

# 血管内栓塞联合显微手术治疗中枢神经系统血管周细胞瘤

郭迎喜 贺世明 赵兰夫 张玉富 吕文海

**【摘要】目的** 探讨中枢神经系统血管周细胞瘤(CNS-HPC)的治疗方法及其临床效果。**方法** 回顾性分析2010年1月至2013年10月收治的4例CNS-HPC患者的临床资料,4例患者术前均行全脑血管造影术确定肿瘤主要供血动脉,然后将肿瘤供血动脉栓塞,最后在显微镜下切除肿瘤。**结果** 肿瘤全切除3例,次全切除1例。术中出血量为1 500~3 000 ml。4例患者术后均无明显并发症发生。术后2例患者行伽玛刀治疗,2例患者行外放射治疗。随访6~41个月均未见肿瘤复发和转移。**结论** 对于巨大的、供血极其丰富的CNS-HPC术前行供血动脉栓塞可以明显减少术中出血,提高肿瘤全切率。全切除肿瘤并辅以放疗是CNS-HPC的主要治疗方案,术后随访观察肿瘤复发及转移非常必要。

**【关键词】** 中枢神经系统血管周细胞瘤;血管内栓塞;显微手术;临床效果  
**【文章编号】** 1009-153X(2015)03-0137-03 **【文献标志码】** A **【中国图书资料分类号】** R 739.41; R 651.1\*1

Microsurgical treatment of hemangiopericytomas in the central nervous system after the embolization of the arteries supplying blood for them

WU Ying-xi, HE Shi-ming, ZHAO Lan-fu, ZHANG Yu-fu, LÜ Wen-hai. Department of Neurosurgery, Tangdu Hospital, The Fourth Military Medical University, Xi'an 710000, China

**【Abstract】 Objective** To explore the diagnosis, differential diagnosis and treatment of hemangiopericytomas (HPCs) in the central nervous system (CNS). **Methods** The clinical data of 4 patients with CNS HPCs, who underwent microsurgery after the embolization of the arteries supplying blood for HPCs from January, 2010 to October, 2013, were analyzed retrospectively, including imaging, operative and following-up data and so on. **Results** Of 4 patients, 3 received the total resection of HPCs and 1 subtotal. All the patients received adjuvant external beam radiotherapy or gamma knife radiosurgery after the operation. There were no recurrence and metastasis of HPCs during the following-up. **Conclusions** The intraoperative bleeding may be decreased and the rate of total resection of giant CNS HPCs may be increased by the preoperative embolization of the arteries supplying blood for HPCs. The total resection combined with postoperative radiotherapy is the best method to treat CNS HPCs. The postoperative following-up should be performed for the observation of recurrence and metastasis of the tumors in the patients with CNS HPCs.

**【Key words】** Central nervous system; Hemangiopericytomas; Embolization; Microsurgery; Recurrence

中枢神经系统血管周细胞瘤(central nervous system haemangiopericytoma, CNS-HPC)是一种罕见的恶性血管间质肿瘤,占有原发性CNS肿瘤的0.4%<sup>[1]</sup>。尽管CNS-HPC与良性脑膜瘤发生部位相同,但CNS-HPC局部侵袭性强,复发率高,易转移到颅外<sup>[2]</sup>。目前,CNS-HPC的治疗方法主要有手术切除、放射治疗。如何最大程度地切除肿瘤是手术的关键。本文回顾性分析4例CNS-HPC患者的临床资料,总结诊治经验。

## 1 资料与方法

1.1 一般资料 2010年1月至2013年10月收治4例CNS-HPC病例,其中男2例,女2例;年龄28~60岁,平均44岁;病程1~10月。

1.2 影像学表现 4例患者术前均行头部CT及MRI检查。头部CT表现为低或等密度影,无钙化。头部MRI平扫呈不规则分叶状,呈等信号3例、稍高信号1例;增强后肿瘤均呈不均一强化,瘤内血管流空信号明显;肿瘤与硬脑膜粘连3例,肿瘤侵犯颅骨致骨质破坏2例。肿瘤位于右侧顶枕叶1例、右侧枕叶1例、小脑幕上下1例、侧脑室三角部1例。肿瘤最大直径为4.5~7.5 cm,平均为6 cm。4例术前均行DSA检查,可见根茎状迂曲、增粗的血管,其中双侧

