

肾上皮样血管平滑肌脂肪瘤一例报告并文献复习

胡晓云 方向明 陈宏伟 鲍健 姚传军 胡强

【摘要】 目的 探讨肾上皮样血管平滑肌脂肪瘤(EAML)的病理及影像学特点。 方法 患者,男,47岁。左上中腹疼痛不适1年入院。查体左上腹部可扪及巨大质韧肿块,叩痛(+)。CT检查左肾见一最大径约28cm肿块伴腹主动脉旁多枚肿大淋巴结,增强后呈不均性中等度强化。平扫相对高密度;乏脂肪;强化方式呈“快进慢出”。全麻下行根治性左肾切除及周围淋巴组织清扫术。检索Ovid和CBM数据库相关文献复习讨论。 结果 病理检查:肿瘤包膜完整,来源于左肾中上部,不能与左肾完全分离;切面为鱼肉样组织,伴灶性坏死组织;镜下:密集分布的上皮样细胞,无脂肪组织;免疫组化染色黑色素瘤相关抗原(HMB-45)强阳性、上皮膜抗原(EMA)阴性。病理报告:左肾EAML伴腹腔淋巴结转移,输尿管残端、血管残端及肾周组织未见肿瘤浸润。术后随访1年肿瘤未见复发转移。 结论 EAML是一种罕见的、有恶性潜能的间叶肿瘤,有一定的病理及影像学特点,预后相对较好。

【关键词】 肾肿瘤; 上皮样血管平滑肌脂肪瘤; 体层摄影术,X线计算机; 病理

A case report of epithelioid angiomyolipoma and review of the literature HU Xiao-yun*, FANG Xiang-ming, CHEN Hong-wei, BAO Jian, YAO Chuan-jun, HU Qiang. * Department of Radiology, Wuxi People's Hospital, Nanjing Medical University, Wuxi 214023, China
Corresponding author: CHEN Hong-wei, Email: wpdhrxy@hotmail.com

【Abstract】 **Objective** To explore the pathological and imaging features of epithelioid angiomyolipoma (EAML). **Methods** A 47-year-old man presented with dull pain in left upper abdomen for 1 year admitted to hospital. Accompanied with several enlarged lymph nodes, a mass with the largest diameter of 28 cm in the left kidney was inhomogeneously enhanced on CT. The left kidney and the mass were radically resected with regional lymph node dissection after general anaesthesia. **Results** During the operation, a well-circumscribed, encapsulated mass with several paraaortic lymph nodes was found on the upper-middle left kidney. The gross cut surface showed fleshy texture with regions of necrosis. Microscopically and immunohistochemically, diffuse sheets of epithelioid cells were found with positivity for HMB-45 and negativity for EMA. CT features included higher pre-contrasted density, absent fat, enhanced mode of quick wash-in and slow wash-out. There was neither metastasis nor recurrence during the 1 year follow-up. **Conclusion** EAML with malignant potency is a rare tumor of mesenchymal tissue presenting with some specific radiopathological features and a good prognosis.

【Key words】 Kidney neoplasms; Epithelioid angiomyolipoma; Tomography, X-ray computed; Pathology

上皮样血管平滑肌脂肪瘤(EAML)是近年来被逐渐认识和接受的一种罕见肿瘤。目前,国内外仅

有少数病例报道^[1-2]。我院收治1例,结合文献复习报道如下。

病例报告

患者,男,47岁。主诉左上中腹疼痛不适1年于2007年8月入院。3个月前外院B超检查发现腹部巨大不均性高回声肿块。1年来体重减轻

DOI:10.3760/cma.j.issn.1000-6702.2010.07.003

作者单位:214023 南京医科大学附属无锡市人民医院影像科
(胡晓云、方向明、陈宏伟、鲍健、姚传军),泌尿外科(胡强)

