

• 病例报告 •

# 小儿肾上腺节细胞神经瘤 1 例报告

吴谋东 马 洪 赵 鹏 刘 红 马 赛

肾上腺节细胞神经瘤是一种少见的良性肿瘤,起源于肾上腺髓质。国外统计年发病率约为 1/1 000 000,占肾上腺无功能肿瘤的 2%~12%<sup>[1]</sup>。我们于 2013 年 6 月收治 1 例,现报告如下。

患儿,男,4 岁,因间歇性右腰腹部疼痛 5 d 入院。体查:右上腹触及一无活动性肿块,质偏硬,轻度压痛,双侧肾区无明显叩击痛。实验室检查未见明显异常。辅助检查:泌尿系彩超提示右肾上腺区域约 41 mm×45 mm 大小低回声包块,边界清晰,回声不均匀,其内见点状血流信号,提示:右肾上腺区域低回声包块(图 1)。KUB+IVU 检查提示右侧上组肾盏受压,显影欠清(图 2)。CT 检查见右侧肾上腺区一约 50 mm×41 mm×45 mm 大小实性肿块,密度均匀,边界清楚,CT

值约 35 Hu;增强扫描不均匀强化,考虑为右肾上腺神经母细胞瘤(图 3~4)。

按肾上腺髓质嗜铬细胞瘤完善相关术前准备。于全麻下取右上腹肋弓下弧形切口,进入腹腔后探查及右肾上腺肿块,充分显露,见肿块包膜完整,与正常右肾组织分界清楚,质地较韧。钝性分离、依次结扎右肾上腺动、静脉,最后分离右肾上腺与右肾上腺上极,完整切除肿块。手术顺利,术中患儿无明显血压波动。肿块肉眼观:灰白色球形包块,直径约 45 mm,包膜完整,切面灰白,呈编织状,质地适中(图 5)。镜下观察:肾上腺包块内有大量梭形细胞增生,其间散在神经节样大细胞,细胞异型性不明显(图 6)。病理诊断:右肾上腺节细胞神经瘤。患儿恢复良好,随访 9 个月无复发。

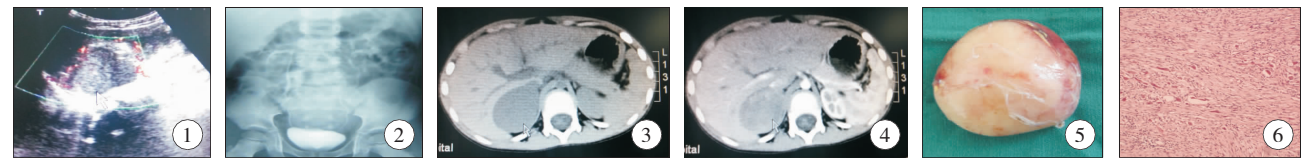


图 1 泌尿系彩超:右肾上腺区探及大小约 41 mm×45 mm 低回声包块,回声不均匀,与周围组织分界清楚,其内见点状血流信号; 图 2 KUB+IVU 示:右侧上组肾盏受压,显影欠清; 图 3 CT 平扫:右侧肾上腺区见一大约 50 mm×41 mm×45 mm 实性类圆形肿块,密度均匀,边界清楚; 图 4 CT 增强扫描:肿块不均匀强化; 图 5 大体标本:灰白球型包块,直径约 45mm,质地较韧,包膜完整; 图 6 病理切片:镜下见肾上腺包块有大量梭形细胞增生组织,其间散在神经节样大细胞,细胞异型性不明显(HE 染色,×400)

**讨论** 节细胞神经瘤由分化良好的神经节细胞、Schwann 细胞以及神经纤维组成。好发于后纵隔和后腹膜,偶见于肾上腺髓质。病因尚未明确,可自发,也可由外界因素诱发(如化疗或放疗过程中)。以儿童和青壮年居多。儿童以女性左侧多见,成人以男性右侧多见<sup>[2]</sup>。本例为男性患儿,发生于右肾上腺髓质,属于少见病例。

