

## 四脑室区神经鞘瘤一例

梁宗辉, 唐颖, 冯晓源

【中图分类号】R739.41; R445.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2010)05-0581-02

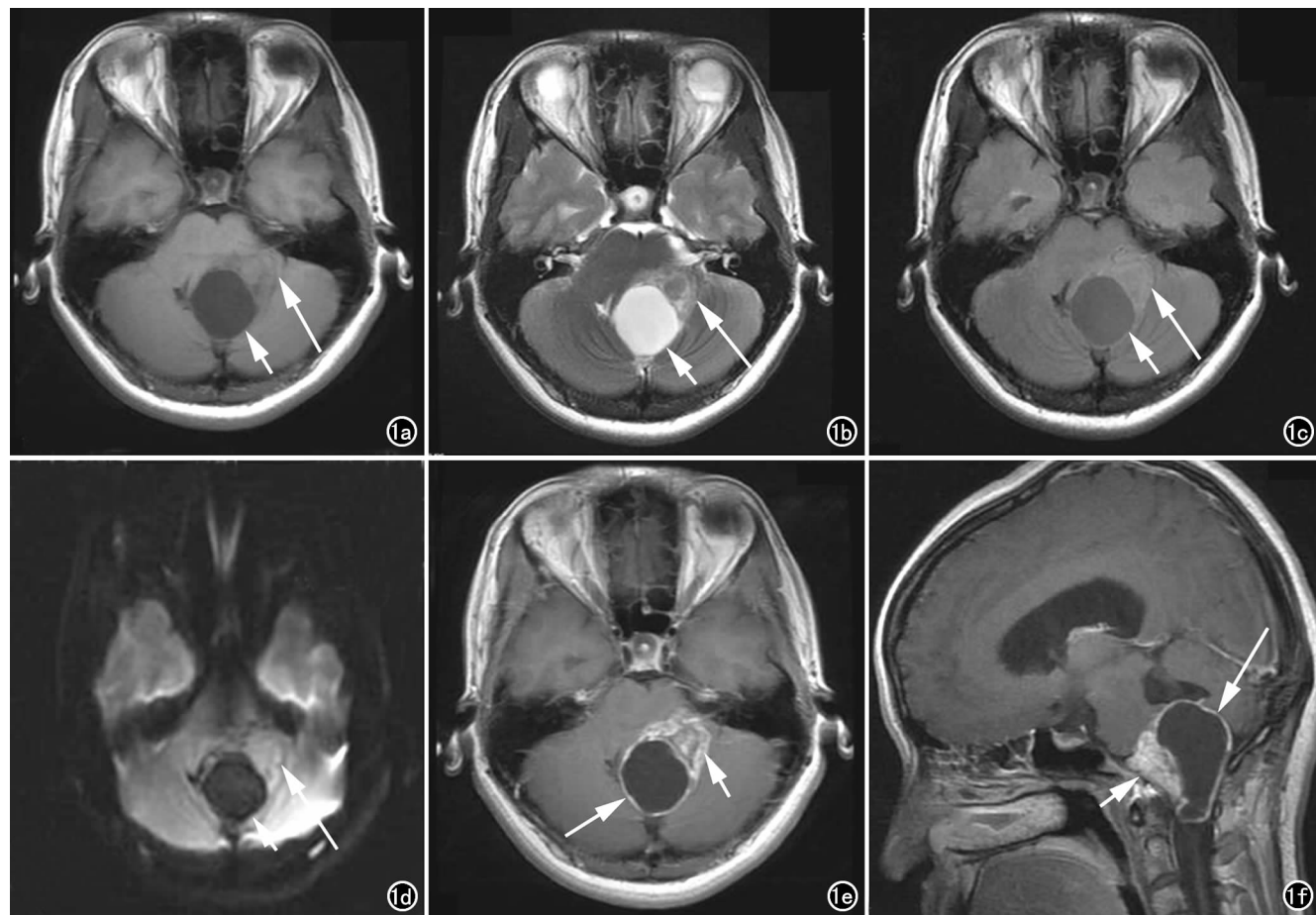


图1 四脑室区神经鞘瘤。四脑室区囊实性肿块,实性部分位于左侧桥脑小脑交界处,囊性部分位于原四脑室区,周围无明显水肿。a) MRI横断面扫描  $T_1$  WI 示实性部分呈不均匀略低信号(长箭)、囊性部分呈均匀低信号(短箭); b)  $T_2$  WI 示实性部分呈不均匀等高信号(长箭)、囊性部分呈明显高信号(短箭); c) FLAIR 示实性部分呈略高信号(长箭)、囊性部分呈低信号(短箭); d) DWI 示实性部分呈略高信号(长箭)、囊性部分呈低信号(短箭); e) 增强扫描横断面示实性部分不均匀明显强化(短箭)、囊壁强化(长箭); f) 增强扫描矢状面示实性部分不均匀明显强化(短箭)、囊壁强化(长箭),四脑室被向右、向上推移压扁。

