

. 论 著 .

小脑血管网织细胞瘤的诊断与治疗

刘 钊 向思诗 林庆堂 曾 高 樊晓彤 徐 庚

【摘要】目的 探讨小脑血管网织细胞瘤的诊断与治疗方法。方法 2008~2013 年手术治疗小脑血管网织细胞瘤患者 24 例，其中囊性型 14 例，实性型 7 例，囊在瘤内型 3 例。结果 24 例肿瘤均全切，术后均无严重并发症。结论 囊在瘤内型因其自身特点有独立分类意义，MRI 及 DSA 对该病诊断有重要价值，术前准确诊断对确定手术方案、提高手术成功率有重要意义。

【关键词】血管网织细胞瘤；小脑；诊断；治疗

【文章编号】1009-153X(2015)12-0712-03 【文献标志码】A 【中国图书资料分类号】R 739.41；R 651.1*1

Diagnosis and treatment of hemangioblastomas in cerebella

LIU Zhao, XIANG Si-shi, Ling Qing-tang, Zeng Gao, Fan Xiao-Tong, XU Geng. Department of Neurosurgery, Xuanwu Hospital, Capital Medical University, Beijing 100053, China

【Abstract】Objective To investigate the diagnostic and therapeutic principles of hemangioblastomas. Method The clinical data of 24 patients, with hemangioblastomas diagnosed by postoperative pathological examination, of whom, 13 had cystic hemangioblastomas, 7 solid and 3 within-a-cyst, were analyzed retrospectively. All the patients, who received CT and MRI examinations before the operation, underwent microneurosurgery. Results The total removal of the tumors was accomplished in all the patients. No patient died from the operation and there were no severe postoperative complications in all the patients. Conclusions Within-a-cyst hemangioblastoma should be classified as a special type due to its clinical features. MRI and DSA are of important values to the definite preoperative diagnosis, which plays an important role in making operation plan and improving the success rate of surgery in the patients with hemangioblastomas.

【Key words】Hemangioblastomas; Diagnosis; Treatment

血管网织细胞瘤占中枢神经系统肿瘤的 1.5%~2.5%^[1]，占后颅窝肿瘤的 7%~12%^[2]。其主要散发于后颅窝，其次是脊髓；或作为 Von Hippel-Lindan 综合征的一部分^[3]。手术为其主要治疗手段。我院 2008~2013 年手术治疗小脑血管网织细胞瘤 24 例，现报道如下。

1 临床资料

1.1 一般资料 本组男 14 例，女 10 例；年龄 18~61 岁，平均 39 岁；病程 1 个月至 5 年。肿瘤为囊性型 14 例，实性型 7 例，囊在瘤内型 3 例。2 例以颅内压增高症状起病，3 例表现为慢性小脑症状急性加重，5 例慢性头晕，5 例慢性头痛，2 例面肌痉挛，4 例步态不稳，3 例震颤。

1.2 影像学检查 术前全部行 CT 及 MRI 检查，病变部位：左侧小脑半球 7 例，右侧小脑半球 8 例，上蚓部

6 例，下蚓部 3 例。CT 表现：14 例囊性型均边界清楚，均匀低密度，可见囊壁边缘一个等密度或稍低密度的结节；增强后瘤结节明显强化，而囊壁无强化。7 例实性型瘤为边界模糊的低密度或混杂密度灶，增强扫描后边界变清楚锐利，明显均一强化。3 例囊在瘤内型肿瘤多表现为边界模糊的低密度或混杂密度中包含边界清楚的近脑脊液密度区，囊可为多个，增强后囊性部分不强化而实性部分明显均一强化。

MRI 表现：14 例囊性型瘤囊部表现为长 T₁、长 T₂ 信号，而瘤结节为等 T₁、长 T₂ 信号；增强扫描示瘤结节明显强化。7 例实性型病灶表现为等或稍长 T₁、长 T₂ 信号，增强扫描示瘤体呈均匀一致的强化。3 例囊在瘤内型均表现为等或稍长 T₁、长 T₂ 的占位中存在长 T₁、长 T₂ 的囊性改变，2 例含 1 个囊腔，1 例含两个囊腔；增强扫描示瘤体边缘锐利、边界清晰，除囊变外均匀增强；3 例病例在肿瘤周边均出现血管流空影，但仅 1 例病变存在轻度水肿。

