

DOI: 10.3969/j.issn.1005-8982.2019.12.028
文章编号: 1005-8982 (2019) 12-0127-02

脾炎症性肌纤维母细胞瘤合并 EB 病毒感染 1 例

管清春, 王守乾, 韩锐泽, 王树鹏, 刘亚辉

(吉林大学第一医院 肝胆胰外科, 吉林 长春 130021)

关键词: 脾; 肌炎; 肿瘤, 肌组织; 疱疹病毒 4 型, 人

中图分类号: R733.2

文献标识码: D

1 临床资料

女性患者, 66 岁, 体检发现脾脏占位性病变 3 d 入院。既往体健, 查体无阳性体征, 肝功能及肿瘤标志物正常。脾脏 MRI 平扫 + 弥散提示: 脾脏下极可见类圆形不均匀稍长 T₁ 稍长 T₂ 信号影, 弥散加权成像示病灶内局部高信号, 表观弥散系数像信号降低, 病灶大小约 60 mm × 72 mm, 边界清晰 (见图 1)。PET-CT 提示: 脾脏见团块状放射摄取增高影, 标准摄取值最大值 8.7, CT 值 42.8 Hu, 考虑恶性病变。术中见脾下极约 60 mm × 55 mm 肿块, 实性, 累及脾门, 未见肿大淋巴结, 与胰尾部分界尚可, 根据术中情况行脾切除术。病理大体观: 脾切面见一肿块, 体积约 82 mm × 75 mm × 60 mm, 切面淡褐色或红褐色、实性、质略韧及有黏滑感, 脾门处未见淋巴结 (见图 2A)。病理镜下观: 脾肿块无包膜, 内未见正常结构; 镜下观可见梭形肌纤维母细胞增生, 部分疏松排列, 部分束状排列; 梭形细胞间及间质内可见

大量以淋巴细胞为主的慢性炎症细胞浸润, 部分区域水肿伴大量玻璃样变性及部分淀粉样变性, 合并大量 EB 病毒感染。原位杂交: EB 病毒编码小 RNA (+80%), 胞浆刚果红染色及甲基紫染色阳性 (图 2B~D)。分子病理结果示: T 细胞基因重排 (-)。免疫组织化学示: Vimentin (+), SMA (+), Desmin (-), ALK (-), Ki-67 (+20%), MUM-1 (+), LCA (+), CD3 (+), CD4 (+)。病理诊断: 脾炎症性肌纤维母细胞瘤。

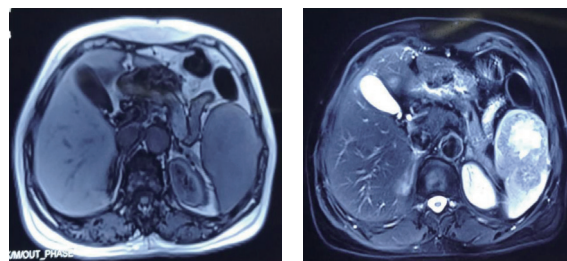


图 1 MRI 检查结果
T₁ 像: 脾肿块呈偏低或等信号影; T₂ 像: 脾肿块呈不均匀高信号影

图 1 MRI 检查结果

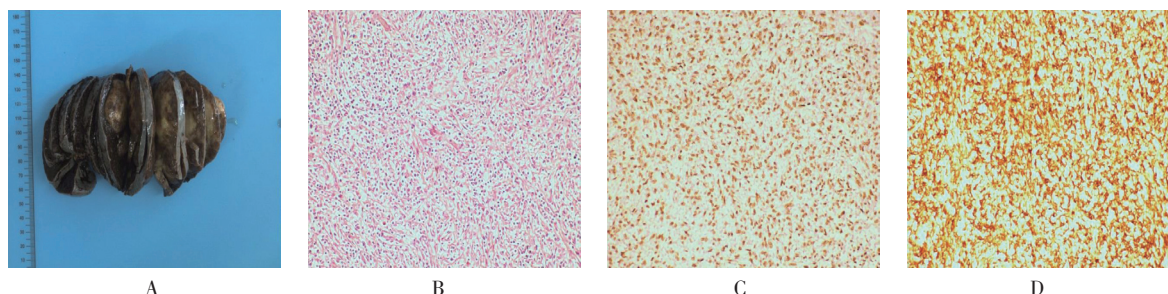


图 2 病理检查切片图
A: 病理标本; B: 炎症细胞及肌纤维刚果红染色 (×200); C: EB 病毒编码小 RNA 阳性 (×200); D: CD4 T 淋巴细胞阳性 (×200)

