

# 血管外皮细胞瘤窦汇区转移一例

韩煜 黄楹

【关键词】 血管外皮细胞瘤； 肿瘤转移； 病例报告

【Key words】 Hemangiopericytoma; Neoplasm metastasis; Case reports

## Torcula metastasis of hemangiopericytoma: one case report

HAN Yu<sup>1</sup>, HUANG Ying<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Grade 2013, Graduate School, Tianjin Medical University, Tianjin 300070, China

<sup>2</sup>Department of Neurosurgery, Tianjin Huanhu Hospital, Tianjin 300350, China

Corresponding author: HUANG Ying (Email: yinghuang00@aliyun.com)

患者 男性, 54 岁, 主因血管外皮细胞瘤术后 10 年, 枕部肿物 6 个月并间断性头痛 3 个月, 于 2015 年 1 月 28 日入院。患者 10 年前因头痛、右侧肢体活动不利首次入院。体格检查和实验室检查均未见明显异常。头部 MRI 增强扫描显示, 上矢状窦中 1/3 旁占位性病变, 呈不均匀强化, 周围脑组织水肿不明显(图 1a)。临床诊断为上矢状窦中 1/3 旁脑膜瘤, 行开颅肿瘤切除术, 达 Simpson 切除标准 III 级(图 1b)。术后经病理学检查诊断为上矢状窦中 1/3 旁血管外皮细胞瘤。术后临床症状消失, 出院后每年门诊复查头部 MRI 增强扫描至 2014 年初, 未见肿瘤复发。6 个月前偶然发现枕部居中位置头皮下肿物, 硬度如颅骨, 触之不动, 无压痛, 无其他伴随症状, 未予特殊处理; 3 个月前出现间断性头痛, 以枕部弥漫性胀痛为主, 持续数分钟至数小时, 可自行缓解, 未见进行性加重, 伴双眼视物模糊; 近 1 个月自觉双眼视力轻度下降, 无进行性加重, 为求进一步诊断与治疗, 至我院就诊。患者自发病以来, 精神一般, 饮食尚可, 睡眠佳, 大小便正常。个人史及家族史未见特殊。

诊断与治疗经过 体格检查未见明显异常。实验室检查: 腰椎穿刺脑脊液检查压力 190 mm H<sub>2</sub>O (1 mm H<sub>2</sub>O = 9.81 × 10<sup>-3</sup> kPa, 80 ~ 180 mm H<sub>2</sub>O), 其余

各项指标均未见异常。影像学检查: 胸部 X 线、超声心动图和腹部超声未见明显异常。头部 CT 显示, 枕骨中线处类圆形略高密度影, 密度均匀, 边界清晰, 相邻颅骨可见骨质吸收。MRI 显示, 病灶位于双侧枕部水平上矢状窦区, 大小约为 18 mm × 27 mm × 28 mm, T<sub>1</sub>WI 和 T<sub>2</sub>WI 呈稍高信号, 信号强度不均匀, 毗邻的双侧枕叶受压、上矢状窦显影不佳; 增强扫描可见病灶呈不均匀强化, 边界尚清(图 2)。MRV 检查显示, 肿瘤毗邻的上矢状窦完全闭塞, 其上流空不良伴引流静脉扩张(图 3)。眼科检查: 双眼视力均为 1.0; 眼底镜检查显示双侧视乳头水肿, 边界不清。临床诊断为血管外皮细胞瘤窦汇区转移伴颅骨浸润。遂于 2015 年 2 月 3 日在全身麻醉下行开颅探查术, 术中可见肿瘤呈灰红色, 质地较脆, 大小约为 20 mm × 30 mm × 20 mm, 有包膜, 血运丰富, 肿瘤穿透枕骨侵袭至皮下组织, 与皮下组织粘连。于手术显微镜下行肿瘤内分块减压: 保留肿瘤囊壁, 瘤体内分块切除, 切除部分肿瘤行术中冰冻病理学检查, 考虑血管外皮细胞瘤。因肿瘤生长部位特殊, 沿窦汇内侧壁生长, 填充窦腔并与窦壁粘连紧密, 故未予进一步切除。术后病理学检查显示, 肿瘤细胞均匀一致, 呈片状沿血管周围排列, 可见裂隙样血管断面即血窦(图 4); 胞核呈卵圆形或短梭形, 核分裂象为 2/10 个高倍视野(HPF)。免疫组织化学染色, 肿瘤细胞胞膜表达 CD34(图 5)、CD99、Bcl-2、平滑肌肌动蛋白(SMA)和凝血因子 VIII(VFVIII), 胞质不表达细胞角蛋白(CK), 胞膜和胞质均不表达上皮膜抗原(EMA), Ki-67 抗原标记指数

