

胰腺钩突部神经鞘瘤一例并文献复习

王 敏, 罗 亮

大理大学第一附属医院病理科, 云南 大理

收稿日期: 2025年8月4日; 录用日期: 2025年8月28日; 发布日期: 2025年9月9日

摘 要

目的: 探讨胰腺神经鞘瘤的临床病理特征、鉴别诊断及治疗方案。方法: 回顾性分析大理大学第一附属医院病理科诊断的一例胰腺神经鞘瘤患者的临床病理资料, 同时复习相关文献。结果: 胰腺神经鞘瘤是一种发生在胰腺罕见的良性肿瘤, 任何年龄均可发病, 女性多于男性, 临床诊断存在困难, 容易误诊, 最终确诊需综合临床表现、影像学资料以及病理学特点。结论: 发生于胰腺的神经鞘瘤临床少见, 发病率低, 术中冰冻明确诊断有助于优化手术方式的选择, 从而避免不必要的器官切除, 提高患者的术后生活质量。

关键词

胰腺肿瘤, 神经鞘瘤, 临床表现, 免疫组织化学

A Case of Schwannoma in the Uncinate Process of the Pancreas with Literature Review

Min Wang, Liang Luo

Department of Pathology, The First Affiliated Hospital of Dali University, Dali Yunnan

Received: Aug. 4th, 2025; accepted: Aug. 28th, 2025; published: Sep. 9th, 2025

Abstract

Objective: To explore the clinicopathological features, differential diagnosis, and treatment options for pancreatic schwannoma. **Methods:** The clinicopathological data of a patient with pancreatic schwannoma diagnosed by the Department of Pathology at the First Affiliated Hospital of Dali University were retrospectively analyzed, along with a review of relevant literature. **Results:** Pancreatic schwannoma is a rare benign tumor occurring in the pancreas. It can occur at any age, with a higher

incidence in females than in males. Clinical diagnosis is challenging and prone to misdiagnosis. Definitive diagnosis requires integrating clinical manifestations, imaging findings, and pathological characteristics. Conclusion: Schwannoma occurring in the pancreas is clinically uncommon and has a low incidence rate. Obtaining a definitive diagnosis via intraoperative frozen section examination aids in optimizing the choice of surgical approach. This helps avoid unnecessary organ resection and improves the patient's postoperative quality of life.

Keywords

Pancreatic Tumors, Schwannoma, Clinical Manifestations, Immunohistochemistry

Copyright © 2025 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 前言

胰腺神经鞘瘤是一种起源于胰腺的神经鞘细胞的肿瘤,属于神经鞘瘤的一种病理亚型,临床上极为少见,其发生源于胰腺神经鞘细胞的异常增生,具体表现为胰腺神经鞘膜中施万细胞(Schwann cells)的增殖。临床诊断胰腺神经鞘瘤存在一定困难,最终需要依靠病理诊断证实。现将我院收治的一例胰腺钩突区神经鞘瘤患者,结合既往报道文献,对胰腺神经鞘瘤的临床表现、病理特征以及治疗方式进行总结,报告如下。

2. 临床资料

患者,女性,39岁,因“鼻出血伴呼吸困难”于我院呼吸内科就诊,完善相关检查后诊断为肺动脉瘘,住院过程中行腹部CT(平扫+增强)发现胰腺占位,考虑炎性病变,必要时行MRI检查。请我院普外科会诊后建议患者肺部情况稳定后至我科进一步治疗。患者上诉症状好转后,无咳嗽、咳痰,无鼻出血,无胸闷、呼吸困难,无恶心呕吐,无腹胀腹痛,遂至我院普外科门诊就诊,门诊拟“胰腺占位性病变”收住入院。既往体健。实验室检查肿瘤标志物未见异常。腹部CT平扫+增强提示胰头钩突区可见类圆形低密度结节,边界尚清,大小约1.7 cm × 1.8 cm,周边见小钙化灶,增强扫描轻度强化,诊断意见:胰腺钩突区囊实性占位,多考虑炎性病变,其他待排。腹部MRI平扫+增强提示胰头钩突区(门静脉与肠系膜上静脉之间)可见类圆形异常信号,边界尚清,大小约2.3 cm × 2.1 cm, T1WI呈等低信号, T2WI呈等高信号(图1(A)、图1(B)),压脂序列稍高信号,弥散轻度受限,增强扫描呈边缘环形强化。诊断意见:胰头钩突区类圆形占位,囊腺瘤?实性乳头状瘤?待排腹膜后神经源性占位;请结合临床及相关检查综合分析。

