

《请您诊断》病例 143 答案:肾脏软斑病

曹子龙,宋杰,姜旭,郝慧婷,陈新

【关键词】 肾;软斑病;软斑小体

【中图分类号】R692;R445.3 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2020)03-0403-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2020.03.029

开放科学(资源服务)标识码(OSID):

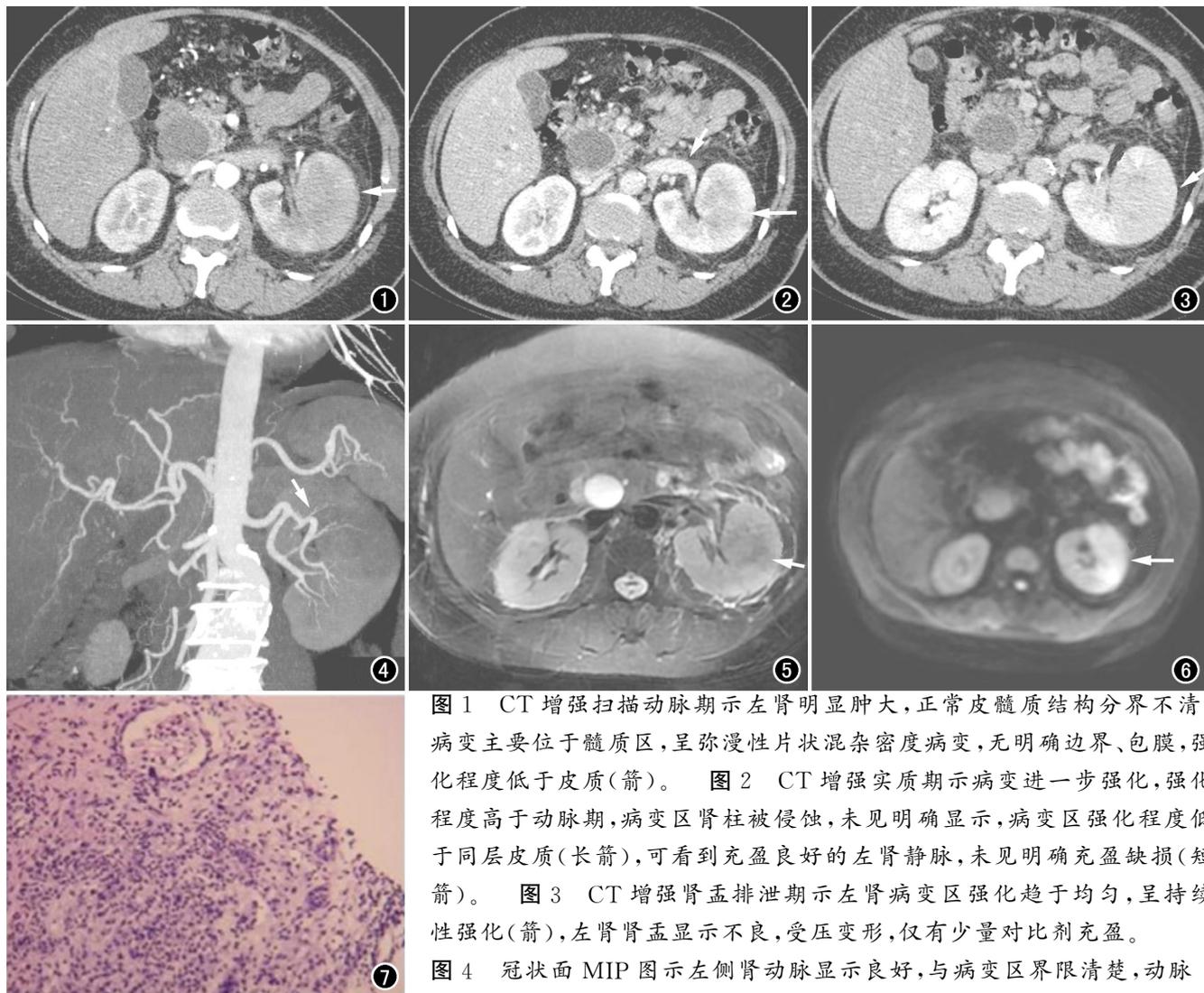


图 1 CT 增强扫描动脉期示左肾明显肿大,正常皮髓质结构分界不清,病变主要位于髓质区,呈弥漫性片状混杂密度病变,无明显边界、包膜,强化程度低于皮质(箭)。图 2 CT 增强实质期示病变进一步强化,强化程度高于动脉期,病变区肾柱被侵蚀,未见明确显示,病变区强化程度低于同层皮质(长箭),可看到充盈良好的左肾静脉,未见明确充盈缺损(短箭)。图 3 CT 增强肾盂排泄期示左肾病变区强化趋于均匀,呈持续性强化(箭),左肾肾盂显示不良,受压变形,仅有少量对比剂充盈。图 4 冠状面 MIP 图示左侧肾动脉显示良好,与病变区界限清楚,动脉

