

2 讨论

2.1 发病起源及情况 MPNST起源于大、小周围神经分支或周围神经纤维鞘，来源于神经嵴的雪旺细胞或多能细胞。2016年WHO将MPNST分为上皮型和神经束膜分化两个亚型^[3]。一半以上MPNST发生在NF1(1型纤维瘤病)患者中，少数是散发，极少数局部放疗后继发肉瘤变^[2]；NF1患者发生MPNST的累积终生风险可能高达8%~13%。MPNST基本无性别及种族差异，主要发生在30-60岁成年人中；NF1患者的平均发病年龄(28~36岁)比散发性病例的平均发病年龄(40~44岁)小10岁左右。

2.2 病理学特点 病理组织学切片上，MPNST由梭形细胞组成，呈束状生长模式，分化也可能以间充质或上皮分化的形式出现在MPNST中。免疫组化阳性表达：S100(斑片或局灶阳性)、Leu-7、PGP9.5、CD34(部分阳性)、CK8/18(局灶阳性)，30%表达SOX-10^[4]，与神经纤维瘤恶性转化相关的MPNST在恶性成分区域常见P53表达和P16表达缺失。阴性表达：H3K27me3(表达缺失)，SMA、Desmin、HMB-45、Mart-1等通常阴性。

2.3 影像学特点 MPNST多位于脊柱旁腹膜后间隙，很少与神经相连，肿瘤有包膜，多不完整，常见小毛刺侵入邻近组织，邻近淋巴结肿大。肿瘤富细胞区和富黏液区交界面不规则，富细胞区可坏死，可见伪足样突起侵入细胞疏松区，很少形成所谓的“靶”；良性神经鞘瘤富细胞区位于肿瘤中央而细胞疏松区位于边缘时呈“靶征”^[5]。由于MPNST血供不均，易变性，包括出血、坏死、钙化、黏液变和囊变，肿瘤密度变化多样，可为实质性、囊实性。不同肿瘤或者同一肿瘤的不同区域强化程度差异很大，从轻度强化到显著强化都可能存在。强化方式为均匀或不均匀片状、岛屿状、网格状强化和环状强化多见，呈进行性延迟强化。本例患者病变竖形生长，有包膜，局部欠完整，病变上部分为富细胞区，内含间质和黏液，夹杂出血，下半部分为不同时期出血区及黏液区(图1~10)。

鉴别诊断：(1)孤立性纤维瘤原发于肾脏罕见，肿瘤因血供不足出现坏死、囊变，出血及钙化少见，动脉期不均匀强化或迂曲强化的血管影延伸到肿瘤内部，呈“地图样”改变^[6]。

MR: T1、T2双低信号，发生黏液样变时，T1低信号、T2高低混杂信号^[7]，增强延迟、不均匀强化。(2)脂肪肉瘤原发于肾脏少见。高分化脂肪肉瘤：主要含脂肪，少量软组织^[8]；未分化型脂肪肉瘤：含脂肪少，内部软组织成分增加；粘液型脂肪肉瘤：脂肪稀少，存在于少量软组织中，粘液较多；病灶强化程度不一，容易转移到不常见位置软组织和骨骼中。(3)平滑肌肉瘤PRL原发肾脏罕见。PRL多见于中老年人，2/3发生于女性，肿瘤生长迅速，密度不均，囊变、坏死、出血多见，钙化少见。肿瘤血供多丰富，增强扫描呈轻度渐进性强化或中度至明显强化^[9]。一般没有淋巴结转移，血行肝转移最多见。

2.4 治疗 MPNST临床治疗主要是根治性切除术辅以化疗和放疗，预防肿瘤复发及转移。现报道原发于肾脏MPNST病例较少，预后还不确切，还需大量数据研究。综上所述：MPNST属于高级别的肉瘤，恶性程度高、侵袭性强，易复发、转移，远期生存率低，早期诊断尤为关键。肾脏MPNST极罕见，遇到上述类似的肾脏占位，应考虑到MPNST。

