

头颈部血管平滑肌瘤临床特点分析

刘天贞,冯华君,顾佳,曾泽生,李俊良,覃纲

(西南医科大学附属医院耳鼻咽喉头颈外科,四川 泸州 646000)

摘要: **目的** 分析总结头颈部血管平滑肌瘤(ALM)的临床特点,为其临床诊疗提供参考。**方法** 回顾性分析2009年11月—2021年7月收治的17例头颈部ALM患者的临床病历及随访资料。**结果** 17例头颈部ALM患者,其中男7例,女10例,平均年龄49.5岁。发病部位位于耳廓、面颊部各6例,鼻前庭1例,鼻腔2例,鼻咽部1例,左上唇侧前庭沟1例。位于鼻前庭者诉鼻塞,位于鼻咽部者诉鼻塞伴涕中带血,其余患者均表现为无痛性肿块。17例患者,6例行CT检查,其中4例行增强CT扫描后可见肿物血管丰富,呈明显强化或不均匀强化;6例行鼻内镜检查;5例行细针穿刺细胞学检查均查见血细胞。15例由HE染色确诊,2例由HE染色和免疫组化确诊。根据Morimoto分类方法,实体型8例,静脉型4例,海绵型4例,实体型-海绵型1例。所有患者均采用手术治疗,其中1例位于鼻咽部的肿物术中大量出血,约2 000 mL,予以电凝、压迫止血,其余病例术中均无明显出血。术后平均随访5年,均无复发、恶变。**结论** 头颈部ALM临床表现各异,组织学和免疫组化检测可明确诊断。对位于头颈部腔隙内、瘤体较大、完整切除困难且术前影像学检查提示瘤体血供丰富的病例,术前可考虑行瘤体血管栓塞以减少术中出血。手术切除预后良好。

关键词: 头颈部肿瘤;血管平滑肌瘤;诊断;外科手术
中图分类号: R739.91

Analysis of clinical features of head and neck angioleiomyomas

LIU Tianzhen, FENG Huajun, GU Jia, ZENG Zesheng, LI Junliang, QIN Gang

(Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery, the Affiliated Hospital of Southwest Medical University, Luzhou 646000, China)

Abstract: **Objective** To study the clinical characteristics of angioleiomyomas (ALM) in the head and neck, and to provide reference for its clinical diagnosis and treatment. **Methods** The clinical records and follow-up data of 17 patients with ALM of head and neck hospitalized from Nov 2009 to July 2021 were analyzed retrospectively. **Results** 10 females and 7 males were included, with an average age of 49.5 years. The locations and numbers of cases of the tumor were as follows: auricle ($n=6$), cheek ($n=6$), nasal vestibule ($n=1$), nasal cavity ($n=2$), nasopharynx ($n=1$), vestibular groove on the left upper lip side ($n=1$). Fifteen patients showed painless masses, one cases with nasal vestibule AML complained of nasal obstruction and one with nasopharyngeal AML showed nasal obstruction with blood in the snot. Computed tomography (CT) was performed in 6 cases, and 4 of them showed vascularity of the mass with significant enhancement or heterogeneous enhancement in enhanced CT scan. Nasal endoscopic examination was performed in 6 cases. The results of fine needle aspiration in 5 cases were blood cells. The diagnosis was confirmed by HE staining in 15 cases, and HE staining plus immunohistochemistry in 2. According to the Morimoto's classification, the histological subtypes were reported as solid in eight cases, venous in four, cavernous in four and solid-cavernous in one. All cases were surgically treated, and massive intraoperative bleeding (about 2 000 mL) occurred in one case of nasopharyngeal mass, which was staunched by electrocoagulation and compression. Postoperative follow-up revealed neither recurrence nor malignant change. **Conclusions** The clinical manifestations of AML in the head and neck are different. A definite diagnosis of the disease depends upon the histological and immunohistochemical examinations. For the cases with large masses located in the space of the head and neck, difficult to be removed completely and abundant blood supply revealed in

第一作者简介:刘天贞,女,在读硕士研究生,住院医师。
通信作者:覃纲,Email:qin-lzm@163.com

the preoperative imaging test, preoperative vascular embolization may be considered to reduce intraoperative bleeding. Surgical excision is the optimal treatment with excellent prognosis.

