



电子、语音版

·论著·

脑室及脑实质内神经鞘瘤临床特点分析

蒋念, 潘舟洋, 陈银华, 廖宇翔, 廖新斌, 张治平
中南大学湘雅医院神经外科, 湖南 长沙 410008

摘要:目的 总结脑室及脑实质内神经鞘瘤的临床特点。方法 收集2010年6月—2020年6月中南大学湘雅医院诊治的13例脑室及脑实质内神经鞘瘤病例,并分析患者的一般资料、症状、体征、影像学资料、手术记录以及住院治疗经过。结果 13例非颅神经起源的脑实质内或脑室神经鞘瘤,占同期神经鞘瘤的0.45%。患者年龄1~71岁,平均35.7岁;男性9例,女性4例(男:女=2.25:1.00)。患者症状出现时间从4 d到3年不等,最常见的首发症状是头痛,其次是癫痫发作。肿瘤位于额叶最常见,其次为小脑半球和颞叶。囊变、瘤周水肿是该肿瘤常见影像学特征,1例病例出现钙化。该13例术前均误诊为其他类型肿瘤,多数诊断为胶质瘤或脑膜瘤。结论 脑室及脑实质内神经鞘瘤是一种罕见的肿瘤,术前难以与实质性肿瘤鉴别。该肿瘤起因不明,手术为首选治疗方式,除恶性神经鞘瘤外预后均较好。[国际神经病学神经外科学杂志, 2024, 51(3): 45–54]

关键词:神经鞘瘤;脑实质;脑室;临床特点;神经影像;组织病理

中图分类号:R739.41

DOI:10.16636/j.cnki.jinn.1673-2642.2024.03.007

Clinical features of intracranial intraparenchymal and intraventricular schwannomas

JIANG Nian, PAN Zhouyang, CHEN Yinhua, LIAO Yuxiang, LIAO Xinbin, ZHANG Zhiping

Department of Neurosurgery, Xiangya Hospital of Central South University, Changsha, Hunan 410008, China

Corresponding author: ZHANG Zhiping, Email: drzhiping@csu.edu.cn

Abstract: **Objective** To summarize the clinical features of intracranial intraparenchymal and intraventricular schwannomas. **Methods** A total of 13 patients with intracranial intraparenchymal and intraventricular schwannomas who were diagnosed and treated in Xiangya Hospital of Central South University from June 2010 to June 2020, and related data were analyzed, including general information, symptoms, signs, radiological features, surgical procedures, and treatment process. **Results** The 13 cases of intraparenchymal or intraventricular schwannomas did not originate from the cranial nerve, accounting for 0.45% of all cases of schwannomas during the same time period of time. The age of the patients ranged from 1 to 71 years, with a mean age of 35.7 years, and there were 9 male patients and 4 female patients, with a male/female ratio of 2.25:1.00. The time to disease onset ranged from 4 days to 3 years, and headache was the most common initial symptom, followed by seizures. Most tumors were located in the frontal lobe, followed by the cerebellar hemispheres and the temporal lobe. Intralesional cysts and peritumoral edema were common radiological features, and calcification was observed in one case. All 13 cases were misdiagnosed as other tumors before surgery, and most of them were diagnosed as glioma or meningioma. **Conclusion** Intracranial intraparenchymal and intraventricular schwannomas are rare neoplasms, and it is difficult to differentiate them from other solid tumors before surgery. The histogenesis of this tumor remains unknown, and surgery is the preferred treatment option. A favorable prognosis is observed for all types except malignant schwannoma.

[Journal of International Neurology and Neurosurgery, 2024, 51(3): 45–54]

Keywords: schwannoma; intraparenchymal; intraventricular; clinical features; neuroimaging; histopathology

基金项目:湖南省自然科学基金资助项目(2022JJ40793)。

收稿日期:2023-07-22;修回日期:2024-04-09

作者简介:蒋念(1990—),男,医师,博士,主要从事中枢神经系统肿瘤的研究,Email:jiangnian1990@csu.edu.cn。

通信作者:张治平(1970—),男,副主任医师,博士,主要从事中枢神经系统肿瘤临床与基础研究工作,Email: drzhiping@csu.edu.cn。

神经鞘瘤是一种起源于神经施旺细胞的肿瘤,约占颅内肿瘤的8%^[1],大多单发并起源于颅神经,以前庭神经起源多见,表现为桥小脑角区占位,约占颅内神经鞘瘤的90%^[2],少见于鞍区等部位,而在脑室或脑实质内的病例则罕见。自1966年Gibson等^[3]报道第1例颞叶神经鞘瘤以来,世界各地陆续报道了100余例脑室或脑实质内原发神经鞘瘤。分析以往病例,多以个案报道为主,误诊率极高,而因其囊变、瘤周水肿等特点,更易误诊为恶性肿瘤,给患者心理造成极大负担,本文将分析医院收治的脑室及脑实质内神经鞘瘤,总结其临床特点,以提高诊断的准确率,增加对该病的认识。

1 资料与方法

1.1 一般资料

收集2010年6月—2020年6月中南大学湘雅医院病理诊断为颅内神经鞘瘤的病例,筛选出13例非颅神经起源的案例,并从病历系统中获取患者的一般资料、症状、体征、影像学资料、手术记录以及住院治疗经过,所有患者的最后诊断依据病理学结果证实。

1.2 临床和影像资料

患者入院后均进行完整的病史询问,神经系统以及全身体格检查,实验室检验。所有患者术前均接受MRI或者CT检查,根据以上结果做出初步诊断。患者术后至少完成1次MRI,在出院后3个月完成1次MRI并门诊

随访。

1.3 病理学检查

将新鲜的离体组织浸没于5倍体积的中性福尔马林固定液中,室温固定24~48 h后进行脱水、包埋、切片处理,接着进行苏木精-伊红染色和免疫组织化学(免疫组化)染色。免疫组化染色是神经病理学专科医师根据经验针对性使用S-100蛋白(百道医疗,货号PA139)、波形蛋白(Vimentin)(迈新生物,货号MAB-0735)、上皮细胞膜抗原(EMA)(艾升生物,货号MA152)、胶质纤维酸性蛋白(GFAP)(中杉金桥,货号ZA0529)、少突胶质细胞特异性核转录因子(Oligo2)抗体(中杉金桥,货号ZA0561),最后使用奥林巴斯显微镜分析肿瘤细胞形态和免疫组化染色。

