

# 发生于年轻患者且合并 $\beta$ -hCG升高和良性平滑肌瘤罕见变型的多形性未分化子宫肉瘤1例并文献复习

Vimal Krishnan, M.D., Philippe Sauthier, M.D., Diane Provencher, M.D., and Kurosh Rahimi, M.D.,

**摘要:**平滑肌肉瘤 (Leiomyosarcoma LMS) 是一种显示平滑肌分化的恶性间叶肿瘤。子宫 LMS 比非子宫 LMS 更常见, 并占子宫所有恶性肿瘤的 1%。多形性未分化子宫肉瘤是一种罕见的实体瘤, 其定义为具有高级别肉瘤的组织学且伴肌源性标志物缺失。文献中已有数例多形性未分化子宫肉瘤的报道, 临床结局比普通 LMS 更差。本文报道发生于一名 33 岁女性患者的首例多形性未分化子宫肉瘤合并 LMS 病例。患者临床表现为反复的阴道出血及疑似滋养细胞肿瘤。辅助检查显示  $\beta$ -hCG 中度升高 (49.7U/L), 影像学上无转移病灶。子宫切除标本大体检查发现一伴异质性坏死的巨大子宫肿物, 浸润子宫肌层 < 50%。镜下检查显示多形性未分化子宫肉瘤与一个伴有奇异型核的平滑肌瘤结节相邻, 其中高级别肿瘤成分的肌源性标记物缺失。其他发现还包括一个普通 LMS 病灶和弥漫性子宫肌瘤病。虽然在随访期间  $\beta$ -hCG 下降到正常水平, 但患者在术后 6 个月出现肺转移灶。早前一些研究小组的报道认为  $\beta$ -hCG 的初始升高可能与肿瘤的侵袭性组织学有关。对多形性未分化子宫肉瘤的识别及其与普通 LMS 的鉴别对患者的预后和治疗至关重要。

**关键词:** 多形性未分化子宫肉瘤--平滑肌肉瘤-- $\beta$ -hCG--伴奇异型核的平滑肌瘤

(*IJGP*2020 Jul.;39(4):362-366)



