

· 临床研究 ·

膀胱血管周上皮样细胞肿瘤临床病理分析

郎 琅¹, 周晓洲¹, 王浩宇², 张 宇³, 阎晓初³, 陈志文¹

(1. 陆军军医大学第一附属医院泌尿外科, 全军泌尿外科研究所, 重庆 400038; 2. 重庆医科大学附属第三医院泌尿外科, 重庆 401120; 3. 陆军军医大学第一附属医院病理科, 重庆 400038)

Clinicopathological analysis of perivascular epithelioid cell tumor of the bladder

LANG Lang¹, ZHOU Xiao-zhou¹, WANG Hao-yu², ZHANG Yu³, YAN Xiao-chu³, CHEN Zhi-wen¹

(1. Institute of Urology of PLA, Department of Urology, First Affiliated Hospital, Army Medical University, Chongqing 400038; 2. Department of Urology, Third Affiliated Hospital, Chongqing Medical University, Chongqing 401120; 3. Department of Pathology, First Affiliated Hospital, Army Medical University, Chongqing 400038, China)

ABSTRACT: **Objective** To investigate the clinicopathological features of perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) of the bladder, so as to improve understanding of this rare tumor. **Methods** The histomorphology, immunohistochemistry and molecular genetics of 5 cases of PEComa of the bladder were examined. The clinical manifestations, pathological features, diagnosis, treatment and prognosis of PEComa were analyzed along with the literature. **Results** A total of 41 cases were analyzed, including 36 cases obtained from literature and 5 cases newly reported. The patients were 16~78 years old, average (40±14) years. There were 15 males and 26 females. The ratio of males to females was 1:1.7. The maximum diameter of tumor was 0.6~14 cm, average (4.2±2.3) cm. The clinical symptoms were similar to those of bladder cancer, manifested as hematuria or abdominal discomfort, abdominal distention and abdominal pain. Despite the characteristic histomorphology and immunophenotype, it was difficult to make a diagnosis of PEComa by cystoscopy because of its rarity and lack of recognition. Various treatment options were available, including partial cystectomy (19/38), transurethral resection of bladder tumor (10/38), transurethral resection of bladder tumor and partial cystectomy (4/38), and total cystectomy (3/38), etc. Follow-up data were obtained from 31 cases (3~266 months), which showed the recurrence, metastasis and mortality rates were 9.7%, 9.7% and 6.5%, respectively. **Conclusion** PEComa of the bladder is a rare disease with clinical manifestations similar to those of bladder cancer. It is difficult to make the diagnosis before operation. Strengthening the understanding of this tumor is helpful to avoid missed diagnosis or misdiagnosis. The biological behavior of PEComa of the bladder is uncertain. Partial cystectomy is recommended for local lesions, and long-term follow-up is required.

KEY WORDS: bladder tumor; perivascular epithelioid cell tumor; diagnosis; treatment; prognosis

摘要: **目的** 探讨膀胱血管周上皮样细胞肿瘤(PEComa)的临床病理特征,提高对该罕见肿瘤的认识。 **方法** 对5例膀胱 PEComa 进行组织形态观察、免疫组织化学染色和分子遗传学检测,并结合文献报道的病例总结分析其临床表现与病理学特点、诊断、治疗及预后。 **结果** 本组新报道5例膀胱 PEComa,结合检索文献获得的36例进行总结分析显示:41例患者年龄16~78岁,平均(40±14)岁;男性15例,女性26例,男女比例为1:1.7;肿瘤最大径0.6~14 cm,平均(4.2±2.3)cm。部分患者的临床症状类似于膀胱癌,可表现为血尿或腹部不适、腹胀、腹痛等。尽管膀胱 PEComa 具有特征性的组织形态和免疫表型,但由于罕见,对其认识不足,术前膀胱镜活检诊断困难。目前该肿瘤的治疗方案多样,包括部分膀胱及肿瘤切除术(19/38例)、经尿道膀胱肿瘤电切术(10/38例)、经尿道膀胱肿瘤电切术明确诊断后再行部分膀胱切除术(4/38例)以及膀胱全切除术(3/38例)等。31例患者具有随访结果,随访时间3~266个月,复发率、转移率、死亡率分别为9.7%、9.7%、6.5%。 **结论** 膀胱 PEComa 非常罕见,其临床表现与膀胱癌相似,术前诊断困难;加强对该肿瘤的认识有助于避免漏诊或误诊。膀胱 PEComa 的生物学行为尚有不确定性,对局限性病变建议行部分膀胱及肿瘤切除术,术后需长期随访。

