

眼眶原始神经外胚层肿瘤 2 例

吕培培, 王宏, 董玉茹, 董悦, 黑砚, 穆学涛

【关键词】 原始神经外胚层肿瘤; 眼肿瘤; 磁共振成像

【中图分类号】 R445.2; R739.7 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2017)07-0769-03

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2017.07.024

病例资料 病例 1, 男, 11 岁。患者于 20 d 前无意间发现右眼球突出, 无眼红、眼痛、无头痛、恶心、呕吐, 无视力下降, 无外伤史。入院眼科检查: 右眼视力 0.6, 眼睑无水肿, 眼位正, 眼球向上方向运动受限, 眼球突出度: 右 20 mm, 左 12 mm, 眶距 100 mm, 泪囊区按压无脓性分泌物反流, 结膜不充血, 角膜透明, 瞳孔形圆居中。眼底检查: 右眼视乳头色淡红, 边缘欠清, 余未见异常。左眼视力 1.2, 余未见异常。本院 MRI 示: 右眶外上方肌椎外见一长圆形等、稍长 T_1 长 T_2 信号, 内部信号不均匀, 边界清晰, 大小约 $2.1\text{ cm} \times 3.3\text{ cm} \times 2.1\text{ cm}$, 相邻视神经受压移位, 增强扫描不均匀强化, 相邻眶外侧壁异常强化(图 1a~f)。术中所见: 泪腺区灰白肿块, 大小约 $2.5\text{ cm} \times 2.8\text{ cm} \times 0.5\text{ cm}$, 有陈旧积血, 扁平向眶尖部延伸, 侵蚀眼眶外侧壁。免疫组化: CK-, syn+, NSE+, Vimentin+, Desmin-, DC56-, CD99++, GFAP++, S-100-, Ki-67+30%。术后病理: 右眶原始神经外胚层肿瘤。

病例 2, 女, 10 岁。2 个月前无明显诱因右眼红肿, 当地医院就诊未发现异常, 未处理。患者发病来右眼视力逐渐下降, 无视物重影。入院眼科检查: 右眼视力 0.3, 上睑泪腺区可触及质软肿块, 无明显压痛, 眼睑稍肿, 眼球明显前突, 内下移位, 眼球上转轻度受限, 眼球突出度: 右眼 25 mm, 左眼 15 mm, 眶距 100 mm, 泪囊区按压无脓性分泌物反流, 角膜下方可见溃疡, 余角膜透明, 瞳孔居中。眼底检查: 视乳头色略淡, 边缘清, 余未见异常。左眼视力 1.2, 余未见异常。本院 MRI: 右眼球肌椎外方团块状稍长 T_1 稍长 T_2 信号, 信号均匀, 病灶与外直肌分界欠清, 大小约 $2.5\text{ cm} \times 2.4\text{ cm} \times 2.3\text{ cm}$, 右眼球后缘受压变形, 右眼肌椎结构受压向内侧移位, 右眼眶外侧壁受累及, 增强扫描明显均匀强化(图 2a~f)。术中所见: 泪腺区灰红色类圆形软组织肿块影, 边界清, 大小约 $2.5\text{ cm} \times 2.0\text{ cm} \times 3.0\text{ cm}$, 血供丰富, 眼眶外上方深部骨质虫蚀样改变,

眶尖部骨膜增厚。免疫组化: S-100-, Syn+, CgA+, CK-, CD99-, NSE+, Vimentin-, CD56+, Desmin-, Ki-67+40%。术后病理: (右眶、眶尖、骨) 原始神经外胚层肿瘤。

