

• 综述 •

肾上腺囊性病变的诊断进展

陈帅奇¹ 杨涛¹ 王艳波¹ 侯宇川¹

〔摘要〕 肾上腺囊性病变是临床上少见疾病,患者多无典型临床表现,影像学表现复杂多变,部分实体肿瘤坏死囊性变定性诊断困难。随着影像学及实验室检查技术的发展,为肾上腺囊性病变诊断带来曙光。本文就各种肾上腺囊性病变诊断的研究进展作一综述。

〔关键词〕 肾上腺;囊性病变;诊断

〔中图分类号〕 R586 〔文献标志码〕 A 〔文章编号〕 1001-1420(2012)04-0314-03

肾上腺囊性病变是临床少见疾病,由 Grelseleus 于 1670 年首先报道,常在影像学检查时偶然发现,发病率在 0.064%~0.180%之间,发病高峰年龄在 30~60 岁,80%以上为单侧,双侧者多见于儿童,男女比例为 1:3。肾上腺囊性病变按引发囊肿的病因可分为 3 类:①真性囊肿。淋巴管或血管扩张形成的内皮性囊性病变(约占 40%)、腺上皮细胞变性或胚胎残留错构组织形成的上皮性囊性病变(约占 9%)。②假性囊肿。因外伤、感染、自发出血、坏死等原因所致出血形成的无内壁细胞被衬的囊性包块,肾上腺良、恶性肿瘤出血坏死形成的囊性病变(约占 39%)。③寄生虫性囊性病变。极少见,常为包虫性囊肿(约占 7%)^{〔1〕}。

肾上腺囊性病变可无自觉症状,部分患者可因病变压迫出现包块及腰腹部不适症状,其临床症状常与病变大小及位置有直接关系,压迫患侧肾脏时可出现肾功能异常,压迫胃肠道时可有消化道症状,巨大的囊性病变甚至可引起消化道梗阻;出血性囊性病变可伴有发热、贫血、急腹症甚至休克;少数功能性囊性病变可出现头晕、血压剧烈波动等症状。部分肿瘤源性囊性变除有原发病表现,实验室检查亦会有阳性发现。

目前多数肾上腺囊性病变定位诊断并不困难,但部分实体肿瘤坏死囊性变如不典型性囊性嗜铬细胞瘤术前定性诊断仍为难点,为提高肾上腺囊性病变特别是实体肿瘤囊性病变术前诊断率,国内外学者展开了大量研究。结合目前新型诊断技术(影像学检查、实验室学检查、病理学检查)的应用,依据肾上腺囊性病变的病因分类,现将各类囊性病变诊断要点分述如下。

1 真性囊肿

囊壁由内皮细胞或上皮细胞覆盖为组织学特征^{〔2〕}。一般情况下,真性囊肿因其无内分泌功能,临床上无症状,不易早期发现,往往要待病变增大至足以压迫邻近脏器时才出现症状。

典型的真性囊性变诊断不困难,超声因具有设备普及、费用低廉、实时动态、报告迅速、无放射性的特点,适合作为肾上腺囊性变初诊时的首选检查。B 超可发现直径 1 cm 以上的囊性病变,一般表现为单个或多个圆形无回声区,囊壁薄,光滑,囊内有出血或感染时可表现为低回声,囊内或囊壁有钙化时,可表现为细小强回声^{〔3〕}。由于肾上腺、肝脏、肾脏、胰腺尾部等关系密切,超声在囊肿定位时易误诊为肝囊肿、肾囊肿、胰腺囊肿等。在 CT 平扫时,病变显示边界清楚的类圆形肿块,病灶大小不等,可呈单房或多房性,壁菲薄,内外壁光整,囊内容物可见水样液体成分,密度均匀,CT 值为 0~20 HU,增强后无强化,囊壁或囊内可见线状、弧形、蛋壳状、点状钙化影,但无实性结节^{〔3,4〕}。MRI 表现为信号均匀,T₁ 加权像低信号、T₂ 加权像高信号的圆形或椭圆形肿物。

