

❖ 中枢神经影像学

MRI and pathological features of intracranial hemangiopericytoma

XU Li-yan, WANG Hai-bao, SONG Wen, YU Yong-qiang*

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

[Abstract] **Objective** To analyze MRI features of intracranial hemangiopericytoma (HPC) in comparison with pathological findings. **Methods** The clinical manifestations, pathological features and MRI appearances of 7 patients with HPC confirmed by immunohistochemistry and pathology were analyzed retrospectively. **Results** Among 7 cases, tumors located above the tentorium in 6 cases, while across the tentorium in 1 case. Adjacent bones were involved in 2 cases of lesions above tentorium. The intracranial HPC manifested as iso-intensity, slight hyper-intensity on T1WI and T2WI with cystic degeneration, hemorrhage as well as flow empty vessels and mild edema around. The solid parts of HPC enhanced markedly after contrast agent was injected. Dural tail sign was seen in 2 cases, the adjacent bones were involved in 2 cases, the great cerebral vein and internal cerebral vein were involved in 1 case. Immunohistochemical examination showed CD34, vimentin and CD99 expression, and epithelial membrane antigen, cytokeratin, glial fibrillary acidic protein and S-100 showed no expression in all 7 cases. Bcl-2 was expressed in 6 cases. Proliferating cell nuclear antigen Ki-67 immunohistochemical staining ($n=4$) cases revealed 5%—8% expressed in 3 cases, 10%—15% expressed in 1 case, while Syn showed no expression in 3 cases. **Conclusion** MRI has of important reference value in diagnosis of HPC, but final diagnosis still depends on pathological and immunohistochemical examination.

[Key words] Hemangiopericytoma; Magnetic resonance imaging; Immunohistochemistry

颅内血管周细胞瘤 MRI 表现及病理分析

徐丽艳,王海宝,宋文,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** 分析颅内血管周细胞瘤(HPC)的 MRI 表现,并与病理结果相对照。**方法** 收集经病理及免疫组化检查确诊的 7 例 HPC 患者资料,回顾性分析其临床表现、病理特征及 MRI 表现。**结果** 7 例 HPC 中,6 例病变位于小脑幕上,1 例跨小脑幕上下生长;其中 2 例小脑幕上病例累及邻近骨质。颅内 HPC 呈等及稍长 T1 稍长 T2 信号,肿块内可见囊变坏死、出血及流空血管,周围见轻度水肿;增强扫描后肿块实质性部分明显强化,2 例可见“脑膜尾征”,2 例累及邻近骨质,1 例侵及大脑大静脉及大脑内静脉。免疫组化结果显示 7 例均见 CD34、波形蛋白及 CD99 表达,上皮细胞膜抗原、细胞角蛋白、胶质纤维酸性蛋白及 S-100 蛋白均未见表达;对 6 例进行 Bcl-2 标记均见表达。对 4 例进行增殖细胞核抗原 Ki-67 标记,其中 3 例为 5%~8% 表达,1 例为 10%~15% 表达。对 3 例进行 Syn 染色,结果均为阴性。**结论** MRI 对诊断颅内 HPC 有重要参考价值,但确诊仍依赖于病理和免疫组织化学检查。

[关键词] 血管外皮细胞瘤;磁共振成像;免疫组织化学法

[中图分类号] R732.2; R445.2 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1003-3289(2012)02-0239-04

血管周细胞瘤(hemangiopericytoma, HPC)起源

于血管周细胞,颅内 HPC 临床上非常罕见,仅占中枢神经系统原发性肿瘤的 0.29%~1.00%^[1],误诊率极高。本文回顾性分析 7 例脑膜 HPC 的 MRI 表现,并与病理结果对照,旨在提高对该病的认识和诊断水平。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集 2008 年 1 月—2011 年 6 月在我

