·中枢神经影像学·

颅内血管周细胞瘤的影像学特征与病理对照研究

陈明，李凤，刘春英，熊小明，韩福刚，杨述根，兰永树

【摘要】 **目的**：探讨颅内血管周细胞瘤(HPC)的影像及病理特征，旨在提高对 HPC 的认识及诊断符合率。**方法**：搜集经手术病理及免疫组化证实的 9 例 HPC 病例，回顾性分析其 CT、CTA 及 MRI 表现，并与手术病理结果进行对照分析。**结果**：9 例 HPC 均为单发病灶，具有颅内脑外肿瘤的征象，瘤周多有轻中度水肿，7 例以窄基底与硬脑膜相连；增强扫描病灶明显强化，2 例见“脑膜尾征”，CTA 可显示瘤体及瘤周丰富的血管影。9 例免疫组化均显示波形蛋白(Vim)、CD34 及 CD99 阳性，5 例增殖细胞抗原 Ki-67 表达 5%。**结论**：颅内血管周细胞瘤具有一定的影像学特征，分析其特点有助于提高术前诊断符合率，但确诊需依赖于病理及免疫组化检查。

【关键词】 血管外皮细胞瘤；磁共振成像；体层摄影术，X 线计算机；免疫组织化学

【中图分类号】R739.4；R814.42；R445.2 【文献标识码】A 【文章编号】1000-0313(2014)01-0049-04

Study on imaging features of intracranial hemangiopericytoma correlated with pathology CHEN Ming, LI Feng, LIU Chun-Ying, et al. Department of Radiology, Affiliated Hospital of Luzhou Medical College, Sichuan 646000, P. R. China

【**Abstract**】 **Objective**: To study the imaging and pathological features of intracranial hemangiopericytoma (HPC), so as to improve the knowledge and diagnostic accuracy of this disease. **Methods**: The CT, CT angiography and MRI findings of 9 cases with surgery and pathology proven intracranial HPC also with immuno-histochemistry examination were analyzed retrospectively and correlated with pathologic findings. **Results**: All of the 9 cases were showed as solitary lesion and located within the skull and outside of the brain, mild/moderate peri-tumoral edema could be assessed. 7 cases showed a narrow dural attachment. Marked enhancement was showed after contrast administration. Dural tail sign was revealed in 2 cases. Rich blood supply was seen within and adjacent to the tumor on CT angiography. All of the 9 cases had positive vimentin, CD34 and CD99 expression; proliferating cell nuclear antigen Ki-67 expression was 5% in 5 cases. **Conclusion**: Certain imaging characteristics of intracranial HPC could be revealed, which are helpful in preoperative diagnosis, but the final definite diagnosis depends on pathology and immunohistochemical examination.

【**Key words**】 Hemangiopericytoma; Magnetic resonance imaging; Tomography, X-ray computed; Immunohistochemistry

颅内血管周细胞瘤(Hemangiopericytoma，HPC)又称颅内血管外皮细胞瘤，起源于间叶毛细血管 Zimmerman 细胞，该细胞呈紧贴毛细血管网状纤维的梭形细胞，为一种血管外周变异的平滑肌细胞[1]。颅内 HPC 临床上较罕见，发病率约占中枢神经系统原发肿瘤的 0.29%～1.00%[2]，其影像学表现类似于脑膜瘤，术前误诊率极高，但其具有恶性的生物学行为，术中出血较多，具有高复发率及潜在远处转移等特点，因此提高术前诊断符合率对手术治疗方案的制定和预后判断具有重要价值。本文回顾性分析 9 例颅内血管周细胞瘤的影像学表现，并与手术病理及免疫组化结果进行对照分析，旨在提高对该病的认识及术前诊断符合率。

材料与方法

搜集 2008 年 2 月－2012 年 8 月经我院收治的 9 例 HPC 患者，所有病例均经手术病理及免疫组化证实，术后进行辅助放疗。9 例中男 4 例，女 5 例，年龄 28～59 岁，平均(49.8±9.7)岁。临床主要表现为头痛、呕吐、视乳头水肿等颅内压增高症状 5 例；共济失调 2 例；眩晕、耳鸣 1 例；视力下降 1 例。病程为 2 天至半年不等。

