

颅内孤立性纤维性肿瘤/血管周细胞瘤的 MRI 表现

理东丽, 许乙凯, 郝鹏, 谭相良

【摘要】 目的:探讨颅内孤立性纤维性肿瘤(SFT)/血管周细胞瘤(HPC)的 MRI 表现。方法:回顾性分析经病理证实的 41 例颅内 SFT/HPC 患者的临床及 MRI 资料,比较不同病理分级 SFT/HPC 的 MRI 表现。结果:41 例患者肿瘤均为单发,位于幕上 31 例,呈分叶或浅分叶状 31 例,边界清楚 34 例。肿瘤信号不均,实性部分在 T_1 WI 上呈低信号 10 例、等信号 21 例、高信号 10 例。21 例行 DWI 扫描,其中肿瘤呈低信号 15 例、高信号 6 例。病理分级为 I 级的肿瘤在 T_2 WI 上以等、低信号为主,II 级和 III 级的肿瘤在 T_2 WI 上以等、高信号为主。增强扫描显示肿瘤的实性部分有明显强化。其它征象:病灶内可见囊变/坏死 27 例;病灶与脑膜关系密切 22 例,其中 9 例可见脑膜尾征;肿瘤表面及内部有流空血管征 28 例;可见瘤周水肿 28 例,主要为轻度水肿;伴颅骨骨质破坏 12 例。对不同病理分级 SFT/HPC 的 MRI 征象进行比较,III 级肿瘤中边界不清的出现率明显多于 I 级和 II 级(P 值分别为 0.005 和 0.011);II 级、III 级肿瘤的流空血管和瘤周水肿的出现率均明显多于 I 级(P 值均小于 0.0167)。对所有患者进行随访(>10 个月),14 例患者术后复发,其中 3 例伴有颅外转移,2 例 II 级 SFT/HPC 术后复发进展为 III 级。结论:颅内 SFT/HPC 的 MRI 表现有一定特征性,不同病理分级间的表现也有一定差异,术前 MRI 检查有助于指导临床制订合理的治疗方案。

【关键词】 颅内肿瘤;孤立性纤维性肿瘤;血管周细胞瘤;磁共振成像;脑膜

【中图分类号】 R445.2; R739.41 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2018)12-1234-07

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2018.12.002

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



MRI findings of intracranial solitary fibrous tumor/hemangiopericytoma LI Dong-li, XU Yi-kai, HAO Peng, et al. Medical Imaging Center, Nanfang Hospital, the Southern Medical University, Guangzhou 510515, China

【Abstract】 Objective: To investigate the MRI features of intracranial solitary fibrous tumor (SFT)/hemangiopericytoma (HPC). **Methods:** The clinical and imaging data of 41 cases of histopathologically proven intracranial SFT/HPC were retrospectively analyzed. The MRI features of different pathological grades of SFT/HPC were compared. **Results:** All forty-one patients had single tumor. 31 were located in supratentorial; 31 were lobulated or shallow-lobulated, and 34 had clear boundaries. Tumors had heterogeneous signal intensity. The solid part of tumors showed hypointensity in 10 cases, isointensity in 21 cases, hyperintensity in 10 cases on T_1 WI. DWI were performed in 21 cases, 15 cases showed hypointensity and 6 cases were hyperintensity. Grade I tumors mainly showed iso- or hypointensity on T_2 WI, while grade II and grade III tumors mainly iso- or hyperintensity. The solid part of the tumor in all cases was markedly enhanced after contrast administration. Cystic degeneration and necrosis was found in 27 cases. Close relation to the meninges was found in 22 cases, and 9 cases demonstrated "dural tail sign". Vascular flow void were seen within or around the tumor in 28 cases. Peritumoral edema was seen in 28 patients, mainly mild. Adjacent skull destruction was found in 12 cases. Unclear boundary was significantly more often appearing in grade III tumors than in grade I and grade II ($P=0.005$ or $P=0.011$, respectively). Vascular flow void and peritumoral edema were significantly more found in grade II and grade III tumors than in grade I (all $P<0.0167$). All patients were followed up for more than 10 months. Recurrence occurred in 14 cases, 3 of them had extracranial

作者单位:510515 广州,南方医科大学南方医院影像诊断科

作者简介:理东丽(1981-),女,河南西华人,博士研究生,主治医师,主要从事磁共振影像诊断及分子影像学研究工作。

通讯作者:许乙凯, E-mail: yikaivip@163.com

基金项目:国家自然科学基金资助项目(81301215)

metastases. Malignant progression was identified by recurrent surgery in two cases from grade II to grade III. **Conclusion:** Intracranial SFTs and HPCs have some characteristic MRI features, and some differences of MRI findings can be found between different pathological grades of the tumor, MRI may be helpful for the clinical management.

【Key words】 Intracranial tumor; Solitary fibrous tumor; Hemangiopericytoma; Magnetic resonance imaging; Meninges

颅内孤立性纤维性肿瘤(solitary fibrous tumor, SFT)和血管周细胞瘤(hemangiopericytoma, HPC)均为少见的脑膜间叶组织肿瘤。组织学上, SFT 以细胞稀疏区与细胞密集区共存及间质内胶原纤维和鹿角状薄壁血管为特征。HPC 来源于毛细血管 Zimmerman 外皮细胞的恶性转化, 以致密排列的梭形细胞及不规则分枝状或鹿角状血管为特征。由于 SFT 和 HPC 的这种组织学差异, 过去被认为是两种不同的肿瘤。近年来有研究发现, SFT 和 HPC 的组织学和免疫组化特征存在部分重叠^[1], 而且两者都具有 12q13 染色体易位、NAB2 和 STAT6 基因融合引起 STAT6 在核内表达^[2], 故 2016 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类中将二者合并为一类肿瘤, 即 SFT/HPC, 并分为 3 级^[3]。不同病理分级的 SFT/HPC, 治疗决策和临床预后不同。II 级和 III 级 SFT/HPC 进展快, 术后易复发和发生颅外转移。术前对 SFT/HPC 进行准确诊断, 有利于临床治疗方案的选择和改善患者预后。目前关于颅内 SFT/HPC 影像表现的文献报道较少, 术前诊断困难。为了提高对此类疾病的认识, 本文对 41 例不同级别颅内 SFT/HPC 患者的临床及 MRI 资料进行回顾性分析, 现报道如下。

