

DIFERENCIÁLNÍ DIAGNOSTIKA PATOLOGICKÝCH PROCESŮ V OBLASTI TURECKÉHO SEDLA

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF PATHOLOGIC CONDITIONS IN THE SELLA REGION

přehledový článek

Jan Žižka

Radiologická klinika Lékařské fakulty Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice, Hradec Králové

Přijato: 31. 1. 2012.

Korespondenční adresa:

prof. MUDr. Jan Žižka, Ph.D.
Radiologická klinika LF UK a FN
Sokolská 581
500 05 Hradec Králové
e-mail: jan.zizka@fnhk.cz

Konflikt zájmů: Autoři neuvádějí žádný konflikt zájmů.

SOUHRN

Žižka J. Diferenciální diagnostika patologických procesů v oblasti tureckého sedla

Selární oblast patří v oblasti neurokrania k regionům, které se vyznačují velmi vysokým stupněm anatomické, embryologické, neurologické a endokrinologické komplexnosti. Přestože se jedná o anatomicky velmi malou oblast, je z těchto důvodů množství patologických stavů, se kterými se zde můžeme setkat, značné.

Článek podává souhrn diferenciálně diagnostických postupů při stanovování diagnózy v této oblasti pomocí výpočetní tomografie a magnetické rezonance. Uvedena jsou jak běžná onemocnění v této oblasti, tak i onemocnění vzácná, která mohou činit diferenciálně diagnostické obtíže.

Klíčová slova: onemocnění hypofýzy, turecké sedlo, báze lebni, diferenciální diagnostika, magnetická rezonance, výpočetní tomografie.

SUMMARY

Žižka J. Differential diagnosis of pathologic conditions in the sella region

Sellar region belongs to the intracranial areas with the highest degree of anatomical, embryological, neurological, and endocrinological complexity. Despite the fact it covers only a small anatomical area, the number of pathologic conditions that can be encountered here is substantial.

The article gives an overview of differential diagnostic approaches to pathologic conditions occurring in that area by means of computed tomography and magnetic resonance imaging. Listed are both common as well as rare findings potentially causing diagnostic difficulties.

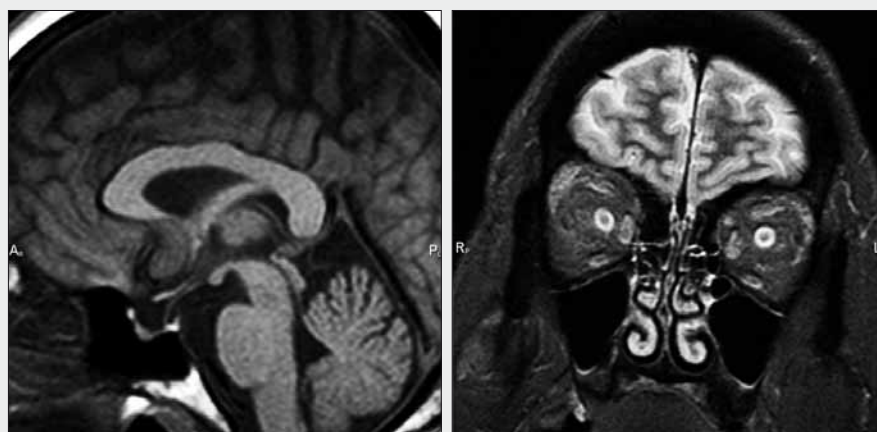
Key words: pituitary diseases, sella turcica, skull base, diagnosis, differential, magnetic resonance imaging, computed tomography.

ÚVOD

Oblast tureckého sedla patří intrakraniálně i přes své malé rozměry k oblastem s velmi vysokou anatomickou, embryologickou, neurologickou a endokrinologickou komplexností. Z toho vyplývá i značné množství patologických stavů, se kterými se zde můžeme setkat. Těsné topografické souvislosti selární oblasti s okolními strukturami definují široké spektrum klinických projevů, kterými se mohou onemocnění v této oblasti projevit.

V bezprostřední blízkosti tureckého sedla probíhá mimo jiné celkem pět párů hlavových nervů, nacházejí se zde důležité cévní struktury (arteria carotis interna, sinus cavernosus) apod.

Dominantní úlohu v zobrazování této oblasti má dnes magnetická rezonance (MR), která kombinuje kvalitní prostorové rozlišení a výjimečný měkkotkáňový kontrast při neomezené multiplanárnosti zobrazení. Výpočetní tomo-



◀ Obr. 1

Obr. 1. Sekundární empty sella (vlevo) u mladé obézní ženy s cefaleou a s rozšířením pochev zrakových nervů (vpravo): syndrom idiopatické intrakraniální hypertenze

Fig. 1. Secondary empty sella (left) in a young obese female with headaches and dilated optic nerve sheaths (right): idiopathic intracranial hypertension

grafie (CT) má nezastupitelné místo v zobrazování kostěných struktur tureckého sedla a celé báze lebni, má rovněž nejlepší schopnost zobrazit kalcifikace v měkkých tkáních, což může být cenný diferenciálně diagnostický znak. Naproti tomu význam prostého rentgenového snímku se v selární oblasti dnes prakticky omezil na náhodný nález defigurace tureckého sedla nebo přítomnost kalcifikace na snímku lebky; jako primární zobrazovací metoda se prostý skiagram v této oblasti již neuvívá. Význam katetrizačních angiografických technik se dnes vymezil do několika vysoce selektivních indikací – jako např. přímé zobrazení vaskularizace některých tumorů (chemodektomy, meningeomy, případně jejich terapeutická embolizace) nebo superselektivní sampling venózní krve z kavernózních či petrózních splavů u některých hormonálně aktivních adenomů hypofýzy. Samostatnou kapitolu tvoří endovaskulární výkony u aneurysmat nebo A-V píštělí v oblasti kavernózních siní.

VROZENÉ VÝVOJOVÉ ANOMÁLIE HYPOFÝZY

Kongenitální abnormality zahrnují aplazii, hypoplazii nebo duplikaci hypofýzy/infundibula. Častější (cca 1 : 10 000) a endokrinně významnou anomálií je ektopie zadního laloku, tj. neurohypofýzy. Za normálních okolností je neurohypofýza, která tvoří 20–25 % objemu celé hypofýzy, díky přítomnosti neurosekretorických váčků transportovaných do ní z hypothalamu nativně zřetelně T1 hyperintenzní (u více než 90 % populace). Chybí-li tento obraz nativně T1 hyperintenzní neurohypofýzy a je-li naopak přítomna T1 hyperintenzní léze supraselárně (nejčastěji s vazbou na infundibulum), je takový nález vždy nutné cíleně korelovat s endokrinologickým profilem: Supraselárně uložená ektopická neurohypofýza většinou brání transportu působků z hypothalamu a způsobuje hormonální odchylky, nejčastěji panhypopituitarismus a poruchy růstu. Mezi diferenciální diagnózy „suprasellar bright spot“, tzn. T1 hyperintenzní léze supraselárně, patří kromě ektopické neurohypofýzy ještě lipom, dermoid, cysta Rathkeho výchlípky, kraniofaryngom a vzácně trombozované aneurysma.

Samotná nepřítomnost nativně T1 hyperintenzní neurohypofýzy na MR (bez nálezu ektopické T1 hyperintenzní tkáně) bývá průvodním znakem diabetes insipidus, zřídka ovšem může být i normálním nálezem (vždy je nutná korelace s výsledkem endokrinologických vyšetření).

EMPTY SELLA

Idiopatické, parciálně prázdné turecké sedlo (partial empty sella) je normální variantou uspořádání likvorových prostor s extenzí supraselárních cisteren kaudálně do tureckého sedla a chronickým mírným útlakem hypofýzy. Zpravidla se jedná o náhodný nález bez endokrinních projevů.

Obraz idiopatického prázdného sedla je nutné odlišit od nálezu prázdného sedla kombinovaného s dilatací pochev zrakových nervů, oploštěním terče zrakového nervu, příp. zúžením mozkových komor při syndromu idiopatické intrakraniální hypertenze (tzv. pseudotumor cerebri) postihující bez jasné vyvolávající příčiny nejčastěji mladé obézní ženy ve 2. až 4. deceniu (obr. 1). Rovněž je nutné odlišit tzv. sekundární pseudotumor cerebri vyvolaný chronicky zvýšeným intrakraniálním tlakem, např. při stenózách nebo uzávěrech intrakraniálních žilních splavů.