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2015.03.003  
作者单位:710038 西安,第四军医大学唐都医院神经外科(郭迎喜、贺世明、赵兰夫、张玉富、吕文海)  
通讯作者:贺世明, E-mail: hshimin@fmmu.edu.cn

颈外动脉供血 2 例,颈内和颈外动脉双重供血 1 例,基底动脉供血 1 例。

1.3 治疗方法 4 例患者均行 DSA 检查,术中找到肿瘤主要供血动脉后,将肿瘤主要供血动脉栓塞,最后造影显示肿瘤供血明显减少。栓塞 24~48 h 后在显微镜下行颅内肿瘤切除术。术后 2 例患者行伽玛刀治疗,2 例患者行外放射治疗。

2 结果

2.1 手术效果 3 例肿瘤全切除,1 例肿瘤靠近脑深部功能区行次全切除。术中可见肿瘤呈暗红色,质地较韧,与周围组织界限尚清楚,2 例基底位于上矢状窦及大脑镰并侵犯上矢状窦,1 例位于小脑幕上下并侵犯小脑幕,1 例位于侧脑室内;2 例颅骨受到严重破坏。术中出血量为 1 500~3 000 ml。4 例患者术后均无明显并发症发生。术后 4 例患者 Karnafsky 功能状态评分均大于 80,随访 6~41 个月,无复发和转移。

2.2 病理学检查 镜下可见肿瘤细胞密集排列,呈圆形或梭形,核分裂像和核异型性多见,瘤内血供丰

富,血管壁薄,可见“鹿角样”的血管裂隙。免疫组化显示波形蛋白和 CD34 均阳性,CD99 阳性 3 例,上皮细胞膜抗原均阴性。

2.3 典型病例 女性,27 岁,因头痛、呕吐 1 周入院,就诊时患者妊娠 7 月余。入院后行头颅 MRI 示:双侧顶叶占位性病变,大小约 7.1 cm×5.2 cm×4.5 cm,考虑脑膜瘤(图 1A、1B)。患者先行剖宫产术,后在全麻下行双侧顶叶占位性病变切除术。术中见肿瘤血供及其丰富,止血非常困难,出血量约 3 000 ml,故行肿瘤少部分切除并行病理学检查。术中见肿瘤严重侵犯颅骨,脑组织肿胀明显,故去除骨瓣。术后 1 月余行颅内占位性病变栓塞术,先行全脑血管造影可见肿瘤由双侧颈外动脉的脑膜中动脉供血,且上矢状窦因被肿瘤压迫而大部分闭塞,仅有少量血供,故栓塞双侧脑膜中动脉主干,再次造影显示肿瘤血供明显减少(图 1C、1D)。24 h 后在全麻下行双侧顶叶占位性病变切除术,手术顺利,术中出血量约 2 500 ml,手术全切肿瘤。术后患者恢复良好,无神经系统并发症,复查 MRI 示术区无肿瘤残留(图 1E、1F)。术后病理学结果符合 HPC(图 2)。术后 2 周发生切

