❖骨骼肌肉影像学

CT and MRI features of malignant peripheral nerve sheath tumor of adults

WU Hongqing[1], SONG Lingling[1*], XIANG Yining[2], ZHU Xia[1], SUI He[1]
(1. Department of Radiology, 2. Department of Pathology, the Affiliated Hospital of Guizhou Medical University, Guiyang 550004, China)

[**Abstract**] **Objective** To explore the CT and MR features of malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST) of adults. **Methods** The CT and MRI findings of 20 patients of MPNST confirmed by pathology were analyzed retrospectively. **Results** Among 20 cases, the lesions were located in the lower extremities (n=4), shoulder and spine (n=4), abdomen (n=3), chest wall (n=2), mediastinum (n=2), breast (n=1), prostate (n=1), scrotum (n=1), scalp (n=1), left maxillary sinus and orbital bottom (n=1). Nineteen cases appeared as solid masses and 1 case appeared as diffuse lesion. The maximum cross section of the lesions were about 1.41 cm×1.42 cm—17.10 cm×18.08 cm. Sixteen cases were ill-defined margin and 4 cases were well-defined margin. CT scan showed 14 cases were lower density or isodensity and with patchy inhomogeneous density. Multiple calcification were found in 2 cases and osteolytic destruction were found in 7 cases. Enhanced CT of 10 cases showed solid component and gradually delayed enhancement, while cystic lesion and necrosis were not enhancement. The tortuous arteries were displayed in 7 cases. Seven cases were performed MRI and the lesions appeared as hypo-intensity on T1WI and hypo-intensity on T2WI with obviously high intensity of cystic component. Enhanced MRI of 3 cases showed significantly heterogeneous enhancement, cyst and necrosis had no enhancement. MR dynamic enhancement of 1 case showed time-signal intensity curve was platform type. DWI showed high signal. **Conclusion** MPNST has certain CT and MR characteristics which are helpful to improve the diagnostic accuracy.

[**Key words**] Neurilemmoma; Adult; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging
DOI:10.13929/j.1003-3289.201701012

成人恶性外周神经鞘瘤的 CT 和 MRI 表现

吴红清[1],宋玲玲[1*],项一宁[2],朱 霞[1],睢 贺[1]
(1.贵州医科大学附属医院影像科,2.病理科,贵州 贵阳 550004)

[**摘 要**] **目的** 探讨成人恶性外周神经鞘瘤(MPNST)的 CT 和 MRI 表现。**方法** 回顾性分析经过手术病理证实为 MPNST 20 例患者的 CT 和 MRI 表现。**结果** 20 例 MPNST 位于下肢 4 例、肩背部及脊柱 4 例、腹腔内 3 例、胸壁 2 例、纵隔 2 例、乳腺 1 例、前列腺 1 例、阴囊 1 例、头皮 1 例、左侧上颌窦及眶底 1 例。20 例中,19 例为肿块型,1 例弥漫型。病灶最大截面约 1.41 cm×1.42 cm~17.10 cm×18.08 cm。16 例边界不清,4 例边界尚可。14 例 CT 平扫示病灶呈等、低密度,内部密度欠均匀,2 例见多发钙化灶,7 例周围骨质呈明显溶骨性破坏;10 例 CT 增强示病灶实质呈中度、明显渐进延迟强化,囊变及坏死区未见明显强化,7 例病灶内见纡曲动脉血管影。7 例 MR 平扫示病灶 T1WI 呈等低信号,T2WI 呈混杂高信号,T2WI 上囊变区呈明显高信号,3 例 MRI 增强示病灶呈明显不均匀强化,囊变坏死区不强化。1 例 MR 动态增强扫描时间—信号强度曲线呈平台型,DWI 呈高信号。**结论** MPNST 的 CT 及 MRI 表现具有一定特征性,可提高 MPNST 的诊断准确率。

