

论 著

Askin瘤MSCT诊断及
误诊分析1. 湖南常德市第一人民医院放射科
(湖南 常德 415003)

2. 中南大学湘雅医学院附属肿瘤医院放射科 (湖南 长沙 410006)

唐琳¹ 刘书田¹ 周晓峰¹
陈帅虎²

【摘要】目的 探讨Askin瘤的多层螺旋CT特征及误诊原因。**方法** 回顾性收集16例经病理证实的术前Askin瘤影像学资料, 总结分析Askin瘤的CT特征及误诊原因。**结果** 16例Askin瘤患者发病年龄4.6岁-32.4岁, 中位年龄19.6岁; 10例男性, 6例女性, 16例患者均无石棉、粉尘等有毒有害物质接触史。Askin瘤MSCT表现为胸肺交界区的不规则软组织肿块, 14例密度欠均匀, 14例囊变, 1例钙化, 边缘不清; 增强扫描多呈中度以上不均匀明显强化, 周围结构侵犯15例, 9例伴有少量胸水; 16例Askin瘤术前诊断正确5例, 误诊为恶性胸腺瘤6例, 误诊为恶性胸膜间皮瘤4例, 误诊为周围型肺癌1例。**结论** Askin瘤青年男性多见, 无石棉、粉尘等有毒有害物质接触史; MSCT表现为胸肺交界区的不规则软组织肿块, 呈弥漫性周围浸润生长, 囊变多见, 钙化及邻近淋巴结转移少见, 有一定特征性; 实际工作中需要密切结合影像学及临床才能减少误诊。

【关键词】 Askin瘤; 体层摄影术; 误诊
【中图分类号】 R814.42
【文献标识码】 A
DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2017.10.018

通讯作者: 唐琳

The MSCT and Misdiagnosis of of Askin Tumor

TANG Lin, LIU Shu-tian, ZHOU Xiao-feng, et al., Medical Imaging Division, the First People's Hospital, Changde 415000, Hunan Province, China

[Abstract] Objective To discuss the imaging manifestations and misdiagnosis reason of askin tumor. **Methods** 16 cases of askin tumor confirmed by surgically and histopathologically were included in this study. Those MSCT signs and misdiagnosis reasons were summarized. **Results** 16 cases of askin tumor age from 4.6 to 32.4 years old, median patient age was 19.6 years old, including 10 males and 6 females. All the cases had no evidently history of exposure to asbestos. The imaging manifestations of askin tumor often occurred in the chest-lung junction region, inhomogeneous density, 1 case showed calcification, ill-defined, showed intense but inhomogeneous enhancement following contrast administration, 15 cases had the feature of adjacent structures involvement, 9 cases with little pleural effusion. Preoperative diagnosis was correct in 5 cases, 6 cases were misdiagnosed with thymoma, 4 cases were misdiagnosed with malignant pleural mesothelioma, 1 case was misdiagnosed with peripheral lung cancer. **Conclusion** Askin tumor is easily occurred in young male without evidently history of exposure to asbestos; often show inhomogeneous density in the chest-lung junction region, with infiltration diffuse growth. Pleural effusions is very common, but common in calcification and adjacent lymph node metastasis. Combined with imaging and clinical is the key to reduce misdiagnosis in practical work.

[Key words] Askin Tumor; Gastric Mucosa; CT; Misdiagnosis

Askin瘤是发生于胸部的外周性原始神经外胚层肿瘤(Peripheral Primitive Neuroectodermal Tumors, pPNET); 其发病率非常低, 临床及影像学误诊非常常见^[1]。以往的影像学研究, 主要集中于Askin瘤MSCT及临床诊断, 且以个案报道为主^[2]。本研究回顾性分析近14年来我院经手术或穿刺病理证实的Askin瘤影像学征象, 并对误诊原因进行分析, 提高对该病的影像学综合认识, 减少误诊。

1 资料和方法

1.1 一般资料 回顾性收集2001年6月~2015年7月经手术或穿刺病理证实的Askin瘤患者。病例纳入标准: 病理证实为Askin瘤并有完整影像、临床及病理学资料。

共收集到16例患者纳入研究, 发病年龄4.6岁~32.4岁, 中位年龄19.6岁, 男10例, 女6例; 7例病灶主要位于胸壁, 其中6例以发现迅速增大的疼痛性肿块入院; 8例主要位于纵膈, 1例位于左肺, 患者主要以胸痛、低热或咳嗽入院。16例患者均无石棉、粉尘等有毒有害物质接触史。

