

doi: 10.3978/j.issn.2095-6959.2020.04.043

View this article at: <http://dx.doi.org/10.3978/j.issn.2095-6959.2020.04.043>

1例阴茎丛状神经鞘瘤的临床病理特征及文献复习

赵涓涓, 张弘, 雷露, 吕思佳

(鄂州市中心医院病理科, 湖北 鄂州 436000)

[摘要] 采用光镜及免疫组织化学(immunohistochemistry, IHC)等方法对1例阴茎丛状神经鞘瘤进行临床、病理回顾性分析。患者因阴茎无痛性肿块入院, 镜下见肿瘤由纤维结缔组织间隔为多结节, 结节内由束状区(Antoni A区)的施万细胞构成, 可见栅栏状结构, 周围可见少许黏液样间质。瘤细胞表达Vimentin, S-100, 不表达胶质纤维酸性蛋白(glial fibrillary acidic protein, GFAP), 周围黏液样间质表达CD34。阴茎丛状神经鞘瘤少见, 临床诊断困难, 明确诊断需要病理广泛取材及IHC检测。治疗以手术切除为主, 预后好。

[关键词] 阴茎; 丛状神经鞘瘤; 泌尿生殖系肿瘤

Clinical and pathological features of plexiform schwannoma of the penis: A case report

ZHAO Juanjuan, ZHANG Hong, LEI Lu, LÜ Sijia

(Department of Pathology, Ezhou Central Hospital, Ezhou Hubei 436000, China)

Abstract A case of plexiform schwannoma of the penis was retrospectively analyzed by light microscopy and immunohistochemistry (IHC). The patient was hospitalized for painless mass of the penis. Microscopically, the tumor was composed of multiple nodules with fibrous connective tissue septum. The nodules were composed of Schwann cells in the bundle area (Antoni A), with palisade structure and a little mucoid stroma around them. The tumor cells expressed Vimentin and S-100, but not glial fibrillary acidic protein (GFAP). CD34 was expressed in the surrounding mucoid stroma. Plexiform schwannoma of the penis is rare and difficult to diagnose clinically. A definite diagnosis requires extensive pathological sampling and IHC detection. Surgical resection is the main treatment with good prognosis.

Keywords penis; plexiform schwannoma; genitourinary tumor

收稿日期 (Date of reception): 2019-06-04

通信作者 (Corresponding author): 赵涓涓, Email: viewcat@163.com

阴茎丛状神经鞘瘤为泌尿外科的少见疾病, 由于其缺乏特异性临床表现, 较易误诊。本文回顾性分析鄂州市中心医院2014年收治的1例病例, 结合文献探讨本病的临床表现、病理特征及治疗与预后。

1 临床资料

1.1 病例资料

患者, 男, 60岁, 因发现阴茎包块4年来鄂州市中心医院就诊, 门诊以“阴茎包块”于2014年5月22日收治入院。入院后查体, 神清, 心肺听诊无异常, 腹平软, 无压痛及反跳痛。四肢活动自如。专科检查: 阴茎腹侧包皮系带下方肉膜层可扪及一0.6 cm×1.5 cm包块, 质韧, 无压痛, 包块可推动, 与周围组织无明显粘连。余无异常。辅助检查: 彩超提示阴茎皮下实质性包块, 于2014年5月26日在连续硬膜外麻醉下行阴茎包块切除术。

肉眼观: 灰白色结节样组织1个, 约1.5 cm×1.0 cm×0.6 cm, 表面光滑, 切面灰白色, 实质性。镜下见瘤组织界限清晰, 由厚薄不等的纤维组织

分隔呈多结节状(图1A)。结节内瘤细胞梭形, 束状或交错束状排列为主(图1B), 部分细胞核聚集于束状结节边缘呈栅栏样或洋葱皮样结构。结节边缘有少许呈黏液样变性的梭形细胞, 排列较疏松(图1C)。细胞核较密集, 椭圆形, 形态大小较一致; 个别细胞核退变, 核增大, 染色稍深(图1D)。未见明显核分裂象。

