

小儿炎性肌纤维母细胞瘤 3 例及文献复习



高 静 贾 佳 张 大 杨合英 王家祥

炎性肌纤维母细胞瘤 (Inflammatory myofibroblastic tumor, IMFT) 临床少见, 任何年龄均可发生, 有报道患儿最小年龄为生后 7 d, 最大年龄为 89 岁<sup>[3,4]</sup>。平均 53.6 岁, 多见于儿童或青少年, 该病恶性程度较低, 一般不发生转移及复发, 我们自 2004 年~2012 年共收治 3 例, 现报道如下:

3 例患儿中, 2 例为女性, 1 例为男性, 年龄分别为 4 岁、3 个月、8 岁, 均为首次就诊, 分别位于直肠、右耳后及右侧胸壁。其中 1 例以大便带血为主诉入院, 行手术探查前误诊为直肠息肉, 因肿物蒂粗根部不能明示, 未能行肠镜切除; 2 例以无痛性肿块就诊, 无明显临床症状, 彩超提示肿块呈实性

低回声包块, 瘤体内可探及丰富血流信号, 术前及术中曾被误诊为错构瘤。3 例均予手术治疗, 术后病理检查均提示梭形细胞肿瘤, 符合炎性肌纤维母细胞瘤的诊断。病例 1 因术中边界不清, 切除包括肿瘤及肿瘤上方 4 cm 肠管; 病例 2 术中切除肉眼肿块及其周围 1 cm 正常组织; 病例 3 肉眼见肿瘤包膜完整, 予完整切除。3 例术中均未发现其他部位可疑病灶, 术后均未行化疗及放疗, 定期门诊复查及电话随访 2~6 年, 无一例复发、转移及恶化征象。病例资料详见下表及图 1~3。

3 例患儿临床资料

	病例 1	病例 2	病例 3
术中情况	肿物距肛门 3 cm, 约 3 cm × 3 cm × 2 cm 大小, 质硬, 活动度差, 边界不清, 术中切除肿块及肿块上方 4 cm 肠管	肿物位于右胸壁皮下组织内, 约 3 cm × 1.7 cm 大小, 质稍硬, 边界不清, 内含炎性坏死样组织, 术中切除肉眼肿块及其周围 1 cm 正常组织	肿物位于右耳后, 约 2.5 cm × 1.3 cm 大小, 侵犯皮肤、皮下至肌肉层, 术中瘤体完整切除
病理诊断	(直肠) 梭形细胞肿瘤, 符合炎性肌纤维母细胞瘤	(右胸部) 梭形细胞瘤, 考虑肌纤维母细胞瘤	(右耳后肿物) 梭形细胞瘤, 考虑肌纤维母细胞瘤
免疫组化	CK( - ); S-100( - ); EMA( + ); CD31 及 CD34 血管( + ); CD117( - ), Dog-1( - ); ALK( - ); Ki-67( 约 10% + ), CD56( - ); MyoD1( - ); Myogemin( - ); Desmin 部分( + )	CK( - ); Vimentin( + ); SMA( + ); S-100( - ); CD34( - ); CD68( 少数 + ); ALK( - ); Ki-67( 约 10% + )	SMA( + ); MSA( 部分 + ); S-100( 散在 + ); CD31( 血管 + ); CD34( 血管 + ); CD68( - ); Ki-67( 约 30% + ) ALK( - )

