

者认为 IgG4 水平必须超过正常值上限的 2 倍，为其 1~2 倍的则为疑似病例^[2]。AIP 诊断的金标准仍是病理组织学，其具有诊断准确率高的特点，但因此项检查首先要经过超声或 CT 的引导，经皮穿刺取得胰腺活体组织，所以其操作难度较其他检查较大，并且存在一定的风险。此病例遗憾之处也在于此，患者及家属因风险未行病理学检查，但给予激素经验性治疗后复查血清 IgG4 水平持续下降，胰腺结构恢复正常，支持该患者 AIP 正确诊断。2016 年国际胰腺病协会发布的《AIP 治疗国际共识》^[3]认为：口服糖皮质激素是治疗 AIP 的首选方案，其缓解率高，安全性相对较好，一般推荐初始诱导治疗的口服剂量为泼尼松 0.6~1.0 mg·kg⁻¹·d⁻¹（30~40 mg·d⁻¹），治疗所必需的最小剂量为 20 mg·d⁻¹，服用 2~4 周后逐渐减量，以每 1~2 周减少 5 mg 为宜，再根据临床表现使用 5 mg·d⁻¹ 的剂量维持或停药。目前对于激素治疗时间以及停药后的复发情况并不清楚，大部分学者认为长期低剂量激素持续性治疗超过 3 年有助于降低复发率，且低剂量激素治疗对于降低严重的激素相关副作用的风险有一定保障，故初治症状缓解后有必要长期持续激素治疗。

患者中老年男性，平素喜食厚腻肥甘，饮食不节，损伤脾胃，脾失健运，湿浊内生，气机不畅，故见胃脘部胀满不适；升降失司，胃气上逆，可见反酸、恶心；湿热内蕴，肠道传导失常，故大便干燥难解，观其舌红苔黄腻，脉滑数，均符合痞满—脾胃湿热之证象，治宜清利化湿，和胃消痞，以大黄黄连泻心汤合连朴饮为基础方。方中大黄清热散痞，

和胃开结；黄连、黄芩苦降泄热和中；厚朴、半夏燥湿理气和胃；柴胡疏肝理气宽中；芦根清热除烦止呕；甘草健脾益气，调和诸药，诸药共奏清热化湿、消痞和胃降逆之效。后随证调方，收益良好。

此病例患者诊断基本明确，在规律服用激素的基础上联合中药治以清热消痞和胃，中西并用，一方面有效缓解了患者的症状，一方面也能减少激素对胃肠道带来的不良反应。近年来 IgG4 相关性胆胰疾病成为了大家关注的热点，虽然已有很多关于 AIP 的研究，但对于其发病机制、长期预后仍不明确，尤其在激素联合免疫抑制剂治疗方面颇有争议，依然需要深入研究，作此报道希望能拓展中西医结合治疗 AIP 的新视野，从而提高对本病的治疗水平。

〔参考文献〕

(1) Shimosegawa T, Chari ST, Frulloni L, et al. International consensus diagnostic criteria for autoimmune pancreatitis: guidelines of the International Association of Pancreatology (J). *Pancreas*, 2011, 40(3): 352-358.

(2) Ngwa T, Law R, Hart P, et al. Serum IgG4 elevation in pancreatic cancer: Diagnostic and prognostic significance and association with autoimmune pancreatitis (J). *Pancreas*, 2015, 44(4): 557-560.

(3) Okazaki K, Chari ST, Frulloni L, et al. International consensus for the treatment of autoimmune pancreatitis (J). *Pancreatology*, 2017, 17(1): 1-6.