免疫组织化学检查(图2)示: 束状区及边缘黏液样区瘤细胞细胞核与细胞质弥漫表达S-100和Vimentin; 束状区仅极少数细胞微弱表达胶质纤维酸性蛋白(glial fibrillary acidic protein, GFAP), 因此本例判读为阴性; 束状区瘤细胞不表达CD34, 束状区边缘黏液样间质细胞表达CD34。病理诊断为阴茎丛状神经鞘瘤。术后性功能正常, 随访2年, 未见复发。

1.2 文献复习

本文搜集近年国内外相关研究27篇^[1-27]共30例病例的相关资料, 对其发病年龄、病程长短、临床表现、免疫组织化学检测及随访情况进行了比较, 结果如表1所示。

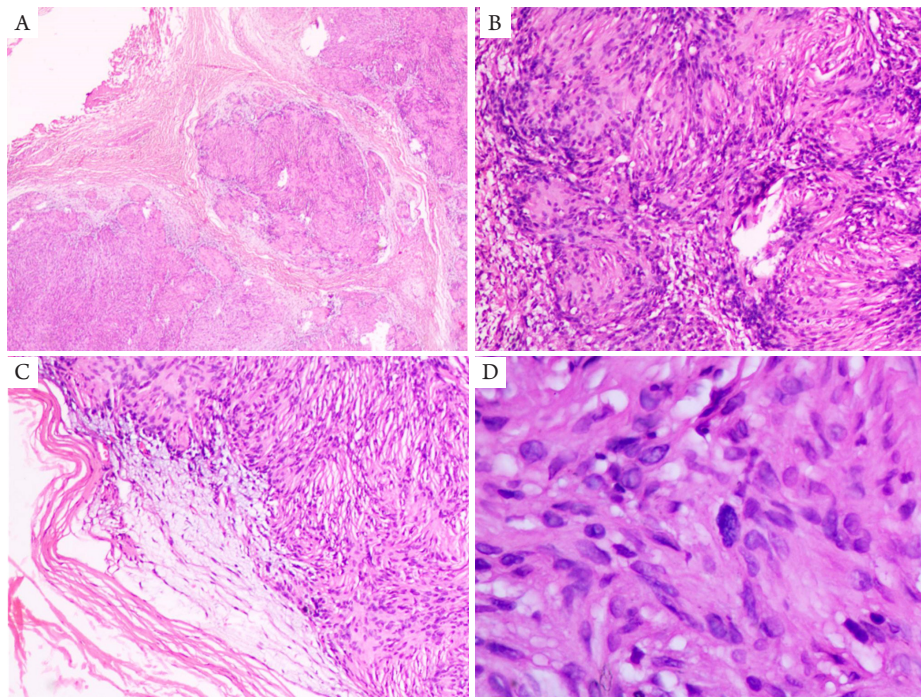


图1 丛状神经鞘瘤的组织学形态

Figure 1 Histological morphology of plexiform schwannoma

(A)纤维组织分隔呈多结节状(HE, ×2); (B)瘤组织呈束带状(HE, ×10); (C)束状区边缘少许黏液样间质(HE, ×10); (D)个别瘤细胞核增大, 染色深(HE, ×40)。

Figure 1 (A) Separated by fibrous tissue, it is multinodular (HE, ×2); (B) Tumor tissue is banded like (HE, ×10); (C) A little mucoid stroma at the edge of fascicular zone (HE, ×10); (D) The nuclei of individual tumors were enlarged and stained deeply (HE, ×40).

