

再次,此部位的皮瓣血液供应来自腰动脉后支。腰动脉自腹主动脉发出后,经腰椎横突间发出后支和后外侧支,进入骶棘肌及其浅层皮肤,两侧后支之间有丰富的吻合支。虽然在做一侧皮瓣切除时势必会切断一侧的腰动脉后支的皮支,但其皮瓣的血运可通过交通支由对侧腰动脉后支供应^[5]。另外,根据连接部位的上下径,将其设计为边长为10cm左右的等边三角形,也同样为了保证皮瓣的尖端有充足的血液供应。在术中还特别注意了皮瓣的切取,将其严格控制深筋膜深面解剖,防止损伤深筋膜毛细血管网。皮瓣的内侧边严格控制在脊柱中线处,以避免对侧腰动脉后支和交通支的破坏。在皮瓣设计上,此皮瓣的尖端指向脐部,目的是尽可能的使皮瓣的切口远离髋关节,从而避免对关节活动的影响,另外腹部皮肤的延展性较好,V-Y缝合后皮瓣的张力较小。

另外,在术前准备中我们使用了体位牵张法来促进连接部位的延长,以减少皮瓣缝合后的张力,减小手术分离的难度。最后,皮瓣缝合时采用V-Y缝合方法,尽可能减少皮瓣

缝合张力,皮瓣血运良好且绝大部分存活,术后只有尖端发生坏死,没有出现感染,经处理后伤口愈合。本皮瓣利用联体部位周围的皮肤修复分离后的皮肤缺损,该方法为联体儿分离后皮肤缺损的修复提供了一种新型的设计思路。

参 考 文 献

- 1 McDowell BC, Morton BE, Janik JS, et al. Separation of conjoined pygopus twins. *Plast Reconstr Surg*, 2003, 111(6):1998-2002.
- 2 庄福连. 胸腹型联体婴儿分离手术胸廓及心包腔缺损的修复. *中华整形外科杂志*, 2003, 19(2):112-114.
- 3 Hilfiker ML, Hart M, Holmes R. Expansion and division of conjoined twins. *J Pediatr Surg*, 1998, 33(5):768-770.
- 4 陈超, 杨体泉. 先天性联体畸形的诊治进展. *中华小儿外科杂志*, 2006, 27(2):96-97.
- 5 刘岩, 陈庆泉, 侯春林, 等. 腰骶筋膜皮瓣治疗骶部压疮. *中国临床康复*, 2002, 6(6):834-835.

(收稿日期:2008-11-07)

先天性纤维肉瘤一例

王金申 陈新国 王永康

先天性纤维肉瘤是相对少见的仅发生于婴幼儿的一类软组织肿瘤,又称为婴儿型纤维肉瘤,肿瘤大多位于皮下组织,一般多在患儿1岁内诊断,约1/3~1/2为先天性,较易复发,但5岁以内转移率小于10%,大于5岁则转移率高^[1]。

病 例 报 告

患儿,男,23 d,以右股部肿物,迅速增大入院。患儿系足月妊娠,顺产,G2P2。生后9 d发现右股部后内侧肿物,并迅速增大至鸡蛋大小,表面红,无特殊不适,饮食及大小便无异常。入院查体:一般情况可,头颈胸腹未见异常,右股部后内侧可见圆形肿物,大小约4.0 cm×3.0 cm,表面皮肤紧张,呈紫红色,质地中等,无压痛,活动度差,边界较清楚,无明显波动感,皮温稍高,右下肢活动无明显受限(图1)。入院后行B超检查,示:右大腿近端内侧皮下探及3.5 cm×3.3 cm×4.0 cm实质性回声团块,内密度不均匀,包膜光滑,CDFI探及内部散在动静脉血流信号。CT检查示:右侧大腿内侧见大小4.2 cm×4.7 cm×3.5 cm软组织肿块,其内密度欠均匀,边缘欠清,动脉期增强扫描见多发纤细血管影,延迟期病灶与周围肌肉等密度,考虑为软组织肿瘤(图2、3)。术中穿刺抽吸3 ml淡血性液体,快速病理示:(右股部)间叶组织肿

