

倾向,局部复发率约为 20%~60%<sup>[6]</sup>。

侵袭性纤维瘤病的诊断依赖于影像学检查。侵袭性纤维瘤病在超声上多表现为类圆形单发实性低回声肿块,肿瘤体积较大。膨胀性生长的侵袭性纤维瘤病部分边缘可见假包膜,边界清楚;浸润性生长的侵袭性纤维瘤病多表现为形态不规则、无包膜、与周围组织分界不清。本例超声表现为轮廓较清晰,内部回声欠均匀,与肠管分界不清,提示为腹内型侵袭性纤维瘤病。侵袭性纤维瘤病病灶内回声多不均匀,在低回声背景上可探及斑片状或条状高回声带,可能与肿瘤内纤维细胞和胶原纤维分布不均匀有关<sup>[7]</sup>。侵袭性纤维瘤病生长过程中极少侵犯血管,因此肿瘤内部较少出现出血、坏死,二维超声上多无液化、囊变区及钙化。由于肿瘤内的血管数量不同,彩色多普勒超声表现出肿瘤内血流信号各异。超声造影上病灶早期快速明显强化,部分病灶内部可出现无增强区或杂乱血管影,延迟期大多数呈不均匀减退<sup>[8]</sup>。本例超声造影表现为快进快退不均匀高增强,局部无增强,与以往报道相符。

目前侵袭性纤维瘤病的治疗方法主要包括积极干预和观察等待两个方面,积极干预有手术切除、放疗、抗激素疗法、非甾体药物治疗、低剂量化疗、靶向药物治疗等。然而,这些治疗方式都不能完全根除肿瘤或确保肿瘤不复发<sup>[9]</sup>。有研究发现部分确诊侵袭性纤维瘤病的患者的肿瘤可自发消退,侵袭性纤维瘤病可首选观察等待,只在疾病进展或引起症状时才采取局部治疗<sup>[10]</sup>。

#### [参考文献]

[1]van Broekhoven DL, Grünhagen DJ, den Bakker MA, et al. Time trends in the incidence and treatment of extra-abdominal and abdominal aggressive fibromatosis: a population-based study[J]. Ann Surg Oncol, 2015, 22(9): 2817-2823.

[2]Kasper B, Baumgarten C, Garcia J, et al. An update on the management of sporadic desmoid-type fibromatosis: a European Consensus Initiative between Sarcoma Patients EuroNet (SPAEN) and European Organization for Research and Treatment of Cancer (EORTC)/Soft Tissue and Bone Sarcoma Group (STBSG)[J]. Ann Oncol, 2017, 28(10): 2399-2408.

[3]Nieuwenhuis MH, Lefevre JH, Bulow S, et al. Family history, surgery, and APC mutation are risk factors for desmoid tumors in familial adenomatous polyposis: an international cohort study[J]. Dis Colon Rectum, 2011, 54(10): 1229-1234.

[4]Mastoraki A, Schizas D, Vassiliu S, et al. Evaluation of diagnostic algorithm and therapeutic interventions for intra-abdominal desmoid tumors[J]. Surg Oncol, 2022, 41: 101724.

[5]Zhang Z, Shi J, Yang T, et al. Management of aggressive fibromatosis[J]. Oncol Lett, 2021, 21(1): 43.

[6]Prendergast K, Kryeziu S, Crago AM. The Evolving Management of Desmoid Fibromatosis[J]. Surg Clin North Am, 2022, 102(4): 667-677.

[7]张磊,孟洁,韩友东,等. 浅表软组织侵袭性纤维瘤病的超声诊断分析[J]. 中国临床医学影像杂志,2021,32(3):199-202.

[8]徐亚丹,王文平,王群,等. 二维超声及超声造影在腹部侵袭性纤维瘤病的诊断研究[J]. 中国超声医学杂志,2019,35(6):573-575.

[9]Desmoid Tumor Working Group. The management of desmoid tumours: A joint global consensus-based guideline approach for adult and paediatric patients[J]. Eur J Cancer, 2020, 127: 96-107.

[10]Salas S, Dufresne A, Bui B, et al. Prognostic factors influencing progression-free survival determined from a series of sporadic desmoid tumors: a wait-and-see policy according to tumor presentation[J]. J Clin Oncol, 2011, 29(26): 3553-3558.

