

肾上腺神经纤维瘤并皮质腺瘤一例

王超 浦金贤 平季根 胡林昆 赵晓俊

【摘要】 神经纤维瘤是一种神经来源的良性肿瘤，可发生于沿神经干或神经末梢走行的任何区域，最常见于头部、颈部、四肢、躯干等部位，但是发病于肾上腺者则极为罕见，发病较为隐匿，缺乏特征性的临床表现，患者常于体检时偶然发现，偶可因肿瘤体积过大、压迫周围脏器出现继发性腹痛、腹胀等一系列相关症状而就诊。该文报道 1 例于体检时发现患左侧肾上腺神经纤维瘤并发同侧皮质腺瘤的患者，入院后完善肾上腺激素相关检测、腹部 CT 等检查后，行腹腔镜下肾上腺肿瘤切除术，术后病理诊断为左肾上腺神经纤维瘤并皮质腺瘤，患者恢复良好并顺利出院。神经纤维瘤的发现主要依靠 B 超、CT、MRI 等影像学检查，确诊需行组织病理学检查。

【关键词】 肾上腺肿瘤；神经纤维瘤；皮质腺瘤；临床诊疗

Adrenocortical adenoma complicated with adrenal neurofibroma: a case report Wang Chao, Pu Jinxian, Ping Jigen, Hu Linkun, Zhao Xiaojun. Department of Urology, the First Affiliated Hospital of Soochow University, Soochow 215006, China

Corresponding author, Zhao Xiaojun, E-mail: tutusanglove1986@sina.com

【Abstract】 Neurofibroma is a benign tumor derived from the peripheral nerve. It can occur in any region along with the nerve trunk or the nerve endings, frequently seen in the head, neck, limbs and truncus. However, it is rarely seen in the adrenal gland, which possesses elusive onset and lacks of typical clinical symptoms. It can be occasionally diagnosed during physical examination or due to relevant symptoms, such as secondary abdominal pain and abdominal distension caused by the enlarged tumors which compress organs. Here, we reported one case of adrenal neurofibroma complicated with adrenocortical adenoma who underwent laparoscopic tumor resection after adrenal hormone detection and abdominal CT scan. The final diagnosis was confirmed by postoperative pathological examination. The patient was well recovered and discharged. The diagnosis of adrenal neurofibroma can be made based upon the imaging examinations including B-mode ultrasound, CT and MRI, which can be eventually confirmed by histopathological staining.

【Key words】 Adrenal tumor; Neurofibroma; Cortical adenoma; Clinical diagnosis and treatment

神经纤维瘤是一种起源于周围神经的良性肿瘤，极少发生于肾上腺，国内外鲜有报道肾上腺神经纤维瘤，由于缺乏特异性的临床及影像学表现，加上极为稀缺的病例数，迄今为止人们对肾上腺神经纤维瘤的认识仍十分局限，临床上非常容易出現误诊。我科于 2017 年 12 月收治 1 例肾上腺神经纤维瘤并皮质腺瘤患者，现报道如下。

病例资料

一、主诉及体格检查

患者女，55 岁，因“体检发现左侧肾上腺占位性病变 2 周”于 2017 年 12 月 20 日入我院。入

院体格检查：左腰背部偶有酸痛不适，血压 120/80 mm Hg (1 mm Hg = 0.133 kPa)，心率 85 次/分，左侧肾区稍有叩击痛。起病以来无心悸、胸闷、头晕、心率加快、全身乏力等症状。既往健康，否认有其它疾病史，家族史无特殊。

二、实验室及辅助检查

血常规及生化检查正常。肾上腺功能：皮质醇 8 时为 14.71 $\mu\text{g}/\text{dl}$ 、16 时为 12.50 $\mu\text{g}/\text{dl}$ ，醛固酮为 84.37 pg/ml ，血浆肾素活性为 0.02 $\text{ng}/(\text{ml} \cdot \text{h})$ ，血管紧张素 I (AT-I) 为 0.08 ng/ml ，AT-II 为 80.29 pg/ml 。肾上腺素为 12.39 $\mu\text{g}/24 \text{ h}$ ，去甲肾上腺素为 6.82 $\mu\text{g}/24 \text{ h}$ ，多巴胺为 281.40 $\mu\text{g}/$

24 h, 尿皮质醇为 340.20 $\mu\text{g}/24\text{ h}$, 尿醛固酮为 2.46 $\mu\text{g}/24\text{ h}$, 均处于正常范围。心电图无异常。腹部 CT 示左侧肾上腺内、外侧支 2 处低密度影, 大小分别为 2.5 cm \times 3.5 cm、1.3 cm \times 1.5 cm, 与周围分界清楚, 注射造影剂后无明显增强(图 1A、B)。入院诊断为左肾上腺无功能腺瘤。

