

小儿胸壁软组织内原发性骨外软骨瘤一例并文献复习



全文二维码



开放科学码

杜青¹ 刘远梅¹ 张天久²

【中图分类号】 R738.3 R323.2 + 1

生长于骨关节外骨软骨瘤称骨外软骨瘤,临床上非常罕见,多见于成年人,常见发病位置为四肢手指(趾)等部位,目前尚未检索到发生于幼儿胸壁软组织内原发性骨外软骨瘤的相关文献^[1,2]。2018年6月,遵义医科大学附属医院收治1例胸壁软组织内原发性骨外软骨瘤患儿,现将其临床特点、诊断、治疗及预后总结如下。

患儿,男,1岁4个月,足月顺产第二胎,产前检查未见明显异常,无产伤及出生窒息病史,因“发现左侧前胸壁包块4月余”入院。4个月前患儿家属无意间发现患儿两侧乳头连线靠左侧有一包块,稍突出皮肤表面,未作任何处理,随即包块逐渐增大,呈鸡蛋大小,明显突出皮肤表面,无压痛、红肿,遂住院行手术治疗。专科体格检查结果:左侧前胸壁近剑突上0.5 cm处见一大小约4 cm × 3 cm × 2 cm肿块,质硬,无压痛,皮温不高,边界尚清,活动度差,局部无红肿、破溃及流脓。辅助检查结果:AFP水平为6.7 ng/mL;胸部CT平扫

+三维重建发现左侧胸壁前部局部见结节影向外凸起,边界欠清,CT值为1~4 HU,内有较多点状钙化灶;左前胸壁病变,考虑畸胎瘤可能性大,软骨源性病变有待排除(图1A、图1B)。

患儿目前诊断为左侧前胸壁肿块,完善相关检查,未合并四肢及各重要脏器病变,于全麻下行左侧前胸壁肿块切除术,术中见:瘤体位于左侧胸壁3~4肋软骨水平,内侧边缘距离前正中中线约0.5 cm,肿瘤深达胸壁肌肉深层,直径大小约3.5 cm,肿块左右两壁、前壁包膜完整,后壁基底至肋骨表面,肿块与肋骨未见连续,肋骨形态完整未出现畸形,术中分离瘤体至基底完整切除,并切除部分肋软骨骨膜组织。术后病理检查表现(图1C):光镜下外层为纤维软骨膜;中层为软骨帽,表面软骨细胞呈簇状分布;最内层为成熟的骨小梁,其间可见骨髓脂肪组织。病理诊断为左侧前胸壁骨外软骨瘤。术后1年随访复查胸部正侧位X线未见肿瘤复发(图1D、图1E)。

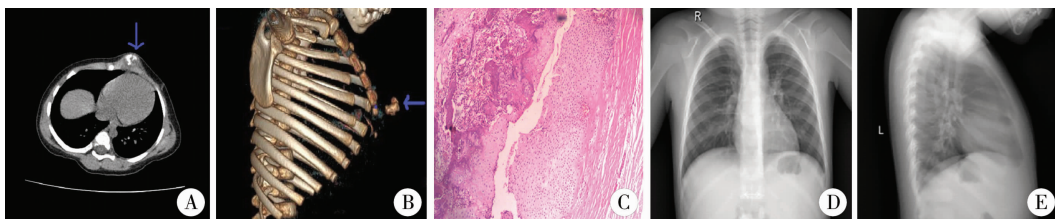


图1 胸壁软组织内原发性骨外软骨瘤患儿相关检查结果 注 A:CT平扫结果示左侧胸壁前局部结节影向外凸起; B:CT三维重建结果示左侧胸壁前骨性骨块影; C:病理检查提示光镜下外层为纤维软骨膜;中层为软骨帽,表面软骨细胞簇状分布;最内层为成熟的骨小梁,其间可见骨髓脂肪组织(HE染色,×100); D:术后1年胸部正位X线片左侧前胸壁未见肿块影,肋骨形态正常,心肺未见异常; E:术后1年侧位X线片未见肿块,椎体、肺脏未见异常

Fig.1 Relevant examinations of children with primary extraosteochondroma in chest wall soft tissue

讨论 骨外软骨瘤是一种罕见的良性肿瘤,系发生在骨以外软组织中与骨骼及骨膜无关的良性肿瘤性骨组织。本病多见于成年人,男性发病率高于女性^[1]。约90%的骨外软骨瘤发生于四肢手足关节的软组织内,少部分文献报道可见于大网膜、竖脊肌、咬肌、腭窝、肺和子宫等^[2-4]。软组织内骨软骨瘤由成熟的透明软骨构成,常伴软骨化和钙化,

