

右侧肺门神经鞘瘤一例

汤晓明, 薛贞龙

【中图分类号】R814.42; R734.2; R739.43 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2005)10-0936-02

病例资料 患者,男,33岁。干咳3个月余。体检:一般可,无发热,浅表淋巴结未扪及肿大,气管居中,两肺未闻及干湿性罗音。实验室检查:红细胞 $4.51 \times 10^{12}/L$ 、白细胞 $5.1 \times 10^9/L$ 、中性 56%、淋巴 38.6%、血沉 2 mm/h、癌胚抗原 3.29 ng/ml、糖类抗原 40.0 u/ml、C-反应蛋白 1.00 mg/l。X线胸片示右肺门增大。胸部 CT 示右侧肺门一椭圆形软组织肿块影,约 $3.7 \text{ cm} \times 3.0 \text{ cm} \times 2.5 \text{ cm}$ 大小,边缘光整,密度均匀,CT 值约 17 HU (图 1)。增强扫描:动脉期、静脉期、实质期及延时扫描 CT 值分别为 34、36、40 和 52 HU (图 2),纵隔内有多增大的淋巴结,但直径均小于 1.0 cm。胸部 MR 示右侧肺门部见一异常信号,呈等 T_1 、长 T_2 信号影,信号稍欠均匀,边缘清楚,右侧中间支气管受压稍变窄(图 3~5)。CT、MR 诊断:右侧肺门肿瘤样病变,性质待定。纤维支气管镜检查:右侧中间支气管有外压改变,局部粘膜呈灰白色。两次组织活检病理检查诊断均为被覆假复层纤毛柱状上皮的粘膜组织呈慢性炎改变。

术中所见:右侧肺门一约 $3.5 \text{ cm} \times 3.0 \text{ cm} \times 2.5 \text{ cm}$ 大小的肿块,表面光滑,质地中等,呈鱼肉状,肿块与右侧中间支气管粘连,肿块完整剥离,并取淋巴结 1 枚。镜检:瘤细胞呈旋涡状

排列,无核分裂相可见。病理诊断:(右肺门肿物)神经鞘瘤。免疫组化:S-100(+++);NF(-)(图 6)。右肺门淋巴结呈慢性炎。

讨论 原发于气管、支气管、肺内的神经鞘瘤十分罕见,但发生在肺门的神经鞘瘤更为罕见,其临床表现和影像学诊断缺乏特征性,术前极易误诊。神经鞘瘤起源于周围神经雪旺细胞,可发生在人体的任何部位,耳鼻咽喉、头颈部约占 25%~45%,胸部神经鞘瘤好发于后纵隔,发生于肺内的神经鞘瘤罕见,但是由交感神经和副交感神经纤维组成的肺丛,围绕支气管和肺血管各级分支入肺,因此神经鞘瘤可发生于肺内的任何部分。肺神经鞘瘤可发生于任何年龄,最小 6 岁,最大 74 岁,以中青年多见,男女发病率相似,肺内神经鞘瘤可发生在支气管和肺实质,右肺发病明显多于左肺,其大小不等,大的可达 $30 \text{ cm} \times 28 \text{ cm}$ ^[1]。临床症状取决于肿瘤发生的部位,起源于支气管或支气管旁的神经鞘瘤主要表现为刺激性咳嗽、阻塞性肺炎或肺不张所引起的发热和气促的表现,起源于肺实质的神经鞘瘤早期一般无症状,常于体检时或肿瘤增大造成压迫症状而就诊。

