

. 个案报道 .

82 岁男性右侧肩胛部恶性外周神经鞘瘤 1 例

李 波 李 亮 戚永发 张 奇

【摘要】 恶性外周神经鞘瘤(又称为恶性周围神经鞘瘤)是一种高度恶性神经系统肿瘤,因临床罕见,临床医生对其认识尚存在不足。本文报道 1 例 82 岁男性恶性外周神经鞘瘤,因右侧肩胛部皮肤肿物进行性增大 12 年入院,MRI 检查发现右侧肩胛部皮下占位并明显强化,术前考虑肿瘤。完善术前准备后,一期手术完整切除肿物,二期手术植皮修复创面。术后病理诊断为恶性外周神经鞘瘤。术后 5 个月随访,创面愈合良好,未见肿瘤复发。恶性外周神经鞘瘤侵袭性高,局部复发率高,生存率低,因此,早发现、早治疗尤为重要,扩大切除肿瘤以保证切缘阴性是主要治疗方式。

【关键词】 恶性外周神经鞘瘤;右侧肩部;手术

【文章编号】 1009-153X(2024)03-0185-02 **【文献标志码】** B **【中国图书资料分类号】** R 739.43; R 651.1*1

A rare case of an 82-year-old man with a malignant peripheral nerve sheath tumor in the right scapula

LI Bo¹, LI Liang², QI Yong-fa¹, ZHANG Qi¹. 1. School of Clinical Medicine, Shandong Second Medical University, Weifang 261053, China; 2. Department of Burns and Wound Repair Surgery, Zibo Central Hospital, Zibo 255000, China

【Abstract】 Malignant peripheral nerve sheath tumor (also known as malignant peripheral nerve sheath tumor) is a highly malignant tumor of the nervous system. Because of its clinical rarity, clinicians still have insufficient understanding of it. This paper reports a case of malignant peripheral nerve sheath tumor in an 82-year-old man. He was admitted to hospital for 12 years due to progressive enlargement of a mass in the right scapula. MRI found a space occupying in the right scapula with significant enhancement, considering a tumor preoperatively. After completing preoperative preparation, the mass was completely removed in the first stage surgery, and the wound was repaired in the second stage surgery. The postoperative pathological diagnosis was malignant peripheral nerve sheath tumor. Five months after surgery, the wound healed well, and no tumor recurrence was found. Malignant peripheral nerve sheath tumor is highly invasive, with a high local recurrence rate and a low survival rate. Therefore, early detection and early treatment are particularly important. Extended resection of the tumor to ensure negative margins is the main treatment method.

【Key words】 Malignant peripheral nerve sheath tumor; Right shoulder; Surgery

1 病例资料

82 岁男性,因右侧肩胛部皮肤肿物进行性增大 12 年于 2023 年 6 月入院。12 年前发现右侧肩胛部皮肤肿物,初期肿物大小约 3 cm×3 cm×3 cm,逐渐生长为拳头大小;初期皮肤完整无破溃,无触痛;1 个月前肿物皮肤破溃,外院行换药包扎处理。既往糖尿病病史 10 年余,目前口服二甲双胍、达格列净等药物治疗,平素血糖控制尚可;既往有人工晶体植入术、左侧腹股沟疝无张力修补术等手术史。入院体格检查:右侧肩胛部可触及一大小约 10 cm×6 cm×3 cm 的皮肤肿物,肿物表面完整无破溃,无触痛,无炎症反应,皮温正常,右侧肩关节外展受限。背部 MRI 检查:右侧肩背侧皮下占位并明显强化,邻近骨质未见明显破坏征象,符合肿瘤表现(图 1A、1B)。手术计划行右侧肩胛部皮肤肿物扩大切除+植皮术,考虑手术范围切除大,拟行二期手术,其中一期手术主要以完

