

《请您诊断》病例 139 答案:侵袭性血管黏液瘤

冀晓莉, 全冠民, 袁涛

【关键词】 侵袭性血管黏液瘤; 体层摄影术, X线计算机; 磁共振成像; 病理学

【中图分类号】 R814.42; R445.2; R730.262 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2019)07-0826-03

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2019.07.024

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 患者,女,25岁。发现右臀部肿物4个月。查体:右臀部距肛门约5cm处触及一质韧肿物,无压痛及波动感;肛门指诊无异常;无其他异常体征。实验室检查:血小板增高($380 \times 10^9/L$)。尿、便、胸片检查无明显异常。超声显示右臀下部不均匀团块状回声,疑似盆底疝。CT平扫:盆腔一巨大不均匀稍低密度肿物,CT值35HU(图1),边界尚清,向下延伸至右侧臀部皮下,大小 $15.3 \text{ cm} \times 19.2 \text{ cm} \times 8.6 \text{ cm}$,子宫受压向左上方移位,膀胱向前下方移位,直肠向左移位。MRI平扫:肿物呈 T_1 WI低信号(图2), T_2 WI呈不均匀高/低信号(图3),矢状面 T_2 WI显示头端与骶骨相邻,尾端达臀部肌肉(图4),DWI为不均匀高低信号(图5)。横轴面增强 T_1 WI示平扫 T_1 低信号、 T_2 稍低信号区域强化(图6),肿物呈分层状强化(图7),MRI时间-信号曲线(time-to-intensity curve, TIC)呈缓升型(图8)。

手术所见:肿物位于盆底右侧,并延伸至右侧臀部,大小为 $20 \text{ cm} \times 15 \text{ cm} \times 8 \text{ cm}$,质韧,色黄。病理学:光镜显示疏松胶原性及黏液性背景中,散在管径不等的血管,肿瘤细胞稀少,梭形,胞浆红染(图9)。免疫组织化学染色:Vimentin(+),CD34血管(+),CEA(-),CK(-),SMA(血管壁+),Dog-1(-),CD117(-),Desmin(-)。病理诊断:侵袭性血管黏液瘤。

讨论 Virchow于1863年最早将本病诊断为黏液瘤,Steeper等^[1]1983年首次命名为“侵袭性血管黏液瘤(aggressive angiomyxoma, AAM)”,在WHO 2013年软组织肿瘤分类中属于“不能确定分化的肿瘤”,称深部(侵袭性)血管黏液瘤^[2]。AAM是一种罕见的间叶组织来源肿瘤,具有侵袭性,易复发,有一定影像学特征。本病多见于中青年妇女,40岁以上较多,男女比例为1:6^[3]。女性多发生于盆腔、会阴、阴道、臀部等处;男性者见于阴囊、睾丸、附睾、腹股沟区、精囊等^[4]。肿瘤较小时无症状,较大时压迫邻近器官如膀胱、直肠、输尿管、子宫时出现排尿困难、慢性疼

痛、痛经等症状^[5]。肿瘤大小1~60cm,多为8~20cm^[3]。本例瘤体较大,邻近器官受压,与文献报道一致。病理学上肿瘤有包膜或部分包膜,形态多样,呈球形、半球形、哑铃形和不规则形。大多数肿瘤分叶,浸润性生长。病理可见显著黏液样背景和细长的成纤维样细胞,细胞浆疏松,缺乏恶性细胞,黏液基质中肿瘤细胞与正常结缔组织混杂。免疫组织化学染色显示Vimentin、CD34、SMA强阳性,雌激素受体(ER)和孕激素受体(PR)中等阳性,S-100、CD68阴性,提示肿瘤来源于间叶组织^[3,6],ER(+),PR(+)提示AAM为激素依赖性肿瘤^[7]。本例患者未行ER、PR检测,其余指标与文献报道一致。AAM局部复发率高,约为25%~47%,5年复发率约85%^[7-8],远处转移罕见。

