

[12] Liang J, Huang X, Hu H, et al. Predicting malignancy in thyroid nodules: Radiomics score versus 2017 American College of Radiology Thyroid Imaging, Reporting and Data System. *Thyroid*, 2018, 28(8):1024-1033.

[13] Chitalia RD, Kontos D. Role of texture analysis in breast MRI as a cancer biomarker: A review. *J Magn Reson Imaging*, 2019, 49(4):927-938.

Malignant peripheral nerve sheath tumor of vulva in child: Case report

儿童会阴恶性外周神经鞘膜瘤 1 例

邓雨杭¹, 刘秀梅¹, 徐丽娜², 谭贤愧¹

(1. 中南大学湘雅二医院超声诊断科, 2. 病理科, 湖南 长沙 410011)

[Keywords] nerve sheath neoplasms; vulvar neoplasms; ultrasonography

[关键词] 神经鞘肿瘤; 外阴肿瘤; 超声检查

DOI: 10.13929/j.1003-3289.201812099

[中图分类号] R739.43; R445 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2019)09-1335-01

患儿女, 8 岁, 因“发现外阴包块 10 个月”入院。查体: 两侧大阴唇间见约 2 cm×2 cm 包块, 尿道口及阴道口位置正常。染色体核型: 46, XX; 性激素无异常。超声示会阴部隆起处软组织层内约 3.2 cm×1.9 cm 低回声结节, 形态规则, 边界清, 内回声欠均匀; CDFI 示结节内点状及条样血流信号(图 1A); 提示: 会阴处结节, 性质待定。盆腔 MR 平扫示会阴部约 2.1 cm×2.5 cm×2.8 cm 结节状隆起, 呈等 T1 长 T2 信号, 边缘清(图 1B)。行会阴包块切除术, 术中见灰白色肿

块, 质地较软, 可轻微活动, 与相邻组织轻度粘连。术后病理: 镜下见肿瘤细胞丰富、密集, 呈梭形、卵圆形, 核分裂 2~5 个/10 HPF, 未见坏死, 肿瘤无包膜, 累及表皮(图 1C); 免疫组化: CK(-), Vim(+), SMA(-), Demin(-), S100(弥漫+), CD56(-), Syn(+), CgA(-), SOX-10(+), CD34(-), Bcl-2(+), EMA(-), Inhibin-α(-), CD10(灶性+), CD99(+), HCAL(-), HMB45(-), Melan-A(-), HNF-35(-), TLE1(+), CD68(-), PLAP(-), Ki-67(约 10%+)。病理诊断: (会阴) 低度恶性外周神经鞘膜瘤(malignant peripheral nerve sheath tumor, MPNST)。

讨论 MPNST 是由外周神经产生或在组织学上表现为神经鞘分化的软组织肿瘤, 发生于外阴者少见。女性 MPNST 少

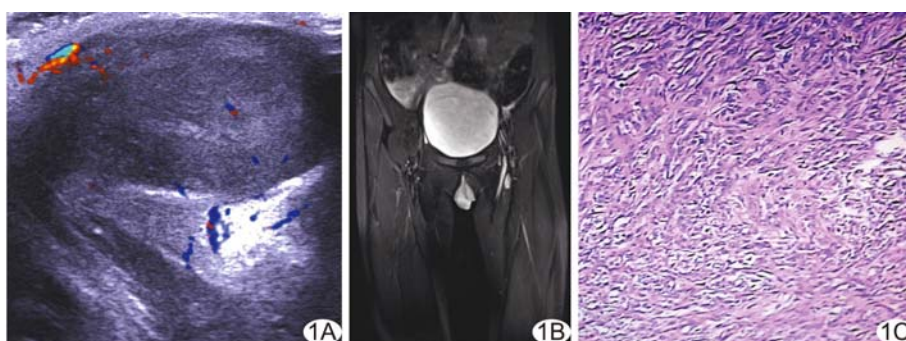


图 1 会阴 MPNST 影像学及病理表现 A. CDFI 示结节内点状及条样血流信号; B. MR 冠状位 T2WI; C. 病理图(HE, ×100)

见, 发生于女童者罕见。MPNST 多单发, 可生长为体积较大的不规则实性或囊实性包块, 超声表现为内部回声不均, 边界不清, 活动度较差, 血供较丰富。MPNST 的 CT 和 MRI 特征多为外周神经走行区域的实性为主不均匀肿块, 内见坏死灶及囊腔, 增强后呈不均匀强化, 肿块边界不清, 常迅速侵袭周围组织, 可致邻近骨组织溶骨性骨质破坏。常规 CT 和 MRI 可显示 MPNST 肿块大小、局部侵袭性及远处转移情况。¹⁸F-FDG PET 有助于鉴别良恶性周围神经鞘瘤:¹⁸F-FDG 较低摄取与良性外周神经鞘瘤相关,¹⁸F-FDG 较高摄取与 MPNST 相关。本病确诊仍需依赖于病理检查。本病需与外阴部脂肪瘤、皮肤纤维瘤、皮样囊肿及血管瘤等相鉴别; 发生于儿童的外阴肿块还需考虑阴蒂肥大及尿道下裂可能。

[第一作者] 邓雨杭(1993—), 女, 湖南永州人, 在读硕士。E-mail: dengyuhang@csu.edu.cn

[收稿日期] 2018-12-17 [修回日期] 2019-03-14