

外周恶性神经鞘膜瘤的影像学表现

倪恩珍, 王亚非

【摘要】 目的:总结分析外周恶性神经鞘膜瘤的影像学表现,提高鉴别诊断能力。**方法:**回顾性分析 11 例经手术或病理证实的恶性神经鞘膜瘤的影像学表现,并与手术病理对照分析,11 例中行 CT 检查 3 例,行 MRI 检查 4 例,CT 和 MRI 均检查 4 例。**结果:**CT 平扫表现为等、低混合密度软组织肿块影,形态不规则,病灶边缘较光整 2 例,边缘毛糙 5 例。CT 增强扫描呈不均匀强化,坏死区不强化,网格样强化 2 例,不均匀强化 5 例。 T_1 WI 呈等、略低信号,内见局灶性长 T_1 信号影; T_2 WI 序列以略高信号为主,内见局灶性长 T_2 信号,周围软组织见片状浸润高信号;MRI 增强扫描呈不均匀强化。**结论:**恶性外周神经鞘膜瘤的 CT 和 MRI 表现具有一定的特征性。

【关键词】 神经鞘膜瘤; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像; 病理学

【中图分类号】 R73; R814.42; R445.2 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2012)01-0089-04

Imaging appearances of malignant peripheral nerve sheath tumor NI En-Zhen, WANG Ya-Fei, Department of Radiology, the Affiliated People's Hospital of Jiangsu University, Jiangsu Provincial Zhenjiang Municipal First People's Hospital, Jiangsu 212002, P. R. China

【Abstract】 Objective: To review the imaging appearances of malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNST) in order to improve its diagnostic accuracy. **Methods:** The imaging appearances of 11 cases with surgery and pathology proved MPNST were retrospectively studied and correlated with surgery and pathology. Of the 11 patients, 3 patients had CT, 4 patients had MRI and 4 patients had both of the two. **Results:** The CT appearances included iso-/hypo-attenuated soft tissue mass with irregular contour, 2 lesions had relatively smooth margin, and 5 lesions were ill-defined. Heterogeneous enhancement was assessed with network-like enhancement in 2 patients and heterogeneous enhancement in 5 patients. The MRI appearances showed iso-/slight hypo-intensities with focal long T_1 signal intensity on T_1 WI, mainly slight high signal intensity with focal long T_2 signal areas on T_2 WI, hyper-intense infiltration of the adjacent soft tissue could also be revealed. Heterogeneous enhancement was showed after Gadolinium administration. **Conclusion:** Certain CT and MRI characteristics of MPNSTs could be revealed.

【Key words】 Nerve sheath tumor; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging; Pathology

恶性神经鞘膜瘤,起源于 Schwann 细胞,故又称 Schwann 细胞瘤,此瘤多由神经纤维瘤或神经纤维瘤病恶变而来,但神经鞘瘤恶变较少见,临床往往难以区分原发或恶变。此肿瘤好发于四肢、头颈部及腹膜后。本文回顾性分析 11 例经手术或病理证实的恶性神经鞘膜瘤的影像学表现,旨在提高对该病的认识。

材料与方 法

1. 临床资料

11 例患者中男 7 例,女 4 例,年龄 6~58 岁,平均 36 岁。临床首发症状表现为局部肿块,伴有局部神经支配区的疼痛不适、感觉及运动障碍,发病部位有四肢躯干、颌面部、颈部、腹膜后等,由于发病部位不同,临床表现各不相同。

2. 影像学检查

11 例中行 CT 检查 3 例,行 MRI 检查 4 例,CT 和

MRI 均检查 4 例。CT 检查采用 Siemens 公司 64 层螺旋 CT 机,层厚 7 mm,间隔 7 mm,平扫后行增强检查,增强扫描采用高压注射器经肘静脉注入非离子对比剂,剂量 1.5 ml/kg,流率 3~5 ml/s,注入对比剂 35 s 及 70 s 后各扫描一次。扫描条件:层厚 7 mm,层间距 7 mm,120 kV,140 mAs,矩阵 512×512,标准算法,重建层厚 3 mm,传到工作站进行多平面重组进行肿块及周围结构的分析。

