

本文引用格式:覃晓洵,杜雪莲,黄剑美,等.子宫炎性肌纤维母细胞瘤1例[J].安徽医学,2024,45(5):664-665.

DOI:10.3969/j.issn.1000-0399.2024.05.027

· 病例报道 ·

子宫炎性肌纤维母细胞瘤1例

覃晓洵 杜雪莲 黄剑美 范培 闵琴琴 梁莹莹

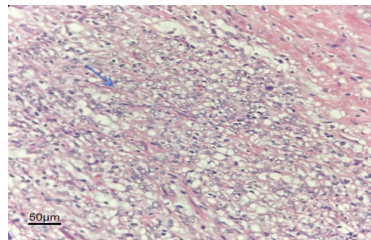
[关键词]子宫炎性肌纤维母细胞瘤;影像学;免疫组化

doi:10.3969/j.issn.1000-0399.2024.05.027

1 病例资料

患者,女性,49岁。主诉:发现子宫占位性病变2月。查经阴道子宫附件彩超:子宫前壁可见61 mm×45 mm低回声团,边界清楚,内部回声不均;宫颈后唇可见大小38 mm×29 mm低回声,边界清,内回声均匀。CDFI:未见异常血流信号显示。考虑肌瘤可能。妇科检查:子宫前位,增大如孕2+月,形态失常,宫颈后方可触及一直径约4 cm肿物,质硬,边界清。入院后复查经阴道子宫附件彩超:子宫前壁可见47 mm×58 mm×41 mm低回声团,边界清楚,内部回声不均;宫颈后唇可见大小38 mm×27 mm等回声,边界清,内回声均匀。CDFI:未见异常血流信号显示。考虑肌瘤可能。糖类抗原125、血常规+C-反应蛋白:未见异常。于2021年6月16日行经脐单孔腹腔镜下子宫肌瘤剔除术+宫颈肌瘤剔除术+双侧输卵管系膜囊肿摘除术+肠粘连松解术。术后病理:(1)(子宫)梭形细胞肿瘤(大体病理解剖:肉眼所见肿物色淡黄,着色不均,质韧,局部见螺旋样结构),需鉴别①平滑肌瘤,②炎性肌纤维母细胞瘤(inflammatory myofibroblastic tumor, IMT),建议免疫组化标记进一步明确。(2)(宫颈)梭形细胞肿瘤,初步考虑为平滑肌瘤;免疫组化结果:肿瘤细胞SDHB(+),FH(+),CD10(部分+),SMA(+),需进一步补充免疫组化鉴别IMT。免疫组化标记:(子宫)光镜所见(见图1):镜下见肿瘤由增生的梭形纤维母细胞及肌纤维母细胞构成,大部分梭形细胞呈密集交织束状排列;局部见黏液水肿样区,其内散在疏松的梭形细胞或组织细胞样细胞。肿瘤细胞胞质嗜伊红或嗜双色性,核轻度异型,核分裂像不易见;肿瘤间散在少量浆细胞、淋巴细胞浸润。免疫组化结果:肿瘤细胞SMA(+),BCOR(-),CD10(-),ALK(部分+),ER(+),PR(+),GATA-3(-),Desmin(+),Ki-67(热点区3%+)。免疫组化及荧光原位杂交(fluorescence in situ hybridization, FISH)检测:有单分离或双分离信号的细胞比例为25%,大于阈值15%,ALK基因发生断裂。提示ALK分离探针(阳性)。病理诊断:(子宫)纤维母细胞/肌纤维母细胞肿瘤,结合形态学、免疫组化及FISH检测,考虑为IMT。因前次手术病理提示IMT,患者于2021年7月14日行经脐单孔腹腔镜下全子宫+双侧输卵管切除术+左侧卵巢切除术+肠粘连松解术。术后病理解剖肉眼所见宫颈光滑,宫腔内及肌壁间未见结节。(1)全子宫:①子宫肌壁未见肿瘤成分残留,②增生期子宫内膜,

③慢性宫颈炎。(2)(双侧)输卵管未见病变。(3)(左侧)卵巢多发增生性囊性滤泡,伴出血。术后随访至今,未见复发及转移迹象。



注:箭头示梭形细胞。

图1 病理结果(HE染色)

2 讨论

IMT,过去称为炎性假瘤、浆细胞假瘤等^[1]。IMT是一种独特的肿瘤,由肌纤维母细胞/成纤维细胞组成,伴有浆细胞、淋巴细胞和嗜酸性粒细胞的炎症浸润,是一种潜在恶性或低度恶性肿瘤,该肿瘤具有中等生物学潜力,可出现局部侵袭、频繁复发和罕见转移。它主要影响儿童和年轻人的软组织和内脏^[2]。发生在女性生殖道中的IMT较为罕见,最常见于子宫,其次是宫颈、卵巢、输卵管和阔韧带^[3]。病因可能与感染、手术、免疫、染色体畸形等相关,研究认为IMT是创伤或手术后发生的反应性、修复性病变^[4]。子宫IMT无特异性临床表现,与平滑肌瘤极为相似,最常见的是腹部/盆腔疼痛和阴道流血,只有很少的病例出现炎症表现,其中小部分子宫IMT患者会出现系统性炎症表现^[5]。本例患者仅出现腹痛症状,血常规则无异常。

IMT的影像学特征是异质性的,与肿块内炎症和纤维化成分的比例不同相关,浸润性病变其内炎症和纤维化成分越高,反之影像学则表现为界限更为清楚的软组织肿块^[6]。由于纤维化的影响,MR成像可在T1相呈低信号,T2加权相呈中或高信号^[7]。

