

腹腔恶性血管周上皮样细胞肿瘤合并转移性肝癌一例并文献学习

谢绍文, 魏东*, 唐波, 邹仁超, 杨欣怡

昆明医科大学第二附属医院肝胆胰外科四病区, 云南 昆明

收稿日期: 2025年11月2日; 录用日期: 2025年11月26日; 发布日期: 2025年12月4日

摘要

血管周上皮样细胞肿瘤(PEComa)是起源于间质的罕见肿瘤, 大多数良性, 少数呈恶性。血管周上皮样细胞肿瘤多发于子宫、膀胱。血管周上皮样细胞肿瘤临床表现多无特异性, 大多经CT等检查发现。本次分享的肾血管周上皮样细胞肿瘤为恶性, 经开腹腹腔巨大肿瘤切除 + 左肾切除 + 肝左外叶切除 + 右肝部分切除 + 肝脏微波射频消融后病检确诊。

关键词

腹腔肿瘤, 血管周上皮样细胞肿瘤, 病理

A Case of Malignant Perivascular Epithelioid Cell Tumor in the Abdominal Cavity Combined with Metastatic Liver Cancer and Literature Review

Shaowen Xie, Dong Wei*, Bo Tang, Renchao Zou, Xinyi Yang

Department of Hepatobiliary and Pancreatic Surgery, Fourth Ward, The Second Affiliated Hospital of Kunming Medical University, Kunming Yunnan

Received: November 2, 2025; accepted: November 26, 2025; published: December 4, 2025

Abstract

Perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) is a rare mesenchymal-origin tumor, most of which are

*通讯作者。

文章引用: 谢绍文, 魏东, 唐波, 邹仁超, 杨欣怡. 腹腔恶性血管周上皮样细胞肿瘤合并转移性肝癌一例并文献学习[J]. 临床医学进展, 2025, 15(12): 779-785. DOI: 10.12677/acm.2025.15123470

benign, with a few presenting as malignant. PEComas most frequently occur in the uterus and bladder. The clinical manifestations of PEComa are mostly nonspecific and are often discovered through imaging such as CT scans. The renal PEComa shared in this case was malignant and was pathologically confirmed after open abdominal surgery involving resection of a large abdominal tumor, left lateral hepatectomy, partial resection of the right liver, and microwave radiofrequency ablation of the liver.

Keywords

Abdominal Tumor, Perivascular Epithelioid Cell Tumor, Pathology

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. 病史

患者男, 47 岁, 2023 年 11 月 10 日患者因“左腹不适”于会泽县人民医院就诊, 行 CT 见左肾中下部外缘腹膜间隙内肿瘤性病变, 大小约 13 cm × 16 cm, 肝实质内多发转移肿瘤可能。于 2023 年 11 月 20 日入院。未诉尿急, 无腰疼, 无头晕乏力。体格检查: 见左腹膨隆, 触之质地较硬, 无压痛、反跳痛及肌紧张。于我院完善相关检查: B 超: 肝左外叶实性占位, 考虑肝 Ca。无痛胃十二指肠镜检查(含 HP): 未见异常; 无痛结肠镜检查: 大肠黏膜未见异常。排查是否与肠道形成通道。CT 平扫 + 增强: 左腹部见巨大混杂密度影, 大小约 12.9 cm × 16.6 cm × 9.0 cm, 局部与左肾分界不清, 左肾受压向右上方移位, 多支血管穿行。肝内多发片状稍低密度影, 大者位于肝左叶约 8.1 cm × 6.0 cm。左腹部巨大占位, 考虑恶性(神经源性肉瘤? 胃肠道源性恶性间质瘤? 淋巴瘤?)。肝内多发占位, 肝 Ca 可能, 转移灶可能, 肝内多发血管瘤可能。见(图 1~5) MRI 平扫 + 增强: 左侧腹膜后见一等长/稍长 T1 等/T2 混合信号巨大占位, 肝胆期强化消退, 大小约 12.6 cm × 16.6 cm × 19.0 cm, 病变局部与左肾分界不清, 左肾及脾脏受压移位, 脾静脉局部受压变窄。肝左外叶见一等/稍长 T1 稍长/长 T2 信号肿块, 肝胆期延迟强化, 大小约 8.5 cm × 5.8 cm × 7.2 cm。另肝内多发长 T1 长 T2 信号影, 肝胆期强化呈低信号, 较大者位于肝右后叶, 大小 4.0 cm × 2.6 cm。左侧腹膜后巨大占位, 考虑间叶源性恶性肿瘤(脂肪肉瘤?)。肝左外叶病变, 血管肉瘤或转移瘤? 其余肝病变, 考虑肝多发血管瘤。见(图 6) PET-CT: 禁食状态下, 静脉注射 99mTc-DTPA, 剂量: 555 mBq, 行 PET-CT 显影。血流灌注: 左肾血流灌注差; 右肾血流灌注正常。测 GFR: 左肾 13.94, 右肾 48.51, 总 62.45。尿液引流: 左侧上尿路梗阻; 右侧上尿路通畅。3D 重建图示。见(图 7)术前诊断: 1) 肾占位性病变, 2) 肝占位性病变, 3) 肝血管瘤, 4) 腹腔巨大肿瘤。

