

· 论著 ·

胸部Askin瘤3例HRCT表现及文献复习

1. 广州医科大学附属第一医院放射科 (广东 广州 510120)

2. 广州市番禺区中医院放射科 (广东 广州 511400)

3. 佛山市南海区桂城医院 (广东 佛山 528000)

郑叔宏¹ 黄绥丹¹ 倪志文¹ 梁燕珊² 吴喜端³ 陈 淮¹

【摘要】目的 总结胸部Askin瘤的影像表现, 提高对该病影像征象的认识, 减少误诊。**方法** 报道3例经病理确诊为胸部Askin瘤的临床及影像表现, 并复习相关文献。**结果** 1例显示右侧锁骨区稍高密度软组织影, 边界模糊。2例显示胸腔巨大软组织肿块影。胸部CT显示1例位于右侧胸壁上, 两例位于右侧胸腔。平扫均呈等密度, 未见钙化影。增强后均可见明显不均匀强化, 肿块内可见明显坏死区。3例病灶均可见肿瘤血管影。病灶与周围组织分界尚清晰, 瘤肺界面清晰。**结论** 胸壁Askin瘤 CT上有明显恶性肿瘤表现, 在儿童或青少年的胸部肿瘤中需要考虑到该诊断, 确诊还需要病理。

【关键词】 Askin瘤; 胸部; 体层摄影术, X线计算机

【中图分类号】 R734; R445.3

【文献标识码】 A

DOI: 10.3969/j.issn.1009-3257.2019.05.007

HRCT of Askin tumor: Three Cases Report and Literature Review

ZHENG Shu-hong, HUANG Sui-dan, NI Zhi-wen, et al., Department of Radiology, The First Affiliated Hospital of Guangzhou Medical University, Guangzhou 510120, Guangdong Province, China

[Abstract] **Objective** To summarize the imaging performance of chest Askin's tumor, raise the awareness of imaging signs of the disease, and reduce misdiagnosis. **Methods** To report 3 cases of clinical and imaging images of Askin tumor diagnosed by pathology, and review related literature. **Results** One case showed as a slightly high-density soft tissue in the right clavicular region with blurred boundaries. Two cases showed as a large soft tissue mass in the chest. Chest CT showed 1 case on the right chest wall and 2 cases on the right chest thoracic cavity. Plain scans of the lesions were of isointense density without calcification. After enhancement, significant non-uniform enhancement was seen, and necrosis was evident within the mass. Tumor vasculature was seen in all 3 lesions. The boundary between lesion and surrounding tissue is clear, the same as the interface between tumor and lung. **Conclusion** The chest wall Askin's tumor has obvious manifestations of malignant tumors on CT and the diagnosis needs to be taken into account in children or adolescents with thoracic tumors. Pathological diagnosis is also needed.

[Key words] Askin Tumor; Thoracic; Tomography; X-ray Computed

Askin瘤是一种发生于胸部的周围原始神经外胚层肿瘤^[1]。由于Askin瘤发病率不高, 国内外对于该病的报道不多, 特别是影像学的报道更少, 主要是个案报道, 因此多数放射科医生对该病认识不足, 现就本院经手术后病理确诊为Askin瘤的3例病例进行总结, 并结合文献, 报道分析如下。

1 资料与方法

病例1: 患者男性, 16岁, 发现右侧锁骨区局部软组织凸起2个月余。患者近2周出现咳嗽就诊。体

格检查: 右侧锁骨区可触及一直径约3cm大小软组织影, 质硬, 无法推动, 局部未见红肿热痛征象。X光胸片可见右侧锁骨内侧局部密度稍增高, 两肺可见数个小结节影。胸部CT检查示右上胸壁胸锁关节处一软组织肿块影, 平扫密度均匀, CT值约35Hu, 增强后病灶可见不均匀明显强化, 动脉期可见肿块内血管影, 平衡期肿块密度增高, 期内可见低密度坏死去(图1-2)。两肺可见数多发转移瘤(图3-4)。患者手术切除病灶, 术后进行化疗。随访1年后, 患者由于多处转移而死亡。

