

[文章编号 1000-1182(2005)01-0091-02]

病例报告 ·

## 下颌骨恶性神经鞘膜瘤 1 例报告

郑广宁<sup>1</sup>, 王 鹏<sup>1</sup>, 王 虎<sup>1</sup>, 陈 宇<sup>2</sup>, 王 彬<sup>3</sup>

(1. 四川大学华西口腔医院 放射科; 2. 病理科, 四川 成都 610041; 3. 成都市第一人民医院 口腔科, 四川 成都 610016)

[中图分类号] R 739.82 [文献标识码] B

恶性神经鞘膜瘤(malignant peripheral nerve sheath tumor, MPNST)来源于外周神经、神经鞘膜或神经纤维瘤<sup>[1]</sup>,它多发于四肢和躯干,头颈部较少见,颌骨内尤为罕见。四川大学华西口腔医院曾收治 1 例下颌骨恶性神经鞘膜瘤患者,现报道如下。

### 1 临床资料

患者女性,42 岁,已婚。下前牙疼痛 2 年余,曾在当地医院行根管治疗后疼痛加剧,于 2002 年 11 月 8 日来四川大学华西口腔医院就诊。口腔颌面部检查:双侧下前牙松动,唇舌侧骨壁膨隆,黏膜发白,质较软,触痛阳性。X 线片示:双侧下前牙区牙槽突、根尖周及相邻骨质吸收破坏,病变与正常骨组织分界不清(图 1)。入院诊断:下颌骨颌部囊肿。入院后行下颌颌部包块活检术,病理报告:骨纤维良性病变,未见骨肉瘤或其他恶性病变,具体诊断类型倾向为非骨化性纤维瘤;免疫组化染色:vim(+),S-100p(-),Des(-)。治疗经过:入院后经体检及各项辅助检查无明显手术禁忌症后,患者在全麻下行下颌骨非骨化纤维瘤切除术。术后病理结果为下颌骨恶性外周神经鞘膜瘤(图 2);免疫组化染色:S-100p(+),SMA(-),HHF35(-)。患者在全麻下再行下颌骨恶性外周神经鞘膜瘤切除加下颌骨节段性切除和腓骨移植术。术后再次病理诊断为下颌颌部恶性外周神经鞘膜瘤。患者术后恢复佳,于 2003 年 1 月 18 日出院,出院前拍摄 X 线片(图 3)。2003 年 4 月中旬,患者自觉右侧下颌牙龈有一约蚕豆大小的肿物,轻微疼痛,呈渐进性增大。患者于 2003 年 7 月 9 日再次来四川大学华西口腔医院就诊。口腔颌面部检查:右下颌前磨牙颊侧牙龈见一约 5 cm × 4 cm 大小的肿物,质韧,压痛;牙齿𪙇方伸长,度松动;肿物表面黏膜色泽正常,未见糜烂、破溃、充血;未扪及颌下淋巴结肿大。X 线片检查与术后 X 线片比较,右侧病变范围扩大达第一磨牙远中根,牙根明显吸收(图 4),符合复发征象。患者继而在四川大学华西医院核医学科接受放射性骨扫描,结果示:颅骨、椎体、肋骨、四肢骨显影清晰,放射性分布不均匀,不对称;右侧上颌骨、下颌弓及双侧下颌角区见放射性异常浓聚影(图 5)。讨论意见为:全身骨显像见右侧上颌骨、下颌弓及双侧下颌角区病变。患者于 7 月 18 日在全麻下行保留双侧髂突的下颌骨切除加重建板修复术。术后伤口一期

