

胃肠道炎性肌纤维母细胞瘤 2 例

Gastrointestinal Inflammatory Myofibroblastic Tumor: Two Cases Report

YANG Guang-hua, ZHANG Qi, WANG Chang-you

杨光华, 张 琪, 王长友

(华北理工大学附属医院, 河北 唐山 063000)

主题词: 炎性肌纤维母细胞瘤; 治疗; 预后
中图分类号: R735.2 文献标识码: B
文章编号: 1671-170X(2018)10-1040-03
doi: 10.11735/j.issn.1671-170X.2018.10.B022

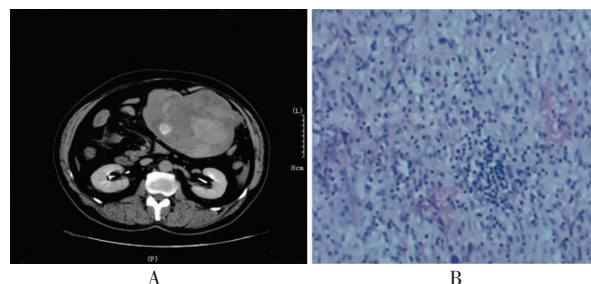
发生在胃肠道的炎性肌纤维母细胞瘤(inflammatory myofibroblastic tumor, IMT) 是一种具有恶性潜能且极为罕见的间叶源性肿瘤, 由异常分化的肌纤维母细胞性梭形细胞组成, 常伴有炎性细胞浸润。胃肠道 IMT 除了具有常见消化道肿瘤的临床表现, 其影像学检查也与消化道肿瘤相似, 因此术前诊断困难, 确诊需依据术后病理及免疫组织化学, 一般预后良好, 偶有复发。现回顾性分析我院 2016 年经手术治疗的 2 例消化道 IMT 患者临床资料, 总结并结合相关文献探讨该病的临床特点特征、治疗方法及预后, 加强对该病的认知。

1 临床资料

2016 年 1 月 1 日至 2017 年 1 月 1 日, 华北理工大学附属医院普通外科收治的消化道 IMT 2 例。

病例 1, 胃壁 IMT: 男性, 58 岁, 以上腹部疼痛入院。查体可见上腹部可触及一大小约 17.0cm×15.0cm 包块, 质软, 边界清, 活动度欠佳, 触痛明显。腹盆腔增强 CT 提示: 胃壁病灶呈类圆形混杂密度影, 大小约 14.4cm×13.2cm×17.0cm, CT 值约 15.0~60.0Hu, 病灶局部与胃壁分界不清, 囊内造影剂外溢, 考虑血管破裂出血; 小网膜囊内水肿形成。考虑腹部卒中, 且仍存在活动性出血, 故行急诊手术。术中出血约 4100ml, 见肿物大小约 15.0cm×15.0cm×

10.0cm, 呈鱼肉状, 与胃后壁相连, 已破裂, 活动性出血。行胃部分切除术, 标本送病理。病理结果: 肿物呈灰白色结节状, 质软, 切开肿物可见内含灰红胶冻状物质。光镜下可见送检组织为大量梭形细胞增生伴炎性细胞浸润。免疫组化结果: SMA(+), ACTIN(-), VIM(+), CD117(部分+), CD34(部分+), CD99(+), ALK(+), Ki67 15%, CD20(少数+), CK(-), CD31(血管+)。术后修正诊断为: 胃壁炎性肌纤维母细胞瘤破裂出血。见 Figure 1。



Case 1: male, 58 years old. CT (A): The lesion of the gastric wall is a kind of circular mixed density shadow. The internal contrast agent overflows, considering blood vessel rupture hemorrhage. Surgical pathology (B): shows inflammatory myofibroblastic tumor of stomach

