

颅内血管周细胞瘤 2 例报道并文献复习

孟宪兵 张新华 姬广福 张宁宁 钱 运 李 征 尚振德 孙即奎

【摘要】目的 探讨颅内血管周细胞瘤(HPC)的诊断、治疗,以提高对该病的诊治水平。方法 回顾性分析手术治疗的 2 例颅内 HPC 的临床资料,并结合相关文献进行分析。结果 术后病理结果均为 HPC。术后均辅助放疗,术后随访 0.5、1.5 年,1 例恢复良好、无复发,1 例预后差、复发 3 次。结论 HPC 确诊依赖病理检查;多采用治疗手术+放疗等综合治疗,预后不良。

【关键词】 颅内血管周细胞瘤;诊断;手术;放疗

【文章编号】 1009-153X(2017)08-0577-03 【文献标志码】 B 【中国图书资料分类号】 R 739.41; R 651.1*1

颅内血管周细胞瘤(hemangiopericytoma, HPC)是一种少见的颅内肿瘤,起源于毛细血管的 Zimmerman 细胞,具有潜在的恶变趋势及较强的局部侵蚀能力,易复发^[1]。HPC 好发于颅底、矢状窦或大脑镰旁、小脑幕等硬脑膜或静脉窦附近,幕上较多见,可破坏硬膜。该病临床表现不典型,影像学表现无特异性,确诊仍依靠病理检查。治疗以手术为主,辅助放疗或伽玛刀治疗,可以延长复发时间。本文回顾性分析 2 例 HPC 的临床资料,并结合相关文献进行分析,以提高该病的认识。

1 病例资料

病例 1:女,31 岁。因间断性头痛半个月、意识丧失伴四肢抽搐 2 次入院。MRI 检查:右顶叶窦旁约 2.5 cm×2 cm×2.2 cm 大小占位性病变,呈混杂等 T₁、等 T₂ 信号,瘤体内可见血管流空征,周围水肿;FLAIR 及 DWI 像呈部分高信号;呈明显、较均匀强化,与矢状窦关系紧密,疑似“脑膜尾征”,跨窦生长,未累及颅骨(图 1)。术前诊断为窦旁脑膜瘤。行开颅肿瘤切除术,术中见肿瘤包膜完整,灰红色,质韧,瘤蒂在矢状窦,血供极丰富。术后病理示:脑膜 HPC(WHO II 级)。术后辅助放疗,剂量为 45 Gy/18 次。随访半年,身体状况良好,颅内无肿瘤复发。

病例 2:女,23 岁。因头痛进行性加重伴发作性右侧口角抽搐及右侧肢体麻木半年入院。MRI 检查:左额顶叶约 2.6 cm×2.4 cm×2.2 cm 大小占位病变,呈混杂短 T₁、稍长 T₂ 信号,瘤体内可见血管流空

征,周围水肿明显,左侧脑室受压明显;FLAIR 像呈混杂高信号,瘤周抑水像明显;DWI 像呈瘤周高信号,瘤内低信号;骨质破坏明显,肿瘤向周围侵袭性生长;呈不均匀强化,伴坏死囊变,形状不规则,呈分叶状,边界尚清(图 2)。术前诊断为颅内星形胶质细胞瘤。行开颅左侧额顶叶肿瘤切除术及去骨瓣减压术,肿瘤组织呈灰红色,无包膜,质韧,血供极丰富。术后病理示间质性 HPC(WHO III 级)。术后辅助放疗,剂量为 46 Gy/18 次,两次伽玛刀治疗。随访 1 年半,身体状况较差,颅内肿瘤复发 3 次。

2 讨论

HPC 是一种少见的软组织肿瘤,复发率较高。发病原因尚未明确,多为单发,少数也可多发^[2]。中枢神经系统 HPC 极为少见^[3],占有原发性中枢神经细胞肿瘤的 0.14%,有颅外转移倾向且易复发,常转移至肺、骨髓、肝、腹膜后等^[4-6]。颅内 HPC 多位于幕上,好发于矢状窦和大脑镰旁、小脑幕或静脉窦附近;可发生于任何年龄,中年居多,发病率为脑膜瘤的 2%~4%^[7-9]。颅内 HPC 治疗首选手术,辅以放疗,可以延长复发时间,但预后较差。

2.1 颅内 HPC 的临床特点 临床表现主要根据病灶部位而定,多以颅内压增高及因侵蚀部位不同而出现相应的神经功能障碍为主,如头痛、癫痫、肢体麻木和无力等^[10]。本文病例主要以癫痫发作、头痛为首发症状。颅内 HPC 的临床表现常与脑膜瘤不易区别,影像学非常相似,常被误诊为脑膜瘤,通常需病理检查才能确诊。其鉴别要点:①形态,HPC 多呈分叶状或类圆形;但脑膜瘤多呈圆形或类圆形,形态规则。②HPC 的 MRI 信号变化复杂,平扫多呈等长 T₁、等长 T₂ 混杂信号,增强扫描多呈不均匀显著强化,易出现多发囊变及瘤内坏死^[11],瘤内钙化少见,常见血

