

irradiation for stage I testicular seminoma; results of a prospective study in 675 patients. A trial of the German testicular cancer study group (GTCSG)[J]. Br J Cancer, 2004,90(12):2305-2311.

[7] Heidenreich A. Therapeutical options for seminomas at clinical stage I-IIA/B[J]. Urologe A, 2004, 43 (11): 1435-1444.

[8] Chung PW, Gospodarowicz MK, Panzarella T, et al. Stage II testicular seminoma; patterns of recurrence and outcome of treatment[J]. Eur Urol, 2004, 45(6): 754-759.

[9] Martin JM, Panzarella T, Zwahlen DR, et al. Evidence-based

guidelines for following stage 1 seminoma[J]. Cancer, 2007,109(11):2248-2256.

[10] Oldenburg J, Martin JM, Foss SD. Late relapses of germ cell malignancies; incidence, management, and prognosis[J]. J Clin Oncol, 2006, 24(35): 5503-5511.

[11] van As NJ, Gilbert DC, Money-Kyrle J, et al. Evidence-based pragmatic guidelines for the follow-up of testicular cancer; optimising the detection of relapse[J]. Br J Cancer, 2008,98(12):1894-1902.

(收稿日期:2011-12-10 修回日期:2012-02-02)

• 短篇及病例报道 •

### 颅内幕上原始神经外胚叶瘤 1 例

张 祥,戴晓波

(重庆医科大学附属第一医院肿瘤科 400016)

doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2012.08.045

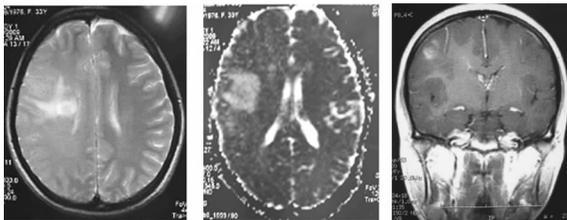
文献标识码:C

文章编号:1671-8348(2012)08-0830-02

原始神经外胚叶瘤(primitive neuroectodermal tumor, PNET)是一种较为罕见的高度恶性神经系统肿瘤,组织形态学属于恶性小圆细胞肿瘤,中枢性原始神经外胚层肿瘤相对较少见,而幕上原始神经外胚层肿瘤更为罕见,仅占整个脑肿瘤的0.1%左右,且多见于儿童,成人非常罕见。平均确诊年龄为9岁<sup>[1-3]</sup>。本院收治1例原发颅内幕上PNET患者,现报道如下。

#### 1 一般资料

患者,女,33岁,因突发左侧口角抽搐4个月,于2009年9月21日于本院就诊。3个月前患者无明显诱因突发左侧口角抽搐,扩展至左侧面部,持续1min,不能言语,但无意识障碍,无四肢抽搐及大、小便失禁,自行好转后无不适,在本次入院前再次出现相同症状。入院体检未发现阳性体征。头颅增强磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)提示右侧颞顶叶及右侧基底节内囊区见斑片状异常信号影, T1加权像(T1-weighted image, T1WI)序列呈等低信号, T2加权像(T2-weighted image, T2WI)及液体衰减反转恢复序列(fluid attenuated inversion recovery, FLAIR)呈高信号,增强扫描病灶提示轻度片状强化,考虑肿瘤(低级胶质瘤)可能性大,见图1。



左:T2WI右侧基底节内囊区病灶呈高信号;中:FLAIR呈高信号;右:T1WI增强像右侧颞顶叶病灶轻度片状强化。

图1 头颅增强MRI图像

该患者接受神经导航下右额叶肿瘤切除术,患者术中见:肿瘤位于颞中回后份和中央前回,从颞中回切开皮层约1cm可见肿瘤,呈鱼肉状,质地较韧,血供一般,边界不清,显微镜下

切除绝大部分肿瘤,仅残留引流静脉下方及后方深部的部分肿瘤,为避免损伤该静脉和运动区,未作切除。患者术后行全脑适形放疗,总剂量为DT 3 000 cGy/10次,2周,局部残留肿瘤加量DT 1 000 cGy/5次,1周,放疗完成后行奈达铂及依托泊苷化疗2周期。患者因个人原因未继续化疗。

