

[文章编号] 1000-1182(2008)03-0340-02

# 左下颌角部婴儿型肌纤维瘤病1例

税桦桦<sup>1</sup>, 梁尚争<sup>1</sup>, 罗玲<sup>1</sup>, 赵威<sup>1</sup>, 付光新<sup>1</sup>, 胡佳<sup>2</sup>, 江涛<sup>3</sup>

(1.泸州医学院附属医院 口腔颌面外科; 2.病理科; 3.手术室, 四川 泸州 646000)

[摘要] 对1例左下颌角部婴儿型肌纤维瘤病患者的临床资料进行分析, 并探讨婴儿型肌纤维瘤病的临床病理特点、影像学诊断、治疗及预后等。

[关键词] 婴儿型肌纤维瘤病; 诊断; 预后

[中图分类号] R739.8 [文献标识码] B

A case report of infantile myofibromatosis of left mandibular angle SHUI Hua-hua<sup>1</sup>, LIANG Shang-zheng<sup>1</sup>, LUO Ling<sup>1</sup>, ZHAO Wei<sup>1</sup>, FU Guang-xin<sup>1</sup>, HU Jia<sup>2</sup>, JIANG Tao<sup>3</sup>. (1. Dept. of Oral and Maxillofacial Surgery, Luzhou Medical College, Luzhou 646000, China; 2. Dept. of Pathology, Luzhou Medical College, Luzhou 646000, China; 3. Dept. of Operation, Luzhou Medical College, Luzhou 646000, China)

[Abstract] The clinical data of one case of infantile myofibromatosis of left mandibular angle were analyzed, and the clinicopathological characteristics, imaging diagnosis, treatment and prognosis of infantile myofibromatosis were discussed.

[Key words] infantile myofibromatosis; diagnosis; prognosis

婴儿型肌纤维瘤病(infantile myofibromatosis, IMF)在临床上少见, 由于瘤组织内富含细胞, 增生活跃, 易误诊为恶性肿瘤。泸州医学院附属医院口腔颌面外科收治1例左侧下颌角部婴儿型肌纤维瘤病患者, 现报道如下。

## 1 临床资料

患儿, 女, 3岁, 2005年10月17日因左下颌包块缓慢长大1月余来泸州医学院附属医院口腔颌面外科就诊。全身查体: 一般情况佳, 心肺未见异常, 腹平软, 肝脾未触及, 脊柱四肢未见异常。口腔颌面部检查: 面部左右不对称, 左侧下颌角部可扪及一3.0 cm×3.0 cm×4.0 cm大小硬性包块, 无压痛, 表面光滑, 未扪及确切边界, 皮肤色泽及温度正常, 无张口受限和牙齿缺失。X线片示: 左下颌骨骨膜增厚, 局部结构紊乱, 呈膨胀性改变, 但边界较清, 多系良性肿瘤(图1)。CT报告示: 左侧可见包绕下颌骨角部及升支的团块状软组织密度灶, 约为3.2 cm×3.0 cm大小, 肿块密度欠均, 中心密度更低, 肿块大部分位于下颌骨内侧, 向上侵及翼内肌

和翼外肌, 下颌骨骨质破坏, 以内侧为主(图2)。胸片、心电图、腹部B超、血尿常规等均未见异常。入院诊断: 左下颌骨骨化性纤维瘤待查。入院后经术前准备, 于2005年10月19日在全麻下行左下颌骨肿瘤病灶探查术加切除活检术, 术中见左下颌角区软组织水肿, 呈暗红色, 包块质硬, 边界不清, 左下颌骨体部与周围软组织粘连紧密, 左下颌角内侧骨质破坏, 表面不光滑。切除肿瘤组织, 加压包扎, 给予抗感染治疗。病理诊断: 婴儿型肌纤维瘤病(图3)。术后7 d拆线, 嘱出院后定期复诊。术后1年半复诊无复发。



图1 术前X线片示左下颌角部密度减低区, 边界较清

Fig 1 X-ray before operation showing density degraded of left mandible angle and boundary lampros

[收稿日期] 2007-06-22; [修回日期] 2008-03-16

[作者简介] 税桦桦(1977-), 男, 四川人, 硕士

[通讯作者] 梁尚争, Tel: 0830-3165521

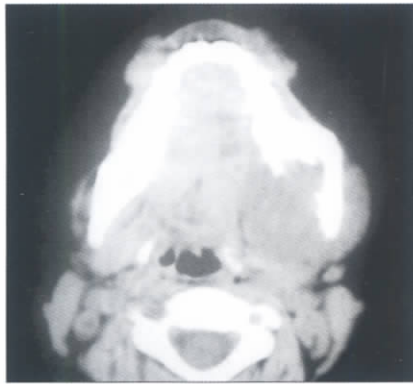


图2 术前CT片示左侧下颌骨角部及升支软组织密度灶  
Fig 2 CT before operation showing soft tissue image of left mandibular angle and ascending branch

