

• 案例分析 • DOI: 10.3969/j.issn.1672-9455.2022.05.042

妊娠合并腹壁型侵袭性纤维瘤 1 例

王林若, 杨雪梅[△]

重庆市第五人民医院妇产科, 重庆 400062

关键词: 侵袭性纤维瘤; 妊娠; 剖宫产术

中图分类号: R714.7

文献标志码: C

文章编号: 1672-9455(2022)05-0719-02

侵袭性纤维瘤(AF)是一种少见的纤维肿瘤,其具有局部侵袭性,治疗后易复发,妊娠合并该病更为罕见。现将 1 例妊娠合并腹壁型 AF 的病例报道如下,探讨其临床病理特征、诊断、治疗和预后。

1 临床资料

患者,女,27 岁,已婚,已育,因“剖宫产术后 2 年,停经 36 周余,阴道流血 2 h”于 2020 年 10 月 26 日入院。患者末次月经:2020 年 2 月 15 日,预产期:2020 年 11 月 22 日。孕期于外院产检,相关检查无明显异常。入院前 2 h 患者无明显诱因出现阴道流血,颜色清亮,伴不规则弱宫缩。患者既往身体健康。2018 年因“巨大儿”于本院行子宫下段剖宫产术,手术顺利。入院查体:生命体征平稳,体质量指数 35.93 kg/m²,心、肺无明显异常,腹部膨隆,下腹可见 8 cm 陈旧性横行手术瘢痕,腹壁脂肪层较厚,腹壁下未扪及包块,无压痛,肝脾肋下未触及,肾区无叩痛,双下肢无水肿。宫高 38 cm,腹围 118 cm,胎心正常,宫口未开,胎膜已破。入院后完善相关检查,患者无手术禁忌证,遂在腰硬联合麻醉下行急诊子宫下段剖宫产术。术中见:左侧腹直肌有一圆形凸起包块,大小约 5 cm×4 cm×3 cm,表面附着少量肌肉组织,余部分包裹于腹直肌中,与周围组织界限不清,未穿透腹膜,质韧,活动欠佳,完整切除该包块,并扩大切除范围,达包块边界>2 cm,缝合腹直肌缺损。术毕剖视标本呈灰白色编织样。术后病检结果如下,AF,免疫组化:β-连环蛋白(β-Catenin,部分核+),平滑肌肌动蛋白(SMA,+),CD34(+),结蛋白(desmin,骨骼肌+),S-100(-),Ki-67(1%+),病理图片见图 1。

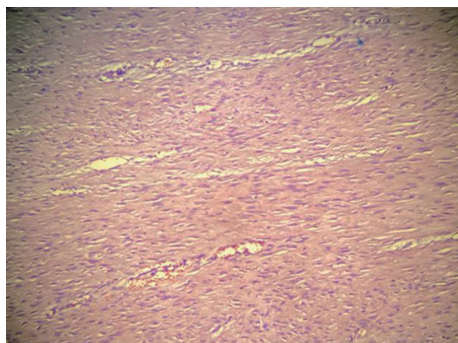


图 1 腹壁 AF 免疫组化(10×10)

患者经补液、预防感染等治疗后痊愈出院。该患者术后恢复顺利,术后半年随访 1 次,影像学检查未提示复发迹象。

2 讨论

2.1 临床特点 AF 亦被称为硬型纤维瘤或韧带样纤维瘤,是一种间叶来源的少见肿瘤,虽然组织学表现为良性,不会发生远处转移,但其局部侵袭性强,手术切除后复发率高,因此将其归为低度恶性的纤维肉瘤^[1]。AF 的发病率为百万分之五至百万分之六^[2]。育龄期女性发病率较高,其发病与创伤、雌激素水平、遗传等因素密切相关^[3-4]。本例患者首次剖宫产术中并未发现该包块,此次为术后妊娠发病,证明妊娠或手术可能是其诱因,妊娠过程中,雌激素分泌增加,腹直肌长期牵拉可造成肌细胞损伤,既往剖宫产术中分离牵拉肌肉亦可导致肌肉撕裂出血,以上原因均可导致该病的发生。AF 可发生于全身筋膜组织,根据位置可以将其分为腹壁型、腹腔内型及腹外型,其中以腹壁型最为常见^[5]。肿瘤生长的位置与其生物学行为相关,不同位置表现出不同的症状。腹壁型 AF 通常生长较缓慢,无明显症状,孕妇腹壁脂肪较厚,易发生漏诊或误诊,影响治疗和预后。

