

## • 病例报告 •

## 肾混合性上皮间质瘤 1 例

罗雅萍<sup>1</sup> 白玉凤<sup>1</sup> 叶建军<sup>1</sup> 牛娟琴<sup>1</sup> 陈纲<sup>1</sup> 郝晓东<sup>1</sup>

[关键词] 肾肿瘤;混合性上皮间质瘤;体层摄影术,X线计算机;磁共振成像

doi:10.13201/j.issn.1001-1420.2019.07.021

[中图分类号] R737.11 [文献标志码] D

患者,男,27岁,已婚,因“发现右肾占位2年余”入院。患者2013年劳累后出现右侧腰背部胀痛,间断发作,于2013年12月23日就诊我院,行肾脏MRI检查提示右肾上极占位,考虑良性肿瘤,血管平滑肌瘤可能。未行进一步诊治。后患者上述症状持续存在并进行性加重,于2016年9月9日再次到我院泌尿外科就诊。查体及相关实验室检查无特殊。患者行CT平扫+增强及MRI检查。CT平扫+增强检查设备采用东芝320排Aquilion NONE螺旋CT机,层厚5mm。MRI检查设备采用Siemens Magnetom Avanto1.5T扫描仪,仰卧位,体部线圈。Haste序列行冠状位T2WI、轴位T2WI压脂、轴位T1W及DWI(b=50、400、800)扫描。扫描参数T1WI:TR/TE1530ms/3ms;T2WI:TR/TE1000ms/85ms;T2WI-fs:TR/TE1000ms/81ms;DWI:TR/TE3900ms/76ms;层厚均为5mm;间隔均为0.5mm。CT平扫+增强:病变位于右肾上极,呈类圆形稍高密度(图1a),CT值约45HU,边界清晰,大小约2.6cm×2.7cm,膨胀性生长。增强扫描皮质期轻度强化(图1b),CT值为63HU;髓质期(图1c)及延迟期(图1d)病变渐进性强化,CT值分别为78HU、88HU,病变外缘见薄层低密度未强化影。MRI:右肾上极类圆形异常信号,呈等T1(图1e)、短T2信号(图1f),T2WI-fs呈低信号,T2WI边缘见薄层高信号环绕,边界清晰,DWI(b=800)呈低信号(图1g),ADC呈低信号。病变大小及信号特点与2013年12月相比未见明显变化。于我院泌尿外科行右肾肿瘤切除术。肉眼所见:右肾灰黄色结节状肿物一个,体积3cm×3cm×2cm,切面灰白色。镜下所见:肾组织内见境界清楚的肿瘤组织,无包膜。肿瘤由大囊、微囊和小管构成。大囊内衬柱状、立方上皮,部分囊壁内衬尿路上皮,小管内衬扁平立方上皮。大部分细胞胞浆透亮,有的呈簇、囊泡状。间质由致密的胶原与梭形平滑肌细胞构成。未见核分裂象(图1h)。免疫组化结果SMA(+),Caldesmon(+),Ki67(3%),CD34(-),CD117

