

肾上皮样血管平滑肌脂肪瘤 1 例报告及文献复习

王曦龙¹ 王洋¹ 章俊¹ 出晓军¹ 王阳赞¹ 施国伟¹

[摘要] 目的:探讨肾上皮样血管平滑肌脂肪瘤(EAML)的临床病理特征、诊断、鉴别诊断、治疗方法及预后。方法:通过观察 1 例肾 EAML 患者的临床病理学表现与免疫组化标记并复习有关文献,讨论其组织学特征及临床生物学行为。结果:CT 平扫呈略高密度实性肿块,边界清楚,病灶内无明显脂肪密度;增强扫描密度相对均匀,实质期强化程度最高,排泄期密度下降较少。镜检示肿瘤细胞弥漫分布,瘤体主要成分为上皮样细胞,细胞异型性明显,大小形状不等,核大且染色明显加深,偶有多核巨细胞,核分裂像明显。免疫组化染色显示瘤细胞 HMB45+,SMA+,CK-。结论:病史、体检结合影像学检查能够给我们提供重要的诊断线索,组织病理学特点结合免疫组化标记有助于该疾病的确诊,治疗方法以手术切除为主,对于预后较差的患者应按照肾细胞癌标准长期随访。

[关键词] 肾脏;上皮样血管平滑肌脂肪瘤;增强 CT;肾切除

[中图分类号] R737.11 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1001-1420(2013)11-0838-05

Renal epithelioid angiomyolipoma: a case report and literature review

WANG Xilong WANG Yang ZHANG Jun

CHU Xiaojun WANG Yangyun SHI Guowei

(Department of Urology, Fifth People's Hospital of Shanghai, Fudan University, Shanghai, 200240, China)

Corresponding author: SHI Guowei, E-mail: dr. sgw@126.com

Abstract Objective: To investigate the clinicopathological features, diagnosis, differential diagnosis, treatment and prognosis of renal epithelioid angiomyolipoma (EAML). **Method:** A case of renal EAML was analyzed by clinicopathological examination and immunohistochemistry. The related literature was reviewed and the histologic features of renal EAML and the clinical biologic behavior were discussed. **Result:** Unenhanced CT showed that slightly hyperdense lump with clear boundary and no fat could be detected. The mass was enhanced obviously in the parenchymal phase and slightly decreased in excretory phase. Pathological examination showed that tumor was mainly composed of epithelioid cells with invasive hyperplasia of atypical pleomorphism, hyperchromatic nuclei with frequent mitosis, multinucleated giant cells. Immunohistochemically, the neoplastic cells were positive for HMB45 and SMA, but negative for CK. **Conclusion:** Medical history and physical examination combined with iconographic data can provide us important clues to the diagnosis. Pathological characteristics combined with immunohistochemistry are critical in the final diagnosis. Surgical resection should be the first choice. Long-term follow-up plan should be carried out for some patients with poor prognosis according to the renal cell carcinoma standard guidelines.

Key words kidney; epithelioid angiomyolipoma; enhanced CT; nephrectomy

经典的肾血管平滑肌脂肪瘤(angiomylipoma, AML)是由增生的厚壁血管、成熟脂肪组织和平滑肌细胞混合组成,肾上皮样血管平滑肌脂肪瘤(epithelioid angiomyolipoma, EAML)是 AML 的一种少见亚型,部分或完全由增生的上皮样细胞组成,属于血管周细胞瘤(PEComa)家族,生物学行为多变。国际癌症研究机构(IARC)2004 年版 WHO 肿瘤分类《泌尿系统和男性生殖器官肿瘤病理学和遗传学》^[1]将肾 EAML 单独分类,定义为一种具有恶性潜能的间叶性肿瘤。迄今为止国内外文献仅有一百余例该病种报道^[1~30],现将我院在

