

✧ 头颈部影像学

CT and MRI findings of peripheral primitive neuroectodermal tumors of nasal cavity and paranasal sinuses

YANG Xiurong, LI Yingli, CHAI Xiaoming*

(Department of Radiology, the First Affiliated Hospital of Xiamen University, Xiamen 361003, China)

[Abstract] **Objective** To analyze CT and MRI characteristics of nasal cavity and paranasal sinuses peripheral primitive neuroectodermal tumors (pPNETs). **Methods** The CT, MRI findings of 7 patients with pPNETs in nasal cavity and paranasal sinuses confirmed by pathology were analyzed retrospectively. Four cases underwent CT, MRI and enhanced scanning, 2 cases underwent CT scan and 1 case underwent MR enhanced scanning. **Results** All the lesions demonstrated isodensity masses compared to muscle on CT plain scan, which were isointense than muscle on T1WI and mildly hyperintense and heterogeneous on T2WI. Some had cystic or necrotic areas ($n=2$), or haemorrhage ($n=2$). Marked heterogeneous enhancement with intravenous contrast agents was observed on CT or MRI. All of the lesions encroached the surrounding structures. The surrounding bones were cribriform destructed, and mild swelled, and the remaining bony shell were found. **Conclusion** The imaging features of pPNETs of the nasal cavity and paranasal sinuses are non-specific. A series of bone changes caused by lesions maybe have certain significance for diagnosis and differential diagnosis. CT can show the destruction of bone better, and MRI can reveal more details in structure and scope of the tumor.

[Key words] Neuroectodermal tumors, primitive, peripheral; Paranasal sinuses; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging

DOI:10.13929/j.1003-3289.2016.09.010

CT 和 MRI 诊断鼻及副鼻窦外周型原始神经外胚层肿瘤

杨秀荣, 李英丽, 柴晓明*

(厦门大学附属第一医院放射科, 福建 厦门 361003)

[摘要] **目的** 探讨鼻及副鼻窦外周型原始神经外胚层肿瘤(pPNETs)的CT和MRI表现。**方法** 回顾性分析7例经病理证实的鼻及副鼻窦pPNETs的影像学资料。4例同时接受CT、MR平扫及增强检查,2例仅接受CT平扫检查,1例仅接受MR增强检查。**结果** CT平扫病灶为等肌肉密度的软组织肿块,MR SE T1WI为等信号,T2WI为略高信号,可见囊变或坏死($n=2$)、出血($n=2$),增强扫描明显不均匀强化。病灶广泛累及周围结构,周围骨质筛孔状破坏,轻度膨胀并可见残存骨壳。**结论** 鼻腔及副鼻窦pPNETs的密度、信号无明显特征性。病变所致的骨质改变可能对其鉴别诊断有一定意义。CT可较好地显示骨质破坏的情况,MRI可较好地显示肿瘤的内部结构及侵犯范围。

[关键词] 神经外胚瘤,原始,外周;鼻窦;体层摄影术,X线计算机;磁共振成像

[中图分类号] R739.62; R445 **[文献标识码]** A **[文献标识码]** 1003-3289(2016)09-1353-04

外周型原始神经外胚层肿瘤(peripheral primitive

neuroectodermal tumors, pPNETs)起源于颅外软组织、骨骼系统和原始神经沟早期细胞成分的残留或原始基质小圆细胞,是一种由原始未分化的小圆细胞组成的恶性肿瘤,易转移,预后极差。pPNETs发生于鼻及副鼻窦罕见,既往鲜见对其影像学特点的分析。笔者回顾性分析7例经病理证实的鼻及副鼻窦pPNETs的影像及临床资料,旨在探讨其影像学特点,以提高诊

[第一作者] 杨秀荣(1978—),女,黑龙江绥化人,本科,主治医师。研究方向:头颈部及胸部疾病影像诊断。E-mail: xiurong531@163.com

[通信作者] 柴晓明,厦门大学附属第一医院放射科,361003。

E-mail: chxmfskh@163.com

[收稿日期] 2016-03-22 **[修回日期]** 2016-07-13

断准确率。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集 2006 年 5 月—2010 年 12 月就诊于本院、经病理证实的鼻及副鼻窦 pNETs 患者 7 例,年龄 7~45 岁,中位年龄 37.0 岁,其中男 5 例,女 2 例。主要临床表现为局部疼痛、鼻塞、流涕、鼻出血、视力下降、复视等。7 例患者中,4 例同时接受 CT、MR 平扫及增强扫描,2 例仅接受 CT 平扫,1 例仅接受 MR 增强扫描。

