

多房囊性肾瘤 2 例报告并文献复习

余小祥¹ 张瑞明¹ 周大庆¹ 李文刚¹ 刘尚文¹ 王坚¹ 禹长杰¹ 何猛¹

[摘要] 目的:多房囊性肾瘤(multilocular cystic nephroma,MCN)临床极为罕见,国内外报道病例数少。本文报告 2 例并结合文献探讨 MCN 的概念及临床、病理学特征、影像学和治疗方案选择,旨在提高对 MCN 的诊治水平。方法:报告 2 例 MCN 患者临床资料,复习文献进行归纳分析。结果:1 例患者行根治性肾切除术,1 例患者行保留肾单位的肿瘤切除术,术后病理报告均为 MCN。术后分别随访 63 个月,37 个月均未见复发。结论:MCN 是一种罕见肾脏良性肿瘤,术前明确诊断困难,容易误诊,确诊依赖术后病理学诊断。首选手术治疗。

[关键词] 多房囊性肾瘤;诊断;治疗

[中图分类号] R737.2 **[文献标志码]** A **[文章编号]** 1001-1420(2012)04-0307-03

多房囊性肾瘤(multilocular cystic nephroma, MCN)临床少见,自 Edmunds 于 1982 年首次描述至今国内外文献报道病例数总数不足 250 例^[1,2]。我们现报告 2 例,结合国内外文献,以提高对 MCN 的诊治水平,现报告如下。

1 病例报告

例 1 女,7 岁。因“发现左上腹部包块 3 年”入院。体检:腹软,左上腹肋弓下缘可触及一个约 10 cm×8 cm 肿物,质地偏硬,表面光滑无结节,边界清楚,不能推动,无压痛,双侧肾区无叩击痛,双侧输尿管行径区无深压痛。CT 检查示左腹膜后左肾内巨大混杂密度肿块,大小约 9.5 cm×10.0 cm×12.0 cm,其内密度以液性为主,内见大量分隔影,边界清晰,增强扫描呈索条状强化,肾皮质变薄,脾大、约 7 个肋单元,腹膜后未见明确肿大淋巴结影,腹腔未见积液,CT 考虑为左侧肾母细胞瘤。经放疗科会诊,行伽马刀治疗一疗程后休息 2 周返院手术。术前复查 CT 与前次 CT 肿瘤无明显改变。血常规:WBC $2.8 \times 10^9/L$,RBC $3.48 \times 10^{12}/L$,HB 97 g/L,PLT $92 \times 10^9/L$ 。邀请血液科会诊后考虑为放疗后骨髓抑制表现,给予提升白细胞、血小板治疗。临床拟诊左肾占位性病变(左侧肾母细胞瘤?),行肿物切除+淋巴结清扫术,术中见肿物包膜完整,质中,与周围组织无明显粘连,肾盂受挤压变形,正常肾实质萎缩变薄,将肿物与周围组织剥离,见肾门处有肿大淋巴结 2 枚,行根治性左肾切除术。术后病检:光镜下见囊壁内衬上皮钉突样、单层扁平、低立方状,纤维间质无上皮细胞及肾胚芽组织,未累及肾盂,周围肾组织呈肾小管间质性肾炎改变,肾周围组织及输尿管未见肿瘤,同送淋巴结呈反应性增生。免疫组化:上皮 CK19、villin、EMA(+),Des、SMA、NSE、CD99//、Ki-67(—)。病理诊断:左肾 MCN。术后 8 天康复出院。随访 63 个月未见复发。

例 2 女,48 岁。因“体检发现右肾占位 3 天”入院。无临床症状。体检:双侧肾区无叩击痛,双侧输尿管行径区无深压痛。彩超提示:右肾上极可见 4.8 cm×5.6 cm 无回声区,边界清楚,内见较多条状分隔回声,呈网状结构,可见少量血流信号,肾实质受压向下移位;CT 检查示右肾上极有大小约 4.6 cm×5.5 cm 低密度病灶,其内可见网状分布条索状分隔影,病灶与正常肾实质分界清楚,肾实质受压向下移位。增强病灶内低密度影未见强化,其内条索状分隔影稍有强化。腹膜后未见明确肿大淋巴结影,腹腔未见积液。考虑右肾上极 MCN 可能性大。行经腹途径右肾探查术,术中行快速冰冻切片,考虑良性病变,隧行右肾部分切除术。术后病检:光镜下见肿物呈多房囊性分隔状,囊壁被覆单层立方上皮和单层扁平上皮。间隔可见部分萎缩的肾单位和分化成熟的纤维结缔组织,部分呈玻璃样变性改变。病理诊断:右肾 MCN。术后 9 天康复出院。随访 37 个月未见复发。

