

## 外周型原始神经外胚层肿瘤 1 例

袁浩<sup>1</sup>, 姜楠<sup>2</sup>, 周永宁<sup>1△</sup>

(兰州大学第一医院:1. 消化科;2. 放射科, 兰州 730000)

中图分类号:R714.255

文献标识码:C

文章编号:1671-8348(2015)06-0864-01

原始神经外胚层肿瘤(primitive neuroectodermal tumour, PNET)是起源于神经嵴细胞的小圆细胞恶性肿瘤,分为中枢型和外周型两种类型<sup>[1]</sup>,临床罕见。本院近期收治 1 例,现报道如下。

### 1 临床资料

患者,女,33 岁,因“发现腹盆腔包块 2 d、下肢浮肿 7 d”就诊于本院。入院查体:腹膨隆,下腹部压痛,可触及 1 个约孕 3 个月大小的包块,质中等,活动度差,与周围组织界限不清。全腹部增强 CT 显示:(1)腹盆腔内巨大软组织肿块,考虑来源于右侧附件,卵泡膜细胞瘤可能;(2)双侧腹股沟区及髂血管旁多发淋巴结增大(图 1)。盆腔磁共振成像(MRI)显示:盆腔内可见不规则分叶状长 T<sub>1</sub>、稍长 T<sub>2</sub> 混杂信号肿物影,周围结构推挤受压,盆腔少量积液。诊断:(1)盆腔内肿物多考虑卵巢性索间质肿瘤;(2)盆腔少量积液。术中见腹盆腔内有 1 个大小约 25 cm×20 cm 的实性包块,形态不规则,活动度差,前方与耻骨、下方与盆底、右侧与盆壁之间无间隙,膀胱位于包块左侧。子宫及双侧附件未见明显异常。因包块固定且与周围骨质及髂血管粘连紧密,为避免发生大出血,决定行盆腔肿瘤减灭术。



图 1 全腹部增强 CT 门脉期

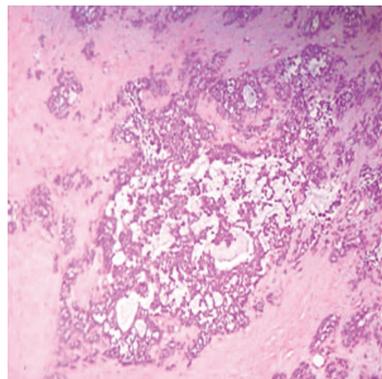


图 2 术后病理切片(HE×200)

状液体流出,创面缝扎止血,关闭瘤腔。术后病理检查:镜检见瘤细胞小,大小较为一致,核浆比增大,异形细胞片状排列,弥漫散在,排列成菊形团状,间质大量纤维组织增生(图 2);免疫组织化学:CD99(+),NSE(+),Desmin(-),EMA(-),WT1(-),CKP(-),CgA(-);病理诊断:(盆腔)原始神经外胚层肿瘤。

### 2 讨论

PNET 是一种较为罕见的高度恶性肿瘤,属于尤文氏肿瘤,主要由原始神经上皮产生,具有多向分化的潜能<sup>[2]</sup>。可发生于任何年龄,青年人多见<sup>[3]</sup>;可发生于多种组织和器官,如骨骼、甲状腺、肺、纵隔、肝、结直肠、肾、肾上腺、膀胱、宫颈、前列腺、阴道及皮肤等处<sup>[2-6]</sup>。PNET 没有特定的临床表现<sup>[7]</sup>,发生于腹盆腔者可触及肿块,自觉腹胀、腹痛等。其病理镜下可见瘤细胞呈特征性的“Homer-Wright”菊形团排列<sup>[1]</sup>;免疫组织化学几乎所有病例均表达 CD99,大部分肿瘤 NSE 阳性,S100、Syn 及 CgA 表达情况不一<sup>[5]</sup>。手术切除原发肿瘤是 PNET 的主要治疗手段,术后放疗等综合治疗可改善预后。

### 参考文献:

- [1] 唐霄,王平,何英,等. 女性生殖道原发原始神经外胚层肿瘤临床病理分析[J]. 中华病理学杂志,2012,41(11):729-732.
- [2] Natale R, Thariat J, Vedrine PO, et al. Conservative multimodal management of a primitive neuroectodermal tumor of the thyroid[J]. Rare Tumors,2013,5(2):75-78.
- [3] Wu T, Jin T, Luo D, et al. Ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumour of the prostate;a case report and literature review[J]. Can Urol Assoc J,2013,7(5/6):E458-459.
- [4] Li B, Ouyang L, Han X, et al. Primary primitive neuroectodermal tumor of the cervix[J]. Onco Targets Ther,2013,6:707-711.
- [5] Tsutsumi N, Sumiyoshi T, Okamura M, et al. Primitive neuroectodermal tumor of kidney;a case report[J]. Hinyokika Kyo,2013,59(6):363-367.
- [6] Reali A, Mortellaro G, Allis S, et al. A case of primary mediastinal Ewing's sarcoma/primitive neuroectodermal tumor presenting with initial compression of superior vena cava[J]. Ann Thorac Med,2013,8(2):121-123.
- [7] Al-Najar A, Siggelkow M, Naumann CM, et al. Ewing's sarcoma of the urogenital tract[J]. Int Urol Nephrol,2009,41(1):13-17.

打开肿瘤包膜,分次切取肿瘤组织,组织质脆,内有白色乳

(收稿日期:2014-10-08 修回日期:2014-12-10)