4 例（3 例为实性型，1 例为囊在瘤内型）DSA 检查均可见强度显著的肿瘤染色，可勾画出肿瘤的轮廓；均有明确的供血动脉，供血动脉来自椎动脉属支；均有明确的引流静脉。

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2015.12.003

作者单位：100053 北京，首都医科大学宣武医院神经外科（刘 钊、向思诗、林庆堂、曾 高、樊晓彤、徐 庚）

通讯作者：徐 庚，E-mail: xugeng2006@sina.com

1.3 手术治疗 气管插管全身麻醉下手术切除肿瘤。小脑半球外侧及突入桥小脑角的患者采用侧卧位及枕下乙状后入路,小脑蚓部及近中线部肿瘤采用俯卧位及枕下后正中入路。

2 结果

术前误诊为胶质瘤 2 例、脑膜瘤 1 例,其中 1 例为实性型,2 例为囊在瘤内型。本组患者肿瘤均全切,无手术死亡。术前并发梗阻性脑积水的患者,术后 1 周症状得到缓解。术后均无严重并发症。

3 讨论

3.1 临床表现 血管网织细胞瘤是中枢神经系统良性肿瘤,约 80% 为囊性型,囊在瘤内型并无准确报道;除伴发蛛网膜下腔出血或瘤内出血时表现为颅内压增高症状为主的急性表现外,其他多为慢性起病;早期以局部表现(小脑、颅神经受压迫)为主,后期多因脑积水而出现颅内压增高症状。

3.2 影像学表现 因后颅窝常伴骨伪影,且临床表现不具特异性,CT 诊断价值不如 MRI。MRI 为血管网织细胞瘤的最主要诊断手段。本组 14 例囊性型病例 MRI 表现均典型,囊部为长 T₁、长 T₂ 信号,而瘤结节为等 T₁、长 T₂ 信号,增强示瘤结节明显强化;7 例为实性型, MRI 表现为等或稍长 T₁、长 T₂ 信号,增强示瘤体呈均匀一致的强化。3 例术前 DSA 检查见强度显著的肿瘤染色,可勾画出肿瘤的轮廓;均有明确的供血动脉,来自椎动脉属支;均有明确的引流静脉。3 例囊在瘤内型,其中 2 例以颅内压增高症状急性起病,后影像学证实伴发蛛网膜下腔出血及肿瘤卒中;1 例慢性起病病例,DSA 见肿瘤染色、供血动脉及引流静脉。

囊在瘤内型血管网织细胞瘤既不同于囊性型(占位囊壁上生长瘤结节),又不同于实性型(均一的实体),其均匀实体内存在着囊性成分。本组 3 例囊在瘤内型病例中,1 例为慢性起病,术前怀疑血管网织细胞瘤,DSA 确诊;2 例因伴有急性加重的头痛、恶心、呕吐, MRI 表现为占位性病变伴囊性成分与轻度瘤周水肿(图 1),术前误诊为胶质瘤。我们发现,囊在瘤内型血管网织细胞瘤的影像学表现有其自身特点:①CT 平扫时瘤体常呈稍低密度,瘤体中有低密度腔,而强化后可清楚显示出边界,明显强化的均一瘤体,瘤腔边界清楚无强化。②MRI 影像学可见边界清楚,边缘锐利的占位性病变表现,增强时尤为明显;无论 T₁WI 还是 T₂WI 均可在瘤内或瘤周见迂曲的

血管流空影;增强时,除囊性部分外,瘤体均匀强化;肿瘤边界无水肿或水肿不明显。③DSA 可见明确的肿瘤染色;有明确的供血动脉,为脑膜垂体干属支或椎动脉属支^[4];有明确的引流静脉。

