

外鼻神经纤维瘤病 (附2例报告)

张德贵 拾景强

(徐州市第一人民医院耳鼻喉科 221002)

神经纤维瘤病 (neurofibromatosis) 是一种常染色体显性遗传病。发生于鼻及鼻窦少见, 作者所见文献报告原发于鼻部者仅16例, 我科曾发现2例, 现报告如下。

1 病例报告

例1, 男性, 27岁, 因左鼻无痛性包块26a, 再发5a入院。该患者于1978年曾在某军医大学口腔医院作外鼻包块全切除, 病理诊断为神经纤维瘤。术后1a包块复发, 并渐增大。家族中无类似病史。患者躯干有多发色素沉着斑, 暗褐色, 胸背部皮下有大小不等之包块约30~40个。最大直径约2.5cm, 质软, 无压痛, 边界尚清, 活动度好, 表面呈多叶状, 触之有颗粒感。鼻部左侧肿大畸形, 鼻背增宽, 包块柔软, 无触痛, 皮肤无明显色素沉着, 左鼻前孔狭小, 左鼻腔外侧壁软组织肿块突入鼻腔, 鼻粘膜正常。右鼻翼正常, 右鼻腔通气尚好。鼻窦无压痛。耳、咽、喉部检查正常。鼻窦 (华柯氏位) 摄片见左鼻腔中部向鼻腔内突出包块影, 边缘较清晰, 未侵犯上颌窦腔内。临床诊断: ①外鼻神经纤维瘤病; ②鼻部神经原性新生物。于全麻下施行外鼻神经纤维瘤切除术, 瘤体组织呈灰白色、无包膜、质软、边界不清, 不易分离(可能与上次手术有关), 向上侵至鼻根, 中部越过正中鼻梁处, 侧侵及鼻翼, 向外至鼻面部一并切除瘤体组织。病理诊断为外鼻神经纤维瘤病。

例2, 女性, 22岁, 因鼻部无痛性包块16a, 左眉上方质硬包块0.5a入院。全身检查可见大小不等咖啡色疙瘩, 左前臂内侧有约5cm×2.1cm椭圆形包块, 左膝上方皮

有2个黄豆大包块。左鼻额眶部有5cm×4.5cm×3cm大小之包块, 质较硬, 边界尚清晰, 活动度较差, 无明显压痛, 其表面皮肤呈暗红色, 可见血管纹, 皮肤稍发紫。左眼不能睁开, 睑裂只有一缝隙, 视物尚可。分别摘除左前臂及右大腿包块作病理组织学检查, 诊断: 皮下脂肪纤维瘤。临床诊断: ①外鼻神经纤维瘤; ②左上睑包块待查。全麻下行鼻额眶部肿块切除术, 见鼻额眶部肿块附着于鼻额眶边缘, 基底较圆, 深部侵及鼻部骨质, 向下剥离至鼻翼外下方, 无完整包膜, 不易分离, 与皮肤粘连紧, 同时与额眶部包块一并切除。分别送病检, 诊断为外鼻神经纤维瘤, 左眶神经鞘膜瘤。

2 讨论

神经纤维瘤临床上可分为中枢型, 皮下型, 内腔型, 顿挫型, 本文报告2例病人表现当属皮下型和顿挫型。

临床对神经纤维瘤病的诊断, 如有下列条件者方可诊断此病: ①皮肤上有色素斑 (café-au-lait spots), 系大小不一的皮肤上包块如咖啡牛奶的色素斑。②皮肤肿瘤可为结节状、囊状, 或为侵犯皮肤的纤维软瘤。③家族史: 50%病人有家族史。

文献报告的16例病人中有皮肤色素斑者7例, 有皮肤肿瘤者8例, 有家族史者5例。其中15例由于具备上述1项条件而诊断为神经纤维瘤病, 另1例由于系囊状神经纤维瘤而诊断为神经纤维瘤病。本文2例均有皮肤肿瘤, 例2可能为囊状神经纤维瘤病。

(收稿: 1994-12-18 修回: 1995-07-18)

(本文编辑: 孙立杰)