

◆ 个案报道

Diffuse-type giant cell tumor of tendon sheath at skull base: Case report

颅底弥漫性腱鞘巨细胞瘤 1 例

孙 囡,任翠萍,李 飞,王 姍,王 乾,程敬亮

(郑州大学第一附属医院磁共振科,河南 郑州 450052)

[Key words] Skull; Giant cell tumor of tendon sheath; Diagnostic imaging

[关键词] 头颅;腱鞘巨细胞瘤;诊断显像

DOI:10.13929/j.1003-3289.201703019

[中图分类号] R739.4; R445 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2018)01-0160-01

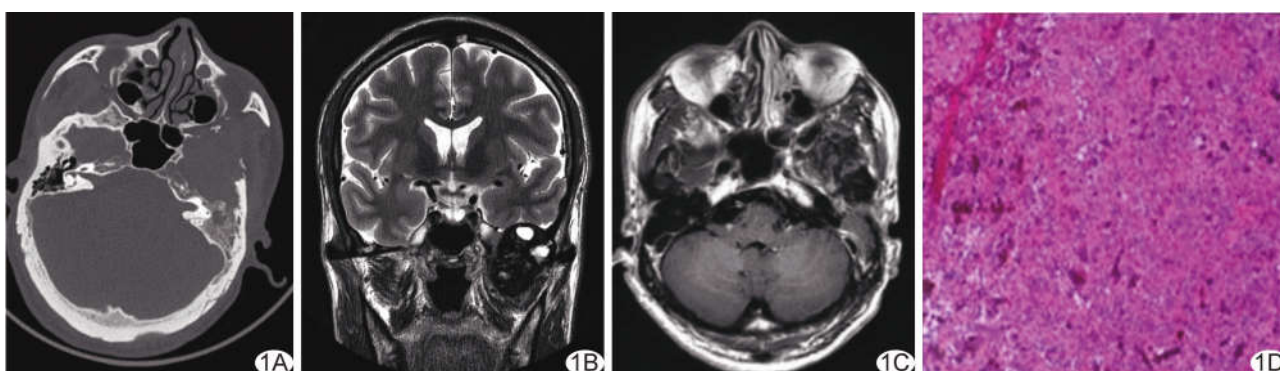


图 1 D-TGCT 的影像学及病理表现 A. CT 示左侧颞骨鳞部、蝶骨大翼及翼突内外侧颅板骨质破坏; B. MR T₂WI 冠状位可见病灶呈短 T₂ 信号,内可见囊状长 T₂ 信号; C. MR 增强扫描后病灶呈不均匀强化; D. 病理可见单核细胞和多核巨细胞(HE, ×200)

患者男,54 岁,因左耳听力下降偶伴耳痛 2 年余,耳痛加重入院。CT 见左侧咽旁、颞下窝肿块,边界欠清,左侧颞骨鳞部、蝶骨大翼及翼突内外侧颅板骨质可见侵蚀性改变,左侧鼓室及乳突窦、乳突气房可见高密度影(图 1A)。肿块在 MRI 表现为不规则团片状长 T₁ 短 T₂ 信号,内可见多发不规则囊状长 T₂ 信号,病灶边缘可见短 T₂ 信号(图 1B),DWI 未见明显弥散受限。增强后左侧颞下间隙异常信号呈不均匀强化,病变边界不清(图 1C)。术前影像学综合诊断:左侧颞下窝间叶组织源性肿瘤,左侧分泌性乳突炎。行左侧颞下窝肿物切除术。术中见瘤体呈棕黄色,邻近骨质明显破坏。病理:镜下见单核细胞和多核巨细胞,伴含铁血黄素沉积,符合(图 1D);免疫组化:P63(部分+),SMA(部分+),CD68(+),SATB2(部分+),CD207(部分+)。病理诊断弥漫性腱鞘巨细胞瘤(diffuse-type tenosynovial giant cell tumor, D-TGCT)。

讨论 D-TGCT 起源于关节的腱鞘、滑囊或滑膜,病因不明,组织学上与色素沉着绒毛结节性滑膜炎相似。根据 2013 年

WHO 软组织分类,色素沉着绒毛结节性滑膜炎归入 D-TGCT,此外,腱鞘巨细胞瘤还包括局限性腱鞘巨细胞瘤和恶性腱鞘巨细胞瘤。D-TGCT 常见于负重关节,如膝、髋、肩、踝、腕关节,也可见于脊柱,发生于颅底者少见。TGCT 的 CT 表现为局限性或弥漫性的软组织肿块影,可呈分叶状,可跨关节生长,或向组织侵犯,相邻骨质可受压吸收呈溶骨性破坏,周围无明显钙化及骨膜反应。由于 TGCT 毛细血管丰富,易反复出血,MR T₁WI、T₂WI 呈双低信号的特征性表现。但由于 D-TGCT 的含铁血黄素、纤维组织及脂肪等成分及病程不同,肿瘤 MRI 表现各异,T₁WI 常呈等信号或低信号,T₂WI 信号表现多样,增强扫描多呈均匀或不均匀强化。本例患者肿瘤成分复杂,病灶周围表现为 T₁WI 及 T₂WI 的双低信号,考虑为含铁血黄素沉积,病灶中央可见多发囊状长 T₂ 信号,故难以诊断。

本病应与发生于颞下窝的神经源性肿瘤、横纹肌肉瘤及滑膜肉瘤相鉴别。发生于颞下窝的神经源性肿瘤多为良性,神经鞘瘤常伴囊变、出血,钙化少见;神经纤维瘤表现为密度均匀的软组织肿块,常伴发于神经纤维瘤病 II 型。横纹肌肉瘤好发于儿童,浸润性生长,信号混杂,钙化少见,T₁WI 为等信号,T₂WI 为高信号,增强后呈轻度强化。发生于颞下窝的滑膜肉瘤罕见,CT 可见边界清楚的低密度肿物,呈轻度不均匀强化。

[第一作者] 孙囡(1992—),女,河南安阳人,在读硕士。

E-mail: 13838200053@163.com

[收稿日期] 2017-03-06 [修回日期] 2017-10-30