

成人腹膜后节细胞神经纤维瘤 1 例暨文献复习

唐俊伟^{1,2} 章素芬^{1,2} 金宇彪¹ 戴雪明¹ 王海权¹ 刘俊^{1△}

(1 上海市第一人民医院普外科 上海 200080 2 南京医科大学 江苏 南京 210029)

摘要 原发性腹膜后节细胞神经纤维瘤在临床上属于极少见的病例,通常患者就诊时无明显临床症状。本文报道 1 例 43 岁成年男性的腹膜后节细胞神经纤维瘤并进行相关文献的复习。已有研究证实影像学检查可对原发性腹膜后肿瘤的良恶性鉴别提供重要依据,节细胞神经纤维瘤的影像学检查亦具有其特征性表现,但最终本病的确诊仍依赖病理及免疫组化技术。影像学检查是确定原发性腹膜后肿瘤的治疗计划的必要措施。目前手术已成为治疗腹膜后节细胞神经纤维瘤的首选治疗。辅以血管外科技术,肿瘤的根治性切除已在临床上广泛开展。通过手术治疗后尽管有二次复发可能,但腹膜后节细胞神经瘤预后仍较好。

关键词 腹膜后肿瘤;节细胞神经纤维瘤;病例报告

中图分类号:R730 R735.4 文献标识码:A 文章编号:1673-6273(2011)06-1132-03

Case Report:One case of adult's retroperitoneal ganglioneuroma

TANG Jun-wei^{1,2}, ZHANG Su-fen^{1,2}, JIN Yu-biao¹, DAI Xue-ming¹, WANG Hai-quan¹, LIU Jun^{1△}

(1 Shanghai Jiaotong University Affiliated First People's Hospital, 200080, China; 2 Nanjing Medical University, Nanjing 210029, China)

ABSTRACT: The primary retroperitoneal ganglioneuroma (PRG) is a very infrequent disease. The case of a 43-year-old male who presented with a 9.2cm primary retroperitoneal ganglioneuroma is presented, and the relevant literature is reviewed. Research has confirmed that imaging examination plays an important role in differentiating whether the primary retroperitoneal tumor is malignant or not, while the PRG has the characteristics of imaging examination itself. Pathology and the immunohistochemistry test is the Golden standard of the disease. The selection of the treatment plan depends on the results of the pathology and immunohistochemistry test. Recently, operation has become the primary treatment of PRG. Assisting by the technique of cardiovascular surgery, radical excision has been widely carried out. In spite of the recurrence, the PRG shows a good prognosis in general.

Key words: Retroperitoneal tumor; Ganglioneuroma; Case report

Chinese Library Classification(CLC): R730, R735.4 **Document code:** A

Article ID: 1673-6273(2011)06-1132-03

前言

原发性腹膜后节细胞神经纤维瘤在临床上属于极少见的病例,术前正确诊断率较低,也容易出现误诊误治。本文通过报道 1 例 43 岁成年男性的腹膜后节细胞神经纤维瘤并进行相关文献的复习,对该疾病的临床特异症状、病理特点、治疗方法及预后进行回顾。

1 临床资料

患者,男,43 岁,一月前体检 B 超发现右侧腹膜后肿块,上腹部 CT 平扫示:腹膜后下腔静脉右旁肿块,大小 88×60×42mm,密度不均匀,边界清晰,考虑神经源性肿瘤可能。近一年来,患者无明显腹胀、腹痛、腰背部痛,无近期大便习惯改变,无尿频、尿急、尿痛。体检:一般情况可,皮肤粘膜正常,未及浅表淋巴结肿大,腹平软,无压痛,未见肠型及蠕动波。全腹未及明显肿块,肾区叩击痛阴性。入院后腹部增强 CT 示:十二指肠降部、胰头后方右肾腰大肌前方及下腔静脉右侧见低密度囊性占

位,大小约 92×60×42mm,增强后未见强化。十二指肠降部及胰头受压左移,考虑右肾旁间隙区域囊样病灶,神经源性肿瘤?不排除外腹膜的淋巴管囊肿(见图 1A)。腹部 CTA 示:右肾门下囊性占位,下腔静脉于右肾静脉水平以下略受压左移,管壁光滑,腔内未见异常密度影,局部未见异常供血动脉及肿瘤染色。(见图 1B)。

手术及病理:排除手术禁忌后予以行剖腹腹膜后间隙肿块切除术+腹腔粘连松解术,术中见右侧腹膜后间隙实性肿块 9×6×5cm,位于右肾前内下侧,下腔静脉右侧,下腔静脉分叉上方,右侧腰大肌前方,肿块前方包膜完整,光滑,后方部分与腰大肌粘连,与脊柱前方结缔组织粘连,累及部分腰动静脉,肝脏、胃肠、盆腔未及明显异常。将腹膜后肿块完整切除。术后病理示:腹膜后)节细胞神经瘤(肿瘤大小 9.5×6.5×4.0cm),免疫组化:Vim(+),S-100(+),Syn(节细胞+),CHG(-),SMA(-),CD34(-),CX(-),K167(-)。病理切片见图 2。

