

原始神经外胚叶肿瘤的影像学诊断

龙建新¹ 陈秋香² 徐小平¹

(1 江西省南昌市第二医院 南昌 330003; 2 江西省安义县中医院 安义 330500)

关键词:原始神经外胚叶肿瘤;体层摄影术;X 线计算机;磁共振成像;综述

中图分类号:R 739.4

文献标识码:A

文献编号: 1671-4040(2009)03-0092-03

原始神经外胚叶肿瘤 (primitive neuroectodermal tumor, PNET) 是一种少见的、由原始神经上皮所构成的高度恶性小圆形细胞肿瘤。随着病理检查技术,尤其免疫组织化学和分子生物学技术的发展,对 PNET 的认识逐渐清晰。本文就 PNET 的临床、病理和影像学表现作一简述,以提高对本病的认识。

1 PNET 的命名和分类

PNET 为神经嵴衍生的原始神经肿瘤,由原始神经上皮组成。它们像胚胎中未分化的原始神经外胚层细胞,具有多方向分化能力,可发展为神经元性、胶质细胞性甚至间叶组织肿瘤。PNET 可分中枢性和外周性两大类。Hart 等^[1]于 1973 年最先提出中枢神经系统的“原始神经外胚叶肿瘤”这一名词。世界卫生组织(WHO)1993 年神经系统新的肿瘤分类将其并入胚胎性肿瘤,包括髓母细胞瘤(Medulloblastoma, MB)及 3 个变型。2000 年 WHO 新的肿瘤分类将 MB 与幕上原始神经外胚叶肿瘤(SPNET)并列,同属于胚胎性肿瘤,并将神经母细胞瘤和节细胞神经母细胞瘤归属于 SPNET^[2]。Stout 等^[3]最早描述软组织的 PNET,其后神经外科医师将这种由小圆形细胞和小叶组成,并有霍-赖(Homer-Wright, H-W)菊形团病理特征的软组织肿瘤称为外周神经上皮瘤,1993 年 WHO 正式确定为外周原始神经外胚叶肿瘤(pPNET)。

2 PNET 的临床与病理特征

PNET 主要发生在小脑,也可发生在小脑以外的中枢神经系统、交感神经和外周神经,其临床表现依原发肿瘤所发生的不同部位而异。MB 占颅内原发肿瘤的 4%~6%,占儿童后颅窝肿瘤 33%,男性多于女性。PNET 有两个发病年龄高峰,一个是 15 岁以下,占 75%,另一个是 20~30 岁,40 岁以上罕见^[4]。该瘤在儿童 92%发生于小脑蚓部,并突入、压迫或阻塞第四脑室引起阻塞性脑积水,使患者出现头痛、呕吐和视乳头水肿等颅内高压的征象,还有小脑损害的表现,主要为肢体和眼肌的共济失调。青年人或成人 MB 占颅内原发肿瘤的 1%,多见于小脑半球^[4]。SPNET 十分少见,仅占颅内原发肿瘤的 0.1%,多发生于儿童,成人罕见^[5]。肿瘤侵犯运动或感觉区后可出现偏瘫、偏身感觉障碍以及运动性或感觉性失语等,部分可导致继发性癫痫。pPNET 可原发于骨或软组织,常发生胸壁(又称 Askin 瘤),亦可发生于身体任何部位,如头面部、脊柱旁、腹腔、后腹膜、骨盆和四肢等。pPNET 任何年龄组均可发病,以儿童和青少年为主,70%~80%的病例发生在 20 岁以前,女性多于男性。据统计,pPNET 占儿童软组织恶性肿瘤的 4%、成人软组织肿瘤的 1%。常见的临床表现为迅速增大的包块伴疼痛和肿块引起的压迫症状。PNET 具有高侵袭性,易复发、转移,预后差,3 年生存率为 30%^[6],初诊时伴有远处转

