

双侧腹膜后巨大神经鞘瘤 1 例

A Case of Bilateral Retroperitoneal Giant Schwannoma

WANG Zihao, YANG Xin, WANG Yu, HE Yi, LI Jing, YUAN Tao

王子豪, 杨鑫, 王宇, 何艺, 李婧, 袁涛

(云南省肿瘤医院, 昆明医科大学第三附属医院, 云南 昆明 650118)

主题词: 神经鞘瘤; 腹膜后肿瘤; 手术治疗; 病例报告

中图分类号: R739.4 文献标识码: B

文章编号: 1671-170X(2024)07-0618-04

doi: 10.11735/j.issn.1671-170X.2024.07.B013

神经鞘瘤(Schwannoma)是起源于周围神经鞘施万细胞(Schwann)的软组织肿瘤, 作为最常见的神经源性良性肿瘤, 其多见于头颈部和四肢屈肌表面^[1], 常呈单发性、局限性生长并压迫周围组织器官^[2]。关于腹膜后神经鞘瘤较少有报道, 仅占有神经鞘瘤的 3%~5%^[3]。本文报道 1 例双侧盆腔腹膜后巨大神经鞘瘤案例, 旨在为临床诊治提供参考经验。

1 临床资料

1.1 一般资料

患者, 女性, 26 岁, 因“腰背部疼痛 1 年余”入院。患者于 2022 年 5 月无明显诱因出现腰背部间断性、搏动性疼痛及腹部坠胀感伴双下肢麻木和运动障碍, 症状以腰骶部屈曲、旋转时为著。疼痛频率及程度逐渐加重, 伴行走困难, 自觉平卧时下腹部膨隆且双侧不对称。2023 年 6 月 29 日至云南省肿瘤医院就诊, 入院时患者精神状态良好, 食欲佳, 睡眠尚可, 大小便正常。既往史: 左肘部神经鞘瘤术后 2 年余。

1.2 辅助检查

专科检查: 患者一般情况尚可, 肥胖, 需拄拐行走, 不能坐; 平卧时下腹部膨隆, 双侧不对称, 以左下腹为著, 膨隆处深压可隐约触及一边界尚清的质硬肿物, 分别约 11.0 cm×9.0 cm×8.0 cm(左)和 6.5 cm×

5.5 cm×4.0 cm(右), 膨隆处有中度深压痛。双下肢肌力 IV 级, 腰骶部屈曲及旋转受限, 右下肢直腿抬高实验及加强实验(+), 视觉模拟量表(visual analogue scale, VAS)6/10 分, 余无特殊。

影像学检查: 腹部超声提示左侧脐水平椎旁及右侧盆腔分别见一大小约 11.3 cm×12.2 cm×7.8 cm 和 5.0 cm×4.5 cm 边界清晰、内部混杂回声并点条状血流信号的实质性肿块。腹部、盆腔 CT 提示左下腹膜后及右侧髂血管旁多发软组织肿块, 大小约 10.8 cm×8.8 cm(左下腹膜后)、6.1 cm×4.9 cm(右侧髂血管旁), 多平面重组提示左下腹肿物局部向左侧椎间孔延伸, 与邻近神经关系密切。平扫密度不均匀, 内见点状、丝状钙化灶; 增强后呈轻-中度不均匀强化(Figure 1A)。盆腔 MRI 提示: 肿瘤大小同 CT, T1 呈低信号, T2 呈高信号, 左下腹膜后肿物内见结节状 T1 高信号、DWI 高信号灶, MRI 表现弥散系数(apparent diffusion coefficient, ADC)值约 $(1.1 \times 10^{-3}) \text{ mm}^2/\text{s}$; 增强扫描呈不均匀强化(Figure 1B~1C)。

实验室检查: 特异性肿瘤标志物神经元特异性烯醇化酶、肿瘤特异性生长因子、癌胚抗原、糖类抗原 125、糖类抗原 19-9、糖类抗原 242 和鳞状细胞癌抗原均未升高。