材料与方法

1. 一般资料

搜集 2007 年 4 月—2017 年 7 月经本院手术病理证实的 41 例颅内 SFT/HPC 患者的临床、病理、影像及随访资料。其中男 25 例, 女 16 例, 年龄 14~71 岁, 平均(45.05±15.76)岁。主要临床表现: ①头晕、头痛 36 例, 其中 11 例伴有下肢乏力, 12 例伴有视力下降; ②听力下降及面部疼痛、麻木 3 例; ③精神症状 2 例。

41 例患者术前均行头颅 MRI 平扫及增强扫描, 随后接受外科手术治疗, 术后组织病理及免疫组织化学染色诊断为 SFT 11 例、HPC 30 例(II 级 17 例、III 级 13 例)。按照 2016 年 WHO 中枢神经系统分类标准: I 级对应原来的 SFT, 病理检查显示肿瘤细胞内一般无有丝分裂, II 级对应原来的 HPC, III 级对应原来的间变型 HPC、和/或每 10 倍高倍镜视野下有有丝分裂数≥5 个。本组 SFT 患者中, 10 例为 SFT/HPC I 级, 1 例恶性者重新分级为 SFT/HPC III 级; HPC 患

者肿瘤分级不变。所有患者随访 10 个月以上。

2. 影像学检查

使用 GE Signa Excite 3.0T 或 Phillips Achieva 3.0T 超导型磁共振扫描仪和头部线圈。扫描序列包括常规横轴面 T₁WI (TR 1900 ms, TE 25 ms) 和 T₂WI (TR 4600 ms, TE 97 ms)、T₂-FLAIR 序列 (TR 9500 ms, TE 125 ms) 及 DWI (b=1000 s/mm²), 层厚 6 mm, 矩阵 256×256, 视野 23 cm×23 cm。平扫后行横轴面、冠状面及矢状面增强扫描, 经肘静脉注射对比剂 Gd-DTPA, 剂量 0.1 mmol/kg, 流率 2.5 mL/s。

3. 临床及图像分析

MRI 图像分析由两位有多年影像诊断经验的放射科医师共同完成。主要分析病变的部位、大小、形态、信号、边缘、强化情况、囊变/坏死、出血、脑膜侵犯和脑膜尾征、肿瘤表面及内部流空血管征、瘤周水肿、瘤周脑脊液间隙和骨质破坏等。对肿瘤信号强度的评估以周围正常脑灰质的信号作为参照。脑膜侵犯的判断依据: 病变穿透脑膜; 或病变与脑膜紧密粘连且相应脑膜增厚并有明显强化; 或影像表现不典型但手术中见脑膜侵犯。颅骨受侵的判断依据: 各序列图像上显示邻近病变的颅骨有局部骨质破坏, 或影像表现不确切但手术中见颅骨侵犯。脑膜尾征的识别: 在 Gd-DTPA 增强扫描冠状面、矢状面或横轴面图像上肿瘤邻近脑膜局部增厚并可见明显鼠尾状强化。由于 SFT/HPC 具有侵袭性生长的特点, 脑膜尾征的出现提示脑膜受侵, 因此本组病例在统计分析时将出现脑膜尾征的例数计入脑膜侵犯的病例数中, 分析脑膜侵犯征象对于肿瘤分级的价值。同时, 考虑到脑膜尾征为脑膜瘤常见的影像征象, 更为影像诊断医师所熟悉, 统计分析时又将脑膜尾征单独列出, 分析此征象对于肿瘤分级的价值。对瘤周水肿程度的评估方法: 在 T₂-FLAIR 序列或 T₂WI 上选择肿瘤最大直径所在层面, 测量肿瘤外缘与水肿外缘的最大距离(d), 将水肿程度分为 3 级: d<2 cm 为轻度; d=2~4 cm 为中度; d>4 cm 为重度。分析患者的临床表现、病理诊断及分级、免疫组织化学染色表现[CD34、Bcl-2、上皮膜抗原(epithelial membrane antigen, EMA)、波形蛋白(vimentin)、Ki-67、S-100 等]及术后复发转移情况等。

4. 统计学分析

使用 SPSS 13.0 统计软件进行统计学分析。计量资料以均数±标准差表示,计数资料以数值或频率(百分比)表示。不同病理分级 SFT/HPC 的影像征象间的比较采用卡方检验或单因素方差分析,以 $P < 0.05$ 为差异具有统计学意义;不同病理分级 SFT/HPC 之间 MRI 征象的多重比较,采用 Bonferroni 法校正检验,以 $P < 0.0167$ 为差异具有统计学意义。

结 果

1. 颅内 SFT/HPC 的 MRI 表现

41 例患者的颅内 SFT/HPC 均为单发,发生于幕上 31 例,包括顶枕部 12 例、额顶部大脑镰旁 6 例、中颅窝颞叶 6 例、鞍区 2 例、额部 2 例、侧脑室内 2 例和松果体区 1 例;2 例跨中后颅窝生长,1 例跨小脑幕上下生长;7 例位于幕下后颅窝。31 例肿瘤可见分叶(图 1~3),表现为明显分叶状或类圆形伴浅分叶;10 例无分叶,表现为边缘光滑的类圆形肿块。肿瘤最大直径 2.4~9.8 cm,平均(5.03±1.98) cm。34 例肿瘤边界清楚,7 例边界不清,与周围脑组织粘连或侵犯周围脑组织。