doi: 10.3969/j.issn.1672-6731.2016.06.012

作者单位: 300070 天津医科大学研究生院 2013 级(韩煜); 300350 天津市环湖医院神经外科(黄楹)

通讯作者: 黄楹(Email: yinghuang00@aliyun.com)

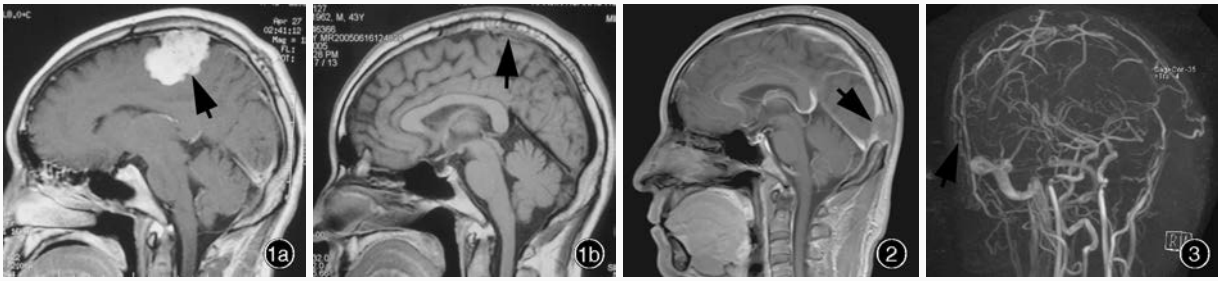


图 1 首次入院时(2004 年 4 月 26 日)头部 MRI 检查所见 1a 术前矢状位增强 T<sub>1</sub>WI 显示,病灶位于上矢状窦中 1/3 旁,呈不均匀中等强化,边界清晰(箭头所示) 1b 术后矢状位 T<sub>1</sub>WI 显示,肿瘤切除,达 Simpson 切除标准 III 级(箭头所示) 图 2 此次入院时(2015 年 1 月 28 日)术前矢状位增强 T<sub>1</sub>WI 显示,窦汇区病灶呈不均匀强化,边界尚清(箭头所示) 图 3 MRV 检查显示,窦汇闭塞,侧支循环建立(箭头所示)

Figure 1 Head MRI findings on first admission (April 26, 2004) Preoperative sagittal enhanced T<sub>1</sub>WI showed the lesion was located in 1/3 of superior sagittal sinus, with medium heterogeneous enhancement and clear boundary (arrow indicates, Panel 1a). Postoperative sagittal T<sub>1</sub>WI showed the lesion was removed, which achieved Simpson resection Grade III (arrow indicates, Panel 1b). Figure 2 Preoperative sagittal enhanced T<sub>1</sub>WI on second admission (January 28, 2015) showed heterogeneous enhancement of torcular lesion with clear boundary (arrow indicates). Figure 3 MRV showed torcular herophili occlusion and collateral circulation was built (arrow indicates).