1.2 CT检查方法 检查设备GE Lightspeed64排128层螺旋CT及后处理工作站(adw4.4); 患者取仰卧位, CT平扫扫描范围自胸腔入口至两侧膈下; 检查条件: 120kV, 90~120mAs, 矩阵512×512, 层厚5.0mm, 层间隔5.0mm, 重建层厚1.0及0.625mm。所有病例均行动态增强扫描, 扫描范围同平扫, 肘静脉高压团注造影剂, 速率2.5~3.0 ml/s, 造影剂用量60ml~80ml; 高压注射造影剂后分别于30, 60s进行双期动态增强扫描; 动态扫描时嘱患者深吸后屏住呼吸, 造影剂为

碘佛醇(320mg/ml)。

1.3 研究方法 对16例Askin瘤的影像特征进行分类及判断,由2名影像科主治医师独立完成,当意见不一致时,请示上级医师决定。

影像学观察内容主要有:病变位置,大小、密度,边缘及强化特点、周围组织侵犯。(1)密度均匀性判断标准为:当囊变或者坏死、钙化等密度范围小于整个瘤体1/4,为均匀;当囊变或者坏死、钙化等密度范围大于瘤体1/4,小于瘤体1/2时为欠均匀;当囊变或者坏死、钙化等密度范围大于瘤体1/2时为不均匀。(2)病变强化程度判断标准:注射造影剂后病灶实质部位强化10Hu以下为轻度强化,10~20Hu为中度强化,20Hu以上为明显强化;(3)肿块侵犯情况由手术中所见确定;行肿瘤穿刺术的4例病例,肿瘤侵犯情况由增强后薄层CT所见确定。

2 结 果

2.1 Askin瘤临床及影像学表现 16例Askin瘤患者发病年龄4.6岁~32.4岁,中位年龄19.6岁,男10例,女6例;16例患者均无石棉、粉尘等有毒有害物质接触史。Askin瘤MSCT表现多为胸肺交界区的不规则软组织肿块(图1-3,图5-7),14例密度欠均匀(图1-3,图5-7),14例囊变,1例钙化,边缘不清;增强扫描多呈中度以上不均匀明显强化(图1-3,图5-7),周围结构侵犯15例(图1-3,图5-7),9例伴有少量胸水。

2.2 Askin瘤影像学误诊 Askin瘤影像学误诊与病灶位置密切相关。7例病灶主要位于胸壁的病灶,4例误诊为恶性胸膜间皮

瘤;8例主要位于纵膈,6例误诊为恶性胸腺瘤,1例误诊为淋巴瘤,1例误诊为转移瘤;1例位于左肺,误诊为周围型肺癌。

3 讨 论

3.1 Askin瘤临床及影像学表现 Askin瘤是属于小圆细胞的恶性肿瘤;其病理特点为光镜下肿瘤组织中伴有大量神经性Homer-Wright(H-W)菊形团;免疫组化Askin瘤常表达2种以上的神经分化抗原,其中CD99诊断敏感性最高,约90%~100%^[3]。Askin瘤细胞相对密实,MSCT平扫常常呈等密度改变,当肿块体积较小时,密度较为均匀;当肿块生长迅速、体积较大时,坏死及囊变均常见。

Askin瘤发病年龄非常年轻;本组病例发病年龄为4.6岁~32.4岁,中位年龄19.6岁,男性多于女性,这与以往报道基本一致。Askin瘤临床表现与瘤体位置关系密度,当瘤体位于胸壁时,患者以疼痛性肿块进行加大或压迫症状就诊;当瘤体位置位于纵膈及肺时,常常是以肿瘤累及或者压迫周围结构而就诊。Askin瘤高度恶性,其生长速度非常快。本组病例有3例患者术前曾行CT复查,CT复查间隔时间从2周~1月不等,MSCT复查时肿瘤最大径平均增大2.1cm。手术或者保守治疗效果较差。随访3年内,4例生存,10例死亡,2例失访;肿瘤3年生存率为25.0%左右。

由于Askin瘤生长速度非常快,其恶性肿瘤征象非常明显;形态不规则、密度不均、边缘不清、增强扫描呈明显不均匀强化,并可以累及肋骨、胸膜等邻近结构^[4]。由于肿块弥漫性生长,肿瘤体积较大,无完整包

膜,肿瘤根治性切除非常困难;临床常辅助放、化疗,并进行了MSCT复查,但术后复发及转移常见。本组病例对放、化疗非常敏感;常规放、化疗后肿块体积缩小一半以上,并且伴随坏死、囊变。故认为这也是Askin瘤影像学诊断的一个重要特征。