由于AAM位置深在,早期很难发现。随病变进展,查体可发现肿块,但不能明确范围,而术前影像学检查具有重要作用。USG特点为边缘清楚的稍低回声囊性团块状影,内部可见血流。CT显示为等或略低密度肿块,边界清楚,含有粘液样低密度区及部分实性成分,增强可见明显血管样强化以及漩涡状或分层状延迟强化。MRI能更好提示其成分特点。与肌肉相比, T_1 WI呈等信号, T_2 WI呈高信号,与肿瘤含有较多水分和粘液样基质有关,涡轮状 T_1 及 T_2 低信号条带可能是血管纤维基质。DWI低信号、ADC高信号,高ADC值代表细胞间变少,提示肿瘤恶性度低^[8]。动态增强扫描呈不均匀渐进性强化,分层漩涡征为其特征^[3,5,9-10]。本例 T_2 WI呈高、低混杂信号,与文献报道的高信号有一定差异,但具有特征性的分层螺旋状强化。钟群^[10]等提出AAM的TIC呈缓升型,提示病变的良性倾向。本例患者TIC也呈缓升型。影像学检查对明确肿瘤范围有重要意义。

AAM术前误诊率高^[3],影像学上需要与其他间叶组织来源肿瘤鉴别。①血管肌纤维母细胞瘤:瘤体较小($<4 \text{ cm}$),位于浅部软组织,呈均匀、显著强化,缺乏分层结构。②黏液瘤:血管极少,多发生于年长者,主要位于股部及大腿,与邻近组织有分界,信号均匀,增强后可见不强化的囊性区域。③黏液性纤维瘤: T_2 WI可见靶征,即周围高信号(黏液样基质)和中央低信号(纤维状胶原组织)。④黏液性平滑肌瘤: T_2 WI