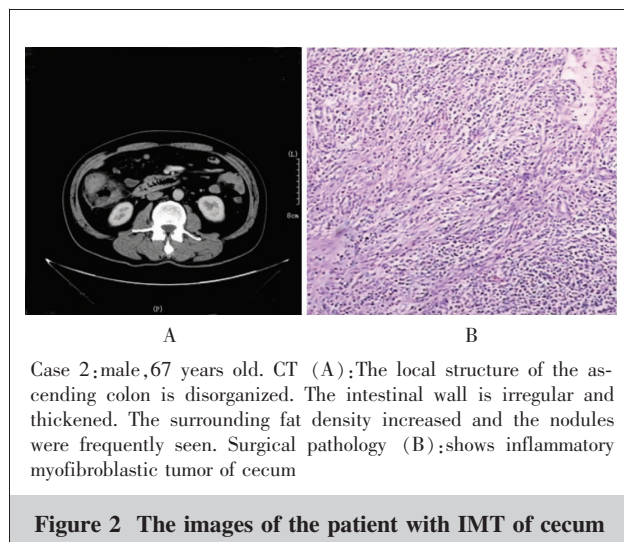
Figure 1 The images of the patient with IMT of stomach

病例 2, 回盲部 IMT: 男性, 67 岁, 以下腹部疼痛伴大便习惯改变入院。查腹部增强 CT 提示: 升结肠局部结构紊乱, 肠壁不规则增厚, 呈明显强化, 周围脂肪密度增高并多发结节影, CT 值约 58Hu。诊断: 升结肠占位? 结肠镜示: 结肠癌。故修正诊断: 结肠癌。完善相关术前准备后行剖腹探查、右半结肠癌根治术。术中见升结肠下段有一大小约 8.0cm×5.0cm×4.0cm 肿物, 质硬, 侵透浆膜, 肿物侵及右肾周围脂肪囊, 周围未触及明显肿大淋巴结。完整切除末段回肠至横结肠右半及系膜, 标本送病理, 术中快速病理

通讯作者: 王长友, 主任医师, 硕士; 华北理工大学附属医院普通外科, 河北省唐山市路北区建设南路 73 号 (063000); E-mail: fhhj-2004@163.com

收稿日期: 2017-05-14; 修回日期: 2017-10-30

示:未见肿瘤细胞。病理结果:见肿物呈灰褐色多结节状,质韧,切开肿物可见切面灰白,内见大量坏死出血。光镜下可见送检组织为肌纤维母细胞和炎性细胞混合存在,其间有少量脂肪组织。肠周 15 枚淋巴结呈反应性增生,未见肿瘤。免疫组化结果:SMA(+),ACTIN(-),VIM(+),CD117(部分+),CD34(部分+),CD99(+),ALK(-),Ki67 10%,CD20(少数+),CK(+),CD31(血管+)。术后修正诊断:盲肠炎性肌纤维母细胞瘤。见 Figure 2。



实验室检查:本次报道中 2 例患者血清肿瘤标志筛查结果显示均无异常。

随访情况:患者术后均随访截止 2017 年 4 个月,术后 6 个月均再次来我院行腹部 B 超,腹部增强 CT 复查,未见肿瘤复发或转移。

2 讨论

炎性肌纤维母细胞瘤(IMT),尤其是发生在胃肠道的 IMT 是一种极为罕见且病因未明的特殊类型病变,国内外对于此病多为个案报道^[1,2]。因此,对于该病的具体发病率目前尚不可知^[3]。文献显示,IMT 可发病于任何年龄,任何部位,但是以肺部发生率最高^[4]。在消化道中,IMT 最常发生于胃,其次为小肠、结直肠^[5],该病常好发于 20 岁以下人群,多见于学龄前儿童及青少年,女性多发^[6]。

本次报道患者年龄与以往文献报道不相符,这可能与本院青少年儿童病例收治较少有关。同时两病例术前均误诊,表明该病的认识目前依然不足。胃

壁 IMT 病例由于瘤体侵袭血管导致大出血,目前尚无文献报道。提示在胃肠道 IMT 的诊断治疗过程中,因警惕此类并发症的出现。治疗上,两组患者均采用完全切除病灶,虽然最终确诊仍需石蜡切片,但术中冰冻病理可排除恶性肿瘤,避免了过度手术。因此,术中快速病理的指导还是有必要的。

