

短 篇

单纯鞍下恶性颅咽管瘤一例报告及文献回顾\*

周佳南<sup>1</sup> 梁雪<sup>2,\*</sup> 王正阁<sup>2</sup>  
张鑫<sup>1,2</sup> 张冰<sup>1,2</sup>  
1.南京医科大学鼓楼临床医学院医学影像科 (江苏南京 210008)  
2.南京大学医学院附属鼓楼医院医学影像科 (江苏南京 210008)

【摘要】 本文报道单纯位于鞍下恶性颅咽管瘤1例。患者男性，60岁，因2月前无明显诱因出现头痛入院。CT表现为鞍下区等密度软组织肿块，颅底斜坡骨质破坏。MR表现为鞍下区不规则实性肿块，T<sub>1</sub>WI呈均匀低信号，T<sub>2</sub>WI呈稍高信号，DWI呈均匀低信号，T<sub>2</sub>WI和T<sub>1</sub>WI增强序列均表现为高低相间混杂信号的“椒盐征”。术后见鞍内垂体结构完整，鞍上及鞍内未侵犯。最终病理诊断为恶性颅咽管瘤(鳞形细胞癌)。

【关键词】 鞍下颅咽管瘤；鳞状细胞癌；恶性；影像学特征  
【中图分类号】 R739.41  
【文献标识码】 D  
【基金项目】 国家自然科学基金 (81971596；81720108022)  
DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2024.02.056

Entire Infrasellar Malignant Craniopharyngioma: A Case Report and Literature Review\*

ZHOU Jia-nan<sup>1</sup>, DOU Xin<sup>2</sup>, WANG Zheng-ge<sup>2</sup>, LIANG Xue<sup>2,\*</sup>, ZHANG Xin<sup>1,2</sup>, ZHANG Bing<sup>1,2</sup>.  
1.Department of Radiology, Nanjing Drum Tower Hospital Clinical College of Nanjing Medical University, Nanjing 210008, Jiangsu Province, China  
2.Department of Radiology, The Affiliated Drum Tower Hospital of Nanjing University Medical School, Nanjing 210008, Jiangsu Province, China

**ABSTRACT**  
This paper reports a case of malignant craniopharyngioma simply located under the sella turcica. The patient, male, 60 years old, was admitted to the hospital for headache without obvious inducement 2 months ago. CT findings were isodense soft tissue mass in the infrasellar region and bone destruction in the clivus of the skull base. MR imaging showed irregular solid mass in the infrasellar region. On T<sub>1</sub>WI, the signal was uniform and low. On T<sub>2</sub>WI, the signal was slightly high, and on DWI, the signal was uniform and low. Both T<sub>2</sub>WI and T<sub>1</sub>WI enhanced sequence showed "salt and pepper sign" with high and low mixed signals. Postoperatively, the infrasellar pituitary structure was intact, and there was no invasion in the suprasellar and infrasellar regions. The final pathological diagnosis was malignant craniopharyngioma (squamous cell carcinoma).  
**Keywords:** Infrasellar Craniopharyngioma; Squamous-cell Carcinoma; Malignancy; Imaging features

**1 病 例**  
患者男性，60岁，患者因2月前无明显诱因出现头痛入院，对症治疗后疼痛缓解，几天前疼痛再次加重。体格检查神经系统无明显异常。患者入院时行急诊头颅CT平扫薄层检查，重建矢状及冠状位。患者术前及术后完善了头颅MR平扫+增强检查。  
术前CT检查：颅底斜坡不规则软组织密度肿块伴周围骨质破坏(图1和2白箭)，平均CT值约36Hu。病灶累及蝶窦，骨质呈溶骨性破坏，骨质边缘未见硬化边，其内见少量残留骨嵴。大部分骨质破坏边缘相对光整，但靠近枕凸处骨质呈侵蚀性破坏(图3白箭)。  
术前MRI检查：颅底斜坡区异常信号肿块，凸入左侧蝶窦，邻近骨质破坏，肿块大小约5.0cm×3.3cm×6.0cm。病灶T<sub>1</sub>WI呈均匀低信号(图4)，T<sub>2</sub>WI呈稍高信号，内见高低相间混杂信号，呈“椒盐征”(图5白箭)。DWI呈均匀低信号(图6)，T<sub>1</sub>WI增强后病灶明显不均匀强化，表现为高低混杂相间的“椒盐征”(图7-8白箭)。术前影像诊断：考虑为脊索瘤可能。  
术后MRI增强显示垂体形态保持正常(图9白箭)，证明病灶完全位于垂体下方，未侵犯鞍内。  
在神经内窥镜下经鼻蝶鞍区行斜坡占位切除，术中见斜坡肿瘤样组织，灰黄色、质软，用刮勺逐步刮除，取组织送术中快速病理检查，术中病理回报恶性肿瘤。送检标本大体观呈灰红色破碎组织，质软。镜下见多发异形上皮样细胞呈巢状浸润性生长(图10)，部分区域肿瘤细胞异型性明显，核分裂像易见，并呈浸润性生长破坏骨质。免疫组化结果显示肿瘤细胞表达Ki67(约60%+)，CK(++), CK5/6(+)。术后病理结果符合恶性颅咽管瘤(鳞形细胞癌)。