作者单位:050000 河北,河北医科大学第二医院

作者简介:冀晓莉(1993-),女,山西吕梁人,硕士研究生,主要从事腹部及神经影像学诊断工作。

通讯作者:袁涛, E-mail:420490790@qq.com

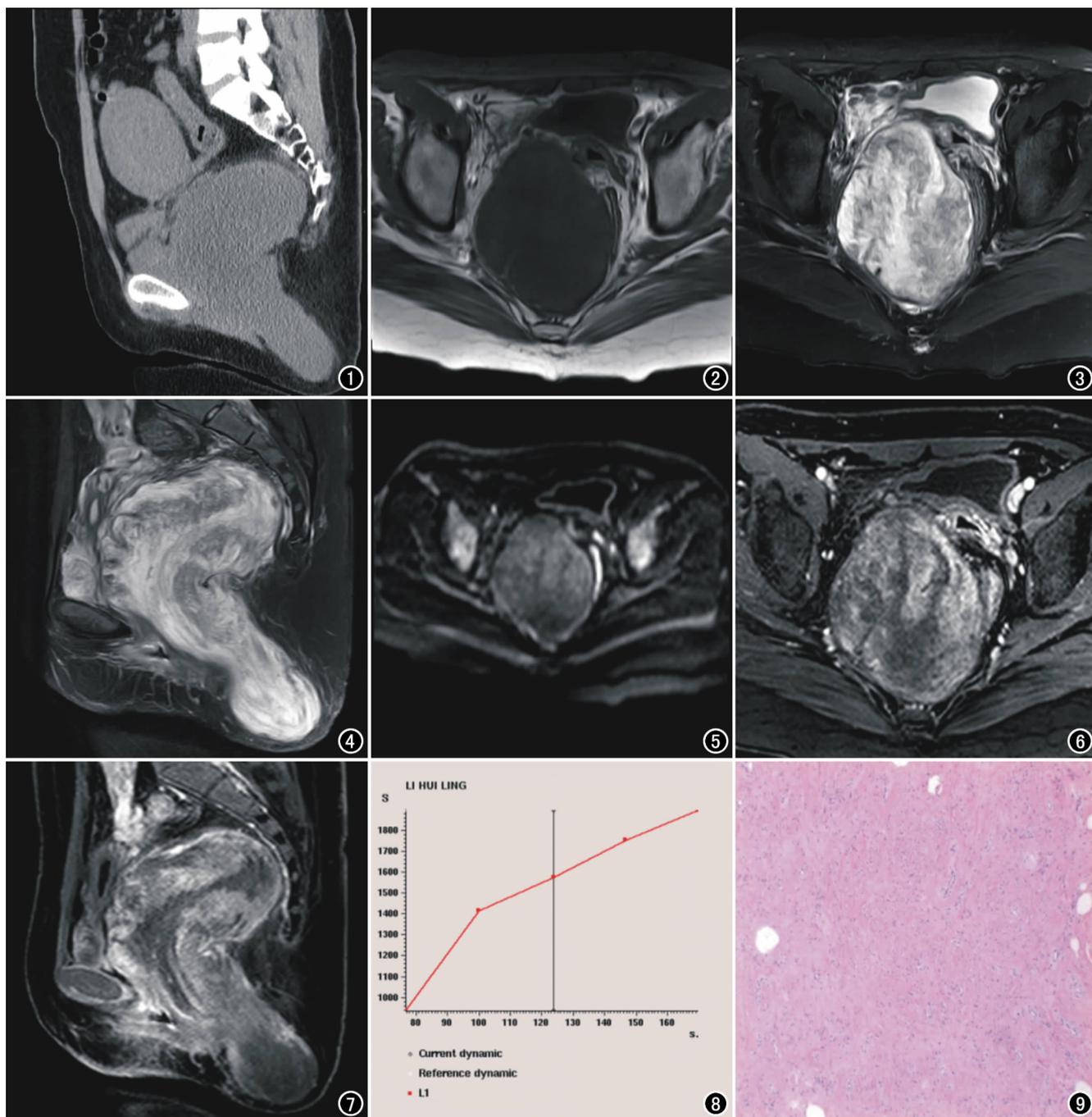


图1 CT平扫矢状面重组示盆腔内巨大低密度肿物,边界尚清。

图2 横轴面 T_1 WI平扫示病灶呈低信号。 图3 横轴面 T_2 WI示病灶呈不均匀高低混杂信号。

图4 矢状面 T_2 WI示病灶呈不均匀高低混杂信号。 图5 DWI示病灶呈不均匀高低信号。 图6 横轴面MRI增强扫描示肿物分层螺旋状强化。

图7 矢状面MRI增强扫描示肿物分层螺旋状强化。

图8 TIC呈缓升型。 图9 镜下示显著黏液样背景中混有血管和纤维组织(HE, $\times 100$)。

呈低信号,与本病 T_2 WI高信号不同。⑤浸润性血管脂肪瘤:好发于股部,界限不清,肌纤维间有大量成熟脂肪细胞浸润。

总之,中青年女性患者在盆腔、会阴、阴道等处出现无痛包块,影像学显示渐进性强化及分层漩涡样表现时应考虑到侵袭性血管黏液瘤的可能。

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] 陈晓东, 韩安家, 赖日权. 解读 WHO(2013)软组织肿瘤分类的变化[J]. 诊断病理学杂志, 2013, 20(11): 730-733.
- [3] Chen H, Zhao HY, Xie Y, et al. Clinicopathological features and differential diagnosis of aggressive angiomyxoma of the female

pelvis. 5 case reports and literature review[J]. Medicine, 2017, 96(20):1-5.

