sup>, 杨宾<sup>2</sup>1. 郑州儿童医院放射科, 郑州大学附属儿童医院, 河南省儿童医院, 河南 郑州 450018 ;  
2. 复旦大学附属儿科医院放射科, 上海 201102

**[摘要]** **目的:** 分析中颅窝区脑外肿瘤患儿的临床及磁共振成像 (magnetic resonance imaging, MRI) 表现。**方法:** 收集87例中颅窝区脑外肿瘤患儿病例资料, 对患儿的临床表现及影像学资料进行分析。**结果:** 本研究中肿瘤均为单发, 发病率最高者为错构瘤, 最低者为骨母细胞瘤。错构瘤边界光滑, 平扫与脑组织信号相仿; 颅咽管瘤好发于鞍区并沿组织间隙生长, 蛋壳状囊壁钙化为其特征性表现; 非霍奇金淋巴瘤平扫呈T1WI等或略低信号, T2WI接近脑灰质信号, 扩散加权成像 (diffusion-weighted imaging, DWI) 则呈高信号, 增强后强化较均匀; 脊索瘤主要位于斜坡和蝶鞍并侵犯周围组织; 脑膜瘤边界光滑, 与颅底骨质呈宽基底, 少见坏死, 增强后明显强化; 横纹肌肉瘤信号不均, 边界不清伴周围溶骨性破坏, 增强后强化不均; 骨母细胞瘤好发于脊柱, 位于颅内者罕见, 瘤体呈膨胀性生长, 常伴囊变坏死, 瘤骨及瘤周硬化缘是其特征性表现。**结论:** 患儿中颅窝区脑外肿瘤发生位置深, 临床症状隐匿且多样化, 发现时多为晚期, 早期行MRI检查有助于提高临床诊断率。该类肿瘤的MRI表现具有一定特征性, 但大多数肿瘤的诊断仍需依赖病理学检查。

**[关键词]** 儿童; 中颅窝; 肿瘤; 磁共振成像

DOI: 10.19732/j.cnki.2096-6210.2020.01.007

中图分类号: R739.41; R445.2 文献标志码: A 文章编号: 2096-6210(2020)01-0032-06

**Clinical manifestations and magnetic resonance imaging features of middle cranial fossa tumors in children** ZHENG Bin<sup>1</sup>, CHEN Zhiping<sup>1</sup>, DONG Shijie<sup>1</sup>, NIE Lei<sup>1</sup>, YANG Kaihua<sup>1</sup>, YANG Bin<sup>2</sup> (1. Department of Radiology, Zhengzhou Children's Hospital, Children's Hospital of Zhengzhou University, Henan Children's Hospital, Zhengzhou 450018, Henan Province, China; 2. Department of Radiology, Children's Hospital, Fudan University, Shanghai 201102, China)

Correspondence to: YANG Bin E-mail: binyang82@163.com

**[Abstract]** **Objective:** To analyze the clinical manifestations and magnetic resonance imaging (MRI) features of middle cranial fossa tumors in children. **Methods:** Eighty-seven children with middle cranial fossa tumors were enrolled in this study, and the clinical manifestations and imaging data were retrospectively analyzed. **Results:** All the tumors of this group were single lesion. The highest morbidity of tumors in this group was hamartoma, and the lowest morbidity of tumors in this group was osteoblastoma. The border of hamartoma was smooth, and its MRI signal was similar to brain tissue. Craniopharyngioma is usually found in the sellar region and grows along the interstitial space. The characteristic feature of craniopharyngioma was the eggshell shape calcification. Non-Hodgkin's lymphoma showed iso- and slightly hypo-intense signals on T1WI, and its signal was close to gray matter on T2WI, with relatively homogeneous enhancement. Diffusion-weighted imaging (DWI) shows high signal. Chordoma was usually located in the clivus and sella turcica, with invading surrounding tissue. The border of meningioma was smooth and it was closed association to skull base with broad base. The necrosis of the tumor was rare and it had obvious enhancement. The MRI signal of rhabdomyosarcoma was uneven and the border was unclear, with the surrounding osteolytic destruction. After contrast injection, heterogeneous enhancement was seen in these tumors. Osteoblastoma often occurs in the spine and is rare in the intracranial region. The tumor showed swelling growth, it usually has the tumor bone and the margin of peritumoral cirrhosis. It often accompanied by cystic degeneration and necrosis. **Conclusion:** The locations of middle cranial fossa tumors in children were deep, and the clinical

通信作者: 杨宾 E-mail: binyang82@163.com

symptoms were cryptic and diversified. Most diagnosis of the diseases were late. Early MRI examinations can help improve the clinical diagnosis. The middle cranial fossa tumors present some characteristic MRI features, but the definite diagnosis still needs the histological findings.

