

# 腹膜后神经鞘瘤误诊20例

金益峰, 周建平, 张丹华

金益峰, 周建平, 张丹华, 中国医科大学附属第一医院胃肠外科 辽宁省沈阳市 110000

金益峰, 硕士, 主要从事腹部外科学的研究。

作者贡献分布: 金益峰与周建平对此文所作贡献均等; 此课题由金益峰与周建平设计; 相关文献资料的收集由金益峰与周建平完成; 相关临床资料的收集及分析由金益峰与张丹华完成; 本文写作由金益峰与周建平完成。

通讯作者: 周建平, 教授, 主任医师, 110000, 辽宁省沈阳市和平区南京街155号, 中国医科大学附属第一医院胃肠外科。

zjphama@163.com

收稿日期: 2012-07-25 修回日期: 2012-08-22

接受日期: 2012-10-29 在线出版日期: 2012-11-18

## Misdiagnosis of retroperitoneal schwannoma: A retrospective study of 20 cases

Yi-Feng Jin, Jian-Ping Zhou, Dan-Hua Zhang

Yi-Feng Jin, Jian-Ping Zhou, Dan-Hua Zhang, Department of Gastrointestinal Surgery, the First Hospital of China Medical University, Shenyang 110000, Liaoning Province, China

Correspondence to: Jian-Ping Zhou, Professor, Chief Physician, Department of Gastrointestinal Surgery, the First Hospital of China Medical University, 155 Nanjing Street, Heping District, Shenyang 110000, Liaoning Province, China. zjphama@163.com

Received: 2012-07-25 Revised: 2012-08-22

Accepted: 2012-10-29 Published online: 2012-11-18

## Abstract

**AIM:** To investigate the clinical features, diagnosis, treatment, and prognosis of retroperitoneal schwannomas.

**METHODS:** A total of 113 patients with retroperitoneal neoplasms treated at the Department of General Surgery of the First Hospital of China Medical University in the past decade, of whom 20 were diagnosed with retroperitoneal schwannoma. The clinical data for the 20 patients were retrospectively reviewed.

**RESULTS:** All the patients underwent radiological examination and surgical excision, and were confirmed with retroperitoneal schwannoma by pathology. Except that two cases undergoing enucleation and partial excision were lost to follow-up, all others (18/20) were evaluable. Among the 18 cases, 17 were treated by com-

plete surgical resection, had high quality lives, and showed no evidence of recurrence during a mean follow-up of 40.5 mo (range 11 to 83 mo), and 1 underwent enucleation and had the same favorable prognosis during the 28-month follow-up.

**CONCLUSION:** Retroperitoneal schwannomas are rare and preoperative diagnosis is difficult. Radiologic findings cannot make an accurate diagnosis. Complete surgical excision should be considered. Patients undergoing complete surgical resection tend to do well without evidence of recurrence.

**Key Words:** Schwannoma; Retroperitoneal tumor; Diagnosis; Treatment

Jin YF, Zhou JP, Zhang DH. Misdiagnosis of retroperitoneal schwannoma: A retrospective study of 20 cases. *Shijie Huaren Xiaohua Zazhi* 2012; 20(32): 3167-3170

## 摘要

**目的:** 探讨腹膜后神经鞘瘤的一般资料、诊断、治疗及预后。

**方法:** 收集2004-11/2011-11中国医科大学第一附属医院普通外科收治的腹膜后肿物患者113例的临床资料(其中20例为腹膜后神经鞘瘤), 进行回顾性分析, 并回顾复习国内外现有相关文献资料。

**结果:** 本组患者均行影像学检查并且均行手术治疗, 术后进行病理诊断。20例中除1例肿瘤部分切除, 1例包膜内切除外, 获得随访18例。其中完整切除者17例, 随访时间最短11 mo, 最长83 mo, 平均随访时间40.5 mo, 中位随访时间41 mo, 生活质量均良好, 期间经复查均无复发迹象。包膜内切除者1例, 随访时间28 mo, 预后良好, 无复发迹象。

