

盆壁富于细胞性血管纤维瘤1例

张灵玲, 沈 思*

暨南大学附属第一医院影像科, 广东 广州

收稿日期: 2025年2月28日; 录用日期: 2025年3月21日; 发布日期: 2025年3月31日

摘 要

富于细胞性血管纤维瘤(cellular angiofibroma)是一种罕见的良性间叶源性肿瘤, 好发于腹股沟区、男性阴囊及女性外阴, 中年女性多见。然而未曾有盆壁CAF的案例报道, 现将我院收录的盆壁富于细胞性血管纤维瘤报告如下。

关键词

盆壁肿瘤, 富于细胞性血管纤维瘤, 计算机体层成像

A Case Report: Cellular Angiofibroma of Pelvic Wall

Lingling Zhang, Si Shen*

Department of Radiology, The First Affiliated Hospital of Jinan University, Guangzhou Guangdong

Received: Feb. 28th, 2025; accepted: Mar. 21st, 2025; published: Mar. 31st, 2025

Abstract

Cellular angiofibroma (CAF) is a rare benign mesenchymal tumour that occurs in the inguinal region, male scrotum and female vulva, and is more common in middle-aged women. However, no case of CAF of the pelvic wall has been reported. We report the following case of cellular angiofibroma of the pelvic wall in our hospital.

Keywords

Pelvic Wall Tumour, Cellular Angiofibroma, Computed Tomography

*通讯作者。



1. 引言

富于细胞性血管纤维瘤(cellular angiofibroma)是一种罕见的、良性软组织肿瘤, 其独特的病理特征和临床表现使其在诊断和研究中备受关注。该肿瘤主要由大量增殖的毛细血管前成血管细胞组成, 多见于儿童和青少年群体, 且在皮肤或皮下组织中更为常见, 但也不排除内脏器官或其他部位出现的可能性。尽管目前对其病因和发病机制的研究尚未完全明确, 但已知遗传因素可能在其发生发展中扮演重要角色, 尤其是与胎盘功能异常相关的综合征似乎具有一定的关联性。

由于富于细胞性血管纤维瘤在临床上较为罕见且缺乏统一的治疗标准, 对其病理机制和临床管理的研究显得尤为重要。近年来, 随着分子生物学技术的进步, 研究人员逐渐揭示了该疾病潜在的分子标志物和信号通路调控异常, 这为未来的诊断和治疗提供了新的方向。

本文将从富于细胞性血管纤维瘤的定义、病理特征、临床表现以及诊断与鉴别诊断等方面进行探讨, 并进一步分析其研究意义及未来发展方向。

2. 临床资料

2.1. 一般资料

2.1.1. 现病史

患者诉1月前因“反复上腹部疼痛不适3月余, 加重10余天”入我院就诊, 于2020-10-16在全麻下行内镜下奥迪括约肌切开取石术, 术后症状改善出院。现患者为行胆囊手术治疗, 前来我院求诊, 门诊拟“胆囊结石伴慢性胆囊炎”收入我科。患者自发病以来, 精神、睡眠、胃纳一般, 大小便如常, 近期体重无明显改变。

专科体检: 腹饱满, 无腹胀, 腹壁表浅静脉无扩张。未见胃型, 肠型及蠕动波。腹肌无强直, 全腹未触及肿块。无压痛和反跳痛。肝脾肋下未触及。Murphy征(-), 腹部叩诊呈鼓音。移动性浊音(-)。肝区肾区无叩击痛。肠鸣音正常。

2.1.2. 既往史

既往高血压病史数十年, 长期服用“氨氯地平”控制血压, 血压控制一般; 近期因胸腹痛就诊, 外院行相关检查后考虑诊断有冠心病, 使用美托洛尔、曲美他嗪、氯吡格雷等对症治疗; 否认“糖尿病”等慢性病史, 否认“结核、肝炎”等传染病史, 否认手术、外伤、输血史, 否认食物、药物过敏史, 预防接种史不详。

