

•临床研究•

儿童臀部硬纤维瘤 5 例

谢瑞卿

【摘要】 目的 总结儿童臀部硬纤维瘤的诊治经验。方法 回顾性分析我院 1990 年~2005 年收治的 5 例臀部硬纤维瘤患儿的病例资料。结果 5 例术前均经 CT 及 MRI 检查确定肿瘤部位与累及范围,术中完整切除 2 例,次全切除 3 例。5 例均经病理检查证实为硬纤维瘤。术后经 0.5~5 年随访,其中 2 例完整切除患儿术后无复发,3 例次全切除患儿中 2 例复发。结论 硬纤维瘤是一种侵袭性肿瘤,手术切除后复发率高,采取手术切除和辅助性治疗是首选方案。

【关键词】 臀部;硬纤维瘤;外科手术;复发

硬纤维瘤(韧带样纤维瘤)是一种较少见的发生于肌、腱膜、筋膜间的软组织肿瘤。我院 1990 年~2005 年共收治 5 例臀部硬纤维瘤,疗效较好,现报道如下。

临床资料

一、一般资料

本组 5 例,男 3 例,女 2 例,年龄 3~12 岁。左侧 2 例,右侧 3 例。以臀部肿块就诊 3 例,以步态异常就诊 1 例,以臀部肿块和步态异常就诊 1 例。临床表现为不同程度跛行及髋关节活动障碍,以屈曲、内旋受限明显,骨盆向患侧倾斜,造成患肢假性延长,俯卧、患肢伸直时患侧臀部饱满,可触及鸽子蛋至拳头大小肿物,质硬,不规则,表面光滑,轻压痛,不活动,边界不清。2 例有大转子移位征象。5 例平均病程 1.4 年(6 个月~2 年),均行 B 超、CT 检查,其中 2 例行 MRI 检查,均报告为臀部软组织肿块,肿块最大为 15 cm × 12 cm × 9 cm,最小为 5 cm × 3 cm × 2 cm。图 1~2 为 1 例患儿术前 CT 及术后病理学检查图像。



图 1 术前 CT 片

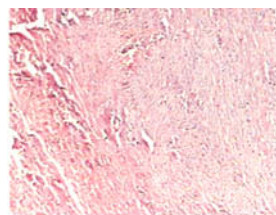


图 2 术后病理学检查图像(HE × 100)

二、治疗方法

均采取全身麻醉,取斜俯卧位,患侧臀部正中 S 形切口。先在肿瘤下极显露坐骨神经,然后向上分离、解剖神经和肿瘤至梨状肌下缘。术中见 1 例肿瘤经坐骨大孔侵入盆腔,呈哑铃状,为避免神经、血管损伤,未能将肿瘤完全切除;2 例侵及梨状肌下孔,与坐骨神经粘连,未能将肿瘤的假包膜完全切除;其余 2 例均完整切除肿瘤。术后予双膝并拢、屈髋屈膝位固定 3~5 d,然后开始行髋关节功能锻炼。对未完整切除肿瘤的 3 例患儿予消炎镇痛治疗及放射治疗。

结 果

5 例均经病理检查确诊为臀部硬纤维瘤,术后平均随访 3 年(0.5~5 年),其中 2 例完全切除病例术后无复发,3 例次全切除病例中 2 例于术后 8 个月左右复发,出现不同程度跛行,但不影响生活。

讨 论

臀部硬纤维瘤较为少见,各年龄组均可发病,虽

然在病理学上属于良性肿瘤,但具有局部侵袭性生长、手术切除复发率高的生物学行为,因此又称为侵袭性纤维瘤。

一、儿童臀部硬纤维瘤的临床表现及特点

儿童臀部硬纤维瘤通常无完整包膜,易向周围组织浸润,可发生于全身各处,多见于腹壁,也可发生于腹内及骨骼肌内,占软组织肿瘤的0.03%^[1]。病因不明,可能与外伤、手术及全身结缔组织异常有关。患者多为单侧发病,肿瘤生长缓慢,肿物小时可无症状,肿物大时可有邻近组织压迫症状,如臀肌萎缩、肢体麻木、跛行,不伴疼痛及发热,无外伤史。以肢体跛行就诊者多有骨盆轻度倾斜,肢体外旋畸形。以臀部肿物就诊者,臀部呈局限性隆起,表面无红肿,皮温不高,深压可触及质韧肿物,活动度差,无压痛。患者均出现屈髋受限,Ober征阳性。

