

外阴侵袭性纤维瘤病1例并文献复习

孙 雪¹, 姬同同¹, 车艳辞^{2*}

¹青岛大学, 山东 青岛

²青岛大学附属医院妇科, 山东 青岛

收稿日期: 2022年3月20日; 录用日期: 2022年4月14日; 发布日期: 2022年4月22日

摘 要

目的: 探讨侵袭性纤维瘤(Aggressive fibromatosis, AF)的病因、临床表现、病理特征、诊断及治疗方法和预后。方法: 对1例外阴侵袭性纤维瘤患者的病例资料及相关文献进行回顾性分析。结果: 侵袭性纤维瘤病是一类临床少见的软组织肿瘤, 可发生于全身各处, 外阴部位发病罕见。肿瘤易局部复发, 无远处转移能力, 发病与内分泌、创伤、遗传等多因素相关。该病常表现为无痛性肿块, 可压迫或局部侵犯周围组织产生相应临床症状。MRI是明确肿瘤大小、位置、与周围组织关系的首选影像学检查。该病具有较明确的病理特征: 多无包膜, 边界不清, 质硬韧, 镜下见束状平行排列的呈长梭形纤维细胞和肌纤维母细胞, 细胞呈浸润性生长, 无病理性核分裂及异型性。结论: 侵袭性纤维瘤病因不明, 发病部位不一, 临床表现无明显特异性。病理学检查为诊断的金标准。治疗方法主要为手术切除, 术后复发率较高, 应定期随访。

关键词

侵袭性纤维瘤病, 临床表现, 诊断, 治疗

A Case of Aggressive Fibromatosis of Vulva and Literature Review

Xue Sun¹, Tongtong Ji¹, Yanci Che^{2*}

¹Qingdao University, Qingdao Shandong

²Department of Gynecology, The Affiliated Hospital of Qingdao University, Qingdao Shandong

Received: Mar. 20th, 2022; accepted: Apr. 14th, 2022; published: Apr. 22nd, 2022

Abstract

Objective: The objective is to explore the etiology, clinical manifestations, pathological features,

*通讯作者 Email: cheyanci@126.com

diagnosis, treatment methods and prognosis of aggressive fibromatosis (AF). Methods: Case data and related literature of a patient with aggressive fibromatosis of vulva were retrospectively analyzed. **Results:** Aggressive fibromatosis is a kind of clinically rare soft tissue tumor that can occur throughout the body, and the onset of the vulva site is rare. Tumors are prone to local recurrence, without distant metastatic ability, and the pathogenesis is associated with endocrine, genetic, trauma and other factors. The disease often presents as a painless mass, which can compress or locally invade the surrounding tissue to produce the corresponding clinical symptoms. MRI is the preferred imaging examination to define the tumor size, location and relationship with the surrounding tissues. The disease has clear pathological characteristics: mostly no capsule, unclear boundary, hard toughness, microscopic parallel arrangement of bundles to form fibroblast cells and myofibroblast cells. Cells show invasive growth, no pathological nuclear division and atypia. **Conclusions:** Aggressive fibromatosis has unknown etiology, variable onset sites, and no obvious clinical specificity. Pathological examination is the gold standard for diagnosis. The main treatment is surgical resection, with a high postoperative recurrence rate, and postoperative follow-up is required.

Keywords

Aggressive Fibromatosis, Clinical Manifestations, Diagnosis, Treatment

Copyright © 2022 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 引言

侵袭性纤维瘤(Aggressive fibromatosis, AF), 是一种罕见的软组织肿瘤, 起源于肌肉结缔组织、筋膜或腱膜[1]。1832年Farlanes首次描述此病, 后该病被命名为硬纤维瘤、韧带样纤维瘤病、成纤维细胞性纤维瘤等[2]。2022年世界卫生组织(WHO)新版肿瘤分类中, 将该疾病列为纤维母细胞与肌纤维母细胞肿瘤中的中间性(局部侵袭型)软组织肿瘤[3]。该病可表现为局部侵袭性生长, 易局部复发, 但无远处转移能力, 可发生在任何位置, 常见于背部、头部和颈部、胸部和腹壁、腹腔或四肢, 外阴侵袭性纤维瘤病罕见, 而发生于阴阜部位的侵袭性纤维瘤病还未见报道。本文收集1例于青岛大学附属医院治疗的阴阜侵袭性纤维瘤病患者的临床资料, 进行分析研究, 并复习相关文献, 加深对该疾病的认知。

