

腹膜后节细胞神经瘤伴醛固酮升高 1 例

彭志军¹ 李嘉林¹ 刘鸿² 谢建兴²

[关键词] 节细胞神经瘤;醛固酮

DOI:10.13201/j.issn.1001-1420.2021.05.020

[中图分类号] R739.4 [文献标志码] D

1 临床资料

患者,女,24岁,汉族,因咳嗽3个月于2019年10月13日在深圳市萨米医疗中心查胸部CT示:附见胃底-脾脏-左肾之间见肿块影,来源于左肾上腺或胃或胰腺病变相鉴别。2019年10月18日在汕尾市人民医院复查增强CT提示:左肾上腺前旁低密度肿块影,考虑淋巴管囊肿。2019年10月31日至我院查高血压5项(立位):血管紧张素95.340 pg/mL、醛固酮515.552 pg/mL、肾素31.281 pg/mL、皮质醇7.864 μg/mL、促肾上腺皮质激素16.930 pg/mL,高血压5项(卧位):血管紧张素50.319 pg/mL、醛固酮212.352 pg/mL、肾素19.865 pg/mL、皮质醇10.256 μg/mL、促肾上腺皮质激素24.858 pg/mL,尿香草扁桃酸5.6 mg/24 h,尿17-羟皮质类固醇3.2 mg/24 h,钾4.40 mmol/L。今为进一步诊治来我院就诊,门诊以“左肾上腺肿物”收入院。入院查体:体温36.9℃,呼吸19次/min,脉搏73次/min,血压110/76 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa)。心肺部查体未见明显异常。腹部平软,无压痛、反跳痛,未触及包块,肠鸣音4次/min,未见肠型及蠕动波。双肾区无隆起,双肾未触及,双侧肋脊点无压痛,双肾叩击痛(一),双侧输尿管走行区未触及条索状物,双输尿管点无压痛,耻骨联合上未触及充盈膀胱,膀胱区无叩击痛。实验室检查:高血压5项(立位):血管紧张素99.368 pg/mL、醛固酮510.682 pg/mL、肾素33.221 pg/mL、皮质醇7.623 μg/mL、促肾上腺皮质激素18.460 pg/mL,高血压5项(卧位):血管紧张素99.368 pg/mL、醛固酮204.588 pg/mL、肾素17.767 pg/mL、皮质醇16.413 μg/mL、促肾上腺皮质激素29.318 pg/mL,尿17-羟皮质类固醇:5.0 mg/24 h尿,尿17-酮皮质类固醇:7.4 mg/24 h尿,钾:4.19 mmol/L,血液分析、凝血4项、感染8项、尿常规、大便常规、生化全套均未见明显异常。胸片、心电图未见明显异常。术前肾上腺MR(图1)提示:腹膜后左侧肾上腺内侧支及体内缘见一不规则异常信号影,范围约3.0 cm×3.0 cm×4.1 cm,增强后病灶无明显强化。病灶与肾上腺交

界面呈杯口形,左侧肾上腺内侧支略增厚受压轻度位移。于2020年1月15日在全麻下行后腹腔镜下左肾上腺旁肿物切除术,术中见:左侧肾上腺前上方有一大小约4 cm×3 cm×3 cm肿物,质韧,活动度尚可,边界清晰,包膜完整,与左侧肾上腺相互独立,未侵及周围脏器。术后病理(图2)结果显示:节细胞神经瘤(ganglioneuroma,GN)。免疫组化示:瘤细胞S-100(+),Syn(+),NSE(+),Ki-67(+<1%)。患者术后恢复良好,复查高血压5项(卧位):醛固酮120.452 pg/mL、肾素、皮质醇均正常,血钾:3.46 mmol/L,生命体征正常,于2020年1月20日出院,告知患者定期返院复诊。



