

• 骨骼肌肉影像学 •

中轴区原发骨内型原始神经外胚层肿瘤 CT 和 MRI 表现

王鹏, 陈怡楠, 刘洪超, 蒋涛, 刘士远

【摘要】 目的:探讨 6 例中轴区原发骨内型原始神经外胚层肿瘤(PNET)的 CT 和 MRI 表现,提高对中轴区原发骨内型 PNET 的影像学认识。**方法:**回顾性分析经病理证实的 6 例中轴区原发骨内型 PNET 患者临床资料,其中 4 例行 CT 扫描,2 例经 MRI 扫描。**结果:**6 例 PNET 位于骶椎 2 例,腰椎 1 例,颈椎 1 例,尾骨 1 例,右髂骨 1 例。肿瘤最大截面 $2.0\text{ cm} \times 3.8\text{ cm} \sim 5.0\text{ cm} \times 8.5\text{ cm}$ 。6 例均伴不同程度的骨质破坏,其中融骨性破坏 5 例,成骨性 1 例。4 例部分边界不清,2 例边界完全模糊不清。CT 以等密度为主,4 例密度均不均匀,3 例内见点状、片状高密度,呈“浮冰”样改变;2 例增强扫描明显强化,内见多发小血管及斑片状低密度灶。2 例 MRI 信号均不均匀, $T_1\text{WI}$ 均为等信号, $T_2\text{WI}$ 均为稍高信号,增强后不均匀明显强化。2 例伴椎体压缩性骨折,6 例均无明显骨膜反应,椎间隙无狭窄,2 例行 MRI 检查椎间盘无明显破坏。**结论:**中轴区原发骨内型 PNET 以儿童及青年多见,肿块常较大,包绕椎体,椎体骨质破坏常见,肿瘤密度或信号常不均,强化明显,其中“浮冰”征有一定提示价值。

【关键词】 原始神经外胚层肿瘤; 中轴区; 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】** 1000-0313(2015)11-1121-05

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2015.11.015

CT and MRI manifestations of primary intra-osteal type peripheral primitive neuroectodermal tumor in axial areas WANG Peng, CHEN Yi-nan, LIU Hong-chao, et al. Department of Radiology, Changzheng Hospital, the Second Military Medical University, Shanghai 200003, P. R. China

【Abstract】 Objective: The aim of this study was to study the CT and MRI findings of primary intra-osteal type primitive neuroectodermal tumor (PNET) in axial areas, in order to improve the knowledge of the imaging manifestations. **Methods:** The clinical materials of six patients with pathology proven PNET in the axial area were retrospectively analyzed, including CT findings (four patients) and MRI findings (two patients). **Results:** Of the six patients with PNET, the location was sacral vertebra (2 patients) and lumbar, cervical vertebrae, coccyx, right ilium for one patient each. The maximum area in cross section of the tumor ranged from $2.0\text{ cm} \times 3.8\text{ cm}$ to $5.0\text{ cm} \times 8.5\text{ cm}$. All of the six patients had different degree of bone destruction. 5 patients had osteolytic destruction and one had osteogenesis. Besides, the margin of lesion was partially ill-defined (4 patients) and completely blurred (2 patients). Iso-attenuation was the most commonly seen CT feature. Heterogeneous density was observed in 4 patients, while patchy hyper-attenuation presented as "floating ice" was found in 3 patients. 2 patients enhanced obviously with patchy hypo-attenuated areas with abundant intra-tumoral small blood vessels. MRI showed isointensity on T_1 -weighted imaging and slightly hyperintensity on T_2 -weighted imaging, with obvious heterogeneous enhancement after contrast administration. 2 patients had vertebral compression fractures. However, all of the 6 cases had no periosteal reactions and the intervertebral spaces and discs were also intact. **Conclusion:** The axial area PNET is commonly seen in children and adolescence, with large tumor mass enclosing vertebral body, and bone destruction was a common manifestation. Heterogeneous attenuation/signal intensity with obvious enhancement of tumor was common. "Floating ice" was a valuable sign for diagnosis.

