

右上臂恶性纤维组织细胞瘤术后合并双侧背部弹力纤维瘤 1 例

陈俊宇, 冉唐飞, 杨森, 姜为民

(苏州大学附属第一医院骨科, 江苏 苏州 215006)

关键词 背部; 弹力纤维瘤; 病例报告

中图分类号: R738.6

DOI: 10.3969/j.issn.1003-0034.2019.02.015

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



Bilateral back elastofibroma after resection of malignant fibrous histiocytoma of the right upper arm: a case report

CHEN Jun-yu, RAN Tang-fei, YANG Sen, and JIANG Wei-min*. *Department of Orthopaedics, the First Affiliated Hospital of Soochow University, Suzhou 215006, Jiangsu, China

KEYWORDS Back; Elastofibroma dorsi; Case report

患者,女,70岁,既往2年前曾因右上臂肿块来我院就诊并行手术治疗,术后常规病理提示为:多形性未分化肉瘤(恶性纤维组织细胞瘤)。1年前因右上臂原肿瘤切除处局部酸胀疼痛再次入院行手术处理,术后常规病理提示为炎性肉芽肿形成,未见明显肿瘤表现;本次因发现双侧肩胛区进行性增大肿块1年伴右臂局部疼痛2个月入院。入院后专科查体:右上臂外侧原手术处局部压痛明显,未见红肿,皮温不高,双侧背部肩胛下角处可见1处局限性隆起肿块(图1a),压痛不明显,左侧大小7.0 cm×6.0 cm,右侧大小6.0 cm×5.0 cm,肿块局部皮肤色泽正常,皮温不高,质硬,活动性较差,肿块于肩关节前屈及内收位时更明显,双侧肩关节外展活动稍受限。入院后彩超检查示:双侧肩胛区肌层内实性占位性病变,左侧大小约6.9 cm×2.1 cm×4.3 cm,右侧大小约5.7 cm×2.5 cm×5.4 cm,边界不清,表面肌层受压。MRI检查示:右上臂中段后方肌群深部可见异常信号,双侧肩背部肌群内不规则肿块,轻度不规则强化(图1b)。结合既往病史,考虑肿瘤复发转移可能。术前诊断:双侧肩胛区肿块待查;右上臂恶性纤维组织细胞瘤切除术后复发可能。为初步明确患者双侧肩胛区肿块的性质,入院后先行CT引导下局部穿刺活检,但因肿块质地较硬,先后使用弹射式、切割式活检枪,均仅取出少量组织碎屑,送检物提示为纤维、肌肉、血管、脂肪组织,未见明显恶性肿瘤证据。后与患者商量后考虑先行双侧肩胛区肿块切除术,术中可见:

双侧肿块均位于背阔肌与肋骨之间,未见明显完整包膜,且与周围组织交错,边界不清,颜色较正常肌肉组织稍浅,质地较坚韧;由肿块外周向内依次分离肿块至接近肋骨骨膜处,将周围粘连的部分肌肉及结缔组织连同肿块一同切除(图1c)。病理检查:大体观,双侧肩胛区肿块,质地硬,左侧8.0 cm×7.5 cm×4.0 cm,右侧7.5 cm×5.5 cm×3.0 cm,切面灰白灰黄,夹杂淡黄色脂肪组织;镜下可见较多的胶原纤维、异形的弹力纤维、血管和少量脂肪组织,弹力纤维染色阳性(图1d);诊断考虑为双侧背部弹力纤维瘤。术中妥善止血后关闭切口,切口处留置引流,肩背部局部加压包扎处理。患者后期于外院行右上臂肿物切除及内固定术(图1e),术后病理证实为肿瘤复发。本例患者术后2周出院,恢复情况良好,后期随访时间15个月,未见有复发(图1f)。

讨论

(1) 流行病学。弹力纤维瘤作为一种软组织肿瘤,一直以来国内外文献报道较少,且多数见于个案报道,被认为是一种较为少见的肿瘤,通常多见于55岁以上的老年患者,女性患者居多,有文献报道男:女发病率比约为1:3.9^[1-2]。弹力纤维瘤发病存在一定的地域差异性,该病在西方欧美国家较为少见,但在亚洲的中国安徽宿县以及日本冲绳地区则为相对高发^[3]。弹力纤维瘤大多发生于背部胸壁的肩胛下角区第6~8肋水平,位于前锯肌、背阔肌及菱形肌的深面,与胸筋膜、肋骨骨膜及肋间韧带紧密粘连,但也有少数肿瘤出现在胃内、椎管内及纵膈内等处的弹力纤维瘤病例报道^[2]。