罕见的复杂性真性囊肿主要有囊性畸胎瘤、囊性淋巴瘤等。肾上腺畸胎瘤是源于胚胎的残留肿瘤,多含有两个或三个胚层组织,囊肿主要由角化物、软骨、牙齿、皮脂和毛发等组成。钙化是畸胎瘤的特征表现,多表现为斑点、团块状钙化,CT 平扫可见肾上腺区囊性密度影,密度不均,可见分房改变,增强后囊壁及房隔有强化影,与周围组织分界清^{〔5〕}。囊性淋巴瘤超声检查可见位于肾上腺区的边界清晰、无回声的肿物,囊壁钙化时则可显示囊壁回声增强^{〔6〕};CT 扫描有以下特点:肾上腺囊性淋巴瘤大小不等,形态不规则,呈分叶状、葫芦状或葡萄串状,瘤体横断面呈多囊结构,囊腔大小相差悬殊;肾上腺囊性淋巴瘤瘤体的 CT 值偏高(20~25 HU),增强扫描瘤体未见强化,无明确实性成分^{〔7〕}。对于定性困难的复杂性真性囊肿必要时可行针刺细胞学检查。

2 假性囊肿

假性囊肿与肾上腺出血坏死关系密切。自发性出血与创伤、应激、手术、败血症、凝血机制障碍、应用促肾上腺皮质激素(ACTH)、烧伤、毒血症、分娩、血管畸形、血管栓塞和高血压等因素有关^{〔8~11〕};其中创伤是最常见的原因,主要机制为肾

¹ 吉林大学第一医院泌尿外科(长春,130021)
通信作者:侯宇川,E-mail:hou63@163.com

上腺静脉内肾上腺素浓度过高,应激状态下肾上腺血流可成倍增加,静脉压升高,如遇外力作用,容易造成血管破裂出血^[4]。肾上腺肿瘤囊性变可由肿瘤内出血或坏死液化而形成,各种肾上腺肿瘤都有囊性变的报道,但最常见于嗜铬细胞瘤。与真性囊性变相反,假性囊性变其组织学特点为缺乏有内皮细胞或上皮细胞覆盖的囊壁^[2,10]。

出血性囊性病变超声表现与血肿发现时间有关。根据病变出血时间不同,出血早期超声下表现为形态不一的无回声区,边界清晰,暗区内多有浮动光点,伴有血凝块时,其内可见斑片状类实性结构回声,变换体位时可发生移位。病变形成血块时,表现为弥漫性或均匀性高回声。出血中晚期随着液化的发生,病变表现为中央低,周围高的混合回声团,壁厚,边界清楚但不规则,彩超能确定肿物无彩色血流信号影^[3]。急性期CT值可 >50 HU,急性期因其CT特征性高衰减($50\sim 90$ HU)而容易诊断^[9];亚急性期CT值 >30 HU,可伴有囊壁及房隔钙化影或表现为囊实混合性密度;增强扫描可见囊肿无强化或仅在囊壁边缘出现比较规则的狭窄强化影。MRI对囊内出血显示敏感,表现为 T_1 、 T_2 加权像高信号影^[2]。

肿瘤性囊性病变超声显示囊壁厚度不均,可有斑点状回声,内部为不均质液性暗区或呈网格状改变。恶性肿瘤囊壁厚度多 >4 mm,瘤囊性变内部为不规则囊性区,密度大多高于水而低于囊壁,可呈不规则偏心状,囊壁实质内可见彩色血流信号影^[12]。良性肿瘤CT检查可见多数肿瘤囊性变不彻底,可见实性部分,壁较厚,内外壁光滑,无附壁结节。少数肿瘤囊性变彻底,形成囊肿样改变,但是囊壁同样可以看到进行性延迟强化。恶性肿瘤囊性变CT平扫见肾上腺单发或多发囊性病变,囊肿壁厚,可见实性部分和壁结节,囊内密度不均匀,恶性嗜铬细胞瘤可见囊内液平;CT增强可见囊壁和实体肿瘤显著强化,与周围组织界限部分欠清晰,血供丰富;恶性嗜铬细胞瘤囊壁和实体肿瘤强化不均匀,而原发性肾上腺癌囊性变部分可见丰富的血供,同时突破包膜侵入邻近脂肪间隙,出现条索状改变,邻近脏器可见侵犯^[13]。

典型性嗜铬细胞瘤可出现头痛、多汗、心悸、腰腹痛等症状,意外创伤、手术等引起交感肾上腺系统活性突然增强时,可能会出现高血压危象等严重后果。典型性囊性嗜铬细胞瘤结合24 h尿香草扁桃酸(vanillyl mandelic acid, VMA)、24 h尿甲氧肾上腺素、尿儿茶酚胺、血皮质醇、血醛固酮、血肾素、血钾等实验室检查结果^[11]及影像学特别是CT及 131 I-MIBG核素显像检查,多数可正确诊断。有学者研究表明甲氧基肾上腺素(metanephrines)定性诊断嗜铬细胞瘤的敏感性几乎达100%^[14]。

