

• 病例报道 •

肾上腺神经节细胞瘤二例

何海青, 米玉成, 丁建荣

【中图分类号】R814.42; R736.6 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2007)03-0319-02

肾上腺神经节细胞瘤临床上较为罕见, 我院 2006 年经手术病理证实的肾上腺神经节细胞瘤 2 例, 现报道如下。

病例资料 病例 1, 男, 35 岁, 无明显临床症状。体检 B 超发现右肾上腺区低回声实质性肿块, 大小约 5.1 cm×4.3 cm, 边界尚清, 内部回声均匀, 血流信号不明显。B 超诊断: 右肾上腺实质性肿块(图 1a)。体格检查: 血压 128/78 mmHg, P 80 次/分; 腹平软, 未及包块, 两侧肾区叩痛(一)。实验室检查: 血常规、生化检查正常。血醛固酮检查: 立、卧位醛固酮检查均正常。血皮质醇检查: 上午 6:47 血皮质醇稍增高, 为 24.7 μg/ml(正常 8.7~22.4 μg/ml); 下午 4:05 血皮质醇则正常, 为 6.1 μg/ml(正常<10.0 μg/ml)。CT 平扫右侧肾上腺区可见肿块影, 呈卵圆形, 大小约 4.0 cm×5.0 cm, CT 值约 24 HU, 增强后肿块强化不明显(图 1b、c), CT 诊断: 右肾上腺囊肿或神经节细胞瘤。

手术所见: 右肾上腺极内侧上方找到右侧肾上腺瘤体, 呈棕褐色, 表面光整。术中血压波动不大, 肿瘤切除后血压下降不明显。病理: 送检肿物见梭形细胞及神经纤维束增生, 神经节细胞散在及灶性分布, 少许淋巴细胞散在或灶性聚集, 经仔细查找未见明显神经母细胞成分。免疫组化: S-100(+), cgA(+), Syn 节细胞(+), NF(+), a-inhibin(-), LcH(-)。病理诊断: 右肾上腺神经节细胞瘤。

病例 2: 男, 63 岁, 体检发现右肾上腺占位 1 月, 无高血压, 糖尿病史, 无头痛头昏, 无尿频尿急。体格检查: 血压 181/82 mmHg, P 68 次/分, 腹平软, 未及包块, 肾区叩痛(一)。血常规、血生化及肿瘤系列检查无异常; 立卧位血醛固酮未见异常; 血皮质醇上、下午检查均正常; 血多巴胺、肾上腺素、去甲肾上腺素亦未见异常。B 超: 右肾上腺可见占位, 约 36 mm×32 mm, 呈实质性低回声肿块, 界清, 形态尚规则, 彩色多普勒血流显像(CDEI)示肿块周边少量血流信号。左肾上腺未见异常肿块回声(图 2a)。CT 平扫右侧肾上腺区可见肿块影, 呈卵圆形, 大小约 3.0 cm×4.0 cm, CT 值约 37 HU, CT 增强后右侧肾上腺区肿块有不规则强化, 周边明显, CT 值约 60 HU(图 2b、c), CT 诊断: 右肾上腺无功能腺瘤可能性大。手术所见: 右侧肾上腺处见一 4.0 cm×3.0 cm×3.0 cm 大小肿块, 色淡红偏白, 质地硬, 表面不规则, 考虑恶性可能, 决定行右侧肾上腺切除。病理: 光镜见梭形细胞呈束状, 交错状排列, 周边见少量淋巴细胞, 免疫标记, S-100(++), syn 少数细胞(+), CgA 少数细胞(+), Des(-), CD117(-), CD34(-), HMB45(-)。病理诊断: 右肾上腺节细胞神经瘤。

讨论 神经节细胞瘤是一种良性肿瘤, 又名节细胞瘤或真

性神经瘤。临床上罕见, 但近年来有增多趋势, 可能与影像学检查手段发展有关。神经节细胞瘤常发生于脊柱两旁即后纵隔和腹膜后的交感神经节, 40% 发生于肾上腺髓质, 多为单侧单发。

临床表现: 肾上腺的神经节细胞瘤可发生于任何年龄, 但以青年女性较多。本病大多无明显临床症状, 发展缓慢, 多数在体检或其它原因行上腹部 B 超或 CT 检查时偶然发现。当肿瘤增大时, 可出现腹部不适、腹胀、腰部隐痛、乏力等症状, 腹部体检较少能触及肿块。典型的神经节细胞瘤不分泌儿茶酚胺和类固醇, 故一般认为该病为非功能性肿瘤。