讨论 1973 年 Hart 和 Earle 首次提出原始神经外胚层肿瘤 (primitive neuroectodermal tumor, PNET) 的概念^[1], PNET 是一种罕见且分化差、由神经上皮构成、好发于儿童和青少年、高度恶性的小圆细胞肿瘤。发病高峰年龄 5~25 岁, 成人少见^[2], 是儿童和青少年第二常见的恶性肿瘤^[3], 占脑肿瘤的 0.1%^[4]。因 PNET 的恶性程度高, 故术后生存率低。临床根据其发生部位的不同分为中枢型 PNET (central primitive neuroectodermal tumor, cPNET) 和外周型 PNET (peripheral primitive neuroectodermal tumor, pPNET), 其中以外周型多。pPNET 发生于中枢神经系统以外如周围软组织、骨骼肌肉组织等, 尤以下肢、脊柱旁等多见, 也有文献报道部分 pPNET 可起源于颅内等周围神经^[5], 而发生于眼眶的 PNET 极少见, 国内外相关文献报道也较少。眼眶 PNET 常见于 10~20 岁青少年, 70%~80% 发生于 20 岁以内^[6], 多无性别差异^[7]。本文 2 例患者分别为 11 岁男性、10 岁女性, 与文献报道一致。pPNET 患者多因短期内增大的包块引起疼痛和肿瘤压迫所引起相关症状而就诊^[8], 本文 2 例患者均因无痛性肿块引起眼球突出、视力改变及眼睑肿胀而就诊, 这与其他部位典型 pPNET 的疼痛肿块有所不同。眼眶 PNET 的 MRI 表现缺乏特异性, 但观察本文病例有如下特点: ①病变多发生于眼眶外侧, 特别是眼眶外上方, 这与文献报道的眼眶 PNET 常见于眼眶外下方有所不同^[9], 差异可能与本组病例较少有关; ②肿块多表现为较大的软组织肿块, 与周围眼直肌分界欠清晰, 与文献报道相符^[10]; ③MRI 上本组病例 T_1 多为等、稍低信号, T_2 为高、稍高信号, 信号较均匀, 囊变、坏死等在本组病例中少见, 增强扫描表现为明显均匀强化, 周围邻近眶骨可见不同程度强化; ④本组病例均发病年龄较小, 与文献报道的好发生于青少年一致^[11]; ⑤尽管眼眶 pPNET 常有邻近骨质的不同程度破坏, 但眼眶 pPNET 与其他部位

作者单位: 100039 北京, 中国人民武装警察部队总医院核磁共振科(吕培培、王宏、董玉茹、董悦、穆学涛), 眼眶研究病所(黑砚); 121001 辽宁, 锦州医科大学研究生院(吕培培)

