

doi:10.3969/j.issn.1005-3697.2024.02.030

❖ 短篇与个案 ❖

炎症性肌纤维母细胞肿瘤喉梗阻 1 例

谌楠清¹, 李志勇²

(1. 川北医学院; 2. 川北医学院第二临床医学院·南充市中心医院耳鼻咽喉头颈外科, 四川 南充 637000)

【关键词】喉肿瘤 炎症性肌纤维母细胞肿瘤 喉梗阻

【中图分类号】R320.41 【文献标志码】B

炎症性肌纤维母细胞瘤 (inflammatory myofibroblastic tumor, IMT) 是一种少见的中等恶性程度的间质肿瘤, 最常发生于肺部, 也可能出现在身体其他部位, 约 1/3 病例伴有发热和其他症状的炎症综合征^[1]。手术是首选治疗方法。IMT 发病率较低, 国内外报道有限。本院发现短期内快速增长并造成喉梗阻的喉 IMT 1 例, 现报道如下。

1 病例资料

患者, 男性, 54 岁。糖尿病史 4⁺ 年, 吸烟史 30⁺ 年, 因“呼吸困难 1⁺ d” 经夜间急诊入院。查体见患者呈急性面容、言语断续、三凹征明显, 诊断为三度喉梗阻, 遂立即行气管切开术。患者诉已声嘶 2⁺ 个月, 但此前从未出现呼吸困难症状。

完善辅助检查: 电子鼻咽喉镜下见患者声带前联合处有一白膜附着的暗红色光滑肿块, 堵塞声门

约 4/5 (图 1); 颈部增强 CT 示双侧声带增厚并软组织突入声门腔, 伴异常强化 (图 2); 肺部 CT 提示患者肺部感染, 全血细胞分析为 $10.9 \times 10^9 / L$, 肝肾功能、电解质、凝血未见明显异常;

患者在经过 10 d 抗感染治疗后接受了全身麻醉下的支撑喉镜喉肿物切除手术。手术前再行喉镜检查, 可见患者声门处肿块明显缩小, 表面有黄白膜状物质附着 (图 3)。术中完整切除声带肿物, 并送冰冻检查。术后予以糖皮质激素雾化, 出院两月后随访电子鼻咽喉镜, 见患者声带前联合充血 (图 4), 表面伪膜附着, 未见复发。病理检查 (图 5A) 提示梭状细胞肿瘤, 建议待免疫组化做进一步诊断, 最终免疫组化提示为 IMT。免疫组化结果为 ALK (+) (图 5B)、SMA (+) (图 5C)、Desmin (-)、S-100 (-)、SOX-10 (-)、CD34 (-)、STAT-6 (-)、 β -Catenin (胞浆 +)、Ki-67 (+)、Vimentin (+)。

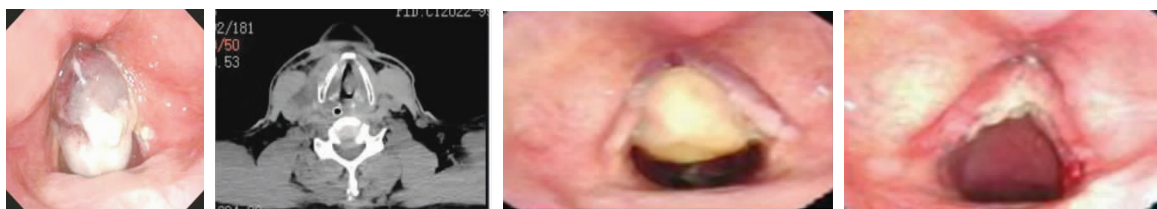


图 1 入院时第 1 次喉镜下声带肿物图 图 2 颈部增强 CT 示双侧声带增厚并软组织突入声门

图 3 抗炎治疗后喉镜下声带肿物

图 4 术后 2 个月喉镜下声带情况



图 5 病理及免疫组化 (HE 200 \times)

A. 视野内以密集的梭形细胞为主, 散在少量的炎性细胞; B. ALK(+); C. SMA(+)

2 讨论

IMT 是一种少见的中间性肿瘤, 创伤、吸烟和免

疫反应是常见原因。IMT 最常见于肺部, 少见发生于头颈部。其中喉部的声带是最常见部位^[2-3]。因此喉 IMT 常表现为声嘶, 或逐渐加重的呼吸困难症

基金项目: 四川省教育厅重点项目 (18ZA0203)

作者简介: 谌楠清 (1998 -), 女, 硕士研究生。E-mail: clairshen@163.com

通讯作者: 李志勇。E-mail: lzy19790706@163.com

状。但如本例中因病变在极短时间内迅速生长而导致患者Ⅲ度喉梗阻的现象此前尚未有报道,且在其它被报道的病例中,声带 IMT 常为一外表光滑、边界清楚的粉红色肿块(图 6),而非此例中的暗红色,推测可能是肿块急性炎症反应使肿块的外观发生了变化。这也进一步支持了声带 IMT 患者存在着气道高风险的理论,当临床考虑为此病时,都应尽早的进行手术切除,不适宜接受手术治疗的患者,也应进行气道管理,警惕短时间内气道梗阻。