MRI 检查采用 Siemens 公司 1.5T 超导型磁共振机,表面线圈,快速自旋回波序列(TSE),矩阵 256×256,层厚 5~8 mm,8 例均行 T_1 WI (TR 480~627 ms, TE 12~17 ms)、 T_2 WI (TR 2000~2150 ms, TE 100~120 ms)及 T_2 脂肪抑制像(short time inversion recovery, STIR)序列,并同时行轴面、矢状面及冠状面扫描,平扫后行 T_1 WI Gd-DTPA 增强多方位扫描。

结 果

1. 部位、形态与大小

肿瘤位于鼻窦 1 例,四肢 5 例,腹膜后 3 例,颈部

作者单位:212002 江苏,江苏大学附属人民医院 江苏镇江市第一人民医院影像科

作者简介:倪恩珍(1975-),男,江西余江人,主治医师,主要从事腹部影像学诊断工作。

1例,背部1例。11例中病灶呈圆形或椭圆形3例,不规则形7例,弥漫肿块型1例,病变沿神经侵犯。肿瘤直径3~19 cm,平均9.6 cm。

2. CT表现

CT平扫表现为实性软组织肿块影,外形不规则,呈分叶状或结节状,内见等、低混杂密度,边界清楚者2例(图1),模糊者5例;结合薄层重建矢状面或冠状面图像,4例患者发生于较大神经干走行的部位,肿块与较大神经干关系密切,累及坐骨神经2例(图2~4),累及股神经1例,1例可见病变与右侧臂丛分界不清;1例与腹腔神经节分界不清(图3)。CT增强扫描呈不均匀强化,实性部分呈斑片状、网格状强化,内见大片状无强化的不规则低密度囊变区。

3. MRI表现

MRI平扫: T_1 WI表现为等、低混杂信号,边界欠清, T_2 WI抑脂序列上为略高信号,内可见局灶性高信号,边界清楚者2例,模糊者6例,周围受累软组织呈斑片状 T_2 WI高信号,且与病变分界欠清,肿块呈分叶状,边缘见毛刺样结构侵入周围结构。MRI增强扫描:病变呈不均匀强化,呈片状、结节状或网格状,内见较大片状无强化区,周围受侵结构可见强化改变。

讨论

1. 临床特点

起源于神经鞘的恶性肿瘤称为恶性神经鞘膜瘤,该肿瘤较为少见,以往多见于个案报道^[1-3],占所有软组织肉瘤的10%^[4]。发病年龄多在35岁以后,男性多于女性,最常发生于四肢近侧端、躯干及头颈部,肿

