

# 巨大纵隔原始神经外胚瘤1例并文献复习

伍治强 万虹利 史敏 高炜 王占鹏 刘惠萍 李庆新

## Giant Primitive Neuroectodermal Tumor of Mediastinum: A Case Report with Literature Review

Zhiqiang WU<sup>1</sup>, Hongli WAN<sup>2</sup>, Min SHI<sup>3</sup>, Wei GAO<sup>1</sup>, Zhanpeng WANG<sup>1</sup>, Huiping LIU<sup>1</sup>, Qingxin LI<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Department of Thoracic Surgery; <sup>2</sup>Department of Gynecology and Obstetrics; <sup>3</sup>Department of Pathology, Lanzhou General Hospital,  
Lanzhou Command, Lanzhou 730050, China

Corresponding author: Qingxin LI, E-mail: liqxchest@163.com

原始神经外胚层瘤 (primitive neuroectodermal tumor, PNET) 是一种少见高度恶性软组织肿瘤, 好发于儿童及青少年, 可发生于神经系统及全身软组织。起源于外周神经系统的被称之为外周性PNET, 以躯干、四肢和中轴软组织多见。发生于纵隔的PNET较为罕见。兰州军区兰州总医院普胸外科近来收治1例儿童巨大纵隔PNET, 经手术完整切除, 较为罕见, 现报告如下。

### 1 临床资料

患儿, 男, 3岁6个月, 因“左胸痛11天, 发现胸腔占位9天”入院。查体: 气管略右偏, 左胸饱满, 左上肺呼吸音弱, 左下肺呼吸音消失。胸片及胸部增强CT (图1) 示: 左侧胸腔见一巨大软组织肿块, 大小约10 cm×10 cm×8 cm, 增强检查病灶可见不规则强化影, 多考虑恶性肿瘤, 肺母细胞瘤可能性大; 左肺不张、实变, 左侧少量胸腔积液; 未见明确肿大淋巴结。颅脑CT平扫未见明确异常。胸腔彩超示: 左侧胸腔内可见8.2 cm×8.7 cm的混合回声, 边界欠清, 形态欠规则, 内部回声欠均匀, 左侧胸腔内探及前后径1.5 cm的无回声区。心脏彩超示: 心包积液 (少量); 左室收缩功能正常; 彩色血流未见异常。腹部彩超: 肝、胆、脾、胰、肾声像图未见明显异常。血常规示: 红细胞计数 $4.04 \times 10^{12}/L$ 、血红蛋白 86 g/L。动脉血气分析: pH值7.401、PCO<sub>2</sub> 34.2 mmHg、PO<sub>2</sub> 110.4 mmHg、碱剩

余-3.1 mmol/L、实际碳酸氢根20.4 mmol/L、血氧饱和度95.3%。完善术前检查并予输血支持治疗后于2012年12月在全麻下行左侧开胸探查、纵隔肿瘤切除术。经左后外侧切口第五肋间入胸。术中见胸腔内有少量淡黄色胸腔积液约100 mL, 纵隔巨大肿瘤约11 cm×8 cm×8 cm, 有完整包膜, 分叶状, 来源于前纵隔, 压迫上下叶肺及斜裂, 从纵隔方向与上下叶粘连紧密; 上下叶肺压迫性肺不张 (图2)。术中取部分组织送冰冻检查示 (纵隔) 恶性肿瘤。手术完整切除肿物, 探查胸内无明显增大淋巴结。术后病理巨检见灰褐色结节样肿物一个, 大小11 cm×7 cm×5 cm, 表面见部分包膜。病理诊断为 (纵隔) PNET。免疫组化: CD99 (+)、GFAP (-)、S100灶性 (+)、CgA (-)、Syn (-)、NeuN (+)、Nestin (+)、OCT3/4 (-)、CD117 (-)、Ki67>90%、CKp (+)、EMA (-)、LCA (-)、Vimentin (+) (图3)。患儿术后恢复顺利, 复查胸片左肺复张良好 (图4), 顺利出院。术后已按期行辅助化疗两次, 方案分别为长春新碱+多柔比星+环磷酰胺和长春新碱+表柔比星+环磷酰胺。术后1个月复查胸部CT示左肺门软组织肿块, 考虑局部复发; 术后2个月复查腹部彩超示腹腔多发肿大淋巴结, 考虑远处转移。目前患者一般状况尚好, 正治疗观察中。