[作者简介] 徐丽艳(1977—),女,黑龙江五常人,在读博士,主治医师。

研究方向:神经影像学。E-mail: zwsxly@163.com

[通讯作者] 余永强,安徽医科大学第一附属医院放射科,230022。

E-mail: shenyx@ustc.edu.cn

[收稿日期] 2011-07-31 **[修回日期]** 2011-08-24

院经手术病理证实的 7 例 HPC 患者资料,其中男 6 例,女 1 例,年龄 17~49 岁,平均年龄 41 岁,中位年龄 48 岁;临床表现主要为头痛头晕(6 例)、呕吐(1 例)、视物模糊(1 例)、抽搐(1 例)、乏力和行走不稳(1 例)及记忆力下降(1 例)。术前对所有患者均行 MR 平扫及增强扫描。

1.2 MR 检查 对 3 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 SE T1WI(TR 450~550 ms, TE 15~30 ms)、FSE T2WI(TR 3500~4000 ms, TE 90~120 ms, ETL 20~29)及 FLAIR (TR 8000~9000 ms, TE 100~120 ms, TI 2000~2500 ms)后行增强扫描,对比剂使用 Gd-DTPA,剂量 0.1 mmol/kg 体质量,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 T1W 增强扫描。对 4 例采用 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 T1 FLAIR(TR 1900~2000 ms, TE 20~25 ms, ETL 9)、FSE T2WI (TR 4400~5000 ms, TE 110~120 ms, ETL 26)及 T2 FLAIR (TR 9000~9500 ms, TE 140~160 ms, ETL 1)后行增强扫描,对比剂使用 Gd-DTPA,剂量 0.1 mmol/kg 体质量,采用高压注射器经肘前静脉团注。

1.3 病理学检查 本组 7 例患者均接受肿瘤全切或次全切除术,将切除肿瘤组织制成病理切片后行 HE 染色和免疫组化染色,并进行波形蛋白(vimentin, Vim)、CD34、CD99、B 细胞淋巴瘤/白血病-2 (B cell leukemia-2, Bcl-2)、增殖细胞核抗原 Ki-67、上皮细胞膜抗原(epithelial membrane antigen, EMA)、细胞角蛋白(cytokeratin, CK)、胶质纤维酸性蛋白(glial fibrillary acidic protein, GFAP)、S-100 蛋白及突触素

