

· 经验交流 ·

后外侧入路在 Pilon 骨折治疗中的应用

张健, 蒋协远, 王满宜, 龚晓峰, 李庭

(积水潭医院创伤骨科, 北京 100035)

【摘要】 目的: 评价在 Pilon 骨折治疗中后外侧入路的作用和并发症。方法: 2009 年 8 月至 2011 年 3 月, 分期手术治疗 15 例 Pilon 骨折, AO/OTA 分类 B3 型 2 例, 其余均为 C 型骨折, 均合并明显移位的后踝骨折。其中男 12 例, 女 3 例, 平均年龄 37.9 岁 (21~51 岁)。所有患者 I 期急诊手术使用超关节外固定架固定, II 期固定时首先通过后外侧入路固定腓骨, 同时辅助复位和固定胫骨远端的后方骨折块, 通过前内侧或前外侧入路复位和固定胫骨远端。结果: 15 例患者均获随访, 平均随访时间 14.2 个月 (12~17 个月), 13 例骨折顺利愈合, 2 例需 II 期自体髂骨植骨。后外侧伤口均未出现软组织并发症。术后影像学检查, 14 例关节面残留移位小于 2 mm。根据 Baird-Jackson 评价, 优 2 例, 良 7 例, 可 4 例, 差 2 例。结论: 作为 Pilon 骨折前方入路的辅助切口, 通过后外侧入路可以有效显露及固定后踝骨块及腓骨骨折, 为前方骨折块的复位提供了标志, 操作安全、简单、有效。

【关键词】 Pilon 骨折; 骨折固定术, 内; 踝关节

DOI: 10.3969/j.issn.1003-0034.2013.01.015

Posterolateral approaches for treatment of Pilon fractures ZHANG Jian, JIANG Xie-yuan, WANG Man-yi, GONG Xiao-feng, and LI Ting. Jishuitan Hospital, Beijing 100035, China

ABSTRACT **Objective:** To evaluate the effect and complication of surgical treatment for Pilon fracture using the posterolateral approach. **Methods:** From August 2009 to March 2011, 15 patients with Pilon fractures (2 in B3, 13 in C) and with a separate displaced posterior malleolar fragment was treated in two-stage; the first stage management was on stabilization of the soft tissue envelope with temporary external fixator of spanning arthritis, and the second stage management was open reduction and internal fixation with posterolateral approach and anteromedial or anterolateral approach. **Results:** All patients were followed-up for 12 to 17 months (14.2 months in average). Thirteen of the 15 fractures healed, but 2 fractures needed autologous bone graft procedure duo to nonunion. There was no wound complication related to poterolateral incision. Fourteen fractures had less than 2 mm of incongruity of distal tibia joint. According to Baird-Jackson criteria, the results were excellent in 2 cases, good in 7, fair in 4, and poor in 2. **Conclusion:** The posterolateral approach offers direct visualization for the reduction and fixation of the fibula and posterior distal fragment of the tibia Pilon fractures, facilitate the management of this difficult fracture pattern.

KEYWORDS Pilon fractures; Fracture fixation, internal; Ankle joint

Zhongguo Gu Shang/China J Orthop Trauma, 2013, 26(1): 59-63 www.zggszz.com

Pilon 骨折中骨科医生面临的软组织并发症较多。胫距关节对于关节面的复位要求很高, 对于距骨的脱位耐受很差, 因此, 切开复位内固定仍然是 Pilon 骨折最有效的治疗方法之一。虽然 Rüedi 等^[1-2]提出的治疗原则仍然必须遵循, 但是如果没有充分了解和认识到软组织的重要性, 会造成非常严重的并发症^[3-4]。正是由于对软组织重要性的充分认识, Pilon 骨折的治疗取得了很大的进步, 但是仍然没有公认的“最佳方法”。目前多数骨科医生会选择分期手术的方法治疗^[5-6]。本研究设计 I 期急诊手术使用超关节外固定架固定, 纠正胫距关节脱位及恢复长度和力线; II 期通过后外侧入路固定腓骨, 同时进行胫骨远端后方骨块的复位及固定, 作为前侧切口的辅

