

肿瘤个案报道

DOI:10.13406/j.cnki.cyxh.002596

结肠及网膜炎性肌纤维母细胞瘤 2 例报道

赵红雨¹, 梁巍², 杜志坚², 叶智斌², 张梦阳², 韩景钊¹

(1. 河北医科大学研究生学院, 石家庄 050000; 2. 河北省人民医院胃肠外科, 石家庄 050000)

Inflammatory myofibroblastic tumor of colon and omentum: a report of 2 cases

Zhao Hongyu¹, Liang Wei², Du Zhijian², Ye Zhibin², Zhang Mengyang², Han Jingzhao¹

(1. Graduate School of Hebei Medical University; 2. Department of Gastrointestinal Surgery, Hebei General Hospital)

【中图分类号】R735

【文献标志码】B

【收稿日期】2020-04-22

炎性肌纤维母细胞瘤(inflammatory myofibroblastic tumor, IMT)是罕见的、间叶组织来源的、存在恶性倾向的肿瘤,多发生于肺部,腹腔内少见,结肠更为罕见。IMT 术前诊断困难,主要依据术后病理明确诊断,手术治疗效果较好,术后需定期随访,现报道 2 例发生于腹腔的 IMT。

1 临床资料

患者 1:网膜 IMT。女性,30 岁。因左上腹痛 3 d 入院。患者 3 d 前出现左上腹痛,持续性,不向其他部位放射,与呼吸及体位无关,无其他不适。查体:左上腹部可触及一大小约 10 cm × 8 cm × 6 cm 肿物,质软,活动度差,伴触痛。既往史无特殊。腹部增强 CT 示:左中上腹腔腹壁下、胃体左侧及结肠前方可见一不规则稍高及低密度混杂影像,大小约 10.5 cm × 7.0 cm × 4.7 cm,增强扫描其周边呈渐进性轻度强化,周围脂肪间隙模糊、紊乱,其间可见多发迂曲血管影,考虑网膜梗死可能性大(图 1)。实验室检查示:血红蛋白 99.0 g/L,其余检查结果未见异常。术前诊断:网膜梗死? 贫血。

行腹腔镜探查术,术中见左上腹胃大弯侧,胃结肠韧带前方一大小约 10.0 cm × 7.0 cm × 5.0 cm 肿物,呈浆膜样改变,多发条索带与腹壁粘连,与胃及大网膜粘连固定,周围未见渗出,完整切除肿物及周围网膜组织。术后病理回报示:考虑炎性肌纤维母细胞性肿瘤(图 1)。免疫组化染色:CD117(-),S100(-),SMA(+),DOG-1(-),Desmin(-),Actin(-),CKpan(+),Ki-67(约 10%+),EMA(-/+),D2-40(+),SMA(+),ALK(-),CD163(组织细胞+),CD1α(-),NF(-),Vimentin(+).修正诊断:网膜 IMT;贫血。患者术后 4 d 出院,随访 1 年,未见复发及转移征象。

作者介绍:赵红雨,Email:zhzyhaohongyu@163.com,
研究方向:胃肠道肿瘤。

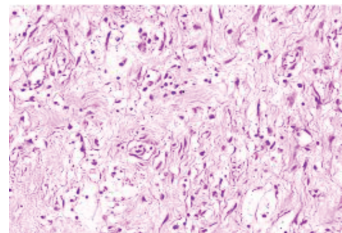
通信作者:梁巍,Email:13831192284@139.com。

优先出版:https://kns.cnki.net/kcms/detail/50.1046.R.20200707.1730.010.html
(2020-07-09)



注:左侧腹腔不规则肿块(箭头)