**结论:** 腹膜后神经鞘瘤是一种罕见的肿瘤, 术前诊断困难缺乏特异性, 手术完整切除肿瘤是首选的治疗方法, 预后良好, 少见复发。

**关键词:** 神经鞘瘤; 腹膜后肿瘤; 诊断; 治疗

## ■背景资料

腹膜后神经鞘瘤是一种少见的软组织肿瘤。本文探讨了腹膜后神经鞘瘤的一般资料、诊断、治疗及预后情况, 回顾了中国医科大学第一附属医院相关病人的临床资料, 并且复习回顾国内外现有文献。

## ■同行评价

王蒙, 副教授, 中国人民解放军第二军医大学附属东方肝胆外科医院肝外综合治疗科

## ■研发前沿

腹膜后神经鞘瘤少见,术前诊断困难,手术切除仍是主要的治疗手段,预后良好。但是影像学检查不能提供确切的诊断结果,临床检验学上也没有特异性指标,仍是目前尚待解决的问题。

金益峰, 周建平, 张丹华. 腹膜后神经鞘瘤误诊20例. 世界华人消化杂志 2012; 20(32): 3167-3170  
<http://www.wjgnet.com/1009-3079/20/3167.asp>

## 0 引言

神经鞘瘤(neural sheath tumors)是一种软组织肿瘤,包括了良、恶性神经鞘瘤(benign and malignant schwannomas)和神经纤维瘤(neurofibromas)<sup>[1]</sup>. Stout等<sup>[2]</sup>在1908年首次从组织学上定义了神经鞘瘤. 1932年, Masson<sup>[3]</sup>认识到并且神经鞘瘤起源于施万细胞(schwann cell). 腹膜后神经鞘瘤十分罕见,其临床及影像学表现没有特异性,术前误诊率较高. 我们通过对20例腹膜后神经鞘瘤(retroperitoneal schwannoma)的病历资料进行回顾性分析,并结合国内外现有文献,报道如下.

## 1 材料和方法

1.1 材料 本组资料来源于2004-11/2011-11由中国医科大学第一附属医院普通外科收治的113例诊断为腹膜后肿物的病例,其中经术后病理诊断为腹膜后神经鞘瘤的20例(19.5%),男9例,女11例,男女比例1.0:1.3. 年龄25-68岁,平均年龄46.7岁. 病程2 d-2年,平均3.7 mo. 住院天数7-48 d,平均19 d.

1.2 方法 通过对本组病例术前的临床表现、辅助检查、治疗方法及术后病理、随访的回顾性分析,并结合近十余年来国内外有关文献报道,综合分析腹膜后神经鞘瘤的诊断及治疗状况.

## 2 结果

2.1 临床表现及辅助检查 体检发现未出现临床表现者11例(55%),出现临床表现者9例(45%). 首发症状为腹部包块6例(30%),腰背部疼痛3例(15%),腹痛不适3例(15%),左下肢麻木1例. 术前影像学检查中,18例(90%)行CT检查. CT诊断提示神经源性肿瘤7例(35%),腹膜后占位性质待定7例(35%),腹膜后肿瘤1例,3例诊断为其他肿瘤. CT显示肿瘤多形态规则呈球形或椭圆形,实性或囊实性,表面光滑,边界清楚(图1). 引起邻近组织或脏器受压移位8例(40%),2例与邻近输尿管及血管黏连. 超声检查5例(25%),均仅提示腹腔或腹膜后占位,性质不确定,其中1例彩超提示瘤体内血流丰富. 影像学检查提示囊性改变8例(40%). 3例(15%)行MRI,提示腹膜后占位,均表现为囊实性混杂信号,T1加权低或中等

信号,T2高信号.

