

# PEComa – rodzina guzów pochodzenia mezenchymalnego

Maria Katkiewicz

Impulsem do napisania tego artykułu było stwierdzenie w jajnikach krów rozrostów nowotworowych o utkaniu charakterystycznym dla okołonaczyniowych guzów z komórek nabłonkowatych (perivascular epithelioid cell tumor, PEComa).

Ten typ nowotworów pochodzenia mezenchymalnego został sklasyfikowany stosunkowo niedawno, bo 20 lat temu. W chwili obecnej są dziesiątki doniesień dotyczących występowania PEComa u ludzi. Guzy te, określane jako rodzina nowotworów pochodzenia mezenchymalnego, mają u ludzi różną lokalizację anatomiczną (1). Nowotwory te zostały stwierdzone w skórze, płucach, trzustce, nerkach oraz narządach rozrodczych u kobiet. Madej (2) w artykule przeglądowym dotyczącym patomorfologii bardzo rzadko występujących grup nowotworów wymienia także PEComa, lecz nie odnosi się do występowania tego nowotworu u zwierząt. W dostępnej literaturze, oprócz wspomnianego przypadku PEComa w jajniku krowy, nie spotkano opisu tego typu nowotworów u zwierząt.

## Charakterystyka budowy mikroskopowej PEComa

Cechą charakterystyczną PEComa, jak na to wskazuje nazwa, jest rozrost nowotworowy komórek nabłonkowatych. Komórki nowotworowe tworzą rodzaj mankietów wokół naczyń krwionośnych. Zrąb nowotworu jest bardzo skąpy, w związku z czym tkanka nowotworu tworzy lite pola. W obrazie mikroskopowym dominują zmienione nowotworowo komórki pochodne komórek nabłonkowatych. Są kształtu owalnego lub okrągłego, o wyraźnej błonie komórkowej, jasnej cytoplazmie. Jądra komórek nowotworowych mają różny stopień pleomorfizmu i niski indeks podziałów mitotycznych. Taki typ rozrostu stwierdzono w jajniku krowy (praca w przygotowaniu). U ludzi na podstawie obserwacji licznych przypadków opisano ponadto PEComa wykazujące duży polimorfizm komórek guza, co stwarza duże trudności w postawieniu prawidłowego rozpoznania (3). Na podstawie dotychczas stwierdzonych u ludzi przypadków PEComa wiadomo, że guzy te mogą mieć charakter niezłośliwy lub złośliwy (4). Niekiedy ocena stopnia złośliwości jest trudna, ponieważ często brak jest w tych guzach cech morfologicznych, które są powszechnie przyjęte jako kryterium stopnia anaplazji, a mianowicie martwicy tkanki guza oraz dużej liczby mitoz. Rzadko w tych nowotworach są opisywane komórki olbrzymie. W cytowanym przypadku, w jajniku krowy, podstawą do rozpoznania stopnia anaplazji komórek guza był wzrost naciekowy, lecz równocześnie nie stwierdzono dużej liczby mitoz charakterystycznej dla nowotworów złośliwych. Złośliwe PEComa, opisane u ludzi, są dużych rozmiarów (5–8 cm średnicy), wykazują wzrost naciekowy, wysoki indeks mitotyczny z obecnością nieprawidłowych postaci podziału mitotycznego oraz ogniskową martwicą tkanki guza.

## PEComa – the family of mesenchymal tumors

Katkiewicz M.

The aim of this article was presentation of the cell structure of PEComa (perivascular epithelioid cell tumors), tumors and their anatomical localization in human body. The impulse for this presentation in the veterinary medicine journal was previously recognized case of PEComa in dairy cow ovary. It was the first case of PEComa described in animals.

**Keywords:** PEComa, cellular structure, immunocytochemical markers.

## Markery immunocytochemiczne PEComa

W obecnej diagnostyce stopnia anaplazji, jak i pochodzenia komórek nowotworów podstawę stanowią badania z zastosowaniem metod immunocytochemicznych. Pozwalają one na wykazanie cech struktury molekularnej tkanki guza. W przypadku PEComa zastosowanie tego typu badań pozwoliło na określenie rodziny guzów, niezależnie od ich lokalizacji. Komórki PEComa charakteryzują się obecnością następujących markerów immunocytochemicznych: HMB-45, Melanin A, Mitf, to jest markerów typowych dla komórek czerniaka, oraz aktyny, miozyny, kalponiny, markerów typowych dla włókien mięśniowych.

