DOI:10.16016/j.1000-5404.1979.04.010

参 考 文 献

1. Goldenberg, M. et al: Evidence for the occurrence of norepineprine in the adrenal medulla, Science 109:534,; 1949.

2. Kornel, L.: An improved rapid method for free and conjugated 17-OHCS in urine, Metabolism, 8:432, 1959.

3. 黄志强等：创伤、手术对肾上腺交感神经系统的影响，解放军医学杂志，1:167，1964.

4. Gaddum, T. K.: Estimation of substances liberated by adrenergic nerves, Methods in Medical Research, 3:116, 1950.

5. Crawford, T. B. B. et al: The quantitative separation of adrenaline and nor-adrenaline in biological fluids and tissue extracts, Brit. J. Pharmacol. Exp. Therap. 6:8 1951.

6. Vogt, M.: The secretion of the denervated adrenal medulla of the cat, Brit. J. Pharmacol. Exp. Therap. 7:325, 1952.

7. Franko, B. V.: A rapid bio-assay for estimation of epinephrine in peripheral blood, Arch. Internat. de Pharmacodynamie, 111:123, 1957.

8. Von Euler, U. S.: Increated urinary excretion of nor-adrenaline and adrenaline in cases of pheochromocytoma, Ann. Surg. 134:929 1951.

9. Coupland, R. E.: The cell in medical science, Vol 3 edited by F. Beck and J. B. Lloyd, Academic Press, p205, 1975.

腺性神经鞘瘤

第三附属医院病理科　高奉浔　史泉淼

在周围神经肿瘤中，有异位组织的存在，这一点现在似乎已经公认①②④⑥。异位组织包括有骨、软骨、脂肪、横纹肌和腺上皮的成份。其中对含有腺上皮分化结构这种类型的神经鞘瘤，则称为腺性神经鞘瘤(Glandular neur ilemmomas)③⑤⑦。

腺性神经鞘瘤，最早是由 Garre, C. 于1892年首次报告（引自③⑤）。迄今在国外文献中已知报告的有 8 例③⑤⑦，国内未见有报导。今将我们在外检工作中遇到两例，结合文献的复习，报告如下：

病 例 报 告

例一，刘××，男性32岁，农民，四川省合川县人。因左颊部糜烂，起包块月余，于1977年9月8日住重庆市口腔病医院。住院号:8953。自述半年前左侧颊部有10数个糜烂"白点"，

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

当时无自觉症状，不介意。入院前1个多月，在腰骶处长出两个蚕豆大之包块。20多天前患者曾自行用剪刀将其剪去，出血少许，不久在患处又迅速长出包块，呈进行性长大，不痛。

既往史：无特殊。

检查：口腔内左颊部有共蒂的两个包块，前者呈卵圆形、鸡蛋样大，暗红色，表面不光滑，被复一层薄的浓苔；后者呈三角形，如核桃样大，呈淡红色，表面作细颗粒状。

胸部X线透视(－)。先后两次取活检，第三次在局麻下行肿块切除。

临床诊断：左颊部肉瘤。

病理检查：第一，二次的标本为带有粘膜的软组织共4小块。每个大小均在0.5×0.4×0.3厘米，表面粉红色，切面灰白，质中等硬度。第三次送检的标本为蚕豆样大的软组织两小块，其它性状同上。镜检(病理号77—2898)：肿瘤表面有溃疡，为炎性坏死肉芽。肿瘤由梭形细胞呈致密束状、编织状或作"人"字状排列(图5)。细胞丰满，胞核作梭形或卵圆形，染色深，有异形性。每10个高倍视野(HPF)可见到7个核分裂相。此外还可见成丛分化的腺体结构，腺上皮细胞作立方状或高柱状，无纤毛，腔内有分泌物，未发现杯状细胞（图1、2）。同时，肿瘤的梭形细胞与腺上皮细胞似有移行过程（图2、3）。还有不少的微囊肿（图4），有的区域尚有或多或少的淋巴球和浆细胞等炎细胞浸润。

组织化学染色：Van Gieson示梭形细胞及腺上皮呈黄色。PTAH示瘤细胞作兰色。用Gomoris银浸渍法：示肿瘤中网状纤维丰富，腺上皮无基底膜。PAS染色用淀粉酶消化后，发现腺腔内之分泌物，有PAS阳性红色物质。Alcian兰染色(PH2.5)：示腔内分泌物为兰色。

