

后腹腔镜根治性肾切除术治疗肾门部肾神经鞘瘤 1 例报告及文献复习

丁留成¹ 卫中庆¹ 赵启群¹ 薛琚¹ 孟旭辉¹

[摘要] 目的:报告 1 例肾门部肾脏神经鞘瘤患者的诊治经过,探讨其诊断及治疗选择,为罕见病例的治疗提供借鉴和指导。方法:分析 1 例肾门部肾脏神经鞘瘤患者的临床资料及诊治经过,查阅文献并进行分析讨论。结果:结合病史、查体及辅助检查结果,术前考虑该患者肾脏肿瘤诊断明确,行后腹腔镜左肾根治性切除术,术后患者恢复良好出院,病理证实为左肾神经鞘瘤。结论:肾门部肾脏神经鞘瘤为泌尿外科罕见病例,对肾门部肾脏神经鞘瘤行后腹腔镜肾根治性切除术是可选术式。在确保手术安全的前提下,能最大程度减少创伤,改善疾病预后及患者生活质量。

[关键词] 肾神经鞘瘤;腹腔镜肾切除术;诊断;治疗

[中图分类号] R737.11 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1001-1420(2013)07-0501-03

Laparoscopic radical nephrectomy for treatment of central renal neurolemmoma: a case report and literature review

DING Liucheng WEI Zhongqing ZHAO Qiqun XUE Jun MENG Xuhui

(Department of Urology, the Second Affiliated Hospital of Nanjing Medical University, Nanjing, 210011, China)

Corresponding author: MENG Xuhui, E-mail: lancet110@gmail.com.cn

Abstract Objective: Report 1 case of central renal neurolemmoma, evaluate its treatment strategy and diagnosis, provide initial experience and guidance to the rare cases. **Method:** Based on review of literatures, clinical manifestation, diagnosis and treatment strategy of this case were analyzed and discussed. **Result:** After the conclusive diagnosis of central renal neurolemmoma, retroperitoneal laparoscopic radical nephrectomy were performed successfully. The patient discharged 1 week later with satisfactory postoperative recovery. Pathological diagnosis confirmed a left renal neurolemmoma. **Conclusion:** To those special cases of giant renal neurolemmoma with vena caval tumor embolus, retroperitoneal laparoscopic radical nephrectomy is available, reasonable and effective. On the premise of ensuring operation safety, the treatment could minimize the wound, improve the prognosis of the disease as well as the patients' quality of life.

Key words renal neurolemmoma; laparoscopic nephrectomy; diagnosis; therapy

神经鞘瘤多见于头颈、四肢、胃肠道等部位,原发于肾神经鞘瘤非常罕见。本文回顾 1 例肾神经鞘瘤患者经后腹腔镜成功治疗的临床资料及诊疗经过,在复习国内外文献和肿瘤病理的基础上,重点分析讨论肾神经鞘瘤的诊断、治疗、影像学特征与病理关系及误诊原因,期望能为肾神经鞘瘤的诊断、治疗提供一些参考,现报告如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料

患者,女,41 岁,系体检发现左肾占位 5 d 而就诊,既往史及家族史无特殊,查体未见明显异常。血、尿、粪常规,生化,凝血化验未发现特殊异常。泌尿系 B 超提示左肾占位性病变,大小 5.9 cm×4.3 cm。腹部增强 CT 提示左肾中极紧贴肾门肾盂部位,可见 6.8 cm×3.9 cm 大小实性肿瘤,包膜

完整,边缘光滑,其内密度均匀;增强扫描肿瘤强化明显,瘤体与左肾动脉粘连,与腹主动脉紧邻,紧贴腰大肌,部分与腰大肌相连(图 1)。

1.2 手术方法

患者术前诊断左肾肿瘤,肾癌可能性大,腹部 CT 提示瘤体与左肾动脉粘连,与腹主动脉紧邻,紧贴腰大肌,部分与腰大肌相连,因肿瘤体积较大,且位于肾盂肾门部位,综合术者手术技巧及患者本人意愿等考虑,决定行后腹腔镜左肾根治性切除术。术中先取侧卧位,3 trocar 常规行后腹腔镜下左肾切除,先后游离肾脏下极、背侧、腹侧与周围之间隙,在肾脏背侧找到肾动静脉后用 Hem-o-lock 夹闭后切断,继续游离肾上极,分离肿瘤与周围组织的粘连,肿物内侧边界尚清晰,外侧偏背部与周围组织、腰大肌粘连,用超声刀逐次切断肿物与周围组织粘连,供应血管及纤维索条,用 Hem-o-lock 或钛夹夹闭,继续完整游离并取出左肾标本,退出

