

# A Case Report of Sacral and Right Hip Pain Eventually Diagnosed as Fibromyxoid and Fibrous Sclerosing Epithelioid Sarcoma

Chao Li, Qian He, Jinlin Hui, Zhengdong Chen\*

Oncology Department of the Second Affiliated Hospital of Anhui Medical University, Hefei  
Email: [chenzhendong@cscs.org.cn](mailto:chenzhendong@cscs.org.cn)

Received: Jan. 15<sup>th</sup>, 2014; revised: Feb. 10<sup>th</sup>, 2014; accepted: Feb. 18<sup>th</sup>, 2014

Copyright © 2014 by authors and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

---

## Abstract

A patient, 40 years old, with pain of sacral and right hip, was diagnosed as low-grade fibromyxoid and fibrous sclerosing epithelioid sarcoma through biopsy. The mixed histologic type is rare in clinical cases. Through radiotherapy of the inguinal regions, pain symptoms were in remission.

## Keywords

Pain, Low-Grade Fibromyxoid Sarcoma, Sclerosing Epithelioid Sarcoma

---

# 一例骶尾部、右侧臀部疼痛最终诊断为纤维黏液样及硬化性上皮样肉瘤的病例

李超, 何倩, 惠锦林, 陈振东\*

安徽医科大学第二附属医院肿瘤科, 合肥  
Email: [chenzhendong@cscs.org.cn](mailto:chenzhendong@cscs.org.cn)

收稿日期: 2014年1月15日; 修回日期: 2014年2月10日; 录用日期: 2014年2月18日

---

\*通讯作者。

## 摘要

患者，40岁，以骶尾部、右侧臀部疼痛起病，入院后经病理活检证实纤维黏液样及硬化性上皮样肉瘤。患者病理类型为混合型，在临床上较罕见。通过腹股沟区放疗，症状缓解。

## 关键词

疼痛，低度恶性纤维黏液样肉瘤，硬化性上皮样肉瘤

## 1. 引言

低度恶性纤维黏液样肉瘤及硬化性上皮样肉瘤为软组织肿瘤，在临床上较为罕见，好发于成人的四肢、躯干的深部软组织，易于复发和转移，手术为主要的治疗方法。

## 2. 病例摘要

患者，女性，40岁，护士。1月余前无明显诱因下出现双膝关节疼痛，某县医院以“髌骨软化症”行中药外敷，疼痛一度有所缓解。半月前出现骶尾部及右侧臀部持续性疼痛，双膝关节疼痛加重，夜间因疼痛不能入睡，芬必得可短暂缓解。病程中无发热、咽痛、咳嗽、腹痛，无其他关节疼痛，饮食正常，大小便正常，体重无明显减轻。患者既往有风湿性心脏病史9年，反复间断使用青霉素类抗生素，一年前开始口服地高辛、美托洛尔及华法林治疗；肛周脓肿病史1年，反复发作形成肛瘘；大隐静脉曲张19年，未予治疗。入院时营养不良，轻度跛行；两侧腹股沟区可及多枚肿大淋巴结，最大约3 cm × 2 cm，质韧，边界不清，压痛(+)；双下肢静脉曲张明显但无浮肿，各关节活动良好。门诊MRI(见图1)：L3椎体“许莫氏结节”形成，腰椎退行性变；两侧腹股沟区内侧、双侧髌骨、髌臼、坐骨内外、耻骨及股骨近段、双侧闭孔内肌异常信号，考虑为肿大淋巴结？感染？转移瘤？并请结合临床除外血液及代谢性疾病可能。

患者入院后完善相关检查，hPET/CT(见图2)：双侧髌骨、髌臼、耻骨及耻骨周围及其下方肌肉组织<sup>18</sup>F-FDG代谢增高，结合临床考虑感染可能，结核不能除外；左侧股骨条状<sup>18</sup>F-FDG代谢增高，建议骨扫描；双肺多发结节，<sup>18</sup>F-FDG代谢增高，建议随访；双侧甲状腺体积增大，建议必要时超声检查。盆腔CT(见图3)：耻骨联合周围肌肉肿胀伴沙粒样钙化，考虑结核伴寒性脓疡形成；盆腔少量积液。胸片：两肺多发结节，建议胸部CT检查。ECT：全身多发骨盐代谢增高，建议穿刺活检。尿本周蛋白： $\lambda$ 链11.2 mg/L， $\kappa/\lambda$ ：2.76， $\kappa$ 链30.9 mg/L(正常值： $\lambda$ 链0~3.9 mg/L， $\kappa/\lambda$ ：0.75~4.5， $\kappa$ 链0~7.1 mg/L)。血清蛋白电泳无明显异常。血及大便常规、肝肾功能、血清电解质、血糖、病毒性肝炎及AIDS相关检查、风湿病相关检查、 $\beta_2$ 微球蛋白、LDH、C反应蛋白、结核抗体、肿瘤标志物、凝血系列均正常。右侧髌骨骨穿：增生性骨髓象。