[13]朱勇,王崇武.双扁形髓内钉系统内固定治疗股骨髓上及髌间骨折[J].湖南医科大学学报,1995,20(6): 565-567

[14]Patterson BM, Routt ML, Benirschke S, et al .Retrograde nailing of femoral shaft fracture[J].J Trauma, 1995, 38:38-43

[15]Herscovici D,Whiteman KW.Retrograde nailing of the femur using an inter condylar approach[J].Chin Orhop,1996,332:98-104

[16]Moed BR,Watson JT.Retrograde intramedullary nailing,without reaming,of fractures of the femoral shaft in multiple injured patients [J].J Bone Joint Surg (Am),1995,77:1 520-1 527

[17]董金波,王维山,史晨辉,等.切开直视与关节镜监视下逆行带锁髓内钉治疗股骨远端 A 型骨折疗效对比 [J]. 中华创伤骨科杂志, 2005,7 (3): 285-286

[18]Guerra JJ, Della Valle CJ, Corcoran TA, et al. Arthroscopically assisted placement of a supracondylar intramedullary nail:operative technique[J].Arthroscopy, 1995,11:239-244

[19]孙月华,侯筱魁,王友,等.关节镜下逆行交锁髓内钉治疗股骨髓上骨折[J].中华创伤杂志,2001,17(5): 287-289

[20]李开南,员晋,汪学军,等.关节镜引导与徒手股骨倒打髓内钉手术对膝关节的影响[J].四川医学,2002,23 (8): 791-792

[21]李杰.关节镜下与切开逆行交锁髓内钉治疗股骨远端骨折疗效比较[J].中国骨伤,2008,21(2): 145-146

[22]Handolin L, Pajarinen J, Lindahl J, et al. Retrograde intramedullary nailing in distal femoral fractures: results in a series of 46 consecutive operations[J].Injury,2004,35:517

[23]Patterson BM, Routt ML, Benirschke SK, et al .Retrograde nailing of femol shaft fractures[J].J Trauma,1995,38:38-43

[24]Ostrum RF, Agarwal A, Lakatos R, et al. Prospective comparison of retrograde and an trograde femoral intramedullry nailing[J].J Orthop Trauma,2000,14:496-501

[25]Ricci WM, Bellababarba C, Evanoff B, et al. Retrograde versus antegrade nailing of femoral shaft fractures[J].J Orthop Trau,2001,15 (3):161-169

(收稿日期: 2009-01-06)

移、肿瘤的原发部位在头颈部、腹部者预后更差。PNET 以血行转移为主,就诊时 20%~50%有远处转移,最常见部位为骨、肺、肝^[7],淋巴结转移不常见。

病理学检查是确诊 PNET 的唯一方法。在组织病理学上,PNET 为大量形态单一的原始小圆细胞,核浓染,核-浆比例高。但其它小圆细胞恶性肿瘤也可有类似的组织病理学特征,借助光学显微镜、免疫组化、电子显微镜和细胞遗传学等技术手段可帮助确立 PNET 的诊断并与其它恶性肿瘤鉴别。PNET 在光学显微镜下可见较为特征性的 H-W 菊形团;免疫组化分析神经元异烯醇酶(neuron-specific enolase,NSE)、波形蛋白(vimentin,Vim)染色阳性,S100 蛋白(S100-protein,S100-P)、细胞角蛋白(cytokeratin,CK)和神经丝(neurofilaments,NF)染色可阳性;电子显微镜下能在胞浆内找到肝糖原、微突、微丝、微管和神经内分泌颗粒等超微结构;遗传学分析有克隆染色体 t(11;22)(q24;q12)异位。目前,PNET 尚无统一的病理诊断标准。1995 年 Enzinger 等^[8]提出诊断标准为:(1)光镜下见 H-W 菊形团;(2)免疫组化染色有一种或两种以上神经标记物表达阳性,结合电镜检查细胞浆内含有神经内分泌颗粒。