未见受侵、变窄,可见小分支动脉穿行于病变内(箭)。图 5 MRI T₂WI 示左肾中极前唇明显肿胀,内髓质区见不规则片状低信号(箭),边界尚清楚,比 CT 图像范围小。图 6 DWI 示左肾病变呈欠均匀高信号(箭),较 T₂WI 序列范围明显变大。图 7 镜下见大量吞噬细胞及少量中性粒细胞、浆细胞、淋巴细胞,并见 M-G 小体(HE, ×400)。

病例资料 患者,女,61 岁,左侧腰痛伴寒战、高热 2 天,无肉眼血尿,无尿频、尿急等尿路刺激征。高

血压病史 10 年,糖尿病病史 8 年,胆囊结石病史 30 年。血常规:白细胞 $12.37 \times 10^9/L$,中性粒细胞百分比 93%。

作者单位:065201 河北,河北燕达医院医学影像科
作者简介:曹子龙(1987-),男,河北石家庄人,硕士,住院医师,主要从事影像诊断工作。
通讯作者:陈新, E-mail:1010331737@qq.com

CT 检查:左肾明显肿大,正常皮髓质结构分界不清,左肾见弥漫性大片状病变,无明显边界、包膜,皮质期增强强化程度低于皮质(图 1),实质期强化程度轻

度增加,仍低于正常肾皮质(图2),肾盂排泄期呈中度持续性欠均匀强化,未见包膜样强化,病变周围肾盏正常形态消失(图3),动脉期血管重建未见动脉受侵变窄,静脉期未见静脉充盈缺损(图4)。MRI:左肾中极前唇明显肿胀,病变不规则片状异常信号,边界不清, T_1WI 呈等略低信号,在 T_2WI 序列上呈等稍低于正常肾皮质信号(图5),DWI呈不均匀高信号(图6)。

病理及免疫组化:(左肾组织标本)肾脏结构消失,残留少许肾曲管,间质大量纤维组织增生,细胞类溶酶体酶异常增多,可见大量吞噬细胞及少量中性粒细胞、浆细胞、淋巴细胞,并见M-G小体(图7)。CK7肾曲管(+),CD68(+),VIM(+),EMA肾曲管(+),CK8/18肾曲管(+),CK20(-),VT-1(-),特殊染色:六胺银(-),PAS(+)。病理诊断:(左肾)软斑病。

讨论 软斑病(malakoplakia)是一种罕见的慢性肉芽肿性疾病^[1],主要发生于泌尿系统,如膀胱、输尿管、肾、睾丸等,其中膀胱最常见,少见泌尿系统以外,主要为女性患病,临床及影像常常将此病误认为肿瘤性病变,由Michaelis和Gutmann两位学者在1902年首次发现^[2-3]。国内文献报道膀胱软斑病居多,而迄今为止,肾脏软斑病报道仅3例,均以病理文献报道为主,未有影像报道。此病发病机制不明确,目前普遍认可该病与大肠杆菌感染存在非常密切的关系^[3],有一种假说认为该病与免疫缺陷性疾病或长期的慢性病史有关。目前对于该疾病的诊断主要依赖病理学检查^[4-5],如特异性的M-G小体,特殊PAS染色,并且存在大量的肉芽肿性细胞浸润,影像学缺乏特异性。

笔者通过对本次病例的临床、影像表现特征进行分析,总结出一些较为重要的特征。首先是临床上本次患者有前驱的高热、感染病史,可能与其发病存在一定的关系。其次是影像表现:①病变主要发生在髓质区,并延申质皮髓交界,病变区肾脏呈明显肿胀性改变,呈非肿瘤性,无局灶性肿块出现;②三期增强扫描呈渐进式、持续性延迟强化,此种强化,并且强化由不均匀逐渐趋于均匀,符合肉芽肿性病变的强化类型,此外增强皮质期、实质期,皮髓质分界明显不清,也为其较为特征性的影像表现;③通过MIP图像分析,笔者发现病变区对周围动脉、静脉未见明显受侵,这种影像特征可以与一些肾脏恶性肿瘤相鉴别;④病变周围肾盂、肾盏受侵,正常形态消失;⑤MR图像显示病变呈扩散受限,可能与病变中细胞密集有关, T_2WI 呈低信号,提示病变中大量纤维细胞的存在。

