· 短篇论著 ·

脾原发性炎性肌纤维母细胞瘤 1 例并文献复习

魏芊[1,2]，汪磊[1]，张爽[1]，胡少辉[1]
1. 武汉科技大学附属孝感医院，湖北 孝感 432100；2. 武汉科技大学医学部医学院，湖北 武汉 430070

［摘要］ 该文报道了武汉科技大学附属孝感医院 2023 年 6 月 30 日收治的 1 例脾原发性炎性肌纤维母细胞瘤，于 2023 年 7 月 10 日行腹腔镜下脾切除术，术后经病理及免疫组织化学证实为脾炎性肌纤维母细胞瘤。病人术后恢复良好，第 15 天痊愈出院。病人术后 3 个月随访复查均未见明显异常，一般情况良好。结合此病例，对脾原发性炎性肌纤维母细胞瘤鉴别诊断及发病机制进行了文献复习。脾炎性肌纤维母细胞瘤临床较为罕见，易误诊，需综合病理、免疫组织化学等方能明确诊断，目前手术切除是首选治疗方案。

［关键词］ 炎性肌纤维母细胞瘤；脾脏；罕见病；诊断；治疗
［中图分类号］R657. 6　［文献标识码］A　**DOI**：10. 3969/j. issn. 1003-5591. 2024. 06. 013

炎性肌纤维母细胞瘤（inflammatory myofibroblastic tumor，IMT）是一种概率低但明确具有恶性潜能的间充质肿瘤，主要由梭形上皮样细胞群组成，通常伴有明显的淋巴细胞及浆细胞浸润[1]。虽然 IMT 可见于肺、肠系膜、胃肠道、肾[2]等部位，但以肺部为主[3]，可发病于任何年龄段，但儿童及青年多见。IMT 发病率极低，而脾脏 IMT 就更为罕见，且脾脏 IMT 病人多无特异症状，部分病人可能出现腹痛、脾肿大、消瘦等症状，但无特异性，临床较为罕见，易误诊。

病例资料

病人：男性，60 岁，因“间断胸痛、胸闷 2 月余，发现脾肿物 10 余天”于 2023 年 6 月 30 日入住武汉科技大学附属孝感医院。病人自述 2 个月前无明显诱因间断出现胸痛，胸闷等症状，可耐受，一直未行特殊处理，无其他特殊病史。入院查体：体温 36. 2 ℃，脉搏 94 次/min、呼吸 20 次/min、血压 111/84 mmHg，全身皮肤巩膜无明显黄染，腹平软，全腹无压痛，无反跳痛，肝脾肋下未触及，移动性浊音阴性，肠鸣音 4 次/min；双肾区无叩击痛，双下肢无水肿。2023 年 6 月 29 日外院腹部增强 CT 提示“脾内类圆形异常强化灶，考虑肿瘤性病变可能”。入院后完善相关检查：胸腹 CT 平扫提示“可见脾脏内大小约 6. 60 cm×5. 40 cm 椭圆形低密度灶，边界清晰，中心可见钙化”（图 1），血清肿瘤标志物癌胚抗原（-）、甲胎蛋白（-）、糖类抗原 125（-）、糖类抗原 19-9（-），血常规、肝肾功能及凝血指标均未见明显异常。

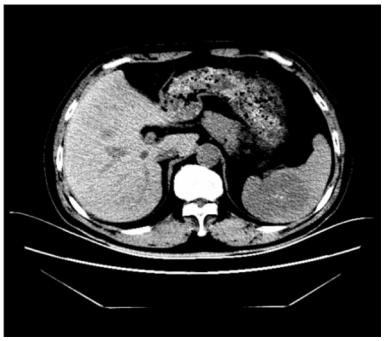


图 1　脾脏 CT 平扫

2023 年 7 月 10 日在全麻下为病人行腹腔镜下脾切除术，手术过程顺利。术后病理：脾脏标本紧邻脾门切缘及被膜下见一灰黄色区域，肿瘤切面灰红色，可见中心区域坏死伴空洞形成，实性区切面呈土黄色、实性、质硬、界限尚清（图 2）；镜下见脾脏组织中瘤细胞主要由梭形的纤维母细胞和肌纤维母细胞组成，胞浆呈淡嗜酸性，可见核仁，黏液样基质弥漫分布，基质中可见淋巴细胞及浆细胞等慢性炎症细胞浸润，脾门切缘未见瘤组织累及（图 3）；脾被膜未见瘤组织累及；结合免疫组化，考虑炎性肌纤维母细胞瘤。免疫组化：3 号 Ki-67 LI 约（8%），S-100（-），SMA（+），Vimentin（+），PCK（部分+），STAT6（-），CD117（-），DOG-1（-），CD138（浆细胞+），IgG4（-），IgG（部分浆细胞+），CD34（-），ALK（灶胞

