

肾脏球旁细胞瘤一例并文献复习

邢睿¹, 周璇², 赵鹏^{2*}

¹青岛大学青岛医学院, 山东 青岛

²青岛大学附属医院病理科, 山东 青岛

收稿日期: 2025年8月29日; 录用日期: 2025年9月23日; 发布日期: 2025年9月29日

摘要

目的: 探讨肾脏球旁细胞瘤(juxtaglomerular cell tumor, JGCT)临床病理学特征、免疫组化、病理学诊断、鉴别诊断和治疗方法。方法: 回顾性分析一例JGCT病例临床资料、组织学特征、免疫组化染色及特殊染色, 同时复习相关文献。结果: 患者, 男, 46岁, 临床表现主要为高血压及低血钾。镜下肿瘤与周围肾组织界限较清, 肿瘤细胞呈实性巢片或条索状排列, 细胞大小一致, 呈圆形或卵圆形, 无异型性, 巢索间血管裂隙丰富, 血窦样, 部分区域可见透明变性的厚壁血管。免疫组化示肾素、CD34、SMA弥漫阳性; PAS染色阳性。此肿瘤可能与发生于肾脏的其它肿瘤混淆, 需要与多种肿瘤相鉴别。患者肾脏切除后, 血压恢复正常, 全身状况良好。结论: 肾脏球旁细胞瘤是一种罕见的良性肾脏肿瘤, 易误诊、漏诊, 病理医师需全面掌握其组织病理学形态、免疫组化特点及鉴别诊断要点, 方能提高诊断准确性。

关键词

肾脏, 球旁细胞瘤, 组织学特征, 免疫组化, 鉴别诊断

Juxtaglomerular Cell Tumor: A Case Study and Literature Review

Rui Xing¹, Xuan Zhou², Peng Zhao^{2*}

¹Qingdao Medical College of Qingdao University, Qingdao Shandong

²Department of Pathology, The Affiliated Hospital of Qingdao University, Qingdao Shandong

Received: August 29, 2025; accepted: September 23, 2025; published: September 29, 2025

Abstract

Objective: This study aims to investigate the clinicopathological features, immunohistochemical

*通讯作者。

文章引用: 邢睿, 周璇, 赵鹏. 肾脏球旁细胞瘤一例并文献复习[J]. 临床医学进展, 2025, 15(10): 535-540.

DOI: 10.12677/acm.2025.15102787

characteristics, pathological diagnosis, differential diagnosis, and therapeutic approaches for juxtaglomerular cell tumor (JGCT). **Methods:** A retrospective analysis was performed on the clinical data, histological features, immunohistochemical staining, and special staining of a JGCT case, supplemented by a review of pertinent literature. **Results:** The patient, a 46-year-old male, exhibited hypertension and hypokalemia as primary clinical symptoms. Microscopically, the tumor was well-demarcated from the adjacent renal tissue. Tumor cells were organized in solid nests or cords, displaying uniform size and round to oval shapes without atypical features. Numerous vascular clefts and sinusoid-like spaces were noted between the nests, along with regions of hyalinized thick-walled blood vessels. Immunohistochemical analysis revealed diffuse positivity for Renin, CD34, and SMA, with PAS staining also positive. Differential diagnosis is necessary to distinguish this tumor from other renal neoplasms. Following nephrectomy, the patient's blood pressure normalized, and his overall condition improved. **Conclusion:** The JGCT represents a rare benign neoplasm of the kidney, frequently subject to diagnostic challenges, including misdiagnosis and oversight. It is imperative for pathologists to possess a thorough understanding of its histopathological characteristics, immunohistochemical profile, and critical aspects of differential diagnosis to enhance diagnostic precision.

Keywords

Kidney, JGCT, Histological Features, Immunohistochemistry, Differential Diagnosis

Copyright © 2025 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 引言

肾球旁细胞瘤(juxtaglomerular cell tumor, JGCT)是一种较为罕见的肾脏肿瘤,病理诊断时容易漏诊、误诊,本文报道一例发生于肾脏的球旁细胞瘤并复习相关文献,总结其临床病理特征,旨在通过对该病例的分析提高对肾脏球旁细胞瘤的认识。

