

复杂肾血管平滑肌脂肪瘤的外科治疗

樊 华, 李汉忠, 纪志刚, 张玉石

中国医学科学院 北京协和医学院 北京协和医院泌尿外科, 北京 100730

通信作者: 张玉石 电话: 010-69152510, E-mail: zhangyushi@126.com

【摘要】目的 探讨复杂肾血管平滑肌脂肪瘤 (angiomyolipoma, AML) 外科治疗的选择策略。**方法** 回顾性分析 2015 年 1 月至 2018 年 3 月北京协和医院收治的 14 例经手术切除、病理确诊的复杂肾 AML 患者临床资料, 包括临床及影像学特征、手术方法及围手术期处理策略, 对比术前术后影像学检查及肾功能变化, 分析不同手术方式对肾功能的影响。**结果** 14 例 AML 患者中有 1 例相对孤立肾合并 AML、7 例多发 AML、8 例巨大 AML (肿瘤最大直径>7 cm)、6 例紧邻肾集合系统或肾门的 AML 以及 2 例合并出血破裂史 AML, 病情复杂, 手术难度大。采取经腹腔镜或开放肾部分切除或肿瘤剜除术后, 顺利切除肿瘤, 病理检查提示肾 AML, 术后定期门诊随访, 行 CT 扫描均无复发。全部患者术后肾功能保持良好, 术前和术后 1 个月肌酐水平分别为 $(84.1 \pm 26.8) \mu\text{g/ml}$ 和 $(97.5 \pm 37.0) \mu\text{g/ml}$, 两组数据差异无统计学意义 ($t = -3.193, P > 0.05$)。**结论** 复杂肾 AML 手术难度大, 肾部分切除术或肿瘤剜除术效果确切, 可最大限度保留肾单位且安全有效。

【关键词】 肾血管平滑肌脂肪瘤; 保留肾单位手术; 肾部分切除术; 肿瘤剜除术

【中图分类号】 R737.11 **【文献标志码】** A **【文章编号】** 1674-9081(2018)04-0346-06

DOI: 10.3969/j.issn.1674-9081.2018.04.011

Surgical Treatment for Complex Renal Angiomyolipoma

FAN Hua, LI Han-zhong, JI Zhi-gang, ZHANG Yu-shi

Department of Urology, Peking Union Medical College Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences &
Peking Union Medical College, Beijing 100730, China

Corresponding author: ZHANG Yu-shi Tel: 010-69152510, E-mail: zhangyushi@126.com

【Abstract】Objective This study aimed to investigate the strategy for surgical treatment of complex renal angiomyolipoma (AML). **Methods** The clinical data from 14 patients with complex renal AML confirmed by surgery and pathological examination in Peking Union Medical College Hospital from January 2015 to March 2018 were retrospectively collected and analyzed, including clinical and imaging features, surgical methods, and perioperative management strategy. The changes in CT imaging and renal function before and after the operation were compared and the effect of surgical methods on the renal function was analyzed. **Results** Among 14 patients with renal AML, 1 had a relative solitary kidney with AML, 7 had multiple AML, 8 had huge AML (the maximum diameter of the tumor >7 cm), 6 had AML adjacent to the renal collection system or the renal portal, and 2 had AML combined with bleeding and rupture history; all cases were complicated and difficult to treat. All operations were successfully performed by laparoscopic or open partial nephrectomy or enucleation of the tumor, and pathological examination indicated renal AML. All patients were regularly followed up and no recurrence was found by CT scanning. The renal function of all patients was well preserved; the concentration of serum creatinine before and 1 month after the operation were $(84.1 \pm 26.8) \mu\text{g/ml}$ and $(97.5 \pm 37.0) \mu\text{g/ml}$ respectively, without statistically insignificant difference

($t=-3.193, P>0.05$). **Conclusions** Complex renal AML is difficult to operate. The effect of partial nephrectomy or enucleation of the tumor is definite; these strategies might maximally, safely, and effectively reserve nephrons.

