

doi: 10.3978/j.issn.2095-6959.2017.09.037

View this article at: <http://dx.doi.org/10.3978/j.issn.2095-6959.2017.09.037>

· 临床病例讨论 ·

鼓室血管球瘤2例临床病理特征分析

杜明占, 黄仁鹏, 黄山

(苏州大学附属第一医院病理科, 江苏 苏州 215006)

[摘要] 鼓室血管球瘤(glomus tumors, GT)属于鼓室部非常罕见的肿瘤, 本文主要探讨本单位2例鼓室GT的临床、病理学特点, 诊断及鉴别诊断并复习相关文献, 以提高对其的认识和诊断水平, 减少误诊。

[关键词] 鼓室; 血管球瘤; 免疫组织化学; 临床病理特征

Clinicopathological analysis of tympanicum glomus tumor in 2 cases

DU Mingzhan, HUANG Renpeng, HUANG Shan

(Department of Pathology, First Affiliated Hospital of Soochow University, Suzhou Jiangsu 215006, China)

Abstract Tympanicum glomus tumors (GT) are rare which occurred in tympanicum. The clinical features, histopathology and immunophenotype of 2 cases of glomus tumors were analyzed retrospectively and reviewed the domestic and international interrelated literature in order to reduce misdiagnosis.

Keywords tympanicum; glomus tumor; immunohistochemistry; clinicopathological features

血管球瘤(glomus tumors, GT)是一种由类似正常血管球变异平滑肌细胞所组成的间质性肿瘤, 起源于动静脉吻合丛血管球体, 比较罕见, 在所有软组织肿瘤中, 其比例不足2%^[1]。而发生于鼓室的血管球瘤, 极为罕见。本文收集整理苏州大学附属第一医院病理科确诊的2例鼓室血管球瘤患者的临床资料、组织病理形态、鉴别诊断、治疗以及预后, 并结合相关文献探讨其临床

及病理特征, 以提高对其的认识和诊断水平, 减少误诊。

1 病例资料

例1: 女, 23岁, 因“左侧耳鸣半年余”入院。患者半年前无明显诱因下出现左耳耳鸣, 1个月前出现发热, 电测听示: 左耳听力减退, 拟诊

收稿日期 (Date of reception): 2017-06-04

通信作者 (Corresponding author): 黄山, Email: goatsz@163.com

“中耳炎”予以抗感染等治疗, 发热症状好转, 耳鸣无明显好转。进一步行头颅MRI平扫+增强示: 左侧鼓室部见团块状长T1长T2信号影, 信号不均, 病灶大小2.6 cm × 2.4 cm, 边界清晰, 增强扫描显著强化, 左侧中耳乳突内见多发斑点状长T1长T2信号影, 余未见明显异常(图1, 2)。临床考虑“神经源性肿瘤”予以手术切除, 术中见肿瘤组织位于鼓室内, 距离皮质骨约0.5 cm, 粉红色, 质地软, 血供丰富, 镜下分块全切取部分送检。

例2: 女, 48岁, 因“右耳搏动性耳鸣伴听力下降7年”入院。患者7年前无明显诱因出现右耳搏动性耳鸣, 与心跳一致, 伴听力下降。电测听示: 右耳传导性耳聋。耳纤维内镜示: 右耳鼓膜锤骨柄前方略红。乳突部CT示: 右侧鼓室、鼓窦、鼓窦入口及右侧乳突期房内软组织密度影, 无骨质破坏, 余未见明显异常。临床拟诊“右鼓室体瘤”予以右耳鼓室探查术。术中见右外耳道通畅, 鼓膜完整, 上鼓室天盖处, 肉芽样易出血新生物充满上鼓室, 包绕锤骨颈, 覆盖面神经鼓室段表面, 突入锤骨柄和砧骨长脚之间, 推移砧骨往下倾斜, 摘除新生物送检。

送检组织大体观察结果示: 例1组织1块, 直径0.6 cm; 例2组织数块, 合计直径0.2 cm。镜下示: 肿瘤组织无完整包膜, 主要由瘤细胞和中、小薄壁血管组成; 瘤细胞大小较一致, 较小, 细胞圆形, 核位于细胞中央, 核圆形, 染色质分布均匀、细腻, 无核分裂象或有少量核分裂象, 核仁小而明显, 核膜清楚, 胞质嗜双染至微嗜酸性染色, 均匀丰富, 透亮, 细胞与细胞之间界限清楚围绕血管排列, 细胞巢围绕于血管周围呈不对称分布, 部分区域可见肿瘤细胞实性排列(图2)。2例病例均无坏死, 病理性核分裂, 细胞异型性不显著。主要免疫表型为: 瘤细胞SMA弱阳性(图3A), vimentin(图3B), Calponin阳性(图3C), Ki-67(阳性5%)(图3D), CD34血管阳性(图3E), CK, NSE, Syn, CgA, S-100, GFAP均阴性。最终病理诊断均为血管球瘤。