3 中枢性 PNET 的影像学表现

3.1 MB 儿童多见于小脑蚓部而成人多见于小脑半球,造成这种差异的机制是由于肿瘤起源于四脑室顶后部髓帆神经上皮细胞的残余,这种原始细胞随生长发育向上并向外移行形成小脑外颗粒层。MB 可发生于此移行过程中的任何部位,并限于后颅窝。Becker 等^[9]认为儿童 MB 多数起自四脑室顶部后髓帆生殖中心的胚胎残余细胞,因此小脑蚓部和四脑室多见,而成人 MB 多起源于小脑软脑膜下分子层表面一种较原始的小脑外颗粒层细胞,肿瘤生长部位偏离中线,且位于小脑表面的部位。

儿童 MB 在 CT 上表现为颅后窝中线圆形或类圆形的高密度肿块,边缘较清,10%~15%可见斑片状钙化,有较小的囊变区和坏死区,呈散在小片状低密度,最大的囊变区不超过肿瘤的 1/4,大片出血者少见。增强扫描呈均匀一致的中等至明显强化,四脑室呈“一”字形前移,80%~90%伴幕上脑室明显扩张。发生于成人小脑半球的 MB 密度稍高而欠均匀;当发生于中线时,与儿童 MB 表现相似,增强扫描呈不均匀轻度至中等强化。

MRI 能清楚显示病变的解剖部位及形态特点。T1WI 上肿瘤表现为稍低信号,少数为混杂信号及

等信号。T2WI 多数为稍高信号及混杂信号。增强 MRI 时肿瘤实质部分强化,多数较均匀,少数呈不均匀强化。发生于小脑半球的 MB,由于肿瘤靠近小脑表面常伴脑膜浸润,增强时可见脑膜强化,一般不形成“脑膜尾征”,肿瘤内侧小脑深部多见低信号坏死、囊变和瘤旁水肿。MB 易发生沿脑脊液通路在蛛网膜下腔种植转移,多为粟粒状或结节状散在分布,影像表现为转移灶与原发灶强化程度相一致^[4]。

3.2 SPNET 多发生于额和颞叶,成人好发于额顶叶^[5],位置常较深。肿瘤常较大,一般都大于 6cm,最大者达 15cm^[10],边界较清晰,占位效应明显,但不伴或只伴有轻度瘤周水肿。病灶密度常不均匀,30%~65%的病例可见坏死和囊变,50%~71%可见钙化,CT 显示钙化较 MRI 更可靠。肿瘤的实质部分 CT 平扫呈等或稍高密度,这与肿瘤的细胞排列有关。10%有瘤内出血,表现为高密度。增强后肿瘤常不均匀性强化,呈环状或结节状。70%的病例可发生脑脊液通路播散,表现为结节状或块状强化病灶^[5,10]。

SPNET 在 MRI 表现为 T1WI 上信号强度甚不均匀,坏死和囊变为低信号区,钙化和流空现象的肿瘤血管为无信号区,亚急性出血为高信号区,肿瘤的实质部分为等或低信号区。T2WI 往往为不均匀的高信号区,常见有代表钙化和含铁血黄素的低信号区。MRI 显示出血优于 CT,约 50%病例可见血管流空影。增强 MRI 表现为肿瘤不均匀性强化,发生脑膜和蛛网膜下腔种植者表现为各种形态的脑膜强化。MRI 有利于显示静脉窦受侵犯,静脉窦受侵犯可进一步导致中枢神经系统之外的远处转移,包括肺、肝、骨髓和淋巴结^[10]。Majos 等^[11]认为 MRS 可用于 PNET 的诊断和鉴别诊断,PNET 在 MRS 表现为胆碱含量增加,丙氨酸、N-乙酰天门冬氨酸、肌酸及脂质下降。最近有报道^[12]认为 MRI 灌注成像对 PNET 诊断也有一定价值,表现为肿瘤区脑血容积增加,血管通透性增加。

