

短 篇

囊性肾瘤2例报告并文献复习

广东省中山市人民医院(中山大学附属中山医院)CT室

(广东 中山 528403)

杜乔丹 唐秉航

【关键词】囊性肾瘤; 肾肿瘤; 体层摄影术, X线计算机

【中图分类号】R737.11; R814.42

【文献标识码】D

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2019.03.045

通讯作者: 唐秉航

囊性肾瘤(cystic nephroma, CN)是一种罕见的肾脏良性肿瘤。传统意义上的CN包括成人型与儿童型两种,囊性肾瘤术前与肾脏其他囊性病鉴别困难,国内外文献报道较少。笔者收集所在医院近年来2例成人型囊性肾瘤患者临床及影像学资料,结合文献复习其病理、临床、影像学特点,现将具体内容报告如下。

1 临床资料

例1 女性,58岁,因“间断右腰部疼痛2月余”入院。患者的体格检查、血及尿常规、肝肾功能、电解质检查均正常。入院后行CT检查示:右肾囊性混杂密度肿块,内伴纤维分隔及斑点状钙化灶,向肾外膨隆(图1);增强扫描可见分隔缓慢轻度强化,病灶边界清楚(图2-4)。术中见肾肿瘤位于右肾外侧部,约12cm×10cm×8cm大小,呈囊性,未侵犯肾周脂肪囊,探查见肿瘤与肾蒂关系密切,术中无法保留肾脏,行右肾根治性切除术。术后病理为囊性肾瘤,大体标本切面可见多囊分隔(图5)。

例2 男性,35岁,因“右腰部疼痛”进行检查,B超示右肾中部一混合回声包块。体格检查及血液检验均正常。入院后行CT检查示:右肾上中部可见一囊实性肿块,大小约4.3cm×5.0cm×3.7cm,实性部分平扫呈稍高密度,CT值约为68Hu,囊性成分CT值约13Hu(图6),增强扫描实性及囊性部分未见明显强化,似见少许分隔(图7-9)。行右肾肿瘤根治术后病理为囊性肾瘤。

2 讨 论

2.1 命名与分类 从Edmunds1892年报道第一例CN病例(认为是肾脏囊腺瘤)以来,由于本病组织成分复杂、多样,其命名多次改变,且组织学分类不统一。2004年,WHO泌尿系统肿瘤分类将其统一命名为囊性肾瘤,是一种由上皮和间质构成的良性囊性新生物。根据最新的2016年WHO肾肿瘤的分类标准^[1],传统意义上的CN包括成人型和儿童型囊性肾瘤。近来的研究^[2-4]表明,儿童型CN在形态学、免疫表型和基因遗传学方面与成人型CN不同。成人型CN与混合性上皮间质肿瘤(mixed epithelial andstromal tumours, MEST)同属于MEST家族,近期的资料显示,成人CN同 MEST 具有相似的形态学特征、临床表现和基因表达谱,因此WHO现视二者为“MEST家族”的不同变型。儿童囊性肾瘤与肾源性残余、肾母细胞瘤、部分囊性分化的肾母细胞瘤同属于儿童肾母细胞瘤样囊性瘤^[2-4],是一种具有DICER1基因突变的特殊类型,并伴有发生胸膜肺母细胞瘤的风险^[3-4]。

2.2 组织与免疫 Li Y等^[3]研究表明,两种病变上皮常出现富于细胞的间质,而儿童型病变中常出现炎症细胞。两者免疫组化标记均表达雌激素受体,而绳索状胶原和抑制素免疫反应在成人型CN/MEST 中更常见,而儿童型CN中普遍存在DICER1突变,所以最新的WHO分类将成人型和儿童型CN分开。

