

论 著

## 外周型原始神经外胚层肿瘤的CT表现

广东省深圳市宝安区福永人民医院  
放射科 (广东 深圳 518103)

李德福 李红兵

**【摘要】目的** 探讨外周型原始神经外胚层肿瘤的CT表现。**方法** 回顾性分析经病理证实的12例外周型原始神经外胚层肿瘤的影像及临床资料。**结果** 肿瘤位于盆腔5例(含前列腺2例, 卵巢1例), 胸部4例(胸壁3例, 肺部1例), 腹腔、左大腿及骶髂骨各1例, 其中单发10例, 多发2例。肿瘤大小约6.2-22cm, 平均值为12cm(肿瘤最大直径)。CT显示肿瘤多为等低混杂密度, 边界不清。增强扫描病灶呈不均匀性强化, 囊变及坏死区无强化。**结论** 外周型原始神经外胚层肿瘤具有恶性肿瘤的一般特征, 儿童或青少年发生于胸部侵袭性软组织肿块应高度可疑。CT能明确肿瘤大小、内部结构及周围侵犯、远处转移。外周型原始神经外胚层肿瘤的确诊主要依据病理学检查。

**【关键词】** 原始神经外胚层肿瘤; 外周型; 体层摄影术; X线计算机; 病理

**【中图分类号】** R651.3

**【文献标识码】** A

**DOI:** 10.3969/j.issn.1672-5131.2017.12.004

通讯作者: 李红兵

## CT Features of Peripheral Primitive Neuroectodermal Tumors

LI De-fu, LI Hong-bing, Department of Radiology, Fuyong People's Hospital, Shenzhen 518103, Guangdong Province, China

**[Abstract] Objective** To investigate the CT features of peripheral primitive neuroectodermal tumors. **Methods** The clinical and CT data of 12 cases with pPNET confirmed by pathology were retrospectively analyzed. **Results** The tumors were located in 5 cases of pelvic cavity (including prostate in 2 cases, ovary in 1 cases), chest 4 cases (chest wall in 3 cases, lung in 3 case), abdominal cavity, left thigh and sacral-iliac bone in 1 cases, there were single lesion in 10 cases and multiple lesions in 2 cases. The tumor size was 6.2-22cm, with the average value of 12cm. CT showed that most of the lesions were mixed with hypodense and iso or hypodense, and the boundary of lesions was not clear. Inhomogeneous enhancement from slight to moderate was showed in the lesions on contrast CT scan, and there was no enhancement of cystic degeneration and necrosis. **Conclusion** CT features of PNET have the general characteristics of malignant tumors, the pPNET should be highly suspicious on chest wall aggressive soft tissue tumor especially in children and adolescents. The CT image can be used to show the size, internal structure of tumor, help to define their scope and distant metastasis. The pPNET final diagnosis depends on histopathological examination.

**[Key words]** Primitive Neuroectodermal Tumor; Peripheral; Tomography; X-ray Computed; Pathology

原始神经外胚层肿瘤(primitive neuroectodermal tumour, PNET)是指由类似胚胎神经管幼芽细胞的未定形细胞组成的一系列肿瘤, 这些肿瘤是起源于神经嵴的恶性小圆细胞, 恶性程度高, 具有侵袭性<sup>[1]</sup>。根据发生的部位不同, 又分为中枢型原始神经外胚层肿瘤(central primitive neuroectodermal tumour, cPNET)和外周型神经外胚层肿瘤(peripheral primitive neuroectodermal tumour, pPNET)<sup>[2]</sup>, 二者具有不同的生物免疫学生长机制及生长因子, 但它们生存率均低, 5年生存率为45%, 死亡率高达70%以上<sup>[3]</sup>。外周型神经外胚层肿瘤(pPNET)临床上极为少见, 主要发生于胸腹部、盆腔等部位。本文回顾性分析经手术或穿刺病理证实的12例pPNET的CT表现, 总结其影像学特点并与文献对照, 以期提高对本病的认识。