### 2 讨论

PNET是一种罕见的起源于原始神经管胚基细胞的未分化的高度恶性肿瘤。Stout<sup>[1]</sup>于1918年对其形态特征做了首次描述, Hart和Earle<sup>[2]</sup>于1973年首次提出PNET的概念。1993年WHO中枢神经系统肿瘤组织学分类中

作者单位: 730050 兰州, 兰州军区兰州总医院普胸外科 (伍治强、高炜、王占鹏、刘惠萍、李庆新); 妇产科 (万虹利); 病理科 (史敏) (通讯作者: 李庆新, E-mail: liqxchest@163.com)

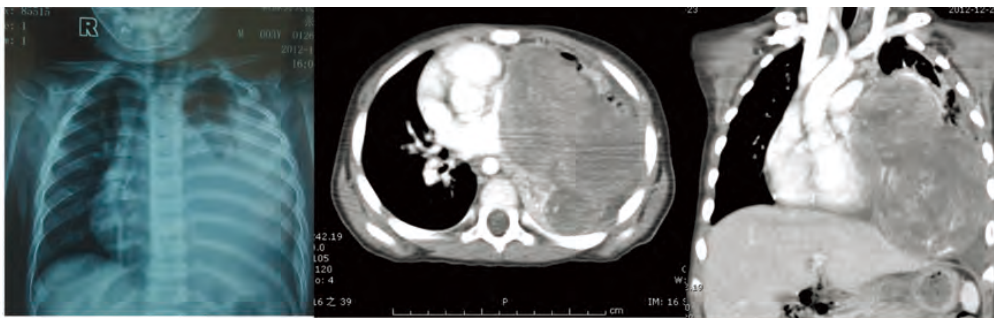


图1 胸片及胸部CT增强示左侧胸腔有一大小约10 cm×10 cm×8 cm哑铃状分叶肿物，增强检查病灶可见不规则强化影。  
 Fig 1 Chest roentgenography and contrast enhanced CT scan of the chest: a giant dumb-bell sublobe mass (10 cm×10 cm×8 cm) in the left thoracic cavity. The solid portion of the mass shows a slight contrast enhancement.



图2 术中见胸腔巨大肿物压迫肺组织致肺不张  
 Fig 2 intraoperative view shows a giant mass compresses the lung to atelectasis



图4 术后复查胸片示左肺复张良好  
 Fig 4 Postoperative chest roentgenography shows that the left lung recovered well

