

iatr Allergy Immunol, 2004, 15(1): 20 - 25.

13 刘建梅. 肺功能检查在小儿哮喘中的应用[J]. 实用儿科临床杂志, 2004, 19(10): 823 - 824.

14 Devika RR, Jonathan MG, et al. The utility of forced expiratory flow between 25% and 75% of vital capacity in predicting childhood asthma morbidity and severity[J]. J Asthma, 2012, 49(6): 586 - 592.

15 Martin RJ. Therapeutic significance of distal airway inflammation in asthma[J]. J Allergy Clin Immunol, 2002. 109(2 Suppl): S447 - S460.

16 李金英, 安淑华, 赵清娟, 等. 常规肺通气功能检测在儿童哮喘评估中的应用[J]. 临床儿科杂志, 2011, 29(10): 977 - 979.

[收稿日期 2013 - 10 - 28][本文编辑 刘京虹 吕文娟]

博硕论坛·论著

# 恶性周围神经鞘膜瘤 17 例 MSCT 及 MRI 表现与病理对照分析

孙沛毅, 王 铮, 韦小梅

作者单位: 530021 南宁, 广西医科大学第一附属医院放射科

作者简介: 孙沛毅(1982 - ), 男, 硕士研究生, 住院医师, 研究方向: 骨关节疾病的影像学诊断研究。E-mail: 43223992@qq.com

[摘要] 目的 分析恶性周围神经鞘膜瘤(MPNST)的 MSCT、MRI 及病理学表现, 以提高诊断准确性。方法 收集 17 例经手术病理证实的 MPNST, 将其 MSCT、MRI 表现并与病理进行对照分析。结果 17 例中, 上肢 4 例, 下肢 4 例, 颈背部 3 例, 骶髂关节区 3 例, 椎管内 2 例, 食管 1 例。肿瘤巨大, 瘤内坏死出血常见, 钙化较少。MSCT 平扫多为等、低混杂密度影, MRI 平扫 T<sub>1</sub>WI 多呈等、略低信号, T<sub>2</sub>WI 及 STIR 序列多呈高、低混杂信号, 增强扫描瘤体多呈边缘环形明显强化, 瘤内实性部分结节状、斑索状不均匀明显强化。病理: 肿瘤多呈球形或纺锤形, 有假包膜, 与神经干粘连, 瘤内常坏死、出血, 可囊变, 钙化少见。镜下肿瘤细胞多形性, 以梭形细胞为主; NSE、S-100、CD56、Vimentin 标记物多呈阳性。结论 恶性周围神经鞘膜瘤多位于较大神经干走行区。CT、MRI 表现与病理成分有较强相关性, 结合二者有助于提高诊断与鉴别诊断水平。

[关键词] 神经鞘膜瘤; X 线计算机体层摄影术; 磁共振成像; 病理

[中图分类号] R 739.4 [文献标识码] A [文章编号] 1674 - 3806(2014)04 - 0310 - 04

doi: 10.3969/j.issn.1674 - 3806.2014.04.11

**Comparative analysis of the manifestations of MSCT and MRI and the pathological features of malignant peripheral nerve sheath tumor: report of 17 cases** SUN Pei-yi, WANG Zheng, WEI Xiao-mei. Department of Radiology, the First Affiliated Hospital of Guangxi Medical University, Nanning 530021, China

[Abstract] **Objective** To analyze the malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNST)' MSCT, MRI imaging and pathological features in order to improve its diagnostic accuracy. **Methods** The retrospective analysis of 17 cases of MPNST confirmed by operation and pathology were performed. **Results** There were 4 cases in the upper limb, 4 cases in the lower extremity, 3 cases in the neck and back, 3 cases in the sacroiliac joint area, 2 cases in intraspinal area, 1 case in the esophagus. The huge tumor usually showed necrosis and haemorrhage but rare calcification. MSCT scan was mainly manifested as mixed hypodensity and isodensity irregular huge mass shadow, T<sub>1</sub>WI mainly showed iso-/slight hypo-intensities, T<sub>2</sub>WI and STIR mostly showed mixed hyper-/hypo-intensities. Contrast enhanced scan showed obvious ringlike enhancement about the edge of tumor and displayed nodous or patchy funicular heterogeneous enhancement of solid component within tumor. Pathology; the tumor had pseudocapsule and mainly showed the ball or spindle form. It showed more haemorrhage necrosis than cystic change and infrequent calcification. The tumor cell showed the varied forms and mainly was the spindle cell. The sensitive makers of the tumor were NSE, S-100, CD56, Vimentin, which showed more positive. **Conclusion** MPNST often occur in the thick neural stem's

walk line area, there is a strong correlation between the manifestations of MSCT and MRI and the pathological features. The combination of the theirs is helpful in improving the level of diagnosis and differential diagnosis.

[Key words] Nerve sheath tumors; X-ray computed tomography; Magnetic resonance imaging; Pathology

恶性周围神经鞘膜瘤(malignant peripheral nerve sheath tumors, MPNST)是一种组织成分复杂,恶性程度高的罕见肿瘤。国内相关报道及研究较少,术前误诊率高,充分认识有利于临床诊疗及预后。笔者收集经病理证实的17例MPNST患者的影像资料,与术后病理对照,旨在提高其认知水平。

## 1 资料与方法

**1.1 一般资料** 收集我院2008-07~2013-05经手术病理证实MPNST 17例,其中男性12例,女性5例。年龄4~66岁,中位年龄44岁。临床多以进行性增大肿物来我院就诊,其中行MSCT平扫12例,增强扫描10例;MRI平扫10例,增强扫描6例。

**1.2 影像学检查方法** MSCT扫描采用SIEMENS Sensation 16或GE lightspeed VCT99 64排螺旋CT机,管电压120 kV,管电流300 mA,层厚5 mm,FOV(220~380 mm)×(220~380 mm),增强扫描高压注射器经肘静脉推注优维显或欧乃派克(300 g/L),剂量1.5 ml/kg,注射流率2.5 ml/s。MRI采用GE Signa Excite 1.5T或Philips Achieva 3.0T超导磁共振仪,常规T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI及STIR扫描,增强扫描经静脉推注对比剂钆喷酸葡胺(Gd-DTPA),剂量15 ml。扫描完毕后,图像经后处理工作站行常规冠矢状位、肿瘤血管重建。

**1.3 MSCT与MRI分析方法** 分析病灶部位、大小、形态、边缘、边界及周围情况,密度/信号与增强模式。(1)大小:以肿瘤最大直径分二个级别,≤5 cm和>5 cm。(2)形态:根据瘤体长宽高三径比例,分为类圆形、椭圆形、纺锤形或不规则形。(3)边界:清楚或模糊。(4)周围情况受侵或未见侵犯。(5)密度/信号及增强模式:选择CT平扫软组织窗,以周围肌肉组织为参照,分等、低、高密度,测量感兴趣区(ROI)面积约15 mm<sup>2</sup>,平扫CT值差异<10 Hu为密度均匀,≥10 Hu为密度不均。增强扫描测量病灶实质部分动脉期和静脉期的CT值,与平扫时密度之差<20 Hu为轻度强化,20~40 Hu为中度强化,>40 Hu为明显强化。MRI平扫病灶亦以周围肌肉组织为参照,分高、等、低三种信号,病灶中实性与非实性成分信号比例<20%为信号均匀,反之>20%为信号混杂。增强扫描以同层面的动脉/静脉

