

颅内血管外皮细胞瘤的磁共振误诊分析

殷敏敏, 徐丽艳, 余永强

(安徽医科大学第一附属医院放射科, 安徽 合肥 230022)

摘要: **目的** 通过回顾性分析 17 例颅内血管外皮细胞瘤的磁共振(MR)表现, 提高术前诊断, 降低误诊率。 **方法** 回顾性分析 17 例经手术病理证实的颅内血管外皮细胞瘤。其中 17 例行 MR 平扫及增强扫描, 其中 6 例行 DWI 扫描并测量 ADC 值。 **结果** 17 例血管外皮瘤中 16 例为单发病灶, 1 例为脑内多发病灶, 病灶边界清晰, 14 例病灶呈分叶或浅分叶状。MR 平扫 T1WI: 8 例呈混杂信号, 3 例呈稍低信号, 3 例呈等信号, 2 例呈稍高信号, 1 例呈低信号; T2WI: 10 例呈混杂信号, 4 例呈等信号, 2 例呈稍高信号, 1 例呈高信号; FLAIR: 病灶呈等或稍高信号。行 DWI 扫描 6 例病灶中 5 例实质部分呈低或稍低信号。增强扫描 16 例呈不均质明显强化, 8 例可见明显坏死囊变, 7 例瘤体内可见出血信号, 15 例肿瘤体内或边缘可见散在小囊状或多发迂曲的流空血管影。14 例肿瘤周围可见不同程度水肿信号。 **结论** 颅内血管外皮细胞瘤 MRI 平扫及增强扫描表现有一定的特征性, 结合 DWI 检查有助于提高术前诊断率。

关键词: 中枢神经系统; 孤立性纤维性肿瘤/血管外皮细胞瘤; 磁共振成像

doi: 10.3969/j.issn.1009-6469.2017.07.013

MR misdiagnosis of intracranial hemangiopericytoma

YIN Minmin, XU Liyan, YU Yongqiang

(Department of Radiology, The First Affiliated Hospital of Anhui Medical University, Hefei, Anhui 230022, China)

Abstract: **Objective** To analyze the MR features of 17 cases of intracranial hemangiopericytoma, to improve the preoperative diagnosis and to reduce the misdiagnosis rate. **Methods** Retrospective analysis was conducted of 17 cases of intracranial hemangioma confirmed by surgery and pathology. Among them, 17 cases underwent pre and post enhanced scan, of which 6 cases underwent DWI scan and ADC values measured. **Results** There were 16 cases of solitary lesions, 1 case of brain multiple lesions, lesions all with clear border; 14 cases showed lobulated. As for MR scan T1WI, 8 cases showed mixed signal, 3 cases showed slightly low signal, 3 cases showed equisignal, 2 cases showed slightly high signal, and 1 case showed low signal; As for T2WI, 10 cases showed mixed signal, 4 cases showed equisignal, 2 cases showed slightly high signal, and 1 case showed high signal; FLAIR lesions showed slightly high signal. DWI image of 5 cases showed low or slightly low signal. Enhanced scanning in 16 cases showed heterogeneous enhancement, 8 cases showed cystic necrosis, 7 cases tumor hemorrhage signal, and 15 cases of tumor or edge scattered with sacculiform vessels or multiple tortuous vessels. 14 cases of tumors were seen with different degrees of edema signal. **Conclusions** The MRI scan and enhanced scan of intracranial hemangioma have certain characteristics, which is helpful to improve the preoperative diagnosis rate combined with DWI examination.

Key words: The central nervous system; Solitary fibrous tumor/hemangiopericytoma; Magnetic resonance imaging

血管外皮细胞瘤(Haemangiopericytoma, HPC)又称为血管周细胞瘤, 由于其发病率仅占颅内肿瘤的 0.4%^[1], 极为罕见, 日常工作中诊断医师对其认知不足, 容易造成误诊。该肿瘤极富侵袭性且本身富血供, 手术中常出血较为猛烈, 易增加手术风险, 故术前对于其正确的诊断与认识, 从而为临床医生制定相应的手术方案及治疗提供依据, 显得尤为重要。笔者回顾性分析经手术及病理证实的 17 例血管外皮细胞瘤的磁共振(MR)表现并结合临床资料, 以期提高对该病的认识, 降低误诊率。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集 2008 年 9 月—2016 年 1 月间于安徽医科大学第一附属医院手术且病理证实的 17 例颅内血管外皮细胞瘤病人, 其中男 10 例, 女 7 例, 男:女 = 1.4:1; 年龄 17~73 岁, 平均(44.3 ± 11.5)岁。临床主要症状表现为头痛、视力下降、乏力、偏瘫等肿瘤相应区的神经症状。术前所有病人皆行 MR 扫描, 仅 2 例诊断为血管周细胞瘤, 15 例误诊为脑膜瘤或胶质瘤, 误诊率为 88%。本研究经过安徽医科大学第一附属医院医学伦理委员会批准, 病人及家属知情同意。

