

文章编号:1009-6612(2026)04-0316-04  
DOI:10.13499/j.cnki.fqjwkzz.2026.04.316

· 病例报告 ·

## 肾上腺血管平滑肌脂肪瘤 1 例报告并文献复习

张少骞, 王文富

(山东大学齐鲁医院泌尿外科, 山东 济南, 250012)

血管平滑肌脂肪瘤是一种血管周上皮样细胞肿瘤源性的良性肿瘤,组织学上由血管、平滑肌及脂肪组织构成<sup>[1-2]</sup>。尽管发病率较低,但若邻近大血管,则存在破裂风险。血管平滑肌脂肪瘤多见于肾脏,肾外发病较为罕见,其中以肝脏多见<sup>[3-4]</sup>。原发于肾上腺的血管平滑肌脂肪瘤相关报道极为少见,且现有报道多以中大型肿瘤、有症状病例为主,小型无症状病例的相关临床数据尤为匮乏,导致临床医师对该类病例的诊断、治疗及随访策略缺乏足够的参考依据。为此,本文报道 1 例右侧肾上腺小型无症状血管平滑肌脂肪瘤,详细阐述其临床、影像学及病理学特征,并结合既往文献进行汇总分析,进一步完善其临床数据,以期临床诊疗提供参考。患者男,33 岁,无症状,常规体检时发现右侧肾上腺占位。腹部 CT 示:右侧肾上腺约 2.1 cm×1.8 cm 大的肿块(图 1A)。患者否认存在任何明显不适症状,且此前未针对该病灶接受过任何治疗。既往病史显示,患者于 1 年前确诊 3 级高血压,但仅规律服药 1 个月;同时存在长期吸烟史,近 10 年日均吸烟量超过 20 支。患者否认存在其他慢性病史、饮酒史及相关家族病史。超声心动图检查提示左心室后负荷增加。实验室检查结果无明显异常;肾上腺内分泌功能检查显示,皮质醇、醛固酮、儿茶酚胺类激素(肾上腺素、去甲肾上腺素、多巴胺)均为阴性,符合无功能性肿瘤特征,仅见转氨酶轻度升高,超过 100 U/L。术前肝炎免疫学检查显示乙肝五项均为阴性,未发现病毒性肝炎,CT 未发现肝占位、脂肪肝等肝脏病变,考虑转氨酶升高可能与长期吸烟相关,暂不影响手术治疗。经术前全面检查评估后,患者接受后腹腔镜右侧腹膜后肿块切除术。术中可见,肿块约 2.5 cm×2 cm 大,位于右肾上极,与肝脏致密粘连。粘连范围 1.5 cm×1.0 cm,粘连组织质地较韧,术中采用超声刀沿粘连界面逐步分离,仔细分辨肝脏与肿块组织边界,避免损伤肝脏实质及肾上腺血管,分离过程顺利,未出现脏器损伤情况,手术完整切除肿块,且

保留了正常肾上腺组织,术中出血量约 20 mL,手术时间 90 min。切除标本呈圆形,边界清晰,触之质地坚实(图 1B)。术后予以预防感染、补液、对症支持治疗,患者恢复顺利,术后 6 h 排气,24 h 下床活动,未出现出血、感染、气胸、电解质紊乱等围手术期并发症,术后 3 d 患者出院,术后第 7 天门诊拆线。组织病理学检查显示,镜下可见肿瘤由复杂血管、平滑肌样组织及脂肪组织等特征性成分构成(图 2A、2B),确诊为肾上腺血管平滑肌脂肪瘤。免疫组织化学检测结果提示,肿瘤细胞结蛋白、S-100 蛋白及平滑肌肌动蛋白呈阳性表达,而 HMB-45、Melan-A 及 Ki-67 均呈阴性表达(图 3)。术后 3 个月复诊,患者恢复情况良好,生活质量未受不良影响,无肿瘤复发迹象;同时复查肝功能,转氨酶降至正常范围(32 U/L),结合术前排查结果及术后指标变化,考虑术前转氨酶轻度升高并非肿瘤性疾病导致。术后 6 个月、12 个月、18 个月随访,患者恢复情况良好,生活质量未受不良影响,无肿瘤复发迹象,后续复查肝功能正常。

