

罕见儿童巨大肾上腺假性囊肿 1 例

何纯刚 吴鸿根 潘云 邓洪强

肾上腺囊肿为罕见病,包括寄生虫性囊肿、上皮性囊肿、内皮性囊肿、假性囊肿四类^[1]。上皮性及内皮性囊肿最多见,属于真性囊肿。肾上腺假性囊肿十分罕见,文献报道大多见于成人,发生于儿童者甚少,且临床表现及影像学检查无特异性,易误诊。本文报告儿童巨大肾上腺假性囊肿 1 例,其诊治体会如下:

患儿,女性,年龄 3 岁 4 个月,因无明显诱因出现脐周阵发性疼痛 1 d 入院,发病期间伴发热,最高体温达 38.3 °C,余无特殊不适。患儿既往体健,个人史、家族史无特殊。专科检查:腹平软,右上腹可触及质软包块,边界清楚,无明显压痛、反跳痛,肠鸣音稍活跃。血常规:WBC $18.6 \times 10^9/L$, N 75.9%,肿瘤标记物:CA19-9、CA-125、CEA、AFP 等均无明显异常。B 超:肝与右肾间混合性占位。腹部 CT:①右上腹囊实性占位,可见水样密度、实性密度,钙化及少许脂肪成分,疑畸胎瘤,来源于腹膜后可能性大;②肠气较多,见多个气液平面,疑肠梗阻。患儿在全麻下行右上腹肿瘤切除术。术中见一囊性肿物位于肝右后方、右膈下、右肾前上方、下腔静脉右侧,大小约 13 cm × 10 cm × 8 cm,细针穿刺可抽出褐色血性液体。完整切除囊肿。术后病理检查结果提示:右上腹肾上腺假性囊肿,囊壁无内衬上皮,可见出血,囊壁间少许神经内分泌组织。免疫组化结果:SynA(-),CgA(-),S-100(-),CK(+),NSE(+),Ki-67 阳性细胞 1-2%。CD56(++),CK7(-),CK20(-)。术后患儿痊愈出院。随访至今无复发。

讨论 肾上腺假性囊肿壁为纤维细胞组成,假性囊肿多为肾上腺出血或恶性肿瘤退行性变。肾上腺肿瘤囊性变可由肿瘤内出血或坏死液化而形成^[2]。肾上腺假性囊肿通常为静止状态,无功能,没有典型的临床表现,多因其他原因行影像学检查时偶然发现。大的囊肿如压迫邻近脏器可产生相应的症状。患者可表现为上腹、肋腹或腰背部疼痛,少数可发现腹部肿块或伴有发热,新生儿还可表现为病理性黄疸或阴囊血肿^[7]。肿瘤性假性囊肿者可能表现有库兴综合症、肾上腺机能亢进、女性多毛症、男性秃头、高血压^[3]。本例患儿因囊肿巨大,压迫腹腔内肠管,引起肠梗阻症状而就诊,无其他特异性临床表现,与文献报道一致^[7]。

肾上腺假性囊肿的诊断仍以 B 超及 CT 检查为主,但定位无特异性,易误诊。文献有将肾上腺假性囊肿误诊为肝脓肿、腹膜后畸胎瘤、腹膜后巨大囊肿等疾病的报道^[4-6]。杨春明^[2]报道 27 例中有 10 例术前无法确诊,并指出非功能性囊肿体积较小,且 CT 扫描囊壁增强效应不明显,极易误诊。本例囊肿巨大,CT 也难于判断囊肿来源,影像学检查发现囊内有钙化组织及脂肪组织,与畸胎瘤鉴别困难。多数文献也报道良恶性假性囊肿内均可有钙化或鸡蛋壳样物出现,细针穿刺检查诊断价值不高,确诊需病理诊断。考虑部分假性囊肿为恶性肿瘤所致,因此术前应常规行肾上腺相关激素检查,如血清香草扁桃酸、促肾上腺皮质激素、肾上腺皮质激素等检查及对肾上腺功能进行评估,有助于排除肿瘤性假性囊肿^[3]。

治疗上对能明确诊断的肾上腺出血性假性囊肿,如无特殊临床症状,囊肿小于 4 cm,可密切随访观察;对有明显症状或不能排除因肿瘤所引起的肾上腺出血者,可行手术探查,微创、安全的腹腔镜技术可能成为肾上腺出血性假性囊肿手术的最佳选择^[2,6-7]。但对于巨大囊肿,腹腔镜手术则有一定难度,如本例患儿开腹手术是首选。术后建议根据病理类型决定是否长期随访。

参考文献

- 1 Foster D G. Adrenal cysts: Review of literature and report of a case [J]. Arch Surg, 1966, 92: 131-134.
- 2 杨春明,孔垂泽,孙志熙,等. 肾上腺假性囊肿的临床分析 [J]. 中国现代医学杂志, 2006, 16(9): 1399-1403.
- 3 Goran Stimac a Josip Katusic a Mario Sucic, et al. A Giant Hemorrhagic Adrenal Pseudocyst [J]. Med Princ Pract, 2008; 17: 419-421.
- 4 韩传孝,刘瑞国. 肾上腺假性囊肿误诊为肝脓肿 1 例分析 [J]. 中华现代中西医杂志, 2003 年, 1(11): 1036.
- 5 高文杰,孙新民. 肾上腺假性囊肿误诊腹膜后畸胎瘤 1 例报导 [J]. 医用放射技术杂志, 2004 年, 2(232): 95.
- 6 黄恒海,陈志建. 肾上腺巨大假性囊肿 1 例误诊分析 [J]. 中国社区医师, 2009, 22(11): 185.
- 7 张延榕,车涛. 肾上腺出血性假性囊肿 6 例报告并文献复习 [J]. 临床泌尿外科杂志, 2002, 17(6): 265-266.

doi: 10.3969/j.issn.1671-6353.2012.04.029

作者单位:广西壮族自治区人民医院普外科. 小儿外科(广西省南宁市, 530021), E-mail: chunganghe@yahoo.com.cn