肿瘤信号不均,实性部分于 T_1 WI 上呈低信号 10 例(图 1a、3a)、等信号 21 例(图 2a)、高信号 10 例; T_2 WI 上肿瘤实性部分呈低信号 9 例(图 1b)、等信号 16 例(图 2b)、高信号 16 例(图 3b),其中 2 例由均匀高信号及低信号两部分组成,信号对比明显,增强扫描显示这两部分均明显强化,形成“阴阳征”; T_2 -FLAIR 序列显示肿瘤实性部分的信号强度与 T_2 WI 上基本一致(图 1c、2c、3c)。21 例患者行 DWI 扫描,显示肿瘤表现为低信号 15 例(图 1d、2d)、高信号 6 例(图 3d)。增强扫描显示所有肿瘤的实性部分明显强化(图 1e、

2e、3e)。27 例肿瘤内部或边缘可见囊变、坏死区(图 3a、b),10 例肿瘤内可见出血。

22 例肿瘤可见脑膜侵犯,表现为肿瘤穿透脑膜或肿瘤与脑膜关系密切,相应脑膜增厚并明显强化;其中,9 例可见“脑膜尾征”。28 例肿瘤表面及肿瘤内部可见流空血管征(图 2b)。28 例肿瘤周围可见水肿,表现为轻度水肿 21 例(其中 I 级 3 例、II 级 10 例、III 级 8 例),中度水肿 3 例(均为 III 级),重度水肿 4 例(均为 II 级)。38 例肿瘤周围可见脑脊液信号间隙(图 2a、2b),其中 20 例脑脊液间隙显示清晰,18 例部分不清;3 例肿瘤周围无脑脊液信号间隙。12 例肿瘤侵犯颅骨,表现为局部骨质破坏。14 例患者术后复发,其中 2 例 II 级 SFT/HPC 复发患者合并颅内及椎管内多发转移,1 例 III 级 SFT/HPC 复发患者合并肺、肝及骨骼多发转移。2 例患者原发肿瘤为 II 级 SFT/HPC,复发肿瘤的病理分级为 III 级。所有患者的诊断及分级均经手术及组织病理学检查证实(图 1f、2f、3f)。

2. 不同级别 SFT/HPC 的 MRI 征象比较

不同级别 SFT/HPC 的 MRI 征象及比较见表 1。I 级、II 级和 III 级 SFT/HPC 在肿瘤边界、 T_2 WI 上信号特点、脑膜侵犯和脑膜尾征、肿瘤表面和内部的流空血管征及瘤周水肿等征象间的差异具有统计学意义($P < 0.05$)。边界不清的 III 级肿瘤的数目明显多于 I 级和 II 级($\chi^2 = 7.871, P = 0.005; \chi^2 = 6.390, P = 0.011$),而 I 级与 II 级肿瘤之间的差异无统计学意义($\chi^2 = 0.948, P = 0.330$)。I 级 SFT/HPC 在 T_2 WI 上的信号表现与 III 级间的差异具有统计学意义($\chi^2 = 8.476, P = 0.014$),而 I 级与 II 级、II 级与 III 级肿瘤之间 T_2 WI 信号表现的差异无统计学意义($\chi^2 = 7.168, P = 0.028; \chi^2 = 1.495, P = 0.474$)。在 T_2 WI 上 I 级

表 1 不同级别 SFT/HPC 的 MRI 征象及比较 (例)

MRI 征象	合计 (n=41)	I 级 (n=10)	II 级 (n=17)	III 级 (n=14)	χ^2/F 值	P 值
大小(cm)	5.03±1.98	3.89±1.17	5.53±2.13	5.25±2.05	2.442	0.101
部位 ^a	31/7/3	5/3/2	14/3/0	12/1/1	7.078	0.132
分叶征	31(31/41)	7(7/10)	12(12/17)	12(12/14)	1.256	0.534
边界清晰	34(34/41)	10(10/10)	16(16/17)	8(8/14)	10.750	0.005
T_1 WI 信号 ^b	10/21/10	5/4/1	2/10/5	3/7/4	5.293	0.259
T_2 WI 信号 ^b	9/16/16	6/2/2	2/9/6	1/5/8	11.478	0.022
DWI 信号 ^c	15/6	6/2	7/1	2/3	3.372	0.185
囊变/坏死	27(27/41)	5(5/10)	10(10/17)	12(12/14)	4.263	0.119
出血	10(10/41)	1(1/10)	4(4/17)	5(5/14)	2.253	0.324
脑膜侵犯	22(22/41)	2(2/10)	11(11/17)	9(9/14)	6.287	0.043
脑膜尾征	9(9/41)	3(3/10)	6(6/17)	0(0/14)	8.864	0.012
流空血管征	28(28/41)	2(2/10)	15(15/17)	11(11/14)	14.349	0.001
瘤周水肿	28(28/41)	3(3/10)	14(14/17)	11(11/14)	8.611	0.013
瘤周间隙清楚	20(20/41)	7(7/10)	9(9/17)	4(4/14)	4.337	0.114
骨质破坏	12(12/41)	1(1/10)	8(8/17)	3(3/14)	5.014	0.082
复发转移	14(14/41)	1(1/10)	7(7/17)	6(6/14)	3.986	0.136

注:括号内为组内占比。^a病变部位按照幕上/幕下/跨幕生长的分型和顺序依次统计;^b T_1 WI 和 T_2 WI 上的信号特点按照低信号/等信号/高信号的分型和顺序依次统计;^c DWI 上的信号按照低信号/高信号的顺序统计,仅 21 例患者进行了 DWI 检查。

