

DOI:10.3724/SP.J.1008.2013.00232

· 病例报告 ·

## 肺钙化性纤维性肿瘤 1 例报告

王洋<sup>1\*</sup>, 金海<sup>2</sup>

1. 第二军医大学长海医院病理科, 上海 200433

2. 第二军医大学长海医院胸心外科, 上海 200433

[关键词] 肺肿瘤; 钙化性纤维性肿瘤; 临床病理学

[中图分类号] R 734.2

[文献标志码] B

[文章编号] 0258-879X(2013)02-0232-02

### Calcifying fibrous tumour of lung: a case report

WANG Yang<sup>1\*</sup>, JIN Hai<sup>2</sup>

1. Department of Pathology, Changhai Hospital, Second Military Medical University, Shanghai 200433, China

2. Department of Cardiothoracic Surgery, Changhai Hospital, Second Military Medical University, Shanghai 200433, China

[Key words] lung neoplasms; calcifying fibrous tumour; clinical pathology

[Acad J Sec Mil Med Univ, 2013, 34(2): 232-Inside back cover]

**1 临床资料** 患者, 女性, 54岁。右侧胸部外伤后, 至当地医院行CT检查发现右肺下叶结节影10余天。外院CT示右肺下叶结节大小约3 cm×2 cm, 结节内有多发高密度影。为求进一步诊治入我院胸心外科住院治疗。临床诊断: 右下肺错构瘤? 行右下肺肺段切除。

病理检查: 右下肺肺段切除标本大小10 cm×6 cm×2.5 cm, 局部肺膜下见一灰白色结节状肿物, 大小3 cm×3 cm×2.5 cm, 边界清楚, 无包膜, 切面灰白色,

实性, 质韧、硬, 有砂砾感(图1A)。光镜观察: 肿瘤组织含有大量的玻璃样变性的胶原及少量的成纤维细胞, 伴有大小不等的砂砾体性、非板层性或营养不良性钙化灶(图1B); 可见淋巴细胞和浆细胞浸润, 淋巴滤泡形成和生发中心扩大, 尚可看到Russell小体(图1C); 肿瘤周边区有少量内陷的神经束及脂肪细胞。病理诊断: (右下肺)钙化性纤维性肿瘤。

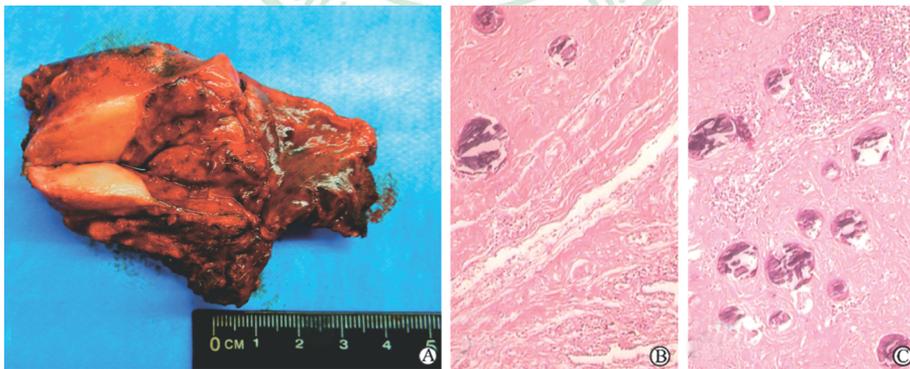


图1 肺钙化性纤维性肿瘤大体(A)及显微镜下观(B、C)

Original magnification: ×40 (B, C)

**2 讨论** 钙化性纤维性肿瘤(calcifying fibrous tumour, CFT)最早由Rosenthal和Abdul-Karim<sup>[1]</sup>于1988年报道, 是一种好发于儿童和青少年的良性纤维

性病变, 当时被称为“伴有砂砾体形成的儿童纤维性肿瘤”。1993年Fetsch等<sup>[2]</sup>将其更名为“钙化性纤维性假瘤(calcifying fibrous pseudotumor)”。鉴于少数

