

头颈部外周型原始神经外胚层肿瘤的影像学诊断

黄子林¹, 张卫东¹, 黄晓波², 李新春³, 吴沛宏¹

(华南肿瘤学国家重点实验室//中山大学附属肿瘤医院 1. 影像介入中心,
2. 放射治疗科, 广东 广州 510060; 3. 广州医学院第一附属医院放射科, 广东 广州 510120)

摘要:【目的】探讨头颈部外周型原始神经外胚层肿瘤(pPNET)的影像学诊断特征。【方法】回顾性分析8例经病理证实的头颈部pPNET的CT和MRI表现,6例行CT检查,2例行MRI检查。【结果】8例中,颌面部2例,左下颌骨旁、左外耳道、左上颌窦、左颈动脉鞘区、右颞下窝、左腮腺各1例。6例CT扫描病例中,4例表现为边界不清的软组织肿块,密度不均匀,3例伴坏死、囊变。2例边界清,密度均匀。增强后明显不均匀强化4例,均匀强化2例。6例CT扫描病例均未见钙化。右颌面部病灶造成相邻骨质吸收,左上颌窦、左下颌骨旁病灶破坏相邻骨质。右颞下窝、左腮腺肿瘤在MRI T₁WI上呈低信号,在T₂WI上呈不均匀高信号,增强后不均匀强化。【结论】头颈部pPNET的CT和MRI表现缺乏特异性征象,CT和MRI检查可显示肿瘤的范围、发现远处转移,对确定肿瘤的可切除性及评价治疗效果有重要参考价值。

关键词: 原始神经外胚层肿瘤; 体层摄影术, X线计算机; 磁共振成像

中图分类号: R814.42; R445.2 文献标识码: A 文章编号: 1672-3554(2008)06-0741-03

Radiological Evaluation of Peripheral Primitive Neuroectodermal Tumor of Head and Neck

HUANG Zi-lin¹, ZHANG Wei-dong¹, HUANG Xiao-bo², LI Xin-chun³, WU Pei-hong¹

(1. Imaging and Interventional Center, 2. Department of Radiotherapy, State Key Laboratory of Oncology in South China//Cancer Center, SUN Yat-sen University, Guangzhou 510060, China; 3. Department of Radiology, The First Affiliated Hospital, Guangzhou Medical Institute, Guangzhou 510120, China)

Abstract: 【Objective】 To analyze the radiological features of peripheral primitive neuroectodermal tumor (pPNET) of head and neck. 【Method】 The CT and MRI appearances of 8 patients of head and neck with pathologically proved pPNET were reviewed retrospectively. 【Result】 Among 8 cases, two cases were located in maxillofacial region, and the other six cases were located in left lower jaw bone, left external auditory canal, left maxillary sinus, left carotid sheath, right infratemporal fossa and left parotid gland each. Of all CT scan cases, four cases demonstrated ill-defined soft masses with heterogeneous density or signal. Among them, three cases demonstrated cystic or necrotic areas. Two cases demonstrated well-defined soft masses with homogeneous density. Heterogeneous enhancement were demonstrated in four cases, and homogeneous in two cases. There were no calcification demonstrated in six cases on CT scan. The right maxillofacial case absorbed neighboring bone, the left lower jaw bone and the left maxillary sinus cases destroyed neighboring bone among the three cases. The right infratemporal fossa and the left parotid gland cases were hypointense on T₁-weighted imaging, heterogeneous hyperintense on T₂-weighted imaging. Heterogeneous enhancement were demonstrated in these two cases. 【Conclusion】 The imaging features of pPNET of head and neck are non-specific. CT and MRI are useful in delineating the extent, finding distant metastasis, predicting respectability and monitoring treatment.

Key words: primitive neuroectodermal neoplasm; tomograph, X-ray computer; magnetic resonance imaging

[J SUN Yat-sen Univ(Med Sci), 2008, 29(6): 741-743]

收稿日期: 2008-03-04

作者简介: 黄子林(1966-), 男, 广东兴宁人, 医学本科, 主治医师, E-mail: laoluo0007@163.com

外周型原始神经外胚层肿瘤(peripheral primitive neuroectodermal tumor, pPNET)是一种起源于神经外胚层,由原始未分化的小圆形细胞组成的恶性肿瘤^[1],最好发于胸壁、腹膜后、盆腔及四肢^[2-4]。头颈部 pPNET 少见,有关此类疾病的影像学表现报道甚少,常发生误诊。本文回顾性分析 8 例有完整影像及病理资料的头颈部 pPNET 的 CT 和 MRI 表现,以提高对本病的认识。

1 材料与方法

1.1 临床资料

收集自 2000 年 1 月 ~ 2006 年 6 月间在中山大学肿瘤防治中心及广州医学院第一附属医院进行 CT 或 MRI 检查并经病理证实的 8 例头颈部 pPNET 肿瘤患者资料,男性 5 例,女性 3 例,年龄 3 ~ 42 岁,中位年龄 13 岁。发生于双颌面部、左下颌骨旁、左外耳道、左上颌窦、左颈动脉鞘区 6 例行 CT 检查,右颞下窝、左腮腺内 2 例行 MRI 检查。

