

《请您诊断》病例 51 答案: 颅内非颅神经主干神经鞘瘤

孙梦恬, 程敬亮, 张勇, 白洁, 孟云

【中图分类号】R739.41; R445.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2011)05-0583-02

病例资料 患者,男,9岁,以间断性头痛3年余为主诉入院,神经外科查体未见明显异常。于我院行头颅3.0T MRI平扫及增强扫描示:右侧顶部可见类圆形混杂等T₁混杂长T₂信号(图1、2),大小约为33.3 mm×53.9 mm×37.5 mm(左右径×前后径×上下径),DWI(b=1000 s/mm²)扩散未见明显受限(图3)。静脉注入Gd-DTPA后,延迟期病变不均匀明显强化,边缘清晰,邻近脑膜无明显强化(图4)。我院MRI诊断为原始神经外胚层肿瘤(primitive neuroectodermal tumour, PNET)或脑膜瘤。

患者于我院行右顶部病变切除术,术中于硬膜下见乳白色肿物,表面呈圆形,边界清楚,包膜完整,肿瘤底面大部与脑组织蛛网膜相隔,底面近中央处约1 cm直径与脑组织黏连紧密,肿瘤整体呈蘑菇状,血供丰富,质硬。病理诊断为神经鞘瘤,免疫组化:CK(-),EMA(-),Vimentin(+),S-100(+),CD68(-),SMA(-),Ki-67<1%(+)。

讨论 颅内神经鞘瘤是常见的肿瘤之一,约占颅内肿瘤的8%~10%,多发生于中年人,为良性肿瘤,极少恶变和转移。而颅内非颅神经主干神经鞘瘤非常罕见,自Gibson等^[1]于1966年首次报道以来,Ishihara等^[2]于2009年论述中指出国外报道仅47例,国内到目前为止有文献可查也仅23例。颅内非颅神经主干神经鞘瘤发病率无性别差异,发病年龄从6个月~84岁^[3,4],儿童多见。其临床上大多表现为头痛、癫痫发作,多无明显神经受压症状。可发生于脑内和颅底,部位以额叶最常见^[2]。肿瘤大多为良性,治疗以手术完全切除为主,很少复发。

由于脑实质内通常无雪旺细胞存在,关于非颅神经主干神经鞘瘤的起源目前仍不清楚。目前有几种学说:①来源于血管周围神经丛的雪旺细胞。Ishihara等^[2]观察到脑内非颅神经主干的神经鞘瘤的雪旺细胞束多沿血管周围生长。Nelson等^[5]观察到颅内蛛网膜下腔中大动脉周围的血管周围神经丛存在雪旺细胞。②来源于软脑膜细胞。Russell等^[6]观察到脑中胚层来源的间质软脑膜细胞与神经外胚层来源的雪旺细胞的

