

· 临床经验 ·

胸壁原始神经外胚层肿瘤 1 例报告并文献复习

罗光明, 熊 福, 祝冰晶, 周向东

【摘要】 目的 提高胸壁原始神经外胚层肿瘤的诊断与治疗水平。**方法** 回顾性分析 1 例胸壁原始神经外胚层肿瘤的临床资料, 并对相关文献进行复习。**结果** 本例患者经皮肺穿刺活检并经免疫组织化学染色检测提示为右胸壁软组织小圆细胞恶性肿瘤, 患者未行进一步手术及放化疗, 自动出院。**结论** 胸壁原始神经外胚层肿瘤是一种少见的小圆细胞恶性肿瘤, 预后较差, 早期诊断和早期治疗有利于提高生存率。

【关键词】 胸壁原始神经外胚层肿瘤; 诊断; 治疗; 病例报告

【中图分类号】 R734.4 **【文献标志码】** B doi:10.3969/j.issn.1672-271X.2014.02.024

胸壁原始神经外胚层肿瘤是一种具有神经外胚层分化特征的小圆形细胞肿瘤, 根据其基因型及表型属于尤文氏 (Ewing's) 肉瘤家族^[1], 具有高度恶性, 常见于儿童及青少年。我院 2013 年 1 月收治 1 例, 现结合相关国内外文献复习, 以提高对本病的诊疗水平。

1 临床资料

患者女, 38 岁, 因活动后疲累、气促半年余, 胸右侧痛 1 月余入院, 无肿瘤家族史。查体: 生命体征平稳, 全身浅表淋巴结未扪及肿大, 右下肺语音震颤稍减弱, 叩诊浊音, 听诊呼吸音低, 双肺未闻及干湿性罗音和胸膜摩擦音, 余查体未见明显异常。入院后行中上腹 CT 检查示: ①右膈下肝上间隙占位, 内有出血, 肿块穿过肋间肌向外生长至右侧前距肌下, 性质待定; ②右侧少量胸腔积液 (图 1)。¹⁸氟-脱氧葡萄糖 (¹⁸F-FDG) 正电子发射型计算机断层扫描显像 (PET/CT) 示: ①右侧胸壁及膈下团块状占位, ¹⁸F-FDG 摄取明显增高, 考虑肿瘤性病变; ②右后肋胸壁结节状占位, ¹⁸F-FDG 摄取明显增高, 最大标准摄取值 (SUV_{max}) 为 3.25, 考虑肿瘤侵犯所致 (图 2)。予经皮肺穿刺活检, 考虑右胸壁软组织小圆细胞恶性肿瘤, 免疫组化染色: 甲状腺转录因子 1 (TTF1) (-)、波形蛋白 (Vim) (+)、支架蛋白 (Des) (-)、酸性钙结合蛋白-100 (S-100) (-)、白细胞分化抗原 99 (CD99) (+)、嗜铬蛋白 A (CgA) (-)、突触素 (Syn) (+)、神经元特异性烯醇化酶 (NSE) (-)、角蛋白 (CK) (-)、肌细胞生成素 (Myogenin) (-) 及成肌细胞决定基因 1 (MyoD1) (-)。