1.2 检查方法 13 例病人采用 GE Signa HD X 3.0T 超导磁共振扫描仪, 标准头颅正交线圈, FOV

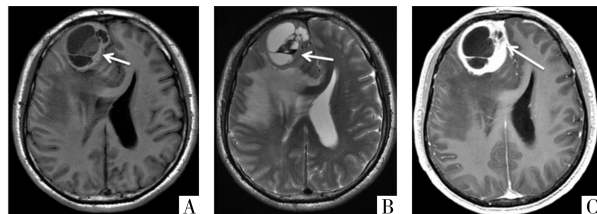
22 cm × 22 cm, 层厚 5 mm, 层间距 2 mm, 矩阵 320 × 224。获得轴位 T1FLAIR (TR 1 900 ~ 2 000 ms, TE 20 ~ 25 ms, ETL 9)、FSE T2WI (TR 4 400 ~ 5 000 ms, TE 110 ~ 120 ms, ETL 26) 及 T2FLAIR (TR 9 000 ~ 9 500 ms, TE 140 ~ 160 ms, ETL 1) 后行增强扫描, 对比剂使用钆喷替酸葡甲胺 (Gd-DTPA), 剂量 $0.1 \text{ mmol} \cdot \text{kg}^{-1}$, 采用高压注射器经肘前静脉团注。4 例采用 GE Signa 1.5T 超导磁共振扫描仪, 标准头颅正交线圈, FOV 22 cm × 22 cm, 层厚 9 mm, 层间距 1 mm, 矩阵 320 × 192。获得轴位 FSE T1WIFLAIR (TR 2 000 ~ 2 500 ms, TE 8 ~ 15 ms, ETL 10 ~ 12)、FSE T2WI (TR 3 500 ~ 4 000 ms, TE 90 ~ 120 ms, ETL 20 ~ 29) 及 FLAIR (TR 8 000 ~ 9 000 ms, TE 100 ~ 120 ms, TI 2 000 ~ 2 500 ms) 后行增强扫描, 对比剂使用 Gd-DTPA, 剂量 $0.1 \text{ mmol} \cdot \text{kg}^{-1}$, 采用高压注射器经肘前静脉团注。对比剂注射完毕后行轴位、矢状位和冠状位 T1WI 增强扫描。其中 6 例病人行 DWI 扫描, 敏感弥散系数 b 值为 $1\,000 \text{ s} \cdot \text{mm}^{-2}$, 并于 ADW4.6 工作站测量表现弥散系数 (ADC) 值。

2 结果

2.1 发生部位 本组 17 例血管外皮细胞瘤中 1 例为脑外多发病灶 (双侧桥小脑角区、右侧颞部及右侧小脑幕, 其中右侧桥小脑角区病灶最大, 故以下分析本病例以该病灶为主), 16 例为单发病灶; 其中 1 例位于脑内幕下小脑蚓; 15 例位于颅内脑外 (其中 1 例跨小脑幕上下缘, 6 例位于额部, 4 例位于枕部, 3 例位于顶部, 1 例位于颞部)。1 例枕部病变累及邻近骨质。2 例跨越中线累及对侧。4 例病灶与上矢状窦关系密切, 1 例累及直窦, 1 例累及海绵窦。

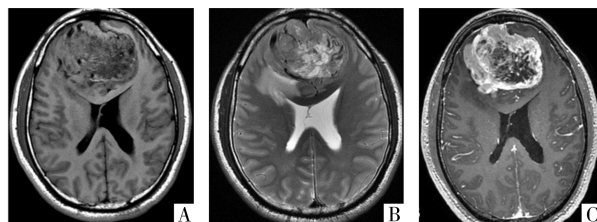
2.2 MRI 表现 本组 17 例病变最大直径范围 1.5 ~ 7.2 cm, 平均直径为 $(5.2 \pm 1.5) \text{ cm}$ 。所有肿瘤与正常脑组织分界清晰, 皆有明显的占位效应, 其中 3 例呈类圆形, 14 例存在分叶或浅分叶。平扫 T1WI 像: 8 例呈混杂信号, 3 例呈稍低信号, 3 例呈等信号, 2 例呈稍高信号, 1 例呈低信号; T2WI 像: 10 例呈混杂信号, 4 例呈等信号, 2 例呈稍高信号, 1 例呈高信号; 病灶的 FLAIR 呈等或稍高信号表现。6 例肿瘤的 DWI 像中实质部分 5 例呈低或稍低信号, 仅 1 例呈等信号, 平均 ADC 值为 $(1.17 \pm 0.43) \times 10^{-3} \text{ mm}^2 \cdot \text{s}^{-1}$ 。增强扫描 17 例病变中 16 例呈不均质明显强化, 仅 1 例明显均匀强化, 其中明显坏死囊变 8 例, 散在小囊变 1 例, 7 例瘤体内可见出血信号, 15 例肿瘤体内或边缘可见散在小囊状或多