9 例患者均行头颅 CT 平扫、MRI 平扫及增强扫描，5 例行 CTA 检查，分别采用 GE 公司 Light Speed 4 排螺旋 CT 机、128 层 CT 机及 Philips 公司 1.5T Intera 或 3.0T Achieva 扫描系统，采用头颅正交线圈或头颈联合线圈。CT 平扫患者取仰卧位，管电压 120 kV，管电流 250 mA，层厚 5/10 mm，层间距 5/10 mm，矩阵 512×512。CTA 扫描参数：管电压 120 kV，管电流 200 mA，重建层厚 0.625 mm，矩阵 512×512，采用高压注射器经肘静脉注入非离子型对比剂 1.5～2.0 ml/kg，流率 4 mL/s，采集原始图像均发送至 ADW4.3 工作站进行后处理。MRI 扫描参数：层厚 5 mm，层间距 0.5 mm，视野 240 mm×240 mm，矩阵 256×256，采用序列包括 T_1WI 轴面、T_1WI 增强轴面、矢状面及冠状面成像(SE，TR 490～1000ms，TE13～20ms)、T_2WI轴面(TSE，TR3000～

作者单位：646000 四川，泸州医学院附属医院放射科(陈明、李凤、刘春英、韩福刚、杨述根、兰永树)，病理科(熊小明)
作者简介：陈明(1987－)，男，四川南充人，硕士研究生，住院医师，主要从事中枢神经系统肿瘤影像诊断工作。

4400 ms，TE 80～110 ms）、T_2 FLAIR 轴面（TR 600～11000 ms，TE 120～130 ms）、DWI 轴面（SE-EPI，TR 2300～2800 ms，TE 74～87 ms，b 值分别为 b＝0、1000 s/mm^2），对比剂使用 Gd-DTPA（0.1 mmol/kg），经肘静脉注射，流率约为 1 mL/s。

本组 9 例患者均进行肿瘤全切或部分切除，将切除的肿瘤组织用 4％的甲醛固定 24 h，常规脱水、浸蜡、包埋、制作切片后进行 HE 染色，免疫组化染色标记物包括：波形蛋白（Vim）、CD34、CD31、增殖细胞抗原 Ki-67、上皮细胞膜抗原（EMA）、胶质纤维酸性蛋白（GFAP）、S-100 等。

结　果

1. 病变部位

9 例 HPC 均为单发，位于颅内脑外，其中枕顶部 4 例，左侧额部大脑镰旁 1 例，右侧颞部 2 例，右侧颈静脉孔区 1 例，枕骨大孔区 1 例。

2. 影像学表现及术前诊断

肿瘤直径 1.8～7.4 cm，平均直径（4.8±2.2）cm，多有完整包膜，其中 6 例有不同程度的肿瘤分叶。CT 平扫显示肿瘤为等高密度 2 例（图 1），7 例为混杂密度，病灶内可见低或稍低密度的囊变坏死区，3 例病灶骨窗显示邻近颅骨内板有轻度局限性骨质破坏。CTA：5 例病灶均显示丰富的团状纡曲、排列紊乱、粗细不均的肿瘤血管网，供血动脉来自颈内、外动脉分支或椎-基底动脉系统（图 1b、2）。MRI 平扫及增强扫描：病灶边缘可见稍长 T_1、稍短 T_2 信号的肿瘤假包膜，邻近脑实质受压移位，呈“脑白质塌陷征”；肿块以等或稍长 T_1、长 T_2 信号为主，囊变坏死出现不均匀信号，5 例病灶内可见流空血管影（图 1c、1e、2c）；9 例病灶均有不同程度的瘤周水肿，FLAIR 呈高信号而

