

腹膜后孤立性纤维瘤致低血糖症1例

顾进, 邵星, 涂奎, 魏丹, 赵礼金

顾进, 涂奎, 赵礼金, 遵义医学院附属医院肝胆胰外科 贵州省遵义市 563003

邵星, 遵义医学院附属医院烧伤整形外科 贵州省遵义市 563003

魏丹, 遵义医学院附属医院口腔医院病理科 贵州省遵义市 563003

顾进, 主治医师, 主要从事肝胆胰疾病的研究。

作者贡献分布: 本文由邵星与涂奎收集整理临床资料; 魏丹进行病理分析; 顾进撰写; 赵礼金审核。

通讯作者: 赵礼金, 主任医师, 硕士生导师, 563003, 贵州省遵义市大连路149号, 遵义医学院附属医院肝胆胰外科。386421696@qq.com

电话: 0851-28608244

收稿日期: 2015-01-16 修回日期: 2015-02-10

接受日期: 2015-03-06 在线出版日期: 2015-04-08

A case of hypoglycemia induced by a solitary fibrous tumor in the retroperitoneum

Jin Gu, Xing Shao, Kui Tu, Dan Wei, Li-Jin Zhao

Jin Gu, Kui Tu, Li-Jin Zhao, Department of Hepatobiliary Surgery, Affiliated Hospital of Zunyi Medical College, Zunyi 563003, Guizhou Province, China

Xing Shao, Department of Burn Plastic Surgery, Affiliated Hospital of Zunyi Medical College, Zunyi 563003, Guizhou Province, China

Dan Wei, Department of Pathology, Affiliated Stomatological Hospital of Zunyi Medical College, Zunyi 563003, Guizhou Province, China

Correspondence to: Li-Jin Zhao, Chief Physician, Department of Hepatobiliary Surgery, Affiliated Hospital of Zunyi Medical College, 149 Dalian Road, Zunyi 563003, Guizhou Province, China. 386421696@qq.com

Received: 2015-01-16 Revised: 2015-02-10

Accepted: 2015-03-06 Published online: 2015-04-08

Abstract

This paper reports a case of patient suffering from a solitary fibrous tumor in the retroperitoneum (SFTR) with hypoglycemia who was cured by surgery. