

• 研究报告 •

腔静脉滤器辅助治疗肾血管平滑肌脂肪瘤
并下腔静脉瘤栓(附 2 例报告并文献复习)李琦¹ 王智勇¹ 张雪培¹ 王利辉¹ 乔保平¹ 常连胜¹ 宋东奎¹ 魏金星¹

[摘要] 目的:良性的肾血管平滑肌脂肪瘤(angiomylipoma, AML)很少呈现侵犯肾静脉,下腔静脉和心房。报道 2 例良性肾脏 AML 并下腔静脉瘤栓,探讨 AML 的恶性特征及治疗方法。方法:两例患者均行介入下腔静脉滤器置入,并右肾根治性切除和腔静脉瘤栓取出术。结果:术后病理证实为血管平滑肌脂肪瘤。患者术后无不适症状,术后复诊未见肿瘤复发转移。结论:良性的肾血管平滑肌脂肪瘤可侵犯肾静脉及下腔静脉,呈现恶性肿瘤特征。鉴于肿瘤栓子进入心脏和肺的风险,应及时手术处理肾 AML 及下腔静脉栓子。

[关键词] 肾血管平滑肌脂肪瘤;腔静脉瘤栓;瘤栓取出术

[中图分类号] R737.11 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1001-1420(2013)02-0152-03

肾血管平滑肌脂肪瘤(Angiomylipoma, AML)是最常见间叶来源肿瘤,目前归属于血管周围上皮样细胞瘤(perivascular epithelioid cell tumors)的分类,即 PEComas。这类组织黑色素标志物 HMB-45 和 Melan-A 以及平滑肌标志物 SMA 相互表达^[1]。典型肾 AML 是源自成熟发育的异常分化的肾间叶组织,由良性增殖的血管,平滑肌和脂肪组织按不同比例构成,侵犯至肾脏和下腔静脉以及区域淋巴结的病例较少报道。我们报道 2 例非结节性硬化症患者(tuberous sclerosis, TSC)右侧肾 AML 病例伴肾静脉和下腔静脉栓子,并成功进行手术治疗。

1 资料与方法

1.1 临床资料

例 1 女,18 岁。体检发现右肾占位 1 年,近 3 个月间断性右侧腰痛为主诉入院。无肉眼及镜下血尿。既往史正常,无家族性类似病史。常规实验室检查各项均正常。彩超示右肾中上部近肾门处 5.7 cm×4.5 cm×4.8 cm 高回声肿物伴下腔静脉瘤栓。CT 显示右肾中上极 6 cm×5 cm 团块状混杂密度影其内低密度区的肿物,伴同侧肾静脉和腔静脉的低密度影肿物填充,考虑右肾及静脉远端 AML。MRI 示(图 1):压脂 T₂WI 可见右侧肾上极及右侧肾盂区可见一肿块状混杂低信号影,病变边界清,可见病变沿右侧肾静脉延展至下腔静脉内形成低信号充盈缺损,拟诊:①右肾占位,错构瘤可能性大;②右肾静脉并下腔静脉充盈缺损影。术前诊断:右侧占位并右肾静脉和下腔静脉侵犯。

例 2 男,53 岁。体检发现右肾占位 14 天为主诉就诊。无腰痛,无肉眼及镜下血尿。既往高血

压 10 年,最高血压 160/100 mm Hg(1 mm Hg=0.133 kPa)。无家族性类似病史。常规实验室检查各项均正常。体检:彩超发现右肾上极高回声多发占位,最大 7 cm×8 cm×5 cm。下腔静脉内高回声影占位。CT 检查:右肾血管平滑肌脂肪瘤并下腔静脉脂肪栓子(图 2)。术前诊断:右侧 AML 并右肾静脉和下腔静脉侵犯。



