

《请您诊断》病例 23 答案:咽旁间隙炎症性肌纤维母细胞瘤

王红, 马景旭, 王皓

【中图分类号】R739.61; R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2009)01-0114-02

炎症性肌纤维母细胞瘤(inflammatory myofibroblastic tumor, IMT)是近年来被命名的主要发生于软组织和内脏的少见间叶性肿瘤,本例发生在咽旁间隙十分少见,现报告如下。

病例资料 患者,男,26岁,患者2个月前因诊断左侧中耳炎,在当地诊所给予抗炎治疗,效果不佳,1个月后出现左侧头面部持续性疼痛伴左耳听力下降,夜间疼痛加重,电测听及声导抗检查为左耳传导性耳聋, B型鼓室图。经对症治疗无效,

故行CT检查。

CT扫描:左侧咽旁间隙见一不规则肿块影,无明显边界,大小约30 mm×20 mm, CT值约19~26 HU(图1),增强后呈明显环形强化, CT值约94~96 HU,中心为低密度, CT值约30 HU,邻近组织受压,病变与周围组织分界不清,左侧咽旁间隙部分消失(图2)。骨窗显示左侧颅底骨质破裂孔、卵圆孔及棘孔明显破坏(图3、4)。左侧分泌性中耳乳突炎改变。