作者简介：魏芊，硕士在读，主要从事胆肝胰外科的研究，Email：wq151851806@outlook. com
通信作者：胡少辉，Email：shaohui_hu@163. com

浆+)，CD68(组织细胞+)。病人术后痊愈出院，3个月后我院门诊复查全腹CT，未见复发及转移。

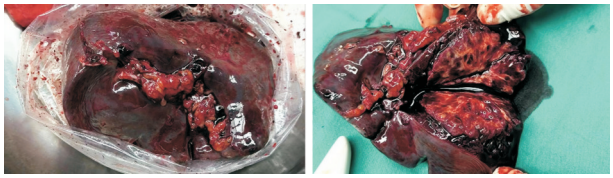


图2　标本大体观

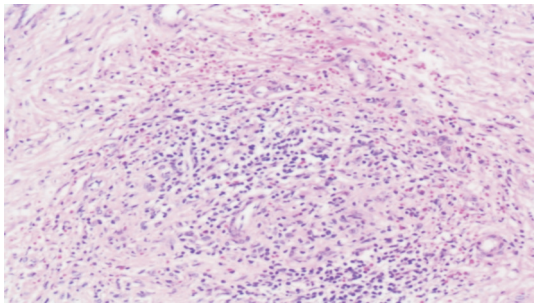


图3　术后脾脏病理(HE，染色×100)

讨　论

目前CT为IMT主要的诊断依据，平扫可内见圆形、类圆形肿块影，动脉期可见异常强化，静脉期病灶密度不均，边界清晰，边缘可见假包膜。因体征及影像学无明显特异性表现，所以需要相关疾病鉴别诊断。

鉴别诊断：(1)脾淋巴瘤：脾淋巴瘤多伴有脾脏明显肿大，可单发、多发或弥漫性。脾淋巴瘤CT特点根据病理类型的不同可表现为脾大伴弥漫性密度减低，粟粒小结节状均匀低密度灶，多发、密度均匀、边界清楚的结节状肿块伴轻度均匀强化，单发巨大肿块呈轻度不均匀强化，脾外淋巴瘤的CT表现有助于继发性脾淋巴瘤的诊断[4]。脾淋巴瘤多发生于中老年病人，常见于盆腔、腹膜后及腹腔。脾淋巴癌大体标本检查因病理类型不同而表现不同，镜下形态与IMT相似之处为都由梭形细胞组成，但前者细胞异型性显著，间质内少有炎细胞浸润，可见病理核分裂像及瘤巨细胞；免疫组化表达与病理类型相关，呈现不同的结果，如B淋巴细胞相关淋巴瘤则表现为B细胞抗原CD20、CD79α、CD22、FMC7(+)，而*ALK*(-)，可与脾IMT鉴别[1,5-6]；(2)脾转移瘤：脾转移瘤常有原发病灶，多表现为脾内单发或多发实质不均匀低密度区，边界不清或中心强回声，外周低回声包绕的“牛眼征”表现[7]。脾转移瘤多继发于其他原发病灶，最常见的主要来源是乳腺癌、肺癌、结直肠癌、卵巢癌和多脏器癌的黑色素瘤，以及单发脾病变的结直肠癌和卵巢癌[8]。据各类文献描述脾转移瘤的临床表现与影像学检查均无特异性，脾转移瘤可仅表现为原发肿瘤的症状和体征，影像学检查亦无法区分脾转移瘤与脾原发肿瘤，但脾转移瘤与原发灶往往会有相似的组织学形态以及免疫组化表型，所以病理检查很容易区分两者，因此脾转移瘤与脾IMT通常不会在组织学上混淆[8]。此时，再结合病人恶性肿瘤病史，不易漏诊或误诊[9-11]。

脾IMT具体发病机制目前尚不明确，有文献报道可能与以下因素有关：(1)感染：IMT显微镜下特征为淋巴细胞、浆细胞和组织细胞混合在大量的成纤维细胞和肌成纤维细胞之中，而产生的肿块病变，而淋巴细胞、浆细胞等慢性炎症细胞可能是感染的表现。相关文献中阐述到这种感染可能与EB病毒、巨细胞病毒、人类疱疹病毒8型等感染相关，且这些具代表性的病毒都具有感染方式多样，潜伏性能感染的特性，且多种病原体可以在免疫功能低下的宿主中共存，所以IMT的形成病因可能是病发部位单种病毒的特异性感染或多种病毒混合感染[12-14]。(2)基因：IMT免疫组化多表现为异常基因*ALK*表达[1-3]。最近的研究证实，大约50%的IMT病人存在染色体2P23上的*ALK*基因重排，导致*ALK*异常表达。在其余IMT病人中，还观察到涉及*ROS1*、*NTRK*和*RET*的融合，表明*ALK*重排在大多数IMT肿瘤中起重要作用[15]，也有研究表明，*ALK*表达对IMT具有高度特异性。这也强调了*ALK*免疫组织化学在IMT中的临床应用[16]。

