

儿童颅骨筋膜炎的 CT 诊断及误诊分析

向永华, 金科, 周峥珍, 何四平, 李春旺

【摘要】 目的:总结儿童颅骨筋膜炎的临床及 CT 表现并分析误诊原因,提高对该病的诊断符合率。**方法:**回顾性分析 2016 年 1 月至 2021 年 9 月我院经手术病理证实的 11 例颅骨筋膜炎患者的临床及 CT 资料。**结果:**11 例患儿中男 4 例,女 7 例,年龄 5~107 个月,平均年龄 48.5 个月。临床表现:无痛性肿块 9 例,2 例肿块有压痛;肿块短期内明显增大 2 例,逐渐增大 5 例,无增大 4 例;病变单发 9 例,多发 2 例,多位于额顶枕部。CT 表现分为两种:①6 例表现为膨胀性溶骨性骨质破坏并软组织肿块,其中 5 例穿破颅板累及硬脑膜,4 例可见残留骨片;②5 例表现为头皮肿块并颅骨外板轻度侵蚀或受压。11 例患儿的病变最大径为 12~43 mm,软组织肿块 CT 平扫多呈等密度,边界清,增强可呈轻度至明显强化。11 例 CT 均未诊断为颅骨筋膜炎,其中 7 例误诊为朗格汉斯细胞组织细胞增生症。**结论:**颅骨筋膜炎是一种罕见的累及头皮及颅骨的良性增生性病变,影像误诊率高,综合分析临床特点及影像征象,可提高诊断符合率。

【关键词】 颅骨筋膜炎; 儿童; 体层摄影术, X 线计算机; 误诊

【中图分类号】 R726.8; R814.42 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2023)05-0615-05

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2023.05.015

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



CT diagnosis and misdiagnosis analysis of cranial fasciitis in children XIANG Yong-hua, JIN Ke, ZHOU Zheng-zhen, et al. Department of Radiology, Hunan Children's Hospital, Changsha 410007, China

【Abstract】 Objective: To summarize the clinical and CT findings of cranial fasciitis in children and analyze the causes of misdiagnosis, in order to improve the diagnostic accuracy of the disease. **Methods:** The clinical and CT data of 11 patients of cranial fasciitis confirmed by surgical pathology in our hospital from January 2016 to September 2021 were retrospectively analyzed. **Results:** Of these 11 patients, 4 were male and 7 were female, aged from 5 to 107 months with an average age of 48.5 months. The clinical manifestations were as follows: painless mass in 9 cases, tenderness in 2 cases. In the short term, the mass increased significantly in 2 cases, gradually increased in 5 cases and did not increase in 4 cases. There were 9 cases of single lesion and 2 cases of multiple lesions, most of which were located in the frontoparietal occipital region. There were two types of CT findings: ① 6 patients presented with expansive and osteolytic bone destruction with soft tissue mass, of which, the lesions in 5 cases penetrated through the cranial plate involving dura, and residual bone fragments were observed in 4 cases. ② 5 patients presented with scalp mass with mild erosion or compression of the outer skull plate. The maximum diameters of the lesions in 11 patients ranged from 12 to 43mm. The soft tissue masses were usually isodensity with clear boundary on the plain CT, and mild to significantly enhanced on the contrast-enhanced CT. None of the 11 cases were diagnosed with cranial fasciitis by CT, and 7 of them were misdiagnosed as Langerhans cell histiocytosis. **Conclusion:** Cranial fasciitis is a rare benign hyperplastic lesion involving scalp and skull. The rate of imaging misdiagnosis is high. Comprehensive analysis of clinical features and imaging signs can improve the diagnostic accuracy.