1.2 仪器与方法 CT 检查:采用 Siemens Somatom Definition 双源 CT 机,患者取仰卧位,层厚 3 mm,螺距 0.7,管电压 120 kV,管电流 250 mA,转速 0.5 s/rot。增强扫描采用非离子型对比剂碘普罗胺(300 mgI/ml),剂量 70~90 ml,以高压注射器经前臂浅静脉注射,流率 3.5 ml/s,扫描延迟时间 25、55、120 s,其中对 4 例增强检查患者均行三维重建。MR 检查:采用 Siemens Magnetom Verio 3.0T 超导型 MR 仪,常规采用快速自旋回波(turbo spin echo, TSE) T1W、T2W 及反转恢复(short TI inversion recovery, STIR)序列。轴位采用 TSE T1WI, TSE T2WI 及 STIR;矢状位采用 TSE T1WI,冠状位采用 TSE T1WI。TSE T1WI: TR 200 ms, TE 2.48 ms。TSE T2WI: TR 4 360 ms, TE 96 ms。STIR 序列:TR 4 000 ms, TI 150 ms, TE 45 ms。层厚 4 mm,矩阵 320×320。

2 结果

病灶中心位于左侧筛窦 3 例、右侧筛窦 2 例、右侧上颌窦及左侧蝶窦各 1 例。病变累及邻近同侧(7 例)或对侧(5 例)副鼻窦及鼻腔、眼眶(5 例)。4 例筛窦病例可见同侧颅内肿物(其中 1 例突破硬脑膜)、脑膜尾征(其中 2 例为双侧)。1 例蝶窦病例累及

垂体、双侧海绵窦并可见双侧脑膜尾征。1 例右侧上颌窦病例累及局部皮下、翼腭窝、颞下窝、鼻咽部。

2.1 影像学特征 7 例肿瘤均呈沿副鼻窦及鼻腔铸型生长,边界不清,瘤体大小不等,最大径为 2.9~7.6 cm,病灶大小与生长部位有关,1 例最大病灶发生于上颌窦。

CT 平扫示病灶呈等密度,略不均匀,CT 值约 34~52 HU(同层肌肉 CT 值约 46~65 HU);邻近副鼻窦壁略膨隆,并可见筛孔状骨质破坏,骨破坏边界清楚,无明显硬化带、骨膜反应或肿瘤骨,可见残留骨壳。

