

· 论 著 ·

原发脑室内神经鞘瘤 2 例报道及文献复习

甘 武 詹升全 林晓风 周德祥 王 鹏

【摘要】目的 探讨原发脑室内神经鞘瘤的临床特点及治疗。方法 回顾性分析 2 例原发脑室内神经鞘瘤的临床资料,并结合文献进行分析。结果 2 例均为青年病人,影像学检查示脑室内占位明显,术前误诊为其他病变,开颅手术全切肿瘤,术后病理诊断证实为神经鞘瘤。术后随访 1~3 年,未见肿瘤复发。结论 原发脑室内神经鞘瘤非常罕见,基本为良性病变,影像表现多样,不具特异性,可出现囊肿、周围水肿、钙化、伴脑积水等多种表现,增强扫描均有不同程度强化,术前易误诊,手术全切率高,预后良好。

【关键词】神经鞘瘤;第四脑室;侧脑室;显微手术

【文章编号】1009-153X(2018)11-0714-03 【文献标志码】A 【中国图书资料分类号】R 739.41; R 651.1*1

Report of 2 cases of primary intraventricular schwannomas and review of literature

GAN Wu, ZHAN Sheng-quan, LIN Xiao-feng, ZHOU De-xiang, WANG Peng. Department of Neurosurgery, Guangdong General Hospital, Guangzhou 510080, China

【Abstract】Objective To analyze the clinical characteristics and the prognosis of primary intraventricular schwannomas (PIVS). Methods The clinical data of 2 patients with PIVS were analyzed retrospectively and the relative literature was reviewed. Results The two patients with PIVS were all young. The examination of brain imaging suggested that there were intraventricular occupying lesions in the patients, in whom the tumors were completely resected by craniotomy. The schwannomas were proved pathologically. The following-up from 1 to 3 years after the surgery showed that no tumors recurred in all the patients. Conclusions PIVS are very rare and basically benign. The imaging features are diverse and are not specific. Cysts, peritumorous edema, tumorous calcification and associated hydrocephalus may be found on cerebral imagings. CT or MRI scanning shows that there is homogeneous or heterogeneous enhancement after contrast application in PIVS. Preoperative misdiagnosis is made easily, but the total resection rate is high and the prognosis is good in the patients with PIVS.

【Key words】Intraventricular schwannoma; Diagnosis; Treatment; Microsurgery

神经鞘瘤起源于外周神经髓鞘施旺细胞,颅内神经鞘瘤以听神经鞘瘤最为常见,其次为三叉神经鞘瘤,约占颅内肿瘤的 8%^[1]。脑实质内神经鞘瘤少见^[2,3],而脑室内神经鞘瘤更为罕见,至今仅报道 30 余例^[4-14]。本文报道 2 例脑室内神经鞘瘤,并复习相关文献,总结诊治经验。

1 病例资料

病例 1:29 岁女性,因头痛、恶心 1 个月于 2014 年入院,无肢体麻木、乏力等不适。既往无神经鞘瘤病史或神经纤维瘤病家族史。术前常规头部 CT 及 MRI 检查,可见第四脑室内占位,最大径 4 cm,呈实性类球形肿物,伴幕上脑室扩张、周围渗出;MRI 呈

长 T₁、长 T₂ 信号,增强后均匀强化。术前诊断室管膜瘤;梗阻性脑积水。采取枕下后正中入路常规开颅。术中 B 超观察肿瘤及脑室形态、位置,轻轻牵开两侧小脑沿后正中孔进入即可见肿瘤组织,质韧色灰黄,边界清楚,血供一般,沿边界分离止血,可见肿瘤起源于第四脑室底,小心沿界面分离后显微镜下全切肿瘤。B 超检查确认肿瘤全切,术中血压、心率平稳,止血后予常规关颅。

