

儿童肿瘤 放射治疗学

主编 王国民



上海医科大学出版社

儿童肿瘤放射治疗学

PEDIATRIC RADIATION ONCOLOGY

主编 王国民

上海医科大学出版社

图书在版编目(CIP)数据

儿童肿瘤放射治疗学/王国民主编. —上海:上海医科大学出版社, 2000. 12

ISBN 7-5627-0608-5

I. 儿… II. 王… III. 小儿疾病: 肿瘤-放射疗法
IV. R730.55

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2000)第 46041 号

责任编辑 冯 晓

责任校对 朱惠珍

儿童肿瘤放射治疗学

主编 王国民

上海医科大学出版社出版发行

上海市医学院路 138 号

邮政编码 200032

新华书店上海发行所经销

昆山亭林印刷总厂印刷

开本 787×1092 1/16 印张 17 插页 10 字数 413 000

2000 年 12 月第 1 版 2000 年 12 月第 1 次印刷

印数 1—3 200

ISBN 7-5627-0608-5/R·577

定价: 40.00 元

如遇印、装质量问题,请直接与印刷厂联系调换
(地址:江苏省昆山市中山路 293 号 邮编:215300)

主 编 王国民

编著者(以姓氏笔画为序)

王 国 民	上海华东医院放疗科	主任医师
王 舒	上海市儿童医院放射科	主任医师
方 庆 亮	上海华东医院放疗科	医师
孙 红	上海第二医科大学新华医院放疗科	教授
孙 兮 文	上海华东医院 MRI 室	副主任医师
冯 耀 卿	上海医科大学华山医院放射科	教授
朱 凤	上海华东医院 CT 室	副主任医师
宋 美 芳	上海华东医院放疗科	副主任医师
沈 维 敏	上海华东医院呼吸内科	主治医师
陈 伟 祥	上海铁路中心医院放疗科	副主任医师
张 湘 燕	上海第二医科大学基础医学院	助教
邱 灏	上海华东医院放疗科	医师
夏 志 恬	上海市儿童医院外科	主任医师
倪 新 瑜	上海华东医院 MRI 室	主任医师
徐 怀 玉	上海华东医院呼吸内科	主任医师
傅 美 娜	上海华东医院放疗科	主治医师
熊 海 健	上海东方医院 CT 室	主治医师

评阅者

赵 森	上海医科大学肿瘤医院放疗科	教授
-----	---------------	----

序

近 20 余年来,儿童肿瘤的发病率正在逐年上升,放射治疗儿童肿瘤的作用也为临床医师所认识。但目前国内尚无有关儿童肿瘤放射治疗的专著,因此,编著一本儿童肿瘤放射治疗学的专著确实很有必要。

上海华东医院放疗科王国民主任医师,自 20 世纪 70 年代后期从事肿瘤放射治疗工作以来,总希望手头有一本儿童肿瘤放射治疗学的专著,以便有疑问时能查阅。他在加拿大留学期间,在留意向国外同行学习有关儿童肿瘤放射治疗经验的同时,萌发了编著《儿童肿瘤放射治疗学》一书的想法。因此,在国外 2 年时间里,翻阅了大量文献,积累了不少资料。回国后与上海地区有志从事肿瘤治疗的放射治疗医师、儿科医师,从事化疗的内科医师以及放射诊断医师一起编著了此书,填补了国内儿童肿瘤放射治疗学上的空白。

此书采取繁简结合的写法,对常见的和对放射敏感的肿瘤写得详细,对少见和对放射不敏感的肿瘤则简要提及。此书资料翔实,内容新颖,理论与实践并重,结构严密,文笔流畅,是放射治疗医师、外科医师、儿科医师以及肿瘤工作者的一本良好的参考书。我十分高兴能作为此书的评阅者并为之作序。