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2017.08.019
作者单位:271000 山东泰安,泰山医学院附属医院神经外科(孟宪兵、张新华、姬广福、张宁宁、钱 运、李 征、尚振德、孙即奎)
通讯作者:张新华,E-mail:zhangxinhuazs@163.com

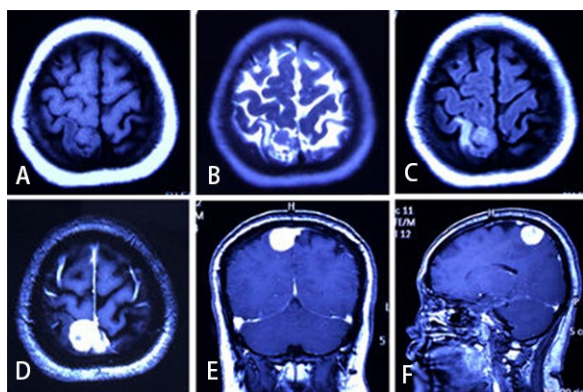


图 1 右顶叶旁脑膜血管周细胞瘤术前 MRI 表现
A. T₁WI 平扫呈混杂等信号;B. T₂WI 平扫呈混杂等信号,瘤体内可见血管流空征,周围水肿;C. FLAIR 像呈部分高信号;
D~F. 增强扫描呈明显、较均匀强化,与矢状窦关系紧密,疑似“脑膜尾征”,跨窦生长,未累及颅骨

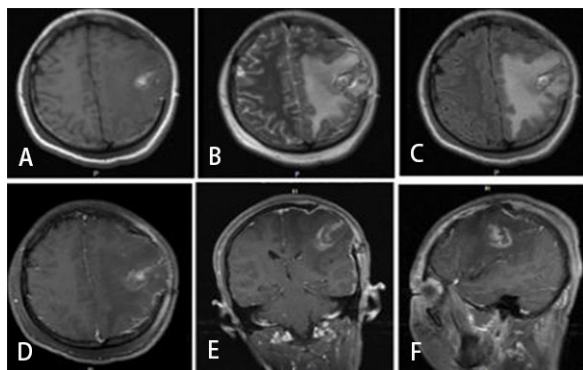


图 2 左额顶叶间质性血管周细胞瘤术前 MRI 表现
A. T₁WI 平扫呈短 T₁混杂信号;B. T₂WI 平扫呈稍长 T₂混杂信号,瘤体内可见血管流空征,周围水肿明显,左侧脑室受压明显;C. FLAIR 像呈混杂高信号,瘤周抑水像明显;骨质破坏明显,肿瘤向周围侵袭性生长;D~F. 增强扫描呈不均匀强化,伴坏死囊变,形状不规则,呈分叶状,边界尚清

管流空信号,与硬膜基底相连较窄;HPC 因生长迅速,生长时间短,对硬膜的侵袭或刺激还没有达到形成“脑膜尾征”的程度,所以多数无“脑膜尾征”^[12];常有邻近的骨质被侵蚀性破坏^[13]。脑膜瘤的 MRI 多呈等 T₁、等 T₂ 信号,与硬膜广基底相连,坏死、囊变少见,多钙化,瘤内无血管流空信号,多数具有“脑膜尾征”。

2.2 颅内 HPC 的治疗及预后 目前,颅内 HPC 的治疗仍以手术切除为主,术后必要的辅助治疗(放疗或伽玛刀)可以延长复发时间。Matsushige 等^[14]认为巨大 HPC 可以采取术前栓塞治疗,有利于减少术中出血,也可以减少手术相关的病死率。肿瘤切除程度与长期控制率呈正相关,术后放疗可减少肿瘤复发的风

险^[15,16]。但放疗仍存在诱发肉瘤的风险(<1%),其风险与放疗总剂量直接相关,当剂量范围在 4 000~7 000 cGy 时,低级别的病变可发展成为高级别的病变^[17]。多数学者认为放疗剂量在 50~55 Gy,对小到中等大小的病灶和复发病灶效果较好^[18]。同时,放疗可产生严重的副作用,如脑水肿、脑白质病及放射诱导的坏死和细胞死亡等^[19],应予以重视。统计表明,85%~91%的中枢神经系统 HPC 在术后 15 年后复发,64%~68%的肿瘤可出现转移^[20-22]。因此,颅内 HPC 术后需要长期随访。

综上所述,颅内 HPC 是一种极少见的颅内肿瘤,恶性程度高,易复发,可发生远处转移。主要采用手术治疗,初次安全、尽可能全切肿瘤对预后很重要。术后辅助放疗对控制复发有帮助,尤其是低级别 HPC。因此本病预后差,需通过长期随访来评估远处转移情况。

【参考文献】

[1] 卞岍雨,邓克学,牛朝诗,等. 颅内血管周细胞瘤的 MRI 诊断[J]. 立体定向和功能神经外科杂志,2010,23(6): 349-352.