【Key words】 Primitive neuroectodermal tumors; Axial area; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging

原始神经外胚层肿瘤(primitive neuroectodermal tumor, PNET)是起源于神经嵴向神经方向分化的恶性小圆细胞肿瘤,分为中枢型和外周型,中枢型占多数^[1-2]。外周型 PNET 分为骨内型和骨外型,骨内型起源于椎体或附件骨骼;骨外型起源于原因不明的间

充质瘤,多见于椎旁及椎管内,一般无钙化^[3]。中轴区原发骨内型 PNET 罕见,其影像学报道较少。本文通过分析 6 例中轴区原发骨内型 PNET 的 CT 和 MRI 表现,探讨其影像学特征,旨在提高对该病的影像学认识。

作者单位: 200003 上海,第二军医大学附属长征医院放射科
作者简介:王鹏(1986—),女,山东威海人,硕士,住院医师,主要从事放射诊断工作。

通讯作者:刘士远, E-mail: cjr.liushiyuan@vip.163.com
基金项目:国家自然科学基金(81101044; 81371551; 81230030),上海市生物医药处重大专项(CZ20137886);上海市启明星人才项目(12QA1404700)

材料与方法

1. 临床资料

2008 年 10 月—2014 年 5 月经穿刺活检及手术病

理证实的中轴区原发骨内型 PNET 患者 6 例,其中男 4 例,女 2 例,年龄 8~36 岁,中位年龄 19.3 岁。临床表现为骶部疼痛 2 例,并伴软组织肿块进行性增大;腰部疼痛 1 例;颈部疼痛 1 例并肩部麻木、上肢无力;右髋及尾部疼痛各 1 例,伴软组织肿块进行性增大。

2. CT 扫描

2 例仅行平扫,2 例行平扫及增强扫描。采用 Philips Brilliance 64 及 Philips 256 iCT 扫描,管电压 120 kV,管电流 210 mAs,层厚 5 mm。增强扫描采用高压注射器注射非离子型对比剂碘海醇或碘普胺 (370 mg I/mL) 80 mL,注射流率 4 mL/s,三期增强扫描时相:动脉期延迟 30 s,实质期延迟 60 s 及延迟期延迟 90 s。

3. MRI 扫描

2 例术前采用 GE Signa 1.5T 行平扫及增强检查。采用体表线圈,平扫包括常规矢状面 T_1 WI (TR 420 ms, TE 10 ms)、 T_2 WI (TR 3000 ms, TE 100 ms),抑脂矢状面 T_2 WI,横轴面 T_2 WI,增强扫描经肘静脉注射 Gd-DTPA 0.1 mmol/kg,行矢状面、冠状面及横轴面扫描。

4. 图像分析

所有图像均由两位中级以上职称医师共同评价,双方达成一致意见。

结 果

1. 病灶位置及大小

6 例发病部位分别为颈椎 1 例,位于第 6 颈椎体;腰椎 1 例,位于第 4 腰椎体;骶椎 2 例,分别位于第 1、3 骶椎体;尾椎 1 例,位于第 1~2 尾椎体;右髌骨 1 例,位于髌骨翼。最小肿瘤的最大层面为 $2.0\text{ cm} \times 3.8\text{ cm}$,最大者 $5.0\text{ cm} \times 8.5\text{ cm}$,中位大小 $4.3\text{ cm} \times 6.3\text{ cm}$ 。

2. CT 表现

CT 显示 3 例分别为右侧髌骨翼、第 3 骶椎体、第 1~2 尾椎体处等或略低密度的软组织肿块包绕髌骨及椎体,髌骨处软组织肿块以外侧方为主,边界模糊不清,骶尾椎处以椎前为主,部分边界不清,其中髌骨及骶椎处软组织肿块巨大,并内见散在的斑片状稍低密度灶,伴髌骨及骶尾椎不均匀溶骨性骨质破坏(图 1~3),软组织肿块内可见散在的高密度残存骨,这种散在分布于等、略低密度软组织中的高密度残存骨似“浮冰”样改变(图 1~2),右侧髌骨处软组织病灶增强后

