

[文章编号]1000-1182(2004)05-0439-01

神经纤维瘤病合并动静脉畸形 1 例报告

杨介平¹, 高庆红², 王晓毅²

(1. 内江市第一人民医院 口腔科, 四川 内江 641000; 2. 四川大学华西口腔医院 颌面外科, 四川 成都 610041)

[中图分类号] R 739.81 [文献标识码] B

神经纤维瘤病合并血管畸形在临床少见, 作者曾收治 1 例左面颊部神经纤维瘤病合并血管畸形, 现报道如下。

患者曾某, 女, 39 岁, 8 年前发现左面部一约小指头大小的包块, 无痛、无不适, 故未作任何治疗。后包块逐渐长大到鸡蛋大小, 遂到四川大学华西口腔医院就诊, 以“左面部混合型血管畸形”收入院。入院查体: 全身情况良好, 神志清楚, 心肺未见异常, 胸腹部可见多个皮肤结节。专科检查: 面部皮肤较松弛, 可见多个散在大小不一的灰黑色斑点, 质软、无压痛; 左耳屏前有一约 6 cm × 5 cm × 3 cm 的包块(图 1), 质软、界清, 不活动, 在包块的上份可扪及明显搏动, 于左颧突根部将其压迫, 包块明显缩小, 面部变平, 松开后, 包块立即膨隆, 恢复原状; 包块表面可闻及明显吹风样杂音; 张口正常, 左腮腺导管口无红肿。辅助检查: 四川大学华西医院 CT(片号 1332)示左侧颞部及腮腺区血管瘤可能性大(图 2); 左颈动脉造影(片号 11336)示左腮腺区混合性血管瘤, 面部类似动脉样改变(图 3)。入院诊断: 左面部血管畸形。经术前准备, 于 2003 年 11 月 14 日在全麻下行左面部包块切除术, 术中发现包块呈囊状, 质软, 约 6 cm × 5 cm × 5 cm 大小, 有一动脉与之相通, 结扎该动脉后, 包块缩小; 包块位于左腮腺前上极浅面, 与腮腺组织无明显粘连, 上端及后缘与周围组织分界不清, 组织较脆, 呈灰白色, 延伸至整个颞部及眶外侧缘, 深达颞骨面, 骨质有破坏; 术野可见许多血窦, 术中出血多, 不易止血; 将包块及周围灰白色组织一并切除, 采用结扎、缝扎止血, 术中出血约 1 200 ml, 输血 800 ml。术毕加压包扎, 给予抗感染治疗, 术后 7 d 拆线, 痊愈出院。病理诊断(片号 03-1672): 神经纤维瘤病。出院诊断: 左面颊部神经纤维瘤病合并血管畸形。

讨论 神经纤维瘤来源于神经内膜、神经束膜、神经外膜和神经鞘细胞, 分单发和多发, 多发性神经纤维瘤称为神经纤维瘤病^[1], 本例属多发。而血管畸形源于残余的胚胎成血管细胞, 故其组织来源不同, 而两病共存, 临床极其少见。

该病例从病史、临床表现及辅助检查综合考虑, 可诊断为: 神经纤维瘤病合并血管畸形。但临床主要表现为混合型血管畸形, 易误诊, 术中见包块呈囊状, 可见明显搏动, 结扎动脉后, 包块变小, 符合血管畸形的诊断, 其周围组织呈灰白色, 有许多血窦及骨质破坏, 似神经纤维瘤的征象, 术后病理诊断得已证实, 针对这类病例, 术前要有足够的思想准备, 备血充分, 避免影响手术, 甚至危及病员生命。

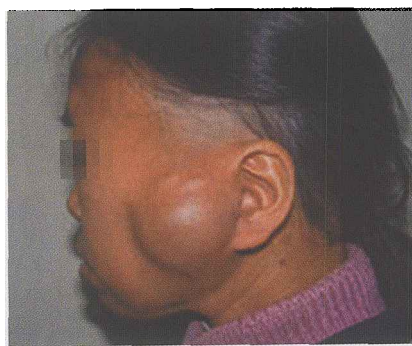


图 1 左侧面部包块

Fig 1 The mass in the left face

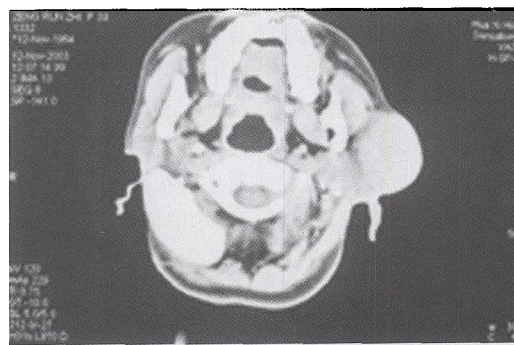


图 2 CT 示腮腺区血管瘤

Fig 2 Parotid hemangioma depending on CT



图 3 左颈动脉造影: 左腮腺区血管瘤, 面部类似动脉样改变

Fig 3 Left arteriogram showing the left parotid hemangioma gland and the arteries connected with the mass

[参考文献]

- [1] 邱蔚六主编. 口腔颌面外科学[M]. 第 4 版, 北京: 人民卫生出版社, 1995: 262.

(本文编辑 李 彩)

[收稿日期]2004-01-29; [修回日期]2004-06-01

[作者简介]杨介平(1966-), 男, 四川人, 主治医师

[通讯作者]高庆红, Tel: 028-85501428