

文章编号:1005-6947(2008)10-1045-03

· 临床报道 ·

# 韧带样型纤维瘤病的诊断和治疗

唐晓军<sup>1</sup>, 刘海燕<sup>2</sup>

(南京医科大学附属淮安第一医院 1. 普通外科 2. 病理科, 江苏 淮安 223300)

**摘要:**目的 探讨韧带样型纤维瘤病(DTFT)的诊断和治疗方法。方法 回顾性总结收治的DTFT 11例患者的临床资料。肿瘤位于腹壁和盆腔4例,腹腔内2例,腹部以外5例。病程平均为5.7年(1个月至41年)。术前均误诊。2例行局部切除,其余9例均行扩大切除术;3例术后行放射治疗。结果 11例术后病理均诊断为DTFT,其中波形蛋白阳性10例,阴性1例。术后随访1~10年(平均4.2年),复发4例,平均复发时间2.2年(8个月至5年)。11例均健康生存,未见有远处转移。结论 DTFT在临床上易与其他软组织肿瘤相混淆;诊断主要依据病理报告;治疗DTFT最主要的方法是扩大的手术切除。该病预后较好,复发者可再次手术。单独使用放疗可以作为无法切除肿块的治疗方式。

[中国普通外科杂志,2008,17(10):1045-1047]

**关键词:** 韧带样型纤维瘤病/诊断; 韧带样型纤维瘤病//治疗

**中图分类号:** R 65

**文献标识码:** B

韧带样型纤维瘤病(desmoid-type fibromatosis, DTFT)是一种罕见的软组织肿瘤,发生于深部软组织的纤维母细胞/肌纤维母细胞,也称为韧带样瘤、侵袭性纤维瘤病、肌腱膜纤维瘤病等。韧带样型纤维瘤病虽然表现为中间性肿瘤,但具有局部浸润性生长的特性,若治疗方法不当术后易复发<sup>[1-2]</sup>。所以了解其临床特点对于选择正确治疗方法有重要的意义。本文总结1995年1月—2005年1月收治的11例DTFT的临床资料,报道如下。

## 1 资料和方法

### 1.1 一般资料

本组男3例,女8例;年龄平均40.1岁(17~62岁)。肿瘤位于腹壁3例,盆腔1例,腹腔内2例,腹部以外5例(胸壁2例,背部2例,大腿1例)。其中4例曾于8个月至5年前行手术切除,后复发。发现肿瘤到就诊时间平均为5.7年(1月至41年)。肿瘤直径平均为4.5 cm(2.0~11.0 cm)。11例术前均误诊(表1)。

表1 11例DTFT的临床资料

例序	性别	年龄(岁)	肿瘤部位	肿瘤大小(cm × cm × cm)	波形蛋白	术前诊断
1	女	41	胸壁	2.0 × 2.0 × 1.0	(+)	纤维瘤病
2	男	52	背部	5.0 × 3.0 × 2.0	(+)	复发性纤维瘤病
3	女	34	腹壁	4.0 × 2.0 × 2.0 3.0 × 1.5 × 1.0	(+)	多发性纤维瘤病
4	男	30	胸壁	3.0 × 1.0 × 1.0	(+)	复发性纤维瘤病
5	女	47	大腿	6.5 × 4.5 × 2.0	(+)	复发性纤维瘤病
6	女	17	腹壁	4.5 × 2.0 × 1.5	(-)	纤维瘤病

收稿日期:2007-09-28; 修订日期:2008-03-24。

作者简介:唐晓军,男,南京医科大学附属淮安第一医院副主任医师,主要从事胃肠道肿瘤方面的研究。

通讯作者:唐晓军 E-mail:txj9743@gmail.com

续表1 11例DTFT的临床资料

例序	性别	年龄(岁)	肿瘤部位	肿瘤大小(cm×cm×cm)	波形蛋白	术前诊断
7	女	43	背部	4.0×1.0×0.5 3.0×1.5×0.5	+	复发性多发性 纤维瘤病
8	男	62	腹腔内	3.0×3.0×1.0	+	纤维瘤病
9	女	32	盆腔	11.0×8.0×5.0	+	纤维瘤病
10	女	31	腹壁	4.0×4.0×2.0	+	纤维瘤病
11	女	52	腹腔内	4.0×3.0×3.0	+	纤维瘤病