右额叶小细胞恶性肿瘤,符合PNET的诊断,肿瘤周围组织胶质细胞增生、变性,可见神经卫星现象和噬神经细胞现象以及多灶性出血区。免疫组织化学检查提示神经元特异性烯醇化酶(neuron-specific enolase, NSE)(+),白细胞分化抗原(cluster of differentiation, CD) 99(+), Ki-67阳性表达率大于60%,细胞角蛋白(cytokeratin, CK)(-),突触核蛋白(synuclein, SYN)(-),上皮膜抗原(epithelial membrane antigen, EMA)(-),神经丝蛋白(neurofilament protein, NF)(-),嗜铬颗粒蛋白A(chromogranin A, CGA)(-),胶质纤维酸性蛋白(glial fibrillary acidic protein, GFAP)散在阳性表达, CD3(-), CD20(-), CD45R0(-), CD79a(-)。见封4图2、3。患者治疗完成后随访1年未见明显复发征象,目前,仍在定期随访中。

#### 2 讨论

PNET于1973年首次报道,它是发生于小儿大脑的未分化性肿瘤,在组织学上与脊髓母细胞瘤相似,与小脑髓母细胞瘤一样,来源于神经上皮细胞未分化的前体细胞。它是一种较为罕见的高度恶性的神经系统肿瘤,为神经嵴衍生的较原始的肿瘤,主要由原始神经上皮产生,具有多向分化潜能<sup>[4]</sup>。PNET呈侵袭性生长,广泛脑脊液播散,预后极差,大部分PNET需通过病理组织学检查才能确诊。PNET在组织形态学上属于恶性小圆细胞肿瘤,分为中枢性PNET和外周性PNET,外周性较常见。WHO(1990)在中枢神经系统肿瘤组织学分类中补充了PNET,将其分为8型<sup>[5]</sup>:(1)伴有星型细胞分化;(2)伴有神经细胞分化;(3)伴有少突胶质细胞分化;(4)伴有室管膜细胞分化及室管膜母细胞瘤;(5)有黑色素;(6)有肌肉成分,即髓肌母细胞瘤;(7)伴有真假菊形团;(8)神经管样

结构,即髓上皮瘤。目前,对颅内 PNET 的定义为:大脑或鞍上由未分化或低分化神经上皮构成的高度恶性的肿瘤,肿瘤细胞可以向神经元细胞、星形细胞、室管膜细胞、肌细胞以及黑色素细胞谱系分化。PNET 多发于幕下,幕上发生者较少。

该疾病主要以手术切除后病理组织学诊断为主,临床表现及体征无特异性,尤其是免疫组织化学检查有助于进一步确诊。PNET 的典型镜下特征是具有 Home-Wright 或 Flexner-Wintersteiner 样结构。PNET 的免疫组织化学检查以 CD99 和 NSE 的表达具有特异性,二者的阳性表达均在 95% 以上。PNET 主要与低级别星形细胞瘤、转移性肿瘤、淋巴瘤、生殖细胞瘤、脑膜瘤和脑膜血管外皮瘤等鉴别,因病例较少,无特征性的影像学表现,最终诊断仍依赖病理诊断。

不管是中枢性还是外周型 PNET,都是以手术切除为首选治疗方式,但肿瘤分化程度低,难以完全切除,且易血行转移,手术联合放、化疗则成为主要的治疗模式。但因颅内幕上 PNET 的位置特殊,邻近重要组织器官,且放疗耐受剂量低,同时血脑屏障导致化疗药物局部浓度低,因此,具体的放、化疗方案仍在探索中。放疗方面,因幕上 PNET 易从脑脊液播散,是否行全脑、全脊髓照射,以及照射剂量和分割方式都尚未明确;化疗是否能透过血脑屏障的亚硝胺类药物为主以及是否采用相关联合化疗方案,作者查阅相关文献均未发现有大宗病例研究的报道。PNET 的恶性程度高,预后差,成人 PNET 的 5 年生存率为 50%~60%<sup>[6]</sup>,而 Ki-67 抗原及增殖细胞核抗原 (proliferating cell nuclear antigen, PCNA) 常被用来进行肿瘤分级及评估肿瘤复发风险<sup>[7]</sup>,肿瘤负荷也是决定预后的重要因素。

