

Peripheral primitive neuroectodermal tumors in abdomen: Clinical, CT and MR features

MO Lei, JIANG Xin-qing*, GU Jie-hong, LIN Zhu

(Department of Radiology, Guangzhou First Municipal People's Hospital, Guangzhou 510180, China)

[Abstract] **Objective** To analyze the clinical features, CT and MRI findings of abdominal peripheral primitive neuroectodermal tumors (pPNET). **Methods** Thirteen patients with pPNETs integrated with data of radiography and pathology were retrospectively analyzed. **Results** pPNET were commonly seen in youth. The main symptom was fast growing mass with pain. pPNET was poor prognosis with metastases and recurrence. CT and MRI showed a large, heterogeneous, ill-defined soft tissue mass with hypodense cystic areas and non-calcified. Heterogeneous separator and reticular enhancement were seen with the tumors. The tumors tended to invade adjacent tissues, showed lytic bone destruction, whereas no periosteal reaction and neoplastic bone when the bones were involved. **Conclusion** Clinical and radiological findings of pPNET have not specificity. CT and MR can better demonstrate the internal structure, adjacent tissue relationship and metastases of pPNET, therefore being useful in the planning of the surgical approach and the evaluation of response to treatment.

[Key words] Neuroectodermal tumors, primitive; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging

腹部外周性原始神经外胚层肿瘤的临床及 CT、MR 诊断

莫 蕾, 江新青*, 古杰洪, 林 竹

(广州市第一人民医院放射科, 广东 广州 510180)

[摘要] **目的** 分析腹部外周性原始神经外胚层肿瘤(pPNET)的临床特点、CT与MRI表现。**方法** 对有完整影像学及病理学资料的13例腹部pPNET患者进行回顾性分析。**结果** 本组腹部pPNET的临床特点主要为青少年快速增大的包块伴疼痛,易转移复发,预后差。CT及MRI表现为体积较大、呈浸润性生长的软组织肿块,密度(或信号)不均,常见坏死囊变,无钙化,增强后不均匀强化,可见间隔及网格状强化;病灶对周围正常组织有侵袭,侵犯骨质结构时呈溶骨性骨质破坏,多无骨膜反应及瘤骨。**结论** 腹部pPNET临床表现及CT、MRI表现无明显特征,但CT与MR能较准确描述肿瘤内部结构、毗邻关系及转移情况,对制订治疗方案和评价疗效有重要价值。

[关键词] 神经外胚层肿瘤,原始;体层摄影术,X线计算机;磁共振成像

[中图分类号] R730.264; R445.2; R814.42 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1003-3289(2010)10-1915-04

外周性原始神经外胚层肿瘤(peripheral primitive neuroectodermal tumors, pPNET)是一种少见的起源于神经外胚层的高度恶性小圆细胞肿瘤,疾病进展迅速,累及的器官和系统较广泛,临床误诊、误治率高,预后差。随着病理检查技术、尤其是免疫组化和分子生物学的发展,对pPNET临床和病理的认识逐渐成熟,但腹部pPNET的相关影像学文献报道较少。本文回顾分析经病理证实的13例腹部pPNET临床和CT、MRI特点,以提高对该病的认识。

1 资料与方法

[作者简介] 莫蕾(1970—),女,广东湛江人,学士,副主任医师。研究方向:腹部CT及MR诊断。E-mail: gz13926076840@tom.com

[通讯作者] 江新青,广州市第一人民医院放射科,510180。

E-mail: Jiangxqw@163.com

[收稿日期] 2010-04-12 **[修回日期]** 2010-05-07

1.1 一般资料 本组13例pPNET均经病理及免疫组化检查证实,7例位于腹膜腔,3例位于腹膜后间隙,左肾、右肾上腺及胰腺各1例;其中男9例,女4例,以青少年居多,年龄8~47岁,平均27.5岁。初诊时11例接受CT检查,6例接受MR检查,其中4例同时接受CT和MR扫描。

