

右侧肋骨韧带样型纤维瘤病 1 例

李夏亚虎, 魏蜀亮, 向 军

(川北医学院附属医院胸心外科, 四川 南充 63700)

关键词: 韧带样型纤维瘤; CT; 胸部肿瘤

中图分类号: R738 文献标识码: A

韧带样型纤维瘤病又称侵袭性纤维瘤病是一种纤维细胞克隆性增生性病变, 分类: 腹部外韧带样型纤维瘤病(约 50%~60%)、腹壁韧带样型纤维瘤病(约 25%)、腹内韧带样型纤维瘤病(约 15%)。发生于肋骨的属于腹部外韧带样型纤维瘤病且十分罕见, 国内外仅少数个案报道, 现对本院收治的 1 例右侧肋骨韧带样纤维瘤病患者诊断、治疗并结合相关文献报道如下。

1 病例资料

患者, 女, 51 岁。因“右侧胸壁疼痛 1 月”于 2015 年 6 月 9 日入院, 3⁺年前于本院行“右侧胸壁血管纤维错构瘤切除术”。入院后体格检查: 双侧呼吸动度对称, 语颤无增强, 叩诊右侧胸壁实音, 左侧清音, 余未见异常。辅助检查结果: 外院 CT(2015 年 6 月 4 日, 图 1): 右侧胸外后壁见局限性软组织密度增高影, 大小约 3.2 cm×1.7 cm、3.9 cm×3.2 cm, 边缘欠规整, 呈广基底, 上缘见点状钙化影。术前常规检查未见明显异常。临床诊断: (1) 右侧胸壁包块。(2) 右侧胸壁血管纤维错构瘤术后。于 2015 年 6 月 12 日全麻下行“剖胸探查、右侧胸壁包块切除术”治疗, 术中见: 右侧胸腔广泛粘连, 胸腔无明显积液, 右侧胸腔可扪及 3 个大小不等的包块, 肋骨来源, 最大位于第 6、7、8 肋骨后段, 大小约 6 cm×5 cm, 血供丰富, 质地较硬。常规分离粘连后, 切除第 5、6、7、8 肋骨后段, 完整切除肿瘤(图 2)。术后患者病理检查结果: (肋骨) 梭形细胞肿瘤。免疫组化结果: 梭形细胞 SMA(-)、Desmin(-)、actin(-)、 β -catenin(-)、CD34(-)、S-100(-)、EMA(-)、ki-67 阳性细胞约 10%, 结果支持(肋骨)韧带样纤维瘤病、

未累及骨髓腔(图 3)。术后行化疗辅助治疗 1 次, 随访半年未出现复发等异常。

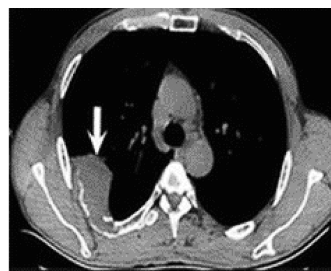


图 1 患者 CT 右侧软组织密度影, 向胸腔内突出

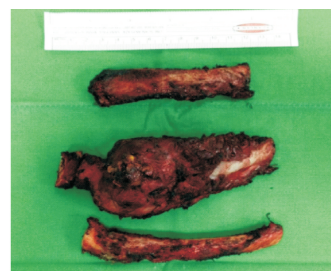


图 2 患者大体标本 示肿瘤为肋骨源性

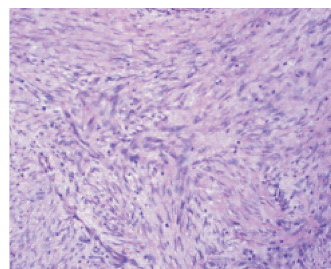


图 3 患者术后病理检查结果(HE 染色×200)

(下转第 213 页)

一步我们将进一步研究如何有效提高非专业大学生急救实践操作能力。

参考文献:

