

# 女性外阴血管肌纤维母细胞瘤1例并文献复习

邹新雨, 李佳伟, 车艳辞\*

青岛大学, 山东 青岛

Email: cheyanci@126.com

收稿日期: 2021年1月25日; 录用日期: 2021年2月9日; 发布日期: 2021年2月26日

## 摘要

目的: 探讨血管肌纤维母细胞瘤(angiomfibroblastoma, AMF)的临床病理特征、鉴别诊断以及诊治方法和预后。方法: 选择青岛大学附属医院医院收治的1例女性外阴血管肌纤维母细胞瘤的病例, 进行临床特点、影像学特点、组织形态学、免疫组织化学研究。结合文献分析本病的临床表现、病理形态特点及鉴别诊断。结果: 外阴血管肌纤维母细胞瘤具有上皮样细胞, 梭形细胞和浆细胞, 细胞核多为圆形或卵圆形, 核分裂象罕见。病理切片特点为密集细胞和稀疏细胞交替分布, 血管分布和肌成纤维细胞的分化明显。免疫组织化学: 肿瘤细胞Desmin, CD34, Vimentin, ER均阳性。结论: 外阴血管肌纤维母细胞瘤是一种极少见的特殊的外阴部良性软组织肿瘤, 临床诊断较为困难。治疗以手术为主, 术后仍需复查。

## 关键词

诊断, 病理, 临床, 肌纤维母细胞瘤

# Angiomfibroblastoma of Female Vulva: A Case Report and Literature Review

Xinyu Zou, Jiawei Li, Yanci Che\*

Qingdao University, Qingdao Shandong

Email: cheyanci@126.com

Received: Jan. 25<sup>th</sup>, 2021; accepted: Feb. 9<sup>th</sup>, 2021; published: Feb. 26<sup>th</sup>, 2021

## Abstract

**Objective:** To investigate the clinicopathological features, differential diagnosis, treatment and

\*通讯作者。

文章引用: 邹新雨, 李佳伟, 车艳辞. 女性外阴血管肌纤维母细胞瘤 1 例并文献复习[J]. 临床医学进展, 2021, 11(2): 804-809. DOI: 10.12677/acm.2021.112114

**prognosis of angiofibroma (AMF) *in vitro*. Methods:** The clinical features, imaging features, histomorphology and immunohistochemistry of a case of female vulvar vascular myofibroblastoma were studied. The clinical manifestations, pathological features and differential diagnosis of the disease were analyzed. **Results:** AMF has epithelioid cells, spindle cells and plasma cells. The nucleus is mostly round or oval, and nuclear mitosis is rare. The pathological sections were characterized by alternating distribution of dense cells and sparse cells, vascular distribution and differentiation of myofibroblasts. Immunohistochemistry showed that positive reaction of tumor cell were seen with Desmin, CD34, Vimentin, ER. **Conclusions:** Vulvar vascular myofibroblastoma is a rare and benign tumor of soft tissue *in vitro*. The surgical treatment is the main method, and postoperative re-examination is still required.

## Keywords

Diagnosis, Pathology, Clinical, Angiofibroma

Copyright © 2021 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

## 1. 引言

血管肌纤维母细胞瘤(angiofibroma, AMF)是一种较为罕见的富于血管的良性软组织肿瘤,于1992年为Fletcher等[1]首先报道并描述。好发于中青年女性外阴及下生殖道,组织形态学不典型,临床和病理医师对其诊断和鉴别诊断容易混淆。本文报道2020年于青岛大学附属医院收治1例女性外阴血管肌纤维母细胞瘤患者,结合其临床病理特征及免疫表型,并复习相关文献,加强对此类肿瘤的认知。