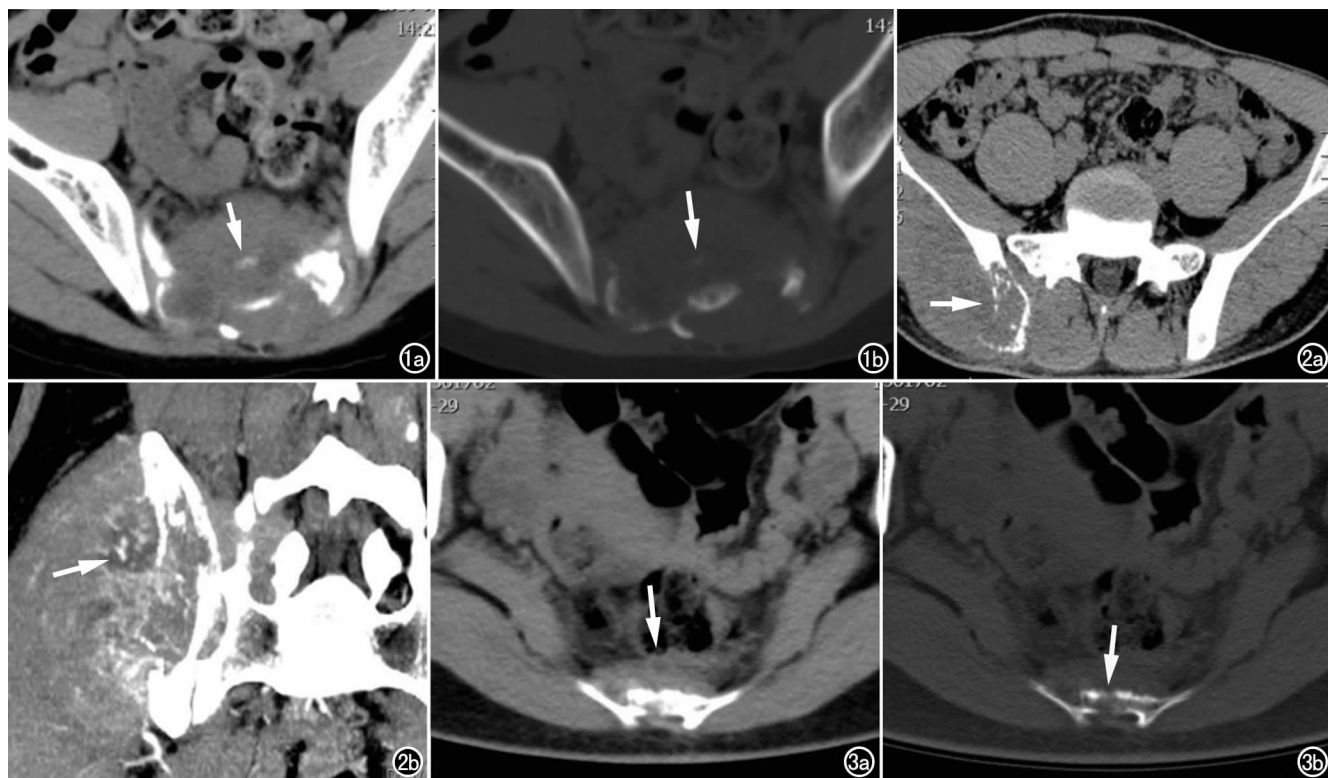


图 1 男,8 岁。a) 骶椎处巨大占位灶伴骶椎骨质破坏,周围见软组织密度包绕,骶前间隙肿块较大,肿块内散在片状稍低密度灶,其内残存骨形成“浮冰”征(箭); b) 骶骨溶骨性骨质破坏,骶骨形态基本消失,其内散在残存骨(箭),骶管及双侧关节面受累。图 2 男,18 岁。a) 右侧髌骨近耳状面处臀后缘巨大软组织占位灶伴髌骨骨质破坏,边界不清,其内散在点状、斑点状残存骨形成“浮冰”征(箭); b) 增强后冠状面重组示肿瘤强化明显,其内多发迂曲小血管(箭)及片状高、低密度灶。图 3 男,18 岁。a) 骶椎占位灶伴骨质破坏,骶椎周围软组织密度包绕,前缘软组织灶体积较大(箭),累及骶管,边界不清; b) 骶椎溶骨性骨质破坏,骨皮质不连续(箭),骶椎形态尚存在。

强化明显,内见片状低密度及多发迂曲小血管影(图 2b),右侧臂上动脉受累,VR 图像显示右髂骨耳状面旁不规则骨质破坏。第 6 颈椎体周围巨大混杂密度占位灶伴颈椎不均匀成骨性骨质破坏,周围结构受压、移位,肿块与周围结构分界不清,以软组织密度为主,内见条状、片状致密影,可见“浮冰”征(图 4a),相应椎体密度增高,椎管受累,椎管前壁处可见软组织密度灶,增强后软组织肿块不均匀明显强化,其内多发迂曲小血管影(图 4b)。