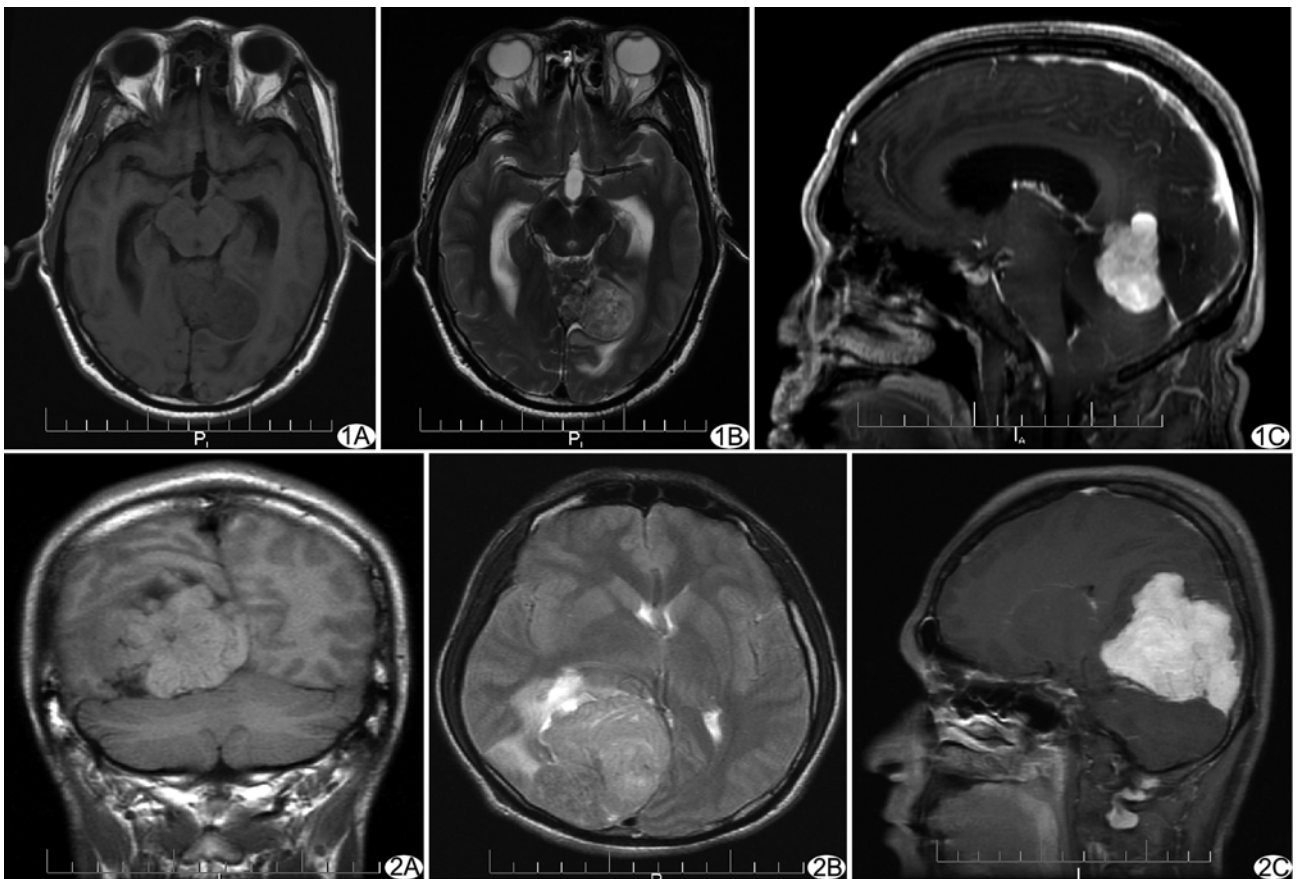


图 1 HPC 跨小脑幕上下生长 A. FLAIR T1WI 肿瘤以等 T1 信号为主,内见多发点状稍长 T1 信号; B. T2WI 示肿瘤呈稍长 T2 信号,内见多发点状更长 T2 信号囊变区,病灶边缘清晰,周围见长 T2 信号水肿; C. 矢状位增强扫描示病灶明显强化 图 2 HPC 位于右侧顶枕部,呈分叶状,见“皮质塌陷征” A. FLAIR T1WI 肿瘤呈等 T1 信号,内见片状长 T1 信号,边缘较清,病灶周围见流空血管影; B. T2WI 示病灶以稍长 T2 信号为主,内见条片状长 T2 信号,病灶周围见长 T2 信号水肿带; C. 矢状位增强扫描示病灶明显强化,可见“脑膜尾征”

(synaptophysin, Syn) 等的免疫组化标记。

2 结果

2.1 发生部位 7 例 HPC 均为单发, 6 例病变位于小脑幕上, 1 例跨小脑幕上下生长, 其中 2 例幕上病例累及邻近骨质。

2.2 MRI 表现 本组 7 例颅内 HPC 均表现为颅内脑实质外肿块, 呈分叶状, 直径均 > 5 cm, 邻近脑实质明显受压移位, 可见“皮质塌陷征”; 病灶边缘见稍长 T1 稍短 T2 信号包膜, 肿块内以等及稍长 T1 稍长 T2 信号为主, 其中 5 例肿块内见明显长 T1 长 T2 信号囊变坏死(图 1), 2 例肿块内见短 T1 长 T2 信号出血, 5 例肿块内见流空血管影(图 2A、B); 7 例肿块病灶周围可见轻度水肿, 呈长 T1 长 T2 信号; 增强扫描后肿块实质性部分明显强化(图 1C、2C), 其中 2 例可见“脑膜尾征”(图 2C), 2 例累及邻近骨质, 1 例侵及大脑大静脉及大脑内静脉。

