

· 短篇论著 ·

原发性肾脏血管母细胞瘤三例报告并文献复习*

黄文鹏 刘晨晨 侯佳蒙 肖晓燕 李莉明 高剑波*

河南省郑州大学第一附属医院放射科 (河南 郑州 450052)

【摘要】目的 探讨原发性肾脏血管母细胞瘤(HBK)的CT影像学特点,以加强对该病的认识。方法 回顾性分析本院3例HBK的CT表现,综合其病史资料并结合相关文献进行分析。结果 本文3例HBK中,男性1例,女性2例,年龄36~43岁。2例位于右侧,1例位于左侧,均呈类圆形;瘤体最大直径约2.9~6.6cm;3例边缘较清晰。CT平扫HBK呈不均匀等、低或稍高密度影,增强扫描后皮质期肿瘤边缘多呈环形或结节样明显强化,与肾皮质强化程度相似,中央坏死区不强化,实质期可向中央填充,仍呈明显强化,但较皮质期强化程度减低。结论 HBK临床罕见,症状不典型,首选外科手术切除。CT检查可明确肿瘤的供血动脉、引流静脉的相对位置,辅助临床正确制定手术方案和治疗后复查,其确诊仍依赖于组织病理学检查。

【关键词】血管母细胞瘤;肾脏;体层摄影术,X线计算机

【中图分类号】R814.42

【文献标识码】A

【基金项目】国家自然科学基金(81971615)

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2022.09.004

Primary Hemangioblastoma of the Kidney: Three Case Reports and Literature Review*

HUANG Wen-peng, LIU Chen-chen, HOU Jia-meng, Xiao Xiao-yan, Li Li-ming, Gao Jian-bo*.

Department of Radiology, the First Affiliated Hospital of Zhengzhou University, Zhengzhou 450052, Henan Province, China

Abstract: Objective To investigate the CT imaging features of primary hemangioblastoma of the kidney (HBK) to enhance the understanding of the disease.

Methods Retrospective analysis of the CT presentation of three cases of HBK in our hospital, synthesizing their medical history data and combining them with relevant literature. **Results** Among the three cases of HBK in this paper, one was male and two were female, aged 36~43 years. Two cases were located on the right side and one case on the left side, both were round-like; the largest diameter of the tumor was about 2.9~6.6 cm; the margins of the three cases were clear. The central necrotic area is not enhanced, and the parenchymal stage can fill in the center and still show significant enhancement, but the degree of enhancement is lower than that of the cortical stage. **Conclusion** HBK is rare, with atypical symptoms, and surgical resection is preferred; CT examination can clarify the relative locations of the blood supplying arteries and draining veins of the tumor, and assist in the correct clinical formulation of the surgical plan and post-treatment review; its definitive diagnosis still relies on histopathological examination.

Keywords: Hemangioblastoma; Kidney; Tomography; X-ray computed

1 资料与方法

病例1,患者女,43岁,20天前无明显诱因出现左侧腰部疼痛,为阵发性绞痛,无肉眼血尿,无尿频、尿急、尿痛等症状。体格检查未见明显异常。实验室检查:D-二聚体0.89mg/L,白细胞计数 $10.00 \times 10^9/L$,中性粒细胞计数 $8.70 \times 10^9/L$,肿瘤标志物未见明显异常。既往体健,无家族性遗传病史。CT检查:平扫左肾类圆形不均匀软组织密度肿块,CT值约42HU,内见片状低密度坏死(图1A),大小约 $6.6\text{cm} \times 6.4\text{cm} \times 5.4\text{cm}$ (前后径 $\times$ 左右径 $\times$ 上下径),增强皮质期实性成分强化明显,CT值约174HU,病灶中心位于肾髓质,向周围膨胀性生长,边界尚清(图1B)。实质期实性成分强化程度减低,CT值约140HU(图1C)。手术及病理:患者行后腹腔镜下右肾部分切除术,术中见右肾上极腹侧肾被膜下大小约 $4.0\text{cm} \times 3.5\text{cm}$ 肿物,切面质软到中,呈多彩状,肿物与周围组织界限不清,粘连严重。术后病理:光镜下见组织内多角形间质细胞密集,胞质丰富、淡染,核大,细胞间血管丰富,有较厚的纤维性包膜与肾组织分界(图1D);免疫组化检测:S-100(+),Inhibin-a(+),NSE(+),EMA(灶+),CK(-),Desmin(-),CD34(血管+),CD10(+),Vimentin(+),PAX-8(-),E-Cad(灶+),P504(-),CK7(-),HMB45(-),Melan-A(-),TFE-3(-),Ki-67(<10%+)。病理诊断:左肾血管母细胞瘤。

