

《请您诊断》病例 168 答案:鞍区颗粒细胞瘤

周依然, 黄彪

【关键词】 颗粒细胞瘤;鞍区;磁共振成像;体层摄影术,X线计算机;诊断,鉴别

【中图分类号】R739.41;R445.2;R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2025)05-0694-03

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2025.05.025

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 患者,男,31岁,患者于2周前无明显诱因出现视物模糊,无头晕头痛,无恶心呕吐,无肢体抽搐,无意识障碍,自发病以来,精神、饮食、睡眠良好,大小便如常,体力、体重无明显变化。查体:神志清楚,高级神经功能正常,步态正常,四肢肌力正常,感觉反射无异常,双侧肢体感觉正常,脑膜刺激征(-)。入院后实验室检查:促黄体生成素 11.7 mIU/mL 轻度升高(1.7~8.6 mIU/mL),雌二醇 9.7 pg/mL 轻度降低(11.3~43.2 pg/mL),泌乳素 48.92 ng/mL 升高(4.04~15.20 ng/mL),孕酮 0.182 ng/mL 轻度升高(<0.149 ng/mL),生长激素、促肾上腺皮质激素及甲状腺五项均在正常值范围内。头部 CT 平扫:鞍上可见一类圆形高密度肿块(图 1),大小约 23 mm × 22 mm,密度欠均匀,边界清晰,推挤周围组织。头颅 MRI:鞍上可见类圆形病灶,边界清。病灶 T₁WI 呈等、稍低信号,T₂WI 呈等信号伴多发低信号颗粒,增强扫描呈不规则环形及中心区强化。病灶占位效应明显,压迫视交叉(图 2~6)。手术及病理:行“脑病损切除术+硬脑膜补片修补术”,术中探查见肿瘤位于鞍区第二间隙(视神经-颈内动脉间隙),呈灰白色,质软,部分质韧,周围边界尚可,肿瘤后方与下丘脑、视交叉部分粘连,垂体柄呈伞状、不完整。镜下:瘤细胞胞浆丰富,红染,呈颗粒状,细胞核小,圆形或卵圆形,核分裂象偶见,弥漫片状分布(图 7、8)。免疫组化结果:ACTH(-),Ki-67(20%+),FSH(-),hGH(-),LH(-),Prolactin(-),TTF1(部分+),TSH(-),CK(-),S100(弱+),CD163(+),CD68(+),EMA(-),GFAP(-)。病理诊断:鞍区颗粒细胞瘤,细胞增长较活跃。

讨论 颗粒细胞瘤(granular cell tumor,GCT)是一种较少见的软组织肿瘤,以细胞质中含有丰富的嗜酸性颗粒为其独特的组织病理学特征,病理分级为 WHO I 级^[1],其通常发生于舌、皮肤及皮下组织,起源

于施万细胞^[2,3]。发生于鞍区的 GCT 则起源于神经垂体的垂体细胞,该肿瘤发病率较低,不到原发性脑肿瘤的 0.1%,于 1893 年由 Boyce 和 Beadles 于尸检时首次发现^[4,5]。垂体细胞瘤、鞍区 GCT、梭形细胞嗜酸性细胞瘤是同一肿瘤的不同表现形式还是不同肿瘤尚有争议,2021 年第五版《WHO 中枢神经系统肿瘤分类》将三者共同归类为鞍区肿瘤中的垂体后叶肿瘤^[6]。鞍区 GCT 好发于 40~60 岁女性,男女发病比例为 1:2^[7]。鞍区 GCT 生长缓慢,大多数患者并不会出现临床症状^[8],当肿瘤较大时由于压迫周围组织而引起相应临床症状,其中视力下降、头痛、神经麻痹、高泌乳素血症为最常见的临床表现,约 90% 的患者可出现视力受损,此外少部分患者也可出现闭经、尿崩症、肢端肥大症及性早熟等症^[9,10]。本例患者因视力下降就诊,伴有泌乳素升高,与文献报道相符。鞍区 GCT 的组织病理特点为肿瘤细胞呈椭圆形或多角形,细胞核小,呈圆形或梭形,缺乏分裂象,细胞质丰富,富含嗜酸性颗粒^[7]。其免疫组化具有一定特异性,甲状腺激素转录因子 1 抗体(TTF-1)染色阳性为其特点,此外多数病例 PAS、S-100、CD68 和 Vimentin 为阳性,而 GFAP 和垂体激素多呈阴性^[4,11]。

