

doi: 10.3978/j.issn.2095-6959.2017.08.037

View this article at: <http://dx.doi.org/10.3978/j.issn.2095-6959.2017.08.037>

## 膝关节旁儿童纤维性错构瘤1例并文献复习

张江, 方圆, 龚泰芳

(湖北医药学院附属医院, 十堰市太和医院骨1科, 湖北 十堰 442000)

**[摘要]** 通过对1例儿童膝关节旁纤维性错构瘤的组织病理及临床表现进行观察, 并复习相关文献。最终依靠病理结果确定本例为膝关节旁软组织内罕见的错构瘤。组织学上, 肿瘤由束状排列的长梭形细胞、幼稚的未分化间叶细胞和成熟的脂肪组织不同比例组成。免疫组织化学上, 幼稚的间叶细胞表达CD34, 而梭形细胞表达平滑肌肌动蛋白(smooth muscle actin, SMA)。儿童膝关节旁纤维性错构瘤是一种罕见的原发性软组织良性病变, 发病缓慢, 容易误诊, 通过完整切除肿瘤, 预后良好。

**[关键词]** 膝关节; 纤维性错构瘤; 儿童

## Fibrous hamartoma of children: a case report and literatures review

ZHANG Jiang, FANG Yuan, GONG Taifang

(First Department of Orthopedic, Taihe Hospital, Hubei University of Medicine, Shiyan Hubei 442000, China)

**Abstract** The clinical data of 1 case with knee mass in a child were observed. The final diagnosis was fibrous hamartoma around the knee and confirmed by pathology. In histology, the tumor is composed of a different proportion of long fusiform cells, immature mesotype and mature adipose tissue. In immunisation, immature mesenchymal cells expressed CD34 and the spindle cells expressed smooth muscle actin (SMA). The fibrous hamartoma of children in knees is a rare benign tumor derived from the soft tissues and easy to be misdiagnosed. Because of the slowing onset and easily complete resection, the prognosis of this tumor is good.

**Keywords** knee joint; fibrous hamartoma; child

儿童膝关节旁软组织包块多见的病变是血管瘤, 而错构瘤在这一区域并不常见, 临床上并不太容易辨别这两种病变, 常需病理检查来区分。现就1例膝关节旁软组织内错构瘤报告如下。

### 1 病例资料

#### 1.1 基本情况

患儿男, 5岁。因“发现右膝关节包块3个

收稿日期 (Date of reception): 2017-04-30

通信作者 (Corresponding author): 龚泰芳, Email: 13986883286@139.com

基金项目 (Foundation item): 十堰市科技计划项目 (14Y23)。This work was supported by Shiyan Science and Technology Bureau, China (14Y23).

月”就诊。患儿家长3个月前无意中发现患儿右膝关节前内侧有一小包块，包块逐渐长至“核桃”大小，并出现右膝关节伸屈活动范围受限，局部无红肿、热痛，无夜间痛。病后患者未行特殊治疗来太和医院就诊。体格检查：膝关节内侧肿大，无静脉怒张，触摸有硬质包块，不可推动，基底广泛，有轻压痛，右膝活动范围稍受限。X线检查可见：右膝关节软组织肿胀，诸骨未见明显骨质破坏(图1)。MRI示：右膝内侧髌下脂肪

垫内可见团片状异常信号，无明显边界，大小约5 cm × 1.5 cm × 4.9 cm，T1呈低信号，T2呈高信号(图2)。患者右膝旁软组织包块做手术切除。切开皮肤、皮下组织后，见大量结构杂乱无章的软组织，与相邻的脂肪组织、肌肉、韧带等正常结构完全不同，将这些杂乱无章的软组织完全切除，手术顺利。术后患者顺利康复出院。术后2年随访，患者右膝包块无复发，膝关节活动良好。本文已获得患者监护人的知情同意。



图1 X线片：右膝关节软组织肿胀，诸骨未见明显骨质破坏

Figure 1 X-ray: the right knee soft tissue swelling, there was no obvious bone destruction in all the bones