组织内可见黏液样变及囊性变区域^[5]。通常是孤立性病变,临床表现多为无痛性肿块,直径一般<3 cm,界限清楚,分叶状,质硬,组织切面呈软骨样。本例报道的骨瘤最大直径约为3.5 cm,质地坚硬且分界尚清楚。本病发病机制尚不明确,有学者认为是由于先天性胚浆缺陷,发育残留的软骨组织未被吸收或异常生长导致了骨外软骨瘤的形成;另有学者认为软组织内的软骨形成是靠具有产生软骨能力的细胞从起源处移行附着于结缔组织上,加上不明原因的刺激使滑膜细胞分化并生成软骨,转变为骨外软骨瘤^[6]。Sugiura等^[7]研究发现,尽管骨外软骨瘤的发病机制仍不清楚,但在软组织内软骨瘤中,存在12q13-15染色体的基因重排,并且伴随着与细胞增殖相关的HMGA2激活。最近有研究发现在

DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2020.06.019

作者单位:1. 遵义医科大学附属医院小儿普胸泌外科(贵州省遵义市,563000); 2. 遵义医科大学附属医院小儿矫形外科(贵州省遵义市,563000)

通信作者:刘远梅,Email:yuanmei116@aliyun.com

软骨肿瘤中存在异柠檬酸脱氢酶 1 (isocitrate dehydrogenase 1, *IDH1*) 和 *IDH2* 基因的突变^[8]。

虽然骨外骨软骨瘤非常少见,但临床医生可以依据临床表现及典型的影像学检查来明确诊断。因为 X 线或 CT 检查可以明确肿瘤有软骨钙化点和骨化斑块区,MRI 检查也可以发现软组织内出现透明软骨异常信号,进一步结合病理检查可以诊断为软骨性肿瘤,且肿瘤内有骨内骨化,形成骨组织^[9]。骨外软骨瘤应与以下疾病相鉴别:①肋骨原发性巨大骨软骨瘤:通常无症状,以局部胸部异常隆起突出为主,肿瘤迅速生长可压迫肋间神经引起胸部明显的疼痛、畸形,甚至侵犯或压迫肺叶;X 线或 CT 检查提示肿瘤来源于肋骨,肋骨病变出现畸形膨大,局部肿块与肋骨无边界,呈连续性;MRI 检查也可协助判定肿瘤来源于非软组织胸壁内,甚至可以测定软骨帽的厚度^[10];②皮质旁软骨瘤:指生长于骨皮质旁骨膜或骨膜下结缔组织良性软骨类肿瘤,亦称骨膜软骨瘤或邻皮质软骨瘤,以管状骨旁单发病灶为主。该病多见于 30 岁以下的中青年,生长缓慢,主要表现为不规则硬肿块或局部肿胀,可伴有间歇性疼痛,X 线和 CT 表现类似,肿瘤位于皮质外且紧邻皮质,相邻骨皮质增生变厚或骨皮质受压,出现凹陷,不侵犯骨髓腔,MRI 主要表现为 T2WI 高信号,瘤内钙化 T1WI 和 T2WI 出现低信号,增强显示不均匀强化^[11];③滑膜软骨瘤:一种继发于滑膜结节软骨增生形成的良性骨肿瘤,增生的肿块结节可有蒂,并以游离体的形式脱离,亦称为滑膜软骨化生或滑膜软骨瘤。该病多发于 30~50 岁的成年人,儿童罕见,主要好发于膝关节,临床表现缺乏特异性,表现以肿胀和疼痛为主,X 线片显示出现多个大小不同、不透 X 线的软骨样游离体,瘤体内有钙化结节,局部骨质疏松或骨侵蚀,CT 检查可进一步明确软组织肿胀、骨质破坏程度,一般通过 X 线及 CT 检查可基本确诊^[12]。

鉴于畸胎瘤是儿童最常见的生殖细胞肿瘤,且发病率较高,故本例还需与儿童畸胎瘤相鉴别,儿童畸胎瘤发病位置通常在身体中线及两旁,尤以骶尾部、性腺和腹膜后最多见,但本例出现在小儿胸壁软组织内^[13]。经组织学检查证实,成熟型(良性)畸胎瘤最多见,姚祥等^[11]学者认为良性畸胎瘤可随年龄增长而出现恶变,一旦发现,应尽早手术完整切除,可很大程度上避免复发。本病采用手术局部完整切除即可治愈,预后良好^[14]。因此,在未证实肿物组织病理性质情况下,对于小儿长期存在,且质地硬、活动度差,尤出现于胸部、骶尾部、性腺、腹部等部位的肿物,应予考虑完整切除,不残留包膜,降低术后复发的概率。