1.2 仪器与方法 CT扫描采用Toshiba Aquilion 16螺旋CT机行平扫及多期动态增强扫描,层厚5~7mm,螺距1.0,软组织算法重建,以3.5ml/s的流率经肘正中静脉注射优维显(按1.5ml/kg体质量)。MR检查均包括平扫及增强扫描,采用Philips Achieva 1.5T超导型MR扫描仪,体部线圈。MR平扫:轴位T1WI采用快速场梯度回波(turbo field echo, TFE)序列(TR10ms, TE4.6ms), T2WI采用S4 SSh快速自旋回波(fast spin echo, FSE)序列(TR352ms, TE60ms)及冠状位精准频率反转恢复序列(SPAIR)常规抑脂成像(S4 SSh-

SPAIR)(TR 373 ms, TE 60 ms), 层厚 7 mm。增强扫描对比剂为钆喷替酸葡甲胺, 以 0.1 mmol/kg 体质量, 经肘静脉团注, 流率 2 ml/s, 常规行轴位、冠状位 T1WI 检查(TR 10 ms, TE 4.6 ms)。层厚 8 mm, 层间距 0.8 mm, 采集矩阵 292×164, 重建矩阵 512×512, FOV 380 mm×265 mm。

表 1 13 例腹部 pPNET 的 CT、MRI 表现[例(%)]

影像学表现	CT(n=11)	MR(n=6)
形态		
类圆形或椭圆形	2(18.18)	1(16.67)
不规则形	9(81.82)	5(83.33)
边界		
清楚	2(18.18)	1(16.67)
不清	9(81.82)	5(83.33)
假包膜	2(18.18)	1(16.67)
平扫		
均匀	0	0
不均匀	11(100)	6(100)
强化		
均匀	0	0
不均匀	11(100)	6(100)
出血	2(18.18)	1(16.67)
坏死	1(100)	6(100)
囊变	8(72.72)	5(83.33)
多房间隔改变	7(63.64)	5(83.33)
网格状强化	6(54.55)	4(66.67)
钙化	0	0
肿瘤异常血管	4(36.36)	3(50.00)
包绕/侵犯血管	4(36.36)	3(50.00)
相邻骨质破坏	2(18.18)	2(33.33)
淋巴结转移	2(18.18)	1(16.67)
静脉瘤栓	1(9.09)	1(16.67)
远处转移	2(18.18)	1(16.67)

1.3 手术和病理 5 例活检, 8 例手术切除肿瘤。肿瘤组织分别经 HE 染色和免疫组化染色, 包括神经元特异性烯醇化酶(NSE)、神经丝(NF)、波形蛋白(Vim)、嗜铬素(CgA)及 S-100 蛋白等。

2 结果

2.1 腹部 pPNET 临床表现 本组患者多以腹部肿块就诊, 常见腹痛、腰痛、消瘦, 部分肿块有压痛, 少见症状包括发热、便秘、骨痛、颈部/腹股沟淋巴结肿大; 肾脏 pPNET 患者有肉眼血尿, 无尿频、尿急; 肾上腺 pPNET 患者血压正常; 胰腺 pPNET 患者有黄疸、恶心、呕吐。病程 15 天~9 个月。5 例手术后复发, 随访期间 8 例死亡, 术后最长存活时间 41 个月。

2.2 腹部 pPNET 的 CT、MRI 表现见表 1 本组腹部 pPNET 大小约 4.5 cm×4.0 cm×5.3 cm~16.0 cm×9.6 cm×16.5 cm, 80% 以上边界不清, CT 平扫表现为不均匀软组织密度肿块, MR T1WI 多为等、低混杂信号, T2WI 及其抑脂像呈不均匀高信号或混杂信号, 少数肿瘤有出血。CT、MR 增强扫描肿瘤均呈不均匀强化, 均有不同程度坏死, 常见囊变(72.72%、83.33%), 瘤内多见多房间隔样改变(63.64%、83.33%)及网格状强化(54.55%、66.67%, 图 1)。1 例肾 pPNET CT 增强后其强化由皮质期至实质期递增, 并可延至排泄期, 在本组肿瘤中较具特征性(图 2)。肿瘤可侵袭相邻血管、骨质结构。本组 2 例初诊时即有远处骨转移, 1 例下腔静脉瘤栓形成, 2 例术后 3 个月发生肺转移。

