

·病例报告·

炎症性肌纤维母细胞瘤 1 例

凌建生, 李长胜, 杨晨, 冯卫, 李叔强, 齐欣, 刘建国
(吉林大学白求恩第一医院骨关节外科, 吉林 长春 130021)

关键词 炎症; 肿瘤, 肌组织; 病例报告

DOI: 10.3969/j.issn.1003-0034.2013.08.020

Inflammatory myofibroblastoma: a case report LING Jian-sheng, LI Chang-sheng, YANG Chen, FENG Wei, LI Shu-qiang, QI Xin, and LIU Jian-guo. Department of Orthopaedics, the First Hospital of Bethune, Jilin University, Changchun 130021, Jilin, China

KEYWORDS Inflammation; Neoplasms, muscle tissue; Case reports

Zhongguo Gu Shang/China J Orthop Trauma, 2013, 26(8): 700-702 www.zggszz.com

患儿, 女, 33 个月, 因左前臂肿物 2 个月于 2011 年 7 月 12 日来我院就诊。患儿家属无意中发现患儿左前臂包块, 花生粒大小, 质硬, 与周围组织分界清, 无红肿及压痛。就诊于当地医院, 考虑为肿大淋巴结, 未予特殊治疗。此后患儿家属自觉左前臂肿物略增大, 要求对左前臂肿物行手术切除。查体见: 左前臂上 1/3 背侧尺骨缘触及软组织肿物, 约 2.0 cm×1.0 cm×1.5 cm 大小, 位置表浅, 质硬, 边界清楚, 活动度差, 无压痛, 局部皮肤无红肿, 左腕关节及手指活动良好(图 1)。彩超检查示左前臂指示部位距体表 2 mm 肌层外软组织内可见一实质性低回声光团, 大小为 16 mm×6 mm×12 mm, 边界清, 似可见被膜, 内部回声欠均匀, 其内可见稀疏血流信号, 提示: 左前臂实质性结节, 不排除肿大淋巴结。实验室检查: 尿素氮 3.80 mmol/L, 肌酐 57 μmol/L, 尿蛋白阴性, 尿酮体阴性, C-反应蛋白 1.20 mg/L, 淋巴细胞百分比 0.69%, 淋巴细胞绝对值 4.39×10⁹/L。入院后完善术前检查, 择期行左前臂软组织肿物切除术。术中以左前臂外侧肿物为中心做长约 3 cm 纵形切口, 切开皮肤、皮下、深筋膜层, 即见肿瘤, 完整剥离肿物, 见肿物包膜完整, 与周围组织分界清楚, 无粘连及浸润, 肿物大小

约 1.5 cm×1.0 cm×1.5 cm, 术中注意无瘤化操作, 距肿物边缘 0.5~1.0 cm 处将肿物完整切除, 见无肿物残留。将肿物送检快速病理, 术中快速病理示良性梭形细胞, 伴炎性细胞浸润(图 2)。剩余组织送检常规病理, 常规病理回报为梭形细胞丰富, 伴有淋巴细胞、浆细胞等炎性细胞; 病理诊断: 左前臂炎症性肌纤维母细胞瘤(图 3)。患儿家属要求行扩大切除术以防止复发, 术中快速及术后常规病理报告切除组织未见肿瘤细胞。患儿术后恢复良好, 未给予免疫治疗及放疗, 术后 1 周出院, 术后随访 15 个月未见肿物复发或转移。

讨论

(1)概述: 炎症性肌纤维母细胞瘤(Inflammatory myofibroblastic tumor, IMT) 是一种临床上少见的间叶性交界性肿瘤, 由肌纤维母细胞及淋巴细胞、嗜酸性粒细胞等炎症细胞构成, 性质为潜在恶性(或低度恶性)肿瘤, 有复发倾向但较少发生转移。该病的发病原因、机制尚不明确, 多发生于儿童及青少年^[1], 常见于肺、肝脏、肠系膜、大网膜等部位^[2-4], 也有报道见于舌部、下颌、头颈、泌尿系统等^[5-6], 发生于软组织者少见。

