

肾脏乏脂肪血管平滑肌脂肪瘤的临床病理及 CT 表现

贺新华, 丁玉芹, 陈亮, 刘锴, 缪熙音, 罗荣奎, 周建军, 曾蒙苏

【摘要】 目的:探讨肾脏乏脂肪血管平滑肌脂肪瘤(AML)的临床、病理及 CT 表现特征。**方法:**回顾性分析 36 例经手术病理证实的乏脂肪 AML 的临床、病理及 CT 资料,将其分为上皮样血管平滑肌脂肪瘤(EAML)组和其他乏脂肪 AML 组,观察病灶的数目、大小、形状、密度及其均匀性、裂隙征、血管影、假包膜、病灶的强化程度及强化方式等,采用 SPSS 19.0 软件进行统计学分析。**结果:**EAML 组 18 例 19 灶,平均年龄 40 岁,其他乏脂肪 AML 组 18 例 22 灶,平均年龄 49 岁。两组病灶最大径分别为 (58.63 ± 56.59) mm 和 (16.97 ± 8.59) mm, $P < 0.05$;密度不均匀者分别为 10 例和 4 例, $P < 0.05$;形态不规则者分别为 12 例和 10 例,裂隙征阳性者分别为 8 例和 13 例,血管影分别为 6 例和 2 例,假包膜分别为 6 例和 2 例;病灶强化方式快进快出者分别为 4 例和 10 例,持续性强化者分别为 14 例和 12 例,渐进性强化者分别 1 例和 0 例,两组间病灶形状、裂隙征、血管影、假包膜均无统计学差异。EAML 组病灶平扫、皮髓质期和肾实质期 CT 值分别为 (44.3 ± 10.7) HU、 (101.6 ± 26.6) HU 和 (86.9 ± 17.9) HU,其他乏脂肪 AML 组各期 CT 值分别为 (37.1 ± 7.3) HU、 (108.7 ± 23.8) HU 和 (87.6 ± 13.6) HU。EAML 组比其他乏脂肪 AML 组平扫 CT 值高, $P < 0.05$,增强后 CT 值无统计学差异。**结论:**乏脂肪 AML CT 表现有一定特征性,EAML 较其他乏脂肪 AML 发病年龄小,病灶体积大,平扫密度相对较高且不均匀,明确诊断依赖于病理。

【关键词】 肾肿瘤;平滑肌瘤,上皮样;体层摄影术,X 线计算机;病理学

【中图分类号】 R814.42; R737.11; R738.7 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2014)06-0673-04

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2014.06.023

Clinical, pathological and CT features of lipid-poor renal angiomyolipoma HE Xin-hua, DING Yu-qin, CHEN Liang, et al.
Department of Radiology, People's Hospital of Rugao City, Jiangsu 226500, P. R. China

【Abstract】 Objective: To investigate the clinical, pathological and CT features of lipid-poor renal angiomyolipoma (AML). **Methods:** The clinical, pathological and CT data of 36 patients with pathologically proven lipid-poor renal AML were retrospectively analyzed and divided into two groups: epithelioid angiomyolipoma (EAML) and non-EAML. The number, size, shape, density and uniformity, crack sign, vessel sign, pseudocapsule, enhancement degree and pattern of the lesions were observed and documented. Statistical analysis was performed by use of IBM SPSS 19.0. **Results:** There were 18 patients of 19 lesions in the EAML group with an average age of 40 years and 18 patients of 22 lesions in the non-EAML group with an average age of 49 years. The maximum diameter of the lesions was (58.63 ± 56.59) mm in EAML and (16.97 ± 8.59) mm in non-EAML ($P < 0.05$) respectively; lesions with CT inhomogeneity was 10 and 4 ($P < 0.05$). Irregular shape was 12 and 10. Crack sign was 8 and 13. Vessel sign was 6 and 2. Pseudocapsule sign was 6 and 2. Wash-in and washout enhancement was 4 and 10. Prolonged enhancement was 14 and 12. Gradual enhancement cases was 1 and 0. Lesion shape, crack sign, vessel sign and pseudocapsule between the two groups were not statistically different. The CT values of the lesion in plain scan, corticomedullary and parenchymal phase were (44.3 ± 10.7) HU, (101.6 ± 26.6) HU and (86.9 ± 17.9) HU in EAML, and (37.1 ± 7.3) HU, (108.7 ± 23.8) HU and (87.6 ± 13.6) HU in non-EAML. CT values of the lesions in plain scan were higher in EAML ($P < 0.05$). However, there was no statistical significance in contrast enhancement. **Conclusion:** There are certain CT characteristics in lipid-poor AML. EAML is larger in size, higher in attenuation on the plain scan and more inhomogeneous compared with non-EAML with younger onset age. The final diagnosis depends on pathology.

