

孙朋涛, 都雪朝, 孙小丽, 等. 外周性原始神经外胚层肿瘤的 CT 表现分析[J]. CT 理论与应用研究, 2021, 30(2): 192-198. DOI:10.15953/j.1004-4140.2021.30.02.06.
SUN P T, DU X C, SUN X L, et al. CT features analysis of peripheral primitive neuroectodermal tumor[J]. CT Theory and Applications, 2021, 30(2): 192-198. DOI:10.15953/j.1004-4140.2021.30.02.06. (in Chinese).

外周性原始神经外胚层肿瘤的 CT 表现分析

孙朋涛¹, 都雪朝², 孙小丽¹, 魏海亮¹, 赵桐¹, 孙莹¹, 王仁贵¹✉

1. 首都医科大学附属北京世纪坛医院放射中心, 北京 100038
2. 首都医科大学附属北京朝阳医院放射科, 北京 100043

摘要: 目的: 分析外周性原始神经外胚层肿瘤(pPNET)的CT表现, 以提高对该病的诊断能力。方法: 回顾性分析14例经病理学证实的pPNET的CT图像, 总结其影像学特征性表现, 包括病灶部位、大小、形态、密度、边界、强化方式及转移情况等。结果: 女性6例, 男性8例, 年龄8~71岁, 中位年龄34岁。14例pPNET中发生于腹腔4例, 腹膜后3例, 盆腔3例, 后纵隔2例, 肋骨1例, 骨盆1例。8例为单发肿块, 6例表现为多发肿块或结节。12例(85.71%)患者病灶直径 ≥ 5 cm。单发者多呈不规则分叶状。CT平扫密度不均匀, 病灶内部见低密度坏死区, 4例病灶内见点片状钙化。病灶实性部分平均CT值约为41.18 HU, 增强扫描病灶呈轻中度持续强化, 动脉期、门脉期和延迟期平均CT值分别增加了14.85 HU、21.42 HU和22.50 HU。多发者呈大小不等的结节或肿块, 密度、边界及强化方式与单发者近似。合并病灶周围静脉血栓者2例。12例胸腹盆部患者中7例有周围淋巴结转移。3例患者合并腹膜转移。结论: pPNET的CT表现有一定特点, 增强CT可清楚显示病变范围, 周围侵犯及转移情况, 为临床提供重要诊断信息。

关键词: 原始神经外胚层肿瘤; 体层摄影术; X线计算机

DOI:10.15953/j.1004-4140.2021.30.02.06 中图分类号: R 814 文献标志码: A

原始神经外胚层肿瘤(Primitive neuroectodermal tumor, PNET)1973年由Hart首次报道,1993年世界卫生组织(WHO)正式将其命名^[1]。PNET是来源于神经外胚层的小圆形细胞恶性肿瘤,按发病部位分为中枢性和外周性两类。外周性原始神经外胚层肿瘤(Peripheral primitive neuroectodermal tumor, pPNET)极为罕见,约占软组织肿瘤的4%左右^[2]。以往文献报道pPNET在胸腹部及躯干骨相对常见^[3]。目前关于pPNET的影像学表现未见大宗报道^[4-6],由于该病影像表现多样^[7],术前误诊率较高^[8]。为提高对该病的认识,现总结病理证实的14例pPNET的CT特点,并结合文献分析,旨在提高其术前诊断正确率。

1 资料与方法

1.1 一般资料

收集2006年1月至2019年10月于我院住院治疗并经病理证实的14例pPNET患者的影像及临床资料。其中女性6例,男性8例,年龄8~71岁,中位年龄34岁,平均年龄

(37.2 ± 18.6) 岁, 其中 <30 岁者 4 例, 30~40 岁者 4 例, 40~50 岁者 1 例, >50 岁者 5 例。10 例行手术切除, 4 例行穿刺活检。

