

· 病例报告 ·

儿童肋骨软骨黏液样纤维瘤1例

崔文静, 马晓辉

浙江大学医学院附属儿童医院放射科, 浙江 杭州 310000

[关键词] 软骨黏液样纤维瘤; 计算机体层成像; 肋骨; 鉴别诊断

中图分类号: R738.3; R445.3 文献标志码: B

DOI: 10.19732/j.cnki.2096-6210.2025.03.015

One case: chondromyxoid fibroma of the rib in children CUI Wenjing, MA Xiaohui (Department of Radiology, Children's Hospital Zhejiang University School of Medicine, Hangzhou 310000, Zhejiang Province, China)

[Key words] Chondromyxoid fibroma; Computed tomography; Rib; Differential diagnosis

1 资料

患儿, 女性, 13岁, 2024年5月下旬出现左侧胸痛。患儿既往体健, 无外伤及手术史, 无恶性肿瘤家族史, 实验室检查未见明显异常。

计算机体层成像 (computed tomography, CT) 平扫及增强扫描: 左侧第3肋可见溶骨性骨质破坏, 邻近胸腔内可见类圆形混杂密度肿块影, 病灶内可见点状及斑片状钙化影, 病灶边界欠清, 大小约6.2 cm × 6.9 cm × 7.8 cm, 病灶密度欠均匀, 其内亦见散在小片状囊性密度影, 平扫实性部分平均CT值约44 HU, 增强扫描病灶呈不均匀明显强化, 实性部分动脉期、静脉期及延迟期平均CT值分别为52、62及85 HU (图1)。

患儿开胸行左侧胸腔肿瘤切除及左侧部分肋骨切除术, 术中见左侧胸腔上部肿物, 背侧与左

侧第3肋局部分界欠清, 第3肋局部变形、骨质破坏。镜下所见: 卵圆至短梭形肿瘤细胞疏密相间分布, 细胞核有异形, 核分裂象可见, 细胞密集区可见多量多核巨细胞浸润, 稀疏区伴黏液软骨样基质及骨样基质形成, 血管丰富伴出血, 局部见囊性变、出血及坏死 (图2)。

免疫组织化学检测: GLI-1 (C-1) (-)、Ki-67增殖指数 (热点区约10%+)、CD68 (散在+)、Desmin (-)、FLI-1 (+)、INI1 (存在)、S-100 (灶性+)、SMA (部分+)、CD34 (血管+)、CK (AE1/AE3) (-)、EMA (灶性+)、Calponin (部分+)、CD99 (浆+)、P53 (-)、MDM2 (-)、SATB2 (+)、H3.3G34W (-)。结合形态学及免疫组织化学检测结果, 病理学诊断为左侧肋骨软骨黏液样纤维瘤。术后4个月回访恢复良好, 无明显复发征象。

基金项目: 无。

利益冲突: 作者声明无利益冲突。

伦理批件: 不需要。

知情同意: 有。

引用本文: 崔文静, 马晓辉. 儿童肋骨软骨黏液样纤维瘤1例 [J]. 肿瘤影像学, 34(3): 297-300.

Funding: no.

Conflicts of interest: no.

Ethical approval: not required.

Informed consent: available.

Cite this article: CUI W J, MA X H. One case: chondromyxoid fibroma of the rib in children [J]. Oncoradiology, 34(3): 297-300.