[**第一作者**] 吴红清(1991—),女,湖北随州人,在读硕士。研究方向:骨骼与肌肉影像诊断。E-mail: 693227509@qq.com
[**通信作者**] 宋玲玲,贵州医科大学附属医院影像科,550004。E-mail: 105967454@qq.com
[**收稿日期**] 2017-01-03 [**修回日期**] 2017-05-03

［关键词］ 神经鞘瘤；成年人；体层摄影术，X 线计算机；磁共振成像
［中图分类号］ R739.43；R445 ［文献标识码］ A ［文章编号］ 1003-3289(2017)07-1052-05

恶性外周神经鞘瘤（malignant peripheral nerve sheath tumor，MPNST）是一种来源于周围神经或显示向神经鞘膜分化的恶性软组织肉瘤，具有神经分化潜能，占所有软组织肉瘤的 5%～10%[1-5]。2002 年 WHO 神经系统肿瘤分类将神经肉瘤、神经纤维肉瘤、恶性施万细胞瘤及恶性神经鞘瘤统称为 MPNST，2013 年将 MPNST 归类入软组织肿瘤，并指出其包括上皮样恶性外周神经鞘瘤和恶性蝾螈瘤（malignant triton tumour，MTT）2 个特殊亚型。MPNST 虽然发病率低，但侵袭性强，恶性程度高，患者远期生存率低，故分析其影像学征象具有重要临床价值，但 MPNST 的影像学表现多为个案报道。本研究回顾性分析本院经手术病理证实的 20 例 MPNST 的 CT 及 MRI 表现，以期提高 MPNST 的影像学诊断水平。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集 2007 年 1 月—2016 年 12 月我院收治的经手术病理证实的 MPNST 患者 20 例，男 12 例，女 8 例，年龄 24～83 岁，平均(46.2±15.0)岁。临床主要表现为包块伴疼痛 5 例，其中 1 例合并发热；无痛性包块 9 例；术后复发包块 5 例，弥漫性原位复发 1 例。病史 1 周～3 年。20 例患者中，接受 CT 平扫 14 例，CT 增强检查 10 例，同时行 CT 平扫和 CT 增强扫描 7 例，MR 平扫 7 例，MRI 增强检查 3 例，同时行 MR 平扫和增强扫描 2 例。

1.2 仪器与方法 CT 检查：采用 Siemens Somatom Sensation 16 排螺旋 CT 机，扫描参数：管电压 120 kV，管电流 210 mAs；增强扫描时经肘前静脉高压注射非离子型对比剂（碘帕酮）75 ml，速率 3 ml/s，层厚及层间距≤5 mm。MR 检查：采用 GE SignaHDxt 1.5T MR 成像系统，根据检查部位选择不同的线圈，层厚及层间距随检查部位而定，胸腰椎检查层厚及层间距≤4 mm，肩背部及其他部位检查层厚及层间距≤8 mm。所有病例均行轴位、冠状位和矢状位平扫，序列为 SE T1WI、T2WI 和短时反转恢复（STIR）序列，参数：T1WI，TR 1 970 ms，TE 19 ms，T1 750 ms；T2WI，TR 4 500 ms，TE 100 ms；STIR，TR 8 000 ms，TE 70 ms。FOV 24 cm×24 cm，矩阵256×256～512×512，NEX 2；1 例行 DWI 扫描，SE-EPI 序列，TR 4 600 ms，TE 69 ms，矩阵 256×256，b 值分别为 0、1 000 s/mm^2。增强扫描采用 Gd-DTPA 0.1 ml/kg体质量，经肘前静脉注射，速率 2.5 ml/s。

1.3 图像分析 由 3 名放射科主任医师共同阅片，讨论并达成一致意见。分析内容包括病灶的部位、大小、边缘、生长方式、密度/信号，肿瘤对周围组织侵袭性，病灶增强后的强化方式、强化程度等。

