

儿童颅骨筋膜炎的影像诊断及误诊分析

曾伟彬, 曹卫国, 张欢, 罗珍

【摘要】 目的:分析颅骨筋膜炎的影像表现及其误诊原因,提高对该病的诊断准确性。**方法:**回顾性分析 10 例经手术、病理证实的颅骨筋膜炎的临床资料及 CT、MR 影像资料,并复习相关文献。**结果:**10 例患儿中男童 7 例,女童 3 例,年龄 5~108 个月,平均 29.3 个月,肿块大小约 3~60 mm,临床表现为无痛性肿块。病变均位于颅骨,10 例均行 CT 检查,2 例行 MR 检查,头颅 CT、MR 显示颅骨筋膜炎影像表现有三种,分别是膨胀性骨质破坏,溶骨性骨质破坏,头皮包块。病变多数位于额颞顶部,软组织部分 CT 呈等密度影,边界清,部分病灶穿破颅板累及硬脑膜,MR 表现为 T₁WI 等信号,T₂WI 等/高信号,不均匀明显强化,DWI 无扩散受限。影像诊断均未诊断为颅骨筋膜炎,2 例误诊为嗜酸性肉芽肿,误诊为转移瘤、骨纤维结构不良、表皮样囊肿各 1 例,5 例诊断意见性质待定。**结论:**颅骨筋膜炎是一种罕见的良性头皮颅骨肿物,易误诊,影像特点是常见于额颞顶部颅骨的骨质破坏。综合分析影像特点、临床特征可提高对该病的诊断准确性,通过手术切除即可治愈,避免过度治疗。

【关键词】 颅骨筋膜炎;磁共振成像;体层摄影术,X 线计算机;误诊

【中图分类号】 R814.42;R445.2;R686.3 **【文献标识码】** A

【文章编号】 1000-0313(2021)07-0920-05

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2021.07.019

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



Imaging diagnosis and misdiagnosis analysis of cranial fasciitis in children ZENG Wei-bin, CAO Wei-guo, ZHANG Huan, et al. Department of Radiology, Shenzhen Children's Hospital, Guangdong 518038, China

【Abstract】 Objective: To analyze the imaging manifestations of skull fasciitis and the causes of misdiagnosis, so as to improve the diagnostic accuracy of the disease. **Methods:** The clinical and imaging data of 10 patients with surgically and pathologically confirmed CF were retrospectively analyzed. Relevant literatures were reviewed. **Results:** Of these 10 cases, 7 were male and 3 were female, aged from 5 to 108 months with an average age of 29.3 months. The maximum diameters of masses ranged from about 3 to 60mm. The clinical manifestation was a painless mass in the skull. 10 cases underwent CT scan and 2 underwent MR examination. There were three kinds of CF imaging characteristics revealed on cranial CT and MR, including expansive bone destruction, osteolytic bone destruction and scalp mass. Most of the lesions were located in the frontal, temporal and parietal regions. On CT, the soft tissue of CF was isodensity with well-defined edges. Some lesions penetrated through the entire cranial plate and even invaded the dura mater. MRI showed isointensity on T₁WI, isointensity/hyperintensity on T₂WI, inhomogeneous enhancement and no diffusion limitation on DWI. None of the 10 cases were diagnosed as CF. Two cases were misdiagnosed as eosinophilic granulomas, one case as metastatic tumor, one case as fibrous dysplasia, one case as epidermoid cyst and 5 cases remained as uncertainty. **Conclusion:** Cranial fasciitis is a rare benign scalp skull tumor which is easily misdiagnosed. The valuable imaging feature is bone destruction commonly found in the frontal, temporal and parietal bone. Comprehensive analysis of the imaging and clinical features can improve the diagnostic accuracy. Additionally, CF can be cured with surgical resection to prevent overtreatment.

