

· 短篇论著 ·

婴儿左臀部混杂性神经纤维瘤-神经束膜瘤1例*

黄文鹏 路昊 李莉明 高剑波*

河南省郑州大学第一附属医院放射科 (河南 郑州 450052)

【摘要】目的 探讨混杂性神经纤维瘤-神经束膜瘤的病理和影像特点, 以提高对该病的认识。**方法** 回顾性分析1例经病理证实的左臀部混杂性神经纤维瘤-神经束膜瘤患儿的临床资料, 并结合相关文献进行分析。**结果** 患者临床表现为左臀部无痛性囊实性肿物, 超声表现为实性不均质回声, 内可及点线状血流信号, MRI表现为团块状T₁WI低信号、T₂WI稍低信号, 压脂呈不均匀高信号, 术后病理证实为混杂性神经纤维瘤-神经束膜瘤, 术后恢复良好。**结论** 混杂性神经纤维瘤-神经束膜瘤临床罕见, 需进行组织病理学明确诊断, 治疗以手术局部切除为主, 预后良好。

【关键词】 神经纤维瘤; 神经束膜瘤; 婴儿

【中图分类号】 R814.42

【文献标识码】 D

【基金项目】 国家自然科学基金(81971615)

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2022.10.003

A Case of Mixed Neurofibromatosis-Perineuriomas of the Left Hip in an Infant*

HUANG Wen-peng, LU Hao, LI Li-ming, GAO Jian-bo*

Department of Radiology, the First Affiliated Hospital of Zhengzhou University, Zhengzhou 450052, Henan Province, China

Abstract: Objective To investigate the pathological and imaging features of hybrid neurofibroma/perineurioma in order to improve the understanding of the disease. **Methods** Retrospective analysis of the clinical data of an infant with pathologically confirmed left gluteal hybrid neurofibroma/perineurioma in the context of the relevant literature. **Results** The patient presented clinically with a painless cystic solid mass on the left buttock, ultrasound showed solid inhomogeneous echogenicity with dotted line blood flow signal, MRI showed a mass T₁WI low signal, T₂WI slightly low signal, and uneven high signal in compression lipids postoperative pathology confirmed a hybrid neurofibroma/perineurioma with good postoperative recovery. **Conclusion** Hybrid neurofibroma/perineurioma are rare clinically and require histopathology for a clear diagnosis, treatment is based on surgical local excision with a good prognosis.

Keywords: Neurofibroma; Perineurioma; Infant

1 临床资料

患儿男, 1岁, 1年前家属发现患儿左臀部一囊实性肿物, 表面局部青紫, 遂至当地医院行彩超示左臀部血管畸形, 发病来肿物未见明显增长, 于2019年7月至郑州大学第一附属医院小儿外科行择期手术治疗。体格检查: 左臀部见大小约3cm×2cm×2cm肿物, 表面无红肿破溃溢脓, 有毛发覆盖, 质稍硬, 无触痛, 活动度尚可。超声检查: 左臀部皮下可及一范围约2.3cm×0.8cm×1.8cm的实性不均质回声, 边界不清, 形态欠规则, CDFI: 内可及点线状血流信号(图1A)。MRI检查: 左侧臀部外后方皮下软组织内见团块状T₁WI低信号、T₂WI稍低信号, 压脂象上呈不均匀高信号, DWI上呈高信号, 病变直径约为1.1cm, 边界尚清。患儿行左臀部肿物切除术, 病理镜下见增生的梭形细胞, 大部分位于真皮层, 局灶位于皮下脂肪层, 细胞温和, 无异型(图1B); 免疫组化检测: AE1/AE3(-), EMA(+), CD34(-), S-100(+), SOX-10(+), SMA(-), Desmin(-), Ki-67(1%+)。病理诊断为混杂性神经纤维瘤-神经束膜瘤(hybrid neurofibroma/perineurioma, HN/P)。

