

纵隔内胚窦瘤 CT 表现与病理对照分析

张岳, 张金娥, 赵振军, 刘再毅, 吴政光, 梁长虹

【摘要】 目的:探讨纵隔内胚窦瘤(PMEST)的 CT 表现,旨在提高对 PMEST 的 CT 诊断水平。方法:回顾分析 10 例经病理证实 PMEST 临床、病理及 CT 资料,将 CT 表现与病理结果对照。本组病例年龄 11~38 岁,平均 19 岁,其中男:女=8:2。结果:10 例 PMEST 病灶均局限于前纵隔,居中 4 例,偏右/左侧 6 例;最大径为 6.9~15.0 cm,平均 10.7 cm;局部边界不清,类圆形 6 例,不规则形 4 例。平扫显示肿块密度不均,呈“蜂窝状”低密度为主,CT 呈低密度区,组织学检查,镜下见大片粘液和坏死;CT 呈等/稍高密度间隔和实质部分,镜下见大量纤维增生。1 例病灶内见钙化。动态增强扫描动脉期显示间隔和实质部分中度强化;其中 4 例行延迟扫描可见间隔和蜂窝轻微延迟强化,组织学检查镜下见蜂窝内富含粘液样基质以及黏液样变性。所有病例均未见肿大淋巴结。纵隔大血管及心脏均不同程度受压、推移。上腔静脉受侵 2 例,左头臂静脉受侵 2 例;7 例合并心包积液,4 例合并胸腔积液。所有病例 AFP 均显著升高(>1000 ng/ml)。结论:青少年男性、前纵隔、巨大肿块,CT 平扫及增强呈“蜂窝状”改变,延迟扫描间隔和蜂窝延迟强化,结合 AFP 明显升高应考虑 PMEST 的诊断。

【关键词】 内胚层窦瘤;纵隔;体层摄影术,X 线计算机;病理学

【中图分类号】 R814.42; R737.11; R323.22 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2013)06-0632-04

Primary mediastinal endodermal sinus tumor: CT findings and pathologic correlation ZHANG Yue, ZHANG Jin-e, ZHAO Zhen-jun, et al. Department of Radiology, Guang dong Provincial People's Hospital Guangdong Provincial Medical Academy of Science, Guangzhou 510080, P. R. China

【Abstract】 **Objective:** To study the CT manifestations of primary mediastinal endodermal sinus tumor (PMEST) and to improve the CT diagnosis of PMEST. **Methods:** The CT and pathological findings and clinical data of 10 cases of pathologically confirmed PMEST were retrospectively analyzed. There were 8 males and 2 females, aged 11 to 38 years (mean 19). **Results:** All ten lesions of PMEST located in anterior mediastinum, four of ten situated centrally and 6 of 10 at right or left side. The maximal diameter of lesions was 0.9~15.0 cm (mean 10.7 cm). They were ill-defined, round (n=6) or irregular shaped (n=4). On plain scan, the tumor showed heterogeneous density and honeycomb hypodense structure. Histologic examination revealed large area of mucin and necrosis. In moderate dense septa and parenchyma of tumor, fibrotic hyperplasia was seen under microscope. Calcification was seen in one case. In arterial phase of dynamic enhanced scanning there was moderate enhancement of the parenchyma and septa. In delayed scanning of four cases, slight enhancement of septa and honeycomb structure was observed, histologically mucinous matrix and mucinous degeneration were shown. No enlargement of lymph nodes was observed in all cases. There was involvement of superior vena cava in two cases, involvement of left brachio-cephalic vein in two cases. Pericardial effusion was seen in seven cases and pleural effusion in four cases. AFP was markedly elevated in all cases (>1000ng/ml). **Conclusion:** In an adolescent male with large tumor in anterior mediastinum, presenting honeycomb appearance on plain and enhanced CT and delayed enhancement of septa and honeycomb structure, combined with marked elevation of AFP, the diagnosis of PMEST should be considered.