总之，IMT是一种少见的低度恶性软组织肿瘤，因其形态温和、大量炎细胞浸润而易被误诊，诊断需结合病理组织学特征及免疫组化标记，必要时进行基因检测，且要与其他肿瘤性及炎性病变相鉴别[6]。手术切除是目前首选治疗脾IMT的方法，术后大部分病人恢复良好，但有转移及复发倾向，需术后长期随访。

利益冲突　所有作者均声明不存在利益冲突

参　考　文　献

[1] Haimes JD, Stewart CJR, Kudlow BA, et al. Uterine inflammatory myofibroblastic tumors frequently harbor ALK fusions with IGFBP5 and THBS1[J]. Am J Surg Pathol, 2017, 41(6): 773-780. DOI: 10.1097/PAS.0000000000000801.

[2] Kapusta LR, Weiss MA, Ramsay J, et al. Inflammatory myofibroblastic tumors of the kidney: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 12 cases[J]. Am J Surg Pathol, 2003, 27(5): 658-666. DOI: 10.1097/00000478-200305000-00009.

[3] Dehner LP. Inflammatory myofibroblastic tumor: the continued definition of one type of so-called inflammatory pseudotumor[J]. Am J Surg Pathol, 2004, 28(12): 1652-1654. DOI: 10.1097/00000478-200412000-00016.

[4] 詹勇，向子云，王静波，等. 脾淋巴瘤的CT影像学特征[J]. 中国医学影像学杂志，2011，19(2)：139-142. DOI：10.3969/j.issn.1005-5185.2011.02.014.

[5] 王建宁，宋敏，孟庆奇，等. 以原发性脾淋巴瘤为表现的弥漫性大B细胞淋巴瘤1例并文献复习[J]. 现代肿瘤医学，2011，19(11)：2305-2307. DOI：10.3969/j.issn.1672-4992.2011.11.55.

[6] 郭晓宁，罗小怀，刘维帅，等. 炎性肌纤维母细胞瘤的临床病理特征与鉴别诊断[J]. 临床医学研究与实践，2023，8(10)：16-19. DOI：10.19347/j.cnki.2096-1413.202310004.

[7] 陈永亮，周宁新，张文智，等. 恶性肿瘤脾转移15例临床分析[J]. 解放军医学杂志，2004，29(7)：636-637. DOI：10.3321/j.issn:0577-7402.2004.07.030.

[8] Compérat E, Bardier-Dupas A, Camparo P, et al. Splenic metastases: clinicopathologic presentation, differential diagnosis, and pathogenesis[J]. Arch Pathol Lab Med, 2007, 131(6): 965-969. DOI: 10.5858/2007-131-965-SMCPDD.
[9] 黄国辉, 刘燕萍, 王声燕, 等. 脾转移性肿瘤56例临床病理分析[J]. 岭南现代临床外科, 2021, 21(5): 526-530. DOI: 10.3969/j.issn.1009-976X.2021.05.007.
[10] Namikawa T, Kawanishi Y, Fujisawa K, et al. Metachronous solitary splenic metastasis arising from early gastric cancer: a case report and literature review[J]. BMC Surg, 2017, 17(1): 96. DOI: 10.1186/s12893-017-0292-0.
[11] 滕霞丽, 周晶, 戴桂红, 等. 子宫内膜癌术后12年孤立性脾转移1例[J]. 临床与实验病理学杂志, 2022, 38(6): 767-768. DOI: 10.13315/j.cnki.cjcep.2022.06.034.
[12] Tan CB, Vardaros M, Prasad A, et al. Cytomegalovirus infection of the colon presenting as a mass-like lesion[J]. Case Rep Gastroenterol, 2012, 6(2): 266-272. DOI: 10.1159/000338842.
[13] Van Baeten C, Van Dorpe J. Splenic epstein-barr virus-associated inflammatory pseudotumor[J]. Arch Pathol Lab Med, 2017, 141(5): 722-727. DOI: 10.5858/arpa.2016-0283-RS.
[14] Rehman ZU, Blumbergs P, Swift J, et al. A novel ultrastructural finding in statin-exposed patients with inflammatory myositis[J]. Pathology, 2016, 48(7): 747-750. DOI: 10.1016/j.pathol.2016.08.009.
[15] Liu X, Zhang XW, Wang HJ, et al. Clinical and pathological analysis of eleven adult patients with inflammatory myofibroblastic tumor[J]. J Clin Oncol, 2018, 36: 11545. DOI: 10.1200/JCO.2018.36.15_SUPPL.11545.
[16] Mohammad N, Haimes JD, Mishkin S, et al. ALK is a specific diagnostic marker for inflammatory myofibroblastic tumor of the uterus[J]. Am J Surg Pathol, 2018, 42(10): 1353-1359. DOI: 10.1097/pas.0000000000001120.

