

• 经验交流 •

肾脏异位肾上腺皮质腺瘤 1 例报告并文献复习*

郭衍矿¹ 桂定文^{2,3}

[摘要] 目的:提高对肾脏异位肾上腺皮质腺瘤的认识和诊疗能力。方法:对收治的 1 例肾脏异位肾上腺皮质腺瘤患者的诊治经过进行回顾性分析,总结临床经验,并结合文献进行复习归纳,分析术前误诊原因。结果:患者因“恶心、纳差 4 d”入院,术前影像学检查提示肾上腺占位,血醛固酮升高,血钾降低,考虑肾上腺醛固酮瘤,术中见肿瘤来源肾脏上极,与肾上腺分界清楚,行 3D 腹腔镜右肾部分切除手术,术后病理报告(右肾肿物)皮质腺瘤。经过 4 个月的术后随访,患者血醛固酮、血钾恢复正常,无并发症。结论:肾脏异位肾上腺皮质腺瘤罕见,最终需要手术及病理确诊。肾脏上极异位肾上腺肿瘤或增生,容易误诊,发现后应进行手术确诊,尽可能采用肾部分切除术。

[关键词] 异位肾上腺;皮质腺瘤;肾脏

DOI:10.13201/j.issn.1001-1420.2023.12.016

[中图分类号] R736.6 [文献标志码] B

Renal ectopic adrenocortical adenoma: a case report and literature review

GUO Yankuang¹ GUI Dingwen^{2,3}

(¹School of Medicine, Wuhan University of Science and Technology, Wuhan, 430062, China;

²Department of Urology, Huangshi Central Hospital, Affiliated Hospital of Hubei Polytechnic University; ³Hubei Key Laboratory of Kidney Disease Pathogenesis and Intervention)

Corresponding author: GUI Dingwen, E-mail: 68661272@qq.com

Abstract Objective: To improve the diagnosis and treatment of renal ectopic adrenocortical adenoma. **Methods:** A case of renal ectopic adrenocortical adenoma was retrospectively analyzed, clinical experience was summarized, and the causes of preoperative misdiagnosis were analyzed by reviewing and summarizing the literature. **Results:** The patient was admitted to the hospital due to nausea and poor toleration for 4 days. Preoperative imaging examination indicated adrenal space occupation. Elevated blood aldosterone and decreased blood potassium were also found. Thus, adrenal aldosteronoma was considered. Intraoperatively, the tumor was found to be from the upper pole of the kidney and clearly demarcated from the adrenal gland. Laparoscopic right partial nephrectomy was performed, then postoperative pathologic diagnosis was cortical adenoma in the right kidney. After 4 months of postoperative follow-up, the patient's aldosterone and potassium returned to normal without complications. **Conclusion:** Renal ectopic adrenocortical adenoma is rare and needs to be confirmed by surgery and pathology. Ectopic adrenal tumor or hyperplasia in the upper pole of the kidney is easy to be misdiagnosed, so surgery should be performed to confirm the diagnosis. Partial nephrectomy should be used as far as possible.

Key words ectopic adrenal gland; cortical adenoma; kidney

肾上腺皮质腺瘤是肾上腺肿瘤中最常见的一种,但异位肾上腺皮质腺瘤是比较少见。由于少数肾上腺组织可异位或迷走于腹腔干、阔韧带、睾丸/卵巢附件、精索、肾脏等,故肾脏异位肾上腺皮质腺瘤在临床上极其罕见。我院收治 1 例此类患者,结合相关文献进行分析、总结经验,现报告如下。

*基金项目:湖北省卫生健康委员会联合基金项目(No: WJ2019H177)

¹武汉科技大学医学院(武汉,430062)

²黄石市中心医院(湖北理工学院附属医院)泌尿外科

³肾脏疾病发生与干预湖北省重点实验室

通信作者:桂定文, E-mail: 68661272@qq.com

1 资料与方法

1.1 临床资料

患者,女,58 岁,因“恶心、纳差 4 d”于 2022 年 7 月 13 日入院。入院查体:血压 160/110 mmHg (1 mmHg=0.133 kPa)。既往有高血压病史 10 年,最高血压达 180/100 mmHg,口服“非洛地平缓释片 5 mg/次,1 次/d、厄贝沙坦 0.075 g/次,1 次/d”降压治疗。入院后完善相关检查:包括心电图、胸部正位片、血常规、尿常规、大便常规、肝功能、肾功能、凝血功能、心肌酶谱无明显异常。血生化检查

引用本文:郭衍矿,桂定文. 肾脏异位肾上腺皮质腺瘤 1 例报告并文献复习[J]. 临床泌尿外科杂志,2023,38(12):970-972. DOI:10.13201/j.issn.1001-1420.2023.12.016.