上海医科大学肿瘤医院放疗科

赵 森

2000 年 10 月

前言

最近10余年来,随着放射治疗设备和技术的迅速发展,使得放射治疗在肿瘤治疗上的作用更为肿瘤临床医师重视。到目前为止,有关放射治疗的专著并不多,而有关儿童肿瘤放射治疗的专著在国内尚为空白。我们在临床工作中遇到不少儿童肿瘤患者,深感他们与成人患者在处理上有很大区别,总感手边缺少一本有关的参考书。笔者在国外学习访问期间,发现国外的放射治疗医师对处理儿童肿瘤有许多经验值得学习借鉴,因此有意识地积累了一些资料。回国后,与上海地区有关从事放疗、化疗、放射诊断以及儿科医师和专家一起,结合国内外的资料和各自经验编写了本书。我们希望本书能对放射治疗医师及从事肿瘤防治工作的同道有所帮助。由于我们水平与经验有限,书中的缺点与错误难免,恳请读者与同道指正。本书经我国著名肿瘤放射治疗学家,上海医科大学肿瘤医院赵森教授评阅并作序,使本书增色不少。

本书的出版要感谢上海医科大学出版社及王德勋老师,由于他们对我们的鼓励和帮助,才使得本书能顺利出版。本书的出版还受到德国西门子公司、美国瓦里安公司、瑞典 Elekta 公司、德国博医来公司、美国 TRIMED 公司以及西安正大制药有限公司、江苏常州华利康海洋生物有限公司、日本麒麟(中国)生物药业有限公司和浙江杭州九源基因工程有限公司等单位的赞助,在此一并表示感谢。

上海华东医院放疗科

王国民

2000年10月

目 录

第一章 儿童肿瘤概述	(1)
第二章 儿童肿瘤的诊断	(4)
第一节 病史、症状和体征	(4)
第二节 常规 X 线诊断	(5)
第三节 儿童常见肿瘤的 CT 表现	(6)
第四节 儿童肿瘤的 MRI 表现	(10)
第五节 其他辅助诊断检查	(18)
第三章 儿童肿瘤的手术治疗	(21)
第四章 儿童肿瘤的化疗、骨髓和干细胞移植的应用	(23)
第一节 儿童肿瘤的化疗	(23)
第二节 骨髓移植在儿童肿瘤治疗中的应用	(31)
第三节 高剂量化、放疗联合自身造血干细胞移植在儿童肿瘤 治疗中的应用	(37)
第五章 儿童肿瘤的放射治疗总论	(42)
第六章 儿童肿瘤的综合治疗	(65)
第七章 儿童肿瘤外照射时的麻醉	(69)
第八章 儿童肿瘤放射治疗时的体位固定	(74)
第九章 儿童脑肿瘤	(77)
第一节 幕上脑肿瘤	(77)

第二节 脑后颅凹和脊髓肿瘤	(89)
第十章 视网膜母细胞瘤	(101)
第十一章 神经母细胞瘤	(110)
第十二章 霍奇金病和非霍奇金恶性淋巴瘤	(122)
第一节 霍奇金病	(122)
第二节 非霍奇金恶性淋巴瘤	(129)
第十三章 急性白血病	(135)
第十四章 尤文肉瘤	(148)
第十五章 骨肉瘤	(153)
第十六章 横纹肌肉瘤	(159)
第十七章 非横纹肌肉瘤的软组织肉瘤和硬纤维瘤	(169)
第一节 软组织肉瘤	(169)
第二节 硬纤维瘤	(173)
第十八章 Wilm 瘤	(176)
第十九章 肝脏和胆管肿瘤	(185)
第二十章 性腺及性腺外生殖细胞肿瘤	(190)
第一节 概述	(190)
第二节 卵巢肿瘤	(191)
第三节 睾丸生殖细胞肿瘤	(193)
第四节 性腺外生殖细胞肿瘤	(195)
第二十一章 内分泌系统肿瘤	(198)
第一节 肾上腺皮质腺肿瘤	(198)
第二节 肾上腺髓质肿瘤——嗜铬细胞瘤	(200)
第三节 甲状腺癌	(202)