肾上腺节细胞瘤发病较为隐匿,临床症状和体征缺乏特异性,常在患者体检时偶然发现。当肿瘤体积增大,压迫邻近脏器,可出现上腹部不适、腰痛、腰部饱胀感等症状,腹部检查时可触及包块。典型的节细胞神经瘤无分泌功能,约 10% 的病例可分泌儿茶酚胺、血管活性肠肽、生长抑素等,患儿可表现为高血压、消瘦、乏力、腹泻等临床症状<sup>[3-4]</sup>。本例肿瘤直径约 4.5 cm,因间歇性腰腹部疼痛就诊,而实验室检查无明显异常,属于较大无分泌功能型肾上腺节细胞瘤。影像学检查是发现和鉴别肾上腺肿瘤最常用的检查方法。B 超可探及均匀实质性低回声团块,对诊断节细胞神经瘤,尤其是与嗜铬细胞瘤鉴别诊断有一定的参考价值。CT 检查通常提示肿瘤边缘光滑,与周围组织分界清楚,可呈圆形、新月形或分叶状。其密度接近或低于肌肉组织,CT 值一般为 20

~ 56 Hu,增强扫描后部分肿瘤轻度强化或不均匀强化。另一特征是肿瘤多沿周围器官间隙嵌入性生长,靠近大血管,但很少侵犯管腔。MRI 检查表现为 T1W1 呈均匀低信号, T2W1 呈高信号或高信号为主的混合信号<sup>[5-6]</sup>。本例术前 CT 检查特点似与肾上腺节细胞神经瘤相符,但并不完全一致,且因该病为肾上腺髓质少见病、罕见病,影像科从肾上腺髓质的多发病、常见病考虑为肾上腺神经母细胞瘤,以供临床参考。在病理检查方面,肿瘤大小不一,可呈圆形、结节状或分叶状,大多数有完整包膜,质地较韧,切面呈灰白色,瘤体内偶见出血或坏死囊性变。镜下观可见大量成条索状排列的神经鞘细胞和成簇状分布的神经节细胞,神经节细胞大多分化良好,呈大多角形,核大,有明显核仁;部分瘤体内可见钙化、脂肪变,很少发生坏死<sup>[2,7]</sup>。确诊主要靠肿瘤内是否有异常增生的神经节细胞存在。免疫组织化学染色中节细胞的神经丝蛋白、突触素、神经元特异性烯醇化酶、波形蛋白常显示阳性,嗜铬粒蛋白为阴性,可帮助明确肿瘤的组织来源,具有诊断及鉴别诊断的意义<sup>[8]</sup>。该例经病理检查,符合节细胞神经瘤的病理特点,因其来源于肾上腺髓质,所以确诊为小儿肾上腺节细胞神经瘤。

小儿肾上腺节细胞神经瘤应重点与肾上腺神经母细胞瘤和嗜铬细胞瘤相鉴别。肾上腺神经母细胞瘤分化程度低,恶性程度高,可较早发生血液和淋巴结转移,确诊时多数已处于晚期,可出现转移后症状;大多数患儿血液或尿液儿茶

酚胺及其代谢产物(多巴胺、高香草酸、香草扁桃酸)浓度较正常人显著升高,可作为诊断的重要线索<sup>[9]</sup>;CT 平扫见肿瘤形态多不规则,密度与肾脏相比呈低、等或稍高密度,常包绕或侵犯大血管生长;75%~80% 瘤内有无固定形状粗糙钙化灶,与节细胞神经瘤的细点状钙化灶不同<sup>[10]</sup>。而嗜铬细胞瘤起源于肾上腺髓质细胞,病理生理基础是肿瘤分泌大量儿茶酚胺,作用于肾上腺素受体,典型临床表现为阵发性高血压、头痛、心悸,发作数分钟后可自然缓解,患儿 24 h 尿液中儿茶酚胺代谢产物可持续升高;病理检查:瘤体较大,易发生出血、坏死和囊性变;CT 增强扫描特征性表现为明显持续强化<sup>[11]</sup>;若术前诊断困难,应完善相关检查如 B 超、CT 平扫及增强,必要时行腹部 MRI 检查,以利于综合分析诊断。鉴于小儿肾上腺节细胞神经瘤分化成熟,放疗和化疗效果差,且有诱发肿瘤恶变的潜在危险,手术切除是主要的治疗方法。若术前不能排除嗜铬细胞瘤的可能,应严格按嗜铬细胞瘤进行术前准备,术中密切监测血压变化,术后应长期随访,追踪有否复发或恶变倾向。

## 参考文献

- 1 Dopamine-secreting adrenal ganglioneuroma in a child; beware of intraoperative rebound hypertension [J]. J Pediatr Surg, 2012, 47(9): E29-E32.
- 2 Rha SE, Byun JY, Jung SE, et al. Neurogenic tumors in the

abdomen; tumor types and imaging characteristics [J]. Radiographics, 2003, 23(1): 29-43.