## 右髂窝细胞性神经鞘瘤 1 例

### Cellular schwannoma of right iliac fossa: report of one case

谭 梦,金恩浩,张 英(延边大学附属医院放射科,吉林 延吉 133000)

TAN Meng, JIN En-hao, ZHANG Ying

(Department of Radiology, Affiliated Hospital of Yanbian University, Yanji Jilin 133000, China)

[关键词] 神经鞘瘤;体层摄影术,X线计算机

[中图分类号] R730.264;R814.42

[文献标识码] B

[文章编号] 1008-1062(2024)09-0683-02

DOI:10.12117/jccmi.2024.09.022

**病例** 男,49岁,因右下腹及腰部疼痛7d入院。既往史:糖尿病2年。查体:右下腹压痛,实验室检查无明显异常。CT增强示右髂窝腹膜后见一类圆形形态规整肿物,位于腰大肌旁、髂腰肌前方,大小约4.3cm,边界清楚,中心密度低于同层肌肉组织,周边密度高,可见分隔,挤压邻近升结肠形成钝

角,邻近骨质未见破坏。动脉期周边环形强化,静脉期及延迟期环形强化更明显,呈渐进性延迟强化(图1~3),瘤体内未见明显强化肿瘤血管影。行腹腔镜下后腹腔肿物切除手术,术中所见:右下腹回盲部后方髂腰肌前方囊实性占位,直径约4.5cm,有完整包膜,内有黏液,囊壁较厚,约0.5cm。病理:神经来源

[收稿日期] 2023-12-13;[修回日期] 2023-12-26

[作者简介] 谭梦(1998-),女,四川攀枝花人,在读硕士研究生。E-mail:2295841867@qq.com

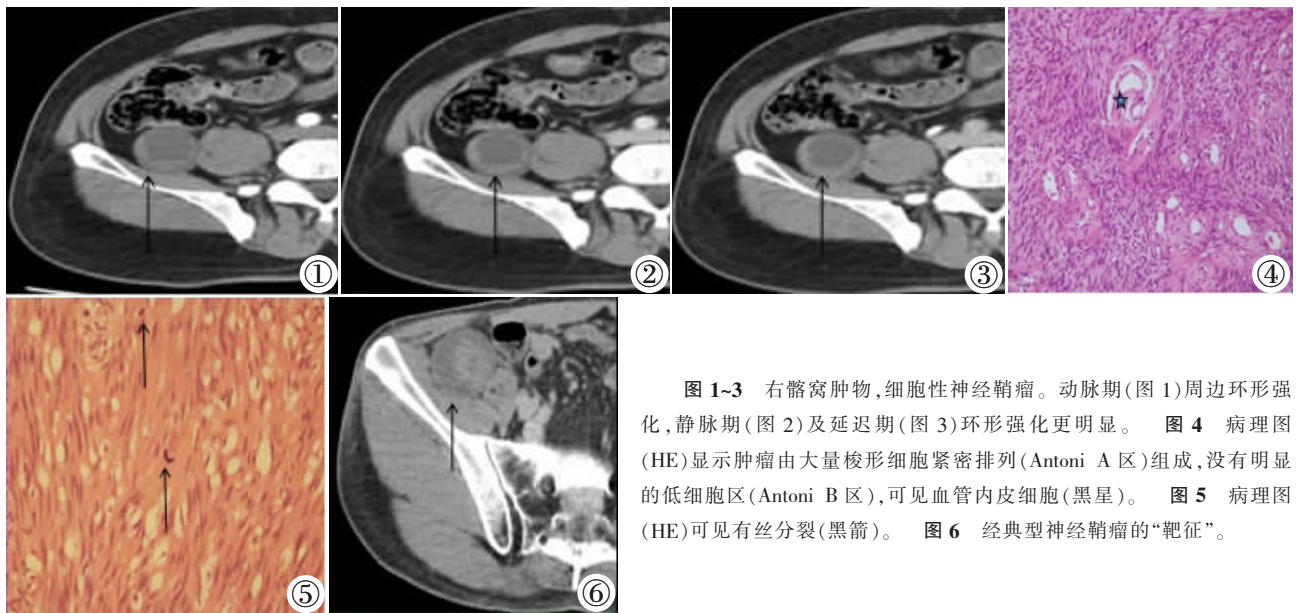
[通信作者] 张英,延边大学附属医院放射科,133000。E-mail:kedou81@sina.com

梭形细胞肿瘤，部分区域可见核分裂象及少量奇异性核，肿瘤伴囊性变及较多血管、淋巴管增生及扩张，未见明确肿瘤性坏死(图 4,5)。免疫组化:后腹腔肿瘤呈 CK(-),CD117(-),DOG-1(-),S-100(+),细胞密集区 Ki-67(局灶 20%~30%+),SMA(血管+),CD34(血管+),D2-40(+),Bc1-2(弱+),CD99(+)。病理诊断:(后腹腔)细胞性神经鞘瘤。

**讨论** 细胞性神经鞘瘤又称富于细胞性神经鞘瘤，于 1981 年由 Woodruff 等<sup>[1]</sup>首次报道，在 2020 年 WHO 软组织肿瘤分类中列为 I 级肿瘤<sup>[2]</sup>，是一种较少见的良性周围神经鞘

肿瘤的一种，起源于神经鞘膜的施万细胞，可发生于含施万细胞的任何组织或器官，多数表现为生长缓慢的无痛性孤立性肿块，偶尔出现骨质破坏可引起神经症状，患者年龄多为 40~60 岁，男女发病率基本相同。