诊疗工作中发现的第 1 例肾 EAML 作回顾性报道,并结合文献对该肿瘤的临床病理特征、诊断与治疗手段进行分析讨论,以提高对该肿瘤的认识。

1 病例报告

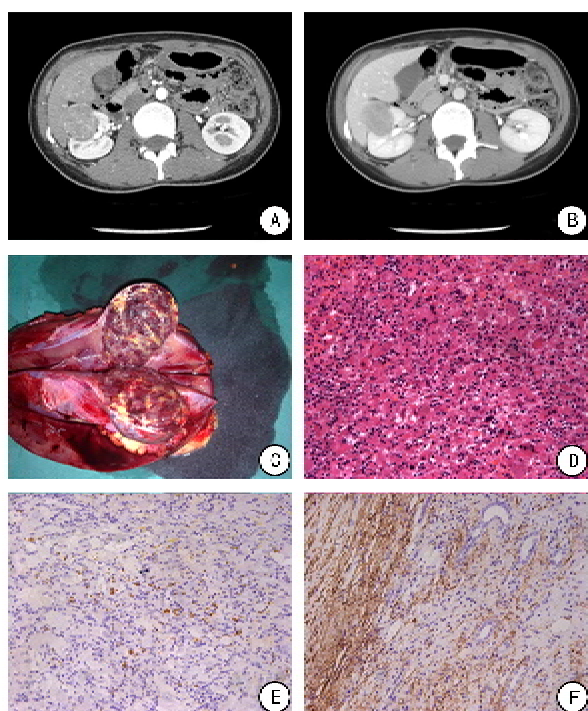
患者,女,27 岁。因“反复右腰部酸胀 1 周”于 2010 年 11 月入院。体检:腹部平软,双肾区无压痛,无反跳痛,未触及包块。腹部彩超示右肾中下极实质性占位,内见彩色血流,考虑恶性肿瘤;增强 CT 检查:右肾中下部占位,未见脂肪组织,增强扫描动脉期肿块强化明显,病灶内血供丰富,CT 值为 112 HU(图 A),实质期病灶持续强化,CT 值为 119 HU(图 B),排泄期密度下降不明显,考虑肾癌。术前诊断为肾细胞癌(renal cell carcinoma,

¹复旦大学附属上海市第五人民医院泌尿外科(上海, 200240)

通信作者:施国伟, E-mail: dr. sgw@126.com

RCC), 患者全麻在腹腔镜下行右肾癌根治切除术, 术中见右肾中下极一圆形肿块, 暗红色, 质韧, 包膜完整, 与肾周脂肪无明显粘连, 肾门及下腔静脉旁未见肿大淋巴结, 同侧肾上腺无异常。术中取切除肾脏肿瘤及肾门淋巴结送病检, 标本用 10% 中性甲醛固定, 常规制片, HE 染色, 免疫组织化学采用 ABC 法。

病理学检查结果: 肾脏大小 13 cm×8 cm×4 cm, 肿瘤位于右肾中下极, 大小约 4.1 cm×3.9 cm×3.6 cm, 暗红色, 分叶状, 质韧, 边界清, 包膜完整, 有灶性坏死、出血(图 C)。低倍镜下, 肿瘤细胞弥漫分布, 上皮样细胞成分占瘤体 85%, 梭形平滑肌样细胞及脂肪成分不明显, 可见少量厚壁血管(图 D), 肿瘤组织内见多处灶性坏死。高倍镜下见细胞异型性明显, 大小形状不等, 核大且染色明显加深, 偶有多核巨细胞, 核分裂像明显, 每 10 个高倍镜视野有 11 个。免疫组化: CK-, EMA-, S-100-, 黑色素特异性标记 HMB45+(图 E), 抗平滑肌抗体 SMA+(图 F)。术后病理诊断为右肾上皮样血管平滑肌脂肪瘤, 肾周边缘及输尿管残端未见肿瘤累及, 右肾门淋巴结未累及。



A: 增强 CT 扫描, 右肾中极占位, 包膜完整, 皮质期均匀增强, 未见脂肪组织; B: 髓质期见肿瘤进一步均匀强化; C: 大体见肿瘤直径约 4 cm, 暗红色, 分叶状, 质韧, 边界清, 包膜完整; D: HE 染色提示瘤体内上皮样细胞异型明显, 胞质丰富, 核大怪异, 核仁明显, 可见多核巨细胞及核分裂像(HE, 200×); E: EAML 瘤细胞 HMB45 阳性(ABC 法, 200×); F: EAML 瘤细胞 SMA 弥漫阳性(ABC 法, 200×)

