

## 小儿气管炎性肌纤维母细胞瘤 1例

覃时超<sup>1</sup> 魏东敏<sup>1</sup> 徐晨阳<sup>1</sup> 苏同东<sup>1</sup> 雷大鹏<sup>1</sup>

**[摘要]** 炎性肌纤维母细胞瘤(inflammatory myofibroblastic tumor, IMT)是一种罕见的间叶性来源的肿瘤,本文报道1例小儿男性气管腔内IMT,结合文献复习该疾病的临床特点、诊断、治疗及预后,并进行IMT与错构瘤的鉴别诊断以最终确诊该患儿肿瘤性质。

**[关键词]** 炎性肌纤维母细胞瘤;气管;儿童

**DOI:**10.13201/j.issn.2096-7993.2023.10.016

**[中图分类号]** R730.44;R734.1 **[文献标志码]** D

## A case of pediatric tracheal inflammatory myofibroblastic tumor

QIN Shichao WEI Dongmin XU Chenyang SU Tongdong LEI Dapeng

(Department of Otorhinolaryngology, Qilu Hospital of Shandong University, National Health Commission Key Laboratory of Otorhinolaryngology[Shandong University], Ji'nan, 250012, China)

Corresponding author: LEI Dapeng, E-mail: leidapeng@sdu.edu.cn

**Abstract** Inflammatory myofibroblastic tumor is a rare tumor of mesenchymal origin. A case of intratracheal inflammatory myofibroblastic tumor in a male child was reported. The clinical characteristics, diagnosis, treatment and prognosis of the disease were reviewed based on the literature, and a differential diagnosis between inflammatory myofibroblastic tumor and hamartoma was performed to ultimately confirm the nature of the tumor in the child.

**Key words** inflammatory myofibroblastic tumor; trachea; children

## 1 病例报告

患儿,男,5岁7个月,汉族。因“呼吸困难40余天”于2014年6月就诊于我院。患儿家长于40余天前发现患儿无明显诱因出现呼吸困难,活动后加重。无夜间睡眠憋醒,无胸痛咳嗽,无面容青紫。患儿因呼吸困难进行性加重,就诊于当地医院,给予口服抗炎药物治疗,症状无改善,遂至我院就诊并收入院。患儿既往无先天性心脏病、哮喘等病史。专科体检:三凹征(+),呼吸时伴有明显喉鸣音,咽部黏膜充血,双侧扁桃体I度肿大,未见明显脓栓。电子喉镜检查:气管上口新生物阻塞大部分气管影响通气。颈部CT平扫(图1)示:颈部C6~C7水平气管腔内膜部见一软组织密度的类圆形肿物向腔内突出,密度均匀,边界较清晰,表面光滑。初步诊断:①气管肿物;②喉梗阻(Ⅲ度)。因患儿存在较严重的呼吸困难,喉梗阻Ⅲ度,电子喉镜显示气管上口新生物阻塞大部分气管影响通气,遂决定入院当天给予氧气吸入并积极完善术前检查评估,并于入院第2天行气管切开及气管肿物切除术。术前麻醉医师评估张口度、颈椎活动度正常,

ASA分级Ⅱ级,气道有梗阻,麻醉风险高;遂决定先予患儿在七氟醚诱导下置入喉罩,保留自主呼吸;手术首先纵行切开第4~5气管环置入气管插管(ID 4.5),行控制通气(IPPV),静吸复合全身麻醉后,再自颈部气管切开口向上延伸至第1气管环水平,见环状软骨下缘至第3气管环水平气管膜部有一约花生大小的实性肿物,堵塞大部分管腔,无包膜,基底宽,质脆,呈鱼肉样,易出血,随后分离周围组织,切除肿物。术中冷冻病理结果:梭形细胞伴有炎细胞混合性病变,表面被覆鳞状上皮呈轻度增生,不能除外炎症及纤维母细胞性病变,需常规病理及免疫组织化学进一步诊断。手术最后将颈部第1~5气管环与两侧皮肤缝合气管造瘘,待术后麻醉清醒更换内径6 mm的金属气管套管。术后患儿一般情况好,生命体征平稳,无呼吸困难、吞咽困难,无咯血,气管套管通畅,颈部切口无出血无脓性分泌物。因需要等待常规病理结果且考虑患儿年龄较小,对术后呼吸方式改变不适应以及对手术承受能力较差易发生不可预见的并发症,遂嘱患儿继续留院观察。术后常规病理示:(气管)以梭形细胞为主病变,表面被覆少量鳞状上皮,其内混合有分化良好腺体及慢性炎细胞,考虑为以平滑肌为

<sup>1</sup>山东大学齐鲁医院耳鼻咽喉科 国家卫生健康委员会耳鼻咽喉科学重点实验室(山东大学)(济南,250012)  
通信作者:雷大鹏, E-mail: leidapeng@sdu.edu.cn

