

· 短篇及病例报道 · doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2020.06.039

## 肾上腺起源巨大无功能瘤 1 例报道\*

孔祥杰, 严志强, 周洪益, 张艳, 胡强<sup>△</sup>

(南京医科大学附属无锡市人民医院泌尿外科, 江苏无锡 214000)

[关键词] 肾上腺起源; 无功能瘤; 诊断; 治疗; 预后

[中图分类号] R736.6

[文献标识码] B

[文章编号] 1671-8348(2020)06-1029-02

本文回顾性分析无锡市人民医院收治的 1 例肾上腺起源巨大无功能瘤患者的临床资料, 且复习既往文献, 总结肾上腺起源无功能瘤的临床表现、病理生理学改变和诊断、治疗、预后特点。

### 1 资料与方法

#### 1.1 一般资料

患者, 男, 48 岁, 因腹胀 4 个月, 发现右腹膜后占位 2 个月于 2017 年 1 月 16 日入住南京医科大学附属无锡市人民医院泌尿外科。患者 2016 年 9 月起无明显诱因出现腹胀、便秘, 无其他不适, 体质量逐渐减轻约 5 kg。2016 年 11 月 22 日于本院行腹部超声检查显示: 肝、肾间巨大囊实性混合回声包块。腹部 CT 平扫增强提示: 肝肾隐窝内类圆形巨大混合密度影, 大小约 25 cm×20 cm×18 cm, 考虑双侧肾上腺占位, 嗜铬细胞瘤, 肝脏多发囊肿(图 1A)。病程中患者无进行性体质量增加, 无皮肤紫纹, 无毳毛增多, 无下肢浮肿, 无阵发性头痛、心悸、出汗、颜面潮红, 无四肢乏力、呼吸困难, 无口渴、多饮、多食、多尿, 无畏寒发热, 无咳嗽、咳痰, 无恶心、呕吐, 精神、睡眠、食欲无异常, 小便无异常; 患者无高血压、糖尿病等既往病史。入院查体: 腹部不对称膨隆, 右腹部可触及包块, 包块左侧边缘近前正中线, 下缘平脐水平, 质韧, 边界清晰, 活动度可, 无压痛、反跳痛及肌紧张。术前检查: 肝功能、肾功能、血常规、肿瘤标志物、凝血无异常, 皮质醇、促肾上腺皮质激素(ACTH)、血清肾素血管紧张素醛固酮(卧位)、24 h 尿儿茶酚胺无异常, 心电图、胸片等无异常。内分泌科会诊排除嗜铬细胞瘤可能。因肿瘤巨大, 严重压迫肝脏、结肠、右肾、下腔静脉等周围器官出现胃肠道不适症状, 尤其是右肾被挤压变形并推挤至盆腔, 急需手术治疗。

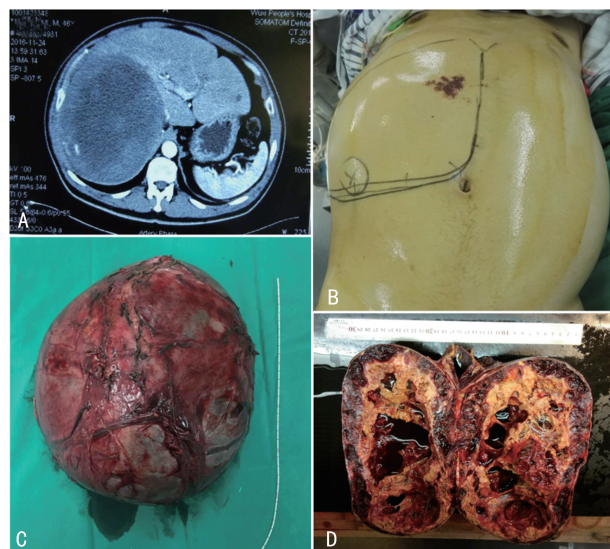
#### 1.2 方法

患者肿瘤瘤体巨大, 性质未明, 手术存在较大难度及风险, 充分完善术前准备后, 于 2017 年 1 月 18 日全身麻醉下行“剖腹探查术+右侧腹膜后巨大肿瘤切除术”。手术切口: 右上腹 L 型切口长约 40 cm(图 1B)。术中见: 腹腔内切开小网膜见巨大球形瘤体, 表面光滑, 质地坚韧, 直径约 25 cm, 血供丰富, 表面血管怒张, 上极与肝脏粘连, 下极与右肾粘连并压迫右肾

