

· 病例报道 ·

# 巨大颅咽沟通性恶性神经鞘瘤一例

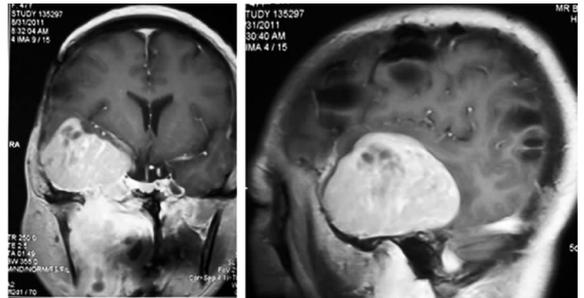
谢民 丁永忠

兰州大学第二医院神经外科,甘肃 兰州 730030

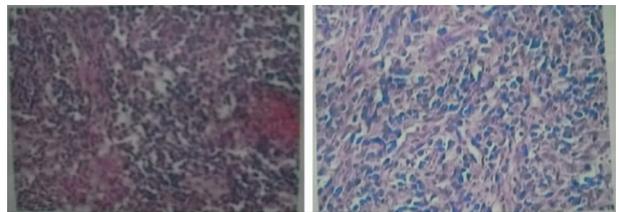
恶性神经鞘瘤(malignant peripheral nerve sheath tumor, MPNST)是周围神经系统少见肿瘤,起源于 Schwann 细胞,又称恶性 Schwann 氏细胞瘤,可发生于身体任何部位,临床上 MPNST 少见,而原发颅内的恶性神经鞘瘤(malignant intracerebral nerve sheath tumor, MINST)则更为罕见。我科收治一例该病患,肿瘤侵入咽部至颅咽沟通,现报告如下:

患者,女,47岁,以“恶性神经鞘瘤复发”入住,患者曾于2002年、2010年两次行颅内肿瘤切除,术后病检示:恶性神经鞘瘤。此次因头痛加重伴右侧面部、舌体麻木行MRI示:恶性神经鞘瘤复发。查体:神志清,双侧瞳孔等大等圆,对光反应灵敏,张口困难,自主体位,四肢肌力V级,肌张力不高,生理反射存在,病理反射未引出。心电图、胸片、血生化、常规与止凝血未见明显异常。术前、术后影像学如下,头颅MRI示肿瘤边界清楚,颅内最大径9cm×6cm,口咽部占位约10.0cm×6.0cm,与口腔科行“咽旁颞下区肿物切除术+颅底肿瘤切除术”。术中肿瘤位于硬膜内外,下达中颅窝底,与口咽部肿瘤相通,蝶骨嵴,右侧颞骨均有侵蚀破坏,肿瘤均质地软,鱼肉状,血供丰富,边界较清楚。术后病理检查示:恶性神经鞘瘤。免疫组化染色:瘤细胞示:s-100<sup>+</sup>, Vimentin<sup>+</sup>, GFAP 阴性, LCA 阴性, SMA 阴性。术后7月行MRI检查示口咽部肿瘤复发,颅内未见。

讨论:恶性神经鞘瘤临床发病率极低,而原发MINST更为罕见,可发生于任何年龄段。Oztanir等报道一例14个月幼儿<sup>[1]</sup>。对MPNST的诊断主要基于病理学研究,包括免疫组化和电镜技术,由于神经鞘瘤没有特征性的免疫组化标志物,MPNST在组织病理学上的诊断仍存在困难。目前主要依据



术前:右侧蝶骨嵴、颞骨岩部均有侵袭,占据右颞大部,下抵右侧咽颌部,颅咽肿瘤沟通明显。



术后病检:肿瘤细胞高度异型性,充满嗜酸性梭形细胞,细胞核肿大且过度染色。(另送淋巴结)呈反应性增生,未见肿瘤细胞侵犯。

免疫组化,显示大多数肿瘤细胞表达 Vimentin 阳性,偶尔表达 s-100 阳性,表达 GFAP, SMA, CD-117, HMB-45, CD34 等阴性<sup>[2]</sup>。肿瘤质地中等偏硬,高度恶性者可脆软,切面呈旋涡状条索样结构,并有灰白色鱼肉样物和出血坏死、囊性变等。MPNST 的治疗主要以手术根治为主,因 MPNST 复发率较高(文献报道术后复发率约为 42%<sup>[3]</sup>),故首次手术务必彻底,以防术后出现复发和远处转移。术后辅助以放化疗,但总体预后仍不理想。Gousias 等对 43 例恶性神经鞘瘤进行回顾性分析,最长生存期达 66 个月(患者男,18 岁),最短仅

收稿日期:2012-04-25;修回日期:2012-06-13

作者简介:谢民(1986-)男,在读硕士研究生,研究方向为颅内肿瘤的基础与临床研究。

通讯作者:丁永忠(1955-)男,科室主任,主任医师,学士,硕士研究生导师,研究方向:微侵袭神经外科。

1个月(患者男,67岁)<sup>[4]</sup>。本病例报告患者生存期已接近10年。MPNST在组织发生学上存在许多争议,对于其诊疗仍需进一步研究,在保留神经功能的基础上最大限度切除肿瘤,辅助立体定位引导放射治疗,最大限度减少手术并发症及放射性脑损害,这样可能减少复发与转移率,提高患者生存期。

#### 参 考 文 献

- [1] Oztanir N, Emmez H, Aytar MH, et al. Malignant intracerebral giant nerve sheath tumor in a 14-month-old girl with neurofibromatosis type 1: a case report. *Childs Nervous System*, 2009, 25(2):253-256.
- [2] Barnard ZR, Agarwalla PK, Deva Sanjeeva Jeyaretna, et al. Sporadic primary malignant intracerebral nerve sheath tumors: case report and literature review. *J Neurooncol*, 2011, 104(2):605-610.
- [3] 尹梅,李志平,董国良,等. 恶性神经鞘瘤9例报告及文献复习. *华西医学*, 2000, 15(3):340-341.
- [4] Gousias K, Boström J, Kovacs A, et al. Factors of influence upon overall survival in the treatment of intracranial MPNSTs. Review of the literature and report of a case. *Radiation Oncology*, 2010, 5(1):114-121.