【Key words】 Endodermal sinus tumor; Mediastinum; Tomography, X-ray computed; Pathology

内胚窦瘤(endodermal sinus tumors, EST),又名卵黄囊瘤(yolk sac tumor, YST),是一种起源于生殖细胞的高度恶性肿瘤,多发生于儿童及青年,大约占原始生殖细胞肿瘤的 20%^[1]。EST 常发生于性腺,原发于纵隔者极为罕见^[2],与前纵隔其他恶性肿瘤鉴别有一定困难。笔者回顾性分析 10 例经组织病理学证实 PMEST 临床资料、CT 征象与病理表现,旨在提高本病的 CT 诊断水平。

材料与方法

1. 一般资料

回顾性分析 2004 年 3 月~2010 年 8 月在我院经手术组织病理证实 PMEST 10 例,其中男 8 例,女 2 例,年龄 11~38 岁,平均 21 岁。临床表现胸痛 6 例,胸闷 4 例,气促 3 例,咳嗽 2 例,颜面水肿 2 例,声嘶 1 例。查体均未扪及浅表淋巴结。

血液生化检查 10 例 AFP 升高达 1048~54000 ng/ml,平均数 12086 ng/ml,β-HCG 均正常。手术/化疗后 2 周 AFP 均急剧下降,达 114~1600 ng/ml,平均数 1230 ng/ml;其中 5 例术后分别于

作者单位:510080 广州,广东省人民医院影像医学部/广东省医学科学院(张岳、张金娥、赵振军、刘再毅、梁长虹);510515 广州,南方医科大学(张岳);510317 广州,广东省第二人民医院放射科(吴政光)
作者简介:张岳(1982-),男,广东汕头人,硕士,主要从事呼吸系疾病影像学诊断工作。
通讯作者:梁长虹, E-mail: dr_liang62@hotmail.com

1、2、3、5、7 个月后复发或转移,血清 AFP 也相应升高,分别为 7926、8817、3010、1280 和 1048 ng/ml。

术前 CT 7 例误诊为侵袭性胸腺瘤、1 例误诊为畸胎瘤、2 例误诊为淋巴瘤。

2. CT 设备与方法及观察指标

CT 设备与方法:10 例患者均接受多层螺旋 CT 平扫和增强扫描。采用 GE Light speed QX/I Extra 多层螺旋 CT 扫描机。患者取仰卧位,扫描范围自肺尖至肋膈角。增强采用 CT 专用高压注射器,对比剂为碘帕醇 60~70 ml(370 mg. I/ml),注射流率为 3.0~3.5 ml/s,增强延迟扫描时间 45 s。扫描参数:120 kV,250 mA,层厚 5 mm,1.25 mm 重建,重建后图像传输至 GE ADW 4.3 工作站行多平面重建。

观察指标:CT 图像由 2 名从事心胸 CT 诊断工作 8 年以上高年资医师单独评价,结果不一致时相互探讨,并达成一致意见。纵隔分区采用经典的 9 分法^[3]。分析的要点包括:肿瘤的大小(横断面最大径),形态(类圆形、分叶状、哑铃状、不规则形),数量,边界,有无坏死及钙化,肿瘤的密度及强化程度(平扫与相邻胸壁正常肌肉相比分低密度、等密度和高密度 3 级,增强后密度与肌肉相近的称轻度强化,明显高于肌肉但低于血管的称中度强化,接近血管强化密度的称高度强化),有无延迟强化,周围结构是否受压或浸润,是否存在纵隔淋巴结肿大、胸膜种植、胸水、心包积液及胸内、胸外远处转移。

3. 手术与病理

10 例病例均行外科手术;病理标本甲醛固定,石蜡包埋,HE 染色,镜下观察及免疫组织化学染色。

结果

1. 影像学表现

病灶数目、位置、分布:所有病例均为单发病灶,且均局限于前纵隔;偏左侧 2 例,分别位前上、前中上纵隔,居中 4 例,其中 2 例位前上、各 1 例位前中、前中上纵隔,偏右侧 4 例,各 1 例分别位前上、前中上、前上、前中、前下纵隔。

病灶大小、形态:病灶最大径 15 cm,平均数 10.7 cm。病灶呈类圆形 6 例(60%),分叶状 3 例(30%),哑铃状 1 例(10%)。

病灶密度:CT 平扫显示肿块密度不均,以“蜂窝状”低密度为主,间隔和实质部分呈等/稍高密

度,CT 值约 20~47 HU(图 1a)。1 例病灶内见钙化。增强扫描:动脉期间隔和实质部分中度强化,CT 值约 50~80 HU,平均 66 HU(图 1b);其中 4 例行延迟扫描可见间隔和蜂窝轻微延迟强化(图 1c)。

病灶与周围结构的关系:10 例肿块周围脂肪间隙部分或全部消失(图 1b);均有不同程度地推压心脏和大血管结构,其中 8 例心脏和大血管显著受压移位,2 例上腔静脉明显受压变窄;6 例包绕并侵蚀大血管,其中各 2 例侵犯上腔静脉、左头臂静脉并出现癌栓(图 2d)。