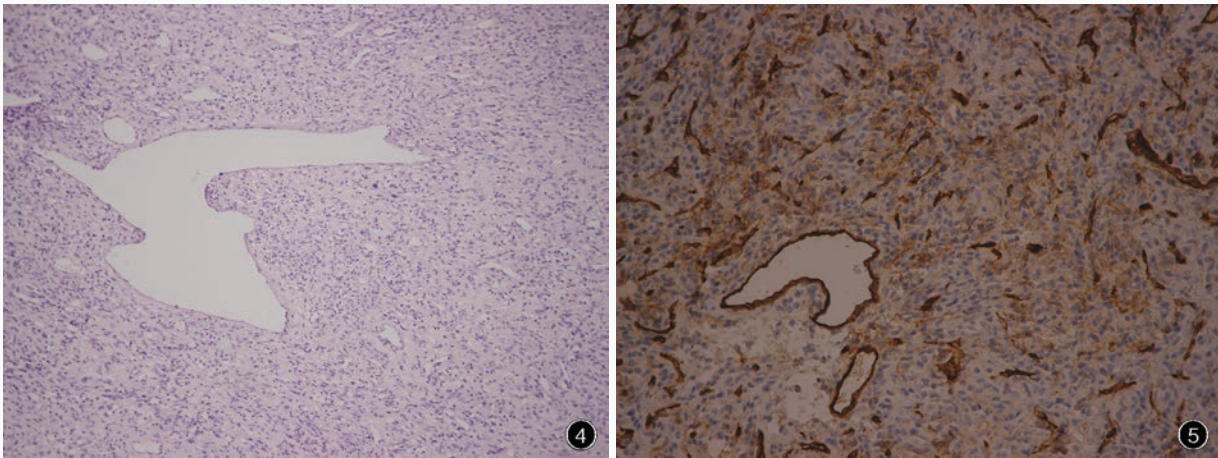


图 4 光学显微镜观察显示,肿瘤细胞均匀一致,沿血管周围生长排列,可见裂隙样血管断面(血窦) HE 染色 ×100 图 5 光学显微镜观察显示,肿瘤细胞沿血管周围生长排列,胞膜 CD34 呈阳性 免疫组织化学染色(EnVision 二步法) ×200

Figure 4 Optical microscopy showed tumor cells were consistent and grew around the blood vessel. Capillary sectional image (blood sinus) could be seen. HE staining ×100 Figure 5 Optical microscopy showed tumor cells grew around the blood vessel, and the membrane was positive for CD34. Immunohistochemical staining (EnVision) ×200

约为 20%。最终病理诊断为血管外皮细胞瘤(WHO II 级)。术后未见手术相关并发症,常规予脱水(静脉滴注甘露醇 125 ml/8 h,连续 3 d)、缓解痉挛(静脉泵入尼莫地平 50 ml/d,连续 7 d)、镇痛(静脉滴注氟比洛芬酯 5 ml/12 h,连续 7 d)等治疗,头痛症状消失,双眼视力仍为 1.0,但视物模糊症状较术前改善。共住院 15 d,症状好转后出院。出院后 2 周电话随访,一般状况良好,能够正常生活和工作。

### 讨 论

血管外皮细胞瘤(HPC)是一种罕见的间叶组织来源肿瘤,起源于毛细血管及其后微静脉 Zimmerman 外皮细胞,可发生于全身各部位。毛细

血管丰富区常为肿瘤好发区域,特别是双下肢、腹膜后和盆腔<sup>[1]</sup>。中枢神经系统血管外皮细胞瘤临床较为罕见,不足颅内肿瘤的 0.5%<sup>[1]</sup>。长期以来,血管外皮细胞瘤因术前影像学征象类似脑膜瘤而被认为是脑膜瘤的一种亚型,但其起源、病理学特征、生物学行为和预后均与脑膜瘤(WHO I 级)有较大差异,故 1993 年世界卫生组织中枢神经系统肿瘤分类将其归入原发性脑膜的间叶组织肿瘤,属 WHO II ~ III 级。该肿瘤好发于 40 ~ 45 岁成年男性。临床表现取决于病灶部位和大小,多以颅内压升高和局部压迫导致神经功能障碍症状为主,国外亦有以颅内出血为首发表现报道<sup>[2-3]</sup>。

