

胫骨原始神经外胚层肿瘤一例

杨海涛, 王仁法

【中图分类号】R814.42; R814; R738.1 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2003)07-0539-02

原始神经外胚层肿瘤(primitive neuroectodermal tumor, PNET)是一组起源于神经嵴胚胎残留的高度恶性肿瘤。目前报道较少,笔者遇见1例现结合文献资料报道如下。

病例资料 患者,男,14岁。左外踝肿块6月余,局部术后2个月。6个月前运动时左脚扭伤,发现左胫骨骨质破坏及左外踝肿块,伴疼痛。查体:T 36.7℃,P 81次/分;血常规检查正常。口服抗生素治疗3个月无效。左外踝肿块进行性增大,当地行腱鞘囊肿手术切除。

影像表现: X线平片示左胫骨下端干骺端囊性骨质破坏区,略偏于外侧;边缘欠清;无明显硬化和骨膜反应(图1)。CT示左胫骨骨干稍增粗;左胫骨病变呈溶骨性破坏,内见软组织影,CT值72HU;未见硬化及骨膜反应;左胫骨周围软组织肿块(图2)。

病理检查:大体观肿块表面光滑、无明显包膜,切面见灰白色圆形小结节包埋在分支样结构间(图3)。镜下瘤细胞核圆形或卵圆形,大小相似。染色质细粒状较稀疏,核仁不明显,胞浆较小,细胞界限不清(图4)。免疫组化检查部分瘤细胞胞浆内

呈棕黄色阳性颗粒(图5)CD99(+),LCA(-)。病理诊断为原始神经外胚层肿瘤。

讨论 原始神经外胚层肿瘤(PNET)是一组起源于原始神经管胚基细胞的未分化的高度恶性肿瘤,主要由原始神经上皮组成,可伴有多向分化的潜能,包括神经母细胞瘤(neuroblastoma, NB)、非NB的PNET及向特定方向分化的PNET。后者又称为外周性原始神经外胚层肿瘤(qPNET),可发生在软组织、骨骼、腹腔、盆腔、腹膜后、肺和胸壁(Askin肿瘤)多个部位。

组织学上大体观肿瘤呈卵圆状或分叶状,质韧或脆,有广泛出血及坏死。镜下瘤组织由形态一致的小圆形细胞构成,由多少不等的纤维组织分隔成片状或巢状;血管极丰富,均有大小不等片状或灶性坏死。典型者可看到 Homer-Wright 菊心团或假菊心团。

