

颅内颗粒细胞瘤的影像特征分析

王宇新 高培毅

首都医科大学附属北京天坛医院放射科 100070

通信作者:高培毅,Email:cjr.gaopei@vip.163.com

【摘要】 本文报道 2008 年 1 月至 2018 年 12 月间首都医科大学附属北京天坛医院 5 例颅内颗粒细胞瘤(IGCT)资料。男 1 例、女 4 例,年龄 25~50 岁,中位年龄 44 岁。5 例均行头颅 MRI 平扫及增强扫描,其中 3 例同期行 CT 平扫。影像检查示,4 例病灶位于鞍区,1 例位于左额,其中 3 例病灶与垂体柄分界不清;5 例均为实性肿块,其中 1 例边缘可见弧形囊变,4 例病灶呈 T₁WI 稍高信号、T₂WI 等/低/稍高信号,另有 1 例 T₁WI 和 T₂WI 均为等信号,增强扫描 5 例均呈明显不均匀强化。3 例病灶内可见不规则点状 T₂WI 高信号,相应部位 T₁WI 呈等或稍低信号,其中 1 例同时可见树枝状 T₂WI 低信号,T₂WI 不均匀信号区均表现为极明显强化。CT 平扫均呈均匀性稍高密度。

【关键词】 颗粒细胞瘤; 磁共振成像

DOI:10.3760/cma.j.issn.1005-1201.2019.12.017

Image features analysis of intracranial granular cell tumor

Wang Yuxin, Gao Peiyi

Department of Radiology, Beijing Tiantan Hospital, Capital Medical University, Beijing 100070, China

Corresponding author: Gao Peiyi, Email: cjr.gaopei@vip.163.com

DOI:10.3760/cma.j.issn.1005-1201.2019.12.017

颗粒细胞瘤(granular cell tumor, GCT)是一种常见于舌、皮肤及皮下的肿瘤,其中仅有 1% 发生在颅内^[1],国内外文献报道相对较少。GCT 为 Sternberg 于 1921 年首次提出,称之为迷芽瘤,1926 年 Abrikossoff 将其描述为肿瘤^[2]。2016 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类定义其为 I 级。颅内颗粒细胞瘤(intracranial granular cell tumor, IGCT)好发于成年女性,视物模糊、头痛头晕、颅神经麻痹、月经改变等为主要症状^[1]。IGCT 多发生在鞍区,病灶一般为实性,信号多变,强化明显。由于颅内病例罕见,人们认识不足,因此常被误诊为鞍区其他肿瘤。现对 5 例病理证实的 IGCT 进行回顾性分析,以寻找该病的特征性影像表现,提高诊断准确率。

一、资料与方法

1. 临床资料:搜集自 2008 年 1 月至 2018 年 12 月间首都医科大学附属北京天坛医院 5 例 IGCT 患者资料,所有病例均经手术病理证实,其中男 1 例、女 4 例,年龄 25~50 岁,中位年龄 44 岁。4 例首发症状包括:突发意识丧失、闭经、右眼干涩及右侧面部麻木、双眼视物模糊,余 1 例为偶发,无明显临床症状。2 例血清催乳素升高,余实验室检查无特殊。本组病例术前影像全部误诊,其中诊断为脑膜瘤 3 例,垂体腺瘤 1 例,颅咽管瘤 1 例。

2. 仪器与方法:5 例患者均行常规 MR 平扫及增强扫描,

其中 3 例患者同期行 CT 平扫。MR 扫描使用德国 Siemens Trio 3.0 T 和 GE Signa 1.5 T MR 扫描仪,平扫行轴面 T₁WI、T₂WI,增强行 T₁WI 冠状面、矢状面、轴面扫描。Siemens Trio 3.0 T: T₁WI, TR 2 000 ms, TE 9.8 ms, 矩阵 512×432, 层厚 5.0 mm, 层间距 1.5 mm; SE 序列 T₂WI, TR 4 500 ms, TE 84 ms, 矩阵 384×324, 层厚 5.0 mm, 层间距 1.5 mm。GE Signa 1.5 T: 液体衰减反转恢复序列 T₁WI, TR 2 031.06 ms, TE 19.70 ms, 矩阵 512×512, 层厚 5 mm, 层间距 1 mm, 快速自旋回波序列 T₂WI, TR 4 900 ms, TE 117.12 ms, 矩阵 512×512, 层厚 5 mm, 层间距 1 mm。增强扫描采用 Gd-DTPA(北京北陆药业股份有限公司),剂量 0.1 mmol/kg,注射流率 2.0 ml/s。CT 扫描采用 Siemens Sensation 16 排及 GE HISpeed 双排 CT 机,扫描参数为 120 kV, 310 或 150 mA,层厚 3 或 5 mm。

