

骶管内原始神经外胚层肿瘤一例

唐玉莲, 黄渝程, 陈天武

【关键词】 神经外胚瘤, 原始; 骶尾部; 磁共振成像

【中图分类号】R730.264; R323.46; R445.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2016)06-0556-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2016.06.020

原始神经外胚层肿瘤(primitive neuroectodermal tumors, PNET)是一类极少见的高度恶性原发性未分化肿瘤,主要发生于儿童和青少年,呈浸润性生长,具有恶性程度高、侵袭性强、预后差及多向分化能力等特点,可分为中枢型(central PNET, cPNET)和外周型(peripheral PNET, pPNET)两类^[1-3]。pPNET主要发生于软组织和骨头^[4],骶管内原发性 PNET 极其罕见^[5],其临床症状及影像学表现缺乏特异性,术前极易误诊。为了加深对本病的认识,提高术前诊断的准确性,笔者结合相关文献及近年收治且经手术病理证实的 1 例骶管内原始神经外胚层肿瘤报告如下。

病例资料 男,11 岁,患者于 1 个多月前无明显诱因的出现右下肢疼痛伴麻木,疼痛以右侧臀部及大腿后外侧为主,为放射痛,夜间加重,发病后以跌打损伤治疗,具体措施不详,上述症状进行性加重。患儿既往无结核史,否认外伤史。专科检查:躯干及四肢肌张力未见异常,左侧肢体肌力 V 级,右上肢肌力 V 级,右下肢肌力 V 级;右侧膝腱反射较左侧减弱,右大腿后外侧、小腿外侧及足底部感觉减退,双侧 Babinski 征阴性,颈项无抵抗,皮肤划痕症阴性。腰椎 MRI 示:骶管内团块状异常信号影,肿块约 53mm×41mm×32mm,边界不清,其内信号不均匀, T₁WI 肿块呈稍低信号, T₂WI 呈稍高信号,增强扫描病灶呈轻度不均匀强化(图 1~3)。术前诊断:疑骶管内肿瘤性病变。术后病理示:骶管内小细胞肿瘤(D);免疫组化示:CK19(-)、CD99(+)、Vimentin(+)、NSE(-)、GFAP(-)、S-100(-)、CD34 血管(+)、Syn(-)、Ki-67(+,70%)、Desmin(-)、NF(-)。结合 HE 形态和免疫组化结果,支持“骶管内”PNET(图 4、5)。

讨论 原发性椎管内 pPNET 起源于神经嵴细胞,是极其罕见的软组织恶性肿瘤,好发于青少年,最常累及腰椎椎,以硬

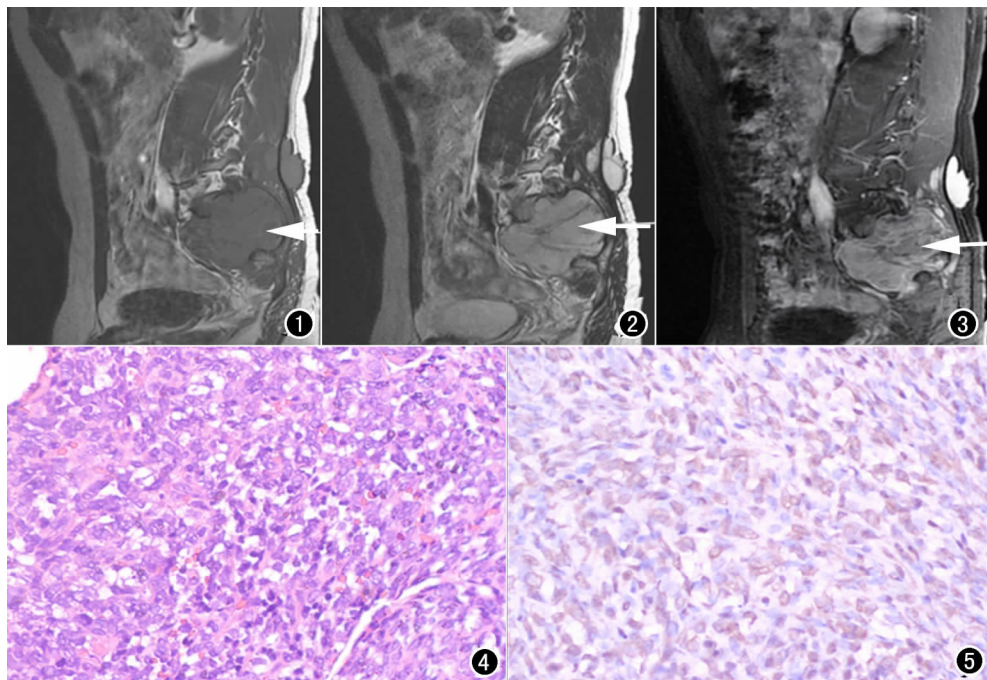


图 1 T₁WI 肿块呈稍低信号(箭)。图 2 T₂WI 肿块呈稍高信号(箭)。图 3 增强扫描病灶呈轻度不均匀强化(箭)。图 4 肿瘤细胞呈小类圆形,排列成巢状、团块状或散在分布,核深染、核分裂多见(×100, HE)。图 5 CD99 阳性表达(×200, IHC), Ki-67(+, 70%)。