2.2 诊断特点 目前免疫组化是诊断 AF 最可靠的方法。AF 的影像学表现无特异性,仅可明确肿瘤的部位、大小及范围,但是不能与其他软组织肿瘤区别。腹壁型 AF 的腹壁超声检查通常可见低回声团块影,容易与子宫内膜异位症混淆,但是此类肿块可见较丰富的血流信号。CT 和 MRI 检查也没有明显的特异性^[6]。关于 AF 的肿瘤大小文献报道差异较大^[7-8],因为病灶呈浸润性生长,边界不清,切面通常呈现粗糙、灰白、螺旋状的纤维性纹理。本例剖视标本呈灰白色编织样结构。AF 的镜检往往提示肿瘤由梭形细胞和胶原纤维束组成,二者常呈波浪状交错排列。由于多数韧带样型纤维瘤病存在结肠腺瘤性息肉病基因(APC)、β-Catenin 基因的突变,所以免疫组化提示 85%~90% 患者病变内细胞 β-Catenin 呈强阳性,由此可以区分胃肠间质瘤^[9]。波动蛋白(Vimentin)、SMA、desmin 与雄激素受体 β 在 AF 患者中也可呈不同程度的阳性表达,S-100、desmin 和 CD 则很少表

[△] 通信作者, E-mail: 67546980@qq.com。

本文引用格式:王林若,杨雪梅.妊娠合并腹壁型侵袭性纤维瘤 1 例[J].检验医学与临床,2022,19(5):719-720.

达。

2.3 治疗与预后 手术治疗是腹壁型 AF 的主要治疗方法,手术的关键在于保证切除范围,由于瘤细胞可浸润肿瘤周围 2~3 cm 的组织,切缘尽可能距离肿瘤 2~3 cm^[8]。本例 AF 为患者行急诊剖宫产时意外发现,产科医生对疾病的认识不足,未行术中冰冻病理,故切除范围略有不足。然而即使达到根治性切除要求,AF 的局部复发率仍然较高。多项研究与共识表明腹外型 AF、青年、肿瘤较大、切缘阳性、 β -catenin 突变是 AF 术后复发的危险因素,术中多方位、多点快速冰冻病理,以及扩大切除范围是降低术后复发率的关键因素^[10-12]。若切缘阳性须行术后辅助放疗,有报道显示,对于术后切缘阳性的患者,术后辅以放疗可降低复发率^[6,13]。若患者处于产褥期,临床医生往往会忽略补充放疗的重要性。文献报道手术治疗对原发和复发病例的 5 年局部控制率分别为 77% 和 48%^[14]。因此强调规范初次治疗的重要性。对于复发后再次手术的患者,主张术后放疗。化疗、内分泌治疗和靶向治疗通常是针对因 AF 侵入重要器官、患者不能耐受手术(或放疗),以及多次术后复发的患者。妊娠期间,放化疗、内分泌及靶向治疗均不建议。而 AF 是否影响宫内胎儿生长,目前并无相关报道。AF 进展、稳定与消退的周期难以预测,且补充治疗和扩大手术可能会出现相关并发症,因此,保守观察成为一种合理可行的治疗方法^[15]。有研究报道,20%~30% 的患者在观察过程中肿瘤出现退缩,退缩可发生在身体任何部位的 AF^[16]。本例 AF 在患者产时发现,需密切随访,可选择产褥期之后对患者补充局部放疗,或者 1~2 年内每 3 个月复查一次腹壁超声或 CT/MRI 检查。