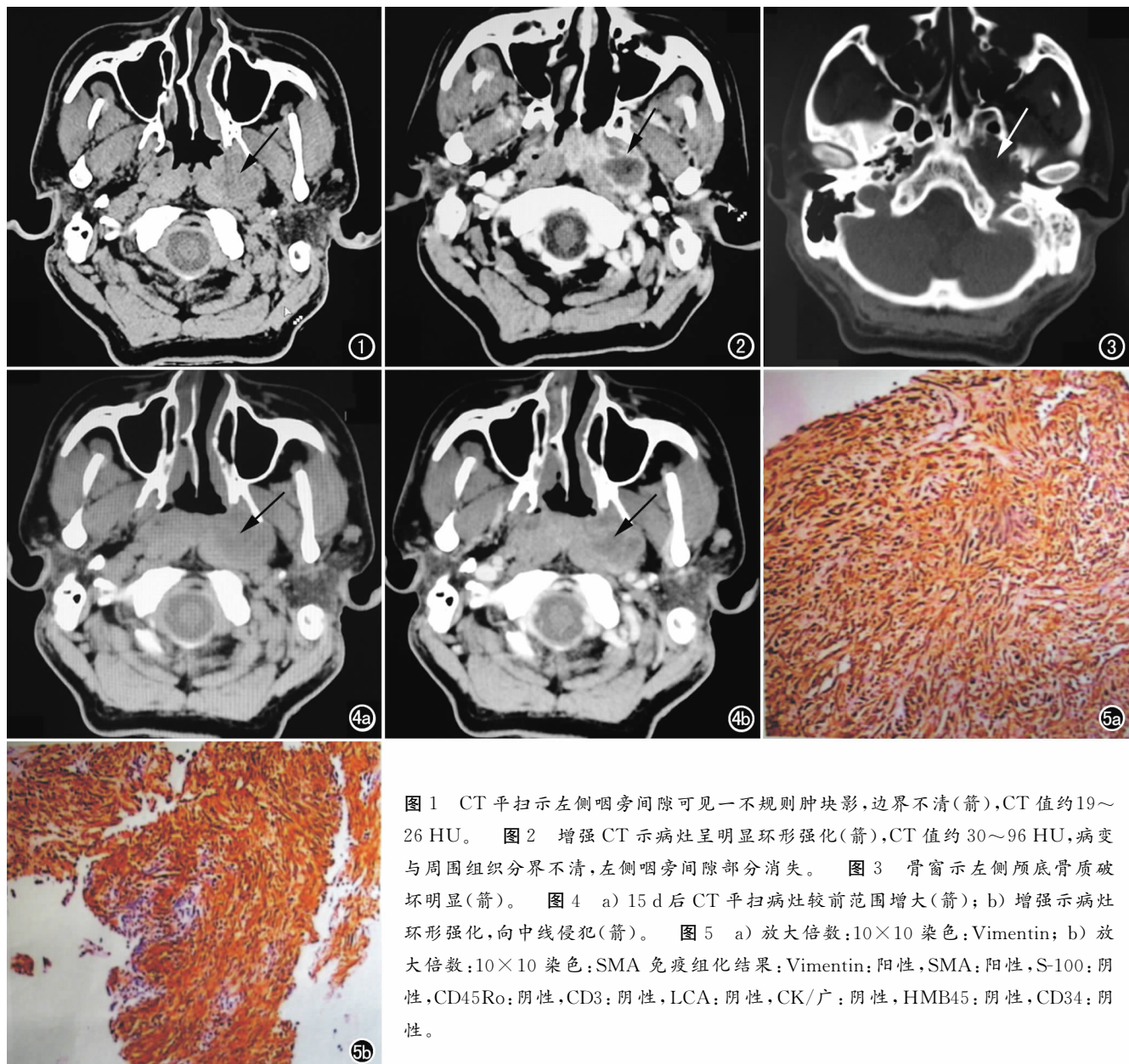


图1 CT平扫示左侧咽旁间隙可见一不规则肿块影,边界不清(箭),CT值约19~26 HU。图2 增强CT示病灶呈明显环形强化(箭),CT值约30~96 HU,病变与周围组织分界不清,左侧咽旁间隙部分消失。图3 骨窗示左侧颅底骨质破坏明显(箭)。图4 a) 15 d后CT平扫病灶较前范围增大(箭); b) 增强示病灶环形强化,向中线侵犯(箭)。图5 a) 放大倍数:10×10 染色:Vimentin; b) 放大倍数:10×10 染色:SMA 免疫组化结果:Vimentin:阳性, SMA:阳性, S-100:阴性, CD45Ro:阴性, CD3:阴性, LCA:阴性, CK/广:阴性, HMB45:阴性, CD34:阴性。

作者单位:830028 乌鲁木齐,新疆医科大学第二附属医院影像中心

作者简介:王红(1968—),女,新疆乌鲁木齐人,副主任医师,副教授,主要从事CT、MRI诊断工作。

病理诊断:经多次鼻内镜下及手术下取活检,最后确诊为咽旁间隙炎症性肌纤维母细胞瘤(图 5)。

患者转院至广州治疗,无法进行手术,又术中取活检一次,仍考虑炎症性肌纤维母细胞瘤。并行局部放射治疗。

讨论 炎症性肌纤维母细胞瘤又称良性肌纤维母细胞瘤、炎症性肌纤维细胞增生、浆细胞肉芽肿、炎性假瘤、纤维组织细胞瘤、黄色瘤性假瘤、浆细胞组织细胞瘤综合征、炎症性纤维肉瘤,1921 年开始报道这一病变。WHO 软组织肿瘤国际组织学分会专家组建议将其命名为炎性肌纤维母细胞瘤,是由增生的肌纤维母细胞、纤维母细胞伴有不同程度的慢性炎性细胞浸润为病变主要特征。多发生于儿童和青年,男性较女性多见,本例为 26 岁男性青年。炎症性肌纤维母细胞瘤一直被认为是良性病变,不会发生转移。也有人认为这一病变具有侵袭性的生物学行为,其术后局部复发率有时可高达 37%,并具有向周围组织浸润和远处转移的特征^[3]。还有报道发现发生在软组织的肌纤维母细胞瘤可进一步发生肉瘤转化^[1]。Sciot 等^[2]报道的病例经细胞遗传学研究,发现具有染色体的改变,支持炎症性肌纤维母细胞瘤是一个肿瘤性病变而不单纯是炎症性病变的观点。国内外报道炎症性肌纤维母细胞瘤可引起骨破坏,本例患者病变发生于咽旁间隙呈浸润性生长,引起颅底骨质破坏明显,本例跟踪随访,半个月后 CT 显示肿瘤生长较快较前范围明显增大。笔者认为此患者具有恶性倾向。本病确诊依靠病理。病理诊断可根据:①组织学形态:肿瘤主要由增生的纤维母细胞样细胞构成,排列成树状或席纹状,其中可见胶原化及黏液水肿;②以浆细胞、淋巴细胞、嗜酸性粒细胞等炎细胞浸润为背景;③免疫组化:纤维母细胞样瘤细胞呈 Vimentin、SMA、MSA、Desmin 阳性表达。鉴别应与鼻咽部软组织肿瘤和瘤样病变鉴别。