(2)诊断: 炎症性肌纤维母细胞瘤呈缓慢性增长, 通常无

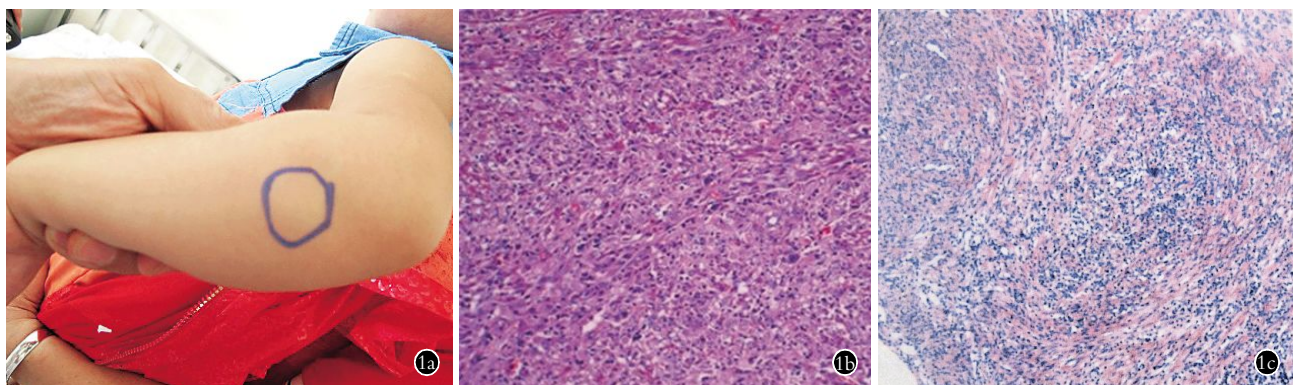


图 1 患儿, 女, 33 个月, 炎症性肌纤维母细胞瘤 1a. 肿物外观 1b. 术中快速病理镜下示良性梭形细胞, 伴炎性细胞浸润(HE×100) 1c. 术后常规病理见梭形细胞丰富, 伴有淋巴细胞、浆细胞等炎性细胞(HE×100)

Fig.1 A 33-month-old girl with inflammatory myofibroblastoma 1a. Appearance of neoplasm 1b. Intraoperative rapid pathological in photomicrograph showed benign-looking spindle cells with inflammatory cells (HE×100) 1c. Postoperative conventional pathological showed the spindle cells in some areas were rich, mixed with inflammatory cells such as lymphocytes and plasma cells(HE×100)

全身症状,实验室检查无明显异常,仅表现为局部肿块引起的相应的症状和体征,临床上无特异性表现,影像学及实验室检验诊断本病很困难,其确诊主要依靠病理组织学诊断,Coffin 等^[7]提出 3 种组织学类型:黏液型、梭形细胞密集性和纤维型。B 超引导下穿刺取病理,由于取出组织量少,可能无法得出明确诊断,所以 Borman 等^[8]认为对于类似的孤立的、诊断困难的肿物,直接完整切除有助于诊断和治疗。本例患儿除左前臂可触及肿块外,无发热头痛等症状,检查及检验亦无特异改变,术前明确临床诊断较为困难,完整切除肿物并送病理检查可确诊。

(3)鉴别诊断:本病应与恶性纤维组织细胞瘤、纤维瘤病、纤维肉瘤、平滑肌肉瘤等鉴别。特别是恶性纤维组织细胞瘤与本病很难鉴别,有与 IMT 的相似结构(梭形细胞及炎症细胞),但更多的是圆形组织细胞样细胞、泡沫细胞和巨细胞,核分裂像多见,异型性明显,有助于和本病鉴别。本病和纤维瘤病也较难鉴别,其内可见较多肌纤维母细胞,在增生细胞之间有数量不等的胶原纤维构成,纤维多而弥漫,细胞成分少,常无明显炎症细胞,呈浸润性生长,结合临床特点和光镜所见有助于与本病鉴别。

(4)治疗及预后:肿瘤在治疗上包括保守治疗、手术治疗及放射治疗、化学治疗^[9]。本病良恶性仍有争论,且与该病治疗相关的文献报道较少,很难系统评价各种治疗方法的优劣及与预后的联系,但是早期行手术切除并送检病理、明确组织学类型既可确诊又可指导下一步治疗措施,仍是目前治疗该病的首选方案^[10]。手术完整切除肿瘤,同时切除与之粘连的组织非常必要,目的是防止局部复发。通过根治性手术切除^[11],大多数病例能获得较好的疗效,鉴于 IMT 临床预后好和低度恶性,有学者^[12]反对做更进一步的治疗(如化疗和放疗),但是对不能完全切除的或恶性变的 IMT,辅以化疗和(或)放疗,可提高治愈率^[13]。本例患儿 33 个月,年龄较小且鉴于肿瘤发现早、病理未见恶性细胞、完整切除肿物后又行二次扩大切除等,未予以放疗和化疗。IMT 的预后一般较好,仅少数有恶变倾向甚至远处转移。经手术切除都能治愈,但部分病例具有局部生长复发倾向,应随访观察。有报道^[14]该病约有 25% 的局部复发率,偶可发生转移,考虑到该病的潜在恶性行为及浸润转移的可能性,术后一定要给予定期和远期的密切随访。我科收治患儿给予定期随访,术后第 3、6、12 个月复查均未发现肿瘤复发或转移,远期效果尚待进一步随访观察。

