

[参考文献]

- [1] Zhang F, Gu J, Li H, et al. Diagnosis and treatment of venous thromboembolism and clinical application of inferior vena cava filter in China[J]. J Vasc Surg Venous Lymphat Disord, 2023, 11:1149-1156.
- [2] Armon MP, Wenham PW, Whitaker SC, et al. Common iliac artery aneurysms in patients with abdominal aortic aneurysms [J]. Eur J Vasc Endovasc Surg, 1998, 15:255-257.
- [3] Visconti L, Celi A, Carrozzi L, et al. Inferior vena cava filters: Concept review and summary of current guidelines[J]. Vascu Pharmacol, 2024, 155:107375.
- [4] Li X, Haddadin I, McLennan G, et al. Inferior vena cava filter: comprehensive overview of current indications, techniques, complications and retrieval rates [J]. Vasa, 2020, 49: 449-462.
- [5] 胡蓝月, 顾建平, 楼文胜. 下腔静脉滤器置入后并发症及其防治的研究进展[J]. 介入放射学杂志, 2014, 23:645-649.
- [6] 聂梦林, 汪海洋, 孙建明. 下腔静脉滤器回收困难处理方法的 研究进展[J]. 中国血管外科杂志: 电子版, 2020, 12:364-367.
- [7] Girard P, Meyer G, Parent F, et al. Medical literature, vena cava filters and evidence of efficacy. A descriptive review[J]. Thromb Haemost, 2014, 111:761-769.
- [8] 刘建龙, 张蕴鑫. 困难性下腔静脉滤器取出的初步研究总结 [J]. 中国普通外科杂志, 2021, 30:633-638.
- [9] Abudayyeh I, Takruri Y, Weiner JB. Heart block and cardiac embolization of fractured inferior vena cava filter[J]. SAGE Open Med Case Rep, 2016, 4:2050313X16686017.
- [10] Chalhoub V, Tohme J, Richa F, et al. Inferior vena cava filter migration during the prone position for spinal surgery: a case report[J]. Can J Anaesth, 2015, 62:1114-1118.
- [11] Wei S, Cui H, Feng Z, et al. Inferior vena cava filter broken and migrated to left ventricle with destruction of mitral valve [J]. Ann Thorac Surg, 2020, 110:e153-e155.
- [12] 董顺军, 刘申. 下腔静脉滤器脱落移位至右心室 1 例[J]. 国际医药卫生导报, 2023, 29:1149-1151.

(收稿日期: 2024-06-13)

(本文编辑: 茹实)

• 病例报告 Case report •

介入治疗结节性硬化症合并肾血管平滑肌脂肪瘤多次
出血 1 例

李文军, 朱红, 孔铭新, 许英霞

【关键词】 结节性硬化症; 肾血管平滑肌脂肪瘤; 介入治疗

中图分类号: R737.1 文献标志码: D 文章编号: 1008-794X(2025)-006-0676-03

Interventional embolization treatment for repeated bleeding of renal angiomyolipoma in patients with tuberous sclerosis complex: report of one case LI Wenjun, ZHU Hong, KONG Mingxin, XU Yingxia. Department of Interventional Radiology, Weifang Municipal People's Hospital, Weifang, Shandong Province 261000, China

Corresponding author: XU Yingxia, E-mail: 1210664345@qq.com

【Key words】 tuberous sclerosis complex; renal angiomyolipoma; interventional therapy

1 临床资料

患者女, 22 岁, 17 岁时确诊结节性硬化症 (tuberous sclerosis complex, TSC), 母亲及姐姐均患此病。2017 年因

症状性癫痫就诊于潍坊市人民医院, 颅脑 CT 平扫提示两侧侧脑室室管膜下多发钙化结节 (图 1 ①)。2018 年 3 月行腹部 CT 平扫时发现双侧肾血管平滑肌脂肪瘤 (renal angiomyolipoma, RAML)。2021 年 4 月腹部 CT 强化提示

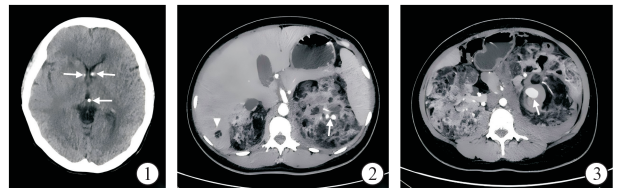
DOI: 10.3969/j.issn.1008-794X.2025.06.021

