

DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.201402008

· 短篇论著 ·

鼻腔神经纤维瘤 2 例报道及文献复习

张杰¹, 吴学文², 艾金刚¹, 许孜¹, 蒋明¹

(1. 中南大学湘雅三医院耳鼻咽喉头颈外科, 湖南长沙 410013; 2. 中南大学湘雅医院耳鼻咽喉头颈外科, 湖南长沙 410008)

摘要: **目的** 探讨单发于鼻腔的神经纤维瘤的临床特点, 以提高诊断及治疗水平。**方法** 回顾性分析 2 例单发于鼻腔的神经纤维瘤的临床资料并复习相关文献。**结果** 2 例患者均因鼻塞就诊, 鼻内镜下完整切除肿瘤; 术后随访症状缓解, 未见肿瘤复发。**结论** 单发于鼻腔的神经纤维瘤少见, 免疫组化为确诊手段, 首选鼻内镜下手术治疗效果好。

关键词: 神经纤维瘤; 鼻腔; 病理学; 手术治疗; 鼻内镜术

中图分类号: R765.2 **文献标识码:** A **文章编号:** 1007-1520(2014)02-0124-03

Neurofibromas of the nasal cavity: a report of 2 cases and literature review

ZHANG Jie, WU Xue-wen, AI Jin-gang, XU Zi, JIANG Ming

(Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, the Third Xiangya Hospital, Central South University, Changsha 410013, China)

Abstract: **Objective** To explore the clinical characteristics of solitary neurofibroma of nasal cavity to improve the diagnosis and treatment level. **Methods** Clinical data of 2 patients with solitary neurofibroma of nasal cavity was analyzed retrospectively, and related literature was reviewed. **Results** Of the 2 cases, the tumor was found occasionally in outpatient clinic due to stuffy nose. Soft tissue shadow and uneven enhanced mass were found by enhanced CT scan, with destruction and absorption of surrounding bone. Intraoperative detection showed the boundary of the tumor was clear, and endoscopic total resection was achieved. Pathologic examination showed numerous spindle cells with positive S100 staining. The symptoms got relieved in both cases after operation, and none recurred after 6 months follow-up. **Conclusions** Peripheral nerve neurofibroma in nasal cavity has been rarely reported in literature. The definite diagnosis depends upon immunohistochemical staining. Total resection is the preferred method for the treatment of this tumor, and endoscopic surgery is the best choice.

Key words: Neurofibroma; Nasal cavity; Pathology; Surgery; Endoscopy

神经纤维瘤是一种良性周围神经瘤样增生性病变, 起源于周围神经鞘, 特别是神经内膜^[1]。男女发病无明显差别, 好发年龄为 20 ~ 40 岁。肿瘤可孤立存在, 但通常与神经纤维瘤病 I 型有紧密联系^[2]。原发于鼻腔的神经纤维瘤少见, 本文分析我科收治的 2 例鼻腔神经纤维瘤的相关资料, 结合文献对其临床表现、诊断、治疗及转归进行探讨。

1 资料与方法

1.1 一般资料

病例 1, 女, 35 岁, 因右侧鼻塞 20 余天入院。查体右侧鼻腔可见新生物, 表面尚光滑, 触之易出血, 质地中等。听力及视力均正常。全身皮肤未见明显咖啡色素斑及皮结节。否认家族性神经肿瘤病史。鼻窦 CT 示右侧中鼻道约 3.7 cm × 1.7 cm × 2.4 cm 肿块, 密度不均, 中央见不规则低密度, 环形、不均匀强化, CT 值约 22 ~ 67 Hu, 中心低密度区未见强化

基金项目: 湖南省医药卫生科研计划项目 (C2014-13)。
作者简介: 张杰, 男, 在读硕士研究生。
通信作者: 蒋明, 女, Email: jiangmzhan@126.com

(图 1a)。右侧中、下鼻甲、右侧钩突及上颌窦内侧壁受压外移并且有压迫性骨质吸收,入院诊断右鼻腔肿块性质待查。全麻下行鼻内镜手术,术中见右侧鼻腔总鼻道新生物填塞,中鼻甲及下鼻甲明显受挤压,上颌窦内侧壁受压吸收,嗅沟、后鼻孔被新生物阻塞,新生物表面呈息肉样改变,边缘尚清,无包膜,触之易出血,探查后可见其蒂部源于上鼻甲下缘,连同蒂部完整切除肿瘤。

