

鞍区血管外皮细胞瘤的诊断及显微手术治疗

穆林森 张红波^{*①} 陈谦学^② 孙彦辉^③ 姬玉成^③ 曾小君^③

(广州市脑科医院神经外科, 广州 510170)

【摘要】 目的 探讨鞍区血管外皮细胞瘤(hemangiopericytomas, HPC)的临床诊断特点及显微手术的治疗效果。 **方法** 对 2001 年 3 月 ~ 2014 年 12 月 6 例术后病理证实为鞍区 HPC 的临床表现、神经影像学、治疗和预后等进行回顾性分析。 **结果** 4 例采用额颞入路, 1 例额眶颞入路, 1 例额外侧入路。肿瘤全切除 3 例, 近全切除 1 例, 大部分切除 2 例。术中出血量 600 ~ 2100 ml, 平均 1200 ml。6 例术后病理证实为 HPC, 均接受普通放疗。术后并发无菌性脑膜炎 2 例, 抗生素及腰穿置管后治愈。动眼神经麻痹 2 例, 对侧肢体偏瘫 1 例, 神经康复理疗后改善。6 例随访 6 ~ 29 个月, 平均 14.8 月, 无神经系统转移及死亡。 **结论** 鞍区 HPC 临床少见, 误诊率高。肿瘤易复发, 最有效的治疗方法是全切除肿瘤。

【关键词】 血管外皮细胞瘤; 鞍区
中图分类号: R739.41 文献标识: A 文章编号: 1009 - 6604(2015)07 - 0641 - 04
doi: 10.3969/j.issn.1009 - 6604.2015.07.019

Clinical Diagnosis and Microsurgery Treatment of Sellar Hemangiopericytoma Mu Linsen^{*}, Zhang Hongbo, Chen Qianxue, et al. ^{*} Department of Neurosurgery, Guangzhou Brain Hospital, Guangzhou 510170, China
Corresponding author: Zhang Hongbo, E-mail: hongbozhang99@163.com

【Abstract】 Objective To discuss the diagnostic features and microsurgery treatment of sellar hemangiopericytoma (HPC). **Methods** From March 2001 to December 2014, six cases of pathologically confirmed sellar aera HPC were retrospectively analyzed with respect to its clinical manifestations, neuroimaging, treatment, and prognosis. **Results** The operation was performed via frontotemporal approach in 4 cases, orbitozygomatic approach in 1 case, and frontallateral approach in 1 case. The tumor was completely removed in 3 cases, nearly subtotally resected in 1 case, and mostly subtotally resected in 2. The blood loss was 600 - 2100 ml, with an average of 1200 ml. Postoperatively, all the 6 cases were pathologically confirmed as having hemangiopericytoma, and underwent general radiotherapy. There were 2 cases of aseptic meningitis, who were cured with antibiotics and lumbar puncture. Oculomotor nerve palsy occurred in 2 cases and contralateral limb paralysis in 1 case, all of which underwent neurological rehabilitation therapy until improvement. Follow-up examinations were conducted for 6 - 29 months, with an average of 14.8 months. No nervous system metastasis or death was seen. **Conclusion** Sellar hemangiopericytoma rarely occurs in clinical practice and subjects to misdiagnosis. With high rate of tumor recurrence, the most effective treatment is total resection.

【Key Words】 Hemangiopericytoma; Sella area

血管外皮细胞瘤(hemangiopericytomas, HPC)是一种少见的软组织血管源性恶性肿瘤, 最常见于骨骼系统, 颅内多发生于靠近脑膜部位, 幕上多见, 鞍区罕见^[1], 具有血供丰富、术中易发生大量出血、术后容易复发及转移等特点^[2]。正确诊断及治疗可以降低手术风险及术后并发症。2001 年 3 月 ~ 2014 年 12 月采用显微手术治疗 6 例(广州市脑科医院 5 例, 湖北省中西医结合医院 1 例)经术后病理

证实的鞍区 HPC, 现报道如下。

1 临床资料与方法

1.1 一般资料

本组 6 例, 男 4 例, 女 2 例。发病年龄 37 ~ 59 岁, 平均 47.5 岁。病程 6 ~ 35 个月, 平均 11.2 月。首发症状: 不典型头痛及头晕 5 例, 4 例视物模糊, 眼球活动障碍 3 例, 2 例男性患者倦怠乏力, 精神差

^{*} 通讯作者, E-mail: hongbozhang99@163.com

① (湖北省中西医结合医院神经外科, 武汉 430015)

② (武汉大学人民医院神经外科, 武汉 430060)

③ (首都医科大学北京天坛医院神经外科, 北京 100050)