参考文献

- 1 Eun YS, Kim MR, Cho BK, et al. Subungual soft tissue chondroma with nail deformity in a child [J]. *Pediatr Dermatol*, 2015, 32(1): 132-134. DOI: 10. 1111/pde. 12 194.
- 2 赵海燕, 刘腾飞, 郑朝晖, 等. 大网膜原发性骨外软骨瘤 1 例并文献复习 [J]. *现代肿瘤医学*, 2018, 26(3): 456-

458. DOI: 10. 3969/j. issn. 1672-4992. 2018. 03. 033.
- Zhao HY, Liu TF, Zheng ZF, et al. Primary extraskelatal chondroma of greater omentum: Case report and review of literature [J]. *Modern Oncology*, 2018, 26(3): 456-458. DOI: 10. 3969/j. issn. 1672-4992. 2018. 03. 033.
- 3 Mao BY. Extraskelatal chondroma in popliteal region: a case report [J]. *Chin Med Sci J*, 2015, 30(4): 270-272.
- 4 王舟, 王强修, 赵苗青. 妊娠子宫原发性骨外软骨瘤一例并文献复习 [J]. *中华临床医师杂志(电子版)*, 2012, 6(20): 179-180. DOI: 10. 3877/cma. j. issn. 1674-0785. 2012. 20. 071.
- Wang Z, Wang QX, Zhao MQ, et al. Primary ectopic external chondroma of pregnant uterus and literature review [J]. *Chin J Clinicians (Electronic Edition)*, 2012, 6(20): 179-180. DOI: 10. 3877/cma. j. issn. 1674-0785. 2012. 20. 071.
- 5 刘航涛, 林国叶, 黄玉栋. 肘部巨大软组织骨瘤一例报告并文献复习 [J]. *中华肿瘤防治杂志*, 2010(23): 1999-2000. DOI: 10. 16073/j. cnki. cjept. 2010. 23. 026.
- Liu HT, Lin GY, Huang YD. A case report of huge soft tissue osteoma of elbow and literature review [J]. *Chin J Cancer Prev Treat*, 2010(23): 1999-2000. DOI: 10. 16073/j. cnki. cjept. 2010. 23. 026.
- 6 智丰, 许俊卿, 方小东, 等. 大鱼际肌骨外骨软骨瘤一例 [J]. *中华手外科杂志*, 2018, 34(3): 237. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 1005-054X. 2018. 03. 033.
- Zhi F, Xu JQ, Fang XD, et al. A case of extra-osseous osteochondroma of thenar muscle [J]. *Chin J Hand Surg*, 2018, 34(3): 237. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 1005-054X. 2018. 03. 033.
- 7 Sugiura Y, Nagaishi M, Takano I, et al. Convexity dural chondroma: a case report with pathological and molecular analysis [J]. *Clin Neuropathol*, 2015, 34(1): 13-18. DOI: 10. 5414/NP300785.
- 8 Miyazaki M, Yashiro K, Tanino M, et al. Chondroma arising from the spinal dura mater at the thoracic level: A case report with molecular analysis [J]. *Pathol Res Pract*, 2016, 212(9): 838-841. DOI: 10. 1016/j. prp. 2016. 06. 003.
- 9 张兴强, 谭必勇, 李胜, 等. 骨外骨软骨瘤影像诊断 [J]. *医学影像学杂志*, 2016, 26(6): 1126-1129.
- Zhang XQ, Tan BY, Li S, et al. Imaging diagnosis of extraskelatal chondroma [J]. *J Med Imaging*, 2016, 26(6): 1126-1129.
- 10 Alhames S, Almhanna K. Large rib osteochondroma in a child in Aleppo, Syria [J]. *J Surg Case Rep*, 2018, 2018(9): rjy247. DOI: 10. 1-093/jscr/rjy247.
- 11 符水, 高振华. 皮质旁软骨瘤的 CT、MRI 与病理分析 [J]. *中国介入影像与治疗学*, 2014, 11(9): 603-606. DOI: 10. 13929/j. 1672-8475. 2014. 09. 013.