1.2 CT 检查设备及方法

采用多层螺旋 CT (德国 Siemens Somatom Sensation 16CT 或荷兰 Brilliance iCT, Philips Healthcare) 扫描, 管电压 100~120 kV, 管电流 100~250 mAs, 螺距 1, 层厚及层间隔均为 5~8 mm。平扫后行增强扫描, 经前臂肘静脉团注 70~100 mL 碘帕醇, 注药后 25~30 s 行动脉期扫描, 60~70 s 后行静脉期扫描, 3 min 后行延迟期扫描。所有患者均行冠状位和矢状位图像重建。

1.3 图像分析

分别观察各患者的病变部位、大小、形态、密度、强化方式及周围侵犯情况, 有无瘤栓、淋巴结转移、远处转移等情况。

2 结果

2.1 临床表现

其中临床表现为腹痛者 6 例, 肉眼血尿 2 例, 腹胀伴排气排便减少 1 例, 腰背部疼痛 1 例, 胸闷及胸壁肿物 1 例, 臀部肿物骶尾部疼痛 1 例, 体检发现 2 例。病程最短为 1 周, 最长 1 年 7 个月。1 例患者糖类抗原 CA-125 及神经元特异性烯醇化酶同时增高, 1 例患者只有糖类抗原 CA-125 增高, 其余患者血液常规及生化检查无特异性改变。

2.2 CT 表现

病变部位、分布特点及大小: 发生于腹腔 4 例, 腹膜后 3 例, 盆腔 3 例, 后纵隔 2 例, 肋骨 1 例, 骨盆 1 例。单发病灶 8 例, 多发病灶 6 例。病灶大小不一, 最小者直径约 1.0 cm, 最大者直径约 16.2 cm。14 例患者中有 12 例 (85.71%) 患者直径大于或等于 5 cm。

形态边缘: 10 例病灶呈分叶状, 4 例呈结节状。8 例边界模糊, 6 例边界清晰。

密度及强化方式: 病变 CT 平扫密度不均匀, 较大肿物内部见低密度坏死囊变区, 其中 4 例病灶内见点片状钙化。病变实性部分平扫 CT 值平均为 41.18 HU, 增强扫描病灶呈轻中度强化, 动脉期, 门脉期及延迟期 CT 值分别增加了 14.85、21.42 和 22.50 HU (图 1)。

骨质改变: 2 例骨肿瘤患者, 均为溶骨性骨质破坏, 周围无硬化边, 周围软组织内见肿块, 肿块内见条片状钙化, 均未见明显骨膜反应 (图 2)。

转移: 2 例纵隔病变患者中 1 例合并纵隔及肺门淋巴结转移 (图 3)。10 例腹盆部 pNET 患者中 6 例有肠系膜或腹膜后淋巴结转移 (图 4 和图 5)。3 例患者有腹膜转移, 表现为大网膜、肠系膜多发结节, 网膜饼形成 (图 5)。

周围浸润: 1 例病灶与肝右缘、十二指肠后壁、胰腺后部及右侧腰大肌分界不清, 包绕下腔静脉及腹主动脉, 右侧肾筋膜结节样增厚 (图 1)。2 例包绕腹膜后大动静脉, 下腔静脉或肾静脉见瘤栓 (图 6)。2 例盆腔病灶包绕髂动静脉, 与输尿管分界不清, 输尿管及肾盂肾盏扩张、积水 (图 7)。