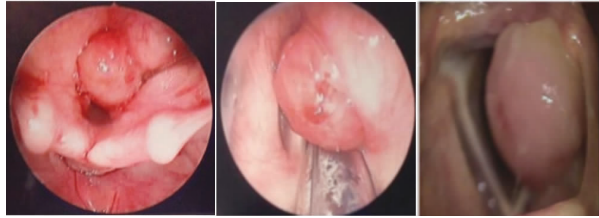


图 6 在其他病例报道中出现的 IMT 图片
外表光滑、边界清楚的粉红色肿块

常见的影像技术如 CT 和 MRI 无法对 IMT 做出特异性的诊断,确诊主要靠术中完整切除病变送病理检查。而其他肿瘤中常进行的术前病理检查并不适用此病,因为 IMT 具有多种不同的病理学类型和特征,有时可能与其他病变相似;同时又因为其少见性,对检验人员技术与经验的要求较高。因此即便是术中整块送检,此病的初次病理诊断也多是不确定或错误的。在 Rich 等^[4]的研究中,约 46% 的患者初始活检结果与 IMT 的最终诊断不一致,错误的初始诊断又以良性炎症/纤维过程及梭形细胞肿瘤最常见。如本病例中,肿块最早病检结果为梭形细胞肿瘤(多为恶性,术后需要进行辅助治疗),两次病检后才得以确诊。

IMT 最主要的治疗方式也是术中完整切除整个肿块。既往较多研究^[5]认为,手术的阴性切缘可防止复发,而在最近的一些研究中,有学者^[6]认为,肿瘤的切缘阴性可能与是否复发并无关联,但在安全范围的完全手术切除肿瘤仍然是现在的首选疗法,只是不一定要采取过于激进的手术方式获得阴性切缘。对于切缘阳性或者无法进行手术的病人,ALK 抑制剂、化疗、糖皮质激素的综合治疗都有助于肿瘤的缩小。特别是 ALK 抑制剂(如克唑替尼)的疗效是一种常被提及的具有很好效果及前景的 IMT 治疗方式^[1,7]。还有文献^[8-9]报道,对于位于上颌窦、气管的 IMT 进行了成功的放疗。

引起 IMT 的复发及恶变的因素众多,有研究认

为复发与肿块大小有密切关系,但是否呈正相关仍有待考证。目前文献^[10]内的肿块最小的安全尺寸是 4.4 cm,而有关声带 IMT 的复发尚未收集到相关数据,可能是气道范围较窄,肿块在安全尺寸以内就因声嘶或呼吸困难而进行了肿瘤的完整切除,从而减少了复发;也可能是观察时间不够。

综上,对于该病,应加强术后随访,注意观察其是否复发,而对于高复发及恶变风险的 IMT,放疗也许能作为一种预防性治疗。

参考文献

- [1] Ferrari A, Alaggio R, Meazza C, et al. Fibroblastic tumors of intermediate malignancy in childhood[J]. Expert Review of Anticancer Therapy, 2013, 13(2): 225 - 236.
- [2] Sun F, Xia Q, Rong J, et al. One case of inflammatory myofibroblastic tumor resembling advanced carcinoma in the larynx[J]. Zhonghua Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi = Chinese Journal of Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery, 2015, 50(9): 777 - 778.
- [3] Idrees MT, Huan Y, Woo P, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of larynx: a benign lesion with variable morphological spectrum[J]. Annals of Diagnostic Pathology, 2007, 11(6): 433 - 439.
- [4] Rich BS, Fishbein J, Lautz T, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor: a multi-institutional study from the Pediatric Surgical Oncology Research Collaborative[J]. International Journal of Cancer, 2022, 151(7): 1059 - 1067.
- [5] Casanova M, Brennan B, Alaggio R, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor: the experience of the European pediatric soft tissue sarcoma study group (EpSSG)[J]. European Journal of Cancer, 2020, 127: 123 - 129.
- [6] Halder A, Biswas R, Biswas D. Squamous cell carcinoma of eyelid treated successfully with radiotherapy in a nonagenarian[J]. Journal of Radiation and Cancer Research, 2020, 11(2): 67.
- [7] Theilen TM, Soerensen J, Bochennek K, et al. Crizotinib in ALK + inflammatory myofibroblastic tumors-Current experience and future perspectives[J]. Pediatric Blood & Cancer, 2018, 65(4).
- [8] Lisi R, Abate G, D'Urso P, et al. Successful role of adjuvant radiotherapy in a rare case of tracheal inflammatory myofibroblastic tumor: a case report[J]. Tumori, 2019, 105(6): NP1 - NP3.
- [9] 李卉, 王德玲, 刘学文, 等. 头颈部炎症肌纤维母细胞瘤的影像表现及临床特点[J]. 中国肿瘤临床, 2012, 39(24): 2094 - 2097.
- [10] Gaudichon J, Jeanne-Pasquier C, Deparis M, et al. Complete and repeated response of a metastatic ALK-rearranged inflammatory myofibroblastic tumor to crizotinib in a teenage girl[J]. Journal of Pediatric Hematology/Oncology, 2016, 38(4): 308 - 311.

(收稿日期: 2023 - 05 - 29

修回日期: 2023 - 10 - 23)