参考文献

- [1] Ono R, Tominaga T, Nonaka T, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumor in the pelvis: a case report [J]. Surg Case Rep, 2023, 9: 157.
- [2] Farinha C N, Belo D, Freitas H, et al. Giant malignant peripheral nerve sheath tumor of the scalp: case report and review of the literature [J]. World Neurosurgery, 2020, 138: 24-252.
- [3] 杨学军, 江涛. 解读《世界卫生组织中枢神经系统肿瘤分类(2016年)》[J]. 中国神经精神疾病杂志, 2016, 42(6): 321-329.
- [4] 祖丽胡玛尔·莫沙, 布瓦杰尔·亚克亚, 刘建勇, 等. NF1型恶性外周神经鞘瘤一例 [J]. 中国麻风皮肤病杂志, 2023, 39: 272-274.
- [5] 王乾, 任翠萍, 王嫻, 等. 恶性外周神经鞘瘤的MRI征象 [J]. 中国临床医学影像杂志, 2018, 29(2): 121-125.
- [6] 陈永华, 黄凯西, 陈中港, 等. 肾脏孤立性纤维性肿瘤的影像表现特征及鉴别诊断 [J]. 现代实用医学, 2020, 01: 66-69.
- [7] 谢田, 王文斌, 俞祯妮. 头颈部孤立性纤维瘤MR分析及鉴别诊断 [J]. 罕少疾病杂志, 2021, 28(06): 12-14.
- [8] 黄科峰, 邓辉, 周怡, 等. 腹膜后巨大去分化脂肪肉瘤1例报告 [J]. 罕少疾病杂志, 2023, 30(07): 15-16.
- [9] 靳国伟, 张靖, 任俊羽, 等. 肾脏巨大平滑肌肉瘤2例 [J]. 罕少疾病杂志, 2023, 30(4): 165.

(收稿日期: 2024-12-25)

(校对: 韩敏求 排版: 张鸿燊)

· 短篇 ·

胆石症合并脊髓病变1例*

One Case: Cholelithiasis Combined with Spinal Cord Lesion*

蒋逆立¹ 邓琼仙² 廖缘¹ 蒋韦学¹ 周连飞¹ 蒋涛^{1,*}

1. 重庆大学附属涪陵医院放射科

2. 重庆大学附属涪陵医院静脉用药调配中心 (重庆涪陵 408000)

第一作者: 蒋逆立, 男, 主管技师, 主要研究方向: 磁共振成像。E-mail: jiangnili2021@163.com

通讯作者: 蒋涛, 男, 主任医师, 主要研究方向: 人工智能影像分析、影像组学等。E-mail: jiangtao_nuclear@163.com

【关键词】胆石症; 磁共振胰胆管成像; 脊髓

【中图分类号】R585.6+2

【文献标识码】D

【基金项目】涪陵区医学科研项目(卫生健康委员会和科技局联合, 2023KWLH069); 医学影像科(放射科)重庆市临床重点专科; 重庆市中青年医学高端人才项目(YXGD202401)

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2026.03.060

患者男, 77岁, 胆石症40余年, 右侧中上腹反复疼痛1年, 疼痛加剧1天入院。既往有二型糖尿病和高血压病史, 未规律服药及监测血压。1年前出现右上腹和中上腹疼痛, 持续而沉闷, 伴有恶心, 长期自服胆石利通片; 无呕吐、腹胀、发烧、发冷、胸闷、呼吸急促、心前区疼痛、腹泻或黑便等不适症状。自发病以来, 患者的精神状态、食欲和睡眠很差, 近期体重减轻约3公斤。腹部超声显示多发性胆结石, 较大者2.3cm, 肝内外胆管扩张, 左肾囊肿。

冠状位T2WI和厚层二维磁共振胰胆管成像(magnetic resonance cholangiopancreatography, MRCP)均显示脊髓结节, 图1A和1B, 根据个性化扫描需求和水成像原理, 影像技师和诊断医师协商后将自由呼吸三维MRCP的薄层数量增加

