

DOI: 10.3969/j.issn.1005-8982.2017.15.026
文章编号: 1005-8982(2017)15-0127-02

病例报告

前纵隔恶性神经鞘瘤多处转移 1 例

孙宇, 祖金池, 郝海玲, 孙振卿, 肖阔,
(河北大学附属医院 胸外科 河北 保定 071000)

关键词: 纵隔肿瘤; 神经鞘瘤; 免疫组织化学; 手术治疗

中图分类号: R739.4

文献标识码: D

恶性周围神经鞘瘤 (malignant peripheral nerve sheath tumor, MPNST) 是一种罕见的来源于周围神经的恶性肿瘤, 发病率仅 0.0001%, 在软组织肉瘤中的发病率为 3% ~ 10%^[1-3], 8% ~ 12% 遗传性神经纤维瘤病 I 型 (neurofibromatosis type 1, NF-1) 患者会发展成 MPNST^[4]。MPNST 全身多处器官均可生长, 常见于四肢、躯干及头颈部^[5]; 胸部神经鞘瘤多见于后纵隔, 前纵隔神经鞘瘤报道罕见。

1 临床资料

患者, 男, 60 岁, 主因右前胸及后背部疼痛、胸闷气短 1 个月入院。实验室检查: 血常规未见异

常, 血清肿瘤标志物正常, 胸部 CT 示 (见图 1、2): 前纵隔占位, 考虑源于胸腺, 侵袭性胸腺瘤可能性大, 双肺多发结节, 考虑转移, 纵隔淋巴结肿大, 右侧胸腔积液。骨显像示, 胸骨、左侧第 10 肋、右侧第 7 后肋骨盐代谢异常旺盛。

术中见大量淡血性胸水, 量约 2 000 ml, 在胸壁、膈肌及纵隔胸膜, 肺部脏层胸膜均可见散在点片状淡黄色结节。吸除胸水, 行壁层胸膜、肺结节切除活检术; 并行胸膜摩擦固定术闭锁胸膜腔。术中冷冻病理显示, 恶性梭形细胞肿瘤。术后病理显示 (见图 3): 右胸壁层胸膜结节: 梭形细胞肿瘤, 免疫组织化学检查结果支持恶性外周神经鞘瘤。免疫组织化学: 淋

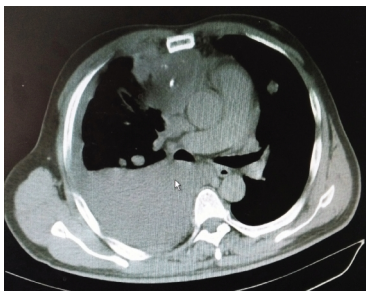
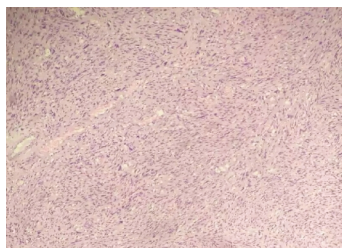


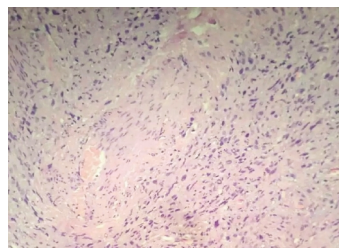
图 1 纵隔窗



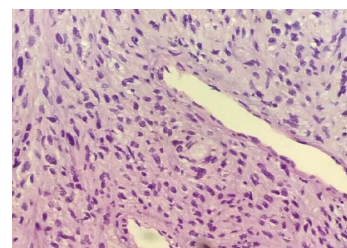
图 2 肺窗



低倍放大



中倍放大



高倍放大

图 3 术后病理

收稿日期: 2017-04-17

[通信作者] 祖金池, Tel: 13803271188

巴瘤激酶(anaplasticlymphomakinase,ALK)(-),BCL-2(+),Calretinin(-)、CD34(-)、CD68(弱+),CK(-)、Desmin(-)、HBME-1(-)、Ki-67(10%~20%+)、S-100(+),SMA(弱+),Vimentin(+).右肺上叶结节:肺组织内见少许梭形细胞肿瘤,部分区域细胞分化良好,部分细胞有异型,形态与壁层胸膜结节相似。