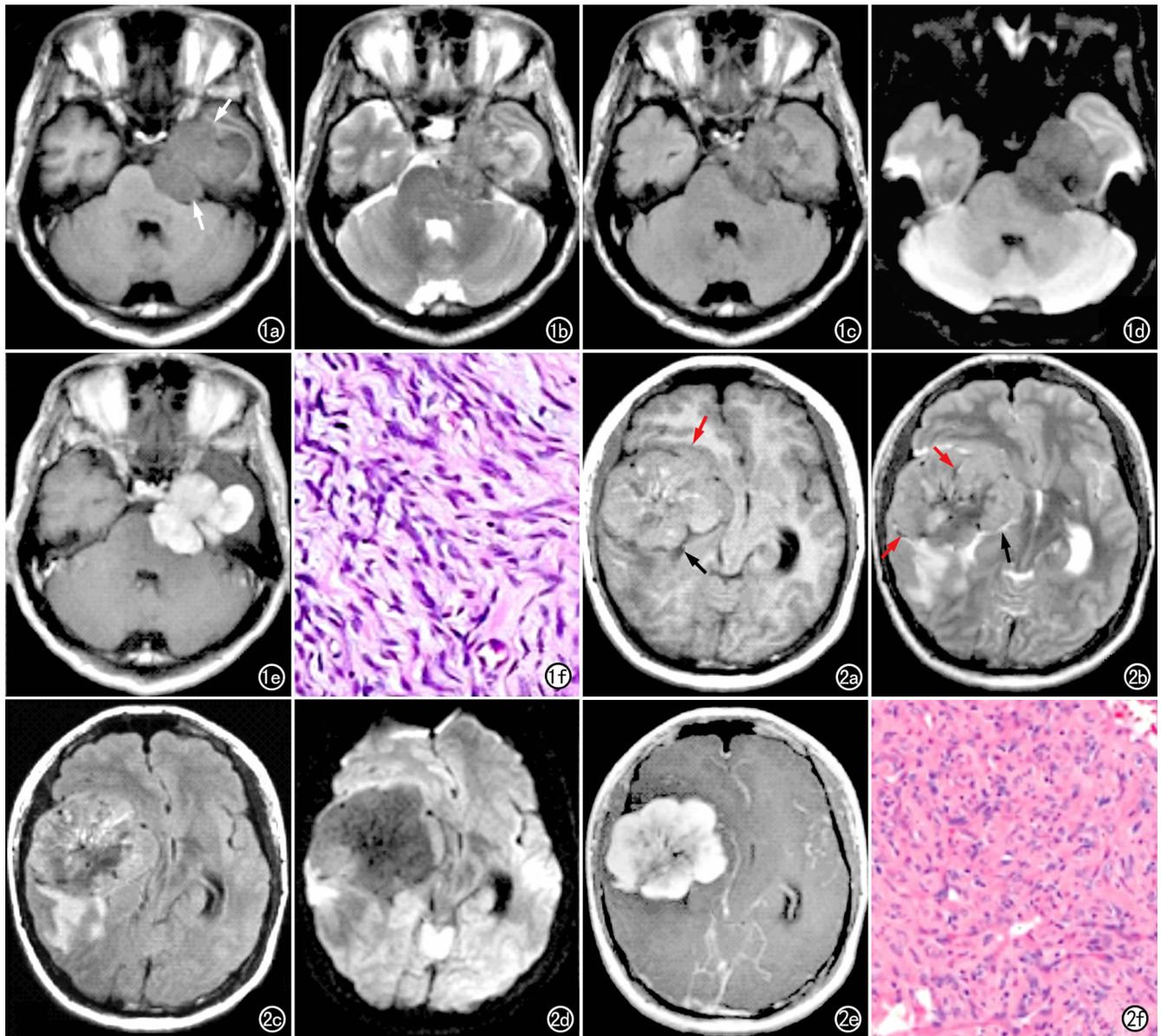


图1 男,63岁,左侧中后颅窝I级SFT/HPC。a) T_1 WI示左侧中后颅窝内低信号肿块(箭),呈分叶状,边界清楚; b) T_2 WI示肿块内信号不均匀,以低信号为主,边缘有少量高信号,周围无水肿; c) T_2 -FLAIR序列上肿块以低信号为主,边缘有少量稍高信号; d) DWI上肿块呈低信号; e) 增强扫描显示肿块明显强化; f) 病理片镜下示病灶内可见纵横交错排列的梭形细胞,局部排列疏松,细胞异形性不明显($\times 200$, HE)。

图2 男,14岁,右侧颞部II级SFT/HPC。a) T_1 WI示右颞部不均匀等信号肿块(红箭),呈分叶状,边界清楚,周围可见脑脊液信号间隙(黑箭); b) T_2 WI示肿块信号不均匀,以等信号为主,其内可见片状低信号,瘤周有脑脊液信号间隙(黑箭),肿瘤表面及内部可见流空血管征(红箭),周围有中度水肿; c) T_2 -FLAIR序列上肿块以等信号为主,可见片状低信号; d) DWI上肿块呈低信号; e) 增强扫描显示肿块明显强化; f) 病理片镜下示病灶内可见致密排列的梭形细胞,伴鹿角形或裂隙状薄壁血管,核分裂象少见($\times 100$, HE)。

SFT/HPC以等、低信号为主(图1b), II级、III级肿瘤以等、高信号为主(图2b、3b)。I级、II级和III级肿瘤中出现脑膜侵犯者分别占20.0%(2/10)、64.7%(11/17)和64.3%(9/14),脑膜侵犯征象在II级和III级肿瘤中相对比较常见,但三组间两两比较差异均无统计学意义($\chi^2=5.310, P=0.021; \chi^2=4.847, P=0.028; \chi^2=0.001, P=0.981$)。I级、II级SFT/HPC中脑