3. 图像分析:由 2 名放射科医师分别对肿瘤的位置、形态、密度、信号及强化方式进行分析,如有异议,则经协商统一意见。

二、结果

1. 病变部位:1 例病灶位于左侧额叶,双侧侧脑室受压变形,中线结构向右侧移位(图 1~3)。4 例病灶位于鞍区:2 例位于鞍上,与垂体柄分界不清,其中 1 例鞍内可见正常垂体信号影,另 1 例鞍内垂体变薄,垂体后叶 T₁WI 高信号消

失,视交叉及脑干受压(图4-6);1例同时累及鞍内及鞍上,肿块下缘见弧线样T₁WI高信号,考虑为垂体影,垂体柄未见明确显示(图7);1例位于右侧鞍旁及鼻腔,邻近颞叶皮质受压,鞍内可见正常垂体信号影。

2.MRI及CT表现:5例均为团块状实性病灶,边界清楚,其中左额病灶边缘可见弧形囊变及大片水肿(图1)。4例病灶呈T₁WI稍高信号(相比于灰质),T₂WI信号多样:2例呈等信号,1例为低信号,1例呈稍高信号;另有1例T₁WI和T₂WI均为等信号。增强扫描5例均呈明显不均匀强化。3例病灶内可见不规则点状T₂WI高信号(图1),相应部位T₁WI呈等或稍低信号(图2),其中1例同时可见树枝状T₂WI低信号(图5),这些点状或树枝状T₂WI不均匀信号区均表现为极明显强化(图3,6)。3例CT平扫呈均匀性稍高密度,平均CT值分别为43、47、50 HU,均未见钙化。

3.病理结果:5例均为GCT(图8),3例病理证实为神经垂体来源,1例(鞍旁病灶)手术证实为三叉神经来源,1例(左额病灶)手术所见与脑膜无关。免疫组织化学染色:5例酸性钙结合蛋白S-100(+);4例胶质纤维酸性蛋白GFAP(-),1例GFAP(+);3例行波形蛋白(Vimentin)染色中2例(+)

三、讨论

2016年WHO中枢神经系统肿瘤分类中,鞍区GCT被定义为WHO I级,生物学行为良性。虽然有症状的IGCT罕见,但在1364例尸检中发现91个IGCT病灶^[1],说明IGCT的

发病率并不低,进一步证实了IGCT的良性演变。IGCT好发于成年女性,文献报道男女比约1:1.49^[2],仅少量报道发生于儿童^[3-4],本组5例中4例为成年女性,1例为成年男性。

1.病变部位及病理起源:IGCT多发生在鞍区,起源于神经垂体,其中47%同时累及鞍内及鞍上,42%仅位于鞍上,11%仅位于鞍内^[5],本组3例MR示病灶与垂体柄分界不清,其中2例位于鞍上,1例同时累及鞍内及鞍上,病理证实为神经垂体来源;文献报道神经垂体GCT可见垂体后叶T₁WI高信号消失^[6-7],本组1例与文献相符。IGCT也可发生于三叉神经^[8]、面神经和外展神经^[9],以及颅外周围神经^[10],起源于施旺细胞^[1],本组病例中,位于鞍旁的病灶,手术证实为三叉神经来源。也有报道IGCT起源于颅内脑膜^[11],但本组病例中,位于左额的病灶,手术证实与脑膜无关。

2.MR及CT表现:IGCT多为实性肿块,仅有3例报道为囊性^[12]。MR检查中,IGCT呈T₁WI等或稍高信号、T₂WI等或稍低或稍高信号。本组病例中,3例病灶于T₂WI序列上可见点状高信号,增强扫描呈极明显强化,推测是由于局部蛋白质浓度较低,与Han等^[12]报道的T₂WI星状高信号影相符,可能是IGCT的特征性影像表现。另外,本组有1例病灶于T₂WI序列上见树枝状低信号,增强扫描呈极明显强化,但极明显强化区大于T₂WI低信号区,推测为血脑屏障不完整的血管影,说明肿瘤血供较为丰富,给手术增加难度^[13]。增强扫描,IGCT多呈明显强化^[5-6,14],动态增强IGCT早期明

