

少见踝关节原始神经外胚层肿瘤一例

杨茜, 盛宇达, 李小明, 王仁法

【关键词】 原始神经外胚层肿瘤; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像

【中图分类号】 R445.2; R738 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2017)11-1209-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2017.11.024

病例资料 患者,女,30岁,患者于两个月前意外扭伤右脚踝后出现右踝肿胀,伴行走时疼痛。查体:右踝关节肿胀疼痛,按压痛,表面淤青,皮温较对侧高,偶发夜间踝部发热明显,右踝关节屈伸活动受限。

右下肢 CTA 检查:右踝胫前区软组织内见囊实性混杂低密度影,与周围肌肉分界不清,大小约 28.9 mm×64.7 mm×24.3 mm,邻近骨皮质毛糙,增强扫描示该病灶实性部分不均匀轻度强化,CT 值约

62 HU,左侧胫前动脉分支血管进入瘤体内,瘤体周围小血管较多(图 1~2)。

MRI 检查:右踝胫前区可见等 T_1 混杂稍长 T_2 信号楔形肿块灶,周围肌肉、脂肪间隙广泛长 T_2 信号,邻近右侧胫骨下段、距骨可见斑片状混杂等 T_1 长 T_2 信号影,距骨稍扁,跟骨后缘晕样长 T_2 信号灶,增强可见肿块呈明显不均匀强化,胫骨及距骨病灶与之强化方式类似,跟骨后缘病灶呈晕样强化(图 3~6)。