3.3 鉴别诊断 ①脑膜瘤:当实性型或囊在瘤内型血管网织细胞瘤位于小脑半球表面或贴近天幕时,则更易误诊为脑膜瘤。此时存在两种原因:一是在诊断过程中未注意肿瘤内血管流空影;一是未区分流空的血管是来自椎动脉系统还是颈外动脉系统,未注意到脑膜瘤的供血动脉主要应来自颈外,而血管网织细胞瘤的供血动脉应来自椎动脉^[4,5]。②胶质瘤:病史均较短,多在 1 个月内,而影像上常表现为边缘不规则的强化,伴中心坏死与片状瘤周水肿。对瘤内含有多个囊并瘤周有不同程度水肿的血管网织细胞瘤,临床往往易将其误诊为血供丰富的高级别胶质瘤^[4]。但血管网织细胞瘤瘤周有血管流空影及瘤体强化后边缘的整齐锐利性。在以往国内外报道的文献中,未提出囊在瘤内型肿瘤的概念,其鉴别要点常被忽视^[4,6,7]。③转移瘤:病程也较短,尤其单发病例,因其瘤中心坏死常可液化成囊,且其边界较胶质瘤更为清晰,环形强化较胶质瘤更为均匀、规则,故囊在瘤内型血管网织细胞瘤在影像学上更难与之相鉴别。但转移瘤常有原发病灶,且其没有血

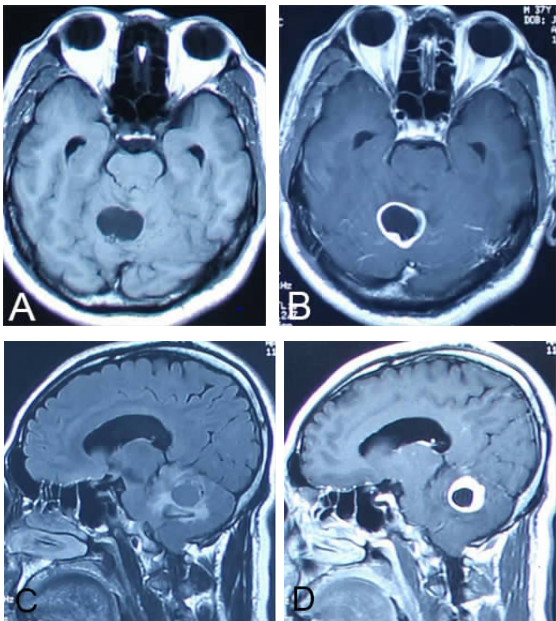


图 1 小脑血管网织细胞瘤 MRI

A. T₁平扫示小脑蚓部长 T₁ 占位,信号高于脑脊液;B. T₁增强示该占位环形厚壁强化,边界清晰;C. Flair 像示肿瘤边界轻度水肿,囊性成分周边实性部分呈高信号,肿瘤周边可见迂曲的血管流空影;D. 对比 Flair 像示实性成分强化明显

管流空影及瘤体强化后边缘也不锐利,故仍可相鉴别。

3.4 治疗 主要为手术治疗,原则为全切除肿瘤^[8-10]。手术切除主要在于充分的术前准备,保证术中能正确分辨供血动脉、引流静脉及周边正常动脉,而这又以准确的术前诊断为前提^[8,9,11,12]。经典的血管网织细胞瘤分为囊性型和实性型^[10],而我们发现还存在一种囊在瘤内型。不同类型肿瘤的手术方法也不同。对囊性型肿瘤,其囊壁结节为真正肿瘤实体,可切开囊壁吸出囊液,沿囊壁寻找肿瘤结节并予切除。但有学者对该方法提出异议,认为切开囊壁前,以荧光素显示肿瘤供血动脉,先循供血动脉定位瘤结节可明显提高肿瘤切除率^[13,14]。对于实性型肿瘤,由于其瘤体本身为血管外膜细胞、基质细胞、内皮细胞构成,应避免直接接触肿瘤表面,沿外界边缘的正常脑组织切开分离;而电凝阻断其供血动脉为该手术的首要目标,若血运处理得当,瘤体将迅速缩小。为正确区分供血动脉、临近正常动脉,可应用吲哚青绿血管造影、术中荧光示踪技术,或行术前造影^[9,12-14]。较大瘤体术前造影的同时还可栓塞大的供血动脉,可明显减少术中出血。对囊在瘤内型的肿瘤,其切除方法应同实体型。为缩小瘤体而行囊腔的穿刺引流往往会引起难以控制的出血。国外文献报道的手术不成功的案例,往往是由于术前没有准确诊断,将血管网织细胞瘤误诊为垂体腺瘤或脑膜瘤等相对血供较少的肿瘤^[15],术中行分叶切除或未能正确处理供血动脉与引流静脉的关系,或是对于囊在瘤内型肿瘤行穿刺处理而引起了难以控制的出血。也有少部分因未能正确区分供血动脉与邻近正常动脉,错误电凝正常动脉而引起了术后的脑梗死。

