

doi: 10.3978/j.issn.2095-6959.2022.03.038

View this article at: <https://dx.doi.org/10.3978/j.issn.2095-6959.2022.03.038>

· 临床病例讨论 ·

2 例肾平滑肌肿瘤临床病理分析

吴梅^{1,2}, 王铮³, 刘慧^{1,2}

(1. 徐州医科大学病理学教研室, 江苏 徐州 221000; 2. 徐州医科大学附属医院病理科, 江苏 徐州 221000;
3. 徐州医科大学附属医院神经外科, 江苏 徐州 221000)

[摘要] 采用光镜及免疫组织化学的方法回顾性分析2例肾平滑肌肿瘤的临床病理学特征并复习相关文献。2名患者均为女性, 因体检无意中发现, 镜下肿瘤细胞短梭形或卵圆形, 未见明确坏死, 核分裂象少见, 肿瘤细胞表达SMA、Desmin、Vimentin, 不表达Ckpan、CAM5.2、CD10、HMB45、Melan-A、WT-1、CD34、CD99、STAT6。肾平滑肌瘤是一种少见肾间叶源性肿瘤, 术前影像学不具有特异性且镜下形态易与其他梭形细胞肿瘤相混, 其确诊依赖于病理特征及免疫表型。

[关键词] 肾; 间叶源性肿瘤; 平滑肌瘤; 鉴别诊断

Clinicopathological analysis of renal smooth muscle tumors: Two cases' reports

WU Mei^{1,2}, WANG Zheng³, LIU Hui^{1,2}

(1. Department of Pathology, Xuzhou Medical University, Xuzhou Jiangsu 221000; 2. Department of Pathology, Affiliated Hospital of Xuzhou Medical University, Xuzhou Jiangsu 221000; 3. Department of Neurosurgery, Affiliated Hospital of Xuzhou Medical University, Xuzhou Jiangsu 221000, China)

Abstract Clinical and pathological characteristics of 2 cases of renal smooth muscle tumors were retrospectively analyzed by HE and IHC. In addition, associated literatures were reviewed. Both of the two patients were female with tumor cells found to be short fusiform or oval under the microscope, with rare mitotic figures and no necrosis. Tumor cells expressed SMA, Desmin and Vimentin, but did not express Ckpan, CAM5.2, CD10, HMB45, Melan-A, WT-1, CD34, CD99 or STAT6. Renal leiomyoma is a rare renal mesenchymal tumor. Preoperative imaging is not specific and its morphology may easily lead to a misdiagnosis with other spindle cell tumors. Thus, the diagnosis of renal smooth muscle tumors depends both on pathological characteristics and immunophenotype.

Keywords kidney; mesenchymal tumor; leiomyoma; differential diagnosis

收稿日期 (Date of reception): 2021-01-04

通信作者 (Corresponding author): 刘慧, Email: hliu@xzhmu.edu.cn

基金项目 (Foundation item): 徐州市柔性引进高层次卫生人才项目 (2018210004)。Xuzhou City Flexible Introduction of High-level Health Talents Project, China (2018210004).

平滑肌瘤是一种常见的间叶源性肿瘤, 较常发生在子宫、胃肠道等部位, 但肾平滑肌瘤较为罕见, 约占肾良性肿瘤的1.5%, 占有肾肿瘤的0.3%^[1]。因其罕见, 且临床和影像学均不具有特征性, 术前易误为恶性肿瘤, 应引起一定的关注, 与其他肾肿瘤鉴别, 更好地指导临床工作。

1 临床资料

1.1 一般情况

病例1, 女, 61岁, 20 d前体检发现左肾占位, 无腰痛, 无腹胀腹泻。于当地医院就诊, 彩超示左肾下极探及10 cm × 7 cm实性占位; CT示左肾下极不规则团块, 最大层面约6.9 cm × 5.5 cm × 9.4 cm。实验室检查: 尿比重1.012稍降低, 血清学白蛋白39.5 g/L稍降低, 其余检查(血常规、凝血功能、电解质及肝功能)等均处于正常范围内。临床诊断: 左肾肿瘤。患者于2017年5月11日行腹腔镜下左肾根治性切除术。

