

颅咽管瘤的 MRI 表现及病理分析

戴慧, 李建军, 漆剑频, 王承缘, 朱文珍

【摘要】 目的:分析颅咽管瘤的 MRI 及病理表现,探讨 MRI 对颅咽管瘤的诊断价值。方法:回顾性分析 56 例术前颅脑 MRI 平扫及增强扫描并经手术病理证实为颅咽管瘤的病例资料,分析其 MRI 及相关病理表现。结果:颅咽管瘤发生于鞍上 20 例,鞍内及鞍上 30 例,鞍内 2 例,鞍旁 2 例,桥前池 1 例,颞顶叶 1 例。病变囊性 25 例,囊实性 26 例,实性 5 例。囊性部分多呈长 T_1 、长 T_2 信号,实性部分多表现为等 T_1 、等 T_2 信号;Gd-DTPA 增强扫描后,囊性部分的囊壁多呈弧形或环形强化,实性部分不均匀明显强化。17 例有详细的病理资料,其中成釉质细胞型颅咽管瘤 13 例,鳞状乳头型颅咽管瘤 2 例,混合型颅咽管瘤 2 例。结论:颅咽管瘤的 MRI 表现具有一定的特点,其信号特征多样性与其病理成分具有一定的相关性,MRI 具有很高的诊断和鉴别诊断价值。

【关键词】 颅咽管瘤;磁共振成像;病理学,临床

【中图分类号】 R445.2; R739.41 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2010)04-0389-04

Study of MR manifestations and pathology of craniopharyngioma DAI Hui, LI Jian-jun, QI Jian-ping, et al. Department of Radiology, Tongji Hospital, Tongji Medical College, Huazhong University of Science and Technology, Wuhan 430030, P. R. China

【Abstract】 **Objective:** To study the MR images and pathology of craniopharyngioma and explore the value of MRI in diagnosis. **Methods:** Fifty-six patients were examined with MRI before surgery. The MR manifestations and relative pathology materials were analyzed retrospectively. **Results:** There were 20 cases of craniopharyngioma located in suprasellar region, 30 cases both in sella and suprasellar region, 2 cases in sella, 2 cases in parasellar region, 1 case in anterior pontine cistern and 1 case in temporal-parietal lobe. Twenty-five cases of craniopharyngioma were cystic, 26 cases were solid-cystic and 5 cases were solid. The cystic part was often hypointense on T_1 WI and hyperintense on T_2 WI and the solid part was of isointense on T_1 WI and T_2 WI. The wall of the cystic part presented curvilinear or circular enhancement and the solid part presented nonhomogeneous enhancement after contrast administration. Seventeen cases had detailed pathological information, of which 13 cases were the adamantinous craniopharyngioma, 2 cases the papillary squamous type and 2 cases the mixed type. **Conclusion:** The MRI manifestations of craniopharyngioma are characteristic, and the MR signal may be well related to its pathological type. MRI is an effective way to make diagnosis of craniopharyngioma as well as differential diagnosis.

【Key words】 Craniopharyngioma; Magnetic resonance imaging; Pathology, clinical

颅咽管瘤是一种缓慢生长的良性肿瘤,根据世界卫生组织(WHO)中枢神经系统的分级属 I 级,约占颅内肿瘤的 2%~4%^[1]。本病虽常见,已发表的文献多,且近几年仍不断有新的报道,但因鞍区结构复杂,病变种类繁多,肿瘤易发生误诊。本文回顾性分析本院经手术病理证实的 56 例颅咽管瘤 MRI 影像学特点及相关病理表现,并分析其误诊原因,旨在提高鞍区颅咽管瘤的诊断准确率。

材料与方法

搜集 2003 年 8 月~2009 年 4 月本院经手术病理证实的颅咽管瘤 56 例,女 28 例,男 28 例,年龄 5~63 岁,平均 28.4 岁,临床症状表现为头痛、视觉障碍及内分泌症状。56 例均于术前行颅脑常规 MRI 平扫及增

强扫描。

采用 GE 1.5T MR 扫描仪,8 通道头部线圈,平扫行矢状面 T_1 FLAIR,轴面 T_1 FLAIR、FRFSE/ T_2 WI、 T_2 FLAIR,增强使用 Gd-DTPA 0.1 mmol/kg,行矢状面、轴面、冠状面 SE/ T_1 WI 序列扫描。视野 24 cm×24 cm,层厚 6.0 cm,间隔 2.0 cm,矩阵 320×192。分析其 MRI 表现,部分与术后病理进行对照。