2 结果

2.1 病变部位、形态、生长方式 20 例 MPNST 患者，发生于下肢 4 例、腹腔 3 例、肩背部及脊柱 4 例、胸壁 2 例、纵隔 2 例、乳腺 1 例、前列腺 1 例、阴囊 1 例、头皮 1 例、上颌窦及眶底 1 例；其中 6 例为复发患者。20 例中，19 例为肿块型，1 例为弥漫型。病灶最大截面约 1.41 cm×1.42 cm～17.10 cm×18.08 cm，中位最大径为 9.25 cm，其中 13 例瘤灶最大径＞5.00 cm。16 例边界欠清、4 例边界清晰。19 例为肿块型，呈侵袭性生长，相邻脂肪层受累，表现为广泛或局部脂肪间隙模糊，其中 14 例病灶向相邻肌间隙延伸生长，7 例伴溶骨性骨质破坏，1 例囊实性病灶发生于 T12～L4 椎体层面，病灶侵及椎管，椎体骨质呈溶骨性破坏，腰段脊柱发生严重变形；1 例为弥漫型，发生于左侧上颌窦和眶底，周围多发骨质破坏。20 例患者中，淋巴结转移 7 例，肺转移 3 例，胸壁转移 2 例，胸膜转移 3 例，肾上腺转移 1 例。1 例合并神经纤维瘤病Ⅰ型（neurofibromatosis type Ⅰ，NFⅠ）并脊柱侧弯。

2.2 CT 表现 14 例患者 CT 平扫显示病灶以等、低密度为主（图 1A），其中 2 例出现多发点状、条状、片状钙化（图 2A）。10 例 CT 增强扫描示瘤灶实性部分呈中度、明显强化（中度强化 4 例，明显强化 6 例），强化多不均匀，强化方式呈渐进延迟强化，囊性及坏死成分未见强化，其中 7 例瘤灶于动脉期见散在纡曲杂乱血管影（图 2B）。

2.3 MRI 表现 7 例 MR 平扫表现为 T1WI 混杂等低信号，T2WI 混杂高信号，其中 1 例发生于左侧股骨后内段，可见病灶包绕股动静脉，沿股神经走行；发生于 T12～L4 的脊柱肿瘤呈囊实性混杂信号，T1WI 呈等低信号，T2WI 呈高信号（图 3）。3 例增强扫描示肿瘤呈明显不均匀强化，其内见多发不规则片状不强化低信号（图 1B）。1 例发生于左侧乳腺的瘤灶 MR 动态增强扫描的时间-信号强度曲线呈平台型，DWI 呈明显弥散受限（图 4）。

