

颅底脊索瘤的 CT 和 MRI 影像分析

段莹星, 廖伟华, 陈常勇, 陈登明, 彭娴婧

(中南大学湘雅医院 放射科, 湖南 长沙 410008)

摘要: **目的** 分析颅底脊索瘤的 CT 和 MRI 影像特点,探讨其影像诊断价值。**方法** 回顾性分析 2010 年 1 月~2019 年 3 月经手术病理证实颅底脊索瘤的 62 例患者的影像资料,所有患者术前均行 CT 和 MRI 检查,其中 11 例同时行 CTA 检查,观察病变部位、生长方式、密度或信号特点、强化方式。**结果** 病变起源于斜坡 46 例,伴脑干和基底动脉受压后移 15 例,筛窦、蝶窦受累 10 例,单侧或双侧海绵窦受累 8 例,颅底受累 5 例,岩尖骨质受累 6 例;起源于斜坡外 16 例,其中伴突入鞍上池 9 例,累及邻近岩骨、枕骨破坏 4 例,脑干受压 3 例。CT 表现肿块为不均匀等或稍高密度软组织影,其中骨质破坏区边缘硬化 4 例,病变内见钙化或残存骨 49 例。MRI 信号不均匀, T1WI 稍低或等信号, T2WI 高信号,夹杂 T1WI 高信号和/或 T2WI 低信号。增强检查表现呈不均匀强化,其中轻、中度强化 53 例,强化显示“蜂房征”6 例,边缘轻度环形强化 3 例。**结论** CT 和 MRI 可清楚显示颅底脊索瘤的部位形态特点、侵犯周围组织范围、强化方式,对明确疾病诊断、制定手术计划及术后随访评估具有较大价值。

关键词: 颅底肿瘤;脊索瘤;体层摄影术;磁共振成像

中图分类号: R739.41

Analysis of CT and MRI features in chordoma of skull base

DUAN Ying-xing, LIAO Wei-hua, CHEN Chang-yong, CHEN Deng-ming, PENG Xian-jing
(Department of Radiology, Xiangya Hospital, Central South University, Changsha 410008, China)

Abstract: **Objective** To discuss the diagnostic values of computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) via analyzing their features in chordoma of skull base. **Methods** CT and MRI data of 62 patients with chordoma of skull base confirmed by surgery and pathology from Jan. 2008 to Mar. 2019 were analyzed retrospectively. Of them, 11 cases were evaluated simultaneously with computed tomography angiography (CTA). The tumor location, growth pattern, density or signal characteristics, enhanced features and relationship with the adjacent tissues were observed. **Results** Chordomas originated from clivus in 46 patients, including compressing and backward removing of brain stem and basilar artery in 15, invasion of sphenoid sinus and posterior ethmoid sinus in 10, invasion of unilateral or bilateral cavernous sinus in 8, invasion of skull base and nasopharynx in 5, and invasion of petrosal apex in 6. In addition, tumors originated from other untypical sites besides clivus in 16 cases, including entering the suprasellar cistern in 9, involving adjacent petrosal bone and occipital bone in 4, and compressing brain stem in 3. All the lesions were inhomogeneous isodensity or slightly high density on CT, including marginal sclerosis in the bone destruction area in 4 cases, and intralesional calcification or residual bone in 49. The tumors showed inhomogeneous signal intensity with iso- and hypo-signal intensity on T1WI and high signal intensity on T2WI mixed with high T1WI signal or low T2WI signal. Enhanced MRI showed heterogeneous enhancement, including mild to moderate enhancement in 53, “honeycomb” sign in 6, and mild marginal ring-enhancement in 3 cases. **Conclusion** With clear display of location, morphology and size of tumor, as well as surrounding tissue invasion and its relationship with adjacent tissues, CT and MRI play important roles in the diagnosis, surgical plan and postoperative evaluation of chordoma of skull base.

