

· 论 著 ·

肾上腺神经鞘瘤 2 例报告并文献复习

徐遵礼, 张前兴, 朱建平, 闫朝松, 常宏帆, 马利英

[摘要] **目的** 探讨肾上腺神经鞘瘤的临床特点、影像学 and 实验室检查表现及其治疗方法和预后。**方法** 对 2 例肾上腺神经鞘瘤临床资料进行回顾性分析, 并与国外文献报道的病例结合进行研究。**结果** 2 例术前超声、CT 及其他影像学检查均提示肾上腺区占位, 无特异性表现。血及尿实验室检查均无明显特异性表现。均行手术治疗, 其中腹腔镜手术和经腰开放手术各 1 例, 术后病理均证实为良性肾上腺神经鞘瘤。术后随访 24 ~ 36 个月, 未见肿瘤复发, 患者均健康存活。**结论** 肾上腺神经鞘瘤是临床罕见的肿瘤, 复发少, 预后良好, 其诊断依赖于病理学检查, 对肾上腺区体积较大的肿物应考虑到本病的可能, 手术切除是本病主要治疗方法。

[关键词] 肾上腺; 神经鞘瘤; 治疗

[中图分类号] R736.6 **[文献标志码]** A doi:10.3969/j.issn.1672-271X.2015.01.018

Schwannoma of the adrenal gland: report of 2 cases and literature review

XU Zun-li, ZHANG Qian-xing, ZHU Jian-ping, YAN Chao-song, CHANG Hong-fan, MA Li-ying. The 2nd Surgery Department, 11 Hospital of PLA, Yining, Xinjiang 835000, China

[Abstract] **Objective** To investigate the clinical manifestation, prognosis and treatment of adrenal schwannoma. **Methods** The clinical date of 2 cases of adrenal schwannoma in our hospital were retrospectively analyzed. **Results** 1 case underwent open surgical resection of the tumor, another case underwent laparoscopy operation. The adrenal tumors were pathologically confirmed schwannoma. Ultrasound, CT and other imaging studies suggested adrenal tumors but provided no specific signs in both cases. No remarkable findings were recognized in the patients blood and urine examination, including adrenal function. No tumor recurrence was showed after follow-up of 24 – 36 months. **Conclusion** Adrenal schwannoma is a rare adrenal gland tumor. The prognosis is good with very little recurrence. Diagnosis is primarily on pathological examination. Surgical resection is the main treatment.

[Key words] adrenal gland; schwannoma; treatment

神经鞘瘤又名雪旺瘤 (Schwannoma), 是发生于神经鞘膜的肿瘤, 来源于神经外胚叶雪旺细胞。神经鞘瘤可见于中枢神经及周围神经, 尤以四肢屈侧常见, 而原发于内脏的神经鞘瘤则较少, 肾上腺神经鞘瘤更为罕见, 国内外仅有少量报告。我们总结我院 2 例肾上腺神经鞘瘤患者临床资料, 并结合文献总结其特点, 探讨本病的临床诊断与治疗。

1 资料与方法

1.1 病例 1 女性, 48 岁, 体检发现左肾上腺占位 1 个月入院。既往有高血压病史, 自服药物控制血压在 125 ~ 135/90 ~ 100 mmHg, 无其他慢性病史。查体: 无特殊阳性体征。实验室检查: 血肾上腺素 0.012 ng/mL, 血管紧张素 30.0 ng/L, 均低于正常参考值, 其余实验室检查均正常。彩超提示左肾上腺实性占位。CT 及 MRI 均提示左肾上腺区实性占位。术前诊断为肾上腺肿瘤, 性质待定。行第 10 肋

间经腰切口开放手术, 完整切除肿瘤及左肾上腺。手术切除肿瘤标本为类圆形实性肿块, 其切面为灰黄色, 有较完整包膜, 表面较光滑, 与肾脏无明显粘连, 直径约 55 mm。术后病理报告为良性肾上腺神经鞘瘤, Antoni A 型。免疫组化: S-100、ABC、NGFR 阳性。