通信作者:陈宏伟, Email: wpdhrxy@hotmail.com

5 kg。查体:皮肤巩膜无黄染,浅表淋巴结未及肿大。腹稍软,左侧肋缘下可及巨大包块,质韧,轻度叩压痛。实验室检查:血常规、肝肾功能、电解质均未见明显异常。CT 检查示左肾区巨大软组织密度肿块(稍高于肾实质密度),大小约 28 cm×21 cm×12 cm,肿块边缘光整,无分叶,其内未见脂肪密度。增强后肿块动脉期呈不均性中等度强化,以周围强化为著(图 1A),静脉期及延迟期持续强化,呈“快进慢出”改变。左肾向前推移,肿块与左肾后缘皮质相连续,与肾实质分界不清。腹主动脉旁见多枚肿大淋巴结,其中 1 枚直径达 7 cm。术前拟诊为左肾恶性间叶组织肿瘤伴腹膜后淋巴结转移。全麻下行根治性左肾切除及周围淋巴结清扫术。术中见左侧后腹膜巨大肿瘤,质硬,内侧超过中线;肿瘤与左肾中上部融合、连续,不能分离。左半结肠及脾脏向前上方推移。腹主动脉旁有数枚肿大淋巴结,其中 1 枚直径约 8 cm,包膜完整,位于腹主动脉、下腔静脉之前及胰腺后下方。手术经过顺利。

病理检查:肿瘤包膜完整,大小约 38 cm×29 cm×16 cm,来源于左肾中上极,重约 4 kg;切面为鱼肉样组织,呈灰黄灰红色,多形状,有大片状坏死。镜下瘤细胞呈上皮样,短梭形,胞质嗜酸性,核大,深染,瘤细胞排列密集伴大片状坏死(图 1B)。免疫组化染色:瘤细胞 CD10、S-100、HMB-45 阳性(图 1C),CK7、CK18、EMA 阴性。病理诊断:左肾 EAML 伴腹腔淋巴结转移,输尿管残端、血管残端及肾周组织未见肿瘤浸润。

术后随访 1 年,CT 复查未见复发及转移征象。

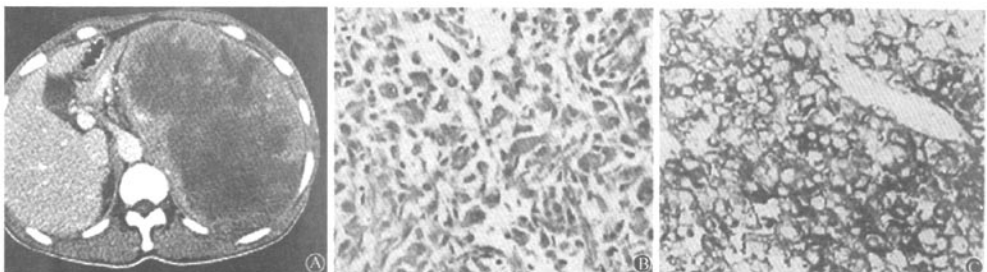
讨 论

Mai 等^[1]1996 年首先报道 EAML,国内外目前

仅有少数病例报道^[2-3]。长期以来,EAML 一直被误认为血管平滑肌脂肪瘤(AML)。2004 年国际癌症研究机构将 EAML 单独分类,定义为一种具有恶性潜能的间叶肿瘤,肿瘤内以增生的上皮样细胞为主,有些肿瘤可能出现灶状经典的 AML 区域^[4]。EAML 主要发生在肾脏,肝、胰、盆腔、骨也见病例报告。EAML 组织学变异很大,主要由单核或多核的上皮样细胞构成,特别是当肿瘤显示不典型特征时易与其他肿瘤混淆。EAML 肿瘤细胞特征性免疫表型为黑色素细胞(HMB45、Melan-A)和平滑肌细胞(SMA、MSA)特异性标记阳性,而上皮细胞标记(CK、EMA)阴性。这对确认 EAML 有决定性意义^[2-5]。

本例 CT 检查特点:①病灶巨大,缺乏脂肪,但边界仍清晰、边缘光整(后证实有包膜)。②肿瘤 CT 平扫密度稍高于肾实质,增强后呈快进慢出改变。此 2 点与肾肉瘤或肾癌表现明显不同。由于缺乏对 EAML 的认识,未能将此 2 点与该病联系。本例影像学表现不同于肾间叶源性肿瘤,也有别于经典的 AML。复习相关文献后本例病灶符合 EAML 表现,即平扫高密度、增强明显不均性强化、瘤体较大、包膜完整,可有局部淋巴结或远处器官转移。但这些 CT 特点无特异性。由于本病罕见,从影像学角度,初诊时考虑间叶组织肿瘤,最终确诊有赖于病理特别是免疫组化染色检查。

