

# 巨细胞纤维母细胞瘤的临床病理学分析

陈 莲<sup>1</sup> 汤宏峰<sup>2</sup> 肖现民<sup>1</sup> 王 坚<sup>3</sup>

**【摘要】 目的** 总结巨细胞纤维母细胞瘤 (giant cell fibroblastoma, GCF) 的临床病理学特征及生物学行为, 探讨其诊断和鉴别诊断方法。 **方法** 回顾性分析 5 例 GCF 的临床表现及病理学形态, 采用免疫组织化学 Envision 法检测其免疫学表型。 **结果** 5 例患儿均为男性, 临床表现为躯干及下颌部皮下缓慢生长的无痛性结节。肿块平均约 2~3.5 cm 大小, 镜下病变主要位于真皮层内并向深部皮下脂肪组织内浸润性生长, 主要由成束的梭形细胞组成, 特征性形态表现为不规则分布的裂隙样或扩张的脉管样腔隙结构, 其内可见散在的深染多核巨细胞, 免疫组化标记显示梭形细胞和多核巨细胞 CD34(+), p75 (+) 和 ApoD(+), S-100 蛋白(-), FXIIIa(-) 和  $\alpha$ -SMA(-)。 **结论** GCF 好发于婴幼儿, 为中间性软组织肿瘤, 宜采取局部广泛切除术, 病理学特征和免疫组织化学标记是诊断和鉴别诊断的依据。

**【关键词】** 巨细胞瘤/病理学

**Giant cell fibroblastoma in childhood: a clinicopathologic analysis of 5 cases.** CHEN Lian<sup>1</sup>, TANG Hongfeng<sup>2</sup>, XIAO Xianming, et al. 1, Department of Pathology, Children's Hospital, Cancer Hospital, Fudan University, Shanghai 20032, China. 2, Department of Pathology, Children's Hospital, Zhejiang University, Wenzhou, 310003, China

**【Abstract】 Objective** To investigate the clinicopathologic characteristics of giant cell fibroblastoma (GCF), with emphasis on diagnosis and differential diagnosis. **Methods** The clinical, pathological and immunohistochemical features of 5 cases were analysed retrospectively. **Results** All patients are males. The tumors, with mean size of 2~3.5 cm, presented as slowly growing painless nodules, located in the trunk. Histologically, the tumors were mainly located in the epidermis layer and to the deep subcutaneous tissue. Invasive growth, they were composed of bundles or fascicles of spindle cells within myxoid to collagenized stroma. The hallmark of the lesion appeared as irregularly distributed fissure-like structures or dilated vessel-like spaces, where scattered multinucleated giant cells could be found. Immunohistochemically, both the spindle cells and multinucleated giant cells expressed CD34, p75 and ApoD, but other markers including S-100 protein, FXIIIa and  $\alpha$ -SMA were all negative. **Conclusions** GCF is a tumor intermediate malignancy, and with the characteristic features of GCF is helpful at diagnosis and differential diagnosis.

**【Key Words】** Giant Cell Tumors/PA

巨细胞纤维母细胞瘤 (giant cell fibroblastoma, GCF) 是一种罕见的软组织肿瘤, 好发于婴幼儿躯干皮下组织中。肿瘤生长相对缓慢, 临床上易被误诊为良性病变。由于不熟悉其组织学形态, 病理学上也常被误诊为其他类型的恶性肿瘤。GCF 常呈浸润性生长, 如切除不彻底, 容易发生局部复发, 但不发生远处转移, 属于一种具有局部侵袭性的中间性(或称交界性)肿瘤<sup>[1]</sup>。本文总结 5 例 GCF 的临床病理学

特点, 对其诊断和鉴别诊断进行探讨。

## 材料与方法

### 一、病例资料

病例来源: 2006 年复旦大学附属儿科医院 2 例, 2007 年复旦大学附属儿科医院 1 例, 浙江大学医学院附属儿童医院 2 例。

病例一, 男, 1 岁。2 个月前发现右侧胸壁肿块, 质软, 无压痛, 活动度可。肿块部位皮肤略带青色, 曾在当地医院就诊, B 超检查显示低回声肿块内可及血流信号。转我院后 B 超和胸片均提示皮下软组织

作者单位: 1, 复旦大学附属儿科医院病理科 (200032); 2, 浙江大学医学院附属儿童医院病理科 (310003); 3, 复旦大学附属肿瘤医院病理科, E-mail: chenlian8888@hotmail.com

