

盆腹腔巨大包块伴CA125升高的恶性孤立性纤维性肿瘤1例伴文献复习

高华¹, 苏杭², 黄秀丽¹, 王军陶¹, 赵星浩¹, 杨秋云³, 刘广芝^{1,2,3*}

¹郑州大学人民医院妇产科, 河南 郑州

²河南省干细胞分化与调控重点实验室, 河南 郑州

³河南省人民医院国际医疗中心, 河南 郑州

收稿日期: 2022年3月12日; 录用日期: 2022年4月5日; 发布日期: 2022年4月14日

摘要

目的: 分析孤立性纤维性肿瘤的临床表现、诊断、鉴别诊断和治疗方法, 旨在提高妇科医生对该疾病的认识及对危重患者的处理。方法: 回顾性分析了郑州大学人民医院妇科收治1例盆腹腔巨大包块伴CA125升高的恶性孤立性纤维性肿瘤患者的病案资料, 结合相关文献复习, 了解其诊断、鉴别诊断、治疗以及相关预后的研究进展。结果: 患者, 64岁女性, 以“发现腹部占位3年余, 腹部不适1周”入院, 住院期间病情进一步加重, 于我院行手术治疗。术后病理及免疫组化诊断为非典型/恶性孤立性纤维性肿瘤, 术后血清CA125恢复正常。随访12个月, 患者目前生存良好。结论: 孤立性纤维性肿瘤临床表现无特异性, 术前诊断较困难, 易于其他疾病相混淆。手术是主要的治疗方式, 其诊断依靠组织病理及免疫组化, 并且需定期随访。

关键词

腹腔肿物, 盆腔肿物, 孤立性纤维性肿瘤, 文献复习

Malignant Solitary Fibrous Tumor with Huge Pelvic-Abdominal Mass and Elevated CA125: A Case Report and Literature Review

Hua Gao¹, Hang Su², Xiuli Huang¹, Juntao Wang¹, Xinghao Zhao¹, Qiuyun Yang³, Guangzhi Liu^{1,2,3*}

¹Department of Gynecology, People's Hospital of Zhengzhou University, Zhengzhou Henan

²Henan Key Laboratory of Stem Cell Differentiation and Modification, Zhengzhou Henan

³International Medical Center of Henan Provincial People's Hospital, Zhengzhou Henan

*通讯作者。

文章引用: 高华, 苏杭, 黄秀丽, 王军陶, 赵星浩, 杨秋云, 刘广芝. 盆腹腔巨大包块伴 CA125 升高的恶性孤立性纤维性肿瘤 1 例伴文献复习[J]. 临床医学进展, 2022, 12(4): 2709-2714. DOI: 10.12677/acm.2022.124389

Abstract

Objective: The clinical characteristics, diagnosis, and treatment of solitary fibrous tumor were analyzed to improve clinicians' understandings of the disease and the treatment of critically ill patients. **Methods:** The medical record of a patient with malignant solitary fibrous tumor that manifested as a massive pelvic abdominal mass and elevated CA125 in the Department of Gynecology, People's Hospital of Zhengzhou University was retrospectively analyzed. Combined with the review of relevant literature, diagnosis, differential diagnosis, treatment, related progress and prognosis were understood. **Results:** The patient, a 64-year old female, was admitted to the hospital with "abdominal occupancy for more than 3 years and abdominal discomfort for 1 week". During hospitalization, her condition aggravated, and underwent surgery in our hospital. Atypical/malignant solitary fibrous tumor was diagnosed by postoperative pathology and immunohistochemistry, and serum CA125 returned to normal. After a 12-month follow-up, the patient is currently alive and well. **Conclusion:** The clinical manifestations of solitary fibrous tumors are not specific, and preoperative diagnosis is difficult, so it is easy to be confused with other diseases. Surgery is the main treatment. The main diagnosis depends on histopathology and immunohistochemistry. Regular follow-up is required.