1.3 诊断与鉴别诊断

根据患者病史、体格检查及影像学检查, 患者初步诊断为: 双侧盆腔腹膜后神经源性肿瘤可能。

鉴别诊断: ①腹膜后肉瘤: 作为腹膜后较常见的恶性肿瘤, CT 增强扫描是最有价值的影像学检查, 磁共振成像可以协助判断椎间孔和神经血管的参与。同时, 钙化的存在被认为是肿瘤去分化及预后不良的表现^[4]。本例患者影像学提示肿瘤包膜完整, 边界清晰, 并与神经关系密切, 考虑良性神经源性肿瘤可能性大, 但肿物内存在点状、丝状钙化灶且内部密

基金项目: 云南省科技厅科技计划项目(202201AT070012); 昆明医科大学博士研究生创新基金项目(2023B10)

通信作者: 袁涛, E-mail: yuantao2015@hotmail.com

收稿日期: 2024-03-10; 修回日期: 2024-04-07

度不均,最终诊断仍有待病理确诊。②恶性神经鞘瘤:作为与施万细胞同源的良性神经鞘瘤,其相互鉴别具有一定的困难。在CT增强扫描或MRI成像上,通常两者均可见内部因不同程度的囊性变和出血性改变而呈现的均匀或非均匀强化,肿瘤常呈边缘清晰的类圆形肿块。而正电子发射计算机体层显像(positron emission tomography and computed tomography, PET/CT) ^{18}F -FDG 摄取增加或 ADC 低水平可为

恶性神经鞘瘤的诊断提供依据^[5]。同时,神经鞘瘤的恶变在影像学和组织学上主要表现为坏死、间质水肿、纤维化、钙化,细胞核变性伴多形性、分叶状等,但完整切除后的病理诊断仍是必要的。

1.4 治疗过程

患者完善相关检查,有手术指征,排外手术禁忌证,2023年7月3日于全麻下行“双侧盆腔腹膜后巨大神经源性肿瘤切除术”。取腹部正中切口,盐水

纱布隔挡保护肠系膜,显露左侧腹膜后巨大肿瘤,约 $11.0\text{ cm}\times 10.0\text{ cm}\times 8.0\text{ cm}$,边界尚清,部分腰骶干穿入肿瘤包膜内,小刀沿腰骶干纤维走形锐性分离肿瘤外包膜及腰骶干神经鞘膜,完整游离腰骶干纤维束后沿肿瘤包膜外完整切除肿瘤。显露右侧盆腔腹膜后肿瘤,约 $8.0\text{ cm}\times 5.0\text{ cm}\times 5.0\text{ cm}$,探查见肿瘤位于股神经髂肌段,沿股神经走形完整游离术区神经及肿瘤,肿瘤离体后探查神经纤维束未见肿瘤残余。术毕,左右盆腔各放置引流管1根。患者术后未诉特殊不适。该方案经云南省肿瘤医院伦理委员会批准同意(伦理号: KYLX2024-121)。

