

图1 CT平扫，示右侧腋窝见大小约6.1cm×7.6cm×8.0cm软组织密度肿块，边界欠清，密度均匀。
图2～图4 MRI平扫，示右侧肩胛下肌区见一团块状等T1，稍短、稍长T2混杂信号影，质子成像(PD)呈等信号影，边界清楚，病灶大小约5.9cm×7.6cm×8.0cm。
图5 MRI增强扫描，T1WI增强扫描呈不均明显强化，呈“地图样”改变，周围可见受压、迂曲的血管。
图6 病理图片，示肿瘤组织由梭型细胞构成，细胞核卵圆形、梭型，稍肥胖，有轻度异型，核分裂像少见，呈束状或杂乱无章排列，间质内见较多玻变厚壁血管及肥大细胞分布(HE×100)。

讨论：孤立性纤维瘤(Solitary Fibrous Tumor, SFT)是一种源自CD34阳性的树突状间质细胞的间叶源性梭形细胞肿瘤，由Rabin和Klemperer于1931年在胸膜肿瘤中首次发表[1]。好发年龄40~70岁，男女发病率相似；可发生于全身任何部位，多见于胸膜，其次是腹腔，发生在腋窝的SFT非常罕见，目前国内外文献报道极少[2]。病理特征表现为大量梭形细胞疏密交替排列，呈漩涡状、编织状或席纹状，其间分布纤维基质及“鹿角样”血管[3]，与本病例病理结果相符合。免疫组化以CD34、CD99、STAT6阳性有重要诊断价值，与本病例免疫组化结果相一致。本病临床表现缺乏特征性，肿瘤较小时多为体检发现，常因肿块体积较大压迫邻近组织出现临床症状就诊。SFT生长虽较缓慢，且大多数表现为良性生物学行为，但是仍有10%-30%的患者有复发和转移风险[4]，因此本病多以根治性手术切除为主；考虑到低风险肿瘤可能偶尔表现出快速复发和转移，SFT可能需要长期随访。

结合本例复习文献，总结其影像学特征[5-7]，胸膜SFT与胸膜外SFT影像表现没有明显差异。CT/MRI平扫肿瘤与肌肉密度相似，呈等密度/等信号影，肿瘤较大时密度/信号不均匀，中央有坏死液化区而导致CT上呈低密度影，一般不含钙化，肿瘤巨大或者恶性时内可见钙化[8]。T1WI肿瘤呈等或等、低信号，T2WI肿瘤以混杂稍高信号为主[9]。造成信号混杂的原因可能是肿瘤内成分不同所致，低信号区是由于肿瘤内富含胶原纤维基质、细胞结构稀疏以及质子运动较少，略高信号区是由富细胞区所致，而高信号区则由黏液变性或坏死囊变区所致。增强扫描肿瘤呈不均匀明显强化，呈“地图样”表现，可见病变强化范围随时间延长而扩大，呈“快进慢出”、“渐进性”强化表现，强化程度与肿瘤内细胞、血管、胶原纤维占比多少有关，肿瘤细胞越密集，血管越多，胶原纤维越稀疏，强化程度越明显。

腋窝SFT比较罕见，发生于腋窝时需要与淋巴瘤、转移瘤、副乳腺癌、巨大淋巴结增生相鉴别。SFT临床表现虽不典型，但其影像学表现如T2WI混杂稍高信号、增强扫描“地图样”强化表现、“快进慢出”、“渐进性”强化特点仍具有一定的特征性，结合免疫组化能提高SFT诊断的敏感性和特异性，但确诊仍需依靠病理结果。