病例2. 患者男性, 6岁, 右侧胸痛。胸部平片可

作者简介: 郑叔宏, 男, 放射医学专业, 住院医师, 主要研究方向: 呼吸影像
通讯作者: 陈 淮

见右侧胸腔一巨大软组织。胸部CT示右侧胸腔巨大软组织肿块影，肺窗可见肺组织受压，病灶与肺组织分界清晰(图5)；平扫呈均匀等密度，未见明显液化坏死区及钙化灶，增强后肿块密度不均匀，可见多发不规则液化坏死区，动脉期可见明显肿瘤血管影(图6)，骨窗见邻近肋骨骨质增生(图7)。

病例3：女性患者，14岁，4月前感觉右侧胸部疼痛不适，1月前出现呼吸困难就诊。体查：右侧胸壁可触及局部稍突出软组织影。胸部平片见右侧胸腔巨大高密度影，边界清晰(图8)。胸部CT肺窗显示右侧胸腔巨大肿块影，肺组织明显受压；平扫可见软组织肿块大部分位于右侧胸腔内，部分突出至胸壁外，密度不均匀，可见低密度液化坏死区，增强后肿块内可见多发强化血管影(图9)。

2 结 果

文献复习^[2-6]：共复习国内外文献18篇，累计37例病案及本组3例共40例病例中，男25例，女15例。临床症状：胸痛52.5%(21/40)，胸壁肿块40%(16/40)，气促32.5%(13/40)；胸片37例可见肺野高密度肿块影。胸部CT所有40例均可见软组织肿块影，肿块直径自3.5cm至14.5cm，肿块完全位于胸壁外9例，完全位于胸腔内24例，7例跨胸腔内及胸壁生长，所有病灶均与肺组织分界清晰。CT平扫呈等密度21例，可见液化坏死区19例，4例病例可见钙化；增强后动脉期均报道明显不均匀强化，39例病例均可见液化坏死区，35例病例报道可见迂曲不规则的肿瘤血管影。27例有临近骨质改变。所有病例均手术切除肿瘤后经过病理确诊。40例病例术前诊断为Askin瘤者只有7例。

3 讨 论

Askin瘤是外周性原始神经外胚层肿瘤(peripheral primitive neuroectodermal tumors, pPNET)发生于胸部的一种特殊类型，属于小圆细胞肿瘤，最初于1979年由Askin首先报道^[1]。本病好发于青少年，男性略多于女性，本组病例数较少，但患者发病年龄介于6-16岁，男性2例，女性1例，与国内外以往报道相似^[7-8]。本病病理特点主要是光镜下肿瘤组织中伴有大量神经性H-W菊形团，中央为纤维性轴心，并围绕1圈原始瘤细胞^[9]。由于Askin瘤的恶性

度高，病情复杂，多数患者就诊时肿块均较大，部分患者已经出现远处转移，患者的预后不良，本组病例中1例就诊时两肺已经有多个转移瘤，而另外1例手术切除后出现复发，3例患者均在术后切除后加化疗，但患者最终都在1-2年后死亡。

胸片对胸壁肿瘤的作用主要在于病灶的发现及定位上，胸片主要显示软组织肿块，病灶与肺组织分界清晰，对周围组织形成压迫，纵隔、心脏受压改变，但胸片对于该病的定性有很大的难度，本组3例病例1例发生于胸壁锁骨区，因此胸片未见明显显示，其余两例均显示胸腔的巨大软组织肿块。Askin瘤在CT上有恶性肿瘤的特征表现，平扫时病灶呈等密度，由于该病为小圆细胞肿瘤，细胞致密，平扫时液化坏死不明显，但病灶较大时，肿块内仍可看到不规则的散在低密度坏死区，本组病例2例平扫未见低密度区，1例病灶较大，出现明显低密度区，但3例病灶在增强后均可见低密度的无强化区^[9-10]。据文献报道^[2]，少部分病灶内可见钙化，本组病例未见钙化灶，主要在于病例样本量较少。Askin瘤由于属于高度恶性肿瘤，CT上具有恶性肿瘤的特征，特别是在增强CT上可见明显的肿瘤血管，血管增粗不规则，本组3例病例均可见明显的肿瘤血管，这对于诊断恶性肿瘤有很大帮助。对周围骨质的侵犯也是Askin瘤常见表现，本组3例病例中有2例病例出现骨质的侵犯，同时1例病例发现时已经出现两肺的多发转移瘤，这些继发表现对于诊断该病有一定的帮助。

