

• 综述 •

海绵窦海绵状血管瘤的影像学特点

钟兵 综述 黄理金 审校

南方医科大学第三附属医院神经外科, 广东 广州 510000

摘要: 海绵窦海绵状血管瘤临床少见, 误诊率较高, 临床上最易误诊为脑膜瘤、神经鞘瘤和垂体腺瘤。近年来, 关于其影像诊断标准仍存在较多争议。本文主要从影像学表现和鉴别诊断方面对其进行综述。

关键词: 海绵状血管瘤; 海绵窦; 影像学; 鉴别诊断

颅内海绵状血管瘤是由众多薄壁血管组成的海绵状血管团, 属于先天性的血管畸形, 这种畸形血管紧密相贴, 血管间没有或极少有脑实质组织。发病率以女性明显多见, 男女比约为 1:5, 主要好发于 40~50 岁的女性, 分为轴内型和轴外型两型。轴内型多位于脑实质内, 约占颅内血管畸形的 5%~13%^[1]; 轴外型明显罕见, 常见于海绵窦区和中颅窝, 约占颅内血管畸形的 0.4%~2%^[1,2]。在所有鞍区肿物中, 海绵窦海绵状血管瘤 (cavernous sinus hemangiomas, CSHAs) 不足 1%; 在所有海绵窦区肿物中还不不足 2%^[1,3]。虽少见, 但 CSHAs 术前误诊率却高达 38.9%^[2,3]。又因其具有丰富的血管和重要的神经解剖结构, 手术切除困难, 并发症较多, 致残率和致死率均较高。据报道, 手术死亡率高达 25%^[1], 故术前确诊尤为重要。

1 影像学表现

1.1 X 线和 CT 表现

海绵窦海绵状血管瘤的术前诊断非常重要, 但其影像学鉴别却相当困难, 从临床角度看易与脑膜瘤、神经鞘瘤、垂体腺瘤相混淆, 且最常误诊为脑膜瘤^[1,3,4]。颅骨 X 线对诊断轴外型海绵状血管瘤的实效性有限, 其图像可见蝶鞍、蝶骨大翼、岩尖或床突的扩大或侵蚀^[12]。CT 平扫为稍高密度影或等密度影, 且有平滑的轮廓线^[1], 病变钙化少见^[4], 密度多数均匀, 极少数伴血管钙化而呈混杂密度。肿块边缘较清晰, 与周围组织分界清楚, 增强扫描后呈显著强化。由于肿瘤的缓慢增长和搏动性压

迫, 可使周围骨质受到破坏, CT 骨窗相上可出现中颅窝底、前床突、鞍底、岩尖等骨质部位的吸收和损坏^[4,5], 一般不伴有骨质增生。血管瘤可向蝶鞍、眶上裂和 Meckel 腔延伸, 颈内动脉海绵窦段拉直并被血管瘤完全包围, 颈内动脉分支和大脑中动脉移位到血管瘤顶部, 增强扫描后呈显著均匀或不均匀强化, 无瘤周水肿。有报道指出, 增强 CT 并不能鉴别轴外海绵状血管瘤和脑膜瘤^[5]。

1.2 DSA

数字减影血管造影有可能为阴性结果, 即表现为一个压迫海绵窦的无血管性肿物^[5]。但 Zabramski 等^[6]报告, 海绵窦海绵状血管瘤在血管造影中的表现常见为血供丰富病变, 一般由颈外动脉的分支 (特别是脑膜中动脉) 和颈内动脉的海绵窦段 (特别是脑膜垂体干) 供血, 较少表现为无血管团块。Sekhar 等^[7]证实 4 个海绵窦海绵状血管瘤表现为无血管性肿物, 7 个表现肿瘤染色。而与此相反, Yin 等^[8]报道的 6 例患者中仅 1 例患者静脉相出现肿瘤染色。DSA 像上常无典型的供瘤动脉和引流静脉, 偶见供瘤动脉-脑膜垂体干增粗, 仅少数瘤体显示小斑点状染色或“池状”造影剂浓集, 并可见颈内动脉移位、包裹、但无狭窄征象, 在静脉相或窦像也可见病灶部分染色。有文献报道, 由于供血动脉较细或瘤灶内血流缓慢以及对比剂稀释等原因, DSA 在鞍旁出现毛细血管期延至静脉窦期的团块状淡染色影, 这是海绵窦海绵状血管瘤比较特异的影像表现。因此, 晚期静脉相有密集的静脉池