提示:钾 2.40 mmol/L、醛固酮 1 604.53 pg/mL,皮质醇 229.4 nmol/L。高血压三项:血管紧张素 I 7.31 ng/mL、血管紧张素 II 122.87 pg/mL、肾素活性 16.67 ng/mL。全腹 CT 增强检查提示:右肾上极及肾上腺区见类圆形等低密度影,最大径 2.8 cm,增强后动脉病灶周边轻度强化,静脉期及延迟期明显不均匀强化。左侧肾上腺未见明显异常密度影,增强后未见明显异常强化。右肾上极及肾上腺区肿瘤:肾上腺腺瘤?右肾上极肿瘤待排,建议 MRI 增强检查。肾脏增强 MRI 检查提示:右肾上腺区见椭圆形 T1WI 等信号、T2WI 稍高信号,横断面大小约为 27 mm×27 mm,右肾上腺受压呈杯口样改变,DWI 稍显弥散受限,增强后呈不均匀渐进性强化。左侧肾上腺、左肾实质呈正常强化。右侧肾上腺区肿瘤性病变,不典型腺瘤?神经源性肿瘤不排除。见图 1、2。初步诊断:右侧肾上腺占位性病变,醛固酮腺瘤、高血压病 3 级(极高危)、低钾血症。

1.2 治疗方法

针对低钾血症,行螺内酯 120 mg/次、3 次/d

以及补钾治疗,待患者血钾恢复正常,2022 年 7 月 27 日在全麻下拟行 3D 腹腔镜右肾上腺肿瘤切除术。术中发现肿物位于右侧肾上极,与右侧肾上腺分离,大小 2.5 cm×3.0 cm,见图 3。术中所见与家属沟通后行 3D 腹腔镜右肾部分切除术,术中肾动脉阻断时间约 15 min,术中在挤压触碰瘤体过程中患者血压未出现明显波动,波动范围 120/80 mmHg。手术顺利,术中、术后无并发症发生,见图 4。

2 结果

肿瘤剖面其内有灰白色组织,边界清晰,有完整包膜,病理报告(右肾肿物)皮质腺瘤。显微镜下见肿瘤细胞胞质透明到微嗜酸性,排列呈巢状,伴有丰富的血窦网,见图 5~8。经过 4 个月的术后随访,患者再未口服降压药物,早上血压波动范围 110/70 mmHg,中午血压波动范围 130/80 mmHg,晚上血压波动范围 120/75 mmHg。血醛固酮 84.37 pg/mL、血钾 4 mmol/L 均恢复正常,未见病灶复发或扩散。