- [1] 郑进,郑湘豫.第一反应人在灾害救援中的地位和作用[J].中华灾害救援医学,2014,2(7):388-390.
- [2] 杜成芬,杨志华.公众急救知识培训对院外急救的影响[J].中国急救复苏与灾害医学杂志,2013,8(9):852-853.
- [3] Khoram-manesh A,Ashkenazi M,Djalali A,et al.Education in disaster management and emergencies: defining a new european course [J].Disaster Medicine and Public Health Preparedness,2015,9(3):245-255.
- [4] 吴国华,何琨,张文强,等.郑州市非医学专业大学生急救知识认知现状调查[J].郑州大学学报:医学版,2013,34(4):572-574.
- [5] 楼滨城,朱继红.2015 美国心脏协会心肺复苏与心血

管急救更新指南解读之一 概述及基础心肺复苏[J].临床误诊误治,2016,29(1):69-74.

- [6] 李华.医院非医务工作者院前急救知识及行为状况调查[J].齐鲁护理杂志,2015,21(11):72-74.
- [7] Seligan WH,Ganatra S,England D,et al.Initial experience in setting up a medical student first responder scheme in South Central England [J].EMJ,2016,33(2):155-158.
- [8] Gonzalez M,Leary M,Blewere AL,et al.Public knowledge of automatic external defibrillators in a large U.S. urban community [J].Resuscitation,2015,92(1):101-106.
- [9] 吕传柱.中国院前急救近十年的发展及未来展望[J].中国急诊医学杂志,2011,20(6):568-570.
- [10] 孙文会,付杰,李海军.中国院前急救近十年的发展及未来展望[J].中国急诊医学,2011,31(11):1040-1042.

(本文编辑:秦旭平)

(上接第 206 页)

2 讨 论

韧带样型纤维瘤病(desmoid-type fibromatosis, DTFT)又称侵袭性纤维瘤病(aggressive fibromatosis, AF)^[1]。同时是具有局部侵袭潜能的一种纤维母细胞或肌纤维母细胞性肿瘤^[2]。2002 年 WHO 新的软组织和骨肿瘤的病理学和遗传学分类中将其归属于中间型、局部侵袭性肿瘤^[2],按发病部位可区分为:腹壁外型、腹壁型、腹腔内和肠系膜型,发生几率分别为 50%~60%、25%及 15%^[3]。本例发生于肋骨属于腹壁外型,在国内外文献中都属于罕见,仅有少数个案报道。本例患者发病隐匿,仅有疼痛,未见其余特殊症状,若不及时予以重视常导致漏诊。CT 及胸片等影像学检查能明确病变范围,但缺乏确诊意义,确诊需通过病理学检查。该病因暂不明确,可能与外伤、手术、妊娠、遗传以及全身性结缔组织疾病有关^[4]。结合本例,患者 3 年前曾行右侧第 8 肋错构瘤手术,此次发病位置为上次手术部位,故此次发病可能与既往手术创伤有关系。对于既往有手术

史病人原位出现软组织肿瘤应当考虑患者韧带样纤维瘤病可能。由于此病虽然无远处转移性,但术后容易复发,且具有局部浸润性的特性,故术后予以行化疗一次。

参考文献:

- [1] Chummun S,McLean NR,Abraham S,et al. Desmoidtumour of the breast[J]. J Plast Reconstr & Aesthet Surg,2010,63(2):339-345.
- [2] Goldblum J,Fletcher JA. Desmoid-type fibromatosis[A]. Fletcher CD,UnniKK,MertensF.World Health Organization classification of tumors:pathology and genetics of tumors of soft tissue and bone[M].Lyon:IARC Press,2002,83-84.
- [3] Schiessling S,Kihm M,Ganschow P,et al.Desmoidtumour biology in patients with familial adenomatous polyposis coli[J].Br J Surg,2013,100(5):694-703.
- [4] Romero JA,Kim EE,Kim CG,et al. Different biologic features of desmoid tumors in adult and juvenile patients:MR demonstration[J]. J Comput Assist Tomogr,1995,19(5):782-787.

(本文编辑:蒋湘莲)