

时常首先引起检查者的注意。不论免疫性或非免疫性水肿,胎儿水肿最明显而常见的超声表现为胎儿皮下水肿伴一处或多处浆膜腔积液(胸腔积液、腹腔积液、羊水过多),本组占 67%。其他异常表现有,(1) 胎儿心脏扩大和心衰导致的相关表现,例如腹腔积液、肝、脾大等,本组占 73%。(2) 多种胎儿畸形,本组 11 例占 73%,骨骼系统畸形并心脏畸形的多发畸形胎儿 2 例,颈部淋巴水囊瘤 1 例,先天性心脏畸形 3 例,膈疝并肺发育不良 1 例,小肠闭锁 1 例,肺囊性腺瘤样畸形 1 例,右侧输尿管囊肿并肾积水 1 例,胎儿心律失常 1 例。(3) 胎儿血液病,本组地中海贫血 1 例。(4) Rh 母儿血型不合,本组有 2 例,综合文献资料引起胎儿水肿的病因也包括母体的疾病,在没有发现胎儿畸形等异常情况下,要考虑到免疫性水肿的可能进一步检查。

胎儿水肿的严重程度和异常的发现率随孕龄的增加而增加,孕中期时水肿程度多较轻,皮下组织水肿不明显,只有一处浆膜腔积液,积液量少,发现胎儿畸形较少,随着胎儿生长发育,孕晚期时病情加重,皮下组织水肿严重,几乎都有 2 处或 3 处浆膜腔积液,并且可能发现明显的胎儿畸形,免疫性水肿引起的超声表现一般较轻。鉴别诊断方面,孕晚期仅发现胎儿皮肤与皮下组织回声分离,而没有浆膜腔积液和其他畸形,要考虑到巨大儿,应结合腹围、头围、双顶径和股骨径明确诊断,仅发现胸腔有局限性暗区或较大暗区时应注意同肺囊肿鉴别,仅发现腹腔有暗区或较大局限暗区时应注意同胎粪性腹膜炎、多囊肾以及引起巨大膀胱、肾输尿管积水的相关疾病鉴别(后尿道瓣膜症、尿道闭锁、梅干腹综合征、巨结肠-小结肠-肠蠕动过缓综合征)。

引起非免疫性水肿的病因很多,有研究经回顾分析发现心脏异常为最常见原因(占 22%),经超声心动图检查提示约 40% 的病例是由心脏原因引起,其中 2/3 是结构异常的心脏病^[1]。研究证实染色体异常是导致胎儿水肿的重要原因^[2]。本组 2 例年轻孕妇(25,27 岁),第 1 胎均分娩健康婴儿,之后均去制鞋厂打工至入院前(工作时间 2~3 年),怀孕前和妊娠早中期均在正常工作,1 年前和 1 年半前均在当地镇医院生产过胎儿水肿的异常胎儿,本次第 3 胎妊娠 1 例孕晚期,1 例孕晚期产前检查发现胎儿水肿并发畸形,可能与工作中接触的苯有关。苯在皮革工业和黏胶剂中广泛应用,已明确有致癌作用

· 短篇及病例报道 ·

鞍区原始神经外胚层肿瘤 1 例报道并文献复习

徐冠军,黄龙璋,傅敬忠,胡志平,邓泽锋

(江西省九江市第三人民医院肿瘤科 332000)

doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2013.27.053

文献标识码:C

文章编号:1671-8348(2013)27-3328-03

原始神经外胚层肿瘤(primitive neuroectodermal tumor, PNET)是一种罕见的恶性肿瘤,恶性程度高,预后差。近年来 PNET 的报道逐渐增加,但鞍区 PNET 报道不多,临床及病理医师对其认识较少。本院 2012 年 2 月收治了 1 例鞍区 PNET

和严重毒性,苯的代谢物进入细胞后,与细胞核中的脱氧核糖核酸(DNA)结合,会使染色体发生异常。

超声检查是目前诊断胎儿水肿最直接、最有效的无创方法,敏感性和特异性高。孕中期发现胎儿有皮下水肿或 1 处浆膜腔积液时应仔细寻找可能存在的畸形并密切随访,超声检查能提高胎儿水肿的产前诊断率,并可能发现病因或提示病因,有助于优生优育,提高人口素质。产前超声检查发现胎儿水肿和畸形,及时同孕妇家人沟通能避免医患矛盾。