【Key words】 Cranial fasciitis; Children; Tomography, X-ray computed; Misdiagnosis

作者单位: 410007 长沙, 湖南省儿童医院放射科(向永华、金科、何四平、李春旺)、病理科(周峥珍)

作者简介: 向永华(1976-), 男, 湖南长沙人, 博士, 副主任医师, 主要从事儿童神经系统及心血管系统影像诊断工作。

通讯作者: 金科, E-mail: jkkj2009@163.com

基金项目: 湖南省自然科学基金面上项目(项目编号 2022JJ30320)

颅骨筋膜炎(cranial fasciitis, CF)是一种病理上以纤维母细胞和肌纤维母细胞增生为主的非肿瘤性良性增生性病变^[1,2],由 Lauer 和 Enzinger 于 1980 年首

次报道^[3],属于结节性筋膜炎的一种特殊类型。该病临床罕见,目前国内外报道仅100多例^[4,5],临床及影像误诊率极高^[6]。因此正确认识该病的临床及影像特点非常重要。本文回顾性分析我院11例CF的临床及影像特点,旨在提高对该病的认识水平,减少误诊。

材料与方法

1. 病例资料

回顾性分析2016年1月至2021年9月在湖南省儿童医院就诊并经手术病理确诊的11例颅骨筋膜炎患儿的临床及CT资料,其中男4例,女7例,年龄5~107个月,平均年龄48.5个月,中位年龄48个月。

2. 检查方法

CT检查采用Philips Brilliance 64排或GE Revolution 256排螺旋CT。扫描参数:管电压80~100 kV,管电流80~120 mAs,扫描层厚0.625 mm;采用轴面扫描。增强扫描选用非离子型对比剂碘克沙醇(320 mg I/mL),剂量为2 mL/kg体质量。扫描完成后对原始薄层图像行三维重建。11例患儿均行CT平扫,4例行CT增强检查。CT图像由两位主治以上医师共同阅片分析,总结其影像征象。

结果

1. 临床表现

9例表现为无痛性肿块,2例肿块有压痛;2例肿块在1个月内明显增大,5例在1至6个月内逐渐增大,4例在15天至3个月内无增大;11例共检出15个病灶,其中9例单发,2例多发,其中1例枕部头皮见3个病灶,1例可见额骨2个病灶及右顶骨1个病灶;额枕部各见5个病灶,顶部4个病灶,颞部1个病灶(表1)。本组11例颅骨筋膜炎患者的CT表现分为两种:①6例表现为膨胀性溶骨性骨质破坏并软组织肿块(图1),其中5例穿破颅板累及硬脑膜,4例可见残留骨片,另1例表现为颅骨板障的膨胀性溶骨性骨质破坏,颅骨内外板连续,软组织肿块内可见点状钙化。②5例表现为头皮包块并颅骨外板轻度侵蚀或受压(图2)。11例病变中3例累及颅缝,病变最大径为12~43 mm。软组织部分CT平扫多呈等密度,CT值35~50 HU不等;4例增强扫描中2例明显强化,轻度及中度强化各1例,多数病变边界清。

