

起源于苗勒管和盆腔树突状黑素细胞增多症的子宫细胞性蓝痣：1例需要与子宫黑色素瘤鉴别的罕见病例

*Christopher J. Cunningham, B.S., Anna Fleischman, M.D., Lindsey Buckingham, M.D.,
Siobhan O'Connor, M.D., Paola A. Gehrig, M.D., and Paul B. Googe, M.D.*

摘要：37岁女性，因子宫肌瘤大而出现异常子宫出血就诊。术前子宫内膜活检发现了非典型黑色素细胞，考虑子宫黑色素瘤。遂至妇科肿瘤科进行子宫切除术。术中发现子宫颈和膀胱腹膜有斑点状蓝黑色色素沉着，切除后术中冰冻切片证实为黑色素细胞肿瘤。子宫切除术标本中可见多发性棕褐色平滑肌瘤，最大径为12cm，子宫内膜下有一个明显的，3cm大小的黑色、边界不清的肿块，由温和的梭形细胞组成，含有黑色素颗粒。通过免疫组化检测，肿瘤细胞 Sox-10、BAP1 和 Mart-1 (Melan-A) 阳性，PRAME、PD-L1 和 BRAFV600E 阴性。显微镜下，子宫颈和膀胱腹膜中可见类似的黑色素细胞和黑色素吞噬细胞。子宫肿瘤的分子检测发现 *GNA11* 突变，但未发现 *TERT* 或 *BAP1* 突变。子宫黑色素细胞肿瘤的特征性表现为细胞型蓝痣，起源与苗勒管和盆腔组织的树突状黑色素细胞增多症有关，这是一种罕见的良性病变，应该与上生殖道的恶性黑色素瘤鉴别。

关键词：蓝痣；黑色素瘤；子宫；子宫内膜；色素性肿瘤

(*IJGP. 2021 Jul.;40(4):349-354*)