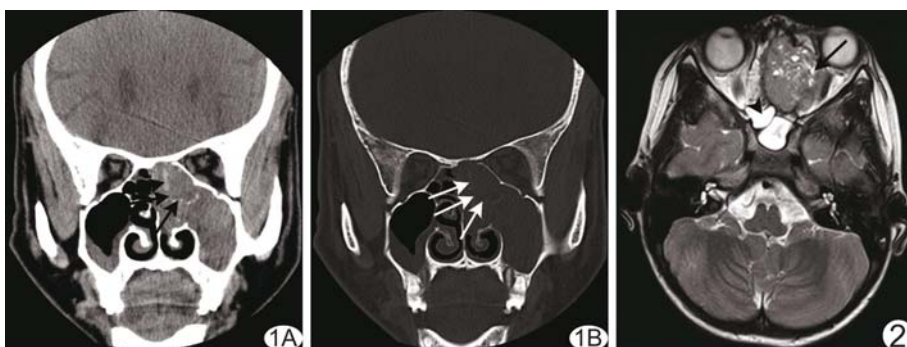


图 1 患者男,45 岁,左侧筛窦等密度占位,沿窦腔铸型生长,窦腔膨隆 A. CT 平扫软组织窗; B. 骨窗,箭头左侧筛窦纸板筛孔状破坏及肿块内残留的纸板

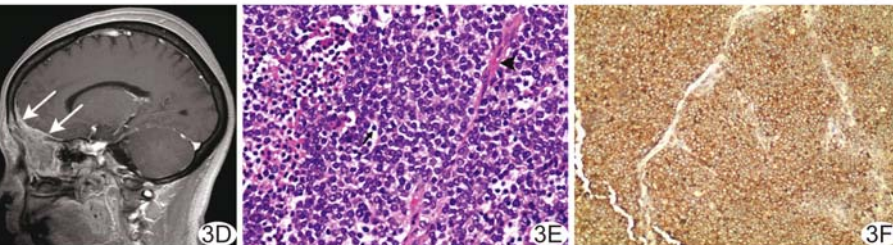
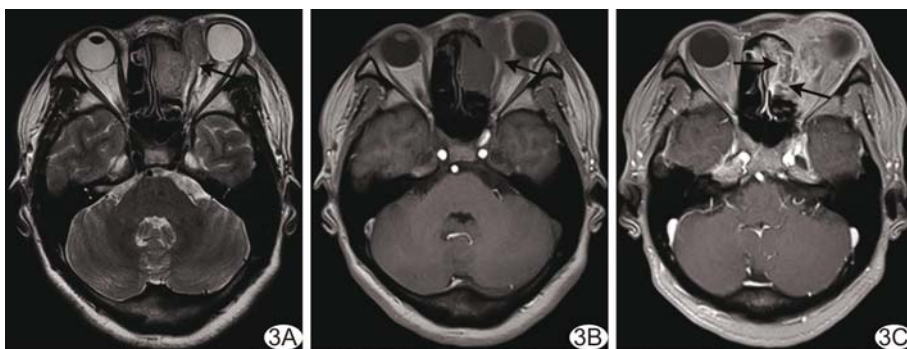


图 3 患者女,39 岁 左侧筛窦占位 MR T2WI(A)、T1WI(B)病灶累及左眶、左眼内直肌(黑箭)及前颅底,呈等 T1 略长 T2 信号,T2 信号不均匀;轴位增强 T1WI(C)及矢状位增强 T1WI(D)示病灶明显不均匀强化,内部可见类似筛骨纸板的线样明显强化影(黑箭)及局部硬脑膜增厚(白箭);病理图(E)示肿瘤组织由致密的小圆细胞组成,缺乏分化特征,细胞核浓染(箭),密集排列呈片状、巢状,间质少,内可见间隔样分布的血管(箭头),部分肿瘤细胞绕血管排列(HE,×200);免疫组化(F)示 CD99 阳性(×100)

5 例发生于筛窦的软组织肿块内均可见残留筛骨纸板(图 1)。

MR 平扫示与肌肉相比均呈等 T1 略长 T2 信号,脂肪抑制呈高信号,T2WI 及脂肪抑制信号不均匀。2 例病灶内可见多发长 T1 长 T2 囊性区(图 2),其中 1 例囊性灶内可见液-液平面,平面下呈等 T1 短 T2 信号,考虑陈旧性出血;2 例病灶内可见短 T1 长 T2 信号灶,考虑小出血灶。增强扫描病灶呈明显不均匀强化,囊性区及出血灶无强化,5 例发生于筛窦病变均可见筛骨纸板样分隔强化影(图 3)。

5 例接受 MR 检查患者均发现合并鼻窦炎,平扫示病灶周围更长 T1 长 T2 信号灶,增强后鼻窦炎病灶及肿瘤均可明显强化,不易区分。所有病灶均存在周围脂肪间隙。

2.2 颈部淋巴结 II 区(2 例)、III 区(1 例)多发淋巴结肿大,最大径 1.5~3.4 cm,CT 值 37~55 HU,平扫密度均匀,增强扫描 CT 值约 66~103 HU,其中较大淋巴结强化不均匀,可见低密度坏死区。

3 讨论

3.1 pPNETs 的病理及临床 pPNETs 与骨组织的尤文肉瘤(Ewing's sarcoma, ES)统称为 ES/pPNET 家族,二者的鉴别主要依靠免疫组化及电镜下的不同神经分化特征。电镜下 pPNETs 胞浆内可见肝糖原、微突、微丝、微管和神经分泌颗粒。pPNETs 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。目前,临床诊断 pPNETs 最常用的标准为:CD99 表达阳性,并有 2 种以上不同神经标记(如 NSE、Syn、S-100、Vim、NF)的表达,且排除淋巴瘤及小圆细胞肌源性肿瘤后可确诊。LCA 阴性及标记肌源性肿瘤的免疫组化标记物(Myoglobin, Myosin)阴性可排除淋巴瘤及小圆细胞肌源性肿瘤。

pPNETs 主要发生于儿童及青少年,成人仅占 20%~30%,男性发病率大于女性,好发于胸壁、腹膜后、盆腔及四肢,主要临床表现为生长迅速并伴有疼痛的肿块及所引起的压迫症状。不同研究报道的头颈部 pPNETs 发病率差异较大,多数报道的头颈部 pPNETs 发病率极低,但 Ibarburen 等^[1]报道的头颈部 pPNETs 发病率为 18%(3/17),Jones 等^[2]报道为 23%(6/26),Kimber 等^[3]报道为 42%(11/26),仅次于胸壁。头颈部 pPNETs 最常见的发病部位为眼眶,

