

双侧坐骨直肠窝侵袭性血管粘液瘤一例

叶鹏飞, 胥文瀚, 张恒

【关键词】 侵袭性血管粘液瘤; 软组织肿瘤; 盆腔肿瘤

【中图分类号】 R814.42; R445.2; R739.9 【文献标志码】 D 【文章编号】 1000-0313(2022)11-1446-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2022.11.021

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 患者,女,28岁,因“体检CT发现盆底包块半个月”入院。半个月前,患者体检行腹部CT平扫发现盆底包块,平素无不适症状。入院后查体:患者无性生活,肛查提示盆底囊性病灶,腹部外形正常,全腹软,无压痛及反跳痛,腹部未触及包块。肿瘤标记物未见异常升高。盆腔超声:盆底见大小约9.6 cm×7.2 cm×6.4 cm(左右径×上下径×前后径)的不均质弱回声,边界欠清,形态欠规则,周边及其内探及点状血流信号,RI=0.63(图1)。盆腔CT:双侧盆膈及尿生殖膈哑铃状占位,占位与周围组织分界不清,平扫CT值约23 HU,增强扫描呈不均匀强化,CT值约56 HU(图2、3)。盆腔MRI:双侧坐骨直肠窝异常信号占位,占位经肛管后方相连,较大截面积约10.2 cm×10.0 cm×8.2 cm(左右径×上下径×前后径),T₁WI呈等信号,T₂WI呈混杂高信号,可见“分层状”高信号,大部分病灶扩散受限,增强后明显不均匀强化,呈“分层状”强化;占位与周围组织分界尚清,占位将肛提肌向上推挤,宫颈、阴道及直肠向左推挤(图5~8)。

入院后行骶尾部盆腔包块切除术,术中见肿物位于直肠两侧,呈哑铃状,于阴道后方、直肠前方相连,并紧贴直肠前壁及阴道后壁,质软,有包膜,术中完整切除病灶。病理大体所见:肿瘤呈灰红色,切面灰白,囊实性,局部含灰黄清凉液体,质中偏软。镜下所见:血管及梭形细胞增生,伴有黏液变及囊性变(图4)。免疫组化:Des(+),SMA(少量细胞+),ER(+),PR(+),CD34(+),S100(-),EMA(-),CD117(-)。病理诊断:深部“侵袭性”血管粘液瘤。患者术后9个月,门诊随访中,未见复发。

讨论 侵袭性血管粘液瘤(aggressive angiomyxoma, AAM)是一种罕见的间叶组织来源的良性肿瘤,命名为侵袭性血管粘液瘤是为了强调其丰富的血管含量、局部浸润性及术后可能复发的特点。AAM多发

于中青年女性(30~40岁),最常见部位是会阴,其次是盆腔和阴道,可跨盆膈生长,常扩散到阴道、肛周及坐骨直肠窝,也可位于盆腔及腹膜后,少数见于腹股沟、膀胱^[1]。男性罕见,男女比约1:6,个案报道见于睾丸、阴囊、精索、前列腺及腹股沟区^[1]。AAM常无明显临床症状,生长隐匿,同时由于肿瘤位置较深,早期难以发现,多在体检中偶然发现,发现时体积通常较大^[2],可因压迫出现相应临床症状前来就诊,包括压迫感、下腹隐痛、外阴肿胀感和尿频^[3]。本文患者为育龄期女性,无明显临床症状,体检发现盆腔包块,符合AAM的临床特点。

