

食管神经鞘瘤的 CT 表现

黄红艳 徐雷鸣 叶勇军

食管神经鞘瘤是一种罕见的食管原发的黏膜下肿瘤,其特征是食管肌间 Auerbach 神经丛的神经鞘 Schwann 细胞的增殖,约占胃肠道所有间叶性肿瘤的 2%~6%^[1,2]。以往文献多以个例报道及病理学为主,本次研究通过回顾性分析 4 例经手术病理确诊的食管神经鞘瘤资料,并复习相关文献报道,总结食管神经鞘瘤 CT 影像特征,以提高对该病的认识。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集金华市中心医院 2009 年 1 月至 2021 年 12 月经手术病理证实的食管神经鞘瘤患者 4 例,均进行 CT 检查,其中女性 2 例、男性 2 例;年龄 47~75 岁,平均年龄(56.25±12.69)岁。其中 1 例因进食后吞咽困难就诊发现,另外 3 例均为体检发现。

1.2 方法 CT 检查采用 Philips Brilliance CT 256 层或 Siemens Emotion 16 层螺旋 CT 扫描仪(由荷兰飞利浦公司或德国西门子公司生产),患者检查前禁食 4~6 h,常规仰卧位,扫描范围自口咽至贲门,全部患者均行常规食道平扫及双期增强扫描(动脉期、静脉期)。扫描参数:扫描野(SFOV)50 cm,120 kV,397 mA,层厚及层间距均为 5 mm,矩阵 512×512,增强扫描注射 70~80 ml 碘海醇对比剂,以 3.0~3.5 mUs 的注射速率经肘静脉团注后,在 20~30 s、60~70 s 分别行动脉期及静脉期扫描,并将原始图像经薄层重建后,上传工作站行 MPR 多平面重建,同时分别测量病灶各期 CT 值。

2 结果

2.1 CT 表现 4 例食管神经鞘瘤均为单发病灶,圆形或椭圆形,向腔内、外生长,边缘光整,最大径为 1.47~7.12 cm,平均(4.23±2.63) cm。其中 2 例位于食管上段、2 例位于食管下段。3 例平扫显示病灶密度均匀,1 例平扫显示密度欠均匀,内见少许片状稍低密度影,CT 值 21~36 HU,平均(30.53±6.69)HU。增强后动脉期 CT 值 40~55 HU,平均(45.90±6.30) HU,静脉期 CT 值 53~79 HU,平均(69.68±11.68) HU,呈轻度或中度渐进性强化;3 例病灶增强后呈均匀强化,1 例病灶增强后呈不均匀强化,内可见片状稍低强化区。所有患者均未见钙化或坏死囊变,相邻食管黏膜强化连续、完整,未见溃疡形成,食管周围未见肿大淋巴结。特征性 CT 图见封三图 2。

由封三图 2a 可见,CT 平扫食管上段类圆形等密度肿块,CT 值约 34 HU,密度均匀,边界清楚;由封三图 2b 可见,动脉期肿块轻度均匀强化,CT 值约 46 HU;由封三图 2c 可见,静脉期肿块可见中度渐进性强化,密度均匀,CT 值约 70 HU;由封三图 2d 可见,静脉期冠状位重建肿块向腔、内外生长。

2.2 病理结果 巨检:大体上肿瘤边界清楚,质硬,无真正包膜,切面呈实性,灰黄或灰白色,无囊性变,无出血或坏死。镜检:显示肿瘤由梭形细胞组成,细胞呈编织状、栅栏状或旋涡状排列,核分裂像罕见,周围可见淋巴细胞组成的淋巴细胞套。免疫组化结果显示:S-100(+)、DOX-10(+)、CD117(-)、CD34(-)、SMA(-)、Des(-)、DOG1(-)。1 例 Ki-67 为 2%,2 例 Ki-67 为 3%,1 例 Ki-67 为 10%。

