

短 篇

原发性肾上腺血管肉瘤一例

湖北医药学院附属医院(十堰市太和医院)医学影像中心

(湖北 十堰 442000)

吴奕君 徐霖

【关键词】肾上腺; 血管肉瘤

【中图分类号】R73; R45

【文献标识码】D

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2019.01.045

通讯作者: 徐霖

1 病例资料

患者,男,52岁。B超体检发现左侧肾上腺占位,性质不明。既往有胆囊切除史。

CT检查:上腹部CT平扫显示左侧肾上腺区一类圆形肿块,大小约 $12.4\times 10.7\times 10.9\text{cm}$,边界清楚,密度不均匀,肿块边缘示少许结节状钙化灶,左肾受压下移。增强扫描肿块实质呈轻度不均匀强化,边缘可见迂曲穿行的血管影,实质期及延迟期肿块内血管影增多(图1-5)。

手术及病理:术中见左侧肾上腺结节状肿物一个,大小约 $13\times 13\times 11\text{cm}$,重695g,包膜完整,切面灰黄灰红实性质中,中央区可见大片坏死,部分区近包膜处见金黄似正常肾上腺样组织。光镜下肿块内可见衬以内皮细胞的血管腔,管腔之间相互沟通,内皮细胞异形性明显,可见核分裂像。免疫组化ERG(+),CD31(+),CKP(+),Vimentin(+),FLI-1(+),Ki-67(50%)。病理诊断:左侧肾上腺血管肉瘤,未侵及肾上腺被膜(图6)。

2 讨 论

血管肉瘤(Angiosarcoma)是一种少见的起源于血管内皮细胞的高度恶性肿瘤,发生于皮肤、乳腺、腹膜后以及内脏器官,肝脏是最易受累的脏器,发生于肾上腺的血管肉瘤罕见,以往文献大多是个案报道,最早由Kareti等报道^[1]。目前该病的发生机制尚不明确,长期的淋巴水肿、放射治疗、家族性血管或者接触氯乙烯、含砷化合物及二氧化钍造影剂等物质被认为是该病的诱发因素^[2-3]。根据以往文献报道情况原发性肾上腺血管肉瘤好发于60-70岁男性患者,均为无功能性肿块。临床表现缺乏特异性,最常见为腹痛及腹部包块,也可表现为体重下降、厌食以及发热等^[2,4]。手术时可见正常的肾上腺组织被肿块挤压于一侧。本例患者没有自觉症状,儿茶酚胺及皮质醇激素均在正常范围。该病为高分化肿瘤,恶性程度高,易发生组织器官浸润及远处转移,患者预后差,两年和五年的生存率分别约为44%、24%^[5-6]。手术切除联合放疗的治疗效果优于单纯手术切除或单纯放疗,目前对于化疗的作用尚存在争议。有研究表明影响该病最重要的预后因素是原发灶大小,故对该病早期发现、早期诊断、早期治疗尤为重要。

以往文献报道多是肾上腺血管肉瘤的CT影像,磁共振的报道相对较少^[7]。虽然该病罕见,其影像表现尚有一定特征性。本例影像表现与文献报道基本符合。CT上表现为腹膜后以低密度为主的不均匀肿块,大多单侧发病,边界清楚,可呈浸润性生长,体积较大,轴位长径从5cm-16cm不等。中心大面积坏死常见,偶伴出血、钙化。当血管肉瘤以囊性成分为主时不易与肾上腺区其它发生囊变的肿块鉴别,如皮质癌及嗜铬细胞瘤^[8-9]。增强扫描时动脉期肿块边缘出现强化,实质期和延迟期肿块边缘进一步强化、呈向心性向肿块中心推进,类似于血管瘤强化方式,周边迂曲扩张的血管影随时间延迟增多。延迟强化被认为与肿块内网状交汇的血管间隙有关,其内充满血液^[7]。肿块的周边强化在以往文献报道里几乎均出现了,这可以作为肾上腺血管肉瘤的影像特征,强化方式略有差异,可成环形或片絮状^[4-5]。磁共振上T1WI及T2WI均呈高低

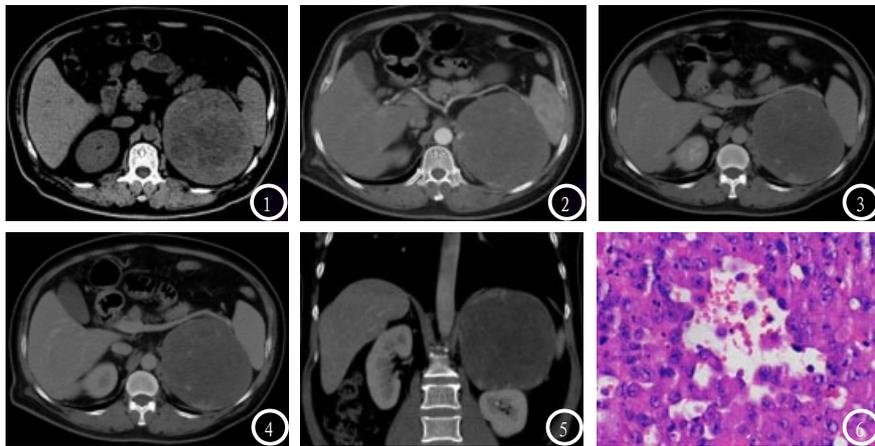


图1 平扫左肾上腺区低密度肿块,边界清楚。图2-4 增强扫描动脉期肿块边缘呈小结节状、絮状强化,静脉期及延迟期病灶进一步强化,边缘迂曲扩张的血管影随之增多。图5 冠状位扫描可见左肾受压向下移。图6 病理图片可见衬以内皮细胞的血管腔(HE×40)。