等。所有病例均接受常规 CT 平扫,未行 CT 增强扫描。6 例均累及鞍区结构,3 例可见蝶鞍扩大,鞍底下陷。肿瘤直径 3 ~ 7 cm, (5.1 ± 1.8) cm。病灶密度不均匀,可见混杂的稍低密度影(图 1)。4 例 CT 平扫均以稍高密度为主,未见钙化影及瘤周水肿征象;2 例 CT 平扫为高低混杂密度。6 例均出现鞍背骨质吸收变薄,鞍底及斜坡骨质破坏,虫蚀样改变(图 2)。MRI 扫描:T1WI 4 例为均匀等信号,2 例为等低混杂信号,肿瘤内可见粗大低信号血管流空影,未见瘤周水肿带(图 3);T2WI 4 例为均匀稍高信

号,2 例为不规则高低混杂信号,低信号为囊变坏死征象(图 4);6 例 TIWI 及 T2WI 可见肿瘤内血管迂曲流空影像(图 3,4)。钆双胺(欧乃影)增强扫描:4 例均匀明显强化,2 例不均匀明显强化;分叶状改变,瘤内有增强血管影;2 例病灶与硬膜呈宽基底相连,4 例与硬膜呈窄基底强化;海绵窦及视交叉明显受压(图 5)。6 例一般资料见表 1。

病例选择标准:影像学显示肿瘤基底位于鞍区结构者。

表 1 6 例鞍区血管外皮细胞瘤(HPC)的一般资料

病例	性别	年龄	病程 (月)	症状	体征	部位	CT	MRI	术前 KPS 评分(分)	术前 诊断
1	女	40	7	头痛头晕、视物模糊	视力、视野障碍	鞍区	骨质破坏,高低混杂密度,蝶鞍扩大,鞍底下陷	不均匀强化,瘤内血管迂曲流空影	80	脑膜瘤
2	女	37	6	头痛头晕、视物模糊	视力、视野障碍	鞍上、蝶鞍	骨质破坏,稍高密度	均匀明显强化,瘤内血管迂曲流空影	75	脑膜瘤
3	男	59	9	倦怠乏力,精神差,眼球活动障碍	外展受限	鞍旁、海绵窦	骨质破坏,稍高密度	均匀明显强化,瘤内血管迂曲流空影	85	HPC
4	男	50	3	头痛头晕、视物模糊	视力、视野障碍	鞍区	骨质破坏,稍高密度 蝶鞍扩大,鞍底下陷	均匀明显强化,瘤内血管迂曲流空影	85	垂体腺瘤
5	男	46	7	头痛头晕、眼球活动障碍	外展受限	鞍旁、海绵窦	骨质破坏,稍高密度	均匀明显强化,瘤内血管迂曲流空影	90	HPC
6	男	53	35	头痛头晕、视物模糊,眼球活动障碍,倦怠乏力,精神差	视力、视野障碍,外展受限	鞍区、海绵窦、前中颅窝底	骨质破坏,高低混杂密度,蝶鞍扩大,鞍底下陷	不均匀强化,瘤内血管迂曲流空影	90	HPC

1.2 方法

气管插管全身麻醉,常规消毒铺巾。根据肿瘤部位、血管神经关系及与鞍区邻近骨性结构和脑组织及血管神经累及决定手术方式及标记切口。2 例以鞍区病变为主及 2 例病变累及鞍旁与海绵窦行额颞入路,1 例病变累及鞍区与蝶鞍行额外侧入路,1 例病变累及前中颅窝底行额眶颞入路。铣刀成形骨瓣,悬吊硬膜,显微镜下弧形放射状剪开硬脑膜,翻向额颞部。缓慢释放脑脊液,降低脑组织张力。牵拉颞叶及颞极,见肿瘤位于鞍区,海绵窦。质韧,血供丰富,呈灰红色,包膜完整。硬膜下及硬膜外联合,先分离肿瘤前后界及外侧界,电凝肿瘤基底,阻断血供。分块大部分切除肿瘤,见颈内动脉、视神经、动眼神经保护良好,再切除海绵窦内肿瘤。1 例因肿瘤生长广泛,侵入鞍内,部分位于海绵窦内侧壁,残留部分。术后根据肿瘤切除程度和 MRI 复查结果,分为完全切除、近全切除(≥95%)和大部分切除(≥50% ~ <95%)