影像学检查是该病的主要诊断依据。

B 超表现为肾上腺区均质性, 低回声团块, 血流信号少。

MR 表现为: ①T₁WI 呈较均匀低信号, T₂WI 则呈不均匀高信号, 内部可见条片低信号; ②MRI 增强扫描早期强化不明显, 动态扫描则逐渐强化; ③肾上腺神经节细胞瘤另一个 MR 特点是“涡漩样”征象, 即肿瘤内有线样、曲线样伴结节样结构。

CT 检查是常用检查手段, 其表现为: ①肿瘤体积一般较大, 直径多大于 5.0 cm, 这可能与该肿瘤症状不明显, 发现较迟有关, 本组病例直径均大于 3.0 cm; ②肿瘤一般呈卵圆形, 球形或水滴状; ③肿瘤大多边界清楚, 但有时与周围组织粘连, 特别是右侧与下腔静脉粘连。原因是肿瘤具有围绕邻近血管生长倾向, 可导致血管受压, 但它不浸润血管壁, 与恶性肿瘤有区别; ④囊变常见, 呈等或低密度, 且密度均匀, CT 值约 10~40 HU; ⑤一般无钙化灶, 有时见散在细小钙化灶, CT 对钙化灶检出较为敏感, 本组 2 例未见钙化; ⑥增强后肿瘤无明显强化; 或轻度不规则强化, 特别是延迟期扫描可见强化。

鉴别诊断: 本病主要与嗜铬细胞瘤、髓样脂肪瘤、神经母细胞瘤及无功能腺瘤等鉴别。嗜铬细胞瘤一般临床上有症状, 如高血压低血钾肌无力等, 增强后早期就明显强化; 髓样脂肪瘤, 如发现肿块内有脂肪成分有助于诊断; 神经母细胞瘤多见婴幼儿, 肿瘤体积大, 密度较高, 内部可见无定形的粗糙钙化, 并且可跨中线生长, 恶性程度高, 可有周围组织侵犯和淋巴道血道转移; 无功能腺瘤一般体积较大, 密度不均匀, 可伴有坏死或钙化, 有时有周围侵犯。

病理: 神经节细胞瘤起源于原始神经节细胞, 由许旺氏细胞和神经节细胞组成。其与恶性未分化的神经母细胞瘤可能是“成熟”连续过程中的不同表现, 神经节-神经母细胞瘤在细胞分化程度上介于其中^[1]。

神经节细胞瘤大体标本, 包膜光整, 质地偏软, 切面呈黄或灰白色。光镜下肿瘤由成索的神经鞘细胞和成熟的神经节细胞组成, 部分区域有胶原化。神经节细胞多分化良好, 细胞呈大多角形、核大圆形, 有明显核仁、神经纤维增生成束, 排列成波浪状或编织状。有时肿瘤内还有分化较差成分, 如神经节母

