

科手术学杂志(电子版), 2013, 7(4): 254-257.

Sun H, Liu XL. Etiology and emergency management of asphyxia after Thyroidectomy [J/CD]. Chinese Journal of Operative Procedures of General Surgery (Electronic Edition), 2013, 7(4): 254-257.

[9] Roberts RJ, Welch SM, Devlin JW. Corticosteroids for prevention of postextubation laryngeal edema in adults [J]. Ann Pharmacoth-

er, 2008, 42(5): 686-691.

(收稿日期: 2018-05-07)

本文引用格式: 檀谊洪, 涂星强, 曾昭游, 等. 结节性甲状腺肿术后喉头水肿1例[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2019, 25(2): 204-206. DOI: 10.11798/j.issn.1007-1520.201902022

DOI: 10.11798/j.issn.1007-1520.201902023

· 病案报道 ·

## 颈部巨大神经纤维瘤病恶变1例

曹君扬, 赵海, 黄天桥, 王志远, 鞠建宝, 张念凯

(青岛大学附属医院耳鼻咽喉头颈外科, 山东 青岛 266000)

中图分类号: R739.91

神经纤维瘤病(neurofibromatosis, NF)又称为多发性神经纤维瘤,是一种常染色体显性遗传病,分为3型,包括罕见的NF I、NF II和神经鞘瘤病<sup>[1]</sup>。其中NF I型在这3型中的发病率最高,占85%~90%<sup>[2]</sup>,临床上表现为皮下多发性神经纤维瘤、皮肤的牛奶咖啡斑、神经胶质瘤、恶性周围神经鞘瘤<sup>[3]</sup>(malignant peripheral nerve sheath tumor, MPNST)。我院收治颈部巨大I型神经纤维瘤病恶变患者1例,现报道如下。

### 1 病例报告

患者,女,32岁,因发现颈部肿物10年、切除术后2个月复发,于2017年11月1日入院。患者10年前发现左侧颈部肿物,无疼痛,无不适感,并发全身多处较小肿物(图1),未曾诊治,后逐渐增大,遂2个月前于胶南人民医院就诊,行颈部神经纤维瘤切除术,术后患者发现原颈部神经纤维瘤区再次增大,并开始出现疼痛,疼痛无法忍受,行颈部增强CT示颈部多发肿块影,符合神经纤维瘤病,无家族

史,患者有智力障碍,智力程度未做评估。入院后查体:全身皮肤见散在多发肿物,大小不等。左侧颈部II~IV区可触及一大小约10 cm×7 cm肿物,有明显压痛,肿物质地硬,活动度差。血液学检查各项指标包含各项激素监测均无异常。颈部增强CT示左侧II~IV区、甲状腺左侧叶外侧、左侧锁骨上下窝、颈部皮下可见多发大小不等软组织肿块影,不均匀轻度强化,部分可见大片坏死区,最大者达74 mm×62.5 mm,病变向前推压、包绕左侧颈总动脉、左侧颈内外动脉(图2)。上、下腹部CT平扫示前后腹壁皮下多发结节影,考虑神经纤维瘤病。颅脑MR示脑内多发异常信号影,考虑胶质错构样增生可能性大,符合神经纤维瘤病(I型)。考虑患者颈部巨大肿瘤已包绕颈总动脉、颈内外动脉,为降低手术风险,遂请血管外科术前先行颈动脉覆膜支架置入。于2017年11月9日在全麻下行颈部肿物探查切除术。于左侧颈部肿物隆起处取弧形切口,依次切开皮肤、皮下组织、浅筋膜及颈阔肌,于颈阔肌深面分离皮瓣至肿物上下缘,护皮固定。见肿物侵及左侧胸锁乳突肌全长且分界不清,取部分肿瘤组织送冰冻病理检查,结果显示:(颈部肿物)考虑恶性梭形细胞肿瘤,确切分类待免疫组化。保留少量未被侵及的左侧胸锁乳突肌,切断大部分胸锁乳突肌,探查发现颈动脉鞘被肿瘤包绕,粘连严重,难以完全剥离(图3)。沿左侧颈动脉边探查边仔细分离肿物,发

基金项目:山东省自然科学基金(ZR2013HM024)。

作者简介:曹君扬,女,在读硕士研究生;赵海,男,在读硕士研究生。曹君扬与赵海对本文有同等贡献,为并列第一作者。

通信作者:张念凯,Email:znkent@163.com

现肿物质脆、极易出血,与颈动脉粘连严重,难以彻底剥离;颈内静脉及迷走神经被肿瘤完全破坏。保护颈内外动脉完整,沿动脉管壁外侧尽可能切除肿瘤组织大部分,肿物质脆,极易出血。冲洗术腔妥善止血后留置负压引流管1根,逐层缝合伤口后妥善固定。