助切口。

1 临床资料

自 2009 年 8 月至 2011 年 3 月, 15 例后踝骨折块明显移位且合并腓骨骨折的 Pilon 骨折患者入组, 按照 AO/OTA 分型 B3 型骨折 2 例, 其余均为 C 型骨折。其中男 12 例, 女 3 例, 平均年龄 37.9 岁 (21~51 岁)。坠落伤 8 例, 车祸伤 7 例, 全部为高能量损伤。右侧 9 例, 左侧 6 例。患者均为闭合骨折, 均合并腓骨骨折, 均于 II 期手术中固定。患者均在 I 期外固定架固定后及最终固定后行三维 CT 检查。I 期手术后予对症治疗, 待软组织肿胀消退后再行 II 期固定, 两次手术间隔时间 12.9 d (11~15 d), 患者详细资料见表 1。

2 治疗方法

所有患者遵循分期手术治疗原则, I 期急诊手

表 1 15 例 Pilon 骨折临床资料

Tab.1 Clinical data of 15 patients with Pilon fractures

病例编号	性别	年龄(岁)	AO/OTA 分型	两次手术间隔时间(d)	距骨软骨损伤	支撑植骨	关节面台阶(mm)	随访时间(月)	术后并发症
1	男	21	B3	11	是	否	1	12	无
2	男	44	C2	15	否	是	0	15	无
3	女	41	C1	12	否	否	1	13	无
4	男	40	C3	14	是	否	2	17	前内侧切口感染、干骺端骨折不愈合,需二次手术植骨
5	男	35	C1	15	否	否	0	14	无
6	男	40	C1	12	是	否	0	12	无
7	女	43	B3	12	否	否	1	12	无
8	男	31	C2	13	否	否	0	16	无
9	男	47	C3	13	是	是	2	15	干骺端骨折不愈合,需二次手术植骨
10	男	24	C2	14	否	否	1	15	无
11	男	39	C2	11	否	否	1	13	无
12	男	49	C1	11	否	否	0	17	无
13	男	26	C3	13	是	是	3	14	无
14	女	51	C3	15	是	是	2	13	无
15	男	38	C1	12	是	否	1	15	无