图 1 肾 EAML 影像学、大体标本及病理学表现

2 讨论

经典的肾 AML 由增生的厚壁血管、成熟脂肪组织和平滑肌细胞混合组成, AML 一直被认为是一种良性肿瘤, 近来随着免疫组化和分子生物学的研究进展, 发现该肿瘤血管和平滑肌成分为单克隆性, 提示为肿瘤性生长, 而脂肪成分为多克隆性, 提示为化生性成分, 其发生与 X 染色体非随机失活有关^[2]。越来越多的学者认为肾 AML 起源于未受抑的和异常分化的肾间充质细胞, 属于血管周上皮样细胞瘤(PEComa)家族, 该肿瘤起源于血管周上皮样细胞(PEC), 是一种可向血管平滑肌和血管内皮细胞分化的原始间叶细胞^[3]。AML 与肺和腹膜后淋巴管肌瘤以及肺、胰腺和胰腺透明细胞“糖”瘤一样, 均来源于 PEC^[4], 它们的共同特点是肿瘤细胞向平滑肌及脂肪分化, 并伴有黑色素生成, 因此免疫组化黑色素标记阳性, 同时不同程度表达平滑肌标记。AML 可作为孤立的肾脏病变发生, 也可以作为结节硬化综合征(TSC)的一部分发生^[5]。虽然 TSC 患者约 50% 可有 AML, 但 90% 肾 AML 属散发且与 TSC 无关^[6], 我国伴有结节性硬化者少见, 本例未见。

EAML 是 AML 的一种少见亚型, 自 Mai 等^[7]于 1996 年首先报道, 迄今为止国内外文献仅有少量报道, 大部分都是病例报告。肿瘤以增生的上皮样细胞为主, 同时伴有经典的 AML 成分, 也可表现为单一成分, 后者被称为单形性上皮样血管平滑肌脂肪瘤(monotypic epithelioid angiomyolipoma), 该类型恶性程度较高, 预后较差^[3, 8]。EAML 约占 AML 总数的 8%^[9, 11], 平均发病年龄为 38 岁^[1, 10]; 关于男女比例, 各研究差异较大, 2009 年 Aydin 等报道了 15 例肾 EAML, 男女比例为 1:6.5^[11], 同年 Faraji 等^[12]进行了一项囊括 69 例病例的 meta 分析, 结果显示男女比例为 1:3, 而最新的大样本多中心病例研究结果显示, 男女比例为 1:1^[13]。由于该肿瘤少见, 现有病例数不足以说明性别倾向, 但明显好发于青壮年。

肾 EAML 的临床表现缺乏特异性, 主要表现为肾区疼痛、酸胀、肉眼血尿、腹部包块、发热, 甚至失血性休克^[14], 也可无任何症状, 体检时通过 B 超检查发现。脂肪组织是 AML 影像诊断的重要依据, 对于典型的 AML, CT 检查可以准确敏感地发现瘤体内的脂肪, 诊断并不困难; 但是对于 AML 成分不典型的 EAML 病例来说, 诊断时则往往易与肾细胞癌相混淆^[5], 通过薄层 CT 有助于提高脂肪组织检出率。Kim 等^[15]研究表明, 增强扫描时, 乏脂肪的 EAML 常呈均匀强化, 而肾细胞癌常呈不均匀强化; 于皮髓质期及排泄早期, 肾细胞癌的平均强化程度高于 EAML, 肾细胞癌强化方式呈速升速降, EAML 呈速升缓降; EAML 女性多发, 肾细胞癌男性多发; EAML 可多发, 肾细胞癌多单

发,本病例增强 CT 表现与上述研究基本一致。另外,肾细胞癌病灶内常出现钙化,而乏脂肪的 AML 罕见钙化,因此,病灶内若出现钙化,提示肾细胞癌^[16]。

组织学上文献报道 EAML 可出现于不同部位,但却非常相似,瘤组织主要由富含嗜酸性或透明胞质的多边形大细胞组成,瘤细胞体积大小不一,形状各异,可见明显的核仁,多核巨细胞也较常见。瘤细胞呈弥漫性、巢团状或围血管放射状排列。瘤组织内可见孤独的厚壁血管,有时可见大量透明变性血管壁或间质广泛透明变性,将瘤细胞彼此分离形成硬化性改变^[17]。富含毛细血管间质可将瘤细胞包绕而形成器官样结构,类似于副节瘤和肾细胞癌图像^[18]。

