

doi: 10.3978/j.issn.2095-6959.2020.10.047

View this article at: <http://dx.doi.org/10.3978/j.issn.2095-6959.2020.10.047>

黏液性肾上腺皮质肿瘤 1 例

黄东东¹, 左志博², 邬万新², 汪静宇², 袁琳娜², 王振², 郭志琴²

(1. 蚌埠医学院研究生院, 安徽 蚌埠 233000; 2. 嘉兴第一医院病理科, 浙江 嘉兴 314000)

[摘要] 黏液性肾上腺皮质肿瘤是一种较为罕见的肾上腺皮质肿瘤。嘉兴学院附属医院2017年11月收治1名30岁男性患者, 上腹部增强CT检查示右侧肾上腺腺瘤, 予右侧肾上腺肿瘤切除。术后病理诊断黏液性肾上腺皮质肿瘤。随访至2019年10月20日, 患者无不适, 未见复发及转移。

[关键词] 肾上腺皮质; 肿瘤; 黏液; 网状纤维结构; 多学科工作团队

Myxoid adrenocortical neoplasm: A case report

HAUNG Dondong¹, ZUO Zhibo², WU Wanxin², WANG Jingyu², YUAN Linna², WANG Zhen², GUO Zhiqin²

(1. Graduate School of Bengbu Medical College, Bengbu Anhui 233000; 2. Department of Clinical Pathology, First Hospital of Jiaxing, Jiaxing Zhejiang 314000, China)

Abstract Myxoid adrenocortical neoplasm is a rare adrenocortical tumor. In November 2017, a 30-year-old male patient was admitted in Affiliated Hospital of Jiaxing University. The right adrenal adenoma was considered upper abdominal by contrast-enhanced CT. Pathological diagnosis was myxoid adrenocortical tumor after the surgery. Until October 20th 2019, the patient was followed up without obvious discomfort or local tumor recurrence and metastasis.

Keywords adrenal cortex; neoplasm; myxoid; reticular fiber structure; multidisciplinary team

黏液性肾上腺皮质肿瘤是一种罕见的肾上腺皮质肿瘤, 自Tang等^[1]首次报道了黏液性肾上腺皮质肿瘤以来, 国内外仅有为数不多的文献介绍。黏液性肾上腺皮质肿瘤的良恶性鉴别, 单靠形态学判断十分困难, 最客观标准是浸润和远处转移与否^[2]。

1 临床资料

患者, 男, 30岁, 2017年11月因“体检发现右肾上腺肿物半月余”收治入院。体格检查: 生

命体征平稳, 血压正常, 未及任何阳性体征。血液检验: 促肾上腺皮质激素、皮质醇、肾素、血管紧张素I/II、醛固酮、钾及肿瘤指标等均未见异常。行上腹部增强CT检查示: 右侧肾上腺类圆形肿块影, 直径约3.3 cm, 强化明显, 考虑右侧肾上腺腺瘤(图1)。临床予以右侧肾上腺肿瘤切除, 术后标本送病理检查。

肉眼观: 组织1块, 7.0 cm×4.5 cm×3.5 cm; 其中肾上腺样组织3.5 cm×2.0 cm×0.5 cm。切面: 见一4.2 cm×3.2 cm×3.0 cm结节, 灰黄色, 质地软, 边界尚清(图2)。

收稿日期 (Date of reception): 2020-10-24

通信作者 (Corresponding author): 邬万新, Email: wuwanyinh@sina.com

镜下观：肿瘤被覆纤维包膜完整。肿瘤细胞被纤维间隔分割成小叶状，细胞呈多边形，细胞核轻度异型，细胞质丰富，黏液变性显著。肿瘤细胞排列成条索样或巢团样结构，胞外黏液样间质背景(图3, 4)。

免疫组织化学：CK(-)，Vimentin(+), Syn(+), Ki67(+, 约1%), Inhibin- α (+), S100(-), Chromogranin A(-), PAX-8(-), EMA(-), TTF1(-), CD34(+, 脉管), CDX-2(-, 图5-7)。

病理诊断：黏液性肾上腺皮质肿瘤。

在临床密切随访跟踪中，术后8个月患者行上腹部CT平扫：右侧肾上腺术后，余未见异常(图8)。随访至2019年10月20日，肿瘤无复发及转移，患者生存状况良好。

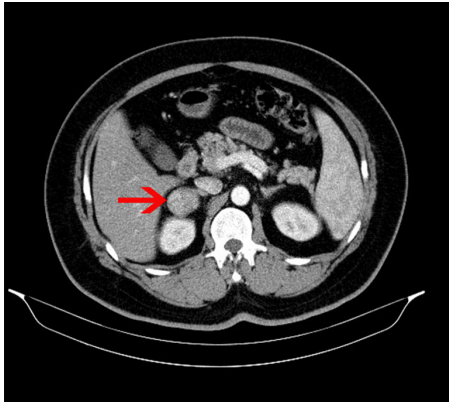


图1 上腹部增强CT示右侧肾上腺类圆形肿块影(箭头)