结果

1. MRI 表现

由 MRI 表现诊断颅咽管瘤 60 例,其中经手术病理证实 56 例,4 例误诊。MRI 诊断准确率为 93%。56 例经手术病理证实的颅咽管瘤,肿瘤发生于鞍上 20 例,鞍内 2 例,鞍内及鞍上 30 例,鞍旁(图 1)2 例,桥前池 1 例,颞顶叶 1 例(图 2)。囊性 25 例,囊实性(图 3)26 例,实性(图 4)5 例。囊性部分呈长 T_1 、长 T_2 信号 35 例,短 T_1 、长 T_2 信号 13 例,等 T_1 、长 T_2 信号 3 例;

作者单位:430030 武汉,华中科技大学同济医学院附属同济医院放射科

作者简介:戴慧(1982-),女,浙江瑞安人,博士研究生,主要从事中枢神经系统及头颈部影像诊断工作。

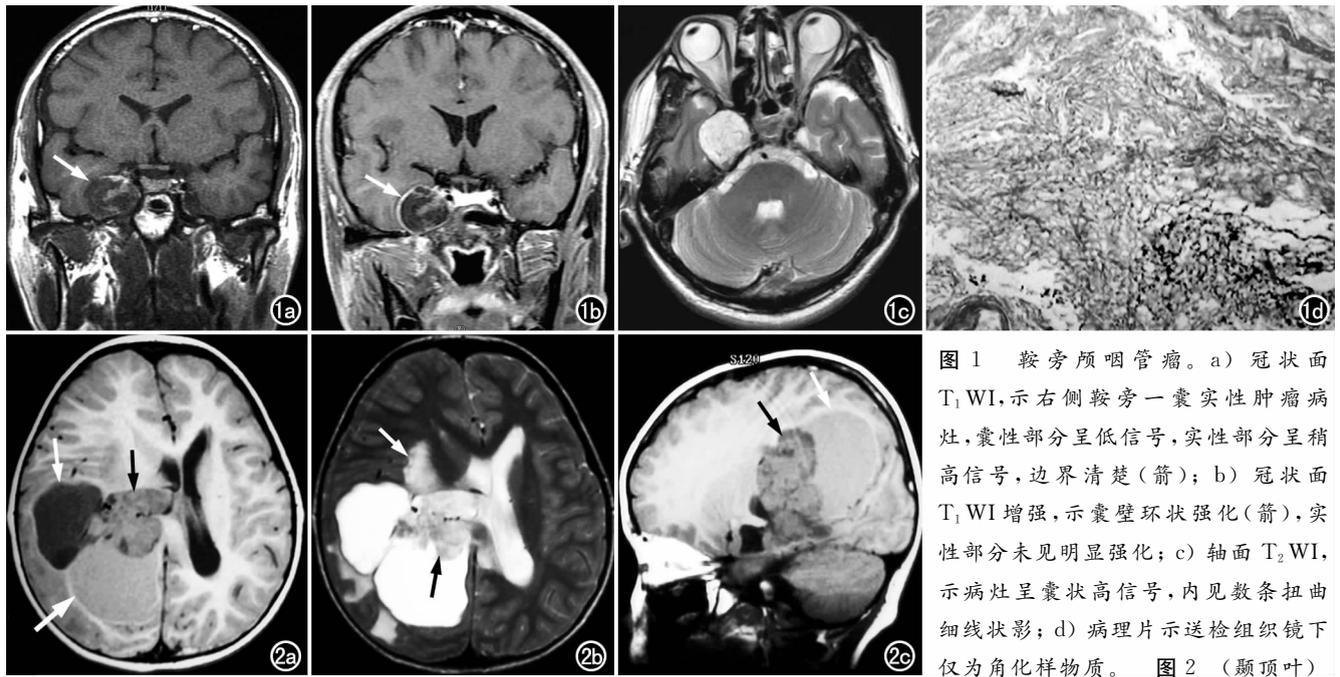


图1 鞍旁颅咽管瘤。a) 冠状面 T₁WI, 示右侧鞍旁一囊实性肿瘤病灶, 囊性部分呈低信号, 实性部分呈稍高信号, 边界清楚(箭); b) 冠状面 T₁WI 增强, 示囊壁环状强化(箭), 实性部分未见明显强化; c) 轴面 T₂WI, 示病灶呈囊状高信号, 内见数条扭曲细线状影; d) 病理片示送检组织镜下仅为角化样物质。图2 (颞顶叶)