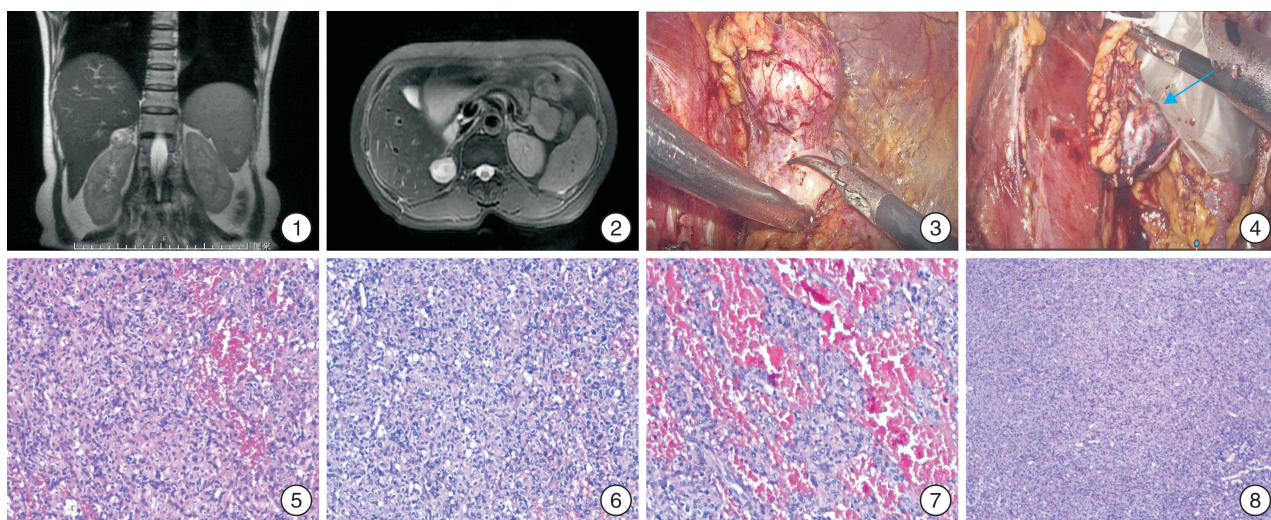


图 1 肾脏 MRI 冠状位增强; 图 2 肾脏 MRI 横断面增强; 图 3 肿物位于右侧肾上极; 图 4 右肾部分切除术(大体标本见图中箭头); 图 5~7 肿瘤组织伴出血病理(苏木精-伊红染色,×100); 图 8 肿瘤组织伴出血病理(苏木精-伊红染色,×40)

3 讨论

异位肾上腺皮质组织是肾上腺的一种发育异常,是在胚胎发育时肾上腺移行过程中的残余组织^[1]。在胚胎发生过程中,由于肾上腺皮质原基与性腺胚泡的空间关系密切,最常见的异位部位是紧邻肾上腺,沿着性腺的下降或迁移路径。异位肾上腺组织可发生在与性腺分离的迁移路径上的任何地方,包括后腹膜、睾丸、阔韧带^[2]、肾脏、卵巢和腹股沟区。异位肾上腺组织最常见的部位是腹腔轴区约占 32%、阔韧带约占 23%,睾丸约占 7.5%和精索约占 1.2%,仅有 0.1%~6.0%位于肾脏区

域,且主要位于肾上极的被膜下区^[3]。据统计,肾上腺组织异位最常见于儿童^[4],尸检研究表明幼儿及新生儿存在异位肾上腺组织高达 50%,但大多数在婴儿早期退缩,因而在成人发生率仅为 1%^[5-6]。因此,肾脏异位肾上腺组织极其罕见。约翰霍普金斯医院 13 年内仅报道了 7 例肾内异位肾上腺。

正常的肾上腺可以发生皮质腺瘤、肿瘤样增生或者皮质腺癌,异位的肾上腺同样可以发生^[7]。大多数异位肾上腺肿瘤是没有明显的生理功能,也没有引起临床症状。但异位肾上腺皮质腺瘤或增生

也可以大量分泌皮质激素引起促肾上腺皮质激素 (ACTH) 非依赖性库欣综合征^[8]。异位肾上腺组织如能分泌大量的皮质醇、醛固酮等激素, 则可出现库欣综合征^[9]、Conn 综合征。这可能导致身体发生变化, 如高血压、心悸、肥胖、四肢无力等。

本文报告 1 例肾上极异位肾上腺皮质腺瘤。根据患者影像学资料 CT、MRI 提示: 肿瘤位于右侧肾上腺区; 血钾减低、血醛固酮升高, 血压升高, 考虑右侧肾上腺皮质腺瘤(醛固酮瘤)。由于肾脏异位肾上腺皮质腺瘤根据文献检索暂未见相关报道, 所以本病例不考虑肾脏异位肾上腺皮质腺瘤, 而考虑右侧肾上腺皮质腺瘤(醛固酮瘤), 这是导致我们术前误诊的主要原因。

本病例包括血钾、血压、醛固酮水平异常, 以及明显的临床症状(四肢无力、头昏), 应该认为是功能性肾上腺肿瘤。至于肿瘤位于肾上腺还是肾脏内部必须依靠影像学检查或手术探查。CT 对异位肾上腺肿块的位置足够敏感^[10], 但如果肿块与肾脏紧贴, 则很难确定它是来源于肾脏还是肾上腺。区别异位肾上腺肿瘤的良恶性有时并不容易。常规的辅助检查有时并不总是足够的, 肿瘤的重量和大小、激素水平、血管侵犯的迹象, 高有丝分裂指数是有用的形态学指标, 来评估良恶性。肿瘤较大(重量大于 100 g 或直径大于 5.0 cm), 侵犯周围组织, 存在转移是恶性肿瘤的指标。近年来, 已有一些分子标记物用于区分肾上腺肿瘤的良恶性。