例二，李××，男性，25岁，川籍。入院前3个月发现其背部长一包块逐渐长大，不发烧，不疼痛，全身不伴其它不适之处。体检：包块在背部下份脊柱旁，大小8×6厘米，边界清楚，与皮肤无粘连，上下稍可推动，无压痛，中等硬度，表面皮肤颜色正常。手术所见：左背部脊柱旁，背阔肌深面有8×6厘米大之包块，包膜完整。打开包膜，内有少量血液及血凝块。取小块组织送活检。

病理检查：标本为2×0.8×0.6厘米，表面似有包膜，为灰白色。切面灰白，质韧，中等硬度。镜检：(病理号2765)瘤组织由大片梭形细胞作编织状或漩涡状排列(图6)，细胞丰满，有的呈波浪状，胞核为卵圆或梭形，染色深，有异形性，每10个HPF显3—6个核分裂相。间质中有的区域显疏松粘液样改变。最显著的现象是在梭形瘤细胞中有许多成丛的腺体。腺上皮细胞多作立方状，未见基底膜，无杯状细胞，腔内有红染嗜伊红性分泌物质。梭形瘤细胞与腺上皮细胞似有移行过程。病理诊断：腺性神经鞘瘤(图6、7、8)。

讨　　论

从表1中可看出10例腺性神经鞘瘤，患者年龄从8岁至35岁，平均年龄23岁。6例为女性，4例男性。其解剖部位分布较广，包括颈(臂丛)、臂、背、腹膜后、会阴和大腿(两侧)，甚至左颊部。肿瘤体积最大直径接近15厘米左右⑤。本文报告的两例，一例大小8×6厘米，另一例为共蒂的鸡蛋和核桃样大两个包块。大体见累及神经者4例[6]。10例中有Von Recklinghausen's病6例。有5例含Cafe an lait斑。

镜检特征：腺性神经鞘瘤的一个主要特征是有腺上皮成份。腺体在神经鞘瘤中，常成丛的局限于肿瘤的某一个区域，而非呈广泛弥漫性分布。我们报告的两例，也是如此(图1、6)。

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

所有10例除Garre(引自③⑤)首次报告的腺体为内衬立方形细胞，未阐明有无纤毛外，其它9例的腺体均内衬无纤毛立方状或柱状上皮细胞。胞浆显示透明的有5例。腺上皮有杯状细胞的只有两例。有6例腺腔内含有嗜粘液胭脂红(Mucicaminophilic)或用淀粉酶消化后的PAS阳性物质。有2例经Alcian兰染色证明为酸性粘多醣。

组织发生：1892年Garre(引自③⑤)首次评价一例周围神经肿瘤内能产生腺性成分，并对该成份的出现，提出两个介释。他认为腺体起源于末肠(Terminal intestine)是靠不住的，但把它看作代表一种发育的脊髓中央管而被带往周围神经中那是可能的。Foraker③⑤从一些可含细胞外，而很少含细胞内粘液的室管膜瘤(通常为粘液乳头型)的病变观察中受到启示，从而推想在他的病例中存在的腺体是异位的室管膜组织。所以Krumerman (1978)⑦根据他所观察的病例和同意Foraker的论点，提出一种由神经鞘细胞自身的生长和移动的学说。

但是，Woodruff (1976)⑨与上述说法相反，他举出4点理由来说明腺性神经鞘瘤的上皮成份，是来自神经鞘细胞或来自周围神经中内部的（或固有的）中外胚层细胞。从而提出另一种化生学说。

1．恶性神经鞘瘤的“化生”潜力，是以偶而出现横纹肌肉瘤和软骨肉瘤的结构为证据。

2．在神经鞘瘤中的腺体与体内任何正常腺性组织，包括室管膜组织缺乏组织学的同一性。(在腺性神经鞘瘤中见到的杯状细胞生成和粘液产生的程度，是与室管膜瘤不成比例)。

3．在Woodruff报告的例2中，发现腺体附近的神经鞘细胞有发生肿大和排成裂隙样腔隙的趋势，从而提出由这些结构到分化良好的腺体移行的可能性。

4．Woodruff最近还看到一例发生在20岁女性，有Von Recklinghausen's病的恶性神经鞘瘤，在肿瘤实质中混杂有成骨性肉瘤，横纹肌肉瘤和许多非典型分泌粘液的腺体，内衬许多嗜粘液胭脂红的杯状细胞。从这种复合性肿瘤的发现中，Woodruff提出肿瘤性神经外胚层组织（中外胚层）通常与Müllerian中胚层可出现一种分化的范围。