实质性占位性病变(图 1)。2 个月来,肿块无明显增大,无不适。行手术探查,术中见:在皮下组织中,肿块位于肌层和肋前筋膜之间,似圆形,直径约 2 cm,质软,边界尚清。术前诊断为软组织良性肿块,术后病理检查曾考虑黏液性脂肪肉瘤,经会诊后确诊为 GCF。

病例二,男,2 个月。右下颌皮下肿块 1 月余,无疼痛。CT 检查提示软组织内占位性病变。术前考虑为软组织肿瘤、纤维瘤。予手术探查,术中见肿瘤似椭圆形,约 3 cm × 2 cm × 2 cm,无包膜,质嫩,侵及周围组织,病理诊断为 GCF。

病例三,男,5 个月。腹壁皮肤无痛性肿块,术中见肿块位于皮下组织,约 3 cm × 1.5 cm × 2 cm,边界尚清,质软,未见明显包膜,予手术切除,病理学检查提示 GCF。

病例四,男,2 岁。胸壁肿块 2 周,无疼痛。肿块位于真皮深层和皮下组织中,边界不清,约 2.5 cm × 2 cm × 0.6 cm,灰白色,黏液胶冻样,予手术切除,病理学检查提示 GCF。

病例五,男,3 岁。发现腹壁肿块半年,并逐渐增大。肿物约 3.8 cm × 3.5 cm × 1.8 cm 大小,灰白色黏液状,边界清楚,未见包膜,质软,予手术切除,病理学检查提示 GCF。

## 二、研究方法

5 例均取标本予 4% 甲醛固定,石蜡包埋,4 ~ 5 μm 切片,HE 染色,常规病理学观察。免疫组织化学检查采用 EnVision 两步法,在 4 μm 石蜡切片上进行,所用一抗为波形蛋白(vimentin V9, 1:100)、CD34(QBend 10, 1:100)、p75(QBend 10, 1:100)、ApoD(QBend 10, 1:100)、平滑肌肌动蛋白(a-SMA, 1:100)、CD99(1:

00)、CD31,FXIIIa (1:100)、神经烯醇化酶(NSE 1:100)。染色结果采用定性判断,肿瘤细胞超过 10% 为阳性。

## 结 果

### 一、病理学检查

大体观察,肿块均呈灰白色,黏液样,类圆形,直径约 2 ~ 3 cm,质软,无包膜(图 2),镜下见肿瘤位于真皮深层,周界不清,深部向皮下脂肪组织浸润性生长(图 3),肿瘤由具有轻至中度异型的梭形细胞组成,瘤细胞多呈疏松的平行束状或波浪状排列,间质呈黏液样或纤维黏液样(图 4),部分区域显示明显胶原化。特征性形态表现为病变内含不规则分布的裂隙样或扩张的脉管样腔隙,裂隙内可见散在核深多核巨细胞,脉管样腔隙内衬一层不连续的梭形细胞核多核巨细胞(图 5),无内皮细胞,为假性脉管。多核巨细胞的大小及形状不一,核多位于胞质周边排列,呈花环样,也可呈分叶状,或居中呈重叠状,在形态上和梭形细胞之间有过渡现象。

### 二、免疫组化

梭形细胞和多核巨细胞表达 Vimentin、CD34(图 6)、p75 和 ApoD,不表达 CD31、FXIIIa、S-100 蛋白和 a-SMA。

### 三、治疗结果

病例一未能完整切除,2 个月后再行局部扩大切除术,切除组织中仍可见肿瘤细胞,已随访 1 年,无复发。其余 4 例均完整切除,目前仍在随访中,其中病例四于术后 2.5 年肿瘤复发。



图 1 B 超检查提示胸壁肿块



图 2 肿块切面呈灰白色,粘液样

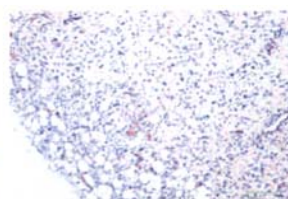


图 3 镜下见肿瘤细胞浸脂肪组织(HE×40)

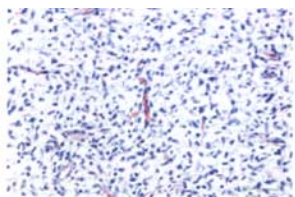


图 4 镜下见间质呈黏液样改变(HE×100)

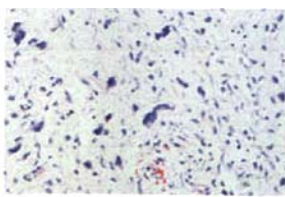


图 5 镜下见肿瘤细胞呈多核巨细胞和梭形细胞(HE×100)

