参考文献：

[1] 崔 岱，刘 超. 糖尿病胰岛移植及细胞治疗的细胞来源[J]. 国外医学内分泌学分册，2004，24(1)：36－38.
[2] Mathis D, Vence L, Benoist C. β-Cell death during progression to diabetes[J]. Nature, 2001, 414(6865): 792－798.
[3] 胡远峰，王熙飞，丁一明，等. 人胎胰胰岛细胞单层培养的研究[J]. 中华器官移植杂志，1990，11(4)：158－160.
[4] Bokoch G M. Biology of the p21-activated kinases[J]. Annu Rev Biochem, 2003, 72: 743－781.
[5] Bloom J, Pagano M. To be or not to be ubiquitinated[J]? Cell Cycle, 2004, 3(2): 138－140.
[6] Kovacs K J. c-Fos as a transcription factor: a stressful (re) view from a functional map[J]. Neurochem Int, 1998, 33(4): 287－297.
[7] Chin D, Boyle G M, Parsons P G, *et al*. What is transforming growth factor-beta (TGF-beta) [J]? Br J Plast Surg, 2004, 57(3): 215－221.

（编辑 张大春）

文章编号：1000-5404(2005)20-2047-01

个案与短篇

# 腹膜后原始神经外胚层肿瘤1例

# A case report of retroperitoneal primitive neuroectodermal tumor

高 天，马秀清 （解放军第203医院妇产科，齐齐哈尔 161000）

患者，女，42岁。发现盆腔包块2周，于2005年7月18日入院。患者11年前因“子宫肌瘤”行子宫全切除术，双附件保留。患者入院前2周无明显诱因出现少量阴道出血，量少，持续约1 d后血止，无其它不适，行妇科检查发现盆腔内包块，进一步行B超、CT检查均提示盆腔内肿物。妇科检查：盆腔可扪及约6 cm×8 cm大小包块，质偏硬，表面尚光滑，形态不太规则，活动度差，有压痛。CT示：右侧盆腔内见一约7 cm×3 cm大小边界清楚的等密度病灶，其密度均匀，CT值为40 Hu，肠腔向左侧推挤。其病灶与阴道残端相连。腹部彩超检查：右侧髂窝、髂总动脉分支的内侧见4.2 cm×4.5 cm的较低回声区，形态不规则，边界清，呈“分叶状”改变，内部可见较丰富的血流信号，包块与右侧膀胱壁关系较密切。临床初步诊断为卵巢恶性肿瘤。行剖腹探查术，术中见腹直肌内多量大小不等灰白色结节，以右侧腹直肌明显增厚，变硬。清除肉眼可见结节，送冰冻病检，进腹探查见：子宫缺如，双侧附件区与周围组织严重粘连，分解粘连后见双侧卵巢正常，双输卵管表面不光滑，但未见肿瘤转移结节；后腹膜偏右侧约10 cm×7 cm大小包块，灰白，不规则，位于右侧髂内血管与右侧输尿管之间。术中冰冻回报：腹膜后恶性肿瘤。遂决定行腹膜后肿瘤切除＋双侧附件切除＋大网膜、阑尾切除＋盆腔淋巴结清扫术。病理诊断：（右侧腹膜后）原始神经外胚层肿瘤（PNET）。免疫组化检查：Vimentin(＋＋＋)、NSE(＋＋)、S-100(＋/－)、CgA(－)、Syn(－)、HMB45(－)、CK(－)、EMA(－)、CD117(－)。

## 讨论

原始神经外胚层肿瘤（primitive neuroectodermal tumor，PNET）首先由Hart等[1]于1973年提出。其特点是：①为中枢神经系统肿瘤；②主要发生于早龄期；③临床表现高度恶性；④多发生于大脑半球深部；⑤肉眼界限明显，多伴出血、坏死与囊性变；⑥光镜下由致密深染的小细胞构成，故又称蓝瘤（blue tumor）。核分裂象较多，无特殊排列，至少90%的细胞缺少分化特征，但可见到局灶性向神经元和/或神经胶质分化的证据；⑦间叶成分明显。PNET是一种罕见的由神经嵴衍生的恶性肿瘤，分为中枢型和外周型两类。外周性PNET可发生于软组织、骨、腹膜后、盆腔、胸膜和肺，它包括了骨内和骨外的PNET，Askin瘤，以及伴多向分化的色素性神经外胚层瘤等。患者以男性为主，发生部位较多，可发生在直肠、腹膜后、腹股沟、淋巴结、胸壁、睾丸、鼻腔及骨组织等。

近年来，随着免疫组化、电子显微镜技术的发展，对本病的认识逐渐深入，报道逐渐增加。文献[2]报道，免疫组化显示肿瘤细胞胞膜NSE和NF多数阳性，CK阴性，此结果与本例病理学检查结果一致。总结国内外文献可知，外周型原始神经外胚层瘤多发生于青少年男性，年龄6～65岁，其中，发生在腹膜后的PNET，尤其是女性患者国内尚少见报道。本病例为女性患者，且发生于腹膜后，术后10 d进行了全身PET代谢显像，盆腔及全身其余部位均未见明显葡萄糖异常代谢灶。出院后坚持规范化疗，定期随访。

**关键词**：原始神经外胚层肿瘤；腹膜后
**中图法分类号**：R730.264 **文献标识码**：B

## 参考文献：

[1] Hart M N, Earle K M. Primitive neuroectodermal tumors of the brain in children[J]. Cancer, 1973, 32(4): 890－897.
[2] 姜 虹，冯瑞娥. 皮肤原始神经外胚层肿瘤1例报告并文献复习[J]. 诊断病理学杂志，2003，10(5)：291－292.

（编辑 张大春）

**作者简介**：高 天（1978－），女，黑龙江省齐齐哈尔市人，硕士研究生，医师，主要从事肿瘤病理学方面的研究。电话：13637915827，E-mail：cecilia7@sohu.com

**收稿日期**：2005-09-02；**修回日期**：2005-10-05