

• 临床研究 •

中老年原始神经外胚层肿瘤 12 例临床报告

李建雄 杨俊兰 张玉霄 李瑛 焦顺昌

【摘要】 目的 对影响中老年原始神经外胚层肿瘤患者疾病进展时间的因素进行了分析,以便能准确判断该肿瘤患者的疾病进展时间。方法 在以往收治的 12 例中老年原始神经外胚层肿瘤临床病例中,对性别、年龄、是否手术、是否有远处转移和 CD99 的表达强度对其疾病进展时间(TTP)的影响进行了回顾性分析。结果 12 例患者中位 TTP 为 5 个月,性别和手术与 TTP 的相关性, P 值分别为 0.023 和 0.018, ($P < 0.05$)。结论 性别和手术可以影响中老年原始神经外胚层肿瘤患者的 TTP,女性和接受手术患者的 TTP 也相对延长。

【关键词】 原始神经外胚层肿瘤;老年人;预后

Clinical parameters of middle-age and elderly primitive neuroectodermal tumor patients and their relationship with time-to-progression: analysis of 12 cases

LI Jianxiong*, YANG Junlan, ZHAN Yuxiao, et al

* Department of Oncology, PLA General Hospital, Beijing 100853, China

【Abstract】 Objective To investigate the factors of time-to-progression (TTP) of primitive neuroectodermal tumor in middle-age and old patients. Methods The relationship of age, gender, surgery, metastasis and CD99 with TTP was investigated retrospectively in 12 cases of middle-age and old patients with primitive neuroectodermal tumor. Results The median TTP was 5 months. The gender and surgery were significantly related with TTP ($P = 0.023$ and 0.018, respectively). Conclusion Gender and surgery can affect TTP of primitive neuroectodermal tumor.

【Key words】 primitive neuroectodermal tumor; aged; prognosis

原始神经外胚层肿瘤绝大多数见于儿童,发病年龄高峰在 10 岁以前,预后较差^[1,2]。由于原始神经外胚层肿瘤在中老年发生率极低^[3,4],因此迄今为止尚未见对中老年患者完整的报道。为此,笔者将 1999—2007 年解放军总医院所收治的 12 例中老年原始神经外胚层肿瘤患者的疾病进展时间(time-to-progression, TTP)进行了回顾性研究,报告如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料 12 例中老年原始神经外胚层肿瘤患者,自 1999 年 10 月至 2007 年 9 月在解放军总医院住院治疗,女 10 例,男 2 例,年龄 45~82 岁,中

位年龄 58 岁,病种构成为:头面颈原始神经外胚瘤、左小腿原始神经外胚瘤、右额叶原始神经外胚瘤、卵巢原始神经胚瘤、左侧腰大肌原始神经外胚叶肿瘤、肝原始神经外胚瘤各 1 例、胸壁原始神经外胚瘤 2 例、腹腔原始神经外胚瘤 4 例。患者均经病理检查确诊为原始神经外胚层肿瘤。首次就诊发现转移而不能手术者 6 例,其中化疗 3 例,靶向治疗 1 例,手术 6 例,手术后化疗 3 例。

1.2 统计方法 本研究中根据不同资料采用 t 检验,多变量分析中使用 COX 比例风险模型,完整的模型包括所有的风险因子,然后通过梯式程序递减,剩余那些在最后模型中由回归系数得出的 $P < 0.05$ 的风险因子,TTP 分析采用 Logistic 回归,所有统

收稿日期:2008-12-31

项目基金:全军十一五重大课题(06G106)和面上课题(06MA295)资助

作者单位:100853 北京市,解放军总医院肿瘤内科(李建雄、杨俊兰、李瑛、焦顺昌),老年心血管病研究所(张玉霄)

作者简介:李建雄,男,1977 年 10 月生,山西朔州人,主治医师。Tel:010-66937876, E-mail:301ljx@sina.com.cn

通讯作者:焦顺昌, E-mail:jiaosc@vip.sina.com.cn, Tel:010-66939761

计学数据分析均使用 SPSS 10.0 软件进行处理。

2 结 果

所有接受化疗患者的中位 TTP 为 5 个月,对 TTP $\geq$ 5 个月和 $<$ 5 个月的患者进行全因素 Logistic 回归分析,结果性别和手术 2 个因素 $P<0.05$,对 TTP 的影响有统计学意义,女性和接受手术的患者 TTP 较长。其他因素的统计学意义不显著,从趋势判断,年轻、无远处转移患者生存期较长(表 1)。