瘤,血管源性可能性大,细胞丰富,核分裂显著,建议免疫组织化学定性。行肿瘤切除术,术中见:皮下及肿瘤外组织明显水肿,肿瘤大小约4.0 cm×5.0 cm×3.5 cm,色灰白,呈烂鱼肉样,肿瘤边界尚清,侵入肌筋膜,无包膜,质地脆。手术彻底切除肿瘤组织。术后肿瘤送病理检查,病理检查示:细胞呈梭形,形态较一致,排列致密,核分裂显著,胶原纤维较少,梭形细胞束互相交叉,排列成鲱鱼骨样,部分呈旋涡状,血管丰富,多发灶性血管外皮瘤样裂隙,某些区域基质粘液样,细胞失去细长形和束状排列,可见灶性栅栏状坏死(图4、5)。免疫组织化学染色:肿瘤细胞vimentin(+),NSE(+),bcl-2(±),SMA(±),CD34(-),S-100(-),desmin(-)(图6、7)。病理诊断:先天性纤维肉瘤。术后患儿伤口愈合良好,右下肢功能正常,后密切随访,患儿术后1个月原切口处局部稍高出皮面,以后逐渐突出一肿块,颜色逐渐发暗,肿块逐渐增大。术后2个月,患儿一般情况好,全身检查未见明显异常,肿块大小约2.0 cm×3.0 cm(图8),右下肢功能正常。行B超检查示:右股内侧皮下探及实质性回声团块,大小约3.0 cm×3.0 cm×2.5 cm,边界清,内见片状液性暗区及强回声,CDFI探及内部较丰富血流信号。患儿家属拒绝进一步治疗,临床诊断为先天性纤维肉瘤术后复发,紧密随访至今,患儿复发后肿瘤迅速生长,并发生肿瘤表面破溃,因患儿家属拒绝手术,后经局部消毒处理,破溃自愈,肿瘤明显消退,局部仅留愈合瘢痕。患儿全身状况良好,生长发育正常,右下肢感觉及运动功能均正常。

DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2009.06.021

作者单位:250012 济南,山东大学附属省立医院小儿外科

通信作者:陈新国,Email: xinguo_chen@hotmail.com

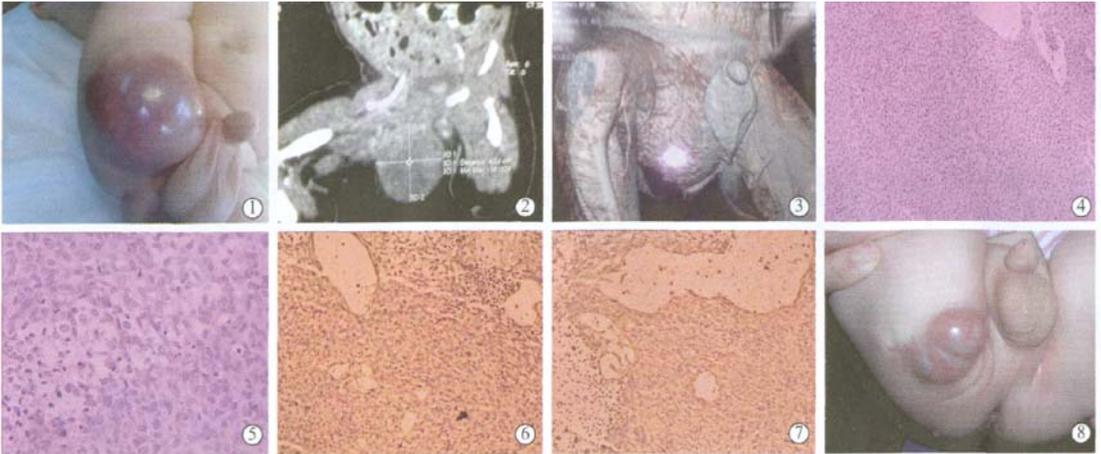


图1 右侧股部先天性纤维肉瘤外观 图2 右侧股部先天性纤维肉瘤 CT 图3 右侧股部先天性纤维肉瘤 CT 三
维重建 图4 右侧股部先天性纤维肉瘤 HE 染色×100 图5 HE 染色——肿瘤细胞坏死×400 图6 先天性
纤维肉瘤组织切片 vimentin(+) 图7 先天性纤维肉瘤组织切片 NSE(+) 图8 先天性纤维肉瘤术后复发外观

讨 论

先天性纤维肉瘤临床上较为少见,临床上较易被误诊为常见婴幼儿肿瘤——血管瘤。先天性纤维肉瘤为先天性,在病早期其外观与毛细血管瘤相似,易误诊而延误疾病的诊治,所以二者的鉴别较为重要。二者外形上尽管有许多类似,但是先天性纤维肉瘤一般呈球形,质地较硬,较为固定,活动度差,随着肿瘤的生长,肿瘤表面皮肤早期可无明显变化,后期多变为紫红色并可伴有溃疡;毛细血管瘤外形多为斑块状,质地较软,活动度较大,肿瘤表面皮肤颜色多为鲜红或暗红色,压之退色。先天性纤维肉瘤的确定还在于其组织学特征,先天性纤维肉瘤为一种细胞非常丰富的肿瘤,原始的椭圆形或梭形肿瘤细胞排列成束状,并交叉排列成鲑鱼骨样结构,或交错的细胞索或片状结构。常见带状坏死或出血,肿瘤细胞没有多形性,一般无巨细胞,胶原量不等,细胞核分裂显著,多数有慢性炎症细胞散在分布,局部有不规则血窦和裂隙状血管形成血管外周瘤样结构,浸润性生长的肿瘤可将脂肪组织、骨骼肌和其他结构包围在肿瘤内,复发性先天性纤维肉瘤有时类似高级别多形性肉瘤的结构,先天性纤维肉瘤免疫组化 100% 呈现 vimentin 阳性,但其他标记物表达情况不一致, NSE、bcl-2、SMA 多为阳性, S-100、desmin、CD34、CD57、CD68 等表达阳性率低于 20%; 毛细血管瘤的特征是小的毛细血管型血管明显增生,典型病变血管有未成熟表现,可缺乏形成良好的血管腔,但有单层内皮细胞层和完整的肌外周细胞/平滑肌层,病变一般与周围软组织界限清除,内皮细胞的胞质嗜双染或嗜酸性,有时含有空泡,核相对较大,单个,染色质疏松,常有中位核仁,绝大多数病变以嗜酸细胞和淋巴细胞为主的炎症背景,免疫组化内皮细胞 CD31 和 $\text{V}\alpha\text{rAg}$ 阳性, CD34 也阳性,但一般较弱, SMA 和 MSA 免疫染色有助于显示不成熟血管周围完整的肌外周细胞。

此外,先天性纤维肉瘤病理结构上还应与婴幼儿纤维瘤病、横纹肌肉瘤以及平滑肌瘤等良性肿瘤相鉴别。婴幼儿纤维瘤病与先天性纤维肉瘤相比,体积较小,镜下细胞相对不丰富,很少有较多核分裂象,一般也无明显坏死区,细胞遗传学和分子遗传学分析,对两者鉴别有用;横纹肌肉瘤一般由不同发育阶段的成肌性原始间叶细胞构成,胞质丰富,浅嗜双染,有一中位椭圆形核,随细胞分化胞质嗜酸性逐渐增强,部分见透明性胶原纤维,见细胞内糖原;小儿平滑肌瘤少见,常见部位在胃肠道、肝胆系统、膀胱、前列腺、气管支气管及肺部,软组织部位少见。