主的错构瘤或肌纤维母细胞肿瘤;免疫组织化学: SMA 部分细胞(+), CK、EMA 上皮(+), Bcl-2(-), Desmin(-), ALK(-), HMB45(-), CD34 血管(+),  $\beta$ -catenin(-), S-100(-), Ki-67 阳性率约 1%。院外病理会诊报告示肿瘤细胞大多以缺乏明显的核仁泡状染色质的细胞核为特点。散在的非典型细胞中未看到核分裂。背景中出现众多淋巴细胞。免疫染色评估的皮损梭形细胞中,所有标志物都显示为阴性,包括 Desmin, SMA, S100, CD34, ALK, Cytokeratin, EMA, BCL2,  $\beta$ -catenin 和 HMB45。Ki-67 染色非常低。基于整体形态,将这一肿瘤归为炎性肌纤维母细胞瘤(inflammatory myofibroblastic tumor, IMT)。术后第 15 天患儿恢复良好,无术后并发症,嘱颈前戴气管套管出院。因考虑患儿处于发育期,组织细胞生长旺盛,拔除套管可能会造成气管切口周围组织增生进而造成气管狭窄影响正常呼吸、活动及身体发育,遂嘱患儿继续携带气管套管并定期门诊复查,预计可能在患儿成年后根据具体情况予以气管套管拔除。据患儿家长叙述,目前患儿携带气管套管基本

不影响日常活动,也可以自由进行篮球等运动项目。术后定期门诊复查至 2021 年 8 月 4 日,当日行颈部 CT 平扫(图 2)示:气管术后态,气管后壁软组织增厚,颈部淋巴结略大。气管局部未见复发,无感染或其他不适,气管套管通畅。

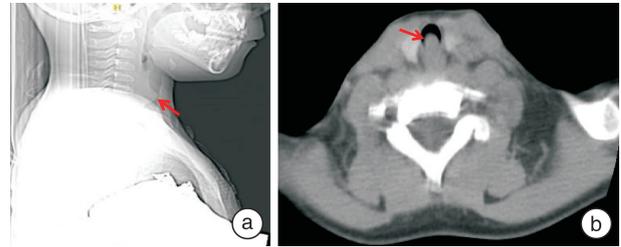


图 1 2014 年 6 月患儿颈部 CT 平扫检查  
a:侧位示颈部 C6~C7 水平气管腔内膜部见一类圆形肿物(红色箭头处),密度均匀,边界清晰,堵塞至少一半管腔;b:CT 平扫示气管腔内膜部见一软组织密度的类圆形肿物向腔内突出(红色箭头处),密度均匀,AVG41.17 HU,边界较清晰,表面光滑。

图 1 2014 年 6 月患儿颈部 CT 平扫检查



图 2 2021 年 8 月 4 日患儿颈部 CT 平扫检查  
a:矢状位示 C7 水平气管腔内软骨环部有造口,膜部软组织密度增厚影,后缘与食管分界不清;b:软组织窗示气管术后,管腔内膜部无异常密度且明显突出的肿物或结节,气管前有一造口;c:骨窗示气管前有置管影。

图 2 2021 年 8 月 4 日患儿颈部 CT 平扫检查

## 2 讨论

IMT 也称炎性假瘤,是一种罕见的由梭形肌纤维细胞、淋巴细胞、浆细胞及嗜酸性粒细胞等细胞组成的低度恶性肿瘤。IMT 发病率仅占呼吸道肿瘤的 0.04%~0.07%,其较常见的部位是肺,其他更罕见的部位包括肠系膜、网膜等,其中发生在肺部区域的 IMT 中,气管内大概只占 2.7%<sup>[1-2]</sup>。该病多见于 16 岁以下儿童及青少年,在成年人中也有气管 IMT 发病的报道,但较少见<sup>[1-6]</sup>。IMT 的病因不甚明确,但最近有研究显示部分 IMT 的发病可能与 ALK 基因突变、创伤、手术、炎症等有一定的关联<sup>[1-2,6]</sup>。

IMT 的症状没有特异性,常因生长的部位、体积大小不同而产生不同的症状;当 IMT 生长在气管内阻塞呼吸道,患者的主要症状表现为呼吸困

难、喘息、咳嗽、喘鸣等,如果肿物侵及后方的食管,则可能出现咯血和吞咽困难,如果肿物长期存在则会有阻塞性肺炎症状例如乏力和气短出现<sup>[1-2]</sup>。

术前内镜检查包括电子喉镜及电子支气管镜等,常见表现为气道管腔内见一息肉样新生物,富含血管,表面光滑<sup>[1-2]</sup>。术前诊断 IMT 常用的影像学手段包括 CT、MRI。在 CT 影像上,气管 IMT 常表现为气管内或外部类圆形息肉型肿物,表面光滑,密度均匀,边界清楚,钙化不常见,增强扫描大部分呈中度到明显强化<sup>[4-5]</sup>;在 MRI 的加权成像上,T1 可能显示均匀低信号的肿物,T2 可能显示均匀高信号<sup>[5]</sup>。