2 讨论

本病曾用名包括肾淋巴管瘤、囊性错构瘤、多房性肾囊肿、局灶性多囊肾、囊性部分分化性 Wilms 瘤或囊性肾母细胞瘤,对该病命名和组织学分类不统一,也体现了此病罕见,对其病因、组织成分、良恶性特征等方面认识的逐步深化。如有人认为可能与遗传有关^[3];Castillo 等(1991)认为是肾母细胞瘤的变异或一种亚型;有人认为是显微乳头上皮增生导致梗阻继发囊肿;也有学者认为只是肾脏多囊性疾病发生的中间阶段;还有学者认为本病是先天性肾集合小管发育不全引起肾小管囊性扩张而形成^[4]。2004 年 WHO 泌尿系统肿瘤分类将其统一命名归为 MCN。我们认为 MCN 的命名强调本病首先是一种肿瘤,不同于一般多发性肾囊肿和多囊肾等疾病;其次是一种良性肿瘤,区别于 Wilms 瘤、肾透明细胞癌合并多发出血坏死、囊性肾癌等恶性肿瘤。这种命名更有利于指导临床治疗方案制定和预后判断。

¹解放军第三〇三医院泌尿外科中心(南宁,530021)
通信作者:周大庆,E-mail: kobe423@tom.com

本病一般单侧发病,罕见双侧同时发病^[5]。一般好发于男性 4 岁以下儿童,女性多见于 4~20 岁及 40~50 岁年龄段^[6]。大部分 MCN 患者无临床症状,甚至到中年才出现临床症状,主要是由于该病隐匿,病程进展缓慢^[7]。最常见的表现为无症状的季肋部肿块。部分患者有高血压、腹痛、血尿症状。血尿为囊性肾瘤穿破并进入集合系统所致^[8]。本组 2 例患者中 1 例无临床症状,1 例仅有左侧季肋部肿块表现。

本病术前诊断困难,确诊需要病理诊断。大体标本应具有肾脏多囊性占位,有完整包膜与正常肾实质界限清楚,囊间隔厚薄不均,囊内容物密度均匀或不均匀,多为清亮或者草绿色或者血性液体等特征。Boggs 等(1956)提出 5 条病理诊断标准:①多房囊性病变。②囊腔多数部分被覆上皮。③囊肿与腹腔无联系。④残余的肾组织在肿瘤包膜外,其结构基本正常。⑤囊肿间隔无分化成熟的肾组织。囊间隔主要由纤维结缔组织构成有关,可含有分化程度不同的原始间胚叶成分,表现为巢状、腺管状或肾小球样结构,偶尔可见平滑肌分化及囊间隔的钙化。囊间隔的病检很重要,因为囊间隔是鉴别 MCN 与囊性部分分化的肾母细胞瘤以及多发性单纯性肾囊肿等其他疾病的重要依据。MCN 的囊间隔由上皮和含有成熟肾小管的纤维间隔形成,而囊性部分分化的肾母细胞瘤的间隔内含有局灶胚胎性细胞。多发性单纯性肾囊肿的囊间隔为分化成熟的正常肾组织,并且多发性囊性肾瘤有包膜,瘤细胞可有增生,而多发性肾囊肿为无包膜,囊壁薄,无增生,上皮常为扁平组织。另外在病理方面,MCN 与多房囊性肾细胞癌鉴别要点表现在良恶性肿瘤的区别,多房囊性肾细胞癌的囊壁为肾癌细胞,一般为多层,癌细胞排列极性紊乱,单层少见。

MCN 的超声检查主要表现为肾脏一侧的边界清楚的囊实性混合回声,后方无声影,病灶内有少量血流信号。静脉肾盂造影表现为一侧肾脏集合系统受压、变形,部分患者合并有不同程度肾积水,偶尔见呈弧形钙化的囊壁。CT 平扫可见边界清楚的囊性包块,其包膜完整光滑,包块内有许多网格状分隔,其密度比正常肾实质密度低,增强扫描囊内容物无强化,囊间隔轻~中度强化,厚薄不均,其旁边受压的肾实质强化明显。MR 扫描,囊内容物 T1WI 呈极低信号,T2WI 呈极高信号,类似水的信号改变。但对囊腔内出血的显示无疑更敏感^[9]。MRI 可以多角度、多参数成像,间隔的显示效果较 CT 好,是最恰当的检查方法。而且因为无辐射,对于儿童患者应优先采用 MRI 检查^[10]。本组第 1 例病例术后再次阅片发现术前对于病灶内的分隔影像表现没有得到充分的认识。总结经验第 2 例病例在术前阅 CT 结合彩超即考虑 MCN,术后病理