免疫组化检查对本病的诊断及鉴别诊断有重要作用。NSE、Vim、S-100、Desmin、CD99等均有较大的诊断价值。

临床及影像学表现:PNET可以发生于任何年龄,但多见

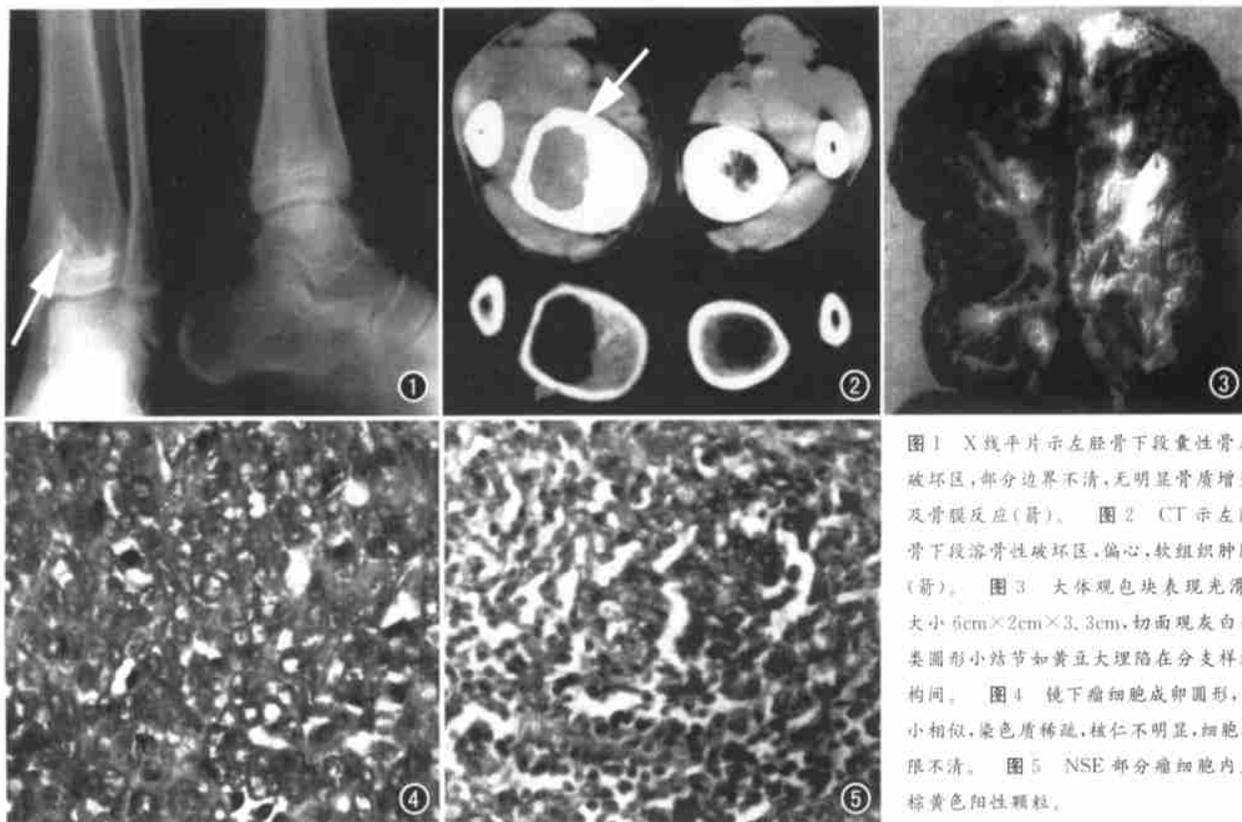


图1 X线平片示左胫骨下端囊性骨质破坏区,部分边界不清,无明显骨质增生及骨膜反应(箭)。图2 CT示左胫骨下端溶骨性破坏区,偏心,软组织肿胀(箭)。图3 大体观包块表现光滑,大小6cm×2cm×3.3cm,切面见灰白色类圆形小结节如黄豆大理陷在分支样结构间。图4 镜下瘤细胞成卵圆形,大小相似,染色质稀疏,核仁不明显,细胞界限不清。图5 NSE部分瘤细胞内呈棕黄色阳性颗粒。

作者单位: 430030 武汉, 华中科技大学同济医学院附属同济医院放射科进修生(原单位 441000 湖北省襄樊市中医院放射科)

作者简介: 杨海涛(1977~), 男, 湖北襄樊人, 主要从事CT诊断工作。

于儿童和青少年,平均年龄 17 岁。男性略多见。患者多无急性病史,病程较长,部分见于运动后外伤等诱因。可有局部疼痛,功能障碍,无明显发热、剧痛等。恶性程度高,易发生远处转移和局部复发。影像学表现无明显特异性征象。一般可有骨质破坏和软组织肿块。骨质破坏多沿髓腔发展,与长骨纵轴一致;破坏区呈溶骨性改变,位于髓腔内偏心一侧,内可见软组织肿瘤新生物,无骨膜反应和瘤骨。一般不穿过骺板,较早通过哈佛氏管和伏克曼氏管侵入周围软组织形成软组织肿块。肿块通常较大,内多不均质,包膜不明显,有坏死、囊变,无钙化。

诊断及鉴别诊断:PNET 影像学诊断较困难,需结合临床、病理及免疫组化检查综合考虑。确诊需依靠病理。Schmidt 诊断标准为至少有二种不同的神经标志表达和/或可见 H-2 菊心团者可确诊。免疫组化中 NSE 阳性有诊断价值。

PNET 鉴别诊断上主要需与 Ewing's 肉瘤鉴别。Ushirgome 认为组织学起源上 Ewing's 肉瘤与 PNET 是相关肿瘤。

它们各自代表为细胞分化过程中的不同程度。Ewing's 肉瘤可能为分化更差的原始神经外胚层肿瘤。Tsuneyoshi 将骨小细胞肿瘤分为 4 类:典型的 Ewing's 肉瘤,PNET,中间型肿瘤(具有 PNET 及 Ewing's 肉瘤二者特征)梭形细胞瘤伴灶性菊心团结构。组织学上 Ewing's 肉瘤由一致的小圆形细胞构成,看不到 H-W 菊心团,免疫组化检查阴性。临床上多有急性起病;可出现高热、剧痛等病灶;实验室检查可有血沉加快、贫血等。影像学表现上 Ewing's 肉瘤有骨皮质虫蚀样破坏,合并有葱皮样骨膜增生,并见有特征性的针状新生物。

