

患者即见多发皮肤脓疱。SAPHO综合征目前尚未发现特异性实验室检查指标。影像学检查结果较为典型。骨关节病变最常见的好发部位为上胸壁,其后依次为脊柱、骶髂关节等。早期可表现为骨髓水肿、骨质破坏及关节周围软组织肿胀、可伴有关节间隙增宽,进而可发生骨质增生硬化、关节间隙可变窄甚至消失,最后可进展为骨性融合^[2]。本例患者影像提示既有溶骨性骨破坏,也伴有骨肥厚。CT可用于显示骨病损的范围和程度^[9],并可确认病灶主体位置,用于引导穿刺活检取样获得病理结果。MRI对早期骨质及周围软组织炎性反应较为敏感,T₂压脂序列可清晰显示骨病损区域呈及周围软组织受累范围,其对骨髓内水肿尤为敏感。如病灶同时伴有骨硬化,则骨硬化区在T₁加权序列及T₂加权序列均呈现低信号。骨扫描(ECT)可以清晰显示全身骨破坏情况,可表现为所谓“牛头征”,典型表现为在病变活动期胸肋锁骨区呈“牛头”状放射性核素浓聚,胸骨柄形如牛的头颅,胸锁关节及相邻肋骨形如牛角,具有较高特征性^[10]。但此核素浓聚征象不易与恶性肿瘤骨转移相鉴别,需结合其它影像结果综合判断。本例患者为女性,有乳腺癌病史,胸部病损影像资料无法排除恶性肿瘤转移,行穿刺活检后病理结果未发现恶性肿瘤证据并提示炎性细胞浸润。文献记载的SAPHO综合征的相关病理表现主要有:在疾病早期主要是明显的急性炎症和水肿,可见有骨髓新生组织;在中期可有较多淋巴细胞和浆细胞浸润并可见骨坏死区;在后期,可见严重硬化的骨小梁、突出的骨髓纤维化和少许淋巴细胞和浆细胞^[11]。目前临床工作中主要采用Nguyen等于2012年^[1]提出的诊断及排除标准。其诊断标准包括:骨关节病损伴有聚合性痤疮和爆发性痤疮或化脓性汗腺炎;骨关节病损伴有掌跖脓疱病;骨肥厚(包括:上胸壁、肢端骨或椎体)伴或不伴有皮肤病损;慢性复发性多灶性骨髓炎(包含中轴或外周骨)伴或不伴有皮肤病损。其排除标准包括:化脓性骨髓炎;细菌性前胸壁炎症;掌跖角化病和单纯感染性掌跖脓疱病;弥漫性特发性骨质增生症和药物引起的骨关节病变。满足上述诊断标准之一并除外排除标准即可诊断SAPHO综合征。最终依据相关诊断及排除标准,结合病理以及其体检发现皮肤多发脓疱及ECT提示“牛头征”等影像结果,该患者诊断为SAPHO综合征。根据患者自身意愿,后续未对其胸骨病变做特殊处理。

综上所述,SAPHO综合征为良性病变,长期预后相对较

好^[12],但因其发病率较低,临床表现多种多样,其骨病损与恶性肿瘤骨转移鉴别较为困难,而通过穿刺活检技术可以获得必要的病理结果^[13-15],当诊断困难时可行穿刺活检术并结合临床资料及ECT等影像学结果予以明确诊断。

