

• 中枢神经影像学 •

12 例颅内血管外皮细胞瘤的影像及病理表现

胡玉娜, 李丽, 杨琴, 朱文珍

【摘要】 目的:提高对颅内血管外皮细胞瘤(HPC)影像认识及诊断水平。**方法:**回顾性分析 12 例经手术病理证实的颅内 HPC 的 CT、MRI 及病理资料。**结果:**12 例颅内 HPC 均为单发病变。11 例位于颅内脑实质外,7 例位于天幕上(2 例跨大脑镰成长,3 例位于大脑镰旁,2 例位于外侧裂区),2 例跨小脑天幕成长,1 例位于鞍内并伸向鞍上,1 例位于后颅窝小脑外。1 例 HPC 位于中央旁小叶。12 例的边缘均呈深分叶状改变。8 例病变周边及内部有多发囊变,9 例内部可见流空血管影。11 例与硬脑膜相邻,9 例以窄基底与硬脑膜相邻,2 例以宽基底与硬脑膜相邻。肿瘤质地柔软,为红色或灰红色,血供丰富,部分肿瘤有包膜;肿瘤内多有薄壁血管,VIM 染色阳性,VEM 阴性。**结论:**对于与硬脑膜相邻的颅内脑外肿瘤,当肿瘤以窄基底与硬脑膜相邻,边缘呈深分叶状,肿瘤内部有多条流空血管,有囊变等征象时,要考虑到颅内 HPC 的可能。

【关键词】 颅内血管外皮细胞瘤;磁共振成像;诊断

【中图分类号】 R814.42; R445.2; R739.41 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2015)11-1094-05

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2015.11.008

Imaging and pathology features of intracranial hemangiopericytoma in 12 patients HU Yu-na, LI Li, YANG Qin, et al. Department of Radiology, Tongji Hospital, Tongji Medical College of Huazhong University of Science & Technology, Wuhan 430030, P. R. China

【Abstract】 Objective: To improve the knowledge of imaging features and diagnostic accuracy of intracranial hemangiopericytoma (HPC). **Methods:** CT, MRI and pathology materials of twelve patients with HPC proved by surgery and pathology were retrospectively analyzed. **Results:** All of the 12 HPC had single lesion. Eleven patients had the lesion located in intracranial extra-cerebral parenchyma, seven located at supra-tentorium (across falx cerebri, $n=2$; para-falx cerebri, $n=3$; within lateral fissure, $n=2$) and four located at infratentorium (across cerebellum and tentorium, $n=2$; within sellar tunica and extended to super-sellar area, $n=1$; within posterior cranial fossa yet extra-cerebellum, $n=1$). All of the 12 cases showed deep-lobulated contour. Cystic degeneration within the tumor or located peripherally could be seen in 8 patients and flow void vessels were seen in 9 patients. 9 patients had the tumor attached to the cerebral dura with narrow base and 2 with wide base. The lesions had tenacious texture, red or grayish-pink in color with prominent vascular supply. Part of the tumors were encapsulated. Most of the tumors had thin wall blood vessels. Immunohistochemical examination revealed positive expression of VIM and negative expression of VEM. **Conclusion:** As for intracranial tumors with narrow base attachment to cerebral dura, if the tumor had deep-lobulation, flow void vessels, and cystic degeneration, the possibility of intracranial hemangiopericytoma should be taken in consideration.

【Key words】 Intracranial hemangiopericytoma; Magnetic resonance imaging; Diagnosis

颅内血管外皮细胞瘤(hemangiopericytoma, HPC),是一种少见的颅内恶性肿瘤。该病在中枢神经系统罕见,发病率较低,占颅内原发肿瘤的 1%^[1],临床上对该病的临床及影像表现认识不足,常误诊为脑膜瘤。然而,与脑膜瘤不同的是,HPC 侵袭性强,血供丰富,手术中出血剧烈,术后易复发和发生颅外转移^[2]。准确诊断该病,对临床术前准备、手术风险评估及预后判断都具有重要意义。本文搜集 12 例手术病理证实的颅内 HPC,回顾性分析其影像和病理表现,

