

## 鼻腔神经外胚层肿瘤 1 例

王曼<sup>1</sup> 刘红兵<sup>1</sup> 刘月辉<sup>1</sup>

[关键词] 鼻腔;原始神经外胚层肿瘤

doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2015.05.027

[中图分类号] R739.6 [文献标志码] D

## Nasal primitive neuroectodermal tumor: a case report

**Summary** Primitive neuroectodermal tumor (PNET) is a small round cell malignancies, normally confined to the chest wall and soft tissues of children and young adults, and reports of this tumor existing in nasal cavity are scarce. We herein present a case of nasal PNET. A 35-year-old male patient presented with a chief complaint of stuffy nose was diagnosed with a primary nasal pPNET by the clinical, microscopic, immunohistochemical features. Since these tumors are highly aggressive and patient prognosis is typically very poor, early diagnosis, immediate surgical resection and re-resection if possible, early radiotherapy and chemotherapy and close follow-up are required. We also review literatures on pPNET.

**Key words** nasal; primitive neuroectodermal tumor

## 1 病例报告

患者,男,35岁,因鼻塞、涕中带血1个月余于2014年5月8日入住我科。患者于1余年前因鼻塞、鼻出血在当地医院诊断为“鼻息肉”,“经鼻内镜行鼻息肉摘除术”。术后病理检查示:(鼻腔)慢性炎症(此病理切片经我院病理科会诊后诊断一致)。术后鼻塞、鼻出血症状缓解。近1个月,患者再次出现鼻塞,呈间歇性,渐进性加重,天气寒冷时明显,右侧严重,流黄色黏性涕,伴涕中带血,偶有头痛,多为双侧颞区闷痛,既往无高血压、糖尿病、血液及神经系统疾病史。入院体检:右侧中鼻甲缺如,右侧中鼻道见红色新生物,表面不平,附着少量脓痂;左侧中鼻甲肿胀,未见明显新生物,双侧鼻腔及中鼻道见少量黏性分泌物;心肺及神经系统未见明显异常。入院后行鼻窦CT检查示:右侧鼻腔软组织样密度影,蝶窦、筛窦壁骨质破坏,两侧中上鼻

甲肥大,双侧上颌窦、筛窦、蝶窦炎症(图1)。颅脑MRI示:①右侧鼻腔、筛窦、蝶窦,右侧翼腭窝内软组织肿块,筛窦蝶窦及颅底骨质破坏,考虑恶性肿瘤,淋巴瘤可能;②右侧咽旁间隙、右侧颈深间隙肿大淋巴结,双侧颈部多发轻度增大淋巴结(图2a、2b)。经鼻内镜行右鼻腔新生物活检,病理结果示:(右鼻腔)恶性肿瘤(图3)。苏木精-伊红染色见小圆瘤细胞,呈 Homer-Wright 菊形团结构,核深染,染色质丰富,无明显细胞质,有些瘤细胞较大,核多形,核仁少见,见核分裂象。免疫组织化学检测示:(右鼻腔)神经外胚层肿瘤原始神经外胚层肿瘤(primitive neuroectodermal tumor, PNET)可能性大;瘤细胞 CK(-)、CK5/6(-)、p63(-)、CEA(-)、NSE(+)、CgA(+)、CD56(+)、CD99(+)、Vim(-)、NF(-)、Syn(+)、GFAP(-)、S100(-)、Ki-67约85%(+)。患者转院行放疗、化疗及

