

腹膜后神经鞘瘤 29 例诊治研究

宣然,曹先东

(安徽医科大学第一附属医院普外科,安徽 合肥 230022)

摘要:目的 探讨腹膜后神经鞘瘤的诊断、治疗及预后。**方法** 回顾性分析 29 例腹膜后神经鞘瘤患者的临床资料,并进行总结。**结果** 腹膜后神经鞘瘤临床表现多样,可表现为腹痛腹泻、恶心呕吐、腰背部疼痛等。术前影像学诊断为神经源性肿瘤 21 例(72.4%),其他来源肿瘤 8 例(27.6%)。29 例患者均行手术治疗,腹腔镜手术时间为 (128.91 ± 20.40) min,开腹手术时间为 (161.17 ± 38.47) min,两者比较差异无统计学意义($P=0.097$)。腹腔镜手术患者术后住院日为 (6.00 ± 0.63) d,开腹手术患者术后住院日为 (11.17 ± 6.00) d,两者比较差异有统计学意义($P=0.047$)。良性随访均未见复发,恶性中 1 例复发行二次手术。**结论** 腹膜后神经鞘瘤临床表现多样,术前不易诊断,影像学检查对其术前诊断具有较大价值,手术切除为最有效治疗方法。腹腔镜手术术后住院时间短,适用于瘤体较小的患者。

关键词: 神经鞘瘤;腹膜后间隙;体层摄影术,螺旋计算机;超声检查;消化系统外科手术

doi:10.3969/j.issn.1009-6469.2018.07.031

Diagnosis and trerapy of retroperitoneal schwannoma in 29 cases

XUAN Ran, CAO Xiangdong

(General Surgery Department of The First Affiliated Hospital of Anhui Medical University, Hefei, Anhui 230032, China)

Abstract:Objective To investigate the diagnosis, treatment and prognosis of retroperitoneal schwannoma. **Methods** Clinical data of 29 patients with retroperitoneal schwannoma were retrospectively analyzed and summarized. **Results** The clinical manifestations of retroperitoneal schwannoma are varied, which can be characterized by abdominal pain, nausea and vomiting and lower back pain, etc. The imaging diagnosis was 21 cases (72.4%) of neurogenic tumors, and 8 cases (27.6%) of other tumors. All 29 patients underwent surgical treatment, and the time of laparoscopic surgery was (128.91 ± 20.40) min The operation time was (161.17 ± 38.47) min, with no statistically significant difference ($P=0.097$). After laparoscopic surgery, postoperative hospital stay (6.00 ± 0.63) d, and postoperative hospital stay day (11.17 ± 6.00) d, the difference was statistically significant ($P=0.047$). None of the benign follow-up was seen, and one of the malignant patients underwent secondary operation. **Conclusions** The clinical manifestation of retroperitoneal schwannoma is varied and preoperative diagnosis is not easy to diagnose. Imaging examination has great value in preoperative diagnosis. Surgical excision is the most effective treatment method. The length of hospitalization of laparoscopic surgery was short which applicable to patients with smaller tumors.

Key words: Neurilemmoma; Retroperitoneal space; Tomography, spiral computed; Ultrasonography; Digestive system surgical procedures

神经鞘瘤是一种由神经嵴衍生的神经细胞在神经鞘中产生的肿瘤。腹膜后神经鞘瘤临床比较少见,在腹膜后肿瘤中发生率不到 6%^[1]。由于它早期无症状,临床表现多样性以及在影像学研究方面缺乏特征性表现,故易与其他疾病相混淆^[2]。本研究回顾性分析 29 例腹膜后神经鞘瘤患者的临床资料,以期加深对该疾病的认知。

1 临床资料

1.1 一般资料 本研究选取 2012 年 1 月至 2016 年 12 月就诊于安徽医科大学第一附属医院、经手术治疗且术后病理诊断证实为腹膜后神经鞘瘤的患者

29 例,其中:男性 13 例,女性 16 例,男女比例 0.81:1;年龄 (48.3 ± 11.2) 岁,年龄范围 20~64 岁;其中良性肿瘤 27 例,恶性肿瘤 2 例。临床表现:29 例腹膜后神经鞘瘤患者中,18 例患者因体检发现腹膜后肿物,11 例患者主诉腹部不适(包括腹痛、腹胀、腹泻)、恶性呕吐、腰背部疼痛、颈肩部疼痛等。本研究程序符合安徽医科大学第一附属医院伦理委员会所制定的伦理学标准并得到该委员会的批准,同时取得患者近亲属的知情同意。

