

MSCT appearances of renal sporadic hemangioblastoma: Compared with pathology

肾散发性血管母细胞瘤的 MSCT 表现与病理对照

张丽红¹, 王林省², 吴涛², 方松林³

(1. 济宁市第一人民医院影像中心, 山东 济宁 272013; 2. 济宁医学院附属医院影像中心, 山东 济宁 272029; 3. 浙江大学医学院附属邵逸夫医院放射科, 浙江 杭州 310000)

[Key words] Kidney; Hemangioblastoma; Tomography, X-ray computed

[关键词] 肾脏; 血管母细胞瘤; 体层摄影术, X 线计算机

DOI: 10.13929/j.1003-3289.2016.11.044

[中图分类号] R737.11; R814.42 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2016)11-1788-02

肾脏散发性血管母细胞瘤(renal sporadic hemangioblastoma, RSH)是一种罕见的良性血管源性肿瘤,目前鲜见对该病的报道^[1-3]。因对其认识不足,术前易被误诊为肾透明细胞癌而使患者接受不必要的根治性手术^[4-5]。本研究通过分析 5 例 RSH 患者的 MSCT 资料,并与病理结果对照,以期提高对该病的诊断水平。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集 2010 年 3 月—2016 年 3 月经手术病理证实的 RSH 患者 5 例,其中男 1 例,女 4 例;年龄 32~55 岁,中位年龄 44.0 岁。1 例因腰部酸痛就诊,余均为查体时偶然发现。患者均无家族史、肾肿瘤及眼部疾病史。

1.2 仪器与方法 采用 Siemens Emotion 16 层和 GE LightSpeed 64 层 MSCT 扫描仪,层厚 5 mm,层间距 5 mm,螺距为 1.0 和 1.375,管电压 120 kV,管电流 230 mAs。以 3.0 ml/s 的流速注射碘海醇或优维显(300 mgI/ml)90~100 ml,对 4 例注射对比剂后 35~40 s、68~85 s 及 300~360 s 行皮质期、实质期及排泄期扫描,1 例仅接受皮质期及实质期扫描。

1.3 病理检查 切除标本采用 HE 和免疫组化染色。

2 结果

5 例 RSH 均为单发,最大径 3.42~4.50 cm。肿

块呈圆形 4 例,椭圆形 1 例。位于右肾 3 例(上极、中部、下极各 1 例),左肾 2 例(上、下极各 1 例)。肿块均位于肾皮髓质交界区,向肾内外生长,邻近肾盏受压变窄。CT 平扫肿瘤周边呈略高密度,中心密度稍低,CT 值为 35.37~43.59 HU,肿块边界欠清楚。增强扫描,皮质期肿瘤均呈环形明显强化,2 例局部边缘合并结节状强化(图 1A),CT 值为 150.08~221.36 HU,高于肾皮质;实质期仍呈明显强化,强化范围扩大,对比剂逐渐向中心填充(图 1B),CT 值为 102.30~165.61 HU,与肾皮质相似;排泄期瘤灶基本完全填充,CT 值为 55.00~73.35 HU,呈相对稍低密度(图 1C)。1 例瘤内见小片状坏死区。肿瘤供血动脉迂曲、增粗。无邻近结构侵犯,腹膜后无肿大的淋巴结。

大体标本示肿瘤均有完整包膜,质韧,切面呈灰红色或暗红色。光镜下 4 例瘤内以大小不一扩张的薄壁或厚壁毛细血管为主,间质细胞散在分布(图 2);1 例间质细胞多,血管组织较少,毛细血管间见大量片状、巢状分布的间质细胞,细胞体积较大,胞质丰富,呈泡沫样或毛玻璃样,核圆形或卵圆形,均无核异型性及有丝分裂征象。3 例瘤中心区出现水肿间质,1 例瘤内见凝固性坏死及小囊变区。免疫组化:α-inhibin、NSE、S-100、CD34 均呈阳性;CK、Vim、HMB-45 及 Melan-A 均呈阴性;Ki-67 阳性细胞数<1%。

3 讨论

血管母细胞瘤可散发或伴 Von Hippel-Lindaus 病^[4],多发生于中枢神经系统,发生于中枢神经系统以外者少见^[3],散发于肾脏者罕见。该病常发生于中年

