

外周性原始神经外胚层瘤一例

· 病例报道 ·

郑义, 芦钺

【中图分类号】R739.4; R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2013)01-0115-01

【关键词】 中枢神经系统肿瘤; 体层摄影术, X 线计算机

病例资料 患者,男,33岁,因发现左大腿后内侧软组织包块1月余入院,心、肺、腹未见异常。CT平扫:左大腿中下段软组织内见囊实性混杂密度影,与周围肌肉分界不清,CT值14.6~34.0 HU,大小约56.8 mm×58.3 mm×145.2 mm(图1);增强扫描动脉期示该病灶实性部分呈不均匀轻度强化,CT值约42 HU,左侧股深动脉穿支分支血管进入瘤体内(图2)。静脉期瘤体内呈明显不均匀持续性强化改变,CT值约69.1 HU(图3)。CT诊断:左大腿血管源性病变。彩色超声扫描示左大腿巨大包块,内部回声不均匀;彩色多普勒血流成像示少量血流信号动脉阻力指数0.10~0.20,动脉瘤可能。术后病理:光镜下可见规则排列的卵圆形或小梭形细胞结构(图4);免疫组化:CD99(+),Desmin(-),Syn(+),ki(50%+),EMA(+),CK(-),LCA(-),NSE(+).病理诊断:外周性原始神经外胚层瘤。

讨论 原始神经外胚层瘤是一种少见的神经嵴起源的恶性小圆细胞肿瘤。据文献报道,它几乎可以发生在中枢或外周神经系统的任何位置^[1-3],可分为中枢性原始神经外胚层瘤和外周性原始神经外胚层瘤。外周性原始神经外胚层瘤(peripheral primitive neuroectodermal tumor, pPNET)是由Hart和Earle于1973年首先提出的一组少见的起源于中枢及交感神经系统以外神经嵴细胞的具有高度恶性的小圆细胞肿瘤。pPNET临床上罕见,好发于胸腔、四肢、后腹膜及盆腔等。pPNET多发于儿童和青少年,70%~80%的患者年龄在20岁以内,女性多于男性。据统计,pPNET占儿童软组织恶性肿瘤的4%、成人软组织肿瘤的1%。常见的临床表现为迅速增大的包块伴疼痛和肿块引起的压迫症状。pPNET具有恶性度高、侵袭力强、易复发等特点,3年生存率仅为30%,预后差。

当病灶较小时,病灶密度多较均匀,但较大病灶的密度由于肿瘤的坏死、囊变而出现低密度区,也可由于出血而伴有高低混杂密度区,病灶内通常无钙化或肿瘤骨。pPNET影像特征为较大的软组织肿块,直径往往>5 cm。增强扫描动脉期肿块边缘、中心可见数条细小的供血动脉,静脉期、延迟期病灶实性部分呈明显持续强化,强化时间可达20 min以上,病灶内囊

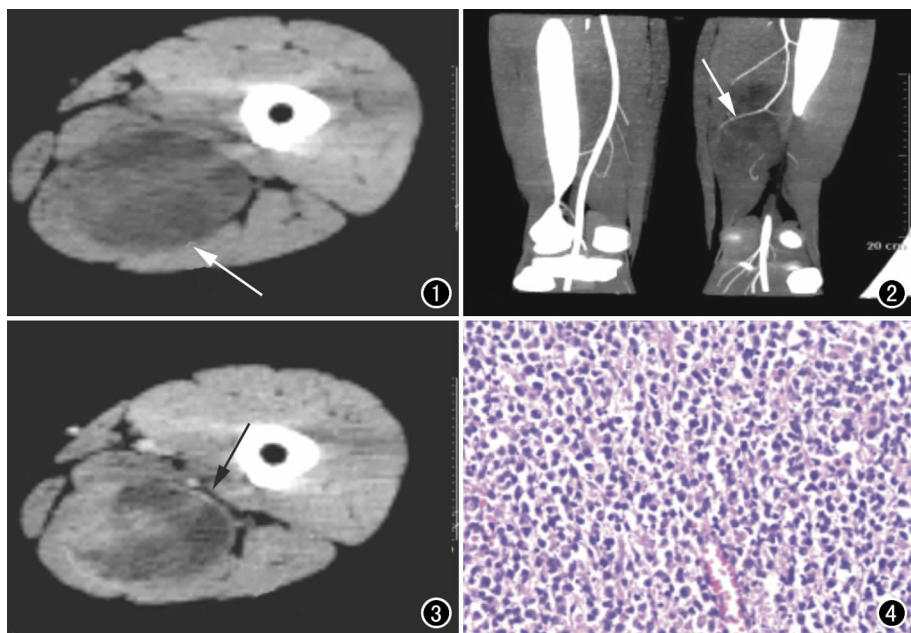


图1 CT平扫示左大腿内侧椭圆形低密度影,其内密度不均匀(箭)。图2 动脉期MIP示左侧股深动脉穿支小动脉(箭)进入瘤体。图3 静脉期横轴面图像示左大腿病灶呈不均匀强化,可见包膜(箭)。图4 光镜下可见规则排列的卵圆形或小梭形细胞结构(×20, HE)。

变、坏死区不强化。pPNET影像学表现多样,无明显的特征性表现,定性诊断较为困难,但MSCT增强扫描能清晰显示肿瘤的内部结构、供血动脉、邻近结构的侵袭情况及肿瘤范围。

目前确诊pPNET的主要方法是病理免疫组化,临床上最常用的诊断标准为CD99表达阳性,并有两种以上不同神经标记物(如NSE、Syn、S-100、Vim、NF)的表达,而LCA阴性及标记肌源性肿瘤的免疫组化(Myoglobin, Myosin)阴性可排除淋巴瘤及小圆细胞肌源性肿瘤^[4]。

参考文献:

- [1] Ammani A, Ghadouane M, Hajji F, et al. Primitive neuroectodermal tumor (PNET) of the upper-urinary tract[J]. Prog Urol, 2009, 19(8): 579-581.
- [2] Das D, Kuri GC, Deka P, et al. Primary primitive neuroectodermal tumor of the orbit[J]. Indian J Ophthalmol, 2009, 57(5): 391-393.
- [3] Demir MK, Kosar F, Sanli Y, et al. ¹⁸F-FDG PET-CT features of primary primitive neuroectodermal tumor of the chest wall[J]. Diagn Interv Radiol, 2009, 15(3): 172-175.
- [4] Kiatsoontorn K, Takami T, Ichinose T, et al. Primary epidural peripheral primitive neuroectodermal tumor of the thoracic spine[J]. Neurol Med Chir(Tokyo), 2009, 49(11): 542-545.

(收稿日期: 2012-05-21)

作者单位: 067000 河北, 承德市中心医院 CT 室(郑义), 超声诊断科(芦钺)

作者简介: 郑义(1978-), 男, 辽宁庄河人, 硕士, 主治医师, 主要从事影像诊断工作。