【Key words】 renal angiomyolipoma; nephron sparing surgery; partial nephrectomy; enucleation of the tumor

Med J PUMCH, 2018,9(4):346-351

复杂肾血管平滑肌脂肪瘤 (angiomyolipoma, AML) 治疗难度大, 包括孤立肾或相对孤立肾合并 AML^[1]、多发 AML^[2]、巨大 AML (肿瘤最大直径 > 7 cm)^[3]、紧邻肾集合系统或肾门的 AML^[4]、既往有出血破裂造成严重粘连的肾 AML^[5]。这类肾 AML 手术风险高, 缺乏大宗病例报道, 手术方式的选择尚不明确。本文回顾北京协和医院收治的 14 例复杂肾 AML 患者的临床资料和外科治疗措施, 分析其手术方式的选择策略及围手术期处理原则。

1 对象与方法

1.1 研究对象

2015 年 1 月至 2018 年 3 月在北京协和医院泌尿外科住院接受外科治疗并经病理检查确诊为复杂肾 AML 的患者。

纳入标准: (1) 孤立肾或相对孤立肾合并 AML; (2) 多发 AML; (3) 巨大 AML (肿瘤最大直径 > 7 cm); (4) 紧邻肾集合系统或肾门的 AML; (5) 既往有出血破裂史造成严重粘连的 AML。

排除标准: 除外以上 5 点的肾 AML 以及其他类型肾占位患者。

1.2 观察指标

收集并整理完成临床随访的患者资料, 包括年龄、性别、BMI、病程、肿瘤大小、肿瘤部位、术式选择、手术时间、肾脏热缺血时间、术中出血量、术前及术后 1 个月血肌酐变化情况等。

收集患者术前及术后 CT 影像, 观察肿瘤切除情况、有无复发、肾脏形态及血流变化。

1.3 手术治疗

1.3.1 手术方式选择

复杂肾 AML 手术难度大, 本组病例均先行腹腔镜后腹腔镜肾脏探查术, 待游离好需阻断的肾动脉后, 如探查结果提示腹腔镜手术困难则改为开放手术。肾 AML 为肾脏良性肿瘤, 保留肾单位肾部分切除及肿瘤剝除术为备选手术方式, 根据肿瘤基底与肾实质的关系决定术式选择, 如基底较浅可行肾脏部分切除术, 如基底深且紧邻肾脏集合系统或肾门可行肿瘤剝除术。

1.3.2 腹腔镜手术操作

全麻后患者取健侧卧位, 分别于腋中线肋棘上 2 cm 处 (A 点)、腋后线十二肋下 (B 点)、腋前线十二肋下 (C 点)、与 A-C 连线呈等边三角形临近腹膜反折处 (D 点) 置入 10、12、10、5 mm Trocar 各一枚 (图 1)。建立气腹, B 点置入观察镜, 游离腹膜外脂肪, 打开侧锥筋膜, 延腰大肌表面游离分离肾脏背侧, 寻找肾动脉并打开动脉鞘, 使用直角钳游离出肾动脉主干约 2 cm。充分游离肾脏并尽可能游离肿瘤周边, 仔细辨别肿瘤与肾实质界限 (图 2)。使用血管夹夹闭肾动脉并计时, 行肾脏部分切除或结合吸引器行肿瘤剝除术 (图 3), 使用事先做好的尾部有 Hem-o-lock 的 3-0 V-lock 线及 1-0 V-lock 线分别缝合肾脏创面基底及贯穿缝合创面 (图 4), 最后一针出针点选择有包膜的肾实质表面, 夹毕 Hem-o-lock 并拉紧 V-lock