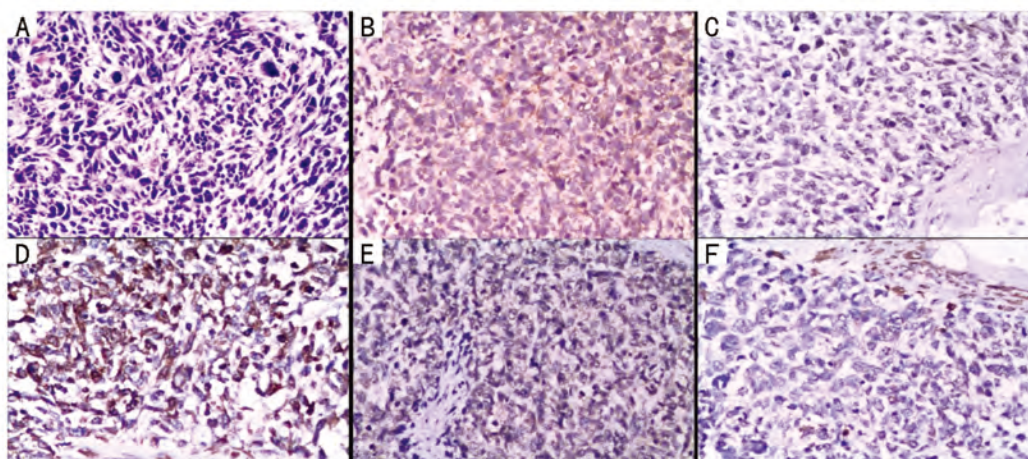


图3 病理诊断：原始神经外胚层瘤。A：光镜下显示小圆细胞肿瘤（HE，×200）；B：免疫组织化学检查示CD99（+）（EnVision，×200）；C：免疫组织化学检查示NeuN（+）（EnVision，×200）；D：免疫组织化学检查示Nestin（+）（EnVision，×200）；E：免疫组织化学检查示CKp（+）（EnVision，×200）；F：免疫组织化学检查示Vimentin（+）（EnVision，×200）。  
 Fig 3 Pathologic diagnosis: primitive neuroectodermal tumor (PNET). A: Microphotograph is showing small round cell tumor (HE, ×200); B: Immunohistochemistry shows CD99(+)(EnVision, ×200); C: Immunohistochemistry shows positivity of tumor cells to NeuN (EnVision, ×200); D: Immunohistochemistry shows positivity of tumor cells to Nestin (EnVision, ×200); E: Immunohistochemistry shows positivity of tumor cells to CKp (EnVision, ×200); F: Immunohistochemistry shows positivity of tumor cells to Vimentin (EnVision, ×200).

首次将PNET列入其中<sup>[3]</sup>。根据肿瘤发生来源及部位不同, PNET被分为中枢性PNET (cPNET) 和外周性PNET (pPNET)。pPNET可发生于任何年龄, 儿童和青少年多见; 多见于躯干和四肢, 尤其是椎旁区、胸壁、肢体和腹膜后, 也见于实质脏器<sup>[4]</sup>。发生于纵隔的PNET较为罕见, 容易误诊。近年国内报道的纵隔PNET仅见4例<sup>[5-8]</sup>, 本例巨大纵隔PNET经手术完整切除, 实为罕见。

胸部PNET临床表现以胸痛、胸闷气促和咳嗽三大症状为特征; 其影像学表现缺乏特异性, 术前诊断困难, 易被误诊<sup>[9]</sup>。纵隔PNET影像学可表现为轮廓清楚、边缘光滑的巨大胸内软组织影, 密度不均匀, 常有液化区。增强CT扫描见肿物有不均匀性增强, 有时与周围脏器或组织界限不清, 侵犯胸膜或心包者出现胸腔积液或心包积液。本例患儿以胸痛为主要表现, 纵隔肿物巨大, 哑铃状分叶, 压迫左侧上下叶肺致肺不张, 术前诊断考虑为肺母细胞瘤、恶性畸胎瘤。影像学检查提示肿瘤有较完整包膜, 术中亦发现肿瘤包膜较完整, 但内部肿物鱼肉样, 包膜与周围组织粘连紧密, 提示为恶性肿瘤。

病理学上PNET表现为大小形态一致的小圆细胞, 其诊断依靠特征性的镜下表现, 但还需免疫组化来确诊。1991年Schmidt<sup>[10]</sup>提出了PNET诊断标准: 至少表达两个不同的神经性标记和/或有Homer-Wright菊形团。CD99是PNET敏感而具有诊断价值的标记, 其阳性率可达80%-95%。本例患儿CD99 (+)、S100灶性 (+)、NeuN (+)、Nestin (+)、Vimentin (+), 根据细胞形态学表现及免疫组化结果诊断为PNET。PNET属于小圆细胞肿瘤, 应与其它小圆细胞性肿瘤鉴别, 主要有神经母细胞瘤、胚胎性横纹肌肉瘤、恶性淋巴瘤及小细胞未分化癌。鉴别方法主要是通过免疫组化。此外, t(11; 22)(q24; q12)染色体易位是PNET分子生物学的染色体标记<sup>[11]</sup>, 通过检测到其异位融合基因*EW/FLI-1*表达也是一种鉴别方法<sup>[12]</sup>。

