

中枢神经系统血管周细胞瘤的 MRI 诊断

夏东, 陈燕萍, 唐姗姗

【摘要】 目的:探讨 MRI 诊断中枢神经系统血管周细胞瘤(HPC)的价值,提高对本病的认识。**方法:**分析 7 例经手术病理证实为 HPC 的 MRI 表现。所有患者均行 MRI 平扫及增强扫描。**结果:**6 例位于颅内,1 例位于颈段椎管内。 T_1 WI 示肿瘤呈等信号或稍高信号, T_2 WI 呈等信号或稍高信号,增强扫描肿瘤实体部分强化明显。在颅内病例中,4 例病灶内有斑片状囊变或坏死区;4 例显示有血管流空或强化血管影;5 例有瘤周水肿;2 例病灶部分跨过天幕。**结论:**中枢神经系统 HPC 的 MRI 表现有一定的特征,有一定的提示诊断,但需与脑膜瘤鉴别,要注意分析其恶性征象,以提高术前诊断的正确率。

【关键词】 血管周细胞瘤; 中枢神经系统; 磁共振成像

【中图分类号】 R739.41; R445.2 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2010)12-1327-04

MRI diagnosis of hemangiopericytoma in central nervous system XIA Dong, CHEN Yan-ping, TANG Shan-shan, Department of Radiology, Xiaotang Hospital, Shishan Town, Nanhai District, Foshan City, Guangdong 528222, P. R. China

【Abstract】 Objective: To improve the diagnostic accuracy of hemangiopericytoma (HPC) in the central nervous system by analyzing MRI features. **Methods:** The MRI features of 7 cases with HPC in central nervous system proved by operation and pathology were retrospectively analyzed. All the 7 cases were examined with both plain and enhanced MR scans. **Results:** 6 of 7 cases were intracranial and 1 was cervical intraspinal. All of them showed isointense or slightly hyperintense signal on both T_1 weighted and T_2 weighted images. The solid portion of all the lesions showed strong enhancement after contrast agent was given. Among 6 intracranial cases, long T_1 and long T_2 signal appeared on 4 cases with necrotic or cystic change. Blood vessel flow void phenomenon or enhanced blood vessel was seen in 4 cases; and 5 cases showed perifocal edema. Intracranial lesions stride over the tentorium cerebelli in 2 cases; and hemorrhage appeared on 4 cases during surgical operation. **Conclusion:** HPC in the central nervous system have certain MRI features, which are helpful for suggesting the diagnosis. It should be differentiated with meningioma. Some malignant appearances should be observed carefully in order to improve the correct diagnostic rate.

【Key words】 Hemangiopericytoma; Central nervous system; Magnetic resonance imaging

中枢神经系统血管周细胞瘤(hemangiopericytoma, HPC)是一种少见的肿瘤,约占中枢神经系统肿瘤的 0.29%~1.00%,占脑肿瘤的 1.00%。该肿瘤具有一定的侵袭性,血运丰富,术中出血较多,常难以全切,增加了肿瘤复发与转移的可能性;其影像表现易与脑膜瘤等相混淆,误诊率高,但治疗与预后均有一定的差异,因此,术前正确诊断十分重要。本文回顾性分析 7 例中枢神经系统 HPC 病例资料,并结合文献复习其 MRI 表现,旨在提高对本病的认识。

材料与方法

1. 病例资料

搜集 2005 年 10 月~2009 年 10 月南方医院经手术病理证实的中枢神经系统 HPC 患者资料共 7 例,其中颅内 6 例,颈椎管内 1 例;男 3 例,女 4 例,年龄

29~67 岁,平均 49.7 岁。临床症状视其病灶位置、大小不同而不同,颅内者多以头痛、头晕为主要症状,以及与颅内受累部位相应的症状与体征。颈椎管内病例表现为肢体无力、疼痛不适等症状或体征。

2. 检查方法

所有患者均做 MRI 平扫及增强扫描。MRI 检查采用美国 GE 公司 Signa Excite HD 3.0T 磁共振扫描仪,或西门子公司 Magnetom Vision PLUS 磁共振扫描仪。平扫行轴面 T_1 WI、 T_2 WI 及矢状面 T_1 WI、 T_2 WI,增强后行轴面、矢状面及冠状面 T_1 WI,对比剂为钆喷酸葡胺(Gd-DTPA) 15 ml,前臂静脉注射。所有病例经手术切除,常规病理及免疫组化检查。