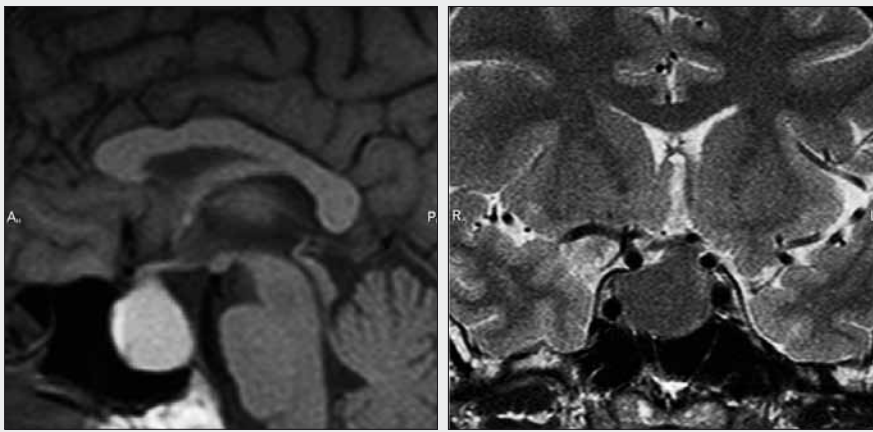
Sekundární empty sella může vzniknout i v důsledku ztráty objemu hypofyzární tkáně po pituitární apoplexii, zánětu, traumatu, operaci nebo ozařování.

Nález na CT a MR nečiní diagnostické potíže, turecké sedlo obsahuje s likvorem izodenzní/izointenzní obsah, stejně jako u arachnoidální cysty, která má však typicky lokálně expanzivní projevy. Nejdůležitější je vyloučit koincidenci s idiopatickou nebo sekundární intrakraniální hypertenzí, tj. pseudotumor cerebri.

ADENOM HYPOFÝZY

Jedná se o relativně častý nález benigního tumoru vycházejícího přímo z tkáně adenohipofýzy, který je nezřídka náhodným nálezem při MR vyšetření nebo pitvě. Jeho incidence se v patologických sestavách pohybuje mezi 10–20 % (ve velké většině jde o malé, náhodně zjištěné, hormonálně neaktivní adenomy). Adenomy do velikosti 10 mm se označují jako mikroadenomy a jsou mnohem častější než makroadenomy (> 10 mm). Nádor může vycházet ze všech pěti endokrinních typů buněk adenohipofýzy (produkujících prolaktin, somatotropin, gonadotropiny, TSH nebo ACTH), případně může být hormonálně inaktivní. Maligní zvrát adenomu v karcinom je vysloveně raritní záležitostí.

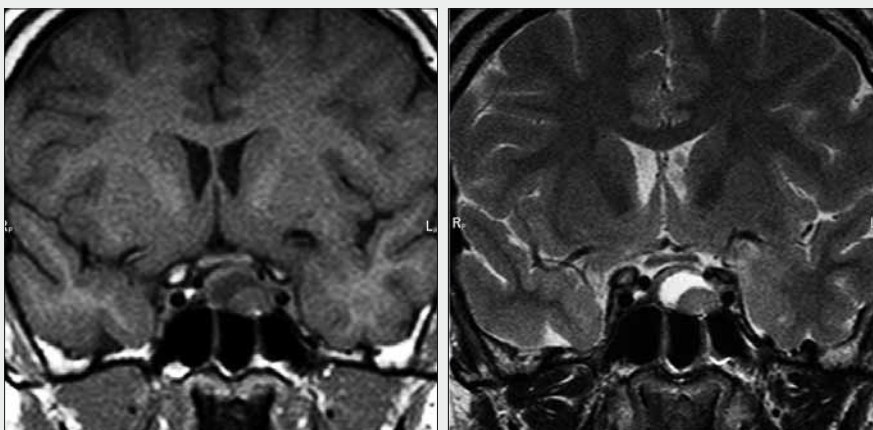
Při CT vyšetření jsou makroadenomy s propagací supraselárně občas náhodným nálezem, primární diagnostika spadá jednoznačně do sféry MR. Adenomy mají nativně značně variabilní signál, některé jsou již nativně dobře patrné jako T1 hypointenzní nebo T2 hypointenzní ložiska. Přítomnost bílkovi-



◀ Obr. 2

Obr. 2. Cystický makroadenom hypofýzy s vysokým obsahem bílkoviny v cystické složce, nativně T1 hyperintenzní (vlevo) a T2 hypointenzní (vpravo)

Fig. 2. Cystic pituitary macroadenoma with high levels of protein content, T1 hyperintense (left) and T2 hypointense (right)



◀ Obr. 3

Obr. 3. Cysticko-solidní makroadenom hypofýzy se supraselární propagací a dobře patrnou cystickou složkou, T1 hypointenzní (vlevo) a T2 výrazně hyperintenzní (vpravo)

Fig. 3. Cystic/solid pituitary macroadenoma with suprasellar extension and well demarcated cystic component, T1 hypointense (left) and T2 markedly hyperintense (right)

ny včetně degradačních produktů krvácení výrazně zvyšuje T1 signál (obr. 2). Čistě cystické adenomy bývají T1 hypointenzní a výrazně T2 hyperintenzní (obr. 3). Kalcifikace jsou vzácné (< 2 %). Adenomy se po aplikaci KL opacifikují, většinou mírně opožděně oproti normální tkáni hypofýzy; u 10–30 % mikroadenomů je rozdíl v opacifikaci patrný pouze přechodně při dynamickém kontrastním skenování s časovým rozlišením desítek sekund (obr. 4), přičemž na standardním postkontrastním skenu s odstupem několika minut se ložisko stává izointenzní, a tím obtížně prokazatelné. Mikroadenomy se většinou projevují i diskretními lokálně expanzivními projevy jako deviací infundibula kontralaterálně nebo kraniálně konvexním vyklenutím horního okraje přilehlé části hypofýzy. Makroadenomy se nejčastěji propagují supraselárně, kdy přetrvávající zaškrcení tkáně adenomu v oblasti diaphragma sellae vytváří typický obraz léze ve tvaru číslice 8 nebo sněhuláka – „snowman appearance“ (obr. 5). Při větší supraselární propagaci dochází k dislokaci a tlakové atrofii perichiasmatické zrakové dráhy, což MR velmi dobře posoudí. Paraselární propagaci adenomu do kavernózního sinu není jednoduché stanovit ani pomocí MR, neboť mediální stěna sinu je velmi tenká. Je-li obvod kavernózního úseku vnitřní karotidy obklopen tkání adenomu alespoň ze 2/3, je invaze do kavernózního sinu velmi pravděpodobná – v takovém případě již radikální chirurgická resekce není možná (obr. 5). Makroadenomy benigně usurují a balonovitě expandují turecké sedlo (dobře zobrazitelné na CT i prostém snímku lebky), mohou se propagovat a hluboko do sfenoidálního sinu.