## 2. 病例资料

患者41岁女性,因发现“外阴肿物”1年于青岛大学附属医院住院治疗。患者1年前自扪及外阴肿物,直径约1 cm,无瘙痒感,无触痛,无触血,未治疗。自觉肿物缓慢增大。患者1月前于我院就诊,妇科检查可见大阴唇肿物约6×7×8 cm大小,囊性(如图1所示),妇科超声示:右侧大阴唇见7.5×4.8×5.0 cm低回声结节,边界清,CDFI:周边及内部可见点状血流信号。MRI示:会阴右侧部内见类圆形稍短T1长T2信号,DWI像上呈高信号影(如图2所示)。入院完善相关检查后,于2020年9月1日在全麻下行外阴肿物切除术,手术完整切除扁圆形肿物(如图3所示),切面呈灰白色,实性,质地中等,境界清,表面光滑,无出血坏死。术后病理示:(外阴肿物)梭形细胞肿瘤,结合镜下形态及免疫组化结果,符合血管肌纤维母细胞瘤(大小6.5×3.5×3 cm),肿瘤未累及表面皮肤及手术切缘。免疫组化:肿瘤细胞Desmin(+),CD34(+),SMA(-),Ki-67阳性率约2%,S-100(-),Vimentin(+),ER(++-+++),CD117(肥大细胞+)。术后给予预防感染治疗,切口愈合良好,于2020年9月7日出院。1月后门诊复查,患者情况良好,无任何不适症状。

## 3. 讨论

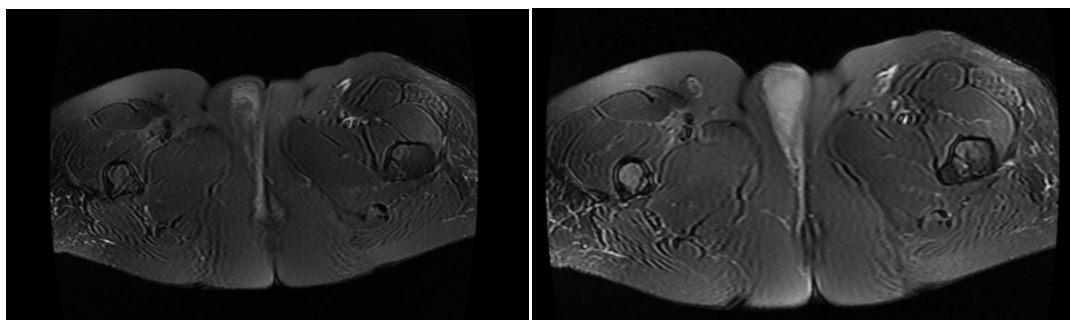
### 3.1. 临床特点

血管肌纤维母细胞瘤是一种罕见的良性间质肿瘤,主要发生于女性下生殖道,尤其是在外阴和阴道的浅表软组织中。临床上,在30~50岁之间高发,表现为无痛性肿块,质地软,境界清楚,似有包膜,

一般肿瘤直径 0.5~12 cm，但通常小于 5 cm [2]，术前确诊困难，常被误诊为前庭大腺囊肿、腹股沟疝、平滑肌瘤。



**Figure 1.** General view of angiomyofibroblastoma  
**图 1.** 血管肌纤维母细胞瘤总体



**Figure 2.** MRI image of angiomyofibroblastoma  
**图 2.** 血管肌纤维母细胞瘤患者 MRI 影像



**Figure 3.** Intraoperative observation of angiomyofibroblastoma  
**图 3.** 血管肌纤维母细胞瘤术中见

## 3.2. 诊断

### 3.2.1. 影像学特点

关于血管肌纤维母细胞瘤影像学方面的报道较少，超声诊断价值有限，文献报道[3] [4] [5]外阴血管

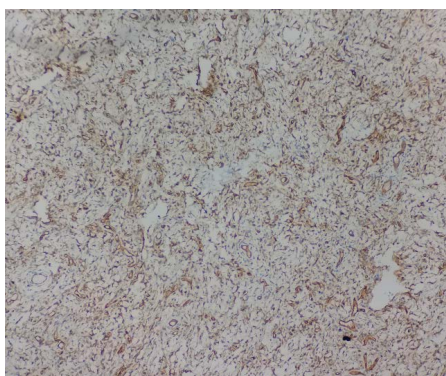
肌纤维母细胞瘤有以下几个特点：位于大阴唇皮下组织内，边缘局限的近椭圆形肿块，边界清晰完整，有包膜，以膨胀性生长为主；整体低回声，欠均匀，部分区域可见无规律分布的短条状高回声，可探及病灶内部明显血流信号。