影像学表现无特异性,发生在气管或支气管内的神经鞘

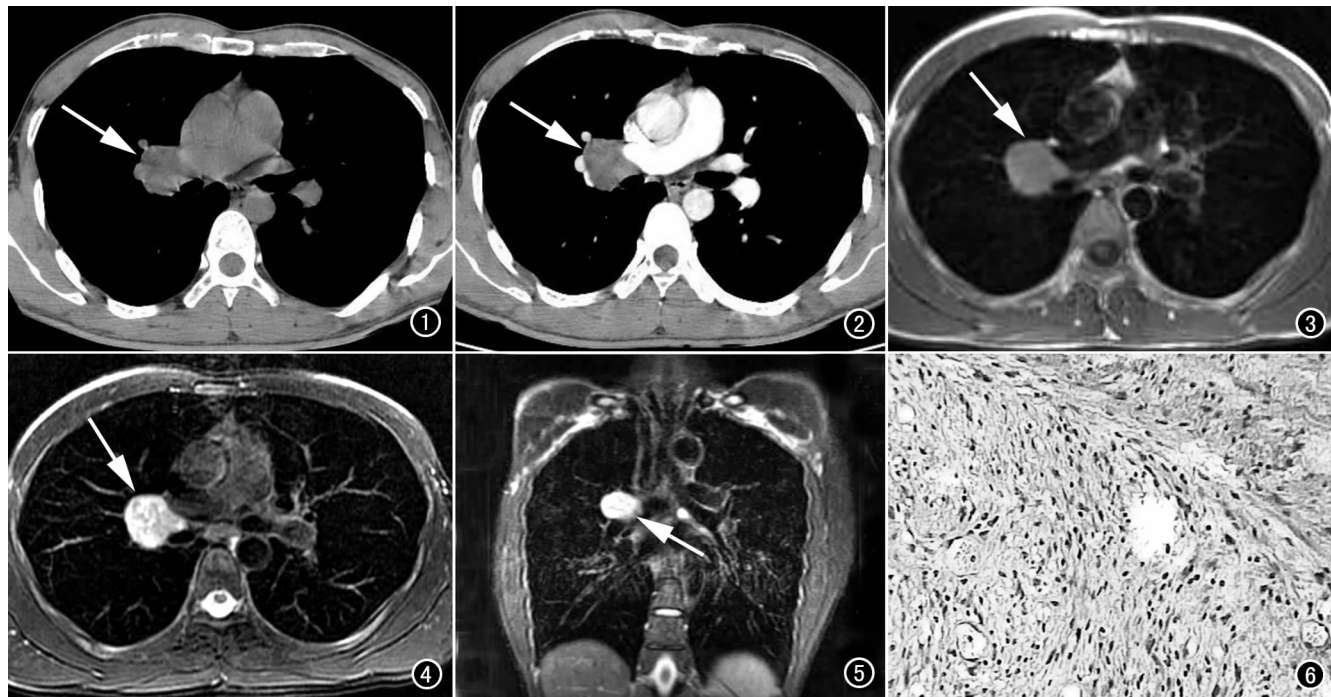


图 1 CT 平扫示右肺门软组织肿块影,边缘光整,密度均匀(箭)。图 2 CT 增强扫描示肿块呈中等程度不规则强化,密度不均匀(箭)。图 3 MR T_1 WI 示肿块呈等信号(箭)。图 4 MR T_2 WI 示肿块呈高信号,信号不均匀(箭)。图 5 MR 冠状面扫描,右侧支气管受压(箭)。图 6 肿瘤细胞呈旋涡状排列,无核分裂相可见(HE $\times 100$)。

瘤,易误诊为腺瘤或中央型肺癌,纤维支气管镜活检有利于明确诊断。肺实质的良性神经鞘瘤一般有完整的包膜,但有文献报道肺神经鞘瘤可无包膜^[2]。X线平片表现为单发,边缘清楚的肿块难以与肺部良性肿瘤鉴别。肿块靠近肺门可压迫支气管,表现为阻塞性肺炎或肺不张。CT平扫肿块呈圆形或椭圆形,边缘光整,CT值偏低,低于软组织密度,增强扫描呈中轻度持续性强化,神经鞘瘤内部可发生囊变,增强时实质部分呈中轻度强化,囊性部分无强化,神经鞘瘤很少发生钙化,但囊实性肿瘤边缘偶尔可有钙化^[3]。文献报道CT增强扫描有助于观察肿瘤的密度,表现为网格状强化、周边强化和不均匀强化3类^[1]。MR扫描神经鞘瘤边缘清楚,呈等T₁、长T₂信号影,信号均匀或欠均匀,注射对比剂后有不同程度强化,因其血供较丰富,故实质部分强化较肺癌明显,密度不均匀,可与之鉴别。

神经鞘瘤有良恶性之分,在影像学上鉴别起来有一定困难,以下6点对鉴别诊断有帮助:①肿块大的不能提示为恶性。邵江^[1]曾报道过1例占据一侧胸腔的巨大神经鞘瘤为良性,肿块小的不一定是良性,因为有的神经鞘瘤在一发生时即为恶性,也可以由良性神经鞘瘤和良性神经纤维瘤恶变而来^[4];②肿瘤边缘不光整可提示恶性,但边缘光整并不能除外恶性的可能;③良性神经鞘瘤多呈圆形或椭圆形,边缘光整,如呈分叶状

或不规则状可提示恶性可能;④神经鞘瘤血供较丰富,恶性神经鞘瘤易发生坏死囊变,如囊壁不规则或有壁结节可提示为恶性;⑤恶性神经鞘瘤发生肺门、纵隔淋巴结转移的少见,但相邻组织结构被侵犯是提示恶性的重要征象;⑥病程长不能提示为良性,因为肺恶性神经鞘瘤生长缓慢,恶性程度一般较低。另外,肺门部的良性神经鞘瘤需与肺门淋巴结结核、结节病、淋巴瘤等鉴别。

肺门部神经鞘瘤的临床表现和影像表现都缺乏特异性,如诊断有困难时,CT引导下经皮穿刺、纵隔镜和纤维支气管镜活检是明确诊断有效的手段。

参考文献:

- [1] 邵江,朱晓华. 肺内神经鞘瘤七例临床分析并文献复习[J]. 中华结核和呼吸杂志, 2003, 26(1): 3-6.
- [2] 王鸿雁. 气管内神经鞘瘤(附1例报道及文献复习)[J]. 中国肿瘤临床与康复, 2002, 9(2): 51-52.
- [3] 姚利颖. 肺内原发性神经鞘瘤的平片和CT诊断[J]. 浙江中西医结合杂志, 2002, 12(1): 29.
- [4] 郭建中, 范萆, 王佑岚. 支气管恶性神经鞘瘤一例[J]. 解放军医学杂志, 1998, 23(3): 266.