1.2 病例 2 女性, 37 岁, 体检发现左肾上腺占位 3 周入院, 既往无慢性病史。查体: 无特殊阳性体征。实验室检查各指标均未见异常。彩超提示左肾上腺实性占位。CT 提示左肾上腺区实性占位。术前诊断为无功能肾上腺肿瘤。行经腰腹腔镜下手术, 完整切除肿瘤及左肾上腺。手术切除肿瘤标本为实性肿块, 其切面为灰白色, 无完整包膜, 表面较光滑, 直径约 40 mm。术后病理报告为良性肾上腺神经鞘瘤, Antoni A 型。免疫组化: S-100、NGFR、MBP 阳性。

2 结 果

随访 24 个月,未见肿瘤复发。

3 讨 论

神经鞘瘤是常见的周围神经肿瘤,可发生于任何年龄,多为良性。肿瘤可发于全身各处的神经,多见于四肢屈侧及头、颈,少见于纵隔及腹膜后,发生于肾上腺的神经鞘瘤尤为少见。通过 Pubmed、Springerlink、Elsevier 等数据库查找国外文献中有 17 例关于本病的报告^[1-15],Dajiram 等^[16]认为肾上腺区神经鞘瘤仅占全部神经鞘瘤的 0.7%~2.7%。

将国外 17 例报告及本研究的 2 例共 19 例肾上腺神经鞘瘤合并进行分析(表 1),其中男 9 例,女 10 例;左侧 9 例,右侧 10 例,年龄与侧别无明显差异。患者年龄分布较广,在 14~89(54.8±17.4)岁。肿瘤的大小为 6~140(62.7±33.3)mm。19 例中 6 例有腹部疼痛或腹部不适感等症状,此 6 例肿瘤直径均大于 75 mm,平均为(99.8±19.0)mm。另有 1 例有血尿,2 例为尸检发现,其余患者均无明显症状,为常规体检或因其他疾病检查时偶然发现。我们认为,肿瘤体积较大时,压迫周围组织,且肿瘤包膜张力增大,是引起腹部疼痛不适症状的原因。

因影像学检查缺乏特异性,肾上腺神经鞘瘤术前难以与其他肾上腺肿瘤明确鉴别。本组 2 例,均未能在术前根据影像学检查明确诊断。Ikemoto

等^[7]认为,MRI 检查提示肾上腺神经鞘瘤在 T1W1 时为低信号或等信号,在 T2W1 时为稍高信号,囊性变时则有明显高信号。但其影像学表现仍是非特异性的,难以与其他神经细胞来源的肿瘤鉴别,如成神经细胞瘤、节细胞神经瘤等。CT、B 超仅能判断肿瘤的囊性或实性等简单表现,难以提供充分依据做出正确诊断。文献[1-15]均报道此类肿瘤仅能在术前通过检查诊断为无功能性肾上腺肿瘤,而确定性诊断均依赖于术后病理检查。

肾上腺神经鞘瘤的大体病理可见肿瘤多呈椭圆形或圆形,有包膜,切面为灰黄色或灰白色,肿瘤多为实性,可合并出血及囊性变。19 例中,实性肿瘤 16 例,囊性 2 例,囊实混合性 1 例。按组织病理学可分为 Antoni A 和 Antoni B 两型。显微镜下肿瘤有些区域中梭形雪旺(Schwann)细胞的细胞核密集排列成栅栏状,则称为 Antoni A 区,排列成栅栏状的细胞核称为 Verocay 小体。有些区域肿瘤细胞稀疏,排列成网状,称为 Antoni B 区。Watanabe 等^[2]认为 Antoni B 区由 Antoni A 区退化而成。以 Antoni A 区为主的肿瘤称为 Antoni A 型,以 Antoni B 区为主的肿瘤则称为 Antoni B 型。较小的肿瘤以 A 型为主,较大的有退行性变的肿瘤则以 B 型为主,AntoniA、B 两型也可混合出现在同一患者,称为混合型。文献报道的 19 例病例中,18 例有 Antoni 分型,

