

# 骶尾部外周性原始神经外胚层瘤一例报告

## Peripheral primitive neuroectodermal tumor of sacroiliac: a case report

张文俊, 江 华\*, 刘安堂, 张盈帆

(第二军医大学长征医院整形外科, 上海 200003)

[关键词] 外周性原始神经外胚层瘤; 骶尾部; 病例报告

[中图分类号] R 739.43

[文献标识码] B

[文章编号] 0258-879X(2006)07-0720-01

**1 临床资料** 患者男性, 38岁, 骶尾部外伤后发现局部肿块形成9个月余, 破溃不愈4个月余入院。患者于2004年12月跌倒后发现骶尾部肿块, 经理疗、热敷、局部肿块切开引流等多种治疗后效果不佳。2005年7月外院行右侧髂内动脉及臀上臀下动脉栓塞后, 后行骶尾部肿块切除术。术后病理示: 小细胞性恶性肿瘤, 间叶肉瘤, 高度恶性。术后创面迁延不愈, 肉芽组织增生, 遂于2005年8月8日转入我科。查体: 骶尾部可见大小10 cm×8 cm创面, 基底部肉芽增生, 表覆大量液态分泌物, 黄白色, 肉芽组织呈暗红色, 创面斜向下方有一长约4 cm的窦道, 内有少量黄白色分泌物, 创缘红肿。心电图、腹部B超、胸片及全身骨扫描均未见明显异常, 术前骶尾部MRI: 骶尾部皮下软组织内可见不规则异常信号影, 范围大直径约10 cm, 以右侧为主。肿瘤界限不清, 增强后肿瘤周围强化, 而内部强化不明显, 骶尾骨未见明显骨质破坏。术前诊断为: 骶尾部恶性肿瘤, 性质待查。其主要依据患者手术创面迁延不愈及外院病理检查。2005年8月12日全麻下行骶尾部肿瘤扩大切除+植皮术, 术中切除肿瘤大小约10 cm×12 cm, 可见肿物侵及臀大肌, 骶椎骨前筋膜, 与周围组织粘连紧密无明显界限。术后病理: “骶尾部”小圆细胞恶性肿瘤, 提示: 原始神经外胚叶肿瘤; 免疫组化: CD34(+), GFAP(-), Vim(-), S-100(-), NSE(弱阳性), Sy(-), Chr(-), CD99(+), LCA(-), CD3(+). 术后1个月余, 术区植皮基本存活, 但术区正中和下方可见两个直径分别为3.5 cm和2.5 cm的新生物。复查骶尾椎MRI示骶尾部肿瘤术后复发; 胸部CT示: 右肺多发小结节影。考虑患者骶尾部肿瘤复发并伴有肺部转移, 遂于2005年9月16日全麻下行骶尾部复发肿瘤切除+局部皮瓣转移修复+供瓣区植皮术。术后病理: “骶尾部”原始神经外胚层瘤; 免疫组化: CD99(+), GFAP(-), Vim(-), CD34(+), S-100(-), NSE(-)。术后给予局部引流、常规抗炎、换药等治疗后, 皮瓣血

运良好, 伤口愈合, 现处于随访化疗中。

**2 讨论** 外周性原始神经外胚层肿瘤(peripheral primitive neuroectodermal tumor, pPNET)是一组来源于外周神经系统的小圆细胞肿瘤, 可能起源于神经嵴的胚胎迁移细胞。pPNET具有多方向分化能力, 形态上属于小圆细胞类恶性肿瘤, 临床上较为少见。其典型病理形态学特点为: 肿瘤细胞小, 圆形, 呈实性、片状、分叶状、腺泡状和索条状排列。肿瘤细胞围绕血管周围呈假菊花团状, 即Homer-Wright菊形团。免疫组化和神经标记包括: LCA、Desmin、CK; Vim、NSE、MIC2基因产物; CD99、Synaptophysin、Chromogranin、Neurofilament、CD54、CD34等。目前一致认为诊断PNET的条件至少具备2项阳性: (1) Homer-Wright菊形团; (2) 神经免疫标志。并可以此区别于骨外Ewing肉瘤。病理检查符合PNET诊断标准, 结合该患者临床表现可诊断为pPNET。

目前PNET的治疗主要包括全身治疗和局部治疗。然而, 多数患者在就诊时往往已有广泛亚临床转移。因此, 即使手术或放疗达到局部有效控制, 但多数患者仍在数月内发生转移。我科收治的该例患者于手术后1个月即出现局部复发, 并伴有肺部转移, 提示预后极差。目前的治疗指南主要由以临床为基础的预后因子所决定, 最为重要的是肿瘤部位及肿瘤的播散程度。常用的化疗方案主要为CAV法(CTX+AMD+VCR)和大剂量应用顺铂(DDP), 近年来异环磷酰胺(IFO)加二巯基乙醇硫酸钠治疗取得良好疗效。目前多主张在术前便开始化疗, 术后继续化疗以巩固疗效防止复发与转移。

[收稿日期] 2005-11-23

[修回日期] 2006-05-05

[本文编辑] 贾泽军

[作者简介] 张文俊, 硕士, 住院医师。

\* Corresponding author. E-mail: dosjh@sh163.sta.net.cn