旨在提高对该病的影像认识及诊断水平。

材料与方法

1. 一般资料

搜集华中科技大学同济医学院附属同济医院 2012 年 1 月—2014 年 6 月有术前 CT 和/或 MRI 资料且经手术及病理证实的 12 例颅内 HPC 的病例资料。男 3 例,女 9 例,年龄 27~66 岁,平均 (46.2 ± 11.2) 岁。病理结果:HPC Ⅲ级 4 例,HPC Ⅱ级 8 例。主诉头痛 9 例,单侧肢体无力 3 例,记忆力减退 1 例,单侧耳鸣 1 例。3 例病灶部分切除,9 例完全切除。1 例术中大出血;1 例鞍区 HPC 部分切除后 1 个月复查,肿瘤复发。

作者单位:430030 武汉,华中科技大学同济医学院附属同济医院放射科(胡玉娜、李丽、朱文珍),病理科(杨琴)

作者简介:胡玉娜(1985—),女,河南南阳人,硕士,住院医师,主要从事神经影像学和感染性疾病影像诊断工作。

通讯作者:朱文珍, E-mail: zhuwenzhen@hotmail.com

9 例行完整的 MRI 平扫+增强检查(其中 4 例行 DWI 检查,1 例行 TOF-MRA 检查),1 例行 MRI 增强检查和 T₂WI 平扫检查,1 例行矢状位 T₁WI 检查和 PC-MRV 检查,1 例行 TOF-MRA 检查,2 例行头颅 CT 平扫和头颅 CTA 检查。

2. 检查设备及检查参数

采用 GE Discovery MR750 3.0T 或 GE 3.0T Signa HDx 超导型扫描机,使用 32 通道头颅相控阵线圈或 8 通道头颅相控阵线圈,行横轴面 T₁WI、T₂WI、T₂FLAIR 和矢状面 T₁FLAIR 扫描。增强扫描为经静脉注射 0.1 mmol/kg 的 Gd-DTPA,注射流率速度 1.0 mL/s,然后行矢状面、冠状面和横轴面扫描,部分患者行 SE T₁WI 或 T₁FLAIR 序列扫描。

扫描参数:视野 22 cm×22 cm,横轴面扫描层厚 6 mm,层间距 2 mm,增强矢状面和冠状面扫描层厚 5 mm,层间距 1 mm,矩阵 192×256,激励次数 1,翻转角 90°。T₁FLAIR:TR 2120.02~2991.5 ms,TE 11.96~24.19 ms;T₂WI:TR 3793.02~4644 ms,TE 99.24~116.99 ms;T₂FLAIR:TR 8000~8602 ms,TE 121.12~167.58 ms;矢状面 T₁FLAIR:TR 1656.34~2145.13 ms,TE 19.57~25.15 ms;横轴面增强 SE T₁WI:TR 460~500 ms,TE 9.5~15.86 ms;矢状面增强 SE T₁WI:TR 420~560 ms,TE 10.28~17.06 ms;冠状面增强 SE T₁WI:TR 500~560 ms,TE 10.26~17.06 ms;横轴面增强 T₁FLAIR:TR 2209.34~2218 ms,TE 26.27~28.06 ms;矢状面增强 T₁FLAIR:TR 1713.6~2064.72 ms,TE 19.70~22.13 ms;冠状面增强 T₁FLAIR:TR 1990.7~2127.7 ms,TE 22.2~24.67 ms。

结 果

1. 影像表现

12 例颅内 HPC 均为单发病变。11 例位于颅内脑实质外,相邻的脑实质呈受压改变,其中 1 例位于鞍内并伸向鞍上(图 1),1 例位于后颅窝小脑外,1 例位于天幕裂孔区跨天幕成长并伸向四叠体池,1 例位于左侧小脑天幕区跨天幕成长,其他 7 例位于天幕上(图 2)。7 例幕上 HPC 中,2 例跨大脑镰成长(图 3),3 例位于大脑镰旁,2 例位于外侧裂区。1 例 HPC 位于脑实质内,位于中央旁小叶(图 4)。

12 例颅内 HPC 中,病灶平均直径 2.4~6.7 cm,多为类圆形或类椭圆形,边缘不规整,12 例的边缘均呈深分叶状改变,其中 2 例呈葫芦样改变。

12 例颅内 HPC 中,11 例以实性成分为主,增强后实性成分均明显强化,其中 8 例在病变边缘或/和外周部有多发囊变;1 例以多发囊性成分为主(图 5),增

强后囊壁及实性成分明显强化。1 例病变内部有出血及钙化。有 T₁WI 图像的 9 个病例中,9 例均呈与灰质等信号或稍低信号。有 T₂WI 图像的 9 个病例中,7 个病例均显示与灰质等信号或稍高信号。有 DWI 图像的 4 个病例中,3 例显示高信号或较高信号,1 例显示低信号。2 例行 CT 平扫及增强检查的患者,平扫均显示病灶为均匀较高密度(图 6a),平均 CT 值约 50 HU。

