

# 儿童脑室肿瘤的影像诊断思路

黄颺

【关键词】 脑室肿瘤；中枢神经细胞瘤；磁共振成像；诊断

【中图分类号】 R739.4；R445.2 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2017)02-0118-04

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2017.02.004

《放射学实践》杂志的《请您诊断》是我非常喜欢一个栏目，不仅为了挑战自己诊断的准确性，更重要的是，《请您诊断》的答案是邀请国内放射学界很有造诣的专家进行点评，通过学习这些大专家的诊断思路，不断矫正自己的诊断思维方式，使笔者获益匪浅。我也很乐于向《请您诊断》投稿，因为文体不受传统科研论文所限，可以介绍自己的诊断思路和经验，下面笔者结合本单位在《请您诊断》栏目发表过的一些病例，探讨儿童脑室内肿瘤的诊断思路。

## 了解贝叶斯定理，在不确定性中把握大概率事件

贝叶斯定理也称贝叶斯推理，由英国学者贝叶斯(1702~1763)提出，贝叶斯也是一位神父，他在试图证实上帝存在的过程中发现了贝叶斯定理。人们根据不确定性信息作出推理和决策时需要对各种结论的概率作出估计，这类推理称为概率推理。影像诊断思路实际上就是一个概率推理过程，举例如下。

一辆出租车在夜晚肇事后逃逸，这座城市有两家出租车公司，其中一家公司的出租车是绿色的，另一家是蓝色的。一位目击证人辨认出那辆肇事出租车是蓝色的。当晚，警察在出事地点对证人的证词进行了测试，得出的结论是：目击者在当时能够正确辨认出这两种颜色的概率是80%，错误的概率是20%。这场事故中出租车是蓝色而不是绿色的概率是多少？答案是41%（贝叶斯定理计算较复杂），也就是说虽然目击证人说那辆肇事出租车是蓝色的，但实际上是绿色的可能性更大些。通过这个例子可以看出，基础比率非常重要，我们平时诊断不应该首先考虑非常罕见的疾病，而是要先从常见病入手。

我们看下面这个病例：患者，男，10岁，外伤后行头颅CT发现脑室占位6个月，为

进一步检查转入我院行MRI检查。查体：发育良好，无头晕、头痛、呕吐，无发热、抽搐、意识障碍，皮肤无牛奶咖啡斑。MRI平扫示右侧侧脑室三角区有一椭圆形异常信号灶，信号较均匀，T<sub>1</sub>WI呈等信号，T<sub>2</sub>WI呈等信号，病灶边界清晰，大小约27mm×30mm；增强扫描后病灶呈明显均匀强化(图1a~c)。手术和病理：脑室内肿瘤附着于脉络丛，呈类圆形、黄白色，边界清楚，有完整包膜，质地硬，直径约3cm；镜下示肿瘤由梭形细胞构成，呈漩状及束状排列，瘤细胞核大小一致，未见细胞异形、核分裂及坏死，未见明确脑组织侵犯(图1d)。病理诊断：(右侧脑室占位)脑膜瘤(纤维母细胞型)。诊断思路：该病例影像学特点与成人脑膜瘤一致，虽然儿童脑膜瘤非常少见，但诊断中仍然要根据