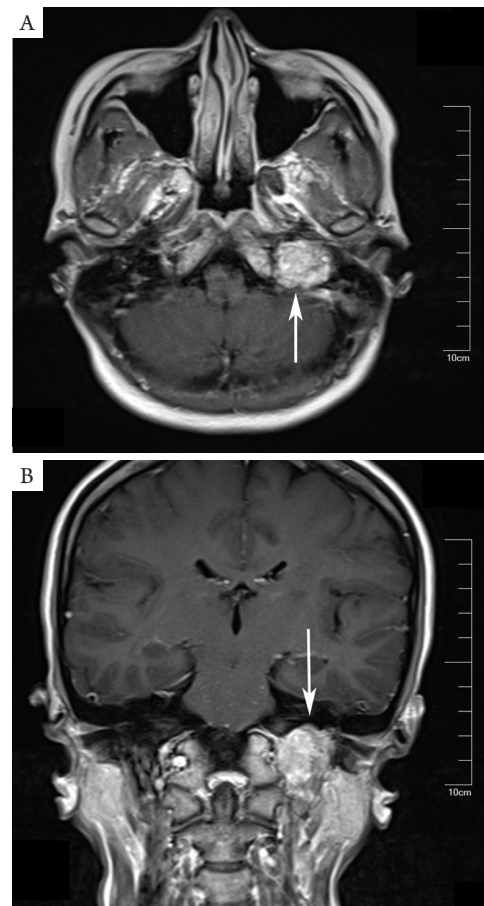


图1 头颅部MRI检查

Figure 1 Cranial MRI

(A)水平面; (B)冠状面。

(A) Horizontal; (B) Coronal section.

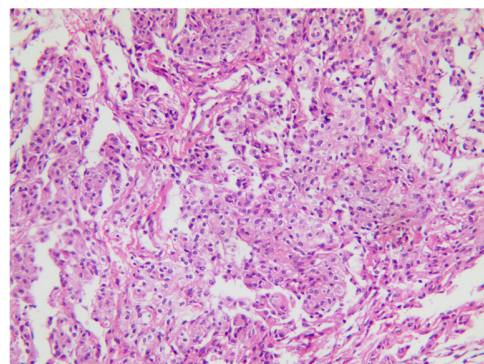


图2 头颅部血管球瘤HE染色(×200)

Figure 2 HE stain of cranial GT(×200)