到120, 以覆盖患者全部肝脏和脊髓(图1C)。120层MRCP显示结石性胆囊炎, 肝内外胆管轻度扩张, 宽度约10mm, 胆总管下端梗阻; 脊髓内可疑结节, 在最大成像薄层上的大小约为0.51cm×0.55cm(图1D), 双回波稳态序列(dual echo steady state, DESS)显示该结节挤压神经(图2C), MRI增强显示该结节明显强化(图2D), 考虑为神经纤维瘤或神经鞘瘤。

胆囊切除术显示胆总管内有沉淀物样结石。病理结果见胆囊, 体积6cm×3cm×2cm³, 壁厚0.3~0.6cm。胆囊内壁稍粗糙, 可见多个不同大小的结石, 最大直径0.1~0.4cm; 诊断为慢性胆囊炎急性加重伴胆结石。胆囊切除术后, 患者病情稳定, 出院并随访。

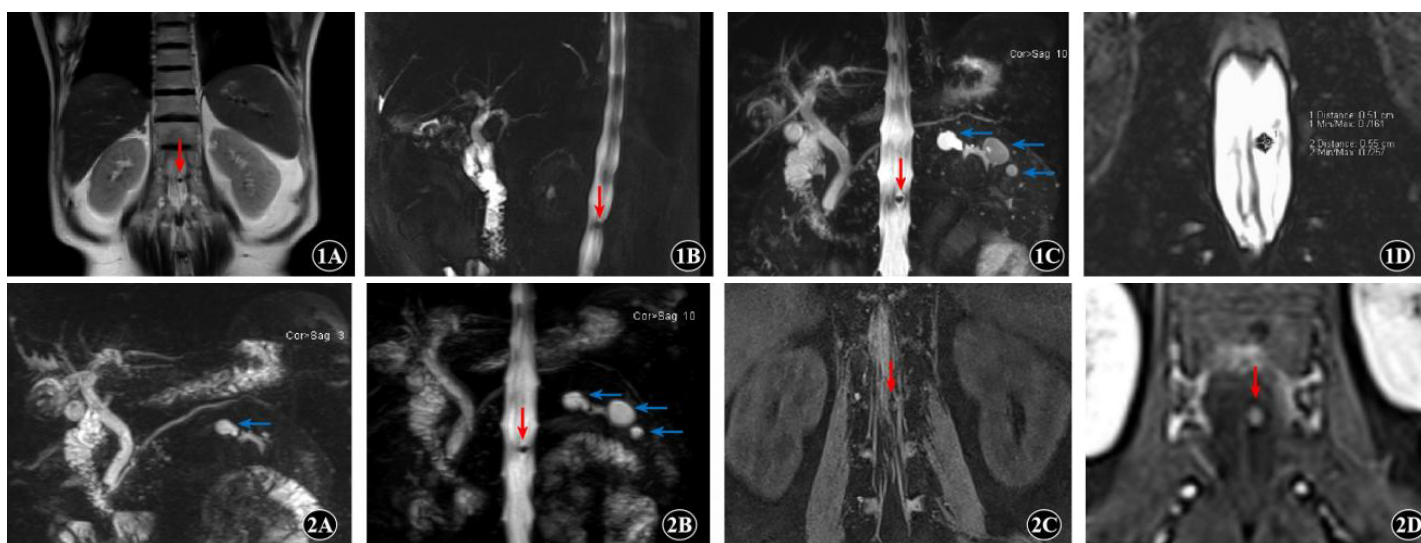


图1 患者的平扫和MRCP图像。

图1A: 冠状位T2WI: 脊髓病灶(红色箭头); 图1B: 2D厚层MRCP; 图1C: 覆盖全肝和脊髓的自由呼吸MRCP, 肾脏病灶(蓝色箭头); 图1D: 薄层MRCP。