胃肠道 IMT 的临床症状各异,大多以腹痛为主要表现,同时,由于瘤体位置不同,可表现为梗阻、贫血、肝损,部分患者可表现为急腹症^[7]。CT 多表现常缺乏特异性征象,因此 IMT 常会被误诊为恶性占位性病变。CT 常表现为单发或多发实性或囊实性肿块,瘤体增大后密度多不均匀,增强 CT 表现不一,往往与疾病的病程,发生组织部位和细胞成分相关。

IMT 的最终诊断与鉴别需要依靠病理学检测和免疫组化。IMT 主要有三种表现类型:黏液型、梭形细胞型及纤维型,三种类型可相互混合存在。镜下主要表现为增生的梭形细胞伴炎性细胞浸润^[8]。免疫组化常表现为 SMA、MSA、Vim 阳性^[9]。另有文献报道称,ALK 在 IMT 中阳性率可达 60%以上,由此可见 ALK 也可作为 IMT 的一项诊断指标^[10]。过去病理学界一直认为 IMT 不属于真性肿瘤,直到 2002 年才被 WHO 正式命名且认为属于交界性或低度恶性肿瘤。

对于 IMT 的良恶性一直存在争议,大多数临床过程常表现良性,但也有部分研究表示 IMT 可发生浸润,转移及复发^[11,12]。由于 IMT 术前诊断较困难,且常常表现为实质性肿块,故手术切除是较为理想的选择,术中快速病理有助于疾病的诊断,从而避免了不必要的扩大性根治术。IMT 对于放化疗的效果尚未明确,但是对于侵袭性强的 IMT 相关文献报道推荐辅助性使用放化疗^[13,14]。同时,部分报道称,对于无法手术切除或是术后复发转移的,可使用糖皮质激素或非甾体类抗炎药,但疗效尚缺乏统计学说明^[15]。鉴于存在 IMT 存在恶变、远处转移和多年后复发的报道,故对于此类病例因进行长期追踪随访^[16,17]。

参考文献:

- [1] Liu L, Kong X, Lu X, et al. Pediatric endobronchial inflammatory myofibroblastic tumor: a case report and review of the literature[J]. Clin Pract, 2016, 6(4): 853.
- [2] Ozbalak M, Torun ES, Ozdemirli M, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor mimicking a relapse in a patient

