

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

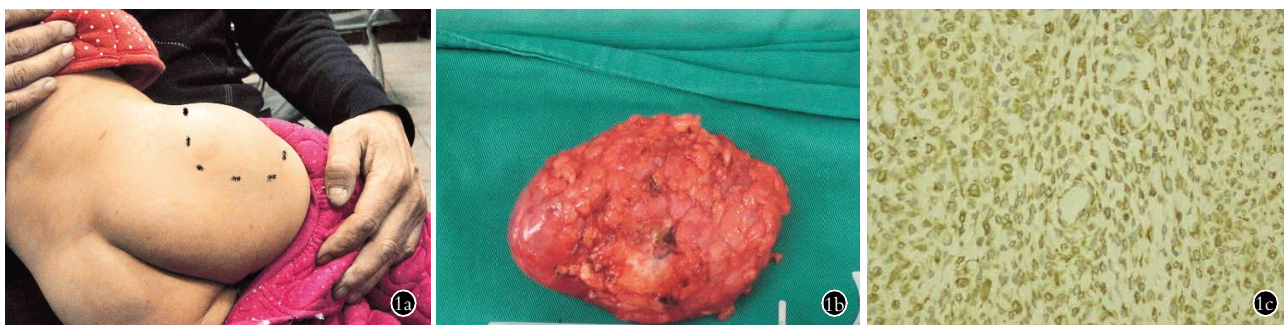


图 1 患儿,男,22 个月,婴儿型纤维肉瘤 1a. 患儿右臀部肿物如鹅蛋大小,质硬韧,与周围组织边界清,活动度良好 1b. 术中肿瘤切除物,包膜完整,血运较丰富,大小约为 8 cm×6 cm×6 cm 1c. 婴儿型纤维肉瘤组织切片(×400):Vimentin (+)

Fig.1 A 22-month-old infant with infantile fibrosarcoma 1a. Right buttock mass as an egg size,high hardness and toughness, and the surrounding tissue is clear boundary,activity was good 1b. During resection of the tumor,located in the subcutaneous and deep fascia,capsule integrity, revascularization is abundant,tumor size is about 8 cm×6 cm×6 cm 1c. Infantile fibrosarcoma tissue sections (×400): Vimentin (+)

以下患者临床行为无明显差别,5 岁以上尤其是 10 岁以上的患者,转移率明显增高临床行为与成人患者相似,而发生在躯干比发生在四肢远端的具有更强的侵袭力。有学者认为肿瘤的组织学分型与预后有关,但多数学者认为肿瘤密度、核分裂像和肿瘤坏死与肿瘤预后无明显关系^[3],肿瘤细胞复杂的核型变化可能与预后相关,虽然这有待于进一步证实。

治疗上,应当对肿瘤实行早期的扩大切除手术,这样能够保留肢体并对大部分患者有效。王庆等^[8]认为对于体积较大的肿瘤,术前化疗能够有效减小肿瘤体积,从而有利于局部完全切除。化疗方案的选择推荐使用长春新碱和更生霉素,不用烷化剂方案,因为它们半衰期短,能够减少发生白血病的风险。Natalia 等^[9]采用修正的 VAC 方案(长春新碱+放射菌素 D)能够有效的减小术前肿瘤的大小,从而手术时能够尽量保留患肢的功能,该肿瘤对放疗效果不明确。本例患儿虽然发现较晚,肿瘤较大,但累积周围软组织比较轻,术中完整切除肿瘤并行局部扩大切除,术后 3、6、12 个月随访复查均未发现复发及转移,考虑预后应较好。

总之,婴儿型纤维肉瘤是有别于成人型纤维肉瘤的少见的软组织肿瘤,复发率较高而转移率较低,及早发现并切除肿物能达到治愈的目的。本文就其临床、病理特征和治疗预后进行探讨,意在提高大家对该病的认识,做到早期诊断、治疗。

参考文献

[1] Kamp J, Husain AN. Pathologic Quiz Case: Newborn with a subcutaneous facial mass [J]. Arch Pathol Lab Med, 2003, 127(6): 281-282
 [2] Chung EB, Enzinger FM. Infantile fibrosarcoma [J]. Cancer, 1976, 38(2): 729-739

[3] Mariño-Enríquez A, Li P, Samuelson J, et al. Congenital fibrosarcoma with a novel complex 3-way translocation t (12;15;19) and unusual histologic features [J]. Hum Pathol, 2008, 39(12): 1844-1848
 [4] Buccoliero AM, Castiglione F, Rossi Degl Innocenti D, et al. Congenital/Infantile fibrosarcoma of the colon; morphologic, immunohistochemical, molecular, and ultrastructural features of a relatively rare tumor in an extraordinary localization [J]. J Pediatr Hematol Oncol, 2008, 30(10): 723-737.
 [5] Yan AC, Chamlin SL, Liang MG, et al. Congenital infantile fibrosarcoma; a masquerader of ulcerated hemangioma [J]. Pediatr Dermatol, 2006, 23(4): 330-334.
 [6] Scott SM, Guardian C, Rogers C, et al. Soft tissue fibrosarcoma. A clinicopathologic study of 132 case [J]. Cancer, 1989, 64(4): 925-931
 [7] Soule EH, Pritchard DJ. Fibrosarcoma in infants and children; a review of 110 case [J]. Cancer, 1977, 40(4): 1711-1721.
 [8] 王庆, 徐荣明. 骨与软组织恶性肿瘤综合治疗进展 [J]. 中国骨伤, 2005, 18(8): 509-512.
 Wang Q, Xu RM. Bone and soft tissue sarcoma progress comprehensive treatment [J]. Zhongguo Gu Shang/China J Orthop Trauma, 2005, 18(8): 509-512. Chinese.
 [9] Natalia ED, Jaime M, Enrique E. Congenital Fibrosarcoma: Report of one case treated with pre-surgical chemotherapy [J]. International Ped-Iatrics, 2003, 18(2): 87-91.

(收稿日期: 2012-06-29 本文编辑: 李宜)