PNET恶性程度高, 预后极差。Ushigome等<sup>[13]</sup>报道23例患者只有2例存活8年, 其余21例均于3个月-9个月内死亡。梁春梅等<sup>[14]</sup>报道了16例PNET, 总生存期为3个月-67个月, 中位生存期为26个月。PNET最有效的治疗措施是外科手术, 对放疗化疗较为敏感, 术后需化疗和放疗; 化疗多采用蒽环类抗生素和烷化剂为基础的化疗方案<sup>[15]</sup>, 但效果并不理想。PNET治疗失败主要原因是局部复发及远处转移。目前尚无应用靶向药物治疗的相关报道。本例患儿经手术完整切除病灶, 术

后已行两周期化疗, 术后两个月复查胸部CT及腹部彩超, 考虑局部复发及远处转移, 提示预后不佳, 仍需继续治疗观察。

## 参 考 文 献

- 1 Stout AP. A tumor of the ulnar nerve. Proc N Y Pathol Soc, 1918, 18: 2-11.
- 2 Hart MN, Earle KM. Primitive neuroectodermal tumors of the brain in children. Cancer, 1973, 32(4): 890-897.
- 3 Kleihues P, Burger PC, Scheithauer BW. Histological typing of tumors of the central nervous system. 2nd ed. Berlin: Springer-Verlag, 1993: 27-30.
- 4 Maccioni F, Della Rocca C, Salivi PF, et al. Malignant peripheral neuroectodermal tumors (MPNET) of the kidney. Abdom Imaging, 2000, 25(1): 103-106.
- 5 Dong TJ, Guo B, Li XH, et al. Primitive neuroectodermal tumors misdiagnosed as mediastinal teratoma. Lin Chuang Wu Zhen Wu Zhi, 2008, 21(7): 98. [董天剑, 郭斌, 李晓辉, 等. 原始神经外胚瘤误诊为纵隔畸胎瘤. 临床误诊误治, 2008, 21(7): 98.]
- 6 He XL, Huo JH, Jia YK, et al. Ultrasonic manifestation of mediastinal giant primitive neuroectodermal tumor: a case report. Zhongguo Yi Xue Ying Xiang Ji Shu, 2003, 19(9): 1133. [何新立, 霍俊华, 贾瑜琨等. 纵隔巨大神经外胚瘤1例超声表现. 中国医学影像技术, 2003, 19(9): 1133.]
- 7 Tang XY, Liu P, Zhang Y, et al. Clinicopathological analysis of mediastinal primitive neuroectodermal tumor with a rhabdoid phenotype. Zhen Duan Bing Li Xue Za Zhi, 2005, 12(5): 370-372. [汤秀英, 柳平, 张莹, 等. 纵隔原始神经外胚层肿瘤伴横纹肌样表型临床病理分析. 诊断病理学杂志, 2005, 12(5): 370-372.]
- 8 Ma XX, Ou SL. Diagnosis and treatment experience of a case of mediastinal primitive neuroectodermal tumor. Xin Fei Xue Guan Bing Za Zhi, 2009, 28(5): 366. [马欣欣, 区颂雷. 纵隔原始神经外胚层叶瘤1例诊疗体会. 心肺血管病杂志, 2009, 28(5): 366.]
- 9 Xu XH, Zhang ZY, Cui YS, et al. Thoracic primitive neuroectodermal tumor. Zhonghua Xiong Xin Xue Guan Wai Ke Za Zhi, 2006, 22(2): 102-104. [徐晓辉, 张志庸, 崔玉尚, 等. 胸部原始神经外胚层肿瘤(附10例报告). 中华胸心血管外科杂志, 2006, 22(2): 102-104.]
- 10 Schmidt D, Herrmann C, Jürgens H, et al. Malignant peripheral neuroectodermal tumor and its necessary distinction from Ewing's Sarcoma. a report from the kiel pediatric tumor registry. Cancer, 1991, 68(10): 2251-2259.
- 11 Noguera R, Pellin A, Navarro S, et al. Translocation (10;11;12)(p14;q24;q12) characterized by fluorescence in situ hybridization in a case of Ewing's tumor. Diagn Mol Pathol, 2001, 10(1): 2-8.
- 12 Sandberg AA, Bridge JA. Updates on cytogenetics and molecular genetics of bone and soft tissue tumors: Ewing's sarcoma and peripheral primitive neuroectodermal tumors. Cancer Genet Cytogenet, 2000, 123(1): 1-26.
- 13 Ushigome S, Shimoda T, Nikaido T, et al. Primitive neuroectodermal tumors of bone and soft tissue. With reference to histologic differentiation in primary or metastatic foci. Acta Pathol Jpn, 1992, 42(7): 483-493.
- 14 Liang CM, Wang P, Chen ZJ, et al. Clinical analysis of 16 patients with peripheral primitive neuroectodermal tumors. Tianjin Yi Ke Da Xue Xue Bao,