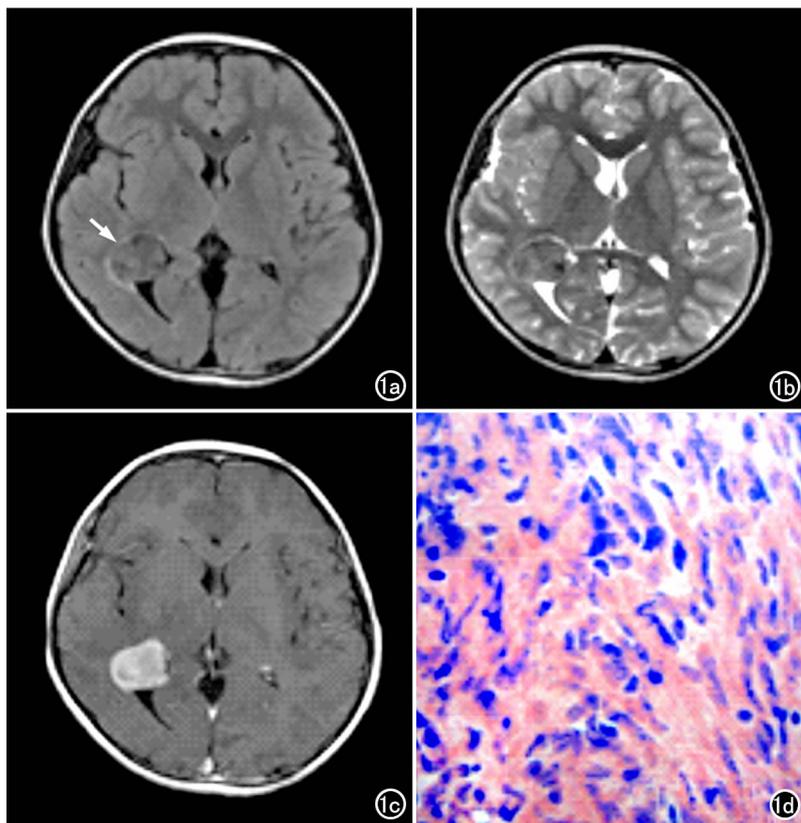


图1 脑室内脑膜瘤。a) T<sub>1</sub>WI示肿瘤信号较均匀，以等信号为主(箭)；b) T<sub>2</sub>WI亦以等信号为主，病灶边界清晰；c) 增强扫描示病灶呈明显均匀强化；d) 镜下示纤维母细胞型脑膜瘤(×200, HE)。

作者单位：510080 广州，广东省人民医院放射科

作者简介：黄颺(1966-)，男，硕士生导师，主任医师，中华放射学会神经学组委员，主要从事神经影像的诊断与研究。

脑膜瘤的特点,首先考虑脑室脑膜瘤。Rickert等<sup>[1]</sup>研究的340例17岁以下儿童原发中枢神经系统肿瘤患者中,脑膜瘤占2.5%。侧脑室脑膜瘤最好发于侧脑室三角区。绝大多数脑膜瘤起于蛛网膜粒的蛛网膜帽细胞,位于侧脑室三角区者起于脉络丛间质细胞或脉络丛组织。儿童脑膜瘤大多由神经纤维瘤病I型合并而来,非神经纤维瘤病I型者很少见<sup>[2]</sup>,Erdincler等<sup>[3]</sup>认为是否伴有神经纤维瘤病是影响预后的最重要因素。成人脑膜瘤患者以女性多见,儿童患者则多见于男性;成人脑膜瘤大多发生于大脑凸面,儿童脑膜瘤则多见于侧脑室三角区。儿童脑膜瘤的临床表现、生长部位和影像学特征均与成年人不同。成年患者的临床症状以癫痫为主,颅内压增高的相关症状不明显;而儿童的颅内压增高症状明显,癫痫发生率低。由于脑膜瘤生长缓慢,儿童神经组织可能比成年人更适应肿瘤的发展,患者早期可无神经系统受损的症状,当肿瘤生长较大时才会出现颅内压增高症状。儿童侧脑室三角区脑膜瘤主要与脉络丛乳头状瘤鉴别,后者常为颗粒状或凹凸不平,呈羽毛状,且常引起脑积水。本例是非神经纤维瘤病儿童脑膜瘤患者,非常少见,其发生位

