

## 肾三维重建在结节性硬化症相关肾血管平滑肌脂肪瘤治疗中的应用综述

段永飞<sup>1</sup>, 倪建鑫<sup>2</sup>, 严奉奇<sup>3</sup>, 郭佳恒<sup>4</sup>, 王东升<sup>4</sup>, 武国军<sup>2</sup>

<sup>1</sup>延安大学医学院, 陕西延安 716000; <sup>2</sup>西安市人民医院泌尿肾脏病院, 陕西西安 710004; <sup>3</sup>空军军医大学第二附属医院泌尿外科, 陕西西安 710038; <sup>4</sup>西安医学院, 陕西西安 710021

**摘要:** 结节性硬化症相关肾血管平滑肌脂肪瘤 (tuberous sclerosis complex-renal angiomyolipoma, TSC-RAML) 是一种罕见的良性肿瘤, 由不同比例的脂肪、血管和平滑肌构成, 目前的临床治疗手段包括 mTOR 抑制剂、选择性动脉栓塞和外科手术等。影像学检查为 TSC-RAML 的诊疗及随访监测提供重要依据, 但电子计算机断层扫描及磁共振成像结果受临床经验的限制, 存在主观差异性, 且二维图像的不直观、不立体、不能融合为整体等缺陷容易造成诊疗偏差。近些年三维重建技术的出现为充分认识病情、合理术前规划及精确手术操作提供了客观依据, 另外三维立体图像清晰、直观的特点让其在临床中得到了广泛的应用。本文就三维重建在 TSC-RAML 治疗中的应用进行综述。

**关键词:** 三维重建; 结节性硬化症; 肾血管平滑肌脂肪瘤; CT; 医学图像

**中图分类号:** R737.11

**文献标志码:** A

**文章编号:** 2095-5227(2023)02-0173-04

**DOI:** 10.3969/j.issn.2095-5227.2023.02.013

**引用本文:** 段永飞, 倪建鑫, 严奉奇, 等. 肾三维重建在结节性硬化症相关肾血管平滑肌脂肪瘤治疗中的应用综述 [J]. 解放军医学院学报, 2023, 44 (2): 173-176.

### Research advances in three-dimensional renal reconstruction in treatment of tuberous sclerosis associated renal angiomyolipoma

DUAN Yongfei<sup>1</sup>, NI Jianxin<sup>2</sup>, YAN Fengqi<sup>3</sup>, GUO Jiaheng<sup>4</sup>, WANG Dongsheng<sup>4</sup>, WU Guojun<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Medical College of Yan'an University, Yan'an 716000, Shaanxi Province, China; <sup>2</sup> Urology and Nephrology Hospital, Xi'an People's Hospital, Xi'an 710004, Shaanxi Province, China; <sup>3</sup> Department of Urology, the Second Affiliated Hospital of the Air Force Medical University, Xi'an 710038, Shaanxi Province, China; <sup>4</sup> Xi'an Medical University, Xi'an 710021, Shaanxi Province, China  
Corresponding author: WU Guojun. Email: [gunwu@sina.com](mailto:gunwu@sina.com)

**Abstract:** Tuberous sclerosis-complex renal angiomyolipoma (TSC-RAML) is a rare benign tumor composed of different proportions of fat, blood vessels and smooth muscle tissue. The current clinical treatment methods include mTOR inhibitors, selective arterial embolization and surgery. Imaging examination provides important references for the diagnosis, treatment and follow-up monitoring of TSC-RAML, but the results of computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) are subject to subjective differences due to the influence of clinical experience. Two-dimensional images with defects such as non-intuitive, non-stereoscopic and unable to be integrated into a whole are easy to cause diagnosis and treatment deviation. In recent years, the emergence of three-dimensional reconstruction provides an objective reference for a full understanding of the disease, reasonable preoperative planning and accurate operation. In addition, three-dimensional images are clear and intuitive, which makes it widely used in clinic. The application of three-dimensional reconstruction in the treatment of TSC-RAML is reviewed in this paper.