2008, 14(3): 329-331. [梁春梅, 王平, 陈忠杰, 等. 16例外周性原始神经外胚层瘤临床分析. 天津医科大学学报, 2008, 14(3): 329-331.]

single institution experience. J Surg Oncol, 2005, 89(4): 239-243.

15 Moschovi M, Trimis G, Stefanaki K, *et al.* Favorable outcome of Ewing sarcoma family tumors to multiagent intensive preoperative chemotherapy: a

(收稿: 2013-03-11 修回: 2013-04-02)  
(本文编辑 孙丹)



**Cite this article as:** Wu ZQ, Wan HL, Shi M, *et al.* Giant primitive neuroectodermal tumor of mediastinum: a case report with literature review. Zhongguo Fei Ai Za Zhi, 2013, 16(5): 273-276. [伍治强, 万虹利, 史敏, 等. 巨大纵隔原始神经外胚瘤1例并文献复习. 中国肺癌杂志, 2013, 16(5): 273-276.] doi: 10.3779/j.issn.1009-3419.2013.05.10.

· 启事 ·

《中国肺癌杂志》已完成过刊回溯及过刊PubMed收录

经过编辑部不懈的努力,《中国肺癌杂志》已完成过刊回溯及过刊PubMed收录。自1998年《中国肺癌杂志》第一卷第一期第一篇文章开始,至今发表在本刊的所有文章,都已经实现电子版全文上网发布在本刊网站(www.lungca.org)。其中有英文题目文章,已经全部实现在PubMed可检索并且实现PubMed全文链接。截止到2011年3月7日,《中国肺癌杂志》在PubMed可以检索的条目已经达到1,513条,全部实现PubMed全文链接。

过刊回溯是《中国肺癌杂志》期刊质量建设的重要成就,也是本刊全心全意服务读者、作者的重要体现。通过过刊回溯及PubMed条目回溯,使本刊发表的往期文章最大程度的被利用,充分实现了文章刊发的学术价值。同时,期刊的过刊回溯对于图书馆来说,也有重要意义,使图书馆在期刊获取、编目、读者查询、馆际互借等方面为用户提供了更完备,高质量的服务。

在今后的工作中,《中国肺癌杂志》编辑部一定继续秉承服务肺癌工作者的办刊宗旨,尽量充分学习,借鉴国内外最新的出版理论与技术,把本刊建设成高质量的精品医学期刊。

《中国肺癌杂志》编辑部  
2011年3月