图 1 病例 1,双肾 MRI 压脂 T₂WI



图 2 病例 2,双肾 CT 增强扫描

¹ 郑州大学第一附属医院泌尿外科 郑州大学肿瘤分子外科研究所 河南省高等学校临床医学重点学科开放实验室(郑州,450052)

通信作者:魏金星, E-mail: richiee@163.com

1.2 治疗方法

2例患者术前均行经皮股静脉穿刺介入透视下腔静脉造影并肝上段腔静脉滤器(Aegisy XJLX3260,深圳先锋科技公司)置入术,防止瘤栓术中脱落导致肺栓塞。经腹行右肾根治性切除和下腔静脉切开瘤栓取出术。

2 结果

例1 肉眼可见切除的右肾中上极黄色的软组织肿瘤,肿物侵至肾门。下腔静脉内可见脂肪样组织瘤栓,长约1 cm。肿瘤的镜下切片可见脂肪组织,平滑肌组织和血管混合免疫组化HMB-45(human melanoma black-45)、SMA(smooth muscle actin),Melan-A染色阳性。所有切缘包括输尿管,血管边缘无肿瘤组织。病理证实肾脏AML和下腔静脉栓子的诊断。术后完全康复随访3个月恢复良好,复查CT无肿瘤复发和腔静脉内未见异常。

例2 肉眼可见切除的右肾上极呈黄色的软组织肿瘤,周围伴小的黄色瘤体。下腔静脉内可见脂肪样组织瘤栓,长约4 cm。病理检查:可见大量成熟脂肪组织及不规则血管和平滑肌组织,HMB-45、SMA和Melan-A染色阳性。术后1周顺利康复后出院回家,半年后复诊,CT检查术区未见肿瘤复发及腔静脉异常。

3 讨论

肾AML是肾脏良性病变,占有肾脏实体肿瘤的3%,由厚壁血管、平滑肌细胞和脂肪组织按不同比例构成的实体肿瘤。80%的AML为散发病例,另有20%的AML患者伴有结节性硬化病。在非结节性硬化患者群中发病率,男性为0.1%,女性为0.2%,在儿童少见^[2]。典型的AML良性生长缓慢局部发展。在体积较大的肿瘤,多发肿瘤和妊娠中可见AML生长速度加快。

本组2例患者瘤体均大于4 cm,但患者本身无任何不适症状。一般在小于4 cm的肾AML中绝大多数患者无症状,大于4 cm的肿瘤中可产生的症状包括发热、恶心、贫血、疼痛、可触及的肿物、血尿、高血压和肾衰。当巨大的瘤体发生自发性破裂出血时常导致休克。在AML大于4 cm的TSC患者中和多发融合的患者中,接近50%的患者出现腹膜后血肿。

AML可以和恶性病变共同发生,例如肉瘤和肾细胞癌。只有个别报道典型的AML发生恶性肉瘤样变以及远处转移^[3]。在CT中发现脂肪成分就诊断肾AML并不一定正确。因为脂肪瘤、脂肪肉瘤、畸胎瘤、肾母细胞瘤、嗜酸细胞瘤以及肾细胞癌均可包含脂肪,单从影像学鉴别困难。Lemaitre等^[4]观察60例AML的超声和CT特征,在超声上边界清楚高回声的典型表现仅能在60%的

病例中出现。在47%的病例中RCC类似AML的表现,出现高回声由于囊性变、坏死和其他变化。利用CT进行诊断,典型的病变部位的脂肪密度在-20~-100 HU。但是约5%的AML在CT上看不到脂肪组织。上皮样AML就是单一的实性肿物,不含脂肪组织并伴有预后不良,常被误诊为肾细胞癌。钙化很少在AML中出现,出现钙化常为肾细胞癌。

