doi:10.11659/jjssx.11E022151

·病例报道·

横结肠系膜纤维瘤病1例

孙西文[1],赵 凯[2],孙作成[2] (1.潍坊医学院临床医学院,山东 潍坊 261000;2.潍坊市人民医院普外科一区,山东 潍坊 261000)

Transverse mesocolon fibromatosis: a case report

SUN Xi-wen[1], ZHAO Kai[2], SUN Zuo-cheng[2] (1.Clinical Medical School, Weifang Medical College, Weifang Shandong 261000, China; 2.Department of General Surgery, Weifang People's Hospital, Weifang Shandong 261000, China)

[关键词]肠系膜纤维瘤病;肿瘤;横结肠系膜

[中图分类号]R735.4 [文献标识码]B [收稿日期]2022-11-28

肠系膜纤维瘤病是一种较为少见的交界性肿瘤,其特点是局部浸润、破坏性生长、易复发,发病率为2/1 000 000~3/1 000 000[1]。由于肠系膜纤维瘤病较少见,且缺乏特异性的临床表现及影像学特征,导致其临床诊断较为困难。我院2021年3月收治1例结肠系膜纤维瘤病患者,本文通过总结肠系膜纤维瘤病的临床表现,探讨其诊断及治疗方案,以提高对该病的认识,从而减少误诊的发生。

1 临床资料

患者,女,26岁,因"发现盆腔包块1个月"入院,临床表现为轻微腹胀,无腹痛。于当地医院行彩超示:左下腹腔内低回声团块(大小约8.01 cm×4.59 cm×5.64 cm)。于2021年3月收入我院妇科进行系统治疗,腹部查体:左下腹部可触及直径约7.00 cm的肿块,活动度可,无明显压痛、反跳痛,移动性浊音阴性,肠鸣音3~5次/分。妇科查体:外阴发育正常,阴道通畅,宫颈轻度柱状上皮外移,子宫左上方扪及一囊实性肿物,直径约7.00 cm,右附件区未见明显异常。腹部彩超示:左下腹实性肿物(6.60 cm×4.30 cm,边界清,形态尚规则,内示血流信号)。进一步行全腹部平扫+强化CT:盆腔上部左侧可见类圆形软组织密度灶,大小约6.10 cm×4.20 cm×7.80 cm,病灶密度不均,局部可见脂肪密度影,边界尚清晰,增强扫描呈轻度强化,内可见小血管影穿行;病灶与横结肠关系密切(图1)。影像学诊断为盆腔左侧占位。

2 方法与结果

为明确诊断及治疗,行手术探查,术中见双侧附件及子宫无异常,肿物来源于横结肠,大小约7.00 cm×6.00 cm,质地硬,边界清,致横结肠中段下垂至盆腔,



图1 腹部强化CT示盆腔上部左侧类圆形低密度影(截面大小约6.10 cm×4.20 cm)

术中诊断为横结肠肿物,普外科会诊后,行横结肠肿物切除术。术后病理:(部分横结肠)肿瘤由增生的梭形纤维样细胞构成,细胞稀疏,异型性不明显,未见核分裂象,局部侵犯脂肪(图2)。免疫组化结果:Vimentin(+)、β-catenin(弱+)、Bcl-2(少许+)、CD34(血管+)、CD117(散在+)、Dog-1(-)、SMA(-)、S-100(-)、CD99(-)、ALK(-)、Desmin(-)、CK广(-)、Ki-67指数(<1%)。结合形态、部位及免疫组化结果,诊断为横结肠系膜纤维瘤病,累及肠黏膜,大小8.00 cm×6.00 cm×4.00 cm。患者术后恢复良好出院,随访期间未见复发。

3 讨论

肠系膜纤维瘤病是发生于肠系膜的少见疾病,属于腹内韧带样纤维瘤病的一种特殊类型,界于良性纤维组织肿瘤与纤维肉瘤之间。该病最早由Stout[2]提出,好发于青年,女性较多见,根据发病位置不同,分为腹壁型、腹外型、腹内型,其最常见于小肠系膜,偶见于结肠系膜、大网膜及后腹膜。肠系膜纤维瘤病发病原因目前尚不明确,有研究报道其有一定的遗传倾向,且多见于Gardner综合征,并且与外伤、手术、激素

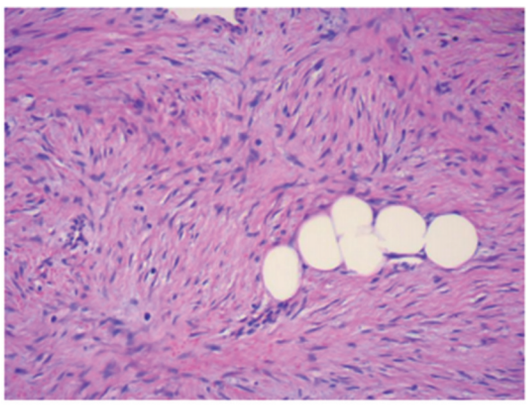


图2 术后病理(×100)

