



# 中枢性原始神经外胚层肿瘤的 CT、MRI 表现和病理分析

李仁军（湘南学院附属医院 湖南郴州 423000）

**摘要：**目的 分析原神经内皮肿瘤的 CT 和 MRI 表现，以提高对该病的认识。**方法** 对 30 例经病理证实的病例进行回顾性分析，对 PNET、原神经外胚层中心肿瘤 19 例、外周原始神经 11 例的 CT 和 MRI 表现进行回顾性分析。**结果** 软组织特点是大的软组织不清楚，密度不均匀，有坏死和囊性变化，无钙化。主要表现为骨性骨折，软组织肿块，无骨膜反应和钙化。**结论** 中枢性原始神经外胚层肿瘤 CT 和 MRI 表现无明显特征，但具有重要的肿瘤内部结构现象和肿瘤样大小。

**关键词：**原始神经外胚层肿瘤 病理分析 CT、MRI 表现

**中图分类号：**R739.4   **文献标识码：**A   **文章编号：**1009-5187(2017)18-211-02

原始神经外胚层肿瘤是一种罕见的起源于神经嵴细胞的恶性小圆细胞瘤，在1973年首次报道。它具有多种分化潜能、强侵袭性和广泛性的特点。它分为中枢原神经外胚层肿瘤和外周性。本次研究收集了30例经手术和活检证实的PNET影像资料，总结影像学检查结果，以提高诊断准确率，为临床诊断和治疗提供依据。

## 1 资料与方法

### 1.1 一般资料

搜集本院2016年7月至2017年7月经手术或穿刺病理证实为PNET的患者资料30例，其中cPNET13例，pPNET17例，男12例，女18例，年龄7-65岁，平均29.7岁。临床症状表现为：中枢性、鼻窦的PNET表现为头晕、头痛、视物模糊、肢体乏力等；胸部及四肢软组织pPNET表现为无痛性及伴疼痛的软组织肿块，位于胸壁者可伴有呼吸困难；椎管pPNET表现为不能行走；骨骼pPNET表现为局部包块伴疼痛；肾上腺pPNET表现为腰部疼痛。

### 1.2 检查方法

术前18例行CT检查，其中7例行CT增强检查，11例行MRI平扫检查，其中10例行MRI增强检查，其中2例同时行CT、MRI检查。<sup>[1]</sup>CT检查使用螺旋CT扫描，增强扫描经肘静脉以1.0-2.0ml/s流率注入碘海醇50-200ml。MRI扫描行横轴位、矢状位及冠状位平扫，采用常规SET<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI、FLAIR及STIR脂肪抑制扫描，增强扫描使用Gd-DTPA，剂量0.2-0.3mmol/kg体重，流率1-2ml/s。

## 2 结果

### 2.1 年龄特征

按15岁一个年龄段，30例中，1-15岁6例、16-30岁4例、31-45岁12例、46-60岁4例、60岁以上4例。

### 2.2 发病部位

表一：发病部位、形态、大小

		具体	例数(个)	
病变位置	幕上	顶叶	1	
		额叶	6	
		颞顶叶	2	
		枕顶叶	2	
		丘脑	3	
		基底节	2	
		松果体	2	
	幕下	桥脑	2	
		分叶状	7	
形态		梭状	6	
		圆形	12	

30例PNET病灶中位于幕上18例，其中顶叶1例、额叶6例、颞顶叶2例、枕顶叶2例、丘脑2例、基底节3例、松果体2例；

幕下（脑桥）2例。<sup>[2]</sup>12例呈类圆形，7例呈分叶状，6例呈梭形。病灶大小差异较大，最小为4.0cm×1.3cm×2.3cm，最大为11.9cm×10.4cm×8.8cm，肿瘤平均直径为5.9cm。见表一。

### 2.3 病理表现

镜下肿瘤细胞呈小圆形、卵圆形或梭形，形态均一、分布均匀，核浓染，胞浆少，核分裂象多见，常见假菊形团结构。

<sup>[3]</sup>部分细胞形态与肿瘤分化方向相关，其免疫表型亦与分化相关。在本组研究中，行免疫组织化学染色30例，神经元特异性烯醇化酶阳性11例，胶质纤维酸性蛋白阳性8例，波形蛋白阳性5例，突触素(Syn)阳性3例，神经丝蛋白(NF)阳性3例。见表二。