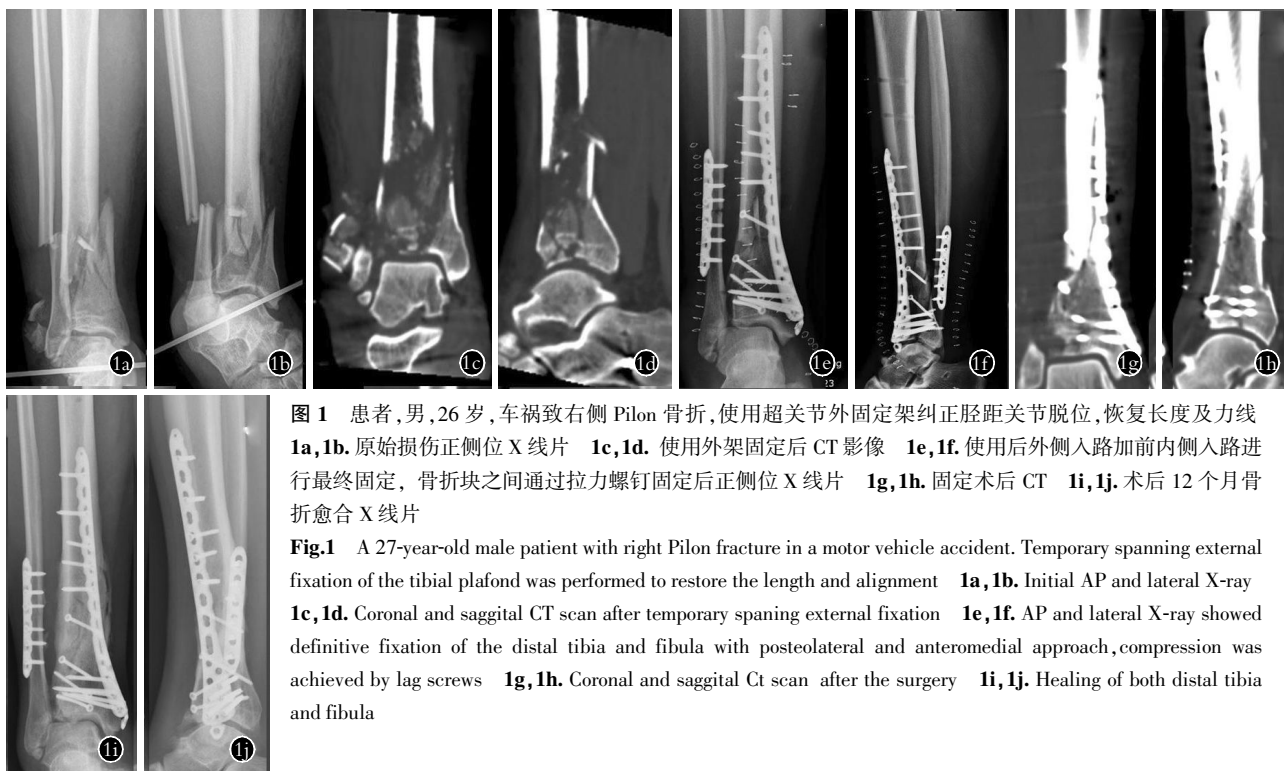


图 1 患者,男,26 岁,车祸致右侧 Pilon 骨折,使用超关节外固定架纠正胫距关节脱位,恢复长度及力线 1a,1b.原始损伤正侧位 X 线片 1c,1d.使用外架固定后 CT 影像 1e,1f.使用后外侧入路加前内侧入路进行最终固定,骨折块之间通过拉力螺钉固定后正侧位 X 线片 1g,1h.固定术后 CT 1i,1j.术后 12 个月骨折愈合 X 线片

Fig.1 A 27-year-old male patient with right Pilon fracture in a motor vehicle accident. Temporary spanning external fixation of the tibial plafond was performed to restore the length and alignment 1a, 1b. Initial AP and lateral X-ray 1c, 1d. Coronal and saggital CT scan after temporary spanning external fixation 1e, 1f. AP and lateral X-ray showed definitive fixation of the distal tibia and fibula with posteolateral and anteromedial approach, compression was achieved by lag screws 1g, 1h. Coronal and saggital Ct scan after the surgery 1i, 1j. Healing of both distal tibia and fibula

术使用超关节外固定架固定,纠正胫距关节脱位及恢复长度和力线,腓骨不固定;于伤后 2 周左右待肿胀消退后,去除外固定架行最终固定。

最终固定时首先通过后外侧入路固定腓骨,同时辅助复位和固定胫骨远端的后方骨折块,通过前内侧或前外侧入路复位和固定胫骨远端。

I 期手术时,超关节外固定使用贯穿跟骨的 Shanz 针与胫骨近端 Shanz 针及固定于内侧楔骨上的 Shanz 针相连,形成多平面固定,纠正胫距关节脱

位及恢复长度和力线,解除骨折端对于内侧软组织的压迫(图 1a-1d)。所有 Shanz 针应尽量远离预期手术切口以减少对于最终固定切口造成影响。

II 期手术时,患者首先去除外固定架,健侧卧位(图 2a),患肢行止血带以利于保持术野清晰。全麻或椎管内麻醉,术前 30 min 静点抗生素预防感染。术中透视以判断骨折复位情况,闭合伤口前拍摄 X 线片。

于腓骨后缘与跟腱外缘中点纵行切开(图 2a),



图 2 Pilon 骨折术中体位及切口示意图 2a. 患者侧卧位 2b. 患者仰卧位

Fig. 2 Position of the patient in surgery 2a. Side-lying position 2b. Supine position

腓肠神经常离切口较近,应牵拉保护。将腓骨长短肌向后方牵拉,显露腓骨骨折,直视下复位后钢板螺钉固定。向前外侧牵拉腓骨长短肌,显露屈拇长肌,自内向外予以剥离,从而显露胫骨远端的后侧。在其浅层可见腓动脉终末支,牵拉保护,必要时可结扎。

对于骨折块位于后侧关节面的 B3 型 Pilon 骨折,通过后外侧入路可以同时固定腓骨及胫骨,无须额外切口。如胫骨后方骨折块相对完整,可利用近端骨折线作为复位标志,通过克氏针操作骨折块以复位,并行临时固定。如合并关节面压缩,可向远端、向外侧翻转胫骨后方骨折块,以保护附着其上的下胫腓后韧带,保护血运。撬起复位压缩之关节面,并使用主要骨折块与胫骨形成“夹持”固定,必要时需使用自体骨或骨移植替代物植骨^[7]。通过此入路很难直视看到关节面,可通过后侧皮质的连续程度及透视判断关节面的复位情况,是一种间接复位。待复位得到证实后,可于后方使用钢板螺钉固定。