关键词: 膀胱肿瘤; 血管周上皮样细胞肿瘤; 诊断; 治疗; 预后

中图分类号: R737.14

文献标志码: A

DOI: 10.3969/j.issn.1009-8291.2020.07.005

收稿日期: 2019-12-27

修回日期: 2020-03-26

基金项目: 国家自然科学基金面上项目(No. 81772738)

通信作者: 陈志文, 教授, 主任医师, 博士研究生导师。

E-mail: zhiwen@tmmu.edu.cn

作者简介: 郎琅, 主管技师。研究方向: 泌尿系肿瘤临床病理。

E-mail: langlang2025@163.com

血管周上皮样细胞肿瘤(perivascular epithelioid cell tumor, PEComa)在最新版世界卫生组织(World Health Organization, WHO)软组织及骨肿瘤分类中被定义为一种间叶性肿瘤,瘤细胞显示与血管壁有局

部相关性并通常表达色素细胞标记和平滑肌标记^[1]。PEComa 家族包括血管平滑肌脂肪瘤、淋巴管肌瘤/淋巴管肌瘤病、透明细胞糖瘤,以及发生于软组织和脏器的具有相似组织形态和免疫表型的肿瘤^[1-2]。PEComa 多见于肾、肝、肺、软组织及子宫等,发生于膀胱者非常罕见,迄今国内外文献报道不到 40 例^[3-39];加之临床及病理医师对其认识不足,因此容易被漏诊或误诊。大多数膀胱 PEComa 具有良好的生物学行为,但少数病例可出现局部复发、远处转移,甚至死亡。由于目前报道的病例有限,多为分散的病例报告,缺乏系统的分析研究,至今也尚无统一的治疗方案。

基于此,本研究收集并回顾性分析重庆地区多家医院的 5 例膀胱 PEComa,并结合国内外文献报道的 36 例病例,总结归纳其临床病理特征,并对其治疗方式与预后作一初步探讨,以期加深临床及病理医师对这一罕见肿瘤的认识,避免误诊。

1 资料与方法

1.1 病例基本资料 收集陆军军医大学第一、二附属医院、重庆大学附属肿瘤医院及重庆医科大学附属第二医院 2007-2019 年间诊治的 5 例膀胱 PEComa 病例,其中女性 4 例、男性 1 例,年龄 26~78 岁,肿瘤最大径 1.5~6 cm。5 例患者均无结节性硬化综合征

表 1 5 例膀胱血管周上皮样细胞肿瘤的临床病理资料

编号	性别	年龄(岁)	临床症状	肿瘤最大径(cm)	治疗方式	复发/转移(月)	随访时间(月)	结局
1	女	78	体检发现膀胱占位	5	不详	不详	不详	不详
2	女	37	全程无痛性肉眼血尿 4 年	6	经尿道膀胱肿瘤电切术	复发(13)	40	无瘤生存
3	女	31	间断性腹部疼痛 2 月	5.5	经尿道膀胱肿瘤电切术	复发(10)	30	死亡
4	男	26	发现肉眼血尿 10 d	1.5	经尿道膀胱肿瘤电切术+术中行吉西他滨灌注	无	12	无瘤生存
5	女	55	间断右下腹疼痛 1 月	4	部分膀胱及肿瘤切除术	无	266	无瘤生存

1.4 分子遗传学检测 采用荧光原位杂交(fluorescence in-situ hybridization, FISH)检测 5 例样本的 TFE3 基因重排状态。TFE3 基因分离探针购自美国 Empire Genomics 公司,TFE3 基因着丝粒侧标记绿色荧光,端粒侧标记红色荧光。FISH 阳性标准如下^[40]:正常细胞显示 2 个红绿融合信号,可为红绿相连或黄色信号点。当红绿信号之间的距离超过一个融合信号大小时,判读为红绿信号分离。肿瘤细胞可表现为一个融合信号和一对异常的红绿分离信号,后者也可由于不同细胞切面的原因只可见单个的红色或绿色信号。为排除假阳性和假阴性,每个