2 结果

2.1 非颅神经起源的神经鞘瘤临床特征

收集到病理诊断为颅内神经鞘瘤的病例共2 864例,并筛选出13例非颅神经起源的脑实质内或脑室神经鞘瘤,占同期神经鞘瘤的0.45%。患者的基本资料详见表1。患者年龄1~71岁,平均年龄35.7岁,发病率高峰在11~20岁或51~60岁(图1);男性9例,女性4例,男:女=2.25:1.00;症状出现时间4 d~3年;最常见的首发是头痛,其次是癫痫发作,具体表现为发作性肢体抽搐,2例患者出现步态不稳,1例因鼻塞行头部CT偶然发现的无症状患者。13

表1 13例脑室及脑实质内神经鞘瘤临床资料

编号	年龄/岁	性别	症状	起病时长	部位	术前诊断	影像学特点	病理学特点	随访情况
1	62	男	头痛	9个多月	左侧颞叶	胶质瘤	囊实性,不均匀强化,水肿	恶性外周神经鞘瘤。免疫组化:GFAP(-), Olig2(-), EMA(-), Vimentin(+), S-100(+)	术后6个月复发
2	37	女	发作性四肢抽搐	1年余	左侧额叶	胶质瘤	实性,不均匀强化,水肿	神经鞘瘤。免疫组化:S-100(+), Olig2(-), GFAP(-), EMA(-)	未复发
3	1	男	发作性肢体抽搐	3个多月	右侧颞叶	胶质瘤	实性,轻度环形强化,水肿	恶性色素性神经鞘瘤。免疫组化:GFAP(+), Olig2(+), S-100(+), EMA(-), Vimentin(+)	未复发
4	12	男	头痛、发作性全身抽搐	1年余	右侧额叶	胶质瘤	囊性,环形强化,水肿	神经鞘瘤	未复发
5	16	女	发作性四肢抽搐、头晕、呕吐	3个月	右侧额叶	脑脓肿	囊性,环形强化,出血,水肿	神经鞘瘤。免疫组化:GFAP(+), S-100(+)	未复发
6	54	女	头痛	1个月	右侧额叶	胶质瘤	囊性,无强化、钙化	神经鞘瘤。免疫组化:GFAP(-), Olig2(-), S-100(+), EMA(-)	未复发
7	71	男	反应迟钝、双下肢步态不稳	3个月	左侧额叶	胶质瘤	囊实性,不均匀强化,水肿	神经鞘瘤。免疫组化:GFAP(-), Olig2(-), S-100(+)	未复发
8	27	男	头痛	15 d	小脑蚓部	胶质瘤	囊实性,不均匀强化	神经鞘瘤	未复发
9	52	男	肢体麻木3年,步态不稳1个月	3年	小脑蚓部、左侧额叶	转移瘤	实性,结节样均匀强化,水肿	转移性恶性外周神经鞘瘤。免疫组化:EMA(±), GFAP(±), S-100(+) Vimentin(++)	术后1年死亡
10	42	男	头痛	3年	左侧小脑	血管母细胞瘤	囊实性,不均匀强化,钙化,水肿	神经鞘瘤。免疫组化:EMA(-), S-100(+), Vimentin(+)	未复发

续表 1

编号	年龄/岁	性别	症状	起病时长	部位	术前诊断	影像学特点	病理学特点	随访情况
11	14	男	偶然发现	-	左侧脑室	颅咽管瘤	囊实性,环形强化	神经鞘瘤	未复发
12	20	男	发作性意识丧失	4 d	右侧枕叶	脑膜瘤	实性,均匀强化	神经鞘瘤。免疫组化:GFAP(+), Vimentin(+), S-100(+), EMA(-)	未复发
13	56	女	头痛头晕	4个月	小脑蚓部	脑膜瘤	实性,不均匀强化	神经鞘瘤	未复发