Oh S 等[6]发现，磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)提示 AMF 在 T2WI 上呈现不均匀高信号，病变在 T1 加权图像上呈低信号，并且在增强图像上具有良好的外观，增强的情况下则明显强化。术前 MRI 根据信号强弱及边界清晰度，有一定的鉴别作用，需结合患者的年龄、性别、发病部位、肿瘤大小进行综合判断，仅使用 MRI 很难准确诊断血管肌成纤维细胞瘤。

### 3.2.2. 病理特点

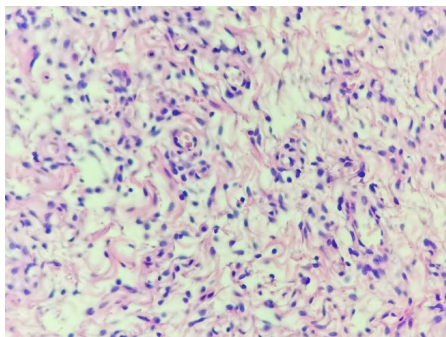
据文献报道[7][8]，在免疫组织化学检查中，AMF 的肿瘤细胞波形蛋白为阳性，S-100 为阴性，Ki-67 平均指数低，在 vimentin, desmin 经常呈阳性，CD34 偶有阳性，发生于外生殖器者，雌激素受体和孕激素受体均为阳性。本文报道病例免疫组化结果与文献相似，Vimentin、Desmin、ER、CD34 阳性，SMA、S-100 阴性，免疫表型支持瘤细胞具有肌纤维母细胞瘤的特点(如图 4 所示)。

在组织形态学方面，AMF 边界清晰，血管分布和肌成纤维细胞的分化明显。在显微镜下，肿瘤由小实质组成，具有上皮样细胞，梭形细胞和浆细胞，细胞核多为圆形或卵圆形，核分裂象罕见，富含嗜酸性细胞质，偶见空泡，不易见细胞增殖。肿瘤内见分布丰富的薄壁扩张的小血管，细胞稀疏分布，密集细胞和稀疏细胞交替分布，内分布丰富的、间质可黏液样变水肿、玻璃样变及纤维化[9](如图 5 所示)。



**Figure 4.** Immunohistochemical detection of vulvar angiofibromatoma (EnVision ×200)

**图 4.** 外阴血管肌纤维母细胞瘤免疫组化检测(EnVision ×200)



**Figure 5.** Pathological section of vulvar angiofibromatoma (HE ×200)

**图 5.** 外阴血管肌纤维母细胞瘤病理切片(HE ×200)

### 3.3. 鉴别诊断

AMF (angiomyofibroblastoma, AMF)是一种罕见的良性软组织肿瘤,临床上发生于女性外阴的软组织肿瘤众多,区分 AMF 与其他会阴部肿瘤显得尤为重要。AMF 尤其需与侵袭性血管黏液瘤(aggressive angiomyxoma, AAM)进行鉴别,二者皆好发于中青年女性,均来源于纤维母细胞与肌纤维母细胞分化的同一谱系,且富于血管和黏液,免疫表型几乎一致。AAM 发病高峰年龄为 30~40 岁,病变位置较深,有明显的黏液变性,边界不清,浸润性生长,直径常> 5 cm,一般在 8 cm 以上,生长较快易复发,病变部位可发生于盆腔的任何部位,如:外阴、阴道、宫颈、阴道直肠间隙等[10]。AAM 瘤细胞分布稀疏弥散,呈星状或梭形,无明显细胞围绕血管和稀疏交替的特征,血管较少,厚薄不一,厚壁血管常呈玻璃样变性,间质广泛黏液样变,见“袖套状”结构。AAM 向深部组织生长,手术不易切净,易复发,复发率高达 30%~50%,且 70%的复发病例在 3 年内复发[11]。

富于细胞性血管纤维瘤(cellular angiofibroma, CAF)与 AMF 的鉴别亦需予以重视。其起源于间质纤维母细胞,病变界限清楚,直径常< 3 cm,质地较硬,瘤细胞呈短梭形,与 AMF 相比分布更为密集,可见多核瘤细胞,肿瘤中大量分布中等大小厚壁血管,以无分支的毛细血管为主,与 AMF 的薄壁毛细血管相区别,间质有少量胶原纤维。肿瘤细胞 Vimentin 阳性,CD34 阳性。CD31、SMA、S-100、HMB-45 均阴性。术后无复发和转移。