先天性纤维肉瘤尽管属于恶性肿瘤,但其临床过程良好,即使复发仍可再切除治愈,已转移的病例仍有治愈的可能。有文献报道先天性纤维肉瘤不完全切除,数年后无复发及转移^[2],还有报道未经任何治疗的先天性纤维肉瘤有显著退化及自动消退的病例^[3]。先天性纤维肉瘤对化疗敏感,因此对巨大的肿瘤,术前应用化疗可使肿块缩小,以利于局部完全切除^[4],对不能完全切除的肿瘤,术后化疗也有治愈的报道^[5],其临床常用化疗方案为 VAC 方案(长春新碱、放线菌素 D 及环磷酰胺)^[4-6]。此外,先天性纤维肉瘤生长迅速,往往伴有肿瘤内部坏死、破溃,有因瘤内出血导致患儿贫血的报道。

相关研究还发现先天性纤维肉瘤多有染色体的异常,尤其是染色体易位 $t(12;15)(p13;q25)$ 导致的 ETV6-NTRK3 融合基因具有很强的诊断意义^[7,8],并且存在 ETV6-NTRK3 融合基因的先天性纤维肉瘤对化疗高度敏感^[9],最新研究还发现 $t(12;15;19)(p13.2;q25.3;p13.1)(3'ETV6+;5'ETV6+ETV6-)$ 等基因改变^[10],这些研究发现也为该类疾病的特异性诊断和治疗提供了一条探索的途径。

参 考 文 献

- 1 Soule EH, Pritchard DJ. Fibrosarcoma in infants and children a

- review of 110 cases. *Cancer*, 1977, 40(4): 1711-1721.
- 2 Coffin CM, Jaszcz W, OShea PA, et al. So-called congenital-infantile fibrosarcoma: does it exist and what is it? *Pediatr Pathol*, 1994, 14(1): 133-150.
 - 3 Pinto A, Dold OR, Mueller D, et al. Pathological cases of the month. Infantile fibrosarcoma. *Am J Dis Child*, 1993, 147(6): 691-692.
 - 4 Grohn ML, Borzi P, Mackay A, et al. Management of extensive congenital fibrosarcoma with preoperative chemotherapy. *ANZ J Surg*, 2004, 74(10): 919-921.
 - 5 Surico G, Muggeo P, Daniele RM, et al. Chemotherapy alone for the treatment of congenital fibrosarcoma: is surgery always needed? *Med Pediatr Oncol*, 2003, 40(4): 268-270.
 - 6 Pousti TJ, Upton J, Loh M, et al. Congenital fibrosarcoma of the upper extremity. *Plast Reconstr Surg*, 1998, 102(4): 1158-1162.
 - 8 Sheng WQ, Hisaoka M, Okamoto S, et al. Congenital infantile fi-

- bro-sarcoma a clinicopathologic study of 10 cases and molecular detection of the ETV6-NTRK3 fusion transcripts using paraffin-embedded tissues. *Am J Clin Pathol*, 2001, 115(3): 348-355.
- 9 Rubin B P, Chen C J, Morgan TW, et al. Congenital mesoblastic nephroma t (12; 15) is associated with ETV6NTRK3 gene fusion; cytogenetic and molecular relationship to congenital (infantile) fibrosarcoma. *Am J Pathol*, 1998, 153(5): 1451-1458.
- 10 McCahon E, Sorensen PHB, Davis JH, et al. Non-resectable congenital tumors with the ETV6-NTRK3 gene fusion are highly responsive to chemotherapy. *Med Pediatr Oncol*, 2003, 40: 288-292.
- 11 Mari o-Enr quez A, Li P, Samuelson J, et al. Congenital fibrosarcoma with a novel complex 3-way translocation t(12; 15; 19) and unusual histologic features. *Hum Pathol*, 2008, 39(12): 1844-1848.