膜尾征的出现率明显多于III级($\chi^2=5.868, P=0.015; \chi^2=8.388, P=0.004$),而I级与II级肿瘤之间的差异无统计学意义($\chi^2=0.080, P=0.777$)。II级、III级SFT/HPC中流空血管征的出现率明显多于I级($\chi^2=13.271, P<0.001; \chi^2=8.548, P=0.003$),而II级与III级SFT/HPC之间的差异无统计学意义($\chi^2=0.528, P=0.467$)。II级、III级SFT/HPC中瘤

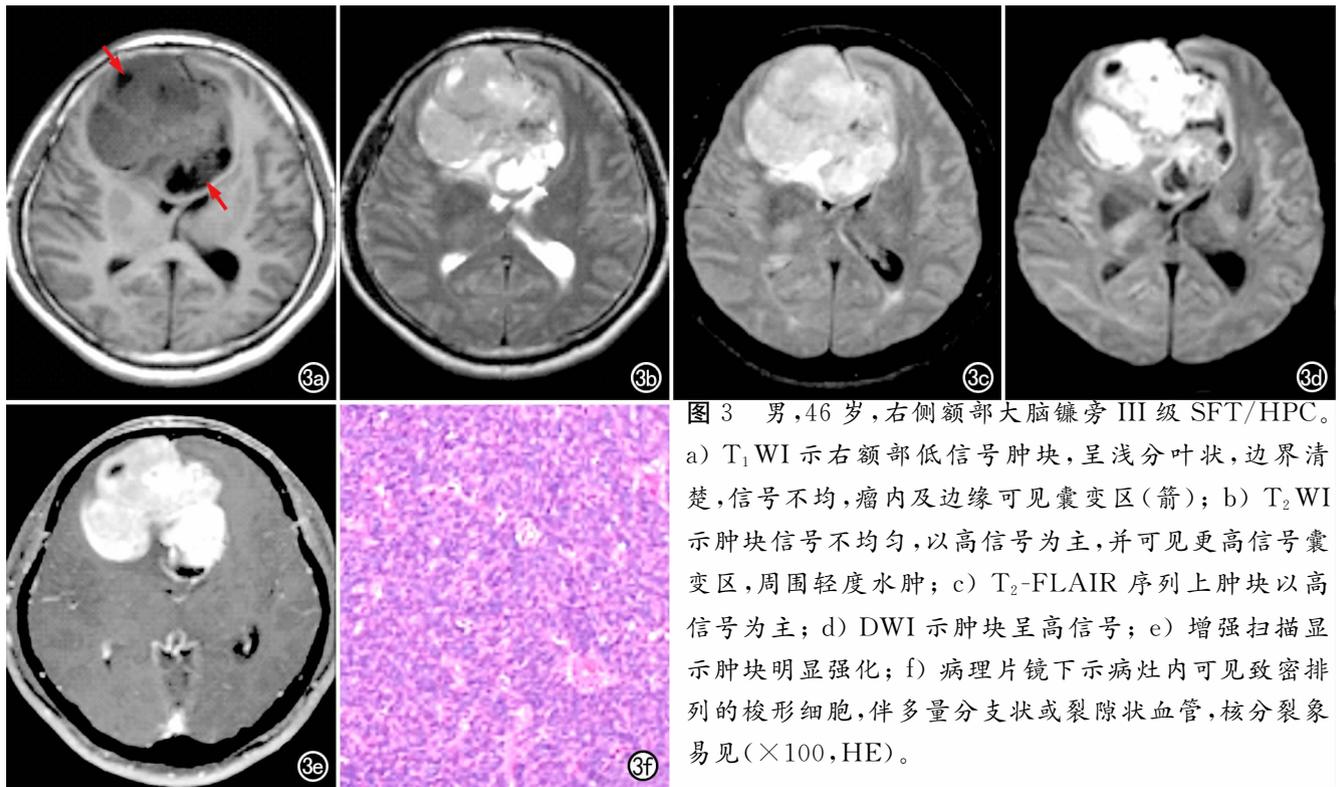


图3 男,46岁,右侧额部大脑镰旁Ⅲ级SFT/HPC。a) T₁WI示右额部低信号肿块,呈浅分叶状,边界清楚,信号不均,瘤内及边缘可见囊变区(箭);b) T₂WI示肿块信号不均匀,以高信号为主,并可见更高信号囊变区,周围轻度水肿;c) T₂-FLAIR序列上肿块以高信号为主;d) DWI示肿块呈高信号;e) 增强扫描显示肿块明显强化;f) 病理片镜下示病灶内可见致密排列的梭形细胞,伴多量分支状或裂隙状血管,核分裂象易见(×100,HE)。

周水肿的出现率明显多于Ⅰ级($\chi^2 = 7.533, P = 0.006$; $\chi^2 = 5.836, P = 0.016$),而Ⅱ级与Ⅲ级肿瘤之间的差异无统计学意义($\chi^2 = 0.070, P = 0.791$)。

Ⅰ级、Ⅱ级和Ⅲ级SFT/HPC之间肿瘤的部位、形态、大小、T₁WI信号、DWI信号、囊变/坏死、出血、瘤周脑脊液信号间隙、骨质破坏、复发转移等差异均无统计学意义($P > 0.05$)。