[ Key words ] Children; Middle cranial fossa; Tumor; Magnetic resonance imaging

儿童中颅窝脑外肿瘤发病率较高且种类繁多,尤其需要予以鉴别。由于中颅窝的特殊解剖位置,患儿临床症状多不典型,且影像学特征各异。术前掌握此类肿瘤的影像学特征,对判断病变部位、形态、信号和血供状况、制定相应治疗方案、避免损伤周围组织有着重要意义<sup>[1]</sup>。本文回顾并分析郑州儿童医院及复旦大学附属儿科医院87例中颅窝脑外肿瘤患儿的临床资料,结合其他相关文献,总结该类肿瘤的磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)图像特点,现报道如下。

## 1 资料和方法

### 1.1 一般资料

收集2015年2月—2018年1月在郑州儿童医院及复旦大学附属儿科医院经手术病理学检查证实的中颅窝脑外肿瘤患儿87例,其中男性56例,女性31例,年龄4个月~15岁,平均(6.3±1.5)岁。病程1个月~2年,平均病程(5.6±1.2)个月。临床表现多样化,主要为头晕头痛、呕吐、站立不稳、耳鸣、视物模糊、外耳道流脓、面部麻木及癫痫等症状,也可表现为性早熟、认知功能障碍及内分泌功能障碍等。

### 1.2 检查方法

本研究71例患儿行头部MRI平扫加MRI增强扫描,16例行头部MRI平扫。扫描仪器为德国Siemens公司Aera 1.5T及Avanto 1.5T磁共振仪。T1WI检查序列为快速自旋回波(turbo spin echo, TSE)序列:重复时间(repetition time, TR)为680 ms,回波时间(echo time, TE)为13 ms; T2WI: TR为3 540 ms, TE为105 ms; 体液衰减反转恢复序列(fluid-attenuated inversion recovery, FLAIR): TR为5 400 ms, TE为110 ms; 扩散加权成像(diffusion-weighted im-

aging, DWI): TR为4 600 ms, TE为75 ms,  $b$ 值=1 000 s/mm<sup>2</sup>; 横轴位及冠、矢状位层厚5.0 mm,层距1.0 mm,视野(field of view, FOV)为256×256; 增强扫描静脉注射钆喷酸葡胺注射液,流率2.0 mL/s,剂量0.2 mL/kg。所得图像由两位高年资医师采用双盲法进行分析,意见不一致时需经上级医师进一步诊断或全科会诊,直至意见统一为止。

## 2 结果

### 2.1 肿瘤发生率及病理学检查结果

经病理学检查证实本研究肿瘤主体大部分位于中颅窝,且属脑外肿瘤。发生率由高到低分别为错构瘤26例(29.88%),颅咽管瘤21例(24.14%),非霍奇金淋巴瘤13例(14.94%),脊索瘤10例(11.49%),脑膜瘤8例(9.20%),横纹肌肉瘤6例(6.90%),骨母细胞瘤3例(3.45%)。

### 2.2 肿瘤的一般情况

本研究中,肿瘤均为单发,其中位于中颅窝偏左侧16例,位于中颅窝偏右侧12例,另外59例大致居中。肿瘤最大横截面长径约1.6 cm×3.2 cm~5.1 cm×7.4 cm。发病年龄,肿瘤的组织来源、形态、信号、边界及与周围组织关系等一般情况见表1。

### 2.3 MRI图像特点

错构瘤MRI平扫信号均匀,与脑组织信号相仿,呈T1WI等信号及T2WI稍高信号,增强后均无明显强化(图1)。颅咽管瘤呈囊实性15例,实性6例,囊性成分呈T1WI低信号及T2WI高信号,实性成分呈T1WI等信号及T2WI等高信号,其中4例伴出血者呈T1WI高信号;7例囊壁伴蛋壳状呈T1WI低信号及T2WI低信号钙化,增强后囊壁除钙化部分呈线状强化。非霍奇金

