

· 论 著 ·

肾血管平滑肌脂肪瘤的诊断和手术治疗

刘 南¹, 卢根生^{2△}, 罗 宏¹, 李 元¹, 周 宏¹, 王传麟¹, 彭健康¹

(1. 重庆市肿瘤研究所泌尿外科 400030; 2. 第三军医大学西南医院泌尿外科, 重庆 400038)

摘要:目的 探讨肾血管平滑肌脂肪瘤的诊断和手术治疗。方法 回顾性分析 2002~2008 年本院诊治的 52 例肾血管平滑肌脂肪瘤患者的临床资料, 所有患者均行 B 超、CT 和静脉尿路造影(IVU)检查。47 例行肾肿瘤剜除术, 1 例行肿瘤剜除术并肾部分切除术, 2 例行肾部分切除术, 2 例行肾切除术。术后病理诊断为经典型肾血管平滑肌脂肪瘤 43 例, 上皮样肾血管平滑肌脂肪瘤 8 例, 上皮样肾血管平滑肌脂肪瘤合并经典型肾血管平滑肌脂肪瘤 1 例。结果 52 例患者术后恢复良好。48 例患者术后经 3~75 个月的随访, 未见脂肪瘤复发且肾功能良好。结论 B 超和 CT 检查是术前确诊的主要依据。直径大于 4 cm 的肾错构瘤应积极手术治疗。手术时尽量保留有功能的肾组织。

关键词:肾血管平滑肌脂肪瘤; B 超; CT; 手术治疗

doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2010.19.018

中图分类号: R737.11; R730.56

文献标识码: A

文章编号: 1671-8348(2010)19-2591-02

Diagnosis and operative treatment of renal angiomyolipoma

LIU Nan¹, LU Gen-sheng^{2△}, LUO Hong¹, et al.

(1. Department of Urology, Tumor Institute of Chongqing, Chongqing, 400030, China;

2. Department of Urology, Southwest Hospital, Third Military Medical University, Chongqing, 400038, China)

Abstract: Objective To study the diagnosis and operative treatment of renal angiomyolipoma. Methods Clinical data, diagnosis and treatment were studied retrospectively in 52 cases with renal angiomyolipoma (RAML) from 2002—2008. Examination of ultrasonography, CT, intravenous urography (IVU) were undergone in 52 cases respectively. All cases had been treated with operation, of which 47 cases with tumor enucleation, 1 case with tumor enucleation plus partial renal resection, 2 case with partial renal resection, 2 cases with nephrectomy. After operation, pathological diagnosis was produced, of which 43 cases with typical RAML, 8 case with epithelioid RAML, 1 case with typical RAML plus epithelioid RAML. Results Fifty-two cases were successfully undergone surgical treatment with good recovery. And 48 cases were followed up for 3—75 months. No recurrence was found. Conclusion B-ultrasonography and CT are main diagnosis means in RAML. RAML size larger than 4 cm in diameter should undergo surgical treatment aggressively. Functional renal tissue should be reserved to utmost in the operation.

Key words: RAML; B-ultrasonography; CT; operation

为了提高肾血管平滑肌脂肪瘤(renal angiomyolipoma, RAML)的诊断和治疗水平, 现回顾性分析重庆市肿瘤研究所 2002 年 1 月至 2008 年 2 月行手术治疗的 52 例 RAML 患者的临床资料, 报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 本组 52 例, 男 16 例, 女 36 例, 男女比例为 1:2.25; 年龄 22~74 岁, 平均 54.6 岁。其中右肾肿瘤 35 例, 左肾肿瘤 16 例, 双肾肿瘤 1 例; 单发肿瘤 51 例, 多发肿瘤 1 例。病程 10 d 至 6 年。主要临床表现: 28 例有腰痛, 4 例可见血尿, 无临床症状查体时 B 超发现 12 例, 突发腰腹部疼痛以急腹症入院 8 例。

1.2 影像学资料 本组 52 例均行 B 超、CT 平扫及增强扫描和静脉尿路造影(intravenous urography, IVU)。B 超检查均发现肾脏占位性病变, 其中 36 例表现为强回声光团, 诊断为 RAML, 4 例表现为点状及片状等弱回声, 诊断为腹膜后实性占位病变, 12 例表现为混合回声, 不能鉴别良、恶性肿瘤。行 CT 检查 48 例可见典型的脂肪组织(CT 值: -102~-17 HU), 诊断为 RAML; 4 例未见脂肪组织, 诊断为肾癌的可能性大。12 例可见肾周血肿。IVU 检查发现 28 例有肾盂、肾盏

