



· 病例报告 ·

乳腺恶性外周神经鞘膜瘤1例

古常燕, 刘婷, 聂芳

兰州大学第二医院超声医学中心, 甘肃省超声影像临床医学研究中心, 甘肃省智能超声医学工程研究中心, 甘肃兰州 730030

[关键词] 乳腺癌; 恶性外周神经鞘膜瘤; 超声造影; 磁共振成像

中图分类号: R737.9; R739.43; R445.1 文献标志码: B

DOI: 10.19732/j.cnki.2096-6210.2025.01.013

1 资料

患者, 女性, 39岁。2024年2月19日发现右侧乳房肿块半月余。体格检查: 双侧乳房对称无畸形, 皮肤光滑, 乳头对称无凹陷、溢液, 右侧乳房外上、外下象限可触及红枣大小的肿物, 形态不规则, 边界尚清, 活动度差, 按压疼痛, 近期疼痛加重, 与月经周期无明显关系。左侧乳房未见明显包块, 双侧腋窝及锁骨上未触及肿大淋巴结。其他临床表现: 无发热、乏力、盗汗及午后潮热; 伴咳嗽、恶心、呕吐, 呕吐物为胃内容物; 伴胸闷气短, 无外伤。肿瘤标志物: 糖类抗原(carbohydrate antigen, CA) 125为59.60 U/mL, 较正常值升高(0~35 U/mL)。

乳腺超声显示右侧乳房外上、外下象限探及大小约6.8 cm × 4.0 cm的低回声病灶, 边界尚清, 形态不规则, 内回声不均匀, 可见多个片状无回声, 彩色多普勒血流成像(color Doppler flow imaging, CDFI)可见血流信号, Adler血流Ⅱ级。右侧腋窝探及多个增大淋巴结声像图, 皮质薄厚不均, 淋巴门偏移, 较大者大小约

1.5 cm × 0.7 cm。左侧腋窝探及多个增大淋巴结声像图, 髓质界限不清, 淋巴门居中, 较大者大小约1.0 cm × 0.5 cm。超声诊断: 右侧乳房实质病灶, 乳腺影像报告和数据系统(Breast Imaging Reporting and Data System, BI-RADS) 4B类。

乳腺超声造影检查: 右侧乳房低回声病灶于造影剂注入15 s病灶呈不均匀高增强, 增强后病灶外形尚规则, 与周围正常乳腺组织分界清, 病灶增强呈“快进慢出”, 病灶增强后未见明显增大, 病灶周围未见明显血管增强影。超声造影诊断: BI-RADS 5类(图1)。

磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)检查(平扫加增强): 右侧乳腺腺体内一巨大占位, 病灶内信号混杂, 实性部分以长T1、稍长T2信号为主, 弥散加权成像(diffusion-weighted imaging, DWI)呈稍高信号, 增强扫描呈中度不均匀强化, 局部可见不规则片状未强化区, 实性部分周边可见不规则片状短T1、长T2信号影, DWI呈低信号(图2)。

术后病理学检查: 符合神经纤维瘤病恶性变, 为恶性外周神经鞘膜瘤(malignant peripheral nerve sheath tumor, MPNST), 伴坏死, 乳头

基金项目: 兰大二院“萃英科技创新”计划(CY2023-YB-B02)。

利益冲突: 无。

伦理批件: 不需要。

知情同意: 有。

引用本文: 古常燕, 刘婷, 聂芳. 乳腺恶性外周神经鞘膜瘤1例 [J]. 肿瘤影像学, 2025, 34(1): 92-94.

Funding: Lanzhou University Second Hospital “Cuiying Science and Technology Innovation” Program (CY2023-YB-B02).

Conflicts of interest: no.

Ethical approval: not required.

Informed consent: available.

Cite this article: GU C Y, LIU T, NIE F. A case of malignant peripheral nerve sheath meningioma of the breast [J]. Oncoradiology, 2025, 34(1): 92-94.

