

## 單發性纖維瘤：病例報告

高雄醫學大學附設中和紀念醫院 胃腸及一般外科 王照元醫師

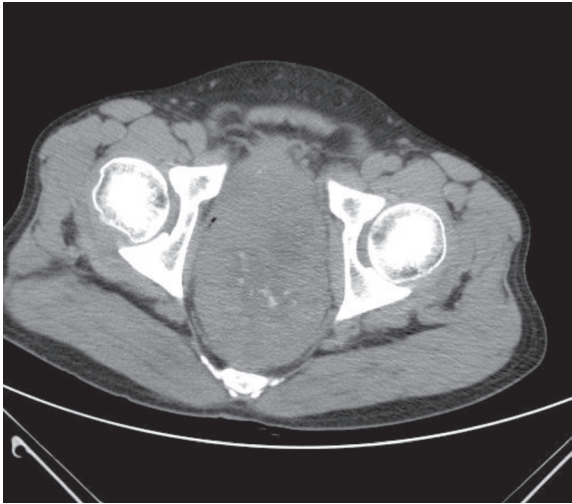
### 簡介

單發性纖維瘤(solitary fibrous tumor) 是一種罕見的軟組織腫瘤，腫瘤源自於間質細胞(mesenchymal cell)，最早的文獻報告是發生在肋膜腔(pleura cavity)上，過去曾被認為該腫瘤起源於肋膜或肋膜下(subpleura)的軟組織，之後發現單發性纖維瘤也可能發生在其他漿膜層(serosa)上，甚至在身體其他各部位的軟組織及內臟都曾有報告發生。此腫瘤大部分為良性且位於胸腔內，若位於胸腔以外(extrathoracic)部位則以鼻腔與上呼吸道較常見，接續為眼球、四肢、後腹腔(retroperitoneum)與縱膈腔(mediastinum)。從英文文獻回顧，第一例胸腔以外部位之單發性纖維瘤發現以來，除現今報告之病例外，僅有42位病例報告；而且由於組織型態之多樣性，造成手術前正確診斷之困難。確定診斷則有賴於組織學與免疫化學染色法。本病例為相當少見之巨大後腹腔單發性纖維瘤，手術前影像學檢查暫時性診斷為平滑肌肉瘤

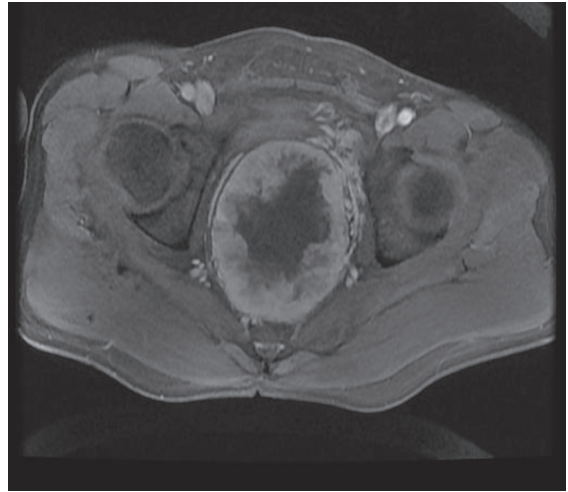
(leiomyosarcoma)或是胃腸道基質瘤(gastrointestinal stromal tumor)。

### 個案報告

一位38歲男性病患，主訴為會陰部附近腫瘤、下腹部飽脹感與排便困難而從其他地區醫院轉診至本院求診。理學檢查時發現病患會陰部有一個可以移動的腫塊，經進一步腹部電腦斷層攝影呈現出一個邊緣完整(well-circumscribed)而最大徑約為15公分左右、位於後腹腔骨盆腔腫瘤，且腫瘤距離肛門口約5公分左右，腫瘤中心部位呈現出壞死與鈣化情形，並且與直腸左後壁有沾連(圖一)。核磁共振攝影(magnetic resonance imaging, MRI)呈現出腫瘤訊號強度與肌肉相似(圖二)，並可以被顯影劑注射而加強影像。兩項影像學報告之術前診斷皆為疑似平滑肌肉瘤或是胃腸道基質瘤。此外，大腸鏡鏡檢發現腸黏膜表面正常，但有一外部腫瘤壓迫到直腸。病人於住院後接受剖腹探查手術，在進行剖腹探查