图1.典型的 CT 冠状面成像计算机断层显示巨大的子宫肌瘤，无转移

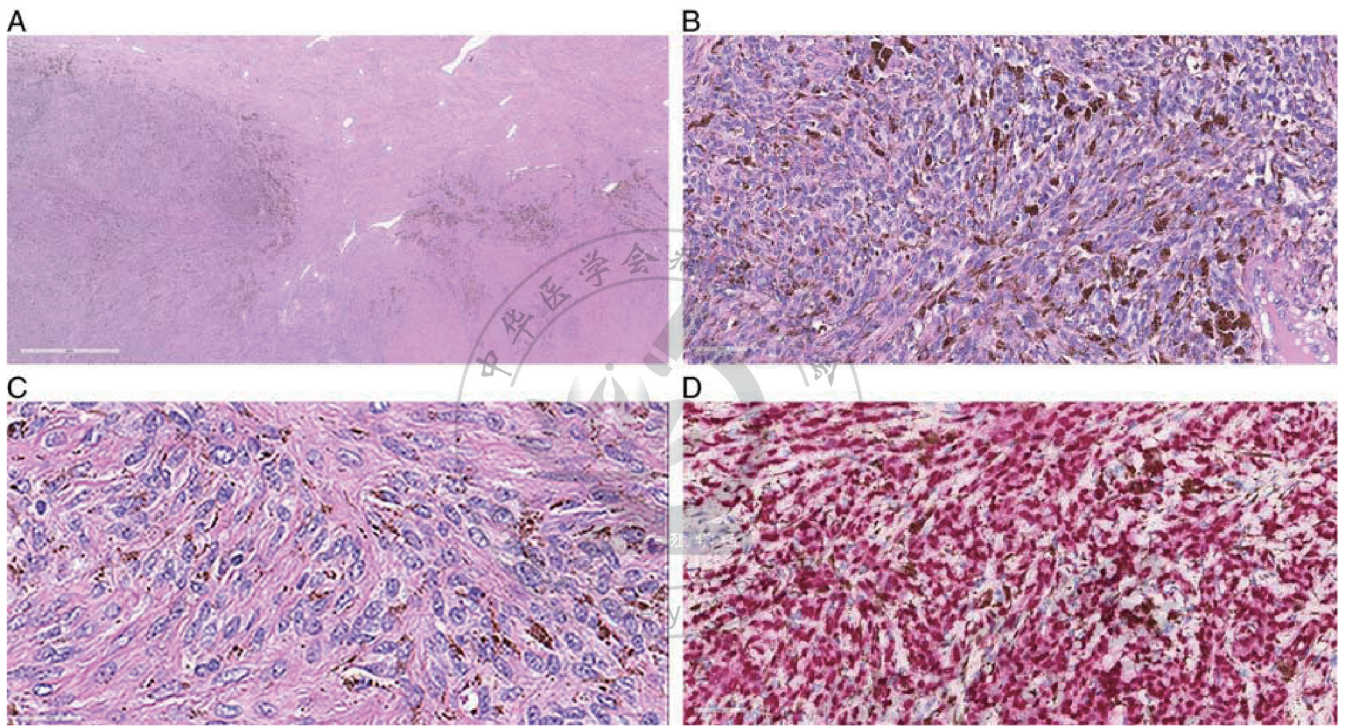


图2. 肌层内色素细胞肿物，边界不清，并与周围的平滑肌瘤交错（A，2×）。梭形黑色素细胞聚集，细胞密度中等和致密（B，40×和 C，80×）。色素性梭形细胞 Sox-10 阳性（D，40×）。

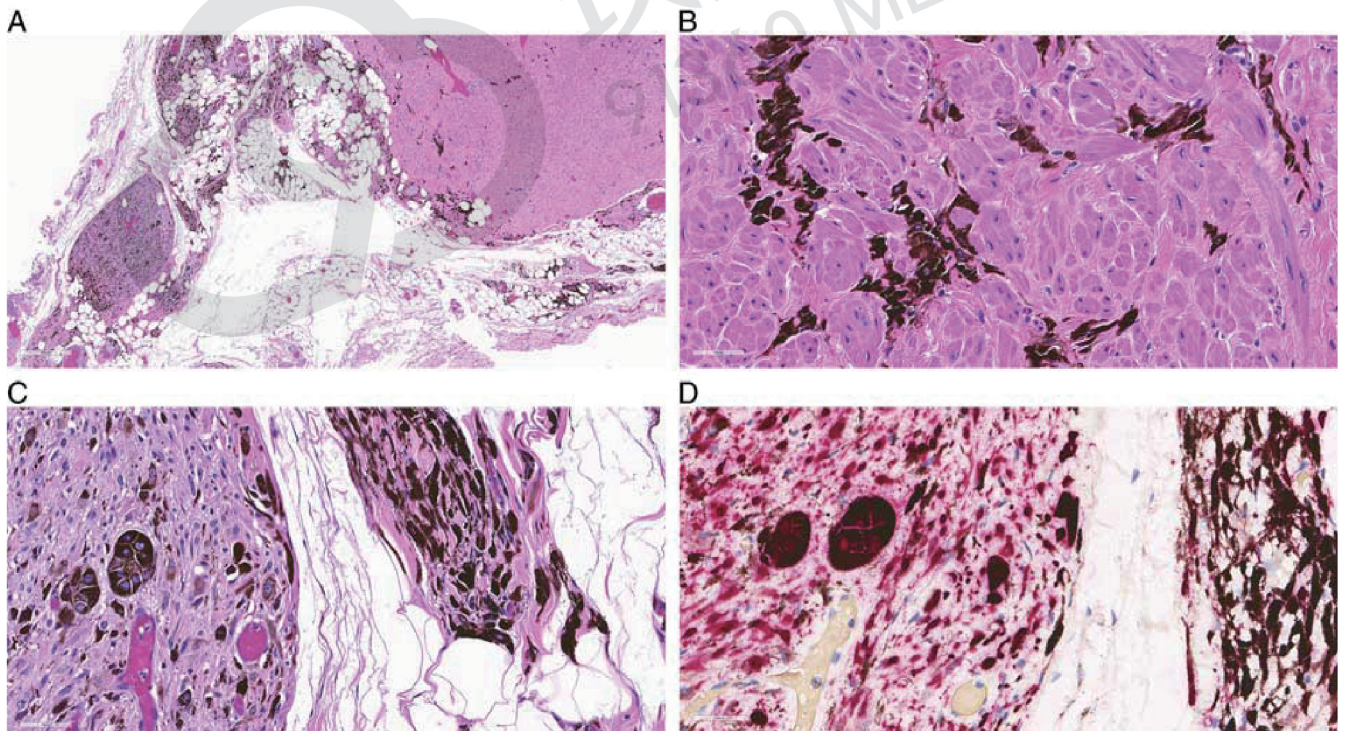


图4. 梭形黑色素细胞在浆膜脂肪（A，4×）和膀胱浆膜下平滑肌瘤中单个或簇状分布（B，40×）。黑色素细胞呈梭形和树突状，部分呈上皮样（C，40×）。黑色素细胞免疫组化 Sox-10/Mel-A 双染阳性（D，40×）。