水平、脂肪代谢等相关[3-4]。患者多因腹部包块、腹胀、肠梗阻等症状就诊。

本例肠系膜纤维瘤病来源于横结肠系膜,未侵犯至肠腔黏膜及肠外组织,属于腹内型。肠系膜纤维瘤病的影像学检查无特征性改变,腹部CT常常表现为与肠系膜关系密切的肿块,边界清,多单发,形状为圆形、椭圆形或分叶状,周围组织常有受压移位的情况,增强扫描可有轻度-中度强化表现[5],因其具有浸润性生长的特点,肿块边缘可有模糊不清改变,因此诊断往往需要借助组织学检查。其中免疫组化对该病的诊断具有重要意义[6],肠系膜纤维瘤病中Vimentin阳性表达;SMA/MSA表达强弱不一;β-catenin是Wnt通路的关键因子,肠系膜纤维瘤病中通常出现Wnt通路中APC基因失活,使β-catenin不能降解导致大量聚集,因此免疫组化中β-catenin呈阳性表达,对该病的诊断和鉴别诊断具有重要参考作用,本例患者β-catenin呈阳性改变,证实了肠系膜纤维瘤病的诊断。

肠系膜纤维瘤病常需与以下疾病进行鉴别诊断:①胃肠道间质瘤。国外有学者指出,肠系膜纤维瘤病误诊为胃肠道间质瘤的发生率高达52%[7],胃肠道间质瘤好发于50岁以上人群,肿瘤形态欠规则,直径多在5.00 cm以上,CT表现为密度混杂,不均匀强化肿块。②胃肠道淋巴瘤。原发胃肠道淋巴瘤起源于胃肠道黏膜固有层及黏膜下层的淋巴组织,容易沿着胃的长轴蔓延,并向腔内外侵犯,可单发或多发,侵犯肠系膜时可导致肠腔受压,造影可表现为肠腔僵直,靠近肠系膜侧肠管呈锯齿状[8]。③子宫肌瘤、卵巢癌、巨大卵巢囊肿、囊腺瘤、阔韧带肌瘤等妇科疾病。卵巢癌形态不规则,血供丰富,无包膜,增强CT有明显不均匀强化,且常有腹水,肿瘤标记物增高;子宫肌瘤与阔韧带肌瘤在增强CT上多表现为明显强化;卵巢囊肿、浆液性囊腺瘤常常表现为较大的单房或多房囊性病灶,边缘呈中度强化,较易鉴别。除此之外,该病还需与腹膜后肿瘤、硬化性肠系膜炎等疾病相鉴别。

目前肠系膜纤维瘤病的治疗仍以手术切除为主,但根据患者有无Gardner综合征,术后复发率不一,伴有Gardner综合征者复发率高达90%,因此手术切除宜彻底[3]。对于难以根治切除的患者,可以结合放疗或者化疗,目前有研究报道环磷酰胺、长春新碱等化疗药物具有较好的效果[9]。该病的预后尚无大宗病例总结,且无特异性指标预测其复发,需定期随访。

[参考文献]

[1] Ji H, Zhu W, Zhao B, et al. A giant mesenteric fibromatosis involving the muscular layer of the colon wall: a case report[J]. Medicine, 2019, 98(1): e14015. doi: 10.1097/MD.0000000000014015.

[2] Stout AP. Juvenile fibromatoses[J]. Cancer, 1954, 7(5): 953-978. doi: 10.1002/1097-0142(195409)7:5<953::aid-cncr2820070520>3.0.co;2-w.

[3] Burke AP, Sobin LH, Shekitka KM. Mesenteric fibromatosis. A follow-up study[J]. Arch Pathol Lab Med, 1990, 114(8): 832-835.

[4] Anandaravi BN, Cd JK, Sreejith PS, et al. Giant aggressive mesenteric fibromatosis-a case report[J]. J Clin Diagn Res, 2015, 9(2): PD07-PD08. doi: 10.7860/JCDR/2015/11061.5594.

[5] 邵显敏,聂 琳,刘 佳,等. 腹部孤立性纤维瘤的CT与MRI表现[J]. 影像研究与医学应用,2019,3(13):73-74.

[6] 郑金榆,张丽华,吴鸿雁,等. 肠系膜纤维瘤病的形态及免疫表型特征[J]. 临床与实验病理学杂志, 2007, 23(1): 104-105. doi: 10.3969/j.issn.1001-7399.2007.01.032.

[7] Rodriguez JA, Guarda LA, Rosai J. Mesenteric fibromatosis with involvement of the gastrointestinal tract: a GIST simulator: a study of 25 cases[J]. Am J Clin Pathol, 2004, 121(1): 93-98. doi: 10.1309/59VA-H0KV-F53W-B633.

[8] Ghimire P, Wu GY, Zhu L. Primary gastrointestinal lymphoma[J]. World J Gastroenterol, 2011, 17(6): 697-707. doi: 10.3748/wjg.v17.i6.697.

[9] Nuyttens JJ, Rust PF, Thomas Jr CR, et al. Surgery versus radiation therapy for patients with aggressive fibromatosis or desmoid tumors: a comparative review of 22 articles[J]. Cancer, 2000, 88(7): 1517-1523.

(编辑:杨 颖)