Keywords: Head and neck neoplasms; Angioleiomyomas; Diagnosis; Surgery

血管平滑肌瘤(angioleiomyoma, ALM)是由血管内皮细胞和平滑肌细胞组成的良性肿瘤,好发于四肢,尤其以踝、腕部的真皮深层及皮下较为多见,头颈部极为少见^[1],且相关文献多为个案报道^[2-7]。有研究报道,头颈部 ALM 约占全身 ALM 的 8.5%^[8-9]。本研究对我院收治的 17 例头颈部 ALM 患者的临床资料进行回顾性分析,现报道如下。

1 资料与方法

收集我院 2009 年 11 月—2021 年 7 月收治的 17 例头颈部 ALM 患者临床资料,包括性别、年龄、发病部位、临床表现、影像学资料、病理资料、手术记录等,通过门诊随访、电话询问的方式了解患者预后情况,并对上述资料进行分析总结。

2 结果

2.1 临床特征

17 例患者中,男 7 例,女 10 例;年龄 18~76 岁,平均 49.5 岁,中位年龄 51 岁。发病部位位于耳廓、面颊部各 6 例,鼻前庭 1 例,鼻腔 2 例,鼻咽部 1 例,左上唇侧前庭沟 1 例。病程 ≤ 1 年者 6 例,2~5 年者 7 例, ≥ 10 年者 4 例。肿物位于鼻前庭的患者诉鼻塞,位于鼻咽部的患者诉鼻塞伴涕中带血,其余患者均为无痛性肿物。病变直径 ≤ 2 cm 者 15 例, > 2 cm 者 2 例。肿物颜色为紫红色者 7 例,灰白色者 10 例。

2.2 影像学检查

17 例患者,6 例行 CT 检查,其中 4 例行增强 CT 扫描,平扫示肿物为软组织密度影,增强后血供丰富,明显强化成不均匀强化,肿瘤边界清晰;1 例颌面部肿物 CT 示肿物近上颌窦前壁轻度骨质吸收(图 1),另 1 例鼻咽部肿物 CT 示邻近蝶骨体、鼻中隔骨质边缘毛糙、不清(图 2a),术后复查 CT 提示:鼻咽壁稍毛糙,未见明显增厚(图 2b)。

2.3 鼻内镜检查

3 例行鼻内镜检查示肿物表面光滑,质软。位于鼻咽部肿物表面可见明显血管纹,根带来源于后鼻孔上方区域(图 3a);术后复查鼻内镜示鼻咽部黏膜光滑(图 3b)。另 3 例位于鼻腔的肿物广基,表面

光滑,边界清。

2.4 病理学检查

5 例行细针穿刺细胞学检查均查见血细胞。大体标本质地偏软或中等,被覆纤维结缔组织被膜(图 4),切面灰白或灰红色。15 例由 HE 染色确诊,2 例结合免疫组化进一步确诊。免疫组化结果:其中 1 例 Desmin(+),SMA(+),Actin(+),CD34(-);另 1 例 Desmin(+),SMA(+),CD34(+),S100(-),均证实为 ALM。HE 染色显示 ALM 由血管和平滑肌构成,平滑肌束位于血管周围或穿插分布于血管之间,呈不规则束状、漩涡状或编织状排列。根据 Morimoto 分类方法,实体型 8 例,静脉型 4 例,海绵型 4 例,实体型-海绵型 1 例。见图 5。

2.5 治疗及预后

所有肿瘤均通过手术切除,其中耳廓、面颊部等部位肿物在直视下切除,鼻腔及鼻咽部肿物则在鼻内镜下切除,切除时注意保护重要血管、神经、耳廓软骨等结构;因肿瘤有包膜,术中应注意保留肿瘤完整性、沿被膜切除以减少术中出血;所有患者均顺利切除肿瘤,术后一期愈合,无并发症发生,仅 1 例位于鼻咽部的肿瘤(图 2、3)因瘤体部位深在,术中未能将肿瘤一次性整块切除,致术中出血 2 000 mL,予以电凝、填塞压迫等止血,术后未再出血,余病例术中均未见明显出血。术后平均随访 5 年,所有患者术后均无复发、恶变,也无明显外形和功能改变。

3 讨论

发生于头颈部的 ALM 是非常罕见的^[10]。其组织来源尚不确定,大多数作者认为 ALM 起源于血管壁的平滑肌;一些作者认为 ALM 是一种错构瘤,或是一种血管畸形^[9,11]。Hachisuga 等提出耳廓、唇部、鼻腔为最常见的发病部位,且病变多位于皮肤和黏膜^[1,12-13]。本组患者耳廓 6 例,面颊部 6 例,鼻腔和鼻咽部共 4 例,口腔 1 例,以耳廓和面颊部最多见,与文献报道相似。