置、信号改变及临床表现均符合儿童脑膜瘤的特点。

#### 在相似性中把握细微差别

第四脑室肿瘤是儿童中较常见的脑室肿瘤,室管膜瘤、髓母细胞瘤及脉络丛乳头状瘤较难鉴别,需要认真观察图像,把握细微征象和差异。

如病例2,患者,女性,24岁。头晕、头痛2月余,偶有呕吐。查体未见异常。实验室检查未见异常。入院后行MRI检查:第四脑室内可见团块状异常信号,形态不规则,呈分叶状,边界清晰。T<sub>1</sub>WI呈等~稍低信号,T<sub>2</sub>WI及T<sub>2</sub>-FLAIR图像上呈稍高信号,增强扫描示病灶呈较均匀明显强化,其内可见囊变低信号,并可见血管流空信号(图2)。手术于全麻情况下,经枕下后正中中部进行肿瘤切除。病理标本肉眼所见:灰红组织,质软。镜下所见:瘤细胞多形性及异形性较明显,核大小不一,不规则,具中量粉染或浅染的胞浆,排列呈巢状伴腺样、腺泡状及乳头状结构形成;可见核分裂;未见明显坏死。免疫组化:PLAP(-),CD117(-),HCG(-),CD30(-),NSE(++),CK(++),GFAP(++),S-100(++),Vimentin(++),Ki67(2%+)。

