

. 论 著 .

脑膜血管周细胞瘤的诊断及治疗(附8例分析)

唐玺和 唐秀文 蓝胜勇 肖泉 庞刚 钟书 徐柯贝 徐鹏

【摘要】目的 探讨脑膜血管周细胞瘤的诊断及治疗方法,以提高对该病的诊治水平。**方法** 回顾性分析2010年1月至2016年11月收治的8例脑膜血管周细胞瘤的临床资料。**结果** 肿瘤全切除7例,次全切除1例。术后病理检查光镜下可见瘤内血供丰富,瘤细胞弥漫生长,多梭形,染色质中等密度,核仁不明显,无脑膜瘤特异性的核仁假包涵体。免疫组化染色:8例EMA均阴性,8例Vimentin均阳性,6例CD34阳性,5例Bcl-2阳性,3例CD99阳性,8例STAT6均阳性。术后随访2~85个月,平均40.5月。术后未放疗的2例分别于术后3、60个月复发,并再次行手术切除;术后放疗的6例无复发。**结论** 脑膜血管周细胞瘤需与脑膜瘤鉴别,首选手术切除,术后放疗可以降低复发率。

【关键词】 脑膜血管周细胞瘤;诊断;治疗;放疗

【文章编号】 1009-153X(2017)12-0828-03 **【文献标志码】** A **【中国图书资料分类号】** R 739.41; R 651.1¹

Diagnosis and treatment of meningeal hemangiopericytomas (report of 8 cases)

TANG Xi-he, TANG Xiu-wen, LAN Sheng-yong, XIAO Quan, PANG Gang, ZHONG Shu, XU Ke-bei, XU Peng. Department of Neurosurgery, People's Hospital, Guangxi Zhuang Autonomous Region, Nanning 530021, China

【Abstract】 Objective To enhance the levels of diagnosis and treatment of meningeal hemangiopericytomas which is an uncommon disease. **Methods** The clinical data of 8 patients with meningeal hemangiopericytomas were analyzed retrospectively, including the clinical manifestations, imaging features and postoperative pathological data. **Results** The meningeal hemangiopericytomas were definitely diagnoses by the postoperative pathological examination but not by preoperative images examination. It was seen intraoperatively that the tumors appeared pale and the tumorous parenchyma was hard and tough. Of 8 patients with meningeal hemangiopericytomas, 7 received total resection of the tumors and 1 subtotal. **Conclusion** The differential diagnoses of the meningeal hemangiopericytomas and meningioma should be made. The surgical resection followed by radiotherapy can reduce meningeal hemangiopericytomas recurrence.

【Key words】 Meningeal hemangiopericytomas; Surgery; Differential diagnosis; Pathological diagnosis; Radiotherapy

血管周细胞瘤(hemangiopericytomas, HPC)是一种起源于间叶组织的恶性肿瘤,可发生于全身各个部位,但是好发于四肢、盆腔等部位。早期认为脑膜血管周细胞瘤(meningeal hemangiopericytomas, M-HPC)属于不典型脑膜瘤,但研究发现其起源及生物学行为完全不同于脑膜瘤,容易复发,远处转移。本文回顾性分析2010年1月至2016年11月收治的8例M-HPC的临床资料,总结临床特点及诊治经验。

1 临床资料

1.1 一般资料 8例中,男性3例,女性5例;年龄38~60岁,平均48岁。主要临床表现为头痛、恶心、呕吐等颅内压升高症状,1例复发病合并部分发作性癫痫,1例桥小脑角区M-HPC合并患侧听力丧失。

1.2 影像学表现 8例术前均行MRI平扫及增强检查,6例行头部CT平扫,1例行DSA检查。CT平扫示肿瘤形态不规则,边界清楚,密度稍高,多呈分叶状,部分肿瘤内有囊变及坏死,所有病例均未见肿瘤内钙化。MRI显示T₁WI呈等信号或等低信号,T₂WI呈等高混杂信号,部分可见血管流空影,增强扫描可见肿瘤强化明显,囊变及坏死区未见明显强化,未见脑膜鼠尾征。