Key words: Skull base neoplasm; Chordoma; Computed-tomography; Magnetic resonance imaging

脊索瘤是一种少见的来源于脊索胚胎残存物的

低度恶性肿瘤^[1-2]。颅底脊索瘤好发于斜坡和蝶骨^[3],常呈侵袭性生长,易侵犯周围组织、包绕颅底血管神经等重要结构。由于颅底脊索瘤肿瘤位置

作者简介:段莹星,女,在读博士研究生,助理研究员。
通信作者:彭娴婧,Email:pengxianjing@foxmail.com

深,临床表现缺乏特异性,易延误诊断,同时 MR/CT 影像学检查在颅底脊索瘤诊断及手术规划发挥重要作用^[4],因此,总结归纳颅底脊索瘤的 CT/MRI 影像学特点很有必要。笔者收集我院 2010 年 1 月 ~ 2019 年 3 月经手术、病理确诊的颅底脊索瘤 62 例,旨在对其 CT 和 MRI 表现进行图像分析,为诊断该病提供一些帮助。

1 资料与方法

1.1 一般资料

经手术病理证实颅底脊索瘤患者 62 例,其中男 31 例,女 31 例;年龄 6 ~ 79 岁,平均年龄 (46.4 ± 16) 岁。临床主要表现为肿块压迫周围结构引起头痛、眼球活动障碍或面部麻木等症状。62 例均行 CT 加 MRI 检查,其中有 11 例同时行 CTA 检查。

1.2 检查方法

CT 采用日本东芝 TOSHIBA Aquilion ONE 320 层螺旋 CT 扫描仪和德国西门子 SIEMENS SOMATOM Definition 64 层螺旋。横断面平扫,层厚 0.5 mm,层间距 0.5 mm。扫描参数管电压 120 kV,管电流 160 ~ 250 mA。MRI 采用 GE Signa HDxt 3.0 T/GE DISCOVERY MR750w 3.0T/SIEMENS Aera 1.5T/SIEMENS Prisma 3.0T 超导扫描机,先常规行横断面、矢状面、冠状面扫描。GE 扫描参数如下:快速自旋回波(fast spin echo, FSE) T1WI TR 460 ~ 560 ms, TE 11 ~ 20 ms,快速自旋回波 T2WI TR 2 500 ~ 4 000 ms, TE 100 ~ 130 ms。扫描层厚 2.5 ~ 5 mm,间隔 0.5 ~ 2 mm,采集矩阵 192×288 , SIEMENS 扫描参数如下:快速自旋回波 T1WI TR 380 ~ 460 ms, TE 11 ~ 20 ms,快速自旋回波 T2WI TR 3 500 ~ 4 000 ms, TE 80 ~ 100 ms。扫描层厚 1 ~ 2.5 mm,间隔 0.3 ~ 2 mm,采集矩阵 256×224 。增强扫描使用对比剂 Gd-DTPA,浓度 0.2 mmol/kg,经肘静脉注射后,行 T1WI 横断面及其它方位扫描。

2 结果

2.1 病变大小形态、部位及与邻近结构的关系

肿块边界尚清形态不规则。位于斜坡者 46 例(74.2%),位于斜坡以外者 16 例(25.8%),同时跨颅中后窝 15 例。其中伴脑干和基底动脉受压 15 例,筛窦、蝶窦受累 10 例,单侧或双侧海绵窦受

累 8 例,颅底受累 5 例,岩尖骨质受累 6 例,病变局限于斜坡骨质 2 例。起源于斜坡外的病例中,突入鞍上池 9 例,累及邻近岩骨、枕骨破 4 例,向下并脑干受压 3 例。

2.2 肿瘤的 CT 影像表现

表现不均匀密度肿块伴骨质破坏,病灶内见斑点状钙化或残存骨 49 例(图 1),11 例行 CTA 检查者,未见明显肿瘤供血动脉,部分病灶包绕邻近血管。

2.3 肿瘤的 MRI 影像表现

MRI 可以清楚显示肿瘤对邻近结构如蝶窦、海绵窦、鼻咽、咽旁隙等的侵犯(图 2),T1WI 信号不均匀,其中 T1WI 等信号 3 例,呈高低混杂信号 13 例(图 3),低信号 46 例;T2WI 呈低信号 2 例(图 4),稍高信号 3 例,高信号 57 例。增强呈不均匀轻中度强化 53 例,强化显示“蜂房征”6 例(图 5),边缘轻度环形强化 3 例(图 6)。

3 讨论

3.1 发病机理与病理组织学

原始脊索在胚胎早期代表中轴骨,形成于胚胎期的第 3 周,后期被软骨基质所包绕。随着胚胎的发育成为部分颅底和脊柱,残存的脊索组织可发展成为脊索瘤^[5]。脊索瘤是具有侵袭性的低度恶性肿瘤,可发生于沿脊柱中轴任何部位,但以脊柱头尾两端最常见即斜坡和骶尾椎,是累及斜坡的常见硬膜外肿瘤^[6]。

