

· 病例报告 ·

儿童锁骨促结缔组织增生性纤维瘤 1 例



全文二维码

吴明 田苾任

河北省儿童医院骨科, 石家庄 050000

通信作者: 田苾任, Email: 1973969912@qq.com

Clavicular desmoplastic fibromatosis in children: one case report

Wu Ming, Tian Yiren

Department of Orthopedics, Hebei Provincial Children's Hospital, Shijiazhuang 050000, China

Corresponding author: Tian Yiren, Email: 1973969912@qq.com

【摘要】 促结缔组织增生性纤维瘤又称韧带样纤维瘤 (desmoplastic fibroma, DF), 是一种罕见的良性侵袭性骨肿瘤, 临床报道较少, 大多数病变集中于颌骨和下肢骨, 锁骨病变极为少见。本文报道河北省儿童医院收治的 1 例 4 岁女性 DF 病例, 对其临床表现、诊断及治疗进行总结分析。

【关键词】 儿童; 锁骨; 促结缔组织增生性纤维瘤

【基金项目】 河北省重点研发计划项目民生科技专项 (20377736D); 河北省政府资助临床医学优秀人才培养项目 (ZF2023214)

DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202112050-016

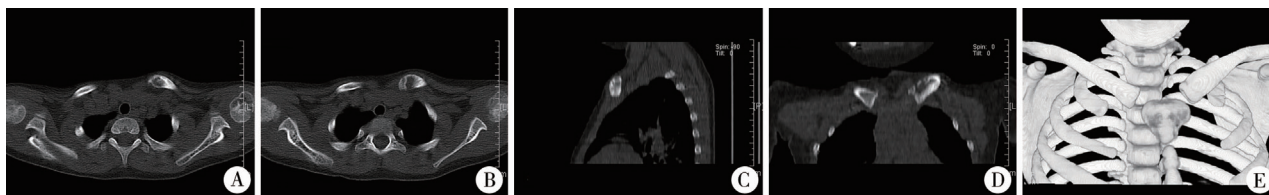
促结缔组织增生性纤维瘤又称韧带样纤维瘤 (desmoplastic fibroma, DF), 世界卫生组织 (2020) 骨肿瘤分类为纤维源性肿瘤, 属中间型 (局部侵袭性), 是一种罕见的局部侵袭性良性骨肿瘤, 约占骨肿瘤患者总数的 0.06%, 约占所有良性骨肿瘤患者总数的 0.3%; DF 多发生于 30 岁以下群体, 其全球发病率为 2/1 000 000 ~ 4/1 000 000, 男性与女性发病率无显著差异, 所有骨骼均可受累。相关文献报道多为个案或文献回顾, 发病部位集中于颌骨和下肢骨^[1-4]。本文报道河北省儿童医院收治的 1 例 4 岁女性 DF 病例, 对其临床表现、诊断及治疗进行分析总结。

患儿女, 4 岁, 因“发现左侧锁骨肿块 3 月余”就诊。查体: 体温正常, 左锁骨近胸锁关节处见一大小约 2 cm × 2 cm × 2 cm 肿块, 无窦道, 局部皮肤无红肿, 触之皮温不高, 质硬, 无活动性, 与周围软组织无粘连, 颈部未触及肿大淋巴结, 双上肢感觉及活动正常。本研究经河北省儿童医院伦理委员会审批通过 (医研伦审第 88 号), 患儿家属知情同意。