A. CT 增强图像



注:考虑炎性肌纤维母细胞性肿瘤

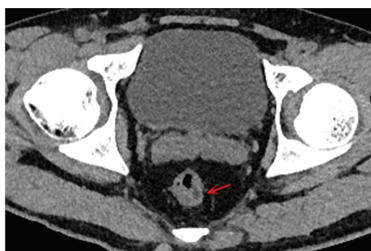
B. 术后病理结果

图 1 患者 1 术前腹部 CT 图像和术后病理结果

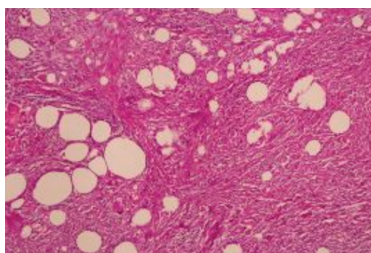
患者 2:结肠 IMT。男性,34 岁,因右下腹不适伴大便不成型 2 年入院。患者 2 年前出现右下腹不适,伴大便不成型,为黄泥样便,每天 1~2 次,不伴腹痛腹胀,无里急后重及肛门下坠感,无其他不适。腹部查体无特殊,既往双肺结节病史 7 年,行胸腔镜取病理未见明显异常。查肠镜示:距肛缘 20 cm 乙状结肠可见一大小约 1.5 cm × 1.5 cm 隆起样病变,表面糜烂,周围黏膜光滑,触之不活动;超声内镜示:黏膜下扁平隆起,表面黏膜正常,考虑间质瘤可能。盆腔 CT 示:乙状结肠壁局部可见一类圆形低密度影,边界欠清,边缘可见点状钙化灶,病变向外突出,局部肠腔变窄(图 2)。完善相关实验室检查未见明显异常。术前诊断:乙状结肠间质瘤? 双肺结节。

行腹腔镜下乙状结肠切除术,术中见肿瘤位于腹膜折返上方 10 cm 乙状结肠处,约 1.5 cm × 1.5 cm,隆起于浆膜。遂于距肿瘤远近端均 5 cm 处切除肿瘤及部分结肠。术后病理回报示:纤维化玻璃样变结节伴纤维母细胞增生及炎细胞浸润,多核巨细胞反应,符合炎性肌纤维母细胞性肿瘤(图 2)。

免疫组化染色:SMA(+),CD117(少量+),CD34(-),S100(-),DOG(-),Desmin(-),Actin(-),CKpan(-),Ki-67(约 10%+)。修正诊断:乙状结肠 IMT;双肺结节。患者术后 7 d 出院。随访 1 年,未见复发及转移征象。



注:箭头表示乙状结肠壁类圆形低密度影
A. CT 平扫图像



注:病理图片符合炎性肌纤维母细胞性肿瘤
B. 术后病理结果

图 2 患者 2 术前腹部 CT 图像和术后病理结果

2 讨论

IMT 曾被称为炎性假瘤,儿童及青少年多见,女性发病率较男性稍高,身体多个部位均见报道,多见于肺部,肺外器官多发生于大网膜及肠系膜,结肠发生罕见报道^[1]。大多数 IMT 表现为良性生长,但存在浸润性生长倾向,也有恶性转化、复发及转移的报道^[2]。IMT 病因暂不清楚,目前认为主要与以下因素相关:①局部手术、创伤后炎症反应及组织修复过程异常;②非正常的自身免疫反应;③EB 病毒及人疱疹病毒等某些病毒感染等。这些原因最终引起基因变异,导致肿瘤发生。IMT 中 50% 的病例存在间变性淋巴瘤激酶(anaplastic lymphoma kinase, ALK)基因克隆重排,导致 ALK 激活表达,这也佐证了 IMT 为肿瘤性及克隆性增殖^[3]。本病的靶向治疗药物受体酪氨酸激酶抑制剂便是基于此机制。本报道中的 2 例均未见明显诱因,但不能排除以上原因。

IMT 主要以单发肿块为主,腹部病灶多数为局部肿块及伴随的疼痛^[4]。其他不典型症状包括发热、体质量减轻,实验室检查可能存在血沉增快、凝血酶原时间延长、贫血等症状^[5]。病例 1 主要为腹痛、腹胀等局部症状及轻度贫血等全身症状,病例 2 主要为梗阻症状。CT 增强主要表现为不同强化类型,与肿瘤纤维组织增生、炎细胞浸润、囊性变等相关。病例 1 术前误诊为网膜梗死,病例 2 术前误诊为结肠间质瘤。

IMT 术前诊断较为困难,主要依据术后病理结果。其病理特点为由分化的肌纤维母细胞性梭形细胞组成的常伴大量浆细胞和(或)淋巴细胞浸润^[6]。肺外 IMT 病理类型主要分为黏液样或血管型、丰富梭形细胞型及少细胞纤维型 3 种类