AAM发病罕见,相关临床诊断经验缺乏,误诊率可高达82%^[4],术前临床检查可能误诊为疝、阴道脱垂或Gartner囊肿^[5-6];因此影像学检查至关重要,能在术前对肿瘤具体位置、毗邻关系、血供来源、范围提供客观依据,为拟定治疗方案和手术方式提供指导。在超声成像中,AAM病灶常表现为低回声或均质囊性低回声,偶尔可以发现层叠或旋涡特征性表现,在彩色多普勒超声中可测得肿块内及其周围的血供。在CT上,AAM病灶呈较均匀的稍低密度,密度与肌肉相近或稍低,动脉期呈明显强化,边缘呈血管样强化,期内散在细条状强化,静脉期和实质期呈“环状-弧样”强化^[7]。在MRI上,AAM病灶内富含黏液基质时,T₁WI呈等或稍低信号,T₂WI和DWI呈高信号^[8];病灶内胶原纤维为主时,T₁WI呈低信号,T₂WI呈等或稍低信号;T₂WI及增强上呈特征性的“分层状”或“旋涡状”信号特点,内见条带状、旋涡状低信号影,可能与瘤体所产生纤维血管基质经过尿生殖膈有关,在T₂脂肪抑制序列显示较清楚;增强扫描呈缓慢强化,部分肿块可看见较大滋养血管影及指状浸润生长;病灶通常边界较清,对周围组织器官主要为推挤,而非侵犯^[9]。本例患者术前超声检查和盆腔CT检查均无AAM相关明显特异性提示,仅在盆腔MRI中表现出T₂WI及增强上呈特征性的“分层状”或“旋涡状”信号特点,结合其发病部位及跨盆膈生长的特点,提示可能为AAM。AAM的影像鉴别诊断包括其他可以产生

作者单位:610044 成都,四川大学华西第二医院放射科,出生缺陷与相关妇科疾病教育部重点实验室

作者简介:叶鹏飞(1989-),男,四川成都人,硕士研究生,住院医师,主要从事妇儿影像诊断及介入放射学工作。

通讯作者:张恒, E-mail: mazy6121981@163.com

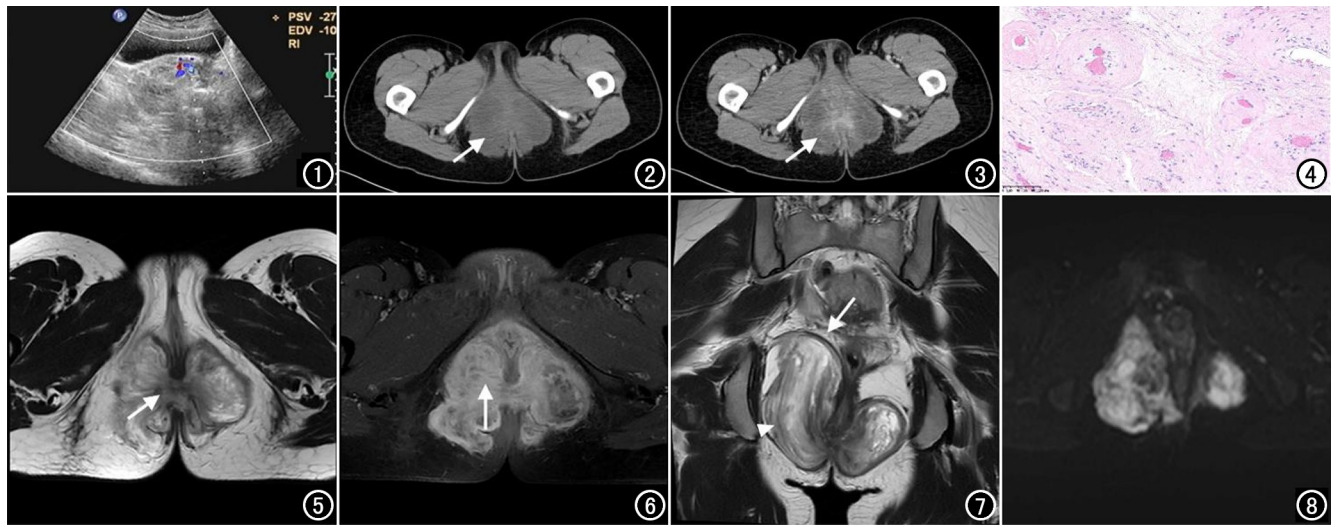


图 1 超声示盆底不均质弱回声占位。图 2 CT 平扫示双侧盆膈及尿生殖膈哑铃状占位(箭),CT 值约 23HU。图 3 CT 增强扫描示占位呈不均匀强化(箭),CT 值约 56HU。图 4 镜下见血管及梭形细胞增生,伴有黏液变及囊性变($\times 20$, HE)。图 5 MRI 横轴面 T_2 WI 示双侧坐骨直肠窝异常信号占位,占位经肛管后方相连(箭)。图 6 MRI 增强扫描横轴面示占位明显不均匀强化,呈“分层状”强化(箭)。图 7 MRI 冠状面 T_2 WI 示占位呈“分层状”高信号(箭头),将肛提肌向上推挤(箭)。图 8 DWI 示大部分病灶扩散受限。

