

小儿右侧额颞顶叶原发性原始神经外胚层肿瘤 1 例

石琦 黄玮 余永佳 陈志毅

【关键词】 颅内肿瘤;原始神经外胚层肿瘤;小儿

【文章编号】 1009-153X(2022)04-0321-01

【文献标志码】 B

【中国图书资料分类号】 R 739.41; R 651.1+1

1 病例资料

6 岁女孩,因反复呕吐 20 d、加重伴左上肢无力 2 d 入院。入院体格检查:意识嗜睡,反应迟钝,双侧瞳孔等大等圆,对光反射灵敏,左上肢肌力 4 级,其余肢体肌力 5 级,四肢肌张力正常,病理征阴性。颅脑 MRI 平扫+增强示:右侧额顶叶见类圆形肿块,信号不均,以长 T₁、稍长 T₂ 信号为主,边界尚清楚;增强后呈明显环形强化,内见结节状强化,病灶大小约 5.6 cm×7.2 cm×6.6 cm,周围见片状水肿带,右侧侧脑室受压变窄(图 1A~D)。初步诊断:右侧额颞顶叶占位(考虑高级别胶质瘤可能性大)。全麻下行右侧额颞顶叶肿瘤切除术。术中见肿瘤组织呈黄红色鱼肉状,部分囊变,内含淡黄色液体,瘤内有组织坏死、出血,肿瘤边界尚可分辨,组织呈浸润性生长,肿瘤血供丰富,周围脑组织水肿明显,局部脑组织受压移位,分块全切除肿瘤。术后病理诊断为原始神经外胚层肿瘤(dimitive neuroectodermal tumors, PNET)。术后恢复良好,未见颅内压增高表现,左上肢肌力较术前明显好转。术后 1 周复查颅脑 MRI 平扫+增强示:右侧额颞顶叶占位全切除,术区积液,少量积血,周围环形强化,考虑术后改变(图 1E)。术后 6 个月复查未见复发,左上肢肌力 5 级。

2 讨论

PNET 是一种处于未分化阶段的、具有多潜能分化的原始神经源性小圆细胞恶性肿瘤。临床上, PNET 可分为中枢性和外周性两类,中枢性 PNET 主要指起源于幕上脑组织及脊髓的一类小圆细胞恶性原始神经上皮肿瘤,并与幕下的髓母细胞瘤相区别。而起源于颅外软组织、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则称外周性 PNET。临床上,外周性 PNET 更为多见,而中枢性 PNET 少见,幕上 PNET 则更为少见,以儿童最为多见,男性多于女性。2016 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类删除了既往中枢性 PNET 这一术语,将其划归为未另行分类的中枢神经系统胚胎性肿瘤(CNS embryonal tumor, NOS), WHO 分级Ⅳ级。

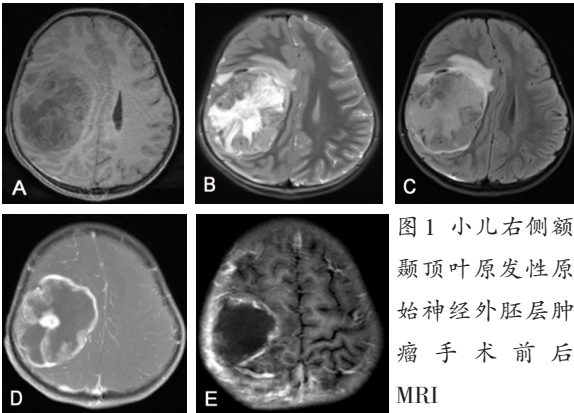


图 1 小儿右侧额颞顶叶原发性原始神经外胚层肿瘤手术前后 MRI

A、B. 术前 MRI 平扫,右侧额顶叶见类圆形肿块,肿块信号不均,以长 T₁、稍长 T₂ 信号为主,周围见片状水肿带,右侧侧脑室受压变窄;C. 术前 Flair 呈不均匀高信号,病灶可见弥散受限;D. 术前 MRI 增强扫描,呈明显环形强化,内见结节状强化,边界尚清楚;E. 术后 MRI,右侧额颞顶叶占位全切除,术区积液,少量积血,周围环形强化

中枢性 PNET 的临床表现多无明显特异性,早期临床症状不明显,不易被发觉,常因肿瘤逐渐增大后产生压迫而出现症状,且病变进展速度快。影像学表现多呈类圆形,病灶周围水肿明显,脑实质有压迫表现,边界清楚,大部分肿瘤位于中线附近及侧脑室旁,少数位于皮层下。MRI T₁ 像为低或等信号, T₂ 像为等或稍高信号,增强后可见肿瘤实质明显强化,但不均匀。病灶常呈不规则形态,与肿瘤生长较快有关,其内部可伴有囊变和坏死区。影像学征象无特异性,术前诊断仍有较大困难,确诊需病理检查。

由于中枢性 PNET 高度恶性,呈侵袭性生长,极易转移和复发,尤其是通过脑脊液播散,预后极差。目前,中枢性 PNET 的治疗方案主要是手术尽可能全切肿瘤,术后联合放、化疗。然而,儿童中枢性 PNET 的化疗方案仍处于探索阶段,尚无统一的化疗标准。

总之,中枢性 PNET 多见于儿童,病情进展迅速,症状不典型,影像学检查无特异性表现,但可以早期发现病变部位、侵犯情况、有无坏死及内出血等,对诊断、手术治疗可以提供有力的依据。中枢性 PNET 的治疗方案主要是手术尽可能全切肿瘤,术后联合放、化疗。

(2020-04-14 收稿, 2020-05-12 修回)

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2022.04.028
作者单位: 530021 南宁, 广西医科大学第一附属医院神经外科(石琦、黄玮、余永佳、陈志毅)
通讯作者: 黄玮, E-mail: gxhuangw2013@163.com