

· 论著 ·

儿童肾上腺区肿瘤 72 例诊疗分析

杨莉 徐升 杨槟伊 尉嘉斌 董娇娇 鹿洪亭

青岛市妇女儿童医院儿童肿瘤外科, 青岛 266000

通信作者: 鹿洪亭, Email: luhongting@163.com



全文二维码

【摘要】 目的 探讨儿童肾上腺区肿瘤的临床特征、诊断、治疗及预后。 **方法** 本研究为回顾性病例系列研究。以青岛妇女儿童医院及青岛大学附属医院儿童外科 2009 年 7 月至 2022 年 5 月收治的 72 例经手术治疗的肾上腺区肿瘤患儿为研究对象。收集患儿临床特征、诊断、治疗及预后资料。以肿瘤直径 6 cm 为界、手术方式分组。对于肾上腺区恶性肿瘤手术患儿, 采用 Kaplan-Meier 法计算生存时间, 预后相关因素的单因素分析采用 Log-rank 检验。 **结果** 72 例中, 肾上腺来源肿瘤 19 例, 肾上腺周围来源肿瘤 53 例(其中神经母细胞瘤 23 例、节细胞神经母细胞瘤 13 例、节细胞神经瘤 10 例(1 例新辅助化疗前穿刺结果为神经母细胞瘤, 术后病理证实转化为节细胞神经瘤)、成熟性囊性畸胎瘤 5 例、异位支气管源性囊肿 2 例)。患儿肿瘤均完整切除, 无一例围手术期死亡。以肿瘤直径 6 cm 为界分组, <6 cm 组与 ≥6 cm 组的腹腔镜手术例数占比、手术时间、术后住院天数差异均无统计学意义($P > 0.05$)。以手术方式分组, 腹腔镜组和开放组的手术时间、术后住院天数差异亦无统计学意义($P > 0.05$), 但两组恶性病例占比(39.1% 比 83.0%) 差异有统计学意义($P < 0.01$)。术后随访 54 例(75%), 平均随访 24.4 个月。1 例患儿术后复发, 12 例发生转移, 3 例死亡。单因素生存分析显示, 手术方式与肾上腺区恶性肿瘤患儿的存活率无关(腹腔镜组 100% 比开放组 89.7%, $P = 0.34$)。 **结论** 儿童肾上腺区肿瘤起病隐匿, 临床表现多无特异性, 病理组织来源多样。影像学检查是主要诊断依据, 充分术前评估与准备下的手术切除是最有效的治疗方法, 多学科诊疗是提高患儿生存率的重要手段。

【关键词】 肾上腺肿瘤; 诊断; 治疗; 预后; 外科手术; 儿童

基金项目: 山东省医药卫生科技发展计划项目(202202080942)

DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202411029

Diagnosis and treatment of adrenal-region tumors in children: an analysis of 72 cases

Yang Li, Xu Sheng, Yang Binyi, Wei Jiabin, Dong Jiaojiao, Lu Hongting

Department of Pediatric Oncology, Qingdao Women and Children's Hospital, Qingdao 266000, China

Corresponding author: Lu Hongting, Email: luhongting@163.com

【Abstract】 Objective To investigate the clinical features, diagnosis, treatment, and prognosis of adrenal-region tumors in children. **Methods** This was a retrospective case series study. Seventy-two children with adrenal-region tumors who underwent surgical treatment in Qingdao Women and Children's Hospital and the Department of Pediatric Surgery of the Affiliated Hospital of Qingdao University from July 2009 to May 2022 were included. Data on clinical features, diagnosis, treatment, and prognosis were collected. The children were grouped according to a tumor diameter cut-off of 6 cm and surgical approach. For children who underwent surgery for malignant adrenal-region tumors, survival time was calculated using the Kaplan-Meier method, and univariate analysis of prognostic factors was performed using the Log-rank test. **Results** Among the 72 children, 19 had tumors of adrenal origin and 53 had tumors of peri-adrenal origin, including 23 cases of neuroblastoma, 13 cases of ganglioneuroblastoma, 10 cases of ganglioneuroma (one case was diagnosed as neuroblastoma by puncture before neoadjuvant chemotherapy and was pathologically confirmed to have transformed into ganglioneuroma after surgery), 5 cases of mature cystic teratoma, and 2 cases of ectopic bronchogenic cyst. Complete tumor resection was achieved in all children, with no perioperative death. When grouped by tumor diameter using 6 cm as the cut-off, there were no statistically significant differences between the <6 cm group and the ≥6 cm group in the proportion of laparoscopic surgery, operative time, or postoperative hospital stay ($P > 0.05$). When grouped by surgical approach, there were also no statistically significant differences in operative time or postoperative hospital stay between the

