



江苏省医学会核医学分会

第十届影像学组线上读片讨论第51期

病例提供者：叶杨

来源单位：盐城市第三人民医院

发布时间：2025年06月03日

病理结果

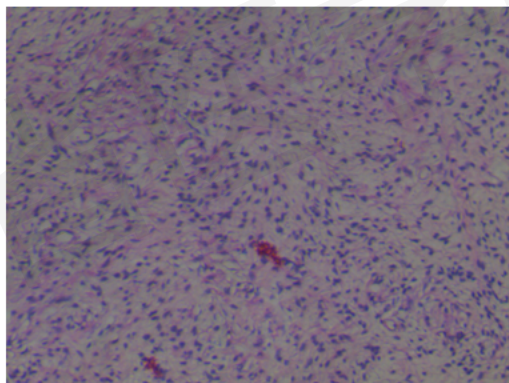
(胸壁肿物) **恶性周围神经鞘膜瘤**伴坏死。

免疫组化结果: CK(-), Vim(+), **S100(+)**, Ki67(+10%), **SMA (-)**, CD34(-), **SOX10(+)**, MyoD1(-), NSE(-), **Desmin(-)**。

M233069

(胸壁肿物) 梭形细胞肿瘤, 结合HE切片及免疫组化, 考虑为**恶性周围神经鞘膜瘤伴坏死**。

免疫组化结果: CK (-), Vim (+), S100 (+), Ki67 (+10%), SMA (-), CD34 (-), SOX10 (+), MyoD1 (-), NSE (-), Desmin (-)。



定义及流行病学特点

恶性周围神经鞘膜瘤(Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor, MPNST)

- **定义：**恶性周围神经鞘膜瘤(MPNST)是一种起自于周围神经或显示神经鞘不同成分分化的高度恶性的梭形细胞肉瘤。
- **流行病学特点：**MPNST是一种比较少见的梭形细胞肉瘤，约占软组织肉瘤的3%~10%，近半数病例起自于I型神经纤维瘤病(NF1)，不到10%为放疗诱发，其余为病因未明的散发性病例。

临床特征

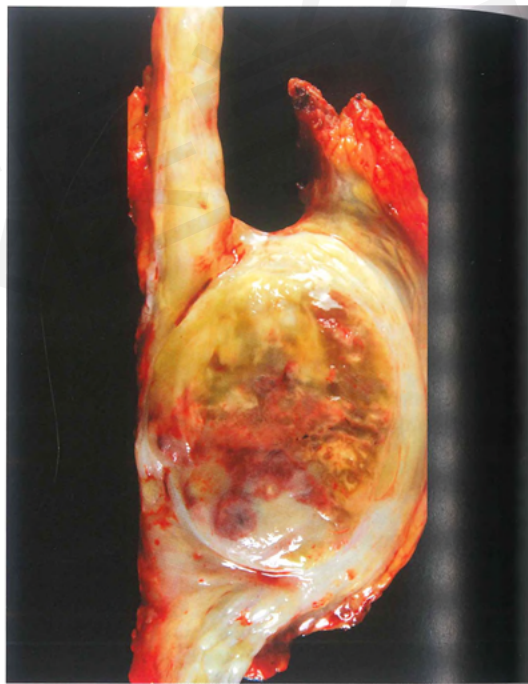
恶性周围神经鞘膜瘤(Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor, MPNST)

- 多发于30-60岁成年人，儿童病例罕见。起自NF1的病例平均发病年龄较散发病例年轻10岁左右。
- 多数与周围神经干关系紧密，因此常发生于四肢、大腿、上臂、脊柱旁。头颅及实质器官罕见。
- 常起自深部软组织，多表现为进行性增大的肿块，可伴疼痛。既有神经纤维瘤扩大、疼痛、出现新发神经症状可提示肿瘤恶变为MPNST。
- 预后不佳：约40%的复发率和30-60%的转移率。

病理特征

大体特征

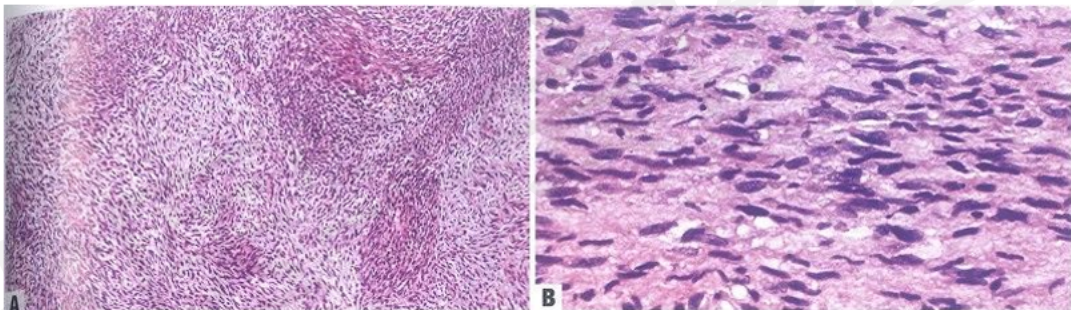
- 典型的病例可见肿瘤直接起自于周围神经，表现为梭形、类圆形或不规则的球形肿块。
- 一些病例由孤立性神经纤维瘤或丛状神经纤维瘤进展而来，患者可伴有或不伴有NF1。
- 部分肿瘤在肉眼上可以看不到与神经有关系或有良性神经源性肿瘤的存在。
- 肿块体积通常较大，平均直径超过5.0cm，多被覆一层厚薄不均的纤维性假包膜。切面呈灰白或灰红色，常伴有出血和坏死。



病理特征

镜下形态特征

- 肿瘤细胞为排列紧密、条束状增生的梭形细胞，排列成交替分布的细胞丰富区和稀疏细胞区，形成**大理石样纹**。



(A) 大理石样纹;