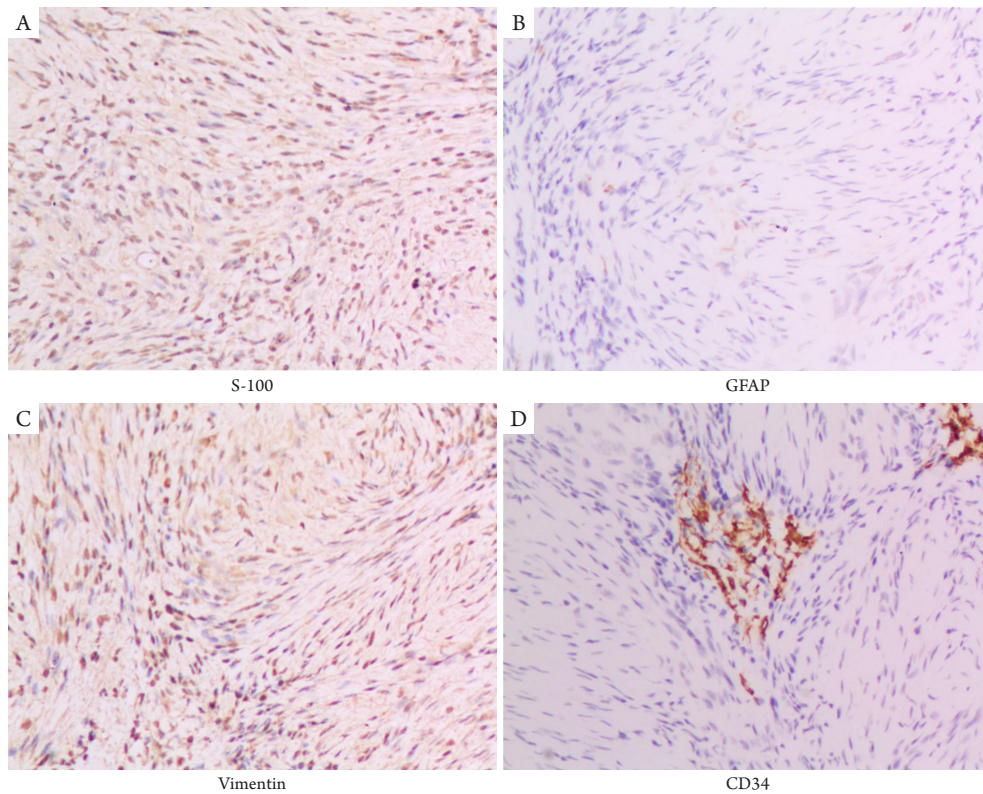


图2 丛状神经鞘瘤的免疫组织化学表型(SP, × 20)

Figure 2 Immunohistochemical phenotype of plexiform schwannoma (SP, × 20)

(A)瘤细胞弥漫表达S-100; (B)极少数瘤细胞微弱表达GFAP; (C)瘤细胞弥漫表达Vimentin; (D)束状区瘤细胞不表达CD34。

(A) Diffuse expression of S-100 in tumor cells; (B) GFAP weakly expressed in few tumour cells; (C) Diffuse expression of Vimentin in tumor cells; (D) Tumor cells in fascicular region do not express CD34.

表1 30例阴茎神经鞘瘤临床病理情况

Table 1 Clinicopathological features of 30 cases of penile neurilemmoma

病例	年龄/岁	部位	发现时间	数目	临床症状	最大直径/cm	既往病史及外伤史	病理分型	免疫组织化学	随访时间
1	39	阴茎背侧	2年	2	疼痛	2	—	丛状神经鞘瘤	S-100 (+)	—
2	39	阴茎背侧	3月	1	—	1.2	—	神经鞘瘤	S-100 (+), Ki-67<2%	—
3	16	阴囊	2年	1	—	8	—	神经鞘瘤	S-100 (+)	5年
4	48	阴茎根部	20年	1	—	2.5	—	神经鞘瘤	—	7个月
5	40	阴茎根部	数年	1	—	2	—	神经鞘瘤	—	—
6	36	阴茎冠状沟	1年	1	—	1.5	—	神经鞘瘤	—	—
7	21	阴茎根部	3年	1	—	4	—	神经鞘瘤	S-100 (+), CD56 (+)	2年
8	38	阴茎根部背侧	2年	1	—	3	—	神经鞘瘤	S-100 (+), Leu-7 (+)	1年
9	18	龟头	3年	—	—	3	—	神经鞘瘤	—	—