【Key words】 Kidney neoplasms; Leiomyoma, epithelioid; Tomography, X-ray computed; Pathology

肾脏乏脂肪型血管平滑肌脂肪瘤(lipid-poor angiomyolipoma, AML)是指影像学检查无肉眼可见脂肪密度或信号,病理学检查脂肪细胞含量 $< 25\%$ 的 AML。经典型 AML 由于影像学能够见到多少不等

的脂肪成分,术前诊断比较容易,而乏脂肪型 AML 术前经常误诊为肾癌。笔者搜集了 36 例经手术病理证实的资料齐全的乏脂肪型 AML,从临床、病理及 CT 表现等方面进行回顾性分析,旨在提高对本病的诊断水平。

作者单位: 226500 江苏,如皋市人民医院影像科(贺新华); 200032 上海,复旦大学附属中山医院放射诊断科/上海市影像医学研究所(丁玉芹、陈亮、刘锴、缪熙音、罗荣奎、周建军、曾蒙苏);病理科(罗荣奎)

作者简介: 贺新华(1972-),男,江苏如皋人,主治医师,主要从事 CT 和 MRI 影像诊断和研究工作。

通讯作者: 周建军, E-mail: zhou.jianjun@zs-hospital.sh.cn

材料与方法

1. 临床资料

搜集 2009 年 1 月—2013 年 6 月中山医院经手术

病理证实的 36 例乏脂肪型 AML 患者的临床、病理及 CT 检查资料,根据病理结果将其分为上皮样血管平滑肌瘤组(epithelioid angiomyolipoma, EAML)和其他乏脂肪型 AML 组进行对照分析。EAML 组共 18 例,其中男性和女性均为 9 例,年龄 20~69 岁,平均年龄 40 岁;其他乏脂肪型 AML 组共 18 例,男 4 例,女 14 例,男:女=1:3.5,年龄 26~71 岁,平均 49 岁。36 例患者均未进行结节性硬化基因测定。23 例乏脂肪型 AML 为无症状健康体检发现,7 例伴有腰背痛,伴腹痛和发热各 3 例。29 例患者行部分性肾切除术,7 例行根治性肾切除术,术后均行常规病理检查,其中 29 例行免疫组织化学检查。

2. CT 检查方法

31 例患者采用 Siemens Sensation 128 排或 16 排螺旋 CT 机检查,扫描参数管电压 120 kV,管电流 250 mAs,层厚为 5 mm,层间距 5 mm,螺距 1。5 例患者采用 Siemens Somatom Definition 双能量 CT 机扫描,扫描参数 A 球管管电压 140 kV,参考管电流 90 mAs, B 球管管电压 80 kV,参考管电流 450 mAs。准直 14 mm×1.2 mm,层厚 3 mm,层间距 0.9。所有患者扫描均包括平扫、皮髓质交界期和肾实质期。采用双筒高压注射器经肘前静脉以 5 mL/s 的流率注射优维显 370 mg I/mL (1.5 mL/kg),分别在开始注射对比剂后 30~35 s、80~90 s 行肾脏皮髓交界期和实质期扫描。双能量 CT 使用 D30f 软组织卷积核重建 5 mm 层厚的 80 kV、140 kV 和线性融合系数 0.3 的 120 kV 图像。