参考文献:

- [1] 汪龙霞. 妇科与产科超声诊断学[M]. 北京:科学技术文献出版社,2003:230.
- [2] 吴坚柱,方群,谢英俊,等. 染色体核型分析对胎儿水肿查因的临床价值[J]. 中国实用妇科与产科杂志,2011,27(6):446-448.
- [3] 徐佩莲,鲁红. 胎儿畸形产前超声诊断[M]. 北京:人民军医出版社,2008:264.
- [4] 李胜利. 胎儿畸形产前超声诊断学[M]. 北京:人民军医出版社,2009:403.
- [5] 吴乃森,接连利,徐延峰. 产前超声诊断与鉴别诊断学[M]. 北京:科学技术文献出版社,2010:133.
- [6] 严英榴,杨秀雄,沈理. 产前超声诊断学[M]. 北京:人民卫生出版社,2003:433.
- [7] 赵卓贤,姚强,刘纯刚. 胎儿水肿的诊断治进展[J]. 现代妇产科进展,2012,21(3):228-230.
- [8] 陈倩. 胎儿水肿综合征的超声诊断及临床处理[J]. 中国实用妇科与产科杂志,2007,23(5):351-352.
- [9] 陈延琴. 胎儿水肿综合征的临床特点和诊治诊断[J]. 中国实用妇科与产科杂志,1995,11(1):6-7.
- [10] Sohan K,Carroll SG,De La Fuente S,et al. Anlalysis of outcome in hydrops fetalis in relation to gestational age atdiagnosis,cause and treatment[J]. Acta Obset Gynecol Scand,2001,80(8):725-730.

(收稿日期:2013-03-20 修回日期:2013-05-17)

病例,并结合文献复习,对该病的临床病理特点、诊断、治疗及预后做初步的探讨。

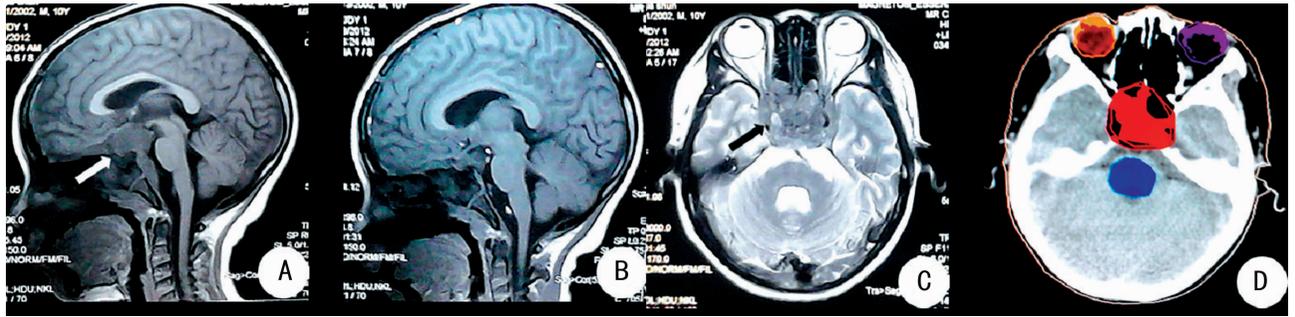
1 临床资料

患者,男,10 岁。因“双眼视物不清,伴恶心、头痛不适”于

2011 年 12 月在武汉某医院行头颅 MRI 示鞍区占位,考虑颅咽管瘤。遂在该院行冠切左额开颅肿瘤切除手术,肿瘤大部分切除,大小约 $3 \times 2 \times 2 \text{ cm}^3$ 。病理检查:肿瘤组织灰白或灰红色,质嫩。镜下(HE $\times 400$)见致密的小圆细胞,胞核深染,核仁不明显,核周胞质少,细胞密集成巢,纤维结缔组织分开。免疫组化:波形蛋白(Vim)阳性,神经特异性烯醇酶(NSE)阳性,CD99 阳性,CK 阴性,S-100 阴性,突触素(Syn)阴性。术后病理诊断:鞍区小圆形细胞恶性肿瘤,符合原始神经外胚层肿瘤(见图 1、2)。

