

## 论 著

小脑血管母细胞瘤  
MR表现及病理分析

## 1. 解放军第149医院放射科

(江苏 连云港 222042)

## 2. 南京医科大学第一附属医院放射科

(江苏 南京 210029)

孙献勇<sup>1</sup> 鲁珊珊<sup>2</sup> 张永娣<sup>1</sup>  
时维东<sup>1</sup>

【摘要】目的 探讨小脑血管母细胞瘤的MR影像表现与病理特点,以提高术前诊断准确率。方法 回顾性分析经手术病理证实的22例小脑血管母细胞瘤,全部患者均行MR平扫及增强扫描。结果 单发21例,多发1例,所有病灶均位于小脑内。21例单发病例中,MR表现大囊小结节型17例,实质型2例,单纯囊型2例。肿瘤的囊液部分显示为长T<sub>1</sub>长T<sub>2</sub>信号,T<sub>2</sub>-FLAIR为稍低、等或稍高信号;实性部分或瘤结节呈稍长T<sub>1</sub>稍长T<sub>2</sub>信号,增强后明显强化。SWI序列可见到瘤内或瘤周的异常扭曲血管影。1例多发病例表现为1个大囊小结节型及2个小结节状实质型病灶。病理组织学检查肿瘤主要由两种成分构成:不同成熟阶段的毛细血管和毛细血管网之间丰富的间质细胞。结论 小脑血管母细胞瘤具有典型的MR表现,且与其病理基础密切相关。MR是诊断小脑血管母细胞瘤的有效检查方法。

【关键词】小脑; 血管母细胞瘤; 磁共振成像; 病理学

【中图分类号】R739.41; R445.2

【文献标识码】A

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2015.07.005

通讯作者: 孙献勇

## MR Diagnosis and Pathological Analysis of Cerebellar Hemangioblastoma

SUN Xian-yong, LU Shan-shan, ZHNG Yong-di, et al., 1 Department of Radiology, 149 Hospital of PLA, Lianyungang Jiangsu Province 222042, P.R.China; 2. Department of Radiology, the First Affiliated Hospital of Nanjing Medical University, Nanjing 210029, P.R.China

**[Abstract]** **Objective** To analyze the MR feature and pathological findings of the cerebellar hemangioblastomas so as to raise the diagnostic accuracy. **Methods** MR imaging and pathological features of the cerebellar hemangioblastomas in 22 cases were analyzed retrospectively. All of the patients underwent routine enhanced MR scan. **Results** There were 21 cases with solitary tumor and 1 case multiple tumors. A total of 22 hemangioblastomas were located intracerebellar. Among 21 solitary cases, 17 cases were large cystic with small nodule type, 2 cases were solid mass type, and 2 cases were purely cystic type. The cystic liquid exhibited the long T<sub>1</sub> and T<sub>2</sub> signal and nearly isointense on T<sub>2</sub>-FLAIR. The solid part or nodule showed slightly low signal on T<sub>1</sub>WI, slightly high signal intensity on T<sub>2</sub>WI and could be significantly enhanced. It could be appeared distortion abnormal blood vessel within and around the tumor on SWI. 1 case multiple tumors included 1 large cystic with small nodule and 2 small solid nodules type. Histopathologically, this tumor was characterized by two main components: capillary and stromal cells. **Conclusion** The MR findings of the cerebellar hemangioblastoma has certain features, which are closely related to its pathology. MR is the effective inspection method for cerebellar hemangioblastoma.

**[Key words]** Cerebellum; Hemangioblastoma; Magnetic Resonance Imaging; Pathology

小脑血管母细胞瘤(Hemangioblastoma, HB)又称血管网状细胞瘤、血管网织细胞瘤,是一种少见的血供丰富的良性肿瘤,好发于成年人,占颅内肿瘤的2%,占成人后颅窝肿瘤的7~10%,其中囊性多发生于小脑半球,实质性多发生于脑干、小脑蚓部及脊髓等位置<sup>[1-2]</sup>。本文回顾性分析经手术病理证实的22例小脑HB,探讨其MR表现与病理特点。

## 1 资料与方法

**1.1 临床资料** 搜集2008年3月~2014年12月期间经手术病理证实的小脑HB22例,男14例,女8例,男:女为1.75:1。年龄14~58岁,平均36±2.5岁。临床主要表现为颅内压增高及相关小脑症状,其中17例有不同程度的共济失调,6例头晕、头疼并伴有恶心、呕吐,情绪激动时明显,3例有耳聋、耳鸣。

