

原发腹膜后恶性神经鞘瘤的 MSCT 表现及其病理基础

吴建明, 周建军, 马周鹏, 章顺壮, 毛旭道

【摘要】 目的:分析腹膜后恶性神经鞘瘤的多排螺旋 CT 表现,以提高诊断准确性。**方法:**经手术病理证实的腹膜后恶性神经鞘瘤 8 例,术前经多排螺旋 CT 平扫和增强扫描,注射流率采用 1.5~3.5 ml/s;仔细复习 CT 扫描结果并和手术病理作回顾性对照分析。**结果:**8 例肿瘤均为单发,肿瘤呈圆形或椭圆形 7 例,不规则分叶形 1 例,5 例肿瘤前缘较光整,3 例不光整,8 例后缘均欠规则,侵及周边脂肪间隙或后腹壁,隐约见不规则毛刺样改变,4 例后缘见角状、伪足样突起侵入后腹壁细胞稀疏区;实性肿瘤 5 例,囊实性 2 例,囊性 1 例,2 例见钙化;肿瘤平扫密度不均匀 7 例,较均匀 1 例,但均低于肌肉组织,3 例见不规则片状低密度坏死区;增强动脉期均明显不均匀强化,与肌肉组织相仿或稍高;静脉期强化进一步持续并略加强。1 例腹膜后见有多个淋巴结肿大并明显强化。**结论:**腹膜后恶性神经鞘瘤有包膜,坏死囊变显著,CT 密度低于大多数软组织肿瘤,强化明显;恶性征象包括虽在神经通路却不与神经相连,肿瘤边缘小毛刺,邻近脂肪间隙和肌肉肿瘤浸润,邻近淋巴结增大,富细胞区坏死、钙化并呈伪足样侵入细胞稀疏区。

【关键词】 腹膜后肿瘤;神经鞘瘤;体层摄影术,X 线计算机;诊断

【中图分类号】 R814.42; R738.6 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2010)06-0673-04

MSCT findings of primary retroperitoneal malignant nerve sheath tumor with pathologic correlation WU Jian-ming, ZHOU Jian-jun, MA Zhou-peng, et al. Department of Radiology, Cixi City People's Hospital, Zhejiang 315300, P. R. China

【Abstract】 Objective: To explore the MSCT findings of retroperitoneal malignant schwannoma and to improve the diagnostic accuracy. **Methods:** Eight cases with retroperitoneal malignant schwannoma confirmed by surgical pathology underwent spiral CT plain scanning and enhancement scanning before operation, the CT data were reviewed and analyzed retrospectively in comparison with surgical and pathological results. **Results:** Among 8 cases, 7 masses were round or oval, 1 mass with irregular lobulation. Five masses had smooth anterior edge, 3 masses had coarse anterior edge. All 8 masses had irregular posterior edge, and intruded into the adjacent fatty tissue or posterior abdominal wall. Five masses were solid, 1 mass was cystic, 2 masses had mixed density. Two masses had calcification. Seven masses had inhomogeneous density on pre-contrast scan. The density of all tumors was lower than that of muscle. With contrast enhancement, all the tumors were enhanced notably and inhomogeneously in arterial phase, and continually enhanced in venous phase. One case had multiple retroperitoneal enlarged lymph nodes, which were enhanced notably. **Conclusion:** Retroperitoneal malignant schwannoma typically shows obvious necrosis, cystic change and obvious heterogeneous enhancement after intravenous contrast administration.

【Key words】 Retroperitoneal neoplasms; Neurilemmoma; Tomography, X-ray computed; Diagnosis

恶性神经鞘瘤临床上较少见,约占全身软组织肉瘤的 5%,可发生于身体任何部位^[1]。今对 4 年来我院及上海中山医院经手术和病理证实的 8 例(其中我院 3 例,中山医院 5 例)腹膜后恶性神经鞘瘤的 MSCT 资料进行回顾性分析,以期提高其 CT 诊断水平。

材料与方法

1. 一般资料

本组 8 例,男 6 例,女 2 例,年龄 16~73 岁,平均 46.5 岁。病程在 2~9 个月。主要临床表现:腹部胀痛不适 7 例,腹部肿块 4 例,腰骶疼痛 4 例,高血压 2 例,腹胀、腹泻 1 例,2 例伴有消瘦、贫血。