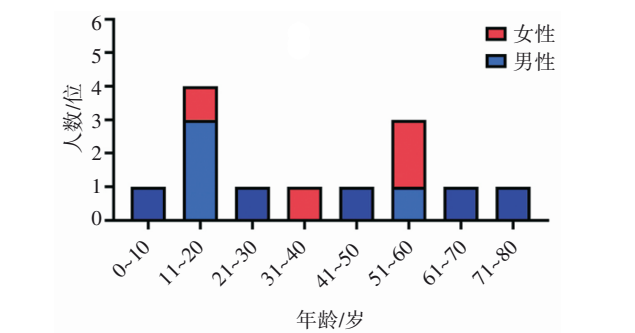


图1 13例脑室及脑实质内神经鞘瘤年龄及性别分布

例病例术前均误诊为其他类型肿瘤,多数诊断为胶质瘤或脑膜瘤,其中1例多发病变,术前考虑为转移瘤。

本组脑室及脑实质内神经鞘瘤在颅内的具体分布如

图2所示。其中,以额叶最常见,共5例(图3),3例位于小脑半球(图4),2例位于颞叶(图5),1例位于侧脑室(图6),

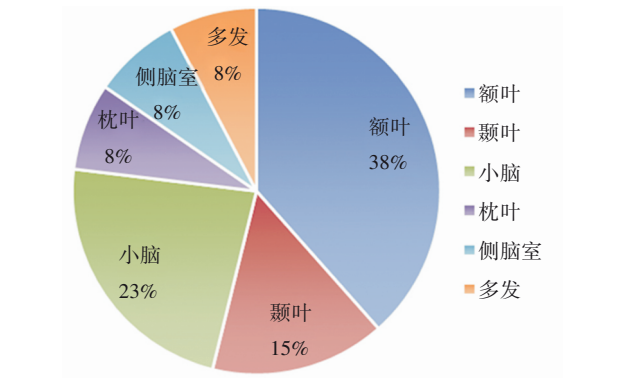
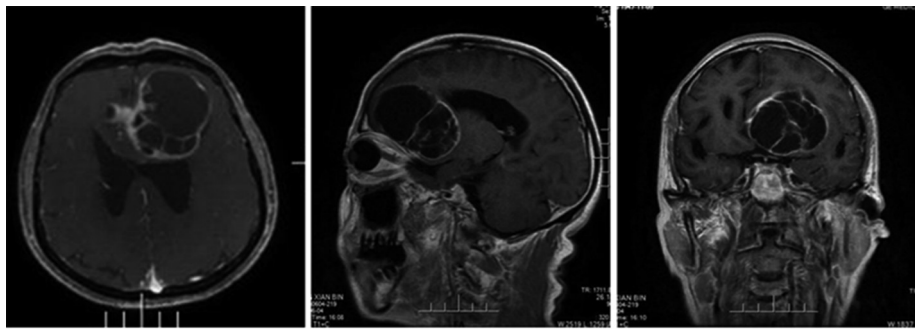
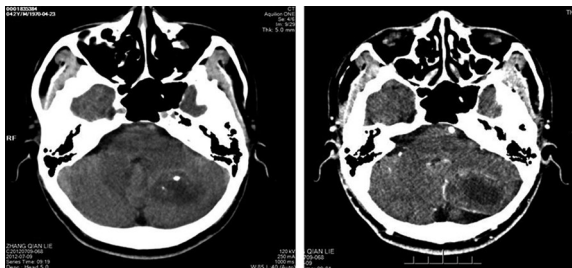


图2 脑实质内或脑室内神经鞘瘤位置分布



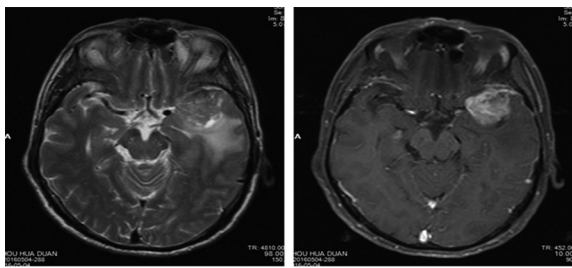
左侧额叶神经鞘瘤MRI轴位、矢状位、冠状位T1增强像,肿瘤呈现出囊变和不均匀强化的特征。

图3 案例7术前MRI影像



左侧小脑神经鞘瘤CT平扫及增强像,肿瘤呈现钙化、囊变和不均匀强化的特征。

图4 案例10术前CT影像



左侧颞叶神经鞘瘤MRI轴位T2、T1增强像,肿瘤呈现瘤周水肿和不均匀强化的特征。

图5 案例1术前MRI影像



左侧脑室神经鞘瘤 MRI 轴位、矢状位、冠状位 T1 增强像。

图6 案例11术前MRI影像

1例位于枕叶,另有1例为多发病变,分别位于小脑上蚓部和左侧颞叶。

2.2 非颅神经起源的神经鞘瘤影像学特征

本组病例术前均行CT或者MRI检查,其影像学表现是非特异性的。在CT扫描中,肿瘤为等密度或低密度,大部分表现为囊性或囊实性(8/13),分别有1例出现钙化和出血。在MRI的T1加权图像中,肿瘤与脑实质相比呈等或低信号,在T2加权图像中肿瘤表现为等或高信号,对比剂注入后呈环形或不均匀强化。8例患者出现瘤周水肿,1例有出血表现。

2.3 治疗及结果

所有患者均接受了全身麻醉气管插管下开颅探查显微手术病灶切除术。术中发现所有肿瘤均有明确的边界,可与脑实质区分,且未与任何脑神经明确相关。经手术探查,肿瘤呈囊性或部分囊性8例,实性5例,与图2一致。术后复查头部MRI均显示肿瘤切除。除3例恶性神经鞘瘤外,其他10例神经鞘瘤在手术切除后,临床症状逐渐完全缓解,无手术相关并发症。本组病例随访时间12~96个月,中位随访时间60个月,10例良性神经鞘瘤未见复发,而恶性神经鞘瘤的患者中,仅案例4术后接受放化疗,随访4年未见复发,而案例1术后半年复发,案例9术后1年因肿瘤广泛转移而死亡。

2.4 病理结果

苏木精-伊红染色检查,多数病例可见 Antoni A 和

Antoni B 型肿瘤细胞同时存在。其中 Antoni A 型肿瘤细胞呈梭形,细胞核呈杆状,栅栏状束形分布,细胞间结构致密。而 Antoni B 型细胞则呈圆形,细胞细小、浓染,细胞间结构松散。这些特征是典型神经鞘瘤的特征。恶性神经鞘瘤可见梭形肿瘤细胞,沿血管侵犯脑组织,区域细胞密度大,核分裂象少见。

所有完成免疫组化染色的病例中 S-100 和 Vimentin 免疫染色均为阳性。EMA 染色 9 例均为阴性。8 例行 GFAP 染色,3 例为阳性,5 例为阴性。Oligo2 染色 5 例,其中 1 例为阳性。

3 讨论

脑室及脑实质内神经鞘瘤是指发生于脑组织内,与颅神经无关的神经鞘瘤,起源于施旺细胞,在手术治疗的中枢神经系统神经鞘瘤中占比不到 1%^[4],本组病例占我院同期颅内神经鞘瘤的 0.45%,十分罕见。笔者在 Pubmed、Medline、CNKI、万方、维普等数据库的搜索发现,自 1966 年 Gibson 报道第 1 例脑实质内神经鞘瘤以来,国内外有 100 余篇共 168 例脑室或脑实质内神经鞘瘤的案例报道(表 2),患者年龄 3 月龄~79 岁,中位年龄 24 岁,男、女性各 84 例,无性别差异。其中良性肿瘤 126 例,多数能够全切并得到较好的预后,而 42 例恶性神经鞘瘤则预后较差,手术结合术后放化疗可改善预后。对比以往的文献,本组病例有一些有趣的临床特点。