未见侵及，各切缘干净。免疫组织化学染色：(-)，CD34 (+)，SMA (-)，Ki-67增殖指数 (2%+) (图3)。

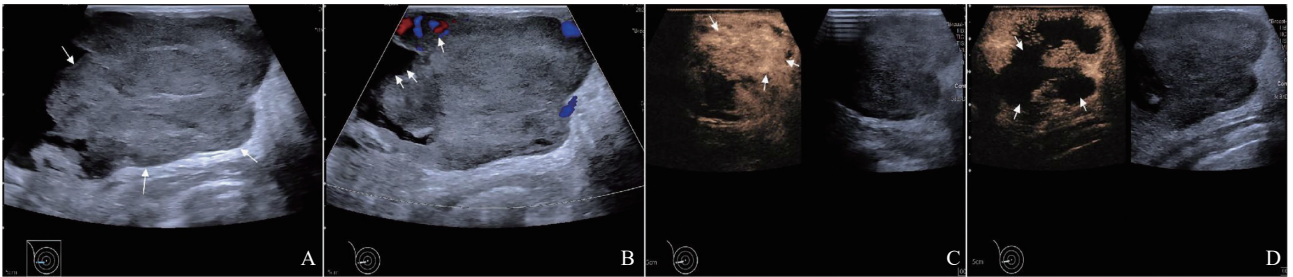


图1 乳腺MPNST常规超声及超声造影表现

A: 低回声病灶 (箭头所示); B可见无回声区域 (箭头所示); C: 不均匀高增强 (箭头所示); D: 其内可见灌注缺损区 (箭头所示)。

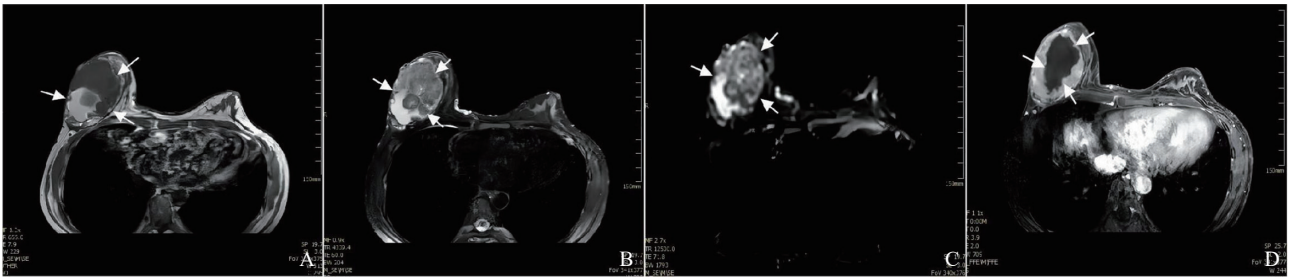


图2 乳腺MPNST MRI表现

A: T1加权成像 (T1-weighted imaging, T1WI) 实性部分为长T1信号; B: T2加权成像 (T2-weighted imaging, T2WI) 实性部分以稍长信号为主; C: DWI呈稍高信号; D: 中度不均匀强化, 内可见不规则未强化区。

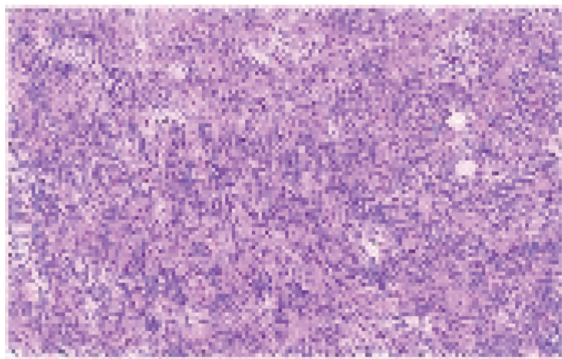


图3 乳腺MPNST病理学检查 (HE染色, ×100)

2 讨论

MPNST是一种来自周围神经的恶性软组织肿瘤, 约占软组织肉瘤的5% [1-2]。MPNST发病率约为0.001% [2], 好发于四肢近端和躯干, 好发于成年人, 20~50岁多见, 无明显性别差异, 发生于乳腺非常罕见 [3-4], MPNST已经取代了

以前定义不太明确的恶性神经鞘瘤、神经源性肉瘤和神经纤维肉瘤 [5]。MPNST起源类型包括 [2]: ① I型神经纤维瘤病 (neurofibromatosis type 1, NF1) 恶变, 约占50%, 该型患者的发病年龄较小; ② 散发型, 来源于外周神经干, 约占40%; ③ 局部放疗后继发肉瘤变, 约占10%。MPNST临床表现无特异性, 一般为单发, 约70%表现为无痛性肿块 [6]。病理学特征: 大体上, MPNST可见出血、坏死或囊肿形成的区域 [7]; 镜下MPNST主要由密集的梭形细胞组成, 瘤内可见出血及坏死, 免疫组织化学标志物表达无特异性, S-100蛋白表达在50%~80%的患者, 30%的患者表达SOX-10, Vimentin一般为阳性, CD34部分阳性 [8]。本例免疫组织化学表现为S-100 (+), SOX-10 (+), CD34 (+)。MPNST在超声上表现为: 体积较大 (>5 cm) 的实性肿块, 外形不规则, 内部回声不均匀, 其内可见囊性成分, 后方无明显声影, 无包膜或包