2. 检查方法

应用 GE Light Speed 16 层及 64 层螺旋 CT 机,120 kV,300 mA,层厚 5 mm,每例均行腹部平扫和动脉期、静脉期增强扫描。增强对比剂选用碘海醇(300 mg I/ml),总量按 1.5 ml/kg 体重计算,注射流率 1.5~3.5 ml/s。经肘静脉注射,动脉期扫描延迟 25~35 s,静脉期扫描延迟 65~80 s。将所得数据进行薄层重组,层厚及间隔均为 1.25 mm,传送至 AW 4.2 工作站。部分病例行多平面重组(MPR)。

3. CT 图像分析方法

由 2 名有经验的 CT 医师在不知手术病理结果情况下共同作出诊断后与病理结果对照,主要观察肿瘤部位、数目、大小、形态、密度、边缘、强化程度、周围侵犯情况及淋巴结有无转移。

作者单位: 315300 浙江,慈溪市人民医院放射科(吴建明、马周鹏、章顺壮、毛旭道); 200032 上海,上海复旦大学附属中山医院放射科(周建军)

作者简介: 吴建明(1972—),男,浙江慈溪人,主治医师,主要从事医学影像诊断工作。

结 果

8 例肿瘤均为单发(图 1~12)。位于左上中腹 3 例,位于右上腹 1 例,左侧盆腔 2 例,累及盆腔中部及右侧 2 例。2 例侵及左肾、胰腺、脾脏及左侧腹壁,1 例侵及右肾,2 例侵及右侧腰大肌,2 例侵及左侧盆壁,1 例包绕腹膜后大血管并与之分界不清,1 例侵及髂血管。肿瘤最大径 4.8~19 cm,其中 <5 cm 1 个,5~10 cm 5 个, >10 cm 2 个,平均 8.6 cm。

肿瘤呈不规则分叶形 3 例(图 1~3),圆形或椭圆形 5 例(图 4~6),5 例肿瘤前缘较光整,3 例不光整,8 例肿瘤后缘均欠规则,较毛糙,侵及周边脂肪间隙或后腹壁,隐约见不规则毛刺样改变,4 例后缘见角状、伪足样突起侵入后腹壁细胞稀疏区(图 1、2、4、5),相邻骨质未见明显破坏,8 个肿瘤中实性 4 例,囊实性 3 例,囊性 1 例;1 例见点状钙化(图 5),1 例不规则斑片状钙化,大体病理标本均见有不完整包膜。肿瘤平扫密度不均匀 7 例,较均匀 1 例,但均低于肌肉组织,CT 值 15.2~39.6 HU,平均约 32 HU,3 例见不规则片状低密度坏死区(图 1、2、5),增强肿瘤动脉期均明显不均匀强化,与肌肉组织相仿或稍高,3 例中央坏死区未见强化;静脉期强化进一步持续并略加强。1 例腹膜后见有多个淋巴结肿大并明显强化(图 6),其余 7 例

未见有淋巴结转移。

本组 CT 定位诊断符合 7 例(87.5%),1 例误诊为腹腔小肠间质瘤,定性诊断符合 4 例(50%),误诊 4 例,分别误诊为脂肪肉瘤 2 例,神经纤维瘤 1 例,间质瘤 1 例。

大体病理:瘤体多呈圆形或不规则形,有包膜,但包膜多不完整,邻近脂肪间隙常见肿瘤浸润。切面呈灰白色或褐红色;镜下可见交替的少细胞/多细胞区(Antoni B 区/Antoni A 区),细胞稀疏区富含粘液,细胞密集区瘤细胞丰富密集,排列呈束状、漩涡状或呈栅栏状排列,瘤细胞呈长梭形,细胞核呈波浪状或逗点状,异型性不显著,核染色质均匀或致密,核仁小或不清楚。免疫组化 S-100、Leu-7、髓鞘碱性蛋白等呈阳性,电镜显示肿瘤细胞具有神经鞘细胞分化的超微结构。

讨 论

1. 恶性神经鞘瘤的临床和病理

恶性神经鞘瘤临床非常少见,多为原发性,具有多发性及较高侵袭性特点,而神经鞘瘤本身恶变少见,好发年龄为 20~50 岁,男女无性别差异^[2]。肿瘤起源于神经或继发于神经纤维瘤,或显示不同程度神经鞘细胞分化的软组织肉瘤,局部发现肿块为常见症状,多