2. 病例资料

患者女性, 41岁, 因“自扪及外阴肿物1年半”于2021年8月24日入院。患者既往2019年4月曾因“外阴肿物”行外阴肿物切除术, 病理提示: 纤维瘤, 术后未定期复查。个人史无特殊, 无腹部外伤史, 无家族性疾病病史。体检: 阴阜见直径约5cm肿物, 实性, 不规则, 触痛不明显。入院后体表肿物超声提示: 外阴阴阜正中皮肤及皮下脂肪层见4.8×3.9×1.5cm低回声肿物, 形态尚规则, 边界尚清, 内见少许点状血流信号。女性盆腔MR平扫(图1)提示: 外阴可疑团块状长T1稍长T2信号影, 大小约38mm×15mm。结合患者症状、体征、既往史及辅助检查, 考虑纤维瘤复发可能。排除手术禁忌后于2021-08-26行外阴肿物切除术, 术中距肿物边缘1cm做一梭形切口, 深度达皮下脂肪0.5cm, 完整切除肿物(图2)。标本送病理检查: 肉眼见: 带皮组织一件, 大小5.5×4×3cm, 距最近切缘0.1cm, 于皮肤中央见一隆起型肿物, 范围5×4cm, 高起皮肤1.5cm, 切面灰白质韧。病理诊断: (外阴肿物)梭形细胞病变, 边界欠清, 细胞核轻度异型, 核分裂不易找到, 结合病史及免疫组化结果, 考虑为侵袭性纤维瘤

病, 距离手术切缘较近。建议术后密切随访。免疫结果: Vimentin(+), ER(-), PR(-), CD34(-), Desmin(-), SMA 弱(+), S-100(-), STAT6(-), Ki-67(3%), β -Catenin 浆/核(+). 术后予预防感染、止痛等对症治疗, 恢复顺利出院, 术后随访 6 个月未再复发。



Figure 1. MRI image of aggressive fibromatosis in this case

图 1. 本例侵袭性纤维瘤病 MRI 图像



Figure 2. Surgical specimens

图 2. 手术标本

3. 讨论

3.1. 病因

AF 的发病机制尚不明确, 目前认为可能是与内分泌、创伤、遗传等多因素相关的致病过程。有研究表明, 大约 90% 的硬纤维瘤是偶发的, 而其余 10% 为家族性的[4]。

3.2. 分型及临床表现

根据生长部位, 将侵袭性纤维瘤分为腹外型、腹壁型和腹内型, 其中腹外型最常见(50%~60%), 其

次为腹壁型(25%)和腹内型(15%) [5]。此外, 根据是否与家族性腺瘤性息肉病(familial adenomatous polyposis, FAP)存在相关性, 将 AF 分为散发型与 FAP 相关型[2]。侵袭性纤维瘤病的临床表现与肿瘤生长部位有关, 腹外型 AF 常表现为无痛性肿块, 肿块较大或局部侵犯周围组织与神经时可产生相应临床症状[6]。腹壁型 AF 多见于行剖宫产术后的育龄妇女, 肿瘤通常无痛、质韧, 边界不清, 常浸润邻近的肌肉、腱膜、血管与神经等, 由于体表位置较浅, 往往可早期发现。腹内型 AF 起病隐匿, 常通过影像学检查或行其他腹部手术时发现。多见于肠系膜, 其次为胃网膜韧带、大网膜等。该类型具有潜在威胁性, 若肿瘤浸透肠壁、血管时, 会出现弥漫性腹膜炎、腹腔内出血等严重并发症[2]。本病例为阴阜部位发病, 目前还未见相关病例报道, 该患者主要表现为阴阜实性、不规则肿物, 查体触痛不明显, 但患者自诉偶有局部疼痛, 可能与肿瘤侵袭性生长刺激神经有关。