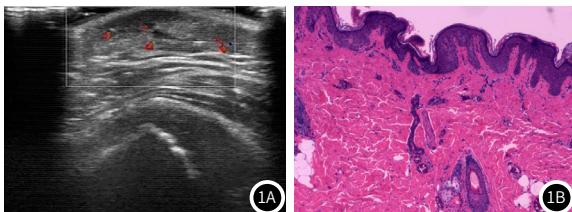


图1 混杂性神经纤维瘤-神经束膜瘤的超声及病理图像。图1A: 超声示左臀部皮下实性不均质回声, 边界不清, 形态欠规则, CDFI内可及点线状血流信号。图1B: 病理图像(HE染色)。

2 讨论

周围神经鞘膜肿瘤包括神经鞘瘤、神经纤维瘤和神经束膜瘤3种

组织学类型^[1]。近年来, 临床相关报道多见于由两种或两种以上组织学类型组成的混杂性周围神经鞘膜肿瘤, 如混杂性神经鞘瘤/神经纤维瘤、混杂性神经纤维瘤/神经束膜瘤、混杂性神经鞘瘤/神经束膜瘤和混杂性神经鞘瘤/神经束膜瘤/神经纤维瘤。HN/P作为混杂性神经鞘膜肿瘤的一种亚型, 临床罕见, 病理及发病机制尚不明确, 生物学行为很少具有侵袭性和浸润性, 属于良性, 治疗上HN/P以手术局部切除为主, 预后良好。2013年WHO将其纳入软组织和骨肿瘤分类^[2]。多见于头颈部皮下组织、躯干、四肢, 表现为无痛性缓慢生长肿块, 作为软组织HN/P, 与神经无直接关系^[3-4]。根据组织学结构的差异, HS/P可分为单相型、双相型两种混杂形式, 本例镜下可见神经纤维细胞和神经束膜细胞分界清晰, 形态学上易区分, 故诊断为双相型HN/P。免疫组化EMA阳性表达反映了神经束膜瘤成分, S-100和SOX-10阳性表达反映了神经纤维瘤样成分。本例发生于婴儿的臀部, 表现为无痛的囊实性肿物, 超声表现为实性不均质的肿块回声, 血流信号为点线状, 血供不丰富, 边界欠清; MRI上表现为T₁WI低信号、T₂WI稍低信号, 压脂呈混杂高信号, 尚未见侵犯周围组织及血管的报道。本例需与神经鞘瘤、淋巴瘤等相鉴别。神经鞘瘤: 20~50岁多见, 儿童少见, 病灶在T₁WI上多为等信号, T₂WI上表现为明显的高信号, 内可见坏死、囊变, 增强后强化明显。淋巴瘤: 好发于儿童, 多为囊状淋巴管瘤, 表现为边缘光滑或有分叶的水样信号区, T₁WI上为低信号, T₂WI上为高信号, 增强无强化。

参考文献

- [1] 蒋雪兵, 张磊, 孙蒙, 等. 混杂性神经鞘瘤/神经束膜瘤35例临床病理学分析[J]. 中华病理学杂志, 2019, 48(9): 688-693.
- [2] Lang Y, Liu D, Xiang P, et al. Primary intraosseous hybrid epithelioid schwannoma/perineurioma in the proximal tibia: A case report of benign hybrid neoplasm with local hypercellularity. [J]. Diagn Pathol, 2019, 14(1): 51.
- [3] Jang C S, Chuang I C. Orbital hybrid schwannoma/perineurioma: A case presentation. [J]. Pathol Int. 2021, 71(1): 109-111.
- [4] Park J Y, Park N J, Kim S P, et al. A soft tissue perineurioma and a hybrid tumor of perineurioma and schwannoma [J]. Korean J Pathol. 2012; 46(1): 75-78.

(收稿日期: 2021-08-10) (校对编辑: 阮 靖)

【第一作者】 黄文鹏, 男, 在读硕士, 主要研究方向: 医学影像诊断。E-mail: hwpeng19950930@163.com

【通讯作者】 高剑波, 男, 主任医师, 主要研究方向: 医学影像诊断。E-mail: cjr.gaojianbo@vip.163.com