用和敏感的免疫标记的基本组合[2]。Bcl-2 弥漫阳性表达对于鉴别诊断有一定意义[3]。疑难病例可通过检测滑膜肉瘤的特异性标记 SYT – SSX 融合基因协助确诊[4]。

腹部滑膜肉瘤发生部位特殊,组织分化较低,常被误诊。Bergh 等[5]曾报告 27 例滑膜肉瘤,只有 9 例原诊断为滑膜肉瘤,5 例诊断为良性肿瘤,其余 13 例被诊断为 13 种不同的恶性肿瘤。经重新取材制片,结合免疫组化或电镜观察被确诊为滑膜肉瘤。故在诊断时应与纤维瘤病、恶性神经鞘瘤、血管外皮瘤、转移性腺癌、平滑肌肉瘤、纤维肉瘤、腺泡状软组织肉瘤等相鉴别。

目前对于腹部原发性滑膜肉瘤治疗原则没有统一标准的,一般多采取外科手术治疗,根据患者病情决定术前、术后辅助放、化疗,预后一般较差。滑膜肉瘤转移途径有血行转移和淋巴结转移,转移部位以骨或肺为主,较为常见的是肺转移,其发生率为 20% 左右,5 年生存率为 20% ~50%。影响滑膜肉瘤预后的因素较多,主要有年龄、肿瘤大小、是否转移、组织学类型、核分裂像多少和手术切除范围等。Bergh 等[5]报告肿瘤大小是影响肿瘤预后的重要因素,同时 Kimura 等[6]对 34 例滑膜肉瘤的患者实验研究发现了,17 例肿瘤小于 5 cm 的患者 5 年生存率为 100%,12 例肿瘤 510 cm 的患者和 5 例大于 10 cm 者 5 年生存率分别为 75%、20%,实验结论显示肿瘤小于 5 cm 有良好的生存率。Zagars 等[7]则认为病理分级是肿瘤复发、转移的重要因素。

综上所述,腹壁原发性滑膜肉瘤十分罕见,临床症状又缺乏特异性,常被漏诊、误诊。临床医生应注意不明原因出现的无明显临床表现腹部不适、肿胀、活动受限的包块是否是腹壁滑膜肉瘤,若考虑为滑膜肉瘤手术尽量广泛切除病灶周围组织,包括区域性淋巴结清除,同时结合临床表现、病理、免疫组化等检查,能提高诊断的正确率,以致做到早发现,早治疗,改善患者的生活质量,提高患者的生存率。

[参考文献]

[1] 温达雄,熊 敏,黄慧敏. 腹壁滑膜肉瘤的病理及临床特征[J]. 临床和实验医学杂志,2007,6(2):20 – 21.

[2] 叶延伟,师英强. 免疫组化及遗传学检测在滑膜肉瘤诊断中应用进展[J]. 中国癌症杂志,2008,18(7):556 – 560.

[3] 魏永昆,朱虹光,周 平,等. 滑膜肉瘤 32 例临床病理分析[J]. 诊断病理学杂,2002,9(2):73 – 76.

[4] 孙 燕. SYT-SSX 对滑膜肉瘤的诊断和预后意义及其在肿瘤发生发展过程中的作用[D]. 天津:天津医科大学,2007.

[5] Bergh P, Meis-Kindblom JM, Gherlinzoni F, et al. Synovial sarcoma: identification of low and high risk groups[J]. Cancer, 1999, 85(12): 2596 – 2607.

[6] Kimura H, Yamamoto N, Nishida H, et al, Synovial Sarcoma in Knee Joint, Mimicking Low-grade Sarcoma Confirmed by Molecular Detection of SYT Gene Split[J]. Anticancer Res, 2014, 34(6): 3105 – 3111.

[7] Zagars GK, Ballo MT, Pisters PW, et al. Prognostic factors for patients with localized soft-tissue sarcoma treated with conservation surgery and radiation therapy: an analysis of 1225 patients[J] Cancer, 2003, 97(10): 2530 – 2543.