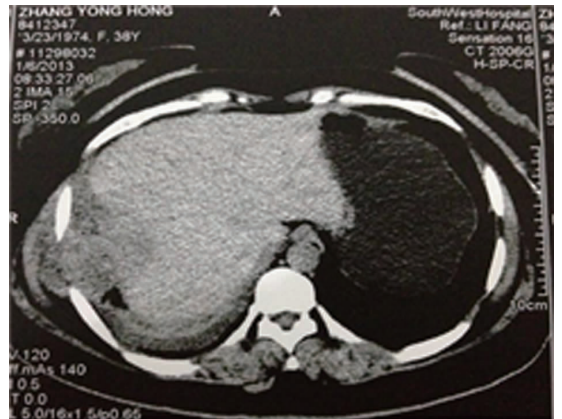


图 1 中上腹 CT 检查所示

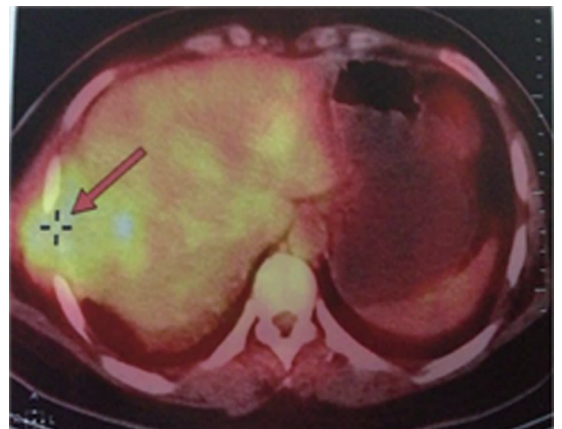


图 2 PET-CT 检查所示

本例患者诊断明确后给予抗感染、止痛等对症治疗, 患者及家属拒绝进一步手术及放化疗, 自动出院。

2 讨论

原始神经外胚层肿瘤 (primitive neuroectodermal tumor, PNET) 是一种由未分化的小圆细胞组成的起源于神经外胚层恶性肿瘤。根据发生部位可分为外周性原始神经外胚层肿瘤 (peripheral primitive neu-

roectodermal tumors, pPNET) 和中枢性原始神经外胚层肿瘤 (central primitive neuroectodermal tumors, cPNET)。pPNET 可发生于前列腺、肾脏、鼻咽部、外阴、骨、皮肤、胸壁和肺等部位^[1-6], pPNET 起病隐匿, 临床特点为生长迅速伴有疼痛的肿块以及肿块所引起的压迫症状和骨质破坏时的疼痛。胸壁 PNET 最常见的临床表现是胸痛、呼吸性窘迫、胸部包块及胸腔的血性积液^[7-8]。本例患者即因活动后疲累、气促, 胸痛就诊, 这与胸壁的 PNET 压迫肺脏并转移至肋骨、胸膜有关, 也证实了其高度侵袭性和转移的恶性肿瘤。

2.1 组织学及病理 PNET 的组织学特点为肿瘤主要由未分化小圆细胞构成, 肿瘤细胞呈实性、片状、分叶状、腺泡状和索条状排列, 围绕血管周围呈假菊花团状。菊形团是 PNET 的典型组织学表现, 有助于诊断 PNET^[9]。PNET 确诊主要依靠免疫组化染色, 即 CD99 表达阳性, 并有两种以上不同神经标记 (如 NSE、Syn、S100、Vim) 的表达, 而淋巴细胞共同抗原 (LCA) 阴性及标记肌源性肿瘤的免疫组化肌红蛋白 (Myoglobin) 与肌球蛋白 (Myosin) 表达阴性排除淋巴瘤及小圆细胞肌源性肿瘤即可确诊^[10]。

2.2 影像学特点 胸壁 PNET 的影像学表现缺乏特征性, CT 平扫表现为密度均匀, \leq 胸壁肌肉密度, 当肿瘤坏死、液化时, 则肿瘤密度不均匀, 呈混杂密度影, 肿瘤的边缘常较清楚。MR 平扫表现为均匀长 T_1 、长 T_2 信号, 当肿瘤有坏死、液化时表现为不均匀长 T_1 、长 T_2 信号, 增强扫描情况与 CT 增强扫描相一致, 当肿瘤侵犯胸膜或心包时可有胸腔或心包积液^[11]。¹⁸F-FDG PET/CT 在保留 PET 功能显像特色的同时, 结合了 CT 精确的解剖显像, 在 PNET 的诊断上发挥越来越大的作用, $SUV_{max} \geq 2.5$ 为摄取增高, 作为鉴别良、恶性肿瘤的阈值^[12], 本例患者 SUV_{max} 为 3.25, 提示该病变为恶性肿瘤性病变。Demir 等^[13] 认为 ¹⁸F-FDG PET/CT 在胸壁 PNET 患者的术前评估上起着重要作用。