参考文献

- [1] Nguyen MT, Borchers A, Selmi C, et al. The SAPHO syndrome [J]. *Seminars in Arthritis and Rheumatism*, 2012, 42 (3): 254-265.
- [2] 高永华,尹浩浩,吕丽琴,等. SAPHO综合征1例[J]. *医学影像学杂志*, 2022, 32 (8): 1454-1455.
- [3] 汪元,刘健,黄传兵,等. 中西医结合治疗SAPHO综合征2例[J]. *罕少疾病杂志*, 2009 (6): 39-40.
- [4] 朱雅静. 羟考酮剂量优化对乳腺癌骨转移癌患者镇痛效果及安全性的影响[J]. *罕少疾病杂志*, 2024, 31 (2): 54-56.
- [5] Chamot AM, Benhamou CL, Kahn MF, et al. Acne-pustulosis-hyperostosis-osteitis syndrome. Results of a national survey. 85 cases [J]. *Rev Rhum Mal Osteoartic*, 1987, 54 (3): 187-196.
- [6] Li C, Zuo YZ, Wu N, et al. Synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis and osteitis syndrome: a single centre study of a cohort of 164 patients [J]. *Rheumatology (Oxford)* 2016, 55 (6): 1023-1030.
- [7] Jurik AG, Klicman RF, Simoni P, et al. SAPHO and CRMO: The value of imaging [J]. *Seminars in Musculoskeletal Radiology*, 2018, 22 (2): 207-224.
- [8] Cianci F, Zoli A, Gremese E, et al. Clinical heterogeneity of SAPHO syndrome: challenging diagnosis and treatment [J]. *Clinical Rheumatology*, 2017, 36 (9): 2151-2158.
- [9] 马淑华,金鑫,王苏亮,等. MSCT对胸壁肿瘤及肿瘤样病变的诊断价值分析[J]. *中国CT和MRI杂志*, 2022 (010): 69-70.
- [10] 宋段,薛明团. SAPHO综合征影像和皮肤特征分析[J]. *实用放射学杂志*, 2019, 35 (10): 1640-1643.
- [11] Reith JD, Bauer TW, Schils JP. Osseous manifestations of SAPHO (synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, osteitis) syndrome [J]. *Am J Surg Pathol*, 1996, 20: 1368-1377.
- [12] Colina M, Govoni M, Orzincolo C, et al. Clinical and radiologic evolution of synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, and osteitis syndrome: A single center study of a cohort of 71 subjects [J]. *Arthritis care & research*, 2009, 61 (6): 813-821.
- [13] 李刚,李雷. CT引导下经皮肺穿刺活检术临床应用分析[J]. *中国CT和MRI杂志*, 2020, 18 (6): 46-48.
- [14] 吴文岳,廖贤英. CT引导下分体活检针穿刺活检技术在肺内占位性病变的诊断价值及并发症分析[J]. *中国CT和MRI杂志*, 2022, 20 (11): 61-63.
- [15] 曹爱红,王绪,杨欣,等. CT引导下经皮穿刺活检对脊柱病变的诊断价值评价[J]. *中国CT和MRI杂志*, 2008, 6 (5): 1-3.

(收稿日期: 2023-02-14)

(校对编辑: 姚丽娜)

· 短篇报道 ·

宫颈血管肌纤维母细胞瘤1例

裴春梅¹ 宋霞² 魏叶¹ 柴瑞新^{1,*} 王安丽¹

1. 内蒙古巴彦淖尔市医院医学影像科

2. 内蒙古北京中医医院内蒙古医院医学影像科(内蒙古巴彦淖尔 015000)

第一作者: 裴春梅, 女, 主治医师, 主要研究方向: 腹部影像诊断。E-mail: 820527322@qq.com

通讯作者: 柴瑞新, 女, 主任医师, 主要研究方向: 腹部影像诊断。E-mail: 1457404658@qq.com

【关键词】 宫颈; 血管肌纤维母细胞瘤; MRI

【中图分类号】 R737.33

【文献标识码】 D

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2024.09.064

Cervical angiofibroma: A Case Report

PEI Chun-mei¹, SONG Xia², WEI Ye¹, CHAI Rui-xin^{1,*}, WANG Zi-li¹

1. Department of Medical imaging, Bayannur City Hospital, Bayannur 015000, Inner Mongolia, China

2. Department of Medical imaging, Inner Mongolia Hospital Beijing Hospital Of Traditional Chinese Medicine, Bayannur 015000, Inner Mongolia, China

