

## 纵隔巨大原始神经外胚层肿瘤一例

李丹燕

【中图分类号】R734.5; R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2010)05-0586-01

**病例资料** 患者,男,20岁。1个月前无明显诱因下突然出现声音嘶哑,伴喉部不适感、饮水呛咳、轻度吞咽困难。无发热、咳嗽、咳痰及进行性体重下降等。近1周出现胸闷,活动时加重。查体:颈部触及一直径约1 cm淋巴结,胸廓对称,颈静脉充盈,气管偏左。右侧呼吸运动减弱,触觉语颤右侧减弱,右侧呼吸音增粗,未闻及干湿啰音。实验室检查:乳酸脱氢酶379 U/L,总胆红素22.1 Umol/L,尿酸512 Umol/L,余指标(-)。心电图示窦性心律不齐,左室高电压。肺功能:中度以阻塞为主的混合性通气功能障碍。

**CT表现:**右后纵隔巨大肿块,自胸廓入口至肝脏上缘水平。病灶轮廓清楚,边缘光整,无分叶及毛刺,未见钙化。病灶内大片液化坏死区,实质部分平扫CT值28~33 HU,增强后为47~56 HU。肿瘤包绕右头臂静脉、头臂干和右位主动脉弓,压迫食管、支气管主干及右支气管向左上移位。右肺组织呈受压改变,右上肺另见一小结节。纵隔淋巴结无肿大,邻近肋骨及胸椎无明显异常,右侧胸锁乳突肌增粗,右侧中量胸腔积液,右侧胸膜及膈肌多发结节状突起(图1~3)。CT诊断为右后纵隔恶性占位,累及纵隔、胸膜、膈肌。

颈部淋巴结穿刺未见肿瘤细胞。纵隔肿瘤穿刺脱落细胞涂片病理检查找到恶性瘤细胞,提示恶性淋巴瘤可能。术中见右侧胸腔内大量淡黄色胸腔积液,纵隔及右侧胸腔内巨大肿瘤,瘤体侵及并包绕纵隔内大血管和气管,右肺、胸壁及膈肌可见散在转移病灶。肿瘤无法切除,取部分瘤体及右肺组织送病检。病理检查:镜下示大部分区域呈小圆细胞形态,小部分区域细胞较大,呈巢状或弥漫分布。免疫组化:Syn(+~++),CD117(++),Vim局灶(+),EMA少量细胞(+),CD99(+),Fli-1(+),CD56(+),TTF1(-),CK(-),GFAP(-)。病理诊断:原始神经外胚层肿瘤。

**讨论** 原始神经外胚层肿瘤(primitive neuroectodermal tumor, PNET)病因尚未明确,分为中枢型和外周型,以外周型PNET更少见。外周型是一种向神经方向分化的小圆细胞恶性肿瘤,起源于自主神经系统外的神经嵴胚胎残余,发生部位可为胸壁、纵隔、腹膜后、四肢骨及软组织等,实质脏器少见。本病高度恶性,易复发转移,常见部位为肺、骨骼、肝脏及脑部。发生于胸部者常见症状为胸痛、胸闷、气促、胸壁肿块,病情发展迅速,多见于儿童和青少年(又被称为Askin瘤)。典型的胸部PNET主要累及胸壁和椎旁结构。肺实质可受侵。外周型PNET的免疫组化以CD99的表达相对具有较高特异性,并不

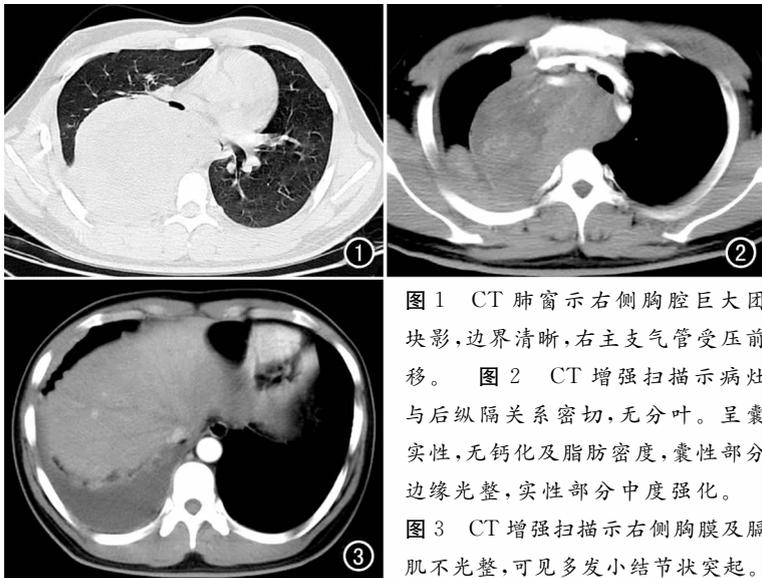


图1 CT肺窗示右侧胸腔巨大团块影,边界清晰,右主支气管受压前移。图2 CT增强扫描示病灶与后纵隔关系密切,无分叶。呈囊实性,无钙化及脂肪密度,囊性部分边缘光整,实性部分中度强化。图3 CT增强扫描示右侧胸膜及膈肌不光整,可见多发小结节状突起。

同程度地表达SYN、CD99和CD56等,但CK等多不表达。

综合本例及复习文献,本病的影像学表现<sup>[1,2]</sup>:发生于纵隔及胸部者多单侧生长,可伴有肺及骨转移;不均匀实质性肿块,边缘多较光整。增强后呈轻度至中度强化,病灶大者可有液化坏死,出血及钙化少见;胸部外周型PNET的MRI表现相对CT更具特征性。因恶性程度高、生长速度快,MRI上形态多不规则,可有明显长 $T_1$ 、长 $T_2$ 的液化坏死区,病灶实质部分 $T_1$ WI多呈稍低或中等信号, $T_2$ WI呈中等或稍高信号。增强后病灶实质部分轻度~中度强化。

本例影像学鉴别诊断:①神经鞘瘤,多发生于后纵隔,典型者可见瘤体与椎管相连或跨越椎间孔呈哑铃状改变,常伴有液化坏死。增强后大多数肿瘤实质部分可有明显强化,邻近骨质多无受侵征象;②淋巴瘤,CT上多呈中等密度,MRI上病灶实质部分多呈等 $T_1$ 、等 $T_2$ 信号,增强后强化程度中等,可伴有纵隔及浅表淋巴结肿大,诊断性放疗可助于鉴别;③肺肉瘤样癌,肺癌中较少见的一种类型,病灶体积多较大,可伴有明显液化坏死,易出现肾上腺转移;④胸腺癌,病灶多位于前纵隔伴有大片坏死,边界不清。病理上PNET需与神经内分泌瘤、淋巴瘤母细胞性淋巴瘤和生殖细胞肿瘤等其他小圆细胞肿瘤鉴别。

**参考文献:**

- [1] 邵晋晨,陈岗,何卫中,等. 胸部原始神经外胚层瘤5例临床病理分析[J]. 临床与实验病理学杂志,2005,21(2):178-181.
- [2] 石浩军,孔祥泉,徐海波,等. 成人颅内原始神经外胚层肿瘤的MRI表现和病理对照[J]. 中华放射学杂志,2004,38(2):152-155.

(收稿日期:2009-06-08)

作者单位:210008 江苏,南京鼓楼医院放射科

作者简介:李丹燕(1982-),女,江苏丹阳人,住院医师,主要从事影像诊断工作。