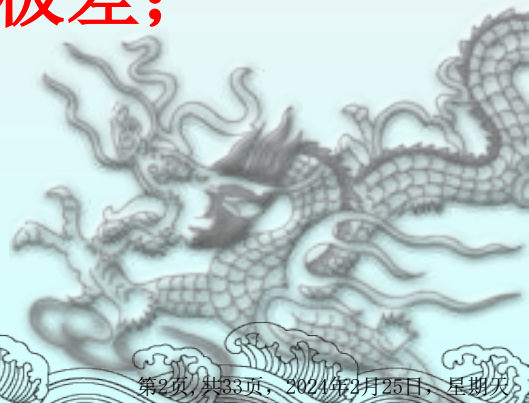


关于原始神经外胚层肿瘤的影像诊断



概述

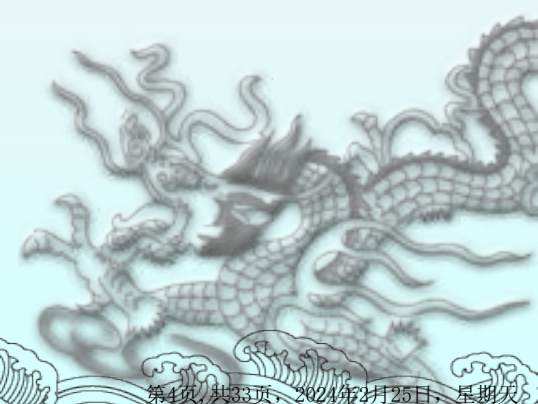
- ❖ 原始神经外胚层肿瘤（primitive neuroectodermal tumour, PNET）
- ❖ Hart等于1973年首次报道；
- ❖ 是一种较为罕见的高度恶性的神经系统肿瘤；
- ❖ **神经嵴衍生的较原始的肿瘤，主要由原始神经上皮产生，具有多向分化的潜能；**
- ❖ **侵袭性生长，广泛脑脊液播散，预后极差；**
- ❖ 大部分仍需通过病理诊断才能确诊。



- ❖ 组织形态学属于**恶性小圆细胞肿瘤**；
- ❖ 分中枢性和外周性；大多见于青少年，具有恶性程度高和易复发等特点
- ❖ 外周性PNET较常见，文章报道较多，中枢性PNET相对较少见；
- ❖ 中枢性PNET多位于幕下小脑半球，幕上PNET更为罕见，仅占整个脑肿瘤的0.1%左右，且多见于儿童，成人非常罕见。

（一）PNET的发展

- ✧ 1973年Hart等首次报道；
- ✧ 其所描述的PNET为发生于小儿大脑的未分化性肿瘤，在组织学上与**小脑髓母细胞瘤**相似；
- ✧ 认为它与小脑髓母细胞瘤一样，来源于神经上皮细胞未分化的前体细胞。



◇ 2000年WHO神经系统肿瘤分类：

◇ 将胚胎性肿瘤分为以下4类：

3 髓上皮瘤

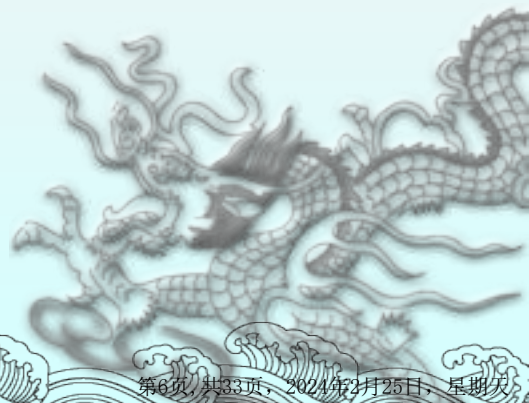
3 室管膜细胞瘤

3 髓母细胞瘤及其变型

3 幕上原始神经外胚层肿瘤及其变型（包括神经母细胞瘤）

® 幕上原始神经外胚层肿瘤曾有过其他一些名称，如大脑髓母细胞瘤、大脑神经母细胞瘤、大脑节细胞神经母细胞瘤和蓝瘤。

- ✧ 目前对PNET的定义为：
 - 3 大脑或鞍上由未分化或低分化神经上皮构成的高度恶性的肿瘤；
 - 3 肿瘤细胞可以向神经元细胞、星形细胞、室管膜细胞、肌细胞以及黑色素细胞谱系分化。
- ✧ PNET多发于幕下，幕上者较少。