2.3 手术和病理所见 本组肿瘤为不均质、实质性包块, 除 2 例边界较清、可完整剥离外, 其余肿瘤均与周围组织分界不清,

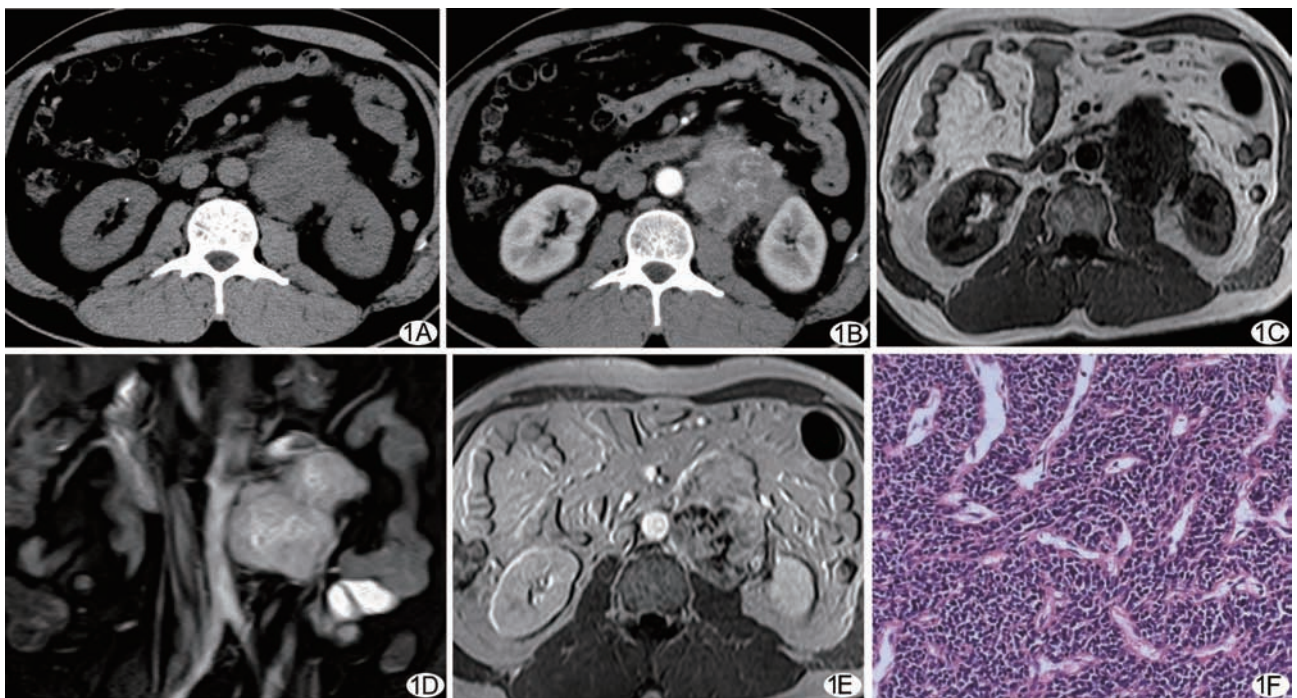


图 1 腹膜后 pPNET A. 肿瘤呈浸润性生长, CT 平扫密度不均; B. 增强后肿瘤呈不均匀强化, 血供丰富; C. MR T1WI 肿瘤呈低信号; D. 脂肪抑制 T2WI(冠状位)肿瘤呈不均匀高信号; E. MR 增强扫描瘤内可见“网格状”强化; F. 光镜下小圆形肿瘤细胞密集成巢, 可见菊形团结构, 核深染, 胞浆少, 肿瘤血管丰富(HE, ×200)

