

《请您诊断》病例 25 答案:鼻腔原始神经外胚瘤

王晓琪, 张彦旭, 马丽

【中图分类号】R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2009)03-0348-01

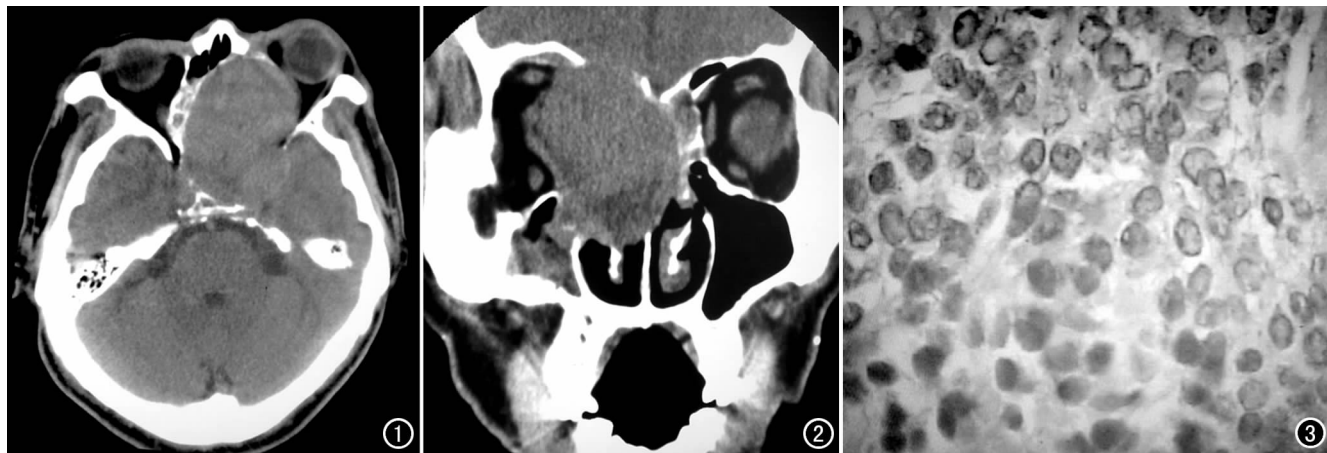


图 1 CT 示双侧鼻腔、筛窦、额窦见不规则软组织密度影,筛板、左侧上颌窦上壁、内侧壁及岩骨骨质破坏。图 2 冠状面扫描示双侧鼻腔、筛窦、额窦内不规则软组织密度影,筛板、鼻腔顶部和颅底骨质破坏。图 3 镜下示菊形团结构的小圆细胞,免疫组化 CD99 膜染色阳性(×400)。

原始神经外胚瘤(primitive neuroectodermal tumor, PNET)是一种未分化的小圆细胞恶性肿瘤,有中枢型和外周型,发生于外周的神经外胚瘤较少见,我院收治 1 例发生于鼻腔的原始神经外胚瘤。

病例资料 男,71 岁,因左眼视力下降、嗅觉丧失 1 年余伴眶周胀痛 4 月入院。查体:双侧鼻腔可见淡红色肿块,突出于总鼻道,质韧,不易出血。间接喉镜示鼻咽部右侧淡红色肿块,表面光滑。CT 平扫示双侧鼻腔、鼻咽部及左侧筛窦、额窦有不规则软组织密度影,密度较均匀,肿物突入左侧眼眶、上颌窦,边缘欠规则。双侧筛板骨质受压、破坏,左侧上颌窦上壁、内侧壁、岩骨、鼻腔顶部及颅底亦有不规则骨质破坏,鼻中隔受压偏曲(图 1,2)。

手术病理所见:前颅底骨质破坏,硬脑膜有侵犯,脑组织无明显受侵,鼻腔肿块中心位于筛板向左侧压迫至眼眶内,向右侧压迫鼻中隔,肿物向上侵犯到筛板、前颅底,突入蝶窦,向下侵犯斜坡骨质。病理诊断:鼻腔原始神经外胚瘤(图 3)。免疫组化检查:CK-Vin(+),EMA(-),LCA(±),Syn(-),EMA(-),S-100(++),NSE(+),CD99(++).

讨论 原始神经外胚瘤是一组未分化的小圆细胞恶性肿瘤,它们向胚胎中未分化的神经外胚层细胞,具有多方向分化能力^[1]。可发生于中枢神经和外周神经,中枢型多见于小脑,儿童多见,周围型原始神经外胚瘤较少见。组织学特征性表现为形态一致的小圆形肿瘤细胞,排列呈菊团形,常见出血、坏死及囊性变^[2]。免疫组化至少有 2 个不同的神经性物质标志和/或有 HW 菊形团,CD99 是原始神经外胚瘤敏感而有诊断价值

的标记,NES、CgA、Syn 和 S-100 偶尔阳性。原始神经外胚瘤多为恶性肿瘤,肿瘤生长快,恶性度高,常可侵及周围组织和骨质破坏,本例患者肿瘤周围骨质均有破坏。本病的影像学表现缺乏特征性,仅表现为肿瘤较大,可见软组织密度影,并有骨质受侵、破坏。鉴别诊断:本病需与鼻腔、筛窦癌及嗅神经母细胞瘤鉴别。鼻腔、筛窦癌先侵犯眼眶,再侵犯鼻腔顶,而原始神经外胚瘤是先侵犯鼻腔顶部,晚期才侵犯眼眶。嗅神经母细胞瘤影像表现与原始神经外胚瘤类似,2007 年 WHO 新分型方法^[3]将嗅神经母细胞瘤列入外周来源的神经源性外胚层肿瘤,所以二者的表现基本相同,最后定性诊断需靠病理和免疫组化检查。

参考文献:

- [1] 王贵民,张树栋,宋斌,等.腹腔巨大原始神经外胚瘤 1 例[J].中国实验诊断学,2001,5(2):91-92.
- [2] 王丽萍,邹亚斌,孙逊,等.外周原始神经外胚叶肿瘤的临床病理[J].中国实用医药,2007,2(1):3-4.
- [3] 占传家,朱文珍,王承缘,等.2007 年世界卫生组织对于中枢神经系统肿瘤的分类[J].放射学实践,2008,23(2):122-127.

(收稿日期:2008-05-16)

专家点评

鼻腔肿瘤并不少见,淋巴瘤或嗅神经母细胞瘤均较常见。本例为外周型原始神经外胚瘤(PNET),已经手术病理,包括免疫组化资料证实,比较可靠。国内外关于本病报道不少,但发生于鼻腔者少,本例可供本专业同道参考。

本例肿瘤体积大,发生部位较高,累及鼻腔筛窦、额窦、上颌窦及眼眶,后达鞍区,与嗅神经母细胞瘤在影像学上难以区别,术前的准确定性诊断是比较困难的。

(华中科技大学同济医学院附属同济医院放射科 王承缘)

作者单位:050082 河北,石家庄市和平医院放射科

作者简介:王晓琪(1958-),女,河北石家庄人,副主任医师,主要从事 CT 诊断工作。