

[文章编号] 1000-2200(2010)12-1250-03

· 临床医学 ·

肾错构瘤自发破裂 10 例临床诊治分析

王胜利, 杨大强, 张端卫, 孙毅伦

[摘要] 目的: 探讨肾错构瘤自发性破裂的临床诊断和治疗方法。方法: 对 10 例肾错构瘤自发性破裂出血患者均行 B 超及 CT 检查, 其中 7 例另行 CT 增强扫描; 均行手术切除患肾。结果: 10 例均痊愈出院。术后病理示肾血管平滑肌脂肪瘤 9 例, 肾血管平滑肌脂肪瘤伴部分恶变 1 例。结论: B 超和 CT 是确诊肾错构瘤的有效而简便的方法, 手术切除患肾是治疗肾错构瘤的主要方法, 部分病例可以行保留肾单位的肿瘤切除术。

[关键词] 肾肿瘤; 肾错构瘤; 破裂, 自发性; 诊断; 治疗

[中国图书资料分类法分类号] R 737.11 **[文献标识码]** A

Diagnosis and treatment of renal hamartoma with spontaneous rupture: a report of 10 cases

WANG Sheng-li, YANG Da-qiang, ZHANG Duan-wei, SUN Yi-lun

(Department of Urology, Bengbu Third People's Hospital, Bengbu Anhui 233000, China)

[Abstract] **Objective:** To study the diagnosis and treatment of spontaneous rupture of renal hamartoma. **Methods:** Ten cases of renal hamartoma rupture were received B ultrasound and CT scan, and 7 of them received contrast enhancement computerized tomography. All the 10 cases were performed nephrectomy. **Results:** All the cases were recovered well after operation. Nine cases were confirmed to be renal hamartoma by pathology after operation and 1 case proved to be renal hamartoma with partial canceration. **Conclusions:** B ultrasound and CT scan are effective and simple means to make final diagnosis of renal hamartoma. The main therapy is nephrectomy, and sometimes nephron-sparing surgery can be adopted.

[Key words] kidney neoplasms; renal hamartoma; rupture, spontaneous; diagnosis; treatment

肾错构瘤又称为肾血管平滑肌脂肪瘤, 成人发病率为 0.13%^[1]。既往多认为该病是一种较少见的生物学行为良性的肾脏肿瘤, 但在临床上我们发现该病患病率并不低, 亦有恶变的病例。瘤体较大者易出现自发性破裂出血从而危及生命。2004 年 1 月至 2010 年 1 月, 我科收治肾错构瘤自发性破裂出血患者 10 例, 现就其诊治作一报道。

1 资料与方法

1.1 一般资料 本组男 2 例, 女 8 例; 年龄 18~62 岁。均为单发, 其中左肾 6 例, 右肾 4 例。临床表现为劳动或腰腹部受力后出现腰部剧烈疼痛, 2 例出现肉眼血尿, 6 例伴低热, 7 例出现不同程度血压下降, 3 例出现低血容量性休克。入院后均行 B 超和 CT 检查诊断为肾血管平滑肌脂肪瘤伴肾周血肿, 肿瘤直径 6~15 cm。其中 7 例患者在接受 CT 平扫同时行增强扫描, 显示为混杂密度肿块呈不均匀强化, 低密度区不强化, 网格状间隔强化明显, 瘤体内及肾周可见新鲜高密度出血灶。

1.2 手术方法 (1) 3 例出现低血容量性休克患者行急诊手术探查, 其中 2 例采用经腹部旁正中切口

入路, 术中发现瘤体较大伴肾周巨大血肿, 遂切除患肾; 另 1 例经腰部入路, 因粘连明显, 术中怀疑损伤下腔静脉造成严重出血, 切除患肾后以长段纱条加压填塞肾床控制出血。(2) 7 例患者在门诊经 B 超初步诊断住院, 经扩容处理血压稳定后进一步行 CT 平扫加增强检查确诊。4 例采用经腰部入路, 3 例经腹入路; 其中 6 例行肾切除, 另 1 例瘤体位于肾门, 直径 6 cm, 术前出血量不大, 阻断肾动脉后拟行肿瘤切除, 终因出血难以控制而行肾切除。

2 结果

术中因大出血以纱条填塞肾床患者, 于术后第 4 天开始拔出部分纱条, 至第 7 天拔除完毕, 未出现再次出血。10 例患者术后恢复良好, 尿量及肾功能正常, 2 例切口感染, 反复换药后治愈。术后病理示肾错构瘤 9 例, 1 例 26 岁女性术后病理示肾错构瘤伴部分恶变, 未行进一步治疗, 随访 3 年无恶性肿瘤发生。