病例2,患者女,36岁,体检超声示左肾中下极 $3.1\text{cm} \times 2.2\text{cm} \times 1.9\text{cm}$ 实性不均质略高回声包块,等线边界清楚,内回声不均匀,周边见细晕,包块内见点状血流信号显示,部分周边见血流环绕,考虑左肾实性包块。门诊以“左肾占位”收入院。入院后体格检查未见明显异常。实验室检查:白细胞计数 $11.87 \times 10^9/L$,中性粒细胞计数 $10.70 \times 10^9/L$,肿瘤标志物未见明显异常。既往体健,无家族性遗传病史。CT检查:等线左肾中部的髓质内可见类圆形稍高密度肿物(图2A),平扫CT值约37HU,边界尚清,最大截面

约 $2.8\text{cm} \times 2.9\text{cm}$,病灶在皮质期呈不均匀环形强化,强度程度明显,可见左肾动脉分支供血(图2B),CT值约245HU,内见小片状坏死无强化影(图2C),实质期病灶强化程度减低,CT值约167HU(图2D)。手术及病理:患者行腹腔镜下左肾部分切除术,术中见右肾中部腹侧髓质内见大小约 $4.0\text{cm} \times 3.5\text{cm} \times 0.7\text{cm}$ 肿物,切面灰红质中。术后病理:光镜下毛细血管瘤网丰富,血管网之间见散在的多角形或卵圆形间质细胞巢状排列,大小较一致,有慢性炎细胞浸润(图2E);免疫组化检测:AE1/AE3(-),CK7(-),CD10(部分+),Vimentin(+),PAX-8(-),CA-9(+),S-100(+),HMB45(-),CD117(-),Ki-67(5%+),CD34(+),Desmin(-),SMA(部分+),TFE-3(-),PAX-2(+),CAM5.2(-),EMA(部分+),NSE(+),Inhibi-a(+),病理诊断:左肾血管母细胞瘤。

病例3,患者男,36岁,1周前无明显诱因出现右下腹痛,无血尿、腰痛、尿痛。体格检查未见明显异常。实验室检查:D-二聚体 1.44mg/L ,C反应蛋白 7.51mg/L ,纤维蛋白原 4.34g/L ,肿瘤标志物未见明显异常。CTA检查:右肾上极见类圆形不均匀明显强化肿块(图3A),大小约为 $5.4\text{cm} \times 5.9\text{cm} \times 4.8\text{cm}$,CT值约264HU,病灶中心位于皮髓质交界处(图3B),病灶内见肾动脉分支进入。手术及病理:患者行腹腔镜下右肾根治性切除术,术中见肾实质内大小约 $5.0\text{cm} \times 3.0\text{cm} \times 3.0\text{cm}$ 灰白肿物,切面灰白灰红,质软,局部呈胶冻样,肉眼观肿物未突破被膜,边界较清。术后病理:光镜下见组织内血窦丰富,肿瘤细胞呈片状弥漫分布于血管网之间,细胞边界清楚,细胞核较大(图3C);免疫组化检测:AE1/AE3(-),PAX-8(+),CA-9(+),CD10(+),CK7(-),CD117(-),GATA-3(-),TFE-3(部分+),HMB45(-),Melan-A(-),Ki-67(<10%+),CK8/18(-),EMA(部分+),NSE(+),S-100(+),CD56(灶+),Sym(-),Vimentin(+),Inhibi-a(+),病理诊断:右肾血管母细胞瘤。