续表1

病例	年龄/岁	部位	发现时间	数目	临床症状	最大直径/cm	既往病史及外伤史	病理分型	免疫组织化学	随访时间
10	44	龟头背侧	1年	1	—	1.1	—	丛状神经鞘瘤	S-100弱	—
11	43	阴茎根部	10年	1	—	2	—	神经鞘瘤	—	2年
12	78	龟头右侧	数月	1	龟头周围红斑	0.5	—	神经鞘瘤	—	—
13	39	阴茎根部	8月	2	—	2.5	—	神经鞘瘤	S-100 (+), SMA (+)	6个月
14	69	龟头背侧	2月	1	—	0.6	脊髓神经鞘瘤10年	神经鞘瘤	S-100 (+), Ki-67<1%	—
15	29	阴茎体近冠状沟	5年	1	—	4	—	神经鞘瘤	—	—
16	26	阴茎背侧	—	—	—	2	—	神经鞘瘤	—	—
17	41	阴茎背侧	—	3	—	0.9	—	神经鞘瘤	—	—
18	44	龟头沟右后方	—	1	射精后痛	0.5	—	神经鞘瘤	S-100 (+)	—
19	53	阴茎根部	—	1	妨碍性交	1.6	阴茎纤维性海绵体炎4年	神经鞘瘤	S-100 (+)	—
20	40	阴茎背侧	—	5	—	0.7	—	神经鞘瘤	—	—
21	78	阴囊	1年	1	—	5	—	神经鞘瘤	—	—
22	72	阴茎体腹侧近冠状沟	3年	1	压痛	1.2	术后3个月复发	恶性神经鞘瘤	S-100弱表达	1年
23	47	阴茎根部	5年	1	皮肤痒	2	—	神经鞘瘤	—	—
24	65	阴茎	半年	1	偶尔痛	2.5	—	神经鞘瘤	S-100 (+)	—
25	46	冠状沟右侧	8年	1	稍有压痛	2.5	—	神经鞘瘤	—	—
26	39	阴茎根部及背侧	3年	3	—	2	—	神经鞘瘤	—	—
27	36	阴茎根部	5年	6	—	5	—	神经鞘瘤	—	—
28	34	阴茎体前段	10年	1	—	2	—	神经鞘瘤	S-100 (+)	—
29	34	阴茎背侧冠状沟	8年	1	疼痛	4.5	桥小脑神经鞘瘤	神经鞘瘤	S-100 (+), Ki-67 3%	—
30	40	阴茎根部	1年	1	勃起时胀痛	1.2	—	神经鞘瘤	S-100 (+)	18个月

2 讨论

神经鞘瘤是来源于周围神经鞘Schwann细胞的良性肿瘤,可发生于任何年龄,最多见于30~50岁的中青年,好发于头颈部和四肢的屈侧面,以脑感觉神经、脊髓根、颈神经、迷走神经、腓神经和尺神经最常受累,而运动神经和交感神经较少累及,发生于泌尿生殖系统,特别是阴茎的神经鞘瘤罕见,目前国内外仅见2例报道^[1,9]。

本例阴茎丛状神经鞘瘤为良性神经鞘瘤的少见亚型发生在少见部位,较为罕见。丛状神经鞘瘤是神经鞘瘤的一个亚型,不同于经典的神经鞘瘤的是,经典的神经鞘瘤一般为单个有纤维包膜的结节,而丛状神经鞘瘤则是在大体上和光镜下均显示为多结节状生长方式,即为纤维包膜包绕的多个结节。90%的丛状神经鞘瘤发生于真皮和皮下,最常见于肢体,极少数病例可位于口腔黏膜、外阴和阴茎^[28]。临床一般无特异性症状,少数可伴有疼痛,多见于神经鞘瘤病,位于阴茎的神经鞘瘤可因肿块逐渐长大压迫临近器官而产生相应的症状,如疼痛、尿路刺激、尿路梗阻、尿潴留、积水等。因无特异性症状,临床较易误诊为脂肪瘤、纤维瘤、硬结症等,常有赖于病理检查确诊。