作者单位: 261000 山东潍坊 潍坊市人民医院介入放射科(李文军、孔铭新), 感染性疾病科(许英霞); 青光市人民医院 CT 室(朱红)

通信作者: 许英霞 E-mail: 1210664345@qq.com

肝内血管平滑肌脂肪瘤, RAML 较前增大, 左肾可见多发动脉瘤, 较大动脉瘤位于左肾下段(图 1 ②③)。2021 年 7 月 26 日因剧烈腹痛伴憋喘 2 h 入院。查体: 体温 37.5 °C, 呼吸 30 次/min, 心率 110 次/min, 血压 80/55 mmHg(1 mmHg = 0.133 kPa)。贫血貌, 颜面部见多发皮脂腺瘤, 身体多处可见色素脱失斑。腹部膨隆, 左腹部可触及 20 cm × 15 cm 包块, 触痛, 活动度差, 左肾区叩击痛(+)。实验室检查: 血红蛋白(Hb) 52 g/L, 尿素氮(BUN) 13.3 mmol/L, 尿酸(UA) 479 μmol/L, 肌酐(Cr) 217 μmol/L。急诊行腹部 CT 强化提示左肾动脉瘤破裂, 对比剂外溢(图 2 ①)。临床诊断: 左肾血管平滑肌脂肪瘤破裂出血、急性失血性贫血、TSC。予以心电监护, 高流量氧气吸入, 止血, 输血, 导尿等治疗。急行双肾动脉造影 + 出血动脉栓塞术。术中采用 Cobra 导管选插至左肾动脉, 造影左肾上段动脉迂曲、紊乱, 见多发串珠样动脉瘤显影(图 2 ②)。经 Cobra 导管置入微导管超选至左肾下段动脉分支, 造影见动脉瘤显影, 血流较快(图 2 ③)。遂采用 18-14-5 interlock 弹簧圈 2 个、18-14-6 nester 弹簧圈 1 个联合 700~900 μm 栓塞微球栓塞该动脉。栓塞后造影示动脉瘤未见显影, 对比剂未见外溢征象(图 2 ④)。术后患者转重症医学科继续治疗。术后 2 d: Hb 87 g/L, BUN 15.5 mmol/L, UA 557 μmol/L, Cr 188 μmol/L。2021 年 7 月 28 日会诊后认为患者瘤体大, 手术切除风险极高, 且预计生存时间不理想, 告知家属病情, 建议应用依维莫司药物保守治疗或转上级医院治疗, 家属因经济困难拒绝继续治疗并出院。

2022 年 8 月 16 日患者因左侧腰背部疼痛不适 3 h 再次入院。急诊行腹部 CT 平扫示左肾上段破裂出血并周围血肿形成(图 3 ①)。实验室检查: Hb 56 g/L, BUN 12.5 mmol/L, UA 460 μmol/L, Cr 131 μmol/L。临床诊断: 左肾血管平滑肌脂肪瘤破裂出血、急性失血性贫血、TSC。给予止血, 输血,



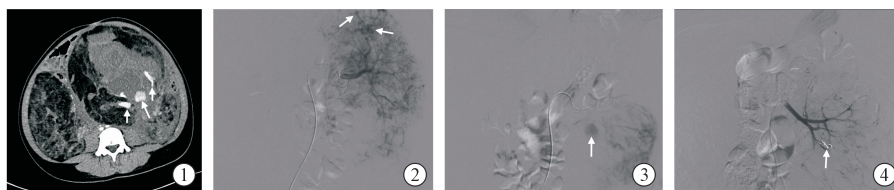
① 颅脑 CT 轴位示两侧侧脑室室管膜下多发钙化结节(箭头); ② 腹部 CT 强化示左肾上段多发动脉瘤(箭头), 肝右叶血管平滑肌脂肪瘤(三角); ③ 腹部 CT 强化示双肾体积增大, 正常形态消失, 内见斑片状脂性密度, 强化不均匀; 左肾下段动脉瘤, 2.1 cm × 1.5 cm (箭头)

