

论 著

盆腹部侵袭性血管黏液瘤的影像学特征与临床病理分析*

孙永灿^{1,2} 钱国珍¹ 张 铭³
李文杰⁴ 张恩龙^{1,*}1.北京大学国际医院放射科(北京 102206)
2.首都医科大学附属北京朝阳医院放射科
(北京 100020)
3.北京大学国际医院病理科
(北京 102206)
4.北京大学国际医院腹膜后肿瘤外科
(北京 102206)

【摘要】目的 探讨盆腹部侵袭性血管黏液瘤(AAM)的CT、MRI特征与临床病理特征,提高对本病的认识。方法 回顾性收集北京大学国际医院经手术病理证实的盆腹部侵袭性血管黏液瘤14例,3例患者术前行盆部MR平扫及增强扫描,13例行腹盆部CT平扫及增强扫描。女性11例,男性3例,年龄27~57岁,平均年龄38.6岁,分析CT、MRI影像学表现及病理学特征。结果 12例为原发肿瘤,2例为术后复发。12例跨尿生殖膈与盆膈生长,肿瘤最大径约3.5~33.2cm,平均14.2cm。11例肿瘤与周围结构分界清,CT平扫呈低密度,增强扫描11例病变内部可见分层或漩涡样改变。MRI显示T₁WI表现低信号, T₂WI表现高信号,增强扫描可见“分层”或“漩涡”征。结论 AAM好发于女性的盆腹部,易向盆底组织间隙内延伸、侵袭生长,特征性影像学表现为不均匀渐进性强化,可见“分层”或“漩涡”征,病理上具有肿瘤细胞稀疏、黏液样基质大量存在及局部血管分布丰富等特点。

【关键词】血管黏液瘤;侵袭性;CT;磁共振成像
【中图分类号】R739.41; R445.2
【文献标识码】A
【基金项目】北京大学国际医院内科研基金
(YN2019QN03)
DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2023.05.043

Imaging Features and Clinicopathological Analysis of Invasive Angiomyxoma in Pelvic and Perineum*

SUN Yong-can^{1,2}, QIAN Guo-zhen¹, ZHANG Ming³, LI Wen-jie⁴, ZHANG En-long^{1,*}.

1. Department of Radiology, Peking University International Hospital, Beijing 102206, China
2. Department of Radiology, Beijing Chaoyang Hospital Affiliated to Capital Medical University, Beijing 100020, China
3. Department of Pathology, Peking University International Hospital, Beijing 102206, China
4. Department of Retroperitoneal Tumor Surgery, Peking University International Hospital, Beijing 102206, China

ABSTRACT

Objective To investigate the CT, MRI and clinicopathological features of pelvic and abdominal invasive angiomyxoma (AAM). **Methods** 14 cases of pelvic and abdominal invasive angiomyxoma confirmed by surgery and pathology in Peking University International Hospital were collected retrospectively. 3 cases underwent plain and enhanced pelvic MR scanning before operation, and 13 cases underwent plain and enhanced abdominal and pelvic CT scanning. 11 female and 3 male patients aged from 27 to 57 years, with an average age of 38.6 years, were included in this study. The CT and MRI findings and pathological features were analyzed. **Results** 12 cases were primary tumors, 2 cases were postoperative recurrence, and 12 cases grew across the urogenital diaphragm and pelvic diaphragm. The maximum diameter of the tumor was about 3.5 ~ 33.2cm, with an average of 14.2cm. The boundary between tumor and surrounding structure was clear in 11 cases. Plain CT scan showed low density, and enhanced CT scan showed stratified or vortex like changes in 11 cases. MRI showed low signal on T₁WI and high signal on T₂WI, and “stratification” or “ortex” sign could be seen on enhanced scan. **Conclusion** AAM often occurs in the pelvic abdomen of women, and is easy to extend, invade and grow into the pelvic floor tissue space. The characteristic imaging manifestations are uneven and progressive enhancement, with “stratification” or “ortex” sign. The corresponding pathological characteristics are sparse tumor cells, a large number of myxoid matrix and abundant blood vessels in local areas.

