

Primitive neuroectodermal tumor of ovary: Case report

卵巢原始神经外胚层肿瘤 1 例

孟颖, 梁宇霆

(首都医科大学附属北京妇产医院放射科, 北京 100006)

[Key words] Ovary; Primitive neuroectodermal tumor

[关键词] 卵巢; 原始神经外胚层肿瘤

DOI: 10.13929/j.1672-8475.201701012

[中图分类号] R737.31; R445.2 [文献标识码] B [文章编号] 1672-8475(2017)05-0325-01

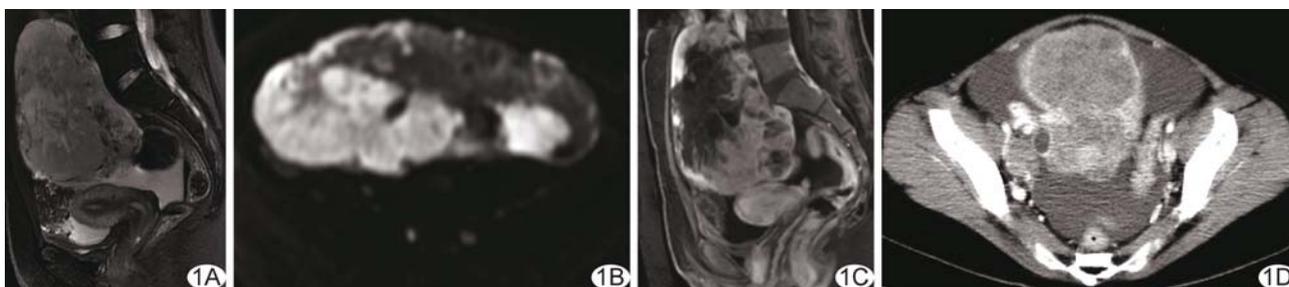


图 1 右卵巢原始神经外胚层肿瘤 A. 矢状位 T2WI 为不均匀高信号, 伴盆腔积液, 子宫前屈位, 形态、信号未见异常; B. 轴位 DWI 肿块实性部分为高信号; C. 增强扫描肿块明显不均匀强化; D. 右侧盆壁淋巴结增大, 右侧卵巢血管增粗

患者女, 26 岁, 1 个月前无明显诱因出现恶心、呕吐及频繁暖气, 呕吐物为胃内容物, 伴下腹胀、尿频、便秘。近半个月出现间断下腹坠痛 3 次, 每次持续约 1 h。生命体征平稳, 体质量减轻 20 余斤。体格检查: 盆腔可触及实性包块, 上界达脐部, 有轻压痛。血清肿瘤标记物: CA125 258.10 U/ml, CEA、CA199、AFP 正常。MR 检查: 子宫上方见大小约 17.7 cm × 10.4 cm × 14.6 cm 肿块, T1WI 呈等及稍低信号, T2WI 呈大部分不均匀高信号(图 1A), DWI 见高信号区(图 1B), 相应区域 ADC 图为低信号, ADC 值为 $0.651 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$, 增强扫描示明显不均匀强化, 与子宫分界清楚(图 1C), 左侧卵巢显示, 结构完整。腹盆腔 CT 示大量积液; 右侧卵巢动静脉、右侧子宫动脉卵巢支明显增粗(图 1D)。影像学诊断: 考虑右侧卵巢恶性肿瘤伴网膜转移、肝左叶内侧段表面及右侧盆壁淋巴结转移。遂行卵巢肿瘤减灭术, 术中见右卵巢直径约 18 cm 肿物, 囊实性, 组织糟脆, 无明显外生乳头; 左侧阔韧带后叶及双侧骶韧带可见片状分布的肿瘤组织, 为表面种植灶; 膈肌表面可及散在肿瘤结节, 直径约 0.1~0.2 cm; 右侧髂总、髂内及髂外淋巴结增大, 直径约 1~2 cm。病理诊断: (右侧卵巢) 原始神经外胚层肿瘤

(primitive neuroectodermal tumor, PNET)。免疫组化: Ki-67(80%+), p53(+), C-erbB-2(+), CK 局灶(+), CD56 局部(+), CD99(+), Vimentin(++), syn(+), CgA(+), WT1(++), AFP(+), FLI-1(+), ER(-), PR(-), CA125(-), GFAP(-), α -inhibin(-), CD30(-), PLAP(-)。出院诊断: 右侧卵巢 PNET III C 期。

讨论 PNET 属原始神经分化的小圆细胞恶性肿瘤, 分中枢型和外周型, 前者主要发生于幕上脑实质及脊髓, 后者主要源于外周软组织及骨骼肌肉系统, 发生于子宫、外阴、阴道、卵巢的罕见。卵巢 PNET 由不成熟的神经外胚层组织组成。本病多为单侧发病, 好发于青年女性。患者多主诉迅速增大的腹部包块或腹部疼痛。影像学检查表现为较大的囊实性肿块, 密度/信号不均, 明显不均匀强化, DWI 示实性部分为高信号, ADC 图为低信号。因肿块较大, 参与供血的卵巢动静脉和/或子宫卵巢动脉支增粗。与卵巢上皮源性恶性肿瘤相似, 卵巢 PNET 晚期可见腹盆腔积液、腹腔种植及淋巴结转移; 若治疗不及时, 可发生远处血行转移, 肺部转移最为常见。影像学检查对发现病变、确定恶性肿瘤性质、明确腹腔播散及远处转移情况、观察疗效等有重要的作用。但确诊主要依赖于病理学和免疫表型。卵巢 PNET 的治疗目前多采用根治性切除手术联合放化疗的综合方案。该病属于高度侵袭性恶性肿瘤, 易于复发和转移, 总体预后差。本例患者手术后 22 天开始化疗(顺铂+紫杉醇), 现已进行 2 个疗程, 一般情况可, CA125 降至 188.60 U/ml, 目前仍在随访中。

[第一作者] 孟颖(1988—), 女, 河北保定人, 硕士, 医师。

E-mail: mengying88yx@163.com

[收稿日期] 2017-01-06 [修回日期] 2017-01-21