

DOI: 10.3969/j.issn.1005-8982.2020.21.020

文章编号: 1005-8982(2020)21-0095-02

病例报告

## 小肠未分化多形性肉瘤 1 例

唐效成, 吴君辉

(中南大学湘雅三医院 胃肠外科, 湖南 长沙 410200)

**关键词:** 未分化多形性肉瘤; 小肠恶性肿瘤; 肉瘤

**中图分类号:** R735.32

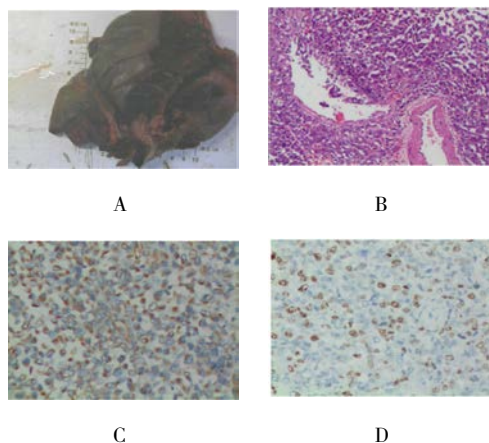
**文献标识码:** D

小肠原发性恶性肿瘤在临床少见, 发病率在胃肠道恶性肿瘤不足 1%。组织学类型以不同分化程度的腺癌为主, 常见于十二指肠, 肉瘤更是罕见。本研究报告 1 例空肠未分化多形性肉瘤 (undifferentiated pleomorphic sarcoma, UPS) 病例, 结合国内外相关文献对其临床表现、影像学及病理学检查进行回顾, 探讨空肠 UPS 的诊断、治疗和预后情况。

### 1 临床资料

患者男性, 51 岁, 因间断性黑便伴左季肋部阵发性胀痛 2 个月, 加重 3 d, 急诊以消化道出血收入中南大学湘雅三医院胃肠外科。体查: 左上腹压痛, 无反跳痛, 局部腹肌紧张, 腹部无其他异常体征。检验结果: Hb 41 g/L, 粪便隐血阳性, 其余无明显异常。胃肠镜: 结肠少量积血。胸腹部增强 CT: 左中上腹部空肠区肠壁节段性非均匀增厚, 局部形成 2 个大小分别为 8 cm × 7 cm 和 9 cm × 7 cm 的肿块, 相关肠系膜根部及腹膜后多发肿大淋巴结, 均呈非均匀强化。积极予以对症处理, 病情不见好转, 遂急诊行剖腹探查术。术中见腹腔少量粪水, 探查见距屈氏韧带 10 cm 肠系膜侧一大小为 8 cm × 7 cm 的肿块, 质韧, 与横结肠粘连紧密, 表面破溃, 距肿块 8 cm 远端肠系膜侧可见另一肿块 (见图 1A), 大小为 9 cm × 7 cm, 质韧, 2 个肿块穿透肠壁相互连接。考虑小肠恶性肿瘤, 遂行空肠部分切除 + 肠吻合术。患者术后恢复佳, 按期出院。病理所见: 瘤组织无包膜, 瘤细胞异形增生, 局灶有大片坏死, 细胞形态各异, 呈类圆形、梭形等, 大小不一,

并可见多核瘤巨细胞, 胞质丰富, 核大, 呈圆形或卵圆形, 部分核有偏位, 核仁明显, 核分裂可见, 弥漫呈片排列, 脉管可见肿瘤侵犯 (见图 1B)。免疫组织化学检测结果: Vimentin (+), CD10 (+), CD30 (少数阳性), Ki-67 (约 40%), C-myc (少数阳性), Kappa (少数阳性), CK (少数阳性), EMA (个别阳性), CD163 (少数阳性), 其余均为阴性 (见图 1C、D)。细胞形态学及免疫组织化学支持空肠 UPS, 肠周可见多处转移瘤结节。患者半个月后返院拟行放、化疗等综合治疗, 因严重恶心呕吐, 复查全腹增强 CT 考虑小肠肿瘤复



A: 肉眼可见肿瘤, 呈乳白色, 横切面灰褐, 实性, 质稍硬, 与周边分界尚清, 可见坏死出血; B: 肿瘤标本切片的显微图像显示细胞形态各异, 呈类圆形、梭形等, 并可见多核瘤巨细胞, 胞质丰富, 核大, 深染, 核仁明显, 核分裂可见。脉管可见肿瘤细胞侵犯 (HE 染色 × 10); C: 肿瘤细胞 Vimentin 弥漫强阳性 (+), MaxVision 法; D: 肿瘤细胞 Ki-67 约 40%。