表 1 影响 TTP 全因素 Logistic 回归

变量	系数 B	积分	P 值
性别	-799.927	5.143	0.023
年龄	-32.046	0.412	0.521
远处转移	-606.575	0.000	1.000
CD99	92.794	1.440	0.230
手术	-348.720	5.625	0.018

3 讨 论

原始神经外胚层肿瘤是由 Hart 等于 1973 年首次报道,它是较为罕见的高度恶性的神经系统肿瘤,为神经嵴衍生的较原始的肿瘤,主要由原始神经上皮产生,具有多向分化的潜能。侵袭性生长,广泛播散,预后极差,大部分仍需通过病理诊断才能确诊。本病多见于男性,文献报道男女之比为 1:2~2:1^[5~7]。本组中男女比例达 2:10,男性患病比例要远远低于女性,但 COX 因素分析和 Logistic 回归分析显示性别的差异与患者的 TTP 有着明确的相关性,提示性别的差异是影响中老年原始神经外胚层肿瘤患者的 TTP 的因素之一,女性可能有较长的疾病进展期。

原始神经外胚层肿瘤的治疗包括全身治疗和局部治疗。手术和化疗是主要的治疗手段。根治性的切除肿瘤能最大程度地减轻肿瘤负荷,并可有效延长患者的生存^[8,9],但对中老年患者仍无相关研究。本研究表明,对中老年患者的 TTP 进行 Logistic 回归分析显示,接受手术的患者也有着较长的 TTP。这些研究均表明,手术能改善中老年原始神经外胚层肿瘤患者的预后,在没有明确手术禁忌证时,仍是主要的不可替代的治疗方式。

CD99 为 MIC2 基因产物,是一种 30ku 的前体分子经过糖基化而形成的 32ku 的跨膜糖蛋白。分

布于淋巴细胞、胸腺皮质细胞、卵巢的颗粒细胞、胰岛细胞和睾丸的支持细胞等。原始神经外胚层肿瘤的免疫组化中 CD99 表达相对具有较高特异性,阳性表达在 95%以上^[10,11]。本研究表明,中老年原始神经外胚层肿瘤患者 CD99 的阳性高低与 TTP 没有明确相关。这些均提示通过 CD99 阳性表达仅能对中老年原始神经外胚层肿瘤的诊疗提供一定的参考作用,但并不能对其 TTP 进行相关前瞻性的推测。

参 考 文 献

- [1] Grier HE. The Ewing family of tumors. Ewing's sarcoma and primitive neuroectodermal tumors. *Pediatr Clin North Am*, 1997, 44:991-1004.
- [2] Pauwels P, Ambros P, Hattinger C, et al. Peripheral primitive neuroectodermal tumour of the cervix. *Virchows Arch*, 2000, 436:68-73.
- [3] 余永伟,詹容洲,马大烈,等. 原始神经外胚层肿瘤(PNET)1 例光镜、免疫组化和电镜观察及文献复习. *临床与实验病理学杂志*, 1998, 14:162-164.
- [4] 郭炯炯,唐天驷,杨惠林,等. 40 岁以上成年人外周神经外胚层瘤的临床特点分析. *苏州大学学报(医学版)*, 2005, 25:507-510.
- [5] Young JL Jr, Miller RW. Incidence of malignant tumors in US children. *J Pediatr*, 1975, 86:254-258.
- [6] Schoenberg BS, Schoenberg DG, Christine BW, et al. The epidemiology of primary intracranial neoplasms of childhood. A population study. *Mayo Clin Proc*, 1976, 51:51-56.
- [7] Farwell JR, Dohrmann GJ, Flannery JT. Central nervous system tumors in children. *Cancer*, 1977, 40:3123-3132.
- [8] 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. *疑难病杂志*, 2007, 6:216-219.
- [9] Grier HE, Krailo MD, Tarbell NJ, et al. Addition of ifosfamide and etoposide to standard chemotherapy for Ewing's sarcoma and primitive neuroectodermal tumor of bone. *N Engl J Med*, 2003, 348:694-701.
- [10] Dehner LP. Primitive neuroectodermal tumor and Ewing's sarcoma. *Am J Surg Pathol*, 1993, 17:1-13.
- [11] 王志华,丁向东,牛俊扬,等. 外周性原始神经外胚层瘤的形态及免疫组化观察. *临床与实验病理学杂志*, 2000, 16:123-125.