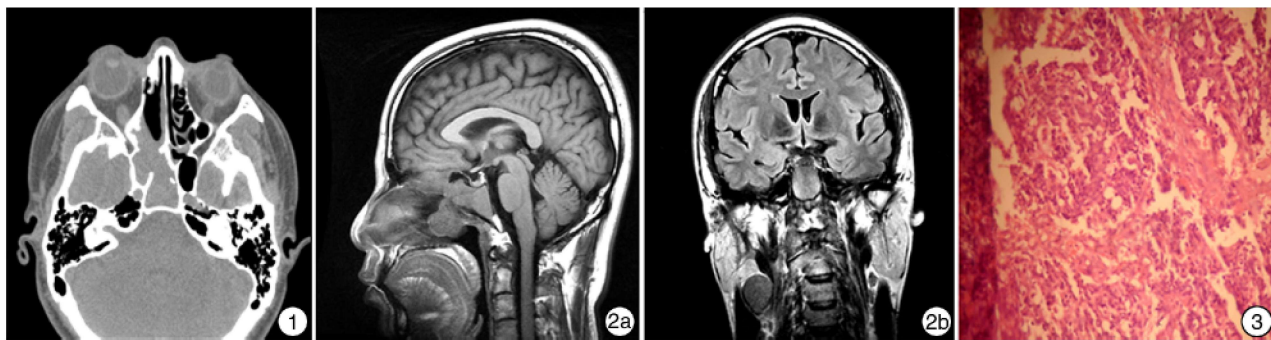


图1 鼻窦CT平扫(冠状位) 右侧筛窦、蝶窦窦腔内充满异常密度软组织影; 图2 颅脑MRI检查 2a:矢状位T1WI示鼻腔肿块侵入右侧蝶窦,前颅底及斜坡骨质已破坏;2b:冠状位T2Flair示右侧颈深间隙内见肿大淋巴结,大小约2.2 cm×2.7 cm,边界清楚; 图3 病理检查 见小圆瘤细胞,呈巢状,核深染,可见 Homer-Wright 菊形团结构 苏木精-伊红染色 ×400。

<sup>1</sup>南昌大学第二附属医院耳鼻咽喉科(南昌,330006)  
通信作者:刘月辉,E-mail:liuyuehuiclark@21cn.com

放、化疗同步治疗等。随访半年,患者鼻腔肿瘤无明显增大。

## 2 讨论

PNET是一种较为罕见的高度恶性的神经系统肿瘤,可发生于全身各部位,但发生于鼻腔者十分罕见。PNET是起源于原始神经上皮的恶性小圆形细胞肿瘤,包括中枢型PNET(central nervous system PNET,cPNET)和周围型PNET(peripheral PNET,pPNET)。pPNET是一种可能起源于中枢和交感神经系统外神经嵴的小圆细胞恶性肿瘤,形态上属于小圆细胞类的恶性肿瘤,其恶性度甚高,易复发,预后差<sup>[1]</sup>。目前认为PNET的组织学来源主要包括神经嵴细胞、原始基质细胞、骨髓腔内或普遍存在于软组织内的未定型间质细胞。但PNET的起源本质还是染色体异常和基因调控失常,导致原始干细胞向神经上皮和间叶组织分化<sup>[2]</sup>。

pPNET发病人群主要为儿童及青少年,平均年龄为20岁,40岁以上者极少见。发生部位多见于胸部、腹膜后、脊柱旁、腹腔内、盆腔内以及四肢的软组织,发生于胸、肺区者称为Askin瘤,发生鼻腔鼻窦者较罕见<sup>[3-4]</sup>。

临床特点:pPNET的临床症状与肿瘤生长部位相关。发生于鼻腔者表现为短期内肿瘤生长迅速,伴局部疼痛或感觉异常,常有鼻塞、流涕、涕中带血,偶有头痛,肿块快速增大常引起临近器官的压迫症状,全身反应不明显,一般无淋巴结肿大<sup>[4]</sup>。本例患者存在鼻塞、涕中带血等情况,临近器官压迫症状不明显。发生在四肢、躯干表面的PNET症状比较一致:肿物质地中等偏硬,边界清楚,活动度差,伴局部疼痛,部分由于压迫周围神经而出现相应症状,比较严重的症状是肿物生长在胸椎和腰椎或脊髓内而造成截瘫,预后差。而Askin瘤以胸痛、呼吸困难为特点。腹部PNET的临床症状表现更多样,易误诊,宫颈PNET主要症状为阴道不规则出血等<sup>[5]</sup>。

