

• 病例报道 •

乳腺炎性肌纤维母细胞瘤一例

任毅 赵长啸 钟青

炎性肌纤维母细胞肿瘤(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。临床和影像学易将其误诊为恶性肿瘤。根据WHO肿瘤分类(2002年),IMT为中间性偶有转移型肿瘤。其病理组织学形态复杂,诊断较为困难且病例少见。发生于乳腺的IMT更为罕见。以下通过对一例乳腺IMT的病理、免疫组织化学检查及临床症状的分析,增加对该肿瘤的认知。

1 临床资料

1.1 一般资料

患者,女,68岁,因“左乳肿块30余年”,于2007年11月16日入院。肿块生长缓慢,近年生长增快,偶有疼痛,时有盗汗,午后低热。有胆囊切除史20余年。月经史:14-5/28-50,生育史:4-0-2-4。“A”型血。血糖(入院空腹)7.2 mmol/L。查体:左乳中、外上部扪及6 cm×7 cm肿块,质韧,边界不清,局部与皮肤稍有黏连,活动度差,左腋下肿大淋巴结约1 cm×1 cm,未融合固定。钼靶X线检查,见左乳实性肿块影,边界清楚,无乳腺癌特异性表现。胸部CT见左乳肿块影,余无明显异常。入院时体温波动,最高37.8℃。血常规:WBC为 $23.2 \times 10^9/L$,中性粒细胞为0.87。予以头孢类抗感染治疗,白细胞计数无明显降低。因患者年龄较大,乳房肿块大,为尽量缩短患者手术时间,术前行细针穿刺细胞学检查见癌细胞,故于2007年11月27日行左乳腺癌改良根治术(Auchincloss)。术中见腋窝淋巴结散在肿大。

1.2 病理特点

肿块直径约7 cm,切面灰白、灰黄,质较软。腋窝淋巴结直径0.5~1.5 cm。光镜见:肿瘤细胞呈梭形、束状、编织状排列,疏松黏液水肿样间质伴大量小血管增生,细胞有异形,并见大片坏死及个别病理性核分裂,局部可见鳞状上皮,有小囊腔形成,另可见再生、扩张的导管(图1);病变部位散在分布大量浆细胞、淋巴细胞、嗜酸性粒细胞及少量中性粒细胞、泡沫样组织细胞。病理诊断为软组织肿瘤。乳头、皮肤未见肿瘤累及;腋窝淋巴结0/14未见肿瘤累及。

1.3 免疫组织化学结果

Vimentin(++)、平滑肌肌动蛋白(SMA)(++)、Desmin(++)、乳腺血清化验(mam-mastatin serum assay, MSA)(+)、CD68(+)、Actms(-)、S-100(-)、细胞角蛋白(CK)(-)、上皮膜抗原(EMA)(-),诊断为炎性肌纤维母细胞肿瘤。

1.4 术后情况

患者术后体温和外周血白细胞恢复正常。病理和免疫组织化学明确诊断后,笔者参考

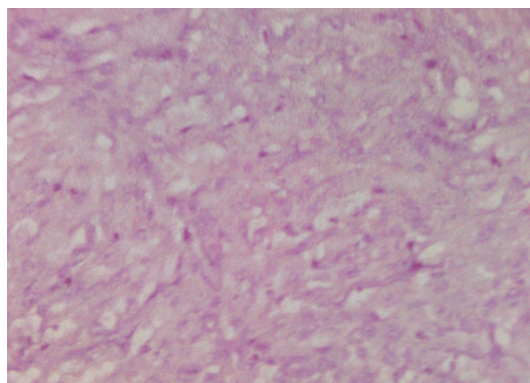


图 1 患者左乳肿块的病理检查结果(HE 染色 ×100)

已知的 IMT 肿瘤生物学模式及相关病例报道,认为本例患者行全乳房切除+腋窝淋巴结清扫术,有施术范围偏大之嫌,单纯全乳切除即可,但其结果却出人意料。一个月后,患者又有低热,白细胞异常升高达 $20.8 \times 10^9/L$,请血液科会诊,排除了血液系统疾病。2008 年 1 月 13 日于左胸壁切口上方发现皮下肿块,生长速度极快,局部呈炎性反应,穿刺细胞学检查提示肿瘤复发。遂于 2008 年 1 月 21 日行胸壁肿块、胸大小肌切除术。术后病理诊断仍为 IMT(图 2),切口愈合慢,局部仍有炎性反应。一个月后外周血白细胞值高达 $39.8 \times 10^9/L$ 。2008 年 2 月 29 日复查 CT,结果为双肺转移癌,肋骨转移,病理性破坏骨折,左侧胸腔积液,纵隔淋巴结肿大。经徐州肿瘤专家会诊拟行试探性化疗,但尊重患者及其家人的意见,予以对症支持治疗,并辅以中药治疗。由于病程进展快,患者于 2008 年 4 月 18 日因呼吸衰竭死亡。

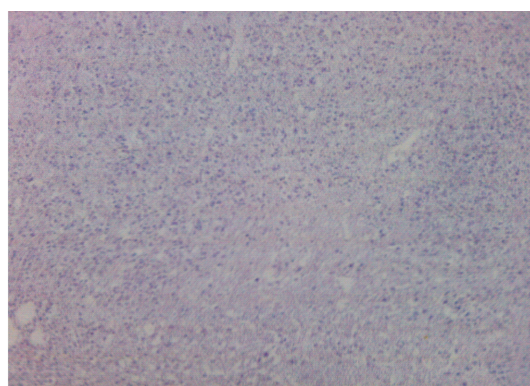


图 2 患者术后胸壁局部复发肿块的病理检查结果(HE 染色 ×100)