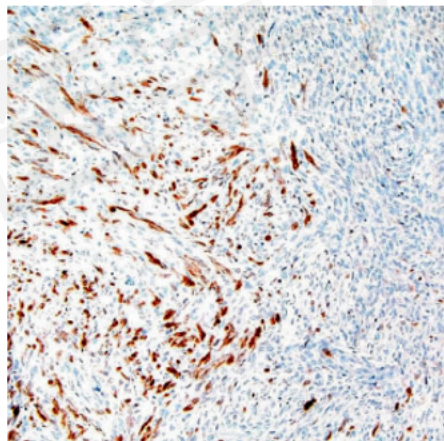
(B) 异型梭形细胞

- 肿瘤细胞**多形性明显**，**常见核分裂象**，可形成**栅栏样或旋涡样结构**，血管周围肿瘤细胞较密集。

病理特征

免疫组化及分子检测

- 不同程度地表达S-100及SOX-10，常为局灶性/斑片样，整体上瘤细胞分化程度越低，S-100及SOX-10的表达率越低
- 细胞核H3K27me3表达缺失；
- CD34、GFAP可阳性；
- Keratin, SMA, desmin, HMB45, MART-1 阴性（异源性横纹肌肉瘤成分可阳性），无MDM2基因扩增。



局灶性/斑片状S-100

分型

➤ 伴有异源性成分的MPNST

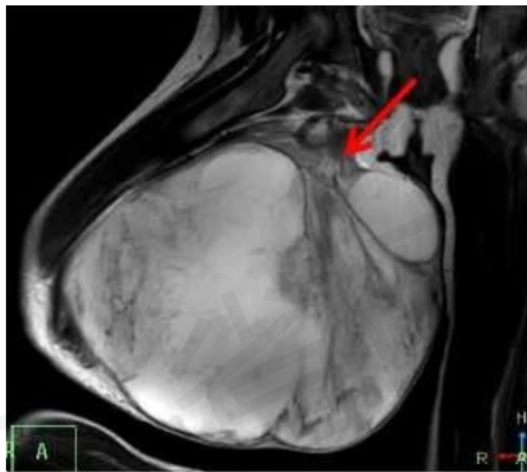
- 伴横纹肌母细胞分化的MPNST：又称**恶性蝶螈瘤**；MPNST的梭形细胞背景中可见散在横纹肌母细胞，相比经典型MPNST**侵袭性更强**。
- 伴血管肉瘤的MPNST：**极其罕见**，大多伴有NF1；由核深染的多形性内皮细胞形成不规则的血管腔隙，常为上皮样血管肉瘤。
- 伴腺样分化的MPNST：**与NF1高度相关**（75%）；EMA、CEA、CK20（+），CK7（-），**腺体底部可有CgA（+）的神经内分泌细胞**。

➤ 上皮样恶性周围神经鞘膜瘤（EMPNST）

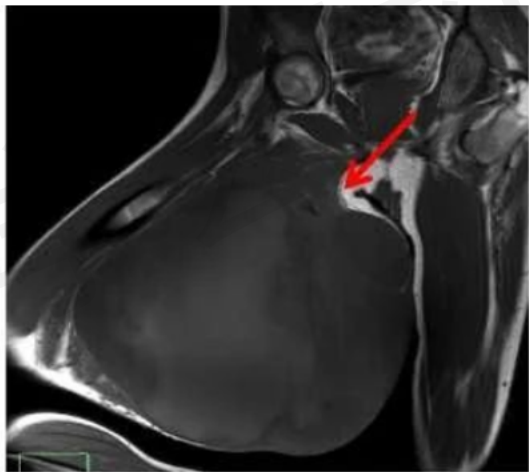
- 是MPNST的一种**独特亚型**，肿瘤细胞主要由上皮样细胞组成。且**S-100弥漫强阳性**。同时表达**H3K27me3**，而不表达INI1；
- 其**发病与NF1无关**，发病部位通常较为表浅，常累及四肢大神经；
- 肉眼观呈多结节状，界限清楚，质硬，切面棕灰色；
- 镜下呈结节状生长，可有纤维间隔，肿瘤细胞为片状、条索状、巢团状大细胞，核大，核仁突出，核分裂象常见。

影像学表现(形态/大小)

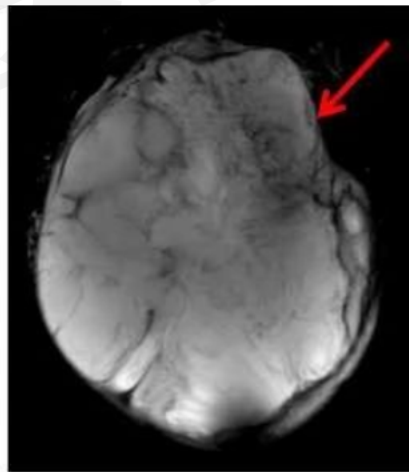
- 类圆形或不规则形，边界清楚或模糊，边缘可呈分叶状。
- 瘤体通常较大(>5mm)，缺乏相连的神经、边缘具有浸润性是其特点。