本组的2例病例显示良性的AML会表现出恶性肿瘤的特征,例如侵犯到腔静脉和进展到区域淋巴结。关于AML伴腔静脉侵犯的临床表现,Tan等^[5]报道第一例AML相关的肺栓塞,回顾了35例AML静脉侵犯病例。只有1例侵犯肾静脉,30例侵犯下腔静脉并有4例广泛侵犯至右心房。作者认为在腔静脉出现脂肪栓子和肾门淋巴结的脂肪浸润并不能认为是恶性表现的一个指征,只是局部侵犯的行为。在大于20例回顾侵犯到静脉和39例侵犯到区域淋巴结的分析中,Eble发现所有的病变都是良性,切除后无一例发生进展^[6]。Islam等^[7]发现较大的体积和肿瘤位于中线右侧这两个因素有助于AML侵犯肾静脉和下腔静脉。越短和越是直线型的肾静脉有助于肿瘤侵犯静脉腔。除此之外,大体积和多中心肿瘤预示肿瘤比较容易侵犯主要静脉。但是具体机制还不清楚。Islam等推测在AML中肿瘤血管的结构脆性较大,这导致肿瘤向静脉内生长。

但是AML的腔静脉侵犯的良性与否仍存在争议。病理学等并不能完全区分并预测肿瘤的生物学行为。对于大于5 cm肿瘤、伴细胞核分裂像、肿瘤内坏死和有丝分裂活性大于1/50每高倍视野与肿瘤的侵袭性生物学行为密切相关^[8]。尤其是组织学病检发现上皮样细胞,是一种少见的具有恶性潜能的AML亚型。肾上皮样AML(epithelioid angiomyolipoma,EAML)具有潜在恶性,在生物学上显示侵袭性,包括复发和转移,有侵犯下腔静脉及区域淋巴结的报道^[9]。EAML的侵袭性生长和潜在的致命并发症被认为是潜在恶性的。Luo等^[10]报道9例肾EAML伴有IVC侵犯。

目前随着对AML认识深度的增加,以及影像学诊断手段的改善,对AML作出准确的诊断可以帮助临床医师选择合适的治疗手段。对于无症状的患者处理的选择包括外科切除和密切观察。保留肾单位的治疗手段应为首选。肾部分切除和动脉栓塞推荐应用于有症状的AML或AML大于4 cm的患者。当肾AML侵犯肾静脉和下腔静脉常有导致致命的肺栓塞的风险,即使没有症状也是手术处理的指征。常采用的方法是肾脏根治性切除及腔静脉瘤栓取出术。Luo等^[10]报道肾AML侵犯腔静脉病例中,8例选择肾根治性切除术和腔静

脉取栓术,只有 1 例接受肾部分切出术。杨勇等^[11]利用介入下腔静脉内球囊导管建立阻隔。本组 2 例采用介入手段放置腔静脉滤器防止术中瘤栓脱落形成肺栓塞,同时保证循环血量的维持。虽然利用的器械有差异但基本原理类似,有效减少了手术创伤。对于膈上或右心房内瘤栓的绝大多数患者,常需要泌尿外科和心脏外科医师的联合治疗,在食管超声心动图监测心脏栓子的状态下,采用体外循环取出瘤栓。对伴有转移的 EAML 患者考虑化疗。有报道对阿霉素有反应,其他药物还包括应用达卡巴嗪,异环磷酰胺和顺铂^[3]。

本组病例提示泌尿外科医师应考虑到肾 AML 侵犯肾静脉和下腔静脉的可能。当 AML 组织学中出现上皮样细胞时更应引起我们的重视,定期的复诊不应被忽视。典型的 AML 发生肉瘤样变因病例较少还未能充分了解这种恶变机制及生物学特性,需要引起进一步关注。

[参考文献]

- 1 Martignoni G, Pea M, Reghellin D, et al. PEComas: the past, the present and the future[J]. Virchows Arch, 2008, 452: 119-132.
- 2 Rakowski S K, Winterkorn E B, Paul E, et al. Renal manifestations of tuberous sclerosis complex: Incidence, prognosis, and predictive factors[J]. Kidney Int, 2006, 70: 1777-1782.
- 3 Cibas E S, Goss G A, Kulke M H, et al. Malignant epithelioid angiomyolipoma ('sarcoma ex angiomyolipoma') of the kidney: a case report and review of the

