

## ·病例报告·

## 炎性肌纤维母细胞瘤继发回回结型肠套叠 1 例

胡嘉健 张丹 王焕民

炎性肌纤维母细胞瘤 (inflammatory myofibroblastic tumor, IMT) 是一种较少见的间质性肿瘤, 多发生于肺、肝等处, 发生于小肠的情况极为少见, 现将本院近期收治的小肠 IMT 继发肠套叠 1 例报告如下:

患儿, 男, 年龄 2 岁 4 个月, 主诉“间断性腹痛 2 d 余”入院, 家长诉患儿于 2 d 前着凉后感阵发性腹痛, 右侧腹部更严重, 每次间歇 10 余分钟, 发作时间约 30 s, 伴非喷射性呕吐, 量不多, 为胃内容物; 伴腹泻, 4~5 次/天, 大便颜色未见明显异常, 自行使用“肚脐贴”后未见明显好转。1 d 前腹痛程度较前加重, 间隔时间缩短为 7 min 左右, 伴随症状及持续时间未见明显变化, 当地医院抗炎补液治疗后未见明显好转, 来本院行超声检查提示: 肠套叠, 需除外继发因素。故以“急性肠套叠, 继发因素不排除”收治入院。既往及生长发育史: G1P1, 足月顺产, 母亲患有乙肝。体格检查: 体温: 37.2℃; 脉搏: 124 次/分; 呼吸: 26 次/分; 体重: 12.0 kg, 发育及营养良好, 精神反应可, 腹稍紧张, 未见明显胃型、肠型, 右侧腹压痛, 可触及包块, 最长径约 5 cm, 全腹部叩诊呈鼓音, 移动性浊音阴性。实验室及影像学检查: CRP < 8 mg/L; 白细胞:  $4.14 \times 10^9/L$ ; 传染性标志物筛查阴性; 超声检查: 右侧腹可见同心圆征象, 截面约 3.8 cm × 3.0 cm, 走行迂曲, 套入部可见间断积液, 透声可, 套入起始部可见一低回声结节, 大小约 1.9 cm × 1.0 cm, 无皮髓质结构, 内可探及血流信号, 阑尾无明显套入, 结肠回声未见明确异常, 升结肠腔内可见套入的小肠。少量腹水, 深约 2.1 cm, 透声可。治疗经过: 患儿入院完善相关检查, 胃肠减压, 急诊行开腹探查术, 探查见包块位于右中腹, 将包块取出腹腔, 为肠套叠, 套叠块大小约 15 cm × 5 cm × 3 cm, 套叠为回回结型, 复位套叠后见肠管色泽良好, 套叠头部肠管内凹, 可及肠壁内肿物, 质硬, 打开系膜对侧缘肠壁, 将肿物外翻, 呈蘑菇头状, 大小约 2.4 cm × 2.1 cm × 0.9 cm, 基底宽, 于系膜对侧缘肠管内壁附着, 纵行切面为实性、灰黄, 切除肿物及两侧肠管约 5 cm 送检。术后病理检查结果: 小肠炎性肌纤维母细胞性肿瘤 (距回盲部 30 cm), 肿瘤侵犯肠壁全层, 肠管断端未见肿瘤浸润; 免疫组化: CD117 (偶见 +), ALK (-), SMA (+), Ki-67 (5% +), CD3 (散在 +), CD138 (偶见 +), Desmin (偶见 +), Calponin (+); 原位杂交: EBER (-)。FISH 基因监测结果未提示

ALK 基因重排, 术后予支持及抗炎治疗, 6 d 后出院, 定期随访, 患儿状况尚可。



图1 肠管系膜对侧肠壁见一圆盘状隆起, 大小 2.4 cm × 2.1 cm × 0.9 cm, 向肠腔内突出

Fig.1 A bulging disc in mesenteric contralateral wall, 2.4 cm × 2.1 cm × 0.9 cm in size, protruding into gut.

**讨论** 2002 年 WHO 将炎性肌纤维母细胞瘤 (inflammatory myofibroblastic tumor, IMT) 定义为由分化的肌纤维母细胞性梭形细胞组成, 常伴大量浆细胞和 (或) 淋巴细胞炎性细胞的一种间叶性肿瘤<sup>[1]</sup>。该病多发于儿童及青少年, 女性稍多于男性<sup>[2]</sup>。常见发病部位为肺、肝, 亦可发生于组织及内脏等各个解剖部位。病因暂不明确, 可能与创伤、炎性反应等多种因素有关, 有报道 ALK 基因重排参与 IMT 的病情发展<sup>[3]</sup>。临床上由于所在部位的不同而症状多样, 如泌尿系统 IMT 可不同程度地表现为腹痛、血尿、尿频、尿痛, 呼吸系统 IMT 可表现为咳嗽、咳血、胸痛等<sup>[4-5]</sup>。诊断方法主要包括超声、CT、MRI 等影像学检查, 但均无较高的特异性, 也有使用 PET/CT 的研究报道, 但其表现受到肿瘤细胞的生物学组成、炎性细胞的比例及活化程度的影响<sup>[6]</sup>。因此, 完全确诊仍然依靠活组织病理学检查。根据其病理组织学类型可分为: ①黏液血管型 (女性多见); ②梭形细胞密集型; ③纤维瘢痕型 (男性多见)<sup>[7]</sup>。ALK 蛋白的表达与基因检测有助于疾病的诊断与治疗<sup>[1]</sup>。一般治疗以手术为主, 观察疗法亦可能有效<sup>[8]</sup>。