2. 误诊情况

11例患儿CT均未诊断为颅骨筋膜炎,误诊率

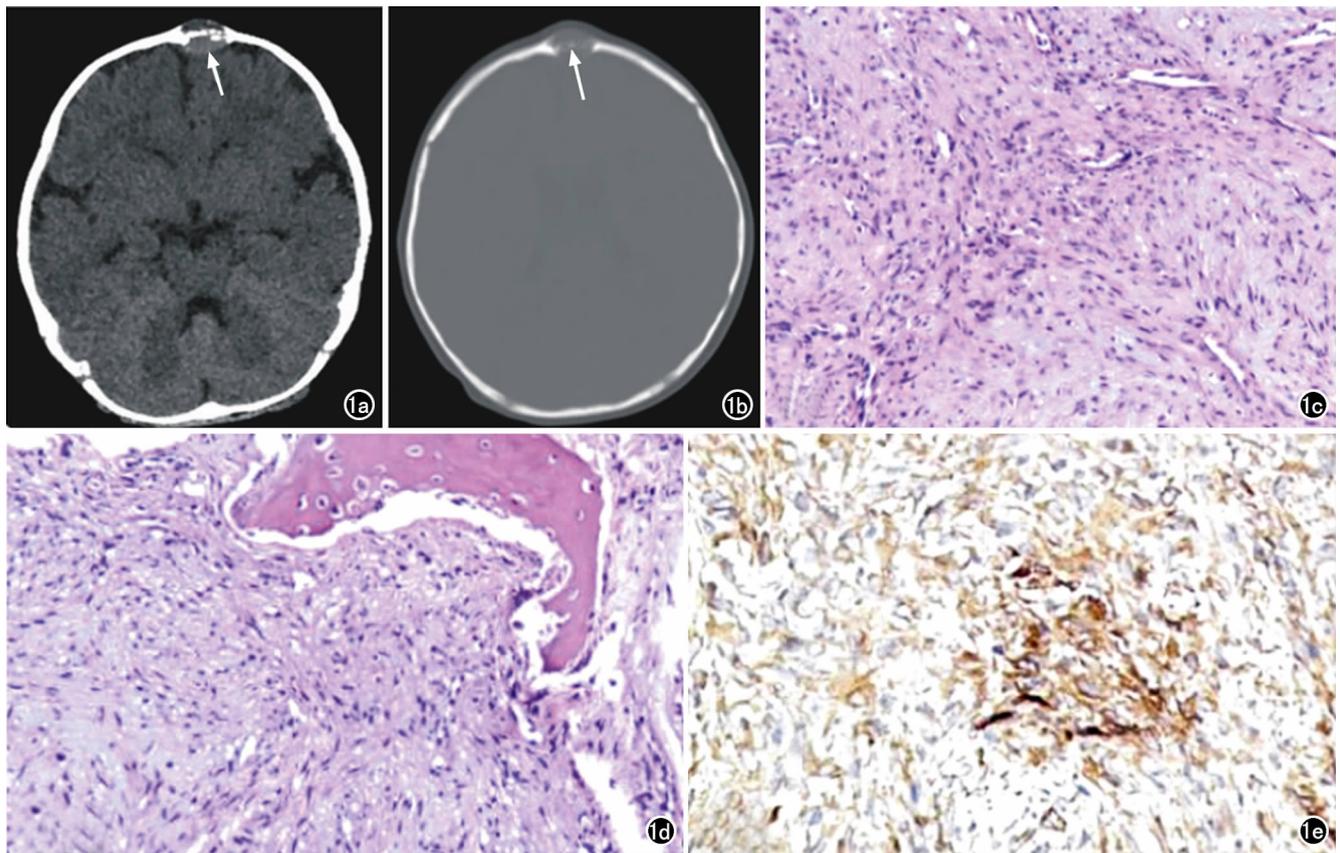


图1 颅骨筋膜炎患儿,女,5个月。a)额骨见膨胀性溶骨性骨质破坏伴软组织肿块(箭);b)病变穿透颅板累及硬脑膜,中间可见残留骨片(箭);c)镜下示病灶由增生的梭形细胞组成,可见裂隙样薄壁血管,伴有淋巴细胞浸润($\times 100$, HE);d)镜下示病变侵犯骨组织($\times 100$, HE);e)免疫组化($\times 100$)显示平滑肌肌动蛋白(SMA)阳性。



图2 颅骨筋膜炎患儿,男,61个月。a)枕部可见等密度软组织肿块(箭);b)矢状面图像示病变边界清晰(箭);c)CT骨窗示局部颅骨外板轻度受压,无骨质破坏(箭)。

表1 11例颅骨筋膜炎患者的临床资料及体征

病例	年龄(月)	性别	病灶部位	病灶数目	发现至就诊时间	发现至就诊肿块有无增大	压痛
1	21	男	右颞	1	1个月	明显增大	无
2	20	女	额部	1	3个月	无	无
3	107	女	左顶	1	1个月	无	无
4	102	女	右顶	1	20天	无	有
5	10	女	左顶	1	1个月	逐渐增大	无
6	53	男	额部	1	15天	无	无
7	30	女	枕部	3	6个月	逐渐增大	无
8	76	女	额部	1	1个月	明显增大	有
9	61	男	枕部	1	1个月	逐渐增大	无
10	48	男	枕部	1	6个月	逐渐增大	无
11	5	女	额及右顶	3	2个月	逐渐增大	无