图2 患者的MRCP、DESS和增强图像。

图2A: 常规范围MRCP: 肾脏病灶(蓝色箭头); 图2B: 覆盖全肝和脊髓的屏气MRCP: 脊髓病灶(红色箭头); 图2C: DESS序列薄层; 图2D: 增强冠状位T1WI。

讨论: 关于MRCP检测脊髓结节的报道非常少。胆结石是一种常见疾病^[1-2], MRCP可以灵敏地检测病变的位置和数量^[3-5]。胆结石患者可能合并其他早期微小病变^[6-7], 本例基于水成像原理, 通过增加层数(120层)自由呼吸MRCP方案以显示患者的脊髓病变; 该病变在常规范围(64层)MRCP图像上不能显示(图2A)。研究表明屏气MRCP可媲美自由呼吸MRCP方案, 检查时间显著缩短^[8], 故设计覆盖全肝和脊髓的屏气MRCP方案, 图2B; 增加层数的自由呼吸MRCP采集时间为281秒, 覆盖全肝和脊髓的屏气MRCP序列的实际检查时间为58秒。该结节在最大薄层成像平面上约为0.51cm×0.55cm, 表明结节较小, 值得进一步观察和随访。此外, 通过DESS序列, 显示了病变与脊髓神经之间的关系^[9-10], 图2C所示, 该结节占据空间并挤压神经; 然而, 患者没有临床症状, 这可能是由于病变较小, 以及患者年龄较大和感知迟钝。最终, 通过对比增强MRI^[11], 该结节明显强化(图2D), 表明其血供丰富, 需要密切监测、随访。基于磁共振水成像原理, 包括MR脊髓造影(MRM)^[12-13], 我们可能已经发现了另一种检测脊髓病变的方法, 即覆盖全肝和脊髓的MRCP方案, 图1C和2B。鉴于常规范围的MRCP图像不能发现脊髓病变, 图2A; 技师和医师在工作中应当重视各个序列(比如图1A和图1B)显示的病变, 并在后续检查计划中进行个性化扫描, 以更好地显示病变, 为医师提供更多的重要

诊疗信息。局限性: 该患者在胆石症手术后, 未遵医嘱随访, 未取得脊髓结节的病理诊断。

综上所述, 本病例报告的重点是提出了覆盖全部肝内胆管和脊髓的MRCP方案以实现个性化扫描。该方案不仅可以检测胰腺和胆道疾病, 还可以在不增加患者检查成本的情况下检查腰段脊髓; 同时薄层MRCP成像可以更好地反映相关病变的大小和形态, 对该患者的疾病诊断、治疗和随访有积极意义。

参考文献

- [1] Kharazmi E, Scherer D, Boekstegers F, et al. Gallstones, cholecystectomy, and kidney cancer: observational and mendelian randomization results based on large cohorts[J]. *Gastroenterology*, 2023, 165 (1): 218-227. e8.
- [2] Patel H, Jepsen J. Gallstone disease: common questions and answers[J]. *American Family Physician*, 2024, 109 (6): 518-524.
- [3] Chung KH. [Approach to the diagnosis and management of gallstones] [J]. *The Korean Journal of Gastroenterology = Taehan Sohwagi Hakhoechi*, 2023, 81 (5): 203-8.
- [4] Duhancioglu G, Arif-Tiwari H, Natali S, et al. Traveling gallstones: review of MR imaging and surgical pathology features of gallstone disease and its complications in the gallbladder and beyond[J]. *Abdominal Radiology (New York)*, 2024, 49 (3): 722-737.
- [5] 张小斌, 李宁, 陈亚明. MRCP诊断不同直径、不同部位胆总管结石的价值[J]. *中国CT和MRI杂志*, 2023, 21 (4): 110-111, 114.
- [6] Shabanzadeh DM. Incidence of gallstone disease and complications[J]. *Current Opinion in Gastroenterology*, 2018, 34 (2): 81-89.
- [7] Woodfield JC, Rodgers M, Windsor JA. Peritoneal gallstones following