基金项目: 广东省科技计划社会发展项目 (2011B061300017)

收稿日期: 2013-08-28; 修回日期: 2013-10-28

作者简介: 钟兵 (1985-), 男, 南方医科大学神经外科在读硕士研究生, 主要从事颅内海绵状血管瘤的研究。

通讯作者: 黄理金 (1971-), 男, 临床医学博士, 教授, 硕导, 主要从事脑血管病的研究。

和局部病灶染色是此病的两大特征^[9]。

1.3 MRI 表现

MRI 对海绵窦海绵状血管瘤诊断的有效性是众所周知的,为最常用的诊断 CSHAs 的技术手段^[1,2,4,5]。由于 MRI 能够鉴别海绵窦海绵状血管瘤的范围及与周围组织结构的关系,因而成为影像检查的首选^[5]。海绵窦海绵状血管瘤具有平滑的轮廓线,为分界良好的肿物,常呈哑铃型或类圆形,由鞍上部分和海绵窦部分病变组成,且以哑铃型常见^[4]。在 T1 加权像上海绵窦海绵状血管瘤呈低信号或等信号,在 T2 加权像和质子加权图像上呈类似于脑脊液的明亮高信号^[1,3,4,5,6,8,10],且对比增强后 T1 加权像呈现从外围向中心的对比增强或渐进性对比增强,这种对比增强类似于其他组织器官的海绵状血管瘤,如肝海绵状血管瘤,是鉴别诊断的一个重要特征。有学者报道海绵窦海绵状血管瘤在 FLAIR 序列上表现为高信号^[11],此特征具有一定的特异性,不像起源于海绵窦区的其他肿瘤,可能对海绵窦血管瘤的术前诊断有利。在大多数情况下,颈内动脉往往被包裹于病变的海绵体内,通常保持其正常的管径^[4],不出现压缩和狭窄,此特点对鉴别诊断有一定的益处。通常海绵窦血管瘤周无水肿。

Zhou 等^[2]根据血管瘤表面形态和有无纤维假包膜,将海绵窦海绵状血管瘤病理分为海绵状型(A型)和桑葚状型(B型),且认为海绵状型 CSHAs 增强后呈均匀显著增强,桑葚状型 CSHAs 呈不均匀性增强。有些学者将同时含有桑葚样成分和海绵样成分的病变命名为 C 型^[3,12]。考虑到 CSHAs 病理学亚型可能对 MR 图像产生一定的影响,故 Yao 等^[12]结合患者的病理学对 CSHAs 的 MRI 特点进行研究,发现 A 型病变呈均匀对比增强,而 B 型和 C 型则呈不均匀增强。另一些学者不同意上述观点,他们发现在常规对比增强 T1 加权序列上病变呈渐进性对比“填充”,在静脉注射对比剂后获得的连续冠状位,轴位,矢状位图像很大程度上揭示病变的增强是动态的过程。在首次对比增强序列上,A 型病变呈均匀强化,而 B 型和 C 型呈不均匀强化,而随后的对比增强序列上,呈均匀强化。文献报道的可能原因是:因为 A 型由大量薄壁的血管腔组成,对 A 型而言,其需要一个相对较短的时间以实现均匀强化。而 B 型和 C 型则由厚壁血管血窦组成,其需要一个较长的时间以实现均匀强化^[3]。故有可能能够根据实现均匀强化的

时间而间接推测其亚型,进而更好的指导治疗手术,增加手术成功率,减少术中出血风险,因为在手术中 B 型和 C 型全切的可能性更大^[2,12]。

2 鉴别诊断

海绵窦海绵状血管瘤特征性的影像学表现明显不同于轴内海绵状血管瘤,包括以下特点:T2 加权像呈显著均匀高信号强度的哑铃型肿块,侵及鞍上和蝶鞍区,伴明显均匀(A型)和不均匀强化(B型和 C 型),在常规对比 T1 加权像上,轴内海绵状血管瘤通常表现为没有或略有增强,延迟对比增强 MR 也许表现为扩散的对比增强^[3]。2 个病变血流之间的差异是主要导致他们不同增强特性的原因^[13]。海绵窦海绵状血管瘤因出血少见,在 T2 加权像上没有低信号的含铁血黄素环^[5]。