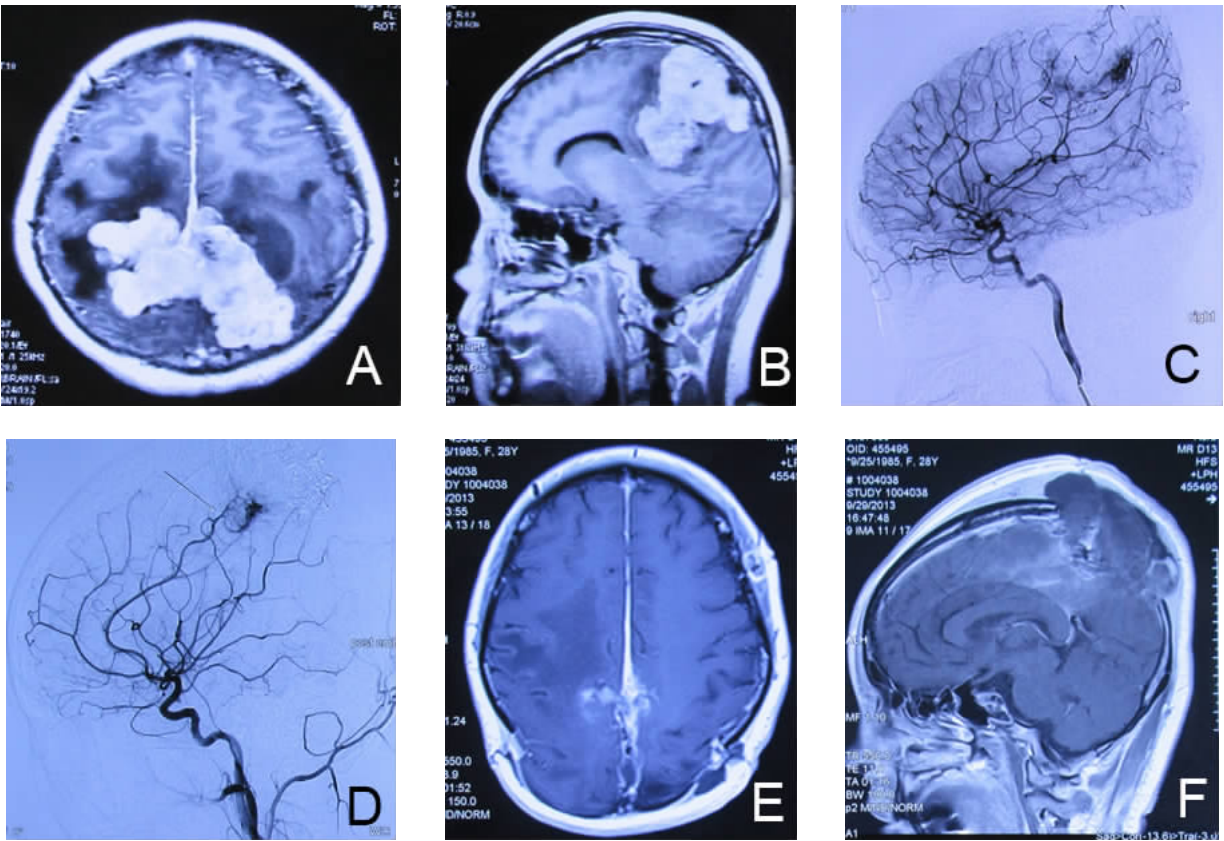


图 1 1 例中枢神经系统血管周细胞瘤血管内栓塞和显微手术治疗前后影像学图

A. 术前轴位 MRI 增强呈不均匀高信号影;B. 术前矢状位 MRI 增强呈高信号影;C. 术前 DSA 示肿瘤主要由脑膜中动脉供血;D. 栓塞后 DSA 示肿瘤供血动脉大部分被栓塞;E. 术后 MRI 增强示病变消失;F. 术后 MRI 示局部脑组织向外膨出

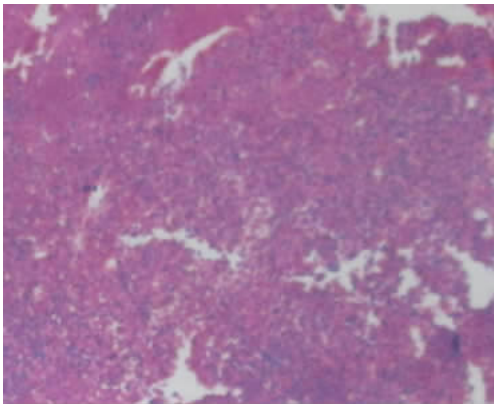


图 2 1 例中枢神经系统血管周细胞瘤患者术后病理学图可见典型的“鹿角”状裂隙样薄壁血管,将肿瘤分割成小叶状(HE,×100)