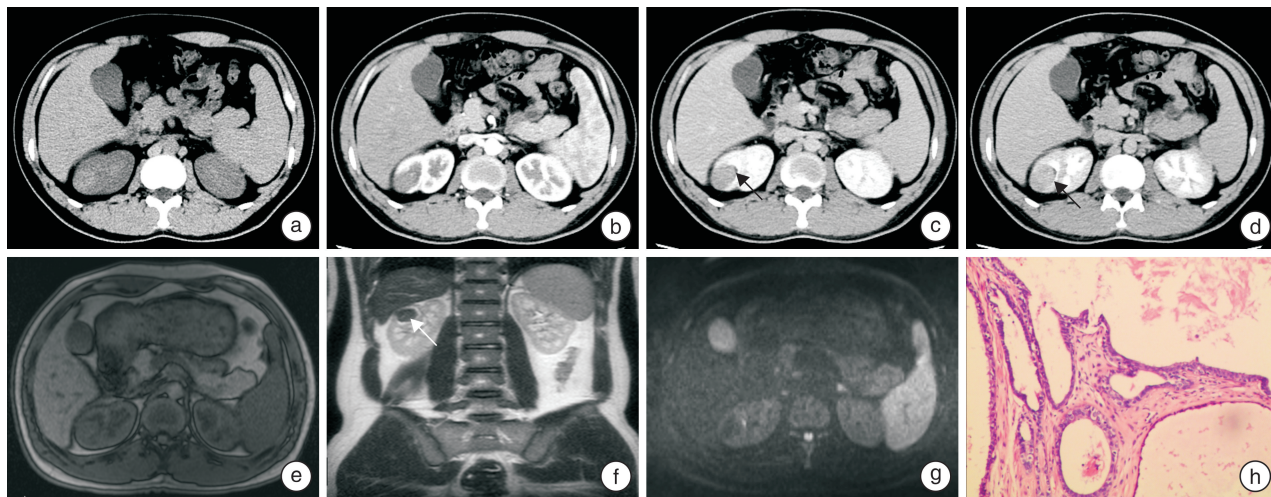
(-),CKp(+),CK7(+),S100(-)。病理结果(右肾)混合性上皮和间质肿瘤,局灶性上皮增生较活跃。患者术后1年随访未见复发及转移。

**讨论** 肾混合性上皮间质瘤(mixed epithelial and stromal tumor of the kidney, MESTK)是一种罕见的、由上皮和间质成分组成的良性肿瘤,目前国内外文献多为个案报道,影像及临床医师诊断经验较少,术前确诊率低。由Michal等<sup>[1]</sup>于1998年首次报道并命名,以往曾被称为成人中胚叶肾瘤、具有卵巢样间质的多囊性肾瘤、成人囊性肾母细胞瘤和肾盂囊性错构瘤。2000年Adsay等<sup>[2]</sup>通过复习既往文献报道的成人型中胚叶肾瘤、囊性肾瘤伴卵巢样间质、肾盂囊性错构瘤、囊性部分分化性肾母细胞瘤和成人成熟性肾母细胞瘤等,发现它们具有相似的临床及组织病理学特点,从而同意Michal的提议并统一将此类肿瘤命名为MESTK。2004年WHO肾脏肿瘤分类正式使用该命名。

关于MESTK的组织学目前尚不完全清楚,根据其临床病理学特点,推测该肿瘤可能来源于原始间叶或后肾胚基,有向上皮和间质分化的潜能。也有学者认为雌孕激素可能在肿瘤的发病机制或促进肿瘤生长中发挥着重要作用,因为雌孕激素可以刺激间质增生,增生的间质组织分泌的生长因子又能够诱导上皮细胞增生<sup>[2]</sup>。另外有文献报道MESTK的基因学改变:患者中核型为46XY,发现染色体异位t(1;19)(p22;p13.1)<sup>[3]</sup>。

MESTK临床上非常少见,主要表现为肾脏良性肿瘤的临床和生物学特点,但Zou等<sup>[4]</sup>报道1例男性MESTK患者恶性转化为肾脏肉瘤。该病有明显的性别倾向,以女性多见,男女比例约为1:6<sup>[5]</sup>;发病年龄19~78岁,平均46岁。好发于围绝经期妇女,患者多有子宫、卵巢、输卵管等生殖器官疾病病史和(或)激素依赖治疗史,男性罕见发病,多发生于有雌激素及抗雌激素治疗史的患者,也有无激素接触史的病例报道<sup>[6]</sup>。本病临床表现缺乏特征性,最常见的症状为腰痛、血尿、腰部包块、尿路感染等,另约有25%的患者无明显临床症状,多为体检发现。本例发生于青年男性,既往无生殖系统病变及激素治疗病史,临床实属罕见。