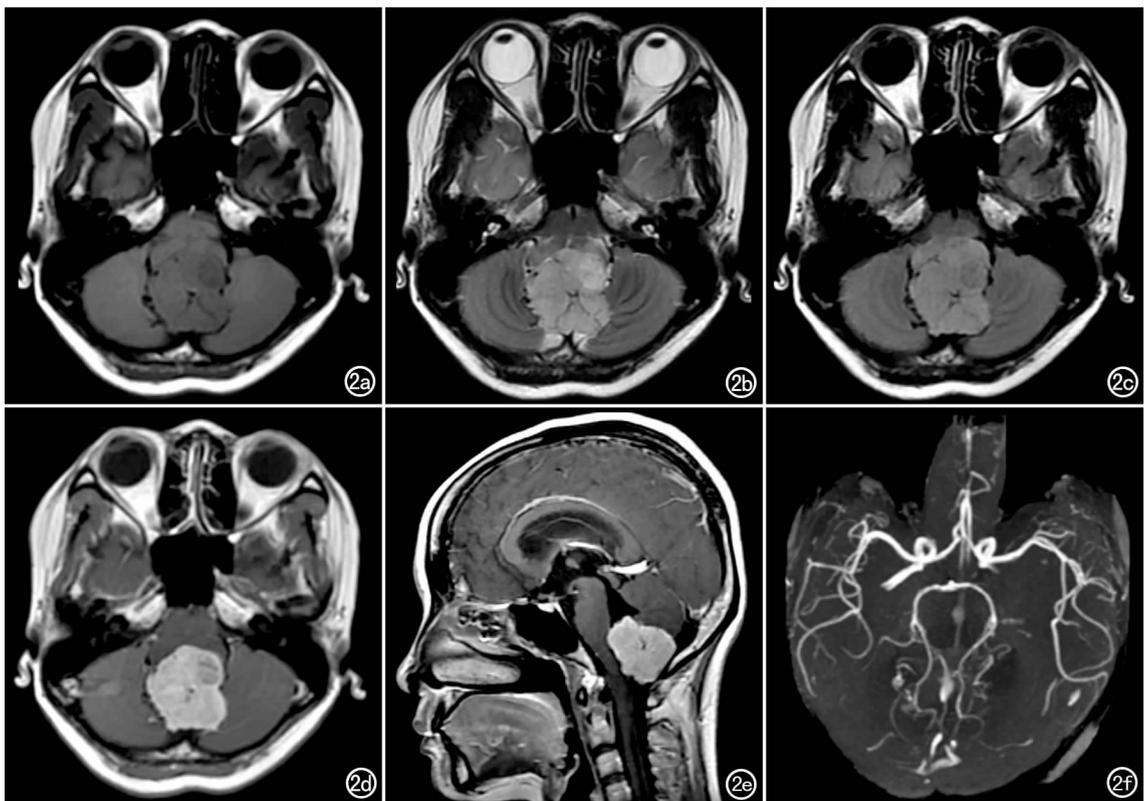


图2 四脑室内CPP。a) T<sub>1</sub>WI示第四脑室内团块状异常信号,形态不规则,呈分叶状,边界清,呈等~稍低信号; b) T<sub>2</sub>WI示病灶稍高信号; c) T<sub>2</sub>-FLAIR图像示病灶呈稍高信号; d) T<sub>1</sub>WI增强扫描示病灶呈较均匀明显强化,内可见斑片状稍低信号,周围可见流空血管信号; e) 矢状面T<sub>1</sub>WI增强扫描示病灶呈较均匀明显强化; f) MRA示肿瘤血管形成。

病理诊断:不典型脉络丛乳头状瘤(WHO II级)。术后患者恢复良好,随诊一年余未见复发。

本例的诊断思路:不典型脉络丛乳头状瘤(atypical choroid plexus papilloma, aCPP)是WHO(2007)中枢神经系统肿瘤分类中新增的一个肿瘤亚型(II级),介于脉络丛乳头状瘤(CPP, I级)、脉络丛癌(III级)之间<sup>[4]</sup>。aCPP与CPP相比,可出现细胞密度增高、核多形性、实质性生长和坏死等,但主要区别在于核分裂象有所增多,且唯一的诊断标准是核分裂 $\geq 2$ 个/10HPE<sup>[5]</sup>,不过仍然达不到诊断为脉络丛癌的标准。脉络丛上皮肿瘤多发生于脑室内脉络丛上皮,少数可发生于桥脑小脑角、鞍上池、鞍区、脑干和脊髓内。小儿多发生于双侧侧脑室,成人则多发生于第四脑室。脉络丛上皮肿瘤发生率不超过颅内原发性肿瘤的1%,约占儿童和青年脑肿瘤的3%<sup>[6]</sup>,70%以上发生在2岁以下的儿童。脉络丛上皮肿瘤的生物行为各有不同:CPP生物学行为良好,预后好,手术完整切除可治愈,5年存活率高达100%;而脉络丛癌则为恶性、进展性肿瘤,5年存活率仅为40%<sup>[7]</sup>;aCPP的生物学行为介于上述二者之间,目前仅有少数病例报道。

本例aCPP患者为24岁青年女性,发病年龄较一般的CPP患者大。复习近年有完整资料的国内文献报道的aCPP患者共8例<sup>[8-12]</sup>,男6例,女2例,发病年龄1~56岁,中位年龄21岁,其中20岁以上者占6例。5例发生在侧脑室内,2例发生在桥小脑角区,1例发生在第四脑室。其中4例肿瘤边界不清,侵犯周围脑实质。aCPP实性部分MR T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI呈等信号,发生在侧脑室内的aCPP较多囊变,常伴有周围脑实质水肿。而桥小脑角区的aCPP囊变较少,未见周围脑实质水肿。增强扫描肿瘤的实性部分明显强化。本病例中,第四脑室aCPP体积不大,呈膨胀性结节样生长,表面呈乳头状或桑椹状,在T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI上呈均匀等信号,未见囊变,肿瘤周围可见清晰脑脊液分界;增强扫描呈均匀明显强化。本例瘤内可见流空的血管影,与其他文献报道一致<sup>[12]</sup>。肿瘤阻塞第四脑室会出现脑室系统内积水,引起头痛、呕吐,这与肿瘤分泌过多脑脊液、肿瘤引起脑脊液循环阻塞,以及肿瘤出血引起蛛网膜颗粒吸收脑脊液障碍有关。

