

口底原始神经外胚层肿瘤 MRI 表现一例

王岸飞, 张焱, 程敬亮, 汤文瑞

【关键词】 原始神经外胚层肿瘤; 口底; 磁共振成像

【中图分类号】R445.2; R739.8 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2018)12-1343-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2018.12.023

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 患者,男,10岁,因发现舌下糜烂伴疼痛20天余入院。患者20天前发现舌下溃疡,轻微疼痛,无发热、头痛和意识模糊等其他症状。专科检查:舌右侧缘可见两处大小约1.5 cm×1.0 cm的椭圆形口腔溃疡,表面覆有黄色假膜,触痛明显;舌腹口底可见大小约2.0 cm×2.0 cm的不规则溃疡,表面覆有黄色假膜,有压痛;舌体肿胀、质硬、活动受限;说话、进食和吞咽困难。全身其它部位未发现阳性体征。MRI检查:平扫可见口底等 T_1 、长 T_2 信号团块状病灶(图1),在压脂 T_2 序列上呈稍高信号(图2),高b值DWI显示病灶扩散受限呈高信号,病变边界清晰。增强扫描显示口底肿块在增强早期呈明显不均匀强化,延迟期信号强度下降(图3);时间-信号强度曲线为平台型(图4)。于全麻下行肿块切除术。术后病理:原始神经外胚层肿瘤(图5)。免疫组化:CD34(-),CK(-),EMA(-),Desmin(-),S-100(-),Vimentin(-),Myogenin(-),Syn(+),Ki-67(约70%),EGR(+),CD99(+).

讨论 原始神经外胚层肿瘤(primitive neuroectodermal tumors, PNET)是一种少见的神神经外胚层小圆细胞肿瘤,具有多向分化潜能、侵袭性强及广泛转移的特点。PNET可发生于任何年龄,但以儿童及青少年多见。发病原因不明,目前多考虑基因失调,导致原始干细胞向神经上皮各个不同阶段分化。根据发病部位不同,可分为中枢型(cPNET)和外周型(pPNET)。cPNET位于脑及脊髓,pPNET位于周围软组织、骨骼肌等部位,多见于胸腹腔、四肢、脊柱和女性生殖道等部位^[1-3],发生于口底者较为罕见。病理检查为诊断pPNET的金标准。目前认为光镜下pPNET具有特征性的Homer-Wright假菊形团结构;免疫组化和电镜检查中pPNET显示两种以上神经分化抗原。Nutman等^[4]报道,90% pPNET病例CD99呈阳性。

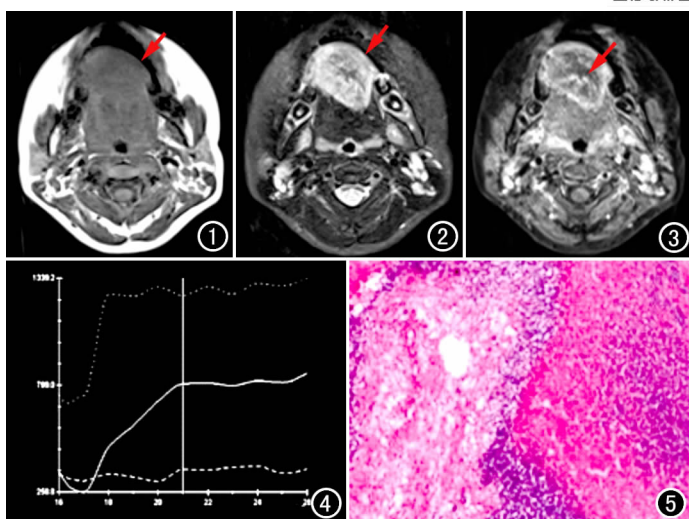
图1 横轴面 T_1 WI显示口底肿块呈等信号(箭)。图2 压脂 T_2 WI显示病变呈混杂高信号(箭)。

图3 增强扫描显示病灶有明显强化,肿块内可见延迟强化的纤维成分(箭)。图4 动态增强扫描曲线呈平台型。图5 病理片镜下示小圆细胞呈片状排列(×200, HE)。

pPNET多为体积较大的单发肿块,MRI显示软组织较好,对口底肿块的诊断有较大价值,发生于软组织的pPNET多表现为等 T_1 、长 T_2 信号的不规则形肿块,信号不均匀,可见出血、坏死和囊变区,钙化少见^[5],部分病例可侵犯周围骨质,产生溶骨性破坏;发生于长骨、脊柱的pPNET多表现为骨内较大的软组织肿块,周围骨质破坏,骨膜反应少见,部分病例可见骨质硬化。肿块内纤维分隔为常见表现,多数肿瘤呈早期轻度强化,延迟期不均匀强化。本例表现为口底单发较大肿块, T_1 WI上呈等信号, T_2 WI上呈不均匀稍高信号,肿块边界尚清晰,动态增强扫描早期肿瘤实质有轻度强化,延迟期可见强化的纤维成分,TIC曲线为平台型,ADC值增高。虽然肿块边界清晰、邻近骨质未见破坏,但总体表现与文献报道相符。

