

[文章编号] 1671-587X(2024)01-0254-06

DOI:10.13481/j.1671-587X.20240131

## 侵袭性肾血管平滑肌脂肪瘤伴假性动脉瘤形成 1 例报告及文献复习

吴明丽, 朱 晴, 胡 月, 刘琦尧, 张镰竞, 杨冬艳  
(吉林大学中日联谊医院超声医学科, 吉林 长春 130033)

**[摘要]** **目的:** 探讨肾血管平滑肌脂肪瘤 (RAML) 超声声像图的特殊表现及其生物学行为, 为临床医生正确诊断 RAML 提供参考。**方法:** 收集 1 例侵袭性经典型 RAML 伴假性动脉瘤形成患者的临床资料, 结合病理学特征分析其超声声像图表现及其生物学行为特点, 并结合相关文献进行复习。**结果:** 患者, 女性, 60 岁, 因腰部不适于当地医院行 CT 检查时发现左肾占位性病变就诊本院。专科查体和实验室检查未见异常。超声提示左肾增大, 上极囊实性肿块伴假性动脉瘤形成 (源于叶间动脉); 增强 CT 影像提示左肾上极肾癌可能性大, 瘤体内动脉瘤形成, 伴左侧肾上腺受侵。行腹腔镜下左肾根治性切除术, 术后病理证实为具有侵袭性行为的经典型 RAML。**结论:** 经典型 RAML 可具有侵袭性生物学行为。伴假性动脉瘤形成是 RAML 超声声像图的特殊表现, 与其他肾脏肿瘤较难鉴别。**[关键词]** 肾血管平滑肌脂肪瘤; 侵袭性; 假性动脉瘤; 超声检查  
**[中图分类号]** R445.1; R737.11 **[文献标志码]** B

## Invasive renal angiomyolipoma combined with pseudoaneurysm formation: A case report and literature review

WU Mingli, ZHU Qing, HU Yue, LIU Qiyao, ZHANG Lianjing, YANG Dongyan  
(Department of Ultrasonography, China-Japan Union Hospital, Jilin University,  
Changchun 130033, China)

**ABSTRACT Objective:** To discuss the distinctive sonographic feature and the biological behavior of renal angiomyolipoma (RAML), and to provide the reference for the clinicians to make the accurate diagnosis of RAML. **Methods:** The clinical data of one patient with invasive classical RAML combined with pseudaneurysm formation were collected. The sonographic appearances were analyzed in conjunction with the pathological characteristics to clarify the biological behavior of RAML, and the relevant literatures were reviewed. **Results:** The patient, a 60-year-old female, visited the local hospital due to discomfort in the lumbar area, and received CT examination, and the CT examination results revealed a left renal mass, so the patient came to our hospital. The specialist clinical examinations and laboratory investigations were unremarkable. The ultrasound results indicated an enlarged left kidney with a cystic and solid mass at the upper pole, which featured pseudaneurysm formation (originating from the interlobar arteries); the enhanced CT image results suggested a high probability of upper pole renal carcinoma combined with aneurysmal formation within the tumor, alongside invasion into the left adrenal gland. The patient underwent laparoscopic radical left nephrectomy, and the postoperative pathology confirmed the diagnosis

[收稿日期] 2023-01-23

[基金项目] 吉林省科技厅发展计划项目 (20200201554JC)

[作者简介] 吴明丽 (1994-), 女, 河南省周口市人, 在读硕士研究生, 主要从事腹部超声诊断方面的研究。

[通信作者] 杨冬艳, 副教授, 主任医师, 硕士研究生导师 (E-mail: yangdongy@jlu.edu.cn)

of invasive classical RAML. **Conclusion:** The classical RAML can exhibit the invasive biological behavior. The pseudaneurysm formation is a special sonographic manifestation of RAML, which can be challenging to differentiate from the other renal tumors.