病例2, 女, 36岁, 2 d前体检发现右腹膜后占位, CT示肝下缘、右肾下极间示类椭圆形结节, 大小约20 mm × 14 mm, 边缘光整。实验室检查血红蛋白降低为92 g/L、尿比重为1.027稍升高, 其余检查均处于正常范围内。临床诊断: 右腹膜后肿瘤。患者于2019年3月8日行腹腔镜下肾病损切除术, 术中见肿瘤位于肾脏下极腹侧, 大小约3 cm × 2 cm, 局部与右肾包膜粘连(图1)。2名患者术后均未采取其他治疗。例1术后随访至今41个月存活, 例2随访至今19个月存活, 未见肿瘤复发及转移。

1.2 病理资料

2例均经10%甲醛溶液固定24 h, 常规脱水, 石蜡包埋, 3 μm厚连续切片, 行HE切片及免疫组织化

学染色, 镜下观察。免疫组织化学染色采用DAKO全自动免疫组织化学仪进行, 免疫组织化学检测试剂盒购自北京中杉金桥生物技术有限公司, 所用抗体包括Ckpan、SMA、Desmin、Vimentin、CAM5.2、CD10、HMB45、Melan-A、WT-1、CD34、CD99、BCL2、Ki-67, 常规设置阳性对照及阴性对照。

病例1: 标本为根治切除的肾及脂肪组织, 脂肪囊及肾被膜易剥离, 肾下极肾实质内见一肿物, 9.5 cm × 7.0 cm × 4.5 cm, 局部紧邻肾被膜, 切面灰白质嫩呈鱼肉样, 似累及肾盂黏膜, 肾上极见肾上腺组织, 4.5 cm × 2.0 cm × 1.3 cm, 切面金黄质软, 外附输尿管一段, 长1 cm, 直径0.6 cm, 剖开黏膜尚光滑, 肾门未触及淋巴结; 镜下肿瘤细胞呈短梭形、短杆状、卵圆形, 核染色质泡状, 核仁不明显, 细胞质淡染, 束状排列, 多结节状分布, 薄壁血管易见, 瘤细胞核轻度非典型性, 未见坏死及明确核分裂象, 肿瘤组织间见散在少量淋巴样细胞及肥大细胞(图2A); 肿瘤细胞表达Desmin(图2B)、SMA、Vimentin, 不表达Ckpan、CAM5.2、CD10、HMB45、Melan-A、WT-1、CD34、CD117、CD99、STAT6、S100、BCL2, Ki-67增殖指数约2%。病理诊断: 平滑肌瘤。

病例2: 灰红肿物1枚, 3.0 cm × 2.0 cm × 1.5 cm, 表面光滑有包膜, 切面灰红灰白质中。镜下包膜完整, 界限清楚, 部分区域富于胶原(图2C), 条索状, 富胶原区肿瘤细胞局部缎带样、梁索样分布, 部分区域肿瘤细胞丰富, 肿瘤细胞卵圆形、短梭形, 可见小核仁, 泡状核, 细胞质淡染, 境界不清(图2D), 核分裂象1~2/10HPF, 未见坏死。肿瘤细胞表达SMA(图2E)、Desmin、BCL2, 不表达Ckpan、CD10、HMB45、Melan-A、WT-1、CD34、CD117、CD99、STAT6(图2F)、S100, Ki-67增殖指数约3%。病理诊断: 平滑肌瘤。



图1 增强期图: 右肾下极外侧见一类圆形软组织密度影, 边界锐利, 增强后呈延迟强化, 与同层肌肉密度相同(箭头)

Figure 1 Enhancement phase: A round soft tissue density shadow is seen on the lower extreme outside of the right kidney, with a sharp boundary, and delayed enhancement after enhancement, which is the same as the same layer of muscle density (arrows)