3. MRI 表现

2 例行 MRI 平扫及增强检查,MRI 显示 2 例分别为第 4 腰椎体、第 1 骶椎体处巨大软组织占位灶伴椎体骨质破坏、轻度压缩性骨折,部分边界不清, T_1 WI 为等信号, T_2 WI 为稍高、高信号,信号稍不均,软组织肿块以椎前部体积较大(图 5~6),椎间盘均未见破坏,椎间隙均无狭窄,腰椎病变未累及椎管,骶椎病变累及椎管,位于硬膜外,椎管变窄,增强后强化明显(图 5b、6b),强化不均,内见斑片状、片状低信号区,骶椎

病变沿椎管内硬膜外跨节段浸润性生长,上下方均可见脊膜尾征(图 6b)。

4. 病理表现

大体病理见病灶常呈圆形、椭圆形,边缘不光整,与邻近结构分界常不清,少数可见包膜,包膜可完整或不完整。本组 6 例均无包膜。切面常呈灰白色,鱼肉状,质脆。镜下见肿瘤细胞体积较小,大小较一致,卵圆形或梭形,密集成巢状;核深染,核仁小而不明显,核分裂像常见。肿瘤组织常见神经性 H-W 菊形团(图 7)。本组 5 例可见 H-W 菊形团。免疫组化:CD99(+),NSE(+),Syn(+),vimentin(+),NF(+),S-100(+)

讨 论

骨内型 PNET 是起源于骨骼系统的具有相似细胞形态学及细胞基因学特点的恶性小圆细胞肿瘤^[4]。骨内型 PNET 发生与染色体[t(11,22)q(24,12)]易位有关,具有多向分化潜能,因此同一肿块内常可见不