治疗上予原先地高辛、美托洛尔、及华法林治疗风心及房颤继续使用。治疗过程中，心脏杂音强度时有变化，但一般情况良好。糖皮质激素及芬必得控制疼痛，症状明显好转，考虑诊断尚不明确，为避免掩盖症状5天后停用。但停用激素后疼痛明显加重，再次用芬必得效果欠佳，被迫复用地塞米松配合萘普生缓释胶囊，疼痛再次缓解。左氧氟沙星、甲硝唑，腹股沟淋巴结明显缩小。普外科会诊：肛瘘不在复发期，观察；淋巴结行抗感染治疗后明显缩小，活检困难。经治医生根据院内外骨科专家意见予异烟肼0.3 qd，利福平0.45 qd，对氨基水杨酸6g qd诊断性抗结核治疗，使用5天后考虑该患者结核可能

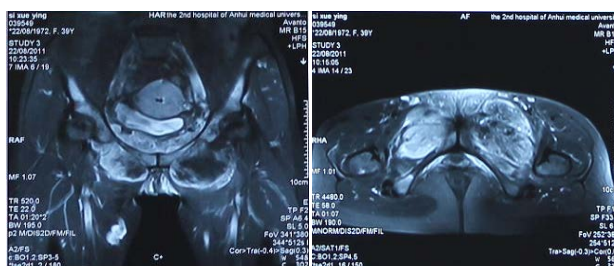


Figure 1. 2011-8-22 Pelvic MRI, abnormal signal can be seen in bilateral inguinal regions

图 1. 2011-8-22 盆腔 MRI, 两侧腹股沟区可见异常信号

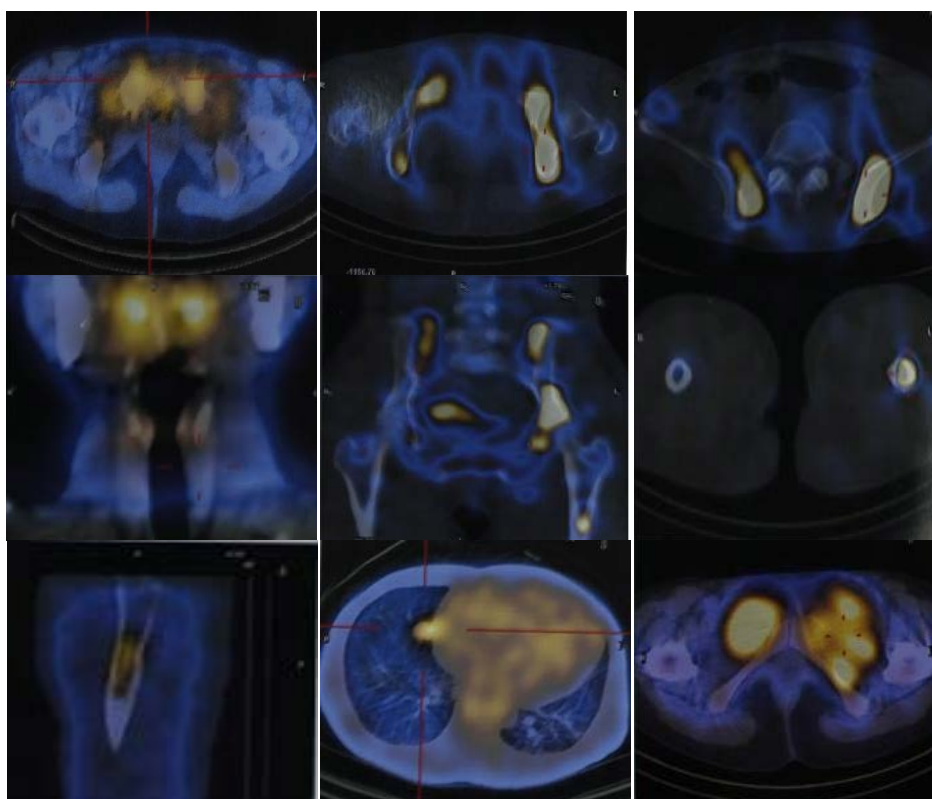


Figure 2. 2011-8-26 hPET/CT, high uptake of  $^{18}\text{F}$ -FDG can be seen in bilateral iliac, sacrum, acetabulum, pubis, muscle around of the pubis and multiple nodes in lungs

