

- [9] Tokai H, Nagata Y, Taniguchi K, et al. The long-term survival in primary retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma: A case report [J]. Surg Case Rep, 2017, 3(1):117.
- [10] Manrai M, Takesita N, Ishida H, et al. Primary retroperitoneal mucinous cystic tumors with borderline malignancy: A case report and literature review [J]. Clin Pract, 2015, 5(1):722.
- [11] 曹赞杰, 何小舟, 徐仁芳, 等. 腹膜后复发性黏液性囊腺瘤一例 [J]. 中华外科杂志, 2010, 48(24):1899.
- [12] Kamiyama H, Shimazu A, Makino Y, et al. Report of a case: Retroperitoneal mucinous cystadenocarcinoma with rapid progression [J]. Int J Surg Case Rep, 2015, 10:228-231.
- [13] Mori A, Changela K, Alhankawi D, et al. A giant primary retroperitoneal serous cystadenoma: case report and review of retroperitoneal cysts [J]. Surg J (N Y), 2017, 3(1):e32-e37.

收稿日期: 2018-10-20 修回日期: 2018-11-07 编辑: 石嘉莹

· 临床实践 ·

## 肺原发性侵袭性血管黏液瘤 1 例临床病理特征及文献复习

史丽芸, 张荣, 胡雪娥, 孟春玲, 刘超, 王晓艳

南京江北人民医院病理科, 江苏 南京 210048

**摘要:** **目的** 研究肺原发性侵袭性血管黏液瘤(AAM)的临床病理特征,免疫表型、治疗及预后等。**方法** 收集 1 例老年男性肺部 AAM 的存档蜡块、病理及临床资料,采用免疫组织化学 En Vision 法检测相关免疫标志物。**结果** 病理检查显示镜下肿瘤由星形和梭形细胞组成,细胞大小较一致,肿瘤具有疏松的黏液水肿样间质,间质内散在直径大小不等的血管,免疫组化显示肿瘤细胞表达结蛋白(Desmin)、波纹蛋白(Vimentin)、Ki-67 < 1% 和 CD34 阳性;雌激素受体(ER)、孕激素受体(PR)和 S100 阴性。**结论** AAM 是一种罕见的良性软组织肿瘤,好发于 20~60 岁成年女性,手术切除是 AAM 首选治疗方法,局部复发是 AAM 的临床特点,远处转移少见。

**关键词:** 侵袭性血管黏液瘤; 软组织肿瘤; 免疫组化; 结蛋白; 波纹蛋白; Ki-67; CD34

**中图分类号:** R 732.2 **文献标识码:** B **文章编号:** 1674-8182(2019)06-0837-03

侵袭性血管黏液瘤(aggressive angimyoma, AAM)是一种罕见的良性的特殊类型的软组织间质肿瘤,好发于年轻女性的骨盆和会阴等部位,男性发病罕见<sup>[1]</sup>。具有侵袭周围局部组织、局部高复发性、无特征性临床症状等特点<sup>[2-3]</sup>。AAM 组织病理学形态具有特征性的血管结构,但是在鉴别诊断上,与其他产生黏液的软组织肿瘤鉴别困难<sup>[4]</sup>。手术切除是治疗该病的首选方法<sup>[5]</sup>,由于 AAM 肉眼观与正常组织相似,所以手术完整切除比较困难<sup>[6-7]</sup>,这也是该肿瘤容易局部复发的一个原因。局部复发后再次手术切除则很少再次复发。本例报道的 AAM 发生部位在肺,是罕见的发生部位。并且随访 24 个月未见复发和远处转移。

### 1 资料与方法

**1.1 临床资料** 患者,男性,55 岁,于 2010 年体检发现右肺占位,胸部 CT 提示良性肿瘤可能性大。平

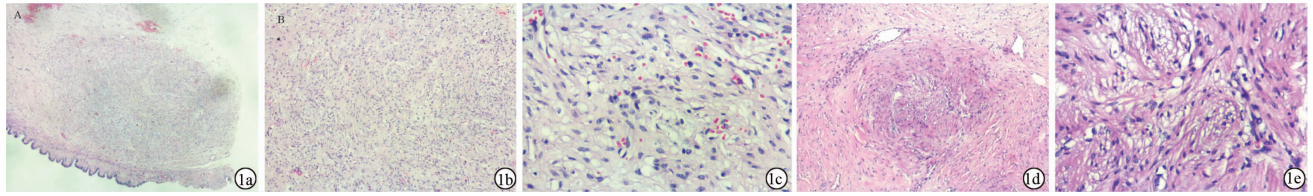
素患者无不适症状,定期复查胸部 CT,右肺占位均未见明显增大,于 2016 年 3 月来本院要求治疗。患者一般情况尚可,近期体重无明显下降。

