

. 论 著 .

鞍区颗粒细胞瘤的诊治分析:附 3 例报道并文献复习

李鹏涛 王佳玲 王西宪 郝轶弘 禹文勇 云经纬 王华一 张庭荣

【摘要】目的 探讨鞍区颗粒细胞瘤(GCT)的临床特点、诊断及治疗方法。**方法** 回顾性分析经术后病理检查证实的 3 例鞍区 GCT 的临床资料,并结合文献进行分析。**结果** 行扩大翼点入路手术 2 例,其中肿瘤全切除 1 例,次全切除 1 例;行经鼻蝶入路神经内镜手术全切除肿瘤 1 例。术后症状均改善,术后出现一过性尿崩症 1 例,垂体功能减退 1 例。3 例术后均未行放化疗,随访 18~60 个月,未见肿瘤复发或进展。**结论** 鞍区 GCT 临床少见。对于鞍区和/或鞍上区病变,CT 显示比脑组织略高密度影,MRI 显示 T₁ 等信号、T₂ 等信号或低信号、均匀或欠均匀强化,应考虑鞍区 GCT 可能,以免误诊,延误治疗。治疗方法优先推荐神经内镜经鼻蝶入路手术,可安全、微创地切除肿瘤。

【关键词】 鞍区颗粒细胞瘤;临床特征;显微手术;经鼻蝶入路神经内镜手术

【文章编号】 1009-153X(2022)02-0104-03 **【文献标志码】** A **【中国图书资料分类号】** R 739.41; R 651.1*1

Diagnosis and treatment of patients with sellar granulosa cell tumor: report of 3 cases and literature review

LI Peng-tao, WANG Jia-ling, WANG Xi-xian, HAO Yi-hong, YU Wen-yong, YUN Jing-wei, WANG Hua-yi, ZHANG Ting-rong. Department of Neurosurgery, the First Affiliated Hospital of Xinjiang Medical University, Urumqi 830054, China

【Abstract】 Objective To explore the clinical features, diagnosis and treatment of the patients with sellar granulosa cell tumor (GCT). **Methods** The clinical data of 3 patients with sellar GCT who were definitely diagnosed by postoperative pathological examination were retrospectively analyzed. The related literatures were reviewed. **Results** Microsurgery through extended pterional approach was performed on 2 patients, of whom 1 patient received total tumor resection and 1 subtotal. Neuroendoscopic surgery through nasal sphenoid approach was performed on 1 patient who received total tumor resection. Preoperative symptoms were improved after the operation. Transient diabetes insipidus occurred in 1 patients, and hypopituitarism in 1 after the surgery. All the patients did not undergo radiotherapy and chemotherapy. The follow-up (range, 18~60 months) showed no tumor recurrence or progression. **Conclusions** Sellar GCT is extremely rare. For the lesions in the sellar and/or suprasellar region, the GCT should be considered when their CT images show slightly higher densities than cerebral tissues, and their MRI images show iso-intensity on T₁- and T₂-weighted images and uniform or non-uniform enhancement. For treatment of sellar GCT, neuroendoscopic transnasal sphenoid surgery is preferentially recommended, which can safely and minimally invasively remove the tumors.

【Key words】 Sellar granulosa cell tumor; Clinical feature; Microsurgery; Endoscopic transsphenoidal surgery

鞍区颗粒细胞瘤(granular cell tumor, GCT)是一种罕见的良性肿瘤,临床少见。由于认识不足,临床上误诊率极高。本文回顾性分析经病理证实的 3 例鞍区 GCT 的临床资料,并结合文献进行分析,以提高对该罕见病的认识。

1 病例资料

病例 1: 女性, 46 岁, 因头痛、头晕 2 个月余入院。2 个月前, 无明显诱因出现头痛, 主要位于前额部, 呈阵发性胀痛, 每次持续 2~3 h, 可自行缓解, 伴