与脑膜瘤等中枢神经系统良性肿瘤病程进展

不同<sup>[4]</sup>,血管外皮细胞瘤常表现出明显的恶性倾向、复发率高、局部侵袭和远隔转移<sup>[5]</sup>。发生颅内外转移的平均时间为 84~99 个月,跨越时间为 1~20 年,术后 5、10 和 15 年颅内外转移率分别为 13%、33% 和 64%<sup>[6]</sup>。颅内外转移可发生在术后无复发的生存病例,也可出现于全身多器官转移的病例。综合国内外文献,远隔转移以颅外转移多见,转移方式包括血行转移和椎管内转移<sup>[7]</sup>。常见的颅外转移部位依次为骨骼、肺、肝脏、胸膜、淋巴结<sup>[8]</sup>,发生颅内转移者罕见。

血管外皮细胞瘤易发生远隔转移的特性与肿瘤细胞对血管选择性侵袭特点和血管生成拟态现象密切相关。上述特点现象使其对静脉窦和血管具有独特的“亲和力”<sup>[7-8]</sup>。窦汇区位置特殊、功能重要,不能简单将其理解为颅内大静脉汇集处。肿瘤缓慢生长可促进侧支循环建立<sup>[9]</sup>:(1)肿瘤周围皮质静脉吻合,Trolard 静脉、中央沟静脉建立侧支流向大脑中浅静脉-蝶顶窦-海绵窦、Labbe 静脉-横窦,或通过内侧面皮质静脉流向下矢状窦<sup>[10]</sup>。(2)脑膜静脉建立侧支流向蝶顶窦-海绵窦。(3)导静脉或板障静脉建立侧支循环至头皮静脉-颈外静脉系统。一旦侧支循环建立良好,症状反而有所减轻。该例患者存在颅内压升高症状(190 mm H<sub>2</sub>O)。MRV 显示窦汇区完全闭塞,上矢状窦分支静脉扩张,侧支循环建立良好。窦汇区解剖十分复杂,窦壁发出众多纤维素呈瓣膜状和小梁状交错互连,分割成复杂的网格结构。这种特殊的显微结构若被破坏则会造成静脉窦血栓形成,严重者颅内压急剧升高甚至危及生命。此外,单层内皮细胞粘附的窦壁十分脆弱,周围缺乏能够收缩的肌肉,极易造成大量出血,因此,窦汇区肿瘤在处理上须十分慎重。研究表明,伽玛刀立体定向放射治疗适用于窦汇区肿瘤和(或)与直窦、横窦、上矢状窦广泛粘连甚至累及窦腔的肿瘤。伽玛刀治疗窦汇区肿瘤能够延缓肿瘤复发时间,提高患者生活质量<sup>[11]</sup>。

该例患者 10 年前上矢状窦旁肿瘤曾侵入上矢状窦内,术后 10 年在窦汇区继续生长。考虑其机制可能是少量肿瘤细胞形成的细胞集落在术中或术前沿上矢状窦血行转移,而窦汇区独特的网格状结构将其拦截,加之窦汇区为颅内静脉血汇集处,血运丰富、血流相对缓慢,形成有利于肿瘤细胞集落定植、再生长的理想微环境。血管外皮细胞瘤细胞于窦汇区定植后,其特有的局部侵袭能力使其浸

润、突破窦汇基底膜和硬脑膜,继续向外破坏枕骨骨质直至皮下组织。该例患者由于血管外皮细胞瘤特殊的生长部位,沿窦汇内侧壁生长,填充窦腔并与窦壁粘连紧密,手术难以达到真正意义上的全切除。窦汇区独特的解剖特点,极可能使术中肿瘤细胞集落脱落、血运转移、重新定植至肺等颅外器官、系统,造成医源性肿瘤转移,使患者预后恶化;而且,窦汇区与周围 5 支大静脉(上矢状窦、直窦、双侧横窦和枕窦)相交通,加之血管外皮细胞瘤本身易出血的特性,术中难免造成大量出血,甚至可能危及患者生命。因此,术中肿瘤内减压,术后联合伽玛刀立体定向放射治疗方为最佳方案。