变形、移位, 右侧肾蒂血管拉长, 下腔静脉受压明显, 左侧与右侧腰大肌毗邻, 沿肿块逐层分离, 见左下极血管与右肾门紧密粘连, 细致循间隙剥离肿瘤, 密切保护右肾血管, 完整游离右肾动静脉。手术历时约 5 h, 完整切除肿瘤(图 1C)。

### 2 结果

患者术中出血约 800 mL, 输注悬浮少白细胞红细胞悬液 800 mL。术后病理显示: 右侧后腹膜巨大肿块 26 cm×25 cm×14 cm, 质量 4 970 g, 切面囊实性, 呈灰红、灰黄色, 质软, 囊内有暗红色液体, 肿瘤包块完整, 表面附有少许肾上腺正常组织, 大小约 4 cm×1 cm×1 cm(图 1D)。镜下见弥漫性出血坏死, 局部见机化, 可见含铁血黄素沉着, 周围纤维包裹。考虑肾上腺起源无功能瘤。术后予补液支持治疗, 患者恢复良好于 2017 年 1 月 26 日出院。随访至今复查 B 超、CT 等无明显异常, 未发现其他原发肿瘤迹象。



A: 术前 CT 显示肝肾隐窝内类圆形巨大混合密度占位; B: 患者术前卧位腹部形态及手术切口选择; C: 肿瘤的外部形态; D: 肿瘤纵向切面。

图 1 病例图片

### 3 讨论

后腹膜肿瘤临床较常见, 肿瘤起源众多, 肌肉、脂肪、纤维组织、神经、淋巴、胰、肾脏或肾上腺皆可发

\* 基金项目: 南京医科大学校级基金项目(NMUB2018352)。 作者简介: 孔祥杰(1987—), 主治医师, 博士, 主要从事泌尿系肿瘤的研究。

<sup>△</sup> 通信作者, E-mail: WXKXJ861@163.com。

生,其中肾上腺来源肿瘤又包括肾上腺髓质瘤、肾上腺皮质腺瘤、皮质增生瘤、肾上腺皮质癌等,但直径超过 20 cm 的巨大肿瘤罕见。目前报道显示最大的后腹膜肿瘤为 1 例肾上腺血管瘤,大小约 35 cm×26 cm×22 cm<sup>[1]</sup>,另有报道 1 例直径约 25 cm 的巨大后腹膜肿瘤亦显示为肾上腺血管瘤<sup>[2]</sup>,也有文献报道了 1 例 21 cm×16 cm×13 cm 肾上腺巨大淋巴囊肿<sup>[3]</sup>。国内文献报道过的最大肾上腺肿瘤为直径 22 cm 的肾上腺髓脂肪瘤<sup>[4]</sup>。本例患者术后肿瘤病理结合临床、随访最终证实为肾上腺起源无功能瘤,临床上较少见,如此巨大的更为罕见,为国内外有文献报道以来同类型最大。患者瘤体巨大、血供丰富且未有明显功能表现,具体发生发展机制有待进一步深入研究。

在所有的肾上腺肿瘤中,有 60% 功能亢进(分泌激素),其余 40% 功能不全(无明确激素分泌)<sup>[5]</sup>。目前已知的肾上腺无功能瘤患者一般无特殊不适,多为体检或尸检发现,或者因为肿瘤巨大、腹部包块或出现附近脏器压迫症状就医发现。本例患者由于体型肥胖,直至肿瘤发展巨大发生腹胀、便秘而就医才发现腹膜后巨大肿瘤,无明显泌尿外科专科疾病症状。无功能的肾上腺瘤术前定位诊断利用 B 超、CT、MRI 均可,而定性诊断有较高难度<sup>[6]</sup>。但随着影像学的发展,可供选择的有效方式越来越多,其中正电子发射计算机断层扫描(PET/CT)和 18F-脱氧葡萄糖-PET/CT(18F-DG PET)是鉴别肿瘤良恶性较好的方法<sup>[7]</sup>。治疗时一般认为腹腔镜手术适合直径小于 6 cm 的肾上腺肿瘤,直径大于 6 cm 的肿瘤一般选择开放手术,机器人手术可适当放宽治疗适用范围。但 SHAH 等<sup>[8]</sup>报道了 1 例腹腔镜完整切除 12 岁女性患者 8.5 cm×7 cm 肾上腺肿瘤的病例。目前认为 9 cm 以上的肾上腺肿瘤处理难度和风险很大,随着瘤体的增大,难度和风险倍增,本例患者肿块巨大,只能采取开放手术。