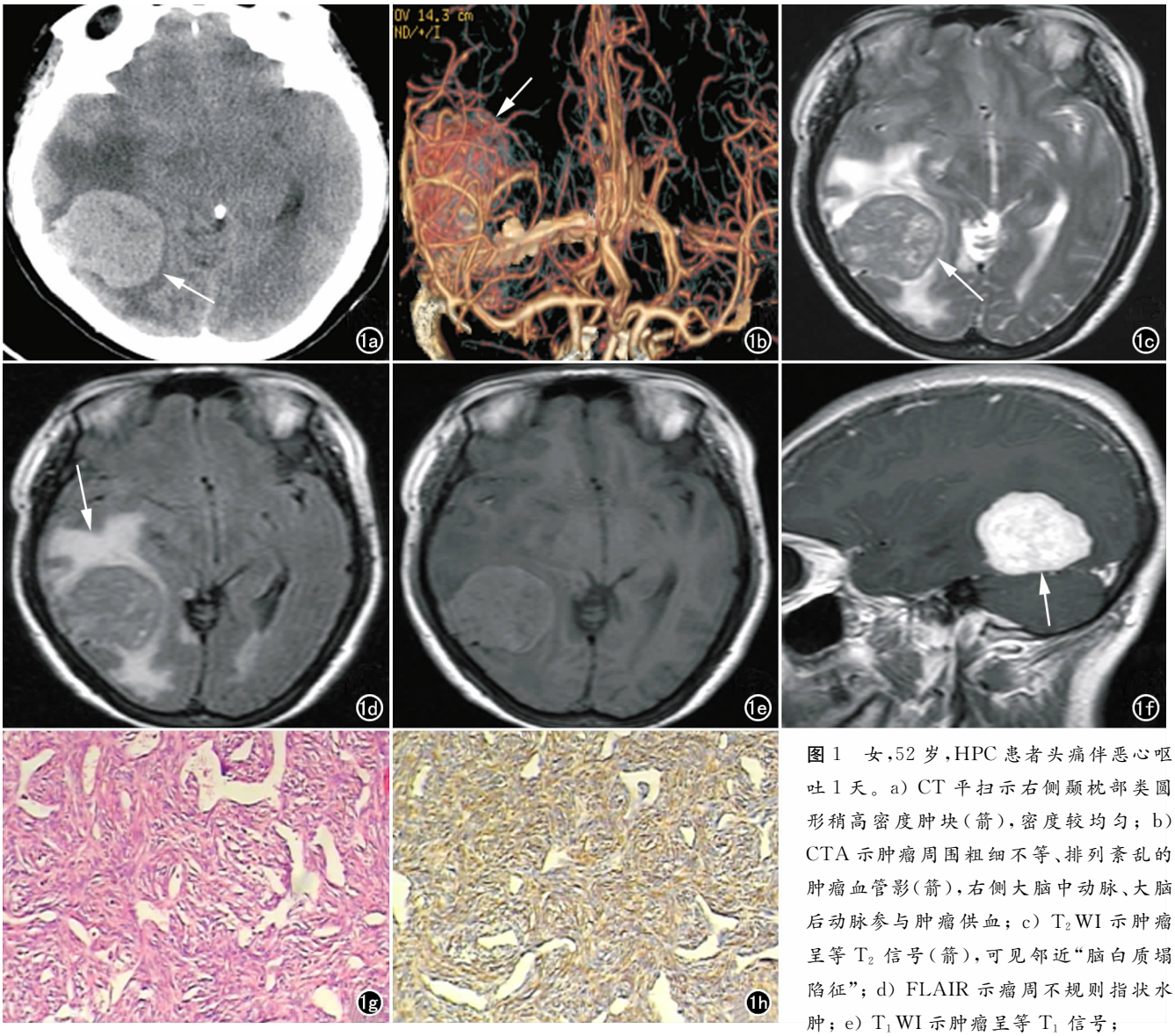

图 1　女，52 岁，HPC 患者头痛伴恶心呕吐 1 天。a）CT 平扫示右侧颞枕部类圆形稍高密度肿块（箭），密度较均匀；b）CTA 示肿瘤周围粗细不等、排列紊乱的肿瘤血管影（箭），右侧大脑中动脉、大脑后动脉参与肿瘤供血；c）T_2WI 示肿瘤呈等 T_2 信号（箭），可见邻近“脑白质塌陷征”；d）FLAIR 示瘤周不规则指状水肿；e）T_1WI 示肿瘤呈等 T_1 信号；f）T_1WI 增强扫描矢状面示肿瘤明显强化（箭），边缘呈蘑菇结节样，以窄基底与邻近硬脑膜相连；g）镜下示瘤细胞呈梭形或圆形，可见大量“鹿角窦状”的血管腔影（×200，HE）；h）增殖细胞抗原 ki-67 表达小于 10％。

DWI 呈低信号，DWI 显示肿瘤实性病灶呈等高或稍高信号（图 1d、2d）；增强扫描后肿瘤实性部分明显强化，7 例病灶以窄基底与邻近脑膜相连（图 1f、2b），仅 2 例病灶以稍宽基底与邻近脑膜相连，显示“脑膜尾征”。9 例 HPC 术前均误诊为脑膜瘤。

3. 病理结果

手术所见肿瘤表面呈红色或灰红色，质地较韧，血供丰富，可见较完整包膜，肿瘤周围有不同程度的脑水肿。镜下：瘤细胞呈梭形或圆形，排列较紧密，伴有大量致密的网状纤维和呈“鹿角窦状”的血管腔，可见核分裂像和囊变坏死，无核内假包涵体和钙化（图 1g、2e）。免疫组化显示 9 例 Vim、CD34 均呈弥漫阳性，CD31 或 CD99 阳性，EMA、GFAP、S-100 均为阴性，3 例 Ki-67 表达 2%，5 例 Ki-67 表达 5%，1 例 Ki-67 表达＜10%（图 1h）。

讨　论

1. 临床特征

