

- 6 邱贵兴, 仇建国, 王以朋, 等. 特发性脊柱侧凸的 PUMC(协和)分型系统. 中华骨科杂志, 2003, 23(1): 1-9
- 7 邱贵兴, 于斌, Norbert Ventura, 等. 特发性脊柱侧凸 King、Lenke 和 PUMC 临床分型的应用比较. 中华骨科杂志, 2006, 26(3): 145-150
- 8 于斌, 王以朋, 邱贵兴, 等. 特发性脊柱侧凸患者上胸弯的识别和处理. 中华骨科杂志, 2006, 26(5): 343-345
- 9 盛伟斌, 郑新峰, 郭海龙, 等. 特发性脊柱侧凸 King、Lenke 和 PUMC 分型的可信度和可重复性. 中华医学杂志, 2009, 89

(15): 1047-1052

- 10 邱勇, 朱泽章, 朱锋, 等. 青少年特发性脊柱侧凸 King、Lenke 和 PUMC(协和)分型的可信度和可重复性比较及意义. 中华骨科杂志, 2007, 27(10): 748-752
- 11 郑新峰, 盛伟斌, 盛文辉, 等. 手工测量特发性脊柱侧弯 Cobb 角的可靠性评价. 中华小儿外科杂志, 2010, 31(5): 1-3

(收稿日期: 2013-01-05)

(编辑: 张萍)

短篇报道

侵袭性血管粘液瘤 1 例

A Case Report of Aggressive Angiomyxoma

钱伟伟 张莉

作者单位: 730046 甘肃省兰州市第二人民医院影像科

作者简介: 钱伟伟(1983-), 男, 住院医师, 医学学士, 研究方向: 腹部病变 MRI 表现

通信作者: 张莉, E-mail: zhl-688@126.com

【关键词】 侵袭性血管粘液瘤; 软组织肿瘤; 影像表现; 病理特点; 治疗方法

doi: 10.3969/j.issn.1671-7163.2013.05.013

【中图分类号】 R738.6 【文献标识码】 D 【文章编号】 1671-7163(2013)05-0409-02

1 临床资料

患者, 女性, 44 岁。因“发现右侧臀部包块 10 d, 自觉右下肢酸胀不适”于 2011 年 4 月入院。专科检查: 右臀部可触及一约 10 mm × 7 mm 大小包块, 边界较清晰, 活动度良好, 皮温正常, 局部肿胀轻微, 患侧肢体活动良好。血常规、肝功能、凝血时间、CA125、CA199、CEA、AFP 等实验室检查未见明显异常。

MRI 平扫: T1WI, 右侧臀大肌可见一不规则等信号(与肌肉相比)病灶, 无明显包膜(图 1a); T2WI, 病灶呈高信号, 分叶状, 可见分隔, 病灶中心可见斑片状更长 T2 信号(图 1b); DWI, 呈较高信号(图 1c)。脂肪抑制 T1WI 增强扫描: 病灶边缘呈轻度不规则强化, 中心可见无强化低信号区(图 1d)。

患者入院术前诊断: “右臀部肿块, 神经鞘瘤?” 患者完善各项检查后行手术治疗。手术后病理报告示: 镜下见送检组织分叶状, 粘液丰富, 细胞短梭形, 异型性不明显, 间质血管较丰富, 瘤组织血管较丰富(图 2)。(臀部肿物)考虑为深部侵袭性血管粘液瘤。免疫组化染色示: 瘤细胞 S100(-)、ER(-)、PR(-)、CD34(-)、SMA(-)。

本例患者术后未来我院复查, 未能进行随访观察。

2 讨论

侵袭性血管粘液瘤(aggressive angiomyxoma, AAM), 是一种极为罕见的软组织肿瘤。1983 年首次由 Steeper 和 Rosai 发现并报道。AAM 生长缓慢, 低度恶性, 通常侵袭育龄期妇女的盆腔、会阴及臀部, 偶发生于男性, 主要发生于阴囊及精索, 男女之比约 1:6.6^[1]。迄今世界报道病例不足 200 例。