淋巴瘤均为原发性,呈T1WI等信号9例、略低信号4例,T2WI接近脑灰质信号(图2),DWI呈高信号,平均表观扩散系数(apparent diffusion coefficient,ADC)值为 $(0.651 \pm 0.043) \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$ ,增强后明显均匀强化。脊索瘤发生于斜坡和蝶鞍伴骨质破坏,呈T1WI略低信号及T2WI等高信号,并侵犯周围脑组织。脑膜瘤平扫T1WI信号接近脑灰质及T2WI呈略高信号者

7例,增强后明显强化(图3);1例呈T1WI高信号及T2WI高低混杂信号。横纹肌肉瘤边界不清,呈T1WI稍低信号3例、等信号2例,T2WI呈高信号;其中5例伴周围溶骨性破坏,增强后强化不均(图4)。骨母细胞瘤呈T1WI等低信号及T2WI高低混杂信号2例;呈T1WI低信号及T2WI高低混杂信号1例,增强扫描不均匀强化(图5);1例伴T1WI低信号及T2WI低信号硬化缘。

表1 肿瘤的一般情况

病理学类型	发病年龄	组织来源	位置	形态		信号		边界		与周围组织关系
				规则	不规则	均匀	不均匀	光整	不光整	
错构瘤	1~13岁	软组织	灰结节或乳头体,大致居中	26	0	26	0	26	0	与周围组织界线清晰
颅咽管瘤	4~15岁	软组织	鞍区,大致居中	5	16	4	17	19	2	均沿组织间隙生长
非霍奇金淋巴瘤	4个月~11岁	软组织	蝶鞍周围,大致居中、偏左或偏右	8	5	11	2	10	3	6例伴骨质浸润,破坏
脊索瘤	5~14岁	骨组织	斜坡和蝶鞍,大致居中、偏左	7	3	0	10	7	3	均侵犯斜坡及蝶鞍周围组织
脑膜瘤	3~13岁	软组织	鞍结节周围,大致居中、偏左或偏右	4	4	6	2	6	2	与周围组织界线清晰,2例压迫视束
横纹肌肉瘤	2~8岁	软组织	海绵窦区、鞍区、颞极、副鼻窦旁,偏左或偏右	1	5	1	5	0	6	5例周围骨质破坏,1例侵犯脑膜
骨母细胞瘤	8个月~10岁	骨组织	眶后壁、蝶骨,偏左或偏右	1	2	0	3	1	2	2例侵犯周围脑组织