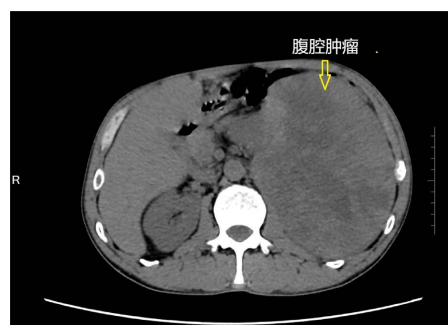


Figure 1. CT plain scan

图 1. CT 平扫

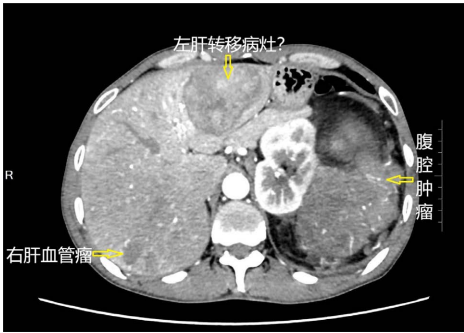


Figure 2. CT contrast-enhanced arterial phase
图 2. CT 增强动脉期

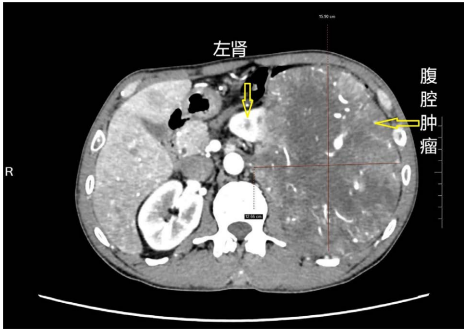


Figure 3. CT contrast-enhanced arterial phase
图 3. CT 增强动脉期

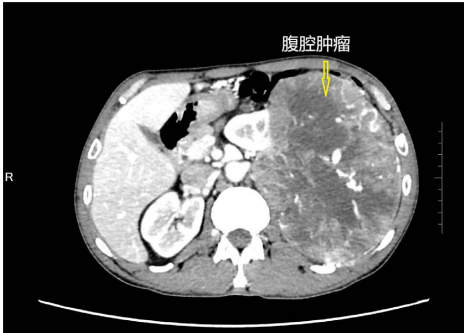


Figure 4. CT enhanced portal venous phase
图 4. CT 增强门静脉期



Figure 5. CT contrast-enhanced venous phase
图 5. CT 增强静脉期

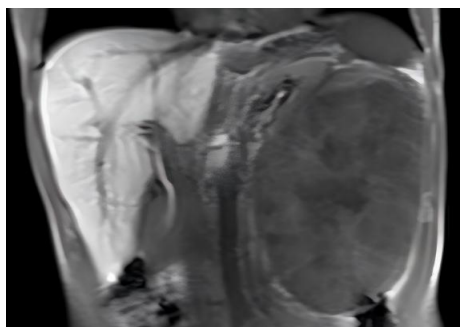


Figure 6. MRI

图 6. MRI

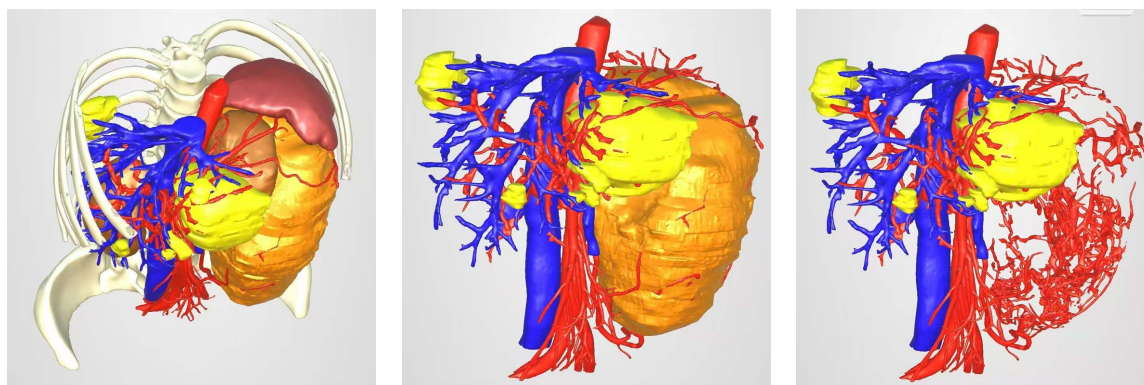


Figure 7. Reconstruction diagram

图 7. 3D 重建图示