颅内 HPC 可发生于任何年龄，发病年龄高峰为 38～45 岁，男女比例约为 1.4∶1，病程长短不一，多数病程小于 1 年。因 HPC 起源于脑膜毛细血管，好发于矢状窦旁、大脑镰旁、小脑幕或静脉窦等附近，椎管内相对少见。临床症状主要取决于肿瘤的位置和大小，无特征性表现[3]，但 50%以上患者的初发症状为头痛伴或不伴呕吐，主要与逐渐出现的颅内压增高有关，也有表现为急性脑出血的报道[4]。颅内 HPC 具有较高的局部侵袭和远处转移能力，属于 WHOⅡ～Ⅲ级低度恶性倾向肿瘤。Rutkowski 等[2]分析了 450 例 HPC 随访患者，中位生存期为 13 年，1、5、10、20 年的生存率分别为 95%、82%、60%、23%。本组所有病例随访至今尚未发现肿瘤复发、远处转移。

2. 病理组织学特征

HPC 镜下可见肿瘤细胞排列密集，无特定的排列方式，伴有大量的小血管腔和致密的网状纤维；细胞核呈圆形或卵圆形，核仁不明显，核分裂像多见，无脑膜瘤特异性的核内假包涵体。当肿瘤血管呈“鹿角窦状”时，可将瘤细胞分隔成无明显界限的分叶状，局灶坏死可见，钙化和沙粒体并非其特征性表现。HPC 免疫组化染色表达 Vim、CD34，大多表达 CD99，部分表达 B 淋巴细胞瘤-2 基因（B-cell lymphoma-2，Bcl-2），EMA 大多呈阴性，即使局灶阳性一般也不影响 HPC 的诊断[5]，低 Ki-67 表达可预示肿瘤复发时间较长，远处转移率较低及存活时间相对较长。另外 HPC 的免疫组化标记物与纤维型脑膜瘤标记物相交叉，但缺乏 EMA 的表达可作为 HPC 的特征性表现；HPC 在单个肿瘤细胞周围存在大量网织纤维，可与恶性胶质瘤及转移癌相鉴别，并且 GFAP 在 HPC 中不表达。但目前还没有血管周细胞瘤特异性的肿瘤标志物，其特征性的免疫学标记物有待进一步研究发现[6]。

