

- expression: An implication for anti-CD20 (rituximab) antibody therapy?[J]. *Pathol Int*, 2018, 68(12): 712-714.
- [13] VEGA F, JEFFREY MEDEIROS L. A suggested immunohistochemical algorithm for the classification of T-cell lymphomas involving lymph nodes[J]. *Hum Pathol*, 2020, 102: 104-116.
- [14] GARCIA-HERRERA A, SONG J Y, CHUANG S S, et al. Nonhepatosplenic $\gamma\delta$ T-cell lymphomas represent a spectrum of aggressive cytotoxic T-cell lymphomas with a mainly extranodal presentation[J]. *Am J Surg Pathol*, 2011, 35(8): 1214-1225.
- [15] ISHIBASHI H, NIMURA S, KAYASHIMA Y, et al. Multiple lesions of gastrointestinal tract invasion by monomorphic epitheliotropic intestinal T-cell lymphoma, accompanied by duodenal and intestinal enteropathy-like lesions and microscopic lymphocytic proctocolitis: A case series[J]. *Diagn Pathol*, 2016, 11(1): 66.
- [16] DOMOTO H, ARAKI T, OGAI A, et al. Surface CD3-negative monomorphic epitheliotropic intestinal T-cell lymphoma[J]. *J Clin Exp Hematop*, 2022, 62(3): 169-174.
- [17] KHANLARI M, LIS Y, MIRANDA R N, et al. Small cell/lymphohistiocytic morphology is associated with peripheral blood involvement, CD8 positivity and retained T-cell antigens, but not outcome in adults with ALK⁺ anaplastic large cell lymphoma[J]. *Mod Pathol*, 2022, 35(3): 412-418.
- [18] YI J H, LEE G W, DO Y R, et al. Multicenter retrospective analysis of the clinicopathologic features of monomorphic epitheliotropic intestinal T-cell lymphoma[J]. *Ann Hematol*, 2019, 98(11): 2541-2550.
- [19] GOPALAKRISHNA H, AL-ABDOUH A, NAIR G, et al. Incidental diagnosis of monomorphic epitheliotropic intestinal T-cell lymphoma: A case report[J]. *Cureus*, 2020, 12(8): e10084.
- [20] YI J H, LEE G W, DO Y R, et al. Multicenter retrospective analysis of the clinicopathologic features of monomorphic epitheliotropic intestinal T-cell lymphoma[J]. *Ann Hematol*, 2019, 98(11): 2541-2550.
- [21] KIKUMA K, YAMADA K, NAKAMURA S, et al. Detailed clinicopathological characteristics and possible lymphomagenesis of type II intestinal enteropathy-associated T-cell lymphoma in Japan[J]. *Hum Pathol*, 2014, 45(6): 1276-1284.
- 收稿日期:2024-12-18
(本文编辑:吴迪汉)

后腹膜恶性神经鞘膜瘤超声表现 1 例报告

魏卓, 许幼峰

doi:10.3969/j.issn.1671-0800.2025.05.027

【中图分类号】 R445.1; R73 【文献标志码】 B 【文章编号】 1671-0800(2025)05-0538-02

恶性外周神经鞘膜瘤(malignant peripheral nerve sheath tumor, MPNST)是一种罕见的恶性软组织肿瘤,主要来自周围神经及神经鞘细胞。以往相关的报道多从临床或病理的角度出发,有关超声造影表现特征报道少见。宁波大学附属第一医院收治 1 例后腹膜的 MPNST 患者,本文对该患者的常规超声、超声造影表现及其他相关临床资料进行回顾和总结,以提高对后腹膜 MPNST 超声表现的认识,现报道如下。

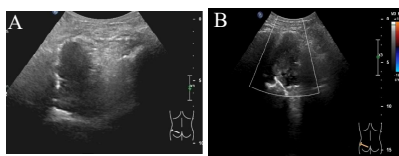
1 病例

患者男,34 岁,因“无明显诱因下出现腰部疼痛 20 余天”至外院就诊,予止痛等对症治疗无好转,检查腰椎椎骨 MRI 平扫示: L₅/S₁ 水平椎管内占位,遂转至本院。查体:无阳性体征;实验室检查:肿瘤标

志物未见异常;患者既往患右侧睾丸精原细胞肿瘤,术后未规范治疗。常规超声:骶骨偏左侧不均质低回声,大小约 62 mm×36 mm,边界欠清晰,形态较规则,内未见明显血流信号,见图 1。超声造影:穿刺左侧肘正中静脉,建立静脉通路,调整机器进入造影模式后经肘静脉推注对比剂(SonoVue, Braccog 公司) 2.0 ml,并立即用 10 ml 0.9%氯化钠注射液冲管,在增强早期,对比剂于 15 s 后明显显影,对比剂快速灌注,呈均匀稍高增强(图 2),30 s 后减退为低增强,5 min 后对比剂完全消退。常规超声和超声造影提示:考虑肿瘤性病变。腰椎 MRI 平扫+增强:L₁~S₂ 椎管内、骶骨见等 T₁ 长 T₂ 信号为主团块影,增强后呈明显不均匀强化,相应节段马尾神经受压。提示 L₁~S₂ 椎管内及骶骨多发占位,左侧髂骨信号不均,转移瘤考虑。全身骨显像:骶骨局部放射性分布不均匀,左侧髂骨、髌白及坐骨见斑片状放射性浓聚影。提示骶骨占位伴骨质破坏,左侧髂骨、髌白及坐骨转移性骨肿瘤可能。经超声引导下穿刺病理:考