受压变形, 12 例未发现异常, 12 例患者肾脏未显影。肿瘤直径 4.0~15.0 cm, 平均 6.8 cm。

1.3 治疗方法 本组 52 例 RAML 直径均超过 4 cm, 在全身麻醉下行手术治疗, 其中行腰部 11 肋间切口 51 例, 右肋缘下横切口 1 例。52 例患者均予术中冷冻切片病理检查, 根据检查结果酌情行肾肿瘤剜除术、肾部分切除术和肾切除术等。52 例中单纯行肾肿瘤剜除术 47 例, 肿瘤直径 4.0~7.7 cm, 其中 4 例直径大于 6.0 cm, 但这 4 例肿瘤均为外向性肿瘤, 与肾实质相连部分仅为 2~3 cm, 术中冷冻切片病理报告为 RAML 而行肿瘤剜除术。52 例中 1 例为双肾多发性肿瘤, I 期先行右肾肿瘤剜除术, 术中发现右肾表面散在 10 余枚大小不等的肿瘤及多处囊肿, 最大肿瘤直径 4 cm, 术中冷冻切片病理报告为 RAML, 上皮样细胞较丰富, 行多发肿瘤剜除术, 术后 1 个月 II 期再行左肾探查术, 术中见左肾 10 余枚大小不等的肿瘤, 最大 3.1 cm×2.3 cm, 术中冷冻切片病理报告为左肾肿瘤性病变, 部分区域结构紊乱, 核有异型, 恶性待排, 因患者为双肾多发性肿瘤, 行肾部分切除术, 术后石蜡切片病理报告为 RAML。

52 例中 2 例行肾部分切除术, 其中 1 例为青年男性, 以发

△ 通讯作者, E-mail: lugeng8@hotmail.com。

现右肝实性占位病变收入肝胆科,入院后拟行肝癌切除术,采用右肋缘下横切口,术中探查发现肿瘤与肝脏无关,位于右肾后上方与右肝之间,肿瘤直径 15.0 cm×10.0 cm×4.0 cm,肿瘤为外向性生长,质软,表面可见怒张血管及大面积出血灶,但与右肾上极后背部仅有 3 cm 相连,术中送冷冻切片病理检查证实为上皮样 RAML,故行肾部分切除术。

行肾切除术 2 例,1 例肿瘤直径 4.0 cm×4.0 cm×3.0 cm,该患者为右侧双肾双输尿管畸形,肿瘤位于右重复肾的上半部分且被血管包绕,术中冷冻切片病理报告为右肾 RAML,部分区域呈上皮样结构,故行肾切除术;另 1 例肿瘤直径为 9.0 cm×6.5 cm×6.0 cm,肿瘤大,肿瘤与腹膜粘连,表面血管怒张,游离肿瘤时出血迅猛,故行肾切除术,术后病理报告为 RAML。此 2 例术前 IVU、CT 增强扫描均显示对侧肾功能正常。

52 例中 32 例术中用无损伤血管钳套橡皮管阻断肾动脉 15~25 min,阻断肾动脉前静脉滴注肌苷 2.0 g;20 例因肿瘤较小未行肾动脉阻断。52 例术中均未累及肾盂、肾盏,均未放置双 J 管。

2 结 果

52 例手术均成功完成,手术时间 90~210 min,平均 120 min;失血量 150~650 mL,平均 300 mL;术中 4 例输血 200~800 mL,无 1 例发生术中、术后意外,术后无漏尿及再出血。术后病理检查 8 例为上皮样 RAML;1 例双侧多发病例右侧为上皮样 RAML,左侧为经典型 RAML;另 43 例为经典型 RAML。术后血肌苷、尿素氮正常。术后 48 例患者随访 3~75 个月,平均 22 个月,B 超或 CT 检查无局部肿瘤组织残留或复发。

