

论 著

垂体母细胞瘤的临床影像及预后分析*

谢珊珊¹ 宋承汝¹ 张 勇¹
李振乾² 程敬亮^{1,*}

1.郑州大学第一附属医院磁共振科

2.郑州大学第一附属医院病理科

(河南 郑州 450000)

【摘要】目的 总结PitB患者的临床、影像学特征和预后。**方法** 分析本院1例PitB患儿资料,并以“pituitary blastoma”或“垂体母细胞瘤”为检索词检索Pubmed数据库、中国知网及万方数据库相关文献,总结PitB患者的临床和影像学表现并分析预后。**结果** 共收集23例PitB患者,临床最常表现为Cushing综合征,神经性眼病及发育迟缓。影像表现为鞍区及鞍上囊实性、实性或囊性占位,实性部分明显强化。患者5年OS为(58±11)%。全切/近全切、次全切/未切除组患者5年OS分别为(79±13)%、(42±14)%。接受放疗和未放疗患者的5年OS分别为(44±13)%、(86±13)%。Log-rank检验分析组间5年OS显示肿瘤全切/近全切组高于次全切/未切除组患者($\chi^2=4.705$, $P=0.030$),而患者是否接受放疗与生存率无显著相关性($\chi^2=1.554$, $P=0.213$)。**结论** PitB最常见的临床表现是Cushing综合征、神经性眼病及发育迟缓,影像上表现为鞍区及鞍上的囊实性、实性或囊性占位。手术切除方式与患者的生存率有关,是否接受放疗与患者的生存率无显著相关性。

【关键词】 垂体母细胞瘤; 影像; DICER1基因; 预后

【中图分类号】 R445; R44

【文献标识码】 A

【基金项目】 河南省国际科技合作项目
(232102521023)

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2024.07.007

Clinical Imaging and Prognosis Analysis of Pituitary Blastoma*

XIE Shan-shan¹, SONG Cheng-ru¹, ZHANG Yong¹, LI Zhen-qian², CHENG Jing-liang^{1,*}.

1.Department of MRI, the First Affiliated Hospital of Zhengzhou University Zhengzhou 450000, Henan Province, China

2.Department of Pathology, the First Affiliated Hospital of Zhengzhou University, Zhengzhou 450000, Henan Province, China

ABSTRACT

Objective To investigate the clinical characteristics, imaging features and prognosis of pituitary blastoma (PitB). **Methods** The clinical and imaging characteristics of a case of PitB were studied. Medical literature was searched with the keywords of "pituitary blastoma" in PubMed, China National Knowledge Infrastructure and Wanfang database. Combined with the case, the clinical and imaging findings of the PitB children were summarized and the prognosis was analyzed. **Results** A total of 23 patients with PitB were collected. The most common clinical manifestations were Cushing syndrome, neuro-ophthalmopathy, developmental delay. PitB mainly manifested as a sellar and suprasellar solid, solid-cystic or cystic mass, and the solid part of the tumor showed obvious enhancement. Except for case 22, 13 patients survived and 9 died at the last follow-up. The 5-year overall survival (OS) rate was (58±11) %1. The 5-year OS rates of total/near-total resection and subtotal/non resection group were (79±13) % and (42±14) %, respectively. 7/23 patients received chemotherapy or chemoradiotherapy. The 5-year OS rates of patients with chemoradiotherapy and without chemoradiotherapy were (44±13) % and (86±13) %, respectively. Log-rank test showed that the 5-year OS of total/near-total resection group was higher than that in subtotal/non-resection group ($\chi^2=4.705$, $P=0.030$), the differences were statistically significant. While chemoradiotherapy had no statistical significance on OS ($\chi^2=1.554$, $P=0.213$). **Conclusion** The most common clinical manifestations of PitB were Cushing's syndrome, neuro-ophthalmopathy, and developmental delay. Radiologically, PitBs usually manifested as a sellar and suprasellar solid, solid-cystic or cystic mass. Surgical resection extent was related to the OS rate of the patients, while chemoradiotherapy had no statistical significance on OS.