CT 和 MRI 是鞍区肿瘤影像检查的重要手段,鞍区 GCT 通常位于鞍上或同时累及鞍内鞍上,最近一项研究报道了 1 例表现为第三脑室肿物的鞍区 GCT^[12]。鞍区 GCT 在 CT 上表现为类圆形稍高密度影,边界清楚,密度较均匀。MRI 可更加清晰地显示鞍区 GCT 的特点,其在 T₁WI 呈等信号,T₂WI 呈等/低信号,肿瘤内的颗粒状低信号代表肿瘤细胞胞质中存在的大量嗜酸性颗粒^[13],通常伴有垂体后叶 T1 高信号消失。肿瘤在 DWI 上呈低信号,增强后肿瘤呈均匀或不均匀明显强化,动态增强扫描可呈现“快进快出”的强化特点。肿块可引起邻近结构移位、受压,但多数无明显浸润及破坏征象,研究表明 40% 患者可出现视交叉受压,约 10% 患者可出现垂体柄受压,但肿瘤很少包绕颈内动脉生长^[14]。最近也有研究报道了一些具有侵袭性的鞍区 GCT,其中 1 例发生于 70 岁女性,肿瘤自鞍旁侵入第三脑室并引起了视束水肿^[15];另 1 例则是发生于鞍区的 37 岁女性 GCT 患