作者简介: 吕培培(1990-), 女, 河南新乡人, 硕士, 住院医师, 主要从事磁共振影像诊断工作。

通讯作者: 穆学涛, E-mail: muxuetao091@163.com

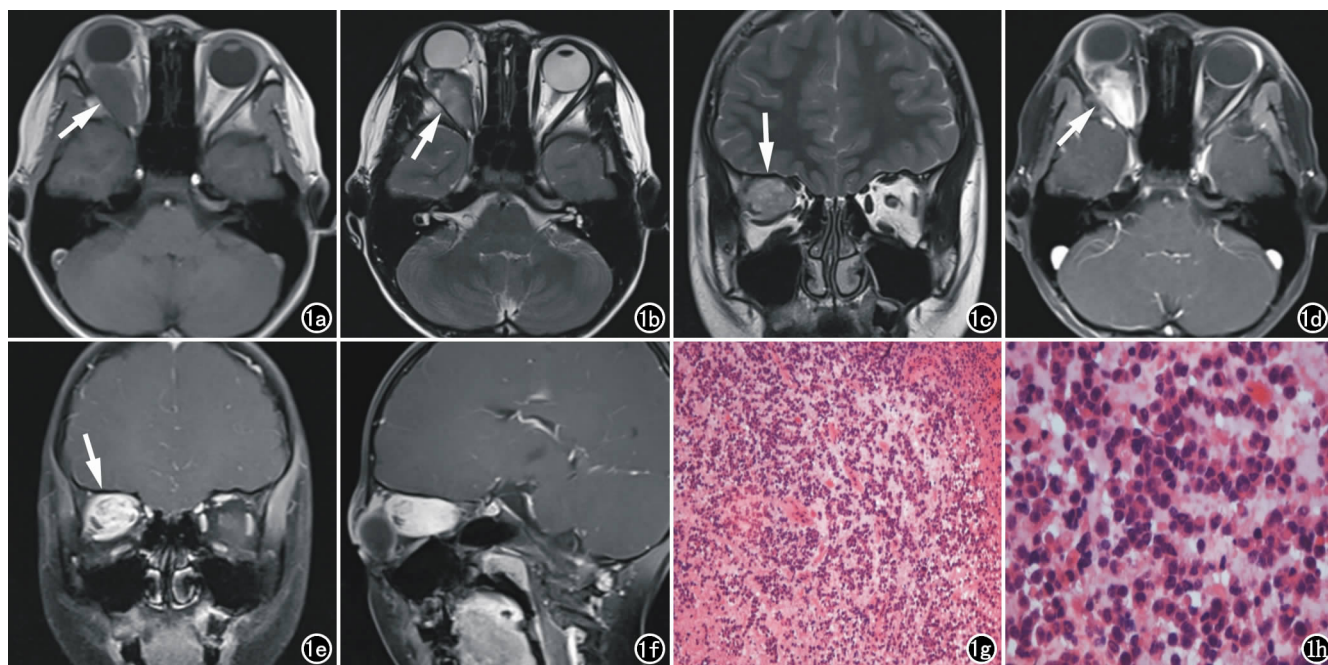


图 1 男, 11 岁, 眼眶原始神经外胚层肿瘤。a) 横轴面 T_1 WI 平扫示右眼外侧团块状等、稍长 T_1 信号(箭), 相邻视神经受压明显, 外直肌形态显示欠清; b) 横轴面 T_2 WI 平扫示右眼外侧团块状长 T_2 信号影(箭), 信号欠均匀, 边界清晰, 相邻眼球轻度受压; c) 冠状面 T_2 WI 平扫示右眼外上方不均匀软组织肿块影(箭), 视神经及相邻眼直肌明显受压变形; d) 横轴面 T_1 WI 抑脂增强示肿块明显强化(箭), 其内可见未强化信号; e) 冠状面 T_1 WI 抑脂增强示肿块包绕部分眼直肌生长(箭), 相邻眼眶骨可见强化; f) 矢状面 T_1 WI 抑脂增强示正常视神经形态未见明确显示; g) 镜下见胞浆少, 核深染, 可见纤维间隔及核分裂现象, 缺乏典型“菊团样”结构(HE, $\times 10$); h) 镜下可见肿瘤细胞圆形、短梭形, 核深染, 小圆细胞紧密排列(HE, $\times 20$)。