Askin瘤钙化及纵膈淋巴结转移少见。本组病例只有1例发生于胸壁的病灶有小片状钙化。这与国内外文献报告结果基本一致^[5-6]。部分学者认为这与Askin瘤组织学起源及神经分化较为完全有关(能表达2种以上的神经分化抗原),肿瘤在生长过程中较少钙化^[7]。Askin瘤远处转移报道较少,本组病例只有1例可见远处淋巴结转移,无病例出现血行转移;但是本研究样本数较少,对于Askin瘤远处转移的方式仍然需要下一步进行总结。

3.2 Askin瘤影像学的误诊分析 Askin瘤影像学的误诊常常与肿瘤的部位密切相关。发生于胸壁的Askin瘤需要同恶性胸膜间皮瘤、转移瘤等鉴别。胸膜恶性间皮瘤好发于40岁以上的男性,常常有石棉纤维接触病史^[8]。影像学表现多为两侧胸膜弥漫性结节样增厚,40%~50%有钙化,局限性软组织肿块形成较为少见。病变常常沿胸膜生长,向外侵犯胸壁造成肋骨及胸壁肌肉侵犯的相对少见^[9]。发生于胸壁的Askin瘤常局限性于胸壁某处,弥漫性生长,但不会造成一侧胸膜互不相关的多发结节形成。发生于胸膜的转移瘤常好发于中老年,常有明确的原发肿瘤病史;胸膜转移瘤也常造成胸膜,甚至两侧胸膜多发互不相关的多发结节,这些结节很少累及胸壁。