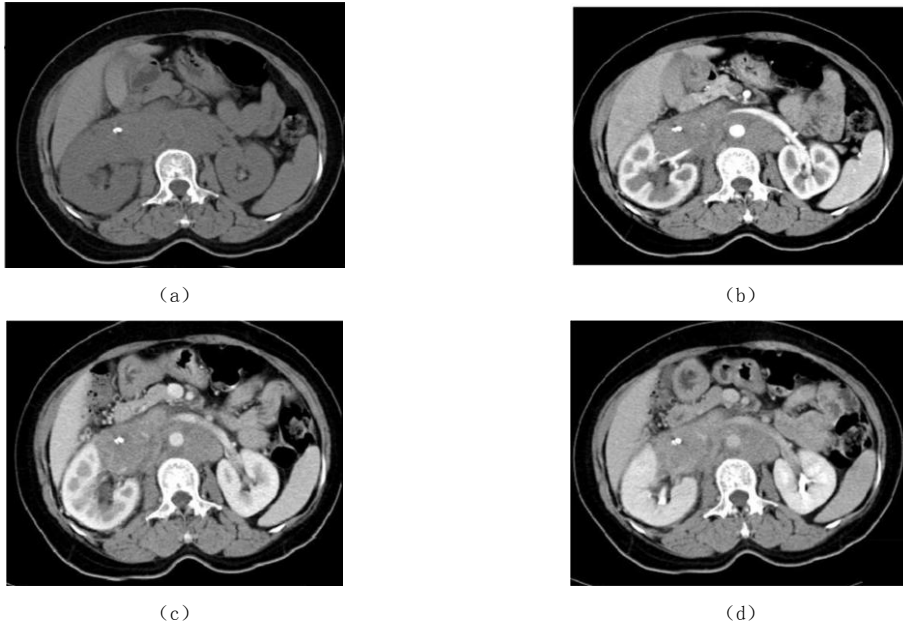


图1 (a) 腹膜后 PNET CT 平扫、(b) 动脉期、(c) 门脉期、(d) 延迟期
 Fig.1 (a) Nonenhanced CT scan, (b) arterial phase, (c) portal phase, (d) delayed phase of retroperitoneal PNET



图2 CT 横断位示溶骨性骨质破坏，肿块内小片状钙化
 Fig.2 CT axial scan showed osteolytic destruction and small calcification in the mass

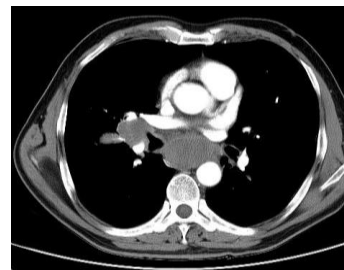


图3 增强 CT 横断位示后纵隔肿物伴右侧肺门淋巴结转移
 Fig.3 CT axial enhanced scan showed posterior mediastinal mass with right hilar lymph node metastasis



图4 CT 横断位示升结肠病变
 Fig.4 CT axial scan showed ascending colon lesion

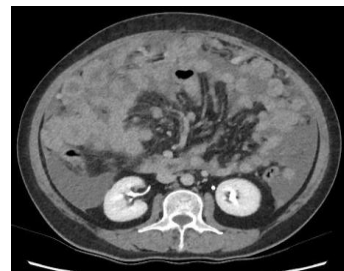


图5 增强 CT 横断位示腹膜及肠系膜转移
 Fig.5 CT axial enhanced scan showed peritoneal and mesenteric metastasis



图6 增强 CT 冠状位示下腔静脉瘤栓 (箭)

Fig.6 CT coronal enhanced scan showed tumor thrombus of inferior vena cava (arrow)



图7 增强 CT 冠状位示侵犯输尿管

Fig.7 CT coronal enhanced scan showed invasion of ureter

3 讨论

pNET 根据发生部位不同分为中枢性及外周性两类。pNET 侵袭性较强, 部分患者发现时难以手术根治, 术后容易复发, 可发生于腹膜后、盆腔、肠道、纵隔、脊柱及骨关节等部位。本研究中患者中位年龄 34 岁, 与文献报道接近^[9]。14 例 pNET 的临床表现无特异性, 主要表现为病变部位疼痛伴包块, 周围器官压迫症状(胸闷, 血尿等), 部分患者可无症状。病程约 1 周至 1 年半左右。以往文献报道该病实验室检查无特异性, 本研究中有 2 例患者糖类抗原 CA-125 增高, 对临床有一定提示价值。

