

《请您诊断》病例 63 答案:侵袭性血管黏液瘤

邓凯, 张成琪, 王广丽

【中图分类号】R738.6; R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2012)05-0585-02

病例资料 患者,女,38岁,2个月前骑自行车时自觉会阴部不适,并于左侧大阴唇处可触及大小约3 cm×3 cm肿块。当时无明显疼痛,未行诊治。包块逐渐增大,并向左臀部延伸,行走时外阴部有坠胀感,遂来我院就诊。查体:左侧大阴唇及左侧臀部较对侧明显隆起,局部可触及弥漫性肿块,边界不清,质韧,活动度差。直肠指诊:直肠壁光滑,距肛缘约5 cm,直肠左后壁可触及肠腔外压迫性肿块,有囊性感,边界触诊不清,退指指套无染血。阴道-腹部双合诊:阴道壁光滑,于阴道左后方触及肿块,性质同前。

盆腔CT扫描:平扫可见左侧会阴部软组织肿块,密度略低于周围肌肉组织,CT值平均约27 HU,另于左侧腹股沟区见肿大淋巴结(图1、2);增强扫描病灶呈不均匀强化,动脉期CT值平均约44 HU,静脉期持续强化,CT值平均约57 HU(图3、4);MPR图像显示肿块上至盆腔内子宫颈水平,下达左侧阴唇,最大截面约7.8 cm×5.5 cm,上下范围约11 cm,周围组织受压移位,局部与宫颈、阴道、直肠及肛门左侧壁分界欠清(图5、6)。

左侧会阴部肿块活检:(左侧外阴)间叶源性梭形细胞肿瘤,结合免疫组化染色结果,考虑为侵袭性血管黏液瘤。免疫组化:Actin(灶+)、Desmin(+)、CD34(血管+)、S-100(-)、Ki-67(5%+)。

讨论 侵袭性血管黏液瘤(aggressive angiomyxoma, AAM)是一种罕见的软组织良性肿瘤,具有侵袭性和复发性。1983年由Steeper等^[1]首先报道并命名。WHO(2003)将其归为行为不确定的肿瘤。本病常见于育龄女性,男女之比约1:6,发病部位常见于外阴、阴道、会阴、盆腔、臀部、肛周及腹股沟等。本病多生长缓慢,体积较大(长径多大于10 cm),患者常因无痛性肿块就诊,偶有会阴或盆腔部位疼痛。术前不易确诊,易误诊为前庭大腺囊肿、脂肪瘤、纤维瘤、平滑肌瘤等。术后易复发,70%以上的患者在术后1年内复发^[2]。

侵袭性血管黏液瘤的影像学表现目前国内外报道较少。Sinha等^[3]报道,侵袭性血管瘤在T₂WI图像上瘤体内存在漩涡



图1 盆腔CT平扫(会阴层面)示左侧会阴部软组织肿块(长箭),密度略低于肌肉组织,周围组织受压,局部边界欠清,左侧腹股沟区见肿大淋巴结(短箭)。图2 盆腔CT平扫(外阴层面)示软组织肿块(箭)。图3 CT增强扫描(会阴层面)示肿块呈不均匀强化(箭)。图4 CT增强扫描(外阴层面)示肿块呈不均匀强化(箭)。图5 冠状面重组图像示肿块范围自子宫颈至左侧阴唇水平(箭),局部与周围组织分界欠清。图6 矢状面重组图像示肿块与周围组织分界欠清(箭)。

状条索样结构,增强扫描局部呈漩涡状强化,并有向周围组织侵犯的倾向。Jeyadevan等^[4]也描述了肿瘤具有漩涡状强化的特征,且动态增强扫描呈不均匀缓慢强化。CT表现的低密度及T₂WI表现的高信号反映了病变内疏松的黏液间质和含水量较高的特点。本例侵袭性血管黏液瘤CT表现为稍低密度,部分肿瘤边缘与周围组织分界欠清,且呈持续性不均匀强化,瘤内可见漩涡状强化,与文献报道一致。

侵袭性血管黏液瘤需要与血管肌纤维母细胞瘤、神经纤维瘤、脂肪肉瘤、平滑肌肉瘤及其它恶性间叶组织肿瘤相鉴别。单纯影像学上鉴别比较困难,确诊还需依赖病理和免疫组化^[5]。尽管侵袭性血管黏液瘤罕见,结合临床和影像学表现,如发生于育龄期女性盆腔、会阴、外阴或腹股沟区等部位的肿物,生长缓慢并具有一定的侵袭性,CT表现为等、低密度,T₂WI呈等、高信号,增强扫描可见漩涡状强化,应考虑到本病