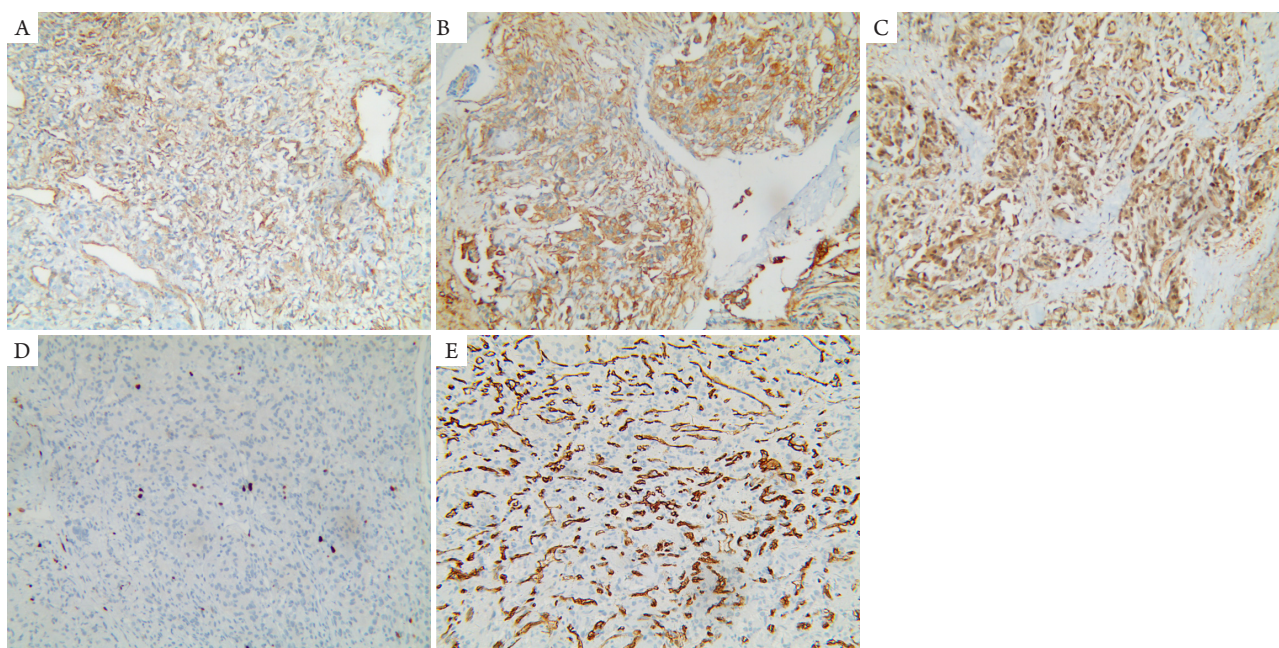


图3免疫组织化学表型($\times 200$)

Figure 3 Phenotype of immunohistochemistry ($\times 200$)

(A) SMA染色; (B) Vimentin染色; (C) Calponin染色; (D) Ki-67染色; (E) CD34染色。

(A) SMA; (B) Vimentin; (C) Calponin; (D) Ki-67; (E) CD34.

2 讨论

血管球瘤是一种非常少见的肿瘤,由类似正常血管球变异平滑肌细胞所组成的间质性肿瘤。在软组织肿瘤中不足2%^[1],绝大多数为良性,极少数为恶性。多发生于20~40岁的成年人,两性均可发生,甲床下病变以女性多见^[1],好发于肢体远端的动静脉吻合支,如甲床、指(趾)侧及手掌部,亦可见于四肢的皮下,另外,一部分病例发生在正常血管球结构稀疏、缺如的部位或发生在内脏部位,如眼睑、鼻腔^[2]、气管^[3]、肺、纵隔、胸腹壁、食道、结直肠、胰腺、宫颈以及骨等处,90%为孤立性,10%为多发性。临床多表现为发作性疼痛,与皮肤血管平滑肌瘤、血管脂肪瘤和创伤性神经瘤共称为“痛性皮下结节”。

发生在鼓室的血管球瘤极其罕见,笔者通过“鼓室”“耳”与“血管球瘤”为关键词,在“万方数据知识服务平台”与“中国知网”检索,均未见文献报道。本文2例病例中,均出现无诱因的耳鸣或搏动性耳鸣,听力下降,无明显特征性临床表现, MRI见团块状长T1长T2信号影,信号不均匀,无特征性表现,确诊有赖于组织病理学及免疫组织化学检测。组织一般多为良性,行手术切除术后一般可治愈,2例均随访至今22个月,均未见复发

与转移。

血管球瘤在鼓室中发生比较罕见,皮肤血管球瘤多为<1 cm的小红蓝色结节。肿瘤细胞大小较一致,细胞体积较小,细胞圆形,核位于细胞中央,核圆形,染色质分布均匀、细腻,无核分裂象或有少量核分裂象,核仁小而明显,核膜清楚,胞质嗜双染至微嗜酸性染色,均匀丰富,透亮,细胞与细胞之间界限清楚。根据瘤细胞、血管和平滑肌组织不同比例,将其分为以下3种类型:1)实体性球瘤,约占75%,球细胞巢位于毛细血管周围,间质玻璃样变或黏液样变性,肿瘤主体以外,常见球细胞围绕在小血管周围,形成小的套袖状结构;2)球血管瘤,约占20%,小簇状瘤细胞围绕在扩张的静脉周围;3)球血管平滑肌瘤,肿瘤存在典型球细胞和类似于成熟平滑肌的梭形细胞之间的移行。本研究的2例中,均为实体性球瘤。本例HE染色形态比较符合,免疫组织化学标记,肿瘤细胞Calponin, Vimentin阳性, CD34, SMA弱阳性, Ki-67(阳性5%), CD31, CK, NSE, S-100, GFAP均阴性,通过HE染色及免疫组织化学结果可确诊。

