

左小腿良性上皮样神经鞘瘤伴左卵巢囊性成熟性畸胎瘤 1 例

Benign Epithelioid Peripheral Nerve Sheath Tumor of Left Leg with Left Ovarian Mature Cystic Teratoma; One Case Report // DONG Chun-ge, LIN Yi, ZHAO Zhi

董春鸽, 林 义, 赵 志

(温岭市第一人民医院, 浙江 温岭 317500)

主题词: 上皮样神经鞘瘤; 诊断; 鉴别诊断
中图分类号: R739.4 文献标识码: B
文章编号: 1671-170X(2013)11-0909-02
doi:10.11735/j.issn.1671-170X.2013.11.B020

恶性神经鞘瘤常伴有上皮样细胞的特点, 但良性的神经鞘瘤上皮样形态十分少见, 被称为良性上皮样外周神经鞘膜瘤 (benign epithelioid peripheral nerve sheath tumor, BEPNST)^[1]。现收集 1 例左小腿良性上皮样神经鞘瘤伴左卵巢囊性成熟性畸胎瘤, 报道如下。

1 临床资料

患者女性, 51 岁, 因“左小腿肿块 12 年近期增大伴体检发现左卵巢囊肿”于 2006 年 12 月来我院就诊并接受手术治疗。B 超诊断左卵巢囊性畸胎瘤; CT 显示左小腿肿块边界清晰, 有钙化 (Figure 1), 考虑畸胎瘤。术中见腓肠肌内肿块表面有包膜与受累神经包膜相延续。

巨检: 左小腿一卵圆形肿物, 9cm×8cm×5cm, 有包膜, 切面实性, 灰白灰黄色有光泽, 灶性区灰红 (Figure 2)。质地中等, 部分区钙化。左卵巢肿瘤 4cm×3cm×2cm, 切面囊性, 囊内为油脂、毛发及头节。头节 1.5cm×1.5cm×0.5cm, 附牙齿样组织。

显微镜检查: ①左小腿肿块: 肿瘤细胞呈大小不一的多结节状生长, 有的结节间由少量纤维组织分隔, 部分结节边缘有少量淋巴细胞浸润。肿块外周可见受压萎缩的骨骼肌。肿瘤细胞呈流水状、略束状排列, 未见典型的 Antoni A 区及 Verocay 小体, 可见 Antoni B 区, 该区肿瘤细胞稀少, 间质水肿伴泡沫细胞、多核巨细胞反应及含铁血黄素沉积。水肿间质内可见厚壁血管, 偶见血管玻璃样变性。高倍镜下细胞丰富区主要为上皮样、胖梭形细胞 (Figure 3)。上皮样细胞形态较一致, 胞浆丰富红染, 细胞核大, 圆形或卵圆形, 含有一个明显核仁 (Figure 4), 细胞间有水肿变性间质。胖梭形细胞主要集中在结节中央, 细胞较拥挤, 细胞浆及细胞核的表现与上皮样细胞相似, 并与上皮样细胞相互移行。有些肿瘤细胞有轻至中度不典型性, 体积较大, 核膜略不规则或双核、花环样核, 核分裂相偶见。②左卵巢囊肿: 囊内壁被覆成熟的表皮细胞, 头节处可见皮肤附属

通讯作者: 董春鸽, 主治医师, 硕士; 温岭市第一人民医院病理科, 浙江省温岭市太平南路 190 号 (317500); E-mail: zjwlrmydcg@126.com
收稿日期: 2013-05-17; 修回日期: 2013-06-13



Figure 1 Fairly well delimitation in CT, with the presence of focal calcification



Figure 2 Encapsulated tumor with white and yellow cutting surface

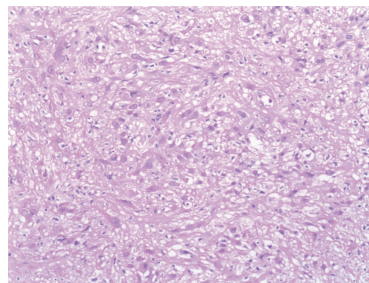


Figure 3 Epithelioid cell results in a “streaming” effect (HE ×200)

器、骨及脂肪组织。

免疫组化染色示上皮样瘤细胞 S-100 (+) (Figure 5)、EMA (+) (Figure 6)、CK (+)、灶性细胞 CD34 (+)、灶性细胞 CD68 (+)、HMB45、Myoglobin 及 HHF35 均阴性。

病理诊断:左小腿良性上皮样神经鞘瘤,左卵巢囊性成熟性畸胎瘤。

随访 6 年,未见复发及转移。

2 讨论

Kindblom 等^[2]曾报道 BEPNST 5 例,肿瘤部位分别为耳、肢、拇指、中指的皮下,1 例在膀胱。Saad 等^[3]认为该瘤常见于头颈部、背部。本病例位于小腿腓肠肌内,且肿块巨大,最大径 9cm,比较少见。