在免疫组化方面,肾 EAML 的特点是黑色素细胞标记物(HMB45、Melan A、CD63、tyrosinase 和 microphthalmia 转录因子)和平滑肌标记物(SMA、muscle-specific actin、calponin)的共同表达;CD68、NSE、S-100、ER、PR 以及 desmin 也可能呈阳性表达,而上皮样标记总是阴性^[1~30],对确诊有决定性意义。

EAML 的症状体征、影像学检查甚至病理学上无特殊表现,临床工作中极易误诊,需要与高分化 RCC、恶性黑色素瘤、副神经节瘤、嗜酸细胞腺瘤、各种肉瘤以及转移性肿瘤鉴别,鉴别诊断主要依靠免疫组化。①RCC:当 EAML 中脂肪成分较少时,影像学难以与 RCC 区别。镜下当上皮样细胞胞质以透明为主,且经典的 AML 成分不明显时,易误诊为 RCC。RCC 免疫组化上皮性标记阳性,而黑色素标记及平滑肌标记阴性,可加以区别。②平滑肌或横纹肌肉瘤:肌源性标记 SMA、desmin 和 MG 阳性,而黑色素标记阴性,易于鉴别。③黑色素瘤:瘤细胞黑色素标记和 S-100 均阳性,而平滑肌标记阴性。④副神经节瘤:瘤细胞 Syn、Chg、S-100 和 CD56 阳性,黑色素和平滑肌标记阴性。⑤嗜酸细胞腺瘤:肿瘤由单一的嗜酸细胞组成,无明显核仁,核分裂像罕见,无出血、坏死,CK8 和 EMA 阳性,而 vimentin、SMA、HMB45 均阴性。⑥浸润肾的后腹膜脂肪肉瘤:当 EAML 脂肪成分较多时,上皮样细胞易与脂肪肉瘤中的脂肪母细胞相混淆,免疫组化脂肪肉瘤 S-100 阳性,HMIM5 和 SMA 均阴性。

关于 EAML 的性质,目前尚无定论,一般认为这是一种具有恶性潜能的肿瘤,其预后较差^[1,5]。既往发现少部分 EAML 可发生复发或转移等不良事件,其中极个别病例可导致死亡。但近年来随着临床病例数的累积,研究人员发现该疾病的复发率及转移率分别高达 17% 及 49%,而死亡率可达到 33%^[12,13]。在目前发现的近 100 例肾 EAML 患者

中,有 9 名患者并发下腔静脉癌栓,死亡率达 44%^[2,5,19~21]。在目前累积的资料中,已有不少 EAML 表现为高度恶性行为,Yamamoto 等^[22]报道,1 名患者发病时即表现为广泛转移而丧失手术机会,3 个月后死于全身衰竭。Chen 等^[23]报道,1 名患者发病时表现为双肾多发占位,左肾巨大占位,术前 CT、MRI 未发现腹腔转移,术前诊断为 AML,予以左肾切除术,术后病理提示 EAML,上皮样细胞占瘤体主要成分,术后 3 个月复查发现肝脏多发占位,腹膜后巨大占位,失去手术机会,1 个月后死亡。但亦有一组报道了 27 例 EAML,均未发生转移或复发^[11,24]。关于文献报道肿瘤恶性程度有较大差异,我们考虑为各研究机构对 EAML 定义不同所导致。目前关于 EAML 所包含的成分观点较一致,即肿瘤以增生的上皮样细胞为主,或不伴有经典的 AML 成分,但对于诊断 EAML 所需含有的上皮样细胞比例却没有金标准,Aydin 等^[11]提出,上皮样细胞应超过 10% 才能诊断为 EAML,但一些文献中却没有注明瘤体内上皮样细胞的比例。众所周知,EAML 中上皮样细胞比例越高,其恶性程度越高,故考虑因各病例上皮样细胞比例不同造成了目前各文献对 EAML 定性的不同。