信号为参照,低于静脉信号为轻度强化,高于动脉信号为明显强化。

**1.4 病理学检查方法** 术后均有完整大体病理,经取材、包埋、HE染色后常规组织学及免疫组化检查。

## 2 结果

**2.1 一般情况** 17例中,原发15例,继发于神经纤维瘤恶变2例(11.8%)。

### 2.2 CT及MRI影像学表现

**2.2.1 部位** 15例原发者,其中神经干走形区域13例(臂丛区4例,坐骨神经干区3例,骶髂神经丛区3例,椎管神经根区2例,颈部神经丛区1例),另2例分别位于食管及小腿下端;2例继发者,颈部神经丛区1例,背部1例。

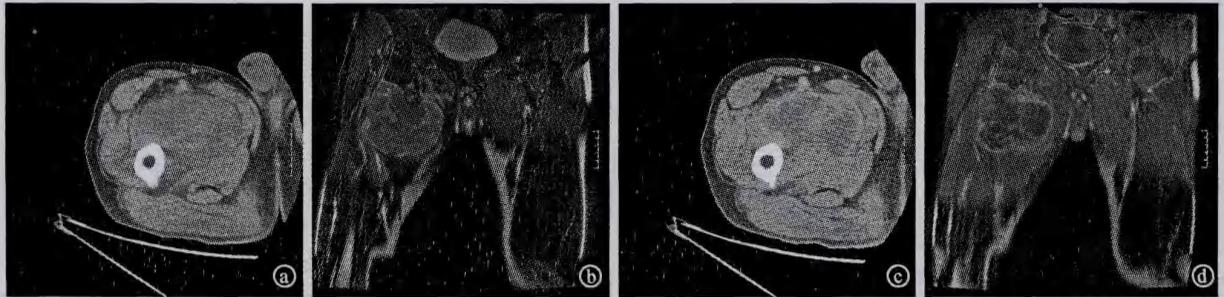
**2.2.2 大小** 肿瘤最大直径≤5 cm 1例,>5 cm 16例。平均最大直径约12.85 cm。

**2.2.3 形态及边缘** 四肢区呈纺锤形,盆腔内为椭圆形,颈背部多类圆形,余形态不规则。8例肿块边缘呈分叶状,4例边缘见棘状突起样改变。

**2.2.4 边界及邻近周围组织情况** 17例中,肿瘤边界清并见假包膜13例,瘤周组织不同程度受侵14例,其中邻近骨质破坏6例。

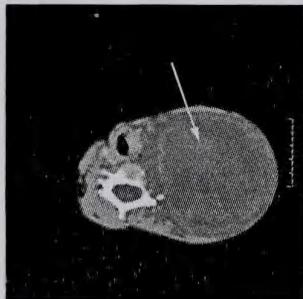
**2.2.5 密度/信号表现** 本组病例均有不同程度坏死,MSCT平扫主要表现为等、低混杂密度(图1Ⓐ)。MRI平扫T<sub>1</sub>WI上多呈等、低混杂信号,T<sub>2</sub>WI及抑脂序列多呈高、低混杂信号(图1Ⓑ)。MSCT/MRI增强扫描瘤体多呈边缘明显强化,瘤内实性部分结节状、斑索状不均匀明显强化(图1Ⓒ、Ⓓ);坏死或囊变区无强化。其中呈出血影4例(图2),囊性变影4例(图3),内花瓣样纤维分隔影4例(图4),钙化影1例(图5)。

**2.3 手术、病理及免疫组化结果** 所有病灶均手术切除,术中见肿瘤与大或中等大小神经干粘连。巨检瘤体大5~24 cm,肿瘤多呈球形或纺锤形。有假包膜13例,其中完整5例,不完整8例。17例标本中,瘤内坏死17例,出血3例,囊变4例,钙化1例。镜下:肿瘤细胞呈多形性,以梭形细胞为主,3例见上皮样结构(图6),余未见明显异源性成分。免疫组化结果:NSE、S-100、CD56、Vimentin标记物多呈阳性,Ki-67阳性率为10%~50%。



患者,男,66岁,右下肢近端 MPNST。① CT 平扫轴位见等、低混杂密度肿块影,边界清;② MRI 平扫 T<sub>2</sub>WI 及抑脂序列矢状示边缘浅分叶呈纺锤形的高、低混杂信号肿块影;③ CT 增强扫描静脉期示病变呈明显边缘环形强化,内部不均匀斑索状强化;④ MRI T<sub>1</sub>WI 增强扫描示病变呈明显边缘环形强化,内部不均匀斑索状强化

图 1 CT 及 MRI 图像所见



患者,女,8岁,左颈部 MPNST。平扫轴位见类圆形肿块影,边界清,见假包膜,其内见斑片状稍高密度出血影

图 2 CT 平扫所见出血影



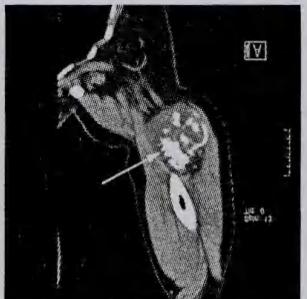
患者,男,34岁,盆腔髋膝关节丛区 MPNST。冠状位示盆腔椭圆形肿块影,其内信号混杂,见多发大小不等高信号囊性变影