影像学检查表现为软组织肿块影,缺乏特异性。CT值略低于臀大肌,密度基本均匀,边界尚清,似有包膜。MRI检查示臀大肌下类圆形软组织肿块影,呈等 T_1 、混杂 T_2 信号,边界清楚,无钙化和囊变。

二、诊断及鉴别诊断

由于硬纤维瘤临床及影像学表现缺乏特异性,因此术前确诊较为困难。体查和影像学检查对诊断有参考价值,但其作用在于了解肿瘤位置、大小及与邻近组织器官的关系,为治疗提供帮助,确诊还需病理学检查。本病需与臀肌挛缩症、慢性臀部感染及纤维肉瘤相鉴别。①臀肌挛缩症 臀肌挛缩症多为双侧发病,患儿多有典型臀部注射史,硬块稍靠外侧呈束状,同时臀部出现皮肤凹陷。而硬纤维瘤多好发于臀部外上1/4,肿块弥散、片状、边界不清。②纤维肉瘤 纤维肉瘤位置表浅者如生长较快易引起局部皮肤的溃瘍及坏死,位置较深时往往引起骨质破坏;硬纤维瘤一般无骨质破坏征象,尽管硬纤维瘤具有局部侵袭性,但大部分表现为边界清楚的软组织肿块。③慢性臀部感染 慢性臀部感染有疼痛病史,抗生素治疗效果明显。

三、治疗

臀部硬纤维瘤是一种较为少见的肿瘤,鉴于其无完整包膜,易向周围组织浸润,应早期手术切除,切除后常在原处复发,使治疗存在一定困难,因此,目前尚没有形成规范的治疗方案。为了防止肿瘤的复发,近几年来有不少学者相继开展了化疗、放疗等辅助性外科治疗的临床研究,并取得了一定程度的进展^[2]。但是,手术切除仍然是硬纤维瘤的主要治疗方法^[3]。彻底切除肿瘤是成功的关键,如切除不彻底

易致复发,且多次切除复发肿瘤可促其恶变,故手术切除范围应广泛^[4],一般切缘至少距肿瘤2~3 cm以上,切下标本后应肉眼检查切缘是否为正常组织,如发现白色质硬组织,说明未切干净,应扩大切除范围,如无法确定,应做冰冻病理切片检查^[5]。臀部硬纤维瘤常发生于梨状肌下缘筋膜处,向臀肌浸润,可经坐骨神经向盆腔生长,给手术操作带来一定困难。

我们认为,手术治疗应切除肿瘤及其周围1 cm左右的正常组织,如肿瘤侵及坐骨神经,应剥离神经外膜,连同肿瘤一并切除;如肿瘤较大,可利用肿瘤质韧、出血少的特点,劈开肿瘤,分块切除。对于术后复发病例,应再次或多次切除,二次手术应尽量彻底,同时争取在肿瘤较小时即行手术。通常于首次手术时获得局部阴性边缘的切除是治疗成功的关键,而阳性边缘具有复发的高度危险。虽然术后随访中发现患儿有随年龄增长而加重的跛行及屈髋障碍,但和肿瘤复发相比还是有价值的。因此,建议对术后臀大肌功能丧失者,可待肿瘤无复发后,由腹外斜肌、竖棘肌或阔筋膜张肌翻转代替。如肿瘤侵袭范围特别广泛,不能彻底切除者可以采用放射治疗或内分泌治疗^[6,7],其效果是否确切尚需进一步探讨。

