

• 病例报告 •

# 主气管炎症性肌纤维母细胞瘤 1 例

江梦贤<sup>1</sup> 鄢开胜<sup>1</sup> 崔万明<sup>1</sup>

[关键词] 炎症性肌纤维母细胞瘤;气道梗阻;气管肿物

doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2017.13.018

[中图分类号] R739.6 [文献标志码] D

## Inflammatory myofibroblastic tumor: a case report

**Summary** A 59 years old woman with chief complain of intermittent hemoptysis and shortness of breath was admitted to our hospital. Fiberoptic laryngoscope: no abnormality seen; enhanced computerized tomography of the neck showed that at the second trachea ring located a round nodule with a diameter of about 23 mm, flat on the sixth cervical vertebrae, consider vascular tumors. The immunohistochemistry: an inflammatory myofibroblastic tumor.

**Key word** inflammatory myofibroblastic tumor; trachea; tracheal resection

### 1 病例报告

患者,女,59岁,汉族,因间断性咯血个5月余,近1周出现憋气于2016年9月9日入院。咽痒伴有刺激性咳嗽,每次咳出少许新鲜血(量2~3ml),无声音嘶哑、发热,无咽喉部不适、吞咽及呼吸困难,近1周出现渐进性呼吸困难,活动后明显加重,且伴痰多,无发热、双下肢肿胀。甲状腺功能减退2年,近半年口服优甲乐(1片/晚);特发性血小板增高12年,自2009年于天津血液病研究所诊断后给予α干扰素治疗(每周2次);2007年行“左肾囊肿切除术”。喉动态镜见:会厌(-),双侧声带运动可,闭合佳,声门下无法窥见。胸部CT:气管上段约第2气管环可见广基新生物附着于气管后壁;颈部增强CT:气管上段约第2气管环可见广基新生物附着于气管后壁,平对第6颈椎椎体,考虑血管源性肿瘤(图1)。于2016年9月9日急诊局部麻

醉下行气管切开术加全身麻醉下“支撑喉镜及气管镜下取病理术、食管镜检术加内镜气管肿瘤切除术”。术中支撑喉镜下见:声门下1.5cm暗红色光滑新生物。术中快速病理汇报:(气管肿物)气管黏膜上皮见排列的大量梭形细胞分布,细胞具有异性性,细胞间少些浆细胞浸润,倾向间叶源性肿瘤,确诊待石蜡及免疫组织化学检测结果。术后病理结果:符合气管炎症性肌纤维母细胞瘤(inflammatory myofibroblastic tumor,IMT)。免疫组织化学检测结果:ALK(+),Bcl-2(-),CD34(-),CD68(+),CK(-),EMA(-),S-100(局部+),SMA(-),ki-67(+5%)。见图2。

### 2 讨论

IMT是一种具有复发潜能的中间型纤维母细胞(肌纤维母细胞肿瘤)<sup>[1]</sup>,原发于喉气管的IMT更为少见,肺是IMT的常见发病部位,但肺外任何

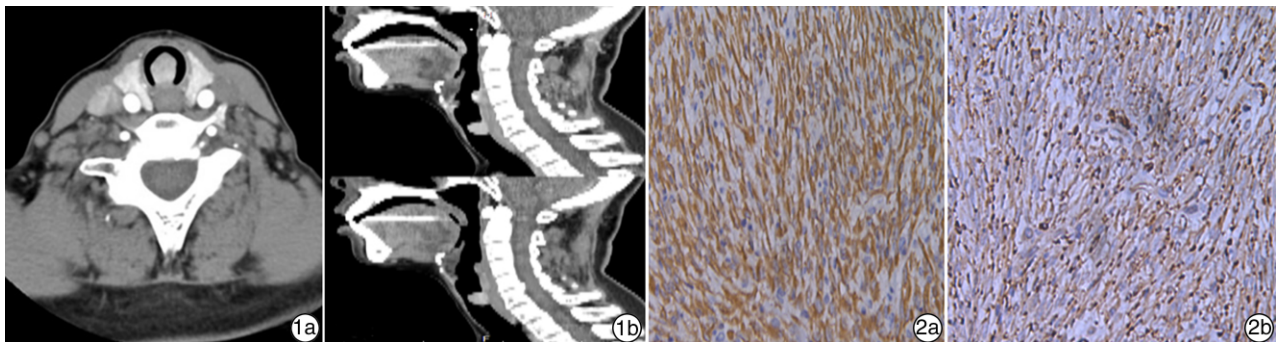


图1 颈部增强CT 气管上段约第2气管环可见广基新生物附着于气管后壁,平对第6颈椎椎体;1a:平扫;1b:冠扫;  
图2 免疫组织化学检测结果 2a:梭形细胞可见 ALK(+);2b:梭形细胞 CD68(+)

