

原发性肾上腺平滑肌肉瘤一例

· 病例报道 ·

梁晓超, 王伯胤, 徐利军

【中图分类号】R445.1; R814.42; R738.7 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2012)12-1419-01



图1 CT增强动脉期示左侧肾上腺分叶状肿块,密度不均匀,斑片状低密度,CT值32~79HU。图2 CT增强静脉期示肿块实质部分强化较动脉期明显,CT值45~121HU。图3 病理示肿瘤细胞呈梭形,呈索状编织状排裂,胞质丰富,核有分裂、异移性($\times 120$, HE)。

病例资料 患者,女,57岁。左侧腰部酸胀感5d。外完B超检查提示左肾上腺区可见6.0 cm \times 6.3 cm实质性低回声占位,体格检查:T 36.5 $^{\circ}$ C, P 70次/分, R 17次/分, BP 135/82 mmHg,腹平软,无压痛反跳痛,未及包块,双肾区无叩痛,无浅表淋巴结肿大。实验室检查:血、尿常规、肝功能、肿瘤标记物正常,血浆醛固酮98.11 pg/ml,促肾上腺皮质激素(ACTH) $<$ 5.00 pg/ml,皮质醇5.6 μ g/dl,尿三甲基四羟基苦杏仁酸(VMA)9.35/24h,均在正常范围。

影像检查:B超示左侧肾上腺部位见一6.8 cm \times 7.5 cm的低回声团块,边界清楚,内部回声分布尚均匀。静脉肾盂造影(IVP)左肾上极肾盏有受压。CT示左肾上腺区一实性肿块,呈分叶状,大小6.7 cm \times 8.1 cm \times 8.4 cm,密度不均匀,内有斑片状低密度灶,动脉期(图1),从腹主动脉发出一动脉供应肿瘤,静脉期逐渐强化(图2),边缘清楚,肿块内无钙化,脾脏、胰尾部、胃底局部受压,腹主动脉旁、肾门、腹腔无淋巴结肿大,肾静脉、下腔静脉无充盈缺损瘤栓。CT诊断左侧肾上腺肿瘤,以恶性可能大。

手术及病理所见:肿块呈分叶状,大小6.9 cm \times 7.6 cm \times 8.6 cm,质地硬,表面血供丰富,切面呈白色,有灶性坏死、出血。镜检:肿瘤细胞弥漫分布,呈束状或旋涡状排列,可伴灶性出血或坏死,瘤细胞呈长梭形,胞质丰富,核有异型性,可见核分裂像(图3)。免疫组化示Vimentin(+),Ki-67(+),CD34(+),Actin(+),MBP(+),S-100(-),CD117(-),HMB45(-),P53(-),CK(-),NF(-),Syn(-),CgA(-)。病理诊断:肾上腺平滑肌肉瘤。术后25个月复发再次手术。

讨论 平滑肌肉瘤是起源于平滑肌的间叶组织恶性肿瘤,主要发生于消化系统的肠壁平滑肌、肠壁血管平滑肌,其次为子宫、腹膜后、腹腔肠系膜、大网膜,少数发生于肾、肝、脾、肺等。原发于肾上腺非常罕见^[1],国内报道仅6例,国外也只有十来例。其来源目前尚不确定,一般认为起源于肾上腺中央静脉或其分支的平滑肌肌层^[2]。多见于中老年。肾上腺为腹部

深部脏器,肾上腺平滑肌肉瘤早期瘤体小一般无明显临床症状,当肿块较大时可压迫或推移邻近脏器产生相应的症状、体征,如腹痛、腹胀不适。一般无内分泌系统症状。晚期平滑肌肉瘤主要通过血行转移,最常见为肺部转移,较少有淋巴道转移,并且该肿瘤易复发。本例术后25个月复发。

原发性肾上腺平滑肌肉瘤具有以下CT特点:肿瘤为圆形或类圆形,边缘分叶、不规则,肿块较大,直径多 $>$ 7 cm,肿块密度以不均匀多见,常伴坏死、出血。肿瘤血供大多较丰富,增强后呈中等或明显强化,平滑肌肉瘤有延迟强化的特点,其原因为肿块内含丰富的纤维组织,这种强化特点具有特征性^[3]。腹主动脉旁淋巴结肿大少见,周围血管多不被包绕而是受推移或粘连,肾静脉、下腔静脉瘤栓少见。原发性肾上腺平滑肌肉瘤应与其它肿瘤鉴别,嗜铬细胞瘤为富血供肿瘤,肿块常伴坏死、出血、囊变,实质部分强化明显,延迟扫描密度减低,可有内分泌症状,肾上腺肉瘤有延迟强化,无内分泌症状。肾上腺皮质腺癌与平滑肌肉瘤影像表现有重叠,但前者恶性高,转移早,肾门、腹主动脉旁淋巴结肿大较多见。肾上腺转移性肿瘤,双侧肾上腺较多见,有原发肿瘤史等可鉴别。

本病的治疗以根治性手术切除为主,术后辅助放疗可能有效,化疗无明显效果^[4]。由于该肿瘤恶性程度高,容易复发,晚期可通过血行转移,需要密切随访观察。本例根治性手术后25个月CT检查发现复发,其它部位无转移,及时进行手术,有效提高了患者的生存期。

参考文献:

- [1] 王杰,叶炯贤,关志忱. 肾上腺平滑肌肉瘤1例报告[J]. 罕见疾病杂志,2009,16(3):61-62.
- [2] Lee CW, Tsang YM, Liu KL. Primary adrenal leiomyosarcoma[J]. Abdom Imaging,2006,31(1):123-124.
- [3] 祁延芳,丛振杰,潘英华. 肾平滑肌肉瘤的CT表现[J]. 放射学实践,2005,20(9):801-802.
- [4] Wang TS, Ocal IT, Salem RR, et al. Leiomyosarcoma of the adrenal vein: a novel approach to surgical resection[J]. World J Surg Oncol,2007,5(1):109.

作者单位:312000 浙江,绍兴市人民医院放射科
作者简介:梁晓超(1969-),浙江新昌人,副主任医师,主要从事CT、MRI影像诊断工作。

(收稿日期:2011-11-08 修回日期:2011-12-12)