

DOI:10.3724/SP.J.1008.2009.00984

软组织多形性透明变性血管扩张性肿瘤 1 例报告

Pleomorphic hyalinizing angiectatic tumor of soft parts:a case report

郭启帅¹,黄曦²,张玲¹

1. 重庆医科大学附属第一医院肿瘤科,重庆 400016
2. 重庆医科大学附属第一医院血液科,重庆 400016

[关键词] 软组织肿瘤;多形性透明变性血管扩张性肿瘤

[中图分类号] R 738.6 [文献标志码] B [文章编号] 0258-879X(2009)08-0984-02

1 临床资料 患者,男,68岁,因“右腹股沟包块1年余,进行性增大伴右下肢疼痛半年”于2007年7月7日入住我院骨科。入院时查体:生命体征平稳,双侧腹股沟区可扪及数枚肿大淋巴结,呈串珠样排列;右侧腹股沟内侧扪及一约13 cm×11 cm大小包块,质中、不活动、边界不清、无压痛、皮温不高。院外CT检查示:右侧髌白、耻骨梳部骨质破坏吸收,邻近软组织影明显肿胀;活检提示:梭形细胞瘤。入院后MRI检查示:右侧髌白及右耻骨上支骨质破坏,并有一约10 cm×6 cm×7 cm大小软组织肿块形成,考虑骨转移性肿瘤可能。2007年7月12日在持续性硬膜外麻醉下行肿瘤切除术,术中见肿瘤呈外生性生长,探查发现外露肿瘤约10 cm×6 cm×4 cm,与耻骨、坐骨相连;外膜表面有数个直径约3 mm扩张的静脉支分布;切开肿瘤包膜,内为白色质韧实质组织,实质组织与包膜之间无明显界限,中间有液化或坏死组织。考虑肿瘤浸及较广泛,血供丰富,手术切除困难,遂切取2块肿瘤组织送活检。术后病理:右腹股沟多形性透明变性血管扩张性肿瘤(图1A);免疫组化染色示:波形蛋白(vimentin)(+)(图1B),CD34(+),S-100蛋白、结蛋白(desmin)、EMA、NSE均为阴性。2007年7月21日转入我科行放射治疗,给予6 MeV X线,SAD照射。射野:14 cm×18 cm;照射方式:连续常规分割。放疗过程中患者右下肢疼痛逐步减轻,右腹股沟包块进行性缩小;照射剂量达20 Gy时患者右下肢疼痛消失,右腹股沟区包块为5.5 cm×4 cm×3 cm。2007年8月7日进行缩野照射,射野:12 cm×14 cm,其余同前。照射剂量共40 Gy,放疗于2007年8月19日结束,查体右腹股沟包块明显缩小为5 cm×4 cm×3 cm,遂转入骨科行肿瘤切除术。手术顺利,肿瘤被完整切除,随访1年无复发及远处转移。

2 讨论 软组织多形性透明变性血管扩张性肿瘤(pleomorphic hyalinizing angiectatic tumor of soft parts, PHAT)为一种罕见的低度恶性软组织肿瘤,由Smith等^[1]于1996年首次报道,目前国内文献报道不足100例。此肿瘤发病年龄为10~89岁(中位51岁),以成人多见;性别

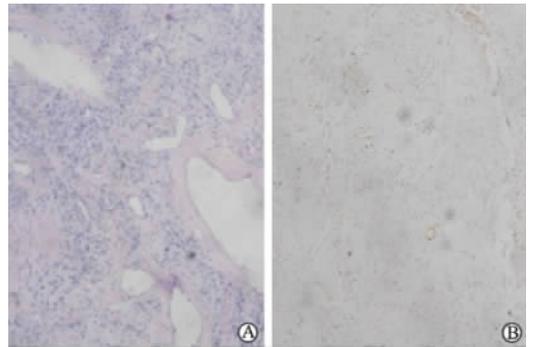


图1 软组织多形性透明变性血管扩张性肿瘤组织病理学观察

A:薄壁静脉扩张,管壁周围环绕纤维蛋白样透明物质(H-E);B:肿瘤细胞 vimentin 表达阳性(SABC)。Original magnification:×200