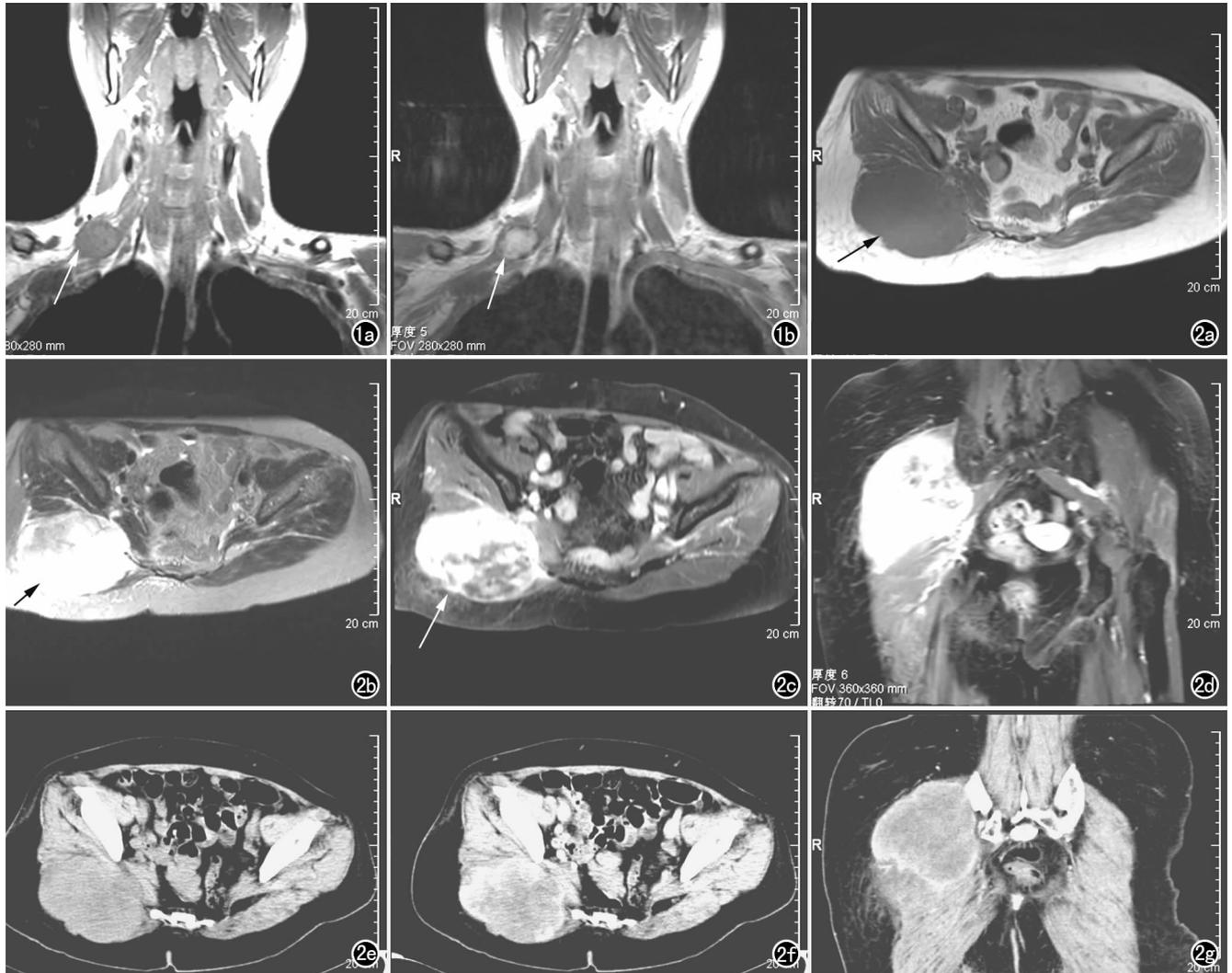


图1 右侧臂丛恶性神经鞘膜瘤。a) 冠状面 T_1 WI图像,右侧颈丛见一椭圆形长 T_1 信号(箭); b) 增强扫描冠状面示病灶明显强化(箭),强化较均匀,周围见包膜,边缘清晰,肿瘤上缘可见神经进入征。图2 右侧臀部恶性神经鞘膜瘤。a) 轴面 T_1 WI图像,右侧臀部见不规则形长 T_1 信号(箭),呈分叶状; b) 轴面 T_2 WI图像,右侧臀部见不规则形长 T_2 信号(箭),呈分叶状; c) 增强扫描轴面图像,可见明显网格状及结节状强化(箭),周围软组织受侵,肿瘤边缘见毛刺样改变; d) 增强扫描冠状面图像; e) CT平扫示病灶呈稍低密度; f) CT增强扫描轴面图像可见条状及结节状强化,边缘欠清,见棘状突起样改变; g) CT增强扫描冠状面重组图像。