目前尚未见有关 pNET 影像学表现的大宗病例报道。以往文献^[10]报道, pNET 的影像表现无特异性。pNET 的 CT 表现具有一定特点, 现按发病部位总结如下。

本组有 2 例骨 pNET, 均以体表包块就诊。2 例 CT 表现均为溶骨性骨质破坏, 无硬化边及明显骨膜反应, 病灶周围软组织见巨大软组织肿块。有学者认为骨 pNET 是一种高度侵袭性恶性肿瘤, 理论上缺乏足够的时间形成钙化^[11]。但本研究中 2 例骨 pNET 病灶中均可小片状钙化, 与以往文献报道一致^[12]。

发生于肠道的 pNET 国内外文献报道较少^[13], 本组病例有 2 例发生于肠道。1 例患者表现为升结肠肠壁明显增厚, 边界模糊, 升结肠变窄, 病灶周围多发结节, 腹膜后见增大淋巴结。另 1 例患者发生于盆腔小肠, 肠腔内可见不规则软组织肿物, 边界模糊, 平扫密度不均匀, 增强扫描轻度不均匀强化, 周围脂肪间隙见增大淋巴结, 伴近侧肠梗阻表现。

无明显器官来源的胸腹盆部 pNET 的 CT 表现有一定特点, 病灶一般较大 (≥ 5 cm), 多呈不规则分叶状, 边界多模糊, 平扫密度不均匀, 内部可见低密度坏死区, 钙化少见, 增强扫描病灶实性部分呈轻中度持续强化。并具有高度侵袭性, 本组 12 例胸腹盆部病例中, 发生邻近淋巴结转移者 7 例, 约占 58.33%。10 例腹盆部肿瘤合并周围静脉瘤栓者 2 例, 占 20%, 发生率与文献报道相似^[14]。10 例腹盆部病例中 3 例合并腹膜转移, 占 30%。病灶可侵犯周围组织器官(如包绕周围动静脉、输尿管等), 本研究中 2 例盆腔病变者均累及输尿管, 导致输尿管及肾盂肾盏扩张积水。上述表现均表明胸腹盆部 pNET 具有较高的侵袭性。以往文献报道该病是高度恶性肿瘤^[15-17], 与本研究结论一致。

本病误诊率较高,病例术前误诊为间叶组织来源肉瘤、生殖系统来源肿瘤及骨来源肿瘤。因此 pPNET 需与以下疾病相鉴别。

(1) 脂肪肉瘤,是腹膜后常见肿瘤,具有高度侵袭性,可侵犯周围器官组织^[18],恶性征象与 pPNET 表现类似。但约 80% 的脂肪肉瘤病灶内可见脂肪成分^[19],典型者与 pPNET 容易鉴别。

(2) 卵巢来源的恶性肿瘤。盆腔巨大占位常来源于卵巢病变,卵巢来源肿瘤常伴有血管蒂征,即患侧卵巢血管增粗^[20],该征象对此类肿瘤的鉴别诊断有重要价值。

(3) 神经源性肿瘤。该类肿瘤是后纵隔常见肿瘤,后纵隔 pPNET 要与此类肿瘤鉴别。典型的神经源性肿瘤会有椎间孔扩大,此表现对此类肿瘤有重要提示意义。

(4) 尤文肉瘤。pPNET 通常无骨膜反应^[21]。尤文肉瘤可伴有葱皮样骨膜反应、Codman 三角^[22]。因此,有溶骨性骨质破坏伴软组织肿块的青少年骨肿瘤患者,骨膜反应较轻或无骨膜反应者应考虑到 pPNET 的可能性。