- 3 Mukai M, Takao T, Yoshida T, et al. Adrenal ganglioneuroma in a 14-year-old girl: a case report [J]. Hinyokika kyo, 2006, 52(8): 619-621.
- 4 王栋, 石泓哲, 李长岭. 成人原发性肾上腺节细胞神经瘤 11 例报告 [J]. 临床泌尿外科杂志, 2008, 23(3): 178-182.
- 5 Yamaguchi K, Hara I, Takeda M, et al. Two cases of ganglioneuroma [J]. Urology, 2006, 67(3): 622-622.
- 6 吉华明, 陈自谦, 丁洪彬, 等. 节细胞神经瘤的 CT 和 MR 诊断 [J]. 放射学实践, 2006, 21(4): 333-335.
- 7 Joshi VV, Silverman JF. Pathology of neuroblastic tumours [J]. Semin Diagn Pathol, 1994, 11(2): 107-117.
- 8 李墨农, 张晏, 张延伦, 等. 肾上腺节细胞神经瘤的诊断与治疗 [J]. 河北医药, 2009, 36(19): 2613-2614.
- 9 马新荣, 赵震宇. 肾上腺神经节细胞瘤的影像诊断与鉴别诊断 [J]. 中国临床医学影像杂志, 2011, 22(2): 128-131.
- 10 罗远建, 金科, 甘青, 等. 儿童神经母细胞瘤的影像学表现 [J]. 临床小儿外科杂志, 2007, 6(2): 51-53.
- 11 张斌, 杜宁. 螺旋 CT 双期扫描诊断嗜铬细胞瘤的价值 [J]. 实用放射学杂志, 2009, 25(6): 822-824.

(上接第 154 页)

## 参考文献

- 1 Gümtas OG, Sanal M, Güner O, et al. Retroperitoneal cystic lymphangioma: a diagnostic and surgical challenge [J]. Case Rep Pediatr, 2013; 292053.
- 2 Watanabe A, Suzuki H, Kubo N, et al. A case of mesenteric cystic lymphangioma in an adult which caused duodenal stenosis after resection [J]. Int J Surg Case Rep, 2013, 4(2): 212-215.
- 3 Angela DL, Vito C, Markku M. Abdominal Lymphangiomas: Imaging Features with Pathologic Correlation [J]. Am. J. Roentgenol, 2004, 182(6): 1485-1491.
- 4 滕海婷. B 超诊断巨大肠系膜囊性淋巴管瘤 1 例 [J]. 中国医学影像技术, 2003, 19(1): 7-7.
- 5 Joshi N, Yadav S, Singh B, et al. Omental cyst presenting as tubercular ascites [J]. J Infect Dev Ctries, 2010, 29(4): 183-186.
- 6 de Perrot M, Rostan O, Morel P, et al. Abdominal lymphangioma in adults and children [J]. British Journal of Surgery, 1998, 85: 395-397.

- 7 Prabhakaran K, Patankar JZ, Loh DL, et al. Cystic lymphangioma of the mesentery causing intestinal obstruction [J]. Singapore Med J, 2007, 48(10): 265-267.
- 8 Tapan B, Daryoush SV, Sean H, et al. Retroperitoneal cystic lymphangioma an adult: a case report and review of the literature [J]. World J Gastro Pathol, 2010, 15: 171-176.
- 9 Jang JH, Lee SL, Ku YM, et al. Small bowel volvulus induced by mesenteric lymphangioma in an adult: a case report [J]. Korean J Radio, 2009, 10: 319-322.
- 10 Chung JC, Song OP. Cystic lymphangioma of the jejunal mesentery presenting with acute abdomen in an adult [J]. Can J Surg. 2009, 52: 286-288.
- 11 Losanoff JE, Richman BW, El-Sherif A, et al. Mesenteric cystic lymphangioma [J]. J Am Coll Surg, 2003, 196(4): 598-603.
- 12 Tsukada H, Takaori K, Ishigro S, et al. Giant cystic lymphangioma of the small bowel mesentery: report of a case [J]. Surg Today, 2002, 32: 734-737.
- 13 张浩然, 刘家旭, 马计超, 等. 小儿肠系膜囊肿 30 例分析 [J]. 航空航天医药, 2010, 21(5): 677.