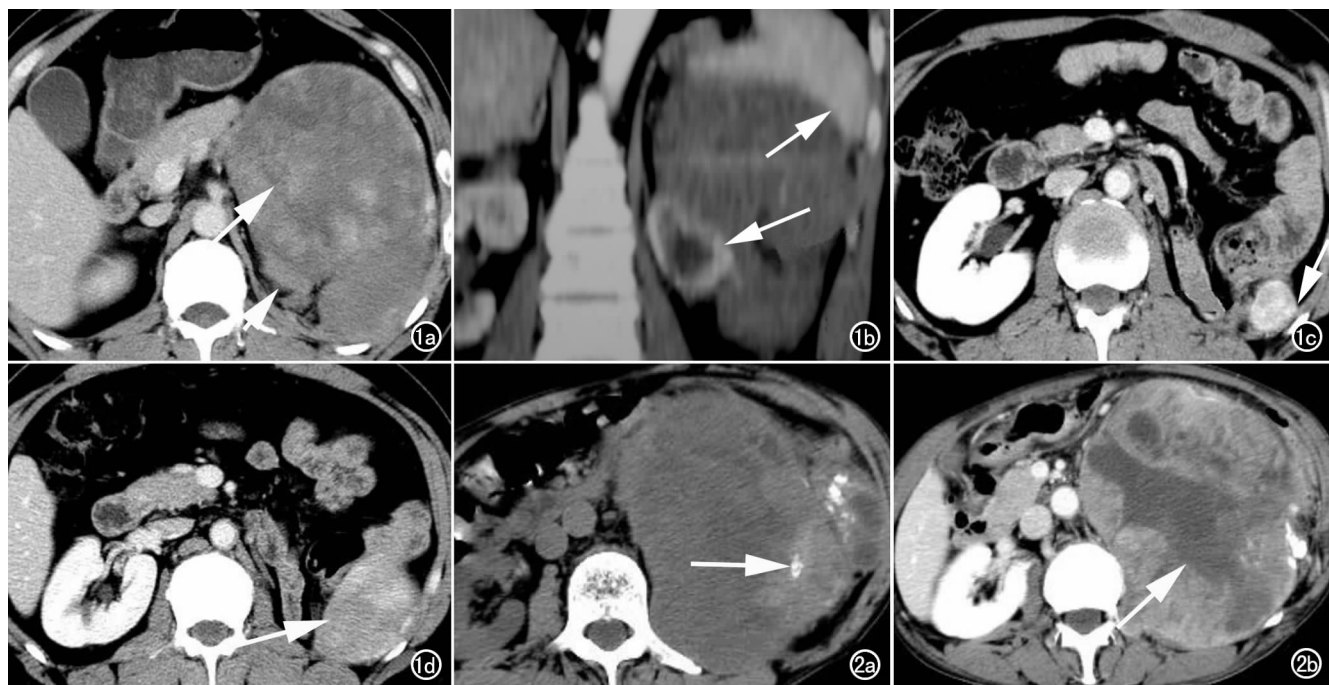


图 1 病例 1,左侧腹膜后恶性神经鞘瘤。a) 静脉期轴面图示左侧腹膜后巨大分叶状肿块,前缘较光整,但侵及胰腺,后缘包膜不完整,较毛糙,不规则角状、伪足样突起侵入后腹壁(短箭),病灶中央见斑片状、岛屿状不均匀强化及未强化坏死区(长箭); b) 冠状面重组示肿块侵及左肾及脾脏(箭); c) 术后 2 个月复查,肿块复发,呈类圆形,明显强化,后缘见伪足样突起侵入后腹壁(箭); d) 术后 6 个月复查,肿块明显增大(箭)。图 2 病例 2,左侧腹膜后恶性神经鞘瘤。a) 平扫轴位图示左侧腹膜后巨大分叶状肿块,内斑片状钙化(箭),侵袭推压左肾,后缘不光整,小角状突起; b) 静脉期轴位图示肿块明显不均匀强化,中央片状坏死(箭)。