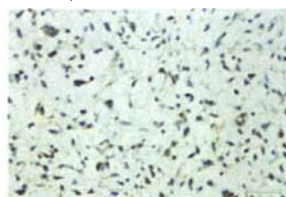


图 6 免疫组化 CD34 呈阳性表达(DAB×100)

## 讨 论

GCF 由 Shmookler 和 Enzinger 于 1982 年首先描述<sup>[2]</sup>,因其临床表现和生物学行为均与发生于成年人的隆突性皮纤维肉瘤相似,故又有幼年型隆突性皮纤维肉瘤之称。临床上,2/3 以上的 GCF 发生于 5 岁以内,中位年龄为 3 岁,偶可发生于成年人<sup>[3,4]</sup>,男性多见。肿瘤主要发生于浅表皮下,以躯体最多见,约占 67%<sup>[3]</sup>,多发生在腹壁、背部、胸部和腹股沟皮下组织中,阴茎、乳腺等也有报道<sup>[3,4,9]</sup>。本组均主要表现为皮下缓慢生长的无痛性结节或肿块,部位在躯干和颌下区皮下组织中,临床特点与文献报道一致。

从肿块大体观察来看,肿瘤组织呈灰白色黏液样,无包膜,与周围组织界限不清,直径约 2~8 cm,组织学上与发生于成人的隆突性皮纤维肉瘤相似,肿瘤常浸润皮肤附件组织,并可向深部皮下脂肪组织内浸润性生长。肿瘤由梭形细胞和不规则分布、内衬核深染多核巨细胞的裂隙样或血窦样假脉管性腔隙组成,间质呈黏液样至胶原化。免疫组织化学标记也与隆突性皮纤维肉瘤相似,特异性表达 CD34、p75 和 ApoD,不表达 S-100 蛋白等肿瘤标记物,具有鉴别诊断价值<sup>[6]</sup>。电镜下观察瘤细胞为原始间叶细胞并向纤维母细胞分化<sup>[7]</sup>。

GCF 临床上易被误诊为良性肿瘤,病理学上易被误诊为各种恶性肿瘤,有文献报道,约 40% 的病例被误诊为肉瘤<sup>[4]</sup>。本组 2 例曾被误诊为恶性肿瘤,1 例曾考虑为黏液型脂肪肉瘤,1 例诊断为恶性神经鞘膜瘤。鉴别诊断:①脂肪母细胞瘤:发病年龄与 GCF 相似,但发生部位以上下肢皮下多见,呈局限性生长,肿瘤生长缓慢,肿瘤细胞由成熟程度不一的脂肪细胞组成,可帮助确诊。②先天性婴幼儿纤维肉瘤:发病年龄相似,易与 GCF 混淆。但先天性婴幼儿纤维肉瘤属于低度恶性肿瘤,常于出生时或胎内出现,以四肢多见,肿瘤细胞以梭形细胞为主,呈相互交织、平行排列,有异常的核分裂象,无巨细胞和黏液样基质。③恶性神经鞘膜瘤:主要由条索交织状排列的梭形细胞组成,伴巨细胞或多形巨核细胞,并有出血和坏死,神经源性标记有助于鉴别诊断。④巨细胞血管纤维瘤(extraorbital giant cell angiofibroma,GCA):在组织学、生物学行为及免疫表型上与 GCF 相似,但 GCA 好发于成人,属于低度恶性肿瘤,临床上为良性表现。⑤黏液型脂肪肉瘤:具有黏液样基质,很少发生于婴幼儿,由原始脂肪母细胞组

成,伴血管增生明显,呈芽枝状特征。CD34、FXⅢa 和 S-100 为阳性等可协助诊断。⑥脉管瘤:内衬细胞多为扁平内皮细胞,而非核深染的多核细胞及异型梭形细胞。内衬细胞表达 CD31、CD45RO、FXⅢa 或 D2-40 等内皮性标记。⑦纤维瘤病:发生于皮下软组织,发病年龄、部位、肿瘤质地等方面不同于 GCF,病理学检查可帮助确诊。

GCF 属于中间性肿瘤,局部复发率高,不发生远处转移是其特征<sup>[3]</sup>。国内文献报道 7 例 GCF 中,2 例复发,部分复发 2 次,复发率达 40%,无一例远处转移<sup>[6]</sup>。治疗上与隆突性皮肤纤维肉瘤相似,主要采取局部扩大切除术,对一些早期病变可考虑采用 Moh's 微地图切除术。

