

◆ 个案报道

Malignant peripheral nerve sheath tumor of uterine cervicum: Case report 子宫颈恶性周围神经鞘瘤 1 例

李林珍, 马孟杰, 黄家喜

(暨南大学附属第一医院放射科, 广东 广州 510000)

[Keywords] malignant peripheral nerve sheath tumor; uterine cervical neoplasms; magnetic resonance imaging; ultrasonography

[关键词] 恶性周围神经鞘瘤; 子宫肿瘤; 磁共振成像; 超声检查

DOI: 10.13929/j.issn.1003-3289.2020.09.044

[中图分类号] R737.33; R445 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2020)09-1424-01

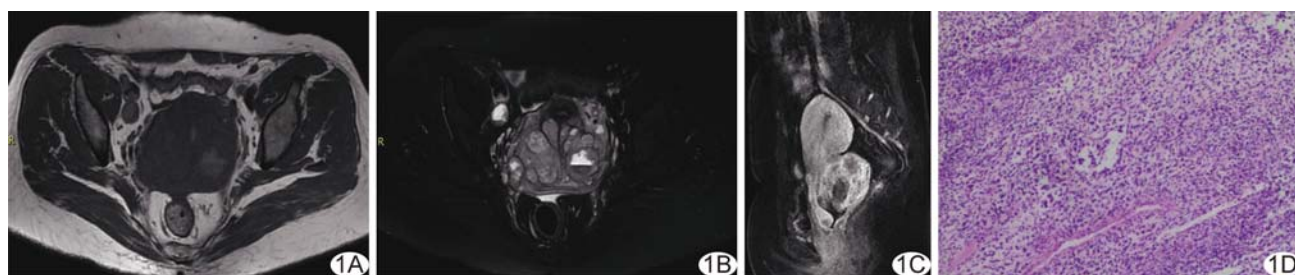


图1 子宫颈恶性周围神经鞘瘤 A. T1WI; B. T2WI; C. 矢状位增强 MRI; D. 病理图(HE, ×100)

患者女, 41 岁, “阴道异常分泌物 1 个月”; 无性病史及神经纤维瘤病家族史。查体: 宫颈触及巨块型肿物, 最长约 9 cm, 向阴道后穹窿凸出, 接触后少量出血。实验室检查: D-二聚体 6 120 ng/ml, 人乳头瘤病毒 E6/E7(-), CA-125 14.3 U/ml, HE4 42.8 pmol/l。二维经阴道超声: 宫颈管增粗, 形态不规则, 见多个不均匀低回声团块, 最大 5.8 cm × 5.9 cm × 7.8 cm, 部分凸入阴道上端, 宫颈后壁浆膜层连续欠清, CDFI 见树枝状血流信号; 提示宫颈占位性病变。MRI: 宫颈后唇黏膜下见约 9.0 cm × 6.9 cm × 5.5 cm 不规则肿块, 边界不清, T1WI 呈等信号, 内见斑片状稍高信号(图 1A), T2WI 呈不均匀稍高信号, 内见囊性改变及多个液-液平面(图 1B), 凸入阴道后穹窿(图 1C), 宫颈间质外围低信号环不完整, 宫颈黏膜线完整, DWI 呈不均匀高信号, 增强后呈明显持续性强化; 病灶周围见多个子灶, 右侧髂血管旁见肿大淋巴结, 盆腔可见液体信号; 诊断: 子宫颈后唇黏膜下占位性病变, 考虑间叶来源恶性肿瘤? 行全子宫切除+双附件切除+盆腔淋巴结清扫术, 术中见灰白色肿块向宫颈后凸出, 左侧宫旁浸润, 右侧盆腔淋巴结肿大。术后病理: 光镜下见肿瘤细胞呈短梭形、多形性, 细胞异型性明显, 分

布不均匀, 可见坏死多核瘤巨细胞, 核分裂象易见, 累及脉管神经, 肿瘤浸润左侧宫旁及宫颈管(图 1D)。免疫组织化学: S-100(+), SOX-10(+), EMA(-), CD34(-), Des(-), ERG(-), CD10(-), ER(-), PR(-), CD99(-), Ki-67(约 40%+)。病理诊断: 子宫颈恶性周围神经鞘瘤(malignant peripheral nerve sheath tumor, MPNST), 左侧宫旁及右髂外淋巴结转移。

讨论 MPNST 是向周围神经鞘细胞分化的软组织肿瘤, 常继发于神经纤维瘤病, 多为发生于躯干、四肢的白色实性病灶, 鲜有发生于子宫颈。影像学表现为肿瘤沿外周神经走行方向生长, 形态不规则, 可有囊变或钙化, 与周围组织边界不清, 易侵犯邻近骨质。影像学上 MPNST 密度及信号多不均匀, 增强后明显不均匀强化, 常见多发迂曲肿瘤血管影。鉴别诊断: ①外生型子宫颈癌, 起源于子宫颈鳞状上皮与柱状上皮移行带区, 宫颈黏膜线中断破坏, 早期明显强化, 晚期逐渐减弱; ②子宫颈恶性黑色素瘤, 多为转移瘤, 可呈短 T1、中等或稍长 T2 信号, 边界清晰, 增强后明显强化, 早期即可出现肝、肺及脑等远隔器官转移; ③子宫颈淋巴瘤, 信号较均匀, 边界清晰, 可压迫周围宫颈基质。最终确诊需依靠病理学检查。

[第一作者] 李林珍(1996—), 女, 重庆人, 在读硕士。E-mail: lilinzen686@163.com

[收稿日期] 2019-12-05 [修回日期] 2020-07-25