图 3 MRI T<sub>1</sub>WI 及 STIR 所见囊性变影



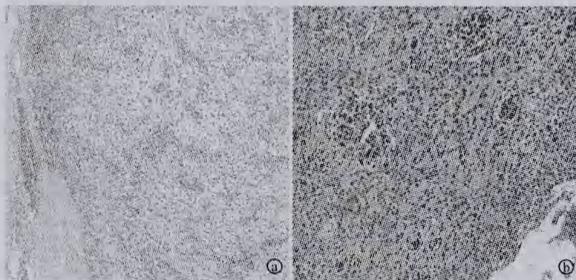
患者,男,44岁,左臂丛区 MPNST。冠状位示左上肢近端纺锤形肿块影,边缘分叶,边界清,其内见条索状低信号分隔影

图 4 MRI T<sub>2</sub>WI 所见分隔影



患者,女,48岁,左臂丛区 MPNST。矢状位示左上臂近端混杂密度肿块影,边界较清,其内见多发斑片状高密度钙化影

图 5 CT 平扫所见钙化影



①普通型:肿瘤细胞以梭形细胞为主;②上皮细胞型:肿瘤内多见上皮样结构。(染色:HE × 100)

图 6 病理检查所见

### 3 讨论

**3.1 临床特点** MPNST 是一种具有神经分化潜能的恶性梭形细胞肿瘤。既往命名较多,1994 年 WHO 将其统一命名为恶性周围神经鞘膜瘤<sup>[1]</sup>。MPNST 以 20 ~ 60 岁居多,男性多于女性,多为原发,可继发于神经纤维瘤恶变,罕见于神经鞘瘤恶变或放射性突变。典型症状为逐渐增大肿块,局部肿

胀,质硬,局部压痛、常伴随神经痛、相应区域功能障碍<sup>[2]</sup>。

**3.2 病理特点** MPNST 常沿粗大神经干包绕性生长。肿瘤多呈球形、纺锤形,切面鱼肉状,有假包膜但多不完整。出血、坏死、囊性变常见。MPNST 组织形态复杂多变,镜下以梭形肿瘤细胞为主,瘤细胞多呈放射状、假栅栏状排列。肿瘤组织多见不典型致密 Antoni A 区及疏松的 Antoni B 区间插排列构成大理石花纹构象<sup>[3]</sup>。根据组织内是否出现局灶性异源性分化成分分为普通型与特殊型(10% ~ 15%)<sup>[4]</sup>。本组见上皮样特殊型 3 例(17.6%)。免疫组化:NSE、S-100、CD56、Vimentin 标记物多呈阳性,其中 S-100 蛋白特异性较高。

### 3.3 MSCT 及 MRI 形态学特征与病理对照

**3.3.1 部位** MPNST 全身皆可生长,以颈部、四肢近端及躯干较多,原发者多位于颈部、四肢近端屈侧神经干走行区域,继发于 NF-1 者多位于头颈和躯干<sup>[5]</sup>。本组原发于坐骨神经区、颈、臂及骶神经丛

区共11例(64.7%),继发于颈、背部各1例,与文献报道基本相符。

**3.3.2 大小、形态、边缘、边界及周围组织情况** 文献报道 MPNST 最大直径通常  $>5\text{ cm}$ <sup>[6]</sup>。本组16例直径  $>5\text{ cm}$ ,与文献报道相符。肿瘤形态受其生长特点及区域解剖结构影响呈一定特征性:四肢近端呈纺锤形,盆腔多为椭圆形,颈背多呈类圆形。本组17例中,3例肿瘤边缘见棘状突起,国内学者倪恩珍等<sup>[7]</sup>认为该征象具特征性改变。笔者认为仅是恶性肿瘤周围侵犯的影像表现之一,是否具有诊断价值,还有待相关文献进一步报道证实。MPNST 多有假包膜,较完整者边界清且周围组织侵犯轻,不完整者边界通常模糊且周围侵犯明显,包膜完整与否和肿瘤侵袭性相关。本组3例上皮样 MPNST 包膜均不完整,周围侵犯较普通型明显。本组6例可见瘤周偏心性溶骨性破坏,边缘多伴骨质增生、硬化,符合慢性骨侵蚀改变,此征象对骨源性软组织肿瘤有一定鉴别诊断价值。