## 参 考 文 献

- 1 Billing SD, Folpe AL. Cutaneous and subcutaneous fibrohistiocytic tumors of intermediate malignancy, an update [J]. *Am J Dermatopathol*, 2004, 26:141-155.
- 2 Shmookle BM, Enzinger FM. Giant cell fibroblastoma: a peculiar childhood tumor[J]. *Lab Invest*, 1982, 46:76.
- 3 Shmookler BM, Enzinger FM, Weiss SW. Giant cell fibroblastoma. A juvenile form of dermatofibrosarcoma protuberans [J]. *Cancer*, 1989, 64:2154-2161.
- 4 Weiss SW, Goldblum JR. Fibrohistiocytic tumors of intermediate malignancy[M]. In: Weiss SW, Goldblum JR, eds. *Enzinger and Weiss's Soft tissue tumors*. 4th ed. St Louis: Mosby, 2001, 507-516.
- 5 Woo LL, Kuang W, Zhou M, et al. Giant cell fibroblastoma of the penis[J]. *J Urology*, 2006, 68:427.
- 6 王坚, 朱雄增, 张仁元. 巨细胞纤维母细胞瘤的临床与病理观察[J]. *中华病理学杂志*, 2002, 31:38-41.
- 7 Pinto AH, Wang WS, Wong AL, et al. Giant cell fibroblastoma in childhood immunohistochemical and ultrastructural study [J]. *Mod Pathol*, 1992, 5:639-642.
- 8 Georges M, Ludovic M, Sophie MP, et al. Fusion of COL1A1 exon 29 with PDGFB exon 2 in a der(22)t(17;22) in a pediatric giant cell fibroblastoma with a pigmented Bednar tumor component. Evidence for a related chromosomal pattern in dermatofibrosarcoma protuberans and related tumors [J]. *Cancer Genetics and Cytogenetics*, 2002, 134: 156-161.
- 9 Cin PD, Sciort R. Cytogenetic and immunohistochemical evidence that giant cell fibroblastoma is related to dermatofibrosarcoma protuberans [J]. *Genes Chromosomes*, 1996, 15: 73-75.

# 巨细胞纤维母细胞瘤的临床病理学分析

作者: 陈莲, 汤宏峰, 肖现民, 王坚  
作者单位: 陈莲, 肖现民(复旦大学附属儿科医院病理科, 200032), 汤宏峰(浙江大学医学院附属儿童医院病理科, 310003), 王坚(复旦大学附属肿瘤医院病理科, 20003)  
刊名: 临床小儿外科杂志 **ISTIC**  
英文刊名: JOURNAL OF CLINICAL PEDIATRIC SURGERY  
年, 卷(期): 2008, 7(1)  
被引用次数: 0次

## 参考文献(9条)

1. Pinto AH;Wang WS;Wong AL Giant cell fibroblastoma in childhood immunohistochemical and ultrastructural study 1992
2. Cin PD;Sciot R Cytogenetic and immunohistochemical evidence that giant cell fibroblastoma is related to dermatofibrosarcoma protuberans 1996
3. Georges M;Ludovic M;Sophie MP Fusion of COL1A1 exon 29 with PDGFB exon 2 in a der(22)t(17;22) in a pediatric giant cell fibroblastoma with a pigmented Bednar tumor component.Evidence forage-related chromosomal paUern in dermatofibrosarcoma protuberans and related tumors 2002(2)
4. 王坚;朱雄增;张仁元 巨细胞纤维母细胞瘤的临床与病理观察[期刊论文]-中华病理学杂志 2002(1)
5. Woo LL;Kuang W;Zhou M Giant cell fibroblastoma of the penis 2006
6. Weiss SW;Goldbium JR Fibrohistiocytic tumors of intermediate malignancy 2001
7. Shmookler BM;Enzinger FM;Weiss SW Giant cell fibroblastoma.A juvenile form of dermatofibrosarcoma protuberans 1989
8. Shmookle BM;Enzinger FM Giant cell fibroblastoma:a peculiar childhood tumor 1982
9. Billing SD;Folpe AL Cutaneous and subcutaneous fibrohistiocytic tumors of intermediate malignaney, an update 2004

本文链接: [http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical\\_lcxewkzz200801005.aspx](http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical_lcxewkzz200801005.aspx)

授权使用: 黔南民族师范学院(gnnzsfxy), 授权号: 9ede87a1-2c2e-4113-b5e2-9ed30126cc6f

下载时间: 2011年4月28日