

单发性皮肤神经纤维瘤一例

邓勇 蒋亚辉^(通讯作者) 欧阳飞 杨和荣 于春水

(四川遂宁市中心医院 皮肤病院区 四川遂宁 629000)

【摘要】目的 介绍一例单发性皮肤神经纤维瘤。方法 对疑似病例进行手术切除,并进行病理检查及免疫组化染色检测。结果 病理检查及免疫组化染色检测确诊为皮肤神经纤维瘤。结论 对临床疑似神经纤维瘤的皮肤病变,可通过病理检查及免疫组化检测作出确诊。

【关键词】单发性;神经纤维瘤;病理检查;免疫组化染色检测

A case of solitary dermatotype neurofibroma

Deng Yong Jiang Yahui^(corresponding author) Ouyang Fei Yang Herong Yu Chunshui

(Central Hospital of Suining, Sichuan 629000)

[Abstract] Objective To introduce a case of solitary cutaneous neurofibroma. Methods Surgical resection and pathological examination and immunohistochemical staining. Results Pathological examination and immunohistochemical staining confirmed the diagnosis of cutaneous neurofibroma. Conclusion The skin lesions clinically suspected of neurofibroma can be confirmed by pathological examination and immunohistochemical detection.

[Key words] solitary; neurofibroma; pathological examination; immunohistochemical staining detection

神经纤维瘤病(neurofibromatosis, NF)是一种常染色体显性遗传病,属于良性周围神经疾病。NF以全身大面积的皮肤牛奶咖啡斑、神经纤维瘤样皮肤肿瘤以及神经纤维瘤为临床病变特点,常累及起源于外胚层的器官,如神经系统、眼和皮肤等,目前尚无根治方法,以外科手术治疗为主。皮肤神经纤维瘤常为多发性丘疹结节及牛奶咖啡色斑。单发性皮肤神经纤维瘤少见,我科门诊对一例疑似病例进行手术切除,并通过病理检查及免疫组化染色检测予以确诊,现报告如下。

1 病例介绍

患者,女,39岁。因“左腹部出现结节1年”到我科门诊就诊。1年前,患者左腹部无明显诱因出现红色小丘疹,无痛痒,缓慢增大,曾在院外就诊,外用药物治疗(具体不

详)无缓解。体格检查:系统检查未见异常。皮肤科检查:左腹部近肋缘处见直径约1.2cm大小的红色类圆形结节,质地较坚韧,表面光滑,与皮肤粘连,无压痛(图1)。头面部躯干四肢未见牛奶咖啡色斑、雀斑样痣及类似的皮肤结节,未触及皮下包块。实验室检查:血、尿常规,心电图、胸部及腰椎X线检查均无异常表现。初步诊断:皮肤神经纤维瘤?取得患者知情同意后,在局部麻醉下行手术切除,将皮损送病理检查。病理表现(图2):镜下见大量树形细胞增生,细胞纤细、波浪状,形态温和,未见核分裂相。病理诊断:(左腹部)梭形细胞增生性病变,倾向神经纤维瘤,需行免疫组化检测协助分析。免疫组化染色显示:STAT6(-)、ACT(-)、Bcl-2(+),CD34(+),CD99(-)、CK(-)、Desmin(-)、FN(+),Ki-67index(-)、S-100(+),SMA(-)、SOX10(+).根据临床表现,结合病理检查及免疫组化染色结果,最终确诊:皮肤神经纤维瘤(单发性)。



图 1

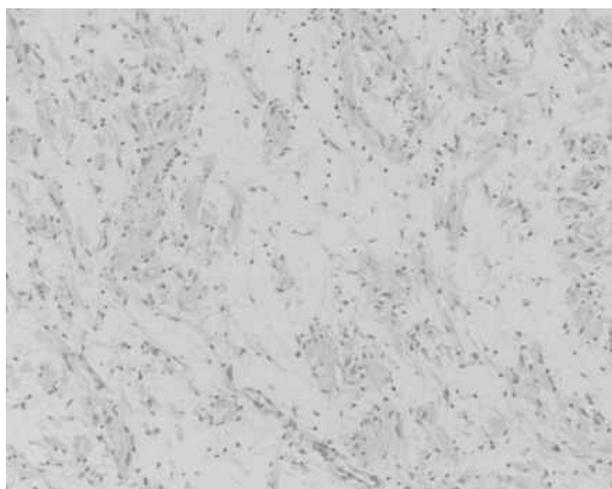


图 2

2 讨论

神经系统和皮肤来自外胚层，在胚胎发育的早期，胚胎背侧的外胚层细胞逐渐增厚，形成神经板，胚胎第3周时，神经板的两侧向背侧隆起，形成神经嵴，其中间凹陷形成神经管，神经管以后发育成大脑和脊髓等神经器官，一部分则演化为皮肤等组织。由于胚胎早期细胞增殖活化活跃，故遗传和其他因素均可引起外胚层细胞的发育异常，导致神经系统、皮肤和眼睛同时受累，来自中胚叶和内胚叶的组织如心、肺、肾、软骨和肠道也可有不同程度的累及，其特点是组织和器官的发育不良和瘤样物的形成^[1]。梭形细胞增生病变是