神经鞘瘤是起源于周围神经雪旺细胞的良性肿瘤,颅内神经鞘瘤多数起源于听神经的前庭部分,位于桥小脑角区多见,起源于轴索位于脑内罕见,而位于脑室内则更为罕见<sup>[1]</sup>。现报1例位于四脑室区的神经鞘瘤。

**病例资料** 患者,女,30岁。无明显诱因下走路不稳半年,转圈后加重。最近因视野缺损行CT检查发现脑积水。体检:左眼颞侧视野缺失,双下肢病理征(+),Romberg征(±)。为进一步明确诊断及治疗收入我院。

**影像学表现:**头颅MRI平扫示四脑室区囊实性肿块,横断

面可见肿块实体位于左侧桥脑与小脑交界区,与脑干及小脑半球分界不清,囊性部分位于原四脑室位置,而四脑室被向右推压变扁,周围水肿不明显,伴有幕上脑积水。矢状面可见肿块向上长入四脑室,四脑室向上推移;同侧听神经未见明显增粗。增强后扫描病灶实性部分和囊壁明显强化(图1)。术前诊断为室管膜瘤。患者于全麻下行肿瘤切除术,术中发现肿块位于小脑扁桃体区,质地软,边界清,瘤内囊变,脑干被肿瘤推压向右侧,向下进入颈静脉孔。术后病理诊断为四脑室区神经鞘瘤。

**讨论** 神经鞘瘤是起源于周围神经鞘的良性肿瘤,颅内神经鞘瘤占脑肿瘤的8%,但位于脑实质内或脑室内的神经鞘瘤却十分罕见,仅见个例报道。从已有的个例报道中来看,脑实质内的神经鞘瘤主要位于幕上,脑室内的神经鞘瘤更为罕见,

作者单位:200040 上海,复旦大学附属华山医院放射科

作者简介:梁宗辉(1966-),男,陕西西安人,博士,副教授,主要从事神经和腹部影像诊断工作。

且主要在侧脑室区,也有位于四脑室区的报道,本例即位于四脑室区。

脑实质内神经鞘瘤发病年龄不一,为 6~84 岁,但以成人多见,平均年龄 32.5 岁,女性多见<sup>[2]</sup>。本例患者即为 30 岁女性。临床症状与肿瘤所在部位有关。影像学上,肿瘤为囊实性,实质部分表现为 T<sub>1</sub>WI 等信号、T<sub>2</sub>WI 等高信号且呈现明显强化,而囊性部分 T<sub>1</sub>WI 低信号、T<sub>2</sub>WI 高信号且无强化。本例表现与此相一致,本例尚有 FLAIR 和 DWI,实质部分表现为等、略高信号,信号比较均匀,而囊性部分均表现为低信号。脑实质内神经鞘瘤的影像学表现与听神经鞘瘤等脑外的神经鞘瘤完全一致,仅仅是部位特殊,如听神经鞘瘤通常出现瘤内囊变,单发或多发,大小不一,这也在脑实质内神经鞘瘤中出现,并且为其特征性表现。囊变形成的原因可能是由于肿瘤实质的微出血、坏死或蜕变形成小囊,进而融合成大囊<sup>[2]</sup>。幕上的脑实质内神经鞘瘤通常要比听神经鞘瘤要大,且囊变更多、更大。弥漫的瘤周水肿曾经被认为是脑实质内神经鞘瘤的特征性表现,但是 Tsui 等<sup>[2]</sup>总结后提出,弥漫瘤周水肿可以认为是幕上脑实质内神经鞘瘤的征象,但不适用于位于幕下者,本例即位于幕下,而瘤周水肿不明显。

