

·病例报告·

新生儿足部婴儿型纤维肉瘤 1 例

宋得夫 张 磊



全文二维码 开放科学码

【中图分类号】 R722.1 R738.7

纤维肉瘤是一种来源于间叶组织的肿瘤,可分为成人型和婴儿型。由于婴儿型纤维肉瘤(infantile fibrosarcoma, IFS)发生在婴幼儿时期,因此又称先天性纤维肉瘤(congenital fibrosarcoma, CFS),占所有儿童恶性肿瘤的比例<1%,多发生于新生儿及1岁以内的婴幼儿^[1,2]。IFS组织学上与成人型纤维肉瘤相似,但其恶性程度相对较低,故临床预后较好。西安市儿童医院骨科于2017年12月29日收治新生儿足部婴儿型纤维肉瘤1例,现报告如下。

患儿男,日龄1 d,首胎足月,因巨大儿行剖宫产,出生体重4.1 kg。入院查体:神清,反应欠佳,前囟平软,颈软,双肺呼吸音粗,心、腹部未见明显异常。右足肿胀,尤以前中足部明显,足底皮肤呈暗红色,张力高,足背可见增粗的血管,无水疱及皮肤破溃,触诊质硬,无波动感,局部温度稍增高,压痛可疑(图1)。神经系统检查结果无特殊异常。X线检查提示右足软组织肿胀,右侧第2至第5跖骨形态异常,密度欠均匀,可见骨质破坏,第2至第4跖骨改变明显,邻近软组织可见斑片状稍高密度影,考虑为骨髓炎(图2)。彩超检查提示右足部包块处可见一大小约35 mm×26 mm的混合性包块,边界欠清,轮廓欠规则,其内回声分布不规则,可见管状无回声区。MRI检查提示右侧足底及足背软组织明显增厚,呈稍长T1、T2异常信号,以足底最为明显,右侧小腿及右足周围脂肪间隙可见多发稍长T1、长T2异常信号影。右侧第2至第5跖骨形态不规则增粗呈稍长T1、T2异常信

号,部分骨质显示不清(图3)。实验室检查结果:WBC 22.5×10^9 个/L,中性粒细胞 70.3%,HbC 6.15×10^{12} 个/L,PLT 302×10^9 个/L;PT 15.8 s,APTT 54.4 s,ESR 3 mm/h,PCT 0.81 ng/mL,CRP <5 mg/L,hs-CRP <5 mg/L,完善术前相关检查后行包块切开活检术。病理检查结果显示肿瘤细胞呈梭形,呈旋涡状或车轮状排列,核呈长梭形或卵圆形,深染(图4)。免疫组化结果:desmin(-),SMA(灶+),S-100(-),CD34(-),Ki67 30%,GFAP(-)。病理诊断:婴儿型纤维肉瘤。综合患儿影像学检查结果,考虑肿瘤较大,同周围组织边界欠清晰,不具备行肿瘤广泛切除指征,建议患儿接受辅助化疗。



图1 入院时足部外观:足底皮肤呈暗红色,张力高,足背可见增粗的血管 图2 X线片可见第2至第5跖骨形态异常,密度欠均匀,可见骨质破坏

Fig.1 Foot appearance at admission: The skin of foot was dark red with a high tension. Dorsal foot had thickened blood vessels Fig.2 X-ray revealed that 2nd to 5th metatarsal bones were abnormal in shape with uneven density and bone damage

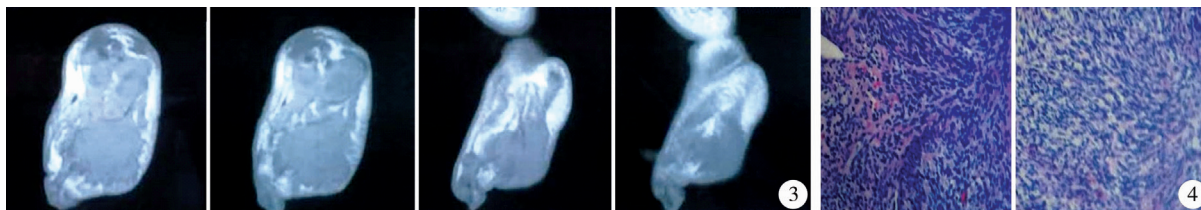


图3 MRI可见足底及足背软组织明显增厚,部分骨质显示不清 图4 病理结果可见肿瘤细胞呈梭形,呈旋涡状或车辐状排列,核长梭形或卵圆,深染

Fig.3 MRI revealed that soft tissue of plantar and dorsal foot became obviously thickened and partial bone was indistinct Fig.4 Pathological examination revealed deeply-stained tumor cells were spindle-shaped in a spiral or auxiliary arrangement with a long spindle or oval nuclei

讨论 根据世界卫生组织的定义,5岁以下儿童发生的纤维肉瘤称为IFS。IFS好发于新生儿期,可发生于任何部

位,但发病率低^[3];男性发病率略高于女性,多发生在四肢远端(如足、踝、手腕),仅少数位于躯干中轴位置,也可发生在腹膜后和结肠、胆道、眼眶、口腔等部位。IFS的临床表现为局部软组织肿块和周围软组织受压;影像学检查可表现为骨质破坏,与血管瘤影像学表现存在一定相似性^[4,5]。该患儿入院时首次诊断即考虑为足部感染或血管瘤,入院时X线

DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2020.07.019

作者单位:西安市儿童医院骨科(陕西省西安市,710003), Email:407419187@qq.com

片检查提示存在骨质破坏,故极易被误诊为骨髓炎。

典型的纤维肉瘤实体解剖呈鱼肉样,灰白或淡红色,可见中央出血、坏死或囊性变。病理检查光镜下组织学特征为细胞致密,梭形细胞形态较一致,核分裂显著,胶原纤维较少或缺乏。免疫组化结果显示肌源性标志 SMA 部分可呈灶性阳性,但 desmin、S-100、CD34 均为阴性,Ki67 30% (Ki67 是细胞增值的一种标记,数值越高代表其恶性程度越高)。

婴儿型纤维肉瘤与成人型纤维肉瘤相比,较易出现局部复发,远处转移较少,总体预后较好,目前有效的治疗方法为手术切除联合辅助性化疗。IFS 对化疗敏感,因此巨大肿瘤可予手术前化疗使肿块缩小,有利于病灶完全切除,对未能完全切除者术后化疗也有获痊愈的报道^[6]。目前化疗使用最广泛的方案为 CAV 方案(环磷酰胺+放线菌素 D+长春新碱),而多中心研究推荐使用长春新碱+放线菌素 D 的 VA 方案也能够获得较好的肿瘤坏死率,并且可减少烷化剂致畸和性腺影响,具有较好的远期治疗效果^[7]。

本例患儿发病年龄小(仅 1 月龄),比国内文献报道的 IFS 最小年龄 12 月龄还要小^[8]。患儿入院时查体发现右足外观上呈暗红色,皮肤张力高,表面光亮,皮肤温度高,第一诊断为足部感染或血管瘤,结合入院时的 X 线检查提示有骨质破坏,曾一度被认为是骨髓炎。但该患儿与骨髓炎不同之处在于局部压痛不明显,皮温增高不明显。后行核磁共振检查提示右侧足底及足背软组织明显增厚成稍长 T1、稍长 T2 异常信号,以足底为著,右侧小腿及右足周围脂肪间隙可见多发稍长 T1、长 T2 异常信号影,才考虑肿瘤的诊断,行活检术病理诊断为婴儿型纤维肉瘤。所以,在临床工作中不应仅凭工作经验对患儿进行经验性诊断或治疗,应对每个患儿进行详细的查体,认真分析患儿的实验室检查及影像学资料,发现 IFS 与常见病的不同之处。

总之,婴儿型纤维肉瘤是有别于成人型纤维肉瘤的少见的软组织肿瘤,影像学检查可表现为骨质破坏,也可与血管瘤相似。本文对 1 例新生儿足部婴儿型纤维肉瘤的诊治经验进行报道,旨在提高大家对该病的认识,做到早期诊断和治疗,避免发生误诊误治。

参考文献

- Orbach D, Rey A, Cecchetto G, et al. Infantile fibrosarcoma: management based on the European experience [J]. J Clin Oncol, 2010, 28 (2): 318-323. DOI: 10.1200/JCO.2009.21.9972.
- Sultan I, Casanova M, Aljumaily U, et al. Soft tissue sarcoma in the first of life [J]. Eur J Cancer, 2010, 46 (13): 2449-2456. DOI: 10.1016/j.ejca.2010.05.002.
- Kampp J, Husain AN. Pathologic Quic Case: newborn with a subcutaneous facial mass [J]. Arch Pathol Lab Med, 2003, 127 (6): 281-282. DOI: 10.1043/1543-2165 (2003) 1272.0.CO;2.
- Chung EB, Enzinger FM. Infantile fibrosarcoma [J]. Cancer, 1976, 38 (2): 729-739. DOI: 10.1002/1097-0142 (197608) 38:23.0.CO;2-Z.
- Kanack M, Collins J, Fairbanks TJ, et al. Congenital-infantile fibrosarcoma presenting as a hemangioma: a case report [J]. Ann Plast Surg, 2014, 74: S25-S29. DOI: 10.1097/SAP.0000000000000376.
- Surico G, Muggeo P, Daniele RM, et al. Chemotherapy alone for the treatment of congenital fibrosarcoma: is surgery always needed? [J]. Med Pediatr Oncol, 2003, 40 (4): 268-270. DOI: 10.1002/mpo.10150.
- Orbach D, Brennan B, De Paoli A, et al. Conservative strategy in infantile fibrosarcoma is possible: the European Paediatric Soft Tissue Sarcoma Study Group experience [J]. Eur J Cancer, 2016, (57): 1-9. DOI: 10.1016/j.ejca.2015.12.028.
- 邹继珍, 何德, 白云, 等. 婴儿型纤维肉瘤的临床病理分析 [J]. 中国小儿血液与肿瘤杂志, 2017, 22 (1): 18-23. DOI: 10.3969/j.issn.1673-5323.2017.01.005.
- Zou JZ, He C, Bai Y, et al. Clinicopathological analysis of infantile fibrosarcoma [J]. China Pediatr Blood Cancer, 2017, 22 (1): 18-23. DOI: 10.3969/j.issn.1673-5323.2017.01.005.

(收稿日期: 2018-05-22)

本文引用格式: 宋得夫, 张磊. 新生儿足部婴儿型纤维肉瘤 1 例 [J]. 临床小儿外科杂志, 2020, 19 (7): 659-660. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2020.07.019.

Citing this article as: Song DF, Zhang L. Infantile fibrosarcoma: a case report [J]. J Clin Ped Sur, 2020, 19 (7): 659-660. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2020.07.019.