Keywords: Cervix; Angiofibroma; MRI

女, 55岁, 因“绝经后阴道出血4天”入院。超声检查显示: 宫颈局部增厚, 宫颈部高回声团块(3.6cm×3.8cm×4.8cm), 边界清晰, 形态规则。实验室检查: 鳞状细胞癌相关抗原(SCC)测定值为5.32(参考值0.5-2.7), 糖类抗原125测定值为33.25(参考值0-30.2)。专科查体: 阴道内可见鸡蛋大小肿物, 质软, 蒂部触及不清, 触血(+)。MRI检查(图1): 阴道内可见一肿块状混杂信号, 形态规则, 信号不均, T₂WI呈高低混杂信号, T₁WI呈等信号内见点片状高信号, DWI呈稍高信号内见点片状低信号影, 增强扫描实性成分明显强化, 动态曲线流入型, 可见肿块包膜, 延时强化, 病变与宫颈及阴道分界不清, 大小约

(5.9cm×3.3cm×5.2cm)。MRI拟诊为来源于宫颈恶性肿瘤可能性大, 肉瘤。

患者行“阴道肿物切除术”, 术中见右侧阴道壁上段9点处可见一4cm×3cm×5cm大的肿物延续至宫颈9点处, 蒂部直径约0.5cm。术后病理(图2): 标本为宫颈肿物一块, HE镜下可见含有扩张薄壁血管, 周围由胖梭形和上皮样细胞排列方式以丰富区和疏松区交替排列, 未见细胞的异型性及核分裂象。免疫组化: Desmin(+), SMA(血管+), PR(+), ER(+), Caldesmon(+), Myogenin(-), S-100(-), ck(-), ki-67(3%+), P53(-)。病理诊断: (宫颈肿物)血管肌纤维母细胞瘤(angiofibroma, AMF)。

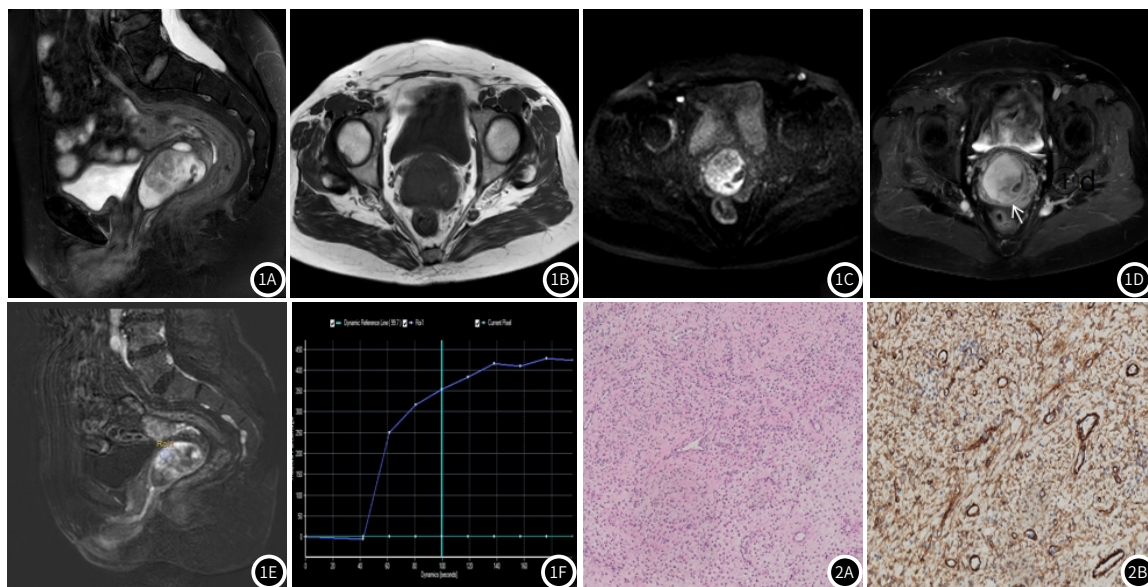


图1A-图1F 盆腔MRI检查: 阴道内类圆形肿物, T₂WI呈高低混杂信号, T₁WI呈等信号内见点片状高信号, DWI呈稍高信号内见点片状低信号影, 增强呈明显延时强化, 可见肿块包膜(白箭头), 动态曲线呈流入型。

图2A-图2B 宫颈血管肌纤维母细胞瘤病理: HE镜下可见扩张薄壁血管, 周围由胖梭形和上皮样细胞排列方式以丰富区和疏松区交替排列, 未见细胞的异型性及核分裂象, 免疫组化标记肌上皮 Desmin和Caldesmon弥漫阳性。

