

• 病例报道 •

腰部巨大丛状神经鞘瘤一例

张磊, 禹志宏, 丁元洪, 邹海兵

【中图分类号】R814.42; R816.1 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2011)08-0907-01

病例资料 患者,男,65岁。发现腰部包块60年,包块区皮肤破溃3天入院。患者于60年前外伤后发现腰部包块,即感疼痛,无破溃、发热,60年来未行特殊治疗,包块随年龄逐年增大,3天前包块破溃,门诊以腰部包块待查收入院。既往史:除发现包块外无特殊不适。入院查体:T 36.6℃,P 70次/分,R 19次/分,BP 140/90 mmHg。神志清楚,营养良好,步入病房,强迫体位,查体合作。专科情况:腰部可见约5 cm×8 cm×8 cm皮下包块,表皮破溃,未见分泌物,包块质韧,活动性可,压痛不明显。

CT平扫及三维重组示腰部正中偏右竖脊肌后方见一软组织包块影,大小约为8.0 cm×5.2 cm(图1),其上缘约平L₂椎体下缘,下缘约平L₅椎体中部,其内密度尚均,邻近软组织稍受压。初步诊断:腰部包块(纤维瘤)待查。全麻下行腰背部包块切除术,术中见腰部可见约5 cm×8 cm×8 cm皮下包块,表皮破溃,位于筋膜层上,与周围组织界限清楚。术后标本送病理检查,肿块剖开切面呈灰白、灰红色、质韧。病理诊断:(腰部)丛状神经鞘瘤,部分区细胞丰富,伴表面皮肤坏死(图2)。免疫组化:SMA(-),CD68(-),S-100(++),NSE(+).

讨论 丛状神经鞘瘤为神经鞘瘤的少见亚型之一。临床极少见,国内报道少且仅见2例个案报道^[1,2]。该病发病率约占神经鞘瘤的5%,发病年龄为50天~84岁,文献报道的病例发病年龄均较小,最小年龄为5个月^[3],最大年龄亦仅有31岁^[2]。本例为65岁老年男性,因肿块区皮肤破溃而就诊,但该患者5岁时因外伤偶然发现腰部肿块,局部无不适且随年龄增长而增大,故可以断定本例发病时年龄亦为幼年,至少5岁发病。丛状神经鞘瘤多发生于躯干,其次为头、颈和上肢等部位的真皮和皮下,呈多丛状或多结节状生长,边界清楚。肿瘤亦可发生于深部软组织内^[4],其它少见部位如舌、包皮、阴蒂和阴唇等国内外亦可见个案报道^[2,5]。极少数丛状神经鞘瘤可伴有I型、II型神经纤维瘤病、神经鞘瘤病及脑膜瘤^[6]。瘤体直径多为0.5~6.0 cm,切面呈灰白或黄褐色,质中至质韧不等,本例术后肿瘤切面呈灰白、灰红色,最大径约8 cm,实属少见。丛状神经鞘瘤镜下由多发结节构成,结节间界限清楚,由胶原纤维和神经束膜组成的包膜包绕,大多数结节为Antoni A区结构形态,梭形瘤细胞呈短束状或交错束状排列,不时可见核呈栅栏状排列或Verocay小体形成。免疫组化:瘤细胞呈S-100蛋白弥漫性强阳性,包绕结节的包膜呈EMA阳性,S-100蛋白阴性。本例病理下观察到肿瘤部分区域瘤细胞丰富,免疫表达为SMA(-),CD68(-),S-100(++),NSE(+).

丛状神经鞘瘤临床报道极少,尚无关于CT表现及诊断方面的研究报道,本例CT表现为腰部皮肤与皮下脂肪之间孤立

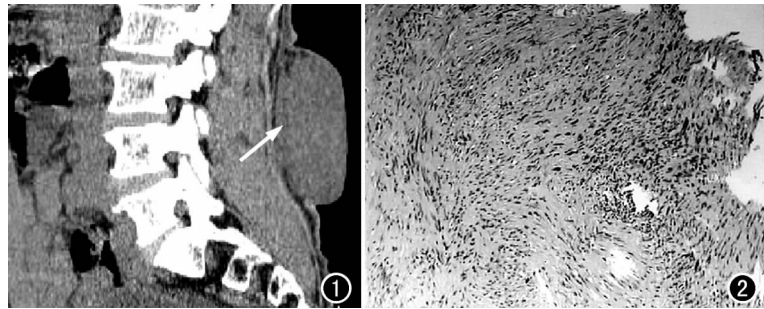


图1 CT矢状面重组示L₂~L₅腰部椎体水平表皮与脂肪之间一软组织肿块影,边界清楚,密度与邻近肌肉一致。图2 病理片,镜下(×10,HE)示丛状神经鞘瘤。

性椭圆形软组织密度肿块影,其内密度均匀一致,未见坏死、液化、钙化等异常密度影;本例位于筋膜层以上,CT上肿块与周围组织界限清楚,与术中所见一致。遗憾的是术前考虑此为普通的良性纤维瘤而未行CT增强或MRI检查,关于丛状神经鞘瘤的CT表现及诊断尚待进一步总结病例。

良性丛状神经鞘瘤需与婴儿和儿童丛状恶性外周神经鞘膜瘤(malignant peripheral nerve sheath tumor, MPNST)相鉴别,病理下最明显的特征是瘤细胞呈丛状(多结节状)或交织束状排列,肿瘤一般较小,平均直径为3 cm,位于皮下^[6]。良性丛状神经鞘瘤罕见于成人,但本例为老年患者,病史长达60年且无恶性征象,故从临床病史及手术结果分析本例为良性。关于良、恶性丛状神经鞘瘤的鉴别及手术切除术后复发和是否恶变等问题均存在较多分歧^[1-6],本例病理下所见的情况结合肿瘤表面皮肤溃烂等表现,病理科医师建议随访复查。本例术后随访3个月,术区伤口甲级愈合,无不适、未见复发征象。

(注:1 mmHg=0.133 kPa)

参考文献:

- [1] 夏瑞南,杨兰芬,李蜀华. 眼球表面丛状神经鞘瘤一例[J]. 中华病理学杂志,2005,34(12):825-826.
- [2] 邵红艺,赖日权,杨志,等. 会阴部丛状神经鞘瘤临床病理分析[J]. 临床与实验病理学杂志,2009,25(4):426-427.
- [3] Woodruff JM, Schsithauer BW, Kurtkaya-yapici O, et al. Congenital and childhood plexiform (multinodular) cellular schwannoma a troublesome mimic of malignant peripheral nerve sheath tumor[J]. Am J Surg Pathol, 2003, 27(10):1321-1329.
- [4] Agaram NP, Praksash S, Antonsu CK, et al. Plexiform schwannoma: a pathologic study of 16 cases and comparative analysis with the superficial variety[J]. Am J Surg Pathol, 2005, 29(8):1042-1048.
- [5] Chuang WY, Yeh CJ, Jung SM, et al. Plexiform schwannoma of the clitoris[J]. APMIS, 2007, 115(7):889-890.
- [6] 郭立新,杨光华. 良、恶性外周神经鞘膜瘤肿瘤新类型和少见亚型的病理诊断[J]. 临床与实验病理学杂志, 2000, 16(5):415-419.

(收稿日期:2011-02-22)

作者单位:442000 湖北,湖北医药学院附属人民医院骨关节科
作者简介:张磊(1978-),男,湖北十堰人,主治医师,硕士,主要从事骨与关节疾病诊断及治疗工作。