

DOI: 10.3969/j.issn.1005-8982.2019.10.027

文章编号: 1005-8982 (2019) 10-0127-02

## 小肠原始神经外胚层肿瘤 1 例

马跃函, 佟伟华, 所剑

(吉林大学白求恩第一医院, 吉林 长春 130021)

**关键词:** 肠肿瘤; 体层摄影术, X 线计算机; 免疫组织化学

**中图分类号:** R735.32

**文献标识码:** D

### 1 临床资料

男性患者, 26 岁, 因间断呕吐、腹胀、腹痛 1 月余于 2018 年 10 月 2 日因小肠肿块入住吉林大学白求恩第一医院。患者 ≥ 1 个月前无明显原因出现腹胀、腹痛, 呈间断性, 以上腹部为著, 进食后明显, 偶有呕吐, 呕吐物为胃内容物。后就诊内蒙古兴安盟人民医院查腹部 CT 示: 中腹部局部小肠壁增厚伴周围脂肪间隙密度增高及腹腔多发重大淋巴结, 考虑恶性病变。患者既往体健。查体: 生命体征平稳, 腹软, 全腹部无压痛、反跳痛及肌紧张, 未触及包块。入院查小肠增强 CT 示: 右腹部小肠(空肠)占位性病变, 不排除恶性, 伴肠系膜区淋巴结肿大, 不排除部分转移(见图 1)。于 10 月 8 日行小肠肿物切除术, 术中见: 距离 Treitz 韧带约 40 cm 处右上腹小肠可见一大小约 4.0 cm × 3.0 cm × 2.0 cm 肿块, 其供血血管周围多发肿大淋巴结。术后病理结果显示: 恶性肿瘤, 侵及浆膜下结缔组织, 免疫组织化学结果倾向原发性神经外胚层瘤(primitive neuroectodermal tumor, PNET)(见图 2), 肿瘤体积 4 cm × 3 cm × 2 cm, 脉管及神经未见明确肿瘤浸润, 肠两切缘及环周切缘未见肿瘤, 网膜未见肿瘤, 肠周淋巴结未见肿瘤累及(3/9), 另见淋巴结可见肿瘤累及(3/3), 免疫组织化学: Vimentin(+), CD99(+), Fil-1(+), CD117(+), S-100(部分+), CKpan(散在+), Syn(部分+), Ki-67(+70%), CgA(-), CD56(-), LCA(-), SALL4(-), Dog-1(-), HMB45(-), Cyclin D1(-), MyoD1(-), Myogenin(-), CD20(-), CD3(-)。术后患者恢复良好, 顺利出院。

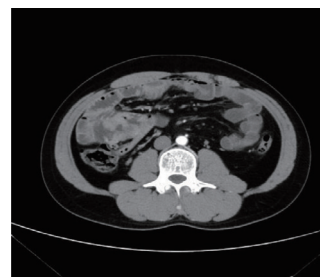


图 1 术前腹部增强 CT 图

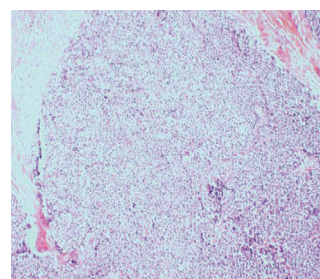


图 2 小肠 PNET (免疫组织化学 × 100)

### 2 讨论

PNET 是一种罕见的高度恶性肿瘤, 起源于神经嵴的胚胎细胞, 具有多向分化潜能, 具有高度侵袭性, 极易复发和转移等特点<sup>[1]</sup>。按发病部位可分为中枢型 PNET 和外周原始神经外胚层肿瘤两大类。外周原始神经外胚层瘤好发于颈部、腹腔、腹膜后、骨盆及胸壁等部位, 但发生于小肠很少见<sup>[2]</sup>。外周原始神经外胚层瘤主要依赖病理学检查确诊, CT 及 MRI 是术前主要诊断手段, 可提供肿瘤大小、形态及是否转移等信息, 但对于 PNET 缺乏特异性, 通常提示占位性病

收稿日期: 2018-11-17

[通信作者] 所剑, Tel: 13756661293

变,无法确定肿瘤性质。两种技术均表现出不相等的增强及程度不齐的坏死,肿瘤多表现为囊变,且在瘤体中多是强化的网格状及房间隔样多变化<sup>[3]</sup>。外周原始神经外胚层瘤多伴有局部淋巴结转移和肝转移,其是影响预后的重要因素之一。目前的主要为手术切除,但术后辅助放化疗效果差,单纯手术切除原发病灶,其复发率高达 90%,5 年生存率为 45%,常用化疗方案为 CAV 方案,即环磷酰胺 + 阿霉素 + 长春新碱和大剂量顺铂,或多柔比星 / 表柔比星 + 顺铂 + 依托泊苷组成的联合化疗方案<sup>[4]</sup>。

#### 参 考 文 献:

- [1] O'REGAN S, DIEBLER M F, MEUNIER F M, et al. A Ewing's sarcoma cell line showing some, but not all, of the traits of a cholinergic neuron[J]. *J Neurochem*, 1995, 64: 69-76.
- [2] LIU Z, XU Y H, GE C L, et al. Huge peripheral primitive neuroectodermal tumor of the small bowel mesentery at nonage: a case report and review of the literature[J]. *World J Clin Cases*, 2016, 4(9): 306.
- [3] 陈磊,刘贤权,胡涛. 腹部外周性原始神经外胚层肿瘤的 CT 及 MR 表现 [J]. *临床合理用药*, 2018, 11(3C): 105-106.
- [4] 闫坤,葛燕燕,李向阳,等. 外周性原始神经外胚层肿瘤的诊断及治疗 [J]. *现代肿瘤医院*, 2016, 24(9): 1446-1449.

(李科 编辑)