结 果

1. 病变部位

颅内病变 6 例,其中幕上病变 3 例,1 例位于右侧颞叶,与中颅窝底部硬脑膜紧密相连;1 例位于右侧枕部近中线处,基底位于直窦(图 1);1 例位于右颞顶枕叶脑凸面。幕下病变 3 例,2 例位于小脑蚓部,基底在

作者单位:528222 广东,佛山市南海区狮山镇小塘医院放射科(夏东);510515 广州,广州南方医院影像中心(陈燕萍、唐姗姗)

作者简介:夏东(1959—),男,江苏扬州人,副主任医师,主要从事医学影像诊断工作。

通讯作者:陈燕萍, E-mail: chenyp@fimmu.com

小脑幕下近窦汇区(图 2), 1 例位于后颅窝, 基底位于右侧枕骨近枕大孔硬脑膜上。椎管内病变 1 例: 位于颈₅₋₆水平脊髓后侧硬脊膜下(图 3)。

2. MRI 表现

颅内肿瘤呈团块状或分叶状。平扫 T₁WI 呈等信号 3 例, 稍高信号 3 例; T₂WI 呈等信号 3 例, 稍高信号 3 例; 4 例瘤体内见斑片、斑点状或小囊状坏死囊变区; 瘤内见血管影 4 例; 瘤周水肿 5 例, 其中 2 例明显; 肿瘤基底与硬脑膜(包括静脉窦、大脑镰、小脑幕等)相连 5 例, 基底相对较窄; 病灶跨越天幕者 2 例; 2 例幕下病变者合并阻塞性脑积水; 出现可疑硬膜尾征 2 例; 骨质受侵蚀 1 例; 所有病灶实体部分均显著强化。椎管内病变为长椭圆形, T₁WI 及 T₂WI 均呈均匀稍高信号, 强化明显, 基底位于后部硬脊膜上, 邻近蛛网膜下腔增宽, 局部脊髓受压水肿。

3. 手术病理

6 例颅内病例中 4 例快速冰冻切片, 2 例诊断为胶质瘤, 1 例诊断为恶性肿瘤, 1 例诊断为脑膜瘤, 无 1 例冰冻切片诊断为 HPC。5 例肿瘤肉眼观呈暗红色, 质中至软, 血供丰富, 其中 2 例术中出血汹涌未能完全切除, 另 2 例术后复发; 1 例呈灰白色, 质硬, 血供不丰富, 完全切除。椎管内者呈暗红色, 质中, 血供一般, 肿瘤完全切除。

所有病例均行术后病理检查及免疫组织生化。镜下见瘤细胞排列紧密, 呈束状、纺织状或席纹状, 部分围绕毛细血管分布; 瘤内血管丰富, 有的血窦排列成鹿角状; 瘤细胞多为梭形; 胞核染色质多, 胞浆少, 细胞核为卵圆形, 中有较多染色质, 核仁大小不等, 可见核分裂, 无砂粒体, 但细胞间质有丰富的网织纤维。免疫组织化学显示 7 例 Vimentin 阳性, EMA 全部阴性, 7 例 CD34 阳性或部分阳性, CD31、Actin、Desmin、S-100、CK 全部为阴性(图 3d、e)。病理诊断: 颅内血管周细