胸部其他改变:7 例合并心包积液,3 例累及心包(图 3b)。4 例合并胸腔积液。2 例术前肺内转移(图 2e),4 例分别于 1、2、3、5 个月复发,出现胸膜、肺内、肺门、胸壁、肝转移。

2. 组织病理学表现

显微镜下表现:显微镜下 10 例肿瘤内均可见典型网状微囊/腺管状结构(图 1d),并可见 SD 小体;4 例胞浆内、外可见嗜伊红透明小体(40%)。CT 所见间隔结构,显微镜下见大量的间质纤维增生(图 1d);CT 所示蜂窝内低密度区,组织病理为广泛坏死及嗜碱性粘液样基质或局部粘液样变(图 1d)。

免疫组化:10 例病例均行免疫组化检查,瘤细胞均显示 AFP、CK 阳/强阳性表达(100%),5 例(63%) PLAP 呈阳性表达,全部病例 HCG 均阴性表达。

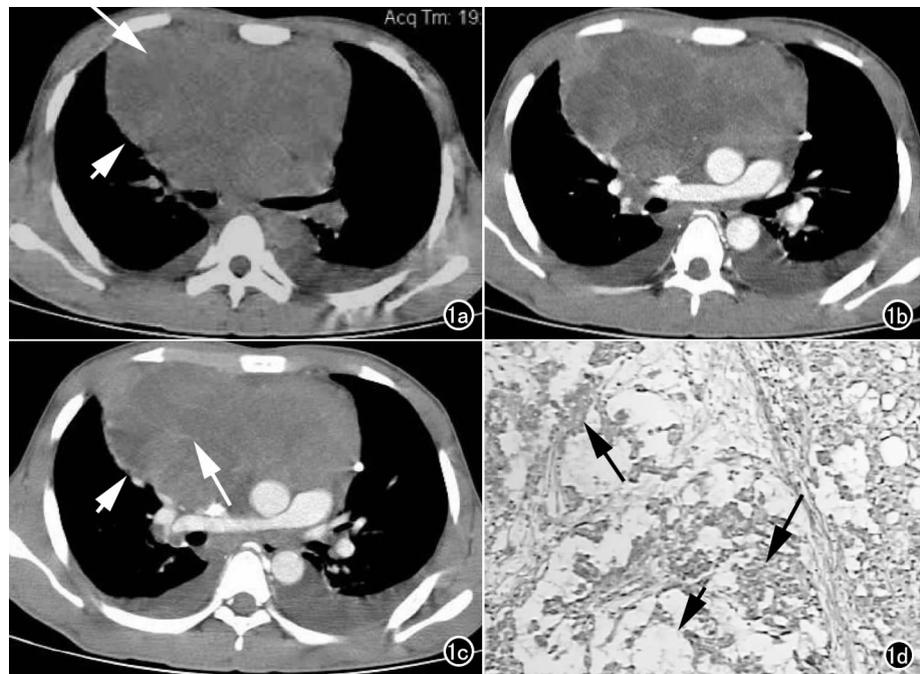


图 1 男,18 岁,前中上纵隔内胚窦瘤。肿瘤体积较大,心脏和大血管显著受压、移位。a) 平扫:以“蜂窝状”低密度(箭)为主,间隔和实质部分(短箭)呈等/稍高密度;b) 动脉期:间隔和实质部分中度强化;c) 延迟期:间隔和蜂窝延迟强化;d) 肿瘤呈特征性的筛网状的微囊或迷路样结构(箭),伴广泛坏死、粘液变性(短箭)。间质纤维增生、分隔($\times 40$, HE)。

讨 论

1. 临床

PMEST 是一种罕见的由内胚层即卵黄囊发生的高度恶性生殖细胞肿瘤,原发于纵隔者罕见,国内、外文献多是个案报道^[4-10]。国外有学者统计 1224 例 PMEST 中发生于纵隔的共 46 例,占 3.76%^[11]。其机理可能是生殖细胞从卵黄囊移行到生殖嵴过程中脱落而造成的^[12]。PMEST 以青少年男性多见,年龄 5~30 岁^[13]。

胚胎产生血清 AFP 的部位在卵黄囊^[14],因而,PMEST 患者的血清 AFP 均明显增高。本组 10 例术前 AFP 明显升高, β -HCG 正常,手术/化疗后 2 周 AFP 均急剧下降,其中 5 例术后分别于 1、2、3、5、7 个月后复发或转移,血清 AFP 也相应升高,表明血清 AFP 有助于该病的诊断、疗效评估及随访。

