

· 论著 ·

多发性血管母细胞瘤MRI特征

四川省绵阳市中心医院放射科 (四川 绵阳 621000)

谢梦雨 钟唐力 黄丹 王丹

【摘要】目的 分析多发性血管母细胞瘤的MRI表现。**方法** 回顾性分析经病理证实的9例多发性血管母细胞瘤的MRI表现, 总结其影像学特征。**结果** 9例血管母细胞瘤患者中, 共发现63个病灶, 其中后颅窝病灶51个(80.9%), 椎管内病灶11个(17.5%), 幕上病灶1个(1.6%)。根据影像学分型, 大囊小结节型病灶15个(23.8%), 实质型病灶43个(68.3%), 单纯囊型病灶1个(1.6%), 以上所有病灶增强扫描实性成分均呈明显强化。**结论** 多发性血管母细胞瘤多发于后颅窝, 影像学类型多为实质型, 增强扫描呈显著强化, 因此, 多发性血管母细胞瘤MRI表现具有明显特征性, MRI对其诊断具有较大的临床价值。

【关键词】 血管母细胞瘤; 磁共振成像

【中图分类号】 R445.2; R739.41

【文献标志码】 A

DOI: 10.3969/j.issn.1009-3257.2020.02.028

MRI Features of Multiple Hemangioblastoma

XIE Meng-yu, ZHONG Tang-li, HUANG Dan, et al. Department of Radiology, Mianyang Central Hospital, Mianyang 621000, Sichuan Province, China

[Abstract] **Objective** To analyze the MRI features of multiple angioblastoma. **Methods** Analyzing MRI features of 9 patients' multiple angioblastoma that confirmed by pathology retrospectively, and summarize their imaging features. **Results** Among the 9 patients with angioblastoma, 63 lesions were found totally, including 51 lesions (80.9%) in the posterior fossa, 11 lesions (17.5%) in the spinal canal, and 1 lesion (1.6%) in the supratentorial area. According to the imaging classification, 15 lesions (23.8%) were cysts with a mural nodule, 43 lesions (68.3%) were solid tumors, and 1 lesion (1.6%) was pure cyst, all the lesions were significantly enhanced by enhanced scanning. **Conclusion** Multiple angioblastoma occurred mostly in the posterior fossa, most lesions were solid tumors, which is significantly enhanced by enhanced scanning. So it is typical for the MRI findings, herein MRI is of great clinical value in the diagnosis of multiple angioblastoma.

[Key words] Hemangioblastoma; Magnetic Resonance Imaging

血管母细胞瘤(hemangioblastoma, HB)又称毛细血管瘤性血管母细胞瘤,起源于血管胚胎细胞,2016年WHO中枢神经系统肿瘤分类将其归于与脑膜相关的其他类肿瘤,组织学上属良性肿瘤^[1],占神经系统肿瘤的0.9%~3.5%^[2]。血管母细胞瘤多为单发,多发者罕见;多发者常伴有肝、肾及胰腺的多囊性改变,即von Hippel-Lindau(VHL)综合征^[3]。本研究回顾性分析本院9例多发性血管母细胞瘤的MRI表现并总结特征,以提高对该疾病的认识和诊断的准确率。

1 资料与方法

1.1 临床资料 收集本院2012年~2018年经病理证实的9例多发性血管母细胞瘤患者的临床及影像学

资料,男性5例,女性4例,年龄19~47岁,平均33.1岁;均无明确的家族史。主要临床表现为头痛、眩晕、呕吐、肢体麻木等。

1.2 MRI检查方法 采用通用电气1.5T signa HDXEchospeed和西门子3.0T Skyra磁共振扫描仪。使用标准颅脑线圈、颈部线圈。扫描序列为T1-FLAIR(TR 2000ms, TE 11ms)、T2WI(TR4910ms, TE 99ms), T2-FLAIR(TR 8000ms, TE 99ms)、DWI(TR 4650ms, TE₁64ms, TE₂100ms),行矢状位、横断位及冠状位扫描,层厚4~5mm,层间距0.2~0.3mm。增强扫描采用经肘静脉注射Gd DTPA,行横断位、矢状位及冠状位扫描。