T2WI



T1WI

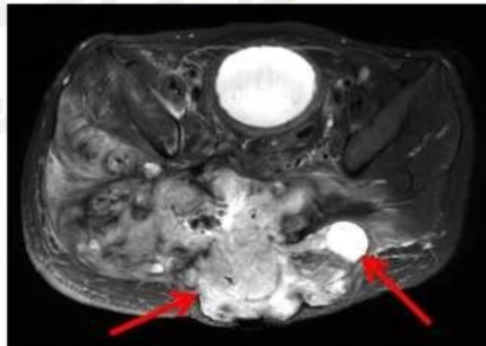
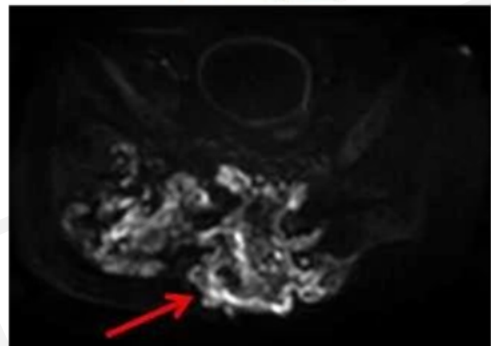
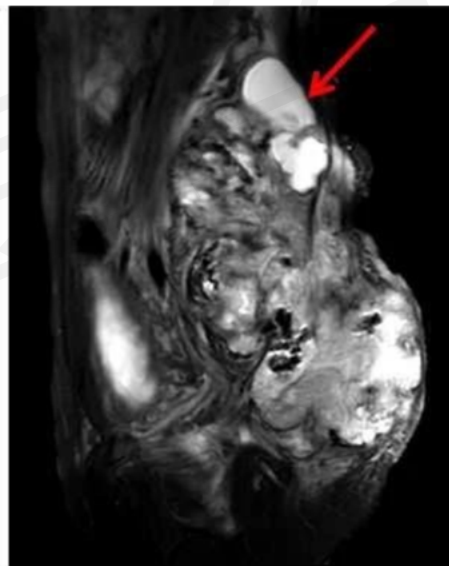
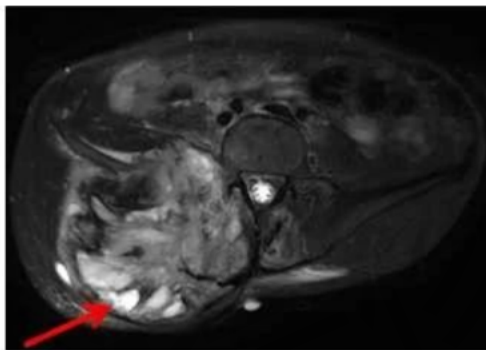
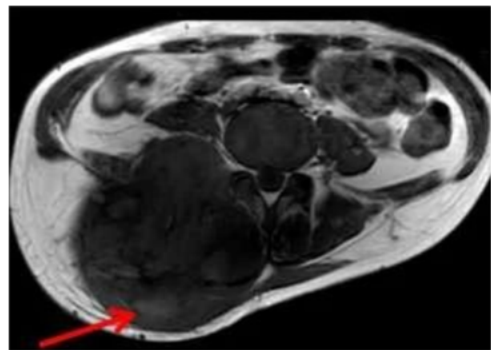


FS T2WI轴位

影像学表现（密度/信号）

- 实性或囊实性，CT、MRI呈不均匀密度/混杂信号--与病理基础相关
- 组织学特征包括紧密和疏松的束状结构交替出现，即AntoniA/B区
- **Antoni A 区**：瘤细胞形态为梭形或卵圆形，排列紧密，呈“编织状”“栅栏状”或束状，血供丰富，不易囊变，CT平扫呈软组织密度、T1WI等/低及T2WI稍高信号，DWI不均匀高信号
- **Antoni B 区**：瘤细胞排列稀疏，常含黏液基质(T2WI高信号)，血供较少，易出血、坏死、囊变或黏液样变

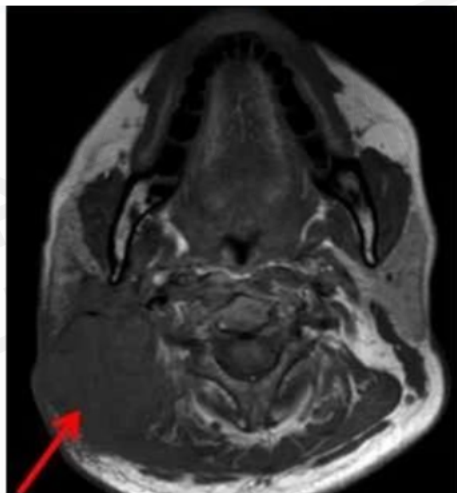
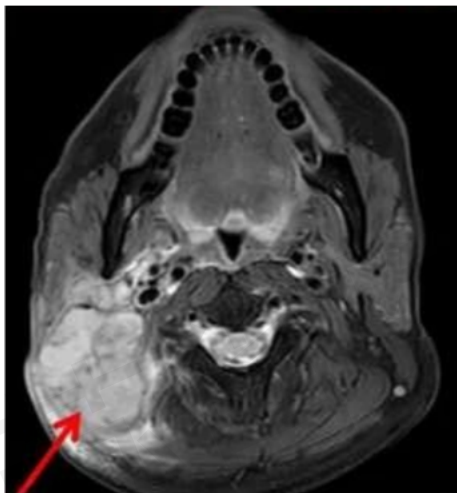
影像学表现（密度/信号）



Antoni B 区T2WI高信号
男性，26岁，MPNST
(NF-1恶变，多次手术史)

影像学表现（密度/信号）

- 当A区、B区共存并肿瘤细胞异源性分化时，病灶的密度/信号多样化，缺乏特异性
- MPNST可有不完全的包膜，T2WI显示清晰，呈低信号



T2WI显示呈低信号包膜

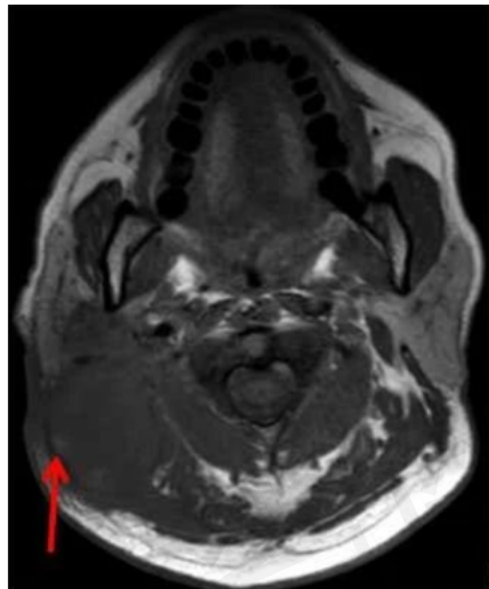
影像学表现（增强特点）

- MPNST强化程度及方式变化较大，与AntoniA区(血供丰富)、B区(血供较少)的比例、排列和分布相关，从轻度到显著强化、均匀/不均匀强化
- 实性病灶或肿块实性部分呈中等强度不均匀性、渐进性强化，部分以边缘区强化为主，或为MPNST特征之一