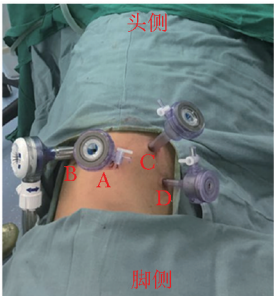


图 1 右侧肾部分切除或肿瘤剝除术 Trocar 分布
A. 观察镜孔; B. 主操作孔 1; C. 主操作孔 2; D. 辅助操作孔

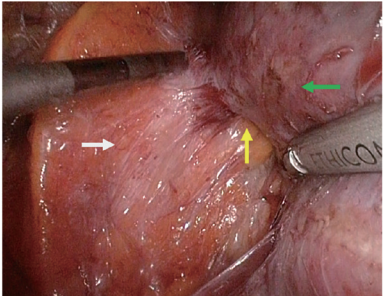


图 2 分离肿瘤与肾实质界限
白色箭头: 肿瘤; 绿色箭头: 肾脏; 黄色箭头: 肿瘤基底

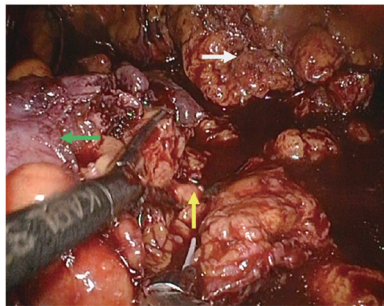


图3 剪刀结合吸引器行肿瘤剝除
白色箭头：肿瘤；绿色箭头：肾脏；黄色箭头：肿瘤基底

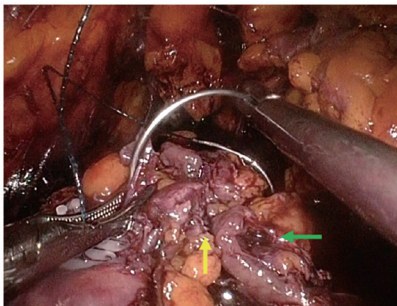


图4 使用 V-lock 线缝合肾脏创面基底部及贯穿缝合创面
绿色箭头：肾脏；黄色箭头：肿瘤基底

线，去除血管夹，观察创面无出血后，进一步完整分离之前难以游离的全部肿瘤边界，完整切除肿瘤并取出，留置肾周引流管。

1.3.3 开放手术操作

先行腹腔镜肾脏探查，步骤同上，寻找肾动脉并尽可能游离肾脏及肿瘤后，转为开放手术。选择经腰部十二肋下切口，打开腰背部肌肉及腰背筋膜，进入肾周脂肪囊内，将肾脏及肿瘤向下游离，使用血管夹夹闭肾动脉并计时，用电刀行保留肾单位手术或电刀结合吸引器行肿瘤剝除术，使用 3-0 V-lock 线及 1-0 V-lock 线分别缝合肾脏创面基底部及贯穿缝合创面，最后一针出针点选择有包膜的肾实质表面，夹毕 Hem-o-lock 并拉紧 V-lock 线，去除血管夹，观察创面无出血后，留置肾周引流管并关闭切口。

1.4 病理检查

所有标本经福尔马林固定后送病理检查，行 HE 染色。免疫组化标记采用 SP 法，标记物分别为抗 Vimentin、CK、EMA、HMB45、MelanA、SMA、CgA、S-100。

1.5 随访

所有患者随访 2~35 个月，术后 1 个月及每 6 个月抽血检查肾功能并行腹盆 CT 平扫或增强扫描。

1.6 统计学处理

采用 SPSS 22.0 统计软件处理数据。计量资料采用方差分析检验数据是否符合正态分布，符合正态分布者采用均数±标准差表示，不符合正态分布者采用中位数表示。手术前后数据对比采用配对 t 检验。 $P<0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 一般资料

14 例复杂肾 AML 患者符合入选和排除标准，男

性 5 例，女性 9 例，年龄 18~48 岁，中位年龄 41 岁，肿瘤最大直径 0.5~22.0 cm（图 5）。其中 4 例患者为左肾 AML（图 6），3 例右肾 AML（图 7），7 例双肾 AML（其中 5 例患者经基因诊断明确为结节性硬化症，图 8），相对孤立肾 1 例，巨大 AML 8 例（图 9），6 例为紧邻肾集合系统或肾门部的 AML（图 10），2 例合并出血破裂史，合并出血破裂史的 AML 患者术前有突发腰背部剧烈疼痛、血尿等表现。7 例患者合并 2 种及以上复杂 AML。