2. 手术操作过程

由于腹腔占位巨大,术前检查示其与腹腔周围组织(尤其空肠及结肠)联系紧密,周围血管众多,腹腔镜操作视野不足,准备开腹探查。

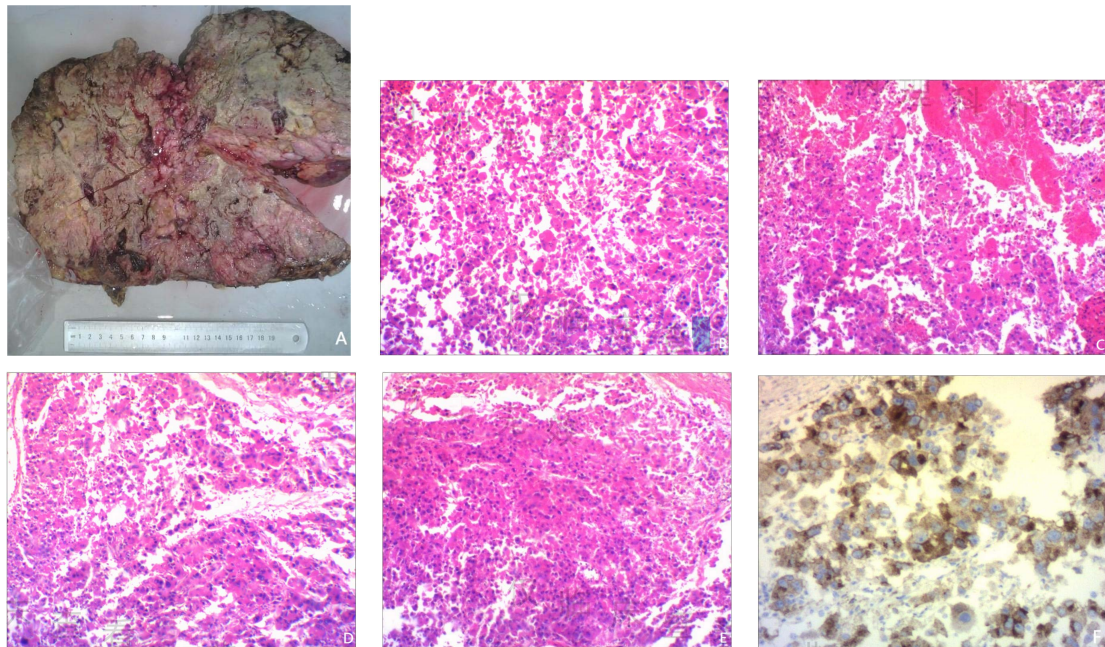
常规碘伏消毒手术区域皮肤,铺无菌巾、单。取左上腹部 L 型切口长,分层入腹,护皮。探查见:腹腔内广泛粘连,少量腹水,腹腔巨大肿瘤与周围组织广泛粘连,与左半结肠及空肠粘连明显,左肝见一圆形占位大小 $8\text{ cm} \times 6\text{ cm}$ 。使用超声刀小心分离肿瘤与周围结肠、空肠之间的粘连组织,分离过程中细小血管超声刀直接凝断,较大血管用 Hem-o-lok 夹夹闭并用丝线双重结扎后切断,完全分离肿瘤后,见肿瘤与左肾关系密切,联合泌尿外科医生术中会诊,考虑腹腔占位可能为肾脏来源,建议联合切除腹腔肿瘤与左肾。继续分离肾蒂,用丝线分别结扎肾动脉、肾静脉及肾盂后超声刀离断,完全切除肿瘤及左肾。超声刀切断肝圆韧带、肝左、右三角韧带、冠状韧带、镰状韧带,游离左、右半肝,见胆囊充血、水肿,遂行胆囊切除。显露肝门,分离第一肝门,阻断肝门后电刀标记切肝线,完整切除肝左外叶。探查见肝 4b 段见一占位,大小约 $3\text{ cm} \times 3\text{ cm}$ 缝线缝扎边缘后牵拉并用超声刀将肿瘤完整切除;见肝 7 段有一血管瘤,大小约 $4\text{ cm} \times 3\text{ cm}$,考虑血管瘤,用超声刀完整切除。