

罕见肾上腺神经纤维瘤一例

温生宝, 胡丽红, 郭东闯

【关键词】 肾上腺; 神经纤维瘤; 体层摄影术, X 线计算机

【中图分类号】 R736.6; R814.42 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2019)05-0589-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2019.05.023

开放科学(资源服务)标识码(OSID):

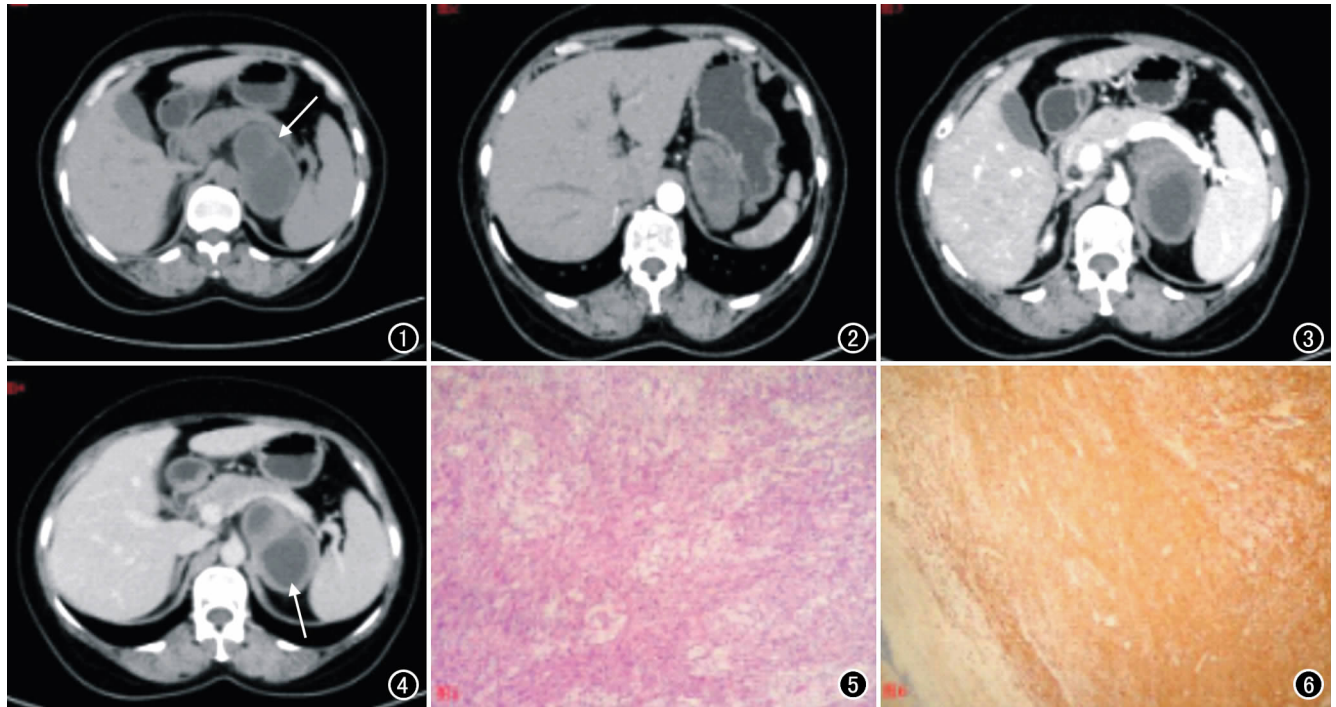


图1 CT平扫示左侧肾上腺区椭圆形软组织密度肿块(箭),边界尚可,与周边血管及邻近器官分界清,实性部分CT值约28HU,坏死部分CT值约13HU。图2 CT增强扫描动脉期图像,实性部分CT值约38HU。图3 CT增强扫描门脉期图像,实性部分CT值约42HU。图4 CT增强扫描延迟期图像,实性部分CT值约41HU,中央低密度区域均未见强化(箭)。图5 病理图显示间质疏松,瘤体细胞分化成熟,呈编织状排列,细胞体积比较均一,异型性不明显,较多的神经纤维形成,神经结细胞呈星点状散布其中($\times 100$, HE)。图6 免疫组化 S-100 染色图像。

病例资料 患者,女,已婚,50岁,回族,农民。主诉为上腹部间断性痛3月余。病史:患者3个月前无明显病因出现上腹部疼痛,呈间断性胀痛,左侧卧位加重,伴肩背部及腰部胀痛,左侧颈部针刺样疼痛。腹部CT:左侧肾上腺区域见一椭圆形软组织肿块,边界尚可,大小约 $8.2\text{ cm} \times 7.5\text{ cm} \times 4.9\text{ cm}$,其内可见斑片状坏死,局部与同侧肾脏、脾脏分界清,平扫实性部分CT值约28HU,增强扫描可见左膈下动脉进入病灶,