三、治疗及转归

拟行肾上腺肿瘤切除术, 术前口服酚苄明 5 mg、1 次/12 h, 准备 14 d, 期间血压维持在 120/80 mm Hg 左右, 心率维持在 80 次/分左右。患者于 2018 年 1 月 8 日在全身麻醉下接受腹腔镜下肾上腺肿瘤切除术。术中经腹膜后入路, 打开肾周筋膜, 暴露肾上腺并充分游离, 可见背侧一黄白色肿瘤约 4 cm、腹侧一棕黄色肿瘤约 1.5 cm(图

1E), 2 枚独立的肿瘤均与肾上腺组织相连, 分别距离 2 枚肿瘤边缘约 5~10 mm 用 Hemo-lock 钳夹肾上腺组织, 并用超声刀切断, 完整切除 2 枚肿瘤, 保留约 1/3 正常肾上腺组织, 将肿瘤取出体外, 见其包膜均完整, 未出现肿瘤破裂、残留。术程顺利, 患者血压无波动。术后病理诊断为: 左肾上腺皮质腺瘤(图 1C), 送检组织大小 2 cm \times 1 cm \times 1 cm; 神经纤维瘤伴胶原化、钙化(图 1D), 大小 5 cm \times 4 cm \times 3 cm。患者术后恢复良好, 未予肾上腺皮质激素补充治疗, 第 3 日拔除引流管, 第 4 日出院。术后 2 周患者首次来院随访, 其情况良好, 无心悸、乏力、意识淡漠、出冷汗、心率加快、血压降低等情况, 目前仍在随访中。

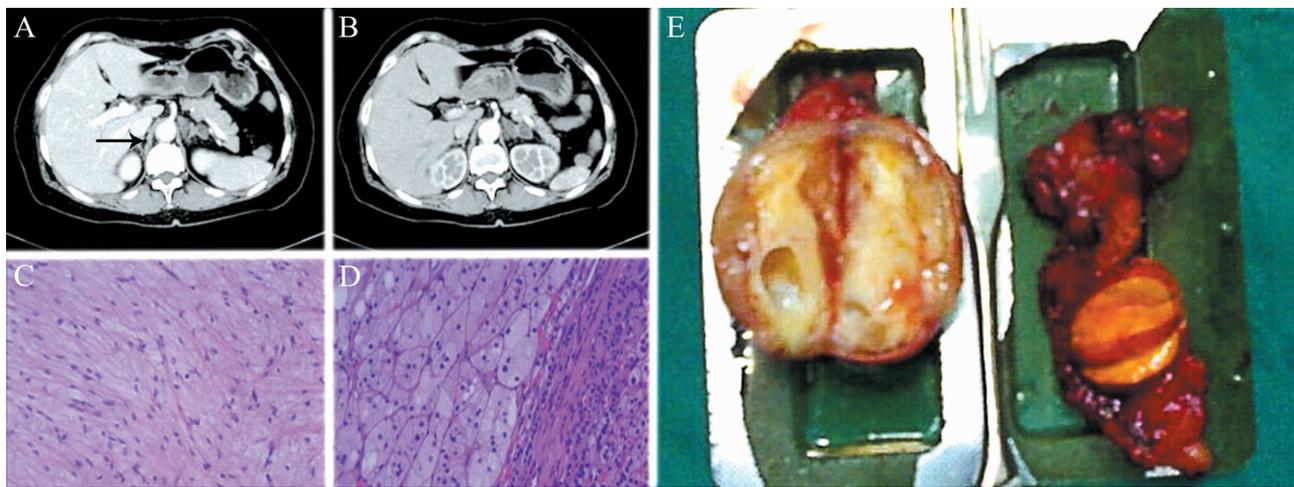


图 1 一例肾上腺神经纤维瘤并皮质腺瘤患者的相关检查图例

A: 腹部 CT 示左肾上腺区见 2 处低密度影, 边界清楚(箭头); B: 注射造影剂后 2 处低密度影未见明显强化; C: 神经纤维瘤切片镜检(苏木素-伊红染色, $\times 40$); D: 皮质腺瘤切片镜检(苏木素-伊红染色, $\times 40$); E: 2 枚肿瘤外观, 左为神经纤维瘤剖面, 右为皮质腺瘤剖面

讨 论

神经纤维瘤好发于皮肤、皮下组织, 少见发生于腹腔脏器^[1]。累及肾上腺的神经纤维瘤罕见, 笔者见国内外仅有少量个案报道, 而一侧腺体神经纤维瘤与皮质腺瘤并发者, 笔者未见有相关报道。本例患者的 2 枚独立肿瘤分别位于腺体两侧, 均拥有完整的包膜、境界清晰, 且生长的根部均与腺体相连, 故其均原发于左侧肾上腺腺体, 并非来源于腹膜后或脊椎周围的神经组织。