2.2. 检验结果

血常规 + CRP (2020-11-25): 嗜酸性细胞百分比: 0.2%、超敏C反应蛋白: 96.70 mg/L、淋巴细胞绝对值: $0.74 \times 10^9/L$ 、淋巴细胞百分比: 7.9%、嗜中性粒细胞绝对值: $7.96 \times 10^9/L$ 、嗜中性粒细胞百分比: 85.4%、血小板比积: 0.113%、血小板计数 PLT: $108 \times 10^9/L$ 、红细胞计数 RBC: $3.76 \times 10^{12}/L$ 。

生化八项 + 肝功四项 + 心肌酶三项(2020-11-25): 丙氨酸氨基转移酶(ALT): 43 U/L、门冬氨酸氨基转移酶(AST): 58 U/L、总蛋白(TP): 59.0 g/L。

DIC 全套(2020-11-25): D-二聚体定量: 3280 ng/mL、纤维蛋白降解产物: 12.08 ug/mL。

2.3. 影像学资料

全腹 CT 平扫 + 增强(2020-11-22): 1) 胆囊结石伴慢性胆囊炎; 2) 肝右叶及右肾小囊肿; 3) 脾大, 脾门区多发钙化灶, 脾静脉迂曲扩张, 门静脉稍增宽; 4) 胸腰椎退行性改变; 5) 腰 2、3 左侧横突陈旧性骨折, 请结合临床; 6) 主动脉及冠状动脉粥样硬化。

2.4. 病理结果

镜下见肿瘤由纤维性假包膜所围绕, 肿瘤细胞为形态一致的短梭形细胞, 细胞无异型性, 核呈卵圆形至梭形, 核分裂象少见, 胞质稀少, 细胞边界不清, 呈条束状或不规则状排列, 细胞之间含有纤细的胶原纤维, 肿瘤内含小至中等大扩张的血管; 免疫组化: SMA (少数细胞+), CD34 (部分, 弱+), SOX-10 (-), S-100 (-), EMA (-), desmin (-), CD117 (-), DOG-1 (-), STAT-6 (-), Ki-67 < 1% (+), 符合: 富于细胞性血管纤维瘤(见 图 1)。

