

· 短篇 ·

原发性肾脏恶性外周神经鞘膜瘤1例并文献复习

Primary Case of Malignant Peripheral Schecannoma of the Kidney and Reviewed the Literature

何小华¹ 陈京¹ 李小荣¹ 叶丹丽² 罗道首^{1,*}

1.中国人民解放军南部战区总医院放射诊断科

2.中国人民解放军南部战区总医院病理科 (广东广州 510010)

第一作者: 何小华, 女, 主治医师, 主要研究方向: 腹部。E-mail: 787717130@qq.com

通讯作者: 罗道首, 男, 主治医师, 主要研究方向: 胸部。E-mail: lds902@sohu.com

【关键词】恶性外周神经鞘瘤; 肾脏

【中图分类号】R334.4+1

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2026.03.059

恶性周围神经鞘膜瘤(malignant peripheral nerve sheath tumors, MPNST)是一种罕见的起源于外间质的软组织肉瘤,是所有软组织肉瘤的3-10%^[1-2]。多发生于肢体、头颈部和腹膜后,也可发生于胸壁和内脏,内脏极罕见。现结合文献,报道一例肾脏原发性MPNST,对其临床、病理及影像学特征进行分析。

1 病例报告

1.1 临床资料 患者男, 33岁, 1周前无明显诱因下出现左侧腰部不适, 呈钝痛, 无绞痛、放射痛, 伴恶心、呕吐, 未予重视。患者3天前出现肉眼血尿, 呈洗肉水样, 偶见血凝块, 无尿频、尿急、尿痛, 无畏寒、发热。入院后腹部CT及MRI增强检查示: 左肾巨大恶性占位, 累及左肾门、肾盂肾盏及近端输尿管, 病灶由左肾动脉

供血, 左肾静脉受压、变细, 无癌栓表现, 肾门及腹膜后无淋巴结转移, 左侧腰大肌受压、未见受累, 无远处转移征象。

1.2 手术治疗和病理 左肾根治术, 术后病理(左肾肿瘤)梭形细胞肿瘤伴大片出血、坏死, 结合免疫组化, 考虑恶性外周神经鞘膜瘤, 大小约6.5cm×4cm×3cm。灶周未见肿瘤。左肾门淋巴结显慢性炎, 未见肿瘤。免疫组化: (图A-B)4#CK(-), EMA(-), Vimentin(+), CD31(+), CD34(+), SMA(-), Desmin(-), Melan-A(-), HMB45(-), Bcl-2(+), CD99(+), WT-1(-), SOX-10(-), S-100(-), PGP9.5(+), Nestin(+), CD56(+), STAT-6(-), INI-1(+), CK7(-), CK19(-), ki67约15%(+)。20#CR(-), CD117(+), PAX-8(-), CD10(-), H3k27me(-)。

1.3 随访 术后1年随访无复发及转移, 患者情况良好。

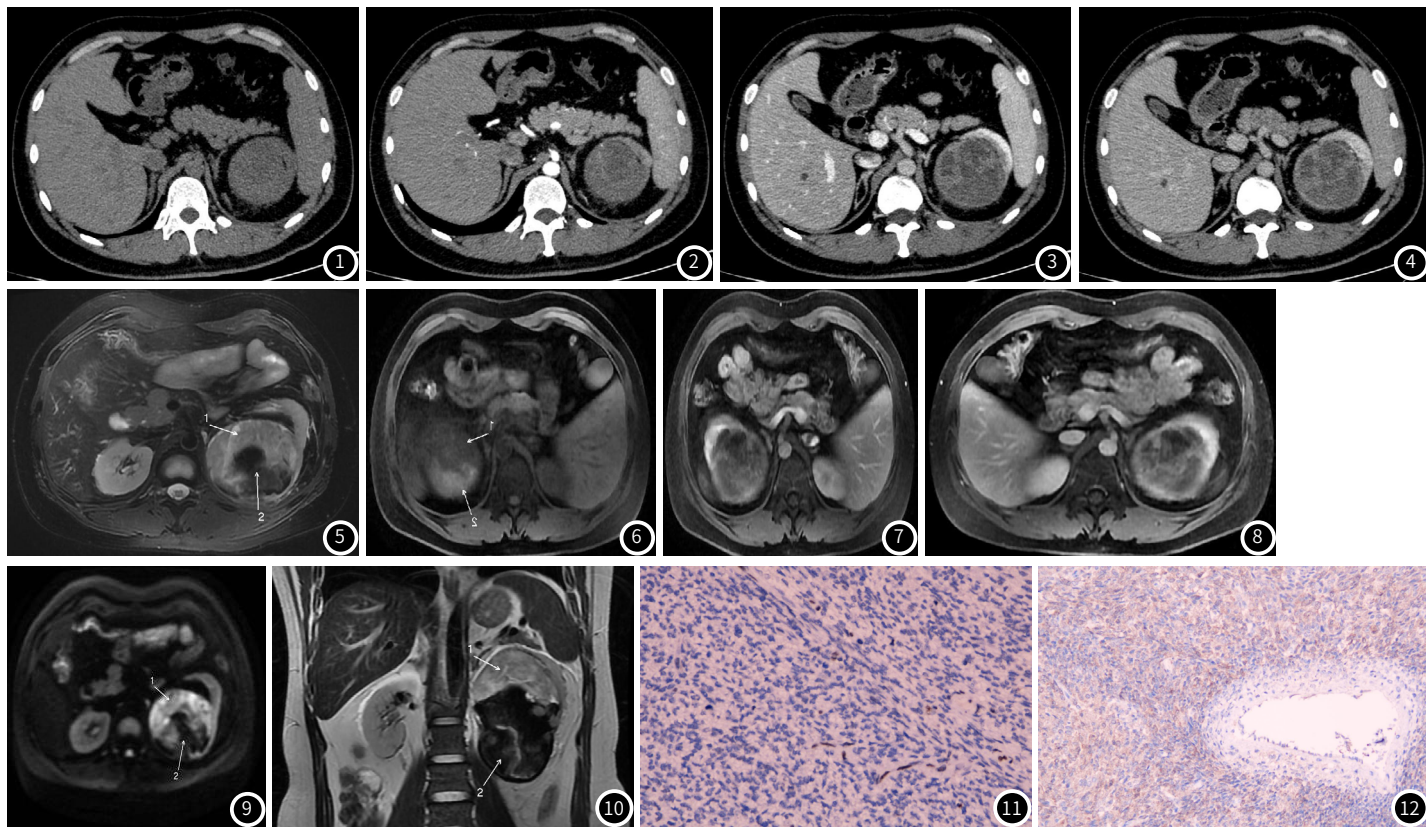


图1 CT平扫为高低混杂密度, 内见多发片状稍高密度出血影, 无钙化, 增强三期扫描(图2~4), 病灶上部分呈斑片状、片絮状轻-中度渐进性强化, 下部分出血及坏死区无强化。

图5~图10 病灶上部分(箭头1)T1WI低信号为主, 稍高T2WI信号、夹杂小斑片状T2WI高信号, DWI呈稍高信号; 下部分病灶(箭头2)T1WI高/低混杂信号、高信号为主, 相对应T2WI+FS呈极低信号、夹杂少许稍高信号, DWI呈极低信号、夹杂斑片状稍高信号影, 增强扫描病灶上部分呈斑片状、片絮状、网格状轻-中度渐进性强化, 强化程度较CT明显, 下部分病灶无强化, 提示不同时期出血。**图11** H3k27me(-)。**图12** PGP9.5(+)

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