

· 短篇报道 ·

CT及MRI诊断盆腔巨大神经鞘瘤1例报告

曾盛熊 王磊 李勇*

遂宁市中心医院放射影像科 (四川 遂宁 629000)

【关键词】神经鞘瘤; 神经鞘瘤; 骨盆的; 计算机断层扫描; MRI

【中图分类号】R445.3; R445.2

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2024.01.059

CT and MRI Diagnosis of Pelvic Giant Schwannoma: A Case Report

ZENG Sheng-xiong, WANG Lei, LI Yong*

Department of Radiology, Suining Central Hospital, Suining 629000, Sichuan Province, China

Keywords: Neurilemmoma; Schwannoma; Pelvic; CT; MRI

1 病例资料

患者, 老年男性(72岁), 因体检发现盆腔占位15+天于2022-02-27入院。体格检查无明显异常。实验室检查无明显特殊, 肿瘤标志物未见明显异常。病程中, 体重无明显减轻, 大小便正常。

腹部增强CT示: 盆腔内巨大占位, 边界清楚, 其内密度不均, 内见多发液化坏死区, 盆腔内肠管及膀胱受压移位, 肿瘤延伸至左侧骶孔内, 致左侧骶孔扩大, 增强扫描明显不均匀强化, 血管三维重建示双侧髂总动脉分叉角增大(图1)。

盆腔MRI示: 盆腔内骶前区巨大囊实性肿块, 大小约13cm×15cm×20cm, 实性成分T₂WI(与邻近骨骼肌相比)呈稍高信号, T₁WI与邻近骨骼肌信号类似, DWI可见弥散受限, 增强扫

描明显不均匀强化, 实性成分明显强化, 囊性成分未见强化, 亦可见肿瘤延伸至左侧骶孔内(图2)。

手术及病理: 术中所见盆腔及下腹腔巨大肿瘤, 瘤体约20cm, 瘤体表面血管怒张, 与周围边界较清楚。术后病理: 肿瘤细胞呈梭形, 排列紧密; 免疫组化结果: β -Catenin(+), CD34(-), CD117(-), Desmin(-), Ki-67(阳性率<5%), SMA(-), STAT6(-), h-Caldesmon(h-CD)(-), S100(+). 根据肿瘤形态学及免疫组化指标, 确诊为神经鞘瘤(图3)。出院后6个月随访患者恢复良好, 未见复发及转移。

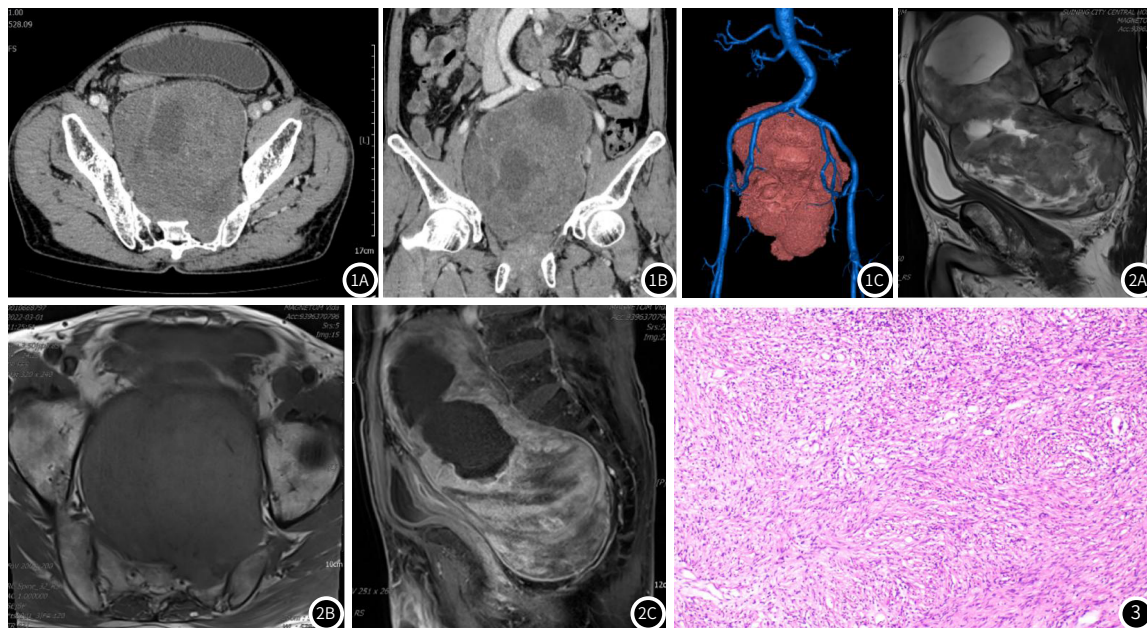


图1A-图1C 盆腔巨大神经鞘瘤CT图像; 图1A-图1B 轴位及冠状位增强图像可见盆腔内巨大肿块, 边界尚清楚, 其内密度欠均, 内见低密度液化坏死区, 肿瘤延伸至左侧骶孔内。图1C 血管三维重建可见肿瘤位于双侧髂总动脉下方, 双侧髂总动脉分叉角增大。

