

## 肺原始神经外胚层肿瘤/尤文氏肉瘤一例

李明君,郝晓慧,李学章

(聊城市人民医院放疗科,山东 聊城 252000)

【关键词】 原始神经外胚层肿瘤;尤文氏肉瘤;病例报告

【中图分类号】 R734.2 【文献标识码】 D 【文章编号】 1003-6350(2015)22-3417-02

原始神经外胚层肿瘤/尤文氏肉瘤(Primitive neuroectodermal tumor/Ewing's sarcoma, PNET/ES)是一种少见的小圆细胞恶性肿瘤,属于尤文氏肉瘤家族肿瘤。发生于肺内的原始神经外胚层肿瘤较少见,国内外鲜有报道,且其临床表现、影像学表现缺乏特异性,容易误诊。现将我院收治的一例经病理证实的肺原始神经外胚层肿瘤/尤文肉瘤报道如下:

## 1 病例简介

患者男性,61岁,农民,以“胸闷、憋气1个月”为主诉于2014年12月2日入院。查体:胸廓对称,左肺未闻及呼吸音,右肺呼吸音清。实验室及辅助检查:血常规、肝肾功正常。肿瘤标记物:糖类抗原125:286.3 U/ml(参考范围0~35 U/ml),胃泌素释放前肽:954.45 pg/ml(参考范围<63 pg/ml)。胸部CT(图1):左肺见巨大软组织密度影,范围13.6 cm×11.7 cm×18.6 cm,内密度不均,CT值18~78 HU,强化不均匀;局限性肺不张;纵膈内未见肿大淋巴结;左侧胸腔积液。颅脑CT:腔隙性脑梗死。腹部B超:肝胆胰脾声像图未见异常。全身骨显像未见明显放射性浓聚区。临床诊断:左肺占位并肺不张、胸腔积液。支气管镜:左肺上叶支气管黏膜肿胀浸润,后段支气管官腔闭塞,前段及舌支支气管官腔狭窄,未能窥及尖端支气管管口;左肺下叶背段黏膜肿胀,外后基底段管腔狭窄,黏膜明显增厚。B超引导下肺穿刺活检,(肺穿刺)细胞

块:小圆细胞恶性肿瘤,CK(pan)(-),Vimentin(+),CD45(LCA)(-),S-100(-),CD1a(-),CD68(-),CD56(-),Syn(-),Ki-67(25%~50%),MPO(-),CD99(+),NSE(-),CD117(+),DOG-1(-),HMB45(-),CD34(-),Lysozyme(-),WT-1(-),TDT(-),IHC结果不支持上皮性肿瘤、恶性黑色素瘤、造血系统肿瘤、神经内分泌肿瘤,符合原始神经外胚层肿瘤(PNET)/尤文氏肉瘤。

## 2 讨论

PNET是罕见的恶性小圆细胞肿瘤,恶性度较高,一般根据发病部位分为中枢型(cPNET)与外周型(pPNET)。WHO软组织肿瘤分类(2002年)中将外周型原始神经外胚层肿瘤与尤文氏肉瘤归为一类。尤文氏肉瘤与外周型原始神经外胚层肿瘤均来源于神经嵴细胞的小圆细胞,统一命名为尤文氏肉瘤/pPNET,隶属于尤文氏肉瘤家族(其中还包括Askin肉瘤)。大约85%的尤文氏肉瘤/pPNET可见t(11;22)(q24;q12)染色体异位,从而形成EWS-ELI1融合基因,大约10%~15%可见t(21;22)(q22;q12)染色体变异,形成EWS-ERG融合基因。近年还发现,t(4;22)(q13;q12)易位形成的融合基因EWSR1-SMARCA5<sup>[1]</sup>。

原始神经外胚层肿瘤可发病于各个年龄阶段,但好发于儿童及青少年,男性发病率高。该病的特点主要为恶性程度高(WHO IV级),病程短、进展快、有转移倾向、误诊率高、预后差等。人身体的任何部位均可发生原始神经外胚层肿瘤,如发生在乳腺、鼻咽部等均有报道。发生于肺的原始神经外胚层肿瘤较为少见,Weissferdt等<sup>[2]</sup>报道过15例发生于肺内的外周型原始神经外胚层肿瘤。黄斌<sup>[3]</sup>报道10例外周性原始神经外胚层肿瘤患者的主要临床表现为进行性增大的局部肿块及逐步加重的疼痛。影像学表现为较大的软组织肿块,密度不均匀,强化扫描表现为不均匀强化<sup>[4]</sup>。本病例初发症状为胸闷、憋气,影像学表现为肺内大肿块,与肺癌较难鉴别,原因主要为临床表现、影像学表现无特异性,且发生于肺内者病例罕见,与许梅海<sup>[5]</sup>报道较易误诊原因基本一致。本例患者肿瘤标记

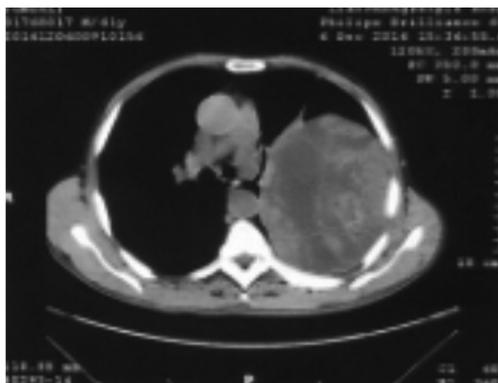


图1 CT示左肺占位

### 检出 IgG 抗-Le<sup>a</sup>一例

林梦霞,于 帅,吴月清,李 岩,于 洋

(中国人民解放军总医院海南分院输血科,海南 三亚 572013)