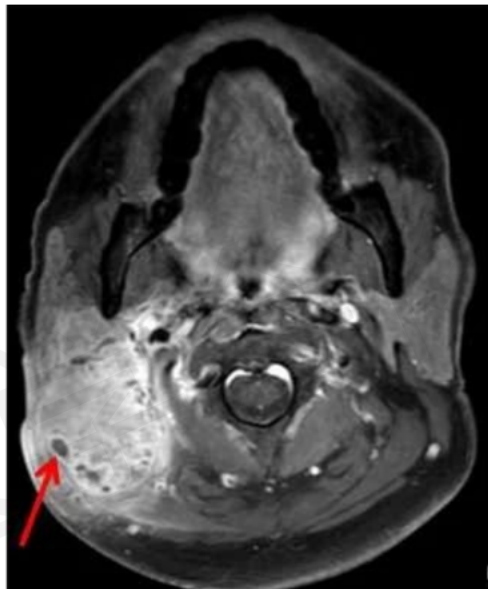


男性，66岁，腹膜后MPNST，伴多发转移结节，下腔静脉瘤栓形成

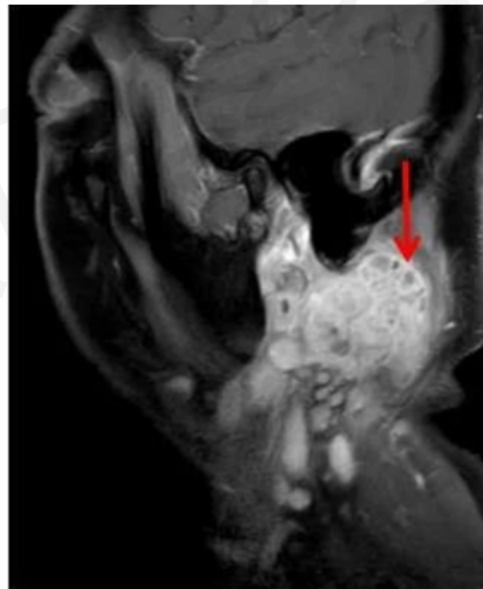
影像学表现（增强特点）



平扫T1WI



T1+C轴位



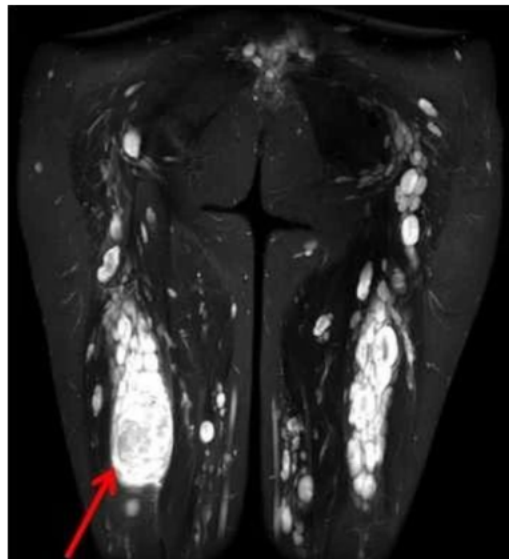
T1+C矢状位

男性，53岁，右颈后间隙MPNST

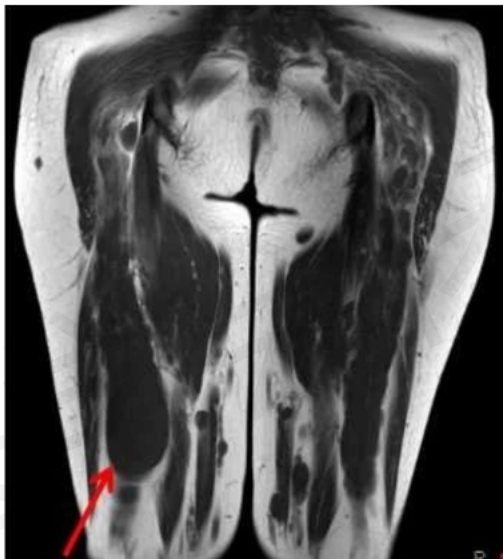
影像学表现（与周围组织关系）

- MPNST恶性程度高，多呈侵袭性生长
- 早期:推挤周围组织，边缘可见小毛刺侵入邻近脂肪或肌肉组织，呈水肿样改变
- 晚期:沿肌间隙生长时与周围肌肉组织分界不清，受累骨质呈溶骨性破坏，也可侵犯周围血管结构
- 影像学难以清晰显示肿瘤与神经的关系(可能与MPNST起源于较小的神经且被浸润破坏有关)

影像学表现（与周围组织关系）



平扫T2WI



平扫T1WI



T1+C冠状位

毛刺影侵入邻近组织
女性，22岁，MPNST(NF-1恶变)

影像学表现（与周围组织关系）



X线



CT-VR重组



T1WI



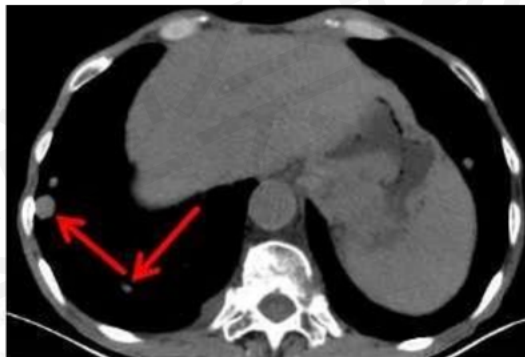
T2WI

溶骨性骨质破坏

男性，66岁，MPNST(穿刺活检证实)