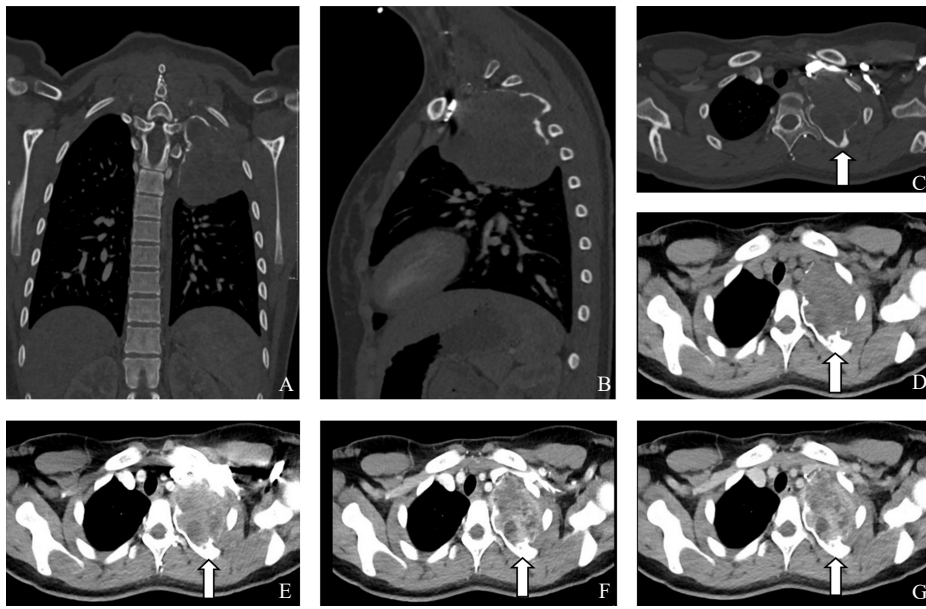


图1 肋骨软骨黏液样纤维瘤CT图像

Fig. 1 CT images of chondromyxoid fibroma of the rib

A~C分别为CT骨窗冠状位、矢状位、横轴位图像, 图像示左侧第3肋骨骨质破坏, 病灶内可见点状及斑片状钙化影(箭头所示); D: CT平扫软组织窗图像示左侧胸腔内混杂密度肿块影(箭头所示); E~G分别为动脉期、静脉期、延迟期图像, 图像示病灶不均匀明显强化(箭头所示)。

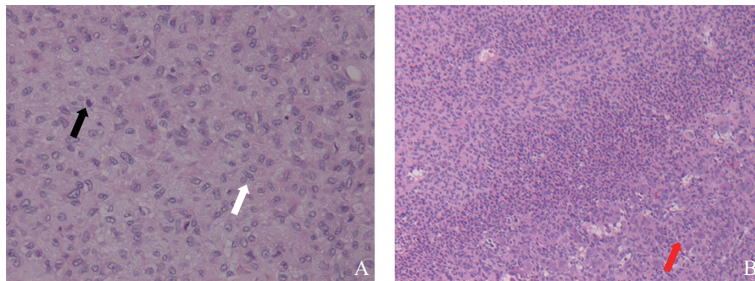


图2 肋骨软骨黏液样纤维瘤病理学表现

Fig. 2 pathological manifestations of chondromyxoid fibroma of the rib

A: 镜下所见卵圆至短梭形肿瘤细胞(白色箭头所示)疏密相间分布, 细胞核有异形, 核分裂象可见(黑色箭头所示)(HE染色, $\times 100$); B: 镜下所见细胞密集区可见多量多核巨细胞(红色箭头所示)浸润, 稀疏区伴黏液软骨样基质及骨样基质形成(HE染色, $\times 100$)。

2 讨 论

软骨黏液样纤维瘤是一种罕见的起源于软骨的良性骨肿瘤, 在所有骨肿瘤中占比不到1%^[1-2]。好发于20~30岁的男性, 一般累及长管状骨干骺端, 特别是股骨远端、胫腓骨近端, 通常不跨越骺板生长。很少累及手足短管状骨和不规则骨, 肋骨等扁骨受累则更为罕见^[3-4], 截至目前国内外文献中仅有18例有关肋骨的报道。软骨黏液样纤维瘤因生长缓慢临床上通常为无症状病

变, 常在X线片上偶然发现。当患者有症状时, 通常表现为疼痛、肿胀和活动受限, 病理性骨折较少见, 其疼痛性质一般是慢性间歇性局部钝痛^[1-2]。

X线和CT图像上发生于长骨的软骨黏液样纤维瘤常为分叶状或卵圆形, 多呈偏心性、膨胀性生长, 长轴平行于骨干, 发生于扁骨者形态较大且不规则, 肋骨的病变可表现为梭形、膨胀性骨质破坏^[3]。病变均表现为溶骨性骨质破坏, 边界清晰, 可见扇贝状硬化边, 邻近骨皮质可隆起、变薄, 部分患者可见粗大或网格状骨

