

文章编号 1006-8147(2020)02-0171-04

论著

后腹腔镜手术治疗肾上腺神经鞘瘤

杨元兴,王亮,方辉龙,崔喆

(天津医科大学总医院泌尿外科,天津 300052)

摘要 目的:探讨肾上腺神经鞘瘤的诊疗特点。方法:回顾性分析9例后腹腔镜术后经病理证实为肾上腺神经鞘瘤患者的病例资料,并结合2012年1月至2018年12月国内发表的关于肾上腺神经鞘瘤文献进行复习。结果:9例肿瘤均位于右侧,肾上腺相关血、尿生化检查均在正常范围内,均顺利完成腹腔镜下肾上腺肿瘤切除术,术后病理证实为肾上腺神经鞘瘤,术后无出血、感染等并发症,随访12~36个月,未见复发和转移。结论:肾上腺神经鞘瘤术前诊断困难,确诊依赖病理学及免疫组织化学检查,后腹腔镜手术可完整切除肿瘤,可作为诊断及治疗该病的选择。

关键词 肾上腺肿瘤;神经鞘瘤;治疗;预后

中图分类号 R736.6

文献标志码 A

Adrenal schwannoma treated with retroperitoneal laparoscopic surgery

YANG Yuan-xing, WANG Liang, FANG Hui-long, CUI Zhe

(Department of Urology, General Hospital, Tianjin Medical University, Tianjin 300052, China)

Abstract **Objective:** To analyze the key points of diagnosis and treatment of adrenal schwannoma. **Methods:** The clinical data of 9 patients with pathology-proven adrenal schwannoma after retroperitoneal laparoscopic surgery were retrospectively analyzed, and the related literatures on adrenal neurinoma published in China from January 2012 to December 2018 were reviewed. **Results:** All 9 tumors were located at the right adrenal, and adrenal metabolic evaluation was in normal range. Retroperitoneal laparoscopic adrenal tumor resection was undertaken in all cases and the diagnosis of adrenal schwannoma were confirmed by pathology. No bleeding, infection and other complications occurred after operation, there was no tumor-specific recurrence and metastasis over the follow-up period of 12-36 months. **Conclusion:** The preoperative diagnosis of adrenal schwannoma is difficult, and the definite diagnosis depends on pathology and immunohistochemistry. Retroperitoneal laparoscopic surgery can remove the tumor completely, which can be strongly suggested as diagnosis and treatment of the disease.

Key words adrenal neoplasm; schwannoma; treatment; prognosis

肾上腺神经鞘瘤是一种罕见的肾上腺肿瘤,多为良性,生长缓慢。由于缺乏特异性临床表现及影像学特点,术前诊断困难。我院2015年至2018年共收治9例,现回顾性分析患者的临床资料,并结合文献讨论本病的临床诊治特点,总结手术经验,提高临床诊治水平。

1 资料和方法

1.1 患者资料 回顾性分析2015年至2018年在天津医科大学总医院就诊且经术后病理证实的9例肾上腺神经鞘瘤患者的住院资料。患者年龄32~67岁,中位年龄56岁,其中男性2例,女性7例;所有病例肿瘤均位于右侧,均为单发。3例患者临床症状为上腹痛,1例为高血压,5例无临床症状,经体检时发现。9例患者均行后腹腔镜手术,术后随访12~36个月。

1.2 文献资料 扩展查阅2012年1月至2018年

12月主要中文数据库中收录的肾上腺神经鞘瘤的95例文献报道纳入研究。

1.3 手术方法 术前按照嗜铬细胞瘤做准备:口服 α -受体阻滞剂酚苄明10 mg,每天1次,依据血压调整剂量,服用7~14 d,降压同时予以补液和扩容。9例均行后腹腔镜下肾上腺肿瘤切除术。