Figure 1 Contrast-enhanced CT image of upper abdominal: circular mass on the right adrenal (arrow)



图2 肿瘤大体观(箭头)

Figure 2 Gross type of tumor (arrow)

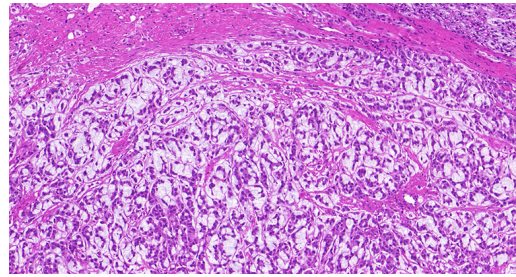


图3 黏液背景中肿瘤细胞排列成巢团状或条索状(HE, $\times 100$)

Figure 3 Tumor cells arranged in nests or cords in the myxoid background (HE, $\times 100$)

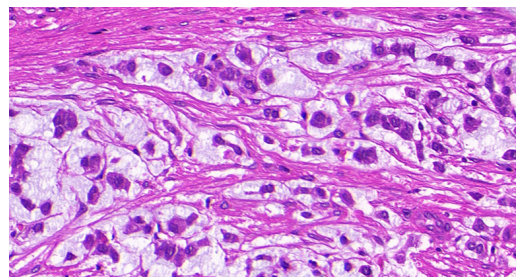


图4 肿瘤细胞多边形，细胞核轻度异型，黏液变性显著(HE, $\times 400$)

Figure 4 Polygon of tumor cells, slightly abnormal cell nucleus, and significantly mucinous degeneration (HE, $\times 400$)

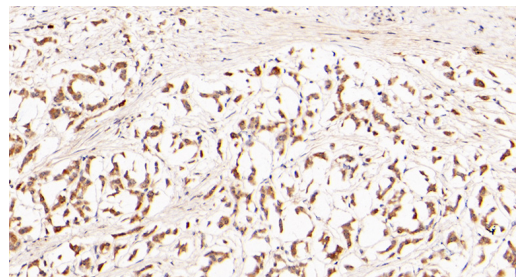


图5 肿瘤细胞Inhibin- α 阳性表达(EnVision, $\times 200$)

Figure 5 Positive expression of Inhibin- α in tumor cells (EnVision, $\times 200$)

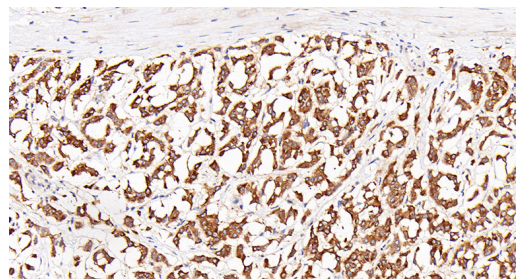


图6 肿瘤细胞Syn阳性表达(EnVision, $\times 200$)

Figure 6 Positive expression of Syn in tumor cells (EnVision, $\times 200$)

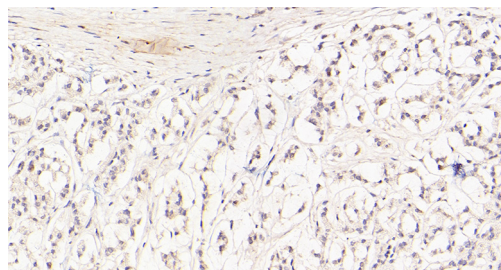


图7 肿瘤细胞CK阴性表达(EnVision, × 200)

Figure 7 Negative expression of CK in tumor cells (EnVision, × 200)

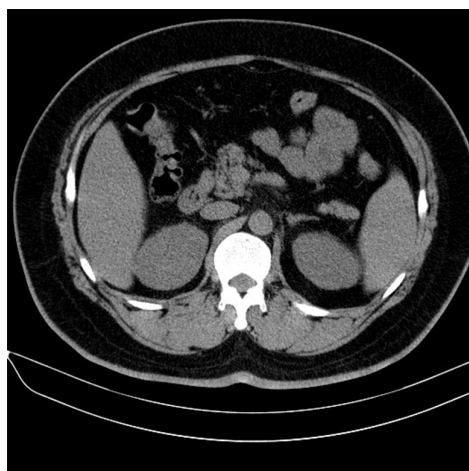


图8 上腹部CT平扫: 右侧术后肾上腺, 余未见异常

Figure 8 Plain CT scan of the upper abdomen: Right adrenal gland after the operation, no abnormality