2.2 手术情况

14 例患者手术均顺利完成，其中 6 例行腹腔镜保



图5 巨大肾血管平滑肌脂肪瘤标本，肿瘤最大径为 22 cm



图6 动脉期增强 CT 横断面示左肾血管平滑肌脂肪瘤
黑色箭头：肾脏；白色箭头：肿瘤

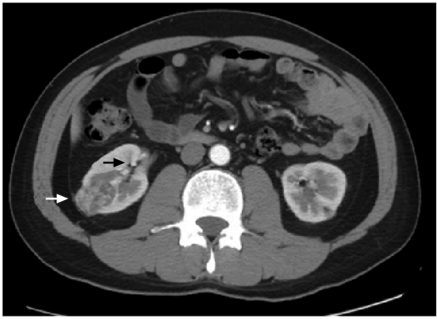


图 7 动脉期增强 CT 横断面示右肾血管平滑肌脂肪瘤
黑色箭头：肾脏；白色箭头：肿瘤

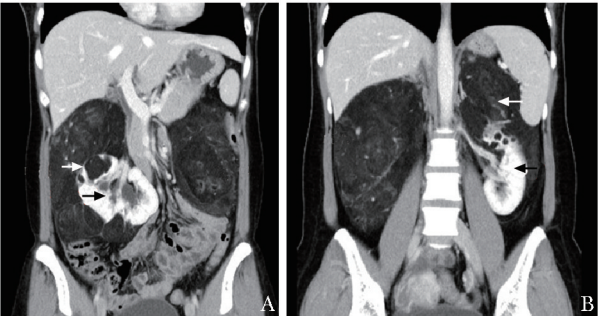


图 8 冠状位动脉期增强 CT 示双肾多发血管平滑肌脂肪瘤
A. 右肾（黑色箭头）被肿瘤（白色箭头）推挤向前向下移位并逆时针旋转；B. 肿瘤（白色箭头）主要位于左肾（黑色箭头）上极，左肾被推挤向下移位

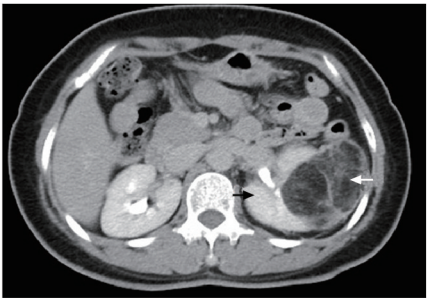


图 9 排泄期增强 CT 横断面见左肾血管平滑肌脂肪瘤，直径 >7 cm
黑色箭头：肾脏；白色箭头：肿瘤

留肾单位手术，5 例行腹腔镜肿瘤剝除术，3 例行腹腔镜转开放手术。手术时间为 60~150 min，平均 (97±26) min；热缺血时间为 14~40 min，平均 (25±7) min；术中出血量 10~450 ml，平均 (125±113) ml，均未予输血。

2.3 肾功能检测

14 例患者术前血肌酐水平 55~150 μg/ml，平均 (84.1±26.8) μg/ml；术后 1 个月血肌酐水平 62~

210 μg/ml，平均 (97.5±37.0) μg/ml，两组数据无统计学差异 ($t=-3.193$, $P>0.05$)。

2.4 影像学检查

14 例患者术后均于门诊规律随访，接受 CT 平扫或增强扫描检查，目前未见肿瘤复发，治疗效果满意 (图 11)。

2.5 病理检查

肿瘤切除标本送病理检查，所有标本符合血管平滑肌脂肪瘤诊断。显微镜下示肿瘤由梭形和胞质丰富的上皮样平滑肌细胞、多少不等的成熟脂肪组织以及异常厚壁血管三种成分混合构成 (图 12)。免疫组化结果显示，抗 Vimentin、HMB45、MelanA、SMA 阳性，CK、EMA、CgA 及 S-100 均为阴性。其中 1 例患者结节性硬化症诊断明确，增强 CT 提示双肾多发 AML，