腹壁型 AF 的发病率不高,肿瘤可长期稳定存在,甚至自发退化,预后良好,但其侵袭性较强,肿瘤可能出现复发和迅速增长。针对该病应及时手术切除并长期随访。临床医生对于意外发现的病例要重视,了解该病的临床特点、影像学 and 病理学特征,正确地治疗和评估预后,使患者获益。

参考文献

- [1] PENEL N, CHIBON F, SALAS S. Adult desmoid tumors: biology, management and ongoing trials[J]. *Curr Opin Oncol*, 2017, 29(4): 268-274.
- [2] PENEL N, COINDRE J M, BONVALOT S, et al. Management of desmoid tumours: a nationwide survey of labelled reference centre networks in France[J]. *Eur J Cancer*, 2016, 58: 90-96.
- [3] PANNIER D, CORDOBA A, RYCKEWAERT T, et al. Hormonal therapies in uterine sarcomas, aggressive an-

giomyxoma, and desmoid-type fibromatosis[J]. *Crit Rev Oncol Hematol*, 2019, 143: 62-66.

- [4] NING B, JIAN N, MA R. Clinical prognostic factors for pediatric extra-abdominal desmoid tumor: analyses of 66 patients at a single institution[J]. *World J Surg Oncol*, 2018, 16(1): 237.
- [5] VAN BROEKHOVEN D L, GRUNHAGEN D J, DEN BAKKER M A, et al. Time trends in the incidence and treatment of extra-abdominal and abdominal aggressive fibromatosis: a population-based study[J]. *Ann Surg Oncol*, 2015, 22(9): 2817-2823.
- [6] SEDAGHAT S, SEDAGHAT M, KROHN S, et al. Long-term diagnostic value of MRI in detecting recurrent aggressive fibromatosis at two multidisciplinary sarcoma centers[J]. *Eur J Radiol*, 2021, 134: 109406.
- [7] 杨丹, 崔英丽, 李森, 等. 腹壁侵袭性纤维瘤病误诊 1 例并文献复习[J]. *中国实验诊断学*, 2017, 21(2): 338-339.
- [8] 朱斌, 谢海伟, 杨小兵. 腹壁侵袭性纤维瘤病 11 例的临床特征及外科诊疗[J]. *江苏医药*, 2016, 42(23): 2636-2637.
- [9] PENEL N. Beta-catenin and desmoid tumors: the ideal biomarker[J]. *Bull Cancer*, 2017, 104(3): 205-207.
- [10] BONVALOT S, TZANIS D, BOUHADIBA T. Desmoid tumors: are there still any surgical indications[J]. *Bull Cancer*, 2020, 107(3): 364-370.
- [11] HE X D, ZHANG Y B, WANG L, et al. Prognostic factors for the recurrence of sporadic desmoid-type fibromatosis after macroscopically complete resection: analysis of 114 patients at a single institution[J]. *Eur J Surg Oncol*, 2015, 41(8): 1013-1019.
- [12] HARATI K, JAENISCH A, BEHR B, et al. Effect of surgical margins on prognosis in aggressive fibromatosis: a single-institutional analysis of 90 patients[J]. *Oncol Lett*, 2017, 14(5): 5129-5134.
- [13] NIU X, JIANG R, HU C. Postoperative radiotherapy in primary resectable desmoid tumors of the neck: a case-control study[J]. *Strahlenther Onkol*, 2019, 195(11): 1001-1006.
- [14] Desmoid Tumor Working Group. The management of desmoid tumours: a joint global consensus-based guideline approach for adult and paediatric patients[J]. *Eur J Cancer*, 2020, 127: 96-107.
- [15] TURNER B, ALGHAMDI M, HENNING J W, et al. Surgical excision versus observation as initial management of desmoid tumors: a population based study[J]. *Eur J Surg Oncol*, 2019, 45(4): 699-703.
- [16] ROUSSIN S, MAZOUNI C, RIMAREIX F, et al. Toward a new strategy in desmoid of the breast[J]. *Eur J Surg Oncol*, 2015, 41(4): 571-576.

(收稿日期: 2021-05-08 修回日期: 2021-10-10)