

DOI:10.3724/SP.J.1008.2009.00232

• 病例报告 •

右前臂巨大型恶性神经鞘膜瘤 1 例报告

Giant malignant peripheral nerve sheath tumor in right forearm: a case report

周 强¹, 何 金², 欧阳跃平¹, 叶添文¹, 徐盛明¹, 袁 春¹, 苟三怀^{1*}

1. 第二军医大学长征医院骨科, 上海 200003
2. 第二军医大学长征医院病理科, 上海 200003

[关键词] 恶性神经鞘膜瘤; 前臂; 截肢术

[中图分类号] R 739.43 [文献标志码] B [文章编号] 0258-879X(2009)02-0232-02

1 临床资料

患者,女,47岁。患者4年前无明显诱因出现右前臂桡侧肿块,大小5 cm×3 cm,实性,在外院行局部穿刺病理检查提示横纹肌来源肿瘤,倾向恶性,建议其手术治疗,患者拒绝。行口服药物止痛、对症治疗,治疗期间肿块逐渐缓慢增大,伴轻度疼痛。近4个月来肿块无明显诱因迅速增大,并逐渐出现拇指、食指、环指及小指屈曲畸形,伸直不能,中指伸直位固定,屈曲不能,痛温觉减低,肿瘤远近端肌肉萎缩,于2008年1月23日收治入院。查体:右前臂近端见28 cm×21 cm×16 cm巨大肿块(图1A),周径82 cm,质偏硬,固定,局部皮温略高,皮肤菲薄,色泽光亮,浅静脉怒张明显,未听到血管杂音,右肘关节活动度降低,拇指、食指、环指及小指屈曲畸形,伸直不能,中指伸直位固定,屈曲不能,右手末梢血运受阻,痛温觉减低,小鱼际肌群萎缩。实验室检查:红细胞沉降率、碱性磷酸酶、肝功能、血磷、血钙均正常;X线片显示(图1B):右前臂近端有一巨大球形透亮区,边界不清,尺骨及桡骨近端可见骨质破坏区。取局部穿刺病理活组织检查诊断为:恶性神经鞘膜瘤。

明确诊断后,因尺神经、桡神经及正中神经广泛受累且尺桡骨广泛破坏,肿瘤无法切除,经患者及家属同意后,全身麻醉下行“右上肢截肢术”。术后称取肿瘤质量为8.5 kg。将肿瘤沿纵径切开,溢出暗红色液体300 ml,浓度较正常血液低,肿瘤组织与正常肌肉组织之间有明显分层,肿瘤腔壁为灰白色、鱼肉样、质脆组织。留取肿瘤组织及残肢部分软组织送病理检查。病理检查结果(图2)表现为梭形细胞恶性肿瘤,S-100免疫组化呈阳性,与术前诊断相符合;残肢软组织为正常肌肉组织,无肿瘤细胞浸润。

2 讨论

恶性神经鞘瘤,又称神经纤维肉瘤,是 Schwann 细胞的

恶性肿瘤,多数起源于神经纤维瘤,少数起源于神经鞘瘤,由神经鞘细胞、神经束衣及神经内衣细胞组成^[1]。多发生于躯干大神经近侧,也可由神经纤维瘤转变而来。发病初期神经鞘瘤难与其他软组织肉瘤相区别。该肿瘤沿神经干生长,发展较慢。肿块可无痛,向周围软组织侵入,较为固定,可有炎症反应,并可向深部蔓延,以及侵犯骨骼^[1]。若神经干受压,则可出现神经症状。有些患者有神经纤维瘤合并存在。显微镜下,肿瘤细胞密集,可呈波浪状、栅栏状排列,有时呈漩涡状。肿瘤细胞以梭形为主,核扭曲呈波纹状,核仁少见,核分裂象较常见^[2]。



图 1 患者术前右前臂近端巨大肿块大体(A)及 X 线片检查结果(B)

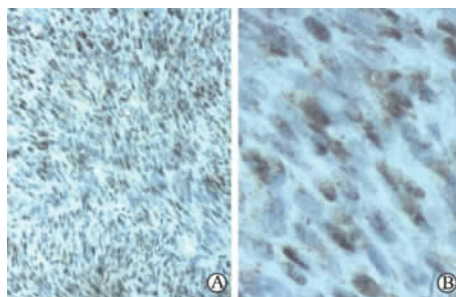


图 2 术后肿瘤组织 S-100 免疫组化染色结果
Original magnification: ×40(A); ×200(B)

[收稿日期] 2008-08-03 [接受日期] 2008-11-27

[作者简介] 周 强, 博士生. E-mail: zhouqiang5186@126.com

* 通讯作者(Corresponding author). Tel: 021-63610109-73339, E-mail: gousanhui@sohu.com

手术切除是最有效的治疗方法,单纯放、化疗对该肿瘤的临床效果不确定。恶性神经鞘瘤易出现局部复发和远处转移,Ducatman等^[3]报道术后复发率为42%,肺转移常见,且预后差。早期诊断、手术完整切除有助于改善预后。

患者4年前发病,近4个月来肿块无明显诱因迅速增大,无家族史或其他环境毒物接触史,肿块增大与服用药物无关。病变早期无神经症状,无疼痛,随着肿块的逐渐增大,逐渐出现轻度疼痛,至病变晚期肿块增大压迫神经干出现神经压迫症状。恶性神经鞘瘤沿神经干生长,发展较慢,肿块可无痛,较为固定,至神经干受压时可出现神经症状,了解这些特点有助于对该肿瘤的诊断。可通过免疫组化和电镜等检查与恶性横纹肌肉瘤、纤维肉瘤等相鉴别^[4-6]。一旦诊断明确,应早期行手术治疗。

[参考文献]

[1] 胥少汀,葛宝丰,徐印坎.实用骨科学[M].3版.北京:人民军医出版社,2005:1555.

- [2] 倪莲芳,赵雅妮,刘新民.恶性神经鞘瘤25例临床分析[J].临床肿瘤学杂志,2007,12:204-206.
- [3] Ducatman B S,Scheithauer B W,Piegras D G,Reiman H M,Ilstrup D M. Malignant peripheral nerve sheath tumors. A clinicopathologic study of 120 cases[J]. Cancer, 1986, 57: 2006-2021.
- [4] Gupta G, Mammis A, Maniker A. Malignant peripheral nerve sheath tumors[J]. Neurosurg Clin N Am, 2008, 19: 533-543, v.
- [5] 强欣,初忠侠,孙丽英,钟宏伟.平滑肌肉瘤的临床病理诊断及鉴别诊断[J].内蒙古民族大学学报:自然科学版,2004,19: 209-212.
- [6] Kim D H, Murovic J A, Tiel R L, Moes G, Kline D G. A series of 397 peripheral neural sheath tumors; 30-year experience at Louisiana State University Health Sciences Center[J]. J Neurosurg, 2005, 102: 246-255.

[本文编辑] 贾泽军