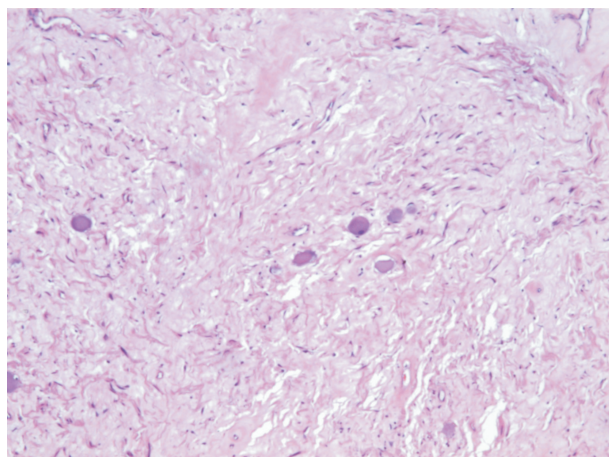
图1 术前肾上腺MR

2 讨论

GN又称节细胞神经纤维瘤,是一种临床较为罕见的起源于原始神经嵴细胞的肿瘤,一般无内分泌功能,多为良性,少数有恶性转变倾向,发病率约为1/1 000 000^[1]。GN可沿外周交感神经生长于全身各处,主要好发于纵隔及腹膜后腔,其次为肾上腺及颈部,也有见于肠道的报道^[2-4]。腹膜后GN的发病率,女性略高于男性,Yang等^[5]报道腹膜后GN男女发病率比例约为2:3,该病可发生于任何年龄阶段,但主要好发于20~40岁。

¹ 广州中医药大学第一临床医学院(广州,510405)² 广州中医药大学第一附属医院

通信作者:谢建兴,E-mail:XJX0808@sohu.com



肿物间质疏松水肿,并见形态温和的梭形细胞,细胞核两端尖,并见散在胞体较大、胞核小而圆的细胞(苏木精-伊红染色,×100)。

图2 术后病理

GN多为良性,生长缓慢,且腹膜后腔组织较疏松,空间相对较大,故患者早期多不表现明显临床症状,通常在因其他疾病检查时发现此病。后期随着肿瘤增大,逐渐压迫周围组织器官,引起一系列压迫症状,如腰痛、恶心呕吐、腹胀、呼吸困难、尿频尿急等^[6-7]。由于少部分GN存在内分泌功能,可分泌儿茶酚胺、血管活性肽、雄激素等物质,从而表现出高血压、腹泻以及女性第2性征男性化等症状^[8-9]。还有报道GN表现为发热和皮质醇增高的个案^[10-11]。本例患者肿瘤位于腹膜后腔,左侧肾上腺前上方,平时无明显临床症状,仅因咳嗽3个月余查胸部CT时偶然发现。患者术前2次查高血压5项均提示醛固酮高于参考范围,醛固酮升高主要见于肾上腺皮质醛固酮瘤、特发性醛固酮增多症、原发性肾上腺皮质增生、肾上腺皮质癌、肾上腺外产生醛固酮的肿瘤,以及继发于Bateer综合征、肾素瘤或肾性高血压,其主要临床表现为高血压、低血钾、高血钠。对于此患者考虑2种可能:①患者肿瘤可能具有内分泌功能;②肿瘤压迫肾上腺腺体导致激素分泌增加。因患者血压正常,肾素不高,血钾、血钠均处于正常水平。根据相关文献,部分醛固酮增高的患者并不伴有血钾和血钠的升高^[12]。患者醛固酮增高,血压、血钾却处于正常范围的机制目前尚不完全明确,考虑可能与以下因素有关:①患者处于疾病早期阶段,高血压、低血钾尚未表现出来;②患者本身基础血压较低,因此在醛固酮增高后,血压虽较前升高但并未超过正常参考范围;③患者体内的舒血管物质可抵消醛固酮增高带来的升血压效应;④患者长期低钠饮食;⑤体内相关受体活性低,导致机体对激素耐受;⑥遗传和环境因素,有报道表明,血压正常型原发性醛固酮增多症多为亚洲人^[13-14]。结合患者年龄、病史及目