## 1.2 治疗方法

根据肿块的位置、大小和形态,采用常规局部切除或扩大切除术,彻底切除肿瘤及周边部分正常组织,位于腹腔及盆腔的肿块应完整切除,位于胸腹壁、背部及大腿部位的肿块采取扩大切除,范围距肿瘤边缘>2 cm,深度依据肿瘤侵犯情况而定。若术中冷冻切片病检发现有肿瘤残留则再次扩大范围或深度。本组2例胸壁DTFT患者冰冻切片病检切缘阳性,及时采取扩大切除范围,再次冰冻切片报告切缘为阴性,与术后石蜡切片报告一致,从而避免了肿瘤残留可能。本组有2例术后辅以放射治疗。

## 2 结果

本组11例患者均顺利出院,无围手术期并发症发生。切除11例标本以免疫组化法检测波形蛋白表达,阳性10例(90.9%,10/11),阴性1例(9.1%,1/11)。术后10例随访1~10年(平均4.2年),失访1例。复发4例,平均复发时间2.2年(8个月至5年),均再次行扩大切除术。11例均未见有远处转移,无死亡。

## 3 讨论

DTFT是临床上以无痛性肿块为主要症状,肿块生长缓慢,可以持续很长时间。根据其发生的解剖部位分为3类:腹部外韧带样型纤维瘤病,腹壁韧带样型纤维瘤病,腹内韧带维瘤样型纤维病,以前两类为多见。本组肿瘤位于腹壁27.3%(3/11),腹部以外45.4%(5/11),腹腔和盆腔内27.3%(3/11)。Reitamo JJ等<sup>[3]</sup>报道女性发病率约为男性的2倍,本组病例与文献报道相近。

腹腔、盆腔外DTFT的典型病变位于肌肉与筋

膜相连处,边缘不规则,呈浸润性生长,无包膜,形成边界不清的巨大肿块,如不注意,易于误诊。本组2例腹腔内病变表现为肠系膜多个小结节状肿块,1例盆腔病变术前疑为卵巢肿瘤。在组织学上,DTFT的特征是病变没有明显的界限。肿瘤由梭形纤维母细胞和肌纤维母细胞组成,常排列成束状,周围为浸润的软组织结构。有时胶原纤维明显,可形成瘢痕样改变;位于腹盆腔内的病变可呈间质黏液样改变。

本组波形蛋白的表达,阳性率90.9%(10/11)。Lucas DR等<sup>[4]</sup>报道在DTFT中波形蛋白表达均为阳性,而c-kit均为阴性。可以根据波形蛋白的表达情况联合多种免疫组化指标来鉴别DTFT与其他软组织肿瘤。

DTFT术前易误诊,本组误诊率100%。CT和MRI不仅有助于术前诊断,而且可以明确病变有无周围浸润,在一定程度上用来进行术前评估,指导手术根治范围,提高手术效果,从而有效减少术后复发。

DTFT的治疗方法是行广泛局部切除或根治性切除术,手术总治愈率近90%。但由于DTFT的浸润性生物学行为,手术后易复发,其复发率文献报道不一,多在20%~70%之间,甚至达100%。术后复发可能与下列因素有关:女性、年龄>30岁、肿瘤位于四肢、肿瘤较大直径>5 cm、复发的肿瘤、仅行肿瘤局部切除、手术切缘阳性、术后无辅助放疗等<sup>[2-5]</sup>。尤其是手术时不能广泛切除干净,切缘阳性者,则会很快复发。由于肿瘤常通过肌束及筋膜间隙的结缔组织向周围呈浸润性生长,术中肉眼很难作出准确判断,必须借助快速病理切片。本组有1例行肿块切除者,术中病理提示切缘为阴性,术后石蜡切片报告切

缘阳性,考虑存在肿瘤残留,于术后22 d再次手术。本组手术后复发4例,平均复发时间2.2年。复发病例均再次行扩大切除术,随访2~5年未发现局部复发。

目前认为放疗对本病疗效显著<sup>[6-8]</sup>,能显著提高手术的治愈率,减少复发率。对于由于种种原因丧失手术机会的患者,能有效的控制肿瘤发展,甚至能促进肿瘤部分或完全消退;对术后切缘阳性的患者,经放疗后可达到类同切缘阴性的效果。文献报道,局部控制率在单纯手术治疗者为61%,手术结合放疗为75%,单纯放疗为78%,差别有统计学意义。本组2例第2次手术后估计切除深度不够,辅以放射治疗,平均剂量50Gy(50~70Gy),随访2~3年,局部未见有复发肿块。但是有关单独应用放疗治疗DTFT的资料很少,无法评估其临床效果。