【Key words】 Cranial fasciitis; Magnetic resonance imaging; Tomography, X-ray computed; Misdiagnosis

作者单位: 518038 广东, 深圳市儿童医院放射科(曾伟彬、曹卫国), 病理科(张欢), 皮肤科(罗珍)

作者简介: 曾伟彬(1984-), 男, 广东梅州人, 硕士, 主治医师, 主要从事儿童骨关节影像学诊断工作。

通讯作者: 曹卫国, E-mail: weiguo.cao@126.com

基金项目: 深圳市医疗卫生三名工程项目(SZSM202011005)

颅骨筋膜炎(cranial fasciitis,CF)是一种罕见的儿童头皮或颅骨的良性纤维增生性疾病。自 1980 年 Lauer 等^[1]首次报道,英文文献报道仅有 80 例患者^[2],中文文献近几年才有 10 例患者报道^[3-5]。颅骨筋膜炎通常表现为头皮下质硬、无痛性、快速增长的肿块,病变主要起源于皮下组织或帽状腱膜。它可发生于颅骨任何部位,最常见于额顶部。儿童头皮肿物需要鉴别诊断的疾病很多,而由于颅骨筋膜炎少见,以及颅骨筋膜炎的局部侵袭性使得它难以与肉瘤等恶性疾病区分,影像科医师常常误诊,因此正确认识颅骨筋膜炎影像特点非常重要。目前颅骨筋膜炎的诊断主要依据 CT、MR 检查和病理活检,单纯依靠临床病史及体格检查难以正确诊断。本文旨在通过研究颅骨筋膜炎的影像特点,结合影像及临床特征,从而作出准确诊断。

材料与方法

1. 研究对象
- 搜集 2011 年 8 月—2019 年 5 月经本院病理活检确诊为颅骨筋膜炎的患儿 10 例。患儿年龄 5~108 个月,平均 29.3 个月,其中男童 7 例,女童 3 例。
2. 仪器和方法
- 采用 GE lightspeed 64 排 CT 和 Siemens Magnetom Skyra 3.0T 磁共振 MR 扫描仪,不能配合的儿童扫描前给 10%水合氯醛溶液口服或直肠灌肠镇静,剂量为 0.5 mL/kg,总量不超过 10 mL,待患儿熟睡后扫

描。患儿取仰卧位,CT 平扫、三维重建;MR 扫描序列包括 T₁WI、T₂WI,部分行 DWI、增强扫描 T₁WI。10 例患儿均行 CT 检查。2 例患儿行 MR 检查。

结 果

10 例患儿均完成 CT 检查,9 例单发,1 例两处病灶。病灶主要表现为颅骨膨胀性骨质破坏伴软组织肿块,其次是颅骨头皮软组织包块伴颅骨受压变薄(表 1、2),平扫表现为等密度或稍高密度肿块影,颅骨内单发或多发骨质破坏,边界清楚,可发生于颅骨任何部位,其中额部 3 例(图 1)、额颞部 2 例、顶部 2 例(图 2)、枕部 2 例、额部 1 例(表 1)。肿块截面大小 3~60 mm。2 例病例完成 MRI 检查,颅骨筋膜炎肿块实质性部分 T₁WI 及 DWI 均为等信号、T₂WI 等或稍高信号,部分病变内呈 T₁WI 低信号、T₂WI 高信号影,增强扫描肿块实性部分明显不均匀强化,其内可见坏死,可向颅内累及脑膜。术后本组 10 例患儿预后良好,随访 1 年,无复发,未发现转移。

病理表现(图 3):镜下见病变边界清,低倍镜下可见大量梭形纤维母细胞和肌纤维母细胞增生,纤维母细胞不规则排列呈短束样,细胞稀疏区和细胞密集区并存,呈"羽毛状"结构,高倍镜下细胞核呈卵圆形、核仁明显,核分裂丰富,非典型核分裂未见。免疫组化:SMA(+) , CD68(+) , LCA 散在(+), desmin 少(+).

误诊情况:10例病例中,影像诊断均未诊断出颅

表 1 10 例颅骨筋膜炎临床资料及影像表现

病例	年龄	性别	部位	影像	大小*(mm ²)	侵入深度
1	17 个月	男	左额、右颞	CT	17×12;19×6	穿破颅板、累及脑膜
2	16 个月	女	左颞	CT	11×5	穿破颅板
3	48 个月	男	枕部	CT/MR	60×6	穿破颅板
4	36 个月	男	左额颞	CT	10×6	穿破颅板、累及脑膜
5	108 个月	男	右额	CT	6×3	未穿破颅板
6	24 个月	女	左颞	CT	21×9	穿破颅板、累及脑膜
7	5 个月	男	左颞	CT/MR	28×22	穿破颅板、累及脑膜
8	8 个月	女	左枕	CT	28×11	颅骨受压变薄
9	17 个月	男	右顶	CT	15×3	头皮包块,颅骨稍受压
10	14 个月	男	左顶	CT	16×8	穿破颅板,累及脑膜