综上所述,血管网织细胞瘤手术成功的关键在于术前能否准确诊断,然后根据其分型,选择相应的手术方案。对于囊在瘤内型血管网织细胞瘤,由于其罕见性、可能存在的并发症、症状的不典型性,若不充分认识其影像学特点,容易误诊而影响手术方案。本组仅发现3例,数量较少,本文总结的临床特点还需要更进一步的观察与研究。

【参考文献】

- [1] Resche F, Moisan JP, Mantoura J, *et al.* Haemangioblastoma, haemangioblastomatosis, and von Hippel-Lindau disease [J]. *Adv Tech Stand Neurosurg*, 1993, 20: 197-304.
- [2] Richard S, David P, Marsot-Dupuch K, *et al.* Central nervous system hemangioblastomas, endolymphatic sac tumors, and von Hippel-Lindau disease [J]. *Neurosurg Rev*, 2000, 23: 1-22.
- [3] Lonser RR, Glenn GM, Walther M, *et al.* Von Hippel-Lindau disease [J]. *Lancet*, 2003, 361: 2059-2067.
- [4] 延鹏翔,王忠诚,于春江,等. 小脑实性血管网织细胞瘤的诊断和显微外科治疗[J]. *中华外科杂志*, 2004, 42(13): 777-780.
- [5] 曾文胜,陈 淳,钟春龙,等. 小脑实质性血管网织细胞瘤(附8例报告)[J]. *中国临床神经外科杂志*, 2001, 6: 246-247.
- [6] Wu PF, Liang CS, Wang YJ, *et al.* Microneurosurgery in combination with endovascular embolisation in the treatment of solid haemangioblastoma in the dorsal medulla oblongata [J]. *Clin Neurol Neurosurg*, 2013, 115: 651-657.
- [7] Li FC, Yang Y, Xin GY, *et al.* Operative management of brainstem hemangioblastomas [J]. *J Clin Neurosci*, 2013, 20: 1727-1733.
- [8] Zhou LF, Du G, Mao Y, *et al.* Diagnosis and surgical treatment of brainstem hemangioblastomas [J]. *Surg Neurol*, 2005, 63: 307-316.
- [9] Yasargil MG. *Microneurosurgery: in 4 Volumes* [M]. New York: Thieme Stratton, 1996. 386-389.
- [10] 王忠诚. *神经外科学*[M]. 武汉:湖北科学技术出版社, 1998. 566-567.
- [11] Wind JJ, Bakhtian KD, Sweet JA, *et al.* Long-term outcome after resection of brainstem hemangioblastomas in von Hippel-Lindau disease [J]. *J Neurosurg*, 2011, 114: 1312-1318.
- [12] Pavesi G, Berlucchi S, Munari M, *et al.* Clinical and surgical features of lower brainstem hemangioblastomas in von Hippel-Lindau disease [J]. *Acta Neurochir (Wein)*, 2010, 152: 287-92.
- [13] Tamura Y, Hirota Y, Miyata S, *et al.* The use of intraoperative near-infrared indocyanine green videoangiography in the microscopic resection of hemangioblastomas [J]. *Acta Neurochir (Wein)*, 2012, 154: 1407-1412.
- [14] Rey-Dios R, Cohen-Gadol AA. Intraoperative fluorescence for resection of hemangioblastomas [J]. *Acta Neurochir (Wein)*, 2013, 155: 1287-1292.
- [15] Ajler P, Goldschmidt E, Bendersky D, *et al.* Sellar hemangioblastoma mimicking a macroadenoma [J]. *Acta Neurol Taiwan*, 2012, 21: 176-179.

(2015-04-13收稿,2015-09-24修回)