- literature[J]. Am J Surg Pathol, 2001, 25: 121-126.
- 4 Lemaitre L, Claudon M, Dubrulle F, et al. Imaging of angiomyolipomas [J]. Semin Ultrasound CT MR, 1997, 18: 100-114.
- 5 Tan Y S, Yip K H, Tan P H, et al. A right renal angiomyolipoma with IVC thrombus and pulmonary embolism[J]. Int Urol Nephrol, 2010, 42: 305-308.
- 6 Eble J N. Angiomyolipoma of kidney[J]. Semin Diagn Pathol, 1998, 15: 21-40.
- 7 Islam A H, Ehara T, Kato H, et al. Angiomyolipoma of kidney involving the inferior vena cava[J]. Int J Urol, 2004, 11: 897-902.
- 8 Folpe A L, Mentzel T, Lehr H A, et al. Perivascular epithelioid cell neoplasms of soft tissue and gynecologic origin: a clinicopathologic study of 26 cases and review of the literature[J]. Am J Surg Pathol, 2005, 29: 1558-1575.
- 9 Kato I, Inayama Y, Yamanaka S, et al. Epithelioid angiomyolipoma of the kidney[J]. Pathol Int, 2009, 59: 38-43.
- 10 Luo D, Gou J, Yang L, et al. Epithelioid angiomyolipoma with involvement of inferior vena cava as a tumor thrombus: a case report[J]. Kaohsiung J Med Sci, 2011, 27: 72-75.
- 11 杨勇,宋勇,洪宝发.球囊辅助下治疗肾血管平滑肌脂肪瘤合并下腔静脉瘤栓一例报告并文献复习[J].中华外科杂志,2007,45(12):836-838.

(收稿日期:2012-08-20)

新生儿睾丸畸胎瘤 3 例报告并文献分析

张贤生¹ 杨佳佳¹ 高晶晶¹ 郝宗耀¹ 周骏¹ 樊松¹ 江长琴¹ 张翼飞¹ 梁朝朝¹

[摘要] 目的:探讨新生儿睾丸畸胎瘤的临床特点和诊治方法。方法:回顾性分析 3 例新生儿睾丸畸胎瘤的临床资料及随访情况,结合近年国内外新生儿睾丸畸胎瘤的相关文献进行讨论。结果:3 例睾丸畸胎瘤患儿均采用睾丸根治性切除术,术后随访 6~24 个月,均无复发、转移,无瘤生存率为 100%。结论:新生儿睾丸肿瘤以畸胎瘤多见,且多为成熟型。治疗上可行睾丸根治性切除术,一般不需辅以放疗或化疗,预后良好。

[关键词] 新生儿;睾丸;畸胎瘤

[中图分类号] R737.21 **[文献标识码]** B **[文章编号]** 1001-1420(2013)02-0154-03

小儿睾丸肿瘤并不常见,约占所有小儿实体瘤的 1%~2%。原发于新生儿的睾丸肿瘤则极为罕见,专著及教科书描述极少,国内外仅见个案报道,尚无大宗、系统的报道。本文报告我院近年收治的 3 例新生儿原发性睾丸肿瘤,3 例均经术后病理证

实为成熟型畸胎瘤,结合文献讨论如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料

例 1 16 个月,于 2009 年 10 月 30 日因发现右侧阴囊肿块 1 年余入院,患儿出生后即由家人发现右侧阴囊内有一肿块,不伴疼痛不适,未予处理。入院 2 个月前发现肿块渐增大,无明显红肿热痛等不适。检查:右侧阴囊内可触及 2.0 cm×1.5 cm

¹安徽医科大学第一附属医院泌尿外科(合肥,230022)
通信作者:张贤生,E-mail: xiansheng-zhang@163.com