

· 个案报告 ·

右踝巨大侵袭性纤维瘤病切除后复发1例报告[△]

剧松立, 王 信, 黄妮姣, 李煦妍, 洪 嵩*

(遵义医科大学附属医院骨科, 贵州遵义 563000)

关键词: 踝关节, 侵袭性纤维瘤病, 复发, 重建

中图分类号: R738.1 文献标志码: C 文章编号: 1005-8478 (2022) 22-2110-03

侵袭性纤维瘤病 (aggressive fibromatosis, AF), 也称为硬纤维瘤病或韧带样型纤维瘤病, 是一种罕见的发生在筋膜、腱鞘及深部软组织的成纤维母细胞/肌纤维母细胞过度增生形成的纤维性病变, 发病率约为每年每 100 万人 5~6 例, 以腹膜、颈部及四肢好发, 累及大关节如踝关节罕见^[1]。大关节受累可导致关节功能障碍, 加之此病手术复发率较高, 因此对治疗的要求更高。本文报道 1 例发生在右踝关节经手术切除病灶后复发经二次手术彻底清除病灶并重建了关节功能, 远期随访未见再次复发的巨大侵袭性纤维瘤病, 现讨论其诊疗方案。

1 病例资料

患者, 男, 13 岁, 因“发现右踝包块半年”入院。患者半年前无意间发现右踝前外侧包块, 约鸽蛋大小, 未予以重视及相关诊疗, 后包块逐渐增大并引起踝关节轻度疼痛及活动受限, 为进一步诊治就诊于本院, 行右侧踝关节 CT 检查示: 右踝前方见约 32 mm×22 mm 类圆形低密度区, 边界清楚, 密度信号均匀, 与肌腱分界不清, 关节周围骨质未见异常 (图 1a); X 线片见右踝关节前缘软组织肿胀影; 彩超提示: 右踝探及大小约 52 mm×33 mm×25 mm 混合回声包块, 边界较清楚, 其内未见明显血流信号。门诊以“右踝肿瘤性病变”收入院。入院体查: 右踝前外侧见 40 mm×30 mm 包块, 质偏硬, 界限欠清, 活动度稍差, 轻压痛, 踝关节活动稍受限, 以背屈、跖屈、外翻外展为主, 肌力正常, 皮温正常, 周围皮肤感觉无明显异常。初步诊断为右踝软组织占位性病变: 腱

鞘囊肿? 神经源性肿瘤? 患者右踝关节疼痛性肿块伴关节活动受限, 具备手术指征, 需手术切除病灶以改善体征及恢复功能, 于 2014 年 8 月 4 日行“右踝肿块切除术”, 术中见右踝关节前外侧的质硬、边界不清的灰白色实质性包块, 与周围筋膜肌腱粘连明显, 分界不清, 将右足背伸肌腱及腓深神经完全包裹, 术中仔细清除病灶组织。术后病理见大量梭形细胞增生, 向邻近组织内扩张, 细胞密度低至中等, 细胞呈宽束状排列, 排列方向一致, 外观均匀, 无细胞异型性, 呈肌成纤维细胞外观, 核浆比低, 细胞核均匀扁平, 核仁不明显, 间质是胶原性的, 有不同程度突出的血管, 有的血管周围水肿, 伸长的血管常与纤维方向平行; 免疫组化示: catenin (核+), Vimentin (++)、CD34 (-)、S100 (-)、SMA (+) (图 1b~1d)。最终诊断: 右踝侵袭性纤维瘤病。

术后 1 周出院, 规律行踝关节功能康复锻炼, 术后踝关节功能恢复良好, 无特殊不适, 日常生活无影响, 术后未进行复查。手术 3 年后再次出现上述类似症状体征, 右踝关节肿块较首次明显增大, 关节活动受限更明显。复查踝关节 MR 见右踝前外侧多发不规则长 T1、T2 信号肿块, 边界较清楚, 范围 50 mm×95 mm, 增强扫描见不均匀强化, 中心部位可见未强化区域, 骨结构和信号未见异常 (图 1e), SP-ECT 检查见右踝前外侧异常信号改变, 无全身其他部位异常信号。综合既往病史考虑右踝侵袭性纤维瘤病切除后复发, 遂于 2018 年 2 月 2 日行“右踝肿瘤切除、髂胫束自体肌腱重建、石膏外固定术”, 术中见肿瘤组织与周围组织粘连紧密, 分界明显不清, 胫骨前肌、踇长伸肌、腓深伸肌、趾长伸肌、腓骨短肌、