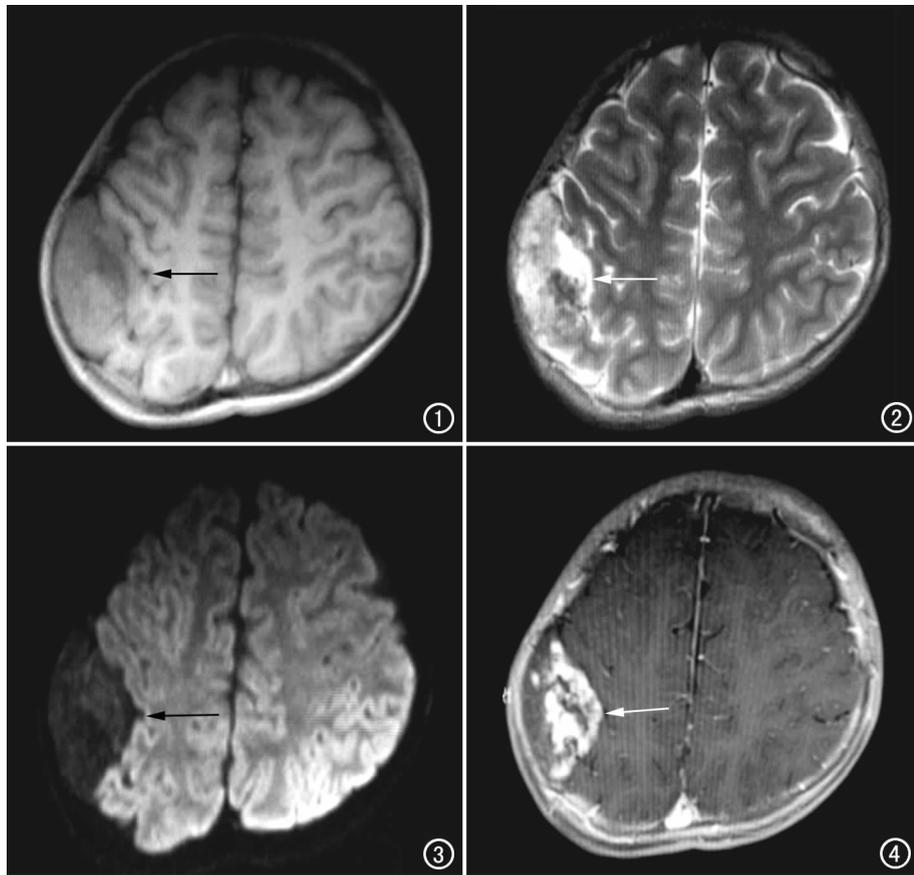


图1 横断面T₁WI示右侧顶部可见类圆形混杂等T₁信号(箭)。图2 横断面TSE序列T₂WI示右侧顶部可见类圆形混杂长T₂信号(箭)。图3 DWI(b=1000 s/mm²)示病变扩散未见受限(箭)。图4 增强扫描延迟期轴面图像示右顶部病变呈不均匀明显强化,边缘清晰,邻近脑膜未见明显强化(箭)。

相似性,认为软脑膜细胞可能转变为雪旺细胞,雪旺细胞再进一步转变为神经鞘膜瘤。③来源于多潜能间质细胞。Feigin等^[7]在多发性硬化或脑梗死等中枢神经系统病灶中观察到雪旺细胞的成分——周围型髓磷脂,因此不能排除中枢神经系统内存在雪旺细胞的可能,并认为这些雪旺细胞来源于多潜能间质细胞,雪旺细胞再进一步转变为神经鞘膜瘤。④来源于移位的神经营细胞。Russell等^[6]认为胚胎发育期的神经嵴细胞可能移位至中枢神经系统形成脑实质内的神经鞘瘤。脑膜上存在着三叉神经及舌咽神经和迷走神经的分支,这些细小分支上存在雪旺细胞,这可能是颅底非颅神经主干神经鞘瘤发生的解剖学基础^[8]。但是到目前为止,所有学说均停留在假说阶段,有待于进一步证实。本例肿瘤包膜完整,底面大部与脑组织蛛网膜相隔,底面近中央处与脑组织黏连紧密,支持以上论点。

影像学表现:综合文献,颅内非颅神经主干神经鞘瘤的影像学主要表现与颅神经主干的神经鞘瘤基本相似。CT平扫肿瘤多为低等混杂密度,边界清楚,瘤内多有坏死、囊变。MRI表

作者单位:450052 郑州,郑州大学第一附属医院磁共振科

作者简介:孙梦恬(1987-),女,河南人,硕士,主要从事中枢神经系统影像诊断工作。

通讯作者:程敬亮,E-mail:cjr_chjl@vip.163.com

现为肿瘤 T₁ WI 以低信号为主, T₂ WI 为不均匀高信号, 增强后实质部分及囊壁可显著强化。本例 MRI 表现与文献相符, 但肿瘤突破脑膜向脑内生长, 难以判断肿瘤起源于脑内还是脑外, 增加了诊断难度, 又因为位置罕见, 不易明确诊断, 术前被误诊为 PNET 或脑膜瘤。

鉴别诊断: 颅内非颅神经主干神经鞘瘤主要与脑膜瘤、原始神经外胚层肿瘤、颅内硬膜外肉芽肿等相鉴别。脑膜瘤好发于中年女性, 多位于轴外, 囊变坏死较少, 呈等 T₁、等 T₂ 信号, 增强后明显均匀强化, 多有脑膜尾征; 原始神经外胚层的肿瘤好发于儿童, 瘤体较大, 边缘清晰, 占位效应明显, 肿瘤内可见囊变、钙化及流空血管影, T₁ 和 T₂ 呈高低混杂信号, 增强后呈均匀强化或环状强化; 颅内硬膜外肉芽肿好发于青少年, 感染病史多无或较隐匿, 多呈混杂 T₁、混杂 T₂ 信号, 时有钙化, 增强后呈多个条索状或环形明显强化。本例肿瘤边界较清, 与脑实质相连, 信号混杂, 增强后未见明显脑膜尾征, 但由于未考虑到非颅神经主干神经鞘瘤而误诊。

