

会阴部血管肌纤维母细胞瘤误诊为肛瘻伴肉芽肿形成 1 例

朱林丽 郭庆伍 程伟波 梅光宝

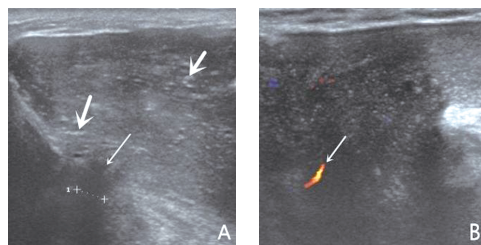
[关键词] 会阴部,血管肌纤维母细胞瘤;肛瘻;肉芽肿

doi:10.3969/j.issn.1000-0399.2022.11.028

1 病例资料

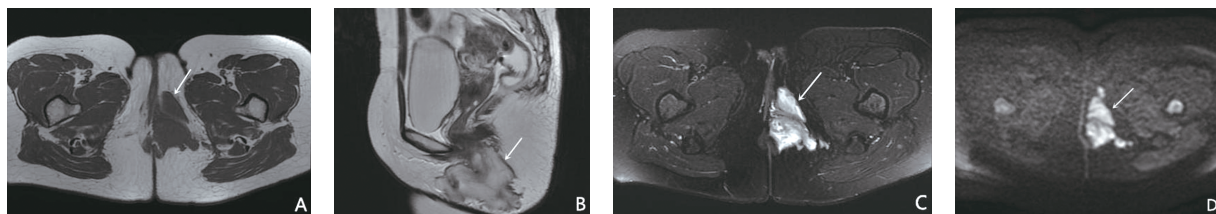
患者,女性,39岁,2021年2月无意间发现肛周肿块而于我院普外科就诊,病程中患者无明显疼痛、发热等情况。浅表超声于肛管距肛门65 mm处12~1点钟方向可见一宽约4.7 mm的窦道样结构,该窦道位于阴道壁与直肠之间并向左膨出,形成86 mm×45 mm×50 mm的厚壁囊性结构,囊内可见细密光点,按压后可见浮动,彩色多普勒血流成像:周边可见血流信号(图1),超声考虑肛瘻伴左侧外阴肉芽肿形成。盆腔MRI示:肛管上段12~1点位置可见线样异常回声灶,T1WI呈低信号,fs-T2WI呈高信号,向左延续于阴道壁与直肠之间,可见大小约89 mm×51 mm×56 mm的不规则囊性占位影,外侧达闭孔内肌旁,下达外阴皮下,边缘清晰,增强后囊壁明显增强。MRI考虑:肛瘻伴左侧外阴旁脓肿形成(图2)。临床建议手术治疗,患者顾虑手术风险未接受,自动出院。后坠胀感明显增加,2021

年8月就诊于我院泌尿外科,再次行超声检查,与前次比较大致相仿,超声仍考虑肛瘻伴慢性炎症性肉芽肿形成。后患者行全麻下肿物切除术,将肿物送检,送检组织呈灰红色鱼肉样,未见脓性组织,病理诊断:(会阴部)血管肌纤维母细胞瘤(图3)。



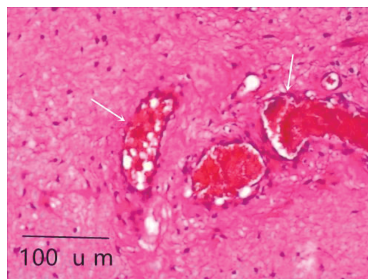
注:A图可见肿块回声不均匀,内见点、条形高回声(粗箭头示),肿块的前方边界清晰,后方似可见窦道样结构向后延伸(细箭头示);B图可见肿块周边可见少许血流信号(箭头示)。

图1 会阴部肿块B型超声及多普勒超声



注:A为病灶T1WI(T1加权成像)呈低信号(箭头示),B为病灶T2WI(T2加权成像)呈高信号(箭头示),C为病灶fs-T2WI(压脂成像)呈高信号(箭头示),D为病灶DWI(弥散成像)呈高信号(箭头示)。

图2 会阴部肿块MRI



注:在大量间质细胞背景下可见较丰富的血管,血管周围细胞增多(箭头示)。

图3 会阴部肿块病理(HE染色)

2 讨论

血管肌纤维母细胞瘤是一种罕见的良性间质性肿瘤,绝大多数发生于中年女性外阴、阴道处^[1-4],也有报道^[5-6]发生于输卵管和腹膜后,无明显特异性的临床症状及体征,主要表现为会阴部无痛性包块,边界清晰。本例患者临床症状与体征与文献报道^[4]相符。血管肌纤维母细胞瘤是由一组肥大的卵形或上皮样细胞增生而成,并在血管周围呈特征性排列^[7],具有多样的组织学和免疫组织学特征,肿瘤通常表现为独特的肌样分化,典型的免疫学特征是desmin阳性和actin阴性^[1,3,7],且雌激素和孕酮受体蛋白表达均呈阳性^[3,7,8]。

