

表淺性肢端纖維黏液瘤

張郁琳 游鴻儒 全鳴鐸 吳毅穎*
國泰綜合醫院 皮膚科 病理科*

Superficial Acral Fibromyxoma

Yu-Lin Chang Hon-Ru Yu Ming-Tuo Chuan Yih-Yiing Wu*

A 33-year-old male had suffered from one mildly tender dome-shaped protruding mass measuring 0.8x0.8x0.5cm in size over the tip of the right index finger for about 3 months. Histopathologically, the dermis showed loose storiform arrangement of collagen bundles in a myxoid matrix, with spindled or stellate-shaped fibroblast-like cells, moderately accentuated vasculature and an increased number of mast cells. The overlying epidermis revealed hyperkeratosis and acanthosis. The diagnosis of superficial acral fibromyxoma was made by the clinical and histopathological features, together with the immunostaining results. (*Dermatol Sinica* 20 : 248-252, 2002)

Key words: Superficial acral fibromyxoma

一位33歲男性於近三個月在右手食指頂端出現一輕微壓痛之圓頂型腫塊，其大小約0.8x0.8x0.5公分。組織病理學在真皮可見似纖維母細胞之梭狀細胞及星狀細胞鬆散地散佈在黏液樣之基質中，血管構造及肥大細胞之量亦有增加。表皮則呈現過度角化及棘皮肥厚。就臨床、組織病理學的特徵及免疫染色的結果而言，可符合一表淺性肢端纖維黏液瘤之診斷。(中華皮誌20 : 248-252, 2002)

前言

表淺性肢端纖維黏液瘤為一罕見之良性腫瘤，於2001年由Fetsch首先發表，為一種好發於成年人手指或腳趾上之結節性腫塊，通常生長緩慢且無明顯症狀。其組織病理下之特徵為似纖維母細胞之梭狀細胞或星狀細胞包埋在黏液樣(myxoid)或黏

液膠原纖維樣(myxocollagenous)之基質中，伴隨血管構造及肥大細胞的增加。我們在此報告此一病例，並對此病症作一整理及討論。

病例報告

一位33歲之健康男性在其右手食指頂

From the Departments of Dermatology and Pathology, Cathay General Hospital*

Accepted for publication: February, 21, 2002

Reprint requests: Hon-Ru Yu, M.D., Dermatology, Cathay General Hospital, No. 280, Sec. 4, Zin-I Road, Taipei, Taiwan, R.O.C.

TEL: 02-27082121 ext. 5078 FAX: 02-27074949

端有一圓頂狀突出之膚色腫塊，其大小約0.8x0.8x0.5公分，此腫塊出現之時間約有三個月之久，具角化之表皮及堅硬之觸感(Fig. 1)，病人並無疼痛或搔癢，只有輕微之壓痛感。患處先前並無外傷之病史。在臨床懷疑是後天性指纖維角化瘤(acquired digital fibrokeratoma)之診斷下進行切除。病理組織檢查顯示明顯的表皮過度角化(hyperkeratosis)，棘皮肥厚(acanthosis)，真皮層可見似纖維母細胞(fibroblast-like)

之梭狀細胞(spindled cells)及星狀細胞(stellate cells)鬆散地散佈在黏液樣之基質中，伴隨血管構造之增加(Fig. 2, 3)。在Toluidine blue染色下，黏液及肥大細胞亦有增加之情形(Fig. 4)。免疫染色檢查之結果可見星狀細胞及梭狀細胞之CD34, CD99(O13)呈局部陽性反應, EMA 為稍弱之局部陽性反應(Fig. 5)，而S100為陰性反應。綜合以上臨床表現及組織病理所見，我們診斷為一表淺性肢端纖維黏液瘤。



Fig. 1
One 0.8x0.8x0.5cm dome-shaped, keratotic lesion over the tip of right index finger.