差异不大;大部分病例发生在下肢,也可发生在手臂、胸壁、腋窝、腠窝、臀部、腹股沟、会阴和口腔颊黏膜等皮下组织内,个别病例发生在肌肉组织内^[2]。多数患者临床表现为缓慢增长的无痛性肿块,肿块长径在0.3~19.7 cm^[2]。典型的PHAT特征性形态学表现为:扩张性薄壁血管呈簇状分布;肿瘤细胞有明显的多形性,密集或稀疏成片分布在血管之间;血管壁、血管周围及瘤细胞之间有明显的透明变性^[3]。Folpe等^[4]将PHAT分为早期PHAT(可观察到单形性部分黏液样梭形细胞)和典型PHAT 2个亚型,两者之间有广泛的组织学重叠,在同一种病变中上述两种结构经常混合存在。PHAT细胞常表达vimentin和CD34,部分表达CD99、VEGF及FⅫ,而S-100蛋白、CD31、desmin、EMA、细胞角蛋白、平滑肌肌动蛋白、NSE表达阴性^[1,4-7]。本例免疫组化结果:vimentin(+),CD34(+),S-100蛋白、desmin、EMA、NSE均为阴性。由于早期PHAT形态学表现不典型,需与其他一些病变如神经鞘瘤、结节性筋膜炎、梭形细胞血管内皮瘤、恶性纤维组织细胞瘤、卡波齐肉瘤、血管肉瘤等相鉴别,组织形态学及免疫组化指标是鉴别诊断的有效手段。

PHAT 具有局部复发高、不易转移的特点。Smith 等^[1]随访 8 例患者中,有 4 例局部复发;Folpe 等^[4]随访 18 例患者中,有 6 例复发。上述随访病例中均未见远处转移。因此,有学者^[2]认为应该将 PHAT 看作一种交界性肿瘤。广泛地进行局部切除及长期随访是 PHAT 目前的主要治疗手段^[8]。本例患者发生在腹股沟,肿块较大,并有明显的压迫症状,术前查体及术中均发现肿瘤浸及较广泛,与周围组织分界不清,且血供丰富,考虑手术切除困难,及时转入我科行局部放射治疗;治疗后不仅肿瘤明显消退,右下肢疼痛消失,而且也保证了手术切除的安全性及完整性,随访 1 年未见局部复发及远处转移。因此对具有明显恶性行为、手术切除困难、不能完全切除或切除不完全的 PHAT 患者,及时给予术前或术后辅助放射治疗,对于降低手术风险,保证患者安全及降低复发是非常必要的。

[参考文献]

- [1] Smith M E, Fisher C, Weiss S W. Pleomorphic hyalinizing angiectatic tumor of soft parts. A low-grade neoplasm resembling neurilemoma[J]. *Am J Surg Pathol*, 1996, 20: 21-29.
- [2] Ke Q, Erbolat, Zhang H Y, Bu H, Li S, Shi D N. Clinicopathologic features of pleomorphic hyalinizing angiectatic tumor of soft parts[J]. *Chin Med J (Engl)*, 2007, 120: 876-881.
- [3] 张仁亚, 韩庶勇, 许艳梅. 软组织多形性透明变性血管扩张性肿瘤[J]. *临床与实验病理学杂志*, 2005, 21: 612-614.
- [4] Folpe A L, Weiss S W. Pleomorphic hyalinizing angiectatic tumor: analysis of 41 cases supporting evolution from a distinctive precursor lesion[J]. *Am J Surg Pathol*, 2004, 28: 1417-1425.
- [5] Matsumoto K, Yamamoto T. Pleomorphic hyalinizing angiectatic tumor of soft parts: a case report and literature review[J]. *Pathol Int*, 2002, 52: 664-668.
- [6] Groisman G M, Bejar J, Amar M, Ben-Izhak O. Pleomorphic hyalinizing angiectatic tumor of soft parts: immunohistochemical study including the expression of vascular endothelial growth factor[J]. *Arch Pathol Lab Med*, 2000, 124: 423-426.
- [7] Silverman J S, Dana M M. Pleomorphic hyalinizing angiectatic tumor of soft parts: immunohistochemical case study shows cellular composition by CD34⁺ fibroblasts and factor XIII a⁺ dendrophages[J]. *J Cutan Pathol*, 1997, 24: 377-383.
- [8] Iascone C, Sadighi A, Ruperto M, Paliotta A, Borrini F, Mingazzini P. Pleomorphic hyalinizing angiectatic tumour of the mesorectal soft tissue. A case report and review of the literature[J]. *Chir Ital*, 2008, 60: 159-163.

[本文编辑] 商素芳