病例 2:36 岁男性,因头晕、乏力 4 d 于 2017 年入院,既往无相关疾病史及家族史,就诊时症状轻微,活动自如,无脊髓及神经根压迫相关症状。术前头部 CT 及 MRI 检查,发现右侧脑室占位,最大径 3.4 cm,形态不规则,信号不均匀,伴较大囊腔及少许钙化,周围水肿明显,增强后不均匀明显强化(图 1a~c),术前诊断高级别胶质瘤。采取右三角区入路,术中 B 超观察肿瘤形态及位置,行皮层造瘘少许即可见淡黄色囊液流出,囊壁光滑色白,深部可见灰黄色肿瘤症状,质韧,血供一般,边界清楚,沿肿瘤边

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2018.11.004

作者单位:510080 广州,广东省人民医院(广东省医学科学院)神经外科(甘 武、詹升全、林晓风、周德祥、王 鹏)

通讯作者:詹升全, E-mail:zhanshengquan@126.com

界分离,可见清亮脑脊液流出,术中见肿瘤起源于侧脑室脉络丛,显微镜下全切肿瘤组织,术区止血后再次B超确认肿瘤全切,常规关颅。

2 结 果

2.1 手术效果 2例术后症状明显改善,术后头部MRI检查示肿瘤全切(图1d),未出现出血、感染、梗死、脑脊液漏、脑积水等并发症,顺利出院。术后病理检查均示典型良性神经鞘瘤(图1e、1f)。

2.2 术后随访 第四脑室神经鞘瘤术后随访3年,无新发不适,MRI检查示肿瘤无复发;侧脑室神经鞘瘤术后随访1年,无不适,MRI显示肿瘤无复发。

3 讨 论

3.1 临床特点 脑室内神经鞘瘤十分罕见。1957年, Marchand 等^[15]在尸检中首次发现脑室内神经鞘瘤。至今,经手术治疗并有病理证实的仅见30余例^[4-14],其中恶性神经鞘瘤1例^[16],其余均为良性。结合文献报道,脑室内神经鞘瘤可见于7~78岁各年龄段;男性比例约为女性2倍;发生于侧脑室占比达60%,其中左右侧脑室比为1:3;第四脑室占比近30%;第三

脑室不到10%^[9]。主要临床表现为颅内压增高症状,类似于听神经瘤和三叉神经鞘瘤的特异性神经功能受损症状不明显。影像学检查可发现脑室内神经鞘瘤在增强扫描后均存在不同程度的强化,与不强化病变可鉴别。侧脑室神经鞘瘤周围水肿达75%,50%可伴囊肿形成,钙化可见于30%肿瘤,30%可存在脑积水^[4-14];第三脑室、第四脑室神经鞘瘤肿瘤生长发生梗阻性脑积水比例分别为1/3、2/3,无明显特殊影像特点。脑室内神经鞘瘤的影像学表现缺乏特异性,术前易误诊。本文2例中,1例误诊为室管膜瘤,1例误诊为高级别胶质瘤,文献检索病例中均未首先考虑神经鞘瘤诊断。脑室内神经鞘瘤发病率极低,但当脑室内肿物,尤其是右侧侧脑室、不明显强化伴有周围水肿、囊肿、钙化,除考虑常见胶质瘤外,需考虑神经鞘瘤可能。

3.2 肿瘤发生 神经鞘瘤起源于施旺细胞,通常认为脑神经只有在穿出软脑膜时,其周围才有施旺细胞包绕,但目前已证实有髓鞘或无髓鞘神经轴突周围均存在施旺细胞,而脉络丛、脑内血管及室管膜下均存在神经分布,这种神经轴突周围均存在施旺细胞^[7]。由此推测,脑室内神经鞘瘤可能来源于脉络丛或