**Keywords:** three-dimensional reconstruction; tuberous sclerosis; renal angiomyolipoma; CT; medical image

**Cited as:** Duan YF, Ni JX, Yan FQ, et al. Research advances in three-dimensional renal reconstruction in treatment of tuberous sclerosis associated renal angiomyolipoma [J]. Acad J Chin PLA Med Sch, 2023, 44 (2): 173-176.

结节性硬化症 (tuberous sclerosis complex, TSC) 是一种罕见的多系统遗传病, 以良性肿瘤发病为基本特征, 可于全身多处器官出现肿瘤病灶, 包括神经系统、肾、心脏、肺和皮肤等。其中神经系统和肾并发症是导致发病和死亡的主要

原因<sup>[1]</sup>。TSC 在肾多表现为肾血管平滑肌脂肪瘤 (renal angiomyolipoma, RAML)、肾囊肿, 少数还会出现嗜酸细胞瘤<sup>[2]</sup>。其中最常见的是肾血管平滑肌脂肪瘤, 它本质上是一种良性错构瘤, 但有破裂出血的倾向, 严重者可导致肾衰竭。其中约 80% 的成年患者是由于肿瘤破裂出血或出现相关的肾并发症而导致死亡。在 2020 年《中国结节性硬化症相关肾血管平滑肌脂肪瘤诊疗与管理专家共识》中指出: TSC-RAML 的治疗手段主要有 mTOR 抑制剂、选择性动脉栓塞和外科手术治

收稿日期: 2022-07-04

基金项目: 国家自然科学基金项目 (82002686)

作者简介: 段永飞, 男, 在读硕士。研究方向: 泌尿系肿瘤。  
Email: [dr\\_duan0602@163.com](mailto:dr_duan0602@163.com)

通信作者: 武国军, 男, 主任医师, 博士后, 硕士生导师。Email: [gunwu@sina.com](mailto:gunwu@sina.com)

疗；其中选择性动脉栓塞是 RAML 破裂出血的首选方案；mTOR 抑制剂则作为无症状且 RAML 直径 > 3 cm 的成年患者的首选方案；外科手术治疗只有在 mTOR 抑制剂治疗无效、mTOR 抑制剂治疗进展缓慢或因 RAML 破裂出血危及患者生命时才作为首选治疗方案，而手术干预的目标是尽可能保留患者的肾功能；对于 RAML 直径 ≤ 3 cm 的患者，则建议进行 CT 或 MRI 随访评估并监测病变的发展<sup>[3]</sup>。影像学技术在 TSC-RAML 的治疗中具有举足轻重的地位，而三维图像相比于传统二维成像具有更强烈的现实感，可以对图像进行多层次、多角度的观察分析，极大优化了成像效果。随着 21 世纪初人体器官三维重建技术的兴起，三维重建进入快速发展的阶段，我国于 2012 年首次提出了数字肾的概念<sup>[4]</sup>。目前，肾三维重建主要应用于肾结石、肾肿瘤、输尿管疾病和膀胱疾病的诊断和治疗<sup>[5]</sup>，但尚无应用于 TSC-RAML 诊疗中的相关报道，本文就三维重建的方法及其在 TSC-RAML 治疗中的相关应用进行综述，为 TSC-RAML 的精准治疗提供参考。

## 1 肾三维建模方法

目前已经有多种应用于临床的三维重建软件，如 ProPlan CMF、Mimics、ANALYSIS 等<sup>[6]</sup>。其中，Mimics 对设备要求低，操作简单快捷，无特殊费用要求，在普通的电脑即可完成操作，获得数据后短时间便可完成模型的建立<sup>[7]</sup>。肾三维重建可基于 MRI 或 CT 进行，但 MRI 的费用昂贵、预约难，而 CT 价格相对较低，预约和检查过程容易，且增强 CT 对于血管成分具有很高的分辨率，在 RAML 的诊断中同样具有较高特异度。因此，大多数 TSC-RAML 诊断选择 CT 作为影像学检查手段，而三维重建也多基于 CT 数据进行。

