

· 论 著 ·

儿童外周原始神经外胚层肿瘤的临床病理学及影像学特点

林呈祥¹, 胡培安¹, 乔中伟¹, 沈茜刚²

1. 复旦大学附属儿科医院放射科, 国家儿童医学中心, 上海 201102;
2. 复旦大学附属肿瘤医院放射诊断科, 复旦大学上海医学院肿瘤学系, 上海 200032

[摘要] 目的: 通过探讨儿童外周原始神经外胚层肿瘤(peripheral primitive neuroectodermal tumor, pPNET)的临床病理学及影像学特点, 旨在提高对此类少见疾病的认识及影像学诊断水平。方法: 回顾并分析27例由病理学检查证实为pPNET的患儿的临床病理学及影像学资料, 比较分析不同起源pPNET患者临床病理学及影像学特征差异。结果: 27例pPNET患者中, 12例来源于骨组织, 包括椎体3例, 四肢骨3例, 髌骨2例, 下颌骨、颞骨、颧骨及眼眶各1例; 15例源于软组织, 包括腹盆腔3例, 肾脏3例, 胸部3例, 下肢肌间隙2例, 肾上腺、胰腺、腮腺及颈部各1例。本研究起源于软组织的pPNET较起源于骨组织的病灶更大(7.9 vs 4.2, $P < 0.001$)、Syn阳性率更高(80.0% vs 25.0%, $P = 0.007$)、更易发生淋巴结转移(5 vs 0, $P = 0.047$)。在计算机体层成像(computed tomography, CT)平扫上, 91.7%的病灶表现为不均匀低密度肿块影, 起源于骨组织的肿瘤则伴有溶骨性骨质破坏, 4例软组织起源的pPNET病灶内见钙化影; 增强后所有肿块样病灶呈不均匀强化, 并伴不同程度的囊变影。骨组织起源的PNET患者在平扫图像上较软组织起源的PNET更易表现为边界不清(100.0% vs 58.3%, $P = 0.037$)。9例起源于骨组织pPNET患者术前磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)均显示溶骨性骨质破坏和不规则软组织肿块, T1加权成像(T1-weighted imaging, T1WI)呈等或低信号, T2加权成像(T2-weighted imaging, T2WI)呈不均匀高信号, 增强后呈不均匀强化。结论: pPNET可累及身体的各个部位, 若CT或MRI上表现为巨大、边界不清、伴有或不伴有骨质破坏的不均匀强化的侵袭性软组织肿块时应考虑本病的可能。

[关键词] 小圆细胞肿瘤; 原始神经外胚层肿瘤; 磁共振成像; 计算机体层成像

中图分类号: R739.43; R445.2; R445.3 文献标志码: A DOI: 10.19732/j.cnki.2096-6210.2024.02.007

Clinicopathological and imaging features of peripheral primary neuroectodermal tumor in children LIN Chengxiang¹, HU Peian¹, QIAO Zhongwei¹, SHEN Xigang² (1. Department of Radiology, Children's Hospital of Fudan University, National Children's Medical Center, Fudan University, Shanghai, China; 2. Department of Radiology, Fudan University Shanghai Cancer Center, Department of Oncology, Shanghai Medical College, Fudan University, Shanghai, China)

Correspondence to: SHEN Xigang E-mail: shen_xg@126.com

[Abstract] **Objective:** To investigate the clinicopathological and imaging features of peripheral primitive neuroectodermal tumors (pPNET) in children, then to improve the recognition of this rare disease and the level of imaging diagnosis. **Methods:** The clinicopathological and imaging findings of 27 patients confirmed with pPNET by pathology were reviewed retrospectively. The differences of clinicopathological and imaging characteristics between patients with different pPNET origins were analyzed. **Results:** Of 27 pPNET patients, 12 cases originated from bone tissue, including 3 cases of centrum, 3 cases of limbs, 2 cases of ilium, each one case of mandible, temporal bone, cheekbone and orbit; 15 cases originated from soft tissue, including 3 cases of abdominal pelvic cavity, 3 cases of kidney, 3 cases of chest, 2 cases of lower limb muscle space and each one case of adrenal gland, pancreas, parotid gland and neck. Compared with the lesions originating from bone in our study, the lesions originating from soft tissue were larger in size (7.9 vs 4.2, $P < 0.001$), higher positive rate of Syn (80.0% vs 25.0%, $P = 0.007$) and higher metastatic rate of lymph node (5 vs 0, $P = 0.047$). On plain computed tomography (CT) images, 91.7% lesions showed heterogeneous hypo-dense mass and osteolytic destruction combined if lesions originating from the bone, and calcifications were found in 4 lesions