丛状神经鞘瘤属于良性神经鞘瘤的范畴,与经典的神经鞘瘤在大体表现上区别不大,均表现为界限清晰的光滑结节。镜下表现的主要区别为:1)经典型神经鞘瘤为纤维性包膜包裹的单个结节,而丛状神经鞘瘤为纤维组织分隔的多个结节,每个结节均被增厚的纤维性包膜包绕;2)经典的神经鞘瘤由交替性分布的Antoni A区(束状区)和Antoni B区(网状区)组成;丛状神经鞘瘤则主要由束状区瘤细胞构成,瘤细胞排列呈短束或交错束状,有时可见核排列或栅栏状或Verocay小体。核分裂象极罕见,一般<2个/20 HPF。偶见瘤细胞核呈退变性异型性及局灶性Antoni B区。本例病变位于阴茎,呈多结节丛状生长,结节内主要为束状生长的梭形细胞,是典型的丛状神经鞘瘤,较为罕见。

免疫组织化学上,神经鞘瘤包括丛状神经鞘瘤均表现为S-100弥漫性阳性表达,此外还可表达Vimentin, IV型胶原和Leu-7,约半数病例可表达GFAP。本例患者瘤细胞S-100和Vimentin均表现为细胞核及细胞质弥漫阳性表达,GFAP仅极

少许束状区细胞微弱表达,支持神经鞘瘤的病理诊断。

丛状神经鞘瘤因其较具特征的组织学形态,一般不难诊断。临床上需与以下疾病进行鉴别:1)丛状神经纤维瘤。丛状神经纤维瘤往往伴有神经纤维瘤病,具有恶变的危险,因此将两者鉴别开来非常重要。同经典神经鞘瘤与神经纤维瘤的鉴别一样,丛状神经纤维瘤无包膜,镜下所见肥大扭曲的神经束团分布在神经纤维瘤组织背景中。有时可见核呈栅栏状排列,但一般不会出现Verocay小体。特殊染色可在瘤组织内发现轴索;2)丛状纤维组织细胞瘤。此瘤表现为具组织细胞样和纤维母细胞样特征的瘤细胞呈多结节状或丛状增生,可伴有多核巨细胞。瘤细胞S-100阴性,偶可呈 α 1AT或 α 1ACT阳性;3)其他常见良性软组织肿瘤,如脂肪瘤、纤维瘤、硬结症等^[26],临床上在初诊时较易误诊,但术后病理检查即可排除。

丛状神经鞘瘤属于良性神经鞘瘤的一个亚型,治疗上以手术完整切除即可。术中应注意保护好周围组织,避免血管、神经受损,以免性功能受到影响。本文回顾相关文献发现,术后均未影响性功能。丛状神经鞘瘤预后较好,一般不会复发,而肿块体积大,出现核分裂象等会增加复发的可能。因此,有必要进行长期随访。本例患者术后随访2年,未见复发。

参考文献

1. Gkekas C, Kalyvas V, Symeonidis EN, et al. Plexiform schwannoma of the penis: a rare subtype of genital schwannoma[J]. Case Rep Urol, 2019, 2019, 1752314.
2. Han H, Lei HE, Tian L, et al. Isolated penis schwannoma: a rare case report[J]. Urol Case Rep, 2018, 21: 12-13.
3. Kumar U, Jha NK. Schwannoma of the penis, presenting as a scrotal mass, rare entity with an uncommon presentation[J]. Urol Ann, 2017, 9: 301-303.
4. 吴立成, 饶可, 姚为敏, 等. 阴茎神经鞘瘤的临床特点及诊治(附1例报告并文献复习)[J]. 现代泌尿生殖肿瘤杂志. 2016, 8(6): 355-357.
- WU Licheng, RAO Ke, YAO Weimin, et al. Clinical characteristics, diagnosis and treatment of penile neurilemmoma (with report of 1 case and literature review)[J]. Journal of Contemporary Urologic and Reproductive Oncology, 2016, 8(6): 355-357.