Dojde-li k hemoragii nebo infarktu adenomu, příp. i zdravé tkáni hypofýzy, hovoříme o pituitární apoplexii projevující se náhlým

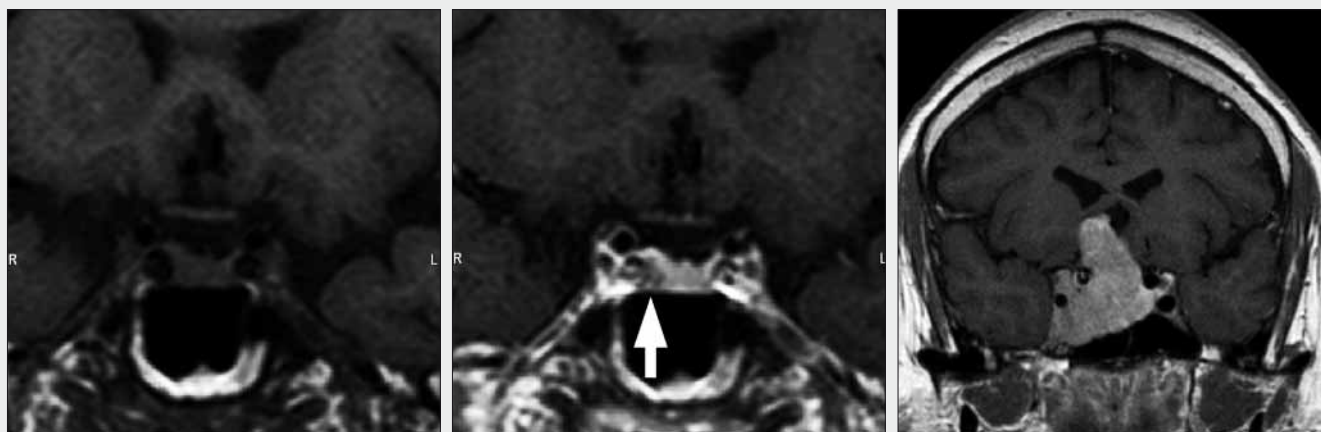
vznikem cefaleje, hormonálních a/nebo zrakových poruch. Na CT lze prokázat v akutní fázi hyperdenzní hemoragii v hypofýze, na MR pak známky akutní ischemie nebo hemoragie s prstenčitou opacifikací po KL. Při kompletní infarzaci tkáně může nález chronicky vyústit do obrazu prázdného sedla (sekundární empty sella).

Při nemožnosti lokalizovat na MR ložiskovou lézi ani stranu, ve které je hormonálně funkční mikroadenom ukryt, je možné provést angiograficky odběr (sampling) hypofyzárních hormonů z kavernózních a dolních petrózních splavů, a stanovit tak alespoň lateralizaci nálezu.

Diferenciální diagnostika je široká a zahrnuje non-neoplastické cysty (cystu Rathkeho výchlípků a cystu pars intermedia: tyto se po KL neopacifikují), kraniofaryngeom, pituitární hyperplazii, meningeom diaphragma nebo tuberculum sellae (většinou lze dobře diferencovat vlastní tkáň hypofýzy od meningeomu), metastázu a lymfocytární hypofyzitidu. Velmi důležité je odlišit aneuryzma kavernózního úseku vnitřní karotidy, které by při chybně indikované operaci mohlo mít fatální důsledky: Aneuryzma mívá ve stěně kalcifikace, bývá excentricky uloženo a hypofýzu od něj lze oddělit, obsahuje signál tekoucí krve (což lze potvrdit CTA nebo MRA), příp. vrstevnatý trombus; na MR z lumina aneuryzmatu vycházejí pulzační artefakty způsobené pulzatilním tokem.

PITUITÁRNÍ HYPERPLAZIE

Jedná se buď o patologické zvětšení hypofýzy v důsledku abnormální hormonální stimulace (typicky jako výraz selhání



▲ Obr. 4

▲ Obr. 5

Obr. 4. ACTH produkující mikroadenom hypofýzy velikosti 4 mm, na nativním T1 obrazu nediferencovatelný (vlevo: pouze mírná deviace infundibula doleva), dobře patrný pouze při dynamickém kontrastním skenu (vpravo: šipka)

Fig. 4. ACTH secreting pituitary 4 mm microadenoma, not directly visible on unenhanced T1 weighted image (left: only mild deviation of pituitary stalk to the left), well appreciated only on dynamic contrast scan (right: arrow)

Obr. 5. Postkontrastní T1 vážený MR obraz prokazuje významnou supraselární propagaci makroadenomou hypofýzy, dále kompletní infiltraci kavernózního sinu vpravo a pravděpodobnou počínající infiltraci vlevo.

Fig. 5. Contrast enhanced T1 weighted MR image shows significant suprasellar extension of pituitary macroadenoma, complete invasion of the cavernous sinus on the right and suspicious early invasion on the left.

cilového endokrinního orgánu: štítné žlázy, nadledvin, gonád apod., případně jako projev neuroendokrinního tumoru), nebo o fyziologické zvětšení objemu hypofýzy v důsledku zvýšené hormonální aktivity (puberta, těhotenství, laktace).

Horní okraj hypofýzy je za normálních okolností konkávní nebo rovný. U mužů se za normální kraniokaudální rozměr hypofýzy považuje 8 mm, u mladých žen až 10 mm, v těhotenství a laktaci 12 mm. Je důležité vědět, že zvětšení kraniokaudálního rozměru hypofýzy a její kranialně konvexní ohraničení fyziologicky vzniká také v případech kongenitálně latero-laterálně úzkého tureckého sedla. Tato anatomická varianta běžně vídaná např. u paramediálně probíhajících vnitřních karotid (tzv. kissing carotids) logicky kompenzuje malý pravolevý rozměr hypofýzy zvětšením rozměru kraniokaudálního a kranialně konvexním vyklenutím hypofýzy, což neznamena v takovém případě žádný patologický jev. Nález je na CT a především MR snadno identifikovatelný.

Pituitární hyperplazie se projevuje zvětšením objemu hypofýzy, jejíž kranialní okraj se stává konvexním. Její CT denzita ani MR signál není alterován, po aplikaci KL se, stejně jako normální hypofýza, homogenně opacifikuje.

Diferenciálně diagnosticky je žádoucí odlišit patologické zvětšení hypofýzy: adenom (vč. apoplektického), lymfocytární hypofyzitidu, metastázu.

CYSTA RATHKEHO VÝCHLIPKY

Jedná se o intraselárně nebo supraselárně se vyskytující non-neoplastickou středočarovou cystu pocházející z ektodermálních zbytků Rathkeho pouzdra. Bývá poměrně často náhodným, asymptomatickým nálezem. Klinicky se cysty > 5 mm mohou projevovat bolestmi hlavy, při intraselární lokalizaci pituitární dysfunkcí nebo při supraselární lokalizaci poruchami vizu.

Na CT nacházíme většinou hypodenzní, ostře ohraničenou cystu, uloženou mezi adenohypofýzou a lobus intermedius, bez opacifikace po podání kontrastní látky (KL). V 15 % případů nalezneme ve stěně cysty tenké kalcifikace.

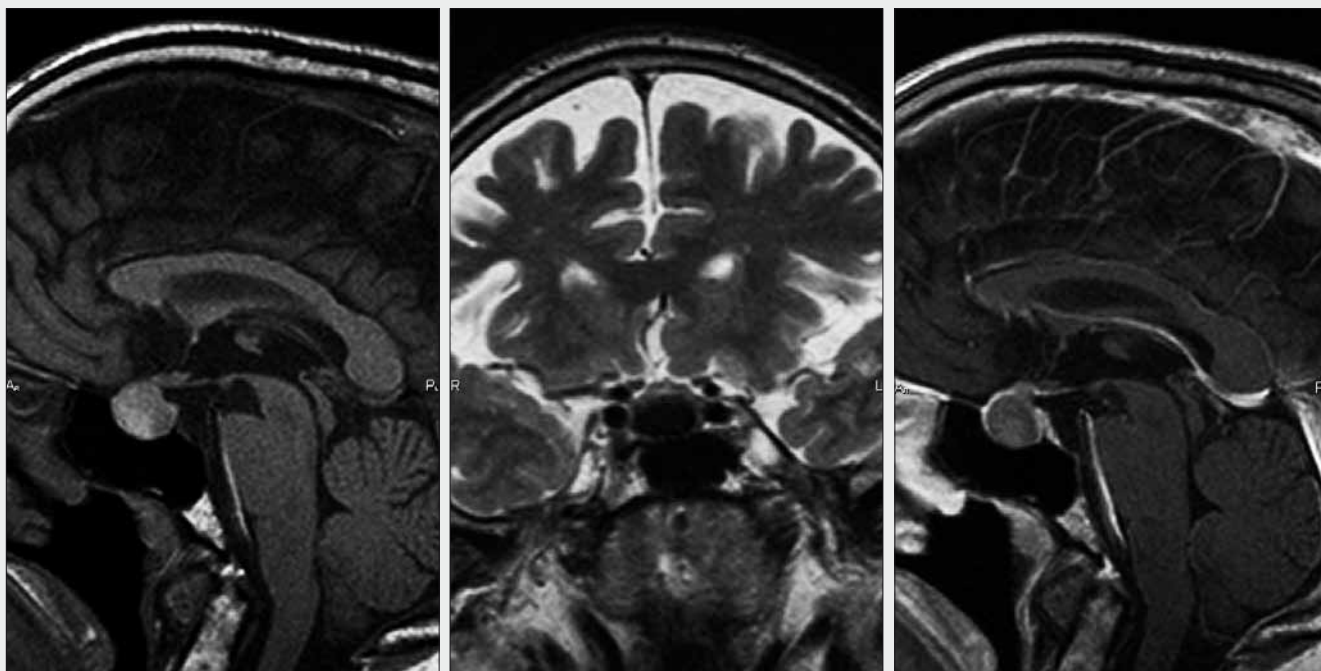
Na MR je její signálová charakteristika široká, což souvisí s interindividuálně značně rozdílným obsahem cyst (čistě serózním až značně zahuštěným), především pak se značně variujícím obsahem bílkoviny a degradačních produktů krvácení. MR signál tedy variuje od čistě cystického (T1 hypointenzní a T2 výrazně hyperintenzní) až po opak, tj. T1 hyperintenzní a T2 hypointenzní (obr. 6). Asi u 75 % cyst Rathkeho výchlípků lze nalézt neopacifikující se drobný intracystický T2 hypointenzní uzel. Tento nález je pro cystu Rathkeho výchlípků téměř patognostický.