颅咽管瘤。a) 轴面 T₁WI, 示肿瘤位于右侧颞顶叶, 呈不规则状囊实性, 信号混杂, 囊性部分呈低信号(白箭)和等信号灶(粗白箭), 实性部分呈稍低信号(黑箭), 右侧脑室明显受压; b) 轴面 T₂WI, 示囊性部分均呈高信号, 实性部分呈稍高信号(黑箭), 灶周见指状水肿带(白箭); c) 矢状面 T₁WI, 示病灶实性部分呈稍低信号(黑箭), 囊性部分呈等信号(白箭)。

实性部分呈等 T₁、等 T₂ 信号 15 例, 等 T₁、长 T₂ 信号 11 例, 短 T₁、短 T₂ 信号 2 例, 长 T₁、长 T₂ 信号 2 例, 等 T₁、短 T₂ 信号 1 例。Gd-DTPA 增强扫描后, 囊性部分的囊壁呈弧形或环形强化 34 例, 实性部分 27 例均呈不均匀明显强化。27 例垂体不受压或部分受压, 21 例垂体柄可见。视交叉上移 33 例, 三脑室受压 26 例, 脑积水 28 例, 基底动脉包绕 2 例, 脑桥及大脑脚受累 6 例, 颞叶受累 8 例, 额叶受累 3 例, 基底节区受累 3 例, 桥臂受累 1 例。

2. 相关病理表现

本组病例均经手术病理证实, 其中有 17 例获得详细的病理资料。其中成釉细胞型颅咽管瘤 13 例, 镜下见造釉细胞巢(层状或立方上皮细胞, 上皮细胞可相互连接呈网状和/或丘状), 内可见角蛋白 8 例、矿物盐沉积 9 例、多少不等的胆固醇结晶 12 例, 其中 1 例见碎骨组织, 可见炎性细胞浸润。鳞状乳头状细胞型颅咽管瘤 2 例, 镜下表现为成熟的鳞状上皮细胞位于疏松的结缔组织基质中, 伴炎性细胞浸润、矿物盐沉积, 均未见胆固醇结晶。混合型颅咽管瘤 2 例, 肿瘤中有上述两种组织学改变。

讨论

1. 病因学

目前发病学尚有争议, 主要有 2 种理论^[2-4]: ①胚胎起源理论, 认为颅咽管瘤起源于最初连接 Rathke's

囊与口腔颅咽管的胚胎釉质原基。Rathke's 囊残余部分能形成肿瘤的起点, 因而颅咽管瘤能发生在 Rathke's 囊移行的任何部位, 范围从犁骨、中线蝶骨至蝶鞍底部^[5], 少见部位如颞侧硬膜外、脑桥向第四脑室生长、桥小脑角区、颅外鼻咽部等可发生异位的颅咽管瘤, 被认为是闭塞的 Rathke's 囊异常移动所致^[6-9], 但是目前尚没有证据显示 Rathke's 囊衍生上皮细胞长入脑室内, 因此仍不能解释异位于脑室内的颅咽管瘤; ②组织化生理论, 认为颅咽管瘤是腺垂体结节部垂体细胞鳞状上皮化生的结果。Shah 等^[7]总结釉质细胞型颅咽管瘤、乳头状细胞型颅咽管瘤、Rathke's 囊肿、表皮样囊肿具有重叠的表现, 认为是上皮连续体派生的肿瘤及肿瘤样病变。最近 Prabhu 等^[10]认为, 颅咽管瘤可能是残余上皮细胞巢化生改变的结果, 此细胞巢来源于口腔囊的外胚层沿原垂体-咽囊形成垂体柄的垂体前叶和腺垂体部分。目前对颅咽管瘤的起源尚存在争议, 仍有待于进一步研究。

2. MR 影像学及临床病理分析

临床症状: 颅咽管瘤患者常因肿瘤压迫邻近器官, 产生相应的临床症状后就诊发现, 临床症状依其原发部位、发展方向而定, 常表现为颅内压增高、视觉障碍及内分泌症状。颅内压增高常引起头痛、恶心、呕吐, 当肿瘤向下压迫垂体时产生内分泌症状, 如停经、泌乳、肥胖、尿崩症等, 向鞍上生长压迫视交叉时引起视觉障碍, 压迫第三脑室、室间孔时造成脑积水, 压迫海马引起癫痫。

