

个案报道

DOI: 10.13406/j.cnki.cyxh.002005

巨大 AAM 1 例报告

王麦建¹, 王 凯², 杨雪峰¹, 黄韩冬¹, 陈正权¹, 王建立¹, 郑兴斌¹

(遵义医学院附属医院 1. 胃肠外科; 2. 病理科, 遵义 563003)

A case report of massive aggressive angiomyxoma

Wang Maijian¹, Wang Kai², Yang Xuefeng¹, Huang Handong¹, Chen Zhengquan¹, Wang Jianli¹, Zheng Xingbin¹

(1. Gastrointestinal Surgery; 2. Pathology Department; Affiliated Hospital of Zunyi Medical College)

【中图分类号】R656

【文献标志码】B

【收稿日期】2018-11-05

1 病例介绍

44岁女患,因“发现阴道壁包块多年,疼痛8个月”入院。患者数年前发现阴道壁包块,自觉蹲踞时增大,卧位时消失。无异常阴道流血、泌尿系症状及大便习惯改变及肛门迫胀感。入院8个月前出现包块疼痛并在劳累后加重,7个月前在当地医院行“阴道壁囊肿剥除术”,术后自觉无好转,遂入我院妇科。入院查体:体温36.4℃,脉搏80次/min,呼吸19次/min,血压104/78 mmHg。一般情况良好。妇科体检:截石位左侧阴道壁外触及一约大小8 cm肿物,质软无波动,轻度压痛。肛门指检:胸膝位可见肛门左侧较右侧凸起约3 cm,触及明显质软包块;直肠黏膜光滑,腔内未触及包块,左前壁腔外触及约7 cm包块,不能触及全部,轻度压痛,活动度可,退出指套无血染。初步诊断:阴道壁囊肿。

入院后行相关检查如下,阴道彩超:盆腔左侧实性占位性病变。CT:左侧盆腔-会阴-肛周见巨大不规则团块,密度不均(图1),边界尚清,周围组织受压移位,增强扫描不均匀强化,可见漩涡状分层。血管造影:左侧髂内动脉部分小分支受压、移位。MRI:左侧盆腔-会阴部-肛周见大小约182 mm × 122 mm × 71 mm巨大不规则团块,呈长T1长T2信号,矢状位呈丝瓜瓤样(图2),横截面可见漩涡状分层(图3),DWI序列号呈高信号,增强扫描不均匀强化,边界清楚,临近组织受压移位,考虑血管源性肿瘤、血管平滑肌瘤或囊肿等。女性肿瘤标志物阴性。

作者介绍:王麦建, Email: 864205468@qq.com,

研究方向:普通外科学。

通信作者:郑兴斌, Email: 943404464@qq.com。

优先出版: <http://kns.cnki.net/kcms/detail/50.1046.R.20190311.2140.006.html>

(2019-03-13)

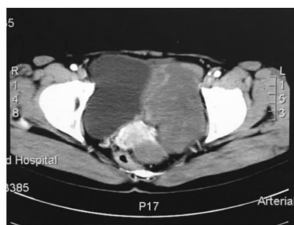
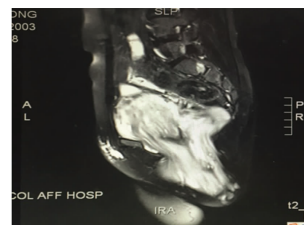
图1 CT盆腔左侧密度不均匀
巨大包块图2 MRI矢状位呈
“丝瓜瓢”表现

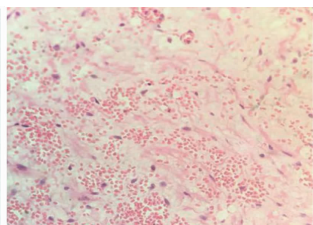
图3 MRI横断面可见漩涡征

结合辅助检查,考虑盆腔巨大肿瘤,遂转入我科并多次全科讨论后行“盆腔巨大肿瘤切除术+直肠修补术+膀胱修补术+回肠末端双口造瘘术”,术中见肿瘤位于左侧盆底腹膜外,肿瘤形态不规则,实性质软包块,有不完整包膜。肿瘤上至左侧阔韧带内,下达左侧臀部皮下组织,肿瘤周围间隙不明显,向内侧呈浸润性生长,分别与膀胱左侧底部、阴道左侧壁、直肠左侧壁浸润,术中证实肿瘤侵犯膀胱全层及直肠壁肌层,切除部分左侧膀胱底及直肠侧壁约3 cm,完整切除肿瘤(图4),修补膀胱及直肠,回肠末端预防性造瘘。根据术中情况,考虑其来源于膀胱可能性大。术后病理:不规则灰白、灰黄包块,部分包膜,切面灰白,质地细腻,充满黏液样基质,有丰富的血管,肿瘤细胞较稀疏(图5)。



肿瘤呈不规则状, 实性, 有不完全的包膜

图 4 肿瘤大体标本



病理切片可见充满黏液样基质, 有较多厚薄不一的血管壁, 肿瘤细胞数量少

图 5 肿瘤 HE 染色 (10 ×)

Desmin (+)、SMA (++)、ER (+)、PR (+)、Ki-67 (<1%+)、CD10(-)、CD117(-)、CD34(血管+)、CK(-)、Dog-1(-)、S100(-)、Vimentin(+) (图 6)。诊断: 侵袭性深部血管黏液瘤。术后患者恢复顺利, 康复后出院。随访中, 未失访。

