



双肾多发血管平滑肌脂肪瘤的 MRI 诊断

李晓红^{1,2}, 吴斌¹, 彭卫军¹

(1 复旦大学附属肿瘤医院放射科, 上海 200032; 2 无锡市第四人民医院放射科)

摘要:目的 分析双肾多发血管平滑肌脂肪瘤(angiomylipoma, AML)的磁共振成像表现,探讨 MRI 对该病的诊断及鉴别诊断价值。方法 收集 16 例双肾 AML 病例,分析其 MRI 影像学表现,部分病例与手术病理结果对照。结果 16 例病例共检出 63 个病灶,其中 14 例得到正确诊断并经手术(5 例)或随访证实(9 例),2 例术前不能正确诊断。双肾 AML 的典型 MR 表现为:11 例抑脂 T₂WI 序列上呈不均匀低信号,5 例抑脂 T₂WI 序列上呈混杂高信号,13 例 T₁WI 正相位呈等信号,反相位信号有所衰减,3 例 T₁WI 正反相位信号无明显变化,增强后信号较均匀 3 例,欠均匀 13 例,见假包膜形成 6 例,见粗大的血管影 2 例,增强后 16 例部分实质成分有所强化但不如肾实质强化程度。结论 相对 CT 而言, MRI 对双肾多发 AML 的诊断具有一定的优势。

关键词:肾;血管平滑肌脂肪瘤;磁共振成像 DOI:10.3969/j.issn.1002-1671.2011.07.020

中图分类号:R737.11;R445.2 文献标志码:A 文章编号:1002-1671(2011)07-1048-03

MR Imaging Diagnosis of Bilateral Renal Angiomyolipoma

LI Xiaohong, WU Bin, PENG Weijun

(Department of Radiology, Fudan University Shanghai Cancer Hospital, Shanghai 200032, China)

Abstract: Objective To analyze the MRI features of bilateral renal angiomyolipoma (AML) and to investigate the value of MRI in diagnosing BRAML. **Methods** 16 patients with bilateral renal AML confirmed by pathology or follow-up were analyzed retrospectively and comparatively with that of surgery and pathology. **Results** Among 16 cases, 63 lesions were found. 14 cases and 2 cases were confirmed by pathology (5/14) and followed-up (9/14), respectively. Only 2 cases were misdiagnosed by MR imaging preoperatively. The typical MR imaging features of bilateral renal AML were as follow: on fat-saturated T₂WI, 11 cases manifested as heterogeneous hypointensity and 5 cases showed heterogeneous hyperintensity. 13 cases appeared as signal attenuation loss on the opposed-phase image and isointensity on in-phase image, and signal intensity in 3 cases had not changed on the opposed-phase and in phase image. After intravenous injection of contrast media, the lesions showed homogeneous intense in 3 cases, heterogeneous intense in 13 cases, pseudocapsule in 6 cases, tortuous and enlarged vessels in 2 cases, and the solid parts of the lesions in 16 cases showed slight enhancement, but less than that of kidney. **Conclusion** In comparison with CT, MR imaging is of certain advantages in diagnosing bilateral renal AML.

Key words: kidney; angiomyolipoma; MR imaging

肾血管平滑肌脂肪瘤(angiomylipoma, AML)是由无正常弹力组织的血管、平滑肌和成熟脂肪组织构成的良性肿瘤,主要由平滑肌、厚壁血管及脂肪组织 3 种成分以不同比例混合构成,是最常见的肾良性肿瘤^[1]。根据肿瘤内部成分的构成比例不同,AML 的影像学表现亦有所差异。双肾多发 AML 在临床上较为少见,收集复旦大学附属肿瘤医院 2003—01—2008—07 具有完整资料、并经临床病理或随访证实的 16 例双肾多发 AML 患者的 MRI 检查结果作一总结,旨在进一步提高对该病的认识。