患者入院后完善相关术前检查,综合考虑患者年龄,以及没有典型胰腺癌表现及黄疸,若按照常规手术方式进行胰头十二指肠切除术,患者的生活质量将受到很大影响,但如果只切除肿瘤,万一肿瘤是恶性,又无法保证彻底根治,综合以上考虑,最终决定为患者行“腹腔镜下后入路胰腺钩突肿瘤切除术”,术中完整分离胰腺组织与肿瘤,并送术中冰冻,肿物肉眼观:灰白灰红色不整形组织一块,大小2.5 cm × 2 cm × 2 cm,包膜完整,切面灰白灰红、实性、质中。镜下特点:肿瘤细胞呈梭形、条索状、片状分布,结果回报考虑梭形细胞肿瘤,倾向良性。术后病理诊断为:神经鞘瘤,镜下组织学表现:肿瘤细胞呈梭形或短梭形,排列成束状、漩涡状或栅栏状(图2(A)),细胞核呈波浪状或梭形,染色质细腻,核仁不明显,间质可见玻璃样变(图2(B))。免疫组化:S-100(+)(图2(C))、Vimentin(+)(图2(D))、CD34(-)、CD117(-)、

DOG1(-)、SMA(-)、MSA(-)、CKp(-)、Ki67(+5%)。

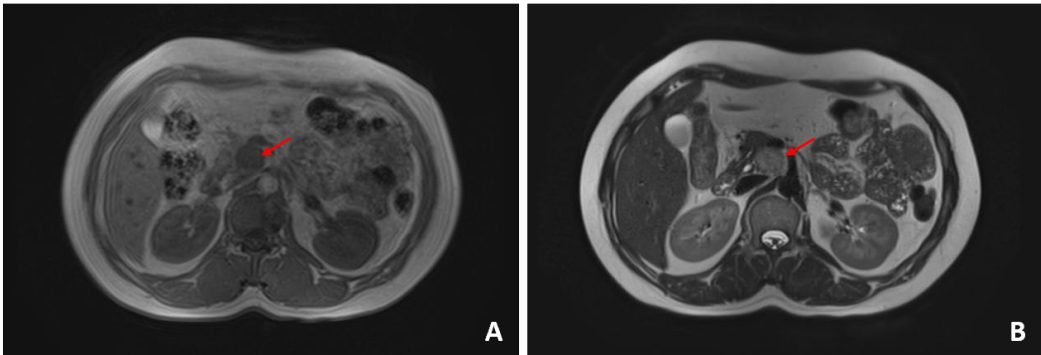


Figure 1. Patient's Abdominal MRI Results. A, B: A round-like abnormal signal is observed in the uncinate process of the pancreatic head (between the portal vein and superior mesenteric vein), with relatively clear boundaries, measuring approximately 2.3 cm × 2.1 cm. It appears isointense to hypointense on T1-weighted imaging (T1WI) and isointense to hyperintense on T2-weighted imaging (T2WI)

图 1. 患者腹部 MR 结果。A、B: 胰头钩突区(门静脉与肠系膜上静脉之间)可见类圆形异常信号, 边界尚清, 大小约 2.3 cm × 2.1 cm, T1WI 呈等低信号, T2WI 呈等高信号