1.2 诊断标准 腹膜后神经鞘瘤的确诊依赖于病理学诊断。光镜检查可见肿瘤细胞呈梭形,呈巢形或束状排列,可见核分裂及异型。免疫组化检查肿瘤细胞 S-100、波形蛋白(Vimentin)呈阳性,酪氨酸激酶受体(CD117)、Dog-1、肌特异性肌动蛋白(SMA)、

通信作者:曹先东,男,主任医师,硕士生导师,研究方向为胃肠外科,

E-mail:caoxiangdong002@126.com

结蛋白(Desmin)常呈阴性^[3]。

2 方法

2.1 诊断方法 由于腹膜后肿瘤缺乏特异性的血清学指标,术前诊断有赖于影像学诊断,主要包括腹部超声、CT、MRI 及超声内镜^[4]。

2.2 治疗方法 29 例均行手术治疗,术前需对患者重要脏器如心、肺、肾功能进行评估,术前备血,备血管吻合器械等(可疑胃肠道来源需行肠道准备)。其中 1 例因瘤体压迫双侧输尿管末端,术前致双侧肾盂及双侧输尿管扩张积水,伴急性肾功能损害,术前即予双侧输尿管双 J 管置入再行手术治疗。29 例患者其中行开放手术 23 例,腹腔镜手术 6 例(其中 1 例为机器人辅助腹腔镜)。开放手术中 2 例因肿瘤较大,位于盆腔,不能充分暴露瘤体基底部,且瘤体与骶骨粘连固定,予分段切除。另有 1 例与膈肌粘连,分离时切除部分膈肌脚,后行膈肌脚修补术及胸腔闭式引流。开放手术或腔镜手术尽可能逐步分离瘤体,并处理受累的脏器、血管或神经。

开放手术或腔镜手术尽可能逐步分离瘤体,并处理受累的脏器、血管或神经。手术关键为保护腹部重要血管、神经,仔细止血。术后常规行抗感染、止血等对症处理。

2.3 观察指标和方法

2.3.1 术前影像学检查情况 CT 使用 Siemens Somatom 64 层螺旋 CT 机,层厚及层间距均为 5 mm,增强扫描通过上肢肘静脉注非离子型造影剂(碘海醇)90~100 mL,行常规双期或三期扫描。MRI 检查使用 GE 1.5T 或 3.0T 磁共振仪。29 例患者术前均行腹部超声及 CT 检查,其中 18 例行增强 CT,行 MRI 检查者 8 例,行超声胃镜细胞学穿刺检查者 1 例。观察肿瘤的大小、位置、性质、与周围脏器或血管的关系、肿瘤来源、有无远处转移等。

2.3.2 术中观察指标 观察手术患者肿瘤位置及大小、术中出血量、手术时间、术中有无副损伤。并对开放手术及腹腔镜手术进行比较。

2.3.3 术后观察指标

2.3.3.1 术后并发症发生情况 因腹膜后神经鞘

瘤来源于施万细胞,术后需密切观察有无神经损伤,包括股神经、马尾神经损伤等。股神经损伤常表现为髂腰肌及股四头肌瘫痪,不能屈膝及伸膝。股前侧、骨内侧及小腿内侧感觉丧失。马尾神经损伤可有肛门会阴部及下肢异感、烧灼样痛等临床表现。

2.3.3.2 术后随访情况 采用电话加门诊随访,着重了解术后并发症及生存情况,随访截至 2017 年 5 月 1 日。

2.4 统计学方法 应用 SPSS 17.0 进行分析,计数资料间比较采用确切概率法。正态分布的计量资料采用 $\bar{x} \pm s$ 表示,两者比较采用两独立样本 t 检验。非正态分布的计量资料采用中位数表示,两者比较采用秩和检验。 $P < 0.05$ 表示差异有统计学意义。