3.3. 诊断

3.3.1. 影像学特点

AF 的影像学检查主要包括超声、CT、MRI 等, 可用于评估病灶位置、范围、大小、浸润深度及与周围组织的关系。其中 MRI 能更好地显示肿瘤边缘及与周围组织的关系, 推断病变组织成分, 有助于明确诊断, 可作为辅助诊断 AF 的首选影像学检查[7]。

3.3.2. 病理诊断

病理学检查为确诊 AF 的金标准。AF 病理特征: 肉眼观——肿物边界不清, 形态不规则, 多无包膜, 较大病灶可出现不连续的假包膜, 质硬韧, 切面灰白, 呈交错编织状。显微镜下观——增生的纤维母细胞境界清楚, 无异型性, 呈束状排列, 胶原纤维嵌插于细胞之间, 量比分化好的纤维肉瘤多; 细胞核染色呈点彩状, 有核仁, 无病理性核分裂。电镜观察纤维瘤病是由增生的纤维母细胞、肌纤维母细胞、胶原纤维共同组成。免疫组织化学: 均表达波形蛋白, 有时不同程度表达 α -SMA 和 Desmin, 而 S-100、CD34 则很少表达, β -catenin 呈显著核阳性表达[8]。本病例病理结果符合该病理特征, 肿瘤边界不清, 质韧, 核分裂不易找到及免疫组化结果: Vimentin(+), CD34(-), Desmin(-), SMA 弱(+), S-100(-), β -Catenin 浆/核(+)等。

3.4. 治疗及预后

目前, AF 的治疗包括手术切除、局部放射治疗、化学治疗、激素治疗等, 通过外科手术切除病灶及周围浸润组织仍作为 AF 的一线治疗手段, 但即使达到根治性切除, AF 的局部复发率仍然高达 20%~30% [2]。因此, AF 患者应该保持长期的术后随访, 因为复发通常发生在术后的前几年, 与 AF 术后复发相关的因素主要包括年龄、肿瘤位置、大小以及是否被完整切除等, 在同时患有家族性腺瘤性息肉病或加德纳综合征的年轻患者其复发率明显增加[9]。本病例第 1 次手术术后半年余复发, 应严格术后随访观察, 防止再次复发。

声 明

已经患者许可。

参考文献

- [1] 王朋园, 刘思达, 段降龙. 硬纤维瘤的诊疗进展[J]. 世界最新医学信息文摘, 2018, 18(A5): 109-110+112.
- [2] 周思成, 魏然, 裴炜, 等. 侵袭性纤维瘤病多学科综合诊疗研究进展[J]. 肿瘤防治研究, 2020, 47(11): 866-870.
- [3] 方三高, 魏建国, 陈真伟. WHO (2020)软组织肿瘤分类[J]. 临床与实验病理学杂志, 2020, 36(9): 1132-1134.
- [4] Penel, N., Chibon, F. and Salas, S. (2017) Adult Desmoid Tumors: Biology, Management and Ongoing Trials. *Current*

Opinion in Oncology, **29**, 268-274. <https://doi.org/10.1097/CCO.0000000000000374>

- [5] Kreuzberg, B., Koudelova, J., Ferda, J., *et al.* (2007) Diagnostic Problems of Abdominal Desmoid Tumors in Various Locations. *European Journal of Radiology*, **62**, 180-185. <https://doi.org/10.1016/j.ejrad.2007.01.034>
- [6] 张鑫鑫, 徐立斌, 赵振国, 等. 四肢与躯干侵袭性纤维瘤病的治疗与预后影响因素分析[J]. 中国骨与关节杂志, 2015, 4(1): 26-30.
- [7] 高远翔, 张黎芳. 侵袭性纤维瘤病的 CT 和 MR 特点[J]. 中国医学影像学杂志, 2012, 20(11): 828-831.
- [8] 马冬捷, 张志庸, 李单青, 等. 肩背部巨大纤维瘤病一例[J]. 中华临床医师杂志, 2013, 7(10): 4637-4638.
- [9] 李正强, 刘曙光. 头颈部侵袭性纤维瘤病 1 例及文献复习[J]. 口腔疾病防治, 2018, 26(9): 592-597.