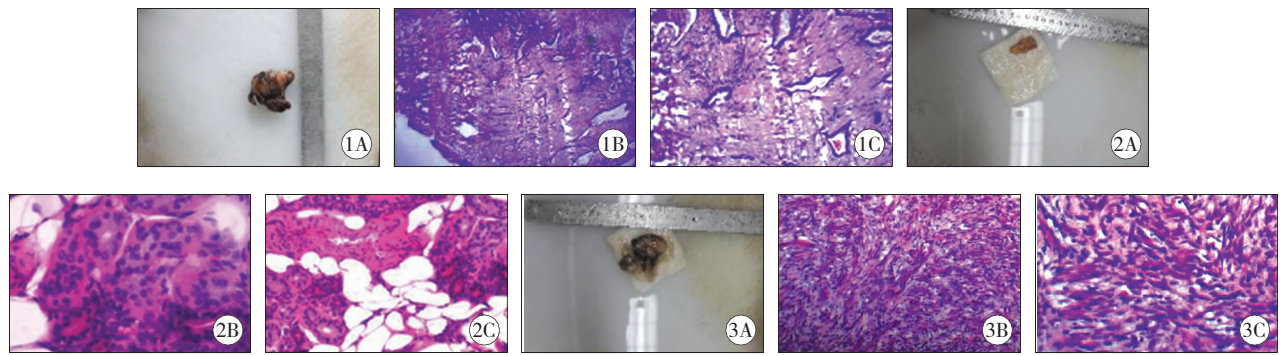


图 1 大体观: 肠管一段, 长约 5 cm, 紧邻一切端可见灰白灰红质硬区, 大小约 3 cm × 3 cm × 1.8 cm, 切面灰白质硬; 镜下观: 肿瘤细胞弥漫分布, 呈片状浸润生长, 瘤细胞圆形或卵圆形, 核圆形, 略粗糙, 核仁明显, 局部可见分裂相, 部分瘤细胞胞浆丰富, 嗜酸性, 间质黏液样变性, 单个瘤细胞漂浮其中; 图 2 大体观: 灰黄组织一块, 大小约 3.5 cm × 1.5 cm × 1 cm, 上带少许皮肤组织, 面积 1 cm × 0.8 cm, 切开切面灰黄; 镜下观: 肿瘤细胞弥漫分布, 呈片状浸润生长, 瘤细胞圆形或卵圆形, 核圆形, 略粗糙, 核仁明显, 其间有大量嗜酸性胞浆, 局部伴黏液样变; 图 3 大体观: 灰红灰白组织, 大小约 2.5 cm × 2 cm, 切面灰白灰红质中, 包膜完整; 镜下观: 上皮样肿瘤细胞呈束状, 条索状, 弥漫分布于黏液样基质中, 其间散在炎性细胞, 大多呈圆形或卵圆形, 伴 1 个或多个小圆核仁

或放疗等不当治疗。Brunn<sup>[1]</sup>于 1939 年首次报道,认为这种梭形细胞肿瘤具有炎症后肿瘤的特点,后命名为炎性假瘤,以往许多命名如浆细胞肉芽肿、肌纤维母细胞瘤、黏液性错构瘤、假肉瘤等都曾用于描述此病。WHO 软组织肿瘤国际组织学分类专家正式命名为炎性肌纤维母细胞瘤,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)淋巴细胞的一种肿瘤”,将 60 多年来炎性假瘤的学术讨论划上一个句号<sup>[1]</sup>。

IMFT 的确切病因尚不清楚,相关因素有:手术、创伤、炎症、异常修复、EB 病毒或特殊细菌感染,近年来陆续报道相关基因的表达或重排与肿瘤形成密切相关<sup>[6]</sup>,这些基因有:位于 2p23 的 ALK 基因及原肌球蛋白的两个相关基因 TPM3 和 TPM4,这些基因的异常表现进一步证实了 IMFT 的本质是一种克隆性肿瘤性增生<sup>[2]</sup>。IMFT 多见于儿童和青少年,人体任何部位均可发生,无特异的临床表现,易漏诊或误诊,多见于儿童和青少年的肠系膜和腹膜后,少数病例呈多灶性发生,部分病例伴发热及疼痛、倦怠、盗汗、体重减轻等全身症状。实验室检查可有贫血、血小板减少、血沉加快等表现。肿物切除后症状消失,症状再次出现提示肿瘤复发。本组 3 例患儿发病部位及临床表现均无明显特异性,病例 2、病例 3 彩超下见实性低回声,边界清,可探及包膜回声,部分见血流信号,CT 可见实性密度影,增强后动脉区均轻度强化,其余各期呈渐进性强化;病例 1 误诊为直肠息肉,拟行肠镜下切除,未行 CT 等影像学检查。3 例患儿术前检查对该肿瘤均有提示意义,但鉴于临床及影像学方面对该病认识不足,3 例均被误诊为其他良性肿瘤,导致肿瘤周围正常组织切除范围较小,虽术后密切随访未见复发,仍应引起临床医务工作者注意,应尽可能术前明确诊断,避免二次手术给患儿带来不必要的痛苦。

