

性 SANT 与多灶性 SANT 发病机理方面确实存在差异, 需要我们积累更多病例进一步考证。

SANT 需与脾脏以下病变相鉴别: ①脾脏血管瘤: 增强扫描呈充填式强化, 但无“辐辏征”且强化程度高于 SANT, T₂WI 及 DWI 均呈高信号, 易与 SANT 鉴别; ②窦岸细胞血管瘤: 常为多发, T₂WI 因铁质沉积呈“雀斑征”, DWI 呈高信号, SANT 典型者强化呈“辐辏征”、且 DWI 呈低信号; ③错构瘤: 含脂肪和钙化是其特征性表现, 而 SANT 无脂肪成分; ④血管肉瘤: 是一种高度恶性的血管源性肿瘤, 常见出血、坏死、囊变, 而 SANT 坏死、囊变罕见; ⑤转移瘤: 有原发恶性肿瘤病史, 典型者可见“牛眼征”。

当影像学检查发现脾脏有多个病灶时, 合并腹内或腹外其他疾病, 临床医生和放射科医生应考虑到多灶性 SANT 的可能性。

[参考文献]

- [1]侯珏, 黄丽萍. 常规超声及超声造影诊断脾硬化性血管瘤样结节性转化[J]. 中国医学影像技术, 2021, 37(12):1806-1808.
[2]Gaeta R, Donati F, Kauffmann EF, et al. A splenic IgG4+ sclerosing angiomatoid nodular transformation (SANT) treated by hemisplenectomy: A radiologic, histochemical, and immunohisto-

chemical study[J]. Appl Immunohistochem Mol Morphol, 2020, 28(5): e40-e46.

- [3]李海超. 脾脏硬化性血管瘤样结节性转化临床回顾性分析[D]. 济南: 山东大学, 2022.
[4]杨淑辉, 李亚卓, 钟燕, 等. 脾脏硬化性血管瘤样结节性转化的 CT 和 MR 影像学特点(附 6 例报告)[J]. 山东医药, 2022, 62(24):71-73.
[5]Chen NX, Wang ML, Wang HX, et al. Sclerosing angiomatoid nodular transformation of the spleen: multimodality imaging features and literature review [J]. BMC Med Imaging, 2023, 23(1): 50.
[6]Nomura R, Tokumura H, Katayose Y, et al. Sclerosing angiomatoid nodular transformation of the spleen: lessons from a rare case and review of the literature [J]. Intern Med, 2019, 58(10): 1433-1441.
[7]Lewis RB, Lattin GE Jr, Nandedkar M, et al. Sclerosing angiomatoid nodular transformation of the spleen: CT and MRI features with pathologic correlation [J]. AJR, 2013, 200(4): W353-360.
[8]Cao Z, Wang Q, Li J, et al. Multifocal sclerosing angiomatoid nodular transformation of the spleen: a case report and review of literature[J]. Diagn Pathol, 2015, 10: 95.

肝门部神经鞘瘤 1 例

Schwannoma in the porta hepatis: report of one case

徐石巧¹, 范光明², 周楠², 杜明良², 韦莎莎²

(1. 贵州中医药大学, 贵州 贵阳 550003; 2. 贵州中医药大学第二附属医院放射科, 贵州 贵阳 550003)

XU Shi-qiao¹, FAN Guang-ming², ZHOU Nan², DU Ming-liang², WEI Sha-sha²

(1. Guizhou University of Traditional Chinese Medicine, Guiyang 550003, China; 2. Department of Radiology, the Second Affiliated Hospital of Guizhou University of Chinese Medicine, Guiyang 550003, China)

[关键词] 神经鞘瘤; 肝肿瘤; 体层摄影术, X 线计算机

[中图分类号] R735.7; R814.42 [文献标识码] B

DOI:10.12117/jccmi.2024.02.021

[文章编号] 1008-1062(2024)02-0150-02

病例 男, 74 岁, 因“右上腹疼痛 3 天”入院。查体: 巩膜及皮肤黄染, 右上腹压痛, 肝脾肋下未扪及, 莫非氏征阳性。实验室检查: 白细胞计数 $11.97 \times 10^9/L$, 中性粒细胞绝对值 $8.36 \times 10^9/L$; 谷草转氨酶 109 U/L, 谷丙转氨酶 287 U/L, 总胆红素 $171.1 \mu\text{mol/L}$, 直接胆红素 $103.3 \mu\text{mol/L}$, 间接胆红素 $67.8 \mu\text{mol/L}$, 总胆汁酸 $658.8 \mu\text{mol/L}$ 。影像学检查: 上腹部 CT 平扫示胆囊体积增大, 胆囊壁增厚毛糙。肝门部可见一结节状稍低密度灶, 最大径约为 3.3 cm, 边界较清晰, 病灶平均 CT 值约为 11 HU(图 1)。增强后动脉期病灶壁呈轻度强化, 其内亦见轻度强化的分隔影, 病灶平均 CT 值约为 16 HU。门脉期病灶壁及其分隔呈持续强化, 病灶平均 CT 值约为 27 HU(图 2~4)。上腹部 MRI 平扫示肝门部病灶在 T₁WI 上呈低信号, 压脂 T₂WI 上呈不均匀高信号, 内见多发小分隔使病灶呈蜂窝状改变, 增强后病灶壁及其内分隔呈中度持续强化(图 5~8)。MRCP 示肝门部受压, 肝内胆管明显扩张, 呈“枯枝样”改变

