

DOI: 10.3969/j.issn.1005-8982.2020.02.024
文章编号: 1005-8982 (2020) 02-0122-02

病例报告

原发性肾血管周上皮样肿瘤 1 例

杜尉¹, 江志国¹, 温儒民²

(1. 徐州医科大学, 江苏 徐州 221004; 2. 徐州医科大学附属医院 泌尿外科, 江苏 徐州 221000)

关键词: 血管周上皮样细胞瘤; 病理学, 临床; 免疫组织化学

中图分类号: R732.23

文献标识码: D

血管周上皮样肿瘤 (perivascular epithelioid cell tumor, PEComa) 于 1943 年首次被描述, 并且在 1992 年提出作为 PEComa 的特定形式, 阳性标志物是单克隆抗体 HMB-45^[1]。PEComa 起源间充质组织, 其特征是具有黑色素的血管周上皮样细胞, 通常被认为是低级别的肉瘤 (Sarcoma)。徐州医科大学附属医院泌尿外科收治 1 例 PEComa 患者, 现报道如下。

1 临床资料

女性患者, 39 岁, 因反复发热 4 个月余, 发现右腹部包块 2 个月余入院。查体: 右腹部可触及 20 cm × 10 cm 包块, 右肾区叩击痛。实验室检查: 血常规: 白细胞计数 $11.3 \times 10^9/L$, 中性粒细胞百分比: 87.1%, 中性粒细胞计数 $9.86 \times 10^9/L$, 血红蛋白计数 68 g/L, 红细胞计数 $2.65 \times 10^{12}/L$ 。白蛋白 22.7 g/L。尿常规正常, 尿培养阴性。肝肾功能、电解质及血糖均正常。

外院增强 CT 示右肾囊实性占位, 考虑肾肿瘤伴液化坏死 (见图 1)。患者术前诊断右肾囊实性占位。全身麻醉后行腹腔镜下右肾根治性切除术, 术后恢复良好。切除标本见图 2。

右肾中部灰黄色肿块, 大小 18 cm × 15 cm × 10 cm, 肿瘤由多个囊腔组成, 其中包含由厚囊膜包裹



图 1 患者腹部 CT 图像



图 2 患肾切除标本

的坏死组织。组织病理学结果显示, 肿瘤的各种囊腔主要由非典型上皮样细胞组成, 具有丰富的嗜酸性细胞质, 不规则细胞核, 染色质边缘聚集和突出的核仁 (见图 3)。免疫组织化学结果: CKpan (-), Vimentin (+), CK18 (-), CK8 (-), CK7 (-), E-cadherin (膜 +), EMA (-), CD163 (+), SMA (-), Melan-A (部分 +), HMB45 (部分 +), S-100 (-), Ki67 (+ 约 20%), 提示为 PEComa, 倾向为恶性。

收稿日期: 2019-07-26

[通信作者] 温儒民, E-mail: wenrumin163@163.com; Tel: 15895225929

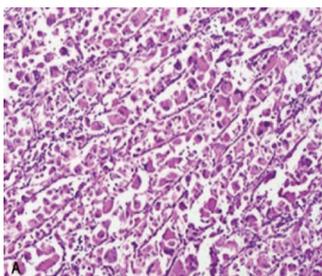


图3 肾 PEComa 病理切片
(苏木精-伊红染色 ×100)

右肾 PEComa 患者术后1个月复查,未见异常淋巴结及复发转移。

2 讨论

PEComa 是一个肿瘤大家族,组织起源不清,涵盖多种良恶性病变。其在病史、影像学检查上与肾癌不易鉴别,诊断主要依靠肿瘤病理及免疫组织化学分析。HMB45、CK 对两者鉴别有非常重要的价值,透明细胞癌 CK 阳性, HMB45 阴性;肾 PEComa HMB45 阳性, CK 阴性。本例免疫组织化学结果即是 CK (-), HMB45 (部分+)。

肾 PEComa 大多数级别较低,有良好的肿瘤生物学行为及预后,但是有少数高级 PEComa 是具有侵袭性的,预后较差,肾切除术仍是肾 PEComa 的主要治疗措施^[2]。据报道,患者对药物阿霉素的反应较好,结果尚未通过长期和样本临床研究验证,且通常不对这种肿瘤应用辅助化疗^[3]。本例患者仅接受腹腔镜下肾根治性切除术,未接受放化疗。

肾切除术虽然是肾 PEComa 的主要治疗措施,但需要开发更有效的方法,例如化学治疗药物或者靶向治疗措施。分子遗传学在阐明 PEComa 的遗传机制方面取得一些进展。有学者提出, TFE3 (转录因子结

合 IGHM 增强子 3) 基因融合和 P53 基因突变参与恶性 PEComa 的发生^[4]。此外, TSC1 (染色体 9q34) 和 TSC2 (染色体 16p13.3) 的缺失,与肾 PEComa 特别相关,主要是激活途径 Rheb/mTOR/p70S6K^[5]。有研究表明,19 例肾 PEComa 中,5 例被诊断为 TSC,表明高达 26% 病例是 TSC 相关的 PEComa^[6]。最近发现,雷帕霉素靶蛋白 (mammalian target of rapamycin, mTOR) 途径的激活参与恶性 PEComa,表明靶向 mTOR 的分子,如 mTOR 抑制剂雷帕霉素等药物可作为治疗恶性 PEComa 的治疗剂^[7]。然而,需要进一步的研究来评估 mTOR 抑制剂的疗效和副作用。

参考文献:

- [1] BONETTI F, PEA M, MARTIGNONI G, et al. PEC and sugar[J]. *Am J Surg Pathol*, 1992, 16: 307-308.
- [2] SELVAGGI F, RISIO D, CLAUDI R, et al. Malignant PEComa: a case report with emphasis on clinical and morphological criteria[J]. *BMC Surg*, 2011, 11: 3.
- [3] CIBAS E S, GOSS G A, KULKE M H, et al. Malignant epithelioid angiomyolipoma ('sarcoma ex angiomyolipoma') of the kidney: a case report and review of the literature[J]. *Am J Surg Pathol*, 2001, 25: 121-126.
- [4] LI J, ZHU M, WANG Y L. Malignant epithelioid angiomyolipoma of the kidney with pulmonary metastases and p53 gene mutation[J]. *World J Surg Oncol*, 2012, 10: 213.
- [5] FOLPE A L, KWIATKOWSKI D J. Perivascular epithelioid cell neoplasms: pathology and pathogenesis[J]. *Hum Pathol*, 2010, 41: 1-5.
- [6] SATO K, UEDA Y, TACHIBANA H, et al. Malignant epithelioid angiomyolipoma of the kidney in a patient with tuberous sclerosis: an autopsy case report with p53 gene mutation analysis[J]. *Pathol Res Pract*, 2008, 204: 771-777.
- [7] ITALIANO A, DELCAMBRE C, HOSTEIN I, et al. Treatment with the mTOR inhibitor temsirolimus in patients with malignant PEComa[J]. *Ann Oncol*, 2010, 21: 1135-1137.

(唐勇 编辑)