2 讨论暨文献复习

原发性腹膜后肿瘤主要来自腹膜后间隙的脂肪、疏松结缔组织、筋膜肌肉、血管神经、淋巴组织以及胚胎残留组织。约 80% 的原发性腹膜后肿瘤是恶性的,而恶性肿瘤中以纤维肉瘤、恶性神经纤维瘤及恶性淋巴瘤为多见^[1]。占 20% 的良性肿瘤中最常见的为纤维瘤、神经纤维瘤、囊性畸胎瘤。Ghali 等^[2]报道恶性周围神经肿瘤起源于腹膜后节细胞神经瘤。

作者简介:唐俊伟(1987.7-),男,本科生,电话 13761398342,

E-mail:pepsitjw@126.com

△通讯作者:刘俊(1976.2-),男,博士,副主任医师,主要研究方向:肝胆胰疾病,电话 021-37798559, E-mail: liujun@yahoo.com.cn

(收稿日期 2010-12-21 接受日期 2011-01-18)

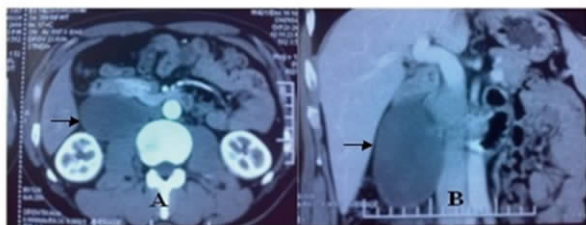


图1 增强CT中肿块的表现(1A:横断面,动脉期;1B:冠状面,CTA)

Fig 1 The mass in the enhancement CT (1A:the cross section, the arterial phase;1B: the coronal plane, CTA)

原发性腹膜后节细胞神经纤维瘤在临床上极少见,节细胞神经纤维瘤多为单发,生长缓慢,系交感神经肿瘤中高分化良

性肿瘤,由分化成熟的神经节细胞和神经纤维组成。据现有的资料记载,节细胞神经瘤的发病目前呈现年轻化状态,通常见于青少年或者青壮年^[3-5]。早期一般可无任何自觉症状,如该患者即无临床症状。随着瘤体增大可出现不同的临床症状,因肿瘤本身通常包膜完整,无蒂,无大血管,故临床常表现为不同的压迫症状,最常见的为刺激胃产生恶心、呕吐,刺激直肠引起排便次数增多,里急后重等,刺激膀胱产生尿频、排尿紧迫感等症,在肠道可出现部分肠梗阻症状,泌尿系可出现肾盂积水症状。压迫甚至侵犯脏器和神经出现疼痛,常为腰背痛。少数肿瘤可以直接侵犯骨组织并发生广泛转移。少数肿瘤可以直接侵犯骨组织并发生广泛转移^[6]。

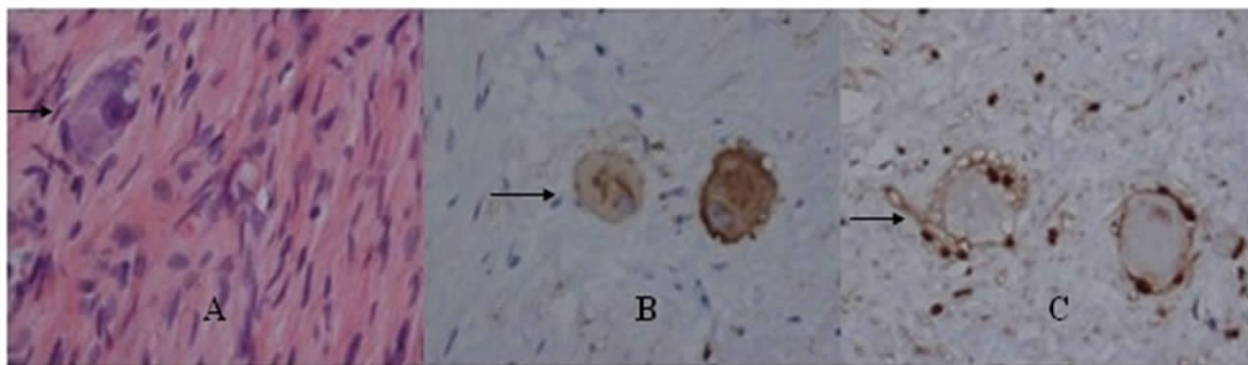


图2 病理切片(2A: HE 片上神经节细胞;2B:神经节细胞核及膜 S100 阳性;2C:神经节细胞胞浆 Syn 阳性)(400×)