(图 9)。术中见胆总管、门静脉、肝动脉之间可见一肿块, 质地韧, 大小约 3.3 cm×2.0 cm, 与胆总管界限不清。切断胆总管, 将肿瘤剥离切取送病检。病理表现: 大体病理表现肝门部梭形细胞肿瘤, 肿瘤细胞疏密相间, 其中密集的梭形细胞排列呈“栅栏”状, 无明显核分裂(图 10); 免疫组化标记: S-100(弥漫+), Ki67(3%~5%+), CD56(+), CD34(-), CD99(灶+), CD117(-), GFAP(-), Bcl-2(灶+)。病理诊断为: 肝门部神经鞘瘤。

讨论 神经鞘瘤起源于髓鞘施万细胞, 是一种常见的神经源性肿瘤^[1], 可发生于任何有神经分布的区域, 以头、四肢、颈部和躯干较多见, 很少发生在腹腔, 肝门部更是罕见。郭成伟等^[2]提出胆管管壁上密集的自主神经纤维分支是肝门部发生神经鞘瘤的解剖基础。肝门部神经鞘瘤的发病人群以 50~80 岁的中老年人为主, 无显著的性别差异。肝门部神经鞘瘤无特异性临床表现, 也可无任何明显临床症状^[3]。肿瘤生长缓

[收稿日期] 2023-06-26; [修回日期] 2023-08-09

[作者简介] 徐石巧(1998-), 女, 贵州毕节人, 在读硕士研究生。E-mail: 841704422@qq.com

[通信作者] 范光明, 贵州中医药大学第二附属医院放射科, 550003。E-mail: 79173042@qq.com

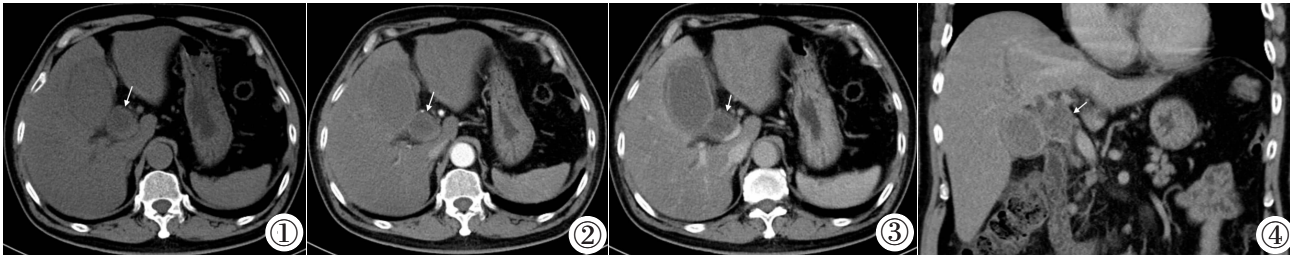


图 1 CT 平扫示胆囊体积增大,壁增厚,肝门部结节状稍低密度灶,边界较清晰。图 2 增强 CT 动脉期示病灶壁轻度强化,其内亦见轻度强化的分隔。图 3,4 增强 CT 门脉期可见病灶壁及其分隔持续强化。

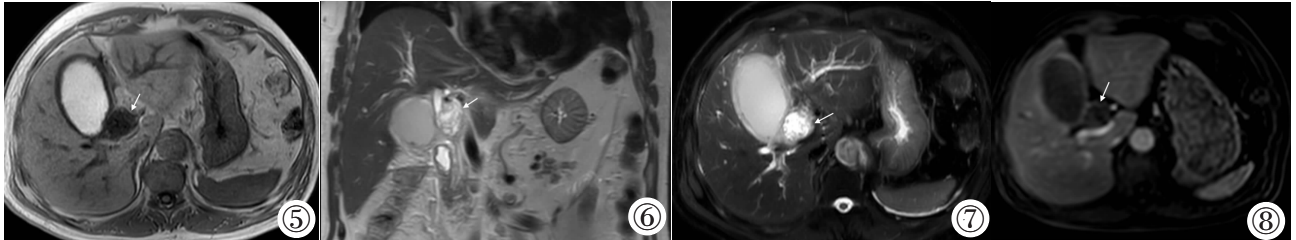


图 5 T₁WI 示病灶呈低信号。图 6,7 MRI 压脂 T₂WI 及 T₂WI 示病灶呈不均匀高信号,蜂窝状改变。图 8 MRI 增强示病灶壁及其内分隔呈中度持续强化。

