

- ral fractures in children. Alignment after 90 degrees - 90 degrees traction and cast application [J]. Clin Orthop Relat Res, 1997, (341): 170-174.
- 5 潘骏, 武垚森, 易先宏, 等. 弹性髓内钉治疗大龄儿童股骨粗隆下骨折的临床疗效分析 [J]. 中华小儿外科杂志, 2010, 31(1): 34-37.
 - 6 孙辽军, 陈华, 郭晓山, 等. 有限内固定加髓人字石膏治疗儿童股骨转子下骨折 [J]. 中医正骨, 2009, 21(4): 25-27.
 - 7 余洋, 孔建中, 吴剑彬, 等. AO 钛制弹性髓内钉治疗儿童股骨转子下骨折 [J]. 中医正骨, 2010, 22(1): 35-36.
 - 8 张光耀. 解剖钢板治疗儿童股骨转子部骨折 [J]. 临床骨科杂志, 2010, 13(4): 474.
 - 9 戴建辉, 林海滨, 吴献伟, 等. 肱骨颈型钢板治疗儿童股骨转子部骨折 [J]. 中华创伤骨科杂志, 2006, 8(10): 986-987.
 - 10 El-Sayed M, Abulsaad M, El-Hadidi M. Reconstruction plate fixation of Subtrochanteric femoral fractures in children [J]. Acta Orthop Belg, 2007, 73(4): 484-490.

• 病例报告 •

幼儿软组织原始神经外胚层瘤 1 例

张 彬¹ 李海峰¹ 迟 洪²

Hart 等^[1]于 1973 年提出了原始神经外胚层瘤 (primitive neuroectodermal tumor, PNET) 的概念, 因其发病率极低, 文献报道少, 临床上容易误诊。现将作者遇到的 1 例典型病例报道如下:

患儿男, 3 岁, 因发现左锁骨下包块, 增长迅速 3 个月入院, 无发热、疼痛等。体查: 全身浅表淋巴结无肿大, 左上肢活动无障碍, 左锁骨下可触及一约 4 cm × 4 cm 大小包块, 质硬, 边界尚清, 无压痛, 移动度差。彩超检查提示: 4.3 cm × 1.6 cm × 3.6 cm 实性包块, 形态不规则, 边界尚清, 包膜完整, 边缘呈分叶状, 内部回声不均匀, 似由多个结节聚集而成, 其后部可见类似增厚的肌纹理结构, 呈鸟嘴样向后连于第一肋间隙肌层, 包块内探及丰富血流信号。CT 检查提示: 皮下边缘清楚的椭圆形软组织影, 后缘与锁骨下肌肉紧贴, 不与胸腔相通, 肺部未见明显异常。术中探查见 4 cm × 4 cm 包块, 位于锁骨和第一肋骨间, 左锁骨中线和左腋前线间, 与肌肉关系密切, 未侵及锁骨及肋骨, 包膜完整, 表面欠光滑, 血运丰富, 与周围组织粘连, 呈实性, 质硬, 移动度差。术中完整切除肿瘤送快速病理检查, 提示为恶性, 遂扩大手术范围, 将肿瘤周围边缘 2 cm 完整切除, 手术顺利。术后病理结果为软组织恶性小圆细胞肿瘤, 结合免疫组化 Vim(+), NSE(+), Syn(+), CD99(+), Cg99(+), CgA(-), NF(-), CK(-), EMA(-), actin(-), Des(-), MG(-), S-100(-), 特染 PAS(-), 诊断为原始神经外胚层瘤。术后患儿恢复顺利, 转内科化疗, 目前在随访中。

讨论 PNET 为神经嵴衍生的较原始肿瘤, 主要由原始神经上皮组成, 可伴有多分化的潜能, 分为中枢性和外周性两类, 由于尤文肉瘤 (Ewing) 与 PNET 具有相同的核型和基因改变, 013 染色阳性, 因此现代遗传学认为, 尤文肉瘤与 PNET 属于同一家族肿瘤。PNET 在组织形态上属于小圆细胞类恶性肿瘤, 其恶性程度甚高, 治疗包括全身治疗和局部治疗。手术去除原发病灶是主要的治疗手段, 切除缘应距肿

瘤反映层有一定的距离, 一般为 >2 ~ 3 cm^[2]。对于行边缘切除的患儿为预防术后局部复发可采用局部放疗, 剂量为 30 ~ 40GY^[3]。同时术后需结合化疗, 也有观点认为可采用新辅助化疗, 即在术前开始化疗, 常见的化疗方案有静脉 CAV 法 (CTX + ADM + VCR), CYVADIC 法 (CTX + ADM + VCR + DTIC) 和大剂量顺铂法 (DDP), 术前化疗效果不明显者, 术后可改用异环磷酰胺 (IFO) 和足叶乙甙 (VP-16) 化疗。国外有学者建议在化疗后尽早开始放疗, 其间隔最长时间不超过 6 个月^[4]。

PNET 发病部位广泛, 以骨和软组织多见, 主要发生于四肢、躯干和脊柱旁, 也有发生在子宫、卵巢、肾脏等实质器官及会阴、皮肤等少见部位^[5]。发展迅速, 恶性程度高, 易发生血行转移, 最常见转移部位依次是骨、肺、肝, 多数患者就诊时已产生广泛的亚临床转移, 容易错过最佳手术时机。患者因发病部位不同, 临床症状往往不一, 容易误诊。早诊断, 早治疗, 可以提高患儿的生存率及生活质量。

参 考 文 献

- 1 Hart MN, Earle KM. primitive neuroectodermal tumors of the brain in children Cancer [J], 1973, 32: 890-897.
- 2 中华医学会编著. 临床肿瘤指南 [M]//肿瘤分册. 第 1 版. 北京: 人民卫生出版社, 2005. 576.
- 3 黄东生, 唐锁勤, 王建文, 等. 儿童外周神经外胚层肿瘤 9 例临床与病理分析 [J]. 中国实用儿科杂志, 2003, 18(12): 745-746.
- 4 Timmermann B, Kortmann RD, kuhl J, et al. Role of radiotherapy in supratentorial primitive neuroectodermal tumor in young children: results of the German HTT-SKK87 and HTT-SKK92 trials [J]. Clin Oncol, 2006, 4(10): 1554-1560.
- 5 Koudelova J, Kunesova M, Koudela K, et al. Peripheral primitive neuroectodermal tumor-PNET [J]. acta Chir Orthop Traumatol Cech, 2006, 73(1): 39.