

小儿腹部炎症性肌纤维母细胞瘤 4 例

祁艳卫 李 杨 刘伟栋 高 磊 冯 峰 白玉坤 王 萍

【摘要】 目的 探讨小儿腹部炎症性肌纤维母细胞瘤的临床诊断及治疗方法,提高临床对于该病的认识。**方法** 回顾性分析 2013 年 1 月至 2015 年 5 月作者收治的 4 例腹部炎症性肌纤维母细胞瘤患儿临床资料,分析其临床表现、诊断及治疗方法。**结果** 4 例炎症性肌纤维母细胞瘤患儿均经手术完整切除,其中 1 例术后复发,经二次手术后进行全身化疗。**结论** 炎症性肌纤维母细胞瘤是低度恶性软组织肿瘤,临床症状不典型,主要依靠病理诊断。手术切除是唯一可靠的治疗手段,复发患儿可配合全身化疗提高疗效。

【关键词】 肌纤维母细胞瘤; 治疗结果; 儿童

炎症性肌纤维母细胞瘤(inflammatory myofibroblastic tumor, IMT)是由肌纤维母细胞、浆细胞、淋巴细胞及嗜酸性粒细胞组成的真性肿瘤,表现为低度恶性或交界性,是一种少见而独特的间叶性肿瘤,主要发生在肺部,肺外器官如软组织、胃肠道、肝、脾、肾、膀胱、腹膜后、盆腔等均有报道^[1,2]。发生于腹部的 IMT 较少见,且多有浸润性。作者近两年收治腹部 IMT 患儿 4 例,现报告如下。

资料与方法

一、临床资料
作者于 2013 年 1 月至 2015 年 5 月收治小儿腹部炎症性肌纤维母细胞瘤患儿 4 例。其中男性 2 例,女性 2 例;年龄 8 个月至 11 岁,平均年龄 4.3 岁;发病部位分别位于阑尾、肠系膜侵及回盲部、腹壁侵及膀胱、大网膜。均无特异临床表现,3 例发烧,2 例腹痛,2 例以腹部肿物就诊。

二、实验室检查
3 例血常规化验白细胞增高,以中性粒细胞增

高为主;C-反应蛋白均明显增高(60.3 ~ 136 mg/L);2 例合并中度贫血。2 例甲胎蛋白均正常;1 例行骨髓穿刺,骨髓细胞学无明显异常。

三、影像学检查
术前彩超检查提示 2 例为下腹低回声肿物,考虑占位;2 例为化脓性阑尾炎,其中 1 例合并阑尾周围脓肿。CT 检查显示肿物密度欠均匀,增强后不均匀强化,肿物血供丰富(图 1)。

结 果

本组 4 例均手术完整切除肿瘤。肿瘤质地较硬,包膜较完整,切面为灰黄色(图 2、图 3)。病理组织学 HE 染色由增生的梭形细胞组成,呈束状或者涡旋状排列,间质内伴有大量炎性细胞浸润(图 4)。免疫组织化学检测波形蛋白(Vim)阳性 3 例;CD68 阳性 3 例;结蛋白(Desmin)阳性 1 例,阴性 2 例;间变性淋巴瘤激酶(ALK)阳性 1 例;平滑肌肌动蛋白(SMA)阳性 1 例(图 5),阴性 1 例;Ki-67(图 6)其中 1 例约 10%(+),另 1 例约 3%(+)。术后

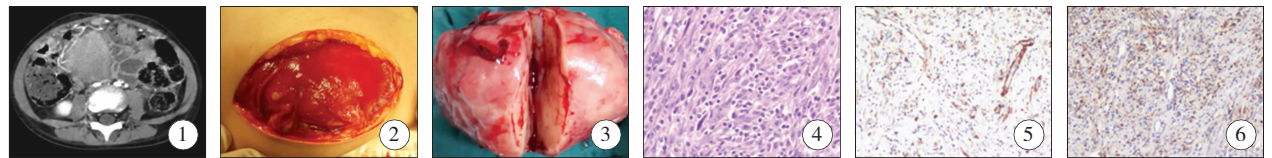


图 1 增强 CT 腹部富血供肿物,边界较清楚,不均匀强化; 图 2 术中照片:肿物来源于大网膜,周围界限尚清楚,肿物表面血管怒张; 图 3 术后标本:肿瘤大小约 6 cm × 6 cm × 5 cm,表面红白相间,肿瘤质地较硬,包膜较完整,切面为灰黄色; 图 4 HE 染色可见由增生的梭形细胞组成,呈束状或者涡旋状排列,间质内伴有大量炎性细胞浸润(×20); 图 5 免疫组织化学,肿瘤梭形细胞中 SMA 可见阳性表达(×20); 图 6 免疫组织化学,肿瘤梭形细胞中 Ki67 阳性表达(×20)。

予 VAC 方案化疗,已进行 2 个疗程,肿瘤较前稍缩小。其余 3 例手术后随访 2~30 个月,无复发。

讨 论

IMT 主要发生于儿童和青少年,起病隐匿,病因及发病机制不清,有学者认为感染可能是发病诱因,手术、创伤、放疗、化疗、使用类固醇激素、自身免疫反应等因素可能参与疾病的发生^[3]。