AAM 病因不明, Kenny 等^[2]通过细胞遗传学研究表明, AAM 患者 40% 的中期细胞有 X 染色体丢失(45, X, -X), 而患者周围血的细胞遗传学分析为正常核型的染色体(46, XX)。因此, Kenny 认为, 病变部位细胞染色体丢失与新生物形成有关。近年研究认为本病是一种女性激素依赖性肿瘤^[3]。

AAM 发病年龄 11~77 岁, 高峰集中在 35~50 岁, 发病时间可从数月数年不等。肿瘤呈缓慢、隐匿性侵袭性生长, 早期常无自觉症状, 后期因瘤体增大可出现相应压迫症状, 如行走不适、尿频、排尿困难、性交痛等。侵袭性与复发性是其重要临床特点。AAM 术前很难确诊, 常被误诊, 术前 CT 或 MRI 检查有助于确定肿物的部位和侵袭范围。

有关 AAM 影像学特点, 国内外报道极少。Jeyadevan 等^[4]总结 5 例 AAM 影像表现: MRI 示 T1WI 为低或等信号, T2WI 为高或等信号, 增强扫描瘤体内部呈旋涡状强化的特点。CT 表现的低密度区及 T2WI 高信号区反映了疏松的粘液间质。CT、MRI 还可以显示向邻近周围组织侵犯的征象。本例 MRI 表现为: 肿瘤与邻近组织界限欠清, T1WI 为等信号, T2WI 为高信号, 肿瘤中心可见液化坏死区, 增强扫描肿瘤实性成分呈不规则轻度强化。本例 AAM 核磁共振表现无特异性, 最终诊断依赖于组织病理学。

AAM 病理特点: 大体标本可见肿瘤无包膜或部分包膜, 切面灰白色, 质软, 呈粘液样, 部分肿瘤有“手指状突起”延伸至邻近组织, 给手术完整切除肿瘤造成困难。镜下可见瘤细胞呈星形或梭形, 散布于疏松的粘液基质及胶原纤维中, 其中含丰富血管; 细胞核椭圆形, 核仁不明显, 缺少核异型性,

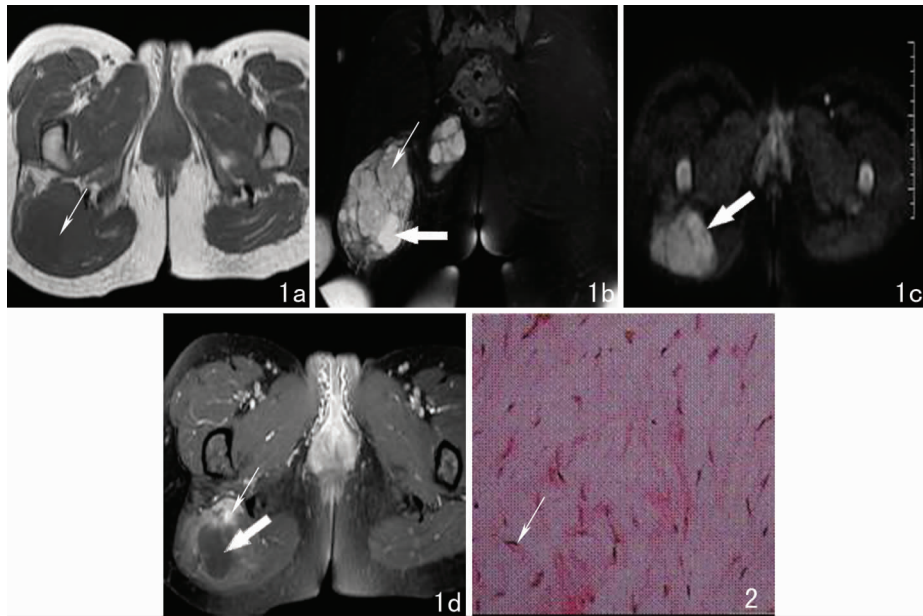


图1 侵袭性血管粘液瘤 MRI 检查 1a T1WI 右臀大肌可见一等信号肿块,边界欠清(↑) 1b T2WI 肿块呈分叶状(↑),中心见更长 T2 信号(⇓) 1c DWI 肿块呈稍高信号(⇓) 1d 增强扫描边缘轻度不规则强化(↑),中心见无强化区(⇓) 图2 病理 HE 染色($\times 400$)见:粘液丰富,细胞短梭形(↑)

