

- 疗(基础篇)[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2018, 32(16):1207-1212.
- [2]林巧,冯艺,王华. Treacher Collins 综合征 1 例[J]. 中国临床案例成果数据库, 2022, 4(1):E03092.
- [3]梁琼鹤,管红梅,韩素芳,等. 婴幼儿 Treacher Collins 综合征的 CT 表现[J]. 中国临床医学影像杂志, 2018, 29(10):729-733.
- [4]闫弘静,李志民,冯婧,等. Treacher-Collins 综合征 1 例[J]. 医学影像学杂志, 2019, 29(3):372.
- [5]Yin B, Pang YY, Shi JY, et al. A Novel Missense Variant in the TCOF1 Gene in one Chinese Case With Treacher Collins Syndrome[J]. Cleft Palate-Cran J, 2022, 61(2): 192-199.
- [6]陈鑫,崔杰. 影像学及三维数字化技术在 Pierre Robin 序列征早期诊断中的应用进展 [J]. 临床小儿外科杂志, 2023, 22 (6):597-600.
- [7]Ibrahim R, Eid N. Possible autosomal recessive inheritance in a neonate with Nager syndrome: Case report [J]. Ann Med Surg (Lond), 2021, 70: 102896.
- [8]Yang K, Fu LM, Chu XY, et al. Assessment of a novel variation in DHODH gene causing Miller syndrome: The first report in Chinese population [J]. Mol Genet Genomic Med, 2023, 11 (7): e2186.
- [9]高德瑾,刘瞰. Goldenhar 综合征的辅助诊断工具及临床治疗进展 [J]. 中国美容整形外科杂志, 2023, 34(4):249-251.

肝神经鞘瘤 1 例

Primary hepatic schwannoma: report of one case

王施佳¹, 王巍巍², 孙文静¹, 陈瑾¹, 胡中盟¹, 娄蕾¹, 袁涛¹, 全冠民¹

(1. 河北医科大学第二医院, 河北 石家庄 050000; 2. 邯郸中心医院影像科, 河北 邯郸 056000)

WANG Shi-jia¹, WANG Wei-wei², SUN Wen-jing¹, CHEN Jin¹, HU Zhong-meng¹, LOU Lei¹, YUAN Tao¹, QUAN Guan-min¹

(1. The Second Hospital of Hebei Medical University, Shijiazhuang 050000, China;

2. Department of Radiology, Handan Central Hospital, Handan Hebei 056000, China)

[关键词] 神经鞘瘤; 肝肿瘤; 体层摄影术, X 线计算机; 超声检查

[中图分类号] R730.264; R735.7; R814.42; R445.1 [文献标识码] B [文章编号] 1008-1062(2024)10-0753-02

DOI:10.12117/jccmi.2024.10.018

病例 女, 59 岁。体检超声发现肝肿物 9 年余, 未治疗, 随访发现病变逐渐增大, 期间未诉不适。查体无异常体征。常规实验室检查、肝功能检查无异常, 肿瘤标志物 AFP、CEA、CA-125、CA19-9 无异常。

超声检查: 大小约 5.3 cm×3.9 cm 的肝内混合回声团块, 边界清楚, 外形规则 (图 1a), CDFI 可见瘤周少许血流信号 (图 1b)。

CT 平扫: 肝 S2-3 段一类圆形不均匀低密度肿块, 内见

斑片状稍低密度影及点状高密度 (182 HU), 边界清晰, 大小约 4.9 cm×5.0 cm×4.9 cm (图 2a, 2b)。CT 增强示上述肿物呈渐进性不均匀强化, 低密度区平扫 CT 值 11 HU, 增强扫描动脉期、静脉期、平衡期 CT 值分别为 16 HU、18 HU 及 22 HU; 稍低密度区平扫 CT 值 25 HU, 增强扫描动脉期、静脉期、平衡期 CT 值分别为 32 HU、46 HU 及 56 HU (图 3a~3e)。

