

耻骨外周型原始神经外胚层肿瘤一例

梁新梅, 汤光宇, 程英升

【中图分类号】R814.42; R816.8 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2010)12-1414-01

病例资料 患者,女,27岁,无明显诱因间断性左下腹痛一年多,因左下腹痛持续并加重5天而就诊,门诊以泌尿系统病例收治入院。患者骨盆X线检查发现左侧耻骨出现骨质破坏灶,病灶边界不清,无明显的骨膜反应(图1a)。

盆腔CT扫描显示病灶位于左侧耻骨与膀胱之间,为一不规则形软组织肿块,大小约4 cm×5 cm×6 cm,病灶内有大量大小不等的坏死灶及少许点状钙化,邻近耻骨骨质破坏,无明显的骨膜反应,增强后病灶强化不均,膀胱明显受压,但膀胱壁未见明显增厚及异常强化(图1b)。MRI检查病灶

T₁WI上呈等信号,且信号不均(图1c),T₂WI上呈混杂信号,有明显分隔,增强后病灶强化不明显,与相邻左侧耻骨融合,邻近耻骨正常形态与信号消失(图1d),矢状面显示病灶起自左侧耻骨,与膀胱边界清楚,膀胱未受累(图1e)。

病理组织学检查:显微镜下瘤细胞呈巢状排列,有典型的H-W菊形团结构;瘤细胞为典型的大小一致、低分化、胞浆少、胞核大、异常核分裂像多见的小圆细胞(图1f);该肿瘤组织免疫组化检测NSE、CD99为阳性。病理诊断为外周型原始神经外胚层肿瘤。

讨论 原始神经外胚层肿瘤(primitive neuroectodermal tumor, PNET)是一种稀少的、起源于神经上皮组织的恶性肿瘤,根据发病部位的不同,PNET分为发生在中枢神经系统的中央型(cPNET)和外周神经系统的外周型(pPNET)两类。pPNET好发于10~30岁的青少年及年轻人,性别无明显差异。它与Ewing's瘤起源于同一家族-原始神经外胚层,有相同的细胞遗传学异常,即存在(11;22)(q24;q12)染色体易位^[1];不同之处:在细胞分化和生物化学上,pPNET处于神经外胚层分化的一端,而Ewing's瘤处于分化的另一端^[2,3]。pPNET的影像学检查无特征性表现,确诊依赖于病理组织学检查,即有典型的H-W菊形团或F-W菊形团^[3,4],肿瘤细胞内或树状突内的

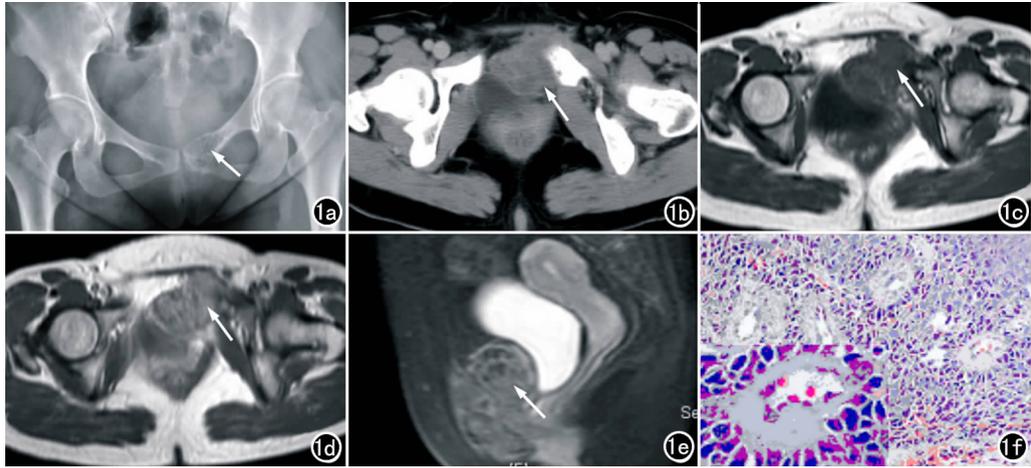


图1 a) 骨盆X线片,示左侧耻骨支出现低密度骨质破坏病灶(箭); b) 盆腔CT增强,示左侧耻骨支出现骨质破坏灶,并形成一较大的软组织肿块(箭),病灶强化不均,邻近膀胱受压但未受累; c) 盆腔T₁WI,示病灶呈等信号,且信号不均(箭); d) 盆腔T₁WI增强,示病灶强化不均(箭),与邻近受累的耻骨支强化相仿; e) 盆腔抑脂T₂WI,示病灶起自耻骨(箭),膀胱受压无受累; f) 肿瘤组织细胞排列呈典型的“H-W”菊形团(×100, HE);肿瘤细胞为低分化、胞核大、胞浆少、异常核分裂像多见的小圆细胞(左下角放大图,×400, HE)。

神经分泌颗粒密集,以及免疫组化CD99、Syn和NSE大部分阳性^[2,5]。本例患者的病理检查结果符合上述诊断标准。

当小孩或年轻人出现持续性疼痛,X线片或CT检查显示病变为融骨性病灶伴巨大软组织肿块,且无骨膜反应,在T₁WI上呈等信号,T₂WI上呈混杂信号,MRI增强无明显强化时,临床医生应当考虑pPNET的可能。

参考文献:

- [1] Manduch M, Dexter DF, Ellis PM, et al. Extraskelletal Ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumor of the posterior mediastinum with t(11;22)(q24;q12)[J]. Tumori, 2008, 94(6): 888-891.
- [2] Dorfmueller G, Wurtz FG, Umschaden HW, et al. Intraspinal primitive neuroectodermal tumour; report of two cases and review of the literature[J]. Acta Neurochir, 1999, 141(11): 1169-1175.
- [3] Isotalo PA, Agbi C, Davidson B, et al. Primary primitive neuroectodermal tumour of the cauda equine[J]. Hum Pathol, 2000, 31(8): 999-1001.
- [4] Saifuddin A, Whelan J, Pringle JA, et al. Malignant round cell tumors of bone; a typical clinical and imaging features[J]. Skeletal Radiol, 2000, 29(11): 646-651.
- [5] Mawrin C, Synowitz HJ, Kirches E, et al. Primary primitive neuroectodermal tumour of the spinal cord; case report and review of the literature[J]. Clin Neurol Neurosurg, 2002, 104(1): 36-40.

(收稿日期:2010-06-02)

作者单位:200072 上海,同济大学附属第十人民医院放射科

作者简介:梁新梅(1980-),女,四川人,硕士,医师,主要从事腹部疾病的影像学诊断工作。

通讯作者:汤光宇, E-mail: tgy17@126.com