海绵窦海绵状血管瘤的鉴别诊断包括脑膜瘤、垂体瘤、脊索瘤、软骨瘤、软骨肉瘤、淋巴瘤、转移瘤。更罕见的是畸胎瘤、脂肪瘤、皮样囊肿、表皮样瘤、神经鞘瘤、托洛萨-汉特综合征、海绵窦内动脉瘤、结节性肉芽肿等^[1]。最重要的是和脑膜瘤、神经鞘瘤的鉴别^[3,4],根据其特征性的 CT 和 MR 结果,即所谓的钙化、脂肪形成、流空、MR 信号特点和临床表现,不难区别海绵窦海绵状血管瘤和上述病变中的大部分^[3,14-17]。

大多数脑膜瘤在 T1 加权像上为等或低信号,T2 加权像上为等或略高信号(相当于灰质),且增强扫描后临近脑膜多有强化,且常可见到“硬膜尾征”,此是脑膜瘤较特异的表现,可帮助鉴别脑膜瘤和 CSHAs。有学者认为 CSHAs 为血管畸形相关病变,增强扫描病变强化程度高于脑膜瘤^[18]。CT 显示病灶周围骨质增生,可出现钙化斑点,且瘤周常有水肿,而海绵窦血管瘤钙化罕见,瘤周常无水肿。脑膜瘤脑血管造影肿瘤染色较早,并可见供血动脉^[3],而海绵窦血管瘤染色迟于脑膜瘤。造影在动脉晚期和毛细血管期为富血管性的肿瘤为脑膜瘤的特点。脑膜瘤生长时不同于海绵窦血管瘤,它通常压迫颈内动脉,并使其狭窄^[19]。但血管瘤型脑脊膜瘤和过渡型脑膜瘤由于缺少钙化,在 T2 加权像上呈明显均匀信号强度。对比之后,他们可能会显示不均匀强化。在这种情况下,他们的影像学表现非常类似于 B 型和 C 型海绵窦海绵状血管瘤^[3]。如果观察到病灶呈对比“填充”,且在随后的序列上,病变呈均匀增强,强烈提示海绵窦海绵状血管瘤的诊断,否则,海绵窦海绵状血管瘤的可

能性较小。在延迟 MRI 上,脑膜瘤比海绵状血管瘤拥有更快更均匀的对比增强^[3],这也有提示诊断的意义。MRI 存在多个流空,病灶内出血,硬膜尾征的出现或骨质破坏是颅内毛细血管瘤型的影像学特点,且有助于鉴别来自于脑膜瘤的病变^[1 20]。

鞍旁神经鞘瘤多来源于三叉神经和动眼神经的感觉纤维,常呈典型的哑铃状,位于 Meckel 腔和海绵窦内,分别沿三叉神经脑池段走行^[19]。在 T1 加权像上,相比灰质,呈等到低信号分界清楚的肿物,T2 加权像上呈高信号,且对比后增强。三叉神经鞘瘤具有向后颅窝生长骑跨的特点,肿瘤大时可见哑铃状肿物生长骑跨于颅中、后窝,且常伴有囊变。若出现卵圆孔扩大,则倾向于神经鞘瘤的诊断。向鞍内生长的海绵窦血管瘤可引起垂体的增生肥大和垂体柄的偏移,很容易误诊为向一侧生长的垂体瘤,但在 T1 增强像上,增大的垂体信号与瘤体信号相比明显偏低,而单纯的垂体瘤信号则较一致。相对而言,垂体瘤则从鞍底向鞍上生长,出现视交叉池占位,在冠状位上呈“束腰征”,易发生囊变、坏死和出血,易包绕颈内动脉,正常垂体不能分辨,且垂体瘤可有激素水平的明显增高。MRI 证实,垂体腺瘤在 T1 加权像上呈低信号或等信号,在 T2 加权像上呈多重信号^[21],而 CSHAs 在 T2 像上多呈高信号,且垂体腺瘤的强化程度不如海绵状血管瘤。

