

# 中枢神经系统血管外皮细胞瘤 MRI 表现与临床治疗

张军霞<sup>1</sup>, 王颖毅<sup>1</sup>, 王敏<sup>2</sup>, 余静<sup>2</sup>, 陈云祥<sup>1\*</sup>

(<sup>1</sup> 南京医科大学第一附属医院神经外科, <sup>2</sup> 放射科, 江苏 南京 210029)

**[摘要]** 目的:探讨中枢神经系统血管外皮细胞瘤(hemangiopericytoma, HPC)的 MRI 特征表现以及临床治疗方法。方法:收集本院经手术病理确诊的 16 例中枢神经系统血管外皮细胞瘤患者资料,回顾性分析其 MRI 表现、病理特征、临床治疗及预后。结果:16 例肿瘤均位于颅内脑外, MRI 显示肿瘤大多呈分叶状, T1 呈等或稍低信号, T2 呈稍高信号, 肿块内可见囊变坏死及迂曲血管影;肿瘤血供丰富, 增强扫描后明显强化, 多数与静脉窦关系密切, “脑膜尾征”少见。所有病例均行手术治疗, 6 例患者术后行放射治疗。14 例患者随访 3~140 个月, 6 例局部复发, 其中 1 例同时发生远处转移。结论:中枢神经系统血管外皮细胞瘤的 MRI 表现有一定特征性, 有助于提高其术前诊断的准确性。手术切除是 HPC 的最佳治疗方法, 术后辅以放射治疗可改善预后。**[关键词]** 血管外皮细胞瘤; 磁共振成像; 诊断; 治疗

**[中图分类号]** R739.41

**[文献标志码]** B

**[文章编号]** 1007-4368(2016)12-1484-03

**doi:** 10.7655/NYDXBNS20161218

原发于中枢神经系统的血管外皮细胞瘤(hemangiopericytoma, HPC)是一种少见的中枢神经系统肿瘤, 其临床与影像学表现与脑膜瘤十分相似, 具有侵袭性, 易复发和发生远处转移等特点, 术前误诊率极高<sup>[1]</sup>。本研究回顾性分析 16 例 HPC 的 MRI 表现、治疗与预后, 旨在提高对该病的认识和诊断准确性。

## 1 对象和方法

### 1.1 对象

收集 2004 年 4 月—2016 年 1 月在本院经手术病理证实的 16 例血管外皮细胞瘤患者资料, 其中男 9 例, 女 7 例, 年龄 13~63 岁, 平均(47.1 ± 13.2)岁; 临床表现主要以头痛、呕吐等颅高压症状, 以及与颅内受累部位相对应的局灶性症状为主。

### 1.2 方法

#### 1.2.1 MRI 检查方法

采用 SIEMENS 公司 3.0T MAGNETOM Trio 磁共振成像扫描仪, 8 通道头颅正交线圈, 先行横轴位 T1WI、T2WI、液体反转恢复序列(fluid attenuated inversion recovery, FLAIR)、弥散加权成像(diffusion weighted imaging, DWI)后, 予静脉团注对比剂 Gd-DTPA(用量 0.1 mmol/kg, 流速 3 mL/s)行 T1WI 横

轴位、冠状位和矢状位增强扫描。具体扫描参数如下: T1WI: TR 250 ms, TE 2.5 ms; T2WI: TR 6 000 ms, TE 93 ms; FLAIR: TR 8 000 ms, TE 97 ms; DWI: TR 3 300 ms, TE 91 ms, b 值为 0 s/mm<sup>2</sup> 和 1 000 s/mm<sup>2</sup>。扫描层厚均为 5 mm, 层间距 0.5 mm; 矩阵 192 × 192~320 × 256, FOV 220 mm × 220 mm。

#### 1.2.2 手术及病理

本组所有患者在接受 MRI 检查后行肿瘤全切除术, 16 例患者共行手术 20 次, 其中有 1 例在随访过程中因肿瘤颅内复发及腹腔转移各再行 1 次手术, 另有 2 例因颅内复发行二次手术。6 例患者在术后接受放射治疗。1 例患者在术前行数字减影血管造影(DSA)进行血管栓塞。16 例患者手术切除组织均行 HE 染色, 12 例行免疫组化检查。