2. 材料与方法

2.1. 材料

患者男性,46岁,查体时发现左侧肾脏内一占位。既往高血压病史3年,平时口服卡托普利,血压控制不佳,最高达175/103 mmHg (1 mmHg = 0.133 kPa)。近一年来,常感觉左腰部不适。患者无尿频、尿急、尿痛等症状。体检:患者血压170/105 mmHg,心率80次/分。腹部柔软,无压痛及反跳痛,肝脾未触及,左肾区轻微叩击痛。腹部彩超示左肾实质内约3.0 cm × 2.0 cm的较强光团,边界清晰,考虑左肾占位。增强CT示左侧肾窦内结节状类圆形软组织影,明显强化,范围约3.1 cm × 1.91 cm,考虑左肾肿瘤。泌尿系统CT造影示左侧肾窦内结节状软组织密度影,范围约3.05 cm × 2.0 cm,肾盂受压变形。术中见左肾上极肾窦内见一肿物,范围约3.0 cm × 2.0 cm,切除肾脏送病理。实验室检查:患者术前血尿素氮、肌酐、尿酸等均在正常范围之内,患者术前血压为180/120 mmHg,血钾3.3 mmol/L;术后血压降至140/85 mmHg,血钾4.20 mmol/L。

2.2. 方法

标本常规3.7%中性甲醛缓冲液固定,常规脱水,石蜡包埋,4 μm切片,行HE染色及免疫组化染色。

免疫组化染色具体步骤：组织切片经二甲苯脱蜡 3 次(5 min)处理后，依次进行梯度乙醇水化处理：无水乙醇 3 次(1 min)→梯度乙醇(95%、85%、75%，各 1 min)。蒸馏水冲洗 5 min 后，PBS 缓冲液洗涤 3 次(3 min)。采用高压热修复法进行抗原修复：pH 8.0 EDTA 抗原修复液高压处理 3 min，自然冷却后蒸馏水冲洗 3 次(1 min)，PBS 漂洗 2 次(5 min)。内源性过氧化物酶阻断采用 3% H₂O₂ 室温孵育 10 min，蒸馏水冲洗 2 次(5 min)后 PBS 洗涤 3 次(5 min)。免疫组化染色包含一抗(1:100, 37℃ 60 min)和二抗(37℃ 20 min)，各步骤间均以 PBS 洗涤 3 次(5 min)。DAB 显色 5 min 后水洗终止反应，苏木素复染 5 s，经梯度乙醇脱水(50%-无水乙醇，1 min)，二甲苯透明化处理后中性树胶封片，室温干燥后镜检。所用抗体试剂包括波形蛋白(克隆号：OTIR5D6)，CD34(克隆号：EP88)，SMA(克隆号：UMAB237)，WT-1(克隆号：OTIR1F1)，CK(克隆号：AE1/AE3)，Syn(克隆号：OTI1C9)，HMB-45(克隆号：HMB5)，S-100(克隆号：15E2E2+4C4.9)，EMA(克隆号：GP1.4)，P63(克隆号：UMAB4)，Ki-67(克隆号：MIB1)均购自北京中杉生物技术有限公司。由 2 名以上高年资病理医师双盲阅片。本研究获得青岛大学附属医院伦理委员会批准(审批号：QYFYWZLL30513)。

