

第1章 神经系统疾病

病例1 鞍区占位（一）

一、病历摘要

患者，男，63岁。体检发现鞍区占位半个月，疑诊垂体瘤；查体示病理征阴性。

二、影像征象描述

鞍区及鞍上区可见一不规则形异常信号影，最大径线约为 $43\text{mm}\times 32\text{mm}\times 38\text{mm}$ ，T1WI呈低信号，T2WI及T2 FLAIR呈高信号，DWI信号不高，病灶信号尚均匀，增强扫描无明显强化；病灶突向邻近脑沟裂中，周围脑组织稍受压；垂体受压，垂体柄受压后移（见图1-1-1~图1-1-7）。

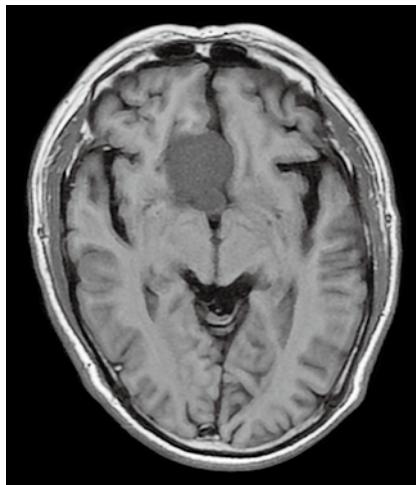


图1-1-1 MR平扫头部T1WI横断面

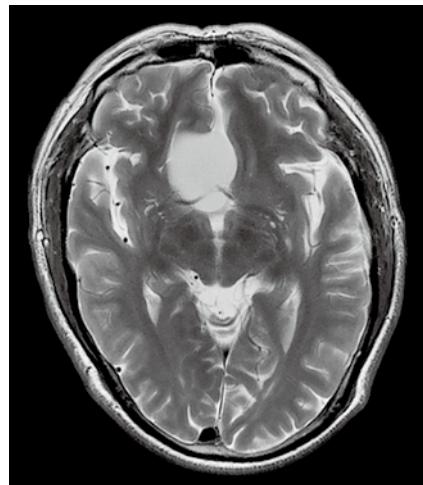


图1-1-2 MR平扫头部T2WI横断面

三、诊断思路及鉴别诊断

患者为老年男性，体检发现鞍区占位，无相关临床症状及阳性体征。MRI增强示鞍区长T1、长T2信号的囊性占位，增强扫描无强化，伴垂体受压改变。诊断方向：① Rathke裂囊肿；②颅咽管瘤；③垂体腺瘤囊变。

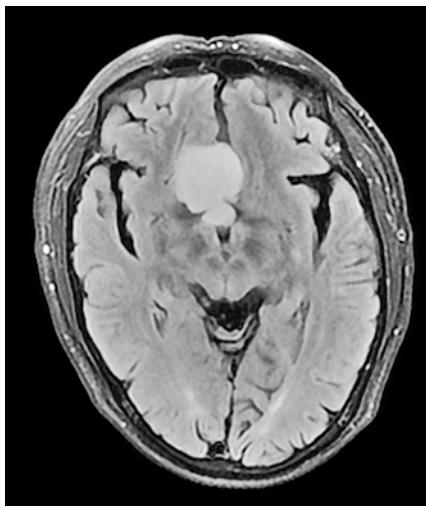


图 1-1-3 MR 平扫头部 T2 FLAIR 横断面

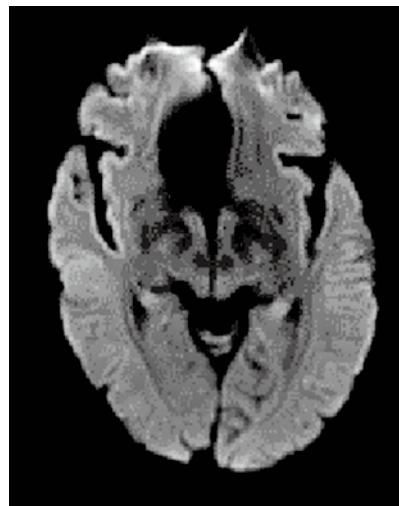


图 1-1-4 MR 平扫头部 DWI 横断面



图 1-1-5 MR 平扫矢状面 T2WI

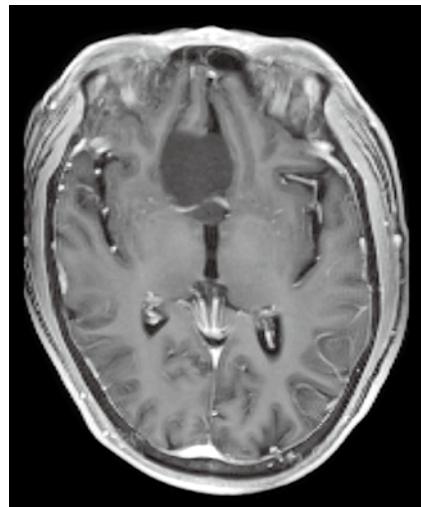


图 1-1-6 MR 增强横断面 T1WI

鉴别要点：①拉特克（Rathke）裂囊肿：多位于鞍内垂体前后叶之间，MRI 上多为均匀的 T1WI 低信号、T2WI 高信号，增强扫描囊肿内容物无强化，囊壁大多无强化，部分囊肿内可见与囊液信号不同的小结节；②颅咽管瘤：儿童或 40 岁以上多见，病变多位于鞍上，垂体形态多数完整，MRI 上多为囊实质性肿块，增强后肿瘤实性部分出现不均匀强化，病灶多有钙化；③垂体腺瘤囊变：囊性部分 MR 平扫呈 T1 低 T2 高信号，囊壁为实质性肿瘤成分，厚薄不均，增强扫描不均匀明显强化。

初步诊断：Rathke 裂囊肿可能性大，不排除颅咽管瘤伴大部囊性变。

四、治疗结果

(一) 手术所见

鞍上可见一囊性病变，囊壁与蛛网膜类似，与周围蛛网膜相延续；剪开囊壁，其内为无色透明液体，伴少许乳白色胶冻样物。

(二) 病理所见

(囊肿壁) 纤维囊壁组织，表面被覆假复层纤毛柱状上皮及扁平上皮，囊壁内散在淋巴细胞浸润。免疫组化：AE1/AE3 (+)、EMA (+)、CK5/6 (+)、P63 (+)、P40 (部分+)、Vimentin (+)、GFAP (-)、S-100 (-)。综上，结合临床符合 Rathke 裂囊肿(见图 1-1-8)。