**1.2 方法** 肿瘤组织经 10% 中性福尔马林固定,常规脱色、石蜡包埋,组织切片(4~6 μm 厚),HE 染色,光镜观察。免疫组化采用 En Vision 两步法,一抗包括结蛋白(Desmin)、波纹蛋白(Vimentin)、S100、CD34、雌激素受体(ER)、孕激素受体(PR)、Ki-67,均购自北京中杉金桥公司。中性树胶固封,DAB 显色。

### 2 结果

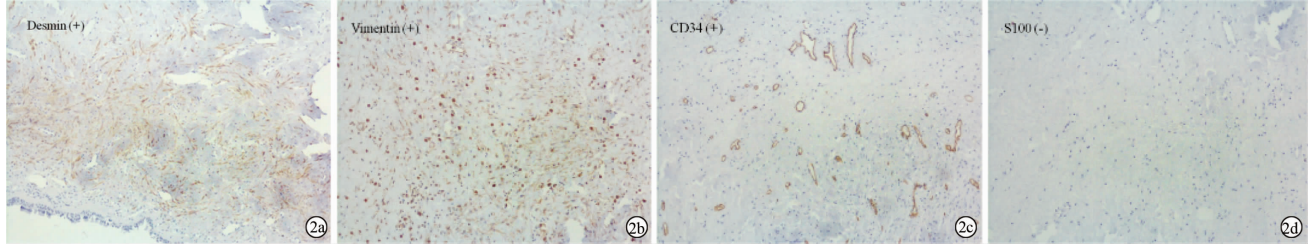
**2.1 眼观** 不规则组织一枚,大小 10 cm × 7 cm × 3 cm,切面见一肿块,肿块大小 7.5 cm × 4 cm × 3 cm,肿块切面呈囊实性、红褐色、质中,部分区质软,水肿样,囊内见灰白色胶冻样物,囊壁尚光滑,壁厚 0.1~0.2 cm,肿块与周围组织分界尚清。

**2.2 镜检** 肿瘤细胞密度中等,由星形和梭形细胞



注:1a:肿瘤细胞密度中等,由星形和梭形细胞组成,细胞大小较一致,肿瘤具有疏松的黏液水肿样间质(HE×50);1b:间质内散在直径大小不等的血管(HE×100);1c:肿瘤细胞形态温和,胞质稀少、淡染、嗜酸性、胞界不清;细胞核温和,染色质浅,有单个小的中位核仁,核分裂少见(HE×200);1d:大的血管周围可见疏松排列的分化良好的肌样细胞岛(HE×50)。

图 1 肺原发性 AAM 组织光镜下图片



注:2a:瘤细胞 Desmin 强(+)(EnVision 法×50);2b:瘤细胞 Vimentin 弥漫强(+)(EnVision 法×100);2c:瘤细胞 CD34(+)(EnVision 法×100);2d:瘤细胞 S100(-)(EnVision 法×100)。

图 2 肺原发性 AAM 组织免疫组化图片

组成,细胞大小较一致,肿瘤具有疏松的黏液水肿样间质(图 1a),间质内散在直径大小不等的血管(图 1b)。肿瘤细胞形态温和,胞质稀少、淡染、嗜酸性、胞界不清;细胞核温和,染色质浅,有单个小的中位核仁,核分裂少见(图 1c)。在大的血管周围可见疏松排列的分化良好的肌样细胞岛(图 1d)。

2.3 免疫表型 肿瘤细胞表达 Desmin 强阳性(图 2a)、Vimentin 弥漫强阳性(图 2b)、CD34 阳性(图 2c)、ER 阴性、PR 阴性、S100 阴性(图 2d)、Ki-67 < 1% 阳性。