Keywords

Abdominal Mass, Pelvic Mass, Solitary Fibrous Tumor, Literature Review

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

本孤立性纤维性肿瘤(solitary fibrous tumor, SFT)是一种少见的来源于间叶的梭形细胞肿瘤,是由Klemperer等[1]在胸膜中发现并命名。该疾病多发于胸膜,很少发生于其他部分,其临床表现缺乏特异性,需要病理明确诊断。本文回顾性分析妇科收治的1例盆腹腔巨大包块伴CA125升高的非典型SFT患者病例特点,同时结合相关文献就SFT的临床表现、鉴别诊断和治疗方法等进行讨论,以加强对此病的认知。

2. 临床资料

2.1. 入院情况

患者,女,64岁,以“发现腹部占位3年余,腹部不适1周”为主诉于入院。3年前无意间发现腹部占位,未治疗。腹部包块进行性增大,近半年饮食逐渐减少,体重逐渐减轻,进行性消瘦。1周前出现下腹部不适,伴恶心、呕吐、纳差,间断腹泻,小便次数减少,无发热、黑便、阴道不规则出血。既往无糖尿病病史,间断低血糖,未治疗。体格检查:发育正常,重度营养不良,体型消瘦,慢性病容,全身浅表淋巴结均未触及明显增大;腹部膨隆,中下腹部可触及巨大包块,约30 cm*20 cm,质硬,分界不清,活动度差,有压痛,无反跳痛。中下腹部可闻及血管杂音。妇科检查:外阴阴道正常,宫颈光滑,子宫增大,包块上界起于肝下,两侧到达髂骨区,活动度欠佳。子宫双附件双合诊及三合诊触诊不满意。

血常规显示炎症指标高，中度贫血，血生化检查结果示低蛋白血症，肿瘤标志物 CA125: 88.8 U/mL，余未见明显异常。本院腹盆腔 CT (图 1(a))提示：1) 中下腹部及盆腔巨大占位，肉瘤？不排除其他；2) 腹膜结节样增厚，转移？部分肠管壁增厚毛糙。诊断：1) 盆腹腔巨大占位：恶性肿瘤；2) 恶病质；3) 盆腹腔多发转移？4) 低血糖；5) 低蛋白血症。

2.2. 诊疗经过

给予抗感染、补充白蛋白、保肝护胃及静脉营养支持 1 周，效果差，考虑是否可从手术中获益。患者病情危重，手术风险极大。为明确病理，多次建议于局麻下活检穿刺，患者拒绝。术前多学科会诊，充分评估手术风险，并与患者及家属充分沟通，与胃肠外科医师同台，于全麻下行剖腹探查术。术中发现腹腔一巨大实性肿物，大小约 30 cm*20 cm*20 cm，质硬(图 1(b))。探查肿物来源于肠系膜，与结肠、部分小肠及两侧腹壁广泛粘连，部分结肠及小肠包绕于肿物内；子宫萎缩，表面光滑未见明显赘生物，右侧附件与盆腹腔肿瘤致密粘连，双侧附件未见明显异常；探查上腹部肝区、脾区及双面膈顶均未触及转移病灶。行腹盆腔包块切除术 + 右半结肠切除术 + 部分小肠切除术+肠吻合术+肠粘连松解术。术中快速冰冻病理结果：小肠系膜肿物为梭形细胞肿瘤，细胞密度较大，核不规则，具有异型性。术后常规病理：横结肠和部分小肠为梭形细胞肿瘤，考虑非典型/恶性孤立性纤维性肿瘤，大小 27*21*13 cm；小肠断端、结肠两侧断端均未见肿瘤组织；取材肠周围淋巴结(0/62)未见肿瘤组织。术后加强肠外营养、抗感染、补充蛋白质等对症治疗，术后 16 天，患者一般情况较前明显改善，未出现肠梗阻，顺利出院。术后 1、3、6 月复查，以后每 6 个月随访 1 次。随访期间密切关注患者的营养恢复情况、影像学检查及肿瘤标志物的变化。目前随访 12 个月，术后半年体重恢复正常，影像学 and 肿瘤标志物未见复发迹象。