第二十二章	鼻咽部肿瘤	(209)
第一节	儿童鼻咽癌	(209)
第二节	婴幼儿鼻咽部血管纤维瘤	(213)
第二十三章	呼吸、消化系统和乳腺肿瘤	(216)
第二十四章	朗罕细胞组织细胞增多症	(222)
第二十五章	血管瘤、淋巴管瘤和皮肤癌	(228)
第一节	血管瘤	(228)
第二节	淋巴管瘤	(230)
第三节	基底细胞癌	(231)
第四节	鳞状细胞癌	(231)
第五节	恶性黑色素瘤	(232)
第二十六章	肿瘤放射治疗的后期反应	(234)
第二十七章	放射治疗后的第二恶性肿瘤	(250)

第一章 儿童肿瘤概述

在 20 世纪初期,儿童很少因肿瘤而死亡。那时,引起儿童死亡的主要原因是:感染、损伤、先天性畸形等。美国和加拿大的儿童肿瘤的死亡率仅为同期儿童总死亡率的 0.43%,而在 20 世纪后期,儿童肿瘤已成为引起儿童死亡的主要原因之一。在美国,肿瘤是引起儿童死亡的第二大原因。每年大约有 6 000 名新发儿童肿瘤病例,有 2 000 名儿童死于肿瘤(表 1-1)。

表 1-1 美国 10 万儿童中各年龄组的肿瘤发病率和死亡率

年龄(岁)	发病率	死亡率
0~4	18.1	4.3
5~9	10.1	4.6
10~14	10.5	4.0
14~19	18.5	5.2

同样,国内的资料表明,虽然儿童肿瘤的发病率要比成人低,但肿瘤的种类很多。例如:北京儿童医院自 1956~1991 年间的资料中儿童肿瘤有 57 种之多,累及人体各个器官,表 1-2 是该院在此期间收治的 7 种常见恶性肿瘤的发病率与年龄的关系。

表 1-2 常见儿童恶性肿瘤与年龄的关系

年龄	肝母细胞瘤	肝癌	神经母细胞瘤	肾母细胞瘤	横纹肌肉瘤	非霍奇金病	霍奇金病	恶性畸胎瘤
3 个月以内	3		11	3	3	1		10
3 个月~1 岁	40	1	45	39	15	8		17
1~5 岁	16	7	131	160	64	53	26	25
5~10 岁	6	9	77	44	16	68	58	13
10 岁以上	3	1	13	3	3	48	14	3
总计(例数)	68	18	277	249	101	178	98	68

虽然世界各国儿童肿瘤的发病数正在逐年上升,但其死亡率却在逐年下降。表 1-3 显示了美国 1967~1983 年间常见儿童肿瘤生存率改善的情况。

同样的情况也在我国被发现,自 1973~1988 年 15 年间,儿童肿瘤死亡率下降了 38%,其中急性淋巴细胞白血病、霍奇金病及软组织肿瘤分别下降了 51%、55%、68%。

儿童肿瘤有其特定好发的解剖部位,白血病和中枢神经系统肿瘤约占儿童肿瘤的一半以上,其中白血病占儿童肿瘤死亡的第一位,其次为脑和中枢神经系统肿瘤、非霍奇金病和骨肿瘤(表 1-4)。并且多见于 5 岁以内(表 1-5),10 岁以后的儿童恶性肿瘤的发病率减少,但恶性肿瘤的种类却增多。肾胚胎瘤好发于 2 岁以内,神经母细胞瘤多见于 2~5 岁,畸胎瘤好发于 2 岁以内,骨肿瘤多见于 10 岁以后。从部位上看,神经母细胞瘤好发于腹膜及后纵隔,畸胎瘤多见于尾骶部、后腹膜、卵巢等部位。

表 1-3 1967 ~ 1983 年间美国儿童肿瘤生存率改善情况

	5 年生存率(%)		
	1967 ~ 1973 年	1974 ~ 1976 年	1977 ~ 1983 年
白血病	15	45	61
急性淋巴细胞白血病	18	53	68
急性粒细胞白血病	0	16	26
脑和中枢神经系统肿瘤	45	56	54
霍奇金病	78	80	88
非霍奇金病	24	43	54
软组织肉瘤	44	57	67
横纹肌肉瘤	34	53	64
Wilm 瘤	65	74	80
骨肿瘤	28	52	45
骨肉瘤	26	55	38
Ewing 肉瘤	23	38	46
视网膜母细胞瘤	82	89	92