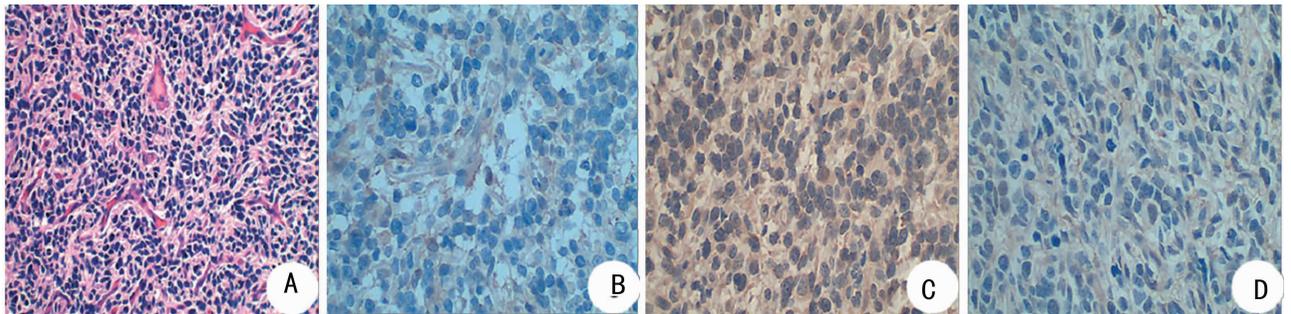
2012 年 2 月 1 日入住本院,查体:一般情况尚可,全身皮肤黏膜无黄染,全身浅表淋巴结未触及肿大,结膜正常,巩膜无黄染,双侧瞳孔等大、等圆,直径约 3.0 mm,左眼睑下垂,左眼

球稍突出,对光反射迟钝,心肺部及腹部无明显异常,双下肢无水肿。颅脑 MRI 示:蝶鞍区可见不规则混杂异常信号影,以等 T1、等 T2 信号为主,大小约为 $3.0 \times 3.5 \times 4.4 \text{ cm}$,双侧海绵窦区受浸,各脑室系统未见扩张,中线居中,增强扫描肿瘤强化不明显。血细胞分析、肝、肾功能均正常,诊断为鞍区 PNET。2012 年 2 月 2 日至 2012 年 7 月 1 日进行 6 个周期的化疗,用药:第 1 天环磷酰胺 0.4 g,第 2 天阿霉素 25 mg,第 3 天长春新碱 0.6 mg,同时行止吐及护肝药物对症治疗。继续给予 DT 4 000 cGy/25 f。2012 年 7 月 24 日复查颅脑 MRI 示蝶鞍区颅脑病灶无明显改变,患者右眼视力 0.8,左眼 0.2,余一般情况尚可,于 2012 年 8 月 5 日出院。



A~C:蝶鞍区可见不规则混杂异常信号影,以等 T1、等 T2 信号为主,双侧海绵窦区受浸,各脑室系统未见扩张,增强扫描肿瘤强化不明显;D:三维适形放疗靶区。

图 1 患者病变部位磁共振表现及放疗靶区



A:镜下见致密的小圆细胞,胞核深染,核仁不明显,核周胞质少,细胞密集成巢,纤维结缔组织分开(HE $\times 400$);B:NSE 阳性,可见 80%肿瘤细胞胞浆有阳性染色(免疫组化 $\times 400$);C:Vim 阳性,可见 90%肿瘤细胞胞浆有阳性染色(免疫组化 $\times 400$);D:CD99 阳性,可见 90%肿瘤细胞胞浆有阳性染色(免疫组化 $\times 400$)。

图 2 患者术后病理染色结果

2 讨论

临床上对 PNET 的认识是一个漫长而曲折的过程。在 1918 年,Stout^[1]首次报道 1 例 42 岁的患尺神经瘤的男子,并提出 PNET 的概念。Ewing^[2]于 1921 年报道了 1 例 14 岁的尺骨骨折的男孩,建议以尤文氏肉瘤名称。虽然这两种肿瘤均是来自原始外胚层的神经肿瘤,但争议在学术界上一直存在。直到 1973 年,Hart 等^[3]把一组非特异性的小细胞肿瘤定义为 PNET,人们才逐渐开始认识到,这类肿瘤都是起源于原始神经管的基底胚胎细胞的神经嵴衍生物,属于的 PNET 家庭,世界卫生组织于 1993 年将 PNET 正式列入胚胎性肿瘤。