laparoscopic and open surgery groups ($P > 0.05$), but the proportion of malignant cases differed significantly between the two groups (39.1% vs. 83.0%, $P < 0.01$). Postoperative follow-up was completed in 54 children (75%), with a mean follow-up duration of 24.4 months. Postoperative recurrence occurred in 1 child, metastasis occurred in 12 children, and 3 children died. Univariate survival analysis showed that surgical approach was not associated with survival in children with malignant adrenal-region tumors (100% in the laparoscopic group vs. 89.7% in the open surgery group, $P = 0.34$). **Conclusion** Adrenal-region tumors in children have insidious onset, mostly lack specific clinical manifestations, and have diverse pathological origins. Imaging examination is the main diagnostic basis, and surgical resection after adequate preoperative evaluation and preparation is the most effective treatment. Multidisciplinary diagnosis and treatment are important means to improve survival in affected children.

[Key words] Adrenal Gland Neoplasms; Diagnosis; Therapy; Prognosis; Surgical Procedures, Operative; Child

Fund program: Shandong Medical and Health Science and Technology Development Program (202202080942)

DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202411029

肾上腺区肿瘤是指来源于肾上腺、肾脏上极及其相邻区域的腹膜后肿瘤,该类肿瘤解剖位置深在、周围结构复杂,起病隐匿,临床表现多样且多无特异性,恶性肿瘤患儿出现明显症状时往往已达晚期。目前,儿童肿瘤缺乏针对该年龄段的明确诊疗指南,多需借鉴成人经验,因此儿童肾上腺区肿瘤的诊治存在诸多困难。文献报道,与发达国家相比,发展中国家神经母细胞瘤(neuroblastoma, NB)高危患者预后更差;且目前关于儿童肾上腺区 NB 的研究较多,而针对肾上腺区不同类型肿瘤的综合分析及总体预后的相关文献较少^[1]。本研究旨在初步探讨儿童肾上腺区肿瘤的临床特征、诊断、治疗及预后。

资料与方法

一、一般资料

本研究为回顾性病例系列研究。以青岛妇女儿童医院及青岛大学附属医院儿童外科 2009 年 7 月至 2022 年 5 月收治的 72 例经手术治疗的肾上腺区肿瘤患儿为研究对象。其中男 40 例(56%),女 32 例(44%);平均年龄 51.2 个月。肿瘤位于左侧 30 例(42%),右侧 41 例(57%),双侧 1 例(1%);肿瘤平均直径 57.23 mm。查体发现 24 例(33%),腹痛、腹胀、排尿困难等压迫症状 17 例(24%),发热 13 例(18%),发育异常(性器官发育异常、声音改变、体重增长较快、痤疮、多毛等)9 例(13%),腹部包块 6 例(8%),跛行 2 例(2%),进行性肥胖伴双下肢水肿 1 例(2%)。病理为 NB 和节细胞神经母细胞瘤(ganglioneuroblastoma, GNB)的患儿共 36 例,其中 L1 期

14 例, L2 期 20 例, M 期 2 例;高危组 16 例,非高危组 20 例。所有患儿术前均行 CT 或 MRI 检查,必要时行增强扫描;均完善肿瘤标志物检测。本研究经青岛市妇女儿童医院伦理委员会审批通过(QFELL-YJ-2026-66)。

二、术前准备及手术方法

13 例患儿经影像学评估存在重要血管包绕、全身多处转移等情况,无法一期切除,遂接受新辅助化疗。化疗前均经病理学确认:①原发灶或转移组织活检获得病理学诊断;②骨髓穿刺或活检发现特征性 NB 细胞,且伴尿香草扁桃酸(vanillylmandelic acid, VMA)升高、血清神经元特异性烯醇化酶(neuron-specific enolase, NSE)升高。化疗后肿瘤缩小,其中 2 例影像定义风险因子(imaging-defined risk factors, IDRFs)消失,均达到手术切除指征。常规术前准备,对于术前血压不稳定、怀疑嗜铬细胞瘤的患儿,常规行术前血管扩容。手术方式:腹腔镜手术 23 例(32%),开放手术 47 例(67%),达芬奇机器人手术 2 例(1%)。36 例 NB 和 GNB 患儿中,8 例行腹腔镜手术(均为 L1 期、非高危组),28 例行开放手术。

