

眼眶神经源性肿瘤 24 例的临床分析

黄法友, 杨超

作者单位: (252000) 中国山东省聊城市光明眼科医院
作者简介: 黄法友, 毕业于滨州医学院, 主治医师, 副院长, 研究方向: 眼底病。
通讯作者: 杨超, 毕业于锦州医学院, 本科, 主治医师, 研究方向: 白内障。fengqirong123@foxmail.com
收稿日期: 2013-11-18 修回日期: 2014-02-12

Clinical analysis of 24 cases of orbital neurogenic tumors

Fa-You Huang, Chao Yang

Liaocheng Guangming Ophthalmologic Hospital, Liaocheng 252000, Shandong Province, China

Correspondence to: Chao Yang. Liaocheng Guangming Ophthalmologic Hospital, Liaocheng 252000, Shandong Province, China. fengqirong123@foxmail.com

Received: 2013-11-18 Accepted: 2014-02-12

Abstract

• **AIM:** To analyze clinical feature and imageology characteristic of orbital neurogenic tumors, and to guide clinical diagnosis and treatment.

• **METHODS:** Collecting clinical cases, imageology characteristic and clinical feature of four kinds of common orbital neurogenic tumors were analyzed retrospectively.

• **RESULTS:** Orbital neurogenic tumors had each feature on the aspect of clinical manifestation and imageology characteristic.

• **CONCLUSION:** By means of analyzing clinical feature and imageology characteristic of orbital neurogenic tumors to guide clinical diagnosis and treatment of this kind of diseases.

• **KEYWORDS:** orbital tumors; neurogenic tumor; imaging examination

Citation: Huang FY, Yang C. Clinical analysis of 24 cases of orbital neurogenic tumors. *Guoji Yanke Zazhi (Int Eye Sci)* 2014;14(3):550-553

摘要

目的: 分析眼眶神经源性肿瘤的临床特征及影像学检查的特点, 指导临床诊断及治疗。

方法: 收集临床病例, 回顾性分析四种常见眼眶神经源性肿瘤的影像学特点及临床表现特征。

结果: 眼眶神经源性肿瘤在临床表现及影像学特征方面各有特点。

结论: 通过分析眼眶神经源性肿瘤的临床表现特点及影像学特征, 可以指导此类疾病的临床诊疗。

关键词: 眼眶肿瘤; 神经源性肿瘤; 影像学检查

DOI: 10.3980/j.issn.1672-5123.2014.03.49

引用: 黄法友, 杨超. 眼眶神经源性肿瘤 24 例的临床分析. 国际眼科杂志 2014;14(3):550-553

0 引言

眼眶内包含丰富的神经组织, 既有属于中枢神经的视神经, 又有周围的末梢神经及神经节, 因而可发生中枢神经肿瘤、末梢神经肿瘤和神经节细胞肿瘤。张虹等^[1]报道的神经源肿瘤包括神经鞘瘤、脑膜瘤、神经纤维瘤、视神经胶质瘤、腺泡状软组织肉瘤、恶性神经鞘瘤、神经母细胞瘤、化学感受器瘤、颗粒细胞瘤、原始神经外胚瘤、神经节细胞瘤和神经上皮瘤等。

本研究主要采集临床比较多见的四种神经源性肿瘤的临床及影像学信息, 回顾性分析四种常见眼眶原发性神经源性肿瘤影像学特点及临床表现, 比较影像学检查方法(超声、CT、MRI)定性符合率的差异, 寻找简洁有效的诊断途径, 试图提供眼科临床以及影像学专业医师参考, 以及指导手术治疗等。我们收集了我院眼科 2010-01/2013-02 经手术及病理证实的眼眶神经源性肿瘤患者 24 例 24 眼, 记录其一般发病情况、临床特点及影像学检查结果, 以及手术治疗过程, 现报告如下。