手术: 左半肝见一肿物, 送检肝组织块大小 13 cm×10 cm×5 cm, 切面见一肿物, 直径 5.0 cm, 肿物呈实性, 质中, 切面呈

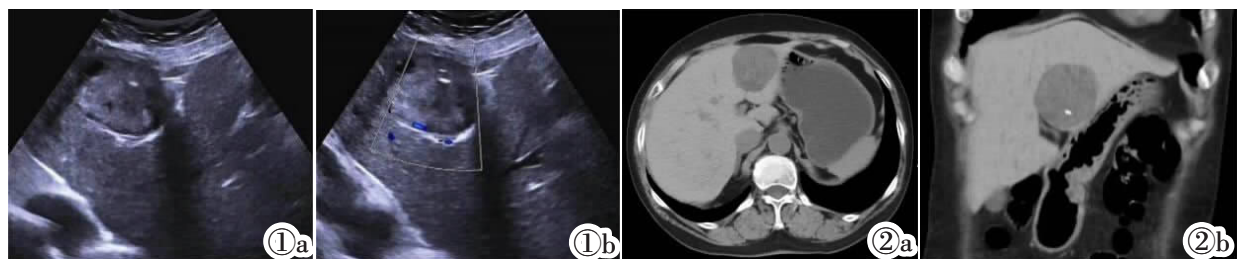


图 1 肝超声检查。图 1a: 超声示肝内边界清楚的混合回声团块; 图 1b: CDFI 示瘤周少许血流信号。图 2 腹部 CT 平扫。图 2a (横轴位) 及图 2b (冠状位) CT 平扫示肝 S2-3 段类圆形低密度肿块, 内见点状钙化。

[收稿日期] 2024-01-08

[作者简介] 王施佳 (2001-), 女, 河北保定人, 在读硕士研究生。E-mail: 1462125573@qq.com

[通信作者] 全冠民, 河北医科大学第二医院影像科, 050000。E-mail: quanguanmin@hebm.edu.cn

灰红灰黄色, 见出血。

镜下(图4):肿瘤细胞呈梭形, 排列疏密不均, 呈漩涡状排列, 细胞核呈梭形, 无明显异型性; 肿瘤间质内可见黏液成分和扩张的薄壁血管。

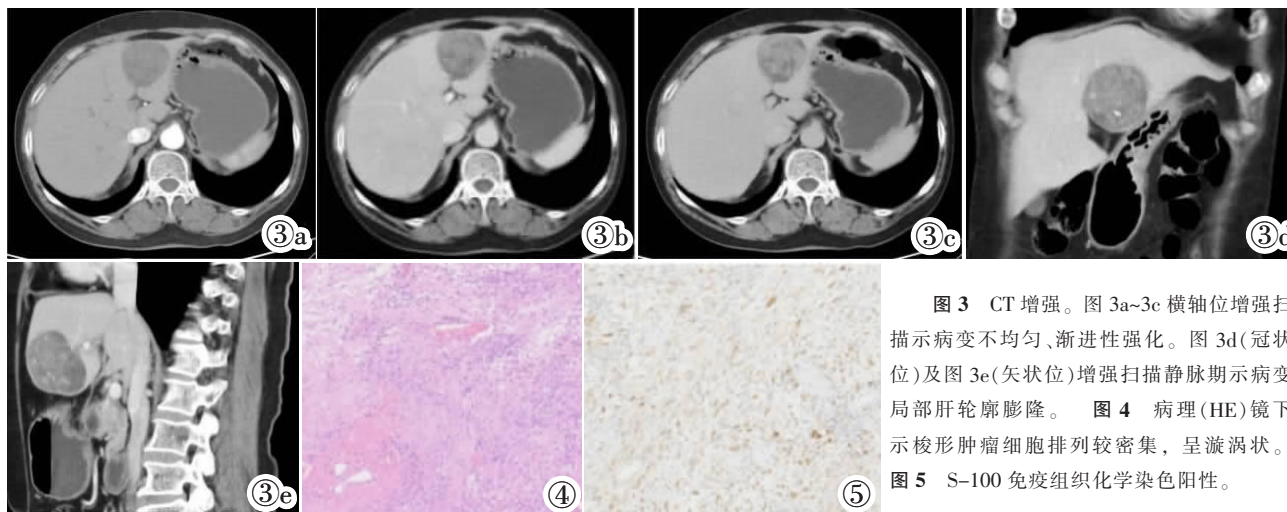


图3 CT增强。图3a~3c横轴位增强扫描示病变不均匀、渐进性强化。图3d(冠状位)及图3e(矢状位)增强扫描静脉期示病变局部肝轮廓膨隆。图4病理(HE)镜下示梭形肿瘤细胞排列较密集, 呈漩涡状。图5 S-100免疫组织化学染色阳性。

讨论 神经鞘瘤起源于施旺细胞, 头颈部、四肢屈侧、纵隔、腹膜后等部位多见, 原发于肝实质者罕见^[1], 可能起源于肝小叶间结缔组织中的神经组织^[2]。本病好发于亚洲人群, 2/3为女性, 发病年龄 21~83 岁, 临床表现无特异性, 出现上腹部疼痛、不适, 也可无症状, 预后良好, 术后复发少见^[3]。本例无明确相关症状和体征, 术后随访无复发。神经鞘瘤具有典型的病理学表现, 包括细胞排列紧密的 Antoni A 区和细胞疏松的 Antoni B 区^[4], 免疫组织化学染色特点为 S-100 蛋白弥漫阳性, CD34 和 CD117 阴性^[5], 本例符合上述特点。

结合文献与本例资料, 肝神经鞘瘤影像特点总结如下:

①一般特点: 多为单发, 呈圆形或类圆形, 边界清楚^[6], 瘤内可见斑点状钙化。②CT 特点: 平扫呈不均匀低密度, 可为肝囊实性肿块, 实性部分呈散在结节样、条片样分布, 与病理 Antoni A 区、Antoni B 区交替分布相对应。增强扫描囊性部分无明显强化, 实性部分呈渐进性强化, 可见结节状明显强化, 此征象对本病具有提示意义, 可能与 Antoni A 区为主有关; 延迟扫描病变内中度至明显强化的病理基础是病灶内血管壁较厚、大量的黏液基质和纤维结构^[6]。本例 CT 表现与文献报道一致。③MRI 特点: T₁WI 低、等信号, T₂WI 不均匀高信号, 增强扫描渐进性强化^[7]。当 Antoni A 区主要位于病变中心, 而 Antoni B 区位于周边时, T₂WI 可出现“靶征”, 表现为病灶中央呈稍高信号, 而边缘部分呈明显高信号^[8]。④其他影像特点: 超声表现无特异性, 可表现为边界清晰的低回声, 也可表现为多分隔的混合回声^[9], 可能与肿瘤组织学成分的分布和变性程度不同有关。本例表现为混合回声团块, 无明显分隔。PET-CT 可表现为显像剂异常浓聚、¹⁸F-FDG 摄取增加, 也可无明显摄取, 与肿瘤细胞密度及炎症活性有关^[2]。本例无 MRI 及 PET-CT 资料。

肝神经鞘瘤罕见, 本例需与以下肿瘤鉴别: ①肝错构瘤: 病灶内见脂肪密度和信号, 动脉期明显强化。②肝血管瘤: 增强扫描动脉期周边结节样明显强化, 随后逐渐向中心扩展;

免疫组织化学染色(图5): ALK(-)、CD31(部分+)、CD34(-)、CKpan(-)、D2-40(-)、Desmin(-)、HMB-45(-)、Ki-67(+3%)、Melan-A(-)、S-100(+)、SMA(-)、SOX-10(+)、STAT6(-)、Vimentin(+)。病理诊断: 神经鞘瘤。

T₂WI 见“灯泡征”。③肝局灶性结节性增生: CT 平扫为均匀低或等密度, T₁WI、T₂WI 为近似等信号, 中央瘢痕呈 T₁WI 低信号及 T₂WI 高信号, 增强扫描病灶动脉期明显强化, 瘢痕延迟强化。④肝细胞腺瘤: 多见于 15~45 岁女性, 可有口服避孕药史, 增强扫描动脉期明显强化, 部分肿瘤周围可见脂肪变性所致的低密度环。⑤周围型胆管细胞癌: 多见于中老年, 边界不清, 邻近肝包膜皱缩, 局部肝萎缩, 肿瘤远侧胆管扩张。

综上所述, 肝内界限清楚的不均匀低密度肿物, 伴点状钙化, 增强扫描渐进性强化, MRI 显示靶征, 对本病诊断具有一定提示作用。

[参考文献]

- [1] Picchia S, Terlizzo M, Bali MA. Hepatic schwannoma: CT and histologic features[J]. *Curr Probl Cancer*, 2019, 43(5): 511-513.
- [2] Tsui H, Yu S, Lau C, et al. Primary hepatic schwannoma: imaging and histological findings [J]. *Hong Kong Med J*, 2020, 26(5): 449.e1-449.e4.
- [3] Wan D, Zhai Z, Ren K, et al. Hepatic schwannoma: A case report and an updated 40-year review of the literature yielding 30 cases[J]. *Mol Clin Oncol*, 2016, 4(6): 959-964.
- [4] Belakhova SM, Rodriguez FJ. Diagnostic Pathology of Tumors of Peripheral Nerve[J]. *Neurosurgery*, 2021, 88(3): 443-456.
- [5] 杨淑辉, 尚柳彤, 钟燕, 等. 腹膜后神经鞘瘤的 CT 及磁共振影像表现分析[J]. *中国医学装备*, 2023, 20(8): 44-48.
- [6] 史平安, 杜松良, 李锐, 等. 腹膜后肾上腺外副神经节瘤与神经鞘瘤的临床及 MRI 特征比较 [J]. *解放军医学院学报*, 2021, 42(9): 934-939.
- [7] Nakaya M, Kurokawa R, Watadani T, et al. Schwannoma in and around the porta hepatis: radiological features in eight cases and literature review[J]. *Abdom Radiol(NY)*, 2022, 47(6): 1917-1928.
- [8] 郑琪, 张德智, 王东轩, 等. 超声造影误诊肝脏神经鞘瘤 1 例[J]. *临床超声医学杂志*, 2023, 25(5): 414-416.