¹南京医科大学第二附属医院泌尿外科(南京,210011)
通信作者:孟旭辉,E-mail: lancet110@gmail.com.cn

各 trocar,缝合穿刺切口。

1.3 术后处理

患者恢复良好,术后第 1 天进半流食,第 3 天拔除伤口引流,第 7 天伤口拆线后出院。术后病理报告:肉眼观肿瘤呈实性,肿物表面欠光滑,质硬,包膜完整,切面黄白相间。光镜下见肿瘤呈两种不同的组织形态,分别称为 Antoni A 区和 Antoni B 区。Antoni A 区内瘤细胞密度较高,呈栅栏状排列。瘤细胞呈梭形,细胞质淡伊红染,核梭形,形态温和,异型不明显,未见核分裂象。Antoni B 区内瘤细胞成分较少,间质疏松水肿,瘤细胞呈星形,排列疏松,未见核分裂象(图 2A)。免疫组化染色:肿瘤细胞表达 S-100 蛋白表现为弥漫阳性,主要表现为胞质和胞核着色(图 2B),Vimentin 表达呈阳性表达(图 2C)。Ki-67 阳性表达率 $<1\%$ 。病理诊断:左肾富细胞性多源性神经鞘瘤。患者术后随访半年,腹部 CT 显示腹膜后区域呈术后改变,未见肿瘤复发。

2 讨论

神经鞘瘤即雪旺细胞瘤,是由分化良好的雪旺细胞构成的良性外周神经肿瘤^[1],常见于青、中年人群,好发于头部、颈部、后纵隔及后腹膜,原发于肾脏的神经鞘瘤非常罕见。Phillips(1955)报道首例发生在肾门的良性神经鞘瘤。位于腹膜后肾脏神经鞘瘤,因其部位较深,腹膜后组织较为疏松、起

病隐匿,病程较长,肿瘤体积较大,临床上缺乏特异性的临床症状和体征。少数患者表现为腰痛、腰背部肿块或肿瘤压迫症状,常常是因偶然因素发现肾区肿块。本例患者无明显不适症状,为体检发现。国内报道 2 例的肾脏神经鞘瘤患者均未体检发现,无任何临床症状,因此在实际工作中,神经鞘瘤容易被忽视,诊断非常困难^(3,4)。

回顾文献,根据临床症状、影像学检查,术前诊断肾脏神经鞘瘤非常困难,影像学检查有一定诊断价值,但缺乏特异性。通常认为术前的双肾超声、腹部 CT 结合磁共振 MRI 是有效的筛查手段。术后病理学及免疫组化检查是确诊的金标准,在神经鞘瘤的免疫标志物中,目前国内外均认为 S-100 蛋白和波形蛋白具有较高的特异性,平滑肌肌动蛋白(SMA)、CD34 表达阴性。

本例资料镜下特征典型,免疫组化染色 S-100 弥漫强阳性。肾脏神经鞘瘤的镜下观察:肿瘤境界清楚,由交替性分布的 Antoni A 区和 Antoni B 区组成。Antoni A 区也称束状区,由短束状平行排列的雪旺细胞组成,细胞比较密集,常为梭形细胞,可见栅栏状结构;Antoni B 区也称网状区,由排列疏松、零乱的星芒状雪旺细胞组成,细胞成分比较少,核圆形或卵圆形,深染,稀疏的网状结构或少数成行排列,易黏液变。CT 上 Antoni A 区多为较高密度,MR T₁W₁ 上与肌肉等信号,T₂W₁ 上信号