### 1 材料与方法

**1.1 一般资料** 搜集2002年11月至2016年12月经手术或穿刺病理证实的pPNET患者12例, 男9例, 女3例, 年龄6~73岁, 平均29.3岁。主要临床表现为肿瘤进行性增大, 6例伴有发病部位进行性加重的局部疼痛及肿瘤压迫所引起的相关症状, 发生于胸部者多伴有咳嗽、胸闷等, 其中1例伴有胸水。6例患者行肿瘤全切或次全切除术, 4例行穿刺活检, 1例行经皮(内镜)空肠造口术, 1例行剖腹探查术, 4例术前、术后行放、化疗。

**1.2 影像学检查** 采用GE16层LightSpeed series或GE64层LightSpeed VCT进行扫描, 5例患者仅行CT平扫, 7例患者行CT平扫+增强扫描。增强扫描经肘前静脉团注非离子型对比剂碘海醇或碘佛醇(320mgI/ml), 总量30~100ml, 注射流率2.0~3.5ml/s。扫描

参数：管电压120kV，管电流200~300mAs，螺距1.0，层厚5mm，层间距5mm，重建层厚1.25mm或0.625mm。

## 2 结 果

**2.1 影像学表现** 12例pPNET中，肿瘤位于盆腔5例(含前列腺2例，卵巢1例)，胸壁3例，右肺、腹腔、左大腿及骶髂骨各1例，其中单发10例，多发2例；5例行CT平扫，7例行CT平扫+增强。所有病例形态不规则，11例边界不清，1例边界清楚，肿瘤最大直径最小者约为6.2cm，最大者约为22cm，平均值为12cm，均为等低混杂密度，内密度不均匀，9例内部见不同程度坏死灶，2例囊变，1例坏死合并囊变，病灶内部均未见明显钙化及出血灶。发生于骶髂骨及腰5者为溶骨性骨质破坏及软组织肿块，并侵犯邻近腰大肌及竖脊肌等肌群(图1-3)。发生于左胸壁一例稍小者见肋骨骨质

增厚，另一例稍大者见肋骨骨质破坏。7例患者增强扫描后，病灶呈轻度至中度不均匀性强化，发生于右肺者呈中度不均匀强化(图4-5)，发生于右胸壁者可见分隔样强化(图6-7)。1例盆腔病灶伴肝脏、脾脏及腹腔多发远处转移，1例左侧卵巢病灶伴肝脏多发远处转移。腹腔一例pPNET病灶较大且为多发，病灶明显压迫、推移邻近血管，但血管管壁完整，管腔内未见充盈缺损。2例发生于前列腺者CT表现为等低混杂密度，边界不清，内见斑片状坏死灶，增强扫描病灶呈轻度不均匀强化，其中1例为渐进性强化(图8-11)。12例病例中，CT诊断恶性肿瘤9例，良性肿瘤2例，良恶性不能确定1例，临床符合率75%，见表1。

**2.2 病理结果** 6例手术切除者肿瘤组织大体切面质软脆，呈灰白或灰红，鱼肉状，部分区域有出血坏死及囊性变，肿物质地中，与周围组织边界不清，部

分病例可见包膜。镜检：光学显微镜下，肿瘤可见大小相对一致的圆形或椭圆形细胞，部分可见梭形瘤细胞，细胞呈巢状分布，排列紧密，可见Homer-Wright菊形团样结构。免疫组织化学检测：CD99(+)12例，NSE(+)8例、CgA(+)3例、S100(+)4例、Syn(+)3例，Vim(+)3例，NF(+)5例等。

## 3 讨 论

原始神经外胚层肿瘤最早是由Stout<sup>[4]</sup>于1918年首次描述。而中枢神经系统的“PNET”这一名词直到1973年才由Hart和Earle<sup>[5]</sup>首次提出并命名。1993年世界卫生组织(WHO)正式将其确定为PNET<sup>[6]</sup>。pPNET是起源于中枢及交感神经系统以外神经嵴细胞的一组恶性的小圆细胞肿瘤<sup>[7]</sup>。

