

· 短篇 ·

胸壁侵袭性纤维瘤扩大切除并钛网重建1例

赖世昌¹ 叶永强^{1,*} 王 刚¹ 李 荣²

1.赣州市肿瘤医院胸外科(江西 赣州 341000)

2.赣州市肿瘤医院病理科(江西 赣州 341000)

【摘要】 24岁，女性，2021年因左侧胸痛到我院检查发现左侧胸外侧27mm×50mm肿物，与前锯肌边界不清。术前穿刺活检提示侵袭性纤维瘤。术中肿物扩大切除并钛网重建，术后2年未见肿瘤复发。术后病理提示：β-catenin(核质+)符合侵袭性纤维瘤。胸壁侵袭性纤维瘤临床罕见，缺乏特异性临床症状，术后易复发。目前尚无标准治疗方式。治疗上以主动监测以及手术为主的个体化综合治疗。

【关键词】 侵袭性纤维瘤；胸壁重建

【中图分类号】 R735.4

【文献标识码】 D

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2024.11.004

Extended Resection and Titanium Mesh Reconstruction of Aggressive Fibroma of Chest Wall: a Case Report

LAI Shi-chang¹, YE Yong-qiang^{1,*}, WANG Gang¹, LI Rong².

1.Department of Thoracic Surgery, Ganzhou Cancer Hospital, Ganzhou 341000, Jiangxi Province, China

2.Department of Pathology, Ganzhou Cancer Hospital, Ganzhou 341000, Jiangxi Province, China

Abstract: A 24-year-old female presented to our hospital in 2021 due to left chest pain and found a 27mm×50mm mass on the left lateral thorax with unclear boundary with serratus anterior muscle. Preoperative biopsy suggested aggressive fibroma. The mass was resected extensively and titanium mesh reconstruction was performed during the operation. No tumor recurrence was found 2 years after operation. Postoperative pathology suggested that β-catenin(nuclear +) was consistent with invasive fibroma. Invasive fibroma of chest wall was rare and lacked specific clinical symptoms. It was easy to relapse after operation. At present, there is no standard treatment. The treatment is individualized comprehensive treatment based on active monitoring and surgery.

Keywords: Aggressive Fibroma; Chest Wall Reconstruction

1 资料

患者，女，24岁，2021年8月因“左侧胸痛”到当地县人民医院查超声提示：左侧胸壁外侧软组织内(55cm×20cm×50cm)不规则低回声包块；进一步行胸部MRI提示：左侧前锯肌内侧见团块状信号影，大小约25mm×36mm×56mm。患者为进一步诊治入我院。患者既往无胸部外伤病史。入院后我院查胸部CT增强：左侧胸壁见一软组织密度肿块，边界欠清，最大截面大小约27mm×50mm，不均匀轻度强化，与邻近前锯肌分界不清。术前穿刺活检提示：肌纤维母细胞性病变，较符合侵袭性纤维瘤病。于2021年8月23日全麻下行“左侧胸壁肿物扩大切除术+胸壁重建+背阔肌移植术”，术中在左侧胸壁肿物上方近腋后线作长约20cm行竖行切口，切开皮肤及皮下，牵拉皮瓣游离右胸壁肿物，以肿物为中心4cm左右，切除此范围前锯肌及肿物附近第3、4、5部分肋骨组织。游离背阔肌，保存滋养血管。前胸壁缺失面积大，用钛网塑形后，紧贴缺损处，用螺钉固定于胸壁。并将背阔肌覆盖于钛网表面，于原背阔肌区域及左胸腔内放置引流管。术后病理：肿物内见增生的梭形纤维母细胞，细胞呈束状或片状排列，肿瘤浸润横纹肌肌束及脂肪生长，局部累及肌间肌肉、未累及肋骨。免疫组化：β-catenin(核质+)，CD34(-)，Desmin(部分+)，Ki-67(2%+)，NF(-)，S100(-)，SMA(部分+)，STAT6(-)。患者术后1周拔除引流管并出院。2年后复查未见肿瘤复发。