肾上腺神经纤维瘤不具备内分泌功能, 发病隐匿, 肿瘤生长缓慢, 缺乏特异性的临床表现, 容易出现漏诊情况, 多数患者于体检时偶然发现, 本例同样藉由体检发现肿瘤, 患者无任何不适主诉, 肾

上腺激素也均处于正常范围内, 但是, 也有个别患者可因肿瘤体积过大, 压迫周围组织脏器而出现腹痛、腹胀、腰痛等一系列症状而就诊^[2]。肾上腺神经纤维瘤在 CT 上的影像学表现同样不典型, 本例表现为边界清晰的低密度影, 注射造影剂后扫描未见明显强化, 临床上难以将其与皮质腺瘤区分开来, 笔者于术前也将此例误诊为无功能皮质腺瘤^[3]。国内有学者对肾上腺神经纤维瘤的影像学特征进行了总结: 肾上腺区域单发的较大肿块影, 呈圆形、类圆形, 多数包膜完整, CT 平扫密度高于脂肪和囊肿, CT 值一般为 20~40 HU, 瘤内可有囊变, 可有少许斑点状、小片状钙化, 增强扫描呈轻微强化或无强化^[4]。

与传统开放手术相比, 腹腔镜微创手术治疗肾

上腺肿瘤具有创伤小、手术视野清晰、出血少、恢复时间短、疤痕小等众多优点。以前,不论肿瘤大小及部位,肾上腺全切均为标准方案,但是,某些因素诸如自身免疫性疾病、感染、药物以及对侧肾上腺出现新发肿瘤、转移瘤等均会影响对侧肾上腺,因此近年来,越来越多学者开始实行肾上腺部分切除术,保留尽可能多的肾上腺组织,从而避免因肾上腺功能不足或长期肾上腺皮质激素替代治疗所造成的毒副作用^[5]。本例患者术前诊断为无功能腺瘤,手术过程未出现血压波动情况,肿瘤距离肾上腺边缘较远,且沿肿瘤边缘适当距离可完整切除,考虑到尽可能保留患者的肾上腺功能,笔者最终未行肾上腺全切术,术后未予肾上腺皮质激素补充治疗,通过密切监测,未发现患者有意识淡漠、出冷汗、血压降低、心率加快等疑似肾上腺危象的症状。

目前,腹腔镜手术主流入路包括经腹膜后途径和经腹腔途径,2种方式均较为成熟,各有优缺点。经腹腔入路的优点主要包括手术空间较大,解剖标志清楚,肿瘤和腔静脉、腹主动脉、周围组织脏器的关系暴露清晰,可实现对肾上腺静脉的早期结扎处理;缺点是手术操作复杂,由于腹腔脏器受干扰,会对后期恢复产生一定影响。而经腹膜后入路的优点为肾上腺游离更便捷,对腹腔内脏器干扰

小;缺点是操作空间有限,解剖标志不清楚,容易损伤腹膜,以致于加大手术难度,同时肿瘤和腔静脉、腹主动脉、周围组织脏器的关系不易暴露,无法对肾上腺静脉进行早期结扎处理^[6]。

参 考 文 献

- [1] Gupta P, Aggarwal R, Sarangi R. Solitary neurofibroma of the adrenal gland not associated with type-1 neurofibromatosis. *Urol Ann*, 2015, 7 (1): 124-126.
- [2] 陈玉峰,李胜,邹文远,侯明伟.原发性肾上腺神经纤维瘤1例. *医学影像学杂志*, 2015, 25 (6): 988, 1005.
- [3] Zinamosca L, Petramala L, Cotesta D, Marinelli C, Sciomer S, Cavallaro G, Ciardi A, Massa R, De Toma G, Filetti S, Letizia C. Primary aldosteronism due to adrenocortical adenoma with concurrent ileum carcinoid tumor: case report. *Endocrine*, 2010, 38 (3): 313-319.
- [4] 刘玉建,仲建全,冯浩,冯永涛,马元英,郭欢.肾上腺神经纤维瘤的CT表现. *放射学实践*, 2017, 32 (7): 719-721.
- [5] 周高峰,柳懿鹏,刘双林,吕磊,吴维,黄遂斌,袁敬东,章传华.肾上腺肿瘤保留肾上腺组织的手术技巧及应用价值(附97例报告). *现代泌尿生殖肿瘤杂志*, 2017, 9 (4): 198-201.
- [6] 何翔,康婷,梅傲冰,陈梅,王玮,严佳,刘志明.经腹腔入路腹腔镜肾上腺切除术治疗肾上腺肿瘤临床分析. *饮食保健*, 2017, 4 (1): 19-20.

(收稿日期: 2018-02-08)

(本文编辑: 洪悦民)