12 个病例中,10 例病变可见血管流空信号(图 2a、3b、5a、6b),2 例(1 例为鞍内及鞍上病变,1 例为脑实质内病变)病变未见血管流空信号。

11 例与硬脑膜相邻:9 例以窄基底与硬脑膜相邻,2 例以宽基底与硬脑膜相邻;3 例可见硬膜尾征,7 例未见硬膜尾征,1 例未做增强检查,不能判断有无硬膜尾征。2 个病例显示侵犯板障或侵犯颅骨,1 例侵犯直窦。7 例显示瘤周水肿,其中 3 例压迫上矢状窦或乙状窦,1 例包绕侵犯直窦,3 例压迫侧脑室。

2. 病理表现

大体形态上,11 例肿瘤为红色、肉红色或灰红色,1 例鞍区肿瘤质硬、韧,色灰白。8 例肿瘤质地柔软,2 例肿瘤质地中等,1 例鞍区肿瘤质硬、韧,1 例脑内肿瘤质地偏硬。6 例肿瘤有包膜。11 例肿瘤血供丰富,其中 1 例术中发生大出血;1 例脑内肿瘤血供一般。

镜下可见肿瘤含有丰富的分枝状薄壁血管(图 5c),薄壁血管周围环绕排列致密的瘤细胞,肿瘤细胞为圆形或椭圆形,瘤组织间有丰富的网状纤维。免疫染色:波形蛋白(VIM)阳性(10/10);10 例上皮膜抗原(EMA)阴性,1 例阳性,1 例弱阳性;9 例星形胶质细胞原纤维酸性蛋白(GFAP)阴性,1 例局灶阳性,1 例(+/-);6 例 CD34 阳性,2 例局部阳性,1 例弱阳性,2 例阴性(2/11)。Ki-67≤10% 7 例,均为 HPC II 级,10%~40% 4 例,为 HPC II~III 级或 III 级,1 例肿瘤 Ki-67 结果缺如。

讨 论

1. 颅内 HPC 的临床和病理特点

颅内 HPC,又称为颅内血管周细胞瘤,血管母细胞型脑膜瘤,是一种少见的侵袭性肿瘤,占中枢神经系统肿瘤的 1%,脑膜肿瘤的 2%。2007 年,WHO 中枢神经系统肿瘤分类,HPC 被划分为间叶起源的脑膜肿瘤^[3]。HPC 具有侵袭性的生物学行为特点,局部复发率为 75%,远处(颅外)转移率为 15%^[4],5 年生存率为 65%^[5]。