Fig 2 Pathological section(2A: ganglion cells on HE section;2B: positive S100 reaction in the nucleus and membrane of ganglion cells;2C: positive Syn reaction in the cytoplasm of ganglion cells)(400×)

目前腹膜后肿瘤的常规辅助检查有B超、CT、MRI等,但是由于肿瘤在影像学上少有特异性的特征,故很难从以上检查中确诊,但是,临床研究表明,鉴别腹膜后良恶性肿瘤的影像学依据通常有:(1)肿瘤的形态及边缘:良性肿瘤形态多规则,边缘光滑,有包膜;恶性肿瘤多有分叶,边缘模糊不清。(2)肿瘤与相邻组织的关系:良性肿瘤与周围组织界限多清楚,肿瘤增大压迫邻近组织器官,平扫及增强扫描可见到完整的包膜;恶性肿瘤大多与周围组织界限不清且有分叶,这些对术前判断肿瘤的良恶性以及手术方法的制定有重要的价值^[7-9],一般来说^[10]节细胞神经瘤具有以下影像学特征:CT平扫为均匀低密度影,增强扫描后强化不明显或呈条线形强化,CT有助于发现肿瘤内钙化;MR T2WI表现为不均匀明显高信号,增强扫描后为延迟强化,沿周围器官间隙呈嵌入性生长,邻近大血管被包绕或受压移位等。本例患者即为增强后低密度对周围组织脏器表现为单纯压迫症状的肿块。尽管如此,目前腹膜后肿瘤的确诊仍有赖于病理。目前临床上运用较多的通过免疫组化技术对原发性腹膜后肿瘤进行定性分析。免疫组化对诊断和鉴别诊断有重要参考价值,文献报道^[11]:恶性肿瘤细胞一般对Vim、AAT、AACT、CD68、Mac387、lysozyme呈阳性,对CKpan、S-100、actin、desmin、EMA和LAC呈阴性。本例病例中免疫组化结果呈阳性的为Vim, S-100, Syn, 其中S-100蛋白阳性细胞的出现被认为是该肿瘤

分化成熟及预后良好的表现^[12]。

就大多数腹膜后肿瘤而言,手术切除,仍是目前的主要治疗方法。术前通过MRI、DSA、IVP、消化道钡餐等方法综合分析肿瘤与重要脏器、血管的关系,评估手术难度与风险^[13]。此外,手术前应常规行肠道准备,以备手术中联合肠道切除或修补使用^[14]。术中大出血是手术最常见的并发症,也是影响手术效果的重要因素之一。如果术中出现大出血,不可盲目止血,应迅速将肿瘤切除,充分显露出血部位进行处理方可止血^[15],并且尽量将肿瘤连同周围组织整块的切除,保证切缘阴性^[16]。但临床上恶性肿瘤症状多出现较晚且病人就诊时肿瘤多已侵犯大血管和临近的脏器,故手术切除率较低^[17]。本病例中肿瘤后方部分与腰大肌粘连,与脊椎前方结缔组织粘连,累及部分腰动静脉,术中应尽量完整分离肿瘤与周围组织,仔细止血。腹膜后肿瘤有时候虽然巨大,但手术切除的难易只能在手术中才能确定,所以对手术探查仍应采取积极的态度。对于一些原发的未分化癌,恶性淋巴瘤等,可术后辅以放射性治疗。Otal等^[18]发现被包绕的血管在术中均可以与肿瘤完整剥离,而管壁未见受侵。最新研究^[19]表明,随着血管外科技术的进步,尤其人工血管的广泛使用,即使肿瘤侵犯重要血管,也可以在病人可耐受的情况下考虑行合并血管切除重建的肿瘤切除术。原发性腹膜后节细胞神经纤维瘤预后良好。但如肿瘤过大,术中肿瘤切除不彻底,或者

医源性因素造成肿瘤播散则术后常有复发,复发次数愈多,恶性程度也逐渐增加,行二次手术切除的难度也将增加^[20]。

参考文献(References)