DOI:10.3977/j.issn.1005-8478.2022.22.21

△基金项目: 国家自然科学基金项目 (编号: 31960209)

作者简介: 剧松立, 主治医师, 研究方向: 骨肿瘤, (电话) 13885268589, (电子信箱) zmcjusongli@163.com

* 通信作者: 洪嵩, (电话) 13984965988, (电子信箱) hongsong_orthop@163.com

胫距前韧带、距腓韧带、跟腓韧带、胫前动脉、小腿外侧皮神经受累，清除病灶过程中完整清除受累病灶组织，但导致受累的大量肌腱或腱鞘大片缺损，因此术中取髂胫束进行自体肌腱吻合重建，并以石膏外固

定。术后宏观所见、病理镜下表现及免疫组化同前，诊断：右踝巨大侵袭性纤维瘤病切除后复发。术后行功能锻炼，恢复良好，无特殊不适，第2次术后3年随访复查MR未见肿瘤复发（图1f）。

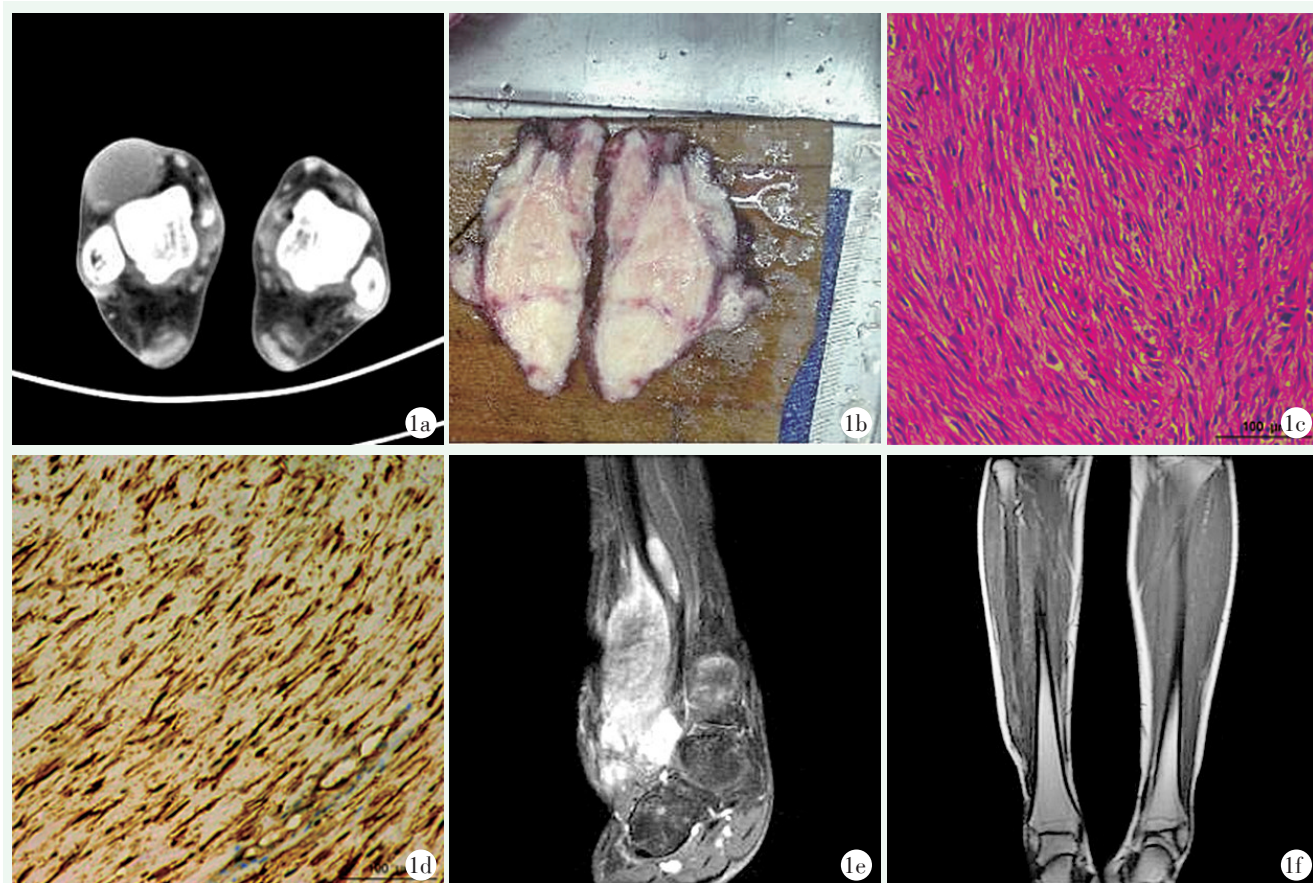


图1 本例患者，男，13岁，右踝巨大侵袭性纤维瘤病 1a: 第1次术前CT示右踝前方见约32 mm×22 mm类圆形低密度区，边界清晰 1b: 第1次手术取出病灶大体观 1c, 1d: 取出的病灶镜下（H-E染色，×200）及病理免疫组化（catenin，×200），诊断：右踝侵袭性软骨瘤病 1e: 第2次术前MRI示右踝前外侧多发不规则长T1、T2信号，范围50 mm×95 mm 1f: 第2次术后3年MRI未见肿瘤复发

2 讨论

侵袭性纤维瘤病（AF）在1832年由MacFarland首次发现，1838年由Muller正式命名^[2]，其病因可能与创伤、手术、怀孕、口服避孕药、内分泌失调（雌激素）和染色体异常等因素有关^[1, 3]。AF占有肿瘤的0.03%，占软组织肿瘤的3%以下，25~35岁是发病的高峰^[4]。其临床症状不具有特征性，与病灶部位、大小和进展速度直接相关；根据临床病理可分为腹腔外（60%），腹壁（25%）和腹腔内（8%~15%）3种类型^[3]。