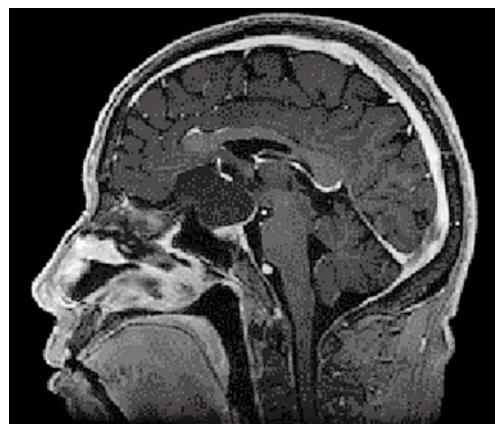


图 1-1-7 MR 增强矢状面 T1WI

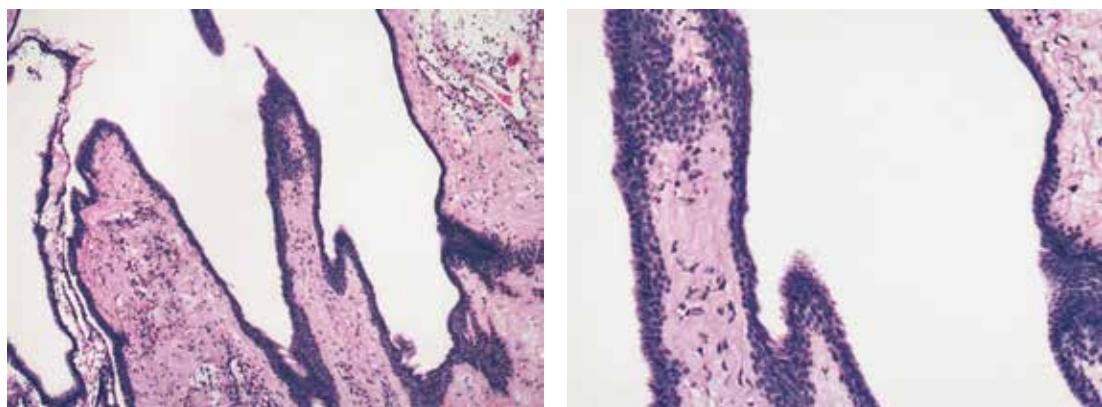


图 1-1-8 HE 染色图 (A、B)

(三) 最终诊断

鞍区拉特克 (Rathke) 裂囊肿。

五、讨论和总结

Rathke 裂囊肿又名垂体囊肿，是在胚胎时期垂体前后叶之间残留的颅咽裂囊被覆一些立方上皮间隙，在出生后此间隙不消退且持续扩大所形成。该病在尸检中的发现率为 4%~33%。Rathke 裂囊肿多见于 30~50 岁，女性发病率高于男性。常见的临床症状包括头痛、视力减退、内分泌紊乱等。一般认为出现症状的 Rathke 裂囊肿患者均应手术治疗，预后良好。

Rathke 裂囊肿主要依靠 MRI 诊断，典型者多位于鞍内垂体前后叶之间，也有通过鞍膈孔向上生长占据鞍内与鞍上。Rathke 裂囊肿内容物的 MRI 信号表现多样，可归结于其囊液内容物的不同。多数病例在 T1WI 上为低信号，T2WI 上为高信号，囊肿内部信号均匀，增强扫描囊肿内容物无强化，囊壁大多无强化。MRI 可发现囊肿内与囊液信号不同的小结节，有助于定性诊断。

六、亮点精粹

鞍区无强化的囊性占位，伴垂体受压改变，应考虑到 Rathke 裂囊肿的可能性，尤其当病变的位置不太典型时，更应引起注意。

(李燕)

参考文献

HAN S J, ROLSTON J D, Jahangiri A et al. Rathke's cleft cysts: review of natural history and surgical outcomes [J]. J Neuro-oncol, 2014, 117 (2): 197-203.

TRIFANESCU R, ANSORGE O, Wass JAH et al. Rathke's cleft cysts [J]. Clin Endocrinol, 2012, 76: 151-160.



病例 2 前颅窝占位



一、病历摘要

患者，男，64岁。记忆力下降1年，进行性加重2个月；查体示右面部、右上肢浅感觉减退。

二、影像征象描述

右额部大脑凸面见一类圆形肿块，边界较清，大小约 $46\text{mm} \times 57\text{mm} \times 42\text{mm}$ ，信号不均匀，T1WI 呈等信号，T2WI 呈稍高信号，DWI 呈稍高信号，增强扫描呈不均匀明显强化，并可见“脑膜尾征”，肿块内缘周围可见脑脊液环绕；邻近脑实质受压并见片状水肿信号，中线结构受压略向左偏（见图 1-2-1~图 1-2-7）。