对于存在后方骨折移位明显的 C 型 Pilon 骨折,可通过有效固定使得 C 型骨折变为 B 型骨折。通过后钢板使用单皮质骨螺钉固定将后方骨块与干骺端临时固定,或通过克氏针与腓骨临时固定,从而使后方结构恢复又不影响前方骨折的固定,使其成为前方骨折复位的参照物,从而使复杂骨折简单化。

对于典型的 C 型 Pilon 骨折,需要从前内侧或前外侧入路进行复位和固定,在后外侧入路操作结束后可将患者置于仰卧(图 2b)。通过前侧入路显露胫骨远端骨折,以后方骨折块为复位的标志,依次将前内、前外骨折块复位,纠正中央压缩的关节面,必要时可植骨予以支撑,通过克氏针临时固定。各主要骨折块之间使用拉力螺钉技术固定,并使用钢板将胫骨远端与骨干稳定固定,维持复位(图 1e-1j)

拍片证实复位、固定满意后缝合伤口,后方只需缝合深筋膜。术后石膏后托固定 1 周以利于软组织

修复,之后开始主动功能锻炼。所有患者术后复查 X 线片及三维 CT 以评价关节面复位情况及内固定物位置。免负重 8~12 周,根据骨折愈合情况逐渐增加至完全负重。

3 结果

本组患者均获随访,平均随访时间 14.2 个月(12~17 个月)。所有后外侧伤口均未出现软组织并发症、伤口感染及腓肠神经损伤,未发现因屈拇长肌挛缩或粘连所致屈拇畸形。其中 1 例出现前内侧伤口感染,需要行皮瓣转移而再次手术。

根据术中所见,7 例存在距骨顶软骨损伤,11 例存在明显胫骨远端关节软骨损伤。术中 4 例行人工骨支撑植骨,未行自体髂骨植骨。

根据影像学检查判断骨折复位、愈合情况及是否出现创伤后关节炎。根据术后 CT 测量,11 例关节面台阶 ≤ 1 mm,3 例 2 mm;另 1 例胫骨远端关节面的中央压缩区的关节面台阶约为 3 mm,虽然术中透视下复位满意,可能是由于植骨不充分及固定不确实导致继发移位,术后 X 线片及 CT 发现移位较大。2 例出现胫骨干骺端部位骨折不愈合,其中 1 例前内侧伤口感染,均通过自体髂骨植骨术获得愈合。

根据 Baird-Jackson^[8]评分系统(1987)对患者功能恢复状况进行评价,包括主观部分(疼痛、踝关节稳定性、行走能力、跑步能力、工作能力、踝关节活动)和客观 X 线测量等;96~100 分为优,91~95 分为良,81~90 分为可,80 分以下为差。所有骨折顺利愈合,1 例(前内侧感染且干骺端不愈合)出现踝关节僵直伴有明显疼痛。Baird-Jackson 踝关节评分:疼痛(13.47 ± 2.53)分,踝关节稳定性(14.13 ± 2.64)分,行走能力(12.80 ± 1.37)分,跑步能力(7.07 ± 1.03)分,工作能力(8.00 ± 1.07)分,踝关节活动(7.53 ± 3.20)分,影像学检查(23.67 ± 3.52)分,平均(86.67 ± 11.67)分(54~96 分),优 2 例,良 7 例,可 4 例,差 2 例。

4 讨论

Pilon 骨折作为高能量损伤,复位和固定的方法不一^[9-11]。为了降低软组织的并发症,绝大多数骨科医生会选择分期手术的方法治疗^[5-6]。关节面的解剖复位、稳定固定及早期功能锻炼仍然是获得良好预后的关键因素^[2,12-14]。因此,在精细操作、充分保护软组织的前提下,根据 CT 结果判断骨折的形态和类型以选择合理的手术切口,可有利于骨折的显露及固定^[15]。

Pilon 骨折中的腓骨骨折切口与普通踝关节骨折时腓骨骨折的切口有所区别,建议使用后外侧入路^[16-17]。使用后外侧入路的优势在于:①可远离接下来要固定胫骨远端所使用的前内侧或前外侧入路,

保留足够的软组织桥宽度,减少或避免相关的软组织并发症^[17];②切口并不直接位于腓骨及内固定物的表层,从而减少局部的软组织并发症;③通过该入路将腓骨长短肌向前侧牵拉、将屈拇长肌向内侧剥离可以安全显露胫骨远端后方,便于 Pilon 骨折的固定^[18-19]。