Keywords: Angiomyxoma; Aggressive; Computed Tomography; Magnetic Resonance Imaging

侵袭性血管黏液瘤(aggressive angiomyxoma, AAM)首次由Steeper和Rosia两位科学家于1983年报道^[1],是一种浸润性生长特征的间叶组织来源的罕见肿瘤。AAM在WHO软组织肿瘤分类中被归类为不能确定分化的良性肿瘤类型,育龄期女性患者居多,具有向肿瘤软组织钻孔样生长的生物学行为,多表现为黏液样间质中具有丰富的血管分布等病理特征^[2]。目前,国内外对AAM的影像表现多数为个案报道,缺乏对该病的系统性影像及病理总结分析,本研究对经手术病理证实且影像学及病理资料完整的14例AAM病例进行回顾性分析,旨在提高对该病的诊断能力。

1 资料与方法

1.1 一般资料 回顾性收集北京大学国际医院2016年4月至2020年7月经手术病理证实的侵袭性血管黏液瘤共14例,其中女性11例,男性3例,年龄27~57岁,平均年龄38.6岁,其中2例为术后复发,12例为初诊患者。12例初诊患者临床表现:5例无临床症状,经体检发现腹腔或盆腔囊肿物,4例出现便秘或排便次数增多数年,3例出现腹胀数月。

1.2 检查方法 14例AAM患者术前行13例患者进行了CT平扫及增强扫描,3例患者进行了MRI平扫及增强扫描。CT平扫及增强扫描采用螺旋CT扫描设备(siemens definition flash 双源)。扫描参数为:管电压120kV,自动管电流调节,层厚5mm,层距5mm,螺距1.0,矩阵512×512,重建层厚及间距均为3mm。增强扫描时相包括:动脉期及静脉期。采用高压双筒注射器进行增强扫描:注射碘海醇(300mgI/mL,扬子江药业集团有限公司)80mL,注射流速3.0mL/s。动脉期则使用CT示踪软件,腹主动脉阈值达到120HU后自动进行增强扫描,延迟30s进行静脉期扫描。

3例AAM患者行MRI平扫及增强扫描采用GE 3.0T Discovery MR 750磁共振设备,使用体部线圈对盆腔进行平扫:T₁WI轴位(TR 400~1300ms, TE 8~12ms), T₂WI轴位、冠状位及矢状位(TR 3300~5500ms, TE 80~120ms),以及DWI轴位扫描(TR3000~9900ms, TE 90~100ms, b值为800), FOV270mm×270mm, 矩阵256×256,层厚4mm,层间距1.0mm。采用高压注射器行增强扫描以0.2mL/kg、2.0mL/s通过肘静脉注射对比剂钆喷酸葡胺(Gd-DTPA)行轴位、冠状位、矢状位快速三维容积脂肪抑制T₁WI 3D LAVA序列扫描T₁WI(3D LAVA、3D VIBE)序列(TR 4~135ms, TE1~9ms)。

1.3 图像分析 所有病例影像资料由2名分别具有5年和10年腹部影像诊断经验的放射科医师共同进行研究分析,主要观察图像特征包括:病灶部位、大小、形状、CT密度、

【第一作者】孙永灿,女,技师,主要研究方向:腹部影像技术。E-mail: 2464106074@qq.com

【通讯作者】张恩龙,男,主治医师,主要研究方向:腹部影像诊断。E-mail: enlongzhang@qq.com

MRI信号特征以及强化特点、病灶的边界、与周围组织的关系、侵犯范围等。

1.4 病理学检查 14例患者均进行手术切除，肉眼观察其形态，应用HE染色进行组织学分析，再进行免疫组织化学检查，由2名具有10年以上工作经验的病理科医师结合组织学和免疫组化结果共同分析作出诊断。