PNET 根据肿瘤细胞的起源分为中枢性(cPNET)和外周性(pPNET)两类。pPNET 常发生于躯干(特别是胸壁)、四肢、腹膜后及椎骨旁等,也可以发生于实质器官,如肾脏、肾上腺、脾、胰、肺、后纵隔、睾丸、膀胱、前列腺和直肠等,这是一种

非常罕见的疾病。世界各地的相关病例报道都是小样本的病例报道^[4]。PNET 多见于儿童和青壮年,没有性别差异。常见的症状是肿块引起的压迫症状,而常规生化实验室检查并没有明显变化,缺乏特征性影像学表现,术前诊断困难。MRI T1WI 肿瘤大多呈与肌肉相等或略高信号,T2WI 肿瘤大多为不均匀的等信号或稍高信号;增强扫描肿瘤呈均匀或不均匀明显强化。本例患者以等 T1、等 T2 信号为主,双侧海绵窦区受浸,增强扫描肿瘤强化不明显。因此,临床上它只能通过病理检查确诊。PNET 常出现在深部软组织,可以是固体或囊实性肿瘤,无包膜,浸人性生长,可能会导致出血和坏死,CT 扫描显示肿瘤弥漫性肿大、边界不清楚以及肿块不均匀等变化。病理与免疫组化检查诊断和鉴别 PNET 的惟一方法。免疫组化标记 CD99 阳性,并至少有 2 种以上不同神经标记的表达,或经电镜检查细胞内含有神经内分泌颗粒。除了 CD99,其他标

记的神经分化包括: NSE、S-100 蛋白、神经丝蛋白、Syn 等^[5]。

大多数 PNET 患者已发现时就已经有转移。即使原发灶可以通过手术、放疗或化疗, 预后仍然不尽如人意。由于肿瘤容易扩散和转移, 所以达到完全缓解非常困难, 往往还会出现复发和转移^[4]。因此, 为控制肿瘤发展, 术后就应开始辅助放疗。由于与尤文氏肉瘤共同的起源, PNET 的化疗方案常常参照后者^[6-7]。推荐的治疗方案是交替使用 CAV 方案(环磷酰胺, 阿霉素, 长春新碱)与 IE 方案(异环磷酰胺, 足叶乙甙)^[8]。然而, 化疗往往仅在开始有效, 肿瘤很快就出现耐药。Lena^[9]报道了 1 例腹膜后 PNET, 认为高强度的局部放疗可能是一种有效的治疗手段, 甚至是一些不能手术切除的患者, 但放疗并不能延长患者生存期。本例患者已经接受辅助放疗, 6 个周期的化疗交替长春新碱、阿霉素、环磷酰胺, 随后给予 4 000 cGy 的放射治疗, 患者视力明显改善, 目前还活着, 没有任何复发的迹象, 推测生存期可能在 1 年以上。

总之, PNET 是一种病程短、病死率高的疾病, 生物学行为高度恶性, 易复发、转移, 预后极差。由于肿瘤极易扩散, 复发和远处转移, 这也是病死率非常高的主要原因, 虽然手术后放疗可提高患者生存期, 但预后仍然非常差^[10-11]。

参考文献:

- [1] Stout AP. A tumor of the ulnar nerve[J]. Proc N Y Soc Pathol, 1918, 12(1): 2-12.
- [2] Ewing J. Diffuse endothelioma of bone[J]. Proc N Y Soc Pathol, 1921, 15(1): 17-24.
- [3] Hart MN, Earle KM. Primitive neuroectodermal tumors of the brain in children[J]. Cancer, 1973, 32(4): 890-897.
- [4] Komatsu S, Watanabe R, Naito M, et al. Primitive neuroectodermal tumor of the adrenal gland[J]. Int J Urol, 2006, 13(5): 606-617.