嵴分隔,钙化及骨膜反应少见^[3-5]。磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)上,软骨及黏液成分于T2加权成像(T2-weighted imaging, T2WI)上呈高信号,纤维成分呈等、低信号。根据软骨及黏液组织成分含量不同,于T1加权成像(T1-weighted imaging, T1WI)上病灶常呈混杂等、低信号, T2WI和短反转时间反转恢复(short TI inversion recovery, STIR)序列上呈混杂高信号,内见斑片状或条索状等、低信号。静脉注射钆喷酸葡胺(GdDTPA)显像后,病灶边缘呈中度至明显结节状强化的特征性表现^[6]。核素显像在诊断上也有鉴别作用, Murata等^[4]报道铊-201闪烁显像显示整个病灶在早期和晚期都有强烈的聚集。

软骨黏液样纤维瘤需与以下疾病鉴别:①内生软骨瘤,是儿童第二常见的良性肿瘤^[7],好发于干骺端,表现为髓腔内边界清晰的膨胀性骨质破坏,囊状破坏区内常见砂粒状、斑点状钙化^[8]。②软骨肉瘤,常见于中老年人,好发于下肢长骨,是三大常见的恶性骨肿瘤之一,呈溶骨性骨质破坏,病灶内可见点环状、砂粒状钙化,并可见含钙化的密度不均的软组织肿块影^[9]。③动脉瘤样骨囊肿,好发于青少年,表现为膨胀性骨质破坏,可见骨性分隔,特征性表现为病灶内可见液-液平面,可合并病理性骨折,无钙化^[10]。④非骨化性纤维瘤,20岁以下青少年常见,表现为髓腔内单房或多房样膨胀性不规则骨质破坏区,密度较均匀,有硬化边,骨皮质可有膨胀变薄甚至断裂,无骨膜反应^[11]。

组织学上软骨黏液样纤维瘤的典型细胞学特征是梭形或星状肿瘤细胞分布在黏液样和软骨样间质中,被无钙化的纤维组织带分隔开,组织带中有不同数量的大小不一的多核巨细胞分布,并存在不同程度的血管增生。肿瘤细胞可以是多形性、异形性的和/或双核的,细胞核可深染,有丝分裂罕见^[12]。免疫组织化学分析是重要的诊断手段,在一些患者中,在软骨黏液样纤维瘤中检测到S-100蛋白阳性反应^[3]。另外有研究^[13]报道称,通过GRM1免疫组织化学染色,有助于软骨黏液样纤维瘤与组织病理学相似疾病鉴别,

如成软骨细胞瘤、骨巨细胞瘤、低级别软骨肉瘤等肿瘤。先前的细胞遗传学分析已经在大多数患者中发现涉及6号染色体的克隆异常,其中6号染色体长臂q13和q25带重排最为常见^[3],通过这些细胞遗传学表现可以辅助诊断。

软骨黏液样纤维瘤采用整体切除或刮除术进行治疗,单纯刮除术的复发率高达80%,而刮除加植骨治疗的复发率仅为7%,整块切除可进一步减少复发^[12]。因此为了降低复发率,切缘清晰的整体切除是治疗软骨黏液样纤维瘤最理想的方法。

软骨黏液样纤维瘤是一种良性肿瘤,但可侵犯邻近组织,并可在切除后复发。影像学示溶骨性骨质破坏伴扇贝状硬化边,病灶边缘呈中度至明显结节状强化,且免疫组织化学分析示S-100蛋白阳性时,应考虑软骨黏液样纤维瘤的可能性。临床上这种罕见病变的诊断和治疗颇具挑战性,整体切除与患者较好的长期预后相关。全面的诊断及治疗计划和充分的随访是必不可少的。

第一作者:

崔文静(ORCID: 0009-0004-2631-4179), 硕士, 初级医师。

通信作者:

马晓辉(ORCID: 0000-0002-2232-7114), 博士, 副主任医师, 副主任, E-mail: rudra@zju.edu.cn。

作者贡献声明:

崔文静: 文章撰写, 数据资料收集; 马晓辉: 文献检索, 选题, 审校。

[参 考 文 献]