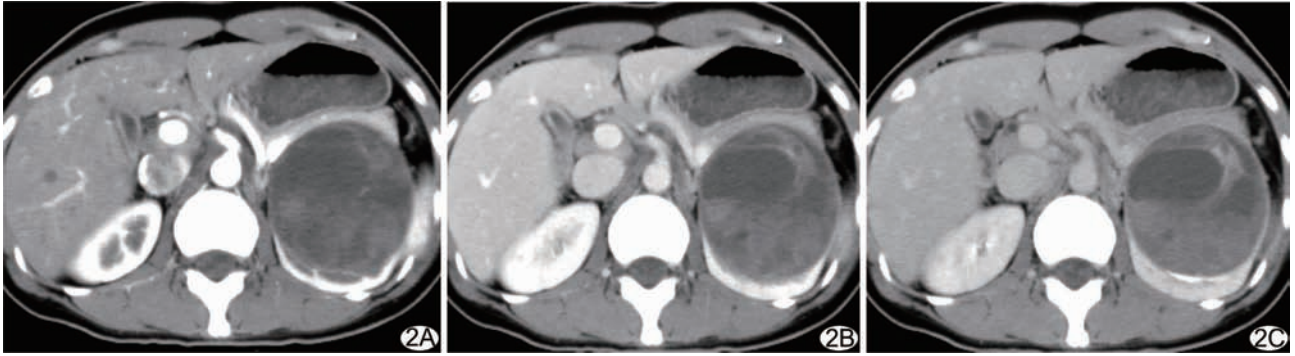


图 2 左肾 pPNET 增强 CT 图像 A. 皮质期肿瘤不均匀轻度强化, 可见假包膜与间隔, 坏死囊变明显; B. 实质期强化稍增强; C. 强化延至排泄期

无包膜, 分离困难; 左肾 pPNET 虽有假包膜, 仍剥离困难。肿块大体标本切面为灰褐、灰红色, 鱼肉状, 质地脆、不均匀, 其内见程度不一的坏死囊变区和陈旧性血液。光镜下显示肿瘤恶性程度高, 肿瘤细胞为小圆形, 呈实性、片状、分叶状、腺泡状和索条状排列, 部分肿瘤血管周围呈假菊花团状, 即 Homer-Wright 菊形团, 细胞核深染, 核周胞质少(图 1F), 分裂象多见, 局灶性瘤细胞有向神经方向分化的特点。10 例可见 Homer-Wright 菊形团结构。神经标记物阳性结果: NSE(+)(11/13), NF(+)(12/13), CD99(+)(9/13), Vim(+)(9/13), CgA(+)(6/13), S-100 蛋白(+)(3/13)。

3 讨论

3.1 腹部 pPNET 的临床特点 1984 年 Jaffe 等首先描述原始神经外胚层瘤(primitive neuroectodermal tumor, PNET), 1993 年世界卫生组织正式将其命名为 PNET, 属于少见恶性肿瘤。PNET 是神经嵴衍生的较原始肿瘤, 具有多向分化潜能, 可分中枢性和外周性两类, 后者可发生在骨或软组织, 好发于躯干和中轴的软组织^[1]。pPNET 多见于儿童与青壮年, 男性多于女性^[2-3]。本组病例恶性程度高、易复发、预后差, 反映了 pPNET 高度恶性的特点。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。文献^[4]报道 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, 与本组资料类似。pPNET 患者 3 年生存率约为 30%^[1], 本组仅 4 例进行规范综合治疗的患者存活超过 2 年, 最长达 41 个月, 未接受规范治疗或有远处转移者生存期短, 最短者仅 2 个月。尽早发现、及时手术, 配合放、化疗有望延长 PNET 患者的生存期, 治疗前、后的全面影像学检查和定期随访十分重要。