**1.2 检查方法** 使用德国西门子3.0T Magnetom Trio Tim超导型成像仪。TSE序列横状面、矢状面、冠状面T<sub>1</sub>WI(TR/TE=250ms/2.46ms)、T<sub>2</sub>WI(TR/TE=2000~4000ms/80~120 ms),矢状位扫描层厚为4.0mm,横断面为9.0mm。T<sub>2</sub>-FLAIR(TR/TE=8000ms/97ms),DWI(TR/TE=3100ms/91ms),SWI(TR/TE=28ms/20ms)。22例患者同时行增强扫描,造影剂使用顺磁造影剂Gd-DTPA,剂量为0.2mmol/kg,注射流速为0.2mmol/kg,静脉注射后,矢状位、横断及冠状位T<sub>1</sub>WI扫描,扫描参数横状面及矢状面TR/

TE=440ms/2.46ms, 冠状面TR/TE=250ms/2.46ms。

## 2 结 果

**2.1 MR表现** 22例患者所有病灶均位于小脑, 21例为单发, 1例为多发病灶, 位于两侧小脑半球。21例单发病灶中, 大囊小结节型17例, 实质型2例, 单纯囊型2例。(1)大囊小结节型: MR表现为类圆形或椭圆形囊状病灶, 近脑表面处囊内可见一形态不规则壁结节影。病灶边缘光整, 囊液表现为长 $T_1$ 长 $T_2$ 信号,  $T_2$ -FLAIR为稍低、等或稍高信号, 壁结节 $T_1$ WI为稍低信号,  $T_2$ WI为稍高信号,  $T_2$ -FLAIR为一致或混杂稍高信号, DWI为低信号, SWI序列14例可见到结节内迁曲线状或簇状血管影, 8例显示瘤周迁曲线状血管影, 瘤周可见轻度水肿。增强后壁结节明显均匀或不均匀强化(图1-4)。不均匀强化病例往往结节稍大, 在有的层面上可见到“囊中囊”表现, 大囊壁无强化, 而内囊壁呈圆环状明显强化。(2)实质型: 2例均位于小脑蚓部。病灶为形态不规则团块状,  $T_1$ WI等低信号,  $T_2$ WI及 $T_2$ -FLAIR等高信号, 高信号部分为环状, DWI为低信号, SWI序列可见到迁曲线状及散在点状低信号小血管影, 瘤周水肿较明显。增强后病灶强化明显, 境界清晰, 病灶内可见小囊状不强化区域(图5-7)。(3)单纯囊型: 表现为类圆形长 $T_1$ 、长 $T_2$ 囊状病灶, 边缘光滑,  $T_2$ -FLAIR呈等信号, 囊壁为线环形稍高信号, DWI低信号, 瘤周无明显水肿。增强扫描见临近脑表面局部囊壁呈线状强化, 1例并可见一突向腔内棘状突起(图8)。

1例多发病例共发现3处病灶, 其中较大病灶为大囊小结节

型, 另2个病灶较小, 为实质型小结节状(图9)。

**2.2 术中及病理所见** 22例均行开颅切除肿瘤, 肉眼观肿瘤呈灰红或灰褐色, 质地较软, 与周围组织分界清。囊腔内液体呈草黄色或暗红色, 透明状。大囊小结节型瘤结节, 质地硬, 富含小血管, 实质型HB内见囊变。镜下观肿瘤由丰富成熟的毛细血管网及间质细胞两种结构组成(图10)。免疫组化肿瘤组织中的血管内皮细胞均表达CD34和第八因子抗原(FVIII Rag), 血管内皮细胞和间质细胞均表达波形蛋白Vimentin, 多数间质细胞表达Inhibin-a、D2-40、神经组织蛋白S-100, 少数表达神经元特异性烯醇化酶(NSE), 而一般不表达胶质纤维酸性蛋白(GFAP)、上皮膜抗原(EMA), Ki-67表达较低或不表达(<2%)。

## 3 讨 论

**3.1 临床病理学特征** HB一般被认为是起源于中胚层细胞的胚胎残余组织, 2007年WHO中枢神经系统肿瘤分类将HB归类于其他脑膜相关性肿瘤, WHO分级为1级肿瘤<sup>[3]</sup>。HB分为散发和家族遗传性两种, 后者表现为VHL病(Von Hippel-Lindau's disease)。本病常发生于16~48岁, 男多于女。本组发病年龄在14~58岁之间, 平均发病年龄为 $36 \pm 2.5$ 岁, 男女比例为1.75:1, 与文献报道相近<sup>[4]</sup>。HB常常单发, 本组资料单发21例, 占95.5%。

病理证实HB主要由不同成熟阶段的毛细血管和来源未定的肿瘤性间质细胞构成<sup>[2]</sup>。肿瘤实质部分主要由基质细胞构成, 囊性部分由血清漏出液构成<sup>[5]</sup>。免疫组化相关标记物研究显示HB中间

