

阴道壁血管周上皮样细胞肿瘤 1例报道

李娜, 张慧萍, 钱延玲

延安大学附属医院, 陕西 延安
Email: 2487160146@qq.com

收稿日期: 2021年8月22日; 录用日期: 2021年9月12日; 发布日期: 2021年9月26日

摘要

回顾性分析延安大学附属医院收治的1例阴道壁血管周上皮样肿瘤资料, 并复习相关文献。

关键词

阴道壁, 血管周上皮样细胞肿瘤

A Case Report of Perivascular Epithelioid Cell Tumor of Vagina Wall

Na Li, Huiping Zhang, Yanling Qian

Affiliated Hospital of Yan'an University, Yan'an Shaanxi
Email: 2487160146@qq.com

Received: Aug. 22nd, 2021; accepted: Sep. 12th, 2021; published: Sep. 26th, 2021

Abstract

We retrospectively analyzed the data of 1 case of vaginal wall PEComa admitted to the Affiliated Hospital of Yan'an University, and reviewed relevant literature.

Keywords

Vaginal Wall, Perivascular Epithelioid Cell Tumor



1. 病历资料

患者女, 42岁, 因“以B超发现盆腔包块6天”之主诉入院, 2012年5月日在宜川县人医院行B超检查示: 右侧附件区混合性包块, 约7.1 cm × 6.2 cm, 建议上级医院就诊, 2012年5月29日我院门诊, 行B超示: 子宫后下方较低回声区, 多考虑肌瘤约7.1 cm × 7.5 cm × 8.0 cm; 左侧附件区囊性包块, 约4.6 cm × 2.9 cm, 建议手术治疗, 门诊遂以“1) 子宫肌瘤; 2) 左附件包块性质待定”之诊断收住院。绝育术后17年, 生育史: 孕3产3。妇科检查: 外阴无异常。阴道通畅, 分泌物不多, 右侧阴道壁可触及一约7.0 cm × 6.0 cm × 5.0 cm大小包块, 质硬, 活动可, 无压痛。宫颈肥大, 光滑, 触血阳性(暴露不清), 宫体后位, 略大, 质中, 活动可, 无压痛。双附件区未触及异常。精神好, 心肺未闻及明显异常。腹软, 无压痛, 肠鸣音正常。入院后型各项化验检查, 尿糖: +++; 血糖: 11.45 mmol/l; 血常规示: HB 82 g/l, 余检查大致正常, 于2012年5月30日行宫颈活检, 宫颈病理活检示: 慢性宫颈炎伴腺体磷化(病理号12-07527)。因血色素低, 给予“B型”输红细胞2U纠正贫血, 复查血常规示: HB 100 g/l, 余检查大致正常。入院诊断: 1) 盆腔包块性质待定。a) 子宫肌瘤? b) 左卵巢囊肿?) 2) 阴道壁包块性质待定。3) 失血性贫血(中度)。4) 2型糖尿病。5) 高血压病。行术前准备, 于2012年6月4日在硬腰联合麻醉下经腹全子宫切除、左侧卵巢囊肿剥除及阴道壁包块活检术。术中探查: 盆腔无粘连及腹水形成, 子宫略大, 形态色泽正常, 左侧卵巢囊肿增大约5.0 cm × 5.0 cm × 4.0 cm, 右侧卵巢及双侧输卵管外观无异常。故行筋膜内全子宫切除及左侧卵巢囊肿剥除术。术中剥除做卵巢囊肿送快速冰冻病理检查, 回报示: (左侧卵巢)考虑良性病变。阴道右侧可触及一壁7.0 cm × 6.0 cm × 5.0 cm大小包块, 质硬, 活动欠佳, 与周围组织界限不清, 行阴道壁包块剥除术, 术中切口阴道壁后见阴道壁肿瘤无包膜, 质硬, 与直肠及阴道后壁界限欠清, 剥离困难, 剥除部分包块组织约7.0 cm × 3.0 cm × 3.0 cm, 送快速冰冻病理检查: (阴道壁)考虑良性间叶组织肿瘤。延安大学附属医院术后病理: (左侧卵巢)考虑良性病变; (阴道壁)考虑良性间叶组织肿瘤。免疫组化结果: SMA(-)、Des(-)、NF(-)、S-100(-)、CD34(-)、FVIII(-)、Ki-67 阳性指数 < 3%。(病理号12-07692), 病理诊断示: 子宫肌壁间平滑肌瘤; 慢性宫颈炎; 增生期子宫; (双侧)输卵管慢性炎; (阴道包块)梭形细胞肿瘤, 考虑血管周细胞瘤。免疫组化结果: S-100灶(+/-)、NF(-), CD34(-)、Actin(-)、Bcl-2(-)、CD99(-)、CD117(-)、Ki-67 阳性指数 < 1% (病理号12-07765)。