2 结果

2.1 影像学表现 14例AAM患者中1例病灶位于腹膜后，呈结节样，体积较小，其最大径约3.5cm；1例位于腹盆腔；余12例跨盆膈生长进入会阴区(图1)，体积较大，最大病灶最大径达33.2cm，其形态不规则呈分叶状并伴有钻孔样生长的特点。11例肿瘤与周围组织、器官分界清，3例肿瘤与周围结构分界不清，表现为其与周围结构间不存在脂肪间隙，部分结构被肿瘤所包绕。

CT表现：13例进行CT检查患者中均可见密度低于肌肉密度的

区域，其中1例为巨大囊实性肿块，所有病例经增强扫描后实性部分均表现为渐进性强化，11例可见“分层”及“漩涡”征(图1)。

MRI表现：3例AAM患者病灶表现为T₁WI呈等或低信号，T₂WI呈以高信号为主的混杂信号特征，病灶内可见低信号索条样影，DWI呈稍高信号，ADC呈高信号(图1)，增强扫描表现不均匀轻中度强化，可见明显的“分层”及“漩涡”征，边界较清，周围组织器官受压变形(图1)。

2.2 手术及病理结果 14例均经手术切除，通过肉眼观察肿瘤多质软，灰白或灰红色，呈分叶状，11例肿瘤有包膜，9例包膜完整，2包膜不完整，切面呈灰白灰红实性胶冻样。镜下观察发现肿瘤细胞较为稀疏，肿瘤细胞呈星芒状或短梭形，核分裂象少见，血管较丰富，部分黏液样，局灶侵及周围脂肪组织。14例肿瘤均ER、PR阳性，11例S-100、CD117、Dog1阴性，其中少数肿瘤CD117阳性，Ki-67阳性细胞指数约1.5%，CD34仅血管成分表达，Desmin、SMA多广泛表达。