Keywords: Pituitary Blastoma; Radiology; DICER1gene; Prognosis

垂体母细胞瘤(pituitary blastoma, PitB)是一种罕见的垂体前叶肿瘤,于2008年由Scheithauer等首次命名并报道^[1],2017年被列入世界卫生组织垂体肿瘤分类^[2]。目前,国内外仅有20余例报道,且多集中于临床病理诊断和分子遗传学特点,鲜有影像方面的报道。本文分析1例PitB的病例资料,并结合国内外文献进行回顾性分析,探讨该肿瘤的临床特点、影像学特征及预后,以提高临床医生对该病的认识。

1 资料与方法

1.1 研究对象 回顾性病例总结。收集本院1例PitB病例。以“pituitary blastoma”或“垂体母细胞瘤”为检索词分别检索Pubmed数据库、中国知网及万方数据库自建库至2023年3月相关文献,共检索到22例,加上本文报道的1例,共23例。本研究符合《赫尔辛基宣言》原则及相关伦理要求。

1.2 研究方法 收集患者的临床资料,包括年龄、性别、临床表现、实验室检查、影像学检查、治疗方案以及随访资料。

1.3 统计学分析 描述性分析,计数资料以例表示,计量资料用范围表示。应用 SPSS 26.0 统计学软件进行数据处理,采用 Kaplan Meier生存分析法计算总生存率(overall survival, OS)。OS的计算自确诊之日至死亡或末次随访时间。Log-rank检验比较组间生存率,以 $P<0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结 果

2.1 基本资料及临床表现 1979年至2022年报道了22例PitB患者^[1,3-18],加上本文报道的1例,共23例;其中,男10例,首次出现症状时年龄为1个月~19岁,中位年龄为9个月;病理诊断时年龄为2个月~19岁,中位年龄为12个月。临床症状包括Cushing综合征($n=12$),神经性眼病($n=14$),发育迟缓($n=6$),脑积水($n=1$),头痛及呕吐($n=1$),肢体无力($n=1$)。其中5例合并肺、肾等病变或家族史。具体见表1。

2.2 内分泌检查 23例PitB患者中,4例无内分泌检查资料。余19例患者中,12例出现Cushing综合征的患者伴有皮质醇和/或促肾上腺皮质激素(adrenocorticotrophic hormone, ACTH)升高,7例未出现Cushing综合征的患者中3例伴有皮质醇或ACTH升高。术前3例患者出现甲状腺功能减退,2例出现尿崩症。具体见表1。

2.3 影像学检查 18例患者接受头颅CT和/或MRI检查。12例病变位于鞍区及鞍上,5例位于鞍上,1例位于左侧鞍区。6例病变无大小测量数据,余12例病变的最大径线为1.5~12cm。6例病变可见囊变,2例见囊变及钙化。仅5例报道描述了PitB MRI平扫的信

【第一作者】谢珊珊,女,主治医师,主要研究方向:中枢神经系统影像学诊断。E-mail: xiess89@163.com

【通讯作者】程敬亮,男,主任医师,主要研究方向:中枢神经系统影像学诊断。E-mail: cjr.chjl@vip.163.com

号特点, T₁加权像(T₁ weighted imaging, T₁WI)呈等或低信号, 3例病变见高信号; T₂加权像(T₂ weighted imaging, T₂WI)呈稍高或高信号, 2例病变内见低信号; 1例病变于CT平扫见边缘高密度。在增强MRI或CT上, 除1例无增强资料, 1例囊性病变呈边缘强化, 余病变实性部分均见较明显强化。11例病变视交叉受压, 8例累及海绵窦, 5例达三脑室底或推压三脑室, 2例脑桥受压。具体见表2。本例患者表现为鞍区及鞍上囊实性占位, 实性部分呈等T₁等T₂信号, 囊性部分呈短T₁稍长T₂信号, 扩散加权成像(diffusion weighted imaging, DWI)(b=1000)未见弥散受限; 增强实性部分明显强化, 病变向后上方突入脚间池, 推压三脑室、中脑及脑桥(图1)。