并联合超声科医生行术中超声探查剩余肝脏,行微波射频消融处理肝脏内细小肿瘤。用蒸馏水冲洗腹腔,创面止血,于温氏孔处放置负压引流管,自右侧腹壁引出,腹膜后肿瘤切除处放负压引流管及冲洗引流管,自左侧腹壁引出。置查看创面无活动性出血后关腹。

3. 术后病理结果

与肾脏相连的包膜完整的包块,大小 $23\text{ cm} \times 17\text{ cm} \times 11\text{ cm}$,腹腔肿物切面大多为灰红或灰褐,质地中等

(见图 8(A)); 免疫组织化学染色结果: 肿瘤细胞中可见人黑素瘤抗体 45 (humanmelaninblack45, HMB45, 见图 8(F)) (+)、黑色素 A (melan A) (+)、平滑肌肌动蛋白(Smooth muscle actin, SMA) (-); CD34 (血管+) 诊断: (腹腔肿瘤)恶性 PEComa。

术后期间病人恢复平稳, 并在 12 天后出院。直到最近的随访(术后 1 年), 该名患者没有任何不适, 但通过放射学检测发现手术区域发现手术区域肿瘤复发。



镜下示肿瘤细胞实片状, 胞质丰富, 部分细胞胞质透明, 部分区域坏死, 坏死周围肿瘤细胞明显异型(图 8(c), HE×100), 免疫组化染色示 HMB45 部分阳性(图 8(F), EnVision×200)。