本病临床表现各异^[9,11],位于面颊部、耳廓部位的瘤体通常无自觉症状,位于鼻腔、鼻咽部的瘤体可表现为鼻塞、涕中带血等不适。其中 1 例瘤体位于鼻咽部的 43 岁男性患者,临床表现为无明显诱因出现鼻塞 3 个月,伴头晕、流涕,涕中带血,结合患者年

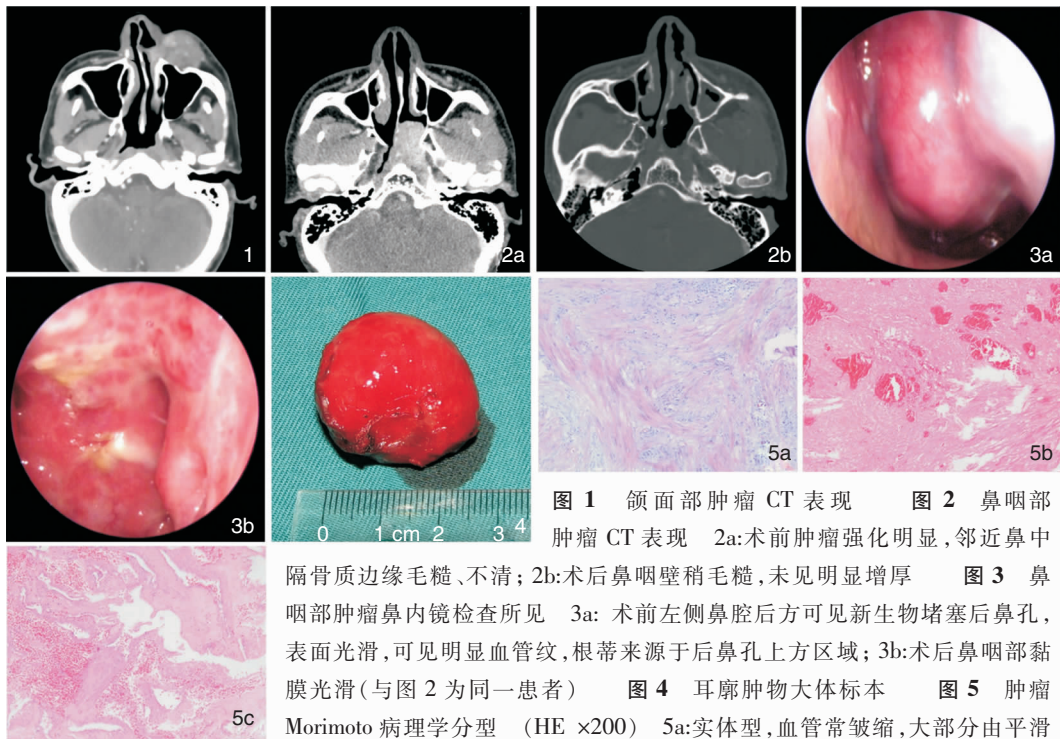


图 1 颌面部肿瘤 CT 表现 图 2 鼻咽部肿瘤 CT 表现 2a:术前肿瘤强化明显,邻近鼻中隔骨质边缘毛糙、不清; 2b:术后鼻咽壁稍毛糙,未见明显增厚 图 3 鼻咽部肿瘤鼻内镜检查所见 3a:术前左侧鼻腔后方可见新生物堵塞后鼻孔,表面光滑,可见明显血管纹,根蒂来源于后鼻孔上方区域; 3b:术后鼻咽部黏膜光滑(与图 2 为同一患者) 图 4 耳廓肿物大体标本 图 5 肿瘤 Morimoto 病理学分型 (HE ×200) 5a:实体型,血管常皱缩,大部分由平滑肌束组成并紧密围绕在血管周围; 5b:静脉型,平滑肌细胞围绕血管腔形成厚壁型静脉血管; 5c:海绵型,明显扩张的血管腔及较少的平滑肌细胞