**3.1 pPNET临床** pPNET可发生于任何年龄，但以儿童与青少年多见<sup>[8]</sup>，约1/3患者发生于35

表1 12例pPNET患者的CT表现

病例	性别	年龄(岁)	部位	大小 (cm <sup>3</sup> )	密度 (与肌肉比较)	囊变/坏死	骨质改变	强化方式	边界	转移
1	女	39	右侧卵巢	12×9×10	囊状低密度，囊壁较厚，密度稍低	囊变	-	/	不清	肝内多发转移
2	男	19	右胸壁	5.3×2.3×9.1	稍密度	坏死	-	不均匀轻度中度强化	不清	-
3	男	6	右肺	10×13×7	等低混杂密度	坏死	-	不均匀中度强化	不清	-
4	男	40	L5-S1，累及左侧髂骨	5.5×6.2×3.2	不均匀稍低密度	坏死	骨质破坏	/	不清	-
5	男	20	盆腔	9×10×14 (最大)	囊实性等低混杂密度(多发)	囊变	-	/	不清	-
6	男	22	盆腔	7×10×6	不均匀稍低混杂密度	囊变及坏死	-	不均匀中度强化	不清	肝脏、脾脏 腹腔多发转移
7	男	73	腹腔	14×22×12 (最大)	等低混杂密度(多发)	坏死	-	不均匀轻度强化	清楚	-
8	男	33	前列腺	5.7×4.5×5.6	等低混杂密度	坏死	-	不均匀中度强化	不清	-
9	男	48	前列腺	6×9×8	不均匀稍低密度	坏死	-	不均匀轻度强化	不清	-
10	女	13	左胸壁	11×8.0×10	等低混杂密度	坏死	骨质增厚	不均匀轻度强化	不清	-
11	男	27	左大腿	9.4×8.7×15.0	不均匀低密度	坏死	-	/	不清	-
12	女	12	左胸壁	18×10×15	不均匀低密度	坏死	骨质破坏	/	不清	-