3 讨论

神经鞘瘤可发生在身体的不同部位,常见于躯干、四肢和头颈部,很少见于消化道,一般位于胃和结肠,食管罕见。神经鞘瘤于 1976 年由 Chaterlin and Fissore 首次描述^[3]。

DOI: 10.13558/j.cnki.issn1672-3686.2023.001.024

作者单位:321000 浙江金华,金华市中心医院放射科(黄红艳);浙江大学医学院附属第二医院放射科(徐雷鸣);丽水市中心医院放射科(叶勇军)

通讯作者:徐雷鸣,Email:mdxu@zju.edu.cn

消化道神经鞘瘤占胃部肿瘤的0.2%,约占胃良性肿瘤的4%^[4],多发生于胃部,发生于食管者罕见。神经鞘瘤好发于食管近端,男女比例为0.49:1,发病平均年龄为51.30岁(11~74岁)^[5],也有文献报道认为男女比例相仿^[5]。本组病例男女发病率相仿,平均年龄为56.25岁(47~75岁)。本病临床症状无特异性,主要与肿瘤的大小和受累部位有关,最常见的临床症状为吞咽困难,也可表现为无症状,体检偶然发现,少部分人可表现为咳嗽、呼吸困难或胸痛等。本组病例中1例因进食后吞咽困难就医,其余3例均为体检发现。

食管神经鞘瘤通常为良性肿瘤,WHO I级,其与经典的神经鞘瘤组织学特征有所不同,后者常见Verocay小体、AntoniA区和B区、出血、囊性变和透明变性的厚壁血管,且与II型神经纤维瘤病关系密切,而神经鞘瘤均无这些特点^[6]。良性神经鞘瘤多呈圆形或椭圆形肿块,质硬,无真正包膜,切面呈实性,灰黄或灰白色,无囊性变,无出血或坏死。本次研究4例患者肿瘤镜下均可见由淋巴细胞套包绕在梭形细胞周围,此征象可认为其典型病理特点。神经鞘瘤发生恶变率仅为2%^[7,8],称之为恶性神经鞘瘤。本次研究4例患者中3例Ki-67小于5%,1例Ki-67为10%,经病理科医生综合判断其为良性神经鞘瘤。免疫组化结果显示4例患者均为S-100(+)、DOX-10(+)、CD117(-)、CD34(-)、SMA(-)、Des(-)、DOG1(-)。良恶性神经鞘瘤鉴别比较困难,需要依靠病理学诊断。目前诊断恶性神经鞘瘤的标准基于组织病理学的标准,其侵袭程度与Ki-67指数有关,一般认为Ki-67指数>5%考虑有恶性倾向,>10%多考虑肿瘤为恶性^[8]。但是还需综合考虑有丝分裂指数、细胞数量、核异型性、肿瘤大小和局部或远处转移等因素。

以往文献提及神经鞘瘤的CT表现仅有3篇,均为个案报道^[1,9,10]。文献指出神经鞘瘤食管各段均可发生,食管近端相对好发,单发肿块,圆形或椭圆形,边缘光整。本组病例中50%表现为食管上段肿块,向管腔内外生长,边缘光整,邻近食管管腔受压。平扫密度与邻近肌肉相比呈等或稍低密度,病灶密度均匀,钙化少见。平扫CT值为21~36 HU,未见钙化及囊变坏死。Pu等^[11]认为钙化对神经鞘瘤诊断具有重要意义,但本次研究认为钙化出现率低,对神经鞘瘤诊断意义有限。对比增强后,肿块呈轻度或中度渐进性强化,肿块强化均匀,恶性神