1.3 图像分析 由2名主治医师以上的MRI诊断医师分别对图像进行盲法分析;意见有分歧时,经协商

达成一致。观察内容包括病变部位、大小、形态、信号及强化特点, 以及是否有瘤周水肿及占位效应等。

2 结 果

2.1 病灶部位 9例患者中共检出病灶63个: 后颅窝病灶51个(80.9%), 脊髓病灶11个(17.5%), 幕上病灶1个(1.6%); 脊髓病灶中, 10个瘤体位于脊髓背侧或背外侧, 1个位于脊髓腹侧。具体如下表:

2.2 影像表现

2.2.1 MRI直接征象 血管母细胞瘤根据影像学表现可分为大囊小结节型、实质型和单纯囊型3种类型^[4], 具体MRI直接征象分类讨论如下: (a) 大囊小结节型, 共15个病灶(23.8%), 均位于后颅窝病灶, 呈囊实性, 边缘多光滑, 内有壁结节(图1-4); 增强扫描壁结节显著强化, 可见部分病灶内血管流空信号(图3-4)。(b) 实质型: 共43个病灶(68.3%), 分布于左侧枕叶、后颅窝及椎管内。病灶呈T₁WI等/稍低、T₂WI及T₂-FLAIR稍高信号, 增强扫描病灶均呈显著强化(图5-8); 部分病灶强化不均匀, 其中1个病灶内伴流空血管影。(c) 单纯囊型: 1个病灶(1.6%), 位于延髓, 边界清晰, 囊液与脑脊液信号影一致, 未见分隔, 增强扫描囊壁右份呈结节状明显强化(图9-11)。

2.2.2 MRI间接征象 后颅窝内病灶体积较大时可有瘤周水肿及占位效应, 第四脑室受压可继发幕上脑积水(图12-14)。

2.2.3 并发症 2例患者合并胰腺囊肿及双肾富血供占位, 1例患者合并胰腺及双肾多发囊肿、左肾富血供占位(图15-16); 2例患者伴发脊髓空洞(图17-18)。

表1 血管母细胞瘤病灶发生部位统计

患者编号	小脑	桥小脑角	延髓	颈髓	胸髓	幕上
1)	2		1	2	5	
2)	1		1	1	1	
3)	1	1	1	1		
4)	7					
5)	19	1	1	1		1
6)	5					
7)	1		1			
8)	3	1				
9)	4					
合计	43	3	5	5	6	1

3 讨 论

3.1 发病情况及一般特点 血管母细胞瘤是由于中胚层血管内皮细胞在形成原始血管过程中发生障碍, 致残存的胚胎间质细胞形成肿瘤^[5]。血管母细胞瘤好发于男性, 男女发病率约为1.8: 1, 多见于中青年^[6]。本研究中, 患者平均发病年龄为35.7岁, 男女之比1.25: 1。

血管母细胞瘤好发于后颅窝, 属后颅窝第三大肿瘤, 好发部位依次为小脑半球、蚓部、延髓及桥小脑角, 发生于幕上及椎管内少见^[6-8]。肿瘤可单发或多发, 其中单发多见, 同时发生在小脑、延髓或脊髓的多发血管母细胞瘤极为罕见^[9]。本研究纳入9例多发性血管母细胞瘤患者, 共检出病灶63个, 其中5例患者病灶同时发生于后颅窝、延髓或脊髓, 1例同时发生于幕上、后颅窝与脊髓内。63个病灶中, 发生部位数目以后颅窝最多(51个, 80.9%), 其中小脑半球36个、小脑蚓部6个、小脑扁桃体1个; 其次为脊髓(11个, 17.5%), 与文献报道基本相符。