口脑脊液漏,行脑脊液漏修补及颅骨缺损修补术,术后患者伤口愈合良好。

3 讨论

CNS-HPC 是一种罕见的具有潜在恶性行为的肿瘤,起源于脑脊膜间质毛细血管壁 Zimmerman 周细胞<sup>[3]</sup>。1993 年 WHO CNS 肿瘤分类中将 CNS-HPC 从脑膜瘤中单独划分出来,将其分属于脑膜间叶组织肿瘤。2007 年 WHO 组织学分类将 CNS-HPC 列位 II 级肿瘤,间变性 CNS-HPC 列为 III 级肿瘤。由于 CNS-HPC 临床和影像学表现与脑膜瘤相似,故术前特别容易误诊<sup>[4]</sup>。与良性脑膜瘤相比,CNS-HPC 常呈不规则或分叶状;肿瘤内坏死、囊变多见;肿瘤内常可见明显的血管流空信号;增强 MRI 表现为明显不均一的强化;临近骨质多为溶骨性破坏,少有骨质增生;脑膜尾征少见;对放射线敏感,间变性 CNS-HPC 更容易复发和转移。

近年来,研究表明肿瘤全切的 CNS-HPC 病人 10 年存活率为 69%,而次全切除病人 10 年存活率为 44%<sup>[5]</sup>,因此根治性全切除肿瘤是提高 CNS-HPC 患者存活率的关键。但对于肿瘤巨大、瘤内流空效应明显的 CNS-HPC,手术切除难度非常大,主要原因是术中无法控制的出血。本组 4 例 CNS-HPC 患者均为巨大肿瘤,均于第一次或第二次手术前行血管内栓塞治疗,其中 2 例为第一次手术前行血管内栓塞治疗,2 例为首次手术出血太多而术中仅少量切除肿瘤组织,于第二次手术前行血管内栓塞治疗。通过对供血动脉的栓塞治疗,可有效减少术中出血,提高肿瘤的全切率,提高患者的生存率。

近年来,研究表明全切除肿瘤术后给予辅助放

射治疗并不能提高 CNS-HPC 患者总生存率,而且分割放射治疗在阻止肿瘤进展方面作用较小,尤其在剂量超过 50 GY 时是有害的<sup>[5]</sup>。立体定向放射治疗表明 5 年无进展生存期为 28.7%,但对残余肿瘤或复发肿瘤的局部控制率在 50% 左右<sup>[6]</sup>。本组 4 例患者术后均给予放射治疗,由于治疗例数有限,暂不能表明术后放射治疗能提高 CNS-HPC 患者的肿瘤无进展生存期。

由于 CNS-HPC 发病率低,目前关于影响治疗结果及预后的因素尚不明确,但无论肿瘤病理分级如何,对于巨大的 CNS-HPC 术前行供血动脉栓塞是手术成功的关键,根治性切除肿瘤是控制肿瘤复发的最好方法<sup>[7,8]</sup>。因为术前很难确诊 CNS-HPC,因此术中应尽可能全切除肿瘤,包括受侵犯的硬脑膜、颅骨及静脉窦等结构一并切除;术后密切随访观察肿瘤复发情况。

【参考文献】

[1] Alen JF, Lobato RD, Gomez PA, *et al.* Intracranial hemangiopericytoma: study of 12 cases [J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 2001, 143: 575-586.

[2] Schiariti M, Goetz P, El-Maghraby H, *et al.* Hemangiopericytoma: long-term outcome revisited [J]. *J Neurosurg*, 2011, 114: 747-755.

[3] 夏东,陈燕萍,唐姗姗. 中枢神经系统血管周细胞瘤的 MRI 诊断[J]. *放射学实践*, 2010, 25(12): 1327-1330.

[4] 潘锋,顾晓丽,祝跃明. 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.

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

[6] Kim JW, Kim DG, Chung HT, *et al.* Gamma knife stereotactic radiosurgery for intracranial hemangiopericytomas [J]. *J Neurooncol*, 2010, 99: 115-122.

[7] Fountas KN, Kapsalaki E, Kassam M, *et al.* Management of intracranial meningeal hemangiopericytomas: outcome and experience [J]. *Neurosurg Rev*, 2006, 29: 145-153.

[8] 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, 1182-1187.

(2014-08-17 收稿, 2014-12-19 修回)