【第一作者】周佳南，女，硕士，主要研究方向：中枢神经系统影像。E-mail: 1915388764@qq.com  
【通讯作者】梁雪，女，主治医师，主要研究方向：中枢神经系统影像。Email: liangxue\_good@163.com

单纯鞍下恶性颅咽管瘤头颅CT和MR图像。图1-3为CT头颅平扫,矢状位显示鞍区和斜坡骨质破坏伴软组织肿块形成(图1和2),靠近枕凸处骨质呈侵蚀性破坏(图3白箭)。图4-8为术前MR图像显示病灶位于鞍下,为完全实性肿块,呈长 $T_1$ 稍长 $T_2$ 信号(图4-5), $T_1$ WI及DWI信号较均匀,DWI呈均匀低信号(图6), $T_2$ WI及 $T_1$ WI增强图像显示病灶内见散在斑点状低信号影,呈“椒盐征”(图5,7-8)。图9为术后MR图像,显示垂体形态完好,鞍内未见侵犯。图10为组织病理图,多发异形上皮样细胞呈巢状浸润性生长,部分区域肿瘤细胞异型性明显,核分裂像易见,并呈浸润性生长破坏骨质,符合恶性颅咽管瘤(鳞状细胞癌)。(HE $\times 400$ )。

## 2 讨论

颅咽管瘤(craniopharyngioma)是一种罕见的良性上皮性肿瘤,但具有侵袭性,通常认为其起源于Rathke囊的残余上皮细胞<sup>[1]</sup>,按照Erdheim等人的理论<sup>[2]</sup>,颅咽管瘤是由不完全消失的颅咽管鳞状残余上皮发展而来,病变可以出现在退化的口咽到第三脑室底之间的颅咽管通路上的任何部位(即从口咽部到鞍下、鞍内、鞍上及第三脑室)。鞍上是其好发部位,约占75%,累及鞍下的罕见。据文献报道,鞍下颅咽管瘤最常见的侵犯部位是蝶窦,此外还可能影响到鼻咽部、蝶鞍、筛窦、上颌窦和鼻腔等区域<sup>[3-9]</sup>。

根据之前的研究<sup>[4-5]</sup>,鞍下颅咽管瘤可以分为两种类型,具体取决于肿瘤的起源位置。第一种类型是原发于蝶鞍内并向下侵犯破坏骨质进入蝶窦。而第二种类型是起源于蝶骨或鼻咽部胚胎残留的颅咽管衍生物,最初发生在蝶窦或鼻咽部,在硬膜外向上生长但不破坏蝶鞍。本病例完全位于鞍下,并向鞍内生长但没有破坏蝶鞍,属于上述分类中的第二种类型。国内学者陈等<sup>[9-10]</sup>根据累及鞍下的颅咽管瘤的影像学特点将其分为两类:一类是同时累及鞍下及鞍上型,另一类是单纯鞍下型。本病例的影像表现属于第二类,完全位于鞍下,鞍区及鞍上结构完整,术后鞍内垂体结构完整。

颅咽管瘤可表现为囊性、实性和囊实性三种形态,其中实性为最罕见的一种<sup>[1]</sup>。据文献报道,实性颅咽管瘤主要以鳞状乳头状细胞型为病理特征,好发于40~55岁成年人<sup>[1,11]</sup>,本病例与文献报道相符。MRI表现为实性软组织肿块, $T_2$ WI及 $T_1$ WI增强图像均表现为较典型的“椒盐征”,DWI相呈均匀低信号,该病例表现与实性颅咽管瘤MR文献报道相符<sup>[11]</sup>,尽管文献中的病例是位于鞍区及鞍上,但影像表现具有特征性。文献<sup>[11]</sup>中认为 $T_2$ WI图像中的“椒”呈现为线状或点状低信号,可能代表肿瘤细胞、胆固醇结晶、矿物质沉积和少量点状钙化等组织成分。而“盐”则呈现斑片状或条片状高信号,可能代表肿瘤内蛋白质和炎症渗出等组织成分。增强后 $T_1$ WI明显强化说明肿瘤内血供丰富,而肿瘤内含有散在胆固醇结晶、矿物质沉积和少量钙化等无强化成分,最终呈现出“椒盐征”。并且DWI相呈均匀低信号,可能与肿瘤内含钙化、胆固醇结晶及矿物质等有关,这也可能是鞍区实性颅咽管瘤的另一影像特征。