2 讨论

黏液性肾上腺皮质肿瘤极为少见, 迄今为止所报道的年龄在21~73岁^[3]。患者可无任何临床表现, 如本病例在体检中行影像学检查时偶然发现肾上腺占位; 也可能出现激素分泌失调的症状体征, 如高血压、皮质醇升高、醛固酮升高, 男性乳房女性化、低钾、Cushing综合征^[4]等。

黏液性肾上腺皮质肿瘤, 大体观察多为孤立性; 腺瘤切面通常包膜完整, 灰黄色, 实性。镜下表现为肿瘤细胞漂浮于黏液背景中, 排列成条索状、巢团状或假腺管样结构, 有时可吻合成网状结构, 也可被纤维间质分隔成小叶状结构。细胞质丰富、嗜酸性、可透亮状, 细胞核圆形, 可伴有轻-中度异型或核分裂, 间质的黏液背景可占肿瘤的10%~95%。特殊染色胞外黏液基质阿辛蓝染色阳性^[3], 而黏液卡红和PAS染色阴性。目前黏液成分的来源及作用有待研究, 也有文献^[5]认为这是肿瘤组织自身退化的结果, 因在肿瘤细胞

细胞质内并未发现黏液物质的存在。肿瘤细胞表达Melan-A, vimentin, Inhibin- α 及Syn^[6], 而CK, chromogranin A及S-100通常为阴性^[3]。

鉴别诊断: 1)黏液性肾上腺皮质腺瘤, 大多数质量>100 g, 直径>8 cm。可见坏死、癌组织侵犯包膜及脉管。肿瘤细胞异型性显著, 核分裂象3~10个/10HPF, 多数会发生远处转移, 可转移至肝、肺等。2)肾上腺转移性腺癌: 肿瘤尤其在以假腺样结构为主时, 需与高分化的腺癌鉴别。转移性腺癌细胞有明显异型性, 核分裂象较多, 在周围组织中呈浸润性生长, 免疫组织化学CK强阳性^[7]。

黏液性肾上腺皮质肿瘤的良恶性鉴别, 对病理医生而言仍然是一个挑战。基于镜下肿瘤形态学特征表现, 诊断更倾向于黏液性肾上腺皮质肿瘤呈交界性状态这一结果, 良恶性的进一步确诊有赖于临床密切随访和患者的复查结果。否则只会提高这类疾病的误诊率, 造成患者医源性损伤。虽然癌常伴有出血坏死且包膜可被浸润, 但仍缺乏特异性。据文献报道, 经典的肾上腺皮质腺瘤与肾上腺皮质腺癌, 通常是依据Weiss评分系统综合判断: 核的级别、核分裂象>5/50HPF, 坏死、透亮细胞区域 \leq 25%, 侵犯脉管和包膜。目前大部分学者^[8]也将此标准应用于黏液性肾上腺皮质腺瘤和黏液性肾上腺皮质腺癌的鉴别。但实际在肿瘤细胞发生黏液变性时, 异型性并不大, 通过以上参数难以评估。所以并不能仅仅依靠组织形态学判断, 结果只会低估肿瘤的恶性潜能^[9]。Erickson^[10]认为即便在Weiss评分很低时, 也不能就此断定患者预后不佳。因此, 只有在肿瘤细胞Weiss评分处于最低值或者最高值时, 分别将其诊断为黏液性肾上腺皮质腺瘤、黏液性肾上腺皮质腺癌才较为合适, 否则应诊断为黏液性肾上腺皮质肿瘤。这也是本例诊断为黏液性肾上腺皮质肿瘤的原因。Papotti等^[6]回顾196例肾上腺皮质病变后推测黏液样肾上腺皮质肿瘤可能只代表了一种罕见而且形态学和表型不同的肿瘤实体, 尽管极少数肾上腺良性病变也有报道, 但这类肿瘤总体来看, 更倾向于恶性的形态学和临床特征。国外有学者^[11]认为在恶性案例中存在网状纤维结构的破坏, 而且还包含坏死、高核分裂比率和血管侵犯, 故认为网状纤维结构的破坏对鉴别诊断有帮助, 而Ki67指数的增加也与肿瘤的侵袭性增强和预后不良有一定相关性^[12]。Harada等^[13]首次报道1例1型多发性内分泌肿瘤(multiple endocrine neoplasia type 1, MEN1)患者肾上腺皮质腺癌