龄、CT、鼻内镜,诊断可初步排除鼻咽纤维血管瘤,但仍值得引起临床重视以免误诊;另 1 例瘤体位于鼻前庭的患者,临床表现为发现左侧鼻腔新生物 2 个月,伴鼻塞,未诉其余不适;余 2 例瘤体位于鼻腔的患者,临床表现均为无痛性肿物,没有特异性。本组患者平均就诊年龄为 49.5 岁,与 Yoon、Wang 等^[8,11]报道类似,这与大多数患者在起病初期并未重视,多为发现包块逐渐增大或出现不适症状时才就医有关。

CT 等影像学检查能了解病变血供情况、大小及毗邻关系,并有助于诊治。本组 17 例患者,有 6 例因肿瘤较大或位置特殊行 CT 检查,其中 4 例行增强 CT 扫描后可见肿物明显强化。Yoon 等^[8]通过对 12 例头颈部 ALM 患者进行分析,4 例患者 CT 示瘤体边界清晰,强化后明显增强。朱国臣等^[9]通过回顾性分析 21 例头颈部 ALM 患者 CT,其结果显示 7 例 CT 示瘤体呈软组织密度影,增强后明显强化。上述 CT 均提示瘤体血供丰富。因此,术前行 CT 等影像学检查显得尤为重要,特别是对于位于深部组织的肿瘤。

本病确诊需切除病变组织进行病理诊断,其中免疫组化有助于进一步确诊,但注意需与以下疾病进行鉴别:①血管瘤:是一种常见的血管肿瘤性病

变。一般无自觉症状,因其可表现为红色结节,CT 表现为境界清晰的软组织肿块影,并可见强化,但在病理方面,血管瘤的血管间基质内不含平滑肌束,可供鉴别。②平滑肌肉瘤:主要由未分化的间充质细胞或纤维细胞样细胞和肌成纤维细胞样细胞组成,其细胞有核异形性和分裂相^[14]。③血管平滑肌脂肪瘤:主要由成熟脂肪组织、平滑肌和血管构成^[6],而 ALM 病理组织少见成熟脂肪组织。Morimoto 将 ALM 分为 3 种病理类型:其中实体型大部分由平滑肌束组成,并紧密围绕在血管腔周围;静脉型为平滑肌细胞围绕血管腔形成厚壁型静脉血管;海绵型为明显扩张的血管腔及较少的平滑肌细胞。Hachisuga 等^[1]指出肿瘤的病理分型与其是否出现疼痛症状相关,实体型通常为疼痛型,静脉型或海绵状型为无痛型。而在我们的 17 例患者中,无 1 例诉疼痛,这与文献^[8,11]的研究一致,均提示病理分型与其是否出现疼痛症状无明显相关性。

ALM 治疗首选手术,一般将肿物沿被膜完整切除,术中大量出血者较为少见。Nall 等^[15]报道了 1 例起自上鼻甲的肿块,堵塞右侧鼻腔并延伸至鼻咽部,CT 增强后明显强化,术前活检致出血,遂行血管造影和栓塞,对上颌内动脉和眶下动脉进行选择

中1例为起自鼻咽部并向后鼻孔延伸的肿瘤,术前CT提示血管成分丰富,且周围骨质可见破坏,但术前未行血管栓塞,术中因肿瘤位置深在,且与周围结构粘连,未能将肿瘤整块切除,致术中出血约2 000 mL。因此,对位于头颈部腔隙内、瘤体较大、完整切除困难且术前影像学检查提示瘤体血供丰富的患者术前可考虑行瘤体血管栓塞以减少术中出血。

ALM术后复发或者恶变极为少见^[16]。目前报道的头颈部ALM复发患者多为手术切除不彻底后的复发,因此建议完整的切除肿物能有效降低术后的复发率^[17]。1995年Herren等^[18]报道1例17岁患者食指ALM恶变,该患者曾复发2次,其后接受了广泛的局部切除。2009年Hayashi等^[19]报道1例下腹部腹膜外ALM,重量约为1.7 kg,其体积巨大,组织学显示有丰富的肥大细胞,免疫组化检测有性激素受体表达,遂怀疑有低度恶变可能。目前尚未有位于头颈部ALM术后恶变的报道。本组17例头颈部ALM术后随访均未见复发、恶变,但仍需继续观察。

综上所述,头颈部ALM临床表现不同,多表现为无痛性肿块,位于鼻腔、鼻咽部的肿物可表现为鼻塞、涕中带血,应注意与血管瘤、鼻咽纤维血管瘤等相鉴别。对位于头颈部腔隙内、体积较大的瘤体,术前影像学检查能了解病变血供情况,若提示其血供丰富,完整切除困难,术前可考虑行血管栓塞以减少术中出血。组织学和免疫组化检测可明确诊断。沿包膜完整切除肿物是治疗的有效手段,并能减少术后复发的概率。位于头颈部的ALM罕有恶变。