圖一、腹部電腦斷層顯示一個邊緣完整而最大徑約為15公分左右、位於後腹腔骨盆腔腫瘤



圖二、T2-weighted核磁共振攝影則會呈現出低訊號強度之影像

手術進行中，發現腫瘤與直腸左後壁沾連而一併切除腫瘤與部分直腸壁，切除下之腫瘤病灶經測量大小分別為14.5 x 9.5 x 4.5公分（圖三）。病理組織檢查顯示腫瘤可以清除地區分為低細胞與高細胞區域（hypocellular and hypercellular zones），而腫瘤細胞呈現出不規則排列，內部呈現出玻璃樣化（interstitial hyalinization）與膠質束（collagen bundles）之圓狀細胞（oval cells）與梭狀細胞（spindle cells）（圖四）。免疫組織化學染色法（Immunohistochemical staining）則呈現CD34陽性染色結果（圖五），但CD117, desmin 與 S-100 蛋白質則呈現陰性染色結果。後續我們進行腫瘤組織DNA定序分析（sequencing），結果發現KIT 基因之exon 9, 11, 13, 與 17 以及PDGFRA (platelet-derived growth factor receptor alpha) 基因之 exon 10, 12, 14,

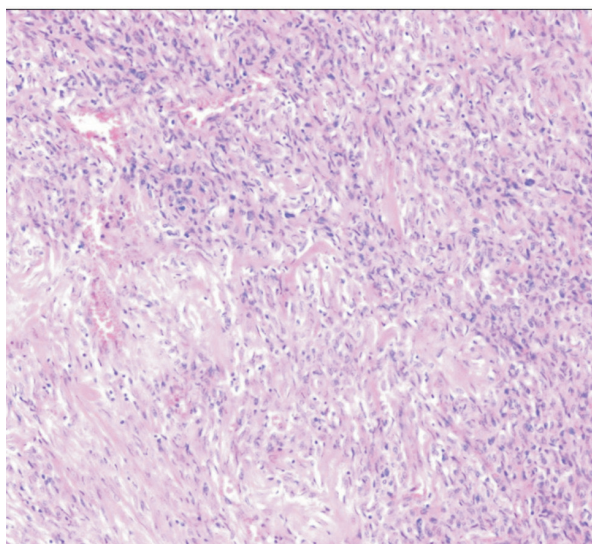
與18 皆無發生突變情況。病患手術後因無法立刻進食而給于靜脈營養支持後順利出院。。

## 討論

原發後腹腔單發性纖維瘤是臨床上少見之病例，吾人回顧先前英文文獻之42位病例報告皆有接受手術切除。經初步整理分析這些病例（包括我們的病人），發現男性略高於女性，平均年齡約有52.6歲（介於17-82歲間）。腫瘤大小介於2至26公分，大約有40%病人無任何臨床症狀而是偶然在例行性檢查或是其他疾病檢查時發現。有臨床症的病患最常發生的症狀為腹部腫塊，而我們所報告之病例卻是以排便困難與會陰部腫塊來呈現。腹部電腦斷層攝影腫瘤呈現出與周遭的肌肉組織相同的影像強度，但由於