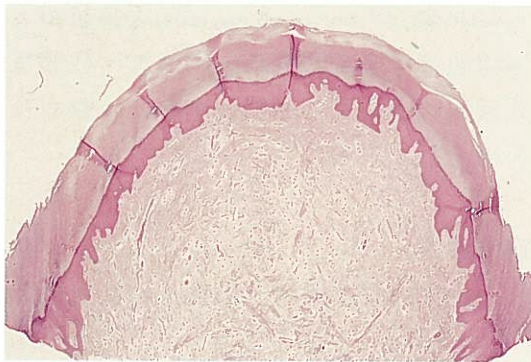


Fig.2
Hyperkeratosis and acanthosis in the epidermis. (H & E stain. x20)

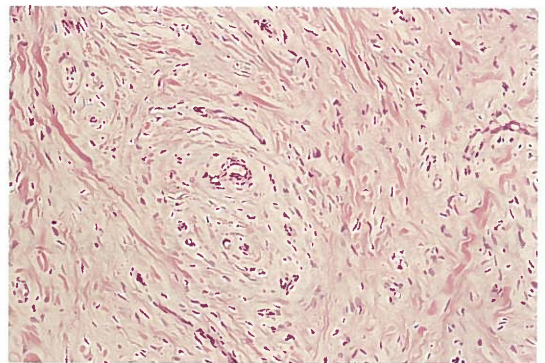


Fig. 3
Spindle and stellate-shaped cells with random and loose storiform growth patterns embedded in the myxoid matrix. Also note the accentuated vasculature in the dermis. (H & E stain. x200)

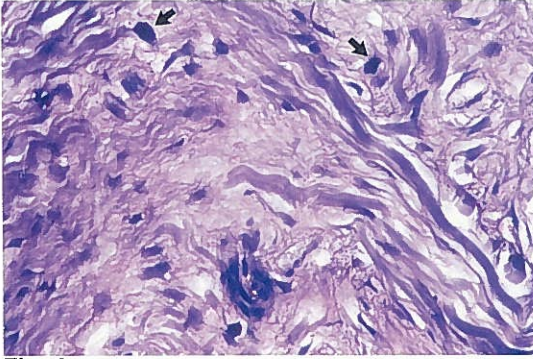


Fig. 4
Increased amounts of mucin. Also note the mast cells (arrows) recognized by the metachromatic granules (Toluidine blue, x200)

討論

表淺性肢端纖維黏液瘤由Fetsch¹等學者於西元2001年首先提出，為單發性良性腫瘤，其好發位置依序為大腳趾，手指及手掌。病灶可由0.6公分到5公分大，外觀上可為圓頂狀，息肉狀或是疣狀突起。除少數會有疼痛及輕微壓痛外，大多數無明顯症狀。偶爾病灶會因壓迫作用造成其下的骨頭凹陷，病程可從數月至數十年之久，男女比約為二比一。而僅有部分病例在患處有外傷之病史。組織病理學的特徵，主要變化在真皮可見似纖維母細胞的梭狀細胞及星狀細胞增生，包埋在以黏液素為主(myxoid)或膠原纖維為主(collagenous)，或是兩者成分相當(myxocollagenous)的基質中，且伴隨血管的增加，偶爾也可見肥大細胞及多核的間質細胞。病灶整體可從境界明確到有向外浸潤之外觀。主要分佈在真皮，也有少數病例侵犯至皮下組織，甲床，筋膜甚至骨膜。

由臨床表現及好發位置之觀點來看，表淺性肢端纖維黏液瘤必須與其他好發於手指或腳趾之腫瘤作鑑別診斷：

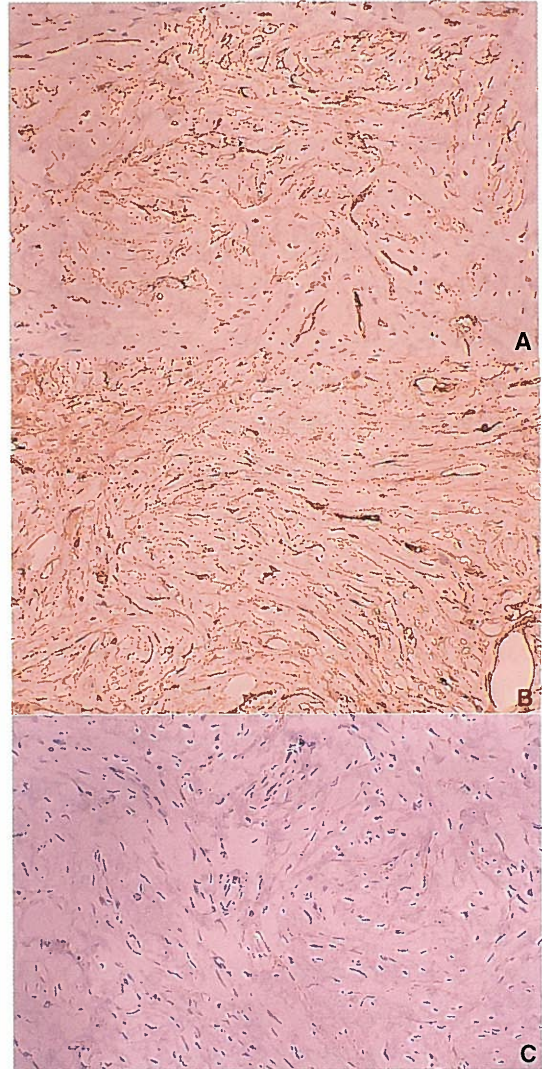


Fig. 5
Immunohistochemical staining of spindle cells and stellate cells demonstrates focally positive results. (A) CD34, x200. (B) CD99(O13), x200. (C) EMA, x200.