• 短篇及病例报道 •

前列腺神经内分泌癌 2 例报道及文献回顾

任轲, 苟欣

(重庆医科大学附属第一医院泌尿外科, 重庆 400016)

doi: 10.3969/j.issn.1671-8348.2013.27.054

文献标识码: C

文章编号: 1671-8348(2013)27-3330-03

前列腺神经内分泌癌是临床罕见疾病, 其治疗方案国际上尚未统一, 现将本科室近期收治的 2 例前列腺神经内分泌癌诊断经验报道如下。

1 临床资料

病例 1, 患者, 男, 69 岁, 因“进行性排尿困难 3 年余, 不能自解小便 1 d”来院, 门诊以“前列腺增生, 急性尿潴留”收入本科室。入院后给予导尿, 引流出清亮尿液约 800 mL。直肠指检: 前列腺增大, 中央沟变浅, 质韧, 未扪及结节, 无压痛。总前列腺特异性抗原(tPSA) 0.38 ng/mL, 游离前列腺特异性抗原(fPSA) 0.08 ng/mL, fPSA/tPSA 0.22; 彩超提示: 前列腺增大, 约 55 mm×43 mm×46 mm, 形态不规则, 占位性病变待除外; 腹部彩超提示: 肝脏占位(13 mm×12 mm, 血管瘤可能); 胸片提示右肺小结节; 胸部 CT 提示: 右侧第 6 肋骨陈旧性骨

- [5] Ambros IM, Ambros PF, Strehl S, et al. MIC2 is a specific marker for ewing's sarcoma and peripheral primitive neuroectodermal tumors[J]. Cancer, 1991, 67(7): 1886-1893.
- [6] Smorenburg CH, van Groeningen CJ, Meijer OW, et al. Ewing's sarcoma and primitive neuroectodermal tumour in adults: single-centre experience in The Netherlands[J]. Neth J Med, 2007, 65(4): 132-136.
- [7] Kuttesch JF, Wexler LH, Marcus RB, et al. Second malignancies after Ewing's sarcoma: radiation dose-dependency of secondary sarcomas[J]. J Clin Oncol, 1996, 14(10): 2818-2825.
- [8] Pizer BL, Weston CL, Robinson KJ, et al. Analysis of patients with supratentorial primitive neuro-ectodermal tumours entered into the SIOP/UKCCSG PNET 3 study[J]. Eur J Cancer, 2006, 42(8): 1120-1128.
- [9] Lena M. Retroperitoneal primitive neuroectodermal tumour(PNET). a case report and review of the literature[J]. Rep Practical Oncol Radiother, 2009, 14(2): 221-224.
- [10] Demir A, Gunluoglu MZ, Dagoglu N, et al. Surgical treatment and prognosis of primitive neuroectodermal tumors of the thorax[J]. J Thorac Oncol, 2009, 4(1): 185-192.
- [11] Hong TS, Mehta MP, Boyett JM, et al. Patterns of failure in supratentorial primitive neuroectodermal tumors treated in children's cancer group study 921, a phase III combined modality study[J]. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 2004, 60(1): 204-213.

(收稿日期: 2013-03-26 修回日期: 2013-05-29)

折可能, 第 1、3、4 胸椎低密度影, 未见肺部占位。入院诊断“前列腺增生”, 行经尿道前列腺电切术, 术后病理检查结果提示前列腺小细胞癌, 免疫组化结果提示: PSA、PSAP、P501S 阴性, 神经特异性烯醇酶(NSE)、突触素(Syn)阳性。20 d 后复查 tPSA 0.24 ng/mL, fPSA 0.03 ng/mL, fPSA/tPSA 0.13。全身骨显像提示: 肋骨及脊柱多处放射性浓聚。诊断前列腺小细胞癌伴骨转移。给予 EP 方案化疗: 依托泊苷(120 mg/m², 第 1~3 天) + 顺铂(75 mg/m², 第 1 天), 3 周为 1 个疗程, 目前已完成第 2 个疗程。化疗后患者病情平稳, 排尿通畅, 无骨痛、咳嗽等不适, 复查 tPSA 0.13 ng/mL, fPSA 0.03 ng/mL, fPSA/tPSA 0.25。

病例 2, 男, 73 岁, 因“排便困难伴肛门坠胀 20 d”入院, 门诊以“直肠肿瘤”收入胃肠外科。患者既往有尿频、尿急病史,