Figure 8. Pathological images
图 8. 病理图片

4. 讨论

1992 年, Gaffey 等[1]首次提出了血管周上皮样细胞(perivascular epithelioid cell, PEC)的概念, 并发现除了肾血管平滑肌脂肪瘤(angiomyolipoma, AML)和肺透明细胞糖瘤(clear cell “sugar” tumor, CCST)之外, 肺淋巴管平滑肌瘤病(lymphangioleiomyomatosis, LAM)中同样含有表达黑色素标志物 HMB45 的 PEC。随后, 1996 年, Zamboni 等[2]报道了 1 例胰腺的透明细胞肿瘤, 该肿瘤具有 PEC 分化且表达黑色素标志物 HMB45, 遂采用血管周上皮样细胞肿瘤(perivascular epithelioid cell tumor, PEComa)来命名该类肿瘤。2013 版 WHO 软组织与骨肿瘤将 PEComa 定义为肿瘤细胞显示与血管壁有局部相关性的一种间叶源性肿瘤, 常表达黑色素和平滑肌标志物。PEComa 家族肿瘤包括 AML、CCST、LAM 和来自软组织和内脏部位的具有相似组织学形态和免疫表型的肿瘤[2], 后者不能归入特定类型, 可使用非特殊类型 PEComa (PEComa-not otherwise specified, PEComa-NOS)名称。PEComa 属于由血管周围上皮样细胞(PEC)组成的间充质起源的罕见肿瘤家族[3]。可在任何年龄发生, 女性患病率较高, 其由巢状和片状细胞组成, 通常为上皮样, 其胞浆透明至颗粒状, 嗜酸性, 核似圆形, 其内存在核仁[4]。

PEComa 似乎最常出现在内脏(特别是胃肠道和子宫)、腹膜后和腹盆腔部位, 还有一小部分发生在躯体软组织和皮肤。较大的恶性 PEComa 多见于腹膜外空间, 在泌尿生殖道中, PEComa 可见于肾脏、膀

胱、前列腺、睾丸和尿道。几乎所有的 PEComa 都显示出黑色素细胞(HMB-45 和或 Melan-A)和平滑肌(肌动蛋白和或结蛋白)标记物的免疫反应性。肾 PEComa 常因发热、腰痛或血尿[5]为首发症状就诊,也有因血尿症状去就诊,但是很少伴乏力、发热等全身症状。PEComa 的形态学大体外观多种多样,当肿瘤体积较大时常伴出血、囊性变及组织坏死。显微镜下肿瘤细胞多见上皮样细胞,当然也有少见梭形细胞,两者可同时存在。鉴别诊断要重视 HMB-45 免疫组化染色和其他黑色素细胞标志物或上皮标志物有助于区分 PEComa 和恶性黑色素瘤或色素性肾细胞癌。近来研究表明,免疫组织化学评估在准确诊断 PEComa 时通常染色为黑色素细胞(HMB45、Melan-AMITF)和肌肉细胞标记物(平滑肌肌动蛋白、肌球蛋白、钙调节蛋白),而胞角蛋白呈阴性[6]。肾 PEComa 诊断的金标准主要依赖于组织病理学和免疫组化评估的结合[5]。大多数 PEComa 是良性的,通过手术切除后很少复发[3],2005 年 Folpe 等总结在软组织和盆腔出现的偏恶性 PEComa,发现大尺寸(>5 cm)、浸润性生长、高核级别、细胞增生、坏死和高有丝分裂象(>1/50 HPF)这些特征[7]。本病例患者因体检发现腹腔巨大占位为求手术治疗就诊我院,无其他伴随症状,影像学尚无法准确区分低度恶性潜能和恶性的 PEComa,但是影像学上发现肿块直径>5 cm 的肿瘤,出现如边界不清、浸润性生长、坏死或强化不均等征象,要警惕恶性的可能[8]。由于腹腔占位巨大,周围血管丰富,左肾、肠道与腹腔占位联系紧密、受压,术前行胃肠道镜检查排除腹腔肿瘤是否来源于肠道或与肠道形成通道。