3 讨论

过去一直认为肾错构瘤是一种多种组织来源的肿瘤, 近年来认识到它其实是一种纯系肿瘤, 可能是起源于血管周围的上皮样细胞^[2]。肿瘤内血管丰富但发育畸形, 血管管壁厚薄不均, 缺乏完整的弹力板, 伴纤维化和透明样变性, 且血管走行迂曲呈动脉

[收稿日期] 2010-06-19

[作者单位] 安徽省蚌埠市第三人民医院 泌尿外科, 233000

[作者简介] 王胜利(1975-), 男, 主治医师。

瘤样改变,这是肾错构瘤自发破裂的病理学基础^[3]。该肿瘤多发生于肾皮质,临床可分为 2 型: I 型为结节性硬化(斑痣性错构瘤)表现之一,与染色体显性基因突变失活有关。多见于青少年双侧发病,此型临床少见。II 型多为单侧发病,80% 常发生于 40~60 岁中老年女性^[4],本组 10 例均为此型。肿瘤的自发性破裂与瘤体大小和构成成分有关,Oesteling 等^[5]认为,直径 >4 cm 的肾错构瘤发生自发破裂的可能性要大得多,瘤体内血管丰富者则易出血,而以脂肪为主要成分的错构瘤则较少破裂。劳动、跳跃、局部挤压或外力击打是其破裂的重要诱因。本组患者均有明确的此类诱因。另一诱因是肾盂内高压如泌尿系结石梗阻,Middleton 等^[6]报道 3 例此类患者系子宫压迫输尿管造成肾盂内高压所致,本组未见。

肾错构瘤在超声下显示高回声为成熟变性的脂肪组织,低回声为异型性的平滑肌组织和畸形的血管组织,高低相间回声为同时含有 3 种组织,混合性回声为肿瘤内出血及自发性破裂。CT 诊断肾错构瘤的主要依据是瘤体内的脂肪组织,由于大多数瘤体内含有相当数量的脂肪成分,它与周围组织对比明显,CT 值多在 -20 Hu 以下,而对于平滑肌和血管组织,CT 表现为软组织和条索状分隔影像,CT 值一般为正值。增强扫描脂肪组织无强化,而血管平滑肌组织有不同程度的强化,对比更加明显。我们在临床中发现绝大多数肾错构瘤均较典型,瘤体破裂后,其影像学表现除上述外,在瘤体内及肾周、肾包膜下可见新鲜高密度出血灶,其 CT 值为 50~70 Hu,通过 B 超及 CT 检查较易确诊,瘤体愈大似乎愈典型,本组 10 例患者均是如此。对于手术前检查的选择,我们早期对于病情危急者行超声和 CT 平扫确诊后即刻手术,根据影像学上对侧肾脏的形态评估其功能;后期考虑该做法存在一定盲目性和术后造成医疗纠纷的隐患,因此在患者条件允许的前提下,在 CT 平扫的同时完成增强扫描,从而更准确地了解对侧肾功能,也为进一步明确诊断提供依据。然而,在某些情况下肾错构瘤自发破裂的诊断及与肾细胞癌合并出血的鉴别存在一定困难:(1) 乏脂肪性错构瘤,缺乏典型的超声及 CT 表现。孔祥田等^[7]认为,乏脂肪性错构瘤瘤体内脂肪组织若与平滑肌、血管穿插交错分布呈网格状,则诊断上更为困难。(2) 肿瘤内出血掩盖脂肪组织。(3) CT 的部分容积效应造成了组织实际 CT 值的偏差。这样在临床工作中造成的后果是可随访观察等待或可行保留肾单位的肿瘤切除术(NSS)的瘤体较小者,误诊为肾脏恶性肿瘤而选择根治性切除术。

肾错构瘤术中快速冷冻切片的误诊率为 0.7%~3.5%。肾错构瘤中主要是成熟脂肪组织,但有时可有脂肪母细胞,表现为核居中、核增大、核分裂相,冷冻切片中很难与肿胀的透明细胞区别,易误诊为肾癌。以平滑肌为主要成分的肾错构瘤,取材时若未取到脂肪成分,因错构瘤中平滑肌可出现核染色质增多及核分裂相等,易误诊为恶性肿瘤^[8]。笔者认为此类手术行术中冷冻有待商榷:绝大多数术前难以定性的肾实质性占位是体积较小(直径 2~3 cm),缺乏典型影像学征象的肿瘤,如少血供小肾癌、乏脂肪性肾错构瘤、肾腺瘤等。但无论其生物学行为如何,均符合 NSS 指征。冷冻活检后无论采取何种术式都有悖于根治性肾切除及无瘤原则。对此类患者而言,术前反复沟通和术前谈话技巧相当重要。

