

颅内原发性血管外皮细胞瘤诊治分析

李 峥 唐晓平 熊 平 杨彬彬 彭 华 张 涛 陈 陶

【摘要】目的 总结颅内原发性血管外皮细胞瘤的诊治经验,以提高其诊治水平。**方法** 回顾性分析2013年1月至2019年9月收治的经术后病理证实的6例颅内原发性血管外皮细胞瘤的临床资料。6例均行显微手术切除肿瘤,术后均行放疗。**结果** 5例全切除,1例次全切除。术后6例临床症状均改善。术后随访时间2~68个月,均未见肿瘤复发。**结论** 颅内原发性血管外皮细胞瘤易误诊,应结合临床表现、影像学检查和病理结果进行诊断,以手术为主,并辅助放疗,可获得良好疗效。

【关键词】 颅内原发性血管外皮细胞瘤;手术治疗;放疗

【文章编号】 1009-153X(2020)05-0271-03 **【文献标志码】** A **【中国图书资料分类号】** R 739.41; R 651.1*1

Clinical analysis of primary intracranial hemoangiopericytoma (report of 6 cases)

Li Zheng, TANG Xiao-ping, XIONG Ping, YANG Bin-bin, PENG Hua, ZHANG Tao, CHEN Tao. Department of Neurosurgery, Affiliated Hospital of North Sichuan Medical College, Nanchong 437000, China

【Abstract】 Objective To summarize the experience in diagnosis and treatment of primary intracranial hemangiopericytoma in order to improve its diagnosis and treatment. **Methods** The clinical data of 6 patients with pathologically confirmed primary intracranial hemangiopericytoma who were admitted to our hospital from January 2013 to September 2019 were retrospectively analyzed. All the patients received microsurgery to resect the tumor and radiotherapy after the operation. **Results** The tumors were totally resected in 5 patients and subtotally in 1. The clinical symptoms were improved in all the patients after the operation. The follow-up time ranged from 2 to 68 months. No tumor recurred. **Conclusions** Primary intracranial hemangiopericytoma is easy to be misdiagnosed. The diagnosis should be made by clinical manifestations, imaging examination combined with pathological results. The primary intracranial hemangiopericytoma is mainly treated by surgery combined with adjuvant radiotherapy.

【Key words】 Primary intracranial hemangiopericytoma; Surgical treatment; Radiotherapy

颅内原发性血管外皮细胞瘤(hemangiopericytoma, PHC)是来源于颅内血管外皮细胞的肿瘤,发病率极低,不到颅内肿瘤的0.5%^[1]。HPC影像学特征类似于脑膜瘤,曾被认为是恶性脑膜瘤,但HPC并非来源于脑膜上皮细胞,而且具有转移性和复发性特征,治疗上和脑膜瘤、听神经瘤等良性肿瘤区别较大。本文回顾性分析6例颅内原发性HPC的临床资料,并结合文献进行总结分析。

1 资料与方法

1.1 一般资料 2013年1月到2019年9月显微手术治疗颅内原发性HPC共6例,其中男性4例,女性2例;年龄49~67岁,平均56.8岁。头晕4例,头痛3例,肢体乏力1例,视物模糊1例,舌面部麻木1例。

1.2 影像学资料 6例术前完善胸部CT及腹部超声

等检查,排除全身转移或颅外原发灶。6例术前均行头部增强MRI检查,肿瘤位于桥小脑角区1例、颞叶2例、枕叶1例、顶叶1例、额叶1例。表现为占位效应5例,伴出血表现1例。MRI及CT增强扫描均显示病灶强化明显,为颅内为单一病灶。除桥小脑角区肿瘤与硬脑膜无明显关系外,其余5例肿瘤均与硬脑膜关系密切,颅骨骨质未见侵犯。

1.3 治疗方法 6例均行显微手术切除病灶。3例肿瘤组织位于大脑凸面,定位准确后制作马蹄形皮瓣切开皮肤,使用动力系统制作方形骨瓣,骨瓣大小制作应边缘较肿瘤粘附于硬脑膜基底边缘超过2 cm以上便于切除受侵犯硬脑膜。骨窗与硬脑膜交界边缘铺垫湿纱布防止肿瘤组织播散,沿肿瘤与硬脑膜基底部超过1 cm处切开硬脑膜,阻断肿瘤组织血供。较大肿瘤组织先行瘤内减压,分块切除肿瘤,在与脑组织交界面要求寻求蛛网膜间隙。严格按照蛛网膜间隙走形分离瘤体,并剔除与肿瘤组织有关软脑膜,肿瘤切除完全后使用人工脑膜补片修补缺损硬脑膜,缝合要求水密封,并还纳颅骨缝合手术切口。1例肿瘤位于右侧顶叶,表现为肿瘤卒中,按照