2.4 病理检查 23例患者均行病理检查, 6例(病例1-5, 8)既往被描述为垂体腺瘤^[3-7,11], 1例初诊为先天性未成熟畸胎瘤^[14], 但根据报告描述或病理复审, 符合PitB的诊断^[9,14-15]。余16例均诊断为PitB。本例病变镜下可见小-中等细胞小叶状分布, 核深染; 部分区域类似Rathke上皮, 腺样、菊形团样; 另可见大的分泌细胞, 类似腺垂体细胞(图2A)。23例肿瘤中, 除1例无资料外, 20例ACTH免疫组织化学染色阳性。本例患者免疫组化结果ACTH(-), CAM5.2、SYN、CK(+)(图2B、C)。基因测序16例DICER1基因突变(+), 1例杂合丢失, 6例无资料。本例检测到DICER1基因第25外显子E1813K突变。

2.5 治疗与疗效 22例患者进行手术切除, 其中全切或近全切除10例, 次全切除12例; 1例患者进行病理穿刺活检。除病例22术后失访外, 余患者至末次随访, 13例存活, 死亡9例。患者5年的OS为(58±11)%, 见图3A。全切/近全切除、次全切除/未切除组患者的5年OS分别为(79±13)%、(42±14)%。7/23例患者接受化疗或放化疗, 接受放化疗和未放化疗患者的5年OS分别为(44±13)%、(86±13)%。

Log-rank检验分析组间5年OS显示肿瘤全切/近全切组高于次全切/未切除组患者($\chi^2=4.705$, $P=0.030$), 而患者是否接受放化疗与生存率无显著相关性($\chi^2=1.554$, $P=0.213$), 见图3B、3C。此外, 1996年之后报道的病例生存率高于1996年及之前报道的病例($\chi^2=8.627$, $P=0.003$)。

3 讨论

PitB是一种发生在鞍区的胚胎性肿瘤, 由原始囊胚细胞、神经内分泌细胞和Rathke上皮组成^[19]。PitB极为罕见, 通常见于2岁以下儿童, 中位年龄为9个月, 女性略占优势。本例患者是目前报道的唯一一例发病年龄超过2岁的儿童。迄今为止, 仅见一例发生于成人的PitB报道^[16]。Cushing综合征是PitB最常见的临床表现之一, 因肿瘤细胞过度表达, 血清ACTH水平升高所致。在PitB中, 也可见到睾酮、生长激素等异常。神经性眼病是PitB的另一个常见临床表现, 常因肿瘤压迫或侵犯神经所致。其他症状包括发育迟缓、尿崩症、甲状腺功能减低等, 可能与肿瘤引起下丘脑-垂体-肾上腺轴分泌异常有关。此外, 肿瘤体积增大可阻塞脑脊液循环回路导致脑积水。

PitB被认为是DICER1综合征的一个确诊特征^[14,20]。DICER1综合征是一种罕见的肿瘤易感性综合征, 是由于DICER1基因种系杂合突变致机体易患肿瘤的常染色体显性遗传性疾病^[21]。PitB是DICER1综合征最罕见的表现之一, 几乎只发生于DICER1综合征。本组患者中, 17例均存在DICER1生殖系和/或体细胞基因突变, 提示PitB与DICER1基因突变具有相关性。

有关PitB的影像报道很少。根据现有的影像资料, PitB最大径线范围为1.5~12cm, 多数为鞍区和/或鞍上实性肿块, 仅1例PitB完全呈囊性; 肿块内可有单或多个囊变灶, 少数见钙化。MRI平扫, 实性部分T₁WI呈等或低信号, T₂WI呈稍高或高信号, 囊性部分信号多变, 增强实性部分呈较明显强化。若肿瘤内有钙化, 在CT平扫上可见高密度。PitB最易累及视交叉和海绵窦, 表现为视交叉及海绵窦受压或侵犯。肿瘤较大时, 可堵塞脑脊液循环通路造成脑积水。根据PitB的临床和影像表现, PitB需与垂体腺瘤、颅咽管瘤、鞍区胶质瘤和生殖细胞肿瘤等相鉴别。

该组病例中7例手术并发症相关死亡和1例失访影响长期结局

和潜在预后因素的研究。虽然病例数有限, 我们的分析表明手术全切/近全切除对患者的生存率是有益的。并且, 更近期收治的病例生存率更高, 这应该是得益于医学的进步。放化疗与更高的生存率无显著相关性, 这与儿童颅内高级别肿瘤相反, 后者若不进行辅助治疗往往容易复发。PitB病理上虽有原始组织学特征, 但PitB主要表现为局部侵袭性, 在诊断及随访中未发现转移。虽然PitB的生物学行为仍有待明确, 但对这些患者的随访是必要的, 因为DICER1基因突变携带者可随后发展为其他相关肿瘤, 且肿瘤风险随年龄增长而增加^[22]。

