

论 著

外周型原始神经外胚层肿瘤的影像学表现

1. 蚌埠医学院福州教学医院(南京军区福州总医院)影像科

(福建 福州 350025)

2. 南京军区福州总医院

(福建 福州 350025)

3. 安徽省天长市人民医院

(安徽 天长 239300)

虞浩¹ 许尚文² 王晓阳²殷灿¹ 陆菲菲¹ 李田飞¹陈树榕³

【摘要】目的 探讨外周型原始神经外胚层肿瘤(peripheral primitive neuroectodermal tumor, pPNET)的影像表现,以期提高对其认识。**方法** 收集我院2011年1月~2015年12月经穿刺及手术病理证实的pPNET 10例,分析其影像学表现。4例行CT平扫和增强扫描,2例行PET-CT检查,4例行MRI平扫和增强扫描。**结果** 1例发生于鼻腔,2例发生于骨骼,8例发生于软组织,肿块密度及信号欠均匀,其内可见囊变坏死区,但未见钙化。CT表现为不均质软组织密度,MRI信号混杂,T2WI、DWI、T2脂肪抑制以高信号为主,T1WI以高信号为主,所有病灶周围均未见肿大淋巴结。其中发生于鼻腔及腹腔者表现为分叶样软组织肿块,呈浸润性生长,压迫被侵犯邻近组织。发生于胸壁及骨骼者,破坏邻近骨质,破坏区未见硬化边、骨膜反应及瘤骨形成。2例行PET-CT检查者,见异常放射性浓,最大标准化摄取值(suvmax)分别为5.4、11.7。增强扫描后除1例发生于胸壁者轻度强化,其余病灶表现为明显不均匀强化,部分病灶内可见不成熟血管影。**结论** pPNET的影像表现缺乏特异性,但能较好显示肿瘤的内部结构,明确肿瘤的范围和发现远处转移。

【关键词】 原始神经外胚层肿瘤; 外周; 放射摄影术; 体层摄影术

【中图分类号】 R321.4

【文献标识码】 A

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2017.04.008

通讯作者: 许尚文

Imaging Manifestations of Peripheral Primitive Neuroectodermal Tumor

YU Hao, XU Shang-wen, WANG Xiao-yang, et al., Fuzhou Teaching Hospital of Bengbu Medical College (Fuzhou General Hospital of Nanjing Military Region), Fuzhou 350025, Fujian Province, China

[Abstract] Objective To explore imaging findings of peripheral primitive neuroectodermal tumor (pPNET), in order to improve the understanding of it. **Methods** Collect confirmed pPNET 10 cases by biopsy and surgical pathology from January, 2011 to December, 2015 in our hospital, and analyze its imaging findings. 4 cases of them underwent CT plain scanning and enhanced scanning, 2 cases underwent PET-CT examination, 4 cases underwent MRI plain scanning and enhanced scanning. **Results** 1 case occurred in nasal cavity, 2 cases occurred in bone, 8 cases occurred in soft tissue, and the mass density and signal are less homogeneous, cystic necrotic area inside can be seen, but with no calcification. CT shew that soft tissue density was not homogeneous, MRI signal was mixed, T2WI, DWI, T2 fat suppression was centered to high signal, T1WI was centered to high signal, no swollen lymph nodes were found all around the lesions. Those of which occurred in nasal cavity and abdominal pelvic manifested themselves as leaf-like soft tissue masses, they developed with invasive growth, and oppressed violated adjacent tissues. Those of which occurred in the chest wall and bones destroyed adjacent bone, sclerotic margins, periosteal reaction and the formation of tumor bone were not found in damaged area, 2 patients undergone PET-CT examination were found having abnormal radioactive concentrations, SUVMAX was respectively 5.4, 11.7. After enhanced scanning, except that 1 case occurred in chest wall had mild enhancement, the rest of the lesions shew obviously heterogeneous enhancement, immature blood vessels were seen in some lesions. **Conclusion** Imaging findings of pPNET lacks specificity, but it can better show the internal structure of the tumor, make clear of the scope of tumor and find if it metastases to distant parts.