3. 图像分析

采用双盲法由 2 位放射科医师对 CT 图像进行观察分析。观察病灶的数目、大小、形状、密度及其均匀性、劈裂征、血管影、假包膜、病灶的强化程度及强化方式等^[1]。分别测量平扫及增强后病灶的 CT 值,双能量 CT 扫描者,测量模拟 120 kV 图像上病灶及肾皮质的 CT 值。根据病灶 CT 值的变化情况,将病灶强化方式分为快进快出、持续性强化和渐进性强化^[1]。

由两位病理科医师回顾性分析大体标本,病理切片和免疫组化结果,2 位医师意见不一致时协商达成一致意见。

4. 统计分析

所得数据采用 SPSS 19.0 软件进行统计学分析,病灶的形状、密度均匀性、劈裂征、血管影和假包膜采用 Fisher 确切概率法,病灶大小、平扫及增强后各期的 CT 值采用独立样本 *t* 检验, $P<0.05$ 认为差异有统计学意义。

结 果

18 例 EAML 组共检出病灶 19 枚,18 例其他乏脂

肪 AML 组共检出病灶 22 枚,2 组中均有 5 例患者伴有多少不等含脂肪 AML。所有病例均经手术病理证实,术后随访 1~3 年无复发或转移。

1. CT 征象分析(表 1)

表 1 乏脂肪血管平滑肌脂肪瘤的 CT 特征分析

特征	EAML 组	其他乏脂肪 AML 组	总计	P 值 [#]
病灶数	19	22	41	
大小(mm)	58.63±56.59	16.97±8.59	36.28±43.84	0.005
密度不均匀*	10	4	14	0.026
形态不规则	12	10	22	0.35
劈裂征	8	13	21	0.354
血管影	6	2	8	0.115
假包膜	6	2	8	0.115

注:* 数值为阳性征象病例数;# P 值为 Fisher 确切概率法统计结果。

EAML 组 18 例 19 灶,平均年龄 40 岁,其他乏脂肪 AML 组 18 例 22 灶,平均年龄 49 岁。两组病灶最大径分别约 (58.63±56.59) mm 和 (16.97±8.59) mm, $P<0.05$;密度不均匀者分别为 10 例和 4 例, $P<0.05$;形态不规则者分别为 12 例和 10 例,劈裂征阳性者分别为 8 例和 13 例,血管影阳性者分别为 6 例和 2 例,假包膜阳性者分别为 6 例和 2 例;病灶强化方式快进快出者分别为 4 例和 10 例(图 1),持续性强化者分别为 14 例和 12 例,渐进性强化者分别 1 例和 0 例。EAML 组比其他乏脂肪 AML 组病灶大,密度不均匀者多, $P<0.05$,差异有统计学意义,病灶形状、劈裂征、血管影、假包膜等 CT 征象差异无统计学意义。1 例 EAML 同时累及肾实质和肾窦,伴同侧肾静脉癌栓形成(图 2),余乏脂肪 AML 未见明显恶性征象。

2. CT 值定量分析

乏脂肪 AML 总体平扫、皮髓质期和肾实质期 CT 值分别为 (40±9.6) HU, (105.4±25.1) HU, (87.3±15.6) HU。EAML 组相应各期 CT 值分别为 (44.3±10.7) HU, (101.6±26.6) HU 和 (86.9±17.9) HU;其他乏脂肪 AML 组各期 CT 值分别为 (37.1±7.3) HU, (108.7±23.8) HU 和 (87.6±13.6) HU。EAML 组比其他乏脂肪 AML 组平扫 CT 值高, $P<0.05$,差异有统计学意义,增强后 CT 值差异无统计学意义。