通信作者: 沈茜刚 E-mail: shen_xg@126.com

originating from soft tissue. All lesions enhanced heterogeneously with varying areas of cystic changes. Patients with pPNET originating from the bone were more likely to have indistinct borderline than lesions originating from soft tissue (100.0% vs 58.3%, $P=0.037$) on plain images. Preoperative magnetic resonance imaging (MRI) of 9 patients with pPNET originating from bone showed osteolytic bone destruction and irregular soft tissue mass, with equal or low signal on T1-weighted imaging (T1WI), heterogeneous high signal on T2-weighted imaging (T2WI) and heterogeneous enhancement after contrast injection. **Conclusion:** pPNET in children can involve any part of the body, and a large, ill-defined, aggressive soft tissue mass and heterogeneous enhancement with or without osteolytic destruction on CT/MRI images could suggest the diagnosis.

[**Key words**] Small round cell tumors; Primitive neuroectodermal tumor; Magnetic resonance imaging; Computed tomography

原始神经外胚层肿瘤 (primitive neuroectodermal tumor, PNET) 是一类少见的起源于神经外胚层神经嵴的小圆细胞恶性肿瘤, 属于尤文氏肉瘤家族, 具有多向分化潜能、侵袭性强、患者预后差等特点^[1-2]。根据肿瘤的起源及发生部位, PNET可分为中枢型PNET和外周型PNET (peripheral PNET, pPNET)。pPNET是指发生在中枢神经系统及交感神经链之外的骨骼和软组织的肿瘤, 可发生于任何年龄, 但以儿童和青少年多见^[3]。由于儿童pPNET的发病率低, 发病部位复杂, 且缺乏典型的临床表现, 故pPNET临床误诊率较高。目前, 关于儿童pPNET的影像学特征的研究报道少见, 且大多数为个案报道。本研究回顾并分析27例pPNET患儿的临床病理学及影像学特征, 旨在提高对此类疾病的认识及影像学诊断水平。

1 资料和方法

1.1 一般资料

回顾并分析2016年1月—2022年8月复旦大学附属儿科医院经病理学检查证实为pPNET的患者的临床病理学及影像学资料。纳入标准: ①首次经穿刺活检或术后病理学检查证实为PNET, 且发病部位在中枢神经系统及交感神经链之外; ②年龄 <18 岁; ③图像质量能满足图像分析要求。排除标准: ①临床病理学资料不全的患者; ②计算机断层成像 (computed tomography, CT) /磁共振成像 (magnetic resonance imaging, MRI) 检查前已行活检、放疗、化疗等治疗的患者。共27例患者纳入本研究, 其中男性13例, 女性14例; 年龄4个月至17岁不等, 平均年龄

11.0岁。在27例pPNET患儿中, 16例表现为患区的持续疼痛, 包括四肢5例, 胸部3例, 腹盆腔3例, 椎体2例, 髌骨2例和下颌骨1例; 8例患者因发现肿块而就诊, 包括发生在头颈部及腹盆腔者各4例; 表现为眼球上翻、巩膜黄染及排便困难者各1例。病程自3 d至2年不等, 实验室检查均无异常发现。研究方案经医院伦理委员会批准并获得患者知情同意豁免。

1.2 影像学检查方法

本研究中27例患者术前均行CT扫描。CT检查采用美国GE公司的Lightspeed 64排CT机, 常规螺旋扫描, 管电压120 kV, 管电流250 mA, 扫描层厚1.25 mm; 增强扫描前需经肘静脉推注对比剂碘海醇 (含碘300 mg/mL, 剂量1.5 mL/kg), 流率3 mL/s, 然后使用20 mL生理盐水冲管, 且在对比剂注射后60和105 s分别采集动脉期和静脉期图像。