参 考 文 献

- 1 Rodriguez-Bigas MA, Mahoney MC, Karakousis CP, et al. Desmoid tumors in patients with familial adenomatous polyposis [J]. *Cancer*, 1994, 74: 1270~1274.
- 2 Hosalkar HS, Fox EJ, Delaney T, et al. Desmoid tumors and current status of management [J]. *Orthop Clin North Am*, 2006, 37(1): 53~63.
- 3 Schlemmer M. Desmoid tumors and deep fibromatoses [J]. *Hematol Oncol Clin North Am*, 2005, 19(3): 565~571.
- 4 张湘生, 张庆. 主译. 骨与软组织肿瘤 [M]. 长沙: 湖南科学技术出版社, 1999, 9: 627~633.
- 5 赵东兵, 邵永孚. 硬纤维瘤的临床特点—附100例病例报告 [J]. *癌症*, 2000, 19(2): 173~174.
- 6 Maseelall P, Robins JC, Williams DB, et al. Stabilization and regression of a recurrent desmoid tumor with the antiestrogen toremifene [J]. *Fertil Steril*, 2005, 84(2): 509.
- 7 Micke O, Seegenschmiedt MH. German Cooperative Group on Radiotherapy for Benign Diseases. Radiation therapy for aggressive fibromatosis (desmoid tumors): results of a national Patterns of Care Study [J]. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*, 2005, 61(3): 882~891.

儿童臀部硬纤维瘤5例

作者: [谢瑞卿](#)
 作者单位: [河南省漯河医学高等专科学校第二附属医院骨科, 462000](#)
 刊名: [临床小儿外科杂志](#) **ISTIC**
 英文刊名: [JOURNAL OF CLINICAL PEDIATRIC SURGERY](#)
 年, 卷(期): 2007, 6(4)
 被引用次数: 0次

参考文献(7条)

1. Micke O; Seegenschmiedt MH [German Cooperative Group on Radiotherapy for Benign Diseases. Radiation therapy for aggressive fibromatosis \(desmoid tumors\): results of a national Patterns of Care Study](#) 2005(03)
2. Maseelall P; Robins JC; Williams DB [Stabilization and regression of a recurrent desmoid tumor with the antiestrogen toremfene](#) 2005(02)
3. 赵东兵; 邵永孚 [硬纤维瘤的临床特点-附100例病例报告](#) [期刊论文]-[癌症](#) 2000(02)
4. 张湘生; 张庆 [骨与软组织肿瘤](#) 1999
5. Schlemmer M [Desmoid tumors and deep fibromatoses](#) 2005(03)
6. Hosalkar HS; Fox EJ; Delaney T [Desmoid tumors and current status of management](#) 2006(01)
7. Rodriguez-Bigas MA; Mahoney MC; Karakousis CP [Desmoid tumors in patients with familial adenomatous polyposis](#) 1994

相似文献(10条)