1.4 统计学方法 对患者的流行病学特点、影像学特点、病理及免疫组化特征、手术方式和预后信息进行采集,全部数据录入SPSS 22.0软件进行统计学分析。

2 结果

2.1 实验室及影像学检查 9例患者肾素-血管紧张素、肾素、醛固酮、皮质醇及儿茶酚胺水平均为正常。24 h尿香草扁桃酸、电解质均在正常范围。影像学检查:8例患者行肾上腺CT检查,1例行肾上腺MRI检查。CT平扫表现为均匀低密度,伴钙化(图1A),另1病例CT增强扫描表现为轻度至中度延迟强化(图1B);MR平扫T₁WI表现为均匀低信号,

作者简介 杨元兴(1991-),男,硕士在读,研究方向:泌尿外科;通信作者:崔喆, E-mail: zhecui@hotmail.com。

T₂WI 表现为不均匀高信号(图 2)。

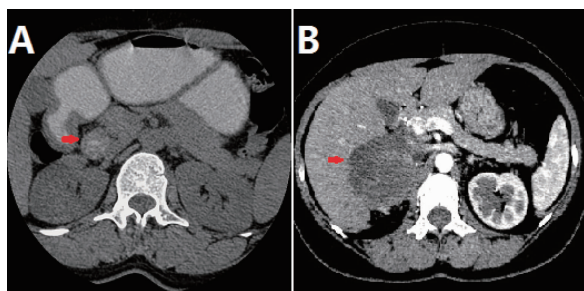


图 1 2 例不同肾上腺神经鞘瘤患者 CT 平扫+强化图像

Fig 1 CT and enhanced CT images of 2 cases of adrenal schwannoma

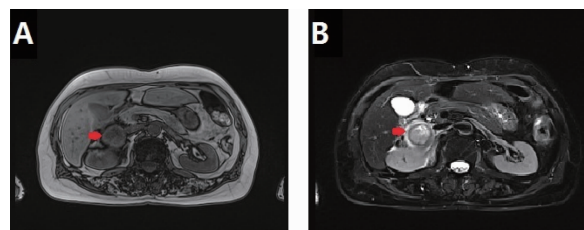


图 2 1 例肾上腺神经鞘瘤 MRI 诊断图像

Fig 2 MRI image of one case of adrenal schwannoma

2.2 病理结果 9 例术后病理诊断均为良性肾上腺神经鞘瘤,标本可见瘤体周围的肾上腺皮质、髓质受压变形。肾上腺经典型神经鞘瘤细胞呈梭形,细胞核小密集,排列紊乱,肿瘤细胞相互平行排列成栅栏状、漩涡状(图 3);免疫组化染色 S-100 蛋白有强反应,而 Leu27 和 MBP 反应较弱。

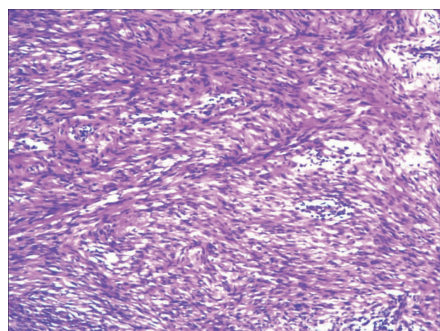


图 3 肾上腺神经鞘瘤的 HE 染色(×100)

Fig 3 HE staining of adrenal schwannoma (×100)

2.3 手术结果 9 例手术均成功,无中转开放手术。手术时间 73~110 min,平均 91 min;术中出血量 50~150 mL,平均 102 mL;术后住院 2~5 d,平均 3.1 d。9 例肿瘤均完整切除,肿瘤大小 2.5~8.0 cm,平均(4.72±1.83)cm,呈圆形或类圆形肿块,质韧,表面光滑,包膜完整。切面 6 例呈淡黄色,3 例呈灰白色(图 4)。术后随访 12~36 个月,未见复发转移。综合上述 9 例肾上腺神经鞘瘤患者及 2012 年 1 月至 2018 年 12 月主要中文数据库中收录的肾上腺神经鞘瘤的 95 篇文献报道共 104 例,相关特征总结见表 1。