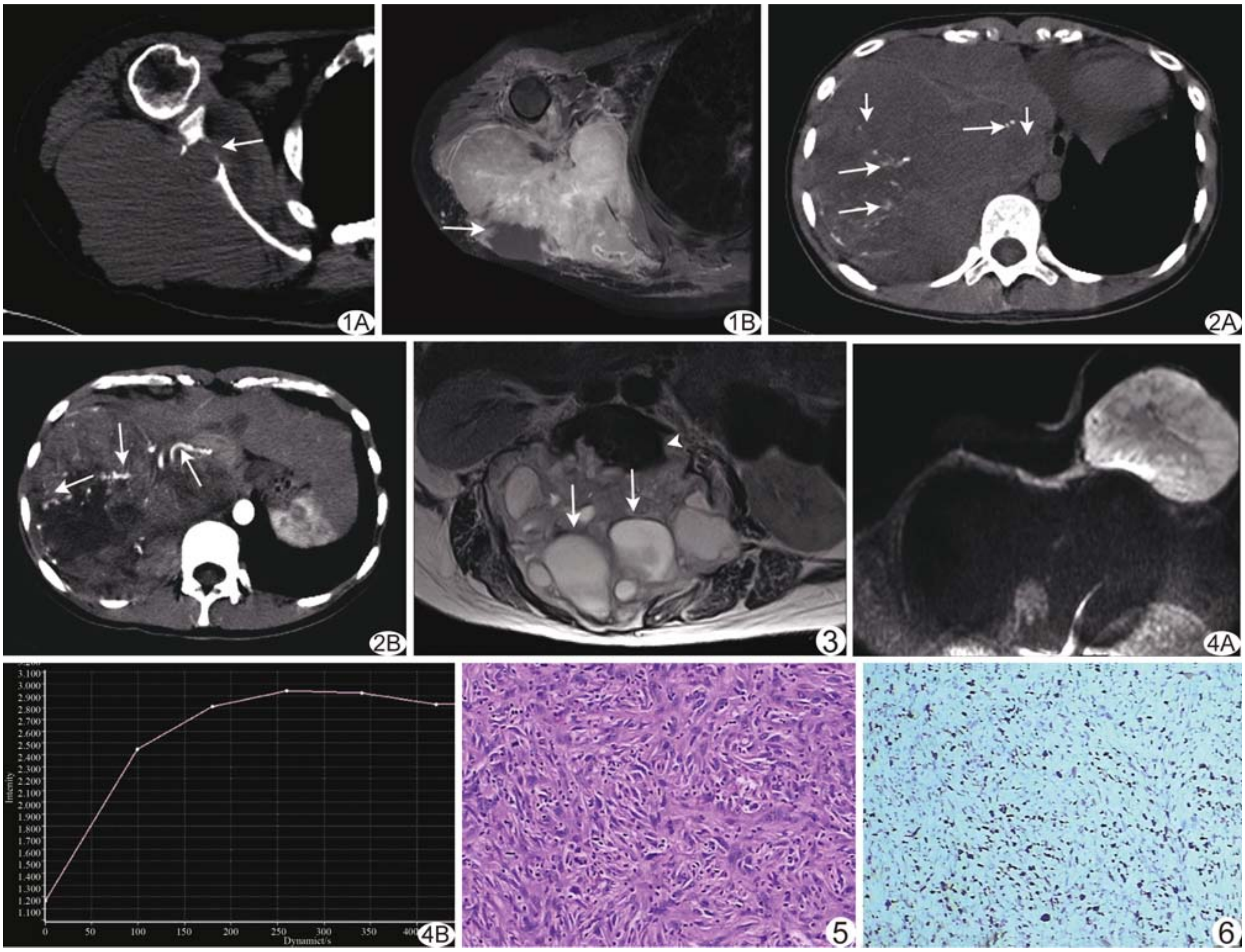

图 1　患者女,49 岁,肩背部 MPNST　A.CT 示右侧肩背部软组织肿块,密度不均匀,累及右侧肩胛骨,呈溶骨性骨质破坏,边缘不规整,可见碎骨片影(箭);B.MR 增强示肿块明显不均匀强化,坏死灶不强化(箭),病灶边缘不清楚,邻近肌肉组织受侵　**图 2**　患者女,24 岁,腹腔内 MPNST　A.CT 平扫示腹腔内巨大团块状软组织肿块,密度不均匀,内见多发点结状钙化灶(长箭),另见多发斑片状坏死灶(短箭);B.CT 增强呈不均匀明显强化,局部见大片状不强化坏死灶,其内见多发纡曲动脉血管影(箭)　**图 3**　患者男,39 岁,T12～L4 椎体 MPNST　MR 平扫见 T12～L4 水平囊实性肿块,内见多发囊状长 T2 信号影(箭),边界清,邻近椎体受侵(箭头),椎管明显扩大　**图 4**　患者女,58 岁,乳腺 MPNST　A.DWI 示左乳病灶为高信号;B.MR 动态增强示时间－信号曲线为平台型　**图 5**　病理图　镜下见肿瘤细胞呈长梭形,排列紊乱,纵横交错,呈放射状、漩涡状及栅栏状排列,内可见 1～2 个红核仁(HE,×100)　**图 6**　免疫组化染色图　S-100 蛋白染色强阳性,胞核及胞质着色(En Vision,×100)