1 对象和方法

1.1 对象 本研究收集眼眶神经源性肿瘤 24 例, 占所有同期发生的眼眶肿瘤的约 10.1%, 其中视神经鞘脑膜瘤 8 例, 神经鞘瘤 7 例(图 1), 神经纤维瘤 5 例, 视神经胶质瘤 4 例, 均为最常见的眼眶神经源性肿瘤。年龄 3~71 岁, 不同种类神经源性肿瘤年龄分布统计有差异, 胶质瘤多发于儿童, 脑膜瘤及神经鞘瘤多发于中年; 神经纤维瘤多发于少年期。性别比例神经鞘瘤和脑膜瘤表现为女性较多, 但无显著统计学意义(表 1)。所有病例不考虑全身疾病因素、职业性质等。

1.2 方法 收集临床病例, 回顾性分析四种常见眼眶神经源性肿瘤的影像学特点及临床表现特征。

1.2.1 影像学检查 CT 及 MRI 示: 视神经管状梭形肿大、视神经管扩大者 9 例, 圆锥性占位病变者 8 例, 眼眶壁骨膜增厚者 2 例, 视神经增粗且呈钙化密度者 1 例, 眶上裂扩大, 外缘后翘者 2 例。CT 和 MRI 对能较准确地显示眼眶神经源性肿瘤部位、能观察肿瘤生长方式、大小、形态及内部结构、边界、判断肿瘤内细小钙化, 增强扫描显示肿瘤强化形式, 充分显示肿瘤内部情况和相邻组织关系, 获得大量的肿瘤信息, 并能作出初步定性诊断^[2]。

1.2.2 手术治疗 根据 CT 及 MRI 判断肿瘤的位置, 采取不同的手术入路, 术中发现 13 例患者肿瘤位于肌锥内, 其中有 5 例延伸至颅内, 为眶-颅沟通肿瘤(图 2,3), 3 例与视神经包绕。其余肿瘤分布在眼眶的不同部位。术后随

表 1 四种眼眶神经源性肿瘤的年龄和性别的比较

疾病名称	年龄(岁)	平均年龄(岁)	性别(例)		总例数
			男	女	
神经胶质瘤	4~16	7	4	4	8
视神经鞘脑膜瘤	11~70	39	2	5	7
神经鞘瘤	3~71	43	2	3	5
神经纤维瘤	3~60	12	2	2	4
<i>P</i>		0.000	0.100		



图 1 术中切除的神经鞘瘤。



图 2 眶颅交通瘤:眶上裂扩大。

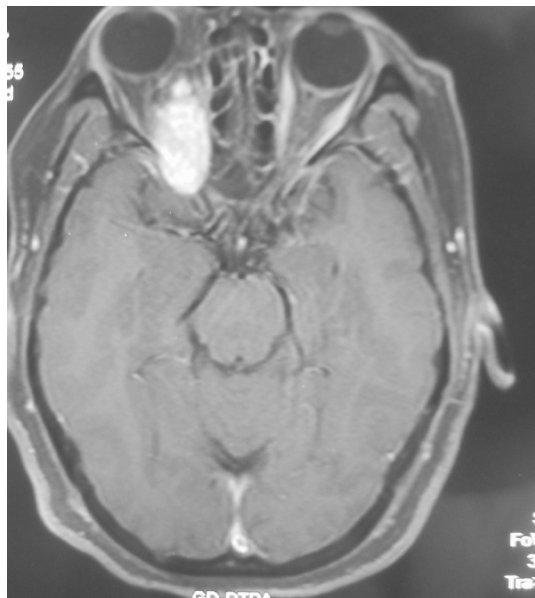


图 3 MRI 显示颅眶交通瘤。

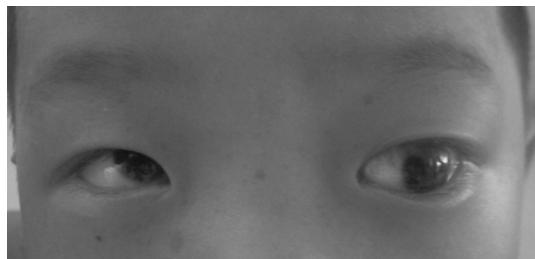


图 4 胶质瘤突眼。

访,2例复发,余继续随访。术后肿瘤组织送病理。手术一般采用隐形切口,经穹隆部结膜入路,分离暴露,取出肿瘤组织,肌锥内肿瘤难以取出者可联合外侧入路开眶行肿瘤摘除术。眶颅交通的肿瘤可开颅经颅入眶行肿瘤摘除。