[第一作者] 张丽红(1978—),女,山东济宁人,硕士,主治医师。研究方向:腹部及头颈部影像诊断。E-mail: zlh968968@163.com

[收稿日期] 2016-04-07 [修回日期] 2016-06-01

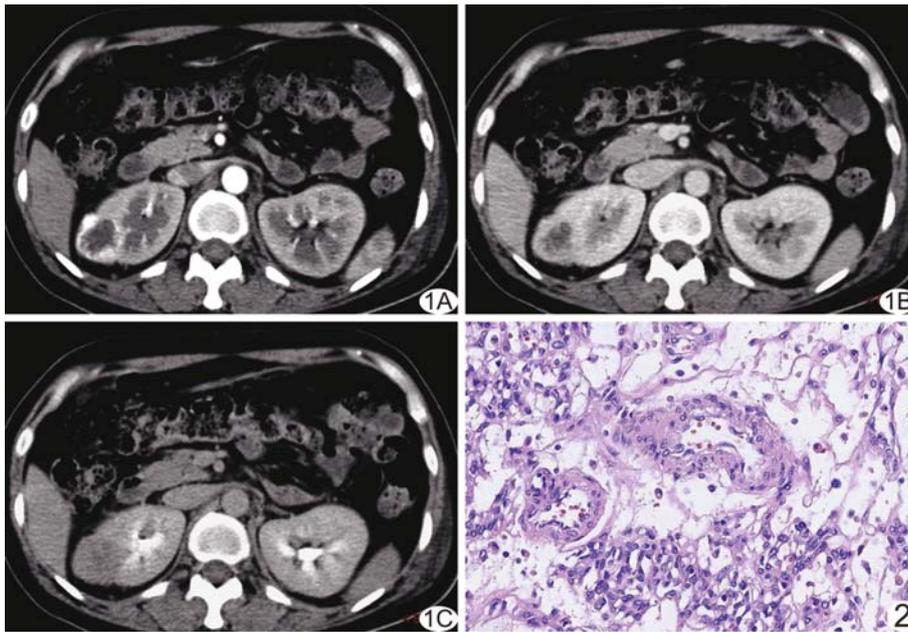


图 1 患者女, 45 岁, 右肾 RSH A. CT 轴位增强扫描皮质期示肿块边缘呈环状及结节状明显强化; B. 实质期示强化区增大, 对比剂向中心填充; C. 排泄期图像显示肿块完全填充 图 2 病理图显示毛细血管间见散在少量间质细胞(HE, $\times 400$)

人, 性别差异不明显^[6]。RSH 临床多无任何症状, 少数可有腰痛、腰部不适及血尿等^[4]。组织学上该病主要由不同成熟阶段的毛细血管和毛细血管网之间吞噬脂质的间质细胞构成。RSH 多为实性肿块, 瘤内出血或坏死少见, 与颅内血管母细胞瘤大囊、小结节的表现明显不同, 可能与肿瘤生长环境不同有关^[6]。

本组资料结合相关报道^[3,6], RSH 的影像学特征分析下: ①RSH 多见于右肾, 肿块常位于肾上下极。②多数 RSH 有纤维包膜, 边界清楚, 且多为圆形或类圆形, 较大的可向肾内外生长。③CT 平扫肿块可表现为高密度、等密度或略低密度, 少数瘤内出现小的低密度囊变或坏死区。有报道^[3]称肿块可出现点状钙化。本研究提示瘤内稍低密度主要是瘤组织的间质水肿所致。④瘤内富含毛细血管, 故增强后皮质期、实质期强化幅度高于肾皮质, 与邻近腹主动脉 CT 值接近; 排泄期呈明显均匀强化, 少数因瘤内反复出血机化, 使其呈轻度不均匀强化。动态或多期扫描显示其强化特征类似海绵状血管瘤, 呈“渐进性强化”, 可能与 RSH 瘤内含有大量毛细血管, 其内血流缓慢, 对比剂滞留时间较长有关。⑤肿瘤可压迫邻近肾盂、肾盏及肾周脂肪, 但均无破坏, 亦无腹膜后淋巴结肿大、肾静脉癌栓

及远处转移等恶性征象。⑥RSH 的 MRI 多表现为长 T1 长 T2 信号, 增强扫描呈明显强化, 鲜见其动态或多期增强扫描的报道^[6]。

此外, 本病应与以下富血供肾肿瘤鉴别: ①肾透明细胞癌, 两者临床和影像学表现相似, CT 平扫难以鉴别, 但肾透明细胞癌增强扫描呈明显不均匀强化, 囊变、坏死常见, 对比剂廓清较快, 呈“快进快出”特征^[3]。②乏脂肪肾脏血管平滑肌脂肪瘤, 增强扫描表现为“快进快出”特征^[6], 与 RSH“渐进性强化”不同。③肾血管瘤, 90% 位于肾盂黏膜下, 临床常见血尿^[6], 而 RSH 多无症状, 且常位于肾皮髓质交界区, 但两者影像学表现相似, 鉴别困难,

确诊需依靠病理学检查。

总之, RSH 富含毛细血管, CT 增强扫描具有“渐进性强化”特征, 无周围结构侵犯和转移征象。了解其影像学特征, 有助于提高诊断水平, 减少误诊。

[参考文献]

- [1] Wang CC, Wang SM, Liao JY. Sporadic hemangioblastoma of the kidney in a 29-year-old man. *Int J Surg Pathol*, 2012, 20(5): 519-522.
- [2] Wang YD, Wei C, Mou SH, et al. Sporadic renal haemangioblastoma: Case report and review of the literature. *Oncol Lett*, 2013, 5(1): 360-362.
- [3] Nonaka D, Rodriguez J, Rosai J. Extraneural hemangioblastoma: A report of 5 cases. *Am J Surg Pathol*, 2007, 31(10): 1545-1551.
- [4] Doyle LA, Fletcher CD. Peripheral hemangioblastoma. Clinicopathologic characterization in a series of 22 cases. *Am J Surg Pathol*, 2014, 38(1): 119-127.
- [5] Wu Y, Wang T, Zhang PP, et al. Extraneural hemangioblastoma of the kidney: The challenge for clinicopathological diagnosis. *J Clin Pathol*, 2015, 68(12): 1020-1025.
- [6] 王林省, 方松华, 张丽红, 等. 肾血管母细胞瘤的多层螺旋 CT 表现. *中华泌尿外科杂志*, 2013, 34(10): 799-800.