关于诊断方面,初学者诊断时容易与肾细胞癌混淆。通常用免疫学方法鉴别,其中 HMB45 和 CK 在区分这两种疾病中起关键作用。在透明细胞癌中,CK 检测结果呈阳性而 HMB45 仍为阴性。关于肾 PEComa 报告显示 HMB45 阳性但 CK 水平阴性的特征[6]。肾 PEComa 的首选治疗方法是手术切除。若肿瘤≤5cm 应尽可能行肾部分切除术,若肿瘤>5 cm 或考虑恶性则可行根治性肾切除术。然而,对于那些大的,不可切除的,恶性的,或转移性肿瘤,辅助化疗和放疗可能与生存期延长[9],化疗的机制与抑制 mTOR (mammalian target of rapamycin, 雷帕霉素靶蛋白)通路有关, mTOR 通路在调节细胞生长和增殖中起关键作用[10]。针对 PEComa 发病机制的治疗方面,目前有研究表明,约 10% 的病例与结节性硬化综合征(tuberous, TSC)的肿瘤抑制基因(TSC1、TSC2)缺失突变有关。Qin 等[11]就研究发现 7 例肾脏 PEComa 患者的 TSC2 突变。这些基因突变通常会异常激活 mTOR 通路,从而促进细胞增殖和血管生成。所以针对这类基因突变的 PEComa 患者,我们可以尝试着对其应用西罗莫司和依维莫司等 mTOR 抑制剂进行靶向治疗[12][13]。本例患者提示腹腔肿瘤大小 12.9 cm × 16.6 cm × 9.0 cm,肿瘤呈浸润生长,鉴于由于腹腔占位巨大,腹腔镜操作难度大、视野不足、出血风险大,我们首选了开腹腹腔巨大肿瘤切除术。患者术后病情平稳,尚未选择药物或其他辅助治疗。术后 1 年患者手术区域肿瘤复发,考虑二次腹腔手术可能因腹腔粘连严重、出血导致手术操作风险增大,以及肿瘤不大,与患者沟通后行介入、化疗等治疗方案。

5. 结论

综上,恶性 PEComa 的发生部位及组织形态多样,由于瘤体分化程度不同和细胞多形性特点,诊断存在困难,要依据临床特征、病理形态、免疫组织化学表达结果及基因检测综合考虑、具体分析,避免发生误诊、漏诊的情况。因此为了评估其预后,需要对更多 PEComa 患者进行长期随访和全面研究。同时结合患者的临床特征,参考全面的辅助检查结果,综合考虑、具体分析,为患者制订最优的治疗方案。

个人声明

该病例报道已获得病人的知情同意。

基金项目

昆明医科大学第二附属医院临床研究项目资助(ynIIT2023009);“兴滇英才支持计划”项目经费支持(证书编号:XDYC-YLWS-2024-0025);昆明医科大学第二附属医院对外合作研究项目资助(2022dwhz05);云南省卫生科技计划项目——重点项目(云南省肝胆胰疾病临床医学中心子课题)(2025GDZD012)。

