

短 篇

婴儿左后颈部纤维性错构瘤1例

1. 贵州医科大学医院影像学院
(贵州 贵阳 550004)

2. 贵州医科大学附属医院影像科
(贵州 贵阳 550004)

吴文江^{1,2} 李小宝^{1,2} 陈莲花¹
王 波²

【关键词】颈部；纤维性错构瘤；体层摄影术

【中图分类号】R445.2; R738.6

【文献标识码】D

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2020.12.056

通讯作者：李小宝

1 临床资料

患者，女，3岁，“发现颈部包块2+年，增大2月”于2018年4月入院。家属诉2+年前无明显诱因发现患儿后颈部出现包块，约“花生米”大小，包块无触痛、压痛，无局部红肿，无发热、寒战、咳嗽、咳痰、胸闷及心悸呼吸困难等不适，未予特殊重视，包块呈进行性增大，2月前包块约有“鸽子蛋”大小。查体：颈部无畸形，左侧后颈部隆起，可扪及一质韧包块，边界不清，余未见特殊。

影像学检查：甲状腺超声：甲状腺双侧叶形态大小正常，包膜完整，内部回声均匀，未见明显囊实性肿块，CDFI：血流信号未见明显异常。颈部CT平扫+增强(图1-4)：左侧颈部(斜方肌及夹肌深部)见混杂密度占位，内见软组织及脂肪密度影，边界欠清，病灶最大截面约：4.0cm×2.3cm×5.7cm；增强病灶动脉期呈轻度强化，静脉期及延迟期呈持续性强化，延迟期其内呈多发条柱状强化影。诊断：考虑来源于间叶组织肿瘤。

术中所见及病理检查：患儿取俯卧位，充分暴露颈部手术区，沿颈部包块走形做梭形切口，长约8.0cm，针式电刀逐层切开皮下，能量平台超声刀切开颈阔肌及夹肌，显露包块，大小约6.0cm×4.0cm×3.0cm，包块表面边界清楚，底部与周围软组织粘连，完整分离、切除肿块后逐层缝合皮肤。肉眼观肿块呈灰白灰黄实性，质中，不完整，可见包膜。HE染色(图5)：镜下可见成熟脂肪细胞、纤维细胞及间叶细胞，三种成分混合存在，倾向良性病变；免疫组化：Vimentin+，CD34+，SMA+，Desmin部分+，S-100+，Ki67阳性率约3%。结合细胞形态及免疫组化结果，诊断为：(颈部)病变符合婴儿纤维性错构瘤。

2 讨 论

婴儿纤维性错构瘤(Fibrous hamartoma of infancy, FHI)是一种发生于婴幼儿及儿童罕见的软组织病变，属于胚胎发育不良或错构瘤性间叶源性肿瘤，通常发生于腋窝，也可发生于上臂、臀部、肩背部、阴囊、眼眶等部位皮下^[1-3]。FHI多见于2岁以内婴幼儿，但在年长儿童中亦可见报道，男性发病率较女性高，约23%的病灶发生于出生时^[2]。

组织学上FHI病灶内至少可见典型的三相成分，包括成熟脂肪细胞、原始间叶组织、致密胶原纤维组织(其间可散在纤维母细胞和肌纤维母细胞)；但不同病例三种成分所占比例有所差别；少数可见原始粘液样间充质细胞成分占优势^[3-4]。免疫组化显示大多数肿瘤成熟脂肪细胞S-100阳性，波形蛋白(Vimentin)在三种典型成分均呈阳性，纤维组织、原始间充质细胞均表达SMA，原始间充质细胞还表达CD34并呈强阳性^[3-5]。

FHI的CT表现多为混杂密度肿块，内可见脂肪、软组织及血管密度影，边界不清，无明显包膜，增强可见不均匀强化^[4-5]。本例平扫可见左后颈部肌间隙间混杂密度肿块影，内可见脂肪密度影，形态不规则，边界欠清，未见明显包膜；增强病灶呈持续性强化，内可见条状强化影，其内脂肪组织未见强化，杨秀军等^[5]将此特征称为“云雾征”。