1.5 治疗结果、随访及转归

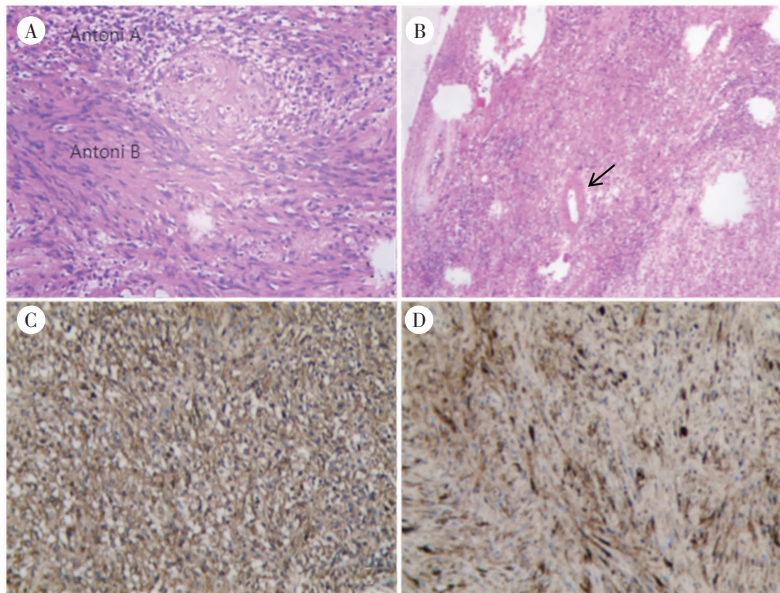
术后大体标本肉眼所见:带包膜灰白肿物两个,均沿最大面切开,切面实性质地中等、色灰黄、灰红。显微镜下 HE 染色可见边界较为清晰的富于细胞束状区(Antoni A 区)和细胞稀疏网状区(Antoni B 区),细胞呈栅栏样交织排列伴细胞间厚壁血管及胶原纤维,细胞核呈异型性、多形性(Figure 2A~2B)。免疫组化结果:S100、SOX10、CD31、Vim(+);CD34、CD117、SMA、Desmin(-);Ki67(+,约5%)(Figure 2C~2D)。结合临床及影像学考虑为神经鞘瘤(WHO I 级)。

患者术后予以抗感染、止痛、腹壁加压包扎、预防深静脉血栓形成等对症支持治疗,同时予以理疗及康复训练,术后1周拔除双侧引流管,10 d 后



Notes: A: CT showed calcification in the tumor, and uneven enhancement in the parenchyma; B: MRI showed low signal in the tumor under T1, and high signal lesions were seen in the interior; C: MRI showed high signal tumors on both sides of the pelvis under T2, locally compressing the iliac vessels and nerves.

Figure 1 Imaging examination of retroperitoneal Schwannoma



Notes: A: clearly demarcated Antoni A and Antoni B zones, spindle-shaped cells with different sizes (HE $\times 400$); B: partial collagen fibers between cells, accompanied by the formation of thick-walled blood vessels (HE $\times 100$); C: Vim (+) (SP $\times 400$); D: S100 (+) (SP $\times 400$).

Figure 2 Pathological features of retroperitoneal Schwannoma

出院, VAS 评分: 2/10 分。患者定期随访中, 术后 3.6 个月复查未见肿瘤复发及转移, 目前患者未诉特殊不适。

2 讨论

神经鞘瘤是一种较为罕见的良性神经源性肿瘤, 可由全身各处的神经鞘膜的施万细胞发展而来, 多发生于 20~50 岁患者, 以女性多见, 且多见于头颈部及四肢屈肌表面, 常呈单发性, 极少见于腹膜后区域^[6]。因盆腔腹膜后具有较宽敞的间隙及神经鞘瘤缓慢增大等特点, 在疾病初期常不易被发现。随着肿瘤的缓慢生长, 常可出现周围组织器官及邻近神经的压迫症状, 临床上主要表现为腹部局部疼痛不适, 可伴随神经刺激及血管压迫等症状^[7]。但以上症状通常是非特异性的, 大多是由肿瘤本身对邻近结构的局部压迫而引起的, 因此其症状主要取决于肿瘤的大小及生长部位。

目前, 多数学者认为由于肿瘤病灶内的异质性, 术前穿刺活检可能不准确, 同时当肿瘤与腹膜后复杂的血管、神经相邻近时, 穿刺的并发症风险极大增加, 因此不建议行术前活检^[7]。而影像学则是术前诊断及制定手术计划的必要条件, 其中以 MRI 和 CT 为主要检查方法。通常神经鞘瘤在 CT 图像上表现为不均匀的低密度肿块, 可见钙化和囊性改变, 同时因肿瘤内不同程度的囊性变和出血性改变, 增强扫描可见均匀或非均匀强化^[8]。而 MRI 成像上 T1 加权下常表达与肌肉相等的低信号; T2 加权多表现为异质性高信号强度^[5]。此外, 超声所见的“鼠尾征”、PET/CT 的高摄取率等对该病的诊断也有一定的临床意义^[9-10]。