(adrenocortical carcinoma, ACC)黏液样变,在肿瘤手术切除和米托坦治疗6个月后却死于远处转移,提示类胶质形态也与ACC的侵袭行为有关。这与Weissferdt等^[14]先前发现一致,黏液样ACC比非黏液样ACC具有更大的临床侵袭性。

综上,黏液性肾上腺皮质肿瘤仅从形态学鉴别仍有限,需综合局部浸润程度、远处转移情况判断,打破以往此种疾病仅靠病理医生镜下的诊断,形成以病理医生为主导的临床多学科工作团队的共同参与及互相支持,使黏液性肾上腺皮质肿瘤诊断更加精准。

参考文献

1. Tang CK, Harriman BB, Toker C. Myxoid adrenal cortical carcinoma: a light and electron microscopic study[J]. *Arch Pathol Lab Med*, 1979, 103(12): 635-638.
2. 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.
DAI Guihong, WEI Xue, WU Nan, et al. Myxoid adrenocortical adenoma with pseudoglandular arrangement: a clinicopathological study of 6 cases[J]. *Chinese Journal of Clinical and Experimental Pathology*, 2016, 32(4): 388-391.
3. Brown FM, Gaffey TA, Wold LE, et al. Myxoid neoplasms of the adrenal cortex: a rare histologic variant[J]. *Am J Surg Pathol*, 2000, 24(3): 396-401.
4. Raparia K, Ayala AG, Sienko A, et al. Myxoid adrenal cortical neoplasms[J]. *Ann Diagn Pathol*, 2008, 12(5): 344-348.
5. Bollito ER, Papotti M, Porpiglia F, et al. Myxoid adrenocortical adenoma with a pseudoglandular pattern[J]. *Virchows Arch*, 2004, 445(4): 414-418.
6. Papotti M, Volante M, Duregon E, et al. Adrenocortical tumors with myxoid features: a distinct morphologic and phenotypical variant exhibiting malignant behavior[J]. *Am J Surg Pathol*, 2010, 34(7): 973-983.
7. 杜强,冯向东,李燕东,等.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.
DU Qiang, FENG Xiangdong, LI Yandong, et al. Myxoid adrenocortical adenoma with pseudoadenoid structure[J]. *Chinese Journal of Diagnostic Pathology*, 2005, 12(6): 479.
8. 肖芹,顾学文,朱长仁,等.黏液性肾上腺皮脂腺瘤的临床病理分析[J]. *中华临床医师杂志(电子版)*, 2014, 8(11): 2006-2009.
XIAO Qin, GU Xuewen, ZHU Changren, et al. Myxoid adrenal cortical adenoma: a clinicopathologic analysis[J]. *Chinese Journal of Clinicians. Electronic Edition*, 2014, 8(11): 2006-2009.
9. Duregon E, Volante M, Rapa I, et al. Dissecting morphological and molecular heterogeneity in adrenocortical carcinoma[J]. *Turk Patoloji Derg*, 2015, 31(Suppl 1): 98-104.
10. Erickson LA. Challenges in surgical pathology of adrenocortical tumors[J]. *Histopathology*, 2018, 72(1): 82-96.
11. 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.
12. Sung TY, Choi YM, Kim WG, et al. Myxoid and sarcomatoid variants of adrenocortical carcinoma: analysis of rare variants in single tertiary care center[J]. *J Korean Med Sci*, 2017, 32(5): 764-771.
13. Harada K, Yasuda M, Hasegawa K, et al. A novel case of myxoid variant of adrenocortical carcinoma in a patient with multiple endocrine neoplasia type 1[J]. *Endocr J*, 2019, 66(8): 739-744.
14. Weissferdt A, Phan A, Suster S, et al. Myxoid adrenocortical carcinoma: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 7 cases, including 1 case with lipomatous metaplasia[J]. *Am J Clin Pathol*, 2013, 139(6): 780-786.

本文引用: 黄东东,左志博,邬万新,汪静宇,袁琳娜,王振,郭志琴.黏液性肾上腺皮质肿瘤1例[J]. *临床与病理杂志*, 2020, 40(10): 2781-2784. doi: 10.3978/j.issn.2095-6959.2020.10.047

Cite this article as: HAUNG Dondong, ZUO Zhibo, WU Wanxin, WANG Jingyu, YUAN Linna, WANG Zhen, GUO Zhiqin. Myxoid adrenocortical neoplasm: A case report[J]. *Journal of Clinical and Pathological Research*, 2020, 40(10): 2781-2784. doi: 10.3978/j.issn.2095-6959.2020.10.047