

《请您诊断》病例 160 答案:纵隔神经鞘瘤

王宁,余金川,刘谦,肖仁哲,杨倩,刘玉林

【关键词】 体层摄影术,X 线计算机;神经鞘瘤;诊断

【中图分类号】R814.42;R730.264 【文献标志码】D 【文章编号】1000-0313(2023)03-0367-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2023.03.024

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 患者,女,49 岁,胸部间断隐痛不适 1 月余。体格检查:右肺清,左下肺呼吸音低,双肺未闻及明显干湿啰音。胸部 CT 平扫+增强扫描示左侧胸腔膈肌上方巨大类圆形低密度肿块,大小约 10.8 cm×10.7 cm×12.8 cm,边界清,密度欠均,病灶中心散在小结节状钙化影和少许软组织影;增强扫描病灶中心和病灶边缘可见强化,病灶中心部分平扫 CT 值约 33.3 HU,增强动脉期 CT 值约 39.9 HU,静脉期 CT 值约 41.9 HU;左下肺受压部分膨胀不全,膈肌受压向前、向下移位,左肾受压改变;左侧胸腔见少许积液,纵隔未见明显肿大淋巴结(图 1~4)。CT 诊断意见:左侧胸腔巨大占位,多考虑为畸胎瘤。行左侧胸腔探查+左后纵隔肿瘤切除+胸腔粘连松解术,术中见左侧胸腔内膈肌上方起始于后纵隔巨大肿瘤,膈肌下压明显,肿块大小约 15 cm×15 cm,质韧,表面光滑,活动度可,与周围分界尚清。镜下见:肿块中心见紧密排列的梭形细胞,肿块边缘见稀疏排列的瘤细胞(图 5);免疫组织化学结果:S-100(+),Sox-10(+),CD34(-),SMA(-),STAT6(-),Ki-67(1%+);病理诊断:(纵隔)神经鞘瘤伴广泛黏液变及局灶钙化。

讨论 神经鞘瘤起源于周围神经、脊神经和颅神经髓鞘层的施万细胞,占良性软组织肿瘤的 5%,可发生在全身各个部位的神经走行区,常发生于头颈区域^[1]。神经源性肿瘤是最常见的后纵隔原发肿瘤,病理学上以神经鞘瘤最为常见^[2]。神经鞘瘤单发多见,生长缓慢,直径通常为 2~3 cm^[3]。本例肿瘤直径较大,与文献报道稍有差异。临床表现缺乏特异性,大多数患者于体检时偶然发现。本例患者仅表现为胸部间断隐痛,无其他典型体征。神经鞘瘤通常有包膜,与其所发生的神经粘连在一起,表现为“树上挂果征”。神经鞘瘤主要由束状型和网状型组成^[4]。束状型(Antoni A 型)细胞呈梭形,境界不清,核呈梭形或卵圆形,

相互紧密排列呈栅栏状或不完整的漩涡状,后者称 Verocay 小体,CT 表现为实性软组织密度,不易发生囊变,增强扫描可呈明显均匀及延迟性强化;网状型(Antoni B 型)细胞稀少,呈疏松网状结构排列,细胞间有较多的液体,常有小囊肿形成,CT 平扫呈稍低密度影,强化不明显。免疫组化显示瘤细胞一致性表达 S-100 蛋白,上皮膜抗原(EMA)和 CD56 也可呈阳性反应,角蛋白、结蛋白、平滑肌肌动蛋白(SMA)、CD34 呈阴性^[5]。本例病例符合上述临床病理特点。

神经鞘瘤 CT 多表现为圆形或椭圆形肿块,密度均匀或不均匀,如肿瘤内同时含有 Antoni A 区和 Antoni B 区,密度不均匀,表现为囊实性肿块,增强扫描不均匀强化,呈“靶征”样改变;若肿瘤只含 Antoni A 区,影像表现为等或稍低于肌肉密度,增强扫描明显强化;若肿瘤只含有 Antoni B 区,影像表现为等或低于水样密度;肿瘤有包膜,故边界清楚,增强扫描包膜可见强化^[6]。大部分患者增强 CT 上可见瘤体供血血管,少有出血、钙化^[7]。本例患者 CT 平扫呈低密度影,密度欠均,体积较大,且肿块中心可见小钙化灶及软组织密度影,增强扫描中心部分可见轻度强化,故误诊为畸胎瘤。

