文章编号:1000-5404(2011)15-1629-04

论著

儿童颅骨骨膜窦12例临床分析

黎开谷,梁 平,李映良,翟 瑄,周渝冬,李禄生,夏佐中 (400014 重庆,重庆医科大学附属儿童医院神经外科)

[摘要] **目的** 探讨儿童颅骨骨膜窦的临床特点及治疗。**方法** 回顾性分析并总结我科2000年1月至2010年12月收治的12例颅骨骨膜窦患儿的临床资料,无症状、可复性、中线附近的头皮下肿块为其典型临床表现,其中位于顶部4例,额部3例,枕部3例,颞部2例。所有患儿均行CT、颅骨三维重建、MRI、CTA或MRV检查。手术切除颅骨外血窦,封堵沟通静脉孔或修补颅骨缺损。**结果** 头颅CT显示颅骨外软组织肿块影,增强后可见点片状强化,肿块下方颅骨变薄或缺损。三维重建显示局部颅骨变薄,虫蚀样改变。CTA显示局部异常血管团通过板障静脉/导静脉与硬脑膜静脉窦相通,其血供来源于硬脑膜静脉窦,且最终回流至硬脑膜静脉窦。MRI显示T_1加权像呈蜂窝状等信号或低信号改变,T_2加权像可见等信号或高信号改变,3例显示病灶穿透颅骨内板与颅内相交通。MRV显示颅外肿块与静脉窦沟通,并有局部硬脑膜静脉窦明显增粗。病理检查结果显示,大量扩张的无肌层血管组成的囊腔,腔壁内衬单层扁平内皮细胞或结缔组织。12例术后肿块消失,头颅外形满意,无颅高压症状,复查CT颅内无血肿形成,随访6个月至5年,均无复发。**结论** 结合大小随颅内压改变的可复性头皮下包块的临床表现和CT、MRI、CTA或MRV等影像学检查,易于诊断儿童颅骨骨膜窦,该病通过手术切除治疗可获得良好效果。

[关键词] 颅骨骨膜窦;诊断;手术;治疗;儿童
[中图法分类号] R726.51; R743.4 [文献标志码] A

Sinus pericranii in children: clinical features and therapeutic management

Li Kaigu, Liang Ping, Li Yingliang, Zhai Xuan, Zhou Yudong, Li Lusheng, Xia Zuozhong (Department of Neurosurgery, Children's Hospital, Chongqing Medical University, Chongqing, 400014, China)

[**Abstract**] **Objective** To investigate the clinical features and therapeutic management for sinus pericranii in children. **Methods** A retrospective review of 12 children with sinus pericranii pathologically confirmed by surgical resection was performed. They were 9 males and 3 females, with an age ranging from 3 month to 9 years and 7 months (mean 2 years and 9 months). The lesion was located in the midline in 10 of 12 patients, including 4 in the parietal, 3 in the occipital, and 3 in the frontal. The lesion of 2 patients was in a temporal off-midline. The characteristic feature of this abnormality was that its size depended on intracranial pressure and central venous pressure. All cases of sinus pericranii were of progressively enlarging tumors. Minimally invasive procedures were performed, such as tumor excision, resection of the communication site by electrocoagulation, and bone wax and fibrin sealant filling of the same site. **Results** CT scan showed a prominent soft tissue mass superficial to the thinning skull. Three-dimensional volume-rendered CT reconstruction (3D-CT) demonstrated multiple small diploic holes and erosion of the skull bone. The transcranial connection was visualized using CT angiography (CTA) or MR venography (MRV). The postoperative course was uneventful. The pathological examination showed the mass was of a thin-walled cystic lesion. Microscopic examination of the cystic mass revealed that the cystic mass was lined by a single layer of flattened endothelial cells or a connective tissue. All 12 patients were followed up for 6 months to 5 years, and the results showed no relapse or any complication. **Conclusion** Sinus pericranii in children has typical clinical manifestations and imaging features. Surgical resection obtains excellent or good outcome.