的临床表现,患者的临床症状、治疗方式、随访及结局详见表 1。

1.2 组织病理形态观察 选取每例肿瘤代表性存档蜡块,重新进行 4 μm 厚常规石蜡切片、苏木精伊红(hematoxylin and eosin, HE)染色,观察肿瘤细胞的形态、排列结构及间质改变等。

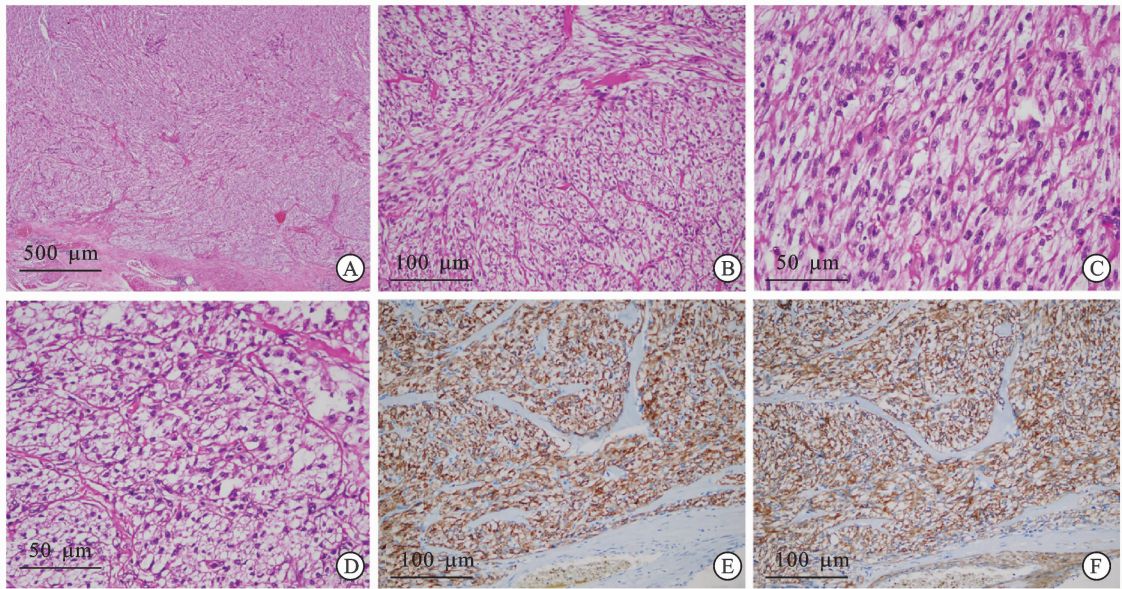
1.3 免疫组织化学染色 采用全自动免疫组织化学染色仪(Roche, BenchMark^{XT})重新检测 5 例样本的色素性及肌源性标志物及其他相关指标的表达情况。第一抗体 TFE3(克隆号 SC-5958,稀释比 1:300)购自美国 Santa Cruz 公司,其它所用抗体均购自北京中杉金桥生物技术有限公司,抗体(括号内英文简写后为克隆号)分别为:细胞角蛋白(cytokeratin, CK, AE1/AE3)、平滑肌肌动蛋白(smooth muscle actin, SMA, 1A4)、钙调节蛋白(Calponin, EP63)、HMB45(HMB45)、MelanA(A103)、结蛋白(Desmin, EP15)、CD34(EP88)、CD117(EP10)、DOG1(DOG1. 1)、S-100(4C4. 9)、上皮膜抗原(epithelial membrane antigen, EMA, UMAB57)、PAX-8(OTI6H8)、Ki-67(MIB1)。针对不同抗体的细胞内定位,分别以肿瘤细胞的胞膜/胞质/胞核出现棕黄色均匀颗粒状着色定义为阳性反应,用已知的阳性对照片作为阳性对照,以磷酸缓冲盐(phosphate buffer saline, PBS)溶液代替一抗作为阴性对照。

样本需至少计数 100 个细胞,且只有非重叠细胞核才纳入计数。根据多数其他商业性探针的阈值评价体系,当≥10%的肿瘤细胞出现分离信号时才判读为阳性。

2 结果

2.1 肿瘤组织的病理形态特点 本组有 1 例行部分膀胱及肿瘤切除术,肉眼观察可见膀胱黏膜下结节状肿块,边界较清楚,易与膀胱黏膜剥离,切面呈灰白或灰黄色、实性、质地中等,局灶可见出血。显微镜下见 5 例肿瘤组织均位于黏膜下或肌壁间,与周围组织分