**讨论** 肾上腺平滑肌血管脂肪瘤是一种良性肿瘤,这一术语于 2001 年在香港首次被确定<sup>[5]</sup>。迄今已报道 30 多例,其中 10 例来自中国。

查阅相关文献汇总的病例中,女 18 例,男 12 例,女性占比 60%,提示该疾病具有一定的女性好发倾向。患者 0~72 岁,中位年龄 45 岁<sup>[4-26]</sup>。其中中年、老年人(40~69 岁)21 例,占比 70%,青少年及儿童罕见,仅 1 例为出生时发病。血管平滑肌脂肪瘤的生长潜力差异很大。Ghimire 等报道了 1 例中年男性患者 2 年内肿瘤由 1 cm 逐渐增至 3.5 cm<sup>[4]</sup>。单发肾上腺血管平滑肌脂肪瘤中,一般右侧肿瘤较左侧大,但双侧生长则相反。性别分布似乎与肿瘤大小有关。直径<6 cm 的肿瘤仅在男性中观察到。30 例病例中合并结节性硬化 3 例,其中 1 例肾上腺血管平滑肌脂肪瘤直径 20 cm,而结节性硬化症被认为与肾上腺血管平滑肌脂肪瘤直接相关<sup>[27]</sup>。合

通信作者:王文富

并高血压11例,合并率为36.7%,确切原因尚不清楚;可能原因为肾上腺平滑肌血管脂肪瘤压迫肾上腺髓质,导致儿茶酚胺类激素水平升高<sup>[28]</sup>。

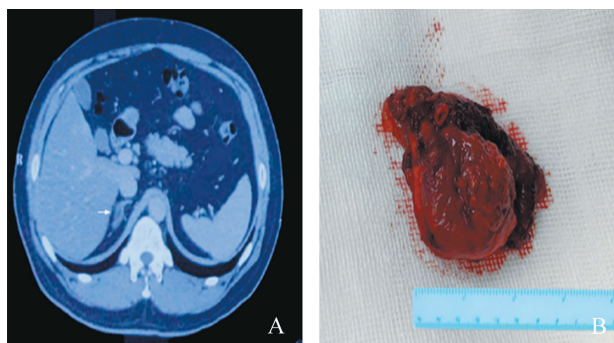


图1 右侧肾上腺血管平滑肌瘤影像学及大体标本情况(A:常规CT检查提示右侧肾上腺区约21 mm×18 mm大的肿物,边缘信号致密,白色箭头示;B:右侧肾上腺肿瘤完整切除,标本2.5 cm×2 cm大,质地偏硬)

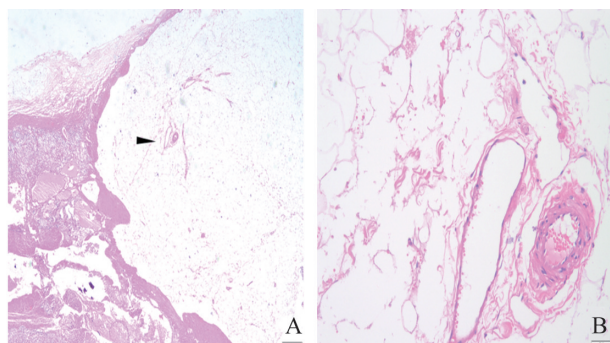


图2 苏木精-伊红染色镜下表现(A:肿瘤组织由血管组织、平滑肌样组织及脂肪组织构成,见黑色三角标记,HE×100;B:高倍镜下可见肿瘤组织由成熟脂肪细胞、梭形平滑肌束及厚壁血管混合组成,HE×400)