图 1 患者术前体检时影像

吸氧等治疗。急行双肾动脉造影 + 出血动脉栓塞术。术中采用 Cobra 导管选插至左肾动脉主干, 造影左肾上段动脉变细, 可见动脉瘤形成, 经 Cobra 导管置入微导管超选后造影见对比剂外溢(图 3 ②)。采用 18-3-3 nester 弹簧圈 2 个联合 710~1 000 μm 明胶海绵颗粒进行栓塞, 栓塞后造影未见对比剂外溢(图 3 ③)。将 Cobra 导管选插至右肾动脉, 造影示右肾下段动脉瘤形成(图 3 ④)。为预防该分支血管后期发生出血的可能, 微导管超选后采用 18-3-3 nester 弹簧圈 2 个栓塞, 栓塞后造影示该分支血管闭塞(图 3 ⑤)。术后 5 d: Hb 81 g/L, BUN、UA 正常, Cr 88 μmol/L。术后患者发热, 最高温度 39 °C, 血培养示葡萄球菌感染, 头孢抗感染 5 d 后出院。随访 23 个月, 未再发生出血, 仍感轻度腹胀, 无其他不适。

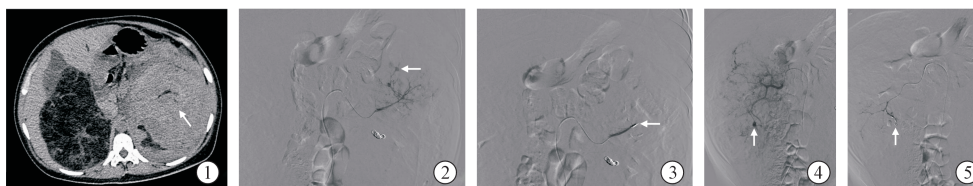
2 讨论

TSC 是一种常染色体显性遗传性疾病, 多发于儿童期, 男性略多于女性, 临床上以癫痫、智力低下和面部皮脂腺瘤



① 腹部增强 CT 示左肾下段动脉瘤破裂(箭头), 左肾体积较前明显增大, 可见对比剂外溢(三角); ② DSA 造影视左肾上段见多发“串珠样”动脉瘤显影(箭头); ③ 微导管超选后造影视左肾下段动脉瘤显影, 血流较快, 显影欠佳(箭头); ④ 超选栓塞后造影视左肾下段动脉瘤未再显影(箭头)

图 2 患者第 1 次介入治疗影像



① 左肾上段出血, CT 值为 50~70 Hu(箭头); ② 微导管超选造影视左肾上段动脉瘤破裂, 对比剂外溢(箭头); ③ 超选栓塞后对比剂外溢征象消失(箭头); ④ 右肾下段动脉瘤, 未见对比剂外溢(箭头); ⑤ 超选栓塞后右肾下段动脉瘤未再显影(箭头)

图 3 第 2 次介入治疗影像

为典型表现^[1]。TSC 可累及所有器官,以脑室管膜下巨细胞星形细胞瘤、心脏横纹肌瘤、肺淋巴管平滑肌瘤病、肾脏血管平滑肌脂肪瘤多见^[2]。超声可作为常规筛查手段,CT/MRI 有助于进一步明确诊断。结节性硬化症相关肾血管平滑肌脂肪瘤 (renal angiomyolipoma associated with tuberous sclerosis complex, TSC-RAML) 具有双侧性、多发性、体积大、生长快及更易破裂出血的特点,其破裂出血的发生率为 25%~50%^[3-5]。文献报道,RAML 直径>4 cm、微小动脉瘤内部直径>5 mm 时自发破裂出血的风险高^[6-7]。目前 TSC-RAML 的主要治疗方法包括 mTOR 抑制剂(如西罗莫司、依维莫司)、外科手术和介入治疗。对于无症状、TSC-RAML 直径>3 cm 的患者,首选依维莫司治疗,急性破裂出血时首选动脉栓塞术+类固醇激素治疗^[8]。

