



# 儿童臀部硬纤维瘤手术治疗 37 年回顾 (附 31 例报告)

黄 华<sup>1</sup> 马 玲<sup>2</sup> 杨啟政<sup>1</sup> 陈 琦<sup>1</sup> 谷雅川<sup>1</sup> 曹振杰<sup>1</sup> 王朝林<sup>1</sup>

**【摘要】 目的** 探讨儿童臀部硬纤维瘤的临床特点 and 治疗方法。**方法** 回顾性分析本院自 1977 年 1 月至 2014 年 8 月收治的 31 例臀部硬纤维瘤患儿临床资料, 患儿均进行手术边缘性切除, 术后病理检查均证实为硬纤维瘤。**结果** 31 例中, 术后获随访 28 例, 随访时间 2 个月至 37 年, 平均随访时间 12 年 3 个月。12 例术后原位复发, 复发率为 42.9%。复发时间为术后 3 个月至 3 年, 多在术后 2 年内复发。**结论** 硬纤维瘤是一种极端混合性质的肿瘤, 其生物学行为多变, 复发率高, 目前主要采取以广泛手术切除肿瘤为主的多学科联合和个体化治疗。

**【关键词】** 臀; 纤维瘤病, 侵袭型; 外科手术; 治疗; 儿童

**A review of clinical study on pediatric hip dismoid tumors: a report of 31 cases in 37 years.** HUANG Hua, MA Ling, YANG Qi-Zheng, et al. 1. The Department of General Surgery, The Third Affiliated Hospital of Zhengzhou University, Zhengzhou 450052, China, 2. The Department of Nuclear Medicine of Zhengzhou Children's Hospital, Zhengzhou 450053, China

**【Abstract】 Objective** To evaluate the clinical feature and treatment of pediatric hip dismoid tumor. **Methods** A retrospective review was made on 31 patients who underwent treatment of pediatric hip dismoid tumors in our hospital over a 37-year period (from Jan. 1977 to Aug. 2014). Clinicopathologic and treatment characteristics were analyzed. **Results** all cases underwent wide excision. 28 cases underwent follow-up, during a median follow-up of 147 months, 12 local recurrences were detected. The local recurrence rate was 42.9%. **Conclusions** Hip dismoid tumor shows aggressive growth, with high recurrence rate. Surgical operation is effective, adjuvant therapy might be helpful to hip dismoid tumor.

**【Key words】** Buttocks; Fibromatosis, Aggressive; Surgical Procedures, Operative; Therapy; Child

儿童臀部硬纤维瘤临床少见, 具有局部侵袭性, 呈进行性生长, 切除后极易局部复发, 不发生转移和恶变。由于呈恶性生长, 反复手术后可引起下肢及髋部的功能障碍, 应引起临床重视。作者自 1977 年 1 月至 2014 年 8 月收治本病 31 例, 均经手术和病理组织学检查证实, 现报告如下。

## 资料与方法

### 一、临床资料

本组 31 例中, 男性 20 例, 女性 11 例, 年龄 3 ~ 14 岁, 其中 3 ~ 5 岁 10 例, 6 ~ 8 岁 10 例, 9 ~ 11 岁 9 例, 14 岁 2 例。11 例曾有臀部肌肉注射史, 左侧 18

例, 右侧 13 例。31 例均以臀部包块就诊。发病至就诊多在病后 1 ~ 2 年。9 例有轻度下肢功能障碍, 跛行。1 例臀部同时有各自分离的 2 个肿瘤。同侧肢体呈多源性病损 1 例, 表现在臀部、同侧大腿、腘窝及小腿均有大小不等肿瘤。肿瘤大小: 3 cm × 4 cm × 5 cm 至 7 cm × 8 cm × 10 cm, 呈扁平状或椭圆形, 质坚硬, 表面平滑, 固定, 边界不清, 与皮肤不粘连, 可推动, 挤压周围组织时有轻微压痛, 多部位发生肿瘤时呈多元压痛。

