

神经束膜瘤一例

• 病例报道 •

寻航, 黄仲奎, 龙莉玲, 张小波

【中图分类号】R445.2; R739.43 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2007)06-0660-02

病例资料 患者,女,48岁。7年前无明显诱因出现右下肢疼痛,自臀部向大小腿放射。无皮肤感觉异常,无肌力下降。曾在外院按椎间盘突出治疗,效果不佳。3年来症状加重,腰部开始疼痛,行走时自觉会阴部有烧灼感,右大腿后测皮肤感觉减退。右直腿抬高实验(±),加强(+),4字征(-),右侧跟腱反射消失;左腿正常。右L₅~S₁轻压痛,并向右下肢放射。

影像学表现:X线片示骶尾椎生理曲度存在,S₁₋₂椎体右侧及骶骨翼骨质破坏,骶孔模糊不清,骨破坏区边缘有少许骨质硬化。诊断:S₁₋₂肿瘤,神经纤维瘤或脊索瘤可能性大(图1)。

MRI:右侧S₁₋₂椎体旁见一不规则异常软组织肿物,呈等T₁稍长T₂信号,其内见散在小囊状长T₁长T₂信号灶。范围约6.4cm×5.7cm×4.2cm大小,边缘有分叶,包膜完整,边界清晰,边缘光滑;自椎间孔突入椎管内及盆腔生长,以突入盆腔内为著,硬脊膜及马尾受压;局部椎体骨质破坏。诊断:神经纤维瘤(图2~5)。

手术所见:椭圆形肿物位于S₁₋₂水平,起自右侧S₁神经根,与其伴行生长,将硬脊膜压扁挤至右背侧,并将部分马尾神经包裹其中;向前由骶孔突入盆腔内生长,未侵及直肠。病变包膜完整,表面光滑,质脆,剖面灰白色,可见灶性黏液样变。

病理:镜下见瘤细胞呈漩涡状排列(图6)。免疫组织化学染色:EMA(+),IV胶原局部(+),NF(-),S-100(-),Vimentin(-)。诊断:S₁₋₂神经束膜瘤。

讨论 周围神经有神经外膜、神经束膜和神经内膜。神经外膜是围绕周围神经外的纤维血管间质;神经束膜为扁平的神经束膜细胞与胶原纤维分层同心圆排列,包被在每束神经纤维周围的结缔组织中;位于神经束膜内的就是神经内膜,包括轴突、髓鞘和雪旺细胞等。神经束膜来源的肿瘤通常分为两类,一类是较为坚韧且有良好边界的软组织神经束膜瘤^[1],另一类则是结构复杂、神经内神经束膜细胞明显增殖、伴有独特临床病理表现(假洋葱球茎样体)的神经内神经束膜瘤^[2]。神经内神经束膜瘤是神经束膜细胞贯穿到神经内膜的肿瘤性增生,形成葱皮状结构,与神经有直接关系,而软组织神经束膜瘤与神经无直接关系。神经束膜瘤(perineurioma)也可称为席纹状神