其次为鼻腔,累或不累及副鼻窦;也可发生于颈部、口腔、颞下窝、颅底、喉部、腮腺、上颌骨、下颌骨及牙龈^[4]。本组患者以成人为主($n=5$),与 Nikitakis 等^[5-6]报道类似。

3.2 pPNETs 的 CT 及 MRI 表现 pPNETs 的影像表现缺乏特异性,发生于不同部位的病灶特点不同。结合既往报道^[1,7-13],其常见影像学表现为:①单发、分叶状软组织肿块,或多个软组织肿块堆积融合,头颈部肿块平均直径约 4.4 cm^[8];②CT 平扫呈等或略低密度,T1WI MR 呈等或略高信号,T2WI 呈高或稍高信号,密度/信号不均匀,可见坏死、囊变或出血,钙化或肿瘤骨罕见。Dick 等^[7]报道的 7 例(7/33)头颈部病例均未见钙化。③病灶广泛侵犯、包绕或推移周围结构,很少跨过中线,起源于骨或邻近组织的病变可伴骨破坏;④增强扫描轻度到显著强化,以分隔强化为特征。

鼻及副鼻窦 pPNETs 的特殊影像学表现^[10,14-18]:①由于鼻及副鼻窦解剖空间狭小,故肿块常小于其他部位。本组病灶最大径 2.9~7.6 cm,较 Zhang 等^[14]报道略大,可能与两者的样本量有关;②增强扫描均呈明显不均匀强化,与既往研究^[10,14]报道的轻度到明显强化不同,可能与本组病例肿块相对小,坏死、囊变等不明显有关。③本组 5 例发生于筛窦的肿块增强扫描均可见类似于筛骨纸板的线样明显强化影,且强化程度明显高于病灶其他部位;考虑一方面可能与病灶内局部血管丰富,强化较其他区域明显有关,另一方面可能与肿块侵蚀、破坏后残存的正常黏膜强化有关。笔者认为此为筛窦 pPNETs 的影像学特征之一,但有待更多病例的支持。④本组 7 例均可见邻近骨质的筛孔状破坏及窦腔轻度膨胀,并可见残留的骨包壳,与骨的 pPNETs 骨破坏特点^[19]相似,笔者认为该表现也为鼻及副鼻窦 pPNETs 的影像特征之一。

此外,肿块堵塞窦口可引起副鼻窦炎症、积液。CT 平扫和增强扫描均无法准确判断肿块与继发性炎症等,易导致错误评估肿块大小。MRI 可鉴别肿块与继发性病变,且对软组织侵犯范围的显示也优于 CT。

3.3 pPNETs 与其他鼻及副鼻窦疾病的鉴别诊断

①嗅神经母细胞瘤(olfactory neuroblastoma, ONB):可发生于任何年龄段,但有两个明显的发病高峰:10~20 岁和 50~60 岁。常位于鼻腔顶部,或近中鼻甲外侧壁。与 pPNETs 相比,ONB 的骨质破坏更明显,常表现为虫蚀状,可见骨质增生及放射状肿瘤骨。②淋巴瘤:好发于约 40 岁左右成年男性,多发生于鼻腔前

部(T/NK 细胞型、T 细胞型),其次为上颌窦和筛窦(B 细胞型),额窦和蝶窦极少见。可局限于鼻腔或鼻窦,或表现为弥漫性病变(鼻腔、鼻窦同时发病)。多数学者^[20-21]认为邻近皮肤浸润是鼻腔淋巴瘤较特征性的改变。与 pPNETs 相比,鼻腔淋巴瘤密度/信号相对均匀,且坏死、钙化少见,骨质破坏少见且轻微,仅表现为邻近的鼻中隔及鼻甲的浸润性骨质破坏。发生于鼻窦的淋巴瘤也可见窦腔膨大。淋巴瘤的强化程度弱于 pPNETs,表现为轻或中度强化。③鼻窦癌:多见于老年人,上颌窦多发。肿瘤坏死更明显,因此肿瘤密度/信号更不均匀和混杂;强化不如 pPNETs 明显。骨质破坏的程度更重。