4 外周 PNET(pPNET)的影像学表现

4.1 发生在软组织的 pPNET 好发于躯干和中轴部软组织,包括胸壁和脊柱旁,占 50%~60%^[6]。Dick 等报道 33 例非中枢神经系统 PNET 其中 11 例发生在胸部^[7]。胸部的 pPNET 由 Askin 首先报道,故称 Askin 瘤,它起源于胸壁软组织,偶尔源于肋骨^[13]。Sallustio 等^[14]报道的 9 例中,5 例有肋骨破坏,4 例肺受累,肺转移 3 例,3 例纵隔淋巴结肿大。CT 常表现为单侧巨大软组织肿块,肿块密度不均匀,呈轻度强化的混杂密度,以花环状、蜂窝状强化为主。当

肿瘤较小时,密度可均匀,增强后可有中度强化,钙化少见(不足 10%,以成年人多见)。MRI 可提供更准确的局部信息。Winer-Muram 等^[15]报道的 7 例中, T1WI 肿块几乎均呈不均匀信号,7 例信号高于骨骼肌,5 例显示灶内出血坏死; T2WI 呈不均匀高信号。增强后 T1WI 上肿块呈早期快速强化。发生在脊柱旁 pPNET 可凸入椎管压迫脊髓,对邻近结构以推移为主,很少包绕血管。

4.2 发生在骨的 pPNET 可见于胸壁、脊柱、骨盆及四肢等部位。杨光钊等^[16]报道的 5 例中,肱骨 2 例,胸椎、髌骨、骨盆各 1 例。王敏等^[17]报道的 5 例中,胸椎 2 例,胸壁、股骨、胫骨各 1 例。溶骨性骨质破坏和巨大软组织肿块为常见影像学表现。发生于脊柱者常同时破坏椎体及附件骨质并侵犯椎管内外软组织,可有脊膜转移。骨质破坏常较明显,软组织肿块也较大,CT 平扫时密度常不均匀,增强后有较明显的不均匀强化,边缘较清晰,病灶区骨膜增生、骨质硬化不明显,无瘤骨形成,病变内钙化及局部淋巴结肿大少见。少数骨 pPNET 在 CT 上表现为骨质破坏轻微,骨皮质保持完整, MRI 上仅有松质骨信号异常,而周围软组织肿块很明显,且骨 ECT 上无局部核素浓缩。前者可能是肿瘤细胞沿穿过皮肤的小血管间隙由松质骨向周围扩散所致;后者可能为肿瘤仅取代松质骨区脂肪,尚未明显侵犯周围骨质,成骨反应还不明显,或肿瘤不影响骨质钙磷代谢^[13,16]。

PNET 是好发于儿童和青少年的少见高度恶性小圆形细胞肿瘤,预后差。常见 MB 有特定的发生部位、好发年龄段及特征性表现,易于诊断,不典型 MB 的表现在鉴别中要想到此病以减少误诊。幕上和四周 PNET 的影像学表现缺乏特征性,但影像学检查能较好地显示肿瘤的内部结构、明确肿瘤的范围,有助于本病的鉴别诊断、判断手术可切除性、检出远处转移和评价疗效。

(上接第 89 页)全量给药法 ($P < 0.05$)。另外根据手术时间长短选择抗生素亦有重要意义,对于时间短的手术,用短效抗生素(喹诺酮类)即可使有效血药浓度维持手术全过程;对于手术时间长(一般 $> 3h$)、术后感染率高高的手术,选用长效抗生素,麻醉前一次给药,不仅可保证血液和组织中有效药物浓度作用整个手术过程,还可减少不良反应发生。