DTFT在临床上易与其他软组织肿瘤相混淆。诊断主要依据病理切片。DTFT最主要的治疗方法是广泛局部切除或根治性切除术。若对该病认识不清仅以普通肿块进行局部切除后极易复发。切缘阳性或丧失手术机会的患者可以选择放疗。药物治疗主要用于手术和放疗无效者。目前报道的方法很多,如雌激素阻断剂、非甾体抗炎药、生物制剂、MTX+VIN的化疗方案。但都因缺乏大样本的随机对照研究,疗效难以判断。

#### 参考文献:

- [1] Miettinen M. Desmoid-type fibromatosis (aggressive fibromatosis) [A]. In: Miettinen M. Dignostic soft tissue pathology [M]. New York: Churchill Livingstone, 2003. 162 - 164.
- [2] Goldblum J, Fletcher JA. Desmoid-type fibromatosis [A]. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. World Health Organization Classification of Tumors: Pathology and Genetics of Tumors of Soft Tissue and Bone [M]. Lyon: IARC Press, 2002. 83 - 84.
- [3] Reitamo JJ, Hayry P, Nykyri E, et al. The desmoid tumor. Incidence, sex, age and anatomical distribution in the Finnish population [J]. Am J Clin Pathol, 1982, 77 (6): 665 - 673.
- [4] Lucas DR, al-Abadi M, Tabaczka P, et al. c-Kit expression in desmoids fibromatosis. Comparative immunohistochemical evaluation of two commercial antibodies [J]. Am J Clin Pathol, 2003, 119 (3): 339 - 345.
- [5] Ballo MT, Zagars GK, Pollack A, et al. Desmoid tumor: prognostic factors and outcome after surgery, radiation therapy, or combined surgery and radiation therapy [J]. J Clin Oncol, 1999, 17 (1): 158 - 167.
- [6] Park HC, Pyo HR, Shin KH, et al. Radiation treatment for aggressive fibromatosis: findings from observed patterns of local failure [J]. Oncology, 2003, 64 (4): 346 - 352.
- [7] Nuyttens JJ, Rust PF, Thomas CR Jr, et al. Surgery versus radiation therapy for patients with aggressive fibromatosis or desmoid tumors: A comparative review of 22 articles [J]. Cancer, 2000, 88 (7): 1517 - 1523.
- [8] Micke O, Seegenschmiedt MH, and German Cooperative Group on Radiotherapy for Benign Diseases. Radiation therapy for aggressive fibromatosis (desmoids tumors): results of a national Patterns of Care Study [J]. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 2005, 61 (3): 882 - 891.

## 《中国微创外科杂志》2009年征订通知

《中国微创外科杂志》是中华人民共和国教育部主管,北京大学主办,北京大学第三医院承办的国内第一本,也是惟一的一本全面反映国内外微创技术进展的专业性期刊。国内统一刊号:CN 11-4526/R,国际标准刊号(ISSN):1009-6604。是国家科技部“中国科技论文统计源期刊”(中国科技核心期刊)。2006年影响因子已达0.656,5年影响因子突破1.000达1.008,居同类学术期刊前列。

主要刊登普通外科、妇科、泌尿外科、胸外科、骨科、神经外科等各手术科室腹腔镜、胸腔镜等各种腔镜手术,以及治疗新手段如放射介入、B超介入等一切替代传统开腹、开胸、开颅等创伤微小的手术技术国内外最新进展。

本刊为月刊,每月20日出版。100页,全部铜版纸,每期15元,全年180元。国内外公开发行,邮发代号:2-742,欢迎到当地邮局订阅。亦可从编辑部直接订阅,一律免收邮资费。订阅汇款地址:邮编:100191北京市海淀区花园北路49号,北京大学第三医院收款人:《中国微创外科杂志》编辑部。

电话/传真:010-82025751,82266602。E-mail:wewkzazhi@263.net

《中国微创外科杂志》编辑部

2008年9月