

# Imaging Features of Perivascular Epithelioid Cell Tumor of Bladder (2 Cases)

短 篇

## 膀胱血管周上皮样细胞肿瘤影像学特征分析(附2病例)

黄燕涛<sup>1</sup> 冷媛媛<sup>1\*</sup> 邹燕丽<sup>2</sup>  
仲健全<sup>1</sup> 舒 适<sup>1</sup> 缪卓利<sup>1</sup>

1.四川省自贡市第一人民医院放射科

(四川 自贡 643000)

2.四川省自贡市第一人民医院病理科

(四川 自贡 643000)

**【摘要】目的** 探讨膀胱血管周上皮样细胞肿瘤的影像学表现。**方法** 收集我院经病理证实的2例膀胱血管周上皮样细胞肿瘤的临床及影像学资料,并结合相关文献的共10例患者,总结该肿瘤的影像学特征。**结果** 女性6例,男性4例,平均年龄45.3±4.6岁;8例位于肌壁间,1例位于黏膜下,1例起自黏膜层;6例>3cm,3例≤3cm,最大者最大径约6.8cm,最小者约1.3cm;实性肿物9例,1例为囊实性;8例行CT/MRI增强扫描,实性肿块(7例)均明显强化,其中3例为均匀/不均匀持续强化,1例囊实性者实性成分明显不均匀持续强化。**结论** 膀胱血管周上皮样细胞肿瘤极为罕见,实性肿块并同时向膀胱内外突出者相对较易诊断,囊实性肿块或病灶仅向腔内突出者术前诊断困难,需与膀胱其他肿瘤或邻近脏器病变相鉴别。

**【关键词】** 膀胱; 血管周上皮样细胞肿瘤; 计算机体层成像; 磁共振成像

**【中图分类号】** R737.14; R814.42

**【文献标识码】** A

**DOI:**10.3969/j.issn.1672-5131.2023.12.056

HUANG Yan-tao<sup>1</sup>, LENG Yuan-yuan<sup>1\*</sup>, ZOU Yan-li<sup>2</sup>, ZHONG Jian-quan<sup>1</sup>, SHU Shi<sup>1</sup>, MIAO Zhuo-li<sup>1</sup>.  
1.Department of Radiology, the First People's Hospital of Zigong City, Zigong 643000, Sichuan Province, China  
2.Department of Pathology, the First People's Hospital of Zigong City, Zigong 643000, Sichuan Province, China

### ABSTRACT

**Objective** To investigate the imaging findings of perivascular epithelioid cell tumor of the bladder. **Methods** The clinical and imaging data of 2 cases of perivascular epithelioid cell tumor of bladder confirmed by pathology in our hospital were collected, combined with a total of 10 cases of patients in related literature, to summarize the imaging characteristics of this tumor. **Results** There were 6 females and 4 males, with an average age of 45.3±4.6 years. 8 cases were located in the intermuscular wall, 1 in the submucosa, and 1 in the mucosal layer. 6 cases >3cm, 3 cases ≤3cm, the largest diameter about 6.8cm, the smallest about 1.3cm; Solid mass was found in 9 cases, 1 case was cystic solid. 8 cases of solid mass (7 cases) underwent CT/MRI enhancement, of which 3 cases had uniform/uneven continuous enhancement, and 1 case of cystic solid had obvious uneven continuous enhancement of solid component. **Conclusion** perivascular epithelioid cell tumor of the bladder is extremely rare. Solid masses that protrude both inside and outside the bladder are relatively easy to diagnose, while solid cystic masses or lesions that protrude only into the cavity are difficult to diagnose before surgery, which needs to be differentiated from other bladder tumors or lesions of neighboring organs.

**Keywords:** Bladder; Perivascular Epithelioid Cell Tumor; Computerized Tomography; Magnetic Resonance Imaging

血管周上皮样细胞瘤(perivascular epithelioid cell tumor, PEComa)是一种在组织学和免疫组化上具有独特表现的血管周上皮样细胞构成的间叶源性肿瘤。肝脏、肾脏及子宫阔韧带较为多见,而发生在膀胱罕见,本文报道2例膀胱PEComa,并结合国内文献报道中提及的相关影像学表现共10例(表1),总结该肿瘤的临床特点及影像学征象,以对本病具有更深刻认识。