(收稿日期: 2004-12-28 修回日期: 2005-03-15)

• 病例报道 •

神经 Behcet 病二例

周滢, 许建荣, 李磊

【中图分类号】R445.2; R543 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2005)10-0937-02

病例资料 病例1,男,33岁。确诊 Behcet 病2年伴眩晕、呕吐,口齿不清。患者自幼有反复口腔溃疡,十几岁时出现虹膜炎,并有双下肢红斑。近年未出现肛周和外生殖器溃疡。2003年曾有眩晕、呕吐、站立不稳,确诊为 Behcet 病后予以强的松治疗后好转。2004年12月又出现眩晕、呕吐、口齿不清。查体:言语含糊,双侧 Chaddock 征阳性,双侧巴氏征阳性,指鼻试验可疑阳性。脑脊液生化检查:蛋白0.4 g/l(3.5~5.5 g/l),蛋白定性弱阳性,氯化物132 mmol/l(120~132 mmol/l),糖4.25 mmol/l(2.5~4.5 mmol/l),蛋白0.53 g/l(0.5~0.45 g/l),IgG 3.3 mg/dl(0.5~6.1 mg/dl),IgA<0.1 mg/dl(0.1~4.7 mg/dl),IgM<0.7 mg/dl,脑脊液中未发现隐球菌。MRI扫描:示桥脑、左侧大脑脚、左侧丘脑片状T₁WI低信号,T₂WI示病灶呈高信号,边界模糊,无明显占位效应,增强后有斑点状强化(图1~5)。结合临床检查排除脑部感染和肿瘤,诊断为神经 Behcet 病。予以大剂量激素治疗后症状缓解。

病例2,女,31岁。间断发热、口腔溃疡1年半,头痛、右侧肢体乏力8个月。2002年开始出现反复发热,口腔溃疡和双下肢对称性红斑。2003年9月出现发热、头痛伴恶心呕吐,右侧肢体乏力,行走困难。查体:轻度发音障碍,右中枢性面、舌瘫,

右眼视力下降,右侧肢体肌力Ⅳ级,左侧Ⅴ级,右巴氏征阳性,针刺反应阳性,脑脊液生化阴性,ANA、ENA、dsDNA均阴性。颅脑MRI示双侧基底节区脑干多发小斑片状病变,片状强化(图6),考虑炎性病变,神经 Behcet 病可能。予以大剂量激素治疗后肌力恢复,视力好转。2004年4月患者再次出现发热,四肢无力,右侧明显,伴嗜睡,张口困难,吞咽反射消失,小便失禁。查体:右眼睑下垂,右侧肢体肌力Ⅴ-,双侧巴氏征阳性,右侧踝阵挛阳性。ANA、DNA、ENA、ANCA均阴性,脑脊液生化检查阴性。颅脑MRI示脑干左侧斑片状病灶边缘模糊,延伸至左侧丘脑,增强后示有明显片状强化(图7、8),符合神经 Behcet 病表现,予以大剂量激素和鞘内MTX治疗后好转。

讨论 Behcet 病是一种原因不明的、以细小血管炎为病理基础而发生损害的多脏器受累疾病。以口、眼、生殖器炎症三联征为典型表现,常累及心血管、中枢神经系统、肺和胃肠道。Behcet 病神经受累最早由 Knapp 在 1941 年提出。神经 Behcet 病 Neuro-Behcet Syndrome(NBS)则由 Cavara 和 Ermo 在 1954 年提出,发生率为 4%~49%^[1,2],男性为主,病变呈进行性发展,累及中枢和脊髓,中脑间脑交界处(mesodiencephalic junction,MDJ)是好发部位,而周围神经累及较少;该病可限于一处,也可几个部位同时或相继发病,以脑干受累最为严重^[2,3]。Behcet 病的主要中枢神经系统病理特点:①以静脉周围炎、胶质细胞增生与软化、载脂巨噬细胞为表现的局灶反应,常累及

作者单位:200001 上海,上海第二医科大学附属仁济医院放射科
作者简介:周滢(1973-),女,浙江定海人,博士研究生,主治医师,主要从事神经系统MRI研究。