1.2 检查方法

CT 扫描采用 Philips 公司 Brilliance™ 16 排螺旋 CT 机,管电压 120 kV,FOV 230 mm × 230 mm,采集矩阵 256 × 256,5 mm 层厚及层距重建,平扫后行增强检查,对比剂为优维显(含碘 300 mg/mL),增强剂量为 1.5 mL/kg,注射流率为 2.5 mL/s。

MRI 检查采用 Philips 公司 1.5 Tesla Gyroscan Intera 磁共振扫描仪,行常规磁共振 T₁WI 及 T₂WI 检查,自旋回波序列 T₁WI:TR 530 ms,TE 15 ms;快速自旋回波序列 T₂WI:TR 4 800 ms,TE 120 ms;层厚 5 mm,层间距 1 mm,平扫行矢状面 T₁WI、T₂WI 检查,增强后行横断面、矢状面及冠状面 T₁WI 检查,对比剂为钆喷酸葡胺,增强剂量为 0.1 mmol/kg。

2 结 果

2.1 发生部位

8 例中,颌面部 2 例,左下颌骨旁、左外耳道、左上颌窦、左颈动脉鞘区、右颞下窝、左腮腺各 1 例。

2.2 CT 表现

颌面部 2 例,左下颌骨旁、左外耳道、左上颌窦、左颈动脉鞘区 6 例表现为大小不同的软组织肿块,4 例肿块呈浸润性生长,与周围组织分界不清;位于上颌窦内 1 例表现为充满于上颌窦窦腔

的软组织肿块。除发生于左颌面部、左外耳道的 PNET 因肿块较小而内部密度较均匀外,其余 4 例肿块密度不均匀;增强后肿块轻度强化 2 例,明显增强 4 例,3 例伴囊变、坏死。右颌面部肿块造成相邻骨质吸收(图 1A),而左上颌窦、左下颌骨 2 例均造成相邻骨质破坏。本组 6 例患者病灶内均未见钙化表现。

2.3 MRI 表现

右颞下窝一例表现为右颞下窝不规则软组织肿块,边界尚清,侵犯右翼外肌及右颞肌,在 T₁WI 上呈稍低信号,T₂WI 上呈不均匀高信号,增强后肿块不均匀强化(图 1B、1C、1D)。

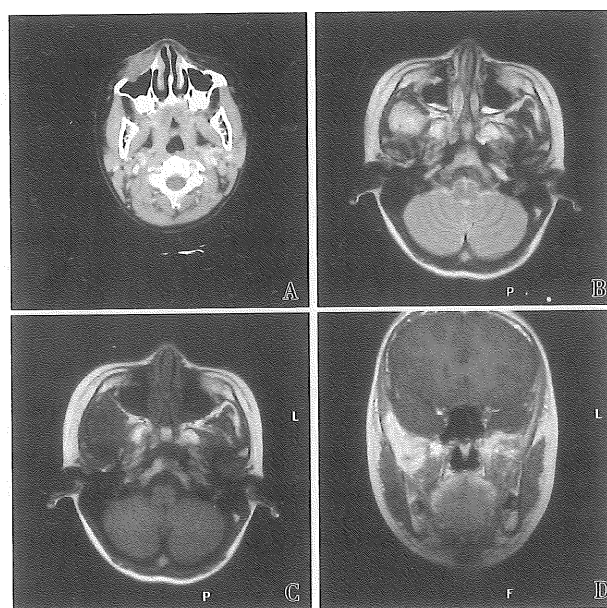


图 1 右颌面部和右颞下窝 pPNET

Fig.1 pPNET of right maxillofacial region and right infratemporal fossa

A: Peripheral primitive neuroectodermal tumor in the right maxillofacial region. Tumor enhanced heterogeneously and the bone absorption of frontal wall of right maxillofacial sinus was seen. B, C, D: Peripheral primitive neuroectodermal tumor of right infratemporal fossa. Tumor was hyperintense on T₂-weighted imaging, heterogeneous hypointense on T₁-weighted imaging, and heterogeneous enhanced on contrast-enhanced T₁-weighted imaging (A: T₂WI; B: T₁WI; C: contrast-enhanced T₁WI)