综上, PitB是一种罕见的垂体前叶肿瘤, 是DICER1综合征的典型表现。临床常表现为库欣综合征、眼肌麻痹、尿崩症等症状; 影像上表现为鞍区或鞍上囊实性或实性占位。对于出现鞍区占位的婴幼儿, 应想到PitB的可能, 且应对此类患者进行DICER1基因检测。由于病例数有限, 结论仍存在一定的局限性, 期待未来更多单位合作, 进行前瞻性多中心研究, 进一步探讨PitB患儿的相关诊疗问题。

参考文献

- [1] Scheithauer BW, Kovacs K, Horvath E, et al. Pituitary blastoma [J]. *Acta Neuro pathol*, 2008, 116 (6): 657-666.
- [2] Lloyd RV, Osamura RY, Klöppel G. WHO classification of tumours of endocrine organs [M]. 4th edn. IARC: Lyon, 2017: 12-45.
- [3] Miller WL, Townsend JJ, Grumbach MM, et al. An infant with Cushing's disease due to an adrenocorticotropin-producing pituitary adenoma [J]. *J Clin Endocrinol Metab*, 1979, 48 (6): 1017-1025.
- [4] Saeger W, Rüttmann E, Lüddecke D. ACTH secreting pituitary adenoma in an infant of 18 months. Immunohistochemical, electron-microscopic, and in-vitro studies [J]. *Pathol Res Pract*, 1981, 173 (1-2): 121-129.
- [5] Pullins DI, Challa VR, Marshall RB, et al. ACTH-producing pituitary adenoma in an infant with cysts of the kidneys and lungs [J]. *Histopathology*, 1984, 8 (1): 157-163.
- [6] Maeder P, Gudinchet F, Rillet B, et al. Cushing's disease due to a giant pituitary adenoma in early infancy: CT and MRI features [J]. *Pediatr Radiol*, 1996, 26 (1): 48-50.
- [7] List JV, Sobottka S, Huebner A, et al. Cushing's disease in a 7-month-old girl due to a tumor producing adrenocorticotrophic hormone and thyrotropin-secreting hormone [J]. *Pediatr Neurosurg*, 1999, 31 (1): 7-11.
- [8] Min HS, Lee SJ, Kim SK, et al. Pituitary adenoma with rich folliculostellate cells and mucin-producing epithelia arising in a 2-year-old girl [J]. *Pathol Int*, 2007, 57 (9): 600-605.
- [9] Scheithauer BW, Horvath E, Abel TW, et al. Pituitary blastoma: a unique embryonal tumor [J]. *Pituitary*, 2012, 15 (3): 365-373.
- [10] Moriarty M, Hoe F. Cushing disease in a toddler: not all obese children are just fat [J]. *Curr Opin Pediatr*, 2009, 21 (4): 548-552.
- [11] Salunke P, Bhansali A, Dutta P, et al. Congenital immature teratoma mimicking Cushing's disease [J]. *Pediatr Neurosurg*, 2010, 46 (1): 46-50.
- [12] Zaben M, Zafar M, Bukhari S, et al. Endoscopic transsphenoidal approach for resection of malignant pituitary blastoma in an 18-month-old infant: a technical note [J]. *Neurosurgery*, 2014, 10 Suppl 4: 649-653.
- [13] Sahakitrungruang T, Srichomthong C, Pornkunwilai S, et al. Germline and somatic DICER1 mutations in a pituitary blastoma causing infantile-onset Cushing's disease [J]. *J Clin Endocrinol Metab*, 2014, 99 (8): E1487-1492.
- [14] de Kock L, Sabbaghian N, Plourde F, et al. Pituitary blastoma: a pathognomonic feature of germ-line DICER1 mutations [J]. *Acta Neuropathol*, 2014, 128 (1): 111-122.
- [15] Liu APY, Kelsey MM, Sabbaghian N, et al. Clinical outcomes and complications of pituitary blastoma [J]. *J Clin Endocrinol Metab*, 2021, 106 (2): 351-363.
- [16] Chhuon Y, Weon YC, Park G, et al. Pituitary blastoma in a 19-year-old woman: a case report and review of literature [J]. *World Neurosurg*, 2020, 139: 310-313.
- [17] 李静羽, 陈莲. 垂体母细胞瘤临床病理观察 [J]. *诊断病理学杂志*, 2020, 27 (11): 800-803.
- [18] Swain M, Challa S, Raju S. Pituitary blastoma, expanding the spectrum of newly recognized entities. A case report [J]. *Indian J Pathol Microbiol*, 2022, 65 (2): 410-412.
- [19] Lopes MBS. The 2017 World Health Organization classification of tumors of the pituitary gland: a summary [J]. *Acta Neuropathol*, 2017, 134 (4): 521-535.
- [20] Nadaf J, de Kock L, Chong AS, et al. Molecular characterization of DICER1-mutated pituitary blastoma [J]. *Acta Neuropathol*, 2021, 141 (6): 929-944.
- [21] 董楚鸿, 马晓莉. DICER1综合征与儿童恶性实体瘤关系的研究进展 [J]. *中华儿科杂志*, 2022, 60 (7): 731-734.
- [22] Stewart DR, Best AF, Williams GM, et al. Neoplasm risk among individuals with a pathogenic germline variant in DICER1 [J]. *J Clin Oncol*, 2019, 37 (8): 668-676.