术后病理示:梭形细胞肿瘤,边界不清,伴广泛坏死;肿瘤细胞镜下疏密相间,以异形的梭形细胞成分为主,另见少量多核及瘤巨细胞散在分布,核分裂像易见(图4)。免疫组化结果:SMA(-),S100(-),CD34(-),CD99(-),Ki-67阳性率70%~80%,CD68(-),Bcl-2部分(+),Calretinin(-),Ckpan少部分(+),TLE1少量弱(+)。结合形态学及免疫组化结果,意见为梭形细胞肉瘤,考虑MPNST。该患者术后颈部疼痛暂时缓解,出院后随访,术后半个月左右颈部肿瘤再次复发,并再次出现疼痛,现已就诊于济南市某医院肿瘤科行化疗,第1个疗程(5d)结束后颈部肿瘤继续增大,伴疼痛加剧。后转放射科行放疗(疗程为20d),放疗后颈部肿瘤明显缩小,疼痛明显减轻,继续随访观察6个月,患者颈部肿瘤未再增大,未再出现疼痛。

## 2 讨论

NF具有多发性、遗传性和恶性性,恶变后极易复发,平均生存期为2年<sup>[4]</sup>。其中I型患者都有皮肤色素斑,呈淡棕色、暗褐色或咖啡色,II型首发症状以双侧进行性听力下降最为常见<sup>[5]</sup>。到目前为止,尚无一种有效的方法能够预防或逆转NF。由于NF的病灶数量多,且全身散在分布,有的病灶已侵及深部组织,无法通过外科手术来切除所有病变。

如果肿瘤体积过大出现压迫症状、有功能障碍者或发生恶变的,主张手术切除<sup>[6-7]</sup>。本例患者为颈部巨大的神经纤维瘤病并发恶变,患者原有颈部肿瘤在第一次手术后迅速复发,伴有局部疼痛,出血坏死,并通过病理证实为MPNST。而MPNST在临床上极其罕见,是一种来源于神经系统的软组织恶性肿瘤,治疗方法包括手术治疗、放疗及化疗。文献报道手术切除是MPNST首选治疗方法<sup>[8]</sup>。该患者颈部剧痛,病理证实肿瘤已恶变为MPNST,遂决定手术治疗,切除颈部病变,缓解患者颈部剧痛的症状,但术后半个月颈部肿瘤再次复发。有学者在关于MPNST术后放疗的研究中指出,其中38%患者选择术后放疗,随访7年发现术后放疗能抑制肿瘤的生长及减低肿瘤的复发<sup>[6]</sup>。该例患者术后放疗过程中肿瘤逐渐缩小,疼痛逐渐减轻,随访6个月,肿瘤无再生长,颈部未再出现疼痛。本病例的放疗效果验证了Carli教授统计分析的结果,术后放疗确实能抑制肿瘤的生长及降低肿瘤的复发。而关于化疗,目前尚有争议。本例患者术后于上级医院行化疗,第一疗程结束后,颈部肿瘤继续增大,疼痛逐渐加剧,可见化疗对该病例的治疗效果无任何改善。关于化疗究竟是否能够治疗MPNST,仍需大量病例加以验证。NF的预后情况不一,大部分肿瘤发展缓慢,或静止状态,可终生随访观察;对于有恶变的,术后易复发,复发次数越多,恶性程度越高<sup>[9]</sup>。虽然目前针对NF可以对症治疗,但彻底治愈很困难,尤其是已发生恶变患者。国内外的研究者正致力于基因治疗,由于NF基因及其蛋白具有肿瘤抑制作用<sup>[10]</sup>,通过相应肿瘤通路导致细胞增殖和迁移加剧,所以针对NF基因的致病机制,可为发展新的治疗策略提供依据。