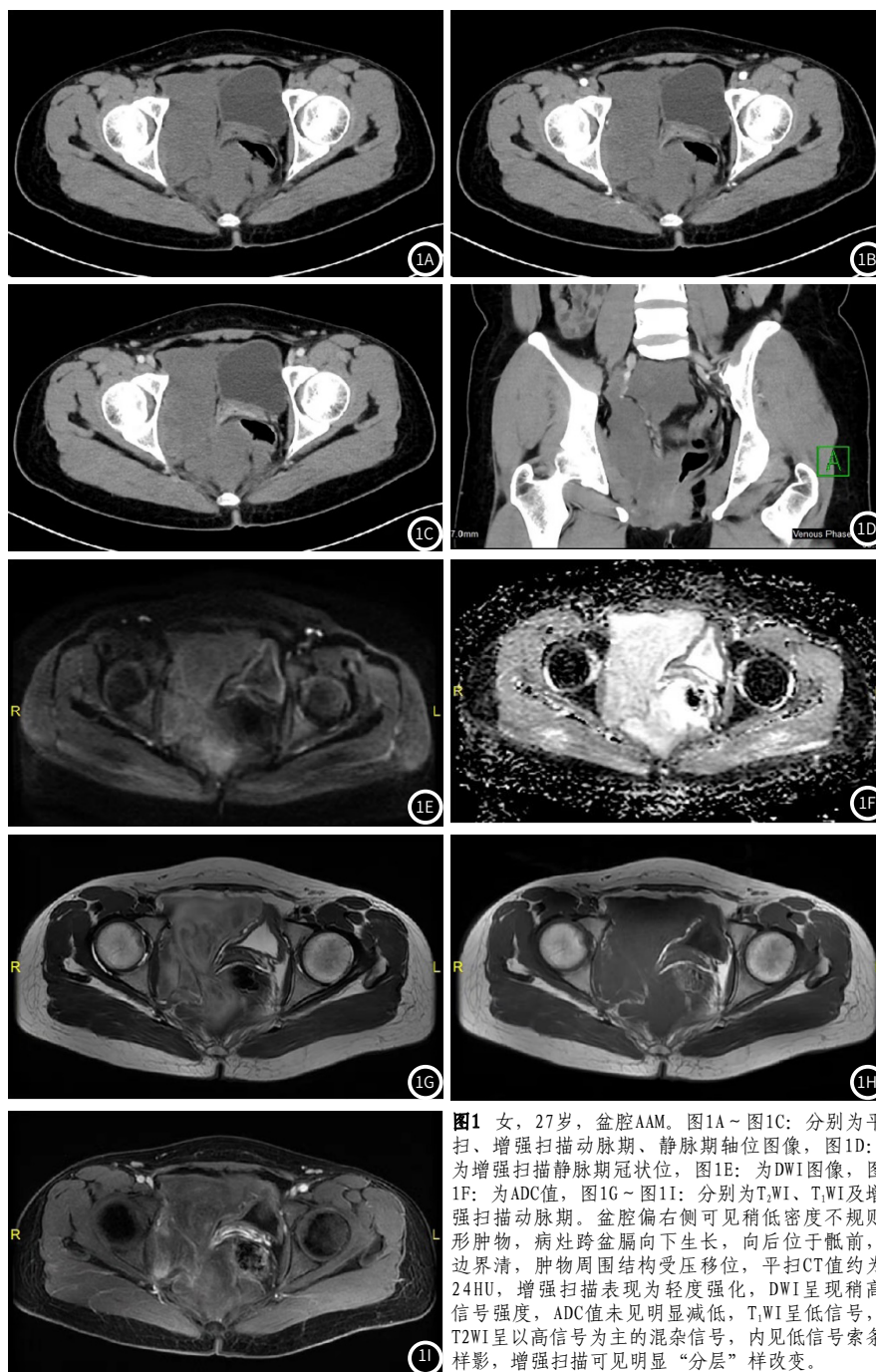


图1 女，27岁，盆腔AAM。图1A~图1C：分别为平扫、增强扫描动脉期、静脉期轴位图像，图1D：为增强扫描静脉期冠状位，图1E：为DWI图像，图1F：为ADC值，图1G~图1I：分别为T₁WI、T₁WI及增强扫描动脉期。盆腔偏右侧可见稍低密度不规则形肿物，病灶跨盆膈向下生长，向后位于骶前，边界清，肿物周围结构受压移位，平扫CT值约为24HU，增强扫描表现为轻度强化，DWI呈现稍高信号强度，ADC值未见明显减低，T₁WI呈低信号，T₂WI呈以高信号为主的混杂信号，内见低信号索条样影，增强扫描可见明显“分层”样改变。

3 讨论

3.1 概述 AAM是一种较为少见的软组织良性肿瘤，最常见于女性外阴、阴道、会阴和骨盆。侵袭性说明AAM通常具有浸润性，并常伴有局部复发。患者通常表现为非特异性症状，这些症状经常被误诊为更常见的实体，如脂肪瘤等。组织学检查显示AAM呈现低细胞和高度血管性。AAM发展过程中以无包膜的胶质状生长，并具有逐渐侵袭周围软组织的特征^[1]。因病灶位置较深，多位于盆腔及会阴等区域，早期无明显症状，病程可长达数年或数十年，且临床症状不明显，难以早期发现，后期因瘤体增大，可出现相应的压迫症状。AAM的病灶多数体积较大，一般瘤体最大径可达10cm以上。本组14例AAM中有11例中青年女性患者，初次就诊的12例患者均无特异性临床症状，多数为体检时发现，多数瘤体体积较大，最大径约3.5~33.2cm，平均14.2cm，基本与既往文献相符^[1,3]。本组病例中1例位于腹膜后，呈结节样，体积较小，最大径约3.5cm；1例位于腹盆腔；余12例跨盆膈生长进入会阴区，体积均较大，其形态不规则呈分叶状并伴有钻孔样生长的特点。11例肿瘤与周围组织、器官分界清，主要表现为压迫、推移周围组织及器官，余无明显侵犯征象，3例与周围结构间的脂肪间隙消失，部分结构被肿瘤所包绕。