(2) 病因。关于弹力纤维瘤的发病原因,因其较

通讯作者:姜为民 E-mail:jwm610829@vip.sina.com

Corresponding author:JIANG Wei-min E-mail:jwm610829@vip.sina.com

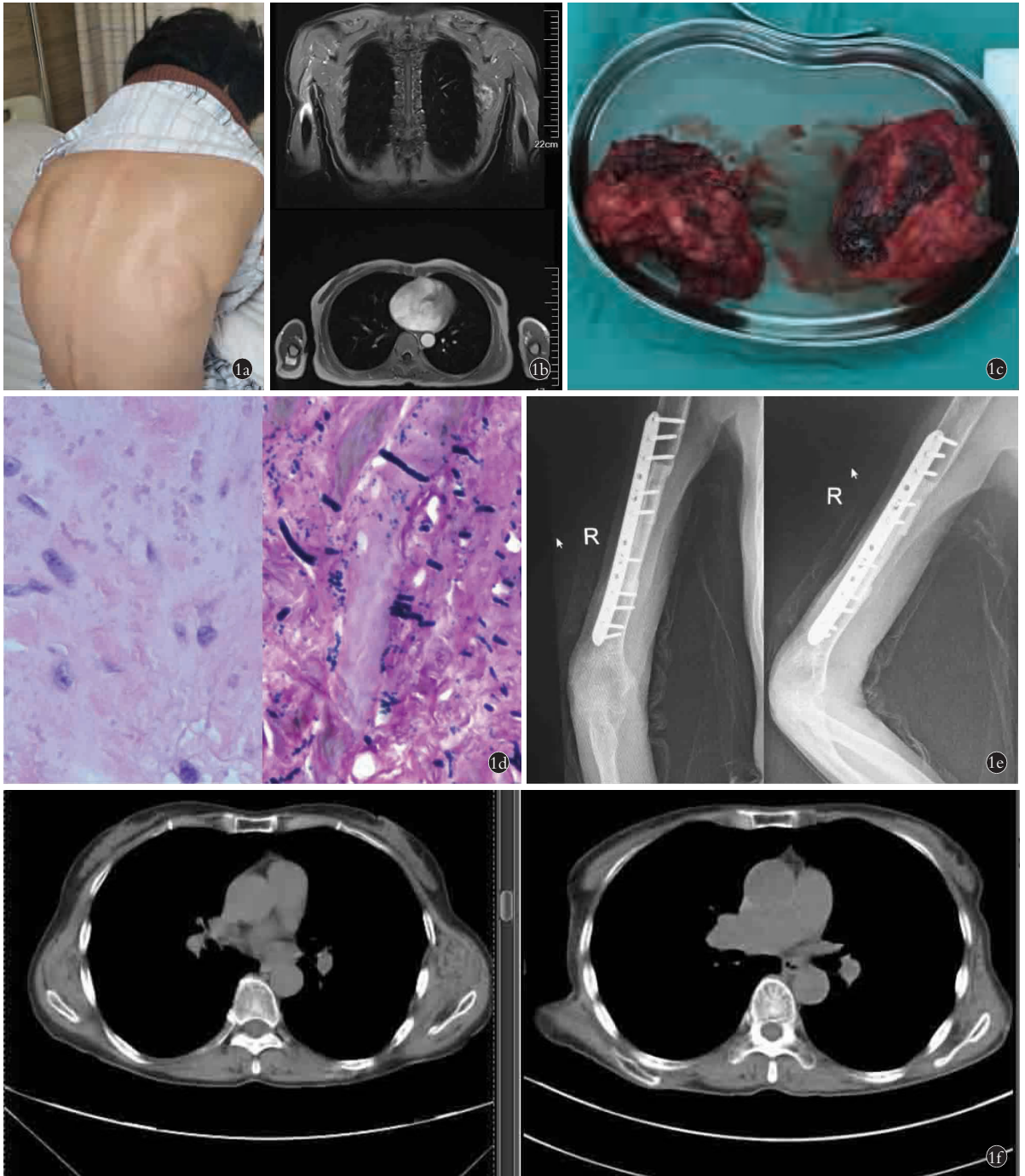


图 1 患者, 70 岁, 女, 右上臂肿瘤切除术后复发伴双侧背部弹力纤维瘤 **1a**. 双侧肩胛区肿块大体外观, 左侧大小 7.0 cm×6.0 cm, 右侧大小 6.0 cm×5.0 cm **1b**. MRI 示双侧肩胛区肌群内不规则肿块, 右上臂中段后方肌群深部可见异常信号 **1c**. 术后切除的双侧肿瘤外观: 质地较坚韧, 左侧 8.0 cm×7.5 cm×4.0 cm, 右侧 7.5 cm×5.5 cm×3.0 cm **1d**. 病理检查可见较多的胶原纤维、异形的弹力纤维、血管和少量脂肪组织, 弹力纤维染色阳性 **1e**. 右上肢内固定术后正侧位 X 线片 **1f**. 术后 18 个月复查胸部 CT 并与术前相比较, 未见明显肿瘤复发迹象

Fig.1 A 70-year-old female patient with bilateral elastofibroma dorsi and the recurrence of right upper arm tumor resection **1a**. Bilateral shoulder mass appearance, the size of the left side was about 7.0 cm × 6.0 cm and the right side 6.0 cm × 5.0 cm **1b**. MRI showed abnormal signals on the right arm and slightly irregular strengthen signals of bilateral shoulder mass **1c**. General view of the tumor: the tumor had hard texture and the left size 8.0 cm × 7.5 cm × 4.0 cm, the right 7.5 cm × 5.5 cm × 3.0 cm **1d**. Tumor tissue HE staining (× 400) and elastic fiber staining: Collagen fibers and shaped