

阴道恶性外周神经鞘瘤 1 例

王厚梅, 肖子文

(贵阳医学院附院 妇产科, 贵州 贵阳 550004)

[关键词] 阴道肿瘤; 癌; 神经鞘瘤

[中图分类号] R737.34

[文献标识码] B

[文章编号] 1000-2707(2013)01-0109-02

阴道恶性肿瘤较少见,约占女性全身恶性肿瘤的1%,占女性生殖道恶性肿瘤的3%~5%,常见于60岁以上妇女,其组织类型较多,阴道肉瘤为其中一种,其发病率罕见。恶性施万细胞肉瘤属于阴道肉瘤,临床上极其少见,其主要临床症状是无痛性阴道流血、阴道分泌物增加,早期肿瘤体检可发现黏膜下小结节;其恶性程度高,生长快,可迅速直接侵及周围器官,还可通过淋巴结及血运转移至区域淋巴结及远处器官。

1 临床资料

患者40岁,已婚。入院2个多月前因外阴瘙痒难忍,行妇科检查发现离处女膜缘阴道左侧壁处硬结,无压痛,查白带常规提示阴道炎,予外用药物缓解瘙痒,治疗效果欠佳,自觉阴道结节较前增大,为进一步治疗,就诊我院。门诊以阴道包块收入我科。病程期间患者无心慌、乏力,无阴道异常流血,无发热、畏寒,无咳嗽、盗汗,无恶心、呕吐,无尿频、尿急、排尿困难,无便秘、大便性状改变,无乏力、黑蒙等不适。患者精神、饮食、睡眠可,二便正常,体重无明显变化。入院查体,生命征平稳,一般情况可,心肺腹未见明显异常。妇科检查:外阴(-),阴道通畅,内见大量灰白色分泌物,有异味,于离处女膜缘1.5 cm阴道左侧壁处扪及一直径约0.5 cm硬结,无压痛;宫颈光滑,无触血,见节育环尾丝;子宫及双侧附件未见明显异常。婚育史、月经史、既往史、家族史、个人史无特殊,初步诊断为阴道壁结节,行阴道结节切除术,术中见阴道左侧壁下1/3处一直径约1.5 cm结节,质硬,周围阴道壁无溃疡,于阴道前壁黏膜下注入生理盐水形成水垫,沿结节周围切除结节,送冰冻切片病理检查,结果提示阴道恶性肿瘤,类型待常规定;因患者年轻,结合

患者病情及其术后生活质量,行肿瘤病灶周围2~3 cm阴道壁组织切除术。术后常规病理检查结果提示:阴道恶性肿瘤,阴道补切组织内见少许肿瘤组织,手术切缘未见癌细胞。免疫组织化学提示:S-100、MBP、CD68、Bal-2、SMA及Vim为阳性,CD34、CD57、MelanA、HMB43、EMA、CK及Des为阴性,Myogenin-Ki67 50%~60%。术后诊断:阴道恶性神经鞘瘤IB期,建议患者补充化学治疗,患者拒绝治疗出院。

2 讨论

恶性神经鞘瘤(MPNSTs)起源于Schwann细胞,故又称恶性Schwann细胞瘤,可发生于任何年龄及身体任何部位,发生于女性生殖系统的MPNSTs极少见,其症状表现多样,缺乏特异性。2007年WHO神经系统肿瘤分级将该病分至Ⅲ~Ⅵ级。该病临床发病率低,根据文献报道发病率约为1/10万,仅占软组织肉瘤的5%~10%,国内外报道较少,缺乏对恶性神经鞘瘤深刻的认识及对其有效的治疗方案,预后较差^[1-2]。该患者诊断明确,结合患者年龄、生活质量及术中情况未行手术-病理全面分期手术,术中未扪及腹股沟淋巴结肿大,术后病检结果提示手术切缘未见肿瘤细胞,说明该患者不排除处在阴道恶性施万细胞瘤早期可能,故拟于术后补充治疗,巩固手术治疗效果。

2.1 临床表现

根据Ghosh^[3]报告,MPNSTs患者无明显性别倾向性,多为无痛性也有表现为疼痛性的肿块,或肿块压迫出现远处肢体麻木及放射痛。深部肿瘤为局部受侵所表现出的相应症状,如胸痛、憋气(后纵隔)、腰腿痛(腰椎神经根受侵)、复视(眼球后受侵)等。有的则可无症状,在体检中发现肿