表2 11例颅骨筋膜炎的CT表现及误诊情况

病例	影像表现	病变最大径	侵入深度	累及颅缝	残留骨片	CT平扫	CT增强	误诊
1	膨胀性溶骨性骨质破坏并软组织包块	2.7cm	穿破颅板,累及脑膜	无	有	35HU,密度不均匀	未行增强扫描	LCH
2	膨胀性溶骨性骨质破坏并软组织包块	1.2cm	穿破颅板,累及脑膜	无	有	50HU,密度不均匀	明显不均匀强化	LCH
3	膨胀性溶骨性骨质破坏并软组织包块	4.3cm	位于板障,内外板连续	无	无	40HU,密度较均匀	中度较均匀强化	LCH/血管瘤
4	头皮下包块并颅骨受侵蚀稍变薄	2.0cm	未穿破颅板	无	无	50HU,密度较均匀	未行增强扫描	LCH
5	膨胀性溶骨性骨质破坏并软组织包块	1.4cm	穿破颅板,累及脑膜	人字缝	无	42HU,密度较均匀	未行增强扫描	LCH
6	头皮下包块并颅骨受压稍变薄	1.4cm	未穿破颅板	冠状缝	无	40HU,密度较均匀	未行增强扫描	表皮样囊肿
7	头皮下包块并颅骨受压稍变薄	1.2cm	未穿破颅板	无	无	43HU,密度较均匀	未行增强扫描	性质待定
8	膨胀性溶骨性骨质破坏并软组织包块	3.1cm	穿破颅板,累及脑膜	冠状缝	有	35HU,密度不均匀	明显不均匀强化	LCH
9	头皮下包块并颅骨受压稍变薄	2.0cm	未穿破颅板	无	无	45HU,密度较均匀	未行增强扫描	性质待定
10	头皮下包块并颅骨受压稍变薄	4.2cm	未穿破颅板	无	无	37HU,密度较均匀	轻度均匀强化	性质待定
11	膨胀性溶骨性骨质破坏并软组织包块	1.4cm	穿破颅板,累及脑膜	无	有	40HU,密度较均匀	未行增强扫描	LCH

注:LCH:朗格汉斯细胞组织细胞增生症。

100%。CT表现为膨胀性溶骨性骨质破坏并软组织肿块的6例患儿中,5例误诊为朗格汉斯细胞组织细胞增多症(Langerhans cell histiocytosis, LCH),1例误诊为LCH或血管瘤;CT表现为头皮包块并颅骨外板轻度侵蚀或受压的5例患儿中,1例误诊为表皮样囊肿,1例误诊为LCH,3例诊断意见为性质待定(表2)。

3. 病理组织学

颅骨筋膜炎的主要病理表现为增生肥胖的梭形纤维母细胞/肌纤维母细胞呈束状、编织状或不典型车辐状排列,细胞无多形性,可见核分裂象;间质疏松,含有

丰富的血管及红细胞外渗。免疫表型:SMA、MSA、vimentin阳性,CK、CD99、CD34、desmin、 β -catenin、S-100蛋白、ALK和BCL-2等阴性。电话随访12~60个月,11例中有8例获得随访结果,均未见复发。

讨论

1. 病因及病理

目前,CF的具体病因尚不清楚,但病例报告已经描述了四类病因:特发性、创伤性、放射治疗以及遗传性。Alshareef等^[4]统计文献回顾了80例CF患者,发现最常见的原因是特发性,占比约65%,其次为钝性

创伤和放射治疗,分别占比约14%和7%。Wagner等^[6]统计文献报道,约29%的患者有病变部位外伤史,认为病变部位的创伤可能在CF的发展中发挥了作用。基于外伤后发生CF的报道,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CF的形成^[7]。本组病例均无外伤史、放射治疗史以及家族史,均为偶然发现头皮肿物就诊,故认为其为特发性。CF的明确诊断主要依靠病理,相关文献报道^[1],CF的病理组织学表现主要为增生肥胖的梭形纤维母细胞/肌纤维母细胞呈束状、编织状或不典型车辐状排列,细胞无多形性,核分裂象可见,间质疏松,黏液样,可见不规则裂隙和微囊结构;免疫表型:vimentin、SMA、MSA常为阳性。