2 讨论

恶性神经鞘瘤又称神经纤维肉瘤、恶性外周神经鞘瘤或恶性施旺细胞瘤等^[9],来源于周围神经的低分化梭形细胞肉瘤,多发生在成人。临床 MPNST 起病隐匿,一般无特异性症状,若肿瘤压迫相应组织器官或侵犯神经,患者可表现为相应的神经症状,其临床表现与肿瘤部位有关。该肿瘤恶性程度高、侵袭性强、生长速度快,预后不佳^[9]。文献报道 MPNST 复发率为 20%~40%^[9],且容易原位复发,也可发生远处转移,据报道较易远处转移的部位依次为:肺、骨、胸膜、脑、肝及肾上腺等^[9]。

因该病缺乏特异性,与畸胎瘤、神经纤维瘤、胸膜间皮瘤、胸腺瘤难以鉴别,最终诊断依靠病理学,免疫组织化学是重要的辅助诊断和鉴别诊断的手段。OZDAL 等^[10]认为 S-100(+),Cytokeratin(-),SMA(-),HMB45(-)对于诊断恶性外周神经鞘瘤具有高度敏感性,其中,S-100 蛋白为相对特异性标志物^[11]。

手术是 MPNST 的首选治疗方法。但 MPNST 恶性程度较高,易侵袭周围组织器官,手术难度大。本例患者已出现大量胸腔积液,错过最佳根治手术时机,多次胸水查瘤细胞均为阴性结果,引流胸水数千毫升,两次经皮肺活检术未能明确诊断,遂单孔胸腔镜下胸腔探查,发现多脏器转移,胸膜活检,吸除胸腔积液,并行胸膜摩擦固定术,术中明确病理诊断,术后胸腔积液得到有效控制。对于不能明确诊断伴胸腔积液的晚期患者如身体状况允许,可行胸腔镜下探查,以明确病理诊断,行胸膜腔摩擦固定术,闭锁胸膜腔,有效控制胸腔积液的产生,减轻患者临床

症状,提高患者的生活质量。

参 考 文 献:

- [1] ZHENG H, CHANG L, PATEL N, et al. Induction of abnormal proliferation by nonmyelinating schwann cells triggers neurofibroma formation[J]. *Cancer Cell*, 2008, 13(2): 117-128.
- [2] GUO A, LIU A, WEI L, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors: differentiation patterns and immunohistochemical features—mini review and our new findings [J]. *J Cancer*, 2012, 3(1): 303-309.
- [3] SHIMIZU K, OKITA R, UCHIDA Y, et al. Long survival after resection for lung metastasis of malignant peripheral nerve sheath tumor in neurofibromatosis 1 [J]. *Ann Thorac Cardiovasc Surg*, 2008, 14(5): 322-324.
- [4] LOPEZ G, TORRES K, LIU J, et al. Autophagic survival in resistance to histone deacetylase inhibitors: novel strategies to treat malignant peripheral nerve sheath tumors[J]. *Cancer Res*, 2011, 71(1): 185-196.
- [5] STUCKY C C, JOHNSON K N, GRAY R J, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNST): the Mayo Clinic experience[J]. *Ann Surg Oncol*, 2012, 19(3): 878-885.
- [6] GROBMYER S R. Malignant peripheral nerve sheath tumor: molecular pathogenesis and current management considerations[J]. *J Surg Oncol*, 2008, 97(4): 340-349.
- [7] BRADFORD D, KIM A. Current treatment options for malignant peripheral nerve sheath tumors[J]. *Curr Treat Options Oncol*, 2015, 16(3): 328.
- [8] DUCATMAN B S, SCHEITHAUER B W, PIEPGRAS D G, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors. A clinicopathologic study of 120 cases[J]. *Cancer*, 1986, 57(10): 2006-2021.
- [9] GODFREY G J, FARGHALY H. Lymph node metastasis of malignant peripheral nerve sheath tumor in the absence of widespread disease five years after diagnosis: a rare finding[J]. *Int J Clin Exp Pathol*, 2010, 3(8): 812-814.
- [10] OZDAL B, OZ M, KORKMAZ E, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumor of the vulva, an unusual differential diagnosis for vulvar mass[J]. *Int J Surg Case Rep*, 2014, 5(11): 793-795.
- [11] BIBAS B J, MADEIRA M, GAVINA R, et al. A rare case of synchronous malignant thoracic tumors[J]. *J Bras Pneumol*, 2009, 35(2): 186-189.