

子宫原始神经外胚层肿瘤 2 例并文献复习

Primitive neuroectodermal tumors of the uterus: report of two cases and literature review

谭晓倩, 宋玲玲, 李 珀, 李 语, 梁 晨

(贵州医科大学附属医院, 贵州 贵阳 550004)

TAN Xiao-qian, SONG Ling-ling, LI Po, LI Yu, LIANG Chen

(Affiliated Hospital of Guizhou Medical University, Guizhou 550004, China)

[关键词] 神经外胚瘤; 子宫肿瘤; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像

[中图分类号] R737.33; R445.2; R814.42 [文献标识码] B [文章编号] 1008-1062(2024)11-0833-02

DOI:10.12117/jccmi.2024.11.021

病例 例 1:女, 51 岁, 发热 1 月余, 发现盆腔包块 20 余天。查体: 腹部膨隆如孕 7 月大小, 扪及一巨大包块, 边界不清, 质硬, 无压痛。肿瘤标记物 CA125 498.70 U/mL。腹部 CT 平扫+增强示(图 1-3): 右腹部巨大囊实性占位, 大小约 26 cm×17 cm×26 cm, 密度不均, 内见片状低密度影及稍高密度影, 与子宫右侧壁分界不清, 增强扫描呈不均匀轻度强化, 左侧腹腔内见多发类似强化病灶, 子宫体积增大, 增强呈不均匀明显强化, 腹腔、腹膜后及盆腔见多发均匀强化的肿大淋巴结, 腹盆腔少量积液。MRI 平扫示(图 4, 5): 腹盆腔内见多发囊实性占位, 信号不均, 边界不清, 实性部分 T₁WI 上为稍低或等信号, T₂WI 上高低信号混杂, 较大者大小约 25 cm×17 cm×27 cm。CT 及 MRI 均诊断腹盆腔囊实性恶性肿瘤, 双侧附件或子宫内膜来源。

经腹部手术, 术中见盆腔内巨大囊实性包块, 分叶状, 大小约 30 cm×25 cm×15 cm, 质脆, 肿瘤侵犯右侧附件、腹膜、大网膜、小肠系膜。肿瘤大体标本显示肿瘤组织呈灰白灰黄色, 实性质韧。镜下肿瘤侵及子宫肌层约 2/3 层, 可见广泛脉管内癌栓(图 6)。免疫组化示(图 7)肿瘤细胞 CD99(+), WT1(-),

Vim(部分+), Syn(+), Calretinin(-), ERG(-), FLI1(部分+), CD10(-), PLAP(-), CD117(-), CD4(-), CD8(-), Ki-67(约 70%+)。最后诊断子宫巨大原始神经外胚层肿瘤(PNET)。

例 2:女, 65 岁, 绝经后阴道流血伴腹痛、腹胀 1 月余。盆腔 MR 平扫+增强检查(图 8~10)示子宫内膜增厚, 其内见片状异常信号影, T₁WI 上为稍低信号, T₂WI 为稍高信号, 增强后可见强化, 病灶累及子宫肌层及子宫后方、子宫颈、大网膜, 呈类似斑片状信号改变。腹、盆腔少量积液。考虑子宫内肿瘤并侵犯子宫颈、子宫肌层及浆膜层; 大网膜转移可能。

行剖腹探查术, 小肠壁、腹前壁、盆腔内可见多发灰白色、灰黄色结节, 大小不一。常规病理肉眼见结节呈灰白色, 切面灰白灰黄, 实性质中。镜下所见小肠壁结节、腹前壁结节及盆腔结节增生之纤维组织内见异型细胞增生。术后免疫组化结果: Syn(+), CgA(+), CD56(+), CD99(+), Vim(-), Ki-67(约 90%+)。最后诊断小肠壁结节、腹前壁结节、盆腔结节 PNET(图 11, 12)。