2.2 手术及术后恢复情况 本组病例均行手术治疗. 术后病理回报均为良性,其中6例(30%)回报局部细胞增生活跃. 肿瘤完整切除17例(85%),完整的包膜内切除2例(10%),肿瘤部分切除术1例. 术中所见绝大多数(19例,95%)肿瘤呈球形或椭圆形,有完整的包膜,边界清楚,对邻近组织有或没有压迫移位现象. 1例(5%)包绕侵及肠系膜下动静脉,输尿管及椎间孔,并部分包绕主动脉,遂行肿瘤部分切除术. 2例术中见肿瘤表面有神经纤维条索连接,其中1例证实是股神经来源. 全组病例中17例(85%)术后恢复顺利,仅3例出现术后并发症. 1例行包膜内切除术,术后患者出现切口感染,予以抗炎、理疗、换药对症治疗愈合. 1例行肿瘤部分切除术,由于肿瘤包绕侵及输尿管,术中剥离肿瘤时损伤左侧输尿管,术后尿瘘,予以左侧输尿管插管及腹腔引流治疗14后治愈出院. 1例以主诉“左下肢麻木疼痛1年,发现腹部包块1 mo”入院. 术中见肿瘤上下各与神经纤维相连,判定为股神经来源. 行完整肿物切除术术后左下肢麻木疼痛,左小腿不能伸直,判定为左侧股神经损伤,予以营养神经、止疼、理疗等对症治疗后症状好转.

2.3 随访情况 20例中除1例肿瘤部分切除,1例包膜内切除外,获得随访18例. 其中完整切除者17例,随访时间最短11 mo,最长83 mo,平均随访时间40.5 mo,中位随访时间41 mo,生活质量均良好,期间复查均无复发迹象. 包膜内切除者1例,随访时间28 mo,预后良好,无复发迹象.

## 3 讨论

腹膜后神经鞘瘤十分罕见<sup>[4]</sup>. 腹膜后神经鞘瘤占所有神经鞘瘤发病率的0.5%-5.0%,而且其发病与神经纤维瘤病密切相关,无神经纤维瘤病的病例,腹膜后神经鞘瘤的发病率平均仅占腹膜后肿瘤的0.3%-6.0%<sup>[1,5]</sup>. 良性腹膜后施万细胞瘤好发于20-60岁,男女比例为1:2<sup>[6]</sup>. 腹膜后肿瘤临床症状通常没有特异性且一般发现较晚,包括腹部肿物,定位不准确的腹痛、腹胀、消化功能紊乱、腰背部疼痛、下肢的神经症状,如果侵及泌尿生殖系统尚可出现肾绞痛伴或不伴血尿. 另外还有一些少见的不典型症状,如头疼、继发性高血压等. 尚有病例报道其临床症状表现为大肠炎<sup>[7,8]</sup>. 本组病例中腹膜后神经鞘瘤在腹膜后肿瘤中的发病率达18%,且男女比例为1.0:1.3,我们认为其可能的原因是由于地域

## ■相关报道

腹膜后神经鞘瘤的临床表现多变且不典型,甚至可表现为大肠炎,早期诊断困难. 退行性改变是其典型影像学表现,如囊变率可高达66%,肿瘤与神经轴突易于分离,手术切除仍然是最好的治疗手段.