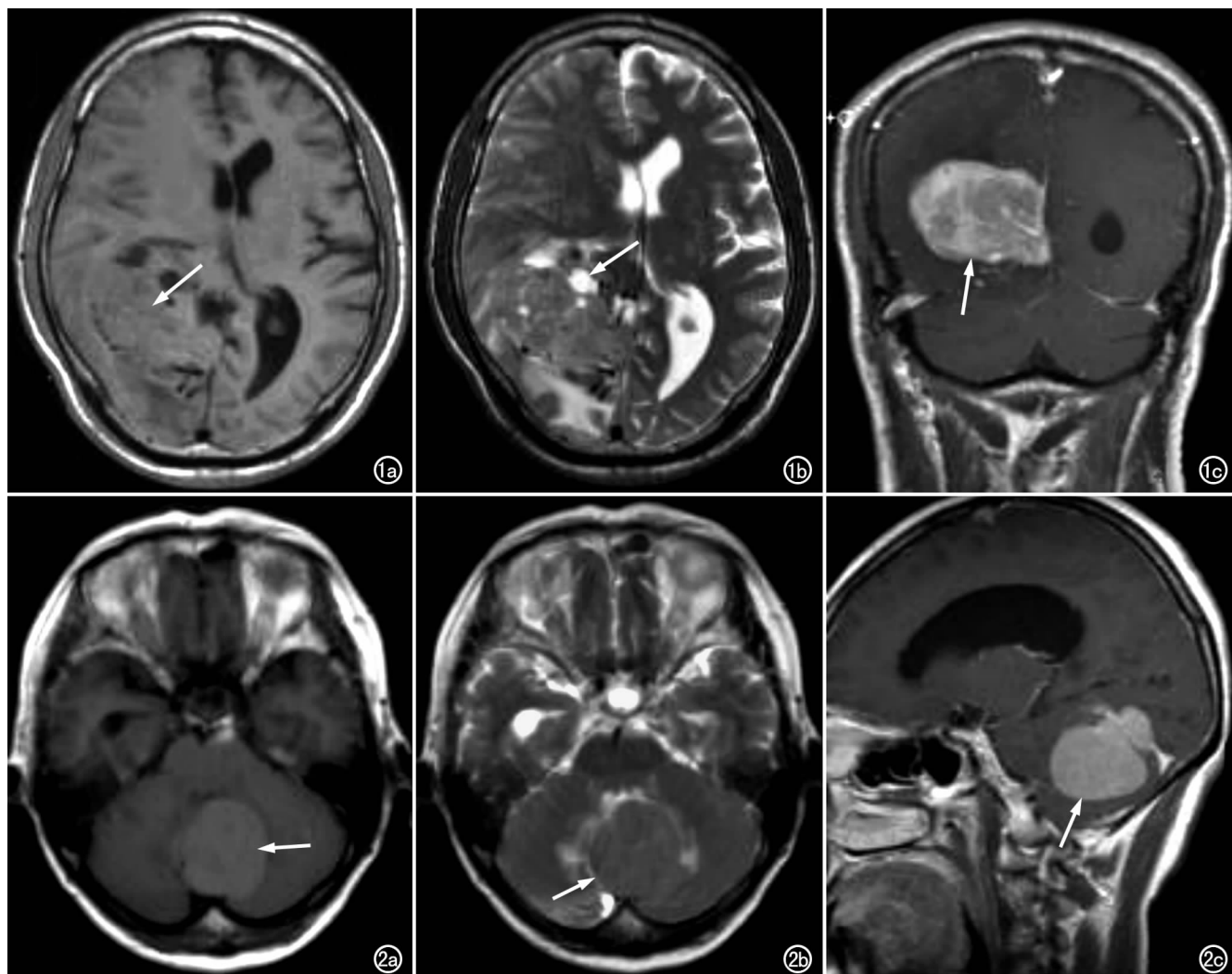


图 1 右枕叶 HPC。a) T₁WI 示肿瘤呈混杂信号(箭); b) T₂WI 示肿块较大, 呈混杂信号(箭), 内见囊变区、流空血管影; c) 冠状面增强, 示肿瘤呈明显不均匀强化(箭), 基底部与大脑镰后部及直窦相连(此例手术时因出血量大而未能完全切除病灶)。

图 2 小脑蚓部 HPC。a) T₁WI 示肿瘤呈稍高信号(箭); b) T₂WI 示肿瘤呈等信号, 有轻度瘤周水肿(箭); c) 矢状面增强示肿瘤明显均匀强化(箭), 肿瘤与小脑膜、直窦关系密切, 肿瘤跨过小脑膜向上生长。