2.4　肿瘤大体观、病理表现及免疫组化　肿瘤切面多呈灰白色、实性、质中、鱼肉状,无明显包膜,呈类圆形或分叶状肿块。HE 染色镜下可见肿瘤与周围组织界限不清,呈浸润性生长,肿瘤细胞排列紊乱,纵横交错,呈放射状、漩涡状及栅栏状排列(图 5)。肿瘤细胞呈长梭形,核浆比增大,染色质增粗。可见到少许红核仁。核分裂象易见,可见瘤巨细胞。本组 20 例均接受免疫组化染色,19 例(19/20,95.00%)S-100 阳性表达(图 6),其中 2 例呈散在阳性表达;16 例(19/20,80.00%)Ki-67 阳性(15%～80%);14 例(14/20,70.00%)Vim 阳性。

3　讨论

3.1　MPNST 临床表现　MPNST 属神经来源的恶性肿瘤,病因尚不清楚,发病机制可能与基因突变 NFⅠ基因蛋白产物缺失或 p16(INK4A)基因重组相关[2]。研究[3-4]报道,约 50% 的 MPNST 患者并发 NFⅠ型,而 NFⅠ中超过 10%可发展为 MPNST。本文 20 例患者中 1 例合并 NFⅠ型,可能与本研究病例数小有关。MPNST 主要起源于坐骨神经、臂丛神经和股神经,可发生于身体各处,最常见于躯干(约 50%),其次是四肢(约 30%)、头颈部(约 20%),也有极少数发生于肾上腺、心脏、泪腺、跟骨以及阴道等[3-7]部位。本研究

中，发生于肩背部及脊柱占 20.00％（4/20）、下肢占 20.00％（4/20）、头皮占 5.00％（1/20），与既往研究[8]报道不一致，可能为本组病例数较少有关。MPNST 发病率约 0.1/100 000[7-8]。男女发病率相近，多发生于 20～50 岁[3,6]；本组男女比例为 4∶3，平均发病年龄（46.2±15.0）岁。成人 MPNST 直径通常较大[3,9]，本组瘤灶中位最大径为 9.25 cm，13 例最大径＞5.00 cm。MPNST 多表现为局部巨大无痛性肿块，本组 9 例为无痛性包块，占 45.00％（9/20）。MPNST 形态规则或不规则，边界多不清[10]，肿瘤易发生坏死、出血，并易发生淋巴结及血行转移，血行转移最易发生于肺，手术切除后易局部复[8,11]。本组 20 例均伴坏死，其中 1 例为囊实性，但本组病灶未见出血，推测可能与影像检查时间有关。本组淋巴结转移 7 例，肺部转移 3 例，复发 6 例，均与既往研究[3,6-7]报道一致。

3.2 MPNST 的病理表现　MPNST 大体病理多为梭形或球形肿块，切面灰白、灰红色，常伴有出血、坏死，可有假包膜；组织学特征包括紧密和疏松的束状结构交替出现，肿瘤细胞呈束状或漩涡状排列。瘤细胞梭形，上皮样瘤细胞亦存在，但相对少见。核具有多形性，弯曲，波浪状，核染色质深，核分裂象一般＞4 个/10 个高倍视野，可出现原始神经上皮、平滑肌、骨、横纹肌母细胞等异源性分化[12]。本组 20 例病理表现基本与之相符。

3.3 MPNST 的影像学表现　由于 MPNST 病灶可分为实性、囊实性及囊性，易合并出血、坏死、假性囊变及钙化[4]，因此在 CT 及 MRI 上肿瘤表现为密度及信号的复杂及多样化。有研究[13]报道，MPNST 的影像表现与其病理分型有关。Antoni A 区（束状型）由梭形细胞及纤维成分密集排列而成，血供丰富，CT 平扫表现为实性软组织样密度，不易发生囊变；T1WI 表现为等低信号，T2WI 为稍高信号，可呈明显均匀及延迟性强化。Antoni B 区（网状型）细胞稀少，呈疏松网状结构排列，CT 平扫呈稍低密度影，T1WI 呈液样低信号，T2WI 为高信号，边界清，强化不明显。本组 20 例瘤灶内均出现坏死，大小不一，提示 MPNST 病灶内同时存在 Antoni A 区和 Antoni B 区，但比例不同。MPNST 瘤灶呈中度、明显强化，多数强化不均匀，瘤灶内可见斑片状、网格状无强化区。本组病例强化方式也遵循这一规律，推测与 Antoni A 区占主要优势有关。本组 7 例于动脉期出现纡曲杂乱血管影，提示 MPNST 肿瘤血供丰富，生长迅速，可作为 MPNST 的一个重要影像学特征。