综上所述,如果发现一个界限清楚,涉及蝶鞍和蝶鞍上区的哑铃型和类圆形肿物,其颈内动脉口径没有明显缩小或趋于正常,在 T2 加权像上呈均匀高信号强度改变,且对比后 T1 加权像上呈现自外围向中心的对比增强或渐进性对比“填充”,应该赋予海绵窦海绵状血管瘤的诊断。如在首次对比增强序列上呈明显均匀增强倾向于 A 型海绵窦海绵状血管瘤的诊断,如在首次对比增强序列上呈不均匀,而随后的对比增强序列上,呈均匀强化,则趋向于 B 型和 C 型的诊断。

参 考 文 献

- [1] Hasiloglu ZI, Asik M, Kizilkilic O, et al. Cavernous hemangioma of the cavernous sinus misdiagnosed as a meningioma: a case report and MR imaging findings. *Clin Imaging*, 2013, 37(4): 744-746.
- [2] Zhou LF, Mao Y, Chen L. Diagnosis and surgical treatment of cavernous sinus hemangiomas: an experience of 20 cases. *Surg Neurol*, 2003, 60(1): 31-36.
- [3] Jinhu Y, Jianping D, Xin L, et al. Dynamic enhancement features of cavernous sinus cavernous hemangiomas on conventional contrast-enhanced MR imaging. *Am J Neuroradiol*, 2008, 29(3): 577-581.
- [4] Mendonca JL, Viana SL, Matsumine M, et al. Cavernous angioma of the cavernous sinus: imaging findings. *Arq Neuropsiquiatr*, 2004, 62(4): 1004-1007.
- [5] Salanitri GC, Stuckey SL, Murphy M. Extracerebral cavernous hemangioma of the cavernous sinus: diagnosis with MR imaging and labeled red cell blood pool scintigraphy. *Am J Neuroradiol*, 2004, 25(2): 280-284.
- [6] Zabramski JM, Awasthi D. Extra axial cavernous malformations. In: Awad IA, Barrow DL, eds. *Cavernous malformations*. Park Ridge, 6: American Association of Neurological Surgeons, 1993: 133-143.
- [7] Linskey ME, Sekhar LN. Cavernous sinus hemangiomas: a series, a review, and an hypothesis. *Neurosurgery*, 1992, 30(1): 101-108.
- [8] Yin YH, Yu XG, Xu BN, et al. Surgical management of large and giant cavernous sinus hemangiomas. *J Clin Neurosci*, 2013, 20(1): 128-133.
- [9] Kim IM, Yim MB, Lee CY, et al. Merits of intralesional fibrin glue injection in surgery for cavernous sinus cavernous hemangiomas. Technical note. *J Neurosurg*, 2002, 97(3): 718-721.
- [10] Dou Y, Meng Q, Yan Z, et al. Diagnosis and microsurgical treatment of cavernous sinus hemangioma. *Artif Cells Blood Substit Immobil Biotechnol*, 2010, 38(2): 109-112.
- [11] Li P, Ren H, Zhang S, et al. Clinical results of Gamma Knife surgery for cavernous sinus hemangiomas. *J Neurosurg*, 2012, 117 Suppl: 89-95.
- [12] Yao Z, Feng X, Chen X, et al. Magnetic resonance imaging characteristics with pathological correlation of cavernous malformation in cavernous sinus. *J Comput Assist Tomogr*, 2006, 30(6): 975-979.
- [13] Pinker K, Stavrou I, Knosp E, et al. Are cerebral cavernomas truly nonenhancing lesions and thereby distinguishable from arteriovenous malformations? MRI findings and histopathological correlation. *Magn Reson Imaging*, 2006, 24(5): 631-637.
- [14] Demir MK, Ozdemir H, Unlu E, et al. Differential diagnosis of spinal epidural meningioma and hemangioma at MR imaging. *Radiology*, 2007, 244(3): 933-934.
- [15] Smith JK. Parasellar tumors: suprasellar and cavernous sinuses. *Top Magn Reson Imaging*, 2005, 16(4): 307-315.
- [16] Nishimura M, Hojo M, Mikuni N, et al. Imaging of sellar and parasellar lesions. *Nihon Rinsho*, 2011, 69 Suppl 2: 161-167.
- [17] Pamir MN, Kilic T, Ozek MM, et al. Non-meningeal