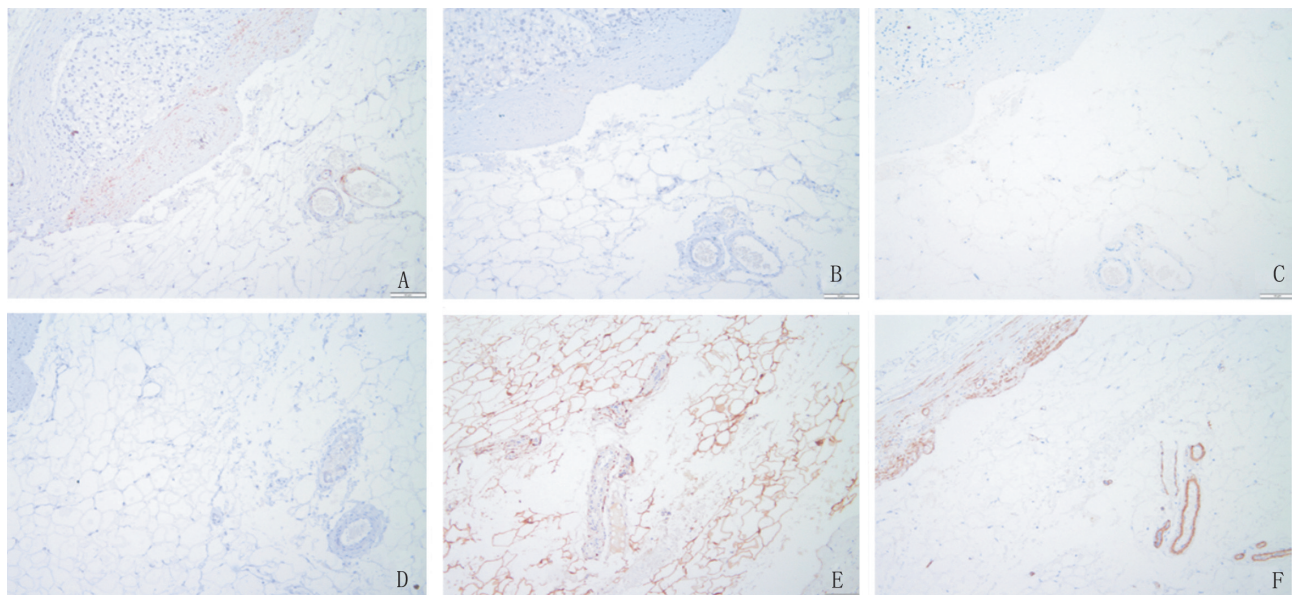


图3 肾上腺血管平滑肌脂肪瘤免疫组织化学染色结果  
[HE×200, A:Desmin(+); B:HMB-45(-); C:Ki-67(-); D:Melan-A(-); E:S-100(+); F:SMA(+)]

本研究报道的病例为33岁男性,属于相对年轻的发病群体,肿瘤直径2.1 cm,属于小型肿瘤,无明显临床症状,合并3级高血压,符合上述临床特征中的小型肿瘤多无症状、部分病例合并高血压的特点,但该患者为男性,与女性好发的总体趋势存在差异,进一步丰富了该疾病的临床特征数据。

肾上腺血管平滑肌脂肪瘤的影像学检查以腹部CT为首选,由于肾上腺体积较小,临床多采用肾上腺薄层CT扫描,MRI一般不作为常规检查。CT扫描典型表现为肾上腺区边界清晰的肿块,因含有脂肪组织,多表现为低密度影,部分病例可见血管及平滑肌组织形成的高密度影,结合脂肪密度特征可初步诊断,但需与肾上腺皮质腺瘤等肾上腺占位性病

变相鉴别<sup>[9]</sup>。手术切除后的组织病理学检查是诊断肾上腺血管平滑肌脂肪瘤的金标准:镜下可见复杂的血管结构、起源于血管周上皮样细胞的平滑肌样成分与成熟脂肪组织。

肾上腺血管平滑肌脂肪瘤应与肾上腺皮质腺瘤、其他间叶组织来源肿瘤鉴别诊断,两者还可通过激素水平鉴别,肾上腺皮质腺瘤可分泌多种肾上腺来源的激素,如皮质醇、醛固酮、儿茶酚胺类激素,实验室检查可见相关激素水平异常;而血管平滑肌脂肪瘤多为无功能性肿瘤,患者激素水平通常正常,这是两者最核心的鉴别要点。本研究中,肾上腺内分泌功能检查(皮质醇、醛固酮、儿茶酚胺等)均为阴性。免疫组化也是鉴别血管平滑肌脂肪瘤与其他间

叶组织来源肿瘤的重要指标。不同组织在免疫组化染色中呈现特征性表现:S-100蛋白在脂肪组织及神经组织中呈阳性表达;平滑肌组织与血管组织则分别表达平滑肌肌动蛋白及结蛋白;黑色素相关标志物 HMB-45 与 Melan-A 在黑素细胞中呈强阳性反应,亦可在脂肪细胞及神经嵴来源细胞中检出,但在梭形细胞中不表达,且两者有时可出现不同步染色现象。平滑肌组织可同时表达 Desmin 与 SMA, HHF-35 同样可作为平滑肌组织的特异性标志物。HMB-45 与 SMA 在血管平滑肌脂肪瘤中常呈阳性表达,部分血管平滑肌脂肪瘤还可表达 Desmin、HHF-35、S-100 蛋白、Melan-A 及 CD34 等内皮标志物。此外,增殖标志物 Ki-67 在良性肾上腺血管平滑肌脂肪瘤中几乎呈完全阴性表达。本例患者虽然 HMB-45 与 Melan-A 均为阴性,但结合 SMA、Desmin、S-100 蛋白阳性表达及镜下可见厚壁血管等特征,最终确诊为肾上腺血管平滑肌脂肪瘤。