三、诊断思路及鉴别诊断

患者为老年男性，慢性起病。MRI 增强示右额部颅内脑外肿块，增强扫描呈不均匀明

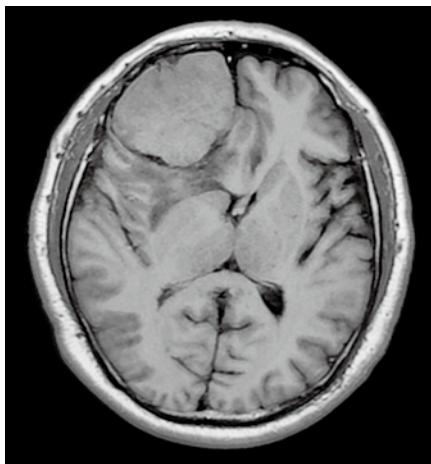


图 1-2-1 MR 平扫横断面 T1WI

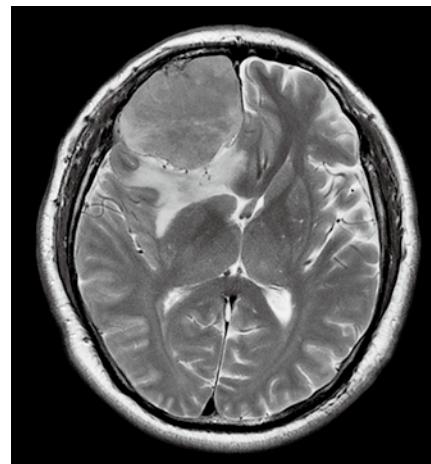


图 1-2-2 MR 平扫横断面 T2WI

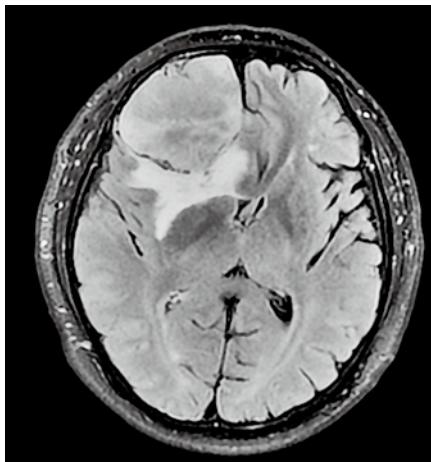


图 1-2-3 MR 平扫横断面 T2 FLAIR

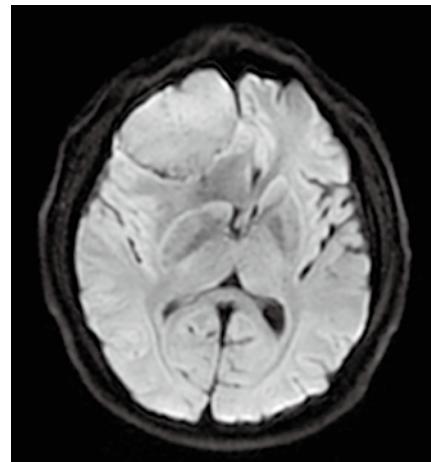


图 1-2-4 MR 平扫横断面 DWI



图 1-2-5 MR 平扫矢状面 T2WI

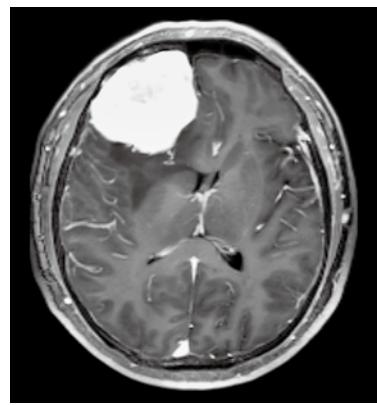


图 1-2-6 MR 增强横断面 T1WI

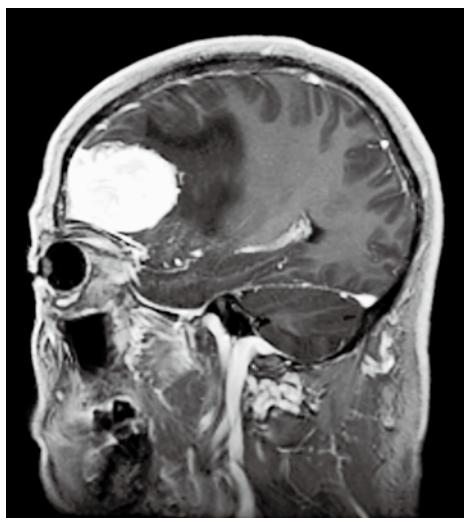


图 1-2-7 MR 增强矢状面 T1WI

显强化，并见脑膜尾征。诊断方向：①脑膜瘤；②血管周细胞瘤。

鉴别要点：脑膜瘤多为圆形或类圆形，呈宽基底，瘤体内可见钙化，病灶附着处颅骨骨质增生，增强扫描可见脑膜尾征；血管周细胞瘤多形态不规则，瘤体内坏死囊变灶较明显，邻近颅骨多为溶骨性骨质破坏，易跨过天幕或大脑镰。

初步诊断：脑膜瘤可能性大，血管周细胞瘤不排除。

四、治疗结果

(一) 手术所见

肿瘤质地硬韧，基底部位于额部及颅底交界转折处，肿瘤与脑组织粘连紧密，周围蛛网膜边界消失，瘤周脑组织水肿明显，肿瘤周边血管密集，血供极为丰富。

(二) 病理所见

(颅内肿瘤) 肿瘤细胞密集，大小一致，弥漫成片生长，核分裂象最高处 10 个 / 10HPF，未见坏死。肿瘤内可见大量裂隙状血管，呈鹿角状（见图 1-2-8）。IHC：Vimentin (+)、CD34 (+)、P53 (弱+)、Ki-67 (index 12%)、Bcl-2 (弱+)、ER (-)、PR (-)、CD99 (-)、EMA (-)、S-100 (-)、GFAP (-)。特殊染色：网织纤维 (+)。综上，病变符合间变型血管周细胞瘤（WHO III 级）。

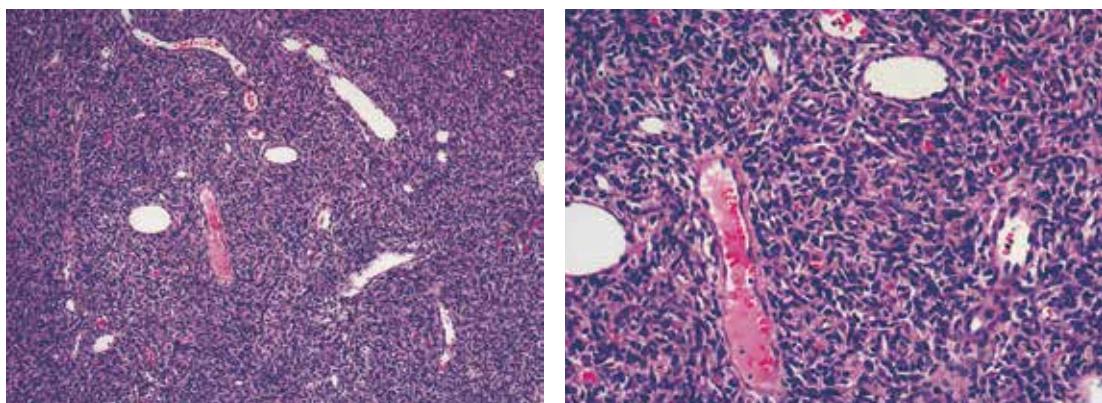


图 1-2-8 HE 染色图 (A、B)

(三) 最终诊断

右额部血管周细胞瘤。

五、讨论和总结

颅内血管周细胞瘤 (hemangiopericytoma, HPC) 是一种少见的發生于中枢神经系统的恶性肿瘤 (约占 0.4%)。HPC 起源于毛細血管上的 Zimmerman 外皮细胞，2016 年 WHO 分类将其分属于“孤立性纤维性肿瘤 / 血管周细胞瘤”。

临床与病理：颅内 HPC 常发生于 30~50 岁，男性略多。肿瘤多为单发，约 2/3 发生于幕上，常见部位为大脑镰旁、小脑幕、硬膜窦和颅底等。临床表现不具有特征性，常见表现有头痛、癫痫等。颅内 HPC 病理表现为瘤细胞密集，核卵圆或短梭形，并有大量“鹿角”状血管，瘤组织内可有灶性坏死。免疫组织化学染色波形蛋白 (Vim) 及 CD34 阳性，而上皮膜抗原 (EMA) 阴性。

HPC 的影像学特征：①颅内 HPC 多与硬脑膜相连，尤其好发于窦汇附近。②MRI 特征表现为边界清楚的软组织肿块，坏死、囊变多见，钙化罕见；T1WI 呈等或稍低信号，T2WI 呈等或稍高信号，占位效应明显，但瘤周水肿较轻。③增强扫描肿瘤不均匀明显强化。

手术切除是临床常用的治疗手段。术前极易误诊，术后易复发和转移。

六、亮点精粹

颅内脑外信号不均匀的实质性肿块，增强扫描不均匀强化，伴邻近脑实质水肿，应考虑血管周细胞瘤的可能性，该病有时与脑膜瘤具有相似的影像特征，术前易误诊，术后易复发和转移，需引起注意。

(李燕)

参考文献

- LOUIS D N, Perry A, Reifenberger G, et al. The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary [J]. Acta Neuropathol, 2016, 131 (6): 803-820.
- WU W, SHI J X, CHENG H L, et al. Hemangiopericytomas in the central nervous system [J]. J Clin Neurosci, 2009, 16 (4): 519-523.

