

儿童胸壁 Askin 瘤合并肺转移一例

李鹤, 孟阳阳, 张艳娇, 赵志艺, 陈亮

【关键词】 儿童; 胸壁; Askin 瘤; 体层摄影术, X 线计算机

【中图分类号】R734.4 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2018)02-0219-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2018.02.023

病例资料 患者,男,11岁,间断性腹痛2个月,无发热、腹泻、便秘、胸闷、呼吸困难等症状。查体:右上腹部可触及肿块,质硬,大小约7 cm×8 cm。浅表淋巴结未触及明显肿大,血常规、C反应蛋白、血沉等各项检查结果未见明显异常。神经系统查体亦未见明显异常。男性肿瘤标志物:神经元特异性烯醇化酶(NSE)阳性。腹部彩超:肝脏与膈肌之间可见混合性回声,大小约7.59 cm×8.53 cm,内可见点状强回声,内部血流信号较丰富。超声提示:肝脏与膈肌之间混合性回声,考虑畸胎瘤。CT检查示(图1~3):右下后胸壁见不规则团块状高密度影,向内突向肺野内,向外达前锯肌下方,大小约6.71 cm×8.05 cm,CT值约41 HU,边缘模糊,其内密度欠均匀,病变包绕第10肋骨,其边缘毛糙,侵及右侧胸壁,与右侧横膈胸膜分界

不清。邻近膈肌及肝右叶受压,略移位。增强扫描呈不均匀强化。右肺中叶与下叶交界处胸膜下区见类圆形结节样高密度影,大小约0.7 cm,边界尚清。右侧胸腔可见少量液体。纵隔内未见明显肿大淋巴结影。CT提示:考虑恶性病变,间叶源性恶性肿瘤可能性大,该灶相邻右侧第10肋骨边缘毛糙,考虑累及局部骨质;右肺结节,考虑肺转移癌。PET-CT诊断意见:①右侧胸腔内紧贴后胸壁高代谢肿块,考虑恶性病变,间叶源性恶性肿瘤可能性大;该灶相邻右侧第10肋骨边缘毛糙,考虑累及局部骨质;该灶与相邻膈肌及肝右叶界限欠清。②右肺中下叶交界处胸膜下区结节代谢稍高,考虑肺转移癌。③右侧胸腔积液;脾略大,代谢不高;腹主动脉旁小淋巴结显示,代谢不高,考虑炎症或生理性改变。余全身PET/CT显像未见明显异常。

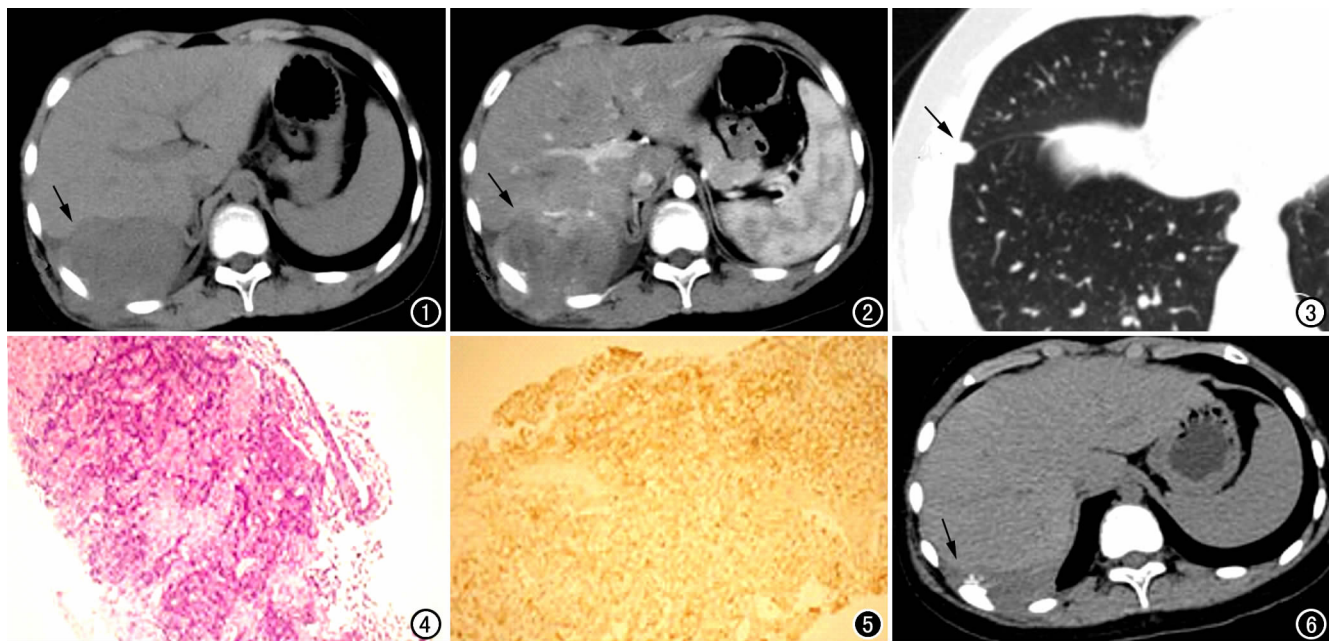


图1 CT平扫示病灶呈不规则软组织密度影(箭),向内突向肺野内,向外达前锯肌下方,大小约6.71 cm×8.05 cm。图2 增强CT示病灶呈中度不均匀强化(箭)。图3 肺窗示右肺中叶与下叶交界处胸膜下区高密度结节,考虑肺转移癌(箭)。图4 镜下病理:以小圆细胞为主(HE,×100)。图5 免疫组化:CD99(+) (×100)。图6 化疗4周后CT扫描示病变明显缩小(箭)。