- tumours of the cavernous sinus: a surgical analysis. *J Clin Neurosci*, 2006, 13(6): 626-635.
- [18] Suzuki Y, Shibuya M, Baskaya MK, et al. Extracerebral cavernous angiomas of the cavernous sinus in the middle fossa. *Surg Neurol*, 1996, 45(2): 123-132.
- [19] Korchi AM, Cuvinciuc V, Caetano J, et al. Imaging of the cavernous sinus lesions. *Diagn Interv Imaging*, 2013.
- [20] Phi JH, Kim SK, Cho A, et al. Intracranial capillary hemangioma: extra-axial tumorous lesions closely mimicking meningioma. *J Neurooncol*, 2012, 109(1): 177-185.
- [21] Hori S, Hayashi N, Nomoto K, et al. Cavernous sinus cavernous hemangioma largely extending into the sella turcica and mimicking pituitary adenoma: case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)*, 2010, 50(4): 330-332.

脑室出血的研究进展

付禹尧 综述 顾应江 审校

泸州医学院附属医院神经外科 四川 泸州 646000

摘要: 目前脑室内出血对神经外科、神经内科及重症医学科医生仍是一个挑战。近年通过各个研究者的共同努力在脑室出血的流行病学、病理生理机制、诊断、治疗等方面取得了一定进展,本文在此作一综述。

关键词: 脑室出血; 诊断; 治疗

脑室内出血(Intraventricular Hemorrhage IVH)是指血液破入脑室系统,多继发于自发性脑出血、动脉瘤或动静脉畸形破裂等,死亡率及致残率较高。近年来脑室出血的研究取得了相当大的进展,但也存在诸多问题,现综述如下。

1 流行病学

目前研究发现大约有 40% 的脑出血会破入脑室系统,在美国每年大约有 22000 名患者发生脑室出血,约占全部卒中患者的 15%^[1]。排除外伤性原因,脑室出血的原因按发病率的高低分为:动脉瘤破裂(33.3%),高血压脑出血(25.5%),自发性(23.5%),动静脉畸形(AVM 9.8%),低凝状态(5.9%),脑肿瘤卒中(1.9%)^[2]。

脑室出血的患者即使接受充分治疗后仍有 78% 的患者死亡及 90% 的患者预后不良^[3]。继发于幕上脑出血的脑室出血,由于缺乏特殊的治疗手段其死亡率及致残率分别为 72% 及 86%。Gaberel^[4] 研究发现,脑出血伴有脑室出血的患者死亡率为 51.2%,而不伴有脑室出血的患者死亡率仅为 19.5%,OR 值为 6.01。而蛛网膜下腔出血破入脑室的患者,其预后更差,死亡率及功能障碍的发

生率分别为 84% 和 93%^[5]。

2 脑室出血病理生理

2.1 脑室出血与梗阻性脑积水

Mayfrank 等^[6] 通过猪的模型证实脑室出血的血凝块阻断了脑脊液的有效循环从而引发梗阻性脑积水。脑脊液循环被阻断,导致了脑脊液在脑室系统的集聚,引起脑室系统的扩张,同时导致了颅内压的增高。一旦不能得到有效控制将影响颅内血液的灌注。

2.2 血凝块的质量效应

Mayfrank 等^[6] 研究还证实血凝块对周围脑组织还产生质量效应,导致周围脑组织的血流障碍。目前研究中认为三、四脑室的血凝块阻碍了脑干的有效血液循环,可导致了严重的不良预后^[7-8]。

2.3 血液产物的毒性作用

目前已发现血液产物对脑实质及蛛网膜有严重毒性作用^[9]。导致局部炎症引起室周的脑水肿,神经元的死亡,最后还可引起室管膜及蛛网膜的纤维化^[10-14]。

2.4 脑室出血与慢性脑积水

由于炎症反应及血液毒性产物可引起蛛网膜

收稿日期: 2013-09-15; 修回日期: 2013-11-17

作者简介: 付禹尧(1986-),男,在读研究生。

通讯作者: 顾应江(1972-),男,泸州医学院附属医院神经外科副主任医师。