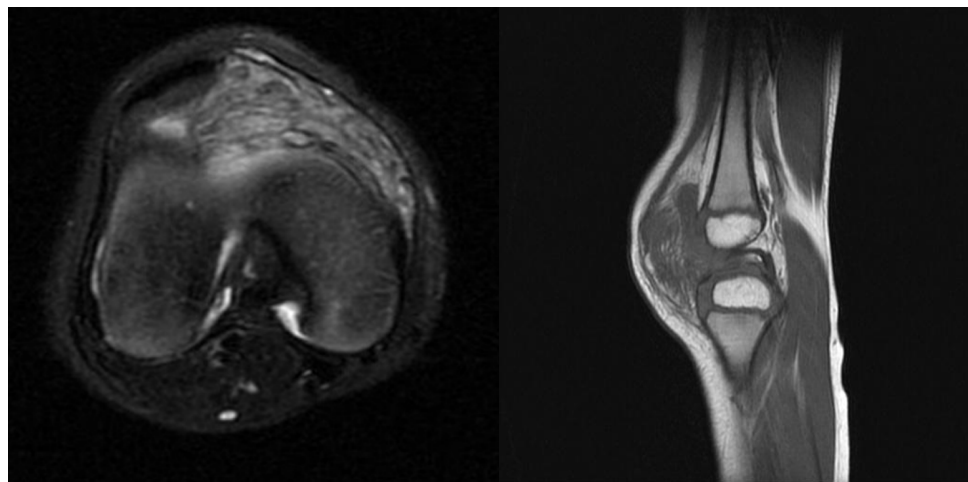


图2 MRI图像：右膝内侧髌下脂肪垫内可见团片状异常信号，T1呈低信号，T2呈高信号

Figure 2 MRI image: a patchy mass signal is seen in the patellar fat pad on the right knee, T1 is low, and T2 is high signal

## 1.2 方法

手术切除标本用10%中性福尔马林固定, 石蜡切片, HE染色, 病理学检查。

### 1.2.1 大体观察

包块大体为灰白色结节, 大小约5 cm × 4 cm × 2 cm, 切面实质性灰白灰黄, 质软。

### 1.2.2 镜下观察

由纤维组织、幼稚的间叶组织和成熟的脂肪组织3种成分混杂组成(图3), 境界不清。纤维组织由相对成熟的纤维母细胞或肌纤维母细胞交错束状排列, 含有致密的胶原纤维。幼稚的间叶组织由卵圆形或短梭形的幼稚细胞构成, 含有少量黏液样基质, 呈岛屿状散在分布(图4A)。成熟的脂肪组织穿插分布于上述2种成分之间。包块与周围无明显界限, 周围可见滑膜组织

### 1.2.3 免疫组织化学 (Elivision 一步法)

幼稚的间叶组织Vimentin, CD99和CD34阳性, 提示为原始的间叶分化; 脂肪组织S100阳性, 但幼稚的间叶组织阴性; 平滑肌肌动蛋白(smooth muscle actin, SMA)和Desimin均阴性, 提

示没有肌源性分化证据(图4B-D)。

### 1.2.4 病理诊断

儿童纤维性错构瘤。

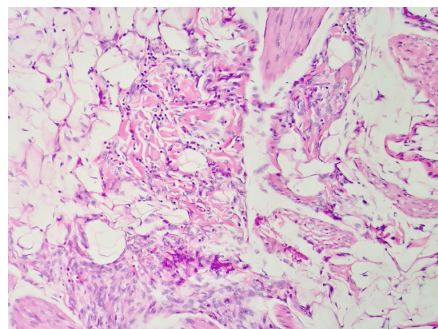


图3 成熟的脂肪组织内见纤维成分交叉束状排列, 含有致密的胶原纤维, 胶原纤维之间可见梭形的纤维/肌纤维母细胞束状排列, 核梭形或波浪状(HE, × 200)

Figure 3 The fibrous components in mature adipose tissue are crossed and arranged in rows with dense collagenous fibers. Spindle fibers/myofibroblasts are found between the collagenous fibers, arranged in bundles or fusiform or wavy (HE, × 200)