2.3 病理结果 肿瘤大体表现为灰白色(3 例)、肉红色(3 例)及暗灰色(1 例), 质韧, 血供丰富(3 例)或其丰富(4 例); 5 例边缘较清, 2 例与邻近脑实质分界不清、粘连, 1 例与大脑大静脉及大脑内静脉关系密切。镜下主要为增生的梭形细胞和卵圆形细胞, 2 例见细胞轻度异型, 可见较多裂隙状血管。免疫组化结果显示 7 例均见 CD34、Vim 及 CD99 表达, EMA、CK、GFAP 及 S-100 蛋白均未见表达; 对 6 例进行 Bcl-2 标记, 均见表达; 对 4 例进行增殖细胞核抗原 Ki-67 标记, 其中 3 例为 5%~8% 表达, 1 例为 10%~15% 表达; 对 3 例进行 Syn 染色, 结果均为阴性。

3 讨论

3.1 临床特点 中枢神经系统 HPC 多数位于颅内, 常单发, 与硬脑膜相连^[1]; 发病年龄偏小, 平均为 43 岁, 男女发病率之比为 1.4:1, 具有肿瘤较大而无明显症状的特点^[2]; 其临床表现取决于肿瘤的位置, 症状与脑膜瘤相似, 主要表现为头痛, 这与肿瘤引起的颅内高压有关。

3.2 病理特点 确诊 HPC 主要依靠病理学。光镜下密集的肿瘤细胞大小一致, 无特定排列形式, 胞浆不明显, 伴有大量的小血管腔和致密的网状纤维; 血管大小不等, 可扩张成血窦样, 在有些病例可见血管受挤压呈裂隙状, 也可分叉如鹿角样; 网状纤维环绕着毛细血管的内皮细胞自血管壁向外呈放射走行, 并包绕瘤细胞, 故网状纤维染色对诊断 HPC 往往有相当价值^[3]; 核呈卵圆形, 少数细长, 染色质中等密度, 核仁不明显, 无脑膜瘤特异的核内假包涵体^[4]。

在免疫组织化学染色中, HPC 无 EMA 阳性细胞, Vim 染色阳性, 33%~100% 呈 CD34 阳性, CK 部分阳性^[4]。本组 7 例均见 CD34、Vim 及 CD99 表达, EMA、CK、GFAP 及 S-100 蛋白均未见表达; 对 6 例进行 Bcl-2 标记均见表达, 对 4 例进行增殖细胞核抗原 Ki-67 标记, 其中 3 例为 5%~8% 表达, 1 例为 10%~15% 表达, 说明其核分裂活跃。

3.3 MRI 表现特点及鉴别诊断 MRI 可以显示 HPC 的形态、部位、大小、信号特点、血供情况及邻近脑实质及颅骨受累情况。结合既往文献^[5-10]及本组资料, 颅内 HPC 的 MRI 表现有如下特点: 肿瘤位于颅内脑外, 体积较大, 呈分叶状, 本组 7 例直径均 > 5 cm; 多为单发, 偶可多发, 本组 7 例均为单发, 1 例跨小脑幕上下生长; 肿瘤内信号较混杂, 以等及稍长 T1 稍长 T2 信号为主, 可见囊变坏死、出血及流空血管, 增强后肿瘤实质性部分明显强化, “脑膜尾征”少见, 本组 2 例出现“脑膜尾征”, 邻近脑实质可受压移位、变形, 见“白质塌陷征”, 本组 2 例见邻近颅骨受侵。