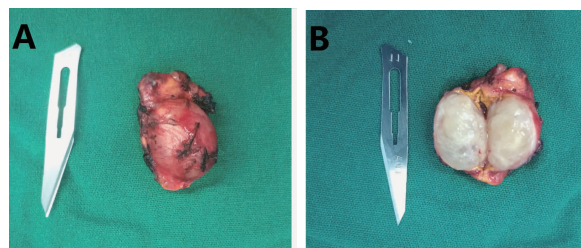


图 4 1 例 43 岁女性患者右肾上腺神经鞘瘤标本图片

Fig 4 Specimen of a 43-year-old female patient with schwannoma on right adrenal

表 1 104 例肾上腺神经鞘瘤患者相关资料[n(%)]

Tab 1 Data of 104 patients with adrenal schwannoma[n(%)]

特征	数值	特征	数值
年龄/岁 (范围)	44.9±14.5 (19~72)	病理特征	
性别		Antoni A 型为主	6(5.8)
男	44(42.3)	Antoni B 型为主	0(0)
女	60(57.7)	两型均有	43(41.3)
侧别		未提及	55(52.9)
左	46(44.2)	手术方式	
右	58(55.8)	腹腔镜	54(51.9)
主诉		开放手术	24(23.1)
无(体检)	66(63.5)	未提及	26(25.0)
高血压	5(4.8)	预后	
上腹痛	10(9.6)	复发	1(1.0)
腰痛	13(12.5)	未复发	67(64.4)
其他	10(9.6)	未提及	36(34.6)

3 讨论

神经鞘瘤来源于周围神经鞘施万细胞,1908 年由 Verocay 首次报道,1920 年 Antoni 将神经鞘瘤分为两个亚型^[1]。神经鞘瘤好发于头部、颈部及四肢屈肌侧^[2],位于腹膜后病例少见,肾上腺神经鞘瘤更为罕见,仅占有神经鞘瘤的 0.7%~2.7%^[3]。肾上腺神经鞘瘤起源于支配肾上腺髓质的 2 种神经,一种是上腰丛的交感神经,另一种是膈神经或迷走神经,文献报道的神经鞘瘤均起源于髓质而未见于皮质,可能与肾上腺皮质神经发育较差有关^[4]。近期报道了 1 例起源于腹膜后的神经组织的神经鞘瘤,发生于肾上腺区,但与肾上腺组织关系不大,故称为肾上腺旁神经鞘瘤^[5]。结合文献病历资料,来源于腹膜后或肾上腺的神经鞘瘤与肾上腺关系紧密,术前难以明确组织来源,临床上按肾上腺神经鞘瘤处理。肿瘤通常是良性的,生长缓慢,恶性的少见,通常为高级别的肉瘤,很有可能引起局部播散和远处转移,常伴 Von Recklinghausen 病(VRD)或其他类型的神经纤维瘤病^[6]。

肾上腺神经鞘瘤多为偶然发现,部分患者伴有轻微的临床症状:腹痛、背痛或血尿^[7]。肾上腺神经鞘瘤多为无功能性肿瘤,相关内分泌检查包括血清电解质、肾素、醛固酮、血清儿茶酚胺、皮质醇、24 h 尿儿茶酚胺、VMA 和 17-酮甾体多为正常。笔者收集的 104 例数据中 66 例为体检时偶然发现,可能因肿瘤无功能,生长缓慢,早期无明显症状,多于体检时发现。B 超检查可见肿物呈等回声或混合回声,多有包膜,界限清楚。CT 特点为边界清晰、均匀、圆形或椭圆形肿块,增强扫描实质部分呈不均匀轻度或中度强化,囊性部分无强化,部分肿瘤可见兔尾征^[8-9]。MRI 于 T₁ 加权图像表现为低信号,T₂ 加权图像上表现为混杂高信号。