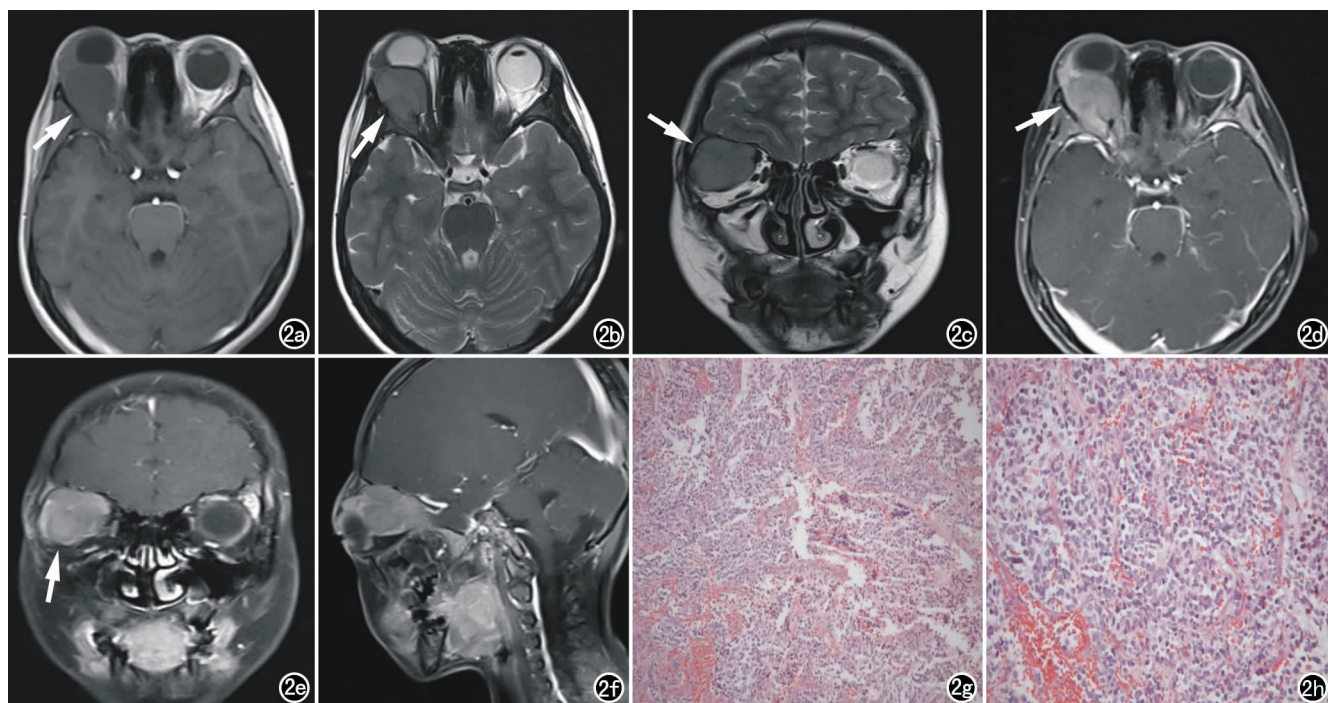


图 2 女, 10 岁, 眼眶原始神经外胚层肿瘤。a) 横轴面 T_1 WI 平扫示右眼外侧团块状稍长 T_1 软组织影(箭); b) 横轴面 T_2 WI 平扫示右眼外侧稍长 T_2 信号影(箭), 信号均匀, 相邻眼球明显受压; c) 冠状面 T_2 WI 平扫示右眼外上方软组织肿块(箭), 相邻外直肌、下直肌、上直肌、视神经明显受压移位; d) 横轴面 T_1 WI 抑脂增强示肿块明显均匀强化(箭); e) 冠状面 T_1 WI 抑脂增强示相邻泪腺及周围骨质可见异常强化(箭); f) 矢状面 T_1 WI 抑脂增强示正常视神经形态未见明确显示; g) 镜下可见胞浆少, 核深染, 可见核分裂, 未见纤维间隔(HE, $\times 10$); h) 镜下可见小圆细胞, 排列紧密, 未见典型“菊团样”改变(HE, $\times 20$)。

的 PNET 相比,预后稍好,发生全身其他部位转移的可能性小,推测可能与眼眶周围缺乏淋巴组织有关^[12]。

发生于青少年眼眶的 pPNET 需与以下几种眼眶肿瘤相鉴别:①横纹肌肉瘤:是儿童时期最常见的眼眶原发恶性肿瘤,恶性度高,发展迅速,起病急,常表现为发展迅速的单侧无痛性肿块,肿块因生长较快而易发生囊变、坏死,而本文所见眼眶 PNET 信号多均匀,可做相应鉴别。②淋巴瘤:发病年龄偏大,多见于成年人^[13],常见于眼眶淋巴组织分布部位如眼睑、泪腺和结膜等部位^[14]。影像上多见于眼眶外上象限、呈塑形性生长、有“见缝就钻”的特点,恶性度低,对周围软组织及骨质破坏少见,眼眶淋巴瘤和眼外肌强化程度接近是其特征^[15],而眼眶 PNET 发病年龄偏小、恶性度高、对邻近骨质多有破坏等,根据以上特点可做相应鉴别。③神经母细胞瘤:为 5 岁以下婴幼儿迅速发展的进行性眼球突出的疾病,多见于颞侧,可有骨质增生或骨质破坏,因肿块生长过快缺乏血供而发生坏死,可于腹膜后或肾上腺找到原发病灶。而眼眶 PNET 发病年龄稍偏大,病变信号均匀,囊变、坏死少见,可做相应鉴别。