参考文献

[1]梅磊磊,聂蕾,唐文英,等.孤立性纤维瘤的影像表现及临床病理特征[J].放射学实践,2022,37(05):566-570.
[2]Hoda RS,Duckworth LA,Gilmore HL,et al.Solitary Fibrous Tumor of Breast and Axilla:Clinicopathological Profile of Five Tumors With Comparison of Risk Stratification Models[J].Int J Surg Pathol.2024,32(5):895-907.
[3]戴玲玲,柯俊.腹盆部孤立性纤维瘤的CT影像及病理学特征探讨[J].中国CT和MRI杂志,2024,22(11):128-130.
[4]Badawy M,Nada A,Crim J,et al.Solitary fibrous tumors:Clinical and imaging features from head to toe[J].European Journal of Radiology,2022,146:110053.
[5]周鑫,石义志.胸膜及胸膜外孤立性纤维瘤病患者CT、MRI表现及鉴别诊断[J].中国CT和MRI杂志,2022,20(02):63-65,165.
[6]王猛,田彤彤,吴晶涛,等.胸部孤立性纤维瘤的CT表现[J].中国中西医结合影像学杂志,2018,16(03):301-303.
[7]何欢,查云飞,张世英,等.胸膜外孤立性纤维瘤的影像表现与病理对照研究[J].放射学实践,2021,36(3):351-356.
[8]张雨,钱伟军,赵文,等.多层螺旋CT扫描在胸膜孤立性纤维瘤中的临床应用价值[J]罕少疾病杂志,2024,31(8):57-59.
[9]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(6):12-14.

(收稿日期：2024-11-29)
(校对：李清芸　排版：张鸿燊)

·短篇·

左上臂Ⅰ型神经纤维瘤病继发恶性周围神经鞘膜瘤1例*
One Case of Type I Neurofibromatosis of The Left Upper Arm Resulting in Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor*

杨志企　黎健辉　陈　漪　岳博文　陈小凤*
梅州市人民医院放射科(广东 梅州 514031)
第一作者：杨志企，男，主任医师，主要研究方向：肿瘤影像诊断。E-mail：y13643090854@163.com
通讯作者：陈小凤，女，主任医师，主要研究方向：肿瘤影像诊断。E-mail：15766214509@163.com

【关键词】神经纤维瘤病；恶性周围神经鞘膜瘤；左上臂
【中图分类号】R730.26
【文献标识码】D
【基金项目】北京医学奖励基金会-睿影科研基金项目(YXJL-2024-0350-0242)
DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2026.04.068

恶性周围神经鞘膜瘤其发生率极低，而Ⅰ型神经纤维瘤病患者中有约一半病例会继发恶性周围神经鞘膜瘤，现阶段影像学尚无法有效区分Ⅰ型神经纤维瘤病和恶性周围神经鞘膜瘤。现笔者回顾一例Ⅰ型神经纤维瘤病继发恶性周围神经鞘膜瘤的临床及影像资料，以提高对该病的认识。

1 病例资料

患者，女，54岁，出生时发现全身布满咖啡色斑，以躯干为主，并逐渐出现无痛性肿物，发育期肿物增大不明显，发育后肿物逐渐增多、增大，至今全身布满大小不等肿物，无伴疼痛、溃烂不适。5年前因左上臂肿物红肿并破溃行左前臂、上臂、鼻部、背部及头颈部肿物切除术后，术后切片镜下见梭形细胞肿瘤，免疫组化结果：SMA(-)，S100(+)，CD34(-)，CD117(-)，DOG1(-)，K67(1%+)，最终诊断考虑为Ⅰ型神经纤维瘤病。左上臂仍遗留约蚕豆大小结节，并呈慢性进行性增大，偶伴疼痛。入院CT，见图1A~图1E示左上臂内侧肌群见一混杂稍低/等密度软组织团块，边界尚清，注药后肿块在动脉期中呈不均匀轻度至中度强化，在静脉期和延迟期中强化程度进一步增加，病灶中央见不规则低密度无强化坏死区，骨窗示邻近尺骨未见明显受累，见图1。影像拟诊：Ⅰ型神经纤维瘤病复发。患者行左上臂肿物切除整复术，术中大体示肿物呈鱼肉状，切面灰白，实性，质中。镜下示条束状和旋涡状排列梭形细胞，胞质淡嗜伊红色，核深染，瘤内细胞密度不一呈细胞密集区和疏松区交替性分布，见地图状坏死及核分裂象，血管周仍见围绕的活性瘤细胞，见图2。免疫组化示CD34(-)，EMA(-)，S-100(灶+)，SOX10(+)，H3K27me3(+)，Ki67(约30%+)，HMB45(少量+)，MelanA(个别+)。结合患者神经纤维瘤病背景，最终诊断：左上臂恶性周围神经鞘膜瘤(malignant peripheral nerve sheath tumor, MPNST)。