2. 临床表现特点

文献报道,CF多发于6岁以内的儿童,男童多见,男女比约为1.75:1,发病平均年龄约5岁^[4]。本研究中,男女比例为4:7,与文献报道存在差异,可能与病例数较少有关,发病平均年龄为48.5个月,中位年龄48个月,与文献报道接近。该病可发生于颅骨的任何部位,以颞骨及顶骨最为好发^[8]。本组11例患儿共检出15个病灶,发生于颞骨仅1个病灶,额、枕部各5个病灶,顶部4个病灶。病变绝大多数为单发,多发偶见报道^[6,9]。本组2例为多发,其中1例可见枕部头皮软组织内3个病灶,无颅骨的破坏;1例可见额骨2个病灶,右顶骨1个病灶,均有骨质破坏伴软组织肿块。CF的典型临床表现常为无痛性、可触及的头皮肿块,常无明显不适,很少产生神经症状或体征,但其与病变发生的部位及累及深部有一定关系,可出现眼球突出、复视、面神经麻痹、耳聋和偏瘫^[10,11]。本组患儿均因父母无意中发​​现患儿头部包块就诊,2例包块存在压痛,但均不伴神经系统症状。从发现至就诊,2例包块明显增大,5例包块有渐进性增大。此外,有研究评估CF患者全身血清炎症标志物,如白细胞计数、血小板计数、C反应蛋白和红细胞沉降率等,这些值都在正常范围内^[9],这表明CF可能是局部的,而不是全身的炎症或反应性过程。本研究所有患儿血清炎症标志物均为阴性。

3. CT表现

目前,关于CF影像表现的报道很少。曾伟彬等^[5]报道了10例CF,将其影像表现分为三种,分别是膨胀性骨质破坏伴软组织肿块,占60%;其次是头皮包块伴颅骨受压;第三是溶骨性骨质破坏伴头皮软组织包块。本研究中CT表现主要归纳为两种:第一种表现为颅骨的膨胀性溶骨性骨质破坏伴软组织肿块,约占55%,其中5例穿破颅板累及硬脑膜,1例位于颅骨板障,其内外板连续,4例软组织肿块中可见残留骨

片;第二种表现为头皮软组织包块伴颅骨受压或轻度受侵蚀,约占45%,其中3例表现为头皮软组织肿块并颅骨受压稍变薄,2例表现为头皮软组织肿块并颅骨外板毛糙。本研究CT表现与上述报道基本一致,对于上述报道中的第三种影像表现,与本研究第二种征象中的头皮软组织包块伴颅骨受蚀这一表现类似,只是本研究中病例的颅骨受侵蚀程度相对较轻。CF病变的起源部位较多,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^[4,12]。笔者认为,这两种不同的CT表现可能源于病变起源位置的不同。CF病变的软组织肿块多为等密度或稍高密度,密度可均匀或不均匀,增强后可轻度到明显强化,可累及颅缝。此外,CF病灶常较小,本组11例患儿15个病灶中,11个病灶的最大径在2cm以内,这可能与病变位于体表易于早期发现有关。

4. 误诊分析及鉴别诊断

CF为临床罕见疾病,极易误诊,文献报道其影像误诊率可高达100%^[5]。本组所有病例CT均未诊断为颅骨筋膜炎。第一种CT表现为膨胀性溶骨性骨质破坏并软组织肿块的6例患儿,均误诊为LCH。误诊的原因首先是CF罕见,临床及影像医师对其缺乏认识,其次是两者的影像表现类似。颅骨LCH的主要影像表现亦是溶骨性骨质破坏并软组织肿块^[13,14],两者均可穿破颅板累及硬脑膜,可跨越颅缝,软组织肿块均可明显强化,均可单发或多发。虽然两者影像表现类似,但颅骨LCH的骨质破坏多为穿凿样,残留骨片较少见,而CF的骨质破坏多为膨胀性溶骨性,多数软组织肿块中残存骨片。临床上,颅骨LCH多表现为病变部位有疼痛或压痛,文献报道,约78%的患者有明显压痛^[15],生长较为缓慢,实验室检查血沉可增高,嗜酸性粒细胞可增高;而CF患儿多表现为无痛性包块,短期内可快速增大,实验室检查多为正常。CF虽然是良性病变,手术切除后不会复发,本组8例术后随访12~60个月均未见复发,但是其快速增长的特点及颅骨破坏并侵犯颅内,易误诊为恶性肿瘤,需要与颅骨恶性肿瘤,如纤维肉瘤等鉴别。