发迂曲的流空血管影。17 例病变中, 仅 4 例瘤体以宽基底与脑膜相连, 增强后仅 2 例可见明显脑膜尾征。14 例肿瘤周围可见水肿信号, 其中 5 例为轻度水肿, 9 例为中-重度水肿, 仅 3 例肿瘤周围无水肿。见图 1~3。



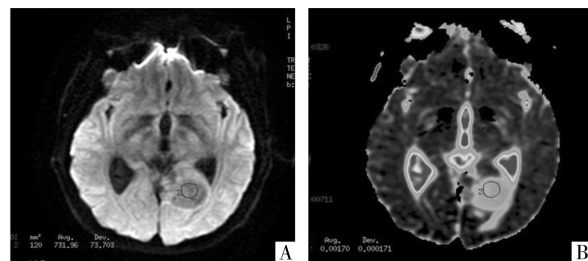
注: A. T1WI 肿瘤呈混杂信号, 以长 T1 信号为主, 其内可见箭头所示稍短 T1 信号; B. T2WI 肿瘤以长 T2 信号为主, 其内可见箭头所示短 T2 信号 (出血信号), 肿块边缘可见大片长 T2 水肿, 脑组织及侧脑室推挤明显; C. 增强明显肿块边缘强化明显, 囊变及出血不强化, 水肿亦未见强化。

图 1 位于右侧额叶的血管外皮瘤 MR 影像图



注: A. T1WI 肿块呈浅分叶, 稍长 T1 信号, 肿瘤边缘可见多发迂曲长 T1 流空信号影; B. T2WI 肿块实质呈等 T2 信号, 中央可见长 T2 信号, 边缘可见多发短 T2 流空信号; C. 增强肿块边缘强化明显, 中心坏死强化不均匀, 肿块流空血管强化明显, 边缘可见轻度水肿无强化。

图 2 位于双侧额叶, 跨中线生长的血管外皮瘤 MR 影像图



注: A. DWI 肿块呈稍低信号; B. ADC 值为 $1.7 \times 10^{-3} \text{ mm}^2 \cdot \text{s}^{-1}$ 。

图 3 跨左侧小脑幕生长的血管外皮瘤 MR 影像图

3 讨论

3.1 颅内 HPC 的概念变化与临床特征 1942 年 Stout 等^[2]首先报道并命名了软组织内血管外皮细胞瘤, 由于肿瘤具有围绕血管生长的方式, 推测其源于血管周细胞, 故又称为血管周细胞瘤。1954 年, Begg^[3]首次报道了颅内的 HPC, 并在较长的一

段时间被作为脑膜瘤的一个亚型。后被广泛认为该肿瘤起源于脑膜间质毛细血管壁的 Zimmerman 周细胞,为变异的平滑肌细胞而非脑膜细胞,为具有不确定恶性潜能或交界性恶性肿瘤。颅内 HPC 的中位生存率约为 68 个月,其具有高复发率和局部复发和远处转移的倾向^[4]。2007 年 WHO 中枢神经系统肿瘤组织学分类将血管周细胞划分为脑膜间质来源肿瘤^[5],而 2013 年 WHO 软组织肿瘤的新分类中取消了血管外皮细胞瘤作为独立的病理学类型,而是代表了一种瘤细胞的特殊排列方式,这种方式可出现在多种肿瘤中,最常见的是孤立性纤维性肿瘤^[6]。由于发生在中枢神经系统的孤立性纤维性肿瘤和血管外皮细胞瘤均存在 12q13 倒置、NAB2、STAT6 基因融合,为避免二者可能存在的重叠^[7],2016 年 WHO 中枢神经系统肿瘤组织学分类采用了孤立性纤维瘤/血管外皮细胞瘤这一组合性术语来描述这一类疾病^[8]。

颅内 HPC 的临床症状主要取决于肿瘤所在位置引起的压迫及神经累及,与其他颅内肿瘤无明显区别。该病的发病年龄低于脑膜瘤:在 17~70 岁之间,平均 42 岁^[9],这与笔者统计的平均 44 岁年龄相符。该病以男性发病率稍高^[1],本组男女比例约为 1.4:1 与之相符。肿瘤具有侵袭性生长的特点,本组中有 6 例累及静脉窦,1 例累及颅骨,并有 3 例出现术后复发。