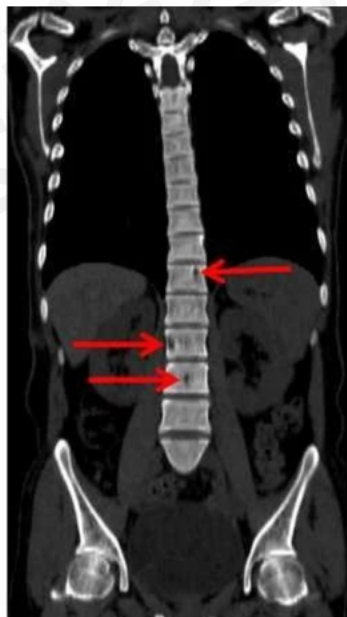
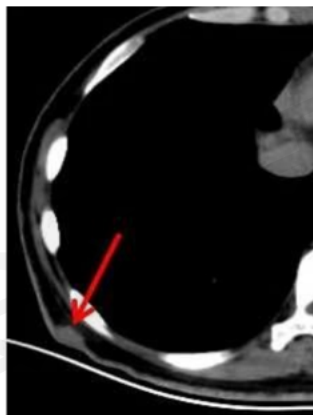
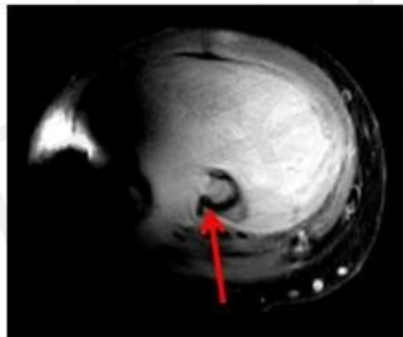
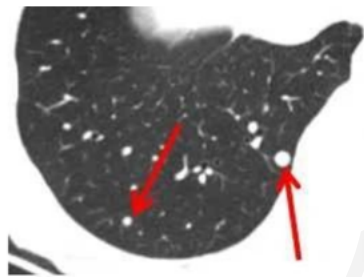
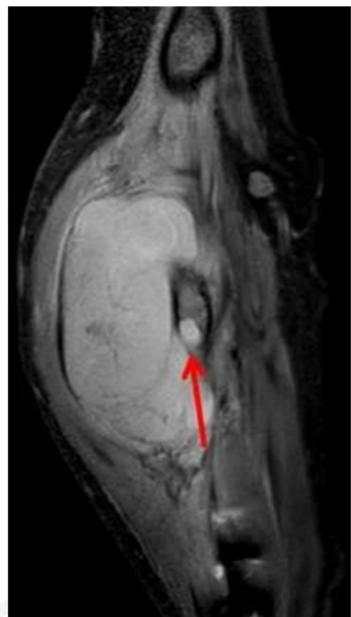
影像学表现（复发与转移）

- MPNST术后易复发，易早期发生远处转移，以肺转移最为常见
- 复发/转移灶的影像学表现类似于原发瘤灶
- 影像学诊断提示MPNST时，临床应为患者进行全面、完善的术前检查（建议PET/CT检查）



男性，66岁，腹膜后MPNST，伴双肺转移，腹腔、腹膜后多发淋巴结转移，下腔静脉瘤栓形成。

影像学表现（复发与转移）



女性，38岁，NF-1，右前臂MPNST多次手术后复发、转移

鉴别诊断

- 神经鞘瘤(Schwannoma)
- 结节性筋膜炎(Nodular fascitis, NF)
- 横纹肌肉瘤(Rhabdomyosarcoma, RMS)
- 脂肪肉瘤(Liposarcoma)
- 黏液纤维肉瘤(Myxofibrosarcoma, MFS)

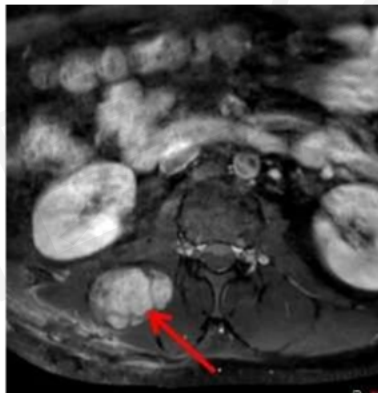
鉴别诊断（神经鞘瘤）

神经鞘瘤

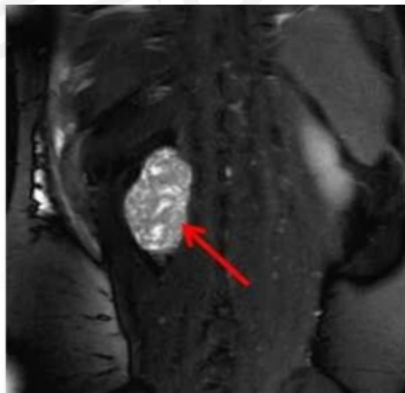
- 好发于神经走行的解剖学位置或神经组织丰富的区域
- 好发年龄为20~60岁，无明显性别差异
- 典型表现:沿神经走行的圆形或卵圆形肿块，长轴与血管神经走行一致
- 体积较小，直径多< 5cm，增强扫描中心强化，囊变多见
- MRI: “脂肪分离征”、“靶征”、“束状征”、“神经出入征”有一定特征性



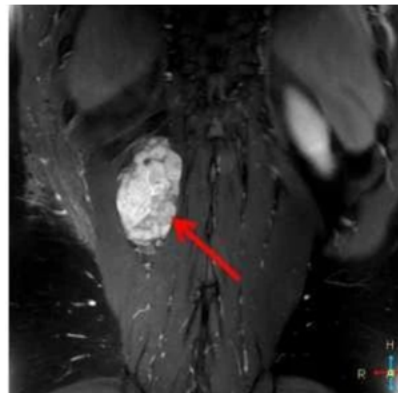
CT平扫



轴位T1+C

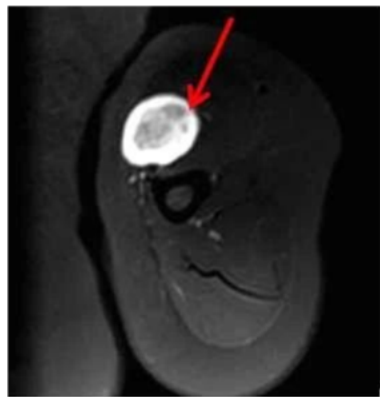


冠状位T2WI



冠状位T1+C

鉴别诊断（神经鞘瘤）



T2WI轴位



T1+C轴位

女性，58岁，左上臂神经鞘瘤(正中神经)



T1+C矢状位



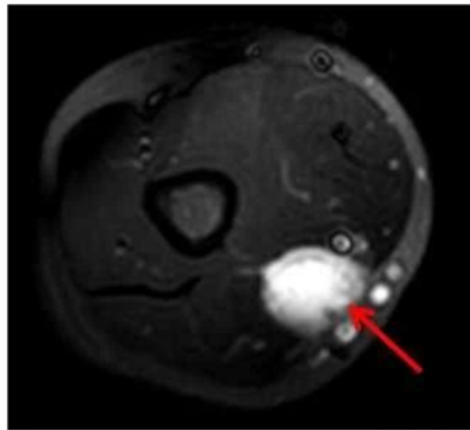
T2WI冠状位

鉴别诊断（结节性筋膜炎）

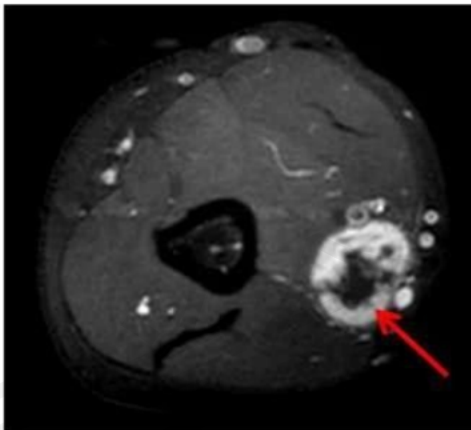
结节性筋膜炎(NF)