腹部 IMT 多见于肠系膜, 少见小肠, 以肠套叠就诊的情况则更为罕见。其临床表现可包括恶心、便秘、便血、腹痛和腹胀等消化道症状。超声由于其安全、无创、快速的特点, 在该病的早期诊断中起到重要作用, CT 小肠造影及 MRI 检查亦可用作辅助诊断手段<sup>[9,10]</sup>。本例患儿有腹痛表现, 体格检查于右侧中腹部可及一长径约 5 cm 的腊肠样包块, 超声报告“同心圆征并套入起始部可见一低回声结节, 内可探及血流信号”, 与术后所见亦基本相符。术中见肿物边界清楚,

DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2018.11.018

基金项目: 中国工程院课题“中国儿童肿瘤治疗规范化建设的研究”(编号: 2017-XY-30)

作者单位: 首都医科大学附属北京儿童医院 (北京市, 1000045)

通讯作者: 王焕民, Email: hamiwang@yahoo.com.cn

以宽基底与肠壁附着,遂行肿物两侧肠切除吻合,肉眼下未见残留病灶,术后病理检查结果亦提示“肠管断端未见肿瘤浸润”,证实手术切除完整有效。由于近年来复发、转移和染色体异常等遗传学研究的报道数量不断增加,IMT的恶性潜能也将愈来愈受到重视<sup>[11]</sup>。

### 参考文献

- Fletcher CDM, Unni K, Mertens F. World Health Organization Classification of Tumours Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone[J]. Journal of Bone & Joint Surgery, 2002( Apr).
- 高静,贾佳,张大,等. 小儿炎性肌纤维母细胞瘤 3 例及文献复习[J]. 临床小儿外科杂志, 2015, 14(4): 348-349. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2015.04.031.  
Gao J, Jia J, Zhang D, et al. Three cases of inflammatory myofibroblastic tumor in children and literature review[J]. J Clin Ped Sur, 2015, 14(4): 348-349. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2015.04.031.
- Jindal A, Bal A, Agarwal R. Inflammatory myofibroblastic tumor of the trachea in the pediatric age group: case report and systematic review of the literature[J]. J Bronchology Interv Pulmonol, 2015, 22(1): 58-65. DOI:10.1097/LBR.000000000000105.
- 韩文文,宋宏程,张滩平,等. 小儿泌尿系统炎性肌纤维母细胞瘤诊治探讨[J]. 中华泌尿外科杂志, 2016, 37(4): 292-295. DOI:10.3760/cma.j.issn.1000-6702.2016.04.015.  
Han WW, Song HC, Zhang WP, et al. Inflammatory myofibroblastic tumors of the urinary tract: a clinical diagnosis and treatment review in pediatric[J]. Chinese Journal of Department of Urology, 2016, 37(4): 292-295. DOI:10.3760/cma.j.issn.1000-6702.2016.04.015.
- 汪风华,梁建华,曾嘉航,等. 小儿肺部炎性肌纤维母细胞瘤的临床特征及诊治方法[J]. 中华肿瘤杂志, 2017, 39(4): 299-302. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3766.2017.04.013.  
Wang FH, Liang JH, Zeng JH, et al. Clinical characteristics, diagnosis and treatment of pulmonary inflammatory myofibroblastic tumor in children[J]. Chin J Tumor, 2017, 39(4): 299-302. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3766.2017.04.013.
- Dong A, Wang Y, Dong H, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor: FDG PET/CT findings with pathologic correlation[J]. Clin Nucl Med., 2014, 39(2): 113. DOI:10.1097/RLU.0b013e3182952caa.
- 赵曦瞳,岳松伟,程强,等. 不同病理分型炎性肌纤维母细胞瘤 CT 表现分析[J]. 中华医学杂志, 2017, 97(1): 43-46. DOI:10.3760/cma.j.issn.0376-2491.2017.01.011  
Zhao XT, Yue SW, Cheng Q, et al. CT findings of inflammatory myofibroblastic tumor of different pathological types[J]. Chinese Medical Journal, 2017, 97(1): 43-46. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0376-2491.2017.01.011
- Zhao JJ, Ling JQ, Fang Y, et al. Intra-abdominal inflammatory myofibroblastic tumor: Spontaneous regression[J]. World J Gastroenterol, 2014, 20(37): 13625-13631. DOI:10.3748/wjg.v20.i37.13625.
- Waszak M, Sokólska E, Banaszkiwicz Z, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor within ileal intussusception as the cause of recurrent abdominal pain in a 57-year old patient[J]. Pol Przegl Chir, 2015, 87(1): 35-38. DOI:10.1515/pjs-2015-0015.
- Alloni R, Ancona G, Gallo I, et al. Melena as presentation of primary small intestine inflammatory myofibroblastic tumor in an adult woman. A case report[J]. Ann Ital Chir, 2015, 86(ePub): 133-144.
- Palaskar S, Koshti S, Maralingannavar M, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor[J]. Contemp Clin Dent, 2011, 69(11): 274-277. DOI:10.4103/0976-237X.91787.

(收稿日期:2017-12-07)

**本文引用格式:**胡嘉健,张丹,王焕民. 炎性肌纤维母细胞瘤继发回结型肠套叠 1 例[J]. 临床小儿外科杂志, 2018, 17(11): 879-880. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2018.11.018.

**Citing this article as:** Hu JJ, Zhang D, Wang HM. Ileocolic intussusception secondary to inflammatory myofibroblastic tumor: a case report[J]. J Clin Ped Sur, 2018, 17(11): 879-880. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2018.11.018.