### 二、手术方法

患儿均予手术切除肿瘤及肿瘤边缘 2 ~ 3 cm 正常组织。对复发肿瘤予再次手术, 可在肿瘤下极远离肿瘤的部位, 于大转子和坐骨结节之间显露坐骨神经, 直视下剖开肿瘤, 小心分离坐骨神经, 保护坐骨神经勿受损伤, 逐步切除肿瘤、受累的臀肌、韧带和髂骨骨膜, 必要时行肿瘤周围组织术中快速冰冻切片, 确定切除范围, 以尽可能达到完整切除肿瘤。

doi: 10.3969/j.issn.1671-6353.2016.01.023

作者单位: 1. 郑州大学第三附属医院小儿普外科 (河南省郑州市, 450052), 2. 郑州市儿童医院核医学科 (河南省郑州市, 450053), E-mail: hhuang0989@163.com

## 结 果

本组肿瘤包绕坐骨神经 8 例,由坐骨大孔至小骨盆 2 例,肿瘤延伸到股上部 3 例,1 例多元性病损,因腘窝处肿瘤压迫腘动脉,同时切除腘动脉,行大隐静脉移植修复。病理组织学检查结果显示:肿瘤表面呈灰白色,包膜不完整或无包膜、质地致密坚实。镜下见组织为大量成纤维细胞、纤维母细胞、肌纤维细胞及胶原纤维组成,以梭形细胞代替了正常的肌纤维,呈束状纵横编织或漩涡状排列。复发病例中,2 例是分化好的低恶度纤维肉瘤,瘤细胞丰富,胞浆少,细胞大小一致,呈漩涡状结构,并可见到少量细胞核分裂相。

术后获随访 28 例,随访时间 2 个月至 37 年,平均随访时间 12 年 3 个月。其中 12 例术后原位复发,复发率 42.9%。复发时间为术后 3 个月至 3 年,多在术后 2 年内复发。1 例高分化低恶度纤维肉瘤经二次手术后半年内再次出现原位肿瘤,肿瘤巨大,患儿纳差,拒绝再治疗,4 个月后死亡。9 例伴有不同程度的臀部及下肢功能障碍。1 例为多源性病变,同侧臀部、大腿、腘窝均有复发,腘窝处肿瘤未再切除,活检仍为硬纤维瘤,复发 3 年后小腿再出现肿瘤,并出现患侧下肢功能障碍,需依靠拐杖行走,12 年前患侧腘窝处出现溃疡,不愈,10 年前因外伤致患侧股骨骨折,现残疾,卧床,不能自理,目前带瘤生存 29 年。

## 讨 论

硬纤维瘤是来源于筋膜、肌腱、腱膜、韧带和骨外膜纤维组织的肿瘤。该肿瘤像肌腱和韧带一样致密坚实,临床上少见,占软组织肿瘤的 0.03%<sup>[1]</sup>。2002 年 WHO 将其定义为发生于深部软组织的克隆性纤维母细胞增生,具有浸润性生长、局部复发倾向和无转移能力的特点<sup>[2]</sup>。多发生在腹部,而腹外型者可发生在全身各处的筋膜和肌肉支持组织,以肩部、上肢和臀部多见,日本以上臂为多,我国以臀部居多<sup>[3]</sup>。

### 一、病因

该病病因尚不清楚,可能与内分泌、遗传因素和损伤有关。Daha<sup>[4]</sup>提出强力肌肉收缩(创伤)是重要原因,其次是内分泌因素。强烈肌肉收缩能导致小的肌肉撕裂和血肿,促使该病发生,异物刺激亦可

引起本病。Geschiter 等认为激素平衡失调影响肿瘤的生长。Ishizuka<sup>[5]</sup>用免疫组化法检测 27 例硬纤维瘤病人孕酮 A 受体、孕酮 B 受体、雄激素的阳性率分别为 25.9%、33.3%、51.9%。RI-PORF 法检测 8 例肿瘤中均有雄激素受体 mRNA 和孕酮受体 mRNA 的表达,指出性激素对本病发生有重要影响。近年来细胞遗传学研究发现硬纤维瘤病变中存在体细胞突变,体细胞等位基因缺失,染色体三体,染色体易位,如 APC 基因突变或 Beta-catenin 蛋白异常表达激活 Wnt 信号通路等可导致该病发生<sup>[6,7]</sup>。本组 10 例曾有臀部药物注射史,是否因为药物刺激或肌肉注射导致肌肉损伤形成血肿而诱发,有待进一步观察研究。

