

- Aldosterone-Producing Adenoma With a Somatic KCNJ5 Mutation Revealing APC-Dependent Familial Adenomatous Polyposis [J]. J Clin Endocrinol Metab, 2016, 101(11): 3874-3878.
- [9]Righetti AE, Jacomini C, Parra RS, et al. Familial adenomatous polyposis and desmoid tumors[J]. Clinics(Sao Paulo), 2011, 66(10): 1839-1842.
- [10]Vasen HF, Moslein G, Alonso A, et al. Guidelines for the clinical management of familial adenomatous polyposis (FAP)[J]. Gut, 2008, 57(5): 704-713.
- [11]DE Marchis ML, Tonelli F, Quaresmini D, et al. Desmoid Tumors in Familial Adenomatous Polyposis [J]. Anticancer Res, 2017, 37(7): 3357-3366.
- [12]Desmoid Tumor Working Group. The management of desmoid tumours: A joint global consensus-based guideline approach for adult and paediatric patients[J]. Eur J Cancer, 2020, 127: 96-107.
- [13]Eccles DM, van der Luijt R, Breukel C, et al. Hereditary desmoid disease due to a frameshift mutation at codon 1924 of the APC gene[J]. Am J Hum Genet, 1996, 59(6): 1193-1201.
- [14]Federman N. Molecular pathogenesis of desmoid tumor and the role of γ -secretase inhibition[J]. NPJ Precis Oncol, 2022, 6(1): 62.

肾上腺吻合性血管瘤 1 例

Anastomosing hemangioma of the adrenal gland: report of one case

程申濠, 顾海军, 顾晓雯, 张继斌

(苏州市立医院, 南京医科大学附属苏州医院影像科, 江苏 苏州 215002)

CHENG Shen-hao, GU Hai-jun, GU Xiao-wen, ZHANG Ji-bin

(Department of Radiology, Suzhou Municipal Hospital, the Affiliated Suzhou Hospital of Nanjing Medical University, Suzhou Jiangsu 215002, China)

[关键词] 肾上腺肿瘤; 血管瘤; 体层摄影术, X 线计算机

[中图分类号] R736.6; R814.42

[文献标识码] B

[文章编号] 1008-1062(2024)12-0905-02

DOI:10.12117/jccmi.2024.12.016

病例 女, 58 岁, 1 月前因“血糖控制不佳”于我院内分泌科门诊就诊, 期间查彩超提示右侧肾上腺占位。患者入院查体无明显阳性体征, 实验室检查包括血常规、生化、肿瘤标志物及肾上腺功能等均未见明显异常。既往史: 有“血压偏高”史, 未明确诊断, 未服用药物; 有“胆囊切除手术”史。

腹部 CT 增强扫描: 右侧肾上腺外侧支见一类圆形结节影, 大小约 2.3 cm×2.2 cm, 边界清晰, 密度欠均匀, 平扫 CT 值约 20~50 HU, 增强扫描动脉期呈明显不均匀强化, 以边缘强化为主, 内部另可见小片状强化影, 强化部分 CT 值约 130~240 HU, 门静脉期进一步向中心强化, 强化较均匀, CT 值约 120~140 HU, 内见小片状无强化区(图 1)。考虑肾上腺嗜铬细胞瘤。

遂行腹腔镜下肾上腺肿瘤切除术。肉眼所见: 肾上腺增厚区切面呈灰红色, 质地均匀。病理诊断: 肾上腺吻合性血管瘤(Anastomosing hemangioma, AH)。免疫组化: CD31(+), Vim(+), Melan-A(+), FVIII(+), CKpan 小灶(+), Ki-67 约(15%+) (图 2)。

患者术后随访 31 月, 未见肿瘤复发或转移。

讨论 肾上腺血管瘤是肾上腺较少见的良性肿瘤, 病理分型绝大多数为海绵状血管瘤, AH 相当罕见, 术前误诊率较高, 国内外的报道不足 30 例。2009 年由 Montgomery 等学者首次报道发生在泌尿生殖系统的 AH^[1]。AH 可以发生于大多数实质器官和各种软组织部位, 但主要涉及泌尿生殖系统。

目前 AH 的发病机制尚未完全明确, Bean 等^[2-3]在 15 例 AH 中检测到 14 例存在 GNAQ 或 GNA14 基因频发突变, 可能与 AH 的发生相关。肾上腺 AH 在组织病理学上表现为互相吻合的毛细血管大小的血管网, 内衬鞋钉状内皮细胞, 多无异性或有轻度异性性, 血管内常见血栓形成以及红细胞渗出, 肿瘤间质可出现水肿、纤维化或黏液变。免疫组化肿瘤细胞弥漫表达 CD31、CD34、FVIII、ERG 及 FLI1 等血管内皮标志物, 不表达 GLUT-1、CD8 及 D2-40, Ki-67 显示低增殖活性^[4]。