口底肿瘤中pPNET需与鳞状细胞癌和神经鞘瘤等鉴别。鳞状细胞癌多位于口底前中部,平扫信号均匀或不均匀,由于鳞癌为富血供肿瘤,增强扫描早期强

作者单位:450052 郑州,郑州大学第一附属医院磁共振科

作者简介:王岸飞(1979-),女,河南信阳人,硕士,主治医师,主要从事磁共振影像诊断工作。

通讯作者:张焱, E-mail: L200812@163.com

化程度高于 pNET;神经鞘瘤来源于髓鞘细胞,有明显的起源倾向,体积较大者平扫多见囊性成分,体积较小者信号较均匀,增强扫描瘤内无明显纤维分隔。

参考文献:

- [1] Yi T, Wang P, Lin L, et al. Ewing's sarcoma/peripheral primitive neuroectodermal tumors of the uterus confirmed with fluorescence in situ hybridization in a 29-year-old Chinese female: a case report and published work review[J]. J Obstet Gynaecol Res, 2015, 41(3):478-482.
- [2] Li J, Gong P, Guang Z. Three cases of a peripheral primitive neuroectodermal tumor diagnosed using computed tomography or

magnetic resonance imaging[J]. Oncol Lett, 2013, 6(3):753-755.

- [3] Chiang S, Snuderl M, Kojiro-Sanada S, et al. Primitive neuroectodermal tumors of the female genital tract: a morphologic, immunohistochemical, and molecular study of 19 cases[J]. Am J Surg Pathol, 2017, 41(6):761-772.
- [4] Nutman A, Postovsky S, Zaidman I, et al. Primary intraspinal primitive neuroectodermal tumor treated with autologous stem cell transplantation: case report and review of the literature [J]. Pediatr Hematol Oncol, 2007, 24(1):53-61.
- [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.

(收稿日期:2018-02-04)

《放射学实践》(英文稿)稿约

《放射学实践》是由国家教育部主管,华中科技大学同济医学院主办,与德国合办的全国性影像学期刊,创刊至今已 33 周年。本刊坚持服务广大医学影像医务人员的办刊方向,关注国内外影像医学的新进展、新动态,全面介绍 X 线、CT、磁共振、介入放射及放射治疗、超声诊断、核医学、影像技术学等医学影像方面的新知识、新成果,受到广大影像医师的普遍喜爱。

本刊为国家科技部中国科技论文核心期刊、中国科学引文数据库统计源期刊,在首届《中国学术期刊(光盘版)检索与评价数据规范》执行评优活动中,被评为《CAJ—CD 规范》执行优秀期刊。

2012 年始本刊拟在英文专栏刊发全英文文稿。

1. 文稿应具科学性、创新性、逻辑性,并有理论和实践意义。论点鲜明,资料可靠,数据准确,结论明确,文字简练,层次清楚,打印工整。

2. 本刊实行盲法审稿,来稿附上英文稿一份,中文对照稿两份(用小 4 号字、1.5 倍行距打印),文稿中不出现任何有关作者本人的信息。另纸打印一份中英文对照的文题、作者姓名、作者单位(应准确、规范、完整)及邮政编码。如系 2 个单位及以上者,则在作者姓名右上角排阿拉伯数字角码,按序将单位名称写于作者下方。并注明第一作者的性别,职称及第一作者或联系人的电话号码, E-mail 地址。

3. 来稿须经作者所在单位审核并附单位推荐信。推荐信应证明内容不涉及保密、署名无争议、未一稿两投等项。

4. 论著采用叙述式摘要。关键词一般 3~5 个,请采用最新版的 MeSH 词表(医学主题词注释字顺表)中的主题词。MeSH 词表中无该词时,方可用习用的自由词。使用缩略语时,应在文中首次出现处写明中、英文全称。

5. 表格采用三线表,表序按正文中出现的顺序连续编码。数据不多、栏目过繁、文字过多者均不宜列表。表内同一指标数字的有效位数应一致。

6. 线条图应另纸描绘,全图外廓以矩形为宜,高宽比例约为 5:7,避免过于扁宽或狭长。照片图须清晰,像素高,层次分明,图题及图解说明清楚。

7. 参考文献必须以作者亲自阅读过的近年文献为主,并由作者对照原文核实(请作者在文章发表前提供 PubMed 等数据库的所含文献页面)。文献一般不少于 30 篇。内部刊物、未发表资料、私人通讯等勿作参考文献引用。参考文献的编号按照在正文中出现的先后顺序排列,用阿拉伯数字加方括号角注。并按引用的先后顺序排列于文末。