仅通过内镜或者影像学无法确诊肿瘤性质,组织病理学和免疫组织化学才能最终诊断 IMT。组织学上可见 IMT 肿物内梭形肌纤维母细胞增生,

细胞周边围绕稠密的黏液或胶原基质,并且不同种类的炎性细胞在其中浸润。免疫组织化学方面,人波形蛋白(Vim)、肌肉特异性肌动蛋白(MSA)、平滑肌肌动蛋白(SMA)、肌间线蛋白(Des)、间变性淋巴瘤激酶(ALK)等为阳性,肌细胞生成素(Myo-G)、S-100 为阴性<sup>[6]</sup>。

目前对 IMT 的治疗方法首选手术切除。可考虑行开放性手术进行完整的肿瘤切除,或是采用内镜下 CO<sub>2</sub> 激光肿瘤切除术,冷冻或电灼术等方法,如果复发患者肿瘤免疫组织化学分析显示 ALK 易位阳性,则靶向 ALK 的新疗法可能会有所帮助<sup>[5-6]</sup>。研究表明 IMT 可以模拟恶性肿瘤的发展,且 IMT 有一定的复发率,术后长期的随访是必要的<sup>[5,7]</sup>。

本例患儿切除的肿瘤常规病理考虑为以平滑肌为主的错构瘤或肌纤维母细胞肿瘤,因此需要鉴别分析该患儿肿瘤的最终诊断。首先,错构瘤是肺部一种发病率较低的良性肿瘤,有一定的概率发生在气道内,其常发生于 40~60 岁的中老年男性;其次,错构瘤组织上主要由软骨、脂肪、纤维、平滑肌及支气管腺等组成;最后,错构瘤在影像学上常表现为肺部区域包含有脂肪密度影或点状钙化影的肿块或结节,密度常不均匀,但边界较清楚<sup>[8-10]</sup>。该患儿发病年龄为 5 岁 7 个月,颈部 CT 平扫显示有密度均匀的类圆形肿块,无脂肪密度及明显的钙化影;术中冷冻病理以及术后常规组织病理报告均提示“以梭形细胞为主”、“炎性细胞浸润”,这说明肿瘤标本中的组织细胞绝大部分以肌纤维细胞为主,不含有错构瘤常见的软骨细胞以及脂肪细胞。免疫组织化学方面,“SMA(+)”标记平滑肌,用于诊断脂肪肉瘤和软骨瘤的“S-100”显示阴性。同时,院外会诊报告根据肿瘤病理切片所展示的整体形态认为其应归为 IMT。

综上,IMT 是一种平滑肌细胞为主伴有炎性细胞浸润的肿瘤,气管部位的 IMT 罕见,临床表现无特异性,可以通过影像学检查及组织病理学作出诊断,金标准治疗方法是手术完整切除,术后要进

行长期随访。

**利益冲突** 所有作者均声明不存在利益冲突

## 参考文献

- [1] Zarrouki S, Marouf R. Mini-invasive endoscopic approach to tracheal inflammatory myofibroblastic tumor in a young woman: A case report[J]. *Ann Med Surg (Lond)*, 2021, 73:103208.
- [2] Reddy S, Swamy R, Irugu DVK, et al. Transtracheal endoscopic-assisted resection of a rare inflammatory myofibroblastic tumour in adult trachea: a case report [J]. *Acta Otorhinolaryngol Ital*, 2018, 38(2):170-173.
- [3] 宋玮,王继旺. 中央气道炎性肌纤维母细胞瘤 2 例并文献复习[J]. *临床肺科杂志*, 2021, 26(3):480-483.
- [4] 杨新官,董晓,梁嘉敏,等. 气管主支气管炎性肌纤维母细胞瘤的临床、CT 表现[J]. *临床放射学杂志*, 2019, 38(3):431-435.
- [5] Chauhan RS, Sodhi KS, Nada R, et al. Pediatric inflammatory myofibroblastic tumor of the trachea: Imaging spectrum and review of literature[J]. *Lung India*, 2018, 35(6):516-519.
- [6] Gupta S, Goyal P, Yang Y, et al. Tracheal Inflammatory Myofibroblastoma: A Rare Tumor of the Trachea [J]. *Cureus*, 2019, 11(4):e4484.
- [7] Kumar N, Saravanamuthu T, Srinivasan A, et al. Pediatric Inflammatory Myofibroblastic Tumors of the Airway: Two Case Reports with Varying Clinical Presentation [J]. *Iran J Otorhinolaryngol*, 2018, 30(98):171-176.
- [8] Cangir AK, Orhan K, Kahya Y, et al. A CT-Based Radiomic Signature for the Differentiation of Pulmonary Hamartomas from Carcinoid Tumors [J]. *Diagnostics (Basel)*, 2022, 12(2):416.
- [9] Mendez EM. Angiomyomatous hamartoma of subglottic tracheal wall in a 12-year-old adolescent: a case report [J]. *J Med Case Rep*, 2022, 16(1):1.
- [10] Erdogu V, Emetli EY, Kutluk AC, et al. Does Pulmonary Hamartoma Increase the Risk of Lung Cancer? Outcomes of 38 Pulmonary Hamartoma Cases [J]. *Sisli Etfal Hastan Tip Bul*, 2021, 55(3):344-348.

(收稿日期:2022-03-17)