

· 论著 ·

表现为肾癌影像学特征的乏脂肪肾错构瘤诊治分析

周正兴¹ 陈红兵^{1,*} 刘伟¹ 许国胜¹ 李波¹ 王旭昌¹ 孙松¹ 何俊²

1.安徽医科大学第三附属医院泌尿外科(安徽合肥 230061)

2.安徽医科大学第三附属医院病理科(安徽合肥 230061)

【摘要】目的 提高对乏脂肪肾错构瘤的认识,减少临床误诊,实现精准治疗。**方法** 回顾分析我院从2003年1月到2020年3月收治的9例影像学诊断为肾癌的乏脂肪肾错构瘤患者的临床资料,其中女性6例,男性3例,左肾5例,右肾4例,肿瘤直径在1.5~5.0cm之间,结合文献讨论其影像学特征及诊疗措施。**结果** 6例在全麻下行后腹腔镜下保留肾单位手术(NSS),术中快速冰冻病理示符合血管平滑肌脂肪瘤,镜检见有梭形细胞呈束状排列成形的瘤样组织,其中可见较少量的脂肪组织及血管;3例肿瘤直径小于2cm的患者临床随访至今,2例未见明显增大,1例稍增大;6例接受NSS手术患者随访8~89月均未见复发。**结论** 乏脂肪肾错构瘤临床少见,普通CT平扫时难以与肾癌进行鉴别,多层螺旋CT薄层扫描,有助于发现病灶内微小的脂肪灶,利于诊断,直径小于2cm的患者可临床随访,保留肾单位手术(NSS)加术中冰冻快速病理诊断是值得提倡的治疗手段。

【关键词】 乏脂肪肾错构瘤;鉴别诊断;小肾癌;临床诊疗**【中图分类号】** R737.11**【文献标识码】** A**DOI:**10.3969/j.issn.1009-3257.2021.06.022

Analysis of Diagnosis and Treatment of the Fat-Poor Renal Angiomyolipoma's Imaging Features Similar to Renal Carcinoma

ZHOU Zheng-xing¹, CHEN Hong-bing^{1,*}, LIU Wei¹, XU Guo-sheng¹, LI Bo¹, WANG Xu-chang¹, SUN Song¹, HE Jun².

1.Department of Urology, the Third Affiliated Hospital of Anhui Medical University, Hefei 230061, Anhui Province, China

2.Department of Pathology, the Third Affiliated Hospital of Anhui Medical University, Hefei 230061, Anhui Province, China

Abstract: Objective To improve the understanding of fat-poor renal angiomyolipoma and reduce clinical misdiagnosis, to achieve precision therapy.

Methods The clinical data of 9 cases of fat-poor renal angiomyolipoma misdiagnosed as renal carcinoma by imaging in our hospital from January 2003 to March 2020 were retrospectively analyzed, including 6 female cases, 3 male cases, 5 left kidney cases and 4 right kidney cases, with tumor diameter ranging from 1.5cm to 5.0cm. The imaging characteristics and diagnosis and treatment measures were discussed in combination with the literature. **Results** 6 patients after general anesthesia underwent laparoscopic nephron sparing surgery (NSS), intraoperative rapid frozen pathology in accord with angiomyolipomas, microscopy saw a spindle cells are arranged beam forming of tumor tissue, which is a small amount of adipose tissue and blood vessels, 3 cases of tumor diameter smaller than 2cm clinical follow-up, 2 cases did not see obvious increase, 1 case increases slightly, 6 patients underwent NSS surgery were followed up for 8 to 89 month and no recurrence case was found. **Conclusion** Fat-poor renal angiomyolipoma is clinically rare, and it is difficult to differentiate it from small renal carcinoma by plain CT scan. Thin slice scan of multi-slice spiral CT can help to find the tiny fat foci in the lesion, which is conducive to diagnosis. Tumor diameter less than 2cm can be followed up clinically, and nephron sparing surgery (NSS) combined with intraoperative frozen rapid pathological diagnosis is a treatment method worthy of promotion.