2.4 病理诊断 结合临床病史、组织病理学特点和免疫组化结果,本例患者最终诊断为肺原发性 AAM。

2.5 随访 本例随访 24 个月,目前未见复发和远处转移。

### 3 讨论

3.1 临床特征 AAM 好发于 20~60 岁成年女性,发病高峰年龄 30~40 岁<sup>[2,8]</sup>,老年和绝经后女性罕见受累,也有少数文献报道可发生在男性<sup>[8-9]</sup>,男女发病比例为 1:6.6<sup>[3]</sup>。常见发病部位在肛周、腹股沟会阴部和腹膜后<sup>[2,10]</sup>。最近有文献报道发生在比较罕见部位的 AAM,如膀胱、肝脏、头颈部、喉部<sup>[11-14]</sup>,仅有 1 例文献报道发生在 70 岁老年女性的肺部<sup>[15]</sup>。本例患者为 55 岁男性,发生部位在肺部,为罕见发病性别和部位,发生在男性肺部的 AAM 目前未见文献报道。影像学 CT 显示为低密度或等密度影的肿物。MRI 显示特征性旋涡状或层状内部结构,MRI T1 为低信号密度影<sup>[16-18]</sup>。MRI T2 加权相显示为高信号

密度影<sup>[19]</sup>。本例病变 CT 显示为密度均等的肿块,边缘呈轻度分叶状、境界较清,与周围胸膜牵拉、粘连。AAM 直径一般大于 10 cm,有时超过 20 cm。肿物常有分叶状轮廓,并与脂肪、肌肉和其他局部结构粘连。质地软、硬或韧的区域,切面一般有光泽,黏液水肿性,粉红色或棕红色。偶可见囊性变<sup>[15]</sup>。本例肿物可见囊性变,囊内壁含胶冻样物。

3.2 组织学特征 肿瘤细胞密度低至中等,由相对一致性的小的星形和梭形细胞构成,背景为疏松的胶原性或黏液水肿性间质,其中散在直径不等的血管<sup>[12]</sup>,并可有局部结构被包围在肿瘤之内。肿瘤细胞没有异型性和多形性<sup>[20]</sup>,细胞胞质稀少、淡染、嗜酸性、界限不清,细胞核相对较善良、染色质浅淡,有单个小的中位核仁,偶尔可见多核细胞,分裂像不常见<sup>[15]</sup>。在较大神经和血管周围有疏松排列的分化良好的肌样细胞岛,是大多数病例的特征性表现。

3.3 免疫表型 AAM 的肿瘤细胞一般 Vimentin 弥漫强阳性,几乎所有病例 Desmin 阳性,肌动蛋白(Ac-tin)和 CD34 不同程度阳性。雌激素受体和与激素受体中等至弥漫性细胞核阳性<sup>[12]</sup>,也可以表达阴性<sup>[1]</sup>,S100 通常阴性表达。本例免疫组化结果显示 Desmin 强阳性、Vimentin 弥漫强阳性、CD34 阳性;ER 阴性、PR 阴性、S100 阴性、Ki-67 < 1% 阳性。

3.4 鉴别诊断 在肺部,具有黏液背景和/或纤维肿瘤,并且含有大量血管结构的肿瘤比较少见。需要鉴别的肿瘤包括:(1)孤立性纤维性肿瘤(SFT):SFT 一般发生在胸膜和腹膜。肿瘤细胞排列在不同地方有改变。细长的梭形细胞和星形肿瘤细胞与侵袭性黏

液瘤相似,但是,SFT 特征性改变是丰富的透明样变性,血管外皮瘤样的血管排列方式,CD34 和 BCL2 弥漫阳性,这在侵袭性血管黏液瘤中少见。(2)黏液性神经纤维瘤:肿瘤细胞呈波浪状或弯曲核,并且 S100 阳性表达。(3)低级别纤维黏液肉瘤:该肿瘤经常发生在睾丸旁,具有旋涡状的生长方式,扭曲的血管结构,免疫组化 MUC4 阳性。(4)血管肌纤维母细胞瘤:肿瘤体积一般 < 5 cm,肿瘤细胞比侵袭性血管黏液瘤更圆胖一些,也更上皮样,肿瘤细胞经常聚集在血管周围。细胞核呈线性排列的多核巨细胞是血管肌纤维母细胞瘤的另一个特征。

3.5 治疗与预后 手术切除是 AAM 首选治疗方法。局部复发是 AAM 的临床特点。局部复发后手术再切除一般很少再次复发。远处转移少见,目前有文献报道的 2 例病例发生了远处转移(转移至肺和纵隔)<sup>[21]</sup>,并且都是女性患者,男性患者目前未见发生转移报道。本例患者随访 24 个月,目前未见局部复发与转移。

#### 参考文献

[1] Dehuri P, Gochhait D, Srinivas BH, et al. Aggressive angiomyxoma in males [J]. *J Clin Diagn Res*, 2017, 11(6): ED01 - ED03.