2. CT 与病理关系

PMEST 具有一般恶性肿瘤的影像学特征,如边界不清、平扫密度不均、容易浸润周围血管及癌栓形成等,形态上不具有特征性。

本组 10 例 PMEST CT 平扫均以“蜂窝状”低密度为主,镜下见大片粘液和坏死;间隔和实质部分呈等/稍高密度,镜下见间质纤维增生、分隔。证明该特征与肿瘤内多种成分构成有关。

PMEST 增强程度及延迟强化也与其组织结构密切相关。动脉期间隔和实质部分中度强化,镜下见瘤细胞排列呈腺管状、筛网状的微囊/迷路样;其中 4 例

行延迟扫描可见间隔和蜂窝延迟强化,镜下显示病灶内富含嗜碱性粘液样基质,并可见大量间质纤维增生分隔;可见延迟扫描更能反映出 PMEST 由多种结构混合构成的病理基础,这种延迟渐进性强化笔者认为可能是肿瘤细胞外间隙含有的大量黏液基质及大量间质纤维化阻滞了对比剂的灌注所致。

总结本组 10 例病例,并结合文献分析,笔者认为 PMEST CT 表现主要有以下特点:①好发于青少年男性,好发于前纵隔,偏侧性多见。本组 10 例均局限于前纵隔。②病灶常局限于前纵隔上区或中区,很少跨区生长。本组仅 3 例跨中上区生长。③肿块多巨大,心脏和大血管显著受压、移位。④肿块局部边界不清,容易侵袭周围大血管,常见远处转移,淋巴结转移少见/出现较晚。本组 10 例术前均未见淋巴结转移;6 例(60%)侵蚀大血管,其中上腔静脉癌栓 2 例,左头臂静脉癌栓 2 例;7 例(70%)术前或术后合并其他脏器转移。⑤平扫密度不均,以“蜂窝状”低密度为主,增强扫描动脉期间隔和实质部分中度强化,延迟扫描间隔和蜂窝延迟强化。钙化、出血少见。⑥肿块容易累及浆膜层。本组 8 例均合并有心包积液或胸腔积液;2 例肿块累及心包,另 1 例术后 7 个月出现心包多发转移。上述影像学特征,尤其是平扫/增强“蜂窝状”低密度改变及间隔和蜂窝的延迟强化特点有助于该病的诊断和鉴别诊断。