(编辑:魏 源)

偶发性肾上腺节细胞神经瘤 1 例

张 蓓,黄 霆 (南京市中医院骨伤科,江苏 南京 210001)

[关键词] 神经节细胞瘤;肾上腺肿瘤;临床表现
[中图分类号] R736.6 [文献标识码] B [文章编号] 1672-5042(2014)04-0446-02

肾上腺节细胞神经瘤是起源于交感神经节细胞的良性肿瘤,临床较为少见。我院 2010 年 1 月收治 1 例,现报告如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料

患者,女,12 岁,因发现颈前部肿块 10 年入院,无恶心呕吐、腹痛、腹胀、尿频、尿急、尿痛、血尿等症状。初诊甲状腺舌骨囊肿,术前腹部 B 超发现左侧肾上腺肿块,转泌尿外科就诊。B 超检查示:左侧肾上腺 1 枚约 5.3 cm × 3.4 cm × 3.0 cm 的不均质低回声团,包绕腹膜后大血管,外形欠规则,界清。CT 示:左侧肾上腺区见一不规则软组织密度影,包绕腹膜后大血管,增强动脉期呈不均匀性略有强化,延迟强化明显,考虑肿瘤性改变,腹膜后未见肿大淋巴结或肿块,未见腹水征。入院查体:腹隆,腹部偏左可及约 5.0 cm × 3.5 cm 大小包块,质中,无压痛,不能推动,双肾区无叩击痛,无其他阳性体征。实验室检查:化验血、血醛固酮、血皮质醇、血促肾上腺皮质激素、尿肾上腺素、尿去甲肾上腺素、尿多巴胺及 24 h 尿香草苦杏仁酸均正常。

1.2 手术方法

全身麻醉条件下行左肾上腺肿瘤切除术,术中可见左肾上腺部约 5.0 cm × 3.5 cm × 3.5 cm 大小肿物,包绕腹膜后大血管,表面富血管,质地偏硬,包膜完整,仔细游离肿瘤,因部分肾上腺组织与肿瘤关系密切,一并切除送病理检查。患者术中血压无波动,生命体征平稳。

2 结果

2.1 术后病理报告

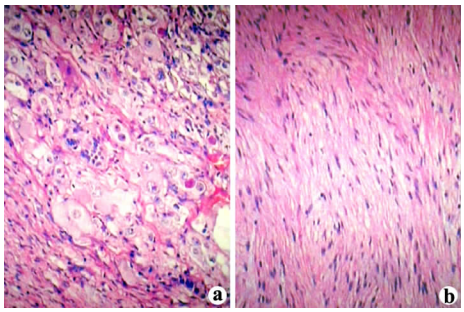
大体形态:肿瘤呈不规则形,大小约 5.0 cm × 3.5 cm ×

doi:10.11659/jjssx.1672-5042.201404054
[收稿日期] 2014-01-21 [修回日期] 2014-02-11

3.5 cm,包膜完整,切面灰白,局部呈编织状,质硬;局部见少量肾上腺,淡黄色。组织形态:肿瘤由神经节细胞与神经纤维混合而成,节细胞成分大于50%,反复取材未见明确神经母细胞成分(图1)。免疫表型:免疫组化支持肾上腺节细胞性神经瘤,嗜铬粒蛋白A(+++),人黑色素瘤标记物(-),S-100蛋白(节细胞及神经纤维+),上皮膜抗原(-),抑制素(部分皮质细胞+),神经元特异性烯醇酶(+),波形蛋白(+),Ki-67(+)。病理诊断结果:左肾上腺节细胞性神经瘤。

2.2 术后恢复及随访

术后患者身体恢复良好,随访至今未见肿瘤复发转移,亦无不适及异常体征。



a:肿瘤组织所含的神经节细胞(×400);b:肿瘤组织所含的神经纤维(×100)

图1 左肾上腺节细胞性神经瘤病理组织HE染色

3 讨论

节细胞神经瘤临床少见,又名节细胞瘤,真性神经瘤。它源于神经嵴,发生于颈、胸、腹部及盆腔的交感神经,以后纵隔、肾上腺和腹膜后间隙最为常见。大多数节细胞神经瘤起病隐匿,往往因体检时影像学检查发现,发展较缓慢。临床症状主要取决于肿瘤的部位和大小,可压迫脊髓导致神经源性膀胱,或引起肾输尿管移位和梗阻[1]。大多数肿瘤无分泌功能,但有的可分泌少量儿茶酚胺、血管活性肠肽或雄激素等激素,引起腹泻、多汗、高血压、女性男性化、肌无力等症状。