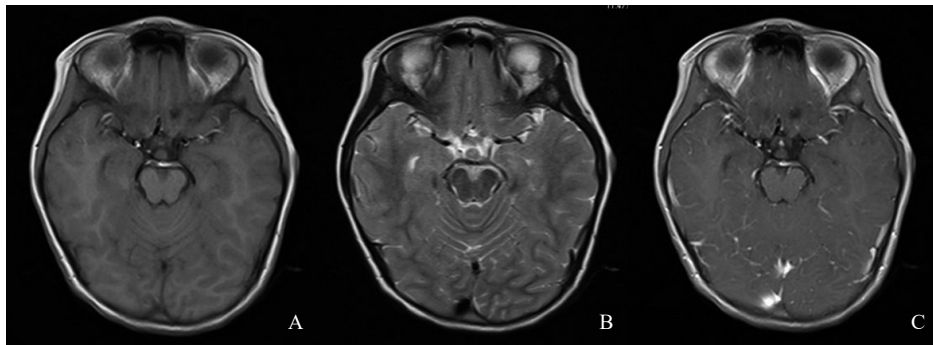


图1 典型病例1(患儿,男性,4岁,诊断为错构瘤)影像图

A: T1WI示鞍上池结节状等信号;B: T2WI示病灶呈略高信号,边界光整,与周围组织间隙清晰;C: 增强后强化不明显

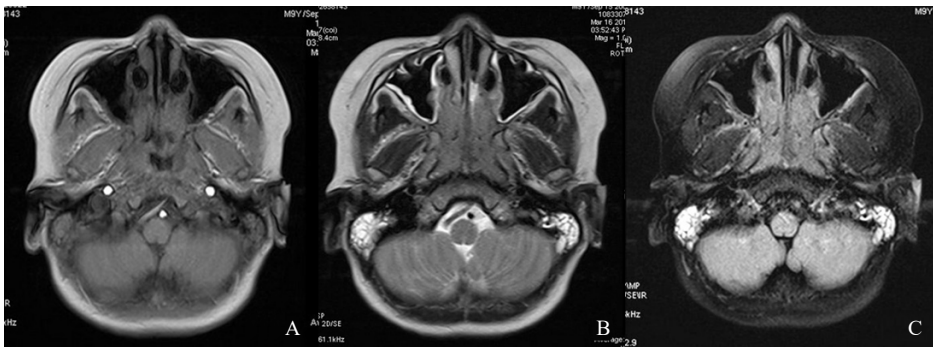


图2 典型病例2(患儿,女性,11岁,诊断为非霍奇金淋巴瘤)影像图

A: T1WI示颅中窝不规则略低信号;B: T2WI示病灶呈等信号,信号接近脑灰质,边界不光整,周围蝶骨信号不均;C: FLAIR示病灶周围蝶骨及部分上颌骨信号不均匀增高

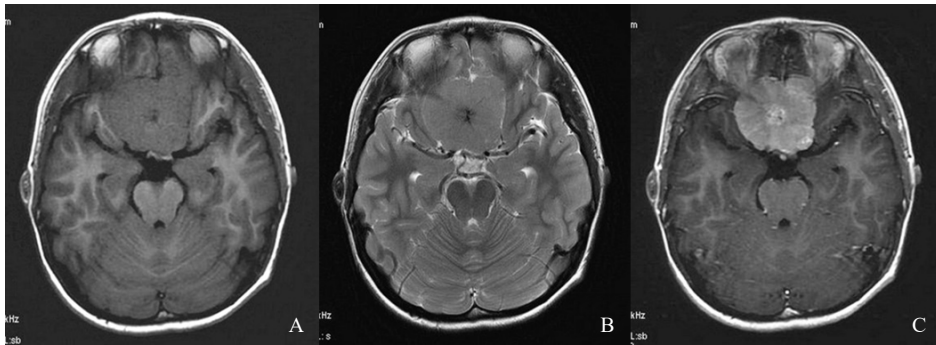


图3 典型病例3 (患儿, 男性, 9岁, 诊断为脑膜瘤) 影像图

A: T1WI示颅中窝团块状略低信号; B: T2WI示病灶呈略高信号, 内部可见星芒状低信号, 边界光整, 视束及视交叉受压; C: 增强后明显强化, 中心可见星芒状强化