证实了术前诊断。

手术治疗为首选治疗方式。Thomas 等(1982)认为保留肾脏的手术可以引起局部复发,对于双侧多房性囊性肾瘤或孤立肾患者,可考虑行保留肾脏手术。但随着对本病病理为良性肿瘤的深入认识,虽有因保留肾脏而有局部复发的报告,但一般认为囊肿内无恶性病变的局部复发是由于切除范围不够所致,而非恶变^[11]。现在更多的学者认为手术以切除全部肿瘤组织,保留肾脏为原则^[12]。有学者认为对于无症状、瘤体较小这可暂不需治疗;而有症状、瘤体较大者,需依据患者症状、肿瘤大小及位置、患侧与对侧肾功能、是否合并其他病变等综合选择具体手术方式。可选择囊肿切除、肾部分切除、肾切除等^[13]。也有学者认为对于儿童的多房性囊性肾瘤,术前如难与并发肾母细胞瘤的多房性肾囊肿相鉴别,可于术中行冰冻病理检查^[14],诊断为本病者应行保留肾单位的肿瘤切除术,对怀疑并发肾母细胞瘤而对侧肾功能正常者方行肾切除术。成人多房性囊性肾瘤很少并发恶性肿瘤,多采用肿瘤切除术或肾部分切除术。另外有文献报道对于较大肿瘤术前给予长春新碱化疗,肿瘤明显缩小,但机理有待进一步研究。

MCN 具有良性肿瘤的生物学特性,预后较好。一般不主张术前术后进行化疗或放疗等辅助治疗。本组第 1 例患者术前考虑肾母细胞瘤,且肿瘤较大,试图通过伽马刀放疗缩小肿瘤提高手术安全性和切除完整性,事实上放疗前后 CT 证明肿瘤大小无改变,对放疗不敏感,这点经验值得总结和借鉴。因肿瘤过大,残留肾实质很少,难以保肾而行肾切除。第 2 例患者有了第 1 例患者诊治的经验,且肿瘤相对不大,行肿瘤完整切除的保留肾单位手术。术后分别随访 63 个月,37 个月均未见复发。

综上所述,MCN 是一种罕见肾脏良性肿瘤,其术前明确诊断困难,确诊依赖术后病理学诊断。术前影像学检查行超声、CT 和 MRI 检查,其中 MRI 相对敏感,可以作为首选检查,尤其儿童。治疗方案应根据患者症状、肿瘤大小及位置、患侧与对侧肾功能、是否合并其他病变等综合选择具体手术方式。

参考文献

- [1] RASPOLINI M R, PUGLIESE L, MENGHETTI I, et al. Multilocular cystic nephroma in adults[J]. Arch Ital Urol Androl, 2004, 76: 40-41.
- [2] 王国耀,张明智.多房性囊性肾瘤的诊断与治疗[J].现代泌尿外科杂志,2005,10(4):209-210.
- [3] ISHIDA Y, KATO K, KIGASAWA H, et al. Synchronous occurrence of pleuropulmonary blastoma and cystic nephroma: possible genetic link in cystic lesions of the lung and the kidney[J]. Med Pediatr Oncol, 2000, 35: 85-87.
- [4] HSIAO H L, WU W J, CHANG M Y, et al. Unu-