组织学上,囊性肾瘤大体上表现为单发的界限清楚的类圆形肿物,切面呈多房囊性,囊壁光滑,内含淡黄色稀薄或血性液体。镜下表现囊

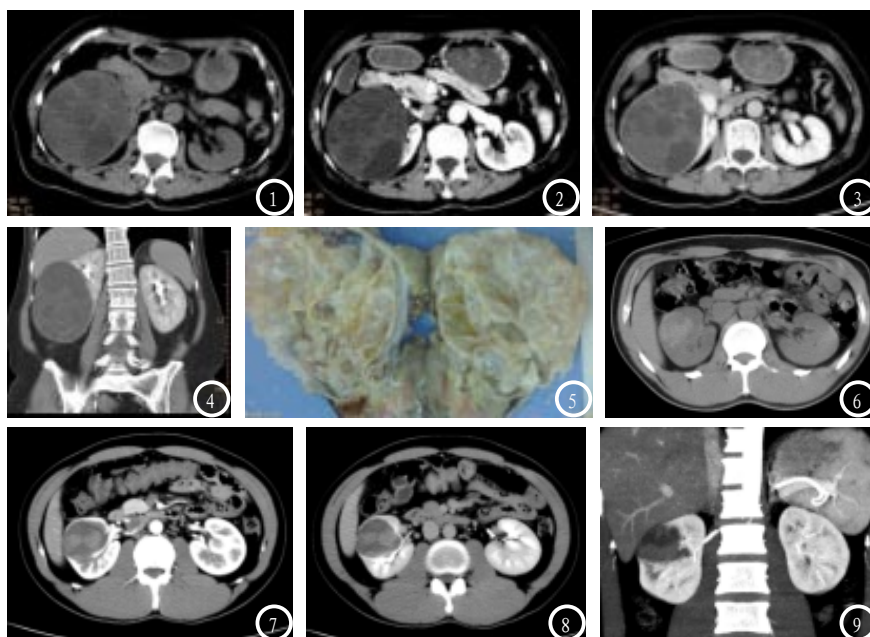


图1-5 女, 63岁, 右腰部不适; 图1 CT平扫示右肾上极等低密度肿块, 其内可见等分隔及细小钙化灶, 病变范围约12cm×10cm×8cm, 囊性区CT值为10HU, 边界清晰, 正常肾实质受压变薄; 图2-4 分别为增强扫描皮质期、髓质期图像, 囊液无强化, 分隔轻度强化; 图5 病理大体标本, 切面呈多房囊状改变。图6-9 男, 35岁, 右腰部疼痛不适; 图6 CT平扫示右肾上极等-稍高密度影, 其内分隔显示不清; 图7-9 分别为增强扫描皮质期、髓质期图像, 囊液及实性成分均无强化, 囊液CT值为13Hu, 实性成分CT值为67HU, 增强后可见少量分隔。

壁组织为衬附单层扁平、立方或鞋钉样上皮细胞, 胞质多为嗜酸性。间质为纤维组织样、成纤维细胞样或似卵巢样间质, 间隔内可见簇状成熟的肾小管^[5]。

2.3 临床与影像 囊性肾瘤占有肾肿瘤约1%-2%^[6], 传统意义上的CN年龄具有双峰分布, 2岁以下的儿童和30岁以上(40-69岁)更常受到影响。男性儿童(男女比例为3: 1)和绝经后女性(女性与男性比例为9: 1)的发病率较高^[7]。临床上CN起病隐匿, 发展缓慢, 通常因血尿、腰背痛、腹部包块就诊或体检发现。本组2例均因腰部不适检查发现。

影像学上, 囊性肾瘤具有相对特征性的CT表现^[8-10]: 呈单发的多房囊样病变, 囊内近似水样密度, 边界清楚, 位于肾实质内并突出于肾包膜外, 向内压迫肾盂, 也可位于肾门。大部分CN内有完整分隔, 将病灶分成多个小腔, 分隔粗细不等, 通常清晰完整, 无明显结节影, 呈等或略低密度, 增强扫描呈轻、中度的渐

进性强化, 这可能与囊壁间隔主要为纤维结缔组织并有小血管增生有关。囊腔数量不一、大小不等, 囊腔间互不交通。但部分CN内分隔显示不清, 可较厚且不规则。偶有病变可整体或近似表现为实性肿块, 可能与子囊腔较小(<1cm), 或囊内容物主要为黏液瘤样成分并与纤维间隔联系紧密有关。偶有斑点或结节样钙化。本组1例的影像学表现为典型的多房囊性, 且有点状钙化, 较为典型, 大体标本与影像十分符合(图5)。另1例则似见少量分隔, 含有实性成分, 增强扫描未见明显强化, 可能其是粘液瘤样物质或者出血。

