

小儿臀部硬纤维瘤 3 例

陈 刚 陈有望 杜 君 吴璇昭

【关键词】 纤维瘤/诊断;纤维瘤/治疗

硬纤维瘤是少见的软组织肿瘤,发生于小儿臀部的硬纤维瘤容易误诊误治。本院 2006 年 5 月至 2007 年 7 月共收治 3 例,均予手术切除,疗效较好,现报告如下。

临床资料

病例一,女,7 岁。因跛行 2 年,加重 3 个月以“左侧注射性臀肌挛缩症”入院。曾在外院行头颅 CT、双下肢肌电图及骨盆 X 线片等检查,无异常,考虑为习惯性跛行并代偿性脊柱侧弯,经非手术治疗无好转,跛行进行性加重。体查:明显跛行步态,脊柱胸腰段向右侧轻度侧弯。左下肢假性延长,左下肢较右下肢明显肌萎缩。左髋关节活动受限,呈外展、外旋位;中立位屈曲仅 40°,外展、外旋时屈曲达 110°。双膝并拢时不能下蹲,左下肢外展、外旋后方可下蹲,二郎腿实验(+)。左侧臀部较右侧丰满,局部触及臀肌深面组织质坚硬,未触及明显肿块。因患儿无注射性臀肌挛缩症的“尖臀征”,且扪及臀部深面广泛质地坚硬组织,考虑臀部硬纤维瘤行增强 CT 检查,结果提示左侧臀大肌深处肿块,约 8.9 cm × 5.7 cm,动脉期和静脉期均强化,其内未见钙化影,臀大肌、臀中肌萎缩。行肿块切除术,术中见肿块位于臀大肌深面,无包膜,与周围组织无分界,约 10 cm × 8 cm × 4 cm,质硬。将肿物及邻近肌肉、筋膜组织一并切除,切除臀中、小肌,保留部分臀大肌。术后病理检查结果:臀部硬纤维瘤。术后半个月复查,左髋关节功能明显改善,步态基本恢复正常。随访 1 年余,无复发。

病例二,男,5 岁。因跛行、右大腿跟部后方肿物切除术后 3 年,右腹股沟肿物切除术后 2 年,再发 1

年,以右臀部及腹股沟区硬纤维瘤收入院。患儿两次切除肿物均约鸡蛋大小,质硬。第 2 次手术前 CT 检查提示右臀大肌深面可见明显肿物占位,行右腹股沟肿物切除,未切除臀部肿物,右腹股沟肿物病理检查结果提示良性梭形细胞瘤,考虑为纤维瘤。此后,肿瘤再次复发。体查:明显跛行步态,右下肢较左下肢明显假性延长,右下肢明显肌萎缩。右臀部、髋部及腹股沟区隆起,扪及肿物约 18 cm × 15 cm × 6 cm,质硬,无活动度,轻压痛,边界欠清晰。右大腿跟部后方及右腹股沟区见陈旧手术瘢痕。右髋关节呈外展、外旋及屈曲畸形,关节各方向均无活动度。CT 检查提示:右髋部分叶状软组织肿块,最宽处约 11 cm × 8.8 cm,部分包绕髌骨、髋关节。有髌骨及髌骨推移,似有骨质破坏,肿瘤部分已突入坐骨大孔内。右髋变形,股骨头尚位于髋臼内。增强扫描见肿块邻近骨质结构受压移位,未见明显骨质破坏。术中见肿物十分坚硬,任何方向均无活动度,且肿瘤侵犯部位广。遂先行腹股沟部肿物部分切除,送冰冻切片,结果提示为梭形细胞肿瘤,富于细胞(倾向良性)。另于臀部作切口,沿髌骨、髋关节囊周围及髌骨右侧锐性切除肿瘤,一并切除了部分髌骨骨膜。最后切除坐骨大孔内进入盆腔的肿瘤,见坐骨神经出坐骨大孔处神经表面有肿瘤残留,予切除该处神经外膜并肿瘤组织。移去肿瘤后见髋关节囊和股四头肌、股二头肌附丽处完整,右侧臀部仅残留仔下肌和部分臀大肌。病理检查结果:硬纤维瘤。随访 1 年肿瘤无复发,右髋关节活动明显改善,但仍残留跛行步态。

病例三,男,9 岁。因右臀部肿物 6 年入院。患儿发病初期无下肢功能障碍,5 年前在当地医院进行肿瘤切除,术后半年复发并逐渐出现跛行。1 年前再次在当地医院手术,行肿瘤部分切除和病理检查未能明确诊断。体查:明显跛行步态,右下肢较左下肢假性延长,右下肢明显肌萎缩。右臀部隆起,扪及肿物约 18 cm × 16 cm × 6 cm,质硬,无活动度,轻压痛,