目前,由于血管外皮细胞瘤发病率低,国内外报道跨越时间较长、随访时间较短,故对该肿瘤的认识仍不够全面<sup>[12]</sup>。该例患者再次手术后随访时间短,尚不能对复发、转移、预后作出正确评价,存在不足之处。因此,我们对患者进行密切的长期随访,包括对颅内外易转移靶器官的定期、全面检查。

#### 参 考 文 献

- [1] Park BJ, Kim YI, Hong YK, Jeun SS, Lee KS, Lee YS. Clinical analysis of intracranial hemangiopericytoma. *J Korean Neurosurg Soc*, 2013, 54:309-316.
- [2] Fredriksson F, Nordborg C, Hallen T, Blomquist E. Haemangiopericytoma presenting with acute intracerebral haemorrhage: a case report and literature review. *Acta Oncol*, 2013, 52:753-758.
- [3] Seki S, Kamide T, Tamase A, Mori K, Yanagimoto K, Nomura M. Subarachnoid and intracerebral hemorrhage from intracranial hemangiopericytoma: an uncommon cause of intracranial hemorrhage. *Neuroradiol J*, 2016. [Epub ahead of print]
- [4] Han T, Guo J, Liu L, Liu H, Bai X, Lei J, Hao NN, Guo Y, Liu ML, Cui SM. Evaluation of clinical application in diagnosis of brain tumor with dynamic contrast-enhanced perfusion MR imaging. *Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi*, 2006, 6: 211-219. [韩彤, 郭军, 刘力, 刘卉, 白旭, 雷静, 郝妮娜, 郭迎, 刘梅丽, 崔世民. 动态对比增强磁共振灌注成像在脑肿瘤诊断中的应用价值. *中国现代神经疾病杂志*, 2006, 6:211-219.]
- [5] Zhu H, Duran D, Hua L, Tang H, Chen H, Zhong P, Zheng K, Wang Y, Che X, Bao W, Wang Y, Xie Q, Gong Y. Prognostic factors in patients with primary hemangiopericytomas of the central nervous system: a series of 103 cases at a single institution. *World Neurosurg*, 2016. [Epub ahead of print]
- [6] Noh SH, Lim JJ, Cho KG. Intracranial hemangiopericytomas: a retrospective study of 15 patients with a special review of recurrence. *J Korean Neurosurg Soc*, 2015, 58:211-216.
- [7] Vandebussche CJ, Ho CY, Nugent SL, Ali SZ. Extraneural metastases of primary central nervous system tumors identified by fine needle aspiration: a retrospective analysis. *Acta Cytol*, 2014, 58:117-124.
- [8] Rutkowski MJ, Jian BJ, Bloch O, Chen C, Sughrue ME, Tihan T, Barani IJ, Berger MS, McDermott MW, Parsa AT. Intracranial hemangiopericytoma: clinical experience and treatment considerations in a modern series of 40 adult

- patients. *Cancer*, 2012, 118:1628-1636.
- [9] Flores A, Rubiera M, Ribó M, Pagola J, Rodriguez-Luna D, Muchada M, Boned S, Seró L, Sanjuan E, Meler P, Carcámo D, Santamarina E, Tomassello A, Lemus M, Coscojuela P, Molina CA. Poor collateral circulation assessed by multiphase computed tomographic angiography predicts malignant middle cerebral artery evolution after reperfusion therapies. *Stroke*, 2015, 46:3149-3153.
- [10] Fang Q, Chen F, Jiang A, Huang Y, Deng X. Computed tomographic angiography of the superficial cerebral venous anastomosis based on volume rendering, multi-planar reconstruction, and integral imaging display. *Australas Phys Eng Sci Med*, 2015, 38:777-783.
- [11] Zakharychev VD, Zakharycheva EV. Diagnosis and treatment of primary mediastinal angiosarcoma. *Klin Khir*, 2013, (12):40-43.
- [12] Kim YJ, Park JH, Kim YI, Jeun SS. Treatment strategy of intracranial hemangiopericytoma. *Brain Tumor Res Treat*, 2015, 3:68-74.
- (收稿日期:2016-04-28)