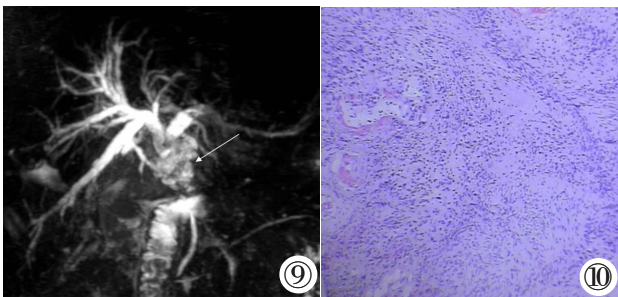


图 9 MRCP 示病灶压迫肝门使胆管扩张呈“枯枝样”改变。

图 10 镜下肿瘤细胞呈梭形,疏密相间,密集的梭形细胞排列呈“栅栏”状(HE)。

慢,当肿瘤增大压迫胆管、肝管时会出现黄疸、腹部疼痛等。肝门部神经鞘瘤多为良性,恶性极为罕见,血清肿瘤标志物多在正常范围,常因体检影像学发现占位性病变而进一步检查明确。

肝门部神经鞘瘤有 Antoni A 区(细胞密集)和 B 区(细胞稀疏)两种组织结构同时存在,两种组织结构的比例与分布决定了其影像学表现的多样性^[4]。Antoni A 区在 CT 及 MRI 上表现为实性成分,增强后可轻度或明显持续性强化;Antoni B 区以黏液成分为主,且易发生液化坏死,囊变等,在 CT 及 MRI 上以囊性表现为主,增强后不会强化。本例 CT 平扫病灶显示为稍低密度,增强后动脉期病灶壁呈轻度强化,其内亦见轻度强化的分隔,门脉期病灶壁及其分隔持续强化。在压脂 T₂WI 及 T₂WI 上病灶呈不均匀高信号,蜂窝状改变。在 T₁WI 上病灶呈低信号,增强之后病灶壁及其内分隔呈中度持续性强化。证明本例患者肿瘤边缘及分隔以 Antoni A 区为主,内部囊性区域以 Antoni B 区为主,影像学对应表现为蜂窝状改变。因肿瘤压迫肝门部,使胆管扩张呈“枯枝样”改变,且影响胆汁排泄,出现黄疸和胆囊炎性改变。在影像学上,肝门部神经鞘瘤多呈圆形或类圆形,单发,包膜完整,边界清晰^[5]。因影像学表现不典型,术前较难作出准确诊断,易误诊^[6]。肝门部神经鞘瘤在影像上需与以下疾病相鉴别:①肝门部胆管癌:影像学多表现为肝门部肿块影或胆管壁不均匀增厚并管

腔狭窄。肿瘤多沿胆管壁周围浸润生长,边界不清晰,肝内胆管多明显扩张呈“软藤样”改变。癌细胞常转移至肝门淋巴结、腹膜、门静脉等,该特点有助于与肝门部神经鞘瘤鉴别;②肝门部淋巴结转移瘤:常多发,坏死程度较肝门部神经鞘瘤明显,未坏死部分强化一般比较明显,同时可伴有原发肿瘤病灶,该特点有助于与肝门部神经鞘瘤鉴别;③肝门部淋巴结结核:常多发,同时可伴有肠系膜、腹膜后等其他部位的淋巴结结核,并可伴有结核性腹膜炎,该特点有助于与肝门部神经鞘瘤鉴别。

影像学能够为肝门部神经鞘瘤的诊断提供依据,明确肿块的位置、数量、大小、与邻近组织的毗邻关系,有利于手术方案的制订,但确诊主要依靠术后组织病理学检查及免疫组化标记^[7],其中 S-100 蛋白阳性对神经鞘瘤诊断具有特异性。神经鞘瘤对药物及物理治疗不敏感,最有效的治疗手段是手术切除,术中要注意将病灶完整切除并且进行淋巴结探查,防止复发。病灶清除彻底复发率低,预后良好,但术后应注意随访,仍具复发可能。

[参考文献]

- [1]丁晓芳,王建林,史爱琪,等. 鼻中隔神经鞘瘤 1 例[J]. 中国临床医学影像杂志,2021,32(3):226-227.
- [2]郭成伟,刘于宝,全显跃. 肝门部胆管神经鞘瘤的影像学表现[J]. 中国医学影像学杂志,2014,22(5):361-364.
- [3]殷兵,朱文杰,李震,等. 消化系统神经鞘瘤的影像学表现与病理对照[J]. 放射学实践,2018,33(7):708-712.
- [4]Ma Y, Shen B, Jia Y, et al. Pancreatic schwannoma: a case report and an updated 40-year review of the literature yielding 68 cases[J]. BMC Cancer, 2017, 17(1): 853-860.
- [5]Lee WH, Kim TH, You SS, et al. Benign schwannoma of the liver: a case report[J]. J Korean Med Sci, 2008, 23(4): 727-730.
- [6]袁克美,姚倩倩,翟晓茜,等. 神经鞘瘤影像表现与术前误诊分析[J]. 中国矫形外科杂志,2021,29(15):1424-1427.
- [7]Amano M, Amano Y, Takagi R, et al. Case report of portal hepatic schwannoma: presentation of multimodality images [J]. BMC Gastroenterol, 2021, 21(1): 183-186.