从我们观察的两例中，肿瘤中的梭形细胞似有向腺上皮细胞移行这一事实。从而觉得用化生的学说来解释，似乎比较恰当。

鉴别诊断：在观察组织切片时，要想到本病的可能，要结合临床，否则容易误诊转移性高分化腺癌⑥。特别在常规检验中，与滑膜肉瘤的鉴别是重要的。如果患者在临床上表现有神经纤维瘤病，在切片中可看到内衬杯状细胞腺体的存在，无疑是可以区别的⑥。但在缺乏上述论证时，可借助滑膜肉瘤中的梭形细胞为纤维组织性，神经鞘瘤是外胚层起源⑥⑦的特性，用Van Gieson, MAb或PTAH等染色可资鉴别。与此同时，在滑膜肉瘤中或多或少可出现诸如内衬内皮细胞的滑膜裂隙，乳头状突起、绒毛的形成以及假性滤泡巢等结构⑧，可帮助诊断。

良恶性问题：Woodruff⑤认为腺性神经鞘瘤的预后，一般与肿瘤中梭形细胞成份中核分裂率(即自肿瘤切片中任选10个高倍视野计算核分裂的总数，称为核分裂率)有关。在他报告的4个病例中，死于临床上有复发或转移的，核分裂计数在每10个HPF超过20个核分裂的就有2例。反之没有核分裂或核分裂率低的，患者活了5年和10年半。Krumerman⑦报告的1例，肿瘤中的核分裂指数相当高，每10个HPF有30—50个核分裂，而且在临床上肿瘤生长迅速。根据以上的报导，结合我们观察的两例，我们认为：在临床上肿瘤有复发或转移，发病

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

时间久，组织学上细胞有异形性，以及核分裂率增高时应注意有恶性的可能。

小　　结

1．本文报告2例，国内尚无报导的一种特殊类型的腺性神经鞘瘤，并对有关文献作了复习。

2．对本病的发生率，发病部位，镜下特征，组织发生，鉴别诊断及良恶性问题作了初步的探讨。

注：本文例2由万县卫校周百安医生提供，特此致谢。

参 考 文 献

1. D'Agostino, A. N. et al.: Primary malignant neoplasms of n rves (malignant n urilemmomas) in patients without manifestations of multiple neurofibromatosis (Von Reckinghausen's dis-ase). Cancer 16:1003—1014, 1963.

2. D'Agostino, A. N. et al: Sarcomas of peripheral nerves and somatic soft tissues associated with multiple neurofibromatosis (Von Recklinghausen's disease). Cancer 16:1015—1027,1963.

3. Foraker, A. G.: Gland-like elements in a peripheral neurosarcoma. Cancer 1:286—293, 1948.

4. White, H. R.: Survival in malignant schwannoma. Cancer 27:720—729, 1971.

5. Woodruff, J. M.: Peripheral nerve tumors showing glandular differentiation (Glandular schwannomas). Cancer 37:2399—2413, 1976.

6. Woodruff, J. M.: Peripheral nerve tumors with rhabdomysarcomatous differentiation (malignant "triton" tumors). Cancer 32:426—439, 1973.

7. Krumerman, M. S. and Stingle, W.: Synchrononus malignant glandular schwannomas in congenital neurofibromatosis. Cancer 41:2444—2451, 1978.