三、统计学处理

采用 SPSS 25.0 进行统计学分析。服从正态分布的计量资料以 $\bar{x} \pm s$ 表示,两组间比较采用两独立样本 t 检验;计数资料以率(%)表示,两组间比较采用 χ^2 检验。采用 Kaplan-Meier 法计算肾上腺区恶性肿瘤手术患儿的生存时间,预后相关因素的单因素分析采用 Log-rank 检验。 $P < 0.05$ 为差异具有统计学意义。

结 果

肾上腺来源肿瘤 19 例,其中肾上腺皮质癌 10 例(13.8%),肾上腺腺瘤 4 例(5.5%),结节性增生 2 例(2.8%),嗜铬细胞瘤 1 例(1.4%),小圆细胞恶性肿瘤 1 例(1.4%),肾上腺组织囊性变 1 例(1.4%)。肾上腺周围来源肿瘤 53 例,其中 NB 23 例(32.0%),GNB 13 例(18.0%),节细胞神经瘤(ganglioneuroma,GN)10 例(13.9%)(1 例新辅助化疗前穿刺结果为 NB,术后病理证实转化为 GN),成熟性囊性畸胎瘤 5 例(7.0%),异位支气管源性囊肿 2 例(2.8%)。

以肿瘤直径 6 cm 为界分组:肿瘤直径 <6 cm 组 38 例(53%),肿瘤直径 ≥6 cm 组 34 例(47%)。两组腔镜手术例数占比、手术时间、术后住院天数差异均无统计学意义($P>0.05$)。见表 1。

以手术方式分组:腔镜组 23 例(23%),术前影像无 IDRFs;开放组 47 例(67%),术前影像有多项或主要 IDRFs。两组手术时间、术后住院天数差异无统计学意义($P>0.05$),但两组恶性病例占比差异有统计学意义($P<0.05$)。见表 2。

表 1 不同肿瘤直径肾上腺区肿瘤患儿手术资料比较

Table 1 Comparison of surgical data among children with adrenal-region tumors stratified by tumor diameter

分组	例数	腔镜手术 [例(%)]	手术时间 ($\bar{x} \pm s$, min)	术后住院天数 ($\bar{x} \pm s$, d)
肿瘤直径 <6 cm	38	16 (42.1)	143.89 ± 55.45	8.82 ± 2.22
肿瘤直径 ≥6 cm	34	7 (20.6)	166.11 ± 69.47	9.35 ± 2.80
统计量		$\chi^2 = 3.640$	$t = 1.920$	$t = 1.116$
P 值		0.510	0.160	0.340

表 2 腔镜组和开放组肾上腺区肿瘤患儿手术资料比较

Table 2 Comparison of surgical data between the laparoscopic and open surgery groups of children with adrenal-region tumors

分组	例数	恶性 [例(%)]	手术时间 ($\bar{x} \pm s$, min)	术后住院天数 ($\bar{x} \pm s$, d)
腔镜组	23	9 (39.1)	152.67 ± 65.79	9.04 ± 2.62
开放组	47	39 (83.0)	155.00 ± 55.65	9.13 ± 3.40
统计量		$\chi^2 = 18.810$	$t = 0.599$	$t = 0.238$
P 值		<0.001	0.750	0.610

54 例患儿(其中恶性肿瘤 35 例)术后获得完整随访资料,平均随访时间 24.4 个月,最长随访时间 84 个月。35 例恶性肿瘤患儿中,1 例术后 8 个月复发,12 例术后发生转移,3 例术后死亡(其中腔镜组 0 例,开放组 3 例)。两组存活率(100% 比 89.7%)差异无统计学意义($P=0.34$)。单因素生存分析结果显示,对于肾上腺区恶性肿瘤患儿,手术方式与

存活率无关(图 1)。

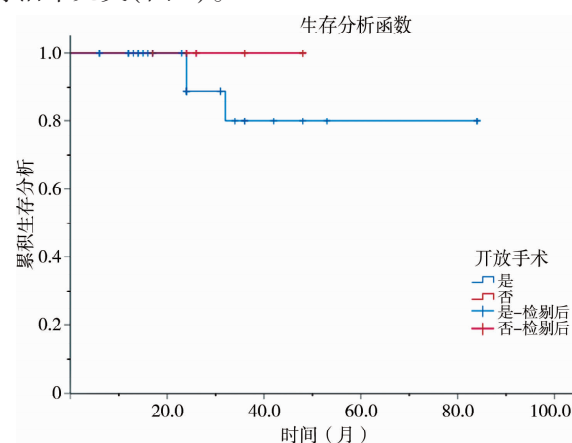


图 1 35 例肾上腺区恶性肿瘤手术患儿的生存曲线及手术方式与存活率的关系($P=0.34$)

