性，在一些男性患者中雄性激素受体AR阳性，另有一列报道女性患者在怀孕后肿瘤迅速增大的报道，一女性患者在怀孕12周时发现大阴唇肿块，4周后肿块大小为原来的两倍，患者行走困难，因此可以推断侵袭性血管粘液瘤在发生发展的过程当中受到性激素的影响。McCluggage等人研究了12例侵袭性血管粘液瘤，其中10列肿瘤细胞核表达HMGA2，与其他组织学形态类似侵袭性血管粘液瘤的间叶来源肿瘤相对照，认为可以做为诊断侵袭性血管粘液瘤的依据。

侵袭性血管粘液瘤通常需与下列肿瘤相鉴别：①浅表性血管粘液瘤，主要位于躯干和下肢的皮下，瘤组织呈多结界状，但能见到上皮成分，且缺乏肌样分化。②血管肌纤维母细胞细胞瘤，也主要见于女性外阴，可有假包膜，但梭形的或椭圆形的肌纤维母细胞围绕血管聚集，分富于细胞区和稀疏细胞区，交替分布，少数病例可见核分裂，可与侵袭性血管粘液瘤相鉴别。③肌内粘液瘤，好发于肌肉内，粘液基质内无血管成分，这与侵袭性血管粘液瘤内丰富的血管成分截然不同。

目前有报道，侵袭性血管粘液瘤的复发率在30%-40%，复发时间从术后2个月到15年都有。另有两例女性患者被报道，肿瘤转移至肺，并最终死亡。目前侵袭性血管粘液瘤的治疗，首选外科手术治疗，通常是广泛的局部切除，在为了保护生育能力或肢体功能的情况下，先行局部肿块切除，当复发时再行扩大切除也是可行的。化疗对于侵袭性血管粘液瘤来说效果并不好，因为肿瘤的核分裂少见，增生活性低。另外侵袭性血管粘液瘤表达ER，PR，AR，倾向于一种激素依赖性肿瘤，因此促性腺激素释放激素（GnRh）等被用来尝试治疗，这类药物能够缩小肿瘤的体积，便于完整切除肿瘤或治疗复发病人。

因此在处理皮下肿块时，也应当考虑到侵袭性血管粘液瘤，虽然他非常少见，并作出相应的治疗方案。

# 肾脏包膜下原发性上皮样平滑肌瘤1例报道及文献复习

浙江大学医学院附属第一医院 病理科（310003） 向 华 张秀明 王丽君 姚洪田
复旦大学附属肿瘤医院 病理科 王 坚

平滑肌瘤是一种来源于平滑肌的良性间叶源性肿瘤，多发生于子宫和脉管壁，原发于肾脏少见。但一宗对250例尸检报告研究显示肾脏平滑肌瘤的发生率约为5.2%，提示该病的实际发生率并不低，可能因其生长缓慢多无临床症状而未被发现，但肾脏上皮样平滑肌瘤（epithelioid leiomyoma of kidney）极其罕见，2008年我们收治了1例肾包膜下原发性上皮样平滑肌瘤，现结合文献探讨该病的临床和病理特征。

**对象与方法**

一、临床资料

患者女性，45岁，以体检发现右肾占位2周入院，临床无明显不适症状。外院腹部CT示“右肾占位”（图1）；我院腹部彩超示：右肾外形失常，其上极见一大小约4.5x3.4cm2的低回声团块，界清，内见血流信号。身体其他部位未见占位性病变。该患者平素体健，月经规则，无手术史和重大疾病史。

二、治疗方法

行右肾根治术。术后未进一步治疗。

三、病理学方法

手术标本经4%甲醛固定，石蜡包埋，4μm厚切片，行HE染色，光镜检查并行免疫组化标记检测



?1994-2015 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

（EnVision法）。第一抗体包括波形蛋白（vimentin， Vim）、desmin、caldesmon、SMA、ER、PR、CKpan、上皮膜抗原（epithelial membrane antigen， EMA）、CD10、S-100蛋白、嗜铬素A（chromogranin A， CGA）、突触素（synaptophysin， Syn）、CD34、CD31、CD117、HMB45、Melan-A、a-inhibin、myogenin、配对盒基因8（paired box gene 8， PAX8）等。除PAX8抗体购自美国Poteintech公司外，其余抗体均购自福州迈新生物技术开发有限公司。

## 结果

### 一、大体检查

送检肾脏一枚，大小12x6x3cm3，肾上极肾包膜下见一灰白肿块，大小5x2.5x2.5cm3，质中、韧，界较清。

### 二、镜下所见

肿块与肾组织分界清，有一纤维性假包膜（图2a）。肿瘤细胞呈上皮样，胞浆嗜伊红色，细胞大小较一致，呈片状排列（图2b），小区胞浆透明（图2c）。间质可见较多厚壁小血管，血管壁及肿瘤间质玻璃样变性明显（图2d），细胞无明显异型性，未见出血坏死和核分裂像。