Diferenciální diagnostika je poměrně široká, důležitá je absence syčení cysty Rathkeho výchlípků po KL. Mezi další nesyťící se cystické léze řadíme cystu pars intermedia, koloidní cystu, epidermoidní/dermoidní a arachnoidální cystu. Z opacifikujících se cystických lézí sem řadíme kraniofaryngeom a cystické adenomy hypofýzy.

KRANIOFARYNGEOM

Kraniofaryngeom je benigní epiteliální dysontogenetický tumor, který je derivátem epitelu Rathkeho výchlípků. Jde o nejčastější non-gliální intrakraniální tumor dětského věku, který tvoří až 9 % všech intrakraniálních dětských nádorů. Asi ¾ se vyskytují supraselárně, zbytek intraselárně. Histologicky lze rozlišit dva subtypy, a to adamantinózní kraniofaryngeom s výskytem nejčastěji mezi 5. a 15. rokem věku a papilární kraniofaryngeom vyskytující se nejčastěji po 50. roce věku.

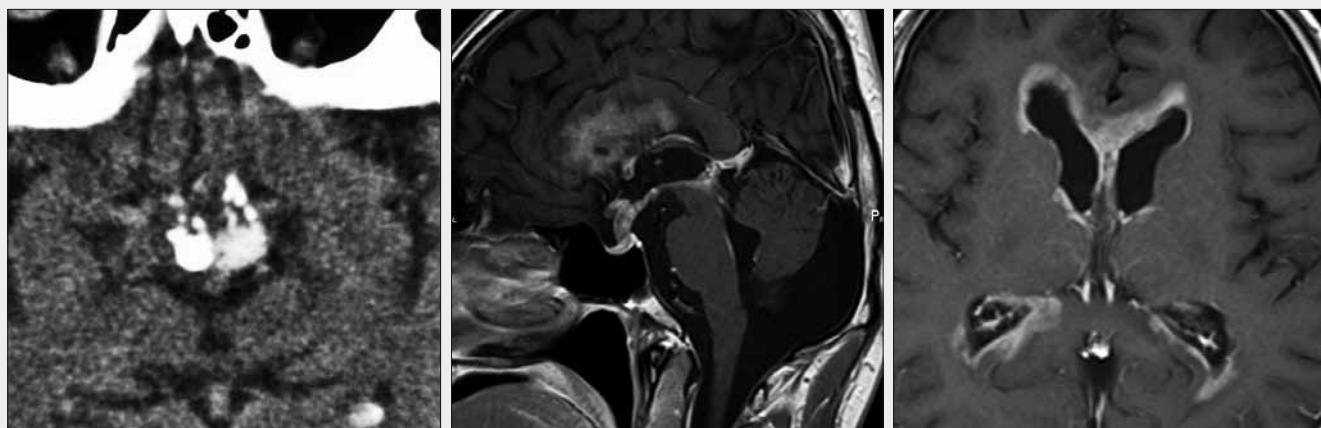
Adamantinózní (dětský) subtyp je typicky složen ze solidních a cystických porcí a ve více než 90 % obsahuje kalcifikace, zřetelně lépe diagnostikovatelné na skiagrafi a především na CT (obr. 7) než na MR. Objemné tumory mohou vykazovat rozšíření tu-



▲ Obr. 6

Obr. 6. Intraselární cysta Rathkeho výchlípků s mírnou supraselární propagací a vysokým obsahem bílkoviny: nativně T1 hyperintenzní (vlevo), T2 výrazně hypointenzní (uprostřed), bez opacifikace po podání KL (vpravo)

Fig. 6. Intrasellar Rathke cleft cyst with mild suprasellar extension and protein rich content: T1 hyperintense (left), markedly T2 hypointense (middle), with no enhancement following contrast agent administration (right)



▲ Obr. 7

▲ Obr. 8

Obr. 7. Mnohočetné kalcifikace v kraniofaryngiomu vyplňujícím bazální cisterny v CT obrazu

Fig. 7. Multiple calcifications in a craniopharyngioma located in the basal cisterns on a CT image

Obr. 8. Germinom supraselární krajiny (vlevo) s mnohočetnými subependymálními metastázami (vpravo) na T1 vážených postkontrastních obrazech

Fig. 8. Suprasellar germinoma (left) with numerous subependymal metastases (right) on T1 weighted contrast enhanced images

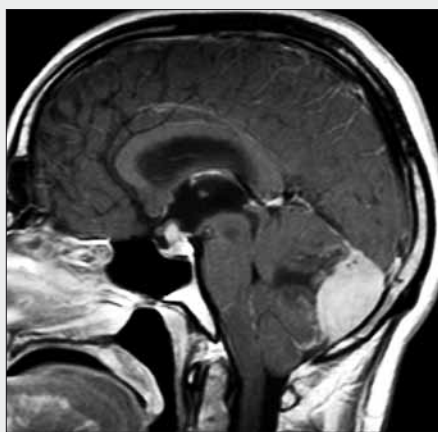
reckého sedla a erozi jeho opěradla. Cystické porce mají na MR velmi rozdílnou charakteristiku, což závisí na obsahu bílkovin a degradačních produktů hemoglobinu – běžná je proto nativní T1 hyperintenzita. Papilární typ dospělých je naopak dominantně solidní, cysty ani kalcifikace u něj nejsou běžné. Sycení solidních porcí a stěny cyst kraniofaryngomů po aplikaci KL je typické.

Při nejednoznačném nálezů cysticko-solidní expanze v této oblasti na MR se doporučuje doplnit o CT vyšetření, které, pokud prokáže kalcifikace, výrazně podpoří diagnózu adamantinózního kraniofaryngiomu. Do diferenciální diagnostiky

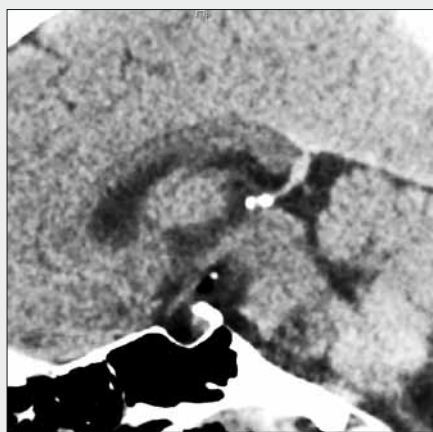
patří: cysty Rathkeho výchlípků (neopacifikují se), adenomy hypofýzy (u dětí vzácné), astrocytomy zrakové dráhy a hypothalamu (vzácně kalcifikují), epidermoidy/dermoidy (neopacifikují se), případně trombozovaná aneuryzmata.