发生于纵膈的Askin瘤常误诊为恶性胸腺瘤及淋巴瘤。恶性

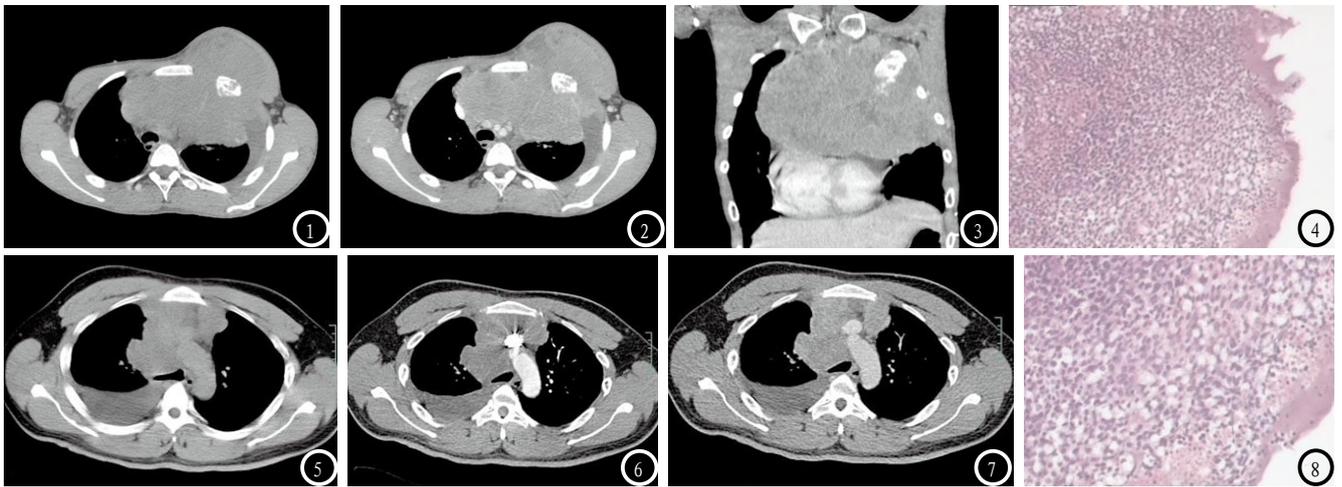


图1-4 患者男, 12.3岁, Askin瘤(胸部); 图1-3为该患者MSCT平扫及增强扫描图像, 图1、2为同一层面平扫及增强扫描图像, 图3为该患者增强扫描冠状位重建图像; 图1-3示纵膈-胸壁巨大软组织肿块, 肿块密度相对均匀, 内见囊及坏死, 未见钙化, 增强扫描呈不均匀明显强化, 病灶同时侵犯纵膈及胸壁, 并见骨质破坏及胸腔积液; 图4为该患者病理图片, HE染色 $\times 10$; 镜下部分为淋巴结及纤维脂肪组织, 内有小圆细胞性恶性肿瘤浸润, 并有坏死。免疫组化: 瘤细胞表达CD56(+), SYN(+), CgA(-), CD99(-), CD20(-), CD3(-), CD2(-) TIA-1(-), GraB(-), MPO(-), KI67阳性率约为70%, 考虑原始神经外胚层肿瘤-Askin瘤。**图5-8** 患者男, 35.2岁, Askin瘤(纵膈); 图5-7为该患者同一层面MSCT平扫及增强扫描图像, 示前纵膈见一不规则软组织肿块, 密度不均, 内见小片状囊变及坏死, 边缘模糊, 增强扫描病灶呈不均匀明显强化, 病灶向前累及前胸壁, 向后包绕血管、气管; 图8为该患者病理图片, HE染色 $\times 40$; (纵膈)小圆细胞恶性肿瘤。镜下见瘤细胞较一致, 核圆、卵圆或略不规则, 染色质细、核淡染; 部分瘤细胞胞浆透亮; 瘤细胞核分裂少见, 可见神经管样或围绕血管呈乳头状排列; 间质血管丰富并有促纤维增生反应, 局部伴有坏死。免疫组化: CD99膜(++), CD56部分(+), NSE(-), CgA(-), Syn(-), CK19(-), CD3(-), CD20(-), CD79a(-), TdT(-), S-100(-), MPO(-), Desmin(-), Myogenin(-), Ki-67(+约60%)。特殊染色: PAS(++), D-PAS(-)。本例组织学形态结合免疫组化及特染结果, 符合Askin瘤。

胸腺瘤发病年龄相对较大, 约40~50岁, 部分患者有重症肌无力表现^[10]。影像学表现恶性胸腺瘤与Askin瘤鉴别点不多, 都有弥漫性向纵膈间隙生长侵犯的趋势^[11]; 但是当肿瘤在侵犯纵膈的同时侵犯胸壁, 应当对Askin瘤进行鉴别诊断。纵膈淋巴瘤多好发于中老年人, 肿块密度常常为多个肿大淋巴结融合而成, 肿块密度较均匀, 囊变、坏死较少, 增强扫描呈明显均匀强化。恶性淋巴瘤还常常伴有其他部位淋巴结肿大。

发生于肺部的Askin瘤非常少见, 常常误诊为肺癌。典型肺癌发病年龄相对较大, 好发于30岁以上男性, 常常有分叶、毛刺, 部分病例有支气管截断征象^[12]。实际临床工作中, 发生于肺部的Askin瘤与其它恶性肿瘤鉴别是非常困难的, 需要进一步研究。

总之, Askin瘤青年男性多见, 无石棉、粉尘等有毒有害物质接触史; MSCT表现为胸肺交界区的不规则软组织肿块, 呈弥漫性周围浸润生长, 囊变多见, 钙

化及邻近淋巴结转移少见, 对放疗化疗敏感, 有一定特征性; 实际工作中需要密切结合Askin瘤部位同相关恶性肿瘤进行鉴别诊断, 并结合临床、病理才能减少误诊。

参考文献

- [1] 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.
- [2] 李晓舒, 王万勤, 余永强等. Askin瘤1例及文献复习[J]. 实用放射学杂志, 2015, (3): 516-516, 524.
- [3] 冯艺, 周宇红. 外周性原始神经外胚层瘤15例临床分析[J]. 中国临床医学, 2012, 19(5): 539-541.
- [4] 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.
- [5] 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.
- [6] Tsokos M, Alaggio RD, Dehner LP, et al. Ewing sarcoma/peripheral primitive neuroectodermal tumor and related tumors[J]. Pediatric and Developmental Pathology, 2012, 15(2): 108-126.
- [7] 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.

- [8] 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.
- [9] 胡浩, 杨登法, 杨建涛等. 恶性胸膜间皮瘤的CT诊断与鉴别诊断[J]. 实用放射学杂志, 2013, 29(2): 209-211, 231.
- [10] 陈敬锋, 肖玉联. CT诊断非侵袭性胸腺瘤和侵袭性胸腺瘤的价值探讨[J]. 中国CT和MRI杂志, 2014, 12(3): 49-51.
- [11] 滕才钧, 崔惠勤, 宾怀有等. 原发性前上纵膈肿瘤的MSCT征象及其在鉴别诊断中的价值[J]. 重庆医学, 2015, 44(34): 4827-4829.
- [12] 朱维俊, 田为中, 张红霞等. CT联合MRI检查对X线初步诊断为肺癌患者的临床意义[J]. 中国CT和MRI杂志, 2015, 13(6): 32-34, 114.

(本文编辑: 唐润辉)

【收稿日期】2017-08-29