3. 手术病理

所有患者均接受外科手术治疗。术中见肿瘤呈灰白、灰红或暗红色,质软或韧,7例肿瘤质地软韧不均。肿瘤血供丰富,28例肿瘤表面或周边可见大量血管。

Ⅰ级SFT/HPC的镜下表现:肿瘤组织内细胞稀疏区和细胞紧密区交替分布,瘤细胞呈编织状、栅栏状纵横交错排列,部分围绕血管排列;瘤细胞大小不一,呈梭形、短梭形或星芒状,界限不清;细胞核深染,核分裂象罕见(图1f);瘤细胞间纤维组织增生并胶原化。1例肿瘤内可见间质黏液样变、淀粉样变及脂肪化生,1例可见肿瘤内出血,2例肿瘤内可见小片状坏死。Ⅱ级及Ⅲ级SFT/HPC的镜下表现:肿瘤组织由致密的梭形瘤细胞排列成旋涡状及编织状,瘤细胞胞浆丰富,细胞界限不清,大小不等,其间可见裂隙状或鹿角形薄壁血管(图2f、3f);2例肿瘤内可见胶原纤维化,9例肿瘤内可见出血;瘤细胞生长活跃,Ⅱ级肿瘤细胞核分裂象少见,Ⅲ级肿瘤细胞核分裂象易见,每10倍高倍显微镜下大于5个;所有肿瘤均未见砂粒体结构及钙化。

免疫组化检测结果显示:CD34阳性38例(38/

41),阴性3例;Bcl-2阳性12例(12/41),阴性2例;EMA灶状阳性7例(7/32),阴性25例(25/32);Vimentin阳性25例(25/25);Ki-67均为阳性(41/41),阳性细胞占比2%~70%;S-100灶状阳性7例(7/30),阴性23例(23/30)。

讨论

颅内SFT/HPC可发生于任何年龄段,男女发病率无明显差别,或男性略多于女性^[4-5]。本组中患者年龄14~71岁,男女比例约1.5:1,与文献报道相符。颅内SFT/HPC主要发生于脑膜,好发于大脑半球凸面、大脑镰旁、小脑幕或静脉窦附近,少数发生在远离脑膜的中线区域及脑室或脑池内^[6-7]。本组病例中75.6%(31/41)发生于幕上,以顶枕部、大脑镰旁及中颅窝为主,少数发生在幕下、鞍区、侧脑室内及松果体区。SFT/HPC患者的临床表现与肿瘤的发生部位有关,无特异性。本组病例以头痛、头晕为主要表现,或伴视物模糊、肢体乏力,肿瘤跨中、后颅窝生长者则主要表现为听力下降及面部麻木,另有2例发生于额部的患者以精神异常为主要表现。

颅内SFT/HPC具有脑外肿瘤的特点,MRI表现为边界清楚的分叶状或不规则形肿块,周围可见脑脊液信号间隙。本组病例中,92.7%(38/41)的肿瘤周围可见脑脊液信号间隙。82.9%(34/41)肿瘤边界清楚。Ⅲ级肿瘤边界不清的数目明显多于Ⅰ级和Ⅱ级($P < 0.05$)。这可能与Ⅲ级肿瘤恶性程度高、生长速度快、

易与周围脑组织粘连或侵犯周围脑组织有关。分叶征是 SFT/HPC 较为特征性的影像表现之一^[8-9]。本组病例中有 75.6% (31/41) 的肿瘤可见分叶征象, 表现为明显分叶状或类圆形伴浅分叶。分叶征的出现可能是由于肿瘤侵袭性生长且向各个方向生长速度不一所致。I 级、II 级和 III 级 SFT/HPC 之间肿瘤形态的差异无统计学意义 ($P=0.534$)。

肿瘤信号不均, 实性部分在 T_1WI 上以等信号多见 (51.2%, 21/41), DWI 上以低信号多见 (71.4%, 15/21)。DWI 上肿瘤的信号强度主要取决于细胞密度, 肿瘤组织内细胞分布稀疏或富含胶原纤维时, 水分子扩散不受限, 则表现为低信号; 如果肿瘤细胞丰富, 排列紧密或增殖快, 细胞间隙比较小, 导致水分子扩散受限, 则表现为高信号。I 级 SFT/HPC 的实性部分在 T_2WI 上的信号表现与 III 级间的差异具有统计学意义 ($P=0.014$)。肿瘤实性部分的 T_2WI 信号特点有助于评估 SFT/HPC 的病理分级。在 T_2WI 上, I 级 SFT/HPC 以等、低信号为主, II 级和 III 级肿瘤以等、高信号为主。 T_2WI 低信号区域在增强后明显强化的现象被认为是 I 级 SFT/HPC 的特征性影像学表现^[10-11]。有研究发现, 少部分 I 级颅内 SFT/HPC 在 T_2WI 上病灶内可由信号强度明显不同的两部分组成, 即所谓的“阴阳征”或“黑白征”, 低信号区主要由大量胶原纤维和稀疏的肿瘤细胞组成, 高信号区由丰富的肿瘤细胞及血管间质细胞堆积而成, 这种“阴阳征”是 I 级 SFT/HPC 的另一个少见但却相当重要的特征性表现^[12]。本组中有两例患者可见此特殊征象。

肿瘤坏死、囊变可能是由于瘤体生长较快、新生血管供血不足和肿瘤缺血缺氧等因素所致。本组病例中, 65.9% (27/41) 的肿瘤内部或边缘可见囊变/坏死区, 但 I 级、II 级和 III 级 SFT/HPC 间此征象出现率的差异无统计学意义 ($P=0.119$)。故肿瘤坏死/囊变可否用于 SFT/HPC 的分级评估尚需大样本量的研究进一步证实。另外, 本组病例中所有肿瘤内未见钙化; 24.4% (10/41) 肿瘤内可见出血, 可能与肿瘤侵袭性生长、破坏瘤内血管有关。