[2] Deckers C, Dumitru L, Corbisier F. Perineal aggressive angiomyxoma in a menopausal woman [J]. *BMJ Case Rep*, 2017; bcr-2017-222622.

[3] Chan IM, Hon E, Ngai SW, et al. Aggressive angiomyxoma in females; is radical resection the only option? [J]. *Acta ObstetGynecolScand*, 2000, 79(3): 216 - 220.

[4] Rhomberg W, Jasarevic Z, Alton R, et al. Aggressive angiomyxoma; irradiation for recurrent disease [J]. *Strahlentherapieund Onkologie*, 2000, 176(7): 324 - 326.

[5] Woods SDS, Essex WB, Hughes ESR, et al. Aggressive angiomyxoma of the female pelvis [J]. *ANZ J Surg*, 1987, 57(9): 687 - 688.

[6] Simo M, Zapata C, Esquiús J, et al. Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum. Report of two cases and review of the literature [J]. *BJOG - Int J Obstet GY*, 1992, 99(11): 925 - 927.

[7] Nyam DCNK, Pemberton JH. Large aggressive angiomyxoma of the perineum and pelvis [J]. *Dis Colon Rectum*, 1998, 41(4): 514 - 516.

[8] Umranikar S, Ubee S, Williams G. Aggressive angiomyxoma of the

perineum: A rare presentation in a male with 4 years follow up [J]. *J Surg Case Rep*, 2017, 2017(8): rjx086.

[9] Beuran M, Ciubotaru C, Runcanu A, et al. Surgical resection of retroperitoneal aggressive angiomyxoma; case report and review of the literature [J]. *Cureus*, 2017, 9(7): e1485.

[10] Sharma N, Tomar TS, Mathew AP, et al. Aggressive angiomyxoma of inguinoscrotal region mimicking inguinal hernia: A case report [J]. *Indian J Surg*, 2017, 79(6): 571 - 573.

[11] Song M, Glasgow M, Murugan P, et al. Aggressive angiomyxoma of the vulva and bladder [J]. *Obstet Gynecol*, 2017, 130(4): 885 - 888.

[12] Sato K, Ohira M, Shimizu S, et al. Aggressive angiomyxoma of the liver: A case report and literature review [J]. *Surg Case Rep*, 2017, 3: 92.

[13] Pai CY, Nieh S, Lee JC, et al. Aggressive angiomyxoma of supraclavicular fossa: A case report [J]. *Head Neck*, 2008, 30(6): 821 - 824.

[14] Sylvester C, Korteque S, Moor W, et al. Aggressive angiomyxoma of larynx; case report and literature review [J]. *J Laryngol Otol*, 2010, 124(7): 793 - 795.

[15] Choi D, Kim H, Nam H, et al. Aggressive angiomyxoma of the lung [J]. *J Clin Pathol*, 2008, 61(8): 962 - 964.

[16] Srinivasan S, Krishnan V, Ali SZ, et al. "Swirl sign" of aggressive angiomyxoma-a lesser known diagnostic sign [J]. *Clinical Imaging*, 2014, 38(5): 751 - 754.

[17] Wisner A, Korach J, Gotlieb WH, et al. Importance of accurate preoperative diagnosis in the management of aggressive angiomyxoma: report of three cases and review of the literature [J]. *Abdom Imaging*, 2006, 31(3): 383 - 386.

[18] Benson JC, Gilles S, Sanghvi T, et al. Aggressive angiomyxoma; case report and review of the literature [J]. *Radiol Case Rep*, 2016, 11(4): 332 - 335.

[19] Outwater K, Marchetto E, Wagner J, et al. Aggressive angiomyxoma: findings on CT and MR imaging. [J]. *Am J Roentgenol*, 1999, 172(2): 435 - 438.

[20] Aydin AM, Katipoglu K, Baydar DE, et al. Long-standing aggressive angiomyxoma as a paratesticular mass; A case report and review of literature [J]. *SAGE Open Med Case Rep*, 2017, 5: 2050313X1771209.

[21] 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: 2018 - 11 - 10 修回日期: 2019 - 03 - 20 编辑: 王国品