通过后外侧入路可对后踝骨块进行复位,通过后侧皮质的连续程度及透视判断关节面的复位情况,待复位后可通过克氏针将该骨块于腓骨临时固定或使用后方钢板单皮质骨螺钉与胫骨干进行临时固定。从而将 C 型骨折转变为 B 型骨折,使复杂骨折简单化,降低了整个手术的难度。

后外侧入路的使用要求手术医生对于 Pilon 骨折治疗策略的整体规划。I 期手术时,医生应该预计到如果需要进行后踝骨块的复位和固定,可以 I 期不固定腓骨,或使用后外侧入路固定。否则,将造成 II 期手术时无法使用后外侧入路,从而妨碍对后踝骨块的操作。

针对 Pilon 骨折中后外侧入路使用的研究并不多,2006 年 Bhattacharyya 等^[20]报道了使用后外侧入路治疗 19 例 Pilon 骨折,其中 6 例出现了伤口并发症,均为 I 期使用外侧切口固定外踝骨折的病例,造成 II 期后外侧切口与外侧切口间距过小;同时此研究是通过后外侧单一入路进行 Pilon 骨折的最终固定,而不是将后外侧入路作为前方入路的辅助切口,这与本文的研究截然不同。Ketzer 等^[21]使用后外侧入路治疗 43 例合并后踝骨折块移位明显的 Pilon 骨折,但与本文不同的是,他们是在 I 期通过后外侧入路固定腓骨及后踝骨块,超关节外固定架固定,II 期最终固定时只处理胫骨远端前方骨折。优势在于最终固定时只需 1 个切口,减少了对踝关节周围软组织的侵扰,有可能进一步降低软组织并发症;但由于后踝骨折的复位是间接复位,因此在 I 期固定术中比较难判断后踝的复位情况,而且在最终固定时如及时发现后踝骨块复位不良也无法调整。

通过本组病例的回顾性研究,有理由认为通过后外侧入路可以有效显露及固定胫骨后方骨块及腓骨骨折,作为治疗 Pilon 骨折前方入路的辅助切口,操作安全、简单、有效。但预后可能与原始损伤能量的大小、复位质量以及骨折粉碎程度、关节面压缩范围、关节软骨损伤情况等因素有关。

参考文献

[1] Rüedi T, Allgöwer M. Late results operative treatment of fractures of the distal tibia (Pilon tibial fractures)[J]. Unfallheilkunde, 1978, 81(4): 319-323.
 [2] Rüedi T, Allgöwer M. The operative treatment of intra-articular fractures of the lower end of the tibia[J]. Clin Orthop Relat Res,