(图文见后页)

(收稿日期: 2023-07-31)

(校对编辑: 姚丽娜)

表1 PitB患者的临床及病理资料

例序	发表年份	作者	性别	起病年龄/确诊年龄	临床表现	神经性眼病	内分泌检查
1	1979	Miller WL等[3]	男	4m/8m	Cushing综合征	双侧视盘内侧部分萎缩	↑皮质醇, ACTH
2	1981	Saeger W等[4]	女	9m/18m	Cushing综合征	左眼上睑下垂	↑皮质醇, ACTH, 睾酮, 17α-羟基黄体酮
3	1984	Pullins DI等[5]	男	6m/11m	Cushing综合征, 合并肺囊肿, 肾囊肿, 骨骼、智力发育迟缓	未见异常	↑皮质醇, ACTH
4	1996	Maeder P等[6]	女	12m/12m	Cushing综合征, 多饮, 身材矮小, 骨骼发育迟缓	无资料	↑皮质醇
5	1999	List JV等[7]	女	5m/7m	Cushing综合征	视神经乳头水肿	↑皮质醇, ACTH
6	2007	Min HS等[8]	女	22m/24m	无Cushing综合征, 身材矮小	右眼内侧凝视性麻痹、光反射消失, 左眼光反射迟钝	↑ACTH
7	2012	Scheithauer BW等[9]	女	13m/13m	Cushing综合征, 尿崩症	无资料	↑皮质醇, ACTH; ↓LH, FSH, TSH
8	2009	Moriarty M等[10]	女	6m/18m	Cushing综合征, 身材矮小	未见异常	↑皮质醇
9	2010	Salunke P等[11]	女	1m/2m	Cushing综合征, 右侧偏瘫, 高血压	左眼睑下垂, 左侧动眼神经麻痹	↑皮质醇, ACTH
10	2011	Scheithauer BW等[9]	男	9m/9m	骨骼发育迟缓, 中枢性甲状腺功能减低, 合并胸膜肺母细胞瘤、肾囊肿、卵巢肿瘤家族史(术后Cushing)	斜视, 右眼突出	↑皮质醇↓TSH, FT4, TT3
11	2012	Scheithauer BW等[9]	女	13m/13m	无Cushing综合征	右眼球麻痹、眼球突出	TSH, PRL, somatomedin C, TSH, FT4无异常
12	2014	Zaben M等[12]	男	8m/13m	Cushing综合征, 运动发育迟缓	视力减退	↑皮质醇, ACTH
13	2014	Sahakitrunguang T等[13]	女	11m/12m	Cushing综合征	右眼肌麻痹、上睑下垂	↑皮质醇, ACTH
14	2014	de Kock L等[14]	男	5m/7m	无资料	斜视	↑TSH
15	2014	de Kock L等[14]	女	7m/7m	脑积水	无资料	无资料
16	2014	de Kock L等[14]	男	8m/8m	Cushing综合征, 合并肺囊肿、肾囊肿	无资料	↑ACTH
17	2014	de Kock L等[14]	女	9m/9m	无Cushing综合征	斜视	↑皮质醇, ↓TSH
18	2015	Liu APY等[15]	男	8m/10m	头痛、呕吐	无资料	ACTH无异常
19	2017	Liu APY等[15]	男	16m/22m	Cushing综合征因肺囊性发育不良致胸腔积水, 手术切除后	无资料	↑皮质醇, ACTH
20	2020	Chhuon Y等[16]	女	19y/19y	无Cushing综合征, 合并Wilms瘤和甲状腺结节增生	视觉紊乱 (左上斜视、右颞侧偏盲)	↑胰岛素样生长因子结合蛋白-3、生长激素、生长调节素C
21	2020	李静羽等[17]	男	18m/18m	无Cushing综合征	双眼无光感	无资料
22	2022	Swain M等[18]	男	7m/7m	尿崩症, 呕吐	右眼震颤	无资料
23	本例		女	27m/27m	肢体无力	无	无资料

