

· 病例报告 ·

青春期前外阴纤维瘤 1 例



张国辉 崔光怀 徐传臻 闫宏山 傅勇 刘文明 张大鹏

患儿,女,6岁,因“右侧大阴唇肿物生长5年”就诊。体查:右侧阴唇较左侧肥厚,局部皮肤无红肿、破溃等,皮下可扪及3 cm×2 cm大小不规则肿物,质地略韧,界限欠清,无压痛。彩超提示:右侧大阴唇皮下实性团块,右侧大阴唇皮下探及低回声,范围约2.7 cm×2 cm×1.2 cm,边界欠清,内回声不均匀,低回声内见少许血流信号。入院后予肿物切除术,术后出现切口感染,经再次清创缝合,痊愈出院。

病理检查结果提示:大体观为灰白组织,约2.3 cm×1.5 cm×1.2 cm大小,切面灰白质软,部分区域呈胶冻样。镜检:肿瘤境界不清,肿瘤细胞呈梭形,呈纤维母细胞样,形态温和,分布于胶原基质中,间质部分区域黏液样变。间质内含有小至中等大的厚壁血管。梭形细胞向邻近脂肪组织浸润性生长。梭形细胞无异型性,核分裂像罕见。免疫表型:梭形细胞 Vimentin+,CD34 灶状+,SMA-,Desmin-,S-100-,Ki-67<1%。病理结果为青春期前外阴纤维瘤。

讨论 青春期前外阴纤维瘤(*prepubertal vulval fibroma*, PVF)由 Iwasa 和 Fletcher 于 2004 年首先报道^[1]。迄今国内仅有 6 例报道^[2-5]。PVF 是一种非常罕见的间叶性肿瘤,为良性,好发于 4~12 岁的青春期前女性患者,中位年龄 8 岁^[6]。也有发生于 39 岁成年女性和 65 岁绝经后妇女的报道^[1,4,5,7]。多为单发,不伴有其他器官疾病和内分泌异常。临床表现为单侧外阴或大阴唇逐渐增大肥厚,可扪及皮下无痛性肿块,质软或偏韧,界限欠清。临床常与脂肪瘤、淋巴管瘤、前庭大腺囊肿、血管瘤等疾病相混淆。

多种间叶性肿瘤可发生于外阴部位,常为激素依赖性,好发生于成年女性,如血管肌纤维母细胞瘤、富于细胞性血管纤维瘤、侵袭性血管瘤等,显示该类肿瘤具有部位特异性和激素依赖性。但在青春期前发生的外阴阴道间叶性肿瘤实属少见,PVF 是一种独特的以前未曾认识的间叶性肿瘤,需与以上间叶性肿瘤相鉴别。

PVF 常位于真皮内或皮下,界限不清,由稀疏的纤维母细胞样细胞构成,间质内含有数量不等的胶原纤维,部分区域可呈黏液样或水肿样。间质内含有小至中等大的厚壁血管。梭形细胞常向邻近脂肪组织浸润性生长,或在血管之间和神经周围穿插性生长。梭形细胞无异型性,核分裂像罕见。免疫表型:梭形细胞表达 vimentin 和 CD34,不表达

SMA、desmin、S-100、ER 和 PR。常需与以下几种肿瘤鉴别:

①血管肌纤维母细胞瘤,是好发于中青年妇女外阴的富于血管的良性肿瘤,镜下边界清晰,由交替性分布的细胞丰富区和细胞稀疏区构成,肿瘤内大多含有大量扩张的小至中等大小的薄壁血管,瘤细胞常围绕血管生长,肌纤维母细胞常表达 Desmin、vimentin、ER、PR、CD34 常为阴性。②富于细胞性血管纤维瘤,主要发生于 50~70 岁的中老年人,边界清晰,由形态一致的梭形细胞和大量血管构成,部分病例血管壁可伴有玻璃样变性或有薄层纤维与周围梭形细胞分隔。间质内可见肥大细胞及多少不等的炎细胞浸润。免疫表型梭形细胞表达 vimentin 和 CD34,35%~50% 病例表达 ER 和 PR,不表达 S-100。③侵袭性血管黏液瘤,常呈浸润性生长,黏液样变性广泛而明显,瘤细胞间胶原稀少,可见外渗的红细胞,瘤细胞表达 Desmin。

PVF 属于良性肿瘤,手术为首选治疗方法,完整切除可根治,少数病例可复发,Iwasa 和 Fletcher 报道的 9 例随访病例中,3 例分别在 4 个月、6 个月、13 月时复发,其中 1 例复发两次^[1]。手术需兼顾阴唇部位的美观,并一并解决阴唇肥大的美观问题,如再复发,可再次手术治疗。

参考文献

- 1 Iwasa Y, Fletcher CD. Distinctive prepubertal vulval fibroma ahitherto unrecognized mesenchymal tumor of prepubertal girls;analysis of 11 cases[J]. Am J Surg Pathol, 2004,28(12):1601-1608.
- 2 张和平,张红,王小洁. 青春期前外阴纤维瘤 1 例[J]. 中华病理学杂志,2009,16(4):276-280.
- 3 牛多山,陈海玲,杨杰,等. 青春期前外阴纤维瘤 1 例[J]. 临床与实验病理学杂志,2009,25(1):112.
- 4 刘霞,马遇庆,王坚. 青春前期外阴纤维瘤临床病理学观察[J]. 中华病理学杂志,2010,39(1):40-43.
- 5 法文,王帅,杨振中. 青春前期外阴纤维瘤临床病理分析[J]. 法文蚌埠医学院学报,2012,37(5):544-547.
- 6 王坚. 朱雄增. 软组织病理学[M]. 北京:人民卫生出版社,2008:97.
- 7 Ajibona OO, Richards CJ, Davies Q. A distinctive vulval fibroma of so-called prepubertal type in a postmenopausal patient[J]. Clin Pathol,2007,60(4):437-438.

doi:10.3969/j.issn.1671-6353.2015.04.032

作者单位:滨州医学院附属医院(山东省滨州市,256603),
E-mail:aastar2003@163.com