

复发性巨大眼眶神经纤维瘤 1例

刘婧,王桂芳,钟敬祥

基金项目:中国广东省自然科学基金资助项目(No. S201101000-4186)

作者单位:(510632)中国广东省广州市,暨南大学附属第一医院眼科

作者简介:刘婧,在读硕士研究生,研究方向:白内障的基础与临床。

通讯作者:钟敬祥,主任医师,博士研究生导师,研究方向:白内障与角膜病. zjx85221206@163.com

收稿日期:2011-11-16 修回日期:2011-12-05

刘婧,王桂芳,钟敬祥. 复发性巨大眼眶神经纤维瘤1例. 国际眼科杂志 2012;12(1):188-189

0 引言

神经纤维瘤是周围神经的一种良性肿瘤,来源于神经鞘细胞和神经结缔组织的成纤维细胞。在周围神经肿瘤中,神经纤维瘤发病率仅次于神经鞘瘤,可发生于周围神经的任何部位,多见于躯干、四肢、头颈皮肤及皮下组织,也可发生在神经末梢或沿神经干的任何部位,如纵隔和腹膜后等部位。肿瘤沿神经束浸润生长,无包膜结构,与受累神经无明显界限。

1 病例报告

患者,男性,35岁,2010-06-17因“右眼肿物复发18a,外伤后迅速增大5d”就诊,患者自幼发现右眼眶肿物并逐渐增大,18a前于外院行手术治疗,术后病理提示为神经纤维瘤,术后不久肿物复发,后逐渐增大至“鸭蛋”大小,未诉疼痛及溃烂。入院5d前右侧面部被木头击中后肿物迅速增大,来院就诊,门诊以“右眼肿物合并外伤”收住院。无家族史,患者两子女均体健。入院后体检:全身体表检查无异常,常规检查及神经系统检查未见明显异常。眼部检查:右眼肿物大小约12cm×12cm×8cm(图1,2),波及范围左达鼻部,右达颧骨,上达额骨中份,表面红肿,皮温高,有轻度压痛,质地软。右眼视力光感不确切,眼睑外翻伴红肿,可见溃疡及渗出,眼球被肿物包裹,难以具体观察。鼻部上方也有约3cm×5cm不规则大小皮下结节。眼眶MRI示右侧眼眶前外侧肿块,结合病史考虑神经源性肿瘤术后复发,内有血肿形成并累及眼眶、额骨及鼻侧近脑组织(图3)。头颅CT显示右侧眼眶上壁、外壁骨皮质连续性中断,右侧额骨局部骨质模糊(图4)。临床初步诊断:右眼眶肿物性质待查(神经纤维瘤?)。经过眼科、神经外科及整形外科会诊后,于全身麻醉下行右眼肿物切除+右眼球摘除+切口皮瓣整形术,术中发现患者右眼眶骨部分缺失呈四方形,有人工咬除迹象,骨穿边缘整齐。瘤体内有较大血肿呈黑色,瘤体无明显包膜,未累及脑膜,但有大片脑组织嵌入眶内。术后病理结果符合神经纤维瘤,镜下可见肿瘤细胞梭形,核两端细尖,细胞束状排列,部分呈环状小体/触觉小体结构,间质有黏液变,肿瘤累及



图1 患者术前正面照。



图2 患者术前侧面照。

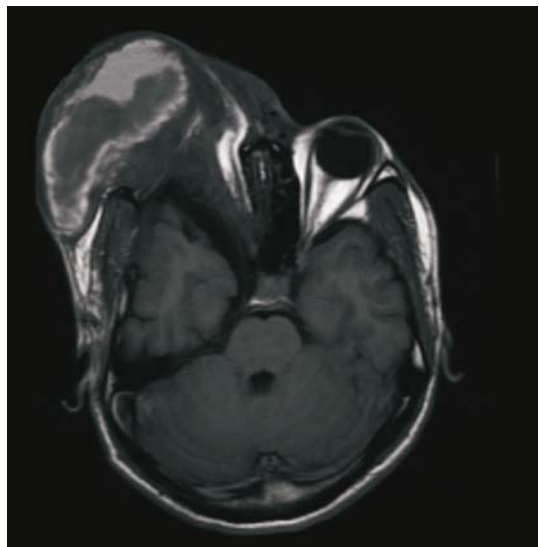


图3 患者术前眼眶MRI。

部分泪腺及皮下组织。免疫组化:NF(+),S-100(++),Vimentin(++),Desmin(-),NSE(-),Ki67<5%(图5)。结合病史、影像学及病理结果遂确诊为“右眼眶神经纤维瘤”。45d后患者来我院整形外科行鼻部神经纤维瘤清除术。术后创面恢复良好(图6)。随访1a,无复发。