3.2 腹部 pPNET 的 CT 和 MRI 表现及其病理学基础 本组肿瘤大多表现为体积巨大、形态不规则的软组织肿块, 其内均无明显钙化, 与文献^[5]报道相同。肿块呈弥漫、浸润性生长, 推压、侵犯邻近脏器组织, 边界不清, 体现了 pPNET 高度恶性的生长方式; 仅左肾、右肾上腺及 1 例腹部 pPNET 肿瘤边界较清楚, 可见类包膜样改变, 病理示左肾者为假包膜, 后两者为不完整包膜。

相对特殊的表现: ①pPNET 虽血供丰富, 瘤内和(或)瘤周可见紊乱的新生血管, 但极易坏死囊变, 出现坏死灶与肿瘤

体积并无明显关联, 可能与其高侵袭性、生长迅速或肿瘤侵犯瘤周、瘤内血管致使该血管供血区域肿瘤坏死有关。CT 和 MR 平扫及增强均表现为肿块内部密度/信号不均匀, 强化程度不一, 实质成分多呈中度强化, 多房间隔样改变及网格状强化较具特征性, MRI 显示率较高, 且较 CT 清晰。病理同样显示肿瘤血管结构丰富, 瘤细胞密集成巢, 呈小叶状分布于增生的纤维间质及血管间, 可见程度不一的坏死区, 与影像上多房间隔样改变及网格状强化形成有关(图 1F)。②文献^[6]报道 pPNET 很少包绕血管生长, 但笔者发现累及范围较广的肿瘤均可见包绕/侵犯血管, 血管受压移位、变形, 肿瘤与血管界面不清, 镜下亦显示小圆形肿瘤细胞包绕并浸润血管壁。③肾 pPNET 与肾细胞癌虽同属富血供的恶性肿瘤, 但两者影像表现有较大差异, 肾细胞癌强化明显且有“快进快退”的特点, 即皮质期强化最明显, 实质期强化明显减退, 肾 pPNET 则于皮质期轻度强化, 实质期强化稍增强, 可延至排泄期, 其强化程度相对低于肾癌。此征象可能有鉴别意义, 但本组样本数太少, 有待进一步探讨。

本组 2 例腹部 pPNET 侵犯邻近骨质结构, 主要表现为较大软组织肿块伴溶骨性骨质破坏, 肿块沿脊柱长轴生长, 可跨越中线, 未见明确瘤骨、骨膜反应等, 反映了 pPNET 具有高度侵袭性, 其破骨的速度远远高于成骨的速度, 与发生于骨的 pPNET 改变相似^[7-8]。

3.3 CT 和 MRI 在腹部 pPNET 诊断中的作用 CT 和 MRI 具有高的空间分辨率和组织分辨率, 结合增强技术并通过多平面成像, 可从不同角度清楚显示肿块的大小、内部结构、血供情况、侵犯范围及与周围组织的关系, 有助于检出远处转移和手术前后评估。CT 显示骨质破坏及钙化方面较 MRI 可靠, MRI 则能更准确地显示软组织结构、侵犯范围和骨髓浸润, 尤其是周围血管和神经受累情况等。腹部 pPNET 的 CT 和 MRI 表现不具明显特征, 定性诊断困难, 但 CT 和 MRI 在术前精确定位, 明确病变内部结构、与周围组织器官的关系及转移情况, 在评价肿瘤的可切除性、治疗效果和制订治疗方案方面有非常重要的作用。

3.4 腹部 pPNET 的诊断要领 腹部 pPNET 是一种少见病, 临床及影像学无特征性表现, 术前定性诊断较困难, 确诊依靠病理学和免疫组化检查。多数学者认为^[9-10]确诊 PNET

的标准是镜下见小圆形细胞伴/不伴明确的菊形团结构,免疫组化至少表达两种以上不同神经标记物,结合电子显微镜示细胞内含神经内分泌颗粒。影像学上腹部 pPNET 与其他软组织恶性肿瘤难以鉴别。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,高度提示 pPNET 可能。

[参考文献]

[1] Khong PL, Chan GCF, Shek TWH, et al. Imaging of peripheral PNET: common and uncommon locations. Clin Radiol, 2002, 57(4):272-277.