表2 168例脑室或脑内神经鞘瘤总结

作者	发表年份	年龄/岁	性别	部位	性质	手术切除程度	辅助治疗	复发时间/月	生存状态
Agarwal,等	2023	14	女	顶叶	良性	全切	无	未复发	存活
尚金星,等	2022	7	女	额叶	良性	全切	无	-	未提及
Allision,等	2021	49	男	额叶	恶性	全切	放疗+化疗	未复发	存活
Franco,等	2021	38	女	额叶	恶性	全切	放疗	未复发	存活
Sayedeh,等	2021	64	女	脑干	恶性	活检	无	-	死亡
Tokarev,等	2021	27	男	额叶	恶性	次全切	放疗	24	存活
Jayakumar,等	2021	20	女	顶叶	良性	全切	无	未复发	存活
杨婧怡,等	2021	43	女	枕叶	良性	全切	无	未复发	存活
杨婧怡,等	2021	19	女	枕叶	良性	全切	无	未复发	存活
杨婧怡,等	2021	8	男	侧脑室	恶性	全切	无	未复发	存活

续表 2

作者	发表年份	年龄/岁	性别	部位	性质	手术切除程度	辅助治疗	复发时间/月	生存状态
杨婧怡,等	2021	11	男	顶叶	良性	全切	无	未复发	存活
杨婧怡,等	2021	45	男	颞叶	恶性	全切	无	未复发	存活
杨婧怡,等	2021	14	女	额叶	恶性	全切	无	未复发	存活
杨婧怡,等	2021	74	男	侧脑室	良性	全切	无	未复发	存活
Gulsuna,等	2020	11	男	额颞叶	恶性	全切	无	未复发	存活
刘显旺,等	2020	29	女	侧脑室	良性	未提及	-	-	未提及
刘显旺,等	2020	51	女	侧脑室	良性	未提及	-	-	未提及
Arumugam,等	2019	44	女	顶叶	恶性	全切	放疗	未复发	存活
Ten,等	2019	19	男	枕叶	良性	全切	-	-	存活
Alayyaf,等	2019	18	男	顶枕叶	良性	全切	无	未复发	存活
Sayyahmelli,等	2018	21	女	额叶	良性	全切	无	未复发	存活
Gao,等	2018	12	女	小脑蚓部	良性	全切	无	未复发	存活
田冲,等	2018	43	男	侧脑室	良性	全切	-	-	未提及
马小梅,等	2018	34	女	额叶	良性	全切	无	未复发	存活
Raswan,等	2017	70	男	额叶	良性	全切	无	未复发	存活
da Costa,等	2017	19	女	额顶叶	良性	全切	无	未复发	存活
彭秀华,等	2017	53	男	小脑半球	良性	全切	无	-	未提及
Fevre,等	2016	68	女	额颞叶	恶性	次全切	放疗	7	死亡
Fevre,等	2016	47	女	额叶	恶性	全切	放疗	6	存活
Abdolkarimi,等	2016	4	女	额叶	恶性	全切	放疗+化疗	-	未提及
Son,等	2016	50	男	额叶	恶性	全切	放疗	未复发	存活
Wilson,等	2016	34	男	颞叶	良性	全切	无	未复发	存活
Lafay-Cousin,等	2015	11	女	额叶	恶性	全切	放疗+化疗	-	存活
欧阳小明,等	2015	44	女	额顶叶	良性	全切	-	-	未提及
Smith,等	2014	26	男	双额叶	恶性	次全切	-	1	死亡
Shweikeh,等	2014	18	男	额顶叶	恶性	全切	放疗	44	死亡
AlBatly,等	2014	49	女	颞叶	良性	次全切	-	-	未提及
Wong,等	2014	7	女	侧脑室三角部	良性	全切	无	未复发	存活
Lee,等	2013	13	男	额叶	恶性	未提及	放疗	50	存活
Alberione,等	2013	41	女	侧脑室枕角	良性	全切	无	未复发	存活
Jamovich,等	2013	16	男	侧脑室三角部	良性	全切	无	未复发	存活
Srinivas,等	2013	16	女	额顶叶	良性	全切	无	未复发	存活
Scott,等	2013	0.75	女	顶叶	恶性	全切	无	4	存活
Scott,等	2013	12	男	额叶	良性	全切	无	未复发	存活
Scott,等	2013	10	女	额叶	良性	全切	无	未复发	存活
Rotondo,等	2013	45	女	双侧额叶	良性	全切	无	未复发	存活
Ramos,等	2013	17	女	中脑	良性	全切	无	未复发	存活
Ma,等	2013	24	女	额叶	良性	全切	无	未复发	存活
Meihua Li,等	2013	19	男	额叶	良性	全切	无	未复发	存活
Sungjoon Lee,等	2013	25	男	额叶	良性	全切	无	未复发	存活
江强,等	2013	14	男	基底节	良性	全切	-	-	未提及
Gong,等	2012	55	女	脑干	恶性	未提及	-	未复发	存活
Srivastav,等	2012	13	男	中脑	良性	全切	无	-	未提及
Sharma,等	2012	25	男	侧脑室枕角	良性	全切	无	未复发	存活
Kanakis,等	2012	32	男	脑干多发	良性	-	-	-	尸检发现
Guha,等	2012	51	女	颞叶	良性	全切	无	未复发	存活
Luo,等	2012	17	男	顶叶	良性	全切	无	未复发	未提及
Luo,等	2012	31	女	脑干	良性	全切	无	未复发	未提及
Luo,等	2012	44	女	脑干	良性	全切	无	未复发	未提及
Luo,等	2012	51	男	颞叶	良性	全切	无	未复发	未提及
Luo,等	2012	18	女	额叶	良性	全切	无	未复发	未提及