PITUICYTOM

Vzácný benigní tumor dospělého věku vycházející z pituicytů, specializovaných buněk infundibula a neurohypofýzy, což



▲ Obr. 9



▲ Obr. 10

Obr. 9. Postkontrastní T1 vážený MR obraz zachycuje metastázu v oblasti infundibula hypofýzy z primárního tumoru, kterým je meduloblastom mozečkového vermis.

Fig. 9. Contrast enhanced T1 weighted MR image showing an infundibular metastasis from a primary source, i.e. cerebellar vermis medulloblastoma.

Obr. 10. Subhypothalamic lipom s drobnou kalcifikací a typickými densitami tuku na sagitálně reformátovaném MDCT obrazu

Fig. 10. Subhypothalamic lipoma with a tiny calcification and typical fat densities on a sagittally reformatted MDCT image

definuje i jeho lokalizaci (infundibulární, tj. supraselární, je častější). Může se projevovat hormonálními poruchami, případně poruchami vize.

Na MR většinou chybí typický nativně T1 hyperintenzní signál neurohypofýzy. Na CT a MR se tato infundibulární/intraselární expanze po aplikaci KL homogenně opacifikuje.

V diferenciální diagnóze je žádoucí odlišit adenom hypofýzy nebo její hyperplazii, lymfocytární hypofýzitu, metastázu nebo germinom.

GERMINOM

Germinom (dysgerminom) má některé společné rysy s germinálními nádory gonád. Jde o maligní tumor s velmi vysokou schopností metastazovat mozkomíšním mokem, na druhou stranu patří mezi relativně pomalu rostoucí tumory, jehož vysoká senzitivita k radio- i chemoterapii umožňuje 5leté přežití u více než 90 % nemocných. Jde o tumor dětského a mladého dospělého věku, 90 % pacientů je mladších 20 let. Primární oblast jeho výskytu je centrována do střední čáry na oblast III. komory: v pineální krajině je až 60 % všech germinomů, supraselární oblast je druhou nejčastěji postiženou lokalitou (35 %). Pineální germinomy se projevují parézou pohledu vzhůru a hydrocefalem, supraselární tumory pak charakterizují poruchy vize, diabetes insipidus a hypothalamo-hypofýzární dysfunkce (pubertas praecox, malý vzrůst apod.).

Na CT bývá germinom mírně hyperdenzní vůči šedé hmotě, na T2 vážených MR obrazech izointenzní až mírně hyperintenzní. V nálezů nativně dominuje tedy spíše obliterace subarachnoidálních prostorů než výrazná signálová alterace. Kalcifikace jsou vzácné. Po podání KL se germinomy výrazně sytí, aplikace KL je nezbytná k průkazu iniciálních stadií implantačních metastáz diseminovaných mozkomíšním mokem, a to prakticky kamkoliv na povrch mozku a mozkových komor (obr. 8). Podání KL je rovněž nutné k posouzení případné invaze přilehlé mozkové tkáně. Větší tumory mohou mít cystickou, nekrotickou nebo hemoragickou složku.

Do diferenciální diagnostiky lze zařadit hamartom tuber cinereum (nesytí se po KL), gliom chiazmatu nebo hypothalamu, pituicytom nebo metastázu (obr. 9). Do hypothalamo-hypofýzární oblasti častěji metastazují primární intraaxiální tumory CNS jako meduloblastom, glioblastom, germinom.

Primární tumory uložené mimo CNS mohou kromě toho metastazovat běžně i do vlastní báze střední jámy lební. Kostní metastázy v sellární oblasti nejčastěji nacházíme u karcinomů prsu, plic, prostaty, eventuálně štítné žlázy. Obdobné nálezy mohou generovat i kraniální projevy systémových onemocnění, jako lymfom nebo mnohočetný myelom.

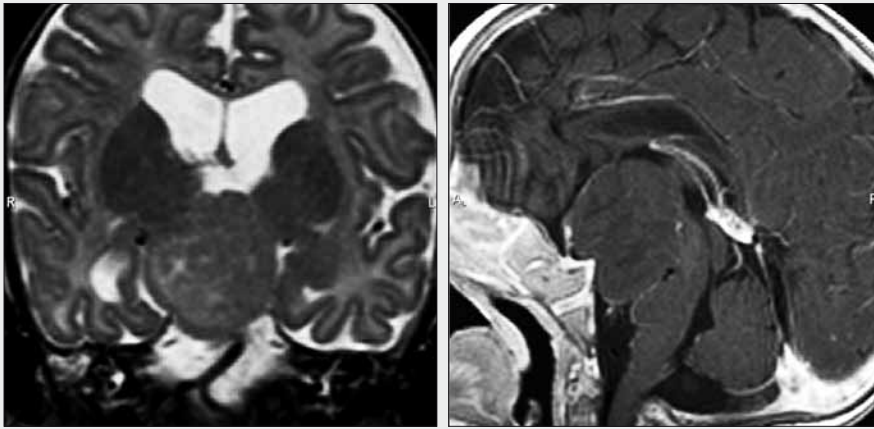
EPIDERMIOID, DERMIOID

Jedná se o ektodermální inkluzní cysty různé velikosti. Epidermoid (cholesteatom) je ohraničen vrstvou skvamózního epitelu, který v centru akumuluje cholesterolové krystaly a keratinózní drť. Dermoid má komplexnější stavbu, obsahuje fibrózní pouzdro, uvnitř kterého se hromadí rohovějící epitel, dermální deriváty jako potní a mazové žlázy a jejich produkty, deskvamovaný keratin, kalcifikace a buněčná drť. Pokud dermoidy rupturují, lze vidět v subarachnoidálních prostorech kapénky tukové denzity/intenzity, které mohou způsobit chemickou meningitidu. Asi 15 % epidermoidů se vyskytuje v oblasti tureckého sedla (nejčastější lokalitou epidermoidů jsou mostomozečkové kouty). Výskyt dermoidů je minimálně 4krát méně častý a pro dermoidy je selární a paraselární oblast nejčastější intrakraniální lokalitou. Dermoidy se vyskytují ve střední čáře daleko častěji než epidermoidy.

Na CT i MR mají epidermoidy signál velmi podobný mozkomíšnímu moku a mohou připomínat arachnoidální cystu. Asi 20 % z nich obsahuje kalcifikace. Suverénní diagnostickou modalitou jsou difuzně vážené obrazy magnetické rezonance, které vykazují (na rozdíl od arachnoidální cysty) výrazně restrihovanou difuzi.

Dermoid obsahuje signál tuku, ale i jiných komponent jako kožních žláz, vlasových folikulů, chlupů, kalcifikací, základů zubů apod., z čehož vyplývá jeho výrazně heterogenní struktura, vždy s přítomnou charakteristickou tukovou komponentou, dobře prokazatelnou na CT i MR, kde lze rovněž velmi snadno prokázat rupturu dermoidu a přítomnost tukových kapének v subarachnoidálních prostorech.

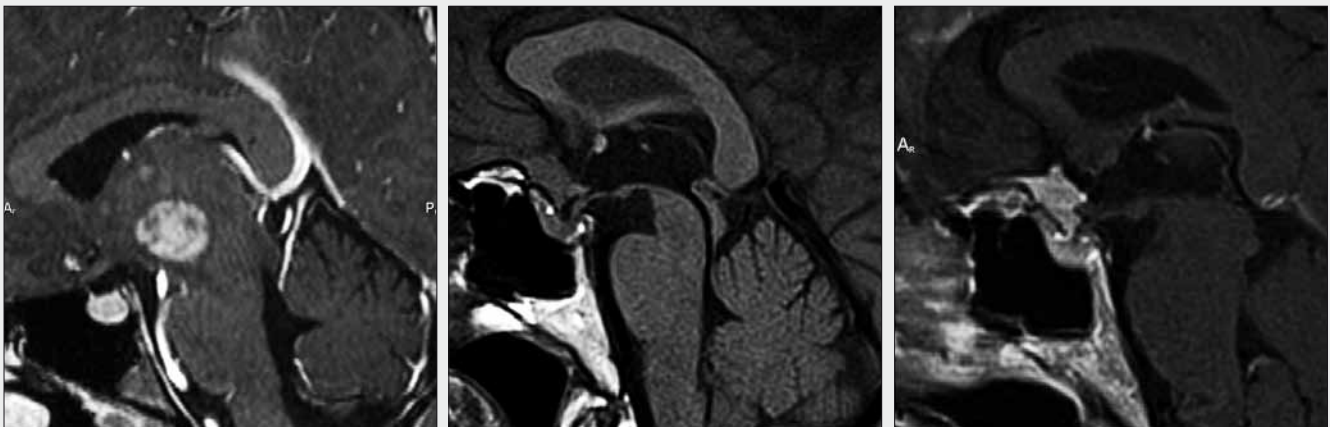
V diferenciální diagnóze lze uvést kraniofaryngeom, teratom, lipom, v případě epidermoidu také arachnoidální cystu.