表二：病理变化

	具体	例数(个)
行免疫组织	神经元特异性烯醇化酶阳性	11
化学染色	胶质纤维酸性蛋白阳性	8
	波形蛋白阳性	5
	突触素阳性	3
	神经丝蛋白阳性	3

### 3 结果

#### 3.1 起源与临床特征

PNET最早被描述和命名为Hart，1973年是一种从神经嵴衍生出来的胚胎肿瘤，由神经外胚层未分化的神经上皮细胞产生，这些细胞有多种分化潜能，可以分化为神经元，胶质细胞，室管膜细胞等。1993年，PNET被添加到该部门的神经肿瘤分类中，并将其限制在以下两种情况下：(1)作为脑脊髓母细胞瘤的一般名称；(2)除小脑外，中枢神经系统的其他部分和形态与微母细胞瘤没有区别。<sup>[4]</sup>2007名新分类将PNET和小脑成神经管细胞瘤、胚胎性肿瘤，并进一步统一的观点，认为只有在小脑，成神经管细胞瘤和屏幕原始神经外胚层肿瘤的位置在脑干和脊髓肿瘤统称为原始神经外胚层肿瘤(PNET)，并建议名称前缀(中枢神经系统)，称为中枢神经系统原始神经外胚层肿瘤，为了避免与周边PNET混淆。临床上的pPNET多见，而cPNET罕见，仅占整个脑瘤0.2%，它可以发生在所有年龄段，发生在儿童和青少年，特别是6岁以下的孩子中，男性比女性。临床症状主要表现为颅内高压症状、运动障碍、视场缺损等，与肿瘤的占位效应、肿瘤位置、无特异性相关。PNET的治疗原则为肿瘤手术切除、术后放疗和化疗。由于肿瘤具有侵袭性、快速生长、恶性程度高、复发等因素，其前置条件较差，发病5年以上。

#### 3.2 鉴别诊断

30例cPNET成像数据的观察和分析，并结合文献综述，总结了以下几点：(1)肿瘤部位、肿瘤数目在屏幕上大脑半球，额叶和颞叶，和位置常常深，也有文学额前皮质侧脑室附近的边缘地区看到更多，也可以发生在轴外硬膜下，如颅底部，



也会有脑脊液培养扩散分布的特点，与文献可以高达 60% 的情况下，表现为大脑蛛网膜下腔结节病变或补丁，后上升显著增强，和这组患者未见这种植物蔓延迹象，与文献不一致。像硬脑膜下的硬脑膜与硬脑膜的狭窄或广泛的基础上，侵犯脑膜并形成“脑膜尾”，邻里皮层压迫和塌陷“白质”，它可以与邻近的颅骨破坏相关联，也表现出恶性侵袭生长的特征。本组织的疾病部分与文献报道基本一致。(2)肿瘤形态：体积较大，呈圆形，微小叶，出血坏死，边界清晰，肿瘤水肿一般较轻。由于肿瘤的恶性程度高，肿瘤的快速生长，病灶体积更大，这就是为什么内层常伴有囊性变性和坏死的原因。本组肿瘤的平均直径为 6.3cm，形态更圆。坏死和囊性变化可达 65%-85%，钙化可达 30%-50%。也有报道称肿瘤钙化是罕见的，发病率低于 30% 或无钙化。

总之，中央 PNET 发生在儿童和青少年，疾病过程短，边界清楚，与侧脑室顶部叶面积之间的皮质和髓质，可以看到更多，瘤周水肿、温和，在肿瘤信号不对称，胶囊，坏死，出血，钙化，空血管常见的信号，显著改善。在这种情况下，我们发现 PNET，除了以上的表现外，经常在多个脑叶间生长，甚至是与相邻硬膜外的侧肺叶的中值性侵犯，甚至导致相邻的骨变薄。胶质瘤：随着恶性程度的增加，随着肿瘤周水肿程度的增加和边界的模糊，增强扫描的花环；少突细胞瘤是一种良性肿瘤，生长速度缓慢，其占位效应和强度高于 PNET 光，无浸染性和转移性特征。转移性肿瘤：多表现为小病灶，大水肿，多毛，发病年龄较大，松果体区生殖细胞瘤与生殖细胞肿瘤的识别，也发现在儿童和青少年中，高度恶性肿瘤，修饰性增长，脑脊髓液扩散转移，明显增强，但 T2WI 信号高，

常常伴有内分泌异常。

cPNET 应有以下主要肿瘤标识：(1) 生殖细胞肿瘤：类似于 PNET，还发现在儿童和青少年中，修饰性增长，CSF 传播种植，后显著增加强大的强劲，经常伴有内分泌异常，发生在松果体区，在鞍区或第三脑室后部时，经常与松果体的参与地区。(2) 淋巴瘤：在屏幕上，可以多个，但沿着室管膜传播，但更多的固体。(3) 变体之间的星形细胞瘤和多形性胶质母细胞瘤：肿瘤在 30-70 岁，内囊变坏死，和胶囊通常大、不规则，边界模糊，瘤周水肿，占位符效果显著，胶质母细胞瘤多见出血同时，增强扫描强化“花环”样本，cPNET 的成像表现有一定的特点：顶叶主要位于大脑上部，体积较大，有大量的圆，但有明显的小裂片，边界清晰。有更多的实体肿瘤或部分实体肿瘤，在 CT 上密度稍高，T1 稍长，T2 信号在 MRI 上稍长，有更多的囊性病变和坏死密度或字母数字，出血和钙化。水肿程度一般是轻或少的。强度的增加不是均匀的，明显的强化：可沿脑脊液分散。应该考虑到 PNET 的可能性，特别是在儿童和青少年中。最后的诊断取决于病理检查。

#### 参考文献

- [1] 李建胜, 汪丹凤, 刘恺, 等. 中枢性原始神经外胚层肿瘤的 CT 和 MRI 表现 [J]. 临床放射学杂志, 2014, 31:922.
- [2] 占传家, 朱文珍, 王承缘. 2007 年世界卫生组织对于中枢神经系统肿瘤的分类 [J]. 放射学实践, 2015, 23:122.
- [3] 高雪梅, 程敬亮, 任翠萍. 儿童幕上原始神经外胚层肿瘤 8 例 MRI 诊断 [J]. 郑州大学学报(医学版), 2015, 43:1019.
- [4] 黄清玲, 刘文, 张龙江, 等. 幕上原始神经外胚层肿瘤的临床、MRI 及病理学特征 [J]. 临床神经病学杂志, 2015, 22:271.

