

论 著

CT联合MRI对颞骨内淋巴囊肿的诊断价值与病理对照研究

袁 逍¹ 贺延莉¹ 李 玮¹李燕燕¹ 刘 楠² 赵海燕²鲍 花² 马冯慧^{2,*}

1.中国人民解放军空军军医大学第二附属医院放射科(陕西 西安 710038)

2.中国人民解放军空军军医大学第二附属医院健康管理科体检中心(陕西 西安 710038)

【摘要】目的 为提高对颞骨内淋巴囊肿瘤该罕见疾病的正确诊断率,分析其CT及MRI影像特征和病理基础。方法 对7例颞骨内淋巴囊肿瘤的影像学特征、病理变化及鉴别诊断要点进行归纳整理。结果 颞骨内淋巴囊肿瘤在影像上表现为血供丰富的分叶状肿块,呈膨胀性生长,病变中心位于颞骨岩部中后缘。影像特征:CT平扫示7例肿瘤均呈分叶状改变,周围骨质呈虫蚀样破坏,病变位于颞骨岩部靠近后缘,瘤内可见“沙粒状”高密度影,部分病变边缘可见弧形高密度硬化边。MRI示3例肿瘤T₂WI呈高信号,其内信号混杂可见斑片状短T₂信号影,并可见粗细不均条状和带状双低信号影;3例肿瘤在T₁WI上可见高信号影,其内信号混杂;1例肿瘤呈等信号,病变边缘可见T₁WI高信号影,6例肿瘤在DWI扩散不受限呈低信号影。增强扫描6例肿瘤呈不均匀明显强化;在MRI上双高信号影DWI仍为高信号、双低信号影增强扫描明显强化为其特征性改变。病理特征:肿瘤内成分混杂,肿瘤间质血管丰富,表面覆以乳头状、柱状上皮,局部可见胶质样基质、陈旧性出血等。免疫组化示Vimentin和CK阳性有定性价值。结论 CT、MRI结合病例对照研究,反映了颞骨内淋巴囊肿瘤影像特征及病理基础,为临床降低误诊率、术前评价及预后评估提供影像依据。

【关键词】内淋巴囊肿瘤; CT; MRI; 病理学

【中图分类号】R551.2; R445.2

【文献标识码】A

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2024.06.002

CT and MRI Features and Pathological Findings of Intratemporal Lymphocystioma

YUAN Xiao¹, HE Yan-li¹, LI Wei¹, LI Yan-yan¹, LIU Nan², ZHAO Hai-yan², BAO Hua², MA Feng- Hui^{2,*}.

1.Department of Radiology, Tangdu Hospital, Air Force Medical University, Xi'an 710038, Shanxi Province, China

2.Department of Health Management physical examination center, Tangdu Hospital, Air Force Medical University, Xi'an 710038, Shanxi Province, China

ABSTRACT

Objective To retrospectively analyze the CT and MRI imaging characteristics and pathological features of Endolymphatic sac tumor(ELST), so as to improve the correct diagnosis rate of this rare tumor. **Methods** Summarized the imaging features, pathology and differential diagnosis of 7 cases of ELST in our hospital. **Results** ELST is a lobulated mass with abundant blood supply and expansive growth, and the lesion center is located at the middle and posterior margin of the petros of the temporal bone. Imaging features: CT showed that the tumors in all 7 cases were lobulated with insect-like destruction of the surrounding bones. The lesions were located in the middle of the posterior margin of the temporal bone rock, and "sand granular" high-density shadows were visible inside the tumors with curved sclerotic edges. MRI showed mixed high-signal images on T₂WI in 3 cases, and double low-signal images with uneven thickness and strip were seen. The mixed signals of T₁WI in 3 cases were mainly high and slightly high. In 1 case, the tumor showed equal signal, and T₁WI high signal shadow was seen at the lesion margin. 6 cases with unrestricted DWI showed low signal and slightly low signal change. The enhanced scan showed that the lesions showed uneven enhancement in 6 cases. On MRI, T₁ and T₂ double high signal, DWI is still high signal; The double low signal enhancement scan is obviously enhanced as its characteristic change. Pathological features: Parenchymal tumor cells were papillary or glandular, covered by columnar epithelium, with abundant interstitial blood vessels and local glial matrix. Immunohistochemistry showed that Vimentin and CK were positive with qualitative value. **Conclusion** CT, MRI combined with pathological control study, reflects the imaging features and pathological basis of ELST, and provides imaging basis for reducing misdiagnosis rate, preoperative evaluation and prognosis evaluation.