3. 病理学分析

乏脂肪 AML 大体标本均为实性,质韧,切面灰红、灰黄色,6 例 EAML 和 2 例其他乏脂肪 AML 大体标本可见假包膜,病灶与肾实质分界清晰,与 CT 所见相符。18 例 19 灶病理诊断为 EAML,其中 1 例为恶性(图 2e),病灶同时累及肾实质和肾窦,脉管内见瘤栓;18 例 22 灶病理诊断为 AML,其中 20 灶为平滑肌瘤型,2 灶为经典型。经典型 AML 脂肪含量约 35%,其余 AML 脂肪含量均少于 25%,散在分布。

免疫组织化学检查,EAML 组 A103、HMB-45 和

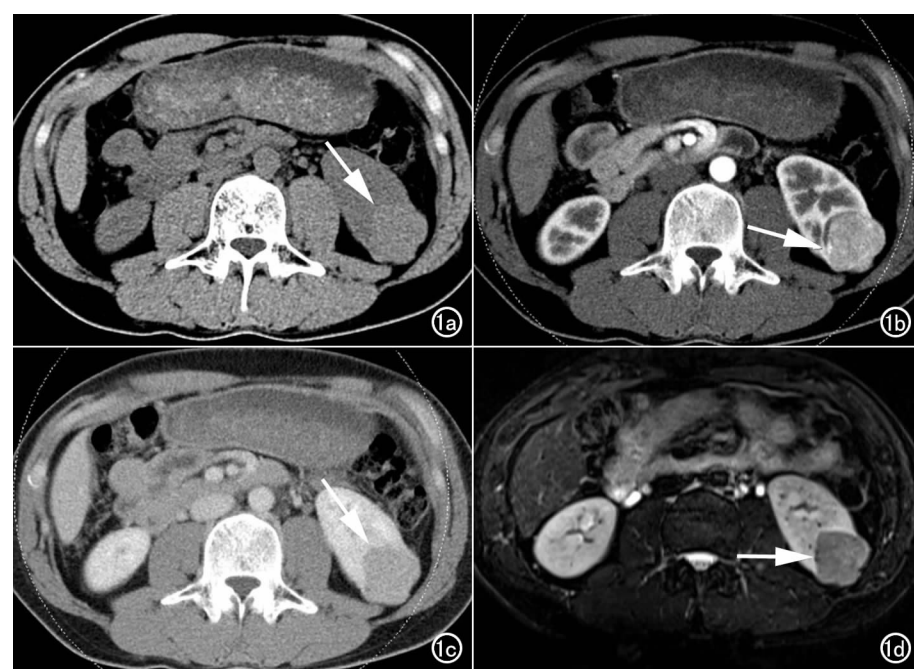


图1 左肾平滑肌瘤型血管平滑肌脂肪瘤。a) CT平扫示一不规则均匀略高密度灶,表面呈分叶状,CT值46HU,可见劈裂征(箭);b) 皮髓质交界期病灶中等程度强化,边缘及内部可见血管影(箭),CT值107.7HU;c) 肾实质期病灶强化程度明显减退,呈均匀相对低密度(箭),CT值94HU;d) 磁共振T₂WI病灶呈均匀低信号,可见流空的血管影(箭)。

SMA 阳性率分别是 6/12、9/13 和 11/13,其他乏脂肪 AML 组其阳性率分别约 18/18、17/18 和 17/18。两组中上皮标记上皮膜抗原(epithelial membrane antigen, EMA)、细胞角蛋白(cytokeratin, CK)、波形蛋白(vimentin, VIM)等均阴性。