#### 1.2.3 预后随访

经门诊或电话随访, 随访时长 3~140 个月。

## 2 结果

### 2.1 发生部位

16 例 HPC 均为单发, 4 例位于顶部上矢状窦旁, 4 例位于枕部, 2 例位于颞部, 5 例位于小脑幕, 1 例位于小脑幕下。

### 2.2 MRI 表现

本组 16 例 HPC 均表现为颅内脑外肿块, 大多呈分叶状, 在 T1WI 上肿块内以等信号为主(图 1A), T2WI 上以等及稍高信号为主(图 1B), 肿块内合并

**[基金项目]** 国家自然科学基金(81302185)

\*通信作者(Corresponding author), E-mail: jxzhanganjmu@163.com

囊变坏死则呈长 T1 长 T2 信号,6 例肿块内见迂曲血管影(图 1A),增强扫描后肿块实质部分明显强化(图 1C、D),肿瘤血供丰富,与静脉窦关系密切(图 1D),仅 2 例可见“脑膜尾征”。

### 2.3 手术所见和病理结果

16 例患者共行 20 次手术(19 次颅内手术和 1 次腹腔手术)。术中可见肿瘤有完整包膜,质地较韧,表面呈红色或灰红色,血供极其丰富,多数与静脉窦关系密切。所有 16 例患者颅内肿瘤均全部

完整切除,无手术死亡病例。术后组织送病理,证实均为中枢神经系统 HPC。肿瘤大体表现为鱼肉状,灰到棕红色,质韧,易出血。镜下主要为密集的梭形细胞和卵圆形细胞,无特定排列方式,间质可见“鹿角状”血管(图 1E)。2 例局部见细胞轻度异型,可见较多裂隙状血管。12 例行免疫组化检测,结果显示 12 例患者 CD34、波形蛋白(Vim)均阳性,而 EMA、CK、GFAP 及 S-100 蛋白均阴性,6 例 Bcl-2 阳性。

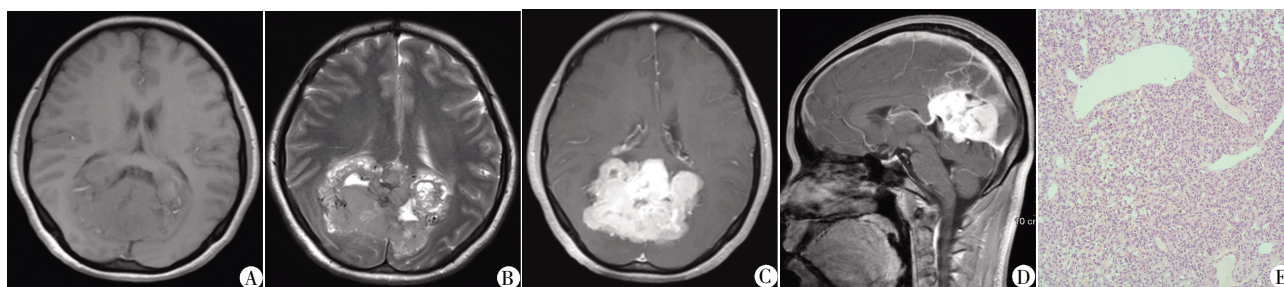


图 1 HPC 的 MRI 平扫、增强图像及病理图片  
A:T1WI 示肿瘤位于小脑幕上,边缘呈明显分叶状,以等信号为主,高信号的条状影为血管;B:T2WI 上呈混杂信号,高信号为坏死囊变,低信号为出血;C、D:增强扫描后肿瘤明显强化,可见多发血管影进入肿块内,肿瘤与静脉窦关系密切;E:镜下可见瘤细胞呈卵圆形,间质可见“鹿角状”血管(HE,×200)。

图 1 HPC 的 MRI 平扫、增强图像及病理图片

### 2.4 随访预后

16 例患者术后症状好转,出院。2 例患者失访,余 14 例随访患者中有 6 例患者复发,总复发率 42.8%,5 年复发率 28.6%。第 1 次复发时间为首次手术后 4~92 个月。其中有 1 例患者术后 92 个月发现颅内局部肿瘤复发,再次手术,30 个月后再次发现腹腔转移,行手术切除后目前存活。14 例随访患者中死亡 2 例。