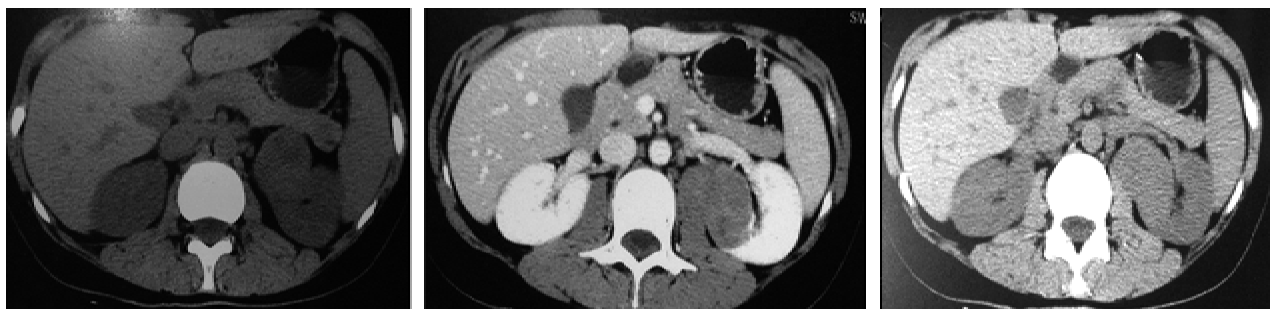


图 1 CT 提示左肾中极紧贴肾门肾盂部位,可见 6.8 cm×3.9 cm 大小实性肿瘤

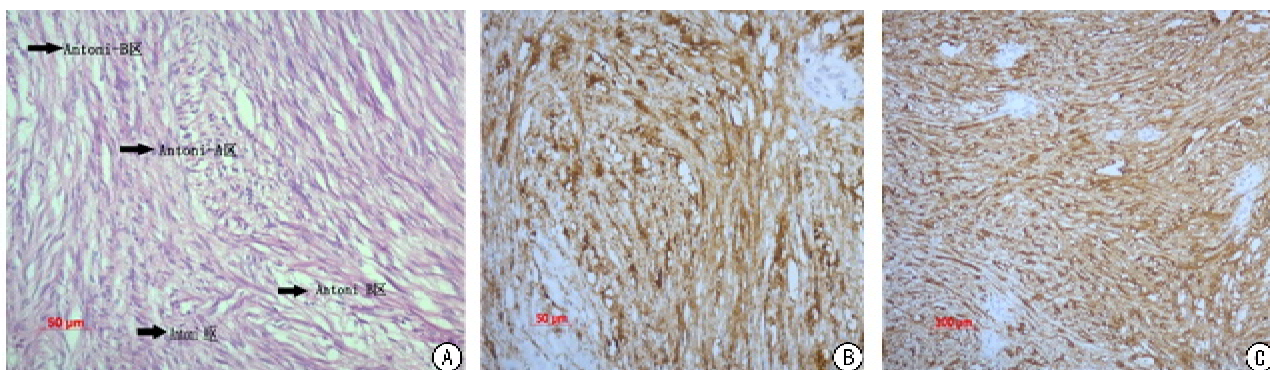


图 2 A:肿瘤呈现两种不同组织形态,分别称为 Antoni A 区和 Antoni B 区,如箭头所示;B:免疫组化提示 S-100 蛋白呈现广泛的强阳性,提示细胞为神经源性;C:提示 Vimentin 表达呈阳性

较肌肉略高,一般为富血供区,呈中等程度以上强化。Antoni B区CT为水样低密度,MR T₁W₁上为低信号,T₂W₁上为显著高信号,一般为少血供,强化不明显^[5]。CT上神经鞘瘤一般表现为进行性延迟强化,坏死囊变区无强化,多为不均匀片状或条状强化,肿瘤强化程度从轻度至明显强化不等,同时CT扫描能清楚显示肿瘤部位、大小、边缘、肿瘤内部结构及对邻近脏器的压迫和侵犯情况。但该肿瘤通过超声及CT很难区别肾脏纤维瘤、副神经节瘤、嗜铬细胞瘤及脂肪肉瘤。本例患者皮质期瘤灶明显中度强化,实质期及肾盂期瘤灶强化迅速减低,呈“快进快退”改变,这可能是我们误诊的一个原因。