综上所述,pPNET 的影像表现有一定特点,骨 pPNET 呈溶骨性骨质破坏,周围软组织见巨大软组织肿块,无明显骨膜反应。发生于胸部及腹盆腔的 pPNET 多呈单发或多发肿块,直径一般 ≥ 5 cm,CT 平扫密度不均匀,增强扫描实性部分呈轻中度持续强化,可侵犯周围邻近器官,可伴有下腔静脉或肾静脉瘤栓,伴有腹膜或淋巴结转移时,应想到该病的可能性。增强 CT 可清楚显示该病周围静脉有无瘤栓,CT 轴位图像结合冠矢状位重建对 pPNET 周围侵犯情况的观察有重要价值,可为治疗提供重要诊断信息。

参考文献

- [1] KIM M S, KIM B, PARK C S, et al. Radiologic findings of peripheral primitive neuroectodermal tumor arising in the retroperitoneum[J]. American Journal of Roentgenology, 2006, 186(4): 1125-1132.
- [2] 崔慧娟, 李京华, 李欧静, 等. 原始神经外胚层瘤 10 年国内文献分析[J]. 疑难病杂志 2007, (4): 216-219.
CUI H J, LI J H, LI O J, et al. Analysis for 10-year domestic literatures about primitive neuroectodermal tumor[J]. Chinese Journal of Difficult and Complicated Cases, 2007, (4): 216-219. (in Chinese).
- [3] THORIYA P J, WATAL P, BAHRI N U, et al. Primary spinal primitive neuroectodermal tumor on MR imaging[J]. The Indian Journal of Radiology and Imaging, 2015, 25(4): 459-463.
- [4] MUNJAL S, SRIVASTAVA A, TUCKER S, et al. Primary dorsal spine primitive neuroectodermal tumor in an adult patient: Case report and literature review[J]. Journal of Craniovertebral Junction and Spine, 2017, 8(4): 378-381.
- [5] 徐朱烽, 靳激扬. 8 例外周性原始神经外胚层肿瘤的 CT、MRI 表现并文献复习[J]. 东南大学学报(医学版), 2017, 36(3): 403-408.
XU Z F, JIN J Y. CT, MRI images and literature review of 8 cases of primitive neuroectodermal tumor[J]. Journal of Southeast University (Medical Science Edition), 2017, 36(3): 403-408. (in Chinese).
- [6] 孙海涛, 王艳秋, 沈婷婷, 等. 肾脏原发原始神经外胚层肿瘤的影像学表现及病理分析[J]. 放射学实践, 2018, 33(6): 598-602.
SUN H T, WANG Y Q, SHEN T T, et al. Radiological features and pathological analysis of primary primitive neuroectodermal tumor of the kidney[J]. Radiologic Practice, 2018, 33(6): 598-602. (in Chinese).
- [7] 刘国顺, 李雯曦, 谌丹丹, 等. 外周性原始神经外胚层肿瘤的 CT 及 MRI 诊断[J]. 放射学实践, 2016, 31(10): 928-933.
LIU G S, LI W X, CHEN D D, et al. CT and MRI imaging diagnosis of peripheral primitive neuroectodermal tumor[J]. Radiologic Practice, 2016, 31(10): 928-933. (in Chinese).
- [8] 胡智斌, 冯利波, 张涛, 等. 腹膜尤文肉瘤/原始神经外胚层肿瘤 5 例临床与影像学分析[J]. 疑难病