影像学特点:鼻腔pPNET表现为CT一般呈不均匀稍高密度影,增强后呈不均匀强化,肿瘤边界不规则,部分肿瘤界限尚清,这与肿瘤细胞密度大并且血供丰富有关。MRI的T1WI上表现为等或低信号;T2WI上表现为不均匀高信号,大多可以有骨质破坏。本例MRI检查窦腔内见不规则等T1稍长T2信号,DWI上呈稍高信号。而良性病变如鼻息肉等一般无明显骨质破坏,可予鉴别,本例报道中右侧筛窦、蝶窦及前颅底、斜坡骨质已见破坏。

病理形态学特点:鼻腔pPNET的病理特征为镜下瘤细胞小且密集呈巢状,瘤细胞呈圆形或椭圆形,细胞质少,核深染,可见纤维结缔组织分隔成小

叶状。Homer-Wright菊形团结构有助于诊断。免疫组织化学检查CD99具有较高特异性,检测CD99可用于pPNET与其他小圆细胞肿瘤鉴别。如:非霍奇金恶性淋巴瘤,缺乏纤维血管间质分隔,瘤细胞形成分叶状排列的特点,CD45或其他T、B淋巴细胞标记物染色阳性即可确诊;小细胞恶性黑色素瘤:瘤细胞弥漫分布,巢状、梁状,形态多样,免疫组织化学检测到HMB45具有较高特异性<sup>[7]</sup>。关于pPNET的诊断及鉴别诊断,目前多数学者认为Homer-Wright菊形团结构的形成及2项以上的神经标记物阳性是确定pPNET的重要证据<sup>[8]</sup>。

治疗及前景:PNET的疗效尚不理想<sup>[9]</sup>,大部分患者确诊后2~3年死于肿瘤转移及并发症,可见PNET恶性程度高,目前多数学者主张采取手术切除联合辅助放、化疗的综合治疗<sup>[10]</sup>。目前已有关于pPNET治疗新方法如抗血管生成的肿瘤治疗及肿瘤干细胞靶向治疗等<sup>[11]</sup>,不断完善化疗方案是提高患者无瘤生存率的重要手段之一。

## 参考文献

- [1] DEHNER L P. Peripheral and central primitive neuroectodermal tumors. A nosologic concept seeking a consensus[J]. Arch Pathol Lab Med, 1986, 110: 997-1005.
- [2] 崔慧娟, 李京华, 李欧静, 等. 原始神经外胚层瘤10年国内文献分析[J]. 疑难病杂志, 2007, 6(4): 216-219.
- [3] 陈静, 陈叶珊, 周红霞, 等. 外周型原始神经外胚层肿瘤的临床分析[J]. 临床肿瘤学杂志, 2011, 16(10): 887-890.
- [4] 曹灵, 王聪, 孙国, 等. 16例口腔颌面部Ewing肉瘤/原始神经外胚层瘤的临床、影像学及病理分析[J]. 口腔生物医学, 2010, 1(3): 135-139.
- [5] 王磊, 张诚, 邱冬妮. 原始神经外胚层肿瘤的临床研究近况[J]. 中国癌症防治杂志, 2012, 4(4): 366-369.
- [6] LI J, GONG P, GUANG Z. Three cases of a peripheral primitive neuroectodermal tumor diagnosed using computed tomography or magnetic resonance imaging[J]. Oncol Lett, 2013, 6: 753-755.
- [7] 郭勇, 郭爱桃, 韦立新. 骨外Ewing肉瘤/外周原始神经外胚叶肿瘤的临床病理分析[J]. 临床与实验病理学杂志, 2005, 21(6): 649-651.
- [8] 陈自谦, 张碧云, 肖慧, 等. 外周性原始神经外胚层肿瘤的CT、MRI表现与病理对照分析[J]. 中华放射学杂志, 2006, 12(16): 1299-1302.
- [9] 黄东生, 唐锁勤, 王建文, 等. 儿童外周原始神经外胚层肿瘤9例临床及病理分析[J]. 中国实用儿科杂志, 2003, 18(12): 745-746.
- [10] BERNSTEIN M. Ewing's sarcoma family of tumors: current management[J]. Oncologist, 2006, 11: 503-519.
- [11] TODOROVA R. Ewing's sarcoma cancer stem cell targeted therapy[J]. Curr Stem Cell Res Therapy, 2014, 9: 46-62.

(收稿日期:2014-12-21)