

## CT features of adrenocortical carcinoma

MA Xiao-long<sup>1</sup>, WANG Jian-hua<sup>1</sup>, JIANG Hui<sup>2</sup>, LU Jian-ping<sup>1\*</sup>, LIU Qi<sup>1</sup>

(1. Department of Radiology, 2. Department of Pathology, Changhai Hospital, Second Military Medical University, Shanghai 200433, China)

**[Abstract]** **Objective** To explore the CT features of adrenocortical carcinoma (ACC) and the correlation with pathological findings. **Methods** CT imaging and pathological information of 7 patients of ACC were reviewed. **Results** All the tumors appeared as huge masses with diameter larger than 4 cm, with sharp edges and capsules occupied the area of adrenal gland, and 1 of them encroached renal vein. There were cysts and scars in the center zone of all tumors, 5 of them were stellate-like and 2 were cruciform. There were sand-like calcification in center zone of 4 tumors, and there were varying degrees of internal haemorrhage in all tumors. **Conclusion** ACC has its characteristic CT characteristics. Combining imaging findings with pathological examination is helpful to correct diagnosis.

**[Key words]** Adrenocortical carcinoma; Adrenal gland neoplasms; Tomography, X-ray computed

## 肾上腺皮质癌的 CT 表现

马小龙<sup>1</sup>, 汪建华<sup>1</sup>, 蒋慧<sup>2</sup>, 陆建平<sup>1\*</sup>, 刘崎<sup>1</sup>

(1. 第二军医大学附属长海医院影像医学科, 2. 病理科, 上海 200433)

**[摘要]** **目的** 探讨肾上腺皮质癌(ACC)的 CT 表现以及其与病理组织学的关系。**方法** 回顾性分析 7 例 ACC 患者的 CT 表现和病理资料。**结果** 所有肿瘤均表现为占据肾上腺区的直径>4 cm 的巨大分叶状肿块, 边缘清晰, 具有明显的包膜结构, 其中 1 例突破包膜侵犯肾静脉。肿瘤中央存在囊变结构和瘢痕组织, 其中 5 例为星芒状, 2 为十字形。4 例中心存在沙粒样钙化, 所有肿瘤内部均有不同程度出血。**结论** ACC 具有特征性 CT 表现, 与病理相结合有助于确诊。

**[关键词]** 肾上腺皮质癌; 肾上腺肿瘤; 体层摄影术, X 线计算机

**[中图分类号]** R814.42; R737.11 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1003-3289(2012)03-0558-04

肾上腺皮质癌(adrenocortical carcinoma, ACC)为上皮来源恶性肿瘤,好发于儿童和年轻人,国内外文献报道较少。ACC 的病理组织学形态和免疫组化与肾上腺皮质腺瘤(adrenocortical adenoma, ACA)有时难以区分,诊断不仅依靠病理,还需影像学检查<sup>[1]</sup>,故明了其影像学特征非常重要。本研究分析经手术病理证实的 7 例 ACC 患者的 CT 表现,并与病理组织学加以对照。

### 1 资料与方法

**[作者简介]** 马小龙(1977—),男,河南洛阳人,硕士,主治医师。研究方向:腹部影像。E-mail: tilt22@sina.com.cn

**[通讯作者]** 陆建平,第二军医大学附属长海医院影像医学科,200433。E-mail: luping@public4.sta.net.cn

**[收稿日期]** 2011-08-10 **[修回日期]** 2011-10-22

1.1 一般资料 收集 2003 年 1 月—2009 年 12 月经病理证实的 ACC 患者 7 例,男 3 例,女 4 例,年龄 22~62 岁,中位年龄 42 岁。所有患者无论是否发生转移均经手术切除肾上腺肿瘤,术后随访 18 个月。

1.2 仪器与方法 采用 Siemens Sensation Cardiac 64 层螺旋 CT,扫描参数:管电压 140 kV,管电流 450 ms,螺距 1.0~1.2,重建层厚 4 mm。选用非离子型对比剂碘海醇(300 mgI/ml) 80~90 ml,注射速率 3~4 ml/s,分别于注射对比剂后 20~25、60~70、110~130 s 进行 3 期扫描。将图像传至工作站进行冠状位 MPR 重建,重建层厚 1.5 mm。