块。确诊依靠病理检查。

2.2 病理及免疫组织化学表现

其病理诊断依据为:肿瘤源于神经干或沿神经干分布及蔓延,肿瘤富含细胞区和稀疏细胞区交错存在,梭形细胞呈 S 形弯曲,排列成栅栏状或漩涡状,细胞核呈波浪状或逗点状^[4]。与纤维肉瘤、平滑肌肉瘤、单相性纤维型相鉴别;免疫组织化学显示 S-100 常阳性,髓鞘碱性蛋白或超微结构显示肿瘤细胞具有神经鞘细胞分化的特征。

2.3 治疗

MPNSTs 的治疗包括手术、化疗和放疗,彻底手术切除是最有效的治疗方法,手术目标要求将肿瘤完整切除,即达到切缘阴性^[5-6]。目前大多数临床研究认为该疾病对放疗不敏感,而化疗在高危的原发性 MPNSTs、术后切缘阳性、无法手术切除或已发生转移的病例中有效。目前临床的一线化疗方案均包括异环磷酰胺和多柔比星^[7]。但术后化疗是否能提高患者生存率仍存在一定争议。

2.4 预后

本病生物学特征为易局部侵犯和血行转移,切除不彻底者易原位复发^[8]。转移的靶器官首先为肺,淋巴结转移极罕见;Ducatman^[1]报告术后复发率为 42%;据统计该病 5 年生存率为 53%,10 年生存率为 38%^[1,9]。本病预后与肿瘤部位的深浅、病理分化高低及侵犯范围、手术切除的情况有关,而与术后放化疗的关系尚需进一步探讨^[9]。

综上所述,组织学形态是 MPNSTs 诊断重要依据,免疫组织化学有助于辅助和鉴别诊断。完整手术切除是最有效的治疗方法,切除范围是影响预后

的重要因素。新辅助化疗和术后辅助放化疗的疗效有待于进一步研究。

3 参考文献

- [1] Ducatman Bs. Malignant peripheral newe sheath tumors [J]. caner,1986(10):2006-2021.
- [2] 胡文杰,汪楠,赵乐丽,等. 恶性神经鞘瘤 10 例[J]. 肿瘤研究与临床,2011(8):558-559.
- [3] Ghosh BC. Malignant schwannoma[J]. Cancer,1973(31):984.
- [4] 中山医科大学病理学教研室,同济医科大学病理学教研室. 恶性神经鞘瘤[M]. 外科病理学·下册. 2 版. 武汉:湖北科技出版社,1999:1276-1277.
- [5] 华积德. 肿瘤外科学[M]. 北京:人民军医出版社,1995:1000.
- [6] 郑眉光,李诚,刘安民,等. 恶性外周神经鞘瘤 2 例报告并文献回顾[J]. 岭南现代临床外科学,2009(3):223-224.
- [7] Kemp JR, Quali M, Gelderblom H, et al. First-line chemotherapy for malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST) versus other histological soft tissue sarcoma subtypes and as a prognostic factor for MPNST: an EORTC soft tissue and bone sarcoma group study[J]. Ann Oncol,2011(22):207-214.
- [8] 吴婷婷,关婷. 恶性外周神经鞘瘤 1 例[J]. 广东医学,2011(13):1788.
- [9] 尹梅,李志平,段学燕,等. 恶性神经鞘瘤 9 例报告及文献复习[J]. 华西医学,2000(3):340-341.

(2012-11-20 收稿,2013-01-07 修回)

编辑:张丽君

注意正确使用“百分点”

百分点(1 百分点=1%)的使用现在越来越多,但不少媒体用错了。例如某期刊中说:“2007 年产量为 100 万 t,2008 年达 112 万 t,增加了 12 个百分点。”

百分点是一个新的基础数学概念,它只用于比较采用百分数形式表示的数值的增减,例如个人存款的年利率从 3.25% 降至 2.25%,可以说降了 1 个百分点,但决不能说降了 1%。如果是降了 1%,则新利率应为 $3.25\% - 3.25\% \times 0.01 = 3.2175\%$ 。可见,上述年产量的增加应用百分数表示,即说“增加了 12%”。

百分点是一个单位,书写时其前面的“个”应删去,正如“5 小时”“10 厘米”不应写作“5 个小时”“10 个厘米”一样。

《贵阳医学院学报》编辑部