〔文章编号〕 1007-0893(2021)02-0197-02

DOI: 10.16458/j.cnki.1007-0893.2021.02.098

阴道后壁血管肌纤维母细胞瘤的临床诊断

黄燕宇 金爱红

（深圳市第二人民医院，广东 深圳 518035）

〔关键词〕 血管肌纤维母细胞瘤；阴道后壁；妇科检查

〔中图分类号〕 R 732.2 〔文献标识码〕 B

1 临床资料

患者，女，32 岁，2018 年 2 月于外院行剖宫产手术，产后 50 d 复查时妇科检查（三合诊）：外阴（-），阴道（-），阴道后壁触及包块大小约 6 cm×5 cm×4 cm，边界清楚，位置固定，活动度尚可，质偏硬，无压痛，上界达宫颈后穹隆下 1 cm，下界达处女膜缘约 0.5 cm，宫颈 I 度柱状上皮外移，子宫前位，宫体常大，轮廓清楚，无压痛，双附件区（-）。

肛查触及肿块位于直肠前方，边界清，直肠黏膜光滑，手套无血染。查 B 超提示子宫后方 65 mm×54 mm 低回声肿物，周围未见血流信号。患者无腹痛，无肛门坠胀感，无尿频尿急，无便秘，无性交不适等症状。门诊拟“阴道后壁肿瘤性质待查”于 2018 年 4 月收入本院妇科。

入院后完善相关检查，肿瘤标志物、泌尿系 B 超等未见明显异常，盆腔 CT 提示：偏右侧附件区可见不规则囊实

〔收稿日期〕 2020 - 11 - 29

〔作者简介〕 黄燕宇，女，主治医师，主要研究方向是妇科肿瘤。

性肿块，与子宫分界不清，大小约 4.7 cm×5.9 cm，余未见异常。于 2018 年 4 月 16 日全麻下行阴道后壁肿物切除术，术中垂体后叶素 6 μL + 200 mL 0.9 % 氯化钠注射液稀释后阴道后壁与直肠间隙注射，纵行切开阴道后壁表面，逐渐完整剥除肿瘤，阴道创面予可吸收线连续缝合，阴道内填塞碘伏纱布压迫止血，术后预防感染、止血对症处理，术后 2 d 取出纱布，无活动性阴道流血，6 d 痊愈出院，术后 3 个月、6 个月、1 年、2 年随访，无复发，无恶变。

该病例术后剖视大体标本：组织灰白色、质脆、边界清楚、中部见液化偏软组织，周围未见明显包膜。术后病理光镜下见：梭形细胞增生，呈束状排列，细胞呈梭形或卵圆形，核分裂象不多见，未见坏死，间质疏松，较多炎细胞浸润。免疫组化结果显示：CD34 血管（+），抗平滑肌抗体（anti-smooth muscle antibody, SMA）（+），Ki67（+，约 1%），CD31 血管（+），S-100（-），Des（-），雌激素受体（estrogen receptor, ER）（-），B 淋巴细胞瘤-2 基因（B-cell lymphoma-2, bcl-2）（-）。结合免疫组化，病理提示血管肌纤维母细胞瘤（angiomfibroblastoma, AMF）。

2 讨论

AMF 属于一种相对少见的良性软组织肿瘤，具有特征性的组织形态学并显示肌纤维母细胞分化，由 Fletcher 等^[1]于 1992 年首先提出，多发生于育龄期女性，亦有文献统计当地医院围绝经期及绝经后女性发病占大部分^[2]，但样本量少说服力不足。AMF 多发生于女性外阴、阴道、宫颈、腹股沟，其中外阴及阴道最多见，发生于男性阴囊、阴茎根部、腹股沟也有少量文献报道。本例患者肿瘤位于阴道后壁，符合 AMF 中的常见病例，但国内外关于 AMF 发生机制的文献极有限，绝大多数文献均是个案报道或术后的病理分析。

AMF 发病机制尚不明确，王海燕等^[3]结合相关文献提出“局部损伤与炎症刺激学说”及“雌激素刺激学说”，其指出局部组织损伤与炎症刺激导致肉芽组织增生，诱导血管内皮周围干组织向肌纤维母细胞分化，以及雌激素等机体内多种因素刺激促使肌纤维母细胞异常增殖，增殖的肌纤维母细胞和疏松水肿组织的形成是该肿瘤形成的原因。Wang Y 等^[4]对于 1 例未婚女性外阴巨大 AMF 整个外显子测序分析揭示基因组改变，有可能与 AMF 相关，但 Magro G 等^[5]报道的可评估信号的 AMF 病例均未能通过荧光原位杂交显示 FOXO1 基因座（13q14）的单等位基因缺失，表明外阴阴道 AMF 与女性生殖道下部的细胞血管纤维瘤和肌纤维母细胞瘤无遗传相关性。

