

个案报道

DOI: 10.13406/j.cnki.cyxh.002693

伴假腺样结构的黏液性肾上腺皮质腺瘤 1 例 临床病理特征分析

杨 敏, 张春莉

(延安大学附属医院病理科, 延安 716000)

Myxoid adrenocortical adenoma with pseudoglandular arrangement: a clinicopathological study of 1 case

Yang Min, Zhang Chunli

(Department of Pathology, The Affiliated Hospital of Yan'an University)

【中图分类号】R736.6

【文献标志码】B

【收稿日期】2019-11-11

伴假腺样结构的黏液性肾上腺皮质腺瘤(myxoid adrenocortical adenomas, MACA)是较为少见的一类肿瘤,且部分假腺样结构的 MACA 在临床和影像学上缺乏特征性表现,难以发现。现报告延安大学附属医院收治的 1 例伴假腺样结构的 MACA 病例。

1 临床资料

患者女, 30 岁, 因“间断性上腹痛十余天”入院, 患者十余天前饱餐或进食油腻后出现上腹胀痛不适, 以右上腹为主。外院行 B 超检查: 餐后胆囊大。(备注: 餐后, 因为饮食原因, 胆囊结构不清)下腔静脉与右肾之间低回声, 考虑后腹膜包块。入院后查腹部 CT: 肝脏小囊肿, 胆囊底部增厚, 肝肾间隙软组织影, 多考虑神经源性肿瘤。患者既往体健, 否认糖尿病、高血压、冠心病、精神病史。否认有肝炎、结核等传染病史; 否认手术、外伤史, 无输血史; 无药物过敏史。入院体格检查: 全腹平坦, 腹式呼吸存在, 未见胃肠形及蠕动波, 未见腹壁静脉曲张, 全腹肌软, 右上腹深压痛阳性, 无反跳痛, 墨菲征阴性, 肝脾肋下未及, 未触及异常包块, 肝脾肾区无叩击痛, 移动性浊音阴性, 肠鸣音正常, 每分钟 4~5 次, 未闻及气过水声。入院诊断: ①腹部包块。神经源性肿瘤? ②慢性胆囊炎。于 2017 年 10 月 18 日在延安大学附属医院行胆囊切除术+后腹膜包块切除术, 术中探查包块位于腹膜后, 大小约 3.0 cm × 2.5 cm, 质韧, 边界清, 包膜完整, 根部位于右侧肾上腺上方内侧, 紧贴下腔静脉, 保护下腔静脉, 紧贴右侧肾上腺上方完善剥除包块。术后病理结果: 肉眼观灰红结节一枚, 大

小约 2.5 cm × 2.5 cm × 1.5 cm, 包膜完整, 切面灰褐色、灰黄色(备注: 灰褐色为肿瘤颜色, 灰黄色为附有少量脂肪), 质脆。初诊为伴假腺样结构的 MACA, 免疫组化结果: CK(-)、Syn(-)、CgA(-)、a-inhibin 局部(+)、MelanA(-)、Ki-67<1%(+), 后加做 vimentin(+)、CD56 局部(+)。出院后随访 25 个月未见异常。

2 讨 论

伴假腺样结构的黏液性 MACA 是肾上腺皮质腺瘤的特殊亚型^[1-3], 以间质显著黏液变性为特点, 肿瘤细胞排列呈不同的形态结构, 其中假腺样结构最常见, 临床少见^[3]。Brown F 等^[4]报道 14 例黏液性肾上腺皮质肿瘤, 其中腺瘤 6 例, 腺癌 8 例, 文中提到在某些情况下, 特别引人注目的是一种成形良好的假腺结构, 其中细胞巢获得了明显的中心腔, 腔内有黏液样改变, 其中 4 例腺瘤呈假腺样结构。Dundr P 等^[5]正式提出假腺样这一特殊结构。因此此病临床少见, 目前尚无文献对其发病机制进行阐述。

2.1 临床特点

肾上腺皮质腺瘤可表现为无功能性和有功能性, 临床表现多样, 可表现为血压升高、皮质激素水平增高, 也可表现为库欣综合征^[6]。本例患者因慢性胆囊炎入院, 术前检查发现腹膜后包块, 患者血压正常, 血清钾、钙、磷、促肾上腺皮质激素、皮质醇、醛固酮水平及分泌节律均正常, 因此本例患者为无功能性皮质腺瘤。

