

子宫颈血管周上皮样细胞瘤一例

李智 熊敏

患者女, 31 岁。因阴道大出血 2 h, 急送我院就诊, 既往 B 超检查示子宫颈肌瘤。患者于就诊当日行全子宫切除术。手术中发现宫颈管内 5 cm × 5 cm 肿物。临床诊断子宫颈肌瘤。

病理检查: 子宫 10 cm × 7 cm × 3 cm 大小, 右侧宫颈粘膜下肌壁间可见一直径 5 cm 的类圆形肿物, 突向宫颈管, 切面灰红灰黄色, 分叶状, 质软, 与周围组织分界清, 但未见明显包膜(图 1)。镜检: 瘤细胞呈片状密集排列, 细胞形态单一, 均为上皮样细胞, 未见到梭形细胞成份, 瘤细胞为圆形或多边形, 细胞之间界限明显, 胞膜清晰, 胞浆丰富透亮, 部分瘤细胞胞浆可见淡红色嗜酸性细微颗粒(图 2)。细胞核呈圆形或类圆形, 中等大小, 核膜光滑, 染色质分散, 部分瘤细胞可见小核仁。核分裂像未见。瘤细胞间分布较多薄壁小血管, 呈网状或裂隙样。另可见一些较大的厚壁血管, 部分厚壁血管壁透明变性, 但未见异常增生的小血管和脂肪细胞。肿瘤边缘与宫颈平滑肌层之间有较明显的界限, 局部甚至呈“裂隙状”, 在肿瘤组织与宫颈肌层交界处多点取材, 均未见到明显的瘤细胞浸润性生长现象, 也未见坏死灶。免疫组织化学: HMB-45 阳性, 神经烯醇化酶(NSE)阳性(图 3、4), 细胞角蛋白(CK)阴性, 平滑肌肌动蛋白(SMA)阴性, 结蛋白阴性, S-100 阴性。

病理诊断: 子宫颈血管周上皮样细胞瘤 (peri-vascular epithelioid cell tumor of uterine cervix)。

讨 论

血管周上皮样细胞瘤是一组由 HMB-45 阳性免疫表型的上皮样细胞构成的间叶性肿瘤, 其瘤细胞胞浆透亮或呈嗜酸性颗粒状, 并具有在血管周围分布的倾向。本组肿瘤包括血管肌脂肪瘤 (angiomyolipoma)、淋巴血管平滑肌瘤样病变 (lymphangioliomyomatosis) 及透明细胞“糖”肿瘤 (clear cell “sugar” tumor, CC-SUGAR)。当肿瘤



图 1 子宫颈血管周上皮样细胞瘤

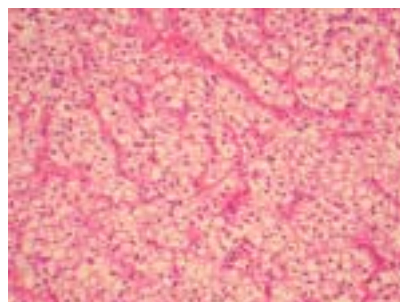


图 2 瘤细胞胞浆丰富透亮或呈嗜酸性颗粒状, 部分血管壁透明变性 HE × 200

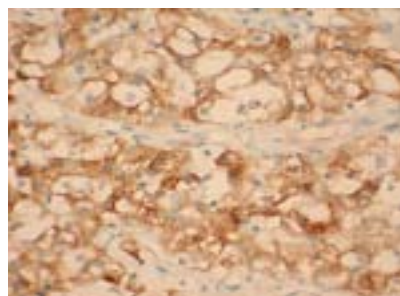


图 3 免疫组织化学染色瘤细胞 HMB-45 弥漫阳性 SP 法 × 400

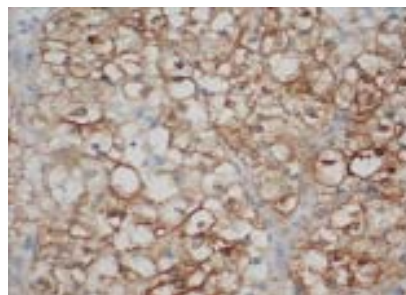


图 4 免疫组织化学染色瘤细胞 NSE 强阳性 SP 法 × 400

的主要成分为上皮样细胞时,通常将其定义为血管周上皮样细胞瘤(perivascular epithelioid cell tumors, PEComa)。本瘤最初认为是一种好发于肾脏的错构瘤,但自 1996 年后报道的 12 例多位于包括子宫在内的肾外部位,形态可呈血管、平滑肌、脂肪三向分化,亦可以某一种成分为主,即所谓单向分化。免疫组化检测本瘤可表达 HMB-45、神经内分泌标记物(NSE 等)和肌细胞标记物(SMA),伴脂肪组织分化时,S-100 蛋白亦可表达阳性。因而近来认为本瘤是一种 HMB-45 阳性标记的独立真性肿瘤类型^[1,2]。女性多于男性,患者年龄较轻,偶伴结节性硬化。对于发生在子宫的血管周上皮样细胞瘤,多数患者伴有子宫异常出血和子宫肿物的临床表现。在形态学上本瘤可分为 A 型和 B 型两个亚型。A 型表现为类似低度恶性子宫内膜间质肉瘤样的“舌”状生长并伴有大量透明细胞和弥漫的 HMB-45 阳性,局灶性肌源性标记阳性。B 型透明上皮样细胞较少,HMB-45 阳性的细胞减少而肌源性标记的细胞增多为特点,也不表现为子宫内膜间质肉瘤样的瘤细胞生长方式^[1]。本瘤一般预后良好,但有一些病例可以复发而呈恶性经过,目前尚无明确判断预后的形态学指标^[3,4]。本例患者具有典型的临床症状,在形态上表现为大量的呈 HMB-45 阳性的上皮样细胞,瘤细胞间血管丰富,可视为本瘤起源于血管周围上皮样细胞的证据。部分瘤细胞 NSE 标记阳性,具有神经内分泌细胞的特征,但缺

乏 SMA 阳性的梭形细胞成份,因而形态学上符合宫颈血管周上皮样细胞瘤 A 型。尽管本例肿瘤呈膨胀性生长方式,肿瘤边界与宫颈组织的分界清楚,无明显的浸润性生长,但应将本瘤视为恶性倾向未定的肿瘤,因为少数病例和短期的随访资料不足以对该肿瘤的结局作出正确的评估。在鉴别诊断上,本瘤应与宫颈透明细胞癌和低度恶性子宫内膜间质肉瘤相鉴别,前者细胞角蛋白(CK)弥漫阳性,而后者瘤细胞表达 CD10,可以鉴别。

参 考 文 献

- 1 Vang R and Kempson RL. Perivascular epithelioid cell tumor ('PEComa') of the uterus. *Am J Surg Pathol*, 2002, 26: 1-13.
- 2 Insabato L, De Rosa G, Teracciano LM, et al. Primary monotypic epithelioid angiomyolipoma of bone. *Histopathology*, 2002, 40:286-290.
- 3 Greene LA, Mount SL, Schned AR, et al. Recurrent perivascular epithelioid cell tumor of the uterus (PEComa): an Immunohistochemical study and review of the literature. *Gynecol Oncol*, 2003,90:677-681.
- 4 郭东辉, 吴凤迎. 子宫血管周围上皮样细胞瘤 1 例. *中华病理学杂志*, 2003, 32:487.

(收稿日期:2004-06-15)