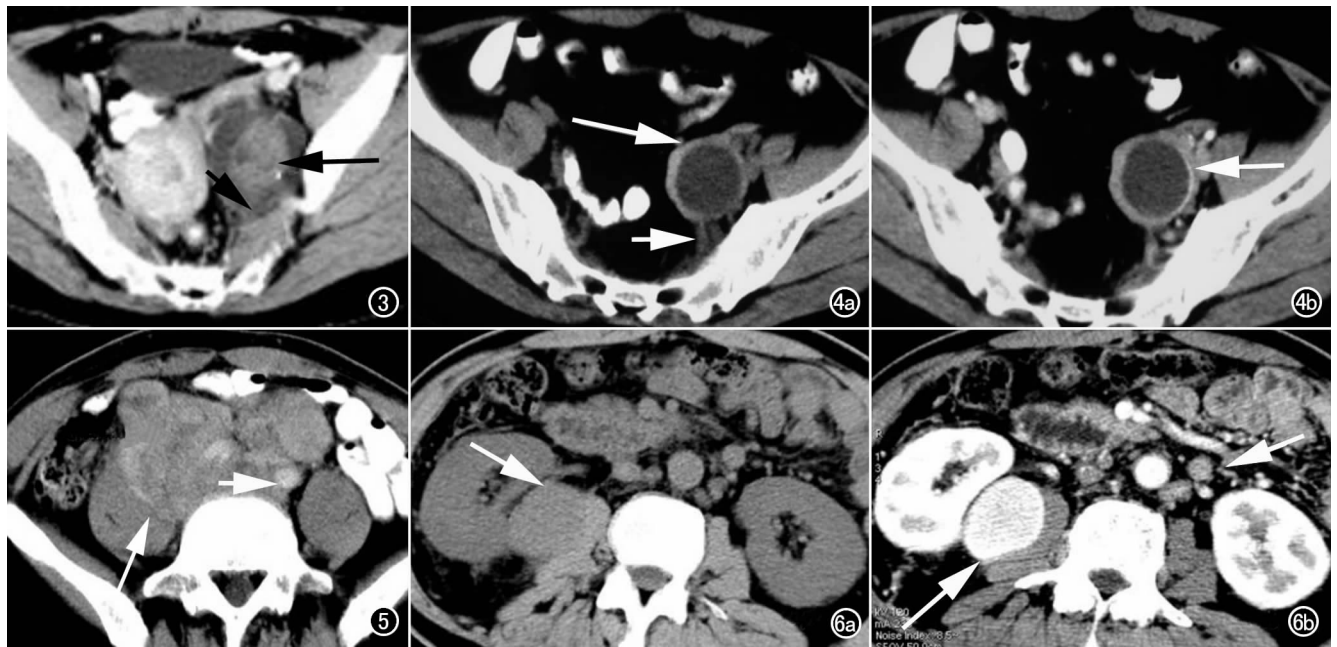


图 3 病例 3, 左侧盆腔腹膜后恶性神经鞘瘤。增强静脉期轴面不均匀强化, 内点状钙化及不规则坏死(长箭), 后缘侵入后腹壁(短箭)。图 4 病例 4, 左侧盆腔腹膜后恶性神经鞘瘤。a) 平扫左侧腹膜后区示类圆形囊性包块, 壁厚薄不均, 前缘较光整(长箭), 后缘伪足样突起侵入后盆壁(短箭); b) 增强静脉期轴面图肿块壁有强化, 侵及髂血管(箭)。图 5 病例 5, 盆腔腹膜后恶性神经鞘瘤。增强静脉期肿瘤呈不规则分叶状, 累及盆腔中部及右侧, 侵犯右侧腰大肌(长箭), 并包绕腹膜后大血管与之分界不清(短箭), 不均匀强化, 略高于肌肉。图 6 病例 6, 恶性蝶螈瘤。a) 平扫示肿瘤位于右侧腰大肌旁, 密度低于肌肉并侵及右侧腰大肌, 与右肾分界欠清(箭); b) 增强静脉期肿瘤明显强化(长箭), 腹膜后见多个淋巴结肿大并强化, 边缘毛糙(短箭)。术后证实淋巴结有转移。