（收稿日期：2024-03-18）

（上接第468页）

[4] Major CK, Aziz M, Collins J. Obturator hernia: a case report[J]. J Med Case Rep, 2021, 15(1): 319. DOI: 10.1186/s13256-021-02793-7.
[5] Park J. Obturator hernia: clinical analysis of 11 patients and review of the literature[J]. Medicine (Baltimore), 2020, 99(34): e21701. DOI: 10.1097/MD.0000000000021701.
[6] Joe C, Gowda V, Koganti S. Laparoscopic assisted repair of strangulated obturator hernia-Way to go[J]. Int J Surg Case Rep, 2019, 61: 246-249. DOI: 10.1016/j.ijscr.2019.07.029.
[7] Yale SH, Tekiner H, Yale ES. Role of the signs of obturator hernia in clinical practice[J]. Hernia, 2021, 25(1): 235-236. DOI: 10.1007/s10029-020-02296-2.
[8] Nasir BS, Zendejas B, Ali SM, et al. Obturator hernia: the Mayo Clinic experience[J]. Hernia, 2012, 16(3): 315-319. DOI: 10.1007/s10029-011-0895-9.
[9] 夏宗香. 1例闭孔疝误诊分析[J]. 医学信息, 2015, 28(11): 331-332. DOI: 10.3969/j.issn.1006-1959.2015.11.478.
[10] Xu YH, Qiao ZG, Yin SN, et al. The diagnostic value of MSCT multidirectional imaging in obturator hernia[J]. Asian J Surg, 2023, 46(5): 2064-2066. DOI: 10.1016/j.asjsur.2022.11.022.
[11] Li ZZ, Gu CY, Wei MT, et al. Diagnosis and treatment of obturator hernia: retrospective analysis of 86 clinical cases at a single institution[J]. BMC Surg, 2021, 21(1): 124. DOI: 10.1186/s12893-021-01125-2.
[12] Ghimire S, Sharma Dhakal SK, Rai P, et al. Early CT ameliorates the diagnostic dilemma of "little old lady's hernia": a case report[J]. JNMA J Nepal Med Assoc, 2022, 60(252): 735-738. DOI: 10.31729/jnma.7499.
[13] Aydın İ, Sengul I, Vural S, et al. Incarcerated obturator hernia, an extremely rare cause of intestinal obstruction: case series[J]. Turk J Trauma Emerg Surg, 2023, 29(5): 633-637. DOI: 10.14744/tjtes.2022.42361.
[14] Diab J, Badiani S, Berney CR. A decade review of emergency obturator hernia repairs[J]. ANZ J Surg, 2021, 91(7/8): 1596-1603. DOI: 10.1111/ans.17011.
[15] Anderson T, Bessoff KE, Spain D, et al. Contemporary management of obturator hernia[J]. Trauma Surg Acute Care Open, 2022, 7(1): e001011. DOI: 10.1136/tsaco-2022-001011.
[16] Li H, Cao XF, Kong LQ. Case report: Obturator hernia: diagnosis and surgical treatment[J]. Front Surg, 2023, 10: 1159246. DOI: 10.3389/fsurg.2023.1159246.
[17] Kumar A, Mehdi KM. Laparoscopic management of obturator hernia in the setting of intestinal obstruction: a report of two cases and review of literature[J]. Med J Armed Forces India, 2023, 79(1): 113-116. DOI: 10.1016/j.mjafi.2020.11.028.
[18] Miladinovic D, Buxey K. Laparoscopic repair of an obturator hernia; a case report of a contemporary surgical technique[J]. Int J Surg Case Rep, 2023, 105: 108066. DOI: 10.1016/j.ijscr.2023.108066.
[19] Holm MA, Fonnes S, Andresen K, et al. Laparotomy with suture repair is the most common treatment for obturator hernia: a scoping review[J]. Langenbecks Arch Surg, 2021, 406(6): 1733-1738. DOI: 10.1007/s00423-021-02293-8.
[20] Khalifa MB, Maatouk M, Ghannouchi M, et al. Obturator hernia: a case report of intestinal obstruction with challenging diagnosis and non-standardized treatment[J]. Int J Surg Case Rep, 2022, 94: 107016. DOI: 10.1016/j.ijscr.2022.107016.
[21] Sawayama H, Kanemitsu K, Okuma T, et al. Safety of polypropylene mesh for incarcerated groin and obturator hernias: a retrospective study of 110 patients[J]. Hernia, 2014, 18(3): 399-406. DOI: 10.1007/s10029-013-1058-y.

（收稿日期：2023-12-22）