**KEYWORDS** Renal angiomyolipoma; Invasion; Pseudoaneurysm; Ultrasound examination

肾血管平滑肌脂肪瘤 (renal angiomyolipoma, RAML) 是来源于间叶组织的肾肿瘤, 曾被认为是肾错构瘤, 现归类为“血管周围上皮样细胞肿瘤”<sup>[1]</sup>。2004年世界卫生组织将RAML分为经典型RAML和上皮样RAML。上皮样RAML临床少见, 部分具有恶性潜能<sup>[2-3]</sup>, 表现为高度侵袭性; 经典型RAML是良性肿瘤, 预后较好。但部分经典型RAML也可具有侵袭性生物学行为, 目前国内外相关报道较少。RAML的常见并发症为肿瘤内出血, 直径>4 cm的肿瘤易发生出血<sup>[4]</sup>, 但瘤体内形成假性动脉瘤十分罕见, 国内外仅见2例相关个案报道<sup>[5-6]</sup>。现报道1例具有侵袭性行为的经典型RAML伴假性动脉瘤形成病例, 并结合病理学特征、超声声像图表现及相关文献进行分析, 旨在加强超声医师对该病的认识。

## 1 临床资料

**1.1 一般资料** 患者, 女性, 60岁, 因腰部不适于当地医院行全腹CT检查发现左肾占位性病损18 d, 为求进一步诊治于2021年8月20日于本院就诊。患者平素体健, 有尿频症状, 余无明显不适。专科查体: 双侧腰部曲线对称, 双侧肋脊角对称无隆起, 双侧肾区叩击痛阴性, 双肾未触及, 双侧输尿管走行区无压痛, 未触及包块。实验室检查无明显异常。泌尿系彩色超声显示: 左肾大小约14.7 cm×5.1 cm, 中下部结构清晰, 上极可见大小约5.6 cm×5.9 cm×5.6 cm的囊实性包块(图1A), 囊性部分位于中心, 呈类圆形, 范围约3.2 cm×2.0 cm, 内为湍流的动脉频谱, 峰值流速达106 cm·s<sup>-1</sup>(图1B); 周边实质部分呈极不均匀的低-高回声, 内可见明显血流信号, 以背外侧为主且曲张成团, 包块前下方见一血流束宽约0.4 cm的叶间动脉与囊性部分相通, 叶间动脉峰值流速达189 cm·s<sup>-1</sup>, 阻力指数(resistance index, RI)为0.90(图1C), 提示左肾增大, 左肾上极囊实性肿块伴假性动脉瘤形成(源于叶间动脉)。肾增强CT影像显示: 左肾上极形态不规则, 见团片状异常强化, 皮质期呈明显不均匀强化, 实质期和排泄期强化程度减低, 病变内见类圆形强化

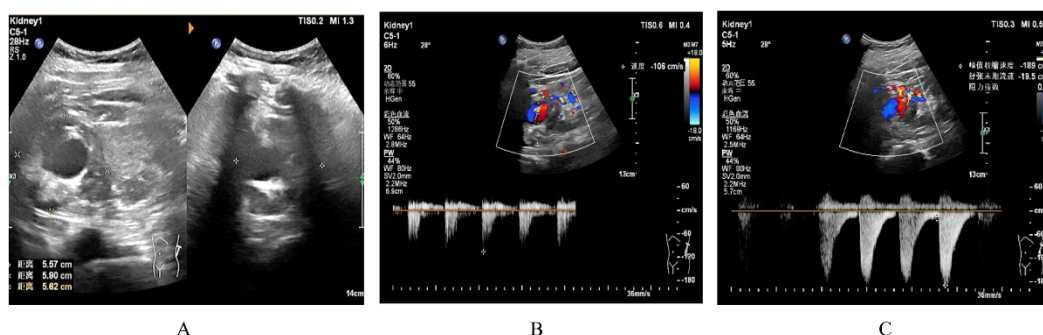
低密度影, 内见结节状造影剂填充, 直径约2.4 cm(图2), 病变与左侧肾上腺分界不清, 提示左肾上极肾癌可能性大, 瘤体内动脉瘤形成, 伴左侧肾上腺受侵。