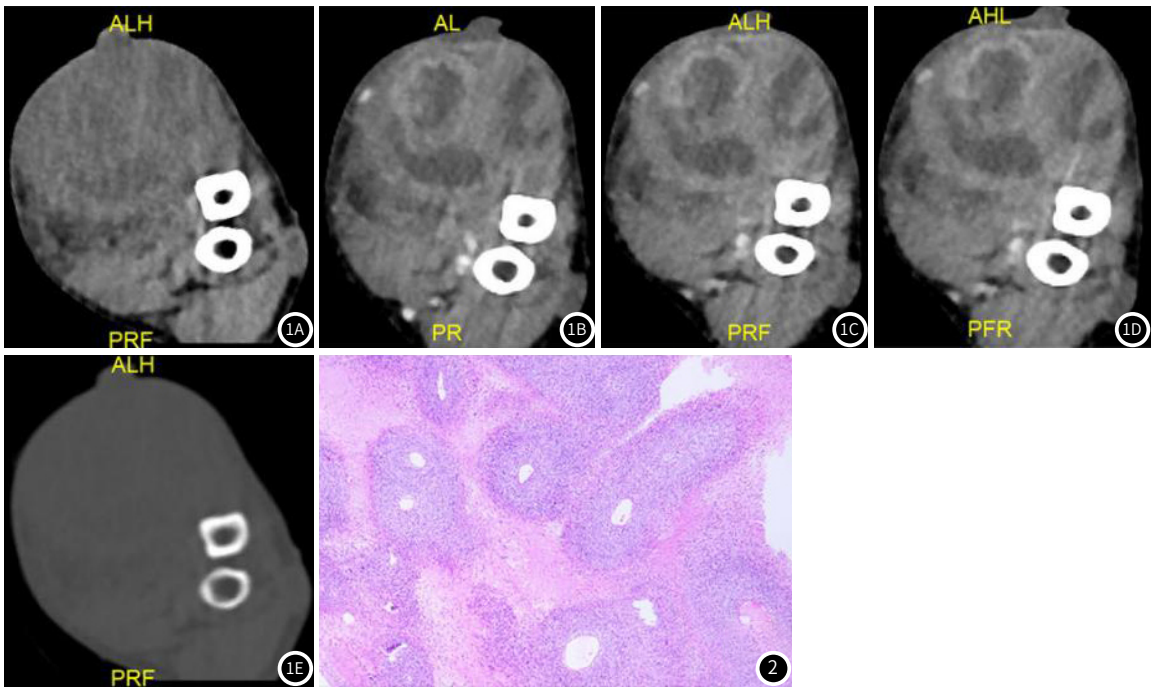


图1 1ACT平扫示左上臂内侧肌群一混杂等/稍等密度软组织密度团块;1B动脉期肿瘤轻中度不均匀强化；1C静脉期肿瘤进一步强化；1D延迟期肿瘤进一步强化；1E骨窗示邻近尺骨未见明显受累。
图2 病理光镜下示瘤内细胞密度不一呈细胞密集区和疏松区交替性分布，胞质淡嗜伊红色，核深染，异型性明显，可见地图样坏死及核分裂象(HE ×100倍)。

2 讨 论

MPNST通常表现为一种具有侵袭性的软组织肿瘤，它多数情况下起源于外周神经，有时也可能由神经纤维瘤或神经鞘瘤等病变进一步发展而来[1]，在所有软组织肉瘤中，MPNST所占比例大约是10%[2]，大约有一半的病例出现在躯干部位，大约30%的病例发生在四肢，头颈部病例占20%，无明显性别差异[3]，而本病例发生相对少见部位上臂。MPNST在一般人群中的发生率大约为0.001%，而在I型神经纤维瘤病(neurofibromatosis type 1, NF1)患者中有约一半病例会继发MPNST，在非NF1患者中约45%的MPNST属于散发性病例，剩余的MPNST则与放射治疗有关[4-5]。本例患者情况属于NF1继发MPNST改变。NF1患者继发MPNST可能与其基因组不稳定性和细胞增殖信号失调有关。此外，本例患者术后残留神经纤维瘤灶，且病程较长，残留神经纤维瘤细胞内可能积累其他基因突变，而这些基因突变可能促进肿瘤向MPNST转化。