肾上腺血管平滑肌脂肪瘤的治疗方案需结合肿瘤大小、症状、位置及患者具体情况综合判断,并非所有病例都需手术治疗。对于大型肿瘤(>10 cm),由于体积较大,容易产生占位效应、引发疼痛,且邻近大血管时存在破裂风险,强烈推荐手术切除<sup>[7]</sup>;对于中型肿瘤(3~10 cm),若出现明显症状或肿瘤短期内快速增大,建议手术切除,无症状者可定期随访观察;对于小型肿瘤(<3 cm),多为无症状病例,可优先选择定期随访,但需严格评估肿瘤位置、与周围组织的关系及合并症情况,若肿瘤邻近大血管、存在破裂风险,或合并高血压等合并症且无法明确病因,可考虑手术治疗。手术方式以腹腔镜切除术为主,该术式具有创伤小、术后康复快、并发症少等优势,已成为肾上腺占位性病变的首选术式<sup>[10]</sup>。手术基本原则为完整切除肿瘤,尽可能保留正常肾上腺

组织,对于与周围脏器存在致密粘连的病例,需仔细分离粘连组织,避免脏器损伤及出血。随访策略方面,对于手术治疗的患者,术后3个月、6个月、1年需定期复查腹部CT,观察肿瘤复发情况,同时复查肝肾功能、内分泌功能等指标;对于未手术、定期随访的小型肿瘤患者,建议每6个月复查腹部CT,监测肿瘤大小变化,若肿瘤短期内快速增大(每年增大>1 cm),需及时调整治疗方案,考虑手术切除。目前报道的病例随访期间均未发现肿瘤复发,未手术患者随访中也未发现肿瘤恶变,提示肾上腺血管平滑肌脂肪瘤预后良好。但因15%的肾上腺平滑肌脂肪瘤具有生长潜力,患者需长期随访,定期复查<sup>[29]</sup>。

本研究报道的患者肿瘤体积小,直径仅2.1 cm,属于小型肾上腺血管平滑肌脂肪瘤,虽并非个例,但临床报道相对少见,本例患者肾上腺血管平滑肌脂肪瘤与肝脏致密粘连,术中通过精细分离顺利完成手术,未出现并发症,可为类似粘连病例的手术操作提供参考。

总之,肾上腺血管平滑肌脂肪瘤是罕见的良性脂质性肿瘤,女性好发,右侧病变多见,多数无症状,于体检时偶然发现,部分病例合并高血压,CT检查可初步诊断,组织病理学检查是确诊的金标准。治疗方案需结合肿瘤大小分层选择,大型肿瘤推荐手术切除,小型肿瘤可优先定期随访,腹腔镜切除术是首选术式,预后良好。本文报道的小型无症状肾上腺血管平滑肌脂肪瘤病例,结合既往文献病例的描述性统计分析,进一步完善了该病的临床数据,为临床诊疗及随访提供了实践参考。由于本例患者随访时间较短,后续需延长随访,同时积累更多病例资料,为该疾病的诊疗提供更可靠的依据。

## 参考文献:

- [1] Lam AK. Lipomatous tumours in adrenal gland: WHO updates and clinical implications[J]. *Endocr Relat Cancer*, 2017, 24(3): R65-R79.
- [2] Zamboni G, Pea M, Martignoni G, et al. Clear cell "sugar" tumor of the pancreas. A novel member of the family of lesions characterized by the presence of perivascular epithelioid cells[J]. *Am J Surg Pathol*, 1996, 20(6): 722-730.
- [3] Eble JN. Angiomyolipoma of kidney[J]. *Semin Diagn Pathol*, 1998, 15(1): 21-40.
- [4] Ghimire O, Wenzheng L, Huaping L, et al. Angiomyolipoma of the Adrenal Gland: A Report of Two Cases and Review of the Literature[J]. *Am J Case Rep*, 2017, 18: 989-994.
- [5] Lam KY, Lo CY. Adrenal lipomatous tumours: a 30 year clinicopathological experience at a single institution[J]. *J Clin Pathol*, 2001, 54(9): 707-712.
- [6] Bai Y, Li L, Zhang J, et al. Angiomyolipoma of the left adrenal gland: a case report and literature review[J]. *Gland Surg*, 2021, 10(5): 1826-1831.
- [7] Elsayes KM, Narra VR, Lewis JS Jr, et al. Magnetic resonance imaging of adrenal angiomyolipoma[J]. *J Comput Assist Tomogr*, 2017, 41(1): 10-15.