模型重建需要借助 CT 先后对肾进行平扫及增强扫描处理，获得平扫期、动脉期、静脉期、延迟期超薄层扫描数据；三维重建软件以医学数字影像和通讯 (digital imaging and communications in medicine, DICOM) 格式接收相关数据，并对图像进行分割、编辑、处理。其中三维重建的基础是图像分割技术，阈值法、区域生长法等方法可完成精准的图像分割，能够最大程度保真肾形状，完成肾三维模型重建。

## 2 三维重建技术在评估 RAML 疗效及出血倾向中的应用

### 2.1 评估 mTOR 抑制剂对 TSC-RAML 组织成分的影响

mTOR 抑制剂的抗肿瘤特性和免疫抑制

作用可用于器官移植术后和多种肿瘤的治疗，而依维莫司作为一种 mTOR 抑制剂衍生物已被批准用于 TSC-AML 的治疗，并且依维莫司可显著减少 RAML 的总体积<sup>[8]</sup>。依维莫司治疗中，RAML 总体积虽然减少，但是否有血管平滑肌组织体积的缩小同样关系着瘤体出血风险大小及患者后续治疗的选择<sup>[9]</sup>。Hatano 等<sup>[10]</sup>借助 CT 图像确定 RAML 成分，并通过测量不同肿瘤成分的直径来测算出体积的变化。Brakemeier 等<sup>[11]</sup>借助 MRI 探讨 mTOR 抑制剂对 TSC-RAML 组织成分的影响。潘涟春和潘寿岩<sup>[12]</sup>利用最大密度投影重建 (maximum intensity projection, MIP)、容积再现 (volume rendering, VR) 和三维多层面重建 (multiplanar reconstruction, MPR) 等技术所完成的三维重建图像，清晰显示出了 RAML 内部各组织结构、供血情况和周围组织关系，因此它不仅能够更好地反映各肿瘤成分的位置解剖关系，还能重建出各瘤室体积的大小，并且在 mTOR 抑制剂治疗过程中真实地反映出体积变化，为治疗和改善患者预后做出正确指导。

### 2.2 评估瘤体破裂及在动脉栓塞中的应用

TSC-RAML 越大，出血风险越高，微动脉瘤的形成和不完整的血管壁也是 TSC-RAML 破裂出血的高危因素<sup>[13]</sup>。在影像学评估中，CT 是诊断出血最常用的方法，但 CT 的局限性包括对小血管的成像较差，对于微小的动脉瘤容易出现漏诊，对于成分复杂的 RAML 来说，其 CT 表现为密度不均的肿块，而且当肿瘤破裂后，出血会导致肿块或周围组织密度升高，这样就会遮盖低密度脂肪成分的存在，使诊断变得更加困难。丁冠融等<sup>[14]</sup>证明薄层 CT 三维重建可以减少层面遗漏，增加更少量脂肪组织的检出，从而发现具有诊断意义的低密度脂肪组织。同时，在合并出血的 RAML 中多表现出迂曲增粗的畸形血管组织，三维重建技术则可以很好地重建血管走行，显示血管全貌。刘德樟等<sup>[15]</sup>证明三维图像可更直观地显示 RAML 内畸形血管和动脉瘤的存在。杨滢和兰军<sup>[16]</sup>证明错构瘤并发出血者，三维重建可以清晰显示出肿瘤血管的走向及血管内壁是否存在狭窄、斑块等，还能清晰表现出肿瘤对周围血管的压迫和侵犯状态，这将大大提高 TSC-RAML 并发出血患者临床的检出率及准确性。

对于急性破裂出血或有出血风险的患者，目前选择性动脉栓塞被推荐为主要的治疗方法之一，但在治疗前需进行精准的影像学评估，以明

确出血灶及有无血管解剖变异。黄建锋等<sup>[17]</sup>研究证明,三维重建中肾血管可重建达到7级动脉,这将大大提高手术的成功性,并且减少术后肾功能丢失及术后再出血的风险。曹婧等<sup>[18]</sup>报道了三维重建在妇科疾病动脉栓塞治疗中的应用前景;但目前尚无应用于TSC-RAML介入治疗的报道。随着科技的发展和进步,相信三维重建技术可以在TSC-RAML的栓塞治疗中得到广泛应用。