1 材料与方

回顾性收集双肾多发 AML 16 例,其中 5 例经手术病理证实,11 例经随访证实,随访时间距检查时间超过 1 年以上。其中男 6 例,女 10 例,年龄 22~56 岁,平均 41.6 岁。临床表现腰部酸胀不适 6 例,腹部肿块 3 例。无明显症状体检 B 超发现 10 例。结合头颅 CT 扫描及临床特征确诊为结节性硬化 2 例。

MR 检查使用 GE 公司 1.5T 磁共振扫描仪,腹部 8 通道相控阵线圈。病人常规仰卧位,腹带加压。序列包括:轴位抑脂 T₂WI,FRFSE 序列结合呼吸门控;T₁WI 正反相位双回波序列;轴位及冠状位 T₁WI 增强扫描,FSPGR 序列。轴位层厚为 3~6 mm,层间隔 1.5~3 mm,冠状位层厚为 3~5 mm,层间隔 1.5 mm。造影剂为德国先灵公司马根维显(Magnevist),剂量为 0.2 mmol/kg,肘静脉穿刺后高压注射器

作者简介:李晓红(1972—),女,江苏苏州人,本科,主治医师,主要从事放射诊断工作。工作单位:无锡市第四人民医院放射科。

通信作者:彭卫军, E-mail: weijunpeng@yahoo.com

团注,速率 1.5 ml/s。

2 结果

2.1 一般结果 16 例病例共检出 63 个病灶,病灶直径 5~24 cm。直径 >10 cm 的 5 个,6~10 cm 的 4 个,3~6 cm 的 5 个,大部分病灶直径 <3 cm。双侧肾脏病灶最多者共有 13 个。

2.2 MRI 表现 11 例抑脂 T₂WI 序列上呈不均匀低信号,5 例抑脂 T₂WI 序列上呈混杂高信号,13 例 T₁WI 正反相位信号有所衰减,3 例 T₁WI 正反相位信号无明显变化,增强后信号较均匀 3 例,欠均匀 13 例,16 例实质成分有所强化但不如肾实质强化程度,见假包膜形成 6 例,5 例见病灶内有出血,T₁ 及抑脂 T₂ 均为高信号,见粗大的引流血管影 2 例。病灶直径 <3 cm 者一般形态欠规整,边界较清。肿瘤直径

在 3~10 cm 者,信号较混杂,T₂WI 抑脂主体呈低信号,可夹杂少许斑片高信号,与正常肾实质分界清晰,局部可见假包膜形成(图 1~4)。肿块直径 >10 cm 者,信号多为混杂,常表现为突出肾实质外生长,正常肾实质可显示不清或仅部分显示,肿块内可见条状低信号流空血管影,增强后明显不均匀强化,其内呈网格状改变,并可见粗大的引流血管影(图 5,6)。本组 2 例双侧肾脏肿瘤直径均 >10 cm 以上者,头颅 CT 扫描示两侧脑室室管膜下见不规则结节状高密度钙化灶,临床有面部丘疹、皮脂腺瘤及有癫痫病史,证实为结节性硬化患者。对于含有脂肪的病灶,MRI 抑脂 T₂WI 低信号及 T₁WI 正反相位信号变化诊断比较容易,对于少数脂肪含量较少或不含脂肪的病灶反相位信号无明显衰减,影像学表现与肾细胞癌(renal cell carcinoma,RCC)鉴别有一定困难(图 7~10)。