LAL等^[15]指出,囊性嗜铬细胞瘤的24 h尿儿茶酚胺代谢产物多为正常上限,并无明显升高,术前多未能引起足够重视,但术中却可能出现明显的血压波动。考虑穿刺可能造成此类病变儿茶酚胺类激素大量释放,引起患者血压剧烈波动,针刺细胞学检查则是禁忌的。

约50%囊性嗜铬细胞瘤术前激素检查呈阴性^[11],且无等特殊临床表现,此类囊肿多源于静止性嗜铬细胞瘤囊性变。患者多因体检发现,少数患者因肿瘤出血坏死或压迫产生腰痛症状就诊。囊性静止型嗜铬细胞瘤不产生特殊临床症状的原因有:①肿瘤细胞大量坏死、瘤体激素合成功能低下。②儿茶酚胺的嗜铬颗粒所依赖的钙离子通道功能缺陷或细胞外钙离子缺少引起儿茶酚胺主动分泌明显受抑制。③肿瘤分泌较多的多巴胺抢占了受体,由于多巴胺的降压作用,对抗了肾上腺素和去甲肾上腺素的作用^[1,16]。

131 I-间碘苄胍(MIBG)为肾上腺素能神经元阻滞剂,与去甲肾上腺素有相似的吸收及储存机制,通过钠离子和能量依赖性胺摄取机制(I型)被嗜铬细胞摄取而使肿瘤显像,对分泌儿茶酚胺类激素的肾上腺病变敏感性可达100%^[1]。陈黎波等^[17]报道一例左侧肾上腺嗜铬细胞瘤囊性变 99 Tcm-奥曲肽(HTOC)和 131 I-间碘苄胍肾上腺髓质显像均呈阴性。ANTEDOMENICO等^[18]认为 131 I-MIBG核素显像对儿茶酚胺类产生的嗜铬细胞瘤阳性率高。因肾上腺静止性囊性嗜铬细胞瘤摄取或分泌儿茶酚胺类激素的功能减弱或丧失,且 131 I-间碘苄胍核素显像对于静止性囊性嗜铬细胞瘤目前无大样本研究,因此, 131 I-间碘苄胍核素显像对不典型性囊性嗜铬细胞瘤敏感性及特异性尚需进一步研究。

$[^{11}\text{C}]$ 羟基麻黄素(meta-Hydroxyephedrine, mHED)是一种拟交感神经显像剂, $[^{11}\text{C}]$ mHED显像可以直接反映脏器内肾上腺素受体的分布。TRAMPAL等^[19]研究表明, $[^{11}\text{C}]$ mHED-PET对于嗜铬细胞瘤囊性变其敏感性为92%,特异性为100%,准确性达95%。近年来 $[^{11}\text{C}]$ mHED已被广泛用于肾上腺素瘤诊断和鉴别诊断。

目前18F-FDG PET/CT已应用于肾上腺恶性肿瘤的诊断,作为一种葡萄糖类似物,FDG将被葡萄糖高利用率细胞(high-glucose-using cells)所摄取,其对区别肾上腺良恶性肿瘤有重要作用^[11]。由于其较高的空间分辨率,18F-FDG PET/CT可发现 131 I-MIBG显像所不易发现的小病灶^[1,15]。

3 寄生虫性囊性变

该病变罕见,多继发于包虫病感染,患者常以上腹部疼痛就诊,实验室检查可发现嗜酸性粒细胞升高、Casoni试验阳性、棘球蚴IHA检测阳性,血

清学检查例如补体结合抗体、酶联免疫吸附实验、特定包虫 IgE 检验对其诊断有重要作用^[20];X 线检查可见 T₁₂、L₁ 段钙化影,部分患者可同时伴有肝脏、腹腔及肺脏的包虫囊肿;超声可见无回声囊肿,可有棘球蚴砂、浮膜及子囊显影,囊壁及分隔可有钙化影^[11];CT 对寄生虫囊性变得敏感性可达 97%,CT 检查可见其分隔呈同心圆状分隔并伴有钙化是其特殊的表现^[20]。

4 结论

提高对肾上腺囊性病变的认识,了解各种类型肾上腺囊性病变的临床症状及病因,熟练掌握并合理选用超声、CT、MRI、核素等影像学、实验室检查及术前病理检查,可对多数肾上腺囊性病变进行正确性及定位诊断。对于 24 h 尿儿茶酚胺代谢产物等实验室检查处于正常上限的囊性肾上腺囊性病变,应考虑有肾上腺囊性嗜铬细胞瘤的可能;而¹³¹I-MIBG 显像对囊性静止性嗜铬细胞瘤的术前诊断的意义有待进一步研究。