2. 讨论

根据世界卫生组织(WHO)的定义, 血管周上皮样细胞瘤(perivascular epithelioid cell tumor, PEComa)被归类为由组织学和免疫组织学上独特的血管周上皮细胞组成的间充质肿瘤。PEComa最早在1996年由Zamboni等命名报道。

2.1. 临床特点

PEComa最常见于女性患者, 最常发生部位在子宫和肾脏[1], 其次是眼眶、消化道和软组织。发生在阴道的极为罕见, 目前现有文献报道发生在阴道仅有10例[2]。各个年龄阶段均可发生, 目前文献报道出来的年龄最小的患者仅有6岁[3]。PEComa常因“腹痛、阴道流血、盆腔包块”, 来就诊, 而本例阴道壁PEComa与文献报道一致, 但本例中盆腔包块最终经病理活检提示是子宫平滑肌瘤。

2.2. 病理学及免疫表型

病理学表现及免疫表型是确诊 PEComa 的主要方法。组织形态学 PEComa 常无包膜,但大多边界清楚,切面可呈灰白、灰褐色、灰粉色、灰黄色或多色相间。当肿瘤较大时常伴出血、破溃、坏死、囊性变等。镜下观察肿瘤细胞主要沿着血管周呈片状、巢状甚至放射状排列。大多数肿瘤细胞主要由上皮样细胞和类平滑肌的梭形细胞组成,其中上皮样细胞呈圆形或多边形,胞质透明,微嗜酸性,胞核圆形或卵圆形,核仁可见,梭形细胞胞体及胞核均呈梭形,胞质丰富透明,肿瘤间质中含丰富的薄壁血管。

2.3. 诊断和鉴别诊断

目前关于 PEComa 的诊断尚未有统一的标准。Folpe 等[4] 2005 年提出的诊断标准,将 PEComa 分为三类:良性、不确定潜在恶性、恶性。依据:1) 脉管受侵;2) 细胞核异性程度高;3) 浸润性生长;4) 肿瘤的直径大于 5 cm。5) 细胞核分裂象 > 1 个/50HPF;6) 细胞凝固性坏死,恶性需要具备 2 个及以上特征;不确定潜在恶性:只需满足 1 或 2。良性:大小 < 5 cm,无浸润,细胞核异性程度不高,核分裂象 < 1/50HPF。该诊断标准具有良好的敏感性和阴性预测值。Schoolmeester's 等[5]提出的诊断标准,PEComa 仅分为良性和恶性。将肿瘤直径大于 5 cm,显著的核异型性、淋巴血管侵犯、>1/50HPF,恶性需具备 4 个及以上特征,其余诊断为良性。该诊断标准具有较高的特异性和阳性预测值。本例患者无论采用哪种诊断标准均符合良性病变。PEComa 与上皮样平滑肌瘤(ESM)、恶性黑色素瘤(MM)、低级别子宫内膜间质肉瘤(LESS)、透明细胞肉瘤、透明细胞癌。1) 平滑肌瘤:在镜下平滑肌瘤瘤细胞不存在围绕血管呈片状、巢状甚至放射状排列,并且免疫表型不表达黑色素源性标记物,因此 HMB-45 呈阴性;2) MM:MM 在免疫表型上 HMB-45、SMA、Desmin 表达阴性,S-100 表达弥漫性强阳性。PEComa 的 SMA 一般均为阳性表达,S-100 表达为阴性;3) LESS:大体上呈结节状生长,侵入肌层,与周围边界不清晰,LESS 表达 CD10 强阳性,HMB45 阴性,而 PEComa 的 CD10 表达为阴性;4) 透明细胞肉瘤:S-100、HMB45 阳性表达,SMA 表达为阴性;而 PEComa 的 SMA 阳性表达,S-100 表达为阴性。5) 透明细胞癌:免疫组化 CK 阳性,HMB-45、SMA 均阴性。而 PEComa 的 SMA、HMB-45 均阳性表达。