- 是一种源于**筋膜组织**的良性、成纤维细胞增殖性纤维瘤，多认为是与外伤或慢性炎症有关的**反应性病变**
- 成人多见(20~40岁)，可发生于**皮下、肌间筋膜或肌肉内**，**皮下型**最多见
- 组织学形态与软组织肉瘤相似，**易误诊为恶性肿瘤**
- 影像学特征：“**反靶征**”：T2WI外周低信号、中央高信号，环状强化
“**筋膜尾征**”：病灶沿筋膜线样延伸，增强可见尾状强化

鉴别诊断（结节性筋膜炎）

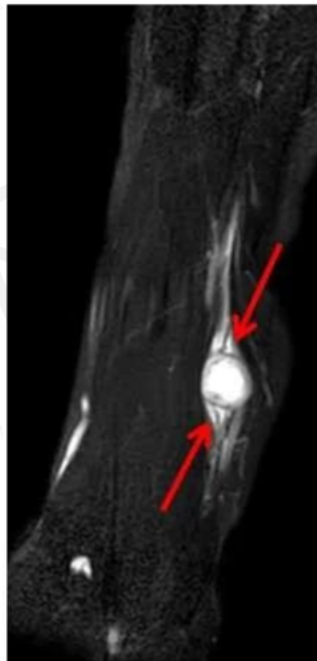


T2WI轴位

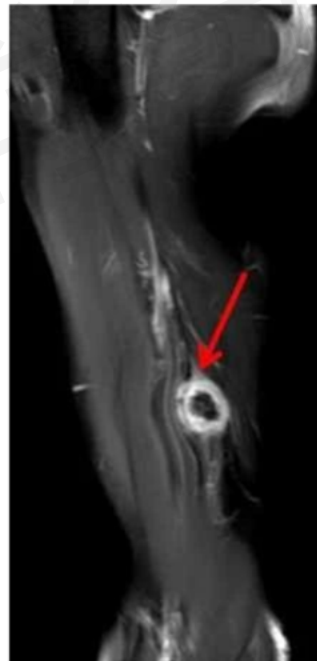


T1+C轴位

男性，40岁，右上臂NF(肌间筋膜型)



T2WI冠状位



T1+C冠状位

鉴别诊断（横纹肌肉瘤）

横纹肌肉瘤(RMS)

- 常见的侵袭性恶性肿瘤，占儿童恶性肿瘤的4%~8%，约40%发生于头颈部
- 发病高峰年龄存在2个阶段，**婴幼儿(2~6岁)**时期与**青少年(10~18岁)**阶段
- 病理分型包括**胚胎性横纹肌肉瘤**、**腺泡状横纹肌肉瘤**及**多形性横纹肌肉瘤**，其中**胚胎性最常见**
- **CT**:不均匀软组织密度肿块，界限不清，增强扫描呈轻度均匀/不均匀强化
- **MRI**:T1WI呈等或稍低信号，T2WI等或稍高信号(密集的肿瘤细胞之间**存在丰富的黏液样间质区**)，坏死多见，一般无钙化

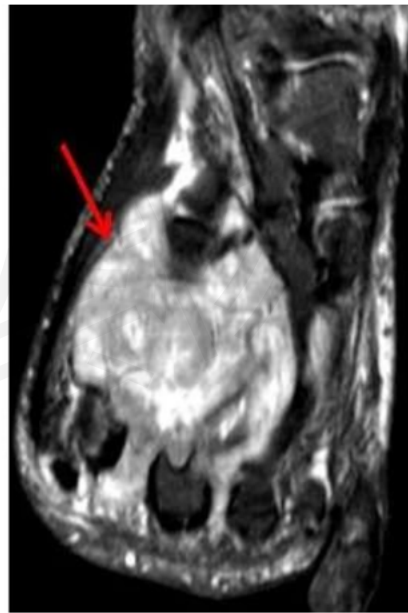
鉴别诊断（横纹肌肉瘤）



CT平扫



CT-VR重组



T2WI



FS T2WI

男性，23岁，左足横纹肌肉瘤

鉴别诊断（脂肪肉瘤）

脂肪肉瘤

- 是临床上较为常见的原始间充质细胞来源性恶性肿瘤
- 好发于四肢及躯干深层软组织，其中下肢和腹膜后最为常见
- 患者多集中于高龄人群，60岁以后呈现发病高峰趋势
- 不典型脂肪瘤样肿瘤是软组织脂肪肉瘤最常见的类型，具有高分化特征
- CT: 类似脂肪组织的软组织肿块，并可见类似骨骼肌密度的分隔
- MRI: 表现为巨大脂肪瘤样肿块，伴有不规则分隔特征，多数肿块均边界清晰，增强扫描内部分隔强化，伴有钙化、出血时病灶内具有杂信号区征象

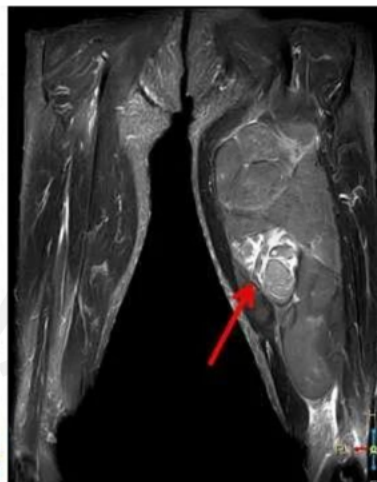
鉴别诊断（脂肪肉瘤）



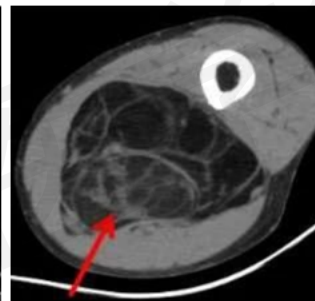
CT冠状位



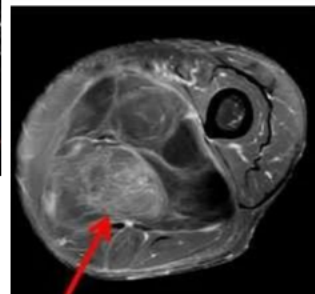
T1WI



FS T2WI



CT轴位



T1+C

女性，66岁，左下肢脂肪肉瘤

鉴别诊断（粘液纤维肉瘤）

粘液纤维肉瘤(MFS)