◀ Obr. 11

Obr. 11. Objemný 35mm hamartom tuber cinereum propagující se do supraselárních cisteren u půlročního děvčátka s příznaky pubertas praecox. Hamartom je téměř T2 izointenzní (vlevo) a nesytí se po podání kontrastní látky (vpravo). Nález se sleduje přes 5 let a nevykazuje progresi.

Fig. 11. Large 35mm tuber cinereum hamartoma with extension into suprasellar cisterns in a six month old girl with pubertas praecox. The hamartoma is nearly T2 isointense (left) and shows no contrast enhancement (right). The finding has been followed up for more than five years and shows no progression.



▲ Obr. 12

▲ Obr. 13

Obr. 12. Piloidní astrocytom thalamu, hypothalamu a mesencefala, s parciální opacifikací po podání kontrastní látky na T1 váženém MR obrazu u nemocného s neurofibromatózou I

Fig. 12. Pilocytic astrocytoma of thalamus, hypothalamus, and midbrain, with partial contrast enhancement on T1 weighted MR image in a patient with neurofibromatosis I

Obr. 13. Meningeom tuberculi sellae, který shora přerůstá do tureckého sedla, na nativním (vlevo) a postkontrastním T1 váženém obrazu (vpravo)
Obr. 13. Meningeoma of tuberculum sellae extending into sella turcica on unenhanced (left) and contrast enhanced T1 weighted images (right)

LIPOM

Intrakraniální lipom není v pravém smyslu slova nádorem, nýbrž kongenitálním lipomatózním hamartomem obsahujícím vyzrálé tukové pojivo. Nejčastěji se vyskytuje středočárově, a to v interhemisferické rýze v okolí corpus callosum (které vykazuje často známky dysgeneze). Necelých 20 % intrakraniálních lipomů se nachází v supraselární krajině.

Lipom se na CT projevuje charakteristickou densitou tuku (–50 až –100 HU) a může obsahovat kalcifikace (obr. 10). Na MR rovněž vykazuje charakteristický, s podkožním tukem izointenzní signál na T1 i T2 obrazech, při aplikaci technik potlačujících signál tuku lipom ztrácí MR signál. Po podání KL se nesytí.

Od lipomu je nutné odlišit dermoid a teratom (mají vždy heterogenní strukturu, i když tuková komponenta je v nich běžná, při jejich ruptuře jsou tukové kapénky patrné i jinde v subarachnoidálních prostorech).

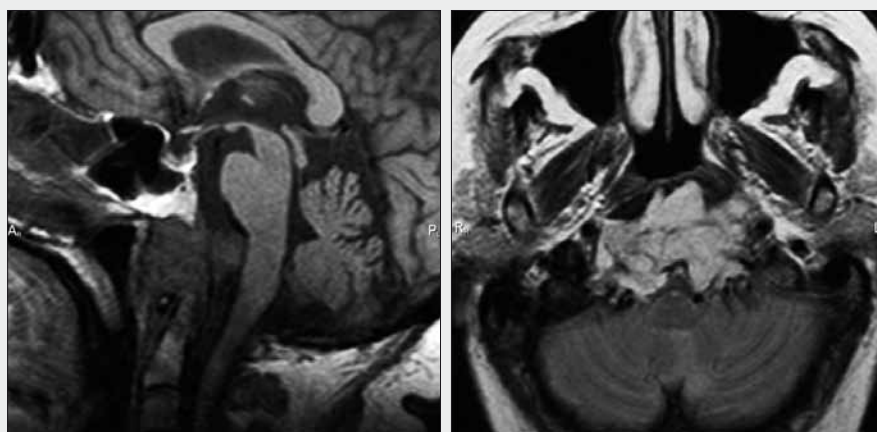
HAMARTOM TUBER CINEREUM

Hamartom tuber cinereum je diencefalický hamartom vyskytující se buď přímo v hypothalamu, nebo se jako stopkatá léze propaguje do supraselárních cisteren (mezi infundibulum hypofýzy a corpora mammilaria). Tato heterotopie šedé hmoty se klinicky projevuje nejčastěji nástupem pubertas praecox již v raném dětském věku a/nebo záchvaty gelastické epilepsie projevujícími se atakami neodůvodněného smíchu.

Hamartomy tuber cinereum se na CT projevují přítomností solidní, s mozkem izodenzní expanze v typické lokalitě. Po aplikaci KL se hamartomy nesytí.

Na MR se hamartom projevuje jako téměř T1 a T2 izointenzní, solidní, neopacifikující se léze v typické lokalitě u mladého jedince s typickou klinickou prezentací (obr. 11). Pokud je v hamartomu akcentovaná fibrilární glióza, může být oproti šedé hmotě T2 hyperintenzní.

Diferenciálně diagnosticky lze uvažovat o chiazmatickém nebo hypothalamickém astrocytomu, germinomu, histiocytóze z Langerhansových buněk, vzácně lipomu, dermoidu nebo kraniofaryngeomu.



◀ Obr. 14

Obr. 14. Chordom klivu s propagací do epifaryngu a zadní jámy lební na T1 (vlevo) a T2 (vpravo) vážených obrazech
 Fig. 14. Chordoma of the clivus with epipharyngeal and posterior fossa extension on T1 (left) and T2 (right) weighted images

GLIOM CHIAZMATU A HYPOTHALAMU

Chiazmatické a hypothalamické gliomy jsou reprezentovány nejčastěji nízkostupňovými astrocytárními tumory, konkrétně piloidními astrocytomy. Až jedna třetina nemocných s astrocytomech zrakové dráhy (především s bilaterálním postižením) má neurofibromatózu I. Jde o typické tumory mladého věku. Více než 80 % nemocných je mladších 20 let, incidence vrcholí mezi 5. a 15. rokem života. Agresivnější variantu představuje pilomyxoidní astrocytom vyskytující se u dětí předškolního věku.

Ačkoliv se jedná o tumory biologicky velmi málo agresivní, je sytá, často nehomogenní opacifikace po podání KL běžná (obr. 12). Piloidní astrocytomy mohou obsahovat vyzrálé nádorové cysty, které se po KL nesytí. MR je schopná podstatně přesněji definovat, zda tumor vychází z hypothalamu nebo zrakové dráhy. Právě plošné šíření podél zrakových nervů/traktů je pro optochiazmatické gliomy charakteristické. Na rozdíl např. od kraniofaryngeomů se u nich cysty s vysokým obsahem bílkoviny (T1 hyperintenzní, T2 hypointenzní) nevyskytují. Kalcifikace jsou přítomny u méně než 20 % případů.

Diferenciálně diagnosticky lze uvažovat o hamartomu tuber cinereum (neopacifikuje se), kraniofaryngeomu (obsahuje bílkovinou bohaté cysty), germinomu (vazba na infundibulum), vzácně adenomu hypofýzy, ependymomu III. komory, metastáze nebo granulomu.

MENINGEOM

Meningeom je nejčastějším primárním intrakraniálním tumorem dospělých (15–20 %, častější výskyt u žen). Téměř vždy se jedná o pomalu rostoucí benigní extraaxiální expanzi. Méně než 10 % meningeomů se vyskytuje v selární oblasti, kde mohou působit endokrinní a zrakové obtíže, v případě invaze kavernózního sinu poruchy III.–VI. hlavového nervu. Na MR je lze většinou dobře oddělit od normální tkáně hypofýzy, na kterou naléhají z oblasti diaphragma sellae, tuberculum sellae, planum sphenoidale nebo paraselárně z oblasti malého křídla klínové kosti. Vyskytují-li se mnohočetně, jedná se buď o tzv. meningeomatózu, nebo o součást neurofibromatózy II.