MRI对CN的囊内间隔、包膜及出血的显示较CT更为敏感, 能较好反映CN的病理基础^[6]。囊内间隔呈等T1短T2信号, 在T2WI即可较好显示, 并呈渐进性强化。有研究认为包膜及间隔在T2WI上呈低信号反映其病理基础主要为纤维样成分, 本病出血偶见。MRI可以多角度、多参数成像, 间隔的显示效果

较CT好, 能更好的反应病理基础, 而且无辐射, 对于儿童患者应优先采用MRI检查。在影像学上不能将成人型与儿童型CN区分开来, 它们虽然组织学上不同, 但在解剖学和放射学上是相同的^[7]。关于儿童囊性肾瘤的影像报道极少, 范淼等^[10]报道了两例儿童囊性肾瘤, 其影像学表现与成人的CN无区别。

CN应与低度恶性潜能多房囊性肾肿瘤、肾脏多发复杂囊肿、多囊肾等病变进行鉴别诊断。影像学上有时难于鉴别, 特别是有实性成分时, 需要病理诊断。儿童型则需要与肾母细胞瘤等相鉴别。儿童型与DICER1基因的种系突变有关, 并伴有发生胸膜肺母细胞瘤的风险。因此, 可能需要适当的遗传咨询和DICER1突变检测。

CN的治疗以手术为主。根据肿瘤大小、位置、肾功能等决定手术方式, 可选择单纯囊肿切除、肾部分切除、肾切除等。

参考文献

- [1] 陈文会, 马小龙, 陆建平, 等. 成人囊性肾瘤的CT表现[J]. 临床放射学杂志, 2012, 31(2): 236-238.
- [2] 刘宁, 甘卫东, 郭宏骞. 2016年WHO肾肿瘤分类的认识[J]. 中华腔镜泌尿外科杂志(电子版), 2016, 10(5): 290-295.
- [3] Li Y, Pawel B R, Hill D A, et al. Pediatric cystic nephroma is morphologically, immunohistochemically, and genetically distinct from adult cystic nephroma[J]. Am J Surg Pathol, 2017, 41(4): 472-481.
- [4] Doros LA, Rossi CT, Yang J, et al. DICER1 mutations in childhood cystic nephroma and its relationship to DICER1-renalsarcoma[J]. Mod Pathol, 2014, 27(9): 1267-1280.
- [5] 安云霞, 韦立新, 李杰, 等. 囊性肾瘤20例临床病理分析[J]. 解放军医学

- 院学报, 2014, 35 (7): 710-712.
- [6] 郑吟诗, 李春荣, 石风, 等. 囊性肾癌的多层螺旋CT诊断价值[J]. 中国CT和MRI杂志, 2015, 13 (7): 95-96.
- [7] 罗津, 董金凯, 李钢, 等. 9例多房性囊性肾癌的诊治分析及文献复习[J]. 罕少疾病杂志, 2014, 21 (4): 42-44.
- [8] 蔡庆国. 多房囊性肾癌的CT、MRI表现[J]. 中国CT和MRI杂志, 2014, 12 (7): 63-65.
- [9] 丁雅玲, 曹代荣. 多房性囊性肾癌的影像学表现[J]. 中国中西医结合影像学杂志, 2011, 9 (1): 62-63+97.
- [10] 范焱, 王秀林, 李子平, 等. 多房性囊性肾癌的影像学表现与病理对照[J]. 临床放射学杂志, 2003 (12): 1031-1034.