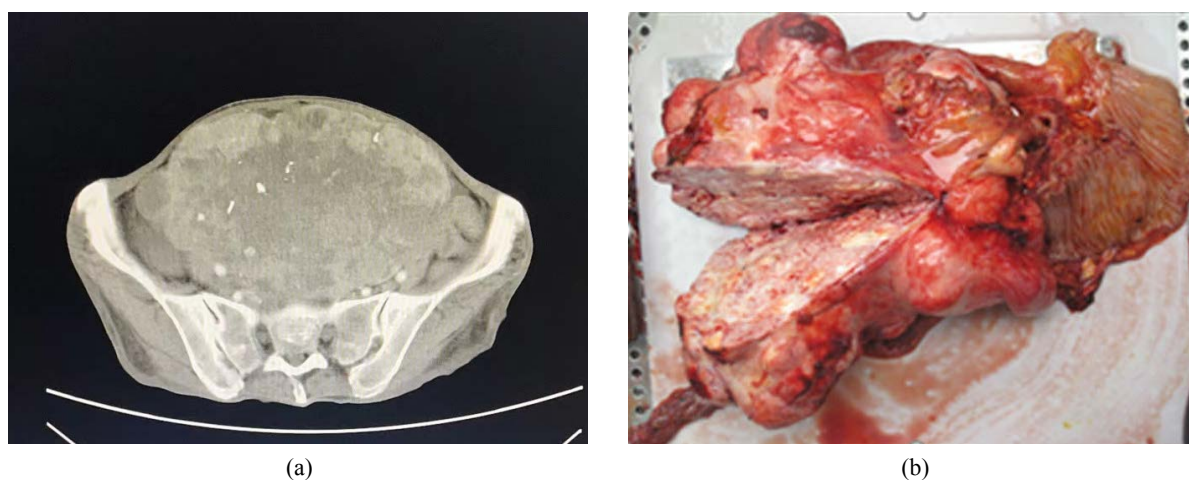


Figure 1. (a) Preoperative CT: Huge lump-like mixed density shadows, about 24 cm*12 cm in size, can be seen in the pelvic and abdominal cavity, and multiple punctate high-density shadows can be seen inside. (b) The tumor removed after operation, the size is about 27 cm*21 cm*13 cm

图 1. (a) 术前 CT: 盆腹腔可见巨大团块状混杂密度影，大小约为 24 cm*12 mm，内可见多发点状高密度影。(b) 术后切除的肿物，大小约 27 cm*21 cm*13 cm

3. 讨论

SFT 是来源于一种 CD34+ 的树突状的间叶细胞肿瘤[2]，病因尚不明确。并且根据最新的世界卫生组织(WHO)软组织肿瘤病理分类[3]，其属于纤维母细胞/肌纤维母细胞肿瘤，占有软组织肿瘤的比例不足 2% [4]。SFT 通常是良性肿瘤，10%~20%为恶性[5]。其病因不详，盆腹腔 SFT 可发生于肾脏、胰腺、肝

脏、胃肠道、子宫、阴道等各个部位。SFT 总体多好发于 20~70 岁的成年人，发病与性别无明显差异。SFT 的临床表现与肿瘤所在部位有关。发生在胸膜外 SFT 大多生长缓慢，表现为无痛性的肿物。检索 PubMed 近 10 年英文文献，截止到 2022 年 1 月 10 日，发生在盆腹腔的 SFT 共检索到 206 篇文章，而发生在肠道 SFT 的既往报道的有 8 篇[6]-[13]，报道的 9 例孤立性纤维瘤患者的发病范围在 30 岁~79 岁，全部为男性，可见发生在肠道的 SFT 男性患者居多。

本例是 64 岁的女性患者，临床表现为腹部不适，伴恶心、呕吐、纳差、间断腹泻等症状，既往文献报道的 5 例患者均出现腹部不适等症状，可见这是盆腹腔肿物压迫周围脏器的共同点，但是无特异性。腹部 SFT 源发肠系膜相对较为少见，并且 8 篇文献报道的肿瘤最大直径为 25.5 cm，本例肿瘤直径 27 cm，相对是巨大的。患者饮食差，住院期间甚至出现无法进食的情况，给予静脉营养等支持治疗，效果不佳，严重影响患者的生命质量，并且有文献[14]报道 SFT 患者可因肠梗阻而死于家中的个案。本例患者既往无糖尿病病史，间断出现低血糖的异常症状，给予患者对症处理，并且经内分泌科会诊后，考虑因疾病未及时治疗，逐渐进展，最终因恶病质所致。虽然该病人间断低血糖的原因是恶病质，但是也应该考虑到 SFT 的可能性。有报道 5% 的 SFT 病例会出现低血糖等副瘤综合征[15]，可能与胰岛素样生长因子产生过度有关。针对本例患者一般情况差、高度怀疑巨大恶性肿瘤、症状进行性加重、手术风险极大，患者是否可耐受手术治疗以及是否可以从手术中获益是当时关注的焦点。虽然该患者存在一定的手术禁忌症，考虑无其他挽救患者生命的方案，经与家属充分沟通，与胃肠外科同台，最终行手术治疗，完整切除肿瘤，术后病理结果诊断为恶性孤立性纤维肿瘤，CA125 恢复正常，未出现肠梗阻，恢复较好。手术治疗明显改善了患者的生命质量，随访至今，患者未出现复发迹象，说明手术治疗是最有效的治疗方式。