- [1] 吴阶平,裘法祖.原发性腹膜后肿瘤[M].黄家驷外科学,2000:989-991
Wu Jie-ping, Qiu Fa-zu. The primary retroperitoneal tumor [M]. Huangjiasi Surgery,2000:989-991
- [2] Ghali VS,Gold JE,Vincent RA,et al.Malignant peripheral nerve sheath tumor arising spontaneously from retroperitoneum ganglioneuroma [J]. Hum Pathol, 1992,23(1):72
- [3] Scherer A, Niehues T, Engelbrecht V, et al. Imaging diagnosis of retroperitoneal ganglioneuroma in childhood [J]. Pediatr Radiol, 2001,31(2):106-110
- [4] Radin R, David CL, Goldfarb H, et al. Adrenal and extra-adrenal retroperitoneal ganglioneuroma: imaging findings in 13 adults [J]. Radiology,1997,202(1):703-707
- [5] Joshi VV.Peripheral neuroblastic tumors:pathologic classification based on recommendations of international neuroblastoma pathology committee (Modification of shimada classification)[J]. Pediatr Dev Pathol, 2000,3(1):184-199
- [6] 石群立. 腹膜后肿瘤的病理组织学特征 [J]. 中国实用外科杂志, 2002,22(8): 450-452
Shi Qun-li. Histopathologic characters of retroperitoneal tumors [J]. Chin J Pract Surg, 2002,22(8):450-452
- [7] Du Feng-shan, Zhang Huijin, Zheng-yin. Helical CT in qualitative diagnosis of primary retroperitoneal tumors [J]. Clin J Med Offic, 2006,34(4):487-488
- [8] Yamaguchi K,Hara I,Takeda M,et al.Two cases of ganglioneuroma. Urology 2006,67(1):622.e1-e4
- [9] Rha SE, Byun JY, Jung SE, et al. Neurogenic tumors in the abdomen: tumor types and imaging characteristics.Radiographics, 2003,23 (1): 29-43
- [10] 张红梅,罗德红,戴景蕊,等.节细胞神经瘤的影像学表现[J].临床放射学杂志,2002,21(7):527-530
Zhang Hong-mei, Luo De-hong, Dai Jing-rui, et al. Radiological appearance of ganglioneuromas[J]. J Clin Radiol, 2002,21(7):527-530
- [11] 郭华,熊焰,农琳,等.33例恶性纤维组织细胞瘤病理学重新诊断评估[J].北京大学学报(医学版),2008,40(4):374-379
- Guo Hua, Xiong Yan, Nong Lin, et al. Reassessment of the pathological diagnosis in 33 case of malignant fibrous histiocytoma[J]. J Peking University (Health Sciences), 2008,40(4):374-379
- [12] 周鹏飞,周蓉儿.神经母细胞瘤 S-100 蛋白免疫组化研究及图象分析 DNA 倍体的预后价值 [J]. 中华小儿外科杂志,1995,16(5): 273-274
Zhou Peng-fei, Zhou Rong-er. The immunohistochemistry research of S-100 protein and the value of image analysis in DNA ploid in neuroblastoma[J]. Chin J Pediatr Surg, 1995,16(5):273-274
- [13] 彭森,李军尧,唐忠志,等.原发性腹膜后肿瘤 114 例手术治疗分析 [J].临床军医杂志, 2007, 35(6): 870-872
Peng Seng, Li Jun-Yao, Tang Zhong-zhi, et al. Surgical treatment analysis on 114 cases of primary retroperitoneal tumor[J]. Clin J Med Offic, 2007, 35(6): 870-872
- [14] 钱煜,常家聪.原发性腹膜后肿瘤的病理特征及相关问题探讨[J].现代医学,2010,38(2):156-159
Qian Yu, Chang Jia-cong. Pathological characteristics of primary retroperitoneal tumor and discussion of its related issues[J]. Mod Med J, 2010,38(2):156-159
- [15] Tang Ming, Zuo Chao-hui, Mo Sheng-chuan, et al. Surgical treatment of primary retroperitoneal malignant tumor (120 Cases Report)[J]. Chin J Mod Opera Surg, 2009, 13 (3):184-186
- [16] RautCP, Pisters PW. Retroperitoneal sarcomas: Combined-modality treatment approaches[J]. J Surg Onco, 2006, 94(1): 81-87
- [17] Testini M, Catalano G, Macarini L,et al. Diagnosis and surgical treatment of retroperitoneal tumors[J]. Int Surg, 1996,81(1):88-93
- [18] Otal P, Mezghani S, Hassissene S, et al. Imaging of retroperitoneal ganglioneuroma[J]. Eur Radiol, 2001, 11(6):940-945
- [19] 夏同义,刘安重,郑文博,等.原发性腹膜后肿瘤 153 例诊治分析[J].腹部外科,2010,23(1):38-39
Xia Tong-yi, Liu An-zhong, Zheng Wen-bo, et al. Diagnosis and surgical treatment of 153 patients with primary retroperitoneal tumor[J]. Fu Bu Wai Ke, 2010,23(1):38-39
- [20] 刘阳,徐卫东,徐卫国,等.原发性腹膜后肿瘤术后复发的原因分析 [J].临床肿瘤学杂志,2009,14 (8):719-722
Liu Yang, Xu Wei-dong, Xu Wei-guo, et al. Analysis of postoperative recurrent factors of primary retroperitoneal tumors [J]. Chin Clin Oncol, 2009,14(8):719-722