**1.2 手术治疗** 考虑患者恶性肿瘤可能性大, 且可能发生动脉瘤破裂的风险, 遂行腹腔镜下左肾根治性切除术: 直视下游离腹膜外脂肪, 纵行切开肾周筋膜。沿左侧腰大肌表面游离至肾蒂血管周围, 见肾脏动脉, 利用Hemo-lock夹夹闭并切断, 于动脉后方找到一支肾静脉, 同样方法结扎并切断肾静脉。沿腹膜与肾周筋膜间隙游离左侧肾脏, 显露输尿管, 向远端充分游离输尿管, 予以结扎并剪断。完整游离并切除左侧肾脏, 考虑肿瘤侵袭左侧肾上腺, 同时切除左侧肾上腺及周围组织。

**1.3 肿瘤大体形态表现和病理诊断结果** 肿瘤大体形态表现: 带脂肪囊肾脏一个, 大小为14 cm×7 cm×5 cm, 脂肪囊易剥离, 裸肾大小为13.5 cm×7.0 cm×5.0 cm, 肾上极实质内见灰白灰红肿物, 大小为6.0 cm×6.0 cm×4.5 cm, 与肾窦分辨不清, 附少许肾上腺组织, 大小为2.0 cm×1.0 cm×0.6 cm, 肉眼未见累及; 肾上极中央似囊腔, 直径为1.5 cm, 肿物表面局部见灰黄凸起, 大小为2.5 cm×2.5 cm×0.7 cm, 与脂肪囊不易分离; 肾实质厚2~3 cm, 输尿管长度为1.5 cm, 断端直径为0.2 cm(图3A)。组织病理学检查结果: 瘤组织中心部出血和梗死, 局部累及脂肪囊, 未累及肾窦, 黏连少许肾上腺组织, 可疑脉管累及, 周围肾实质散在灶状淋巴细胞, 部分肾小管萎缩, 局灶肾小球玻璃样变性, 肾盂黏膜慢性炎症, 肾门脉管和输尿管切缘未见病变(图3B), 病理诊断为左肾经典型RAML。免疫组织化学检测结果: 细胞角蛋白7(cytokeratin 7, CK7)(-), 波形蛋白(Vimentin)(+), 可溶性蛋白100(soluble protein 100, S-100)(个别+), 平滑肌肌动蛋白(smooth muscle actin, SMA)(+), CD34(小血管+), 人黑色素瘤抗体(human melanoma black, HMB45)(+), 黑色素细胞相关抗原(melanocyte associated antigen, Melan A)(+), Ki67(1%+)。

病理报告提示: 该例RAML患者病变较大且

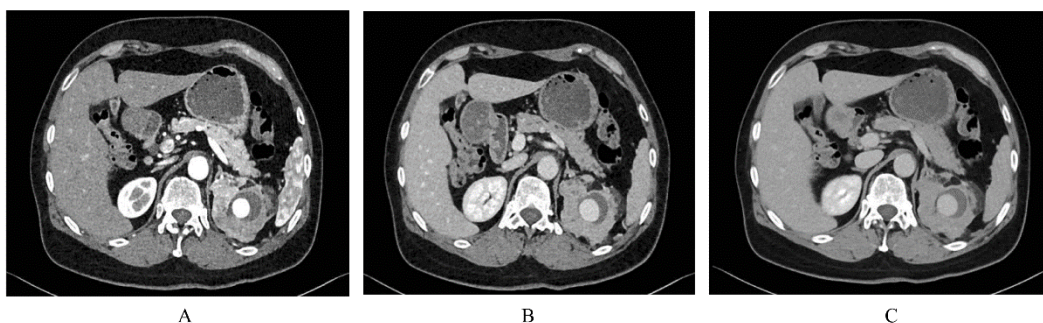
伴梗死,累及脂肪囊,可疑脉管累及,考虑生物学行为具有侵袭性,建议临床密切随诊。



A: Two-dimensional sonogram of tumor; B: Doppler sonogram of pseudoaneurysm; C: Doppler sonogram of dorsolateral varicose vessels and interlobar arteries.