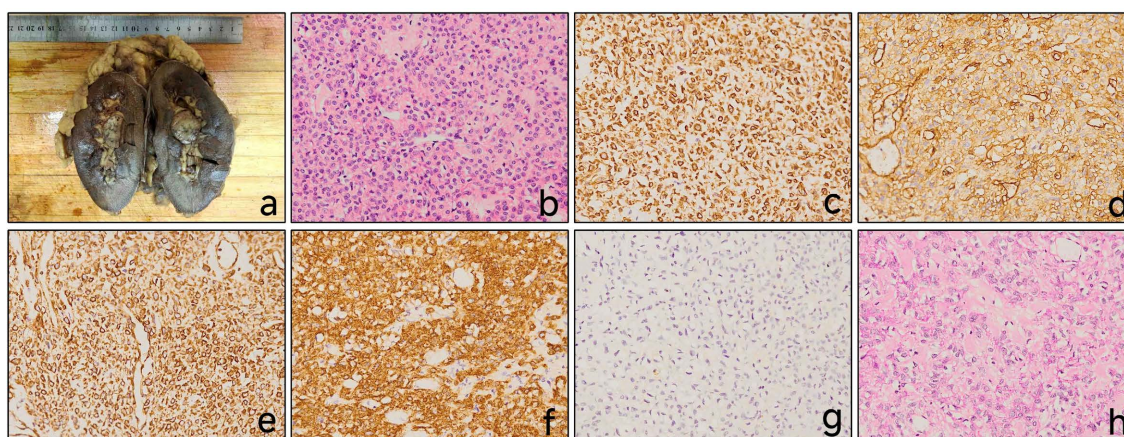
3. 结果

3.1. 巨检

肾脏切除标本带肾周脂肪囊，被膜完整，肾脏大小 13.0 cm × 8.0 cm × 4.0 cm，沿矢状面肾门侧剖开，于肾门侧肾窦内见一肿物(图 1(a))，范围约 3.0 × 2.4 cm，与周围肾组织界限较清，无包膜，切面灰白灰黄，质地细腻。肿物呈息肉状凸向肾盂，致肾盂腔狭窄，未见明确坏死及出血，未见肾静脉、肾盂和肾外脂肪侵犯。肾脏皮髓质分界清楚，肾周未触及肿大淋巴结。

3.2. 镜检

肿瘤与周围肾组织界限较清，肿瘤细胞呈实性巢片或条索状排列；瘤细胞大小一致、体积较小，呈圆形或卵圆形，无异型性，胞质淡染或嗜酸性，未见病理学核分裂象及坏死。间质疏松，巢索间血管裂隙丰富，血窦样，部分区域可见粘液变性，部分区域可见透明变性的厚壁血管(图 1(b))。



(a) 肿瘤大体所见：肿瘤位于肾门侧肾窦，与周围肾组织界限较清，切面灰白灰黄；(b) 肿瘤细胞呈实性巢片排列，瘤细胞大小一致，呈圆形或卵圆形，无异型性，胞质淡染或嗜酸性，可见巢索间血管裂隙，HE 染色，400×；(c) 肿瘤成分弥漫表达波形蛋白，400×；(d) 肿瘤成分弥漫表达肾素，400×；(e) 肿瘤成分弥漫表达 CD34，400×；(f) 肿瘤成分弥漫表达 SMA，400×；(g) 肿瘤成分表达 WT-1，400×；(h) PAS 染色(+)，400×。

Figure 1. Gross observation of juxtaglomerular cell tumor, along with HE images and immunohistochemical images
图 1. 肾脏球旁细胞瘤大体所见、HE 及免疫组化图片

3.3. 免疫组化及特殊染色

免疫组化染色显示瘤细胞波形蛋白弥漫(+) (图 1(c)), 肾素(+) (图 1(d)), CD34 弥漫(+) (图 1(e)), SMA (+) (图 1(f)), WT-1 (+) (图 1(g)), CK (-), Syn (-), HMB-45 (-), S-100 (-), EMA (-), P63 (-), Ki-67 指数 < 1%; 特殊染色显示 PAS (+) (图 1(h))。

3.4. 病理诊断

(左侧)肾球旁细胞瘤(范围 3.0×2.4 cm)。

3.5. 随访

病人肾脏切除后, 患者血压恢复正常, 全身状况良好。

4. 讨论

JGCT 是一种罕见的肾实质良性内分泌性肿瘤, 患病率约 0.03%, 又称肾素瘤[1]。患者典型临床表现为“三高一低”, 即严重的高血压、高肾素、高醛固酮及低血钾的综合征。高血压是肾球旁细胞瘤患者最早出现、最显著的临床表现, 血压高低程度不同与个体差异及疾病所处阶段有关, 与肿瘤大小不相关[2]。主要生理机制为肿瘤细胞分泌大量肾素激活肾素-血管紧张素-醛固酮系统引起高血压, 因此降压治疗首选以血管紧张素转换酶抑制剂为主的多种降压药联合应用。JGCT 多见于青年群体且女性发病率更高(约为男性发病率的 2 倍), 也有儿童病例的报道[3]。1967 由 Robertson [4] 首先报道, 随后 Kihara 等报道了第二例, 因此又称 Robertson-Kihara 综合征, 至今文献报道约 100 多例, 且研究资料多为病例报告。根据该肿瘤的临床特征, 球旁细胞瘤分为三类: 同时具备高血压和低钾血症者称为典型 JGCT, 最常见; 只具有二者其一的称为非典型 JGCT; 二者均不具备但病理证实为肾素瘤者称为无功能或静止型 JGCT, 最少见[5]。本例患者既往有高血压病史及低血钾, 属于典型 JGCT, 其平时口服卡托普利, 血压控制不佳, 提示患者所患高血压是由该肿瘤引起。