SFT 缺乏特异的临床表现和影像学特征，确诊主要依赖组织病理和免疫组化。盆腹腔 SFT 主要与卵巢癌、纤维性间皮瘤、神经鞘瘤、间质瘤等盆腹腔其他肿瘤进行鉴别。本例患者术前检查肿瘤标志物 CA125 轻度升高，妇科检查三合诊触诊不满意。由肿瘤内科转入我科，首先怀疑卵巢癌。晚期卵巢癌患者多因腹胀、腹部包块就诊，其主要的血清标记物是 CA125，会明显升高，但是本例轻度升高，与卵巢癌肿瘤标志物表现不相符。纤维性间皮瘤、外周神经鞘瘤、间质瘤等发生在胃肠道的肿瘤，均需要依靠免疫组化进行鉴别。基于术前明确诊断较困难，手术是 SFT 首选的治疗方式，同时具有诊断和治疗作用，强调尽可能完整切除肿瘤组织。研究表明完整切除肿瘤和切缘阴性可以降低疾病的复发并且提高生存率[16]。文献报道的 9 例患者中，均实施了手术治疗，术后也未行辅助放化疗，目前最长的随访可达 20 年，生存良好。SFT 一般有较好的结局，在肿物完全切除并且切缘阴性时不建议行放疗。辅助放疗对于切缘阳性或复发性肿瘤的适应证和有效性目前尚存在争议。化疗目前未有统一的治疗方案，并且大多数研究结果表明该肿瘤对化疗的敏感性较低。SFT 术后患者需定期随访，但关于随访方案无统一意见。Demicco EG [16]分别从年龄(<55 岁, ≥55 岁)、肿瘤大小(<5 cm, <10 cm, <15 cm, ≥15 cm)、核分裂象计数(0, 1~3, ≥4)和肿瘤坏死(<10%, ≥10%)四个方面建立风险分层模型来评估原发 SFT 转移风险、恶性潜能，从而提高识别肿瘤易发生侵袭性行为的患者。Gholami [17]等随访 219 名患者，发现肿瘤远处转移可发生在 15~16 年后，并且胸部或腹腔/腹膜后肿瘤直径大于 8 cm 的患者风险最大。因此除近期随访外，长期随访也不可忽视。本例肿瘤较局限，术中完整切除，并且术后病理显示切缘阴性，无淋巴结转移。患者年龄 64 岁，肿瘤最大直径 27 cm，我们从这两方面得出本例患者至少为中危，因此，建议患者每 6 个月随访 1 次，长期随访。本例患者在近期随访中未发现复发或转移的迹象，体重逐渐恢复正常，并且未出现低血糖症状。随访过程中除影像学检查，还应密切注意低血糖的症状，其可能是复发的表现之一。

4. 结论

由于 SFT 可发生在身体的多个部位，并且无特异的临床表现和影像学特征，发生率低，术前诊断率

不高，妇产科医师应该提高对此疾病的认识，盆腹腔肿物鉴别诊断必要时考虑此疾病，特别是盆腹腔巨大包块合并低血糖的情况。对于一般情况差、肿瘤直径大、手术风险高的患者，手术治疗仍是其主要的治疗手段，并且可从手术中获益，术后应长期随访。