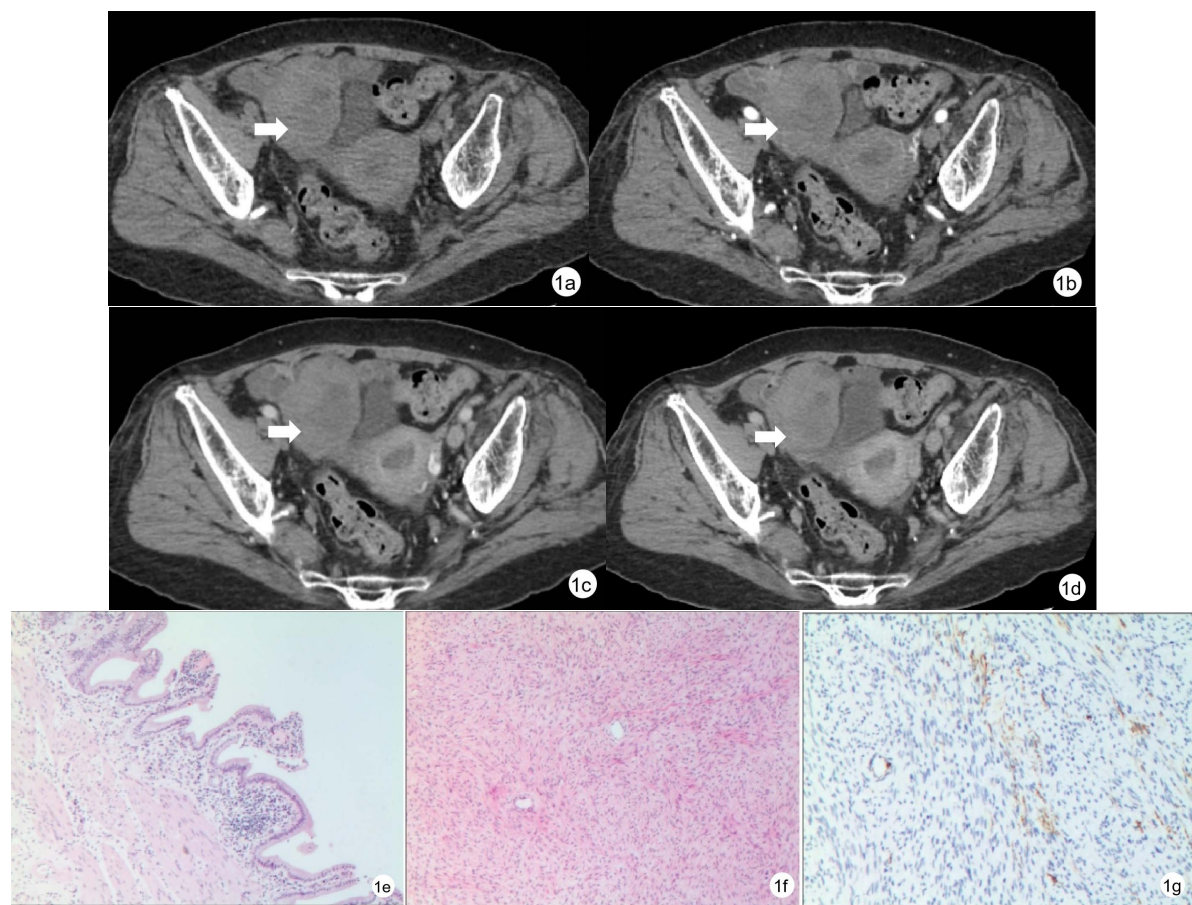


Figure 1. Abdominal CT scanning and enhancement: (a) Axial position shows a soft tissue mass on the right side of the pelvis, which is closely related to the right broad ligament of the uterus; (b)~(d) Enhancement axial position shows continuous enhancement of the mass, with areas of non-enhanced necrosis seen within it; pathology: (e) (f) (HE staining, (e) 4×, (f) 4×) shows that the tumour cells are short spindle cells with consistent morphology, with no cellular anisotropy, and with ovoid to spindle nuclei, and with rare karyotypical schizophrasia; (g) Immunohistochemistry (10×) suggested SMA (few cells +), CD34 (some, weakly +), SOX-10 (-), S-100 (-), EMA (-), desmin (-), CD117 (-), DOG-1 (-), STAT-6 (-), and Ki-67 < 1% (+)

图 1. 腹部 CT 平扫 + 增强: (a) 平扫轴位示盆腔右侧软组织肿块, 与子宫右侧阔韧带关系密切; (b)~(d) 增强轴位示肿块持续强化, 其内见不强化坏死区; 病理结果: (e) (f) (HE 染色, (e) 4×, (f) 4×) 显示肿瘤细胞为形态一致的短梭形细胞, 细胞无异型性, 核呈卵圆形至梭形, 核分裂象少见; (g) 免疫组化(10×)提示 SMA (少数细胞+), CD34 (部分, 弱+), SOX-10 (-), S-100 (-), EMA (-), desmin (-), CD117 (-), DOG-1 (-), STAT-6 (-), Ki-67 < 1% (+)

2.5. 治疗及预后

患者于 2020-11-24 行腹腔镜探查 + 胆囊切除 + 盆腔肿物剔除术, 术后患者一般状况可, 无诉特殊不适。精神、睡眠、胃纳可, 大小便正常。生命体征平稳, 神清, 口不绀, 双肺呼吸音稍清, 无干、湿啰音; 心律齐, 未闻杂音; 腹部体查无特殊, 双下肢不肿。予正常办理出院。