图1 RAML伴假性动脉瘤形成患者二维和多普勒超声声像图

Fig. 1 Two-dimensional and Doppler ultrasound images of patient with RAML combined with pseudoaneurysm formation



A: Cortical phase; B: Parenchymal phase; C: Excretion phase.

图2 RAML伴假性动脉瘤形成患者增强CT影像

Fig. 2 Enhanced CT images of patient with RAML combined with pseudoaneurysm formation

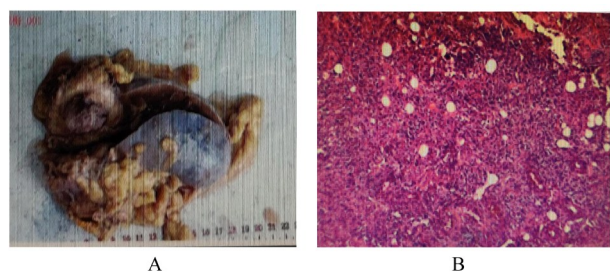


图3 RAML伴假性动脉瘤形成患者肿瘤大体形态表现(A)和组织病理形态表现(B, HE,  $\times 200$ )

Fig. 3 General morphology (A) and histopathomorphology (B, HE,  $\times 200$ ) of RAML combined with pseudoaneurysm formation

## 2 讨论

血管平滑肌脂肪瘤(angiolipoma, AML)是一种常见的间叶源性肿瘤,多发于肾脏。RAML是肾脏最常见的良性肿瘤,人群发病率为0.2%~

0.6%,女性较男性多见<sup>[7-9]</sup>。约80%的RAML患者表现为散发性占位性病变,约20%的RAML患者伴有结节性硬化症(tuberous sclerosis complex, TSC)<sup>[10]</sup>。TSC是一种罕见的常染色体显性遗传的神经皮肤疾病,以全身多个组织和器官错构瘤生长为特征,最常见的受累器官包括大脑、心脏、皮肤、眼睛、肾脏、肺和肝脏<sup>[11]</sup>。散发者多见于中年女性,以单侧发病为主。RAML伴TSC者多见于青少年,以双侧发病为主,且肿瘤较散发者生长速度快且恶性潜能大<sup>[12-13]</sup>。该例患者为中年女性,单侧发病,不伴有TSC,为散发性RAML。

肿瘤较小时,多数RAML患者无明显临床症状,肿瘤直径 $>4$  cm时,68%~80%RAML患者可出现相应临床症状<sup>[14]</sup>,主要表现为腰腹部可触及肿块、腰腹部疼痛和血尿等<sup>[15]</sup>,且伴有TSC的患者临床症状较散发性更为常见<sup>[16]</sup>。该例患者经

病理检查肿瘤最大直径为6 cm, 且伴有腰部不适症状, 与上述文献报道一致。

RAML由畸形血管、平滑肌和成熟脂肪3种成分组成<sup>[17]</sup>, 3种成分含量的差异构成了超声表现的3种类型: 高回声型、混合回声型和低回声型。高回声型以脂肪组织为主, 声像图具有特征性, 表现为密集而均匀的高回声, 呈圆形结节或肿物, 边界清楚但无声晕<sup>[18]</sup>; 混合回声型是由血管、平滑肌和脂肪组织构成; 低回声型由少量脂肪组织和血管构成, 可伴有出血、坏死和囊性变<sup>[19]</sup>。结合该例患者病理结果分析其影像学表现, 灰阶超声表现为肿块周边实质部分呈不均匀低-高回声(混合型回声), 且彩色多普勒超声声像图显示有明显血流信号, 肿瘤中央伴有出血、坏死和囊性变, 声像图表现复杂, 易误诊为肾细胞癌(renal cell carcinoma, RCC)。脂肪组织检测是典型RAML影像学检查的基本诊断标准, 肾CT检查对于脂肪含量高的RAML较易诊断, 当RAML脂肪含量低时, 仅凭肾CT检查较难与RCC鉴别, 该例患者肿瘤中脂肪含量低, 肾增强CT误诊为肾癌, 最后鉴别诊断仍需组织病理学和免疫组织化学检查。