1.3 病理检查 所有病例手术切除后对大体标本进行观察、摄影。取材后置于 37% 甲醛溶液中固定,石蜡包埋、切片,行 HE 常规染色。免疫组化采取促肾上腺

腺皮质激素(ACTH)、角蛋白、波形蛋白和嗜铬颗粒蛋白 A 染色。

**2 结果**

2.1 一般资料 术前 5 例内分泌检测异常,术后 3 例各项指标恢复正常,1 例术前已发生肺转移患者内分泌指标无明显变化。1 例不伴明

显内分泌异常患者术后病理误诊为“无功能性肾上腺皮质瘤”,术后 4 个月复发,再次手术后明确诊断。患者一般资料见表 1。

2.2 CT 表现 7 例患者中,6 例 ACC 位于左侧,1 例位于右侧。患侧肾上腺正常结构消失,代之以体积巨大的软组织肿块,直径 4~25 cm。所有肿块均有分叶。除 1 例发生于右侧肾上腺的肿瘤侵入右肾静脉以外,其余 6 例均表现为边界清晰的肿块,对周围组织的影响以挤压为主。肿块具有厚度不均的细线状等密度包膜结构,部分层面中肿块与包膜间存在脂肪密度影。增强后包膜均匀强化。肿瘤内部密度混杂,周边为等低密度,CT 值为 17~32 HU;5 例中心区域存在大片

表 1 患者一般资料

患者编号	性别	年龄(岁)	症状	内分泌异常	术后复发	远处转移
1	男	22	高血压,脂肪异常分布	有	无	伴有双肺转移
2	男	35	左腰部不适	无	术后 4 个月复发	术后 1 年双肺转移
3	女	37	多毛、面部痤疮	有	无	术后 3 个月双肺转移
4	女	42	高血压,脂肪异常分布	有	术后 1 年复发	无
5	男	43	高血压	有	无	无
6	女	45	高血压	有	无	无
7	女	62	低热,消瘦	无	术后 3 个月复发	术后 7 个月肝转移

星形低密度影(图 1A),2 例中央可见十字形低密度影(图 2A),CT 值在 -12~15 HU,并伴有 CT 值为 51~70 HU 的小片状高密度影。4 例肿瘤内部可见点片状钙化灶(图 2A)。增强后可见病灶中央星芒状或十字形低密度影无强化(图 1B、2B),动脉期 CT 值为 67~121 HU;肿瘤内部可见大量穿行血管,延迟期持续强化,CT 值 100~143 HU,整体呈渐进性强化方式(图 3A、B)。

2.3 病理表现 所有标本均呈分叶状,周围包绕不完整纤维包膜。剖面为灰黄色,内部可见小片出血,5 例可见浅白色星状和囊变结构及其内增生的瘢痕组织,2 例可见十字形囊变和走行于囊变区的灰白色瘢痕组织(图 2C)。HE 染色镜下可见肿瘤包膜完整,细胞排列