注:* 横轴面病灶最大层面左右最大径×前后最大径

表 2 10 例颅骨筋膜炎影像征像

病例	边缘硬化	钙化	增强扫描	累及颅缝	残留骨片	骨质改变
1	有	无	未增强	无	有	膨胀性骨质破坏
2	无	无	未增强	无	有	膨胀性骨质破坏
3	有	无	不均匀强化	无	有	膨胀性骨质破坏
4	无	有	未增强	无	无	颅骨受蚀变薄
5	无	无	未增强	无	无	头皮包块,颅骨受压变薄
6	无	无	未增强	无	有	膨胀性骨质破坏
7	有	无	不均匀强化	冠状缝	有	膨胀性骨质破坏
8	无	无	未增强	无	无	颅骨受压变薄
9	无	无	未增强	无	无	头皮包块,颅骨受压变薄
10	有	无	未增强	无	有	膨胀性骨质破坏

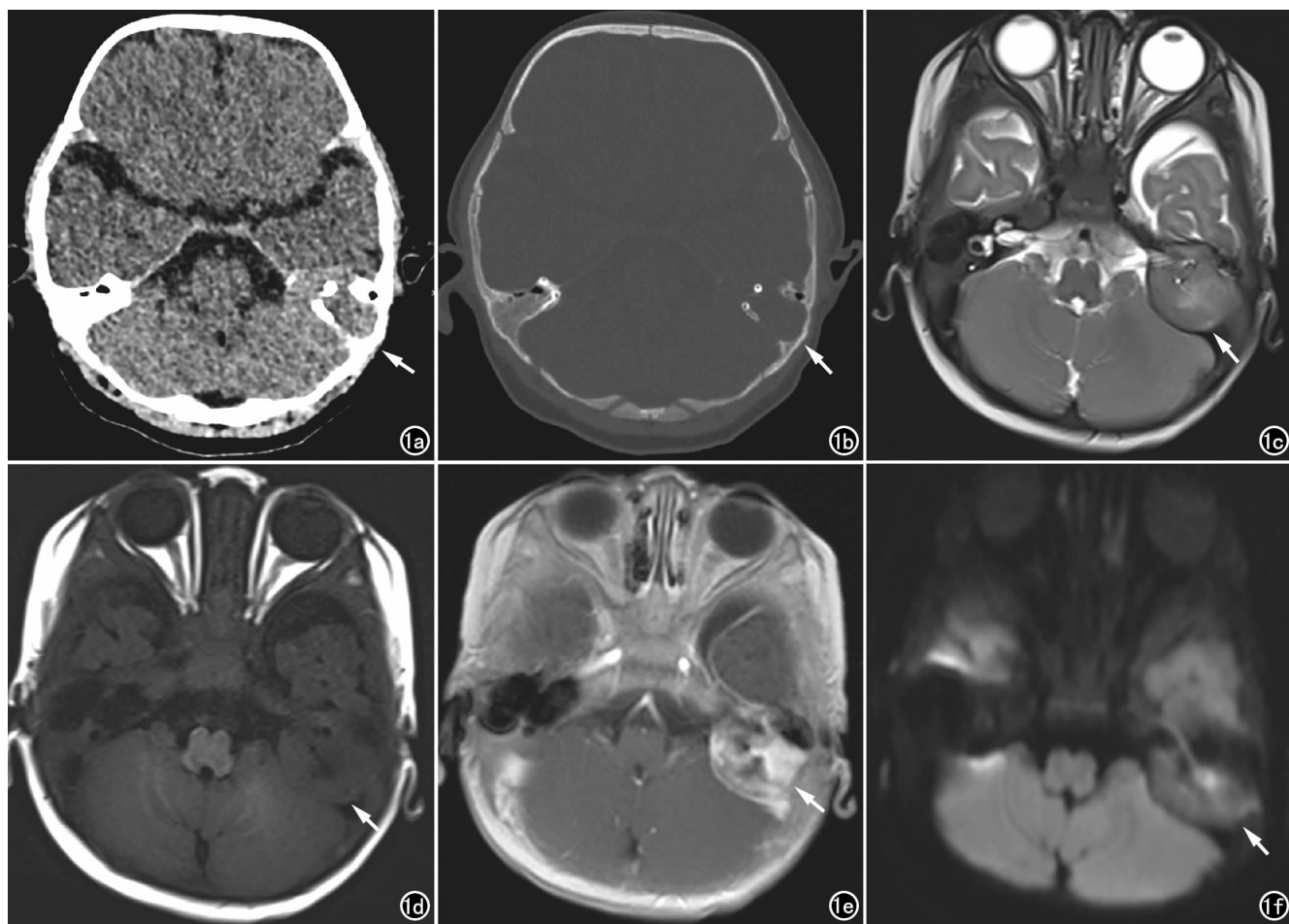


图1 男,5个月,口角右歪2~3天入院。a、b)头颅CT示左侧颞骨岩部可见膨胀性溶骨性骨质破坏肿块(箭),边界欠清晰,相应颅骨骨质破坏;c)T₂WI示病灶呈等高信号(箭),边界清晰,压迫邻近小脑半球;d)T₁WI示病灶呈等低信号(箭);e)T₁WI增强扫描示病灶明显不均匀强化(箭),其内不强化区与T₁WI低、T₂WI高信号区对应,提示坏死,可见病变累及硬脑膜;f)DWI序列示病灶呈等信号影(箭)。

骨筋膜炎,误诊率100%,2例误诊为嗜酸性肉芽肿,误诊为转移瘤、骨纤维结构不良、表皮样囊肿各1例,其余5例诊断意见性质待定,建议进一步检查。

讨论

1. 临床特点

