

盆腔巨大孤立性纤维性肿瘤1例并文献复习

吴毅 肖英明 廖洪

四川省肿瘤医院泌尿外科, 成都 610041

[关键词] 孤立性纤维性肿瘤; 手术; 核磁共振

DOI: 10.3969/j.issn.1007-3969.2013.07.013

中图分类号: R730.262 文献标志码: A 文章编号: 1007-3639(2013)07-0551-02

孤立性纤维性肿瘤(solitary fibrous tumor, SFT)是一种较为少见的梭形细胞肿瘤,可发生在全身各部位^[1]。我科在临床工作中诊治1例盆腔巨大SFT,现报道如下。

1 临床资料

患者,男性,33岁,因“下腹部隐痛伴排便困难”于2010年8月19日入院。查体:距肛缘4~5 cm直肠后壁与骶骨间可扪及巨大肿块,质硬,表面光滑,呈分叶状,欠活动。辅助检查:腹部超声见膀胱后方前列腺区域内12 cm×9.5 cm×8.4 cm不均质回声区。盆腔CT示盆部尾椎前方类椭圆形强化影,其内见低密度坏死区及结节状钙化灶,与周围分界较清,盆腔淋巴结未见增大。初步诊断:盆腔肿瘤。为明确病理诊断,在B超引导下行肿块穿刺活检。病理诊断结果为SFT。随后在全麻下行剖腹探查术。术中见肿瘤位于骶前,将直肠及膀胱向前推移,肿瘤前壁部分与直肠粘连明显。切除肿瘤及粘连的直肠段,行乙状结肠造瘘。术后标本巨检:肿块13 cm×11 cm×9 cm,外有包膜,切面褐色,质地较硬。镜下:肿瘤细胞大小较一致,呈短梭形,核染色质分布均匀,瘤细胞有异型性。肿瘤细胞混杂于嗜酸性胶原中,分布有明显细胞密集区与细胞疏松区。肿瘤中血管丰富,可见“血管外皮瘤样区”。免疫组化:CD117(-),CD34(+),Bel-2(+),Ki-67(+)<3%。病理诊断:盆腔SFT。患者术后定期随访,复查胸片、腹部B超、盆腔MRI,现术后2年未见复发及转移征象(图1)。

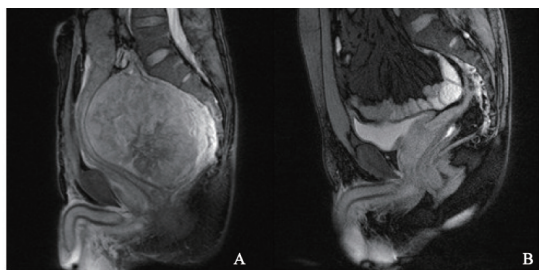


图1 肿瘤切除前后影像学对照

Fig. 1 Pre-operation and post-operation MRI image

A: Pre-operation; B: Post-operation.

通信作者: 廖洪 E-mail: liaohong131@163.com

2 讨论

Klemperer等^[2]于1931年报道了发生在胸膜的SFT,被认为是起源于胸膜的病变,后来相继报道了发生于胸腔内肺、纵膈、心包等部位的病例。近10余年,逐渐有胸腔外SFT病例的报道。目前多数学者认为,SFT是一种起源于CD34阳性的树突状间叶细胞的肿瘤,并具有向纤维母细胞、肌纤维母细胞分化的特征^[3],属于间叶源性肿瘤,可发生于身体任何部位。SFT可发生于任何年龄,多发生于20~70岁的成年人,差异无统计学意义^[4]。

临床症状由于发生部位不同而各异。多数SFT为生长缓慢的无痛性肿瘤,早期无明显症状,部分患者为偶然发现,随着肿瘤的增大,可出现相应部位的压迫症状。本例患者排便困难为肿瘤对直肠压迫所引起。SFT无法通过术前影像学检查明确诊断,对其诊断需结合大体、组织学特点及免疫组化结果。典型的SFT在大体上为边界清楚的分叶状质韧肿块,切面编织状或结节状、淡褐色至灰白色,可见出血及囊性变^[5]。光镜下特点:肿瘤细胞大小较一致,短至长梭形,含少量胞质,核染色质分布均匀;可见细胞稀疏区与细胞丰富区交替分布;细胞夹杂于簇状、带状的胶原纤维中;肿瘤中血管较丰富,可形成典型的“血管外皮瘤样”区。大多数SFT都表达CD34、CD99、Bel-2和Vimentin^[6]。