CT 示肿块边界清晰,有钙化,肿块表面有明显包膜,术中见包膜与受累神经外膜相延续,符合神经鞘瘤的发病部位。显微镜下虽未见到典型的细胞核栅栏样排列区,但可见细胞丰富区,肿瘤细胞有流水样、束状排列的倾向。可见明显的细胞稀疏区,间质水肿,可见肿瘤细胞单个散在或小巢状排列。上皮样肿瘤细胞胖梭形、卵圆形,胞浆丰富红染。核大,圆形或卵圆形,染色质均匀,可见位于中央的清晰的小核仁。细胞核虽有轻—中度不典型性,但总的细胞形态温和,无普通神经鞘瘤的核多形性表现,核分裂偶见且无病理性核分裂相。在稀疏区间质水肿背景下肿瘤细胞成明显上皮样形态。有报道称 BEPNST 上皮样细胞间富于胶原组织^[4],本病例中肿瘤细胞呈结节状生长,仅在结节间见纤维组织围绕,未见明显的胶原。免疫组化染色示 S-100 多数细胞弥漫阳性,CK、EMA 弥漫阳性。最后病理诊断:左小腿良性上皮样神经鞘瘤。虽然 Ondik 等^[5]认为良性上皮样神经鞘瘤对患者神经发育有影响,可导致先天性面神经麻痹,但本例患者病程长、肿块有包膜且伴钙化、无软组织及骨侵犯、细胞形态良善、随访 6 年无复发,无并发症,预后好。

本病需与以下几种疾病区分:①上皮性神经纤维瘤:肿块无包膜,核多偏于细胞一端,间质见薄壁血管,无厚壁血管。上皮性标志物阴性。②上皮样恶性外周神经鞘瘤:瘤细胞有显著的不典型性伴核畸形,核仁清晰,坏死及病理性核分裂多见。S100 呈不均匀阳性,不同于 BEPNST 的弥漫阳性。③上皮样平滑肌瘤:上皮样的肿瘤细胞不呈结节状或巢状排列,胞浆透明,核周有空晕,desmin 和 HHF-35 阳性可区别。④滑膜肉瘤:瘤细胞可出现梭形细胞及上皮样细胞表现,本例患者病程长,肿块有包膜,细胞形态温和无病理性核分裂,不符合滑膜肉瘤的诊断。⑤恶性黑色素瘤会见到胞浆红染、大的嗜酸性核仁的上皮样细胞,其恶性程度高、病程相对短, HMB45 阳性可区别。

良性上皮样神经鞘瘤极少见,国内有两例 BEPNST 报道上皮样肿瘤细胞呈神经母细胞样的结构,这在本例标本中并未见到,可能与肿瘤的生长方式以及肿瘤在手术时所处的生长阶段不同有关。本例患者同时伴有左侧卵巢囊性成熟性畸胎瘤,这与肿瘤形成是否有相关性还需临床病例的积累及基础医学的进一步研究来证实。

参考文献:

- [1] Orosz Z, SaPi Z, Szentirmay Z. Unusual benign neurogenic soft tissue tumor: Epithelioid schwannoma or an ossifying fibromy-

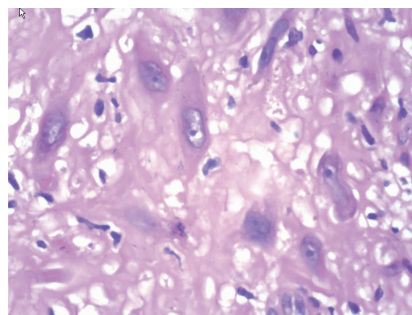


Figure 4 Remarkable epithelioid quality of tumor cells in BEPNST, with diffuse and eosinophilic staining. The oval nuclei had a prominent nucleoli and was associated with atypia (HE ×400)

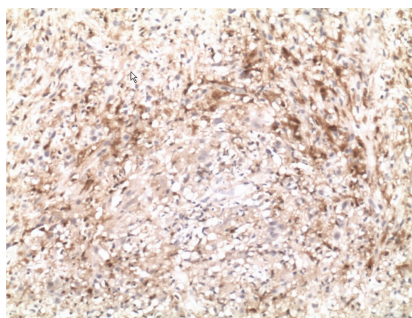


Figure 5 S-100 immunoreactivity in scattered tumor cells of BEPNST (SP ×200)

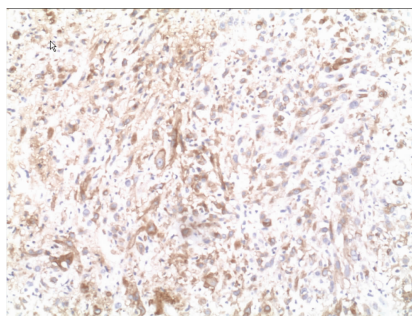


Figure 6 EMA immunoreactivity in BEPNST (SP ×400)

xoid tumour? [J]. Pathol Res Pract, 1993, 189(5):601-605.

- [2] Kindblom LG, Meis-Kindblom JM, Havel G, et al. Benign epithelioid schwannoma [J]. Am J Surg Pathol, 1998, 22(6):762-770.
- [3] Saad AG, Mutema GK, Mutasim DF. Benign cutaneous epithelioid schwannoma: case report and review of the literature [J]. Am J Dermatopathol, 2005, 27(1):45-47.
- [4] Jokinen CH, Wolgamot GM, Argenyi ZB. Collagen-rich variant of benign epithelioid peripheral nerve sheath tumor of the skin [J]. Cutan Pathol, 2008, 35(2):215-219.
- [5] Ondik MP, Preston T, Towfighi J, et al. Unilateral congenital facial nerve paralysis secondary to a benign epithelioid peripheral nerve sheath tumor [J]. Otol Neurotol, 2007, 28(8):1091-1093.