综上所述,发生于颅内幕上的 PNET 极为罕见,目前,相关参考文献少,对于具体的生物学行为和治疗方式都难以有确

· 短篇及病例报道 ·

切结论,需进一步汇总分析。

#### 参考文献:

- [1] Paulino AC, Melian E. Medulloblastoma and supratentorial primitive neuroectodermal tumors: an institutional experience [J]. *Cancer*, 1999, 86(1): 142-148.
- [2] Balafouta MJ, Kouvaris JR, Miliadou AC, et al. Primitive neuroectodermal tumour in a 60-year-old man: a case report and literature review [J]. *Br J Radiol*, 2003, 76(901): 62-65.
- [3] Kim DG, Lee DY, Paek SH, et al. Supratentorial primitive neuroectodermal tumors in adults [J]. *J Neurooncol*, 2002, 60(1): 43-52.
- [4] 那加, 李竟贤, 柳萍, 等. 骨与软组织小细胞恶性肿瘤 22 例临床病理分析 [J]. *北京医科大学学报*, 1996, 28(5): 353-354.
- [5] Kleihues P, Burger PC, Scheithauer BW. The new WHO classification of brain tumours [J]. *Brain Pathol*, 1993, 3(3): 255-268.
- [6] Brandes AA, Palmisano V, Monfardini S. Medulloblastoma in adults: clinical characteristics and treatment [J]. *Cancer Treat Rev*, 1999, 25(1): 3-12.
- [7] Kayaselçuk F, Zorludemir S, Gümürdühü D, et al. PCNA and Ki-67 in central nervous system tumors: correlation with the histological type and grade [J]. *J Neurooncol*, 2002, 57(2): 115-121.

(收稿日期: 2011-12-12 修回日期: 2012-02-02)

## Rowell 综合征 1 例及文献复习

黎 智, 王苏平, 王思平, 刁庆春, 张雪梅

(重庆市第一人民医院皮肤科 400011)

doi: 10.3969/j.issn.1671-8348.2012.08.046

文献标识码: C

文章编号: 1671-8348(2012)08-0831-02

### 1 临床资料

患者,男,22岁,半年前无明显诱因于双手部、颈部出现绿豆大小红斑,呈密集分布,颜色鲜红,边界欠清,无痛、痒等自觉症状,在当地医院治疗后,病情无明显缓解。其后红斑发展至整个颜面,日晒后加重;同时口唇反复出现糜烂、皲裂、出血,自诉口腔内黏膜无糜烂、溃疡。1个月前患者上述症状加重,皮疹发展至躯干、双上肢,且面部及颈部出现虹膜样红斑,无痒、痛症状。患者遂来本院皮肤科就诊,门诊以“红斑狼疮?”收入院。自患病以来,患者无发热、关节肿痛,日晒后皮损加重,有较明显脱发现象,自诉冬季双耳及双手常有冻疮表现。患者既往体健,从事长江货运轮船工作,未婚、未育。否认家族类似疾病史,否认遗传性及家族性疾病史。

皮肤科检查:颜面部、颈部呈弥漫性暗红斑(封4图1),部分红斑中心色深,周围绕以红晕,呈虹膜样改变,红斑中心见粟粒至绿豆大小水疱,疱壁薄,疱内容物澄清;躯干及双上肢见密

集分布红斑,颜色鲜红,边界欠清,部分融合成片状,双腕部见蚕豆至钱币大小肥厚斑块,界清,上覆白色鳞屑;双耳廓肿胀,部分萎缩,上覆结痂,口唇见密集黑色痂壳,张口困难,双手指、足趾肿胀,关节无畸形改变,见封4图2、3。

入院实验室检查:胸部X线正、侧位片提示心、肺未见明显异常。血常规检查提示,WBC:  $4.3 \times 10^9/L$ , RBC:  $3.48 \times 10^{12}/L$ , 血红蛋白:  $1.0 \times 10^2 g/L$ , 血小板:  $88 \times 10^9/L$ ; 红细胞沉降率: 40 mm/h; 补体 C3: 0.23 g/L, 补体 C4: 0.05 g/L; 抗核抗体 (anti-nuclear antibody, ANA): 阳性, 滴度为 1:20, 斑点型; 抗 U1 小核核糖核蛋白 (U1 small nuclear ribonucleoprotein, U1-snRNP) 抗体阳性, 抗 Smith (Sm) 抗体阳性, 抗双链 DNA (double strand DNA, ds-DNA) 抗体阳性, 类风湿因子阴性, 抗人类免疫缺陷病毒 (human immunodeficiency virus, HIV) 抗体阴性; 尿常规正常。皮损病理检查: 表皮萎缩, 基底细胞层液化、变性、坏死, 伴真皮和表皮连接部水肿, 符合红斑