

. 个案报告 .

头皮丛状神经纤维瘤 1 例

孙枢文 张恒柱 王晓东

【关键词】丛状神经纤维瘤; 头皮; 诊断; 手术
【文章编号】1009-153X(2018)05-0383-01 【文献标志码】B 【中国图书资料分类号】R 739.41; R 651.1*1

1 病例资料

女, 7 岁, 因发现右顶部肿物并逐渐增大 4 年余入院。体格检查: 全身多处可见小片状色素沉着斑, 呈深咖啡色; 右顶部可见一不规则肿物, 大小约 4 cm×4 cm, 质地极为柔软, 触之如棉絮, 无压痛, 无波动感, 边界不清; 肿物处皮肤稍粗糙, 毛发均匀分布, 肤色较周围稍深, 无异常分泌物。头颅 MRI 平扫+增强示右顶部皮下富血供病变(图 1A、1B)。遂行头皮肿物切除术, 术中可见一灰色囊壁样肿物生长于皮下与帽状腱膜之间, 界限不清, 呈下垂状, 触之柔软, 病变累及毛发层。术后病理结果示(头部)丛状神经纤维瘤(图 1C)。术后切口愈合良好出院。

2 讨论

神经纤维瘤病 I 型是一种常染色体显性遗传病, 遗传缺陷位于 17 号染色体长臂或短臂近着丝点区, 50% 的病人为基因新突变所致神经外胚叶异常, 有明显的家族遗传倾向。丛状神经纤维瘤属于神经纤维瘤病 I 型中的一种类型, 是一种较为罕见的皮肤良性肿瘤。丛状神经纤维瘤虽然是良性生长, 但却有恶变可能。肿瘤内可见多种类型的细胞, 如施万细胞、神经元、成纤维细胞、上皮细胞、肥大细胞等。丛状神经纤维瘤可生长于头颈部及四肢等, 由神经组织在皮肤及皮下组织内生长并包裹正常组织, 故常引起该部位软组织肥厚、隆起; 可同时伴随出现全身多处斑块状褐色色素沉着斑(牛奶咖啡斑), 表皮粗糙, 肿块柔软, 以及可能有斑点、中枢神经肿瘤、骨质缺陷、色素虹膜错构瘤等表现。本文病例的肿瘤生长于头顶, 突出于体表, 且全身多处可见牛奶咖啡斑, 却未见其余明显伴随症状如骨质缺陷等, 结合病理结果符合神经纤维瘤病 I 型的诊断标准。

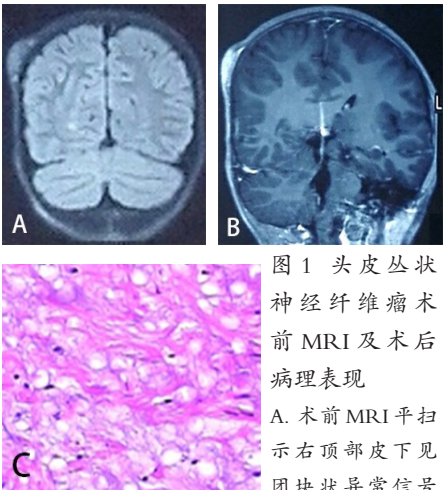


图 1 头皮丛状神经纤维瘤术前 MRI 及术后病理表现
A. 术前 MRI 平扫示右顶部皮下见团块状异常信号影向外隆起, 邻近骨皮质完整; B. 术前 MRI 增强, 可见病变明显强化; C. 术后病理, 瘤细胞细长梭形, 波浪状排列, 间质粘液样变, 呈结节状分布(HE, 100×)

头皮丛状神经纤维瘤往往生长缓慢, 常伴有骨骼或发育异常, 可引起颅骨变薄或缺损。本文病例头皮肿块缓慢生长, 术中未发现颅骨异常。术前诊断较困难, 极易与海绵状血管瘤、皮下脂肪瘤、黏液瘤及血管畸形等相混淆。彩色超声多普勒检查可见皮肤、皮下软组织增厚, 呈“羽毛状”结构, 或脂肪层深面软组织内大量结节状或团块状弱回声。MRI 检查较 CT 更具优势, 常表现为皮肤和皮下组织明显增厚, T₁WI 呈等或稍低信号, T₂WI 呈轻度或明显高信号, 增强可见纤细血管影, 且能够更好地反映出肿瘤与周围组织包括血管、神经及肌肉之间的解剖关系。本文病例 MRI 检查示病变血供丰富, 但未侵及颅内, 为诊断及手术提供了帮助; 当然要明确诊断还需病理检查。

由于丛状神经纤维瘤多呈侵袭性生长, 且肿瘤可能会逐渐增大, 成为大型或巨型神经纤维瘤而引起明显的症状, 故以手术治疗为主, 尤其生长在头面部的肿瘤, 影响外观或有明显症状者更提倡及早手术。术后应定期随访, 避免术后复发。部分肿瘤较大且切除不彻底的病人可行辅助化疗等。

(2017-01-13 收稿, 2017-06-20 修回)

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2018.05.031
作者单位: 225001 江苏扬州, 扬州大学临床医学院神经外科(孙枢文、张恒柱、王晓东)
通讯作者: 张恒柱, E-mail: zhanghengzhu@sina.com