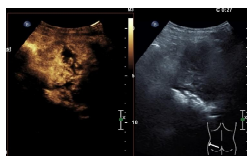
作者单位: 315010 宁波,宁波大学附属第一医院

通信作者: 许幼峰, Email: 2371334413@qq.com



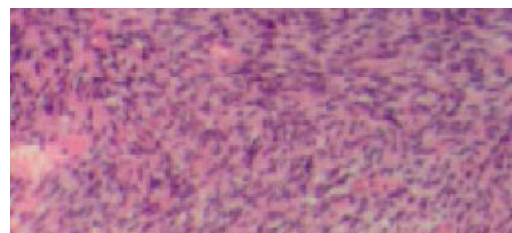
注:A 示骶骨偏左侧见低回声,内回声不均;B 示内未见明显血流信号。MPNST 为恶性外周神经鞘膜瘤

图 1 MPNST 超声表现



注:MPNST 为恶性外周神经鞘膜瘤

图 2 骶骨左侧 MPNST 超声造影图像



注:镜下见少量梭形细胞肿瘤,MPNST 为恶性外周神经鞘膜瘤

图 3 MPNST 穿刺病理学表现(HE 染色,×100)

虑梭形细胞肉瘤,高级别。倾向恶性外周神经鞘膜瘤,见图 3。

本研究获得宁波大学附属第一医院医学伦理委员会批准,豁免签署知情同意书。

2 讨论

MPNST 是一种较为罕见的恶性软组织肿瘤,好发于 20 ~ 50 岁,无明显性别差异,其主要来自周围神经,发病率约 0.001%^[1],占软组织肉瘤的 5% 左右,多位于四肢等部位,位于后腹膜少见。该肿瘤既不是由单纯的良性鞘瘤恶变而来,也不是由单一的神神经鞘瘤细胞构成,而是一种异质性的神经源性肿瘤,恶性程度高,术后易复发、转移^[2]。MPNST 起源类型包括:(1)I 型神经纤维瘤病(neurofibromatosis type 1, NF1)恶变,约占 50%,此类患者通常发病年龄较小;(2)散发型,来源于外周神经干,约占 40%;(3)局部放疗后继发肉瘤变,约占 10%^[3]。MPNST 病理组织分为 Antoni A 区(束状型)和 Antoni B 区(网状型),前者由密集的束状细胞排列。MPNST 临床表现多为无痛,少数表现为疼痛性肿块,NF1 类型患者肿块快速增大则明确提示恶变倾向。目前该病大多为 MRI、CT 的病例报道。腹膜后 MPNST 的 CT 可见孤立性或弥漫性肿块,肿瘤边缘不规则,部分表现为毛刺的形态,内部因易出血坏死而展现出囊性变特征。肿瘤的实质性区域呈现出多样化的强化模式及程度,如斑片状、网状,且强化效果相较于肌肉组织可略高或显著增高,但多数情况下强化分布不均。进入静脉期后,该强化现象可进一步持续显现^[4]。

本例患者肿瘤紧邻骶骨,为散发型。超声造影表现为早期的不均匀高增强,内见无灌注区,较周围肌肉强化程度明显,与周围组织分界不清,于早期静脉期未见明显消退,与既往文献报道相符。患者既往患精原细胞肿瘤,对于是否术后行放射治疗的资

料缺失,同时病灶与精原细胞肿瘤的超声特征不是十分相似;因此,在本病例中不能完全排除同时患有两种肿瘤的可能。在本病例中超声造影不仅提供了影像诊断依据,还为穿刺引导提供了重要价值。

MPNST 作为一种起源于多种途径的外周神经肿瘤,展现出复杂多样的组织学特征,其病理诊断亦极具难度,被视为软组织肿瘤领域内诊断难度较高的类型之一。针对该肿瘤,手术联合放疗可以提供有效的局部控制。为实现更优的长期预后,应力求实施早期完整切除手术^[5]。对于无法进行手术切除的肿瘤,放疗与化疗可降低肿瘤分期,因此早期明确诊断对 MPNST 的治疗至关重要。与常规超声相比,超声造影能够客观评估病变的微循环灌注状态,可准确分析病灶内的血流供应特征,同时清晰显示病变区域与邻近组织的分界,为临床诊断提供更丰富的影像学依据。

综上所述,无论是对肿瘤的定位定性分析还是作为穿刺引导,超声造影对于诊断 MPNST 有其独特的价值;但其尚缺乏特异性表现,对此肿瘤的具体诊断还需依靠病理及免疫学分析。

利益冲突 所有作者声明无利益冲突

参 考 文 献

- [1] 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[J].临床与实验病理学杂志,2016,32(6):644-647.
- [2] 唐茂盛,肖萌萌,陈小兵,等.腹膜后恶性外周神经鞘瘤的临床特征及外科诊治分析[J].中国微创外科杂志,2022,22(12):966-970.
- [3] JO V Y, FLETCHER C D M. WHO classification of soft tissue tumours: An update based on the 2013 (4th) edition[J]. Pathology, 2014, 46(2): 95-104.
- [4] 李雪莹,罗宁,董洋.恶性外周神经鞘瘤的影像特征与临床分析[J].临床放射学杂志,2020,39(2):377-381.
- [5] 刘晓龙,李璐,陈月芹,等.恶性外周神经鞘瘤的影像学表现及病理对照分析[J].医学影像学杂志,2022,32(9):1471-1476.

收稿日期:2024-11-27

(本文编辑:孙海儿)