讨论

肾脏乏脂肪 AML 是指病理学病灶脂肪含量 < 25%,影像学检查无脂肪密度或信号的血管平滑肌脂

肪瘤,约占肾脏 AML 的 4.5%^[2,3]。EAML 是一种特殊类型的肾 AML,WHO 于 2004 年将 EAML 从泌尿及男性生殖肿瘤中单独分类,定义为一种具有恶性潜能的肾脏间叶组织来源肿瘤,属于血管周上皮样细胞瘤(perivascular epithelioid cell tumor, PEComa)家族。乏脂肪 AML 目前尚无根据病理学分类的综合对照研究,有关肾 EAML 的影像学报道也很少^[4]。

本组 EAML 平均发病年龄 40 岁,男女发病率无明显差异,而其他乏脂肪 AML 发病年龄相对较大(平均 49 岁),女性为主,2 组中均有 5 例患者伴有多少不等含脂肪 AML,与文献报道相符^[2]。EAML 在临床表现方面与其他乏脂肪 AML 无明显差异,主要为病灶出血和肿块压迫引起的腰痛等症状,47% 为无症状体检发现。

<4cm 的 AML 可以长期随访,≥4cm 的 AML 由于出血风险增加,可以采用部分性肾切除或肿瘤挖除术^[5]。文献报道^[6]少数 AML 为恶性,具有复发、转移、侵犯下腔静脉等恶性征象,本组亦有 1 例 EAML 诊断为恶性,因此,临床高度怀疑肾脏上皮样 AML 的病例,建议采用部分性肾切除,术后长期随访。