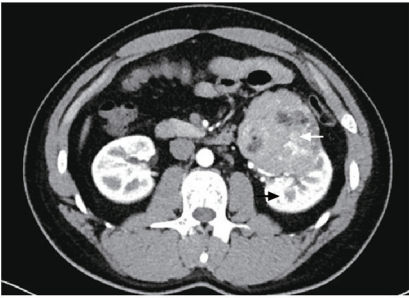


图 10 动脉期增强 CT 横断面见左肾肾门部血管平滑肌脂肪瘤
黑色箭头：肾脏；白色箭头：肿瘤



图 11 双肾血管平滑肌脂肪瘤患者术前 (A) 及术后 (B) 动脉期增强 CT 横断面显影，术后肾脏完整保留
黑色箭头：肾脏；白色箭头：肿瘤

先行腹腔镜右肾部分切除术，术后恢复良好后，3个月后再行左侧腹腔镜转开放保留肾单位切除术，切除左肾肿瘤6枚（图13）。

2.6 随访

术后无感染、血尿、尿漏、少尿及迟发型出血并发症。所有患者随访2~35个月，未发现肿瘤复发。

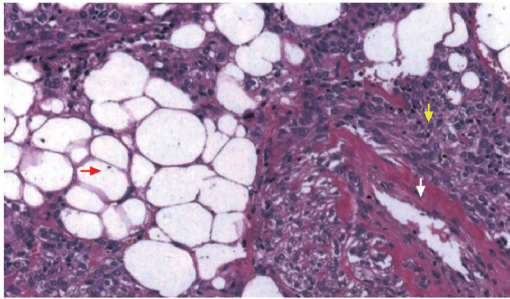


图12 显微镜下肾血管平滑肌脂肪瘤组织构成
红色箭头：脂肪组织；白色箭头：异常厚壁血管；黄色箭头：上皮样平滑肌细胞

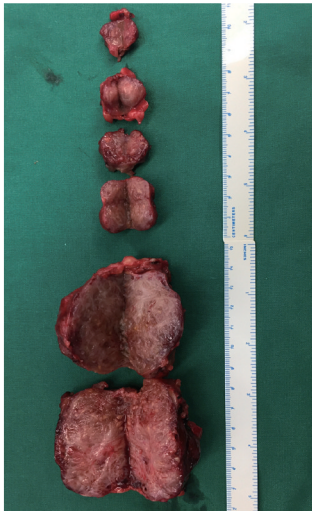


图13 多发左肾血管平滑肌脂肪瘤，手术一次性切除6枚肿瘤，直径1.0~5.5 cm

3 讨论

肾AML又称肾错构瘤，是肾脏常见良性肿瘤，由脂肪组织、平滑肌组织及不成熟血管这三种成分以不同比例构成，其构成血管属不成熟畸形血管，缺乏弹性，多呈动脉瘤样改变^[6]。

肾AML占全部肿瘤的1%~2%，瘤体过大时受轻微外力冲击或无诱因即可发生破裂出血^[7]，当瘤体最直大径>4 cm时发生自发性破裂出血的几率显著增

加^[8]。瘤体最大直径<4 cm者需定期复查B超，如出现进展性增大、瘤体最大直径>4 cm或出现腰疼、血尿、腹部触及肿块时，需要外科干预，可行保留肾单位手术治疗，如选择性介入动脉栓塞术、肾肿瘤剜除术或肾部分切除术^[9]。

结节性硬化症为肿瘤抑制基因TSC1（9q34）和/或TSC2（16p13）突变引起mTOR信号通路过度活化所致，1/3患者有家族遗传史，2/3为新发突变，约80%患者伴发肾AML^[10]，这类患者一般发病年龄小，双肾多发肿瘤，瘤体较大，肾单位破坏严重，肿瘤进展快且持续，治疗应侧重解除/减轻肿瘤引起的不适，预防肿瘤自发性破裂，尽可能保护肾功能，综合考虑临床症状、肿瘤大小及数目、进展速度、是否破裂出血、肾功能情况以及恶变可能性等因素^[11]。结节性硬化症患者的肿瘤多为双肾多发良性病变，原则上尽量避免肾切除^[12-13]。

典型肾AML含较多脂肪组织，超声图像中表现为强回声或中强回声，CT图像中呈极低密度值，随着超声和CT检查的普及，绝大多数经典肾AML可在术前明确定性诊断^[14]。

针对相对孤立、压迫症状明显、无明确供血动脉主支且位于肾脏上下级或外侧缘的表浅病灶，手术切除效果较好^[15]。采用腹腔镜手术切除较大肾AML时，如瘤体破裂出血，常由于出血难以控制而致中转开放手术，如勉强继续行腹腔镜手术，会因出血致手术视野模糊，易造成二次损伤，故对较大肾AML行开放保留肾单位手术是主要选择^[16]，针对肾良性肿瘤肾部分切除较根治性肾切除具明显优势^[17]。

本组14例均为复杂肾AML，其中7例患者合并2种及以上AML。针对此类复杂肾AML，本中心经验为先行腹膜后腹腔镜探查，紧贴腰大肌表面寻找肾动脉并游离出足够置入阻断夹的空间，紧贴肾脏表面游离肾脏并寻找肿瘤基底，尽可能少游离、少触碰瘤体，结合术前影像学检查和术中探查所见判断可否继续行腹腔镜手术，如可以则阻断肾动脉后肾部分切除或肿瘤剜除术，缝合完毕并恢复血运后，沿肿瘤假包膜游离全部瘤体；如肿瘤体积过大、基底过宽或肿瘤多发，使用腹腔镜切除及缝合会延长血运阻断时间，应主动改为经腰切口开放手术，行肾部分切除或肿瘤剜除术。对瘤体巨大或肾脏背侧AML患者，需更早一步游离瘤体，可考虑经Gerota筋膜外游离肿瘤，在Gerota筋膜保护下腹腔镜器械无法直接触碰瘤体，减少出血机会。术前仔细阅片，了解肿瘤基底位置、肾动