(收稿日期: 2008-09-10)

成功分离一对腰骶部联体婴儿

卢洪流 郭一滨 孙天胜 周智 魏群 潘宁玲 何玉玺 封志纯

联体双胎是一种罕见的先天畸形,也是临床最具挑战的畸形之一。本文报道一例特殊的腰骶部联体双胎,在我院成功地进行了分离手术。

资料和方法

一、临床资料

1. 一般资料 联体婴儿甲、乙,天津市人,男性,2007年11月5日出生于天津市妇产科医院,剖宫产,胎龄35⁺5周,为双卵三胎中的两个(单卵双胎),出生时即发现两婴儿腰骶部相联,体重共4 365 g。三胎中另一人为女婴,发育正常。父母无特殊病史,母孕期身体健康。

2. 体格检查 于2007年12月21日入住我院。入院查体:两婴相背,被动侧卧位,各有完整的头颅、四肢、外生殖器和肛门,体桥位于腰骶部,近似圆形,上缘达第二腰椎棘突水平,下缘距离臀沟约2.5 cm,周长21.6 cm。除联体外,两婴儿生长发育与同龄婴儿相当,营养良好,体重共8 kg,神经系统检查无异常发现,心肺腹检查无异常,四肢感觉、运动良好,肛门指诊括约肌无松弛。其他发现:联体儿甲有右侧隐睾,联体儿乙双侧睾丸鞘膜积液(图1)。

3. 辅助检查 X线片及腰骶椎CT:两婴儿后背下部联体,相连部位约腰3-骶椎水平。未见髂骨、腰骶椎的骨性连接。腰椎MR:两婴儿后背下部联体,上下长度约5.6 cm。两婴儿下腰椎到骶椎椎弓后部正常结构部分缺如,剩余部分彼

此融合,构成同一共用椎管。脊髓末端位于椎管融合平面上端,硬膜腔于腰3以下融合为一体,两人的马尾神经在同一硬膜腔内(图2)。其他发现:颅颈交界区MR平扫未见颅底凹陷和脑积水征象。躯干MR可见两婴儿的消化道、泌尿系各自独立。心脏B超:两婴儿均有轻度的动脉导管未闭。左室收缩功能均正常。联体儿甲有二尖瓣轻度关闭不全。肝、胆、脾、双肾B超未见明显异常。B超膀胱残余尿检查正常。

二、分离手术经过

于产后104 d进行分离手术,术前两婴儿共同体重10 kg。两组麻醉人员分别对二人进行颈内静脉插管、气管插管,过程顺利。麻醉成功后,将两婴儿腋窝以下的躯干和双下肢全部消毒。取侧卧位,按事先设计的V形皮瓣,从联体的一侧切开。术中见两婴儿腰骶段硬脊膜融合,形成一个共用的硬脊膜囊。切开囊壁,见囊内的脊髓、马尾神经无交叉支配和粘连。切断硬脊膜囊后,两患儿的硬膜分别行连续缝合,未使用人工硬膜补片。做双侧骶脊肌肌瓣,翻转覆盖硬膜缝合区域进行加固。缝合皮瓣,完全覆盖创面,结束手术。手术过程顺利,出血量共约60 ml。术中全程对两婴儿进行了双下肢和肛门部位的体感诱发电位监测。

结 果

两婴儿成功分离,术后住儿科ICU,采用头低脚高的俯卧及侧卧位,给予预防感染、营养支持、维持内环境稳定等治疗。两婴儿生命体征平稳,术后4 h拔除气管插管停用呼吸机,8 h开始进食。没有出现脑脊液漏、局部及全身感染等并发症。两婴儿的V形皮瓣尖端出现小面积缺血坏死,范围分别为1 cm×3 cm和2 cm×4 cm。于术后13 d再次手术,切除坏死皮肤,局部旋转皮瓣覆盖创面。术后恢复良好,10 d拆

DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 0253-3006. 2009. 06. 022

作者单位:100700 北京军区总医院附属八一儿童医院小儿外科(卢洪流、郭一滨、何玉玺、封志纯);北京军区总医院骨科(孙天胜);北京军区总医院整形科(周智);北京军区总医院神经外科(魏群);北京军区总医院麻醉科(潘宁玲)