图 1 病理标本的宏观和微观图像

收稿日期: 2019-12-02

[通信作者] 吴君辉, E-mail: wujunhui5678@163.com; Tel: 0731-88618832

发并周围淋巴结、腹膜、肝脏转移。家属放弃治疗，出院次日死亡。

## 2 讨论

肉瘤占所有癌症的不到 1%，发生于小肠更是罕见。UPS 前身为恶性纤维组织细胞瘤 (malignant fibrous histiocytoma, MFH)，MFH 是一种高级别肉瘤，是肉瘤的一种罕见亚型，2002 年被世界卫生组织删除。2013 年，世界卫生组织修订软组织肿瘤分类，UPS/MFH 的概念消失，代表 UPS/MFH 创建未分化 / 未能分类肉瘤。该病可累及身体任何部位，多见于四肢、腹膜后、头部和颈部，原发于消化道者少见，小肠甚是罕见。到目前为止，国内外已经报告几起出现在胃肠道的 UPS 病例，但这些报告缺乏长期随访数据<sup>[1]</sup>。本文报告 1 例 UPS 患者手术切除小肠原发肿瘤及癌旁转移灶后半个月复发转移死亡。

UPS 多见于老年人，本例患者早期症状隐匿，完全无症状，出现黑便、腹部不适等症状时肿瘤已转移播散且增大到一定程度。因此，对有症状的患者，应积极完善相关检查，明确诊断，避免误诊与治疗的延迟，为患者争取最大的受益。UPS 无典型的影像特征，其病理组织学特征为镜下多形性和梭形肿瘤细胞，呈无定向排列，且缺乏特异性的免疫组织化学标志及特定的谱系分化，肿瘤细胞主要表达 Vimentin 等<sup>[1]</sup>，基本上是通过排除诊断，因此，有必要使用电子显微镜和免疫组织化学技术仔细排除病理组织学与 UPS 重叠的其他肉瘤<sup>[1]</sup>。此外，小肠病灶应排除其他部位 UPS 转移而来，因此需积极询问病史、全面的体格检查及辅助检查有助于排除转移性肿瘤的可能。

UPS 与其他软组织肉瘤比较，恶性程度更高，易发生局部复发和远处转移，预后差，2 年生存率为 60%，5 年生存率为 47%<sup>[2]</sup>。根据美国国立综合癌症网络 (NCCN) 软组织肉瘤指南<sup>[5]</sup>，手术切除留有足够的边缘是 UPS 的首选治疗方法，辅以放化疗，然而并未取得令人满意的效果。OGURI 等<sup>[1]</sup>报道 1 例胃未分化多形性肉瘤伴小肠系膜转移的病例，在根治术后 6 个月发现在乙状结肠系膜中肿瘤复发，行再次手术切除

复发肿瘤，患者存活 7 年以上，可见手术治疗仍是治疗首选。本例患者发现时已有远处转移，姑息术后不足半个月肿瘤复发转移，足见其恶性程度高。UPS 的遗传和分子特征尚未确定，难以治疗，复发率高，预后差<sup>[1]</sup>。尽管肉瘤的多样性和罕见性对这些癌症的生物标志物研究构成普遍的障碍，但近年来在精准治疗方面的探究已取得长足的进展。GURAM 等<sup>[3]</sup>研究发现，免疫检查点阻断治疗在 UPS 的研究中取得令人乐观的结果，但客观反应率仍低于 20%。根据 CONLEY 等<sup>[4]</sup>的研究发现，黑色素瘤抗原 -A3 (MAGE-A3) 有望成为 UPS 的相关治疗靶点，虽然还需要进一步验证，但其表达水平在预后预测中具有重要作用。对复发的 UPS，定期使用有针对性的第 2 代基因测序来治疗，有助于及时作出治疗决策。因此，对 UPS 进行更进一步的分子生物学研究可能会为分子靶向治疗与免疫治疗提供依据，从而为改善 UPS 患者的预后带来希望。

## 参 考 文 献:

- [1] OGURI Y, CHO H, OOHINATA R, et al. Aggressive undifferentiated pleomorphic sarcoma of the stomach involving long-term survival: a case report and literature review[J]. *Mol Clin Oncol*, 2018, 9(6): 661-665.
- [2] ZHENG B Q, QU Y T, WANG J, et al. Pathogenic and targetable genetic alterations in resected recurrent undifferentiated pleomorphic sarcomas identified by targeted next-generation sequencing[J]. *Cancer Genomics Proteomics*, 2019, 16(3): 221-228.
- [3] GURAM K, NUNEZ M, EINCK J, et al. Radiation therapy combined with checkpoint blockade immunotherapy for metastatic undifferentiated pleomorphic sarcoma of the maxillary sinus with a complete response[J]. *Front Oncol*, 2018, 8: 435.
- [4] CONLEY A P, WANG W L, LIVINGSTON J A, et al. MAGE-A3 is a clinically relevant target in undifferentiated pleomorphic Sarcoma/Myxofibrosarcoma[J]. *Cancers (Basel)*, 2019, 11(5): 677.
- [5] BICHAK JIAN C K, OLENCKI T, ALAM M, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans, version 1.2014[J]. *J Natl Compr Canc Netw*, 2014, 12(6): 863-868.

(张西倩 编辑)

本文引用格式: 唐效成, 吴君辉. 小肠未分化多形性肉瘤 1 例 [J]. 中国现代医学杂志, 2020, 30(21): 95-96.