elastic fibers tissue, blood vessels and a small amount of adipose tissue, elastic fiber staining (+) **1e**. AP and lateral X-rays after the right upper arm tumor resection and internal fixation surgery, and postoperative pathology confirmed it was MFH recurrence **1f**. Compared the chest CT images at 18 months after surgery and preoperative, there was no recurrence of elastofibroma dorsi

多见于中老年的体力劳动人群中,多数学者认为其发生可能与肩胛骨和胸壁的频繁的机械性摩擦、局部的慢性损伤及弹力纤维增多变性等有关,属于机体的一种反应性肿瘤样增生改变^[3-4]。而在 Nagamine 等^[5]报道的日本冲绳地区弹力纤维瘤报道中,共发现有 55 例患者存在家族发病史,同时,也曾有学者运用细胞遗传学分析发现有 2 例患者存在染色体克隆异常^[6]。此外,Hisaoaka 等^[7]研究发现,CD34 阳性的间质细胞是弹力纤维瘤的主要细胞成分,上述现象及结果表明:弹力纤维瘤的形成,可能是一个克隆性的增生或者说是肿瘤性病变。尽管对于弹力纤维瘤是否是一种真正意义上的肿瘤这一问题,仍存在着不少的争议,但世界卫生组织在 2002 年实行的软组织肿瘤分类方法中,已将弹力纤维瘤定义为一种良性的纤维母细胞瘤或肌纤维瘤^[8]。

(3) 诊断。弹力纤维瘤的临床表现与常见的良性软组织肿瘤相似,一般生长较为缓慢,病程可长达数年,多为无痛性肿块,临床上多数的患者由于无意中发​​现肩胛下角区肿块而前来就诊。MRI、CT 及超声等检查虽可明确肿瘤的部位、大小及与周围组织的关系,但对于任何位于深筋膜深层的软组织肿瘤,术前仍需除外脂肪瘤、侵袭性纤维瘤及恶性纤维组织细胞瘤等肿瘤的可能^[9]。故而有学者^[10]认为在影像学检查时,如发现病变本身有强化表现,可考虑进行活检明确诊断;但对于常规的术前穿刺活检,现在多数学者则认为并不是必须的^[11]。对于本例患者,因其既往曾有恶性纤维组织细胞瘤病史,同时患肢在影像学上存在异常信号,提示肿瘤复发可能性较大,且患者于术后开始出现双侧肩胛区的肿块,肿块进行性增大较为明显,不能排除肿瘤转移可能,从而对疾病的诊断产生了一定程度的干扰。

