

· 短篇 ·

罕见脑实质内神经鞘瘤1例

李若铭¹ 孙 敏^{2,*} 王雨薇¹ 田 亮³ 张 贺³

1.河北医科大学附属沧州市中心医院

2.沧州市中心医院磁共振成像科

3.沧州市中心医院病理科 (河北 沧州 061000)

第一作者: 李若铭, 女, 在读硕士生, 主要研究方向: 影像诊断。E-mail: 3082537179@qq.com

通讯作者: 孙 敏, 女, 副主任医师, 主要研究方向: 磁共振诊断。E-mail: 63986578@qq.com

【关键词】神经鞘瘤; 施万细胞瘤; 磁共振成像

【中图分类号】R445.2; R322.8

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2025.05.060

Rare Intraparenchymal Schwannoma : Report One Case

LI Ruo-ming¹, SUN Min^{2,*}, WANG Yu-wei¹, TIAN Liang³, ZHANG He³.

1.Cangzhou Central Hospital Affiliated to Hebei Medical University, Cangzhou 061000, Hebei Province, China

2.Department of Magnetic Resonance Imaging, Cangzhou Central Hospital, Cangzhou 061000, Hebei Province, China

3.Department of Pathology, Cangzhou Central Hospital, Cangzhou 061000, Hebei Province, China

Keywords: Parenchymal Schwannoma; Brain Tumor; Magnetic Resonance Imaging

病例资料: 患者, 女, 7岁, 主因5小时前无明显诱因突发呕吐, 呕吐物为胃内容物, 继而癫痫抽搐收入我院。常规行CT平扫: 右侧额叶混杂密度团块, 内多发钙化斑点, 周围不规则低密度影, 右侧脑室受压变窄移位, 中线结构左侧移位, 建议MR进一步检查。颅脑磁共振平扫同时增强: 右侧额叶见不规则稍长T1、稍长T2肿块影, 表面呈分叶状, 病变内见囊状长T1、长T2信号, 其内囊性成分内部无明显分隔, 周边见片状脑水肿, 占位效应较明显; 增强后病变呈明显欠均匀强化, 周围囊状信号及水肿无强化,