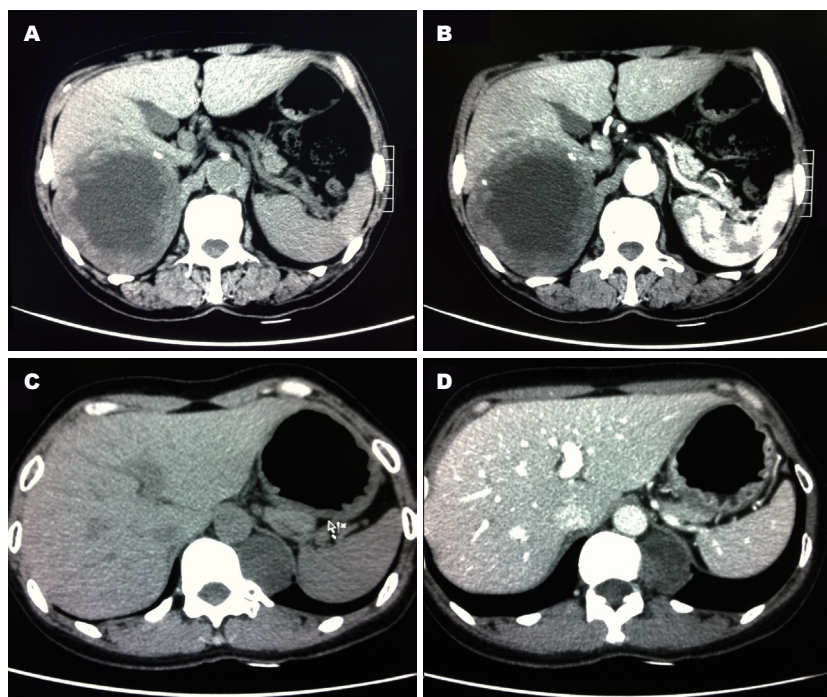


图1 术前影像学检查。A, B: 男患66岁, 肝肾间隙见巨大肿块影, 边缘光滑, 可见多发点状高密度影, 大小约10.4 cm × 10.7 cm, CT值约32–42 HU, 增强后局部可见斑片样或长条状强化。C, D: 女患45岁, 左侧约11胸椎旁, 膈肌上方见类圆形肿块影, 大小约3.0 cm × 3.9 cm, 边缘光滑, 平扫CT值约18HU, 增强后呈不均匀强化, CT值约20–58 HU, 与主动脉分界清。

#### ■创新盘点

本文对治疗腹膜后神经鞘瘤的一般资料、诊断、治疗、预后等方面的资料进行分析并与国内外相关文献相比较, 重点分析了腹膜后神经鞘瘤术前误诊率高的可能原因, 认为肿瘤完整切除治愈率高且术后复发率低。

及种族差异性, 并且有相当一部分病例资料由泌尿外科处理。主诉以体检中发现者最多, 有症状者以腹部包块为主, 其次为腰背部疼痛, 腹痛不适, 仅1例表现为下肢神经系统受累。

腹膜后神经鞘瘤的术前诊断困难, 误诊率高。其在CT上具有提示意义的表现为脊柱旁或骶骨前呈球形且边界清楚的肿物。瘤体较小时, 增强CT通常表现为密度均匀的实性肿物。而肿瘤较大时, 常表现出密度不均匀的囊性或囊实性肿物, 提示瘤体内存在变性及出血坏死等。退行性改变是腹膜后神经鞘瘤的一大特点<sup>[9]</sup>。MRI能够更好的呈现出肿瘤的组成成分, 神经鞘瘤在MRI上的典型表现是T1加权低信号而T2加权高信号。然而仍有学者提出其在MRI上信号表达的强度取决于高细胞含量的Antoni A型组织和低细胞含量的Antoni B型组织的比例。B型组织在MRI T2加权像上表现出相对的高信号, 而A型则相反<sup>[10]</sup>。虽然影像学检查不能提供准确的术前诊断, 但是不可否认, CT和MRI能够直观的反映出肿瘤的部位、大小以及与周围脏器血管的关系。而超声则仅能提示实性肿物及囊性肿物, 很显然是不具备诊断性的。到目前为止, 尚未发现特异的血液生化学指标。CT引导下的细针穿刺细胞学检查(fine needle aspiration, FNA)虽然提供了一种可供选择的确诊方法, 但是许多学者并不推荐。FNA首先需要一定的可供显微镜下观察的细胞数。并且由于瘤体内退行性变区域内的细胞的多形性, 其诊断并不可靠。除此之外还

增加了出血, 感染和肿瘤播散的危险<sup>[11]</sup>。本组病例资料均行影像学检查, 但无一例术前提明确诊断, 仅7例诊断为神经源性肿瘤, 误诊率极高。囊变率仅为40%。超声检查5例, 仅提示肿物的存在, 10人行肿瘤标志物检测(CA199, CEA, AFP, CA125, CA153), 仅一人CA199略高于正常值。

