

腎臟的良性腫瘤 - 血管肌肉脂肪瘤

王世鋒醫師 / 國泰綜合醫院 泌尿科

隨著影像學檢查的普及及方便性，許多沒有症狀的腎臟腫瘤在健康檢查或其他疾病的追蹤時被意外發現。這些意外發現的腫瘤大部分還是以惡性腫瘤，尤其是腎細胞癌(Renal cell carcinoma)為主，但仍有一部分為良性腫瘤，其中最常見也是最容易從超音波就可以診斷的就是血管肌肉脂肪瘤(Angiomyolipoma, AML)。

這種良性腫瘤其實並不常見，日本曾有一份大規模篩檢，在 17941 位民眾之中，僅有 0.13% 的人發現有 AML，其中女性的發生率又是男性的兩倍。這個疾病可以是偶發的(Sporadic)，這些患者的腫瘤大多只有一個，體積也比較小，直徑大多在 4 公分以下，也很少有症狀。不過有些患者是多個腫瘤，分布在雙側腎臟都有，體積也較大，此時就要考慮患者是否罹患結節性硬化症(Tuberous sclerosis complex, TSC)，這是一個自體顯性疾病，患者還可能有中樞神經系統症狀或疾患，例如癲癇、智力減退、臉部出現血管纖維瘤，身上出現大片的脫色白斑或者粗糙的鯊魚斑等。若是患者已經診斷有結節性硬化症，則高達 55~90% 會有腎臟 AML，生長速度也較快，因此對於這些患者的篩檢更是重

要。

這個腫瘤有三種成分：異常血管、梭形細胞(spindle cell)、成熟的脂肪細胞。大部分的患者沒有特別的症狀，八成以上是以橫斷性影像學檢查發現，但也有大約一成患者是因為腫瘤破裂造成後腹腔血腫，甚至到出血性休克時才被發現。在超音波下，因為脂肪細胞的關係，常可以看到高回音(hyperechoic)的表現，但也有少部分的腎細胞癌會出現高回音，因此在超音波下看到這樣的影像時，最好再安排電腦斷層攝影(CT)。CT 的敏感度與特異性都相當高，即使腫瘤體積相當小，也可以診斷，可以看到腫瘤是 low density，大多低於 -15 HU，就可以做確定診斷，將來患者追蹤時就可以用超音波即可。此外磁共振攝影(MRI)對於腎功能不佳，無法使用顯影劑，或者是對顯影劑過敏的患者，也有不錯的診斷率，但其費用較高且耗時較多也是缺點。

發現這個腫瘤之後，若我們懷疑有惡性的可能性、腫瘤直徑大於 4 公分且有症狀，或者是在生育期的婦女，要考慮積極治療。在研究報告中發現偶發性的 AML 平均每年成長 0.19 公分，但在結節性硬化症 TSC 患者每年成長可達 1.25 公

分，因此 TSC 患者的追蹤與治療會更積極。腫瘤大於 4 公分，或者內部有看到大於 0.5 公分的血管瘤，會增加腫瘤破裂出血的機會，此時也該考慮介入治療。此外目前已有許多個案報告顯示婦女懷孕時腫瘤體積會快速增長甚至破裂，可能造成生命危險，基礎研究也顯示 AML 可能對於荷爾蒙相當敏感，有意願懷孕的女性患者也要好好解釋並討論如何追蹤或處理 AML，以減少破裂的風險。

治療這個腫瘤的原則，就是盡量保留正常的腎臟，避免腫瘤成長及破裂。目前主流的方式，包括外科手術、血管栓塞(Selective arterial embolization)、燒灼療法(Ablation)及藥物治療。手術方面，只要可以的話都要盡量保留正常腎組織，做腎臟保留手術(Nephron-sparing surgery, NSS)，可以用傳統開腹，或微創手術如腹腔鏡或機器手臂手術等。血管栓塞則是目前愈來愈增加的主流趨勢，尤其是在已經破裂出血的 AML，或者是之前治療過後再出血，幾乎就是第一線的治療方式，可以栓塞腫瘤部分而保留正常腎組織，也縮短了住院天數。但這個方式也有一些缺點，例如復發率仍是較高的，大約

11~40%，因此治療後須持續追蹤，此外併發症比率也不低，例如栓塞後症候群

(Post-embolization syndrome) 如發燒、腰痛、白血球上升、血管受損、腎梗塞(renal infarction)，還好這些併發症大多以支持療法處理即可。燒灼療法如射頻燒灼