### 3 在保留肾单位手术中的应用

**3.1 术前计划** 肾部分切除术通常用于治疗体积较大的RAML<sup>[19]</sup>,而巨大的体积可能会影响肾血管的显影,此外部分RAML生长于腹膜后且与脂肪肉瘤十分相似<sup>[20]</sup>,因此术前外科医师必须对肾血管解剖和RAML位置解剖有明确的了解,这对于避免肾实质和主要血管损伤以及实现RAML完全切除非常重要。Lin等<sup>[21]</sup>研究表明借助三维重建技术可以在术前很好地了解病变周围或肿瘤内的小血管,进而帮助外科医师在术前三可视化肿瘤与邻近血管之间的关系,对减少手术中出血、避免在切除肿瘤时对小血管造成损伤、缩短热缺血和止血时间等方面有巨大帮助。Wang等<sup>[22]</sup>报道,三维重建技术可以精确重建相关解剖结构,显示肿瘤周围的小血管和组织,为保留更多肾实质和肾功能提供帮助。Wu等<sup>[23]</sup>认为通过可视化三维重建图像可以准确提供肿瘤、肾血管系统和集合系统之间的解剖关系,为术前评估提供全面信息。由此证明,构建三维可视化模型来辅助术前规划RAML的肾部分切除术,可以更好地了解RAML并改善手术结果。

**3.2 术中辅助肾肿瘤部分切除** 随着微创泌尿外科时代的到来,肾部分切除手术目前以腹腔镜和机器人辅助的微创手术为主。临床中很多外科医师选用后腹腔入路的手术计划,这样不仅可以更快地到达肾,且几乎不会对腹腔其他器官形成干扰。肾蒂结构中,动脉主要位于静脉之后,后腹腔入路可以直接显露肾动脉<sup>[24]</sup>。但由于巨型RAML具有覆盖肿瘤根部并减少血管暴露、易造成肾周粘连、脆性较大(易出血)等特点<sup>[25]</sup>,加之腹腔镜入路的肾本就与邻近组织相连紧密,使手术操作空间更小、难度更大,因此快速定位肾蒂血管并有效处理血管问题成为手术的关键。方驰华等<sup>[26]</sup>实现了将三维可视化技术与腹腔镜技术相结合,借助混合现实、增强现实等技术来引导手术进行。Gao等<sup>[27]</sup>初步报道了深度学习下的三维模型是RAML行肾部分切除术的有效工具,表示

三维重建技术辅助下RAML的肾部分切除术成功率更高,且患者的热缺血时间更短,术后肾功能保留率更高。Fan等<sup>[28]</sup>将三维重建技术辅助肾部分切除术与传统腹腔镜肾部分切除术的数据进行比较,发现三维重建组的肾热缺血时间大幅降低。Wang等<sup>[22]</sup>研究表明三维重建技术有助于术中肿瘤切除和肾缝合部分,从而缩短手术时间。Porpiglia等<sup>[29]</sup>在机器人辅助部分肾切除术中,借助高精度三维重建技术精确迅速地选择性夹闭肾动脉分支,成功治疗了复杂的肾肿瘤,降低了因缺血所导致的肾损伤风险。由此,在三维重建技术辅助下,术中可精准显示肾蒂血管的解剖位置关系,最大程度避免因解剖问题所导致的风险,缩短肾热缺血时间,在维持肾功能的情况下,提高RAML切除的成功率,减少术后并发症的发生。

### 4 结语

三维重建技术近年来发展迅速,肾的三维重建因为其空间观察优势和测量优势在泌尿外科领域得到了广泛认可,但三维成像技术仍有局限性,如图像的精度并非最好,与周围组织对比不明显或形状不规则的肿瘤边界成像不够准确,这就可能造成模型尺寸和形状的差异<sup>[30]</sup>。由于仍缺乏专业的肾重建软件和精准的肾增强CT数据,不同组织的识别差异将导致重建模型具有一定的假阳性率<sup>[31]</sup>。RAML成分复杂、形状多样,导致重建RAML难度增大,随着软件技术的发展和数据的提升,这一难题终将被解决。

