

《请您诊断》病例 53 答案:腹腔外周性原始神经外胚层瘤广泛转移

李芳云, 唐秉航

【中图分类号】R814.42; R739.43 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2011)07-0803-02

病例资料 患者,男,25岁。3个月前无明显诱因出现腹胀,下腹部可扪及包块,包块进行性增大,腹胀症状逐渐加重,进食后明显,伴有大便形状改变。无恶心、呕吐,无腹泻,无血便、黏液脓血便,无里急后重。查体:腹部膨隆,下腹部可触及一包块,大小约5 cm×4 cm,质韧,表面光滑,边界尚清,活动度可。全腹无压痛、反跳痛。实验室检查:糖类抗原 CA125 349.8 U/ml (正常值 1.0~68.6 U/ml),糖原蛋白 CA199 47.91 U/ml (正常值<37 U/ml),甲胎蛋白及癌胚抗原在正常范围;血常规、肝肾功能、电解质均未见异常;结核抗体(-)。

CT:腹腔、盆腔可见多个软组织肿块,密度欠均匀,最大者位于脐平面,约11.1 cm×6.8 cm大小,邻近肠管受推压、移位,少量腹腔积液;增强扫描示肿块呈不均匀强化,实性部分呈中度~重度强化,囊变坏死部分未见明显强化;腹膜后无肿大淋巴结;未见肠梗阻(图1~5)。考虑来源于腹腔、盆腔恶性肿瘤(小圆细胞肿瘤可能性大)。

手术所见:探查见腹腔内淡黄色腹水约500 ml。肿瘤位于小肠系膜,大小约12 cm×8 cm×7 cm,分叶状,远端累及回肠末段(距回盲部约20 cm),近端累及空肠远端,肿瘤血供丰富。大

网膜、升结肠系膜及小肠系膜多个转移结节,盆腔3个肿瘤结节,其中1个大小约3.0 cm×2.0 cm×2.0 cm,侵犯膀胱后壁,无法切除;1个大小约4.0 cm×3.5 cm×3.0 cm,侵犯直肠上段,无法切除;另1个约1.5 cm×1.5 cm×1.0 cm,侵犯左侧盆壁,已切除。

术后病理程度:肿瘤组织大体标本切面呈灰白色、鱼肉状、质地中等,病灶内有大片坏死。常规 HE 染色,镜下示肿瘤组织由致密的小圆细胞组成,缺乏分化特征,细胞核深染、呈圆形或短梭形,病理核分裂象多见,核周胞质少。免疫组化:CD99(+),Vimentin(+),CD117(+),NSE(+),CK 散在阳性,AFP(-),ChroA(-),CD34(-),EMA(-),S100(-),PLAP(-),CD68(-),SM-actin(-)。

讨论 原始神经外胚层肿瘤(primitive neuroectodermal tumor, PNET)是一种罕见的起源于神经嵴的恶性小圆细胞肿瘤^[1]。其生长迅速,恶性程度高,病程短,预后差。1918年由Stout首次报道,1973年Hart和Earle正式命名,1993年版修订的WHO肿瘤分类才正式将其确定为PNETs^[2]。根据发生部位不同分为中枢性和外周性两类^[3]。将起源于外周神经系