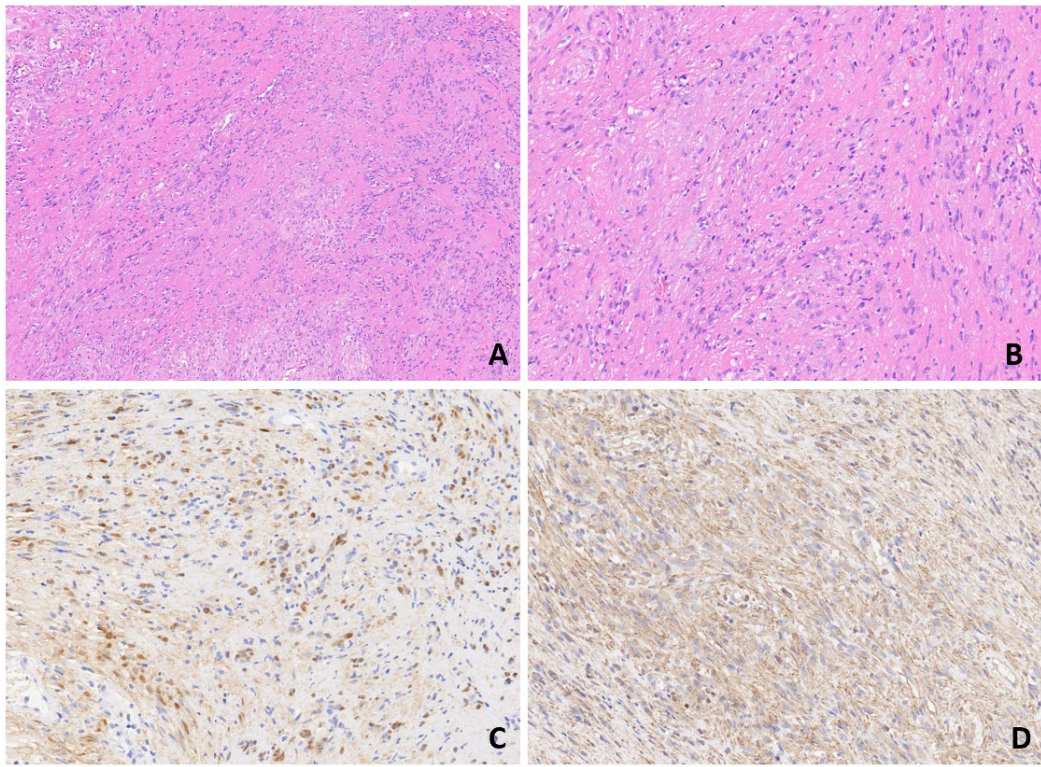


Figure 2. Histopathological and immunohistochemical findings of the patient. A: Tumor cells exhibit spindle or short spindle-shaped morphology, arranged in fascicular, whorled, or palisading patterns (H&E staining, ×100 magnification). B: Tumor nuclei display wavy or fusiform shapes with fine chromatin and inconspicuous nucleoli. Hyalinization is observed in the stroma (H&E staining, ×200 magnification). C: Tumor cells show positive expression of S-100 protein (Immunohistochemistry, EnVision method, ×200 magnification). D: Tumor cells show positive expression of Vimentin (Immunohistochemistry, EnVision method, ×200 magnification)

图 2. 患者 HE 及免疫组化结果。A: 肿瘤细胞呈梭形或短梭形, 排列成束状、漩涡状或栅栏状(HE 染色×100); B: 细胞核呈波浪状或梭形, 染色质细腻, 核仁不明显, 间质可见玻璃样变(HE 染色×200); C: 肿瘤细胞免疫组化 S-100 阳性(Envision 法×200); D: 肿瘤细胞免疫组化 Vimentin 阳性(Envision 法×200)

患者在全麻下行腹腔镜下胰腺肿物切除术，术后予以补液、护胃等对症支持治疗，患者术后病情恢复可，伤口愈合良好，无恶心呕吐、畏寒发热等不适，予以办理出院。患者出院后一月至我院门诊复查，一般情况良好，未见肿瘤复发和转移。