本病肿瘤指标的表达无特异性,其诊断更依赖病理检查。研究^[5]报道的IMT简化为低细胞肿瘤通常含有丰富的粘液样间质和致密肿瘤,具有类似平滑肌瘤的可变胶原间质(包括这类

基金项目:广东省中医药局科研项目(编号:20221352),深圳市中医院“3030”计划中医临床研究项目(编号:G3030202120),深圳市“医疗卫生三名工程”项目资助(编号:SZYSM202211006)

作者单位:518000 广东深圳 深圳市中医院妇科(覃晓洵,杜雪莲,黄剑美,范培),病理科(闵琴琴,梁莹莹)

中的一些硬化肿瘤)。免疫表型:瘤细胞可表达部分肌的标志 Actin、Caldesmon、Desmin、SMA、及 ER 和 PR, CD10 少量表达, 大部分表达 ALK 蛋白, 发生在子宫的 IMT 表达高达 90% 左右, 50%~60% 出现 ALK 基因克隆性重排^[8]。3 种主要 ALK 抗体克隆(ALK1、5A4 和 D5F3)的灵敏度和特异度相似, D5F3 在几乎所有非子宫 IMT 中为阴性^[9]。相比于 ALK 基因重排, 检测到 ROS 1、NTRK 3、RET 和 PDGFRB 融合的频率较低^[10]。研究发现, 9 个 ALK 阴性 IMT 肿瘤中有 6 个显示存在涉及 ROS-1 或 PDGFRB 基因(血小板衍生生长因子的融合^[10]), 提示 IMT 可能是激酶融合驱动的肿瘤。

IMT 的治疗以手术为主, 需完整切除病灶, 无生育需求的女性可预防性切除子宫。不适合手术的患者可选择放化疗、皮质醇或非皮质醇激素治疗、靶向治疗等。超过半数的子宫 IMT 患者在 2p23 条带处表现出 ALK 基因克隆性重排, 这是 ALK-1 基因在酪氨酸激酶基因座中的位点, 因此 ALK 的竞争性酪氨酸激酶抑制剂克唑替尼可为 ALK 阳性患者带来临床获益^[11]。ALK 阴性的 IMT 可能更具侵袭性, 转移概率更高^[12]。本病例患者已无生育要求, 预防性切除子宫可能降低肿瘤复发、转移的概率, 本患者有保留卵巢意愿, 但考虑存在未来卵巢恶性病变的可能性, 因此选择全子宫+双侧输卵管+一侧卵巢切除的手术方式, 既保证一侧正常卵巢的激素分泌, 又降低卵巢病变概率。IMT 目前仍无标准化管理, 需要更多的病例来总结出最佳管理模式。

参考文献

- [1] 张诗杰, 李挺, 董颖, 等. 新的 WHO 分类影响临床治疗策略—对炎性肌纤维母细胞瘤的重新认识[J]. 中国全科医学, 2006(7):554-556.
- [2] WANG K, GUO R, SIEGAL G P, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of bone harboring an ALK gene amplification[J]. Pathol Res Pract, 2019, 215(9):152535.
- [3] COLLINS K, RAMALINGAM P, EUSCHER E D, et al. Uterine inflammatory myofibroblastic neoplasms with aggressive behavior, including an epithelioid inflammatory myofibroblastic sarcoma: a clinicopathologic study of 9 cases[J]. Am J Surg Pathol, 2022, 46(1):105-117.
- [4] KARPATHIU G, DEVOUASSOUX-SHISHEBORAN M, STOLNICU S, et al. Uterine inflammatory myofibroblastic tumor[J]. Pathol Res Pract, 2023, 242:154335.
- [5] REYES M C, COOPER K. Recently described entities in the gynaecological tract[J]. Pathology, 2015, 47:414-22.
- [6] SURABHI V R, CHUA S, PATEL R P, et al. Inflammatory myofibroblastic tumors: current update[J]. Radiol Clin North Am, 2016, 54(3):553-563.
- [7] 代茂良, 刘丹, 伍兵, 等. 子宫炎性肌纤维母细胞瘤影像学表现 1 例[J]. 四川医学, 2019, 40(2):203-205.
- [8] PARRA-HERRAN C. ALK Immunohistochemistry and molecular analysis in uterine inflammatory myofibroblastic tumor: proceedings of the ISGyP companion society session at the 2020 USCAP annual meeting[J]. Int J Gynecol Pathol, 2021, 40(1):28-31.
- [9] LOVLY C M, GUPTA A, LIPSON D, et al. Inflammatory myofibroblastic tumors harbor multiple potentially actionable kinase fusions[J]. Cancer Discov, 2014, 4(8):889-895.
- [10] ANTONESCU C R, SUURMEIJER A J, ZHANG L, et al. Molecular characterization of inflammatory myofibroblastic tumors with frequent ALK and ROS1 gene fusions and rare novel RET rearrangement[J]. Am J Surg Pathol, 2015, 39(7):957-967.
- [11] COFFIN C M, HORNICK J L, FLETCHER C D. Inflammatory myofibroblastic tumor: comparison of clinicopathologic, histologic, and immunohistochemical features including ALK expression in atypical and aggressive cases[J]. Am J Surg Pathol, 2007, 31(4):509-520.
- [12] MANDATO V D, VALLI R, MASTROFILIPPO V, et al. Uterine inflammatory myofibroblastic tumor: more common than expected: case report and review[J]. Medicine (Baltimore), 2017, 96(48):e8974.

(2023-05-16 收稿)

(本文编校: 闵敏, 张迪)