病理	免疫组化	DICER基因突变	治疗	随访
1 分泌ACTH的垂体腺瘤	ACTH+	无资料	肿瘤次全切除	术后1d死亡
2 未分化ACTH腺瘤	ACTH+, PAS+	无资料	肿瘤次全切除	术后死亡
3 ACTH腺瘤	ACTH+, PAS+	无资料	肿瘤全切(两次)	术后2.3y, 死亡(松果体母细胞瘤?)
4 良性垂体腺瘤, ACTH+	ACTH+	阳性	肿瘤次全切除	术后1.5y, 死亡(进展)
5 低ACTH和TSH分泌的垂体腺瘤	约5%ACTH+, TSH+	阳性	肿瘤全切	术后23.5y年, 存活
6 PitB	Synaptophysin+, cytokeratin+, ACTH+, S-100+, GFAP+	阳性	肿瘤次全切除	术后10y, 存活
7 PitB	ACTH+, GH+	阳性	肿瘤次全切除	术后1.5m, 死亡(颅内压增高)
8 分泌ACTH的垂体大腺瘤	ACTH+	阳性	肿瘤全切	术后13.6y, 存活
9 先天性未成熟畸胎瘤	ACTH+	无资料	肿瘤次全切除	术后1m, 死亡(败血症)
10 PitB	ACTH+, Vimentin, keratins, EMA, S-100 protein, galectin-3 and annexin-1, synaptophysin	阳性	肿瘤次全切除+化疗	术后10y, 存活
11 PitB	ACTH+, Vimentin, keratins, EMA, S-100 protein, galectin-3 and annexin-1, synaptophysin	阳性	肿瘤次全切除+化疗+放疗	术后5.5y, 死亡(动脉瘤出血)
12 PitB	无资料	阳性	肿瘤near total切除+化疗	术后7.8y, 存活
13 PitB	AE1/AE3 cytokeratin, galectin-3, synaptophysin, chromogranin, Ki-67, ACTH, FSH	阳性	肿瘤次全切除+化疗	术后4m, 死亡(化疗静脉置管并发症)
14 PitB	synaptophysin chromogranin, ACTH	阳性	穿刺活检	术后8m, 死亡
15 PitB	synaptophysin chromogranin, ACTH	阳性	肿瘤次全切除	术后8.2y, 存活
16 PitB	synaptophysin chromogranin, ACTH	阳性	肿瘤near total+化疗	术后7.8y, 存活
17 PitB	synaptophysin chromogranin, ACTH	杂合丢失	肿瘤全切+化疗	术后19y, 存活
18 PitB	ACTH	阳性(体系)	肿瘤全切	8.4y, 存活
19 PitB	ACTH	阳性(母亲阳性, 且合并euthyroid multinodular goiter)	肿瘤全切	术后6.7y, 存活
20 PitB	ACTH, chromogranin, and cytokeratin;focal positive for p53, Ki-6721	阳性(Wilm's肿瘤和甲状腺结节增生, 提示DICER1)	肿瘤次全切除+化疗+放疗	术后4y, 存活
21 PitB	ACTH, Syn-, CgA; p27-、p53、ST-1-、T-. pit弥漫	阳性	肿瘤全切	术后3m, 死亡
22 PitB	Synaptophysin, Ki-67	无资料	肿瘤次全切除	失访
23 PitB	AE1/AE3, CAM5.2, SYN, P53, Ki-67,ER,FSH,LH,T-PIT	阳性	肿瘤全切	术后7m, 存活

