

外阴浅表性血管黏液瘤一例

朱霄鹤, 欧阳玲, 李 博, 马宁耶

(中国医科大学附属盛京医院妇产科, 辽宁 沈阳 110004)

[关键词] 外阴肿瘤/病理学; 外阴肿瘤/外科学; 血管肿瘤/病理学; 黏液瘤/病理学

[中图分类号] R 737.3 [文献标志码] B [文章编号] 1008-9292(2010)01-0109-02

1 病例摘要

患者,女,27岁,4年前因多次便血,入沈阳某医院治疗,诊断为肛周尖锐湿疣病变。因血红蛋白为30 g/L,多次输血治疗,具体量不详,湿疣未彻底治愈。4年来病情有所反复。2008年8月出现外阴部肿物,下腹、会阴部皮肤脓肿、破溃,病情逐渐加重,外阴部肿物近半年由直径2 cm左右迅速增大至15 cm×8 cm。1周前出现发热,体温高达39.7℃,发热时双下肢有少许皮疹,无咳嗽及呼吸困难症状。于2009年6月4日入我院。妇科检查:阴阜处皮肤见约3 cm×4 cm瘢痕样改变,色素沉着,外阴左侧大阴唇呈弥漫性肿大,质硬,约15 cm×8 cm,表面见约2 cm×3 cm皮肤破溃,有脓苔,右侧阴唇及肛周见片状赘生物,表面呈毛刺状,腹股沟处皮肤破溃,有异味。因肿物巨大,无法内诊及肛诊。入院检查:心电图:窦性心动过速;胸部X片、泌尿系彩超、肝胆脾彩超、盆腔彩超均未见异常。血常规:白细胞 $4.4 \times 10^9/L$,中性粒细胞百分比90.1%,血红蛋白89 g/L,红细胞 $3.3 \times 10^{12}/L$,红细胞压积27%。尿常规:亚硝酸盐+++,白细胞+++;白蛋白28.0 g/L。于2009年6月10日行静脉麻醉下外阴肿物活检术,病理组织学诊断为尖锐湿疣,伴局灶中度不典型增生(图1-a)。术后患者出现严重呼吸困难,经全院会诊后,考虑外阴包块及肛周软组织感染引起脓毒症,多脏器功能受损,行肿物切开引流减压及抗炎对症支持治疗。于2009年6月12日行全麻下外阴肿物切开术,术后带管转入ICU,于ICU行人工通气、抗炎等对症支

持治疗,期间出现肾功能衰竭,予以血透治疗,后患者好转,于2009年6月22日转回妇科病房继续治疗。予以抗炎对症补充白蛋白,提高免疫力,营养心肌治疗,每日外阴坐浴消毒。2009年7月6日于全麻下行外阴肿物切除术,切除物如图1-b所示。术后病理组织学诊断:外阴浅表性血管黏液瘤伴鳞状上皮乳头瘤样增生,提示HPV感染,局灶VIN II-III(图1-c)。

2 讨论

2.1 病例特点 浅表性血管黏液瘤(superficial angiomyxoma)是近年来才被逐渐认识的一种少见的含黏液的软组织肿瘤。可发生于任何年龄,以20~54岁多见,无明显性别差异,多为单发^[1]。肿瘤主要位于躯干及下肢,亦见于头颈部,位于上肢者少见,偶见于生殖道。外阴血管黏液瘤属极少见疾病,全球报道仅100余例。临床表现为皮肤丘疹、结节或息肉状肿块,触诊可有波动感,有时由于肿瘤富含血管压之可缩小,其上被覆的皮肤色泽多较正常,有时可伴溃疡形成。肿瘤呈缓慢无痛性生长,最长病程可达10余年。肿瘤直径0.5~9.0 cm,多为1.0~5.0 cm,但在复发后可明显增大。临床上常被诊断为表皮样囊肿、基底细胞癌、毛发上皮瘤及隆突性皮肤纤维肉瘤等。

收稿日期:2009-08-20 修回日期:2009-11-15

作者简介:朱霄鹤(1984-),女,硕士研究生,从事妇产科工作。

通讯作者:欧阳玲(1964-),女,教授,博士,从事妇产科工作;E-mail:oyangling@126.com



a:鳞上皮乳头状增生,可见挖空细胞,局灶上皮异型增生(HE × 100);b:切除物 10 cm × 8 cm × 7 cm,表面粗糙,局灶粗乳头样,切面黄白,质中,细腻,黏液样;c:组织被鳞上皮,异型增生,局灶呈乳头状,见挖空细胞,上皮见瘤组织,由在黏液性基质中稀疏分布的瘤细胞构成,见壁厚薄不等、玻璃样变的血管(HE × 100)。

图1 血管黏液瘤的病理组织学

Fig.1 Histopathology of angiomyxoma

大体检查肿瘤位于皮肤浅表部位,可完全局限于真皮,亦可累及皮下组织,界限多较清楚,一般质软。切面分叶状,色灰白,可呈半透明胶冻状,有时可见局灶出血,但一般不出现坏死。如同时伴发表皮样囊肿,则囊内可见角质样物^[2]。其病理特点:①肉眼检查肿瘤呈息肉样隆起于皮肤表面。切面,半透明,黏液样并见小囊肿;②光镜下肿瘤组织由梭形或圆形的瘤细胞及大量薄壁小血管散在分布于多量的黏液基质中,肿瘤内的囊肿壁由复层鳞状上皮衬覆;③免疫组化染色:瘤细胞 vimentin 阳性, S2100 蛋白和 desmin 阴性;④电镜下瘤细胞具有纤维母细胞特征。该瘤主要与侵袭性血管黏液瘤相鉴别,后者光镜下的组织像与浅表性血管黏液瘤相似。其主要区别点是侵袭性血管黏液瘤具有侵袭性,瘤组织浸润周围组织,瘤组织内小血管壁厚薄不一,部分小血管肥厚或透明变。发生部位在骨盆软组织 and 会阴部,肿瘤内不伴有上皮成分^[3]。另外,此病例出现了严重的脓毒血症,且伴有 HPV 感染,这在国内外尚未见报道,考虑可能与肿物破溃感染有关。

2.2 治疗及预后 浅表性血管黏液瘤迄今尚未见远处转移的报道,但如果切除不干净可局部

复发。文献报道复发时间 6 ~ 58 个月(平均 18 个月),伴上皮成分者复发率高于纯血管黏液瘤^[4]。因此,临床治疗应尽量予以完整切除。

References:

- [1] OKADA Y, MORI H, TSUJI M, et al. A case of vulvar superficial angiomyxoma with necrotizing angitis-like lesions and expression of granulocyte-colony stimulating factor [J]. *Pathol Res Pract*, 2005, 201 (2): 145-152.
- [2] CHEN Shi-gao, XIE Yu-ping, CHEN Hui-jiao (陈仕高, 谢宇平, 陈卉娇). Clinicopathologic features of superficial angiomyxoma [J]. *West China Medical Journal (华西医学)*, 2006, 21 (3): 479-480. (in Chinese)
- [3] BOREN T, LAPOLLA J, MARTINO M, et al. Aggressive angiomyxoma: a case of multiple recurrences and review of the literature [J]. *J Pelvic Med Surg*, 2006, 12 (3): 151-156.
- [4] WU Zhong-bi, YANG Guang-hua (武忠弼, 杨光华). *China Surgical Pathology (中华外科病理学)* [M]. Beijing: People's Health Publishing House, 2002; 2560. (in Chinese)

[责任编辑 黄晓花]