3. 鉴别诊断

与侵袭性胸腺瘤鉴别。①发病年龄:PMEST 多见于青少年男性而胸腺瘤患者多 >40 岁^[15]。②生长

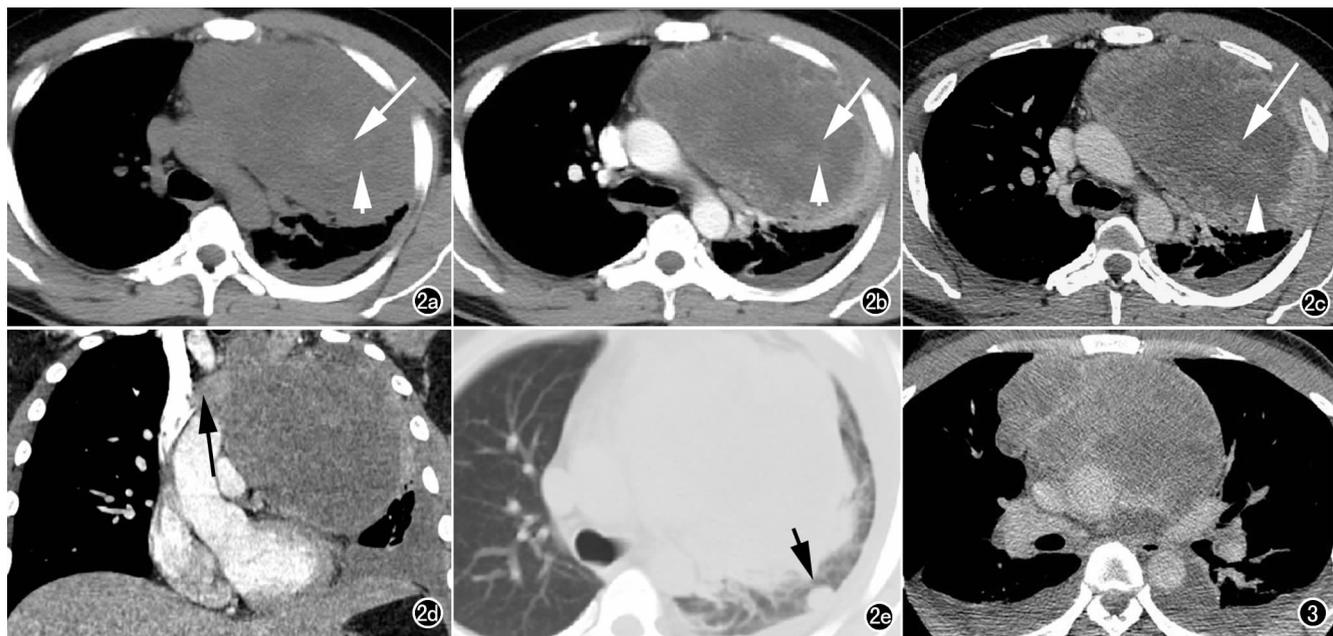


图 2 男,21 岁,前中上纵隔内胚窦瘤。a) 平扫:以“蜂窝状”低密度(箭)为主,间隔和实质部分(短箭)呈等/稍高密度; b) 动脉期:间隔和实质部分中度强化; c) 延迟期:间隔和蜂窝轻微延迟强化; d) 冠状面示肿块侵犯左头臂静脉(箭); e) 肺窗示肺内转移结节(箭)。图 3 男,38 岁,前纵隔内胚窦瘤。前纵隔“蜂窝状”肿块,累及心包,与纵隔大血管分界不清,伴心包大量积液。

方式:PMEST多局限于前纵隔,呈偏侧性生长。③而后者除前纵隔肿块外,更常见呈浇灌样生长累及中纵隔多个血管间隙甚至后纵隔,部分可延伸至腹腔、腹膜后间隙^[15];30%胸腺瘤患者伴重症肌无力^[16]。④PMEST AFP多明显升高,侵袭性胸腺瘤正常。⑤两者皆可巨大,胸腺瘤常见囊变、出血、坏死和钙化,表现为混杂低密度;而PMEST以“蜂窝状”低密度为主,且钙化、出血少见。⑥增强:侵袭性胸腺瘤动脉期呈不均匀较明显强化,不强化成分较少,而PMEST动脉期间隔和实质部分中度强化,延迟扫描间隔和蜂窝延迟强化。⑦侵袭性胸腺瘤不易肺内侵犯,很少发生血行或淋巴道转移,多以浸润生长的方式顺沿附近胸膜和心包发展,而PMEST肺内转移、术后远处转移多见。

与前纵隔淋巴瘤鉴别。①发病年龄:前纵隔淋巴瘤有青年及老年两个发病高峰,而PMEST以青少年多见。②位置:两者均位于前纵隔,但淋巴瘤多为双侧性、浸润范围常超过前纵隔^[17],而PMEST常局限于前纵隔。淋巴瘤肿块的周围常可见多个分离或融合的淋巴结,多数在其余纵隔部位、肺门、腋窝或颈部可见到增大的淋巴结^[15];而PMEST淋巴结转移出现少且晚。④PMEST易侵犯胸膜及心包、胸壁转移,而淋巴瘤罕见。⑤前纵隔淋巴瘤常见低密度坏死、囊变灶^[18],增强后轻度强化;而PMEST以“蜂窝状”低密度为主,动脉期间隔和实质部分中度强化,延迟扫描间隔和蜂窝延迟强化。⑥PMEST AFP多明显升高。

与其他生殖细胞肿瘤鉴别。畸胎瘤:囊性畸胎瘤一般为类圆形囊性厚壁肿块,均匀水样密度,边界清楚、光滑,增强后囊壁强化。囊实性或实性畸胎瘤多表现为类圆形或不规则混杂密度肿块,半数以上的畸胎瘤内可见脂肪影,部分见钙化或骨化^[19]。

精原细胞瘤:平扫以实性软组织密度为主,较均匀,部分中央见小面积坏死^[20],而PMEST以低密度无主,内间杂斑片状等密度影。增强精原细胞瘤呈较均匀轻度强化,而PMEST呈“蜂窝状”较明显强化,部分延迟强化。10%单纯原发性纵隔精原细胞瘤患者有 β -HCG轻度升高,但甲胎蛋白(AFP)水平不高^[21-22]。