锁骨 X 线片提示可疑左锁骨病变。胸锁关节 MRI 示左侧锁骨近端骨质破坏, 嗜酸性肉芽肿可能性大。锁骨 CT 检

查提示左侧锁骨胸骨端膨胀性骨质破坏病变, 建议进一步检查。左侧锁骨胸骨端局部突起, 左锁骨胸骨端呈膨胀性骨质破坏, 内可见团片状低密度影, CT 值约 40 HU, 骨皮质局部中断, 毛糙, 密度增高, 锁骨中外 1/3 处骨质未见明显骨质破坏影 (图 1)。血常规: 白细胞 $7.1 \times 10^9/L$, 中性粒细胞占比 45.9%, 淋巴细胞占比 45.4%, 单核细胞占比 4.5%, 嗜酸性粒细胞占比 3.5%, 嗜碱性粒细胞占比 0.7%, 红细胞 $4.82 \times 10^{12}/L$, 血红蛋白 131 g/L, 血小板 $324 \times 10^9/L$, C 反应蛋白 $< 0.5 \text{ mg/L}$ 。诊断: 锁骨占位性病变。

患儿于 2021 年 4 月 30 日行局部病变刮除植骨术。术中见锁骨后方约 1 cm × 1.5 cm 骨皮质缺损, 局部肉芽组织填充, 经骨皮质缺损处用刮匙反复刮除病变组织, 见锁骨有一 3 cm × 2 cm 空腔, 局部仅保留外侧及上方骨皮质, 使用人工骨填充锁骨缺损, 留取灰白色病变组织送病理检查。病理结果提示左锁骨病变, 考虑纤维组织增生性变化, 倾向于 DF。免疫组化: S-100 (少量 +), CD1a (-), Langerin (-), Ki-67 (热点区域 10% +), CD99 (+), LCA (+), Myogierin (-), SYN (弱 +)。见图 2。



注 A、B: 横断位图像; C: 矢状位图像; D: 冠状位图像; E: 三维重建图像

图 1 促结缔组织增生性纤维瘤患儿左侧锁骨病变术前 CT 检查结果

Fig. 1 Preoperative CT images of left clavicle lesions in a child of desmoplastic fibroma

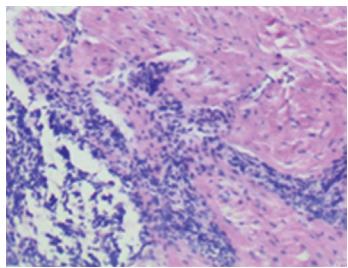


图2 促结缔组织增生性纤维瘤患儿锁骨病变病理结果(HE染色, ×10)

Fig.2 Pathological examination of clavicular lesions in a children of desmoplastic fibroma (HE stain, ×10)

患儿术后病情平稳,于2021年8月4日复查肩关节CT,发现左侧锁骨胸骨端较前规则,密度不均匀,其内可见片状高密度影及团块致密影,相邻骨质较前光整,周围软组织影稍增厚,右侧锁骨未见异常密度影(图3)。术后9个月复查X线片,见锁骨形态趋于正常,骨皮质形态较前好转,未见明显骨质吸收。肩关节活动正常,锁骨外观好,无触痛、压痛。

讨论 DF可发生于所有骨骼,本例发生于锁骨,极其罕见^[5-7]。根据文献报道,DF最常见于下颌骨(22%),较少见于股骨(15%)、骨盆骨(13%)、桡骨(12%)和胫骨(9%)^[8]。临床表现主要包括病变部位持续数周或数月的肿胀及疼痛,疼痛大多可以忍受,部分患者因发现肿块、功能受限或病理性骨折而就诊^[9-10]。

DF的影像学检查结果缺乏特异性,X线及CT检查主要表现为病变部位膨胀性改变,呈地图样、丝瓜瓢或溶骨性骨质破坏、骨皮质变薄或部分缺失,同时没有骨膜反应^[9,11];如果病变侵及软组织,可出现软组织肿块。长管状骨的病变沿骨长轴生长,呈偏心性生长或中心性生长,骨皮质变薄或中断;扁骨的病变主要为地图样溶骨改变,膨胀性改变更加明显,同时更易影响周围软组织。发生于颌骨则主要表现为囊性膨胀性骨质破坏,或呈网格状表现。MRI主要表现为T1WI低信号,T2WI不均匀的高信号或等信号,可以显示软组织病变情况,可以为手术切除提高指导^[5,12]。本例锁骨病变表现为膨胀性溶骨破坏,骨皮质部分缺失,无骨膜反应。