3. 讨论

3.1. 临床特点及发病机制

富于细胞性血管纤维瘤(CAF)是一种罕见的良性间叶源性肿瘤, 成年男性女性均可发病, 但好发于中年女性。CAF 好发于腹股沟区、男性阴囊及女性外阴, 而眼眶及直肠也有相同的组织学病变报道[1]。CAF 常无特异性临床表现, 发生于阴囊者常可触及无痛性包块[2]。CAF 的确切发生机制尚不明确, 研究表明其可能与遗传因素有关, 部分病例显示染色体异常, 如 13q14 缺失, 提示遗传变异可能在其发生中起重要作用[3]。另外, 有学者主张由于 CAF 多见于女性外阴和男性腹股沟区, 激素环境也可能影响其发生[4]。本例 CAF 发生于老年女性盆壁, 目前尚未有类似部位的病例报道, 对盆腔肿瘤的诊断具有一定的提示意义, 临床遇到不明原因、无明显症状的盆腔肿瘤时, 需将本病纳入考虑范围。

3.2. 诊断

CAF 的 CT 扫描常可见边界清楚的软组织密度肿块, 内密度欠均匀, 增强扫描常呈渐进性强化。在组织学上, CAF 常由纤维性假包膜所围绕, 切面灰白或灰红, 镜下可见瘤体由排列整齐、无异型性的梭形或卵圆形细胞组成, 细胞无异型性, 核分裂象少见[5], 免疫组化 CAF 常 Vimentin (+), 33%~60%病例 CD34 (+), 21%病例 SMA (+), 8%病例 Desmin (+), 35%~50%的病例表达 ER 和 PR, 不表达 S-100, HMGA2 为阴性。

3.3. 鉴别诊断

发生在腹股沟区及外阴的 CAF 在影像上常需与侵袭性血管粘液瘤(AAM)及血管肌纤维母细胞瘤(AMF)鉴别[6]。侵袭性血管粘液瘤呈浸润性生长, 复发率高, 好发于中年妇女, 在 CT 上密度相对肌肉较低, 增强扫描呈渐进性强化, 部分肿瘤内呈分层状或漩涡状。AAM 在镜下常表现为大片淡染的黏液样基质背景下稀疏排列的梭形肿瘤细胞, 同时可见大量成熟、弯曲的血管; 肿瘤细胞体积较小, 胞质少, 细胞核较大, 基本不存在异型性, 缺乏 CAF 的密集梭形细胞及厚壁血管, 血管丰富且发育成熟[7], 其免疫组化表现为 Vimentin、ER、PR(+), 部分 SMA、Desmin、CD34(+), 部分 HMGA2 核(+). 血管肌纤维母细胞最常发生在围绝经期和绝经后妇女的外阴, 在 CT 上多表现为局限的不均匀低密度肿物, 增强扫描常呈中度至明显不均匀强化[8]。AMF 在镜下可见细胞丰富区、细胞稀疏区及大量扩张的小至中等大薄壁血管, 瘤细胞呈束状排列、围绕血管生长, 或上皮样瘤细胞呈巢状分布于血管周围, 瘤细胞排列疏松, 血管成分较少, 且缺乏 13q14 缺失。AMF 免疫组化特点与 AAM 相似, 但大多数 Desmin 弥漫强(+). 本例 CAF 在影像上还需与好发于附件区的卵泡膜纤维瘤(OTFT)鉴别。卵泡膜细胞瘤好发于围绝经期及绝经后女性, 发病率较低, 与 CAF 不同, OTFT 临床主要表现为绝经后阴道出血, 其术前诊断较为困难, CT 表现为以实性成分为主的软组织肿块, 囊变坏死常见, 增强扫描多数呈不均匀的延迟性强化[9], 其 MRI 表现为 T1WI 低信号, T2WI 信号常根据肿瘤中卵泡膜和纤维成分比例的不同而不同[10]。OTFT 肿瘤大体呈圆形或卵圆形, 部分肿瘤呈分叶状, 通常有完整包膜, 切面坚硬实质性, 肿瘤细胞为成纤维梭形细胞, 细胞之间有较明显的胶原纤维, 其免疫组化常表现为 a-Inhibin (+)和 calretinin (+)。