对于中枢神经系统实质内神经鞘瘤的起源存在不同的观点。由于脑组织内缺乏雪旺细胞,因此有不同的理论或假设来解释此类肿瘤的来源,包括:①血管周围的雪旺细胞穿入中枢神经系统;②神经根入口区的雪旺细胞瘤样生长,也被称为“临界区”,在此处神经根穿入软脑膜的时候失去了髓鞘;③异位髓内神经纤维的出现;④发育过程中神经嵴细胞的移位;⑤神经外胚层来源的软脑膜细胞转变为雪旺细胞<sup>[1]</sup>。本例的肿瘤位于脑干和四脑室区,Weiner 等<sup>[1]</sup>也报道了四脑室区神经鞘瘤,探讨了可能的形成机制,认为肿瘤起源于神经根入口处的雪旺细胞。本例影像学上来看,肿瘤大体虽然位于四脑室区,但是

四脑室是被推向右上方,肿瘤实质主要位于脑干靠近桥小脑角区,也符合来源于神经根入口区的特点。因此,严格来说,本例是源于幕下脑干内的神经鞘瘤,只是肿瘤大部位于四脑室区域而已。

对于脑实质内的神经鞘瘤,仅仅依靠术前的影像学检查很难得出正确的诊断<sup>[2,3]</sup>,常见的术前诊断包括胶质瘤、转移瘤、脑膜瘤、皮样囊肿等,本例以四脑室肿瘤而诊断为室管膜瘤。虽然术前诊断困难,但是也有一些征象有助于正确诊断的得出,如幕上脑实质内的神经鞘瘤通常伴有囊变和周围水肿,且囊壁菲薄而均匀,不似胶质瘤那样不均匀且伴有结节;而幕下者常起源于神经根入口处,故而肿瘤实质部分靠近脑干且没有瘤周水肿,囊变与幕上者类似呈现大囊且囊壁菲薄均匀。肿瘤实质部分都有明显均匀强化,而囊变部分的密度/信号也较为均匀,类似脑脊液等等。

虽然脑实质内神经鞘瘤罕见,容易造成误诊,但只要掌握了这类肿瘤典型的影像学表现之后,结合临床表现、成年女性多见等特征,还是可以得出正确诊断的。

#### 参考文献:

- [1] Weiner HL, Zagzag D, Babu R, et al. Schwannoma of the Fourth Ventricle Presenting with Hemifacial Spasm. A Report of Two Cases[J]. J Neurooncol, 1993, 15(1): 37-43.
- [2] Tsui H, Kuratsu J, Ishimaru Y, et al. Intracranial Intraparenchymal Schwannoma: Report of Three Cases[J]. Acta Neurochir, 1997, 139(8): 756-760.
- [3] Benedict WJ, Brown HG, Sivarajan G, et al. Intraventricular Schwannoma in a 15-year-old Adolescent: a Case Report[J]. Childs Nerv Syst, 2008, 24(4): 529-532.

(收稿日期:2008-12-02 修回日期:2009-02-09)

## 2010 年中国介入治疗论坛即将召开

中国介入治疗论坛(原中国管腔内支架学术研讨会)暨第二届中国医科大学—美国 DOTTER 介入研究所血管疾病介入治疗峰会将于 2010 年 6 月 10 日~13 日在沈阳市隆重召开。本次会议由中国医科大学附属第一医院、美国 Dotter 介入研究所、中华放射学会介入学组共同主办,《当代医学》杂志社承办。

介入医学已经成为世界医学研究中最活跃的领域之一,介入治疗技术的发展,已经呈现出日新月异的喜人景象。以学术交流促进介入医学专业发展,是大会组织者的初衷所在。

会议期间,组织者将按照血管、非血管疾病及肿瘤等不同的专题,主要针对当前介入治疗领域存在明显争议、尚无统一认识和定论的焦点和难点问题,采用持不同观点专家之间的现场讨论和辩论的方式,进行学术争鸣。在经过充分讨论的基础上,最终由到会的近百名国内外介入治疗专家通过表决器表明自己赞成或不赞成的观点,以求达成更广泛的共识。同时聘请国内外权威介入治疗专家作学术报告,充分展示本领域的前沿知识、最新技术发展动态和规范化的诊疗经验;另外还将提供由国内外著名医疗机构经验丰富的知名专家、学者带来的全方位、规范化的手术演示、互动性讨论等,以适应不同层次学者的需要。本次会议还将授予与会者国家 I 类继续教育学分(8 分)。

2010 中国介入治疗论坛的举办,必将通过介入医学领域多学科间的学术争鸣、交流,增进各相关学科的团结与协作,共同促进介入医学事业的蓬勃、协调、有序地发展。

投稿及更多信息请登录会议官方网站:<http://www.2010cic.org>