

- [4] Karantanas AH, Hytiroglou P, Zibis AH, et al. Malignant Fibrous Histiocytoma of the Spine Causing Spinal Neural Foramen Widening[J]. Comput Med Imag Graph, 2000, 24(5):329-332.
- [5] Dalley RW. Fibrous Histiocytoma and Fibrous Tissue Tumors of the Orbit[J]. Radiol Clin North Am, 1999, 37(1):185-194.
- [6] Pimentel J, Fernandes AC, Silva R, et al. Brain Metastases of a Malignant Fibrous Histiocytoma Presenting as an Acute Cerebral

Hemorrhage[J]. Clin Neuropathol, 2001, 20(2):64-69.

- [7] Mori Y, Tsuchiya H, Karita M, et al. Malignant Transformation of a Giant Cell Tumor 25 Years After Initial Treatment[J]. Clin Orthop, 2000, 12(381):185-191.
- [8] 耿艳华, 王昌兴, 陈培辉, 等. 骨恶性纤维组织细胞瘤 13 例临床病理分析[J]. 临床与实验病理学杂志, 2003, 19(2):135-137.

(收稿日期:2004-03-03 修回日期:2004-05-17)

肋骨原始神经外胚叶瘤一例

· 病例报道 ·

彭涛, 陈云涛, 李立

【中图分类号】R814.42; R738.1; R816.8 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2005)04-0352-01

病例资料 患者,男,16岁,发现左侧胸壁包块5个月余,包块逐渐增大。体检:左侧腋前线第7肋间隙有一约4cm×4cm包块,局部有压痛,质地较硬,边界清楚,活动度欠佳,无波动,皮肤无红肿。胸片:左第7肋腋段梭形肿大,骨密度不均。CT显示左侧第7肋腋缘处一肿块影,部分区域可见不规则坏死(图1)。后行左第7肋骨肿瘤根治术。

术中见左第7肋骨肿瘤源于肋软骨,约12cm×8cm×8cm大小,侵及肋间肌、壁层胸膜、部分胸壁肌肉。包块向胸腔内突出与左下肺基底段胸膜粘连,第6、8肋未受侵。术后病理诊断:(左第7肋骨)原始神经外胚叶瘤。骨及周围肌组织均见肿瘤,补充切除肋间肌未见肿瘤累及。免疫组化:CD99(+),Syn和NSE少许瘤细胞(+),desmin(-),LCA(-)。术后行化疗7次及放疗1次,化疗期间出现肿瘤转移,现全身多处可见包块隆起,复查胸片提示左侧胸壁巨大软组织肿块影(图2)。B超发现肝脏转移。

讨论 原始神经外胚叶瘤(primitive neuroectodermal tumour, PNET)是一种罕见的发病年龄小的高度恶性肿瘤,由Hart等^[1]于1973年首先提出这一名词,其组织学特征是90%的肿瘤实质由一种类似胚胎神经管原始未分化细胞构成,这些细胞具有多向分化性,包括神经母细胞瘤(neuroblastoma, NB)、非NB的PNET以及特定方向分化的PNET,后者又称为外周性原始神经外胚叶瘤^[2]。2000年WHO将PNET在神经系统新的肿瘤分类中单独列出以区别于其他的胚胎性肿瘤。文献报道非中枢神经PNET有5种主要好发部位:头颈、肩胛骨和腋窝、胸部、腹部、脊柱。患者多无急性病史,病程长,部分见于外伤等诱因,可局部疼痛、功能障碍、无明显发热剧痛等^[2]。PNET的预后很差,且不同的部位预后不同,总病死率约62%^[3],发生于肩胛骨和脊柱的PNET存活率高于其他部位,发生于腹部的预后最差^[4]。PNET在影像上通常无特异性表现,一般可有骨质破坏和软组织肿块,肿块通常较大,可由多种成分构成,包括囊性、坏死、肿瘤内出血以及灶性的钙化^[5],骨质破坏区呈偏心性、溶骨性改变,沿髓腔发展,内见软组织肿瘤新生物,无骨膜反应和瘤骨,不易穿破骺板。肿瘤实质在CT上为稍高密度,在MR的T₁WI上呈等信号或稍低信号,在T₂WI上呈等信号,有报道称其在弥散加权像有一定特征。其病理学



图1 CT增强扫描示左侧第7肋腋缘处一6.0cm×4.5cm×11.0cm大小团块状影(箭),肿块以软组织密度为主,其内可见不连续的壳状及斑点状骨质密度影,部分区域可见不规则坏死。

图2 术后6个月胸片复查,示左侧胸壁巨大软组织肿块影(箭)。

特征为弥漫的原始小细胞,形成 Homer-Wright 菊形团和明显的纤维组织分隔成小叶,菊形团大多是完整的,并有成胶质细胞或神经元分化^[6],免疫组化中NSE阳性有诊断价值。PNET在影像学上缺乏特异性表现,与其他神经源性恶性肿瘤不易鉴别,最后确诊还有赖于病理检查,通过CT和MR的表现结合临床资料可考虑其可能性。

参考文献:

- [1] Hart MN, Earle KN. Primitive Neuroectodermal Tumors of the Brain in Children[J]. Cancer, 1973, 32(4):890-897.
- [2] 杨海涛, 王仁法. 胫骨原始神经外胚层肿瘤一例[J]. 放射学实践, 2003, 18(7):539-540.
- [3] Dick EA, McHugh K, Kimber C, et al. Imaging of Non-Central Nervous System Primitive Neuroectodermal Tumours: Diagnostic Features and Correlation with Outcome[J]. Clin Radiol, 2001, 56(3):206-215.
- [4] Kimber C, Michalski A, Spitz L, et al. Primitive Neuroectodermal Tumours: Anatomic Location, Extent of Surgery, and Outcome[J]. J Pediatr Surg, 1998, 33(1):39-41.
- [5] Pickuth D, Leutloff U. Computed Tomography and Magnetic Resonance Imaging Findings in Primitive Neuroectodermal Tumours in Adults[J]. Br J Radiol, 1996, 69(817):1-5.
- [6] 李勇刚, 王仁法. 脊柱原始神经外胚叶肿瘤一例[J]. 临床放射学杂志, 2004, 23(1):84.

作者单位:610081 成都,成都铁路局中心医院放射科

作者简介:彭涛(1977-),男,四川成都人,医师,主要从事影像诊断工作。

(收稿日期:2004-04-08)