表 1-4 1985 年美国引起 15 岁以下儿童主要死亡的四种肿瘤

疾 病	死亡数(例)	构成比(%)
白血病	714	54.42
脑和中枢神经系统肿瘤	422	32.17
非霍奇金病	102	7.77
骨肿瘤	74	5.64
总计	1312	100.00

表 1-5 每 10 万人群的不同年龄组平均每年肿瘤发病情况

病 种	0 ~ 4 岁	5 ~ 9 岁	10 ~ 14 岁
白血病	6.3	3.2	2.2
脑和中枢神经系统肿瘤	3.0	2.6	2.2
肾和肾盂肿瘤	2.0	0.6	0.2
非霍奇金病	0.7	0.9	0.8
霍奇金病	0	0.6	1.3
卵巢肿瘤	0	0.1	0.2

(王国民 宋美芳)

参 考 文 献

1. American Academy of Pediatrics. Guidelines for the pediatric cancer center and role of such centers in diagnosis and treatment. Pediatrics, 1986, 77: 916 ~ 917
2. Begg C B, Zelen M, Carbone P P, et al. Cooperative groups in community hospitals: Measurement of impact in the community hospitals. Cancer, 1983, 52: 1760 ~ 1767
3. Cohen M E, Duffner P K, Kun L E, D'Souza B. The argument for a combined cancer consortium research data base. Cancer, 1985, 56: 1897 ~ 1901
4. Feinstein A R, Sasin D M, Wells C K. The will Rogers phenomenon: Stage migration and new diagnostic techniques as a source of misleading statistics for survival in cancer. NEJM, 1985, 312: 1604 ~ 1608

5. Fernbach D J, Vietti T J. Clinical pediatric Oncology. 4 th edit. Mosby year book St. Louis, 1991. 1 ~ 12
6. Fletcher, B D, Pratt C B. Evaluation of the child with a suspected malignant solid tumor. *Pediatr Clin North Am*, 1991, (38) : 223 ~ 226
7. Young, J L, Ries L G, Silverberg E, et al. Cancer incidence, survival, and mortality for children younger than 15 years. *Cancer*, 1986(58), suppl(2) : 598 ~ 613
8. 余亚雄, 应大明. 小儿肿瘤学. 上海: 上海科学技术出版社, 1997. 3 ~ 11
9. 吴瑞萍, 胡亚美, 江载芳. 实用儿科学. 第 6 版. 北京: 人民卫生出版社, 1996. 4 ~ 45
10. 汤钊猷, 现代肿瘤学. 上海: 上海医科大学出版社, 1993. 1129 ~ 1157
11. Bradley J, Reft C, Goldman, et al. High energy total body irradiation in the preparation for bone marrow transplantation in leukemia patients. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*, 1998, 40 : 391 ~ 396
12. Ragaz J, Jackson SM, LE N, et al. Adjuvant radiotherapy and chemotherapy in node-positive premenopausal women with breast cancer. *N Engl J Med*, 1997, 337(14), 956 ~ 962
13. Overgaard M, Hansen PS, Overgaard J, et al. Postoperative radiotherapy in high-risk premenopausal women with breast cancer who receive adjuvant chemotherapy. Danish Breast Cancer Cooperative Group 82b Trial. *N Engl J Med*, 1997, 337(14) : 949 ~ 955

第二章 儿童肿瘤的诊断

第一节 病史、症状和体征

儿童肿瘤往往是家长在无意中发现的。由于肿瘤所处部位的不同,临床表现常不同。同时,也给诊断带来困难。

一、临床症状

1. 无痛性肿块 儿童肿瘤最多见的症状是在腹部触及无痛性肿块,如果肿块为圆形或椭圆形,边界光滑,有活动性,生长缓慢的以良性肿瘤可能性为大。如肿块质地硬,不规则,边界不清,生长快的以恶性肿瘤可能性为大。