术后肿瘤标本呈圆形或卵圆形,可有包膜,切面呈灰黄或灰白色,质韧,肿瘤较大时可伴囊性变、钙化、出血、坏死^[10-11]。组织学分为两型:Antoni A 型瘤细胞核排列与细胞长轴垂直,为栅栏状结构,Antoni B 型呈疏松网状结构,瘤细胞核小^[12]。免疫组化结果显示 S-100 蛋白与波形蛋白多呈阳性,钙视网膜蛋白可进一步区分神经鞘瘤与神经纤维瘤,而角蛋白、结蛋白、肌动蛋白、CD34 和 CD117 多呈阴性^[13-14]。

随着腹腔镜技术的发展,腹腔镜下肾上腺神经鞘瘤切除术逐渐被重视,目前缺乏经腹膜后入路切除肾上腺神经鞘瘤的临床研究,故 9 例均采用经腹膜后入路。肾上腺神经鞘瘤多为良性肿瘤,对于肿瘤直径<4 cm、无内分泌功能及临床症状、体征者可等待观察,但应密切随访,如肿瘤增大(>1 cm/年),推荐手术治疗。此研究病例中有 3 例患者肿瘤直径<4 cm 同时伴有患侧腹部不适。行肿瘤切除时应仔细辨认解剖位置,肿瘤较大或肿瘤位于肾门上方时,游离肿瘤下极应注意避免损伤肾动脉及分支、副肾动脉和肾静脉,因部分肿瘤有囊性变和钙化,质地较软,分离肿瘤时动作要轻柔,避免挑破肿瘤,遵守“无瘤原则”。标本取出后再次检查创面并充分止血,退镜前留置腹膜后引流管。术后监测生命体征,记录引流情况,术后第 2 天鼓励患者下床活动。术后 2 周内避免剧烈体力活动,6 个月复查手术部位 CT。术后并发症包括出血、发热、术后肾上腺激素分泌低下及切口感染等,此 9 例患者均未出现上述并发症。相对经腹腔入路腹腔镜手术,经腹膜后入路有以下优势:腹膜后入路于腹膜外分离,不影响肠道,最大程度减少肠梗阻的发生和术后肠道功能迅速恢复;腹膜后入路能很快找到肾上腺和肾门的入路,缩短手术时间,术后恢复快。该路径的主要不足为腹膜后空间较小,笔者认为,可以通过以下方法改进:

(1)全麻后升高腰桥,采取头低脚低位,拉伸术侧肌肉;(2)进第 3 个 Trocar 时,使用钝头分离钳下压腹膜返折处,防止刺破腹膜,避免腹膜膨胀向腹膜后腔膨隆,使得腹膜后本来不大的操作间隙更加狭小,增加手术的难度;(3)暴露肿瘤时超声刀充分止血,避免出血模糊术野。肿瘤连同包膜需完整切除,有文献报道 10%~54% 肿瘤残留病例于术后 6 个月内复发^[15]。恶性肾上腺神经鞘瘤术后应尽早接受放疗或化疗^[16],部分学者认为术后放疗效果并不显著^[17]。Ducatman 等^[18]报道显示恶性肾上腺神经鞘瘤 5 年、10 年生存率分别为 53%、34%。收集的 104 例资料均为良性,其中 1 例于术后 8 个月可疑复发,12 个月后经再次手术证实为肿瘤复发,复发的原因可能与切除不充分有关,余病例未见转移和复发,因此,术后随访非常重要。

综上所述,肾上腺神经鞘瘤十分罕见,多为偶然发现,术前影像学及肾上腺内分泌检查特征性较差。腹腔镜肾上腺肿瘤切除术可完整切除肿瘤,术后并发症少,恢复快,可以作为肾上腺神经鞘瘤诊断和治疗的首选方法,该病有复发可能,术后长期随访仍十分必要。

参考文献:

- [1] Shivalingaiah P H, Kumar P, Bajoria S. Adrenal schwannoma treated with open adrenalectomy: a case report[J]. Indian J Surg Oncol, 2018,9(1):83
- [2] Babaya N, Makutani Y, Noso S, et al. Case report: schwannoma arising from the unilateral adrenal area with bilateral hyperaldosteronism[J]. BMC Endocr Disord, 2017,17(1):74
- [3] Damodaran S, Mahimairaj G, Velaichamy K. A case series of two cases of juxta-adrenal schwannoma presenting as adrenal mass lesion and review of the literature[J]. Urol Ann, 2015,7(2):254
- [4] Korets R, Berkenblit R, Ghavamian R. Incidentally discovered adrenal schwannoma[J]. JSLS, 2007,11(1):113
- [5] Abdessater M, El M M, Gas J, et al. Juxta-adrenal schwannoma presenting as a giant adrenal tumor: A case report and a literature review[J]. Int J Surg Case Rep, 2018,53:132
- [6] Lau S K, Spagnolo D V, Weiss L M. Schwannoma of the adrenal gland: report of two cases[J]. Am J Surg Pathol, 2006,30(5):630
- [7] Suzuki K, Nakanishi A, Kurosaki Y, et al. Adrenal schwannoma: CT and MRI findings[J]. Radiat Med, 2007,25(6):299
- [8] Alventosa M C, Castillo L G A, Albert A C. Retroperitoneal schwannoma[J]. Rev Esp Enferm Dig, 2018,110(9):597
- [9] 曹开明,王葳,朱晓丽,等.肾上腺神经鞘瘤的诊断及临床特点并文献复习(附 8 例报告)[J]. 中国癌症杂志, 2016,26(5):441
- [10] Inokuchi T, Takiuchi H, Moriaki Y, et al. Retroperitoneal ancient schwannoma presenting as an adrenal incidentaloma: CT and MR findings[J]. Magn Reson Imaging, 2006,24(10):1389
- [11] Xiao C, Xu B, Ye H, et al. Experience with adrenal schwannoma in a Chinese population of six patients[J]. J Endocrinol Invest, 2011,34

- (6):417
- [12] Herden J, Drebber U, Ural Y, et al. Retroperitoneal schwannomas of renal and pararenal origin: presentation of two case reports[J]. *Rare Tumors*, 2015, 7(1):5616
- [13] Fine S W, McClain S A, Li M. Immunohistochemical staining for calretinin is useful for differentiating schwannomas from neurofibromas[J]. *Am J Clin Pathol*, 2004, 122(4):552
- [14] Fu H, Lu B. Giant retroperitoneal schwannoma: a case report[J]. *Int J Clin Exp Med*, 2015, 8(7):11598
- [15] Vijayan S K, Shetty S, Bhat S R, et al. Retroperitoneal schwannoma: an atypical presentation[J]. *J Clin Diagn Res*, 2014, 8(10):ND22
- [16] Shoji F, Maruyama R, Okamoto T, et al. Malignant schwannoma of the upper mediastinum originating from the vagus nerve[J]. *World J Surg Oncol*, 2005, 3:65
- [17] 翟天元, 罗彬杰, 贾占奎, 等. 肾上腺神经鞘瘤 25 例报告并文献复习[J]. *现代泌尿外科杂志*, 2018, 23(5):360
- [18] Ducatman B S, Scheithauer B W, Piegras D G, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors. A clinicopathologic study of 120 cases[J]. *Cancer*, 1986, 57(10):2006
- (2019-09-06 收稿)

(上接第 162 页)

- [33] Samraj R S, Zingarelli B, Wong H R. Role of biomarkers in sepsis care[J]. *Shock*, 2013, 40(5):358
- [34] Pierrakos C, Vincent J L. Sepsis biomarkers: a review[J]. *Critical Care*, 2010, 14(1):1
- [35] Gibot S, Bene M C, Noel R, et al. Combination biomarkers to diagnose sepsis in the critically ill patient[J]. *Am J Respir Crit Care Med*, 2012, 186(1):65
- [36] 李小琴, 郑玲芳, 何薇, 等. 降钙素原联合 C-反应蛋白及内毒素检测在新生儿细菌感染早期诊断中的价值[J]. *中国小儿急救医学*, 2015, 22(9):621
- [37] 王冬妹, 冯奔红, 陈亚丽. 降钙素原联合超敏 C-反应蛋白检测在新生儿细菌感染性疾病早期诊治中的意义[J]. *临床医学*, 2015, 35(7):1
- [38] 赵永祯, 李春盛, 贾育梅. 降钙素原联合白细胞介素-6 对急诊脓毒症患者的预后评估[J]. *中华急诊医学杂志*, 2015, 24(2):160
- (2018-11-25 收稿)