<sup>1</sup>联勤保障部队第九四〇医院影像诊断中心(兰州,730050)  
通信作者:白玉凤,E-mail:754351010@qq.com



a~d:CT 平扫+增强示右肾上极稍高密度影,CT 值约 45 HU,边界清晰,增强扫描皮质期、髓质期、延迟期 CT 值分别约 63、78、88 HU,呈渐进性强化特点,髓质期及延迟期病变外缘见薄层低密度未强化影(黑色箭头示);e~g:MRI 肿块呈等 T1、短 T2 信号,T2WI 边缘见薄层高信号影环绕(白色箭头示),DWI(b=800)呈低信号;h:病理切片示肿瘤由大囊、微囊和小管构成,大囊内衬柱状、立方上皮,部分囊壁内衬尿路上皮,小管内衬扁平立方上皮,间质由致密的胶原与梭形平滑肌细胞构成(HE 100×40)。

图 1 影像表现

WHO 关于 MESTK 的病理诊断标准:大体肿瘤多发生于肾脏中心部位,边界清楚,呈膨胀性生长,也可息肉样突入肾盂、输尿管<sup>[7]</sup>;切面灰白、灰褐色,囊实性,大小不等的囊与实性区域混杂存在、比例不定,肿瘤少见坏死及出血。镜下肿瘤主要由上皮和间质 2 种成分构成:上皮成分主要由大小不一的囊、微囊和腺管构成,部分可形成乳头样结构,有向胃肠道上皮、尿路上皮、苗勒管上皮、宫颈上皮等多个方向分化的特点<sup>[8]</sup>。上皮细胞形态多样,可呈立方状、黏液柱状、鞋钉样等,胞质嗜酸性、透明或空泡样。间质为梭形细胞,富含胞质、胞核饱满,位于囊腔之间,多呈卵巢样间质特点,局部呈纤维束状、平滑肌瘤样或瘢痕样结构。尚有报道部分区域形似血管平滑肌脂肪瘤<sup>[9]</sup>、乳腺叶状肿瘤或甲状腺滤泡<sup>[10]</sup>等。文献报道男性与女性 MESTK 患者的组织学特点略有不同,主要表现为男性患者肿瘤间质成分中缺乏女性卵巢间质样成分<sup>[11]</sup>。MESTK 多为良性,极少数可以恶变,恶性成分主要由未分化的梭形细胞肉瘤组成,核分裂象多见,也可伴有横纹肌肉瘤、软骨肉瘤等异源性恶性成分<sup>[11]</sup>。该病一般不发生复发及转移。免疫组化:肿瘤上皮成分可以表达 CK-pan 和 EMA,部分表达 vimentin 和 ER;梭形细胞成分的 vimentin、desmin 和 SMA 呈阳性表达,PR 阳性或部分阳性,而 S-100 蛋白、HMB45 和 CD34 均阴性。本例镜下及免疫组化符合典型 MESTK 组织学特点。

MESTK 的影像学表现缺乏特征性,影像学检查包括 B 超、CT 及 MRI 可以发现病变,但术前较难确诊。①发生部位:多表现为单侧单发病灶,圆

形或椭圆形,少数不规则形,多位于肾实质内,也可突入肾盂。②形态及边界:肿瘤界清,部分可见包膜,直径 2~24 cm,平均 8.1 cm<sup>[5]</sup>。③囊实性改变:肿瘤可呈囊性或不均匀囊实性改变,有文献报道,75% 的 MESTK 有实性成分,肿瘤实性成分所占比例为 54.6%,较小肿瘤内的囊变区,可围绕在实性部分的周围或散布于肿瘤内<sup>[12]</sup>。本例瘤体较小,以实性成分为主,囊性成分较少,分布于瘤体周边,符合该病影像学表现,且于郎宁等<sup>[13]</sup>及 Brian 等<sup>[14]</sup>报道的青年男性患者瘤体大多呈实性、其内仅见多个较小的低密度囊变区的病例相似。④肿瘤的囊壁及间隔:MESTK 的分隔组织学上由间质成分构成,覆有正常上皮细胞,间隔较厚,多在 5 mm 以上<sup>[15]</sup>,表面光滑,少有完全均匀的非薄间隔。⑤肿块内实性成分的强化方式:增强扫描肿瘤内实性成分皮质期可不强化或轻度强化,髓质期及排泄期表现出延迟强化的特点。本例病变以实性成分为主,增强扫描符合渐进性延迟强化的特点。⑥与周围肾实质关系:肿瘤可侵犯肾门,但对肾盂、肾盏多为压迫性改变,不侵犯邻近肾实质和肾包膜。⑦MRI 表现:关于 MESTK 的 MRI 表现,文献报道较少,何世明等<sup>[5]</sup>报道 2 例行 MRI 检查的 MESTK,肿块实性成分在 T1WI 上呈等信号,在 T2WI 上呈较低信号,肿块周边表现为不规则长 T1 长 T2 信号,与本例病变 MRI 表现相似。关于 MESTK 的 MRI 表现特点,尚需通过更多的病例来进一步分析总结。