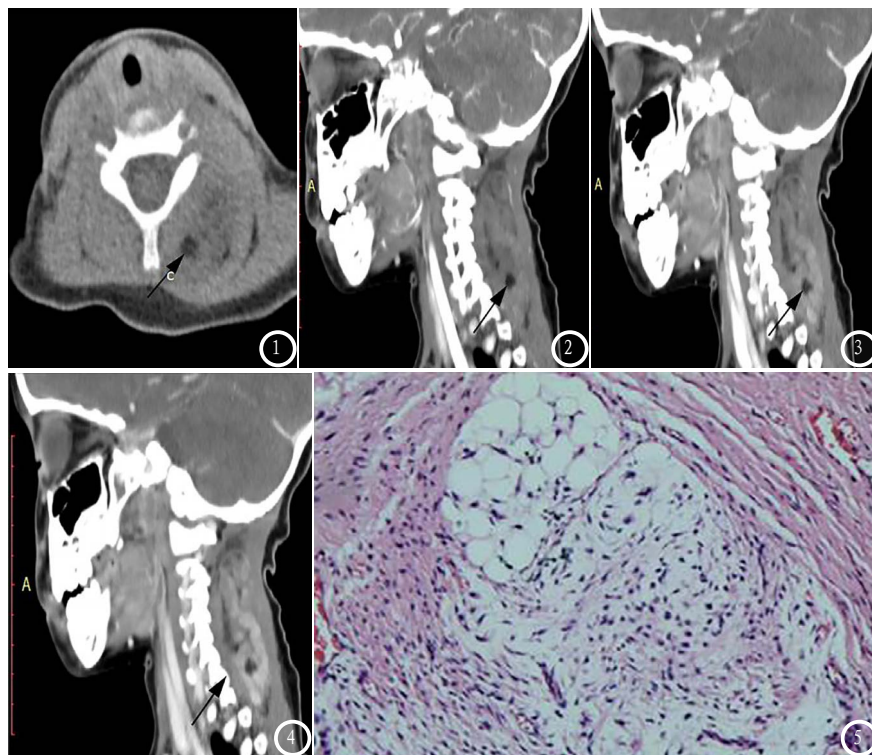


图1 CT平扫:左后颈部(斜方肌与夹肌深面)见混杂软组织密度肿块,内见脂肪密度影(黑箭),边界不清,病灶大小约4.0cm×2.3cm×5.7cm;图2-4 CT增强:病灶呈持续性强化,延迟期可见条片样强化影,其内脂肪组织未见强化;图5 镜下(HE染色,×100):可见三种典型成分,成熟脂肪细胞、纤维组织、间叶组织。

FHI超声多表现为发生于皮下层的混杂回声肿块,边界不清,无包膜,CDFI:血流信号无特异性^[7]。MRI其软组织分辨率较高,可更好显示FHI信号改变。肿块纤维组织较多时,T₂WI像上呈低信号,富含粘液组织时,T₂WI呈稍高信号,脂肪抑制序列可以显示肿瘤内的脂肪组织^[5-8]。

FHI多发生于真皮或皮下组织内,累及骨骼肌或神经血管者罕见,本例肿块位于肌间隙间,且影像表现缺乏特异性,常需与以下疾病相鉴别:①脉管瘤:为血管、淋巴管异常增生疾病,多为良性,常见于儿童头、颈面部皮肤,当血管成分较多时,病灶边界欠清,呈不均匀强化,内可

见网格条索,淋巴管成分多,增强后呈“车轮状”分隔样强化,内部低密度影不强化。但其缺乏脂肪组织,可与FHI相鉴别。②脂肪瘤:肿瘤由单一脂肪组织组成,多起源于皮肤脂肪层,也可见于内脏组织、胸腹壁及肌肉间隔间,多表现为边界清楚、形态规则的低密度肿块,增强后无强化。FHI多为混杂密度肿块,增强可呈不均匀强化。③畸胎瘤:为生殖源性肿瘤,多见于生殖系统,也可见于纵隔、颅脑等,肿块形态多较规则,内可见骨骼、牙齿、毛发及脂肪组织等,可见脂液分层,增强实性部分可见轻度强化。

由于FHI国内外报道较少,临

床医师对其认识不足。影像学评估可以为临床提供有用的信息,例如肿块内成分、肿块位置、大小及其与周围结构的关系;最终诊断依靠病理结果及免疫组化。手术完全切除为此病常见治疗方法,术后很少复发。

参考文献

- [1] Chio SH, Hwang JM, Kim N. Orbital fibrous hamartoma of infancy [J]. J AAPOS, 2016, 20(1): 68-69.
- [2] Dickey G E, Sotelo-Avila C. Fibrous hamartoma of infancy: current review [J]. Pediatr Dev Pathol, 1999, 2(3): 236-243.
- [3] Yu GJ, Wang YB, Wang GJ, et al. Fibrous hamartoma of infancy: A clinical pathological analysis of seventeen cases [J]. Int J Clin Exp Pathol, 2015, 8(3): 3374-3377.
- [4] Saab ST, McLain CM, Coffin CM. Fibrous hamartoma infancy: A clinicopathologic analysis of 60 cases [J]. Am J Surg Pathol, 2014, 38(3): 394-401.
- [5] 杨秀军, 奚政君, 李婷婷, 等. 婴儿纤维性错构瘤CT、MRI特征与组织病理学对照分析 [J]. 中国医学影像杂志, 2017, 33(11): 1705-1710.
- [6] 陆方, 杨烁慧, 郑少强, 等. 婴儿胸壁纤维性错构瘤1例 [J]. 中国中西医结合影像学杂志, 2012, 10(4): 381-382.
- [7] 张静, 周翔, 罗燕, 等. 婴儿纤维性错构瘤临床及超声表现 [J]. 中国医学影像技术, 2014, 30(4): 564-567.
- [8] 李洁, 张仕勇, 孟红, 等. 婴儿纤维性错构瘤1例 [J]. 中国临床医学影像杂志, 2018, 29(5): 378-379.

(本文编辑: 谢婷婷)

【收稿日期】2018-12-23