- with Hodgkin's lymphoma: report of an unusual case and review of the literature[J]. Clin Case Rep, 2017, 5(6): 945-949.
- [3] Joyce KM, Waters PS, Waldron RM, et al. Recurrent adult jejuno-jejunal intussusception due to inflammatory fibroid polyp-Vanek's tumour: a case report [J]. Diagn Pathol, 2014, 9: 127.
- [4] Kane JR, Lewis N, Lin R, et al. Plexiform fibromyxoma with cotyledon-like serosal growth: A case report of a rare gastric tumor and review of the literature [J]. Oncol Lett, 2016, 11(3): 2189-2194.
- [5] Zeng XY, Zhang P, Gao JB, et al. Advances in inflammatory myofibroblastic tumor of gastrointestinal tract[J]. Journal of Abdominal Surgery, 2017, 30(2): 146-148. [曾祥宇, 张鹏, 高金波, 等. 胃肠道炎性肌纤维母细胞瘤研究进展[J]. 腹部外科, 2017, 30(2): 146-148.]
- [6] Mirshemirani A, Tabari AK, Sadeghian N, et al. Abdominal inflammatory myofibroblastic tumor: report on four cases and review of literature [J]. Iran J Pediatr, 2011, 21(4): 543-548.
- [7] Demetri GD, von Mehren M, Antonescu CR, et al. NCCN Task Force report: update on the management of patients with gastrointestinal stromal tumors[J]. J Natl Compr Canc Netw, 2010, 8 Suppl 2: S1-S41, S42-S44.
- [8] Gleason BC, Hornick JL. Inflammatory myofibroblastic tumours: where are we now? [J]. J Clin Pathol, 2008, 61(4): 428-437.
- [9] Wu S, Xu R, Wan Q, et al. Assessment of the potential diagnostic role of anaplastic lymphoma kinase for inflammatory myofibroblastic tumours: a meta-analysis [J]. PLoS One, 2015, 10(4): e125087.
- [10] Yamamoto H, Yoshida A, Taguchi K, et al. ALK, ROS1 and NTRK3 gene rearrangements in inflammatory myofibroblastic tumours[J]. Histopathology, 2016, 69(1): 72-83.
- [11] Dogan MS, Doganay S, Koc G, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of the kidney and bilateral lung nodules in a child mimicking wilms tumor with lung metastases [J]. J Pediatr Hematol Oncol, 2015, 37(6): e390-e393.
- [12] Schoonjans C, Caluwe G, Bronckaers M. Appendiceal inflammatory myofibroblastic tumor: a rare postoperative finding[J]. Acta Chir Belg, 2016, 116(4): 243-246.
- [13] Yamada T, Hisa T, Shiozawa S, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of the gallbladder: a case report and literature review[J]. J Med Ultrason (2001), 2018, 45(1): 175-180.
- [14] Korlepara R, Guttikonda VR, Madala J, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of mandible: A rare case report and review of literature [J]. J Oral Maxillofac Pathol, 2017, 21(1): 136-139.
- [15] Mattila JT, Diedrich CR, Lin PL, et al. Simian immunodeficiency virus-induced changes in T cell cytokine responses in cynomolgus macaques with latent Mycobacterium tuberculosis infection are associated with timing of reactivation[J]. J Immunol, 2011, 186(6): 3527-3537.
- [16] Dhull VS, Passah A, Rana N, et al. Paraneoplastic pemphigus as a first sign of metastatic retroperitoneal inflammatory myofibroblastic tumor: (18)F-FDG PET/CT findings [J]. Rev Esp Med Nucl Imagen Mol, 2016, 35(4): 260-262.
- [17] Wang X, Zhao X, Chin J, et al. Recurrent retroperitoneal inflammatory myofibroblastic tumor: a case report[J]. Oncol Lett, 2016, 12(2): 1535-1538.

《肿瘤学杂志》编辑部关于启用稿件远程处理系统的通知

本刊已启用稿件远程处理系统,该系统包括作者在线投稿/查询、主编办公、专家审稿、编辑办公等功能,通过网上投稿、网上查稿、网上审稿,实现作者、编辑、审稿专家的一体化在线协作处理,从而构建一个协作化、网络化、角色化的编辑稿件业务处理平台。对于广大作者而言,该系统最大的优点是支持在线投稿,方便作者及时了解稿件处理进程,缩短稿件处理时滞。使用过程中具体注意事项如下:

(1)第1次使用本系统投稿的作者,必须先注册,才能投稿。注册时各项信息请填写完整。作者自己设定用户名和密码,该用户名密码长期有效。

(2)已注册过的作者,请不要重复注册,否则将导致查询稿件信息不完整。如果遗忘密码,可以致电编辑部查询。

(3)作者投稿请点击“作者登录”,登录后按照提示操作即可。投稿成功后,系统自动发送回执邮件,作者投稿后请随时关注邮箱提示,也可随时点击“作者登录”,获知该稿件的审理情况、处理进展、审稿意见等。

(4)网上投稿成功1周内,请将以下文件邮寄至编辑部:①单位介绍信;②作者投稿无学术不端行为承诺书(本处理系统中下载后填写);③文章若属于基金项目资助,附上基金项目批文的复印件。编辑部收到上述文件后,稿件将进入审稿程序。

稿件远程处理系统启用后,本刊只接受网上投稿,不再接收电子邮件投稿和纸质稿。《肿瘤学杂志》网址: <http://www.chinaoncology.cn> 如有任何问题,请与编辑部联系! 联系电话:0571-88122280。