- Fu S, Gao ZH. CT, MRI and pathological findings of juxta-cortical chondroma[J]. Chin Interv Imaging Ther, 2014, 11(9): 603 – 606. DOI: 10. 13929/j. 1672 – 8475. 2014. 09. 013.
- 12 孔令瑶, 李韬, 曾星霖, 等. 滑膜软骨瘤: 如何提高诊断准确率和治疗中肿瘤细胞的清除率[J]. 中国组织工程研究, 2019, 23(28): 4570 – 4575. DOI: 10. 3969/j. issn. 2095 – 4344. 1227.
- Kong LY, Li T, Zeng XL, et al. Synovial chondromatosis: how to improve the diagnostic accuracy and clearance rate of tumor cells[J]. Chinese Journal of Tissue Engineering Research, 2019, 23(28): 4570 – 4575. DOI: 10. 3969/j. issn. 2095 – 4344. 1227.
- 13 姚祥, 王珊, 何小庆, 等. 399 例儿童畸胎瘤的单中心临床诊疗分析[J]. 临床小儿外科杂志, 2016, 15(3): 241 – 245. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671 – 6353. 2016. 03. 011.
- Yao X, Wang S, He XQ, et al. Clinical diagnosis and therapy of pediatric teratomas: a report of 399 cases at a single center[J]. J Clin Ped Sur, 2016, 15(3): 241 – 245. DOI:

10. 3969/j. issn. 1671 – 6353. 2016. 03. 011.
- 14 王强修, 孙成良, 孙光辉, 等. 骨肿瘤诊断与治疗[M]. 北京: 中国医药科技出版社, 2010: 72 – 75.
- Wang QX, Sun CL, Sun GH, et al. Diagnosis and treatment of bone tumors[M]. Beijing: Chinese Medical and Technology Publishing House, 2010: 72 – 75.
- (收稿日期: 2019 – 10 – 08)

本文引用格式: 杜青, 刘远梅, 张天久. 小儿胸壁软组织内原发性骨外软骨瘤一例并文献复习[J]. 临床小儿外科杂志, 2020, 19(6): 558 – 560. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671 – 6353. 2020. 06. 019.

Citing this article as: Du Q, Liu YM, Zhang TJ. Primary pediatric extraosteochondroma in chest wall soft tissue: one case report and literature review[J]. J Clin Ped Sur, 2020, 19(6): 558 – 560. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671 – 6353. 2020. 06. 019.

(上接第 557 页)

- 16 Bertozzi M, Noviello C, Molinaro F, et al. Isolated fallopian tube torsion in pediatric age: An Italian multicenter retrospective study[J]. J Pediatr Surg, 2020, 55(4): 711 – 714. DOI: 10. 1016/j. jpedsurg. 2019. 04. 032.
- 17 Hughes KE, Corbett HJ. Ultrasound evidence of bladder outlet obstruction secondary to lichen sclerosus et atrophicus in boys (balanitis xerotica obliterans) [J]. J Pediatr Surg, 2020, 55(4): 721 – 725. DOI: 10. 1016/j. jpedsurg. 2019. 07. 020.
- 18 Vu T, Mann LK, Fletcher SA, et al. Suture techniques and patch materials using an in-vitro model for watertight closure of in-utero spina bifida repair[J]. J Pediatr Surg, 2020, 55(4): 726 – 731. DOI: 10. 1016/j. jpedsurg. 2019. 05. 024.
- 19 Zhou R, Cao H, Gao Q, et al. Abdominal Wall Elasticity of Children during Pneumoperitoneum [J]. J Pediatr Surg, 2020, 55(4): 742 – 746. DOI: 10. 1016/j. jpedsurg. 2019. 05. 025.
- 20 Prieto JM, Checchi KD, Kling KM, et al. Trephination versus wide excision for the treatment of pediatric pilonidal disease [J]. J Pediatr Surg, 2020, 55(4): 747 – 751. DOI: 10. 1016/

j. jpedsurg. 2019. 06. 014.

- 21 Pandey V, Panigrahi P, Kumar R, et al. Novel approach for the dissection of upper pouch during primary repair of esophageal atresia with tracheoesophageal fistula: Technique and results [J]. J Pediatr Surg, 2020, 55(4): 767 – 771. DOI: 10. 1016/j. jpedsurg. 2019. 10. 005.
- 22 Gao Q, Xie W, Wang Q, et al. Novel technique to manage refractory chylous ascites with carbon nanoparticle suspension in infants [J]. J Pediatr Surg, 2020, 55(4): 772 – 776. DOI: 10. 1016/j. jpedsurg. 2019. 09. 041.

(收稿日期: 2020 – 04 – 30)

本文引用格式: 黄洋阅, 张潍平. 《Journal of Pediatric Surgery》2020 年第 4 期导读[J]. 临床小儿外科杂志, 2020, 19(6): 554 – 557, 560. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671 – 6353. 2020. 06. 018.

Citing this article as: Huang YY, Zhang WP. Fourth issue 2020, guide of article reading in *Journal of Pediatric Surgery* [J]. J Clin Ped Sur, 2020, 19(6): 554 – 557, 560. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671 – 6353. 2020. 06. 018.