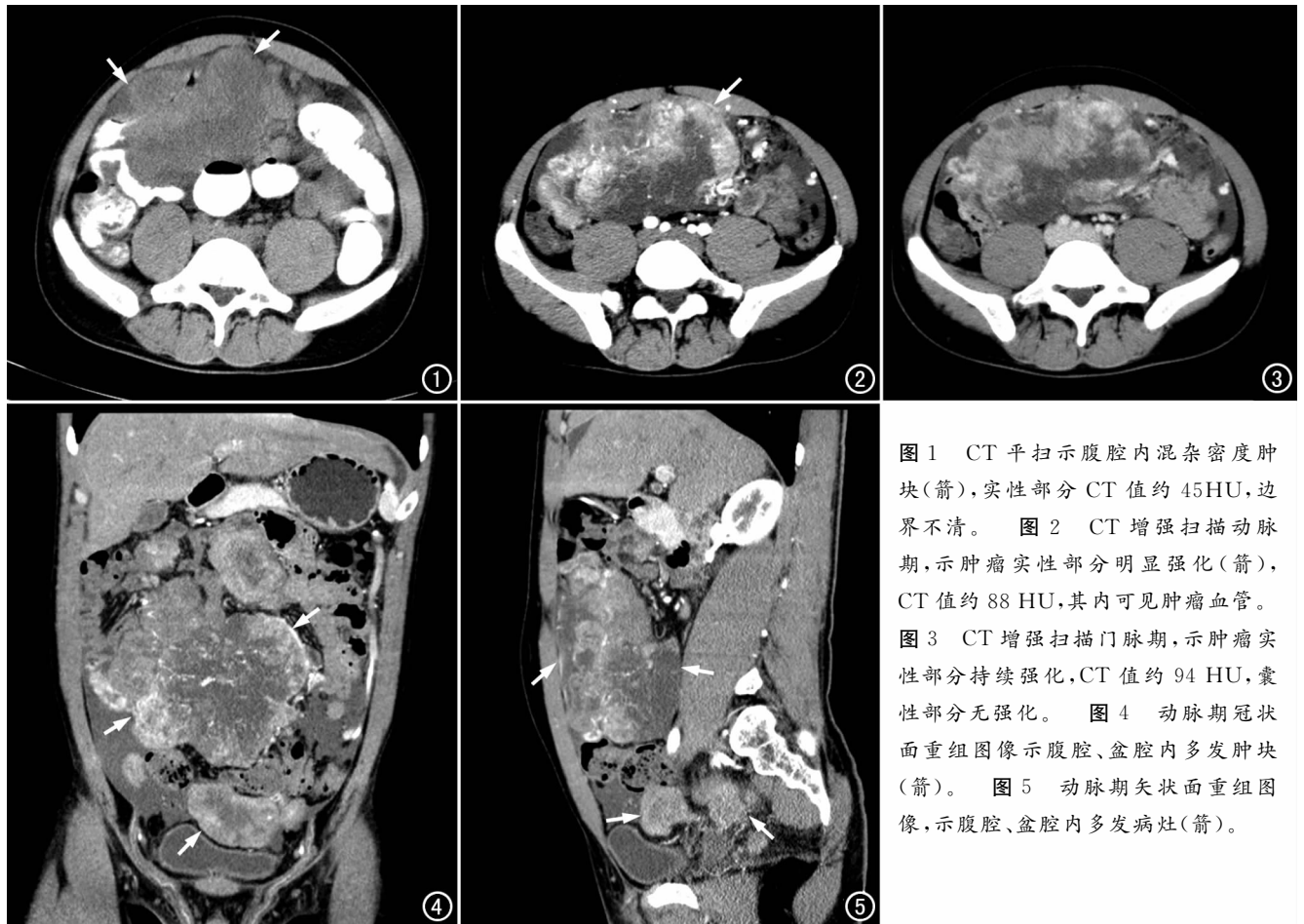


图1 CT平扫示腹腔内混杂密度肿块(箭),实性部分CT值约45HU,边界不清。图2 CT增强扫描动脉期,示肿瘤实性部分明显强化(箭),CT值约88 HU,其内可见肿瘤血管。图3 CT增强扫描门脉期,示肿瘤实性部分持续强化,CT值约94 HU,囊性部分无强化。图4 动脉期冠状面重组图像示腹腔、盆腔内多发肿块(箭)。图5 动脉期矢状面重组图像,示腹腔、盆腔内多发病灶(箭)。

统的 PNET 称为外周性原始神经外胚层肿瘤(peripheral primitive neuroectodermal tumors, pNETs)。pNETs 属少见病,任何年龄均可发病,但以儿童和青少年多见。无特异临床表现,大多症状与肿瘤发病部位有关。病理确诊需要根据形态、免疫组化等综合诊断。肿瘤组织大体标本切面多呈灰白色鱼肉样,边界不清,质地较脆;瘤体内见不同程度的暗红色液化、坏死,部分肿瘤表面血管较丰富。镜下可见 pPNET 瘤细胞大小较为一致,呈小圆形或卵圆形,缺乏分化特征,胞浆稀少,细胞核深染,呈圆形或短梭形,病理分裂像多见。有的瘤细胞常形成 Homer-Wright 菊形团。CD99 是 MIC 基因的产物,是 PNET 较为特异性抗体,几乎所有 PNET 的瘤细胞 CD99 阳性表达^[4],但 CD99 在淋巴造血系统肿瘤和少数腺泡状横纹肌肉瘤、滑膜肉瘤等肿瘤中也有表达,故在确诊 pPNET 时,还应该做 NSE、Syn、S-100、CgA 等,其中至少一种以上神经源性标记物阳性,且上皮源性、肌源性、淋巴源性等方面的标记物阴性。本例患者的 CD99、NSE 均为阳性。