(上接第 165 页)

和 HBP 联合应用预测脓毒症死亡风险较 MTA 和 HBP 单独预测脓毒症死亡风险的准确率显著提高, 达到 86.67%, 其准确率和 APACHE II 评分预测脓毒症死亡风险的准确率 (85.79%) 相当, 说明可通过 MTA 和 HBP 水平的测定对新生儿脓毒症死亡风险进行评估。

综上所述, 检测新生儿的血清 MTA 及 HBP 水平, 分析其与脓毒症严重程度的相关性, 可以较早的对脓毒症的发生进行诊断, 以便对患儿进行早期干预治疗, 降低病死率。同时本研究显示 MTA 和 HBP 的进行性增加可能是疾病不良预后的表现, 预示新生儿死亡风险较高。

参考文献:

- [1] Lindell R B, Nishisaki A, Weiss S L, et al. Comparison of methods for identification of pediatric severe sepsis and septic shock in the virtual pediatric systems database[J]. *Crit Care Med*, 2019, 47(2):e129
- [2] 任玮, 吴森, 魏捷, 等. 血浆肝素结合蛋白在脓毒性休克中的研究及应用进展[J]. *中华检验医学杂志*, 2017, 40(7):548
- [3] 吴苑, 喻丹, 王海, 等. 肝素结合蛋白与降钙素原和 C 反应蛋白及白细胞计数对呼吸道局部细菌感染诊断的应用价值[J]. *中华检验医学杂志*, 2017, 40 (9):23
- [4] 钱定良, 闫绍荣, 潘晓荷. 肝素结合蛋白和降钙素原及 C 反应蛋白在脓毒症早期诊断中的价值比较[J]. *中华检验医学杂志*, 2017, 40 (6):451
- [5] Wang L, Ko E R, Gilchrist J J, et al. Human genetic and metabolite variation reveals that methylthioadenosine is a prognostic biomarker and an inflammatory regulator in sepsis[J]. *Sci Adv*, 2017, 3(3): e1602096
- [6] Bao Y, Li Y, Jiang Q, et al. Methylthioadenosine/S-adenosylhomocysteine nucleosidase (Pfs) of *Staphylococcus aureus* is essential for the virulence independent of LuxS/AI-2 system[J]. *Int J Med Microbiol*, 2013, 303(4):190
- [7] 刘杨, 马少林, 王学斌, 等. 血清肝素结合蛋白在脓毒症休克中的预测作用[J]. *中华急诊医学杂志*, 2014, 23(1):79
- [8] 邓永超, 唐喜春, 张聪, 等. 血浆肝素结合蛋白在新生儿脓毒症早期诊断中的应用价值[J]. *中华检验医学杂志*, 2018, 41(5):356
- [9] 王卓, 纪卫华, 王雨新, 等. 肝素结合蛋白在新生儿早期细菌感染性疾病诊断中的应用价值[J]. *中华检验医学杂志*, 2016, 39(12):972
- [10] Hevia H, Varela-Rey M, Corrales F J, et al. 5'-methylthioadenosine modulates the inflammatory response to endotoxin in mice and in rat hepatocytes[J]. *Hepatology*, 2004, 39(4):1088
- [11] 王亮, 马晓春. 肝素结合蛋白的结构和功能特点及其在脓毒症中的作用[J]. *中华危重病急救医学*, 2014, 26 (3):200
- [12] 杨录波, 邱淑妍, 邹艳花, 等. 血清肝素结合蛋白在脓毒症患者中的变化及临床意义[J]. *检验医学*, 2018, 25(15):120
- (2018-11-12 收稿)