经鞘瘤强化不均匀^[11]。Liu等^[9]曾报道良性的神经鞘瘤增强后出现不均匀强化。本组病例门脉期强化程度超过动脉期,但肿块静脉期强化CT值未超过80 HU,强化幅度约为17~55 HU,均呈轻度或中度渐进性强化,75%(3/4)强化均匀;其中1例强化不均匀,可见片状及线样强化,与文献基本相符。神经鞘瘤在病理上仅有类似缺乏Verocay小体的AntoniA区,无AntoniB区^[6,12],因此神经鞘瘤一般不出现典型神经鞘瘤的囊变、坏死,仅出现类AntoniA区肿瘤细胞的强化和边界清楚的假包膜。不同的病例强化方式和程度不完全一致,可能与细胞的密集程度相关。MPR矢状位及冠状位有助于显示病灶起源及与邻近结构的关系,同时显示完整黏膜强化影,提示病灶起源于黏膜下。病灶周围未见肿大淋巴结及邻近器官的侵犯。

神经鞘瘤术前诊断困难,常常误诊为食管其他肿瘤。本组4例病例术前均误诊。分析原因主要是本病罕见,临床对其CT表现认识不足。需与食管其它肿瘤相鉴别^[13-15]:①平滑肌瘤:食管最常见的良性肿瘤,好发于食管中段及胃贲门部,密度均匀,向腔内生长,增强后可见强化,CT上与神经鞘瘤不容易鉴别,需要结合免疫组化:S-100(-)、Des(+)、SAM(+)。②间质瘤:好发于胃部,食管罕见,多向腔外生长,增强扫描较神经鞘瘤强化明显,可出现坏死、出血和囊变。免疫组化:S-100(-)、CD117(+)、CD34(+).③食管癌:最常见的恶性肿瘤,食管壁不规则增厚,管腔狭窄,可伴溃疡形成,增强后可见中等程度强化,周围可见肿大淋巴结,两者鉴别较容易。

本次研究的局限性:首先,本次研究为回顾性分析,本组神经鞘瘤病例数偏少。其次,本次研究未对CT影像上与神经鞘瘤鉴别困难的食管疾病进行对比分析。最后,本次研究局限于CT表现,未对其他影像学检查做进一步研究。

综上所述,中老年患者,食管黏膜下圆形或椭圆形肿块,向腔内、外生长,边界清楚,CT平扫密度均匀,无明显钙化或囊变坏死,CT增强后呈轻度或中度渐进性强化,应考虑到神经鞘瘤的可能。

参考文献

- 1 Gao ZY, Liu XB, Pandey S, et al. Clinicopathological features of esophageal schwannomas in mainland China: systematic review of the literature[J]. Int J Clin Oncol, 2021, 26(2): 284-295.

(下转第84页)

- cerebrospinal pressure: A mini review[J].Neurol Sci, 2004, 25(Suppl3):135-146.
- 2 Schievink WI. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension[J]. JAMA, 2006, 295 (19) : 2286-2298.
- 3 Watanabe A, Horikoshi T, Uchida M, et al. Diagnostic value of spinal MR imaging in spontaneous intracranial hypotension syndrome[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2009, 30 (1):147-151.
- 4 Mokri B, Low PA. Orthostatic headaches without CSF leak in postural tachycardia syndrome[J]. Neurology, 2003, 61(7):980-993.
- 5 Anne D. Headache arising from idiopathic changes in CSF pressure[J]. Lancet Neurology, 2015, 14(3):655-668.
- 6 Kaustubh L. Not everything that worsens on standing is intracranial hypotension[J]. Acta Neurol Belg, 2015, 115 (3):481-483.
- 7 Jurgen B. Diskogenic microspurs as a major cause of intractable spontaneous intracranial hypotension[J]. Neurology, 2016, 87(5):1220-1226.
- 8 Wouter IS. Misdiagnosis of spontaneous intracranial hypotension[J]. Arch Neurol, 2003, 60(5):1713-1718.
- 9 Young HJ. Granulomatosis with polyangiitis - associated hypertrophic pachymeningitis mimicking spontaneous intracranial hypotension[J]. Headache, 2017, 57(4):488-493.
- 10 Headache classification committee of the international headache society. The international classification of headache disorders, 3rd edition (beta version)[J]. Cephalalgia, 2013, 33(9):629-808.
- 11 Evans RW, Boes CJ. Spontaneous low cerebrospinal fluid pressure syndrome can mimic primary cough headache[J]. Headache, 2005, 45(4):374-380.
- 12 Rando TA, Fishman RA. Spontaneous intracranial hypotension: Report of two cases and review of the literature[J]. Neurology, 1992, 42(3):481-483.
- 13 Mokri B, Piepgras DG, Miller GM. Syndrome of orthostatic headaches and diffuse pachymeningeal gadolinium enhancement[J]. Mayo Clin Proc, 1997, 72(5):400-403.
- 14 Mokri B. Spontaneous low pressure, low CSF volume headaches: Spontaneous CSF leaks[J]. Headache, 2013, 53 (7):1034-1053.