为无痛, 少数表现为疼痛性肿块或肿物压迫症状及远处肢体麻木感及放射疼, 文献有肿瘤原发于颅内、卵巢和子宫颈的报道, 但多为个案报道^[3]。肿瘤可局部侵犯, 也可发生远处淋巴结及血循环转移, 本组 8 例肿瘤后缘均侵及周边脂肪间隙或后腹壁, 1 例为较罕见的恶性蝶螈瘤, 即恶性周围神经鞘瘤伴横纹肌肉瘤^[4], 恶性程度高, 预后差, 发现腹膜后多个淋巴结肿大, 病理证实转移; 另外 1 例术后 2 个月肿瘤局部复发, 术后 6 个月再次复查肿瘤明显增大。

恶性神经鞘瘤的组织形态复杂多变, 缺乏特征性所见, 病理诊断依据包括^[1]: 肿瘤富含细胞区和稀疏细胞区交错存在, 梭形细胞呈 S 形弯曲, 排列呈旋涡状, 或呈栅栏状, 细胞核呈波浪状或逗点状; 免疫组化以检测 s-100、Leu-7、髓鞘碱性蛋白的存在或电镜显示肿瘤细胞具有神经鞘细胞分化的超微结构特征来诊断。

2. 腹膜后恶性神经鞘瘤 CT 表现

CT 上表现为脊柱周围腹膜后间隙的孤立性或弥漫性肿块, 大小不一。因腹膜后间隙较大, 肿瘤可长得很大, 本组 2 例即表现巨大, 自上腹至盆腔上下径线分别约 16.5 cm 及 19 cm。文献认为^[5]与良性神经鞘瘤不同, 恶性神经鞘瘤很少与神经相连续, 但本组资料显示, 8 例肿瘤均侵及周边脂肪间隙或后腹壁, 见不规则毛刺样改变, 4 例后缘见角状、伪足样突起与后腹壁区

相连, 似与神经相连续, 具有一定特征性, 与文献不符。肿瘤包膜多不完整, 本组 5 例肿瘤前缘包膜较完整, 表现较光整, 但 8 例后缘包膜均欠规则, 较毛糙, 侵及周边脂肪间隙或后腹壁。

恶性神经鞘瘤具有良性神经鞘瘤类似的 Antoni A 区和 Antoni B 区^[6,7]。前者由密集的梭形细胞排列成栅栏状或不完整的漩涡状, 细胞界限不清, CT 为较高密度; 后者细胞稀少, 排列为稀疏的网状结构或少数成行排列, 基质含水量高, CT 为水样较低密度, 密度低于多数软组织肿瘤。此 2 型区域分布不等, 都可间有胶原、微囊、钙化并可存在于同一肿瘤中, 其间夹有过渡现象, 故可表现为多种密度混杂, 此外, 由于血供不均匀, 肿瘤容易变性, 包括出血、坏死、钙化、黏液变和囊变, 使密度变化多样而呈实质性、或囊实性甚至囊样^[7], 本组病例平扫 CT 值约 15.2~39.6 HU 不等, 并有 2 例见钙化。

增强扫描肿瘤实质部分呈不同程度、不同方式强化, 可呈斑块状、网格状、岛屿状, 坏死区不强化, 与肌肉组织相比, 强化程度可相仿、稍高或明显高于肌肉, 但多数不均匀, 静脉期进一步持续强化^[6,7]。有文献^[8]认为神经鞘瘤中心出现低密度区提示恶性, 但良性神经鞘瘤也可出现低密度区, 分析本组恶性神经鞘瘤的中心区低密度区表现为不规则且较广泛, 实质部分呈

斑块状、网格状、岛屿状强化,表现与文献相同。

总结国内外文献^[6-8],结合本组资料,笔者认为以下 5 点有利于 CT 诊断腹膜后恶性神经鞘瘤:①脊柱周围腹膜后间隙的孤立性或弥漫性肿块,不规则分叶状或椭圆形,大小不一,可长得很大;②成分丰富,密度不均匀、多样化,可有出血、坏死、钙化、黏液变和囊变,尤其是中心出现大面积不规则低密度区;③包膜尤其后包膜不完整,侵及周边脂肪间隙、器官或后腹壁,见不规则毛刺样改变,角状、伪足样突起侵入后腹壁细胞稀疏区;④肿瘤实质区和黏液区交界面不规则,增强扫描肿瘤实质部分呈不同程度、不同方式强化,可呈斑块状、网格状、岛屿状,动态增强为进行性延迟强化;⑤邻近组织器官受压、推移、侵犯,可包绕、侵及腹膜后血管。

