个案与短篇　文章编号:0253-3626(2010)08-1288-01

异位于脑干及桥小脑角区颅咽管瘤 1 例

张丽娟,吕发金
(重庆医科大学附属第一医院放射科　重庆　400016)

【中国图书分类法分类号】R816.1　　【文献标识码】B　　【收稿日期】2009-03-30

1　临床资料

患者女,54 岁。口角歪斜、视物成双影 4 月,右侧面部及左下肢感觉异常 2 月入院。体检:右侧周围性面瘫,右侧眼睑闭合不全,右侧额纹、鼻唇沟变浅,右侧角膜反射减弱,伸舌右偏,右侧咽反射减弱,悬雍垂左偏。影像表现:CT 示脑干右侧桥小脑角区见一不均匀高密度块影,大小约 3.0 cm × 2.3 cm × 2.0 cm,周边斑片状钙化影,增强后病变强化明显。头颅 CT 血管造影(Computed tomography angiography,CTA)示右侧椎动脉颅内段被肿块包绕,局部管腔变细,管壁尚光整,右侧颈内动脉虹吸段内后壁动脉瘤,瘤颈约 2.5 mm,大小约 2.4 cm × 3.1 cm。诊断为脑干右侧桥小脑角区海绵状血管瘤可能;右侧颈内动脉虹吸段动脉瘤。磁共振成像(Magnetic resonance imaging,MRI)显示桥脑、延髓上段右侧桥小脑角区见不规则稍长 T1 混杂 T_2 信号影,液体衰减反转恢复序列(Fluid attenuated inversion recovery,FLAIR)呈不均匀高信号,大小约为 2.5 cm × 2.0 cm。右侧小脑中上脚见异常信号影。增强后病灶不均匀强化。四脑室轻度受压。诊断为桥脑、延髓上段右侧桥小脑角区海绵状血管瘤可能,右侧小脑中上脚受累。手术所见:肿块位于桥脑右侧及右桥小脑角区,呈黄白色,实质性,混合质地,部分组织较软,部分组织为钙化组织,血供较丰富,外侧部分与面听神经粘连紧密,内侧部分长入桥脑内,与桥脑难以分离。病理诊断:造釉细胞瘤性颅咽管瘤。



CT 平扫示脑干右侧桥小脑角区不均匀高密度肿块,周边有明显斑片状钙化

图 1　CT 平扫轴位图



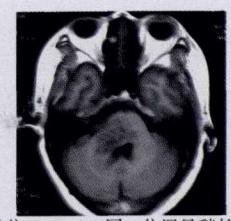
CT 增强扫描后肿块呈较明显强化

图 2　CT 增强轴位图



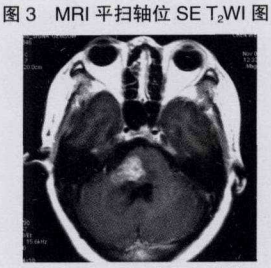
轴位 SE T_2WI 示右侧桥脑、桥小脑角区不规则混杂 T_2 信号肿块影

图 3　MRI 平扫轴位 SE T_2WI 图



轴位 T_1 FLAIR 同一位置见稍长 T_1 信号影,四脑室轻度受压

图 4　MRI 平扫轴位 T_1 FLAIR 图



轴位 T_1 FLAIR 增强扫描肿块呈不均匀强化

图 5　MRI 增强轴位 T1 FLAIR 图



术后病理示肿瘤细胞排列呈巢团状,巢团周边肿瘤细胞为基底细胞样,巢团中央肿瘤细胞胞浆突起呈星网状(HE × 400)

图 6　术后病理组织切体图(HE × 400)

2　讨　论

颅咽管瘤好发于鞍上,少数在鞍内,或者鞍内鞍上同时发生,也可偶见于鞍下鼻咽部、第三脑室内等。而本例发生于脑干右侧及桥小脑角区的颅咽管瘤,还伴发一个动脉瘤,实属罕见。查阅相关资料,仅有 3 篇国外文献报道过此位置的颅咽管瘤[1-3]。对于颅咽管瘤的组织发生,广泛接受的是源于胚胎时期 Rathke 囊的残余组织的学说,而它不能很好的解释原发于桥小脑角区颅咽管瘤的起源,所以有一种说法认为是颅咽管残余的鳞状上皮细胞的迁移异位在后颅窝,从而发展成异位于桥小脑角区的颅咽管瘤[1]。

颅咽管瘤根据大体病理表现可分为囊性、实性和囊实性 3 种类型。其中囊性和囊实性较为多见,实性少见,而本例即为实性颅咽管瘤。依据不同的病理类型,颅咽管瘤具有不同的影像学特点。实性颅咽管瘤,CT 平扫为等或高密度肿块,肿瘤钙化为其特征性表现,呈壳状、点状或多种形态混合存在,增强后呈较均匀强化。MRI 表现 T_1WI 多呈等信号,T_2WI 为高信号,增强后较均匀强化。而囊性和囊实性颅咽管瘤,CT 平扫也常见肿瘤钙化,增强后肿瘤囊性部分一般不强化,但囊壁可强化。MRI 则因组织病理多样性而信号复杂。T_1WI 可呈高、等、低信号或者混杂信号,T_2WI 以高信号多见。增强后囊壁呈环状、多房状强化,实性部分呈均匀或不均匀强化。可见钙化为颅咽管瘤特征征象之一,所以在脑干附近的颅内肿瘤有较明显钙化或伴囊变时,应考虑颅咽管瘤的可能性。而 CT 对钙化较为敏感,因此应结合 CT 和 MRI 考虑颅咽管瘤的诊断。本病需要与海绵状血管瘤、星形细胞瘤、听神经瘤、桥小脑角脑膜瘤及蛛网膜囊肿相鉴别。海绵状血管瘤 CT 表现也常伴钙化,但 MRI 上可见周围低信号含铁血黄素环,具有特征性,且 T_2WI 信号更高。Ⅰ、Ⅱ级胶质瘤 CT 平扫常为低密度,MRI 呈长 T_1 长 T_2 较均匀信号,增强后基本不强化;Ⅲ、Ⅳ级胶质瘤 CT 密度或 MRI 信号不均匀,不均匀强化。听神经瘤为桥小脑角的囊实性肿块,可见内听道的扩大或骨质破坏,CT 和 MRI 上增强后呈不均匀强化,少有钙化。桥小脑角脑膜瘤可有钙化,但增强后呈明显均匀强化。蛛网膜囊肿平扫 CT 密度或 MRI 信号与脑脊液相同,增强后不强化。

作者介绍:张丽娟(1982-),女,硕士,
研究方向:神经影像学。
通讯作者:吕发金,男,副教授,E-mail:fajinlv@163.com。

参　考　文　献

[1] Powe rs C J,New K C,McLendon R E,et al.Cerebellopontine angle craniopharyngioma:case report and literature review[J].Pediatr Neurosurg,2007,43(2):158-163.

[2] Aquilina K,O'Brien D F,Farrell M A,et al.Primary cerebellopontine angle craniopharyngioma in a patient with gardnersyndrome. case report and review of the literature[J].J Neurosurg,2006,105(2):330-333.

[3] Shah G B,Bhaduri A S,Misra B K. Ectopic craniopharyngioma of the fourth ventricle: case report[J]. Surg Neurol,2007,68(1):96-98.

(责任编辑:关蕴良)