组成RAML的血管管壁虽较正常管壁厚, 但其内缺乏弹性纤维, 肿瘤内血管易曲张成团, 进而发生破裂出血及形成动脉瘤, 危及患者生命<sup>[20]</sup>。研究<sup>[21]</sup>显示: 当肿瘤直径>4 cm时, 自发性出血的概率可达51%。然而, 在伴有出血的RAML瘤体内发现假性动脉瘤形成较少见。该例患者病灶内可见明显血流信号, 以背外侧为主且曲张成团, 包块前方见一叶间动脉与囊性部分相通, 彩色多普勒血流显像(color doppler flow imaging, CDFI)显示囊内为湍流的动脉频谱, 考虑假性动脉瘤形成, 其形成原因可能为肿块较大引起瘤体内肾血管破裂出血及部分实性组织坏死和液化进而形成囊性空腔, 即假性动脉瘤腔。此超声声像图表现十分罕见, 国内外仅见少数相关个案报道<sup>[5-6]</sup>, 且有1例为同时伴有TSC的RAML患者, 该例患者为散发性RAML, 更为罕见。假性动脉瘤可导致急性破裂出血, 甚至失血性休克, 早期发现和正确诊断可以减少严重并发症的发生。彩色多普勒和脉冲多普勒超声检测是判断瘤体内出血和假性动脉瘤形成的首选方法, 可以快速准确观察患者急性并发症发生情况并帮助临床医生做好防治措施, 具有较高的临床应用价值。

RAML有2种类型: ①经典型RAML。由成熟的脂肪组织、梭形细胞、上皮样平滑肌细胞和厚壁血管构成, 是一种良性间叶性肿瘤, 通常无恶性生物学行为, 预后良好。②上皮样RAML。在经典型RAML基础上以上皮样细胞增生为主, 呈浸润性和破坏性生长, 是具有恶性潜能的间叶性肿瘤。2016年世界卫生组织定义上皮样RAML为镜下可见呈巢片状或弥漫浸润性分布的特征性上皮样细胞, 且上皮样细胞百分率>80%, 细胞核有异型性, 部分可见核分裂象<sup>[22]</sup>, 其生物学行为不同于经典型RAML, 具有一定的恶性潜能, 类似低级别的RCC, 在影像学表现上易混淆及误诊, 国内外均有关于上皮样RAML侵袭性生长、局部复发和转移的文献报道<sup>[23-26]</sup>。该例患者最终诊断为经典型RAML, 但病理检查明确提示“累及脂肪囊, 可疑脉管累及, 生物学行为具有侵袭性”, 较为罕见。马亚南等<sup>[27]</sup>报道了经典型RAML伴肾静脉、下腔静脉和肺动脉栓塞的个案, 认为肾静脉和下腔静脉内瘤栓为RAML的直接侵犯, 提出虽然经典型RAML并发静脉瘤栓罕见, 但静脉瘤栓的形成不能作为经典型RAML恶性或转移的征象, 而仅是具有局部侵袭性行为的表现, 提示经典型RAML是良性肿瘤但可以具有侵袭性。EBLE<sup>[28]</sup>在对20例延伸至下腔静脉和40例区域淋巴结受累的经典型RAML进行回顾时发现: 切除的瘤体、瘤栓和淋巴结均为良性, 在随访中亦未发现局部复发和进展。王涛等<sup>[29]</sup>报道了1例经典型RAML伴左肾静脉和下腔静脉瘤栓形成, 随访时间为5个月, 未见局部复发及远处转移。本文作者认为该例患者与既往报道的病例区别在于其仅累及肾脂肪囊及部分脉管, 并未发展到脉管内瘤栓, 但也证实了经典型RAML可具有侵袭性; 经典型RAML是良性肿瘤, 即使具有侵袭性行为, 也不能作为恶性征象。

