

## . 经验介绍 .

## 颅内血管外皮细胞瘤 6 例报道并文献复习

宋 磊 秦时强 庞春晓 宋仁兴 王增武

**【摘要】目的** 总结颅内血管外皮细胞瘤(HPC)的诊治经验。**方法** 回顾性分析 2012~2019 年手术治疗的 6 例 HPC 的临床资料。**结果** 术后复查 MRI 显示 6 例肿瘤均全切除,术后病理均为 HPC(WHO 分级Ⅱ级 4 例,Ⅲ级 2 例)。4 例术后接受辅助放疗。术后随访 4 个月至 3 年,其中未放疗的 2 例术后 11、13 个月出现原位复发,再次手术(其中 1 例 WHO 分级由Ⅱ级升级为Ⅲ级);其余 4 例未见复发。**结论** 手术切除为 HPC 的首选治疗方案,术后辅以放疗。如果术后复发,仍首选手术治疗,可适当扩大切除。

**【关键词】** 血管外皮细胞瘤;手术治疗;疗效

**【文章编号】** 1009-153X(2021)05-0380-02 **【文献标志码】** B **【中国图书资料分类号】** R 739.41; R 651.1+1

颅内血管外皮细胞瘤(hemangiopericytoma, HPC)来源于脑膜间质毛细血管的外皮细胞,又被称为血管周细胞瘤。由于 HPC 较少见,临床易误诊。本文总结 6 例 HPC 的临床资料,以加深对该疾病的认识。

## 1 资料与方法

**1.1 一般资料** 回顾性分析 2012~2019 年收治的 6 例 HPC 的临床资料,其中男 4 例,女 2 例;年龄 45~63 岁。头痛 2 例,癫痫 2 例,肢体无力 1 例,头晕、行走不稳 1 例。

**1.2 影像学资料** 术前均行颅脑 CT 平扫及颅脑 MRI 平扫+增强检查(图 1)。6 例均为单发病灶,颅脑 CT 平扫示病灶密度不均匀,其中 2 例为高低混杂密度,考虑肿瘤卒中;2 例伴有低密度的囊变坏死改变;2 例为稍高密度病灶;2 例局部颅骨受侵蚀;未见钙化灶和颅骨增生征象。颅脑 MRI 平扫+增强扫描示病灶界限均较清楚,合并出血时,表现为短 T<sub>1</sub>信号,等或长 T<sub>2</sub>信号;伴有囊变坏死时,表现为长 T<sub>1</sub>、长 T<sub>2</sub>信号;3 例肿瘤实质部分表现为等 T<sub>1</sub>、等 T<sub>2</sub>信号,其余 3 例表现为稍长 T<sub>1</sub>、稍长 T<sub>2</sub>信号;增强扫描实质部分均匀强化,出血及囊变坏死区不强化;2 例伴有脑膜尾征。3 例位于大脑凸面,2 例位于大脑镰旁,1 例位于小脑。肿瘤最大径 1.5~8 cm。

**1.3 手术方法** 根据肿瘤的位置采取相应的手术入路,其中顶枕入路 2 例,额顶入路 1 例,跨中线额顶入

路 2 例,枕下正中入路 1 例。术中见肿瘤均与硬脑膜关系密切,未侵袭脑组织。肿瘤外观多呈灰红色,质地软韧不均,血供丰富。2 例位于大脑镰前三分之一,肿瘤与上矢状窦粘连,未侵袭矢状窦,切除肿瘤后电灼窦壁,术中一并切除受累的大脑镰。

## 2 结果

术后出现出血 1 例,给予血肿清除+去骨瓣减压术;偏瘫 1 例,经康复治疗,肌力恢复良好。无手术死亡病例。4 例术后接受辅助放疗。术后复查 MRI 显示 6 例肿瘤均全切除。随访 4 个月至 3 年,未发现颅外转移;其中未行放疗的 2 例术后 11、13 个月出现原位复发,再次手术;其余 4 例未见复发。术后病理均为 HPC,其中 WHO 分级Ⅱ级 4 例,Ⅲ级 2 例;1 例Ⅱ级术后复发,二次手术病理升级为Ⅲ级。

## 3 讨论

颅内 HPC 是一种较为少见的神经系统肿瘤,发病原因不明确,可发生于各个年龄段,平均年龄为 43 岁,男性略多于女性<sup>[1]</sup>。HPC 的好发部位与脑膜瘤极为相似,但 HPC 并不是来源于脑膜上皮细胞,而是来源于脑膜间质毛细血管的外皮细胞<sup>[2]</sup>。所以,WHO 将 HPC 归于脑膜间质肿瘤,分为Ⅰ~Ⅲ级<sup>[3]</sup>。

HPC 的临床表现无特异性,依据肿瘤的生长部位不同,主要有颅内压增高表现和神经功能受损等症状。HPC 的影像学表现与脑膜瘤极其相似。本文 6 例术前均考虑脑膜瘤。结合文献资料,总结其鉴别点:①HPC 形态多不规则,常呈分叶状,而脑膜瘤多为圆形或扁圆形,分叶较少;②HPC 的 MRI 信号多混杂,常伴有坏死囊变,增强后多呈不均匀强化,脑膜瘤增强多呈均匀一致强化;③脑膜瘤以宽基底与附