脊索瘤大体上呈白色或灰白色、分叶状或锯齿状纤维小梁的凝胶状肿瘤。通常被一个不完全的假包膜包围,肿瘤异常性强,内可见黏液、坏死、出血或钙化等^[7]。脊索瘤通常有经典低分化型、肉瘤样型和软骨型 3 种不同的组织学类型,低分化脊索瘤侵袭性强,好发于儿童,在手术和放疗后常可复发,预后差^[8-9]。

在显微镜下,脊索瘤由含液泡状的中等大小藻孔细胞组成,在黏液样基质中呈线状排列。典型脊索瘤的有丝分裂活性较低,分化较差的脊索瘤有丝分裂活性高,细胞衰减相对较高,核浆比高^[10-11]。

脊索瘤成分混杂,在组织学上脊索瘤与软骨肉瘤表现类似,脊索瘤的软骨样变可能表现出类似软骨肉瘤中透明软骨的基质特征。最终诊断通常需要依赖影像学特征、病理学特征和免疫组化特征三者结合^[12]。

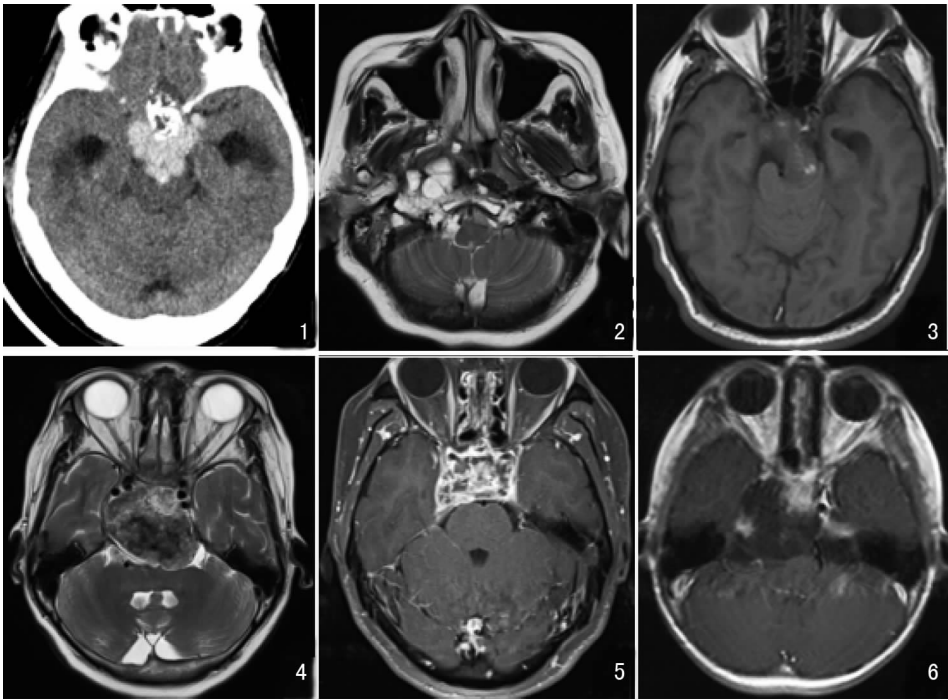


图 1 66 岁男性患者 CT 示鞍区肿块,肿块内见多发钙化影 图 2 63 岁女性患者 MRI 示右侧中后颅窝脊索瘤,累及右侧咽旁隙、鼻咽腔、右侧颈静脉孔 图 3 63 岁女性患者鞍区脊索瘤压迫中脑,T1WI 内可见高信号 图 4 69 岁女性患者斜坡脊索瘤,压迫桥脑,可见 T2 低信号 图 5 48 岁女性患者 MRI 增强示病灶呈蜂房样强化 图 6 10 岁男性患者 MRI 增强示病灶呈边缘轻度强化