1979, (138): 105-110.
 [3] McFerran MA, Smith SW, Boulas HJ, et al. Complications encountered in the treatment of pilon fractures[J]. J Orthop Trauma, 1992, 6(2): 195-200.
 [4] Teeny SM, Wiss DA. Open reduction and internal fixation of tibial plafond fractures. Variables contributing to poor results and complications[J]. Clin Orthop Relat Res, 1993, (292): 108-117.
 [5] Patterson MJ, Cole JD. Two-staged delayed open reduction and internal fixation of severe Pilon fractures[J]. J Orthop Trauma, 1999, 13(2): 85-91.
 [6] Sirkin M, Sanders R, DiPasquale T, et al. A staged protocol for soft tissue management in the treatment of complex Pilon fractures[J]. J Orthop Trauma, 1999, 13(2): 78-84.
 [7] 张健, 王满宜, 龚晓峰, 等. 后外侧入路治疗后方 Pilon 骨折[J]. 中华关节外科杂志(电子版), 2011, 5(4): 16-19.
 Zhang J, Wang MY, Gong XF, et al. Surgical treatment of posterior pilon fracture using the posterolateral approach[J]. Zhonghua Guan Jie Wai Ke Za Zhi (Dian Zi Ban), 2011, 5(4): 16-19. Chinese.
 [8] Baird RA, Jackson ST. Fractures of the distal part of the fibula with associated disruption of the deltoid ligament. Treatment without repair of the deltoid ligament[J]. J Bone Joint Surg Am, 1987, 69(9): 1346-1352.
 [9] Wyrsh B, McFerran MA, McAndrew M, et al. Operative treatment of fractures of the tibial plafond. A randomized, prospective study [J]. J Bone Joint Surg Am, 1996, 78(11): 1646-1657.
 [10] Anglen JO. Early outcome of hybrid external fixation for fracture of the distal tibia[J]. J Orthop Trauma, 1999, 13(2): 92-97.
 [11] Blauth M, Bastian L, Krettek C, et al. Surgical options for the treatment of severe tibial Pilon fractures: a study of three techniques[J]. J Orthop Trauma, 2001, 15(3): 153-160.
 [12] Wyrsh B, McFerran MA, McAndrew M, et al. Operative treatment of fractures of the tibial plafond. A randomized, prospective study [J]. J Bone Joint Surg Am, 1996, 78(11): 1646-1657.
 [13] Anglen JO. Early outcome of hybrid external fixation for fracture of the distal tibia[J]. J Orthop Trauma, 1999, 13(2): 92-97.
 [14] Etter C, Ganz R. Long-term results of tibial plafond fractures treated with open reduction and internal fixation[J]. Arch Orthop Trauma Surg, 1991, 110(6): 277-283.
 [15] 贾斌, 张勇, 李郑林, 等. Pilon 骨折的 CT 分型及其临床指导意义[J]. 中国骨伤, 2011, 24(6): 470-473.
 Jia B, Zhang Y, Li ZL, et al. Classification of Pilon fractures by computed tomography and its guide to clinical treatment[J]. Zhongguo Gu Shang / China J Orthop Trauma, 2011, 24(6): 470-473. Chinese with abstract in English.
 [16] Wissing JC, van Laarhoven CJ, van der Werken C. The posterior antigliding plate for fixation of fractures of the lateral malleolus[J]. Injury, 1992, 23(2): 94-96.
 [17] Ostrum RF. Posterior plating of displaced Weber B fibula fractures [J]. J Orthop Trauma, 1996, 10(3): 199-203.
 [18] Howard JL, Agel J, Barei DP, et al. A prospective study evaluating incision placement and wound healing for tibial plafond fractures [J]. J Orthop Trauma, 2008, 22(5): 299-305.
 [19] Konrath GA, Hopkins G 2nd. Posterolateral approach for tibial Pilon fractures; a report of two cases[J]. J Orthop Trauma, 1999, 13(8): 586-589.
 [20] Bhattacharyya T, Crichlow R, Gobeze R, et al. Complications as-

sociated with the posterolateral approach for Pilon fractures[J]. J Orthop Trauma, 2006, 20(2): 104-107.

[21] Ketz J, Sanders R. Staged posterior tibial plating for the treatment

of orthopaedic trauma association 43C2 and 43C3 tibial Pilon fractures[J]. J Orthop Trauma, 2012, 26(6): 341-347.

(收稿日期: 2012-11-02 本文编辑: 连智华)

· 病例报告 ·

婴儿型纤维肉瘤 1 例报告

程志鹏, 冯卫, 李叔强, 杨晨, 齐欣, 刘建国

(吉林大学白求恩第一医院骨关节外科, 吉林 长春 130021)

关键词 婴儿; 软组织肿瘤; 纤维肉瘤

DOI: 10.3969/j.issn.1003-0034.2013.01.016

Infantile fibrosarcoma: a case report CHENG Zhi-peng, FENG Wei, LI Shu-qiang, YANG Chen, QI Xin, and LIU Jian-guo. Departemnt of Orthopaedics, the Norman Bethune 1st Hospital of Jilin University, Changchun 130021, Jilin, China

KEYWORDS Infant; Soft tissue neoplasms; Fibrosarcoma

Zhongguo Gu Shang/China J Orthop Trauma, 2013, 26(1): 63-64 www.zggszz.com

婴儿型纤维肉瘤(infantile fibrosarcoma)是一种相对少见的肿瘤, 又称为先天性纤维肉瘤 (congenital fibrosarcoma, CFS), 系指发生在新生儿、婴儿和幼童的罕见的软组织肿瘤。根据世界卫生组织(WHO)定义, 5 岁以下个体发生的纤维肉瘤称为先天性纤维肉瘤^[1]。婴儿型纤维肉瘤的生物行为呈惰性经过, 往往临床上没有引起重视, 病理形态上与成年纤维肉瘤相似, 一般多在患儿 1 岁内诊断, 约 1/3~1/2 为先天性, 较易复发。近日我科收治 CFS 患儿 1 例, 现报告如下。