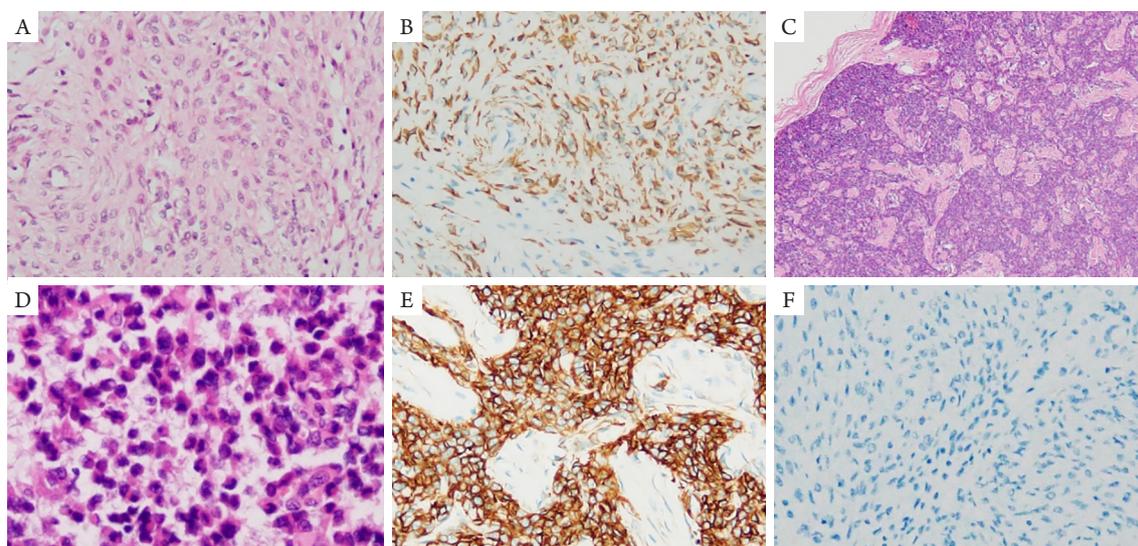


图2 2例HE及免疫组织化学图

Figure 2 HE and IHC staining map of two cases

例1: (A)镜下肿瘤细胞呈短梭形、短杆状、卵圆形, 多结节状分布, 薄壁血管易见, 肿瘤围绕血管分布, 未见坏死及明确核分裂象(HE, $\times 200$); (B)Desmin阳性(EnVision, $\times 200$)。例2: (C)胶原丰富呈条索状, 可见包膜(HE, $\times 40$); (D)肿瘤细胞丰富, 呈卵圆形、短梭形, 可见小核仁, 泡状核, 细胞质淡染, 境界不清(HE, $\times 400$); (E)SMA阳性(EnVision, $\times 200$); (F)STAT6阴性(EnVision, $\times 200$)。

Case 1: (A) Tumor cells are short spindle-shaped, short rod-shaped and oval, distributed in multiple nodules, often with thin-walled blood vessels. Tumors are distributed around blood vessels, with clear mitotic figures but no necrosis (HE, $\times 200$); (B) Desmin of case 1 is positive (EnVision, $\times 200$). Case 2: (C) Collagen is rich in strips, with capsule clearly to be seen (HE, $\times 40$); (D) Tumor cells are abundant, oval and short spindle-shaped, with small nucleoli and alveolar nuclei (HE, $\times 400$); (E) SMA of case 2 is positive (EnVision, $\times 200$); (F) STAT6 of case 2 is negative (EnVision, $\times 200$).

2 讨论

平滑肌瘤是一种起源于平滑肌的良性肿瘤, 由Virchow于1854年首次描述^[2], 常发生于平滑肌丰富的脏器, 而发生于肾平滑肌较为少见, 且较常见于女性^[3]。本组2例均为女性。典型的平滑肌瘤镜下瘤细胞呈束状排列, 也可见漩涡状、偶呈栅栏状排列, 细胞质红染、细胞核呈“雪茄状”, 染色质细腻, 核仁常不明显。例1患者细胞质淡染, 束状排列, 细胞具有轻-中度异型, 且周围血管分布特点显著, 肌源性细胞质分化不明显。关于肾上皮样平滑肌瘤的中文报道^[4-5]仅3例, 其中1例肿瘤边界清楚, 有完整包膜, 胶原丰富^[4]; 例2具有相似之处, 肿瘤间质可见明显的胶原性硬化, 呈条索状分布, 但该例同时也可见富于细胞的区域, 肿瘤细胞卵圆形、短梭形, 可见小核仁, 泡状核, 细胞质淡染, 境界不清, 核分裂象1~2/10 HPF, 肿瘤形态及分布方式与血管周上皮样细胞肿瘤极易混淆, 仔细找寻, 局部区域可见肌源性分化, 对诊断有一定的帮助。