肿瘤起源于肾小球旁复合器中的球旁细胞。肉眼一般体积较小, 直径多为 2~3 cm, 为单侧性孤立性皮质肿物, 实性, 边界清楚, 灰白至淡黄色, 质地细腻, 肿瘤内可见小的出血灶。光镜下肿瘤细胞呈实性巢片或条索状排列, 或似血管球瘤样和血管外皮瘤样结构, 瘤细胞形态一致, 呈均一性小圆形或多边形, 具有少量嗜酸性颗粒状胞浆。有的肿瘤细胞可呈梭形, 并可呈乳头状排列。细胞中央有一规则的细胞核, 呈圆形或椭圆形, 空泡状, 病理性核分裂象少见。肿瘤组织部分区域围绕血管排列或出现血窦样结构, 具有内分泌肿瘤的结构特点。间质少, 由透明的或粘液样纤维组织构成。典型者与血管球瘤相似。电镜下可见特征性的肾素分泌颗粒, 一种为圆形小体, 基质均匀, 为成熟颗粒, 另一种为菱形或梯形颗粒, 被认为是成熟颗粒的前体, 两种颗粒可同时出现于同一细胞内环绕于高尔基体及其邻近囊泡。免疫组化染色: 肿瘤细胞肾素、Vimentin、CD34 弥漫阳性, SMA、Actin、Calponin 可不同程度阳性, 而 CK、S-100、HMB45 及神经内分泌标记阴性。PAS 特殊染色可见胞浆内的内分泌颗粒。

该肿瘤需与多个肿瘤进行鉴别诊断, 包括血管球瘤、血管周细胞瘤、肾的类癌、上皮样血管平滑肌脂肪瘤等。(1) 血管球瘤: 肿瘤较小, 直径常在 0.5 cm 以下, 多位于四肢末端(如指尖)真皮或皮下, 球细胞大小形态一致, 核圆形或椭圆形, 胞质弱嗜酸, 瘤细胞也紧密地围绕血管排列, 可具有与 JGCT 相似的生长方式, 但肿瘤内无上皮成分, 球细胞内无内分泌颗粒; 免疫组化染色肾素阴性。(2) 血管周细胞瘤: 肿瘤较大, 直径常在 5 cm 以上。细胞呈梭形, 胞质少, 细胞界限不清, 排列不规则, 血管形态奇异, 如树枝状或鹿角状。免疫组化 SMA 阴性, 临床上也无高血压表现。JGCT 血管丰富, 部分呈窦样分支, 最初曾被归类为血管周细胞瘤, 后来认识到两者是性质不同的肿瘤。(3) 肾的类癌: 镜下肿瘤细胞可呈实性

巢片或条索状排列,大小形态一致,核圆形或椭圆形,具有嗜酸性胞浆。瘤细胞也紧密地围绕血管排列或出现血窦样结构,具有内分泌肿瘤的结构特点,肿瘤细胞神经内分泌标记阳性。(4) 上皮样血管平滑肌脂肪瘤: JGCT 具有透明变性的厚壁血管、多角形嗜酸性细胞、肿瘤细胞 SMA 阳性与上皮样血管平滑肌脂肪瘤相似。但 JGCT 缺乏脂肪,无束状排列和肌性分化形态以及免疫组化 S-100、HMB45 阴性,与后者不同。(5) 其他:如肾细胞癌、肾母细胞瘤等与 JGCT 的镜下特点显著不同,不难鉴别。

动态增强 CT 是目前认为诊断肾球旁细胞瘤最有效的影像学手段,典型表现为单发的实性结节,部分肿瘤可见包膜,内可伴有囊变、坏死、出血,增强后病灶呈渐进性强化[6]。但对于体积较小的肿瘤,肾脏 MRI 优于 CT。影像学检查可以为外科治疗提供指导依据。

绝大多数 JGCT 具有良性生物学行为,预后良好。手术切除是目前治愈本病的唯一方法,可选择肾部分切除术或肾切除术[7]。对于直径小于 3 cm 的肿瘤,可以通过切除含肿瘤的肾组织来保留部分肾功能;直径大于 3 cm 的肿瘤,则采用根治性肾切除术。本例患者肾切除术后,血压及血钾逐步恢复正常。目前 JGCT 存在个别脉管侵犯及肺转移的病例报道[8][9],因此有学者认为肾球旁细胞瘤是一种恶性潜能未定的肿瘤。已有研究报道, JGCT 存在 9 和 11 号染色体的频繁缺失[10][11];除 9 和 11 号染色体外,还可伴随其他非整倍体改变,如 10 号染色体增益、X 染色体缺失等[12]。这种基因组不稳定性可能与肿瘤的恶性转化和肿瘤进展相关。提示 JGCT 恶性潜能的临床病理指标,包括组织学的血管或包膜侵犯、明显的细胞学异型性、肿瘤体积大、高核分裂指数及临床的年长患者或儿童[13];对具有上述指标的患者应定期随访,警惕复发性高血压或低血钾。