Keywords: Fat-Poor Renal Angiomyolipoma; Differential Diagnosis; Small Renal Cancer; Clinical Diagnosis and Treatment

乏脂肪肾错构瘤是肾错构瘤(renal angiomyolipoma, RAML)中比较少见类型^[1],其肿瘤中的脂肪成分比例<20%,约占所有RAML的4.5%,其脂肪影像学特征不明显,极易误诊为肾癌^[2]。2003年1月到2020年3月我院收治的9例乏脂肪肾错构瘤患者,入院误诊为肾癌,本院针对肿瘤影像学特征、肿瘤大小分别采用腹腔镜下保留肾单位手术(nephron sparing surgery, NSS)与术中快速冰冻病理学诊断及观察随访的诊治方法,具有较好疗效,现报告如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料 9例患者,男性3例,女性6例;年龄28~73岁,8例患者均无明显症状,均在体检时发现,1例患者因右腰区胀痛不适就诊发现。9例患者体检无明显肾区叩痛等阳性体征,2例有高血压,1例有糖尿病,入院查血常规、肝肾功能、电解质正常,其中

左肾5例,右肾4例,肿瘤直径在1.5~5.0cm之间。入院查双肾CT平扫,肿瘤CT值多点监测为42~79HU,CT增强时,肿瘤多点监测CT值为87~154HU,所有患者双尿路均无积水梗阻现象(图1)。具体临床资料见表1。

1.2 方法 6例患者入院后完善相关检查及准备,根据影像学资料,高度疑诊肾癌,沟通患者及家属,均在全麻下行后腹腔镜下保留肾单位手术(NSS),采用侧卧位,经后腹腔入路,术中肾热缺血时间20~30min,术中行快速冰冻病理示符合血管平滑肌脂肪瘤,镜检见有梭形细胞呈束状排列成形的瘤样组织,其中可见较少量的脂肪组织及血管,术后常规补液对症治疗,术后一周拆线出院。3例患者肿瘤直径≤2.0cm,比较乏脂肪RAML影像学特征,沟通患者,采用临床观察及随访。

【第一作者】周正兴,男,副主任医师,主要研究方向:泌尿及男科疾病。E-mail: zhouzhaxhamu@126.com

【通讯作者】陈红兵,男,主任医师、教授,主要研究方向:泌尿及男科疾病。E-mail: chb47@sina.com

表1 9例肾脏乏脂肪错构瘤患者临床资料

序号	性别	年龄	主诉	肿瘤部位及大小	治疗方法	随访时间(月)	有无复发及增大
1	男	28	无特殊	左肾上极, 约1.5cm×1.0cm	随访观察	88	无
2	女	45	无特殊	右肾中极, 约3.5cm×2.0cm	NSS	18	无
3	女	62	无特殊	左肾下极, 约1.0cm×1.0cm	随访观察	16	有, 2.0cm×2.5cm
4	男	42	无特殊	左肾上极, 约2.5cm×2.5cm	NSS	62	无
5	女	73	无特殊	右肾上极, 约2.5cm×3.0cm	NSS	8	无
6	男	66	无特殊	左肾肾门, 约3.0cm×3.5cm	NSS	26	无
7	女	38	无特殊	右肾下极, 约2.0cm×3.5cm	NSS	48	无
8	女	55	右腰酸胀	右肾下极, 约5.0cm×4.5cm	NSS	32	无
9	女	67	无特殊	左肾背侧, 约2.0cm×1.5cm	随访观察	40	无

2 结果

6例患者行NSS术后病理结果均提示为符合血管平滑肌脂肪瘤, 免疫组化: S100脂肪细胞(+), McIan-A、HMB45和少量梭形细胞点灶性(+), SMA梭形细胞(+), P53(-), CD34血管内皮(+), Ki67(+)<10%。肿瘤有包膜, 呈半球形, 切面实性、灰白、质地较均匀。镜检示有梭形细胞呈束状排列形成瘤样组织, 其中可见极少量脂肪组织及血管(图2), 肿瘤组织一侧光滑, 有薄层纤维被膜, 另一侧毛糙, 切缘(-)。所有接受手术患者未出现术后并发症, 术后如期拆线出院。术后随访8~89个月, 3例肿瘤直径小于2cm患者, 2例未见明显增大, 1例稍增大, 6例接受NSS手术患者均未见复发。

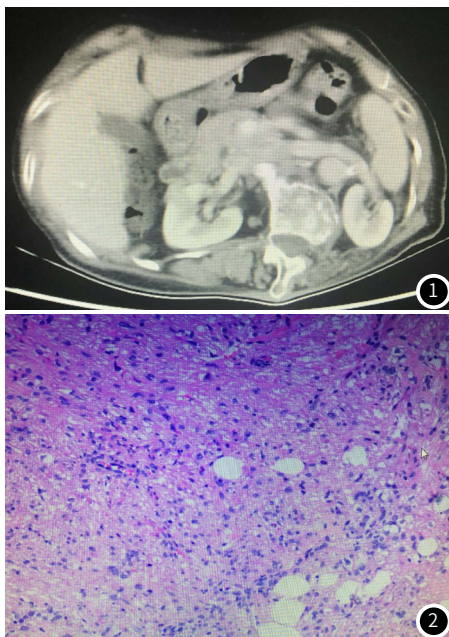


图1 CT增强肾实质期: 病灶多点监测CT值87HU~154HU, 明显低于肾实质101HU~279HU。图2 肿瘤病理切片示: 梭形细胞呈束状排列形成瘤样组织, 其中可见极少量脂肪组织及血管 (HE, 100倍)。