图4 患者术前头颅 CT。

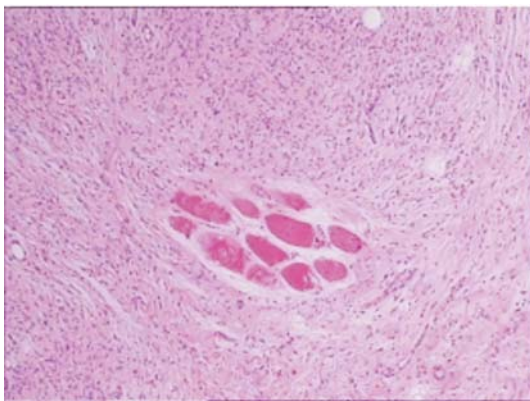


图5 患者术后病理 HE 染色切片 (×40)。



图6 患者术后正面照。

2 讨论

多数神经纤维瘤患者伴有全身症状称神经纤维瘤病 (NF-1 型), 该病有较高的复发率和恶变率。但是发生于头部和颈部区域的神经纤维瘤多数显示为孤立病灶, 与 NF-1 无关联^[1]。发生于眼眶的神经纤维瘤主要有三种类型: 孤立型、丛状型和弥漫型, 均可作为神经纤维瘤病的一部分^[2]。

很多患者自幼眶上裂逐渐异常拉长, 形成典型的蝶骨发育不良, 从而导致蝶骨大翼和眶外侧壁的缺失, 颞侧脑组织进入眶窝, 脑组织异位, 导致眼球搏动性突出^[3]。Jacquemin 等^[4]也认为肿瘤长期压迫骨壁导致骨壁变薄,

外侧和下眶缘向外扩张可引起眼眶容积显著增加, 导致视力进一步下降。部分患者 CT 扫描显示眶内软组织形状不规则, 眼外肌肥大, 视神经增粗, 眼睑肥厚, 眶壁缺失、变薄或增厚。骨缺失, 常为蝶骨大翼和小翼, 有时累及眶顶^[5], 可能系原发性中胚叶发育异常所致, 也可能系肿瘤压迫所产生的继发性改变^[6], 该患者 18a 前曾有手术史, 根据术中观察患者额骨缺失应为既往手术者为破坏所致。若神经纤维瘤累及神经, 可引起感觉麻木、迟钝、异常等改变。

神经纤维瘤与神经鞘瘤较难鉴别, 两者发病年龄、临床症状、发病部位相似, 但后者更常见, CT 和 MRI 上密度或信号常不均匀, 病灶内散在多发囊状低密度或低信号区, 增强后不均匀强化^[7], 神经鞘瘤来源于周围神经系统的施氏细胞, 包膜完整, 易切除, 术后很少复发。神经纤维瘤更具异质性, 来源于周围神经的轴突、施氏细胞、成纤维细胞、周围神经细胞及神经内膜, 无包膜, 较难切除, 易复发^[8]。

神经纤维瘤对放化疗均不敏感, 应手术切除, 大部分肿瘤与周边组织界限不清, 很难彻底清除瘤体组织, 容易复发, 尤其头颈部及面部肿瘤更易术后复发^[9]。少数病例可恶变成恶性神经鞘瘤^[10]。瘤体内血管丰富, 故术前应做好充分的止血工作, 必要时备血。眼眶神经纤维瘤脑膜脱入眶内, 需要神经外科的参与; 而术后面部的修复则需要整形外科的参与; 所以眼眶神经纤维瘤最好是被颅面外科、神经外科、整形外科以及眼科医生综合处理^[11]。

参考文献

- 1 Chen HJ, Chen HS, Chang YL, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumor of the neck; transformation from a recurrent neurofibroma in a patient without neurofibromatosis. *Tzu Chi Medical Journal* 2010; 22 (4): 195-199
- 2 李凤鸣. 中华眼科学. 北京: 人民卫生出版社 1996: 1037-1038
- 3 Pinna A, Carta A, Demontis S, et al. Neuro-ophthalmological findings in neurofibromatosis type 1. *Neuro-ophthalmology* 2004; 28 (5-6): 251-258
- 4 Jacquemin C, Bosley TM, Svedberg H. Orbit deformities in craniofacial neurofibromatosis type 1. *Am J Neuroradiol* 2003; 24: 1678-1682
- 5 杨树源, 只达石. 神经外科学. 北京: 人民卫生出版社 2008: 677-678
- 6 Jack Rootman (著), 孙丰源 (译). 眼眶疾病. 天津: 天津科技翻译出版公司 2006: 208-214
- 7 王宏. 3.0T 磁共振眼眶病诊断图谱. 北京: 军事医学科学出版社 2009: 97-98
- 8 Rameh C, Husseini S, Tawil A, et al. Solitary plexiform neurofibroma of the nasal tip: Case report and review of the literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol Extra* 2007; 2(2): 116-119
- 9 Needle MN, Cnaan A, Dattilo J, et al. Prognostic signs in the surgical management of plexiform neurofibroma: the children's hospital of philadelphia. *J Pediatr* 1997; 131(5): 678-682
- 10 Bertagna F, Bosio G, Biasiotto G, et al. Malignant transformation to schwannoma in a patient affected by type 1 neurofibromatosis as demonstrated by F-18-FDG-PET/CT. *Nucl Med Rev Cent East Eur* 2010; 13(1): 15-17
- 11 Lee V, Ragge NK, Collin JR. The surgical management of childhood orbito-temporal neurofibromatosis. *Br J Plast Surg* 2003; 56(4): 380-387