

# 大网膜多发性钙化性纤维性肿瘤一例

· 病例报告 ·

侯国旗, 唐 燕, 李钊艺, 姜晓梅, 李英明

作者单位: 264400 山东, 威海市中心医院病理科(侯国旗, 唐 燕, 姜晓梅, 李英明); 271000 泰安, 山东省第一医科大学(山东省医学科学院)放射学院(李钊艺)

作者简介: 侯国旗(1988-), 男, 大学本科, 医学学士, 住院医师, 研究方向: 临床病理诊断。E-mail: yijiujiuba@sina.com

通讯作者: 李英明(1973-), 男, 大学本科, 医学学士, 副主任医师, 研究方向: 疑难病理诊断。E-mail: liyingming1973@sina.com

[关键词] 大网膜; 多发性; 钙化性纤维性肿瘤; 临床病理

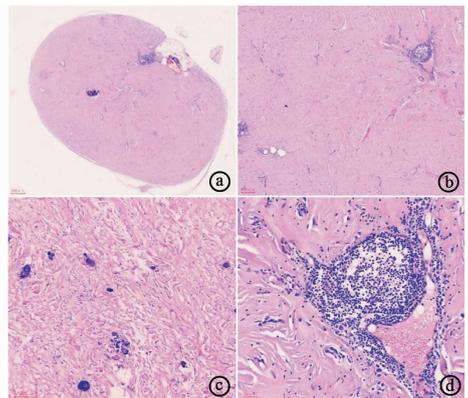
[中图分类号] R 735.4 [文章编号] 1674-3806(2020)10-1048-02

doi:10.3969/j.issn.1674-3806.2020.10.22

## 1 病例介绍

患者, 男, 34岁, 6个月前无意间发现左侧腹股沟区有一肿物, 约核桃大小, 站立及咳嗽时出现, 伴有坠胀感, 平卧后包块可消失, 无腹痛腹胀, 一直未予治疗。包块逐渐增大, 为求进一步诊疗来我院就诊, 门诊以“左侧腹股沟疝”收入住院。患者自发病以来饮食、睡眠、精神正常, 大小便无异常, 近期体重无变化。入院后完善相关辅助检查, 查体: 站立时左侧腹股沟区可见一大大小为 5.0 cm × 3.0 cm 质软肿物, 未入阴囊, 平卧后可还纳入腹腔, 外环口松弛, 还纳后压住深环肿物不再突出, 嘱其咳嗽指尖可有冲击感。遂行全麻下左侧腹股沟疝修补术, 术中置入腹腔镜后发现套管被脂肪组织包裹, 无法进入腹腔。遂于脐上 10 cm 处应用气腹针穿刺, 建立气腹, 置入腹腔镜, 探查见脐下腹膜大量脂肪堆积, 网膜组织可见较多散在白色结节, 左下腹肠管、网膜组织与腹膜粘连严重, 考虑患者网膜组织结节性质待定, 遂将其一孤立的网膜结节完整切除送检。病理大体所见: 网膜组织一块, 体积 5.0 cm × 5.0 cm × 4.5 cm, 切面见多个灰白质韧结节, 局灶钙化。术中冰冻病理示送检组织纤维组织增生, 伴玻璃样变性及钙化, 少许间皮细胞增生, 未见明显恶症。遂继续分离腹腔粘连, 由于粘连范围广且重, 遂中转行左侧腹股沟疝无张力修补术。术后病理诊断:(大网膜)良性纤维性肿瘤, 较符合钙化性纤维性肿瘤(calcifying fibrous tumor, CFT)。术后患者恢复良好, 由于网膜 CFT 的诊断明确, 手术为主要治疗手段, 遂于术后 11 d 在全麻下行腹腔镜大网膜切除术。术后病理大体所见: 网膜组织一块, 体积 12.0 cm × 12.0 cm × 3.0 cm, 其内可见散在结节性肿物, 大者直径 0.6 cm, 切面灰白, 质韧。镜下: 肿瘤边界清楚, 无明显包膜, 肿瘤