3 讨论

3.1 临床表现 乏脂肪RAML临床少见, 患者大多无腰痛等相关临床症状, 多在体检时发现, 其主要成分是平滑肌和血管, 脂肪成分极少, 在普通CT平扫时难以与肾癌(尤其透明细胞癌)相鉴别, 极易产生误诊。本研究9例患者, 仅1例有腰酸症状, 其他8例无任何不

适, 均在体检发现。

3.2 诊断与鉴别诊断 通常情况下, 脂肪CT值为-40HU~-120HU, 当瘤内主要成分是血管、平滑肌, 含或不含有微量不成熟脂肪时, 平扫CT很难发现负值成分。若部分病灶伴有出血、囊变, 或病灶较小而CT扫描未通过病灶脂肪部分最大截面, 也往往不能精确测量到其内脂肪组织真实CT值, 易造成假象^[3-4]。

研究表明, 多层螺旋CT具有分辨率高、扫描速度快、扫描范围广等优点, 被广泛用于多种疾病的检查。乏脂肪RAML多层螺旋CT双期增强扫描时大多数瘤组织为均匀强化, 有助于显示病灶内微小的脂肪灶, 多期增强扫描能了解肿块的强化方式, 对乏脂肪RAML诊断具有重要价值^[5]。

本研究中9例患者CT平扫时, 病灶内基本未见负值脂肪影, CT增强扫描时, 在肾皮质期病灶明显强化, 密度接近正常肾皮质。而在肾实质期时, 6例病灶强化减退, 密度低于正常肾实质, 表现为“快进快出”这一显著特征, 与血管丰富的肾癌影像学特征极其类似(图1), 而3例肿瘤直径小于2.0cm患者, 其在肾实质期强化稍高于肾实质, 与文献报道相似。有文献报道, 平滑肌成分居多的RAML, 增强时肾皮质期病灶轻度强化, 瘤内可见数量不等的血管影。由于RAML瘤内血管发育差, 易形成动脉瘤样改变, 常合并自发或外伤后出血, 若瘤内出血较多可掩盖脂肪组织密度, CT平扫病灶密度较正常肾实质高, 但其增强时强化程度受出血影响而不能精准判断^[6]。仔细辨析本研究9例患者CT增强图像, 未见瘤内迂曲增强血管影。6例接受手术患者术后大体标本切开, 切面实性、灰白、质地较均匀, 无出血瘀血灶, 无其他组织干扰脂肪组织显像。

一般情况下, RAML内血管扭曲、管壁厚, 造影剂渗透需一定时间, 所以增强扫描呈现持续强化。病灶均一强化和持续强化可能是乏脂肪RAML的一个显著特征^[3], 而肾癌主要表现为肾实质内低密度肿块, 坏死、囊变常见, 增强后不均匀强化, 造影剂迅速廓清, 结合CT征象及临床资料有助于两者的鉴别诊断^[7]。文献描述的“劈裂征”或“V征”, 即呈尖角向肾门方向的V型改变及“杯口征”^[8-9], 这对乏脂肪RAML的定性诊断是一个有益的帮助, 本研究5例患者有明显此征象, 4例表现不明显。

有研究将乏脂肪RAML的强化模式分为快进快退、逐渐强化及延迟强化三种类型^[10-11]。肾癌强化峰值常大于115HU, 多是不均匀强化, 延迟强化少见; 乏脂肪RAML一般不超过115HU, 多为均匀和延迟强化。“强化峰值”虽可作为鉴别征象之一, 但部分乏

脂肪RAML的强化方式与肾癌重叠,不具有特异性^[9]。本组9例患者6例强化模式均属于快进快退类型,但其强化峰值在皮质期最高达140HU,在肾实质期竟高达154HU,与“强化峰值”没有明显相关性。