TSC-RAML 破裂出血及其所致的肾功能衰竭是 TSC 患者常见的死亡原因^[9-10]。TSC-RAML 破裂出血会表现出剧烈的腰腹部疼痛,出血后会使得肿瘤体积进一步增大,腹压增高,严重者伴有明显的憋喘。随着病情进展,肾脏肿块压迫正常肾组织,进而出现肾功能不全的情况,因此肾动脉栓塞时需采用微导管超选择性栓塞,尽可能地保护肾单位,避免急性肾衰、栓塞后反应及感染的发生。本例患者双肾正常形态消失,肾实质内以脂性密度为主,残存正常肾组织少,为了保护肾功能,避免栓塞正常肾动脉分支,两次介入手术均采用微导管超选后仅对出血动脉进行栓塞。第 1 次栓塞术后 2 d 肾功能较术前变化不大,第 2 次栓塞术后 5 d 肾功能较术前好转。说明对于双肾形态完全消失的巨大 RAML,微导管超选择性栓塞出血动脉不仅止血效果好,而且小剂量应用对比剂、小范围应用栓塞剂对患者的肾功能影响不大。对于栓塞材料的选择,建议选择弹簧圈联合明胶海绵颗粒。弹簧圈是永久栓塞材料,栓塞效果长期显著;明胶海绵颗粒作用温和,超选后可有效避免反流。2 种栓塞材料联合应用,优势互补。肿瘤破裂时可先采用弹簧圈进行栓塞,有效减慢血流后再联合明胶海绵颗粒栓塞^[11]。对本例患者采用弹簧圈、EmboSpheres、明胶海绵颗粒联合栓塞,术后造影证实出血动脉栓塞完全,止血长期效果显著。

专家共识^[10]推荐 MRI 作为 TSC 影像学检查的首选方法,一般 1~3 年随访 1 次,若患者未使用依维莫司治疗,则每 3~6 个月复查腹部 MRI 观察 RAML 体积变化情况,并监测肾功能和血压。本例患者 2021 年 4 月腹部 CT 强化示左肾可见多发动脉瘤,较大动脉瘤位于左肾下段,较小者位于左肾上段,未引起重视,而导致左肾先后 2 次相应部位发生破裂出血,这与患者家庭经济困难,未及时行 mTOR 抑制剂治疗及密切随访观察有关。因此,①患者 TSC-RAML 破

裂出血入院后应及时完善腹部 CT 检查,明确出血部位,栓塞出血动脉主干和(或)分支,避免失血性休克危及生命;②介入栓塞术后 TSC-RAML 仍需密切随访观察,重视药物治疗,如发现异常应该及时处理;③注重规范化治疗,专科治疗结束后通过多学科会诊共同制定下一步治疗方案。

[参考文献]

- [1] Liu GY, Sabatini DM. mTOR at the nexus of nutrition, growth, ageing and disease[J]. Nat Rev Mol Cell Biol, 2020, 21:183-203.
- [2] Hasbani DM, Crino PB. Tuberous sclerosis complex[J]. Handb Clin Neurol, 2018, 148:813-822.
- [3] Buj PMJ, Marti BT, Torra R, et al. Recommendations for imaging-based diagnosis and management of renal angiomyolipoma associated with tuberous sclerosis complex [J]. Clin Kidney J, 2017, 10:728-737.
- [4] 李亚华, 任克伟, 韩新巍. 肾血管平滑肌脂肪瘤破裂出血伴肾内多发动脉瘤介入治疗 1 例[J]. 介入放射学杂志, 2018, 27: 313-315.
- [5] 施国海.《结节性硬化症相关肾血管平滑肌脂肪瘤诊治专家共识》解读[J]. 西部医学, 2019, 31:334-336.
- [6] 丁家安, 倪管崑, 印于, 等. 选择性动脉栓塞术治疗肾血管平滑肌脂肪瘤的研究进展 [J]. 介入放射学杂志, 2024, 33: 560-564.
- [7] Champagnac J, Melodelima C, Martinelli T, et al. Microaneurysms in renal angiomyolipomas: Can clinical and computed tomography features predict their presence and size? [J]. Diagn Interv Imaging, 2016, 97:321-326.
- [8] 中国抗癌协会泌尿生殖系肿瘤专业委员会结节性硬化协作组. 结节性硬化症相关肾血管平滑肌脂肪瘤诊疗与管理专家共识[J]. 中国癌症杂志, 2020, 30:70-78.
- [9] Lam HC, Siroky BJ, Henske EP. Renal disease in tuberous sclerosis complex: pathogenesis and therapy [J]. Nat Rev Nephrol, 2018, 14:704-716.
- [10] Cai Y, Li H, Zhang Y. Assessment of tuberous sclerosis complex-associated with renal lesions by targeted next-generation sequencing in mainland China [J]. Urology, 2017, 101:170. e1-170. e7.
- [11] Gong M, Liu Z, Su H, et al. Urgent transcatheter arterial embolization for wunderlich syndrome with hypovolemic shock secondary to ruptured renal angiomyolipoma [J]. Front Surg, 2021, 8:704478.

(收稿日期:2024-06-14)

(本文编辑:新宇)