由于DF的影像学检查结果特异度不高,因此组织学检查十分必要^[13]。经皮穿刺取骨组织活检是一个安全的方式,四肢及骨盆的穿刺活检更加安全,脊柱的穿刺活检风险较高。充足的活检标本对于明确疾病的病理诊断十分必要,对于DF,使用13号针头获取单个长芯的病变组织即可,但是大多数患者需通过手术切除病变组织再进行活组织检查^[8]。

DF组织学检查可见其由成纤维细胞及肌成纤维细胞组成,其胶原基质内可见卵圆形或纺锤形细胞核,但不易区分其他梭形细胞肿瘤^[14]。70%~80%的DFβ-连环蛋白染色阳性,是一种定位在细胞膜下方的细胞质蛋白,通常出现在间充质谱系,参与经典的Wnt信号通路,影响胚胎发育和能量代谢,并导致肿瘤生长和转移^[12]。

DF患儿波动蛋白及平滑肌肌动蛋白检测阳性,对CD1a、CD34、S100、角蛋白、上皮膜抗原、雌激素和孕酮呈阴性,有文献报道其细胞增殖活跃程度(Ki-67)热点区域<5%^[15-17]。此病例的组织学检查见成纤维细胞、梭形细胞核、S100(少量+)、CD1a(-)、CD34(-)、Ki-67(热点区域10%+),与此前研究基本相同。对于怀疑DF的患者,对于β-连环蛋白的免疫组化染色是十分有必要的^[16]。

DF的鉴别诊断包括嗜酸性肉芽肿、海绵状血管瘤、骨纤维结构不良、纤维肉瘤、单纯性骨囊肿、动脉瘤样骨囊肿、软骨肉瘤以及转移瘤等^[18];组织学检查结果的鉴别诊断包括纤维发育不良、硬纤维瘤以及低级别骨纤维肉瘤^[2]。

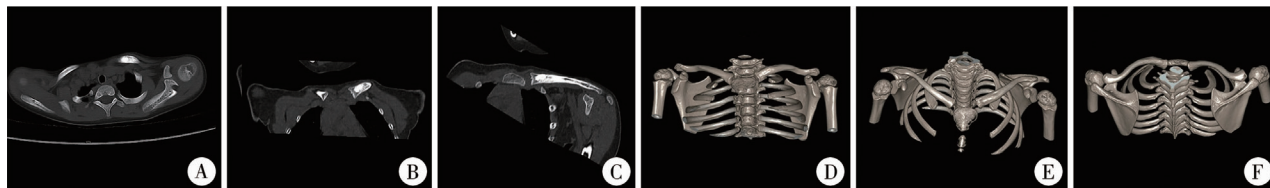
DF的治疗方式很多,包括保守治疗、病灶刮除、病灶部分切除、广泛切除等。在一项随访时长达31个月的研究中,病变活检后复发率为100%,病灶部分切除后复发率为72%,病变刮除后复发率为42%~55%,病变切除后复发率为17%,病变广泛切除后复发率为0%。虽然广泛切除后DF复发率极低,但广泛切除可能会影响肢体功能,在不影响肢体功能的情况下应尽可能将病变完整切除^[17]。DF治疗过程中,需要根据患者病情选择治疗方案。如病变累及髋臼,广泛切除将会明显影响下肢功能,此时可以考虑先行保守治疗,待疼痛严重时再行手术治疗^[2]。本例采用病变刮除植骨的治疗方案,目前疗效理想,但随访时间较短,后期可能出现疾病进展,因此需要长期随访。DF行放疗及化疗的疗效还需进一步研究^[18]。