病例 3 鞍区占位（二）

一、病历摘要

患者，女，10岁，1个月前体检发现双眼视力下降，左眼为主；专科检查示双眼视力粗侧减退，视野双眼颞侧部分缺损，面纹左侧浅。

二、影像征象描述

CT显示鞍区实性肿块，大小约 $2.9\text{cm}\times 2.2\text{cm}$ ，周边少许钙化，边界清晰，鞍膈部位可见“束腰征”，CT值约26HU（见图1-3-1和图1-3-2）；MRI显示T1WI呈低信号，T2WI及T2WI FLAIR呈高信号，DWI呈高信号，部分突入双侧海绵窦，增强扫描明显均匀强化，垂体柄受压向后移位（见图1-3-3~图1-3-6）。

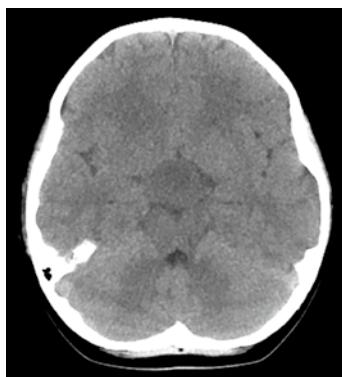


图 1-3-1 CT 平扫横断面

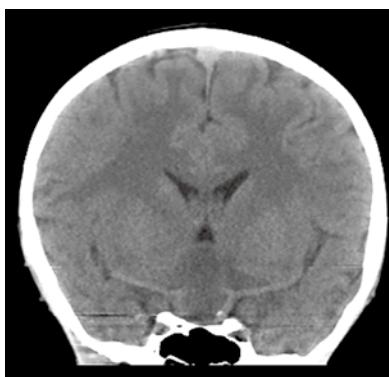


图 1-3-2 CT 平扫重组冠状面

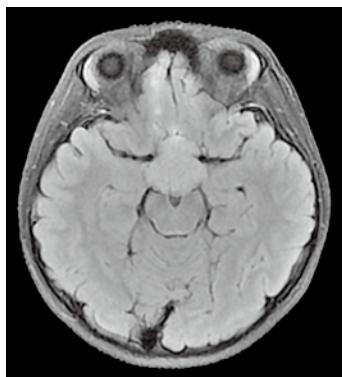


图 1-3-3 MR 平扫横断面 T2 FLAIR

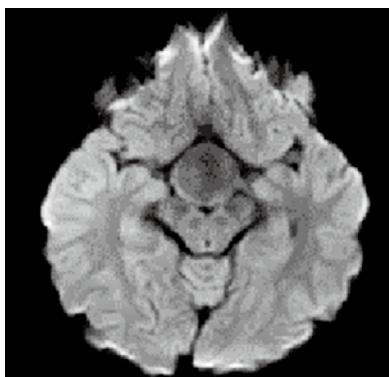


图 1-3-4 MR 平扫横断面 DWI

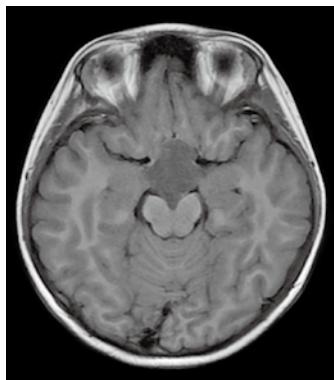


图 1-3-5 MR 平扫横断面 T1WI



图 1-3-6 MR 增强矢状面 T1WI

三、诊断思路及鉴别诊断

患者为青少年女性，双眼视力下降。CT 及 MRI 显示鞍区实性肿块，周边少许钙化，鞍隔部位可见“束腰征”，明显均匀强化，垂体柄受压向后移位。诊断方向：①鞍区毛细胞型星形细胞瘤；②颅咽管瘤；③生殖细胞瘤；④侵袭性垂体瘤。

鞍区毛细胞型星形细胞瘤：病变位于鞍区，以鞍上多见；肿瘤可呈实性肿块，T1WI 呈等信号 - 低信号，T2WI 呈高信号，呈均匀团块状强化；也可为囊实性，囊性部分 T1WI 为低信号，T2WI 为高信号，实性部分 T1WI 为等信号 - 低信号，T2WI 为等信号 - 高信号，呈壁结节样或环形伴壁结节样强化；肿瘤边界清楚，周围无脑组织水肿区。颅咽管瘤：囊性及囊实性的颅咽管瘤可有蛋壳样钙化，实性部分明显强化，囊壁强化，如囊内含高蛋白成分或出血，于 T1WI 和 T2WI 上均可呈高信号。实性颅咽管瘤较少见，T1WI 以低信号为主的混杂信号，T2WI 以高信号为主的混杂信号，明显强化。生殖细胞瘤：T1WI 呈等或稍低信号，T2WI 呈等或稍高信号，边界清楚，强化明显（均匀或不均匀）。肿瘤生长快，若肿瘤向松果体区或基底节区方向生长，支持生殖细胞瘤。鞍区生殖细胞瘤常累及下丘脑、漏斗，临床可出现中枢性尿崩。侵袭性垂体瘤：肿瘤生长较大时，中心常可见出血、坏死、囊变信号，并常可见海绵窦受侵，颈内动脉被包绕，肿瘤内有血管流空信号影。

四、治疗结果

（一）手术所见

术中可见视交叉处明显增粗，右侧视神经形态尚好，左侧视神经明显增粗，于视交叉前部切开，可见肿瘤组织，呈灰黄色，质软，血供中等，边界欠清晰。

（二）病理所见

镜下可见胶质细胞肿瘤，由富于黏液的疏松微囊区及含罗森塔尔（Rosenthal）纤维的

双极细胞致密区组成，局部出血，可见血管内皮增生及血管周围淋巴套，偶见核分裂象（见图 1-3-7）。免疫组化结果示 GFAP (+)、Vimentin (+)、S-100 (+)、Olig-2 (+)、Neun (-)、IDH-1 (-)、ATRX (弱+)、H3K27M (-)、CD34 (血管+)、P53 (个别细胞+)、Ki-67 (3%+)。

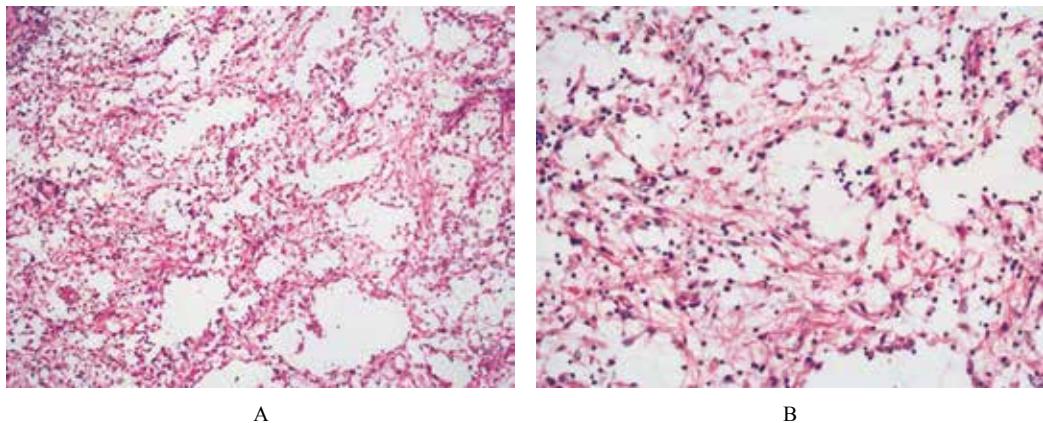


图 1-3-7 HE 染色图 (A、B)