3 结果

3.1 术前影像学检查结果 29 例患者术前均行腹部超声及 CT 检查,其中 18 例行增强 CT,腹膜后肿瘤表现为边界清楚,密度均匀或不均匀,不均匀强化 7 例(38.9%),均匀强化 11 例(61.1%),瘤体均为实性或囊实性,偶见瘤体内出血、钙化。行 MRI 检查者 8 例,多为稍长 T1 混杂 T2 信号,边界清楚,其中 2 例盆腔肿物提示与骶尾部边界欠清,似与骶孔相连。本研究的病例中仅 1 例因肿瘤位于胰腺后方,行腹膜后占位超声内镜引导下细针穿刺活检术(endoscopic ultrasonography-fine needle aspiration, EUS-FNA)术,术中经胃后壁行瘤体细胞学穿刺,镜检为疑似腺上皮细胞,但未能明确诊断。29 例患者术前影像学诊断为神经源性肿瘤 21 例(72.4%),其他来源肿瘤 8 例(27.6%)。

3.2 术中观察指标 29 例患者均行手术完全切除,开放手术患者与腹腔镜手术患者相比,性别、年龄、肿瘤位置的差异无统计学意义($P > 0.05$),具有可比性。腹腔镜手术时间为(128.91 ± 20.40)min,开腹手术时间为(161.17 ± 38.47)min,两者比较差异无统计学意义($P = 0.097$)。腹腔镜手术患者术后住院日为(6.00 ± 0.63)d,开腹手术患者术后住院日为(11.17 ± 6.00)d,两者比较差异有统计学意义($P = 0.047$)。见表 1。

表 1 腹膜后神经鞘瘤腹腔镜与开放手术比较

组别	性别/例		年龄/岁	肿瘤大小/cm	手术时间/min	住院时间/d	术后住院日/d	位置	
	男	女						上腹部	下腹部及盆腔
腹腔镜组	3	3	47.30 ± 12.09	4.75 ± 1.17	128.91 ± 20.40	15.00 ± 2.68	6.00 ± 0.63	4	2
开腹组	10	13	52.33 ± 5.53	9.07 ± 3.61	161.17 ± 38.47	18.13 ± 6.98	11.17 ± 6.00	13	10
χ^2 值	(0.861)		-0.982	-2.86	-1.982	-1.067	-2.082	(0.202)	
P 值	0.064		0.335	0.008	0.097	0.296	0.047	0.513	

3.3 术后观察指标

3.3.1 术后并发症发生情况 29 例患者中仅 1 例开放手术出现手术后并发症:该患者术后第 3 天出现右下肢皮肤感觉减退,运动功能障碍。术后 12 d 出现股四头肌萎缩,伸膝不能,屈膝肌力 II 级,诊断为右侧股神经受损。随访时仍诉右下肢运动障碍,皮肤感觉减退,膝反射消失。

3.3.2 术后随访情况 其中 27 例患者完成了随访,2 例失联,随访率为 93.1%。27 例患者良性者均生存,未见复发转移,1 例恶性者因复发再次行手术治疗,术后失联,另 1 例恶性者术后 10 个月因腹腔多发转移死亡。

4 讨论

腹膜后间隙为后腹膜与腹后壁之间的区域,上至横膈、肝右叶、十二指肠、胰腺或脾脏,下至髂腰肌、股神经、髂血管或盆壁^[5]。神经源性肿瘤(神经鞘瘤、神经纤维瘤)为少见腹膜后肿瘤,而由于腹膜后间隙是由疏松组织构成的间隙,给肿瘤的生长提供了较大的空间,且神经鞘瘤通常生长缓慢,生长至一定大小方引起临床症状,有时甚至出现较重临床表现,如急性肾损伤、急性胰腺炎等。肿瘤较小时,多于体检发现,除因体检发现肿瘤者,余患者多因疼痛就诊,包括颈肩部或腰背部疼痛、腹痛等不适。里急后重、腹泻等首诊症状少见。对于发生在盆腔的神经鞘瘤,直肠指检及妇科双合诊、三合检能初步了解肿瘤性质、大小与周围器官的关系,排外直肠肿瘤^[6]。腹膜后神经鞘瘤良性者多见,恶性者少见;单发多见,多发少见。位于肾周、毗邻脊椎、骶前应高度怀疑神经鞘瘤^[7]。