前所能获得的相关检查,考虑该患者醛固酮升高为肿瘤压迫所致,因压迫时间不长,血压、血钾尚处于正常水平可能性大。

在影像学上,彩超可作为GN的初步筛查选项,杨伟斌等^[15]报道,常规腹部彩超有助于发现腹腔肿瘤。GN在超声中通常表现为边界清晰或较清,形状较规则(呈椭圆形、类圆形或长条形),回声较均匀的低回声或无回声团块,包膜多呈高回声。但腹膜后GN的超声声像缺乏特异性,且超声造影对于腹膜后GN的诊断尚不具备确切价值^[16]。GN在CT平扫中常表现为边界清晰或较清,密度均匀类圆或椭圆形肿块,其密度较同层肌肉密度低,部分肿瘤可呈嵌入性生长,约20%~60%伴有点状钙化,但少见出血、坏死及囊性变。增强扫描动脉期瘤体无明显强化或轻度强化,静脉期和延迟期瘤体可呈渐进性轻、中度不均质强化^[17]。在MRI中,GN的边界多较清晰,在T1WI图像呈均匀低信号,T2WI图像多呈均匀或稍不均匀的高信号。部分GN在MR中可表现出“漩涡征”,即T2WI在高信号的肿瘤中可见曲线形、结节状、片状或线形的低信号改变,“漩涡征”被认为是GN的独特影像学征象之一^[18]。本例患者术前未行超声检查,院外CT及MRI特征与文献较相符,但其MRI未见明显“漩涡征”表现。GN确诊需要依靠病理检查及免疫组化,免疫组化对GN诊断有较大意义,常用的免疫组化标志有NF、Syn、NSE、Vim、S-100、Ki-67、Actin(—)和CD117。其中S-100蛋白的出现被认为是肿瘤分化成熟及预后良好的表现。此类肿瘤瘤体通常包膜完整,表面光滑,大多数呈圆形或类圆形,部分为不规则形态,独立生长,质地较韧或较软,与周围组织器官边界清晰,瘤体切面一般呈淡黄色或灰白色。镜下可见瘤体内散在成簇的神经节细胞和成束分布的梭形细胞以及神经纤维^[19]。

目前对于GN的治疗主要采取手术切除,手术方式有传统的经腹开放手术及腹腔镜手术。随着腹腔镜手术日趋成熟及先进手术器械的出现,腹腔镜手术越来越成为GN手术方式的首选。有病案报道表明,腹腔镜手术可以完成微小或者较大的肿瘤的完全切除,且具有创伤小、出血少、患者术后康复快等优点^[20-21]。因GN大多具有完整包膜,故可将肿瘤沿包膜行完整剥离,大部分可达满意手术效果。少部分肿瘤呈嵌入性生长,不能完整剥离,可导致术后肿瘤复发。GN术后大多预后良好,少数有复发甚至恶变可能,故应定期复查,长期随访,特别是对于有内分泌功能的GN^[22]。本例患者术后2个月余随访2次复查醛固酮、血钾、血钠均处于正常范围,仍需长期随访。