综上,肾软斑病国内外报道罕见,影像学特征缺乏特异性,仍需与许多肾脏疾病相鉴别^[6-8]:①肾肉芽肿性疾病:如黄色肉芽肿性肾盂肾炎、肾结核等;②非肉芽肿性疾病如肾细胞癌、肾集合管癌等^[9-10]。本病与

弥漫型黄色肉芽肿性肾盂肾炎鉴别尤其困难,但是分析本次病例的CT和MR表现,结合临床表现或病史,仍有一些鉴别点或特征可以重视与借鉴,为以后遇到此类病例,避免过度诊断或误诊。

参考文献:

- [1] Chen YC, Kuo HC. Malakoplakia of ipsilateral kidney, ureter and bladder[J]. Tzu Chi Med J, 2010, 22(2): 103-105.
- [2] 游思静, 姚丽青, 曲利娟, 等. 肾软斑病 1 例[J]. 临床与实验病理学杂志, 2011, 27(9): 1024-1025.
- [3] Keitel E, Pégas KL, Cambuzzi E. Diffuse parenchymal form of malakoplakia in renal transplant recipient: a case report[J]. Clin Nephrol, 2014, 81(6): 435-439.
- [4] Leão CA, Duarte MIS, Gamba C, et al. Malakoplakia after renal transplantation in the current era of immunosuppressive therapy: a case report and literature review[J]. Transpl Infect Dis, 2012, 14(6): E137-E141.
- [5] 吴学杰, 曾祥福, 贺兵. 肾脏软斑病 1 例报告[J]. 临床泌尿外科杂志, 2001, 16(11): 465.
- [6] 江长琴, 梁朝朝. 肾软斑病 1 例报道[J]. 现代泌尿生殖肿瘤杂志, 2012, 4(4): 212.
- [7] 赵园园, 徐恩伟. 软斑病 4 例临床病理及误漏诊分析[J]. 中国肿瘤临床, 2017, 44(17): 873-875.
- [8] 陈波, 卓育敏. 前列腺软斑病 2 例[J]. 临床泌尿外科杂志, 2014, 29(8): 751-752.
- [9] 方旭, 边云, 韩换, 等. 单侧肾脏并发不同病理亚型肾细胞癌一例[J]. 放射学实践, 2017, 32(10): 1099-1100.
- [10] 邵兵, 张永高, 高剑波. 肾集合管癌的 CT 和 MRI 诊断[J]. 放射学实践, 2016, 31(10): 943-946.

(收稿日期:2019-07-23 修回日期:2019-09-16)

专家点评

肾脏软斑病非常罕见,是一种非特异性的慢性肉芽肿性炎症。本例患者的影像表现与组织病理显示了很好的相关性,在形态上左侧肾脏弥漫性肿胀,左侧肾周筋膜增厚及脂肪间隙模糊,病灶本身呈地图状浸润性改变、缺少占位效应,这些征象都高度提示炎性病变的可能性。病灶在 T_2WI 为中等偏低信号、增强后轻中度的延迟强化提示富含纤维成分。结合临床上感染症状(寒战、高热 2 天)及实验室检查(白细胞: $12.37 \times 10^9/L$, 中性粒细胞百分比: 93%)应想到该病的可能性。同时应通过 T-SPOT 等实验室检查与活动期的肾脏结核相鉴别。

肾脏软斑病应着重与淋巴瘤、集合管癌等呈浸润性形态表现的肾肿瘤予以鉴别,因为准确的诊断对临床决策会有根本性的影响,可以避免不必要的手术治疗。肾脏淋巴瘤通常为弥漫大 B 细胞类型,多形成不规则的结节或肿块,血管分支被包绕、挤压呈现“血管漂浮征”;病灶内细胞密度高、液性的间质成分少,在 DWI 上信号通常更高;病灶沿着包膜爬行生长、形成“被膜尾”征或跨越肾包膜生长、形成肾周软组织肿块,是特异性征象。肾脏集合管癌起源于肾髓质,以肾脏间质为支架沿集合管扩散而呈浸润性生长,恶性程度非常高,多伴有明显的出血坏死,常破坏肾盂、肾门结构,伴有腹膜后淋巴结转移。

(上海交通大学医学院附属瑞金医院放射科 李若坤)