混杂信号,其中T1WI上高信号、T2WI上低信号为肿块内出血。强化方式同CT,肿块边缘出现延迟强化及扩张的血管影。

原发性肾上腺血管肉瘤要与肾上腺区其他肿瘤鉴别^[10-11]。①肾上腺皮质癌:起源于肾上腺皮质,是肾上腺最常见的原发性恶性肿瘤。分为功能性及非功能性,患者表现有腹痛、腹部包块、Cushing综合症(大约50%出现)等。易发生肝、肺、骨及淋巴结转移,经常在发现时已到晚期。CT表现多为大于5cm的不均匀密度肿块,内有坏死或陈旧性出血所致的低密度区。20-30%病例可发现点片状钙化影,而血管肉瘤内的钙化多为血管腔内血栓转化形成,形状较皮质癌规整^[4]。增强扫描时呈不规则强化,中心低密度区无强化。强化程度下降缓慢、廓清延迟。②肾上腺腺瘤:起源于肾上腺皮质,分为Cushing腺瘤、Conn腺瘤以及无功能腺瘤。70%的腺瘤细胞内含有丰富脂质,CT平扫表现为低密度,体积小,直径多小于5cm,质均,边界清楚,很少发生钙化、出血。有研究表明以10HU作为平扫的安全阈值,其诊断腺瘤的灵敏度为70%,特异度为98%,增强扫描时迅速强化、对比剂快

速廓清,此可作为乏脂性腺瘤与血管肉瘤的鉴别要点。③肾上腺嗜铬细胞瘤:肾上腺髓质起源的副神经节肿瘤,释放儿茶酚胺导致阵发性或持续性高血压和代谢紊乱症候群。CT上表现为体积较大的圆形或分叶状肿块,肿瘤直径大于3cm,有完整包膜,易发生坏死、囊变和出血,少数可见点状、弧线状钙化。嗜铬细胞瘤属于富血供肿瘤,与血管肉瘤的强化方式有较大差异,前者增强后明显强化,肿块内低密度区无强化,延迟期肿块密度趋于均匀但密度仍较高。当肿块出现大范围陈旧性出血时,也可呈轻度强化。综上所述,原发性肾上腺血管肉瘤虽然罕见,但具有一定影像特征。在发现肾上腺区以上特征占位时,除了一般常见肿瘤,应考虑此病的可能。

参考文献

[1] KARETI, L. R., et al., ANGIOSARCOMA OF THE ADRENAL-GLAND. ARCHIVES OF PATHOLOGY & LABORATORY MEDICINE, 1988, 112 (11): 1163-1165.
 [2] Wenig, B. M., S. L. Abbondanzo and C. S. Heffess, Epithelioid angiosarcoma of the adrenal glands. A clinicopathologic study of nine cases with a

discussion of the implications of finding "epithelial-specific" markers [J]. Am J Surg Pathol, 1994, 18 (1): 62-73.

[3] Criscuolo, M., et al., A Vinyl Chloride-exposed Worker with an Adrenal Gland Angiosarcoma: A Case Report [J]. INDUSTRIAL HEALTH, 2014, 52 (1): 66-70.
 [4] Ferrozzi, F., et al., Hemangiosarcoma of the adrenal glands: CT findings in two cases [J]. Abdominal Imaging, 2001, 26 (3): 336-339.
 [5] Grajales-Cruz, A., et al., Primary Adrenal Angiosarcoma: A Rare and Potentially Misdiagnosed Tumor [J]. CANCER CONTROL, 2017, 24 (2): 198-201.
 [6] Mark, R. J., et al., Angiosarcoma—A report of 67 patients and a review of the literature [J]. CANCER, 1996, 77 (11): 2400-2406.
 [7] Li, X., et al., A case report of primary adrenal angiosarcoma as depicted on magnetic resonance imaging [J]. Medicine, 2017, 96 (45): e8551.
 [8] Ayadi, M., et al., Primary Epithelioid Angiosarcoma of the Adrenal Gland: Report of a Case and Review of the Literature [J]. Journal of Interdisciplinary Histopathology, 2016, 4 (3): 67.
 [9] Sung, J. Y., et al., Angiosarcoma arising within a long-standing cystic lesion of the adrenal gland: a case report [J]. J Clin Oncol, 2013, 31 (9): e132-136.
 [10] 张立, 张永康, 王国民, 等. 肾上腺肿瘤影像学检查的临床应用价值(附102例分析) [J]. 临床放射学杂志, 1999, (9): 536-540.
 [11] 车友谊, 张谦, 肖浩, 等. 肾上腺外副神经节瘤的影像分析与鉴别诊断 [J]. 中国CT和MRI杂志, 2016, 14 (8): 14-16.

(本文编辑: 谢婷婷)

【收稿日期】2018-02-10