2. 腹痛 由于腹部肿瘤生长过快,或由于肿瘤的包膜肿胀,或肿瘤浸润可引起腹痛,例如卵巢肿瘤可因肿块牵拉引起腹部隐痛,而当肿瘤蒂部发生扭转则可引起剧痛。

3. 压迫及腔道梗阻 脑肿瘤可引起颅内压增高症状,出现头痛、呕吐、抽痉、视力障碍和步态不稳等;而纵隔肿瘤可压迫气管、支气管,引起呼吸困难、静脉回流不畅,出现颈静脉怒张等;而盆腔尾骶部肿瘤可压迫肠道和尿道,引起大便秘结、排尿困难等。

4. 肿瘤内的继发性出血和感染症状。

5. 全身症状 一般来讲,早期的儿童肿瘤没有全身症状。但如果是恶性淋巴瘤,可伴有发热、无力、贫血等症状。神经母细胞瘤可有高热、四肢疼痛和白细胞增多等症状。

6. 其他症状 肾脏肿瘤及膀胱肿瘤可出现血尿,但比成人的发生率低。儿童黄疸则少见,即使肝脏肿瘤,黄疸者也少见。某些具有内分泌功能的肿瘤,如卵巢颗粒细胞瘤、睾丸间质细胞瘤,由于激素代谢异常可提前出现第二性征,肾上腺皮质癌可引起肾上腺功能亢进的症状。关节疼痛或骨痛可能为骨肿瘤或恶性肿瘤转移至骨的症状。

二、体格检查

1. 全面的各系统的检查 特别应注意全身浅表淋巴结的大小、硬度、活动度、有无压痛。

2. 局部检查 对表面可见或可触及的肿块一定要注意检查了解它的位置、大小、界限、形态和表面光滑与否、与周围脏器的关系以及有无压痛,对有些囊性肿物要做透光试验。

3. 可能转移部位的检查 对肺部、肝脏、骨骼要进行检查,了解有无异常情况。

(王国民 沈维敏 徐怀玉)

第二节 常规 X 线诊断

影像学诊断在儿童肿瘤的诊断中具有十分重要的地位,从事放射治疗(以下简称放疗)的医务人员也必须熟悉其诊断的方法及诊断要点。

一、常规 X 线平片

有时是诊断性的,有时在普查或体检中起初筛作用,同时也可作为进一步检查的依据。最常用的 X 线平片有胸片、腹片、骨骼片、头颅片。

1. 胸部平片是诊断肺部、胸膜、纵隔肿瘤的首要手段 按照肺部肿瘤的部位、分叶形态、毛刺、胸膜凹陷征等,在成人常可诊断为肺癌,但在儿童极少见。儿童肺部肿瘤常以胚胎源性、血管源性为多。血性胸腔积液,肿块基底部贴在胸腔胸膜面上,常要考虑胸膜来源的肿瘤,这以胸膜间皮瘤多见。正侧位胸片上,按照纵隔解剖分区是确定纵隔肿瘤来源的重要方法。前上纵隔的肿瘤为胸腺源性肿瘤的特定部位,而中纵隔肿瘤以淋巴源性占首位(图 2-1,2,见插页),其次包括前肠起源的器官及心血管源性的肿瘤。后纵隔则为神经源性肿瘤的好发部位。为了更正确地判定肿瘤的来源及与周围脏器的关系,则需了解肿块与呼吸运动、吞咽动作的关系,并观察肿瘤内有无钙化,周围器官压迫、推移的情况,肋间隙有无增宽,肋骨、椎体或椎体附件的骨质有无侵犯、破坏。必须注意,勿将正常儿童肥大的胸腺、炎性肿大的淋巴结、球型肺炎、肺部炎性假瘤及畸形的大血管误认为肿瘤。

2. 腹部平片 是诊断腹部肿瘤的方法之一,特别用于小儿,因为婴幼儿腹部肠曲较充气,常可衬托出肿块阴影。儿童腹部肿瘤以来自一侧肾脏的 Wilm 瘤最多,一般显示肾脏影增大,变形明显,肿块一般不超越中线,常需与后腹膜的另一好发肿瘤——神经母细胞瘤相鉴别,后者在平片上常可显示沙粒状钙化影。因肿瘤大多来自肾上腺或脊髓神经节细胞,所以可使肾脏向下或向外移位,肿块常可超越中线,并可较早出现骨转移。腹部畸胎瘤可出现在腹腔也可见于腹膜后,无论在何处,肿瘤内密度甚不均匀,可见低密度的脂肪影,及极高密度的钙化或骨化影,甚至可见成形的牙齿(图 2-3,见插页)。