5. 郑磊, 吕夕明, 田新桥. 阴茎皮下神经鞘瘤超声表现1例[J]. 中国超声医学杂志, 2013, 29(11): 后插1.
ZHENG Lei, LÜ Ximing, TIAN Xinqiao. Ultrasonographic findings of penile subcutaneous neurilemmoma: a case report[J]. Chinese Journal of Ultrasound in Medicine, 2013, 29(11): insert after 1.
6. 柯吴坚, 刘红芳, 潘慧清, 等. 阴茎神经鞘瘤1例及文献复习[C]. 中华医学会第十八次全国皮肤性病学术年会论文汇编, 2012.
KE Wujian, LIU Hongfang, PAN Huiqing, et al. Penile schwannoma: a case report and literature review[C]. Papers Compilation of the Eighteenth Annual Meeting of Dermatology and venereal diseases of Chinese Medical Association, 2012.
7. 毛军梁, 沈华. 阴茎神经鞘瘤2例报道并文献复习[J]. 实用肿瘤杂志, 2012, 27(3): 308-309.
MAO Junliang, SHEN Hua. Penile schwannoma: two case reports and literature review[J]. Journal of Practical Oncology, 2012, 27(3): 308-309.
8. 姜海, 郑祥毅. 阴茎头神经鞘瘤[C]. 华东六省一市泌尿外科学术年会暨2011年浙江省泌尿外科/男科学术年会论文汇编, 2011.
JIANG Hai, ZHENG Xiangyi. Schwannoma of penile head[C]. Papers compilation of the Annual Meeting of Urology in Six Provinces and One City of East China and the Annual Meeting of Urology/Andrology in Zhejiang Province in 2011, 2011.
9. Lin TC, Wu PY, Lin TY, et al. An infrequent plexiform variant of schwannoma of the glans penis: a rare finding[J]. Asian J Androl, 2010, 12(3): 455-457.
10. 余九华, 张达, 宋强, 等. 阴茎原发性神经鞘瘤1例[J]. 人民军医, 2009, 52(11): 748.
YU Jiuhua, ZHANG Da, SONG Qiang, et al. Primary neurilemmoma of penis: a case report[J]. People's Military Surgeon, 2009, 52(11): 748.
11. Amir M, Marilin R, Ronald R. Verocay body prominent schwannoma of penis: an unusual localization for this lesion[J]. J Cutan Pathol, 2008, 35(12): 1160-1162.
12. 张晓忠, 黄英, 魏辉, 等. 阴茎多发性神经鞘瘤的临床特征(附1例报告并文献复习)[J]. 临床泌尿外科杂志, 2007, 22(7): 515-516.
ZHANG Xiaozhong, HUANG Ying, WEI Hui, et al. Clinic character of the penis's multiple schwannoma (report of 1 case and literature review)[J]. Journal of Clinical Urology, 2007, 22(7): 515-516.
13. Loeser A, Katzenberger T, Mueller JG, et al. Solitary Schwannoma of the glans penis[J]. Urology, 2007, 70(5): 1007.e5-6.
14. Jonah M, Edward L, Vikram D, et al. schwannoma of the penis: preservation of the neurovascular bundle[J]. Urology, 2007, 70(2): 373.e1-3.
15. Yeh CJ, Chuang WY, Huang ST, et al. schwannoma of the penis: a report of two cases[J]. Chang Gung Med J, 2007, 30(6): 555-559.
16. Algaba F, Chivite A, Rodríguez-Villalba R, et al. Schwannoma of the penis: a report of 2 cases[J]. J Androl, 2003, 24(5): 651-652.
17. 杜跃军, 谭万龙, 郑少斌, 等. 多发性阴茎神经鞘瘤1例[J]. 临床泌尿外科杂志, 2003, 18(7): 416.
