

# 耳前富于细胞型纤维组织细胞瘤术后复发 1 例

李宝环, 田晓斌, 姜子刚

(秦皇岛市第一医院, 河北 秦皇岛 066000)

【关键词】纤维组织细胞瘤; 富于细胞型纤维组织细胞瘤; 病理; 复发

【中图分类号】R739.5 【文献标志码】B

纤维组织细胞瘤 (fibrous histiocytoma, FH) 是梭形细胞肿瘤的一种, 来源于间叶组织, 由成纤维细胞和组织细胞组成, 大多发生在四肢和躯干皮肤, 发生在颌面部比较少见, 发生于耳部更为罕见。本研究报告 1 例耳前富于细胞型纤维组织细胞瘤病例资料。

## 1 病历资料

患者, 男, 14 岁, 主因“发现右耳前肿物 1 个月”于 2019 年 9 月 17 日入院, 患者 1 个月前发现右耳前一肿物, 大小约 0.5 cm × 0.3 cm × 0.3 cm, 表面色稍红, 质地硬, 按压无疼痛, 表面无破溃, 无流水流脓, 无明显听力下降, 肿物缓慢生长。见图 1。

辅助检查。胸片: 双肺心膈未见明显异常; 皮下肿物彩超: 右耳前皮下软组织内稠厚囊性回声, 边界尚清, 形态尚规则, 其内见多量细密点状回声, 未见明确血流信号, 其周边探及少量血流信号。化验检查未见明显异常。

患者于 2019 年 9 月 19 日局麻下行右耳前肿物切除术, 术中见肿物无明显包膜, 质地较韧, 表面呈颗粒乳头状, 与周围组织粘连紧密, 完整切除肿物, 术后加压包扎, 切除物送病理。术后病理回报: 梭形细胞肿瘤, 考虑富于细胞型成纤维组织细胞瘤, 肿瘤周边呈浸润型生长并累及横纹肌, 贴近神经。免疫组化结果: 肿瘤细胞: CD34(-), ActinSM(-), Desmin(部分弱+), S-100(局灶+), Vimentin(+), Ki-67(+约 25%), CD163(+). 术后 1 周复查见患者局部伤口生长好。术后 1 个月复查右耳术区切口周围再次隆起, 开始约黄豆粒大小, 偶有轻微疼痛、刺痒不适, 给予观察, 后逐渐增大。患者术前两周和术后 2 个月为了提高身高均注射生长激素。患者于 2020 年 5 月 19 日局麻下再次行右耳前肿物切除术, 术中于距离肿物边缘 0.2 cm 处做切口, 见肿物无包膜, 局部质地较硬, 类似软骨质地, 与周围组织粘连紧密, 血运丰富, 完整切除肿物。术后病理仍为梭形细胞肿瘤, 可见病理性核分裂像, 核分裂像计数 10 ~

15 个/10 HPF, 结合 HE 形态和免疫组化结果符合纤维组织细胞瘤。免疫组化: CD34(-), ActinSM(弱+), S-100(-), Vimentin(+), Ki-67(+约 15%), CD163(+), CD68(部分+). 后规律随访患者未再行生长激素治疗, 肿瘤未见明显生长。见图 2-图 5。

## 2 讨论

FH 是一种发生于真皮组织的良性间叶肿瘤, 由交织短束状排列的成纤维细胞组成, 可含有含铁血黄素性吞噬细胞、黄色瘤细胞、杜顿巨细胞和炎性细胞等<sup>[1]</sup>。其发病原因尚不明确, 有文献<sup>[2]</sup>报道局部损伤, 如反复创伤、昆虫叮咬或毛囊炎后容易引起, 另有证据表明纤维组织细胞瘤存在 PRKCB 或 PRKCD 基因的克隆扩增和融合, 而这些基因与蛋白激酶 C 的编码有关。FH 根据细胞组成及比例分为多种形态学亚型, 包括: 血管瘤样、富于细胞型、经典型、真皮纤维瘤、脂质化型、非典型、瘢痕样、苔藓样等, 本例患者为富于细胞型纤维组织细胞瘤 (cellular fibrous histiocytoma, CFH), 镜检肿瘤细胞密集, 以梭形、短梭形为主, 呈束状、席文状排列, 细胞中等异型, 核分裂象可见, 偶见病理性核分裂象。CFH 是在 1994 年由 Calonje 等<sup>[3]</sup>首次被提出的, 该亚型特征为富于细胞和束状生长方式, 占皮肤 FH 的 5% 左右, 多发生于中青年男性, 男女发生比例为 1.9:1, 全身任何部位都可发生, 但四肢发生较多, 发生在头颈部较少<sup>[4]</sup>, 发生于耳部未见报道。

FH 多表现为一个孤立的暗红色结节, 质地韧, 与周围边界不清, 活动度差, 无明显压痛, 直径 < 2 cm, 多发性病变少见<sup>[5]</sup>。本例纤维组织细胞瘤与其他常见良性肿瘤相似, 如平滑肌瘤、神经源性肿瘤及钙化上皮瘤等, 鉴别主要依赖病理诊断。

本病的诊断主要依靠病理及免疫组化, 富于纤维组织细胞瘤病理改变: 肿瘤一般位于真皮内, 呈浸润性生长, 与周围组织边界不清, 侵及周围横纹肌, 并邻近神经。肿瘤细胞密集, 以梭形、短梭形为主,