HPC 起源于脑膜间质的毛细血管外皮细胞(Zimmerman 细胞),肿瘤内富含分枝状(“鹿角样”)薄壁血管,瘤细胞排列密集;网状纤维染色见瘤组织间有丰富

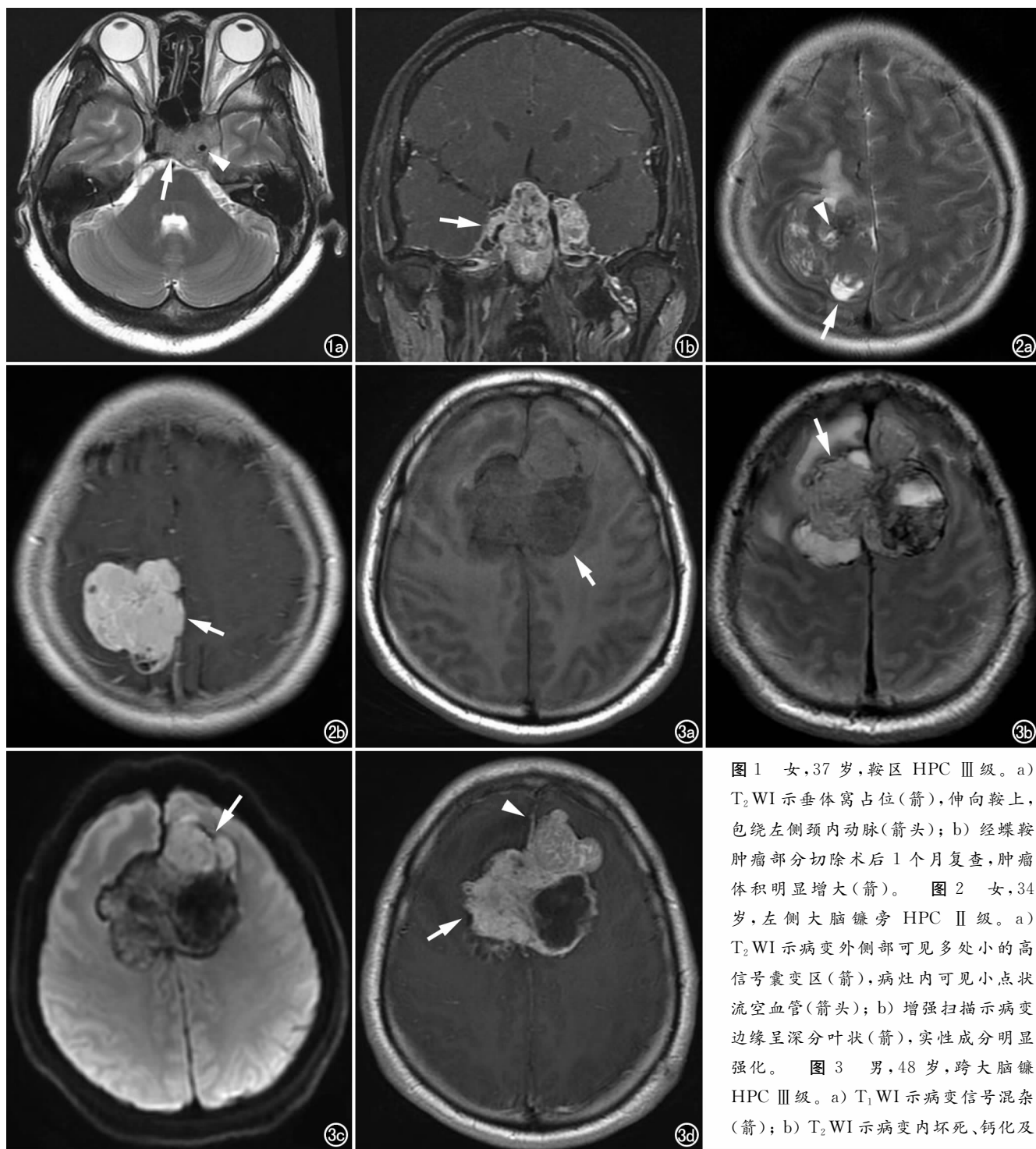


图1 女,37岁,鞍区HPCⅢ级。a) T_2 WI示垂体窝占位(箭),伸向鞍上,包绕左侧颈内动脉(箭头);b) 经蝶鞍肿瘤部分切除术后1个月复查,肿瘤体积明显增大(箭)。图2 女,34岁,左侧大脑镰旁HPCⅡ级。a) T_2 WI示病变外侧部可见多处小的高信号囊变区(箭),病灶内可见小点状流空血管(箭头);b) 增强扫描示病变边缘呈深分叶状(箭),实性成分明显强化。图3 男,48岁,跨大脑镰HPCⅢ级。a) T_1 WI示病变信号混杂(箭);b) T_2 WI示病变内坏死、钙化及

流空小血管(箭),病变周围脑组织受压移位,周围水肿明显;c) DWI示病变实质局部呈较高信号(箭),局部呈较低信号;d) 增强扫描示病变边缘呈深分叶状(箭),病变实质明显强化,病变前方硬膜尾征(箭头)。

的嗜银纤维^[1]。免疫染色 VIM 阳性提示肿瘤为间叶来源,EMA 阴性,肌上皮细胞 S100 蛋白阴性和 GFAP 均为阴性;而在脑膜瘤中,VIM 和 EMA 均为阳性。

HPC 血供丰富,术中易发生剧烈出血。手术切除是 HPC 的主要治疗方法;切除的程度对预后直接影响。但是 HPC 的侵袭性本质和对硬脑膜窦等重要结构的包绕阻碍 HPC 的完整切除,此时需做放化