3.4. 治疗及预后

CAF 预后良好, 目前主要的治疗手段为手术完整切除病灶, 大多数患者在术后无复发表现, 其确诊主要依靠病理学特征。综上所述, CAF 为罕见的良性肿瘤, 其无特异性临床表现, 影像学难以明确诊断, 临床上主要推荐手术治疗, 目前多数病例无明显复发及转移倾向, 但仍有复发的病例报道[11], 因此仍需长期随访。

声 明

该病例报道已获得病人的知情同意。

参考文献

- [1] Bloom, J., Jordan, E., Baratta, V.M., Zhang, X., Saha, A., Yavorek, G., *et al.* (2020) Cellular Angiofibroma Presenting as a Subepithelial Rectal Mass. *ACG Case Reports Journal*, 7, e00471. <https://doi.org/10.14309/crj.0000000000000471>
- [2] Murashima, T., Kida, K., Gi, T., Hida, T., Fujii, M., Nagai, T., *et al.* (2024) Paratesticular Cellular Angiofibroma: A Case Report. *Journal of Medical Case Reports*, 18, Article No. 170. <https://doi.org/10.1186/s13256-024-04499-y>
- [3] Flucke, U., van Krieken, J.H.J. and Mentzel, T. (2011) Cellular Angiofibroma: Analysis of 25 Cases Emphasizing Its Relationship to Spindle Cell Lipoma and Mammary-Type Myofibroblastoma. *Modern Pathology*, 24, 82-89. <https://doi.org/10.1038/modpathol.2010.170>
- [4] Lane, J.E., Walker, A.N., Mullis, E.N. and Etheridge, J.G. (2001) Cellular Angiofibroma of the Vulva. *Gynecologic Oncology*, 81, 326-329. <https://doi.org/10.1006/gyno.2001.6167>
- [5] Mandato, V.D., Santagni, S., Cavazza, A., Aguzzoli, L., Abrate, M. and La Sala, G.B. (2015) Cellular Angiofibroma in Women: A Review of the Literature. *Diagnostic Pathology*, 10, Article No. 114. <https://doi.org/10.1186/s13000-015-0361-6>
- [6] 陈嘉欣, 陈明, 林满洲. 腹股沟富于细胞性血管纤维瘤 1 例报道并文献复习[J]. 中国普外基础与临床杂志, 2023, 30(11): 1367-1369.
- [7] Gokşen, G., Çakir, M.K., Duygu, A., *et al.* (2022) Aggressive Angiomyxoma. A Case Series of Eight Years of Experience. *Annali italiani di chirurgia*, 93, 562-565.
- [8] Qiu, P., Wang, Z., Li, Y. and Cui, G. (2014) Giant Pelvic Angiomyofibroblastoma: Case Report and Literature Review. *Diagnostic Pathology*, 9, Article No. 106. <https://doi.org/10.1186/1746-1596-9-106>
- [9] 鲍王林, 战锟, 王鹤年, 等. 卵巢卵泡膜纤维瘤 CT、MRI 表现及其与病理对照[J]. 全科医学临床与教育, 2024, 22(5): 458-461, 481.
- [10] 王运韬, 曹喜生, 陈兴发, 等. 卵巢卵泡膜纤维瘤组肿瘤 MRI 表现与病理对照分析[J]. 医学影像学杂志, 2020, 30(8): 1457-1460.
- [11] McCluggage, W.G., Perenyi, M. and Irwin, S.T. (2002) Recurrent Cellular Angiofibroma of the Vulva. *Journal of Clinical Pathology*, 55, 477-479. <https://doi.org/10.1136/jcp.55.6.477-b>