MPNST多具有侵袭性，因此在影像上常表现为形态不规则软组织肿块，边界多不清，瘤内常坏死导致密度不均，增强后动脉期多呈轻中度强化，瘤内细胞密度不均且具有胶原基质导致造影剂排泄延迟出现延迟强化特点，这与Gu等[6]报道的鼻咽部MPNST病例表现基本相符，然而本例患者具有NF1病史与Gu等[6]报道的非NF1相关原发性MPNST不同。本例MPNST密度混杂，动脉期不均匀轻中度强化，与刘志敏等[7]报道的腰大肌MPNST表现相同，然而本例瘤内未见明显迂曲肿瘤血管与刘志敏等[7]报道的MPNST瘤内存在迂曲肿瘤血管不同。继发于NF1的MPNST发病时一般较年轻，主要症状为肿瘤突然体积增大、出现疼痛、局部浸润等变化[3]，与本例表现相仿。现阶段影像学尚无法有效区分NF1和MPNST[8-9]，但当NF1患者出现进行性增大肿物伴疼痛等

症状时需考虑MPNST可能。本例病例需与神经鞘瘤、恶性纤维组织细胞瘤、黏液纤维肉瘤等鉴别：(1)神经鞘瘤：神经鞘瘤通常体积较小，直径一般小于5.0cm，密度多均匀，增强后“靶征”多见[7]，周围组织浸润不明显。然本例肿瘤体积较大，瘤内密度不均并出现较明显坏死，增强后未见明显“靶征”，这与神经鞘瘤表现不相符。(2)恶性纤维组织细胞瘤：常见于中老年人，通常表现为无痛性肿块，肿瘤多位于深部组织，多呈类圆形，可见分叶，密度多低于肌肉，常侵犯邻近血管、神经，多伴邻近骨质破坏。本例患者伴有疼痛症状，肿瘤分叶不明显，邻近骨质未见破坏，这与恶性纤维组织细胞瘤不相符。(3)黏液纤维肉瘤：多表现为密度不均肿块，增强后明显不均匀强化，瘤内见低密度无强化黏液基质，伴周围肌肉水肿。手术切除是MPNST治疗首选方法，但通常预后较差[2,10]，目前术后随访该患者尚未发现肿瘤复发征象。

综上所述，当NF1患者出现进行性增大肿物伴疼痛，且肿物密度不均并呈轻-中度渐进性强化时，应考虑到MPNST的可能，而确诊则需依赖病理学检查。

参考文献

[1]彭伟,贡其星,范钦和,等.恶性外周神经鞘膜瘤临床病理学分析[J].中华病理学杂志,2023,52(9):924-930.
[2]SOMATILAKA B N,SADEK A,MCKAY R M,et al.Malignant peripheral nerve sheath tumor:models,biology,and translation[J].Oncogene,2022,41(17):2405-2421.
[3]刘毅博,吴迪,伦晓涵,等.舌恶性外周神经鞘膜瘤1例[J].华西口腔医学杂志,2023,41(3):361-364.
[4]DEY B,BARWAD A,SIDDARAJU N,et al.Malignant Triton Tumor Diagnosed on Fine Needle Aspiration Cytology[J].J Cytol,2019,36(4):213-214.
[5]XU Y,XU G,LIU Z,et al.Incidence and prognosis of distant metastasis in malignant peripheral nerve sheath tumors[J].Acta Neurochir(Wien),2021,163(2):521-529.
[6]GU W J,CHANG P Y,WANG L J,et al.Malignant peripheral nerve sheath tumor in the nasopharynx and oropharynx:a case report[J].J Int Med Res,2020,48(1):300060519897184.
[7]刘志敏,宋蕾,高军,等.儿童恶性外周神经鞘瘤的CT和MRI表现[J].中华放射学杂志,2015(9):690-693.
[8]LIU J,HUANG J N,WANG M H,et al.Image-Based Differentiation of Benign and Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumors in Neurofibromatosis Type 1[J].Front Oncol,2022,12:898971.
[9]马占龙,孟欢,李燕,等.神经纤维瘤病多灶性分布的临床影像学表现分析[J].实用放射学杂志,2016,32(11):1669-1671,1680.
[10]HUANG M X,TANG P,CEN T T,et al.[A case of pleural metastasis of malignant peripheral nerve sheath tumor][J].Zhonghua Jie He He Hu Xi Za Zhi,2024,47(7):658-662.