关于 EAML 的不良预后因素,目前并无定论,以往普遍认为,肿瘤内坏死、核分裂像增多、核异型性、肾外浸润及肿瘤体积大可能预示肿瘤进展,但因病例数较少,不具有代表性。近期 Nese 等^[13]进行了一项多中心合作、大样本的回顾性分析,该研究纳入 EAML 患者 41 例,肿瘤内上皮样细胞占主要成分。单因素风险分析显示,合并 TSC、肿瘤直径 > 7 cm、侵袭性生长方式、累及肾周脂肪组织/肾静脉及合并坏死提示不良预后。将 < 2 个风险因子的患者分为低危组,2~3 个风险因子的患者分为中危组,≥ 4 个风险因子的患者归入高危组,统计发现,低危组的肿瘤转移复发率为 15%,中危组为 64%,而高危组则高达 100%。

治疗方面,首选手术切除,早期曾有学者建议行肾部分切除术,几年来,随着对本病认识的深入,治疗方法开始倾向于肾切除术或根治性肾切除术^[12~14,19~21]。术前 CT 发现可疑脂肪组织或坏死灶者,CT 考虑肾癌,但增强后提示速升缓降者,或术前考虑肾癌但合并 TSC 者,均应常规行术中冷冻病理切片,如提示肿瘤呈侵袭性生长方式、核异型性或肿瘤内坏死,或大体发现肿瘤直径 > 7 cm,累积肾周脂肪组织/肾静脉,均应行根治性肾切除术,术后按照肾癌标准长期随访。

肾 EAML 的术后辅助性治疗研究较少,尚有争议。由于 EAML 属于 PEComa 家族,被认为对化疗敏感,对阿霉素、环磷酰胺、顺铂等有反应^[5]。

Cibas 等^[25]报道 1 例 49 岁女性典型、部分上皮样型肾 EAML 患者, 3 年后出现肝脏多发转移灶, 对其进行阿霉素 60 mg/m² 2 个周期治疗后, 肝内转移灶缩小 50%; 4 个周期治疗后肝内转移灶继续缩小; 6 个周期治疗后肝内转移灶无明显变化, 未见新病灶出现, 随访 6 个月带瘤生存。近期有研究表明, mTOR 信号通路在 EAML 中异常激活, 而 mTOR 通路抑制剂 sirolimus 对 EAML 有一定疗效^[26~28]。但亦有个案报道, EAML 对于放、化疗^[29]及分子靶向治疗不敏感^[30]。

综上所述, 肾 EAML 的性质不明, 既往认为属于潜在恶性肿瘤, 但近年来发现其恶性程度与肿瘤内上皮样细胞成分比例有较大关联, 甚至可将上皮样细胞成分较大的 EAML 视作恶性。对于青壮年发病、合并结节性硬化、症状不典型、薄层 CT 发现肿瘤浸润性生长合并少量脂肪成分或增强 CT 提示速升缓降的占位, 应高度怀疑 EAML 可能。治疗方法以手术为主, 常规术中冷冻病理切片, 如发现肿瘤内大量上皮样细胞成分, 表现为富含嗜酸性或透明胞质的多边形大细胞者, 可初步诊断。如同时发现肿瘤体积较大、累及肾周脂肪组织或肾静脉、肿瘤细胞异型性明显、核分裂像增多或肿瘤内坏死明显等情况, 应予以根治性肾切除术, 术后按照肾细胞癌标准予以长期随访。对于术后是否进行辅助治疗尚无定论, 但如肿瘤广泛转移丧失手术机会, 可考虑予以阿霉素或 sirolimus 化疗。

[参考文献]