参考文献:

- [1] Hachisuga T, Hashimoto H, Enjoji M. Angioleiomyoma. A clinicopathologic reappraisal of 562 cases[J]. Cancer, 1984, 54(1): 126 – 130.
- [2] Kimura R, Sugita K, Goto H, et al. A small nodule on the auricle [J]. Clin Exp Dermatol, 2019, 44(2): 203 – 205.
- [3] Azhdam AM, Wang Y, Douglas RS, et al. Angioleiomyoma of the nasolacrimal duct: case report and literature review[J]. Orbit, 2021; 1933080.
- [4] Kaniakakis J. Angioleiomyoma of the auricle: An unusual tumor on a rare location [J]. Case Rep Otolaryngol, 2017, 2017: 8289710.
- [5] 胡月,姜菲菲,赵宁,等. 咽后间隙血管平滑肌瘤1例[J].

中国耳鼻咽喉头颈外科, 2019, 26(7): 398.

- [6] 周杰玉,杨希之,王振涛. 颈部巨大血管平滑肌瘤1例并文献复习[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2019, 33(3): 280 – 282.
- [7] 曲玲,张丽君. 声带血管平滑肌瘤1例[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2003, 9(2):115.
- [8] Yoon TM, Yang HC, Choi YD, et al. Vascular leiomyoma in the head and neck region: 11 years experience in one institution[J]. Clin Exp Dermatol, 2013, 6(3): 171 – 175.
- [9] 朱国臣,肖大江,张永胜,等. 头颈部血管平滑肌瘤[J]. 中国耳鼻咽喉头颈外科, 2016, 23(7): 377 – 380.
- [10] Liu Y, Li B, Li L, et al. Angioleiomyomas in the head and neck: A retrospective clinical and immunohistochemical analysis [J]. Oncol Lett, 2014, 8(1): 241 – 247.
- [11] Wang CP, Chang YL, Sheen TS. Vascular leiomyoma of the head and neck[J]. Laryngoscope, 2004, 114(4): 661 – 665.
- [12] Brooks JK, Nikitakis NG, Goodman NJ, et al. Clinicopathologic characterization of oral angioleiomyomas[J]. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod, 2002, 94(2): 221 – 227.
- [13] Natiella JR, Neiders ME, Greene GW. Oral leiomyoma. Report of six cases and a review of the literature[J]. J Oral Pathol, 1982, 11(5): 353 – 365.
- [14] Matiakis A, Karakostas P, Pavlou AM, et al. Angioleiomyoma of the oral cavity: a case report and brief review of the literature[J]. J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg, 2018, 44(3): 136 – 139.
- [15] Nall AV, Stringer SP, Baughman RA. Vascular leiomyoma of the superior turbinate: first reported case[J]. Head Neck, 1997, 19(1): 63 – 67.
- [16] Agaimy A, Michal M, Thompson LD, et al. Angioleiomyoma of the sinonasal tract: analysis of 16 cases and review of the literature [J]. Head Neck Pathol, 2015, 9(4): 463 – 473.
- [17] Mahima VG, Patil K, Srikanth HS. Recurrent oral angioleiomyoma[J]. Contemp Clin Dent, 2011, 2(2): 102 – 105.
- [18] Herren DB, Zimmermann A, Büchler U. Vascular leiomyoma in an index finger undergoing malignant transformation[J]. J Hand Surg Br, 1995, 20(4): 484 – 487.
- [19] Hayashi M, Tomita S, Fukasawa I, et al. Large angioleiomyoma, rich of mast cell and sex hormone receptor expression[J]. Arch Gynecol Obstet, 2009, 279(2): 193 – 197.

(收稿日期:2022-04-01;网络首发:2022-08-19)

本文引用格式:刘天贞,冯华君,顾佳,等. 头颈部血管平滑肌瘤临床特点分析[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志,2023,29(2):36 – 39. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202322113

Cite this article as:LIU Tianzhen, FENG Huajun, GU Jia, et al. Analysis of clinical features of head and neck angioleiomyomas[J]. Chin J Otorhinolaryngol Skull Base Surg, 2023,29(2):36 – 39. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202322113