【关键词】 Lewis 血型;抗-Le<sup>a</sup>;不规则抗体

【中图分类号】 R457.1<sup>1</sup> 【文献标识码】 D 【文章编号】 1003—6350(2015)22—3418—03

Le<sup>a</sup>抗体常常是自然发生的,以IgM为主,IgG性质的抗-Le<sup>a</sup>非常少见,笔者在输血前检测中发现1例IgG性质的Le<sup>a</sup>抗体,现报道如下:

#### 1 资料与方法

1.1 患者资料 患者,女,57岁,汉族,海南人,既往无输血史,有妊娠史。2014年11月29日因左髌重度骨关节炎入住我院,术前备血2U红细胞,输血前常规检测,血型B型RhD阳性,不规则抗体阳性。

1.2 仪器与试剂 强生AutoVue Innova全自动血型及配血分析系统、WADiana全自动配血系统、KA2200型离心机;微柱玻璃珠抗人球蛋白卡(强生,批号AHC466B)、微柱凝胶抗人球蛋白卡(Grifols,批号14005.01);3%~5%浓度的三系抗体筛选细胞(长春博德生物技术有限责任,批号:20141021)、0.8%~1%浓度的十五系抗体鉴定细胞(Grifols,批号:14012.01);单克隆IgM类抗-Le<sup>a</sup>标准血浆(BIO-RAD,批号2323091)、单克隆IgA类抗-Le<sup>b</sup>标准血清(IM-MUCOR,批号991010)。

1.3 操作方法 强生AutoVue Innova全自动血型及配血分析系统、WADiana全自动配血系统操作

方法按照说明书进行;盐水试管法及判读结果按全国临床检验操作规程<sup>[1]</sup>操作:(1)抗体筛查:患者血浆与三系抗筛细胞分别在微柱玻璃珠抗人球蛋白卡介质、盐水介质中进行反应;(2)抗体鉴定:患者血浆与十五系谱细胞在微柱凝胶抗人球蛋白卡中进一步鉴定抗体特异性;(3)交叉配血:患者与1例B型RhD阳性随机供者用抗人球蛋白卡做交叉配血试验;(4)Lewis血型鉴定:用盐水反应试剂抗-Le<sup>a</sup>、抗-Le<sup>b</sup>,并用谱细胞Le<sup>(a-b+)</sup>、Le<sup>(a+b-)</sup>分别作阴阳对照,进行定型。所有试剂均在有效期内使用。

#### 2 结果

抗体筛查结果显示,在微柱玻璃珠抗人球蛋白卡介质中I号细胞为阳性,盐水介质中阴性,说明存在不规则抗体且该不规则抗体性质为IgG类,对照三系抗筛细胞反应格局,怀疑该患者血浆中存在Le<sup>a</sup>抗体,结果见表1。抗体鉴定结果显示,患者血浆与十五系谱细胞在微柱凝胶抗人球蛋白卡介质中出现凝集且格局与抗-Le<sup>a</sup>相符,结果见表2。交叉配血患者与供者配血相合。Lewis血型鉴定结果显示,患者血型为Le<sup>(a-b-)</sup>,相合供者血型为Le<sup>(a-b+)</sup>。

通讯作者:于 洋。E-mail:yuyangpla301@163.com

物胃泌素释放前肽显著高于正常,更易于与小细胞肺癌混淆,诊断上主要依靠病理学及免疫组化。

原始神经外胚层肿瘤远期疗效不佳,大部分患者在确诊后2~3年内死亡,多数患者在1年内死亡。提高生存率的关键在于早期诊断、早期治疗,本病例的主要治疗手段为手术、放疗、化疗,对放疗、化疗均较敏感,鉴于本病例病变体积较大,与周围脏器关系密切,手术难度较大,目前该患者已行化疗两周期,病情稳定,近远期疗效有待于进一步观察。

#### 参考文献

[1] Sumegi J, Nishio J, Nelson M, et al. A novel t(4;22)(q31;q12)

produces an EWSR1-SMARCA5 fusion in extraskeletal Ewingarcoma/primitive neuroectodermal tumor [J]. Mod Pathol, 2011, 24: 333-342.

[2] Weissferdt A, Moran CA. Primary pulmonary primitive neuroectodermal tumor(PNET): a clinicopathological and immunohistochemical study of six cases [J]. Lung, 2012, 190: 677-683.

[3] 黄 斌. 外周性原始神经外胚层肿瘤的影像学表现及其病理基础研究[J]. 中国临床医学影像杂志, 2012, 23: 617-621.

[4] 贾 梦,徐文坚,庞 婧,等. 外周原始神经外胚层肿瘤CT和MRI诊断[J]. 医学影像学杂志, 2013, 23(3): 379-383.

[5] 许梅海,彭秀斌. 幕上原始神经外胚层肿瘤误诊一例[J]. 海南医学, 2011, 22(14): 137-138.

(收稿日期:2015-04-07)