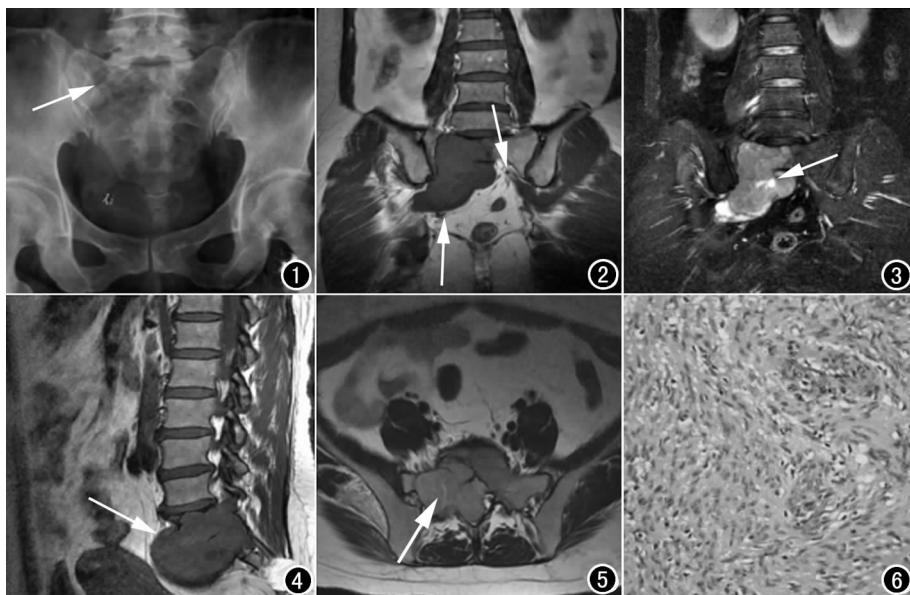


图1 X线片示右侧骶骨翼骨质破坏(箭)。图2 S₁₋₂不规则软组织肿块(箭),T₁WI呈等信号,见小囊状低信号灶。图3 T₂WI脂肪抑制像,病变为混杂高信号,其内斑点状高信号为囊变(箭),边缘高信号为脑脊液信号。图4 矢状面示病灶向前突入盆腔,向后突入椎管(箭)。图5 T₂WI像显示病变稍高信号,周边见低信号包膜(箭)。图6 病理图示瘤细胞呈漩涡状排列(×200,HE)。

经束膜纤维瘤,是起源于外周神经鞘软组织的良性肿瘤,由分化良好的神经束膜细胞组成,非常少见,且生长十分缓慢。神经束膜瘤为人们认识的时间还很短。Imaginario等1964年报道第一例可能的神经内神经束膜瘤(当时被称为局限性肥大性神经病)^[3]。据不完全统计,至今文献报道的神经束膜瘤总数不过60余例,国内对此疾病的报道也非常少。但据相关病例报道,女性更容易患病,有学者还提出男女1:2的发病比例^[5]。神经束膜瘤发生的年龄跨度较大,但绝大多数出现在青少年期,容易累及四肢和躯干部,偶而也有发生于特殊部的报道。神经束膜瘤肿瘤细胞表达EMA、Vim、Col IV,而S-100蛋白、Leu-7则阴性^[4]。

Lolge等报道该肿瘤的MRI表现,在横断位STIR(短反转恢复序列)显示边界清晰,信号均匀^[6]。本例在常规T₁WI、T₂WI及T₂WI脂肪抑制像上,病变大部分信号均匀,仅见少许小囊状变。由于该肿瘤少见,其影像学特征有待于探讨,发生在周围神经的肿瘤,除常见神经鞘瘤、神经纤维瘤外,还应考虑到神经束膜瘤的可能。

本例有典型的假洋葱球茎样体神经内神经束膜瘤特点,漩涡状结构是肿瘤细胞的镜下表现;而黏液样变和少数细胞多形性可能是肿瘤变性的结果^[7]。

神经内神经束膜瘤预后良好,诊断主要依靠常规病理、免疫组化和超微结构的综合观察。

作者单位:530021 南宁,广西医科大学第一附属医院放射科

作者简介:寻航(1968-),男,山东临沂人,硕士研究生,主治医师,主要从事腹部影像诊断工作。

参考文献:

- [1] Mentzel T, Tos APD, Fletcher CDM. Perineurioma (Storiform Perineurial Fibroma): Clinicopathological Analysis of Four Cases [J]. Histopathology, 1994, 25(3): 261-267.
- [2] Emory TS, Scheithauer BW, Hirose T, et al. Intra-neural Perineurioma: A Clonal Neoplasm Associated with Abnormalities of Chromosome 22 [J]. Am J Clin Pathol, 1995, 103(6): 696-704.
- [3] Iyer VG, Garretson HD, Byrd RP, et al. Localized Hypertrophic Mononeuropathy Involving the Tibial Nerve [J]. Neurosurgery, 1988, 23(2): 218-221.
- [4] 陈子贤, 陈统一. 神经束膜瘤 [M]. 国外医学: 骨科学分册, 2004, 25(5): 293-296.
- [5] Robson AM, Calonje E. Cutaneous Perineurioma: a Poorly Recognized Tumor Often Misdiagnosed as Epithelioid Histiocytoma [J]. Histopathology, 2000, 37(4): 332-339.
- [6] Lolge SJ, Morani AC, Chaubal NG, et al. Sonographically Guided Nerve Biopsy [J]. Ultrasound Med, 2005, 24(10): 1427-1430.
- [7] Graadl van Roggen JF, Fletcher CDM. Reticular Perineurioma [J]. Am J Surg Pathol, 2001, 25(4): 485-493.