(收稿日期 2022-05-13)

(本文编辑 葛芳君)

(上接第 81 页)

- 2 Souza L, Pinto T, Cavalcanti H, et al. Esophageal Schwannoma: Case report and epidemiological, clinical, surgical and immunopathological analysis[J]. Int J Surg Case Rep, 2019, 55(1):69-75.
- 3 Chatelin CL, Fissore A. Infiltrating form of cancer of the lower 3rd part of the esophagus[J]. Sem Hop, 1969, 45 (41):2510-2511.
- 4 Mekras A, Krenn V, Perrakis A, et al. Gastrointestinal schwannomas: A rare but important differential diagnosis of mesenchymal tumors of gas-trointestinal tract[J]. BMC Surgery, 2018, 18(1):47.
- 5 董博, 齐旭丽, 吴春莉, 等. 食管神经鞘瘤: 个案报道和文献复习[J]. 中华胸部外科电子杂志, 2021, 8(3):182-185.
- 6 伍健, 王景美, 孟凡青, 等. 胃肠道神经鞘瘤 16 例临床病理特征[J]. 临床与实验病理学杂志, 2011, 27(3):307-310.
- 7 高峰, 张泽峰, 郭阳. 食管神经鞘瘤 1 例并文献复习[J]. 河北医科大学学报, 2011, 32(8):881-884.
- 8 祁志勇, 付俊豪, 皮梦奇, 等. 消化道神经鞘瘤 81 例分析[J]. 临床外科杂志, 2021, 29(5):454-457.
- 9 Liu D, Yang Y, Qi YU, et al. Schwannoma of the esophagus: A case report[J]. Oncol Lett, 2015, 10(5):3161-3162.
- 10 Murase K, Hino A, Ozeki Y, et al. Malignant schwannoma of the esophagus with lymph node metastasis: Literature review of schwannoma of the esophagus[J]. J Gastroenterol, 2001, 36(11):772-777.
- 11 Pu C, Zhang K. Gastric schwannoma: A case report and literature review[J]. J Inter Med Res, 2020, 48(9):1-8.
- 12 苏琳茜, 郭乔楠, 唐雪峰. 消化道神经鞘瘤临床病理分析[J]. 局解手术学杂志, 2019, 28(3):204-207.
- 13 楚琳, 王艳艳, 靳宏星. 螺旋 CT 对上消化道平滑肌瘤的诊断价值[J]. 中国 CT 和 MRI 杂志, 2020, 18(3):27-29.
- 14 布娅·米然别克, 巴图, 高峰. 136 例食管平滑肌瘤的临床及病理特征分析[J]. 胃肠病学和肝病学杂志, 2018, 27 (8):905-908.
- 15 邢伟, 谭华桥, 俞胜男, 等. 胃肠道神经鞘瘤和间质瘤的螺旋 CT 表现及对照研究[J]. 临床放射学杂志, 2006, 25(6):538-542.

(收稿日期 2022-03-17)

(本文编辑 葛芳君)