膜外较为多见^[6-7]。文献报道此病仅有略超过 100 例病例^[1]。骶管内原发性 pPNET 临床表现缺乏特异性,多以脊髓、马尾及神经根受压所致神经功能损伤症状为主^[8]。影像学检查首选 MRI,大多表现为 T₁WI 稍低信号, T₂WI 稍高信号,增强扫描轻度不均匀强化,其与更常见的硬膜外肿瘤如转移瘤、多发性骨髓瘤、脊索瘤和尤文氏肉瘤以及良性病变如嗜酸性肉芽肿难以区分。因此,术前影像学检查诊断骶管内原发性 pPNET 价值有限,但 MRI 检查对其定位、肿瘤边界确定及良恶性评估具有很大帮助。目前确诊骶管内原发性 pPNET 的金标准仍是病理学检查及免疫组化染色,也是与其他肿瘤鉴别的主要依据。

参考文献:

- [1] Tong X, Deng X, Yang T, et al. Clinical presentation and long-term outcome of primary spinal peripheral primitive neuroectodermal tumors[J]. J Neurooncol, 2015, 124(3):455-463.
- [2] Tsutsumi S, Yasumoto Y, Manabe A, et al. Magnetic resonance imaging appearance of primary spinal extradural Ewing's sarcoma: case report and literature review[J]. Clin Neuroradiol, 2013, 23(2):81-85.
- [3] Wang C, Li B, Yu XF, et al. Radiological and clinical findings of os-

作者单位:637000 四川,川北医学院附属医院放射科/医学影像四川省重点实验室

作者简介:唐玉莲(1990-),女,四川凉山人,硕士研究生,主要从事腹部影像诊断工作。

- seous peripheral primitive neuroectodermal tumors [J]. Oncol Lett, 2015, 10(1): 553-559.
- [4] Gong J, Zhang Y, Zuo M, et al. Imaging findings of abdominal peripheral primitive neuroectodermal tumor: report of four cases with pathological correlation [J]. Clin Imaging, 2009, 33(3): 196-199.
- [5] 顾文韬, 车晓明, 徐启武, 等. 椎管内原始神经外胚层肿瘤的诊断与治疗 [J]. 中华神经外科杂志, 2012, 28(6): 590-593.
- [6] Perry R, Gonzales I, Finlay J, et al. Primary peripheral primitive neuroectodermal tumors of the spinal cord: report of two cases and review of the literature [J]. J Neurooncol, 2007, 81(3): 259-264.
- [7] Wu G, Ghimire P, Zhu L, et al. Magnetic resonance imaging characteristics of primary intraspinal peripheral primitive neuroectodermal tumour [J]. Can Assoc Radiol J, 2013, 64(3): 240-245.
- [8] 马文超, 唐晓平, 漆建, 等. 骶管内原发外周型原始神经外胚层肿瘤 1 例报告 [J]. 中国神经精神疾病杂志, 2015, 41(4): 198-234.

(收稿日期: 2015-11-16 修回日期: 2015-12-15)

• 病例报道 •

肾脏粘液性孤立性纤维瘤一例

张卓璐, 王屹, 洪楠

【关键词】 肾肿瘤; 纤维瘤; 磁共振成像

【中图分类号】 R737. 11; R445. 2; R730. 262 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2016)06-0557-02

DOI: 10. 13609/j. cnki. 1000-0313. 2016. 06. 021

病例资料 男, 34 岁, 体检发现双肾占位入院。实验室检查包括尿常规、肿瘤标记物等未见明显异常。腹部 MRI 示双肾肾门处巨大占位, 大小分别为 13. 2cm × 9. 3cm (左肾占位)、8. 9cm × 8. 1cm (右肾占位), 边界尚清, 形态不规则。T₁WI 序列病灶呈均匀低信号 (图 1、2), T₂WI 序列呈不均匀高信号, 内

见散在低信号条片影, DWI 序列呈稍高信号, ADC 值为 $1.38 \times 10^{-3} \text{mm}^2/\text{s}$ (图 3), 增强扫描病灶持续不均匀渐进性强化 (图 4a、b)。双肾占位分别包绕双侧肾动脉并向外推挤肾实质致其变形, 但血管及脏器无明显受侵征象。PET-CT 肿块轻度摄取增高, SUV 值为 2. 5 (图 5)。左肾占位穿刺病理结果示大量黏