- Eble J N, Sauter G, Epstein J I, et al. World health organization classification of tumors. Pathology and genetics of tumors of the urinary system and male genital organs[M]. Lyon: IARC Press, 2004: 65-69.
- Chandrasoma S, Moatamen N, Chang A, et al. Angiomyolipoma of the kidney: expanding disease spectrum demonstrated by 3 cases[J]. Appl Immunohistochem Mol Morphol, 2004, 12(3): 277-283.
- Makhlouf H R, Ishak K G, Shekar R, et al. Melanoma markers in angiomyolipoma of the liver and kidney: a comparative study[J]. Arch Pathol Lab Med, 2002, 126(1): 49-55.
- Govender D, Sabaratnam R M, Essa A S, et al. Clear cell "sugar" tumor of the breast: another extrapulmonary site and review of the literature[J]. Am J surg Pathol, 2002, 26(5): 670-675.
- Park H K, Zhang S, Wong M K, et al. Clinical presentation of epithelioid angiomyolipoma[J]. Int J Urol, 2007, 14(1): 21-25.
- Bissler J J, Kingswood J C. Renal angiomyolipomata[J]. Kidney Int, 2004, 66(3): 924-934.
- Mai K T, Perkins D G, Collins J P. Epithelioid cell variant of renal angiomyolipoma[J]. Histopathology, 1996, 28(3): 277-280.
- Morioka M, Kinugawa K, Funabiki S. Monotypic epithelioid angiomyolipoma of the kidney: a case report[J]. Int J Urol, 2006, 13(9): 1240-1242.
- Martignoni G, Pea M, Reghellin D, et al. PEComas: the past, the present and the future[J]. Virchows Arch, 2008, 452(2): 119-132.
- Lane B R, Aydin H, Danforth T L, et al. Clinical correlates of renal angiomyolipoma subtypes in 209 patients: classic, fat poor, tuberous sclerosis associated and epithelioid[J]. J Urol, 2008, 180(3): 836-843.
- Aydin H, Magi-Galluzzi C, Lane B R, et al. Renal angiomyolipoma: clinicopathologic study of 194 cases with emphasis on the epithelioid histology and tuberous sclerosis association[J]. Am J Surg Pathol, 2009, 33(2): 289-297.
- Faraji H, Nguyen B N, Mai K T. Renal epithelioid angiomyolipoma: a study of six cases and a meta-analytic study. Development of criteria for screening the entity with prognostic significance[J]. Histopathology, 2009, 55(5): 525-534.
- Nese N, Martignoni G, Fletcher C D, et al. Pure epithelioid PEComas (so-called epithelioid angiomyolipoma) of the kidney: A clinicopathologic study of 41 cases: detailed assessment of morphology and risk stratification[J]. Am J Surg Pathol, 2011, 35(2): 161-176.
- Arrabal-Polo M A, Arrabal-Martin M, Palao-Yago F, et al. Wunderlich syndrome from a malignant epithelioid angiomyolipoma[J]. Urol J, 2009, 6(1): 50-53.
- Kim J K, Park S Y, Shon J H, et al. Angiomyolipoma with minimal fat: differentiation from renal cell carcinoma at biphasic helical CT[J]. Radiology, 2004, 230(3): 677-684.
- Jinzaki M, Tanimoto A, Narimatsu Y, et al. Angiomyolipoma: imaging findings in lesions with minimal fat[J]. Radiology, 1997, 205(2): 497-502.
- Hornic J L, Fletcher C D. Sclerosing PEComa: clinicopathologic analysis of a distinctive variant with a predilection for the retroperitoneum[J]. Am J Surg Pathol, 2008, 32(4): 493-501.
- Agaimy A, Wunsch P H. Perivascular epithelioid cell sarcoma (malignant PEComa) of the ileum[J]. Pathol Res Pract, 2006, 202(1): 37-41.
- Sato K, Ueda Y, Tachibana H, et al. Malignant epithelioid angiomyolipoma of the kidney in a patient with tuberous sclerosis: an autopsy case report with p53 gene mutation analysis[J]. Pathol Res Pract, 2008, 204(10): 771-777.
- Moudouni S M, Tligui M, Sibony M, et al. Malignant epithelioid renal angiomyolipoma involving the inferior vena cava in a patient with tuberous sclerosis[J]. Urol Int, 2008, 80(1): 102-104.