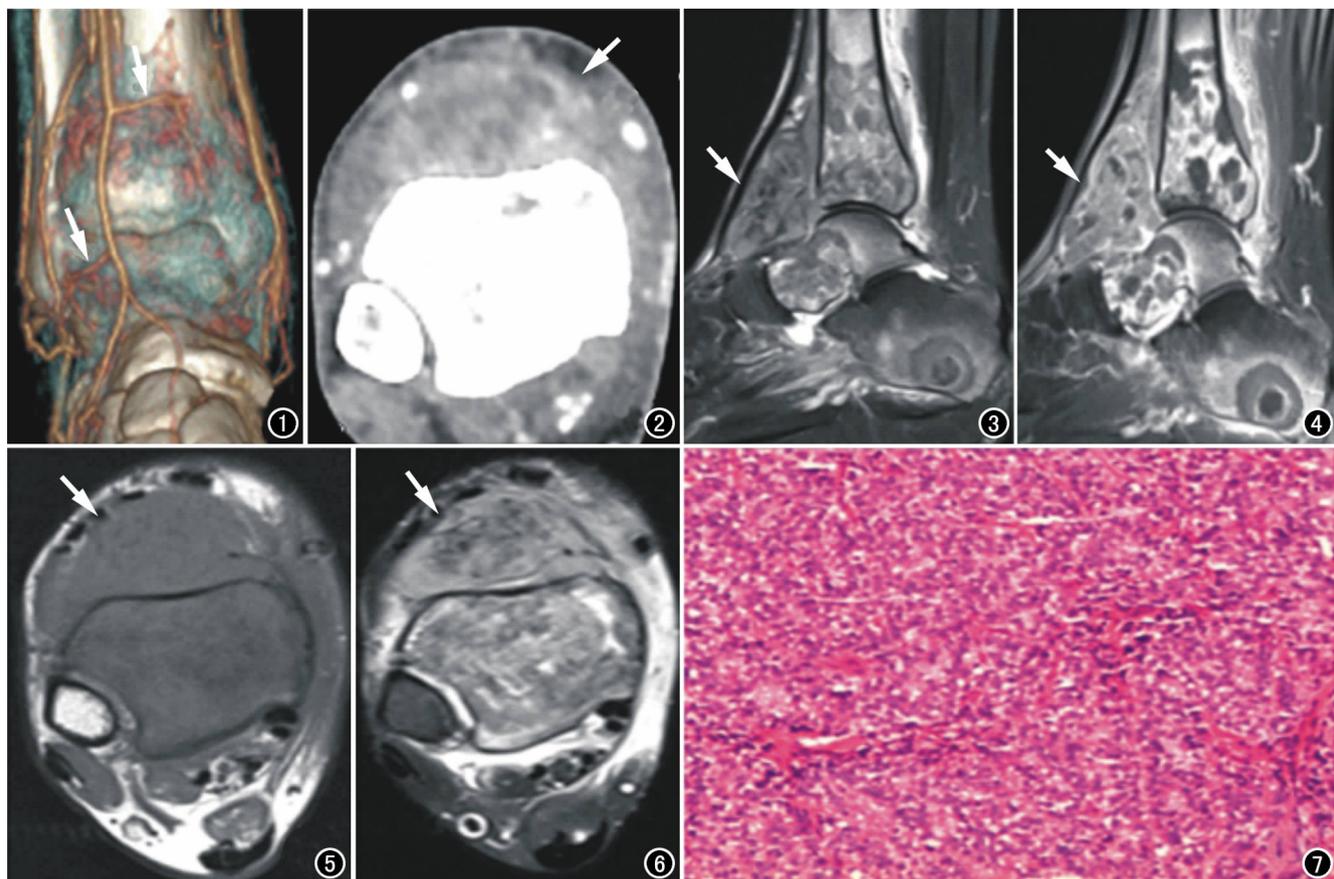


图 1 下肢 CTA 图示肿块区域小血管增多,主要由胫前动脉分支供血(箭)。图 2 CTA 原始横轴面图像示肿块不均匀强化(箭),其内有部分坏死。图 3 矢状面 T_2 WI 示踝关节前间隙呈楔形混杂稍长 T_2 信号肿块灶(箭),邻近胫骨下段及距骨见混杂斑片状长 T_2 信号,距骨稍扁,跟骨后缘晕样长 T_2 信号灶。图 4 增强 MRI 示肿块呈不均匀强化(箭),胫骨及距骨受受侵部分呈类似强化方式,跟骨呈晕样强化。图 5 横轴面 T_1 WI 示肿块呈等 T_1 信号(箭)。图 6 横轴面 T_2 WI 示不均匀信号肿块灶(箭),邻近胫骨皮质不完整。图 7 镜下见广泛深染的小圆细胞呈团片状分布(HE, ×100)。

作者单位:430030 武汉,华中科技大学同济医学院附属同济医院放射科

作者简介:杨茜(1987-),女,湖北武汉人,硕士,住院医师,主要从事骨与关节影像诊断工作。

MRI 诊断:恶性纤维组织细胞瘤、淋巴瘤或绒毛结节性滑膜炎可能。

术中及病理所见:肿块组织血供丰富,呈鱼肉状改变,切面灰白,部分区域胶冻样,镜下见广泛深染的小圆细胞呈团片状分布(图 7)。病理诊断:原始神经外胚层肿瘤伴广泛坏死。免疫组化:CD99(+),FLI-1(+),ERG(+),CD56(散在+),INI-1(+),Syn(-),CgA(-),S-100(-),SOX10(-),desmin(-),Myogenin(-),PCK(-),EMA(-),CK8/18(-),Ki-67(70%+)。

讨论 原始神经外胚层肿瘤(primitive neuroectodermal tumour, PNET)是一种好发于儿童及青少年的、起源于原始神经管胚基细胞的高度恶性小圆细胞性肿瘤,它可分为中枢性 PNET 和外周性 PNET(pPNET)^[1]。pPNET 较为罕见,恶性程度高,预后较差,以胸壁、腹膜后、腹腔最为好发^[2]。影像上常表现为边界不清的较大软组织肿块,易侵犯邻近的组织,而邻近骨质破坏相对较轻,少见钙化或骨化,易出现坏死、囊变^[3],CT 可以清晰地显示对骨质的侵犯程度。本例下肢动脉 CTA 可以显示肿瘤边缘及中心较多的供血小血管,MRI 可以更清晰地显示肿瘤及周围骨质、软组织侵犯的范围及程度,增强 MRI 可显示肿瘤实性部分明显持续强化,病灶内囊变、坏死不强化,同时发现有跟骨转移灶,对于手术及活检方案的选择有指导作

用。pPNET 表现多样,无明确特征性表现,在临床工作较难与其他恶性肿瘤区分开,需与恶性神经鞘瘤、恶性淋巴瘤相鉴别^[4]。病理检查镜下可见“假菊形”团块结构,免疫组化对 CD99 有较高特异性,与 Ewing 肉瘤在病理上难以区分^[5]。首选的治疗方案是手术切除。化疗的治疗效果较好。这名患者目前接受五期化疗,肿瘤范围有所缩小,未见明确转移及复发征象。另外常用放疗辅助治疗肿瘤残留。但由于肿瘤的侵袭性,预后仍然是不佳的,易复发或转移^[6]。

参考文献:

- [1] 刘国顺,李雯曦,谌丹丹,等. 外周性原始神经外胚层肿瘤的 CT 及 MRI 诊断[J]. 放射学实践,2016,31(10):928-933.
- [2] 李文一,周俊林. 原始神经外胚层肿瘤的研究进展[J]. 国际医学放射学杂志,2014,37(3):221-224.
- [3] 宋蕾,刘志敏,彭芸,等. 儿童骨肌原始神经外胚层肿瘤的 CT 和 MRI 表现[J]. 放射学实践,2015,30(12):1182-1185.
- [4] Qian X, Kai X, Shaodong L, et al. Radiological and clinicopathological features of pPNET[J]. Eur J Radiol, 2013, 82(12): e888-e893.
- [5] Ba L, Tan H, Xiao H, et al. Radiologic and clinicopathologic findings of peripheral primitive neuroectodermal tumors[J]. Acta Radiologica, 2015, 56(7): 820-828.
- [6] 江凯,王鹏,王蓼,等. 中轴区原发外周型原始神经外胚层肿瘤 CT 和 MRI 表现[J]. 中国骨伤,2016,29(3):252-257.

(收稿日期:2017-08-06)

下期要目

早期帕金森病患者脑白质损害的扩散张量成像研究
继发性骨肉瘤的临床特点及影像学表现
MRI 诊断肘管综合征的影像与临床应用
新兵适应障碍的亚频段低频振幅功能 MRI 研究
ADC 值在鉴别间变型与非间变型室管膜瘤中的应用
磁共振延迟强化在肥厚型心肌病中的临床应用价值

单髁激素性股骨头坏死患者正常侧股骨头脂肪含量及局部微循环研究
320 排 CT 双入口灌注参数预测肺癌纵隔淋巴结转移的应用价值
常规 MRI 和 DKI 技术诊断肝豆状核变性疾病的对比研究
T₁-mapping 定量分析肾移植术后早期不同功能移植肾皮髓质 T₁ 值差异的价值