利益冲突 所有作者声明不存在利益冲突

作者贡献声明 吴明负责研究的设计、数据收集、文献检索及撰写;田苒任负责研究的酝酿、讨论及文章知识性内容审阅。

参 考 文 献

- [1] 刘斯润,蔡香然,邱麟.新版(2020)WHO骨肿瘤分类解读[J].磁共振成像,2020,11(12):1086-1091. DOI:10.12015/issn.1674-8034.2020.12.002.
- Liu SR,Cai XR,Qiu L. Interpretations of new WHO classification of bone tumors (2020)[J]. Chin J Magn Reson Imaging,2020,11(12):1086-1091. DOI:10.12015/issn.1674-8034.2020.12.002.



注 A:横断位图像;B:冠状位图像;C:矢状位图像;D:三维重建冠状位图像;E:三维重建矢状位图像;F:三维重建横断位图像

图3 促结缔组织增生性纤维瘤患儿术后3个月CT检查结果

Fig.3 CT reexaminations of a child with desmoplastic fibroma at 3 months post-operation

- [2] Kinoshita H, Ishii T, Kamoda H, et al. Successful treatment of a massive desmoplastic fibroma of the ilium without surgery: a case report with long-term follow-up [J]. *Case Rep Orthop*, 2020, 2020:5380598. DOI:10.1155/2020/5380598.
- [3] Beebe KS, Ippolito JA. Desmoplastic fibroma of the distal radius: an interesting case and a review of the literature and therapeutic implications[J]. *J Surg Case Rep*, 2016, 2016(1):rjv171. DOI: 10.1093/jscr/rjv171.
- [4] Jones MC, Díaz V, D'Agustini M, et al. Gliofibroma: report of four cases and review of the literature[J]. *Fetal Pediatr Pathol*, 2016, 35(1):50-61. DOI:10.3109/15513815.2015.1122124.
- [5] 殷浩, 汤奕林, 钟华成. 长骨促结缔组织增生性纤维瘤影像分析(附3例)[J]. *医学影像学杂志*, 2017, 27(2):387-389.
- Yin H, Tang YL, Zhong HC. Imaging analysis of desmoplastic fibroma of the long bone (analysis 3 cases) [J]. *J Med Imaging*, 2017, 27(2):387-389.
- [6] 黄渝程, 陈天武. 股骨近端骨促结缔组织增生性纤维瘤 1 例[J]. *中国中西医结合影像学杂志*, 2017, 15(1):120-121. DOI:10.3969/j.issn.1672-0512.2017.01.044.
- Huang YC, Chen TW. Connective tissue proliferative fibroma in proximal femur: one case report [J]. *Chin Imaging J Integr Tradit West Med*, 2017, 15(1):120-121. DOI:10.3969/j.issn.1672-0512.2017.01.044.
- [7] 陈乐, 陈飞宇, 杜进臣, 等. 肋骨骨促结缔组织增生性纤维瘤 1 例[J]. *江西医药*, 2019, 54(8):930-932. DOI:10.3969/j.issn.1006-2238.2019.8.016.
- Chen L, Chen FY, Du JC, et al. A case of rib bone promoting connective tissue proliferative fibroma [J]. *Jiangxi Med J*, 2019, 54(8):930-932. DOI:10.3969/j.issn.1006-2238.2019.8.016.
- [8] Levini G, Pattacini P. Desmoplastic fibroma of the distal tibia: a case report of a minimally invasive histological diagnosis[J]. *Mol Clin Oncol*, 2016, 5(5):537-539. DOI:10.3892/mco.2016.1022.
- [9] 郑霞, 黄小波, 董宇, 等. 扁骨促结缔组织增生性纤维瘤影像分析[J]. *影像研究与医学应用*, 2020, 4(4):65-66.
- Zheng X, Huang XB, Dong Y, et al. Imaging analysis of flat bone promoting connective tissue proliferative fibroma [J]. *J Imaging Res Med Appl*, 2020, 4(4):65-66.
