

膝关节旁黏液瘤 1 例

A Case Report of Knee Juxta-articular Myxoma

YANG Dong-dong, LIU Xiang, XIAO Sheng-shi, LIU Jing-ling

杨冬冬, 刘祥, 肖盛世, 刘荆陵

(中南大学湘雅医学院附属株洲医院, 湖南 株洲 412000)

主题词: 黏液瘤; 关节旁黏液瘤; 病理诊断
中图分类号: R730.262 文献标识码: B
文章编号: 1671-170X(2021)08-0693-03
doi: 10.11735/j.issn.1671-170X.2021.08.B017

关节旁黏液瘤(juxta-articular myxoma, JAM)是临床上一种罕见的软组织肿瘤, WHO 将其归类为分化不确定的肿瘤, 目前被认为是一种良性肿瘤, 在国内少有报道。查阅已有文献发现其发病率未知, 发病年龄从 5~83 岁不等^[1-2], 以 30~50 岁男性为主, 男女比例约 3:1^[3], 通常好发于大关节旁, 以膝关节为主, 在肘、肩、足部和踝等关节也偶有报道^[2,4]。现就收治的 1 例患者进行分析。

1 临床资料

患者, 男性, 40 岁, 因右膝反复疼痛伴活动受限半年入院, 患者入院半年前开始行走活动后出现右膝关节疼痛, 疼痛呈阵发性, 针刺样, 活动及负重后明显, 休息后缓解, 伴有轻度肿胀。因疼痛可耐受, 未予特殊处理。近来上述症状反复发作, 并逐渐出现右膝外侧肿大, 压痛明显, 屈伸活动受限, 于当地医院就诊行 MRI 示: 右膝外侧半月板损伤, 伴半月板旁囊肿形成, 右膝前叉韧带损伤。既往有腰椎间盘突出症病史, 否认高血压、心脏病史, 无吸烟饮酒史。入院查体: 四测正常, 右膝软组织稍肿胀, 过屈痛(+), 外侧半月板麦氏试验(+), 内侧半月板麦氏试验(-), 前后抽屉试验(-)。入院诊断: 右膝关节半月板囊肿。完善相关检查后, 患者于入院第 3 d 行右膝关节镜

检滑膜清理+半月板成型缝合+囊肿切除术, 术中所见: 肿块边界不清, 质软, 实性, 沿外侧关节间隙前方梭形延伸外侧副韧带后方, 无明显包膜, 内缘紧邻外侧关节囊及半月板。紧贴肿块外缘仔细分离并切除, 台下见肿块约 2 cm×3 cm×3 cm, 切开肿块见部分内有囊腔, 囊内为胶质状组织, 标本送检。术后镜检结果示: 镜下可见梭形、星状纤维母细胞样细胞及大量黏液样基质, 可见类似腱鞘囊肿样的囊性变, 符合关节旁黏液瘤。

2 讨论

临床表现: JAM 主要的临床表现是存在肿块或伴有关节肿胀, 部分患者伴有疼痛或触痛。本例患者反复疼痛半年余, 符合此症状。JAM 外观上呈凝胶状或黏液样, 柔软或易碎, 银白色或棕褐色^[2], 大多数存在于皮下脂肪组织中, 并常将脂肪包裹在其中, 但也存在累及关节囊、肌腱以及半月板的情况^[5], 本例累及外侧半月板。JAM 境界不清, 常迅速增大, 并伴有囊性变, 本例与上述症状符合。

发病机制: 研究指出其发病机制可能与创伤和骨性关节炎有关, 尤其是创伤在疾病的发生发展中起着重要作用, 可能与膝损伤后运动、扭转、摩擦引起的退行性变化相关, 因此这可能也是该病多好发于膝关节的重要原因^[1-2]。目前对于 JAM 是反应性还是肿瘤性仍有争议^[2], 细胞遗传学显示 JAM 存在两种克隆性染色体异常, 因此 Sciort 等^[6]认为部分 JAM 本质上应是肿瘤性病变, 而不是反应性。

辅助检查: JAM 的影像学表现与肌内黏液瘤相似, MRI 是最常用的辅助检查, 在 MRI 上显示界限相对清楚的关节旁高信号^[3]。T2 加权像上, 病变呈明

通信作者: 刘荆陵, 主任, 主任医师, 硕士生导师, 本科; 中南大学湘雅医学院附属株洲医院关节外科, 湖南省株洲市天元区长江南路 116 号(412000); E-mail: 1975069670@qq.com
收稿日期: 2020-11-24; 修回日期: 2020-12-18

显高强度信号,且信号比周围脂肪组织高,T1信号上呈低信号,可见间隔,这与JAM多发囊性结构及黏液样基质内稀疏的血管网相符。

诊断:JAM的诊断主要依靠病理学检查,组织形态类似于肌内黏液瘤,镜下可见梭形、星型或肥胖的纤维母细胞样细胞分布于富含黏液的基质中,其间质广泛黏液变性,但细胞形态温和,少见核分裂相,约90%的病例伴有不同的囊性腔隙,类似腱鞘囊肿的不同形成阶段^[7]。肿块常界限不清,呈浸润性生长,可见岛屿状脂肪组织裹入,在某些复发病例中可见局部区域出血以及含铁血黄素沉积等。免疫组化:瘤细胞表达vimentin,偶可见CD34(+),SMA(+),desmin(+)和actin(+),但S-100(-)^[3,4,7]。