3.2 颅内 HPC 的病理与 MR 信号特点 本组 HPC 病理镜下:瘤细胞呈梭形、大小一致,排列紧密,伴有少量的纤维化,瘤体内富含小血管、大小不等,多呈裂隙状或扩张呈血窦状、鹿角状,内衬扁平血管内皮细胞,WHO II~III 级。结合 HPC 病理及 MR 信号变化,笔者认为 HPC 有如下特点:(1)肿瘤可发生在颅内各个位置,但以颅内脑外近硬脑膜和静脉窦为主,单发常见,亦可多发。本组病例中 16 例位于脑外,1 例位于脑内小脑蚓部,1 例为多发病灶(双侧桥小脑角区、右侧颞部及右侧小脑幕)。(2)肿瘤形态多以分叶或浅分叶为主,肿瘤体积相对较大,本组肿瘤平均直径为 5.2 cm,这可能与肿瘤富血供短期内快速生长但速度不一有关。肿瘤与脑膜关系密切但是脑膜尾征出现极少,本组 17 例中仅 2 例出现“脑膜尾征”,这也与其快速生长率有关,而“脑膜尾征”的出现多是长期慢性刺激脑膜引起的增生所致。(3)肿瘤在 T1WI 以偏低或偏高的近似等信号和混杂信号为主,T2WI 以混杂信号和稍高信号为主,FLAIR 呈等或稍高信号,本组增强仅 1 例信号均匀,16 信号呈不均匀强化;明显囊

变的为 8 例,出现出血信号的为 7 例,15 例病灶内及周围可见多发流空的血管信号。结合手术及病理笔者发现,当肿瘤内坏死时,MR 上可见囊变和出血的信号,这与肿瘤体内裂隙血管壁较薄,幼稚的血管壁易破裂出血相关;瘤体内有较多裂隙样的血管时,MR 可见多迂曲的流空血管影,这也提示肿瘤的富血供状态。(4)DWI 在本组病例中病灶实质部分以低或稍低信号为主,1 例为等信号,平均 ADC 值为 $(1.17 \pm 0.43) \times 10^{-3} \text{ mm}^2 \cdot \text{s}^{-1}$ 。这说明肿瘤细胞排列比较紧密,但是水分子的弥散不受限,故 DWI 呈等、低信号,ADC 值呈高信号,这与 Liu 等^[10]测量 HPC 的 ADC 值 $(1.116 \pm 0.127) \times 10^{-3} \text{ mm}^2 \cdot \text{s}^{-1}$ 一致,与脑膜瘤的 ADC 值 $(0.875 \pm 0.104) \times 10^{-3} \text{ mm}^2 \cdot \text{s}^{-1}$ 相比,具有明显的统计学差异,笔者还给出临界值 $0.991 \times 10^{-3} \text{ mm}^2 \cdot \text{s}^{-1}$ 。而相似结论也出现在 Meng 等^[11]的研究中,其指出与脑膜瘤相比,HPC 瘤体内肿瘤密度相对较低但是血管密度较高。(5)瘤周水肿的存在,本组 17 例中有 14 例存在瘤周水肿,5 例轻度,9 例中-重度。这与肿瘤本身的体积大小无关,笔者分析这应与肿瘤体内多发裂隙样血管壁内皮细胞幼稚,通透性较高,漏出液较多;而肿瘤侵袭性较高,压迫、侵袭、堵塞静脉窦,影响局部静脉回流等相关^[12-13]。另 Righi 等^[14]对颅内 HPC 与脑膜瘤进行磁共振波谱(MRS)分析比较,发现 HPC 中肌醇的相对值、葡萄糖和谷胱甘肽较高;而肌酸、谷氨酰胺,丙氨酸的相对值,甘氨酸和胆碱化合物偏低。由于本次是回顾性分析,病例未进行 MRS 扫描,颅内 HPC 的 MRS 特征表现还需要进一步病例积累观察。

3.3 HPC 的鉴别诊断 本组 17 例 HPC 病例在术前诊断仅 2 例正确,12 例误诊为脑膜瘤,有 3 例误诊为胶质瘤,误诊率高达 88%,故 HPC 与上述两者鉴别显得尤为重要。(1)典型的脑膜瘤的特征性 MRI 表现是呈等 T1 等 T2 信号,增强后明显较均匀强化,以宽基底与颅底骨质或小脑幕相连,并常见“脑膜尾征”;而 HPC 发病年龄较脑膜瘤偏小,瘤体内容易出血、坏死、囊变,瘤体内可见多发小囊状或迂曲线样流空血管影,增强强化程度较脑膜瘤明显,“脑膜尾征”相对少见。但有学者研究发现^[11]血管瘤型脑膜瘤不易在 MR 信号上与 HPC 相鉴别,但 HPC 的 ADC 值明显高于脑膜瘤,差异有统计学意义,故 ADC 值可以辅助鉴别两者。(2)胶质瘤为脑内最为常见的肿瘤,当其为高级别时,边界一般不清晰,强化多为环形强化,边缘水肿较 HPC 更为明显,肿瘤体内很少见到流空血管影。