- 杂志, 2018, 17(9): 940-942.
- HU Z B, FENG L B, ZHANG T, et al. Clinical and imaging analysis of 5 cases of Ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumor of peritoneum[J]. Chinese Journal of Difficult and Complicated Cases, 2018, 17(9): 940-942. (in Chinese).
- [9] 田霞, 谢道海, 陆紫微. 外周型原始神经外胚层肿瘤的影像学表现[J]. 实用放射学杂志, 2013, 29(6): 1013-1015.
- TIAN X, XIE D H, LU Z W. Imaging findings of peripheral primitive neuroectodermal tumor[J]. Journal of Practical Radiology, 2013, 29(6): 1013-1015. (in Chinese).
- [10] 王双玉, 包强, 孙维路, 等. 外周性原始神经外胚层肿瘤的 CT 及 MRI 表现[J]. 中国医学影像学杂志, 2012, 20(10): 752-754.
- [11] 丁晓毅, 杨晓玲, 陈克敏, 等. 骨外周性原始神经外胚层瘤的影像学表现[J]. 中华放射学杂志, 2004, (11): 21-26.
- DING X Y, YANG X L, CHEN K M, et al. Imaging features of peripheral primitive neuroectodermal tumors of the bone[J]. Chinese Journal of Radiology, 2004, (11): 21-26. (in Chinese).
- [12] 黄斌. 外周性原始神经外胚层肿瘤的影像学表现及其病理基础研究[J]. 中国临床医学影像杂志, 2012, 23(9): 617-621.
- HUANG B. Imaging features and pathologic study of peripheral primitive neuroectodermal tumors[J]. Journal of China Clinic Medical Imaging, 2012, 23(9): 617-621. (in Chinese).
- [13] 马跃函, 佟伟华, 所剑. 小肠原始神经外胚层肿瘤 1 例[J]. 中国现代医学杂志, 2019, 29(10): 127-128.
- [14] 王海洋, 万娅敏, 张永高, 等. 腹盆部外周型原始神经外胚层瘤的 CT 诊断与病理分析[J]. 实用放射学杂志, 2016, 32(4): 547-550.
- WANG H Y, WAN Y M, ZHANG Y G, et al. CT and pathological analysis of peripheral primitive neuroectodermal tumors in abdomen-pelvis region[J]. Journal of Practical Radiology, 2016, 32(4): 547-550. (in Chinese).
- [15] 李子彦, 杨秀荣, 柴晓明. 腹膜后外周型原始神经外胚层肿瘤的 MSCT 表现及其病理基础[J]. 中国中西医结合影像学杂志, 2017, 15(6): 679-681.
- LI Z Y, YANG X R, CHAI X M. MSCT features and pathological basis of retroperitoneal peripheral primitive neuroectodermal tumors[J]. Chinese Imaging Journal of Integrated Traditional and Western Medicine, 2017, 15(6): 679-681. (in Chinese).
- [16] 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.
- QU Y, LIANG X C, ZHOU X, et al. Application of CT in pediatric peripheral primitive neuroectodermal tumors[J]. Journal of China Clinic Medical Imaging, 2015, 26(10): 740-744. (in Chinese).
- [17] 董天明, 娄昕, 侯俊, 等. 外周原始神经外胚层肿瘤的影像诊断(附 31 例病例复习)[J]. 临床放射学杂志, 2011, 30(12): 1847-1852.
- DONG T M, LOU X, HOU J, et al. Imaging findings of peripheral primitive neuroectodermal tumors (Report of thirty-one cases)[J]. Journal of Clinical Radiology, 2011, 30(12): 1847-1852. (in Chinese).
- [18] 方圆, 李明, 刘刚, 等. 原发性腹膜后脂肪肉瘤的 CT 征象分析[J]. 中国医学影像技术, 2017, 33(S1): 62-65.
- FANG Y, LI M, LIU G, et al. Primary retroperitoneal liposarcoma: CT features analysis[J]. Chinese Journal Medical Imaging Technology, 2017, 33(S1): 62-65. (in Chinese).
- [19] 代茂良, 苟文静, 周瀚, 等. 原发性腹膜后恶性肿瘤的 CT 表现及其应用价值[J]. 医学影像学杂志, 2015, 25(12): 2184-2188.
- DAI M L, GOU W J, ZHOU H, et al. Primary retroperitoneal malignant tumors: Imaging characteristics and diagnostic value of MSCT[J]. Journal of Medical Imaging, 2015, 25(12): 2184-2188. (in Chinese).
- [20] 张建丰, 韩春宏, 吴明灿, 等. 女性盆腔巨大肿块的 CT 定位诊断价值[J]. 医学影像学杂志, 2017, 27(7): 1330-1334.
- ZHANG J F, HAN C H, WU M C, et al. Location value of CT in the diagnosis of female giant pelvic masses[J]. Journal of Medical Imaging, 2017, 27(7): 1330-1334. (in Chinese).
- [21] 李云, 葛英辉, 李彩, 等. 骨外尤文肉瘤影像表现与病理分析[J]. 医学影像学杂志, 2017, 27(7): 1368-1370.
- LI Y, GE Y H, LI C, et al. Extrasosseous Ewing's sarcoma imaging diagnosis and pathological analysis[J]. Journal of Medical Imaging, 2017, 27(7): 1368-1370. (in Chinese).
- [22] 丁晓毅, 杜联军, 陆勇, 等. 骨尤文瘤与骨外周性原始神经外胚层瘤的影像学对照[J]. 中国临床医