3. 讨论

胰腺神经鞘瘤(Pancreatic Schwannoma, PS)是一种起源于胰腺周围神经鞘的血旺细胞(Schwann cells)的良性肿瘤，发病率极罕见，约占胰腺肿瘤的 0.1%~0.3% [1]。胰腺神经鞘瘤可发生于任何年龄，但多见于 40~60 岁人群(平均年龄 60 岁)，女性发病率略高于男性。关于其发病机制目前尚不明确，可能与神经纤维瘤病 2 型(NF2)基因突变有关，NF2 基因编码 merlin 蛋白，其突变可导致施万细胞异常增殖，增加胰腺神经鞘瘤发生风险。其他的基因突变如 SMARCB1、LZTR1 等基因突变也可能与 PS 发生相关[2]。另外环境因素如长期接触某些化学物质或放射线可能会增加 PS 的发生风险，但缺乏明确证据[3]。临床表现上，患者通常无明显症状，常在体检时偶然发现，部分患者可出现以下症状：腹痛多为上腹部隐痛或胀痛，部分患者可触及腹部包块，当肿瘤压迫胆管时可引起黄疸，其他症状如恶心、呕吐、体重下降等 [4]。影像学特征方面，胰腺神经鞘瘤在诊断中缺乏典型征象，超声检查可观察到形态规整的弱回声占位，其内部回声分布可呈现均匀或异质性特征。CT 基础扫描显示病灶多呈低密度或等密度改变，实施对比增强后可见非均匀性强化模式。对于以 Antoni A 区为主要病理特征的肿瘤类型，因富含脂类物质及存在丰富的血管网络，在增强扫描时呈现异质性强化，病灶内部结构复杂，偶见多发性分隔及中心区域坏死或出血形成的低密度病灶。而以 Antoni B 区为优势结构的神经鞘瘤，因细胞排列疏松且间质缺乏纤维化成分，影像学表现为囊性病灶特征，CT 增强后未见显著强化效应。MRI 检查中具有诊断意义的包膜结构在 T1 加权像呈低信号强度，T2 加权像显示中等至高信号强度，经对比剂增强后可见显著强化现象[5]。

Table 1. Clinical characteristics of 30 patients with pancreatic schwannoma
表 1. 30 例胰腺神经鞘瘤患者临床特征

临床特征		例数(n)
性别	男	10
	女	20
年龄(岁)	≥50	12
	<50	18
部位	胰头	18
	胰体	4
	胰尾	5
	胰体尾	3
肿物直径(cm)	≥5	9
	<5	21
手术方式	胰十二指肠切除术	10
	胰体尾切除术	8
	胰体尾 + 脾脏切除术	7
	单纯肿物切除术	5

本文通过在中国知网检索关键词“胰腺神经鞘瘤”，时间范围为 1999~2025 年，共收集到病例资料

及病理诊断完整的胰腺神经鞘瘤患者 30 例, 总结其临床特点如下(见表 1), 其中男性 10 例, 女性 20 例, 发病年龄 17~74 岁(平均发病部位年龄 53 岁), 发病部位位于胰头 18 例, 胰体 4 例, 胰尾 5 例, 胰体尾 3 例。临床表现为上腹部不适 16 例, 体检发现 14 例。肿物直径 1 cm~12 cm, 手术方式行胰十二指肠切除术 10 例、胰体尾切除术 8 例、胰体尾 + 脾脏切除术 7 例, 单纯肿物切除术 5 例。随访结果患者预后均良好, 未见肿瘤复发及转移。

形态学特征: 该肿瘤好发于胰周区域及胰腺主要血管周围, 亦可完全包埋于胰腺实质内形成被膜包裹病灶。病理观察显示其多呈孤立性结节, 形态呈圆形或椭圆形, 具有完整包膜包裹, 剖面多呈现浅黄或灰白相间色泽, 质地半透明且具光泽感, 部分病例可合并出血性坏死及囊腔形成[6]。组织学观察可见特征性的 Antoni A 型(致密排列区)和 Antoni B 型(疏松结构区)双重形态。致密区由紧密排列的短束状施万细胞构成, 细胞呈梭形形态, 形成束状排列、漩涡样结构或栅栏样排列特征, 细胞核呈现波浪形或梭形, 染色质分布均匀, 核仁结构隐匿, 间质可观察到玻璃样或黏液样变性; 疏松区则表现为细胞排列紊乱, 可见微小囊腔形成, 部分区域存在管径异常增大的血管结构。部分标本可见继发性囊性退行性改变[7]。**免疫表型分析:** S-100 蛋白在肿瘤细胞核及胞质内呈现广泛阳性表达, SOX-10 免疫标记物亦显示明确的核阳性反应模式。此外还可表达 Vimentin、SMA(平滑肌肌动蛋白)、NF(神经丝)、CD57、PGP9.5, 不表达 CEA(癌胚抗原)、CK(细胞角蛋白)[8], 本例患者表达 S-100 和 Vimentin, CKp 阴性排除上皮来源肿瘤如腺癌, CD117、DOG1 阴性可以排除胃肠道间质瘤, CD34 阴性可以排除血管源性肿瘤, Ki67 增殖指数较低, 综合以上免疫组化最终诊断符合神经鞘瘤。