(三) 最终诊断

鞍区毛细胞型星形细胞瘤 (pilocytic astrocytoma)，WHO I 级。

五、讨论和总结

毛细胞型星形细胞瘤好发于小脑，其次为鞍区。鞍区毛细胞型星形细胞瘤大多起源于视交叉、下丘脑和第 3 脑室底部，由于临床发现时肿瘤均较大，很难准确确定其起源，尽管其起源不同，但组织学和治疗方法相同，故统称为鞍区毛细胞型星形细胞瘤。

鞍区毛细胞型星形细胞瘤的 MRI 诊断要点：青少年易发病，20 岁以下多见；临幊上常以单眼视力下降或失明而就诊，多无垂体或下丘脑内分泌异常症状；病变位于鞍区，以鞍上多见；肿瘤可呈实性肿块，T1WI 呈等信号 - 低信号，T2WI 呈高信号，呈均匀团块状强化；也可为囊实性，囊性部分 T1WI 为低信号，T2WI 为高信号，实性部分 T1WI 为等信号 - 低信号，T2WI 为等信号 - 高信号，呈壁结节样或环形伴壁结节样强化；肿瘤边界清楚，周围无脑组织水肿区。

毛细胞型星形细胞瘤在 WHO (2000 年) 分类中被列为 I 级星形细胞瘤，属于良性肿瘤，支持此肿瘤在生物学上属于良性的特点，患者预后良好。

六、亮点精粹

鞍区毛细胞型星形细胞瘤青少年好发，一般瘤体较大，瘤周基本无水肿，可为实性及

囊实性，且囊实性病变多以实性成分为主伴囊变，实性部分明显强化。

(赵 静)

参 考 文 献

邓利猛, 廖伟华, 王小宜, 等. 鞍区毛细胞星形细胞瘤的MRI诊断[J]. 放射学实践, 2011, 26(7): 709-711.

CYRINE S, SONIA Z, MOUNIR T, et al. Pilocytic astrocytoma: a retrospective study of 32 cases [J]. Clin Neurol Neurosurg, 2013, 115(8): 1220-1225.

病例4 髓内占位

一、病历摘要

患者, 男, 9岁, 颈部疼痛3月余, 双下肢瘫痪2月余。

二、影像征象描述

MRI显示C6-T8节段脊髓明显不均匀增粗, 其内见条柱状异常信号影, 呈中心性生长, 在T1WI呈等稍低信号, 见少许斑片状稍高信号, 在T2WI呈不均匀混杂高信号, 增强扫描病灶呈明显不均匀强化改变, 其内见无强化囊变坏死, 肿块上下两端水肿未见强化。增强扫描余脊柱椎管内散在结节状强化, 紧邻脊膜(见图1-4-1~图1-4-5)。



图1-4-1 MR平扫矢状面T1WI



图1-4-2 MR平扫矢状面T2WI

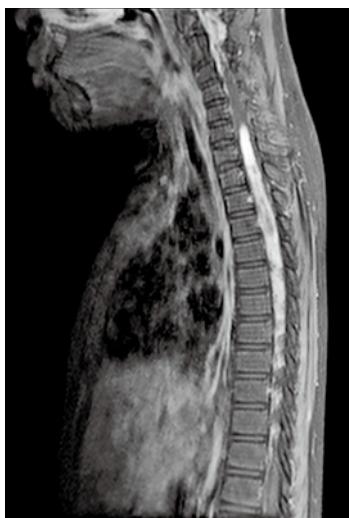


图 1-4-3 MR 增强颈胸椎矢状面 T1WI



图 1-4-4 MR 增强腰椎矢状面 T1WI

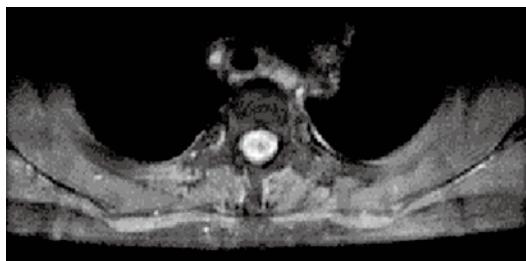


图 1-4-5 MR 增强横断面 T1WI

三、诊断思路及鉴别诊断

患者为青少年男性，慢性起病。MRI 显示 C6-T8 节段脊髓明显不均匀增粗，其内见条柱状异常信号影，呈中心性生长，病灶呈明显不均匀强化改变，其内见无强化囊变坏死，肿块上下两端水肿未见强化；余脊柱椎管内散在结节状强化，紧邻脊膜。鉴别诊断：①星形细胞瘤；②室管膜瘤；③脊髓胶质母细胞瘤。

脊髓Ⅱ、Ⅲ级星形细胞瘤和室管膜瘤，两者边界相对清晰，发病年龄较脊髓胶质母细胞瘤大；脊髓胶质母细胞瘤容易脑脊液播散。

四、治疗结果

(一) 手术所见

手术可见肿瘤位于髓内，上下两端位于脊髓中央，有模糊边界，中段肿瘤外生，突破脊髓背侧及两侧至软膜下，肿瘤质软，色灰红，血供极为丰富，肿瘤内部可见大量坏死组织及变黑条索状闭塞的血管。

(二) 病理所见

镜下可见大片坏死、出血组织中见多处小灶性异形明显的肿瘤细胞密集增生，大

部分瘤细胞较小，中度异形性，部分瘤细胞异形性显著，可见瘤巨细胞，并可见微血管增生、其间散在淋巴细胞及灶状组织细胞浸润（见图 1-4-6）。免疫组化结果示 GFAP (+)、S-100 (+)、Vimentin (+)、Olig-2 (部分+)、P53 (60%+)、Ki-67 (60%+)、CD34 (微血管增生)、EMA (部分+)、Syn (灶+)、NEUN (-)、IDH-1 (-)、Nestin (-)、FLI-1 (+)、H3K27M (-)。

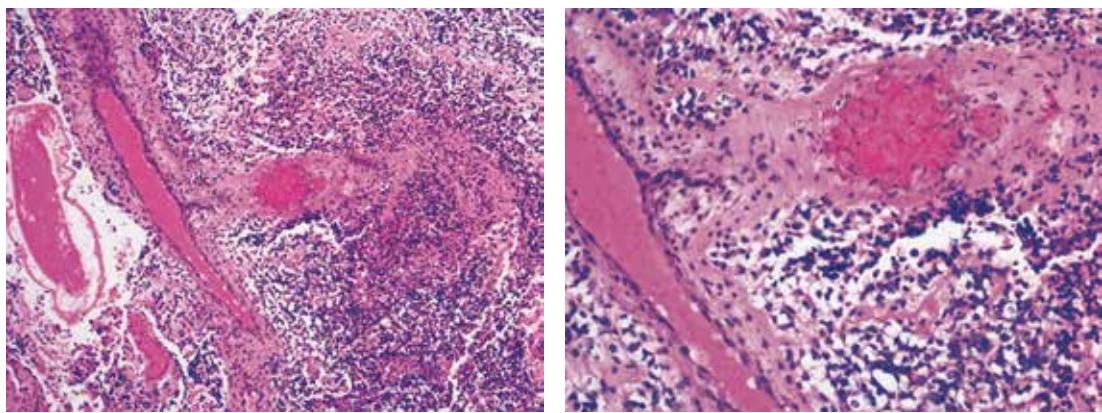


图 1-4-6 HE 染色图 (A、B)