图 2 病理检查切片图

收稿日期: 2018-12-22

[通信作者] 刘亚辉, E-mail: liuyahui2008@yeah.net; Tel: 13009109056

2 讨论

炎性肌纤维母细胞瘤 (inflammatory myofibroblastic tumor, IMT) 由分化的肌纤维母细胞性梭形细胞组成, 常伴有大量淋巴细胞和 / 或浆细胞浸润, 是一种罕见的交界性肿瘤, 有复发倾向, 少数可发生转移^[1-3]。其病因不明, 多发生于手术、创伤或炎症以后, 也见于某些特殊细菌或 EB 病毒感染、染色体突变之后等^[4]。IMT 临床少见, 其主要发生在肺部, 腹腔内发病少见, 而原生于脾脏的报道则更为罕见^[5]。IMT 可发生于各个年龄段, 好发于青壮年及儿童, 女性略多见^[6]。此疾病能发生于身体的各个部位, 临床多样性表现, 患者常无特异性的症状, 部分患者可出现发热、疼痛、贫血及肿块等表现, 疾病症状多由疾病部位所决定。

由于 IMT 的发病率低, 临床表现、影像检查及实验室检验无特异性, 再加上组织学形态的多样性, 术前及术中难以明确诊断。疾病确诊依赖病理学检查。镜下观结合免疫组织化学结果可能为目前诊断 IMT 的金标准。其镜下观可见特征性的梭形肌纤维母细胞增生, 其间伴丰富的慢性炎症细胞 (如浆细胞、T 淋巴细胞、中性粒细胞及嗜酸性粒细胞等) 浸润; 免疫组织化学示 Vimentin 弥漫强阳性, SMA 局灶或弥漫阳性, Desmin 多数阳性, CK 部分局灶阳性, CD68、CD30 部分阳性, ALK 在成年人多为阴性, 而 CD117、CD34 一般为阴性^[9]。临床工作中, 由于对该病认识不足, 易误诊误治。对可疑的 IMT, 只有充分结合病理及免疫组织化学结果, 才能有效确诊, 避免对该病的漏误诊。

IMT 是一种罕见的间叶性肿瘤, 有低度恶性或交界性肿瘤的特点^[7]。目前手术切除为治疗金标准, 有文献报道激素及非甾体抗炎药对该病有一定治疗作用, 但是放化疗对该病治疗效果尚无相关文献报道。由于本疾病具有复发、转移、恶变及致死可能性,

IMT 预后差异性较大。因此, 对 IMT 应提高警惕, 完整的手术切除之后继续密切细致的随访仍非常重要, 以尽可能地减少术后复发和转移, 改善患者的预后^[8]。本报告患者 T 淋巴组织增生, 但是 T 细胞基因重排 (-), 目前无 T 细胞淋巴瘤充分证据, 然而, EB 病毒相关性 T 淋巴组织增生性病变是一种进行性病变, 部分可发展到淋巴瘤, 所以仍需密切随诊观察。

参 考 文 献:

- [1] FLEATHER C D, UNNI K K, MERTENS F, et al. World Health Organization classification of tumors. pathology and genetics of tumors of soft tissue and bone[J]. Lyon: IARC Press, 2002: 48-106.
- [2] DEHNER L P. Inflammatory myofibroblastic tumor: the continued definition of one type of so-called inflammatory pseudo tumor[J]. Am J Surg Pathol, 2004, 28(12): 1652-1654.
- [3] XU F, WU M, GUO Y, et al. Image features and pathological manifestations of inflammatory myofibroblastic tumor of abdominalpevic and review of literature[J]. Chin J Magn Reson Imaging, 2015, 6(1): 40-44.
- [4] LAI L M, MCCARVILLE M B, KIRBY P, et al. Shedding light on inflammatory pseudotumor in children: spotlight on inflammatory myofibroblastic tumor[J]. Pediatric Radiology, 2015, 45(12): 1738-1752.
- [5] CHEN W, JIANG Z, ZHOU F, et al. A large inflammatory myofibroblastic tumor involving both stomach and spleen:a case report and review of the literature[J]. Oncol Lett, 2015, 9(2): 811-815.
- [6] ALHUMAID H, BUKHARI M, RIKABI A, et al. Laryngeal myofibroblastic tumor: case series and literarure review[J]. International Journal of Health Sciences, 2011, 5(2): 187.
- [7] PARRA-HERRAN C, QUICK C M, HOWITT B E, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of the uterus: clinical and pathologic review of 10 cases including a subset with aggressive clinical course[J]. Am J Surg Pathol, 2015, 39(2): 157-168.
- [8] KOVACH S J, FISHER A C, KATZMAN P J, et al. Inflammatory myofibroblastic tumors[J]. J Surg Oncol 2006, 94(5): 385.

(李科 编辑)