AMF 无特异性的临床表现，多为无痛性包块，生长缓慢，大多是体检时发现。因其临床表现不典型，术前鉴别诊断困难，AMF 必须与该区域的其他软组织肿瘤鉴别，尤其是侵袭性血管瘤（aggressive angiomyxoma, AA），后者有局部浸润性、具有转移的可能性和局部复发的高风险，需长期随

访。因外阴、阴道 AMP 表现其脱落特性，有 2 例误认为阴道脱垂的报道^[6]。另外，AMF 根据位置不同通常需与子宫平滑肌瘤、卵巢纤维瘤等低回声实性肿瘤鉴别，如本病例中肿瘤位于阴道后壁与直肠之间，需排除肠道肿瘤；术前检查 B 超提示子宫后方低回声团，易与子宫后壁浆膜下肌瘤混淆；术前 CT 检查考虑附件区囊实性肿块可能，易与卵巢实性肿瘤混淆，所以 AMF 术前误诊率极高。

AMF 确诊需手术切除肿块送病理检查，病理切片下多见细胞增生、水肿，梭形或椭圆形的基质细胞周围聚集薄壁血管组成，具有丰富的嗜酸性胞浆、核分裂少^[7]。结合免疫组化，大多数 AMF 患者表达波形蛋白、肌结蛋白，部分表达平滑肌肌动蛋白、CD34，并表达雌激素受体，孕激素受体^[7]；而 S-100、细胞角蛋白、上皮膜抗原等多为阴性^[8]。本例患者免疫组化提示 CD34 血管（+）、CD31 血管（+）、SMA（+）、Ki67（+）、S-100（-）、Des（-）、ER（-）、bcl-2（-），与相关文献报道^[7-8]的病理特性相符合。

总之，AMF 临床上较少见，属于良性肿瘤，手术切除肿物为主要治疗，病理是诊断金标准，本研究结果旨在能为临床 AMF 的诊断提供参考。

〔参考文献〕

- (1) Fletcher CD, Tsang WY, Fisher C, et al. Angiomfibroblastoma of the vulva. A benign neoplasm distinct from aggressive angiomyxoma (J). *Am J Surg Pathol*, 1992, 16(4): 373-382.
- (2) 尚慧宇, 韩璐, 王亚萍, 等. 女性生殖器官血管肌纤维母细胞瘤 10 例诊治分析 (J). *国际妇产科学杂志*, 2018, 45(3): 350-354.
- (3) 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.
- (4) Wang Y, Zhang Y, Bingjian L, et al. Large-sized pedunculated and polypoidal angiomfibroblastoma of the vulva: A case report and literature review (J). *The journal of obstetrics and gynaecology research*, 2018, 44(8): 1492-1497.
- (5) Magro G, Righi A, Caltabiano R, et al. Vulvovaginal angiomfibroblastomas: morphologic, immunohistochemical, and fluorescence in situ hybridization analysis for deletion of 13q14 region (J). *Human pathology*, 2014, 45(8): 1647-1655.
- (6) Calvert H, Kapurubandara S, Nikam Y, et al. A Vaginal angiomfibroblastoma as a Rare Cause of a Prolapsing Vaginal Mass: A Case Report and Review of the Literature (J), *Case reports in obstetrics and gynecology*, 2018, 2018(4): 1-5.
- (7) Qiu P, Wang Z, Li Y, et al. Giant pelvic angiomfibroblastoma: case report and literature review (J). *Diagn Pathol*, 2014, 9(1): 106.
- (8) 范盼红, 孔令非, 林瀛, 等. 血管肌纤维母细胞瘤临床病理学特征 (J). *中华病理学杂志*, 2018, 47(5): 376-377.