既往文献^[5-11]表明, 肾上腺 AH 多发生于中老年, 年龄范围为 32~75 岁, 男女比例约 1.6:1, 肿瘤最大径为 0.7~6.4 cm, 平均最大径约 2.1 cm, 多为单发, 也有多发的病例报道。由于肾上腺 AH 多为无功能性肿瘤, 因此患者往往无症状, 通常由体检或是在其他疾病检查中偶然发现, 当肿瘤较大时也可产生压迫症状, 如后背痛等。本例为中年女性, 因血糖控制不佳偶然发现右侧肾上腺占位, 肾上腺相关激素无异常, 与以上特征相符。

肾上腺 AH 作为血管瘤的特殊分型, 文献报道的影像资料相对较少。Alaghebandan 等^[6]报道的病例中, 1 例较大 AH 的 CT 平扫呈均匀低密度, 增强扫描呈边缘结节样强化, 2 例 AH 的 CT 增强扫描近乎完全强化, 另 1 例 AH 呈稍长 T₁ 稍长 T₂ 信号, T₁ 反相位信号不减低, 增强扫描可见肿瘤中心强化。Ross 等^[9]报道的 1 例肾上腺 AH 的 CT 平扫呈不均匀低密度, 增强扫描边缘明显强化伴内部囊变。姚建国等^[12]报道的 1

[收稿日期] 2024-03-07; [修回日期] 2024-03-24

[作者简介] 程申濠(1995-), 男, 江苏常熟人, 医师。E-mail: 543351783@qq.com

[通信作者] 张继斌, 苏州市立医院, 南京医科大学附属苏州医院影像科, 215002。E-mail: zjb12042@126.com

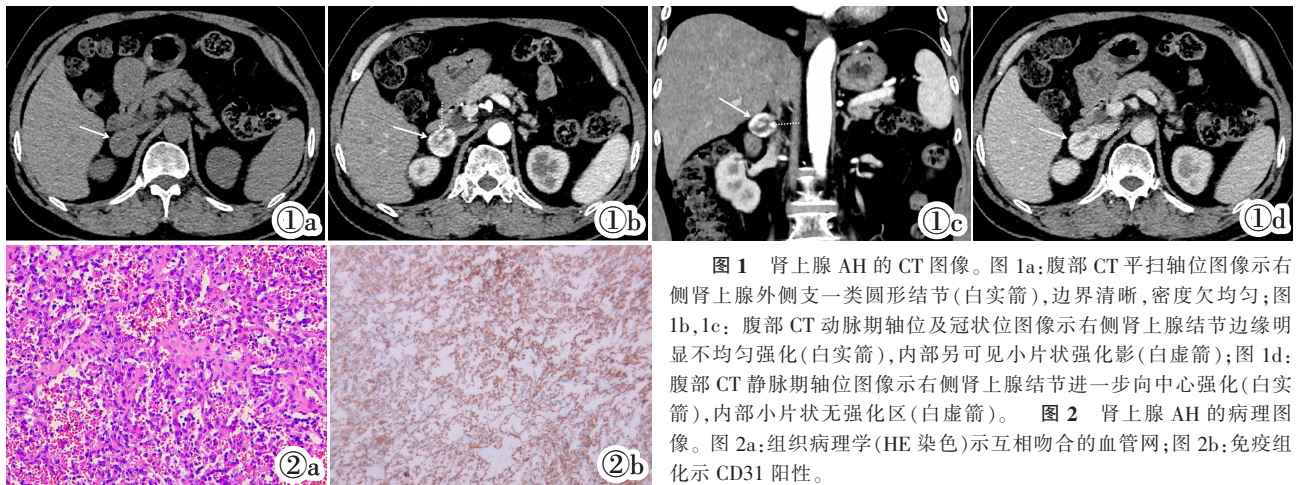


图 1 肾上腺 AH 的 CT 图像。图 1a:腹部 CT 平扫轴位图像示右侧肾上腺外侧支一类圆形结节(白实箭),边界清晰,密度欠均匀;图 1b, 1c: 腹部 CT 动脉期轴位及冠状位图像示右侧肾上腺结节边缘明显不均匀强化(白实箭),内部另可见小片状强化影(白虚箭);图 1d:腹部 CT 静脉期轴位图像示右侧肾上腺结节进一步向中心强化(白实箭),内部小片状无强化区(白虚箭)。图 2 肾上腺 AH 的病理图像。图 2a:组织病理学(HE 染色)示互相吻合的血管网;图 2b:免疫组化示 CD31 阳性。

例肾上腺 AH 的 MRI 增强扫描呈肿瘤周边及中间不均匀强化。本例则表现为动脉期边缘不均匀强化伴内部局灶性强化,静脉期进一步向心性强化。从有限的病例中可以看到 AH 的强化方式相对多样,部分病例有类似海绵状血管瘤的向心性强化方式,肿瘤内部可有囊变,但也有病例表现为病灶中心强化,可能与肿瘤内部不同的病理改变有关。Peng 等^[13]在 1 例肾上腺海绵状血管瘤病例中也发现了早期中心强化的表现,可能是肾上腺血管瘤一种相对特殊的强化模式,有别于肾上腺其他肿瘤。值得注意的是,文献中的 AH 病例大多未发现钙化,而肾上腺海绵状血管瘤钙化多见^[14],这可能是 AH 与海绵状血管瘤的不同之处。