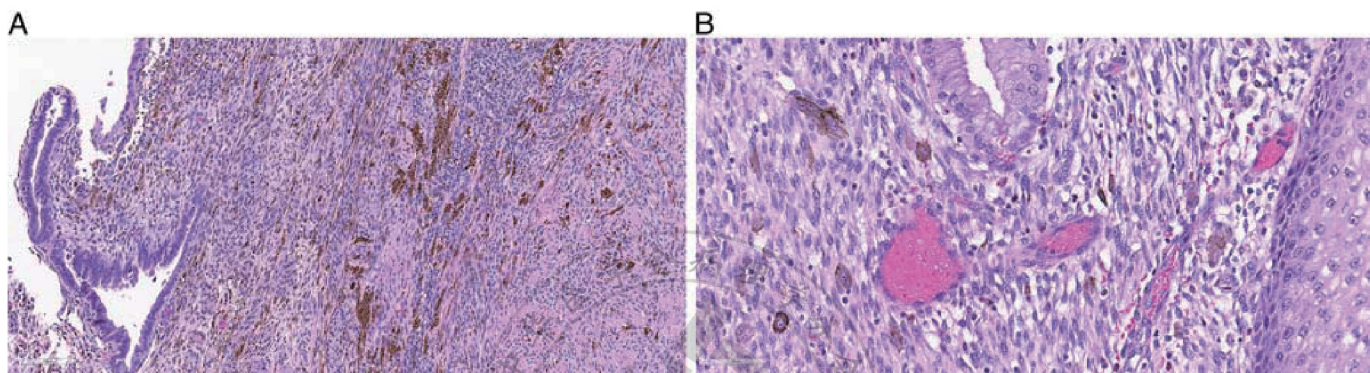


图3. 子宫内膜 (A, 20×) 及宫颈黏膜 (B, 40×) 中可见单个或簇状梭形黑色素细胞。

表1. 女性生殖道蓝色痣的文献回顾

参考文献	原发病灶	组织病理诊断	转移部位	治疗	出版时病人情况
Shintaku et al. ^[1]	子宫内膜	蓝痣	无	无; 子宫内膜诊刮	不详
Ishida et al. ^[2]	子宫内膜和子宫颈	蓝痣	无	合并子宫内膜样腺癌时进行 TAH/BSO	存活 14 个月
Craddock et al. ^[4]	阴道	蓝痣, 普通型	无	无; 活检, 观察	不详
	宫颈黏膜	蓝痣, 普通型	无	合并子宫内膜浆液性癌时进行 TAH/BSO	不详
	宫颈黏膜	蓝痣, 普通型	无	合并子宫平滑肌瘤时进行 TAH/USO	不详
Eskue et al. ^[5]	子宫	蓝痣, 细胞型	无	合并子宫平滑肌瘤和子宫内膜异位症时进行 TAH/BSO	存活 2 个月
Rodriguez et al. ^[7]	宫颈/阴道/处女膜环	蓝痣, 细胞型	无	切除	失随访
Szumilo et al. ^[3]	子宫颈内膜	蓝痣, 普通型	无	非典型子宫内膜增生进行 TAH	不详
Yamazhan et al. ^[8]	外阴	蓝痣, 细胞型	无	外阴肿物切除术	不详
Spatz et al. ^[9]	外阴	恶性蓝痣/蓝痣样黑色素瘤	卵巢	外阴病灶切除术; 子宫切除和卵巢肿瘤 BSO	存活 14 个月
Cunningham (2020) present case	子宫内膜	蓝痣, 细胞型	无	TAH/BSO, 切除膀胱腹膜	存活 9 个月

BSO: 双侧附件切除术; TAH: 经腹全子宫切除术; USO: 单侧附件切除术

(张金库 翻译 姜彦多 审校)