鉴别诊断:由于JAM在病理组织学上缺乏特征性改变,在鉴别上需与同样含有大量黏液物质的黏液样脂肪肉瘤、黏液纤维肉瘤、浅表性血管黏液瘤、肌内黏液瘤、黏液样神经纤维瘤等疾病相鉴别^[5]。

(1)黏液样脂肪肉瘤:是一种由圆形或卵圆形原始间叶细胞组成的肿瘤,发病人群以中年人为主,多好发于大腿及腘窝,肿块位置较深,瘤细胞的异型性

不明显,可见特征性的丛状或分支状的血管网以及诊断性的印戒样脂肪母细胞。免疫组化示瘤细胞S-100(+),对以圆细胞为主的差分化黏液样脂肪肉瘤具有诊断价值。同时,在实际工作中还可采用FISH检测DDIT3基因相关易位用以黏液样脂肪肉瘤的诊断及鉴别诊断^[8-9]。

(2)黏液纤维肉瘤:是一种纤维母细胞性恶性肿瘤,好发于50~70岁人群,男性多见。肿瘤细胞呈多结节状生长,结节之间被纤细但不完整的纤维结缔组织所间隔,伴有黏液样的间质,内含大量透明质酸。肿瘤细胞异型性明显,细胞多形性,核分裂活跃,可分为低、中、高度恶性(I级、II级、III级)。镜下可见血管蜿蜒、细长,呈弧线状,周围肿瘤细胞呈浸润性生长,常可见多空泡状的假脂肪母细胞,多数肿瘤细胞显示纤维母细胞分化,脂肪染色(-)、desmin(-)及S-100(-)^[3,10]。两者最主要的鉴别点是JAM无细胞异型性、弧线状的血管以及假脂肪母细胞。

(3)浅表性血管黏液瘤:是一种发生于浅表真皮或皮下的良性肿瘤,又称皮肤血管黏液瘤,由散在的短梭形或星状纤维母细胞组成,间质内含有大量的黏液样物质。镜下界限不清,呈局灶性的小叶样或多结节性,常弥漫延伸至邻近组织。细胞无异型性,核分裂相罕见。临床表现为缓慢性生长的息肉样或稍隆起的结节或丘疹^[11]。可通过JAM病变位置较深,且有腱鞘囊肿样腔系以及结合临床表现来鉴别。

(4)肌内黏液瘤:肌内黏液瘤是一种多好发于大腿的良性软组织肿瘤,镜下可见稀疏散在、排列紊乱的梭形或星状纤维母细胞以及大量的浸润形成棋盘样结构的黏液样基质。好发于40~70岁成年人,女性多见,常表现为孤立的无痛性肿块。影像学表现与组织学与JAM相似,但JAM常可见似腱鞘囊肿样的囊性变。研究显示肌肉黏液瘤患者18号染色体呈三倍体,GNAS1基因(Gα)点突变较为常见^[12],