胼胝体及右侧侧脑室前角明显受压, 局部中线左偏。MR诊断首先考虑原始神经外胚层肿瘤(PNET), 不完全除外少突胶质细胞瘤。

手术: 患者急性病程, 临床症状明显且无明显手术禁忌症, 拟行右额脑瘤切除术。

病理回报: 脑实质内神经鞘瘤。

免疫组化: S-100+、SOX-10+、CD56+、Vimentin+, EMA-, SMA-。

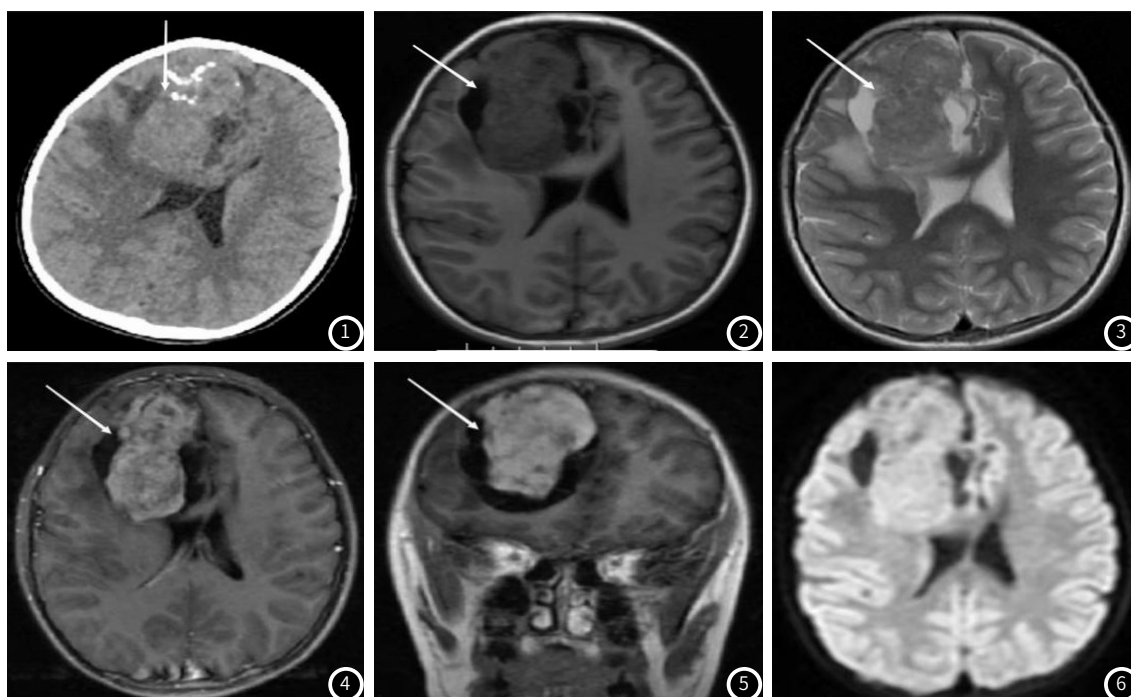


图1: CT示混杂密度团块, 内伴钙化斑点; 图2: T1WI低信号影; 图3: T2WI稍高信号影。
图4: 增强扫描明显欠均匀强化; 图5: 冠状位增强; 图6: DWI呈稍高信号。

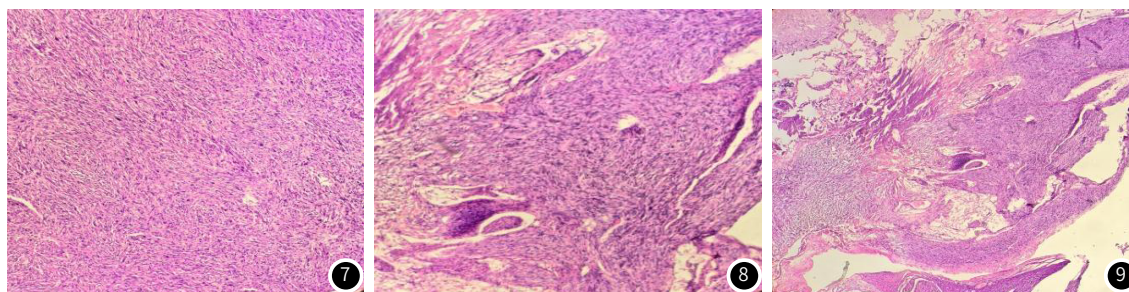


图7-图9 病理学所见：实性区(Antoni A区)见瘤细胞排列呈栅栏样排列，囊性区(Antoni B区)瘤细胞排列疏松，伴有粘液样基质。

讨论：神经鞘瘤又称施万细胞瘤，由周围神经的施万细胞形成，属于良性肿瘤，约占颅内原发性肿瘤的8%。颅内神经鞘瘤可发生于颅内所有神经，以听神经鞘瘤最为常见，其次为三叉神经鞘瘤。由于脑实质不含施万细胞，因此发生于脑实质内的神经鞘瘤尤为罕见，发病率占非源于颅神经主干的原发肿瘤不足1%^[1]，由Gibson^[2]在1996年首次提出。该病好发于儿童及青少年，发病部位多位于幕上脑实质，以额叶、颞叶多见^[3-4]。临床表现主要取决于病变部位及大小，特异性较低，多表现为头痛、呕吐等颅内压增高表现及癫痫等神经功能受损表现^[5]。绝大多数颅内神经鞘瘤为良性肿瘤，生长缓慢，边界清晰，手术切除为治疗首选，手术时应注意避免损伤重要的脑功能区，切除后相应临床症状得以明显改善，预后良好。

发病机制：由于脑实质内不含施万细胞，故脑实质内神经鞘瘤的起源一直存在争议。主要有以下几种观点^[1,6-7]：(1)脑实质内异位的施万细胞来自于具有多项分化潜能的间充质干细胞。(2)源于异位的神经嵴细胞。(3)来源于脑血管周围神经丛的施万细胞。

影像学特点：影像学上常表现为囊性变、钙化及瘤周水肿^[8]CT平扫呈囊实性低密度肿块，边缘清楚。病变伴钙化、出血、坏死，表现混杂密度。MRI：囊性部分呈长T1长T2信号影，边缘清楚^[9]。有研究表明约32%^[6]的病例常伴瘤周水肿，T1WI低信号，T2WI高信号。有文献认为较典型的病变常伴壁结节^[10]呈T1WI稍低信号，T2WI高信号。增强扫描实性成分不均匀强化，囊性成分及瘤周水肿不强化。肿瘤占位效应与水肿的程度密切相关^[11]，表现为受累脑回肿胀、脑沟变窄、脑室受压推移而引起相应临床症状。