[**Key words**] sinus pericranii; diagnosis; surgery; therapy; children

Corresponding author: Liang Ping, E-mail: liangping868@sina.com

颅骨骨膜窦(sinus pericranii,SP)是一种发生在颅骨表面,颅内外静脉异常沟通的血管畸形,1845年由Hecker首先报道,Stromeyerin在1850年正式命名为颅骨骨膜窦[1]。至今国内外报道的病例约300例,非常少见,临床上对该病的认识尚不足,误诊率较高。现将2000年1月至2010年12月收治的12例儿童颅骨骨

[通信作者] 梁 平,E-mail:liangping868@sina.com

膜窦,就其临床特点、治疗结合文献报告如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料

选取我科2000年1月至2010年12月采用手术切除治疗的颅骨骨膜窦患儿12例,病例纳入标准:①患者年龄<18岁;②术前CT或MRI考虑为颅骨骨膜窦;③经手术切除治疗SP,术后病例检查证实为颅骨骨膜窦。本组男性9例,女性3例,男女之比为3∶1,年龄3个月至9岁7个月,平均2岁9个月。位于顶部5例、枕部3例、额部2例、颞部2例,最大约8.5 cm×4.5 cm×3 cm,最小约1 cm×0.3 cm×0.5 cm,平均约3.3 cm×3.0 cm×1.4 cm。10例出生时即出现肿块,所有病例未见合并颅内及其他部位血管畸形。见表1。

表1 12例颅骨骨膜窦患儿的临床特点

病例编号	年龄	性别	位置	包块体积(cm^3)	肿块变化			外伤史/其他畸形
					平卧	直立	压迫	
1	1岁9个月	男	顶部	4×5×1	增大	减小	减小	无
2	3岁8个月	男	顶部	2×3×1	增大	减小	减小	无
3	1岁11个月	男	顶部	4×5×1	增大	减小	减小	无
4	9岁7个月	女	顶部	8.5×4.5×3	增大	减小	减小	无
5	8个月	男	枕部	1.5×1×0.8	变化不明显			Chiari畸形,脑积水 Mrobus Crouzon综合征
6	2岁1个月	男	枕部	4×4×1	增大	减小	减小	无
7	2岁0个月	女	枕顶部	5×5×3	增大	减小	减小	无
8	3岁3个月	男	颞部	2.5×2×0.5	增大	减小	减小	无
9	3个月	男	额部	4×3×3	增大	减小	减小	无
10	1岁11个月	女	颞部	3×1.5×1	增大	减小	减小	无
11	5岁9个月	男	颞枕部	4×4×1.5	增大	减小	减小	3年前同侧外伤史
12	3岁3个月	男	额部	1×0.3×0.5	增大	减小	减小	无

1.2 临床表现

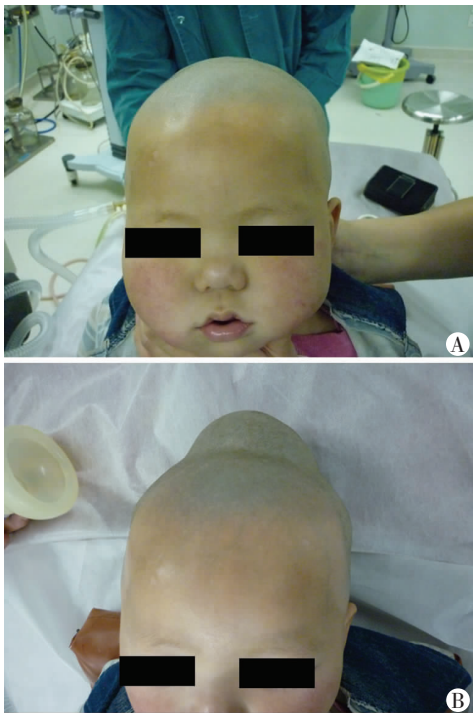
无症状的可复性头皮下包块,任何使颅内压增加的因素均能使肿块出现、增大,如患儿哭闹、屏气或处于头低位时。当直立和坐位时,肿块逐渐消失,外力亦可使包块消失。肿块边界清楚,无透光性,无搏动感,周围的头皮引流静脉无扩张,包块消失时可扪及颅骨缺损。见图1。