我们对肾错构瘤的治疗遵循以下原则:(1) 肿瘤直径 <4 cm 者观察等待,定期复查。(2) 肿瘤直径 >4 cm,位置表浅或位于肾脏一极,经随访有增长趋势者建议患者接受 NSS;位于肾门处不易行 NSS 者,建议继续观察或选择性肾动脉栓塞术。(3) 肿瘤自发性破裂出血者,宜急诊或早期手术。病情危重、瘤体巨大或位于肾内肾门处者,本着抢救患者生命的原则,手术方式多选择肾切除,部分适宜病例可行 NSS。国外一般认为经皮选择性肾动脉栓塞术是治疗肾错构瘤破裂的首选方法,这样可以保留部分肾脏功能,国内报道不多。孔铭新等^[9]报道应用无水乙醇或金属弹簧栓选择性栓塞错构瘤供应血管取得良好效果。但该方法也有商榷之处:栓塞虽然减少或停止出血,但病灶并未消失,仍有再次出血可能;栓塞后患者多有高热、腰部疼痛等栓塞综合征;缺血的肾组织是否有造成远期肾实质性高血压可能,有待今后进一步研究。我们的体会是对于一般情况较差不能耐受手术者可考虑该种治疗,此外,双侧肾错构瘤或对侧肾脏存在其他疾病功能不全者宜选择介入栓塞,以求最大限度保留肾功能。

手术入路有经腹部和腰部 2 种选择。出血量大,病情危重或瘤体巨大者,以腹部手术入路为宜,这样可以迅速到达病灶,并且肾蒂易于暴露和控制。手术时机的选择,我们体会从肿瘤破裂到手术的时间窗越短越利于手术。由于多数肿瘤是向肾外破裂而非肾集合系统,明显血尿并不多见,患者多以腰腹部疼痛为首要症状,因而造成延误,就诊时时间窗多超过 24~36 h。肾周血块机化与周围组织粘连严重,会增加手术难度及术后并发症。本组 2 例分别为发病后 72 h 和 96 h 手术,结果均造成术中严重出血及术后切口感染。由于自发破裂(下转第 1254 页)

内生长,引起再度狭窄。Madden 等^[8]采用内支架植入治疗 31 例良性气管狭窄患者,8 年内由于肉芽组织增生再度狭窄者达 11 例;Thornton 等^[9]报道此类肉芽组织增生以第 1 年内最明显,以后速度明显变缓;本组 6 例患者采用裸支架植入,随访半年,未出现呼吸困难。覆膜支架可以阻挡肉芽组织向气管腔内生长,也能起到止血、堵瘘等作用,但它又阻碍了气管壁的纤毛运动,使管腔内分泌物不容易排出,易造成痰栓及感染,本组 1 例结核患者行气管-支气管覆膜支架后 3 天出现痰栓,血氧饱和度下降到 60%,再次行支气管支架植入后好转。裸支架优点为术后护理容易,并发症较少等,缺点为不能取出及容易再次狭窄;覆膜支架优点是能有效防止再次狭窄,可以取出,缺点是术后容易导致痰液增多、排痰困难等。

总之,气管支架治疗良性气管狭窄,在国内已经得到了广泛认可^[10-11],它是一种安全、快捷、有效的治疗方法,能缓解患者的呼吸困难症状,改善患者的生存质量,具有较好的实际临床应用价值。

[参 考 文 献]

- [1] Orons PD, Amesur NB, Dauber JH, *et al.* Balloon dilation and endobronchial stent placement for bronchial strictures after lung transplantation[J]. *JVIR*, 2000, 11(1): 89-99.
- [2] Kin JH, Shin JH, Shim TS, *et al.* Efficacy and safety of a retrieval

hook for removal of retrievable expandable tracheobronchial stents [J]. *JVIR*, 2004, 15(7): 697-705.