和部分切除(<50%)。依据术后病理结果,术后常规补充放疗。

2 结果

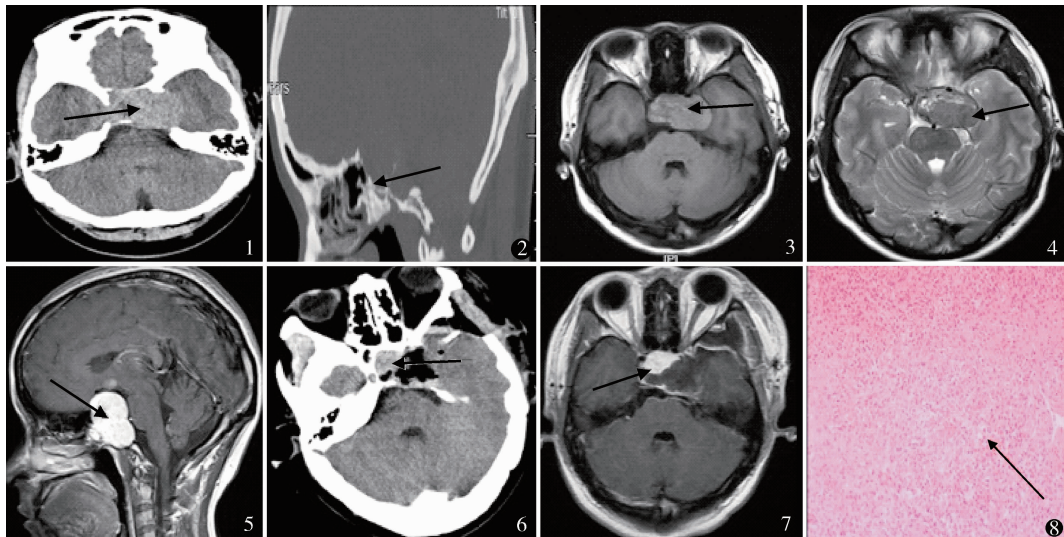
4 例采用额颞入路,1 例行额眶颞入路,1 例行额外侧入路。肿瘤全切除 3 例,近全切除 1 例(图 6,7),大部分切除 2 例。术中出血量 500 ~ 2100 ml,平均 1200 ml,见表 2。术中见肿瘤呈红色或紫红色,质地较韧,血供丰富,可见较完整包膜,瘤内可有大小不等的血管腔或血窦。术后病理诊断为 HPC。免疫组织化学检查均提示波形蛋白阳性,上皮细胞膜抗原可见(图 8)。术后头痛及头晕症状缓解 4 例,1 例持续存在,4 例视力、视野障碍均缓解。1 例游离甲状腺素(FT₃)降低,为 1.2 pmol/L(我院参考值 3.5 ~ 6.5 pmol/L),行优甲乐替代治疗半年后激素水平恢复正常,逐渐停药。术后无菌性脑膜炎 2 例,抗生素及腰穿置管后治愈。动眼神经麻痹 2 例,眼球外展受限 1 例,对侧肢体偏瘫 1 例,行神经康复

理疗后改善。术后接受放疗 7 次,未接受化疗。6 例随访 6 ~ 29 个月,平均 14.8 月;无神经系统转移

及死亡,5 例肿瘤控制良好,未见复发,1 例术后 4 个月复发,行放疗。

表 2 6 例 HPC 术中、术后情况

病例	手术时间 (min)	术中出血量 (ml)	术式入路	肿瘤切除程度	并发症	出院前 KPS 评分(分)	随访时间 (月)	预后
1	600	500	额颞	全切除	无菌性脑膜炎	100	6	视力好转
2	200	1000	额外侧	全切除	动眼神经麻痹	85	15	动眼神经麻痹
3	330	900	额颞	全切除	无菌性脑膜炎	95	10	外展受限
4	138	1200	额颞	大部分切除	动眼神经麻痹	90	29	动眼神经麻痹
5	138	1500	额颞	近全切除	眼球外展受限	95	17	持续间断头晕
6	138	2100	额眶颞	大部分切除	无	90	12	肢体偏瘫,术后 4 个月复发, 未行手术,继续放疗



病例 6,男,53 岁,鞍区、海绵窦、前中颅窝底病变。图 1 CT 平扫鞍区、海绵窦、前中颅窝底稍高密度影,中间有混杂稍低密度影,未见钙化影及瘤周水肿征象 图 2 蝶鞍扩大,鞍底下陷,鞍背骨质吸收变薄,鞍底及斜坡骨质破坏,虫蚀样改变 图 3 T1WI 等低混杂信号,肿瘤内可见低信号血管流空影 图 4 T2WI 为不规则高低混杂信号,低信号为囊变坏死征象,肿瘤内迂曲低信号血管流空影像 图 5 病变不均匀明显强化,分叶状改变,瘤内有增强血管影,呈窄基底硬膜强化,海绵窦及视交叉明显受压 图 6,7 术后显示肿瘤大部分切除,术后鞍内残留部分肿瘤 图 8 肿瘤细胞丰富,细胞大小不一,胞质淡染,可呈空泡状,胞核圆形或梭形,部分肿瘤可有间变表现,瘤内薄壁血管网丰富,可相互吻合成“鹿角样”表现,肿瘤细胞围绕血管排列,未见钙化和沙粒体 HE 染色 ×200