<sup>1</sup>大连医科大学附属第一医院耳鼻咽喉科(辽宁大连,116600)  
通信作者:崔万明, E-mail:584469363@qq.com

部位均可发生,主要发生于儿童和年轻人的软组织和内脏,临床和影像学诊断困难,其病理组织学形态复杂,发生于气管者更为少见。

IMT 是一种由肌纤维母细胞和纤维母细胞分化的肿瘤细胞组成的肿瘤,瘤细胞常呈梭形,伴有炎细胞浸润,多发生于小孩和青年人腹腔<sup>[1]</sup>。WHO 定义为:一种由分化的肌纤维母细胞性梭形细胞组成,常伴大量浆细胞和(或)淋巴细胞的肿瘤,由于有可能复发或者远处转移,属中间型肿瘤<sup>[2]</sup>;其生物学行为具有异质性,一部分 IMT 表现为“良性”,完整切除后多年未复发,但一部分 IMT 即使初次手术即表现为良性,但常反复发作,多次复发后可有侵袭性的生物学行为,组织学亦可出现细胞异形性,核分裂象增多及坏死,甚至出现远处转移<sup>[3]</sup>。Coffin 等<sup>[4]</sup>报道了 84 例肺外 IMT 疾病,随访 53 例,其中 13 例在术后 1~24 个月出现 1 次或多次复发,但均未发生远处转移。虽然在过去的几年中 IMT 被认为是良性的,手术切除后复发、潜在的转移扩散以及近期细胞遗传学的研究表明,其是恶性肿瘤<sup>[5]</sup>。

气管 IMT 非常罕见,占呼吸道原发肿瘤的 0.04%~0.07%<sup>[6]</sup>。其发病机制一直备受争议,主流观念认为 IMT 是创伤、自身免疫以及反复感染所引起的反复炎症后形成的肿瘤<sup>[7]</sup>。大部分的呼吸系统 IMT 原发于肺实质,术前病史、症状及辅助检查(喉镜、支气管镜、影像学检查)难以确诊,气管 IMT 在临床和影像学表现上通常容易误诊为肺癌、(主气管)声门下喉癌或者血管瘤,早期易误诊为哮喘等肺部疾病,即使术中行冷冻快速检查亦有误诊。此例患者全身麻醉插管比较困难,这是该病例的难点及重点之处,故需行局部麻醉下低位气管切开术,最后在全身麻醉下取病理检查食管,依靠病理学及免疫组织化学检测明确诊断。术中取切缘送快速病理检查示:无异型性梭形细胞,确定肿物切除干净。术后其组织学特征表现为肌纤维母细胞增生呈模糊的席纹状并有不同程度炎细胞浸润,如淋巴细胞、血细胞、巨噬细胞等。气管 IMT 相当罕见;治疗上考虑完全切除,预后一般良好,复发较为少见<sup>[8]</sup>。IMT 中 50% 有间变性淋巴瘤激酶基因重排阳性,故考虑给予间变性淋巴瘤激酶抑制剂如克唑替尼治疗<sup>[9]</sup>。此外,由于对 IMT 生物学

特性尚不清楚,对于 IMT 患者术后应坚持长时间随诊观察。

#### 参考文献

- [1] FLETCHER C D M, BRIDGE J A, HOGENDOOM P C W, et al. WHO Classification of tumours of soft tissue and bone[M]. 4th ed. Lyon: IARC Press, 2013: 834-834.
- [2] COFFIN C M, FLETCHER J A. Inflammatory myofibroblastic tumour[M]//NETCHER C D M, BRIDGE J A, HOGENDOOM P C W, et al. WHO classification of soft tissue and bone. 4th ed. IJvo: IARC Press, 2013: 83-84.
- [3] CARILLO C, ANILE M, DE GIACOMO T, et al. Bilateral simultaneous inflammatory myofibroblastic tumor of the lung with distant metastatic spread[J]. Int Cardiovasc Thorac Surg, 2011, 13: 246-247.
- [4] COFFIN C M, WATTERSON J, PRIEST J R, et al. Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor). A clinicopathologic and immunohistochemical study of 84 cases [J]. Am J Surg Pathol, 1995, 19: 859-861.
- [5] BUTRYNSKI J E, DADAMO D R, HORNICK J L, et al. Crizotinib in ALK-rearranged inflammatory myofibroblastic tumor[J]. N Engl J Med, 2010, 363: 1727-1733.
- [6] DE PALMA A, LOZZI D, SOLLITTO F, et al. Surgical treatment of a rare case of tracheal inflammatory pseudotumor in pediatric age[J]. Int Cardiovasc Thora Surg, 2009, 9: 1035-1037.
- [7] SCHWEIGERT M, MEYER C, STADLHUBER R J, et al. Surgery for inflammatory tumor of the lung caused by pulmonary actinomycosis[J]. Thorac Cardiovasc Surg, 2012, 60: 156-160.
- [8] TEGELTIJA D. Inflammatory myofibroblastic tumours of the respiratory tract: a series of three cases with varying clinical presentations and treatment [J]. J Laryngol Otol, 2015, 143: 458-463.
- [9] JINDAL A, BAL A, AGARWAL R, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of the trachea in the pediatric age group: case report and systematic review of the literature[J]. J Bronchol Int Pulmonol, 2015, 22: 58-65.

(收稿日期: 2016-12-29)