3.2 CT 和 MRI 影像特征

颅底脊索瘤多位于中线区斜坡骨质生长,可发生于任何年龄,无性别差异,常延伸至斜坡下半部、后床突、海绵窦及枕骨髁,有时脊索瘤也可能出现在颅椎交界处,累及寰椎^[13]。本组病例中位于斜坡者占 74.2% (46/62),表明了颅底脊索瘤有典型的发病部位。颅底脊索瘤一般生长缓慢,颅底结构复杂,易侵犯邻近颅底重要结构,手术难以完全切除,容易残留复发。本组 62 例中仅 2 例局限于斜坡;而 60 例伴有周围组织结构的侵犯和不同程度组织破坏占 96.8% (60/62)。本组病例显示肿瘤易影响周围结构,也是该肿瘤特点之一。

在 CT 平扫上,脊索瘤通常表现为密度不均匀,并伴有多发溶解性和膨胀性骨质破坏,少数可见反应性骨硬化边。病灶内可出现坏死、钙化、残存骨或出血。瘤内钙化是脊索瘤组织学上软骨化生的表现。本组病例显示肿瘤内见钙化占 79% (49/62),然而,这与斜坡骨质破坏的残存骨很难区分,亦难以与软骨肉瘤的软骨钙化区分^[14]。

脊索瘤在 MRI 上信号多变,T1WI 多为不均匀低信号,其内出现高信号可能为出血或含高蛋白黏液所致。本组病例中 T1WI 高信号的占 21.0% (13/

62),有 3 例表现为 T1WI 等信号。MRI 上 T2 弛豫时间与组织含水量有关,根据脊索瘤的组织学特点,含黏液较多的颅底脊索瘤在 T2WI 多表现为高信号^[15],本组病例中仅有 2 例 T2WI 表现为明显低信号,其低信号区可能与出血、钙化或纤维间隔有关。大部分病灶表现为高信号的肿瘤成分被低信号纤维间隔分隔成小叶状。

脊索瘤增强后多表现为轻中度不均匀强化,这与肿瘤乏血管有关,脊索瘤细胞或细胞间质的黏蛋白可以吸附 Gd-DTPA 分子因此具有持续强化特点^[16]。本组不均匀强化患者 53 例占 85.4% (53/62),强化“蜂房征”6 例占 9.0% (6/62),边缘环形强化 3 例占 5.0% (3/62),本组患者“蜂房征”强化病例所占比例较文献报道偏低,考虑为肿瘤较大、不均质更加明显所致^[15]。

3.3 鉴别诊断

3.3.1 侵袭性垂体瘤 多起于鞍内,可为实性或囊性,钙化少见,向鞍上生长明显时可见束腰征,肿瘤较大时易侵犯视交叉、蝶窦、海绵窦等周围组织结构,CT 显示蝶鞍扩大,鞍底下陷,骨质吸收破坏,MRI 上垂体瘤实质部分呈等 T1 等 T2 信号,增强扫描后多明显强化。然而仅依靠常规 MRI 难以鉴别

侵袭性垂体瘤和脊索瘤^[17],本组病例中有 6 例脊索瘤向鞍内、鞍上生长,表现为等低 T1W1 高 T2W2 信号,其中 3 例表现为明显不均匀强化,3 例表现为中度不均匀强化而误诊为垂体瘤。由此可见鞍区脊索瘤向鞍上生长且无钙化时,与侵袭性垂体瘤鉴别困难。有研究表明 ADC, T2WI 信号强度,动态增强相关参数有助于鉴别两者^[18]。

3.3.2 颅咽管瘤 好发于儿童,大部分病灶为鞍上的囊性肿块,亦可表现囊实性或实性,多表现 T1W1 低信号 T2W2 高信号,增强后囊壁有强化,病灶边界清楚,CT 扫描囊壁可见弧形或蛋壳样钙化。本组病例中有 3 例鞍区脊索瘤,表现为长 T1 长 T2 信号,边缘有少许钙化影,增强呈边缘轻度强化而误诊为颅咽管瘤。但是颅咽管瘤一般不引起骨质破坏,可与之相鉴别。

3.3.3 软骨肉瘤 颅底软骨类肿瘤引起的骨质破坏及钙化与脊索瘤表现相似,其 CT 及 MRI 影像表现与脊索瘤类似,脊索瘤钙化没有特异性,本组病例有 1 例斜坡区脊索瘤误诊为软骨肉瘤,有研究表明具有定量 ADC 值的 DWI 图像可用于鉴别脊索瘤和软骨肉瘤,其中软骨肉瘤的平均表现弥散系数(apparent diffusion coefficient, ADC)值高于脊索瘤^[19]。