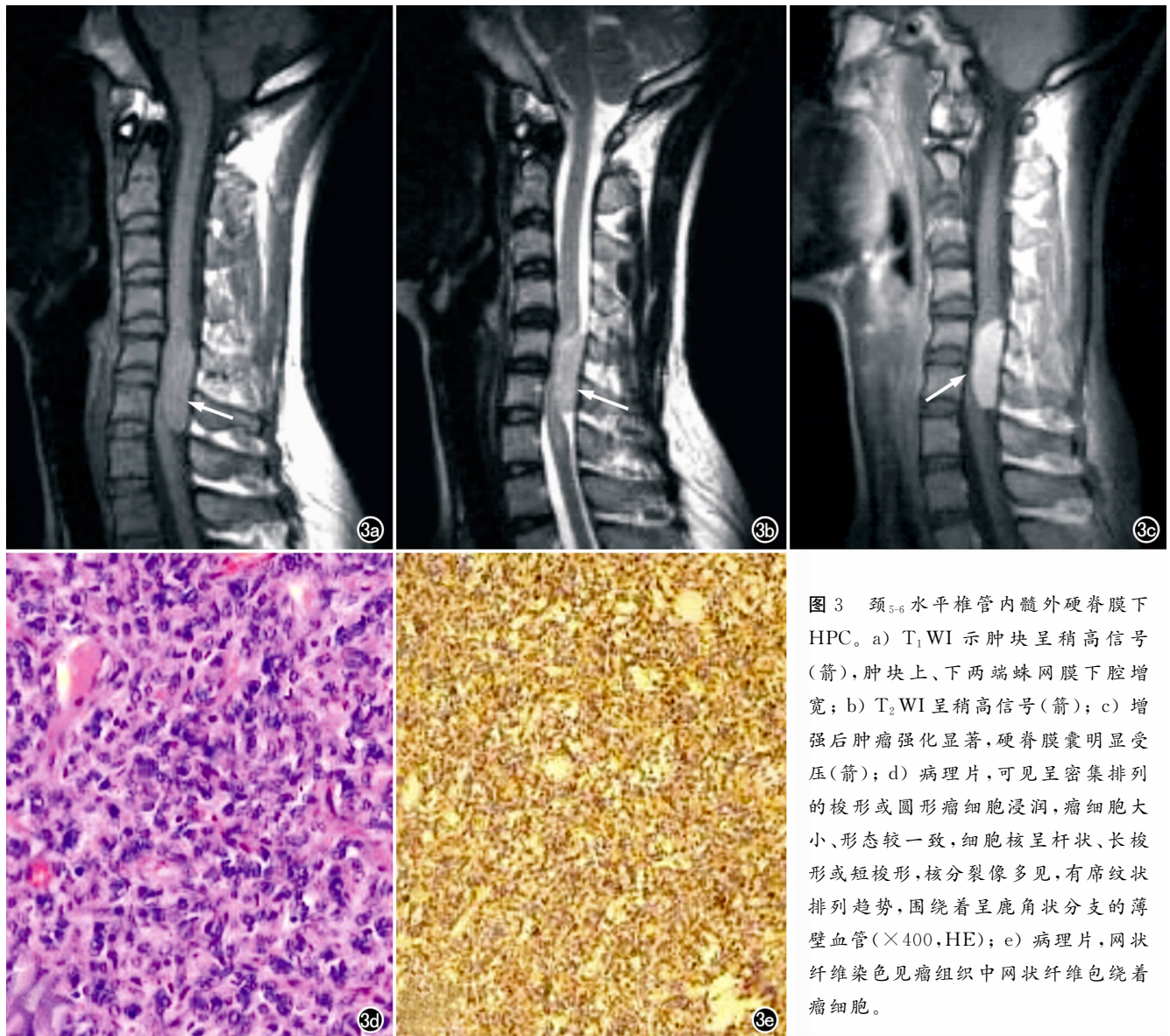


图3 颈₅₋₆水平椎管内髓外硬脊膜下 HPC。a) T₁WI 示肿块呈稍高信号(箭),肿块上、下两端蛛网膜下腔增宽; b) T₂WI 呈稍高信号(箭); c) 增强后肿瘤强化显著,硬脊膜囊明显受压(箭); d) 病理片,可见呈密集排列的梭形或圆形瘤细胞浸润,瘤细胞大小、形态较一致,细胞核呈杆状、长梭形或短梭形,核分裂像多见,有席纹状排列趋势,围绕着呈鹿角状分支的薄壁血管(×400, HE); e) 病理片,网状纤维染色见瘤组织中网状纤维包绕着瘤细胞。