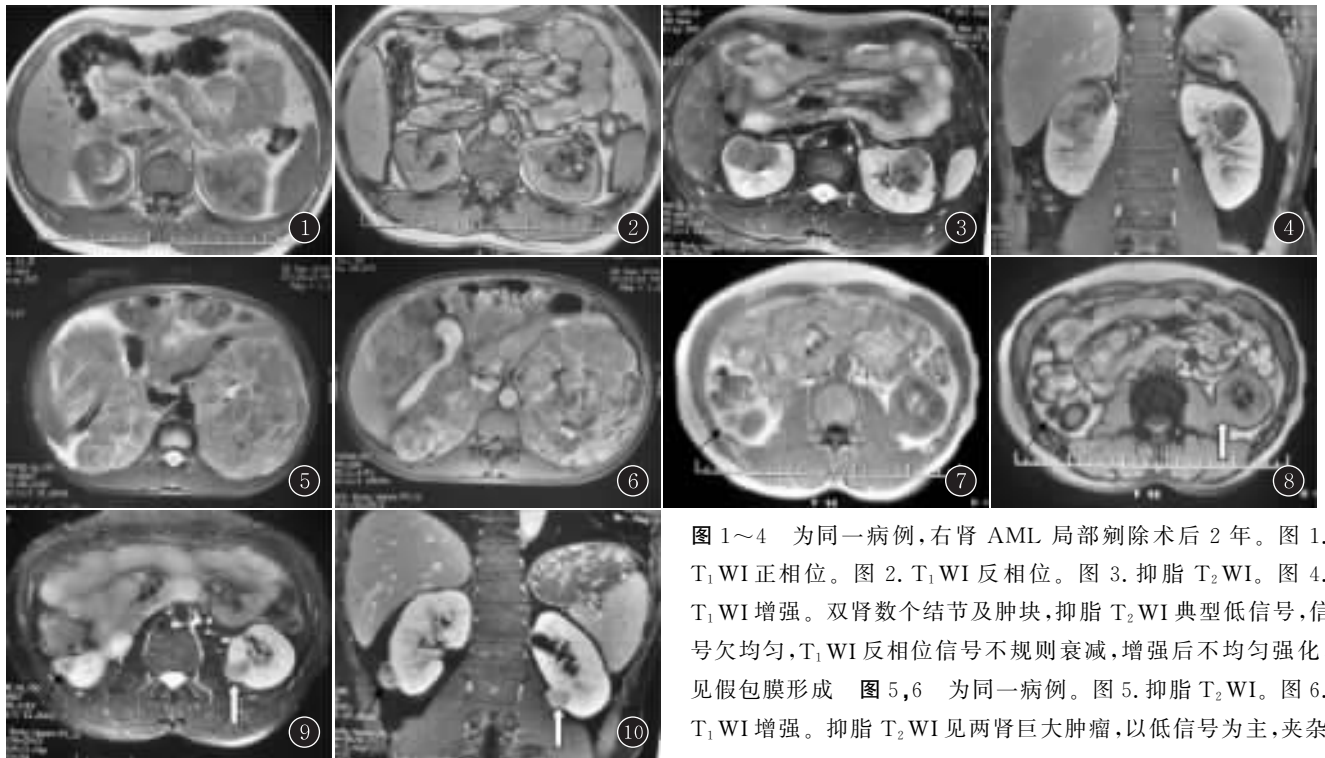


图 1~4 为同一病例,右肾 AML 局部切除术后 2 年。图 1. T₁WI 正相位。图 2. T₁WI 反相位。图 3. 抑脂 T₂WI。图 4. T₁WI 增强。双肾数个结节及肿块,抑脂 T₂WI 典型低信号,信号欠均匀,T₁WI 反相位信号不规则衰减,增强后不均匀强化,见假包膜形成 图 5,6 为同一病例。图 5. 抑脂 T₂WI。图 6. T₁WI 增强。抑脂 T₂WI 见两肾巨大肿瘤,以低信号为主,夹杂

条状高信号,呈网格状改变,肿瘤内见流空血管影,增强后见明显强化的粗大血管。为避免右肾破裂大出血,右肾及肿瘤切除,病理证实 图 7~10 为同一病例。图 7. T₁WI 正相位。图 8. T₁WI 反相位。图 9. 抑脂 T₂WI。图 10. T₁WI 增强。双肾结节,抑脂 T₂WI 低信号,右肾结节 T₁WI 正反相位成像,反相位信号衰减,为典型 AML 改变(黑箭头),左肾下极结节灶,反相位无明显信号衰减,增强后强化较均匀,术前与 RCC 鉴别有一定困难,手术病理证实为乏脂肪 AML(白箭头)