## 3 讨论

中枢神经系统 HPC,临床上较罕见,以往曾被认为是脑膜瘤的一种亚型。目前多认为 HPC 起源于毛细血管上的 Zimmerman 外皮细胞,这与脑膜瘤起源于蛛网膜帽细胞不同。1993 年版及 2007 年版的 WHO 中枢神经系统肿瘤分类将其归于脑膜间质-非脑膜上皮细胞肿瘤,分为低度恶性血管外皮细胞瘤(WHO II 级)和间变型血管外皮细胞瘤(WHO III 级)。

中枢神经系统 HPC 发病年龄多在 38~45 岁,男性略多于女性。临床上最常见的症状为头痛、呕吐等颅内高压表现,以及与颅内受累部位相应的局灶性神经功能受损等症状与体征。HPC 可发生于脑脊膜的任何部位,其发生位置与脑膜瘤十分相似,多发生于矢状窦或大脑镰旁以及小脑幕等硬脑膜或静

脉窦附近<sup>[2]</sup>。

MRI 是术前诊断中枢神经系统血管外皮细胞瘤的首选方法<sup>[3-5]</sup>。MRI 多方位成像的特点可以准确地对血管瘤外皮细胞进行定位,能清晰显示肿瘤与周围结构特别是与静脉窦的关系。此外,MRI 多序列成像技术的运用可以显示肿瘤更多的信号特征,为诊断和鉴别诊断提供帮助。大部分 HPC 在 T1WI 上呈等或略低信号,T2WI 及 FLAIR 上呈等或略高信号,肿瘤内多见囊变坏死信号;由于肿瘤血管非常丰富,肿瘤内可见 T2 低信号的迂曲血管或 T1 高信号的出血。增强扫描病变实性部分及血管明显强化。DWI 上肿瘤实性部分由于常伴出血,因此多呈稍高信号。在临床上,HPC 与脑膜瘤在发生部位及影像学表现上存在着不少相似之处,脑膜瘤通常呈圆形、扁圆形或椭圆形,宽基底附着于硬脑膜,肿瘤信号相对较均匀,出血少见,增强扫描后可见特征性的“脑膜尾征”。因此,HPC 与脑膜瘤两者之间的具体鉴别要点主要包括:①HPC 形态多不规则,常呈分叶状,肿瘤内常伴囊变坏死,在 MRI 上常表现为信号较为混杂的不规则分叶状肿块,瘤周水肿明显,而脑膜瘤多为圆形或类圆形,边界清晰、信号相对均匀的肿块;②HPC 血供非常丰富,在 MRI 增强扫描上表现为类似于血管一样的明显强化,同时瘤体内常可见多发的迂曲血管影;③MRI 增强扫描

HPC 少见“脑膜尾征”,而脑膜瘤常有“脑膜尾征”。“脑膜尾征”是由于生长缓慢的脑膜瘤长期对脑膜的刺激所造成的,而 HPC 生长较为迅速,在时间上可能尚不足以引起“脑膜尾征”的出现<sup>[2,5]</sup>;④HPC 常侵犯邻近颅骨造成骨质溶骨性破坏,而脑膜瘤则常常造成临近颅骨骨质增生。

手术是目前治疗中枢神经系统 HPC 的最佳方法<sup>[6-7]</sup>。由于 HPC 具有侵袭性,易复发和发生远处转移,故手术治疗应尽可能彻底切除肿瘤。此外因 HPC 血供极其丰富,手术切除过程中易造成大量失血,因此手术中要注意控制和减少出血。有学者提出对于术前怀疑 HPC 的患者应行 DSA,栓塞其主要的供血血管,可以有效减少术中出血<sup>[8]</sup>。但国内苏少波等<sup>[6]</sup>也提出因为 HPC 有软脑膜血管参与供血,因此术前栓塞的效果并没有脑膜瘤好。本组有 1 例患者术前行 DSA 造影寻找供血血管并进行栓塞,术中切除时出血控制效果良好。