作者单位:贵阳医学院附属医院小儿外科(贵州省,550004),E-mail:zcfmed@163.com

边界欠清晰。右臀部后方见两道陈旧手术瘢痕。右髋关节呈外展、外旋位,右下肢外展、外旋后方可下蹲,二郎腿实验(+)。CT检查示:右臀软组织肿块,最宽处约 18 cm × 18 cm,有髌骨及骶骨推移,坐骨大孔明显增大,肿瘤部分突入坐骨大孔内压迫直肠。于臀部作切口,沿髌骨及骶骨右侧锐性切除肿瘤,一并切除了部分髌骨骨膜和部分与肿瘤不能分离的骶骨。然后经坐骨大孔进入盆腔,沿直肠旁至提肛肌水平切除坐骨直肠窝的肿瘤。移去肿瘤后见肛门括约肌和提肛肌完整,残留约 1/4 臀大肌。病理检查结果:硬纤维瘤。随访 5 个月肿瘤无复发,右髋关节活动明显改善,但跛行步态仍明显。

讨 论

硬纤维瘤(desmoid tumor,DT)是 1838 年 Muller 首次命名的,是一种临床少见的肿瘤,占软组织肿瘤的 0.03%^[1]。按其生长部位,可分为腹壁和腹壁外两类,腹壁外 DT 较腹壁 DT 少见^[2]。硬纤维瘤为生长缓慢的实性肿瘤,临床表现与肿瘤的所在部位有关。儿童臀部硬纤维瘤具体发病率不详^[3],一般为单侧发病。常以步态异常、臀部肿块或步态异常合并臀部肿块就诊。由于臀部局部组织较厚,早期表现酷似臀肌挛缩症,有报道先行了臀肌松解术后方发现肿瘤者。本文病例一除患侧较丰满,无臀肌挛缩之“尖臀征”表现外,其他体征与臀肌挛缩症相同。该病与臀肌挛缩症的鉴别要点在于:臀肌挛缩症往往有典型的臀部注射史,特别是反复注射过苯甲醇青霉素的患儿;且臀肌挛缩症多为双侧发病,而单侧发病者由于臀大肌上部肌纤维挛缩,肌肉容积减少形成“尖臀征”;CT 或 MRI 检查臀部硬纤维瘤可见臀部深面明显肿瘤征象,而臀肌挛缩症则无占位性病变的影像学表现。病例二于 3 年前出现了跛行、右大腿跟部后方肿物,但先后两次就诊均未意识到肿块来源于臀部,腹股沟部肿物只是臀肌深部肿瘤的一个分叶。两次手术都只切除了肿瘤的表浅部分,造成了肿瘤的进一步蔓延、扩散,患儿右下肢功能进行性损害,也使根治性切除十分困难。

硬纤维瘤临床少见,北京协和医院自 1964 年至 1997 年 33 年间共收治了 100 例,是目前国内报道的最大一组病例。其诊断依赖于病理学检查,但病理诊断有一定难度。一般认为硬纤维瘤发生于横纹肌腱鞘,有人认为来源于肌纤维母细胞,也有人认为

来源于肌纤维细胞。镜下见为分化良好的纤维组织,胶原纤维含量多少各异。其组织学特点为:肿瘤由纤维组织组成,纤维细胞与胶原纤维均行平行排列,在肿瘤的边缘组织经常能见到被肿瘤包绕的横纹肌小岛及再生的多核巨细胞,易与低度恶性的纤维肉瘤混淆,但硬纤维瘤缺乏恶性肿瘤的细胞核和细胞浆的表现,特别是不存在核分裂相。

臀部硬纤维瘤应早期手术切除,尽可能作到根治性切除,以防止肿瘤复发。在彻底切除肿瘤的同时,切除瘤体周围 1~2 cm 正常组织,甚至切除髌骨骨膜或髌骨外板。手术的关键是如何保护好局部的重要神经和血管,本文两例患儿臀部均采用“?”切口,自髌后上棘弧形斜向外下,经股骨大粗隆内侧约 1~2 cm 处弧形斜向内下至臀皱襞远侧中点处,再沿股后正中向下切开 3~4 cm^[4]。将臀大肌翻向内侧后,先解剖出股后侧肿瘤下级远端的坐骨神经,然后在直视下仔细将肿瘤组织与坐骨神经分离至坐骨大孔处。这样就可以在避免损伤坐骨神经的前提下切除肿瘤。病例二由于肿瘤已侵犯腹股沟区,故术中先将股神经和股动、静脉解剖出来加以保护后再切除肿物。如肿瘤巨大不能一并完全切除,则可行分块切除。对于生长入坐骨大孔的肿瘤沿髌骨外板骨膜下进入予分离、切除。