3 讨论

1942 年 Stout 和 Marry 首次报道并系统描述 HPC,认为 HPC 是起源于毛细血管的 Zimmernann 外皮细胞。神经系统发生率低,占神经系统肿瘤 0.2% ~ 1%。HPC 具有恶性生物学特性,多中心血管生长,血供丰富,术中易发生大量出血,肿瘤易复发及转移等^[1,2]。鞍区结构特殊,神经及血管交错,鞍区 HPC 的诊断及治疗对术者要求更高。本组 3 例术前诊断为 HPC,2 例脑膜瘤,1 例侵袭性垂体腺瘤。2 例误诊脑膜瘤者因术中血供丰富,行肿瘤大部分切除术。因此,术前正确的诊断及防治策略可以降低手术意外及术后并发症的发生。

同其他部位 HPC 一样,鞍区 HPC 为起源于脑

膜间质的少见的间叶源性软组织血管肿瘤。Schiariti 等^[3,4] 从分子基因水平检测 NF2 (neurofibromatosis 2,NF2) 基因,认为 HPC 是来源于脑膜间质血管外皮细胞的一种恶性肿瘤。典型 HPC 血管丰富,胞浆内特征性结构为直径 10 mm 的微丝呈束状排列,免疫组化证实为微丝蛋白,以及特征性的不规则的鹿角状血管。本组 6 例均能见到微丝蛋白及不规则分支血管,未行 NF2 基因检测。

颅内 HPC 生长位置与脑膜瘤基本类似,多见于幕上邻近脑膜部位,鞍区罕见。病程长短不一,发病年龄 40 ~ 50 岁,男性多见,男女比例接近 2:1。

本组男 4 例,女 2 例,男女比例 2:1;发病年龄 37 ~ 59 岁,平均 47.5 岁。临床表现取决肿瘤的大小和位置及与邻近周围组织受累情况,无特征性表

现^[1-3,5],50%以上患者常见症状为头晕、头痛及颅神经受压症状。本组首发症状表现为脑膜刺激有关的不典型头痛 5 例,与文献报道基本相似。

HPC 多为单发,肿瘤形态多不规则,分叶状,多以窄基底与邻近脑膜相连,具有侵袭性的特点^[2-4]。CT 可见囊变、坏死、流空血管多见,且极少见到钙化,骨质破坏及溶骨性改变。因此,在磁共振上瘤内信号多不均匀,在 T2WI 上呈高信号或显著高信号。增强扫描明显强化的特点具有特征性,呈进行性延迟强化,强化显著,这与 HPC 由实性梭形细胞构成,间质成分少,肿瘤内水分较低有关。T2 高信号及不均匀强化可作为鉴别诊断的重要依据。Maria 等^[6,7]认为 HPC 中增强后所有肿瘤显著强化,部分肿瘤动脉期瘤内可见丰富的肿瘤血管。本组病例 MRI 平扫和增强表现与文献类似。HPC 瘤内及其周围常见大量流空血管影可提示诊断。

鞍区 HPC 临床易误诊为其他类型肿瘤,原因可能与该部位 HPC 少见,对疾病临床表现的诊断经验不足,以及对鞍区 HPC 的特征临床影像学观察不够有关^[7,8]。我们总结下列特点可辅助诊断鞍区 HPC:①中年男性多见,病程较短,多数病程<1 年。②以大脑镰、小脑幕、颅底脑膜处为常见发病部位,常以窄基底与受累脑膜相连。③肿瘤多为单发,形态多不规则,分叶状或蘑菇结节样,边界清楚,跨叶生长,常合并出血坏死。④CT 平扫可见病变密度略高、边界较清晰的分叶状的病灶,邻近骨质出现溶解性破坏,无骨质增生和钙化。⑤肿瘤内多见囊变坏死及血管流空信号在 T2WI 上信号稍高或混杂信号,增强扫描明显及延迟强化及迂曲血管影。