此外 PNET 还应与神经母细胞瘤鉴别。后者多见于 5 岁以下儿童,常呈多骨受累,多处发病,尿中 VMA 升高。

总之,PNET 影像学表现缺乏明显特异性。我们要提高对它的病理、临床、影像学认识,提高对 PNET 诊断水平。

(2002-12-06 收稿)

X 线机光野与射线野不重合导致胶片质量下降

• 经验介绍 •

李文锋

【中图分类号】R814.3 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2003)07-0540-01

现象 在一台万东组件型号为 XD 52-30.5/125-T2A 的 X 线机上摄后前位胸片时发现胶片左侧接连出现 3.5cm 左右的未曝光带(白边),双侧肺野密度不对称,右侧大于左侧,但在床面行四肢等小部位照射时无异常。

分析 该机平时仅用于四肢小关节等部位的照射,因故用于胸片摄影后该现象方被发现,依其现象分析,应为中心线未对正,光栅不够大和机器本身因素所致。经笔者规范照射后该现象仍存在,遂初步判定原因为射线野与光野不重合,导致光野的边框和中心不能代表射线野相应的边框和中心。为证实此推测取一张 8in×10in 未感光胶片置入暗盒,将光野缩至 8cm×8cm 正方形野,十字线交点置于胶片(暗盒)中央,边框和十字线用粉笔描于暗盒上,按胸片的焦距(FID)200cm 以小条件曝光,冲洗后胶片显示射线野大小为 8.3cm×8.3cm,中心向右偏移 6.0cm(图 1~3)。调查得知,一年前该机曾更换管球,但具体情况不详。因我科特别强调尽量缩小射线野以减少病人受照剂量,床面摄影 FID 为 100cm 时,习惯上光野边缘会略超出暗盒边缘 1.0~1.5cm,胶片边缘距暗盒边缘约 1.5cm,在偏移不多的情况下,胶片一般不出现未曝光带;另一方面,胶片以肢体为对称轴的两边常因空气对 X 线衰减很小而黑化得比较完全,故两侧的密度差异被弱化,随着距离和受检组织厚度的增加,偏移和密度差异的改变愈加明显,在胸片上得以集中体现。

维修 应对锁光器后的光源——反射镜系统进行调整,将

作者单位:571159 海口,解放军第 187 中心医院放射科
作者简介:李文锋(1976~),男,广东韶关人,主要从事影像诊断及影像工程工作。

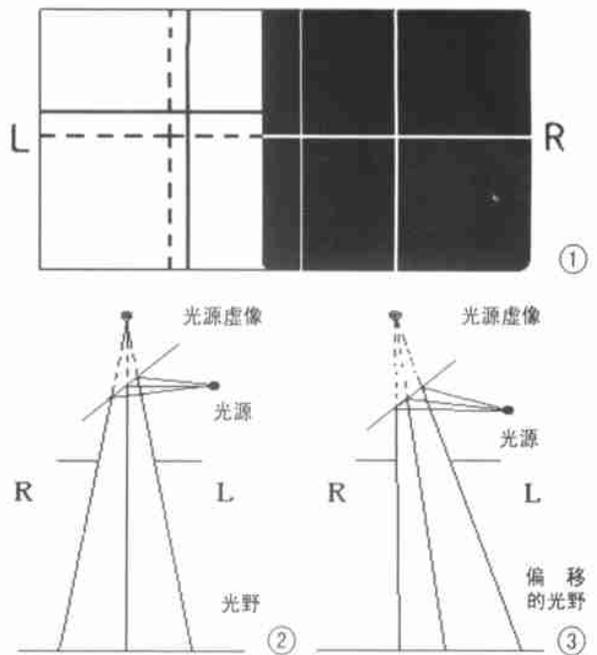


图 1 白底的为光野,黑底的为射线野。纵横的两条黑线为光野实际投射的十字交叉线,虚线为光野的纵横轴对称线。

图 2 正常情况下窗上纵向线的投影线经过 X 线的中心线。

图 3 窗上纵向线的投影线同样发生了偏移。

射线野边框和其纵横两条对称轴用油笔描于胶片上,将胶片贴于暗盒表面。透过窗口,发现反射镜是固定的,其角度为 45°,考虑光源曾被移动过。拆开机器,调整光源位置,使光野的十字线与胶片上射线野的两条对称轴重合,装好机器,再次摄片即恢复正常。

(2002-11-19 收稿 2003-01-15 修回)