型。结肠 IMT 主要与间质瘤、平滑肌瘤、肉瘤、神经鞘瘤、自主神经瘤和纤维瘤病等疾病鉴别,主要鉴别依据为术后病理及免疫组化。黄晓赤等^[7]统计 9 例腹腔 IMT 中,Vimentin 阳性表达率为 100%,SMA 为 90%,Desmin 为 75%,S100、CD34 及 CD117 均为阴性。2 例中 SMA 均为阳性,病例 1 Vimentin 为阳性,Desmin 为阴性,S100、CD117 均为阴性,与上述比例基本符合。

IMT 目前的治疗方法主要为手术切除,如能完整切除,复发率较低^[1],对于浸润周围脏器的应一并切除。对于术后复发及手术不能完全切除的可给予综合治疗,包括 NSAIDs 类、类固醇激素、放疗和化疗药物^[8]。最新制剂克唑替尼靶向治疗对 ALK 阳性的 IMT 有效,为 IMT 治疗提供新思路^[9]。25% 的 IMT 存在局部复发倾向,其原因主要为手术切缘阳性,远处转移概率小于 5%,常见的转移途径为局部淋巴转移及远处转移^[10]。本报道中的 2 例随访至今均未见明显复发征象。但本病仍存在恶变及复发倾向,术后长期随访是关键。

参 考 文 献

- [1] Coffin CM, Watterson J, Priest JR, et al. Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor). A clinicopathologic and immunohistochemical study of 84 cases[J]. Am J Surg Pathol, 1995, 19(8): 859-872.
- [2] Gleason BC, Hornick JL. Inflammatory myofibroblastic tumours: where are we now?[J]. J Clin Pathol, 2008, 61(4): 428-437.
- [3] Nagumo Y, Maejima A, Toyoshima Y, et al. Neoadjuvant crizotinib in ALK-rearranged inflammatory myofibroblastic tumor of the urinary bladder: a case report[J]. Int J Surg Case Rep, 2018, 48: 1-4.
- [4] Cheng BX, Yang C, Liu Z, et al. Primary gastric inflammatory myofibroblastic tumor: a case report[J]. Medicine (Baltimore), 2018, 97(50): e13423.
- [5] 吴 凯, 杨六成, 王健俊, 等. 结肠炎性肌纤维母细胞瘤 1 例[J]. 中国普通外科杂志, 2014, 23(2): 268.
- [6] Wu K, Yang LC, Wang JJ, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of the colon: a case report[J]. Chin J Gen Surg, 2014, 23(2): 268.
- [7] 王秋鹏, 甘梅富, 张建伟, 等. 胃肠道炎性肌纤维母细胞瘤的临床病理学分析[J]. 中华病理学杂志, 2018, 47(10): 758-762.
- [8] Wang QP, Gan MF, Zhang JW, et al. Gastrointestinal inflammatory myofibroblastic tumor: a clinicopathologic study[J]. Chin J Pathol, 2018, 47(10): 758-762.
- [9] 黄晓赤, 罗克枢, 赵剑萍, 等. 腹腔脏器炎性肌纤维母细胞瘤的临床病理观察[J]. 临床与实验病理学杂志, 2006, 22(1): 45-48.
- [10] Huang XC, Luo KS, Zhao JP, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of abdominal viscera: a clinicopathological study[J]. Chin J Clin Exp Pathol, 2006, 22(1): 45-48.
- [11] Kube S, Vokuhl C, Dantonello T, et al. Inflammatory myofibroblastic tumors: a retrospective analysis of the Cooperative Weichteilsarkom Studiengruppe[J]. Pediatr Blood Cancer, 2018, 65(6): e27012.
- [12] Butrynski JE, D'Adamo DR, Hornick JL, et al. Crizotinib in ALK-rearranged inflammatory myofibroblastic tumor[J]. N Engl J Med, 2010, 363(18): 1727-1733.
- [13] Mehta B, Mascarenhas L, Zhou SM, et al. Inflammatory myofibroblastic tumors in childhood[J]. Pediatr Hematol Oncol, 2013, 30(7): 640-645.

(责任编辑:冉明会)