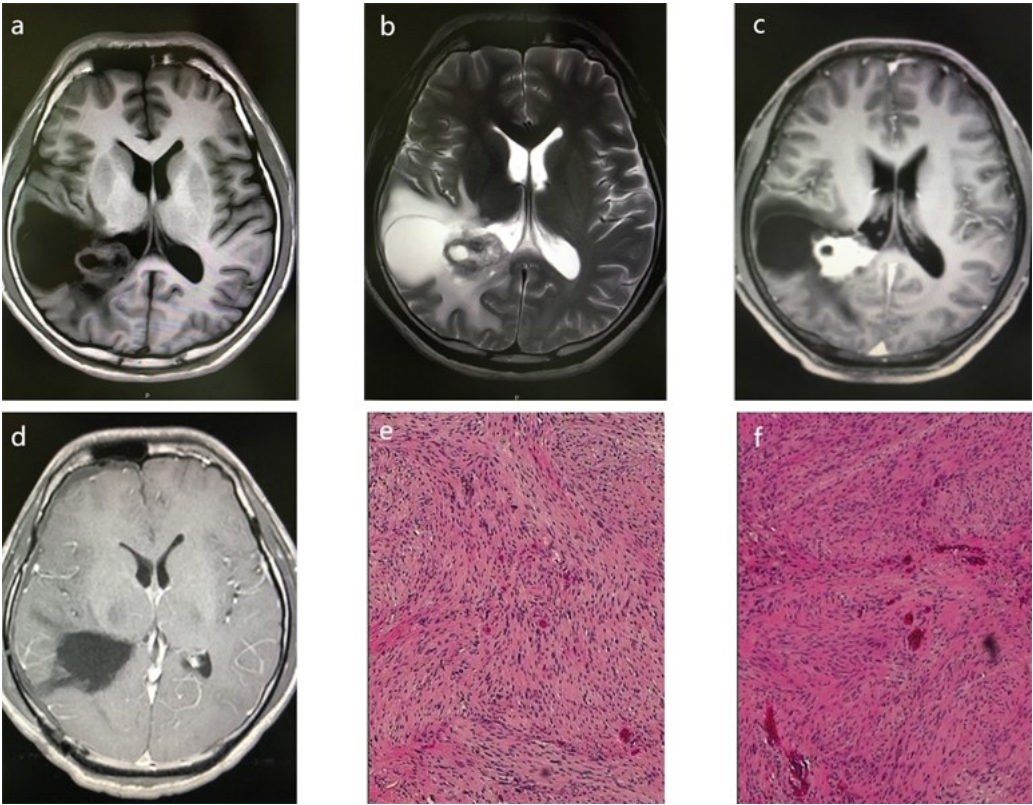


图1 1例右侧侧脑室内神经鞘瘤手术前后MRI及术后病理组织学表现
a-c. 术前MRI,显示右侧侧脑室T₁低信号、T₂高信号,增强后明显强化,周围水肿明显,可见大囊肿形成;d. 术后MRI,示肿瘤全切;e、f. 术后病理示神经鞘瘤(HE,×100)

室管膜下的施旺细胞。本文1例肿瘤起源于侧脑室脉络丛,1例起源于第四脑室底,结合文献复习看,侧脑室神经鞘瘤半数术中可见肿物与脉络丛粘连明显^[6,7,13],血供来源于脉络丛血管,考虑起源与脉络丛相关;第四脑室神经鞘瘤中亦可见部分肿瘤起源于第四脑室底^[5,10],考虑起源于室管膜下施旺细胞可能。

3.3 治疗方式及预后 脑室内神经鞘瘤最佳治疗方式为手术切除,侧脑室肿瘤行开颅皮层造瘘,第四脑室肿瘤行枕下后正中入路,第三脑室肿瘤根据具体位置行开颅或神经内镜手术^[4,9],手术全切率高,术后并发症在少,随访复发不明显,预后较好。本文报道2例经手术均全切肿瘤,术后无明显并发症,经随访1~3年,肿瘤无复发。文献中病例随访最长10年未见复发肿瘤^[17]。良性神经鞘瘤预后良好,手术治疗应尽可能全切,术后无需放化疗,侧脑室肿瘤可力求全切,对于与脑干明显粘连的第四脑室肿瘤,为避免术后严重并发症,不必追求全切,术后定期复查,复发率较低。因此,即使术前诊断考虑高级别胶质瘤,在未明确肿瘤具体性质前就放弃积极治疗是不恰当的。