此类病例并不算多,更多的经验还有待于在未来的临床工作中进一步探索和总结。

[参考文献]

- 1 Esterline M L, Biller D S, Sicard G K. Ureteral duplication in a dog[J]. *Vet Radiol Ultrasound*, 2005, 46(6): 485—489.
- 2 Geavlete P, Nită G, Georgescu D, et al. Endoscopic classification and endourologic therapy in proximal incomplete ureteral duplication pathology[J]. *Eur Urol*, 2001, 39(3): 304—307.
- 3 陈云超, 张青萍, 邓又斌. 重复肾重复输尿管的超声诊断探讨[J]. *中国临床医学影像杂志*, 2001, 12(5): 327—329.
- 4 Ma R, Wu R D, Liu W, et al. A new classification of duplex kidney based on kidney morphology and management[J]. *Chin Med J(Engl)*, 2013, 126(4): 615—619.
- 5 邱晓拂, 胡卫列, 邓志雄. 重复肾孟输尿管畸形并发下段结石 1 例[J]. *临床泌尿外科杂志*, 2006, 21(8): 640.
- 6 Zissin R, Apter S, Yaffe D, et al. Renal duplication with associated complications in adults: CT findings in 26 cases[J]. *Clin Radiol*, 2001, 56(1): 58—63.
- 7 陈智新, 蔡维山, 杨柳平, 等. 不完全重复输尿管畸形合并结石 7 例报道[J]. *国际泌尿系统杂志*, 2010, 30(4): 449—450.
- 8 陈海燕. 重复肾、重复输尿管畸形的 CT 诊断价值(附 6 例报告)[J]. *中国临床医学影像杂志*, 2000, 11(4): 287—288.
- 9 Thambidorai C R, Anuar Z. Magnetic resonance urography in duplex kidney with ectopic ureteral insertion[J]. *J Indian Assoc Pediatr Surg*, 2011, 16(3): 115—117.
- 10 Eroglu M, Unsal A, Cimentepe E, et al. Giant ureteral stone associated with partial ureteral duplication[J]. *Int Urol Nephrol*, 2003, 35(4): 485—487.
- 11 Sen S, Ahmed S, Borghol M. Surgical management of complete ureteric duplication abnormalities[J]. *Pediatr Surg Int*, 1998, 13(1): 61—64.
- 12 Bhatia V, Biyani C S. Calculus disease in duplex system-role of extracorporeal shockwave lithotripsy[J]. *Urol Int*, 1993, 50(3): 164—169.

(收稿日期:2013-05-10)

(上接第 841 页)

- 21 Luo D Y, Gou J, Yang L, et al. Epithelioid angiomyolipoma with involvement of inferior vena cava as a tumor thrombus: A case report[J]. *Kaoh J Med Sci*, 2011, 27(2): 72—75.
- 22 Yamamoto T, Ito K, Suzuki K, et al. Rapidly progressive malignant epithelioid angiomyolipoma of the kidney[J]. *J Urol*, 2002, 168(1): 190—191.
- 23 Chen J, Wang P, Wang C J, Highly aggressive epithelioid renal angiomyolipoma with a very poor prognosis[J]. *Chinese Medical Journal*, 2010, 123(6): 765—766.
- 24 Tsai C C, Wu W J, Li C C, et al. Epithelioid angiomyolipoma of the kidney mimicking renal cell carcinoma: a clinicopathologic analysis of cases and literature review[J]. *Kaoh J Med Sci*, 2009, 25(3): 133—140.
- 25 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(1): 121—126.
- 26 Bissler J J, McCormack F X, Young L R, et al. Sirolimus for angiomyolipoma in tuberous sclerosis complex or lymphangioleiomyomatosis[J]. *N Engl J Med*, 2008, 358(2): 140—151.
- 27 Davies D M, Johnson S R, Tattersfield A E, et al. Sirolimus therapy in tuberous sclerosis or sporadic lymphangioleiomyomatosis[J]. *N Engl J Med*, 2008, 358(2): 200—203.
- 28 Wolff N, Kabbani W, Bradley T, et al. Sirolimus and temsirolimus for epithelioid angiomyolipoma[J]. *J Clin Oncol*, 2010, 28(5): e65—e68.
- 29 Martignoni G, Pea M, Rigaud G, et al. Renal angiomyolipoma with epithelioid sarcomatous transformation and metastases: demonstration of the same genetic defects in the primary and metastatic lesions[J]. *Am J Surg Pathol*, 2000, 24(6): 889—894.
- 30 Higa F, Uchihara T, Haranaga S, et al. Malignant epithelioid angiomyolipoma in the kidney and liver of a patient with pulmonary lymphangioleiomyomatosis: lack of response to sirolimus[J]. *Inter Med*, 2009, 48(20): 1821—1825.

(收稿日期:2012-12-30)