### 二、临床特征

本病以无痛性包块为主要表现。部分病例因压迫周围组织可有臀部或大腿的疼痛不适,肿瘤常被偶然发现,呈局限性隆起,质地坚实,硬如骨质,表面较平滑,边界不清,多与皮肤不粘连,但与深部组织紧密粘连,固定不活动,多无压痛或轻压痛,可引起髋关节功能障碍,致患肢跛行。临床上根据肿瘤发生的部位分为三型:腹内型(约 15%);腹壁型(约 25%);腹外型(约 50%~60%)。三种类型在肿瘤大体标本和病理组织学上相似,但复发潜能不同,腹外型易复发,且多见于儿童。硬纤维瘤总体复发率 40%左右,而儿童高达 80%,接近成人的 2 倍<sup>[8]</sup>。肿瘤肉眼观为包膜不完整或无包膜,呈苍灰色或白色,切面可显示闪光的纤维素,边界多不能与周围的骨骼和脂肪组织分开,但不浸润皮下脂肪<sup>[9]</sup>。镜下见大量成纤维细胞、纤维母细胞、纤维细胞和胶原纤维,呈束状相互编织纵横排列,或呈漩涡状排列,由肌腱、筋膜起源,在肌层呈浸润生长,广泛侵入臀肌和筋膜,以梭形细胞代替正常的肌纤维,细胞分化好。有的为分化好的低度恶性纤维肉瘤。瘤细胞丰富,未分化好的梭形细胞,核大,有核仁,胞浆少,细胞大小较一致,并可见到少量细胞核分裂相。本组有 2 例复发病例,为低度恶性纤维肉瘤。病理组织学上此瘤表现为良性,但生物学行为呈现非常低度恶性纤维性病变,具有交界性肿瘤的特点。Lopez<sup>[8]</sup>等建议将硬纤维瘤按照低度恶性肿瘤治疗。

硬纤维瘤是具有局部侵袭潜能的纤维母细胞、肌纤维母细胞性肿瘤,表现为局部巨大、无痛性肿瘤,广泛侵犯,具有局部破坏性,切除后易局部复发,但病理组织学为良性,从不改变其良性形态的特征,亦不发生远处转移和恶变。肿瘤生长过程中对周围

肌肉组织的压迫推移,导致肌肉萎缩,亦可使邻近骨受侵<sup>[10]</sup>。切除后局部复发率可达 20%~60%,显微镜下根治切除后复发率为 4%<sup>[2]</sup>。本组 31 例,术后局部复发 12 例,复发率 42.9%。

此瘤可表现为多发性及同侧肢体多部位病损,本组 1 例同侧臀部同时有 2 个各自分离的肿瘤,1 例同侧肢体多部位病损。至于多源性病损为什么会在同侧肢体发生,发病机制不清。此瘤有沿坐骨神经向远端蔓延复发的倾向,本组 1 例每次复发均在上次手术部位的最下端包绕坐骨神经向远端复发,先后复发 4 次,直达膝关节部位。从第 1 次手术到第 5 次手术经历 23 年,距最后 1 次手术后已 9 年,未再复发,仍在观察中。局部原位复发因素包括肿瘤直径超过 5 cm,年龄超过 12 岁,肿瘤切除边缘阳性,腹外型肿瘤<sup>[11]</sup>。

### 三、治疗

鉴于此瘤极易复发,具有局部侵袭性生长的特点,目前多采取多学科联合治疗,广泛根治性手术切除仍是本病首选的治疗手段。根治性广泛切除包括切除肿瘤边缘 2~3 cm 的正常组织。手术时应将受累的臀肌、韧带和髂骨骨膜连同肿瘤一起整块切除。必要时可行冰冻切片,以确定是否切除彻底。有时肿瘤起源于关节周围的韧带,极固定,难以推动,手术时较费力,有的可经坐骨大孔进入小骨盆,手术时注意不要遗留。