注: m: 月; y: 年; ACTH: adrenocorticotrophic hormone, 促肾上腺皮质激素; LH: luteinizing hormone, 黄体生成素; FSH: follicle-stimulating hormone, 卵泡刺激素; TSH: thyroid stimulating hormone, 促甲状腺激素

表2 PitB患者的影像资料

例序	影像检查	肿瘤位置	肿瘤大小(cm)	是否伴囊变或钙化	密度/信号特征	强化情况	与邻近组织关系
1	CT、血管造影	鞍上	12×8×5	无资料	无资料	明显强化	前额叶及三脑室受压
2	CT	左侧鞍区	无资料	无资料	无资料	无资料	无资料
3	CT	鞍上	2-3	无资料	无资料	明显强化	无资料
4	CT、MRI	鞍区及鞍上	4×4×6	囊变	T ₁ WI: 不均匀等信号 T ₂ WI: 等-高信号, 边缘见低信号 T ₂ *WI: 边缘明显低信号 CT: 肿瘤边缘高密度(40HU)	实性部分 明显强化	三脑室受压, 双侧海绵窦受累
5	MRI	鞍区及鞍上	2×2×3	无资料	T ₁ WI: 低和高信号	明显强化	视交叉及视神经受压, 双侧颈内动脉受包绕
6	CT、MRI	鞍上	4	囊变及钙化	无资料	明显强化	包绕左侧海绵窦
7	MRI	鞍上	3.5	囊变	无资料	不均匀强化	无资料
8	MRI	鞍上	无资料	无资料	无资料	均匀强化	视交叉及脑桥受压, 脑室扩张
9	MRI	鞍区及鞍上	无资料	无资料	T ₁ WI: 等信号 T ₂ WI: 等及稍高信号	较均匀强化	双侧海绵窦受累, 病变上缘达孟氏孔
10	MRI	鞍区及鞍上	1.6×3.0×2.3	无资料	无资料	强化	视交叉受压, 右侧海绵窦被包绕
11	MRI	鞍区及鞍上	2.1×1.8	无资料	无资料	强化	视交叉受压, 右侧海绵窦被包绕
12	CT、MRI	鞍区及鞍上	无资料	囊变	无资料	实性 部分强化	视交叉受压, 左侧海绵窦受包绕, 后缘与基底动脉毗邻, 向左侧推压左侧 海绵窦, 向前累及颅底和斜坡骨质
13	MRI	鞍区及鞍上	2.9×2×28	无资料	无资料	强化	右侧视神经受压, 右侧海绵窦受累, RICA被包绕
16	MRI	鞍区及鞍上	无资料	囊变	T ₁ WI: 等和低信号 T ₂ WI: 等和高信号	无资料	视交叉受压
17	MRI	鞍区及鞍上	1.7×1.5	无资料	无资料	强化	视交叉受压
18	无资料	无资料	2.6×2.4×2.4	无资料	无资料	无资料	无资料
19	无资料	无资料	2	无资料	无资料	无资料	无资料
20	CT、MRI	鞍区及鞍上	3.2×2.5×1.8	囊变 (液-液平面, 提示出血)	无资料	强化	视交叉受压, 上缘达三脑室底
21	MRI	鞍区及鞍上	1.9×1.7×2.6	囊变、钙化	T ₁ WI: 低信号 T ₂ WI: 高信号 FLAIR: 高信号 DWI: 低信号	边缘强化	视交叉受压
22	MRI	鞍区及鞍上	无资料	无资料	无资料	强化	累及双侧海绵窦, 双侧颈内动脉海绵窦段 受包绕, 向上推压视交叉, 达三脑室底, 向后推压脑桥
23	MRI	鞍内及鞍上	4.7×3.8×5.4	囊变	T ₁ WI: 实性部分等信号, 囊性部分高信号 T ₂ WI: 实性部分稍高信号, 囊性部分混杂稍高信号 FLAIR: 实性部分稍高信号, 囊性部分混杂高信号 DWI: 实性部分稍高信号, 囊性部分低信号	实性 部分强化	向上达三脑室水平, 中脑及脑桥受压