续表 2

作者	发表年份	年龄/岁	性别	部位	性质	手术切除程度	辅助治疗	复发时间/月	生存状态
Luo, 等	2012	72	男	顶枕叶	良性	全切	无	未复发	未提及
Luo, 等	2012	38	男	额下区域	良性	全切	无	未复发	未提及
Luo, 等	2012	24	男	侧脑室	良性	全切	无	未复发	未提及
Luo, 等	2012	43	女	颞枕叶	良性	全切	无	未复发	未提及
Luo, 等	2012	41	男	鞍内	良性	全切	无	未复发	未提及
Luo, 等	2012	10	女	额下区域	良性	全切	无	未复发	未提及
Luo, 等	2012	34	男	枕叶	良性	全切	无	未复发	未提及
Luo, 等	2012	55	女	额下区域	良性	全切	无	未复发	未提及
Luo, 等	2012	64	男	小脑	良性	全切	无	未复发	未提及
Luo, 等	2012	51	男	小脑	良性	全切	无	未复发	未提及
Luo, 等	2012	13	男	额下区域	良性	全切	无	未复发	未提及
Luo, 等	2012	31	女	额下区域	良性	全切	无	未复发	未提及
Luo, 等	2012	35	男	额下区域	良性	全切	无	未复发	未提及
逢利博, 等	2012	0.25	女	额颞枕顶部	良性	全切	-	-	未提及
van den Munckhof, 等	2011	6	女	额顶叶	恶性	全切	放疗+化疗	15	存活
Ellis, 等	2011	9	女	额颞叶	恶性	次全切	放疗+化疗	未复发	存活
Barnard, 等	2011	75	女	额叶	恶性	全切	放疗	未复发	存活
Hoges, 等	2011	69	女	第四脑室	良性	全切	无	-	未提及
Umredkar, 等	2011	35	女	小脑蚓部	良性	全切	-	未复发	存活
Paredes, 等	2011	19	男	枕叶	良性	全切	无	未复发	存活
Paredes, 等	2011	32	男	侧脑室枕角	良性	全切	无	未复发	存活
Khursheed, 等	2011	16	男	额叶	良性	全切	无	未复发	存活
Martin, 等	2010	70	女	第三脑室	良性	全切	无	未复发	存活
Luan, 等	2010	39	女	额叶	良性	全切	无	未复发	存活
Consales, 等	2010	7	男	枕叶	良性	全切	无	未复发	存活
朱庆宝, 等	2010	30	男	额叶	良性	全切	无	-	存活
梁宗辉, 等	2010	30	女	第四脑室	良性	全切	-	-	未提及
崔勇, 等	2010	26	女	颞叶	恶性	全切	放疗	未复发	存活
Oztanir, 等	2009	1	女	额颞顶叶	恶性	次全切	-	-	死亡
Scheithauer, 等	2009	69	男	额叶	恶性	未手术	-	-	死亡
Scheithauer, 等	2009	26	男	后颅窝	恶性	未提及	-	-	失访
Scheithauer, 等	2009	41	男	后颅窝	恶性	未提及	放疗	-	死亡
de Vasconcellos, 等	2009	21	女	侧脑室三角部	良性	全切	无	未复发	存活
Oertel, 等	2009	71	女	第四脑室	良性	全切	无	未复发	存活
Menku, 等	2009	37	男	额叶	良性	全切	无	未复发	存活
Ishihara, 等	2009	5	男	枕叶	良性	全切	无	未复发	存活
Ambekar, 等	2009	32	男	额叶	良性	全切	无	-	未提及
曾飞跃, 等	2009	21	男	枕叶	良性	全切	无	未复发	存活
Kozic, 等	2008	39	男	脑桥	恶性	活检	-	-	未提及
Benedict, 等	2008	15	男	侧脑室三角部	良性	全切	无	未复发	存活
易亚辉, 等	2008	43	女	额叶	良性	全切	-	-	未提及
陶志宇, 等	2008	31	男	延髓	良性	全切	无	未复发	存活
陶志宇, 等	2008	48	男	延髓	良性	全切	无	未复发	存活
De Cauwer, 等	2007	68	女	额顶叶	恶性	全切	放疗	5	死亡
Leveque, 等	2007	16	男	侧脑室三角部	良性	全切	无	未复发	存活
徐德荣, 等	2007	31	男	颞叶	良性	全切	-	-	未提及
徐德荣, 等	2007	17	女	额叶	良性	全切	-	-	未提及
徐德荣, 等	2007	22	女	颞叶	良性	全切	-	-	存活
Messing-Junger, 等	2006	21	女	第三脑室	良性	未提及	-	-	未提及
Bristol, 等	2006	8	男	额叶	良性	全切	无	未复发	存活
刘树永, 等	2006	12	男	额叶	良性	未提及	-	-	未提及

