

男性盆腔侵袭性血管黏液瘤侵及会阴部一例

胡景卉, 王笑笑, 陈俊飞, 刘金韵, 黄京城, 罗先富

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

【中图分类号】 R737.2; R445.2; R814.42 【文献标志码】 D 【文章编号】 1000-0313(2022)09-1191-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2022.09.026

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 患者,男,74岁,4年前无意中发发现会阴部可扪及一鸽子蛋大小肿块,无腹痛腹胀,未予以治疗。入院查体:会阴部触及肿块可活动且可复,无红肿触痛。实验室检查:淋巴细胞稍低($0.99 \times 10^9/L$,参考值 $1.1 \sim 3.2 \times 10^9/L$),凝血常规、感染标记物及男性肿瘤八项指标均未见异常。8个月前CT平扫示尿道走行区稍低密度肿块,局部呈团块状向后凸向左侧会阴深部,未见坏死、囊变或钙化。本次入院CT平扫结果(图1)与8个月前相仿。CT增强扫描示病灶呈轻度强化(图2)。MRI平扫示肿块形态欠规则,边界尚清晰,局部凸起侵及会阴深部, T_2WI 呈混杂高信号,可见高低间隔的条纹状(图3),尿道海绵体部、前列腺受推挤向上向右移位,未见明显侵犯,DWI信号未见增高,增强扫描进行性强化,且呈“漩涡状”或“分层状”改变(图4、5)。

手术及病理:术中见肿物较大,呈长条囊带状,包膜完整呈瓷白色,部分质地呈结节条索状,部分呈囊实性或鱼肉状,密度及形状不均匀,周围未见明显大血管包绕及粘连。HE染色镜下可见增生的梭形细胞,呈束状、波浪状排列,内见大量血管组织,部分区域细胞排列疏松,部分区域见黏液样变性,散在有肥大细胞(图6)。免疫组化染色:梭形细胞CKpan(-),Vimentin(-),S-100(-),SMA(-),Desmin(+), β -catenin(-),CD34(灶+),STAT6(-),Ki-67(约1%+),Bcl-2(灶区弱+),CD99(+),MDM2(-),ER(+),PR(+),CD117(散在肥大细胞+)(图7)。病理诊断:盆腔侵袭性血管黏液瘤(aggressive angiomyxoma, AAM)。

讨论 1983年Steeper等^[1]首次报道了9例女性骨盆和会阴的侵袭性血管黏液瘤,并命名了这种疾病,可能是由于雌激素的影响,该病好发于中青年女性

(30~40岁)会阴、盆腔区域^[2],男性患者罕见,男女比例约为1:6.6。AAM生长缓慢,临床表现无明显特异性,极易误诊、漏诊,发现时往往病灶已较大。本例患者就诊时病灶已侵及左侧会阴深部,且8个月病灶无明显变化。病灶 T_2WI 呈混杂高信号,DWI信号未见增高,可能是由于内部含有较多黏液成分,致使含水量相对较高,细胞的排列也较疏松,水分子的扩散相对不受限。 T_2WI 及增强上特征性的高低间隔线性区域,即“漩涡征”或“分层征”,符合AAM的诊断。该肿瘤较软,常呈钻孔样生长,但据以往文献记载,由于肿瘤内含有大量的血管,病灶常在动脉期明显强化^[3,4],而本例呈延迟性强化,可能是由于血管和纤维的占比不同所致,即该例病灶含有较多的纤维成分致使其在动脉期强化不明显。确诊仍需依靠镜下病理和免疫组化相结合的金标准。