颅骨筋膜炎是一种罕见的非肿瘤性纤维增生性疾病,具有恶性肿瘤特点,通常出现在3~6岁患儿,最初1980年被归纳为结节性筋膜炎的一个分支。它在形态学和组织学上与结节性筋膜炎相同,发生率占所有结节性筋膜炎的20%,可以通过发病年龄和病变部位区别开来,颅骨筋膜炎一般仅位于头皮软组织或颅骨,几乎只发生于儿童^[3]。颅骨筋膜炎典型表现为无痛、可触及的头皮肿块,很少产生神经症状或体征,但可出现继发于肿块占位效应的症状,包括眼球突出、复视、面神经麻痹、耳聋和偏瘫。本病例组有一例颞骨的肿块因口角歪斜来就诊,为肿块侵及面神经所致。颅骨筋膜炎起源尚不明确,目前普遍认为病变可能起源于

帽状腱膜、腱膜下疏松结缔组织、骨膜或颅骨纤维膜层^[2-3]。这些病变通常表现为胶状质坚硬、灰白色肿块,中位肿块大小为25mm,但大多数病灶小于35mm,文献报道发现67例颅骨筋膜炎,40%以上出现在颞顶骨的肿块^[6],本组病例表现与其相符。病变侵犯至颅骨下缘或延伸至颅内硬脑膜多见^[2],少量病例切除术后可复发^[7]。

2. 病因和病理

尽管颅骨筋膜炎的具体病因尚不清楚,但依据之前文献报告提出有4种病因,分别是创伤、放射治疗、遗传性和特发性,其中创伤是最重要的病因,占比14%,也有少数报告是放射治疗后,占比7%^[2]。故有人提出一种假设,局部外伤可促使纤维母细胞/肌纤维母细胞的反应性增生,进而导致颅骨筋膜炎的形成^[8]。本研究病例中,均无外伤史,大部分以渐进性增大,质硬的头皮肿物等特征来就诊。组织学上颅骨筋膜炎可呈现出结节性筋膜炎表现。结节性筋膜炎30岁之前常见于表浅筋膜,通常在3~6周内退化,且大小不超