图1.大体检查, 肿瘤浸润深度不超过子宫肌层的50%。



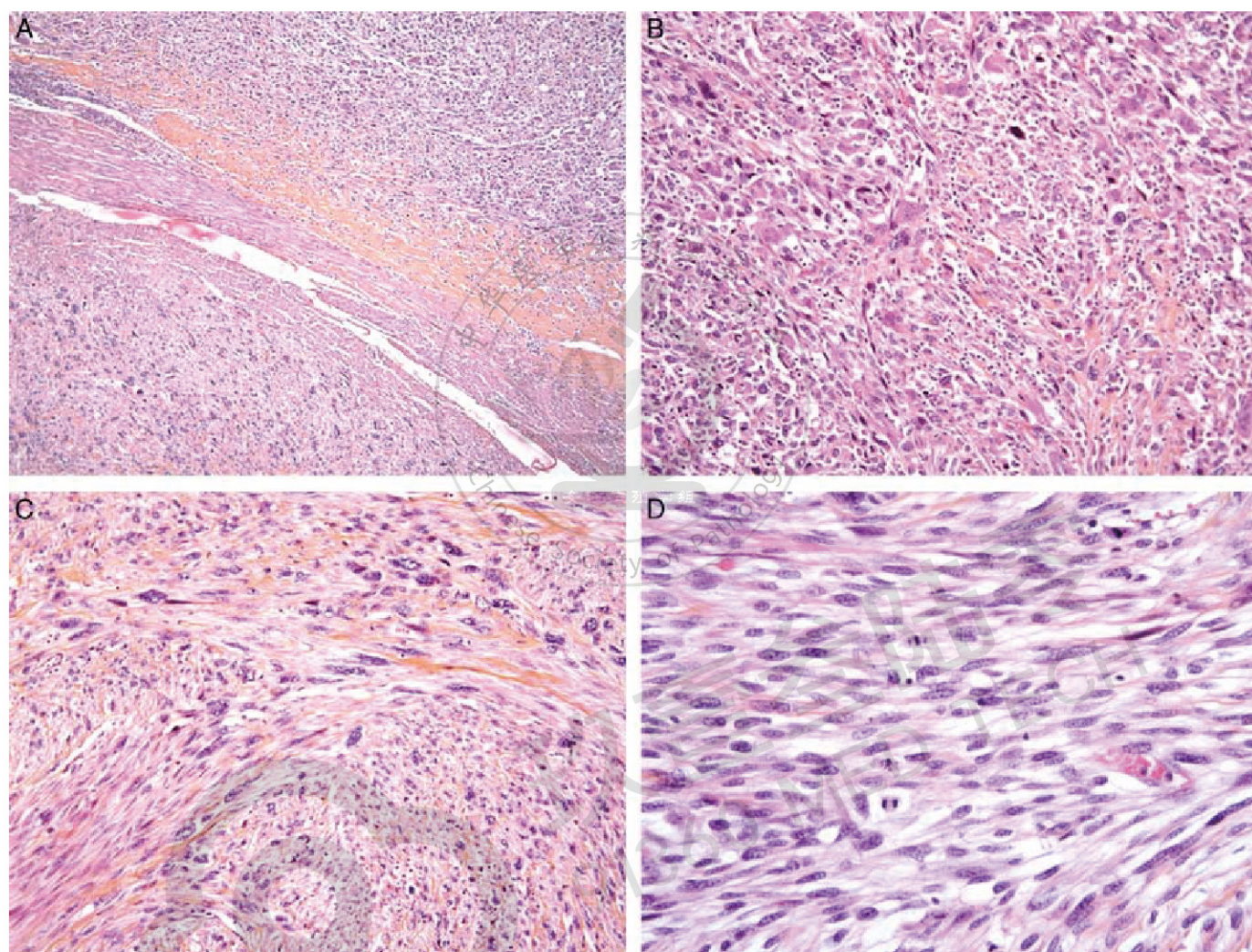


图2: (A) 高级别肉瘤 (右上) 与伴奇异性核的平滑肌瘤相邻 (左下) (苏木素-根皮红-番红花染色; 20 倍放大); (B) 伴破骨细胞样巨细胞的高级别肉瘤 (苏木素-根皮红-番红花染色; 20 倍放大); (C) 伴奇异性核的平滑肌瘤 (苏木素-根皮红-番红花染色; 放大倍数: 20 倍放大); (D) 普通平滑肌肉瘤, 显示大量核分裂像 (苏木素-根皮红-番红花染色; 40 倍放大)。

表1. 免疫组化显示多形性未分化子宫肉瘤缺乏肌源性分化

类别	标记物	伴奇异性核的平滑肌瘤	多形性未分化子宫肉瘤
肌源性标记物	Caldesmon, desmine	+	-
子宫标记物	PAX8	-	-
激素受体	ER、PR	+	-
hCG	hCG	-	+
软组织标记物	CD10	-	+
	FLI-1	-	-
	D2-40	-	-
	CD31, CD34	-	-
p53	p53	>50%肿瘤细胞+	完全性表达缺失
有丝分裂标记	PHH3	4/10 HPF	60/10 HPF
	Ki67指数	15%	50%