鉴别诊断:①血管肌纤维母细胞瘤。一种较罕见的性激素依赖性的良性疾病^[5],常发生于女性外阴,部分位于阴道或会阴,其生长方式类似于AAM,较缓慢,但肿瘤体积往往较小,常小于5cm,形态较规则,周界清晰或被覆纤维性假包膜,一般只影响浅表的外阴和阴道,预后良好,几乎不复发,影像学表现缺乏特异性。②黏液性脂肪细胞瘤。多发生于青年人下肢部位,通常体积较大,为深部软组织的无痛性肿物,边界清楚,内部含有不规则的脂肪成分,呈不均匀明显强化,预后良好^[6]。③黏液瘤。常发生于心脏,发生于肌内者相对罕见,以大腿、上臂多见,病灶大体上呈液性密度/信号,其内可见条索状低信号间隔,增强扫描呈斑片状不均匀渐进性强化,部分还可见无强化的囊变区黏液湖。④AAM还常因病灶过大、体表扪及而被误诊为会阴部疝,常在施行疝修补术时发现软组织肿瘤;会阴疝临床表现为会阴部质软可复性包块,增加腹压时包块明显增大,术前影像学检查有助于病变的鉴别诊断^[7]。

治疗上,完全性手术切除是AAM的主要治疗方式,但AAM具有侵袭性呈钻孔样生长,范围常延伸到深层组织平面,术中完全切除很难,因此具有较高的复

作者单位:225001 江苏,扬州大学临床医学院(胡景卉,王笑笑);225001 江苏,苏北人民医院医学影像科(胡景卉,王笑笑,陈俊飞,刘金韵,黄京城,罗先富);116031 辽宁,大连医科大学第二临床学院(陈俊飞,刘金韵,黄京城)

