

# Nowotwór z nabłonkowatych komórek przynaczyniowych

## Kod Orpha: 595133 Kod OMIM:

### Opis choroby \*

#### Definicja

A rare soft tissue tumor characterized by distinctive perivascular epithelioid cells, often arranged radially around a vascular lumen, as well as spindled cells in variable proportion. Melanocytic and muscle markers are typically positive. The tumors have been reported in the uterus, falciiform ligament, and large and small intestine, among others. Depending on their location, they may present as a painful or painless mass, or with vaginal bleeding. Tumors displaying infiltrative growth, marked hypercellularity, nuclear enlargement and hyperchromasia, high mitotic activity, atypical mitotic figures, and/or coagulative necrosis should be regarded as malignant.

#### Dane

#### Klasyfikacja

Choroba

#### Synonimy

PEComa

Guz z nabłonkowatych komórek przynaczyniowych

Perivascular epithelioid tumour

#### Kod ORPHA

595133

#### Kod OMIM

-

#### Kod ICD10

D21.9

#### Kod ICD11

-

---

[\\*Źródło](#)

orphanet

## Rozszerzony opis choroby

Brak opisu rozszerzonego dla tej choroby. Opracowanie w toku.

**Orphanet** - internetowa baza danych dotyczących rzadkich chorób i sierochych leków. ©INSERM 1999 - Dostępna na stronie [www.orphanet.pl](http://www.orphanet.pl)