近的硬膜相连,有明显的脑膜尾征,HPC 较少有明显的脑膜尾征,以窄基底与硬膜相连<sup>[4]</sup>;④HPC 常导致临近颅骨骨质破坏<sup>[5]</sup>,而脑膜瘤则多表现为临近骨质增生;⑤HPC 很少出现钙化,脑膜瘤常常伴有钙化。本文 2 例局部颅骨受侵蚀,未见钙化灶。这与文献报道一致。所以肿瘤呈膨胀性生长,形状不规则,有坏死囊变,无明显钙化的,要考虑到 HPC。

HPC 术前正确诊断率低,确诊依赖术后病理检查<sup>[6,7]</sup>。手术切除是 HPC 的首选治疗方案。因肿瘤的血供丰富,本文 3 例术中出血量超过 1 000 ml,所以考虑有 HPC 的可能时,术前应充分备血,术中尽量整块切除肿瘤。如果无法做到,术中应严格控制出血,必要时术前可先行栓塞<sup>[8]</sup>。HPC 有很高的侵袭性,即使肿瘤全切除,术后复发的几率仍较高<sup>[9]</sup>,所以术后予以辅助放疗,能降低复发率<sup>[10,11]</sup>。本文 2 例术后未行放疗,均复发,再次手术,其中 1 例术后病理显示 WHO 分级由Ⅱ级升级为Ⅲ级。有文献认为 HPC 的复发与切除程度有关。也有文献报道,放疗有诱发肉瘤的风险(<1%),风险系数与放疗总剂量相关<sup>[12]</sup>。我们认为,无论肿瘤切除程度如何,HPC 术后均应常规放射治疗。鉴于 HPC 的生物学特性,即使首次手术做到镜下全切除,仍可能残存肿瘤细胞,导致复发,所以对复发病例,仍首选手术治疗,在保证不损伤重要功能区等情况下,可适当地扩大切除肿瘤周边的脑组织<sup>[13]</sup>。

HPC 易颅内外转移,常见的颅外转移部位有肺、骨髓等<sup>[14]</sup>。本文病例随访时间尚短,未曾发现转移情况,所以长期随访是非常有必要的。

【参考文献】

[1] Manuya J, Scki Y, Moria K, *et al.* Meningeal hemangiopericytoma manifesting as massive intracranial hrmorrhage—two case reports [J]. *Neurol Med Chir (Tokyo)*, 2006, 46(2): 92–97.

[2] 孟宪兵,张新华,姬广福,等. 颅内血管周细胞瘤 2 例报道并文献复习[J]. *中国临床神经外科杂志*, 2017, 22(8):

577–579.

[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: 803.

[4] 叶爱华,苗焕民,马新星,等. MRI 在颅内血管周细胞瘤与血管型脑膜瘤鉴别诊断中的价值[J]. *临床放射学杂志*, 2019, 38(2): 206–209.

[5] 孙新国,李福增,姚 军,等. 颅内血管外皮细胞瘤的临床特点[J]. *临床神经病学杂志*, 2017, 30(4): 297–299.

[6] 姚雪峰,常会民,邱 炜,等. 误诊为脑膜瘤的颅内血管周细胞瘤 3 例并文献复习[J]. *武警后勤学院学报(医学版)*, 2018, 27(6): 531–534.

[7] 唐玺和,唐秀文,蓝胜勇,等. 脑膜血管周细胞瘤的诊断及治疗(附 8 例分析)[J]. *中国临床神经外科杂志*, 2017, 22(12): 828–830.

[8] 朱正凯,林少华,李亮明. 顶枕部大脑镰旁血管外皮细胞瘤 1 例[J]. *中国临床神经外科杂志*, 2018, 23(2): 141–142.

[9] 柏建兵,王建祯. 17 例颅内血管外皮细胞瘤临床分析[J]. *中国实用神经疾病杂志*, 2017, 20: 8.

[10] Lee EJ, Kim JH, Park ES, *et al.* The impact of postoperative radiation therapy on patterns of failure and survival improvement in patients with intracranial hemangiopericytoma [J]. *J Neurooncol*, 2016, 127: 181–190.

[11] 李 峥,唐晓平,熊 平,等. 颅内原发性血管外皮细胞瘤诊治分析[J]. *中国临床神经外科杂志*, 2020, 25(5): 271–273.

[12] Zhao Y, Zhao JZ. Clinical and pathological characteristics of primary intraspinal hemangiopericytoma and choice of treatment [J]. *Chin Med J (Engl)*, 2007, 120(2): 115–119.

[13] 杨 非,徐启武,谢 嵘,等. 颅内血管外皮细胞瘤的诊断和治疗[J]. *中华医学杂志*, 2005, 85(32): 2247–2249.

[14] Veeravagu A, Jiang B, Patil CG, *et al.* GybeKnife stereotactic radiosurgery for recurrent, metastatic, and residual hemangiopericytomas [J]. *J Hematol Oncol*, 2011, 4: 26.

(2020-03-30 收稿, 2020-06-28 修回)