**作者贡献** 段永飞:文章总体构思,策划写作思路及写作目的,文献查阅及阅读,撰写初稿,文章后期审读和修订;武国军:文章思路提供,指导文章撰写,文章审读及修订;倪建鑫:文章写作思路指导,监督指导文献写作,提出文献修订建议及意见;严奉奇:申请获取项目基金和出版基金资助,文章修订;郭佳恒:提出文章写作思路,文章后期修订;王东升:相关文献的查阅,文章后期修订。

**利益冲突** 作者声明,本文的发表不存在任何利益冲突。

### 参考文献

- 1 Portocarrero LKL, Quental KN, Samorano LP, et al. Tuberous sclerosis complex: review based on new diagnostic criteria [J]. *An Bras Dermatol*, 2018, 93 (3): 323-331.
- 2 Nair N, Chakraborty R, Mahajan Z, et al. Renal manifestations of tuberous sclerosis complex [J]. *J Kidney Cancer VHL*, 2020, 7 (3): 5-19.
- 3 中国抗癌协会泌尿男生殖系肿瘤专业委员会结节性硬化协作

- 组. 结节性硬化症相关肾血管平滑肌脂肪瘤诊疗与管理专家共识 [J]. *中国癌症杂志*, 2020, 30 (1): 70-78.
- 4 孙圣坤, 王威, 陈光富, 等. 数字肾及其应用展望 [J]. *微创泌尿外科杂志*, 2018, 7 (4): 217-220.
- 5 张立. 双源螺旋CT三维重建技术在泌尿系疾病诊断中的应用进展 [J]. *影像研究与医学应用*, 2020, 4 (20): 1-3.
- 6 杨斌. 数字化智能化技术在颅颌面整形外科的应用 [J]. *中华整形外科杂志*, 2021 (1): 1-6.
- 7 刘先波, 叶世阳, 王登, 等. Mimics三维重建辅助术前规划在急诊开颅手术中的应用 [J]. *江西医药*, 2022, 57 (2): 120-122.
- 8 Wei CC, Tsai JD, Sheu JN, et al. Continuous low-dose everolimus shrinkage tuberous sclerosis complex-associated renal angiomyolipoma: a 48-month follow-up study [J]. *J Investig Med*, 2019, 67 (3): 686-690.
- 9 Vaggers S, Rice P, Somani BK, et al. Evidence-based protocolled management of renal angiomyolipoma: a review of literature [J]. *Turk J Urol*, 2021, 47 (Suppl): S9-S18.
- 10 Hatano T, Atsuta M, Inaba H, et al. Effect of everolimus treatment for renal angiomyolipoma associated with tuberous sclerosis complex: an evaluation based on tumor density [J]. *Int J Clin Oncol*, 2018, 23 (3): 547-552.
- 11 Brakemeier S, Vogt L, Adams L, et al. Treatment effect of mTOR-inhibition on tissue composition of renal angiomyolipomas in tuberous sclerosis complex (TSC) [J]. *PLoS One*, 2017, 12 (12): e0189132.
- 12 潘涟春, 潘寿岩. 128层螺旋CT三维重建技术在肾血管平滑肌脂肪瘤诊断中的应用 [J]. *现代医院*, 2013, 13 (6): 70-71.
- 13 Xu XF, Hu XH, Zuo QM, et al. A scoring system based on clinical features for the prediction of sporadic renal angiomyolipoma rupture and hemorrhage [J]. *Medicine (Baltimore)*, 2020, 99 (20): e20167.
- 14 丁冠融, 李涵默, 庄君龙. 多排螺旋CT检查对乏脂肪肾血管平滑肌脂肪瘤的诊断价值 [J]. *实用癌症杂志*, 2019, 34 (7): 1201-1203.
- 15 刘德樟, 周小忠, 刘翠钰, 等. 典型肾血管平滑肌脂肪瘤自发破裂出血的MSCT研究 [J]. *中国CT和MRI杂志*, 2018, 16 (4): 104-106.
- 16 杨滢, 兰军. 肾错构瘤的CT扫描及VR重建影像学特征分析 [J]. *中国CT和MRI杂志*, 2017, 15 (11): 82-84.
- 17 黄建锋, 吕世栋, 胡正飞, 等. 基于UroMedix-3D系统的人体肾脏结构三维重建及其对肾脏手术的指导 [J]. *南方医科大学学报*, 2019, 39 (5): 614-620.
- 18 曹婧, 皮亚男, 侯爽, 等. 三维重建在拟行子宫动脉栓塞术的妇科疾病中应用的研究进展 [J]. *中国医师进修杂志*, 2018, 41 (12): 1135-1138.