参考文献:

- [1] 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(3): 859-872.
- [2] Sciot R, Clin PD, Fletcher CDM, et al. Inflammatory Myofibroblastic Tumor of Bone: Report of Two Cases with Evidence of Clonal

chromosomal Change[J]. Am J Surg Pathol, 1997, 21(7): 1166-1172.

- [3] Biselli R, Terlini C, Fattorossi A, et al. Inflammatory Myofibroblastic Tumor (Inflammatory Pseudotumor): DNA Flow Cytometric analysis of Nine Pediatric Cases[J]. Cancer, 1996, 77(6): 778-784.
- [4] 郭卫, 燕太林, 沈丹华. 骨的炎症性肌纤维母细胞瘤一例[J]. 中华外科杂志, 2002, 43(3): 240.

(收稿日期: 2008-01-28)

专家点评

炎性肌纤维母细胞瘤(Inflammatory Myofibroblastic Tumor, IMT)是一种少见而独特的间叶性肿瘤,表现低度恶性或交界性肿瘤特点,以往在命名上相当混乱,近年 WHO 提出此命名,将其定义为"由分化的肌纤维母细胞性梭形细胞组成的,常伴有大量浆细胞和(或)淋巴细胞的一种肿瘤",已逐渐得到广泛认同。病因目前仍不明确,相关因素有手术、创伤或慢性炎症后、异常修复反应及 EB 病毒或特殊细菌感染,也有报道 HV28DNA、IL26 和 CyclinD1 过度表达和继发于 Wilm 瘤治疗后。IMT 儿童和青年多见,成人也可发生。主要见于肺部,也见于肺外各处软组织、头颈、上呼吸道、内脏、泌尿生殖道、躯干及四肢等。临床表现为局部肿块,少数呈多个结节,部分伴有疼痛及发热、体重减轻等全身症状。头颈区 IMT 主要发生在眼眶、喉、口、咽及鼻窦,一般无全身症状,仅出现鼻塞、咽喉肿痛、声嘶、发音困难和喘鸣等局部症状。影像学主要表现为肿块样病变侵及周围组织,发生粘连,压迫并破坏局部。肿物可富含血管,增强表现为不均匀强化或边缘强化。病变较大中央可出现坏死或钙化。确诊依靠病理组织学表现和免疫组化,近年来发现 IMT 中 ALK-1 表达率高,免疫组化阳性率可达 89%,提示可作为一项诊断指标。绝大部分炎性肌纤维母细胞瘤预后良好,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。总之,IMT 的影像学诊断有一定限度,需结合病理才能定性诊断,近年来关于 IMT 的报道逐渐增多,有助于我们进一步总结经验,提高对本病的认识。

(华中科技大学同济医学院附属同济医院放射科 王仁法)

《放射学实践》2008 年专刊征订启事

由《放射学实践》杂志编辑出版的第 15 届放射学术年会(重庆)专刊,内容为专业人士共同关注:①聚焦北美放射学会(共 11 部分);②2007 年 WHO 最新肿瘤分类;③如何书写医学论文的英文摘要。

专刊现存少量,对外发行。定价:5 元/册(免邮费),欲购从速!

联系人:明桥 电话:027-83662875 传真:027-83662887

地址:430030 武汉市解放大道 1095 号 同济医院《放射学实践》编辑部

E-mail:fsxsj@yahoo.cn radio@tjh.tjmu.edu.cn

(本刊编辑部)