血管母细胞瘤多发者常见于von Hippel-Lindau综合征患者, 是一组多发的良恶性肿瘤症候群, 以中枢神经系统血管母细胞瘤、视网膜病变及腹部实质器官的肿瘤或囊肿为特征^[3]。本研究9例患者中, 均无明确的家族遗传史, 3例患者合并胰腺和(或)肾脏多发囊肿、肾脏占位, 符合VHL综合征的影像诊断标准, 但缺少基因学检查证实。

3.2 MRI表现及分型 血管母细胞瘤病灶多数呈规则的类圆形, 边界清楚。病灶较大者易发生瘤周水肿, 并出现占位效应, 位于后颅窝者可继发幕上脑积水。本研究中, 大囊小结节型病灶体积多大于实质型病灶体积, 因此多伴有占位效应。根据文献报道^[11-12], 血管母细胞瘤以囊伴结节型最为常见, 典型表现为单一、张力高、囊壁光滑、圆形或类圆形的大囊腔, 伴有壁结节, 附于囊壁的一侧, 囊液信号多较均匀; 部分壁结节信号可不均匀, 较大者中心可有囊变、出血或血管流空信号; 增强扫描壁结节明显强化、囊壁不强化为其特征性表现。本研究中大囊小结节型病灶壁结节均呈显著强化, 有6例壁结节出现血管流空信号, 具有明显特征性。

实质型血管母细胞瘤多形态规则、边界清楚, 增强扫描明显强化, 容易误诊。其发病率最高的部位为小脑, 其次是脑干和脊髓。文献认为^[13-14], 发生于脊

髓与幕上的血管母细胞瘤以实质型多见。实质型病灶与壁结节MRI表现相似, T₁WI呈等或稍低信号, T₂WI呈高或稍高信号, DWI呈低信号, 增强扫描明显强化。

另外, 瘤内及瘤周见异常扩张血管流空信号为实性血管母细胞瘤特征性表现之一, 上述表现, 有助于病灶的定性诊断^[15]。本研究中, 发生于幕上和脊髓内的病灶均为实质型, 增强扫描呈明显强化, 1例病灶内可见血管流空信号, 与文献报道结果一致。

单纯囊型血管母细胞瘤较少见, 容易误诊。本研究中, 1例表现为囊壁结节状强化, 具有特征性, 是诊断的重要依据。

文献报道^[16], 血管母细胞瘤以大囊小结节型最为常见, 其次为实质型, 单纯囊型最为少见。本研究中实质型病灶多于大囊小结节型, 是由于本研究纳入病例均为多发性血管母细胞瘤, 其表现多为一个或数个体积较大的大囊小结节型病灶伴多发较小的实质型病灶, 其中1例患者为表现为小脑半球及小脑扁桃体各见一较大囊实性结节, 伴左侧枕叶、双侧小脑半球、颈髓内多发明显强化小结节(21个)。

3.3 鉴别诊断 多发性血管母细胞瘤需要与转移瘤鉴别。转移瘤患者发病年龄常较大, 有原发肿瘤病史, 多呈环形或结节状明显强化, 瘤周水肿明显。后颅窝大囊小结节型血管母细胞瘤主要需与毛细细胞型星形细胞瘤鉴别。毛细细胞型星形细胞瘤多见于儿童及青少年, 壁结节较均匀强化, 内无流空血管, 强化程度低于血管母细胞瘤。实性血管母细胞瘤需要与以下病变鉴别: ①脑膜瘤, 多呈明显均匀强化, 可见脑膜尾征; ②髓母细胞瘤, 多见于儿童, 较少发生坏死、囊变, 强化程度也不如血管母细胞瘤。单纯囊型血管母细胞瘤需与脑脓肿鉴别。脑脓肿增强扫描表现为完整、厚度均一的环形明显强化。

4 结 论

多发性血管母细胞瘤较为罕见, 但其典型的MRI特征有助于正确诊断。对于后颅窝和(或)椎管内多发实性、囊实性富血供肿瘤, 并在病灶内出现血管影, 应考虑多发性血管母细胞瘤的可能; 若同时合并其他部位病灶则更支持本病的诊断。