肾平滑肌瘤的发病机制目前尚不明确, 目前认为肾平滑肌瘤起源于肾包膜、肾盂的平滑肌纤维和肾血管的血管平滑肌^[6]。众所周知, 激素因素在子宫平滑肌瘤中发挥重要的作用, 然而, 在肾平滑肌瘤中的可能作用尚未被评估或讨论。有研究^[3]提出性类固醇激素在肾平滑肌瘤的发病机制中可能存在潜在作用, 推测围绝经期女性中发生的激素变化可能对肾平滑肌瘤的发生、发展中起作用。

肾平滑肌瘤需要与以下其他较常见的肾脏肿瘤相鉴别。1)血管平滑肌脂肪瘤(angiomylipoma, AML): AML由畸形的血管、梭形平滑肌束和脂肪组织3种成分以不同比例构成, 大体形态从粉褐色、灰色到黄色不等取决于脂肪成分的比例。典型AML的3种成分比例相当, 血管成分扭曲, 管壁增厚, 脂肪成分由成熟的脂肪细胞构成, 片状分布, 较易与平滑肌瘤区分。而平滑肌瘤样型的AML几乎全部由梭形平滑肌细胞构成, 形态与平滑肌瘤容易混淆, 可借助免疫组织化学黑色素瘤标志(HMB45、Melan-A)和SMA同时表达将两者鉴别^[7], 本组2例免疫组织化学检测HMB45、

Melan-A及S100均为阴性;另也有文献[2]报道组织蛋白酶K被认为是用于鉴别PEComa家族肿瘤的可靠标志物。2)肾平滑肌肉瘤:子宫的平滑肌肉瘤具有较为严苛的诊断标准,需要关注凝固性坏死、细胞的非典型性及核分裂象3个参数^[8],而肾脏平滑肌肉瘤的诊断标准参照其他软组织平滑肌肉瘤,一般主要评价核分裂指数和坏死^[9-10],平滑肌肉瘤体积往往较大且细胞密度增加,凝固性坏死、出血较为常见,细胞具有非典型性,可见较多核分裂象,通常 $\geq 5/10$ HPF, Ki-67增殖指数通常 $>5\%$,预后较差;尽管本组例1的细胞轻度不典型,但全片未见坏死、出血,未见明确核分裂象,且Ki-67增殖指数较低(约2%),所以仍将其归为平滑肌瘤。3)间质瘤:间质瘤是一种较为常见的间叶源性肿瘤,可以呈梭形,也可以呈上皮样,较常发生于胃肠道,肾脏不是其好发部位,CD117、DOG-1、CD34阳性表达,而不表达平滑肌的相关标志物,本组2例进行了CD117、CD34的检测,均为阴性。4)孤立性纤维性肿瘤(solitary fibrous tumor, SFT):可见典型的血管外皮瘤样的生长方式,镜下由相对均一梭形细胞和多少不等的胶原间质组成,其间肿瘤细胞多呈无结构性或无模式性生长,可见不规则的分枝状的鹿角形血管,血管壁常可见玻璃样变性,STAT6是其较为特异的指标^[11],CD34、Bcl2及CD99常会呈阳性表达,但不具备特异性,2例患者的免疫组织化学结果均不支持SFT的诊断。5)肾细胞癌:术后病理鉴别肾细胞癌与平滑肌瘤并不困难,但术前影像学易混淆而易导致患者的过度治疗^[12]。

肾平滑肌瘤属于良性肿瘤,预后好,一般不需要行根治性肾切除,可首选肿块切除术。因其发病率低且影像学不具有特异性,故易被误诊为其他肾脏常见肿瘤,因此建议当形态不能排除平滑肌瘤时加做平滑肌源性标记以明确诊断,指导临床治疗。对于肾平滑肌瘤,目前大多是个案报道,对其临床病理学特征及预后有一定的认识,但其发病机制尚不清楚,有待于对更大样本量进行深入的研究。

参考文献

1. Romero FR, Kohanim S, Lima G, et al. Leiomyomas of the kidney: emphasis on conservative diagnosis and treatment[J]. *Urology*, 2005, 66(6): 1319.