3. 影像学特征及鉴别诊断

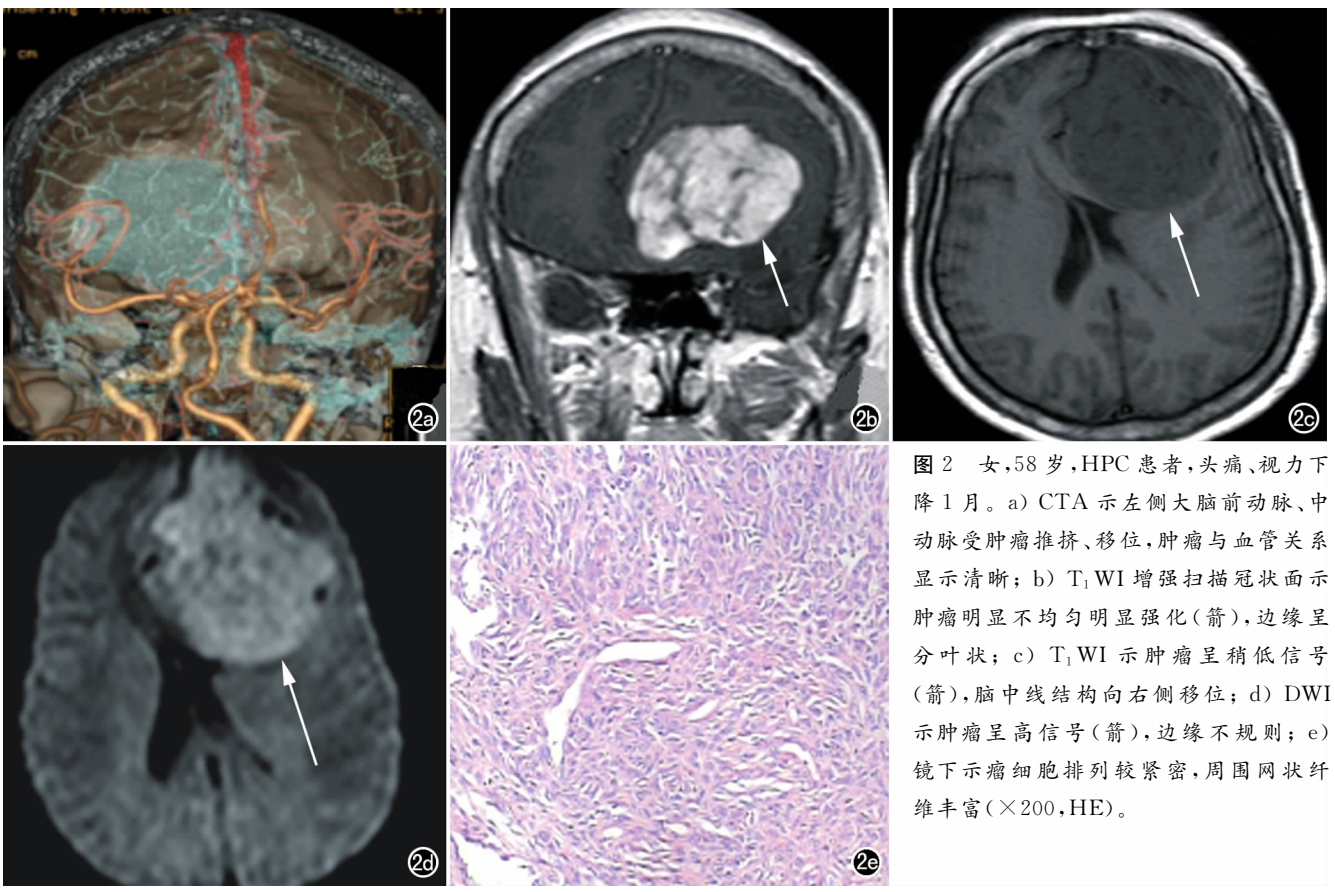

图 2　女，58 岁，HPC 患者，头痛、视力下降 1 月。a）CTA 示左侧大脑前动脉、中动脉受肿瘤推挤、移位，肿瘤与血管关系显示清晰；b）T_1WI 增强扫描冠状面示肿瘤明显不均匀明显强化（箭），边缘呈分叶状；c）T_1WI 示肿瘤呈稍低信号（箭），脑中线结构向右侧移位；d）DWI 示肿瘤呈高信号（箭），边缘不规则；e）镜下示瘤细胞排列较紧密，周围网状纤维丰富（×200，HE）。

颅内 HPC 的 CT 平扫可见肿块呈等、稍高密度，可见分叶状或蘑菇结节样，境界较清楚，肿瘤多以较窄基底附着于硬脑膜，病灶周围可见不同程度的片状水肿低密度区，部分病例可见邻近骨质的侵蚀性破坏，但无骨质增生改变和肿瘤钙化，可作为与脑膜瘤鉴别较为特征性的 CT 征象[7]。CTA 可见肿瘤及瘤周丰富血管影，血管可有变形、移位或弧形包绕肿瘤，并能够显示主要供血动脉、引流静脉，肿瘤较小时多由邻近的硬脑膜动脉供血，肿瘤较大时还可由邻近的脑内动脉分支双重供血，CTA 能够立体显示血管和肿瘤的位置关系，对充分做好术前准备及手术方案的制定具有重要价值。较小肿瘤 MRI 显示其信号均匀，以等或稍长 T_1、长 T_2 信号为主，肿瘤较大时可见坏死囊变，增强后病灶实质部分通常明显强化，坏死囊变区无强化，“脑膜尾征”相对少见，可能与肿瘤生长侵袭邻近硬脑膜引起的反应性血管充血扩张程度较轻有关[8]。