声明

我科已告知患者所发表的相关内容，患者表示知情同意并签署知情同意书。

基金项目

河南省临床流行病学的应用现状及发展对策研究(152400410224)。

参考文献

- [1] Klemperer, P. and Coleman, B.R. (1992) Primary Neoplasms of the Pleura. A Report of Five Cases. *American Journal of Industrial Medicine*, **22**, 4-31. <https://doi.org/10.1002/ajim.4700220103>
- [2] Poyraz, A., Kilic, D., Hatipoglu, A., Bakirci, T. and Bilezikci, B. (2006) Pedunculated Solitary Fibrous Tumours Arising from the Pleura. *Monaldi Archives for Chest Disease*, **65**, 165-168. <https://doi.org/10.4081/monaldi.2006.563>
- [3] Ahlawat, S. and Fayad, L.M. (2020) Revisiting the WHO Classification System of Soft Tissue Tumours: Emphasis on Advanced Magnetic Resonance Imaging Sequences. Part 1. *Polish Journal of Radiology*, **85**, e396-e408. <https://doi.org/10.5114/pjr.2020.98685>
- [4] Gold, J.S., Antonescu, C.R., Hajdu, C., Ferrone, C.R., Hussain, M., Lewis, J.J., et al. (2002) Clinicopathologic Correlates of Solitary Fibrous Tumors. *Cancer*, **94**, 1057-1068. <https://doi.org/10.1002/cncr.10328>
- [5] Saynak, M., Veeramachaneni, N.K., Hubbs, J.L., Okumuş, D. and Marks, L.B. (2017) Solitary Fibrous Tumors of Chest: Another Look with the Oncologic Perspective. *Balkan Medical Journal*, **34**, 188-199. <https://doi.org/10.4274/balkanmedj.2017.0350>
- [6] Castaneda-Sepulveda, R., Gonzalez-Salazar, M.J. and Trevino-Lozano, M.A. (2021) Small Bowel Occlusion Secondary to a Giant Abdominal Solitary Fibrous Tumor. *Revista Espanola De Enfermedades Digestivas*, **113**, 787-788. <https://doi.org/10.17235/reed.2021.8196/2021>
- [7] Liu, J.N., Liu, Z., Ji, P.Y., Zhang, H. and Guo, S.-L. (2020) Solitary Fibrous Tumor of the Mesentery: A Case Report and Review of the Literature. *Journal of International Medical Research*, **48**, 1-7. <https://doi.org/10.1177/0300060520950111>
- [8] Palmieri, G., Grassi, C., Conti, L., Banchini, F., Diletta Daccò, M., Cattaneo, G.M., et al. (2020) Giant Solitary Fibrous Tumor of the Pelvis: A Case Report and Review of literature. *International Journal of Surgery Case Reports*, **77**, S52-S56. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2020.09.058>
- [9] Keser, B.N., Kirman, U.N., Aktemur, G. and Alimoğlu, O (2019) A Rare Solitary Fibrous Tumour of the Ascending Mesocolon: A Case Report. *Annals of the Royal College of Surgeons of England*, **101**, e108-e110. <https://doi.org/10.1308/rcsann.2019.0031>
- [10] Mekel, G., Balshan, E. and Traupman, F. (2019) Solitary Fibrous Tumour of the Sigmoid Colon Mesentery. *BMJ Case Reports*, **12**, e228774. <https://doi.org/10.1136/bcr-2018-228774>
- [11] Nishida, K., Ubukata, H., Konishi, S., Shimazaki, J., Yano, Y., Morishita, Y., et al. (2015) A Giant Solitary Fibrous Tumor of the Mesentery: A Case Report and Literature Review. *World Journal of Surgical Oncology*, **13**, Article No. 17. <https://doi.org/10.1186/s12957-014-0422-4>
- [12] Zhang, G.J., Li, R.T., Zhou, Y., Huang, F., Zhao, Z.C., Li, W.D., et al. (2015) Solitary Fibrous Tumor of Small Bowel Mesentery with Postoperative Bowel Obstruction: A Case Report and Review of Literature. *International Journal of Clinical and Experimental Pathology*, **8**, 11691-11697.
- [13] Val-Bernal, J.F., Mayorga, M., Fernandez, F., Parra, A., Crespo, J. and García-Polavieja, M. (2014) Solitary Fibrous Tumor Arising from the Mesentery of Adult Patients. Report of Two Cases and Review of the Literature. *Romanian Journal of Morphology and Embryology*, **55**, 203-207.
- [14] Nogami, M., Hoshi, T., Toukairin, Y., Arai, T., Uozaki, H. and Fukusato, T. (2013) A Case of the Large Retroperitoneal Solitary Fibrous Tumor. *Legal Medicine*, **15**, 19-22. <https://doi.org/10.1016/j.legalmed.2012.07.004>
- [15] Martin-Broto, J., Mondaza-Hernandez, J.L., Moura, D.S. and Hindi, N.A. (2021) A Comprehensive Review on Solitary Fibrous Tumor: New Insights for New Horizons. *Cancers*, **13**, Article No. 2913. <https://doi.org/10.3390/cancers13122913>

- [16] Demicco, E.G., Wagner, M.J., Maki, R.G., Gupta, V., Iofin, I., Lazar, A.J., *et al.* (2017) Risk Assessment in Solitary Fibrous Tumors: Validation and Refinement of a Risk Stratification Model. *Modern Pathology*, **30**, 1433-1442. <https://doi.org/10.1038/modpathol.2017.54>
- [17] Gholami, S., Cassidy, M.R., Kirane, A., Kuk, D., Zanchelli, B., Antonescu, C.R., *et al.* (2017) Size and Location Are the Most Important Risk Factors for Malignant Behavior in Resected Solitary Fibrous Tumors. *Annals of Surgical Oncology*, **24**, 3865-3871. <https://doi.org/10.1245/s10434-017-6092-z>