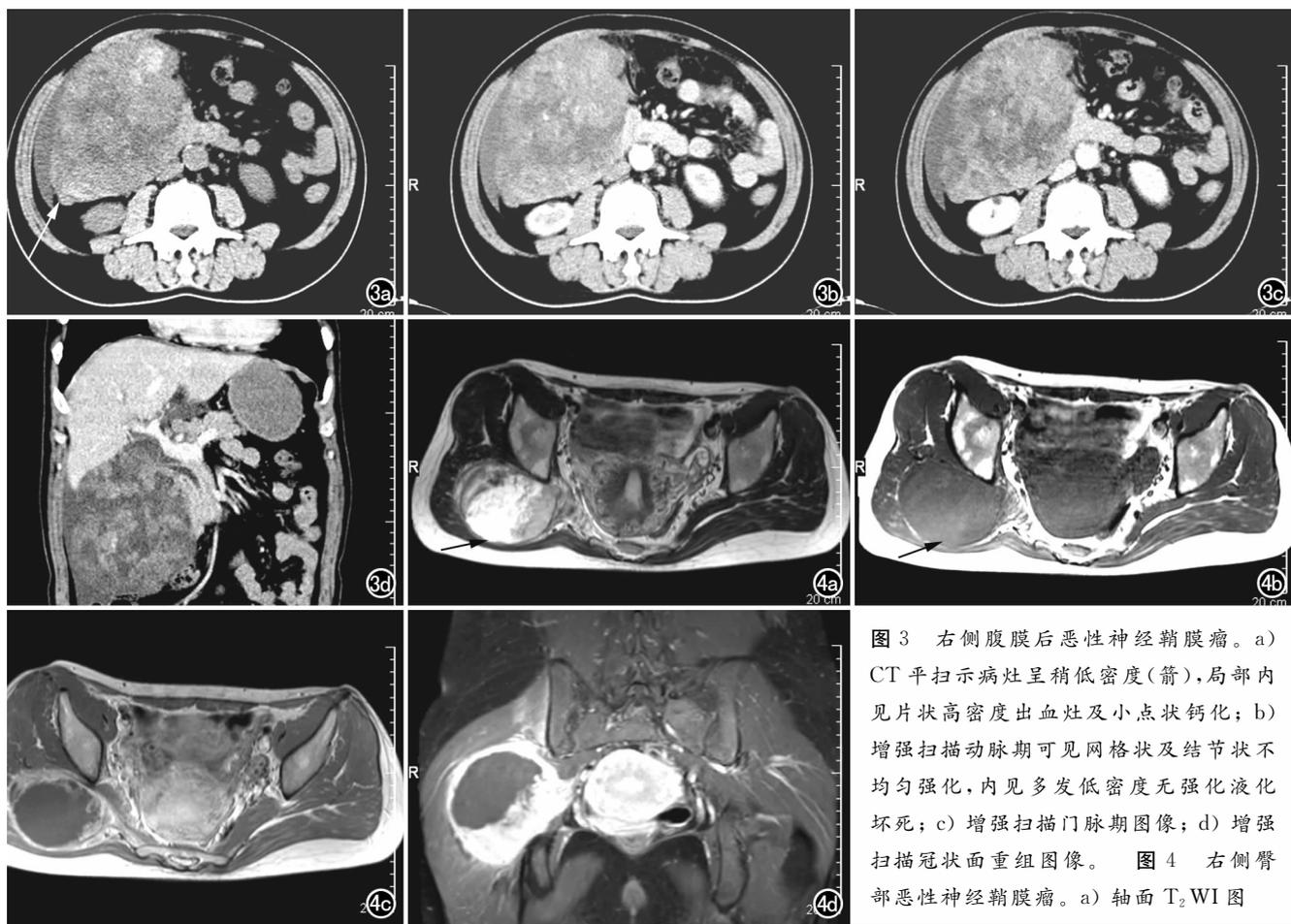


图3 右侧腹膜后恶性神经鞘膜瘤。a) CT平扫示病灶呈稍低密度(箭),局部内见片状高密度出血灶及小点状钙化; b) 增强扫描动脉期可见网格状及结节状不均匀强化,内见多发低密度无强化液化坏死; c) 增强扫描门脉期图像; d) 增强扫描冠状面重组图像。图4 右侧臀部恶性神经鞘膜瘤。a) 轴面 T₂ WI 图

像,右侧臀部见一椭圆形长 T₂ 信号(箭); b) 轴面 T₁ WI 图像,右侧臀部见一椭圆形长 T₁ 信号(箭); c) T₁ WI 增强扫描轴面图像,可见明显结节状、环形强化,周围见毛刺样改变,肿瘤内见巨大不规则形囊变坏死区; d) T₁ WI 增强扫描冠状面图像。

瘤常和大神经干有联系,如坐骨神经、颈丛、臂丛、骶神经丛等。本组 11 例中男 7 例,女 4 例,年龄 6~58 岁,中位年龄 36 岁;肿瘤位于鼻窦 1 例,四肢 5 例,腹膜后 3 例,颈部 1 例,背部 1 例。本组病例中有 3 例术后半年随访肿瘤复发,提示对患者应于手术后 3~6 个月进行随访,观察有无局部复发及远处转移。最常见的临床症状是肿块,其余依次为疼痛、感觉及运动障碍等。