以梭形细胞为主的病变，包括由纤维组织，纤维组织细胞，滑膜，平滑肌细胞，周围神经发生的良恶性肿瘤及反应性病变，可发生在任何器官或组织，形态学表现可以是癌也可以是瘤。包括上皮性梭形细胞肿瘤，间叶性梭形细胞肿瘤，梭形细胞癌肉瘤，恶性中胚叶混合瘤与子宫内膜间质肉瘤，胃肠道或胃肠道外间质肿瘤等。该病变较难直接检查，需多方面的检测如病理检查结合免疫组织化学检查等才能确诊。神经纤维瘤病是梭形细胞增生性病变的一种。神经纤维瘤发源于雪旺氏细胞 NF1 基因的突变、缺失或不表达，NF1 基因异常不仅导致细胞本身的癌化，还可使组织中神经纤维素浓度降低，导致神经细胞及其它细胞间微环境失衡，破坏雪旺氏细胞与肥大细胞的负反馈机制，引起肥大细胞向肿瘤组织迁移并分泌转化生长因子- β ，促进纤维母细胞增殖，导致组织纤维沉积增加^[2]。神经纤维瘤病是一种常染色体显性遗传病，属于良性周围神经疾病，以全身大面积的皮肤牛奶咖啡斑、神经纤维瘤样皮肤肿瘤以及神经纤维瘤为临床病变特点。NF 分为 3 型，其中 I 型神经纤维瘤占总发病率的 90%。NF1 临床上具有五大特点：①多发性皮肤结节和瘤块；②皮肤上出现牛奶咖啡样色斑，常在儿童或青年期先于肿瘤出现；③周围神经干串珠状神经纤维瘤样增粗；④局部神经纤维瘤性象皮病；⑤伴有其他畸形、呆滞及黑色素瘤^[3]。NF1 常合并皮肤色素沉积，临床表现有皮肤牛奶咖啡色斑和雀斑样痣，能引发心、肾、骨骼等损害^[4]，皮肤神经纤维瘤常为多发性丘疹结节。以单个结节为表现的皮肤神经纤维瘤少见，本病治疗可手术切除，并作病理检查进一步确诊^[5]。本病例以单发结节为表现，初步病理诊断为（左腹部）梭形细胞增生性病变，神经纤维瘤。经免疫组化染色检测：S100、SOX10 染色阳性。最终确诊为皮肤神经纤维瘤。

参考文献:

- [1]王文献,张冬,刘卫金,等.神经皮肤综合征的影像学特征和诊断[J].第三军医大学学报,2008,30(14):1383-1383.
- [2]喻才元,何艳婷,周宇.神经丝轻链多肽与疾病的关系研究进展[J].医学综述,2015,21(11):1959-1961.
- [3]张宇鹏,张建刚,包海军,等.多发性神经纤维瘤病合并颈部恶性神经鞘膜瘤1例[J].中国癌症杂志,2014,24(9):119-119.
- [4]王恒,徐小风,李梦思,等.1例巨大丛状神经纤维瘤切除术的麻醉处理[J].西南国防医药,2021,31(2):147-148.
- [5]赵辨主编.中国临床皮肤病学[M].南京:江苏科学技术出版社,2010,1:1640-1640.

上接第242页

例数分别为1008例、87例和0例,这表明在COVID-19大流行期间采用的预防策略有利于减少百日咳病例。说明口罩的使用及居家是杜绝传播风险的一项可行方案。结合我国在新型冠状病毒肺炎防控行动里获取的成熟经验,后续仍需持续强化针对群众的健康教育及宣传工作,进一步推广常规、简单的公共卫生常识以及百日咳防控知识,以推动公众对对

公共卫生和防控传染病的积极性及自主性。

综上,及时诊断和治疗百日咳患者对于减少病原体进一步传播及减少严重并发症的发生非常重要。临床工作者应对疑似病例做到早发现、早预防、早治疗,并做好对患者的健康宣教,同时应充分了解本病的最新发展情况及最新指南,从而减少因误诊或延误诊断导致的不当治疗、延误治疗、进而增加传播风险等问题。

参考文献:

- [1]董利利等,学龄前百日咳综合征患儿病原学及临床特征分析.现代医药卫生,2021.37(10):第1702-1705页.
- [2]Nieves, D.J.and U.Heininger, Bordetella pertussis. Emerging Infections 10, 2016: p.311-339.
- [3]马富艳,儿童百日咳实验室诊断的研究进展.浙江医学,2023.45(9):第993-997,1003页.
- [4]唐小利与邓红波,回顾性分析23例百日咳患儿的临床特点.中国中西医结合儿科学,2021.13(05):第416-420页.
- [5]王军等,西安地区百日咳儿童临床特征及重症危险因素.中华实验和临床感染病杂志(电子版),2018.12(03):第244-250页.
- [6]许秀妆与章金灿,裂隙淋巴细胞辅助诊断儿童百日咳的临床价值.中国当代儿科杂志,2020.22(09):第996-1000页.
- [7]黄广丽等,裂隙淋巴细胞联合血细胞检测对百日咳的诊断价值.浙江医学,2022.44(22):第2437-2439页.
- [8]Gonzalez, H., et al., Cleaved lymphocytes in chronic lymphocytic leukemia: a detailed retrospective analysis of diagnostic features. Leukemia & lymphoma, 2002.43(3): p.555-564.
- [9]WHO, Pertussis vaccines: WHO position paper-September 2015. Wkly Epidemiol Rec, 2015.90(35): p.433-458.
- [10]Sandoval, T., A.Bisht and A.de St Maurice, The impact of COVID-19 and masking practices on pertussis cases at a large academic medical center (2019-2021). American Journal of Infection Control, 2023.51(7): p.844-846.
- [11]Harrington, L., et al., Burden of Pertussis in Adults Aged 50 Years and Older: A Retrospective Database Study in England. Infectious Diseases and Therapy, 2023.12(4): p.1103-1118.