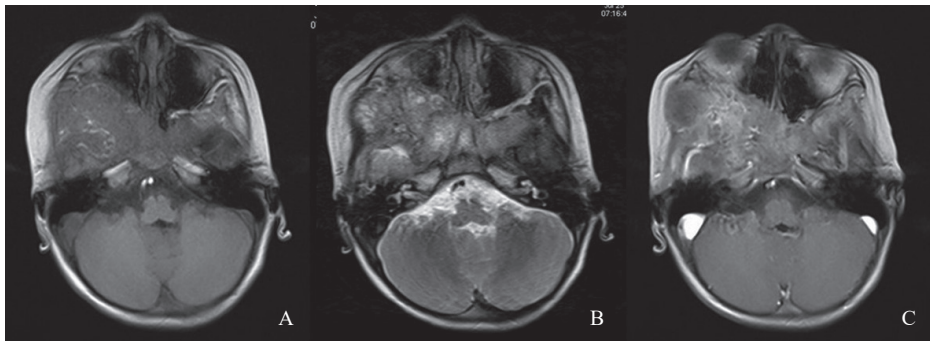


图4 典型病例4 (患儿, 男性, 3岁, 诊断为横纹肌肉瘤) 影像图

A: T1WI示颅中窝偏右侧不规则略低信号; B: T2WI示病灶呈高低混杂信号, 边界模糊伴周围骨质溶骨性破坏; C: 增强后强化不均

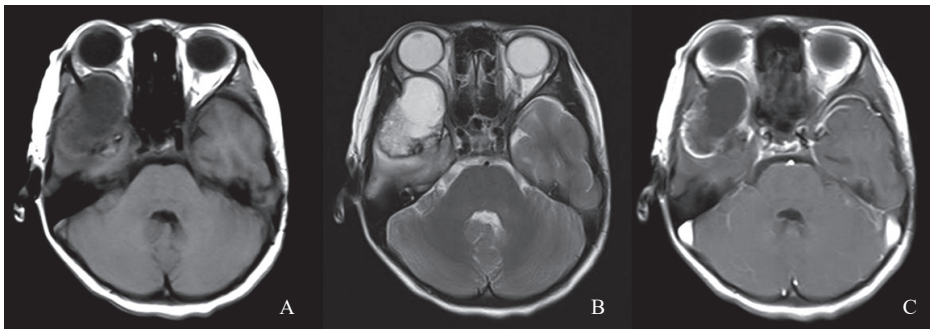


图5 典型病例5 (患儿, 男性, 9岁, 诊断为骨肉瘤) 影像图

A: T1WI示颅中窝偏右侧团块状等低信号; B: T2WI示病灶内部信号不均, 可见斑点状及弧形极低信号, 周围骨质溶骨性破坏, 伴脑组织水肿; C: 增强后强化不均

### 3 讨 论

由于中颅窝解剖结构复杂, 因此该部位脑外肿瘤类型亦呈多样化。中颅窝脑外肿瘤可来源于软组织, 如错构瘤、脑膜瘤等; 也可来源于骨组织, 如脊索瘤、骨肉瘤等, 或为全身其他肿瘤的转移, 如恶性淋巴瘤等<sup>[2]</sup>。因解剖位置较

深等原因, 发生于此处的肿瘤临床症状多不典型且影像学特征各异, 因此这些肿瘤的诊断及鉴别诊断非常重要。MRI密度分辨率高、无辐射、无创, 对于中颅窝脑外肿瘤的诊断具有一定优势。

中颅窝脑外肿瘤的临床及MRI特点: ① 错构瘤, 属无进展的肿瘤样占位性病变, 属脑组织先天发育异常<sup>[3]</sup>。错构瘤好发于灰结节或乳头体, 是导致儿童中枢性早熟的一个重要原

因,特别是小于3岁的婴幼儿<sup>[4]</sup>。本组发病年龄为1~13岁,其中大于3岁患儿占11例,与文献报道<sup>[4]</sup>存在差异。瘤体呈类圆形或结节状,临床具有性早熟、痴笑样癫痫等症状,部分患者伴有尿崩症。由于错构瘤属于异位生长的神经元,因此增强扫描无明显强化。本组26例错构瘤平扫与脑组织信号相仿,边界光滑,增强扫描均无强化。

② 颅咽管瘤,颅咽管瘤来源于胚胎残存组织,属先天性上皮肿瘤,常见于5~15岁儿童和40岁左右成人,占颅内肿瘤的6%~9%,占儿童鞍区肿瘤的54%<sup>[5]</sup>。本组发病年龄为4~15岁,与以往报道<sup>[5]</sup>基本相符。其生长方式多样,形态不规则,常位于鞍内,也可位于鞍上并突入第三脑室<sup>[6-7]</sup>。临床表现为肿瘤压迫所致的颅内压升高,视力及内分泌功能障碍等。由于瘤内组织学较为复杂,MRI信号表现多样。当囊内充盈胆固醇、角蛋白或新鲜血液时,T1WI信号增高,囊壁蛋壳状钙化为其主要特征。本组有4例伴急性出血,7例伴囊壁钙化。由于肿瘤外周(基质)增殖活性比较突出,增强后囊壁呈线状强化,囊内一般无强化<sup>[8]</sup>。