本组CT表现为头皮包块并颅骨外板轻度侵蚀或受压的5例CF患儿中,1例误诊为表皮样囊肿,该病例发生于颅缝位置,CT表现为头皮下软组织包块,呈较均匀等密度,邻近颅骨受压稍变薄。表皮样囊肿CT表现为不均匀低密度影,可有钙化,增强扫描无强化,MRI检查时DWI序列可呈明显高信号,DWI及增强检查可与CF鉴别。1例误诊为LCH,CT表现为右顶部头皮下包块,有压痛,邻近颅骨受侵蚀稍变薄。另3例因无特征性CT征象,诊断意见为性质待定。CT表现为头皮包块的CF还应与其它头皮软组织肿块进

行鉴别^[16,17],如头皮血管瘤、脂肪瘤、皮样囊肿、皮脂腺囊肿、神经纤维瘤、头皮血肿、钙化上皮瘤、外毛根鞘囊肿等。头皮血管瘤在儿童较为多见,CT平扫可表现为软组织密度肿块,与CF较难鉴别,但增强后血管瘤呈明显均匀强化,且MRI检查可见血管流空信号,可与CF进行鉴别。脂肪瘤、皮样囊肿、皮脂腺囊肿等病变内可出现脂肪,与CF鉴别较容易,但也可表现为软组织密度,此时鉴别存在一定困难。对于众多的头皮软组织肿块,可以通过彻底的病史和体格检查,结合适当的影像学检查,逐一排除,可以提高CF的诊断符合率。

综上所述,CF是一种罕见的累及头皮及颅骨的良性增生性病变,CT典型表现为膨胀性溶骨性骨质破坏并软组织肿块以及头皮下软组织肿块压迫侵蚀颅骨,影像误诊率高,综合分析其临床特点及影像征象,有助于其正确诊断,减少误诊。

参考文献:

[1] 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.

[2] 雷杨,关宇静,麻韶华,等. 小儿颅骨筋膜炎6例临床病理分析[J]. 临床与实验病理学杂志,2021,37(9):1112-1114.

[3] Lauer DH,Enzinger FM. Cranial fasciitis of childhood[J]. Cancer,1980,45(2):401-406.

[4] Alshareef M,Klaphthor 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.

[5] 曾伟彬,曹卫国,张欢,等. 儿童颅骨筋膜炎的影像诊断及误诊分析[J]. 放射学实践,2021,36(7):920-924.

[6] Wagner RD,Wang EK,Lloyd MS,et al. Cranial fasciitis;a system-

atic review and diagnostic approach to a pediatric scalp mass[J]. J Craniofac Surg,2016,27(1):e65-71.

[7] Summers LE,Florez L,Berberian ZJ,et al. Postoperative cranial fasciitis;report of two cases and review of the literature[J]. J Neurosurg,2007,106(6):1080-1085.

[8] de Champlain K,Kurek KC,Yunker WK. Novel presentation of cranial fasciitis of the mandible;Case report and literature review[J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol,2018,115(12):33-37.

[9] Zavras N,Poddighe D. Cranial fasciitis of childhood (CFC);an unusual clinical case of a rare disease[J]. BMJ Case Rep,2017; bcr2017220859. DOI:10.1136/bcr-2017-220859.

[10] Lecavalier M,Ogilvie LN,Magee F,et al. Cranial fasciitis;a rare pediatric nonneoplastic lesion with 14-year follow up[J]. Am J Otolaryngol,2014,35(5):647-650.

[11] Halder A,Green CS,Rivard DC,et al. Cranial fasciitis presenting as an intracranial mass in a 10-year-old girl[J]. Pediatr Dev Pathol,2012,15(2):146-150.

[12] 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.

[13] 甘慧,张松,戴书华. 颅骨嗜酸性肉芽肿患者28例CT和MR影像分析[J]. 疑难病杂志,2017,16(11):1156-1159.

[14] 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):443-447.

[15] 高喆,王刚,何俊平,等. 儿童颅骨嗜酸性肉芽肿51例[J]. 中华实用儿科临床杂志,2014,29(15):1193-1196.

[16] 周刚,樊斌,江鹏,等. 头皮软组织肿块MSCT诊断价值[J]. 医学影像学杂志,2016,26(10):1782-1785.

[17] 颜岩,吴秀蓉,黄远亮,等. CT对头皮软组织肿块的诊断及临床价值(附93例分析)[J]. 影像诊断与介入放射学,2004,13(4):229-231.

(收稿日期:2022-02-21 修回日期:2022-04-27)