质细胞的来源主要有两种观点: 一是血管来源, 二是神经内分泌来源。近年来随着分子生物学技术的不断发展, 出现了一些新的有关HB的免疫组化标记物, 有助于HB的诊断和鉴别诊断<sup>[6]</sup>。HB影像学表现与其病理特征关系密切, 根据肿瘤内血管成分及血管网间质细胞二者比例不同分为经典型(间质细胞与毛细血管均有), 对应MR上表现为大囊小结节型; 富细胞型(以间质细胞为主), 对应MR上表现为实质型; 网状型(以毛细血管为主), 对应MR上表现为单纯囊型<sup>[7]</sup>。

## 3.2 MR表现

**3.2.1 大囊小结节型:** 最为常见, 也最具特征性。本组22例中18例表现为该型(包括1例多发病灶中大病灶)。病灶囊腔张力较高, 边缘光滑, 壁结节附着于临近软脑膜侧。囊液呈长 $T_1$ 、长 $T_2$ 信号,  $T_2$ -FLAIR序列上呈均匀稍低、等或稍高信号; 壁结节在 $T_1$ WI上呈稍低信号,  $T_2$ WI上信号低于囊液, 常被囊液的高信号掩盖, 在 $T_2$ -FLAIR序列呈较高信号。增强扫描壁结节显著强化, 壁结节较大时, 形态不规则, 信号不均匀,  $T_2$ -FLAIR序列及增强扫描可见壁结节内的囊性变, 呈现“囊中囊”现象, 国内有关学者<sup>[8]</sup>认为该表现对于HB的定性诊断具有一定特征性。在显示肿瘤壁结节内及瘤周的血管方面, 本组研究显示SWI较其它MR方法更具明显优势。SWI所利用的磁场不均匀性形成组织对比, 可以检测到常规成像方法无法显示的肿瘤内的静脉系统, 是肿瘤成像的一种有用的补充序列<sup>[9]</sup>。Rauscher等<sup>[10]</sup>研究证实SWI在显示颅脑肿瘤静脉结构方面可提供高分辨力的影像, 更有利于了解肿瘤内部异常静脉及肿瘤周边引流静脉的情况, 从而