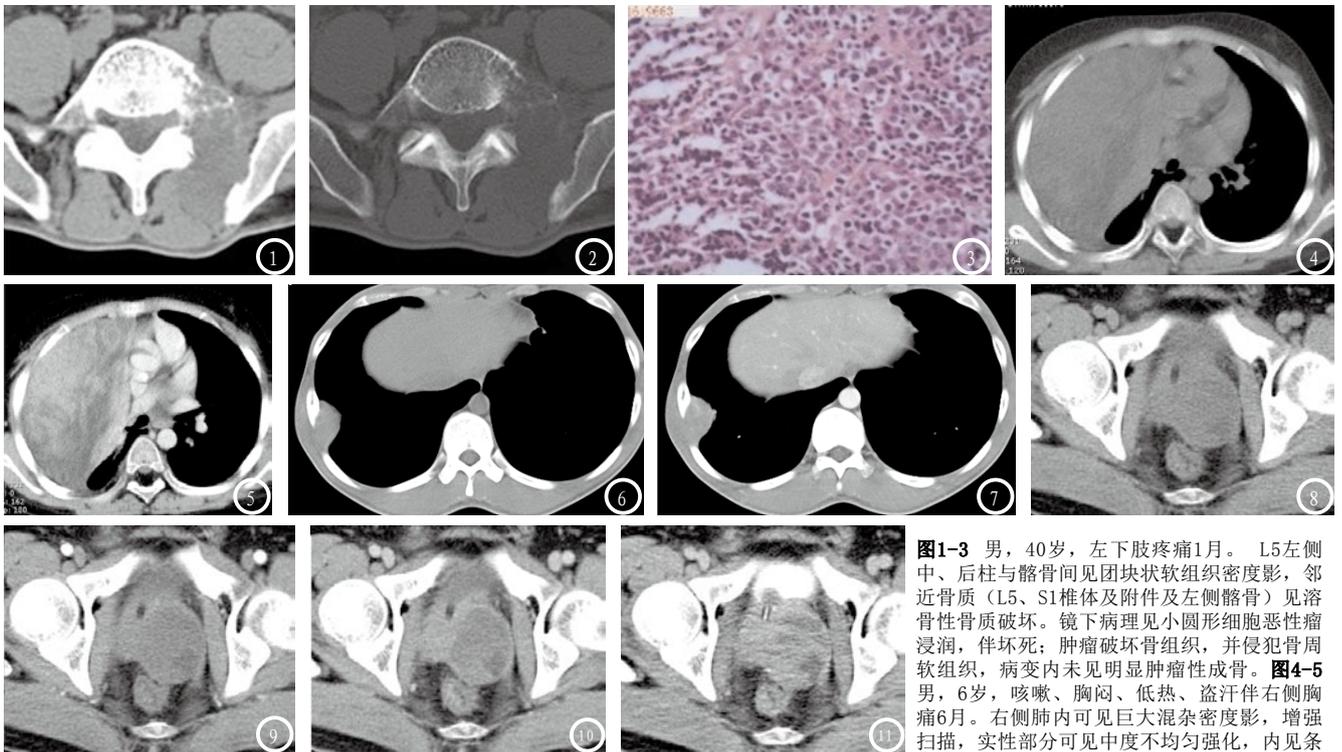


图1-3 男, 40岁, 左下肢疼痛1月。L5左侧中、后柱与髂骨间见团块状软组织密度影, 邻近骨质(L5、S1椎体及附件及左侧髂骨)见溶骨性骨质破坏。镜下病理见小圆形细胞恶性肿瘤浸润, 伴坏死; 肿瘤破坏骨组织, 并侵犯周围软组织, 病变内未见明显肿瘤性成骨。图4-5 男, 6岁, 咳嗽、胸闷、低热、盗汗伴右侧胸痛6月。右侧肺内可见巨大混杂密度影, 增强扫描, 实性部分可见中度不均匀强化, 内见条片状无强化区, 病变与右纵膈分界不清; 右肺中叶压迫性不张; 右侧少量胸腔积液。图6-7 男, 19岁, 右胸壁肿块伴疼痛3月, 活动后加重。右侧胸壁区见丘状软组织密度影凸向肺内, 密度不均, 增强扫描肿块呈不均匀强化, 可见分隔, 临近脂肪间隙消失, 外侧胸壁软组织肿胀。图8-11 男, 33岁, 肉眼血尿, 伴排尿困难, 进行性加重2月余。CT示前列腺左后部见类圆形肿块突出于前列腺轮廓外, 密度不均匀, 增强后可见不均匀渐进性强化。

岁之前, 平均发病年龄约为20岁<sup>[9]</sup>。男性发病略多于女性<sup>[10]</sup>。pPNET约占全部软组织肿瘤的4%, 全身各处均可发病, 以胸肺区(约40%)最多见, 其次为腹部、盆腔<sup>[11]</sup>。亦可发生在卵巢、子宫和肾脏等实质脏器<sup>[12]</sup>。本组病例平均发病年龄为29.3岁, 其中最大者73岁, 最小者6岁, 35岁以前者8例, 平均发病年龄大于文献报道, 发生于腹盆腔及骨肌组的患者年龄明显大于胸部组。男性明显多于女性(4:1)。其中盆腔5例(含前列腺2例, 卵巢1例), 胸肺区4例(胸壁3例, 肺1例), 骨肌系统2例(左大腿1例, 骶髂骨1例), 腹腔1例。实质器官共4例(肺、卵巢各1例, 前列腺2例)。

**3.2 pPNET病理特征** pPNET与尤文肉瘤(Ewing sarcoma, ES)起源于同一家族-原始神经外胚层, 具有相同的细胞遗传学特征染色体t(11; 22)(q24; q12)或t(21; 22)(q22; q12)异位及细胞形态学特征原始未分化小圆细胞, 故