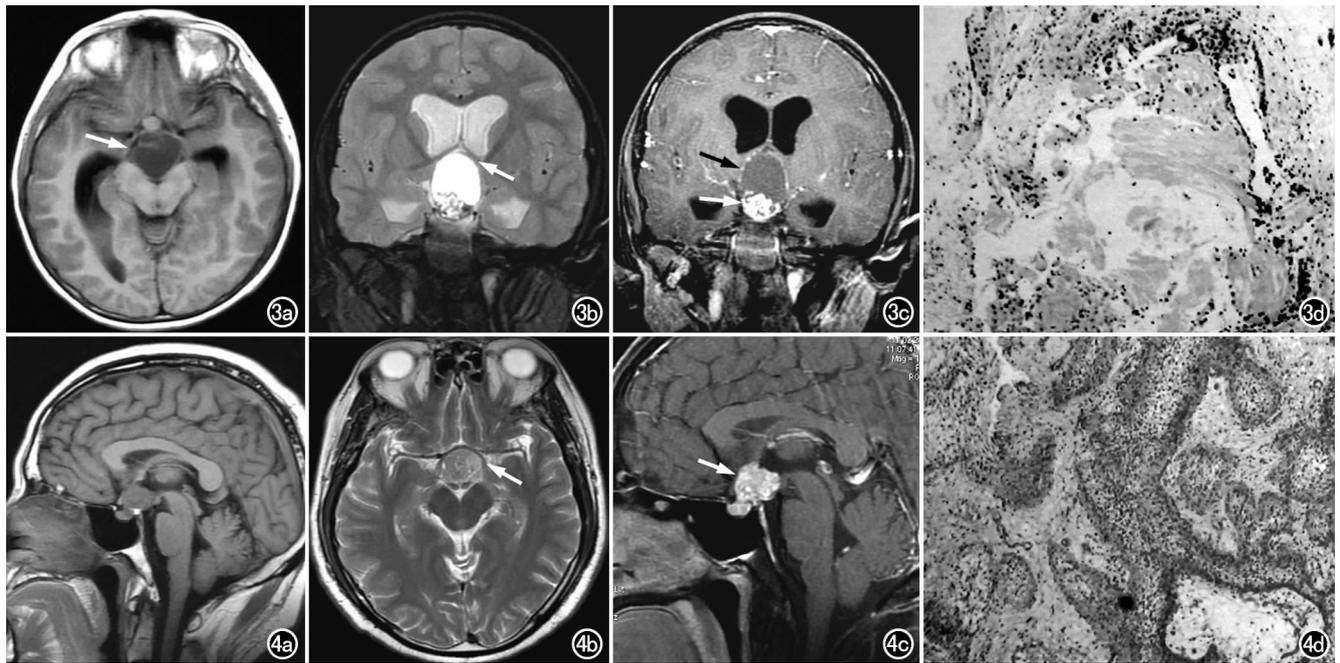


图3 造釉细胞型颅咽管瘤。a) 轴面 T_1 WI, 示肿瘤位于鞍内及鞍上, 呈囊实性, 囊性部分呈低信号, 实性部分呈等信号, 边界清楚(箭); b) 冠状面 T_2 WI, 示病灶囊性部分呈高信号, 实性部分呈等信号, 肿瘤突入三脑室伴脑积水(箭); c) 冠状面 T_1 WI 增强, 沿囊壁可见点状强化(黑箭), 实性部分呈明显不均匀强化(白箭); d) 病理片, 镜下可见少许造釉细胞巢及角化物。

图4 乳头状细胞型颅咽管瘤。a) 矢状面 T_1 WI, 示肿瘤位于鞍上, 呈实性等信号结节影; b) 轴面 T_2 WI, 示病灶呈等信号, 双侧视束受推移(箭); c) 矢状面 T_1 WI 增强, 示肿瘤明显强化(箭), 垂体柄显示不清; d) 病理片示肿瘤组织被覆分化好的乳头状增生的鳞状上皮, 间质纤维组织增生, 细胞分化尚好。

MR 影像及相关病理分型: Pertuiset 将颅咽管瘤按其与其鞍隔的关系分为鞍内型、鞍上型、鞍内鞍上型和脑室内型, 以鞍上型多见。颅咽管瘤能发生在 Rathke's 囊移行的任何部位^[5], 较为特殊的是本组有 2 例颅咽管瘤发生于鞍旁, 推测这些瘤体可能是鞍区或鞍上的 Rathke's 囊上皮细胞在鞍旁残余的多点起源。还有 1 例发生于右侧颞顶叶, 推测可能为右侧侧脑室三角区的颅咽管瘤向周围脑实质内侵犯, 目前仍无法解释其起源。