头晕。当地医院行头颅 MRI 检查示鞍上区占位, 遂转至我院。入院体格检查未发现神经系统阳性体征。鞍区 MRI 检查显示鞍上区一类椭圆形等 T₁、稍短 T₂ 信号影, 其内可见多发斑点稍长 T₂ 信号, 边界清晰, 增强后呈欠均匀强化, 考虑颅咽管瘤可能。血清激素及视力、视野、眼底检查均正常。术前诊断为颅咽管瘤, 行扩大翼点入路手术切除颅咽管瘤。术中发现肿瘤质韧, 与垂体柄粘连紧密, 次全切除。术后病理检查显示鞍区 GCT(WHO 分级 I 级)。术后头晕、头痛症状完全缓解, 出现一过性尿崩, 未行放化疗, 随访 60 个月未见肿瘤进展。

病例 2: 女性, 59 岁, 因左眼视物模糊 1 个月、加重 4 d 入院。1 个月前, 无明显诱因出现左眼视物模糊, 右眼正常。4 d 前, 自感左眼视物模糊加重。当地医院行头颅 MRI 示鞍上区占位, 遂转至我院。入

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2022.02.011

作者单位: 830054 乌鲁木齐, 新疆医科大学第一附属医院神经外科 (李鹏涛、王佳玲、王西宪、郝轶弘、禹文勇、云经纬、王华一、张庭荣)

通讯作者: 张庭荣, E-mail: zhangtingrong999@sohu.com

院体格检查:左眼视力为40 cm指数,左眼视野缺损,右眼正常。鞍区MRI检查,鞍上区可见类圆形等T₁、稍短T₂信号影,边界清晰,增强后呈均匀强化,考虑鞍隔脑膜瘤可能。眼科检查:左眼视野缺损、视神经萎缩。血清激素检查未见明显异常。术前诊断为鞍隔脑膜瘤,行扩大翼点入路手术切除鞍隔脑膜瘤。术中全切除肿瘤。术后病理检查显示鞍区GCT(WHO分级I级),术后左眼视物模糊部分缓解,但出现垂体功能减退,长期激素替代治疗。术后未行放化疗,随访29个月未见肿瘤复发。

病例3:男性,51岁,因多饮、多尿1个月余入院。1月前,无明显诱因出现多饮、多尿,每日饮水约3 000 ml,尿量约3 500 ml,常感烦渴,小便量及频率明显增加,遂来我院就诊。入院体格检查未发现神经系统阳性体征。头颅CT示鞍上区一椭圆形软组织密度肿块影,边界清晰,其内密度均匀(图1I)。鞍区MRI检查显示鞍上区占位,边界清晰,呈等T₁、等T₂信号,压水序列呈稍低信号,增强后呈均匀性强化,考虑实性颅咽管瘤可能(图1A~C)。眼科检查及血清激素未见明显异常。术前诊断为颅咽管瘤,行经鼻蝶入路神经内镜手术切除鞍区占位。术中全切

除肿瘤后,有脑脊液鼻漏,进行严密鞍底重建(图1D~F),并留置腰大池引流。术后复查鞍区MRI未见肿瘤残留(图1G、1H)。术后病理检查显示鞍区GCT(WHO分级I级)。术后尿崩症状完全缓解,未行放、化疗,随访18个月未见肿瘤复发。

2 讨论

GCT是以形态学特点命名的一类肿瘤,其胞质富含嗜酸性颗粒,多发生于舌、头颈部、消化道、皮肤及浅表软组织等部位,鞍区极为罕见^[1]。2017年,WHO确定鞍区GCT为起源于垂体后叶的低级别良性肿瘤(WHO分级I级)^[2]。鞍区GCT多见于40~50岁,男女性发病率比率为1:(1.49~3)^[3,4]。

鞍区GCT的临床表现与肿瘤对周围结构的侵犯和压迫有关。鞍区GCT的临床表现包括头痛、头晕、视力下降、视野缺损、垂体功能低下、尿崩症、泌乳、性欲低下、不育、闭经等^[5]。本文3例的临床表现与既往报道一致,有头痛、头晕,视力下降、视野缺损、尿崩症。