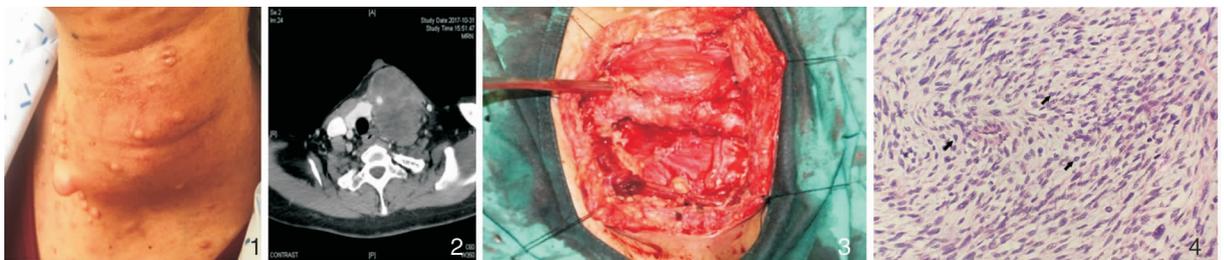


图1 患者全身皮肤见散在肿物,大小不等,颈部左侧一巨大神经纤维瘤 图2 CT示颈部巨大神经纤维瘤向前推压、包绕左侧颈总动脉、左侧颈内外动脉 图3 术中见颈动脉被肿瘤包绕,沿动脉管壁外侧切除肿瘤组织大部分,颈动脉表面仍粘连部分肿瘤,无法剥离 图4 术后病理示梭形细胞肿瘤,边界不清,伴广泛坏死;肿瘤细胞镜下疏密相间,以异形的梭形细胞成分为主,另见少量多核及瘤巨细胞散在分布,核分裂像易见 (HE ×400)

关于 MPNST 的首选治疗方法,我科对中外文献及指南中提到的主张手术切除尚持有疑问,待收集更多病例加以验证。我们认为神经纤维瘤一旦恶变为 MPNST,应避免手术及化疗,首选治疗方法为放疗。通过本病例我们可以看出放疗对 MPNST 的治疗情况是最佳的,复发的可能性最小,手术及化疗会加速 MPNST 的复发。

#### 参考文献:

- [1] Widemann BC, Acosta MT, Ammoun S, et al. CTF meeting 2012: Translation of the basic understanding of the biology and genetics of NF1, NF2, and schwannomatosis toward the development of effective therapies[J]. *Am J Med Genet A*, 2014, 164A(3): 563 - 578.
- [2] 郝永红,宋慧锋,许明火,等.巨大神经纤维瘤病诊断及整形外科治疗[J]. *中国美容医学*, 2013,22(16): 1724 - 1727.  
Hao YH, Song HF, Xu MH, et al. Diagnosis and plastic treatment with huge neurofibromatosis [J]. *Chinese Journal of Aesthetic Medicine*, 2013,22(16): 1724 - 1727.
- [3] Rasmussen SA, Friedman JM. NF1 gene and neurofibromatosis 1 [J]. *Am J Epidemiol*, 2000, 151(1):33 - 40.
- [4] 章建林,江华.神经纤维瘤病的研究进展[J]. *中国实用美容整形外科杂志*, 2005,16(4): 240 - 242.  
Zhang JL, Jiang H. Advance of study on neurofibromatosis[J]. *Chinese Journal of Practical Aesthetic and Plastic Surgery*, 2005, 16(4): 240 - 242.
- [5] 王忠诚. *神经外科学*[M]. 武汉:湖北科学技术出版社,1998: 908.  
Wang ZC. *Neurosurgery*[M]. Wuhan: Hubei Science and Technology Press, 1998:908.
- [6] Baujat B, Krastinova - Lolov D, Blumen M, et al. Radiofrequency in the treatment of craniofacial plexiform neurofibromatosis: a pilot study[J]. *Plast Reconstr Surg*, 2006. ,117(4): 1261 - 1268.
- [7] 罗宏伟,王春花,张玲.耳廓神经纤维瘤1例[J]. *中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*, 2015, 21(1): 79.  
Luo HW, Wang CH, Zhang L. 1 case of auricular neurofibroma [J]. *Chin J Otorhinolaryngol Skull Base Surg*, 2015,21(1): 79.
- [8] 刘茁,田晓军,马潞林,等. I型神经纤维瘤病合并腹膜后恶性外周神经鞘瘤1例报告并文献复习[J]. *中国微创外科杂志*, 2016,16(11): 1049 - 1052.  
Liu Z, Tian XJ, Ma LL, et al. Type I neurofibromatosis with retroperitoneal malignant peripheral nerve sheath tumor: case report and literature review [J]. *Chinese Journal of Minimally Invasive Surgery*, 2016,16(11): 1049 - 1052.
- [9] 张超,滕利.神经纤维瘤病的相关因素与治疗进展[J]. *中国美容医学*, 2010,19(1): 133 - 136.  
Zhang C, Teng L. Related factors and advance in treatment of neurofibromatosis[J]. *Chinese Journal of Aesthetic Medicine*, 2010, 19(1): 133 - 136.
- [10] 乔谷媛,陈必良. I型神经纤维瘤基因抑癌机制的研究进展[J]. *医学综述*, 2016,22(24): 4847 - 4851.  
Qiao GY, Chen BL. Advances in research on the mechanism of tumor suppressor of type I neurofibromatosis[J]. *Medical Recapitulate*, 2016,22(24):4847 - 4851.

(收稿日期:2018-08-20)

**本文引用格式:**曹君扬,赵海,黄天桥,等.颈部巨大神经纤维瘤病恶变1例[J]. *中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*, 2019,25(2):206 - 208. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.201902023