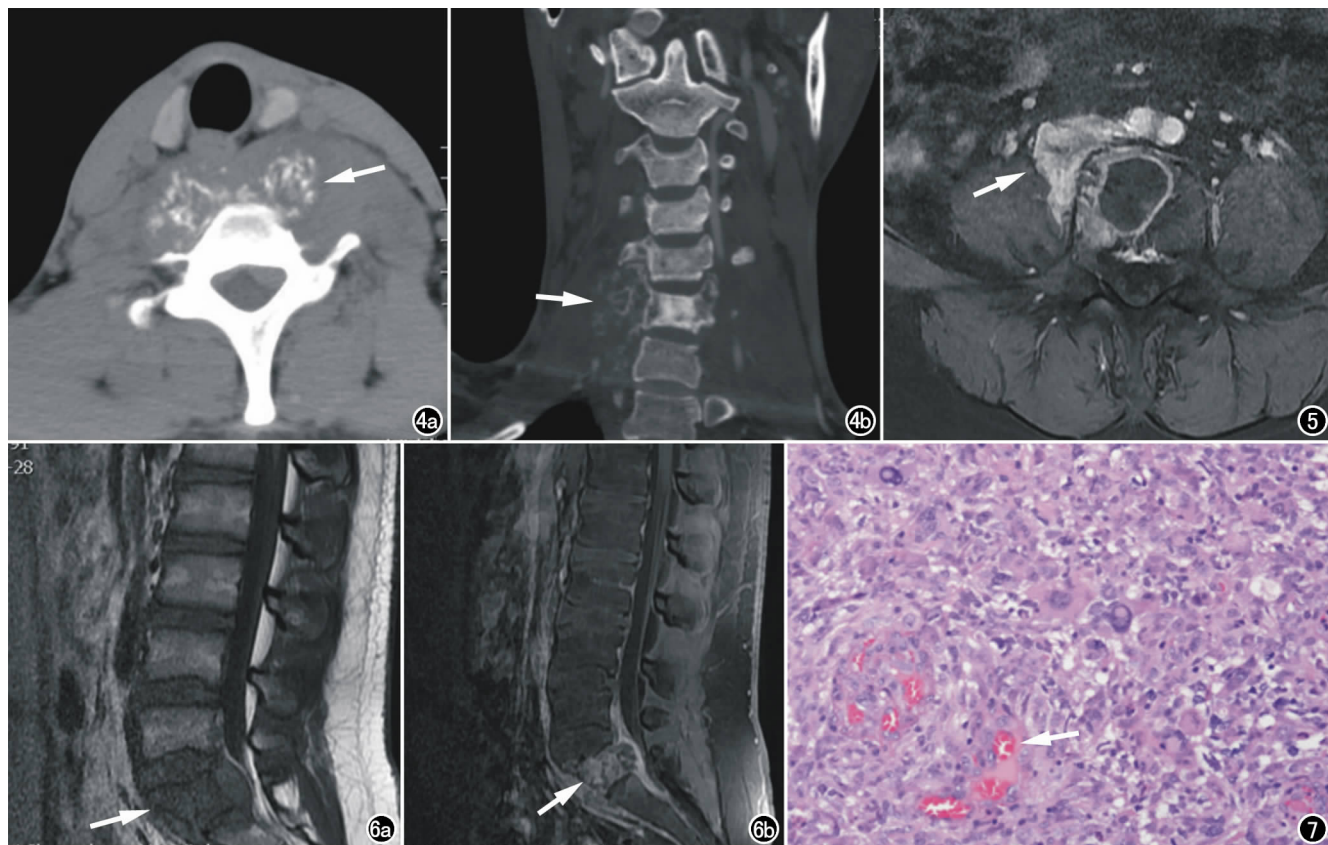


图 4 男,22 岁。a) C_6 椎体处巨大混杂密度占位灶,边界不清,椎前间隙肿块较大,其内条状、片状致密影形成“浮冰”征(箭),椎管受累,前壁软组织密度灶,椎管狭窄不明显; b) 冠状面重组示 C_6 椎旁混杂密度灶(箭),其内不规则高密度,相邻椎体骨质密度增高,呈象牙质样变,椎间隙无狭窄。图 5 女,36 岁。 L_4 椎体处占位伴骨质破坏(箭),增强后不均匀强化,椎体内环状高信号,其内片状未强化低信号灶,椎体前方软组织肿块影。图 6 男,14 岁。a) T_1 WI 示 S_1 椎体占位伴骨质破坏(箭),病灶以等信号为主,其内点状、斑片状稍低信号灶,相邻椎间盘未见破坏,骶管受压、狭窄; b) 增强后肿瘤强化明显(箭),强化不均,其内散在斑片状低信号灶,肿瘤沿椎前间隙及椎后硬脊膜外跨节段蔓延。图 7 病理镜下肿瘤细胞由呈巢状分布的小圆细胞构成,胞质疏松,核深染,可见 Homer-Wright 玫瑰结(箭,HE, $\times 100$)。

同分化程度的神经上皮组织^[1]。临床常表现为迅速增大的肿块伴疼痛及肿块压迫症状。中轴区原发骨内型 PNET 罕见,恶性程度高,预后很差^[7],与其他小圆细胞肿瘤类似^[8]。

1. 中轴区原发骨内型 PNET 的临床和影像学特征

各年龄段均可发病,但儿童及青少年多见,男性略多于女性,但亦有文献报道^[6]女性发病率约为男性的 3~4 倍。本组 6 例骨内型最小年龄 8 岁,最大 36 岁。PNET 好发于四肢、骨盆、胸部和腹膜后^[1,5],与本组病例基本符合。PNET 肿块常较大,多 $>5\text{ cm}$ ^[9]。本组 6 例肿块均较大,平均大小约 $4.3\text{ cm}\times 6.3\text{ cm}$,最大径线达 8.5 cm 。本组病例肿块大小与肿瘤部位深浅及症状出现早晚有关,肿瘤部位深、症状出现晚者肿块常较大,反之则较小。PNET 易发生远处转移。本组 6 例中有 3 例早期已发生远处播散。