图 2. 2011-8-26 hPET/CT, 双侧髂骨、骶骨、髋臼、耻骨及耻骨周围肌肉组织  $^{18}\text{F}$ -FDG 代谢增高, 双肺内多发结节,  $^{18}\text{F}$ -FDG 代谢增高



Figure 3. 2011-8-31 Pelvic CT, imaging demonstrated muscle around the pubic symphysis was swelling with microcalcification

图 3. 2011-8-31 盆腔 CT, 耻骨联合周围肌肉肿胀伴沙粒样钙化

性极小停用。

入院第12天行左侧臀深部病灶活检。术中见肿块包膜完整，呈灰白色，大小3 cm × 3 cm。术后病理：低度恶性梭形细胞软组织肿瘤，倾向于低度恶性纤维黏液样肉瘤。免疫组化：Vimentin+，AE1/AE3-，CK8-，CK18-，CM5.2-，P63-，Calponin-，S100-，GFAP-，CD34-，CD31-，desmin-，KP1-，HMB45-。上海肿瘤医院病理会诊意见：腹股沟纤维肉瘤，部分区域呈黏液样或纤维黏液样，部分区域上皮类似硬化性上皮样纤维肉瘤。患者腹股沟病灶外院放疗中，疼痛缓解，双侧腹股沟淋巴结缩小。

### 3. 讨论

经过初步的检查，经多学科会诊讨论，考虑以下疾病：

结核：影像学检查的意见模糊不清，多倾向于患者的臀部及邻近骨病变为结核，肺部病灶也可用结核解释，院内外骨科专家同意此看法，并且给予了诊断性抗结核治疗。但患者结核抗体检查阴性，无发热、咳嗽等相关症状，臀部及邻近骨病变广泛，结核可能性极小；

甲状腺癌：hPET/CT 报告双侧甲状腺体积增大，甲状腺癌易发生骨转移，因此需要排除。但患者体检未发现甲状腺肿块，甲状腺癌影响软组织可能性极小；

多发性骨髓瘤：尿本周蛋白检查λ链及κ链明显高于正常，多发性骨髓瘤需要除外。但患者一般状况良好，没有贫血，有软组织病灶，血清球蛋白正常，血清蛋白电泳及骨穿未发现明显异常，提示多发性骨髓瘤可能性不大；

血管栓塞：患者有严重的心脏病史和双下肢静脉曲张，血管栓塞导致的疼痛或有可能。但患者有明确的臀部及邻近骨占位病变，血管栓塞引起的疼痛暂不作为重要的因素考虑。腰椎退行性变：患者可以有下背部及下肢疼痛，但不会有臀部及邻近骨病变。

肛周脓肿：可沿盆底软组织间隙扩散，引起感染和相应部位疼痛。但患者有骨病变，难以解释。如果肛周脓肿局部感染严重到骨髓炎，患者的一般情况也难以解释。

腹股沟淋巴结炎症或肿瘤：鉴于抗生素治疗后淋巴结明显缩小以致无活检指征，基本可除外该部位淋巴结有原发或转移瘤。要注意的是，患者同时使用了地塞米松5 mg (目的在于止痛)，十分敏感的恶性淋巴瘤可能因此消除，但这种可能性极小。

风湿性关节炎：患者有风湿性心脏病，如果有风湿活动，则有关节疼痛的可能。但是，全面检查没有发现大关节病变，也没有相关的实验室异常，应该可以除外。

转移癌：全面的检查没能发现其他部位有确切的肿瘤，臀部软组织及邻近骨病变部位广泛，远处转移至此的可能性小。胸片见肺内病灶密度高于肋骨，<sup>18</sup>F-FDG 代谢低于臀部病灶，癌转移暂不能肯定。

结合以上考虑，患者的病变应局限在臀部软组织及邻近骨，软组织或骨的原发性肿瘤可能性大，且优先考虑恶性。检查最直接有效的应该是局部的手术活检。由于患者为医务人员，强烈抵触有肿瘤可能的看法，骨科专家担心患者为结核担心活检后伤口不愈，加上病变部位手术活检困难(需要全麻且难完整切除)，医患双方的原因使手术活检迟迟没能进行。但我们坚持患者必须要排除肿瘤，经反复做各方工作，终于同意活检，从而使诊断明确。