总之,原发脑室内神经鞘瘤非常罕见,基本为良性病变,生长部位及大小等不同可出现颅内压增高、神经功能受损等不同临床症状,影像表现多样,不具特异性,可出现囊肿、周围水肿、钙化、伴脑积水等多种表现,增强扫描均有不同程度强化,术前易误诊,手术全切率高,预后良好。

【参考文献】

- [1] Schmidt RF, Boghani Z, Choudhry OJ, *et al.* Incidental vestibular schwannomas: a review of prevalence, growth rate, and management challenges [J]. *Neurosurg Focus*, 2012, 33(3): E4.
- [2] Luo W, Ren X, Chen S, *et al.* Intracranial intraparenchymal and intraventricular schwannomas: report of 18 cases [J]. *Clin Neurol Neurosurg*, 2013, 115(7): 1052-1057.
- [3] 陈加贝, 欧阳辉. 脑实质内神经鞘瘤1例[J]. *中国临床神经外科杂志*, 2015, 20(6): 384.
- [4] Martin S, Vladimir P, Sona K, *et al.* Schwannoma of the third ventricle—a case report [J]. *Asian J Neurosurg*, 2010, 5(1): 83-86.
- [5] Hodges TR, Karikari IO, Nimjee SM, *et al.* Fourth ventricular schwannoma: identical clinicopathologic features as schwann cell-derived schwannoma with unique etiopathologic origins [J]. *Case Rep Med*, 2011, 2011(1): 1-4.
- [6] Jaimovich R, Jaimovich SG, Arakaki N, *et al.* Supratentorial intraventricular solitary schwannoma: case report and literature review [J]. *Childs Nerv Syst*, 2013, 29(3): 499-504.
- [7] Wong ST, Moes G, Ernest K, *et al.* Innervation of the brain, intracerebral Schwann cells and intracerebral and intraventricular schwannomas [J]. *Childs Nerv Syst*, 2014, 30(5): 815-824.
- [8] Curran-Melendez SM, Fukui M, Bivin W, *et al.* An intraventricular schwannoma with associated hydrocephalus and ventricular entrapment: a case report [J]. *J Neurol Surg Rep*, 2015, 76(1): e32-36.
- [9] Li M, Kong J, Sun J, *et al.* Third ventricular schwannoma with hydrocephalus [J]. *J Clin Neurosci*, 2015, 22(5): 919-921.
- [10] Santos MM, Timoteo A, Coiteiro D, *et al.* Schwannoma of the fourth ventricle: the eighth case report [J]. *World Neurosurg*, 2015, 84(5): e9-13.
- [11] 冯浩, 张跃康, 惠旭辉, 等. 侧脑室内神经鞘瘤1例[J]. *中国临床神经外科杂志*, 2015, 20(4): 256.
- [12] Abdolhosseinpour H, Vahedi P, Saatian M, *et al.* Intraventricular schwannoma in a child: literature review and case illustration [J]. *Childs Nerv Syst*, 2016, 32(6): 1135-1140.
- [13] Salazar MF, Tena Suck ML, Rembao Bojorquez D, *et al.* Intraventricular neurilemmoma (schwannoma): shall gfap immunostaining be regarded as a histogenetical tag or as a mere histomimetical trait [J]? *Case Rep Pathol*, 2016, 2016(1): 1-6.
- [14] Razak AA, O'reilly GM, Highley R, *et al.* Case report of intraventricular schwannoma [J]. *Br J Neurosurg*, 2017, 31(4): 1-3.
- [15] Marchand L, Koechlin P, Racine Y. Malignant neurinoma of the fourth ventricle with intrabulbar propagation in a schizophrenic; death during electroshock [J]. *Ann Med Psychol (Paris)*, 1957, 115(1): 108-13.
- [16] Jung JM, Shin HJ, Chi JG, *et al.* Malignant intraventricular schwannoma: case report [J]. *J Neurosurg*, 1995, 82(1): 121-124.
- [17] Oertel MF, Nolte KW, Blaum M, *et al.* Primary intraventricular schwannomas [J]. *Clin Neurol Neurosurg*, 2009, 111(9): 768-773.

(2018-05-10收稿, 2018-09-21修回)