IMFT 主要有 3 种组织学类型<sup>[5]</sup>: ①黏液样-血管型:间质富含小血管的肉芽型,并有较多混合性炎细胞浸润,病例 3 属于此型。②致密梭形细胞型:瘤细胞丰富,呈束状排

列,伴炎细胞浸润,病例 1 及病例 2 属于此型。③玻璃样变型:梭形细胞稀少,胶原纤维沉积,类似瘢痕组织。

大多数 IMFT 为具有恶性潜能的中性肿瘤<sup>[7]</sup>。常表现为良性临床过程,局部复发率较低,在治疗方面,通过根治性手术切除,大多数病例能获得较好的疗效,对不能完全切除的病例可予皮质激素治疗,效果有待进一步观察。

## 参考文献

- 1 Fletcher CD, Unni KK, Mertens F. World Health Organization classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone[M]. Lyon: IARC Press. 2002. 48.
- 2 纪小龙, 马亚敏. 从炎性假瘤到炎性肌纤维母细胞瘤——浅谈病理形态发展的过程[J]. 临床与实验病理学杂志. 2003. 19(3): 319-320.
- 3 Harik LR, Merino C, Coindre JM, et al. Pseudosarcomatous myofibroblastic proliferations of the bladder: a clinicopathologic study of 42 cases[J]. Am Surg Pathol, 2006, 30(7): 787-190.
- 4 ASANUMA H, NAKAI H, SHISHIDO S, et al. Inflammatory pseudotumor of the bladder in neonates[J]. In J Urol, 2000, 7(11): 421-424.
- 5 Freeman A, Geddes N, Munson P, et al. Anaplastic lymphoma Kinase (ALK1) Staining and molecular analysis in inflammatory myofibroblastic tumours of the bladder: a preliminary clinicopathological study of nine cases and review of the literature[J]. Mod Pathol. 2004. 17(7): 765-771.
- 6 王坚, 朱雄增. 软组织肿瘤病理学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2008. 124-126.
- 7 罗塞. 外科病理学[M]. 主译 回允中. 北京: 北京大学医学出版社, 2006: 2254.

(上接第 337 页)

移植所代替。Kasai 术后预防胆管炎非常重要。肝脏八段肝组织汇管区胆管管腔数在Ⅱ、Ⅲ、Ⅴ普遍数目较多,胆栓数也相对较多,提示 Kasai 术在Ⅱ、Ⅲ段、Ⅴ段进行肝肠吻合较好。本实验获取大量自体肝八段病理组织相当困难,难以用统计学方法进行统计分析,不能提出具有说服力的证据,具体定论有待于大宗病例回顾性研究及小鼠实验来完成,进一步为 BA Kasai 术解剖范围及 BA 肝纤维化进程的研究提供思路。

## 参考文献

- 1 Murar E, Barta A, Omanik P, et al. Biliary atresia-a new derivative method? [J]. Bratisl Lek Listy, 2014, 115(1):

- 49-53.
- 2 Vivas-Colmenares GV, De Agustín JC, Cabello R. Analysis of prognostic factors in biliary atresia [J]. Cir Pediatr, 2014, 27(1): 31-35.
- 3 Gupta L, Gupta SD, Bhatnagar V, et al. Extrahepatic biliary atresia: Correlation of histopathology and liver function tests with surgical outcomes [J]. J Indian Assoc Pediatr Surg, 2012, 17(2): 147-152.
- 4 LU CH, Tsang LL, Huang TL, et al. Biliary Complications and Management in Pediatric Living Donor Liver Transplantation for Underlying Biliary Atresia [J]. Trans Pro, 2012, 44(3), 476-477.
- 5 Murar E, Barta A, Omanik P, et al. Biliary atresia-a new derivative method? [J]. Bratisl Lek Listy, 2014, 115(1): 49-53.