病例 2,女,49 岁,因右侧鼻塞 2 个月余入院。查体右侧鼻腔可见一新生物阻塞前鼻孔,质软,无明显压痛,活动度可。听力及视力均正常。全身皮肤未见明显咖啡色素斑及皮下结节。否认家族性神经肿瘤病史。鼻窦 CT(图 1b)示右鼻前庭区、鼻中隔右缘见一 0.9 cm × 0.8 cm 结节,边界较清,中心低密度。入院诊断右鼻前庭肿块性质待查。全麻下行鼻内镜手术,术中见瘤体位于右鼻前庭外侧缘向鼻腔内侧隆起,切开鼻前庭皮肤,直接暴露瘤体,钝性剥离瘤体,见瘤体边缘尚清,于基底部将肿瘤完整切除。

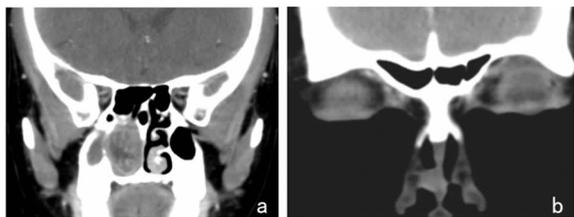


图 1 鼻窦 CT 冠状位 a: 病例 1 示肿瘤致中下鼻甲、右侧钩突及上颌窦内侧壁骨质压迫吸收; b: 病例 2 示鼻前庭区、鼻中隔右缘肿块,边界较清,中心低密度

2 结果

2 例患者的瘤体实质肉眼均可见灰白色物,质地中等,无实质性包膜,表面粗糙。病理切片示大量梭形细胞,免疫组化 S100(+),结果倾向于神经纤维瘤,见图 2。

经手术治疗后 2 例患者鼻塞症状明显缓解均未出现活动性鼻出血、视力减退、脑脊液漏等手术并发症,给予常规抗感染等对症支持治疗。术后随访 6 个月以上,患者未再发鼻塞、鼻出血,鼻内镜下均未见肿瘤复发。

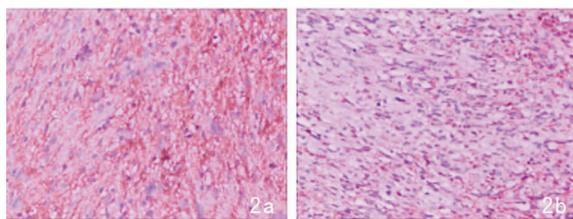


图 2 2 例患者术后病检示 S100 阳性(免疫组化 × 100) a: 病例 1; b: 病例 2

3 讨论

鼻腔神经纤维瘤往往来源于三叉神经的上颌支及眼支的分支和自主神经的分支^[2]。神经纤维瘤在喉^[3]、鼻腔等头颈部的发生率约为 24% ~ 45%,但是原发于鼻腔的神经纤维瘤仅占鼻部良性肿瘤的 2.75%^[4]。我们检索中外文献后发现原发于鼻腔鼻窦的神经纤维瘤可孤立于下鼻甲^[5]、鼻中隔^[6]、额窦^[7]、上颌窦^[8],也有瘤体占据鼻腔及全组鼻窦^[9],侵犯眶内^[10]、颅底^[11]等。

神经纤维瘤的瘤体多为实质性,大小不一,无完整包膜。肿瘤生长缓慢,病程较长,患者早期多无明显症状,因肿瘤位置不同表现为鼻塞、鼻出血、头痛等症状,后期瘤体增大压迫周围骨质,使之吸收变薄甚至破坏,瘤体沿骨质破坏处侵入周边结构,如鼻窦、眼眶等。鼻窦 CT 上瘤体表现为软组织密度肿块,CT 值约 30 ~ 50 Hu,偶见钙化,邻近组织可表现为受压变形和骨质吸收现象。但是恶变的神经纤维瘤 CT 表现与其他鼻腔恶性肿瘤无明显区别,需要组织病理检查^[12]。

神经纤维瘤的组织形态是由神经鞘细胞、轴突、纤维母细胞和神经束膜细胞构成,其中神经鞘细胞为主要成分。最为特征性的神经纤维瘤表现为核呈波浪状,深染的细长形细胞交织成束,细胞与胶原紧密排列,间质有少量的粘液样物质,病灶基质中偶见肥大细胞、淋巴细胞和少量的黄色瘤细胞。然而 HE 染色往往不能确定肿瘤组织来源,因此确诊仍需要免疫组化。S-100、Vimentin 阳性提示肿瘤来源神经雪旺氏细胞, SMA、Desmin、CD34、CD117 阴性排除平滑肌源性、血管源性、间质瘤等^[13]。此外,神经纤维瘤还必须与神经鞘瘤和恶性周围神经鞘膜瘤鉴别。神经鞘瘤有典型的栅栏