1.3 治疗方法 均行显微手术治疗。根据肿瘤部位选择手术入路,采用冠状切口跨中线开颅2例,额顶单侧入路2例,顶枕入路3例,乙状窦后入路1例。术中见肿瘤外观灰白色,质地硬韧,血供丰富。镜下全切7例;1例桥小脑部位肿瘤因与小脑前下动脉分支粘连紧密,残留小片肿瘤。6例术后行⁶⁰钴局部放疗,剂量为50~60 Gy;8例均未行化疗。

2 结果

2.1 手术结果 肿瘤全切除7例,次全切除1例(图1)。术后出现头皮下积液1例,予以穿刺抽吸加压

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2017.12.009

作者单位:530021 南宁,广西壮族自治区人民医院神经外科(唐玺和、唐秀文、蓝胜勇、肖泉、庞刚、钟书、徐柯贝、徐鹏)

包扎后治愈。1例术前听力丧失病人,术后听力未恢复。

2.2 病理检查结果 光镜下可见瘤内血供丰富,有的血窦排列成鹿角状或者裂隙状,内衬内皮细胞,间质细胞密集,大小一致,无特定的排列方式(图2A)。瘤细胞弥漫性生长,多呈梭形,染色质中等密度,核仁不明显,无脑膜瘤特异性的核仁假包涵体。免疫组化染色:8例EMA均阴性(图2B),8例Vimentin均阳性,6例CD34阳性(图2C),5例Bcl-2阳性(图2D),3例CD99阳性(图2E),8例STAT6均阳性(图2F)。

2.3 术后随访 术后随访2~85个月,平均40.5月。术后未放疗的2例分别于术后3、60个月复发,并再次行手术切除;术后放疗的6例无复发。

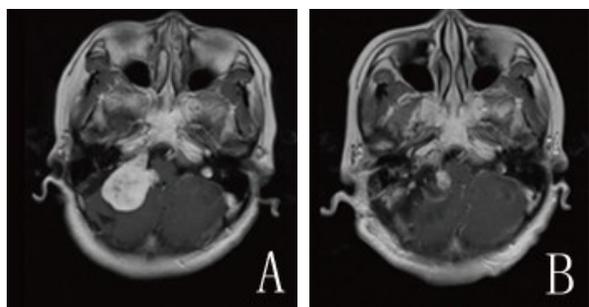


图1 桥小脑角区血管周细胞瘤手术前后MRI增强扫描
A. 术前MRI增强扫描示,桥小脑角区病变明显强化;B. 术后MRI增强扫描示少量肿瘤残留

3 讨论

M-HPC是一种少见的中枢神经系统肿瘤,容易复发及转移,组织学上虽然属于低度恶性,但部分恶性程度较高。以往认为,M-HPC属于脑膜瘤。1995年,Joseph等^[1]证明M-HPC起源于毛细血管的Zimmerman外皮细胞,并非脑膜细胞。M-HPC占有所有脑膜肿瘤的2%~4%,占有所有中枢神经系统肿瘤的0.4%,发病高峰年龄是38~42岁,比脑膜瘤平均发病年龄小。大多数M-HPC起源于幕上,以硬脑膜附着于天幕、大脑镰、矢状窦、颅底等部位,单凭影像学不能确诊M-HPC,但是影像学可以提供一些M-HPC诊断证据。M-HPC常见的影像学特点是形态不规则,边界清楚,呈分叶状,多数CT扫描密度较脑实质稍高,病灶内无钙化;MRI显示T₁WI为等或者等低信号,T₂WI呈等高信号或者混杂信号,其内部或者周围可见较大血管留空影,增强扫描可见肿瘤强化明显,无脑膜鼠尾征。以上特点可与典型的脑膜瘤相鉴别,若病灶内有钙化,一般可排除M-HPC。

M-HPC的确诊依赖病理诊断。光镜下肿瘤细胞大小一致,排列紧密,呈椭圆形及细长形,可以见到病理核分裂相;肿瘤内血管受压明显,呈鹿角状分支。免疫组化染色可以提供有力的诊断证据。此前,对于M-HPC诊断及鉴别诊断有意义的免疫组化标志为Bcl-2^[2]、CD34^[3]、CD99、EMA,其中EMA是来