2 讨论

侵袭性纤维瘤(aggressive fibroma, AF)是一种较为罕见的间叶组织肿瘤，由成纤维细胞过度增殖形成。该疾病被归类为局

部侵袭性肿瘤。AF约占所有软组织肿瘤的0.03%，其缺乏转移能力，局部复发率高，即使在广泛切除后，也有可能出现局部复发^[1]。腹部是最常见的发生部位，约占37-50%，其次是颈部、肩部、四肢骨骼肌，而胸壁、头部最为少见，胸壁AF仅仅占8%-10%^[2-3]。根据报道，胸壁AF患者的中位年龄为39岁，主要以女性为主，女性发病率是男性的2.2-3.9倍^[4]。

AF的发病机制尚完全不清楚，可能与创伤、手术、激素水平及遗传有关。据报道，手术、创伤刺激β-Catenin蛋白的产生并促进肿瘤发展^[5]。84%的腹部AF发生在腹部手术后的5年内^[6]。雌激素可能与肿瘤生长和自发消退有关^[7]。在育龄女性中，AF的发病率明显高于男性和绝经后妇女。此外，AF与Wnt/Apc/β-Catenin通路的改变有关。与β-Catenin蛋白高表达相关的基因突变存在于70%-75%的AF病例中^[8]。

大多数AF患者缺乏特异性体征，并且起病隐匿，多表现为无症状肿块。肿块增大时常可触及，并可引起疼痛等不适。因为AF较少转移，呈浸润性生长的生物学特性，当肿瘤生长到一定程度时，常表现为原发部位肿块压迫或侵犯周围脏器，并引起器官压迫的临床症状，这在腹内型AF尤为明显。在本病例中，患者因左侧胸壁疼痛，无意中触摸，而发现肿物。

由于AF的局部侵袭和高复发率，目前无标准的治疗方法。治疗措施包括手术、放疗、化疗、激素治疗、靶向治疗。随着对AF研究的深入，其治疗的首选方法已由最初的手术治疗转变为主动监测。根据报道，20%的患者AF会表现持续稳定或自发消退^[9]。因此对于无症状的AF患者，可先进行一段时间的观察。一项针对771名患者的队列研究发现，对于无症状患者，手术和非手术的AF患者五年总体生存率没有显著差异^[10]。2022年美国NCCN关于

【第一作者】赖世昌，男，住院医师，主要研究方向：胸部恶性肿瘤。Email: b17370136793@163.com

【通讯作者】叶永强，男，主任医师，主要研究方向：胸部恶性肿瘤。Email: yyq362@163.com

软组织指南认为,针对无症状患者,观察是一个合适的选择。观察过程中需密切监测,疾病确诊的1月后复查并每3月-6月行CT或MRI评估肿瘤是否进展,当发现疾病进展可手术或全身治疗^[11]。在本病例中,患者因疼痛和焦虑的精神状态而接受手术治疗。手术原则是尽量达到肿瘤的R0切除,同时最大限度地保护周围的重要组织、器官。一般认为切缘至少距离肿瘤2-3cm^[12]。在本例报道中,我们术中扩大切除范围距离肿瘤边缘4cm,包括部分前锯肌以及第4、5根肋骨,术中病理冰冻结果显示切缘阴性。该例患者术中胸壁缺损较大,因此术中使用钛网+背阔肌移植进行胸壁重建。

对于AF术后是否放射治疗目前存在以下观点。有报道认为R0切除术后进行放射治疗不会降低术后局部复发率,反而可能导致组织水肿、蜂窝织炎、纤维化、溃疡和病理性骨折等并发症,放射治疗甚至有可能诱发其他局部恶性肿瘤^[13],因此对于首次手术R0切除的患者不建议进行放射治疗。R1切除的患者应接受术后放射治疗,因为它能够降低术后复发的可能性。有研究认为术后补充放疗可使R1切除的患者的治愈率与R0切除的患者相似。而对于无法耐受手术的患者来说,单独的放射治疗是有效的。二次手术后R0切除患者局部再复发率高达50%,因此术后复发再次术后应尽早进行术后补充放疗^[14]。

