

doi:10.3969/j.issn.1000-9760.2010.06.029

硬化性上皮样纤维肉瘤 1 例

韩草红¹ 徐芳芳¹ 张培喜¹ 李亮¹ 崔文²(¹ 济宁医学院附属医院第一人民医院, 山东 济宁 272011; ² 济宁医学院基础医学与法医学院, 济宁 272067)

关键词 硬化性上皮样纤维肉瘤; 病理特征; 鉴别诊断

中图分类号: R738.7 文献标志码: B 文章编号: 1000-9760(2011)03-226-02

硬化性上皮样纤维肉瘤(sclerosing epithelioid fibrosarcoma, SEF)是纤维肉瘤的一种少见亚型,由 Meis Kindblom 等于 1995 年首先报道并命名^[1]。SEF 多发生于成年人,好发于四肢和躯干,表现为深部软组织内慢性生长的肿块。本文报道 1 例 SEF 并复习相关文献,探讨其临床病理学特征与诊断标准。

1 临床资料

患者男性,43 岁,发现右侧小腿肿物并体积增大 1a,无疼痛等不适,无外伤史,临床初步诊断:右小腿腱鞘巨细胞瘤。影像学检查显示胫骨压痕及骨质破坏(图 1)。手术见肿瘤位于胫骨远端外侧,呈灰白色,分叶状,边界尚清楚,质地韧,侵及骨组织,采用较广泛的局部扩大切除手术治疗。送检标本常规固定、取材、制片并行 HE 及免疫组化染色,SP 法免疫组化包括 Vimentin、S-100、SMA、HMB 45、EMA、CK、LCA、CD34、BCL-2、CK7、Desmin、Ki-67、MyoD1、Myogenin。



图 1 X 线片显示骨质破坏

2 结果

巨检:肿瘤直径约 6cm,表面光滑,无包膜,切面实性灰白,质韧,有弹性,未见钙化、出血或坏死。

镜检:肿瘤呈浸润性生长,肿瘤细胞小至中等大小,呈多边形、圆形或卵圆形,胞质空而透亮,核仁清晰,核异型性

不明显,核分裂像不易见到。瘤细胞多呈条束状、列兵样排列,分布于大量的硬化胶原纤维间,类似浸润性或转移性小叶癌。在一些瘤细胞稀疏而间质丰富的区域内,瘤细胞呈单个夹杂在硬化性的间质内,类似瘢痕疙瘩或纤维瘤。在瘤细胞相对密集的区域,瘤细胞排列成巢状或片状,部分区域排列成腺泡状(图 2、3)。

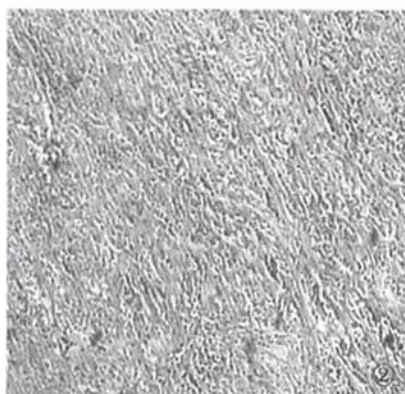


图 2 条索状排列的肿瘤细胞嵌在大量的胶原纤维之间(HE×40)

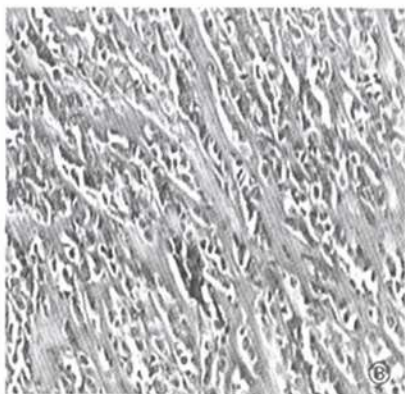


图 3 瘤细胞胞质透亮,核呈卵圆形或不规则,染色质均匀,异型性不明显(HE×200)

免疫组化:瘤细胞 Vimentin 弥漫阳性表达(图 4),S-100、SMA、CD68、HMB45、EMA、CK、LCA、CD34、CK7、Desmin、MyoD1、Myogenin 均为阴性表达。病理诊断:(右小腿)硬化性上皮样纤维肉瘤。

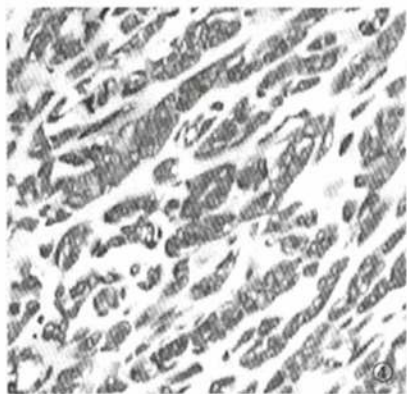


图 4 瘤细胞弥漫阳性表达 Vimentin

3 讨论

SEF 好发于成年人,年龄在 14~87 岁,高峰 30~60 岁,中位年龄为 45 岁^[2],男女发病均等^[1]。本例患者男性,43 岁。SEF 患者临床上多表现为局部缓慢增大的肿块,部分病例伴有疼痛。SEF 常见于肢体深部、肌肉组织内临近筋膜或骨髓,依次为下肢、躯干、上肢、头颈部等,少数发生于腹腔、盆腔、颅内、阴茎根部、颞骨、髌骨等^[1-4]。经查阅文献,国内外报道该肿瘤累及骨组织的病例少见^[1-4],本例肿瘤累及胫骨远端骨组织。CT 或 MRI 检查,多显示低密度信号,提示肿瘤内含胶原成分多,细胞成分少。