图2A-图2C 盆腔巨大神经鞘瘤MRI图像; 图2A 矢状位T₂WI图像示肿瘤实性部分呈稍高信号(与邻近骨骼肌相比), 囊性部分呈高信号。图2B 轴位T₂WI示肿瘤呈等信号, 信号较均匀, 向左侧骶孔内延伸并左侧骶孔扩大。图2C 矢状位增强扫描示肿瘤实性部分明显不均匀强化, 囊性部分未见强化。

图3 神经鞘瘤病理图像, 肿瘤细胞呈梭形, 界限不清, 排列紧密, 呈编织状、栅栏状、漩涡状分布 (HE×100)。

【第一作者】曾盛熊, 男, 住院医师, 主要研究方向: 中枢神经系统及泌尿消化系统疾病CT及MR诊断。E-mail: 1114655275@qq.com

【通讯作者】李勇, 男, 主任医师, 主要研究方向: 呼吸循环系统及中枢神经系统疾病CT及MR诊断。E-mail: 13890893057@163.com

2 讨论

神经鞘瘤是由雪旺细胞组成的肿瘤病变,故又称雪旺细胞瘤,神经鞘瘤好发于颅神经及脊神经根,起源于周围神经的神经鞘瘤较少见,多以四肢软组织及颈部为主,发生于盆腔腹膜后者则更为罕见,仅占1%^[1]。神经鞘瘤绝大多数都是良性,早期通常无症状,很难被发现,当肿瘤增大,压迫邻近器官产生相应临床症状后而被发现。神经鞘瘤常见于20至50岁的患者,男女均可发生。

Klimo等认为^[2],骶骨神经鞘瘤可细分为三型:I型肿瘤局限于骶骨;II型起源于骶骨,但肿瘤扩张到骶骨前或皮下间隙;III型位于盆腔或腹膜后。我们的病例表现为盆腔巨大肿块,应属于Klimo III型。原发性腹部或盆腔神经鞘瘤常位于骶前区或腹膜后下部及盆腔边缘,影像学通常表现为边缘光滑类球形肿块,病灶通常较大,血供丰富,瘤体内多可见液化、坏死区,部分肿瘤内可见钙化;MRI表现为T₁WI(与邻近肌肉相比)呈等信号、T₂WI高信号,信号通常不均匀,增强扫描病灶呈明显不均匀强化^[3]。由于肿瘤通常较大且容易出现液化坏死,术前容易误诊为盆腔恶性肿瘤(如脂肪肉瘤、平滑肌肉瘤等),盆腔恶性肿瘤体积也较大,液化、坏死亦常见,但这些恶性肿瘤边界通常不清楚,易侵犯周围脏器和发生远处转移,而盆腔神经鞘瘤绝大多数为良性,对周围结构常表现为推挤、压迫,不会发生远处转移,神经鞘瘤容易延伸至骶椎孔内而导致骶椎孔扩大,通常不会导致骶椎骨质破坏,而盆腔恶性肿瘤侵犯骶椎常会引起骶椎骨质破坏,这也有助于神经鞘瘤与盆腔恶性肿瘤的鉴别。如果神经鞘瘤发生恶变则很难与其他恶性肿瘤鉴别,需要依赖病理学检查。

盆腔神经鞘瘤影像表现具有一定特征,CT和MRI检查对诊断本病有较高的价值,但确诊本病的金标准是组织病理学特征结合免疫组化指标。内镜下典型神经鞘瘤有AntoniA区和AntoniB区

交替结构。Antoni A区肿瘤细胞排列呈旋涡状或栅栏状,血供丰富,在CT上表现为高密度的实性区域;MRI表现为T₁WI中等信号,T₂WI较高信号,MRI增强扫描呈中度以上强化;antoni B区肿瘤细胞较稀疏,呈网状排列,基质含水量较高,在CT上表现为低密度液化、坏死区,增强扫描强化不明显^[4]。神经鞘瘤特征性免疫组化指标是S-100呈强阳性,CD-34为阴性也提示本病诊断。手术是治疗本病的首选方法,通常建议对肿块进行整块根治性切除,腹腔镜下肿瘤切除通常适用于体积较小的肿瘤,由于大多数是良性肿瘤,通常不需要进行术后化疗或放疗,预后通常良好。