1.3 影像学检查方法

SP可通过CT、颅骨三维重建、MRI、CT血管造影(CTA)或磁共振静脉血管成像(MRV)等神经影像学检查来进行诊断,其中CT平扫了解包块性质及有无颅骨改变,CT三维重建进一步了解病变相应部位颅骨形态的改变;MRI扫描主要了解包块与颅内组织的关系,以泛影葡胺作为造影剂进行CTA或MRV血管造影了解骨膜窦的血供来源、回流及与硬脑膜静脉窦有无直接沟通。根据包块的局部表现及年龄选取更有助于诊断及鉴别诊断的相应检查(如年龄小,作CTA对造影剂推注的速度要求较高,遂选择MRV)。

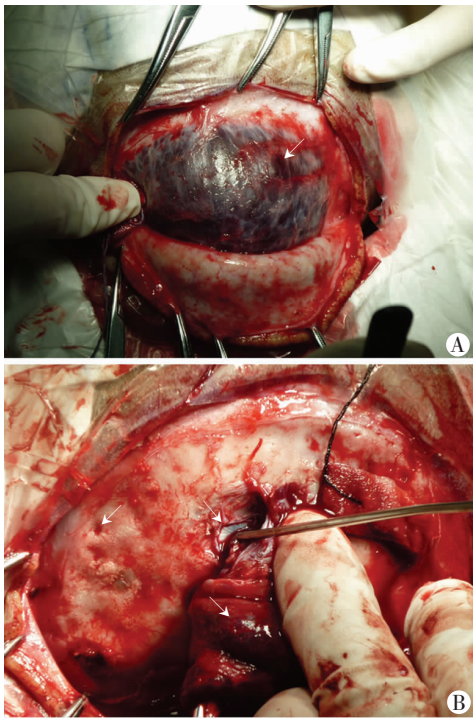
1.4 治疗方法

10例采用靠近肿块处瓣状切口,2例枕部肿块采用直切口,分离肿块包膜,包膜与骨膜黏连紧密,肿块基底部多根直径1~5 mm血管(沟通静脉),电灼离断与硬脑膜静脉窦沟通血管,切除骨膜窦,电凝+骨蜡封堵颅骨上直径3~6 mm小孔,局部颅骨呈火山口样凹陷变薄,甚至缺损,明胶海绵填充于颅骨凹陷处,生物蛋白胶喷洒,止血满意。2例骨缺损>3 cm,予钛网修补骨缺损。见图2。



A:头高位,未见明显异常;B:头低位,包块出现

图1 SP患儿包块可复性特点的观察



A:切除病变前,箭头示颅骨表面骨膜血窦;B:切除病变后,箭头示颅骨虫蚀样改变、缺损

图2 SP患儿术中血窦切除前后对比观察

1.5 病理检查方法

切下的标本先大体观察了解病变的形态,然后予4%的多聚甲醛固定、包埋、切片,常规HE染色,于光镜下观察了解组织结构及内皮细胞形态及类型。

2 结果

2.1 影像学检查结果

头颅CT平扫9例,CTA+颅骨三维重建4例,MRI 5例,MRV 4例。头颅CT特点:颅骨外软组织肿块影,增强后可见点片状强化,肿块下方颅骨变薄或缺损,三维重建显示局部颅骨变薄,虫蚀样改变。CTA显示局部异常血管团通过板障静脉/导静脉与硬脑膜静脉窦相通,其血供来源于硬脑膜静脉窦且最终回流至硬脑膜静脉窦。MRI特点:T_1加权像呈蜂窝状等信号或低信号改变,T_2加权像可见等信号或高信号改变,3例显示病灶穿透颅骨内板与颅内相交通,MRV显示颅外肿块与静脉窦沟通,并有局部硬脑膜静脉窦明显增粗。见图3。