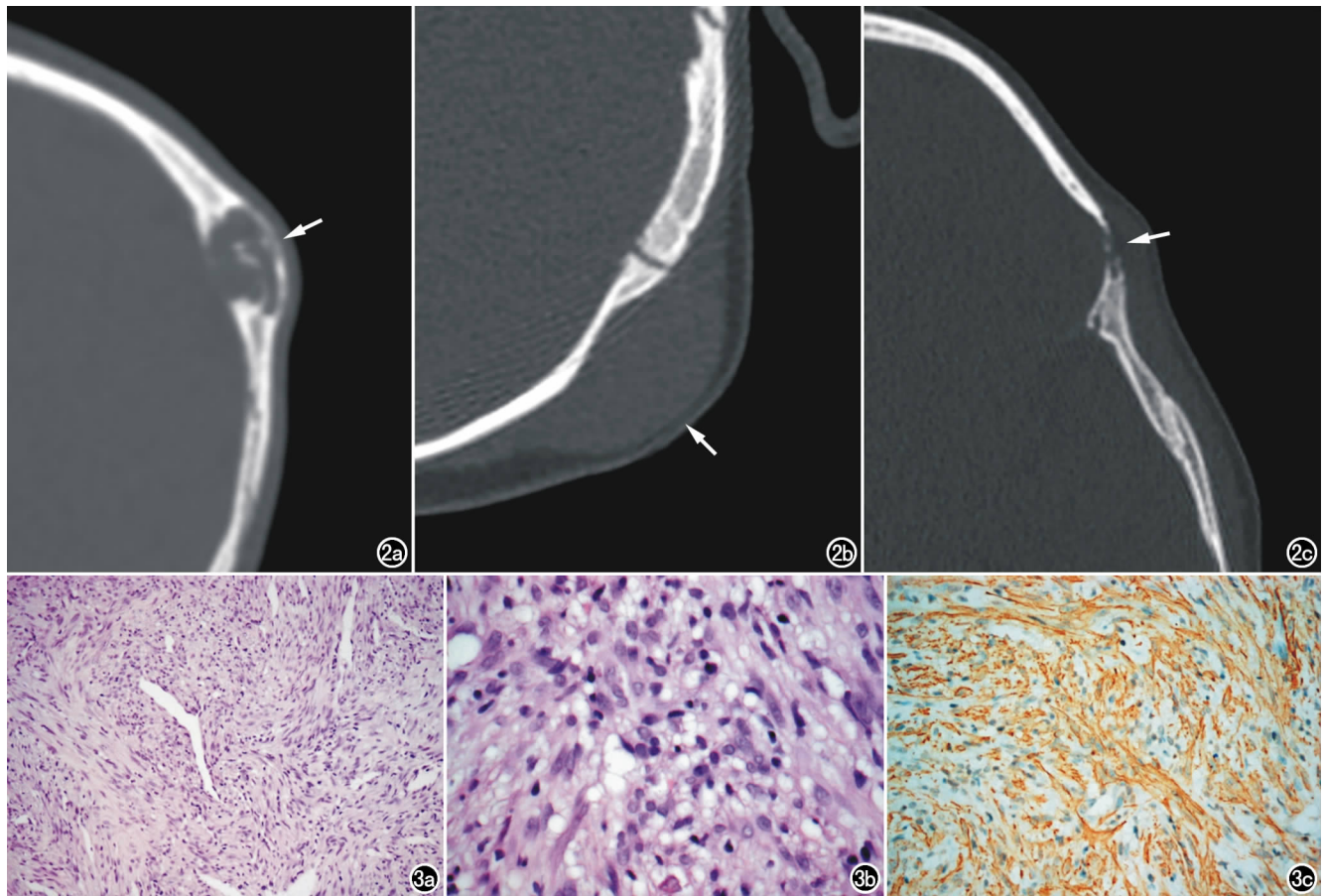


图2 a) 头颅CT冠状面示左侧顶骨可见膨胀性溶骨性骨质破坏肿块(箭),边缘轻度硬化,内可见残留骨片,穿破颅骨内板侵及颅内硬脑膜; b) 左枕部头皮肿块(箭),边界清晰,颅骨外板受压变薄; c) 左侧额骨软组织肿块伴颅骨受侵变薄(箭),骨质破坏明显,可见少量残留骨片。图3 a) 瘤细胞呈编织状、旋涡状排列,可见裂隙样的薄壁血管(HE, $\times 100$); b) 瘤组织见淋巴细胞浸润,核分裂象易见,瘤细胞核呈梭形、核卵圆形为主(HE, $\times 400$); c) 免疫组化显示平滑肌肌动蛋白(SMA)阳性($\times 100$)。

过 20~30 mm。颅骨筋膜炎虽然是良性病变,但也可侵犯至颅内,本研究发现 50% 病例侵犯颅内硬脑膜,需要与恶性肿瘤鉴别。正确的诊断是避免因误诊导致过度治疗的关键。