左腮腺一例表现为腮腺内软组织肿块,边界清,在 T₁WI 上呈稍低信号,T₂WI 上呈不均匀高信号,增强后肿块明显不均匀强化,病灶中央可见囊变、坏死区。

2.4 转移及治疗后情况

8 例初诊时 7 例无远处转移,1 例发生肺转

移。1例手术后未见复发及转移征象,7例化疗后4例好转,1例缓解,1例13月后发生双肺、肝、骨转移死亡,1例失访。

3 讨论

pPNET是一种小圆细胞性的恶性肿瘤,近年来研究表明,它与骨组织的尤文肉瘤(Ewing's sarcoma,ES)在组织形态、免疫组化和分子生物学改变方面有许多相似之处,目前多数学者认为二者是同一种肿瘤的两个不同阶段,ES为未分化型,而pPNET则为伴有神经分化的另一种类型,故将其称为ES/pPNET家族。组织学上,二者难以鉴别,鉴别诊断主要依靠免疫组化及电镜显示的不同神经分化特征。电镜下胞浆内可看到肝糖原、微突、微丝、微管和神经分泌颗粒。免疫组化标记物CD99阳性率高达90%~100%,提示神经分化的标志物神经元特异性烯醇酶(neuron-specific enolase,NSE)、波形蛋白(vimentin,Vim)、S100蛋白(S100-protein,S100)有不同程度的表达,其中NSE表达程度最高^[5]。

pPNET主要发生于儿童及青少年,成人少见,女性发病率大于男性^[1]。主要临床表现为生长迅速并伴有疼痛的肿块及肿块所引起的压迫症状。pPNET最好发于胸壁、腹膜后、盆腔及四肢^[2],头颈部pPNET少见。Ibarburen等^[6]报道的一组病例中,头颈部pPNET只占18%(3/17)。本组病例6例为儿童和青少年,30岁以上者2例,发病年龄与文献报道相似,主要临床表现为迅速增大的软组织肿块,伴有疼痛者7例。

pPNET影像学表现多样^[2,6-7],主要表现为呈浸润性生长软组织肿块,易侵犯周围组织,与周围组织结构分界不清。除肿块较小外,肿块一般密度不均匀,钙化罕见。MRI上肿块在T₁WI上多呈稍低或等信号,在T₂WI上多呈不均匀高或稍高信号,增强检查时表现为肿瘤组织不同程度的强化。本组结果与文献报道相似,CT上4例肿块呈不均匀密度,3例内可见囊变、坏死改变,增强后肿块不均匀强化,囊变、坏死显示更加明显,6例CT检查均未见钙化。3例病灶中1例造成相邻骨质的吸收,2例造成破坏。腮腺内pPNET文献报道较少,未见影像学报道^[8-9]。本组1例表现为腮腺内软组织肿块,边界清,在T₁WI上呈稍低信号,T₂WI上呈稍高信号,内

可见更高信号区,增强后肿块明显不均匀强化,与文献报道发生于软组织pPNET报道基本相似。

pPNET常发生远处转移或治疗后复发,预后较差。最常见的复发征象为局部软组织肿块,并可转移至肺、骨、肝、肾上腺、脑及腹膜后等部位^[6]。本组8例初诊时7例无远处转移,1例发生肺转移。7例化疗后4例好转,1例缓解,1例13月后发生双肺、肝、骨转移死亡,与文献报道相似。

头颈部pPNET少见,影像表现缺乏特征性,确诊主要依靠病理学诊断。但在临床工作中如果青少年患者影像学表现为浸润性生长、无钙化之不均匀软组织肿块时,要考虑到本病的可能。CT和MRI检查可显示肿瘤的范围、发现远处转移,对确定手术的可切除性及评价治疗效果有重要参考价值。

参考文献:

- [1] Hart MN, Earle KM. Primitive neuroectodermal tumours of the brain in children [J]. *Cancer*, 1973, 32(4): 890-897.
- [2] Khong PL, Chan GC, Shek TWH, et al. Imaging of peripheral PNET: common and uncommon locations [J]. *Clin Radiol*, 2002, 57(4): 272-277.
- [3] 纪建松,章士正,瞿华,等.原发性肾脏原始神经外胚层瘤[J]. *中华医学杂志*, 2006, 86(44): 3166.
- [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] McManus AP, Gusterson BA, Pinkerton CR, et al. The molecular pathology of small round-cell tumours—relevance to diagnosis, prognosis, and classification [J]. *J Pathol*, 1996, 178(2): 116-121.
- [6] Ibarburen C, Haberman JJ, Zerhouni EA. Peripheral primitive neuroectodermal tumors: CT and MRI evaluation [J]. *Eur J Radiol*, 1996, 21(3): 225-232.
- [7] Dick EA, Mchugh K, Kimber C, et al. Imaging of non-central nervous system primitive neuroectodermal tumours: diagnostic features and correlation with outcome [J]. *Clin Radiol*, 2001, 56(3): 206-215.
- [8] Nikitakis NG, Salama AR, O'Malley BW. Malignant peripheral primitive neuroectodermal tumor-peripheral neuroepithelioma of the head and neck: a clinicopathologic study of five cases and review of the literature [J]. *Head Neck*, 2003, 25(6): 488-498.
- [9] 杨军英,冉炜,林焕彩,等.彩色多普勒超声评价腮腺血流与唾液分泌的关系[J]. *中山医科大学学报*, 2004, 23(1): 76-78.