HPC 具有侵袭性生长、易复发及转移等病理学特点,预后与肿瘤切除程度有关。HPC 的转移率与患者生存期有关,转移率可高达 70%,平均 90 个月,最常见的转移部位依次为骨、肺、肝^[8]。因此,目前国内外的学者主张采取以手术为主,辅助放化疗的综合治疗。鞍区 HPC 的手术入路包括侧方、前方、中线及联合入路等,具体采取哪种入路主要参考肿瘤位置、血液丰富程度、累及区域、生长方向、与邻近脑结构的关系及术者熟练程度等因素。本组 4 例采用额颞入路,1 例额眶颞入路,1 例额外侧入路。肿瘤全切除 3 例,近全切除 1 例,大部切除 2 例。1 例因肿瘤侵入蝶窦内,因手术路径所限,行大部分切除;1 例因肿瘤血供丰富,术中行大部分切除术。鞍区 HPC 的血供有动静脉双重供血,可通过术前栓塞可减少术中失血量,但是栓塞有可能难以达到止血效果且易导致肿瘤体积变化,增加手术难度及风险^[2,3,8],因此,本组病例未行栓塞治疗。

由于肿瘤自身的病理特性,对骨质破坏及与硬

脑膜的关系,对于鞍区 HPC 应尽可能争取肿瘤全切,尤其是肿瘤附着处的基底处理。肿瘤的切除程度与复发、转移及预后有关。颅内 HPC 术后 5 年局部控制率,肿瘤全切者为 84%,部分切除为 38%^[9]。因此,HPC 术后应常规辅助立体定向放射治疗,推荐低剂量放疗(50 Gy)^[10,11]。对于 HPC 进行辅助化疗研究甚少,经验不多效果,不是很确切,未来针对 HPC 的靶向化疗药物及机制研究可能为 HPC 的根治提供理论支撑^[11,12]。本组 6 例术后均接受普通放疗,1 例首次手术近全切除术,术后 4 个月肿瘤复发,行普通放射治疗,无神经系统转移及死亡。

综上所述,颅内 HPC 发生率低,鞍区 HPC 罕见,误诊率高。鞍区 HPC 具有一定的影像学特征,可辅助临床诊断。以手术为主的综合治疗是目前治疗颅内 HPC 最主要的治疗原则,可提高患者生活质量,延长生命。

参考文献

- 1 Stout A, Murray M. Haemangiopericytoma: a vascular tumour featuring Zimmerman's pericytes. *Ann Surg*,1942,116:26-33.
- 2 Ecker RD, Marsh WR, Pollock BE, et al. Hemangiopericytoma in the central nervous system: treatment, pathological features, and long-term follow up in 38 patients. *J Neurosurg*, 2003, 98 (6): 1182-1187.
- 3 Schiari M, Goetz P, El-Maghraby H, et al. Hemangiopericytoma: long-term outcome revisited. *J Neurosurg*, 2011, 114 (3): 747-755.
- 4 Louis D, Ohgaki H, Wiestler O, et al. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system. *Acta Neuropathol*, 2007,114(2):97-109.
- 5 Juco J, Horvath E, Smyth H, et al. Hemangiopericytoma of the sella mimicking pituitary adenoma: case report and review of the literature. *Clin Neuropathol*,26(6):288-293.
- 6 Chiechi M, Smirniotopoulos J, Mena H. Intracranial hemangiopericytomas: mr and ct features. *AJNR Am J Neuroradiol*, 1996,17(7):1365-1371.
- 7 耿道颖,沈天真,陈星荣,等. 颅脑血管外皮细胞瘤的 CT、MRI 与病理对照研究. *中国医学计算机成像杂志*,2000,6(5):304-306.
- 8 Fountas K, Kapsalaki E, Kassam M, et al. Management of intracranial meningeal hemangiopericytomas: outcome and experience. *Neurosurg Rev*, 2006,29(2):145-153.
- 9 Sheehan J, Kondziolka D, Flickinger J, et al. Radiosurgery for treatment of recurrent intracranial hemangiopericytomas. *Neurosurgery*,2002, 51(4):905-911.
- 10 Rees J, Kitchen N, Beaney R, et al. Cerebral haemangiopericytoma treated with conservative surgery and radiotherapy. *Clin Oncol (R Coll Radiol)*, 2000,12(2):124-127.
- 11 Kano H, Niranjana A, Kondziolka D, et al. Adjuvant stereotactic radiosurgery after resection of intracranial hemangiopericytomas. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*,2008,72(5):1333-1339.
- 12 李安民,张传秀,傅相平,等. 磁导向下磁性化疗药物对肝、肾及骨髓的影响. *中国微創外科杂志*,2005,5(11):943-946.

(收稿日期:2015-05-15)

(修回日期:2015-06-22)

(责任编辑:李贺琼)