讨论: AMF是一种罕见的软组织良性间质肿瘤, 因其以肌纤维母细胞分化并具有丰富的血管和瘤细胞而命名。1992年, Fletcher等^[1]首次报道, 发病率低, 多以个案报道。AMF多发生于中年妇女, 好发生于女性外阴及阴道, 偶可见于男性会阴、阴囊及腹股沟区, 发生于宫颈极其罕见。其临床病程通常以缓慢无痛生长为特征, 完全手术切除是最好的治疗方法。目前AMF的影像学特征报道较少, 仅通过MRI很难诊断, AMF的诊断往往依赖于病理。在显微镜下, 丰满的纺锤状细胞和上皮间充质细胞倾向于聚集在一大片薄壁的小到中型血管周围, 通常含有肥大细胞, 此外, AMF肿瘤细胞的有丝分裂率低。免疫组化分析中, desmin、孕激素受体(PR)、雌激素(ER)、vimentin均呈阳性, 而S100、CK呈阴性^[2]。AMT影像学表现复杂, 取决于肿瘤内黏液成分、细胞团和肿瘤血管的分布, 常单发, 边界清楚, 形态规整, 多有完整的包膜, 部分有蒂, T₁WI等、低信号, T₂WI高信号背景下的条片样等、低信号, DWI受限不明显, 增强后呈斑片状、地图样渐进性强化, 对应于细胞密集区和血管增多区, 其内可见斑片状、沼泽地样无强化区, 对应于细胞稀疏区和胶原间质丰富区, 肿瘤边缘常可见环形假包膜^[3-5], 此病例和文献报道相符合, 但该病例MRI表现中有少许出血征象, 文献未曾报道, 本研究认为与该病血管丰富伴发破裂可能有关。AMT需要与同样具有血管纤维样结构的肿瘤进行鉴别: (1)侵袭性血管黏液瘤, 间叶组织来源肿瘤, 富含血管及黏液, 多位于盆腔及会阴部, 呈侵袭性生长, 但不浸润周

围结构, 影像表现和AMT相似, 但增强扫描后肿瘤内部会表现为特征性的“分层状”或“漩涡样”结构, 与AMT不同^[6]; (2)阴道富细胞性血管纤维瘤, 也是一种罕见的良性肿瘤, 多位于远端生殖道, 肿块常边缘完整, 密度、信号不均匀, T₂WI呈不均匀稍高信号, DWI呈高信号, 增强扫描渐进性轻度强化^[7]。

参考文献

- [1] Fletcher CD, Tsang WY, Fisher C, et al. Angiofibroma of the vulva: A benign neoplasm distinct from aggressive angiofibroma [J]. Am J Surg Pathol, 1992, 16: 373-382.
- [2] Chapel DB, Cipriani NA, Bennett JA. Mesenchymal lesions of the vulva [J]. Semin Diagn Pathol, 2021, 38 (1): 85-98.
- [3] Zeng J, Zhang L, Shi C, et al. Case report: magnetic resonance imaging features of scrotal angiofibroma (AMF) with pathologic correlation [J]. Front Surg, 2022, 29 (9): 808488.
- [4] 王子堂, 张凌霞, 庞善军, 等. 外阴血管肌纤维母细胞瘤MRI表现1例 [J]. 中华放射学杂志, 2023, 57 (2): 206-207.
- [5] Oh S, Sung DJ, Sim KC, et al. A rare case of vulvar angiofibroma: MRI findings and literature review [J]. J Obstet Gynaecol, 2017, 37 (6): 831-833.
- [6] Sinha R, Verma R. Case 106: aggressive angiofibroma [J]. Radiology, 2007, 242 (2): 625-627.
- [7] 陈诺, 刘文飞, 常晓丹, 等. 腹股沟富于细胞性血管纤维瘤1例 [J]. 中国医学影像学杂志, 2022, 30 (8): 814-815.

(收稿日期: 2024-02-28)

(校对编辑: 姚丽娜)