X线、超声、PET/CT、CT和MRI可作为影像学诊断工具，可以较好地显示病灶范围、性质及与周围

组织关系等情况，发生在腹外的AF影像学检查首选MRI^[1, 3, 5]。AF的鉴别诊断包括孤立性纤维性肿瘤、血管外皮细胞瘤、神经周围瘤、骨化/非骨化性纤维瘤、软骨黏液样纤维瘤、动脉瘤样骨囊肿、骨纤维异常增生症等^[6, 7]，它们拥有相似的临床症状及影像学特点，因此组织病理学是主要的鉴别依据，其中免疫组化β-catenin阳性支持AF的诊断^[1]。

AF的生物学行为呈侵袭性生长，术后极易复发但不发生远处转移，在2020年WHO骨与软组织肿瘤分类中归类为中间型纤维母细胞/肌纤维母细胞性纤维性肿瘤^[8]。AF的治疗仍然存在争议，治疗方式包括手术、放疗、化疗、激素、全身治疗或这些治疗的结合，但很少有证据证实哪一种手段在避免局部复发方面有突出疗效。AF手术后5年的复发率很高，

达到了25%~60%，郭卫等^[9]研究发现侵袭性纤维瘤病术后复发的重要因素包括侵犯重要血管、神经及手术切缘质量。目前非手术治疗策略已成为当前的首选策略，然而对于有症状的AF，学者们仍然建议手术治疗，广泛的显微边缘阴性切除是手术的目标，但前提是需保持美观和保留或重建功能^[1, 3]。本例患者复发导致病灶周围大量肌腱韧带、血管和神经受累，术中完整切除病灶后选用自体肌腱重建关节稳定并最大限度地恢复功能，术后随访未见再次复发，踝关节功能也未受影响，说明手术取得了满意的效果。总之，右踝关节巨大侵袭性纤维瘤切除术复发的病例罕见，以期通过本病例报道可以加强临床医师对该病的认知。