**3.3.3 密度/信号表现及强化特点** MSCT 平扫多为等、低混杂密度, MRI 平扫表现  $T_1\text{WI}$  序列上为等、低混杂信号,  $T_2\text{WI}$  及抑脂序列为高、低混杂信号。MSCT/MRI 平扫呈等密度或等信号部分多为瘤体实性成分,病理证实多为纤维肉瘤样结构区或 Antoni A 区,但瘤细胞栅栏状、车辐状排列在影像上未见明确反映。病理显示 Antoni B 区瘤细胞稀疏,排列成网状,基质含水量高,易产生坏死、出血、囊变,相应影像表现可清晰反映其瘤内坏死、出血、囊变情况。本组病例中,瘤内坏死多呈不规则地图状,出血多位于实行部分与坏死交界区,囊变均呈多囊性改变。文献报道 MPNST 中心可钙化在  $T_2$  序列上中心呈“靶征”,但发生率较低<sup>[8]</sup>。本组病例均未见明确“靶征”征像,笔者结合术后病理认为钙化在  $T_2$  序列上呈低信号,因其内部结构紊乱,坏死、出血较多,常掩盖该征象,故大部分学者认为该征象不常作为 MPNST 诊断依据。病理显示 MPNST 血供丰富,特别 Antoni A 区血供尤其丰富,相应影像增强扫描显示肿块实性部分明显强化,多呈边缘环形/花瓣状、结节状明显强化,瘤内实性部分呈结节状、斑索状不均匀明显强化。

**3.4 鉴别诊断** 本组病例术前影像诊断均未考虑 MPNST,因其兼有神经源性肿瘤的发病特点及肉瘤

样生长,故需同以下疾病鉴别:(1)良性 PNST:主要为神经鞘瘤及神经纤维瘤,神经鞘瘤多单发,神经纤维瘤常多发,一般平均最大直径不超过  $5\text{ cm}$ ,椭圆形或纺锤形,边界清,包膜完整,肿瘤内部可囊变、钙化,可见“靶征”及“脂肪分离征”<sup>[9]</sup>,周围软组织及邻近骨质不受侵犯,增强扫描肿块多较均匀明显强化。(2)外周型原始神经外胚层肿瘤(pPNET):儿童、青少年多见,肿块多位于深部软组织,边界多模糊,侵袭性强。(3)滑膜肉瘤:青壮年多见,多位于四肢大关节旁,瘤内钙化多见。(4)恶性纤维组织细胞瘤:中老年多见,肿瘤无包膜,边界模糊,浸润性生长。

综上所述,MPNST 术前诊断困难,临床以逐渐增大肿块就诊,伴相应区域神经症状,MSCT/MRI 多显示肿块沿神经干走行区生长,边界较清,周围结构受侵,密度/信号混杂,增强扫描瘤体边缘环形明显强化,瘤内实性部分结节状、斑索状不均匀明显强化时,需要考虑该病可能,但确诊仍需依赖术后病理及免疫组织化学检查。

#### 参考文献

- 1 黄 斌,翟梅娟,蔡路兵,等.恶性外周神经鞘膜瘤7例临床病理分析[J].实用肿瘤学杂志,2007,21(4):360-362.
- 2 Stucky CC, Johnson KN, Gray RJ, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNST): the Mayo Clinic experience[J]. Ann Surg Oncol, 2012, 19(3):878-885.
- 3 郭立新,杨光华.良、恶性外周神经鞘膜肿瘤新类型和少见亚型的病理诊断[J].临床与实验病理学杂志,2000,16(5):415-419.
- 4 Guo A, Liu A, Wei Lixin, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors: differentiation patterns and immunohistochemical features - a mini-review and our new findings [J]. J Cancer, 2012, 3: 303-309.
- 5 韩月东.软组织磁共振诊断学[M].北京:人民军医出版社,2006:185.
- 6 Ducatman BS, Scheithauer BW, Piepgras DG, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors. A clinicopathologic study of 120 cases [J]. Cancer, 1986, 57(10):2006-2021.
- 7 倪恩珍,王亚非.外周恶性神经鞘膜瘤的影像学表现[J].放射学实践,2012,27(1):89-92.
- 8 过 哲,刘 霞,张 晶,等.四肢神经源性肿瘤的MRI表现[J].中国骨肿瘤骨病,2011,10(2):159.
- 9 Lia CS, Huangb GS, Wu HD, et al. Differentiation of soft tissue benign and malignant peripheral nerve sheath tumors with magnetic resonance imaging[J]. Clinical Imaging, 2008, 32(2):121-127.

[收稿日期 2013-11-15][本文编辑 杨光 and 蓝斯琪]