1. 後天性指(趾)纖維角化瘤(acquire digital fibrokeratoma)：由Bart²等學者提出，臨床可見一單發性過度角化之凸出，好發於手指及腳趾，其基底有一項飾狀(collarette)之圍繞，組織病理變化可見真皮有增厚的膠原纖維，且其走向與腫瘤長軸平行。Kint³等學者曾將五十個病

例依其組織病理上的特徵分為三型：

第一型：纖維母細胞的量增加，彈力纖維變細。

第二型：纖維母細胞的數目明顯增加，彈力纖維數量減少。

第三型：膠原纖維排列凌亂，彈力纖維則完全缺失，真皮呈現水腫狀態且缺少細胞組成。

後天性指(趾)纖維角化瘤的膠原纖維較粗且豐富，且有垂直排列的情形，但其卻沒有似纖維母細胞的梭狀細胞及星狀細胞增生以及血管增加的情形，此外其細胞也沒有漩渦狀的排列方式。Fetsch¹認為以往診斷為第二型後天性指(趾)纖維角化瘤之病例中，至少有一些可能是屬於表淺性肢端纖維黏液瘤。

2. Koenen腫瘤：好發在結節性硬化症(tuberous sclerosis)病人指(趾)甲周圍纖維瘤(periungual fibroma)，通常為多發且切除後易復發，會和其他其他結節性硬化症之特徵伴隨出現。組織病理上與後天性指(趾)纖維角化瘤不易區分。有學者認為此為其一變異型⁴。但一般而言，其較不會有表淺性肢端纖維黏液瘤般有梭狀細胞及星狀細胞增生之現象^{1,5}。
3. 硬化性神經鞘瘤(sclerosing perineurioma)：好發在成人手指或手掌上，組織病理檢查可見許多粗厚的膠原蛋白束，其間散在分佈一些小型的上皮樣或梭狀細胞，這些細胞並呈索狀，樑狀或漩渦狀的生長型態，其CD34呈現陰性反應⁶。
4. 殘餘性多指(rudimentary supernumerary digits)：此病經常在出生時即可見，其多發生於兩側，通常生長於第五指之底部。病理組織可見神經纖維增加。而若

從病理組織的觀點來看，類似的表現則可出現於下列這些疾病：

1. 黏液樣皮膚纖維瘤(myxoid dermatofibroma)：此種變異型很罕見，其黏液素成分也不會很多，其纖維母細胞尚能保有良好的束狀或漩渦狀生長方式可供辨認之，其CD34染色呈陰性反應⁷。
2. 隆凸性皮膚纖維肉(dermatofibrosarcoma protuberans)：為好發在軀幹及近端肢體的低惡性腫瘤，在手腳出現的機率小於3%，雖然偶爾可見黏液素增加，但至少可找到部分腫瘤細胞表現漩渦狀及較高密度浸潤性生長之方式，CD34呈陽性反應，而EMA為陰性反應⁸。
3. 皮膚黏液瘤(cutaneous myxoma)：此腫瘤有時可和Carney complex共同出現，通常為單一或多發性結節，內含豐富的黏液素形成黏液池(mucin pool)，周圍則會出現無細胞包圍的似隙縫般裂開的空間(cleft-like space)。血管成分有輕度到中度的增加極少量的發炎細胞浸潤，CD 34可為陽性反應^{9,10}。
4. 肢端黏液發炎性纖維母細胞肉瘤(acral myxoinflammatory fibroblastic sarcoma)：好發於手、腳、手肘及足踝之惡性腫瘤¹¹，其在組織病理和表淺性肢端纖維黏液瘤不同處為(1)其通常侵犯至皮下組織或更深之軟組織(2)為多發性結節生長，界限不清(3)其梭狀細胞及星狀細胞具有巨大、多型性且成空洞狀之細胞核，其含有類似包涵體之核仁(4)有大量的發炎細胞浸潤(5)CD34雖為陽性反應，但EMA為陰性反應。
5. 皮膚局部黏液素病(cutaneous focal mucinosis)：好發於成人臉部、頸部、軀幹或四肢。病理組織下可見侷限性但