续表 2

作者	发表年份	年龄/岁	性别	部位	性质	手术切除程度	辅助治疗	复发时间/月	生存状态
刘树永,等	2006	16	男	顶叶	良性	未提及	-	-	未提及
刘树永,等	2006	30	男	颞叶	良性	未提及	-	-	未提及
刘树永,等	2006	67	男	颞叶	良性	未提及	-	-	未提及
Takei,等	2005	33	女	额顶叶	良性	全切	无	-	未提及
Maiuri,等	2004	36	男	小脑蚓部	恶性	全切	放疗	6	死亡
Beauchesne,等	2004	35	男	大脑脚	恶性	活检	放疗+化疗	17	死亡
Dow,等	2004	16	男	侧脑室三角部	良性	全切	无	未复发	存活
Maiuri,等	2004	29	女	小脑蚓部	恶性	全切	放疗	6	死亡
Vaishya,等	2004	13	男	额叶	良性	全切	无	未复发	存活
Bornstein-Quevedo,等	2003	3	男	顶枕叶	恶性	次全切	-	未复发	死亡
Erdogan,等	2003	21	男	侧脑室枕角	良性	全切	无	未复发	存活
Sarkar,等	2003	21	男	额叶	良性	全切	-	-	未提及
Louis,等	2003	52	女	额叶	良性	全切	无	未复发	存活
Lin,等	2003	48	男	延髓	良性	全切	无	未复发	存活
Chng,等	2003	13	女	额叶	良性	全切	无	未复发	存活
Estrada,等	2002	36	女	第四脑室	良性	全切	无	-	未提及
王汉东,等	2002	16	女	第四脑室	良性	部分切除	-	-	未提及
王汉东,等	2002	12	女	鞍上	良性	部分切除	-	-	未提及
王汉东,等	2002	10	男	顶叶	良性	全切	无	未复发	存活
Barbosa,等	2001	13	女	侧脑室三角部	良性	全切	无	未复发	存活
Takahashi,等	2000	57	男	侧脑室	恶性	全切	放疗+化疗	-	死亡
Tanaka,等	2000	4	女	顶枕叶	恶性	全切	-	未复发	存活
Bhatjiwale,等	1999	15	男	小脑蚓部	良性	全切	-	未复发	存活
Sharma,等	1998	8	女	颞叶	恶性	全切	-	未复发	存活
Sharma,等	1998	8	女	颞叶	恶性	全切	无	未复发	存活
Cervoni,等	1998	61	女	顶枕叶	良性	全切	无	未复发	存活
Tsuki,等	1997	64	女	小脑半球	良性	全切	无	未复发	存活
Tsuiki,等	1997	21	男	额叶	良性	全切	-	-	未提及
Tsuiki,等	1997	64	女	小脑半球	良性	全切	-	-	未提及
Tsuiki,等	1997	21	男	额叶	良性	全切	-	-	未提及
Huang,等	1997	33	男	前颅窝底	良性	全切	-	-	未提及
Haga,等	1997	15	女	顶枕叶	良性	全切	无	未复发	未提及
Sharma,等	1996	24	男	小脑半球	良性	全切	无	未复发	存活
Sharma,等	1996	45	男	小脑半球、小脑蚓部	良性	全切	无	未复发	存活
Sharma,等	1996	19	女	枕叶	良性	全切	无	未复发	存活
Sharma,等	1996	8	男	颞叶	良性	全切	无	未复发	存活
Sharma,等	1996	0.5	女	颞叶	良性	全切	无	未复发	存活
Sharma,等	1996	21	男	额叶	良性	全切	无	未复发	存活
Sharma,等	1996	14	男	脑干	良性	次全切	无	-	失访
Sharma,等	1996	14	男	脑桥	良性	全切	无	未复发	存活
Erongun,等	1996	4	女	顶枕叶	良性	次全切	无	10	存活
Jung,等	1995	40	男	侧脑室	恶性	全切	放疗	8	死亡
Ranjan,等	1995	65	女	小脑蚓部	良性	全切	无	未复发	存活
Deogaonkar,等	1994	45	女	双侧额叶	良性	全切	无	未复发	存活
Sing,等	1993	61	女	小脑蚓部	恶性	全切	放疗	10	死亡
Weiner,等	1993	78	女	第四脑室	良性	次全切	-	-	未提及
Weiner,等	1993	61	男	第四脑室	良性	次全切	-	未复发	存活
Sharma,等	1993	73	女	小脑半球	良性	全切	无	未复发	存活
Casadei,等	1993	79	女	小脑半球	良性	全切	无	未复发	存活
Casadei,等	1993	55	男	小脑蚓部	良性	全切	无	未复发	存活
Casadei,等	1993	52	女	小脑半球	良性	全切	无	未复发	存活

续表 2

作者	发表年份	年龄/岁	性别	部位	性质	手术切除程度	辅助治疗	复发时间/月	生存状态
Matsubara, 等	1992	53	男	顶叶	恶性	全切	放疗	2	存活
Ghosh, 等	1992	27	男	额叶	良性	全切	无	—	未提及
Frim, 等	1992	11	女	颞叶	良性	全切	无	未复发	存活
Ezura, 等	1992	13	女	额叶	良性	全切	无	未复发	存活
Tran-Dinh, 等	1991	64	女	小脑蚓部	良性	全切	无	—	死亡(术后脑膜炎)
Redekop, 等	1990	7	男	第四脑室	良性	部分切除	无	未复发	存活
Ost, 等	1990	44	男	侧脑室枕部	良性	未提及	—	—	未提及
Vaquero, 等	1990	17	女	额叶多发	良性	全切	无	未复发	存活
Benazza, 等	1989	8	男	小脑蚓部	良性	全切	无	未复发	存活
Pimentel, 等	1988	8	男	侧脑室	良性	全切	无	未复发	存活
Schwartz, 等	1988	48	男	小脑蚓部	良性	全切	无	未复发	存活
Aryanpur, 等	1988	50	女	延髓	良性	全切	无	未复发	存活
Sarkar, 等	1987	24	男	小脑半球	良性	全切	无	未复发	存活
Stefanko, 等	1986	15	男	顶枕叶	恶性	全切	放疗+化疗	5	死亡
Kuhn, 等	1985	42	女	小脑蚓部	良性	全切	—	—	未提及
Bruner, 等	1984	18	男	双额叶	恶性	全切	—	24	存活
Salazar, 等	1984	10	女	额叶	良性	全切	无	未复发	存活
Gokay, 等	1984	16	女	额颞叶	良性	全切	无	未复发	存活
Bruni, 等	1984	39	女	额叶	良性	全切	无	未复发	存活
Doi, 等	1983	23	女	颅内多发	良性	部分切除	无	3	死亡
Komminoth, 等	1977	15	男	小脑蚓部	良性	全切	—	—	未提及
Ghatak, 等	1975	63	女	侧脑室	良性	全切	无	未复发	存活
Van Rensburg, 等	1975	21	男	颞叶	良性	全切	无	未复发	存活
New P. F.	1972	8	男	顶叶	良性	全切	无	未复发	存活
Gibson, 等	1966	6	男	颞顶叶	良性	全切	无	未复发	存活

与之前的报道相比^[5-6],本组报道的患者群体体现出男性为主的特征,男性占比69.2%,女性占比仅30.8%,而30岁以下的男女性别比(5:1)更加明显。该肿瘤多发生于青少年,平均发病年龄为21岁左右,最小年龄6个月^[7],最大年龄84岁^[8],其分布范围幕上区明显多于幕下区^[6],本组病例最小年龄1岁,最大年龄71岁,平均年龄35.7岁,发病高峰在11~20岁或51~60岁年龄段。由于脑轴内和轴外神经鞘瘤生长缓慢,对邻近脑结构的损害很小,故症状可能持续很长时间。既往文献报道癫痫发作被认为是最常见的症状^[4,9-10],而本组病例中,头痛是多数病例的首发症状,其次是癫痫发作以及步态不稳。值得注意的是,在年轻患者中以癫痫为首发症状的居多,而中老年患者则以头痛、头晕或肢体活动障碍为主要首发症状。