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2020.05.005

作者单位:637000 四川南充,川北医学院附属医院神经外科(李峥、唐晓平、熊平、杨彬彬、彭华、张涛、陈陶)

通讯作者:唐晓平, E-mail: Txping1971@163.com

肿瘤及出血部位行体表定位后制作右侧额顶部马蹄形皮瓣,打开硬脑膜可见肿瘤组织,压力较高。分离肿瘤组织与脑表面黏连后,先行瘤内减压分块切除肿瘤,且肿瘤组织与大脑镰及上矢状窦均存在黏连,显微镜下仔细分离黏连,完全清除肿瘤组织,并清除颅内血肿,将肿瘤组织与大脑镰粘连处使用单极电凝灼烧。1例肿瘤组织位于双侧顶枕部窦镰旁,取俯卧位暴露枕顶部,沿肿瘤与右侧硬脑膜基底部分超过1cm处切开硬脑膜暴露肿瘤组织,分块切除肿瘤。肿瘤侵犯上矢状窦,沿肿瘤打开上矢状窦,切除窦内肿瘤并同时修补破损窦壁防止大量失血,并切除受侵犯大脑镰,使用人工脑膜补片修补大脑镰,同样切除左侧病灶。1例肿瘤组织位于左侧桥小脑角区,取右侧俯卧位,经乙状窦后入路暴露肿瘤,先切开肿瘤瘤内减压,分块切除肿瘤后分离受压迫的面神经及三叉神经。术后6例均辅助放疗。

2 结果

2.1 手术结果 5例全切除,1例次全切除。5例术后病理诊断为HPC;1例术后病理诊断为(脑)骨外尤文肉瘤/原始神经外胚叶肿瘤,经四川大学华西医院病理会诊后诊断为间变性孤立性纤维性肿瘤/HPC;WHO分级Ⅱ级4例,Ⅲ级2例;Vimentin(+)4例,STAT-6(+)5例,Ki-67(+)6例,CD34(+)3例,EMA(-)6例。6例术后症状均改善。1例术后出现癫痫,加强抗癫痫治疗后未再次发作。术后未出现新增神经功能障碍,无颅内感染。6例术后随访2~68个月,平均21个月,均未见肿瘤复发。

2.2 典型病例 66岁男性,因头晕、头痛5年,加重伴左侧面部及舌头麻木1周入院。入院体格检查:神志清楚;双侧咀嚼肌无萎缩,张口无歪斜,咬合有力,左面部及舌头麻木;四肢肌力、肌张力正常;生理反射对称引出,病理反射未引出。头颅CT检查示左侧桥小脑脚区占位性病变(图1A)。头颅CTA检查示血管未见明显狭窄及扩张,未见明显动脉瘤征象(图1B)。头颅MRI平扫+增强扫描示左侧桥小脑角区占位,大小约2.4cm×2.5cm×2.5cm,考虑脑外肿瘤(听神经瘤?),邻近脑桥、小脑受压变形,邻近内听道口呈喇叭状扩大,强化病变组织伸入内听道内,与前庭蜗神经联系紧密,并压迫邻近血管神经(图1C、1D)。全麻下行左侧桥小脑角区占位切除术及面神经、三叉神经减压术。术中见病变位于左侧桥小脑角区,延伸到内听道,直径约3cm,压迫脑干与小脑,并累及面神经与三叉神经,与面神经黏连紧密,肿瘤

切除后残存极少量肿瘤组织于面神经上,最后使用磨钻磨开内听道口,清除内听道内肿瘤组织。肿瘤组织质韧,血供丰富,术中失血1100ml,输注2单位悬浮红细胞。术后复查头颅MRI、CT未见肿瘤明显残留(图1E、1F)。术后病理考虑细胞性孤立性纤维性肿瘤/血管外皮细胞瘤(WHO分级Ⅱ级)。术后随访6个月未见肿瘤复发。