Keywords: Endolymphatic Sac Tumor; CT; MRI; Pathology

内淋巴囊肿瘤(endolymphatic sac tumor, ELST)是一种起源于内耳淋巴囊系统的低度恶性肿瘤,由于病例罕见,往往是个案报道,肿瘤位于颞骨延部较深位置,可侵犯邻近周围骨质,术后可复发,临床及影像医生对本病影像学特点及病理基础认识不足,极易与颅底其它恶性肿瘤混淆,误诊率^[1-2]。本研究是为了提高对本病的认识,减少误诊,为临床术式选择及评估提供影像支持。

1 资料与方法

1.1 一般资料 回顾性分析有完整影像资料的颞骨内淋巴囊肿瘤7例(2009年10月至2023年10月),均经病理证实,男性2例(占28.5%),女性5例(占71.5%)。年龄中位数是43.2±3.2岁。7例病例中,伴有听力下降和搏动性耳鸣就诊的有5例(71.5%),突发头痛病例有2例,占28.5%;7名患者均进行了MR平时增强和DWI检查以及CT平扫,病理回报均为内淋巴囊肿瘤。

收入标准:经手术病理确认,明确诊断;排除标准:图像有较大的伪影,病灶不能清楚显示。检查前签署知情同意书。

1.2 检查方法 7位患者均接受CT及MR检查,并由1位主治医师及1位10年以上资深主任医师以双盲法影像分析方式进行阅片,如有争议,经商讨后达成一致。采用了飞利浦256层高的螺旋CT。CT扫描参数:管电压120kV,管电流 120~400mA,螺距0.984,矩阵512×512,重建层厚2mm,层间距2mm。MR 扫描采用常规SE轴位 T₁WI(TR450ms, TE15ms)、T₂WI(TR2000ms, TE120ms)序列的 GESIGNAHD3.0T 超导磁共振仪,使用GD-DTPA(0.2mL/kg)作为对比剂。扫描序列:常规横断面T₁WI, T₂WI加脂肪抑制;矢状位T₁WI, T₂WI;冠状位T₁WI, T₂WI;矩阵 256×256;视野280mm;层厚4mm;层距0.1mm。分析病变大小、边界、信号改变及增强后影像特征。

1.3 病理学检查及分析 对标本行HE (hematoxylin-eosin)染色,放大倍数(×200)。所有病理切片都是在协商一致的情况下,由1位高年资病理主任医师和1位高年资主治医师共同阅片达成共识。

2 结 果

2.1 影像学表现

2.1.1 7例肿瘤均呈形态不规则改变,部分病变可见分叶征,其中3例位于左侧,4例位于右侧。病灶中心均位于颞骨岩部中后缘,内听道与乙状窦之间,其中4例向后生长,局

【第一作者】袁 逍,女,副主任医师,主要研究方向:骨肿瘤影像诊断,胎儿脑功能磁共振成像,妇儿肿瘤影像诊断。E-mail: yuan19841016@163.com

【通讯作者】马冯慧,女,主治医师,主要研究方向:健康体检管理及远期诊疗规划。E-mail: 281036815@qq.com

部侵入后颅窝，桥小脑角区受累，伴2例向下累及颈静脉孔，1例向前累及内听道后壁。中耳乳突气房受累3例，面神经管乳突段侵犯2例；

2.1.2 CT表现 CT能清楚的显示肿瘤对周围骨质破坏程度，以及其起源的位置。平扫5例病变肿块密度不均，内部均有散在斑片状或“沙粒状”的高密度影，边缘有弧形硬化边，边界欠清晰，骨破坏区主要位于颞骨岩部中后缘，呈溶骨性破坏，膨胀性生长，破坏区边缘似虫蚀样改变；2例肿块后缘均见不规则薄层钙化缘，肿瘤体积较小，占位效应不明显(CT征象如图1、图2A、B所示)。