MPNST 的 CT、MRI 特征如下：①瘤灶主要发生于坐骨神经、臂丛神经和股神经等外周神经走行的区域，肿块发展迅速并与邻近组织分界不清，侵犯邻近骨质可呈明显溶骨性骨质破坏，瘤灶边界不清；②以实性成分为主的肿块，CT 密度及 MRI 信号不均匀，内含多发片状不规则坏死灶，可有囊变及钙化；③CT 及 MR 增强检查多呈明显不均匀强化，常见多发纡曲增粗肿瘤血管影，瘤灶内可见斑块状、网格状无强化区，实质部分呈渐进性延迟强化。

3.4 鉴别诊断　MPNST 需与外周良性神经源性肿瘤相鉴别，外周良性神经源性肿瘤一般发生于 20～50 岁，无性别差异，生长缓慢，极少有恶变。外周良性单发神经源性肿瘤常比较局限，边缘清晰，肿瘤周围无水肿或仅有轻微水肿，无恶性肿瘤侵袭性生长、远处转移等特点，易与恶性肿瘤相鉴别[10]。发生于四肢的 MPNST 需与成人横纹肌肉瘤及平滑肌肉瘤相鉴别，成人横纹肌肉瘤罕见，发病年龄 40～87 岁，中位年龄 50～59岁，肿块明显不均匀强化，易发生远处转移，最常转移至肺；平滑肌肉瘤好发 40～60 岁中老年，肿瘤血供丰富，增强后以斑片状不均匀强化多见，术后局部复发率较高，血行转移较多[14]。

总之，MPNST 好发于躯干、四肢及肋间神经，瘤灶以实性及囊实性多见，其影像学表现有一定的特征性。肿块多较大，边界欠清，易侵及邻近组织，增强后实质部分呈明显不均匀渐进性强化或延迟强化。MPNST 易发生远处器官及淋巴结转移，术后易复发。熟悉 MPNST 的影像学特点有助于提高其诊断准确率，以指导临床治疗。

［参考文献］

[1] DeyleDR, Escobar DZ, Peng KW, et al. Oncolytic measles virus as a novel therapy for malignant peripheral nerve sheath tumors. Gene, 2015,565(1):140-145.

[2] Wang J, Ou SW, Guo ZZ, et al. Microsurgical management of giant malignant peripheral nerve sheath tumor of the scalp: Two case reports and a literature review. World J Surg Oncol, 2013, 11(1):269.

[3] Alharbi B. Malignant peripheral nerve sheath tumor of kidney—A case report. Int J Surg Case Rep, 2013,4(10):914-916.

[4] Arava S, Bagmar S, Jain P, et al. Primary intracardiac malignant peripheral nerve sheath tumor: A rare case report. Indian J Pathol Microbiol, 2015,58(4):531-533.

[5] Rajabi MT, Riazi H, Hosseini SS, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumor of lacrimal nerve: A case report. Orbit,

2015,34(1):41-44.

[6] Gahlot GP, Mridha AR, Nath D, et al. Intraosseous primary malignant peripheral nerve sheath tumor of the calcaneus: An unusual case and review of literature. Indian J Pathol Microbiol, 2015, 58(2):220-222.

[7] Ozdal B, Oz M, Korkmaz E, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumor of the vulva, an unusual differential diagnosis for vulvar mass. Int J Surg Case Rep, 2014,5(11):793-795.