在27例患者中, 9例患者术前行MRI平扫检查, 其中2例患者同时行增强检查。MRI扫描采用德国Siemens公司的Avanto 1.5 T MRI扫描仪器。T1加权成像 (T1-weighted imaging, T1WI) 扫描参数: 重复时间 (repetition time, TR) 为490~695 ms, 回波时间 (echo time, TE) 为9~11 ms; T2加权成像 (T2-weighted imaging, T2WI) 扫描参数: TR为4 780~5 224 ms, TE为70~74 ms; 增强扫描对比剂采用钆喷酸葡胺 (Gd-DTPA), 剂量0.2 mmol/kg, 流率2 mL/s, 然后使用20 mL生理盐水冲管。

1.3 组织病理学

所有患者的组织学标本均行常规HE染色和免疫组织化学检查。光镜下PNET主要由大量核圆浓染、形态相对一致的原始小圆细胞构成,

伴或不伴特征性的Homer-Wright菊形团^[4]；免疫组织学评价的指标包括CD99、Vimentin、神经元特异性烯醇化酶（neuron specific enolase, NSE）、突触素（synaptophysin, Syn）、S-100蛋白、上皮膜抗原（epithelial membrane antigen, EMA）、白细胞共同抗原（leukocyte common antigen, LCA）、Desmin、细胞角蛋白（cytokeratin, CK）和Myogenin等。

1.4 影像学判读与分析

27例患者中，25例由穿刺活检证实，2例由术后病理学检查证实。所有患者的影像学图像均由2名有5年以上经验的影像科医师在不知道病理学检查结果的情况下判读，意见相悖时通过讨论统一意见。CT和MRI图像分析的内容包括病灶起源（骨或软组织），病灶的位置、大小、形状、边界（清晰或模糊），病灶密度或信号强度（均以邻近正常软组织为参照，分高、等和低3种情况），钙化情况，对比增强情况（包括强化程度及强化特点），病灶的特征（均匀、不均匀、囊变），以及伴随征象等；病灶大小以长径测量值为准，反复测量3次并记录平均值；增强后病灶的密度/信号若与肌肉相近则为轻度强化，接近血管强化程度为明显强化，介于两者之间则为中等强化；强化特点主要包括均匀强化和不均匀强化。

1.5 统计学处理

采用SPSS 26.0软件包进行统计学分析，定量资料符合正态分布的以 $\bar{x}\pm s$ 表示，采用独立样本 t 检验；不符合正态分布的以 $M(P_{25}, P_{75})$ 的形式来表示，采用Mann-Whitney U 检验；分类变量采用 χ^2 检验，当样本量 $n < 40$ 或者理论频数 $T < 1$ 时采用Fisher精确概率检验。 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 一般情况

27例pPNET患者中，44.4%（12/27）患者病变来源于骨组织，包括椎体3例，四肢骨3例，髌骨2例，下颌骨、颞骨、颧骨及眼眶骨各1例；

55.6%（15/27）患者病灶起源于软组织，包括腹腔3例、肾脏3例、胸部3例、下肢肌间隙2例，肾上腺、胰腺、腮腺及颈部各1例。组织病理学上，15例患者的标本中发现Homer-Wright菊形团；免疫组织化学检查显示96.3%（26/27）的病灶CD99表达阳性，Vimentin、NSE、Syn、S-100蛋白、EMA、LCA、Desmin、CK和Myogenin阳性的百分比依次为81.5%、33.3%、55.6%、7.4%、11.1%、3.7%、3.7%和0%。临床病理学指标在不同起源pPNET患者中的差异见表1，研究结果显示起源于软组织的pPNET较起源于骨组织的病灶更大（7.9 cm vs 4.2 cm, $P < 0.001$ ），Syn阳性率更高（80.0% vs 25.0%, $P = 0.007$ ），且更易发生淋巴结转移（5 vs 0, $P = 0.047$ ）。

表1 27例pPNET患者的一般情况

参数	n (%)		χ^2/Z 值	P值
	骨组织起源 (n=12)	软组织起源 (n=15)		
年龄/岁	13.5 (10, 15)	7.0 (4, 15)	-0.881	0.378
大小/cm	4.2 (3.2, 4.5)	7.9 (6.4, 10.1)	-4.348	<0.001
性别			1.899	0.252
男性	4 (33.3)	9 (60.0)		
女性	8 (66.7)	6 (40.0)		
CD99			0.000	1.000
+	12 (100.0)	14 (93.3)		
-	0 (0)	1 (6.7)		
Vimentin			0.077	0.628
+	9 (75.0)	13 (86.7)		
-	3 (25.0)	2 (13.3)		
NSE			0.169	0.448
+	5 (41.7)	4 (36.4)		
-	7 (58.3)	11 (63.6)		
Syn			8.168	0.007
+	3 (25.0)	12 (80.0)		
-	9 (75.0)	3 (20.0)		
S-100蛋白			0.331	0.487
+	0 (0)	2 (13.3)		
-	12 (100.0)	13 (86.7)		
EMA			0.000	1.000
+	1 (8.3)	2 (13.3)		
-	11 (91.7)	13 (86.7)		