8. Cadman, N. L. et al.: Synovial sarcoma an analysis of 134 tumors. Cancer 18:613—627, 1965.

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

表1 报告腺性神经鞘瘤的病例（引自⑤）

例号	作者/年	年龄/性别	肿瘤的位置	Von Recking-hausen's病	肿瘤基本的组织学	随访
例一	Carre (1892)	31岁/女	左腘窝上面坐骨神经处	有	恶性神经纤维瘤含有无数内衬立方状上皮的腺体	死于6个月后在截肢处有肿瘤复发。未记载尸检
例二	Lanford 和 Cohn (1927和1928)	35岁/男	右上臂正中神经	有	恶性神经纤维瘤，每10个HPF有12个核分裂并含内衬柱状上皮有粘液产生的腺体	5个月内再次复发。截肢4年后，健在
例三	Foraker (1948)	8岁/女	左臂丛	有	恶性神经纤维瘤含内衬柱状上皮和嗜粘液胭脂红物质的腺体	死于10年后临床印象为纵隔障肿瘤的复发。未记载尸检
例四	Woodruff (1976)	15岁/女	胸部和腰脊髓的后面	有	恶性神经纤维瘤，每10个HPF有5个核分裂，并含柱状上皮和嗜粘液胭脂红物质的腺体	10年半健在
例五	同上	32岁/女	右大腿	有	恶性神经纤维瘤，每10个HPF超过20个核分裂并含有柱状上皮和嗜粘液胭脂红物质的腺体	5个月后X线片证明肺转移。死于5年后。未尸检
例六	同上	15岁/女	会阴	无	非典型色素性痣样神经鞘瘤含2个腺体。无核分裂。	5年健在
例七	同上	27岁/男	腹膜后	无	恶性神经鞘瘤，每10个HPF显示20个核分裂，并含有内衬立方形上皮和嗜粘液胭脂红物质的腺体	死于7个月后，因肿瘤复发而致肠梗阻
例八	Krumerman (1978)	8岁/女	左颈部	有	腺性恶性神经鞘瘤，每10个HPF有30-50个核分裂，并含高柱状上皮和用淀粉酶消化后的PAS阳性物质	肿瘤两次复发。第三次因纵隔障肿瘤复发，切除后广泛出血而死。未做尸检
例九	本文(1979)	32岁/男	左颊部	无	恶性腺性神经鞘瘤，每10个HPF有7个核分裂，并含立方形上皮和粘液物质的腺体	1年半后仍健在
例十	同上	25岁/男	左背部脊柱旁	无	恶性腺性神经鞘瘤，每10个HPF有3-6个核分裂，并含立方形上皮和腔内为嗜伊红物质的腺体	不详