近年来 MSCT 应用日益广泛,可通过薄层扫描图像三维重组,对显示病灶提供了极大的方便。MPR 可多角度、多方位显示肿瘤与周围结构的关系,特别是对轴面图像难以定位的巨大肿瘤,判断其起源及与血管关系、供血血管有重要作用。本组资料显示轴面图像结合 MPR 图像能更直观地显示肿瘤的位置及其与周围器官的关系。本组 8 例定位诊断符合的有 7 例,仅

1 例误诊为小肠间质瘤突入腹膜后,定位诊断符合率 87.5%。

参考文献:

- [1] 郑磊,张建国.头颈部恶性周围神经鞘膜瘤[J].现代口腔医学杂志,2009,23(3):310-311.
- [2] 倪莲芳,赵雅妮,刘新民.恶性神经鞘瘤 25 例临床分析[J].临床肿瘤学杂志,2007,12(3):204-206.
- [3] Laszlo A, Ivaskevicsk, Sapi Z, et al. Malignant epithelioid ovarian Schwannoma: a cases report[J]. Int J Gynecol Cancer, 2006, 16 (Suppl 1): 360-362.
- [4] 李万湖,郭守芳,马健,等.恶性蛛网膜瘤 1 例报告[J].肿瘤防治研究,2005,32(11):698.
- [5] Li CS, Huang GS, Wu HD, et al. Differentiation of soft tissue benign and malignant peripheral nerve sheath tumors with magnetic resonance imaging[J]. Clin Imaging, 2008, 32(3): 121-127.
- [6] 刘连锋,赵明曾,焦新强.胸、腹部恶性神经鞘瘤的 CT 表现[J].实用放射学杂志,2005,21(8):823-825.
- [7] 周建军,王建华,曾蒙苏,等.腹膜后恶性神经鞘瘤的影像表现[J].中华放射学杂志,2009,43(4):432-434.
- [8] Coleman BG, Arger PH, Dalinka MK, et al. CT of sarcomatous, degeneration in neurofibromatosis[J]. AJR, 2003, 140(2): 383-387.

(收稿日期:2009-08-10 修回日期:2009-10-13)

(英文审校:王霄英)

· 外刊摘要 ·

冠脉疾病患者全身 MRA 检出伴随的动脉粥样硬化与冠脉钙化的相关性

Seng K, Breuckmann F, Schlosser T, et al

目的:冠状动脉疾病(CAD)患者同时患有周围动脉粥样硬化疾病(PAD)的发病率相当高。另一方面,PAD是心脏病事件的额外风险因子。本研究评价动脉病理和全身 MR 血管成像及电子束 CT(EBCT)与 MSCT 检出的冠状动脉钙化(CAC)之间的相关性。**方法:**228 例疑有或已确诊 CAD 的患者(男 161 例,女性 67 例)行全身对比增强 MRA 和 EBCT 和/或 MSCT 检查。每例患者的动脉粥样硬化指数按下列方式计算:

$$\text{指数} = \sum_{n=1}^{40} W_i$$

W_i 为 40 个动脉节段的狭窄分级(分级方法:0 级为无斑块;1 级有斑块且狭窄 $\leq 50\%$;2 级为狭窄 $> 50\%$ 但 $\leq 90\%$;3 级为狭窄 $> 90\%$ 但 $< 100\%$;4 级为闭塞)。对 CAC 与动脉粥样硬

化指数之间的相关性进行分析。**结果:**本组样本中全身 MRA 和 CAC 仅中度相关。动脉粥样硬化指数认定为 8 而 CAC 为 100 分的阳性预测值为 63.3%。**结论:**本研究中确定的动脉粥样硬化指数与导管血管成像或 EBCT/MSCT 检出的 CAC 程度不完全相关,但是它可能从理论上反映了 PAD 增加的风险,有望成为预测心脏病事件的补充参数,要显示它可能的额外预测效应尚需要更进一步的研究。

华中科技大学同济医学院附属同济医院 黄璐译 夏黎明校

摘自 Fortschr Röntgenstr 2010,182(4):334-340.