总之, 目前颅内非颅神经主干神经鞘瘤病例较少, 其发生、发展、临床表现及影像学特征等尚待进一步探讨。如果在非颅神经主干位置出现类似神经鞘瘤的影像学表现时, 应考虑此瘤的可能, 但最后确诊仍需结合病理。

参考文献:

- [1] Gibson AA, Hendrick EB, Conen PE. Intracerebral schwannoma: report of a cases[J]. Neurosurg, 1966, 24(2): 552-557.
- [2] Ishihara M, Miyagawa-Hayashino A, Nakashima Y, et al. Intracerebral schwannoma in a child with infiltration along perivascular spaces resembling meningioangiomatosis[J]. Pathol Int, 2009, 59(8): 583-587.
- [3] Sharma MC, Karak AK, Gaikwad SB, et al. Intracranial intraparenchymal schwannomas: a series of eight cases[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 1996, 60(2): 200-203.
- [4] Casadei GP, Komori T, Scheithauer BW, et al. Intracranial parenchymal schwannoma: a clinicopathological and neuroimaging study of nine cases[J]. J Neurosurg, 1993, 79(2): 217-222.
- [5] Nelson E, Rennes M. Innervation of intracranial arteries[J]. Brain, 1970, 93(3): 475.
- [6] Russell DS, Rubinstein LJ. Ganglioglioma: a case with long history and malignant evolution[J]. J Neuropathol Exp Neurol, 1962, 4(21): 185-193.

- [7] Feigin I, Ogata J. Schwann cells and peripheral myelin within human central nervous tissues: the mesenchymal character of Schwann cells[J]. J Neuropathol Exp Neurol, 1971, 30(4): 603-612.
- [8] Erongun U, Ozkal E, Acar O, et al. Intracerebral schwannoma: case report and review[J]. Neurosurg Rev, 1996, 19(4): 269-274.

(收稿日期: 2010-12-17 修回日期: 2011-03-25)

专家点评

本文通过分析一例罕见的颅内非颅神经主干神经鞘瘤病例, 从组织来源、影像诊断和鉴别诊断几个方面全面深入地进行讨论, 加深了对颅内非颅神经主干神经鞘瘤的认识。

神经鞘瘤(schwannoma)又称雪旺细胞瘤, 来源于周围神经鞘膜的雪旺细胞。在 2007 年 WHO 颅内肿瘤分类中属 I 级良性肿瘤。颅内神经鞘瘤多与脑神经相关, 常起源于听神经与三叉神经, 占颅内肿瘤的 6%~8%。由于脑实质内缺乏雪旺细胞, 颅内非源于颅神经主干的神经鞘瘤十分罕见, 关于其组织来源一直是争论的热点。本例患者发病年龄较小, 肿瘤位于大脑凸面非颅神经位置, 且术中见肿瘤突破脑膜并与脑组织关系紧密, 结合影像学表现考虑其来源可能为中枢神经系统的发育过程中异位的雪旺细胞。

尽管颅内非源于颅神经主干神经鞘瘤罕见, 确诊需依靠病理诊断, 且发病部位不典型, 容易误诊为脑膜瘤、胶质瘤等肿瘤, 但影像表现仍可显示肿瘤的组织成分和某些生物学行为。分析本病例的 MRI 表现不难发现, 本例病变位于右顶部凸面, 边界清楚, 信号混杂呈囊实性改变, 扩散未见受限, 说明肿瘤可能有包膜, 部分囊变且偏良性, 与脑实质关系密切。由于颅内非颅神经主干神经鞘瘤与颅神经鞘瘤的病理学改变相同, 所以其影像学表现也多与典型神经鞘瘤相似, 诊断时应想到神经鞘瘤的可能。

近年来, 医学影像学发展突飞猛进, 灌注成像、扩散成像、血氧水平依赖性成像等一系列新的成像方式, 使影像学由仅显示大体解剖和大体病理学改变的技术范围, 向显示细胞水平、分子水平甚至基因水平的成像方面发展。影像学检查由单纯的影像诊断, 发展到协助临床选择治疗方案、判断疗效、预测预后。因此, 对影像科医生的要求也日益提高, 作为影像科医生, 应在全面掌握临床知识的基础上加强与各临床学科之间的学术沟通, 创建影像-病理-手术相结合的思维方式, 通过影像指导临床, 通过临床总结影像。

(郑州大学第一附属医院磁共振科 程敬亮)