神经病学

DOI:10.13406/j.cnki.cyxb.001030

直肠节细胞神经瘤一例报道

徐正水，程 华，应家祺，徐 维

（南昌大学第二附属医院胃肠外科，南昌 330000）

A case report of rectal polypoid ganglioneuromas

Xu Zhengshui, Cheng Hua, Ying Jiaqi, Xu Wei

(Gastrointestinal Surgery, The Second Affiliated Hospital of Nanchang University)

【中图分类号】R657.1 【文献标志码】B 【收稿日期】2016-05-17

节细胞神经瘤好发于纵隔、腹膜后及肾上腺等，发生于胃肠道者极为罕见。本案报道 1 例发生在直肠的息肉样节细胞神经瘤。现将病案报告如下。

1 临床资料

患者，男，44 岁。因“便血 20 余年，加重 2 d”来我院门诊就诊，经肠镜检查发现“直肠肿物”入院。既往体健，无相关家族遗传性疾病。入院查体：皮肤未见明显斑片状的色素沉着，无皮肤脂肪瘤或皮赘，甲状腺不大。直肠指检未触及肿物、退指指套无染血。辅助检查：肠镜示距肛门 8~11 cm 直肠前壁可见一新生物，绕肠腔 2/3 周，表明轻度充血（图 1）。腹部 CT 示：直肠前壁占位，增强期边缘及实质呈条索状强化（图 2）。择期在全麻下行“腹腔镜下直肠前切除术”，手术顺利，常规于盆腔放置引流管一根从右侧套管针（trocar）孔穿出，常规关闭腹壁各层和套管针孔。病理大体标本描述：息肉样肿物，大小 5 cm × 4 cm × 1.2 cm，绕肠腔近 2/3 周；病理示：镜下见肠黏膜下及肌壁间的神经丛均有增生，可见节细胞（图 3）；免疫组织化学标记 S100 蛋白（+）（图 4）；病理诊断：（直肠）肠道息肉样节细胞神经瘤。术后常规抗感染、维持水电解质稳定、营养支持等治疗，7 d 后患者康复出院。

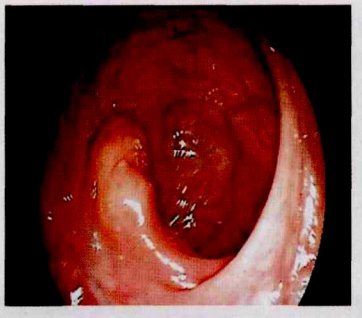


图 1 电子结肠镜检查

Fig.1 The electronic colonoscopy



图 2 盆腔 CT

Fig.2 The computed tomography of pelvis

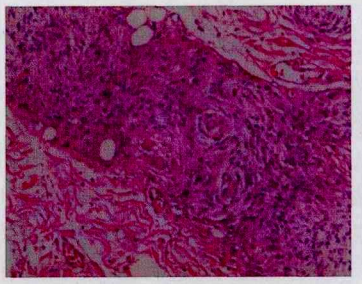


图 3 术后病理（He 染色，100×）

Fig.3 Postoperative histopathology (HE, 100×)

作者介绍：徐正水，292852599@qq.com，
研究方向：胃肠道疾病。

通信作者：程 华，Email：chenghuadoctor@163.com。

优先出版：http://www.cnki.net/kcms/detail/50.1046.r.20161027.0927.004.html
（2016-10-27）



图 4 神经节细胞瘤 S100 强阳性

Fig.4 Ganglioneuromas S100(+)

2 讨 论

节细胞神经瘤是发生于周围神经组织含有成熟神经元的良性肿瘤，主要发生于植物神经系统[1]。常见于纵隔、腹膜后及肾上腺等，发生于胃肠道者极为罕见[2-3]，国内仅见数例个案报道。查阅国内外文献发现，直肠息肉样节细胞神经瘤直径常小于 2 cm，本案报道的直肠息肉样节细胞神经瘤最大直径约 5 cm，根据目前的了解，如此巨大的直肠息肉样节细胞神经瘤在全世界尚是首次报道。胃肠道节细胞神经瘤，男性较女性多见，任何年龄均可发生。临床病理学上将胃肠道节细胞神经瘤分为 3 种亚型：息肉样节细胞神经瘤（polypoid ganglioneuromas，PG）、节细胞神经瘤性息肉（ganglioneuromatous polyposis，GP）和弥漫性节细胞神经瘤病（diffuse ganglioneuromatosis，DG）[4]；有关的发病机制尚未十分明确。有研究认为，孤立的 PG 是由于原本正常肠黏膜中有不会存在的节细胞出现在其黏膜层，缓慢增殖形成；所以 PG 可能是一种错构瘤或迷芽瘤。而 DG 的发生与肠道神经元或者神经丛的发育不良和异常增生有关，可能与突变的神经纤维瘤病基因（neurofibromatosis gene，NF-1）在自主神经元的亚型中选择性表达有关[1,4]。

临床表现可为腹痛、便血、肠道刺激征等症状，但因病理分型不同，临床表现略有差异，如少数 GP 患者可出现四肢或面部多发性皮赘、脂肪瘤和肠系膜脂肪过多症；DG 患者中有些可出现肠梗阻，并可伴有巨结肠、多发性内分泌肿瘤Ⅱ B型、多发性神经纤维瘤型以及神经源性肿瘤等；而 PG 型多无临床症状，多因检查偶然发现，本案患者临床表现基本相符[1-5]，确诊仍依赖肠镜及病理活检。治疗方面，内镜下的肿物切除术或外科手术切除是目前唯一的治疗方法。关于其预后不得不提的是，未曾有 PG 与多发性神经纤维瘤或多发性内分泌肿瘤Ⅱ型共同发生的报道，故可彻底治愈，且不存在癌变风险。但 GP 和 DG 可与多发性神经纤维瘤或多发性内分泌肿瘤Ⅱ型共同发生，其中 DG 均存在多发性内分泌肿瘤Ⅱ型，而多发性内分泌肿瘤Ⅱ型是一种常染色体显性遗传病，可表现为肠道弥漫性节细胞神经瘤病合并甲状腺髓样癌、嗜铬细胞瘤、多发性黏膜神经瘤、球形晶状体-短矮畸形综合征等，故 DG 预后较差。GP 的预后则介于两者之间[1]。

参 考 文 献

[1] 李 娟，张婷婷，白 莉. 乙状结肠节细胞神经瘤 1 例并文献复习[J]. 四川医学，2015，36(3)：433-436.

[2] Bachiller MTH，Andrés JB，Pons F，et al. Diffuse intestinal ganglioneuromatosis an uncommon manifestation of Cowden syndrome[J]. World J Gastrointest Oncol，2013，5(2)：34-37.

[3] Tomita H，Miya K，Tanaka H，et al. Ganglioneuroma and adenocarcinoma associated with neurofibromatosis type 1 in the colorectal region [J]. International Journal of Colorectal Disease，2006，21(1)：89-91.

[4] Shekika KM，Sobin LH. Ganglioneuromas of the gastrointestinal tract. Relation to Von Recklinghausen disease and other multiple tumor syndromes[J].Am J Surg Pathol，1994，18(3)：250-257.

[5] Lu C，Qiu Y，Lu X，et al. Synchronous diffuse ganglioneuromatosis and multiple schwannomas of the colon：A case report and literature review[J]. Exp Ther Med，2015，9(3)：733-736.

（责任编辑：张辉洁）