腹腔 PNETsCT 表现缺乏特异性,一般表现为巨大(直径 >5 cm)、边界不清、无钙化的混杂密度肿块,中间可见囊变区。肿瘤呈浸润性生长,易侵犯周围组织,与周围组织分界不清,本例患者病变远端累及回肠末段,近端累及空肠远端,并伴右腹、盆腔多发转移。增强扫描肿块不均匀强化,中间囊变区显示更加明显。中心囊变区考虑由于肿块生长迅速,肿块生长速度快于血管生成速度导致肿瘤中间坏死、液化所致。

发生于腹腔内的 PNETs 需要与胃肠间质瘤、胃肠淋巴瘤和异位嗜铬细胞瘤等鉴别。胃肠间质瘤:多见于中老年,40 岁以前少见,临床表现腹部不适、消化道出血、头晕乏力、肠梗阻等症状,CT 表现可见肿块与肠腔关系密切,多向腔外生长,免疫组化以 CD119 为特异指标。胃肠淋巴瘤:胃肠道淋巴瘤为胃肠道单发或多发病变,CT 平扫表现为均匀稍低密度,增强后轻中度强化。常以胃肠壁黏膜下浸润性或不规则形偏心性增厚、息肉样或团块状黏膜下肿块为特征,小肠淋巴瘤当病变浸润肠壁并破坏肠壁内神经丛时,出现另一特征性改变,即肠管呈“动脉瘤样扩张”,可伴有病灶周围、腹腔及腹膜后淋巴瘤肿大,典型者出现“夹心面包征”。异位嗜铬细胞瘤:功能性异位嗜铬细胞瘤多可伴阵发或挤压性血压升高,腹部多好发于腹膜后,为富血管肿瘤,增强扫描 CT 强化明显,密度均匀,少有坏死、囊变。虽然肿瘤最终确诊需要依靠病理学,但在临床上对于比较

年轻的患者,腹腔内发现巨大肿块,且呈边界不清、中心液化坏死等恶性征象时,应警惕 PNETs 的可能。

参考文献:

- [1] O'Sullivan MJ, Perlman EJ, Furman J, et al. Visceral primitive peripheral neuroectodermal tumors: a clinicopathologic and molecular study[J]. Hum Pathol, 2001, 32(10): 1109-1115.
- [2] Tsao AS, Roth LM, Sandler A, et al. Cervical primitive neuroectodermal tumor[J]. Gynecol Oncol, 2001, 83(1): 138-142.
- [3] Khong PL, Chan GC, Shek TW, et al. Imaging of peripheral PNET: common and uncommon locations[J]. Clin Radiol, 2002, 57(4): 272-277.
- [4] Christopher DM, Fletcher 软组织与骨肿瘤病理学和遗传学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2006. 354-357.

(收稿日期: 2010-10-14)

专家点评

外周性原始神经外胚层肿瘤(peripheral primitive neuroectodermal tumor, pPNET)主要发生于儿童和青少年,男性多于女性,男女发病比例国外报道 3:1~4:1,国内 2:1~3:1。以往认为本病是一种少见的高度恶性肿瘤,随着临床病理检查技术尤其是免疫组化和分子生物学的发展,诊断率显著提高。有报道 pPNET 仅次于横纹肌肉瘤,列儿童软组织恶性肿瘤第二位。pPNET 好发部位为胸肺区、四肢和脊柱旁,发生在胸肺区称之为 Askin 瘤。

pPNET、Askin 瘤和尤文氏肉瘤(Ewing's sarcoma, ES)都是起源于神经嵴的小圆细胞恶性肿瘤,多数认为三者同属一个家族,甚至认为是同一种肿瘤、发生部位不同。pPNET 主要发生在软组织、其它部位少见,Askin 瘤位于胸肺区,ES 主要发生在骨骼、少数发生于软组织。此外,三者的生物学行为、神经分化也存在差异,Askin 瘤预后最差,5 年生存率为 0%。pPNET 神经分化更明显,而后二者则不明显或未分化。

本例患者为青年男性,腹胀、腹部包块 3 个月就诊。CT 检查小肠系膜巨大分叶状肿块,增强扫描明显强化、有大片坏死区,动脉期瘤灶内有丰富的肿瘤血管显影;腹膜广泛转移,腹腔及盆腔多个大小不等、强化形式类同的结节和肿块,少量腹腔积液。结合患者发病年龄、性别、肿瘤生物学行为和影像表现,影像诊断时需考虑本病。

(广东省中山市人民医院 CT 室 唐秉航)