总之,头颈部 pPNETs 少见,影像表现缺乏特征性,确诊主要依靠病理学诊断。但在临床如青少年患者影像学检查表现为鼻腔鼻窦浸润性生长、无钙化、不均匀软组织肿块,筛孔状骨质破坏,增强扫描明显间隔样强化时,应考虑到本病的可能。CT 和 MR 检查可显示肿瘤的范围、周围重要结构有无受侵犯、有无远处转移,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] Ibarburen C, Haberman JJ, Zerhouni EA. Peripheral primitive neuroectodermal tumors. CT and MRI evaluation. *Eur J Radiol*, 1996, 21(3):225-232.
- [2] Jones JE, McGill T. Peripheral primitive neuroectodermal tumors of the head and neck. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 1995, 121(12):1392-1395.
- [3] Kimber C, Michalski A, Spitz L, et al. Primitive neuroectodermal tumours: Anatomic location, extent of surgery, and outcome. *J Pediatr Surg*, 1998, 33(1):39-41.
- [4] Windfuhr JP. Primitive neuroectodermal tumor of the head and neck: Incidence, diagnosis, and management. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 2004, 113(7):533-543.
- [5] Nikitakis NG, Salama AR, O'malley BW, et al. Malignant peripheral primitive neuroectodermal tumor-peripheral neuroepithelioma of the head and neck: A clinicopathologic study of five cases and review of the literature. *Head Neck*, 2003, 25(6):488-498.
- [6] 陈静,陈叶珊,周红霞,等.外周型原始神经外胚层肿瘤的临床分析. *临床肿瘤学杂志*, 2011, 16(10):887-890.
- [7] Dick EA, Mchugh K, Kimber C, et al. Imaging of non-central nervous system primitive neuroectodermal tumours: Diagnostic features and correlation with outcome. *Clin Radiol*, 2001, 56(3):206-215.
- [8] Khong PL, Chan GC, Shek TW, et al. Imaging of peripheral PNET: Common and uncommon locations. *Clin Radiol*, 2002, 57(4):272-277.
- [9] 陈自谦,张碧云,肖慧,等.外周性原始神经外胚层肿瘤的 CT、MRI 表现与病理对照分析. *中华放射学杂志*, 2006, 40(12):1299-1302.
- [10] 黄子林,张卫东,黄晓波,等.头颈部外周型原始神经外胚层肿瘤的影像诊断. *中山大学学报:医学科学版*, 2008, 29(6):741-743.
- [11] Kim MS, Kim B, Park CS, et al. Radiologic findings of peripheral primitive neuroectodermal tumor arising in the retroperitoneum. *AJR Am J Roentgenol*, 2006, 186(4):1125-1132.
- [12] Ba L, Tan HN, Xiao HJ, et al. Radiologic and clinicopathologic findings of peripheral primitive neuroectodermal tumors. *Acta radiol*, 2015, 56(7):820-828.
- [13] Tan Y, Zhang H, Ma GL, et al. Peripheral primitive neuroectodermal tumor: Dynamic CT, MRI and clinicopathological characteristics-analysis of 36 cases and review of the literature. *Oncotarget*, 2014, 5(24):12968-12977.
- [14] Zhang WD, Chen YF, Li CX, et al. Computed tomography and magnetic resonance imaging findings of peripheral primitive neuroectodermal tumors of the head and neck. *Eur J Radiol*, 2011, 80(2):607-611.
- [15] 罗伟,肖恩华.8 例外周性原始神经外胚层肿瘤的病理、CT、MRI 表现并文献复习. *癌症*, 2008, 27(6):627-632.
- [16] 曹晓林,李晓,张洋,等.右侧筛窦外周性原始神经外胚层肿瘤 1 例. *中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*, 2007, 13(6):474-475.
- [17] 李洋,郝大鹏,石祥龙,等.眼眶部原始神经外胚层肿瘤的 CT 及 MRI 表现. *中国医学影像技术*, 2016, 32(5):717-721.
- [18] 曹远东,孙新臣,何杰,等.鼻腔原始神经外胚层肿瘤 1 例. *临床肿瘤学杂志*, 2010, 15(10):955-956.
- [19] Wang C, Li B, Yu XF, et al. Radiological and clinical findings of osseous peripheral primitive neuroectodermal tumors. *Oncol Lett*, 2015, 10(1):553-559.
- [20] 杨本涛,王振常,姜祖超,等.鼻腔鼻窦淋巴瘤的 CT 和 MRI 诊断. *临床放射学杂志*, 2006, 25(6):518-523.
- [21] 齐丽萍,单军,唐磊,等.鼻及鼻咽部 NK/T 细胞淋巴瘤的 CT 表现. *中国医学影像技术*, 2010, 26(5):848-851.