SEF 巨检示结节状或分叶状肿块,无包膜,直径 2~22cm,切面灰白,质韧或有弹性。可有黏液样区和囊性变,钙化坏死少见。本例肿瘤直径约 6cm。镜下见间质内大量玻璃样变的胶原纤维,瘤细胞相对稀疏,呈条索状、巢状或腺泡状,分布于硬化的胶原纤维之间。瘤细胞由小到中等大小的上皮样细胞构成,后者呈圆形、卵圆形或多边形,胞浆透亮,边界清楚,核染色质均匀,核异型不明显,核分裂少见。瘤细胞弥漫强阳性表达 Vimentin,少数病例可灶性或弱阳性表达 EMA,但 CK、S-100、SMA、CD 68、HMB 45、LCA、CD 34、CK 7、Desmin、Myo D1、Myogenin 均为阴性表达。

鉴别诊断:1)转移癌。临床上有癌症病史,瘤细胞异型性明显,核分裂像易见,瘤细胞表达 CK。2)硬化性横纹肌肉瘤。由分化较为原始的小圆细胞、梭形细胞或多边形细胞组成,含有多少不等的嗜伊红胞质,核染色质浓染,核形不规则,部分病例中可见含有横纹的蜘蛛网状或带状肌母细胞。瘤细胞呈条索状、假腺泡状和假血管腔状排列,浸

埋于大量嗜伊红色的玻璃样间质内,免疫组化表达 Desmin、肌红蛋白等。3)透明细胞肉瘤。肿瘤细胞较 SEF 丰富,胞质淡染或空亮,核仁明显,瘤细胞被粗细不等的纤维结缔组织分割,有些病例可以看见色素,免疫组化表达 S-100、HMB 45、Melan-A。4)单相纤维型滑膜肉瘤。虽可在部分肿瘤的间质内可见胶原纤维,但其数量相对较少,免疫组化除 EMA 外,瘤细胞还表达 CK、calponin 和 bcl-2 等标记。5)上皮样平滑肌肉瘤。瘤细胞胞质丰富,淡染透明,部分呈深嗜伊红色,瘤细胞异形性明显,核分裂像易见。瘤细胞表达 SMA、MSA 和结蛋白。6)孤立性纤维性肿瘤(SFT)。肿瘤内也含有大量绳索样胶原纤维,有时瘤细胞也可呈圆形或卵圆形,可与 SEF 混淆,但 SFT 多有包膜围绕,或有清楚的边界,可看到席纹状和血管外皮瘤样结构,免疫组化瘤细胞表达 CD34 和 bcl-2,可与之鉴别。

预后及治疗:SEF 属于低-中度恶性软组织肿瘤,其复发率、转移率、病死率分别为 48%、60%、35%,肿瘤体积偏大,肿瘤位置深,并浸润骨髓或骨组织,或肿瘤位于颅内,预后较差。目前主要治疗方法为手术扩大切除,必要时辅以术后放疗。本例采用局部扩大切除术,术后辅以放疗,随访 6 个月,无复发及转移,现仍在随访中。

参考文献:

- [1] Meis-Kind blom JM, Kindblom LG, Enzinger FM. Sclerosing epithelioid fibrosarcoma; a variant of fibrosarcoma simulating carcinoma[J]. Am J Surg Pathol, 1995, 19(9): 979-993.
- [2] Ossendorf C, Studer GM, Bode B, et al. Sclerosing epithelioid fibrosarcoma; case presentation and a systematic review[J]. Clin Orthop Relat Res, 2008, 466(6): 1485-1491.
- [3] Antonescu CR, Rosenblum MK, Pereira P, et al. Sclerosing epithelioid fibrosarcoma; a study of 16 cases and confirmation of a clinicopathologically distinct tumor [J]. Am J Surg Pathol, 2001, 25(6): 699-709.
- [4] Hindermann W, Katzenkamp D. Sclerosing epithelioid fibrosarcoma[J]. Pathologe, 2003, 24(2): 103-108.
- [5] Massier A, Scheithauer BW, Taylor HC, et al. Sclerosing epithelioid fibrosarcoma of the pituitary [J]. Endocr Pathol, 2007, 18(4): 233-238.
- [6] Battista AP, Casler J. Sclerosing epithelioid fibrosarcoma; a case report[J]. Ann Otol Rhinol Laryngol, 2005, 114(2): 87-89.
- [7] Bilsky MH, Scheffler AC, Sandberg DI, et al. Sclerosing epithelioid fibrosarcomas involving the neuraxis; report of three cases[J]. Neurosurgery, 2000, 47(4): 956-959.
- [8] Eyden BP, Manson C, Banerjee SS, et al. Sclerosing epithelioid fibrosarcoma; a study of five cases emphasizing diagnostic criteria[J]. Histopathology, 1998, 33(4): 354-360.

(收稿日期 2011-03-11)