赵晓俊等^[12]的研究认为,在鉴别乏脂肪RAML与肾癌时,以大范围平扫期最小CT值 ≤ -29 HU作为诊断乏脂肪肾错构瘤、排除肾癌的标准,其敏感性和特异性均较高。有临床观察认为^[13],对于直径小于3cm的小肾癌,螺旋CT平扫常呈等密度,与正常肾实质的密度差异较小,部分为稍低密度偶见为高密度。其皮质期强化呈多结节状,实质期强化密度低于正常肾实质,呈明显“快进快出”征象。而乏脂肪RAML在肾皮质期增强有小网格状、无结节状强化,肾实质期强化密度仍高,无“快出”表现^[14]。本组9例患者,其CT平扫病灶多点监测CT值为42~79HU,明显高于肾实质的38~66HU,而CT增强肾实质期病灶多点监测CT值为87~154HU,明显低于肾实质的101~279HU,不利于诊断的准确性。

肾癌呈侵袭性生长,被压缩的肾实质和纤维组织组成假包膜,而乏脂肪RAML一般无包膜^[15]。本研究中,6例接受手术患者其CT增强扫描肿瘤与肾组织间可见明显薄的低密度带,极类似肾癌的假包膜,也给我们术前诊断带来误区。3例肿瘤直径较小患者未观察到假包膜。有临床观察认为^[16],乏脂肪RAML呈慢性向肾外膨胀性生长,突破肾皮质并将相邻皮质掀起所致,形成“皮质掀起征”,本组患者影像学资料没有观察到此征象。

当多血供的肾癌内伴有大片或斑片状低密度液化坏死,且肾静脉、下腔静脉内伴发癌栓时,容易与乏脂肪RAML相鉴别。但增强时轻度强化的乏脂肪RAML与少血供肾癌仅凭CT征象鉴别困难,需借助穿刺活检病理证实^[17-19]。有人认为影像引导下经皮穿刺活检安全可靠,可于术前明确诊断,但也有导致肿瘤的转移与扩散的风险顾虑^[20],故术前医患沟通至关重要。

对于从CT值、强化特征都难以鉴别小肾癌和乏脂肪RAML时,可借助注射肾上腺素,观察病灶染色与否来鉴别乏脂肪RAML和肾癌,前者不明显,后者染色增强,可以做出有效鉴别,指导临床决策^[21]。

3.3 治疗方法 术前仔细分析病史及揣摩影像学资料十分必要,尽量提高该病的诊断率。对于诊断明确的乏脂肪RAML可在做好患者沟通条件下,可行保留肾单位或者肾根治性切除术,如果患者身体状况不佳,射频消融也是不错的选择^[22]。有学者认为,对于直径 <4 cm乏脂肪RAML且无症状的患者可密切随访观察,而直径 >4 cm者,不论有无症状均应及时手术治疗,可首选NSS,避免不必要的肾切除,引发医患纠纷^[23]。本研究认为,若根据肿瘤强化模式及影像学特征无法与肾癌鉴别时,术中结合快速冰冻病理,更有利于诊断与治疗,帮助医生和患者解除顾虑。本研究中6例接受手术患者,术前根据影像学资料很难与肾癌鉴别,拟定NSS手术,术中快速冰冻病理证实乏脂肪RAML诊断。本研究中3例患者由于病灶直径小于2cm,仔细揣摩影像学未观察到乏脂肪RAML所谓的“假包膜”,但强化稍高于肾实质,在充分沟通患者前提下采取观察随访,临床随访16~88个月,仅有1例轻度增大,患者无任何不适症状。继续随访中,6例疑诊肾癌接受NSS手术患者,术后病理证实乏脂肪RAML,术后恢复良好,随访8~62个月,无复发,疗效满意。