3 讨论

肾血管平滑肌脂肪瘤是遗传性疾病,病因尚不清楚,可能与 X 染色体的失活、突变或基因杂合性缺失有关^[2]。Yamamoto 等^[3]依据病灶内脂肪成分和软组织成分的比例关系,把肾脏血管脂肪瘤的表现分为 5 型。I 型:肿瘤组织大部分由脂肪构成,软组织成分少;II 型:肿瘤的 75% 由脂肪组织构成,25% 由软组织

构成;III 型:50% 脂肪组织和 50% 软组织构成;IV 型:肿瘤的 25% 是脂肪组织,75% 是软组织成分;V 型:肿瘤大部分是由软组织构成,脂肪成分很少。本组病例绝大多数为 II~IV 型,本组手术病例中 2 例有部分病灶为 V 型,术前不排除 RCC,后经手术病理证实也为 AML。

双肾多发 AML 缺乏特异的临床表现,肿瘤较小

时可无任何症状,常于体检时偶然发现。肿瘤较大时,部分患者可出现症状,表现为腰腹部酸痛不适、可扪及肿块。部分可因 AML 破裂出血急症入院。

双肾多发 AML 常为结节性硬化的临床表现之一。结节性硬化为常染色体显性遗传病,但约 60% 的病例是由于新的基因突变引起而没有明显的家族史^[4]。双肾多发 AML 可见于 70%~95% 的结节性硬化患者,本组有 2 例伴有结节性硬化的其他临床表现,可帮助诊断。

双肾多发 AML 以 II~IV 型多见。瘤内含有成熟的脂肪组织为肾脏 AML 较为特征性的表现。脂肪组织在 MRI 具有特殊的信号特点,特别是结合不同的脂肪抑制序列(化学饱和法及双回波正反相位)对其脂肪成分检出具有较高的敏感性和特异性。

双肾多发 AML 中部分病灶为 V 型,即少或无脂肪的 AML,与 RCC 鉴别有一定困难,需仔细分析。乏脂肪性肾 AML 形态多欠规整,很少呈完整的圆形,其轮廓光整,和肾实质交界面显示清楚;若病变起源于包膜或包膜下,肿块与肾实质间常出现典型的“漏斗征(尖嘴征)”。RCC 则多呈较完整的圆形或类圆形,与肾实质交界面不清。乏脂肪性肾 AML 在抑脂 T₂WI 中呈低信号而 RCC 则呈不均匀高信号,这是两者鉴别最具特征性的征象,当然,低度恶性的乳头状肾细胞癌在 T₂WI 脂肪抑制上同样也呈低信号,这为鉴别诊断带来一定的困难,但其信号可略欠均匀^[5]。Obuz^[6]认为乏脂肪性肾 AML 与 RCC 都含有丰富的血管,增强后强化明显,但乏脂肪性肾 AML 强化均匀,RCC 强化不均匀。另外,RCC 往往形态不规则,容易侵犯肾周及肾窦脂肪,囊变坏死明显,同时也可伴有周围的一些浸润及转移征象。一般认为,肾 AML 很少有钙化,如肿瘤内出现钙化,不管有无脂肪成分,都应考虑恶性肿瘤^[7-8],所以同时结合 CT 征象也有一定帮助。

双侧 RCC 多为其他综合征如 VHL 综合征(Von Hippel-Lindau 综合征)、遗传性乳头状肾癌、遗传性平滑肌瘤病肾癌和 BHD 综合征(Birt-Hogg-Dube 综合征)的表现之一,临床其他症状如 VHL 综合征可合并中枢神经系统及视网膜膜血管网状细胞瘤、胰腺囊肿或肿瘤、肾上腺嗜铬细胞瘤、附睾乳头状囊腺瘤、肾囊肿等改变,可资鉴别。

较大的 AML 常突出肾实质以外肾周及肾旁间隙生长,正常肾实质常显示不清或仅部分显示,需与腹膜后肿瘤体积也常常较大的含脂肪成分的肿瘤如脂肪瘤、脂肪肉瘤及畸胎瘤等鉴别,其主要鉴别点是腹膜后肿瘤起源腹膜后组织,与肾实质分界较清,肾脏主要呈