2.2 病理检查结果

大体标本切面可见大小不等的囊腔,囊内见血凝块(血窦样组织),镜下显示由大量扩张的无肌层血管组成,管腔扩张,管壁内衬单层扁平内皮细胞。1例见内衬结缔组织,1例可见机化的血栓。

2.3 手术治疗结果

12例术后肿块消失,头颅外形满意,无颅高压症状,复查CT颅内无血肿形成,随访6个月至5年,均无复发。

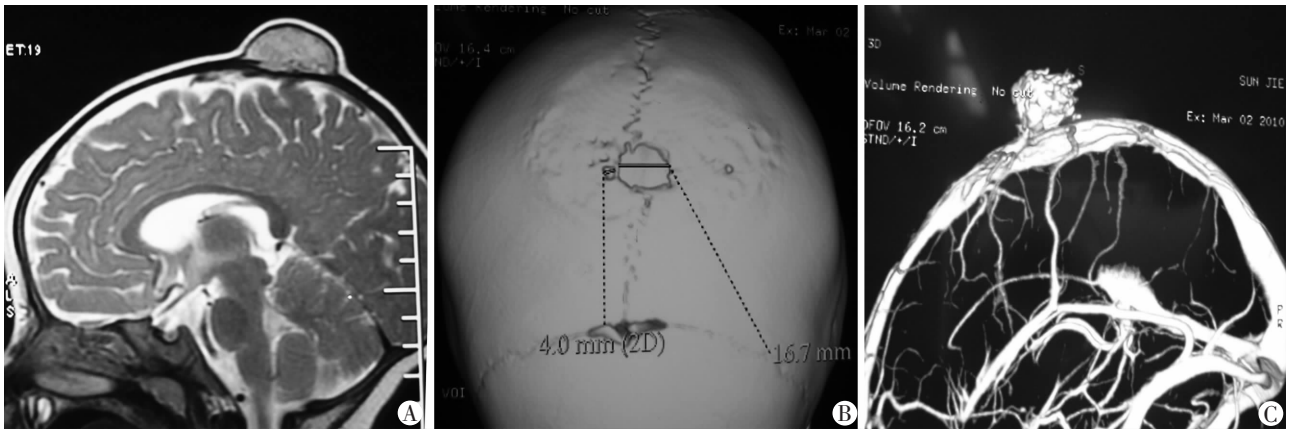
3 讨论

SP是一种少见的颅骨内外静脉系统之间异常交通的血管发育畸形,好发于婴幼儿和青年,20岁以前发病率占50%,40岁之前约占88%,发病没有性别差异,但外伤性SP男性较女性多[2]。SP的发病机制尚不明确,其好发于婴幼儿,常合并一些先天性疾病,如脑发育性静脉异常、希-林综合征、颅面成骨不全症等,目前先天性发病机制已为大多数人接受[3-5]。但外伤也可能是获得性SP发病因素[6],且是成人获得性SP主要发病因素[7],本组1例患儿,发病前有明确的外伤史,我们推测可能是颅骨表面的引流静脉受损,骨膜下发生血肿,血肿经导血管与颅内静脉窦相通所致。病理检查对区分先天性和获得性SP具有一定的意义,前者为血管内皮内层,后者为结缔组织内层[8]。本组11例是单层扁平内皮细胞,1例是结缔组织,据此,本组11例是先天性,1例是获得性。

颅骨骨膜窦大部分位于中线附近借沟通静脉与上矢状窦相交通[9],也有与横窦沟通的病例报道[10]。好发部位分别是颞部42.8%、额部28.6%、顶部14.3%、枕部14.3%[1],对于外伤性颅骨骨膜窦,一般发生在损伤相应部位[2]。本组位于顶部5例41.7%,枕部3例25%,额部2例16.7%,颞部2例16.7%,本组同报道发生部位不一致,可能样本量较小,其好发部位尚需更多病例资料来阐明。SP与颅内硬脑膜静脉窦沟通类型同文献报道基本一致,本组与上矢状窦沟通7例58.3%,与横窦沟通3例25.0%(包括外伤性1例),2例与上矢状窦及横窦均有部分相关,但与上矢状窦沟通为主。