1. 期刊论文 [胡喜红. 杨皓玮. 陈莲. Hu Xihong. Yang Haowei. Chen Lian](#) [儿童臀部硬纤维瘤的影像表现](#) -[中国医学计算机成像杂志](#) 2006, 12(6)
 目的: 探讨臀部硬纤维瘤的超声、CT、MRI表现特征。材料和方法: 搜集10例经手术病理证实的儿童臀部硬纤维瘤病例, 均行超声、CT平扫及增强扫描, 5例行MRI检查, 分析其影像学特点。结果: 臀部硬纤维瘤主要累及臀部肌肉、筋膜、骨膜等, 呈浸润性生长, 易复发。超声表现为不规则低回声肿块。CT表现为低密度软组织肿块(9例), 等密度肿块(1例), 强化程度不等。MRI表现为臀部肿块, T1WI等低信号, T2WI多为稍高信号夹杂斑片低信号(3例), 或等低信号(2例), 增强后可见不均匀强化。结论: 超声、CT及MRI检查可显示硬纤维瘤的大小、形态; MRI能从多个切面显示肿瘤范围以及周围组织受侵情况, 并可推断组织成分, 为临床治疗提供重要信息。
2. 期刊论文 [张德文. 刘正全. 李明. 刘传康. 陈权](#) [儿童臀部硬纤维瘤的治疗体会](#) -[华西医学](#) 2000, 15(1)
 目的: 探讨减少儿童臀部硬纤维瘤术后的复发以及术后臀肌功能重建的必要性。方法: 对1974年5月~1999年1月手术切除治疗的28例儿童臀部硬纤维瘤患儿进行平均5.5年的追踪随访总结分析。结果: 初期采用一般切除术治疗的9例有5例复发; 改用广泛切除术治疗的24例(包括前期复发的5例), 仅有3例复发。有21例术后有不同程度的下肢跛行, 对跛行严重的患儿行了臀肌功能重建, 步态获得了明显改善。结论: 广泛切除治疗儿童臀部硬纤维瘤是减少术后复发的有效方法, 臀肌功能的重建对改善术后儿童的步态以及维持骨盆的稳定性是非常必要的。
3. 期刊论文 [傅阳. 苏昌祺. 闵若良. Fu Yang. Su Changqi. Min Ruoliang](#) [儿童臀部硬纤维瘤的诊断及手术治疗](#) -[临床骨科杂志](#) 2000, 3(4)
 目的: 介绍儿童臀部硬纤维瘤诊断及手术治疗的经验。方法: 手术治疗儿童臀部硬纤维瘤30例, 完整切除22例, 次全切除8例。结果: 完整切除术后无复发; 次全切除术后3例局部复发, 两组相比差异有显著性($P < 0.01$)。结论: 复发与术中肿瘤残留有关, 广泛完整切除术是首选治疗方案。
4. 期刊论文 [陈刚. 陈有望. 杜君. 吴璇昭](#) [小儿臀部硬纤维瘤3例](#) -[临床小儿外科杂志](#) 2008, 7(1)
 硬纤维瘤是少见的软组织肿瘤, 发生于小儿臀部的硬纤维瘤容易误诊误治。本院2006年5月至2007年7月共收治3例, 均予手术切除, 疗效较好, 现报告如下。
5. 期刊论文 [韩燕. 官丙刚](#) [儿童臀部巨大硬纤维瘤一例](#) -[实用医技杂志](#) 2004, 11(24)
 硬纤维瘤是发生于肌肉、腱膜和深筋膜的一种良性肿瘤, 较为少见。国内报道不多, 兹报道我院1例如下。
 患者, 女, 9岁。发现右臀部肿物0.5 a, 未就诊, 近期肿块较前明显增大并出现右下肢跛行1个月遂入院。自发病以来无发热, 不伴疼痛, 否认有外伤史。查体: 右臀部有一局限性隆起, 表面无红肿, 皮温不高, 深压触及8 cm×12 cm大小的肿物, 质韧, 活动度差。骨科情况: 骨盆轻度倾斜, 右下肢外旋畸形。右侧大粗隆处可及压痛点, 右侧髋关节屈曲活动受限。Obers征阳性。实验室检查未见异常。
6. 期刊论文 [王雅琴. 马承宣. 房伦光](#) [臀大肌挛缩症与臀部硬纤维瘤的鉴别](#) -[中华小儿外科杂志](#) 1989, 10(5)
 注射性臀大肌挛缩症的诊断并不十分困难, 但臀大肌内硬纤维瘤也可表现为典型臀肌挛缩症体征, 而易与其相混淆。现就我院收治的3例原诊断为注射性臀大肌挛缩症实为硬纤维瘤, 并经手术及组织病理证实的病例报告如下。
7. 期刊论文 [于淑靖. 马长青](#) [小儿臀部硬纤维瘤二例](#) -[中华放射学杂志](#) 2002, 36(9)
 小儿臀部硬纤维瘤是少见的软组织肿瘤, 兹将我院经手术病理证实的2例报告如下。
8. 期刊论文 [张连德](#) [儿童硬纤维瘤术前误诊为臀肌筋膜挛缩症一例](#) -[中国医师进修杂志](#) 2009, 32(18)