讨论 PNET 是一组可能来源于胎儿神经外胚层细胞的小圆形细胞恶性肿瘤^[1]。PNET 根据发病部位的不同分为中枢

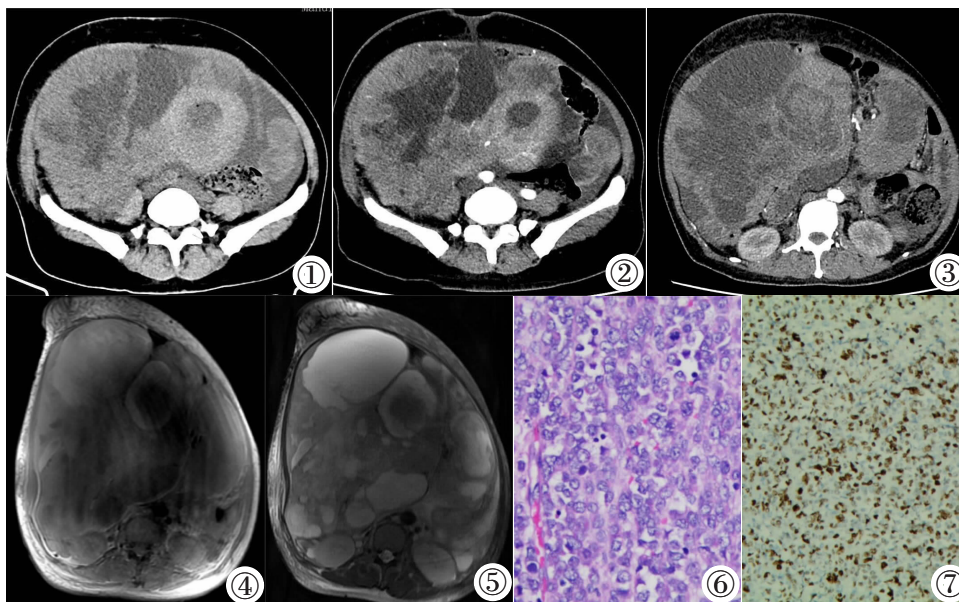


图 1~7 女, 51 岁, 全子宫及双侧附件原始神经外胚层肿瘤。腹部轴位 CT 平扫(图 1)示: 右腹部巨大密度不均匀肿块, 边界不清, 与子宫右侧壁分界不清; 轴位 CT 增强(图 2, 3)示实性部分不均匀轻度强化, 见片状未强化区, 腹腔内见多发类似强化病灶; 同一病例 MRI 轴位 T₁WI+轴位 T₂WI 图(图 4, 5)示: 腹盆腔内多发囊实性混杂信号影, 边界不清, 病灶偏右半腹盆腔; 图 6 为病理镜下图片(HE)。图 7: 免疫组化染色显示 CD99 阳性。

[收稿日期] 2024-01-22; [修回日期] 2024-03-03

[作者简介] 谭晓倩(1998-), 女, 贵州人, 住院医师。E-mail: 1478209407@qq.com

[通信作者] 宋玲玲, 贵州医科大学附属医院影像科, 550004。E-mail: 105967454@qq.com

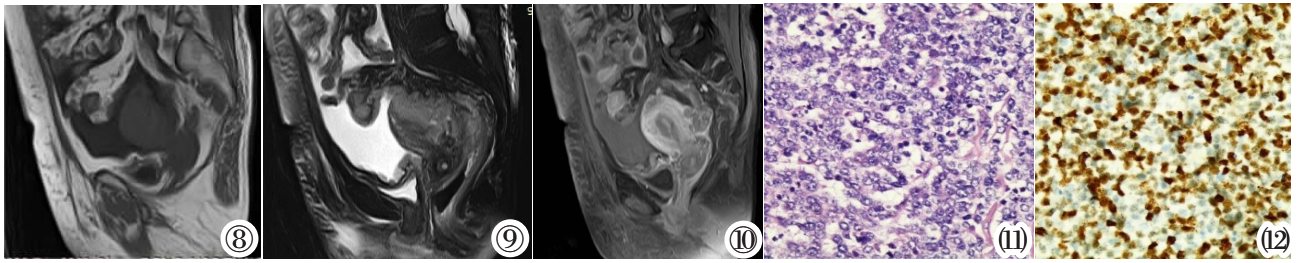


图 8-12 女,65 岁,子宫原始神经外胚层肿瘤。图 8-10: MRI 矢状位 T₁WI、T₂WI 平扫及矢状位 T₁WI 增强;子宫内膜增厚,其内见片状异常信号影,T₁WI 上为稍低信号,T₂WI 为稍高信号,增强呈不均匀强化,累及子宫肌层及子宫后方、子宫颈、大网膜;图 11:病理镜下图片(HE);图 12:免疫组化染色显示 CD99 阳性。

性和外周性两类。起源于外周神经系统的 PNET 称为外周性原始神经外胚层肿瘤(pPNET)。躯干及周围软组织、四肢为 pPNET 好发部位,较少发生于女性生殖道^[1],本文 2 例肿瘤均来自于子宫,累及盆腔内多发部位。pPNET 最好发于儿童和青春期,本文病例均为老年女性,与文献报道的好发年龄不同。异常阴道出血为是其最常见的临床症状,本文 1 例表现为阴道出血,与文献相符,另 1 例则没有明显临床症状。