## · 小词典 ·

## 中英文对照名词词汇(六)

- 视神经炎 optic neuritis(ON)
- 视神经炎治疗试验 Optic Neuritis Treatment Trial(ONTT)
- 视野 field of view(FOV)
- 嗜铬素 A chromogranin A(CgA)
- Ryanodine 受体 Ryanodine receptor(RyR)
- 数字符号转换测验 Digital Symbol Substitution Test(DSST)
- 数字广度测验 Digit Span Test(DS)
- 酸性磷酸酶 acid phosphatase(ACP)
- 糖尿病周围神经病变 diabetic peripheral neuropathy(DPN)
- 特发性震颤 essential tremor(ET)
- 梯度回波序列 gradient echo sequence(GRE)
- Rey 听觉-词汇学习测验  
Rey Auditory-Verbal Learning Test(RAVL)
- 听觉词语学习测验 Auditory Verbal Learning Test(AVLT)
- 同步听觉系列加法测验  
Paced Auditory Serial Addition Test(PASAT)
- 同型半胱氨酸 homocysteine(Hcy)
- 统一帕金森病评价量表  
Unified Parkinson's Disease Rating Scale(UPDRS)
- $\alpha$ -突触核蛋白  $\alpha$ -synuclein( $\alpha$ -Syn)
- 突触素 synaptophysin(Syn)
- 图形符号转换测验  
Graphic Symbol Substitution Test(GSST)
- 威斯康辛卡片分类测验  
Wisconsin Card Sorting Test(WCST)
- 微管相关蛋白 tau 蛋白  
microtubule-associated protein tau(MAPT)
- 微栓子信号 microembolic signals(MES)
- 韦氏成人智力量表  
Wechsler Adult Intelligence Scale(WAIS)
- 韦氏记忆量表 Wechsler Memory Scale(WMS)
- 舞蹈病-棘红细胞增多症 chorea-acanthocytosis(ChAc)
- 细胞角蛋白 cytokeratin(CK)
- 细胞色素 C 氧化酶 cytochrome C oxidase(COX)
- 纤维肌痛综合征 fibromyalgia syndrome(FS)
- 线方向判定测验 Judgment of Line Orientation Test(JLO)
- 线粒体脑肌病伴乳酸血症和卒中样发作  
mitochondrial encephalomyopathy with lactic acidosis and stroke-like episodes(MELAS)
- Takotsubo 心肌病 Takotsubo cardiomyopathy(TTC)
- 心率变异性 heart rate variability(HRV)
- 2型类亨廷顿病 Huntington's disease-like 2(HDL2)
- 兴趣区 region of interest(ROI)
- 选择性 5-羟色胺再摄取抑制剂  
selective 5-serotonin reuptake inhibitor(SSRI)
- 血管紧张素转换酶抑制剂  
angiotensin converting enzyme inhibitor(ACEI)
- 血管外皮瘤 hemangiopericytoma(HPC)
- 血栓素 A2 thromboxane A2(TXA2)
- 血氧水平依赖 blood oxygenation level-dependent(BOLD)
- 遗忘型轻度认知损害  
amnestic mild cognitive impairment(aMCI)
- N-乙酰天冬氨酸 N-acetyl-aspartate(NAA)
- 油红 O oil red O(ORO)
- 语言智商 verbal intelligence quotient(VIQ)
- 原发性中枢神经系统淋巴瘤  
primary central nervous system lymphomas(PCNSL)
- 原始神经外胚层肿瘤  
primitive neuroectodermal tumor(PNET)
- 载脂蛋白 E apolipoprotein E(ApoE)
- 早老素 1 presenilin-1(PS-1)
- 整合酶相互作用分子 1 integrase interactor 1(INI1)
- 直立性低血压 orthostatic hypotension(OH)
- 蛛网膜下隙出血 subarachnoid hemorrhage(SAH)
- 主动脉内球囊反搏术 intra-aortic balloon pumping(IABP)
- 主要组织相容性复合物  
major histocompatibility complex(MHC)
- McLeod 综合征 McLeod syndrome(MLS)
- 总胆固醇 total cholesterol(TC)
- 最小分辨视角对数  
logarithm of the minimum angle of resolution(LogMAR)