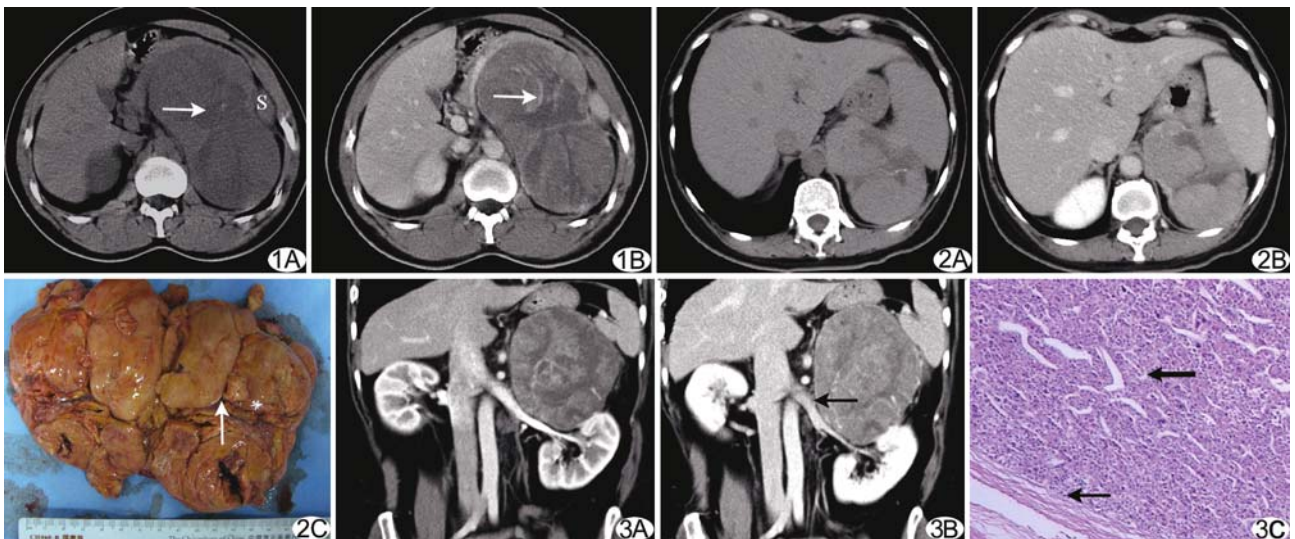


图 1 ACC 患者,男,35 岁,术后病理曾误诊为 ACA A. 轴位 CT 见左侧肾上腺区巨大的软组织肿块,边缘清晰,向前压迫胃体,肿块密度较低,明显低于脾脏(S);肿块中央可见星芒状低密度区以及散在的小点片状高密度血肿(箭); B. 增强后延迟期轴位 CT 示肿瘤包膜环形强化(箭),肿瘤中央星芒状区域无明显强化 图 2 ACC 患者,女,42 岁 A. 轴位平扫 CT 见左侧肾上腺巨大肿块,中心十字形低密度影,并伴有钙化灶; B. 增强扫描延迟期轴位 CT 见肿瘤中心十字形低密度区无明显强化,周边均匀强化; C. 大体标本显示肿瘤内十字形囊变并伴有灰白色半透明瘢痕组织(箭) 图 3 ACC 患者,男,43 岁 A. CT 三维重建后冠状位动脉晚期显示左侧肾上腺肿瘤挤压肾脏及左肾静脉,与周围组织之间的脂肪间隙清晰,肿瘤内多条强化血管; B. CT 三维重建后冠状位延迟期图像可见肿瘤周边包膜线状环形强化(细箭),肿瘤实质部分持续强化,强化方式呈渐进性; C. 镜下可见(HE, ×40)完整的纤维包膜结构(细箭)和肿瘤细胞巢之间的大量血窦(粗箭)

呈巢状、片状,细胞巢之间可见大量血窦(图 3C),囊变区域为大片淡蓝色黏液样背景内分布少量梭形纤维细胞,瘢痕组织内为玻璃样变性的 HE 红色无定形均质物质。2 例肿瘤细胞胞浆内呈“空泡样”,类似于脂肪变性的肝细胞,5 例肿瘤细胞内含有少量“空泡”。免疫组化结果见表 2。

表 2 免疫组化结果

患者编号	ATCH	角蛋白	波形蛋白	嗜铬颗粒蛋白 A
1	+	-	+	-
2	-	-	+	+
3	+	-	+	+
4	+	-	+	+
5	+	-	+	-
6	+	-	+	+
7	+	-	+	+

### 3 讨论

ACC 发病率极低,为每百万人群中 0.5~2 例。发病年龄分布呈“双峰样”,第一峰为 6 岁左右,第二峰为 30~50 岁,与大多数上皮组织来源恶性肿瘤好发于老年人有所不同<sup>[2]</sup>。本组 5 例患者年龄位于第二发病高峰。