[2] Radley MG, McDonald JV. Meningeal hemangiopericytoma of the posterior fossa and thoracic spinal epidural space: case report [J]. Neurosurgery, 1992, 30(3): 446-452.

[3] Mekni A, Kourda J, Chelly I, et al. Hemangiopericytoma in the central nervous system: a study of eight cases [J]. Neurochirurgie, 2008, 54(1):15-20.

[4] Tonko M, Gordan G, Smiljka L, et al. Hemangiopericytoma arising at the site of the benign meningioma 7 years after surgery [J]. J Neurooncol, 2008, 87(1):115-117.

[5] Seiji T, Makoto T, Toshio M, et al. Metastatic hemangiopericytoma to the cauda equina: a case report [J]. Spine J, 2007, 7(3):371-373.

[6] Jalali R, Srinivas C, Nadkarni TD, et al. Suprasellar haemangiopericytoma—challenges in diagnosis and treatment [J]. Acta Neurochir (Wien), 2008, 150(1): 67-71.

[7] Sibtain NA, Butt S, Connor SE. Imaging features of central nervous system haemangiopericytomas [J]. Eur Radiol, 2007, 17(7): 1685-1693.

[8] 祝跃明,金中高,姚振威,等. 颅内血管外皮细胞瘤 CT 和 MRI 表现[J]. 实用肿瘤学杂志,2007,21(1):58-59.

[9] 陈 谦,戴建平,高培毅. 颅内血管外皮细胞瘤与脑膜瘤的 MR 影像对照研究[J]. 中华放射学杂志,2003,37(6):

- 519-524.
- [10] 吴冰, 王贺元, 刘乃杰, 等. 中枢神经系统血管周细胞瘤 2 例报告及文献复习[J]. 中国临床神经外科杂志, 2011, 16(11):667-669.
- [11] 魏晓辉, 周俊林, 黎卫平, 等. 颅内血管外皮细胞瘤囊变坏死与 P73 表达相关性的研究[J]. 中国临床医学影像杂志, 2010, 21(1):9-12.
- [12] 陈谦, 戴建平, 高培毅, 等. 颅内血管外皮细胞瘤的磁共振影像研究[J]. 实用放射学杂志, 2003, 19(4):289-292.
- [13] Ignas B, Angel M, Martinier P, *et al.* MRS of brain haemangiopericytoma: high myoinositol concentrations and discrimination from meningiomas [J]. J Neurosurg, 2001, 94(1): 552-560.
- [14] Matsushige T, Nakaoka M, Yahara K, *et al.* Single-stage operation for a giant haemangiopericytoma following intracranial feeder embolization [J]. J Clin Neurosci, 2007, 14(2): 162-167.
- [15] Bassiouni H, Asgari S, Hübschen U, *et al.* Intracranial hemangiopericytoma: treatment outcomes in a consecutive series [J]. Zentralbl Neurochir, 2007, 68(3): 111-118.
- [16] Fountas KN, Kapsalaki E, Kassam M, *et al.* Management of intracranial meningeal hemangiopericytomas: outcome and experience [J]. Neurosurg Rev, 2006, 29(2): 145-153.
- [17] 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.
- [18] Rajaram V, Brat DJ, Perry A. Anaplastic meningioma versus meningeal hemangiopericytoma: immunohistochemical and genetic markers [J]. Hum Pathol, 2004, 35(11):1413-1418.
- [19] Soyuer S, Chang EL, Selekt U, *et al.* Intracranial meningeal hemangiopericytoma: the role of radiotherapy: report of 29 cases and review of the literature [J]. Cancer, 2004, 100(7): 1491-1497.
- [20] Lois DN, Ohgaki H, Wiestler OD, *et al.* WHO classification of tumours of the central nervous system/World health organization classification of tumours [M]. Lyon: IARC Press, 2007. 178-180.
- [21] Suzuki H, Haga Y, Oguro K, *et al.* Intracranial hemangiopericytoma with extracranial metastasis occurring after 22 years [J]. Neurol Med Chir (Tokyo), 2002, 42(7): 297-300.
- [22] Jeong YI, Chang SE, Lee MW, *et al.* Case of cutaneous metastasis from intracranial hemangiopericytoma [J]. Int J Dermatol, 2005, 44(10): 870-872.
- (2015-04-19 收稿, 2015-08-06 修回)