统计学分析:采用 SPSS 13.0 统计软件,行列表的 χ^2 检验, $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 临床表现 (1) 视力下降: ≤ 0.05 者 4 例; ~ 0.3 者 6 例; ~ 0.8 者 4 例; > 0.8 者 4 例。视力下降发生的百分率由大到小排列为胶质瘤、脑膜瘤、神经鞘瘤、神经纤维瘤。

(2) 左右眼球突出度相差: $< 2\text{mm}$ 者 5 例, $\geq 2\text{mm}$ 者 19 例;19 例向正前方突出,3 例向外下方移位,2 例外上方移位,2 例无明显突出。向正前方突眼的百分率由大到小排列为胶质瘤(图 4)、神经鞘瘤、脑膜瘤、神经纤维瘤。(3) 眼部疼痛:有疼痛者 6 例,无疼痛者 18 例。眼部疼痛的百分率神经鞘瘤大于脑膜瘤,胶质瘤和神经纤维瘤没有发生眼部疼痛。(4) 眼底受压征:10 例表现为视盘水肿,6 例

表现为视盘萎缩,其中 2 例视盘表面可见视神经睫状静脉者为脑膜瘤患者。8 例眼底无明显异常改变。眼底受压征的百分率由大到小排列为脑膜瘤、胶质瘤、神经鞘瘤、神经纤维瘤。四种疾病在视力下降,向正前方突眼,眼部疼痛,眼底受压征的检验中, P 值均小于 0.05,表明四种疾病在这四种临床表现上的统计学差异具有显著意义,见表 2。

2.2 影像学检查结果 四种眼眶神经源性肿瘤影像学表现比较见表 3,4。表 3 说明四种眼眶神经源性肿瘤在定位诊断上、边缘锐利程度、有无钙化方面均有统计学差异($P < 0.05$)。在骨质是否受累及有无眶颅交通方面无统计学差异。神经胶质瘤、视神经鞘脑膜瘤及神经鞘瘤大多是边缘均锐利,神经纤维瘤边缘光滑。神经胶质瘤和神经鞘瘤无明显钙化,视神经鞘脑膜瘤和神经纤维瘤有一定比例的病历 CT 检查可见钙化现象。表 4 说明四种疾病 MRI 检查定位性的差异具有显著性统计学意义($P < 0.01$)。T1WI 的信号比较信号的差异没有显著性统计学意义。T2WI 的信号比较信号的差异具有显著性统计学意义($P <$

表2 四种疾病临床表现的比较 例

疾病名称	视力下降	突眼(方向)		眼部疼痛	眼底受压征	总例数
		正前	其他			
神经胶质瘤	8	8	0	0	6	8
视神经鞘脑膜瘤	6	5	2	3	6	7
神经鞘瘤	3	4	1	3	3	5
神经纤维瘤	1	2	2	0	1	4
<i>P</i>	0.000	0.000		0.000	0.000	

表3 四种眼眶神经源性肿瘤 CT 表现比较 例

疾病名称	定位	边缘锐利	骨质受累	钙化	眶颅交通	例数
神经胶质瘤	8	8	2	0	2	8
视神经鞘脑膜瘤	5	6	2	3	2	7
神经鞘瘤	4	5	0	0	1	5
神经纤维瘤	3	0	1	1	0	4
<i>P</i>	0.013	0.000	0.540	0.002	0.078	

表4 四种眼眶神经源性肿瘤 MRI 表现比较 例

疾病名称	定位	T1WI 信号			T2WI 信号			总例数
		高	中	低	高	中	低	
神经胶质瘤	8	0	8	0	8	0	0	8
视神经鞘脑膜瘤	6	0	4	3	0	7	0	7
神经鞘瘤	5	0	5	0	5	0	0	5
神经纤维瘤	4	0	4	0	4	0	0	4
<i>P</i>	0.002		0.124		0.000			