SFT/HPC 与脑膜的关系密切, 但“脑膜尾征”相对少见。本组病例中, 53.7% (22/41) 的肿瘤与脑膜关系密切, 仅 22.0% (9/41) 的肿瘤可见“脑膜尾征”。I 级、II 级和 III 级肿瘤中脑膜侵犯征象的出现率分别是 20.0% (2/10)、64.7% (11/17) 和 64.3% (9/14), II 级和 III 级肿瘤中出现脑膜侵犯者相对多见, 但三组间“脑膜侵犯”征象出现率的差异无统计学意义 ($P>0.0167$), 可能与本研究中样本量偏小有一定关系。本研究中, I 级、II 级 SFT/HPC 中“脑膜尾征”的出现率多于 III 级 ($P=0.015$; $P=0.004$)。这一结果表明脑膜

侵犯与“脑膜尾征”的出现与肿瘤的恶性程度有关。恶性程度低的肿瘤对脑膜主要为长期慢性刺激, 易出现“脑膜尾征”; 恶性程度高的肿瘤生长速度较快且呈浸润性生长, 刺激脑膜的时间相对较短, 故“脑膜尾征”较少见。对于与脑膜关系密切的脑外肿瘤, “脑膜尾征”的缺如有助于 SFT/HPC 的术前诊断^[13]。SFT/HPC 主要呈侵袭性生长, 可以突破脑膜侵犯颅骨。本组病例中, 29.3% (12/41) 的肿瘤侵犯颅骨, 表现为局部颅骨骨质破坏, 无骨质增生硬化。

流空血管征是 II 级、III 级 SFT/HPC 特征性表现之一^[14]。肿瘤内部及表面常可见迂曲流空血管影。本组病例中, 68.3% (28/41) 的肿瘤表面及内部可见流空血管征。II 级、III 级 SFT/HPC 中流空血管征的出现率明显高于 I 级 ($P<0.001$; $P=0.003$), 而 II 与 III 级肿瘤之间流空血管征出现率的差异无统计学意义 ($P=0.467$)。肿瘤内部及表面的流空血管征有助于 I 级 SFT/HPC 与 II 级、III 级肿瘤的鉴别。本组病例中, 68.3% (28/41) 的肿瘤可见“瘤周水肿”, 主要为轻度-中度水肿, 少部分为重度水肿。II 级和 III 级 SFT/HPC 的“瘤周水肿”征象的出现率明显多于 I 级 ($P=0.006$; $P=0.016$)。“瘤周水肿”征象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^[15]。

肿瘤复发和转移是 SFT/HPC 具有恶性生物学行为的表现。目前, 对于肿瘤病理分级与复发的相关性仍存在争议。有些研究者认为高级别 HPC 的复发率高于低级别 HPC^[16-17]。但 Damodaran 等^[18]的研究结果显示, 复发与肿瘤的病理分级间无明显相关性。最近一项研究结果显示, II 级和 III 级 SFT/HPC (按照 2016 年 WHO 的分级标准) 进展快, III 级 SFT/HPC 术后易复发和发生颅外转移、病死率高^[19]。本组病例中, 34.1% (14/41) 的患者出现术后复发, I 级、II 级和 III 级肿瘤的术后复发率分别为 10.0%、41.2% 和 42.9%。2 例 II 级 SFT/HPC 复发患者可见颅内及椎管内多发转移, 1 例 III 级 SFT/HPC 复发患者合并肺、肝及骨多发转移。I 级、II 级和 III 级肿瘤之间术后复发转移率的差异无统计学意义 ($P=0.136$)。肿瘤病理分级与复发的相关性尚需大样本及长期随访研究进一步证实。术后辅助放疗可降低手术次全切除患者的复发率^[5,19]。低级别 SFT/HPC 可转化为高级别 SFT/HPC。Apra 等^[20]报道了 5 例原发性 I 级 SFT/HPC, 在术后复发进展为 II 级或 III 级。本组 2 例患者原发肿瘤为 SFT/HPC II 级, 术后复发进展为 III 级。肿瘤的恶性进展可能是一些肿瘤复发和转移的机制之一。因此, 即便是 I 级 SFT/HPC 患者, 术后也应长期随访。

磁共振脑功能成像对颅内 SFT/HPC 的诊断及鉴

别诊断有一定价值。既往有关颅内 SFT 或 HPC 影像表现的文献中,有少量关于 DWI、磁共振波谱(MRS)、 T_2^* 加权血管成像序列(T_2 star-weighted angiography, SWAN)、脑灌注成像等新技术应用的报道^[10-11,21]。例如,在陈苑等^[11]的研究中,利用 DWI 扫描获得的 ADC 图及 ADC 值,可有效区分 SFT 肿瘤实质与瘤周水肿、正常脑组织等。张瑞等^[21]的研究显示 SWAN 图像上 HPC 和脑膜瘤内部血管分布差异明显,有助于二者的鉴别诊断。这些新技术的应用可以为 SFT/HPC 的诊断和鉴别诊断提供更多信息,但其特征性表现及鉴别诊断价值仍需大样本进一步研究。

颅内 SFT/HPC 具有脑外肿瘤的特点,主要需与脑膜瘤鉴别;脑膜瘤是良性肿瘤,老年女性多见。肿瘤生长缓慢,常呈圆形、椭圆形,与硬脑膜呈宽基底相连,常见“脑膜尾征”,瘤内信号较均匀,坏死/囊变及流空血管征少见,钙化及瘤周颅骨增生相对多见;SFT/HPC 多呈分叶状,信号不均匀,常见坏死/囊变及流空血管征,“脑膜尾征”少见,钙化少见,可出现颅骨侵蚀破坏,较少出现颅骨增生。另外,发生于特殊部位如桥小脑角区、鞍区、松果体区及侧脑室内的 SFT/HPC 则需要与该部位的好发肿瘤相鉴别,其中比较常见的是与神经鞘瘤的鉴别。神经鞘瘤来源于神经鞘施万细胞,易沿神经鞘膜生长,常可见囊变, T_2 WI 上呈高信号,患者有相应的神经症状。若肿瘤的影像学表现不典型则诊断困难,需依赖于活体组织病理检查及免疫组化检查进行鉴别。