参考文献

- [1]白洁,程敬亮,高安康,等. 2016年WHO中枢神经系统肿瘤分类解读[J].中华放射学杂志,2016,50(12): 1000-1005.
- [2]Huartg W Q. Neum-oneopathology[M].Bering:Martial Medical Scientific Publication,2001.
- [3]Wanebo J E, Lonser R R, Glenn G M, et al. The natural history of hemangioblastomas of the central nervous system in patients with von Hippel-Lindau disease[J]. J. Neurosurg, 2003, 98(1): 82-94.
- [4]王岸飞,张焱,程敬亮,等. 3.0T MRI对血管母细胞瘤的诊断[J].实用放射学杂志, 2011, 27(5): 802-804.
- [5]Zhang X D, Jin Z Y, Zhang Y, et al. MR imaging of spinal hemangioblastomas[J]. J. Clinic Radiol, 2005, 24(6): 475-477.
- [6]龙晓武, 高振华, 庄伟雄, 等. 中枢神经多发性血管母细胞瘤的临床和MRI分析[J]. 罕少疾病杂志, 2013, 20(4): 27-30.
- [7]柴学, 刘文, 肖朝勇, 等. 颅内血管母细胞瘤的MRI表现与病理对照[J]. 医学影像学杂志, 2012, 22(4): 523-526.
- [8]孙献勇, 鲁珊珊, 张永娣, 等. 小脑血管母细胞瘤MR表现及病理分析[J]. 中国CT和MRI杂志, 2015, 13(7): 16-18.
- [9]王中领, 陆紫微, 葛晓敏, 等. 后颅窝、脊髓内多发血管母细胞瘤MRI特征与病理对照[J]. 实用放射学杂志, 2014, 30(2): 346-348.
- [10]张帆, 张雪林, 邱士军, 等. 后颅窝、椎管内多发性血管母细胞瘤及von Hippel-Lindau病MRI表现[J]. 中国医学影像技术, 2008, 24(10): 1543-1546.
- [11]何闯, 郑伟, 方宏洋, 等. 小脑血管母细胞瘤MRI特征探讨[J]. 中国临床医学影像杂志, 2011, 22(8): 564-567.
- [12]Isobe T, Yamamoto T, Akutsu H, et al. Proton magnetic resonance spectroscopy findings of hemangioblastoma[J]. Japanese Journal Radiology, 2010, 28(4): 318-321.
- [13]Steven A M, Michael C, Martin J R, et al. Supratentorial hemangioblastoma: clinical features, prognosis, and predictive value of location for von Hippel-Lindau disease[J]. Neuro. Oncol, 2012, 14(8): 1097-1104.
- [14]Kim H, Park I S, Jo K M. Meningeal supratentorial hemangioblastoma in a patient with von hippel-lindau disease mimicking angioblastic meningioma[J]. J. Korean Neurosurg. Soc, 2013, 54(4): 415-419.
- [15]陈峥, 关惠英, 黄晓健, 等. 小脑实性血管母细胞瘤的CT与MRI诊断[J]. 罕少疾病杂志, 2017, 24(2): 10-11.
- [16]潘峰, 周林江, 沈健, 等. 中枢神经系统血管母细胞瘤的MRI诊断[J]. 医学影像学杂志, 2011, 21(8): 1132-1135.

(本文图片见封二)

【收稿日期】2018-12-25

多发性血管母细胞瘤MRI特征

(图片正文见第 75 页)