[Key words] Primitive Neuroectodermal Tumor; Periphery; Radiography; Tomography; X-ray Computer; Magnetic Resonance Imaging

原始神经外胚层肿瘤(primitive neuroectodermal tumour, PNET)是一种起源于神经嵴的小圆细胞肿瘤,根据发病部位不同,可分为中央型及周围型^[1-2],该病恶性程度高,发展迅速,影像表现多样、复杂^[3],常不均具有典型表现,术前常误为其他肿瘤。本文回顾性分析了外周型PNET 10例,并分析其影像学表现,旨在提高对本病的认识。

1 资料与方法

1.1 临床资料 收集2011年1月~2015年11月本院手术病理证实的pPNET 8例,男8例,女2例。年龄8~61岁,中位年龄20岁,其中发生于骨骼2例(骶骨1例、股骨1例),软组织7例(胸壁1例,盆腔2例,腹腔3例,腹膜后1例),鼻腔1例。1例因乳腺癌术后复查发现,其余均因进行性增大的局部包块就诊,临床表现主要为疼痛、软组织肿块、腹胀、里急后重、鼻出血,此外发生于骶骨者还出现马尾综合征。初诊时1例已发生远处转移。

1.2 检查方法

1.2.1 影像学检查: 10例中4例行CT平扫和增强检查,2例行PET-CT检查,4例行MRI平扫和增强。CT扫描采用Philips 256层iCT,扫描

参数: 120kV, 50~100mAs, 层厚5mm, 层间距5mm; 增强扫描用高压注射器经肘前静脉团注非离子型对比剂碘普胺(拜耳先灵公司, 含碘300mg/ml) 70~80ml, 流率3ml/s。PET-CT检查采用Discovery LS PET-CT扫描仪, 扫描参数: 120kV, 150mA, 层厚4.25mm; 显像剂氟代脱氧葡萄糖(^{18}F -FDG), 放射化学纯度>95%。患者静脉注射 ^{18}F -FDG($0.444\sim0.555$) $\times 107\text{Bq/kg}$, 卧床休息45~60min后进行显像。MRI检查采用Trio 3.0T超导型磁共振进行扫描, 行T1WI、T2WI、脂肪抑制、DWI及增强扫描。扫描参数: T1WI TR 740~7900ms, TE 1~11ms; T2WI TR 3200~4000ms, TE 87~95ms; 脂肪抑制TR 4200~6000ms, TE 80~130ms; DWI TR 6300~7000ms, TE 64~71ms, 层厚5mm。脊柱 T1WI TR 420ms, TE 9ms; T2WI TR 3000ms, TE 113ms; 脂肪抑制TR 330ms, TE 41ms, 层厚3mm。MR增强扫描对比剂为钆喷替酸葡甲胺(Gd-DTPA), 静脉注射剂量为0.1mmol/kg体重。

1.2.2 病理学检查: 7例采用手术切除、3例穿刺取样本, 制备病理切片后病理检查, 其中7例行免疫组织化检查, 包括CD99、S-100、突触素(Syn)、波形蛋白(Vimentin)、神经元特异性烯醇化酶(NSE)、嗜铬素A(CgA)等。

2 结果

2.1 影像表现 CT及PET-CT表现: 1例位于胸壁(即Askin瘤), 1例位于鼻腔, 1例位于腹膜后, 1例位于盆腔, 2例位于腹腔内, 所有病灶表现大小不等软组织肿块, 肿块大小约3.8cm $\times$ 2.8cm~23.8cm $\times$ 20.5cm, 肿块内均无钙

化, 肿块周围均未见明显肿大淋巴结。发生于胸壁者表现为沿胸膜分布的软组织肿块, 临近肋骨受侵犯, 呈溶骨性破坏, 破坏区未见硬化边、骨膜反应及瘤骨形成, 病灶内未见明显液化坏死。其余5例病灶均表现为不规则分叶样肿块, 其内可见不同程度囊变坏死, 临近组织受压推移、部分受侵犯。其中发生于腹膜后者包绕并侵犯下腔静脉及腹主动脉, 发生于盆腔者沿肌间隙生长延伸至大腿内侧, 并伴有双肺及多发骨转移。增强扫描肿块强化程度不等, 发生于胸壁者表现为轻度强化, 而发生于鼻腔及腹腔者表现为明显不均匀强化, 部分肿块内可见不成熟血管影。2例行PET-CT检查者, 可见异常放射性浓, 最大标准化摄取值(suvmax)分别为5.4、11.7。