2.1.3 MRI表现 MRI由于其软组织分辨率高，不仅能准确显示肿瘤的范围，还可见清晰显示对周围结构的侵犯程度。本研究5的

例病例显示， T_1WI 和 T_2WI 平扫显示肿块呈不均匀混杂信号，实质部分 T_1WI 主要为等/高信号为主， T_2WI 以高信号为主的混杂信号影，内见不规则条索、斑片状长 T_1 、短 T_2 信号，在肿块边缘可见短 T_1 和长 T_2 高信号影；脂肪抑制图像仍为高信号，平扫双低信号影也呈明显强化，为其特征性改变，点、条状血管流空影常出现在肿块体积较大时；肿瘤侵犯颅后窝、桥小脑角区4例，与受压脑组织间见低信号脑膜相隔，周围伴脑脊液影(见图1、2)。

2.2 病理所见 肿瘤大体上呈质软、血供丰富、包膜残缺、易出血的肉芽组织，有时含有骨质。在镜下：瘤组织间质血管成分丰富，呈乳头状、腺管样排列，可见胶质样基质，陈旧性出血灶、纤维增生及胆固醇结晶等。免疫组化：CK(++)、Vimentin(++)、

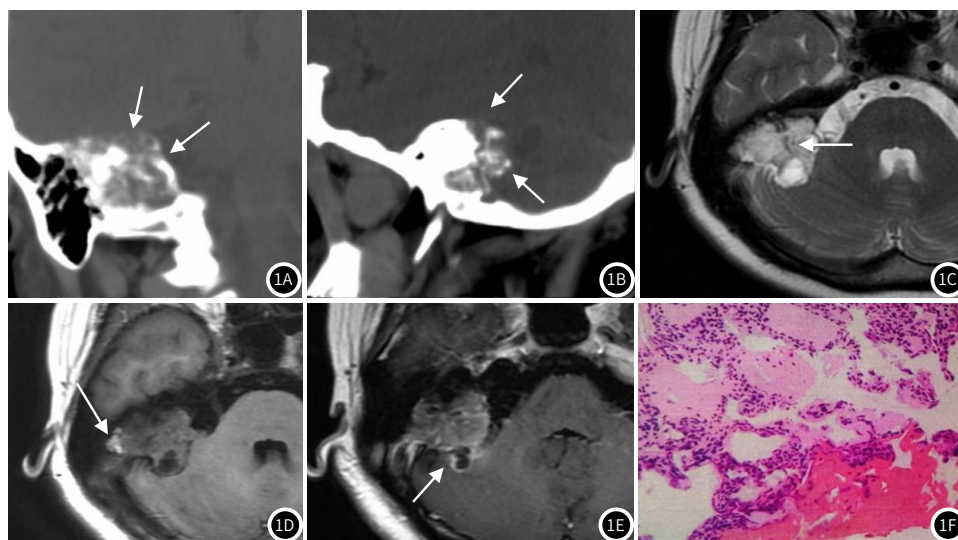


图1A-图1F 53岁，女性，近半月出现无诱因头痛，伴间歇性耳鸣、耳痛及听力下降。听力测试显示患耳(右)有严重的听力损失。CT平扫显示右侧前庭导水管近端可见 $4.3\text{cm} \times 3.2\text{cm} \times 3.5\text{cm}$ (左右径 $\times$ 前后径 $\times$ 上下径)膨胀性溶骨性病变，内可见“沙粒样”高密度有，密度不均匀，边缘呈“虫蚀样”改变，局部可见弧形硬化缘(图1A、1B)；MRI示：右侧颞骨见一不规则软组织肿块，呈长 T_1 、长 T_2 信号影，其内信号混杂，可见条带状 T_1 低、 T_2 等低信号(图1C、1D)；增强肿瘤呈明显不均匀强化，病变边缘呈线样强化(图1E)；病理示瘤组织呈乳头状分布，表面被覆单层立方上皮细胞，细胞胞浆透明或嗜酸性，局部见陈旧性出血(HE $\times 200$)，CK(+)、Vimentin(++)、Syn(+)，少数细胞(图1F)。