影像学检查是该病的主要诊断依据,超声检查主要表现为肾上腺区均质性低回声团块,初步提示肿瘤的部位、大小及与周围组织的关系,可做为首选检查。CT扫描可清楚显示巨大肿瘤上下及与周围血管的关系,对于术前判断肿瘤的解剖定位有较高的价值。CT平扫主要表现为卵圆形、新月形或分叶状肿块,边缘常常显示清晰锐利,CT值0~40 HU之间,平均为27 HU,神经节细胞瘤沿组织间隙紧贴或包绕腹膜后大血管尤与下腔静脉呈嵌入性生长为其特征性表现[2],约半数以上病灶内可见点状或针尖状钙化。本例患者CT平扫未见钙化灶,但可见肿瘤包绕大血管征象。神经节细胞瘤血管不丰富、神经纤维细胞外间质较多,使增强扫描动脉期多表现为轻中度强化,甚至不强化,而实质期及延迟期呈均匀或不均匀强化。

节细胞神经瘤的确诊依赖于病理诊断,病理特点为包膜完整,质地较硬,切面呈黄褐色或灰白色,有较多编织状纤维索,部分区域有黏液样变性及囊性变。镜下见到的神经节细胞为其固有成分,多数分化较好,细胞多为梭形,胞浆丰富,核大,圆形,有明显核仁,还可见神经纤维排列呈波浪状或编织状纵横交错。神经节细胞对神经丝蛋白、S-100蛋白、波形蛋白、神经元特异性烯醇酶染色表现出阳性[3]。本例患者术后免疫组化S-100蛋白、神经元特异性烯醇酶、波形蛋白均为阳性,结合形态学,免疫酶标提示肿瘤表达神经内分泌相关标志物,证实其来源于神经组织。

节细胞神经瘤细胞分化成熟,手术是神经节细胞瘤治疗的唯一方法,微创手术适合于成人小于7 cm且未浸润周围组织的肾上腺神经节细胞瘤的治疗[4],开放手术适用于较大肾上腺肿瘤,肿瘤与大血管壁粘连,界限不清,同时伴有内分泌功能的肿瘤,手术要点是妥善处理肾上腺中央静脉以避免大出血。一些学者曾报道大的肿瘤可能伴有下腔静脉异位血管[5],因此术中应谨慎处理伸向瘤体内血管,避免误伤异常走行的腔静脉及腹主动脉而增加手术危险性,必要时术前行CT血管造影(CTA)检查指导手术操作[6]。此外大于6 cm的肾上腺肿瘤有恶性的可能,容易浸润至肾周脂肪,宜将肿瘤与邻近部分肾脏切除。

大部分神经节细胞瘤患者愈后良好,但如肿瘤较大,侵及椎体或延伸至椎间孔内常常无法切净,将会局部复发,此外如生长速度快,尤其病理检查发现不成熟成分时需加强随访。

[参考文献]

[1] Maweja S, Materne R, Detrembleur N, et al. Adrenal ganglioneuroma [J]. Am J Surg, 2007, 194(5): 683-684.

[2] Otal P, Escourrou G, Mazerolles C, et al. Imaging eatures of uncommon adrenal masses with histopathologic correlation [J]. Radiographics, 1999, 19(3): 569-581.

[3] Kleihues P, Louis DN, Scheithauer BW. The WHO classification of tumors of the nervous system [J]. J Neuropathol Exp Neurol, 2002, 61(3): 215-225.

[4] Qing Y, Bin X, Jian W, et al. Adrenal ganglioneuromas: A 10-year experience in a Chinese population [J]. Surgery, 2010, 147(6): 854-860.

[5] Qureshi SS, Medhi SS. Large adrenal ganglioneuroma with left inferior vena cava: implications for surgery [J]. Pediatr Surg Int, 2008, 24(4): 455-457.

[6] 李 锐, 林大富, 游彩霞. 后腹膜神经节细胞瘤误诊1例[J]. 局解手术学杂志, 2010, 19(6): 558.

(编辑:杨 颖)