胞瘤,相当于 WHO II 级 3 例,II ~ III 级 1 例,III 级 2 例;椎管内血管周细胞瘤,相当于 WHO II 级。

讨 论

1. 来源与名称

血管周细胞瘤,又称血管外皮细胞瘤(中文译名不同而已),发生于中枢神经的 HPC 大多与脑(脊)膜关系密切,亦有人称之为脑(脊)膜血管周细胞瘤(Meningeal Hemangiopericytoma)^[1,2]。HPC 起源于脑脊膜间质毛细血管壁 Zimmerman 周细胞(pericyte),是紧贴毛细血管网状纤维膜排列的梭形细胞,为变异的平滑肌细胞,并非脑膜细胞,具有明显的多向分化能力。1942 年 Stout 和 Murray 首先报道并将其命名为 hemangiopericytoma^[3],以往归为脑膜瘤的一种类型; Lolova 对肿瘤酶组织化学的研究和 Popoff 的电镜观察,证实中枢神经系统 HPC 与身体其他部位的 HPC 完全相同,与脑膜瘤在组织学和生物学行为上均有不

同之处^[4]。2007 年 WHO 制定的中枢神经系统肿瘤最新的组织学分类将血管周细胞瘤分属于脑膜间质来源的肿瘤^[5]。

2. 发病率

全身各个部位均可发生 HPC,最多见于四肢、盆腔及腹膜后软组织,头颈部发生率约占 14%,颅内发病约占中枢神经系统肿瘤的 0.29%~1.00%,而椎管内者只有少数个案报道。血管周细胞瘤与脑膜瘤之比约为 1:40~60。男女发病率之比约为 1.4:1,平均年龄 43 岁^[6]。随着人们对此病的认识不断深入,它的发病率似有增加的趋势。

3. 病理

HPC 肿瘤大体标本一般为结节、团块或分叶状,质韧或软,血供丰富,易出现囊变与坏死。镜下肿瘤细胞多为梭性,可以见到病理性核分裂像。瘤内血管丰富,遍及全瘤,瘤细胞围绕血管排列并充满血管间隙。银浸渗网状纤维染色见肿瘤内大量的网状纤维。免疫

组织化学显示 Vimentin 阳性, EMA 阴性, CD34 阳性或部分阳性, CD31、Actin、Desmin、S-100、CK 全部为阴性, 表明其为间叶组织及血管来源。本组 6 例术中冰冻切片 2 例为胶质瘤, 2 例为恶性肿瘤, 2 例为脑膜瘤, 可见本病多数偏恶性。确切的诊断需靠病理及免疫组化。

4. 临床表现

HPC 临床表现缺乏特征性, 多数病例术前易误诊为脑膜瘤。目前普遍认为 HPC 与脑膜瘤不同, 具有侵袭性强、复发率高、易转移的特点, 属于恶性肿瘤。由于 HPC 具有颈内及颈外动脉双重供血, 肿瘤与周围组织广泛粘连, 术中出血甚剧烈, 不易实现肿瘤全切。术前进行肿瘤栓塞有助于控制肿瘤的血管形成及术中出血, 以便进行肿瘤全切。无论全切与否, 均有必要进行术后放疗。这些都与脑膜瘤不同。本组 4 例颅内 HPC 术中均有大量出血, 其中 2 例因出血汹涌未能实现肿瘤全切除, 另有 2 例术后复发。因此 HPC 正确的术前诊断对治疗方法的选择、手术方案的制订及预后判断有重要的价值。