总之,炎症性肌纤维母细胞瘤是一种临床上较为少见的低度恶性软组织肿瘤,术前诊断困难,大多数患者是在手术切除后才得以确诊,复发率较高而少见转移,目前该病报道较少,对其认识程度不够,在临床工作中应重视此病,加强病例的随访,巩固并完善对 IMT 的认识,在临床工作中做到早期诊断及治疗,减少误诊、漏诊。

参考文献

[1] Shi H, Wei L, Sun L, et al. Primary gastric inflammatory myofibro-

lastic tumor: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 5 cases[J]. *Patho Res Pract*, 2010, 206(5): 287-291.

[2] Goel P, Bhatnaga V, Jain V, et al. Locally invasive pulmonary inflammatory myofibroblastic tumors in children[J]. *J Indian Assoc Pediatr Surg*, 2012, 17(3): 135-137.

[3] Goldin SB, Osborne D, Paidas C, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of the midesophagus[J]. *Fetal Pediatr Pathol*, 2007, 26(5): 243-254.

[4] Chablé-Montero F, Angeles-Ángeles A, Albores-Saavecha J. Inflammatory myofibroblastic tumor of the liver[J]. *Ann Hepatol*, 2012, 11(5): 708-709.

[5] Gleason BC, Hornick JL. Inflammatory myofibroblastic tumours: where are we now[J]. *J Clin Pathol*, 2008, 61: 428-437.

[6] 李涛, 龚书榕, 陈梓甫, 等. 肾脏炎性肌纤维母细胞瘤[J]. *中华泌尿外科杂志*, 2005, 26(3): 188-191.

Li T, Gong SR, Chen ZF, et al. Inflammatory myofibroblastoma of the kidney[J]. *Zhonghua Mi Niao Wai Ke Za Zhi*, 2005, 26(3): 188-191. Chinese.

[7] 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.

[8] Berman M, Georghion GP, Schonfeld T, et al. Pulmonary inflammatory myofibroblastic tumor invading the left atrium[J]. *Ann Thorac Surg*, 2003, 76: 601-603.

[9] 王庆, 徐荣明. 骨与软组织恶性肿瘤综合治疗进展[J]. *中国骨伤*, 2005, 18(8): 509-512.

Wang Q, Xu RM. Advances in comprehensive treatment of malignant neoplasms in bone and soft tissue[J]. *Zhongguo Gu Shang/China J Orthop Trauma*, 2005, 18(8): 509-512. Chinese.

[10] 孟黎平, 黄志纯, 姚青, 等. 头颈部炎性肌纤维母细胞瘤[J]. *中国耳鼻咽喉头颈外科*, 2006, 13(1): 5-7.

Meng LP, Huang ZC, Yao Q, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of the head and neck[J]. *Zhongguo Er Bi Hou Tou Jing Wai Ke*, 2006, 13(1): 5-7. Chinese.

[11] Kovach SJ, Fischer AC, Katzman PJ, et al. Inflammatory myofibroblastic tumors[J]. *J Surg Oncol*, 2006, 94(5): 385-391.

[12] Difiore JW, Goldblum JR. Inflammatory myofibroblastic tumor of the small intestine[J]. *J Am Coll Surg*, 2002, 194(4): 502-506.

[13] Hisaoka M, Shimajiri S, Matsuki Y, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor with predominant anaplastic lymphoma kinase-positive cells lacking a myofibroblastic phenotype[J]. *Pathol Int*, 2003, 53(6): 376-381.

[14] Montgomery EA, Shuster DD, Burkart AL, et al. Inflammatory myofibroblastic tumors of the urinary tract: a clinicopathologic study of 46 cases, including a malignant example inflammatory fibrosarcoma and a subset associated with high-grade urothelial carcinoma[J]. *Am J Surg Pathol*, 2006, 30(12): 1502-1512.

(收稿日期: 2012-10-19 本文编辑: 李宜)