随颅内压的改变而变化的可复性头皮包块为颅骨骨膜窦典型的临床表现,安静站立位时包块消退,予以外力挤压包块可完全消散,部分在包块下可触及颅骨缺损。颅骨骨膜窦常无症状,偶有轻微头昏头痛、眩晕、呕吐、局部疼痛感及肿胀感等主观性感受,而儿童常难以主诉上述症状。本组病例中头皮下包块均有此特征性表现,无明显的神经系统症状。

颅骨骨膜窦的诊断除了典型的临床表现外主要依靠影像学检查与其他头皮下包块疾病鉴别。颅骨平片可显示包块下颅骨呈虫蚀样改变或单个颅骨缺损,CT平扫可发现颅骨外呈高密度软组织肿块影,骨窗见相



A:MRI示DT_2加权像,可见等信号或高信号改变;B:颅骨三维重建示病变下颅骨缺损;C:CTA示病变与上矢状窦相通

图3 SP患儿典型影像学表现

应部位的颅骨变薄、密度降低,甚至有颅骨破坏、缺损,颅骨三维重建成像能更好显示颅骨的改变(与颅内静脉窦沟通的沟通静脉孔)。MRI 扫描 T_1加权像呈蜂窝状等信号或低信号,可见流空效应,T_2加权像可见等信号或高信号。颈内动脉选择性造影动脉期畸形血管无显影,静脉期可见颅骨外畸形静脉湖,通过扩张的板障静脉与颅内硬脑膜窦交通[7]。目前应用非侵袭性影像学检查技术(CTA、MRV)容易诊断 SP,对 SP 的诊断,数字减影血管造影术不是必需的。

在儿童中,脑膜膨出、头皮静脉畸形、头皮血管瘤、嗜酸性肉芽肿等疾病均以头皮包块为主要临床表现,需与 SP 鉴别。骨膜窦的皮肤大多正常,而脑膜膨出、头皮静脉畸形、头皮血管瘤常有头皮颜色及毛发的改变;通过影像学检查能进一步与之鉴别,CT/MRI 提示脑膜膨出为脑膜的延续,内容物为脑脊液或脑组织;头皮血管病变相应部位颅骨多正常且其供血来源及血液回流与颅内静脉窦无直接沟通。嗜酸性肉芽肿皮肤正常,但局部常有触痛,且颅压变化时包块大小无明显变化[2]。

颅骨骨膜窦有个案报道称能够自行性减小,甚至自愈[11],但儿童自我保护意识差,有创伤引起的大出血、颅内感染、空气栓塞等风险;可能形成血栓,颅骨骨膜窦血液引流回静脉窦,可能出现血栓脱落栓塞静脉窦[12-13];同时包块随年龄而增大而影响外观,应积极治疗。目前主要治疗方法为手术切除,切除畸形的血窦及封闭交通静脉,封闭和切断畸形血管后不会产生颅内静脉高压,手术效果切实。有颅骨缺损患者,缺损 <3 cm 予颅骨钻于骨外板处打磨,产生足够多的骨沫,医用胶水混合后压入骨孔,可有效减少出血[14];颅骨缺损 >3 cm 者可予以钛网修补。术中处理我们体会:①全麻后平卧位,肿块缩小消失,边界不清,可适当降低头位,肿块常能呈现轮廓,但注意血液过度充盈,防止术中出血过多。②对于颅骨缺损较大的 SP 常有多条粗细不等的沟通静脉分布在缺损中央、边缘及周围,由于沟通静脉为无肌层的异常扩张血管,质地较脆,结扎困难,采用电凝先切断沟通静脉,再处理血管团,可有效减少术中出血;③对血管团与皮下组织黏连紧密的,由于儿童皮肤较薄,在肿块长期压迫下更菲薄,对血管团不强求全切,因其可能致头皮愈合不良,疤痕形成;④儿童尤其是婴幼儿,全身血容量少,充分的输血准备是必要的。手术可能的并发症有出血、颅内感染、空气栓塞等。Buxton 等[15]采用非侵袭性血管内治疗方法,但肿块易复发、局部皮肤坏死,其价值尚需进一步探讨。本组病例疗效满意,术后无并发症,随访6个月至5年无复发。