受压改变。脂肪瘤信号均匀一致,脂肪肉瘤具有侵袭性生长、可伸入各种间隙的特点,而畸胎瘤含有其他如钙化等多胚层成分等。肾 AML 肿瘤与肾交界面可见杯口征,与周围组织分界清晰。

对于双肾多发 AML 患者,可具体分析病灶大小及临床情况进行处理,Steiner 等^[9]认为双肾多发 AML 如直径<4 cm 可以不作处理,每年复查,这些患者往往很少需要手术治疗,如直径>4 cm 而无明显症状者可以每半年复查随访,如出现症状或肿块增大加速则考虑手术治疗。对于某些体积较大或临床症状明显或局部病灶与 RCC 鉴别困难,建议行手术治疗。手术以保留肾单位、保护肾功能为原则,一般行肿瘤剜除术或肾部分切除术。对于肿瘤巨大,症状明显,呈广泛浸润性生长,具有粗大引流血管具有出血倾向者,可行全肾切除术或栓塞治疗。

总之,MRI 为多参数成像方法,对于双肾多发 AML 具有一定的定性诊断价值。对于部分暂时不需手术的病例,MRI 没有电离辐射,可作为长期随访的首选。

参考文献:

- [1] 周康荣.腹部 CT[M].上海:复旦大学出版社,1998:175-177.
- [2] Cheng L,Gu J,Eble J N,et al. Mdecalar genetic evidence for different clonal origin of components of human renal angiomyolipomas[J]. Am J Surg Pathol,2001,25(10):1231-1236.
- [3] Yamamoto S, Nakamura K, Kawanami S, et al. Renal angiomyolipoma: evolutionary changes of its internal structure on CT[J]. Abdom Imaging, 2000,25:651-654.
- [4] Jones A C,Shyamsunder M M,Thomas M W,et al. Comprehensive mutation analysis of TSC1 and TSC2 and phenotypic correlations in 150 families with tuberous sclerosis[J]. Am J Hum Genet,1999,64(5):1305-1315.
- [5] 卢晓玲,丁建国,王培军.乏脂肪性肾血管平滑肌脂肪瘤的 CT 与 MRI 表现[J].临床放射学杂志,2008,27(3):368-370.
- [6] Obuz F,Karabay N,Secil M,et al. Various radiological appearances of angiomyolipomas in the same kidney[J]. Eur Radiol, 2000,10(3):897-899.
- [7] Hammadeh M,Thomas K,Philp T,et al. Renal cell carcinoma containing fat mimicking angiomyolipoma: demonstration with CT scan and histopathology[J]. Eur Radiol,1998,8(2):228-229.
- [8] Meran S, Vieillefond A, Peyromaneh M, et al. Renal angiomyolipoma with calcification: CT-pathology correlation[J]. Br J Radiol, 2004,77(3):782-783.
- [9] Steiner M S,Goldman S M,Fishman E K,et al. The natural history of renal angiomyolipoma[J]. J Urol, 1993,150(6):1782-1785.

(收稿日期:2009-09-24;修回日期:2009-12-16)

双肾多发血管平滑肌脂肪瘤的MRI诊断

作者: 李晓红, 吴斌, 彭卫军, LI Xiaohong, WU Bin, PENG Weijun
作者单位: 李晓红, LI Xiaohong(复旦大学附属肿瘤医院放射科, 上海, 200032; 无锡市第四人民医院放射科), 吴斌, 彭卫军, WU Bin, PENG Weijun(复旦大学附属肿瘤医院放射科, 上海, 200032)
刊名: 实用放射学杂志 **ISTIC PKU**
英文刊名: JOURNAL OF PRACTICAL RADIOLOGY
年, 卷(期): 2011, 27(7)

参考文献(9条)