界線不清之黏液素沈積伴隨纖維母細胞之增加，但未呈漩渦狀排列，且未伴隨血管之增加。

表淺性肢端纖維黏液瘤的致病機轉並不清楚，雖有部分患者之病灶曾有外傷之過去史，但Fitsch¹等學者則認為由組織病理下的特殊表現，其應為一良性的新生腫瘤。在其所報告的37個病例中，CD34、CD99(O13)、EMA染色之陽性率分別為91.3%(21/23)，72.0%(18/25)及84.6%(11/13)。其中CD34及CD99(O13)為較廣泛性之局部陽性反應，而EMA為稍弱之局部陽性反應，此結果和本病例類似。由於大部分病例的腫瘤細胞可同時表現CD34，EMA及CD99，符合其可能為一特化纖維母細胞(specialized fibroblast)之推測^{1,13}。腫瘤細胞間的基質可有不等比例的膠原纖維及黏液素散佈其中，這些物質均是源自真皮中的纖維母細胞，故更支持了這些梭狀或星狀的腫瘤細胞是一特化之纖維母細胞。至於誘發其產生的原因或潛在因子則需進一步的研究加以求證。本病例之病灶先前並無外傷之病史。

在治療上，由於少數病例偶爾會出現輕微異常的細胞，以手術進行全切除是較佳之處理方式，但可能由於其誘發因子或纖維母細胞的生長因子仍存在而造成復發。Fetsch¹等學者在追蹤了17個病例平均十年後有兩例復發，而在重新切除後則無復發之情形。本病例經手術切除後至今一年尚無復發情形出現。表淺性肢端纖維黏液瘤是一較新的疾病診斷，我們在此提出此病例，以供各位醫師作為臨床診斷之參考。

參考文獻

1. Fetsch JF, Laskin WB, Miettinen M: Superficial acral fibromyxoma: a clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 37 cases of a distinctive soft tissue tumor with a predilection for the fingers and toes. *Hum Pathol* 32: 704-714, 2001.
2. Bart RS, Andrade R, Kopf AW, *et al.*: acquired digital fibrokeratoma. *Arch Dermatol* 97: 120-128, 1968.
3. Kint A, Baran R, De Keyser H: acquired (digital) fibrokeratoma. *J Am Acad Dermatol* 12: 816-821, 1985.
4. Nickel WR, Reed WB: Tuberous sclerosis. Special reference to the microscopic alterations in the cutaneous hamartomas. *Arch Dermatol* 85: 89-106, 1962.
5. Kint A, Baran R: Histopathologic study of Koenen tumor. Are they different from acquired digital fibrokeratoma? *J Am Acad Dermatol* 18: 369-372, 1988.
6. Fetsch JF, Miettinen M: Sclerosing perineurioma: a clinicopathologic study of 19 cases of a distinctive soft tissue lesion with a predilection for the fingers and palms of young adults. *Am J Surg Pathol* 21: 1433-1442, 1997.
7. Zelger BG, Calonje E, Zelger B: Myxoid dermatofibroma. *Histopathology* 34: 357-364, 1999.
8. Frierson HF, Cooper PH: Myxoid variant of dermatofibrosarcoma protuberans. *Am J Surg Pathol* 7: 445-450, 1983.
9. Carney JA: The Carney complex (myxomas, spotty pigmentations endocrine overactivity, and Schwannoma). *Dermatol Clin* 13: 19-26, 1995.
10. Fetsch JF, Laskin WB, Tavassoli FA: Superficial angiomyxoma (cutaneous myxoma): A clinicopathologic study of 17 cases arising in the genital region. *Int J Gynecol Pathol* 16: 325-334, 1997.
11. Meis-Kindblom JM, Kindblom L-G: Acral myxoinflammatory fibroblastic sarcoma: a low-grade tumor of the hands and feet. *Am J Surg Pathol* 22: 911-924, 1998.
12. Nishiura S, Mihara M, Shimao S, *et al.*: Cutaneous focal mucinosis. *Br J Dermatol* 121: 511-515, 1989.
13. Renshaw AA: O13(CD99) in spindle cell tumors: reactivity with hemangiopericytoma, solitary fibrous tumor, synovial sarcoma, and meningioma but rarely with sarcomatoid mesothelioma. *Appl Immunohistochem* 3: 250-256, 1995.