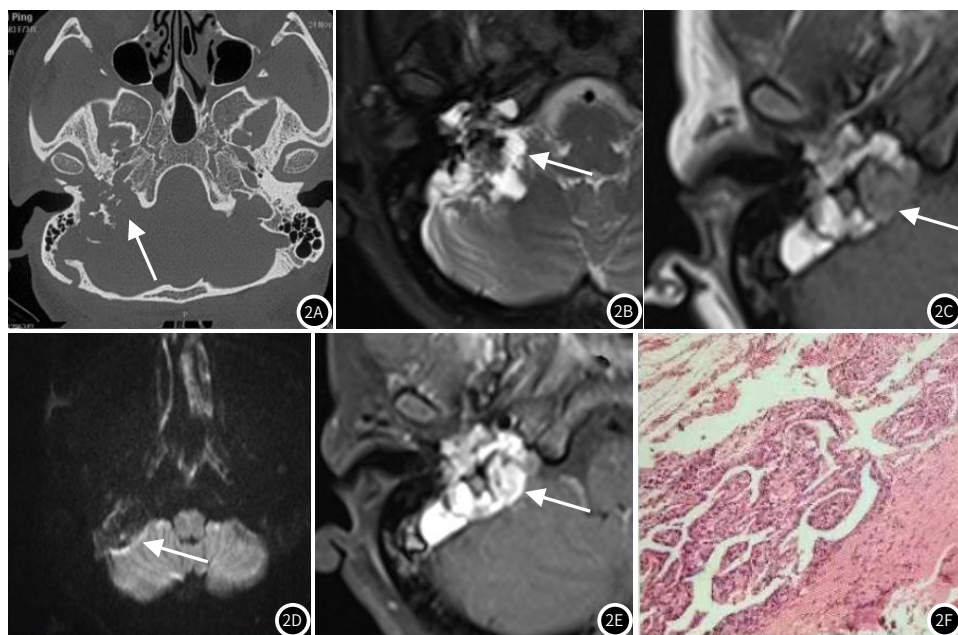


图2A-图2H 34岁，女性，右耳听力下降6年，伴右耳疼痛2年伴搏动性耳鸣。CT轴位骨窗右侧颞骨岩部后缘中部呈溶骨性骨质破坏，破坏骨质边缘呈“虫蚀样”改变，病变大小约 $5.3\text{cm} \times 4.2\text{cm} \times 4.5\text{cm}$ ，(左右径 $\times$ 前后径 $\times$ 上下径)，其内见斑片状高密度影(图2A)； T_1WI 、 T_2WI 示右侧桥小脑角区一不规则团块状以高/稍高 T_1 、高 T_2 信号为主混杂信号，其内可见条带索等低 T_1 、等低 T_2 信号，呈“蜂窝样”改变(图2B、2C)；DWI示肿瘤为低/稍低信号，压脂序列病变仍为高信号改变(图2D)；增强 T_1WI 示肿瘤明显不均匀强化(图2E)；病理示瘤组织呈乳头状或腺管样分布，局部可见胆固醇结晶、出血和含铁血黄素沉积(HE $\times 200$)，CK(+)、Vimentin(++) (图2F)。