注: T₁WI: T₁ weighted imaging, T₁加权像; T₂WI: T₂ weighted imaging, T₂加权像; T₂*WI: T₂* weighted imaging, T₂*加权像; FLAIR: fluid-attenuated inversion re-covey imaging, 液体衰减反转恢复序列; DWI: diffusion weighted imaging, 扩散加权成像。

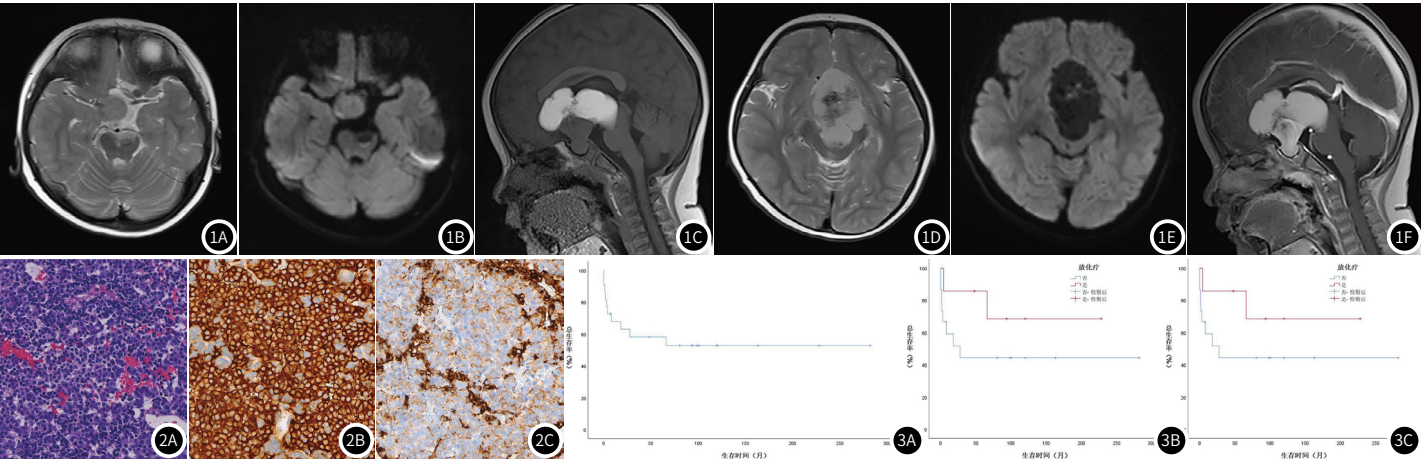


图1A-图1F PitB的MRI影像表现。患者, 女, 27月。鞍区及鞍上囊实性占位, 实性部分于T₁WI (1C)、T₂WI (1A)及DWI (1B)上呈等信号; 囊性部分于T₁WI (1C)、T₂WI (1D)呈高或稍高信号, 内见片状低信号, 于DWI (1E)呈低信号, 内见条索样稍高信号; 病变向上推压三脑室, 向后推压中脑; 增强 (1F)病变实性部分明显强化, 内见点片状稍低信号。
图2A-图2C PitB的病理和免疫组化表现。与图1同一个患者。镜下 (2A)可见小-中等细胞小叶状分布, 核深染, 胞浆少-中等量, 部分区域类似Rathke上皮, 病可见大的分泌细胞 (HE ×100); 免疫组化显示SYN (2B)、CK (2C) (+) (×100)。
图3A-图3C PitB患者的生存分析。PitB患者的总生存率 (3A), 肿瘤全切除/近全切除组与次全切除/未切除组患者的总生存率比较 (3B), 接受放化疗与未接受放化疗患者的总生存率比较 (3C)。