- 2005,29(1):80-82.
- [8] Kord Valeshabad A, Kravis B, Bremer W, et al. Angiomyolipoma of the Adrenal Glands[J]. Clin Genitourin Cancer, 2019, 17(3): e553-e555.
- [9] Gigax JH, Bucy JG, Troxler G, et al. ChunnCystic hamartoma of the adrenal gland associated with hypertension[J]. J Urol, 1972, 107(2):161-163.
- [10] Yang Y, Hu J, Zhang J, et al. Angiomyolipoma of the adrenal gland: clinical experience and literature review[J]. Ann Transl Med, 2020, 8(10):654.
- [11] Hu H, Xi X. Giant adrenal angiomyolipoma[J]. J Clin Endocrinol Metab, 2012, 97(11):3835-3836.
- [12] Cicek M, Kazan HO, Atis RG, et al. Primary Epithelioid Angiomyolipoma of Adrenal Gland: Case Report and Literature Review[J]. Prague Med Rep, 2022, 123(3):199-205.
- [13] Alkhalifa AM, Aldossary MY, Abusultan AJ, et al. Lipomatous tumors of adrenal gland: A case series of 5 patients and review of the literature[J]. Int J Surg Case Rep, 2020, 67:54-61.
- [14] Kwazneski Ii D, Merrill M, Young J, et al. Angiomyolipoma and Malignant PEComa: Discussion of Two Rare Adrenal Tumors[J]. Case Rep Oncol Med, 2016, 2016:5204092.
- [15] Antar A, Boyle A, Patel T. Angiomyolipoma of the Adrenal Gland: A Case Presentation and a Review of Adrenal Lipomatous Tumors[J]. Urol Case Rep, 2017, 12:59-61.
- [16] Yener O, Ozcelik A. Angiomyolipoma of the right adrenal gland[J]. ISRN Surg, 2011, 2011:102743.
- [17] D'Antonio A, Caleo A, Caleo O, et al. Monotypic epithelioid angiomyolipoma of the adrenal gland: an unusual site for a rare extra-adrenal tumor[J]. Ann Diagn Pathol, 2009, 13(5):347-350.
- [18] Selviambigapathy J, Kamalanathan S, Sahoo J, et al. Sarcoidosis and adrenal angiomyolipoma-A rare tumor and a rarer coincidence[J]. Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis, 2017, 34(1):81-84.
- [19] Li W, Pang H, Cao Y, et al. High 18F-Fluorodeoxyglucose Uptake in Adrenal Angiomyolipoma: Case Report and Review of Literature[J]. Medicine (Baltimore), 2015, 94(22):e900.
- [20] Godara R, Vashist MG, Singla SL, et al. Adrenal angiomyolipoma: A rare entity[J]. Indian J Urol, 2007, 23(3):319-320.
- [21] Sutter R, Boehler A, Willmann JK. Adrenal angiomyolipoma in lymphangiomyomatosis[J]. Eur Radiol, 2007, 17(2):565-566.
- [22] Goswami A, Sharma A, Khullar R, et al. Adrenal angiomyolipoma: A case report and review of literature[J]. J Minim Access Surg, 2014, 10(4):213-215.
- [23] Gupta P, Guleria S. Adrenal Angiomyolipoma: A Case Report and Review of Literature[J]. Research Journal of Medical Sciences, 2011, 5:243-246.
- [24] Kong CC, Rose IM, Singam P, et al. Angiomyolipoma of the Adrenal Gland: A Case Report[J]. Iranian Red Crescent Medical Journal, 2010, 12(4):489-491.
- [25] Bhatti ABH, Dar FS, Pervez M. Adrenal angiomyolipoma[J]. J Coll Physicians Surg Pak, 2013, 23(9):663-664.
- [26] SMALLBERG W, BARRON SH, EMANUEL B. Adrenal hamartoma presenting as an abdominal tumor[J]. J Urol, 1963, 89:525-528.
- [27] Luna NT, Mosquera JE, Comba IY, et al. A Primary Adrenal Epithelioid Angiomyolipoma (PEComa) in a Patient with Tuberous Sclerosis Complex; Report of a Case and Review of the Literature[J]. Case Rep Med, 2020, 2020:5131736.
- [28] Cereijo Tejedor D, Ramos Gutierrez V, Marrero Afonso J, et al. Adrenal lipoma: A case report and literature review[J]. Urol Case Rep, 2020, 34:101506.
- [29] Bokhari MR, Zulfiqar H, Leslie SW, et al. Adrenal Myelolipoma. In: StatPearls[M]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2024:28613782.

(收稿日期:2026-01-09)