(收稿日期：2024-11-26)　　(校对：李清芸　排版：张鸿燊)

·短篇·

1例颅内结核合并孤立颞角综合征*

A Case Report of Intracranial Tuberculosis Combined with Isolated Temporal Horn Syndrome*

李　翔　付旭文　何　静*

昆明市第三人民医院/云南省传染性疾病临床医学中心医学影像科 (云南 昆明 650041)

第一作者：李　翔，男，副主任医师，主要研究方向：传染病影像。E-mail：15887138804@163.com

通讯作者：何　静，女，副主任医师，主要研究方向：结核病诊治。E-mail：175383004@qq.com

【关键词】结核；中枢神经系统；脑积水；多探头的计算机断层扫描；磁共振成像

【中图分类号】R445；R529.3

【文献标识码】D

【基金项目】昆明市科技计划项目(2024-1-NS-0032)；昆明市卫生人才培养项目(2024-SW带头-26)

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2026.04.069

患者，男，28岁，反复咳嗽1年余，头痛、发热1月余，意识障碍2天于2024年4月13日入住昆明市第三人民医院，患者1年前出现阵发性干咳，伴有体重下降，无发热、胸痛、咯血、盗汗、呼吸困难，未治疗。1月前无明显诱因出现阵发性头痛，持续半小时左右可缓解，伴恶心、呕吐、发热、乏力、纳差、记忆力减退，最高体温40℃，至当地民营医院，完善检查后考虑肺结核、结核性脑膜炎，给予异烟肼、利福平、左氧氟沙星治疗(异烟肼0.6g/天，利福平0.6g/天，左氧氟沙星0.6g/天)，治疗后头痛无好转，仍反复发热，遂到当地县医院感染科进行治疗，脑脊液生化提示脑脊液葡萄糖2.1mmol/L，氯化物107mmol/L，蛋白质3.35g/L，脑脊液NGS检出结核分枝杆菌复合群，序列数134，诊断为肺结核、结核性脑膜炎，给予H-R-Z-E抗结核治疗，给予地塞米松减轻炎症，甘露醇降低颅内压治疗。治疗10天后，复查肝功能，提示转氨酶升高，停用吡嗪酰胺，改用左氧氟沙星，其余治疗不变。4天后，复查肝功能提示正常。予以出院，出院继续抗结核治疗，方案异烟肼0.3g/天、利福平0.6g/天、乙胺丁醇1.0g/天、左氧氟沙星0.5g/天，地塞米松40mg/天(2周后每周减量1片至停药)。患者于2天前出现嗜睡、胡言乱语，1天前出现抽搐、呼之不应、双眼上翻、口角歪斜、口吐白沫、四肢强直，持续1分钟后逐渐缓解，反复数次。患者既往身体健康，否认吸烟史，饮酒10余年，其父患肺结核，1年前因结核病去世。

入院查体：体温37.2℃，心率102次/min，呼吸24次/min，血压147/97mmHg，患者嗜睡、痛苦面容，一般情况差，能简单配合查体，计算力可，定向力障碍，颈部无抵抗，左侧肢体肌力3级，右侧肢体肌力5级，双侧Babinski征阳性，脑膜刺激征阴性。双肺呼吸音粗，左肺呼吸音稍低，可闻及少许湿啰音。

实验室检查：血常规白细胞总数6.46×10^9/L，中性粒细胞计数5.21×10^9/L，淋巴细胞计数0.41×10^9/L，单核细胞计数0.83×10^9/L，超敏C反应蛋白3.77mg/L。结核感染T细胞检测阳性。脑脊液生化显示脑脊液葡萄糖1.1mmol/L，氯化物111mmol/L，蛋白质4.473g/L，脑脊液白细胞146×10^6/L。

入院后2024年4月13日，颅脑CT提示右侧侧脑室内斑片状稍高密度影，见图1A，双侧侧脑室未见增宽。右肺上叶后段斑片状影及少许结节状影，边界欠清，双肺内散在小结节影。2024年4月16日颅脑MRI提示右侧侧脑室内可见不规则状稍低T1WI稍高T2WI信号影，T2flair呈稍高信号，DWI未见弥散受限，病灶沿侧脑室壁匍匐生长，右侧侧脑室旁脑白质内可见斑片状高T2WI信号影，增强扫描右侧侧脑室内病灶明显强化，右侧侧脑室壁明显强化，增强扫描另可见双侧小脑半球、双侧大脑半球脑实质及脑沟内、基底池内可见多发强化结节影，周围未见水肿征象，见图1B、图1C。