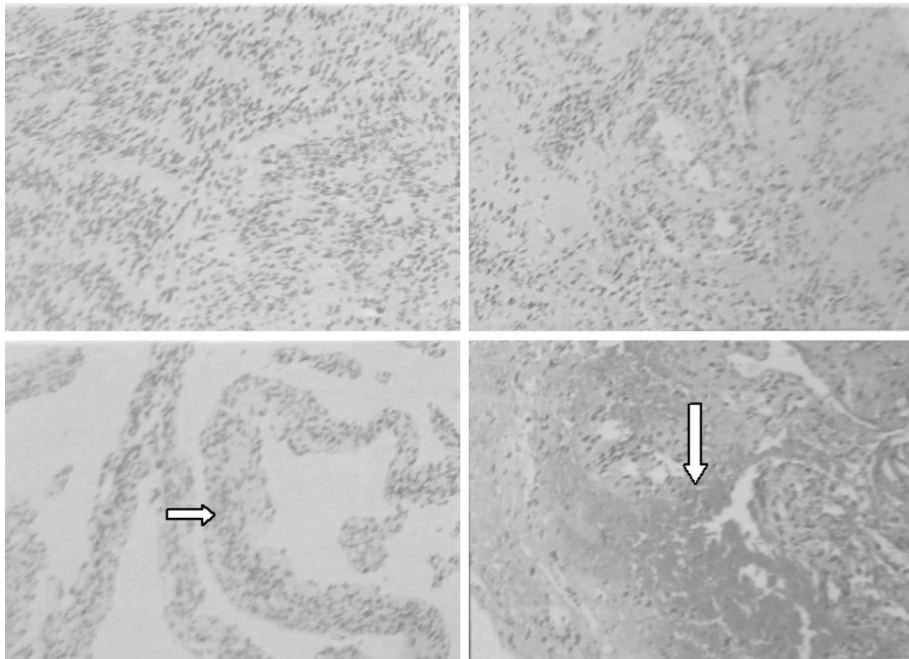


图5 神经鞘瘤:部分区域呈囊性变(横箭头所指),局部区域呈出血(竖箭头所指)。

0.01)。神经胶质瘤、神经鞘瘤、神经纤维瘤在 T2WI 均表现为高信号,视神经鞘脑膜瘤表现为中等信号。

2.3 病理检查结果 眼眶神经源性肿瘤 24 例均为良性,其中视神经鞘脑膜瘤 7 例,神经鞘瘤 5 例(图 5),神经纤维瘤 4 例,神经胶质瘤 8 例,与术前通过影像学检查及临床表现作出的诊断符合率为 88%。

3 讨论

在眼眶神经源性肿瘤中较多见的是视神经鞘脑膜瘤^[3],是起源于视神经鞘和眶骨膜的原发性良性肿瘤,个

别患者可为恶性。本组病例共 8 例,无恶性。主要临床表现是眼球进行性突出和视力不同程度下降,眼底检查可见视盘水肿、原发性神经萎缩和视盘睫状血管,一般认为视盘睫状血管是视网膜与脉络膜之间的侧枝循环^[1]。脑膜瘤术后容易复发,故诊断和治疗比较困难。神经纤维瘤大部分为良性,也有个别为恶性。本组 7 例均为良性,无恶性。从病理角度分为孤立型、丛状型、弥漫型和切断术后神经瘤,前 3 种均可作为神经纤维瘤病的一部分,但亦可单独出现在眼眶;后 1 种类型代表切断后的外周神经大量

过度生长,极罕见^[4]。神经鞘瘤在眼眶病中的发病率居第7位,占3.4%^[5]。神经鞘瘤是一种生长缓慢的周围神经良性肿瘤,本组共5例,它的临床症状和影像学检查结果均有多样化表现,给诊断带来一定难度。慢性进展性眼球突出是常见的就诊原因,可有缓慢视力下降。视神经胶质瘤占全部眼眶肿瘤的3%~4%。本组有4例,均为良性,临床表现为无痛、渐进性视力下降、眼球突出和视盘水肿或萎缩。