综上所述,颅内 SFT/HPC 多为单发、边界清楚的分叶状或不规则形肿块;瘤内信号混杂,常伴有囊变/坏死,出血及钙化少见;增强扫描肿瘤实性部分有明显强化,与邻近硬脑膜关系密切,但脑膜尾征少见;肿瘤表面及肿瘤内可见粗大的流空血管影;大多数肿瘤位于脑外,瘤周可见脑脊液信号间隙;瘤周水肿轻或无瘤周水肿;靠近脑表面的肿瘤可突破硬膜侵犯颅骨,导致颅骨骨质破坏;术后易复发和发生颅外转移。颅内脑外边界清楚的分叶状肿块伴内部囊变/坏死、“脑膜尾征”的缺如、瘤内及表面流空血管征有助于 SFT/HPC 的诊断。肿瘤边界不清、 T_2 WI 上呈等及低信号、瘤内囊变/坏死、流空血管征和瘤周水肿等有助于 SFT/HPC 的术前分级。

参考文献:

[1] Bouvier C, Métellus P, de Paula AM, et al. Solitary fibrous tumors and hemangiopericytomas of the meninges: overlapping pathological features and common prognostic factors suggest the same spectrum of tumors[J]. *Brain Pathol*, 2012, 22(4): 511-521.

[2] Schweizer L, Koelsche C, Sahm F, et al. Meningeal hemangiopericytoma and solitary fibrous tumors carry the NAB2-STAT6 fusion and can be diagnosed by nuclear expression of STAT6 protein[J].

Acta Neuropathol, 2013, 125(5): 651-658.

[3] Louis DN, Perry A, Reifenberger G, et al. The 2016 World Health Organization classification of tumors of the central nervous system: a summary[J]. *Acta Neuropathol*, 2016, 131(6): 803-820.

[4] Fargen KM, Opalach KJ, Wakefield D, et al. The central nervous system solitary fibrous tumor: A review of clinical, imaging and pathologic findings among all reported cases from 1996 to 2010 [J]. *Clin Neurol Neurosurg*, 2011, 113(9): 703-710.

[5] 卢晓云, 王龙云, 郭芳, 等. 颅内血管周细胞瘤的临床特征及预后分析[J]. *现代肿瘤医学*, 2016, 24(17): 2704-2708.

[6] 林建煌, 蔡晓娟, 何彬娟. 颅内孤立性纤维性肿瘤/血管外皮细胞瘤的影像学表现[J]. *中国中西医结合影像学杂志*, 2017, 15(6): 663-666.

[7] 戴漪, 龙莉玲, 叶伟. 颅内孤立性纤维瘤的 MRI 表现[J]. *放射学实践*, 2015, 30(2): 127-130.

[8] 王超, 王晓明. 颅内孤立性纤维性肿瘤的影像学特征及病理学对照分析[J]. *中国临床医学影像杂志*, 2017, 28(6): 381-386.

[9] 潘锋, 顾晓丽, 祝跃明, 等. 颅内血管外皮细胞瘤与脑膜瘤的 CT、MRI 鉴别诊断[J]. *中华神经外科杂志*, 2013, 29(1): 54-57.

[10] 余水莲, 满育平, 马隆佰, 等. 颅内孤立性纤维瘤的影像表现[J]. *中华放射学杂志*, 2012, 46(6): 489-493.

[11] 陈苑, 程敬亮, 白洁, 等. 颅内孤立性纤维瘤的 MRI 特征[J]. *郑州大学学报(医学版)*, 2017, 52(1): 79-83.

[12] Weon YC, Kim EY, Kim HJ, et al. Intracranial solitary fibrous tumors: imaging findings in 6 consecutive patients [J]. *AJNR*, 2007, 28(8): 1466-1469.

[13] 柯代波, 刘文科, 张思, 等. 颅内孤立性纤维瘤的 MRI 表现[J]. *华西医学*, 2017, 32(1): 46-50.

[14] 章婷婷, 刘斌, 钱银锋, 等. 颅内血管外皮细胞瘤与脑膜瘤的 MRI 特征比较[J]. *中华解剖与临床杂志*, 2015, 20(5): 415-417.

[15] 陈明, 李凤, 刘春英, 等. 颅内血管周细胞瘤的影像学特征与病理对照研究[J]. *放射学实践*, 2014, 29(1): 49-52.

[16] Ecker RD, Marsh WR, Pollock BE, et al. Hemangiopericytoma in the central nervous system: treatment, pathological features, and long-term follow up in 38 patients [J]. *J Neurosurg*, 2003, 98(6): 1182-1187.

[17] Schiariti M, Goetz P, El-Maghraby H, et al. Hemangiopericytoma: long-term outcome revisited. Clinical article [J]. *J Neurosurg*, 2011, 114(3): 747-755.

[18] Damodaran O, Robbins P, Knuckey N, et al. Primary intracranial haemangiopericytoma: comparison of survival outcomes and metastatic potential in WHO grade II and III variants [J]. *J Clin Neurosci*, 2014, 21(8): 1310-1314.

[19] Kim BS, Kim Y, Kong DS, et al. Clinical outcomes of intracranial solitary fibrous tumor and hemangiopericytoma: analysis according to the 2016 WHO classification of central nervous system tumors [J]. *J Neurosurg*, 2018, 129(6): 1384-1396.

[20] Apra C, Mokhtari K, Cornu P, et al. Intracranial solitary fibrous tumors/hemangiopericytomas: first report of malignant progression [J]. *J Neurosurg*, 2018, 128(6): 1719-1724.

[21] 张瑞, 楼海燕, 汪启东, 等. T_2^* 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.