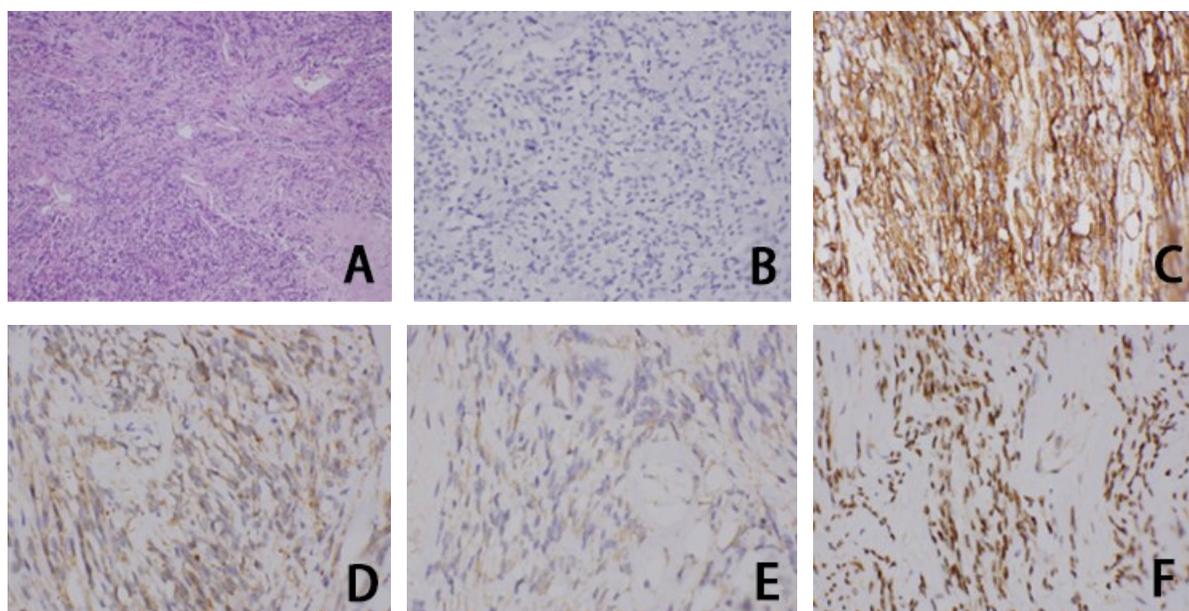


图2 脑膜血管周细胞瘤病理表现

A. HE染色,可见鹿角样血管结构($\times 100$);B. EMA免疫组化染色呈阴性;C. CD34免疫组化染色呈阳性;D. Bcl-2免疫组化染色呈阳性;E. CD99免疫组化染色呈阳性;F. STAT6免疫组化染色呈阳性

源于上皮组织的特异标志物,因此其在脑膜瘤中高表达,在来源于间叶组织的M-HPC中不表达。CD34曾被认为是M-HPC特征性的诊断标志物,但是,2013年WHO肿瘤分级指出,5%~10%的M-HPC是CD34阴性。有研究认为,对于恶性程度比较高的M-HPC,CD34多不表达^[4]。以上免疫标志物对于M-HPC的诊断特异性并不是很高。近年发现,NAB2融合基因STAT6在M-HPC中高表达,且阳性率高达97%^[5-8]。本文8例均有STAT6表达,也说明STAT6在M-HPC的高表达,是较好的免疫标志。但是,有研究发现,某些脑膜瘤也表达STAT6^[9],因此在脑膜瘤与M-HPC鉴别诊断中还需要注意以下几点:脑膜瘤易见核内包涵体及间质砂砾体,鹿角样结构少见,脑膜瘤表达EMA,少表达Bcl-2、CD34、CD99。