续表

参数	骨组织起源 (n=12)	软组织起源 (n=15)	χ^2/Z 值	P值
LCA				
+	1 (8.3)	1 (6.7)	0.000	1.000
-	11 (91.7)	14 (93.3)		
Desmin			0.000	1.000
+	0 (0)	1 (6.7)		
-	12 (100.0)	14 (93.3)		
CK			0.000	1.000
+	0 (0)	1 (6.7)		
-	12 (100.0)	14 (93.3)		
Myogenin			—	—
+	0 (0)	0 (0)		
-	12 (100.0)	15 (100.0)		
淋巴结转移			2.949	0.047
有	0 (0)	5 (33.3)		
无	12 (100.0)	10 (66.7)		

*: Fisher精确概率检验。

2.2 CT及MRI表现

本研究中27例患者均行CT检查, 其中18例患者行CT平扫加增强扫描, 6例患者行CT平扫, 3例患者直接行增强检查。在CT平扫图像

上, 91.7% (22/24) 的病灶表现为不均匀低密度肿块影, 起源于骨组织的肿瘤则伴有溶骨性骨质破坏 (图1A), 79.2 (19/24) 的病变形状不规则、边界不清, 4例软组织来源的pPNET病灶内可见小斑片状、点状或结节状钙化影 (图2)。增强扫描后所有肿块样病灶呈不均匀强化 (图1B), 伴不同程度的囊变影, 81.0% (17/21) 的病灶呈中等度强化, 病变内可见被包绕的血管影 (图3)。此外, 33.3% (5/15) 起源于软组织的pPNET患者发生淋巴结转移 (图4), 1例肾脏PNET患者出现肾静脉及下腔静脉栓子。比较不同起源PNET患者的CT表现 (表2), 骨组织起源的PNET患者在平扫图像上较软组织起源的PNET更易边界显示不清 (100.0% vs 58.3%, $P=0.037$), 其余表现差异均无统计学意义。

本研究中仅9例术前行MRI扫描, 且病变均起源于骨组织, 平扫MRI均显示溶骨性骨质破坏和不规则软组织肿块, T1WI呈等或低信号, T2WI呈不均匀高信号 (图1C); 其中2例增强病灶增强后病灶均呈不均匀强化, 其内见囊性低信号影。

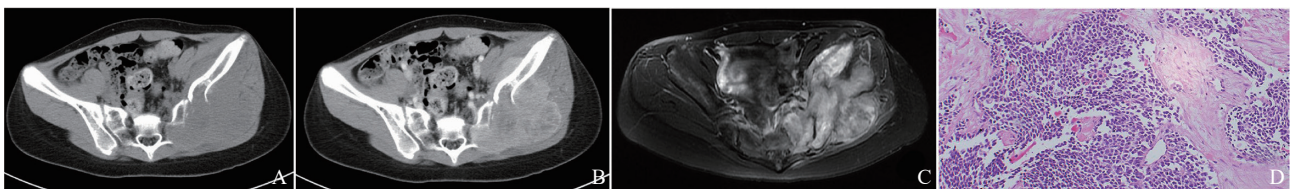


图1 典型病例1 CT图像及病理学表现

左侧髂骨PNET患者, 女性, 13岁, 左臀部疼痛3个月余, CT平扫示左侧髂骨溶骨性骨质破坏及边界不清低密度软组织肿块影。A: CT平扫上左侧髂骨溶骨性骨质破坏并周围软组织肿块影; B: 增强后呈中度不均匀强化, 其内见多发小片状低密度影; C: T2WI上左侧髂骨及周围不均匀高信号软组织肿块影; D: 光镜下见大小一致的小圆细胞呈巢状分布 (HE染色, $\times 200$)。