HPC 瘤周水肿 FLAIR、T_2WI 显示范围较为一致，多为轻到中度水肿，少数出现重度水肿，但瘤周水肿程度与肿瘤的大小和位置无明显关系[7,9]，可能与邻近静脉窦阻塞、血管内皮细胞生长因子高表达有关，可作为判断肿瘤恶性程度的征象之一[10-11]。DWI 显示 HPC 实性部分多呈等、高信号，与大多数脑膜瘤无明显差异，但 Liu 等[12]测量分析 10 例 HPC 与 37 例脑膜瘤的 ADC 值，得出 HPC 的平均最小 ADC 值为 $(1.116\pm0.127)\times10^{-3}$ mm^2/s，高于脑膜瘤的 $(0.875\pm0.104)\times10^{-3}$ mm^2/s，两者差异具有统计学意义，有助于两者之间的鉴别诊断。Righi 等[13]通过体内单体素^{1}H-MRS 测量结果显示 HPC 的肌醇、葡萄糖、谷氨酸峰值高于脑膜瘤，而肌酸、丙氨酸、甘氨酸、胆碱峰减低，与 Barba 等[14]研究的血管外皮细胞瘤肌醇峰增高相符，并且 HPC 瘤周水肿 OH-丁酸盐、N-乙酰天冬氨酸、葡萄糖减低，可反映继发性癫痫有关的神经元改变。

颅内 HPC 除了主要与脑膜瘤鉴别外，还需与以下颅内肿瘤相鉴别。①颅内孤立性纤维瘤：肿瘤囊变、坏死及出血少见，密度、信号较均匀，少数可出现钙化；因瘤内存在不同程度的胶原纤维，T_2WI 略高信号中出现斑片状或结节状致密胶原纤维的低信号，为其较为特征性的征象。②神经鞘瘤：肿瘤多沿神经鞘膜生长，病灶中央常可见囊变、坏死，肿瘤呈轻中度不均匀强化，且肿瘤周边及内部血管影较少。③胶质瘤：肿瘤位于脑实质内，缺乏脑外肿瘤的征象，病灶多不规则，边界多不清，瘤周水肿通常更明显，增强扫描多呈环形不规则强化。