界较清(图 1A),可见不完整的纤维组织包绕。瘤细胞呈束状、编织状或巢团状排列(图 1B),部分区域可见肿瘤细胞围绕血管呈放射状分布。瘤细胞呈梭形或上皮样,大多形态温和,胞质透明或淡嗜酸性颗粒状,细胞核卵圆形、雪茄形或圆形,多居中,可见小核仁(图 1C、D);少数肿瘤细胞核增大,染色质粗糙,局部可见核分裂像及灶性坏死。肿瘤间质内血管丰富,可见纤细的血管网或薄壁的分支状血管,部分血管壁较厚伴广泛的玻璃样变。



A:肿瘤组织位于膀胱肌壁间,与周围组织分界较清(HE,×40);B:肿瘤细胞呈束状、巢团状排列(HE,×200);C:瘤细胞呈梭形、卵圆形,形态温和,胞质透明或淡嗜酸性颗粒状,细胞核卵圆形或圆形(HE,×400);D:部分瘤细胞呈上皮样,间质内血管丰富(HE,×400);E:肿瘤细胞表达色素细胞标记 HMB45(全自动免疫组化染色,×200);F:肿瘤细胞表达平滑肌标记 SMA(全自动免疫组化染色,×200)。

图 1 膀胱血管周上皮样细胞肿瘤的病理形态和免疫表型特征

2.3 文献检索结果及统计分析 通过检索国内外文献(截止至 2019 年 9 月 30 日),共获得 36 例膀胱 PEComa 病例(表 2),结合我们的新增 5 例,共计 41 例可用于统计分析。患者年龄 16~78 岁,平均(40±14)岁,中位年龄 39 岁;男性 15 例,女性 26 例,男女比例为 1:1.7;肿瘤最大径 0.6~14 cm,平均(4.2±2.3)cm,中位最大径为 4.0 cm。11 例患者以血尿为主要临床症状,部分表现为无痛性全程肉眼血尿;10 例患者出现腹部不适、腹胀、腹痛;6 例患者出现尿频、尿急及排尿困难等下尿路症状;1 例女性患者以痛经为主要临床表现;10 例患者无明显症状,于体检中偶然发现膀胱占位性病变,其余 3 例患者临床表现不详。

38 例患者具有治疗过程记录,其中 19 例患者行

2.2 免疫组化染色及分子遗传学检测结果 免疫组化染色结果显示肿瘤细胞阳性表达 HMB45(5/5 例)、MelanA(2/5 例)、SMA(3/5 例)、Calponin(3/5 例)(图 1E、F),另 2 例 SMA、Calponin 局灶阳性;1 例 Desmin 局灶弱阳性,1 例 S-100 局灶阳性;1 例 CD117 及 DOG1 局灶阳性;CK、CD34、EMA、PAX-8、TFE3 均阴性。Ki-67 阳性细胞数分别为 2%、5%、10%、2%、2%。FISH 检测结果发现 5 例样本均未发现 TFE3 基因重排。

部分膀胱及肿瘤切除术,10 例患者经尿道膀胱肿瘤电切术,其中 1 例术中同时予以吉西他滨灌注治疗。4 例患者先经尿道膀胱肿瘤电切术后再进一步行部分膀胱切除术。1 例行膀胱全切除术,1 例经尿道膀胱肿瘤电切术,6 个月发生腹部转移后行根治性膀胱切除术。1 例因肿瘤巨大(14 cm),术中见肿瘤累及膀胱三角区、左颈部及左输尿管开口,向后与宫颈及阴道前壁粘连,行膀胱子宫全切、阴道前壁部分切除和输尿管腹壁造瘘术。1 例患者行部分膀胱及小肠切除术以及 1 年的干扰素免疫治疗。1 例患者因确诊时就已经骨转移,故经尿道膀胱肿瘤电切术后予以化疗。31 例患者具有随访结果,随访时间 3~266 个月,2 例复发、2 例转移,1 例复发合并转移、2 例死亡,复发率、转移率、死亡率分别为 9.7%、9.7%、6.5%。

