

腹腔弥漫性原始神经外胚叶瘤一例

赵云辉, 臧建华, 刘建军, 刘涛

【中图分类号】R445.2; R739.4 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2009)10-1173-02

病例资料 患者,男,30岁,因原始神经外胚瘤治疗后昏迷数小时入院。出现脐周刺痛,继而感胸闷、腹胀,外院B超显示胸腹腔积液,诊断为结核性腹膜炎,抗结核治疗效果差。脐周可触及多个质硬包块,胸闷加重,外院查血沉89 mm/h,CA125 356.5 U/ml,结核抗体阴性,行腹腔肿块穿刺,诊断为原始神经外胚瘤(恶性)。1年后至肿瘤医院行手术治疗,肿块未能完全切除。其后在我院行多次化疗。半年后因低血糖昏迷再次入我院。查体:左侧卧位,气管偏右,左肺呼吸音弱,叩诊浊音;腹部膨隆,腹壁张力大,肝脾及腹腔内包块触诊不满意,移动性浊音阳性,肠鸣音弱,住院期间反复出现昏迷,并出现消化道出血,3 d后抢救无效死亡。

MRI表现:腹腔、盆腔内充满巨大、不规则软组织影, T_1WI 为较低信号, T_2WI 为较高信号,其内可见高信号分隔影,增强扫描病变强化明显,病变上界为肝、脾脏下缘,向下达前列腺上方,向前达腹壁,向后至胰腺,与肠管分界不清,门静脉、下腔静脉、脾静脉间、肝脏周围均可见类似信号影,有强化。肝右叶可见一直径约1.0 cm的长 T_1 、较长 T_2 异常信号,强化不明显。胆囊、胰腺、脾脏未见异常。腹腔内可见长 T_1 、长 T_2 液体影。腹腔、盆腔内巨大占位,考虑恶性肿瘤伴腹膜后淋巴结转移;腹水(图1~4)。

病理诊断:原始神经外胚瘤;免疫组化:CD99(+),NSE(+),EMA(-),CgA(-),Vimentin(+),抗内皮抗原(-)。

讨论 原始神经外胚叶瘤多见于青少年,男略多于女。临床表现为软组织肿块,多有囊变,肿瘤恶性程度高,易发生远处转移和局部复发,预后极差。病理上以致密小细胞为主,无特殊排列,部分区域瘤细胞有神经分化特征^[1,2]。外周肿瘤多发生于躯干和四肢,尤其是椎旁区、胸壁、肢体和腹膜后,也见于实质脏器^[3];MRI软组织分辨率高,能清楚显示病变的信号特点和范围,在术前评级、制定手术计划、随访均有很大作用^[4]。MRI病变无特异性表现,呈较长 T_1 、较长 T_2 信号改变,与软组织肿瘤信号类似,本例肿块未见囊变、出血、钙化等信号改变,

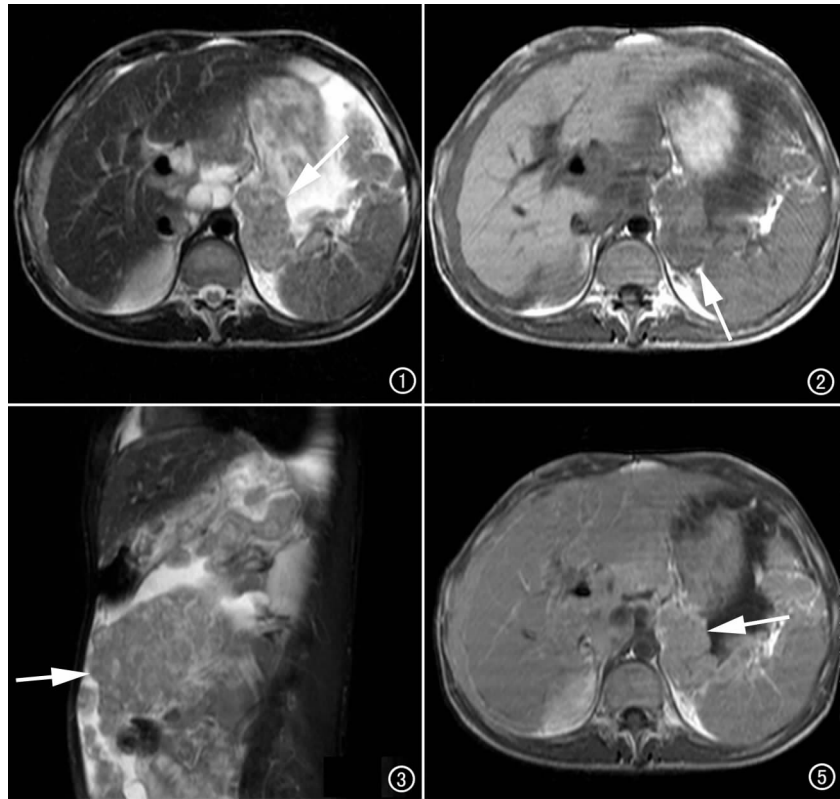


图1 MRI轴面 T_2WI 示肝脾之间及肝周、门静脉周围不均匀较长 T_2 异常软组织影(箭)。图2 MRI轴面 T_1WI 示病变呈较长 T_1 信号改变(箭)。

图3 MRI矢状面 T_2WI 示肝脏后下方及腹腔内弥漫生长的较长 T_2 异常软组织影,其内高信号分隔影(箭)。图4 MRI轴面Gd-DTPA增强 T_1WI 示肝周、肝脾之间、门静脉周围软组织影强化较明显(箭)。

可见高信号分隔。治疗上多主张先行手术切除,术后辅以化疗、放疗等综合治疗。本例患者为年轻男性,经手术、化疗等多种治疗,起病至死亡时间为22个月,说明该病预后极差。

参考文献:

- [1] 樊元春,张国宾. 腹腔原始神经外胚叶瘤广泛转移1例[J]. 临床与实验病理学杂志,1999,15(3):226.
- [2] 李前文. 腹腔原始神经外胚叶瘤广泛转移1例[J]. 肿瘤学杂志,2005,11(2):138.
- [3] 陈汉章. 外周原始神经外胚叶瘤8例临床病理分析[J]. 中国误诊学杂志,2003,3(2):189-191.
- [4] 张碧云,陈自谦,肖慧. 外周性原始神经外胚层肿瘤的CT与MRI表现[J]. 中国医学影像技术,2006,22(1):129-131.

(收稿日期:2008-11-11 修回日期:2009-02-06)

作者单位:830000 乌鲁木齐,兰州军区乌鲁木齐总医院医学影像科

作者简介:赵云辉(1969-),女,四川渠县人,博士,副主任医师,主要从事MRI诊断及鉴别诊断工作。