(上接第 209 页)

西药治疗该病以对症治疗原发性疾病及镇痛镇静治疗为主，但疗效不佳，患者复发率较高。中医中将慢性腰腿痛划为痹症范畴，中医认为风寒湿邪入侵、积劳内伤、肝肾亏虚、血瘀气滞、经脉失调等是引起慢性腰腿痛发生的主要原因<sup>[3]</sup>。采取常规中药辨证治疗可在一定程度上改善患者病痛。针灸治疗时取患者疼痛相关经脉进行治疗，通过针灸处理可有效促进患者局部病灶血流加速，促进血液循环，发挥舒筋通络、活血祛瘀效果，改善机体内循环，促进炎症吸收，改善患者肢体功能；且针灸治疗可刺激相关神经，促进神经中枢发挥镇痛效果，进一步减轻患者疼痛<sup>[4-5]</sup>。此次研究中针灸组患者治疗总有效率达 92.5%，与王红斌<sup>[6]</sup>等人的研究结果 92.9% 相似，说明实施针灸治疗可与中药发挥协同效果，提升疗效。但此次研究仅证实了该方式可提升患者近期疗效，尚未了解患者远期预后状况。未来可延长研究时间，了解针灸对患者远期预后的影响。

(上接第 210 页)

因气、血、阴、阳虚及肝肾不足导致心脉失养。“血为气之母”，血脉瘀滞，气营耗伤，心脉失养，不荣则痛；“气为血之帅”，血行缓慢而瘀滞，心脉不畅，不通则痛。笔者根据多年的临床经验发现冠心病稳定型心绞痛患者以心血瘀阻型最常见，自拟怡心汤，旨在瘀血去、新血生、血脉畅，气血和，心神得以濡养。方中桃仁、红花活血通经、祛瘀止痛共为君药；生地黄、白芍滋阴清热、养血柔肝；当归、川芎补血活血，行气止痛；丹参活血散瘀，百合宁心安神，六药共为佐药。使以甘草调和诸药，且甘草与白芍配伍组成芍药甘草汤可以调和肝脾、缓急止痛。诸药合用，共凑活血化瘀，宁心通脉之功效。

#### 参考文献

综上所述，慢性腰腿痛患者实施针灸治疗的临床效果优良，可推广。

#### 参考文献

- [1] 陈海涛, 韦辉贤, 韦庆, 等. 狗脊熏蒸联合针灸治疗慢性腰腿痛的疗效观察 [J]. 陕西中医, 2016, 37(1):74-75.
- [2] 叶蝶. 活血镇痛方联合针灸治疗椎管外慢性软组织损伤性腰腿痛的临床观察 [J]. 陕西中医, 2016, 37(7):778-779.
- [3] 王正斌. 针灸联合腰腿痛丸治疗慢性腰腿疼痛综合征的可行性和安全性 [J]. 世界中医药, 2015, 10(a02):951-952.
- [4] 姜学亮, 姜荷, 张瑞芳, 等. 腰腿痛丸联合针灸治疗寒湿瘀阻型非特异性下腰痛的近期和远期疗效观察 [J]. 重庆医学, 2017, 46(4):506-509.
- [5] 林桦楠, 陈海鹏, 丘宏龙, 等. 针灸联合正清风痛宁离子导入治疗慢性腰背肌筋膜炎 36 例 [J]. 中国中医骨伤科杂志, 2015, 23(1):41-43.
- [6] 王红斌, 彭小平, 徐健, 等. 除痹通络汤熏蒸联合针灸辨治颈肩腰腿痛的临床观察 [J]. 陕西中医, 2015, 36(3):330-332.

[1] 熊琴梅, 周琼琼, 刘勇等. 冠心病患者生活质量现状及其相关影响因素分析 [J]. 临床心血管病杂志, 2014(01):27-30.

[2] 陈巍珠, 林果为, 廖履坦等. 实用内科学 [M]. 第 13 版. 北京: 人民卫生出版社, 2010.1494.

[3] 郑筱萸. 中药新药临床指导原则 [M]. 北京: 中国医药科技出版社, 2002:41-42/79-80.

[4] 姚天明, 于明. 中医中药治疗冠心病研究进展 [J]. 辽宁中医药大学学报, 2014 (07) : 178-80.

[5] 司马星光, 李佳. 高晨治疗冠状动脉粥样硬化性心脏病经验 [J]. 河南中医, 2014(04):633-4.

[6] 中华医学会心血管病分会. 中国心血管病预防指南 [J]. 柳州医学, 2012(04):237-56.