肾上腺无功能瘤应做好充分术前准备,因为表现无功能性的肾上腺肿瘤,也有一部分属于“暂时静止型”或“功能隐匿型”,不排除手术挤压、应激等情况下出现功能亢进。有研究认为:肾上腺无功能瘤在生物化学及临床无内分泌功能亢进表现,其中部分肿瘤并非真正的无内分泌功能,而是由于患者体内低表达 17 $\alpha$ -羟化酶,进而导致瘤体产生的孕烯酮不能在正常水平转化为糖、盐皮质激素;亦可能是部分肿瘤分泌激素水平较低并被迅速灭活,而导致无内分泌亢进的表现<sup>[9]</sup>。

本例患者肿瘤瘤体巨大,内部广泛坏死液化,仅包膜外有少量正常肾上腺腺体组织残留,以及典型的肾上腺间质细胞的囊肿、血管瘤差别明显,但不排除肿瘤部分成分有间质细胞来源的可能,虽然目前已知肾上腺间质细胞肿瘤均属良性,未见恶变的报道,然而具体的无功能肾上腺肿瘤预后仍要根据术后长期

随访确定<sup>[10]</sup>,目前全球范围内无相关研究报道。目前本例患者随访至今,肿瘤无复发,且未发现其他原发肿瘤迹象,治疗效果满意,但长期预后有待进一步随访。

## 参考文献

- [1] MOHAMED T, ADIL B, MOULAY B, et al. Giant adrenal hemangioma: unusual cause of huge abdominal mass[J]. *Can Urol Assoc J*, 2015, 9(11/12): 834-836.
- [2] HISHAM A N, SAMAD S A, SHARIFAH N A, et al. Huge adrenal haemangioma [J]. *Australas Radiol*, 1998, 42(3): 250-251.
- [3] FURIHATA M, LIDA Y, FURIHATA T, et al. A giant lymphatic cyst of the adrenal gland: report of a rare case and review of the literature[J]. *Int Surg*, 2015, 100(1): 2-8.
- [4] 蒋智佳, 孙晋津, 李衍训, 等. 腹膜后巨大髓脂肪瘤一例报告[J]. *天津医药*, 2014, 42(4): 328-328.
- [5] PATEL V V, SHAH D S, RAYCHAUDHARI C R, et al. Giant non-functioning adrenocortical carcinoma: a rare childhood tumor[J]. *Indian J Med Paediatr Oncol*, 2010, 31(2): 65-68.
- [6] LIU Q Y, GAO M, LI H G, et al. Juxta-adrenal schwannoma: dynamic multi-slice CT and MRI findings[J]. *Eur J Radiol*, 2012, 81(4): 794-799.
- [7] DEANDREIS D, LEBoulLEUX S, CARAMÉ L LA C, et al. FDG PET in the management of patients with adrenal masses and adrenocortical carcinoma[J]. *Horm Cancer*, 2011, 2(6): 354-362.
- [8] SHAH S R, PURCELL G P, MALEK M M, et al. Laparoscopic right adrenalectomy for a large ganglioneuroma in a 12-year-old[J]. *J Laparosc Adv Surg Tech A*, 2010, 20(1): 95-96.
- [9] ENBERG U, HENNINGS J, VOLPE C, et al. Increased ratio of mRNA expression of the genes CYP17 and CYP11B1 indicates autonomous cortisol production in adrenocortical tumors [J]. *J Endocrinol Invest*, 2009, 32(10): 810-815.
- [10] ALMARZOUQ A, ASFAR S, HUSSAIN S, et al. Giant nonfunctioning adrenocortical carcinoma: a case report and review of the literature[J]. *BMC Res Notes*, 2014(7): 769.