手术仍是M-HPC的首选治疗方法。根据肿瘤的位置选择相应手术入路。有报道认为肿瘤的复发与手术切除程度密切相关,手术全切可以明显降低肿瘤复发率或延长复发时间。本文除1例位于桥小脑角区肿瘤未能完全切除外,其余7例均在镜下全切。术中首先电灼切断肿瘤表面的供血动脉,然后分块切除,随着手术进行,其主要供血血管被切断后肿瘤出血将明显减少。M-HPC一般血供丰富。有报道认为术前对肿瘤进行栓塞可减少术中出血^[10]。有研究指出M-HPC术后是否复发与肿瘤切除程度和是否表达P53相关,对于P53阴性的M-HPC,结合术后放疗,可以延长复发周期,而对于P53阳性的M-HPC,即使术后放疗,也不能明显延长复发时间^[11]。术后复发是导致M-HPC死亡的主要原因,一般认为术后放疗可以明显延长M-HPC生存期及降低复发率^[12]。本文8例中,2例因术后拒绝放疗而出现肿瘤复发,因此术后放疗是必要的,放疗的选择剂量以50~60 Gy为宜^[13,14]。

【参考文献】

[1] Joseph JT, Lisle DK, Jacoby LB, *et al.* NF2 gene analysis distinguishes hemangiopericytoma from meningioma [J]. *Am J Pathol*, 1995, 147: 1450-1455.

[2] Chilosi M, Facchetti F, Dei Tos AP, *et al.* Bcl-2 expression in pleural and extrapleural solitary fibrous tumours [J]. *J Pathol*, 1997, 181: 362-367.

[3] Westra WH, Gerald WL, Rosai J. Solitary fibrous tumor: consistent CD34 immunoreactivity and occurrence in the

orbit [J]. *Am J Surg Pathol*, 1994, 18: 992-998.

[4] Vogels RJ, Vletterie M, Versleijen-Jonkers YM, *et al.* Solitary fibrous tumor--clinicopathologic, immunohistochemical and molecular analysis of 28 cases [J]. *Diagn Pathol*, 2014, 9: 224.

[5] Koelsche C, Schweizer L, Renner M, *et al.* Nuclear relocation of STAT6 reliably predicts NAB2-STAT6 fusion for the diagnosis of solitary fibrous tumour [J]. *Histopathology*, 2014, 65: 613-622.

[6] Demicco EG, Harms PW, Patel RM, *et al.* Extensive survey of STAT6 expression in a large series of mesenchymal tumors [J]. *Am J Clin Pathol*, 2015, 143: 672-682.

[7] Han Y, Zhang Q, Yu X, *et al.* Immunohistochemical detection of STAT6, CD34, CD99 and BCL-2 for diagnosing solitary fibrous tumors/hemangiopericytomas [J]. *Int J Clin Exp Pathol*, 2015, 8: 13166-13175.

[8] Fritchie KJ, Jin L, Rubin BP, *et al.* NAB2-STAT6 gene fusion in meningeal hemangiopericytoma and solitary fibrous tumor [J]. *J Neuropathol Exp Neurol*, 2016, 75: 263-271.

[9] Macagno N, Figarella-Branger D, Mokthari K, *et al.* Differential Diagnosis of Meningeal SFT-HPC and Meningioma: Which Immunohistochemical Markers Should Be Used [J]. *Am J Surg Pathol*, 2016, 40: 270-278.

[10] Fusco MR, Salem MM, Gross BA, *et al.* Preoperative embolization of extra-axial hypervascular tumors with onyx [J]. *J Cerebrovasc Endovasc Neurosurg*, 2016, 18: 12-18.

[11] Zhu H, Duran D, Hua L, *et al.* Prognostic factors in patients with primary hemangiopericytomas of the central nervous system: a series of 103 cases at a single institution [J]. *World Neurosurg*, 2016, 90: 414-419.

[12] 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.

[13] Kim YJ, Park JH, Kim YI, *et al.* Treatment strategy of intracranial hemangiopericytoma [J]. *Brain Tumor Res Treat*, 2015, 3: 68-74.

[14] 彭 鹏,郭东生,王宝峰,等. 颅内脑膜血管周细胞瘤的诊治分析[J]. *中国临床神经外科杂志*, 2013, 12(18): 714-716.

(2017-01-08收稿,2017-11-11修回)