(本文编辑: 黎永滨)

【收稿日期】2018-03-16

(上接第 134 页)

为治疗方案的制定提供更多依据。

汪俊伶等^[14]探讨16层螺旋CT三维重建和X线诊断25例踝关节骨折患者的影像学资料发现, 多层螺旋CT三维重建可全面、详细、直观的显示骨折情况, 对踝关节骨折的诊断价值高于X线片检查。文献^[15]发现, 多层螺旋CT三维重建具以下优势: 图像工作站X、Y、Z轴可任意角度旋转, 避免图像重叠, 清晰显示因结构重叠而无法显示的骨折损伤; 图像立体感、直观感强, 可清晰显示骨关节解剖结构。本研究以86例急性踝关节损伤患者为研究对象, 均于伤后24h内接受多层螺旋CT三维重建与X线检查, 结果显示多层螺旋CT三维重建检查诊断准确率93.02%显著高于X线检查诊断75.58%, 差异有统计学意义($P < 0.05$), 提示多层螺旋CT三维重建可清晰、准确、直观反应踝关节损伤情况, 对骨关节外伤的诊断具重要临床意义, 为患者后期康复治疗提供影像学指导。

综上所述, 多层螺旋CT三维重建技术在急性踝关节损伤诊断

中的应用价值明显高于X线诊断, 可多方位、多角度清晰显示损伤类型, 避免影像重叠, 提供全面、准确的诊断信息, 为临床治疗方案的制定提供重要依据, 值得临床推广。

参考文献

- [1] 刘国彬, 张国平, 任庆云, 等. X射线联合磁共振成像评估踝关节损伤分型: 自身对照、3个月随访临床试验研究方案[J]. 中国组织工程研究, 2016, 20 (53): 7998-8003.
- [2] 李绍林, 赵文吉, 郝帅, 等. 男性职业足球运动员踝关节损伤影像学特征分析[J]. 中华医学杂志, 2015, 95 (17): 1290-1294.
- [3] 唐可, 王元杰, 潘功茂, 等. 后踝骨块与跟腱关系的影像学观察及其临床意义[J]. 中国矫形外科杂志, 2014, 22 (10): 870-873.
- [4] 杨广义, 郑远洪. 多层螺旋CT三维重建技术和X线摄影在四肢骨折中的应用分析[J]. 医学影像学杂志, 2014, 24 (8): 1458-1460.
- [5] 郑尚斗, 林建征. 多层螺旋CT三维重建与X线平片检查骨盆骨折的临床价值分析[J]. 医学影像学杂志, 2015, 25 (1): 184-186.
- [6] 俞光荣, 洪浩. 踝关节损伤的治疗进展与思考[J]. 中国骨伤, 2016, 29 (12): 1071-1073.
- [7] 梁晓军, 赵宏谋. 急性踝关节损伤治疗方法的选择策略[J]. 中国骨伤, 2017, 30 (6): 489-491.
- [8] 赵勇, 王钢. 踝关节扭伤的生物力学与运动学研究进展[J]. 中国骨伤, 2015, 28 (4): 374-377.
- [9] 刘经武, 谭利华, 田雨, 等. Danis-Weber与Lauge-Hansen综合分类读片法对踝关节损伤诊断的评价[J]. 中国医师杂志, 2015, 17 (4): 580-582.
- [10] 周玮, 李建有, 何剑, 等. 螺旋CT三维重建技术在踝关节骨折术前分型和术后评估中的应用价值[J]. 医学影像学杂志, 2015, 25 (12): 2220-2224.
- [11] 杨志永. 多层螺旋CT三维重建对脊椎骨折的临床诊断价值研究[J]. 中国CT和MRI杂志, 2016, 14 (11): 118-120.
- [12] 李宝然. 多层螺旋CT三维重建技术在肋骨隐匿性骨折诊断中的应用价值[J]. 大连医科大学学报, 2016, 38 (1): 52-55.
- [13] 张晓轶. 螺旋CT、三维重建在骨关节损伤中的临床应用分析[J]. 重庆医学, 2017, 11 (A03): 345-346.
- [14] 汪俊伶, 李明英. 探讨多层螺旋CT三维重建在踝关节骨折中的应用价值[J]. 四川医学, 2013, 34 (8): 1241-1243.
- [15] 杨志永. 多层螺旋CT三维重建对脊椎骨折的临床诊断价值研究[J]. 中国CT和MRI杂志, 2016, 14 (11): 118-120.

(本文编辑: 黎永滨)

【收稿日期】2018-09-04