(4) 治疗。对于弹力纤维瘤,局部手术切除是最好的治疗手段,但关于其手术适应证暂未见有统一的标准,通常认为当肿瘤体积较小且无明显不适症状时,可无须特殊处理;而当患者出现背部较难承受的疼痛、酸胀不适、肩关节功能活动受限等症状或当肿瘤直径超过 5 cm 时^[12],则可考虑手术切除。由于弹力纤维瘤与周围的肌肉组织、肋骨骨膜和韧带等粘连,而无明显的边界以及完整的包膜,很难实现广泛切除的外科边界;因弹力纤维在 HE 染色下呈嗜酸性,表现为粉红色,而在特殊的弹力纤维染色下呈深紫色,可用于弹力纤维瘤的诊断^[13]及术中肿块切

缘阴性的确定,以保证肿瘤完全切除,防止其复发。

总体来说,弹力纤维瘤作为一种良性的软组织肿瘤,其发病有一定的特点,结合患者的发病年龄、病变部位、CT 及 MRI 等影像资料,通常不难做出诊断,但最终明确诊断仍要依靠病理学检查结果;该肿瘤经手术切除效果良好,目前文献中仅见 1 例术后复发的报道^[11],暂未见有恶变或远处转移的报道。

参考文献

- [1] Go PH, Meadows MC, DeLeon EM, et al. Elastofibroma dorsi: A soft tissue masquerade[J]. *Int J Shoulder Surg*, 2010, 4(4): 97-101.
- [2] Goyal P, Gandhi D, Gupta S, et al. Elastofibroma dorsi[J]. *Proc (Bayl Univ Med Cent)*, 2017, 30(3): 340-342.
- [3] 高巍, 刘明, 青祖宏, 等. 背部弹力纤维瘤 1 例及文献复习[J]. *现代肿瘤医学*, 2014, 22(3): 658-659.
GAO W, LIU M, QING ZH, et al. Elastofibroma in the back: a case report and review of literature[J]. *Xian Dai Zhong Liu Yi Xue*, 2014, 22(3): 658-659. Chinese.
- [4] Parratt MT, Donaldson JR, Flanagan AM, et al. Elastofibroma dorsi: management, outcome and review of the literature[J]. *J Bone Joint Surg Br*, 2010, 92(2): 262-266.
- [5] Nagamine N, Nohara Y, Ito E. Elastofibroma in Okinawa. A clinicopathologic study of 170 cases[J]. *Cancer*, 1982, 50(9): 1794-1805.
- [6] Kuroda N, Hamaguchi N, Ohara M, et al. Elastofibroma: a histochemical, immunohistochemical, and ultrastructural study of two patients[J]. *Med Mol Morphol*, 2008, 41(3): 179-182.
- [7] Hisaoaka M, Hashimoto H. Elastofibroma: clonal fibrous proliferation with predominant CD34-positive cells[J]. *Virchows Arch*, 2006, 448(2): 195-199.
- [8] Jo VY, Fletcher CD. WHO classification of soft tissue tumours: an update based on the 2013 (4th) edition[J]. *Pathology*, 2014, 46(2): 95-104.
- [9] 马立峰, 郭艾, 刘振宇. 背部弹力纤维瘤 1 例报告[J]. *中国骨肿瘤病*, 2008, 7(3): 185-186.
MA LF, GUO A, LIU ZY. Elastofibroma in the back: a case report [J]. *Zhongguo Gu Zhong Liu Bing*, 2008, 7(3): 185-186. Chinese.
- [10] Muratori F, Esposito M, Rosa F, et al. Elastofibroma dorsi: 8 case reports and a literature review[J]. *J Orthop Traumatol*, 2008, 9(1): 33-37.
- [11] Oueslati S, Douira-Khoms W, Bouaziz MC, et al. Elastofibroma dorsi: A report on 6 cases[J]. *Acta Orthop Belg*, 2006, 72(2): 237-242.
- [12] Faccioli N, Foti G, Comai A, et al. MR imaging findings of elastofibroma dorsi in correlation with pathological features: our experience[J]. *Radiol Med*, 2009, 114(8): 1283-1291.
- [13] 吕小梅, 杨玉华. 弹力纤维瘤 8 例临床病理分析[J]. *实用医学志*, 2007, 23(7): 1037-1038.
LYU XM, YANG YH. 8 cases of Elastofibroma: a clinical pathological study[J]. *Shi Yong Yi Xue Za Zhi*, 2007, 23(7): 1037-1038. Chinese.

(收稿日期: 2018-03-20 本文编辑: 王玉蔓)