- sual case of multilocular cystic nephroma treated with nephron sparing technique; a case report[J]. Kaohsiung J Med Sci, 2006, 22: 515-518.
- [5] SODHI K S, SURI S, SAMUJH R, et al. Case report; bilateral multilocular cystic nephromas; a rare occurrence[J]. Br J Radiol, 2005, 78: 450-452.
- [6] 洪宝发. 泌尿外科疾病病案分析[M]. 1 版. 北京: 科学出版社, 2006: 49.
- [7] HONMA I, TAKAGI Y, SHIGYO M, et al. Lymphangioma of the kidney[J]. Int J Urol, 2002, 9: 178-182.
- [8] WOOTTON-GORGES S L, THOMAS K B, HARNED R K, et al. Giant cystic abdominal masses in children[J]. Pediatr Radiol, 2005, 35: 1277-1288.
- [9] 丁建国, 周建军, 周康荣. 多房性囊性肾瘤的影像学表现[J]. 中华放射学杂志, 2004, 38(8): 816-819.
- [10] 范森, 王秀林, 李子平, 等. 多房性囊性肾瘤的影像学表现与病理对照[J]. 临床放射学杂志, 2003, 22(12): 1031-1034.
- [11] 刘岩, 张春阳, 张大田, 等. 多房性囊性肾瘤 2 例分析[J]. 辽宁医学院学报, 2009, 30(1): 38-40.
- [12] OKADA T, YOSHIDA H, MATSUNAGA T, et al. Nephron-sparing surgery for multilocular cyst of the kidney in a child[J]. J Pediatr Surg, 2003, 38: 1689-1692.
- [13] 许嘉骏, 徐丹枫, 金辛良, 等. 多房性囊性肾瘤的诊断与治疗(附 4 例报告)[J]. 现代泌尿外科杂志, 2008, 13(1): 16-17.
- [14] MORGAN EGEA J P, FONTANA COMPIANO L O, MARTÍNEZ F, et al. Multilocular cystic nephroma. A diagnostic and therapeutic challenge. Report of two cases[J]. Arch Esp Urol, 2004, 57: 431-434.

(收稿日期: 2010-12-12)

两种微创手术治疗复杂性输尿管上段结石的疗效比较

易克银¹ 于常虎¹ 曾伟¹

[摘要] 目的: 比较经尿道输尿管镜钬激光碎石术(URL)和经皮肾镜取石术(PCNL)治疗复杂性输尿管上段结石的疗效。方法: 125 例复杂性输尿管上段结石患者按治疗方法分为两组: URL 治疗 60 例, PCNL 治疗 65 例。结果: URL 组有 5 例转开放手术取石, 余 55 例患者平均手术时间(59.45±16.30) min, 术后并发症发生率为 21.7%(13/60), 3 个月后结石清除率为 90%(54/60)。PCNL 组无中转, 平均手术时间(61.38±12.90) min, 术后并发症发生率为 9.23%(6/65), 3 个月后结石清除率为 100%。PCNL 组的手术时间、术后住院时间与 URL 组无明显差异; 1 个月后结石清除率明显高于 URL 组。结论: PCNL 治疗复杂性输尿管上段结石具有手术时间短、结石清除率高、术后并发症少及恢复快的优点。

[关键词] 输尿管结石; 腔内手术

[中图分类号] R693.4 **[文献标志码]** A **[文章编号]** 1001-1420(2012)04-0309-02

体外冲击波碎石是治疗输尿管上段结石的首选方法, 但对于复杂性输尿管上段结石疗效较差^[1]。我院于 2008 年 9 月~2011 年 2 月分别采用经尿道输尿管镜钬激光碎石术(URL)、经皮肾镜 Cyberwand 双导管碎石清石方法共治复杂性输尿管上段结石患者 125 例, 回顾性分析比较两种微创手术的疗效, 探讨复杂性输尿管上段结石的最佳治疗方法。

1 资料与方法

1.1 一般资料

本组 125 例, 均经超和排泄性尿路造影检查, 按照治疗方法分为 URL 组以及经皮肾镜取石术(PCNL)组, 两组患者的一般资料见表 1, 差异无统计学意义($P>0.05$)。

1.2 诊断标准

结石在输尿管内停留超过 3 个月, 最大横径超过 1.0; 或彩超示同侧肾盂分离超过 3.0 或同侧肾脏不显影; 结石以下远端输尿管狭窄或迂曲; 结石部位或以下输尿管息肉形成或结石嵌顿, 与输尿管紧密粘连。符合上述 2 项以上者为复杂性输尿管上段结石即可入选^[2]。

1.3 治疗方法

URL 组连续硬膜外麻醉下取膀胱截石位, 将输尿管硬镜经尿道插入膀胱, 在斑马导丝引导下采用旋转上挑入镜, 液压灌注扩张输尿管口法将插入患侧输尿管, 调节灌注压力和速度, 以保持视野清晰为宜, 缓慢推进到结石处。设置钬激光碎石机功率为 20~40 W, 通过工作通道将钬激光光纤抵于结石, 从边缘开始碎石, 蚕食法将结石击碎至 2~3 mm 大小。合并结石部位或以下输尿管息肉或狭窄者, 可适当提高钬激光功率, 分别采取切割汽化

¹解放军第 154 医院泌尿外科(河南信阳, 464000)
通信作者: 易克银, E-mail: ychych7873@126.com