整彻底切除肿物为主,二期手术主要以植皮、皮瓣等修复创面为主。完善术前准备,全身麻醉成功后,取左侧卧位。术中见肿物呈灰红色,质韧,肿物边界不清,肿物未侵及深筋膜层,未见明显粗大的滋养血管。术中完整切除肿物及周围部分组织,术中冰冻病理示切缘均未见瘤细胞。术后病理(图 1C、1D): (右侧背部皮肤)恶性外周神经鞘瘤(malignant peripheral nerve sheath tumor, MPNST)伴间质灶性淋巴细胞浸润(S<1%)(肿瘤 V:9.5 cm×5.5 cm×3 cm), (头端、足侧、内侧及外侧)切缘均未见瘤细胞。一期手术 1 周后,行二期手术(自体取皮植皮术),术后创面恢复良好出院。术后 5 个月随访,创面愈合良好,局部未见破溃,未见肿瘤复发。

2 讨论

MPNST 是一种具有侵袭性的神经源性梭形细胞肿瘤,临床罕见,发病率为 10 万分之一^[1]。近 50% 的 MPNST 与 1 型神经纤维瘤病突变有关,45% 的 MPNST 是散发性的,而且伴有不明原因的遗传异常,5% 的病例与放疗有关^[2]。MPNST 多发生在中青年男性,多见于四肢、头皮和颈部^[3]。本文病例为高龄病人,肿瘤发生在右侧肩部,肿物较大,主要表现为右侧肩胛部逐渐增大的肿物,无其他特异性临床表现。因肿物巨大,术前 MRI 考虑肿瘤恶性可能,遂一期行右侧肩胛部皮肤

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2024.03.014

作者单位:261053 山东潍坊,山东第二医科大学临床医学院(李波、戚永发、张 奇);255000 山东,淄博市中心医院烧伤与创面修复外科(李 亮)

通信作者:李 亮,Email:0533liliang@sina.com

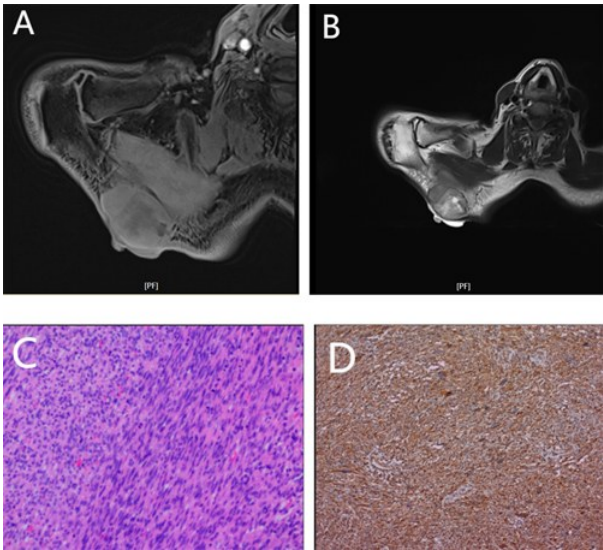


图1 1例82岁男性右侧肩胛部恶性外周神经鞘瘤术前影像表现及术后病理表现

A、B. 术前MRI显示右侧肩胛侧皮下见不规则肿块影,局部突向皮肤外,内信号不均,T₁像以低信号为主,内见散在条片状更低及略高信号,T₂像以高及略高信号为主,内见条片状低信号,边界欠清;C. 术后HE染色(×200)显示右侧背部皮肤恶性外周神经鞘瘤伴间质灶性淋巴细胞浸润(S<1%),脉管内未见瘤栓;D. 术后免疫组化染色(×100),Vimentin(+),S-100(+),SOX-10(+),CDK4(-),CD68 弥散(+),BCL-2 部分(+),NSE 部分(+),CD99 部分(+),MyoD1(-),CD34 血管(+),P16 灶(+),SMA(-),desmin(-),MDM2(-),STAT6(-),DOG-1(-),Myoglobin(-),EMA(-),CKAE1/AE3(-),HMB-45(-),MelanA(-),GFAP(-),P53(-),Ki-67(+)S 占 15%

Figure 1 Preoperative imaging and postoperative pathological manifestations of a 82-year-old male with malignant peripheral nerve sheath tumor in the right scapula