疗^[6]。

2. 颅内 HPC 的影像表现

既往的文献报道认为颅内 HPC 边缘有分叶,多以窄基底与脑膜相邻,为富血供肿瘤,增强后明显强化,磁共振 T_2 WI 序列可见流空血管影,增强 T_1 WI 序列也可见低信号的流空血管,硬膜尾征少见^[5,7-11]。本文 12 例 HPC 的影像表现和既往文献报道一致。另外,本文 12 例 HPC 中 8 例病灶周边及内部可见小的

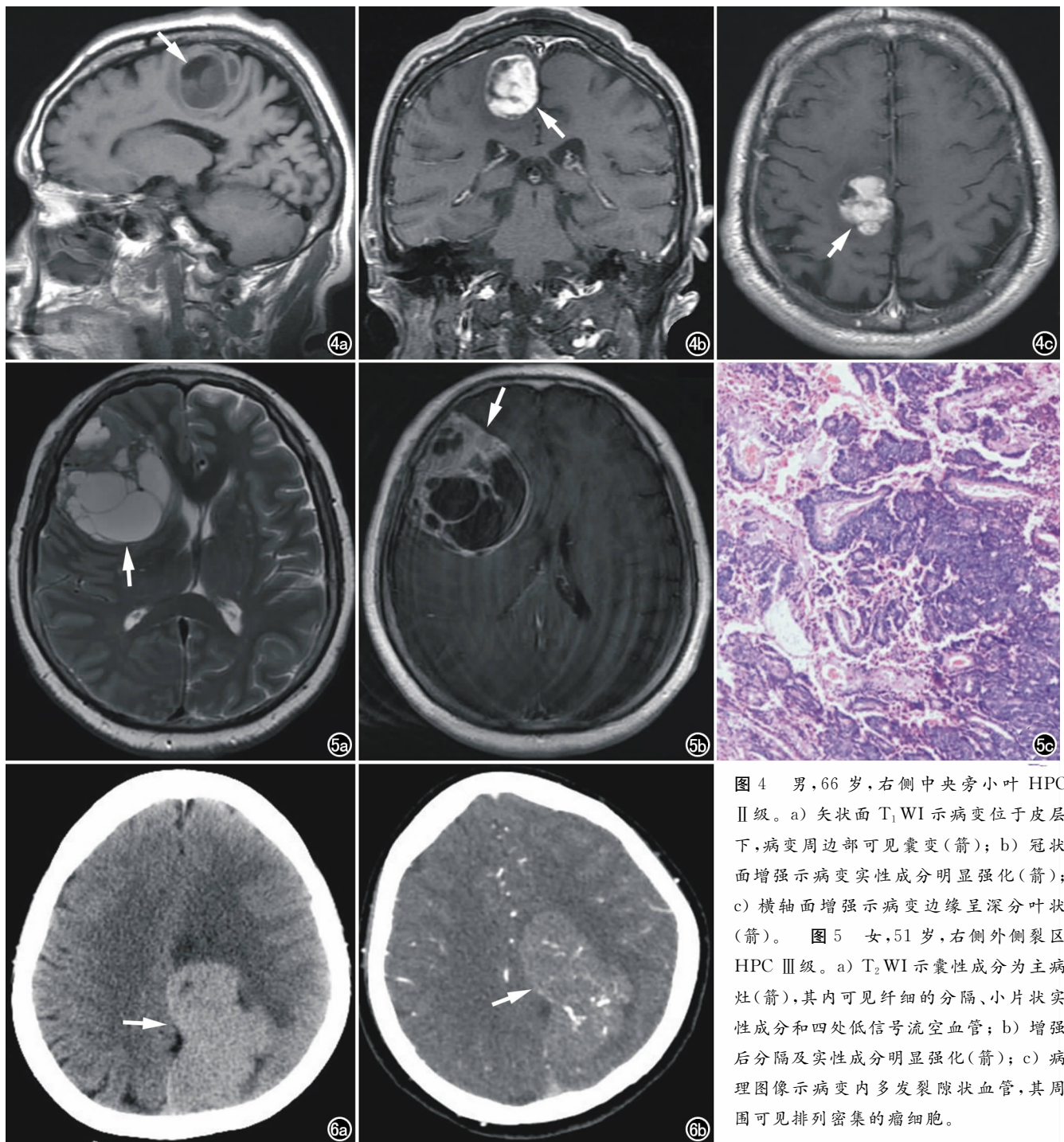


图 4 男, 66 岁, 右侧中央旁小叶 HPC II 级。a) 矢状面 T_1 WI 示病变位于皮层下, 病变周边部可见囊变(箭); b) 冠状面增强示病变实性成分明显强化(箭); c) 横轴面增强示病变边缘呈深分叶状(箭)。图 5 女, 51 岁, 右侧外侧裂区 HPC III 级。a) T_2 WI 示囊性成分为主病灶(箭), 其内可见纤细的分隔、小片状实性成分和四处低信号流空血管; b) 增强后分隔及实性成分明显强化(箭); c) 病理图像示病变内多发裂隙状血管, 其周围可见排列密集的瘤细胞。