3. 头颅平片 一般除了肿瘤钙化外,不能见到肿瘤的直接征象,仅见长期慢性颅压增高引起的间接征象,如颅缝增宽分离、颅板变薄、豹纹状的指压迫等。蝶鞍内的肿瘤有时可见蝶鞍增大,鞍底呈双层状,前后床突骨质吸收。但由于颅内肿瘤平片的显示率极低,因此头颅平片在这方面的应用越来越少。

4. 骨骼片 既能诊断原发性骨肿瘤,也能确定转移性骨病变。X 线片上可见骨质破坏的溶骨性病变、骨质增生的增生性病变或既有溶骨也有骨增生的混合性骨病变,以及伴随的骨膜浸润。以此可初步确定骨肿瘤的范围及性质。

二、消化道钡餐检查及钡剂灌肠

自口腔或肛门导入造影剂:显示食道、胃、小肠、结肠的内腔情况,诊断消化道的腔内肿瘤或根据胃肠道推移、受压的情况,确定腹腔内、盆腔内的肿瘤类型及范围。

三、静脉尿路造影

静脉尿路造影在诊断肾源性肿瘤及后腹膜肿瘤的鉴别诊断中起十分重要的作用。在造影时,既要注意早期肾实质相的显示,也要注意造影剂在肾脏集合系统内的积聚情况,如有无破坏、变形、积水、不显影等征象;输尿管的行径,有无扩张、狭窄、移位。并注意膀胱形态及尿道的情况。以肯定肿瘤来自肾脏或位后腹膜,而泌尿系统仅是受压推移(图 2-4,5,6,见插页)。

值得注意的是当怀疑肿瘤要作静脉尿路造影时,腹部禁忌加压,造影剂剂量较成人相对要大,注射造影剂后宜 1 min 时早期摄片以观肾实质期的分泌情况,摄片以全尿路片为宜。

四、逆行膀胱造影

这主要用于怀疑有膀胱内或盆腔内的肿瘤,以了解肿瘤侵及的范围及与膀胱的关系。一般造影剂用 0.5% ~ 1% 新霉素稀释 2 ~ 3 倍,经导尿管滴入膀胱,以防止逆行感染。正、斜位摄片,是为了了解与直肠等关系,必要时加摄侧位片。

五、选择性血管造影

应用心导管自上肢或下肢的动脉(常用肱动脉或股动脉)选择性插管至相应需了解的肿瘤供应动脉近端,进行选择血管造影以显示肿瘤的供应动脉,确定其血供情况,摄片延迟至静脉期后,了解肿瘤血管染色以及肿瘤周围血管分布、血管受压、浸润的情况来肯定诊断及制定总的治疗方案,同时在血管造影后可进行肿瘤局部介入治疗。

(王 舒 宋美芳)

第三节 儿童常见肿瘤的 CT 表现

小儿肿瘤多与胚胎或先天因素有关,常由于结构畸形、发育障碍或胚胎残留组织异常增殖所致,其中畸胎瘤、肾母细胞瘤、神经母细胞瘤、颅咽管瘤等多见于小儿,上皮来源的癌在小儿中罕见。小儿肿瘤多以无痛性肿块为主要表现,因此较浅表的肿块易于观察,并可通过穿刺、活体组织检查明确性质,而胸、腹部肿瘤一旦出现症状,肿块已较大或病程已至晚期,早期发现常较偶然。故要早期正确诊断和及时治疗有赖于 CT 和 MRI 检查。由于多数小儿不能配合长时间固定体位的检查,这样使 CT 检查显得尤其重要。

一、髓母细胞瘤 (medulloblastoma)