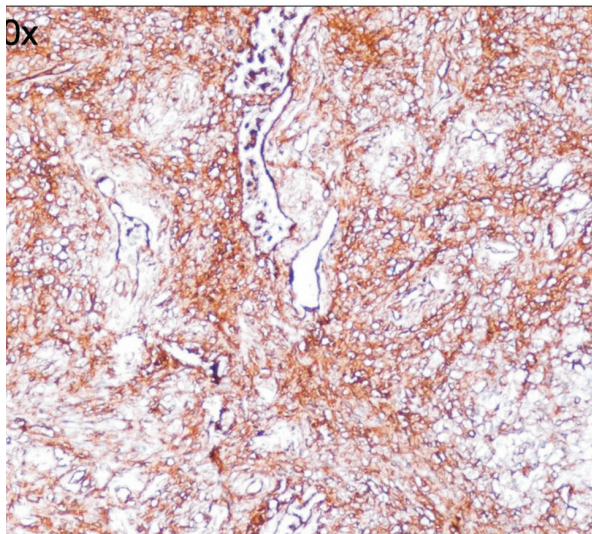


圖三、手術切除下之腫瘤病灶經測量大小分別為 14.5 x 9.5 x 4.5公分。



圖四、病理組織檢查 (H & E stain) 顯示腫瘤可以清除地區分為低細胞與高細胞區域，而腫瘤細胞呈現出不規則排列

細胞數目呈現多樣性，因此會有不同程度之加強影像反應。由於單發性纖維瘤會有膠原化與纖維化的特徵，因而在T2-weighted核磁共振攝影則會呈現出低訊號強度之影像。病理組織學的檢查顯示腫瘤常為低細胞與高細胞區域混合之梭狀細胞，並且環繞著膠原組織在四周。當腫瘤以多細胞、多形性與高細胞分化特徵時可以視為具有惡性傾向。雖然僅有18.6%的單發性纖維瘤被病理組織診斷為惡性，然而腫瘤細胞容易與周邊正常組織浸潤而導致完全切除之困難性以致預後常不盡理想。Gold等人曾指出當腫瘤無法完全切除、大於10公分以上或是具有惡性病理特徵通常病人預後較差，也往往需要術後之輔助性治療。免疫組織化學染色法約有90%會呈現CD34或



圖五、免疫組織化學染色法呈現腫瘤細胞CD34陽性染色結果

Bcl-2陽性染色結果，而這也是診斷單發性纖維瘤重要之依據。對於位於肋膜之單發性纖維瘤若CD34呈現陰性染色結果且p53有過度表現時，通常預後較差。

## 結論

原發後腹腔單發性纖維瘤是一種相當罕見的疾病，外科醫師與放射線科醫師必須謹記在心，手術前必須加以鑑別診斷。腫瘤完全地切除是治療成功之主要要件，但對於腫瘤無法完全切除、腫瘤大於10公分以上或是具有惡性病理特徵之病患，手術後積極地輔助治療與密切追蹤是必要的。

## 參考文獻

1. Fukunaga M, Naganuma H, Ushigome S, et al: Malignant solitary fibrous tumor of the peritoneum. *Histopathol* 1996;28:463-6.
2. Hasegawa T, Matsuno Y, Shimoda T, et al: Extrathoracic solitary fibrous tumors: Their histological variability and potentially aggressive behavior. *Hum Pathol* 1999;30:1464-73.
3. Itsuhiro T, Toshihiro S, Yasuo K, et al: Primary solitary fibrous tumor (SFT) in the retroperitoneum. *Urol Oncol* 2008;26(3):254-9.
4. Madhuvrata P, Jayachandran MC, Edmonds DK, et al: Retroperitoneal solitary fibrous tumor arising from the pelvis in women - a case report and review of literature. *J Obstet Gynaecol* 2005;25:189-92.
5. Gold JS, Antonescu CR, Hajdu C, Ferrone CR, Hussain M, Lewis JJ, Brennan MF, Coit DG: Clinicopathologic correlates of solitary fibrous tumors. *Cancer* 2002;94:1057-68.



▲100. 2. 25中午理事長林正泰(左三)偕同理、監事在侯彩鳳立委(右二)陪同下參訪高雄金屬工業研發中心，董事長黃啟川(中)接待。