核分裂象罕见。

AAM 主要应与血管肌纤维母细胞瘤(AMF)、浅表性血管粘液瘤(SA)、粘液瘤、粘液样脂肪肉瘤(MLS)等相鉴别。

①AMF: AAM 与 AMF 在治疗上差别很大,所以区别二者具有临床实际意义。一般 AAM 瘤体较大而 AMF 相对较小; AAM 肿块与周围组织之间无明显包膜,呈侵袭性生长,而 AMF 肿块与周围组织有一层很薄的包膜;免疫组化 ER、PR 在 AMF 肿瘤内表达呈强阳性。②SA: SA 通常边界清楚,无浸润;免疫组化 SAvimentin、CD34 均阳性, P63、Desmin、S-100、CD99 均阴性。③粘液瘤:最重要的特征是黏液瘤明显缺乏血管间质,而 AAM 有丰富的血管间质。④MLS: MLS 一般含有脂肪母细胞,免疫组化 S-100 蛋白弥漫阳性, SMA 阴性,而 AAM 无脂肪母细胞, S-100 蛋白阴性。

目前, AAM 最主要的治疗方案仍是以完整的肿瘤切除为原则。近年有用促性腺激素释放激素(GnRH)激动剂治疗 AAM 的报道。有文献报道^[5], 1 例拟行广泛性切除的 AAM 患者在接受 4 个月的醋酸亮丙瑞林(3.75 mg 肌注)治疗后 CT 扫描发现肿瘤明显缩小。但到目前为止,药物治疗的疗程尚无定论,可能与肿瘤是原发还是继发、肿瘤大小等因素有关。

总之, AAM 是极为罕见的软组织肿瘤,好发于育龄期妇女盆腔、会阴等部位。术前行 CT、MRI 检查可以明确肿瘤的

部位、大小、侵犯范围及血供等,为手术治疗提供参考。侵袭性与复发性是其临床特点,远处转移少见。由于其侵袭性,手术无法完全切除肿瘤,故易复发,因此长期随访是很有必要的^[6]。

参 考 文 献

- 1 Chan YM, Hon E, Ngai SW, et al. Aggressive angiofibroma in females; is radical resection the only option. *Acta Obstet Gynecol Scand*, 2000, 79(3): 216-220
- 2 Kenny Moynihan MB, Hagen J, Richman B, et al. Loss of an X chromosome in aggressive angiofibroma of female soft parts: a case report. *Cancer Genet Cytogenet*, 1996, 89(1): 61-64
- 3 Wolf CA, Kurzeja R, Fietze E, et al. Aggressive angiofibroma of the female perineum in pregnancy. *Acta Obstet Gynecol Scand*, 2003, 82(5): 484-485
- 4 Jeyadevan NN, Sohaib SA, Thomas JM, et al. Imaging features of aggressive angiofibroma. *Clinical Radiology*, 2003, 58(2): 157-162
- 5 Poirier M, Fraser R, Meterissian S. Aggressive angiofibroma of the pelvis: response to luteinizing hormone-releasing hormone agonist. *J Clin Oncol*, 2003, 21(18): 3535-3536
- 6 赵彦, 张颖, 钱和年. 侵袭性血管粘液瘤 4 例分析. *中国实用妇科与产科*, 2000, 11(6): 377-378

(收稿日期: 2013-02-28)

(编辑: 刘宏莉)