

精索侵袭性血管黏液瘤 1 例报告并文献复习

王鑫朋¹ 马成泉¹ 王锐¹ 马保敬¹ 邓晓敬¹ 张东正¹ 张瑞珊¹ 刘利维¹

[摘要] 目的:分析 1 例精索侵袭性血管黏液瘤的临床表现、影像学和病理学特点以探讨其诊疗方式及预后。方法:回顾性分析我院 2014 年 1 月收治的 1 例精索侵袭性血管黏液瘤患者的临床资料,患者术前无特异性临床表现,术前诊断为阴囊肿物,遂行阴囊肿物切除术。结果:术后病理检查诊断为侵袭性血管黏液瘤,随访 24 个月肿瘤无复发和转移。结论:精索侵袭性血管黏液瘤较为罕见仅能依靠病理检查确诊;临床上容易与其他阴囊肿瘤混淆,手术切除是目前最为有效的治疗方式,因为该肿瘤的高复发性,需密切随访。

[关键词] 侵袭性血管黏液瘤;阴囊;诊断;治疗

doi: 10.13201/j.issn.1001-1420.2016.12.020

[中图分类号] R737.26 [文献标识码] A

侵袭性血管黏液瘤(aggressive angiomyxoma, AA)是一种罕见的浸润性生长的软组织间质肿瘤。该肿瘤多见于女性,多发病于生育期女性的外阴、阴道及盆腔软组织。AA 发病率低,且少见于男性,由 Begin 等于 1985 年首次报道了男性病例,偶可见于阴囊、精索、前列腺等部位。文献多为个案报道,诊断较为困难。我院于 2014 年 1 月收治 1 例男性患者,病灶位于精索,现报道如下,并对其临床特点、诊疗和预后进行文献复习。

1 病例报告

患者,男,50 岁,因发现左侧阴囊肿物 23 d 入院,患者感阴囊坠胀,偶有尿不尽感,无其他临床表现。查体可见左侧精索近睾丸处,可扪及一大小约 3 cm×1.5 cm 肿物与周围组织无明显粘连,无触痛,无波动感。左侧腹股沟处可扪一肿大淋巴结,质韧,活动尚可,无触痛。 β -HCG<1.2 mIU/ml AFP 1.89 ng/ml 彩超提示左睾丸上方精索区可见 3.4 cm×1.6 cm 实性低回声结构,内部及周边可见血流信号。双侧腹股沟区可见多发卵圆形低回声结构,结构较清,最大 1.8 cm×0.7 cm。为排除双侧腹股沟淋巴结转移行全腹及阴囊 CT,结果显示左侧阴囊低密度病变、左侧腹股沟管较对侧宽。下腔静脉、腹主动脉周围未见增大淋巴结。

初步诊断为阴囊肿物,患者无明显手术禁忌症,于 2014 年 1 月 4 日行阴囊肿物切除术,术中见睾丸上方精索处一条索样肿物约 6 cm×2 cm,与精索粘连,将肿物完整切除,并将睾丸精索复位。将肿物送病理组织学检查。

标本经 4% 中性甲醛液固定、常规石蜡包埋、切片,HE 染色。大标本表现为条索样状肿瘤一条,长约 6 cm,大小 3 cm×2 cm 切面灰白呈鱼肉。组织学检查显示:梭形细胞肿瘤,黏液样间质、血管丰富、核分裂象易见(图 1)。免疫组织化学:Vim、

CD34、Desmin、Actin、Ki-67、MDM2 阳性,S-100、MC、CR、EMA、WT-1、ER、PR 阴性。

术后随访 24 个月,每 3 个月复查阴囊彩超未见肿瘤复发。

2 讨论

1983 年 Steeper 和 Rosai 将其正式命名为侵袭性血管黏液瘤(AA),发病年龄在 14~70 岁,30~40 岁为高发年龄,目前发病机理目前还不能完全明确。AA 常缓慢生长,患者多无自觉症状,多偶然发现,多以发现包块为主诉,因此缺乏特异性临床表现,给诊断带来极大困难。术前常难以明确诊断,误诊率达到 70%~100%^[1],在影像学检查中,彩超多提示低回声包块,CT、MRI 检查对明确肿瘤范围及与盆底、周围器官的关系有重要意义。CT 可表现为低密度或等密度影肿物,边界清楚、内部结构呈漩涡状,信号比肌肉弱,与本病例相符。MRI 检查的表现为在 T1 加权像上与肌肉等强度,在 T2 加权像上呈高密度信号,类似于疏松的黏液样基质和富含水的成分,可见漩涡征^[2,3]。