图2 典型病例2 (起源于软组织的pPNET病灶内的钙化) CT图像

A: 小斑片状钙化 (箭头所示); B: 小点状钙化 (箭头所示); C: 结节状粗大钙化 (箭头所示)。

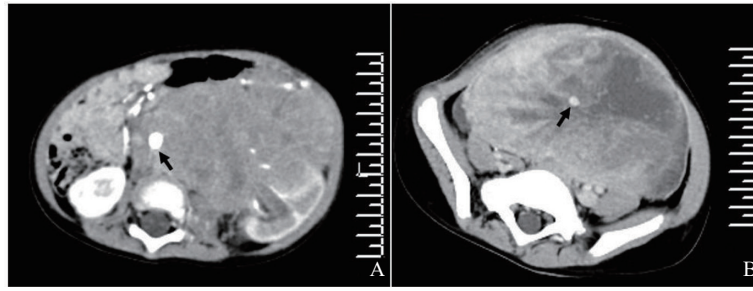


图3 典型病例3 (起源于软组织的pPNET病灶内被包绕的血管影) CT图像

A: 病灶呈轻度囊变坏死 (箭头所示); B: 病灶呈明显囊变坏死 (箭头所示)。

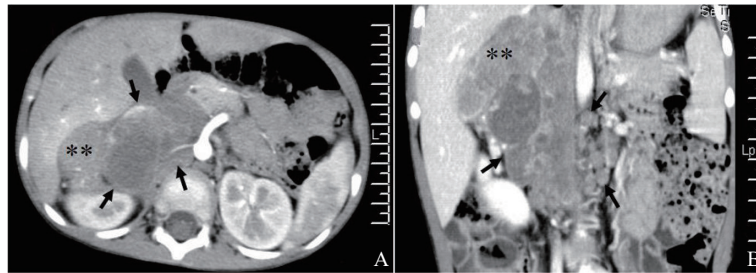


图4 典型病例4 (右侧肾上腺pPNET) CT图像

A: 横断位图像示病灶周围及腹膜后多发肿大融合淋巴结 (箭头所示); B: 冠状位图像示病灶周围及腹膜后多发肿大融合淋巴结 (箭头所示)。

表2 27例pPNET患者的CT表现

CT表现			n (%)	
	骨组织起源 (n=12)	软组织 (n=15)	χ^2 值*	P值
病灶形状			4.804	0.094
圆形	0 (0.0)	4 (26.7)		
椭圆形	1 (8.3)	3 (20.0)		
不规则形	11 (91.7)	8 (53.3)		
密度			—	—
低密度	12 (100.0)	12 (100.0)		
等密度	0 (0.0)	0 (0.0)		
高密度	0 (0.0)	0 (0.0)		
病灶边界			4.042	0.037
清晰	0 (0.0)	5 (41.7)		
模糊	12 (100.0)	7 (58.3)		
病灶均匀性			—	—
均匀	1 (8.3)	1 (8.3)		
不均匀	11 (91.7)	11 (91.7)		
钙化			2.700	0.093
有	0 (0.0)	4 (33.3)		
无	12 (100.0)	8 (66.7)		
强化程度			2.022	0.681
轻度	0 (0.0)	3 (21.4)		
中度	7 (100.0)	10 (71.4)		
明显	0 (0.0)	1 (7.2)		
强化均匀性			—	—
均匀	0 (0.0)	0 (0.0)		
不均匀	7 (100.0)	14 (100.0)		
囊变情况			—	—
有	7 (100.0)	14 (100.0)		
无	0 (0.0)	0 (0.0)		

*: Fisher精确概率检验。

3 讨 论

PNET于1973年由Hart等^[4]首次描述为一组未分化的小圆细胞肿瘤, 其与尤文肉瘤具有相同的突变基因, 即22号染色体上的*EWS*基因, 故同属尤文家族肿瘤; 两者具有相同的临床表现及分子生物学特性, 区别主要在于神经分化程度不同^[5]。临床上, 发生在中枢神经系统及交感神经链之外的PNET (即pPNET) 较中枢型PNET多见, 且主要来源于骨和软组织, 可发生于任何年龄, 以儿童和青少年多见。本研究回顾并分析了27例pPNET患儿的临床患者及影像学特点, 旨在提高对这类少见疾病的认识及影像学诊断水平。

