

· 病例报告 ·

先天性纤维肉瘤 1 例

段守兴 李建宏 张 镡 王广欢 谢肖俊 钟 军 祁艳卫 蒋学武

5 岁以下小儿的纤维肉瘤为先天性纤维肉瘤 (Congenital fibrosarcoma) [1]。汕头大学医学院第二附属医院小儿外科近期收治 1 例,疗效较好,现报告如下。

患儿,男,4 d, G3P3, 足月剖宫产。因发现左前臂巨大红色肿物 4 d 入院。患儿出生时即被发现左前臂有一红色巨大肿物,肿物表面发亮,能自行抬起左前臂,左手指可活动。出生后肿物无明显增大。体查:左前臂椭圆形红色肿物,约 8 cm × 7 cm × 6 cm 大小,皮肤紧张发亮,触之呈囊实性,质软偏中,触摸无明显哭闹不安,活动度差。左手背轻度浮肿,非凹陷性,左上肢及手指活动度可。B 超提示:左前臂掌侧软组织内一实性为主的囊实性包块,边界尚清,内部回声不均,可见蜂窝状改变,与尺骨、桡骨分界清楚。CDFI 探及包块内部较丰富动静脉性血流信号,包块周边见正常血管绕行。CT 检查见左前臂一肿块影,密度不均,有多发类圆形稍高密度影及类圆形、片状稍低密度影,CT 值约 16 ~ 64 Hu。左上臂尺桡骨骨质完整,未见破坏及增生。术中见肿物位于筋膜与肌肉间,边缘不清,质软,为鱼肉样组织,表面呈灰白色。术中快速冰冻病理检查结果为左前臂胚胎性肿瘤,考虑为恶性肿瘤。予边缘性切除肿物,术后切开肿物见切面为灰红色,中央可见数个出血灶,病理检查结果为左前臂先天性纤维肉瘤。患儿术后 2 周痊愈出院,左上肢及手指可活动,目前正处随访中。

讨论 先天性纤维肉瘤主要发生于新生儿四肢、头颅及颈部皮下或深层软组织内。临床表现为无痛性肿块,直径一般在 20 cm 以内,生长较快,短期内迅速增大,可累及周围组织或器官。发病率低,绝大多数发生在出生后的第 1 年。早

期外观与毛细血管瘤相似,易延误诊治,鉴别诊断较重要,应与婴幼儿纤维瘤病、横纹肌肉瘤以及平滑肌肿瘤等良恶性肿瘤相鉴别。对怀疑恶性的肿物应做术前病理活检或术中快速病理检查。本例确诊在于病理学检查,肿瘤由梭形纤维细胞呈束状交织排列组成,细胞胞质核仁较少,核仁不规则,有显著的内胞质网,细胞有丝分裂较多见,并时有分散的慢性炎性细胞及淋巴细胞 [2]。研究发现先天性纤维肉瘤多有染色体异常,尤其是染色体易位 t(12;15)(p13;q25) 导致的 ETV6-NTRK3 融合基因,具有一定诊断意义 [3]。治疗方法为手术彻底切除,由于此肿瘤多发生于婴幼儿,一般无远处转移,其临床预后较好,5 年生存率可达 84%~90% [4]。局部有复发者可再次切除治愈,对已转移病例仍有治愈的可能,只有多次复发或局部广泛浸润者方考虑截肢。年龄越小,治疗越早,预后越好。

参 考 文 献

- 1 Kampp J, Husain AN. Pathologic Quiz Case: Newborn with a subcutaneous facial mass [J]. Arch Pathol Lab Med, 2003, 127(6): 281-282.
- 2 董倩, 金先庆, 高解春. 小儿肿瘤外科学 [M]. 第 1 版. 北京: 人民卫生出版社, 2009, 350-351.
- 3 Sheng WQ, Hisaoka M, Okamoto S. et al. Infantile fibrosarcoma a clinicopathologic study of 10 cases and molecular detection of the ETV6 - NTRK3 fusion transcripts using paraffin-embedded tissues [J]. Am J Clin Pathol, 2001, 115(3): 348-355.
- 4 Costa DJ, Mitchell RB, Brink DS. Congenital/infantile fibrosarcoma in a 3-week-old boy [J]. Ear Nose Throat J, 2008, 87(4): 196-198.

doi:10.3969/j.issn.1671-6353.2011.03.009

作者单位: 汕头大学医学院第二附属医院小儿外科 (广东省汕头市, 515041), E-mail: duanshouxing@126.com, 通讯作者: 李建宏

· 消息 ·

2011 年第 9 届全国小儿肿瘤学术会议通知

中国抗癌协会小儿肿瘤专业委员会拟于 2011 年 6 月 9 ~ 12 日在四川成都召开第 9 届全国小儿肿瘤学术会议, 欢迎儿童肿瘤相关专业同道积极参与, 会议纳入国家继续教学项目。会议相关事宜如下:

1. 会议讨论内容: 常见儿童实体肿瘤协作工作的开展情况; 儿童实体肿瘤的临床与基础学术交流; 相关临床病例讨论; 成立儿童肿瘤护理专业筹备组; 第 2 届中国、亚洲癌症儿童家长俱乐部活动同期进行。

2. 联系地址: 上海市东方路 1678 号, 上海儿童医学中心血液科邹佳音, 邮编: 200127 联系电话: 021-38626161-5471, 传真: 021-58756539 E-mail: zoujiayin@hotmail.com