总之,临床上发生于青少年眼眶, MRI 表现为眼眶外侧、信号均匀的软组织肿块,无囊变坏死,与周围眼直肌分解不清,相邻周围骨质有破坏,增强扫描表现为明显强化时,就要考虑到 PNET 的可能性。但其影像学表现缺乏特异性,确诊仍需依靠病理及免疫组化结果。

参考文献:

- [1] Masoura S, Kourtis A, Kalogiannidis I, et al. Primary primitive neuroectodermal tumor of the cervix confirmed with molecular analysis in a 23-year-old woman: A case report[J]. Pathol Res Pract, 2012, 208(4): 245-249.
- [2] 刘书涵, 付国丽, 颜岩. 原始神经外胚层肿瘤的 CT 和 MRI 影像表

- 现[J]. 医学影像学杂志, 2015, 25(8): 1323-1327.
- [3] Parikh M, Samujh R, Kanojia RP, et al. Peripheral primitive neuroectodermal tumor of the chest wall in childhood: clinico-pathological significance, management and literature review[J]. Chang Gung Med J, 2011, 34(2): 213-217.
- [4] 郑春红, 吴道清, 李华灿. 颅内原始神经外胚层肿瘤的 MRI 特征[J]. 功能与分子医学影像学, 2014, 3(3): 467-471.
- [5] Dedeurwaerdere F. Primary peripheral PNET/Ewings sarcoma of the dura: a clinicopathologic entity distinct from central PNET[J]. Mod Pathol, 2002, 15(6): 673-678.
- [6] 李文一, 周俊林. 原始神经外胚层肿瘤的研究进展[J]. 神经放射学, 2014, 37(3): 221-224.
- [7] Chokthaweesak W, Annunziata CC, Alsheikh O, et al. Primitive neuroectodermal tumor of the orbit in adults: a case series[J]. Ophthal Plast Reconstr Surg, 2011, 27(3): 173-179.
- [8] 郑义, 芦钺. 外周性原始神经外胚层肿瘤一例[J]. 放射学实践, 2013, 28(1): 115-116.
- [9] Alyahya GA, Heegaard S, Fledelius HC, et al. Primitive neuroectodermal tumor of the orbit in a 5 year old girl with microphthalmia[J]. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol, 2000, 238(8): 801-806.
- [10] Kim UR, Arora V, Deuanand J, et al. Multimodality treatment approach in management of primary peripheral primitive neuroectodermal tumor of the orbit[J]. Indian J Ophthalmol, 2009, 57(5): 395-398.
- [11] 黑砚, 杨新吉, 李月月, 等. 眼眶原始神经外胚层肿瘤 3 例报道[J]. 诊断病理学杂志, 2008, 15(5): 420-421.
- [12] Romero R, Castano A, Abelairas J, et al. Peripheral primitive neuroectodermal tumour of the orbit[J]. Br J Ophthalmol, 2011, 95(7): 915-920.
- [13] 陈晨, 龙学颖, 田强, 等. 眼眶淋巴瘤的 CT 和 MRI 影像学特征[J]. 医学临床研究, 2013, 30(7): 1349-1351.
- [14] 郭鹏德, 燕飞, 张青, 等. 眼眶淋巴瘤累及眼外肌的 MRI 分析[J]. 放射学实践, 2015, 30(3): 232-235.
- [15] 陈付文, 李建瑞, 郑春生, 等. 眼眶原发淋巴瘤的 MRI 表现[J]. 医学影像学杂志, 2014, 24(10): 1700-1703.

(收稿日期: 2012-08-19)