本研究共纳入27例患者, 其中男性13例, 女性14例, 这与既往研究^[6]报道男性发病高于女性稍有不符。这可能与本研究纳入的患者均为儿童及青少年患者或患者数较少有关。临床上, pPNET可累及除中枢神经系统外身体的任何部位, 以胸壁、腹盆腔、脊柱、四肢及头颈部常见

[5-8]。本组27例pPNET患者中, 12例来源于骨组织, 包括椎体3例, 四肢骨3例, 髌骨2例, 下颌骨、颞骨、颧骨及眼眶骨各1例; 15例患者病灶起源于软组织, 包括腹盆腔3例, 肾脏3例, 胸部3例, 下肢肌间隙2例, 肾上腺、胰腺、腮腺及颈部各1例。这与上述文献报道大致吻合。pPNET患者的临床表现因受累部位不同而异, 以迅速增大的肿块, 以及诸如肿块引起的疼痛、压迫或周围侵犯等引起的相关症状最常见。组织病理学上, pPNET主要由大量未分化的小圆细胞组成, 部分患者可见典型的Homer-Wright菊形团, 但这对pPNET患者并不特异, 需与其他类型的小圆细胞肿瘤、软组织肉瘤及恶性淋巴瘤等病变进行鉴别, 而最终的诊断还需要结合免疫组织化学检查。本研究中15例患者组织学标本内出现典型的Homer-Wright菊形团, 96.3% (26/27) 的病灶CD99表达阳性, Vimentin、NSE、Syn等指标呈不同程度阳性, 阳性率依次为81.5%、33.3%、55.6%, Myogenin不表达, 这与既往研究[5-6, 9]报道基本一致。

CT及MRI检查是目前临床上最常用肿瘤性病变的检出及评价方法, 在肿瘤性病变的术前分期、手术方案制订及疗效监测等方面价值较大。pPNET的影像学表现主要与发生部位密切相关, 与性别及年龄关系不大。在本研究中, 所有的病灶均表现为伴或不伴溶骨性骨质破坏的软组织肿块影, 增强后呈不均匀强化, 且伴不同程度的囊变坏死, 这与既往研究[1-2, 6, 8-12]基本相符。本研究结果显示, 发生于软组织的pPNET较起源于骨组织的病灶更大(7.9 vs 4.2, $P < 0.001$)、更易出现淋巴结转移(5 vs 0, $P = 0.047$), 这可能与肿瘤增长速度较快且软组织能提供肿瘤足够大的生长空间有关, 也可能与pPNET的高度侵袭性和软组织周围具有丰富的淋巴组织有关。尤其是盆腹腔的pPNET更容易出现周围淋巴结的转移, 本组5例合并淋巴结转移的患者中4例来自盆腹腔, 1例为颈部。Syn阳性率在起源于软组织的pPNET中更常见(80% vs 25%, $P = 0.007$), 这可能为我们今后在鉴别不同类型软组织恶性肿瘤方面提供帮助。

本研究中骨组织起源的pPNET患者较软组织起源的pPNET在CT平扫上更易边界不清(100.0% vs 58.3%, $P = 0.037$)。此外, 在起源于骨组织的pPNET患者中均未见明确的骨膜反应及钙化, 这有助于与发生在骨组织的其他恶性肿瘤鉴别, 如骨肉瘤和软骨肉瘤等[13]。钙化在pPNET中少见, 本研究中4例患者病灶中出现了钙化, 主要表现为斑片状、点状及结节状, 其中3例患者发生于年龄在4个月至5岁的儿童, 发生部位分别为颈部、胰腺和肾上腺, 另外1例则发生在15岁患儿的肾脏上。因此, 若在儿童或青少年患者中发现巨大软组织肿块伴有钙化时需考虑到本病的可能; 但同时也需与其他常伴有钙化的恶性病变相鉴别, 如神经母细胞瘤、肾母细胞瘤、胰腺母细胞瘤、肝母细胞瘤等[14]。增强后所有的pPNET病灶呈不均匀强化, 伴有不同程度的囊性变, 这可能与肿瘤因生长速度过快致血供不足有关, 且发生于软组织的病灶囊性变的范围一般较大。尽管在本研究中, 仅9例起源于骨组织的pPNET患者同时行MRI检查, 但MRI检查表现与CT基本相似。本研究中所有病灶在MRI图像上均表现为不规则软组织肿块及溶骨性骨质破坏, T1WI呈等或低信号, T2WI呈不均匀高信号, 增强后呈不均匀强化, 其内并见囊性改变。此外, 本研究27例pPNET患者中, 5例病灶起源于软组织的患者发生淋巴结转移, 同时也伴有肾静脉及下腔静脉癌栓形成。因未对本组患者进行后续深入的观察和追踪, 故本研究仅描述了病变首次被检出时伴随的症状及发生转移情况。而且, 尽管pPNET在影像学上有一定的特点, 但这些影像学表现并不具有特异性, 再加上pPNET病变发生部位的复杂性、极低的发病率, 以及确诊需结合免疫组织化学检查等, 这使得本病的诊断无论对放射科医师还是临床医师均具有较大的挑战性。