作者单位:250014 济南,山东大学附属千佛山医院影像科

作者简介:邓凯(1981—),男,山东泰安人,博士,主治医师,主要从事CT、MRI诊断工作。

的可能。同时 CT、MRI 还能准确显示病灶的大小、发病部位、累及范围及内部血供情况等,为临床诊断、手术计划的制订及术后随访提供参考。

参考文献:

- [1] Steeper TA, Rosai J. Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum: report of nine cases of a distinctive type of gynecologic soft tissue neoplasm[J]. Am J Surg Pathol, 1983, 7(5): 463-475.
- [2] Smith HO, Worrell RV, Smith AY, et al. Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum: review of the literature[J]. Gynecol Oncol, 1991, 42(1): 79-85.
- [3] Sinha R, Verma R. Case 106: aggressive angiomyxoma[J]. Radiology, 2007, 242(2): 625-627.
- [4] Jeyadevan NN, Sohaib SA, Thomas JM, et al. Imaging features of aggressive angiomyxoma[J]. Clin Radiol, 2003, 58(2): 157-162.
- [5] 朱延波, 束木娟. 血管肌纤维母细胞瘤与侵袭性血管粘液瘤临床病理分析[J]. 临床与实验病理学杂志, 2000, 16(1): 15-18.

(收稿日期: 2011-08-08 修回日期: 2011-09-05)

专家点评

侵袭性血管黏液瘤 (aggressive angiomyxoma, AAM) 是一种临床上较常见来源于间叶组织 (肌骨系统) 肿瘤, 具有侵袭性、复发性特点, 临床上 AAM 常见于中青年妇女, 肿瘤大小范围很大 (1~60cm), 发生部位常见于会阴、臀部及腹股沟区。男性很少发病, AAM 术前误诊率高, 文献报道在 80% 以上, 常误诊为腹膜鞘瘤、外阴脓肿、前庭大腺囊肿、阴道囊肿、阴道脱出、肛提肌疝或阴道肿块。AAM 病理有时也误诊为脂肪瘤、纤维瘤及葡萄状肉瘤等。

AAM 患者早期常无症状, 病灶生长缓慢, 多因肿块增大后压迫邻近组织而就诊。影像学检查对 AAM 的定位有重要意义, 尤其是 CT 与 MRI, 可全方位显示病变大小、位置, 定性诊断有赖于病理或细胞学穿刺检查。AAM 的鉴别诊断包括血管肌纤维母细胞瘤、囊鞘膜, 另外黏粘瘤与 AAM 虽均来源于间叶源肿瘤, 但其肿瘤血管极少, 其它鉴别诊断包括黏膜性脂肪肉瘤、黏液性神经纤维瘤等, 病理组织结构可以鉴别。

AAM 的治疗以及手术以全切为原则, 因肿块边界不清, 手术切除仅采用大范围切除方式。AAM 发病率文献报道在 47% 左右, 近年来 AAM 治疗采用手术与辅助化疗相结合, 可降低 AAM 复发率。

(同济医院放射科 王仁法)

第 12 届东方脑血管病介入治疗大会(OCIN 2012)会议通知

由全军脑血管病研究所、第二军医大学长海医院临床神经医学中心举办的第 12 届东方脑血管病介入治疗大会(12th Oriental Conference of Interventional Neuroradiology, OCIN 2012)将于 2012 年 10 月 26~28 日在上海隆重召开。

随着与世界颅内支架大会(ICS)及东亚神经介入治疗大会(EACoN)的共同举行, OCIN 品牌的国际化特色更加鲜明, 已成为神经介入学界国际精品会议之一。今年, OCIN 将继续秉承“沟通·交流·规范·创新”的宗旨, 以“促进学术交流、加强学科合作”为目标, 发扬“追求更高、更精、更细”的传统, 传播各种脑血管疾病规范化治疗方法、神经介入器械合理使用及其最新研发成果、神经影像以及神经基础科学研究进展, 更有手术现场转播, 现场点评, 直击手术实况。

欢迎神经外科医师、神经内科医师、神经放射学医师、神经介入医师以及从事神经介入相关工作的人员, 共同分享、共同见证、共同推动神经介入事业新的发展!

联系人: 杨鹏飞、刘红亮

联系地址: 上海市长海路 168 号长海医院神经外科

电子邮箱: ocin2012@163.com

联系电话: 021-31161800