3 讨 论

3.1 RAML 的概念和分类 RAML 又称错构瘤(hamartoma),是肾脏最常见的良性肿瘤,约占全部肿瘤的 1%~2%,是由不同比例的成熟脂肪、平滑肌和发育畸形的厚壁血管组成。目前 RAML 被认为属于血管周上皮样细胞谱系中增生性肿瘤,分子生物学研究显示,其在克隆发生、免疫组化和超微结构等方面具有组织同源性,也支持其为单一细胞来源。其病因及发病机制尚不清楚。RAML 形态学分为两型:(1)经典型 RAML 又定义为良性间叶性肿瘤,由成熟的脂肪组织、梭形和上皮样平滑肌细胞以及厚壁血管构成。(2)上皮样 RAML 是具有恶性潜能的间叶性肿瘤,特征是在经典型 RAML 结构基础上以上皮样细胞增生为主,呈浸润性、破坏性生长。RAML 临床上分两型:I 型伴有结节硬化症,多见于青少年,常伴有智力低下、癫痫、皮脂瘤等,瘤体较小,多为双侧多发,局部症状不明显;II 型不伴有结节硬化症,多见于中年女性,瘤体较大,多为单侧。本组 52 例均为 II 型。

3.2 RAML 的临床表现和诊断 RAML 的临床表现主要为腰痛、肿块、血尿等,但没有任何症状而是在影像学检查时偶然发现的也很常见,其他较少见的表现有恶心、呕吐、发热、高血压、贫血、肾功能不全等。由于 RAML 组织中血管丰富,血管壁缺乏弹力层而易破裂出血,可引起血尿、肿瘤内出血以及明显的腰腹疼痛,严重破裂可引起急腹症及出血性休克。本组 52 例中 28 例有腰痛,4 例可见血尿,突发腰腹疼痛以急腹症入院 8 例。

B 超和 CT 是诊断典型 RAML 的常规手段,经典型

RAML 的 B 超表现为强回声图像,肿块内脂肪含量高,脂肪与周围组织间声阻差增大,其界面可产生强回声反射。CT 表现为肾实质内肿块中含有脂肪组织,因 CT 对脂肪组织的衰减系数低于各种液体,呈极低密度,故 CT 值为负值,据此能对大多数 RAML 作出明确诊断^[1]。但少数情况下,RAML 亦可出现不典型的 B 超和 CT 表现:B 超呈低回声或 CT 呈中高密度影。出现此种现象的原因一般认为^[2]:(1)某些 RAML 主要由平滑肌和异常血管组成,脂肪组织很少;(2)肿瘤内出血,掩盖脂肪成分,B 超、CT 不易辨认;(3)RAML 伴囊肿,囊内出血或感染可引起密度增高;(4)肿瘤体积小,由于容积效应,CT 不能测出肿瘤的真实密度。当 B 超、CT 表现不典型时,应考虑积极行手术探查,术中送冷冻切片病理检查决定手术方案。

3.3 RAML 的治疗 按 WHO 肿瘤分类,上皮样 RAML 具有恶性的生物学倾向,关于其是否恶变仍有争论,国内外亦有 RAML 恶变的报道^[3-4],但大多数学者认为 RAML 仍是一个具有良好临床过程和预后的良性肿瘤,对孤立性、直径小于 4 cm 且无症状的 RAML 患者每年 B 超或 CT 检查,密切随访,若肿瘤增大或有出血可考虑手术治疗,对直径大于 4 cm 的 RAML,由于肾实质厚度为 3~4 cm,当瘤体直径超出肾实质厚度时,易发生破裂出血,严重者可出现休克,应给予积极手术治疗。Steiner 等^[5]认为对直径大于 4 cm 的肿瘤或有症状的患者应给予积极的外科治疗。保守治疗极可能导致再次出血或脓肿形成,增加后期手术的难度,已有自发性破裂出血致严重失血性休克抢救无效死亡的报道^[6]。手术目的在于解除或减轻肿瘤引起的症状,预防肿瘤的自发破裂,尽可能地保留肾组织,保护肾功能。治疗方式以保留肾单位(nephron-sparing surgery,NSS)的手术为首选方案,即原位肿瘤剜除术、肾部分切除术或选择性肾动脉栓塞术等。