组织学表现为恶性的血管球瘤相当罕见^[4-5],临床表现恶性者,更加罕见,恶性血管球瘤的诊断标准,主要有以下几个方面^[5-7]:1)直径>2 cm,

位于筋膜下方或内脏; 2)有非典型性核分裂, 核分裂易见(≥ 5 个/50HPF); 3)细胞有显著异型性, 并有不同程度分裂活性。本报告2例中, 虽然其中一例临床直径 >2 cm, 但核分裂 <5 个/50HPF, 细胞异型性不显著, 故不考虑恶性血管球瘤。

本病镜下容易与上皮样间质瘤、血管外皮细胞瘤、神经内分泌肿瘤、淋巴瘤等混淆。但细胞排列方式、背景和免疫组织化学染色各不相同。

1)血管外皮细胞瘤, 发生于胃极为少见, 肿瘤中丰富的血管分支, 鹿角状或呈树枝状, 肿瘤细胞圆形或短梭形, 边界不清, 排列不规则, SMA不表达或灶性弱表达, 肿瘤细胞CD34阳性表达, 本报告两例中CD34只血管表达, 而肿瘤细胞不表达; 2)神经内分泌肿瘤, 肿瘤细胞界不清, 核染色质粗, 周围血管排列不明显, 表达NSE, Syn, CgA等神经内分泌标志, 电镜下可见神经内分泌颗粒; 3)淋巴瘤, 肿瘤细胞均匀一致, 弥漫分布, 围血管排列不明显, 表达LCA等; 4)副神经节瘤, 可发生于颈静脉, 上皮样细胞排列成腺泡状或者团块状, 其间可见富于血管的纤维组织, 细胞大而胞质丰富, 多表达NSE, S-100等, 本报告两例中均不表达。另外还可与恶性黑色素瘤、癌等相混淆, 需要鉴别。

血管球瘤通常为良性临床表现, 局部肿瘤切除或局部扩大切除为最主要的治疗手段, 预后较好, 不易复发或转移。

参考文献

- Shugart RR, Soule EH, Johnson EW Jr. Glomus tumor[J]. Surg Gynecol Obstet, 1963, 117: 334-340.
- Van Geertruyden J, Lorea P, Goldschmidt D, et al. Glomus tumours of the hand. A retrospective study of 51 cases[J]. J Hand Surg Br, 1996, 21(2): 257-260.
- 杨志蓉, 张文燕, 刘卫平. 鼻腔血管球瘤3例[J]. 临床与实验病理学杂志, 2007, 23(1): 118-119.
YANG Zhirong, ZHANG Wenyan, LIU Weiping. 3 cases of nasal hemangioma[J]. Chinese Journal of Clinical and Experimental Pathology, 2007, 23(1): 118-119.
- 刘静, 郭华雄, 杨勇. 气管血管球瘤2例并文献复习[J]. 临床与实验病理学杂志, 2011, 27(8): 895-896.
LIU Jing, GUO Huaxiong, YANG Yong. 2 cases of bronchial hemangioma and literature review[J]. Chinese Journal of Clinical and Experimental Pathology, 2011, 27(8): 895-896.
- 姚秀芳. 胃恶性血管球瘤1例[J]. 诊断病理学杂志, 2013, 20(6): 380-381.
YAO Xiufang. A case of gastric malignant hemangioma[J]. Chinese Journal of Diagnostic Pathology, 2013, 20(6): 380-381.
- Fletcher CD, Unni KK, Mertens F. World Health Organization classification of tumors. Pathology and genetics of tumors of soft tissue and bone[M]. Lyon: IARC Press, 2002.
- Folpe AL, Fanburg-Smith JC, Miettinen M, et al. Atypical and malignant glomus tumors: analysis of 52 cases, with a proposal for the reclassification of glomus tumors[J]. Am J Surg Pathol, 2001, 25(1): 1-12.

本文引用: 杜明占, 黄仁鹏, 黄山. 鼓室血管球瘤2例临床病理特征分析[J]. 临床与病理杂志, 2017, 37(9): 1985-1988. doi: 10.3978/j.issn.2095-6959.2017.09.037

Cite this article as: DU Mingzhan, HUANG Renpeng, HUANG Shan. Clinicopathological analysis of tympanicum glomus tumor in 2 cases[J]. Journal of Clinical and Pathological Research, 2017, 37(9): 1985-1988. doi: 10.3978/j.issn.2095-6959.2017.09.037