(三) 最终诊断

脊髓胶质母细胞瘤 (spinal glioblastoma multiforme)。

五、讨论和总结

胶质母细胞瘤是神经系统最常见的恶性肿瘤。胶质母细胞瘤在不同部位的发生频率并不相同，最容易发生于侧脑室后角旁的白质，而且右侧的发生概率高于左侧。发生于脊髓的胶质母细胞瘤比较少见。文献报道，脊髓胶质母细胞瘤占所有胶质母细胞瘤的 1%~5%，占全部脊髓肿瘤的 1.5%。可以是原发脊髓（占 75%），也可以是脑内原发播散到脊髓（占 25%）。原发性肿瘤好发于颈段及胸段脊髓，患者年龄多小于 30 岁。

脊髓胶质母细胞瘤并没有特异性的影像学特点。通常 T1WI 低信号，T2WI 高信号的髓内膨胀性病变，病变有不同程度的增强且边界不清；脊髓胶质母细胞瘤容易脑脊液播散。

一般采用联合手术、放疗、化疗和靶向治疗的综合治疗的方式，该肿瘤侵袭性很强，易发生脑脊液播散，所以生存时间一般比较短，一般为 6~16 个月。

六、亮点精粹

胶质母细胞瘤是神经系统最常见的恶性肿瘤，但发生于脊髓的胶质母细胞瘤比较少

见，原发性肿瘤好发于颈段及胸段脊髓，患者年龄多小于30岁，无特异性的影像学特点，相对其他髓内肿瘤脊髓胶质母细胞瘤容易脑脊液播散。

(赵 静)

参 考 文 献

叶信珍, 林江凯, 刘晓凡, 等. 以脊髓病变为首发症状的胶质母细胞瘤脑脊液播散1例 [J]. 中国临床神经科学, 2008, 16(2): 195-196.

SINGH P K, SINGH V K, TOMAR J, et al. Spinal glioblastoma multiforme: unusual cause of post-traumatic tetraparesis [J]. J Spinal Cord Med, 2009, 32(5): 583-586.

病例 5 椎管内外和脑内多发占位

一、病历摘要

患者，男，27岁，右下肢麻木乏力6月，加重伴左下肢麻木乏力1月；专科检查示胸腹皮下可见多处皮下结节，脊柱无压痛、叩痛，双上肢及C2~T4平面温痛觉减退，四肢肌力Ⅲ级，肌张力减低，双下肢膝跳反射亢进。

二、影像征象描述

脊柱椎管内、椎间孔内外多发类圆形或圆形结节或肿块，T2WI呈高或稍高信号，T1WI呈等信号，增强较明显强化；最大者位于右侧S1骶前孔内外，大小约5.0cm×7.6cm×6.0cm，内可见囊变，周围骨质受压改变。双侧桥小脑角区不规则肿块，累及双侧内听道，导致内听道扩大，左侧为著，T2WI呈混杂高信号，T1WI呈等低信号，DWI呈等信号，边界清晰，第四脑室及脑桥受压变形，病灶周围未见水肿，增强扫描病变明显不均匀强化，其内见散在坏死。环池、双侧海绵窦区、双侧颈静脉孔区另可见多发大小不等的肿物，最大者约2.2cm×1.1cm，明显均匀强化皮下可见多发类似结节及肿块影（见图1-5-1~图1-5-6）。

三、诊断思路及鉴别诊断

患者为青年男性，起病缓慢。脊柱椎管内、椎间孔内外、环池、双侧海绵窦区、双侧颈静脉孔区、双侧桥小脑角区多发大小不等明显强化的结节及肿块，部分囊变，双侧桥小脑角区肿物累及双侧内听道，导致内听道扩大，另皮下可见多发类似结节及肿块影。鉴别诊断：①神经纤维瘤病1型；②神经纤维瘤病2型。



图 1-5-1 MR 平扫横断面 T2WI

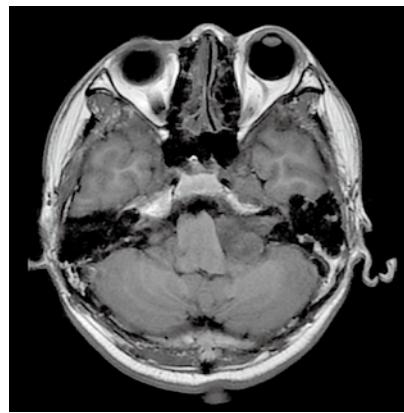


图 1-5-2 MR 平扫横断面 T1WI

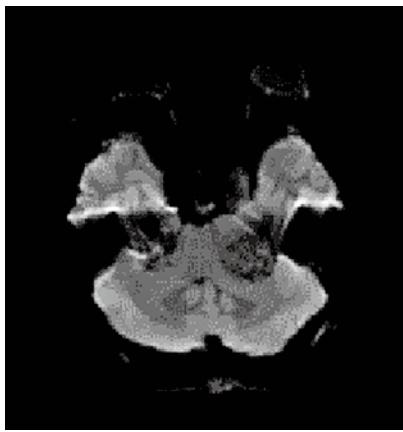


图 1-5-3 MR 平扫横断面 DWI

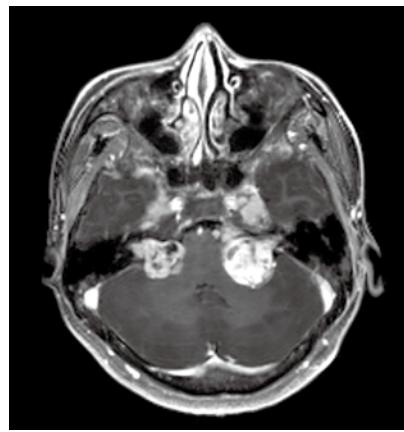


图 1-5-4 MR 增强头颅横断面 T1WI



图 1-5-5 MR 增强颈椎矢状面 T1WI



图 1-5-6 MR 增强腰椎矢状面 T1WI

美国国家卫生研究会 (NIH) 提出的 NF 的诊断标准：

符合下列两条或两条以上即可诊断为神经纤维瘤病 1 型：① 6 个或 6 个以上，直径大于 5cm 的皮肤咖啡牛乳色斑；② 2 个或 2 个以上任何类型的神经纤维瘤或 1 个丛状神经纤维瘤；③腋窝或腹股沟区雀斑；④视神经胶质瘤或其他脑实质胶质瘤；⑤ 2 个或 2 个以上虹膜错构瘤 (Lisch 结节)；⑥特征性的骨性病变，包括蝶骨大翼发育不良，假关节或长骨骨皮质变薄等；⑦直系一级亲属中有神经纤维瘤病 1 型家族史。