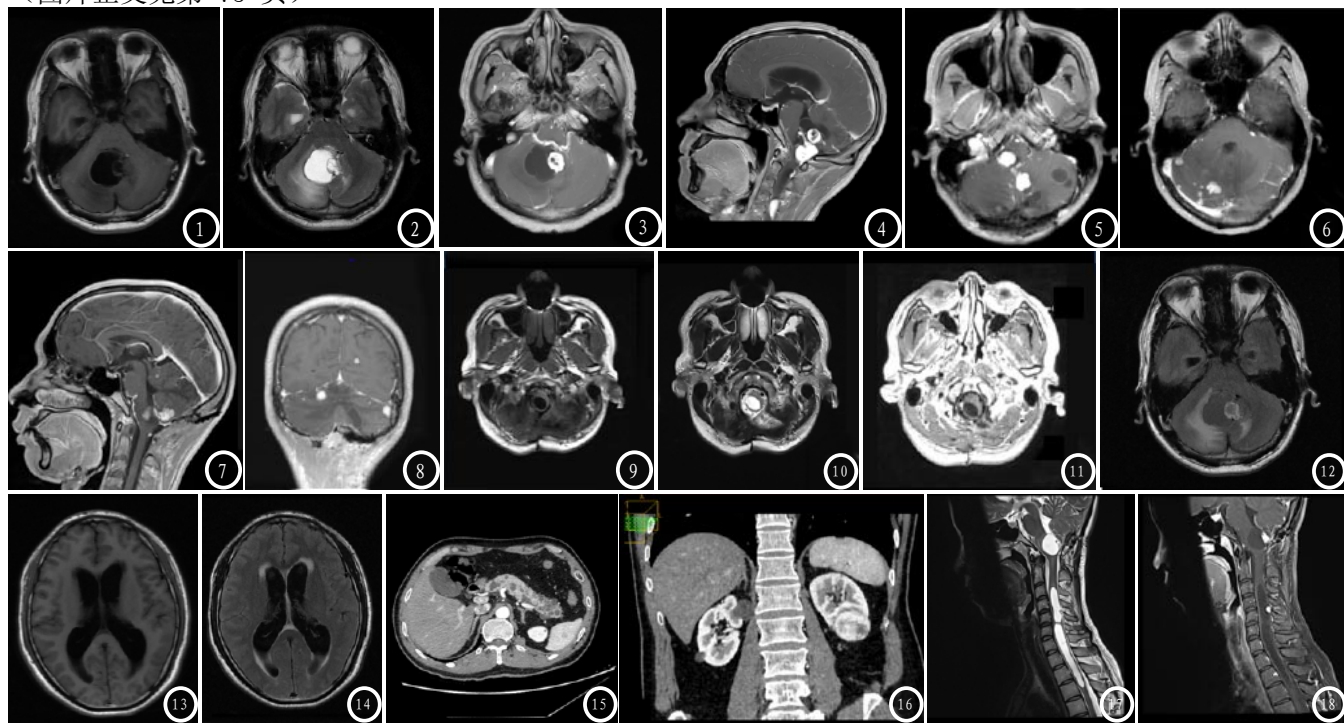


图1-4 小脑蚓部、延髓及颈髓多发性HB，小脑蚓部病灶呈大囊小结节型。图1 T₁WI横断位，病灶囊液呈低信号，壁结节呈等/低信号；图2 T₂WI横断位，病灶囊液呈高信号，壁结节呈混杂高信号；图3 增强扫描横断位，壁结节明显强化，内见流空血管影，囊液不强化；图4 增强扫描矢状位，小脑蚓部、延髓及颈髓多发明显强化病灶。**图5-8** 实质型多发HB，为同一病人，左侧枕叶、双侧小脑半球、延髓及颈髓共检出病灶23个，其中21个病灶为实质型，表现为多发明显强化小结节。图5-6 增强扫描不同层面横断位；图7 增强扫描矢状位；图8 增强扫描冠状位。**图9-11** 单纯囊型HB，位于延髓。图9 T₁WI呈低信号，边缘光滑；图10 T₂WI呈均匀高信号；图11 增强扫描囊壁右份呈结节状明显强化。**图12-14** 图12 小脑蚓部HB，伴瘤周水肿，第四脑室受压；图13-14 幕上脑积水。**图15-16** 图15 上腹部增强：胰腺多发囊肿；图16 双肾囊肿、左肾富血供占位。**图17-18** 延髓及颈髓多发HB，伴广泛脊髓空洞。图17 T₁WI矢状位；图18 增强扫描矢状位。