1. CT 征象分析及其病理基础

经典型 AML 由于含有特征性的脂肪密度,术前

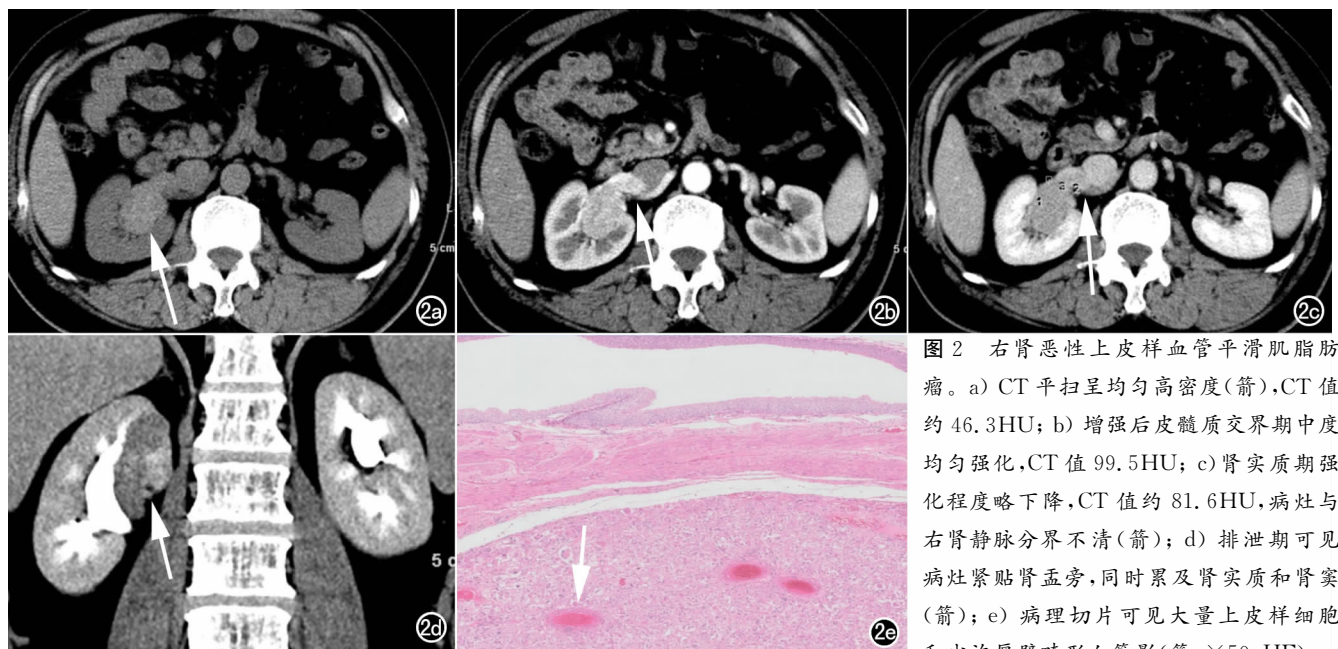


图2 右肾恶性上皮样血管平滑肌脂肪瘤。a) CT平扫呈均匀高密度(箭),CT值约46.3HU;b) 增强后皮髓质交界期中度均匀强化,CT值99.5HU;c) 肾实质期强化程度略下降,CT值约81.6HU,病灶与右肾静脉分界不清(箭);d) 排泄期可见病灶紧贴肾盂旁,同时累及肾实质和肾窦(箭);e) 病理切片可见大量上皮样细胞和少许厚壁畸形血管影(箭,×50,HE)。

CT 诊断比较容易, 乏脂肪 AML 的 CT 表现与肾癌有很多相似之处, 术前正确诊断困难。本组 36 例 41 灶乏脂肪 AML 在 CT 图像上均未见脂肪密度, 术前 22 例误诊为肾脏恶性肿瘤, 误诊率高达 61.1%。

唐光健等^[7]分析 7 例无或少脂肪 AML 中, 肾裂征阳性 5 例, 而 26 例小肾癌中仅 5 例肾裂征阳性。肾裂征的出现可能与肿瘤的生长方式相关, 良性肿瘤对周围组织的浸润能力低, 所以会向被膜下、肾小叶间等相对阻力低的方向生长, 肿瘤与相邻肾脏交界显得平直, 在断面影像上呈“肾裂”状, 而恶性肿瘤因其具有浸润性, 所受周围组织的阻力会相对平均, 向各方向的浸润性生长程度相似, 因此肾癌多为类圆形或球形。

乏脂肪 AML 密度比较均匀, EAML 较其他乏脂肪 AML 体积大, 容易出血、坏死, 密度相对不均匀, 而肾癌即使 $<4\text{cm}$ 也容易有出血、坏死、钙化, 密度大部分不均匀。乏脂肪 AML 虽然境界清楚, 但很少可见假包膜, EAML 假包膜出现率相对较多, 包膜较厚且完整, 而肾癌大部分都有假包膜, 包膜较纤细, 呈头发丝样^[8]。部分乏脂肪 AML 内可见点状、条状血管影, 此征象经典型 AML 常见, 而肾癌少见, 可能与肿瘤内厚壁畸形的血管成分有关。

CT 强化方式及程度对于不同病理类型肾脏肿瘤的鉴别有重要作用。Kim 等^[3]发现均匀强化和持续性强化是鉴别乏脂肪 AML 和肾癌的重要依据, 阳性预测值和阴性预测值分别为 91% 和 87%。本研究 EAML 组比其他乏脂肪 AML 平扫 CT 值高, 差异有统计学意义, 可能与 EAML 细胞丰富, 肿瘤容易出血有关, 增强皮髓质交界期和肾实质期两组 CT 值均无统计学差异。乏脂肪 AML 皮髓质交界期达到强化峰值 ($101.6 \pm 26.6\text{HU}$), 肾实质期持续性强化为主 ($86.9 \pm 17.9\text{HU}$), 27 例均匀强化, 与文献报道相符, 但其他乏脂肪 AML 组 10 例强化方式为快进快出, 提示乏脂肪 AML 强化方式多样性, 可能与部分病灶内血管发育相对良好有关。Young 等^[9]纳入 298 例肾癌和 48 例嗜酸细胞腺瘤进行 CT 值定量分析, 本组乏脂肪 AML 平扫、皮髓质期和肾实质期 CT 值与嗜酸细胞腺瘤相仿 (27.9HU , 106HU 和 91HU), 强化峰值期 CT 值介于透明细胞肾癌和嫌色细胞肾癌之间 (125HU 和 84.7HU), 高于乳头状肾癌 (64.1HU)。透明细胞癌和嗜酸细胞腺瘤强化方式多为快进快出, 乳头和嫌色细胞肾癌多为渐进性强化, 而乏脂肪 AML 多为持续性强化。