实质内可见玻璃样变的粗细不等的胶原纤维呈流水样或束状排列, 细胞稀少, 主要由散在的良性纤维母细胞和肌纤维母细胞构成, 未见核分裂象, 可见特征性的砂砾体样钙化或营养不良性钙化, 钙化灶随机分布。肿物内可见灶性或散在的淋巴细胞、浆细胞浸润, 部分可聚集成簇并形成生发中心。免疫组化: 肿瘤细胞 S100、SMA、CD34、CD117、DOG-1、CD99、CR、Desmin 均阴性, Ki67 阳性率为 1%。病理诊断:(大网膜)CFT, 多发性。见图 1。



①肿瘤边界清楚, 无明显包膜(HE × 20); ②肿瘤内可见玻璃样变的胶原纤维呈流水样或束状排列(HE × 40); ③可见特征性的砂砾体样钙化或营养不良性钙化(HE × 100); ④可见散在淋巴细胞、浆细胞浸润, 部分可形成生发中心(HE × 200)

图 1 肿瘤病理组织学表现

## 2 讨论

2.1 CFT 是一种罕见的好发于儿童和青少年的良性纤维性病变, 1988年由 Rosenthal 和 Abdul-Karim<sup>[1]</sup>最先报道。2002年及 2013年版 WHO 软组织及骨肿瘤病理学和遗传学分类中将其归类于纤维母细胞/肌纤维母细胞来源的良性肿瘤, 并命名为 CFT<sup>[2]</sup>。CFT 发病年龄为 4 周 ~ 84 岁, 青少年好发, 常见于

四肢、躯干、颈部的皮下或深部软组织,也可发生于腹膜、肠系膜、网膜、胸膜及腹膜后等处,成人也可好发于内脏<sup>[3,4]</sup>。临床上常表现为局部缓慢生长的单发性无痛性肿块,或偶然发现,或因其他原因行手术治疗时发现<sup>[5]</sup>。CFT大多为单发性病变,多发性病变较少见,多发者常发生在腹腔、盆腔、胸腔等部位<sup>[6]</sup>。本例为腹腔大网膜多发性病变,患者因“左侧腹股沟疝修补手术”时偶然发现,在国内未见相关报道。

**2.2** CFT的大体表现为边界清楚的无包膜肿块,肿瘤呈卵圆形或分叶状,直径0.1~25 cm,切面灰白,质地韧,可有砂砾感。典型的组织学形态,即肿瘤主要由大量胶原化的纤维结缔组织构成,肿瘤细胞数量稀少,其内可见散在数量不等的淋巴细胞、浆细胞浸润,部分可形成生发中心<sup>[3-5]</sup>。CFT最显著特征为胶原化的背景中散在分布的砂砾体性或营养不良性钙化灶,两种钙化灶可同时或单独存在,钙化可为局灶性,也可占据肿瘤的大部分,钙化周围可见胶原纤维呈同心圆样围绕。免疫组化:病变内的梭形细胞表达 Vimentin,不表达 S100、Desmin、actin、间变性淋巴瘤激酶(anaplastic lymphoma kinase, ALK)等标记。

**2.3** 发生在该部位的CFT的诊断需与以下疾病相鉴别:(1)胃肠间质瘤。好发于胃肠道及腹腔,两者大体切面十分相似,但组织学形态明显不同,胃肠间质瘤肿瘤细胞常表达 CD117、CD34、DOG-1。(2)炎症性肌纤维母细胞性肿瘤(inflammatory myofibroblastic tumor, IMT)。这是一种好发于儿童和青少年的低度恶性潜能的肿瘤性病变<sup>[7]</sup>,病变常见于肠系膜、大网膜、腹膜后和盆腔,在发病年龄和发生部位上与CFT有所重叠,但组织学上两者明显不同。IMT是一种中间性肿瘤,组织形态复杂多样,主要由增生的梭形纤维母细胞和肌纤维母细胞组成,排列成束状或漩涡状,间质伴有大量浆细胞、淋巴细胞、嗜酸粒细胞等炎细胞浸润,可见到细胞稀少的类似瘢痕疙瘩样区域,钙化、砂砾体和骨化十分罕见<sup>[8]</sup>。IMT的梭形细胞弥漫表达 Vimentin,多数病例还表达 a-SMA、Desmin 和 ALK。(3)纤维瘤病。发生于软组织和内脏,肿瘤界限不清,无包膜,呈浸润性生长,常侵及邻近的软组织,由成束排列的纤维母细胞组成,通常无钙化灶及淋巴细胞浸润。免疫组化  $\beta$ -catenin 阳性<sup>[2]</sup>。(4)转移性肿瘤。转移性肿瘤常可形成大网膜多发性孤立性结节,边界较清楚,质地硬,两者大体形态十分相似,但是显微镜下形态明显不同,转移性肿瘤纤维结缔组织中往往可以见到明确的肿瘤细胞巢。