目前对血管肌纤维母细胞瘤的术前检查主要为超声和MRI。超声主要表现为会阴部低回声包块,形态规则,边界尚清晰,回声不均,内可见絮状、点状回声漂浮,血流信号较丰富^[4,7]。本例患者超声图像显示会阴部厚壁囊性包块,囊内可见细密光点漂浮,彩色多普勒显示:壁上可见血流信号,与文献报道^[4,7]基本相符,但本病例与血管肌纤维母细胞瘤略有不同,其病灶的局部边界欠清晰,似可见窦道样结构向直肠方向延伸,周边血流信号丰富,加压探头病灶内光点具有波动,从而在诊断上误诊为肛瘘伴肉芽肿形成。血管肌纤维母细胞瘤在MRI上主要表现为肿块边界清晰,T1WI呈低信号,T2WI、DWI及fs-T2WI均呈高信号,增强扫描病灶明显强化^[9-10]。本病例的MRI表现与文献报道^[9-10]一致。但是血管肌纤维母细胞瘤术前很难确诊,常需要术者结合术前检查情况及术中快速病理结果确定手术方式。本病例术前检查误诊为肛瘘,术前半2次超声检查肿块的大小、形态、边界相仿,且术中病灶与周围组织界限清晰,完整剥离,考虑良性病变可能性大,故未行快速病理检查。

血管肌纤维母细胞瘤需要与好发于外阴的疾病相鉴别,其中最主要需与侵袭性血管黏液瘤^[11-12]鉴别,因为它们在细胞起源、免疫表型、发生部位、临床特征等方面很相似,容易混淆。二者术前检查鉴别的关键在于病灶是否向周围浸润性生长。侵袭性血管黏液瘤一般病灶较大,与周围组织界限不清,具有侵袭性、转移性和复发性,而血管肌纤维母细胞瘤几乎都是良性病变,边界清晰,很少或没有局部复发的倾向,仅有少数报道^[13]其发生了肉瘤样变。

血管肌纤维母细胞瘤和侵袭性血管黏液瘤的治疗方法均为手术治疗^[4],但是手术方式及范围明显不同,所以术前的鉴别诊断尤为重要。血管肌纤维母细胞瘤以单纯切除肿块为主,无需扩大手术范围,相对来说手术损伤较小;侵袭性血管黏液瘤手术时需要扩大范围、广泛切除,术后预防复发。本病例术中完整切除肿块,未扩大切除范围,术后随访10个月,患者情况良好。

总之,血管肌纤维母细胞瘤是一种罕见的良性间质性肿瘤,诊断时注意与侵袭性血管黏液瘤鉴别,手术是主要的治疗方式,术前检查主要依赖超声和MRI,影像学检查中需要特别关注肿块的边界,肿块是否向周围浸润性生长,从而为手术方式的选择提供依据。

参考文献

- [1] ANGGRAENI T D, NURANNA L, LUTHFIYANTO M, et al. Rare case of huge vulvar angiomfibroblastoma in a young fe-

male[J]. Gynecol Oncol Rep, 2021, 36: 100751.

- [2] 李素和,刘晓燕,李媛媛,等. 外阴血管肌纤维母细胞瘤超声表现与诊断[J]. 中国医学影像技术,2018,34(S1):42-44.
- [3] MCCLUGGAGE W G, WHITE R G. Angiomfibroblastoma of the vagina[J]. J Clin Pathol, 2000, 53(10): 803-803.
- [4] 李肖肖,解亚闻,田庚. 血管肌纤维母细胞瘤10例报道和文献复习[J]. 中国计划生育和妇产科,2019,11(8):75-78.
- [5] QUINTERO C, SASKEN H, HOUCK K L, et al. Angiomfibroblastoma of the retroperitoneum: a case report[J]. J Reprod Med, 2007, 52(8): 741-744.
- [6] KOBAYASHI T, SUZUKI K, Arai T, et al. Angiomfibroblastoma arising from the fallopian tube[J]. Obstet Gynecol, 1999, 94(5): 833-834.
- [7] TAJIRI R, SHIBA E, IWAMURA R, et al. Potential pathogenetic link between angiomfibroblastoma and superficial myofibroblastoma in the female lower genital tract based on a novel MTG1-CYP2E1 fusion[J]. Mod Pathol, 2021, 34(12): 2222-2228.
- [8] 霍媛媛,郝向云,张桃桃,等. 血管肌纤维母细胞瘤临床病理分析[J]. 现代肿瘤医学,2021,29(6):1009-1012.
- [9] BO L. Huge pedunculated angiomfibroblastoma arising from the valva: a case report with MR findings and review of the literature[J]. Ame J Surg Clin Case Rep, 2021, 3(6): 1-3.
- [10] ZENG J, ZHANG L, SHI C, et al. Case report: magnetic resonance imaging features of scrotal angiomfibroblastoma (AMF) with pathologic correlation [J]. Front Surg, 2022;9.
- [11] LASKIN W B, FETSCH J F, TAVASSOLI F A. Superficial cervicovaginal myofibroblastoma: fourteen cases of a distinctive mesenchymal tumor arising from the specialized subepithelial stroma of the lower female genital tract[J]. Hum pathol, 2001, 32(7): 715-725.
- [12] 宋振,金平,张蕾,等. 浅表宫颈阴道肌纤维母细胞瘤1例[J]. 中国实用妇科与产科杂志,2019,35(10):1182-1184.
- [13] NIELSEN G P, YOUNG R H, DICKERSIN G R, et al. Angiomfibroblastoma of the vulva with sarcomatous transformation ("angiomfibrosarcoma") [J]. Am J Surg Pathol, 1997, 21(9): 1104-1108.

(2022-01-18 收稿)

(本文编校:胡欣,刘菲,蔡济寰)