MRI表现: 1例位于腹腔、1例位于盆腔、1例位于骶骨、1例位于股骨干, MRI表现大致同CT表现, 肿块大小约3.0cm $\times$ 2.5cm~12.3cm $\times$ 8.0cm, 其中发生于骶骨者沿骶孔生长, 压迫并侵犯马尾, 发生于股骨干者沿股骨长轴生长, 并浸润至髓腔。信号表现: 4例肿块信号均较混杂, T2WI及脂肪抑制以高信号为主, T1WI以低信号为主, 部分病灶内可见少许高信号, DWI呈高信号, 增强扫描均表现为明显不均匀强化, 并可见未强化的囊变坏死区。

2.2 病理表现 常规HE染色, 镜下见肿瘤组织由致密的小

圆细胞组成, 瘤细胞幼稚、呈卵圆形, 核大深染, 呈圆形或椭圆形, 病理核分裂像多见, 核周细胞质较少, 部分可见Homer-Wright菊形团块状结构, 免疫组化检查结果见表1。

3 讨论

3.1 pPNET临床及病理特点

pPNET是指发生于颅外骨骼系统及软组织的一组恶性肿瘤, 与中央型PNET具有类似细胞学形态和细胞基因学特征, 好发于胸壁、脊柱旁、四肢^[4]。pPNET主要发生于30岁以下^[5], 以儿童和青少年多见^[6-7], 男性常多发于女性^[8], 本文中10例与以往报道相符合。pPNET的临床表现常无特异性, 临床表现多为短期内肿瘤迅速增大、压迫侵犯邻近结构而引起的局部症状。

各部位pPNET病理表现类似, 目前确诊pPNET病理标准有: 1. 镜下有典型小圆形细胞, 伴或不伴明确Homer-Wright菊团样结构; 2. 免疫组化至少2项神经标志物表达阳性^[9]。pPNET光镜下由缺乏分化特征的小圆细胞组成, 巢状排列, 细胞核深染, Homer-Wright菊形团为其的特征性表现^[10]。免疫组化在pPNET诊断中有重要价值, 联合CD99、Syn、NSE和Vim和其他神经标志物如S-100有助于明确诊断。尤其CD99对pPNET其具有较高的特异性, 检测CD99可用于pPNET与其他小圆细胞肿瘤的鉴别^[11-12], 本组7例病例的免疫组织

表1 7例患者免疫组化结果

病例	性别	年龄(岁)	部位	CD99	S-100	Syn	Vimentin	NSE	CgA
1	男	14	股骨	+	-	+	-	-	-
2	女	14	鼻腔	+	-	+	+	-	-
3	男	22	盆腔	+	-	+	-	-	-
4	男	10	骶骨	+	-	+	-	+	-
5	女	56	腹腔	+	-	+	+	+	-
6	男	45	盆腔	+	-	+	-	-	+
7	男	60	腹腔	+	-	+	+	+	-

化学CD99阳性率为100%。

3.2 影像特点 pPNETs最常见的两大特点为软组织肿块及骨质破坏,无论肿瘤位于哪个部位,软组织肿块是最主要的一个特征,肿块包膜常不完整,易侵犯周围组织,与周围组织结构分界不清,此外还可沿肌间隙生长,包绕并侵犯血管和神经。除肿块较小外,肿块一般密度或信号不均匀,CT上肿块多呈混杂密度,MRI上肿块在T1WI以稍低或等信号为主,在T2WI多以不均匀高或稍高信号为主,内可见囊变坏死及出血灶,约不到10%的pPNET可发生钙化^[13],即使出现钙化也常为细小的、针尖样钙化^[14-15],本组10例均未见钙化,与文献报道相符。发生于骨骼或累及骨骼的pPNET除表现为不规则软组织肿块外,还可见病变区的溶骨性破坏,骨质破坏常较显著,一般无骨膜反应,亦通常无钙化或肿瘤骨形成,这可能是因为肿瘤本身呈高度侵袭性,没有足够的时形成骨化及钙化^[16],本组中发生于骨质及侵犯骨质者均表现为溶骨性破坏,未见骨膜反应及瘤骨形成。pPNET易早期转移,以血行转移为主,转移部位好发于骨骼、肺、肝,淋巴结转移不常见(4),本组10例中仅有1例出现远处转移,与文献报道不符合,但均未见明显淋巴结转移。PET-CT检查对于病灶的发现较敏感,且能对病灶代谢进行定量测量,本组2例行PET-CT检查者均表现为SUV值明显升高,提示肿块高代谢。增强扫描肿瘤强化程度不等,网格样强化较常见,增强后囊变、坏死显示更加明显,本组除发生于胸壁者轻度强化外,其余均表现为明显不均匀强化。