肾上腺 AH 需要与嗜铬细胞瘤以及血管肉瘤等进行鉴别。嗜铬细胞瘤患者多有高血压病史,血压变化迅速,肿瘤易发生坏死和囊变,增强扫描呈明显不均匀强化,廓清缓慢,没有向心性强化的表现^[15]。有时单纯从影像学表现上难以区分,患者是否有阵发性高血压表现以及儿茶酚胺类激素升高是比较重要的鉴别点。肾上腺血管肉瘤也相当罕见,肿瘤一般较大(最大径 5~16 cm),虽然也有向心性强化的表现,但多伴有大片坏死,且易浸润周围结构并出现转移,短期随访快速生长^[16-17]。

肾上腺 AH 为良性肿瘤,但由于其罕见性,术前诊断比较困难,手术切除通常为首选的治疗方式。如果肿瘤体积较小,没有引起患者的相关症状,也可以考虑定期随访。O'Neill 等^[7]认为影像引导下经皮穿刺活检是一种安全有效的确诊手段,且活检不容易引起肿瘤出血,可使患者避免不必要的手术。患者总体预后良好,目前未有文献报道术后复发或者转移的病例。

总之,本文报道了 1 例原发于肾上腺 AH,虽然罕见,但仍有一定影像学特征。当遇到肾上腺偶发肿瘤时,如果影像学上出现不均匀向心性强化或者早期中心强化的表现,应将 AH 纳入到鉴别诊断中。

[参考文献]

[1]Montgomery E, Epstein JI. Anastomosing hemangioma of the genitourinary tract: a lesion mimicking angiosarcoma [J]. Am J Surg Pathol, 2009, 33(9): 1364-1369.
[2]Bean GR, Joseph NM, Gill RM, et al. Recurrent GNAQ mutations in anastomosing hemangiomas [J]. Mod Pathol, 2017, 30(5):

722-727.
[3]Bean GR, Joseph NM, Folpe AL, et al. Recurrent GNA14 mutations in anastomosing haemangiomas [J]. Histopathology, 2018, 73(2): 354-357.
[4]Lappa E, Drakos E. Anastomosing Hemangioma: Short Review of a Benign Mimicker of Angiosarcoma [J]. Arch Pathol Lab Med, 2020, 144(2): 240-244.
[5]Alaghebandan R, Remer EM, Berber E, et al. Anastomosing haemangioma of the adrenal gland: A clinicopathological series of seven cases[J]. Histopathology, 2023, 83(5): 791-797.
[6]Ross M, Polcari A, Picken M, et al. Anastomosing Hemangioma Arising From the Adrenal Gland[J]. Urology, 2012, 80(3): e27-e28.
[7]O'Neill AC, Craig JW, Silverman SG, et al. Anastomosing hemangiomas: locations of occurrence, imaging features, and diagnosis with percutaneous biopsy[J]. Abdom Radiol(NY), 2016, 41(7): 1325-1332.
[8]Zuo ZB, Zhang Q, Wu WX, et al. Primary adrenal anastomosing haemangioma[J]. Endokrynol Pol, 2023, 74(1): 119-120.
[9]Chua WM, Hoe KMJ, Dalan R, et al. Anastomosing Hemangioma on ⁶⁸Ga-DOTATATE PET/CT: A Potential Pitfall [J]. Clin Nucl Med, 2022, 47(4): 321-323.
[10]Patel SR, Abimbola O, Bhamber T, et al. Incidental finding of bilateral renal and adrenal anastomosing hemangiomas: A rare case report[J]. Urol Case Rep, 2019, 27: 100912.
[11]Burton KR, Jakate K, Pace KT, et al. A case of recurrent, multifocal anastomosing haemangiomas [J]. BMJ Case Rep, 2017, 2017: bcr2017220076.
[12]姚建国,潘红佳,王春华,等. 吻合状血管瘤一例[J]. 中华病理学杂志, 2015, 44(2): 133-134.
[13]Peng JP, Lv XF, Lin CL, et al. Computer tomography imaging findings of adrenal cavernous hemangiomas: a report of 10 cases [J]. Acta Radiol, 2016, 57(1): 115-121.
[14]李宏磊,张丽红,陈月芹,等. 肾上腺血管瘤 CT 和 MRI 表现特征 [J]. 青岛大学学报(医学版), 2020, 56(3): 359-362.
[15]Ctvrlik F, Koranda P, Schovínek J, et al. Current diagnostic imaging of pheochromocytomas and implications for therapeutic strategy[J]. Exp Ther Med, 2018, 15(4): 3151-3160.
[16]吴奕君,徐霖. 原发性肾上腺血管肉瘤一例[J]. 中国 CT 和 MRI 杂志, 2019, 17(1): 149-150.
[17]王定福,李胜. 原发性肾上腺血管肉瘤一例[J]. 临床放射学杂志, 2015, 34(7): 1105-1106.