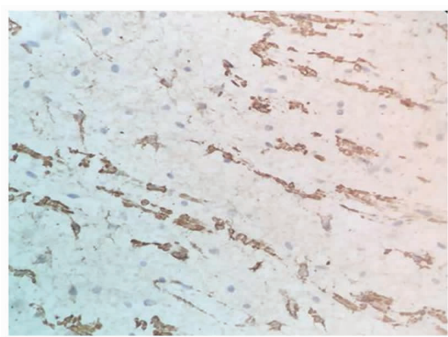


图 6 免疫组化 Vimentin (+) (10 ×)

2 讨论

2.1 侵袭性血管黏液瘤 (aggressive angiomyxoma, AAM) 的临床表现

AAM 属于间质源性肿瘤, 因肿瘤细胞间填充有大量的黏液样基质, 瘤组织中散在有丰富的不分支的、扩张的薄壁血管及厚壁血管为特征, 故得名。由 1983 年 Steeper 等^[1]首次报道。其主要发病部位为女性外阴阴道、会阴及盆腔, 在男性则多集中在腹股沟、阴囊及会阴^[2], 在临床上女性发病高于男性, 据统计男女发病比约 1:6.6^[3]。其主要临床表现为出现包块, 伴或者不伴疼痛, 若有侵袭或压迫临近脏器可能会出现伴随症状, 如膀胱刺激、阴道流血、直肠刺激等表现。

2.2 AAM 的病理学特点

AAM 的病理学方面, Steeper 在首次报道中指出瘤体呈胶冻样, 内有肿瘤性血管成分。之后的陆续个案报道中都同意上述说法, 最近 1 例由邢伯威和周永坤^[4]报道的盆腔侵袭性血管黏液瘤 1 例中免疫组化示 ER (+)、PR (+)、Ki-67 (+) 1%、SMA (-)、Vimentin (++)、S-100 (-)、CD68 部分 (+)、GFAR (-)、CD34 血管 (+), 其与之前的个案报道基本一致。该肿瘤较为特殊的一点是所有的患者 ER 和 PR 不同程度的阳性表达, 提示本病可能具有激素依赖性。本例的免疫组化结果与之前的报道也基本一致, 即绝对的高表达 Vi-

mentin, 不表达上皮抗原, 不表达 CD117 (可与间质瘤鉴别), 女性患者 ER、PR 均表达阳性。

总结上述个案报道再结合本例, 诊断 AAM 可大体概括为: ①大体解剖学可见肿瘤大小不一, 大多数大于 10 cm。切片可见剖面灰白色、胶冻样。②镜下肿瘤由疏松散在的星形或梭形细胞以及大量黏液样基质构成, 肿瘤细胞异型不明显, 极少有核分裂, 间质可见大量扩张的厚壁或薄壁血管。③免疫组化方面, 绝对表达波形蛋白 Vimentin (+), 绝对不表达上皮类抗原, 在女性则表达激素类抗原 ER、PR。

2.3 AAM 的医学影像学诊断

该病在术前的无创性检查方面主要依靠于医学影像学技术。影像学检查主要是 CT 和 MRI。有报道^[4-5]称该病的 CT 表现为边界清楚的低密度肿块, MRI T1WI 呈低信号, T2WI 呈高信号。增强后出现不均匀强化, 83% 的患者出现分层漩涡征, 是本病的特征性表现。对该患者进行 CT 和 MRI 检查, 增强扫描中可见肿瘤呈漩涡状表现。其中 MRI 的矢状位可见典型的“丝瓜瓤”样表现, 亦漩涡的纵截面。与近几年的个案报道均相同。因此可以认为侵袭性血管黏液瘤可出现典型的漩涡征, 可作为本病的影像学检查标准。

2.4 AAM 的治疗及预后

目前该病的治疗大部分报道倾向于手术切除, 手术是唯一有可能根治该疾病的治疗方法。本例采用手术治疗, 因 AAM 对放化疗敏感性差, 术后未采用其他治疗方法。有学者基于该肿瘤表达 ER、PR 的特点, 考虑激素治疗, 因此给予他莫昔芬、促性腺激素释放激素激动剂等治疗, 但效果不明显。容易复发为该病特点, 有报道称其复发率超过 72%, 5 年内复发率为 25%~47%, 最长的复发时间为 17 年^[6]。

AAM 发病率低, 在临床上不常见, 其疾病特征以及治疗和预后均有待于大宗数据支撑。当影像学检查提示“漩涡征”时应高度警惕, 最终确诊仍需病理诊断。手术切除后需加强随访, 发现复发迹象时积极手术切除。

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] Lezzoni JC, Fechner RE, Wong LS, et al. Aggressive angiomyxoma in males. A report of four cases[J]. Am J Clin Pathol, 1995, 104(4): 391-396.
- [3] Chan YM, Hon E, Ngai SW, et al. Aggressive angiomyxoma in females: is radical resection the only option?[J]. Acta Obstet Gynecol Scand, 2000, 79(3): 216-220.
- [4] 邢伯威, 周永坤. 盆腔侵袭性血管黏液瘤一例报道并文献复习[J]. 中华肿瘤防治杂志, 2017, 24(11): 779-782.
- [5] 熊玉超, 曾旭文, 梁治平, 等. 男性侵袭性血管黏液瘤 1 例[J]. 中国医学影像技术, 2017, 33(12): 1920.
- [6] Elkattan R, Sarkodie O, Ottieno H, et al. Aggressive angiomyxoma of the vulva: a precis for primary care providers[J]. Case Rep Obstet Gynecol, 2013(2013): 183725.

(责任编辑: 唐秋姗)