异位肾上腺肿瘤的治疗包括保守治疗和根治性切除(开放和微创手术)。如果肿瘤很小或没有功能, 观察等待就足够了。否则, 即使无恶性倾向, 也应切除肿瘤。在国外文献报道中, 建议肿瘤体积大(直径 > 3.4 cm), 临床症状明显, 可作为手术指征^[11]。本例肾脏异位肾上腺皮质腺瘤, 肿瘤 < 3 cm, 但临床症状明显, 行手术治疗。

总之, 对于肾脏异位肾上腺肿瘤, 临床医师要充分全面的分析各项检查指标, 存在皮质醇或醛固酮增多现象, 在肾脏影像学检查发现占位结节, 则考虑肾脏异位肾上腺肿瘤, 应及时手术治疗, 尽可能行保留肾单位的肾部分切除术。

综上所述, 肾上腺皮质腺瘤是一种少见的肿瘤类型, 其中异位肾上腺皮质腺瘤更为罕见。异位肾上腺皮质腺瘤通常起源于肾脏, 但也可能发生在其他位置, 如膀胱、输尿管和附睾等部位。临床表现多种多样, 包括高血压、代谢紊乱等, 但往往缺乏特

异性, 导致诊断和治疗具有一定的挑战性。影像学检查是诊断的主要手段, 但组织病理学检查仍然是最可靠的诊断方法。治疗方法包括手术切除和药物治疗等。虽然异位肾上腺皮质腺瘤很罕见, 但医生需要意识到它的存在, 并根据临床表现和影像学检查进行进一步的诊断和治疗。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参考文献

- [1] Lu DF, Yu N, Ma XW, et al. An ectopic adrenocortical adenoma in renal hilum presenting with Cushing's syndrome: a case report and literature review [J]. *Medicine*, 2018, 97(50): e13322.
- [2] Endo M, Fujii H, Fujita A, et al. Ectopic adrenocortical adenoma in the renal hilum mimicking a renal cell carcinoma [J]. *Radiol Case Rep*, 2022, 17(3): 619-622.
- [3] 徐鑫, 秦红云, 耿凇, 等. 肾门部异位肾上腺皮质肿瘤样增生合并血肿形成 1 例报道并文献复习 [J]. *现代泌尿生殖肿瘤杂志*, 2019, 11(4): 219-222.
- [4] Liu Y, Jiang YF, Wang YL, et al. Ectopic adrenocortical adenoma in the renal hilum: a case report and literature review [J]. *Diagn Pathol*, 2016, 11: 40.
- [5] Liu TY, Lv RG, Hu XL, et al. Case report: an ectopic adrenocortical adenoma in the renal sinus [J]. *Front Oncol*, 2022, 12: 934862.
- [6] Ashikari D, Tawara S, Sato K, et al. Ectopic adrenal adenoma causing gross hematuria: Steroidogenic enzyme profiling and literature review [J]. *IJU Case Rep*, 2019, 2(3): 158-161.
- [7] Saygin I, Cakir E, Ercin ME, et al. Incidental retroperitoneal oncocytoma (Ectopic oncocytic adrenocortical adenoma): case report and review of the literature [J]. *Indian J Pathol Microbiol*, 2019, 62(1): 132-135.
- [8] Hao ZX, Ding J, Huo L, et al. ACTH-independent Cushing's syndrome caused by an ectopic adrenocortical adenoma in the renal hilum [J]. *Diagnostics*, 2022, 12(8): 1937.
- [9] Wei J, Li SY, Liu QL, et al. ACTH-independent Cushing's syndrome with bilateral cortisol-secreting adrenal adenomas: a case report and review of literatures [J]. *BMC Endocr Disord*, 2018, 18(1): 22.
- [10] Baek J, Kim SH, Cho SH, et al. Ectopic adrenal adenoma in renal sinus: a case report [J]. *J Korean Soc Radiol*, 2022, 83(5): 1116-1120.
- [11] Zhang JX, Liu BJ, Song NH, et al. An ectopic adrenocortical adenoma of the renal sinus: a case report and literature review [J]. *BMC Urol*, 2016, 16: 3.

(收稿日期: 2022-12-22)