髓母细胞瘤是恶性程度高、预后较差的胚胎性肿瘤,起源于小脑蚓部的神经胚胎性细胞或细胞的残余,为原始髓样上皮细胞未继续分化所致。肿瘤 90% 位于后颅窝中线,少数位于小脑半球。CT 扫描中表现为类圆形的等密度或高密度肿块,CT 值 40 ~ 50 Hz,边界一般较清楚,增强扫描病灶均匀强化,CT 值平均增加 15 Hz 左右,一般肿瘤周围低密度水肿较轻。其前方的四脑室受压,呈“一”字形前移,幕上脑室可见明显扩张。部分不典型病例瘤体内可出现变性、坏死、散在钙化和出血(图 2-7,见插页)。

二、颅咽管瘤 (craniopharyngioma)

颅咽管瘤为儿童常见的鞍上肿瘤,为来自颅咽管残留鳞状细胞的先天性良性肿瘤。肿瘤多位于鞍上区,鞍内少见。CT 平扫见肿瘤边界清楚,多为圆形、椭圆形低密度影,直径 2~4 cm,约有 60% 的肿块为均匀的液性低密度,CT 值 10~20 Hz,其余病灶为实质性或混杂密度影。静脉注射造影剂后囊壁和实质部分强化。囊性肿块、囊壁壳样钙化是本病的特征性改变。肿瘤较大时,可压迫三脑室,造成脑积水(图 2-8,见插页)。

三、松果体区生殖细胞瘤 (germinoma)

生殖细胞瘤占松果体区肿瘤的 30%~40%,来源于胚胎生殖细胞,又称胚胎组织瘤。CT 典型表现为松果体区稍高密度或等密度类圆形肿块,边界清楚,呈均匀中度强化,瘤周无水肿。部分病灶见低密度坏死灶和斑点状钙化,一般钙化较大,为肿瘤所包埋。肿瘤常压迫三脑室及导水管致幕上脑积水,并可侵及室管膜,通过脑脊液向其他部位种植(图 2-9,见插页)。

四、星形细胞瘤 (astrocytoma)

星形细胞瘤在胶质瘤中最为多见,也是小儿常见的颅脑肿瘤,儿童多半发生于幕下的小脑半球。其 CT 表现与其病理改变明显相关,可分为 4 级:Ⅰ级星形细胞瘤为边界较清的低密度影,静脉注射造影剂后病灶无强化,周围无明显水肿;Ⅱ级者病灶密度不均匀,有不规则或环形强化,周围有轻度水肿;Ⅲ、Ⅳ级者为恶性病变,呈浸润性生长,与正常脑组织分界不清。肿瘤形态不规则,边界不清,边缘不规整,密度高低不均匀,肿瘤内常可见囊性变,表现为“囊在瘤中”或“瘤在囊中”,周围水肿明显。增强扫描见病灶实质部分明显强化,囊变及坏死区无强化,使病灶区密度更显不均。其占位效应与病变大小和水肿的严重程度有关。一般而言,肿瘤强化程度越大,周围水肿越明显,占位效应越显著,则恶性程度越高(图 2-10,见插页)。

五、表皮样囊肿 (epidermoid cyst)

表皮样囊肿是神经管闭合期间外胚层细胞移行异常所致的瘤样病变,又称为胆脂瘤或珍珠瘤,多发生于中线位和桥小脑角区。在形态上可分为扁平型和团块型。扁平型表皮样囊肿有“见缝就钻”的特点,位于蛛网膜下隙和脑室内,可沿蛛网膜下隙蔓延,其内为均匀一致的液性密度,边界清晰、光滑。团块型位于硬膜外,密度不均匀,边界清晰。大部分表皮样囊肿无强化,偶尔边缘有轻微增强(图 2-11,见插页)。

六、纤维血管瘤 (angiofibroma)

纤维血管瘤是良性血管性肿瘤,通常偏心性地起源于鼻咽顶部或后鼻孔,多见于男性青少年。CT 表现为鼻咽部的软组织致密肿瘤。一般肿瘤较大,呈膨胀性生长,边界清晰。肿瘤生长具有侵袭性,可压迫或侵及周围间隙和组织结构,引起骨质破坏,并可向邻近的颞下窝、翼腭窝、鼻旁窦及眼眶内浸润。增强扫描肿瘤明显强化(图 2-12,见插页)。