神经鞘瘤的确诊, 目前仍以术后的病理学诊断为金标准。在 HE 染色下, 因肿瘤外膜的包裹而呈现出界限相对清晰的两种区域, 即施万细胞含量丰富的 Antoni A 区和细胞稀疏的 Antoni B 区^[11]。典型的免疫组化染色包括 S-100 阳性标志及 CD34 阴性标志^[2], 而 SOX10、Vim 阳性标志和 SMA、CD117 等阴性标志对该病的诊断及鉴别诊断也有一定的诊断价值^[12]。

手术是神经鞘瘤最常用的治疗方式, 切除范围包括包膜、假包膜与新生血管形成区^[13], 而当其与周

围血管或重要器官密切接触时, 部分学者认为可进行不完全切除, 但建议密切随访^[14-15]。同时, 腹腔镜下的腹膜后神经鞘瘤切除术在部分国家也得到了应用, 且患者预后良好^[16]。本例患者, 我们术前进行详细的影像学检查以提供诊断及手术思路, 术中沿肿瘤外包膜完整切除肿瘤, 术后病理证实双侧盆腔神经鞘瘤且病理切缘阴性。本例患者的肿瘤与髂血管及盆腔腰骶干、坐骨神经邻近, 术中有损伤神经及血管风险, 因此术中仔细分离并保留重要血管、神经, 是保证患者预后的必要条件^[17]。该患者术后未见明显的血管及神经损伤症状, 目前患者无复发及转移, 定期随访中。

综上, 腹膜后神经鞘瘤作为罕见的腹部良性肿瘤, 因生长缓慢, 通常早期不易被发现, 但随着肿瘤增大, 患者多出现局部压迫性症状。目前对于腹膜后神经鞘瘤的术前诊断仍存在一定的挑战性, 而术前的影像学检查可为治疗方式的选择与诊断提供有力依据, 术后的病理检查仍是诊断的金标准; 目前手术切除作为首选治疗方式, 术中对肿瘤周围神经及器官组织的取舍仍尚无统一标准, 患者通常预后良好, 但仍需定期随访。

参考文献:

- [1] KIM C, CHUNG Y G, JUNG C K. Diagnostic conundrums of Schwannomas: two cases highlighting morphological extremes and diagnostic challenges in biopsy specimens of soft tissue tumors[J]. J Pathol Transl Med, 2023, 57(5): 278-283.
- [2] XIAO J C, CAI L Z, PU J, et al. Clinical characteristics and prognosis of cystic degeneration in retroperitoneal Schwannoma: a retrospective study of 79 patients [J]. Cancer Medicine, 2023, 12(5): 5615-5629.
- [3] SAPUTRA A, SUTIKNO J, JANITRA R, et al. Giant lumbar Schwannoma with retroperitoneal extension and vertebral body invasion: a case report[J]. Pan Afr Med J, 2023, 44: 140.
- [4] SARRE-LAZCANO C, DUMITRA S, FIORE M. Pelvic soft tissue sarcomas[J]. Eur J Surg Oncol, 2023, 49(6): 1102-1110.
- [5] DEBS P, FAYAD L M, AHLAWAT S. Mr neurography of peripheral nerve tumors and tumor-mimics[J]. Semin Roentgenol, 2022, 57(3): 232-240.
- [6] DEBAIBI M, ESSID R, SGHAIR A, et al. Retroperitoneal Schwannoma: uncommon location of a benign tumor[J].