3 例患儿术后均加强患肢功能锻炼,病例一术后 1 个月步态基本正常。其余 2 例仍残留右髋关节稍外展、外旋,右下肢假性延长。随访中如肿瘤复发可行再次手术切除或局部放疗,也可用雌激素拮抗剂三苯氧胺或非甾体类抗炎药消炎镇痛等治疗,以减缓肿瘤生长^[5]。由于臀肌缺失太多,跛行不能改善者待肿瘤无复发后行臀肌功能重建术。

参 考 文 献

- 1 Rodriguez-Bigas MA, Mahoney MC, Karakousis CP, et al. Desmoid tumors in patients with familial adenomatous polyposis [J]. *Cancer*, 1994, 74:1270-1274.
- 2 Khorsand J, Karakousis CP. Desmoid tumors and their management [J]. *Am J Surg*, 1985, 149(2):215-218.
- 3 Mickinson JG(武治津摘). 硬纤维瘤的的处理[J]. 国外医学外科分册, 1990, 26(1):33-34.
- 4 胥少汀,葛宝丰,徐印坎,等. 实用骨科学[M]. 第 3 版,北京:人民军医出版社, 2005, 996-998.
- 5 余亚雄,应大明,王善昌,等. 小儿肿瘤学[M]. 第 3 版,上海:上海科学技术出版社, 1997, 210-211.

小儿臀部硬纤维瘤3例

作者: 陈刚, 陈有望, 杜君, 吴璇昭
作者单位: 贵阳医学院附属医院小儿外科, 贵州省, 550004
刊名: 临床小儿外科杂志 **ISTIC**
英文刊名: JOURNAL OF CLINICAL PEDIATRIC SURGERY
年, 卷(期): 2008, 7(1)
被引用次数: 0次

参考文献(5条)

1. Rodriguez-Bigas MA;Mahoney MC;Karakousis CP Desmoid tumors in patients with familial adenomatous polyposis 1994
2. 余亚雄;应大明;王善昌 小儿肿瘤学 1997
3. 胥少汀;葛宝丰;徐印坎 实用骨科学 2005
4. Mickinon JG;武治津 硬纤维瘤的的处理 1990(01)
5. Khorsand J;Karakousis CP Desmoid tumors and their management 1985(02)

相似文献(3条)

1. 期刊论文 李连永, 李林, 周永德, 赵群 小儿非骨化性纤维瘤的临床特点及诊治 -中华小儿外科杂志2003, 24(6)
目的探讨小儿非骨化性纤维瘤的临床特点及治疗方法. 方法回顾性分析我院收治的小儿非骨化性纤维瘤20例. 其中男12例, 女8例, 年龄1.5~14岁, 平均8.5岁. 病灶均在下肢长管状骨, 其中股骨远端10例, 股骨颈1例, 胫骨近端7例, 远端1例, 腓骨1例. 全部病例均经手术治疗, 术式包括单纯病灶切除、病灶切除加自体髂骨或加异体骨移植术. 结果全部病例均经病理证实为非骨化性纤维瘤. 术后随访1~5年, 平均3.2年, 无一例复发. 结论非骨化性纤维瘤的病因和发病机制不清. 根据其临床特点, 典型的X线片表现, 诊断并不困难. 但与骨纤维异样增殖症、骨囊肿及骨巨细胞瘤相鉴别. 因本病可引起疼痛及病理性骨折, 确诊后应早期手术治疗. 术式以病灶切除植骨术为主.
2. 期刊论文 陈学明, 李鹏龙 腹壁韧带样纤维瘤12例分析 -肿瘤防治杂志2002, 9(2)
我院1985~2001年收治的12例腹壁韧带样纤维瘤(即腹壁硬性纤维瘤)均经病理组织学证实, 总结报道如下.
3. 期刊论文 陈文昌, 胡世平, 施能木, 柯铁 侵袭性纤维瘤63例分析 -中国误诊学杂志2001, 1(11)
侵袭性纤维瘤是原因未明的软组织中一种浸润性强, 复发率高的瘤样病变, 可发生于任何年龄, 侵犯全身体表各处和腹内组织, 种类多. 现就我院于1988-01~1999-06收治的, 经手术病理证实的侵袭性纤维瘤63例进行分析报道如下.

本文链接: http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical_lcxewkzz200801027.aspx

授权使用: 黔南民族师范学院(gnnzsfxy), 授权号: 7a6c815d-87e4-44b1-9931-9ed30127460a

下载时间: 2011年4月28日