[2] 贾宁阳,王晨光,肖湘生. 外周性神经外胚层瘤的 CT 与 MRI 诊断. 中国医学计算机成像杂志, 2004, 10(6):400-403.

[3] Kim MS, Kim B, Park CS, et al. Radiologic findings of peripheral primitive neuroectodermal tumor arising in the retroperitoneum. AJR Am J Roentgenol, 2006, 186(11):1125-1132.

[4] Dick EA, McHugh K, Kimber C, et al. Imaging of non-central nervous system primitive neuroectodermal tumours: diagnostic features and correlation with outcome. Clin Radiol, 2001, 56(3):206-215.

[5] 陈自谦,张碧云,肖慧,等. 外周性原始神经外胚层肿瘤的 CT、MRI 表现与病理对照分析. 中华放射学杂志, 2006, 40(12):1299-1302.

[6] 刘芳,孔祥泉,韩萍,等. 外周原始神经外胚叶肿瘤的临床及 CT、MRI 诊断. 临床放射学杂志, 2005, 24(6):527-530.

[7] 王敏,李勇刚,张学峰,等. 骨原始神经外胚叶肿瘤影像学表现. 临床放射学杂志, 2005, 24(6):531-534.

[8] 廖昕,吴元魁,王刚,等. 外周原始神经外胚层肿瘤的影像表现. 中国医学影像技术, 2007, 23(11):1780-1783.

[9] 杨佳欣,沈镛,郎景和,等. 妇科原发性原始外胚层瘤 4 例病理诊断与临床治疗. 现代妇产科进展, 2006, 15(5):340-342.

[10] 张碧云,陈子谦,肖慧,等. 外周原始神经外胚层肿瘤的 CT 与 MRI 表现. 中国医学影像技术, 2006, 22(1):129-131.

《中国介入影像与治疗学》杂志 2011 年征订启事

《中国介入影像与治疗学》杂志创刊于 2004 年,是由中国科学院主管,中国科学院声学研究所主办,中国工程院医药卫生工程学部协办的国家级学术期刊,主编为邹英华教授。刊号:ISSN 1672-8475, CN 11-5213/R。是中国科技论文统计源期刊(中国科技核心期刊)、中国科学引文数据库核心期刊、中国期刊全文数据库全文收录期刊、荷兰《医学文摘》收录源期刊、俄罗斯《文摘杂志》收录源期刊、波兰《哥白尼索引》收录源期刊。

《中国介入影像与治疗学》杂志以报道介入影像与治疗学、介入超声学、介入材料学、药物学与护理学等方面的临床研究、基础研究以及医、理、工结合的成果与新进展为主,在学术上追求高起点、创新性;在技术上追求先进性、实用性和规范化;信息报道上追求真实性、时效性、可读性。本刊是介入影像、治疗学工作者学习、交流的园地,也是图书馆必备的学术刊物。

《中国介入影像与治疗学》为双月刊,96 页,大 16 开本,彩色印刷。单价:16 元,全年定价 96 元。订户可随时向当地邮局订阅,邮发代号:80-220;亦可向编辑部直接订阅,免邮寄费(欢迎通过银行转账,附言栏请注明订阅杂志名称)。

联系电话:010-82050373/4 传真:010-82050373/4-800
 投稿 E-mail:cjiit@mail.ioa.ac.cn 网址:www.cjiit.com
 编辑部地址:北京市海淀区罗庄南里宏嘉丽园 1-301 邮编:100191
 银行账户名:《中国介入影像与治疗学》期刊社 账号:91170 1548 0000 0660
 开户行:上海浦东发展银行北京知春路支行 联系人:孟辰凤