RAML的治疗方式较多, 包括保守治疗、药物治疗、介入治疗和手术治疗。对于RAML治疗方式的选择, 目前临床上尚无定论。研究<sup>[30]</sup>显示: 肿瘤直径<4 cm可保守治疗, 同时密切随访, 预防急性出血; 肿瘤直径>4 cm且无症状的患者根据病情也可采取保守治疗。对于伴有假性动脉瘤形成的患者, 选择性腔内栓塞假性动脉瘤是一种有效的治疗方法, 可以避免不必要的手术创伤, 栓塞治疗效果不理想或怀疑为恶性肿瘤的患者, 则需行手

术治疗<sup>[6]</sup>。

综上所述, RAML伴假性动脉瘤形成临床罕见, 且超声声像图表现复杂, 加之患者临床症状无特异性, 仅凭声像学检查难以与其他肾脏肿瘤鉴别, 最终确诊仍需靠组织病理学检查, 彩色和脉冲多普勒超声是诊断假性动脉瘤形成的最佳成像方式, 可以快速评估患者临床急性并发症发生情况, 是首选检查手段。该例患者组织病理学检查提示: RAML即使在形态学上分类为经典型, 也要警惕其可能具有侵袭性。

#### 利益冲突声明:

所有作者声明不存在利益冲突。

#### 作者贡献声明:

吴明丽和朱晴参与临床病例资料收集、整理和论文撰写, 胡月、刘琦尧和张镰竞参与病例资料收集和实验室检查结果分析及整理, 杨冬艳参与指导论文撰写和论文审校。

#### [参考文献]

- [1] 封扬, 夏燕, 吴玲玲, 等. 肾上皮样血管平滑肌脂肪瘤6例的临床病理分析[J]. 安徽医药, 2022, 26(7): 1374-1377, 1488.
- [2] ESPINOSA M, ROLDÁN-ROMERO J M, DURAN I, et al. Advanced sporadic renal epithelioid angiomyolipoma: case report of an extraordinary response to sirolimus linked to TSC2 mutation[J]. BMC Cancer, 2018, 18(1): 561.
- [3] 罗敏, 蔡文超, 张玮, 等. 肾上皮样血管平滑肌脂肪瘤(长径≤3 cm)的影像诊断[J]. 放射学实践, 2018, 33(12): 1295-1301.
- [4] YAMAKADO K, TANAKA N, NAKAGAWA T, et al. Renal angiomyolipoma: relationships between tumor size, aneurysm formation, and rupture[J]. Radiology, 2002, 225(1): 78-82.
- [5] CHONG J, ZHANG J P, NING C P, et al. Fat-poor renal angiomyolipoma combined with pseudoaneurysm: a case report[J]. Ann Palliat Med, 2021, 10(2): 2343-2348.
- [6] ESMAT H A, NASERI M W. Giant renal pseudoaneurysm complicating angiomyolipoma in a patient with tuberous sclerosis complex: an unusual case report and review of the literature[J]. Ann Med Surg, 2021, 62: 131-134.
- [7] 蔡胜章, 江耀明, 左步清, 等. 腹膜后肾外血管平滑肌脂肪瘤1例[J]. 南昌大学学报(医学版), 2020, 60(3): 53-54, 59.
- [8] VOS N, OYEN R. Renal angiomyolipoma: the good, the bad, and the ugly[J]. J Belg Soc Radiol, 2018, 102(1): 41.
- [9] 陈一武, 何光智, 吴一彬, 等. 超声评价巨大肾血管平滑肌脂肪瘤并文献复习[J]. 中国医学影像技术, 2020, 36(S1): 47-50.
- [10] RANDLE S C. Tuberous sclerosis complex: a review[J]. Pediatr Ann, 2017, 46(4): e166-e171.
- [11] ISMAIL N F, ABDUL MALIK N MNIK, MOHSENI J, et al. Two novel gross deletions of TSC2 in Malaysian patients with tuberous sclerosis complex and TSC2/PKD1 contiguous deletion syndrome[J]. Jpn J Clin Oncol, 2014, 44(5): 506-511.
- [12] 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.
- [13] VON RANKE F M, FARIA I M, ZANETTI G, et al. Imaging of tuberous sclerosis complex: a pictorial review[J]. Radiol Bras, 2017, 50(1): 48-54.
- [14] KUMAR G, PRASAD P S, KUMAR A, et al. Giant renal angiomyolipoma managed by selective renal angioembolization: a unique case report[J]. J Sci Soc, 2020, 47(2): 126.
- [15] FITTSCHEN A, WENDLIK I, OEZTUERK S, et al. Prevalence of sporadic renal angiomyolipoma: a retrospective analysis of 61, 389 in- and out-patients[J]. Abdom Imaging, 2014, 39(5): 1009-1013.
- [16] LOGUE L G, ACKER R E, SIENKO A E. Best cases from the AFIP: angiomyolipomas in tuberous sclerosis[J]. Radiographics, 2003, 23(1): 241-246.
- [17] SCHIEDA N, KIELAR A Z, DANDAN O A, et al. Ten uncommon and unusual variants of renal angiomyolipoma (AML): radiologic-pathologic correlation[J]. Clin Radiol, 2015, 70(2): 206-220.
- [18] 任卫东, 常才. 超声诊断学(第3版)[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2013: 302.
- [19] 谭昭敏, 宋玲, 龚明, 等. 肾血管平滑肌脂肪瘤超声与病理检查对照分析[J]. 中国超声医学杂志, 2006, 22(7): 537-539.
- [20] JENIL A A, SATHESAN B, SIVASETHAMBARAM K, et al. Endovascular embolization of ruptured giant pseudoaneurysm of renal angiomyolipoma in a patient with tuberous sclerosis[J]. Ceylon Med J, 2019, 64(3): 118-120.
- [21] OESTERLING J E, FISHMAN E K, GOLDMAN S M, et al. The management of renal angiomyolipoma[J]. J Urol, 1986, 135(6): 1121-1124.