由于肿瘤呈浸润性生长,无明显界限和包膜,坐骨神经容易受累,肿瘤可包绕神经或神经从肿瘤中间穿过,有些直接被肿瘤压迫浸润,紧密粘连,如操作不慎,术中极易损伤坐骨神经。为避免损伤神经,可在肿瘤下极远离肿瘤的部位,于大转子和坐骨结节之间显露坐骨神经,直视下剖开肿瘤,小心分离坐骨神经,最后逐步、分块切除肿瘤。有时为了保护坐骨神经,难免肿瘤组织细胞残留在神经外膜上,导致术后原位复发<sup>[12]</sup>。本组 8 例肿瘤包绕坐骨神经者,术后原位复发均有 2~3 次。对此,术中可对切除肿瘤后局部神经周围辅以注射化疗药物,以减少复发。如术中发生血管神经损伤可同时行神经、血管吻合,予以修复。本组无坐骨神经损伤,肿瘤与神经粘连紧密者,剥离肿瘤时可能挫伤坐骨神经,但 3~6 个月后即可恢复,不遗留坐骨神经功能障碍。对肿瘤原位复发者,可再次手术切除。而反复多次手术,臀部被肿瘤侵犯肌肉亦被切除较多,导致术后患侧臀肌功能障碍,影响骨盆的稳定性者,此时可行骶脊肌转位重建臀肌功能。对于多部位、病变广泛的硬纤

维瘤,彻底手术切除尚有一定难度。随着当今超声诊断技术的不断提高,使用术后超声随诊,有助于临床早期检出肿瘤复发<sup>[13]</sup>。对于手术耐受力差的病人,可对局部病灶进行放射治疗和辅以系统的药物治疗,如非甾体类抗炎药、三苯氧胺或黄体酮等激素、干扰素和化学药物治疗。

### 参考文献

- Rodriguez-Bigas MA, Mahoney MC, Karakousis CP, et al. Desmoid tumors in patients with familial adenomatous polyposis [J]. *Cancer*, 1994, 74: 1270-1274.
- Escobar C, Munker R, Thomas JO, et al. Update on desmoid tumors [J]. *Ann Oncol*, 2012, 23(3): 562-569.
- 黄耀添, 王臻, 雷伟, 等. 儿童臀部韧带样瘤病的手术治疗 [J]. *中华小儿外科杂志*, 1998, 19: 331-333.
- DaHA I, Jonsson N, Lundn g, et al. Desmoid tumors: a series of 33 Cases [J]. *Acta chir scand*, 1963, 126: 305-314.
- Ishizuka M, Hatori M, Dohi O, et al. Expression profiles of sex steroid receptors in desmoid tumors [J]. *Tohoku J Exp Med*. 2006, 210(3): 189-198.
- Huss S, Nehles J, Binot E, et al. Beta-catenin (CTNBL1) mutations and clinicopathological features of mesenteric desmoids-type fibromatosis [J]. *Histopathology*, 2013, 62(2): 294-304.
- Rao RN, Agarwal P, Rai P, et al. Isolated desmoid tumor of pan-creatic tail with cyst formation diagnosed by beta-catenin immunostaining: a rare case report with review of literature [J]. *JOP*, 2013, 14(3): 296-301.
- Peng PD, Hyder O, Mavros MN, et al. Management and recurrence patterns of desmoids tumors: a multi-institutional analysis of 211 patients [J]. *Ann Surg Oncol*, 2012, 19(13): 4036-4042.
- 杨吉龙, 王坚, 周晓燕, 等. 韧带样型纤维瘤病的临床病理学及遗传学研究 [J]. *中华病理学杂志*, 2006, 35(3): 145-150.
- Oweis Y, Lucas D R, Brandon C J, et al. Extra-abdominal desmoid tumor with osseous involvement [J]. *skeletal Radiol*, 2012, 41(4): 483-487.
- Soto-Miranda MA, Sandoval JA, Rao B, et al. Surgical treatment of pediatric desmoid tumors. A 12-year, single-center experience [J]. *Ann Surg Oncol*, 2013, 20(11): 3384-3390.
- 谢瑞卿. 儿童臀部硬纤维瘤 5 例 [J]. *临床小儿外科杂志*, 2007, 6(4): 45-46.
- 陈坤, 张增芳, 王克, 等. 腹壁韧带样瘤的临床超声分析 [J]. *中华肿瘤防治杂志*, 2011, 18(12): 965-967.