2.4. 治疗和预后

目前 PEComa 治疗缺乏统一的标准,通过手术将肿瘤完整切除是唯一有效的治疗方法。术后是否需要放疗、化疗目前仍不明确。但靶向治疗却成为当前的研究热点,Wagner [6]、Italiano [7]及 Starburk [8]等有报道雷帕霉素靶蛋白(mTOR)抑制剂对于 PEComa 的治疗是有效的。mTOR(哺乳动物雷帕霉素靶点)是一种丝氨酸/苏氨酸激酶,在控制细胞生长和代谢中发挥核心作用。相关文献报道 mTOR 抑制剂,在恶性 PEComa 患者中表现出不同的反应。一些患者可以在采用 mTOR 抑制剂化疗后可以达到 22 个月以上完全缓解,另外一些患者在最终进展为恶性之前出现部分缓解或病情稳定,只有一小部分患者表现为进展性疾病,没有任何缓解。虽然多数 PEComa 表现为良性的生物学行为及预后,少数表现为恶性行为,但仍然有文献报道出,复发及转移病例均为恶性 PEComa,复发及转移多发生于患者术后 1~2 年内,个别转移发生在 10 余年后,最常见转移部位为肺。然而 Bleeker 等[9]提出 PEComa 复发与否仅仅与肿瘤的大小(直径 > 5 cm)及核分裂相(>1 个/50HPF)有关。此外,Ki-67 对鉴别 PEComa 的良恶性有一定的作用,当 Ki-67 表达超过 5%时应考恶性。本例阴道壁 PEComa 直径 > 7 cm、Ki-67 阳性指数 < 3%,核分裂相 < 1 个/50HPF,无凝固性坏死,无脉管侵犯,考虑良性阴道壁 PEComa。

综上所述,阴道壁 PEComa 是较为罕见的疾病,发病率低,缺乏明确的治疗指南。因其在临床上和影像学上缺乏特征性表现易被误诊,病理检查和免疫组化是其诊断的金标准,手术治疗是目前有效的治疗方法,放、化疗疗效尚无定论,有文献报道,化疗可以减少肿瘤的血管密度,但并没有减小肿瘤的大

小。PEComa 虽然大多数是良性,但由于其未知的恶性潜力,因此早期发现和治疗是重要的。同时术后长期随访至关重要。

参考文献

- [1] Acosta, A.M. and Adley, B.P. (2017) Predicting the Behavior of Perivascular Epithelioid Cell Tumors of the Uterine Corpus. *Archives of Pathology & Laboratory Medicine*, **141**, 463-469. <https://doi.org/10.5858/arpa.2016-0092-RS>
- [2] Gupta, R., Hariprasad, R., Dhanasekaran, K. and Gupta, S. (2020) Malignant Perivascular Epithelioid Tumor of the Vagina: Report of a Rare Case with Brief Review of Literature. *Diagnostic Cytopathology*, **48**, 483-488. <https://doi.org/10.1002/dc.24402>
- [3] Cho, H.-J., *et al.* (2014) A 6-Year-Old Girl with Vaginal Spotting Who Was Diagnosed with Perivascular Epithelioid Cell Neoplasm after Vaginoscopic Resection. *Obstetrics & Gynecology Science*, **57**, 409-411. <https://doi.org/10.5468/ogs.2014.57.5.409>
- [4] Folpe, A.L., Mentzel, T., Lehr, H.A., *et al.* (2005) Perivascular Epithelioid Cellneoplasms of Soft Tissue and Gynecologic Origin: A Clinicopathologic Study of 26 Cases and Review of the Literature. *The American Journal of Surgical Pathology*, **29**, 1558-1575. <https://doi.org/10.1097/01.pas.0000173232.22117.37>
- [5] Schoolmeester, J.K., Howitt, B.E., Hirsch, M.S., Dal Cin, P., Quade, B.J. and Nucci, M.R. (2014) Perivascular Epithelioid Cell Neoplasm (PEComa) of the Gynecologic Tract: Clinicopathologic and Immunohistochemical Characterization of 16 Cases. *The American Journal of Surgical Pathology*, **38**, 176-188. <https://doi.org/10.1097/PAS.0000000000000133>
- [6] Wagner, A.J., Malinowska-Kolodziej, I., Morgan, J.A., *et al.* (2010) Clinicalactivity of mTOR Inhibition with Siroli-mus in Malignant Perivascular Epithelioid Cell Tumors: Targeting the Pathogenic Activation of mT ORC1 in Tumors. *Journal of Clinical Oncology*, **28**, 835-840. <https://doi.org/10.1200/JCO.2009.25.2981>
- [7] Italiano, A., Delcambre, C., Hostein, I., *et al.* (2010) Treatment with the mTOR Inhibitor Temo-sirolimus in Patients with Malignant PEComa. *Annals of Oncology*, **21**, 1135-1137. <https://doi.org/10.1093/annonc/mdq044>
- [8] Starbuck, K.D., Drake, R.D., Budd, G.T., *et al.* (2016) Treatment of Advanced Malignant Uterine Perivascular Epithelioid Cell Tumor with mTOR Inhibitors: Single-Institution Experience and Review of the Literature. *Anticancer Research*, **36**, 6161-6164. <https://doi.org/10.21873/anticancer.11208>
- [9] Bleeker, J.S., Quevedo, J.F. and Folpe, A.L. (2012) “Malignant” Perivascular Epithelioid Cell Neoplasm: Risk Stratification and Treatment Strategies. *Sarcoma*, **2**, 541626. <https://doi.org/10.1155/2012/541626>