IMT 缺乏特异性临床表现,主要以腹痛、腹胀、发热、腹部肿块等就诊。实验室检查发现白细胞增高,血红蛋白降低,AFP 正常或者轻度增高。本组有 2 例血红蛋白降低,可能与肿瘤对机体的消耗有关。3 例发热、白细胞增高,4 例 CRP 均明显增高,表明发热、白细胞、CRP 增高可能是诊断此病的一个辅助指标,肿瘤切除后上述指标降至正常。影像学表现无特征性,术前易误诊。本组 2 例彩超检查提示阑尾炎性病变。CT 检查虽无特异性,但对于排除腹部常见肿瘤的诊断有一定意义,也可以提示肿物来源及周围血管的关系。IMT 既有肿瘤的特点,又有炎症性疾病的某些特点,因此临床上不仅应与神经母细胞瘤、恶性畸胎瘤、肾母细胞瘤、横纹肌肉瘤、肌纤维瘤病、婴幼儿纤维肉瘤等肿瘤性疾病鉴别,还需要与结节性筋膜炎、阑尾炎等炎症性疾病进行鉴别^[4]。最终确诊需要依靠病理及免疫组织化学。HE 染色可见大量的梭形细胞,不同程度的胶原性基质,以及主要由淋巴细胞和浆细胞等组成的炎性成分^[5]。免疫组织化学染色可见 Vim、SMA、CD68、ALK 等表达阳性。

手术完整切除是 IMT 最根本的治疗方法,大部分病例术后可以获得较好的疗效。化疗目前无统一意见。部分学者认为 IMT 有潜在恶性可能,尤其是来源于肠系膜、腹膜后者可发生局部浸润,甚至有远处转移可能,有化疗的必要^[6,9]。本组 1 例术后二次复发,为多灶性病变,单纯手术无法完整切除,予化疗辅助治疗。参考 Attili S 等^[10]文献,对于以下情况可适当化疗:①肿瘤巨大(直径约 8cm);②局限性转移(多灶)病例;③手术无法切除或者切除不完全者;④复发或者多次复发者;⑤远方转移者。陶昀璐^[9]等报道 1 例肿瘤无法切除,应用常规剂量甲氨蝶呤联合顺铂化疗 6 疗程后病灶消退,随访 33 个月无复发;另有报道应用长春新碱联合依托泊苷化疗,也有应用阿霉素等其它药物化疗成功的报道^[11]。我们选用副作用小、药效温和的 VAC 方案,

即长春新碱、环磷酰胺、放线菌 D 三种药物进行化疗,3 周为 1 个疗程,一般 4~6 个疗程。化疗无效时,可试用免疫治疗,如英夫利昔单抗等,可能预后差。有研究表明预后不良 IMT 存在 ALK(间变性淋巴瘤激酶)异常表达,因此,ALK 作为成为潜在的分子治疗靶点,其抑制剂可为多次复发或者无法完全手术切除病人提供新的治疗选择^[12]。

参 考 文 献

- 1 李焕萍,沈勤,夏秋媛,等.肺外炎性肌纤维母细胞瘤的临床病理分析[J].中华病理学杂志,2014,43(6):370-374.
- 2 Fletcher CD,Unni KK,Mertens F,et al. World Health Organization classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone[J]. Lyon:IARC press, 2002:47-107.
- 3 Yee CH,To KF,Hou SM,et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of spermatic cord in undescended testis[J]. Urology, 2009,73(6):1423. e9-e12.
- 4 王一真,任素珍.儿童炎性肌纤维母细胞瘤 11 例临床病理分析[J].诊断病理学杂志,2012,19(5):355-356.
- 5 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.
- 6 Bertocchini A,Lo Zupone C,Callea F,et al. Unresectable multifocal omental and peritoneal inflammatory myofibroblastic tumor in a child:revisiting the role of adjuvant therapy[J]. Journal of Pediatric Surgery,2011,e17-e21.
- 7 殷敏智,陈其民,张忠德,等.儿童胸部炎性肌纤维母细胞瘤的临床病理探讨[J].临床小儿外科杂志,2013,12(02):97-99.
- 8 高静,贾佳,张大.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(04):348-349.
- 9 Mattei P,Barnaby K. Rapid regression of duodenal inflammatory myofibroblastic tumor after intravenous ketorolac: case report and review of the literature[J]. Journal of Pediatric Surgery,2008,1196-1199.
- 10 Attili S,Chandra CR,Hemant DK. Retroperitoneal inflammatory myofibroblastic tumor[J]. World J Surg Oncol, 2005,66-69.
- 11 陶昀璐,王振军,易秉强,等.腹膜后炎性肌纤维母细胞瘤化学治疗后消退 1 例[J].中华外科杂志,2012,50(09):862-863.
- 12 孟庆娅,张辉,胡晓丽,等.儿童肺外炎性肌纤维母细胞瘤诊断与治疗[J].中华小儿外科杂志,2013,34(12):882-886.