

肾上腺恶性血管周上皮样细胞肿瘤 1 例

柳赫¹ 朱永锋¹ 张春霆¹

[关键词] 肾上腺肿瘤;血管周上皮细胞肿瘤;治疗

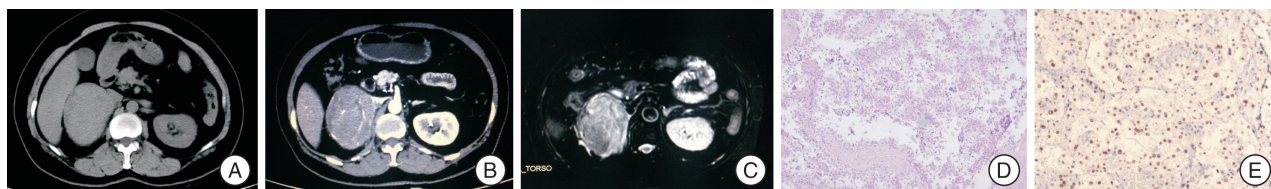
doi:10.13201/j.issn.1001-1420.2020.12.019

[中图分类号] R737.1 [文献标志码] D

1 临床资料

患者,女性,55岁,于2019-03-16因右侧腰背部胀痛急诊入院。10年前曾行左乳腺癌根治术,患有高血压病、糖尿病1年。急诊彩超提示右肾上腺占位,脂肪肝,肾输尿管子宫双附件未见异常。CT平扫(图1A)报告右肾上腺区卵圆形软组织肿块约9cm,初步诊断为右肾上腺肿瘤,入院进一步检查CT增强(图1B),报告右肾上腺9.0cm×6.2cm肿块,CT值25~53HU,增强扫描不均匀强化,内部可见血管影,考虑孤立性纤维瘤,无功能腺瘤及转移肿瘤待排。磁共振增强(图1C)报告肿块呈混杂稍长T1、T2信号影,内见短T1信号影,边界清,也首先考虑孤立性纤维瘤,转移瘤待排。入院检测血压、血糖稍偏高,化验皮质醇、促肾上腺皮质激素、醛固酮均正常。考虑肿瘤较大,仍按嗜铬细胞瘤术前准备,予芬苻明、硝苯地平缓释片降血

压,二甲双胍缓释片、阿卡波糖降血糖,晶体液、胶体液及血浆扩容,1周后于2019-03-27行腹腔镜中转开放手术完整切除右肾上腺肿瘤,肿瘤呈椭圆形,约10cm×7.0cm×5.8cm,剖面肿瘤呈鱼肉样伴有出血坏死。术后常规病理(图1D):富于透明胞浆及血管的上皮样分化肿瘤,伴有出血坏死。免疫组化结果(图1E):CD10(-),CD34(血管+),CD56(-),CgA(-),CK7(-),CK20(灶区+),Ki67(5%+),P53(-),Syn(-),CK18(-),Pax-8(-),Vimentin(少量+),CK8(-),Actin-03(-),ER(-),Desmin(-),GATA-3(-),Melan-A(-),Melanoma(+),S-100(-),PR(+),TFE3(+),HMB45(+)。经上级医院病理科教授远程会诊,联合诊断为右肾上腺PEComa,低度恶性。术后随访半年未见明显复发或转移征象,现无瘤生存,长期随访中。



A:平扫CT;B:增强CT;C:eT2W-SPIR病灶内信号欠均匀,有斑片状高信号影,周围似环状高信号;D:病理常规;E:免疫组化(苏木精-伊红染色×100)

图1 患者图片

2 讨论

2.1 临床表现

血管周上皮细胞瘤(PEComa)是一种罕见的由血管周上皮样组织(PEC)构成的间质肿瘤。目前普遍认为包括:肾和肾外血管平滑肌脂肪瘤(AML)、肺及肺外组织的透明细胞糖瘤(CCST)、淋巴管平滑肌瘤病(LAM)、肝镰状韧带/圆韧带透明细胞肌色素性细胞肿瘤(CCMST)、非特殊性血管周上皮样细胞肿瘤(PEComa-NOS)^[1]。

PEComa可发生于全身大部分脏器,其中以女性子宫最为好发^[2]。近年来文献报道的发病部位

以肝脏、子宫、后腹膜为主,其余如眼眶、肠系膜、胰腺、皮肤、纵隔、气管腔等,肾上腺更是罕见。大部分患者无任何症状,体检时或因其他疾病就诊时影像学检查发现肾上腺占位性病变,部分患者伴有腰腹部酸胀、腰痛、腹胀、恶心等不适就诊^[3]。常规的相关辅助检查如血液细胞学检查、影像学检查往往因缺乏相应的特征而不能早期诊断,甚至误诊漏诊。本例因腰背部疼痛的压迫症状为首发,影像学检查提示肾上腺占位,实验室检查结果无明显阳性提示,同样缺乏特异性表现。

2.2 病理学及免疫学特点

PEComa具有广泛的形态学大体外观,大部分无明显包膜,与周围组织界限清晰,肿瘤较大时常伴有出血、囊性变及坏死。镜下肿瘤细胞多见上皮样

¹金华市人民医院泌尿外科(浙江金华,321000)
通信作者:柳赫,E-mail:1733675357@qq.com

细胞,也有少见梭形细胞,两者可同时存在。胞质丰富,呈透明或嗜酸性,细胞核空泡状,核仁明显。肿瘤细胞主要呈巢状排列,也可伴有束状或弥漫排列。除细胞排列外,多数病例具有丰富的毛细血管网,部分病例还可见透明变性的小动脉以及大的厚壁血管,呈围绕血管放射状生长的形态^[4]。免疫组织化学染色分析可有特征性双重表达^[5]:黑色素细胞标记如 HMB45、Melan-A、PNL2、MITF 等,同时有肌细胞标记如 SMA、Desmin、Myosin 等表达。