大体上, 腹膜后神经鞘瘤表现为灰色, 边界清楚, 单发, 有包膜且表面光滑, 质韧的球形或椭圆形肿物, 肿瘤大小最小3.0 cm × 3.0 cm × 3.0 cm, 最大15.0 cm × 12.0 cm × 10.0 cm。术后病理检查仍然是诊断神经鞘瘤的金标准, 其典型表现是富含梭形细胞的组织(Antoni A区)和少但为多形性细胞的组织(Antoni B区)的交替出现, 肿瘤细胞免疫组织化学染色S-100蛋白阳性, 且在瘤细胞胞浆内弥漫分布<sup>[12]</sup>。恶变极为罕见。事实上, 大部分恶性肿瘤并不是起源于良性肿瘤, 在病理学上应该考虑为不同的个体<sup>[13]</sup>。恶性施万细胞瘤表现为一种高级别且容易产生局部复发和远处转移可能性的肉瘤。恶性施万细胞瘤缺乏标准化的诊断标准, 但是可以不均匀变化的梭形性细胞致密成束排列成大理石样以及生物学行为作为诊断依据<sup>[12]</sup>。本组资料中术后病理均明确诊断为神经鞘瘤, 无恶变, 免疫组织化学S-100蛋白染色均阳性。

探讨其术前误诊的原因, 我们认为: (1)腹膜后神经鞘瘤的临床表现没有特异性; (2)生化学检查尚未发现特异性指标; (3)肿瘤大小差异较

#### ■应用要点

本文重点分析了腹膜后神经鞘瘤术前误诊的原因, 以期能够在临床工作中提高早期诊断率, 降低误诊率, 从而进一步降低手术风险, 改善预后。

## ■同行评价

腹膜后神经鞘瘤是一种少见的软组织肿瘤。术前误诊率高,但是手术治愈率较高,复发率较低。文中列举了典型的CT图片,并详细分析了误诊原因,值得同行们借鉴。

大,并且本组病例中肿瘤较小(3.0 cm×4.0 cm)即出现囊变,而肿瘤较大(10.0 cm×10.0 cm)仍为实性,且囊变率仅40%,未达文献报道的66%<sup>[9]</sup>,因此我们认为囊性变不能作为诊断或除外神经鞘瘤的影像学依据;(4)包括囊变、出血、钙化等退行性改变虽然有文献报道能提示神经鞘瘤的诊断,我们认为这些特点不具备诊断性,因为其他中胚层来源的肿瘤也具有相同的特点<sup>[8]</sup>;(5)腹膜后间隙的肿瘤生长没有限制,生长方式没有规律,在影像学上观察其生长形态也并不具备诊断价值;(6)MRI虽然能较明确的反应细胞组成,但信号受Antoni区和退行性病变的影响,也并不能明确的反应肿瘤的特性。

不同于神经纤维瘤,神经轴突不通过瘤体而仅穿过肿瘤包膜,手术中较易于分离<sup>[14]</sup>,因此其最好的治疗方法仍然是完整的手术切除<sup>[15,16]</sup>。但是在决定外科治疗前,我们仍应该考虑患者的年龄、一般状况、有无症状、肿瘤的性质以及与血管或邻近组织的关系。目前争论的焦点是肿瘤切除后的组织边缘是否可以有肿瘤细胞的残留。一些学者认为,术前甚至是术中冰冻也并不能准确的确定肿瘤的良恶性,因此应当行完整的外科切除。并且如果有必要的话,应该行联合周围组织或脏器的全部切除或部分切除<sup>[13]</sup>。而其他观点则认为,对于一个良性肿瘤来说,单纯的包膜内核除或肿瘤部分切除就足够了。有相关文献报道由于肿瘤本身切除的不完整,可能会带来较高的复发率,然而也有报道完整的肿瘤核除后,患者预后良好并且没有复发<sup>[17]</sup>。本组临床资料均行手术治疗(17例完整切除,2例包膜内切除,1例部分切除),平均随访40.5 mo后,预后均良好,未出现一例复发。我们认为完整手术切除肿瘤能够保证良好的预后和较低的复发率。