MESTK 是良性肿瘤,治疗方式依据增强 CT 的 Bosniak 分型建议,I 型和 II 型为良性囊肿,不



需进一步处理,可随访观察;Ⅲ型部分是良性、部分是恶性病变,Ⅳ型是恶性病变,此两型需手术治疗<sup>[16]</sup>。另外,国外文献中有个别 MESTK 的病例合并恶性成分的报道<sup>[17]</sup>,因此以完整切除肿瘤为原则,建议对于 CT 显示无壁结节的多房囊性病术中行冷冻切片病理检查,根据结果选择术式,推荐保留肾单位手术,腹腔镜技术娴熟的单位行腹腔镜下肾部分切除术治疗 MESTK 已成为近年来主要术式。切除后一般不需要辅助化疗或放疗,患者一般预后良好,长期随访无复发。本例行肾脏肿瘤剜除术,随访 1 年未见复发,生存良好。

囊实性 MESTK 主要需与肾透明细胞癌囊变、囊性肾癌及囊性肾瘤来鉴别:①肾透明细胞癌囊变:其坏死主要位于肿块中央,增强实性成分呈“快进快出”强化特点,CTA 示肿瘤血管增粗、杂乱,呈网状及不规则状,与 MESTK 囊性成分主要位于周边,并且延迟强化,对周围血管主要为推移改变,未见血管池征象不同。②囊性肾癌:主要表现为多房性囊实性肿块,与周围肾实质分界不清,实性成分仅见整个肿瘤的 10% 以下<sup>[16]</sup>,囊壁及分隔毛糙,可局部增厚和(或)形成壁结节,囊腔内可有出血,增强扫描间隔及囊壁呈轻中度强化。③囊性肾瘤:多见于 40 岁以上女性,均为囊性改变,仅由囊腔及囊壁构成,无实质成分,囊间分隔较 MESTK 薄,多 < 5 mm<sup>[13]</sup>。

实性成分为主的 MESTK,需要与肾脏乏脂性错构瘤来鉴别。以实性成分为主的 MESTK 与乏脂性错构瘤均可表现为肾实质内界限清楚的长 T1、短 T2 信号肿块,增强呈延迟强化特点,但乏脂性错构瘤有不同程度的血管成分,因此在增强扫描中肿瘤内可见点状、条状粗大血管影,而 MESTK 增强缺乏此特点;此外,乏脂性错构瘤一般密度/信号均匀,其内无囊性区域,与 MESTK 较小的囊性区域位于肿瘤周边不同。

综上所述,MESTK 是一种少见的肾脏良性肿瘤,术前正确诊断比较困难,当发现肾脏占位以囊性成分为主,边界清楚,囊性区位于实性成分周边或混杂分布,增强扫描渐进性强化时,要想到该病的可能。手术切除是首选治疗方法,一般术后预后良好,长期随访无复发。

[参考文献]