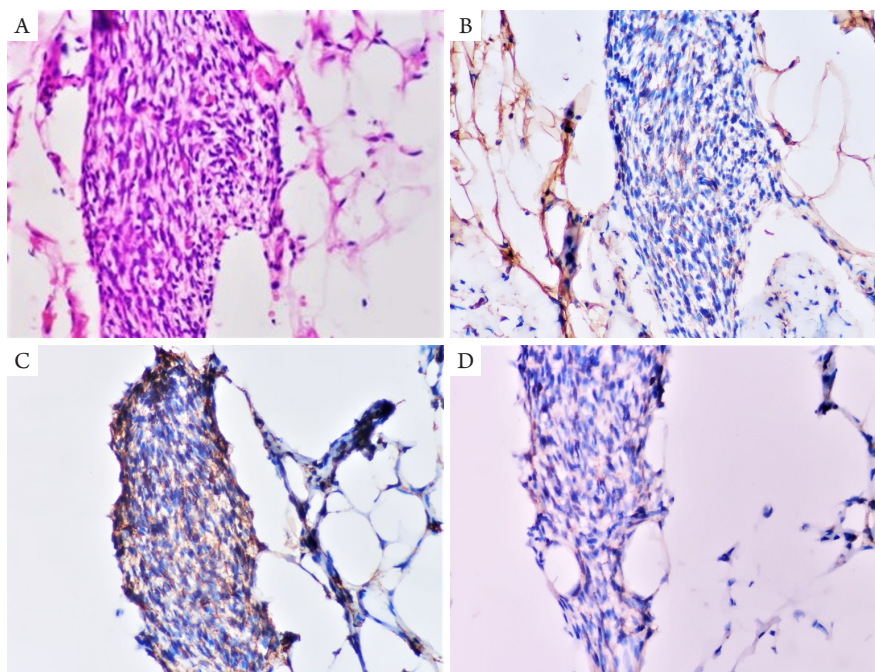


图4 镜下见纤维组织、幼稚的间叶组织和成熟的脂肪组织混杂存在

Figure 4 Microscopically, it shows fibrous tissue, immature mesenchymal tissue, and mature adipose tissue

(A)灶状核深染、卵圆形或星形, 胞浆稍淡染的细胞巢, 形态较幼稚(HE, × 200); (B)免疫组织化学Vimentin阳性(× 200); (C)免疫组织化学CD34阳性(× 200); (D)免疫组织化学CD99阳性(× 200)。

(A) Foci of nuclei with deep staining, oval or stellate cytoplasm, slightly stained cell nests, immature morphology (HE, × 200); (B) Immunohistochemistry positive for Vimentin (× 200); (C) Immunohistochemistry positive for CD34 (× 200); (D) Immunohistochemistry positive for CD99 (× 200).



## 2 讨论

本病最先由Reye于1956年报道,当时称为“婴儿皮下纤维性肿瘤”,其后Enzinger详细描述此病并命名为婴儿纤维性错构瘤。婴儿纤维性错构瘤是少见的软组织良性肿瘤,其组织起源及生物学特征尚不明确<sup>[1]</sup>,可能是由于个体发育错误所致<sup>[2]</sup>。纤维性错构瘤刚出生至14岁的儿童均有发生,但近90%病例的发生于<3岁的婴儿,中位年龄1.5岁,男性多于女性(2:1),多发生在躯干,其次是四肢和头颈部。大多数病例为单发结节,位于真皮深层或皮下。本例发生于5岁儿童的膝关节旁,相对罕见。

纤维性错构瘤需根据组织形态学特征(纤维组织、幼稚的间叶组织和成熟的脂肪组织3种成分),免疫组织化学和临床特征(如年龄和发病部位)与其他病变相鉴别。

1)纤维脂肪瘤含有大量的脂肪组织和纤维组织,纤维组织可呈束状交织在脂肪组织之间,以儿童和青少年多见,常发生于周围神经,多数可见侵及正中神经,没有具有黏液样基质的幼稚间叶组织<sup>[3-4]</sup>。2)脂肪纤维瘤病发于手足部位,少见头面部及躯干。典型的组织学改变是由脂肪细胞和纤维细胞构成的肿瘤,没有幼稚的间叶组织成分<sup>[5-6]</sup>。3)脂肪母细胞瘤当由幼稚的间叶组织构成的黏液样区域表现明显时与纤维性错构瘤难以鉴别。但是,脂肪母细胞瘤一般境界清楚,呈分叶状生长,通常会于小灶状的黏液样区域内看到毛细血管网和散在分布的脂肪母细胞。脂肪母细胞瘤可以出现PLAG1基因重排,但在纤维性错构瘤还未发现<sup>[7]</sup>。4)婴儿纤维瘤病好发于头颈部,大多数为皮肤及浅表的软组织单独结节,无压痛、扣痛。多发的纤维瘤病较少见,可发生于内脏和骨骼。病理可见致密的交织成网状的成肌纤维细胞和泡沫样细胞。在成肌纤维细胞中可见明亮的嗜酸性包涵体,这是与其他疾病相区别的关键点。包涵体肌动蛋白表达(+)<sup>[8]</sup>。5)神经纤维瘤病I型为常染色体显性遗传疾病。其外显率极高,基因可定位于染色体17q11.2。临床上可见皮肤上多处牛奶咖啡斑,青春期后更加明显,眼眶周围可见包块生长,腋窝或腹股沟褐色雀斑,可见蝶骨发育不良、长骨皮质变薄等特征性骨损害,病理特点是瘤细胞主要为神经鞘细胞,无包膜或包膜不完整,核呈波浪状排列,呈两头尖细的长