2 讨论

IMT 是由肌纤维母细胞以及浆细胞、淋巴细胞、嗜酸性粒细胞等炎细胞组成的病变,曾以炎性假瘤、浆细胞肉芽肿、黄瘤性炎性假瘤等命名用于临床病理诊断及报道于文献中,并被认为是一种非肿瘤性炎症性病变^[1]。近年来,文献报道 IMT 出现染色体 2p23 重排,支持 IMT 是一种真性肿瘤,而不是单纯炎症病变^[2]。目前 IMT 被 WHO 肿瘤分类列为软组织肿瘤^[3],WHO(2002 年)将其列为中间性偶有转移(8825/1)。IMT 涵盖了以往从炎性反应性病变到肿瘤的一系列诊断,常见发生部位在肺部。1995 年 Coffin 等^[2]分析了 84 例肺外 IMT 的患者,认为人体多种器官如脑、眼、鼻咽部、肝脏、膀胱、子宫等均可发

生。之后,陆续有文献报道其发生于腹腔、腹膜后、上呼吸道、躯干、四肢、中枢神经系统、皮肤等。ITM 多发生于儿童及年轻人,平均年龄 10 岁,中位年龄为 9 岁^[3]。IMT 临床表现为:肿块、发热、体重减轻、疼痛及随部位而异的症状(如胸痛、呼吸困难、肠梗阻等)^[4];发生于乳腺者非常罕见,只有几例报告且多数为 30 岁以下女性,临床和病理均易误诊为其他肿瘤;可伴有发热、体重减轻、盗汗及淋巴结肿大等全身症状;病变以单发或多发性发生,局部浸润性生长,侵犯血管局部复发,少数病程进展快而致死;临床和影像学颇似恶性肿瘤;组织学显示炎症背景下不同数量纤维母细胞、肌纤维母细胞、淋巴细胞、浆细胞、嗜酸性粒细胞和组织细胞。病变可以类似炎症性反应增生,也可以出现坏死、细胞异型增生,易与梭形细胞肉瘤/癌混淆,病因尚不清楚^[5]。

IMT 镜下表现多样。Coffin 等^[1]将其分为 3 种组织学类型:(1)黏液型:以黏液、血管、炎症细胞为主,类似结节性筋膜炎;(2)梭形细胞密集型:以梭形细胞为主,夹杂炎症细胞,类似纤维组织细胞瘤;(3)纤维型:以致密成片的胶原纤维为主,类似瘢痕组织。本例符合(1)(2)型表现。乳腺型肌纤维母细胞瘤为良性肿瘤,和乳腺 IMT 是不同概念,应注意区分。其病理特点为:肿瘤细胞为分化较好的一致性肥胖或短梭形,呈束状或巢状排列,核分裂相无或偶见,其间有明显透明变性的胶原纤维带分隔,间质可呈黏液样变性^[6]。

分析本例患者复发的原因,其首次手术施行的是全乳切除术,并未打开肿瘤区组织,手术局部种植播散可能性极小。术后 2 个月即出现局部复发,考虑该肿瘤术前已向下播散转移,但较隐匿(术前 CT 未见乳房肿块外异常影像),手术切除主要瘤体后,残余肿瘤细胞组织受刺激后恶变加剧,致使胸壁复发并迅速向下侵袭胸骨、胸膜及双肺。本病例应为 IMT 的肿瘤生物学模式中的罕见现象(偶有恶变、转移致死)。因 IMT 病例较少,且发生于乳房者更罕见,故对于该肿瘤的生物学模式是否与其发生的部位不同而异,目前尚无资料证明。

虽然笔者在本病例的治疗方案上未得到有价值的经验,但对发生于乳腺的 IMT 的临床表现有了新的认识。笔者通过对本病例的研究和复习文献后认为,以下几点似乎可作为术前与普通乳腺肿瘤相鉴别的诊断要点:(1)乳腺肿块;(2)不明原因反复低热,午后为主,有盗汗;(3)外周血白细胞,尤其是中性粒细胞的异常升高;(4)肿瘤区局部炎性反应。

【关键词】 乳腺肿瘤; 肌组织

【中图分类号】 R737.9 【文献标识码】 B

参考文献

- [1] Coffin C M, Watterson J, Priest J R, *et al.* Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor(inflammatory pseudotumor): a clinicopathologic and immunohistochemical study of 84 cases. *Am J Surg Pathol*, 1995, 19: 859—872.
- [2] Coffin C M, Patel A, Perkins S, *et al.* ALK1 and p80 expression and chromosomal rearrangements involving 2p23 in inflammatory myofibroblastic tumor. *Mod Pathol*, 2001, 14: 569—576.
- [3] Fletcher C D M, Unni K K, Mertens F. WHO classification tumors of soft tissue and bone. IARC Press: Lyon, 2000: 91—93.
- [4] Meis J M, Enzenger F M. Inflammatory fibrosarcoma of the mesentery and retroperitoneum: a tumor closely simulating inflammatory pseudotumor. *Am J Surg Pathol*, 1991, 15: 1146—1156.
- [5] Gabbiani G, Ryan G B, Majne G. Presence of modified fibroblasts in granulation tissue and their possible role in wound contraction. *Experientia*, 1971, 27: 549—550.
- [6] 周晓军, 张泰和. 肌上皮瘤与肌纤维母细胞瘤. *临床与实验病理学杂志*, 1998, 4: 394—395.

(收稿日期: 2008-11-20)

(本文编辑: 张毅)

任毅, 赵长啸, 钟青. 乳腺炎性肌纤维母细胞瘤一例[J/CD]. *中华乳腺病杂志: 电子版*, 2009, 3(4): 447—449.