学影像杂志, 2006, (11): 633-637.

DING X Y, DU L J, LU Y, et al. Different imaging features of Ewing's sarcoma and skeletal primitive neuroectodermal tumors[J]. Journal of China Clinic Medical Imaging, 2006, (11): 633-637. (in Chinese).

CT Features Analysis of Peripheral Primitive Neuroectodermal Tumor

SUN Pengtao¹, DU Xuechao², SUN Xiaoli¹, WEI Hailiang¹,
ZHAO Tong¹, SUN Ying¹, WANG Rengui¹✉

1.Department of Radiology, Beijing Shijitan Hospital Capital Medical University, Beijing 100038, China

2.Department of Radiology, Beijing Chaoyang Hospital, Capital Medical University, Beijing 100043, China

Abstract: Objective: To investigate the CT manifestations of peripheral primitive neuroectodermal tumor (pPNET) in order to improve the diagnostic ability of the disease. Methods: CT images of 14 pPNET confirmed by pathology were analyzed retrospectively, and the imaging features were summarized, including location, size, shape, density, enhancement mode, boundary and metastasis. Results: 6 females and 8 males patients were included. The median age was 34 years. Among the 14 pPNET, 4 cases occurred in the abdominal cavity, 3 cases in the retroperitoneum, 3 cases in the pelvis, 2 cases in the posterior mediastinum, 1 case in the rib, and 1 case in the pelvis. 8 cases were single mass, 6 cases were multiple mass or nodule. In 12 cases (85.71%), the diameter of lesions was more than or equal to 5cm. The single lesion usually showed irregular lobulation. On nonenhanced CT scan, the density was not uniform, low density necrosis area was found in the focus, and spot calcification was found in 4 cases. The average CT attenuation of solid part of the lesions was about 41.18 HU, and the enhanced lesions showed light to medium enhancement. The average CT value of arterial phase, portal phase and delayed phase increased by 14.85 HU, 21.42 HU and 22.50 HU, respectively. Multiple lesions appear as nodule or mass of varying sizes. The density, borders, and enhancement characteristics of multiple lesions was similar to single lesion. There were 2 cases with peripheral venous thrombosis. Among the 12 cases, 7 had lymph node metastasis. Peritoneal metastasis was found in 3 patients. Conclusion: The CT manifestations of pPNET have some features. Enhanced CT can clearly show the extent of lesions, surrounding invasion and metastasis and provide important diagnostic information for clinical work.

Keywords: primitive neuroectodermal tumor; tomography; X-ray computed



作者简介: 孙朋涛 (1985—), 男, 影像医学与核医学博士, 首都医科大学附属北京世纪坛医院放射科主治医师, 主要从事影像诊断方面工作, Tel: 13436448647, E-mail: sunpengtao2004@163.com; 王仁贵✉ (1964—), 男, 影像医学与核医学博士, 首都医科大学附属北京世纪坛医院放射科主任医师, 主要从事影像诊断方面工作, Tel: 13911870396, E-mail: renguiwang@aliyun.com。