影像学上该肿瘤具有钙化、囊变、瘤周水肿、位于脑实质表面或脑室周围等几大特点^[11]。Ezura等^[12]学者认为钙化为脑内神经鞘瘤的重要特征,虽然仅有不到30%的病例存在钙化,但远比听神经瘤等外周神经鞘瘤的发生率高。本组病例中虽仅有1例出现钙化,但仍可为正确的诊断提供线索。据报道,该肿瘤囊变率可高达88%^[13],本组病例囊变率为62%(8/13),远高于听神经瘤的20%,

可能与肿瘤中心细胞坏死、凋亡、瘤周水肿有关,有的囊内可见液-液平。瘤周水肿在脑内神经鞘瘤中较常见,在之前的报道中至少有一半的病例出现瘤周水肿^[9,14-15],影像学表现为血管性水肿,而外周神经鞘瘤所致水肿则罕见。而对于肿瘤发生部位,根据以往的文献报道60%以上脑内神经鞘瘤发生在脑实质表面或脑室周围^[16-19],少数发生在丘脑、脑干等部位^[4,20-23]。由于脑实质内神经鞘瘤没有特异性的表现,以上所述特点虽然部分或者全部出现在以往病例中,但绝大多数仍被误诊,往往很难与胶质瘤或者脑膜瘤相鉴别。本组病例中所有病例均被误诊,且由于其囊性变和瘤周水肿的特征,多数病例术前被诊断为高级别胶质瘤,无疑增加了患者或家属的心理负担。值得庆幸的是,虽然绝大多数报道的病例存在误诊为胶质瘤或者脑膜瘤的情况,但该肿瘤首选治疗方式均为手术治疗,且除部分恶性神经鞘瘤外,多数手术治疗效果良好,术后并发症低,预后较好。

与外周神经鞘瘤相比,脑内神经鞘瘤的组织学、免疫组化并无明显差异。显微镜下肿瘤细胞呈现出良好的细胞形态^[24],其中细胞呈梭形或椭圆形,细胞间结构致密,呈栅栏状束形分布、具有明显方向性的为Antoni A型。细胞呈圆形或卵圆形,细胞之间结构疏松,类似黏液样呈

星芒状分布的为 Antoni B 型。通常两种类型同时存在。免疫组化:S-100、Vimentin 阳性,EMA 阴性,本组病例中有 1 例 Oligo2 表达阳性,而此例患者病理可见肿瘤细胞侵犯脑组织,呈恶性表现。

本组病例经病理学诊断共有 3 例为恶性神经鞘瘤,为数量最多的报道之一^[25]。恶性神经鞘瘤通常起源于四肢,躯干或者腋窝的神经,脑实质内的罕见,以往文献报道不足 30 例^[26]。影像学上表现为钙化、囊变或者坏死,不均匀地增强,由于肿瘤的侵袭性,更难与胶质瘤相鉴别。不过有研究发现,磁共振光谱中肌酸和 n-乙酰天冬氨酸的缺失和高胆碱峰的存在提示肿瘤的非神经性来源,可以作为区分胶质细胞与非胶质细胞起源的潜在工具^[27]。由于肿瘤具有侵袭性,转移仍有可能发生,据报道恶性脑内神经鞘瘤 1 年总生存率仅为 33%^[28-29]。恶性脑内神经鞘瘤预后不良因素包括肿瘤大小,部位以及有无 *NF1* 突变。然而 40%~50% 的恶性神经鞘瘤具有 *NF1* 突变^[26],因此,辅助放疗常被纳入主要治疗方式。

由于中枢神经系统普遍缺乏施旺细胞,颅内神经鞘瘤与颅神经无关的发病机制一直令人困惑。该类型肿瘤的起源仍是学术界探讨的问题,目前的认识都只是推测或假说。Feigin 等^[30]认为这些肿瘤细胞来自多能间充质细胞。Tsuiiki 等^[31]认为脑内神经鞘瘤是间叶细胞在脑实质内向外胚层的施旺细胞转化而来,抑或是由神经嵴细胞分化而来。Ishihara 等^[14]认为该肿瘤起源于脑实质内血管周围的神经丛,有的肿瘤沿血管周围间隙生长且形成血管源性水肿恰好证实了这一假说。Luo 等^[4]认为该肿瘤起源于神经干细胞,因为在成年哺乳动物大脑中,神经干细胞存在于脑室下区、颗粒下区、胼胝体下区和内颗粒层与白质交界处的小脑中,而神经干细胞有丝分裂活跃,且寿命长,因此可累积足够的突变形成肿瘤。以上每个假说都不能完全解释其发生发展以及临床特点,有的学者甚至认为单一的理论并不能足以解释脑内神经鞘瘤的发生,它可能由几种不同的病因机制共同引起^[32-34]。

综上,脑室和脑实质内神经鞘瘤是一种发病率低,发病患者年轻化的肿瘤,绝大部分为良性,影像学无特异性,术前难以与其他实质性肿瘤相鉴别。该肿瘤起因不明,手术为首选治疗方式,确诊需病理的组织学和免疫组化帮助。总体而言,手术效果良好,并发症少,预后较好,但极易误诊,在临床中需要有更大样本量来发现或验证肿瘤特点。