(收稿日期: 2006-09-18)

肺泡蛋白沉积症一例

• 病例报道 •

邱乾德

【中图分类号】R445.4; R563 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2007)06-0661-01

肺泡蛋白沉积症(pulmonary aveolar proteinosis, PAP)是一种病因未明的少见病,1958年由Rosen等首次报道。该病特征是肺泡内充填过碘酸雪夫氏(periodic acid-schiff, PAS)染色阳性的蛋白质类物质,主要由肺泡表面活性物质及退化的肺泡上皮组成。临床主要表现为进行性胸闷、呼吸困难,目前全肺灌洗仍是该病唯一有效的治疗方法。

病例资料 患者,男,45岁。职业为记者,常住美国 and 香港。有20余年吸烟和饮酒史,烟量每天30~40支,酒量每天饮52°白酒250ml以上。近半年感胸闷,在门诊胸透发现胸部病变,而行CR、CT、MRI检查。实验室检查PAS染色为阳性。

讨论 PAP病因至今未明,但目前普遍认为可能3种原因。慢性吸入有毒物质,如长期吸烟,Goldstein等报道24例PAP患者有吸烟史占75%^[1];接触粉尘;免疫缺陷。本例有20余年吸烟史,每天烟量30支,本例可能与吸烟有关。病理上主要表现为肺泡表面活性物质的过度生成,末梢呼吸道细胞破坏,血浆蛋白渗出增加,磷脂蛋白质类物质充填于肺泡,小气道及小叶间隔水肿,显微镜下特点为含有大量嗜酸性颗粒状及絮状物质及少量肺泡内的巨噬细胞。

综合文献^[2-8]报道35例中男22例,女13例;发病年龄21~62岁,最多见于30~50岁,平均37.2岁;病程4个月至8年,平均1.5年;起病时症状轻微,进行性胸闷、呼吸困难占62.9%,咳嗽、咳痰占85.7%,并以干咳为主,杵状指占25.7%,紫绀占42.9%,发烧占28.6%,咯血占22.9%。乳酸脱氢酶轻度升高,PAS染色阳性,灌洗液中肺泡表面活性蛋白A、D的含量升高。

影像表现:①平片,肺泡及小叶实变,表现为两肺广泛性分布、密度不均、大小不等、境界模糊影;大片实变,表现为两中下肺淡薄实变影;类似肺水肿的肺泡实变,表现为自肺门向外放

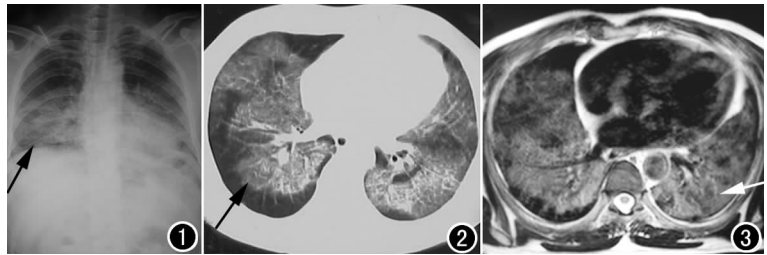


图1 X线片示两肺中下野斑片状致密影,边缘模糊,以中内带为著。

图2 CT示两肺毛玻璃样,碎路石征、地图样改变。图3 MR示两肺斑片状异常信号,T₂高信号。

射状分布的蝴蝶状致密影。②CT,腺泡性实变为主,呈大小不等1~6mm、密度不均、边缘模糊结节影;小叶性实变,呈斑片状影与正常肺实质的分界锐利形成地图状改变;大片实变,可有充气支气管征;毛玻璃影、碎石路征;小叶间隔水肿,表现为线状、网状、点状影。③MRI,PAP的MRI征象国内文献上未见报道。

参考文献:

- [1] 赵瑞芬,张思全. 肺泡蛋白沉积症的影像学表现[J]. 中国医学影像技术, 2001, 17(6): 582-583.
- [2] 王云华,刘顾岗. 肺泡蛋白沉积症影像学诊断[J]. 临床放射学杂志, 1999, 18(12): 735-737.
- [3] 俞肖一,严洪珍. 肺泡蛋白沉积症的CT表现[J]. 中华放射学杂志, 1997, 31(6): 417-418.
- [4] 唐震,刁胜林,林明友,等. 肺泡蛋白沉积症的X线诊断(附6例报告)[J]. 中华放射学杂志, 1995, 29(12): 873-874.
- [5] 傅长根,张雪斌,冯骏. 肺泡蛋白沉积症的影像诊断(附5例报告)[J]. 江苏医药, 1999, 25(2): 141.
- [6] 赵锡立,冯健,王和平. 肺泡蛋白沉积症的平片与CT表现[J]. 中国临床医学影像杂志, 2001, 12(3): 210-211. 222.
- [7] 胡春芳,刘加立,汪秀玲,等. 肺泡蛋白沉积症的影像学表现[J]. 徐州医学院学报, 2000, 20(2): 129-131.
- [8] 许文兵,朱元,张璐,等. 肺泡蛋白沉积症6例治疗分析[J]. 中华结核和呼吸杂志, 1993, 16(3): 147.

(收稿日期: 2006-10-03)