A-B: Preoperative MR images show irregular mass shadow in the right scapula, locally protruding to the skin, with uneven internal signal; T₁-weighted images are mainly low signal, scattered low and slightly high signals in the internal; T₂-weighted images are mainly high and slightly high signals, scattered low signals in the internal, and the boundary is not clear. C: Postoperative HE staining (×200) shows malignant peripheral nerve sheath tumor with interstitial focal lymphocyte infiltration (S<1%), and no tumor thrombus in the vessels. D: Postoperative immunohistochemical staining (×100) shows Vimentin (+), S-100 (+), SOX-10 (+), CDK4 (-), CD68 diffusion (+), BCL-2 partial (+), NSE partial (+), CD99 partial (+), MyoD1 (-), CD34 vessels (+), P16 lesions (+), SMA (-), desmin (-), MDM2 (-), STAT6 (-), DOG-1 (-), Myoglobin (-), EMA (-), CKAE1/AE3 (-), HMB-45 (-), MelanA (-), GFAP (-), P53 (-), Ki-67 (+)S accounted for 15%.

肿物扩大切除术,并设计临近皮瓣转移术覆盖大部分创面,残余创面行负压封闭引流术,待创面出现新鲜肉芽组织后再行二期手术(自体皮片移植术),术后创面恢复良好。

由于MPNST临床罕见,而且临床表现多无特异性,往往因其肿瘤发生部位不同,临床表现也不同,常常难以诊断。

本文病例因肿物逐渐增大而得到重视。影像学检查有助于诊断,MRI对于软组织肿瘤具有较强的优势。MPNST T₂加权图像呈高信号,T₁加权图像呈低信号或等信号,然而其诊断的金标准是病理检查^[4]。MPNST恶性程度高,其常常通过血行转移、直接蔓延等方式进行转移,淋巴结转移少见^[5]。值得注意的是,本文病例发现背部肿物多年,却未行手术切除治疗,近期肿物变化明显,才行手术治疗。因此对于发生肩部的肿物,如有条件,积极采取手术治疗,是避免恶变的有效手段。对于MPNST,治疗应以彻底、扩大切除手术为主,可适当辅助放疗或化疗,但其作用有限,辅助放疗并不能显著提高总生存率^[6]。本文病例术后未行放疗或化疗。

总之,MPNST侵袭性高,局部复发率高,生存率低。而且,其临床症状往往因肿瘤位置不同而不同,因此,早发现、早治疗尤为重要,肿瘤扩大切除以保证切缘阴性是主要治疗方式。

【利益冲突声明】:本文不存在任何利益冲突。
【作者贡献声明】:李波收集临床资料、撰写文章;李亮实施手术,指导文章修改;戚永发、张奇收集临床资料。

【参考文献】

[1] FYRMPAS G, BARKOULAS E. Isolated malignant peripheral nerve sheath tumor of the scalp [J]. Ear Nose Throat J, 2023, 102(3): NP104-NP105.
[2] SOMATILAKA BN, SADEK A, MCKAY RM, *et al.* Malignant peripheral nerve sheath tumor: models, biology, and translation [J]. Oncogene, 2022, 41(17): 2405-2421.
[3] ZHANG Y, CAI H, LV G, *et al.* A giant posterior mediastinal malignant peripheral nerve sheath tumor and benign neurofibroma in body surface: a case report [J]. BMC Surg, 2021, 21(1): 128.
[4] PAPARELLA MT, EUSEBI L, MAZZUCHELLI R, *et al.* Lumbar malignant peripheral nerve sheath tumor: a rare case in a young patient [J]. Acta Biomed, 2022, 93(S1): e2022095.
[5] SHARMA S, SHAH JS, BALI H. Malignant peripheral nerve sheath tumor: a rare malignancy [J]. J Oral Maxillofac Pathol, 2020, 24 (Suppl 1): S86-S90.
[6] JONES KE, PATEL A, KUNESH MG, *et al.* Malignant peripheral nerve sheath tumor of the orbit: a case report and review of the literature [J]. Orbit, 2022, 41(5): 642-646.

(2023-09-27收稿,2024-01-04修回)