膜不完整, 边界不清。本例患者的常规表现与之基本相符。MPNST计算机体层成像 (computed tomography, CT) 表现^[1]无特异性, 常不均匀, 呈中、低密度, 不均匀斑片状、网格状强化。CT表现为广泛的内部坏死和肿块周围的侵袭性生长有助于肿瘤的良恶性鉴别^[9]。MPNST的MRI表现大部分呈T1WI等或低信号, T2WI等、稍高或混杂高信号。“靶征”“束状征”“神经出入征”“脂肪分离征”出现时有助于MPNST诊断^[1]。患者在伴有NF1标志时, 应怀疑MPNST。当没有NF1的患者在神经组织内和周围出现快速生长的无痛性肿瘤时, 也应特别注意^[10]。由于MPNST呈散发特征, 影像学表现缺乏特异性, 因此, 诊断乳腺原发性MPNST需要通过病理学检查确诊^[9]。对于MPNST的临床治疗, 缺乏成熟方案, 局部病灶完整外科切除辅以放疗是比较可靠的治疗方法^[11], 但对于局部放疗后继发的肿瘤是禁忌的。对乳腺MPNST的影像学诊断以及治疗未来还需要进一步的研究。

第一作者:

古常燕 (ORCID: 0009-0002-1433-3239), 硕士。

通信作者:

聂芳 (ORCID: 0000-0001-9725-1743), 博士, 主任医师, E-mail: ery-nief@lzu.edu.cn。

作者贡献声明:

古常燕: 文章撰写, 数据资料收集, 数据统计分析; 古常燕: 文献检索; 刘婷: 英文翻译, 整理参考文献; 聂芳: 选题, 审校。

[参 考 文 献]

- [1] 高博聪, 袁 涛, 全冠民. 坐骨直肠窝恶性外周神经鞘膜瘤1例并文献复习 [J]. 国际医学放射学杂志, 2024, 47(1): 116-119.
- [2] 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(1): 157.
- [3] 黄保华. 原发性乳腺上皮样恶性外周神经鞘膜瘤伴浸润性导管癌1例 [J]. 包头医学院学报, 2022, 38(8): 90-91.
- [4] TAHIR M, ZEDAN M, BELLAMKONDA V, et al. Primary malignant peripheral nerve sheath tumor of the breast: a rare case report and review of literature [J]. Cureus, 2022, 14(11): e31586.
- [5] VAL-BERNAL J F, HERMANA S, HERNANZ F, et al. Primary de novo malignant peripheral nerve sheath tumor of the breast mimicking mastitis. Report of a case and review of the literature [J]. Rom J Morphol Embryol, 2023, 64(1): 73-82.
- [6] VON MEHREN M, KANE J M, AGULNIK M, et al. Soft tissue sarcoma, version 2. 2022, NCCN clinical practice guidelines in oncology [J]. J Natl Compr Cancer Netw, 20(7): 815-833.
- [7] CHARU V, CIMINO-MATHEWS A. Peripheral nerve sheath tumors of the breast [J]. Semin Diagn Pathol, 2017, 34(5): 420-426.
- [8] 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(4): 272-274.
- [9] WOO O H, YONG H S, LEE J B, et al. A giant malignant peripheral nerve sheath tumour of the breast: CT and pathological findings [J]. Br J Radiol, 2007, 80(950): e44-7.
- [10] SHUAYB M, BEGUM R. Unusual primary breast cancer - malignant peripheral nerve sheath tumor: a case report and review of the literature [J]. J Med Case Rep, 2017, 11(1): 161.
- [11] FORERO Y J, ZAPATA LAGUADO M I, BRICEÑO X, et al. Peripheral neural sheath breast sarcoma: case report and literature review [J]. Case Rep Oncol, 2022, 15(1): 403-412.

(收稿日期: 2024-12-18 修回日期: 2025-01-04)