### 1 资料与方法

**1.1 一般资料** 病例1: 患者,女,55岁。于我院体检行阴道彩超发现右侧附件区囊性占位,无发热、腹痛、尿频、尿急、阴道流血等不适;腹部CT示膀胱右侧份见囊实性肿块,大小约6.2cm×5.4cm×4.6cm,其内可见分隔及分层,实性部分及壁可见明显不均匀强化;肿瘤标记物(-);行盆腔肿瘤切除术,术中见膀胱右侧一大小约6.0cm×5.0cm×4.5cm质硬肿物,穿透膀胱肌壁肌层,与膀胱后腹膜和脂肪粘连严重,与右侧输尿管分界不清,剖开肿块其内可见较多暗红色血凝块;病理图片示肿瘤细胞呈上皮样,胞浆丰富、嗜酸性,胞质内可见黑色素颗粒,核仁明显;免疫组化标记结果显示:肿瘤细胞呈CD34(-)、CD117(-)、Dog-1(-)、SMA(+)、S100(-)、Ki67(+), <5%)、Vim(+/-)、Desmin(+/-)、P-CK(-)、HMB45(+)、MelanA(-)、Cyclin-D1(+)、Inhibin(-)、CD10(+/-)(图1)。病例2: 患者,女,66岁。因“糖尿病、高血压并反复头晕就诊”,无尿急、尿痛等不适;腹部CT示膀胱后壁类圆形实性结节向腔内突出,最大径约1.4cm,增强扫描动脉期呈明显均匀强化,静脉期强化程度减低,邻近膀胱壁稍增厚;盆腔MRI示膀胱后壁结节,并见一蒂与膀胱壁相连,最大径约1.4cm, T<sub>1</sub>WI呈高信号, T<sub>2</sub>WI-SPAIR呈稍高信号, DWI呈高信号, ADC图呈低信号,增强扫描明显均匀强化;行膀胱肿瘤切除术,术中见膀胱三角区靠右结节状类圆形肿物,大小约1.3cm×1.0cm×1.0cm,有蒂,基底血供丰富,肿瘤呈暗红色;病理图片示:肿瘤由上皮样细胞组成,排列呈巢状,可见核仁,细胞质透明呈嗜酸性,间质血管丰富;免疫组化标记结果显示:肿瘤细胞呈CD34(血管+)、SMA(+)、Vimentin(-)、P-CK(-)、HMB45(+)、MelanA(部分+)、S100(-)、Ki67(+), <5%)(图2)。2例病理诊断为膀胱血管周上皮样细胞瘤(PEComas)。

**1.2 方法** 收集我院经病理证实的2例膀胱血管周上皮样细胞肿瘤的临床及影像学资料,并结合相关文献的共10例患者,总结该肿瘤的影像学特征。

### 2 结 果

10例患者中女6例,男4例,平均年龄45.3±4.6岁;8例位于肌壁间,1例位于黏膜下,1例起自黏膜;6例>3cm,3例≤3cm,最大者最大径约6.8cm,最小者约1.3cm;实性肿物9例,1例为囊实性;本组病例中共8例行增强扫描,实性肿块(7例)均明显强化,其中3例为均匀/不均匀持续强化,1例囊实性者实性成分明显不均匀持续强化。

**【第一作者】** 黄燕涛,男,副主任医师,主要研究方向:消化、泌尿及生殖系统CT及MRI诊断。E-mail: 46137672@qq.com

**【通讯作者】** 冷媛媛,女,副主任医师,主要研究方向:消化、泌尿及生殖系统CT及MRI诊断。E-mail: 231779138@qq.com

表1 国内文献报道10例膀胱PEComa资料

序号	作者	性别	年龄	部位	大小	成分	强化程度
1	马强	女	34	肌层并突向腔内	4×3×2	实性	—
2	马强	男	30	肌层并突向腔内	6.8×5.5×5.1	实性	—
3	高沛	女	27	肌壁间	4.5×3.3×2.5	实性	明显强化
4	宋鹏涛	男	52	黏膜下	4×3×2.5	实性	明显强化
5	王蔚	男	27	肌壁间	2×2	实性	明显强化
6	马西顺	男	36	肌壁间	5.5×4.3	实性	明显强化
7	李长富	女	60	肌壁间	4.2×5.2×3.8	实性	不均匀明显持续强化
8	朱娅兰	女	55	肌壁间	3×3×2	实性	明显持续强化
9	本文	女	55	肌壁间	6.2×5.4×4.6	囊实性	不均匀持续强化
10	本文	女	66	黏膜	1.3×1.0×1.0	实性	明显持续强化