表2 文献报道的36例膀胱血管周上皮样细胞肿瘤的临床病理资料

编号	性别	年龄(岁)	肿瘤最大径(cm)	治疗方式	复发/转移(月)	随访时间(月)	结局
1 ^[3]	男	18	5.5	部分膀胱及肿瘤切除术	无	12	无瘤生存
2 ^[4]	女	55	0.6	经尿道膀胱肿瘤电切术	无	48	无瘤生存
3 ^[5-6]	女	33	4	部分膀胱及肿瘤切除术	无	96	无瘤生存
4 ^[7]	女	19	3	经尿道膀胱肿瘤电切术	不详	不详	不详
5 ^[8]	男	48	3	部分膀胱及小肠切除术+1年干扰素免疫治疗	无	48	无瘤生存
6 ^[9]	男	39	5	部分膀胱及肿瘤切除术	无	8	无瘤生存
7 ^[10]	女	24	3	部分膀胱及肿瘤切除术	无	3	无瘤生存
8 ^[11]	男	36	4.8	部分膀胱及肿瘤切除术	无	10	无瘤生存
9 ^[12]	男	23	9.2	部分膀胱及肿瘤切除术	不详	不详	不详
10 ^[13]	男	42	6	经尿道膀胱肿瘤电切术+部分膀胱切除术	不详	不详	不详
11 ^[14]	女	44	2.7	部分膀胱及肿瘤切除术	无	30	无瘤生存
12 ^[15]	男	39	3	经尿道膀胱肿瘤电切术	无	3	无瘤生存
13 ^[16]	女	16	3	经尿道膀胱肿瘤电切术	无	13	无瘤生存
14 ^[17]	男	54	3	经尿道膀胱肿瘤电切术+部分膀胱切除术	无	11	无瘤生存
15 ^[18]	女	55	5	经尿道膀胱肿瘤电切术+转移后行根治性膀胱切除术	腹部转移(6)	12	死亡
16 ^[19]	男	65	2.5	经尿道膀胱肿瘤电切术+化疗	骨转移(确诊时)	6	带瘤生存
17 ^[20]	女	27	4.2	经尿道膀胱肿瘤电切术+紧急剖腹探查及部分膀胱切除术	复发并转移(6)	6	带瘤生存
18 ^[21]	女	39	4	经尿道膀胱肿瘤电切术+部分膀胱切除术	无	6	无瘤生存
19 ^[22]	女	29	1.5	经尿道膀胱肿瘤电切术	无	30	无瘤生存
20 ^[23]	男	44	不详	不详	无	13	无瘤生存
21 ^[24]	女	49	5.8	部分膀胱及肿瘤切除术	无	18	无瘤生存
22 ^[25]	女	57	4	部分膀胱及肿瘤切除术	无	24	无瘤生存
23 ^[26]	男	27	3	经尿道膀胱肿瘤电切术	无	12	无瘤生存
24 ^[27]	女	31	4	部分膀胱及肿瘤切除术	不详	不详	不详
25 ^[28]	男	45	3	部分膀胱及肿瘤切除术	不详	不详	不详
26 ^[29]	女	55	3	不详	不详	不详	不详
27 ^[30]	女	31	6.5	部分膀胱及肿瘤切除术	不详	不详	不详
28 ^[31]	女	58	5	部分膀胱及肿瘤切除术	无	6	无瘤生存
29 ^[32]	女	29	2.5	部分膀胱及肿瘤切除术	无	4	无瘤生存
30 ^[33]	女	39	4.5	经尿道膀胱肿瘤电切术	无	5	无瘤生存
31 ^[34]	女	31	2.4	部分膀胱及肿瘤切除术	不详	不详	不详
32 ^[35]	女	39	14	膀胱全切+子宫全切+阴道前壁部分切除+输尿管腹壁造瘘术	无	5	无瘤生存
33 ^[36]	男	52	4	部分膀胱及肿瘤切除术	不详	不详	不详
34 ^[37]	男	27	2.5	部分膀胱及肿瘤切除术	无	10	无瘤生存
35 ^[38]	女	60	5.2	膀胱全切除术	无	20	无瘤生存
36 ^[39]	女	31	2.4	部分膀胱及肿瘤切除术	无	96	无瘤生存