- [4] Idrees MT, Hoch BL, Wang BY, et al. Aggressive angiomyxoma of male genital region. Report of 4 cases with immunohistochemical evaluation including hormone receptor status [J]. Ann Diagn Pathol, 2006, 10(4):197-204.
- [5] Sozutek A, Irkorucu O, Reyhan E, et al. A giant aggressive angiomyxoma of the pelvis misdiagnosed as incarcerated femoral hernia: A case report and review of the literature [J]. Case Rep Surg, 2016:1-6.
- [6] Zhang JP, Zhu CF. Clinical experiences on aggressive angiomyxoma in China (Report of 93 cases) [J]. Int J Gynecol Cancer, 2010, 20(2):303-307.
- [7] Sutton BJ, Laudadio J. Aggressive angiomyxoma [J]. Arch Pathol Lab Med, 2012, 136(2):217-221.
- [8] Surabhi VR, Garg N, Frumovitz M, et al. Aggressive angiomyxomas: a comprehensive imaging review with clinical and histopathologic correlation [J]. AJR, 2014, 202(6):1171-1178.
- [9] Grzegorz MK, Martin S, Christoph K, et al. Radiographic diagnosis and differentiation of an aggressive angiomyxoma in a male patient [J]. General Radiology, 2013, 7(7):1-6.
- [10] 钟群, 张盼, 方梦诗, 等. 侵袭性血管黏液瘤 CT、MRI 征象分析 [J]. 实用放射学杂志, 2016, 32(11):1752-1754.

(收稿日期:2018-03-31 修回日期:2018-04-29)

专家点评

侵袭性血管黏液瘤是一种好发于盆腔和会阴部的罕见良性肿瘤,偶见于腹膜后、头颈部、肺及肝肾、四肢等部位。正式命名 36 年以来文献检索超过 100 例,多为个案或短篇报道。本病临床特点是女性明显较多(约为男性 6 倍),可能与雌激素依赖有关;高峰年龄为 35~40 岁,常见临床表现为逐渐增大的肿块及其引起的盆腔压迫症状。本病病理学特点是肿瘤外观状如胶冻,可跨越盆膈生长,肿瘤内丰富而疏松的黏液样基质,以及黏液中散在分布的血管和间质细胞。本病虽为良性,但有明显的局部侵袭性与术后易复发的特点。仅根据临床表现术前诊断较困难。本例发病部位及临床表现均与以往文献报道一致。

影像学检查有助于病变范围确定与定性诊断,可有效避免仅根据临床体检低估肿瘤范围。本例 CT 多方位重组及 MR 检查有效地显示巨大肿瘤之盆腔向会阴部延伸,对于手术计划的制定具有较高的指导价值。

以下影像学征象有助于侵袭性血管黏液瘤的定性诊断:① CT 平扫为稍低于肌肉的密度;② MR 平扫为不均匀 T₁WI 稍低及 T₂WI 高信号;③常规 CT 增强扫描呈轻度强化,而 MR 增强扫描呈明显强化;④肿瘤内层状或旋涡状结构,可能为纤维成分所致。本例所见的 CT 低密度及 MR 增强渐进性强化、T₂WI 显示分层状低信号、动态增强扫描 TIC 曲线呈上升型提示瘤内含有黏液、纤维成分。多方位、多参数成像以及动态增强扫描对于本病定位、定性诊断具有重要意义,典型影像学征象有助于术前做出诊断。

(河北医科大学第二医院影像科 全冠民)

大学教材《医学影像成像原理》出版发行

由南京医科大学康达学院医学技术学部王骏主编的大学教材《医学影像成像原理》由科学出版社出版发行。

本书采用“大影像观”概念,详细讲述了 X 射线摄影、数字减影血管造影、计算机 X 射线体层摄影、磁共振、超声、核医学、放射治疗、医学图像打印及图像存储与传输系统的相关原理,是来自全国多所高等院校及教学医院的 10 余位从事医学影像临床、教学、科研、管理的一线专家、学者集体编创的成果,是“双师型”教师“前素质教育”的具体体现,这里面不乏具有高学历的人才,是一线“摸爬滚打”的体会与结晶,努力做到教学与临床的无缝接轨。更为可贵的是,本书附有数字化教学成果,便于各大院校教学使用。

本书适用于从事医学影像技术及相关领域的学生、同仁使用。每本 50 元,免寄费,可通过微信:1145486363 联系。

当然,智者千虑,必有一失,更何况我们这些凡夫俗子在极短的时间内高浓度提炼当代医学影像学的最新成果与精华。如有不足之处,敬请广大师生、同仁百忙之中通过微信:1145486363 多提宝贵意见,以利再版。

最后,希望广大学子合理地、创造性地应用本书,早日在国际舞台上出“声”显“影”。

(王骏)