该肿瘤影像学表现需要与以下肿瘤鉴别:①畸胎瘤^[8]:成熟性囊性畸胎瘤呈类圆形囊性包块,肿块中央密度减低,周围见密度增高的囊壁组织,肿瘤内可见钙化及脂肪组织,增强扫描实性部分可见强化,神经鞘瘤内无脂肪,可以以此鉴别。②孤立性纤维瘤^[9]:CT 平扫病灶表现为不均匀的等或稍低于肌肉密度肿块;增强扫描早期肿瘤实质部分呈不均匀强化,门静脉期呈进一步持续强化,动态增强扫描主要表现出“快进慢出”的强化特点。较大的孤立性纤维瘤增强后病灶整体呈“地图样”强化,肿块内及周围可见迂曲、增粗的血管。③肺错构瘤^[10]:CT 多呈圆形或类圆形软组织密度肿块,病灶内可见斑点状或者斑片状钙化,典型钙化为爆米花样,增强后肿块无强化或仅轻度强化。④节细胞神经瘤^[11]:好发于后纵隔,瘤体体积常较大,大部分有完整包膜,上下径线常大于其他径线,密度多低于肌肉密度且较均匀,约 10%~40% 患者可见点状、小斑块状钙化,增强后强化不明显或者呈条片状强化。

作者单位:430079 武汉,华中科技大学同济医学院附属肿瘤医院(湖北省肿瘤医院)放射科(王宁、刘谦、肖仁哲、杨倩、刘玉林),病理科(余金川)

作者简介:王宁(1996-),女,河南信阳人,硕士研究生,主要从事免疫治疗影像评估相关研究。

通讯作者:刘玉林, E-mail:liuyL26@163.com

基金项目:国家重点研发计划(2018YFA0704000)