### 3.4. 治疗及预后

手术切除是 AMF 的主要治疗方法,该类患者一般预后较好,文献报道仅有 1 例发生恶变,但仍需术后随访,警惕复发及恶变可能。本例患者肿瘤切除术后 2 个月,会阴手术切口愈合良好,肿瘤无复发,目前仍在跟踪随访。

血管肌纤维母细胞瘤术前、术中诊断仍然存在一定的困难,临床医师应该提高对血管肌纤维母细胞瘤的认识和鉴别能力,结合患者的年龄、性别、发病部位、肿瘤大小、影像学特征综合分析,善于总结经验,拓宽思路为尽早诊治提供帮助。

## 声 明

已经患者本人许可。

## 参考文献

- [1] Fletcher, C., Tsang, W., Fisher, C., *et al.* (1992) Angiomyofibroblastoma of the Vulva: A Benign Neoplasm Distinct from Aggressive Angiomyxoma. *The American Journal of Surgical Pathology*, **16**, 373-382. <https://doi.org/10.1097/00000478-199204000-00006>
- [2] Horiguchi, H., Matsui-Horiguchi, M., Fujiwara, M. *et al.* (2003) Angiomyofibroblastoma of the Vulva: Report of a Case with Immunohistochemical and Molecular Analysis. *International Journal of Gynecological Pathology*, **22**, 277-284. <https://doi.org/10.1097/01.PGP.0000054821.24312.82>
- [3] 李素和, 刘晓燕, 李媛媛, 等. 外阴血管肌纤维母细胞瘤超声表现与诊断[J]. 中国医学影像技术, 2018, 34(S1): 42-44.
- [4] Kim, S.W., Lee, J.H. and Han, J.K. (2009) Angiomyofibroblastoma of the Vulva: Sonographic and Computed Tomographic Findings with Pathologic Correlation. *Journal of Ultrasound in Medicine*, **28**, 1417-1420. <https://doi.org/10.7863/jum.2009.28.10.1417>
- [5] Wolf, B., Horn, L.C., Handzel, R., *et al.* (2015) Ultrasound Plays a Key Role in Imaging and Management of Genital Angiomyofibroblastoma: A Case Report. *Journal of Medical Case Reports*, **9**, Article No. 248. <https://doi.org/10.1186/s13256-015-0715-4>
- [6] Oh, S., Sung, D.J., Sim, K.C., *et al.* (2017) A Rare Case of Vulvar Angiomyofibroblastoma: MRI Findings and Literature Review. *Journal of Obstetrics and Gynaecology*, **37**, 831-833. <https://doi.org/10.1080/01443615.2017.1306035>



- 
- [7] 李肖肖, 解亚闻, 田庚. 血管肌纤维母细胞瘤 10 例报道和文献复习[J]. 中国计划生育和妇产科, 2019, 11(8): 75-78.
- [8] 王海燕, 王正, 李可, 等. 血管肌纤维母细胞瘤 5 例临床病理分析[J]. 诊断病理学杂志, 2010, 17(4): 257-259.
- [9] Eo, J.W., Lee, K.A., Yoon, N.R., *et al.* (2013) Angiomyofibroblastoma of the Vulva. *Obstetrics & Gynecology Science*, **56**, 349-351. <https://doi.org/10.5468/ogs.2013.56.5.349>
- [10] McCluggage, W.G., Jamieson, T., Dobbs, S.P., *et al.* (2006) Aggressive Angiomyxoma of the Vulva: Dramatic Response to Gonadotropin-Releasing Hormone Agonist Therapy. *Gynecologic Oncology*, **100**, 623-625. <https://doi.org/10.1016/j.ygyno.2005.09.033>
- [11] 赵燕, 蒋小芹, 戴桂红, 等. 6 例深部血管粘液瘤和 8 例血管肌纤维母细胞瘤临床病理分析[J]. 临床医学工程, 2010, 17(12): 52-54.