【第一作者】黄文鹏,男,硕士,主要研究方向:医学影像诊断。E-mail: hwpeng19950930@163.com

【通讯作者】高剑波,男,主任医师,主要研究方向:医学影像诊断。E-mail: cjr.gaojianbo@vip.163.com

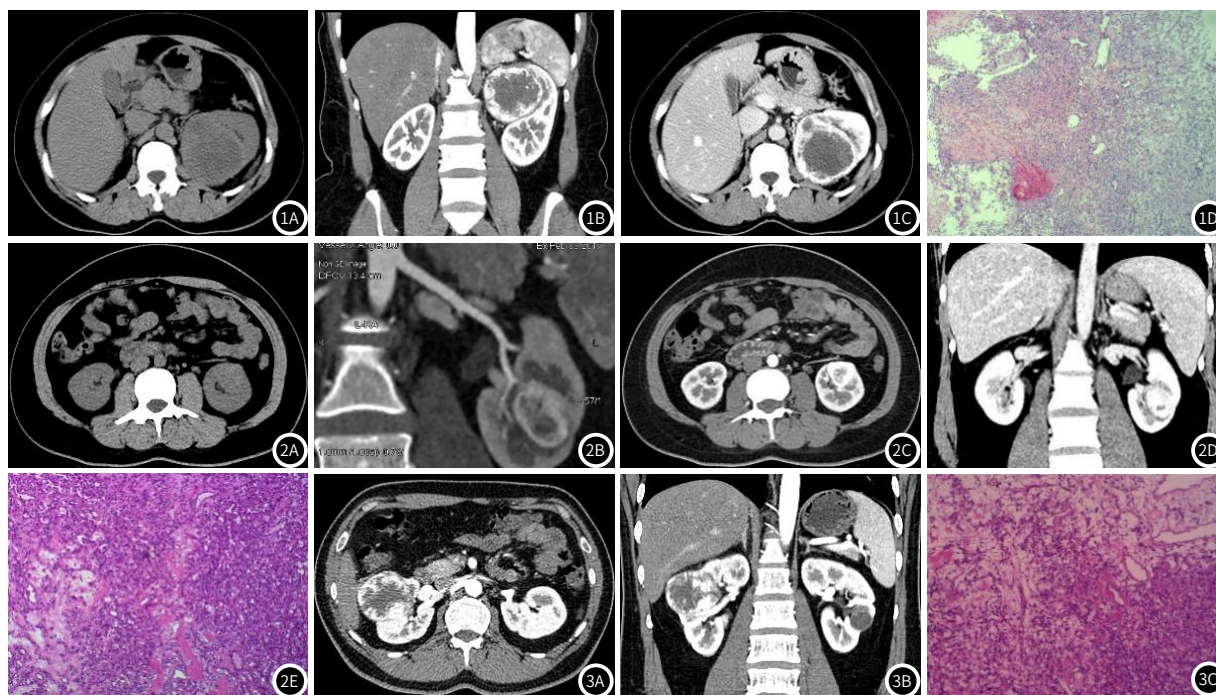


图1 患者1的CT及病理图像, 图1A: 平扫左肾内类圆形不均匀密度肿块, 内见片状低密度坏死; 图1B: 皮质期冠状位示病灶中心位于肾髓质, 向周围膨胀性生长, 边界尚清, 实性成分呈明显强化, CT值约174HU; 图1C: 实质期实性成分强化程度减低, CT值约140HU; 图1D: 病理图像(HE × 40)。 **图2** 患者2的CT及病理图像, 图2A: 平扫左肾中部髓质内类圆形稍高密度, 边界尚清; 图2B: 曲面图示病灶见左肾动脉分支供血; 图2C: 皮质期病灶环形强化, CT值约245HU, 强化明显, 内见小片状坏死; 图2D: 实质期冠状位示病灶强化程度降低, CT值约167HU; 图2E: 病理图像(HE × 40)。 **图3** 患者3的CT及病理图像, 图3A: 右肾上极类圆形不均匀明显强化病灶, CT值约264HU; 图3B: 皮质期冠状位示病灶中心位于皮髓质交界处; 图3C: 病理图像(HE × 40)。

2 讨论

等线血管母细胞瘤(hemangioblastomas, HB)又称血管网织细胞瘤, 是一种组织来源不明的、富于血管网的良性高度血管化肿瘤, 好发于中枢神经系统的幕下小脑、脊髓和脑干^[1-5]。原发性肾脏血管母细胞瘤(hemangioblastoma of the kidney, HBK)临床罕见, 由Nonaka等^[6]于2007年首次报道, 常发生于中年人, 无性别差异, 临床多无明显症状, 多因体检或其他原因就诊时偶然发现, 部分表现为等线腰部不适、腰痛以及肉眼血尿等症状。本文3例患者除1例体检发现外, 其余2例分别表现为腰部疼痛和下腹痛, 症状不典型。本文3例患者均行肿瘤标志物检查, 检验结果均为阴性。

HBK其确切的发病机制目前尚不明确, 组组织学上HBK主要由不同成熟阶段的薄壁毛细血管和间质细胞构成, 根据间质细胞成分的丰富程度分为细胞型和网状亚型^[7-8]。免疫组化检查间质细胞特异性表达S-100蛋白、波形蛋白、NSE和 α -抑制素^[9-10]。