5. MRI 表现

由于颅内 HPC 与脑膜关系密切, 其好发部位与脑膜瘤相似, 多发生于颅底、矢状窦或大脑镰旁、小脑幕等硬脑膜或静脉窦附近; MR T_1WI 、 T_2WI 均为等或稍高信号, 与脑膜瘤信号相似, 因此 MRI 术前易误诊为脑膜瘤。本组颅内病变 4 例术前误诊为脑膜瘤, 2 例误诊为髓母细胞瘤。与脑膜瘤不同的是: 本病肿块体积较大且呈分叶状、其内出血坏死囊变较明显, 并可见流空血管影, 增强扫描显著增强, 表明肿瘤血供丰富, 生长迅速。此外, 本病钙化少见, 颅骨改变表现为骨质破坏, 未见有骨质增生的报导, 亦反映肿块具有侵袭性恶性生长特点。“硬膜尾征”是脑膜瘤较特异性的表现, 与脑膜瘤生长时间较长, 长期对脑膜的侵袭与刺激有关, 本组 6 例均缺乏典型硬膜尾征, 亦反映颅内 HPC 生长迅速, 在时间上尚不足以引起硬膜尾征的出现。本组 2 例出现可疑脑膜尾征, 细察应为受侵硬膜增厚所致。本组椎管内者表现为髓外硬脊膜下长椭圆

形占位病变, T_1WI 及 T_2WI 均呈稍高信号, 强化明显。

6. 鉴别诊断

颅内 HPC 主要与脑膜瘤鉴别; 两者发生部位及影像表现相似, 但后者肿瘤多为圆形或类圆形, 瘤体内可见钙化, 病灶附着处颅骨骨质增生, 增强扫描可见脑膜尾征; 而 HPC 缺乏这些典型脑膜瘤表现, 形态不规则, 瘤体内坏死囊变灶较明显, 邻近颅骨多为溶骨性骨质破坏, 易跨过天幕或大脑镰; 有作者^[7]认为 HPC 的 MRS 表现有肌醇波升高, 具有特异性, 可与脑膜瘤区别。同时, 在小脑蚓部的 HPC 还必须与及实质型髓母细胞瘤鉴别, 但前者属颅内脑外肿瘤, 虽然也位于小脑蚓部, 但其基底一般与脑脊膜及静脉窦关系密切, 后者主要源于小脑蚓部, 属脑内肿瘤, T_1WI 多为低信号, T_2WI 为等信号或高信号, 较少囊变和坏死, 瘤细胞有沿脑脊液播散种植的倾向, 有助于鉴别。总之, 颅内 HPC 的 MRI 表现与脑膜瘤相似, 但是又表现出一定的恶性倾向。因此, 要注意分析其恶性征象, 以提高术前诊断的正确率。

参考文献:

- [1] 陈建忠, 何理盛. 脑膜血管外皮细胞瘤[J]. 国外医学: 神经病学神经外科学分册, 2003, 30(4): 362-364.
- [2] 杨智云. 脑膜血管外皮细胞瘤的影像与鉴别诊断[J]. 临床放射学杂志, 2002, 21(3): 185-186.
- [3] Stout AP, Murray MR. Hemangiopericytoma; a vascular tumor featuring Zimmerman's pericytes[J]. Ann Surg, 1942, 116(1): 26-33.
- [4] 刘春生, 秦进喜, 杨玉山, 等. 颅内血管外皮细胞瘤[J]. 中华神经外科杂志, 1999, 15(5): 298-301.
- [5] Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, et al. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system[J]. Acta Neuropathol, 2007, 114(6): 97-109.
- [6] 李青, 徐庆中. 神经系统肿瘤病理和遗传学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2006. 224-226.
- [7] Ignas B, Angel M, Martinier P, et al. MRS of brain hemangiopericytomas: high myoinositol concentrations and discrimination from meningiomas[J]. J Neuro Surg, 2001, 94(5): 55-57.

(收稿日期: 2010-01-18 修回日期: 2010-05-24)

下期要目

儿童额顶叶工作记忆任务的功能性 MRI 研究
幕上型纤维型星形细胞瘤的 CT 和 MRI 诊断
局部复发鼻咽癌的 MRI 诊断及临床意义
霉菌性鼻窦炎的 CT 和 MRI 表现
乳腺 X 线摄片中微小钙化的诊断价值分析
螺旋 CT 在非典型结节病鉴别诊断中的价值

CT 冠状动脉肺血管成像对检查冠状动脉-肺动脉瘘的诊断价值
磁共振灌注成像对局部进展期乳腺癌新辅助化疗疗效评价的初步研究
心电编辑软件在 64 层螺旋 CT 心律失常患者冠状动脉成像中的初步应用
急性肠系膜缺血的 MSCT 诊断