本病需与以下疾病相鉴别:CPP与aCPP很难鉴别,若CPP长在侧脑室,则肿瘤分界清,一般不侵犯周

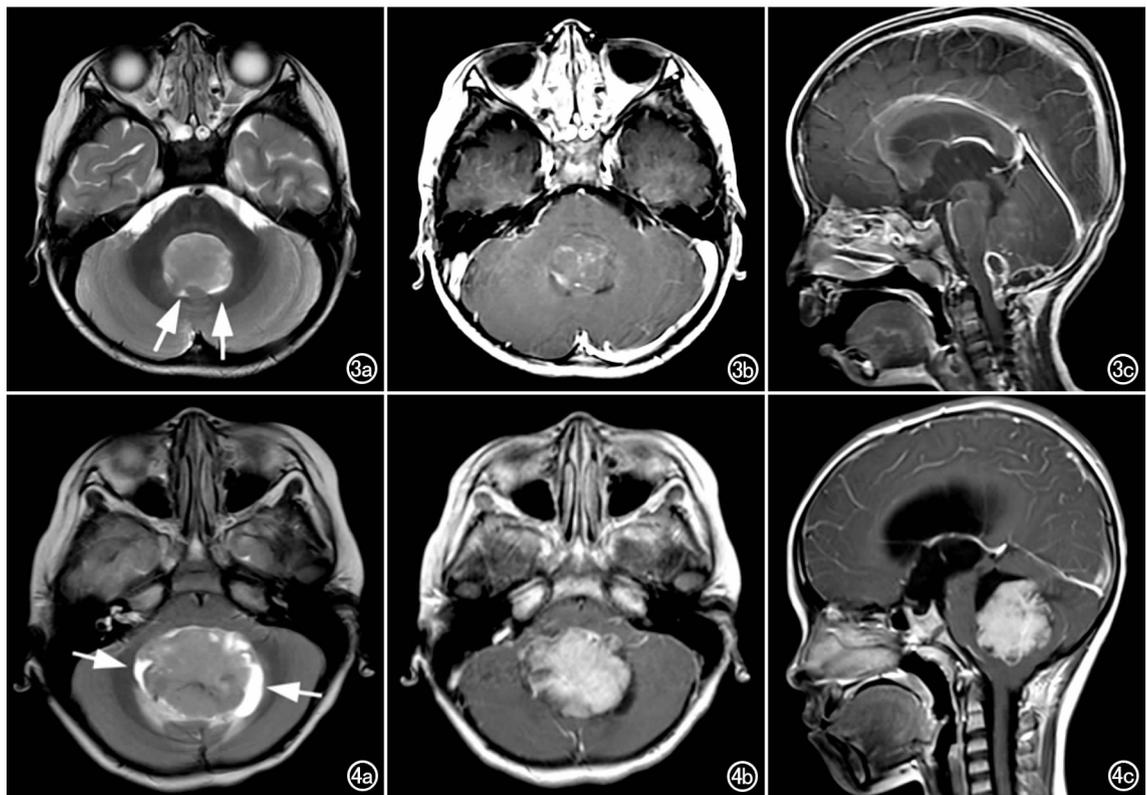


图3 男,3岁,儿童第四脑室室管膜瘤。a) T<sub>2</sub>WI示第四脑室内团块状异常信号,边界清,病灶后方可见脑脊液影(箭); b) T<sub>1</sub>WI增强扫描示病灶轻度强化; c) 矢状面增强扫描示病灶向下经正中孔突入椎管。

图4 男,6岁,儿童髓母细胞瘤突入第四脑室。a) T<sub>2</sub>WI示第四脑室内团块状异常信号,边界清,病灶侧方可见脑脊液影(箭),但后方无脑脊液影; b) T<sub>1</sub>WI增强扫描示病灶明显强化; c) 矢状面增强扫描示病灶呈明显强化。