(5)钙化性肉芽肿。病变内常可见典型的肉芽肿性病变更,即上皮样组织细胞和多核巨细胞。

CFT是一种良性肿瘤,其病因和发病机制目前尚不明确。有学者认为它可能是炎症或反应性瘤样病变的一种表现形式<sup>[9]</sup>;也有学者认为它可能是IMT的晚期表现,但多数学者研究发现CFT不表达ALK和actin,与IMT无直接关系<sup>[10]</sup>;另有学者认为它可能属于一种IgG相关性疾病<sup>[11]</sup>,因此关于本病的发生起源还有待更多的研究。局部手术切除是CFT的首选治疗方法,完全切除即可治愈,预后良好,极少复发。本文患者手术切除后,预后较好,目前仍在随访中。

## 参考文献

- Rosenthal NS, Abdul-Karim FW. Childhood fibrous tumor with psammoma bodies. Clinicopathologic features in two cases[J]. Arch Pathol Lab Med, 1988, 112(8):798-800.
- Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn PCW, et al. WHO classification of tumours of soft tissue and bone[M]. Lyon: IARC Press, 2013:69.
- 王 坚,朱雄增. 软组织肿瘤病理学[M]. 第2版. 北京:人民卫生出版社,2017:396-397.
- 杨旭丹,王晓卿,王 雷,等. 钙化性纤维性肿瘤7例临床病理分析[J]. 诊断病理学杂志,2016,23(8):574-577.
- 韩明芳,金 树,王春龙,等. 回盲部复发的钙化性纤维性肿瘤1例[J]. 临床与实验病理学杂志,2017,33(7):820-821.
- 刘创峰,王 群,王 坚. 钙化性纤维性肿瘤的临床病理学分析[J]. 临床与实验病理学杂志,2005,20(3):286-289.
- 汤 茜,李 凯,龙莉玲,等. 炎症性肌纤维母细胞瘤19例多层螺旋CT表现特征分析[J]. 中国临床新医学,2015,8(6):520-523.
- Lee D, Suh YL, Lee SK. Calcifying fibrous pseudotumour arising in a gastric inflammatory myofibroblastic tumor[J]. Pathology, 2006, 38(6):588-591.
- 陆伟倩,刘炳辉,付 华,等. 钙化性纤维性肿瘤2例临床病理观察及文献复习[J]. 诊断病理学杂志,2015,22(5):301-303.
- Nascimento AF, Ruiz R, Hornick JL, et al. Calcifying fibrous 'pseudotumor': clinicopathologic study of 15 cases and analysis of its relationship to inflammatory myofibroblastic tumor[J]. Int J Surg Pathol, 2002, 10(3):189-196.
- Yamamoto H, Yamaguchi H, Aishima S, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor versus IgG4-related sclerosing disease and inflammatory pseudotumor: a comparative clinicopathologic study[J]. Am J Surg Pathol, 2009, 33(9):1330-1340.

[收稿日期 2020-01-14][本文编辑 刘京虹 韦 颖]

## 本文引用格式

侯国旗,唐 燕,李钊艺,等. 大网膜多发性钙化性纤维性肿瘤一例[J]. 中国临床新医学,2020,13(10):1048-1049.