中轴区原发骨内型 PNET 为高度恶性的小圆细胞肿瘤,常呈浸润性生长,与周围组织分界不清楚。小圆细胞瘤常表现为软组织肿块较大,而骨质破坏相对轻。中轴区原发骨内型 PNET 起源于髓腔,故均伴有骨质破坏,并以椎体溶骨性破坏常见,成骨性及混合性少见,附件原发或受累少见,可伴椎体压缩性骨折。肿块包绕椎体,体积往往较大,并常以椎前间隙为主,可能与椎前间隙组织结构较疏松有关。肿瘤常累及椎管硬脊膜,因硬脊膜有一定阻挡屏障作用,故肿瘤多位于硬膜外,并可沿硬脊膜外跨节段生长,一般不累及椎间盘,椎间隙常无狭窄。肿块与周围组织分界往往不清,内常可见囊变、坏死区,部分病灶内可见散在的大小不等形态各异的残存骨,病灶内偶见肿瘤骨形成,部分瘤内可见新生迂曲的肿瘤血管。CT 表现:常见以等或稍高密度为主,边界常不清,少数可边界清,肿块密度常不均,增强后强化明显,强化不均。MR 表现: $T_1\text{WI}$ 呈不均匀低信号, $T_2\text{WI}$ 呈不均匀高信号^[8,10-11]。肿瘤实体部分肿瘤细胞排列密集、间质含水少, $T_1\text{WI}$ 和 $T_2\text{WI}$ 上均与肌肉组织信号相似。增强后强化明显,强化不均。本组 4 例软组织肿块以椎前间隙为主,2 例瘤内伴多发迂曲肿瘤血管,文献少见报道。“浮冰”征:PNET 发生钙化或骨化少见,即使有也常为针尖样。丁晓毅等^[12]认为骨 PNET 恶性程度高,理论上缺少钙化或骨化的时间。Dick 等^[9]报道的 29 例中仅有 5 例发生轻度钙化。骨内型 PNET 多伴骨质破坏,部分可伴肿瘤骨形成,这种软组织内散在高密度的残存骨或新生的肿瘤骨形成“浮冰”样改变,具有一定特征。本组 3 例可见“浮冰”征,其中 1 例发生于颈椎体的 PNET,伴椎体骨质硬化,椎旁软组织内见广泛瘤骨形成,以往罕见报道。

2. 鉴别诊断

良性病变:主要是郎格罕斯组织细胞增生症。郎格罕斯组织细胞增生症^[13-14]70%发生于 10 岁以下儿童,脊柱多发于胸椎,单发常见,少数可多个相邻椎体或跳跃性发病,常表现为单囊或多囊溶骨性骨质破坏,轻度膨胀,常累及一侧附件,早期即可出现椎体楔形变或扁平椎。中轴区原发骨内型 PNET 发病年龄相对偏大,以单发常见,常为溶骨性骨质破坏,偶见成骨性,软组织肿块常较大,并以椎前间隙为主,椎体骨折不如郎格罕斯组织细胞增生症出现的早。本组 PNET 仅 1 例年龄小于 10 岁,并以腰骶椎发病为主。

转移瘤:一般年龄较大,多有原发恶性肿瘤病史,常多发,而中轴区原发骨内型 PNET 一般发病年龄较年轻,常单发。

恶性肿瘤:主要是淋巴瘤。两者均为恶性小圆细胞肿瘤,软组织肿块往往较大,骨质破坏相对轻为他们共同特点。但中轴区原发骨内型 PNET 发病年龄较淋巴瘤小。两者椎体周围均可出现软组织环绕,但通过复习文献^[15-17]发现脊柱原发单椎体淋巴瘤软组织肿块以后部为主,常常累及椎管四周,形成“袖套”样改变,易致椎管狭窄,附件受累常见,与硬膜外淋巴瘤组织丰富有关;而中轴区原发骨内型 PNET 软组织肿块常以椎前间隙为主,可能与椎前间隙组织疏松,生长空间较大,后方受硬脊膜阻止有关,椎管以前壁受累常见,附件受累少见,致椎管狭窄相对少。本组 6 例均未见“袖套”征。

总之,中轴区原发骨内型 PNET 以儿童及青少年多见,肿块常较大,包绕椎体,并以椎前间隙为主,均伴椎体骨质破坏,溶骨性常见,成骨性及混合性少见,极少数可伴瘤骨形成,附件原发或受累少见,可伴椎体压缩性骨折、“浮冰”征,可伴多发新生小血管,常伴坏死、囊变,多不侵及椎间盘,椎间隙多无狭窄。CT 以等密度为主,密度不均匀,MRI 表现为等 T_1 稍长 T_2 信号,信号不均,增强扫描中度以上强化,强化不均。

参考文献:

- [1] Kumar V, Khurana N, Rathi AK, et al. Primitive neuroectodermal tumor of prostate[J]. Indian J Pathol Microbiol, 2008, 51(2): 386-388.
- [2] Hari S, Jain TP, Thulkar S, et al. Imaging features of peripheral primitive neuroectodermal tumours [J]. Br J Radiol, 2008, 81(972): 975-983.
- [3] 韩嵩博, 袁慧书, 李敏, 等. 脊柱原始神经外胚层肿瘤的影像学表现与病理学对照分析[J]. 中国医学影像学技术, 2011, 27(8): 1676-1680.
- [4] 田霞, 谢道海, 陆紫薇. 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.
- [5] Khong PL, Clan GC, Shek TW, et al. Imaging of peripheral PNET: common and uncommon locations[J]. Clin Radiol, 2002, 57

