

· 腹部疾病 ·

腹膜后混杂性神经鞘瘤一例

安徽省黄山经济开发区中心医院 (安徽 黄山 245000)

程世德 刘金有 汪忆军

【关键词】腹膜; 神经鞘瘤

【中图分类号】R656.4

【文献标识码】D

DOI: 10.3969/j.issn.1009-3257.2015.05.015

1 病例资料

患者, 女性、60岁, 因“发现左中上腹部肿块1年”于2014年12月9日入院。

查体: T: 36.0°C, BP: 126/70mmHg神志清楚, 步入病房, 查体合作。巩膜无黄染, 心肺未及明显异常。腹部软, 未见肠形及蠕动波, 腹壁浅静脉无扩张, 全腹无反跳痛及肌卫, 肝脾肋下未触及, 左中上腹部隆起, 可触及一约25cm×18cm大小肿块, 质地稍韧, 边界清楚, 压痛阳性, 活动度一般。肝区叩击痛(-), 墨菲氏征(-), 肝颈回流征(-), 移动性浊音(-), 肠鸣音正常, 未闻及气过水声。双肾区叩击痛(-)。肛检: 肛缘未见肿块及破溃, 直肠内空虚, 未触及肿块, 指套未染血。实验室检查: 白细胞 $5.30 \times 10^9/L$; 中性粒细胞% 63.1%; 红细胞 $3.40 \times 10^{12}/L$; 血红蛋白104g/L; 血小板 $134 \times 10^9/L$ 。女性肿瘤标志 甲胎蛋白4.50ug/L; 糖链抗原125 7.6U/ml; 癌胚抗原1.30ug/L

腹、盆腔B超示: 左上腹巨大实液性混合包块(考虑来源于胃肠道肿瘤); 胆囊炎; 脾轻度肿大; 左肾中度积水; 绝经子宫声像图。胃镜示: 糜烂性胃炎。

影像检查: CT平扫(图1-2)示左腹膜后于胰尾前下方、脾胃间隙内可见一20×15×14.4CM巨大囊实性肿块, 密度混杂, 其内可见实性结节及多发大小不一囊腔, 囊壁间隔厚薄不均, 囊性部分CT值约14HU, 实性部分CT值约40HU, 增强扫描(图5-6)肿块实性部分及间隔中等度强化, CT值约50HU, 囊性部分无明显强化, 实性部分可见肿瘤血管穿行, 肿块占位效应明显, 邻近结构受压移位明显, 未见明显侵蚀浸润征像, 左侧输尿管中上段外压性梗阻性积

水。MRI平扫(图7-10)所见左腹部膨隆, 腹膜后见一20×15×14.4CM巨大囊实性肿块, 其内多发实性结节及大小不一囊腔混杂分布, 囊壁间隔厚薄不均, 肿块信号混杂, 高低不一, 可见结节状、囊状等、长T1及等\长T2信号, DWI信号部分抑制, 部分结节状信号增高, 肿块与胰尾界限显示欠清, 占位效应显著, 胃、脾、左肾受压上移, 左输尿管中上段受压, 左输尿管及肾盂肾盏扩张。影像考虑: 腹膜后囊实性占位, 倾向良恶交界性或恶性肿瘤。