### 三、免疫组化结果

肿瘤细胞弥漫强阳性表达Vim（图3a）、SMA（图3b）、desmin（图3c）、caldesmon（图3d）、ER（图3e）和PR（图3f）；而CK（pan）、EMA、CD10、S100蛋白、CGA、Syn、CD34、CD31、HMB45、Melan-A、a-inhinbin、myogenin和PAX8在肿瘤细胞中均呈阴性表达。

### 四、病理诊断及随访

该病例术中冰冻切片诊断为“右肾上极低度恶性肿瘤或副神经节瘤”，常规切片最终诊断为：“右肾包膜下原发性上皮样平滑肌瘤”。病人术后未经进一步治疗，随访49个月无复发或转移，至今健在。

## 讨论

肾脏平滑肌瘤通常起源于肾脏含有平滑肌细胞的部位，如肾包膜、肾盂和肾皮质血管等。大多数病例发生在成人，极少数发生在儿童。多发生在20~50岁患者（平均年龄46岁），女性多见（约77%）。Steiner 等于1990年将肾脏平滑肌分为两大类：①病灶很小，于尸检时偶然发现；②病灶大，产生临床症状，此型很罕见。如今随着超声和CT检查的广泛应用，更多临床无症状的肾脏平滑肌瘤被发现。第1例肾包膜平滑肌瘤由Fishbone等于1969年报道，但上皮样型肾包膜平滑肌瘤极罕见，国内尚未见报道。

超声检查时肾包膜平滑肌瘤通常显示为实性肿块；腹部CT检查时小的肾包膜平滑肌瘤肿块均质、边界清、偶尔在肾皮质和肿瘤间可见一个断裂面。当肿瘤体积很大时因出血、囊性变或黏液变性使得肿块图像变得不均质。

本例与镜下表现为上皮样细胞的多种肾脏良恶性肿瘤相混淆，可依据镜下表现和免疫组化等加以鉴别。近年来配对盒基因8（paired box gene 8， PAX8）被广泛应用于泌尿系统肿瘤的诊断和鉴别诊断。PAX8是一个肾系转录因子，与配对盒基因2（paired box gene 2， PAX2）共同表达在人胚胎和成体肾组织中。①上皮样血管平滑肌脂肪瘤（epithelioid angiomyolipoma）：存在不规则厚壁血管，细胞胞界不清；免疫组化HMB45、Malan-A和S-100蛋白阳性。②肾混合性上皮间质肿瘤（mixed epithelial and stromal tumor of the kidney， MEST）：与本例在临床与免疫表型上有重叠（好发于围绝经期妇女，免疫组化ER、PR和肌源性标记阳性），但MEST含上皮间质两种成分。③嗜酸细胞腺瘤 （oncocytoma）：大体上肿瘤中央有纤维疤痕；免疫组化PAX8阳性，而ER、PR和肌源性标记阴性。④肾细胞癌 （renal



?1994-2015 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

cell carcinoma）：免疫组化CD10、EMA和PAX8阳性。⑤肾球旁细胞瘤（juxtaglomerular cell tumor）：常见于年轻人（平均27岁），患者临床上出现难以控制的高血压和明显的低钾血症（症状在肿瘤切除后消失）；镜下典型者与血管周细胞瘤相似；免疫组化renin（肾素）、actin、vimentin和CD34阳性。⑥肾上腺腺瘤：免疫组化Melan-A和Syn阳性，而ER、PR和肌源性标记阴性。⑦嗜铬细胞瘤（pheochromocytoma）：免疫组化肿瘤细胞CGA阳性，支持细胞S-100蛋白阳性，而ER、PR和肌源性标记阴性。

肾脏平滑肌瘤的良恶性标准目前尚未完全建立。本例中患者为一围绝经期妇女；肿瘤边界清；镜下主要由一致性的上皮样细胞构成；免疫组化肿瘤细胞显示平滑肌分化，并且表达雌孕激素受体；另外，缺乏与平滑肌肉瘤有关的一些不利的组织学特征（如坏死、核多形性或核分裂像），这些特征提示该肿瘤的增殖指数非常低，预期生物学行为为良性。再者，本例病例也符合深部软组织良性平滑肌瘤的严格组织学标准（患者为围绝经期妇女、发生于腹腔或腹膜后、无坏死和异型、核分裂像〈1~10个/50HPF）。长期跟踪随访患者至今健在，进一步支持该肿瘤生物学行为为良性。因肾包膜下原发性上皮样平滑肌瘤临床罕见，对其临床病理特征目前还不是很熟悉，建议术后长期随访。



?1994-2015 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net