总之,腹膜后神经鞘瘤是一种少见的软组织肿瘤。通常是在正常体检中或者由于不特异的临床表现就诊时发现。影像学检查不能提供准确的诊断,术前误诊率高,但是可以判定肿瘤的部位、大小、与周围组织脏器的关系等。完整的肿瘤手术切除是首选的治疗方案,且完整手术切除肿瘤预后良好,复发率低。

## 参考文献

- 1 Gubbay AD, Moschilla G, Gray BN, Thompson I. Retroperitoneal schwannoma: a case series and review. *Aust N Z J Surg* 1995; 65: 197-200
- 2 Stout AP. The Peripheral Manifestations of the Specific Nerve Sheath Tumor (Neurilemoma). *Cancer Res* 1935; 24: 751-780
- 3 Masson P. Experimental and Spontaneous Schwannomas (Peripheral Gliomas): I. Experimental Schwannomas. *Am J Pathol* 1932; 8: 367-388.1
- 4 Lee JKT, Sagel SS, Stanley RJ, Heiken JP. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2003: 476
- 5 Dede M, Yagci G, Yenen MC, Gorgulu S, Deveci MS, Cetiner S, Dilek S. Retroperitoneal benign schwannoma: report of three cases and analysis of clinico-radiologic findings. *Tohoku J Exp Med* 2003; 200: 93-97
- 6 Kim SH, Choi BI, Han MC, Kim YI. Retroperitoneal neurilemoma: CT and MR findings. *AJR Am J Roentgenol* 1992; 159: 1023-1026
- 7 Singh V, Kapoor R. Atypical presentations of benign retroperitoneal schwannoma: report of three cases with review of literature. *Int Urol Nephrol* 2005; 37: 547-549
- 8 Fass G, Hossey D, Nyst M, Smets D, Saligheh EN, Duttman R, Claes K, da Costa PM. Benign retroperitoneal schwannoma presenting as colitis: a case report. *World J Gastroenterol* 2007; 13: 5521-5524
- 9 Takatera H, Takiuchi H, Namiki M, Takaha M, Ohnishi S, Sonoda T. Retroperitoneal schwannoma. *Urology* 1986; 28: 529-531
- 10 Cerofolini E, Landi A, DeSantis G, Maiorana A, Canossi G, Romagnoli R. MR of benign peripheral nerve sheath tumors. *J Comput Assist Tomogr* 1991; 15: 593-597
- 11 Regan JF, Juler GL, Schmutzer KJ. Retroperitoneal neurilemoma. *Am J Surg* 1977; 134: 140-145
- 12 Daneshmand S, Youssefzadeh D, Chamie K, Boswell W, Wu N, Stein JP, Boyd S, Skinner DG. Benign retroperitoneal schwannoma: a case series and review of the literature. *Urology* 2003; 62: 993-997
- 13 Giglio M, Giasotto V, Medica M, Germinale F, Durand F, Queirolo G, Carmignani G. Retroperitoneal ancient schwannoma: case report and analysis of clinico-radiological findings. *Ann Urol (Paris)* 2002; 36: 104-106
- 14 Berlin O, Stener B, Lindahl S, Irtam L, Lodding P. Vascularization of peripheral neurilemmomas: angiographic, computed tomographic, and histologic studies. *Skeletal Radiol* 1986; 15: 275-283
- 15 Ghosh BC, Ghosh L, Huvos AG, Fortner JG. Malignant schwannoma. A clinicopathologic study. *Cancer* 1973; 31: 184-190
- 16 Bair ED, Woodside JR, Williams WL, Borden TA. Perirenal malignant Schwannoma presenting as renal cell carcinoma. *Urology* 1978; 11: 510-512
- 17 Miller PL, Tessler A, Alexander S, Pinck BD. Retroperitoneal neurilemmoma. *Urology* 1978; 11: 619-623

编辑 李军亮 电编 闫晋利