状细胞,肿瘤细胞密度相对神经纤维瘤高。而恶性周围神经鞘膜瘤的细胞形态和细胞核具有多形性。神经纤维瘤对放疗不敏感,应早期手术完整切除^[14]。根据肿瘤部位、大小及侵犯范围,可采用鼻内镜、鼻侧切开、唇龈入路等术式。因鼻内镜具有视野清晰、视角灵活、操作简便和微创等优点,Hirao等^[2]很早就指出鼻内镜下切除鼻腔鼻窦良性神经纤维瘤是很有效的。随着影像学和医疗新技术的发展,对鼻腔、鼻窦及其毗邻颅底解剖结构认识的不断深入,鼻内镜下切除鼻腔、鼻窦神经纤维瘤为首选术式。然而内镜手术的缺点之一是术者只能单手操作,止血和手术操作很难同时进行,而那些巨大瘤体往往边界不清,包膜不完整,并可能浸润生长入骨质,需要行扩大切除,可以采用鼻内镜联合鼻外径路切除肿瘤。

术后随访对于神经纤维瘤患者是非常重要的。Ferner等^[1]报道了神经纤维瘤病I型的患者有2%~5%转变为恶性周围神经鞘膜瘤。对于恶变的肿瘤,应尽可能完整切除,并辅助放化疗,这样可明显改善患者的预后。

参考文献:

- [1] Ferner RE, O' Doherty MJ. Neurofibroma and schwannoma [J]. *Curr Opin Neurol*, 2002, 15(6): 679 - 684.
- [2] Hirao M, Gushiken T, Imokawa H, et al. Solitary neurofibroma of the nasal cavity: resection with endoscopic surgery [J]. *J Laryngol Otol*, 2001, 115(12): 1012 - 1014.
- [3] 杨贵军, 陈小婉, 桂岩, 等. 喉神经纤维瘤1例[J]. *中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*, 2013, 19(4): 371 - 372.
- [4] 十国铨. 鼻科学[M]. 上海: 上海科学技术出版社, 2000: 549 - 551.
- [5] 马祖国, 尹兴红, 王新建. 下鼻甲孤立性神经纤维瘤1例[J]. *中国现代医药杂志*, 2011(5): 4.
- [6] 李健东, 周小红, 李宝玉. 鼻中隔孤立性神经纤维瘤1例[J]. *中国耳鼻咽喉头颈外科*, 2006, 13(1): 8.
- [7] Sharma SB, Hong P. Solitary neurofibroma of the frontal sinus [J]. *Case Rep Otolaryngol*, 2012, 2012: 373808.
- [8] 刘磊, 韩冰, 宋玉芬, 等. 双侧上颌窦神经纤维瘤1例[J]. *临床耳鼻咽喉科杂志*, 2003, 17(1): 24.
- [9] 刘洪军, 张爱芬. 鼻腔鼻窦神经纤维瘤一例[J]. *中华耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2011, 46(4): 345 - 346.
- [10] 黄定强, 黎万荣, 吴跃军, 等. 鼻筛窦巨大神经纤维瘤一例[J]. *中华耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2006, 41(2): 147.
- [11] 高兴汉, 陈晓平, 任明中. 鼻腔鼻窦颅前窝颅腔贯通性巨大神经纤维瘤[J]. *中国医学影像技术*, 2002, 18(8): 845.
- [12] 韩丹, 王国强, 陆琳. 鼻腔、鼻窦神经纤维瘤的CT表现[J]. *放射学实践*, 2003, 18(5): 361 - 362.
- [13] 周晓军, 孟奎. 免疫组化在软组织肿瘤诊断中的应用[J]. *诊断病理学杂志*, 2004, 11(3): 6 - 11.
- [14] 余宏, 肖健云, 赵素萍, 等. 头颈部丛状神经纤维瘤(附4例报告)[J]. *中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*, 2002, 8(1): 18 - 20.

(修回日期: 2014 - 01 - 13)

(上接第123页)

- [13] Dai PD, Zhang HQ, Wang ZM, et al. Morphological and positional relationships between the sigmoid sinus and the jugular bulb [J]. *Surg Radiol Anat*, 2007, 29(8): 643 - 651.
- [14] Anson BJ. Critical distances in the middle and inner ear and in the posterior cranial fossa [J]. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol*, 1972, 76(1): 108 - 129.
- [15] 樊兆民, 李玉. 颈静脉球憩室和高位颈静脉球[J]. *山东大学耳鼻喉眼学报*, 2005, 19(5): 341 - 342.

- [16] Aslan A, Falcioni M, Russo A, et al. Anatomical considerations of high jugular bulb in lateral skull base surgery [J]. *Laryngol Otol*, 1997, 111(4): 333 - 336.
- [17] 罗敏, 肖家和, 周翔平. 颞骨 - 中内耳常见解剖变异及病变的CT表现[J]. *实用放射学杂志*, 2002, 18(7): 617 - 619.

(修回日期: 2014 - 02 - 23)