围脑实质。脉络丛乳头状瘤 MRI 信号较 aCPP 更不均匀,肿瘤内较多坏死区,同时伴有对邻近脑实质的侵犯和脑白质水肿。脉络丛乳头状瘤发生细胞种植转移更多见。室管膜瘤与 aCPP 也较难区分,室管膜瘤呈球形、分叶状或乳头状,常经外侧孔向桥小脑角池延伸,经正中孔向枕大池延伸,形如“溶蜡状”,病灶后方可见脑脊液影,而后方无脑脊液影(图 3)。髓母细胞瘤在 T<sub>1</sub>WI 多数呈等信号,T<sub>2</sub>WI 呈高信号,见散在小圆形钙化及小囊变区,偶见出血;增强扫描肿瘤呈轻度强化至均匀性中等增强。髓母细胞瘤的 MRI 表现与室管膜瘤类似,但髓母细胞瘤内坏死少见,囊变及钙化更少见;增强扫描肿瘤呈均匀中等程度强化,侧方和前方可见脑脊液影(图 4),而后方不会出现脑脊液影(病灶起源于第四脑室顶部的后髓帆)。多数髓母细胞瘤位于小脑上蚓部,使中脑导水管受压前移。

#### 参考文献:

- [1] Rickert CH, Paulus W. Epidemiology of central nervous system tumors in childhood and adolescence based on the new WHO classification[J]. Childs Nerv Syst, 2001, 17(11): 503-511.
- [2] Im SH, Wang KC, Kim SK, et al. Childhood meningioma: unusual location, atypical radiological findings, and favorable treatment

- outcome[J]. Childs Nerv Syst, 2001, 17(9): 656-662.
- [3] Erdinciler P, Lena G, Sarioglu AC, et al. Intracranial meningiomas in children: review of 29 cases[J]. Surg Neurol, 1998, 49(2): 136-140.
- [4] Brat DJ, Parisi JE, Kleinschmidt-DeMasters BK, et al. Surgical neuropathology update: a review of changes introduced by the WHO classification of tumours of the central nervous system[J]. Arch pathol lab Med, 2008, 132(11): 993-1007.
- [6] Ogiwara H, Dipatri AJ Jr, Alden TD, et al. Choroid plexus tumors in pediatric patients[J]. Br J Neurosurg, 2012, 20(1): 32-37.
- [7] Menon G, Nair SN, Baldawa SS, et al. Choroid plexus tumors: an institutional series of 25 patients[J]. Neurol India, 2010, 15(3): 429-435.
- [8] 陈晓东,王伟民,张伟,等. 不典型脉络丛乳头状瘤 1 例:临床及病理研究[J]. 中国微侵袭神经外科杂志, 2008, 12(5): 207-209.
- [9] 李丽,宋建勋,孙鹏飞. 非典型性脉络丛乳头状瘤 1 例[J]. 中国临床医学影像杂志, 2010, 17(1): 74.
- [10] 汤翔宇,朱文珍,王承缘,等. 非典型性脉络丛乳头状瘤一例[J]. 放射学实践, 2009, 24(5): 682-683.
- [11] 战锬,牛蕾,隋庆兰. 桥小脑角区非典型性脉络丛乳头状瘤 1 例[J]. 医学影像学杂志, 2014, 7(8): 1333-1337.
- [12] 高峰,刘正,赵艳娥,等. 非典型性脉络丛乳头状瘤的 MRI 表现[J]. 医学影像学杂志, 2012, 19(7): 1056-1059.

(收稿日期:2016-08-22)

## 下期要目

### RSNA2016 聚焦

节细胞神经瘤与节细胞神经母细胞瘤的 CT 诊断  
CT 能谱定量分析对肺腺癌与鳞癌的鉴别诊断价值  
高危人群早期肺癌 LDCT 基线筛查研究  
ASIR 技术对 MSCT 增强门脉成像质量的影响  
MRI 多征象联合在胎盘植入中的诊断价值

扩散峰度成像对高级别胶质瘤及单发脑转移瘤的诊断价值  
MR T<sub>2</sub>-star 序列定量评估前交叉韧带重建术后早中期  
膝关节软骨情况  
不同类型剖宫产切口妊娠 MRI 特征及比较  
MSCT 后尿道排泄造影术对前列腺增生症致膀胱出口  
梗阻的诊断价值