纤维黏液样肉瘤(Low-grade fibromyxoid sarcoma, LGFMS)是纤维肉瘤的一种特殊类型，临床上罕见，上海肿瘤医院会诊意见为与本院专家意见基本相同。LGFMS 虽然各年龄均可受累，但好发中青年。LGFMS 发病年龄广，2~75岁均可，好发年龄为29~38岁[1]。性别报道有差异，大宗病例以女性居多。肿瘤最好发的部位在四肢近端或躯干，最多见于大腿，其次是躯干，少见于上肢、腹膜后、盆腔、腹股沟、胸腔、颅内及鼻腔等部位。肿瘤位于深部软组织居多，少数部位浅表[2][3]。

硬化性上皮样纤维肉瘤(sclerosing epithelioid fibrosarcoma, SEF)是一种发生在软组织的极其罕见的低

中度恶性肿瘤。患者多见于成年人，年龄范围较广(17~82岁，平均45岁)，常侵犯成人的四肢、躯干的深部软组织，其次为头颈部。大体上肿块呈结节状或分叶状，边界较清，无包膜，病理组织学上肿瘤细胞呈圆形、卵圆形、多边形上皮样，于明显玻璃样变的胶原纤维中呈条索状、小巢状排列。胞质透明或嗜酸性，核圆形、卵圆形，核分裂相多少不等。免疫组化 Vimentin 阳性，S-100、EMA、CD34、SMA、LCA、Desmin、HMB45、CK、AE1/AE3 等均阴性。

LGFMS 是一种低度恶性，具有复发和转移潜能的肿瘤。有作者认为[4]LGFMS 是一种具有多种组织学特征的少见肉瘤，少数病例与 SEF 之间存在病理组织学的相关性。LGFMS 最佳手术方法是广泛切除并长期随访。Folpe 等[3]研究发现，LGFMS 的复发率 9.3%，转移率为 5.6%，浅表位置的复发率低且无转移。Guillon 等[5]长时间随访发现 9 年后有 83% 的病例出现转移。复发和转移的发生与外科切除的方式相关，单纯性肿瘤切除易复发，而广泛性切除，复发率低。而本例病人以腰骶部疼痛为首发症状就诊，相关资料提示已发生远处转移。病理提示为混合型，在临床上较罕见，相关文献报道较少。应密切联系随访，定期对病情进行评估[6]，有利早期诊断及治疗，提高疗效。

#### 4. 结论

本病例为纤维黏液样及硬化性上皮样肉瘤混合类型的软组织肿瘤，临床上罕见，通过局部放疗，患者症状缓解。病例显示清晰的诊断思路十分重要，否则将会有许多不必要的诊断和治疗措施被应用，这也是引起医患矛盾的重要原因[7]。本病例的诊断将会进一步丰富我们的临床经验。

#### 参考文献 (References)

- [1] Folpe, A., van den Berg, E. and Molenaar, W.M. (2002) World Health Organization classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone. Lyon: IARC Press.
- [2] Evans, H.L. (1993) Low-grade fibromyxoid sarcoma. A report of 12 cases. *The American Journal of Surgical Pathology*, **17**, 595-600.
- [3] Folpe, A.L., Lane, K.L., Paull, G., et al. (2000) Low-grade fibromyxoid sarcoma and hyalinizing spindle cell tumor with giant rosettes: A clinicopathologic study of 73 cases supporting their identity and assessing the impact of high-grade areas. *The American Journal of Surgical Pathology*, **24**, 1353-1360.
- [4] Rekh, B., Deshmukh, M. and Jambhekar, N.A. (2011) Low-grade fibromyxoid sarcoma: A clinicopathologic study of 18 cases, including histopathologic relationship with sclerosing epithelioid fibrosarcoma in a subset of cases. *Annals of Diagnostic Pathology*, **15**, 303-311.
- [5] Guillon, L., Benhattar, J., Gengler, C., et al. (2007) Translocation-positive low-grade fibromyoid sarcoma: Clinicopathologic and molecular analysis of a series expanding the morphologic spectrum and suggesting potential relationship to sclerosing epithelioid fibrosarcoma (a study from the French sarcoma group). *The American Journal of Surgical Pathology*, **31**, 1387-1402.
- [6] Christina, A., Marios, G.L., Ioannis, D.G., et al. (2010) Low grade fibromyxoid sarcoma: A case report and review of the literature. *Journal of Orthopaedic Surgery and Research*, **5**, 49.
- [7] 陈振东 (2010) 重视特殊情况下肿瘤骨转移的诊治. *临床肿瘤学杂志*, **3**, 193-195.