Na CT i MR se jedná o tumor typicky široce nasedající na duru, s homogenní opacifikací po KL včetně přilehlé ztluš-

těle dury, tzv. „dural tail sign“ (obr. 13). Nekrózy, cysty, hemoragie a kalcifikace nejdeme u méně než čtvrtiny z nich. Nativně je meningeom na MR typicky obdobné T1 i T2 signálové charakteristiky jako mozková kůra, na CT je izodenzní nebo hyperdenní. Sytá kalcifikované meningeomy jsou většinou biologicky němé, bez růstového potenciálu. V kosti přilehlé k meningeomu se občas vyskytne výrazná hyperostóza, kterou identifikuje nejlépe CT vyšetření. Takový nález je vždy suspektní z mikroinvaze tumoru do přilehlé kosti a zvyšuje riziko lokální recidivy při nemožnosti odstranit postiženou kost v celém rozsahu. Při nálezů zbytnění kosti v oblasti báze lební je pak diferenciálně diagnosticky nutné myslet také na možnost fibrózní dysplazie nebo Pagetovu chorobu.

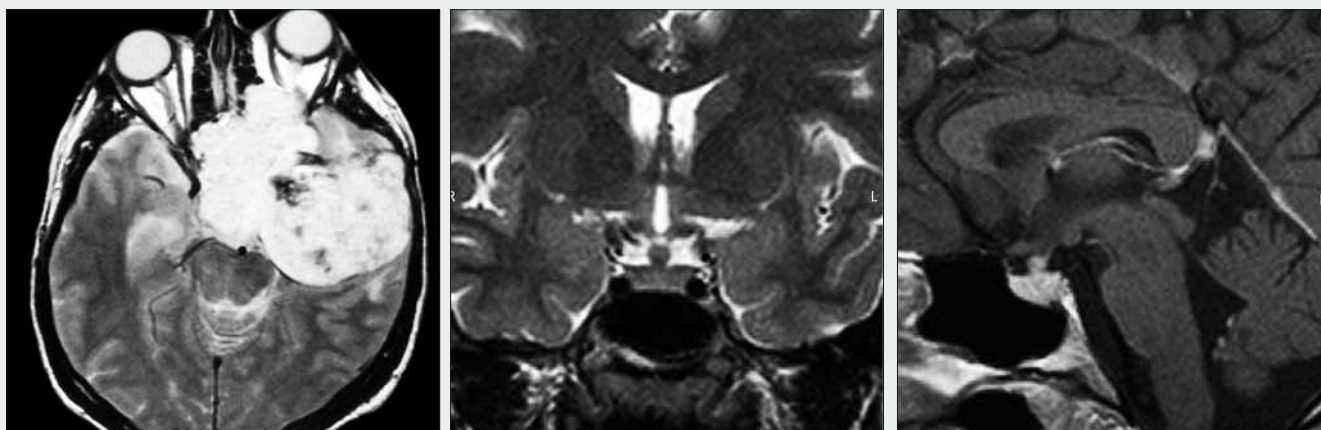
Mezi diferenciální diagnózy dále patří durální granulomy (sarkoidóza, TBC), durální metastázy, adenomy hypofýzy, idiopatická hypertrofická pachymeningitida nebo extramedulární hematopoéza.

SCHWANNOM

Schwannom (neurinom) je benigním extraaxiálním tumorem vycházejícím ze Schwannových buněk hlavových nervů, nejčastěji z osmého hlavového nervu – nervus statoacusticus (90 %). Druhým nejčastěji postiženým hlavovým nervem je nervus trigeminus (5 %). Paraselární oblasti mohou být postiženy schwannomy III., IV., V. (nejčastěji) a VI. hlavového nervu. Výjimečně se mohou vyskytovat i intracerebrálně – hemisferálně (cca 1 %).

Schwannomy bývají na CT izodenní s mozkem, na MR bývají jednoznačně T2 hyperintenzní vůči mozkové tkáni. Cystická přeměna je poměrně běžná, naopak kalcifikace jsou vzácné. Sytá opacifikace po podání KL je pravidlem. Paraselární schwannomy III.–VI. hlavového nervu bývají protáhlého tvaru, způsobeného šířením podél postiženého nervu z kavernózního sinu do orbity, infratemporálně nebo do zadní jámy lební, příp. i do mozkového kmene. Na CT lze dobře hodnotit benigní usuraci struktur báze lební.

Mezi diferenciální diagnózy řadíme meningeomy nebo adenomy hypofýzy se šířením do kavernózních sinů, metastázy, teoreticky i syndrom Tolosa-Hunt.



▲ Obr. 15

▲ Obr. 16

Obr. 15. Rozsáhlý nález myxochondrosarkomu báze lebni, který postihuje selární a paraselární oblast, střední a zadní jámu lebni, paranazální dutiny a levou očníci na T2 váženém MR obrazu. Levá vnitřní karotida je uzavřena.

Fig. 15. Extensive myxochondrosarcoma of the skull base, involving sellar and suprasellar areas, middle and posterior fossa, paranasal sinuses, and left orbit on T2 weighted MR image. Left internal carotid is occluded.

Obr. 16. Lymfocytární hypofyzitida u mladé ženy po porodu se zřetelným zbytněním infundibula na T2 váženém obrazu (vlevo) a opacifikací po podání KL (vpravo)

Fig. 16. Lymphocytic hypophysitis in a young post partum female with thickened infundibulum on T2 weighted image (left) and contrast enhancement (right)

CHORDOM

Chordom vzniká z pozůstatků notochordy, a vyskytuje se tedy v okolí střední čáry v původním průběhu notochordy: 40 % v oblasti klivu a infraselárně, 50 % v křížové kosti a 10 % v páteři. K oblastem kraniálního výskytu patří: klivus, sfenokcipitální synchondróza, okciput, infraselární a paraselární oblasti a vzácně paranazální dutiny. Ačkoliv se jedná o benigní tumor, má tendenci k lokálně agresivnímu růstu a častým recidivám (radikální chirurgická resekce nebývá možná).

CT a MR se v diagnostice chordomu ideálním způsobem doplňují. CT prokáže destrukci báze lebni měkkotkáňovou masou, cca v 50 % obsahující kalcifikace. MR pak dobře zobrazí měkkotkáňovou složku, která bývá T2 zřetelně hyperintenzní (obr. 14). Chordomy se dobře opacifikují po podání KL. Chordomy mohou růst výrazně excentricky, např. směrem do zadní jámy lebni. Každá středočárová expanze v této oblasti, která vykazuje i velmi diskrétní kontinuitu s klivem (měkkotkáňová stopka nebo drobná eroze kosti), je suspektní z chordomu.

Diferenciální diagnóza v této oblasti je široká a zahrnuje: meningeom, chondrom/chondrosarkom (obr. 15), obrovskobuněčný nádor, karcinom vedlejších nosních dutin, schwannom, chemodektom, adenom hypofýzy nebo metastázu.

LYMFOCYTÁRNÍ HYPOFYZITIDA

Je idiopatickým zánětem adenohypofýzy a infundibula, které jsou patologicky zbytnělé. Postihuje nejčastěji ženy v těhotenství a po porodu. Projevuje se bolestmi hlavy, multihormonálním deficitem, případně poruchami zraku. Neléčená může vést dokonce ke smrti v důsledku těžkého panhypopituitarismu.

Sytá a homogenní opacifikace zbytnělé hypofýzy a infundibula na CT i MR je pravidlem (obr. 16). Může být přidružena i opacifikace přilehlé dury nebo sliznice klínové dutiny.

Mezi diferenciální diagnózy řadíme pituitární hyperplazii, makroadenomy hypofýzy, metastázy, sarkoidózu a jiné granulomatózní procesy, jako jsou Wegenerova granulomatóza nebo histiocytóza z Langerhansových buněk (obr. 17).