[收稿日期] 2012-12-17

[接受日期] 2013-01-21

[作者简介] 王洋, 博士, 讲师、主治医师。

\* 通信作者(Corresponding author). Tel: 021-31162260, E-mail: docwy@sina.com

CFT具有局部复发的特点,2002年WHO《软组织与骨肿瘤的病理学和遗传学》分类将其命名为CFT<sup>[3]</sup>。

CFT男女发病率相当,好发于儿童和青少年,也发生于成年人,年龄范围为5周至82岁。临床多表现为局部缓慢生长的无痛性肿块,或偶然发现,或在其他原因手术时或常规影像学检查时发现。多发生于肢体、躯干、颈部或腹股沟的皮下或深部软组织内,部分病例可发生于纵隔、肠系膜、胃、胰腺、肾上腺、大网膜、盆腔或阴囊内。发生于肺的CFT非常罕见,国内尚未见报道;国外目前仅见1例报道,发生在7岁男孩的右肺下叶<sup>[4]</sup>。影像学CFT显示病变为境界清楚的孤立性或多发性实性肿块,无包膜,散在大小不等、数量不一的高密度钙化灶。大体检查可见肿块境界清楚,无包膜,直径0.5~25cm,部分病例切面有明显的砂砾感。组织学可见肿瘤实质主要由广泛玻璃样变的胶原纤维及厚壁血管构成,其中散在梭形细胞、炎性细胞(以淋巴、浆细胞为主,并可聚集成簇或形成生发中心)、砂砾体及营养不良性钙化,部分肿瘤的周边区域存在少量内陷的神经束及脂肪组织,如本例。免疫组化显示梭形细胞弥漫性表达vimentin,部分病变局灶性表达FⅢa因子及 $\beta$ -caltenin,而CD34、S-100、actin、desmin、ALK等呈阴性表达。

本病主要需与以下疾病鉴别:(1)炎性肌成纤维细胞瘤(IMT)。两者发病年龄和部位相似,但IMT为低度恶性,细胞成分较丰富,主要由增生的束状或漩涡状排列的成纤维细胞/肌成纤维细胞组成,细胞密度较CFT高,可有一定的异型性和核分裂象;胶原化、钙化和砂砾体不明显。50%的IMT病例还表达ALK。(2)纤维瘤病。该病病变界限不清,呈浸润性的生长方式,镜下梭形细胞明显浸润周围组织,钙化灶少见。(3)促结缔组织增生性间皮瘤。该病多见于60岁以上者,男性多见,特征的组织学改变是致密胶原组织被不典型细胞分隔,排列呈席纹状或“无结构”形式,无较多的钙化和砂砾体;表达CK、calretinin、D2-40等免疫标志物。(4)孤立性纤维性肿瘤。该病由交替分布的细胞丰富区和细胞稀疏区组成,瘤细胞有多种排列方式,表达CD34和Bcl-2等免疫标志物。(5)钙化性腱膜纤维瘤。该病常见于儿童或青年手指和手掌,多位于深筋膜或

骨旁,结节性或浸润型包块,可与肌腱相连;镜下主要由成束的梭形细胞组成,病变内含有软骨样小岛,其周围常见弥漫或漩涡状排列的圆形幼稚细胞,形成巨大菊形团样结构;瘤细胞不同程度表达vimentin、actin、SMA和CD99,软骨样小岛表达S-100蛋白。(6)钙化性肉芽肿。该病病变内多有典型的肉芽肿性病变。(7)淀粉样瘤。该病淀粉样物刚果红染色阳性。

新近的研究发现,浸润的浆细胞表达IgG4,推测CFT可能为IgG4相关性硬化性疾病谱系中的一种独立实体<sup>[5-6]</sup>。CFT呈良性经过,局部完整切除可获治愈,少数病例可因切除不净发生局部复发。

**3 利益冲突** 所有作者声明本文不涉及任何利益冲突。

#### [参考文献]

- [1] Rosenthal N S, Abdul-Karim F W. Childhood fibrous tumor with psammoma bodies. Clinicopathologic features in two cases[J]. Arch Pathol Lab Med, 1988, 112:798-800.
- [2] Fetsch J F, Montgomery E A, Meis J M. Calcifying fibrous pseudotumor[J]. Am J Surg Pathol, 1993, 17: 502-508.
- [3] Fletcher C D M, Unni K K, Mertens F. World Health Organization classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone[M]. Lyon: IARC Press, 2002:77-78.
- [4] Soyer T, Ciftci A O, Güçer S, Orhan D, Senocak M E. Calcifying fibrous pseudotumor of lung: a previously unreported entity[J]. J Pediatr Surg, 2004, 39: 1729-1730.
- [5] Kuo T T, Chen T C, Lee L Y. Sclerosing angiomatoid nodular transformation of the spleen (SANT): clinicopathological study of 10 cases with or without abdominal disseminated calcifying fibrous tumors, and the presence of a significant number of IgG4<sup>+</sup> plasma cells[J]. Pathol Int, 2009, 59:844-850.
- [6] 毛荣军,熊晓平,史健,李启明,房惠琼.钙化性纤维性肿瘤的临床病理学研究及其组织学发生的再评价[J].中华病理学杂志,2011,40:683-688.

[本文编辑] 魏学丽,邓晓群