图1 第一次手术术前肿物



图2 第二次手术术前肿物

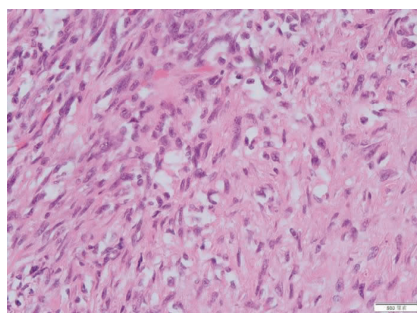


图3 HE染色,肿瘤细胞密集,以梭形、短梭形为主,呈束状、席状排列

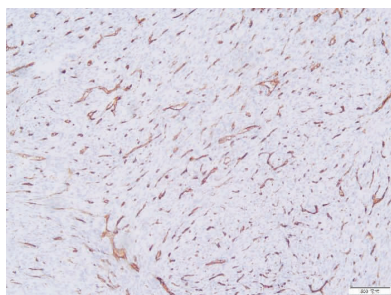


图4 血管内皮细胞 CD34(+)

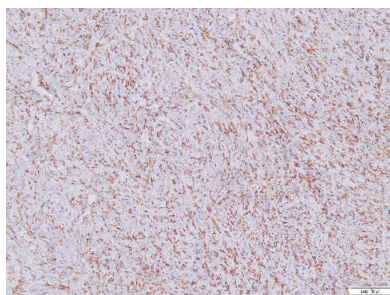


图5 肿瘤细胞 CD163(+)

呈束状、席文状排列,细胞中等异型,核分裂象可见,偶见病理性核分裂象。细胞胞质较少,部分嗜酸性,小核仁多见。细胞间见少量淋巴细胞,部分区域玻璃样变性,血管以薄壁小血管为主。加上病变的灶性区域偶可表达 CD34 而易被误诊为恶性肿瘤,有些病例可延伸至皮下脂肪组织。少数病例中还可见到扩张的假血管腔隙,类似动脉瘤样纤维组织细胞瘤。有文献<sup>[1]</sup>报道面部纤维组织细胞瘤病理显示皮下和深层软组织浸润,可累及横纹肌,本例患者第一次手术术后病理回报侵及横纹肌,贴近神经。CD68 是一种跨膜糖蛋白,在 FH 中阳性率较高(83%)<sup>[6]</sup>;少数病例 CD34 阳性,一般在病变边缘表达;Ki-67 增殖指数一般 <10%。CD163 是血红蛋白清除受体,在 CFH 中阳性率较高;SMA 在 CFH 中可以阳性,可作为与平滑肌肿瘤鉴别诊断的指标。

完整的手术切除是 FH 主要的治疗方法,化疗也能起到一定作用<sup>[7]</sup>,文献<sup>[4]</sup>报道复发率 <1%,而对于 CFH 因其具有浸润性生长的特点复发率可高达 26%,故一般采取扩大切除的方法。本例患者在首次手术切除术后短期内复发,考虑可能与该种病理类型有关,另一方面与第一次术前及术后患者应用生长激素有关,虽然没有证据表明在生长激素替代治疗中会增加肿瘤发生和复发的风险,但存在活跃的恶性肿瘤患者应禁用生长激素替代治疗,此外单基因肿瘤综合征(例如 I 型神经纤维瘤病)病史的患者可能容易进一步发展为肿瘤,应谨慎使用该病例虽为良性肿瘤但存在浸润生长的趋势。第二次手术扩大切除病变组织,且切除后未再注射生长激

素,目前随访两年半至今未再次复发。

该病例在病理诊断及治疗方面均对耳科及其他科室具有一定的借鉴作用,患者目前随访未再复发,但患者为富于细胞型纤维组织细胞瘤,复发率高,所以仍要加强随访,密切观察。

#### 参考文献

- [1] 钟艳平,王坚. 富于细胞性纤维组织细胞瘤的临床病理分析[J]. 中华病理学杂志,2013,42(3):153-157.
- [2] Kirschnick LB, Schuch LF, Silveira FM, et al. Benign fibrous histiocytoma of the oral and maxillofacial region: a systematic review[J]. Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology and Oral Radiology, 2022, 133(2): e43-e56.
- [3] Calonje E, Mentzel T, Fletcher CD. Cellular benign fibrous histiocytoma. Clinicopathologic analysis of 74 cases of a distinctive variant of cutaneous fibrous histiocytoma with frequent recurrence[J]. The American Journal of Surgical Pathology, 1994, 18(7): 668-676.
- [4] Luzar B, Calonje E. Cutaneous fibrohistiocytic tumours - an update[J]. Histopathology, 2010, 56(1): 148-165.
- [5] Berkite L, Ranganathan S, John I, et al. Fibrous histiocytoma/dermatofibroma in children: the same as adults? [J]. Human Pathology, 2020, 99: 107-115.
- [6] Sachdev R, Sundram U. Expression of CD163 in dermatofibroma, cellular fibrous histiocytoma, and dermatofibrosarcoma protuberans: comparison with CD68, CD34, and Factor XIIIa [J]. Journal of Cutaneous Pathology, 2006, 33(5): 353-360.
- [7] Pandey G, Varadharajan K, Konstantinidou S, et al. Fibrous histiocytoma of the nose in an 8-year-old girl [J]. BMJ Case Reports, 2021, 14(4): e242010.

(收稿日期:2023-02-11

修回日期:2023-04-11)