参考文献

- [1] Jinzaki M, Silverman S G, Akita H, et al. Renal angiomyolipoma: A radiological classification and update on recent developments in diagnosis and management [J]. *Abdom Imaging*, 2014, 39 (3): 588-604.
- [2] Garg P K, Jain B K, Kumar A, et al. Fat poor angiomyolipoma with lymphadenopathy: Diagnostic dilemma [J]. *Urol Ann*, 2012, 4 (2): 126-129.
- [3] 郭燕, 刘明娟, 黄兆民, 等. 乏脂肪肾错构瘤的螺旋CT表现 [J]. *中华放射学杂志*, 2005, 39 (10): 1101-1103.
- [4] Bauman T M, Potretzke A M, Wright A J, et al. Patient and nonradiographic tumor characteristics predicting lipid-poor angiomyolipoma in small renal masses: Introducing the BEARS index [J]. *Clin Urol*, 2017, 58 (4): 235-240.
- [5] 钟键, 金正贤, 卞卫星. 螺旋CT扫描在乏脂肪肾错构瘤、小肾癌的鉴别诊断中的应用价值研究 [J]. *国际泌尿系统杂志*, 2016, 36 (3): 363-366.
- [6] Xie P, Yang Z, Yuan Z. Lipid-poor renal angiomyolipoma: Differentiation from clear cell renal cell carcinoma using wash-in and washout characteristics on contrast-enhanced computed tomography [J]. *Oncol Lett*, 2016, 11 (3): 2327-2331.
- [7] 王云强, 刘胜, 孙博林. 乏脂肪肾错构瘤的螺旋CT表现及诊断价值 [J]. *医学影像学杂志*, 2007, 17 (2): 181-183.
- [8] 唐光健, 许燕. 肾血管平滑肌脂肪瘤与肾癌的CT鉴别诊断 [J]. *中华放射学杂志*, 2004, 38 (10): 1090-1093.
- [9] 周海生, 张爱伟, 郑汉朋, 等. 肾脏乏脂肪血管平滑肌脂肪瘤的CT和MRI表现 [J]. *医学影像学杂志*, 2014, 24 (2): 268-271.
- [10] Kim J K, Park S Y, Shon J H, et al. Angiomyolipoma with minimal fat: Differentiation from renal cell carcinoma at biphasic helical CT [J]. *Radiology*, 2004, 230 (3): 677-684.
- [11] Schieda N, Avruch L, Flood T A, Flood. Small (<1 cm) incidental echogenic renal cortical nodules: Chemical shift MRI outperforms CT for confirmatory diagnosis of angiomyolipoma (AML) [J]. *Insights Imaging*, 2014, 5 (3): 295-299.
- [12] 赵晓俊, 浦金贤, 平季根, 等. 乏脂肪肾错构瘤与肾癌的多层螺旋CT鉴别 [J]. *转化医学电子杂志*, 2016, 3 (12): 14-17.
- [13] 刘道柱, 杨福利, 江芸松, 等. 乏脂肪肾错构瘤与小肾癌的螺旋CT诊断鉴别 [J]. *临床医药实践*, 2009, 18 (6): 415-417.
- [14] Xie P, Yang Z, Yuan Z. Lipid-poor renal angiomyolipoma: Differentiation from clear cell renal cell carcinoma using wash-in and washout characteristics on contrast-enhanced computed tomography [J]. *Oncol Lett*, 2016, 11 (3): 2327-2331.
- [15] 周海鹰, 胡雅君, 刘荣波, 等. 乏脂肪血管平滑肌脂肪瘤与肾细胞癌鉴别诊断中主要CT征象价值的系统评价 [J]. *中国循证医学杂志*, 2009, 9 (6): 640-645.
- [16] 袁铃, 金琼英, 徐翔, 等. 螺旋CT鉴别诊断肾癌与乏脂肪肾错构瘤 [J]. *肿瘤学杂志*, 2013, 19 (3): 82-84.
- [17] Willatt J, Francis I R, Francis. Imaging and management of the incidentally discovered renal mass [J]. *Cancer Imaging*, 2009, 9 (Special issue A): S30-S37.
- [18] 王智宏. 乏脂肪肾错构瘤的多层螺旋CT诊断 [J]. *罕少疾病杂志*, 2011, 18 (5): 35-37.
- [19] Woo S, Cho J Y. Imaging findings of common benign renal tumors in the era of small renal masses: Differential diagnosis from small renal cell carcinoma-current status and future perspectives [J]. *Korean J Radiol*, 2015, 16 (1): 99-113.
- [20] 王振誉, 孙宏斌, 赵建华, 等. 内生型乏脂肪肾错构瘤1例 [J]. *临床泌尿外科杂志*, 2013, 28 (11): 880.
- [21] 何志嵩, 张晓春, 周利群, 等. 肾血管平滑肌脂肪瘤的诊断与治疗 (附72例报告) [J]. *中华泌尿外科杂志*, 2002, 23 (3): 135-137.
- [22] Leão R R, Richard P O, Jewett M A. Indications for biopsy and the current status of focal therapy for renal tumours [J]. *Transl Androl Urol*, 2015, 4 (3): 283-293.
- [23] Wang Z J, Westphalen A C, Zagoria R J. CT and MRI of small renal masses [J]. *Br J Radiol*, 2018, 91 (1087): 20180131.

(收稿日期: 2020-12-22)