AA 的病理特征:肿物直径可以从 1~60 cm 不等。形态上多无包膜,边界不清,可侵犯周围如脂肪、肌肉等,质地软而韧,表面呈粉红色或红褐色;切面灰粉色,呈半透明胶冻状。镜下组织学检查可见细胞为小的椭圆形、梭形或星芒状细胞,细胞无异型性,核分裂象罕见,散在于疏松的黏液样基质中,间质里时常可见肥大细胞和红细胞^[4]。根据既往免疫组织化学方面文献报道,Vimentin、SMA 及 CD34 阳性,中等阳性的为雌激素、孕激素受体,S-100 和 CD68 多为阴性^[5]。本次病例与文献描述基本相符。

由于 AA 临床表现上无明显特异性,影像学鉴别也较为困难,而且本次病例中病灶位于男性阴囊内,则尤为罕见。因此与阴囊肿物相鉴别显得尤为重要,如 AA 与睾丸肿瘤相鉴别,睾丸肿瘤在男性肿瘤中约占 1%~1.5%,在泌尿系统肿瘤中约占

¹天津医科大学第二医院泌尿外科,天津市泌尿外科研究所(天津,300211)

通信作者:刘利维,E-mail: liulw@tjmu.edu.cn

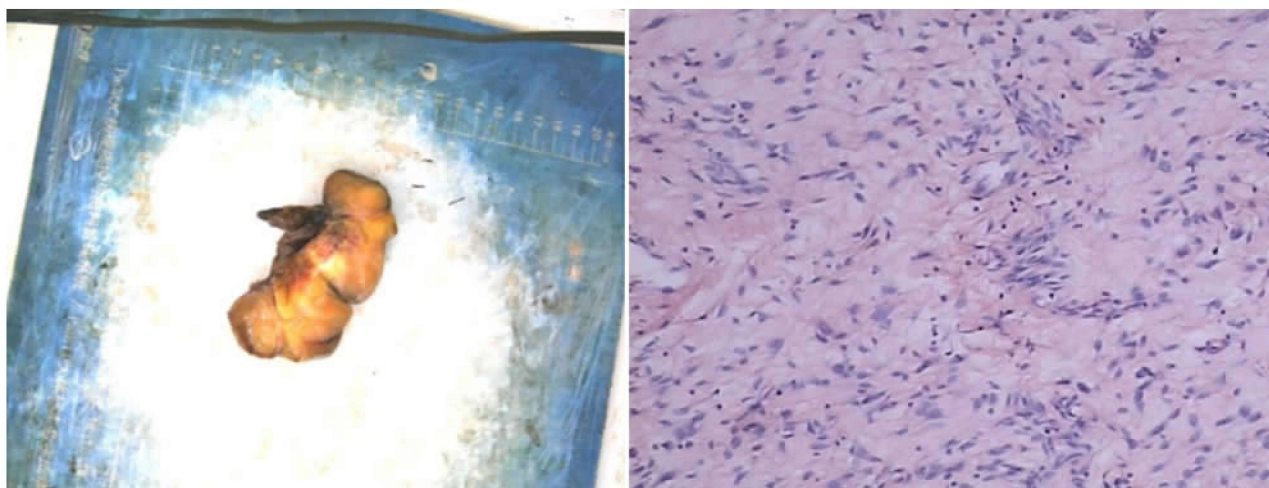


图 1 病理检查见梭形细胞肿瘤,黏液样间质、血管丰富、核分裂象易见

5%,主要发生在 30~50 岁,右侧多于左侧,双侧同时发病者少见,通常表现为单侧阴囊内的无痛性肿块,约 20%的患者表现为阴囊疼痛,诊断主要依靠体格检查,影像学资料(彩超、MRI 及 CT)以及血清肿瘤标记物检查等。睾丸肿瘤血清标记物主要有 3 个:AFP(甲胎蛋白) hCG(人绒毛膜促性腺激素) LDH(乳酸脱氢酶),本患者术前行血清标记物检测未见异常,而且据现有文献报道,AA 无特异性血清标记物,需在以后研究中进一步发掘。