SYNDROM TOLOSA-HUNT

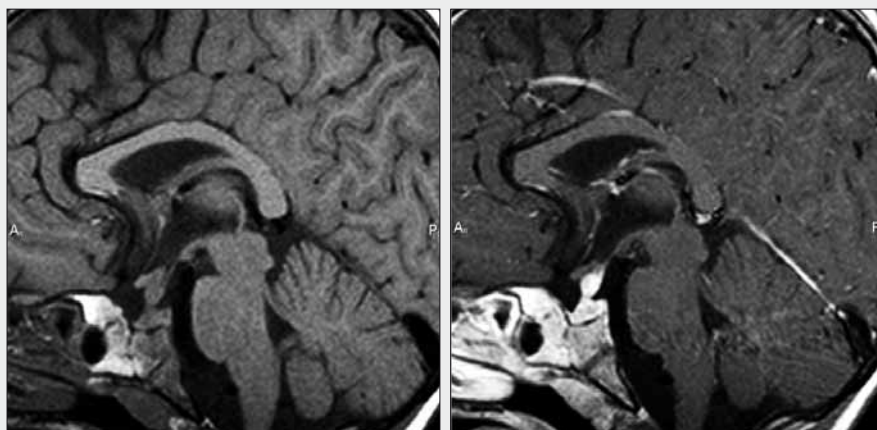
Jedná se o idiopatické zánětlivé onemocnění kavernózního sinu, projevující se klinicky výraznou retroorbitální bolestivostí a poruchou hlavových nervů n. III.–VI. Anamnéza bývá krátká, v řádu dnů či maximálně několika týdnů, občas se spontánním ústupem nebo naopak recidivou a s promptní terapeutickou odpovědí na kortikoidy. Komplikací může být trombóza horní oftalmické žíly nebo kavernózního sinu.

Grafický nález je obecně podobný nálezů orbitálního pseudotumoru, centrovaného ovšem na oblast kavernózního splavu a hrotu očníce. K zobrazení zánětlivé infiltrace v oblasti kavernózního sinu, báze střední jámy lebni nebo hrotu orbity se nejlépe hodí kontrastní MR vyšetření se saturací signálu tuku (obr. 18).

Diferenciální diagnózu tvoří meningeom, lymfom, metastáza, sarkoidóza a některé atypické infekce, jako aktinomykóza nebo aspergilóza (obr. 19).

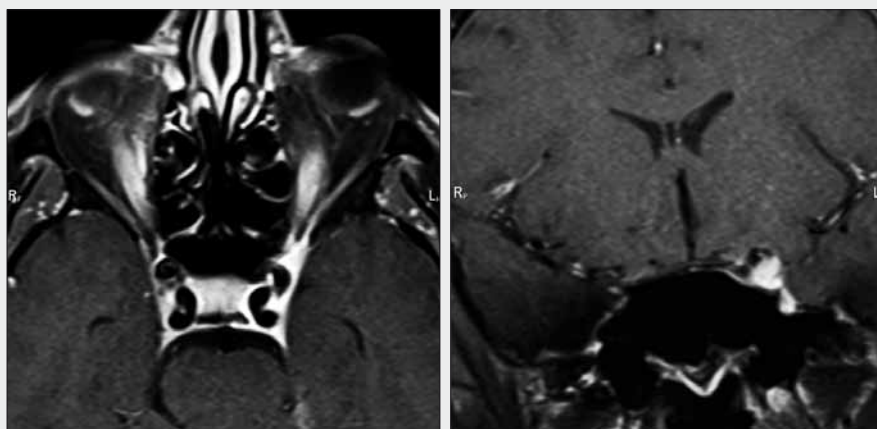
ZÁVĚR

Diferenciální diagnostika onemocnění v selární oblasti může být obtížná a široká, na druhou stranu se zde vyskytuje i množství charakteristických až patognostických nálezů. Tento souhrnný článek nemůže rozsahem poskytnout vyčerpávající přehled o dané problematice. Pro podrobnější informace proto čtenáře odkazujeme na uvedený přehled literatury (1–8) k tomuto tématu.



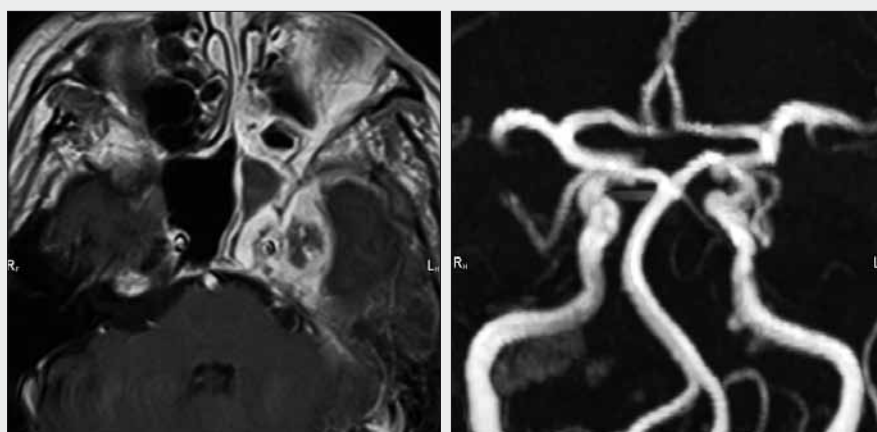
◀ Obr. 17

Obr. 17. Histiocytóza z Langerhansových buněk postihující infundibulum hypofýzy na nativním (vlevo) a postkontrastním (vpravo) T1 váženém obrazu
 Fig. 17. Langerhans cell histiocytosis involving pituitary stalk on unenhanced (left) and contrast enhanced (right) T1 weighted image



◀ Obr. 18

Obr. 18. Syndrom Tolosa-Hunt projevující se zvýšenou opacifikací a prosáknutím levého kavernózního sinu a hrotu orbity na postkontrastních T1 vážených obrazech se saturací signálu tuku. Nález po kortikoidech zregredoval.
 Fig. 18. Tolosa-Hunt syndrome with increased enhancement and involvement of the left cavernous sinus and orbital apex on contrast enhanced T1 weighted images with spectral fat saturation. The findings completely regressed after steroid treatment.



◀ Obr. 19

Obr. 19. Aspergilom vycházející z levé klínové dutiny se sekundární invazí kavernózního sinu a střední jámy lební na postkontrastním T1 váženém MR obrazu (vlevo). 3D TOF MR angiografie prokazuje přítomnost dvou malých pseudoaneurysmat lacerózního segmentu levé vnitřní karotidy v důsledku zánětlivé infiltrace oblasti hrotu pyramid (vpravo).
 Fig. 19. Aspergiloma arising from the left sphenoid sinus with secondary cavernous sinus and middle cranial fossa extension on a contrast enhanced T1 weighted MR image (left). 3D TOF MR angiography shows presence of two small pseudoaneurysms of the left lacerous ICA segment due to inflammatory involvement of the petrous apex (right).

LITERATURA

1. Atlas SW, et al. Magnetic resonance imaging of the brain and spine. Philadelphia: Lippincott, Williams and Wilkins 2002; 1283–1362.
2. Černocho Z, et al. Neuroradiologie. Hradec Králové: Nucleus 2000; 314–360.
3. Edelman RR, Hesselink JR, Zlatkin MB, et al. Clinical Magnetic Resonance Imaging. Philadelphia: Saunders 2006; 1181–1214.
4. Grossman RI, Yousem DM. Neuroradiology. The Requisites. Philadelphia: Mosby 2003; 517–564.
5. Osborn AG, Blaser SI, Salzman KL, et al. Diagnostic Imaging. Brain. Salt Lake City: Amirsys 2006; II-2-1-41.
6. Osborn AG. Diagnostic Neuroradiology. St. Louis: Mosby 1994; 626–670.
7. Osborn AG, Ross JS, Salzman KL, et al. Expert ddx. Brain and spine. Salt Lake City: Amirsys 2009; I-8-1-59.
8. Vymazal J. Magnetická rezonance nervové soustavy. Radiologické a klinické aspekty. I. mozkové nádory. Praha: M-DIAG publishing 2006; 66–82.