七、胸腺瘤(thymoma)

胸腺瘤是成人最常见的纵隔肿瘤,而发生于青春期前较为少见。由于正常青春期前儿童胸腺外形饱满,如果无临床症状,肿瘤较小,肿瘤内无钙化、变性,则小儿胸腺瘤较难肯定。这样,于CT扫描中仔细观察胸腺的形态、密度及边缘对本病的诊断十分重要,如胸腺边缘局限性圆隆突起,病灶内密度不均匀(囊性变、坏死所致低密度改变或有高密度钙化灶),均需考虑肿瘤的可能。肿瘤边缘模糊、毛糙,短期内增大明显,出现胸腔积液及相邻骨质侵蚀等侵袭性征象,则须考虑为恶性病变(图2-13,见插页)。

八、肝母细胞瘤(hepatoblastoma)

肝母细胞瘤为小儿最常见的肝脏胚胎性恶性肿瘤。结节型和弥漫型肿瘤罕见,以单发巨块型多见,直径在6~15cm,呈圆形或不规则分叶,边界清楚,有时有包膜。病灶位于边缘处可见肿块突入腹腔,部分呈哑铃状改变。肿块内密度稍低、不均匀,可见实质性肿瘤间隔及有低密度坏死灶、高密度出血灶和不定型钙化灶。肝内血管常受压、移位,但瘤栓形成不多见。增强扫描见肿瘤呈不规则或网格状强化,变性坏死区无增强(图2-14,见插页)。

九、肾母细胞瘤(nephroblastoma)

肾母细胞瘤又称为肾胚胎瘤或Wilm瘤,多见于1~5岁儿童。CT可清楚显示肿瘤的位置、范围及与邻近组织器官的关系,了解有无腹膜后区淋巴结肿大,从而有助于肿瘤分期。肾母细胞瘤起源于肾脏皮质的间胚叶组织,多为膨胀性生长,于肾内形成肿块。一般肿瘤较大,向肾表面突起,巨块型可超过中线或位于胰腺、脾脏、胃之间,压迫、累及肾上腺,部分与肾上腺无法区分。肿瘤的CT表现与成人肾癌相似,肿瘤呈类圆形或椭圆形,大多边缘光滑或分叶,较少穿破肾包膜。平扫为低密度或等密度实质性肿块,CT值35~45Hu左右。由于就诊时一般肿瘤已经较大,瘤体内往往已出现变性、坏死和出血,使瘤体内密度不均匀,表现为囊实相间、瘤内分隔和局限性高密度。增强扫描肿瘤内坏死、出血灶无强化,实质部分及包膜轻度强化,这样肿块与明显强化的正常肾实质形成明显对比,于肿瘤周边形成新月形或厚薄不均的半环形高密度边缘。肿瘤较大时,可压迫相邻的肾盂、肾盏,使之变形、移位、扩张。肿瘤较晚期,可突破包膜向肾周浸润,继而侵犯相邻的肾上腺,出现腹膜后淋巴结肿大,约有4%~10%的病例静脉内可出现栓塞,平扫时可见肾静脉或下腔静脉增粗,静脉注射造影剂后血管腔内可见充盈缺损影,从而可明确诊断(图2-15,见插页)。

十、神经母细胞瘤(neuroblastoma)

神经母细胞瘤是儿童最常见的颅外实质性恶性肿瘤,80%发生于3岁以下的小儿,其中约2/3起源于肾上腺髓质,少数起自脊柱旁交感链或嗜铬体。CT扫描见病灶多位于肾脏前上方的肾上腺区。脊柱旁、腹膜后中线区及胸部较少见。肿块以实质性为主,呈不规则状,密度不均匀,其内可见低密度坏死区,约75%~85%的肿瘤中可见不规则形钙化,边缘粗糙,化疗后钙化可增多。增强扫描病灶实质部分强化。该肿瘤通常边缘不清,可向周围间隙浸润,压迫或累及相邻的组织器官,可较早出现广泛性转移,如侵及相邻的肾脏,与肾母细胞瘤较难鉴别(图2-16,见插页)。