AA 的治疗:①手术治疗:目前研究发现,AA 最佳的治疗方式是彻底切除肿物,保证边缘阴性,尤其是肿物的基底部^[6]。但是由于 AA 局部侵袭性生长,边界不清,导致切除不净的情况较为多见,是导致复发的重要因素。有时为了追求切除干净,手术难度增加,失血量增加。有文献报道,术中进行快速病理检查,可以确定手术范围及减少复发^[1],因此术中应结合病理检查结果,在不损伤周围脏器、出血不多且不需要承担很大风险的情况下,尽量切除肿物。②药物治疗:有文献报道用促性腺激素释放激素类似物(GnRHa)可以治疗该肿瘤的^[7]。但是多数研究显示其疗效并不确切,并且会产生一定的耐药性,停药后有复发风险,因此仍需要足够的临床研究以证明该药物治疗的有效性和安全性。也有个案报道手术与激素联合治疗^[8]效果较好,但需进一步研究。

AA 的复发率较高,有文献报道术后 1 年复发率为 34%~72%^[9]。复发可在数月或数年之后,常为局部复发,可能由肿瘤残留引起^[10]。该肿瘤为良性肿瘤,预后好,复发时可再次手术。乐观的是 AA 极少发生远处转移,目前有文献显示少数远处转移可累及肺部^[11]。因此对所有患者,尤其是手术范围较保守或肿物未彻底切净的患者均应长期随访。最后 AA 虽然被定义为良性肿瘤,远处转

移少见,但是由于易于局部复发,我们仍需对患者及时进行长期随访。目前该疾病诊断比较困难,至今为止手术切除仍是最有效的治疗方法,术中行快速病理检查是减少术后复发的重要保障。

[参考文献]

- 1 Wang Q, Zhao M, Lin X, et al. Aggressive angiomyxoma of the vulva: intra-operative pathological diagnosis is useful in deciding the scope of surgery and reducing recurrence[J]. *Acta Chir Belg*, 2012, 112(1): 79—84.
- 2 Jeyadevan N N, Sohaib S A, Thomas J M, et al. Imaging features of aggressive angiomyxoma[J]. *Clin Radiol*, 2003, 58(2): 157—162.
- 3 Wu H, Liu W, Xu H, et al. Aggressive angiomyxoma of the pelvis: a series of four cases and literature review[J]. *Eur J Gynaecol Oncol*, 2015, 36(5): 610—614.
- 4 McCluggage W G. Recent developments in vulvovaginal pathology[J]. *Histopathology*, 2009, 54(2): 156—173.
- 5 Jingping Z, Chunfu Z. Clinical experiences on aggressive angiomyxoma in China (report of 93 cases)[J]. *Int J Gynecol Cancer*, 2010, 20(2): 303—307.
- 6 Narayana C, Ikeda M, Yasaka M, et al. Aggressive Angiomyxoma of the Vulva with No Recurrence on a 5-year Follow up: A Case Report[J]. *Tokai J Exp Clin Med*, 2016, 41(1): 42—45.
- 7 Dierickx I, Deraedt K, Poppe W, et al. Aggressive angiomyxoma of the vulva: a case report and review of literature[J]. *Arch Gynecol Obstet*, 2008, 277(6): 483—487.
- 8 Im S W, Han S S. Treatment of aggressive angiomyxoma of the female perineum: Combined operative and hormone therapy[J]. *J Obstet Gynaecol*, 2016, 36(6): 819—821.
- 9 Shinohara N, Nonomura K, Ishikawa S, et al. Medical management of recurrent aggressive angiomyxoma with

- gonadotropin-releasing hormone agonist [J]. Int J Urol, 2004, 11(6): 432-435.
- 10 Sengupta S K, Bhattacharyya S K, Saha SP, et al. Recurrent aggressive angiomyxoma of the vulva-a rare presentation [J]. J Clin Diagn Res, 2014, 8(5): OD01-02.

- 11 Blandamura S, Cruz J, Faure Vergara L, et al. Aggressive angiomyxoma: a second case of metastasis with patient's death [J]. Hum Pathol, 2003, 34(10): 1072-1074.