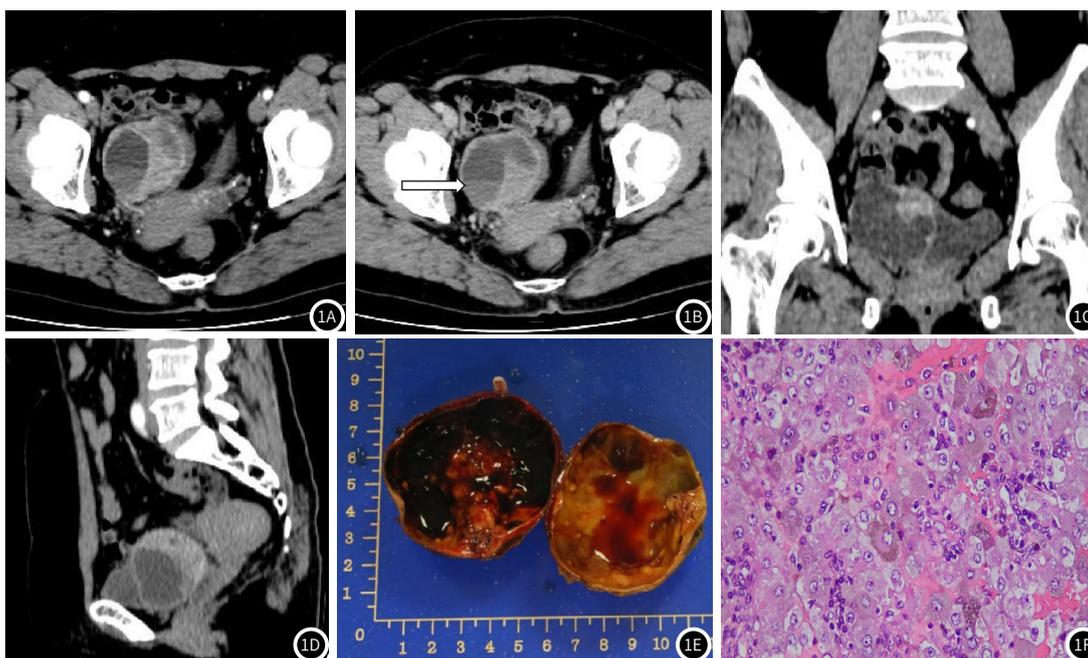


图1A-图1F 病例1 影像学及相关图像；图1A CT增强扫描动脉期示膀胱右侧囊实性肿块，并不均匀强化；图1B CT增强扫描静脉期肿块实性成分持续强化，囊内可见液液平(箭头所示)；图1C-图1D 冠状面及矢状面示肿块向膀胱内外突出；图1E 大体标本，肿块内较多暗红色血凝块；图1F 病理图片示肿瘤细胞呈上皮样，胞质内可见黑色素颗粒，核仁明显(HE×400)。