总之,普外科围手术期合理使用抗生素包括:时间上、抗生素的种类、敏感度、半衰期的长短、疗

参考文献

[1]Hart MN, Earle KM. Primitive neuroectodermal tumors of the brain in children[J].Cancer,1973,32:890-893
 [2]沈天真,张玉林,陈星荣.世界卫生组织脑肿瘤分类的进展[J].中国医学计算机成像杂志,2000,6(4):219-231
 [3]Stout AP,Murray MD. Neuroplithelioma of the radial nerve with a study of its behavior in vitro[J].Rev Can Biol, 1942,1:651-655
 [4]薛鹏,谢晓刚,弓莉,等.髓母细胞瘤的 CT、MRI 分析[J].医学影像学杂志,2006,16(3):220-223
 [5]顾晓丽,周林江,梁宗辉,等.成人幕上原始神经外胚层肿瘤的 MRI 表现[J].医学影像学杂志,2006,16(1):25-27
 [6]Ibarburen C, Haberman JJ, Zerhouni EA. Primitive neuroectodermal tumorsCT and MRI evaluation [J].Eur J Radiol, 1996,21:225-231
 [7]Dick EA,McHugh K, Kimber C,et al.Imaging of non-central nervous system primitive neuroectodermal tumors: diagnostic features and correlation with outcome[J].Clin Radiol, 2001,56:206-212
 [8]Enzinger FM, Weiss W. Primitive neuroectodermal tumors and related lesions.In: Soft tissue tumors [M].St Louis:The CV Mosby CO,1995.929
 [9]Becker RI, Becker AD,Sobel DF. Adult medulloblastoma: review of 13 cases with emphasis on MRI [J]. Neuroradiology, 1995,37:104-108
 [10]Pickuth D, Leutloff U. Computed tomography and magnetic resonance imaging findings in primitive neuroectodermal tumors in adults[J].Br J Radiol, 1996,69:1-5
 [11]Majos C, Alonso J, Aguilera C, et al. Adult primitive neuroectodermal tumor: proton MR spectroscopic findings with possible application for differential diagnosis [J]. Radiology, 2002,225:556-562
 [12]Law M, Kazmi K, Wetzel S. Dynamic susceptibility contrast-enhanced perfusion and conventional MR imaging findings for adult patients with cerebral primitive neuroectodermal tumors [J].Am Neuroradiol,2004,25:997-1005
 [13]Askin Fb, Rosai J, Sibley RK, et al. Malignant small cell tumor of the thoracopulmonary region in childhood: a disinctive clinicopathologic entity of uncertain histogenesis[J].Cancer,1979,43:4438-4442
 [14]Sallustio G, Pirronti T, Lasorella A, et al. Diagnostic imaging of primitive neuro- ectodermal tumor of the chest wall (Askin tumor) [J].Pediatr Radiol, 1998,28:697-702
 [15]Winer-Muram HT, Kaufman WM, Gronemeyer SA, et al.primitive neuroectodermal tumors of the chest wall (Askin tumors): CT and MRT findings[J].AJR, 1993,161:265-271
 [16]杨光钊,龚向阳.外周原始神经外胚层叶肿瘤的 CT 表现[J].中华放射学杂志,2001,35(7):535-537
 [17]王敏,李勇刚,张学峰,等.骨原始神经外胚层叶肿瘤影像学表现[J].临床放射学杂志,2005,24(6):531-534

(收稿日期: 2008-12-02)

程、给药途径等多方面的合理。它不仅能够有效降低手术切口感染,促进患者术后康复,减轻病人的经济负担;同时也提高了抗生素使用效率。

参考文献

[1]吴安华,仵南,文细毛,等.全国医院感染监控网 1998~1999 年监测资料分析[J].中华医院感染学杂志,2000,10(6):401
 [2]利大魁,盛瑞媛.澳大利亚抗生素治疗指南[M].第 10 版.北京:中国医药科技出版社,2001.150-152
 [3]郭仁宣,苏东明.抗生素手册[M].第 3 版.沈阳:辽宁科学技术出版社,2002.46

(收稿日期: 2008-12-24)