3.3 鉴别诊断 单从影像学表现方面鉴别pPNET和其他类型的骨、软组织恶性肿瘤(如尤文氏瘤、恶性神经鞘瘤、转移瘤、淋

巴瘤、横纹肌肉瘤等)较困难,明确诊断还需与病理学及临床表现相结合。虽然本病的影响表现缺乏特异表现,但若满足以下条件:1.患者年龄小;2.肿块短期内增大明显、侵袭性强;3.肿块信号或密度不均匀,多发生囊变坏死且无钙化;4.临近骨质溶骨性破坏,未见钙化、骨化或骨膜反应;5.增强扫描明显不均匀强化,应考虑本病可能。

总之,pPNET相对罕见,影像表现缺乏特异性,术前诊断较为困难,确诊还需结合临床及病理资料。影像学检查的价值在于能较好地显示肿瘤的内部结构、明确肿瘤的范围、与周围血管和神经结构的关系等信息,在术前评级、制定手术计划、评判肿瘤复发和转移均有很大的作用。

参考文献

- [1] 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(电子版),2014,3(3):467-471.
- [2] 姜旭红,郑红伟.中枢系统原始神经外胚层肿瘤的MRI表现和病理分析[J].中国CT和MRI杂志,2014,12(2):12-15.
- [3] 常晓腾,陈自谦,张俊祥等.中枢神经系统原始神经外胚层肿瘤的MRI表现及病理对照[J].中国CT和MRI杂志,2015,13(10):4-6.
- [4] Khong PL, Chan GC, Shek TW, et al. Imaging of peripheral PNET: common and uncommon locations[J]. Clin Radiol, 2002, 57(4): 272-277.
- [5] Chintagumpala M, Hassall T, Palmer S, et al. A pilot study of risk-adapted radiotherapy and chemotherapy in patients with supratentorial PNET[J]. Neuro Oncol, 2009, 11(1): 33-40.
- [6] Zhang WD, Chen YF, Li CX, et al. Computed tomography and magnetic resonance imaging findings of peripheral primitive neuroectodermal tumors of the head and neck[J]. Eur J Radiol, 2011, 80(2): 607-611.
- [7] Dick EA, McHugh K, Kimber C, et al. Imaging of non-central

- nervous system primitive neuroectodermal tumours: diagnostic features and correlation with outcome[J]. Clin Radiol, 2001, 56(3): 206-215.
- [8] Kim MS, Kim B, Park CS, et al. Radiologic findings of peripheral primitive neuroectodermal tumor arising in the retroperitoneum[J]. AJR Am J Roentgenol, 2006, 186(4): 1125-1132.
- [9] 曾庆娟,许崇永,何家维,等.外周性原始神经外胚层肿瘤的影像学诊断[J].医学影像学杂志,2008,18(7):720-723.
- [10] Sen S, Kashyap S, Thanikachalam S, et al. Primary primitive neuroectodermal tumor of the orbit[J]. J Pediatr Ophthalmol Strabismus, 2002, 39(4): 242-244.
- [11] Wada Y, Yamaguchi T, Kuwahara T, et al. Primitive neuroectodermal tumour of the kidney with spontaneous regression of pulmonary metastases after nephrectomy[J]. BJU Int, 2003, 91(1): 121-122.
- [12] Ko K, Kim EA, Lee ES, et al. Primary primitive neuroectodermal tumor of the breast: a case report[J]. Korean J Radiol, 2009, 10(4): 407-410.
- [13] Tan Y, Zhang H, Ma GL, et al. Peripheral primitive neuroectodermal tumor: dynamic CT, MRI and clinicopathological characteristics--analysis of 36 cases and review of the literature[J]. Oncotarget, 2014, 5(24): 12968-12977.
- [14] Dick EA, McHugh K, Kimber C, et al. Imaging of non-central nervous system primitive neuroectodermal tumours: diagnostic features and correlation with outcome[J]. Clin Radiol, 2001, 56(3): 206-215.
- [15] Khong PL, Chan GC, Shek TW, et al. Imaging of peripheral PNET: common and uncommon locations[J]. Clin Radiol, 2002, 57(4): 272-277.
- [16] 莫蕾,江新青,古杰洪,等.腹部外周性原始神经外胚层肿瘤的临床及CT、MR诊断[J].中国医学影像技术,2008,26(10):1915-1918.

(本文图片见封二)

(本文编辑:程琳)

【收稿日期】2017-03-06