鉴别诊断：脑实质内神经鞘瘤需要与原始神经外胚层肿瘤、少突胶质细胞瘤、脑膜瘤、转移瘤、毛细胞型星形细胞瘤、脑实质室管膜瘤^[10]相鉴别。(1)原始神经外胚层肿瘤(PNET)：多见于青少年和儿童，CT示肿块实性部分呈等或略高密度，囊性部分呈低密度，出血呈高密度。MRI上T1WI呈等或稍低信号，T2WI及DWI呈高信号，轻度瘤周水肿。(2)少突胶质细胞瘤：好发生于成年人，多位于大脑半球，大部分发生于额叶，MR平扫T1WI均匀性稍低或混杂信号影，T2WI稍高或混杂信号影。增强扫描实性部分轻到中度强化。(3)脑膜瘤：CT上通常表现为等密度，可见相邻颅骨骨质增生及破坏。MRI：T1稍低或等信号，T2等或稍高信号，DWI等信号，增强扫描明显均匀或不均匀强化。具有典型脑外征象：硬膜尾征，皮质扣压征及脑脊液环绕征。(4)转移瘤：有原发肿瘤病史，病变较小多位于大脑皮质，脑水肿明显，小肿瘤大水肿为转移瘤的特征。MRI：T1WI呈等或低信号，T2WI呈等或高信号，若病变合并坏死、出血、囊变则表现为混杂信号。增强扫描呈环状强化。CT：病灶为圆形、类圆形等、高、低、混杂密度影。(5)毛细胞型星形细胞瘤^[12]：分为囊结节型，囊肿型以

及实质型。囊性成分在MR上表现为长T1长T2信号影，增强扫描囊液无强化，囊壁环形强化或不强化，结节明显强，瘤周无或轻度水肿。(6)脑实质室管膜瘤^[13]：CT平扫呈等或高密度，可伴有囊变及钙化，增强扫描肿块明显强化。MR：实性成分T1呈等或稍低信号，T2呈高信号，合并囊变、坏死出血则表现为混杂信号影。DWI呈高信号，增强扫描明显均匀或不均匀强化，囊壁环状强化。

综上所述，当患者发病年龄较轻，脑实质内见囊实性占位，边界较清楚同时合并钙化，增强扫描呈明显不均匀强化同时伴有瘤周水肿时，除了常见颅内肿瘤外，我们也要考虑到少见的颅内神经鞘瘤的可能性。做好术后随访病理结果以进一步提高对该病的认识。

参考文献

- [1] 欧阳小明, 梅开勇, 郝卓芳, 等. 脑实质内神经鞘瘤临床病理分析[J]. 中华临床医师杂志(电子版), 2015, 9(3): 405-408.
- [2] Gibson AA, Hendrick EB, Conen PE, et al. Case reports. Intracerebral schwannoma. Report of a case[J]. J Neurosurg, 1966, 24(2): 552-557.
- [3] 朱庆宝, 姜新建, 任祖东, 等. 脑实质内神经鞘瘤并文献复习[J]. 安徽医学, 2010, 31(2): 156-158, 195.
- [4] 张学伶, 杨婧怡, 黄世姣, 等. 脑实质内神经鞘瘤的临床研究进展[J]. 北京医学, 2022, 44(2): 156-158.
- [5] 甘武, 詹升全, 林晓凤, 等. 原发脑室内神经鞘瘤2例报道及文献复习[J]. 中国临床神经外科杂志, 2018, 23(11): 714-716.
- [6] 张海波, 余新光. 脑实质内神经鞘瘤[J]. 国际神经病学神经外科学杂志, 2013, 40(4): 374-377.
- [7] 逢利博, 孙屹立, 张海斌. 大脑内神经鞘瘤MR影像诊断一例[J]. 临床放射学杂志, 2012, 31(2): 207-208.
- [8] 王勇刚, 刘影, 王凯, 等. 脑实质内神经鞘瘤的影像学表现[J]. 中国医学影像技术, 2011, 27(10): 1990-1992.
- [9] 杨婧怡, 林娟, 黄世姣, 等. 幕上脑实质内神经鞘瘤的临床病理分析[J]. 中国肿瘤临床, 2021, 48(15): 782-786.
- [10] 刘树永, 耿道颖, 何慧瑾. 脑实质神经鞘瘤影像学表现及相关病理分析[J]. 中华放射学杂志, 2007, 41(8): 825-827.
- [11] 杜华芳, 徐鹏, 陈英, 等. 脑实质内神经鞘瘤6例MRI表现及分析[J]. 现代实用医学, 2014, 26(12): 1479-1481.
- [12] 张永娣, 邵世香, 孙献勇. 毛细胞型星形细胞瘤MR诊断与病理分析[J]. 中国CT和MRI杂志, 2018, 16(1): 144-146, 149.
- [13] 周全中, 曾珍, 钱莹, 等. 幕上脑实质室管膜瘤的CT、MRI表现及其病理基础[J]. 中国CT和MRI杂志, 2016, 14(3): 21-24.

(收稿日期：2024-04-01)

(校对编辑：姚丽娜)