3. 影像学表现及误诊分析

Flouty 等^[9]汇总多篇文献总结报道儿童颅骨筋膜炎典型的影像表现为软组织肿块伴溶骨性骨质破坏,在 T_1 WI 上呈等信号,增强扫描可见强化, T_2 WI 显示核心高信号和外围等信号。Marciano 等^[10]报道成人颅骨筋膜炎影像表现为 T_1 WI、 T_2 WI 为等信号,边界清晰,增强扫描强化不明显,CT 可见肿块累及骨皮质,边界清晰,中心可见钙化,发生在成人中的颅骨筋膜炎之前未见报道,该文作者怀疑这个肿块从婴儿期开始就一直处于隐匿状态。本研究病例中增强可见明显强化。国内学者报道^[4]典型的颅骨筋膜炎影像学表现为单发溶骨性病变,CT、MRI 上表现为边界清晰肿块,增强扫描不均匀强化,边缘硬化,软组织内可见钙化。本研究病例组病变中,颅骨筋膜炎的影像学表

现有三种:第一种以颅骨膨胀性骨质破坏为主,伴软组织肿块,占 60%;第二种以头皮软组织包块为主,伴颅骨轻度骨质破坏,占 20%;第三种以颅骨非膨胀性骨质破坏为主,伴头皮软组织肿块,占 10%。第一种和第三种骨质破坏明显,穿破颅骨内外板,累及硬脑膜;颅骨筋膜炎可边缘硬化,钙化少见,破坏区内可见残留骨片。

分析本组 5 例误诊病例,2 例误诊为嗜酸性肉芽肿,1 例多发膨胀性骨质破坏,1 例单发。与嗜酸性肉芽肿影像表现相似,较难鉴别,嗜酸性肉芽肿^[11]呈溶骨性、穿凿样骨质破坏,与颅骨筋膜炎的溶骨性骨质破坏类似,与颅骨筋膜炎的膨胀性骨质破坏不同,两者均可有边缘硬化,两者均可穿破颅板侵及硬脑膜,两者均可跨颅缝,嗜酸性肉芽肿 T_1 WI 多呈等低信号、 T_2 WI 稍高信号,DWI 低信号,而颅骨筋膜炎在 CT、MR 多呈等密度、等信号为主,DWI 等信号,两者增强均明显强化,嗜酸性肉芽肿实验室检查血沉可增高,嗜酸性粒细胞增高;两者的发病年龄均可在儿童期发病,颅骨筋

膜炎肿块生长速度快,质硬,无触痛,嗜酸性肉芽肿局部疼痛、压痛。1 例误诊为表皮样囊肿,该病例在 CT 检查表现为软组织包块,邻近颅板受压变薄,表皮样囊肿 CT 表现为不均匀低密度影,可有钙化,DWI 呈明显高信号,增强扫描无强化,DWI 及增强检查可鉴别。1 例误诊为骨纤维结构不良,影像学表现为膨胀性骨质破坏,其内可见多发分隔影,该病好发于青少年,年龄较大,典型表现骨质呈磨玻璃样改变,多发于额骨、蝶骨,尤其是颅底骨,骨质破坏少见,无软组织肿块^[12],而颅骨筋膜炎好发于颞顶骨,好发部位和骨质改变不同。另 5 例影像诊断意见性质待定,2 例左额颞部交界处、左侧顶骨膨胀性骨质破坏伴软组织肿块,CT 表现为典型的颅骨筋膜炎,但由于认识不足,未能做出正确诊断;1 例左枕部头皮软组织肿块伴颅骨外板受压,CT 表现类似表皮样囊肿;1 例左额部头皮肿块穿破颅骨内外板累及颅内,颅骨骨质不连续,CT 表现类似嗜酸性肉芽肿;1 例右额部颅骨外板骨性突起,未见软组织肿块,CT 表现类似骨瘤。

4. 鉴别诊断

大多数颅骨筋膜炎病例存在于头皮或颅骨中,由于颅骨筋膜炎罕见,以及颅骨筋膜炎的影像表现多样,故本研究中的病例术前均未明确诊断。儿童头部肿块性病变的鉴别诊断应包括嗜酸性肉芽肿、血管瘤、表皮样囊肿。嗜酸性肉芽肿、表皮样囊肿的影像表现前文已表述。颅骨的血管瘤膨胀性骨质破坏,常可出现钙化或静脉石,以及向周围放射状排列的骨小梁,增强扫描明显强化,因含有迂曲扩张血管,MRI 检查可见流空血管影。由于颅骨筋膜炎的快速增长,以及局部侵袭性,可侵犯颅内,需与颅骨恶性病变包括尤文氏肉瘤、神经母细胞瘤和其他转移瘤相鉴别,恶性肿块侵袭性更强,肿块更大,病变更多发,可穿破颅板累及颅内脑组织。