作者单位: 130021 长春,吉林大学第一医院放射科

作者简介: 李鹤(1991—),女,吉林四平人,硕士研究生,主要从事胸部影像诊断工作。

通讯作者: 陈亮, E-mail: chenliang_jlu@126.com

行骨髓穿刺及超声引导下经皮胸腹部肿物穿刺活检术。病理结果(图 4):小圆细胞恶性肿瘤,倾向骨外尤文肉瘤/外周原始神经外胚叶肿瘤(胸壁 Askin 瘤)。免疫组化结果:CD99(+)(图 5),Ki-67(50%+),Vimentin(+),CK-pan(-),CgA(-),Hepparl(-),S-100(-),Syn(散在+),TTF-1(-)。患者化疗 4 疗程后行 CT 扫描(图 6),病灶明显缩小。

讨论 Askin 瘤是原发于胸肺部、罕见的小圆细胞软组织恶性肿瘤,起源于中枢和交感神经系统外神经嵴^[1],1979 年由 Askin 等人首次提出,其与骨外尤文肉瘤/外周原始神经外胚叶肿瘤具有相同的组织病理学类型,仅发病部位不同。本病可于各个年龄阶段发病,好发于儿童和青少年^[2],国内男性相对多见。Askin 瘤主要由原始神经外胚层细胞组成,可具有多向分化的潜能。其组织形态学表现为小圆细胞、卵圆形细胞,大小一致均匀,胞质少,间质血管丰富,胞核圆形,染色质呈巢状、颗粒状或不规则分布^[3],部分可呈“假菊形团”结构。免疫组化 CD99 可呈阳性表达,对本病的诊断有相对高的特异性。本病是一类恶性程度高、具有高侵袭、生长十分迅速的肿瘤,极易转移及复发,肋骨、肺部转移者多见^[4],但如本例首诊发生远处转移者少见。

本病的临床和影像学表现均缺乏特异性,临床可表现为胸痛^[5]、呼吸困难及胸腔积液等。CT 可明确显示肿块发生的部位、与周围组织的关系、邻近组织侵犯的范围和程度以及是否发生远处转移等^[6],对手术的可行性评估、治疗方案的确立具有重要价值。由于本病罕见,临床医生对其认识往往不足,故容易造成误诊。CT 表现为单侧或单发的胸壁或肺部软组织密度

肿块影;部分患者合并单侧胸腔积液,邻近胸骨或肋骨可伴骨质破坏,肿块较大时常合并囊变、出血及坏死;增强扫描可呈中度或以上强化;发生钙化者罕见,纵隔及腋窝淋巴结肿大者不常见。本病与成骨性骨肉瘤、横纹肌肉瘤、淋巴瘤、软骨肉瘤、神经母细胞瘤鉴别诊断较困难,确诊需依据病理、免疫组织化学。本病强调综合治疗^[7],尽可能切除肿瘤,术后辅以放化疗。本例患者瘤体较大,且首诊发现肺转移,主张先行化疗,减轻肿瘤负荷后再考虑手术或放疗。本病预后极差^[8],5 年生存率极低。

参考文献:

- [1] Sallustio G, Pirroni T, Lasorella A, et al. Diagnostic imaging of primitive neuroectodermal tumour of the chest wall (Askin tumour)[J]. *Pediatr Radiol*, 1998, 28(9):697-702.
- [2] 任方远, 李康印, 李莎, 等. 呈团块状钙化的 Askin 瘤一例[J]. *中华放射学杂志*, 2007, 41(11):1289-1290.
- [3] 曹纯, 马代远, 谭榜宪. 肺尤文肉瘤 1 例报告[J]. *中国民族民间医药*, 2014, 10(10):134.
- [4] Winer-Muram HT, Kauffman WM, Gronemeyer SA, et al. Primitive neuroectodermal tumors of the chest wall (Askin tumors): CT and MR findings[J]. *AJR*, 1993, 161(2):265.
- [5] 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.
- [6] 徐圆, 叶杰, 封冰, 等. 外周原始神经外胚叶肿瘤/Ewing's 肉瘤的研究进展[J]. *现代生物医学进展*, 2015, 15(17):3389-3392.
- [7] 李兰芳, 王华庆, 刘贤明, 等. 13 例 Askin 瘤诊断与治疗[J]. *中国肿瘤临床*, 2011, 38(12):741-743.
- [8] 何家维, 史建静, 虞志康, 等. 儿童 Askin 瘤 2 例报告及文献复习[J]. *浙江临床医学*, 2005, 7(8):804.

(收稿日期:2017-03-21 修回日期:2017-05-08)