

神经纤维肉瘤_骨科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/609/2021_2022__E7_A5_9E_E7_BB_8F_E7_BA_A4_E7_c22_609786.htm 神经纤维肉瘤（同义词：恶性施万细胞瘤、神经肉瘤、恶性周围神经鞘瘤mpnst）是起源于周围神经成分和) 或具有神经分化的原发肉瘤。【诊断】1.流行病学(1)年龄20~50岁。(2)性别女、男比例相当。(3)部位 臂丛、腰骶丛以及主要神经干，特别是坐骨神经。2.自然病程绝大多数神经肉瘤呈高度恶性，即使经过恰当的治疗，5年生存率也不超过50%。局部淋巴结转移不常见，而肺和骨是最常见的远隔转移部位。由于病变与主要神经血管束关系密切，因此大多数病变为 b期。单独的神经肉瘤其预后好于由神经纤维瘤病 型恶变而来者。3.临床表现(1)病变通常首先表现为痛性肿块，在肿瘤的晚期，由于神经功能丧失而引起的症状（感觉异常、感觉消失、最终运动丧失）逐渐明显。(2)体检可发现深部肿块，与主要结构相固着，加压或触诊可引起牵涉痛或感觉异常。神经纤维瘤病1型的特征是明显的。对于神经纤维瘤病患者，原先无痛静止的结节或肿块逐渐长大并出现症状，应引起注意，及早进行诊断措施以确定是否发生恶变。(3)同与神经纤维瘤病 型有关的神经肉瘤相比，单独散发的神经肉瘤较少伴随神经功能障碍。4.x线表现神经肉瘤具有与其他软组织肉瘤一样的x线密度。肿块与其邻近肌肉的密度相同，因此仅显示出轻微的软组织肿胀，没有明显的特征。在神经纤维瘤病 型的患者中，大的神经纤维瘤与神经肉瘤具有相同的x线表现，因此不能用x线平片将二者区分开来。5.其他影像学检查放射性核素扫

描、ct、mri。【治疗】1.手术（1）神经肉瘤的手术治疗困难，并且预后很差，这使外科医师以及患者均感失望。考虑到神经肉瘤呈高度恶性，且总表现为 b 期，因此外科手术经常需要根治性外科边界。若病变起于臂丛或腰骶丛，常需要截肢或关节离断。对于四肢靠近周边的病变，考虑到要获得足够的外科边界所造成的神经性残疾，则要分析保肢性切除和截肢，哪一种方法能够获得比较好的功能结果。（2）若保肢术可行，则满意的术前放疗联合广泛切除可获得可靠的局部控制。2.放疗放疗对神经肉瘤几乎没有坏死效应。放疗可使机体发生反应，在肿瘤周围形成纤维性包壳，从而可以进行有效地广泛切除。但对于不能切除的病变，放疗所产生的姑息性疗效通常是一过性的。3.化疗到目前为止，化疗在术后预防肺转移方面无效；作为术前辅助疗法，也不能使破坏性较小的保肢手术得以有效地实施。 100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com