EALM 主要应与下列疾病鉴别:①肾肉瘤,文献报道^[5-6]肾肉瘤无特异性影像学表现,但有一些共同特点,包括瘤体较大,明显不均质,分叶状,边界不清,增强后常呈中等或中等以上的明显不均性持续性强化。肾肉瘤 HMB45、Melan-A 阴性,CK、EMA 为阳性,与 EAML 相反^[2]。②肾 AML 恶变,



A. CT 增强动脉期。左肾区见巨大软组织密度肿块,大小约 28 cm×21 cm×12 cm,增强后肿块呈不均性中等度强化,以周围强化为著。肿块包膜完整、边缘光整,无分叶。B. 镜下示密集分布的上皮样细胞伴散在的血管(HE,×200)。C. 免疫组化染色 HMB-45 强阳性(×200)

图 1 EAML 患者 CT 及病理切片、免疫组化染色图

AML 恶变存在争议,文献报道也较少,而且常常仅为病理诊断。③肾癌,常表现为分叶状肿块,边界不清,其内常有坏死、囊变、出血或钙化。增强多为中等或明显不均性强化,有“快进快出”之特点^[7],较大的肾癌或肾肉瘤样癌与肾肉瘤常难以区别。④成人肾母细胞瘤,影像学表现为巨大实性或囊实性肿块,有时呈多囊改变,增强后有明显不均性强化。影像学表现与肾肉瘤相似,确诊仍依赖病理。

EAML 进展缓慢、浸润性弱。病灶较小时,一般无特殊临床症状,仅需要对症治疗和临床定期观察。肿块较大时,尤其是伴渐进性加重的症状和(或)局部浸润、转移时,治疗以手术切除为主。由于病例较少,化疗效果尚无肯定结论^[8]。EAML 预后总体较好。文献报道 EAML 以局部浸润及局部淋巴结转移为主,预后相对较好,术后数年可无复发或转移。但当其有远隔器官(主要为肺、肝)转移时,预后较差,最短为术后数月内死亡。

参 考 文 献

[1] Mai KT, Perkins DG, Collins JP. Epithelioid cell variant of

renal angiomyolipoma. *Histopathology*, 1996, 28: 277-180.

[2] 孟宇宏,虞积耀. 上皮样血管平滑肌脂肪瘤. *诊断病理学杂志*, 2006, 13: 321-325.

[3] 黄悦,染玉贵,徐新宇. 肾脏上皮样血管平滑肌脂肪瘤 4 例报告. *南京医科大学学报*, 2003, 23: 655-656.

[4] Eble JN, Sauter G, Epstein JI, et al. World Health Organization classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of the urinary system and male genital organs. Lyon: IARC Press, 2004: 65-69.

[5] Delgado R, de Leon Bojorge B, Albores-Saavedra J. Atypical angiomyolipoma of the kidney: a distinct morphology variant that is easily confused with a variety of malignant neoplasms. *Cancer*, 1998, 83: 1581-1592.

[6] 陈向峰,黄旭元,吕坚伟,等. 成人原发性肾肉瘤的诊治及预后. *中华泌尿外科杂志*, 2007, 28: 168-170.

[7] 郝楠馨,常时新,刘光华. 肾癌的螺旋 CT 征象与病理对照研究. *临床放射学杂志*, 2005, 24: 406-410.

[8] Pea M, Bonrtti F, Martignoni G, et al. Apparent renal cell carcinomas in tuberous sclerosis are heterogeneous: the identification of malignant epithelioid angiomyolipoma. *Am J Surg Pathol*, 1998, 22: 180-187.