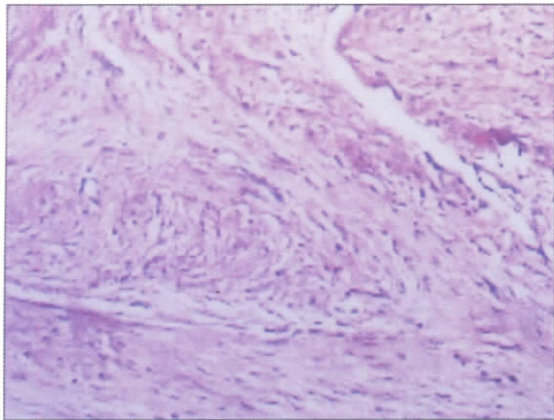


图3 术后病理报告婴儿型肌纤维瘤病 HE ×100  
Fig 3 Histopathology specimen after operation showing infantile myofibromatosis HE ×100

## 2 讨论

### 2.1 临床特点

婴儿型肌纤维瘤病常发生于出生时或2岁以内,根据临床特征不同可分为两型。第1型(孤立型)局限于骨、软组织和肌肉,多发生于男孩,预后较好。第2型(多中心型)表现为广泛的内脏浸润,主要是肺、心肌和胃肠道,常发生在女孩,此型患者几乎均在早年死亡。婴儿型肌纤维瘤病好发于头颈部及躯干部,皮下结节是其最常见表现,出生后即可发生,病变可以是单结节,也可以是多结节。肿瘤常较坚硬,有包膜,多发生钙化,直径为0.5~3.0 cm。肿瘤病变较大时可发生溃疡<sup>[1]</sup>。

### 2.2 影像学及组织学表现

普通X线片和CT片上,婴儿型肌纤维瘤病表现为肌肉或皮下组织内的低密度软组织肿块,内有钙化或侵蚀邻近的骨组织,T1WI上肿瘤与肌肉等信号,T2WI上肿瘤高于肌肉信号,增强扫描明显强化。MRI表现为病变中心T1WI低信号,T2WI呈或低或高的信号<sup>[2]</sup>。组织学上,结节由梭形细胞和介于

纤维母细胞和平滑肌细胞之间的中介细胞(肌纤维母细胞)组成,排列成束或漩涡状,有的细胞较大,胞质红染,间质血管丰富,可发生灶性坏死及钙化<sup>[3]</sup>。波形蛋白和平滑肌肌动蛋白免疫细胞染色呈阳性,结蛋白呈阴性<sup>[4]</sup>。家族性发病较少,但已有常染色体显性和隐性遗传的相关报道<sup>[5]</sup>。由于婴儿型肌纤维瘤病具有先天性发病的特点,故诊断可提前到产前。近来,已有利用B超进行产前诊断的报道<sup>[6]</sup>。婴儿型肌纤维瘤病的鉴别诊断包括平滑肌瘤、先天性纤维肉瘤和其他婴儿期的纤维瘤病等<sup>[1]</sup>。

### 2.3 治疗

婴儿型肌纤维瘤病具有浸润性生长的特点,当侵犯骨组织时可造成病理性骨折或溶骨性病变,治疗应以广泛彻底切除为主,辅以放疗和化疗等。Gandhi等<sup>[7]</sup>报道,采用安全低剂量的化疗药物治疗婴儿型肌纤维瘤病,可避免大剂量化疗导致的毒副作用。因婴儿型肌纤维瘤病具有自限性特点,也有学者主张采取等待疗法(wait and see),但多中心型和累及内脏(特别是肺)的婴儿型肌纤维瘤病预后较差。Wiswell等<sup>[8]</sup>报道,婴儿型肌纤维瘤病患者由于心肺衰竭导致的死亡率为73%。因此,对婴儿型肌纤维瘤病患者的检查应包括了解家族史、骨骼检查、胸部X线、CT检查、活体组织检查等,从而确定其疾病分型,以便制定正确的治疗计划。

### [参考文献]

- [1] Ang P, Tay YK, Walford NO. Infantile myofibromatosis: A case report and review of the literature[J]. *Cutis*, 2004, 73(4): 229-231.
- [2] Koujok K, Ruiz RE, Hernandez RJ, et al. Myofibromatosis: Imaging characteristics[J]. *Pediatr Radiol*, 2005, 35(4): 374-380.
- [3] Petit T, Grossin M, Fraïtag S, et al. Solitary cutaneous infantile myofibromatosis[J]. *Ann Pathol*, 2004, 24(5): 427-431.
- [4] Cruz AA, Maia EM, Burmann TG, et al. Involvement of the bony orbit in infantile myofibromatosis[J]. *Ophthal Plast Reconstr Surg*, 2004, 20(3): 252-254.
- [5] Zand DJ, Huff D, Everman D, et al. Autosomal dominant inheritance of infantile myofibromatosis[J]. *Am J Med Genet A*, 2004, 126(3): 261-266.
- [6] Kubota A, Imano M, Yonekura T, et al. Infantile myofibromatosis of the triceps detected by prenatal sonography[J]. *J Clin Ultrasound*, 1999, 27(3): 147-150.
- [7] Gandhi MM, Nathan PC, Weitzman S, et al. Successful treatment of life-threatening generalized infantile myofibromatosis using low-dose chemotherapy[J]. *J Pediatr Hematol Oncol*, 2003, 25(9): 750-754.
- [8] Wiswell TE, Davis J, Cunningham BE, et al. Infantile myofibromatosis: The most common fibrous tumor of infancy[J]. *J Pediatr Surg*, 1988, 23(4): 315-318.

(本文编辑 李 彩)