HPC 主要应与脑膜瘤相鉴别, 二者临床表现、发病部位及影像表现相似, 均为颅内脑实质外肿瘤, 但脑膜瘤一般为圆形或类圆形, 而 HPC 边缘分叶较常见; 脑膜瘤可见钙化, 病灶附着处颅骨骨质增生常见, 增强扫描常见“脑膜尾征”, HPC 瘤内无钙化, 病灶邻近颅骨骨质常见溶骨性破坏, 增强扫描强化程度更加明显, “脑膜尾征”少见; 在免疫组化方面, HPC 与脑膜瘤不同, HPC EMA 呈阴性表达。HPC 还应与颅内孤立性纤维瘤进行鉴别: 孤立性纤维瘤女性发病率高于男性, 男女发病率之比为 2:5^[11]; 信号多较均匀, 囊变坏死及出血少见, 即使出现坏死, 坏死面积一般较小^[12]; 少数可出现钙化; 瘤内具有不同程度的胶原纤维, MR T2WI 略高信号中存在片状和结节状致密胶原纤维形成低信号, 而 HPC 则无此表现。

总之, HPC 为一种少见疾病, 其 MRI 表现有一定特点。MR 检查的主要目的在于明确病变内部结构、侵犯范围、与周围组织器官的关系, 确诊仍然主要依靠病理学检查。

[参考文献]

- [1] Rusalleda J, Feliciani M, Avila A, et al. Neuroradiological features of intracranial and intraorbital meningeal haemangiopericytomas. *Neuroradiology*, 1994, 36(6):440-445.
- [2] 孙毅, 田建华, 李铭, 等. 血管周细胞瘤 2 例. *临床肿瘤学杂志*, 2010, 15(3):284-285.

[3] 张海燕. 4 例血管周细胞瘤临床病理及免疫组化分析. 中国实用医药, 2010, 5(23):102-103.

[4] 李青, 徐庆中. 神经系统肿瘤病理学和遗传学. 北京: 人民卫生出版社, 2006: 223-226.

[5] 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. 中华放射学杂志, 2003, 37(6): 519-524.

[6] 解中福, 杜金梁, 孔繁明, 等. 颅内血管外皮细胞瘤的病理、临床及影像学诊断. 中国医学影像技术, 2003, 19(8): 981-983.

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

[8] 秦成伟, 张泳华, 谭晓天. 脑膜血管外皮细胞瘤的影像学表现 1 例. 中国医学影像技术, 2010, 26(4): 700.

[9] Zhao Y, Zhao JZ. Clinical and pathological characteristics of primary intraspinal hemangiopericytoma and choice of treatment. Chin Med J (Engl), 2007, 120(2): 115-119.

[10] 冯永, 成官迅, 刘婷, 等. 血管周细胞瘤的影像诊断. 南方医科大学学报, 2009, 29(5): 1046-1048.

[11] Johnson MD, Powell SZ, Boyer PJ, et al. Dural lesions mimicking meningiomas. Hum Pathol, 2002, 33(12): 1211-1226.

[12] 周建军, 周康荣, 曾蒙芬, 等. 血管外皮细胞瘤与孤立性纤维瘤的诊断和鉴别诊断. 中国医学影像技术, 2008, 24(4): 570-573.

CT diagnosis of spleen angiosarcoma: Case report

CT 诊断脾脏血管肉瘤 1 例

中国强, 孙戈新, 尹广明

(吉林大学第二医院放射科, 吉林 长春 130021)

[Key words] Angiosarcoma; Tomography, X-ray computed [关键词] 血管肉瘤; 体层摄影术, X 线计算机

[中图分类号] R733. 2; R814. 42 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2012)02-0242-01

