

区,结合 CT 表现及病理镜下所见,考虑 T_2WI 低信号区由肿瘤实性部分内散在分布较多的退变钙化所致。相关病理报道提到肿瘤实质内可见粘液变性的较多,而钙化则提及的较少^[5]。结合本例镜下见钙化团块周围多有大量粘液变性这一事实,考虑本例钙化较多可能为肿瘤实质内粘液变性进一步退变,钙盐沉着所致。至于本例是否为此病中特殊的一型,以及 T_2WI 上较特殊表现是否具有特征性,尚需积累病例来证实。

参考文献:

- [1] Todani T, Shimada K, Watanabe Y, et al. Frantz's Tumor, a Papillary and Cystic Tumor of the Pancreas in Girl[J]. J Pediatric Surg, 1988, 23(2):116-121.

- [2] 杨珏,陈福真. 胰腺实性乳头状上皮性肿瘤的诊治[J]. 中国实用外科杂志, 1995, 15(12):763-764.
- [3] Buetow PC, Buck JL, Pantongrag-Brown L, et al. Solid and Papillary Epithelial Neoplasm of the Pancreas: Imaging-Pathologic Correlation on 56 Cases[J]. Radiology, 1996, 199(3):707-711.
- [4] 章士正, 谭华桥, 邓丽萍. 胰腺囊实性乳头状上皮性肿瘤的 CT、MRI 诊断[J]. 中华放射学杂志, 2003, 37(10):936-938.
- [5] 穆殿斌, 刘自芬, 贺爱丽. 胰腺实性-囊性-乳头状上皮性肿瘤 1 例[J]. 临床与实验病理学杂志, 2003, 19(1):106-107.

(收稿日期:2005-08-20)

腹膜后原始神经外胚层肿瘤一例

· 病例报道 ·

李强, 张峻

【中图分类号】R814.42; R445.2; R735.4 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2006)02-0209-01

病例资料 患者,女,29岁。右侧腰部疼痛3个月,加重5天。体检:全身浅表淋巴结未及肿大。腹平软,未扪及明显包块,肝脾肋下未及。右肾区叩痛(+)。彩超提示右腹膜后非匀质实质性包块。CT平扫:右腹膜后见8.0 cm×5.5 cm×15.0 cm大小软组织样肿块,CT值约58 HU,密度欠均,境界较清楚,上达横膈下,下平L₅椎体水平,占位效应明显,肝右叶、右肾等邻近器官受压、移位,右肾下极受压向前外方移位、变形(图1a)。增强见肿块明显不均匀强化(图1b)。MRI示右腹膜后肿块呈长T₁、长T₂信号,信号不均匀,周边可见不完整包膜样低信号;增强肿块呈不均匀强化(图2)。CT引导下活检病理诊断:(右腹膜后)小圆形细胞恶性肿瘤。免疫组化:CD99(+),NSE(+),Vim(+),CgA(-),LCA(-),CK(-)。最后诊断为右腹膜后原始神经外胚层瘤。

讨论 原始神经外胚层肿瘤(primitive neuroectodermal tumors, PNET)是一种罕见的恶性小圆形细胞肿瘤,肿瘤细胞具有特征性的组织学改变、免疫组化标记物表达及遗传学特点,可分为中枢性和外周性。PNET的病理特点为镜下可见瘤细胞小,排列形状各异,主要呈实性片状、分叶状、腺泡状和索条状^[1,2]。形成典型的Homer-Wright菊形团具有诊断意义,为光镜诊断PNET的必备条件之一;至少2项阳性为免疫组化诊断的条件。免疫组化有助于鉴别小圆形细胞类肿瘤。外周性PNET可发生于任何年龄组,儿童和青少年多见,以男性多发,主要发生于骨骼及软组织。发生在腹膜后罕见,近年国内相关文献仅见4例报道^[1-3]。本例为成年女性患者,病变位置深、体积大、腹膜后器官有明显受压、移位及临床上症状、体征出现较晚的临床特点。影像学定性诊断困难,最后确诊依靠病理组织学及免疫组化分析。

参考文献:

- [1] 何乐健,李佩娟,刘淑荣,等. 外周原始神经外胚层瘤和尤文肉瘤的

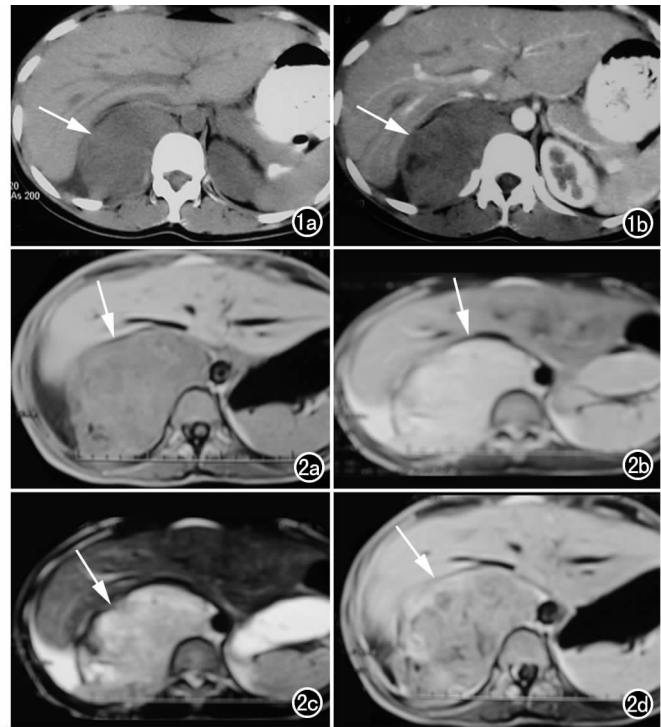


图1 a) CT平扫示右侧腹膜后脊柱旁见类圆形软组织肿块(箭),密度欠均匀,境界清楚,邻近组织器官受压;b)增强示肿块不均匀强化(箭)。图2 MRI示右侧腹膜后肿块呈长T₁、长T₂信号,周边见低信号包膜(箭),增强病变不均匀强化。a) T₁WI; b) PdWI; c) T₂WI; d) T₁WI增强。

临床病理与免疫组化研究[J]. 诊断病理学杂志, 2000, 7(4):249-251.

- [2] 孔令非,刘正国,银平章,等. 外周原始神经外胚层肿瘤临床病理及免疫组化研究[J]. 中华临床医药杂志, 2002, 6(3):26-29.
- [3] 赵金艺,刘正军,张昌庆. 原始神经外胚层瘤 1 例[J]. 腹部罕见疾病杂志, 2004, 11(1):54.

(收稿日期:2005-06-03)