将其归为Ewing/pPNET家族<sup>[13]</sup>, 但两者的神经分化程度有本质区别<sup>[14]</sup>, Ewing's瘤处于该家族瘤谱的较原始一端, 而PNET位于神经分化的另一端<sup>[15]</sup>。pPNET在光学显微镜下为大量形态单一的原始小圆细胞, 核浓染, 核质比高, 肿瘤细胞可见特征性的Homer-Wright菊形团结构<sup>[16]</sup>, 而Ewing's瘤则没有Homer-Wright菊形团结构的特点。免疫组织化学分析对CD99、NSE、Syn、S-100、CgA、Vim、NF等多种标记呈阳性, 其中CD99具有较高特异性<sup>[17]</sup>, pPNET至少表达2种或以上神经分化抗原, 而Ewing's瘤基本不表达<sup>[18]</sup>。本组光镜下均可见特征性的Homer-Wright菊形团样结构, 免疫组织化学分析CD99均弥漫表达, NSE、CgA、S100、Syn、NF等不同程度表达。

**3.3 CT影像学特征** pPNET多为单发, 也可多发, 其CT影像表现主要是平扫呈巨大软组织肿块, 密度常不均匀, 浸润性生

长, 边界不清楚, 内可见肿瘤坏死及囊变的低密度区, 偶有出血, 钙化少见, 即使有也常为细小的、针尖样钙化<sup>[19]</sup>, 笔者推测可能的原因为肿瘤生长过快, 恶性程度较高相关。而当肿瘤较小时, 病灶密度常较均匀。CT增强扫描肿瘤呈不均匀轻中度强化, 肿瘤内坏死及囊变区无强化。

pPNET全身各处均可发病, 发生于胸部者又称为Askin瘤, 主要来源于胸壁软组织, 也可见于肋骨, 而来源于肺组织者罕见<sup>[20]</sup>。发生于骨的pPNETs, CT表现为溶骨性骨质破坏, 边界不清, 伴周围软组织肿块<sup>[13]</sup>, 密度稍低于肌肉组织, 内可见更低密度坏死及囊变区, 骨膜反应、钙化或骨化少见<sup>[21]</sup>。当肿瘤发生于青少年、快速增大、浸润性生长的肿块, 血供丰富而易坏死囊变、多房间隔及网格状强化、少钙化等, 则提示pPNET<sup>[22]</sup>。本组4例发生于胸部者均为儿童及青少年, 发病年龄为6~19岁, 平均

12.5岁;肿瘤大小约9.1~18cm,平均值为12.8cm;CT表现为不均匀低密度,内有坏死,边界不清,2例发生于胸壁者分别见溶骨性骨质破坏及骨质增厚,4例病灶增强扫描呈不均匀轻至中度强化,内可呈分隔样强化,内部坏死及囊变无强化。

总结本组情况:1、肿瘤大,肿瘤大小约6.2~22cm,平均值为12cm(肿瘤最大直径);2、浸润性生长,肿瘤大部分边界不清;3、病史短,病程1月~13月,平均病程约4.7月,检查时肿瘤均较大,可能预示肿瘤生长较快;4、本组病例CT平扫+增强,肿瘤密度不均匀,为等低混杂密度,大部分边界不清楚,有坏死及囊变,未见钙化及出血灶。增强后大部分病灶肿瘤实性成分呈不均匀轻中度强化,强化程度不一,坏死及囊变无强化。值得提出的是1例前列腺患者CT增强扫描呈渐进性强化,推测可能是肿瘤内部含有纤维组织成分。

总之,pPNET发生部位广,恶性程度高,生长快。pPNET的CT影像学表现无特征性,但具有恶性肿瘤的一般特征,当CT发现有下列表现时,特别是儿童或青少年发生于胸壁的巨大软组织肿块,呈侵袭性生长,增强后轻中度不均匀强化,则高度可疑本病。CT可对肿瘤进行良恶性判定,还能明确肿瘤大小、内部坏死、囊变、出血、钙化情况及周围侵犯、远处转移情况,与周围血管的关系等,为肿瘤治疗及预后评价提供重要价值,当然pPNET的最终确诊主要依据病理学检查。

参考文献

[1] Tsao AS, Roth LM, Sandler A, et al. Cervical primitive

neuroectodermal tumor [J]. *Gynecol Oncol*, 2001, 83 (1): 138-142.