Syn(+, 少数细胞)、EMA(+, 少数细胞)、Ki-67(+)、CFAP(+,少数细胞)、S-100(-)和TTF-1(-)等(如图1 F、图2 H)。

3 讨论

ELST是一种具有局部侵袭性的低度恶性肿瘤,术后可反复复发发作。肿瘤近侧端岩骨中后缘可见骨性凹陷切迹,该病好发于40岁左右的成人,女性高于男性,左侧好发^[2]。本组病例中男性2例(占28.5%),女性5例(占71.5%),平均年龄约43岁,符合文献报道。但7例病例中4例发生于右侧,推测可能是病例本身较少,后期可通过meta分析来进一步证实这一点。ELST生长缓慢,肿瘤的大小和生长方向可引起不同的临床症状,常以单侧听力降低或损失就诊,可能是由于内耳Corti器破坏导致了内淋巴管阻塞和积水^[3]。

在组织学上,ELST是由相互交错的乳头状及腺样结构组成^[4],部分区域呈囊性扩张,间质中血管丰富,也是T₂WI信号混杂并出现留空血管的病理基础。薄层CT上显示的“沙粒状”高密度影,其实是正常骨组织被肿瘤浸润包埋后,所剩的残留骨^[4-5]。肿瘤体积较大时,呈外生性生长,其所形成的骨质破坏表现为侵袭性,易诊断为高度恶性肿瘤。免疫组化表现为CK、Vimentin、EMA及Sny阳性。

CT上,可清晰的显示ELST位于颞骨延部,内听道和乙状窦之间岩骨中后缘,具有一定特征性^[6]。肿瘤形态多不规则,可见分叶征,骨质破坏呈溶骨性改变,其内可见残存骨,肿块呈膨胀性生长,密度不均,边缘呈虫蚀样改变,边界欠清,内可见较多“沙粒状”高密度骨质影。有研究认为,诊断ELST的重要依据是肿瘤后缘见不规则薄层硬化缘^[7],因肿瘤在颞骨区呈膨胀性生长,反映了此病慢性生长的过程^[8-9]。本组7例病例后缘均可见薄层不规则硬化缘,可随着疾病的进展使肿瘤向上侵及岩骨上缘,向前外累及内听道、迷路及面神经管等,向下延伸至颈静脉孔区并侵犯中颅底,引起相应结构不同程度的受压移位。MRI上肿块呈“蜂窝状”T₁WI、T₂WI混杂信号,肿瘤内不同时期的出血分解产物是造成信号混杂及病理基础^[10],T₁WI高信号还包括正铁血红蛋白、胆固醇结晶、微血管,其表面覆盖单层立方上皮细胞(图1G、H),是其“蜂窝状”信号改变的病理基础,肿块内双低信号可能为残存骨质以及含铁血黄素沉积所致。边缘可见双高信号影,压脂T₂WI上仍表现为高信号,为诊断ELST的可靠依据^[11-12],本组3例病例侵犯颅后窝、桥小脑角区,肿块与脑组织间可见带状或弧形长T₂脑脊液信号影相隔,呈明显脑外肿瘤的特点。ELST当肿块体积较大时常可见血管流空影,供血动脉主要主要是小脑前下动脉或者是颈外动脉分支血管,故强化程度可与血管相当。本研究中5例病例可见明显不均匀强化,病变强化方式符合ELST低度恶性肿瘤的特性,在一定程度上反映肿瘤组织的血管生物学特性^[13]。

ELST的鉴别诊断:(1)脑膜瘤:肿瘤沿着硬脑膜方向生长,常引起相邻骨组织增生硬化,增强扫描呈明显均质强化,可见“脑膜尾征”,邻近骨缘表现为局部骨肥厚增生^[14-15];而ELST为非均质强化,骨质破坏边缘呈虫蚀样改变。(2)颈静脉球瘤:颈静脉球瘤起源于颈静脉孔,可侵及岩骨和桥小脑区,也可见颅底骨质虫蚀样破坏,但病灶起源部位低于ELST,其血供较ELST更丰富,在MRI上可见迂曲走行的血管流空低信号影被称为特征的