手术及病理所见: 腹腔无腹水, 于左中上腹部见一约25×20×16cm大小肿块, 质韧, 呈囊性, 有包膜, 将结肠脾曲、降结肠及对应系膜推向前内方, 肿块未侵犯胃、胰、脾, 肝、胆、小肠、盆腔未见明显异常, 肠系膜下动、静脉旁未及肿大淋巴结, 腹主动脉旁、髂总动脉旁、左结肠动脉旁无淋巴肿大, 术中诊断: 腹膜后巨大肿瘤。并行腹膜后肿瘤切除术。病理所见(图11-12): 肉眼所见灰红肿物一枚, 20×16×13CM, 重2.315kg, 有包膜, 表面不光滑, 切面出血坏死, 囊性变, 呈两囊, 内含咖啡液体及腐肉样坏死物, 边缘残留组织呈淡黄暗红灰白色, 淡黄区水肿有光泽。镜下见肿物中间区大片坏死, 包膜下残留梭形瘤细胞, 呈束状、漩涡状、编织状排列; 可见核端空泡, 细胞核有异型, 可见核分裂; 肿瘤间质伴有水肿、出血、坏死及钙盐沉积。病理诊断: “左中上腹膜后”梭形细胞瘤, 倾向间质瘤, 免疫组化: CD34(-)、CD117(少部分+)、Dog-1(局灶+)、SMA(-)、CD56(局部+)、S100(+)、CK(灶区+)、CR(-)、P53(-)、Ki67(3-5%+)。诊断的(左中上腹膜后)考虑混杂性神经鞘瘤(神经纤维瘤及神经鞘瘤混合), 富于细胞型, 鉴于CD117有少部分细胞阳性, 伴