愈合出院。出院后失访。



图 1 曲面体层片见下前牙区骨质吸收破坏,边界不清

Fig 1 Panoramic view showing a large radiolucency ill-defined

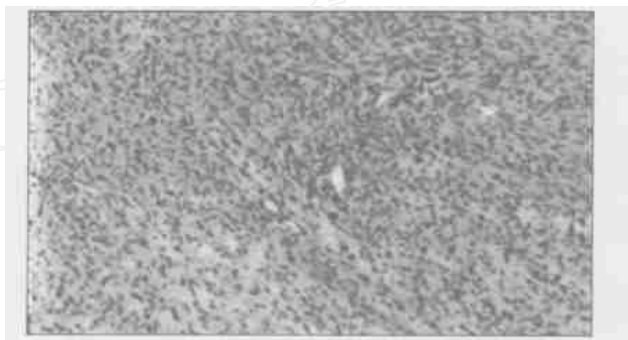


图 2 肿瘤大部份区域表现为极富血管的梭形细胞,核分裂象可见 HE ×100

Fig 2 Spindle-shaped cells with abounding blood vessels can be seen HE ×100

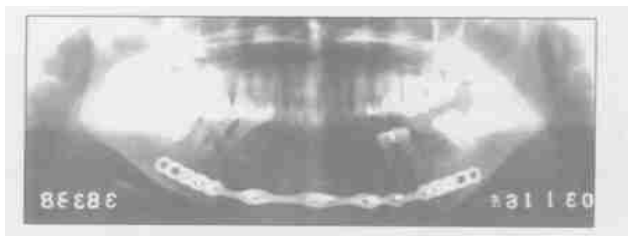


图 3 术后 X 线片

Fig 3 Panoramic image after operation

### 2 讨论

恶性神经鞘膜瘤占软组织肉瘤的 10%,常伴发神经纤维瘤,预后较差。颌骨恶性神经鞘膜瘤极为少见,一般很少伴发神经纤维瘤病。因颌骨恶性神经鞘膜瘤临床难于鉴别,本文对目前文献中所报道的颌骨恶性神经鞘膜瘤进行复习<sup>[2-8]</sup>,以提高对其的认识。

[收稿日期 2004-03-10; 修回日期 2004-06-20]

[作者简介]郑广宁(1961-),女,四川人,副教授,硕士

[通讯作者]郑广宁,028-85503662



图 4 患者右侧病变范围达右侧第一磨牙远中根,牙根明显吸收

Fig 4 Panoramic image showing the recurrent signs with teeth resorption

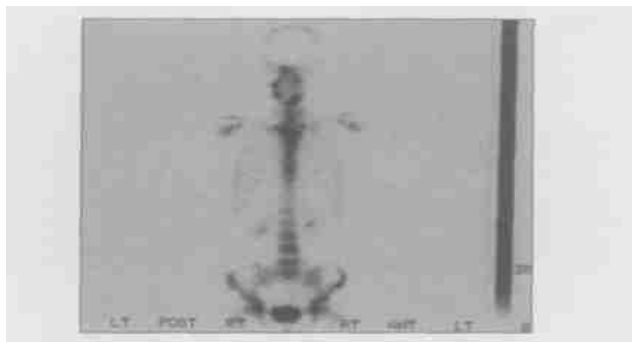


图 5 放射核素骨扫描图像

Fig 5 Radionuclide image

## 2.1 临床特点

恶性神经鞘膜瘤发病年龄多为 20~50 岁,下颌骨多于上颌骨。下颌主要发病部位为颏孔区和磨牙区,也有切牙、尖牙区和颞颌关节的个案报道<sup>2,4,5,7,8</sup>,可同时累及颅底或三叉神经节;上颌主要发病部位为磨牙区,可伴发神经纤维瘤病<sup>6</sup>。

临床表现多以颌骨渐进性膨大为主,有时伴有剧烈疼痛和出血,也可以单一的疼痛为主述。临床检查可见颌骨膨隆,周围黏膜充血、水肿;肿瘤大小不等,表面光滑,轻微触痛,质地较硬或较软,相邻牙齿及牙周受累,牙齿松动、脱落,有时表现为持续、剧烈、自发性的牙齿疼痛,与牙髓炎或根尖周炎类似,根管治疗无效。若肿瘤累及关节区,可出现咀嚼无力等颞颌关节病的症状。本例表现为持续的、根管治疗无效的下前牙疼痛。