HBK的CT报道少见, 根据本文病例结合以往的相关文献报道, 对其影像表现进行总结^[3, 6, 8, 11-12]。(1)形态学上, HBK多见于右肾, 病灶中心多位于肾皮髓质交界区, 多数呈规则的类型或圆形的单发肿块, 可见完整纤维包膜, 边界尚清, 局限性生长, 体积较大者可向肾内外生长, 邻近肾盏受压变窄, 但无破坏, 亦无肾静脉癌栓、腹膜后淋巴结肿大等恶性征象。(2)影像表现: CT平扫肿瘤呈低、等或略高密度肿块, 密度不均, 部分瘤体内出现不规则低密度囊变或坏死区, 其病理基础可能为肿瘤生长较快, 缺血、坏死所致, 偶尔可合并钙化和出血。HBK瘤体内血供丰富, 可见单一或多支肾动脉分支供血, 皮质期边缘多呈结节样或环形强化, 与肾皮质强化程度相似, 强化明显, 符合其富血供的病理特点, 中心坏死区不强化。实质期可向中央填充, 仍呈明显强化, 但较皮质期强化程度减低, 这种向心性填充式的强化提示病灶是血管源性的。少数病例可因瘤内反复出血机化呈轻度强化。(3)鉴别诊断: HBK需与肾透明细胞癌、乏脂肪肾脏血管平滑肌脂肪瘤、肾嗜酸细胞腺瘤等相鉴别。肾透明细胞癌: CT平扫呈稍低或等密度, 增强时透明细胞性肾细胞癌呈不均匀明显强化, 对比剂廓清较快, 动态增强扫描呈“快进快出”特征, 常有肾盂及肾周结构侵犯、肾门淋巴结肿大等表现。乏脂肪肾脏血管平滑肌脂肪瘤: CT平扫密度较高, 增强后强化均匀, 强化程度

低于HBK。肾嗜酸细胞腺瘤: 肿瘤呈圆形等或低密度区, 一般无强化或轻度强化, 强化程度低于肾皮质, 肿块中央区可见星状瘢痕、坏死及出血导致肿瘤内密度不均匀。

HBK首选外科手术切除, 在完整切除的前提下尽可能保留肾单位, 由于肿瘤的血管丰富, 术前行血管栓塞术降低术中出血风险^[2]。本文3例患者手术后恢复良好, 随访均未出现复发。

综上所述, HBK临床罕见, 症状不典型, 术前容易误诊为癌导致过度治疗, 因此正确诊断非常重要, 在肾脏肿瘤的鉴别诊断中应考虑到HBK的可能, 而且患者需进一步全面检查评估有无 von Hippel-Lindau病相关性肿瘤。CT检查对本病的诊断有参考价值, 可明确肿瘤的供血情况, 辅助临床正确制定手术方案和治疗后复查, 其确诊仍依赖于组织病理学检查。

参考文献

- [1] 张学平, 王璇, 王建军, 等. 原发性肾血管母细胞瘤的临床病理特征[J]. 中华病理学杂志, 2015, 6(3): 377-381.
- [2] 马德选, 杜尊国, 吕铁, 等. 不典型影像学表现的颅内血管母细胞瘤(附八例报道)[J]. 中华神经外科杂志, 2019, 35(10): 1044-1048.
- [3] 张丽红, 王林省, 吴涛, 等. 肾散发性血管母细胞瘤的MSCT表现与病理对照[J]. 中国医学影像学杂志, 2016, 32(11): 1788-1789.
- [4] 类成勇, 王蔚, 张伟, 等. 原发性肾脏血管母细胞瘤的临床病理特征和分子遗传学改变[J]. 诊断病理学杂志, 2018, 25(6): 429-433.
- [5] 符俊骥, 夏鹰, 金虎, 等. 多手段联合辅助显微手术治疗颅内血管母细胞瘤[J]. 中国临床神经外科杂志, 2021, 26(2): 115-117.
- [6] Nonaka D, Rodriguez J, Rosai J. Extraneural hemangioblastoma: a report of 5 cases. Am J Surg Pathol[J]. 2007; 31(10): 1545-1551.
- [7] 于涓涓, 宋敏, 邱雪杉, 等. 中枢神经系统血管母细胞瘤临床病理特征[J]. 现代肿瘤医学, 2016, 24(4): 545-548.
- [8] 郭静, 李亮, 赵丽华, 等. 散发性肾血管母细胞瘤临床病理观察[J]. 中华病理学杂志, 2013, 42(10): 679-682.
- [9] 魏建国, 许跃, 孙丽萍, 等. 散发性肾脏血管母细胞瘤一例[J]. 中华病理学杂志, 2015, 6(10): 749-750.
- [10] 张小伟, 黄必飞, 沈湘萍, 等. 肾血管母细胞瘤一例报告[J]. 中华泌尿外科杂志, 2019, 40(2): 159.
- [11] 常小峰, 张帆, 孙琦, 等. 散发性肾脏血管母细胞瘤两例报告并文献复习[J]. 中华外科杂志, 2014, 52(7): 551-553.
- [12] 王君广, 陈俊波, 周赵霞, 等. 肾毛细血管瘤性血管母细胞瘤1例[J]. 医学影像学杂志, 2019, 29(11): 2001-2002.

(收稿日期: 2021-08-04)