由于胰腺神经鞘瘤与胰腺其他肿瘤在影像学特点上存在重叠, 因此主要鉴别还是依靠病理表现以及免疫组化。主要的鉴别诊断有: ① 胰腺神经内分泌肿瘤(Pancreatic neuroendocrine tumor, PNET): 作为一种功能性肿瘤, 临床表现可伴有激素分泌症状(如胰岛素瘤、胃泌素瘤), 而神经鞘瘤多无症状, 影像学上神经鞘瘤一般边界清晰、光滑, 呈圆形或类圆形, 增强扫描不均匀强化或边缘强化。而神经内分泌肿瘤通常血供丰富, 动脉期明显强化, 病理特征神经鞘瘤一般为梭形细胞, 免疫组化表达 S-100、SOX-10, 而神经内分泌肿瘤呈巢状或梁状排列, 表达 Syn、CgA、CD56[9]。② 胰腺导管腺癌(Pancreatic Ductal Adenocarcinoma, PDAC): 临床症状胰腺导管腺癌会出现进行性黄疸、消瘦、疼痛等症状, 影像学上肿瘤边界不清, 浸润性生长, 作为乏血供肿瘤动脉期低强化, 并且强化程度低于正常胰腺实质, 可有血管侵犯, 肿瘤标志物 CA199 显著升高, 病理特征主要为异性腺体排列, 间质纤维化, 免疫组化表达 CK7、CK19、不表达 S-100。而神经鞘瘤一般症状轻, 进展缓慢, 肿瘤标志物正常, 免疫组化表达 S-100、不表达 CK[10]。③ 胰腺实性假乳头状瘤(Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas, SPN): 好发于年轻女性(20~40 岁), 影像学上呈囊实性, 可伴有出血, 与神经鞘瘤鉴别主要依靠病理特点, 镜下可见假乳头状结构、泡沫样细胞, 免疫组化表达 β -catenin(核阳性)、CD10、PR, 而神经鞘瘤通常不表达上述标记物[11]。④ 胰腺囊腺瘤(浆液性/黏液性): 通常为纯囊性或多房囊性, 浆液性囊腺瘤呈“蜂窝状”, 镜下特点囊壁衬覆立方或柱状上皮, 免疫组化表达 CK7、MUC5AC, 而神经鞘瘤一般不表达上述标记物[12]。⑤ 胃肠道间质瘤(Gastrointestinal stromal tumor, GIST): 是一种起源于原始间充质细胞(Cajal 细胞)的消化道最常见的间叶源性肿瘤, 好发于胃和小肠, 镜下形态以梭形细胞型最常见, 瘤细胞呈梭形或短梭形, 束状、交织状或漩涡状排列; 上皮样细胞型少见, 肿瘤细胞呈片状分布, 细胞境界清楚, 有时可见多核巨细胞。免疫组化表达 CD117、DOG1、CD34、Vimentin, 不表达 S-100[13]。

临床治疗策略: 外科干预是胰腺神经鞘瘤的首选治疗方案, 需依据肿瘤解剖定位及其与邻近结构的组织浸润程度制定个体化手术方案[14]。常见术式涵盖胰十二指肠联合切除、远端胰腺切除、保留脾脏的胰体尾切除以及局部病灶切除术。鉴于胰腺独特的解剖结构和生理功能, 不同术式在术后康复进程及并发症谱系方面存在显著差异。由于该肿瘤术前确诊存在较大难度, 术中快速冰冻切片病理分析成为关键