患者女,6岁。因步态异常2年入院。幼儿时有臀部反复肌肉注射史。入院查体:右臀部略小于左侧,触坚硬,未触及明显肿块。右髋关节呈轻度外展外旋位。髋关节屈伸时有弹响及弹跳感。右腿交叉试验阳性。右髋Ober征阳性。术前诊断:臀肌筋膜挛缩症。住院手术治疗。术中所见,右臀中肌中可见长约6.0 cm、宽约2.5 cm灰白色肿物,呈带状、质硬,与周围肌肉组织无明显界线。予以手术切除。术后病理报告:硬纤维瘤。术后步态明显改善,术后3年无复发。

9. 期刊论文 [魏新军. 谢瑞卿. 赫荣国. 牛腾峰. 张云飞. 张绍安. WEI Xin-jun. XIE Rui-qing. HE Rong-guo. NIU Teng-feng. ZHANG Yun-fei. ZHANG Shao-an 儿童肢体硬纤维瘤手术切除的疗效观察 -中国矫形外科杂志2006, 14\(19\)](#)

[目的]探讨儿童肢体硬纤维瘤手术切除的复发率及有关因素,介绍综合治疗的最新进展;[方法]回顾性分析2001年以前手术切除8例儿童肢体硬纤维瘤的结果与复发率。8例儿童手术时平均年龄为8岁2个月,术后平均经过3 a 2个月(2 a 5个月~5 a)的随访观察;肿瘤均位于儿童的肢体,4例位于臀部,3例位于大腿近端后侧并蔓延至腘窝下缘,1例位于上臂外侧三角肌的下缘。术前应用CT和MRI确定肿瘤部位与累积的范围,但未做活组织检查。8例均实现了边缘性切除,其中1例为外院部分切除的复发病例。[结果]本组8例手术切除的肿瘤组织均经病理证实为硬纤维瘤。术后平均经过3 a 2个月(2 a 5个月~5 a)的随访观察,其中有4例肿瘤复发需要再次手术治疗。复发1次者2例,复发2次者1例,复发3次者1例。8例病人平均经历1.6次手术。复发率为69%,复发的间隔时间为6~10个月不等。1例因腓总神经位于肿瘤中央,切除肿瘤时导致腓总神经断裂性损伤;[结论]硬纤维瘤是一种侵袭性肿瘤,手术切除后复发率高达69%。采取手术切除和辅助性化疗或放疗是治疗该肿瘤的最新进展。

10. 期刊论文 [林炳权. 许乙凯. 李华雨. 曹晶. LIN Bing-quan. XU Yi-kai. LI Hua-yu. CAO Jing 硬纤维瘤MRI的诊断价值 -中国临床医学影像杂志2009, 20\(10\)](#)

目的:通过回顾性分析硬纤维瘤部位、形状、边界、T₁WI和T₂WI信号强度、均匀性、增强效果等征象,总结硬纤维瘤的MRI表现方法;收集经手术病理证实硬纤维瘤8例MRI资料,与组织病理学进行对照分析。MRI平扫采用常规T₁WI、T₂WI,4例使用STIR序列扫描,其中7例行增强扫描。结果:①例发生于臀部,1例发生于右侧胸壁,1例发生于左股骨周围软组织内;②硬纤维瘤形状大小不一,7例形态不规则,1例为椭圆形;③6例瘤体与围软组织分界不清,2例边界清楚;④与肌肉信号相比,T₁WI上6例病灶呈等信号,2例稍低信号;T₂WI上4例高信号,4例稍高信号,但均低于脂肪,且其内信号不均。4例行STIR扫描呈高信号。7例增强扫描中,2例病灶明显均匀强化,5例不均强化。结论:硬纤维瘤在MRI表现上有一定的规律性,对大多数病例进行定性诊断是可能的。

本文链接: http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical_lcxewkzz200704017.aspx

授权使用: 黔南民族师范学院(gnnzsfxy), 授权号: 9392307d-a447-42ec-a3cc-9ed40116dedd

下载时间: 2011年4月29日