Fig. 1 Survival curve of 35 children who underwent surgery for malignant adrenal-region tumors and the association between surgical approach and survival rate($P=0.34$)

讨论

肾上腺区肿瘤分为皮质肿瘤、髓质肿瘤及肾上腺外副神经节瘤^[2]。随着影像学技术的发展,该类肿瘤检出率显著提升,但因位于腹膜后、临床表现不典型且患儿主诉能力差,多数确诊时已达晚期。腹腔镜手术已成为肾上腺良性肿瘤治疗的金标准。目前多数观点认为,肿瘤直径 <6 cm、无明显肾上腺外侵犯是腹腔镜治疗肾上腺恶性肿瘤的适应证。本研究以肿瘤最大径 6 cm 分组,发现两组腔镜手术占比、手术时间、术后住院天数差异均无统计学意义。1 例嗜铬细胞瘤患儿肿瘤直径达 9 cm,经充分围手术期准备后腹腔镜下完整切除。因此我们认为,巨大肾上腺区肿瘤(直径 >6 cm)并非开放手术的绝对指征,充分的术前规划及娴熟的腔镜技术可使部分巨大肿瘤获得与开放手术相当的疗效。

外周神经母细胞性肿瘤是儿童肾上腺区最常见的肿瘤,包括 NB、GNB、GN,其中 NB 最为常见,占儿童恶性肿瘤死亡归因的 15%。NB 预后异质性显著:低、中危患儿预后较好,高危患儿长期生存率低于 50%,复发率高达 60%^[3]。有研究指出,肾上腺来源的 NB 预后劣于肾上腺外来源者,推测与颈部、纵膈、盆腔等部位的原发肿瘤更易早期发现有关^[4]。肾上腺 NB 的治疗常采用综合模式,手术方式需个体化选择:开放手术适用于所有肾上腺 NB,尤其适用于血管包绕、淋巴结转移、肿瘤直径 >10 cm、临床分期晚或有既往腹部手术病史者^[5];腹腔镜手术适用于肿瘤包膜完整、直径 <6 cm、无重要

血管包裹、无 IDRFs、INSS 1 期或 2 期的患儿。本研究中,术前存在 IDRFs 或主要 IDRFs 的患儿均采用开放手术,肿瘤均顺利切除。

GNB 是具有恶性潜能的罕见神经母细胞性肿瘤,恶性程度介于 NB 和 GN 之间。研究显示,GNB 约占所有外周神经母细胞性肿瘤的 20%,平均确诊年龄 47.5 个月,诊断年龄越小生存率越高^[6-8]。肾上腺 GNB 的治疗方案根据风险度分组制定:低危患儿可仅行手术治疗,高危患儿需采用多学科诊疗模式。新辅助化疗可有效减少 IDRFs 数量,为原本无法手术的患儿争取机会,本研究结果也支持这一观点。肿瘤的组织学特性及分化程度是重要预后因素,神经母细胞成分越多预后越差。本研究中 2 例 GNB 患儿术后死亡,其中 1 例术前已发生转移,另 1 例 48 月龄患儿术后 1 个月复查发现腹膜后淋巴结转移,术后 2 年死亡。肾上腺皮质癌占仅所有儿童肿瘤的 0.2%,常以激素分泌异常及压迫症状就诊。手术切除是最主要的治疗手段,完整切除可显著改善预后,无法完整切除或存在远处转移者总体生存率不足 50%。异位支气管源性囊肿临床罕见,发生于腹膜后更为罕见^[9-10]。本研究中 2 例患儿均无临床症状,为体检发现。由于发病率低、无特异性表现,术前明确诊断难度较大。约 0.7% 的患者可能出现癌变,近一半最终会出现临床症状,因此多数观点认为一经发现应早期手术治疗。小圆细胞恶性肿瘤极为罕见,具有分类复杂、侵袭性强、复发转移率高、预后差等特点。诊断主要依赖组织病理学,治疗以手术联合放化疗的综合模式为主,25%~50% 的患者初次诊疗时已发生转移,生存期超过 5 年者不足 20%,预后与手术范围、肿瘤部位、分期等密切相关^[11-12]。

综上,儿童肾上腺区肿瘤起病隐匿,临床表现特异性低,病理来源多样。影像学是主要诊断依据,充分术前评估下的手术切除是最有效治疗方法。巨大肾上腺区肿瘤并非开放手术的绝对指征,部分巨大肿瘤行腔镜手术可达到与开放手术相当的疗效。