决策依据, 通过实时病理反馈优化术式选择, 有助于改善特定患者群体的术后生存质量[15]。从预后转归角度观察, 此类肿瘤整体生物学行为良好, 远期复发概率较低。然而, 术前诊断偏差可能导致非必要性地扩大手术范围, 增加治疗风险。

总之, 胰腺神经鞘瘤是一种罕见的胰腺良性肿瘤, 临床诊断具有一定的挑战性, 其在病理学上具有特征性的镜下表现, 需要通过综合的组织病理学和免疫组化分析进行确诊。

声 明

该病例报道已获得病人的知情同意。

本研究经大理大学第一附属医院伦理委员会审核(批准文号: DFY20250305001)。

参考文献

- [1] Abdelaziz, B.A., Kallel, Y., Ichraf, J., Beji, H., Chalbi, E. and Touinsi, H. (2025) Successfully Enucleation of a Rare Pancreatic Schwannoma: A Case Report. *International Journal of Surgery Case Reports*, **127**, Article ID: 110865. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2025.110865>
- [2] Ntafam, C., Miller, A.T., Beutler, B.D., Bamporiki, J., Sahakian, A.B. and Cheng, P.M. (2022) Pancreatic Schwannoma: Case Report, Clinico-Pathologic Correlation, and Review of the Literature. *Radiology Case Reports*, **17**, 3504-3510. <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2022.07.029>
- [3] Anastasia, T., Bilal, A., *et al.* (2022) A Rare Case of Pancreatic Schwannoma. *Cureus*, **14**, e25688.
- [4] Xu, S., Zhou, B., Wei, S., Zhao, Y. and Yan, S. (2022) Successful Treatment of Pancreatic Schwannoma by Enucleation: A Case Report. *Medicine*, **101**, e28874. <https://doi.org/10.1097/md.00000000000028874>
- [5] Narjisse, A., Widad, A., Siham, N., *et al.* (2021) Pancreatic Schwannoma-CT and MRI Findings: A Rare Case Report and Review of Literature. *Annals of Medicine and Surgery*, **68**, Article ID: 102664.
- [6] 李阳光, 吴帆, 赵陇成, 等. 胰腺体部神经鞘瘤 1 例[J]. 新医学, 2024, 55(5): 393-396.
- [7] 章家超, 唐荣, 张震生, 等. 胰尾部神经鞘瘤 1 例报告[J]. 临床肝胆病杂志, 2022, 38(8): 1878-1879.
- [8] Wang, H., Zhang, B., Wang, S., Zhong, J., Zheng, J. and Han, H. (2020) Pancreatic Schwannoma: Imaging Features and Pathological Findings. *Hepatobiliary & Pancreatic Diseases International*, **19**, 200-202. <https://doi.org/10.1016/j.hbpd.2019.07.008>
- [9] 邓琦, 李勤祥, 杨冠英. 胰腺神经鞘瘤的 CT 表现与病理对照分析[J]. 现代医用影像学, 2019, 28(9): 1954-1956, 1969.
- [10] 段云捷, 崔现平, 孙琳, 等. 恶性胰腺神经鞘瘤 1 例报告[J]. 中国实用外科杂志, 2019, 39(9): 999-1000.
- [11] 冷小园, 薛丽敏. 胰腺神经鞘瘤影像特征分析[J]. 影像研究与医学应用, 2024, 8(11): 194-196.
- [12] 王洪杰, 亓志莹, 吕四强, 等. 胰腺尾部神经鞘瘤 1 例[J]. 医学影像学杂志, 2024, 34(1): 174-175.
- [13] Sumer, M., Stephanie, C., Mark, I., *et al.* (2021) Peripancreatic Schwannoma: A Case Report. *International Journal of Surgery Case Reports*, **83**, Article ID: 105977.
- [14] 尹欣, 封淑青, 刘燕, 等. 胰腺神经鞘瘤 1 例[J]. 中国医学影像技术, 2019, 35(7): 1007.
- [15] Park, J.S., Min, S.J., Kim, H. and Choi, J. (2021) Pancreatic Schwannoma with Cystic Degeneration: A Case Report and Literature Review. *Journal of the Korean Society of Radiology*, **82**, 194-200. <https://doi.org/10.3348/jksr.2020.0031>