- [1] SATHIA S, JAIN M, NAYAK M, et al. Chondromyxoid fibroma of a rib [J]. J Orthop Case Rep, 2023, 13(1): 92-95.
- [2] LONG K L, ABSHER K J, DRAUS J M. Chondromyxoid fibroma of the second rib [J]. J Pediatr Surg, 2013, 48(6): 1442-1444.
- [3] ARMAH H B, MCGOUGH R L, GOODMAN M A, et al. Chondromyxoid fibroma of rib with a novel chromosomal translocation: a report of four additional cases at unusual sites [J]. Diagn Pathol, 2007, 2: 44.
- [4] MURATA H, HORIE N, MATSUI T, et al. Clinical usefulness of thallium-201 scintigraphy and magnetic resonance imaging in the diagnosis of chondromyxoid fibroma [J]. Ann Nucl Med, 2008, 22(3): 221-224.
- [5] MAKIS W, CIARALLO A, LISBONA R. Chondromyxoid fibroma of the rib mimics a chondrosarcoma on 18F-FDG PET/CT [J]. Acta Radiol, 2011, 52(5): 554-556.
- [6] CHOWDARY P B, PATIL M D, GOVINDARAJAN A K.

- Chondromyxoid fibroma: an unusual tumour at an atypical location [J]. *J Clin Diagn Res*, 2015, 9(7): XD04-XD05.
- [7] 孙英伟, 葛晓雪, 夏丽莹, 等. 儿童内生软骨瘤的影像学特征 [J]. *中国现代医学杂志*, 2017, 27(1): 133-136.
- SUN Y W, GE X X, XIA L Y, et al. Imaging features of endogenous chondroma in children [J]. *China J Mod Med*, 2017, 27(1): 133-136.
- [8] KEATING R B, WRIGHT P W, STAPLE T W. Enchondroma protuberans of the rib [J]. *Skeletal Radiol*, 1985, 13(1): 55-58.
- [9] 李晶晶, 刘源源, 李 胜. 肋骨软骨肉瘤1例 [J]. *医学影像学杂志*, 2019, 29(8): 1412.
- LI J J, LIU Y Y, LI S. Chondrosarcoma of the rib: One case report [J]. *J Med Imag*, 2019, 29(8): 1412.
- [10] 赵绘萍, 杨宁江, 蒋高民. 肋骨动脉瘤样骨囊肿1例 [J]. *中国医学影像学杂志*, 2015, 23(8): 596.
- ZHAO H P, YANG N J, JIANG G M. Aneurysmal bone cyst of rib: a case report [J]. *Chin J Med Imag*, 2015, 23(8): 596.
- [11] 朱建英, 陈一平. 肋骨非骨化性纤维瘤的X线和CT表现 [J]. *全科医学临床与教育*, 2011, 9(5): 586-588.
- ZHU J Y, CHEN Y P. X-ray and CT findings of non-ossifying fibroma of ribs [J]. *Clin Educ Gen Pract*, 2011, 9(5): 586-588.
- [12] BASAK B, HARAGAN A, SHACKCLOTH M, et al. Chondromyxoid fibroma of the rib: a rare benign tumor with potential for local recurrence [J]. *Cureus*, 2021, 13(10): e19172.
- [13] WATABE S, KIKUCHI Y, MOTOI T, et al. Cytopathology of chondromyxoid fibroma: report of 2 cases with immunocytochemical expression of GRM1 [J]. *Acta Cytol*, 2024, 68(1): 66-72.
- (收稿日期: 2025-04-08 修回日期: 2025-05-29)

《抗癌》2025年征订启事

《抗癌》杂志于1988年创刊, 主管单位为上海市科学技术协会, 主办单位为上海市抗癌协会。《抗癌》杂志坚持以读者为导向, 架起读者与医院之间的桥梁, 介绍抗癌防癌的科学知识, 倡导健康的生活方式, 宣传癌症患者战胜病魔的动人事迹, 努力为广大癌症患者和家属服务。杂志刊号: CN 31-1664/R, ISSN 1008-3065。欢迎广大读者订阅。

杂志为季刊, 每期48页。本刊季末出版, 每期8元, 全年共32元整。订购请通过邮政局汇款。

通信地址: 上海市东安路270号10号楼415室《抗癌》杂志社收

邮 编: 200032

电 话: (021)64042258

电子信箱: anti-cancer@163.com

上海《抗癌》杂志社