

多发性神经纤维瘤并发瘤内大出血二例报告

附属第一医院基本外科 林建江

多发性神经纤维瘤为一种皮肤及皮下组织的良性肿瘤，多见于青年及中年，有遗传倾向。病变一般发展缓慢，除向体表扩大外，还可向深部侵犯肌肉、骨骼或关节，造成严重功能障碍，但并发瘤体内大出血却较少见。我科最近治疗两例，现报告如下。

例1：包××，男，28岁，住院号119707。因左大腿“瘤体”增大，于1981年7月23日再次入院。患者自幼全身皮肤有散在棕褐色斑点，随年龄而增多。10岁时额部、两上肢皮下出现多发性小结节和左大腿外侧软组织肿大，走路跛行。4年前因左大腿外侧明显隆肿，呈囊肿状，表面菲薄，行将破溃，在我院手术治疗。术后半年，手术部位又逐隆肿。其父有类似疾患。

体格检查：体温38℃，脉搏91次/分，血压118/74mmHg。中度贫血貌，全身皮肤见有广泛棕褐色色素沉着，前额和两上肢皮肤可见数个黄豆大小柔软结节，左大腿外侧中段至胫下部显著肿大，表面皮肤光亮，可透见瘀斑。汗毛密集而粗黑，局部皮温较高。肿胀处穿刺抽出大量暗红色血液。患侧大腿较健侧长3cm，最大周径较健侧大27cm。血常规，血红蛋白7g%，白细胞8,300。X线摄片提示：左髋关节及股骨上段未见骨质异常。

入院1周后在全身麻醉下再次行肿瘤切除术。术中发现瘤体与肌筋膜分隔，其间有一巨大囊腔，吸出暗红色血液和血凝块约800ml，瘤体内可见多支扩张血管。瘤体重量约2.5kg。术后小块皮瓣坏死，经换药后痊愈出院。

病理诊断（病理号81—3844）：左大腿皮肤复发性神经纤维瘤（瘤体多处切片检查，无恶变证据）。

例2：高××，女，36岁，住院号136806。因左乳房后下方巨大囊肿破溃出血，于1981年8月31日急诊入院，予以加压包扎。患者出生时即发现左胸壁有大片棕褐色色素沉着。17岁以后全身体表先后出现多发性、大小不等结节，质较软，逐年增大，大者如鸡蛋。5年来左乳房后下方结节明显增大，渐达两成人拳大，且呈囊袋状下垂。入院前两天擦澡时轻微揉擦肿块，见肿块迅速增大达原来的两倍，并感头昏、心悸、乏力、四肢冷汗，急送本院治疗。既往有“哮喘性支气管炎”史。否认家族中有类似疾患。

体格检查：体温37℃，脉搏104次/分，血压120/80mmHg。严重贫血貌，精神软弱，全身体表可见多发性柔软结节，大小不等，以躯干为多。左乳房后下方可见巨大囊袋状肿块，其体积约为46×46×30cm（图1），局



图1 例2全身体表散在多发性、柔软结节，左乳房后下方巨大囊袋状肿块，46×46×30cm。

部皮温高，穿刺抽出大量暗红色血液。心肺无异常。肝脾未触及。血常规：血红蛋白4.5g%，白细胞11,600。（下转第297页）

多发性神经纤维瘤并发瘤内大出血二例报告

(正文见第302页)