(收稿日期:2009-07-02)

(本文编辑:孙忠民)

• 消息 •

中华医学会与北京万方数据股份有限公司续签 “中华医学会系列杂志数据库”独家合作协议

中华医学会与北京万方数据股份有限公司(以下简称万方数据)达成的“中华医学会系列杂志数据库”独家战略合作已成功运行 3 年,新一轮的独家合作协议已于 2010 年 6 月底续签。中华医学会旗下遍布全国 24 个省、直辖市的 123 种医学期刊的数字化信息网络传播权继续独家授予万方数据,双方将继续践行“传承百年经典,铸就精品中华期刊群;再现世纪华章,打造医学信息新航母”的战略目标。

传媒产业数字化、信息化已经成为期刊业必须面对的重要问题。国家新闻出版总署对数字化出版的发展趋势高度关注,出台了一系列政策引导传统出版行业积极利用新兴技术、有效融入数字化出版潮流,推动产业转型及升级。2008 年中华医学会与万方数据建立了“中华医学会系列杂志数据库”独家战略合作伙伴关系。作为国内信息资源提供方与信息服务商的首次独家合作,不仅在传统出版领域解决了数字信息版权保护问题,而且避免了在迅速发展的信息内容服务业中由于版权保护制度滞后产生的负面效应,给当时信息内容服务业者对数字信息版权保护的迷茫指明了发展方向。

在双方合作的 3 年中,万方数据开发完成了覆盖中西医学全领域的信息内容产品体系,搭建了开放、和谐、创新的医学知识链接全开放平台——万方医学网。万方数据通过多渠道资源合作、互链等形式,整合文献数据、知识库资源和各类多媒体资源打造了包括在线产品、镜像产品、移动产品、分析报告和光盘等其他产品的综合产品线,促进了以万方医学网为媒介的传统媒体和新媒体的全媒体联动,从而为医护人员、医学科研人员、企事业用户以及普通大众提供了具有个性化的专业信息服务,同时开拓性地致力于公众的健康信息素养培育。

中华医学会与万方数据战略合作协议的续签,顺应了国家新闻出版总署倡导和引导的数字传播发展方向和趋势,推动了中华医学会系列杂志品牌化、集群化、数字化、国际化的发展进程。在未来的 3 年合作期中,我们不仅要巩固和发展已有的良好合作局面,而且将更加坚定地同心携手,共同探求医学出版的未来之道。双方将会按照国家有关期刊改革的要求,建立逐步开放和共享的医学专业信息平台,力争使我们的专业信息服务于更多的读者和作者,最终实现为医学科技创新体系建设、医学科研信息评价等方面提供全方位、多层次、个性化的服务。

中华医学会杂志社

肾上皮样血管平滑肌脂肪瘤一例报告并文献复习

作者: [胡晓云](#), [方向明](#), [陈宏伟](#), [鲍健](#), [姚传军](#), [胡强](#), [HU Xiao-yun](#), [FANG Xiang-ming](#), [CHEN Hong-wei](#), [BAO Jian](#), [YAO Chuan-jun](#), [HU Qiang](#)

作者单位: [胡晓云,方向明,陈宏伟,鲍健,姚传军,HU Xiao-yun,FANG Xiang-ming,CHEN Hong-wei,BAO Jian,YAO Chuan-jun\(南京医科大学附属无锡市人民医院影像科,214023\)](#), [胡强,HU Qiang\(南京医科大学附属无锡市人民医院泌尿外科,214023\)](#)

刊名: [中华泌尿外科杂志](#) **ISTIC|PKU**

英文刊名: [CHINESE JOURNAL OF UROLOGY](#)

年,卷(期): 2010,31(7)

参考文献(8条)

1. [Mai KT;Perkins FG;Collins JP](#) Epithelioid cell variant of renal angiomyolipoma 1996
2. [孟宇宏;虞积耀](#) 上皮样血管平滑肌脂肪瘤[期刊论文]-[诊断病理学杂志](#) 2006(5)
3. [黄悦;染玉贵;徐新宇](#) 肾脏上皮样血管平滑肌脂肪瘤4例报告[期刊论文]-[南京医科大学学报](#) 2003(6)
4. [Eble JN;Sauter G;Epsstein jI](#) World Health Organization classification of tumours 2004
5. [Delgado R;de Leon Bojorge B;Albore-Saavedra J](#) Atypical angiomyolipoma of the kidney:a distinct morphology variant that is easily confused with a variety of malignant neoplasms 1998
6. [陈向峰;黄旭元;吕坚伟](#) 成人原发性肾肉瘤的诊治及预后 2007
7. [郝楠馨;常时新;刘光华](#) 肾癌的螺旋CT征象与病理对照研究[期刊论文]-[临床放射学杂志](#) 2005(5)
8. [Pea M;Bonrtti F;Martignoni G](#) Apparent renal cell carcinomas in tuberous sclerosis are heterogeneous:the identification of malignant epithelioid angiomyolipoma[外文期刊] 1998