Askin瘤由于发病率低，其临床症状及特征主要表现为呼吸困难、胸痛，部分患者可触及胸壁肿块，推移不动^[5]。由于这些症状及体征缺乏特异性，往往易漏诊或误诊。因此在诊断胸部肿块时，需要跟胸膜或胸壁其他病变相鉴别。主要有胸膜间皮瘤，转移瘤，胸腺瘤或淋巴瘤。胸膜间皮瘤多发生于石棉接触者，主要表现为胸膜弥漫生长的肿块，40%-50%患者会出现钙化，患侧胸腔缩小^[11]。转移瘤多发生于老年患者，原发肿瘤病史是诊断的关键要素。侵袭性胸腺瘤好发于40-50岁中年人，在前纵隔多见，如果病灶生长广泛，侵犯至胸腔，与Askin瘤鉴别有一定的难度。淋巴瘤好发于在前、中纵隔，呈对称性生长较多，病灶内坏死液化少见，可出现典型的血管漂浮征，与Askin瘤有很好的鉴别点。

(上接第 18 页)

综上所述, Askin瘤是一种罕见疾病, 临床症状不典型, 影像学表现主要显示恶性肿瘤特征, 在青少年患者如果发现胸部软组织肿块, 需考虑到Askin瘤的可能性, 组织病理学检查可明确诊断。

参考文献

- [1] Askin FB, Rosai J, Sibley RK, et al. Malignant small cell tumor of the thoracopulmonary region in childhood. a distinctive clinicopathologic entity of uncertain histogenesis[J]. Cancer, 1979, 43: 2438-2451.
- [2] 张卫东, 吴沛宏, 崔春燕, 等. 八例 Askin瘤的影像诊断[J]. 中华放射学杂志, 2007, 41(11): 1173-1175.
- [3] Berg H, Rijn R, Merks J. Management of tumors of the chest wall in childhood: A review[J]. J Pediatr Hematol Oncol, 2008, 30: 214-21.
- [4] Tazi I, Zafad S, Madani A, et al. Askin tumor: a case report with literature review[J]. Cancer Radiotherapie, 2009, 13: 771-774.
- [5] 邱大胜, 陈宪, 孔祥泉. Askin瘤影像与临床(附4例报告)[J]. 临床放射学杂志, 2009, 28(2): 277-278.
- [6] 于淼, 乔远罡, 全昌斌. 胸壁原始神经外胚层瘤一例[J]. 放射学实践, 2011, 26(5): 578-579.
- [7] KHONG PL, CHANG C, SHEKT W, et al. Imaging of peripheral PNET: common and uncommon locations[J]. Clin Radiol, 2002, 57(4): 272-277.
- [8] 陈韵彬, 陈英, 包强等. Askin瘤的影像诊断[J]. 中国医学计算机成像杂志, 2006, 12(4): 244-247.
- [9] TSOKOS M, ALAGGIORD, DEHNER LP, et al. Ewing sarcoma/peripheral primitive neuroectodermal tumor and related tumors[J]. Pediatr Dev Pathol, 2012, 15(1Suppl): 108-126.
- [10] 刘伟南, 刘晋波, 贺中杰等. Askin瘤的螺旋CT表现[J]. CT理论与应用研究, 2015, 24(3): 445-450.
- [11] 陈文慧, 张雪丽, 代华平等. 恶性胸膜间皮瘤的临床病理特点及预后分析[J]. 中华结核和呼吸杂志, 2013, 36(11): 825-828.