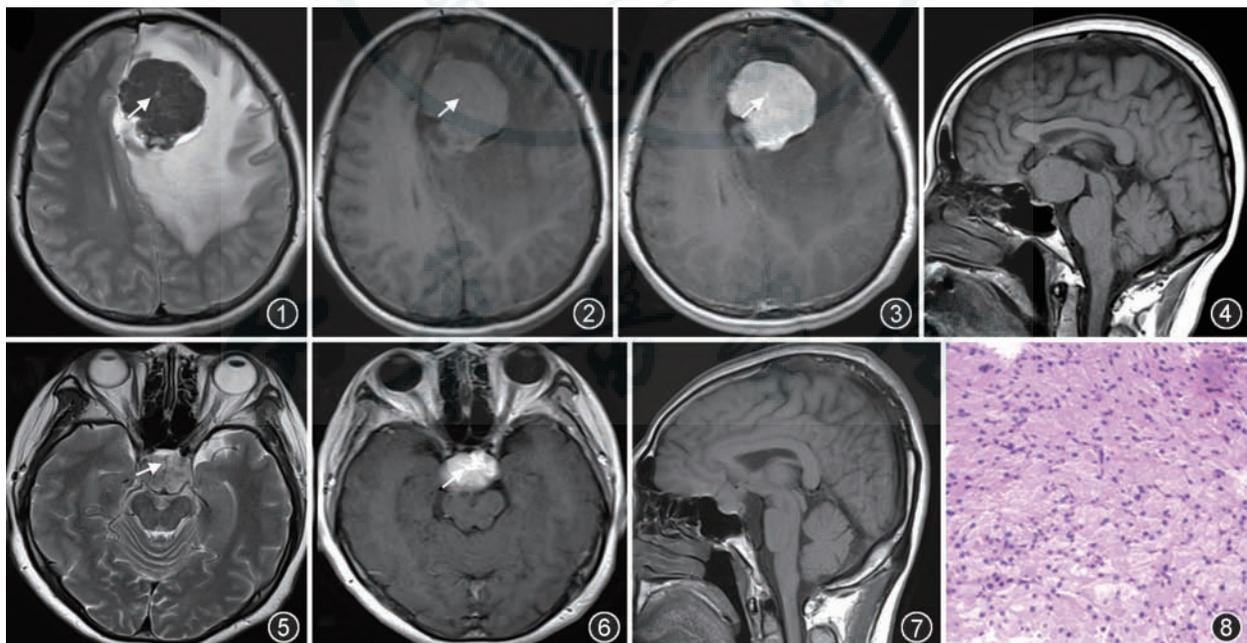


图1-3 同一患者,女,25岁,突发意识丧失,颅内颗粒细胞瘤(IGCT)。左额见团块状T₁WI稍高、T₂WI低信号影,其周可见弧形囊变及大片状水肿,双侧侧脑室受压变形,中线结构向右侧移位;其内可见点状T₂WI高信号影(图1↑),于T₁WI上呈稍低信号(图2↑);增强扫描呈明显不均匀强化,T₂WI高信号区呈极明显强化(图3↑) 图4-6 同一患者,女,50岁,双眼视物模糊,IGCT。鞍区见团块状T₁WI稍高、T₂WI稍高信号影,垂体变薄,垂体后叶T₁WI高信号消失,病灶与垂体柄分界不清,视交叉受压(图4),病灶内可见树枝状T₂WI低信号影(图5↑);增强扫描呈明显不均匀强化,T₂WI低信号区呈极明显强化(图6↑) 图7,8 男,44岁,鞍区占位,IGCT。肿块下缘见弧线样T₁WI高信号,考虑为垂体影,垂体柄未见明确显示(图7);病理示肿瘤细胞较大,胞质丰富,呈嗜伊红性,胞核小,核分裂象少见(HE ×200,图8)

显强化,5 min 后强化程度明显下降^[15],呈快进快出表现,本组病例未行动态增强,但增强扫描均表现为明显强化。本组病例 CT 检查均呈稍高密度,与文献报道相符^[7,15],极少数病例见钙化^[14]。IGCT 呈稍高密度及明显强化均与其血供丰富有关^[6]。

3. 鉴别诊断:IGCT 需与脑膜瘤、垂体腺瘤及颅咽管瘤等进行鉴别:(1)脑膜瘤^[16]:主要鉴别点是脑膜瘤钙化发生率约 25%,具有明显的脑外肿瘤占位效应,如与硬脑膜广基相连、邻近骨质增生等,增强扫描呈明显均匀强化,常可见脑膜尾征;(2)垂体腺瘤^[17]:主要鉴别点是垂体腺瘤起源于鞍内,表现为垂体增大,可向上进入视交叉池,向下使鞍底下陷甚至侵入蝶窦,或者横向扩展累及海绵窦,部分肿瘤由于出血、囊变而信号不均匀;(3)颅咽管瘤^[18]:主要鉴别点是 90% 颅咽管瘤可见钙化,MR 信号混杂且多变,实性成分、囊变及钙化常同时存在。

虽然 IGCT 罕见,但仔细观察其影像表现,特别是鞍区实性肿瘤呈较均匀 T₁WI 稍高信号伴内部散在点状 T₂WI 高信号影或树枝状 T₂WI 低信号影,且 T₂WI 点状或树枝状异常信号区强化程度高于肿瘤实质,应考虑到本病的可能。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参 考 文 献