有以下任何一种异常表现的即可诊断为神经纤维瘤病 2 型：① CT 或 MRI 显示双侧听神经瘤；②有家族史伴单侧听神经瘤，或任何下列二个病变：神经纤维瘤；脑膜瘤；胶质瘤；神经鞘瘤；青少年晶状体后包膜下混浊。

四、治疗结果

(一) 手术所见

颈部手术中可见肿瘤位于髓内，色灰红，与正常脊髓界限相对清晰。

(二) 病理所见

镜下可见肿瘤细胞中等密度，形态一致，排列呈菊形团及围血管的假菊形团结构，核分裂象少见，血管扩张、充血并出血 (见图 1-5-7)。免疫组化染色结果示 Vimentin (+)、GFAP (+)、S-100 (+)、EMA (局灶核旁点灶 +)、NEUN (个别细胞 +)、Ki-67 (3%)。

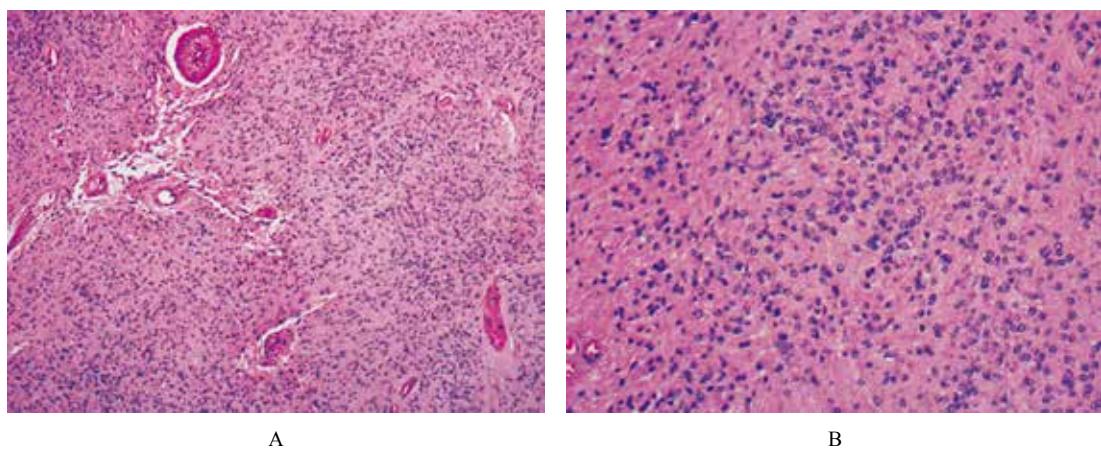


图 1-5-7 HE 染色图 (A、B)

(三) 最终诊断

神经纤维瘤病 2 型 (neurofibromatosis, NF-2)。

五、讨论和总结

神经纤维瘤病 2 型为常染色体显性遗传性疾病，属神经皮肤综合征疾患之一，主要累及中枢神经系统，双侧听神经瘤为其特征，NF-2 病人的听神经鞘瘤双侧占 82%，发病年龄平均 30 岁。主要表现为脑膜瘤和（或）神经鞘瘤，单发或多发。

NF-2 型 MRI 表现：①双侧听神经瘤。大多数听神经瘤表现为以内听道为中心的边界清楚的不均匀强化占位病变，与岩骨呈锐角。T1WI 常为低、等信号，T2WI 为高信号；瘤体较大时其内可有囊变，信号不均。②可伴脑膜瘤、三叉神经瘤、脊髓内肿瘤（如星形细胞瘤，室管膜瘤和椎管内髓外神经鞘瘤、脊膜瘤等）。③其他颅神经瘤。表现为受累神经的结节样或梭形的增粗伴明显钆剂增强。

由于神经纤维瘤病是不易恶变的良性肿瘤，故一般可以长到比较大，但由于肿瘤为多发病灶，往往难以做到根治，预后不良。

六、亮点精粹

双侧听神经瘤者即可确诊为神经纤维瘤病 2 型。

（赵 静）

参 考 文 献

马占龙，孟欢，李燕，等. 神经纤维瘤病多灶性分布的临床影像学表现分析 [J]. 实用放射学杂志，

2016, 32 (11): 1669-1671, 1680.

SPILBURG G, MARCHIOR E, GASPARETTO E L, et al. Magnetic resonance findings of neurofibromatosis type 2: a case report [J]. Cases J. 2009, 2: 6720.

病例 6 儿童小脑占位

一、病历摘要

患者，男，2岁，5天前发现患儿右眼斜视，偶有肢体震颤，行头颅 CT 后发现“颅脑占位”。

二、影像征象描述

小脑上蚓部可见不规则肿块影，呈分叶状，边界清晰。大小约 3.9cm×5.5cm×4.4cm，

在 T1WI 上呈稍低信号，在 T2WI 上呈稍高信号。在 DWI 上信号不均匀增高；肿块以实性成分为主，内可见囊变。肿块边缘可见流空血管影。肿块占位效应明显，双侧小脑半球、脑干受压；周围脑实质水肿；第四脑室受压变窄（见图 1-6-1~图 1-6-5）。