1 临床资料

患儿, 男, 22 个月, 于 2011 年 1 月 13 日入住我科, 该患儿家属叙述 15 个月前因右臀部肌注百白破疫苗后, 臀部注射区出现肿物, 约指甲大小, 肿物韧硬, 用力按压无明显疼痛感, 不随体位改变, 无还纳感, 无夜间痛。因未影响日常生活, 故未予特殊治疗。此后肿物逐渐增大, 8 个月前, 右侧臀部肿物已如拳头大小(图 1a), 遂在当地治疗, 症状未见好转。1 d 前来我院行彩超检查, 提示为右侧臀部皮下软组织内混合性肿物, 血肿或炎性肿块可能性大。入我科后详细查体后见: 右臀部外侧可触及 9.0 cm×10.0 cm×3.0 cm 大小包块, 触之硬韧, 无明显压痛, 无放射痛, 与周围组织分界较清, 活动度良好。实验室检查: C-反应蛋白 0.20 mg/L, 血沉 4 mm/h, 嗜酸性粒细胞百分比 0.01%, 嗜酸性粒细胞绝对值 0.16×10⁹。入院后完善术前检查择期行右臀部肿物切除术, 术中以肿物为中心沿臀大肌走行取斜行切口, 见肿物位于皮下与深筋膜之间, 包膜完整, 血运较丰富, 肿物大小约为 8 cm×6 cm×6 cm。术中注意无瘤化操作, 于包膜外 1~2 cm 正常组织处锐性分离, 完整切除肿物。切开肿物, 见肿物中央为多囊性, 有分隔, 内有淡黄色胶冻样物质, 实质为灰白色(图 1b)。将肿物送检快速病理回报: 梭形细胞肿瘤, 考虑纤维肉瘤可能性大, I 期行扩大切除, 切缘组织送检快速病理未见肿瘤细胞, 剩余组织送检常规病理, 常

规病理回报: 间叶源性肿瘤, 考虑为婴幼儿纤维肉瘤可能性大。建议行免疫组化, 免疫组化结果: 右臀部婴儿型纤维肉瘤(图 1c)。病理诊断为: 婴儿型纤维肉瘤。

2 讨论

2.1 发病年龄、部位、临床表现 本病多发生在 2 岁以内的婴幼儿, 根据 Chung 等^[2]的资料显示, 38% 的患儿出生时即有, 51% 患儿出生后 3 个月以内发生。有些患儿虽发生于出生后 3 个月内, 但实际发生时间常难确定, 故 CFS 以先天性居多。本病男性比女性好发, 多发生在四肢远端如足、踝、手腕, 少数位于躯干中轴位置, 但也可发生在眼眶、口腔、胆道、腹膜后^[3]和结肠^[4]等部位。CFS 临床表现多为局部软组织肿块和周围软组织受压现象。有报道^[5]会因肿瘤出血坏死而引发血小板减少, 还有患者伴有多种先天性异常, 如伴有 Gardner 综合症等。

2.2 鉴别诊断 需要与 CFS 鉴别的疾病: ① 细胞丰富的婴幼儿纤维瘤病, 如腱鞘纤维瘤、结节性筋膜炎、腹壁韧带样瘤等。婴幼儿纤维瘤体积较小, 镜下细胞相对不丰富, 很少有较多不分裂象, 一般无明显坏死区。细胞遗传学与分子遗传学分析, 对两者鉴别有用。② 恶性纤维组织细胞瘤, 恶性纤维组织细胞瘤除了梭形细胞外尚有在 CFS 中不可能出现的圆形组织细胞样细胞、泡沫细胞和巨细胞。这是多形性恶性纤维组织细胞瘤的特征, 而 CFS 的特点是细胞相对一致。③ 成人型纤维肉瘤, 年龄及染色体检查最为重要。其他如肿瘤体积相对巨大, 镜下炎症浸润比较明显, 出现退化, 有利于先天性/婴幼儿纤维肉瘤的诊断。

2.3 治疗及预后 相对成人纤维肉瘤, CFS 表现为相对惰性的临床过程。根据文献报道^[6], 与成人纤维肉瘤相比, CFS 除复发率较高外转移率和死亡率均明显低于成人。Chung 等^[2]研究中有相似的结果, 48 例患者中 17% 原发瘤切除后出现 1 处或多处复发, 8% 患者死于肿瘤转移, 5 年内生存率达 84%。肿瘤的发病年龄和部位与预后有关。Soule 等^[7]报道 5 岁