ACC 生长于肾上腺皮层,胚胎学上属于中胚层起源。肿瘤细胞排列呈团状或片状的瘤巢结构,瘤巢间富含血窦。细胞体积较正常的肾上腺皮质腺上皮细胞大,偶尔可见异形核细胞。在肾上腺皮质中的球状带、束状带和网状带的细胞胞浆内均含有脂滴成分,其中占 85%厚度的束状带细胞胞浆脂肪成分最为丰富,构成部分起源于肾上腺皮质的肿瘤细胞胞浆含有脂肪的组织学基础。ACC 在微观形态方面与良性的 ACA 很相似,免疫组化结果存在重叠,如未能恰当取材,又未结合其影像学表现,很可能将两者混淆<sup>[3]</sup>。在实验室检查方面,ACC 与 ACA 均可引起内分泌异常,虽有文献<sup>[4]</sup>报道盐皮质激素增多提示 ACC 可能性较大,但这些并不能作为确诊的依据。因此诊断 ACC 不能仅依靠病理和临床症状,必须结合影像学检查。本组 1 例 ACC 患者术后病理检查误诊为 ACA,术后迅速复发和双肺转移。

多数国外文献以肾上腺肿块的体积作为判断其良、恶性的参考指标,认为直径>4 cm 的肿块有 70%的可能为恶性,而>6 cm 者恶性可能增至 85%。ACC 常表现为占据肾上腺的巨大软组织肿块,绝大部分 ACC 直径均>4 cm,本文中仅 1 例直径 4 cm,故体

积巨大被看作 ACC 的特征之一<sup>[5-6]</sup>。这与 ACC 为高度恶性肿瘤、生长迅速有关;此外,腹膜后空间较大,也为肿瘤生长提供了便利条件。

ACC 边界清晰,对周围组织以推压为主,显示肿瘤呈膨胀性生长方式。但也有侵犯邻近器官的报道,其中位于右侧的 ACC 对肝脏和下腔静脉的侵犯较多,也有侵犯肾血管的病例<sup>[6]</sup>。本组 1 例 ACC 侵犯右侧肾静脉。发生于右侧的 ACC 有时可能压迫下腔静脉导致血管闭塞或血栓形成,不一定真正侵犯血管<sup>[7]</sup>。

ACC 周边有包膜结构,为肾上腺包膜扩展而成,也是肿瘤边界清晰的一个重要原因。包膜结构在密度上与肌肉相仿,故 CT 平扫显示为等密度;由于含有正常血供,所以强化均匀。本组 6 例 ACC 无论病灶大小,均有明显的线性包膜结构,且 4 例显示肿瘤与包膜之间存在脂肪成分,其包膜即为肾筋膜,脂肪即为脂肪囊残存脂肪。

ACC 部分肿瘤细胞胞浆内富含脂质成分,部分区域平均密度可较低。但由于这些脂肪成分是以脂滴的形式存在于细胞胞浆内而非细胞间,所以 CT 表现类似于脂肪肝。MR 化学位移成像对于含脂肪细胞显示较为敏感。有学者<sup>[8]</sup>认为进行 MR 化学位移成像时,ACC 细胞成分差异较大,反相位图像信号较同相位图像下降不均匀;而 ACA 则由于细胞成分一致,信号下降较均匀。

ACC 中央具有大片囊变区域以及瘢痕组织,结构样式特殊,多为星形或十字形。该现象在一些腺瘤如肝癌中也有发现,其具体形成原因不明,可能有助于维持肿瘤结构的稳定。Ribeiro 等<sup>[9]</sup>将肿瘤中央存在星芒状或十字形囊变区域和瘢痕作为 ACC 特征性的影像学表现。本组 5 例 ACC 患者中央有星状囊变和瘢痕,2 例具有十字形囊变与瘢痕。囊变结构富含水分,同时由于坏死的肿瘤细胞胞浆内脂类释出,故而在 CT 上呈低密度,甚至部分病例 CT 值低于 0。

ACC 中发生钙化的比例很高,特别是肿瘤中央区域几乎均可见沙粒样钙化,但肿瘤边缘钙化少见。本组 4 例有钙化灶,表现与文献<sup>[9]</sup>一致。与钙化相比,中央区域出血比例更高,甚至可达 100%(病灶直径几乎均>6 cm)。本组所有 ACC 肿瘤的中央区域在 CT 上均可见小片边缘模糊的较高密度影,CT 值为 51~70 HU,提示为出血。