颅咽管瘤大体病理表现可分为囊性、实性和囊实性三类, 其中实性最为少见。颅咽管瘤在组织学上分为釉质上皮型、鳞状乳头型及过渡细胞型(混合型), 釉质上皮型的肿瘤几乎都发生于儿童, 成人罕见, 而鳞状乳头型则多见于成人。由于其组织病理学的复杂性, 颅咽管瘤的 MRI 表现多种多样。囊性颅咽管瘤及囊实性颅咽管瘤的囊性部分根据其囊液成分的不同导致其 T_1 WI 的信号多变。本组研究中, 颅咽管瘤囊性部分在 T_1 WI 上呈高信号者镜下均可见液态胆固醇或角蛋白, 所有囊性成分在 T_2 WI 上均呈高信号。实性颅咽管瘤及囊实性颅咽管瘤的实性部分在 T_1 WI 上多呈等信号, T_2 WI 上多表现为等信号或高信号, 少数含钙化或角质蛋白或散在骨小梁的病灶在 T_1 WI 及 T_2 WI 均呈低信号。本组病例未能在肿瘤具体成分与 MRI

信号之间得到有效的统计学资料, 有待于进一步的研究。

增强扫描表现: 囊性颅咽管瘤及囊实性颅咽管瘤的囊性部分常见边缘强化, 囊内不强化。据文献分析原因: 釉质型颅咽管瘤, 肿瘤细胞周围间质微血管最多, 许多微血管分布在沿肿瘤边缘的柱状基底细胞, 而在中间网状星形细胞层微血管少见, 钙化和小囊集中区域无微血管; 鳞状细胞型颅咽管瘤, 间质特别是邻近正常脑组织的区域较鳞状细胞层有更多的微血管^[11]。颅咽管瘤的微血管分布与较高的增殖活性细胞分布吻合。由此笔者分析虽然颅咽管瘤的增殖变化性较大, 但总的来说肿瘤边缘即外周(基质)的增殖活性比较突出, 这可能是囊性颅咽管瘤及囊实性颅咽管瘤的囊性部分边缘强化的重要原因。

3. 鉴别诊断及误诊分析

鞍区分类繁多, 颅咽管瘤应与以下病变相鉴别。

①垂体瘤: 好发于成年人, 多位于鞍内, 以鞍内生长为主, 蝶鞍扩大, 鞍底下陷, 常向双侧生长, 侵犯海绵窦, 钙化少见, 增强多均匀一致; 颅咽管瘤多位于鞍上、鞍底正常、蝶鞍扩大少见, 有时可见正常垂体位于肿瘤的下方, 肿瘤实质部分及囊壁可见蛋壳样钙化, 可见弧形或环形、分房状强化。②鞍区脑膜瘤: 呈等 T_1 、等 T_2 信号, 少数可有钙化, 可向前生长至前颅窝底, 呈宽基

底与硬脑膜相连,增强后多为明显均匀强化,可有脑膜尾征,脑膜瘤长轴极少向后倾斜,而颅咽管瘤的长轴常向后倾斜。③Rathke 囊肿:Rathke 囊肿位于垂体前叶和中间部之间,通常直径不超过 10mm,一般不强化,术后无复发;颅咽管瘤的囊壁较厚且多有强化,呈侵袭性生长,术后有复发倾向。若 Rathke 囊肿囊壁上皮鳞状上皮化生或合并感染时囊壁增厚强化,则难以与颅咽管瘤鉴别。④皮样囊肿/表皮样囊肿:皮样囊肿多为短 T_1 、长 T_2 信号,边缘光滑锐利,囊壁极少有强化表现;表皮样囊肿多为长或等 T_1 、长 T_2 信号,形态可不规则,见缝就钻。⑤鞍区动脉瘤:球形,典型者呈流空现象,边缘锐利,如伴血栓,则其信号稍高于流空的血液信号,增强后扫描动脉瘤强化程度与血管一致。