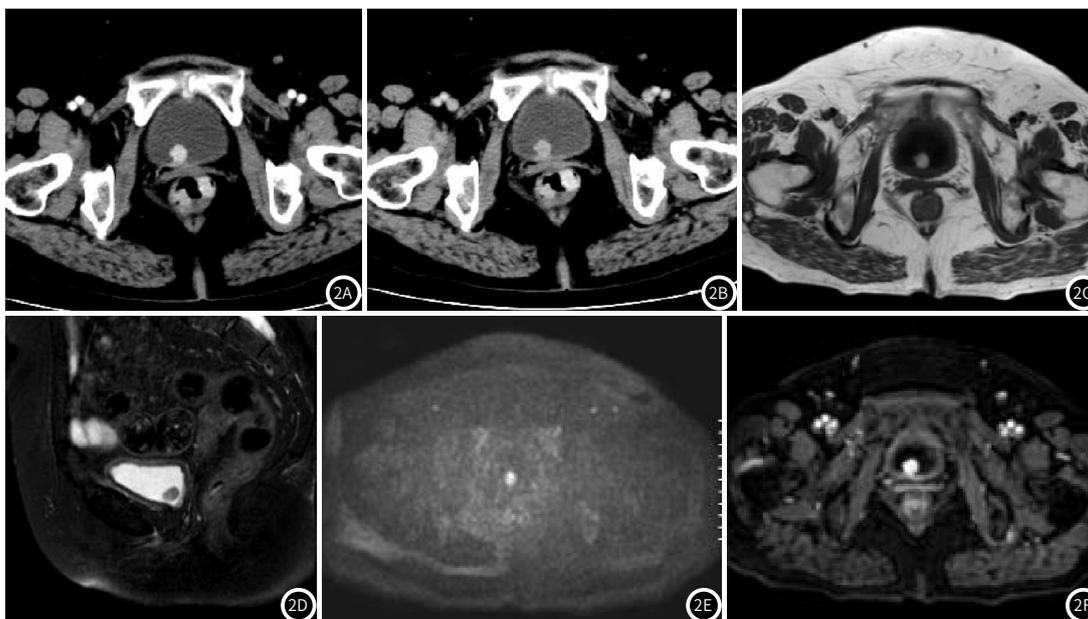


图2A-图2F 病例2 CT及MRI图像；图2A CT增强扫描动脉期示膀胱后壁一结节向腔内突出，病明显均匀强化；图2B CT增强扫描静脉期结节持续强化；图2C T<sub>1</sub>WI示结节呈稍高信号；图2D T<sub>2</sub>WI示结节呈稍高信号；图2E DWI示结节呈明显高信号；图2F 增强扫描示结节明显均匀强化。

### 3 讨论

PEComas 家族中：血管平滑肌脂肪瘤(AML)多见于肝、肾，透明细胞“糖”瘤(CCST)、淋巴管平滑肌瘤病(LAM)好发于肺，透明细胞肿瘤可见于胰腺、直肠、腹膜、子宫等的，而发生于膀胱的PEComas极为罕见，国内外相关文献报道仅数十例<sup>[1-8]</sup>。

膀胱PEComa的组织起源及发病机制迄今尚不明确，可能与该病例较少有关，需要进一步研究。根据郎琅<sup>[4]</sup>等文献所统计的该病多见于中青年，最大者78岁，最小者18岁，中位年龄约39岁，且在性别上无明显差距，女性稍多于男性。本病在临床上缺乏特异性，多以下腹胀痛为主，少数患者可伴有血尿，但约半数患者在查体或因其他不适而就诊发现。组织病理学上，肿瘤主要由上皮样细胞组成，多排列成巢状或腺样，部分细胞可出现异型性、核分裂及坏死，间质血管丰富；该病诊断主要依靠免疫组化，HMB45均阳性表达，SMA、MelanA部分表达，CK、S100多为阴性，具有特征性。

膀胱PEComa临床上罕见，文献中多以个案报道为主，且大部分缺乏影像学资料；马强<sup>[1]</sup>等所报道的行CT或MRI检查的8例病灶具有以下影像学征象：病灶位于膀胱肌壁间，并向膀胱内外突出；肿块形态规则，边界清楚，多无周围侵犯及远处转移；均为实性肿块，密度较均匀，囊变、坏死、钙化少见；病灶信号多较均匀，较大者可因囊变坏死而不均匀，扩散受限；肿块均血供丰富，增强扫描呈明显强化，其中3例为持续强化，1例为动脉期明显不均匀强化，静脉期强化减退。我院所收集到的2个病例，其强化程度与文献报道一致，但病例1病灶成分、病例2病灶起源与文献报道有所不同，表明膀胱PEComa也可起自黏膜并向腔内突出，此类表现与膀胱乳头状瘤等难以鉴别，同时也可作为囊实性肿块，由于其血供丰富可导致病灶内出血，但需与女性附件病变(卵巢瘤、囊肿等)鉴别。