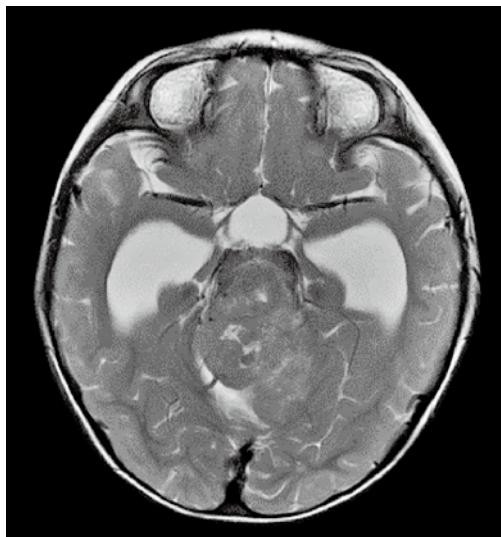


图 1-6-1 MR T2WI 横断面

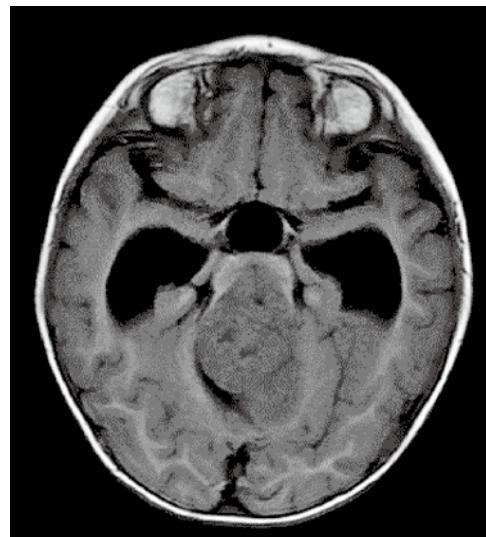


图 1-6-2 MR T1WI 横断面



图 1-6-3 MR DWI 横断面

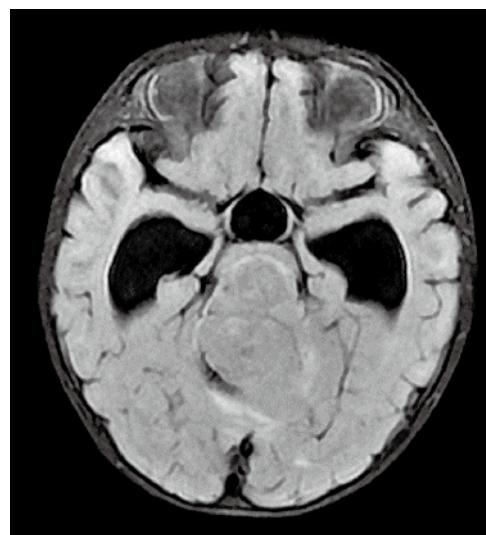


图 1-6-4 MR T2FLAIR 横断面

三、诊断思路及鉴别诊断

患者为男性幼童，急性起病。头颅 MR 平扫示小脑上蚓部占位性病变伴囊变。诊断方

向：①髓母细胞瘤；②室管膜瘤。

儿童髓母细胞瘤常发生在小脑上蚓部，以实性成分为主，可伴囊变；而室管膜瘤位于四脑室内，并容易沿四脑室侧孔向两侧桥小脑角池生长，呈囊实性。

四、治疗结果

(一) 手术所见

小脑囊实性占位，实性部分质韧，血供较丰富。

(二) 病理所见

髓母细胞瘤，结节型，WHO IV级（见图1-6-6）。

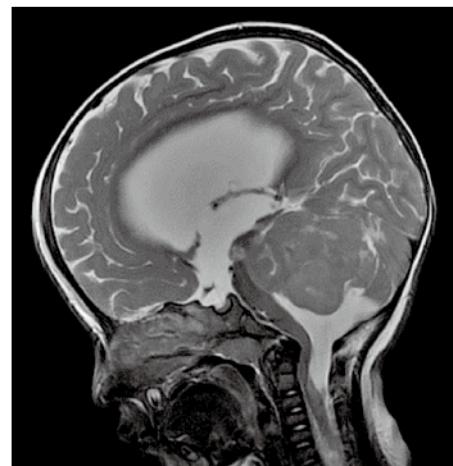
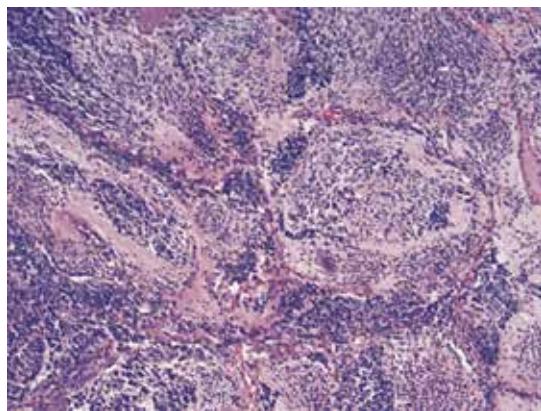
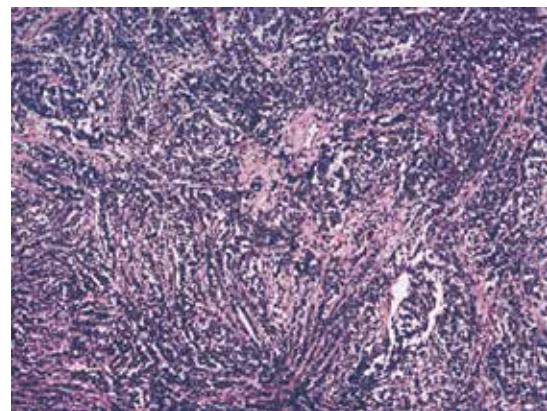


图1-6-5 MR T2WI矢状面



A



B

图1-6-6 HE染色图(A、B)

五、讨论和总结

髓母细胞瘤是后颅窝第二常见的肿瘤，仅次于星形细胞瘤，主要见于15岁以前的儿童，恶性程度高，预后差，病理分级为WHO IV级。儿童髓母细胞瘤常发生在小脑上蚓部。

CT上常表现为位于小脑上蚓部或第四脑室顶部的肿块，相对脑实质呈稍高密度，周围可见低密度水肿带。肿块囊变常见，钙化可见。增强扫描实性部分明显强化。

在MR扫描中，肿块在T1WI上呈等或稍低信号，在T2WI上呈不均匀高信号，囊变常见，增强扫描一般呈明显不均匀强化。可能见到脑室梗阻扩张，但不常见。可伴有脑脊液播散。

最主要的鉴别诊断是室管膜瘤，通常我们认为室管膜瘤容易沿四脑室侧孔向两侧桥小脑角池生长，而髓母细胞瘤一般位于四脑室的顶部。另外室管膜瘤 CT 平扫一般相对于脑实质呈稍低密度。

六、亮点精粹

儿童幕下占位，位于小脑上蚓部，以实性成分为主，应考虑髓母细胞瘤可能性。髓母细胞瘤较室管膜瘤差，应注意鉴别。

(乔 健)

参考文献

丛蓄, 王新胜, 林超, 等. 髓母细胞瘤的 CT、MRI 影像表现与病理分析 [J]. 南方医科大学学报, 2010, 30 (5), 1117-1119.

侯欣怡, 马丁, 高培毅, 等. 儿童髓母细胞瘤的影像学表现 [J]. 儿科影像, 2015, 30: 670-672.

KOELLER K K, RUSHING E J. From the archives of the AFIP medulloblastoma: a comprehensive review with radiologic-pathologic correlation [J]. RadioGraphics, 2003, 23: 1613-1637.



病例 7 成人幕下四脑室肿瘤

一、病历摘要

患者，男，22岁，两月前无明显诱因出现头痛；3天前头痛加重并恶心，不思饮食。在当地查头颅 MR，发现“四脑室占位”。

二、影像征象描述

第四脑室内可见一铸型生长囊实性肿块，边界清晰，大小约 $3.2\text{cm} \times 4.1\text{cm} \times 6.1\text{cm}$ ，在 T1WI 上呈不均匀低信号，在 T2WI 上呈不均匀高信号，内可见多发分隔，增强扫描实性部分中度强化，囊性部分无强化。肿块向下蔓延至枕骨大孔，右侧蔓延至右侧外侧孔。脑室系统积水（见图 1-7-1～图 1-7-6）。

三、诊断思路及鉴别诊断

患者为青年男性，慢性起病，头颅 MR 平扫示第四脑室内铸型生长囊实性肿块，通过枕骨大孔、外侧孔向外生长。诊断方向：①室管膜瘤；②髓母细胞瘤。