- [10] Xu YM, Wang YT, Yan J, et al. Desmoplastic fibroma of the femur with atypical image findings: a case report [J]. *Medicine (Baltimore)*, 2018, 97(52):e13787. DOI:10.1097/MD.00000000000013787.
- [11] 钟志伟, 马洁琳, 王勇, 等. 骨促结缔组织增生性纤维瘤的影像诊断与鉴别诊断[J]. *中华老年骨科与康复电子杂志*, 2020, 6(3):165-170. DOI:10.3877/cma.j.issn.2096-0263.2020.03.008.
- Zhong ZW, Ma JL, Wang Y, et al. Imaging diagnosis and differential diagnosis of desmoplastic fibroma of bone [J]. *Chin J Geriatr Orthop Rehabil (Electron Ed)*, 2020, 6(3):165-170. DOI:10.3877/cma.j.issn.2096-0263.2020.03.008.
- [12] Ma XN, Qiang S, Liu TY, et al. Massive rare desmoplastic fibroma of the ilium and ischium in a young adult: a case report [J]. *Medicine (Baltimore)*, 2017, 96(48):e8962. DOI:10.1097/MD.0000000000008962.
- [13] Koiso T, Muroi A, Yamamoto T, et al. Desmoplastic fibroma of the pediatric cranium: an aggressive skull tumor with local recurrence [J]. *Neurol Med Chir (Tokyo)*, 2016, 56(2):85-88. DOI:10.2176/nmc.cr.2015-0167.
- [14] Woods TR, Cohen DM, Islam MN, et al. Desmoplastic fibroma of the mandible: a series of three cases and review of literature [J]. *Head Neck Pathol*, 2015, 9(2):196-204. DOI:10.1007/s12105-014-0561-5.
- [15] 田亮, 周玮玮, 张晓玲, 等. 颌骨促结缔组织增生性纤维瘤 2 例临床病理分析[J]. *临床与实验病理学杂志*, 2017, 33(11):1254-1256. DOI:10.13315/j.cnki.cjcep.2017.11.018.
- Tian L, Zhou WW, Zhang XL, et al. Clinicopathological analysis of connective tissue proliferative fibroma of jaw bone: a report of 2 cases [J]. *Chin J Clin Exp Pathol*, 2017, 33(11):1254-1256. DOI:10.13315/j.cnki.cjcep.2017.11.018.
- [16] 程慧, 蒋智铭. 骨原发性促结缔组织增生性纤维瘤 8 例临床病理分析[J]. *临床与实验病理学杂志*, 2015, 31(12):1370-1373. DOI:10.13315/j.cnki.cjcep.2015.12.012.
- Cheng H, Jiang ZM. Primary bone desmoplastic fibroma: clinicopathological analysis of 8 cases [J]. *Chin J Clin Exp Pathol*, 2015, 31(12):1370-1373. DOI:10.13315/j.cnki.cjcep.2015.12.012.
- [17] Karimi A, Derakhshan S, Moradzadeh Khiavi M, et al. Desmoplastic fibroma of the jaws: a case series and review of literature [J]. *Iran J Pathol*, 2020, 15(2):134-143. DOI:10.30699/ijp.2020.103833.2049.
- [18] Lucke-Wold B, Samaka RM, Refaat BF, et al. Desmoplastic fibroma of the skull in an infant: a case report [J]. *Neurol Sci Neurosurg*, 2020, 1(2):108. DOI:10.47275/2692-093x-108.

(收稿日期:2021-12-29)

本文引用格式: 吴明, 田苡任. 儿童锁骨促结缔组织增生性纤维瘤 1 例 [J]. *J Clin Ped Sur*, 2024, 23(1):83-85. DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202112050-016.

Citing this article as: Wu M, Tian YR. Clavicular desmoplastic fibromatosis in children: one case report [J]. *J Clin Ped Sur*, 2024, 23(1):83-85. DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202112050-016.