DU Yuejun, TAN Wanlong, ZHENG Shaobin, et al. A case of multiple penile neurilemmoma[J]. Journal of Clinical Urology, 2003, 18(7): 416.
18. 袁鹏, 董强, 魏强, 等. 阴茎癌并阴囊神经鞘瘤1例[J]. 临床泌尿外科杂志, 2000, 15(7): 326.
YUAN Peng, DONG Qiang, WEI Qiang, et al. Penile cancer with scrotal schwannoma: a case report[J]. Journal of Clinical Urology, 2000, 15(7): 326.
19. 孙家庆, 李彬, 晁亮, 等. 阴茎恶性神经鞘瘤一例[J]. 铁道医学, 2000, 28(3): 156.
SUN Jiaqing, LI Bin, CHAO Liang, et al. Malignant neurilemmoma of penis: a case report[J]. Railway Medical Journal, 2000, 28(3): 156.
20. 张建华. 阴茎神经鞘瘤1例[J]. 临床泌尿外科杂志, 1999, 14(2): 63.
ZHANG Jianhua. A case of penile schwannoma[J]. Journal of Clinical Urology, 1999, 14(2): 63.
21. Suzuki Y, Ishigooka M, Tomaru M, et al. Schwannoma of the penis: report of a case and review of the literature[J]. Int Urol Nephrol, 1998, 30(2): 197-202.
22. 李西启. 阴茎神经鞘瘤一例[J]. 实用癌症杂志, 1990, 5(4): 250.
LI Xiqi. A case of penile schwannoma[J]. The Practical Journal of Cancer, 1990, 5(4): 250.
23. 余家福, 方向红, 盛畅. 阴茎海绵体神经鞘瘤1例[J]. 安徽医科大学学报, 1990(1): 35.
Yu jiafu, Fang xianghong, Sheng chang. Cavernous neurilemmoma of penis: a case report[J]. Acta Universitatis Medicinalis Anhui, 1990(1): 35.
24. 张崑, 齐根永, 张良秀. 阴茎根部多发性神经鞘瘤1例[J]. 河北医药, 1984, 6(4): 195.
ZHANG Kun, QI Genyong, ZHANG Genxiu. A case of multiple schwannoma in the root of penis[J]. Hebei Medical Journal, 1984, 6(4): 195.
25. 李俊峰, 冯会敏, 李万松, 等. 阴茎神经鞘瘤一例[J]. 中华皮肤科杂志, 2014, 47(12): 855.
LI Junfeng, FENG Huimin, LI Wansong, et al. A case of penile schwannoma[J]. Chinese Journal of Dermatology, 2014, 47(12): 855.
26. 李鹏程, 张祥生. 阴茎神经鞘瘤一例报告[J]. 中华泌尿外科杂志, 2017, 38(5): 394.
LI Pengcheng, ZHANG Xiangsheng. A case report of penile schwannoma[J]. Chinese Journal of Urology, 2017, 38(5): 394.
27. 杨斌, 刘久华, 张明聪, 等. 阴茎神经鞘瘤一例报告并文献复习[J]. 中国基层医药, 2018, 25(19): 2508-2511.

- Yang Bin, Liu Jiuhua, Zhang Mingcong, et al. Penile schwannoma: a case report and literature review[J]. Chinese Journal of Primary Medicine and Pharmacy, 2018, 25(19): 2508-2511.
28. 王坚, 朱雄增. 软组织肿瘤病理学[M]. 北京: 人民卫生出版社,

2008: 371.

WANG Jian, ZHU Xiongze. Pathology of soft tissue tumors[M]. Beijing: People's Medical Publishing House, 2008: 371.

本文引用: 赵涓涓, 张弘, 雷露, 吕思佳. 1例阴茎丛状神经鞘瘤的临床病理特征及文献复习[J]. 临床与病理杂志, 2020, 40(4): 1063-1069. doi: 10.3978/j.issn.2095-6959.2020.04.043

Cite this article as: ZHAO Juanjuan, ZHANG Hong, LEI Lu, LÜ Sijia. Clinical and pathological features of plexiform schwannoma of the penis: A case report[J]. Journal of Clinical and Pathological Research, 2020, 40(4): 1063-1069. doi: 10.3978/j.issn.2095-6959.2020.04.043