③ 非霍奇金淋巴瘤,属于恶性肿瘤,可发生于颅内、软脑膜、眼部及脊髓等,常见于50岁左右的中年人,儿童相对少见<sup>[9-10]</sup>。临床表现为进展性认知功能障碍,颅内压增高或视力障碍,后期多出现尿便障碍<sup>[11-12]</sup>。其中认知功能障碍极易被临床医师所忽视,从而造成漏诊,应引起高度重视。颅内发病主要位于幕上,发生于中颅窝者少见,呈结节状或团块状,其MRI表现具有一定特征性。平扫多呈T1WI等或略低信号,T2WI接近脑灰质信号并与周围水肿形成鲜明对比。由于肿瘤细胞排列紧密,水分子扩散受限,因此DWI呈高信号,ADC值下降,平均ADC值为 $(0.651 \pm 0.043) \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$ 。非霍奇金淋巴瘤虽属乏血供肿瘤,但以Virchow-Robin间隙为中心向外生长并浸润周围组织,破坏血脑屏障而强化显著,边界多锐利。

④ 脊索瘤,属起源于胚胎脊索残留组织的低度恶性肿瘤,好发于枕蝶交界区,易造成斜坡和蝶鞍骨破坏并侵犯周围组织,任何年龄均可发病,常见于50~70岁人

群<sup>[13-14]</sup>,本组10例患者均伴斜坡和蝶鞍骨质破坏,临床表现为头痛、复视及视力下降等。由于肿瘤内部多含出血、钙化及囊变坏死,平扫信号不均,增强后不均匀强化;

⑤ 脑膜瘤,起源于蛛网膜细胞,好发于大脑凸面、矢状窦旁等区域,常见于50~60岁人群,儿童少见,发生率在2%以下<sup>[15]</sup>。临床表现为头痛、意识障碍、癫痫,以及视力及听力下降。典型脑膜瘤信号均匀、接近脑灰质,增强后明显强化。不典型脑膜瘤信号较复杂,本组1例不典型者呈以T1WI高信号为主的混杂信号。

⑥ 横纹肌肉瘤,属来源于原始间叶细胞的恶性肿瘤,常见于15岁以下儿童,近半数发生于头颈部。本组发病年龄为2~8岁。患儿早期多无临床症状,肿块较大时形态多不规则,伴周围组织侵犯可引起头痛、视盘水肿、外耳道流脓等压迫及浸润症状。由于肿瘤细胞间散在分布的黏液样间质、液化坏死及出血导致内部信号不均。本组6例病例信号均较混杂,其中5例伴周围骨质破坏,增强后亦不均匀强化;

⑦ 骨母细胞瘤,属来源于骨组织的成骨性肿瘤,2013年世界卫生组织(World Health Organization, WHO)肿瘤新分型将其归类为具有侵袭性和偶尔复发的中间型肿瘤<sup>[16]</sup>。骨母细胞瘤发病年龄跨度大,为6个月~75岁,但90%病例在20岁前发病,本组3例患者,最小者仅8个月。好发于脊柱,其次为管状骨及手足,位于颅内者罕见。患儿临床表现不典型,可无明显症状,也可表现为头痛、头晕等颅内压增高症状<sup>[17]</sup>。由于瘤内由不同比例成骨细胞、骨组织、骨样组织及纤维间质组成,因此平扫信号较混杂,常伴类似脑脊液的囊变T2WI高信号,瘤骨及瘤周硬化缘是其特征性表现。当肿块边缘不光整并侵犯周围脑组织时,多提示其含有大量上皮样骨母细胞、具有恶变风险。

综上所述,由于儿童中颅窝脑外肿瘤解剖位置特殊,临床症状多隐匿且多不典型。其MRI信号表现多样化,大多数肿瘤的诊断需依赖病理学检查。由于部分肿瘤的影像学特征具有一定特征性,早期行MRI检查有助于提高临床诊断率,可为临床制定相应治疗方案提供有效的影像学支持。