手术方式的选择应根据具体情况而定。由于 RAML 一般呈外向性生长,有些影像学检查肿瘤较大,但其位于肾实质部分较表浅,且与肾实质间往往有假包膜,界限较清,这类患者可仅行肿瘤剜除术,无需阻断肾动脉。本组 52 例中 47 例行肿瘤剜除术,47 例中 29 例行肾动脉阻断,另 18 例肿瘤较小未行肾动脉阻断,均取得较好效果。若肿瘤包膜不明显,与正常肾实质界限不清或冷冻切片病理检查证实为上皮样 RAML,则应在阻断肾动脉情况下行肾部分切除术,本组 3 例此类患者行肾部分切除术。

保留肾单位手术虽然是 RAML 最理想的手术方法,但在下列情况下,肾切除仍然是不可避免的:(1)巨大 RAML,肿块占据整个肾脏;(2)孤立性 RAML,但靠近肾门,如行肾部分切除病理检查存在很大的风险;(3)肿块生长迅速,术中冷冻切片不能排除恶性可能;(4)一部分 RAML 患者由于肿瘤破裂出血,需要切除肾脏控制出血。

另外,王精兵等^[7]报道对 RAML 破裂出血急诊行肾动脉栓塞术可迅速止血,并认为对有血尿等症状、而又不适合行肿瘤剜除术或肾部分切除术的患者,可采用选择性肾动脉栓塞术,使肿瘤缺血、坏死,而又不破坏过多的正常肾组织。但较大肿瘤栓塞后,坏死组织液化并发感染时需切开引流,而且 RAML 经栓塞后还有可能复发,因此,对 RAML 是否行选择性肾动脉栓塞术颇有争议。

近年来崔亮等^[8]和荆念增等^[9]报道经腹腔或腹膜后腹腔镜肿瘤剜除术,术中用超声刀切割及止血,(下转第 2595 页)

有关,小的开孔口导致小量的听力损失,大的开孔口导致大量的听力损失和术后转圈行为。Iguchi 等^[10]报道 C57BL/6 小鼠耳蜗侧壁开孔术后听力损失 40~70 dB,而外半规管开孔导致的听力损失小于耳蜗侧壁开孔。韩朝等^[13]报道通过豚鼠耳蜗中阶输注腺病毒后,ABR 阈值为(33.33±11.69)dB。作者发现经耳蜗中阶外侧壁导入慢病毒和人工内淋巴的大鼠,术后 ABR 阈值无明显差异,提示 ABR 的阈值增高与导入内淋巴的物质无关,可能与手术和显微注射的过程有关;韩朝等^[13]也报道向豚鼠耳蜗中阶输注的不同药物成分对其听力造成的影响在 2 周时无差别,听力损害只与灌注的机械性损伤有关。作者认为耳蜗开孔口尽可能的小,中耳操作时尽量不损伤听小骨、鼓膜、镫骨动脉等重要结构,可最大限度地减少手术过程造成的听力损失;选用可缓慢、匀速控制的显微注射系统可最大限度地减少显微注射过程造成的听力损失。对于如何既能将基因导入耳蜗中阶、又能尽量减小听功能的损伤还有待进一步的研究。

综上所述,本实验描述了一种安全、有效地将基因导入大鼠耳蜗中阶的方法,导入的外源性基因可以在耳蜗中阶的 Corti 器表达,为后续针对性地经耳蜗中阶导入治疗基因,治疗 Corti 器损伤的外周性感音神经性聋提供了实验基础。

参考文献:

- [1] Kawamoto K, Sha SH, Minoda R, et al. Antioxidant gene therapy can protect hearing and hair cells from ototoxicity [J]. *Mol Ther*, 2004, 9(2):173.
- [2] Izumikawa M, Minoda M, Kawamoto K, et al. Auditory hair cell replacement and hearing improvement by Atoh1 gene therapy in deaf mammals[J]. *Nat Med*, 2005, 11(3): 271.
- [3] 付勇,汪审清,王建亭,等.大鼠胚胎神经干细胞经蜗窗移植到正常耳蜗的研究[J]. *中华耳鼻咽喉头颈外科杂志*,

2008, 43(12):944.