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

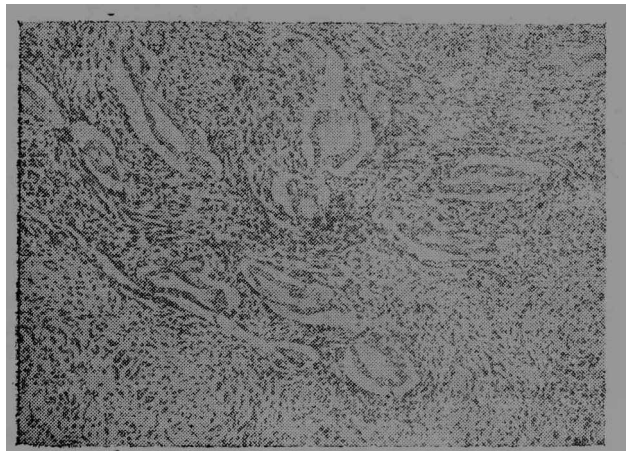


图1　例一左颊部肿块示梭形瘤细胞中，有成丛分化的腺体，腺上皮为立方状或柱状上皮细胞。H.E×100

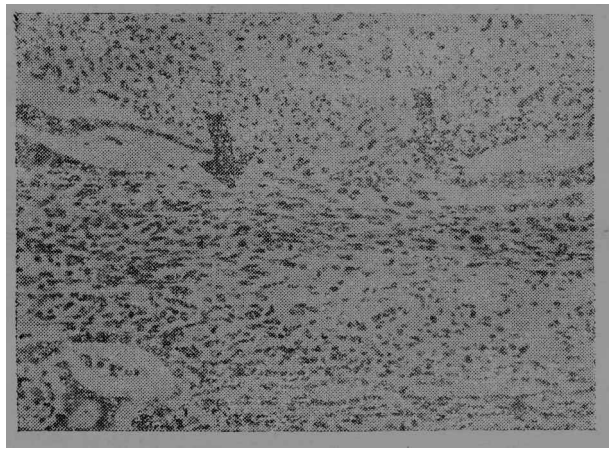


图2　例一箭头示梭形瘤细胞，似有向腺上皮细胞移行。H. E×167

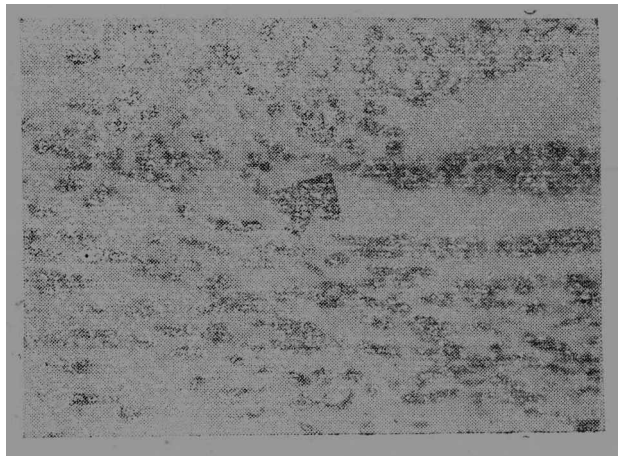


图3　例一箭头示高倍梭形瘤细胞似有向腺上皮细胞移行。H. E×450

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved.　http://www.cnki.net

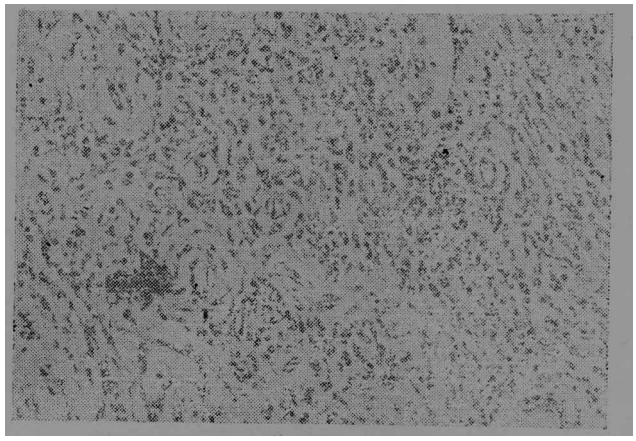


图4　例一箭头示瘤组织中有许多微囊肿形成。H. E×167

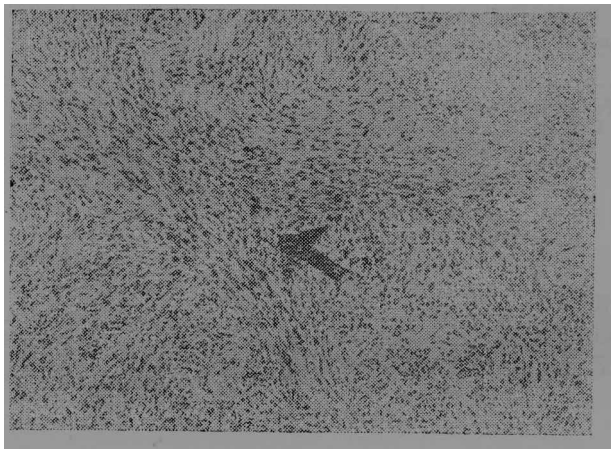


图5　例一箭头示梭形瘤细胞呈“人”字形排列。H. E×96

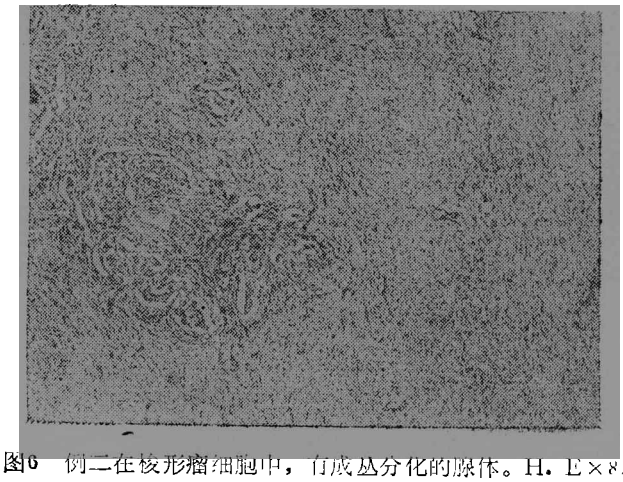


图6　例二在梭形瘤细胞中，有成丛分化的腺体。H. E×84

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved.　http://www.cnki.net

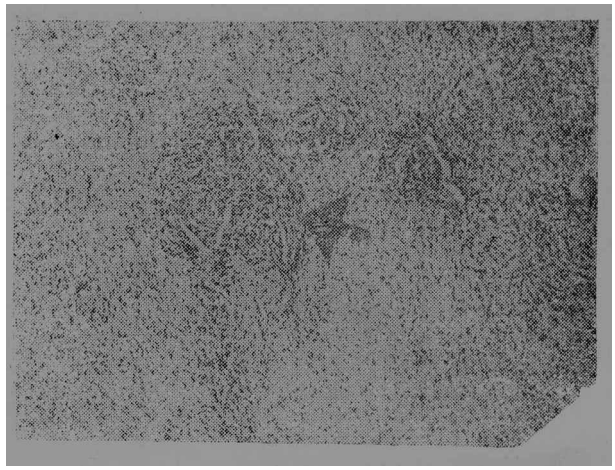


图7　例二箭头示在瘤组织中有成丛分化的腺体，腺体右下方梭形瘤细胞出现粘液样变性区。H. E×84



图8　例二高倍示腺上皮细胞作立方状，腔内有嗜伊红红染物质。H. E×370

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved.　http://www.cnki.net