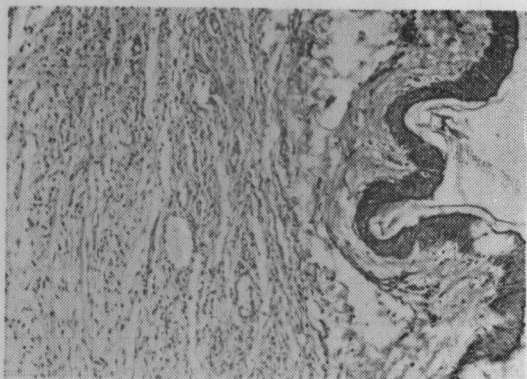


图2 瘤组织位于真皮及皮下。HE×130

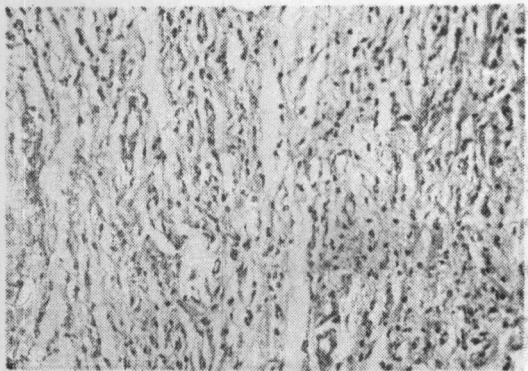


图3 肿瘤由许旺氏细胞组成，排列成束，胞核小，呈短梭形，大小一致，间质纤维纤细，略呈波浪状。HE×260

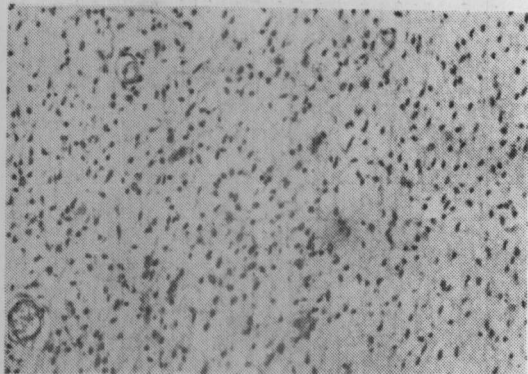


图4 肿瘤细胞排列弥散，间质呈疏网状，胶元纤维纤细。HE×260

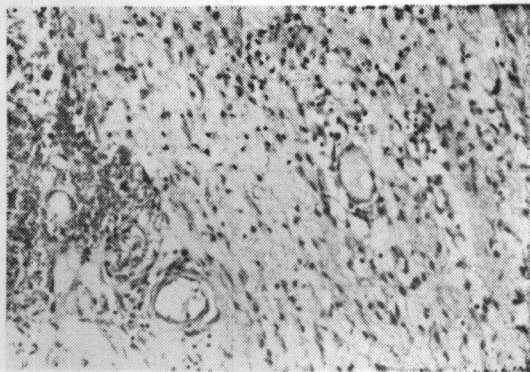


图5 肿瘤部分区域伴出血。HE×260

表2 50例长骨囊状病变的诊断对照表

病 理 分 类	例数	传统性X线诊断			计算机X线诊断		
		符合例	未定例	不符例	符合例	未定例	不符例
骨 巨 细 胞 瘤	15	13	2	0	14	1	0
骨 纤 维 异 常 殖 症	9	8	1	0	8	1	0
骨 囊 肿	11	7	1	3	10	1	0
动 脉 瘤 样 骨 囊 肿	2	2	0	0	2	0	0
浆 细 胞 性 骨 髓 瘤	2	0	1	1	1	0	1
软 骨 粘 液 纤 维 瘤	2	0	1	1	1	0	1
软 骨 母 细 胞 瘤	1	0	1	0	1	0	0
骨 母 细 胞 瘤	1	0	0	1	0	0	1
嗜 酸 性 肉 芽 肿	1	0	0	1	0	0	1
骨 纤 维 瘤	6	3	1	2	4	0	2
合 计	50	33(66%)	8(16%)	9(18%)	41(82%)	3(6%)	6(12%)

分析诊断错误的病例,产生误差的主要原因:① 这些病例的X线表现相当不典型,缺乏能反映其性质的特征的征象。② 个别病例是由于在判断X线征象上不确切,以致将错误信息输入运算。③ 本系统采用的数学模型按理论,要求各征象独立,各病例互斥,但事实上尚有差距,这也是概率型数学模型的不足之处。

应该说计算机的诊断率要比一般医生要高,即使是对于经验丰富的高年资医生,亦可帮助总结经验。对年轻医生更可为之提供有价值的意见。我们初步归纳的27项X线分析指征,在鉴别诊断上有一定的价值。但由于收集的病例数尚少,因而所定临床X线征象的权系数指标还有局限性。

为了反映常见病与少见病的实际发生率不同,故我们对几种最长见的病,如骨巨细胞瘤等在权系数上适当增加数值,以示与少见病有所“优先”,这样处理后,似对常见病的漏诊机会更可减少。

必须指出,骨囊状病变的性质,范围比较广,本程序主要探索以良性肿瘤为主要对象的病理性鉴别,因此具体应用本程序时需先删除这方面的因素,待今后将炎症、恶性肿瘤鉴别诊断程序分别完成后,就能成为一个较完整的系统。

参 考 文 献

1. 冯亮等:应用电子计算机作肺部球形病灶的X线诊断,中华放射杂志 13:197, 1979
2. 郭德文等:电子计算机辅助肺部球形病灶的X线诊断和鉴别诊断,中华放射杂志 15:104, 1981
3. 徐开林等:乳腺钼靶X线摄影的电子计算机辅助鉴别诊断,中华放射杂志 15:99, 1981

(上接第302页)

入院后肿块继续增大,局部皮肤出现紫血泡,第4天肿块增大至 $57 \times 48 \times 35 \text{ cm}$,再度破溃,流出多量暗红色血液,乃在全身麻醉下行肿块切除术。术中发现瘤体与胸肌筋膜间形成一巨大血肿,吸出积血约1,500ml。皮肤明显增厚、水肿,并可见多支已栓塞的扩张血管。左乳房被肿瘤组织挤至腋下,便一并切除,切除瘤体实质约为 $20 \times 20 \times 15 \text{ cm}$,重量约为3 kg。术后创口一期愈合出院。

病理诊断(病理号 81—4286):左乳多发性神经纤维瘤伴破裂出血,部分区域细胞丰富(图2~5)。

本文两例均为多发性神经纤维瘤并发瘤体内大出血,且发生在较大的瘤体内,术中都发现有扩张血管,可能为适应肿瘤迅速生长的代偿现象,血管壁薄,丧失正常弹性,以致轻微外伤、碰撞,容易引起血管破裂出血,出血量大(本文两例均达1,000ml以上)。因此,对生长突然增快、体积迅速增大的神经纤维瘤,应考虑到瘤内出血的可能性,宜尽早手术切除。(图2~5见插页第22页)