## [参 考 文 献]

- [1] 翟建春, 石安斌, 杨秋云, 等. 颅底沟通性肿瘤的临床特点及其CT、MRI诊断价值比较 [J]. 中国中西医结合影像学杂志, 2017, 15(1): 15-17, 21.
- [2] MARTINEZ-BARBERA J P, BUSLEI R. Adamantinomatous craniopharyngioma: pathology, molecular genetics and mouse models [J]. J Pediatr Endocrinol Metab, 2015, 28(1-2): 7-17.
- [3] 尹春红, 刘凯, 朱铭. 下丘脑错构瘤的MRI表现与临床症状分析 [J]. 医学影像学杂志, 2017, 27(1): 33-35, 47.
- [4] 苏祁, 乔素华. 下丘脑错构瘤的临床特征及MRI表现分析 [J]. 罕见疾病杂志, 2017, 24(1): 6-8.
- [5] 漆松涛. 颅咽管瘤的现状与展望 [J]. 中华医学杂志, 2017, 97(17): 1281-1282.
- [6] 郭亚飞, 程敬亮, 张勇, 等. 磁共振扩散加权成像在鉴别鞍区恶性生殖细胞肿瘤与颅咽管瘤中的价值 [J]. 中华医学杂志, 2017, 97(37): 2903-2907.
- [7] 李欣明, 贾洪顺, 任云燕, 等. 第三脑室占位性病变的MRI诊断 [J]. 中国临床医学影像杂志, 2017, 28(4): 229-232, 249.
- [8] LOH N Y, NEVILLE M J, MARINOU K, et al. LRP5 regulates human body fat distribution by modulating adipose progenitor biology in a dose- and depot-specific fashion [J]. Cell Metab, 2015, 21(2): 262-273.
- [9] 程岗, 张剑宁. 原发性中枢神经系统淋巴瘤发病机制研究进展 [J]. 中华神经外科疾病研究杂志, 2017, 16(2): 190-192.
- [10] 张剑宁, 程岗. 原发性中枢神经系统淋巴瘤的再认识 [J]. 中华神经外科疾病研究杂志, 2016, 15(1): 1-4.
- [11] 宋丹丹, 刘建国, 戚晓昆. 原发性中枢神经系统淋巴瘤的临床诊治现状 [J]. 中华神经科杂志, 2017, 50(8): 636-640.
- [12] BATHLA G, HEGDE A. Lymphomatous involvement of the central nervous system [J]. Clin Radiol, 2016, 71(6): 602-609.
- [13] 李海军, 彭德昌, 叶成龙, 等. 脊索瘤的CT、MRI表现及其误诊分析 [J]. 实用放射学杂志, 2017, 33(1): 95-98.
- [14] 白吉伟, 张亚卓. 颅底脊索瘤综合治疗的研究进展 [J]. 中华神经外科杂志, 2018, 34(11): 1174-1177.
- [15] 栗世方, 周茂德. 儿童脑膜瘤 [J]. 国外医学·神经病学神经外科学分册, 2002, 29(1): 16-18.
- [16] 曾雪伟, 秦杰, 谢于雯, 等. 误诊脊柱骨母细胞瘤的影像征象分析 [J]. 实用放射学杂志, 2018, 34(4): 630-632.
- [17] 罗静, 吴光耀. 儿童不常见母细胞瘤影像学表现 [J]. 临床放射学杂志, 2013, 32(9): 1366-1370.

(收稿日期: 2019-12-11 修回日期: 2020-01-09)

## 《肿瘤影像学》2020年征订启事

《肿瘤影像学》自1992年创刊以来深受医学界欢迎, 1998年经中华人民共和国科学技术部、国家新闻出版署批准为国内外公开正式发行的期刊, 刊号: ISSN 2096-6210, CN31-2087/R。杂志采用优质铜版纸印制, A4开本, 64页/期, 双月刊。被中国学术期刊综合评价数据库、中国核心期刊(遴选)数据库、中国期刊全文数据库等收录, 是中国科技核心期刊。主要报道医学影像领域中科研成果、临床应用、综述、病例报告、讲座及与理工结合的有关论文等。

《肿瘤影像学》坚持学术性与科学性, 信息量大, 具有临床实用价值。是医院图书馆、影像科室及高等医药院校收存和使用的学术刊物, 是临床医学影像专业医务人员晋升中、高级职称的重要论文发表园地。欢迎各医学院校、医学图书馆、影像科室及个人向当地邮局订阅。

本刊季末出版, 邮发代号4-653, 定价每期15元, 每年共90元整。

单位全称: 《肿瘤影像学》编辑部

通讯地址: 上海市东安路270号复旦大学附属肿瘤医院

邮 编: 200032

电 话: (021)64188274

E - m a i l : imaging109@163.com

网 址 : www.zhongliuyingxiangxue.com

《肿瘤影像学》编辑部