3.3.4 鼻咽癌 鼻咽癌易侵犯颅底,向上易累及斜坡和蝶窦,但绝大多数病例以鼻咽腔肿块为主,当脊索瘤表现为鼻咽型时需与之鉴别,在收集本次病例时,笔者曾遇到 1 例鼻咽癌误诊为脊索瘤的病例,但鼻咽癌多表现为一过性快速、明显强化且鼻咽癌容易伴有颈部淋巴结转移。

3.3.5 转移瘤 表现为多发溶骨性破坏,可伴有出血及钙化,增强检查多表现为明显不均匀强化,但患者有复发肿瘤病史、可与脊索瘤相鉴别。

综上所述,CT 和 MRI 检查可清楚显示颅底脊索瘤的形态、部位、特点、周围组织侵犯范围及强化方式,对明确诊断、制定手术计划及术后随访评估具有重要价值,因脊索瘤成分复杂,强化方式的多样,部分病例确诊还需结合临床及免疫组化等,相信随着 CT 及 MR 新技术新序列的开发,影像检查对提高脊索瘤诊断的准确率还有巨大的提升空间。

参考文献:

[1] George B, Bresson D, Herman P, et al. Chordomas: A Review [J]. Neurosurg Clin N Am, 2015,26(3):437-452.

[2] Smoll NR, Gautschi OP, Radovanovic I, et al. Incidence and relative survival of chordomas: the standardized mortality ratio and the impact of chordomas on a population[J]. Cancer,2013,119(11):2029-2037.

[3] Lee IJ, Lee RJ, Fahim DK. Prognostic factors and survival outcome in patients with chordoma in the United States; a population-based analysis[J]. World Neurosurg,2017,104:346-355.

[4] Stacchiotti S, Gronchi A, Fossati P, et al. Best practices for the management of local-regional recurrent chordoma: a position paper by the Chordoma Global Consensus Group[J]. Ann Onco,2017,28(6):1230-1242.

[5] Yakkoui Y, van Overbeeke JJ, Santegoeds R, et al. Chordoma: the entity[J]. Biochim Biophys Acta,2014,1846(2):655-669.

[6] Golden LD, Small JE. Benign notochordal lesions of the posterior clivus: retrospective review of prevalence and imaging characteristics[J]. J Neuroimaging,2014,24(3):245-249.

[7] Sun X, Hornicek F, Schwab JH. Chordoma: an update on the pathophysiology and molecular mechanisms[J]. Curr Rev Musculoskelet Med,2015,8(4):344-352.

[8] Yeom KW, Lober RM, Mobley BC, et al. Diffusion-weighted MRI: distinction of skull base chordoma from chondrosarcoma[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2013,34(5):1056-1061.

[9] Frankl J, Grotepas C, Stea B, et al. Chordoma dedifferentiation after proton beam therapy: a case report and review of the literature [J]. J Med Case Rep,2016,10(1):280.

[10] Mirra JM, Nelson SD, Della Rocca C, et al. Chordoma//Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, eds. World Health Organization Classification of Tumours: Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone[M]. Lyon, France: IARC Press,2002:315-317.

[11] Hoch BL, Nielsen GP, Liebsch NJ, et al. Base of skull chordomas in children and adolescents: a clinicopathologic study of 73 cases [J]. Am J Surg Pathol,2006,30(7):811-818.

[12] Bertoni F, Bacchini P, Hogendoorn PC. Chondrosarcoma//Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, eds. World Health Organization Classification of Tumours: Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone [M]. Lyon, France: IARC Press,2002:247-251.

[13] Van Gompel JJ, Janus JR. Chordoma and chondrosarcoma[J]. Otolaryngol Clin North Am, 2015,48(3):501-514.

[14] Chugh R, Tawbi H, Lucas DR, et al. Chordoma: the nonsarcoma primary bone tumor[J]. Oncologist,2007,12(11):1344-1350.

[15] Lang N, Su MY, Xing X, et al. Morphological and dynamic contrast enhanced MR imaging features for the differentiation of chordoma and giant cell tumors in the Axial Skeleton[J]. J Magn Reson Imaging,2017,45(4):1068-1075.

[16] Tian K, Wang L, Ma J, et al. MR imaging grading system for skull base chordoma[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2017,38(6):1206-1211.

(下转第 256 页)