- 19 Fernández-Pello S, Hora M, Kuusk T, et al. Management of sporadic renal angiomyolipomas: a systematic review of available evidence to guide recommendations from the European association of urology renal cell carcinoma guidelines panel [J]. *Eur Urol Oncol*, 2020, 3 (1): 57-72.
- 20 Sharma G, Jain A, Sharma P, et al. Giant exophytic renal angiomyolipoma masquerading as a retroperitoneal liposarcoma: a case report and review of literature [J]. *World J Clin Oncol*, 2018, 9 (7): 162-166.
- 21 Lin WC, Chang CH, Chang YH, et al. Three-dimensional Reconstruction of Renal Vascular Tumor Anatomy to facilitate accurate preoperative planning of partial nephrectomy [J]. *Biomedicine (Taipei)*, 2020, 10 (4): 36-41.
- 22 Wang JP, Lu YY, Wu G, et al. The role of three-dimensional reconstruction in laparoscopic partial nephrectomy for complex renal tumors [J]. *World J Surg Oncol*, 2019, 17 (1): 159.
- 23 Wu XR, Jiang C, Wu GY, et al. Comparison of three dimensional reconstruction and conventional computer tomography angiography in patients undergoing zero-ischemia laparoscopic partial nephrectomy [J]. *BMC Med Imaging*, 2020, 20 (1): 47.
- 24 Deng W, Zhou ZT, Zhong J, et al. Retroperitoneal laparoscopic partial versus radical nephrectomy for large ( $\geq 4$  cm) and anatomically complex renal tumors: a propensity score matching study [J]. *Eur J Surg Oncol*, 2020, 46 (7): 1360-1365.
- 25 Flum AS, Hamoui N, Said MA, et al. Update on the diagnosis and management of renal angiomyolipoma [J]. *J Urol*, 2016, 195 (4 Pt 1): 834-846.
- 26 方驰华, 祝文, 刘允怡. 如何从传统手术向智能化导航手术转变 [J]. *中华外科杂志*, 2022, 60 (1): 1-3.
- 27 Gao YL, Tang YY, Ren D, et al. Deep learning plus three-dimensional printing in the management of giant ( $>15$  cm) sporadic renal angiomyolipoma: an initial report [J]. *Front Oncol*, 2021, 11: 724986.
- 28 Fan G, Meng Y, Zhu S, et al. Three-dimensional printing for laparoscopic partial nephrectomy in patients with renal tumors [J]. *J Int Med Res*, 2019, 47 (9): 4324-4332.
- 29 Porpiglia F, Fiori C, Checcucci E, et al. Hyperaccuracy three-dimensional reconstruction is able to maximize the efficacy of selective clamping during robot-assisted partial nephrectomy for complex renal masses [J]. *Eur Urol*, 2018, 74 (5): 651-660.
- 30 孟祥晖, 张志军, 方策, 等. 三维可视化技术在复杂骨与软组织肿瘤手术中的临床应用 [J]. *中华解剖与临床杂志*, 2021, 26 (1): 68-72.
- 31 Heller N, Isensee F, Maier-Hein KH, et al. The state of the art in kidney and kidney tumor segmentation in contrast-enhanced CT imaging: results of the KiTS19 challenge [J]. *Med Image Anal*, 2021, 67: 101821.

(责任编辑: 孟晓彤)