

· 短篇及病例报告 ·

骨的炎性肌纤维母细胞瘤并股骨头坏死 1 例

方 斌 王连唐^① 何 伟

广州中医药大学第一附属医院三骨科 (广州市 510405)

中图分类号:R738.1 R681.8 文献标识码:D 文章编号:1000-8179(2005)10-0599-02

炎性肌纤维母细胞瘤 (Inflammatory myofibroblastic tumor, 简称 IMT) 是近年发现的间叶组织来源的肿瘤, 该瘤可发生于几乎全身各部位^[1], 但发生于骨内的炎性肌纤维母细胞少见, 我科收治 1 例, 报道如下。

1 临床资料

患者, 女性, 27 岁。左髋胀痛、跛行 8 个月入院。查体: 左髋无畸形, 无红肿, 肤温正常, 无浅表静脉曲张, 腹股沟部压痛, 大转子轻度叩痛, 左髋屈曲、外展、外旋功能稍受限。实验室检查无异常。X 线表现见图 1; CT 显示股骨头内有“星芒”状结构破坏, 骨小梁结构紊乱, 病变区可见散在高密度影, 股骨头前方骨皮质局限性塌陷, 股骨颈小梁结构消失, 其内充填软组织密度影, 周围可见硬化边见图 2; MRI 见 T₁W₁ 骨头颈部有片状不均匀低信号区, 边界不清, T₂W₁ 示股骨头信号不均匀, 股骨颈局部呈高信号表现, 周围有低信号环。活检见骨小梁坏死, 小梁间纤维组织增生, 并见软骨化骨, 提示骨坏死。2002 年 8 月 24 日行探查术, 术中见左股骨头呈坏死塌陷表现, 股骨头外侧下部、股骨颈及大转子部见黄褐色肉芽样组织, 质地中等, 瘤体大小约 7cm×2.5cm×3cm。予囊内刮除, 石碳酸等烧灼囊壁, 残腔植入缝匠肌骨瓣、异体骨等。

图 2 CT: 股骨颈小梁结构消失, 其内充填软组织密度影, 周围可见硬化边

病理: 镜下可见瘤细胞呈梭形、多角形、不规则形, 胞浆丰富, 嗜伊红染, 核梭形或椭圆, 淡染, 偶见个别核分裂象, 未见病理核分裂; 瘤细胞间见大量淋巴细胞及浆细胞、嗜酸性粒细胞、单核细胞浸润 (图 3); 瘤细胞疏松区, 见丰富粗大的胶原纤维伴有玻璃样变, 散见粘液样变; 肿瘤边缘可见灶性反应性成骨, 瘤区外可见粗大坏死骨小梁。免疫组化: 肿瘤细胞 SMA (图 4) 及 AAT (+++); Vim (++) ; Mac387、CD68 (+); 瘤细胞间有少数单核组织细胞浸润, 其 AAT (+)、Mac387 (+); 而 S100 (-)、Lysozyme (-)。VG 染色胶原纤维呈红色, 瘤细胞呈黄色。

图 1 X 线: 左股骨头塌陷, 密度不均匀, 股骨头、颈及转子间区溶骨性破坏, 边界欠清, 散在钙化

图 3 瘤细胞呈梭形, 极向紊乱, 部分束状排列, 其间可见炎性细胞 HE×200

① 中山大学病理教研室

胞密集区细胞排列呈束状、旋涡状,类似于瘢痕,间有少量梭形细胞及薄壁血管,部分区域有玻璃样变及粘液样变;瘤细胞大多呈梭形,部分呈多角形、不规则形,胞浆丰富,嗜伊红染,核呈圆形或椭圆,大多淡染,可见核分裂象。本例患者及 Sciôt 的病例均有瘤区外钙化及成熟的骨组织形成,可能为反应性成骨^[3]。由于发病部位特殊,位于股骨颈外上部及转子内上侧的 IMT 有可能侵蚀并阻断股骨头的血液供应导致股骨头坏死,因此我们认为其股骨头坏死可能是 IMT 的并发症。