脉主干及分支分布情况,提前制定游离范围,预估出血风险,对腹腔镜复杂肾 AML 手术具有重要指导意义。娴熟的缝合技术是避免血运恢复后出血及术后出血的重要条件,采用 3-0 V-lock 线对基底做编织状缝合,进出针需果断,缝合一切可疑血管断端或肾集合系统破损处。

综上所述,复杂肾 AML 治疗难度大,肾脏部分切除或肿瘤剜除术效果确切,可最大限度保留肾单位,手术安全有效。根据患者情况制定个体化综合治疗策略,在熟练操作的技术前提下,腹腔镜手术可用于治疗复杂肾 AML。

参 考 文 献

- [1] Johnson SC, Graham S, D'Agostino H, et al. Percutaneous renal cryoablation of angiomyolipomas in patients with solitary kidneys [J]. *Urology*, 2009, 74: 1246-1249.
- [2] Schieda N, Kielar AZ, Al Dandan O, et al. Ten uncommon and unusual variants of renal angiomyolipoma (AML): radiologic-pathologic correlation [J]. *Clin Radiol*, 2015, 70: 206-220.
- [3] Taneja R, Singh DV. Giant renal angiomyolipoma: unusual cause of huge abdominal mass [J]. *J Clin Imaging Sci*, 2013, 3: 56.
- [4] Moudouni SM, En-Nia I, Patard JJ, et al. Arterial embolization in hemorrhagic renal angiomyolipoma [J]. *Prog Urol*, 2001, 11: 235-238.
- [5] Lee KH, Tsai HY, Kao YT, et al. Clinical behavior and management of three types of renal angiomyolipomas [J]. *J Formos Med Assoc*, 2018. doi: 10. 1016/j. jfma. 2018. 02. 012. [Epub ahead of print].
- [6] 徐磊,姜书传. 保留肾单位手术治疗肾错构瘤分析及体会(附 12 例报告) [J]. *罕少疾病杂志*, 2015, 22: 17-19.
- [7] Jinzaki M, Silverman SG, Akita H, et al. Renal angiomyolipoma: a radiological classification and update on recent developments in diagnosis and management [J]. *Abdom Imaging*, 2014, 39: 588-604.
- [8] 张勇,陈忠,杜广辉,等. 肾错构瘤破裂的诊断和治疗(附 33 例报告) [J]. *临床泌尿外科杂志*, 2013, 28: 419-420.
- [9] Ewalt DH, Diamond N, Rees C, et al. Long-term outcome of transcatheter embolization of renal angiomyolipomas due to tuberous sclerosis complex [J]. *J Urol*, 2005, 174: 1764-1766.
- [10] Dabora SL, Jozwiak S, Franz DN, et al. Mutational analysis in a cohort of 224 tuberous sclerosis patients indicates increased severity of TSC2, compared with TSC1, disease in multiple organs [J]. *Am J Hum Genet*, 2001, 68: 64-80.
- [11] 黄钟明,李汉忠,纪志刚,等. 双肾血管平滑肌脂肪瘤伴结节性硬化症 10 例临床分析 [J]. *中华医学杂志*, 2014, 94: 935-937.
- [12] Chatziioannou A, Gargas D, Malagari K, et al. Transcatheter arterial embolization as therapy of renal angiomyolipomas; the evolution in 15 years of experience [J]. *Eur J Radiol*, 2012, 81: 2308-2312.
- [13] 丁文蕴,张玉石,李汉忠,等. 结节性硬化症合并肾血管平滑肌脂肪瘤 22 例临床分析 [J]. *中华医学杂志*, 2013, 93: 2056-2058.
- [14] 张士伟,张立进,赵晓智,等. 冷循环射频消融联合肿瘤剜除术治疗巨大肾错构瘤的初步临床观察 [J]. *中华外科杂志*, 2016, 54: 129-132.
- [15] 李书强,李汉忠,张玉石. 结节性硬化症相关肾脏巨大血管平滑肌脂肪瘤九例报告 [J]. *中华泌尿外科杂志*, 2014, 35: 891-895.
- [16] 李宏召,张旭,马鑫,等. 后腹腔镜保留肾单位手术切除较大肾脏错构瘤 [J]. *临床泌尿外科杂志*, 2010, 25: 348-350.
- [17] Ljungberg B, Hedin O, Lundstam S, et al. nephron sparing surgery associated with better survival than radical nephrectomy in patients treated for unforeseen benign renal tumors [J]. *Urology*, 2016, 93: 117-123.

(收稿日期: 2018-04-11)