利益冲突 所有作者声明不存在利益冲突

作者贡献声明 杨莉、徐升、杨槟伊负责文献检索,杨莉、尉嘉斌、鹿洪亭负责论文调查设计,董娇娇、尉嘉斌、杨槟伊负责数据收集与分析,杨莉、徐升负责论文撰写,杨莉、鹿洪亭负责论文讨论分析,并对文章内容进行审阅

参 考 文 献

[1] Easton JC, Gomez S, Asdahl PH, et al. Survival of high-risk pedi-

- atric neuroblastoma patients in a developing country[J]. *Pediatr Transplant*, 2016, 20(6): 825-830. DOI: 10. 1111/ptr. 12731.
- [2] Lam AKY. Update on adrenal tumours in 2017 World Health Organization (WHO) of endocrine tumours[J]. *Endocr Pathol*, 2017, 28(3): 213-227. DOI: 10. 1007/s12022-017-9484-5.
- [3] Chung C, Boterberg T, Lucas J, et al. Neuroblastoma[J]. *Pediatr Blood Cancer*, 2021, 68(S2): e28473. DOI: 10. 1002/pbc. 28473.
- [4] Vo KT, Matthay KK, Neuhaus J, et al. Clinical, biologic, and prognostic differences on the basis of primary tumor site in neuroblastoma: a report from the international neuroblastoma risk group project[J]. *J Clin Oncol*, 2014, 32(28): 3169-3176. DOI: 10. 1200/JCO. 2014. 56. 1621.
- [5] 李勇, 刘登辉, 黎明, 等. 儿童腹部神经母细胞瘤手术技术探讨[J]. *临床小儿外科杂志*, 2022, 21(2): 104-107. DOI: 10. 3760/cma. j. cn. 101785-202201025-002.
- Li Y, Liu DH, Li M, et al. Surgical treatment of neuroblastoma-problems and challenges[J]. *J Clin Ped Sur*, 2022, 21(2): 104-107. DOI: 10. 3760/cma. j. cn. 101785-202201025-002.
- [6] Benedini S, Grassi G, Aresta C, et al. Adrenal ganglioneuroblastoma in adults: a case report and review of the literature[J]. *Case Rep Endocrinol*, 2017, 2017: 5796236. DOI: 10. 1155/2017/5796236.
- [7] Cabana M, Lars M, Wagner MD. Neuroblastoma[M]//Cabana MD, Brakeman PR, Curran M L, et al. *The 5-Minute Pediatric Consult*. 8th ed. Waltham: Wolters Kluwer Health, 2018: 640-641.
- [8] Perrino C, Zynger D. Ganglioneuroblastoma. *Pathologyoutlines*, 2019[EB/OL]. [2020-04-08]. <http://www.pathology-outlines.com/topic/adrenalganglioneuroblastoma.html>.
- [9] 吴忠毅, 许元鸿, 龙锦, 等. 腹部支气管源性囊肿七例临床分析[J]. *中华普通外科杂志*, 2017, 32(3): 220-223. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 1007-631X. 2017. 03. 009.
- Wu ZY, Xu YH, Long J, et al. Clinical analysis of abdominal bronchogenic cyst in seven cases[J]. *Chin J Gen Surg*, 2017, 32(3): 220-223. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 1007-631X. 2017. 03. 009.
- [10] Kirmani B, Kirmani B, Sogliani F. Should asymptomatic bronchogenic cysts in adults be treated conservatively or with surgery? [J]. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2010, 11(5): 649-659. DOI: 10. 1510/icvts. 2010. 233114.
- [11] Subbiah V, Lamhamedi-cherradi SE, Cuglievan B, et al. Multimodality treatment of desmoplastic small round cell tumor: chemotherapy and complete cytoreductive surgery improve patient survival[J]. *Clin Cancer Res*, 2018, 24(19): 4865-4873. DOI: 10. 1158/1078-0432. CCR-18-0202.
- [12] Chen HM, Feng G. Use of anlotinib in intra-abdominal desmoplastic small round cell tumors: a case report and literature review [J]. *Onco Targets Ther*, 2019, 12: 57-61. DOI: 10. 2147/OTT. S190333.

(收稿日期: 2024-11-13)

本文引用格式: 杨莉, 徐升, 杨槟伊, 等. 儿童肾上腺区肿瘤 72 例诊疗分析[J]. *临床小儿外科杂志*, 2026, 25(9): 859-862. DOI: 10. 3760/cma. j. cn101785-202411029.

Citing this article as: Yang L, Xu S, Yang BY, et al. Diagnosis and treatment of adrenal-region tumors in children: an analysis of 72 cases[J]. *J Clin Ped Sur*, 2026, 25(9): 859-862. DOI: 10. 3760/cma. j. cn101785-202411029.