鞍区GCT多位于鞍上或鞍内和鞍上均累及。Covington等^[6]回顾性分析既往报道的鞍区GCT,其中位于鞍上占62%,鞍上和鞍内均累及占38%。本文3例肿瘤均位于鞍上。CT表现:肿瘤与脑实质相比略呈高密度,呈均匀强化^[7,8]。MRI表现:T₁像以等信号为主,T₂像以等信号或低信号为主,体积较大时,肿块内信号呈不均匀,增强后呈均匀或轻度不均匀强化^[7,8]。本文3例CT显示肿瘤密度均略高于脑实质,MRI显示3例T₁像呈等信号,2例T₂像呈低信号,1例T₂像呈等信号,增强后2例呈均匀强化,1例呈欠均匀强化。鞍区GCT的影像学表现无特异性,与鞍区其他肿瘤如垂体大腺瘤、脑膜瘤、颅咽管瘤等较难鉴别。本文病例术前诊断与术后病理诊断均不符合,提示鞍区GCT术前诊断困难。因此,起源于垂体柄和垂体漏斗部到正常腺垂体的占位性病变,CT比脑组织密度略高,MRI T₁像以等信号为主、T₂像以等信号或低信号为主、呈均匀或欠均匀强化,应怀疑鞍区GCT可能,以免误诊,延误治疗。

鞍区GCT的确诊主要依靠病理检查。大体上,肿瘤边界清晰或浸润性生长,呈小叶状,质地软而韧。镜下细胞多呈多边形或圆形,胞浆内含丰富嗜酸性颗粒,即溶酶体^[9]。鞍区GCT免疫组化染色S-100、TTF-1、GFAP、CD56、CD68、Vimentin呈阳性^[10]。本文3例S-100均阳性,遗憾的是未检测TTF-1、CD56、GFAP、CD68、Vimentin。本文3例Ki-67均

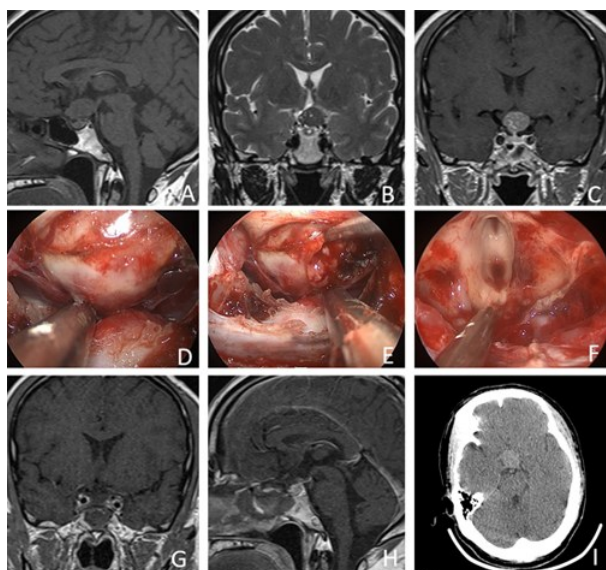


图1 鞍区颗粒细胞瘤经鼻蝶入路神经内镜手术前后影像及术中表现

A~C. 术前鞍区MRI显示鞍上区可见一类椭圆形等T₁、稍短T₂信号,其内可见多发斑点稍长T₂信号,边界清晰,增强后呈欠均匀强化;D~F. 术中神经内镜下观察,肿瘤有包膜,质韧,呈灰红色,血供丰富,与周围界限清楚,仔细探查情况,分离、切除肿瘤,对正常垂体的操作最小化,辨认、保护正常神经血管结构;G、H. 术后鞍区MRI显示蝶窦及双侧筛窦内可见混杂信号填充,呈术后改变,增强术区强化不明显,未见肿瘤残留;I. 术前头颅CT显示鞍上区一椭圆形软组织密度肿块影,边界清晰,其内密度均匀

呈阳性(1%~5%⁺),其中病例3的Ki-67为5%⁺,提示肿瘤增殖活跃,但肿瘤全切除后随访18个月无肿瘤复发。

鞍区GCT多位于鞍上,质地一般较韧,血供丰富。目前认为,对于有症状的病人,首选手术治疗,肿瘤切除程度影响病人的总生存期^[11]。既往,多采用开颅的手术方式,创伤大、并发症多、病死率高。近年来,随着神经内镜技术的不断发展,神经内镜在鞍内肿瘤和鞍上肿瘤得到广泛应用。神经内镜技术提供更好视野和更小的损伤,并允许对垂体柄和下丘脑进行近距离观察^[4,11]。Qiao^[12]进行荟萃分析指出,对于鞍区颅咽管瘤,神经内镜下经鼻蝶入路手术可以达到与开颅手术相似的切除率和复发率,但病死率明显降低。因此,对于有症状的鞍区GCT,首选手术,在充分把握适应证的前提下,优先推荐神经内镜经鼻蝶入路手术,术中注意保护视神经、下丘脑、垂体,并最大程度地切除肿瘤。