药物治疗是治疗AF的重要手段,特别是对于邻近重要器官且病灶不可切除的AF患者。AF的药物治疗措施包括抗雌激素治疗、NSAID治疗、化疗和靶向治疗。他莫昔芬是最常用的抗雌激素,可单独或联合NSAID使用。AF患者对抗雌激素治疗的反应率从48%到51%不等^[15]。抗雌激素可以增加血栓栓塞事件的发生,但是抗雌激素的副作用发生率远低于手术、化疗和靶向治疗。因此,抗雌激素被用作重要补充治疗AF的方法之一。AF的化疗是以低剂量甲氨蝶呤加长春花碱或以蒽环类药物为基础的治疗方案,通常进行6至8个周期。该方案可实现长期PFS甚至完全缓解,常用作抗雌激素方案失败后的二线治疗^[16-17]。伊马替尼是首个用于治疗AF的靶向药,其不应被视为无症状患者的初始治疗。其主要用于抗雌激素治疗、NSAIDs和化疗失败后的AF患者。

综上所述,AF是一种少见的交界性肿瘤,对于无症状的AF患者,建议首选主动监测,随访阶段出现疾病进展或临床症状的患者可考虑以手术为主的个体化综合治疗方案。

参考文献

- [1]王文培,刘兴,周湘,等.胸壁侵袭性纤维瘤病1例[J].罕少疾病杂志,2023.30(2):12-13.
- [2]Liu X,Zong S,Cui Y,et al.Misdiagnosis of aggressive fibromatosis of the abdominal wall:a case report and literature review[J].Medicine (Baltimore),2018,97(10):e9925.

- [3]Kriz J,Eich HT,Haverkamp U,et al.Radiotherapy is effective for desmoid tumors (aggressive fibromatosis)-long-term results of a German multicenter study[J].Oncol Res Treat,2014,37(5):255-260.
- [4]Escobar C,Munker R,Thomas JQ,et al.Update on desmoid tumors[J].Ann Oncol,2012,23(3):562-569.
- [5]Hosalkar HS,Fox EJ,Delaney T,et al.Desmoid tumors and current status of management[J].Orthop Clin North Am,2006,37(1):53-63.
- [6]Kasper B,Ströbel P,Hohenberger P.Hohenberger,desmoid tumors: clinical features and treatment options for advanced disease[J].Oncologist,2011,16(5):682-693.
- [7]陈英,郑德春,陈韵彬,等.侵袭性纤维瘤病的影像诊断及临床治疗分析[J].中国CT和MRI杂志,2012.10(3):91-94.
- [8]Kreuzberg B,Koudelova J,Ferda J,et al.Diagnostic problems of abdominal desmoid tumors in various locations. Eur J Radiol,2007,62(2):180-185.
- [9]Gounder MM,Mahoney MR, Van Tine BA,et al.Sorafenib for advanced and refractory desmoid tumors[J].N Engl J Med,2018,379(25):2417-2428.
- [10]Penel N,Le Cesne A,Bonvalot S,et al.Surgical versus non-surgical approach in primary desmoid-type fibromatosis patients:a nationwide prospective cohort from the French Sarcoma Group[J].Eur J Cancer,2017,83:125-131.
- [11]Martínez Trufero J,Pajares Bernad I,Torres Ramón I,et al.Desmoid-Type fibromatosis:who,when,and how to treat[J].Curr Treat Options Oncol,2017,18(5):29.
- [12]王倩倩,刘新疆,袁丽萍,等.颈部侵袭性纤维瘤病1例并文献复习[J].罕少疾病杂志,2019.26(4):106-107,封2.
- [13]Penel N,Coindre JM,Bonvalot S,et al.Management of desmoid tumours: a nationwide survey of labelled reference centre networks in France[J].Eur J Cancer,2016,58:90-96.
- [14]Micke O,Seegenschmiedt MH.Seegenschmiedt,Radiation therapy for aggressive fibromatosis (desmoid tumors):results of a national patterns of care study[J].Int J Radiat Oncol Biol Phys,2005,61(3):882-891.
- [15]Bocale D,Rotelli MT,Cavallini A,et al.Anti-oestrogen therapy in the treatment of desmoid tumours: a systematic review[J].Colorectal Dis,2011,13(12):e388-e395.
- [16]Garbay D,Le Cesne A,Penel N,et al.Chemotherapy in patients with desmoid tumors:a study from the French Sarcoma Group (FSG)[J].Ann Oncol,2012,23(1):182-186.
- [17]Gega M,Yanagi H,Yoshikawa R,et al.Successful chemotherapeutic modality of doxorubicin plus dacarbazine for the treatment of desmoid tumors in association with familial adenomatous polyposis[J].J Clin Oncol,2006,24(1):102-105.

(收稿日期:2024-04-25)

(校对编辑:江丽华)