颅咽管瘤 MRI 诊断准确率高,本组仅 4 例误诊。1 例发生于鞍内及鞍上的颅咽管瘤被误诊为垂体瘤,因其形态呈“雪人征”,且信号特点与垂体瘤相符,增强后见边缘弧形强化,似残留受压的垂体。1 例鞍旁颅咽管瘤误诊为神经源性肿瘤,分析其原因主要为颅咽管瘤发生于鞍旁少见,且颅咽管瘤的信号特点多变,易误诊,但仔细分析其信号特点均与颅咽管瘤相符。另 1 例鞍旁颅咽管瘤误诊为表皮样囊肿,分析其误诊原因主要为病灶呈囊性长 T_1 、长 T_2 信号且未强化,符合表皮样囊肿的信号特征;位于鞍旁,为颅咽管瘤的少见发生部位。还有 1 例发生于右侧颞顶叶脑实质内的囊实性颅咽管瘤误诊为胶质瘤或者室管膜瘤,因其发生于罕见部位,仔细分析其信号特征,其中一个囊腔呈均匀等 T_1 信号,可以鉴别。

参考文献:

- [1] 唐勇,林薇,曹林德. 颅咽管瘤的 MRI 诊断和鉴别诊断[J]. 四川医学,2008,29(11):1559-1560.
- [2] Karavitaki N, Cudlip S, Adams CB, et al. Craniopharyngiomas[J]. Endocrine Rev, 2006, 27(4): 371-397.
- [3] Nozza P, Gambini C. Pediatric craniopharyngioma: a pathological review[J]. J Pediatr Endocrinol Metab, 2006, 19(Suppl 1): 295-298.
- [4] Sato K, Oka H, Utsuki S, et al. Ciliated craniopharyngioma may arise from rathke cleft cyst[J]. Clin Neuropathol, 2006, 25(1): 25-28.
- [5] 曹健. 颅咽管瘤发病机制研究的新进展[J]. 中国现代医生, 2008, 46(34): 47-49.
- [6] Banczerowski P, Balint K, Sipos L. Temporal extradural ectopic craniopharyngioma[J]. Case Report J Neurosurg, 2007, 107(1): 178-180.
- [7] Shah GB, Bhaduri AS, Misra BK. Ectopic craniopharyngioma of the fourth ventricle: case report[J]. Surg Neurol, 2007, 68(1): 96-98.
- [8] Powers CJ, New KC, McLendon RE, et al. Cerebellopontine angle craniopharyngioma: a case report and literature review[J]. Pediatr Neurosurg, 2007, 43(2): 158-163.
- [9] Shuman AG, Heth JA, Marentette LJ, et al. Extracranial nasopharyngeal craniopharyngioma: case report[J]. Neurosurgery, 2007, 60(4): E780-781.
- [10] Prabhu VC, Brown HG. The pathogenesis of craniopharyngiomas[J]. Childs Nerv Syst, 2005, 21(8-9): 622-627.
- [11] Xu J, Zhang S, You C, et al. Microvascular density and vascular endothelial growth factor have little correlation with prognosis of craniopharyngioma[J]. Surg Neurol, 2006, 66(Suppl 1): s20-s34.

(收稿日期:2009-08-21 修回日期:2010-01-18)

《请您诊断》栏目征文启事

《请您诊断》是本刊 2007 年新开辟的栏目,该栏目以临床上少见或容易误诊的病例为素材,杂志在刊载答案的同时配发专家点评,以帮助影像医生更好地理解相关影像知识,提高诊断水平。栏目开办 3 年来受到广大读者欢迎。

本栏目欢迎广大读者踊跃投稿,并积极参与《请您诊断》有奖活动。

《请您诊断》来稿格式要求:①来稿分两部分刊出,第一部分为病例资料和图片;第二部分为全文,即病例完整资料(包括病例资料、影像学表现、图片及详细图片说明、讨论等)。②来稿应提供详细的病例资料,包括病史、体检资料、影像学检查及实验室检查资料;来稿应提供具有典型性、代表性的图片,包括横向图片(X线、CT或MRI等不同检查方法得到的影像资料,或某一检查方法的详细图片,如CT平扫和增强扫描图片)和纵向图片(同一患者在治疗前后的动态影像资料,最好附上病理图片),每帧图片均需详细的图片说明,包括扫描参数、序列、征象等,病变部位请用箭头标明。

具体格式要求请参见本刊(一个完整病例的第一部分请参见本刊正文首页,第二部分请参见 2 个月后的杂志最后一页,如第一部分问题在 1 期杂志正文首页,第二部分答案则在 3 期杂志正文末页)

联系人:石鹤 联系电话:027-83662887

(本刊编辑部)