HPC 侵袭性强,复发率高,且容易远处转移。目前大多数研究者肯定辅助放疗对 HPC 术后治疗的作用,他们认为术后常规辅以剂量不小于 50 Gy 放射治疗,可以明显减低复发率,改善患者的预后<sup>[9-11]</sup>。本组中只有 6 例患者在术后给予放射治疗,且 6 例行术后放疗的患者中有 3 例复发,复发时间分别为首次手术后 25、70 及 92 个月,平均 62.3 个月,因样本数太少,尚不足以说明放疗的有效性,有待于进一步扩大样本量后再做研究。此外也有部分学者提出,对于术后残留或复发肿瘤以及不能耐受手术者,立体定向放射治疗也不失为一个替代治疗手段。国内郑永顺等<sup>[9]</sup>应用立体定向放射治疗复发 HPC(10 例共 20 个肿瘤),3 个肿瘤完全消失,14 个肿瘤部分缩小,3 个肿瘤保持稳定,治疗效果令人满意。然而, Dufour<sup>[10]</sup>、Melone<sup>[11]</sup>等研究者分别通过对 17 例和 14 例手术切除加放疗的 HPC 患者的随访指出,放疗虽然可减低 HPC 的原位复发率与延长生存期,但并不抑制肿瘤远隔转移。本组有 1 例患者在二次手术切除颅内复发病灶后行放射治疗,30 个月后仍发现肿瘤腹腔转移。

综上所述,HPC 为一种少见病,MRI 平扫+增强有助于提高术前的诊断准确性。MRI 平扫肿瘤常呈不规则分叶状,信号多混杂;瘤体内常见迂曲血管影;增强扫描血供丰富,侵袭性强,“脑膜尾征”少见。目前,HPC 的最佳治疗方法是手术全切瘤体,且术后辅以常规放疗有助于延缓复发、改善预后。

#### [参考文献]

- [1] Smith K, Talukder A, Kruse EJ. Intracranial hemangiopericytoma; a rare but aggressive tumor[J]. *Am Surg*, 2015, 81(8): 314-315
- [2] Wu W, Shi JX, Cheng HL, et al. Hemangiopericytomas in the central nervous system [J]. *J Clin Neurosci*, 2009, 16(4): 519-523
- [3] Pang H, Yao Z, Ren Y, et al. Morphologic patterns and imaging features of intracranial hemangiopericytomas: a retrospective analysis [J]. *Onco Targets Ther*, 2015, 8: 2169-2178
- [4] 安杰, 邱士军. 中枢神经系统血管周围细胞瘤的高场 MRI 诊断[J]. *实用放射学杂志*, 2011, 27(1): 30-32
- [5] 王敏, 王建伟, 张玲. 中枢神经系统血管外皮细胞瘤的 MRI 表现与病理分析 [J]. *中国临床医学影像杂志*, 2013, 24(12): 846-848
- [6] 苏少波, 张建宁, 杨学军, 等. 颅内血管外皮细胞瘤诊断和治疗[J]. *中华神经外科杂志*, 2007, 23(9): 653-656
- [7] Kim YJ, Park JH, Kim YI, et al. Treatment strategy of intracranial hemangiopericytoma[J]. *Brain Tumor Res Treat*, 2015, 3(2): 68-74
- [8] 潘灏, 史继新. 颅内血管外皮细胞瘤的诊断及治疗 [J]. *中华神经外科疾病研究杂志*, 2009, 8(3): 286-288
- [9] 郑永顺, 徐铭. 颅内血管外皮细胞瘤的临床分析 [J]. *中国临床神经外科杂志*, 2005, 10(5): 339-341
- [10] Dufour H, Metellus P, Fuentes S, et al. Meningeal hemangiopericytoma: a retrospective study of 21 patients with special review of postoperative external radiotherapy [J]. *Neurosurgery*, 2001, 48(4): 756-763
- [11] Melone AG, D'Elia A, Santoro F, et al. Intracranial hemangiopericytoma--our experience in 30 years: a series of 43 cases and review of the literature [J]. *World Neurosurg*, 2014, 81(3-4): 556-562

[收稿日期] 2016-05-13