不同的眼眶神经源性肿瘤具有不同的影像学特点。

(1) 视神经鞘脑膜瘤:CT扫描可提示组织学判断,来源于视神经鞘的脑膜瘤可见视神经管状或楔形增粗,密度增高,肿瘤沿神经梭形或偏心性生长,内密度较均匀,部分病例可见车轨状,部分病例表现为视神经密度的普遍性增高。注射增强剂后肿瘤中度强化而视神经不强化,故出现两侧密度增高,中央密度低,轴位呈典型车轨状,冠状位呈靶征。在视神经管口前缘局部更为粗大,发生于眶尖者可见眶尖部呈楔形密度增高^[6]。钙化及车轨样图像是脑膜瘤的特征性征象,MRI显示车轨征明显优于CT^[7]。发生于儿童者与视神经胶质瘤的鉴别尤为重要,胶质瘤内的钙化比脑膜瘤少;CT平扫时视神经胶质瘤密度较脑膜瘤低,增强亦不如脑膜瘤明显,且增强后无视神经鞘膜强化及“轨道征”^[8]。(2) 神经纤维瘤:局限性神经纤维瘤CT表现与神经鞘瘤表现相似,孤立性占位性病变,多发于肌锥外,尤其是眶上部,肌锥内相对少见。形状多不规则,紧贴眼眶,临近的眶骨受压,骨质吸收而变薄,眼眶扩大,视神经受压,眼球突出。部分肿块可有囊变,增强扫描有不同程度的强化。个别病例可见钙化斑。此病的CT表现并无特殊,需结合临床表现提高诊断准确率。丛状神经纤维瘤CT表现多样,大体可见软组织病变,眶骨改变和邻近部位的改变。邻近眼球表现为眼环不整齐,视神经和眼外肌增粗。眼睑增厚,密度增高,眼睑病变和眶内者相连续。骨质改变的CT显示比MRI显示清楚。文献报道肿瘤有沿着视神经蔓延的趋势,可见眶上裂扩大。MRI检查软组织分辨率较高,对病变的边界和范围的揭示优于CT检查。T1WI为中信号,T2WI为高信号。病变的信号强度取决于病变的构成成分;如果病变内细胞成分和结构复杂,图像信号强度混杂或成斑驳状^[9]。由于弥漫型和丛状型神经纤维瘤的临床特点,常不需影像学及病理检查就能诊断,所以这类病例影像检查数据收集相对较少。(3) 神经鞘瘤:CT扫描显示为眶内占位性病变,肌锥内以及肌锥外均有见报道,呈类圆形、椭圆形、条状或梭形,边界清楚,为均质实性软组织肿块,密度较海绵状血管瘤低。可发生囊变,有液化腔区为负值。增强扫描肿块实性部分可有强化,或均匀显著强化,肿瘤比较大或病程长者的可见眶腔扩大,如果眶上裂扩大,则提示肿瘤通过眶上裂长入颅内。有些眼眶神经鞘瘤病变范围很大,眶压增高,短期即可能发生骨破坏。MRI检查在T1WI上为中等或低信号,T2WI为中高或高信号,有液化腔时,信号强度不一,液化区的信号与玻璃体相似。可见神经组织与瘤体相连形成“小尾巴”状改变,为其特征性改变。显示颅内侵犯时明显优于CT和超声检查,眶尖部肿瘤容易混淆,可采取MRI增强扫描根据完全强化所用时间不同而加以鉴别。(4) 视神经胶质瘤:对于视神经胶质瘤的临床和影像学的文献较少。CT表现为边缘锐利,骨质受累较少。肿瘤呈均匀等密度。视神经胶质瘤CT表现为视神经梭形增粗,肌锥内的肿块与视神经融合不能区分,视神经迂曲变形,正常的视神经结构消失,肿块边界清楚,较大的肿块可占据整个