表 1 19 例肾上腺神经鞘瘤文献报告情况

序号	文献作者	年份	患者年龄 (岁)	性别	症状	患侧	肿瘤直径 (mm)	肿瘤 质地	Antoni 分型	发现方法及手术方式
1	Bedard	1986	63	女	腹痛	左	90	实性	未描述	胸腹联合切口开放手术
2	Watanabe	1986	62	男	无特殊	右	63	实性	A&B	经腰开放手术
3	Shimada	1991	49	女	无特殊	右	50	囊实性	A&B	经腹开放手术
4	Nezasa	1992	14	女	腹痛	左	75	实性	A	经腹开放手术
5	Igawa	1998	45	女	无特殊	左	65	实性	A	经腰开放手术
6	Pittasch	2000	56	男	腹痛	右	124	实性	A&B	未描述
7	Ikemoto	2002	62	女	腹部不适感	右	120	囊性	B	经腹开放手术
8	Arena	2004	89	女	无特殊	右	10	实性	A	尸检发现
9	Arena	2004	67	男	无特殊	右	6	实性	A	尸检发现
10	Lau	2006	73	男	腹部不适感	右	90	实性	A&B	未描述
11	Lau	2006	26	女	腹痛	右	100	实性	A	未描述
12	Korets	2007	70	男	血尿	左	28	实性	A	腹腔镜手术
13	Suzuki	2007	33	男	无特殊	右	90	实性	A	未描述
14	Onoda	2008	62	男	无特殊	左	45	实性	A	腹腔镜手术
15	Hsiao	2008	49	男	无特殊	右	50	实性	A	腹腔镜手术
16	Jakowski	2008	51	女	无特殊	左	55	囊性	A	腹腔镜手术
17	Tarcoveanu	2009	55	男	无特殊	左	36	实性	A	腹腔镜手术
18	Xu	2010	48	女	无特殊	左	55	实性	A	经腰开放手术
19	Xu	2011	67	女	无特殊	左	40	实性	A	腹腔镜手术

其中 A 型 13 例, B 型 1 例, 混合型 4 例。Behrend 等^[17]认为, 免疫组化染色时大多数肿瘤细胞核和细胞质弥漫性强表达特异性标志物 S-100 蛋白是本病的重要诊断依据, 本组 2 例均符合此特征。此外, 其他肿瘤性标志物如 MAP、CD57 等对本病诊断也有一定帮助。

虽然肾上腺神经鞘瘤多为良性无功能肿瘤, 但也有文献报告有恶性神经鞘瘤^[19], 肿瘤表现为较大的实性肿块, 占据肾上腺区和腹膜后间隙, 复发率高, 术后放化疗效果不佳, 预后差。Hori 等^[18]报道了 1 例腹膜后神经鞘瘤分泌儿茶酚胺。Miettinen 等^[19]报道了 1 例嗜铬细胞瘤合并恶性肾上腺神经鞘瘤。但未见无分泌儿茶酚胺的良性肾上腺神经鞘瘤的报道。在我院收治的 2 例中, 有 1 例血肾上腺素和血管紧张素低于正常值, 另 1 例激素相关指标均正常。目前仍认为肾上腺神经鞘瘤是肾上腺偶发瘤。因本病少见, 临床数据尚不充分, 其激素分泌情况有待进一步研究。

肾上腺神经鞘瘤的治疗以手术完整切除为主, 既往多行开放手术, 可经第 10 肋间或第 11 肋间切口, 也可行肋缘下切口, 对于体积较大的肿瘤, 也可行胸腰联合切口以取得良好的术野暴露。随着腹腔镜技术的发展, 近年来经腰或经腹腹腔镜切除此类肿瘤逐渐增多。但对于体积巨大的肿瘤, 其周围血管丰富, 且肿瘤可能与肾脏血管关系密切, 腹腔镜手术切除难度较大。本病虽以良性为主, 但也存在恶性的可能, 所以 Guz 等^[20]认为, 因术前难以确定肿瘤性质, 术中应将肿瘤及患侧肾上腺完整切除, 并切除肿瘤粘连组织以避免局部复发。本组 2 例术后病理检查均为良性, 随访 24 个月和 36 个月, 未见肿瘤复发, 患者健康存活。

肾上腺神经鞘瘤是临床罕见的肿瘤, 多为良性, 偶有恶性肿瘤。其确定性诊断依赖于组织病理及免疫组化检查, 而影像学检查则缺乏特异性。临床医生对肾上腺区体积较大的肿物应考虑到本病的可能, 应结合医院条件和自身经验, 选择合适的手术方式和手术径路, 带给患者更好的治疗效果, 且术后应坚持定期随访。