梭形,免疫组织化学S-100(+)<sup>[9]</sup>。6)婴儿肌纤维瘤病是一种好发于2岁以内婴幼儿的少见良性肿瘤。其形态上常由呈旋涡状或短束状排列的呈血管外皮瘤样排列的细胞和胖梭形细胞组成,其中孤立发生的称为肌纤维瘤,而全身多发的称为肌纤维瘤病<sup>[10]</sup>。

婴幼儿膝关节旁软组织病变发病率并不高,加之婴幼儿表述困难,因此临床上在诊断此类病变是有一定困难,需耐心跟患儿及家长交流。最后通过与病理科交流提高诊断水平。

## 参考文献

- Fetsch JF, Miettinen M, Laskin WB, et al. A clinicopathologic study of 45 pediatric soft tissue tumors with an admixture of adipose tissue and fibroblastic elements, and a proposal for classification as lipofibromatosis[J]. *Am J Surg Pathol*, 2000 Nov;24(11):1491-500.
- Enzinger FM, Weiss SW, Goldblum JR. *Fibrous tumor of infancy and childhood in soft tissue tumors*[M]. 4th ed. St Louis: Mosby-Year Book; 2001: 347-530.
- Nouira K, Belhiba H, Baccar S, et al. Fibrolipoma of the median nerve[J]. *Joint Bone Spine*, 2007, 74(1): 98-99.
- Jiang C, Ni L, Liu C, et al. Intravascular fibrolipoma of the femoral vein[J]. *Ann Vasc Surg*, 2017, 39: 287.e7-287.e13.
- Fetsch JF, Miettinen M, Laskin WB, et al. A clinicopathologic study of 45 pediatric soft tissue tumors with an admixture of adipose tissue and fibroblastic elements, and a proposal for classification as lipofibromatosis[J]. *Am J Surg Pathol*, 2000, 24(11): 1491-1500.
- Swiadkiewicz R, Galmiche L, Belhous K, et al. Congenital infantile fibrosarcoma associated with a lipofibromatosis-like component: one train may be hiding another[J]. *Am J Dermatopathol*, 2017, 39(6): 463-467.
- Yoshida H, Miyachi M, Ouchi K, et al. Identification of COL3A1 and RAB2A as novel translocation partner genes of PLAG1 in lipoblastoma[J]. *Genes Chromosomes Cancer*, 2014, 53(7): 606-611.
- 苏飞, 斯琴, 李峰, 等. 婴儿趾部纤维瘤病[J]. *临床皮肤科杂志*, 2010, 39(6): 331-332.
- SU Fei, SI Qin, LI Feng, et al. Infantile digital fibromatosis[J]. *Journal of Clinical Dermatology*, 2010, 39(6): 331-332.
- 张波, 吴国敏, 徐澍. 家族性神经纤维瘤病 I 型 1 例[J]. *贵阳医学院学报*, 2016, 41(1): 121-122.
- ZHANG Bo, WU Guoming, XU Shu. Familial neurofibromatosis type I in 1 case[J]. *Journal of Guiyang Medical College*, 2016,

41(1): 121-122.  
 10. 王欢, 徐艺源, 孙秀蕾. 婴幼儿肌纤维瘤病临床病理学观察及文献复习[J]. 中国实用医药, 2016, 11(25): 108-109.

WANG Huan, XU Yiyuan, SUN Xiulei. Clinical pathologic observation and review of the disease in infants and infants[J]. China Practical Medical, 2016, 11(25): 108-109.