综上,我们报道了1例老年男性盆腔巨大神经鞘瘤,表现为盆腔巨大肿块,边界清楚,延伸至左侧骶孔内,肿瘤内多发囊变区,增强扫描明显不均匀强化,周围未见肿大淋巴结,为盆腔神经鞘瘤比较典型的影像学表现,但如果缺乏对本病的了解容易误诊。本病的首选治疗方法是手术切除,预后通常良好,术后复发率低。

参考文献

- [1]付汪星,程敬亮.盆腔巨大神经鞘瘤误诊为卵巢肿瘤1例[J].中国医学影像技术,2014,30(05):702.
- [2]Klimo P Jr,Rao G,Schmidt RH,et al.Nerve sheath tumors involving the sacrum[J].Case report and classification scheme.Neurosurg Focus,2003;15(12):1-6.
- [3]Hughes M J,Thomas J M,Fisher C,et al.Imaging features of retroperitoneal and pelvic schwannomas[J].Clinical radiology,2005,60(8):886-893.
- [4]肖日国,吴佩红,许晓杰.CT及MRI在神经鞘瘤诊治中应用研究[J].中国CT和MRI杂志,2016,14(10):133-136.

(收稿日期:2022-12-19)

(校对编辑:韩敏求)

(上接第182页)

2 讨论

Castleman病少见,是一种非典型淋巴结增生疾病,Castleman等^[1]在1956年首先报道,其中浆细胞型系Keller等^[2]在1972年首先报道。Gaba和Frizzera分别于1978年和1985年报道本病临床分为单中心型和多中心型^[3],本病例为多中心浆细胞型。Castleman病可任何年龄发病,中年较多,平均年龄(23.0±2.8)岁^[4],该例为11岁儿童。

病理分型为透明血管型、浆细胞型、混合型,以透明血管型较多,占80%-90%,浆细胞型较少^[5]。透明血管型大多为单中心型,约占90%,主要表现孤立的淋巴结肿大,患者一般症状不明显,如果发生于肺门及纵隔,常表现为咳嗽及胸痛,有的患者有咳血症状。浆细胞型多为中心型,约占90%,全身均可发病,以腹膜后及肠系膜淋巴结肿大最常见,侵袭性较强,极易恶变,可发展为恶性肿瘤,如kaposi肉瘤、淋巴瘤^[6-10],患者常伴有发热、脾大、贫血等症状。本病例特征为长期发热,慢性病容,贫血,全身表浅淋巴结和纵隔肺门淋巴结肿大,腹膜后及肠系膜未见明显肿大淋巴结。影像学诊断较难,需要与淋巴瘤、多系统结节病等鉴别,该病例最后淋巴结穿刺病理确诊。多中心浆细胞型Castleman病预后差,目前尚无标准化治疗方案。

参考文献

- [1]Castleman B,Lverson L,Menendez VP.Localized mediastinal lymph-node hyperplasia resembling thymoma[J].Cancer,1956,9(4):822-830.

- [2]Keller AR,Hochholzer L,Castleman B.Hyaline-vascular and plasm-cell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations[J].Cancer,1972,29(3):670-683.
- [3]赵晓红.浆细胞型巨大淋巴结增生症[J].罕少疾病杂志,2003,10(1):13-14.
- [4]刘金全,文海忠,朱志娣,等.巨淋巴结增生症的CT诊断价值[J].中国医药指南,2015,13(20):226-227.
- [5]刘文辉,张忠云,梁月有,等.腹膜后局灶型巨淋巴结增生症分析[J].新医学,2011,42(4):253-256.
- [6]Kazakov D V,Morrisson C,Plaza J A,et al.Sarcoma arising in hyaline-vascular Castleman disease of skin and subcutis [J].Am J Dermatopathol,2005,27(4):327-332.
- [7]Oksenhendler E,Duarte M,Soulier J,et al.Multicentric Castleman's disease in HIV infection:a clinical and pathologic al study of 20 patients [J].AIDS,1996,10(1):61-67.
- [8]AbdelReheim F A,Koss W,Rappaport E S,et al.Coexistence of Hodgkin's disease and giant lymph node hyperplasia of the plasma-cell type(Castleman's disease)[J].Arch pathol Lab Med,1996,120(1):91-96.
- [9]Larroche C,Cacoub P,Soulier J,et al.Castleman's disease and lymphoma:report of eight cases in HIV-negative patients and literature review[J].Am J Hematol,2002,69(2):119-126.
- [10]Soulier J,Grollet L,Oksenhendler E,et al.Kaposi sarcoma-associated herpesvirus-like dna-sequences in multicentric Castleman's disease[J].Blood,1995,86(4):1276-1280.

(收稿日期:2023-02-23)

(校对编辑:韩敏求)