2.2 病理学及免疫表型

病理学表现及免疫表型是确诊 MACA 的主要方法。组织形态学 MACA 多为单侧结节, 质量小于 100 g, 直径小于 7.5 cm^[6-7], 表面光滑, 包膜完整, 大多边界清楚。镜下观察其特征性表现为肿瘤细胞呈环状或假腺样排列(图 1)。肿瘤细

作者介绍: 杨 敏, Email: 1427548269@qq.com,

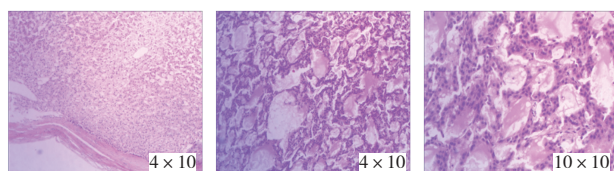
研究方向: 生殖系统肿瘤的病理诊断。

通信作者: 张春莉, Email: zhlhuhu1998@163.com。

优先出版: <https://kns.cnki.net/kcms/detail/50.1046.R.20201105.0905.008.html>

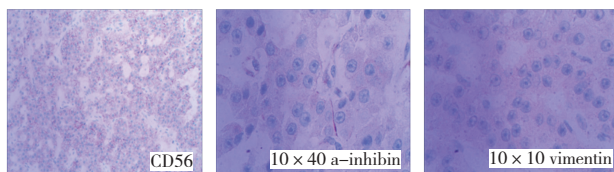
(2020-11-05)

胞呈多角形,细胞边界清晰,胞浆透明,颗粒细,嗜酸性或嗜两性。细胞核增大,圆形至椭圆形,深染,轻度至中度多形性,核仁明显,核分裂象 <3 个/10 HPF^[4],显著的黏液样基质是本病的一大特征,黏液区域可占肿瘤的 10%~70%^[8]。目前这种黏液样物质的来源不明确,特殊染色显示细胞外黏液基质阿尔辛蓝染色阳性,PAS 阴性或灶状阳性,但未能在肿瘤细胞内发现,因此推测这种物质可能来自肿瘤组织本身的退化^[9]。肿瘤无坏死、出血及脉管侵犯,少数病例可见灶状膜侵犯,这是判断肿瘤良性的指标。其免疫表型与肾上腺皮质来源的指标常呈阳性表达一致,如 vimentin、a-inhibin、melanA。本例患者 a-inhibin 局部(+)、vimentin(+)、CD56 局部(+)、Ki-67 $<1\%$ (+)(图 2)。



A. 肿瘤未侵及包膜 B. 细胞环状或假腺样排列及黏液样物 C. B 图放大 100 倍

图 1 HE 染色



A. CD56 局部(+) B. a-inhibin 局部(+) C. vimentin(+)

图 2 免疫组化染色

2.3 诊断和鉴别诊断

肿瘤的初步诊断一般依靠影像学检查和临床表现,但 MACA 缺乏特征性表现,故 MACA 的诊断和鉴别诊断主要依靠病理学检查和免疫组化。Papotti M 等^[11]认为,黏液变性可提高恶性风险。这与 Raparia K 等^[12]认为黏液变性更多见于皮质腺瘤的观点一致^[15]。需要与以下疾病相鉴别:①黏液性肾上腺皮质腺瘤:镜下肿瘤形态学特点常呈侵袭性生长,可见弥漫性坏死^[10]。核高度异型、核分裂相 >5 个/50 HPF、病理性核分裂、透明细胞 $<25\%$ 、弥漫性结构 $>1/3$ 、坏死、静脉侵犯、血窦侵犯及包膜侵犯,并未纳入黏液变性这一项形态改变,以上为 WHO 推荐的良恶性指标^[13]。②肾上腺转移黏液性腺瘤:镜下无典型肾上腺皮质腺瘤的形态学特征,瘤细胞异型,黏液位于胞质内,细胞核常偏位、呈印戒状,免疫组化 CK 强阳性^[10]。③腹膜后肿瘤脊索瘤:脊索瘤中角蛋白呈强阳性染色,在超微结构检查中缺乏丰富的光滑内质网^[4]。