- [4] Fu Y, Wang S, Liu Y, et al. Study on neural stem cell transplantation into natural rat cochlea via round window [J]. *Am J Otolaryngol*, 2009, 30(1):8.
- [5] Ishimoto S, Kawamoto K, Warpeha RL, et al. Gene transfer into supporting cells of the organ of Corti[J]. *Hear Res*, 2002, 173(1-2):187.
- [6] Anson BJ, Donaldson JA, Warpeha RL, et al. The surgical anatomy of the ossicular muscles and the facial nerve[J]. *Laryngoscope*, 1967, 77(8):1269.
- [7] Qiu J, Olivius P, Tong B, et al. Ventral approach to rat inner ear preserves cochlear function[J]. *Acta Otolaryngol*, 2007, 127(3):240.
- [8] 韩朝,迟放鲁.腺病毒载体经豚鼠耳蜗中阶导入内淋巴系统的实验观察[J]. *中国眼耳鼻喉科杂志*, 2007, 7(2):79.
- [9] Lu W, Xu J, Shepherd RK. Cochlear implantation in rats: a new surgical approach[J]. *Hear Res*, 2005, 205(1):115.
- [10] Iguchi F, Nakagawa T, Tateya I, et al. Surgical techniques for cell transplantation into the mouse cochlea[J]. *Acta Otolaryngol Suppl*, 2004, 124(1):43.
- [11] 韩朝,迟放鲁,杨娟梅,等.腺病毒通过不同径路导入豚鼠耳蜗后的实验观察[J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2009, 23(13):607.
- [12] Bogaerts S, Douglas S, Corlette T, et al. Microsurgical access for cell injection into the mammalian cochlea[J]. *J Neurosci Methods*, 2008, 168(1):156.
- [13] 韩朝,迟放鲁,黄一波,等.注射用水及腺病毒中阶输注对豚鼠听力的影响[J]. *中国眼耳鼻喉科杂志*, 2008, 8(4): 214.

(收稿日期:2010-08-10 修回日期:2010-08-20)

(上接第 2592 页)

用可吸收止血纱布填压肿瘤剜除术后腔隙,出血少、创伤小、恢复快、效果好。

对直径大于 4 cm 的 RAML 患者应给予积极的手术探查,手术方式根据瘤体大小、部位及是否有恶性潜能而决定,尽可能选择保肾手术。若肿瘤位于肾实质部分较表浅,则无需阻断肾动脉而直接行肿瘤剜除术;若肿瘤包膜不明显、与正常肾脏界限不清或冷冻切片病理检查证实为上皮样 RAML,考虑行肾部分切除术;若肿瘤巨大、位于肾门处、术中冷冻切片不能排除恶性可能或破裂出血引起休克等,则可考虑行肾切除术。

参考文献:

- [1] 王勤.肾血管平滑肌脂肪瘤影像学诊断[J]. *中国医学影像技术*, 2008, 24(12):2033.
- [2] 刘晖,唐丽瓿,纪祥瑞.肾血管平滑肌脂肪瘤的临床及病理特征[J]. *青岛大学医学院学报*, 2008, 44(1):93.
- [3] Cibas ES, Goss GA, Kulke MH, et al. Malignant epithelioid angiomyolipoma of the kidney: a case report and review of the literature[J]. *Am J Surg Pathol*, 2001, 25:

121.

- [4] 刘晖,王宏桥,李霞,等.恶性上皮样肾血管平滑肌脂肪瘤 1 例[J]. *中华病理学杂志*, 2007, 36(9):640.
- [5] Steiner MS, Goldman SM, Fishman EK, et al. The natural history of renal angiomyolipoma[J]. *J Urol*, 1993, 150: 1782.
- [6] 刘雨,董克权,王文成,等.肾血管平滑肌脂肪瘤(附 8 例报道)[J]. *临床泌尿外科杂志*, 1992, 7(3):166.
- [7] 王精兵,王悍,安潇,等.超选择性节段性肾动脉栓塞治疗肾血管平滑肌脂肪瘤破裂出血[J]. *介入放射学杂志*, 2008, 17(9):637.
- [8] 崔亮,高江平,董隽,等.腹腔镜下肾血管平滑肌脂肪瘤单纯剜除术[J]. *中国微创外科杂志*, 2008, 8(4):305.
- [9] 刑念增,张军晖,李建业,等.介入超声在腹腔镜下保留肾单位手术中的应用[J]. *中华泌尿外科杂志*, 2009, 30(4): 231.

(收稿日期:2010-04-22 修回日期:2010-06-11)