尽管颅骨筋膜炎是良性的,是一种非肿瘤性良性增生性病变,大多数报告的颅骨筋膜炎病例病因不明^[13]。治疗上主要采用手术切除,CT、MR 检查常作为颅骨筋膜炎术前评估手段,CT 扫描可观察头皮肿物是否累及颅骨,颅骨骨质破坏是否完整,有无累及颅内,对外科医生进行颅骨切除术有帮助。MR 软组织分辨率高,能更准确的评估病变边界及累及的邻近颅内结构。若可疑累及颅内,术前评估建议采用 MR 平扫及增强扫描。手术切除通常被认为是首选的治疗方法

法,并且预后良好,另有文献报道病变即使不完全切除,也会退化,不会复发^[14]。

综上所述,颅骨筋膜炎是一种罕见良性头皮颅骨肿物,影像学表现多样,典型表现为膨胀性骨质破坏,好发于额颞顶部,CT、MR 分别表现为等密度、等信号,增强扫描实性部分明显不均匀强化,正确认识其影像表现,在此基础上结合临床特点,有助于对其正确诊断,减少误诊。

参考文献:

- [1] Lauer DH, Enzinger FM. Cranial fasciitis of childhood[J]. Cancer, 1980, 16(3): 401-406.
- [2] Alshareef M, Klapthor G, Alshareef A, et al. Pediatric cranial fasciitis; discussion of cases and systematic review of the literature [J]. World Neurosurg, 2019, 125(5): e829-e842.
- [3] 陈琰琰, 罗峻, 谢光辉, 等. 颅骨筋膜炎一例[J]. 中华病理学杂志, 2018, 47(12): 963-965.
- [4] 李蕊. 右颞区颅骨筋膜炎 1 例[J]. 中国临床医学影像杂志, 2019, 30(10): 748-749.
- [5] 周峥珍, 姜楠, 张丽琼, 等. 颅骨筋膜炎 7 例临床病理分析[J]. 临床与实验病理学杂志, 2020, 36(2): 218-220.
- [6] Lecavalier M, Ogilvie LN, Magee F, et al. Cranial fasciitis: A rare pediatric non-neoplastic lesion with 14-year follow up [J]. Am J Otolaryngol, 2014, 35(5): 647-650.
- [7] Dai R, Pien IJ, Brown DA, et al. Multiple recurrent fibromatosis with cranial fasciitis characteristics in a pediatric patient [J]. J Craniofac Surg, 2017, 28(7): 1821-1823.
- [8] Summers LE, Florez L, Berberian JM, et al. Postoperative cranial fasciitis [J]. J Neurosurg, 2007, 106(6): 1080-1085.
- [9] Flouty OE, Piscopo AJ, Holland MT, et al. Infantile cranial fasciitis: case-based review and operative technique [J]. Childs Nerv Syst, 2017, 33(6): 899-908.
- [10] Marciano S, Vanel D, Mathieu MC. Cranial fasciitis in an adult: CT and MR imaging findings [J]. Eur Radiol, 1999, 9(8): 1650-1652.
- [11] 郑红伟, 祁佩红, 薛鹏, 等. 骨嗜酸性肉芽肿的影像学表现 [J]. 放射学实践, 2013, 28(4): 85-89.
- [12] 李丽, 王玉锦, 朱文珍, 等. 颅骨少见良性病变的影像诊断分析 [J]. 放射学实践, 2015, 30(12): 1217-1220.
- [13] Wagner RD, Wang EK, Lloyd MS, et al. Cranial fasciitis: a systematic review and diagnostic approach to a pediatric scalp mass [J]. J Craniofac Surg, 2016, 27(1): e65-e71.
- [14] Curtin E, Caird J, Murray DJ. Cranial fasciitis located at the temporal region in a 2-year-old girl [J]. Childs Nerv Syst, 2014, 30(12): 2163-2167.

(收稿日期: 2020-07-27 修回日期: 2020-10-19)