综上所述,儿童颅骨骨膜窦是临床上少见的疾病,以可压缩性的头皮下软性包块大小随颅内压力变化而改变为其典型临床表现,结合其影像学特点,易诊断,积极手术切除,预后良好。

参考文献:

[1] 顾硕, 鲍南, 金惠明, 等. 儿童颅骨骨膜窦[J]. 中华小儿外科杂志, 2003, 24(6): 502-503.

[2] Sheu M, Fauteux G, Chang H, *et al*. Sinus pericranii: dermatologic considerations and literature review[J]. J Am Acad Dermatol, 2002, 46(6): 934-941.

[3] Nomura S, Kato S, Ishihara H, *et al*. Association of intra- and extradural developmental venous anomalies, so-called venous angioma and sinus pericranii[J]. Childs Nerv Syst, 2006, 22(4): 428-431.

[4] Sakai K, Namba K, Meguro T, *et al*. Sinus pericranii associated with a cerebellar venous angioma—case report[J]. Neurol Med Chir (Tokyo), 1997, 37(6): 464-467.

[5] Drosou A, Benjamin L, Linfante I, *et al*. Infantile midline facial hemangioma with agenesis of the corpus callosum and sinus pericranii: another face of the PHACE syndrome[J]. J Am Acad Dermatol, 2006, 54(2): 348-352.

[6] David L R, Argenta L C, Venes J, *et al*. Sinus pericranii[J]. J Craniofac Surg, 1998, 9(1): 3-10.

[7] 黄胜平, 张永明, 漆松涛, 等. 颅骨骨膜窦: 附1例报告及文献复习[J]. 中国微侵袭神经外科杂志, 2004, 9(12): 539-541.

[8] Bollar A, Allut A G, Prieto A, *et al*. Sinus pericranii: radiological and etiopathological considerations. Case report[J]. J Neurosurg, 1992, 77(3): 469-472.

[9] Park S C, Kim S K, Cho B K, *et al*. Sinus pericranii in children: report of 16 patients and preoperative evaluation of surgical risk[J]. J Neurosurg Pediatr, 2009, 4(6): 536-542.

[10] Marras C, McEvoy A W, Grieve J P, *et al*. Giant temporo-occipital sinus pericranii. A case report[J]. J Neurosurg Sci, 2001, 45(2): 103-109.

[11] Rozen W M, Joseph S, Lo P A. Spontaneous involution of two sinus pericranii—a unique case and review of the literature[J]. J Clin Neurosci, 2008, 15(7): 833-835.

[12] Carpenter J S, Rosen C L, Bailes J E, *et al*. Sinus pericranii: clinical and imaging findings in two cases of spontaneous partial thrombosis[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2004, 25(1): 121-125.

[13] Wang H C, Ma Y B, Duan Z X, *et al*. Sinus pericranii in the right frontal region and thrombosis[J]. Int J Neurosci, 2009, 119(12): 2262-2273.

[14] Jung S, Lee J K, Kim S H, *et al*. Parietal sinus pericranii: case report and technical note[J]. Surg Neurol, 2000, 54(3): 270-273.

[15] Buxton N, Vloeberghs M. Sinus pericranii. Report of a case and review of the literature[J]. Pediatr Neurosurg, 1999, 30(2): 96-99.

(收稿:2011-03-03;修回:2011-04-07)

(编辑 王小宴)