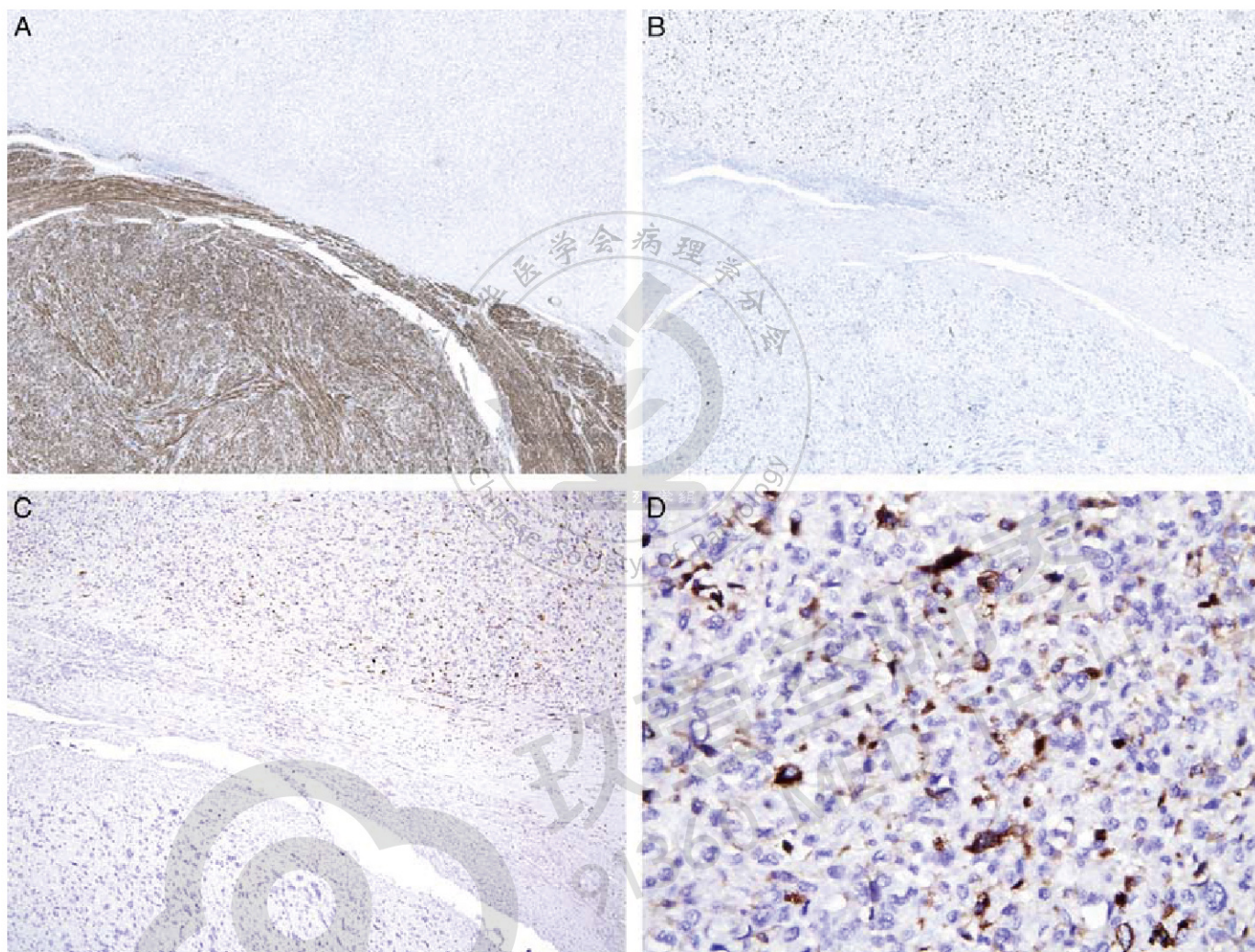


图3: (A) caldesmon 在伴奇异型核的平滑肌瘤 (左下) 中弥漫表达, 在高级别肉瘤 (右上) 中表达缺失 (2 倍放大); (B) 伴奇异型核的平滑肌瘤 (左下) 中 Ki-67 指数较低, 高级别肉瘤 (右上) 中 Ki-67 指数较高 (2 倍放大); (C)  $\beta$ -hCG 在伴奇异型核的平滑肌瘤 (左下) 中染色阴性, 在高级别肉瘤 (右上) 中局灶阳性 (10 倍放大); (D) 高级别肉瘤中  $\beta$ -hCG 胞质阳性染色 (40 倍放大)。

(于晓红 翻译 杨开选 审校)