2.3 诊断及鉴别诊断

2005 年 Folpe 等^[6]将 PEComa 分为良性、恶性潜能未定及恶性。肿瘤直径 >5 cm;肿瘤浸润性生长;细胞核异型性较高;细胞凝固性坏死;核分裂象 $\geq 1/50$ HPF;脉管受侵。具备上述 2 个及以上特征的考虑为恶性 PEComa。若肿瘤直径 <5 cm,非浸润性生长,无细胞异型性和细胞凝固性坏死、无核分裂像,无血管侵犯,则为良性 PEComa。仅有核的多形性/多形核巨细胞;或仅肿瘤直径 >5 cm 为恶性潜能未定。本例肿瘤直径 >5 cm 伴有出血坏死,镜下肿瘤细胞胞浆丰富,核大有核仁,诊断为低度恶性。

鉴别诊断主要依靠病理及免疫学特征。肾上腺来源的 PEComa,需要与之鉴别的主要是肾上腺皮质腺瘤,其次是嗜铬细胞瘤,少见有涉及到肾上腺的透明细胞/梭型细胞肿瘤,包括肾细胞癌、透明细胞肉瘤、黑色素瘤、上皮样/透明细胞样平滑肌肿瘤等^[7]。肾上腺皮质腺瘤由富含类脂质的透明细胞构成,瘤细胞核较小,呈巢状排列成团,少见实性区。许多腺瘤组织可见散在的巨形细胞,但肾上腺皮质腺瘤同时表达抑制素和钙结合蛋白,不表达 SMA。嗜铬细胞瘤位于肾上腺者占 80%~90%,常有高血压、心肌病、心律失常等典型心血管系统症状,伴代谢紊乱及其他系统表现,形态学上肿瘤细胞呈索团状排列,瘤细胞为大多角形,有一定程度多形性,可出现瘤巨细胞,胞质富含嗜铬颗粒,免疫组化表达 Syn、S100 和 CgA,而不表达黑色素细胞性及肌源性标志物。肾上腺嗜酸性或转移性肾细胞癌多有透明细胞,镜下与 PEComa 相似,相对缺乏典型的血管周样排列形态,肾细胞癌抗原表达阳性、HMB-45 阴性表达可鉴别。透明细胞肉瘤可表达黑色素源性标志物,但不表达肌源性细胞标记物。黑色素瘤肾上腺转移罕见,有形态学相似点,阳性表达 HMB-45、Melan-A,大多表达 S100,不表达 SMA,而 PEComa 往往表达 SMA,不表达

S100。上皮样/透明细胞样平滑肌肿瘤与 PEComa 在形态上差异细微,均有嗜酸性胞浆,但 PEComa 细胞颗粒透亮,胞浆呈淡染嗜酸,而平滑肌细胞嗜酸染色更浓。HMB-45 阳性表达更支持 PEComa 的诊断。

2.4 治疗及预后

PEComa 目前公认的有效治疗方法主要是手术完整切除肿瘤,术后定期随访观察。关于恶性 PEComa,由于缺乏足够的临床病例与试验的支持,治疗方案尚无定论。有相关资料显示应用术后化疗或辅助放射治疗未见显著疗效,报道中的化疗药物包括顺铂、多柔比星、异环磷酰胺、长春新碱等^[8],因此需进一步探讨。大多数良性 PEComa 预后良好,复发率较低。恶性 PEComa 预后较差,对于复发病例采用手术治疗后仍能明显改善预后。对于血管周上皮样细胞瘤的规范化治疗方案,全球范围内尚未达成一致的共识,因此长期的随访仍是关键。

[参考文献]

- 1 Armah HB, Parwani AV. Perivascular epithelioid cell tumor. Arch Pathol Lab Med, 2009, 133(4): 648-654.
- 2 谢桂芳,李志霞,田雪红. 血管周上皮样细胞肿瘤的研究进展[J]. 中国实验诊断学, 2013, 17(6): 1160-1162.
- 3 Tan Y, Zhang H, Xiao EH. Perivascular epithelioid cell-tumour: Dynamic CT, MRI and clinicopathological characteristics-Analysis of 32 cases and review of the literature[J]. Clin Radiol, 2013, 68(6): 555-561.
- 4 李燕,石怀银,韦立新. 4 例胃肠道血管周上皮样细胞肿瘤临床病理学分析[J]. 临床与实验病理学杂志, 2009, 25(1): 58-61.
- 5 吴晓彤,王玲,徐志红,等. 子宫血管周上皮样细胞肿瘤 1 例报道并文献复习[J]. 现代肿瘤医学, 2018, 26(1): 106-108.
- 6 Folpe AL, Mentzel T, Lehr HA, et al. Perivascular epithelioid cell neoplasms of soft tissue and gynecologic origin, a clinicopathologic study of 26 cases and review of the literature[J]. Am J Surg Pathol, 2005, 29(12): 1558.
- 7 袁平成,郭刚,马鑫,等. 肾上腺血管周上皮样细胞瘤 1 例报告并文献复习[J]. 临床泌尿外科杂志, 2015, 30(7): 617-620.
- 8 蔡俊娜,施旻,王坚. 非特殊性血管周上皮样细胞肿瘤 31 例的病理学观察[J]. 中华病理学杂志, 2011, 40(4): 240-245.

(收稿日期:2019-12-05)