(本文图片见封二)

【收稿日期】 2018-06-20

胸部Askin瘤3例HRCT表现及文献复习

(图片正文见第17页)

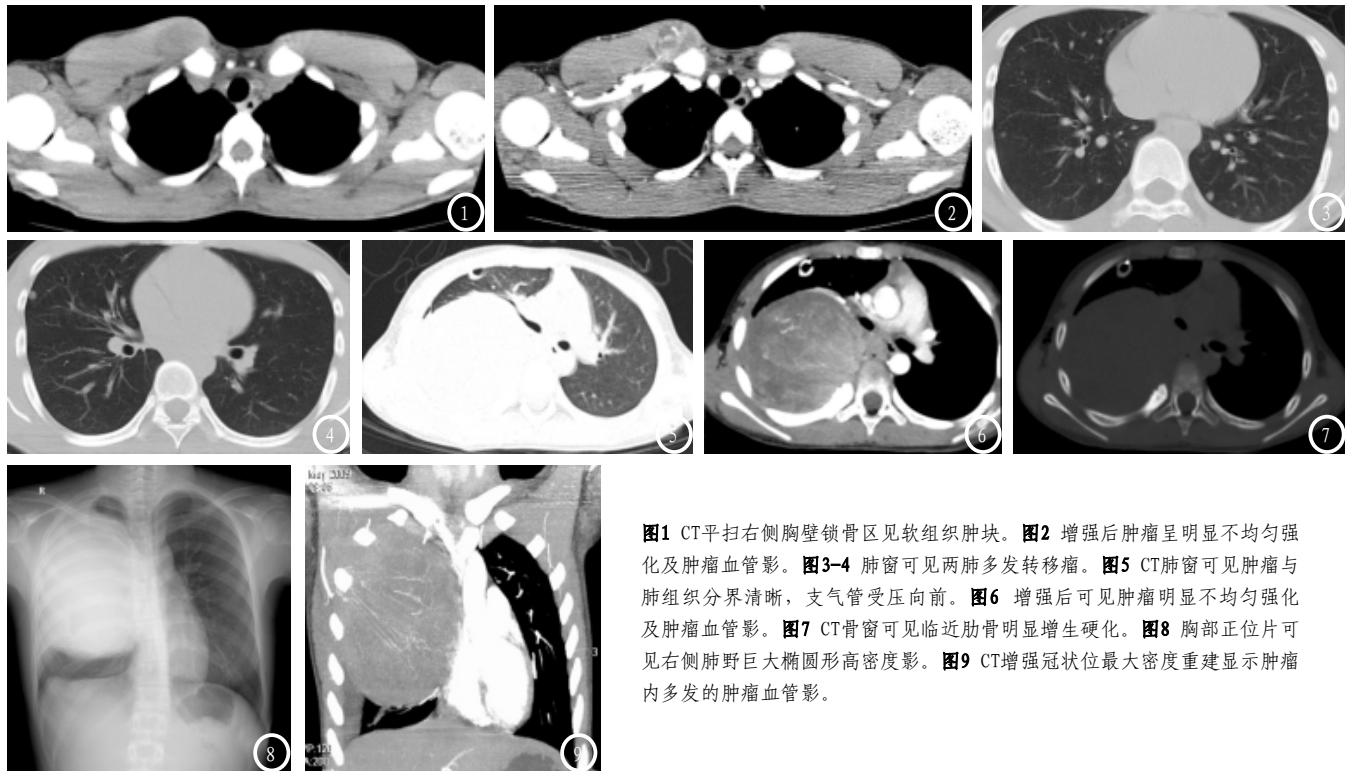


图1 CT平扫右侧胸壁锁骨区见软组织肿块。**图2** 增强后肿瘤呈明显不均匀强化及肿瘤血管影。**图3-4** 肺窗可见两肺多发转移瘤。**图5** CT肺窗可见肿瘤与肺组织分界清晰，支气管受压向前。**图6** 增强后可见肿瘤明显不均匀强化及肿瘤血管影。**图7** CT骨窗可见临近肋骨明显增生硬化。**图8** 胸部正位片可见右侧肺野巨大椭圆形高密度影。**图9** CT增强冠状位最大密度重建显示肿瘤内多发的肿瘤血管影。