

• 病例报告 •

婴幼儿肌纤维瘤病复发 1 例

葛 莉 冀国琦 齐 翔 邹哲伟 祝秀丹

婴幼儿肌纤维瘤病(Infantile Myofibromatosis, IM)又名肌纤维母细胞瘤病。我院近期收治复发病例 1 例,现报告如下。

患儿,男,2岁4个月。因发现右额部肿物3个月入院。体查:右额部肿物约 3.5 cm × 3.5 cm × 2 cm 大小,质中偏硬,固定,无压痛,神经系统检查未见异常。B 超疑诊为纤维瘤。CT 检查提示右额部软组织密度包块,相邻颅板未见破坏(图 1)。行肿物切除术,术中见肿物位于额肌下方,与额肌关系密切,无包膜,界限尚清楚,质脆、软,呈鱼肉状,血运尚好,向深部侵犯颅骨外板,完整切除肿物并搔刮局部至正常骨板,做冰冻病理切片,病理检查提示为纤维瘤病,呈浸润性生长。免疫组化

结果:Vimentin(+),S-100(-),Desmin(-),未行放疗、化疗等。

术后2个月肿物复发。体查:右额部(手术瘢痕偏上的位置)见一肿物,约 5 cm × 5 cm × 2 cm 大小,性状同术前。B 超诊断为肿瘤局部复发。CT 检查提示颅骨明显受侵(图 2~4)。再次行肿瘤切除术,术中见病变性状大致同前,但侵犯部分额肌、帽状腱膜,以骨膜及颅骨明显,将病变部分肌肉及腱膜切除,取下局部颅骨,予高温高压灭活后将骨瓣复位。术后病理检查结果为婴幼儿肌纤维瘤病。免疫组化结果:Vimentin(弱+),actin(平)(血管+),S-100(-),desmin(-)。未行特殊治疗,已随访5个月,肿物无复发。

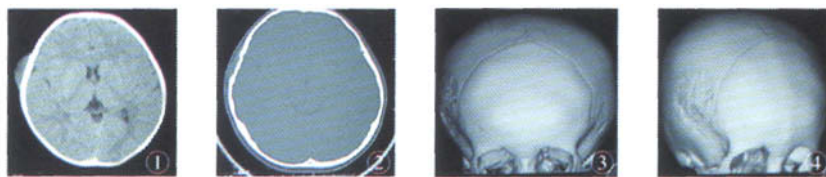


图 1 初次发病时右额部 CT 片,提示为软组织肿块;图 2 术后2个月 CT 片,提示右额部肿物复发,颅骨明显受侵;图 3~图 4 术后2个月复发时 CT 重建片,显示颅骨受侵程度及范围

讨论 婴幼儿肌纤维瘤病是一种少见的以良性肌纤维母细胞瘤样变为特征的间质性肿瘤,被认为是婴儿期最常见的纤维性肿瘤类型。本病约 60% 发生在出生时或围产期,80%~88% 发生在 2 岁以前。病变可累及皮肤、皮下组织、肌肉、骨骼、内脏及中枢神经系统,可单发或多发。Stanford 回顾了 27 例病例,约一半位于头颈部,在单发型婴幼儿肌纤维瘤病(最多见,约占 80%)中,男性与女性的发病率约为 2.4:1^[1]。本病的病因不明,有人认为与雌激素有关,也有报道发现常染色体显性及隐性遗传的证据^[2]。虽为良性病变,但有浸润性生长的特点,术后可多次复发^[3]。通常单发型或不累及内脏的多发型病例预后良好,很多可呈自发性消退,累及内脏的多发型病例最常见于婴儿,且死亡率很高。


本病确诊主要依靠病理检查,如镜下见大量梭形细胞,呈编织状或束状排列,形态介于成纤维细胞与平滑肌细胞之间,免疫组化检查呈现 vimentin 及平滑肌 actin 阳性,desmin、CD1a、S-100 均为阴性即可确诊^[4]。影像学检查有助于评估病变的范围、进展、消退及复发^[5]。近年来有利用 B 超进行产前辅助诊断的报道^[6]。多数人认为单发型婴幼儿肌纤维瘤病应首选手术切除,对于多发型病例一般不主张手术,只需加强支持治疗、

注意随访即可。放射治疗作用有限。化疗如应用长春新碱、甲氨喋呤、2-氯脱氧腺苷等有成功报道^[7]。将被肿瘤侵蚀的颅骨进行冰冻保存后煮沸消毒并早期回植可保持头颅外观及防止肿瘤复发。本例第 2 次手术时借鉴此方法,经随访 5 个月,肿瘤无复发。

参 考 文 献

- 1 D.Stanford, M.Rogers.Dermatological presentations of infantile myofibromatosis:a review of 27 cases [J]. J Derm,2000,41(3): 156-161.
- 2 Christine B.Franzese,Jeffrey Carron.Infantile myofibromatosis:unusual diagnosis in an older child [J]. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology,2005,69(6):865-868.
- 3 李建宏,王明和,胡廷泽.婴儿型肌纤维瘤病的临床特点[J]. 中华小儿外科杂志,2002, 23(4):301-302.
- 4 Meizner I,Shalev J,Mashiach R,et al.Prenatal ultrasound diagnosis of infantile myofibromatosis - a case report [J]. Ultrasound in Obstetrics & Gynecology,2000,16(1):84-86.
- 5 M.M.Gandhi,P.C.Nathan,S.Weitzman,et al.Successful treatment of life-threatening generalized infantile myofibromatosis using low-dose chemotherapy[J]. J Pediatr Hematol Oncol,2003,25(9): 750-754.

婴幼儿肌纤维瘤病复发1例

作者: 葛莉, 冀园琦, 齐翔, 邹哲伟, 祝秀丹
作者单位: 首都医科大学附属北京儿童医院外科, 100045
刊名: 临床小儿外科杂志 
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(5条)

1. M M Gandhi;P C Nathan;S Weitzman Successful treatment of life-threatening generalized infantile myofibromatosis using low-dose chemotherapy 2003(09)
2. Meizner I;Shalev J;Mashiach R Prenatal ultrasound diagnosis of infantile myofibromatosis-a case report 2000(01)
3. 李建宏;王明和;胡廷泽 婴儿型肌纤维瘤病的临床特点[期刊论文]-中华小儿外科杂志 2002(04)
4. Christine B Franzese;Jeffrey Carron Infantile myofibromatosis:unusual diagnosis in an older child 2005(06)
5. D Stanford;M Rogers Dermatological presentations of infantile myofibromatosis:a review of 27 cases 2000(03)

本文链接: http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical_lcxewkzz200704035.aspx

授权使用: 黔南民族师范学院(gnnzsfxy), 授权号: e263e0e4-f01c-46b3-85d3-9ed401176ec2

下载时间: 2011年4月29日