作者简介:胡景卉(1994-),女,安徽滁州人,硕士研究生,住院医师,主要从事腹盆腔疾病影像诊断工作。

通讯作者:罗先富, E-mail: xianfu-luo@hotmail.com

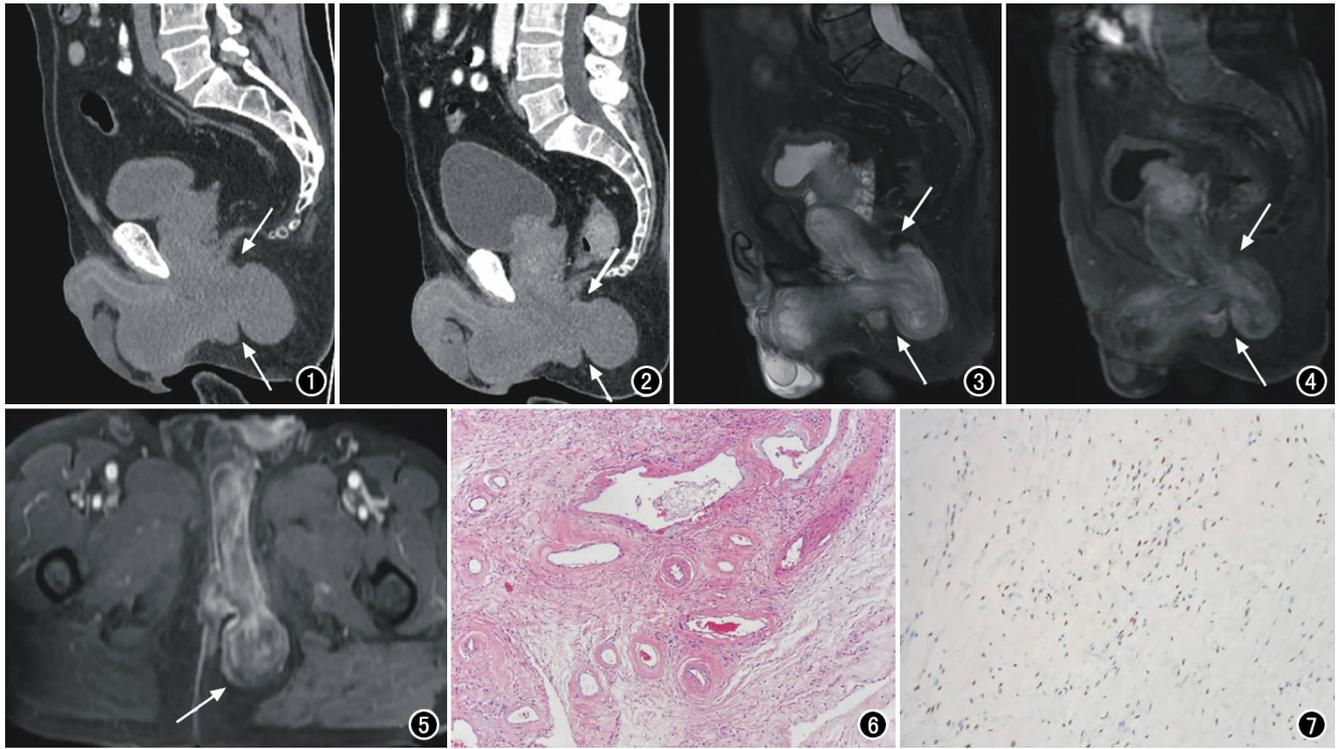


图1 CT平扫矢状面示尿道走行区稍低密度肿块,CT值约27HU,肿块呈团块状向后凸向会阴深部(箭)。图2 CT增强扫描示病灶(箭)呈轻度强化(静脉期),CT值约32HU。图3 盆腔MRI平扫矢状面 T_2 WI示病灶呈钻孔样生长(箭),未侵犯邻近组织,可清晰显示高低间隔条纹样表现。图4 MRI增强扫描静脉期,病灶可见强化以及类似 T_2 WI的条纹状、漩涡状表现(箭)。图5 盆腔MRI增强扫描轴面延迟期,病灶呈渐进性强化,局部侵入左侧会阴深部(箭)。图6 镜下可见大量血管组织及纤维成分,部分区见黏液样变性($\times 100$, HE)。图7 免疫组化可见许多细胞表达雌激素受体($\times 200$, 免疫组化染色)。

发率^[8]。其他包括激素治疗、动脉栓塞法以及放化疗,但据文献记载放化疗对于肿瘤的治疗以及降低复发率效果欠佳^[9]。CT或MRI有助于发现早期病灶,结合其特征性的影像学表现做出有效诊断,对于提高该病的检出率、治愈率,以及降低复发率和死亡率都起到了重要作用。鉴于其复发风险高,仍建议有计划并长期的密切随访。

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] 冀晓莉, 全冠民, 袁涛. 《请您诊断》病例139 答案: 侵袭性血管黏液瘤[J]. *放射学实践*, 2019, 34(7): 826-828.
- [3] Amante S, Sousa R, Amaral R. Pelvic soft tissue aggressive angiomyxoma[J]. *J Belg Soc Radiol*, 2020, 104(1): 55.
- [4] Benson JC, Gilles S, Sanghvi T, et al. Aggressive angiomyxoma: case report and review of the literature[J]. *Radiol Case Rep*, 2016, 11(4): 332-335.

- [5] Laraqui Housseini Y, Elouazzani H, Housseini LL, et al. Pelvic angiomyofibroblastoma: an unusual case report[J]. *J Surg Case Rep*, 2020, 2020(5): rjaa051.
- [6] Dürr HR, Rauh J, Baur-Melnyk A, et al. Myxoid liposarcoma: local relapse and metastatic pattern in 43 patients[J]. *BMC Cancer*, 2018, 18(1): 304.
- [7] Alomary NA, Albeeshi MZ, Al Thebaity RE, et al. Aggressive angiomyxoma persistently misdiagnosed as an obturator hernia managed with resection and hormonal therapy: case report[J]. *J Surg Case Rep*, 2020, 2020(9): rjaa330.
- [8] Fucà G, Hindi N, Ray-Coquard I, et al. Treatment outcomes and sensitivity to hormone therapy of aggressive angiomyxoma: a multicenter, international, retrospective study[J]. *Oncologist*, 2019, 24(7): e536-e541.
- [9] Behranwala KA, Thomas JM. 'Aggressive' angiomyxoma: a distinct clinical entity[J]. *Eur J Surg Oncol*, 2003, 29(7): 559-563.

(收稿日期: 2021-06-08 修回日期: 2021-09-04)