- 为纤维源性软组织恶性肿瘤，最初称黏液性恶性纤维组织细胞瘤，2002年WHO将其改为黏液纤维肉瘤，现将其归入恶性纤维母细胞性/肌纤维母细胞性肿瘤(2020年版的软组织肿瘤新分类)
- 常见于老年人，男性>女性，好发于四肢(尤其下肢)，大部分好发于真皮深层或皮下组织，其余位于筋膜下和肌肉内
- 肿瘤内可见细胞密集区及黏液基质区，结合细胞异型性将其分为低度、中度、高度恶性

鉴别诊断（粘液纤维肉瘤）

影像学表现

- CT及MRI根据**病灶内成分不同**而现出不同的影像学表现:
 - **黏液成分**:CT平扫呈低密度, 增强可无/轻度强化;MRI平扫T1WI低信号, T2WI高信号
 - **纤维成分**:CT平扫呈索条影, MRI平扫T1WI、T2WI均为低信号(**双低信号**)
 - **肿瘤实性部分**:瘤细胞丰富, CT平扫等/高密度, MRI平扫等/高信号, 增强呈明显强化, DWI不均匀弥散受限
- 肿瘤可浸润浅筋膜或肌间筋膜(**筋膜尾征**), 中、高度恶性病灶可见**瘤周水肿**

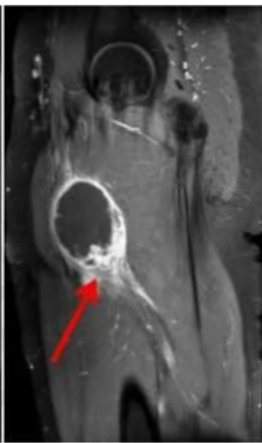
鉴别诊断（粘液纤维肉瘤）



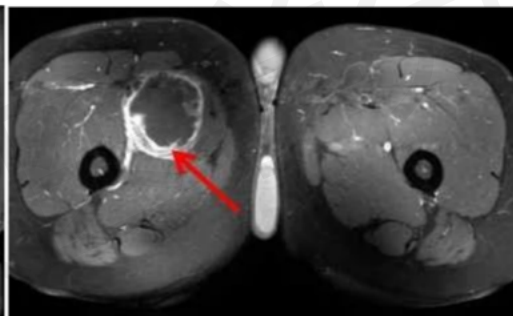
T1WI冠状位



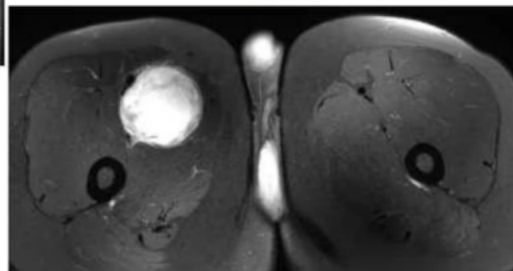
FS T2WI冠状位



矢状位T1+C



T1+C轴位



T2WI轴位

男性，32岁，低度恶性黏液纤维肉瘤

鉴别诊断（总结）

鉴别特征	恶性周围神经鞘膜瘤	神经鞘瘤	结节性筋膜炎	横纹肌肉瘤	脂肪肉瘤	黏液纤维肉瘤
年龄分布	20-60岁居多，男性略多；NF1相关者发病更早（平均20-40岁）	任何年龄，无性别差异	青年多见（20-40岁），无性别差异	儿童和青少年多见（<20岁），成人罕见	中老年多见（40-60岁）	老年多见（>50岁）
常见部位	四肢、躯干（脊柱旁）、头颈部；沿神经干生长	脊柱旁、四肢；沿神经分布	四肢、躯干浅筋膜层；无神经关联	头颈部、泌尿生殖系统、四肢；深部软组织	腹膜后、四肢；深部脂肪组织	四肢（尤其下肢）；皮下或深部软组织
肿块大小	通常较大（>5cm），平均直径约10cm	通常较小（<5cm），边界清晰	较小（2-3cm），生长快速但自限	大小不定，但侵袭性强	较大（>5cm），含脂肪成分	大小不定，常较大
边界与形态	边界不清，不规则或分叶状，浸润性生长，假包膜不完整；易侵犯周围组织	边界清晰，规则椭圆形，包膜完整；无浸润	边界不清，但无浸润；无包膜	边界模糊，侵袭性强；无特定形态	边界较清，分叶状；可有假包膜	边界不清，浸润性生长；无包膜
影像学特征	- MRI T2WI：混杂高信号，内部坏死/囊变常见 - 渐进性延迟强化（网格状或岛屿状） - 少见“靶征”	- MRI T2WI：典型“靶征”（中心低信号、周边高信号） - 均匀强化 - 可见“脂肪分离征”	- 超声/CT：低回声/低密度，无特异性 - 强化均匀或轻度不均匀；无坏死或囊变	- MRI：不均匀信号，可见流空血管 - 增强扫描斑片状强化；无渐进强化	- CT：含脂肪密度（低密度区） - MRI T1WI：高信号（脂肪成分） - 不均匀强化	- MRI T2WI：高信号（黏液基质） - 增强扫描：不均匀强化，弧线状血管征
病理特征	- 梭形细胞束状排列，细胞丰富区与稀疏区交替（大理石样） - 核分裂象多见（≥5个/10HPF） - 坏死、出血常见	- 梭形细胞，Antoni A区（密集）和B区（疏松） - 核分裂象罕见 - 无坏死	- 良性纤维母细胞增生，无恶性特征 - 细胞均匀，无核异型 - 无坏死或囊变	- 横纹肌母细胞（梭形或圆形），胞质嗜酸 - 核分裂象多见 - 易见坏死	- 脂肪母细胞，异型脂肪细胞 - 去分化型可见非脂肪性肉瘤区 - 坏死常见	- 黏液样基质背景，梭形细胞 - 核异型性明显 - 弧线状血管 - 坏死常见
免疫组化	- S-100：局灶阳性（<50%） - SOX10：阳性（<70%） - H3K27me3：缺失（关键标记） - CD34：常缺失	- S-100：弥漫强阳性 - SOX10：阳性 - H3K27me3：保留（不缺失）3	- 无特异性标记 - SMA、MSA可阳性 - S-100：阴性	- Desmin、MyoD1、Myogenin：阳性（肌源性标记） - S-100：阴性	- MDM2、CDK4：阳性（去分化型） - S-100：阴性	- Vimentin：阳性 - SMA可阳性 - S-100：阴性
其他关键点	- 与NF1高度相关（50%） - 神经症状（疼痛、感觉异常）常见 - 高转移率（肺转移多见） - 预后差	- 良性，生长缓慢 - 无症状或轻微压迫症状 - 无NF1关联 - 预后良好	- 良性反应性病变，自限性 - 无神经症状 - 无NF1关联 - 预后良好	- 高度恶性，生长迅速 - 无神经关联 - 儿童型预后较好 - 易早期转移	- 脂肪源性恶性肿瘤 - 无神经关联 - 复发率高 - 预后中等	- 纤维源性恶性肿瘤 - 无神经关联 - 局部复发率高 - 预后较差