参考文献

- [1] 那彦群,郭振华. 实用泌尿外科[M]. 北京:人民卫生出版社,2009:103-104.
- [2] MOMIYAMA M, MATSUO K, YOSHIDA K, et al. A giant adrenal pseudocyst presenting with right hypochondralgia and fever; a case report[J]. J Med Case Reports, 2011, 5: 135.
- [3] 贵玉,钱林学,冯彦红,等. 肾上腺囊肿的超声诊断价值[J]. 中国超声医学杂志,2009,25(5): 498-500.
- [4] 孙福康,金晓龙,周文龙,等. 非肿瘤性肾上腺囊性病变的临床分析[J]. 上海交通大学学报(医学版), 2011,31(1): 56-59.
- [5] 李杨乐,吴洪涛,姚干,等. 肾上腺成熟畸胎瘤的临床诊治(附 2 例报告)[J]. 中南大学学报(医学版), 2011, 36(2): 174-177.
- [6] GARCIA M, LOUIS L B 4th, VERNON S. Cystic adrenal lymphangioma[J]. Arch Pathol Lab Med, 2004, 128: 713-714.
- [7] 任小波,张燕,朱海峰,等. 肾上腺囊性淋巴瘤的 CT 诊断[J]. 临床放射学杂志,2008, 27(3): 360-362.
- [8] KARAMAN K, TEKE Z, DALGIC T, et al. Giant hemorrhagic adrenal pseudocyst in a primiparous pregnancy; report of a case[J]. Surg Today, 2011, 41: 153-158.
- [9] WANG L J, WONG Y C, CHEN C J, et al. Imaging spectrum of adrenal pseudocysts on CT[J]. Eur Radiol, 2003, 13: 531-535.
- [10] STIMAC G, KATUSIC J, SUCIC M, et al. A giant hemorrhagic adrenal pseudocyst: case report [J]. Med Princ Pract, 2008, 17: 419-421.
- [11] WEDMID A, PALESE M. Diagnosis and treatment of the adrenal cyst[J]. Curr Urol Rep, 2010, 11: 44-50.
- [12] 杨春明,孔垂泽,王平,等. 肾上腺囊性病变的临床分析[J]. 中华泌尿外科杂志,2005, 26(2): 82-84.
- [13] 李震,王秋霞,肖明,等. 肾上腺囊性占位的多排螺旋 CT 诊断和鉴别 [J]. 现代泌尿生殖肿瘤杂志,2010, 2(4): 201-204.
- [14] BRINK I, HOEGERLE S, KLISCH J, et al. Imaging of pheochromocytoma and paraganglioma [J]. Fam Cancer, 2005, 4: 61-68.
- [15] LAL T G, KAULBACK K R, BOMBONATI A, et al. Surgical management of adrenal cysts [J]. Am Surg, 2003, 69: 812-814.
- [16] 潘东亮,李汉忠,李方. 功能静止型嗜铬细胞瘤¹³¹I-MIBG 核素显像分析[J]. 中华泌尿外科杂志, 2004, 25(6): 425-426.
- [17] 陈黎波,李方,景红丽,等. ⁹⁹Tcm-HTOC 和¹³¹I-MIBG 显像诊断嗜铬细胞瘤的比较[J]. 中华核医学杂志, 2006, 26(1): 26-28.
- [18] ANTEDOMENICO E, WASCHER R A. A case of mistaken identity: giant cystic pheochromocytoma [J]. Curr Surg, 2005, 62: 193-198.
- [19] TRAMPAL C, ENGLER H, JUHLIN C, et al. Pheochromocytomas: detection with ¹¹C hydroxyephedrine PET [J]. Radiology, 2004, 230: 423-428.
- [20] AKÇAY M N, AKÇAY G, BALIK A A, et al. Hydatid cysts of the adrenal gland; review of nine patients[J]. World J Surg, 2004, 28: 97-99.

(收稿日期:2011-12-28)

本刊论文中必须加注“通信作者”

为顺应国际上的通行做法,更好地体现科研论文作者的分工协作关系,本刊规定在所发表的论文上必须注明通信作者。通信作者可以是第一作者,也可以是其他作者,但必须是论文负责人,对论文的科学性和结果、结论的可信性负主要责任,同时也是本刊和读者所联系的对象。加注通信作者的主要内容包括作者姓名及有效的电子信箱(E-mail)等信息。

《临床泌尿外科杂志》编辑部