作者单位:510080 广州,广东省医学科学院,广东省人民医院放射科

作者简介:周依然(1995-),男,湖北恩施人,博士,住院医师,主要从事神经系统影像诊断工作。

通讯作者:黄彪,E-mail:huangbiao@gdph.org.cn

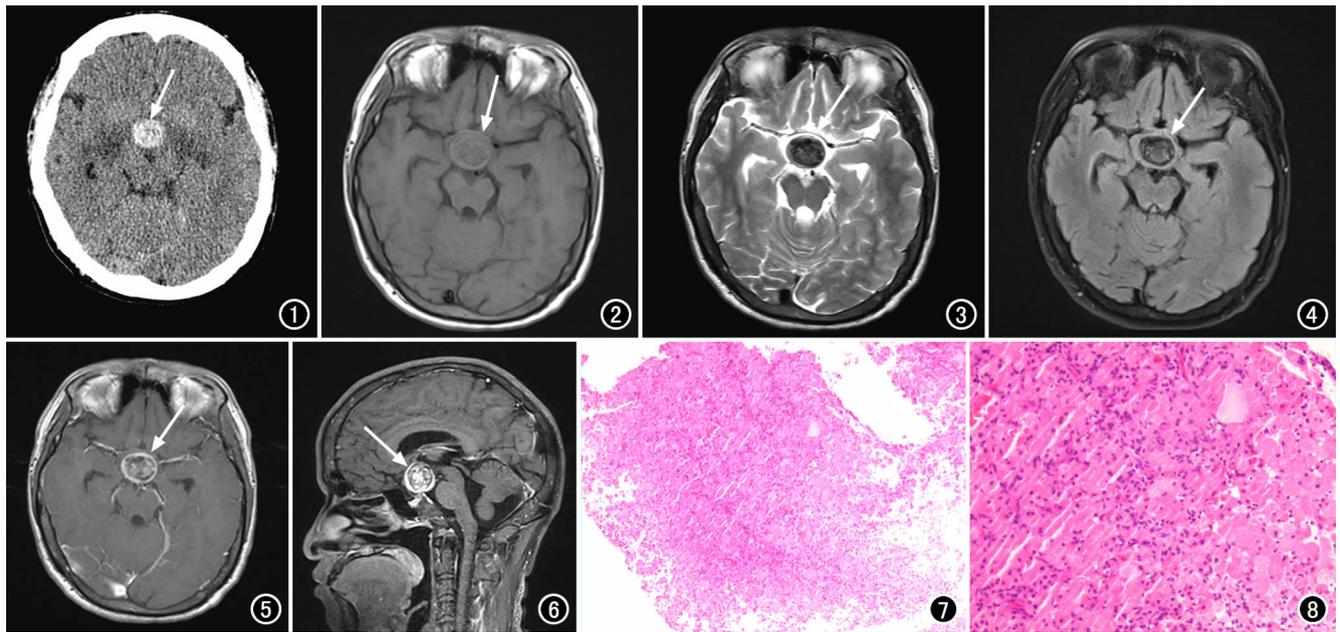


图1 横轴面CT平扫示鞍上一类圆形高密度肿块,密度欠均匀,边界清晰(箭)。图2 横轴面 T_1 WI示病灶呈等、稍高信号(箭)。图3 横轴面 T_2 WI示病灶信号不均匀,呈等信号伴多发低信号颗粒(箭)。图4 横轴面 T_2 WI/FLAIR示病灶呈等低信号(箭)。图5 横轴面 T_1 WI增强扫描示病灶呈不规则环形及中心区强化,边界清晰(箭)。图6 矢状面 T_1 WI增强扫描示病灶占位效应明显(箭),压迫视交叉。图7 镜下示瘤细胞胞浆丰富,红染($\times 40$,HE)。图8 镜下示瘤细胞呈颗粒状,细胞核小,呈圆形或卵圆形,核分裂象偶见,弥漫片状分布($\times 200$,HE)。

者,其右侧海绵窦受到侵袭^[16]。鞍区GCT以实性为主,但此前也有数例囊性鞍区GCT病例的报道^[17]。本例影像学表现与上述文献报道相符。

鞍区GCT需要与鞍区常见的一些肿瘤相鉴别:

①垂体腺瘤:其为鞍区最常见肿瘤, T_1 WI呈低信号, T_2 WI呈等/高信号,常伴有囊变,正常垂体不可见,肿瘤自鞍内向鞍上生长时可形成特征性的“束腰征”。②颅咽管瘤:发病年龄呈双峰型,好发于5~15岁和45~60岁患者,以囊性和囊实性多见,蛋壳样钙化为其特征性表现,而鞍区GCT钙化极为少见。③鞍区脑膜瘤: T_1 WI呈等信号, T_2 WI呈等或稍高信号,信号均匀,常伴有钙化,增强扫描可呈现特征性“脑膜尾征”。④生殖细胞瘤:多见于青少年,首发症状多为尿崩症^[18], T_2 WI呈高信号,病灶较大时可出现特征性分隔及蜂房状小囊变,具有侵袭性,可沿脑脊液播散。⑤动脉瘤伴血栓形成:其MRI信号混杂,由于含铁血黄素沉积、钙化或流空效应, T_2 WI上同样可见到低信号区域,CT增强扫描可见“靶征”(强化的瘤壁与中心高密度的血流之间隔以未强化的血栓)为其特异性表现。

综上所述,鞍区GCT作为一种较罕见的良性肿瘤,影像学表现具有一定特异性,胞质内丰富的嗜酸性颗粒于 T_2 WI显示为低信号是其特征性表现,此外CT表现为密度均匀的稍高密度影,极少出现钙化。当对

于表现为视力下降、头痛等非特异性临床表现的患者于鞍区尤其是鞍上出现上述影像征象时应考虑鞍区GCT的可能。

参考文献:

- [1] Shintaku M. Immunohistochemical localization of autophagosomal membrane-associated protein LC3 in granular cell tumor and schwannoma[J]. Virchows Arch, 2011, 459(3): 315-319.
- [2] Mobarki M, Dumollard JM, Dal Col P, et al. Granular cell tumor a study of 42 cases and systemic review of the literature[J]. Pathol Res Pract, 2020, 216(4): 152865.
- [3] 文宝红,程敬亮. 腮腺及面颊多发颗粒细胞瘤一例[J]. 放射学实践, 2017, 32(10): 1083-1084.
- [4] 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.
- [5] Covington MF, Chin SS, Osborn AG. Pituicytoma, spindle cell oncocyoma, and granular cell tumor: clarification and meta-analysis of the world literature since 1893 [J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2011, 32(11): 2067-2072.
- [6] 申楠茜,张佳璇,甘桐嘉,等. 2021年WHO中枢神经系统肿瘤分类概述[J]. 放射学实践, 2021, 36(7): 818-831.
- [7] Khurana U, Shrivastava A, Jain R, et al. Squash smear cytology of pituitary granular cell tumor: A case report and review of literature with special emphasis on cytological differential diagnosis in pituitary region [J]. Diagn Cytopathol, 2021, 49(3): E119-E124.
- [8] Aquilina K, Kamel M, Kalimuthu SG, et al. Granular cell tumour of the neurohypophysis: a rare sellar tumour with specific radio-