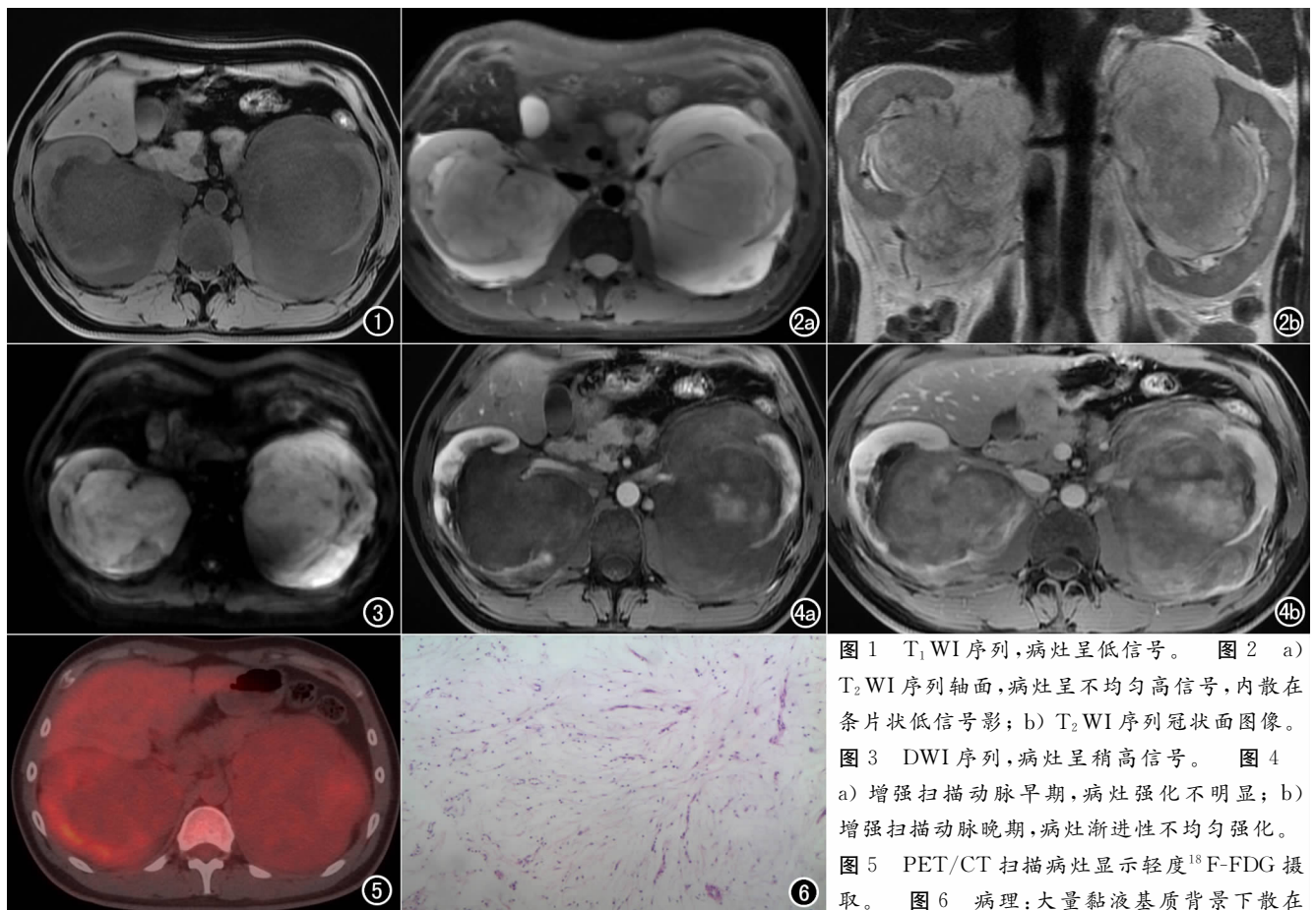


图 1 T₁WI 序列, 病灶呈低信号。图 2 a) T₂WI 序列轴面, 病灶呈不均匀高信号, 内散在条片状低信号影; b) T₂WI 序列冠状面图像。图 3 DWI 序列, 病灶呈稍高信号。图 4 a) 增强扫描动脉早期, 病灶强化不明显; b) 增强扫描动脉晚期, 病灶渐进性不均匀强化。图 5 PET/CT 扫描病灶显示轻度 ¹⁸F-FDG 摄取。图 6 病理: 大量黏液基质背景下散在分布少量梭形细胞及纤维成份。

作者单位: 100044 北京, 北京大学人民医院放射科

作者简介: 张卓璐 (1990-), 女, 山西长治人, 博士, 住院医师, 主要从事 CT 和 MRI 影像诊断工作。

通讯作者: 王屹, E-mail: wangyi@pkuph. edu. edu