- 1 Michal M, Syrucek M. Benign mixed epithelial and stromal tumor of the kidney[J]. *Pathol Res Pract*, 1998, 194(6): 445-448.
- 2 Adsay N V, Eble J N, Srigley J R, et al. Mixed epithelial and stromal tumor of the kidney[J]. *Am J Surg Pathol*, 2000, 24(7): 958-970.
- 3 李明阳, 黄吉炜, 施安, 等. 肾脏混合性上皮间质肿瘤 14 例的临床病理特征及预后分析[J]. *临床泌尿外科杂志*,

- 2016, 31(3): 198-202.
- 4 Zou L, Zhang X, Xiang H. Malignant mixed epithelial and stromal tumor of the kidney: the second male case and review of literature[J]. *Int J Clin Exp Pathol*, 2014, 7(5): 2658-2663.
- 5 何世明, 李苏建, 卜雪峰, 侯安海. 肾脏混合性上皮间质肿瘤的影像表现及文献回顾[J]. *放射学实践*, 2015, 30(4): 369-372.
- 6 Colombo P, Naspro R, Vallieri L, et al. Non-hormone-induced mixed epithelial and stromal tumor of kidney in a man: description of a rare case[J]. *Urology*, 2008, 71(1): 168-169.
- 7 Horikawa M, Shinmoto H, Kuroda K. Mixed epithelial and stromal tumor of the kidney with polypoid component extending into renal pelvis and ureter[J]. *Acta Radiol Short Rep*, 2012, 1(1): 3-3.
- 8 张艳苓, 蔡兆根, 于东红. 肾混合性上皮和间质肿瘤 1 例报道[J]. *诊断病理学杂志*, 2015, 22(6): 373-374.
- 9 Sireci A N, Rodriguez R, Swierczynski S L, et al. Fat-predominant mixed epithelial stromal tumor(MEST): report of a unipue case mimicking angiomyolipoma[J]. *Int J Surg Pathol*, 2008, 16(1): 73-77.
- 10 闫旭, 金美善. 貌似乳腺叶状肿瘤的肾混合性上皮间质肿瘤 1 例[J]. *临床与实验病理学杂志*, 2011, 27(1): 111-112.
- 11 张静, 卢朝辉, 罗玉凤, 等. 肾混合性上皮和间质肿瘤临床病理观察[J]. *诊断病理学杂志*, 2011, 18(1): 27-30.
- 12 Zhou M, Kort E, Hoekstra P, et al. Adult cystic nephroma and mixed epithelial and stromal tumor of the kidney are the same disease entity molecular and histologic evidence[J]. *Am J Surg Pathol*, 2009, 33(1): 72-80.
- 13 郎宁, 刘建羽, 杨郁. 多排螺旋 CT 鉴别诊断肾脏混合性上皮间质肿瘤与囊性肾瘤[J]. *中国医学影像技术*, 2010, 26(3): 546-548.
- 14 Brian R L, Steven C C, Erick M R, et al. Adult cystic nephroma and mixed epithelial and a stromal tumor of the kidney: clinical, radiographio and pathologic characteristics[J]. *Oocology*, 2008, 71(6): 1142-1148.
- 15 赵磊, 江山, 梁朝朝. 肾混合性上皮和间质肿瘤 2 例报告[J]. *现代泌尿生殖肿瘤杂志*, 2015, 7(5): 311-312.
- 16 郎宁, 刘建羽, 杨郁. 多排螺旋 CT 鉴别诊断肾脏混合性上皮和间质肿瘤与囊性肾瘤[J]. *中国医学影像学杂志*, 2012, 20(10): 729-733.
- 16 苏世强, 张骞, 刘丽哲, 等. 肾混合性上皮间质瘤临床诊治分析[J]. *中国现代医学杂志*, 2016, 26(22): 73-77.
- 17 Mudaliar K M, Mehta V, Gupta G N, et al. Expanding the morphologic spectrum of adult biphasic renal tumors-mixed epithelial and stromal tumor of the kidney with focal papillary renal cell carcinoma: case report and review of the literature[J]. *Int J Surg Pathol*, 2014, 22(3): 266-271.

(收稿日期: 2018-03-26)