膀胱PEComa表现为实性者需与膀胱癌、乳头状瘤、副神经节瘤等鉴别，女性囊实性者需与卵巢囊腺瘤、囊肿等鉴别。(1)膀胱癌 临床上多有血尿，病变区膀胱壁多不规则增厚，肿块多向腔内突出且与膀胱壁宽基底相连，增强扫描动脉期多明显强化，静脉期强化程度减退<sup>[9]</sup>；(2)膀胱乳头状瘤 病灶多向腔内突出，多有蒂与壁相连，增强扫描以中度延迟强化为主，与向腔内生长的膀胱PEComa难以鉴别<sup>[10]</sup>；(3)膀胱副神经节瘤 病灶多较小，增强扫描动脉期明显均匀强化，延迟期可减退，影像学上与PEComa较难鉴别，但副神经节瘤患者在排尿时可出现心慌、头晕、血压升高等症状具有特征性<sup>[11]</sup>；(4)卵巢囊腺瘤 圆形或椭圆形囊性肿块，单房或多房，囊内可见细条状间隔，囊壁可有乳头状突起，增强扫描囊壁、分隔或乳头状突起可轻-中度强化<sup>[12-13]</sup>；(5)卵巢囊肿 多无临床症状，伴出血者多表现为急性腹痛，CT及MRI上多为水样密度/信号，伴出血者可见液液平，囊壁可强化<sup>[14]</sup>。

膀胱PEComa临床上多无典型表现，影像学上病灶以实性为主且多向膀胱内外突出具有特征性，但向腔内突出者或囊实性肿块术前诊断较困难，术后免疫组化仍是本病诊断的“金标准”，尤其是HMB45阳性表达最具诊断价值；膀胱PEComa以良性表现为主，但也可作为不确定的恶性或潜在恶性<sup>[2-3]</sup>，因此尽早手术切除为首选治疗方式。

### 参考文献

- [1] 马强, 兰秋霞, 钟鹏, 等. 膀胱血管周上皮样细胞肿瘤2例临床病理观察[J]. 诊断病理学杂志, 2020, 27(9): 614-619.
- [2] 高冲, 毛昌琳, 陈峰, 等. 膀胱血管周上皮细胞样肿瘤复发1例[J]. 中国肿瘤临床, 2020, 47(13): 700-700.
- [3] 马西顺, 杜丽珍, 王梓函. 膀胱恶性血管周上皮样细胞肿瘤超声表现1例[J]. 中国超声医学杂志, 2020, 39(9): 封三.
- [4] 郎琅, 周晓洲, 王浩宇, 等. 膀胱血管周上皮样细胞肿瘤临床病理分析[J]. 现代泌尿外科杂志, 2020, 25(7): 590-595, 600.
- [5] 李长富, 孟令平, 官兵. 膀胱血管周上皮样细胞肿瘤 1 例[J]. 中国医学影像技术, 2016, 32(5): 672-672.
- [6] 王蔚, 陈晓东, 赖日权, 等. 膀胱血管周上皮样细胞肿瘤临床病理观察[J]. 诊断病理学杂志, 2013, 20(5): 296-299.
- [7] 宋鹏涛, 平金良, 顾栋桦. 膀胱血管周上皮样细胞瘤临床病理观察[J]. 浙江中西医结合杂志, 2013, 23(8): 649-651.
- [8] 朱娅兰, 李丹, 刘咏. 膀胱血管周上皮样肿瘤CT扫描1例[J]. 人民军医, 2008, 51(7): 445-445.
- [9] 韩引萍, 薛彩强, 刘显旺, 等. 能谱CT参数在膀胱尿路上皮癌术前病理分级预测中的价值[J]. 放射学实践, 2023, 38(1): 65-69.
- [10] 冷媛媛, 黄燕涛, 仲健全, 等. 多层螺旋CT在膀胱内翻性乳头状瘤中的诊断价值[J]. 山西医药杂志, 2018, 47(14): 1660-1662.
- [11] 刘锋, 肖煦阳, 王焕军, 等. 膀胱副神经节瘤的影像学分析与诊断[J]. 肿瘤影像学, 2020, 29(2): 181-186.
- [12] 王海, 陈小宇, 林千早, 等. 多层螺旋CT与超声诊断女性盆腔囊性肿块临床价值[J]. 医学影像学杂志, 2017, 27(2): 379-382.
- [13] 周德伟, 向莉娟, 韩春靖. 卵巢粘液性囊腺瘤CT诊断与其鉴别诊断[J]. 中国CT和MRI杂志, 2022, 20(4): 141-143.
- [14] 夏红梅, 孟晓蓉, 王倩, 等. 良、恶性卵巢肿瘤在多层螺旋CT中的图像表现及其鉴别诊断价值分析[J]. 中国CT和MRI杂志, 2020, 18(12): 103-105, 109.

(收稿日期: 2022-04-25)

(校对编辑: 姚丽娜)