2. 病理特点

肉眼检查:肿瘤大体标本多呈结节状及分叶状,切面呈灰白色,可有黏液胶冻样物质。肿瘤部分边界清,有假包膜,可将神经干包绕其中;可见出血、坏死,显微镜下常见侵犯周围软组织。镜下表现:肿瘤细胞以梭形为主,核扭曲呈波纹状,核仁少见。核分裂像常见,表现为梭形细胞肉瘤,类似于纤维肉瘤,部分细胞胞浆空亮,可见 Storiform 结构以及形成致密的 Antoni A 区及疏松的 Antoni B 区结构,间质稀疏。部分有明显的神经纤维瘤样区域,细胞轻度异型,细胞间多为黏液样间质,与周围异型明显的肉瘤样区有移行但分界明显。部分可有局灶性其他肉瘤样区,如平滑肌肉瘤样、恶性纤维组织细胞瘤样、滑膜肉瘤样、血管外皮瘤样改

变,恶性神经鞘膜瘤常见有出血坏死,坏死区周围的瘤细胞呈假栅栏状排列。有学者根据组织学形态特点,将恶性神经鞘瘤分为 5 个亚型,即梭形细胞型、上皮样型、黑色素型、异质化生型和腺型。免疫组织化学技术对本病的诊断具有重要价值,S100 蛋白是较为敏感的特异性标记物,阳性率可达 72.5%。

3. 影像表现

CT 平扫及增强表现:CT 表现为孤立性或弥漫性肿块,大小不一,分叶状,周围见棘状突起样改变,肿瘤部分有包膜,边缘可光整也可模糊,肿瘤中心可见大片状不规则低密度影,增强实质部分呈不同程度强化,呈斑片状、网格状或结节状,低密度区不强化,病灶往往侵犯周围结构,但良性神经鞘膜瘤也可出现低密度区。总结恶性神经鞘膜瘤的 CT 表现,如囊实性巨大肿块且与周边软组织界限模糊甚至周边软组织增强扫描有强化改变,病灶呈分叶状且周围见棘状突起样改变,中心出现大面积低密度区且较广泛,实质部分呈斑片状、网格状或结节状强化,应考虑恶性神经鞘膜瘤的可能。刘连峰等^[5]认为 CT 表现为孤立性或弥漫性肿块,肿瘤中心区可见大片状低密度影,增强实质部分呈斑块

状、网格状或岛屿状强化,低密度区不强化,与本组病例 CT 表现基本一致。

MRI 表现:为边界欠清晰的肿块,呈稍长 T_1 、长 T_2 信号改变,内见斑片状更长 T_1 、 T_2 信号。增强后呈明显不均匀强化,其中 4 例肿块边缘见毛刺样改变,侵犯周围组织,呈明显长 T_2 信号,增强见强化,笔者认为毛刺样或棘状突起样改变是恶性神经鞘膜瘤的较具特征性改变,是恶性肿瘤细胞侵犯周围正常组织结构且进度不一的生物学行为的征象,本组 11 例中仅见 4 例,说明本征象并不常见,但较具特异型,本组 4 例术前正确诊断为恶性肿瘤与此重要征象有关。周围软组织侵犯在 T_2 WI 抑脂图像上显示特别清楚,能提供清晰的侵犯范围及周围解剖结构信息,并为手术证实,因此应强调应用 T_2 WI 抑脂像及其增强序列的重要性。本组一些病例中 T_2 WI 可显示小片状高信号区,表明中央囊变坏死,囊变既可以在良性雪旺氏细胞瘤中见到,也可以是恶性神经鞘膜瘤的坏死性改变。Coleman 等^[6]认为大片不规则坏死灶暗示病变为恶性,表明预后不良。