3 讨论

3.1 临床特点 颅内原发性HPC发病年龄差异较大,中年偏多。本文6例年龄在49~67岁,平均56.8岁。病程一般不超过1年,男性多于女性,这与脑膜瘤女性发病率高有所不同。主要以局部压迫症状及颅内压升高症状为主,表现为头晕、头痛。本文4例以头晕头痛为首发症状就诊。值得注意的是,本文1例以颅内出血为临床表现,并且出血量大,与Maruya等^[2]2006年报道的病例非常相似。而视力受损、舌面部麻木等表现主要取决于肿瘤在颅内生长位置。

3.2 影像学特点 从生长部位看,HPC容易出现在大脑镰旁、矢状窦、颅底等硬脑膜附近,可能与其起源于硬脑膜毛细血管有关。CT平扫HPC呈等密度或稍高密度影,形状不固定,分叶状、类圆形均可出现;CT增强扫描后肿瘤明显强化,CT值可达105

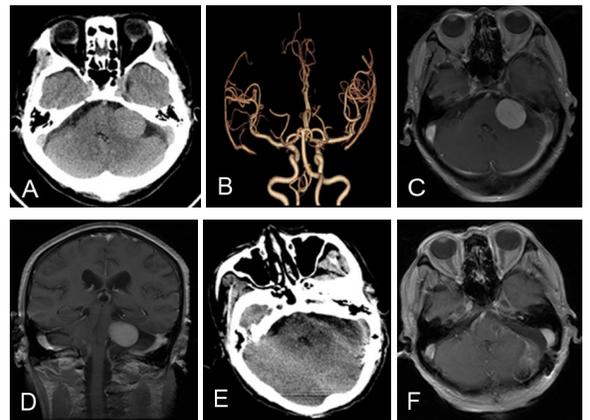


图1 1例左侧桥小脑角区原发性血管外皮细胞瘤手术前后影像学表现

A. 术前头颅CT,示左侧桥小脑角区占位,均匀密度,病灶推挤小脑及脑干;B. 术前头颅CTA,双侧椎-基底动脉、双侧大脑后动脉、双侧颈内动脉、大脑前动脉、大脑中动脉,均未见明显动脉瘤征象;C、D. 术前头颅MRI增强扫描,显示左侧桥小脑角区类圆形占位,均匀明显强化,邻近小脑、脑干受压,累及内通道,与前庭蜗神经联系紧密;E. 术后头部CT,显示术区少量气体密度影,左侧小脑半球见斑片状密度减低影;F. 术后增强MRI扫描,显示左侧小脑半球及小脑脚见斑片状异常信号影,未见确切异常强化

Hu, 高于脑膜瘤的强化程度,也代表HPC供血更加丰富,且HPC无肿瘤钙化,并伴有溶骨破坏,瘤周水肿轻,可作为与脑膜瘤的鉴别^[5]。HPC MRI T₁加权像和T₂加权像常表现为等信号或稍高信号,增强扫描强化明显,弥散加权成像表现为等低信号,若见到血管流空效应,诊断则更加支持。另一方面,HPC可出现宽基底或者脑膜尾征,以此来区别脑膜瘤存在困难,但少部分HPC出现窄基底,或者出现不规则、分叶状边界、蘑菇征等提示肿瘤偏向侵袭性生物学特征,具有鉴别意义。本文6例HPC术前CT及MRI检查,仅1例考虑HPC可能,影像学检查误诊率高。本文1例MRI示左侧桥小脑角区占位,并与内听道、前庭蜗神经联系紧密,位置、形态与听神经瘤极为类似,唯独临床表现为舌、面部麻木,和听神经瘤以耳鸣、耳聋的首发症状存在差异,因此,临床表现和影像学检查不符,则更加需要进行鉴别诊断,以降低误诊率。