1. 周康荣 腹部CT 1998
2. Cheng L;Gu J;Eble J N Mdecalar genetic evidence for different clonal origin of components of human renal angiomyolipomas[外文期刊] 2001(10)
3. Yamamoto S;Nakamura K;Kawanami S Renal angiomyolipoma:evolutional changes of its internal structureon CT[外文期刊] 2000
4. Jones A C;Shyamsunder M M;Thomas M W Comprehensive muation analysis of TSC1 and TSC2 and phenotypic correlations in 150 families with tuberous sclerosis[外文期刊] 1999(05)
5. 卢晓玲;丁建国;王培军 乏脂肪性肾血管平滑肌脂肪瘤的CT与MRI表现[期刊论文]-临床放射学杂志 2008(03)
6. Obuz F;Karabay N;Secil M Various radiological appearances of angiomyolipomas in the same kidney 2000(03)
7. Hammadeh M;Thomas K;Philp T Renal cell carinoma containing fat mimicking angiomyolipoma:demonstration with CT scan and histopathology 1998(02)
8. Meran S;Vieillefond A;Peyromaneh M Renal angiomyolipoma with calcification:CT-pathology correlation 2004(03)
9. Steiner M S;Goldman S M;Fishman E K The natural history of renal angiomyolipoma 1993(06)

本文读者也读过(10条)

1. 黄波, 徐良洲, 连祖胜, 叶念祖 阑尾炎穿孔继发盆腔脓肿和直肠瘘1例[期刊论文]-实用放射学杂志2011, 27(7)
2. 姜建, 龚洪翰, Sun Meng, 贾玉华, 夏国金, 胡斌, 何来昌, JIANG Jian, GONG Honghan, Sun Meng, JIA Yuhua, XIA Guojin, HU Bin, HE Laichang 多层螺旋CT对弥漫型肺动静脉瘘的诊断[期刊论文]-实用放射学杂志2011, 27(7)
3. 侯凯, 王家平, 刘力, 李卫东, 朱权胜, 李杰, 姜华, HOU Kai, WANG Jiaping, LIU Li, LI Weidong, ZHU Quansheng, LI Jie, JIANG Hua 透视下点片在诊断肋骨隐匿骨折中的优势[期刊论文]-实用放射学杂志2011, 27(7)
4. 赵希鹏, 尹桂秀, ZHAO Xipeng, YIN Guixiu MSCT血管造影对主动脉病变的诊断[期刊论文]-实用放射学杂志2011, 27(7)
5. 何志兵, 陈敏, 周洲, HE Zhibing, CHEN Min, ZHOU Zhou 动态静脉尿路造影在尿路病变诊断中的临床应用[期刊论文]-实用放射学杂志2011, 27(7)
6. 王锐, WANG Rui 早期原发性支气管肺炎类癌的影像学诊断[期刊论文]-实用放射学杂志2011, 27(7)
7. 邢刚, 柴树德, 郭德安, 廉宗激, XING Gang, CHAI Shude, GUO Dean, LIAN Zongcheng MRI靶区定位在不张型肺癌125I粒子植入治疗中的应用[期刊论文]-实用放射学杂志2011, 27(7)
8. 刘连生, 李恒国, 吕江, 王芳军, LIU Liansheng, LI Hengguo, Lü Jiang, WANG Fangjun 腮腺淋巴瘤的CT表现[期刊论文]-实用放射学杂志2011, 27(7)
9. 陈任政, 张雪林, 曲华丽, 王建平, 苍鹏, 彭旭红, CHEN Renzheng, ZHANG Xuelin, QU Huali, WANG Jianping, CANG Peng, PENG Xuhong 骨纤维结构不良的MRI表现[期刊论文]-实用放射学杂志2011, 27(7)
10. 吕亚萍, 黄葵, 马雪梅, 黄可祥, 兰庆茂, 黄忠道, 朱楠, 黄菊, Lü Yaping, HUANG Kui, MA Xuemei, HUANG Kexiang, LAN Qingmao, HUANG Zhongdao, ZHU Nan, HUANG Ju 艾滋病合并弓形虫脑炎的MRI表现[期刊论文]-实用放射学杂志2011, 27(7)