4. 鉴别诊断

良恶性神经鞘膜瘤的鉴别诊断:神经鞘膜瘤的良、恶性鉴别,CT 表现缺乏特异性。本组病灶,大体病理标本显示肿瘤大部分与周围组织分界不清或伴相邻组织浸润,少部分可有完整包膜。易发生出血坏死或囊变,表现为多个囊腔或中心大片坏死区,因此,CT 表现也是复杂多样的,病灶边缘可毛糙也可光整。CT 增强扫描肿瘤实质部分明显强化,为斑片状、不均质强化,坏死囊变区无强化。肿瘤内低密度无强化区是否为良恶性神经鞘膜瘤的鉴别特征,学者们意见不一^[6-8]。通过本组病例研究,笔者认为肿瘤内低密度区并不是恶性神经鞘膜瘤的特征性表现,但以下几点可以提供鉴别信息。良性者:①一般直径 <5 cm,少有 >10 cm者,肿瘤沿神经干走行,呈圆形、卵圆形或结节状,有包膜,边缘光整;②肿瘤推移或包绕神经,肿瘤两极可有“神经出入征”,但上述征象只有在深部较大神经旁才能见到,而表浅部位的神经鞘膜瘤因所附神经细小难以辨认;③瘤内密度或信号不均匀,是由于神经鞘膜瘤内细胞密集和稀疏区共存,局部易出血囊变,MRI 可见“靶征”,靶征外周高信号为结构疏松的黏液基质,中心低信号为排列紧密的细胞团,靶征多见于良性神经鞘膜肿瘤,罕见于恶性神经鞘膜肿瘤;④“脂肪分离征”,神经鞘膜瘤缓慢生长推压正常神经束周围的脂肪并保留包绕肿瘤的薄层脂肪组织;而恶性神经鞘膜瘤则多为浸润破坏;⑤增强扫描,CT 增强扫描见肿

瘤强化多较均匀,较大者易出现小的囊变坏死。恶性者:①直径多 >5 cm,甚至 >10 cm,肿瘤呈不规则结节状、团块状,可有假包膜,有浸润生长特点,边缘模糊,肿瘤边界不光整,呈分叶状;②有毛刺征或棘状突起改变,毛刺样或棘状突起改变是恶性肿瘤的较具特征性征象,是肿瘤向周围结构侵犯生长进度不一的表现;③增强扫描肿瘤周边或内部不均匀强化,呈片状、结节状或网格状强化,内见大片不规则无强化囊变坏死区;④有明确的侵犯周围组织器官特征,有转移和术后复发等提示恶性,但边缘光整亦不能排除恶性。注重邻近结构的观察和强调应用 T_2 WI 抑脂像及其增强有助于良、恶性肿瘤的鉴别,本组中可见与病灶相邻的软组织浸润 4 例,肺多发粟粒结节转移 1 例,这些邻近结构的受侵破坏或远处转移是提示恶性病变的重要征象。

恶性神经鞘膜瘤恶性程度一般较低,而恶性神经鞘膜瘤组织学出现脉管分化或横纹肌母细胞瘤特征即蝶螭瘤时,说明恶性程度高,预后不佳。恶性神经鞘膜瘤手术切除的难度取决于肿瘤与神经干、神经根有无明确界限,若要彻底切除肿瘤,多需同时切除部分神经干组织而影响到躯体功能,若要保留神经,则肿瘤多难切除彻底而易复发,临床上往往难以取舍。由于担心损伤神经而采取姑息手术,是导致手术后肿瘤复发的主要原因。配合放射治疗能减少肿瘤的局部复发,而影像学检查特别是 MRI 能清晰显示神经的受侵及邻近组织结构的变化情况,对临床医生的手术方式、手术预期及病变预后有着重要作用,是术前检查的合适选择。

参考文献:

- [1] 王建宏,王秦培. 肺恶性外周神经鞘膜瘤 1 例[J]. 中国医学影像技术, 2006, 22(10): 1488.
- [2] 葛莹,李智勇,伍建林. 肺门恶性外周神经鞘瘤的 CT 及 MR 影像表现 1 例[J]. 中国医学影像技术, 2008, 24(11): 1836.
- [3] 胡建刚. 胸膜恶性神经鞘瘤一例[J]. 实用肿瘤杂志, 1997, 12(4): 190.
- [4] Beggs I. Pictorial review: imaging of peripheral nerve tumours[J]. Clin Radiol, 1997, 52(1): 8-17.
- [5] 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.
- [6] Coleman BG, Arger PH, Dalinka MK, et al. CT of sarcomatous degeneration in neurofibromatosis[J]. AJR, 1983, 140(2): 383-387.
- [7] 陈自谦,陈君坤,张家孝,等. 胸部神经鞘瘤 CT 与病理对照研究(附 35 例分析)[J]. 中华放射学杂志, 1999, 33(8): 534-537.
- [8] Cohen LM, Schwartz AM, Rockoff SD. Benign schwannomas: pathologic basis for CT inhomogeneities[J]. AJR, 1986, 147(1): 141-143.

(收稿日期:2011-04-12 修回日期:2011-07-14)