总之, pPNET患儿的影像学表现缺乏特征性, 较难与其他的骨及软组织恶性肿瘤鉴别。但在儿童及青少年患者中, CT或MRI检查若发现巨大、边界不清、不均匀强化的侵袭性软组织肿块, 伴或不伴溶骨性骨质破坏时, 需考虑PNET

的可能，但最终的诊断仍需要结合病理学检查结果。

[参 考 文 献]

- [1] WANG J J, LI J, ZHANG X, et al. Primitive neuroectodermal tumor of the pericardium: a case report and literature review [J]. *BMC Cardiovasc Disord*, 2021, 21(1): 305.
- [2] WRIGHT A, DESAI M, BOLAN C W, et al. Extraskelletal ewing sarcoma from head to toe: multimodality imaging review [J]. *Radiographics*, 2022, 42(4): 1145–1160.
- [3] MARGOL A, ABONGWA C, DHALL G. Primary primitive neuroectodermal tumor of the spine with t (11;22): report of 3 cases and review of literature [J]. *J Pediatr Hematol Oncol*, 2021, 43(7): e983–e986.
- [4] HART M N, EARLE K M. Primitive neuroectodermal tumors of the brain in children [J]. *Cancer*, 1973, 32(4): 890–897.
- [5] TSOKOS M, ALAGGIO R D, DEHNER L P, et al. Ewing sarcoma/peripheral primitive neuroectodermal tumor and related tumors [J]. *Pediatr Dev Pathol*, 2012, 15(Suppl 1): 108–126.
- [6] TAN Y, ZHANG H, MA G L, et al. Peripheral primitive neuroectodermal tumor: dynamic CT, MRI and clinicopathological characteristics: analysis of 36 cases and review of the literature [J]. *Oncotarget*, 2014, 5(24): 12968–12977.
- [7] 朱莹莹, 毕娅兰, 陈兴明, 等. 头颈部原始神经外胚层肿瘤的临床特征 [J]. *中华耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2015, 50(6): 493–496.
- [8] KHONG P L, CHAN G C, SHEK T W, et al. Imaging of peripheral PNET: common and uncommon locations [J]. *Clin Radiol*, 2002, 57(4): 272–277.
- [9] XIAO H J, BAO F C, TAN H N, et al. CT and clinical findings of peripheral primitive neuroectodermal tumour in children [J]. *Br J Radiol*, 2016, 89(1060): 20140450.
- [10] 徐朱烽, 靳激扬. 8例外周性原始神经外胚层肿瘤的CT、MRI表现并文献复习 [J]. *东南大学学报(医学版)*, 2017, 36(3): 403–408.
- [11] 李春旺, 汤 静. 周围型原始神经外胚层肿瘤患儿的CT影像学特征分析 [J]. *医学临床研究*, 2023, 40(2): 195–197.
- [12] 冯瑶杰, 瞿 姣, 危春容, 等. 骨外尤文肉瘤/外周原始神经外胚层肿瘤的CT及MRI表现 [J]. *放射学实践*, 2020, 35(7): 900–904.
- [13] KIM J H, LEE S K. Classification of chondrosarcoma: from characteristic to challenging imaging findings [J]. *Cancers*, 2023, 15(6): 1703.
- [14] SERVAES S E, HOFFER F A, SMITH E A, et al. Imaging of Wilms tumor: an update [J]. *Pediatr Radiol*, 2019, 49(11): 1441–1452.

(收稿日期: 2023-11-10 修回日期: 2024-03-11)