- [3] Saito Y. Endobronchial stents: past, present, and future[J]. *Semin Respir Crit Care Med*, 2004, 25(4): 375-380.
- [4] 柏树令. 系统解剖学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2004: 159-161.
- [5] Montgomery WW. T-tube tracheal stent[J]. *Arch Otolaryngol*, 1965, 82(9): 320-321.
- [6] Montgomery WW. The surgical management of supraglottic and subglottic stenosis[J]. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 1968, 77(3): 534-546.
- [7] Wallace MJ, Charnsangavej C, Ogawa K, *et al.* Tracheobronchial tree: expandable metallic stents used in experimental and clinical applications. Work in progress [J]. *Radiology*, 1986, 158(2): 309-312.
- [8] Madden BP, Loke TK, Sheth AC, *et al.* Do expandable metallic airway stents have a role in the management of patients with benign tracheobronchial disease[J]. *Ann Thorac Surg*, 2006, 82(1): 274-278.
- [9] Thornton RH, Gordon RL, Kerlan RK, *et al.* Outcomes of tracheobronchial stent placement for benign disease [J]. *Radiology*, 2006, 240(1): 273-282.
- [10] 杨瑞民, 李奋保, 张希中. 内支架在气管狭窄中的临床应用[J]. *实用放射学杂志*, 2008, 24(3): 353-354.
- [11] 韩新巍, 吴刚, 高雪梅, 等. 致命性气管狭窄的内支架置入治疗[J]. *中国急救医学*, 2005, 25(7): 518-520.

(上接第 1251 页)的瘤体均较大,且病情紧急,术者本着抢救生命的原则,所以肾切除率较高。本组 10 例均行肾切除(1 例尝试 NSS 失败),对于符合上述原则(2)且无自发破裂的择期手术者,可将 NSS 作为第一选择。泌尿外科腹腔镜手术近年来发展迅速,腹腔镜下 NSS 操作难度高,但有腹腔镜经验的医生选择合适患者后手术是安全可靠的^[10]。

本组 1 例术后病理示肾错构瘤部分恶变,随访无进展。有些错构瘤临床上可能出现肿瘤侵及肾静脉、腔静脉、局部淋巴结,腔静脉出现癌栓者亦有报道^[11-12]。一般认为这是肿瘤多中心性生长的表现,并不足以诊断为恶性。尽管绝大多数肾错构瘤表现为生物学行为良性,但国外仍不断有恶性肾错构瘤的报道^[13],值得我们警惕,手术切除是其主要治疗方式,术后应积极随访。

[参 考 文 献]

- [1] 杨惠祥,王新生. 肾错构瘤的诊断进展[J]. *临床泌尿外科杂志*, 2003, 18(6): 372-373.
- [2] Stone CH, Lee MW, Amin MB, *et al.* Renal angiomyolipoma: further immunophenotypic characterization of an expanding morphologic spectrum[J]. *Arch Pathol Lab Med*, 2001, 125(6): 751-758.
- [3] 赵振蒙,李凌,马超龙. 肾错构瘤破裂出血的诊断及外科治疗

[J]. *现代泌尿外科杂志*, 2005, 10(6): 331-332.

- [4] 吴阶平. 吴阶平泌尿外科学[M]. 济南: 山东科学技术出版社, 2005: 895-896.
- [5] Oesterling JE, Fishman EK, Goldman SM, *et al.* The management of renal angiomyolipoma [J]. *J Urol*, 1986, 135(4): 1121-1124.
- [6] Middleton AW Jr, Middleton GW, Dean LK. Spontaneous renal rupture in pregnancy[J]. *Urology*, 1980, 15(1): 60-63.
- [7] 孔祥田,复同礼,曾荔,等. 肾血管平滑肌脂肪瘤影像学误诊原因的探讨[J]. *中华泌尿外科杂志*, 1998, 19(11): 658-659.
- [8] 林涛,魏强,杨宇如,等. 肾癌与肾血管平滑肌脂肪瘤间的误诊分析[J]. *中华泌尿外科杂志*, 2002, 23(3): 138-139.
- [9] 孔铭新,郝刚,胡宗华,等. 急诊介入治疗肾错构瘤破裂出血[J]. *医学影像学杂志*, 2007, 17(8): 833-835.
- [10] 陈勇辉,刘东明,陈向锋,等. 腹腔镜下肾肿瘤保留肾单位手术体会[J]. *中华泌尿外科杂志*, 2009, 30(8): 518-520.
- [11] Bernstein MR, Malkow SB, Siegelman ES, *et al.* Progressive angiomyolipoma with inferior vena tumor thrombus[J]. *Urology*, 1997, 50(6): 975-977.
- [12] 张建东,刘元水,郑晓寰,等. 双肾血管平滑肌脂肪瘤一侧恶变并多发转移 1 例报告[J]. *中华泌尿外科杂志*, 2008, 29(8): 515.
- [13] Cibas ES, Goss GA. Malignant epithelioid angiomyolipoma of the kidney: a case report and review of the literature[J]. *Am J Surg Pathol*, 2001, 25(1): 121-126.