小结

➤ 临床表现高度提示MPNST可能：

- MPNST近半数病例起自于NF1。
- 患者老年男性，全身多发结节多年，考虑为神经纤维瘤病。
- 近期颈、肩、胸结节增大并伴有疼痛，高度提示恶变可能。

➤ 影像表现符合MPNST典型征象：

- 左颈、左肩、左胸壁病灶边界不清，密度及信号混杂不均，T2WI显示病灶包膜不完整，囊变坏死明显。
- 增强病灶总体呈持续性、渐进性强化，左侧胸壁病灶可见“岛屿”状强化。
- PET/CT显示左颈、左肩、左胸壁三处病灶SUV_{max}均>15.0；两肺、淋巴结及骨骼病灶形态及代谢均符合转移表现。

小结（右侧颈椎旁脊膜膨出）

- NF1常合并**脊柱畸形**（脊柱侧弯、椎体扇贝样变、椎弓根发育不良或缺如、椎间孔扩大等）。
- 患者颈椎后凸畸形，右侧椎间孔扩大，**部分椎弓根缺如**。
- 颈椎右侧见囊性病灶**自椎管膨出**，边界清晰，**信号与脑脊液一致**，**增强未见强化**，PET/CT**未见放射性摄取**，故考虑**脊膜膨出**。
- 需与**囊性神经鞘瘤**鉴别。

特征	神经鞘瘤 (Schwannoma)	脊膜膨出 (Meningocele)	与影像表现相符性
内容物	肿瘤组织（实性或囊实性）	脑脊液	符合
MR信号	不均匀（实性+囊变），囊变区类似CSF	均匀，完全囊性，与CSF信号一致	符合
强化特点	实性部分及囊壁明显强化	内容物无强化，囊壁（硬膜）通常无或轻微强化	符合
骨质改变	受压、侵蚀性椎间孔扩大	先天性骨性缺损（椎弓根缺如、后弓畸形）	符合
与NF1关联	常见（多发神经鞘瘤）	常见（尤其伴严重脊柱畸形）	符合
形态起源	起源于神经根的肿瘤	硬脊膜囊通过骨缺损向外疝出	符合

PET/CT在MPNST中的应用价值

应用价值

具体描述

良恶性鉴别

- SUVmax > 3.5 高度提示恶性, >5.0高度支持MPNST。
- 病灶FDG摄取超过肝组织1.5倍是诊断MPNST（而非良性肿瘤）的可靠指标。

肿瘤分级评估

- SUVmax与组织学分级呈正相关：SUVmax越大，肿瘤分级越高（提示侵袭性越强）。

分期与再分期

- 对肿瘤分期（初始评估）和再分期（治疗后评估）具有重要价值，尤其适用于明确肿瘤范围。

复发与转移检测

- 在检测局部复发或远处转移（如肺、骨转移）方面敏感性高，优于局部影像学检查。

预后评估

- SUVmax与预后相关：SUVmax显著增高的患者平均存活时间显著缩短。

治疗计划指导

- 为手术或放疗计划提供依据。
- 辅助活检定位（靶向代谢活性最高区域）。

参考文献

- [1] Knight, Samantha W E et al. "Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumors-A Comprehensive Review of Pathophysiology, Diagnosis, and Multidisciplinary Management." Children (Basel, Switzerland).
- [2] WHO Classification of Tumours • 5th Edition Soft Tissue and Bone Tumours.
- [3] DIAGNOSTIC PATHOLOGY: SOFT TISSUE TUMORS, THIRD EDITION.
- [4] PRACTICAL SOFT TISSUE PATHOLOGY: A DIAGNOSTIC APPROACH, SECOND EDITION.
- [5] Sperandio M, Di Poce I, Ricci A, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumour: CT and MRI findings[J]. Case Reports in Radiology, 2013, 2013.
- [6] Kao S C. Overview of the clinical and imaging features of the most common non-rhabdomyosarcoma soft-tissue sarcomas[J]. Pediatric Radiology, 2019, 49(11): 1524-1533.
- [7] Kim H Y, Hwang J Y, Kim H J, et al. CT, MRI, and 18F-FDG PET/CT findings of malignant peripheral nerve sheath tumor of the head and neck[J]. Acta Radiologica, 2017, 58(10): 1222-1230.
- [8] 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): 5. DOI: CNKI: SUN: LCFS. 0. 2020-02-035.
- [9] 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(009): 032.
- [6] Cappello ZJ, Potts KL. Anatomy, Pterygopalatine Fossa. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; September 19, 2022.

作者简介



叶杨 副主任医师

盐城市第三人民医院核医学科

感谢各位专家，敬请批评指正！