【参考文献】

- [1] Bedard YC, Horvath E, Kovacs K. Adrenal schwannoma with apparent uptake of immunoglobulins [J]. Ultrastruct Pathol, 1986, 10(6):505-513.
- [2] Watanabe Y, Nishikido M, Kubota S, et al. Neurinoma arising from

- the adrenal gland; a case report [J]. Nisbi Nippon Hinyoki, 1986, 48;543-547.
- [3] Shimada K, Kobayashi T. A case of adrenal schwannoma [J]. Hinyoki Geka, 1991, 4:1207-1210.
- [4] Nezasa S, Horie M, Kobayashi S, Shinoda T. Adrenal schwannoma in child; a case report [J]. Rinnsbo Hinyokika, 1992, 46:96-965.
- [5] Igawa T, Hakariya H, Tomonaga M. Primay adrenal schwannoma [J]. Nippon Hinyokika Gakkai Zassbi, 1998, 89(5):567-570.
- [6] Pittasch D, Klose S, Schmitt J, et al. Retroperitoneal schwannoma presenting as an adrenal tumor [J]. Exp Clin Endocrinol Diabetes, 2000, 108(4):318-321.
- [7] Ikemoto I, Yumoto T, Yoshino Y, et al. Schwannoma with purely cystic form originating from the adrenal area; a case report [J]. Hinyokika Kiyo, 2002, 48(5):289-291.
- [8] Arena V, Giorgio DF, Drapeau CM, et al. Adrenal Schwannoma. Report of two cases [J]. Folia Neuropathol, 2004, 42(3):177-179.
- [9] Lau SK, Spagnolo DV, Weiss LM. Schwannoma of the adrenal gland; report of two cases [J]. Am J Surg Pathol, 2006, 30(5):630-634.
- [10] Korets R, Berkenblit R, Ghavamian R. Incidentally discovered adrenal schwannoma [J]. JSLS, 2007, 11(1):113-115.
- [11] Suzuki K, Nakanishi A, Kurosaki Y, et al. Adrenal schwannoma; CT and MRI findings [J]. Radiat Med, 2007, 25(6):299-302.
- [12] Onoda N, Ishikawa T, Toyokawa T, et al. Adrenal schwannoma treated with laparoscopic surgery [J]. JSLS, 2008 12(4):420-425.
- [13] Hsiao HL, Li CC, Lin HC, et al. Adrenal schwannoma treated with laparoscopic adrenalectomy; a case report [J]. Kaohsiung J Med Sci, 2008, 24(10):553-557.
- [14] Jakowski JD, Wakely PE, Jimenez RE. An uncommon type of adrenal incidentaloma; a case report of a schwannoma of the adrenal medulla with cytological, histological, and ultrastructural correlation [J]. Ann Diagn Pathol, 2008, 12(5):356-361.
- [15] Tarcoveanu E, Dimofte G, Bradea C, et al. Adrenal schwannoma [J]. JSLS, 2009, 13(1):116-119.
- [16] Dajiram GM, Chinnababu S, Ravikiran M, et al. Retroperitoneal ancient schwannoma [J]. Indian J Surg, 2009, 71(3):167-168.
- [17] Behrend M, Kaaden S, Wasielewski VR, et al. Benign retroperitoneal schwannoma mimicking an adrenal mass [J]. Surg Laparosc Endosc Percutan Tech, 2003, 13(2):133-138.
- [18] Hori T, Yamagiwa K, Yagi S, et al. Noradrenalin-secreting retroperitoneal schwannoma resected by hand-assisted laparoscopic surgery; report of a case [J]. Surg Today, 2006, 36(12):1108-1113.
- [19] Miettinen M, Saari A. Pheochromocytoma combined with malignant schwannoma; unusual neoplasm of the adrenal medulla [J]. Ultrastruct Pathol, 1988, 12(5):513-527.
- [20] Guz BV, Wood DP, Montie JE, et al. Retroperitoneal neural sheath tumors; cleveland clinic experience [J]. J Urol, 1989, 142(6):1434-1437.

(收稿日期:2014-06-10;修回日期:2014-06-30)

(本文编辑:齐名;英文编辑:王建东)