动脉期CT值约38HU,门脉期CT值约42HU,延迟期CT值约41HU(图1~4)。影像诊断:左侧肾上腺占位,恶性可能。患者行左侧肾上腺皮质肿瘤切除术+左侧肾上腺切除;术中探查肿瘤位于左侧肾上腺,肿瘤前方为胰尾及脾脏下极,大小约 $7\text{ cm} \times 8\text{ cm}$,质地坚硬,活动度差,肿瘤邻近左肾动静脉、脾静脉、肠系膜动脉根部未见侵犯。病理大体:(后腹膜肿物)灰红色结节状软组织肿物,大小约 $8.5\text{ cm} \times 7.5\text{ cm} \times 5\text{ cm}$,包膜完整,切面呈多房、囊实性,囊腔直径 $0.5 \sim 4.0\text{ cm}$,实性区灰黄,质中(图5)。免疫组化:AE1/AE3(-),CD34(血管表达),SMA(-),Des(-),S-100(+),CD117(-),CD68(+),Dog-1(-), β -catenin(浆+),

作者单位:810001 西宁,青海大学附属医院影像中心
作者简介:温生宝(1982-),青海贵南人,硕士,副主任医师,主要从事肿瘤影像诊断工作。
基金项目:青海省科技厅应用基础项目(编号:2014-ZJ-750)

STAT6(+), Ki67(<5%, 图 6); 联合免疫组化分析结果符合神经纤维瘤的诊断。

讨论 神经纤维瘤是良性的间叶组织肿瘤, 生长十分缓慢, 按肿瘤国际组织分类属于良性肿瘤^[1]。此病由于发病率极低, 文献报道基本以个案为主, 好发年龄为 20~40 岁, 男女发病率无明显差异。相关文献报道肾上腺神经纤维瘤右侧较左侧更容易发病^[2], 本例患者为 50 岁女性, 发生于左侧, 所以更罕见。

肾上腺神经纤维瘤影像特点: CT 多表现为肾上腺区域类圆形软组织密度肿块, 边界光整, 边缘浅分叶, 包膜大多连续, CT 平扫密度一般为 20~40 HU, 瘤体较大时密度不均匀, 部分囊变, 可见部分点状钙化影; 增强扫描表现为略强化或无强化^[3]。本例肾上腺神经纤维瘤符合此表现。肾上腺神经纤维瘤患者的内分泌功能一般无变化, 本例患者内分泌功能正常, 血压也在正常范围内。由于肾上腺神经纤维瘤是腹膜后罕见的肿瘤, 其鉴别诊断主要与肾上腺皮质腺癌、嗜铬细胞瘤相鉴别: ①肾上腺皮质腺癌。肿瘤体积一般较大、边界欠清。肿块密度不一, 多伴有囊变、坏死, 部分伴斑点状、结节样钙化。肿瘤具有侵袭性, 侵犯、包绕周围血管, 或形成瘤栓, 周围淋巴结部分侵犯。②嗜铬细胞瘤。形态较规则, 肿瘤直径多小于 3 cm, 功能性的嗜铬细胞瘤内分泌功能会发生改变, CT 扫描大多密度均匀, 增强扫描动脉期呈中至重度强化, 门脉期明显持续强化, 延迟期均衡。

目前认为, 若肿瘤无内分泌或影像学恶性征象, 且直径<3 cm, 建议辅助 CT 随访 3~6 个月, 若瘤体增大, 需手术探查及肿瘤切除^[4]。目前尚无标准的是直径为 3~6 cm 的肾上腺占位。笔者认为对于影像学无法定性, 患者情况良好且直径为 3~6 cm 的肾上腺占位, 建议手术切除。对不能耐受手术者, 条件差的, 可随诊观察。本例患者肿瘤直径大于 6 cm, 但由于难以定性, 故采用开腹手术。由于肾上腺肿瘤内分泌功能的有无可以转换, 故建议随访时不仅要行 CT 辅助检查, 还需定期复查各项内分泌指标^[5]。

综上所述, 肾上腺肿瘤表现多种多样, 良恶性均有, 影像表现能为临床提供部分定性诊断信息, 为后期治疗提供相关依据。

参考文献:

- [1] 吴阶平, 裘法祖. 黄家骊外科学[M]. 第六版. 北京: 人民卫生出版社, 2000: 575.
- [2] 李莉, 丛振杰. 类似囊肿表现的肾上腺纤维瘤一例[J]. 临床放射学杂志, 2013, 32(12): 1834.
- [3] 刘玉建, 仲建全, 冯浩, 等. 肾上腺神经纤维瘤的 CT 表现 [J]. 放射学实践, 2017, 32(7): 719-721.
- [4] Belldegrun A, Hussain S, Seltzer SE, et al. Incidentally discovered mass of the adrenal gland[J]. Surg Gynecol Obstet, 1986, 163(2): 203-208.
- [5] 许宏志, 王行环. 无功能性肾上腺占位病变 16 例[J]. 广东医学, 1999, 20(12): 954-955.

(收稿日期: 2018-06-20)