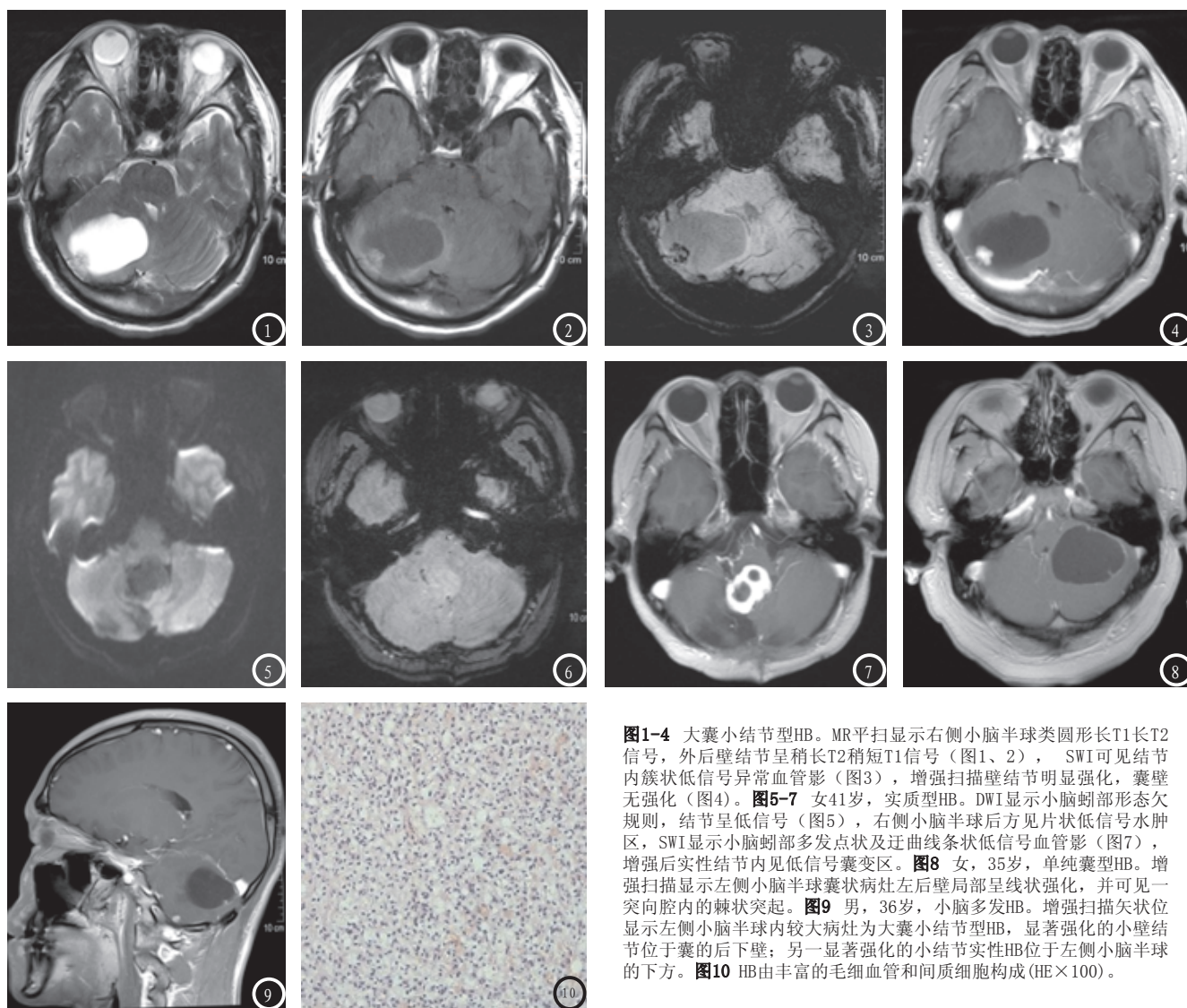


图1~4 大囊小结节型HB。MR平扫显示右侧小脑半球类圆形长T1长T2信号，外后壁结节呈稍短T2稍短T1信号（图1、2），SWI可见结节内簇状低信号异常血管影（图3），增强扫描壁结节明显强化，囊壁无强化（图4）。图5~7 女41岁，实质型HB。DWI显示小脑蚓部形态欠规则，结节呈低信号（图5），右侧小脑半球后方见片状低信号水肿区，SWI显示小脑蚓部多发点状及迁曲线条状低信号血管影（图7），增强后实性结节内见低信号囊变区。图8 女，35岁，单纯囊型HB。增强扫描显示左侧小脑半球囊状病灶左后壁局部呈线状强化，并可见一突向腔内的棘状突起。图9 男，36岁，小脑多发HB。增强扫描矢状位显示左侧小脑半球内较大病灶为大囊小结节型HB，显著强化的小壁结节位于囊的后下壁；另一显著强化的小结节实性HB位于左侧小脑半球的下方。图10 HB由丰富的毛细血管和间质细胞构成（HE×100）。

提高了对肿瘤血供的认知。本组18例囊结节型HB中，瘤结节内SWI序列14例可见到迁曲线状或簇状血管影，显示率为77.8%，瘤周显示迁曲线状血管影8例，显示率为44.4%，均高于其它MR各成像序列。

3.2.2 实质型：本组单发中2例属于该型。肿瘤形态欠规则，T<sub>1</sub>WI为低、等混杂信号，T<sub>2</sub>WI高信号。病灶内或周围可见点状、迁曲线条状流空血管，T<sub>2</sub>-FLAIR及SWI序列显示较好。实质成分内可发生液化坏死形成囊变区。增强扫描实质部分均匀或欠均匀显著强化，坏死囊变区通常为较规则的圆形，呈现高信号结节内囊的表现。肿瘤周围水肿较明显，瘤

周的中、重度水肿可被认为是实质型HB的较典型表现<sup>[11]</sup>。这可能与瘤体内富含大量不成熟毛细血管致毛细血管通透性增高，血管内渗出较多；另外，可能与实质性肿瘤的占位效应致局部静脉回流障碍相关。

3.2.3 单纯囊型：本组2例属该型。表现为类圆形囊状长T<sub>1</sub>、长T<sub>2</sub>信号，壁光滑，T<sub>2</sub>-FLAIR序列上呈均匀稍高信号，DWI为低信号。增强扫描见临近脑表面局部囊壁呈线状强化，1例并可见突向腔内棘状突起。瘤周无明显水肿，未见明显的血管影。HB的微血管管壁由单层扁平内皮细胞围成，通透性较大，血清液可以无阻碍地漏出。漏出液的量与肿瘤囊变的

程度有一定相关性，从而在肿瘤的不同阶段表现为不同形态。因此，有的学者认为HB发展到最后阶段均应该为单纯囊型，此时为肿瘤瘤体发生囊变或坏死的最后阶段<sup>[5]</sup>。

### 3.3 鉴别诊断

3.3.1 大囊小结节型HB与毛细胞型星形细胞瘤鉴别：后者常见于儿童，壁结节较大、基底宽，结节内及周围无血管流空信号影。增强时壁结节强化程度不及HB明显，囊壁多可见强化，瘤周水肿较HB明显。

3.3.2 实质型HB与脑膜瘤、小脑髓母细胞瘤的鉴别：脑膜瘤往往以宽基底附着于小脑天幕，

（下转第25页）