

## ◆ 个案报道

Primitive neuroectodermal tumor of mediastinum  
in children: Case report

## 小儿纵隔原始神经外胚叶肿瘤 1 例

崔艾琳, 童明辉

(兰州大学第二医院儿童功能检查科, 甘肃 兰州 730030)

[Key words] Primitive neuroectodermal tumor; Mediastinal neoplasms; Diagnostic imaging

[关键词] 原始神经外胚叶肿瘤; 纵隔肿瘤; 诊断显像

DOI: 10.13929/j.1003-3289.2016.10.043

[中图分类号] R734.5; R814.42 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2016)10-1633-01

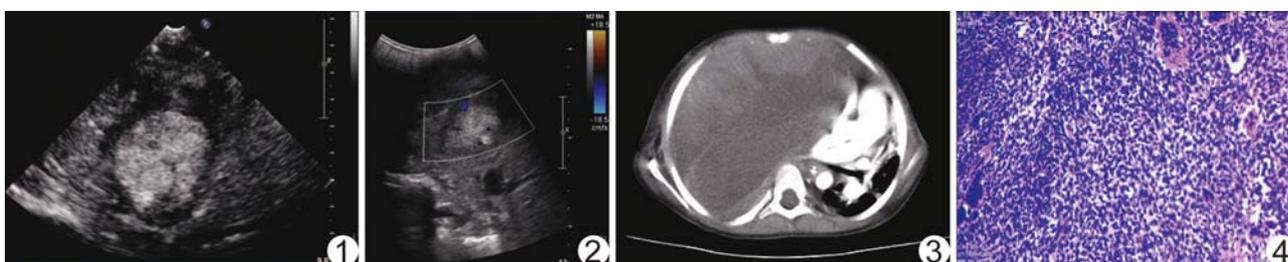


图 1 二维超声示右侧胸腔囊实混合性回声, 其内探及多个大小不等的高回声结节 图 2 彩色多普勒示高回声结节内探及少量血流信号 图 3 胸部 CT 增强扫描示病灶呈不均匀强化 图 4 病理图(HE, ×100)

患儿女, 3 岁。因间断性胸痛 20 天, 咳嗽伴呼吸困难 4 天入院。查体: 体温 37℃, 脉搏 168 次/分, 呼吸 70 次/分, 口唇发绀, 右肺叩诊呈实音。胸部超声: 右侧胸腔内探及 10.9 cm × 10.5 cm 囊实混合不均匀回声, 边界清, 形态欠规则, 回声可, 其内探及多个大小不等的高回声结节, CDFI 示少量血流信号, 另于右侧胸腔内探及深约 2.3 cm 的液性暗区, 内透声好。超声提示: 右侧胸腔内混合性占位, 性质待定(图 1, 2)。胸部 CT: 右侧胸腔见巨大稍低不均匀密度团, 内见斑片状稍高密度, 增强呈不均匀强化。CT 提示: 右侧胸腔巨大占位, 多考虑间叶来源恶性肿瘤(图 3)。行纵隔巨大肿瘤切除术及肺叶楔形切除术, 术中见右侧胸腔内囊实性巨大占位, 呈黄色胶冻样, 有包膜, 瘤蒂部位于胸腺右侧下极, 侵犯右肺、心包及壁层胸膜。免疫组化染色: Vim(+), CD56(+), CK5/6(-), P63(-), NSE(-), Syn(-), CKp(-), TTF-1(-), CD99(-), CD43(-), Ki-67 阳性细胞数 > 90%。病理诊断: (纵隔) 高度恶性肿瘤, 考虑为原始神经外胚叶肿瘤(primitive neuroectodermal tumor, PNET), 伴出血、坏死(图 4)。

讨论 PNET 为罕见的、起源于神经脊细胞的恶性小圆细

胞肿瘤, 好发于儿童及青少年, 可分中枢型和外周型, 以中枢型为主。外周型 PNET 可发生于任何部位, 最常发生于软组织和骨, 该例患者发生于前纵隔胸腺实属罕见。本病的发生与基因调控失常有关, 因此免疫组化联合基因检测是诊断 PNET 的金标准。该肿瘤生长速度快, 患者常因巨大肿块压迫邻近组织器官产生相应临床症状而就诊。本例患儿表现为巨大肿瘤压迫肺组织等导致呼吸困难及胸痛, 超声多表现为相应部位囊实混合不均匀回声, 形态不规则, 还可因囊变、出血或坏死而表现出相应回声。虽然 PNET 的影像表现无特异性, 但儿童或青少年出现胸部单发、短期内迅速生长且巨大, 内部回声不均的实性软组织肿块应警惕 PNET 的可能。PNET 侵袭性强, 易早期转移和复发, 因此影像学检查明确肿块的范围、与周围重要脏器血管及神经的关系、转移情况等对手术风险的评估, 术后化疗及预后具有重要作用。胸部 PNET 应与肺癌、胸膜间皮瘤、纵隔淋巴瘤等鉴别。肺癌多见于中老年人, 中央型肺癌多表现为肺门部肿块影合并三阻征象(即阻塞性肺气肿、肺炎、肺不张), 周围型肺癌则多可见分叶、空泡征、毛刺等征象; 胸膜间皮瘤的 CEUS 或 CT 增强多呈均匀一致的强化; 纵隔淋巴瘤多表现为前纵隔及肺门部(支气管旁淋巴结)波浪状融合团块, 密度均匀, 增强见轻度均匀强化, 常合并其他部位淋巴结肿大。

[第一作者] 崔艾琳(1991—), 女, 甘肃兰州人, 在读硕士。

E-mail: cuiailin\_1991@163.com

[收稿日期] 2016-02-22 [修回日期] 2016-06-30