**本文引用:** 张江, 方圆, 龚泰芳. 膝关节旁儿童纤维性错构瘤 1 例并文献复习[J]. 临床与病理杂志, 2017, 37(8): 1759-1763. doi: 10.3978/j.issn.2095-6959.2017.08.037  
**Cite this article as:** ZHANG Jiang, FANG Yuan, GONG Taifang. Fibrous hamartoma of children: a case report and literatures review[J]. Journal of Clinical and Pathological Research, 2017, 37(8): 1759-1763. doi: 10.3978/j.issn.2095-6959.2017.08.037

### 本刊常用词汇英文缩写表 (按英文字母排序)

从 2012 年第 1 期开始, 本刊对大家较熟悉的以下常用词汇, 允许直接使用缩写, 即首次出现时可不标注中文。

ABC 法	抗生物素蛋白-生物素酶复合物法	FN	纤连蛋白	NF-κB	核因子-κB
ACh	乙酰胆碱	GFP	绿色荧光蛋白	NK 细胞	自然杀伤细胞
AIDS	获得性免疫缺陷综合征	GSH	谷胱甘肽	NO	一氧化氮
ALT	丙氨酸转氨酶	HAV	甲型肝炎病毒	NOS	一氧化氮合酶
AngII	血管紧张素 II	Hb	血红蛋白	NS	生理氯化钠溶液
APTT	活化部分凝血活酶时间	HBcAb	乙型肝炎病毒核心抗体	PaCO <sub>2</sub>	动脉血二氧化碳分压
AST	天冬氨酸氨基转移酶	HBcAg	乙型肝炎病毒核心抗原	PaO <sub>2</sub>	动脉血氧分压
ATP	三磷酸腺苷	HBeAb	乙型肝炎病毒 e 抗体	PBS	磷酸盐缓冲液
bFGF	碱性成纤维细胞转化生长因子	HBeAg	乙型肝炎病毒 e 抗原	PCR	聚合酶链反应
BMI	体质量指数	HBsAb	乙型肝炎病毒表面抗体	PI3K	磷脂酰肌醇 3 激酶
BP	血压	HBsAg	乙型肝炎病毒表面抗原	PLT	血小板
BSA	牛血清白蛋白	HBV	乙型肝炎病毒	PT	凝血酶原时间
BUN	尿素氮	HCG	人绒毛膜促性腺激素	RBC	红细胞
BUN	血尿素氮	HCV	丙型肝炎病毒	RNA	核糖核酸
CCr	内生肌酐清除率	HDL-C	高密度脂蛋白胆固醇	ROS	活性氧
CCU	心脏监护病房	HE	苏木精-伊红染色	RT-PCR	反转录-聚合酶链反应
COX-2	环氧化酶-2	HGF	肝细胞生长因子	SABC 法	链霉抗生物素蛋白-生物素酶复合物法
Cr	肌酐	HIV	人类免疫缺陷病毒	SARS	严重急性呼吸综合征
CRP	C-反应蛋白	HRP	辣根过氧化物酶	SCr	血肌酐
CT	计算机 X 线断层照相技术	HSP	热休克蛋白	SO <sub>2</sub>	血氧饱和度
CV	变异系数	IC <sub>50</sub>	半数抑制浓度	SOD	超氧化物歧化酶
ddH <sub>2</sub> O	双蒸水	ICAM	细胞间黏附分子	SP 法	标记的链霉抗生物素蛋白-生物素法
DMSO	二甲基亚砷	ICU	重症监护病房	STAT3	信号转导和转录激活因子 3
DNA	脱氧核糖核酸	IFN	干扰素	Tbil	总胆红素
ECG	心电图	IL	白细胞介素	TC	总胆固醇
ECL	增强化学发光法	iNOS	诱导型一氧化氮合酶	TG	三酰甘油
ECM	细胞外基质	IPG	固相 pH 梯度	TGF	转化生长因子
EDTA	乙二胺四乙酸	JNK	氨基末端激酶	Th	辅助性 T 细胞
EEG	脑电图	LDL-C	低密度脂蛋白胆固醇	TLRs	Toll 样受体
EGF	表皮生长因子	LOH	杂合性缺失	TNF	肿瘤坏死因子
ELISA	酶联免疫吸附测定	LPS	内毒素/脂多糖	TT	凝血酶时间
eNOS	内皮型一氧化氮合酶	MAPK	丝裂原活化蛋白激酶	TUNEL	原位末端标记法
ERK	细胞外调节蛋白激酶	MDA	丙二醛	VEGF	血管内皮生长因子
ESR	红细胞沉降率	MMP	基质金属蛋白酶	VLDL-C	极低密度脂蛋白胆固醇
FBS	胎牛血清	MRI	磁共振成像	vWF	血管性血友病因子
FDA	美国食品药品监督管理局	MIT	四甲基偶氮唑盐微量酶反应	WBC	白细胞
FLTC	异硫氰酸荧光素	NADPH	烟酰胺腺嘌呤二核苷酸	WHO	世界卫生组织