与我们所熟悉的经典型神经鞘瘤有所不同。有研究表明<sup>[3]</sup>，位置、形状、大小、靶征和肿瘤血管是区分细胞性神经鞘瘤与经典型神经鞘瘤的重要影像学特征。即经典型神经鞘瘤有明显的靶征(即中心高密度，周围低密度)(图 6)，而细胞性神经鞘瘤缺乏此征象。细胞性神经鞘瘤与经典型神经鞘瘤相比，



**图 1~3** 右髂窝肿物，细胞性神经鞘瘤。动脉期(图 1)周边环形强化，静脉期(图 2)及延迟期(图 3)环形强化更明显。**图 4** 病理图(HE)显示肿瘤由大量梭形细胞紧密排列(Antoni A 区)组成，没有明显的低细胞区(Antoni B 区)，可见血管内皮细胞(黑星)。**图 5** 病理图(HE)可见有丝分裂(黑箭)。**图 6** 经典型神经鞘瘤的“靶征”。

更好发于脊柱区域，形态更不规则，体积更大，可见肿瘤血管。同时提示伴有硬化边缘的溶骨性骨重塑可能是细胞性神经鞘瘤的影像学特征。另值得注意的是位置和大小是两种神经鞘瘤鉴别诊断最有用的变量和独立指标。

本病例中，在右髂窝出现 4.3 cm 肿物，形态规则，未见明显肿瘤血管，周边环形高密度并渐进性延迟强化，结合病理免疫组化及复习相关文献<sup>[3-4]</sup>，可能与纤维包膜较厚且完整、有较多的纤维结缔组织、供血血管纤细有相关性，而中心呈低密度考虑因瘤体较大而供血动脉相对不足的虹吸效应导致中心囊变、坏死所致。腹膜后细胞性神经鞘瘤多起自无髓鞘神经纤维<sup>[5]</sup>，但本例中 CK(-)，考虑来源于有髓鞘施万细胞，关于有无髓鞘是否会导致影像学上的改变目前文献报道较少，未来可以开展相关研究。

**鉴别诊断:**①间质瘤，多为恶性，生长速度快，实性成分密度等于或稍高于邻近肌肉<sup>[6]</sup>；②腹膜后副节细胞瘤，多位于肠系膜下动脉起始部与腹主动脉分叉间(Zuckerandl 体)，增强扫描实性成分明显强化且可进行性延迟强化，但部分有明显临床症状<sup>[7-8]</sup>；③腹膜后平滑肌肉瘤，实性成分 CT 值与腰大肌相近，钙化罕见，增强扫描实性成分动脉期多呈高增强，高于肌肉密度，静脉期持续强化<sup>[9]</sup>；④腹膜后孤立性纤维性肿瘤，增强扫描呈“快进慢出”的强化方式，瘤周多可见丰富血管并伴有明显的侧支血管<sup>[10]</sup>。细胞性神经鞘瘤影像学表现缺乏特征性，最终确诊需依靠病理学及免疫组化检查，且细胞性神经鞘瘤具有易复发特点，需对患者进行长期随访。

**[参考文献]**

[1]Woodruff JM, Godwin TA, Erlanson RA, et al. Cellular schwannoma: a variety of schwannoma sometimes mistaken for a malignant tumor[J]. Am J Surg Pathol, 1981, 5(8): 733-744.  
 [2]Zhu JQ, Yang ZW, Tang R, et al. Comparison of pathological, radiological, and prognostic features between cellular schwannoma and non-cellular schwannoma [J]. Eur J Radiol, 2021, 141: 109783.  
 [3]董荣芳,宫丽华,孙晓淇,等. 富于细胞性神经鞘瘤 30 例临床病理分析[J]. 临床与实验病理学杂志, 2021, 37(9): 1060-1064.  
 [4]王蓓蓓,俞咏梅,仰肖敏,等. 少见部位神经鞘瘤的 CT 影像特征及病理分析[J]. 医学影像学杂志, 2019, 29(1): 29-32.  
 [5]Zhang X, Lu L, Zhong Y, et al. Comparison study of clinicopathological features of cellular schwannoma between retroperitoneum and other sites[J]. Ann Transl Med, 2022, 10(24): 1311.  
 [6]王家林. 腹膜后间质瘤的 MSCT 表现及临床病理分析[J]. 世界最新医学信息文摘, 2018, 18(25): 19-20.  
 [7]雷楠,刘建壕,徐龙,等. 腹膜后巨大嗜铬细胞瘤 1 例[J]. 医学影像学杂志, 2022, 32(2): 258-263.  
 [8]吴丽兰,陈晓娜,钟莲婷,等. 腹膜后典型及不典型副神经节瘤 MSCT 表现及鉴别诊断[J]. 放射学实践, 2021, 36(7): 899-904.  
 [9]张琰琰,王亚丽,王翠薇,等. 原发性腹膜后平滑肌肉瘤的影像表现[J]. 医学影像学杂志, 2021, 31(8): 1372-1375.  
 [10]牟怡平,王瑞涛,侯惠莲,等. 腹膜后孤立性纤维瘤的临床特点及预后分析[J]. 西安交通大学学报(医学版), 2021, 42(1): 81-85.