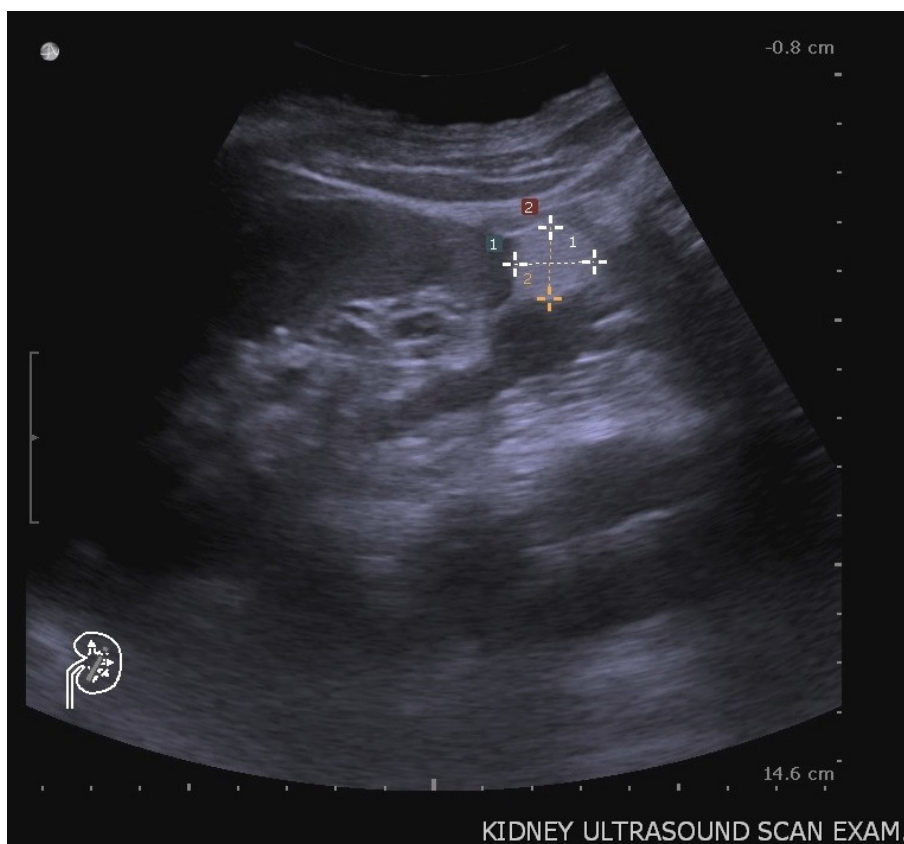
(Radiofrequency ablation)或冷凍(Cryoablation)，可以用經皮(percutaneous)或腹腔鏡(laparoscopic)來施行此治療，這方面的研究還不多，大多用在腫瘤較小、位置在腎臟表面的為主。藥物治療則是以 mTOR inhibitor 為主(例如 Everolimus)，主要是因為結節性硬化症常會發現有 TSC1 或 TSC2 的基因突變，而這兩個基

因又與 mTOR pathway 的抑制有關，若突變無法抑制 mTOR pathway，可能會造成蛋白質合成不受抑制、細胞血管增生等問題。目前此藥物治療是以結節性硬化症患者合併 AML 為主，美國 FDA 也通過此藥物使用適應症，還有許多研究仍在進行中。

若患者不需立即處理，則只要積極監控(active surveillance)就好，目前仍沒有共識說到底多久追蹤檢查一次比較好，風險較高患者，例如腫瘤較大，或者是結節性硬化症者可以密集一點。就如前面所說，超音波在追蹤上面扮演很重要的角色，操作方便快捷、無放射線暴露、成本低，都是超音波的優勢。如果在追

蹤過程中有變化，或者打算做介入治療，進一步 CT、MRI、血管攝影等檢查也是需要的。

腎臟血管肌肉脂肪瘤是在超音波檢查中偶爾會看到的良性腫瘤，超音波在診斷及追蹤上面都扮演重要的角色，確定診斷及治療前規畫則是以 CT 為主。當我們在追蹤這個腫瘤時，要注意何時患者應該轉介去接受介入性治療，以免破裂造成內出血、休克、甚至生命危險，生育年齡的女性患者則更應該提高警覺，治療後(尤其是血管栓塞)仍要密切追蹤。藥物是目前比較新的治療方式，我們可以期待並密切注意未來的藥物研究，讓治療血管肌肉脂肪瘤有更多的選擇。



在超音波下，可看到腎臟實質處有一個高回音腫瘤，位於腎臟下方，優先考慮的診斷為血管肌肉脂肪瘤(AML)