3 讨论

膀胱 PEComa 多见于中青年患者,平均年龄 40 岁,男女比例为 1:1.7。约 1/4 的患者以血尿为主要临床症状,表现为无痛性全程肉眼血尿。有报道指出 PEComa 与结节性硬化综合征(tuberous sclerosis complex, TSC)有一定的相关性,该综合征是一种常染色体显性遗传病,由 TSC1(9q34)或 TSC2(16p13)基因缺失而引起^[1-2];但目前报道的膀胱 PEComa 患者均未发现结节性硬化综合征的临床表现。

组织病理学上,膀胱 PEComa 大多位于黏膜下或肌壁间,由条束状或巢团状排列的梭形至上皮样肿瘤细胞组成,瘤细胞大多形态温和,胞质透明或淡嗜伊红色,细胞核卵圆形或圆形,多居中,可见小核仁。间质内血管丰富,有的可伴有明显胶原化。肿瘤细胞通常同时表达色素细胞标记和平滑肌标记是其免疫表型特点。对目前所有病例免疫表型的统计分析显示,膀胱 PEComa 可恒定表达色素性标记 HMB45 (33/33 例),MelanA 的表达率相对较低(6/17 例),肌源性标记 SMA 的表达率为 95.8%(23/24 例),但 Desmin 表达率则较低(1/13 例),多数病例为阴性。部分病例可表达 PNL2、HHF35、Calponin、S-100 和 CD117 等,肿瘤细胞一般不表达 CD34、PAX8、CK、EMA。因此,为了提高对膀胱 PEComa 的诊断准确性,需要恰当选用一组包括多个色素性及肌源性标记物在内的免疫组织化学染色套餐。

术前膀胱镜活检对 PEComa 的诊断和后续治疗方案选择具有重要作用。然而,尽管该肿瘤具有特征性的组织形态和免疫表型,但其活检诊断对于病理医师而言仍具有很大挑战性。既往文献报道 7 例患者曾行术前膀胱镜活检^[3,10,14,27-28,31,35],但仅有 2 例得以明确诊断,另 5 例因镜下无肿瘤细胞或只见反应性增生的膀胱黏膜而无法诊断,其中 2 例分别于初次活检后 4 年及 9 年后再次行活检,但仍未能明确诊断^[27,35]。诊断困难的原因,主要是膀胱 PEComa 大部分位于黏膜下或肌层内,活检标本常因取材表浅而未能取到黏膜下的肿瘤组织或仅少量可疑肿瘤细胞从而导致无法明确诊断。此外,膀胱 PEComa 在黏膜下的生长可刺激表面的尿路上皮增生,甚至可有异型性,活检时很可能会诊断为尿路上皮癌,这是术前活检中特别需要引起重视的诊断陷阱。胡卫国等^[28]曾报道活检中见膀胱黏膜上皮炎性增生,个别细胞呈不典型增生。本组病例 4 在活检诊断中就将反应性不典型增生的膀胱黏膜上皮误诊为是低级别尿路上皮癌,导致患者在经尿道膀胱肿瘤电切术的同时还进

一步行吉西他滨灌注治疗。

膀胱 PEComa 的治疗方案目前尚无统一共识,治疗方式多样,包括部分膀胱及肿瘤切除术(19/38 例)、经尿道膀胱肿瘤电切术(10/38 例)、经尿道膀胱肿瘤电切术明确诊断后再行部分膀胱切除术(4/38 例)以及膀胱全切除术(3/38 例)等。由于膀胱全切后患者的生活质量差,故其不是常用的治疗方案,但对于肿瘤巨大累及多个器官或已发生转移的病例可以考虑膀胱全切^[18,35]。虽然有 26.3% 的患者接受了经尿道膀胱肿瘤电切术,但此治疗方案仍有待商榷。一是因为膀胱 PEComa 是一个血供丰富的肿瘤,经尿道膀胱肿瘤电切术后可能导致大出血,增加患者的手术风险。RUSSELL 等^[20]曾报道 1 例患者经尿道膀胱肿瘤电切术后观察期出现大量失血,遂紧急行剖腹探查及部分膀胱切除术。二是当肿瘤体积比较大时,经尿道膀胱肿瘤电切术时会因避免出现膀胱穿孔而导致肿瘤无法完整切除,从而增加术后复发风险^[21]。本组病例 2 由于肿瘤最大径约 6 cm,术后手术医生明确指出肿瘤很可能未被切除干净,但患者拒绝进一步行部分膀胱切除术,结果在术后 13 个月出现复发。因此,建议将部分膀胱及肿瘤切除术作为膀胱 PEComa 的首选治疗方案,因为该治疗方式不仅能够完整切除肿瘤,还能最大程度上确保切缘无肿瘤残留,并有效地减少术中出血量,降低患者的手术风险。