参 考 文 献

- [1] ALAYYAF M, TAHER NASIR N. Seizures and blurred vision as initial presentation of intracerebral schwannoma: a rare tumor of the brain[J]. Case Rep Pathol, 2019, 2019: 8158950.
- [2] 张学伶, 杨婧怡, 黄世姣, 等. 脑实质内神经鞘瘤的临床研究进展[J]. 北京医学, 2022, 44(2): 156-158.
- [3] GIBSON AA, HENDRICK EB, CONEN PE. Intracerebral schwannoma. Report of a case[J]. J Neurosurg, 1966, 24(2): 552-557.
- [4] LUO W, REN XH, CHEN SY, et al. Intracranial intraparenchymal and intraventricular schwannomas: report of 18 cases[J]. Clin Neurol Neurosurg, 2013, 115(7): 1052-1057.
- [5] GAO YF, QIN ZG, LI DY, et al. Intracerebral schwannoma: a case report and literature review[J]. Oncol Lett, 2018, 16(2): 2501-2510.
- [6] ANDRADE GCD, PAIVA NETO MAD, BRAGA FM. [Thalamic intracerebral schwannoma: case report][J]. Arq Neuropsiquiatr, 2002, 60(2/A): 308-313.
- [7] SHARMA MC, KARAK AK, GAIKWAD SB, et al. Intracranial intraparenchymal schwannomas: a series of eight cases[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 1996, 60(2): 200-203.
- [8] CASADEI GP, KOMORI T, SCHEITHAUER BW, et al. Intracranial parenchymal schwannoma. A clinicopathological and neuroimaging study of nine cases[J]. J Neurosurg, 1993, 79(2): 217-222.
- [9] HAGA Y, SHOJI H, OGURO K, et al. Intracerebral Schwannoma--case report[J]. Neurol Med Chir (Tokyo), 1997, 37(7): 551-555.
- [10] KASANTIKUL V, BROWN WJ, CAHAN LD. Intracerebral neurilemmoma[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 1981, 44(12): 1110-1115.
- [11] ZAGARDO MT, CASTELLANI RJ, REES JH, et al. Radiologic and pathologic findings of intracerebral schwannoma[J]. Am J Neuroradiol, 1998, 19(7): 1290-1293.
- [12] EZURA M, IKEDA H, OGAWA A, et al. Intracerebral schwannoma: case report[J]. Neurosurgery, 1992, 30(1): 97-100.
- [13] KHOO HM, TAKI T. Periventricular intraparenchymal schwannoma. Case report[J]. Neurol Med Chir (Tokyo), 2012, 52(8): 603-607.
- [14] ISHIHARA M, MIYAGAWA-HAYASHINO A, NAKASHIMA Y, et al. Intracerebral schwannoma in a child with infiltration along perivascular spaces resembling meningioangiomatosis[J]. Pathol Int, 2009, 59(8): 583-587.
- [15] TAKEI H, SCHMIEGE L, BUCKLEAIR L, et al. Intracerebral schwannoma clinically and radiologically mimicking meningioma[J]. Pathol Int, 2005, 55(8): 514-519.
- [16] 尚金星, 尹港峰, 张晓玲, 等. 儿童额叶脑实质内巨大神经鞘瘤临床分析[J]. 河北北方学院学报(自然科学版), 2022, 38(2): 13-15.
- [17] 马小梅, 夏春燕, 王良哲, 等. 额叶脑实质神经鞘瘤 1 例[J]. 诊断病理学杂志, 2018, 25(5): 388-389.
- [18] ALBATLY AA, ZAKZOUK RS, ALHAIDEY AK. An atypical case of intracerebral schwannoma[J]. Pan Afr Med J, 2014, 18: 342.
- [19] LEE S, PARK SH, CHUNG CK. Supratentorial intracerebral schwannoma: its fate and proper management[J]. J Korean Neurosurg Soc, 2013, 54(4): 340-343.

- [20] 刘显旺, 邓娟, 李异霖, 等. 侧脑室异位神经鞘瘤 MRI 及病理表现[J]. 中国医学影像技术, 2020, 36(7): 1109-1111.
- [21] 田冲, 曹颖, 王荣品. 侧脑室脉络丛神经鞘瘤 1 例[J]. 中国医学影像技术, 2018, 34(6): 887.
- [22] 江强, 张水花, 王秀河. 脑实质基底核神经鞘瘤 1 例[J]. 中国医学影像技术, 2013, 29(11): 1910.
- [23] RAMOS AA, VEGA MAA, VALENCIA HS, et al. Intraparenchymal schwannoma involving the brainstem in a young woman[J]. *Pediatr Neurol*, 2013, 48(6): 472-474.
- [24] 欧阳小明, 梅开勇, 郝卓芳, 等. 脑实质内神经鞘瘤临床病理分析[J]. 中华临床医师杂志(电子版), 2015(3): 405-408.
- [25] SCHEITHAUER BW, ERDOGAN S, RODRIGUEZ FJ, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors of cranial nerves and intracranial contents: a clinicopathologic study of 17 cases[J]. *Am J Surg Pathol*, 2009, 33(3): 325-338.
- [26] ALLISON CM, SHUMON S, JOSHI A, et al. Malignant intracerebral nerve sheath tumor in a patient with Noonan syndrome: illustrative case[J]. *J Neurosurg Case Lessons*, 2021, 1(26): CASE21146.
- [27] KOZIĆ D, NAGULIĆ M, SAMARDZIĆ M, et al. Intrapontine malignant nerve sheath tumor: MRI and MRS features[J]. *Acta Neurol Belg*, 2008, 108(2): 67-71.
- [28] PUFFER RC, GRAFFEO CS, MALLORY GW, et al. Brain metastasis from malignant peripheral nerve sheath tumors[J]. *World Neurosurg*, 2016, 92: 580.e1-580.e4.
- [29] L'HEUREUX-LEBEAU B, SALIBA I. Updates on the diagnosis and treatment of intracranial nerve malignant peripheral nerve sheath tumors[J]. *Onco Targets Ther*, 2013, 6: 459-470.
- [30] FEIGIN I, OGATA J. Schwann cells and peripheral myelin within human central nervous tissues: the mesenchymal character of Schwann cells[J]. *J Neuropathol Exp Neurol*, 1971, 30(4): 603-612.
- [31] TSUIKI H, KURATSU J, ISHIMARU Y, et al. Intracranial intraparenchymal schwannoma: report of three cases[J]. *Acta Neurochir (Wien)*, 1997, 139(8): 756-760.
- [32] HUANG PP, ZAGZAG D, BENJAMIN V. Intracranial schwannoma presenting as a subfrontal tumor: case report[J]. *Neurosurgery*, 1997, 40(1): 194-197.
- [33] WEINER HL, ZAGZAG D, BABU R, et al. Schwannoma of the fourth ventricle presenting with hemifacial spasm. A report of two cases[J]. *J Neurooncol*, 1993, 15(1): 37-43.
- [34] 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.

责任编辑:王荣兵