骨的 IMT 以手术治疗为主,据 Enneking 分期治疗原则行广泛边界外切除。若局部解剖结构特殊不能完整切除,可通过囊内采用物理、化学方法获得良好的边界,降低复发率。若肿瘤侵及周围重要组织,肿瘤残留,术后予大剂量类固醇激素或放射治疗。不能耐受手术、病灶部位不宜手术、复发病例可予类固醇或放射治疗^[4]。本例第 2 次手术经囊内切除,使用高速磨钻及骨水泥获得良好的边界,患者术后随访 1 年 6 月无复发、转移。

参考文献

- 1 Coffin CM, Watterson J, Priest JR, et al. Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor): a clinicopathologic and immunohistochemical study of 84 cases [J]. *Am J Surg Pathol*, 1995, 19(8): 859~872
- 2 Treisman SP, Gillis DA, Lee CLY, et al. Omental-mesenteric inflammatory pseudotumor [J]. *Cancer*, 1994, 73(5): 1433~1437
- 3 Sciôt R, Dal Cin P, Fletcher CDM, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of bone: report of two cases with evidence of Clonal Chromosomal changes [J]. *Am J Surg Pathol*, 1997, 21(10): 1166~1172
- 4 Williamson RA, Paucksakon P, Coker NJ, et al. Inflammatory Pseudotumor of the Temporal Bone [J]. *Otol Neurotol*, 2003, 24(5): 818~822

(2004-10-18 收稿)

(2004-11-26 修回)

(李雅玲校对)

图 4 瘤细胞呈梭形,强阳性染色 SMA×200

病理诊断:骨的炎性肌纤维母细胞瘤并股骨头坏死。术后 8 个月局部复发,行人工全髋关节置换术,随访 1 年 6 个月无复发及转移。

2 小结

IMT 的组织形态学变化多样, Coffin^[1]总结 84 例发生于肺外的 IMT, 提出 IMT 存在三种组织学类型: 1) 粘液、血管、炎性细胞为主型的类似于肉芽组织或结节性筋膜炎; 2) 以密集的梭形细胞为主兼有炎性细胞; 3) 致密成片的胶原纤维, 有或无钙化, 类似瘢痕或韧带样纤维瘤。最近的研究认为该病是以大量炎性细胞浸润, 肌纤维母细胞增生为主要表现的疾病, 肿瘤细胞遗传学研究发现 IMT 存在染色体的异常, 证实该病为一肿瘤性疾病^[2,3], 因此认为 IMT 的命名更能体现疾病的本质。

肌纤维母细胞广泛存在于人体各种组织中并参与许多重要的病理过程, 因此 IMT 可发生于全身任何部位^[1]。与骨外 IMT 不同, 骨内的 IMT 呈现典型的侵袭性生物学行为, 如溶骨破坏, 边界欠清, 可侵及周围组织, 手术切除后易于复发, 因此有学者认为骨的 IMT 为侵袭性肿瘤^[4]。骨的 IMT 病理表现同软组织 IMT 一样呈现多样性特点, 主要表现为瘤细

《CHINESE JOURNAL OF CLINICAL ONCOLOGY》 英文杂志 2004 年正式出版

《CHINESE JOURNAL OF CLINICAL ONCOLOGY》英文杂志于 2004 年正式出版。为中国科协主管, 中国抗癌协会主办的全国性英文语种学术期刊, 逢双月出版, 国际标准连续出版物号 ISSN1672-7118, 国内刊号 CN12-1359/R, 国际标准 A4 开本, 80 页。国内外公开发行。邮发代号 6-173。国内定价 18.00 元/册, 国外定价 10 美元/册。重点报道国内外肿瘤学科的最新研究成果和进展。为国内外肿瘤学科临床医生和研究人员提供全新的学术交流园地。欢迎投稿, 欢迎订阅。联系电话: 022-23522919 E-mail: COCR@eyon.com