参考文献

- [1] Gaffey, M.J., Mills, S.E., Zarbo, R.J. and Weiss, L.M. (1992) Author's Reply. *The American Journal of Surgical Pathology*, **16**, 308. <https://doi.org/10.1097/00000478-199203000-00014>
- [2] Zamboni, G., Pea, M., Martignoni, G., Zancanaro, C., Faccioli, G., Gilioli, E., *et al.* (1996) Clear Cell “Sugar” Tumor of the Pancreas: A Novel Member of the Family of Lesions Characterized by the Presence of Perivascular Epithelioid Cells. *The American Journal of Surgical Pathology*, **20**, 722-730. <https://doi.org/10.1097/00000478-199606000-00010>
- [3] Sobiborowicz, A., Czarnecka, A.M., Szumera-Ciećkiewicz, A., Rutkowski, P. and Świtaj, T. (2020) Diagnosis and Treatment of Malignant PEComa Tumours. *Oncology in Clinical Practice*, **16**, 22-33. <https://doi.org/10.5603/ocp.2020.0003>
- [4] 宣兰兰, 魏建国, 刘红刚. 血管周上皮样细胞肿瘤的病理诊断及新进展[J]. 中华病理学杂志, 2021, 50(3): 282-287.
- [5] Sholan, R., Aliyev, R., Sultan, M., Almazkhanli, A., Karim, S. and Gasimov, J. (2025) Renal PEComa in a Young Male: A Case Report and Insights from the Literature. *Urology Case Reports*, **58**, Article ID: 102890. <https://doi.org/10.1016/j.eucr.2024.102890>
- [6] Du, H., Zhou, J., Xu, L., Yang, C., Zhang, L. and Liang, C. (2016) Pigmented Perivascular Epithelioid Cell Tumor (PEComa) Arising from Kidney: A Case Report. *Medicine*, **95**, e5248. <https://doi.org/10.1097/md.00000000000005248>
- [7] Folpe, A.L., Mentzel, T., Lehr, H., Fisher, C., Balzer, B.L. and Weiss, S.W. (2005) Perivascular Epithelioid Cell Neoplasms of Soft Tissue and Gynecologic Origin: A Clinicopathologic Study of 26 Cases and Review of the Literature. *American Journal of Surgical Pathology*, **29**, 1558-1575. <https://doi.org/10.1097/01.pas.0000173232.22117.37>
- [8] 林丽丹, 胡雅诺, 邱思凡, 等. 肾乏脂型血管平滑肌脂肪瘤与非透明细胞肾癌的 CT 鉴别诊断[J]. 中国 CT 和 MRI 杂志, 2024, 22(1): 107-109, 113.
- [9] Zhao, Y., Bui, M.M., Spiess, P.E. and Dhillon, J. (2014) Sclerosing PEComa of the Kidney: Clinicopathologic Analysis of 2 Cases and Review of the Literature. *Clinical Genitourinary Cancer*, **12**, e229-e232. <https://doi.org/10.1016/j.clgc.2014.04.009>
- [10] Martignoni, G., Pea, M., Zampini, C., Brunelli, M., Segala, D., Zamboni, G., *et al.* (2015) PEComas of the Kidney and of the Genitourinary Tract. *Seminars in Diagnostic Pathology*, **32**, 140-159. <https://doi.org/10.1053/j.semdp.2015.02.006>
- [11] Qin, W., Bajaj, V., Malinowska, I., Lu, X., MacConaill, L., Wu, C., *et al.* (2011) Angiomyolipoma Have Common Mutations in TSC2 but No Other Common Genetic Events. *PLOS ONE*, **6**, e24919. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0024919>
- [12] Sanfilippo, R., Jones, R.L., Blay, J., Le Cesne, A., Provenzano, S., Antoniou, G., *et al.* (2019) Role of Chemotherapy, VEGFR Inhibitors, and mTOR Inhibitors in Advanced Perivascular Epithelioid Cell Tumors (PEComas). *Clinical Cancer Research*, **25**, 5295-5300. <https://doi.org/10.1158/1078-0432.ccr-19-0288>
- [13] Wagner, A.J., Malinowska-Kolodziej, I., Morgan, J.A., Qin, W., Fletcher, C.D.M., Vena, N., *et al.* (2010) Clinical Activity of mTOR Inhibition with Sirolimus in Malignant Perivascular Epithelioid Cell Tumors: Targeting the Pathogenic Activation of Mtorc1 in Tumors. *Journal of Clinical Oncology*, **28**, 835-840. <https://doi.org/10.1200/jco.2009.25.2981>