- [22] MOCH H, CUBILLA A, HUMPHREY P, et al. The 2016 WHO classification of tumours of the urinary system and male genital organs-part A: renal, penile, and testicular tumours [M]. Lyon: IARC Press, 2016: 65-66.
- [23] BRIMO F, ROBINSON B, GUO C, et al. Renal epithelioid angiomyolipoma with atypia: a series of 40 cases with emphasis on clinicopathologic prognostic indicators of malignancy [J]. *Am J Surg Pathol*, 2010, 34(5): 715-722.
- [24] BANI M A, LAABIDI B, REJEB S B, et al. A rare highly aggressive tumor of the kidney: the pure epithelioid angiomyolipoma [J]. *Urol Case Rep*, 2018, 18: 52-53.
- [25] 苏世强, 刘丽哲, 苏晓哲, 等. 肾上皮样血管平滑肌脂肪瘤17例临床病理特征及诊治分析[J]. *大连医科大学学报*, 2020, 42(1): 16-20.
- [26] CALIÒ, BRUNELLI M, SEGALA D, et al. Angiomyolipoma of the kidney: from simple hamartoma to complex tumour [J]. *Pathology*, 2021, 53(1): 129-140.
- [27] 马亚南, 任心爽, 于易通, 等. 肾血管平滑肌脂肪瘤伴肾静脉、下腔静脉及肺动脉栓塞1例[J]. *中华放射学杂志*, 2022, 56(1): 99-100.
- [28] EBLE J N. Angiomyolipoma of kidney [J]. *Semin Diagn Pathol*, 1998, 15(1): 21-40.
- [29] 王涛, 高宇, 肖帆, 等. 肾血管平滑肌脂肪瘤伴Mayo IV级下腔静脉瘤栓1例报道[J]. *微创泌尿外科杂志*, 2022, 11(4): 281-284.
- [30] 杨恩广, 景锁世, 范光锐, 等. 肾血管平滑肌脂肪瘤的治疗进展[J]. *中国肿瘤*, 2018, 27(10): 790-795.