ACC 的 CT 增强特点与肝细胞癌和肾癌不同,肿瘤实质部分动脉期迅速不均匀强化,而延迟期持续强化,强化特点为渐进式,而非“快进快出”。这是因为

ACC 肿块体积巨大,血供丰富,肿瘤瘤巢之间存在大量血窦样间质成分,故而呈渐进式强化。

ACC 经常发生远处转移,如淋巴结、肺部、肝脏等。本组 3 例患者出现双肺转移,1 例肝转移,未见明确淋巴结转移。

需与 ACC 鉴别的其他肾上腺肿瘤主要有神经母细胞瘤、嗜铬细胞瘤和肾上腺腺瘤。神经母细胞瘤也表现为巨大的软组织肿块,但发生年龄多小于 4 岁,肿瘤内无脂肪成分,囊变区域形态缺乏 ACC 的特征性,临床上也无内分泌紊乱的症状。嗜铬细胞瘤为常见发生于肾上腺髓质的肿瘤,分为有功能性或无功能性,有功能性者占多数,常导致血液中儿茶酚胺水平增高。嗜铬细胞瘤不含脂肪,CT 图像上缺乏 ACC 中央的星芒状或十字形囊变形态,同时增强后肿瘤动脉期强化异常显著,延迟期衰减,与 ACC 渐进性强化不同。ACA 可发生于任何年龄,肿瘤直径大多 $<4$  cm,不侵犯周围组织,不发生远处转移;中央区易发生坏死、囊变,但缺乏星芒状或十字形特征性结构。

有学者<sup>[10]</sup>认为 ACC 体积较小时缺乏恶性的影像学特征,而病理检查很有可能误诊为 ACA,所以对这样的病例即使在手术切除后也应该定期复查。本组中缺乏直径 $<4$  cm 的病例,有待扩大样本进一步研究。

#### [参考文献]

- [1] Yip L, Tublin ME, Falcone JA, et al. The adrenal mass: Correlation of histopathology with imaging. *Ann Surg Oncol*, 2010, 17(3):846-852.
- [2] Abiven-Lepage G, Coste J, Tissier F, et al. Adrenocortical carcinoma and pregnancy: Clinical and biological features and prognosis. *Eur J Endocrinol*, 2010, 163(5):793-800.
- [3] O'Neill CJ, Spence A, Logan B, et al. Adrenal incidentalomas: Risk of adrenocortical carcinoma and clinical outcomes. *J Surg Oncol*, 2010, 102(5):450-453.
- [4] Khan S, Imtiaz KE. Adrenocortical carcinoma: A diagnostic and treatment dilemma. *Br J Hosp Med (Lond)*, 2009, 70(1):46-47.
- [5] Blake MA, Holalkere NS, Boland GW. Imaging techniques for adrenal lesion characterization. *Radiol Clin North Am*, 2008, 46(1):65-78, vi.
- [6] Heinz-Peer G, Memarsadeghi M, Niederle B. Imaging of adrenal masses. *Curr Opin Urol*, 2007, 17(1):32-38.
- [7] Fassnacht M, Allolio B. Clinical management of adrenocortical carcinoma. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab*, 2009, 23(2):273-289.
- [8] Halefoglu AM, Yasar A, Bas N, et al. Comparison of computed tomography histogram analysis and chemical-shift magnetic resonance imaging for adrenal mass characterization. *Acta radiol*, 2009, 50(9):1071-1079.
- [9] Ribeiro J, Ribeiro RC, Fletcher BD. Imaging findings in pediatric adrenocortical carcinoma. *Pediatr Radiol*, 2000, 30(1):45-51.
- [10] Johnson PT, Horton KM, Fishman EK. Adrenal mass imaging with multidetector CT: Pathologic conditions, pearls, and pitfalls. *Radiographics*, 2009, 29(5):1333-1351.

## 2011 版中国科技期刊引证报告相关数据 ——《中国介入影像与治疗学》

由中国科学技术信息研究所主持的“2011 中国科技论文统计结果发布会”于 2011 年 12 月 2 日在北京国际会议中心举行。《中国介入影像与治疗学》杂志在《2011 版中国科技期刊引证报告》(核心版)的相关数据为:

- 1 文献来源量:180 篇;
- 2 基金论文比:0.24;
- 3 总被引频次:717;
- 4 影响因子:1.141;
- 5 学科扩散指标:5.14;
- 6 学科影响指标:0.66;
- 7 综合评价总分:50.2。