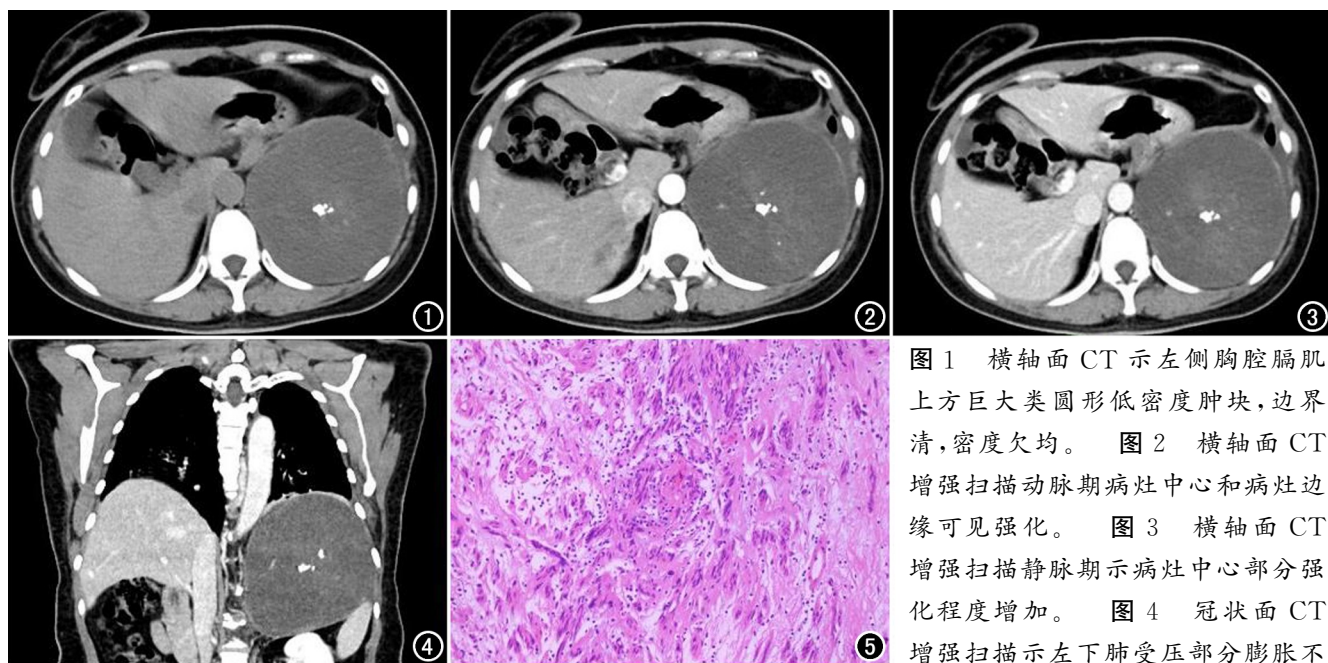


图 1 横轴面 CT 示左侧胸腔膈肌上方巨大类圆形低密度肿块,边界清,密度欠均。图 2 横轴面 CT 增强扫描动脉期病灶中心和病灶边缘可见强化。图 3 横轴面 CT 增强扫描静脉期示病灶中心部分强化程度增加。图 4 冠状面 CT 增强扫描示左下肺受压部分膨胀不

全,膈肌受压向下移位,左肾受压改变。图 5 镜下见肿块中心紧密排列的梭形细胞,肿块边缘稀疏排列的瘤细胞($\times 100$, HE)。

综上所述,虽然胸腔神经鞘瘤大多是良性和无症状的,但当肿瘤体积巨大时,会严重压迫邻近器官,同时也加大了手术难度,因此早期诊断至关重要,故影像学检查是神经鞘瘤早期诊断的最佳方法。本例患者病灶巨大且临床症状和 CT 表现不典型,术前难以明确诊断,确诊主要依赖于术后病理,但影像学检查对神经鞘瘤的诊断仍有巨大价值,增强 CT 检查能够明确肿块的位置、大小、与邻近组织关系,有利于手术方案的制订。

参考文献:

- [1] Ohta K, Yoshimura H. Schwannoma of the tongue[J]. CMAJ, 2021, 193(3): E98.
- [2] Erickson LA. Posterior mediastinal schwannoma (neurilemmoma) [J]. Mayo Clin Proc, 2019, 94(3): 559-560.
- [3] Wu Y, Zhang J, Chai Y. Giant mediastinal schwannoma located in the lower right side of the chest[J]. Niger J Clin Pract, 2016, 19(5): 678-680.
- [4] Belakhova SM, Rodriguez FJ. Diagnostic pathology of tumors of peripheral nerve[J]. Neurosurgery, 2021, 88(3): 443-456.
- [5] Krishnamurthy A, Raghunandhan GC, Majhi U. Dumbbell shaped schwannoma of the lateral chest wall masquerading as a soft tissue sarcoma[J]. Indian J Surg Oncol, 2015, 6(3): 307-310.
- [6] 殷兵, 朱文杰, 李震, 等. 消化系统神经鞘瘤的影像学表现与病理对照[J]. 放射学实践, 2018, 33(7): 708-712.
- [7] 桑菲, 张威威, 成官迅. 胸壁神经鞘瘤的 CT 诊断[J]. 临床放射学杂志, 2021, 40(10): 1930-1934.
- [8] Feng Q, Xiao Y, Han F. Posterior mediastinal mature cystic teratoma-known but rare entity[J]. Am J Med Sci, 2020, 359(5): 308-309.
- [9] Badawy M, Nada A, Crim J, et al. Solitary fibrous tumors: clinical and imaging features from head to toe[J]. Eur J Radiol, 2022, 146: 110053.
- [10] 康柳青, 黎海亮, 张孝先, 等. 肺错构瘤薄层重组 CT 表现与误诊分析[J]. 临床放射学杂志, 2018, 37(6): 942-945.
- [11] 赵越, 杨斌. 节细胞神经瘤的 CT 及 MRI 表现[J]. 放射学实践, 2019, 34(3): 316-321.

(收稿日期: 2022-11-10 修回日期: 2022-12-05)