治疗选择方面,术前明确神经鞘瘤的良恶性非常困难,因此外科手术切除肿瘤是神经鞘瘤最有效的治疗方法。腹腔镜手术及传统手术均可,手术原则是在完整切除肿瘤的前提下尽量不损伤周边脏器、大血管和神经^[6]。随着腹腔镜技术的成熟,经腹膜后途径行后腹腔镜下切除此类肿瘤渐有报道。开放手术野暴露不佳、创伤大、时间长,而腹腔镜恰好能克服开放手术的不足,利用腔镜的放大优势,使局部解剖层次显示得更清晰,使手术操作更精细,减少不必要的损伤,降低了术中出血、脏器损伤等并发症的发生率。本例患者为肾门体积较大的肾脏神经鞘瘤病例罕见,对估计瘤体较大的患者,术前完善B超、CT、MR、腹部血管造影等检查有利于筛查明确肿瘤的位置、周围组织脏器的关系,进而选择合适的治疗术式。本例患者成功接受腹腔镜手术,为方便游离,该例手术建立了4孔通路,完整切除肿瘤,无术中术后并发症,术中出血仅30 ml,术后7天即恢复良好出院,显示出腹腔镜技术在肾脏肿瘤治疗中的安全而微创特点。复习文献,目前肾脏神经鞘瘤的治疗目前尚没有统一的意见,主要有肾切除术、根治性肾切除术、部分肾切除术^[8~10],这可能与术前神经鞘瘤的良恶性程度难以鉴别有关。Qiguang等^[8]报道1例行保留肾单位的部分肾切除术,术后随访3年未见复发。恶性病例极为罕见,平均5年生存率为47%~66%,但即使5年无瘤生存也不能表明痊愈,有较高的复发倾向,即使行根治性切除也不能避免,有3例分别

于术后3个月、15个月、42个月因转移性病变死亡^[9~11]。因为其不良预后,有专家学者推荐行新辅助化疗,但由于辅助性的放化疗不敏感,目前尚无统一治疗方案。

综上,体积较大的肾门部位的肾脏神经鞘瘤,其类似病例罕见,术前需完善检查并合理选择治疗方法。腹腔镜根治性左肾切除术是可选术式。腹腔镜手术能从精细化操作和个体治疗等方面为患者预后带来更佳的效果。目前相关的文献报道仍有限,多为个案或少量病例序列报道,尚缺乏大宗的研究比照,需要进一步的临床实践。

[参考文献]

- 1 Domínguez J, Lobato R D, Ramos A, et al. Giant intrasacral schwannomas; report of six cases[J]. Acta Neurochir (Wien), 1997, 139: 954-959; discussion 959-960.
- 2 Gobbo S, Eble J N, Huang J, et al. Schwannoma of the kidney[J]. Mod Pathol, 2008, 21: 779-783.
- 3 刘冲,安晓静,石群立,等.肾脏神经鞘瘤1例报告伴文献复习[J].诊断学理论与实践,2009,8(6): 650-652.
- 4 董良超,丁雪梅,任禹霏,等.肾脏神经鞘瘤1例报告并文献复习[J].中外健康文摘,2011,8(40): 76-77.
- 5 Tsurusaki M, Mimura F, Yasui N, et al. Neurilemoma of the renal capsule: MR imaging and pathologic correlation[J]. Eur Radiol, 2001, 11: 1834-1837.
- 6 Pantuck A J, Barone J G, Amenta P S, et al. Diagnosis and management of malignant perirenal schwannoma[J]. Am Surg, 1996, 62: 1024-1027.
- 7 Gobbo S, Eble J N, Huang J, et al. Schwannoma of the kidney[J]. Mod Pathol, 2008, 21: 779-783.
- 8 Qiguang C, Zhe Z, Chuize K. Neurilemoma of the renal hilum[J]. Am Surg, 2010, 76: E197-E198.
- 9 Naslund M J, Dement S, Marshall F F. Malignant renal schwannoma[J]. Urology, 1991, 38: 477-479.
- 10 Romics I, Bach D, Beutler W. Malignant schwannoma of kidney capsule[J]. Urology, 1992, 40: 453-455.
- 11 Pantuck A J, Barone J G, Amenta P S, et al. Diagnosis and management of malignant perirenal schwannoma[J]. Am Surg, 1996, 62: 1024-1027.

(收稿日期:2012-08-22)