图 6 女, 54 岁, 左侧大脑镰旁 HPC III 级。a) CT 平扫示病变呈均匀稍高密度(箭), 边缘呈深分叶状; b) CT 增强示病变明显强化(箭), 其内可见多发强化的小血管。

圆形及椭圆形囊变区, 且囊变区多位于肿瘤周边。该征象在既往的文献中未见明确报道。囊变的发生, 和 HPC 的恶性生物学特性有关; HPC 生物学级别越高, 囊变越常见^[9]。囊变主要发生在肿瘤的周边而不是内部, 这提示囊变的发生主要和病变的生长速度过快有关, 可能和缺血缺氧的关系不大。囊变为主的 HPC 极为罕见, 一般提示 HPC 恶性程度高^[12-13]。本文 1 例以囊性成分为主, 其病理提示为恶性 HPC, Ki-67 为

20%, 与文献报道一致。

颅内 HPC 大部分位于幕上, 主要位于前中颅底及大脑镰旁^[2,6-9]。本文 7 例 HPC 位于幕上, 和文献报道一致。本文 5 例 HPC 或跨鞍隔、或小脑天幕或跨大脑镰生长, 这从一个侧面反映了颅内 HPC 生长较快, 具有侵袭性生物学特征。

本文 1 例 HPC 的影像表现及手术记录均提示其为脑实质内肿瘤; 1 例 HPC 位于鞍内, 信号均匀, 未见

明显囊变及流空血管影。绝大多数的颅内 HPC 为颅内脑外紧邻脑膜的肿瘤,特殊部位 HPC 的文献报道少见,如鞍区 HPC^[2,14-16]、脑室内 HPC^[17]、CPA 区 HPC^[18],脑实质 HPC 极其罕见,到目前为止,仅有两例报道^[19-20]。脑实质 HPC 需要和胶质瘤及单发转移瘤鉴别;鞍区 HPC 需和垂体腺瘤相鉴别。

3. 颅内 HPC 鉴别诊断

颅内 HPC 和脑膜瘤同属颅内脑外肿瘤,其影像表现具有较多重叠。本组 12 例 HPC,术前大部分被误诊为脑膜瘤。

边缘分叶,多发囊变、质地不均匀、增强后不均匀强化,是侵袭性或恶性肿瘤快速增长的表现。HPC 多见上述征象而脑膜瘤少见上述征象,影像表现的不同是由这两种颅内脑外肿瘤病理生物学特征的不同决定的。硬膜尾征是硬脑膜对颅内占位长期慢性刺激的反应性增生,颅内 HPC 少见硬膜尾征,是因为 HPC 生长速度快,从另一个侧面反映了 HPC 的恶性倾向。ESWAN 序列较常规序列能更清晰地显示 HPC 内的静脉小血管^[21],通过 ESWAN 图像比较病变的小血管数目或许能帮助鉴别颅内 HPC 和脑膜瘤。MRS 颅内 HPC Ala 峰缺如,ml 峰较脑膜瘤升高明显^[22-23]。部分特殊部位的 HPC,如鞍区、脑实质 HPC,容易误诊,需要依赖手术病理结果才能做出准确诊断。

综上所述,对于与硬脑膜相邻的颅内脑外肿瘤,当肿瘤以窄基底与硬脑膜相邻、边缘呈深分叶状、肿瘤内部有多条流空血管、有囊变特别是肿瘤周边囊变等征象时,要考虑到颅内 HPC 的可能。

参考文献:

- [1] Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, et al. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system[J]. *Acta Neuropathol*, 2007, 114(2): 97-109.
- [2] 张颢, 杜固宏. 中枢神经系统血管外皮细胞瘤 106 例临床分析[J]. *中华神经外科杂志*, 2010, 26(10): 935-937.
- [3] Fuller GN, Scheithauer BW. Symposium: the 2007 revised world health organization (WHO) classification of tumors of the central nervous system; newly codified entities[J]. *Brain Pathol*, 2007, 17(3): 304-307.
- [4] Osborn A. *Diagnostic neuroradiology* [M]. St. Louis, Mosby, 1994: 603.
- [5] Wang AM, Akbar FS, Wang HC, et al. Extra-axial primary CNS neoplasms mimicking meningiomas[J]. *The Radiologist*, 2002, 9(2): 91-99.
- [6] Melone AG, Elia AD, Francesca Santoro, 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.
- [7] 陈谦, 戴建平, 高培义. 颅内血管外皮细胞瘤与脑膜瘤的 MR 影像对照研究[J]. *中华放射学杂志*, 2003, 37(6): 519-524.
- [8] Ma C, Xu F, Xiao YD, et al. Magnetic resonance imaging of intracranial hemangiopericytoma and correlation with pathological findings[J]. *Oncology Lett*, 2014, 8(5): 2140-2144.
- [9] Wei W, Shi JX, Cheng HL, et al. Hemangiopericytomas of the central nervous system[J]. *J Clin Neurosci*, 2009, 16(4): 519-523.
- [10] Zhou JL, Liu JL, Zhang J, et al. Thirty-nine cases of intracranial hemangiopericytoma and anaplastic hemangiopericytoma: a retrospective review of MRI features and pathological findings[J]. *Eur J Radiol*, 2012, 81(11): 3504-3510.
- [11] 万业达, 张云亭, 刘松龄. 颅内血管外皮瘤的影像学诊断: 9 例回顾性总结[J]. *中国神经肿瘤杂志*, 2004, 2(2): 130-133.
- [12] Kuzeyli K, Cakir E, Karaarslan G, et al. Primary parenchymal cerebral cystic haemangiopericytoma: a 5-year follow up of disease progression[J]. *Australas Radiol*, 2003, 47(1): 88-91.
- [13] Youichi I, Hiroshi S, Shinji N, et al. Intracranial cystic hemangiopericytoma: case report[J]. *Neurol Med Chir*, 1991, 31(4): 210-213.
- [14] Morrison DA, Bibby K. Sellar and suprasellar hemangiopericytoma mimicking pituitary adenoma[J]. *Arch Ophthalmol*, 1997, 115(9): 1201-1203.
- [15] Kanda Y, Mase M, Aihara N, et al. Sellar hemangiopericytoma mimicking pituitary adenoma[J]. *Surg Neurol*, 2001, 55(2): 113-118.
- [16] Jalali R, Srinivas C, Nadkarni TD, et al. Suprasellar haemangiopericytoma—challenges in diagnosis and treatment[J]. *Acta Neurochir*, 2008, 150(1): 67-71.
- [17] 杨林, 高翔, 周良辅, 等. 脑室血管外皮瘤二例[J]. *中华外科杂志*, 2005, 43(21): 1423-1424.
- [18] Tashjian VS, Khanlou N, Vinters HV, et al. Hemangiopericytoma of the cerebellopontine angle: a case report and review of the literature[J]. *Surg Neurol*, 2009, 72(3): 290-295.
- [19] Bahardh H, TVahid T, Danijela L, et al. A rare case of malignant central nervous system hemangiopericytoma[J]. *Neuro Oncol*, 2012, 14(S6): vi65-vi85.
- [20] Shetty PM, Moiyadi AV, Sridhar E. Primary CNS hemangiopericytoma presenting as an intraparenchymal mass—case report and review of literature[J]. *Clin Neurol Neurosurg*, 2010, 112(3): 261-264.
- [21] 张瑞, 楼海燕, 汪启东, 等. T₂ 加权血管成像序列对颅内血管外皮细胞瘤和脑膜瘤的鉴别诊断价值[J]. *中华放射学杂志*, 2013, 47(1): 77-79.
- [22] 齐志刚, 章士正, 沈天真, 等. 脑膜瘤和血管外皮瘤的磁共振波谱鉴别诊断[J]. *中国医学计算机成像杂志*, 2007, 13(2): 73-77.
- [23] Righi V, Tugnoli V, Mucci A, et al. MRS study of meningeal hemangiopericytoma and edema: a comparison with meningotheelial meningioma[J]. *Oncol Reports*, 2012, 28(4): 1461-1467.

(收稿日期: 2015-06-18 修回日期: 2015-08-25)