CT 和 MRI 检查是 pPNET 的主要影像学检查手段,MRI 主要表现为体积较大的软组织肿块,多为单发类圆形或不规则形,与周围组织分界不清。T₁WI 上多为稍低或等信号,T₂WI 上信号多不均匀,呈等或稍高信号,DWI 上部分病灶扩散受限,增强呈明显均匀或不均匀强化。本组病例均为多发病灶,尤其以例 1 累及范围广泛。例 1 病灶内信号混杂,与肿瘤恶性程度高,生长速度快,发生坏死、囊变有关,与文献报道一致^[2]。该病很少累及邻近骨质^[3],本组 2 例均未侵及邻近骨质。例 1 发生广泛转移,符合 pPNET 具有侵袭性的性质。CT 平扫肿瘤呈等或低密度,密度不均匀,CT 主要用于了解肿瘤是否有邻近骨质的破坏、骨膜反应、软组织钙化等情况。大约不到 10%的 pPNET 可发生钙化,常为细小、针尖样钙化,这可能与肿瘤生长速度过快、病程较短以致没有足够的时间形成较大的钙化^[4]。本组 2 例均未见钙化,与文献报道相符。

pPNET 缺乏特征性的影像学表现,诊断困难,确诊需要结合病理组织学、免疫组化以及基因检测结果。免疫组织化学中几乎均表达神经外胚层分化的标志物,如 CD99,FLI1 和波形蛋白等^[5],本组 2 例免疫组化均显示 CD99 和 Syn 阳性,与文献报道一致。Ki-67 在本组病例中表达高达 90%,提示细胞增殖活跃,预后不良。

子宫 PNET 需与以下疾病鉴别。①胃肠道恶性间质瘤:好发于 50 岁以上的中老年人群,少有钙化,且病灶一般与肠道关系密切,增强呈明显均匀强化,病灶内可见迂曲的瘤周血管影。②淋巴瘤:好发于 40-60 岁男性,病灶密度/信号均匀,少数可有坏死。局部淋巴结融合,将邻近动静脉包绕,与强化的血管形成典型的“三明治征”^[6]。③多形性未分化肉瘤:多见于中年男性,多呈混杂密度,常见低密度囊变坏死区,增

强呈不均匀强化,钙化较子宫 PNET 更常见^[7]。④子宫内膜间质肉瘤:临床表现与子宫 pPNET 相似,影像表现为实性或囊实性肿块,肿瘤破坏宫腔、宫体,可见向外的破口或通道,为“破口或通道征”,增强扫描不强化,此特异征象可与子宫 pPNET 鉴别^[8]。

综上所述,发生于子宫的 pPNET 比较少见,其影像表现缺乏特异性,通常需要结合病理组织学、肿瘤免疫组化甚至基因检测结果。当子宫增大,出现形态不规则、边缘不清晰软组织肿块,其内见出血、囊变、坏死,应考虑到本病的可能。

[参考文献]

- [1]Keka-Sylaj A, Ramosaj A, Baloku A, et al. Peripheral primitive neuroectodermal tumor: a case report [J]. J Med Case Rep, 2022, 16(1): 128.
- [2]Benitez DT, Laseca-Modrego M, Gonzalez GD, et al. Uterine primitive neuroectodermal tumor[J]. Cureus, 2021, 13(7): e16437.
- [3]叶宇,文斐,伍勇. 骨外尤文肉瘤/原始神经外胚层肿瘤的 CT 及 MRI 表现与病理分析 [J]. 临床放射学杂志,2023,42 (9):1519-1522.
- [4]Jia P, Cui R, Zhang Y. Primary ewing sarcoma in the uterine cervix with multiple bone metastases [J]. Arch Gynecol Obstet, 2022, 306(3): 911-912.
- [5]唐淑慧,蔡晓娟. 探讨腹部外周性原始神经外胚层肿瘤的临床及 CT、MR 诊断[J]. 现代医用影像学,2022,31(7):1254-1257.
- [6]Grigoriu C, Terzea DC, Lisievici AC, et al. Peripheral-type primitive neuroectodermal tumor of the ovary with EWSR1-FLI1 fusion transcript: a case report and brief review of literature[J]. Rom J Morphol Embryol, 2021, 62(2): 581-586.
- [7]Gao YF, Wang Y, Wang T, et al. A rare case report of primary uterine and vaginal lymphoma in the elderly [J]. J Int Med Res, 2023, 51(3): 3000605221147192.
- [8]刘显旺,刘宏,薛彩强,等. 腹盆腔原始神经外胚层肿瘤 CT 表现与临床病理特征[J]. 中国医学影像学杂志,2021,29(3):252-254.
- [9]于澜,王刚,李志明,等. 子宫内膜间质肉瘤的 CT 及 MRI 影像学表现[J]. 临床放射学杂志,2020,39(4):715-719.