维普资讯 http://www.cqvip.com

文章编号：0253-3626(2006)02-0292-01

原始神经外胚叶肿瘤 1 例报道

罗　云，曾瀚庆

（重庆医科大学附属第二医院血液科，重庆　400010）

【中国图书分类法分类号】R739.4　　【文献标识码】B　　【收稿日期】2005-10-24

1　病例资料

患者，男，14 岁。因头痛、复视 1 年余，进行性双下肢无力 4 月于 2004 年 10 月入院。患者曾在外院诊断“结核性脑膜炎”，行“慢性硬膜下积液引流术”后抗痨治疗 3 月，无效自行停药，以后视力逐渐下降，近 4 月出现双下肢麻木、运动及大小便障碍，1w 前出现呼吸困难。入院查体：端坐位，神清，左侧周围性面瘫，眼底检查见视乳头苍白，左侧为甚。颈软，左肩部扪及鹅蛋大小包块，固定，无压痛，右耳后扪及一肿大淋巴结，固定无压痛；双侧胸腔积液征，左侧肺野呼吸音粗糙，右侧中下肺呼吸音减弱；T6 水平以下痛觉减退，T5 脊突压痛，双上肢肌力 IV 级，双下肢肌力 0 级，四肢肌张力降低，腱反射消失，双侧病理征(-)，双臀皮肤溃烂，，双下肢Ⅲ° 凹陷性水肿。

辅助检查：胸片：双侧胸腔积液 MRI：纵隔、椎旁及椎管内多发占位性病变。胸水常规：乳红色、浑浊、比重 1.018 李凡它蛋白定量实验(++)，大量炎性坏死细胞可见，白细胞 130.0×10^6/L，红细胞 ++++/LP，胸水生化：总蛋白 43.48g/L。生化肾功正常，TBIgG(-)骨髓检查提示增生性骨髓相，未见淋巴瘤细胞浸润。右耳后肿大淋巴结活检提示原始神经外胚叶肿瘤（PNETs），免疫组化：CD3(-)、CD20(-)、CD79a(-)、CD45R0(-)、Ki-67(+)、CD68(+)、CK(I)、E-MA(-)、CD43(-)、Vim(++)、LCA(-)、CD99(+)、ACT(-)、Des(-)、HMB45(-)、S100(±)、CgA(-)、Syn(-)。由于患者经济困难，手术治疗风险较大且预后差，自动出院。

2　讨　论

原始神经外胚叶肿瘤（Primitiveneuroectodermaltumors, PNETs）又称蓝色瘤（Bluetumors），是一组未分化的小细胞恶性肿瘤，1993 年版修订的 WHO 中枢神经系统肿瘤的组织学分类中将原始神经外胚叶肿瘤单独提出来，列入神经上皮源性胚胎性肿瘤内。原始神经外胚叶肿瘤有中枢型（CPNETs）和外周型（PPNETs）之分，诊断需依靠病理活检及免疫组化，镜下肿瘤组织主要由小圆形细胞组成，部分为梭形细胞，细胞密集成巢，由纤维结缔组织分隔成小叶状，核染色质颗粒状，核仁不明显，多数可见核分裂象，可见有 Homer Wright 菊形团。免疫组化结果显示肿瘤细胞除表达 CD99 外，还表达两种或两种以上的神经性标记。该患儿 CD99 及神经性标记波状蛋白 Vim 表达均为阳性。上述患儿入院后拟诊恶性淋巴瘤但活检淋巴细胞抗原阴性，排除该诊断；患儿颅内、左肩部软组织、耳后淋巴结、纵隔、椎旁及椎管内均有肿瘤侵犯，并导致视力下降、双下肢麻木、运动及大小便障碍、呼吸困难、T6 水平以下痛觉减退、胸腔积液等症状体征。对于原始神经外胚叶肿瘤治疗仍以手术为主，术后辅以大剂量放化疗，但肿瘤容易复发，广泛转移病例预后极差。

作者介绍：罗　云(1972-　)，男，主治医师，主要研究方向：血液疾病诊治。