本文读者也读过(10条)

1. [李刚](#), [迟玉友](#), [刘少青](#), [曹景源](#), [尹洪山](#), [刘晖](#), [佟明](#), [LI Gang](#), [CHI Yu-you](#), [LIU Shao-qing](#), [CAO Jing-yuan](#), [YIN Hong-shan](#), [LIU Hui](#), [TONG Ming](#) 肾上皮样血管平滑肌脂肪瘤临床特点分析[期刊论文]-[中华泌尿外科杂志](#) 2010,31(7)
2. [杨秀萍](#), [潘华雄](#), [郭涛](#), [贺骏](#), [翁密霞](#), [YANG Xiuping](#), [PAN Huaxiong](#), [GUO Tao](#), [HE Jun](#), [WENG Mixia](#) 肾上皮样血管平滑肌脂肪瘤3例临床病理观察[期刊论文]-[临床泌尿外科杂志](#)2008,23(9)
3. [戴君勇](#), [肖觉](#), [罗宏](#), [李元](#), [周宏](#), [王传麟](#), [刘南](#), [DAI Jun-yong](#), [XIAO Jue](#), [LUO Hong](#), [LI Yuan](#), [ZHOU Hong](#), [WANG Chuan-lin](#), [LIU Nan](#) 肾上皮样血管平滑肌脂肪瘤诊治探讨[期刊论文]-[中华泌尿外科杂志](#)2010,31(9)
4. [鄢丽敏](#), [宋文静](#), [刘增辉](#), [白雪](#), [YAN Limin](#), [SONG Wenjing](#), [LIU Zenghui](#), [BAI Xue](#) 3例肾脏上皮样血管平滑肌脂肪瘤临床病理分析[期刊论文]-[中国肿瘤临床](#)2009,36(20)
5. [李刚](#), [纪建松](#), [张翠莲](#), [迟玉友](#), [刘少青](#), [曹景源](#), [LI Gang](#), [JI Jian-song](#), [ZHANG Cui-lian](#), [CHI Yu-you](#), [LIU Shao-qing](#), [CAO Jing-yuan](#) 原发性肾窦肿瘤三例报告[期刊论文]-[中华泌尿外科杂志](#)2010,31(7)
6. [刘晖](#), [唐小筱](#), [纪祥瑞](#), [孙显露](#), [刘勇](#), [姜天福](#), [梁军](#), [唐丽瓿](#), [LIU Hui](#), [TANG Xiao-xiao](#), [JI Xiang-rui](#), [SUN Xian-lu](#), [LIU Yong](#), [JIANG Tian-fu](#), [LIANG Jun](#), [TANG Li-ou](#) 肾上皮样血管平滑肌脂肪瘤——附4例报告及文献复习[期刊论文]-[中华肿瘤防治杂志](#)2007,14(14)
7. [孟宇宏](#), [裴斐](#), [路平](#), [虞积耀](#), [郑杰](#), [MENG Yu-hong](#), [PEI Fei](#), [LU Ping](#), [YU Ji-yao](#), [ZHENG Jie](#) 肾脏上皮样血管平滑肌脂肪瘤的病理观察[期刊论文]-[中华病理学杂志](#)2007,36(1)
8. [王华](#), [陆宁](#), [俞增福](#), [侯岩松](#) 膀胱浆细胞样移行细胞癌一例报告[期刊论文]-[中华泌尿外科杂志](#)2010,31(7)
9. [王兆亮](#), [朱建善](#), [陈以明](#), [王莉](#), [WANG Zhao-liang](#), [ZHU Jian-shan](#), [CHEN Yi-ming](#), [WANG Li](#) 肾脏上皮样血管平滑肌脂肪瘤的免疫组织化学检测[期刊论文]-[上海交通大学学报\(医学版\)](#) 2010,30(6)
10. [杜宁超](#), [柳建军](#), [宋丽](#), [曹军](#), [苏劲](#), [陈松宁](#) 肾集合管细胞癌一例报告[期刊论文]-[中华泌尿外科杂志](#)2010,31(7)

本文链接: http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical_zhmnwk201007003.aspx