3.2 影像特征与病理结果对照分析 AAM瘤体多呈分叶状，半透明、质软或质实如橡皮样，大多不具备完整的包膜结构，肿瘤组织边缘表现为浸润特性，常侵及邻近组织。光镜下主要由丰富的黏液样基质、血管及胶原纤维构成，散在梭形肿瘤细胞^[4]。本组病例肿瘤组织大体呈灰白或灰红色，11例肿瘤有包膜，9例包膜完整，2例包膜不完整，切面呈灰白灰红实性胶冻样。镜下观察可见肿瘤细胞稀疏，细胞核分裂象较少，呈星芒状或短梭形，部分黏液样，血管较丰富，局部病灶可侵及周围脂肪组织，与既往文献报道基本一致^[5]。AAM所表现的以上组织学特点，使得其在影像学检测中呈现较为特征性的表现。

AAM含有黏液样蛋白基质成分，故在CT平扫中发现肿瘤中均含有较低CT值的部分区域，CT值低于肌肉密度，对应MRI结果则显示T₁WI较肌肉密度呈等或稍低信号，T₂WI大部分区域则表现为以高信号为主的信号特征；由于肿瘤内含有丰富的血管，T₂WI显示除了肿瘤高信号背景外，亦存在长短不一、粗细不均的层状、漩涡状排列的低信号条带影。MRI增强扫描结果同样可看出相应的形态特征，以上层状、漩涡状结构在MRI增强扫描中呈明显强化，此征象可能主要与肿瘤中丰富的成束、卷曲分布的胶原纤维和血管结构密切相关^[6-7]。根据既往文献报道^[6,8]，AAM主要以“分层”及“漩涡”征为特征性影像学表现，本组研究对象中13例进行CT检查患者中均可见密度明显低于肌肉密度的区域，所有病例增强扫描后均呈渐进性强化，11例可见“分层”及“漩涡”征。3例MRI影像学表现同样与文献所述一致，呈不均匀混杂信号，内可见低信号索条影，增强不均匀明显强化，“分层”及“漩涡”现象较CT表现更明显，同样证实表现出该特征的原因与病理结果中病灶内含有疏松的黏液基质、胶原纤维以及丰富血管有关。本研究中AAM在DWI序列中呈现高信号，而ADC值未见明显减低，提示肿瘤水分子扩散未见受限，与良性肿瘤的相关特征一致，与文献报道结果吻合^[6]。另外，本研究仅有1例出现巨大囊变区，未发现明显小囊变，与文献报道相近^[9-10]。

3.3 鉴别诊断 AAM早期无明显症状，早期发现和诊断困难，由于病理上有黏液成分，需与其他含黏液的肿瘤进行区分：(1)黏液性脂肪肉瘤：多发生于40~70岁男性，影像学可有囊变、钙化，含有脂肪成分时易于AAM鉴别，对于乏脂肪性病灶，增强呈明显均匀强化，而AAM多不均匀强化。病理上肿瘤细胞呈圆形、卵圆形至短梭形等，并具有不同分化程度的脂肪母细胞，薄壁血管呈现分支状，表现为S100阳性，SMA阴性^[5]。(2)恶性黏液样纤维组织