2. Patil PA, McKenney JK, Trpkov K, et al. Renal leiomyoma: a contemporary multi-institution study of an infrequent and frequently misclassified neoplasm[J]. *Am J Surg Pathol*, 2015, 39(3): 349-356.
3. Gupta S, Jimenez RE, Folpe AL, et al. Renal leiomyoma and leiomyosarcoma: a study of 57 cases[J]. *Am J Surg Pathol*, 2016, 40(11): 1557-1563.
4. 魏建国, 孙爱静, 刘喜波, 等. 肾脏上皮样平滑肌瘤二例[J]. *中华医学杂志*, 2012, 92(40): 2879-2880.
WEI Jianguo, SUN Aijing, LIU Xibo, et al. Two cases of renal epithelioid leiomyoma[J]. *National Medical Journal of China*, 2012, 92(40): 2879-2880.
5. 王翔, 邓耀良, 周立权. 左肾上皮样平滑肌瘤1例并文献复习[J]. *现代泌尿生殖肿瘤杂志*, 2011, 3(3): 173-174.
WANG Xiang, DENG Yaoliang, ZHOU Liquan. A case of epithelioid leiomyoma of the left kidney and literature review[J]. *Journal of Contemporary Urologic and Reproductive Oncology*, 2011, 3(3): 173-174.
6. Schoolmeester JK, Erickson LA. Renal Leiomyoma[J]. *Mayo Clin Proc*, 2019, 94(9): 1913-1914.
7. 何向蕾, 张宏斌, 李仲宜. 肾血管平滑肌脂肪瘤31例临床病理分析[J]. *临床与实验病理学杂志*, 2002, 18(4): 352-355.
HE Xianglei, ZHANG Hongbin, LI Zhongyi. Angiomyolipoma of kidney: a clinicopathological study of 31 cases[J]. *Chinese Journal of Clinical and Experimental Pathology*, 2002, 18(4): 352-355.
8. Bell SW, Kempson RL, Hendrickson MR. Problematic uterine smooth muscle neoplasms. A clinicopathologic study of 213 cases[J]. *Am J Surg Pathol*, 1994, 18(6): 535-558.
9. Deyrup AT, Montgomery E, Fisher C. Leiomyosarcoma of the kidney: a clinicopathologic study[J]. *Am J Surg Pathol*, 2004, 28(2): 178-182.
10. Miller JS, Zhou M, Brimo F, et al. Primary leiomyosarcoma of the kidney: a clinicopathologic study of 27 cases[J]. *Am J Surg Pathol*, 2010, 34(2): 238-242.
11. Doyle LA, Vivero M, Fletcher CD, et al. Nuclear expression of STAT6 distinguishes solitary fibrous tumor from histologic mimics[J]. *Mod Pathol*, 2014, 27(3): 390-395.
12. 余秋月, 黎斌, 邱鸯鸯, 等. 肾脏平滑肌瘤的CT表现及误诊分析[J]. *江西医药*, 2019, 54(9): 1112-1115.
YU Qiuyue, LI Bin, QIU Yangyang, et al. CT findings and misdiagnosis analysis of renal leiomyoma[J]. *Jiangxi Medical Journal*, 2019, 54(9): 1112-1115.

本文引用: 吴梅, 王铮, 刘慧. 2例肾平滑肌肿瘤临床病理分析[J]. *临床与病理杂志*, 2022, 42(3): 767-770. doi: 10.3978/j.issn.2095-6959.2022.03.038

Cite this article as: WU Mei, WANG Zheng, LIU Hui. Clinicopathological analysis of renal smooth muscle tumors: Two cases' reports[J]. *Journal of Clinical and Pathological Research*, 2022, 42(3): 767-770. doi: 10.3978/j.issn.2095-6959.2022.03.038