- Clin Case Rep, 2022, 10(4):e05726.
- [7] WU Q, LIU B Q, LU J, et al. Clinical characteristics and treatment strategy of retroperitoneal Schwannoma adjacent to important abdominal vessels; three case reports and literature review[J]. Front Surg, 2021, 7:605867.
- [8] NAKAYA M, KUROKAWA R, WATADANI T, et al. Schwannoma in and around the porta hepatis; radiological features in eight cases and literature review[J]. Abdom Radiol (NY), 2022, 47(6):1917-1928.
- [9] HALEEM S, MAHMOUD M H, SINGH KAINTH G, et al. 18F-FDG PET/CT scan standardised uptake value score for diagnosis, staging and monitoring malignancy in spinal melanotic Schwannoma [J]. J Surg Case Rep, 2022, 2022(12):rjac524.
- [10] FISCHEROVA D, SANTOS G, WONG L, et al. Imaging in gynecological disease(26): clinical and ultrasound characteristics of benign retroperitoneal pelvic peripheral-nerve-sheath tumors [J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2023, 62(5):727-738.
- [11] XU S H, YU Y, ZHANG Y J, et al. Clinical presentation, management, and research progress of adrenal Schwannoma[J]. Front Surg, 2022, 9:931998.
- [12] Santos A J, Duarte L, Santos S C, et al. A 68-year-old woman presenting with recurrent abdominal pain and a diagnosis of a presacral retroperitoneal benign Schwannoma that mimicked an ovarian tumor on pelvic magnetic resonance imaging[J]. Am J Case Rep, 2022, 23:e935985.
- [13] SULTAN S, BARRETT N, CURRAN S, et al. Non-functioning retroperitoneal abdominal Schwannoma[J]. BMJ Case Rep, 2020, 13(6):233371.
- [14] ISTEFAH E, BELSTOCK J, DAHLIN L B, et al. Surgery of schwannoma in the upper limb-sensitivity and specificity of preoperative magnetic resonance imaging and relation between tumour size and symptoms[J]. BMC Musculoskelet Disord, 2023, 24(1):713.
- [15] MANDUARU R, MIRZA H. Ancient retroperitoneal Schwannoma: a case report[J]. Urol Case Rep, 2022, 40:101930.
- [16] HAJIMOHAMMADI A, KERMANSARAVI M. Laparoscopic approach for the diagnosis and treatment of retroperitoneal Schwannoma[J]. J Res Med Sci, 2020, 25(1):100.
- [17] XU T, LIU Y, LI S Y, et al. Pre-operative embolization and excision of vagal Schwannoma with rich vascular supply: a case report and literature review[J]. Medicine, 2022, 101(4):e28760.

关于假冒《肿瘤学杂志》编辑进行诈骗的声明

近期作者反馈告知:有个人或机构通过电子邮件和微信冒用《肿瘤学杂志》编辑身份,谎称需对在线文章进行数据抽查,作者的文章将有可能成为被抽查的对象,让作者尽快添加工作人员为微信好友,以此来进行诈骗活动。本刊对以上行为保留追究其法律责任的权利,并在此郑重声明:

(1)《肿瘤学杂志》不会以私人名义给作者发邮件、短信或者微信,所有主动添加作者微信的信息均属诈骗。

(2)本刊编辑部的电话是:0571-88122280 /88122281,请广大作者提高警惕,如发现冒用本刊名义非法征稿、以缴纳审稿费或版面费等理由进行钱财诈骗等行为,请及时先与本刊联系,或拨打报警电话及时举报,注意甄别,谨防上当!

(3)《肿瘤学杂志》采编系统的作者中心是投稿的唯一路径,仅在本刊官方网站(<http://www.chinaoncology.cn>)设有登录入口。本刊不接受其他方式的投稿,如打印稿投稿、E-mail 信箱投稿、QQ 投稿等,若以这些方式接收投稿均为假冒。

(4)所有投稿均需经过严格的同行评议、编辑加工后方可发表,本刊不存在所谓的“编辑部内部征稿”。如果有人以“编辑部内部人员”名义帮助作者发稿,并要求版面费汇至个人账户的,均为假冒。

(5)本刊的录用稿通知、版面费收取及其他通知邮件等,均通过《肿瘤学杂志》官方邮箱(zlxxz04@126.com)发出。如遇疑惑或不明事宜,请致电编辑部咨询或登录本刊采编系统给编辑留言。