参考文献

- [1] Wang, B., Ding, L., Xu, S., Fan, Y., Wang, J., Zhao, X., *et al.* (2022) A Case of Atypical Reninoma with Mild Hypertension and Normal Plasma Renin Activity but Elevated Plasma Renin Concentration. *BMC Endocrine Disorders*, 22, Article No. 71. <https://doi.org/10.1186/s12902-022-00977-w>
- [2] 余振球, 王锦纹, 马琳琳. 肾球旁细胞瘤 110 例诊断资料汇总分析和典型病例介绍[J]. 中华高血压杂志, 2018, 26(7): 693-697.
- [3] Trnka, P., Orellana, L., Walsh, M., Pool, L. and Borzi, P. (2014) Reninoma: An Uncommon Cause of Renin-Mediated Hypertension. *Frontiers in Pediatrics*, 2, Article 89. <https://doi.org/10.3389/fped.2014.00089>
- [4] Robertson, P.W., Klidjian, A., Harding, L.K., Walters, G., Lee, M.R. and Robb-Smith, A.H.T. (1967) Hypertension Due to a Renin-Secreting Renal Tumour. *The American Journal of Medicine*, 43, 963-976. [https://doi.org/10.1016/0002-9343\(67\)90256-2](https://doi.org/10.1016/0002-9343(67)90256-2)
- [5] Dong, D., Li, H., Yan, W. and Xu, W. (2010) Juxtaglomerular Cell Tumor of the Kidney—A New Classification Scheme. *Urologic Oncology: Seminars and Original Investigations*, 28, 34-38. <https://doi.org/10.1016/j.urolonc.2009.08.003>
- [6] 潘炜枫, 肖文波. 潘炜枫, 肖文波. 3 例肾球旁细胞瘤的影像学特征及文献回顾[J]. 影像研究与医学应用, 2025, 9(13): 44-46, 49.
- [7] 杜林栋, 张道新. 肾球旁细胞瘤的诊治(附五例报告) [J]. 中华泌尿外科杂志, 2003(10): 26-28.
- [8] Duan, X., Bruneval, P., Hammadeh, R., Fresco, R., Eble, J.N., Clark, J.I., *et al.* (2004) Metastatic Juxtaglomerular Cell Tumor in a 52-Year-Old Man. *American Journal of Surgical Pathology*, 28, 1098-1102. <https://doi.org/10.1097/01.pas.0000126722.29212.a7>
- [9] Baba, A., Shera, A., Bakshi, I. and Lone, I. (2011) Recurrent Malignant Juxtaglomerular Cell Tumor: A Rare Cause of Malignant Hypertension in a Child. *Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons*, 16, 152-154. <https://doi.org/10.4103/0971-9261.86876>
- [10] Capovilla, M., Couturier, J., Molinié, V., Amsellem-Ouazana, D., Priollet, P., Baumert, H., *et al.* (2008) Loss of Chromosomes 9 and 11 May Be Recurrent Chromosome Imbalances in Juxtaglomerular Cell Tumors. *Human Pathology*, 39, 459-462. <https://doi.org/10.1016/j.humpath.2007.08.010>
- [11] Brandal, P., Busund, L. and Heim, S. (2005) Chromosome Abnormalities in Juxtaglomerular Cell Tumors. *Cancer*, 104, 504-510. <https://doi.org/10.1002/cncr.21205>
- [12] Assmann, G., Verdorfer, I., Jung, A., Bader, M. and Müller-Höcker, J. (2011) Dysregulation of the Cell Cycle and Chromosomal Imbalances in Juxtaglomerular Cell Tumors—A Comparative Study with Endocrine Tumors of the Pancreas.

Pathology—Research and Practice, **207**, 343-353. <https://doi.org/10.1016/j.prp.2011.02.009>

- [13] Geisler, D., Almutairi, F., John, I., Quiroga-Garza, G., Yu, M., Seethala, R., *et al.* (2022) Malignant Juxtaglomerular Cell Tumor. *Urology Case Reports*, **45**, Article ID: 102176. <https://doi.org/10.1016/j.eucr.2022.102176>