膀胱 PEComa 的病例数较少,随访时间有限,其生物学行为尚有不确定性。对 31 例有随访信息的患者进行预后分析发现,在 3~266 个月随访时间内,其复发率、转移率、死亡率分别为 9.7%、9.7%、6.5%,提示其总体预后良好。恶性膀胱 PEComa 非常罕见,目前仅有 2 例报道^[18-19]。FOLPE 等^[41]建议将肿瘤最大径>5 cm、核分裂象>1 个/50 个高倍视野、出现凝固性坏死、浸润性生长、细胞密度高、核异型性明显作为评价恶性 PEComa 的参考指标。但这一标准是根据 61 例软组织和女性生殖器官病例得出的结论,这一标准是否完全适用于膀胱病变还需要更多的病例积累与随访数据来证实。

既往报道的 36 例膀胱 PEComa 中 3 例(8.3%)伴有 TFE3 基因重排^[18,20,26],其中 1 例患者术后 12 个月死亡,1 例患者术后 6 个月发生局部复发及淋巴结、下腹壁及肺部转移,推测伴有 TFE3 基因重排的膀胱 PEComa 可能更具侵袭性,预示着预后不良。本组有 2 例患者术后复发,其中 1 例 30 个月死亡,但经 FISH 检测均未发现 TFE3 基因重排。因该类病例数量太少,TFE3 基因重排的作用和预后意义尚有

待进一步研究。

总之,膀胱 PEComa 非常罕见,其临床表现与膀胱癌相似,术前诊断困难。加强对该肿瘤的认识,熟悉其组织形态特点并选择恰当的免疫组织化学染色标志物有助于提高诊断准确性。尽管大多数患者预后良好,但少数可复发、转移甚至死亡,对局限性病变建议行部分膀胱及肿瘤切除术,术后需长期随访。

致谢:感谢陆军军医大学第二附属医院的吕杨帆、重庆大学附属肿瘤医院的姜青明及重庆医科大学附属第二医院的王清良在病例检索和筛选工作中给予的帮助和支持。

参考文献:

- [1] JO VY, FLETCHER CD. WHO classification of soft tissue tumours; An update based on the 2013 (4th) edition [J]. *Pathology*, 2014, 46(2): 95-104.
- [2] 罗彬杰, 翟天元, 于顺利, 等. 原发性肾脏恶性血管周上皮样细胞肿瘤的临床分析 [J]. *中华泌尿外科杂志*, 2019, 40(2): 91-95.
- [3] DE SIATI M, VISONÀ A, SHAH J, et al. Angiomyolipoma of the bladder wall [J]. *J Urol*, 2000, 163(3): 901-902.
- [4] HUAN Y, DILLON RW, UNGER PD. Angiomyolipoma of the bladder [J]. *Ann Diagn Pathol*, 2002, 6(6): 378-380.
- [5] PAN CC, YU IT, YANG AH, et al. Clear cell myomelanocytic tumor of the urinary bladder [J]. *Am J Surg Pathol*, 2003, 27(5): 689-692.
- [6] PAN CC, JONG YJ, CHAI CY, et al. Comparative genomic hybridization study of perivascular epithelioid cell tumor: Molecular genetic evidence of perivascular epithelioid cell tumor as a distinctive neoplasm [J]. *Hum Pathol*, 2006, 37(5): 606-612.
- [7] KALYANASUNDARAM K, PARAMESWARAN A, MANI R. Perivascular epithelioid tumor of urinary bladder and vagina [J]. *Ann Diagn Pathol*, 2005, 9(5): 275-278.
- [8] PARFITT JR, BELLA AJ, WEHRLI BM, et al. Primary PEComa of the bladder treated with primary excision and adjuvant interferon-alpha immunotherapy: A case report [J]. *BMC Urol*, 2006, 6: 20.
- [9] WEINREB I, HOWARTH D, LATTA E, et al. Perivascular epithelioid cell neoplasms (PEComas): Four malignant cases expanding the histopathological spectrum and a description of a unique finding [J]. *Virchows Arch*, 2007, 450(4): 463-470.
- [10] PIANEZZA ML, SLATNIK J, EVANS HJ. Clear cell myomelanocytic tumour: minimally invasive treatment of a rare bladder tumour [J]. *Can Urol Assoc J*, 2008, 2(3): 230-234.
- [11] SUKOV WR, CHEVILLE JC, AMIN MB, et al. A Perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) of the urinary bladder: Report of 3 cases and review of the literature [J]. *Am J Surg Pathol*, 2009, 33(2): 304-308.
- [12] HUANG Y, LU G, QUAN J, et al. Primary perivascular epithelioid cell tumor of the bladder [J]. *Ann Diagn Pathol*, 2011, 15(6): 427-430.
- [13] CHAN AW, CHAN CK, CHIU Y, et al. Primary perivascular epithelioid cell tumour (PEComa) of the urinary bladder [J]. *Pathology*, 2011, 43(7): 746-749.
- [14] KYROU D, STAIOS D, PAPATSORIS AG. Bladder perivascular epithelioid cell tumor: a novel rare neoplasm [J]. *Urol Int*, 2012, 88(4): 480-482.
- [15] SHRINGARPURE SS, THACHIL JV, MAYA M. PEComa of the urinary bladder [J]. *Saudi J Kidney Dis Transpl*, 2012, 23(5): 1032-1034.
- [16] YIN L, BU H, CHEN M, et al. Perivascular epithelioid cell neoplasm of the urinary bladder in an adolescent: A case report and review of the literature [J]. *Diagn Pathol*, 2012, 7: 183.
- [17] ABOU GHADA R, NASR R, SHAHAIT M, et al. Bladder perivascular epithelioid cell tumours [J]. *BMJ Case Rep*, 2013, 2013: 200153.
- [18] WILLIAMSON SR, BUNDE PJ, MONTIRONI R, et al. Malignant perivascular epithelioid cell neoplasm (PEComa) of the urinary bladder with TFE3 gene rearrangement: Clinicopathologic, immunohistochemical, and molecular features [J]. *Am J Surg Pathol*, 2013, 37(10): 1619-1626.
- [19] PALLESCI G, PASTORE AL, EVANGELISTA S, et al. Bone metastases from bladder perivascular epithelioid cell tumor—an unusual localization of a rare tumor: A case report [J]. *J Med Case Rep*, 2014, 8: 227.
- [20] RUSSELL CM, BUETHE DD, DICKINSON S, et al. Perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) of the urinary bladder associated with Xp11 translocation [J]. *Ann Clin Lab Sci*, 2014, 44(1): 91-98.
- [21] TARPLIN S, OSTERBERG EC, ROBINSON BD, et al. Perivascular epithelioid cell tumour of the bladder [J]. *BMJ Case Rep*, 2014, 2014. pii: bcr2014205500.
- [22] SARTI A, RUBILOTTA E, BALZARRO M, et al. Bladder perivascular epithelioid cell tumor (PEComa): A case report, and literature review [J]. *Urologia*, 2015, 82(1): 120-123.
- [23] AGARAM NP, SUNG YS, ZHANG L, et al. Dichotomy of genetic abnormalities in PEComas with therapeutic implications [J]. *Am J Surg Pathol*, 2015, 39(6): 813-825.
- [24] WANG J, CHEN X, LIU Y, et al. Cystic angiomyolipomas in the bladder: A case report with imaging findings and review of the literature [J]. *Clin Genitourin Cancer*, 2016, 14(1): e99-e102.
- [25] CRETÌ S, ROMAGNOLI D, SEVERINI E, et al. Primary perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) of the bladder: A case report with 2-years of follow-up and review of current literature [J]. *Clin Genitourin Cancer*, 2017, 15(1): e79-e81.
- [26] CHEN XF, YEONG J, CHANG KTE, et al. TFE3-expressing epithelioid rich perivascular epithelioid cell neoplasm (PEComa) of the bladder with unusual benign course [J]. *Ann Clin Lab Sci*, 2018, 48(1): 110-115.
- [27] 饶作祥. 膀胱血管平滑肌脂肪瘤一例报告 [J]. *华南国防医学杂志*, 1991, 10(3): 77-78.
- [28] 胡卫国, 刘鲁东, 郝风云. 膀胱血管平滑肌脂肪瘤一例报告 [J]. *中华泌尿外科杂志*, 2007, 28(5): 341.

(下转第 600 页)