2.4 治疗和随访

目前手术切除是治疗 MACA 良性和恶性肿瘤治疗的主要选择^[14]。21 例已发表病例显示,随访 3 个月至 33 年 8 个月:良性 14 例,无 1 例复发转移;恶性 7 例,其中 6 例发生转移,其中肝脏转移最常见,其次为肺^[4,12,15]。

综上所述,MACA 是较为少见的疾病,发病率低,在临床上和影像学上缺乏特征性表现,在形态学中黏液变性的瘤细

胞异型性小^[16],但黏液变性可提高恶性风险。单纯依赖形态学改变判断良、恶性判断很困难,容易被病理医师忽略,最客观的恶性标准是远处转移和浸润,需要临床多学科共同裁判^[15]。手术治疗是目前有效的治疗方法,虽目前报道的良性复发和远处转移可能性较小,但 MACA 病例不足,术后还需长期随访。

参 考 文 献

- [1] Dunder P, Novak K. Pseudoglandular myxoid adenoma of the adrenal gland[J]. Pathol Res Pract, 2003, 199(7): 493-496.
- [2] Bollito ER, Papotti M, Porpiglia F, et al. Myxoid adrenocortical adenoma with pseudoglandular pattern[J]. Virchows Arch, 2004, 445(4): 414-418.
- [3] Ishida M, Yoshida K, Miyamoto K, et al. Cytological features of myxoid adrenocortical adenoma with a pseudoglandular component: a case report with differential diagnostic considerations[J]. Diagn Cytopathol, 2008, 36(8): 576-580.
- [4] Brown F, Gaffey T, Wold L, et al. Myxoid neoplasms of the adrenal cortex: a rare histologic variant[J]. Am J Surg Pathol, 2000, 24(3): 396-401.
- [5] Evans HL, Vassilopoulou-Sellin R. Adrenal cortical neoplasms: a study of 56 cases[J]. Am J Clin Pathol, 1996, 105(1): 76-86.
- [6] Barnett CJ, Varma D, El-Naggar A, et al. Limitations of size as a criterion in the evaluation of adrenal cortical tumors[J]. Surgery, 2000, 128(6): 973-982.
- [7] Jang K, Chung M, Moon W, et al. Adrenocortical adenoma with unusual myxoid histological pattern: a case report[J]. Pathology, 2009, 41(2): 188-191.
- [8] 杜强,冯向东,李燕东. 伴假腺样结构的黏液样肾上腺皮质腺瘤 1 例[J]. 诊断病理学杂志, 2005, 12(6): 479.
- [9] Bollito ER, Papotti M, Porpiglia F, et al. Myxoid adrenocortical adenoma with a pseudoglandular pattern[J]. Virchows Arch, 2004, 445(4): 414-418.
- [10] 王彩霞,文娟娟,徐艳,等. 伴假腺样结构的黏液性肾上腺皮质腺瘤 1 例[J]. 诊断病理学杂志, 2014, 21(1): 61-62.
- [11] Papotti M, Volante M, Duregon E, et al. Adrenocortical tumor with myxoid features: a distinct morphologic and phenotypic variant exhibiting malignant behavior[J]. Am J Surg Pathol, 2010, 34(7): 973-983.
- [12] Raparia K, Ayala A, Sienko A, et al. Myxoid adrenal cortical neoplasms[J]. Ann Diagn Pathol, 2008, 12(5): 344-348.
- [13] Fukuhara H, Bilim V, Ohtake H, et al. A case of myxoid adrenocortical neoplasm: computed tomography and magnetic resonance imaging characteristics[J]. Rare Tumors, 2013, 5(3): e54.
- [14] 林伟强,张永海,徐庆春. 原发性肾上腺皮质腺瘤 10 例临床分析[J]. 河北医学, 2010, 16(1): 55-56.
- [15] 戴桂红,魏雪,吴楠,等. 伴假腺样结构的黏液型肾上腺皮质腺瘤 6 例临床病理特征分析[J]. 临床与实验病理学杂志, 2016, 32(4): 388-391.
- [16] 闫旭,高宝山,金美善. 黏液样肾上腺皮质腺瘤 2 例[J]. 临床与实验病理学杂志, 2011, 27(8): 914-915.

(责任编辑:唐秋姗)