- logical and operative features[J]. Br J Neurosurg, 2006, 20(1): 51-54.
- [9] Saiegh L, Odeh M, Sheikh-Ahmad M, et al. Granular cell tumor of the neurohypophysis: case report and review of the literature[J]. Neuro Endocrinol Lett, 2013, 34(5): 331-338.
- [10] Gagliardi F, Spina A, Barzaghi LR, et al. Suprasellar granular cell tumor of the neurohypophysis: surgical outcome of a very rare tumor[J]. Pituitary, 2016, 19(3): 277-285.
- [11] Polasek JB, Laviv Y, Nigim F, et al. Granular cell tumor of the infundibulum: a systematic review of MR-radiography, pathology, and clinical findings[J]. J Neurooncol, 2018, 140(2): 181-198.
- [12] Lopez G, Pescia C, Galli C, et al. Granular cell tumor of the neurohypophysis presenting as a third ventricle mass[J]. Neuropathology, 2023, 43(6): 472-478.
- [13] Kusakawa A, Inoue A, Nakamura Y, et al. Clinical features and endoscopic findings of granular cell tumor of the sellar region: A case report and review of the literature[J]. Surg Neurol Int, 2020, 11: 101.
- [14] Bello CT, Cipriano P, Henriques V, et al. Granular cell tumour of the neurohypophysis: an unusual cause of hypopituitarism[J]. Endocrinol Diabetes Metab Case Rep, 2018, 2018: 17-0178.
- [15] Dai Y, Hagen M, Andaluz N, et al. Aggressive granular cell tumor of the neurohypophysis with optic tract edema and invasion into third ventricle[J]. Surg Neurol Int, 2019, 10: 217.
- [16] Liu HL, Huang BY, Zhang MS, et al. Sellar and suprasellar granular cell tumor of neurohypophysis[J]. Chin Med J (Engl), 2017, 130(6): 741-743.
- [17] Mumert ML, Walsh MT, Chin SS, et al. Cystic granular cell tumor mimicking Rathke cleft cyst[J]. J Neurosurg, 2011, 114(2): 325-328.
- [18] 田阳, 范国光. 右侧基底节区混合性生殖细胞瘤一例[J]. 放射学实践, 2016, 31(5): 471-472.

(收稿日期: 2024-06-08 修回日期: 2024-09-26)

欢迎订阅 2025 年《放射学实践》

《放射学实践》是由国家教育部主管, 华中科技大学同济医学院主办, 与德国合办的全国性影像学学术期刊, 创刊至今已 40 周年。遵照同行评议、价值导向、等效应用原则, 国内各大学会、协会、组织机构通过科技工作者推荐、专家评议、结果公示等规定程序, 《放射学实践》杂志入选中国科协发布 10 大领域《我国高质量科技期刊分级目录》业内认可的较高水平期刊。《放射学实践》杂志再次入选 2023 年版北京大学和北京高校图书馆期刊工作研究会共同主持的国家社会科学基金项目“学术期刊评价及文献计量学研究”研究成果——《中国核心期刊要目总览》。

本刊坚持服务广大医学影像医务人员的办刊方向, 关注国内外影像医学的新进展、新动态, 全面介绍 X 线、CT、磁共振、介入放射及放射治疗、超声诊断、核医学、影像技术学等医学影像方面的新知识、新成果, 受到广大影像医师的普遍喜爱。

本刊为中国科学引文数据库(CSCD)核心库来源期刊、《中文核心期刊要目总览》收录期刊、中国科技核心期刊、中国高质量科技期刊分级目录临床医学领域医学影像学期刊, 并在中国学术期刊分区中位列 Q1 区。

主要栏目: 论著、继续教育园地、专家荐稿、研究生展版、图文讲座、本刊特稿、实验研究、传染病影像学、影像技术学、外刊摘要、学术动态、请您诊断、病例报道、知名产品介绍、信息窗等。

本刊为月刊, 每册 25 元, 全年定价 300 元。

国内统一刊号: ISSN 1000-0313/CN 42-1208/R 邮政代号: 38-122

电话: (027) 69378385

E-mail: fsxsjzz@163.com 网址: <http://www.fsxsj.net>

编辑部地址: 430199 武汉市蔡甸区中法新城同济医院专家社区别墅 C 栋