参考文献

- [1] 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.
- [2] Badrinath M, Mandru R, Lowe D, et al. Isolated Intestinal Ganglioneuroma Mimicking Small Bowel Crohn's Disease[J]. *ACG Case Rep J*, 2019, 6(7): e00114.
- [3] 李丽娟, 董祥梅, 李淑莲, 等. 成人肠道弥漫性节细胞神经瘤病 1 例并文献复习[J]. *临床与实验病理学杂志*, 2017, 33(2): 212-214.
- [4] 赵辉, 刘燕, 张伟. 直肠孤立性节细胞神经瘤 1 例[J]. *诊断病理学杂志*, 2014, 21(9): 593.
- [5] Yang Y, Ren M, Yuan Z, et al. Thoracolumbar paravertebral giant ganglioneuroma and scoliosis: a case report and literature review[J]. *World J Surg Oncol*, 2016, 14: 65.
- [6] Rajiah P, Sinha R, Cuevas C, et al. Imaging of uncommon retroperitoneal masses[J]. *Radiographics*, 2011, 31(4): 949-976.
- [7] Shaaban AM, Rezvani M, Tubay M, et al. Fat-containing Retroperitoneal Lesions: Imaging Characteristics, Localization, and Differential Diagnosis[J]. *Radiographics*, 2016, 36(3): 710-734.
- [8] Shi C, Li F, Wang Y, et al. Retroperitoneoscopic resection of retroperitoneal nonadrenal ganglioneuromas: our technique and clinical outcomes[J]. *Int Braz J Urol*, 2018, 44(6): 1166-1173.
- [9] Yamaguchi K, Hara I, Takeda M, et al. Two cases of ganglioneuroma[J]. *Urology*, 2006, 67(3): 622. e1-e4.
- [10] 邢兆辉, 李红松, 于茵, 等. 腹膜后节细胞神经瘤合并皮质醇增高一例[J]. *中国基层医药*, 2013, 20(20): 3200.
- [11] 沈晓菲, 汪灏, 杜峻峰, 等. 腹膜后节细胞神经瘤合并大量胸腔积液一例[J/OL]. *中华普外科手术学杂志* (电子版), 2015, (2): 143-146.
- [12] 钟钻仪, 黄淑玲, 周宇清, 等. 血钾正常的原发性醛固酮增多症患者临床特点分析[J]. *中国临床新医学*, 2018, 11(9): 906-909.
- [13] 罗巧, 王燕, 杨涛, 等. 血压正常型原发性醛固酮增多症 1 例报道[J]. *中西医结合心脑血管病杂志*, 2019, 17(19): 3071-3072.
- [14] 朱碧连, 刘本, 穆攀伟. 正常血压型原发性醛固酮增多症的诊断学特征并文献复习[J]. *中华诊断学电子杂志*, 2019, 7(4): 254-258.
- [15] 杨伟斌, 曹宽, 张斌, 等. 18 例腹膜后节细胞神经瘤的临床分析[J]. *中国普外基础与临床杂志*, 2017, 24(9): 1100-1105.
- [16] 朱樱, 周建桥, 周密, 等. 肾上腺节细胞神经瘤彩色多普勒超声及超声造影表现[J]. *中国超声医学杂志*, 2012, 28(10): 951-953.
- [17] 周坤, 齐永海, 孙昊, 等. 腹膜后节细胞神经瘤的 CT 影像学特点[J]. *癌症进展*, 2018, 16(5): 587-590.
- [18] 郭学军, 刘鹏程, 王成林, 等. 腹膜后节细胞神经瘤的影像学表现与病理分析[J]. *中国医学影像技术*, 2009, 25(8): 1443-1446.
- [19] 张丽红, 李娴, 王林省, 等. 含脂肪节细胞神经瘤的影像学表现与病理对照[J]. *山东大学学报(医学版)*, 2018, 56(12): 73-78.
- [20] Alimoglu O, Caliskan M, Acar A, et al. Laparoscopic Excision of a Retroperitoneal Ganglioneuroma[J]. *JSLs*, 2012, 16(4): 668-670.
- [21] Siddaiah A, Das K, Krishnamohan R, et al. Laparoscopic extirpation of giant adrenal ganglioneuroma[J]. *J Minim Access Surg*, 2014, 10(1): 45-47.
- [22] 李俊成, 陶有茂, 赵彤, 等. 成人腹膜后节细胞神经纤维瘤 1 例报告[J]. *中国实验诊断学*, 2016, 20(1): 142-143.

(收稿日期: 2020-03-18)

(上接第 421 页)

- [2] Okutur K, Eren OO, Demir G. Metastasis of Gastric Signet-Ring Cell Carcinoma to the Urinary Bladder: A Case Report and Review of the Literature[J]. *Case Rep Oncol Med*, 2015, 2015: 127516.
- [3] Rouprêt M. Tumours of the bladder: what does the urologist expect from imaging? [J]. *Diagn Interv Imaging*, 2012, 93(4): 291-296.
- [4] Raman SP, Fishman EK. Bladder malignancies on CT: the underrated role of CT in diagnosis[J]. *AJR Am J Roentgenol*, 2014, 203(2): 347-354.
- [5] Wong HH, Chu P. Immunohistochemical features of the gastrointestinal tract tumors[J]. *J Gastrointest Oncol*, 2012, 3(3): 262-284.
- [6] Marques ML, D'Alessandro GS, Chade DC, et al. Primary mucinous adenocarcinoma of the bladder with signet-ring cells: case report[J]. *Sao Paulo Med J*, 2007, 125(5): 297-299.
- [7] 罗妍, 周平, 陈晓. 胃癌膀胱转移 1 例并文献复习[J]. *胃肠病学和肝病学杂志*, 2015, 24(2): 238-240.
- [8] Khoury R, Dragean C, Annet L. Bladder Metastasis of Gastric Adenocarcinoma: Teaching point: Metastatic involvement has to be considered in the differential diagnosis for diffuse bladder wall thickening[J]. *J Belg Soc Radiol*, 2019, 103(1): 24.
- [9] Coccolini F, Cotte E, Glehen O, et al. Intraperitoneal chemotherapy in advanced gastric cancer. Meta-analysis of randomized trials[J]. *Eur J Surg Oncol (EJSO)*, 2014, 40(1): 12-26.
- [10] 施永杰, 刘宝瑞, 杜娟. 胃腺癌膀胱转移一例并文献复习[J]. *现代肿瘤医学*, 2016, 24(23): 3765-3768.

(收稿日期: 2020-06-15)