## 2.2 影像学表现

恶性神经鞘膜瘤的影像学表现呈多样性,主要有以下类型:(1)边界不清的骨质低密度破坏区,有时可见多个囊腔,类似囊性病损;(2)无明显的骨组织破坏,或表现为骨样增生<sup>3</sup>;(3)若肿物沿下齿槽神经发展,可见下齿槽神经管及颏孔扩大。本例患者早期表现为根尖区骨质破坏,初诊根尖片检查见下前牙根尖区骨质破坏的低密度区,边界不清,密度不均匀,牙根无明显吸收,似根尖周炎的影像表现。随着病变的发展,病变范围扩大,向两侧破坏,下前牙根尖周骨质溶解破坏呈凹陷状,边界不清。恶性神经鞘膜瘤的影像学特征与其他神经源性恶性肿瘤相比特异性不高,CT、MRI 较普通 X 线检查更有诊断价值。

## 2.3 病理学诊断

恶性神经鞘膜瘤的组织学特征较少,且多与其他软组织肉瘤有类似的组织学表现。有些肿瘤中可见神经鞘来源肿瘤的特征,如蛇状扭曲的细胞、栅栏状或旋涡状排列的细胞、血

管腔隙大等。肿瘤大部分区域常表现为极富血管的梭形细胞,核分裂象很多。但有时肿瘤细胞形态怪异,与多形性脂肪肉瘤或恶性纤维组织瘤极其相似。诊断有困难时,可进行电镜检查 and 免疫组化检查,以便确诊。后者可用 S-100 蛋白和 Leu7 (CD45) 标记,其阳性率为 50%~70%,尽管并非绝对,但免疫组化评价可诊断和支持恶性神经鞘膜瘤。本例病理诊断最终通过免疫组化明确,但首次活检 S-100p(-) 可能与活检组织较小或取材部位有关。

## 2.4 治疗及预后

扩大切除是治疗恶性神经鞘膜瘤的有效手段。放射治疗在控制和治疗肿瘤复发或对无法进行手术治疗的患者有重要作用。化疗的作用效果尚不确定。

由于病例少见,对本病的预后各说不一。有报道称手术联合放疗,患者有健康存活 7 年无复发者<sup>5</sup>,也有术后短期出现多发性转移而死亡者<sup>2</sup>。多发性转移可能是由于肿瘤来源于神经鞘膜,解剖位置邻近血管,容易致血循环转移。对转移病灶主要依靠影像学检查。胸部 X 线片可以较清晰地显示转移灶。对于颅内转移瘤,CT 和 MRI 可清楚地显示其大小和范围。血管造影技术也有助于恶性神经鞘瘤的检查。本文病例在手术后 3 个月复发,再次手术出院后失访。由于病例罕见,对颌骨恶性神经鞘膜瘤预后难以作统计分析,但早期认识、诊断和治疗,对于预后是十分重要的。

## [参考文献]

- 1] 黄文清. 神经肿瘤病理学 M. 第 2 版. 北京:军事医学科学出版社,2001:792-796.
- 2] Hiroaki H, Hiroaki K, Tomoki S, et al. Mandibular malignant schwannoma with multiple spinal metastases: a case report and a review of the literature J. J Oral Maxillofac Surg, 1998, 56 (10): 1191-1196.
- 3] Kameyama Y, Maeda H, Nakane S, et al. Malignant schwannoma of the maxilla in a patient without neurofibromatosis J. Histopathology, 1987, 11 (11): 1205-1208.
- 4] Ma ZW, Ward R, Hoda SA. Intraosseous malignant peripheral nerve sheath tumor J. Arch Pathol Lab Med, 1996, 120 (5): 517-518.
- 5] Tegos S, Georgoulis G, Gogos C, et al. Primary malignant schwannoma involving simultaneously the right Gasserian ganglion and the distal part of the right mandibular nerve. Case report J. J Neurosurg Sci, 1997, 41 (3): 293-297.
- 6] 赵吉谋, 徐实, 郑家伟, 等. 颌骨内神经鞘膜瘤 11 例临床分析. 上海口腔医学 J, 2003, 12 (2): 90-93.
- 7] Bavitz JB, Chewing LC. Malignant disease as temporomandibular joint dysfunction: review of the literature and report of case J. J Am Dent Assoc, 1990, 120 (2): 163-166.
- 8] Habal MB. Malignant epithelioid schwannoma of the mandible and the skull base J. J Craniofac Surg, 1997, 8 (5): 417-421.

(本文编辑 李 彩)