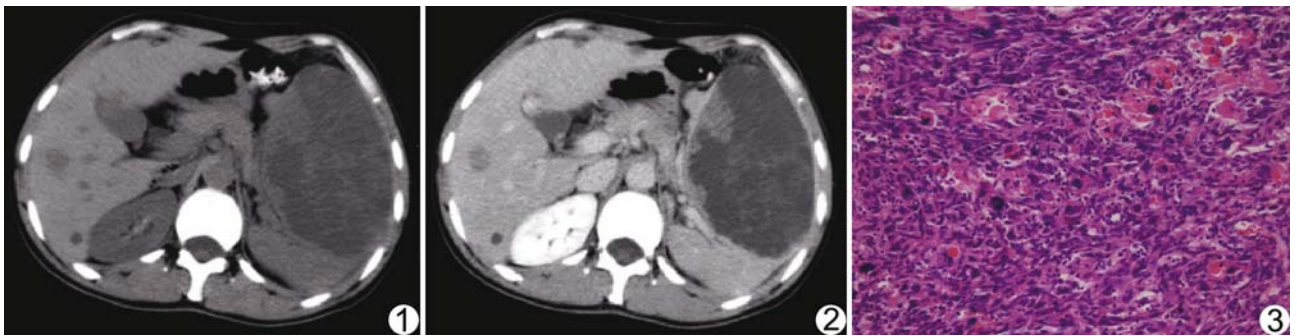


图 1 CT 平扫图像 脾脏大部区域呈坏死囊变, 其内伴有结节及斑片状软组织影 图 2 平衡期肿瘤实性部分见有较弱强化, 囊变坏死区未见强化改变 图 3 肿瘤细胞呈梭形, 细胞深染, 异型性明显, 弥漫浸润血管腔内(HE, ×200)

患者女, 49 岁, 因“上腹部不适 1 个月”就诊。2007 年曾接受血管瘤栓塞治疗术。患者一般状态可, 左上腹压痛明显, 脾脏增大, 达肋下 2.0 cm, 质略硬。实验室检查未见异常。CT 平扫示肝内多个类圆形不均匀低密度影, 边缘尚清晰; 胆囊内可见结石影; 脾脏增大, 密度不均, 实质大部呈囊状改变, 囊内可见不规则斑片、结节状软组织影(图 1)。腹膜后区未见明显肿大淋巴结。增强扫描肝脏内低密度影呈不均匀渐进性强化, 由边缘向中央区填充; 脾脏囊性病灶内斑片、结节影呈轻度强化改变, 并随强化时间延长, 密度增加(图 2)。影像诊断: 肝脏多发血管瘤; 脾脏恶性占位病变, 源于脉管可能性大。行脾脏切除术, 术后病理: 脾脏血管肉瘤, 浸透脾脏全层(图 3)。

讨论 脾脏血管肉瘤是起源于脾窦内皮的恶性肿瘤, 十分少见, 见于 40 岁以上人群, 以女性居多; 病因尚不清楚, 可能与某些化学物质接触有关, 如三氧化二砷、乙酰氯、钷, 也有作者认为与射线照射关系密切。多数患者以左上腹疼痛或贫血为临床首发症状, 少数因脾破裂就诊。确诊主要依靠病理, 免疫组化是确诊该病的关键方法。治疗主要以手术切除脾脏为主, 术后辅以放疗及化疗, 但预后不佳。

脾脏血管肉瘤在 CT 上主要表现为脾脏增大, 病灶呈低密度, 边缘模糊, 瘤体内易发生液化坏死, 钙化少见。增强扫描时, 其强化方式类似于血管瘤, 即肿瘤实性部分呈片状或簇状向心性强化, 囊变坏死区无强化。本例肿瘤内出现较大坏死, 肿瘤实性部分强化较弱, 给诊断带来一定困难。本病需与脾脏血管瘤、脾脏恶性淋巴瘤及脾脏转移瘤等脾脏实性肿瘤相鉴别。发现脾脏占位性病变且有血管瘤样强化或伴较多坏死灶时, 应考虑脾脏血管肉瘤的可能性。

[作者简介] 中国强(1983—), 男, 吉林吉林人, 硕士。

E-mail: shenguoqiang526@163.com

[收稿日期] 2011-10-19 [修回日期] 2011-11-01