[2] 李世兰, 李海, 王震, 等. 肾脏外周原始神经外胚层肿瘤三例临床病理分析 [J]. *中华病理学杂志*, 2015, 44 (11): 788-789.

[3] 黄海歆, 张勇, 崔恒. 颅内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*, 2013, (11) 1: 17-18.

[4] Lazzara BM, Scalcione LR, Garnet DJ, et al. Radiology-pathology conference: primary perinephric and renal extraosseous Ewing's sarcoma [J]. *Clin Imaging*, 2012, 36 (1): 77-79.

[5] Hart MN, Earle KM. Primitive neuroectodermal tumors of the brain in children [J]. *Cancer*, 1973, 32 (4): 890-897.

[6] Yan Y, Xu T, Chen J, et al. Intraspinal Ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumors [J]. *J Clin Neurosci*, 2011, 18 (5): 601-606.

[7] 张凤春, 唐雷, 马越, 等. 126例外周原始神经外胚层瘤临床特征及预后因素分析 [J]. *上海交通大学学报(医学版)*, 2012, 11: 1490-1496.

[8] 姚承, 王琰. CT和MRI诊断外周型原始神经外胚层肿瘤的临床价值 [J]. *中国实用神经疾病杂志*, 2015, 16: 73-74.

[9] 闫坤, 葛燕燕, 李向阳, 等. 外周性原始神经外胚层肿瘤的诊断及治疗 [J]. *现代肿瘤医学* 2016, 24 (9): 1446-1449.

[10] 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.

[11] 曲媛, 梁星池, 周新, 等. CT在儿童外周性原始神经外胚层肿瘤诊断中的应用 [J]. *中国临床医学影像杂志*. 2015, 26 (10): 740-744.

[12] 齐琦, 郭飞, 武世伍. 外周型原始神经外胚层瘤临床病理分析 [J]. *上海交通大学学报(医学版)*, 2015, 35 (1): 142-145.

[13] 古凌静, 曾辉. 骨盆尤文氏肉瘤/外周型原始神经外胚层肿瘤影像征象与临床病理对照分析 [J]. *罕少疾病杂志*, 2016, 23 (1): 50-52.

[14] Saver C. Innovative nurse

training program bolsters interest in OR career [J]. *OR Manager*, 2014, 30 (2): 13-15.

[15] 贾梦, 徐文坚, 庞婧, 等. 外周原始神经外胚层肿瘤CT和MRI诊断 [J]. *医学影像学杂志*, 2013, 23 (3): 379-383.

[16] 梁海毛, 王雪松, 王建俭, 等. 成人幕上原始神经外胚层肿瘤的影像学特征 [J]. *罕少疾病杂志*, 2012, 04: 16-19.

[17] 虞浩, 许尚文, 王晓阳, 等. 外周型原始神经外胚层肿瘤的影像学表现 [J]. *中国CT和MRI杂志*, 2017, 15 (4): 24-26.

[18] Mikami Y, Nakajima M, Hashimoto H, et al. Primary Pulmonary Primitive Neuroectodermal Tumor (PNET): A case report [J]. *Pathology Research & Practice*, 2001, 197 (2): 113-119.

[19] 李洪梅, 孙骏, 吴晶涛, 等. 原始神经外胚层肿瘤的影像表现与病理对照 [J]. *中华临床医师杂志(电子版)*, 2017, 11 (5): 866-870.

[20] Barroca H, Souto Moura C, Lopes JM, et al. PNET with neuroendocrine differentiation of the lung: report of an unusual entity [J]. *Int J Surg Pathol*, 2013, 22 (5): 427-433.

[21] 刘佩, 岳松伟, 刘洋, 等. 骶部原始神经外胚层肿瘤一例 [J]. *放射学实践*, 2017, 32 (6): 664-665.

[22] 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*, 2010, 26 (10): 1915-1918.

(本文编辑: 谢婷婷)

【收稿日期】2017-07-02