另外,本例CT表现显示伴有斜坡骨质破坏,大部分骨质破坏边缘相对光整,但靠近枕凸处骨质呈侵蚀性破坏,有恶性征象。恶性颅咽管瘤临床上十分少见,目前检索文献发现原发性恶性颅咽管瘤不超过10例,其中一半为首次手术后病理切片证实为颅咽管瘤恶变,4例为鳞状细胞癌,1例为造釉细胞癌<sup>[12-13]</sup>。本病例术后病理学检查证实为(鳞状细胞癌)恶性颅咽管瘤,细胞具有多形性和核分裂象,肿瘤细胞表达Ki67(约60%+),CK(++),CK5/6(+),均提示本病例为恶性。

影像学鉴别诊断需要与斜坡部位原发或转移性疾病相鉴别,具体包括:(1)脊索瘤,好发于中线部位、斜坡附近,起源于胚胎残留或异位脊索,CT可见溶骨性骨质破坏, $T_2$ WI呈明显高信号,增强见轻度强化,呈“蜂窝状”改变。(2)颅骨软骨肉瘤,好发于颅底软骨结合部,偏离中线,累及斜坡侧面,起源于软骨样组织、软骨样骨或不含骨的其他组织,CT可见半环形、点片状钙化及骨质破坏,不均匀强化,典型表现呈“石榴籽征”。(3)鼻咽癌,大多数是鳞状细胞癌,好发于咽隐窝,可四周侵犯,常破坏颅底,鼻咽癌在早期即可有淋巴结转移。(4)转移瘤,累及颅底骨质,肺癌多见,好发于中老年男性,有原发肿瘤病史,病灶多发,明显强化。

总之,单纯位于鞍下颅咽管瘤极其罕见,完全实性病灶具有较典型影像学特点。虽然颅咽管瘤属于良性上皮性肿瘤,术前影像学评估病灶时仍需仔细分析其是否存在恶性征象,为临床治疗提供准确的信息。

## 参考文献

- [1] Müller HL, Merchant TE, Warmuth-Metz M, et al. Craniopharyngioma [J]. Nat Rev Dis Primers, 2019, 5(1): 75.
- [2] Erdheim J. Ueber hypophysengeschwulste und hirncholesteatome [About ductal tumours of the hypophysis and brain cholesteatoma] [J]. Akad Wiss Wien, 1904, 113: 537-726.
- [3] Yu X, Liu R, Wang Y, et al. Infrassellar craniopharyngioma [J]. Clin Neurol Neurosurg, 2012, 114(2): 112-119.
- [4] Benitez WI, Sartor KJ, Angtuaco EJ. Craniopharyngioma presenting as a nasopharyngeal mass: CT and MR findings [J]. J Comput Assist Tomogr, 1988, 12(6): 1068-1072.
- [5] 于新, 田增民, 王亚明, 等. 鞍下颅咽管瘤(七例报告并文献复习) [C]. 中国医师协会神经外科医师分会第四届全国代表大会论文集, 2009: 50-52.
- [6] 尹飞, 孙敬武. 鞍下原发颅咽管瘤恶变一例 [J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2017, 10(10): 779-781.
- [7] 李建军, 陈望生. 鼻咽部颅咽管瘤一例 [J]. 中华放射学杂志, 2008, 10(10): 1114.
- [8] Arndt S, Wiech T, Mader I, et al. Entire infrassellar craniopharyngioma simulating clival chordoma [J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 2007, 137(6): 981-983.
- [9] Chen CJ. Suprasellar and infrassellar craniopharyngioma with a persistent craniopharyngeal canal: case report and review of the literature [J]. Neuroradiology, 2001, 43(9): 760-762.
- [10] 陈金辉, 张剑宁, 刘锐, 等. 累及鞍下颅咽管瘤的临床特点及治疗分析 [J]. 中华神经外科杂志, 2016, 32(2): 149-152.
- [11] 刘年元, 韩福刚, 张玉忠, 等. 鞍区实性颅咽管瘤的MR诊断 [J]. 临床放射学杂志, 2015, 8(8): 1322-1324.
- [12] Wang F, He Y, Li C, et al. Malignant craniopharyngioma: a report of seven cases and review of the literature [J]. World Neurosurg, 2020, 135: e194-e201.
- [13] Mezmezian MB, Fernandez Ugazio G, Paparella ML. Histopathological features of malignant craniopharyngioma: case report and literature review [J]. Clin Neuropathol, 2020, 39(1): 25-31.

(收稿日期: 2022-09-19)

(校对编辑: 韩敏求)