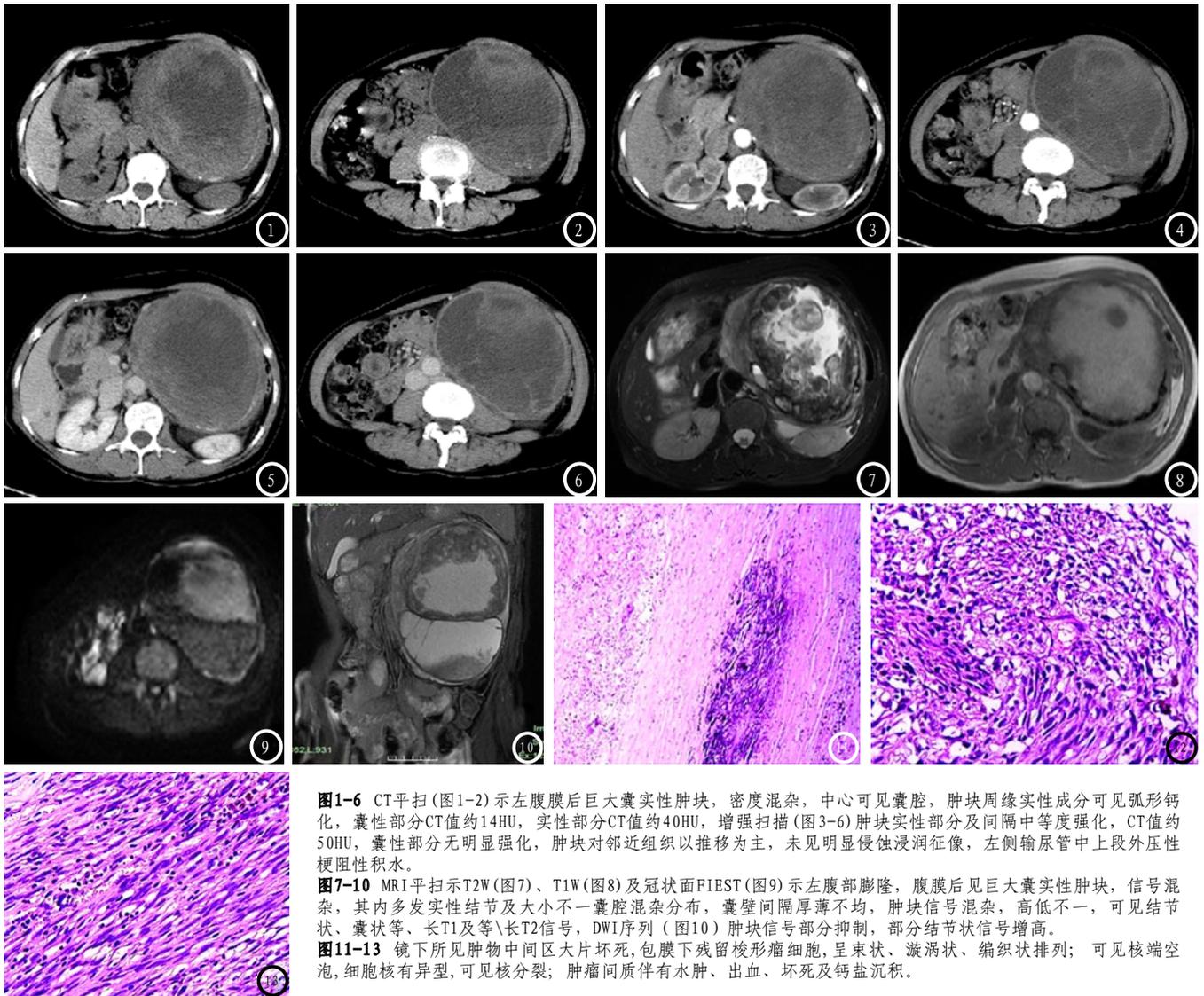


图1-6 CT平扫(图1-2)示左腹膜后巨大囊实性肿块,密度混杂,中心可见囊腔,肿块周缘实性成分可见弧形钙化,囊性部分CT值约14HU,实性部分CT值约40HU,增强扫描(图3-6)肿块实性部分及间隔中等度强化,CT值约50HU,囊性部分无明显强化,肿块对邻近组织以推移为主,未见明显侵蚀浸润征象,左侧输尿管中上段外压性梗阻性积水。

图7-10 MRI平扫示T2W(图7)、T1W(图8)及冠状面FIESTA(图9)示左腹部膨隆,腹膜后见巨大囊实性肿块,信号混杂,其内多发实性结节及大小不一囊腔混杂分布,囊壁间隔厚薄不均,肿块信号混杂,高低不一,可见结节状、囊状等、长T1及等\长T2信号,DWI序列(图10)肿块信号部分抑制,部分结节状信号增高。

图11-13 镜下所见肿物中间区大片坏死,包膜下残留梭形瘤细胞,呈束状、漩涡状、编织状排列;可见核端空泡,细胞核有异型,可见核分裂;肿瘤间质伴有水肿、出血、坏死及钙盐沉积。

神经分化的胃肠道间质瘤待排除。建议做分子遗传学检测进一步确诊。

2 讨论

腹膜后神经源性肿瘤属于腹膜后第二位常见肿瘤^[1],按组织来源主要分为三类:神经鞘及神经束衣、交感神经节和副神经节。成人多见于良性肿瘤,其中以神经鞘源性肿瘤为主,其次为副神经节源性肿瘤,再者占到93.5%^[2]。神经鞘源性肿瘤好发于肾上腺区、脊柱旁及骶前间隙。肿瘤中心血供不足,故常继发囊变、钙化、出血和透明样变等改变。增强方式与细胞构成有关,细胞疏松伴弥漫性水肿,呈轻微强化;出血及囊变致增强不均匀性^[3]。MRI显示T1WI为低信号,T2WI为不均匀高信号灶。“靶征”:是神经

鞘肿瘤的MRI特征表现之一,在T2WI上表现为中心稍低信号,周围高信号,与不同的病理成分有关^[4]。靶心区含大量的紧密排列的细胞成分及一些纤维组织、脂肪组织,而靶缘区为结构较疏松的黏液样基质。神经纤维瘤多为实质肿块,囊变区较少见,且较易恶性,尤见于多发神经纤维瘤病^[5]。胃肠道间质瘤是由Mazur于1983年提出的概念,免疫组织化学CD117阳性表达是其特点,最好发于胃,多表现为跨腔内外生长或以腔外生长为主,也可向腔内生长^[6]。肿瘤多为圆形或类圆形,密度均匀,增强后均匀强化,肿瘤较大(>8cm),形态往往不规则,呈分叶状,密度不均,中心可见小片或大片状低密度区,以周边强化为主,也可由于局部溃疡或与胃肠腔相通而见气体或气液平。肿瘤内钙化发生率低,邻近组织多逐级压推移,侵犯相对较少,

(下转第44页)