- [1] Zhang Y, Teng Y, Zhu H, et al. Granular cell tumor of the neurohypophysis: 3 cases and a systematic literature review of 98 cases[J]. *World Neurosurg*, 2018, 118: e621-e630. DOI: 10.1016/j.wneu.2018.07.004.
- [2] Ahmed AK, Dawood HY, Penn DL, et al. Extent of surgical resection and tumor size predicts prognosis in granular cell tumor of the sellar region[J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 2017, 159(11):2209-2216. DOI:10.1007/s00701-017-3337-3.
- [3] Benites Filho PR, Sakamoto D, Machuca TN, et al. Granular cell tumor of the neurohypophysis: report of a case with unusual age presentation[J]. *Virchows Arch*, 2005, 447(3): 649-652. DOI:10.1007/s00428-005-1229-z.
- [4] Gagliardi F, Losa M, Boari N, et al. Suprasellar granular cell tumor of the neurohypophysis in a child: unusual presentation in pediatric age of a rare tumor[J]. *Childs Nerv Syst*, 2013, 29(6):1031-1034. DOI:10.1007/s00381-013-2062-3.
- [5] Liu HL, Huang BY, Zhang MS, et al. Sellar and suprasellar granular cell tumor of neurohypophysis[J]. *Clin Med J*, 2017, 130(6):741-743. DOI:10.4103/0366-6999.201605.
- [6] Sasazawa DT, Reis F, Queiroz LS, et al. Granular cell tumor (GCT) mimicking a nonsecreting anterior pituitary adenoma[J]. *Arq Neuropsiquiatr*, 2015, 73(12): 1045. DOI: 10.1590/0004-282X20150157.
- [7] 徐芳芳,戴平丰,王超.垂体颗粒细胞瘤影像学特征分析 3 例[J]. *临床放射学杂志*, 2017, 36(3):442-445. DOI: 10.13437/j.cnki.jcr.2017.03.030.
- [8] 刘冬,沈海林,付芳芳.鞍旁颗粒细胞瘤一例[J]. *临床放射学杂志*, 2013, 32(11): 1583-1584. DOI: 10.13437/j.cnki.jcr.2013.11.015.
- [9] Li P, Yang Z, Wang Z, et al. Granular cell tumors in the central nervous system: a report on eight cases and a literature review[J]. *Br J Neurosurg*, 2016, 30(6):611-618. DOI:10.1080/02688697.2016.1181152.
- [10] 温新,卓高豹,余方正,等.左上臂桡神经颗粒细胞瘤 MRI 表现一例[J]. *中华放射学杂志*, 2018, 52(8): 644-645. DOI: 10.3760/ema.j.issn.1005-1201.2018.08.015.
- [11] Markesbery WR, Duffy PE, Cowen D. Granular cell tumors of the central nervous system[J]. *J Neuropathol Exp Neurol*, 1973, 32(1): 92-109. DOI: 10.1097 / 00005072-197301000-00006.
- [12] Han F, Gao L, Wang Y, et al. Clinical and imaging features of granular cell tumor of the neurohypophysis: a retrospective analysis[J]. *Medicine (Baltimore)*, 2018, 97(9): e9745. DOI: 10.1097/MD.00000000000009745.
- [13] Jiang B, Shi X, Fan C. Sellar and suprasellar granular cell tumor of the neurohypophysis: a rare case report and review of the literature[J]. *Neuropathology*, 2018, 38(3): 293-299. DOI: 10.1111/neup.12448.
- [14] Yamamuro S, Homma T, Hanashima Y, et al. A case of symptomatic granular cell tumor of the sellar region with large calcification[J]. *Neuropathology*, 2017, 37(4): 371-374. DOI: 10.1111/neup.12378.
- [15] 张丽娜,郎志谨,王绍武,等.鞍区颗粒细胞瘤一例[J]. *中华放射学杂志*, 2007, 41(10): 1106. DOI: 10.3760 / j. issn: 1005-1201.2007.10.038.
- [16] Saloner D, Uzelac A, Hetts S, et al. Modern meningioma imaging techniques[J]. *J Neurooncol*, 2010, 99(3): 333-340. DOI:10.1007/s11060-010-0367-6.
- [17] Buchfelder M, Schlaffer SM. Modern imaging of pituitary adenomas[J]. *Front Horm Res*, 2010, 38: 109-120. DOI: 10.1159/000318500.
- [18] Müller HL. Craniopharyngioma[J]. *Endocr Rev*, 2014, 35(3): 513-543. DOI:10.1210/er.2013-1115.

(收稿日期:2019-01-30)

(本文编辑:张琳琳)