综上所述，颅内 HPC 发生率低，误诊率高，诊断相对困难，但其影像学表现仍具有一定的特征性：肿瘤好发于幕上大脑镰、小脑幕或静脉窦附近，多与邻近硬脑膜窄基底相连，可有颅骨骨质破坏；肿瘤多呈分叶状，增强扫描病灶明显均匀或不均匀强化，“脑膜尾征”出现率较低，肿瘤内部及瘤周血管丰富；CTA 能立体显示肿瘤与周围血管的关系、位置情况，对手术方案的制定有重要价值。但 HPC 最终确诊仍依赖于手术病理及免疫组化检查。

参考文献：

[1] Bouvier LC, Liprandi A, Piercecchi MD, et al. Contribution of immunohistochemistry and electron microscopy for the diagnosis of meningeal hemangiopericytoma: 15 cases reports[J]. Ann Pathol, 2000, 20(5): 492-498.

[2] Rutkowski MJ, Sughrue ME, Kane AJ, et al. Predictors of mortality following treatment of intracranial hemangiopericytoma[J]. J Neurosurg, 2010, 113(2): 333-339.

[3] 孙振国，章文斌. 颅内血管周细胞瘤的诊断及治疗[J]. 临床神经外科杂志，2012，9(4)：242-244.

[4] Fredriksson F, Nordborg C, Hallén T, et al. Hemangiopericytoma presenting with acute intracerebral haemorrhage-a case report and literature review[J]. Acta Oncol, 2013, 52(4): 753-758.

[5] Rajaram V, Bral DJ, Perry A. Anaplastic meningioma versus meningeal hemangiopericytoma: immunohistochemical and genetic markers[J]. Hum pathol, 2004, 35(11): 1413-1418.

[6] 李良，王海，袁斯明，等. 中枢神经系统血管周细胞瘤的临床病理分析[J]. 诊断学理论与实践，2009，8(1)：67-71.

[7] Maria VC, James GS, Hernando M. Intracranial Hemangiopericytomas: MR and CT features[J]. AJNR, 1996, 17(7): 1365-1371.

[8] Kawahara Y, Niiro M, Yokoyama S, et al. Dural congestion accompanying meningioma invasion into vessels: the dural tail sign[J]. Neuroradiology, 2001, 43(6): 462-465.

[9] Chen Q, Chen XZ, Wang JM, et al. Intracranial meningeal hemangiopericytomas in children and adolescents: CT and MR imaging finds[J]. AJNR, 2012, 33(1): 195-199.

[10] Kalapurakal JA, Silverman CL, Akhtar N, et al. Intracranial meningiomas: factors that influence the deve of cerebral edma after stereotactic radiosurgery and radiation therapy[J]. Radiology, 1997, 204(2): 461-465.

[11] Nassehi D. Intracranial meningiomas, the VEGF-A pathway, and peritumoral brain oedema[J]. Dan Med J, 2013, 60(4): 462-466.

[12] Liu G, Chen ZY, Ma L, et al. Intracranial hemangiopericytoma: MR imaging findings and diagnostic usefulness of minimum ADC values[J]. Magn Reson Imaging, 2013, 38(5): 1146-1157.

[13] Righi V, Tugnoli V, Mucci A, et al. MRS study of meningeal hemangiopericytoma and edema: a comparison with meningothelial meningioma[J]. Oncol Rep, 2012, 28(4): 1461-1467.

[14] Barba I, Moreno A, Martine-Perez I, et al. Magnetic resonance spectroscopy of brain hemangiopericytomas: high myoinositol concentrations and discrimination from meningiomas[J]. J Neurosurg, 2001, 94(1): 55-60.

（收稿日期：2013-05-25 修回日期：2013-07-25）