(收稿日期:2016-06-14)

肾脏多发错构瘤多次破裂出血伴假性动脉瘤形成的 选择性肾动脉栓塞治疗 1 例并文献复习

王滨帅^{1△} 邢庆菲¹ 郭战军¹ 王一¹ 孙光¹

〔摘要〕 目的:探讨肾错构瘤的临床表现、诊断及治疗方法。方法:结合文献,回顾性分析 2014 年 6 月我院收治的 1 例女性肾错构瘤患者的临床病例资料,讨论该病的发生、表现、诊断及治疗方法。结果:入院常规治疗,病情稳定后,行选择性肾动脉栓塞术治疗,术后恢复良好,未行其他特殊治疗。随访 6 个月未见疾病复发。结论:选择性肾动脉栓塞治疗肾错构瘤是一种安全有效治疗方法。

〔关键词〕 肾错构瘤;自发破裂;假性动脉瘤;介入治疗

doi: 10.13201/j.issn.1001-1420.2016.12.021

〔中图分类号〕 R737.11 〔文献标识码〕 A

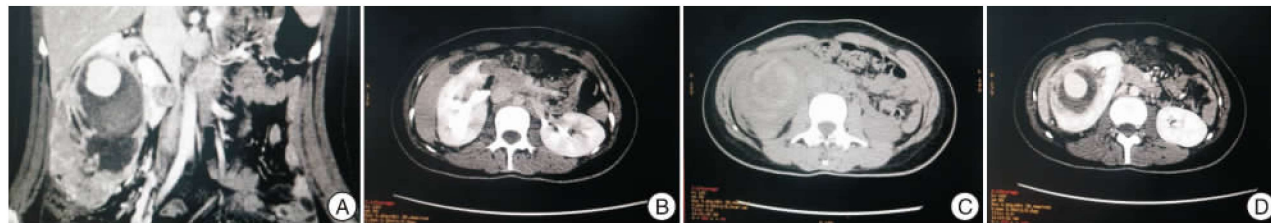
肾错构瘤(AML)是较常见的肾脏良性肿瘤,约占所有肾脏肿瘤的 48%。肿瘤起源于肾间质细胞,由血管、平滑肌、脂肪及少量纤维组织等多种成分构成。约 60% 的患者无明显症状,10% 的患者有明显的腹部包块,其主要并发症是肿瘤破裂出血^[1]。肾脏多发错构瘤多次破裂出血伴假性动脉瘤形成的患者较罕见。现将我院 2014 年 6 月收治的 1 例肾错构瘤患者的临床资料报告如下。

1 病例报告

患者,女,31 岁,入院前 1 个月突然起身后出现右侧肾区疼痛,未重视,未检查,1 周后出现发热症状,最高体温达 40℃,随即当地医院治疗,静脉点滴抗生素后,体温有所下降,未进一步治疗。1 周后再次出现腰痛伴发热症状,于当地医院住院治疗,检查

结果提示肾占位病变,拟行右肾切除术,患者及家属拒绝,后来我院治疗。入院查体: T 37.7℃, P 80 次/min, R 20 次/min, BP 100/60 mmHg (1 mmHg=0.133 kPa),右肾区可触及肿大包块,质硬。入院 B 超结果:右肾中下部实质中等回声伴多强回声及液性暗区,考虑错构瘤破裂。

入院后绝对卧床,行血尿培养检查,根据经验应用抗生素控制感染,CT 检查:右肾多发错构瘤伴破裂出血(图 1A、B、C),肾动脉瘤(图 1D)。在此期间患者多次发热,根据药敏结果继续抗生素治疗。后行 PET-CT 检查:右肾多发占位并下极肿块代谢不均匀增高,考虑多发肾血管平滑肌脂肪瘤。



A:强化 CT 可见多发错构瘤; B:肾脏腹侧可见瘤体肾脏腹侧可见瘤体; C:双肾平扫 CT; D:双肾强化 CT 可见假性动脉瘤

图 1 患者 CT 图

¹天津医科大学第二医院泌尿科(天津,300211)

[△]现在北京大学第三医院泌尿外科

通信作者:孙光,E-mail:sunguang51111@aliyun.com