[8] Stucky CC, Johnson KN, Gray RJ, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNST): The Mayo Clinic experience. Ann Surg Oncol, 2012,19(3):878-885.

[9] Li CS, Huang GS, Wu HD, et al. Differentiation of soft tissue benign and malignant peripheral nerve sheath tumors with magnetic resonance imaging. Clin Imaging, 2008,32(2):121-127.

[10] Hu SW, Lin WC, Tsai HJ, et al. Immunoprofiles in malignant peripheral nerve sheath tumor: Three case reports and literature review. Kaohsiung J Med Sci, 2006,22(3):135-142.

[11] Baehring JM, Betensky RA, Batchelor TT. Malignant peripheral nerve sheath tumor: The clinical spectrum and outcome of treatment. Neurology, 2003,61(5):696-698.

[12] 李琛,张智弘,潘敏鸿,等.恶性外周神经鞘瘤 52 例临床病理分析.临床与实验病理学杂志,2016,32(6):644-647.

[13] 张春艳,程敬亮,张勇,等.前列腺恶性外周神经鞘瘤 1 例.中国医学影像技术,2016,32(7):1154.

[14] 范帆,包强,王尔祯,等.四肢软组织平滑肌肉瘤的磁共振诊断.放射学实践,2010,25(5):546-549.

《中国医学影像技术》投稿要求(三)

15 计量单位 采用国际单位制并严格执行国家标准 GB 3100～3201《量和单位》的规定,使用法定计量单位,不再使用 N(当量浓度)、M(克分子浓度)、百分比浓度[%(V/V)、%(m/m)]等已废除的非标准计量单位和符号。

16 统计学符号 以国家标准 GB/T 3358.1-1993《统计学名词及符号》为准,样本算术平均数用英文小写斜体 $\bar{x}$;标准差用英文小写斜体 s;t 检验用英文小写 t;F 检验用英文大写 F;卡方检验用希文斜体 χ^2;相关系数用英文小写斜体 r;自由度用希文斜体 γ;概率用英文大写斜体 P;样本数用英文小写斜体 n。

17 统计学方法 需注明使用的统计学软件名称和版本,以及所使用的统计学方法。率的计算保留小数点后两位,年龄需要提供 $\bar{x}$ 或者中位年龄,保留小数点后一位。

18 图片 研究论著类论文和短篇报道均需附有相应患者的影像学资料,图片分辨率应在 300 dpi 以上,JPG/JEPG 格式,有良好的清晰度和对比度,最好是医院图像工作站中直接提取的图像。每图下面应标有图序号、图题、图说(解释图片内容的文字),文中应有图位。图中箭示或文字应有说明,病理图应注明染色方法及放大倍数。

19 表格 本刊采用三线表,表格列于文后,每表应标有表序号、表题,文中应有表位。

20 参考文献 严格按照国家标准 GB 7714-2015《文后参考文献著录规则》中规定,采用"顺序编码制"。仅限于作者直接阅读的近 5 年的文献,尽量不用二次文献,无特殊需要不必罗列众所周知的教科书或某些陈旧史料,提倡引用国内外同行新近发表的研究论文为参考文献,引用论点必须准确无误,不能断章取义。除短篇报道外,论文参考文献应至少来源于 5 种以上的期刊,研究论著类论文参考文献不少于 13 条,综述类论文参考文献应在 20 条以上,以反映论文的科学依据,以及对前人科学工作的继承性。参考文献的编排应按每条文献在文中出现的先后顺序逐条列于文后,并在文内引用处用右上角加方括号注明角码。参考文献书写格式如下:

[1] Lopera JE, Trimmer CK, Lamba R, et al. MDCT angiography of mesenteric bypass surgery for the treatment of chronic mesenteric ischemia. AJR Am J Roentgenol, 2009,193(5):1439-1445.

[2] 陈奇琦,吴婷,康冰,等.脑磁图观察针刺太冲穴所致脑部能量变化.中国医学影像技术,2013,29(12):1927-1930.