黏液基质的软组织肿瘤,如血管肌纤维母细胞瘤、软组织肉瘤、孤立性纤维肿瘤等;AMM 特有的 T_2 WI“分层状”或“旋涡状”高信号有助于鉴别^[10]。

AAM 需要病理确诊,免疫组织化学染色伴有雌、孕激素受体阳性,提示肿瘤具有性激素依赖性。治疗以手术切除为主,放化疗作用尚不明确^[11];术后复发率约 37%~50%^[12]。术后联合激素治疗可能减少术后复发^[13]。

综上所述,AAM 发病率低,临床表现缺乏特异性,影像学检查对术前评估非常重要,尤其是 MRI 在 T_2 WI 及增强上的“分层状”或“旋涡状”信号特点具有特征性。手术完整切除是首选的治疗方法,AAM 虽为良性,但具有侵袭性,复发率较高,因此需要长期随访复查^[14]。

参考文献:

- [1] 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): 6820.
- [2] Sutton BJ, Laudadio J. Aggressive angiomyxoma[J]. *Arch Pathol Lab Med*, 2012, 136(2): 217-221.
- [3] Fetsch JF, Laskin WB, Lefkowitz M, et al. Aggressive angiomyxoma: a clinicopathologic study of 29 female patients[J]. *Cancer*, 1996, 78(1): 79-90.
- [4] Bai HM, Yang JX, Huang HF, et al. Individualized managing strategies of aggressive angiomyxoma of female genital tract and pelvis[J]. *Eur J Surg Oncol*, 2013, 39(10): 1101-1108.
- [5] Djusad S, Sari YM, Tjahjadi H. Deep (aggressive) angiomyxoma

of the vagina misdiagnosed as Gartner cyst: A case report[J]. *Int J Sur Rep*, 2021, 83: 105948.

- [6] Alomary NA, Albeeshi MZ, Al TRE, 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): 330.
- [7] 陈善锡, 颜森森, 林一镭, 等. MSCT、MRI 在诊断侵袭性血管粘液瘤中价值和术后病理对照研究[J]. *医学影像学杂志*, 2019, 29(8): 1310-1313.
- [8] Malukani K, Varma AV, Choudhary D, et al. Aggressive angiomyxoma in pregnancy: A rare and commonly misdiagnosed entity[J]. *J Lab Physicians*, 2018, 10(2): 245-247.
- [9] Bensalah A, Charifi Y, Ousrouiti LT, et al. Perineal and pelvic aggressive angiomyxoma: imaging finding in an uncommon case report[J]. *Radiol Case Rep*, 2021, 16(7): 1822-1827.
- [10] Celik SU, Hesimov I, Kutlu B, et al. Aggressive angiomyxoma: A rare tumor of male pelvic cavity[J]. *Acta Med Port*, 2018, 31(11): 693-696.
- [11] 李容, 李宗恒. 侵袭性血管粘液瘤的临床及病理分析[J]. *西南军医*, 2008, 10(3): 23-24.
- [12] Zou R, Xu H, Shi Yu, et al. Retrospective analysis of clinicopathological features and prognosis for aggressive angiomyxoma of 27 cases in a tertiary center: a 14-year survey and related literature review[J]. *Arch Gynecol Obstet*, 2020, 302(1): 219-229.
- [13] Giovanni F, Nadia H, Isabelle R, et al. Treatment outcomes and sensitivity to hormone therapy of aggressive angiomyxoma: a multicenter, international, retrospective study[J]. *Oncologist*, 2019, 24(7): 536-541.
- [14] Brzezinska BN, Clements AE, Rath KS, et al. A persistent mass: a case of aggressive Angiomyxoma of the vulva[J]. *Gynecol Oncol Rep*, 2018, 24: 15-17.

(收稿日期: 2021-08-23 修回日期: 2021-09-22)