2. 病理特征分析

肾脏乏脂肪 AML 并不是一个独立的病理学分类, 主要病理类型为上皮样 AML 和平滑肌瘤型 AML。少数情况下经典型 AML 因病灶出血或体积

过小, 脂肪成分难以识别, 影像学亦称之为乏脂肪 AML。本组有两例病理诊断为经典型 AML。目前, 国内外对 EAML 的诊断标准不一, 上皮样细胞所占比例为 5%~100%, 中山医院病理科诊断标准为上皮样细胞超过 30%。上皮样 AML 少数可以含有影像学可见的脂肪成分。当上皮样细胞出现核异型性、核分裂像、脉管内瘤栓时诊断为恶性 EAML。单纯从细胞形态而言, EAML 与肾癌鉴别困难, 免疫组化具有重要的诊断价值。EAML 免疫组化的特点是共同表达黑色素细胞标记物 (HMB-45、HMB-50、CD63、Tyr、A103 和转录因子) 和平滑肌标记物 (SMA 和钙粘蛋白), 而上皮性标记物 CK7、CK 广、EMA 均为阴性, 与肾癌上皮标记物阳性不同, 对诊断具有决定性作用。

肾脏乏脂肪 AML CT 主要特征包括病灶形态不规则, 常见肾裂征, 境界清楚但假包膜少见, 平扫以高密度为主, 密度相对均匀, 增强后中等至重度持续性强化。EAML 较其他乏脂肪 AML 发病年龄小, 病灶体积大, 平扫密度相对高且不均匀, 明确诊断依赖于病理。

参考文献:

- [1] Kim JK, Park SY, Shon JH, et al. Angiomyolipoma with minimal fat; differentiation from renal cell carcinoma at biphasic helical CT [J]. Radiology, 2004, 230(3): 677-684.
- [2] Lane BR, Aydin H, Danforth TL, et al. Clinical correlates of renal angiomyolipoma subtypes in 209 patients: classic, fat poor, tuberous sclerosis associated and epithelioid [J]. J Urol, 2008, 180(3): 836-843.
- [3] Kim JK, Park SY, Shon JH, et al. Angiomyolipoma with minimal fat; differentiation from renal cell carcinoma at biphasic helical CT [J]. Radiology, 2004, 230(3): 677-684.
- [4] Froemming AT, Boland J, Cheville J, et al. Renal epithelioid angiomyolipoma: imaging characteristics in nine cases with radiologic-pathologic correlation and review of the literature [J]. AJR, 2013, 200(2): W178-W186.
- [5] Halpenny D, Snow A, McNeill G, et al. The radiological diagnosis and treatment of renal angiomyolipoma-current status [J]. Clin Radiol, 2010, 65(2): 99-108.
- [6] Bakshi SS, Vishal K, Kalia V, et al. Aggressive renal angiomyolipoma extending into the renal vein and inferior vena cava-an uncommon entity [J]. Br J Radiol, 2011, 84(1004): e166-e168.
- [7] 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.
- [8] 丁玉芹, Hui-Hong Sun, 孙辉红, 等. 肾脏上皮样血管平滑肌脂肪瘤的 MDCT 和 MRI 表现及其与病理的关系 [J]. 放射学实践, 2012, 27(11): 1231-1234.
- [9] Young JR, Margolis D, Sauk S, et al. Clear cell renal cell carcinoma; discrimination from other renal cell carcinoma subtypes and oncocytoma at multiphasic multidetector CT [J]. Radiology, 2013, 267(2): 444-453.