## Diagnoza różnicowa

PEComa opisane u ludzi charakteryzują się dużym polimorfizmem. Podobieństwo struktury mikroskopowej tych guzów do innego typu nowotworów może być powodem trudności w postawieniu prawidłowego rozpoznania. PEComa należy różnicować z: pewnymi postaciami raka, guzami mięśni gładkich, guzami tkanki tłuszczowej, mięsakami o niskim stopniu zróżnicowania komórek guza oraz guzem stromalnym jelit.

## Podsumowanie

Celem tego krótkiego doniesienia jest zwrócenie uwagi na ewentualne występowanie PEComa u zwierząt. Rozpoznawanie tych guzów może niekiedy nastręczać trudności, co jest przypuszczalnie powodem braku doniesień o występowaniu PEComa u zwierząt. Ta interesująca grupa nowotworów jest jeszcze mało poznana. Na przykład brak jest danych na temat czynników, które są odpowiedzialne za powstawanie tego typu rozrostów. Ciekawe, czy wśród najczęściej usuwanych drogą chirurgiczną guzów w skórze u psów znajdują się także PEComa. W skórze u ludzi ten typ guza jest stosunkowo często opisywany. Należy jednak podkreślić, że w diagnostyce mikroskopowej typu guza wykrywanie markerów immunocytochemicznych jest niezwykle pomocne w postawieniu

prawidłowego rozpoznania charakteru danego rozrostu nowotworowego.

Z uwagi na stwierdzenie PEComa w jajniku krowy szczególne zainteresowanie autora dotyczyło występowania tego typu rozrostów w narządach rozrodczych u kobiet. Opisano przypadek złośliwego PEComa w jajniku u kobiety (5). Ten typ nowotworu stwierdza się także w szyjce macicy (6) i macicy u kobiet (7, 8). Na szczególną uwagę zasługuje fakt występowania wielogniskowego PEComa w narządzie rozrodczym kobiety chorej na endometriozę (9), ponieważ można tu dostrzec pewną analogię z przypadkiem PEComa u krowy, u której także była stwierdzona adenomioza/endometrioza macicy.

### Pismiennictwo

---

1. Klimczak A., Pękuł M., Wiater K., Rutkowski P.: PEComa – grupa rzadkich nowotworów pochodzenia mezenchymalnego. *Nowotwory* 2011, **61**, 52–56.
2. Madej J.A.: Patomorfologia i patogenezę bardzo rzadko występujących grup nowotworów. *Med. Weter.* 2015, **71**, 264–275.
3. Martignoni O., Pea M., Reghelin D., Zamboni G., Bonetti F.: PEComas the past, the present and the future. *Virchows Arch* 2008, **452**, 199–132.
4. Vijay Shankar M.D. PEComa-general. *Pathology Outlines*, 15 May 2018, <http://www.pathologyoutlines.com/topic/softtissuepecgeneral.html>.
5. Westaby J., Magdy Nesreen, Fisher C., El-Bahravy M.: Primary Ovarian Malignant PEComa: A Case Report. *Int. J. Gyn. Pathol.* 2017, **36**, 400–404.
6. Fadare O., Parkash V., Mariappan M.R.: Perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) of the uterine cervix associated with intraabdominal “PEComatosis”: A clinicopathological study with comparative hybridization analysis. *World J. Surg. Oncol.* 2005, **25**, 3.
7. Choi Y.J., Hong J.H., Kim A., Kim H., Chang H.: A case of malignant PEComa of the uterus associated with intramuscular leiomyoma and endometrial carcinoma. *J. Pathol. Transl. Med.* 2016, **50**, 469–473.
8. Conlon N., Soslow R.A., Murali R.: Perivascular epithelioid tumors (PEComa) of the gynecological tract. *J. Clin. Pathol.* 2015, **68**, 418–426.
9. Froio E., Piana S., Cavazza A.: Multifocal PEComa (PEComatosis) of the female genital tract associated with endometriosis, diffuse adenomyosis, and endometrial atypical hyperplasia. *Int. J. Surg. Pathol.* 2008, **16**, 443–446.