眼眶,肿瘤可压迫视神经蛛网膜下腔,使肿瘤前方的蛛网膜下腔扩大^[7];肿瘤的密度与脑白质相似,增强扫描多数肿瘤呈轻度或中度强化,少数肿瘤不强化。肿瘤有沿着视神经蔓延的趋势,如果视神经管扩大不明显,CT诊断较困难,此时需要行MRI确定。总的来说,视神经胶质瘤的基本征象是视神经的增粗或与视神经走行一致的肿块。如只有视神经的增粗,则难于与视神经炎鉴别,后者表现为视神经增粗,临床有炎症表现则支持后者,或行磁共振进一步检查协诊。MRI检查T1WI为中信号,T2WI为高信号。可清楚显示视神经管及颅内蔓延情况。视神经管扩大不明显时,CT显示困难,MRI检查则可显示被视神经胶质瘤侵犯的视神经呈管状、梭形、球状或偏心性增粗,而且视神经迂曲,延长,T1WI与脑实质信号相比呈低信号,T2WI为高信号,增强扫描显示肿瘤轻度或明显强化。如果视神经胶质瘤发生在视交叉或视束表现为视交叉或视束的梭形或球形肿块,在MRI表现为长T1,长T2信号,增强后呈轻度到明显强化,肿瘤显示更清楚。如果视神经胶质瘤同时累及眶内、视神经管内视神经和视交叉则表现为“哑铃征”,此征象MRI明显优于CT^[10,11]。

根据肿瘤的临床表现及影像学检查,可大体判断肿瘤的性质,可大体定位肿瘤的位置,肌锥内或肌锥外,有无颅脑蔓延等,以指导进一步的治疗。

眼眶神经源性肿瘤大多采用手术疗法,由于它们各有特点,所以手术原则不尽相同。在本组病例中均手术切除,手术方式因肿瘤的部位不同而不同,肿瘤只限于眶内者采用外侧进路,位于眶尖、视神经管内或颅内蔓延者,经颅开眶需联合脑外科医师协商并制定手术方案,进行手术治疗。对于视力较好,肿瘤有颅内蔓延而手术又难以切除彻底者可行伽马刀立体定向放射治疗^[12]。眼眶神经源性肿瘤患者良性者预后大多较好,也有个别预后较差,恶性预后均较差。本组病例仅2例复发,余均在随访中。

参考文献

- 1 张虹,宋国祥,何彦津.原发性眼科脑膜瘤临床及影像诊断分析.眼科新进展 2002;22(6):399-402
- 2 岳军艳,闫宇涛,杜忆兵,等.眼眶神经源性肿瘤的CT表现分析.临床放射学杂志 2011;30(12):1746-1748
- 3 李凤鸣.中华眼科学(下册).第2版.北京:人民卫生出版社 2005:2932-2933
- 4 李素芳,魏锐利,金玲.眼眶神经源性肿瘤49例.眼科新进展 2007;27(12):956-957
- 5 Turbin RE, Thompson CR, Kenerdell JS, et al. A long-term visuabuto comparison inpatient optic nerve sheath meningioma managed with observation surgery radio therapy or surgery and radiotherapu. *Ophthalmology* 2002;109(5):890-900
- 6 孙丰源,宋国祥,田文芳.32例眼眶肿瘤影像诊断分析.中国实用眼科杂志 2000;18(10):616-618
- 7 鲜军舫,王振常,安裕志,等.视神经鞘脑膜瘤影像学研究.中华放射学杂志 2004;38(9):952-956
- 8 高元安,冯宝安.CT诊断是神经脑膜瘤2例.中国医学影像技术 2003;19(6):774
- 9 宋国祥,吴中耀.眼眶病学.第1版.北京:人民卫生出版社 2001:192-221
- 10 Weber AL, Klufas R, Pless M. Imaging evaluation of the optic nerve and visual pathway including cranial nerves affecting the visual pathway. *Neuroimaging Clin N Am* 1996;8(1):143-177
- 11 Hollander MD, Fitzpatrick M, Oconnor SG, et al. Optic gliomas. *Radiol Clin N Am* 1999;37(1):59-71
- 12 Paulen F, Doer S, Wilhelm H, et al. Fractionated stereotactic radiotherapy in patients with optic nerve sheath meningioma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2012;82(2):773-778