腹部超声不能明确肿瘤性质,仅能明确肿瘤位置,与毗邻器官关系,初步了解瘤体血流分布。CT 检查中,多数瘤体表现为边界清楚,类椭圆形,密度均匀的包块。增强 CT 呈均匀强化,动脉期轻度强化,静脉期及延迟期间持续强化。偶有病例可见条形稍低密度影与邻近椎间孔相连。2 例因瘤体较大,术前行计算机断层扫描血管造影(Computed tomography angiography,CTA)检查,瘤体血供主要来源分别为肠系膜上动脉远端分支及腹主动脉,对手术具有一定指导作用。本研究发现,与 CT 相比,MRI 能更好的明确肿瘤来源,稍长 T1 信号混杂 T2 信号应考虑神经鞘瘤可能;且有利于术前诊断以及手术方式的选择。超声内镜检查(Endoscopic ultrasonography,EUS)引导下针刀切开及钳取活检能获取更多活检组织,提高术前诊断率,但存在出血、感染、肿瘤种植转移的风险。

腹膜后神经鞘瘤的首选方法为手术切除。绝大多数腹膜后神经鞘瘤为良性,术后复发转移少见。本研究发现术中出血量较多(500~1 100 mL)及发生术后并发症的病例瘤体多位于腰大肌附近或位于腰大肌内。因股神经起始于腰丛,由腰大肌外缘传出,向下斜行于髂筋膜,故此位置手术需谨慎。本研究中段切除肿瘤 2 例,均位于盆腔直肠骶前,因盆腔较小,无法充分暴露瘤体底部,遂行分段切除。开放手术予分段切除的 2 例,1 例术中发现瘤体表面血供丰富,极易出血,而瘤体中间血供不丰富,出血少,术中出血约 2 000 mL,均为瘤体表面出血。另 1 例盆腔巨大神经鞘瘤,术中见其来源于骶孔,直接行分段切除,出血极少。故不可强行分离瘤体,以防致术中无法控制大出血或马尾神经损伤^[8]。

本研究中 29 例患者均行手术切除,23 例行开放手术,6 例行腹腔镜手术(其中 1 例为机器人辅助腹腔镜)。开放手术中 1 例术后见股神经损伤,所有腹腔镜均未见并发症。分析上述表 1 结果数据后可见腹腔镜手术相对于开腹手术在手术时间上并无差异,但可以缩短平均住院日,同时在选择手术方式上可选择肿瘤直径较小的患者;同时术前的影像学诊断有助于手术方式的选择。腹腔镜手术可做为一种高安全性的治疗腹膜后神经鞘瘤的手术方式。但对于瘤体较大,不排除恶性可能或患者经济条件不允许的情况,宜行传统开放手术。

综上所述,腹膜后神经鞘瘤临床上较罕见,且由于缺乏典型临床表现及特异性诊断方法,对于其术前诊断仍较困难。术前建议行 CT 结合 MRI 检查。EUS-FNA 对于腹膜后神经鞘瘤的术前诊断仍有待研究,但不失为一种有价值的方法^[9]。手术切除为唯一有效方法,鉴于其来源于施万细胞,术中需避免损伤重要神经,对于瘤体较小的患者,宜选腹腔镜手术。但对于与周围重要脏器或血管及神经关系密切的肿瘤能否行部分切除或囊内切除值得商酌^[10-11]。

参考文献

- [1] FACCIOUSSO D, FEDERICI T, GIACOBBE A, et al. Retroperitoneal neurilemoma diagnosed by endosonographically guided fine needle aspiration[J]. J Clin Ultrasound, 2006,34(5):241-243.
- [2] LEE NJ, HRUBAN RH, FISHMAN EK. Abdominal schwannomas: review of imaging findings and pathology[J]. Abdom Radiol (NY), 2017,42(7):1864-1870.
- [3] FANBURG-SMITH JC, MAJIDI M, MIETTINEN M. Keratin expression in schwannoma; a study of 115 retroperitoneal and 22 peripheral schwannomas[J]. Mod Pathol, 2006,19(1):115-121.