

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 ·

## 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)

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)

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

狼疮病理改变(封 4 图 4)。

患者诊断为 Rowell 综合征,给予泼尼松片 20 mg,口服,3 次/d;羟氯喹片 0.2 g,口服,2 次/d;地奈德乳膏外用皮损处等治疗。

## 2 讨 论

Rowell 综合征是红斑狼疮伴发多形红斑样皮损的一种罕见表现。Scholtz 于 1922 年首次描述了红斑狼疮和多形红斑同时并发的现象,Rowell 等<sup>[1]</sup>在 1963 年报道了 4 例盘状红斑狼疮(discoid lupus erythematosus,DLE)患者伴多形红斑样损害,这些患者血清 ANA 呈斑点型阳性,抗干燥综合征 A 抗原(Sjogren's syndrome antigen A,SSA)/Ro 抗体或抗 SSB/La 抗体及类风湿因子阳性,有人认为此综合征是皮肤红斑狼疮的一种特殊变异。

2000 年 Zeitouni 等<sup>[2]</sup>提出 Rowell 综合征的主要诊断标准为:(1)系统性红斑狼疮(systemic lupus erythematosus,SLE)、DLE 或亚急性皮肤型红斑狼疮(subacute cutaneous lupus erythematosus,SCLE);(2)多形红斑样损害(黏膜受累或未受累);(3)ANA 呈斑点型阳性。次要诊断标准为:(1)冻疮;(2)抗 SSA/Ro 抗体或抗 SSB/La 抗体阳性;(3)类风湿因子阳性。满足 3 条主要标准及至少 1 条次要标准即可诊断为 Rowell 综合征。

总结 1963 年至 2000 年 18 例 Rowell 综合征患者的特征发现,ANA 斑点型阳性是 Rowell 综合征的特点,大约 88% 的病例均有这一表现;相反,类风湿因子阳性的出现率最少,仅为 41%;而约有 53% 的患者抗 Ro/La 抗体阳性<sup>[3]</sup>。虽然 Rowell 于 1963 年报道的 4 例 Rowell 综合征患者均有冻疮症状,但是 Duarte 等<sup>[4]</sup>发现自 1982 年至 2008 年的 15 例 Rowell 综合征患者中,仅有 5 例有此表现。

Rowell 综合征主要与红斑狼疮患者病程中出现的多形红斑型药疹鉴别。多形红斑型药疹常由磺胺类、巴比妥类及解热止痛药等引起,有明确用药史。临床表现为水肿性红斑、丘疹,中心呈紫红色或水疱,界清。多对称分布于四肢伸侧、躯干及口唇,有痒、痛感。重者可在口腔、鼻孔、眼、肛门、外生殖器及全身泛发大疱及糜烂,疼痛剧烈,可伴高热,肝、肾功能障碍及肺炎等。

本患者符合 1997 年美国风湿病学会(American rheumatism association,ARA)关于 SLE 诊断标准中的 5 条:(1)蝶形红斑;(2)光敏感;(3)血小板下降;(4)ANA 阳性;(5)抗双链 DNA(double strand DNA antibody,ds-DNA)和抗 Sm 抗体阳性,系统性红斑诊断明确;符合 Rowell 综合征诊断标准中 3 条主要标准和 1 条次要标准,故 Rowell 综合征诊断成立。本例患者的多形红斑样损害主要发生在面、颈部暴露部位,似乎与光敏有关,这与多形红斑型药疹对称分布于躯干、四肢有所不

同,且反复追问病史,多形红斑样损害发生前无可疑药物使用史。Rowell 综合征的治疗、疗效和预后与 SLE、DLE 相似。大部分患者对中大剂量的泼尼松、氯喹或羟氯喹治疗有很好的反应<sup>[5-6]</sup>。Zeitouni 等<sup>[2]</sup>报道使用氨苯砞成功治愈 1 例 Rowell 综合征患者。

Rowell 综合征的诊断还存在争议,有的学者认为 Rowell 综合征为红斑狼疮和多形红斑的合并存在<sup>[7]</sup>。国内也曾报道红斑狼疮和多形红斑并发的现象<sup>[8-9]</sup>,但均未将其作为独立疾病,Rowell 综合征是否能作为独立疾病诊断,仍需要进一步观察及研究。

## 参考文献:

- [1] Rowell NR, Beck JS, Anderson JR. Lupus erythematosus and erythema multiforme-like lesions. A syndrome with characteristic immunological abnormalities[J]. Arch Dermatol, 1963, 88: 176-180.
- [2] Zeitouni NC, Funaro D, Cloutier RA, et al. Redefining Rowell's syndrome[J]. Br J Dermatol, 2000, 142(2): 343-346.
- [3] Shadid NH, Thissen CA, van Marion AM, et al. Lupus erythematosus associated with erythema multiforme; Rowell's syndrome[J]. Int J Dermatol, 2007, 46 Suppl 3: S30-32.
- [4] Duarte AF, Mota A, Pereira M, et al. Rowell syndrome—case report and review of the literature[J]. Dermatol Online J, 2008, 14(3): 15.
- [5] Khandpur S, Das S, Singh MK. Rowell's syndrome revisited; report of two cases from India[J]. Int J Dermatol, 2005, 44(7): 545-549.
- [6] Aydogan K, Karadogan S, Balaban Adim S, et al. Lupus erythematosus associated with erythema multiforme; report of two cases and review of the literature[J]. J Eur Acad Dermatol Venereol, 2005, 19(5): 621-627.
- [7] Shteyngarts AR, Warner MR, Camisa C. Lupus erythematosus associated with erythema multiforme; does Rowell's syndrome exist[J]. J Am Acad Dermatol, 1999, 40(5 Pt 1): 773-777.
- [8] 沈晓峰. 以双手寒冷性红斑为首表现的系统性红斑狼疮 3 例报告[J]. 新疆医科大学学报, 2006, 29(8): 754.
- [9] 吴晓丹, 刘建, 朱静, 等. 系统性红斑狼疮合并 Stevens-Johnson 综合征 1 例报告[J]. 医学科技, 2001(4): 53-54.

(收稿日期:2011-11-28 修回日期:2012-01-28)

**《重庆医学》——中国科技论文核心期刊, 欢迎投稿, 欢迎订阅!**