细胞瘤：中老年女性多见，影像学常表现为形态规则，常伴囊变出血及坏死，内部见渐进性或持续性强化分隔，少见分层征^[8]。病理上肿瘤细胞密集区域多具有明显多形性瘤细胞，如车辐状排列的梭形细胞、泡沫状和多核组织细胞、炎细胞、明显异型瘤巨细胞等细胞类型，核分裂象多见，血管主要为丛状毛细血管，并表达相关分子标记，如CD68、Mac387、抗胰糜蛋白酶等，肌源标记少表达^[5]。(3)血管肌纤维母细胞瘤：好发于育龄期女性，是一种外阴软组织良性肿瘤，术后无复发，诊断中容易与AAM混淆。但是，肿瘤的影像学特点为呈类圆形、边界较为清晰，增强扫描结果显示呈显著均匀强化，无典型的“漩涡征”^[11]。病理上镜下表现为细胞密集和细胞疏松区域的交替出现，肿瘤细胞呈现梭形至卵圆形，在薄壁毛细血管周围具有聚集现象。

AAM易复发且具有局部侵袭性，并呈钻孔样生长，形态不规则，体积较大，累及范围常较广泛，故术前进行全面且准确的影像学评估对手术方案和预后非常重要，临床上AAM的主要治疗方式是通过手术对肿瘤进行完整切除，术后进行长期随访观察^[12]。

综上所述，术前影像学检查可以为临床医生提供AAM特征性信息，尤其是MRI T₂WI及增强检查中“分层”或“漩涡”征的特征，为AAM的诊断和手术方案提供影像参考。同时，结合受检者是否为育龄期女性，及肿瘤是否跨盆膈生长的特性，为AAM的可能性提供依据信息，同时，影像学还可准确评估肿瘤的位置、大小、与盆底结构间的关系，在手术方案及治疗方案制定中具有重要作用，有望减少AAM术后并发症及复发率。

参考文献

- [1] Steeper T A, 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] Rosenberg A E. WHO Classification of Soft Tissue and Bone, fourth edition: summary and commentary[J]. Curr Opin Oncol, 2013, 25 (5): 571-573.
- [3] 马小龙, 蒋慧, 汪建华, 等. 侵袭性血管黏液瘤的MRI表现[J]. 中华放射学杂志, 2012, 46 (4): 371-372.
- [4] McCluggage W G. A review and update of morphologically bland vulvovaginal mesenchymal lesions[J]. Int J Gynecol Pathol, 2005, 24 (1): 26-38.
- [5] 刘蕾, 王丽华, 任玉波, 等. 盆腹腔软组织侵袭性血管黏液瘤临床病理分析[J]. 北京大学学报(医学版), 2018, 50 (6): 1098-1101.
- [6] 潘振宇, 李坤, 裴晓娇, 等. 侵袭性血管黏液瘤CT、MRI征象及术前评估[J]. 中华疝和腹壁外科杂志(电子版), 2021, 15 (4): 342-346.
- [7] 孙孟言, 王曼颀, 王悦, 等. 盆腔及会阴区侵袭性血管黏液瘤的MRI特征及病理学基础[J]. 中国医学影像学杂志, 2018, 26 (4): 290-293.
- [8] 梁红琴, 王健, 陈利华, 等. 盆腹部侵袭性血管黏液瘤影像表现分析及文献回顾[J]. 实用放射学杂志, 2019, 35 (4): 580-583.
- [9] 钟群, 张盼, 方梦诗, 等. 侵袭性血管黏液瘤的CT、MRI征象[J]. 中华放射学杂志, 2016, 50 (11): 856-859.
- [10] Surabhi V R, Garg N, Frumovitz M, et al. Aggressive angiomyxomas: a comprehensive imaging review with clinical and histopathologic correlation[J]. AJR Am J Roentgenol, 2014, 202 (6): 1171-1178.
- [11] Oh S, Sung D J, Sim K C, et al. A rare case of vulvar angiomofibroblastoma: MRI findings and literature review[J]. J Obstet Gynaecol, 2017, 37 (6): 831-833.
- [12] Chan Y M, Hon E, Ngai S W, et al. Aggressive angiomyxoma in females: is radical resection the only option[J]. Acta Obstet Gynecol Scand, 2000, 79 (3): 216-220.

(收稿日期: 2022-03-05)

(校对编辑: 谢诗婷)