综上,PMEST主要表现为青少年男性、前纵隔、偏侧性、巨大肿块,局部边缘不清,平扫以“蜂窝状”低密度为主,间隔和实质部分呈等/稍高密度,增强扫描动脉期间隔和实质部分中度强化,延迟扫描可见间隔和蜂窝延迟强化,容易侵犯邻近结构。出现以上表现,结合AFP明显升高时应考虑本病诊断。

参考文献:

- [1] 傅于捷,梁而慷,孙志勇,等.纵隔原发性卵黄囊瘤一例报道[J].上海交通大学学报(医学版),2011,31(1):122-124.
- [2] 辛鹏,马天璇,李德安,等.纵隔内胚窦瘤1例[J].中国医学影像

技术,2008,24(6):865.

- [3] 严洪珍.纵隔影像学解剖与纵隔肿块诊断[J].中华放射学杂志,2001,35(5):341-342.
- [4] 李艳英,刘悦,张在人,等.纵隔巨大内胚层窦瘤1例[J].中国医学影像技术,2007,23(5):682.
- [5] 郑国甫.纵隔卵黄囊瘤并发脑转移1例并文献复习[J].现代肿瘤医学,2007,15(9):1266-1268.
- [6] 高建华,韩文娟,孙宪昶,等.原发性纵隔内胚层窦瘤合并胚胎性癌1例[J].中国医学影像技术,2006,22(9):1449-1449.
- [7] Romo LV, Parke DR. Chest case of the day. Endodermal sinus tumor of the mediastinum[J]. AJR,1991,156(6):1297-1299.
- [8] Seki Y, Ishida I. Primary endodermal sinus (yolk sac) tumor of the anterior mediastinum: a report of a successfully treated eleven-year-old boy[J]. Jpn J Clin Oncol,1991,21(6):440-443.
- [9] Sotje G, Schroder D, Haferlach T, et al. An endodermal sinus tumor (yolk sac tumor) of the anterior mediastinum[J]. Rontgenblatter,1990,43(11):457-460.
- [10] Truong LD, Harris L, Mattioli C, et al. Endodermal sinus tumor of the mediastinum. A report of seven cases and review of the literature[J]. Cancer,1986,58(3):730-739.
- [11] Kawai M, Furuhashi Y, Kano T, et al. Alpha-fetoprotein in malignant germ cell tumors of the ovary[J]. Gynecol Oncol,1990,39(2):160-166.
- [12] Sicari MC, Fyfe B, Parness I, et al. Intrapericardial yolk sac tumor associated with acute myocarditis[J]. Arch Pathol Lab Med,1999,123(3):241-243.
- [13] 赵静,丁嘉安.纵隔卵黄囊瘤2例报道[J].肿瘤,2001,21(1):75.
- [14] 许罡,汪栋,张传生.纵隔原发性内胚层窦瘤2例[J].临床肿瘤学杂志,2005,10(2):220-221.
- [15] 张金娥,赵振军,黄飏,等.前纵隔淋巴瘤的影像分析[J].中国医学影像技术,2009,25(21):84-86.
- [16] 张星,何国祥.纵隔肿瘤影像学特点的探讨(附58例分析)[J].实用放射学杂志,2004,20(10):907-909.
- [17] Sharma Amita, Fidiias Panos, Hayman LAnne, et al. Patterns of lymphadenopathy in thoracic malignancies[J]. Radiographics,2004,24(2):419-434.
- [18] Strollo DC, Rosado-de-Christenson ML. Tumors of the thymus[J]. J Thorac Imaging,1999,14(3):152-171.
- [19] Moran CA, Suster S. Primary germ cell tumors of the mediastinum: I Analysis of 322 cases with special emphasis on teratomatous lesions and a proposal for histopathologic classification and clinical staging[J]. Cancer,1997,80(4):681-690.
- [20] 先世伟,王文献,何小荣.纵隔原发性精原细胞瘤的CT表现[J].放射学实践,2009,24(6):619-621.
- [21] Bokemeyer Carsten, Hartmann Jorg T, Fossa Sophie D, et al. Extragonadal germ cell tumors: relation to testicular neoplasia and management options[J]. APMIS,2003,111(1):49-59.
- [22] Bokemeyer Carsten, Nichols Craig R, Droz Jean-P, et al. Extragonadal germ cell tumors of the mediastinum and retroperitoneum: results from an international analysis[J]. J Clin Oncol,2002,20(7):1864-1873.

(收稿日期:2012-09-18 修回日期:2013-01-29)