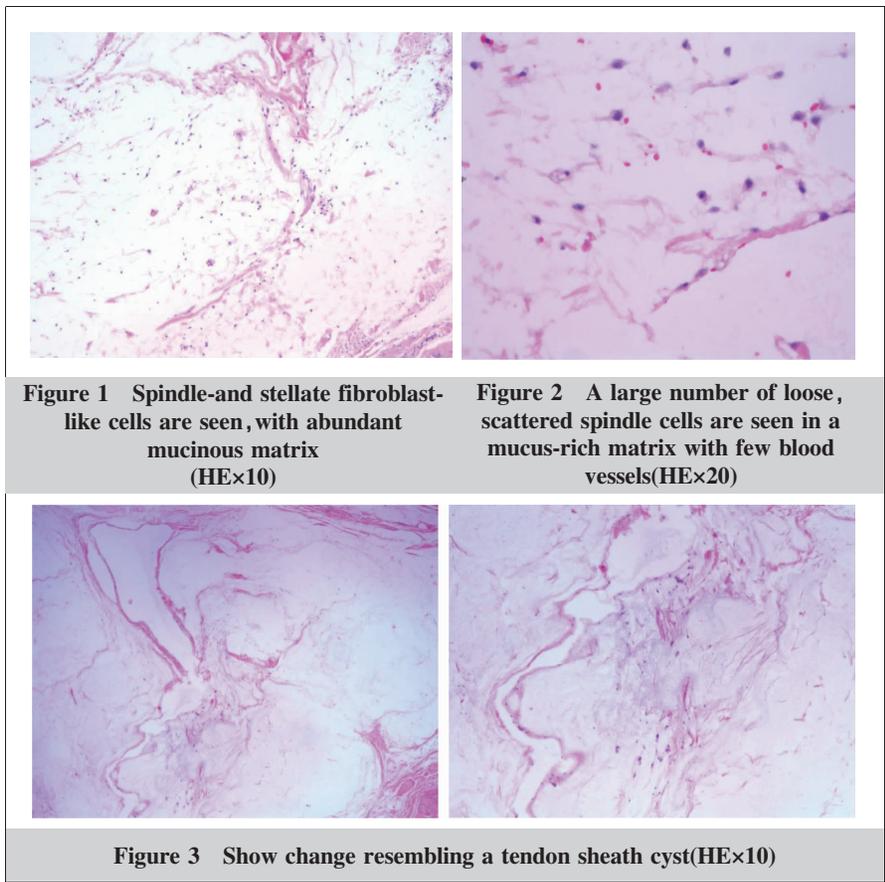


Figure 1 Spindle-and stellate fibroblast-like cells are seen, with abundant mucinous matrix (HE×10)

Figure 2 A large number of loose, scattered spindle cells are seen in a mucus-rich matrix with few blood vessels(HE×20)

Figure 3 Show change resembling a tendon sheath cyst(HE×10)

而 JAM 无 *GNAS1* 基因突变^[4],且肌肉黏液瘤肿块位于肌肉组织之间,界限相对清楚。

(5)黏液样神经纤维瘤:可累及神经,S-100(+),而 JAM 不会累及到神经,且 S-100(-)^[5]。

治疗:目前临床上最佳治疗方案为完整地手术切除病灶,但存在复发的可能,研究显示约有 34% 的患者会复发,复发时间多在 1 年半以内,但目前还未发现有远处转移的报道^[3,7]。

JAM 在临床上罕见,临床医生对其缺乏足够认识,容易导致漏诊误诊。本例患者入院前的辅助检查及入院时诊断均考虑为半月板囊肿,未能考虑 JAM 可能性,故在辅助检查及治疗时均按普通半月板囊肿处理,以致术前、术中、术后均未能引起足够重视,直到术后病检结果提示关节旁黏液瘤才引起重视,术后 1 个月复查未见复发。因此应加强对 JAM 的认识,同时还需叮嘱患者定期复查观察是否复发,如有复发,仍需进一步病灶切除治疗。

参考文献:

- [1] Irving AK, Gwynne-Jones D, Osipov V, et al. Juxta-articular myxoma of the palm[J]. *J Surg Case Rep*, 2012, 2012(6): 12.
- [2] Meis JM, Enzinger FM. Juxta-articular myxoma: a clinical and pathologic study of 65 cases[J]. *Hum Pathol*, 1992, 23(6): 639-646.
- [3] 祁秀敏, 张熔熔, 丁祺. 关节旁黏液瘤八例临床病理学观察[J]. *中华医学杂志*, 2014, (36): 2861-2863.
Qi XM, Zhang RR, Ding Q. Clinical and pathological observation of 8 cases of juxta-articular myxoma[J]. *National Medical Journal of China*, 2014, (36): 2861-2863.
- [4] Claudi C, Ganser J, Andreisek G, et al. A juxta-articular myxoma of the thumb a case report [J]. *J Hand Surg Glob Online*, 2020, 2(3): 171-174.
- [5] 陈荣明. 关节旁黏液瘤临床病理特点 [J]. *临床与实验病理学杂志*, 2010, 26(5): 625-626.
Chen RM. The clinicopathological features of juxta-articular myxoma [J]. *Chinese Journal of Clinical and Experimental Pathology*, 2010, 26(5): 625-626.
- [6] Sciot R, Cin PD, Samson I, et al. Clonal chromosomal changes in juxta-articular myxoma [J]. *Virchows Arch*, 1999, 434(2): 177-180.
- [7] 黎瀚文, 农庆文, 钟朝议, 等. 髋关节旁黏液瘤并慢性溃疡 1 例[J]. *广西医科大学学报* 2020, 37(2): 335-337.
Li HW, Nong QW, Zhong CY, et al. A case of the hip juxta-articular myxoma with chronic ulceration [J]. *Journal of Guangxi Medical University*, 2020, 37(2): 335-337.
- [8] Chowdhry VAO, Goldberg S, DeLaney TF, et al. Myxoid liposarcoma: treatment outcomes from chemotherapy and radiation therapy[J]. *Sarcoma*, 2018: 8029157.
- [9] Yu JSE, Colborne S, Hughes CS, et al. The FUS-DDIT3 interactome in myxoid liposarcoma [J]. *Neoplasia*, 2019, 21(8): 740-751.
- [10] Ogura K, Hosoda F, Arai Y, et al. Integrated genetic and epigenetic analysis of myxofibrosarcoma[J]. *Nat Commun*, 2018, 9(1): 2765.
- [11] Iwashita W, Kurabayashi AAO, Tanaka C, et al. Superficial angiomyxoma of the nipple in a Japanese woman: a case report and review of literature [J]. *Int J Surg Pathol*, 2020, 28(6): 683-687.
- [12] Libbrecht L, Bempt IV, Schubert T, et al. Next generation sequencing for GNAS uncovers CD34 as a sensitive marker for intramuscular myxoma[J]. *Ann Diagn Pathol*, 2019, 43: 151409.