Jiang 等^[13]报道,GCT术后残留肿瘤可能会复发。但目前术后辅助放、化疗的疗效仍存在争议^[13,14]。最近的一项荟萃分析表明,辅助放、化疗与未辅助放、化疗的肿瘤复发率无显著差异^[14]。本文3例术后均未接受辅助放、化疗,随访最长18~60个月,未见肿瘤复发。

总之,对于鞍区和/或鞍上区病变,CT显示比脑组织密度略高,MRI显示T₁像以等信号为主、T₂像以等信号或低信号为主、呈均匀或欠均匀强化,应考虑鞍区GCT可能,以免误诊,延误治疗。治疗方法推荐采用神经内镜经鼻蝶入路手术,可安全、微创地切除肿瘤。

【参考文献】

[1] Kobalka PJ, Huntoon K, Becker AP. Neuropathology of pituitary adenomas and sellar lesions [J]. *Neurosurgery*, 2021, 88: 900-918.

[2] Lopes M Beatriz S. The 2017 World Health Organization classification of tumors of the pituitary gland: a summary [J]. *Acta Neuropathol*, 2017, 134: 521-535.

[3] Ahmed AK, Dawood HY, Cote DJ, *et al*. Surgical resection of granular cell tumor of the sellar region: three indications [J]. *Pituitary*, 2019, 22: 633-639.

[4] Polasek JB, Laviv Y, Nigim F, *et al*. Granular cell tumor of the infundibulum: a systematic review of MR-radiography, pathology, and clinical findings [J]. *J Neurooncol*, 2018, 140: 181-198.

[5] 杨 军,辛志英,缪逸涛,等.神经垂体颗粒细胞瘤1例[J].中国临床神经外科杂志,2018,23(5):28.

[6] Covington MF, Chin SS, Osborn AG. Pituicytoma, spindle cell oncocytoma, and granular cell tumor: clarification and meta-analysis of the world literature since 1893 [J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2011, 32(11): 2067-2072.

[7] Takashi S, Osamu A, Hiroki H, *et al*. Granular cell tumor of the neurohypophysis with optic tract edema [J]. *Jpn J Radiol*, 2014, 32(3): 179-182.

[8] Orning JL, Trembath DG, Zanation AM, *et al*. Endoscopic endonasal approach for resection of infundibular granular cell tumor: case report and literature review [J]. *J Case Rep Med*, 2013, 2: 235775.

[9] 刘卫硕,蒋建伟,惠国帧.神经垂体颗粒细胞瘤的临床病理分析[J].中华神经外科疾病研究杂志,2018,17(3): 224-227.

[10] Hagel C, Buslei R, Buchfelder M, *et al*. Immunoprofiling of glial tumours of the neurohypophysis suggests a common pituicytic origin of neoplastic cells [J]. *Pituitary*, 2016, 20(2): 1-7.

[11] Ahmed AK, Dawood HY, Penn DL, *et al*. Extent of surgical resection and tumor size predicts prognosis in granular cell tumor of the sellar region [J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 2017, 159: 2209-2216.

[12] Qiao ND. Endocrine outcomes of endoscopic versus transcranial resection of craniopharyngiomas: a system review and meta-analysis [J]. *Clin Neurol Neurosurg*, 2018, 169: 107-115.

[13] Jiang BY, Shi XY, Fan CF. Sellar and suprasellar granular cell tumor of the neurohypophysis: a rare case report and review of the literature [J]. *Neuropathology*, 2018, 38: 293-299.

[14] Rubino F, Martinez-Perez R, Vieira S, *et al*. Granular cell tumors of the sellar region: what should be done after subtotal resection: a systematic review [J]. *Pituitary*, 2020, 23(6): 721-732.

(2021-04-28 收稿,2021-10-19 修回)