2.3 鉴别诊断与治疗 胸壁 PNET 主要与 Ewing's 肉瘤、软骨肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤、骨肉瘤及纤维肉瘤等进行鉴别, 有文献报道 Askin 瘤与恶性 PNET 是同一起源的恶性肿瘤^[14]。手术和化疗是胸壁 PNET 主要的治疗方法, Liu 等^[15] 报道了 1 例 13 岁男性患儿的胸壁 PNET, 予肋骨切除、左上肺叶切除和局部淋巴清扫, 术后进行异环磷酰胺和依托泊苷的四次化疗, 1 年后复查, 患儿肿瘤无复发。Makoto 等^[16] 报道了 1 例 26 岁男性的胸壁 PNET 患者, 给予左胸壁及左肺下叶切除术及淋巴清扫, 术后实

施环磷酰胺、长春新碱、阿霉素及依托泊苷化疗, 5 年后患者仍存活并无复发迹象。

总之, 胸壁 PNET 恶性程度高, 容易复发和转移, 因此早期诊断、早期治疗以及合理的手术切除范围和化疗方案的制订, 对该病的疗效与预后具有重要意义。

【参考文献】

- [1] Mitul P, Ram S, Ravi PK, et al. Peripheral primitive neuroectodermal tumor of the chest wall in childhood: clinico-pathological significance, management and literature Review [J]. *Chang Gung Med J*, 2011, 34(2): 213-217.
- [2] Kumar V, Khurana N, Rathi AK, et al. Primitive neuroectodermal tumor of prostate [J]. *Indian J Pathol Microbiol*, 2008, 51(3): 386-388.
- [3] Bartholow T, Parwani A. Renal primitive neuroectodermal tumors [J]. *Arch Pathol Lab Med*, 2012, 136(6): 686-690.
- [4] 罗春华, 肖方星, 郑启忠, 等. 鼻咽部原始神经外胚层肿瘤 1 例 [J]. *临床与实验病理学杂志*, 2009, 25(4): 452-453.
- [5] Dadhwal V, Bahadur A, Gupta R, et al. Peripheral neuroectodermal tumor of the vulva: a case report [J]. *J Low Genit Tract Dis*, 2010, 14(1): 59-62.
- [6] 姜虹, 冯瑞娥. 皮肤原始神经外胚层肿瘤 1 例报道并文献复习 [J]. *诊断病理学杂志*, 2003, 110(15): 291-292.
- [7] Berg H, Rijn R, Merks J. Management of tumors of the chest wall in childhood: a review [J]. *J Pediatr Hematol Oncol*, 2008, 30(3): 214-221.
- [8] Christiansen S, Semik M, Dockhorn-Dworniczak B, et al. Diagnosis, treatment and outcome of patients with Askin tumors [J]. *Thorac Cardiovasc Surg*, 2000, 48(5): 311-315.
- [9] Sen S, Kashyap S, Thanikachalam S, et al. Primary primitive neuroectodermal tumor of the orbit [J]. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*, 2002, 39(4): 242-244.
- [10] Kiatsoontorn K, Takami T, Ichinose T, et al. Primary epidural peripheral primitive neuroectodermal tumor of the thoracic spine [J]. *Neurol Med Chir (Tokyo)*, 2009, 49(11): 542-545.
- [11] 陈永华, 何玉麟, 夏国金. 胸部原始神经外胚层肿瘤的影像学诊断 [J]. *江西医药*, 2010, 45(4): 350-352.
- [12] Pakzad F, Groves AM, Ell PJ. The role of positron emission tomography in the management of pancreatic cancer [J]. *Semin Nucl Med*, 2006, 36(2): 248-256.
- [13] Demir MK, Koar F, Sanli Y, et al. ¹⁸F-FDG PET-CT features of primary primitive neuroectodermal tumor of the chest wall [J]. *Diagn Interv Radiol*, 2009, 15(3): 172-175.
- [14] 陈景开, 陈满清, 赵秋, 等. 胸部 Askin 瘤 (附 2 例报告) [J]. *东南国防医药*, 2005, 7(7): 327-331.
- [15] Liu Z, Zou W, Ma G, et al. Primitive chest wall neuroectodermal tumor in a pediatric patient [J]. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2011, 13(4): 440-441.
- [16] Makoto S, Toru B, Hiroshi D. Peripheral primitive neuroectodermal tumour of the chest wall invading lung with regional lymph node metastasis [J]. *Eur J Cardio-thoracic Surg*, 2009, 35(1): 185-187.

(收稿日期: 2013-11-22; 修回日期: 2013-12-12)

(本文编辑: 张仲书)