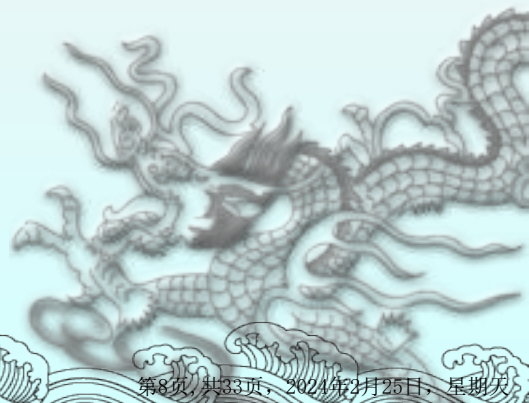


(二) 病理

- ✧ 镜下肿瘤实质主要由一种类似胚胎神经管原始未分化细胞构成，形似小圆形细胞，呈片状或巢状排列；
- ✧ 胞核大胞质少，核浆比例高，细胞密度高，细胞外含水少，核分裂像易见，部分细胞质透亮；
- ✧ 可见有Homer-Wright或Flexner-Wintersteiner结构。
- ✧ 肿瘤组织间质为纤维血管，部分区域血管明显增生似肾小球结构。

◇ 免疫组化检查

- ◇ NSE (+)、LCA (-)、Vimentin (+)、Syn (+)、GFAP (+)、CgA (+)、NF (+)。
- ◇ 与其他小圆细胞肿瘤常规HE染色很难鉴别，必须通过免疫组化染色才能进行鉴别诊断。



（三）临床表现

- ❖ 无明显特异性；
- ❖ 外周型是指发生于颅外骨骼系统及软组织的一组具有相似细胞学形态和细胞基因学特征的肿瘤，占全部软组织肿瘤的4%。外周型在儿童和青少年中发病率较高；可发生于全身各处，其中以躯干和其周围软组织，包括胸壁、脊柱旁区、四肢为最好发部位；
- ❖ 中枢性原始神经外胚层肿瘤相对较少见，而幕上原始神经外胚层肿瘤更为罕见，仅占整个脑肿瘤的0.1%左右，且多见于儿童，成人非常罕见；
- ❖ 临床表现取决于发生的部位和肿块的大小以及周围器官的侵袭情况。

影像表现

✧ CT:

- 3 平扫：实质部分常呈等密度或稍高密度，囊变及出血常见，囊变部分呈低密度（且多位于病变的周围），出血呈高密度。
- 3 增强：实质部分常呈中度到显著强化，均质或不均质。

◇ MRI:

◇ 平扫

3 因肿瘤常有囊变、出血及钙化，T1及T2像常呈高低混杂信号；

3 T1像高信号示出血，T2像低信号示钙化；

3 境界清楚，周围水肿程度不一；

3 肿瘤较大，压迫临近结构引起相应症状。

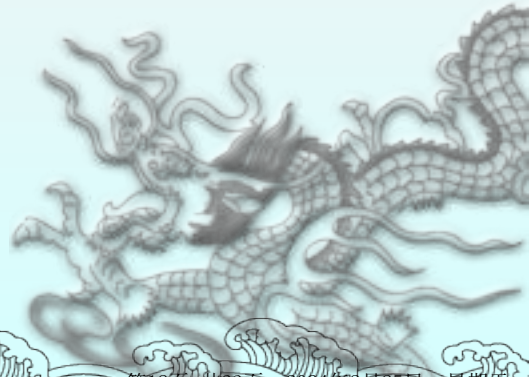
◇ 增强：实质部分中度至显著强化，均质或不均质。

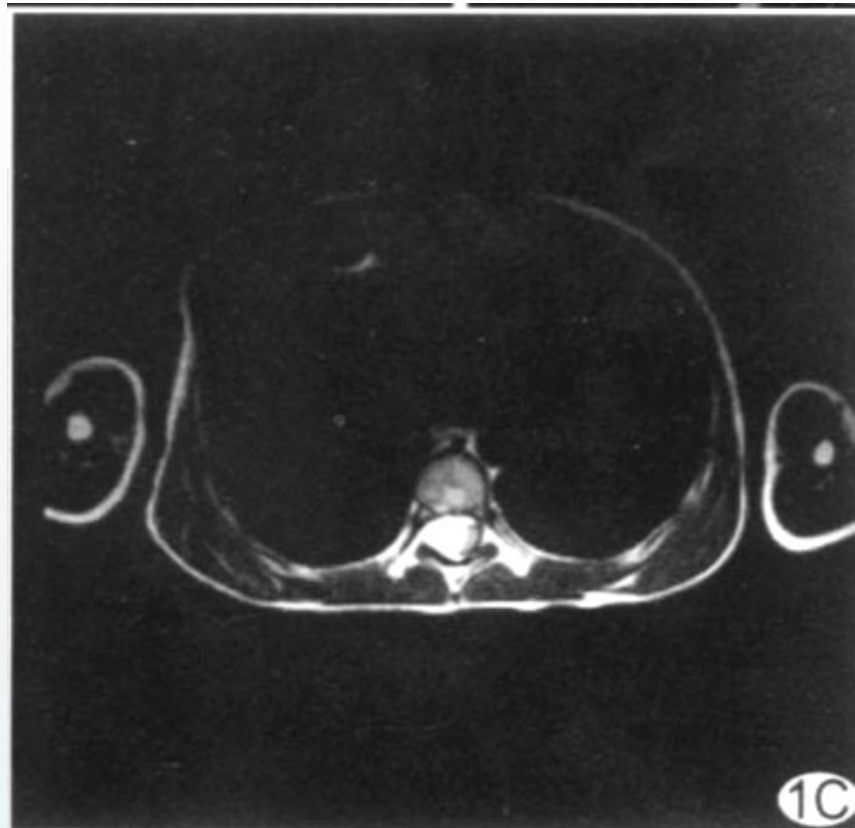
◇ 注：囊变区位于病变的周围

看几个病例

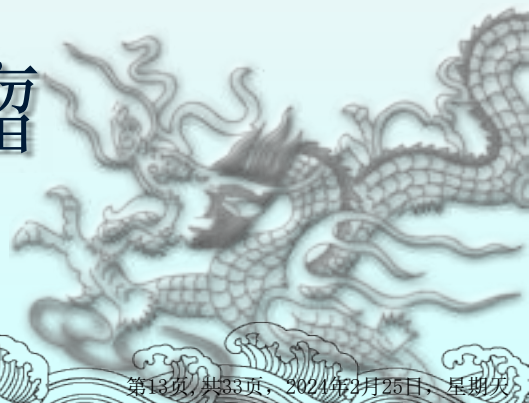
❖ 病例1:

- 3 患者，男，11岁。1个月前无明显诱因出现双侧腋下、两肋及背部疼痛，多于夜间卧位时疼痛剧烈，阵发性，白天活动尚可。4天前胸背部疼痛明显加重，伴双下肢力弱、麻木入院。查体：双上肢肌力V级，双下肢肌力0级，双下肢腱反射迟钝，T6水平以下深浅感觉均减退，病理反射未引出。





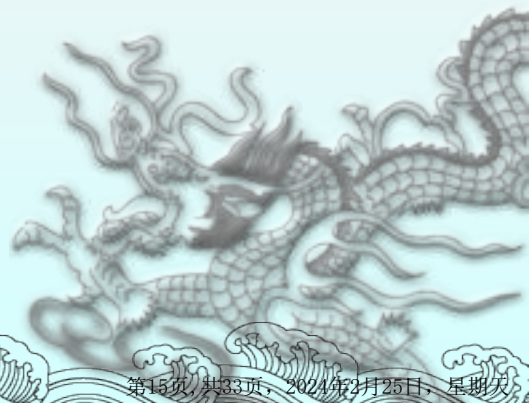
术前考虑：脊膜瘤



- ✧ 手术所见：T7水平脊膜外脂肪消失，可见一大小约2.2X1.0X2.0cm肿物，包膜完整光滑、质地较硬，切开肿瘤表面包膜，可见淡黄色、质软的肿瘤组织溢出。
- ✧ 病理诊断：中枢性原始神经外胚层肿瘤。

❖ 病例2:

- 3 患者 女性 21岁 腰痛伴左髂部疼痛半年。
查体无明显阳性体征。实验室检查未发现异常。





以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/098012110023006064>