作者单位: 317000 浙江, 临海市台州医院放射科

作者简介: 何海青(1974-), 男, 浙江临海人, 硕士研究生, 主治医师, 主要从事腹部及骨骼影像学诊断工作。

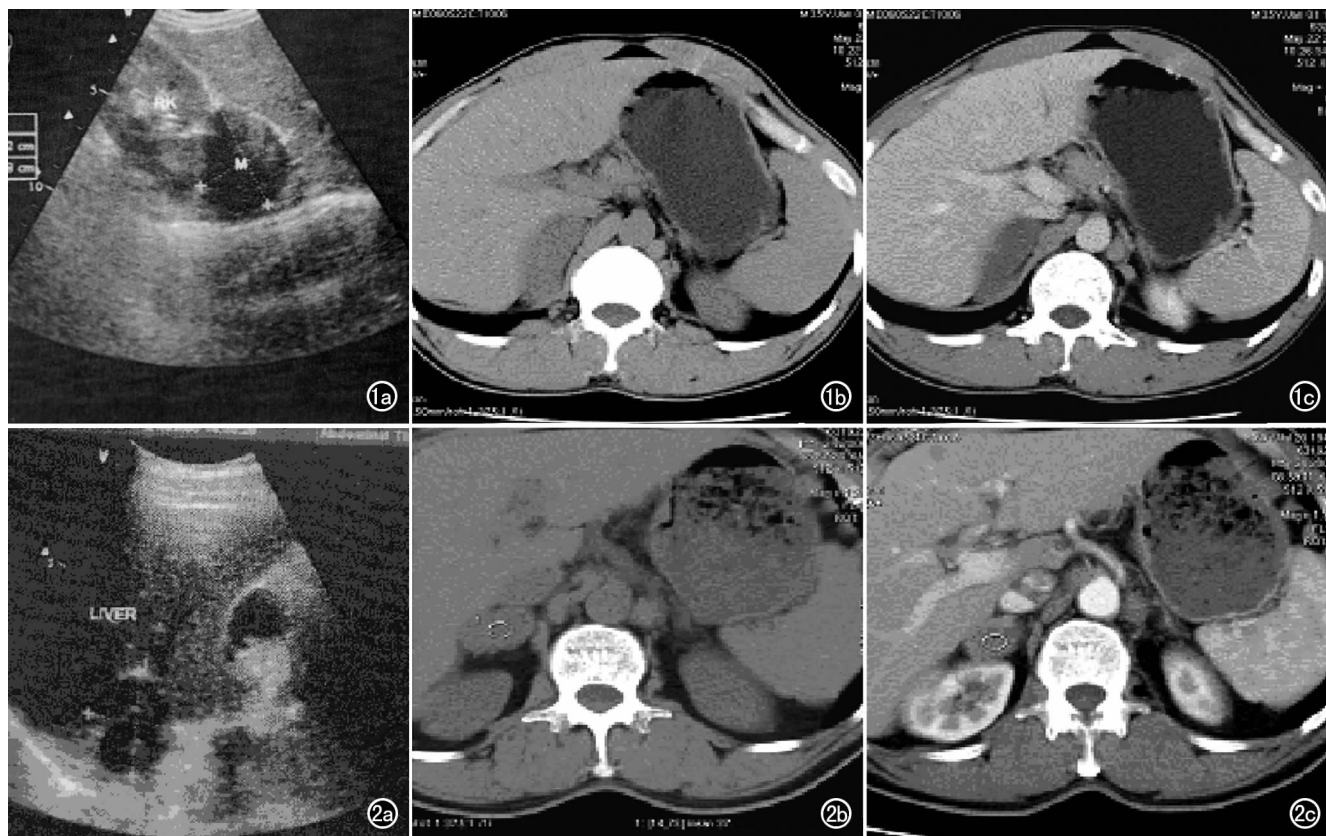


图 1 a) B 超示右肾上腺区低回声实质性肿块, 大小约 $5.1\text{ cm} \times 4.3\text{ cm}$, 边界尚清, 内部回声均匀; b) CT 平扫示右侧肾上腺区肿块影, 大小约 $4.0\text{ cm} \times 5.0\text{ cm}$, CT 值约 24 HU; c) CT 增强后右侧肾上腺区肿块强化不明显。图 2 a) B 超示右肾上腺占位, 大小约 $3.6\text{ cm} \times 3.2\text{ cm}$, 实质性低回声肿块, 边界清, 形态尚规则; b) CT 平扫示右侧肾上腺区肿块影, 大小约 $3.0\text{ cm} \times 4.0\text{ cm}$, CT 值约 37 HU; c) CT 增强后右侧肾上腺区肿块有强化, 周边明显, CT 值约 60 HU。

细胞瘤样组织。

神经节细胞的存在是神经节细胞瘤病理诊断主要依据^[2], 免疫组化对诊断可提供帮助, 免疫组化染色显示神经节细胞与雪旺细胞对神经丝蛋白(NF)、突触素(syn)、神经元特异性烯醇化酶(NSE)、S-100、波形蛋白表现出阳性, 这些标志均代表了肿瘤的神经源性, 有助于排除其它细胞来源的肿瘤^[3]。

肾上腺神经节细胞瘤的 CT 表现有一定特征性, 特别是多排 CT 扫描后 2D 及 3D 重组对肿瘤定位, 周围情况分析有很大帮助, 另外密切结合临床病史及其它影像学检查资料, 可提高诊断准确性。

参考文献:

- [1] 马腾骧. 现代泌尿外科学[M]. 天津: 天津科学技术出版社, 2000. 801-803.
- [2] Joshi VV, Silverman JF. Pathology of Neuroblastic Tumours[J]. Semin Diagn Pathol, 1994, 11(2): 107-113.
- [3] Yen H, Cobb CJ. Retroperitoneal Ganglioneuroma; a Report of Diagnosis by Fine-needle Aspiration Cytology[J]. Diagn Cytopathol 1998, 19(5): 385-387.

(收稿日期: 2006-09-18 修回日期: 2006-11-15)