目前认为手术完整切除肿瘤是最好的治疗手段,手术治疗可使绝大部分SFT治愈。本例患者肿瘤完整切除,并因其与直肠后壁粘连紧密而行直肠段切除,乙状结肠造瘘。文献报道,10%~23%的胸膜腔内和近10%胸腔外SFT具有恶性的生物学行为,表现为局部复发或远处转移^[1,7]。体积较大,侵袭性生长,肿瘤细胞丰富、密集,核分裂像多见(>4/10高倍视野),细胞核的多型性,坏死等被认为与SFT恶性生物学行为相关^[1,8]。具有上述1项及以上的组织学指标的SFT可诊断为非典型性SFT。因此SFT的组织学构象并不能完全精确地预测其预后,必须对患者进行定期随访。

结合本例SFT患者大体标本、光镜结果及免疫组化

CD34(+)、Bcl-2(+)结果, 因其肿瘤大, 与直肠粘连, 肿瘤细胞有异型性, 故诊断为非典型性SFT, 有一定复发及转移倾向, 术后需密切随访。患者完整切除肿瘤后现定期复查B超、胸片及MRI未见肿瘤复发及转移征象, 但尚需长期密切随访。

[参 考 文 献]

- [1] CHAN J K. Solitary fibrous tumor— everywhere, and a diagnosis in vogue [J]. *Histopathology*, 1997, 31(6): 568–576.
- [2] KLEMPERE P, RANBIN C B. Primary neoplasmas of the pleura [J]. *Arch Pathol*, 1931, 11(1): 385–412.
- [3] VAN DE RIJN M, LOMBARD C M, ROUSE R V. Expression of CD34 by solitary fibrous tumors of the pleura, mediastinum, and lung [J]. *Am J Surg Pathol*, 1994, 18(8): 814.
- [4] GUILOU L, FLETCHER J A, FLETCHER C D M, et al. Extrapleural solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma [M]. //In: FLETCHER CDM, UNNI K, MERTENS F. WHO classification: tumours of soft tissue and bone. 1st ed. France: IARC Press, 2002: 86–90.
- [5] 陈卉娇, 张红英, 李响, 等. 26例孤立性纤维性肿瘤临床病理及免疫组化特征 [J]. *四川大学学报(医学版)*, 2004, 35(5): 675–679.
- [6] 高杰, 钟梅, 于国, 等. 孤立性纤维性肿瘤35例临床病理研究 [J]. *诊断病理学杂志*, 2008, 15(1): 4–7.
- [7] VALLAT-DECOUVELAERE A V, DRY S M, FLETCHER C D. Atypical and malignant solitary fibrous tumors in extrathoracic locations: evidence of their comparability to intrathoracic tumors [J]. *Am J Surg Pathol*, 1998, 22(12): 1501–1511.
- [8] ENGLAND D M, HOCHHOLZER L, MCCARTHY M J. Localized benign and malignant fibrous tumours of the pleura, a clinicopathologic review of 223 cases [J]. *Am J Surg Pathol*, 1991, 15(8): 818.

(收稿日期: 2012-11-26 修回日期: 2013-05-26)

复旦大学继续医学教育项目办班课程表

办班单位: 复旦大学附属肿瘤医院《中国癌症杂志》编辑部

日期	上课时间	授课方式	课程内容	授课教师	单位
2013. 08. 30	《中国癌症杂志》2013年第八期	函授	胰腺癌的病理诊断	王坚	复旦大学附属肿瘤医院
2013. 09. 30	《中国癌症杂志》2013年第九期	函授	胰腺癌的外科治疗	龙江	复旦大学附属肿瘤医院
2013. 10. 30	《中国癌症杂志》2013年第十期	函授	胰腺癌的放疗	蒋国梁	复旦大学附属肿瘤医院
2013. 11. 30	《中国癌症杂志》2013年第十一期	函授	胰腺癌的化疗和中医治疗	孟志强	复旦大学附属肿瘤医院
2013. 12. 30	《中国癌症杂志》2013年第十二期	函授	食管癌的病理诊断	周晓燕	复旦大学附属肿瘤医院
2014. 01. 30	《中国癌症杂志》2014年第一期	函授	食管癌的外科治疗	相加庆	复旦大学附属肿瘤医院
2014. 02. 30	《中国癌症杂志》2014年第二期	函授	食管癌的放疗	赵快乐	复旦大学附属肿瘤医院
2014. 03. 30	《中国癌症杂志》2014年第三期	函授	食管癌的内科治疗	王佳蕾	复旦大学附属肿瘤医院
2014. 04. 30	《中国癌症杂志》2014年第四期	函授	胃癌的病理分期及诊断	盛伟琪	复旦大学附属肿瘤医院
2014. 05. 30	《中国癌症杂志》2014年第五期	函授	胃癌的外科治疗	黄华	复旦大学附属肿瘤医院
2014. 06. 30	《中国癌症杂志》2014年第六期	函授	胃癌的诊断	杨秀疆	复旦大学附属肿瘤医院
2014. 07. 30	《中国癌症杂志》2014年第七期	函授	胃癌的化疗	郭伟剑	复旦大学附属肿瘤医院

约稿内容请侧重于知识的传播: 包括最新的研究进展、诊断标准、治疗规范等。