3.3 病理特点 HE染色下镜检可看到肿瘤细胞密集排列,大小基本一致,细胞核呈类圆形或梭形,瘤周网状纤维丰富,伴有血管腔存在如“鹿角状”。本文WHO分级Ⅱ级4例,肿瘤密度增高,胶原减少,为低度恶性;另2例肿瘤细胞间变明显,核分裂活跃,核分裂像>5个/10 HPF,提示肿瘤恶性程度高,最终认定为WHO分级Ⅲ级。免疫组化结果显示EMA均呈阴性,3例CD34阳性,4例Vimentin阳性,Ki-67均呈阳性,与Ambrosini-Spaltro和Eusebi^[4]结果符合。除以上指标作为诊断HPC敏感指标外,值得一提的是STAT-6阳性。因为HPC大多在12q13位点出现NAB2和STAT-6基因融合,基因融合过程保留了NAB2核转位信号,导致融合基因转位到细胞核内,免疫组化结果示,HPC组织细胞核STAT-6阳性表达率可达94%^[5]。本文STAT-6阳性5例,可认为STAT-6阳性表达具备重要价值。

3.4 治疗与预后 HPC首选手术治疗。大脑凸面血管神经无肿瘤侵犯,应全切除瘤体,并同时切除黏连的硬脑膜及受损骨质做到扩大切除。HPC往往血供丰富,肿瘤血管易破裂出血,造成术中出血凶猛。本文6例术中出血在600~2 400 ml,出血量大。这也提示若考虑HPC,则术前更需积极备血。肿瘤切除前可先阻断肿瘤血供,切除肿瘤基底减少瘤体供血。若肿瘤位于颅底,并与硬脑膜关系密切,可先行DSA检查明确是否椎-基底动脉及分支动脉参与肿瘤血供,肿瘤血供较大还可先行栓塞,以减少瘤体血供,降低手术风险。本文1例肿瘤位于枕顶部跨大脑镰

生长,并侵犯上矢状窦,手术切除肿瘤同时,切除受累硬脑膜,控制上矢状窦血流同时打开上矢状窦清除窦腔内肿瘤,尽量全切肿瘤组织。顶枕部上矢状窦位于上矢状窦后1/3,血流量大,并且修补困难,在打开窦腔前应做好充分窦修补准备,显微缝合器械、针线、脑膜补片等材料,备血充分,尽快切除肿瘤并严密修补上矢状窦,再使用肌肉、筋膜等自身组织覆盖粘贴严密防止出血。现在认为辅助放疗是手术切除后首选治疗方案,无论手术是否全切肿瘤,术后均应常规辅助放疗,不仅可延长生存期,还可减少肿瘤复发^[6]。虽放疗对远处转移无影响,但可达到良好局部控制效果,建议放射剂量不低于50 Gy^[7]。本文6例术后接受放疗,随访期间无复发。

总之,颅内原发性HPC发病率低,术前影像学检查容易误诊,临床症状与影像检查不符合应考虑HPC可能,并结合术后病理结果综合判定,术后应辅助以放疗并长期随访。

【参考文献】

- [1] Abdollahi A, Abdollahpouri R, Tavangar SM. Meningeal hemangiopericytoma in 33-year-old female: a case report [J]. Iran J Pathol, 2016, 11(3): 281-285.
- [2] Maruya J, Seki Y, Morita K, *et al.* Meningeal hemangiopericytoma manifesting as massive intracranial hemorrhage—two case reports [J]. Neurol Med Chir (Tokyo), 2006, 46(2): 92-97.
- [3] 庞涛,赵斌,马祥兴. 颅内血管外皮细胞瘤的CT诊断 [J]. 中国医学影像学杂志, 2003, 11(1): 4-5.
- [4] Ambrosini-Spaltro A, Eusebi V. Meningeal hemangiopericytomas and hemangiopericytoma/solitary fibrous tumors of extracranial soft tissues: a comparison [J]. Virchows Arch, 2010, 456(4): 343-54.
- [5] Berghoff A S, Kresl P, Bienkowski M, *et al.* Validation of nuclear STAT6 immunostaining as a diagnostic marker of meningeal solitary fibrous tumor (SFT)/hemangiopericytoma [J]. Clin Neuropathol, 2017 36(2): 56-59.
- [6] Ghia A J, Allen P K, Mahajan A, *et al.* Intracranial hemangiopericytoma and the role of radiation therapy: a population based analysis [J]. Neurosurgery, 2013, 72(2): 203-209.
- [7] Kumar N, Kumar R, Kapoor R, *et al.* Intracranial meningeal hemangiopericytoma: 10 years experience of a tertiary care Institute [J]. Acta Neurochir (Wien), 2012, 154: 1647-1651.

(2019-12-02收稿,2020-01-07修回)