“椒盐征”^[16]。(3)胆固醇性肉芽肿:两者发病部位相似,均可见MR信号混杂,但是病灶多无强化或仅轻度强化^[17],而内ELST明显强化,可与之鉴别。

4 结论

综上所述,ELST虽罕见但具有一定的影像学特征,CT可显示其发病部分及对骨质破坏程度及累及范围,MRI上肿瘤内双低信号影呈明显强化,DWI扩散不受限,再结合临床查体,可降低误诊率,为术前评价及预后评估提供影像依据。

参考文献

- [1] Raskin S, Bornhorst M. Biological treatments of neurofibromatosis type 2 and other skull base disorders[J]. Otolaryngol Clin North Am, 2021, 54(4): 789-801.
- [2] Lucas C, Leclère JC, Mornet E, et al. Intralabyrinthine sporadic endolymphatic sac tumour[J]. Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis, 2018, 135(2): 123-125.
- [3] 陈军, 朱培培, 刘惠敏, 等. 复发性内淋巴囊肿瘤1例报道[J]. 诊断病理学杂志, 2018, 25(6): 454-456.
- [4] 韩丽, 宋玉强. 80例突发性耳聋伴眩晕症患者临床特征、MRI影像学特点及临床转归分析[J]. 中国CT和MRI杂志, 2022, 20(8): 41-43, 61.
- [5] 戴媛媛, 沙炎, 张放, 等. 表现为搏动性耳鸣的颞骨占位性病变的影像学诊断[J]. 中华医学杂志, 2013, 93(33): 2617-2621.
- [6] Talukdar R, Epari S, Sahay A, et al. Endolymphatic sac tumor: single-institution series of seven cases with updated review of literature[J]. Eur Arch Otorhinolaryngol, 2022, 279(5): 2591-2598.
- [7] Alkhotani A, Butt B, Khalid M, et al. Endolymphatic sac tumor at the cerebellopontine angle: a case report and review of literature[J]. Int J Surg Case Rep, 2019, 58: 162-166.
- [8] 戴悦, 沙炎. 内淋巴囊肿瘤的影像学表现及鉴别诊断[J]. 中国医学计算机成像杂志, 2018, 24(2): 120-122.
- [9] Villegas-González MJ, Angel JAM, González JLT, et al. Endolymphatic sac tumor as a ménière-like vertiginous syndrome: a case report[J]. J Int Adv Otol, 2022, 18(1): 84-87.
- [10] Ge H, Wang H, Cai J, et al. Endolymphatic sac tumor: case report and literature review[J]. Chin Neurosurg J, 2020, 6: 16.
- [11] 薛彩强, 刘宏, 邓娟, 等. 表现扩散系数在预测非典型脑膜瘤脑组织侵犯中的价值[J]. 临床放射学杂志, 2021, 40(9): 1693-1697.
- [12] 刘伟, 王旭东. 原发性骨肿瘤或肿瘤样病变临床病理特点及MSCT对其诊断效能研究[J]. 中国CT和MRI杂志, 2021, 19(10): 174-176.
- [13] 刘建双, 石浩, 韩永惠, 等. 儿童脉络丛乳头状瘤八例CT及MRI检查误诊分析[J]. 临床误诊误治, 2021, 34(7): 14-19.
- [14] 李丹, 崔萌萌, 贾艳芳. 中枢神经系统血管外皮细胞瘤与脑膜瘤鉴别诊断中CT、MRI的应用[J]. 罕少疾病杂志, 2023, 30(8): 8-10.
- [15] 王文献, 范辉, 岳恒志, 等. 完全钙化型脑膜瘤的CT和MRI诊断[J]. 罕少疾病杂志, 2012, 19(1): 23-27.
- [16] 李海, 姜梦达, 任继亮, 等. 功能磁共振成像对颈静脉孔区肿瘤的诊断价值[J]. 中国CT和MRI杂志, 2022, 20(8): 6-8.
- [17] 相丽, 郑穗生. 64排128层螺旋CT图像重建技术对胆脂瘤型中耳炎的术前评估价值[J]. 中国CT和MRI杂志, 2011, 9(5): 24-27.

(收稿日期: 2023-03-28)

(校对编辑: 翁佳鸿)