参考文献

- [1] Garcia-Ortega DY, Martín-Tellez KS, Cuellar-Hubbe M, et al. Desmoid-type fibromatosis [J]. *Cancers (Basel)*, 2020, 12 (7): 1851.
- [2] 韩方海, 周声宁. 侵袭性纤维瘤病的诊治体会 [J]. *中华胃肠外科杂志*, 2017, 20 (11): 1253-1254.
- [3] Zhang Z, Shi J, Yang T, et al. Management of aggressive fibromatosis [J]. *Oncol Lett*, 2021, 21 (1): 43.
- [4] Tafti D, Kao E, Alderete JF, et al. Desmoid-type fibromatosis of the lower extremity: a unique case of complete lesion resolution following core needle biopsy [J]. *Clin Imaging*, 2021, 69 (3): 213-218.
- [5] Master SR, Mangla A, Puckett Y, et al. Desmoid tumor [M]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2021.
- [6] Thompson LDR. Desmoid-type fibromatosis [J]. *Ear Nose Throat J*, 2021, 100 (5_suppl): 518-519.
- [7] 金旭, 蔡松林, 崔林一, 等. 韧带样纤维肿瘤1例报告 [J]. *中国矫形外科杂志*, 2004, 12 (19): 1462.
- [8] WHO Classification of Tumours Editorial Board. WHO classification of tumours of soft tissue and bone [M]. 5th ed. Lyon, France: IARC Press, 2020.
- [9] 王永峰, 郭卫, 姬涛, 等. 硬纤维瘤病的临床特点及术后复发相关因素的分析 [J]. *中国矫形外科杂志*, 2010, 18 (21): 1771-1775.
- (收稿: 2021-02-01 修回: 2022-05-24)
(同行评议专家: 王丙刚 吴玉宝)
(本文编辑: 闫承杰)
-
- (上接 2109 页)
- [7] Georgiades DS. A systematic integrative review of pin site crusts [J]. *Orthop Nurs*, 2018, 37 (1): 36-42.
- [8] 李乾露, 曹春风, 张铭华, 等. 钢板内固定与髓内钉治疗胫骨远端关节外骨折的 Meta 分析 [J]. *创伤外科杂志*, 2019, 21 (11): 826-832.
- [9] 何昌军, 马腾, 刘德印, 等. 髓内钉在胫骨骨折中的应用 [J]. *国际外科学杂志*, 2020, 47 (7): 489-493.
- [10] 张聪明, 段宁, 王谦, 等. 新型阻挡钉联合髓内钉治疗胫骨远端骨折的生物力学分析 [J]. *中华创伤骨科杂志*, 2021, 23 (10): 890-894.
- [11] Yoon RS, Liporace FA. Intramedullary nail and plate combination fixation for complex distal tibia fractures: when and how [J]. *J Orthop Trauma*, 2016, 30 (Suppl 4): S17-S21.
- [12] Collinge C, Protzman R. Outcomes of minimally invasive plate osteosynthesis for metaphyseal distal tibia fracture [J]. *J Orthop Trauma*, 2010, 24 (1): 24-29.
- [13] 陈东亮, 郑良孝, 朱朝辉, 等. 骨折间隙直视下复位固定后踝移位骨折 [J]. *中国矫形外科杂志*, 2020, 28 (2): 177-181.
- [14] 张钦明, 吴彬, 褚风龙, 等. 两种入路开放复位内固定治疗后 Pilon 骨折 [J]. *中国矫形外科杂志*, 2020, 28 (18): 1666-1669.
- [15] 黄若昆, 谢鸣, 余嘉, 等. 应用数字化技术设计胫骨远端后侧解剖钢板的研究 [J]. *中华创伤骨科杂志*, 2013, 15 (10): 889-892.
- (收稿: 2022-08-16 修回: 2022-09-15)
(同行评议专家: 李瑞华 李津)
(本文编辑: 郭秀婷)