- (4):272-277.
- [6] 周建军,王建华,曾蒙苏,等. 外周型原始神经外胚层肿瘤的 CT 和 MRI 影像学表现[J]. 中华肿瘤杂志,2009,31(9):697-700.
- [7] Harimaya K,Oda Y,Matsuda S,et al. Primitive neuroectodermal-tumor and extraskelatal Ewing sarcoma arising primarily around the spinal column;report of four cases and a review of the literature[J]. Spine,2003,28(19):E408-E412.
- [8] 季天海,邓军,张哉根,等. 促纤维增生性小圆细胞瘤病理学特性的观察与研究[J]. 中华肿瘤杂志,2003,25(6):579.
- [9] 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(19):206-215.
- [10] Tanida S,Tanioka F,Inukai M,et al. Ewing's sarcoma/peripheral primitive neuroectodermal tumor (pPNET) arising in the omentum as a multilocular cyst with intracystic hemorrhage[J]. J Gastroenterol,2000,35(12):933-940.
- [11] Ibarburen C,Habennan JJ,Zerhouni EA. Peripheral primitive neuroectodermal tumors;CT and MRI evaluation[J]. Eur J Radiol,1996,21(3):225-232.
- [12] 丁晓毅,杨晓玲,陈克敏,等. 骨性原始神经外胚层肿瘤的影像学表现[J]. 中华放射学杂志,2004,38(11):1141-1146.
- [13] 张玲,胡桂周,唐浩,等. 骨朗格汉斯组织细胞增生症的影像学分析[J]. 放射学实践,2013,28(8):882-885.
- [14] 张磊,黎昕,朱文丰. 骨朗格汉斯细胞组织细胞增生症的 CT 及 MRI 表现[J]. 南昌大学学报(医学版),2010,50(2):79-81.
- [15] 周良平,彭卫军,杨文涛,等. 脊柱区淋巴瘤的 MRI 特征[J]. 中华放射学杂志,2008,42(7):683-687.
- [16] 刘颖,袁慧书,刘晓光. 脊柱淋巴瘤的 CT、MRI 表现[J]. 中国医学影像技术,2010,26(1):130-133.
- [17] 张信信,刘燕,郝跃文. 原发性脊柱淋巴瘤的 MR 特点[J]. 实用放射学杂志,2014,30(12):2027-2028,2039.

(收稿日期:2015-07-27)

《中国当代医药》杂志

《中国当代医药》杂志是国家卫生和计划生育委员会主管,中国保健协会、当代创新(北京)医药科学研究院主办的医药卫生专业期刊,本刊已被美国化学文摘(CA)数据库、万方数据数字化期刊群、中国核心期刊(遴选)数据库、中国知网、中国学术期刊网络出版总库、中文科技期刊数据库全文收录,系中国学术期刊综合评价数据库统计源期刊。现为旬刊,国内刊号:CN11-5786/R,国际刊号:ISSN 1674-4721,邮发代号:2-515,定价:每期 20 元,通过本刊发行部订阅全年 36 期杂志优惠价为 540 元。

主要栏目:论著、综述、基础研究、药物研究、临床医学(单设骨科、心血管疾病、泌尿系统疾病、神经系统疾病、内分泌专栏)、肿瘤医学、五官医学、妇幼医学、临床研究、放射与影像、麻醉与疼痛、临床药学、检验医学、中医中药、中西医结合研究、医疗管理、医药教育、调查研究、预防医学、护理研究、器械设备、卫生研究、个案报道等近 30 个栏目。根据全国继续医学教育委员会的《继续医学教育学分授予与管理办法》学分授予标准,在本刊发表的论文可获得国家级继续教育学分。本刊出版周期短,来稿无论录用与否均在短期内告知作者。对省、部级以上部门立项的科研论文以及本刊订户的论文予以优先刊登。本刊订户凭订户单复印件投稿,同等条件优先录用。欢迎各医药单位、院校、厂家刊登广告。

社址:100025 北京市朝阳区通惠家园惠润园(壹线国际)5-3-602

投稿热线:010-59679076 59679077 发行热线:010-59679533

传真:010-59679056

投稿邮箱:ddyy@vip.163.com 网址:www.dangdaiyiyao.com

欢迎投稿! 欢迎订阅!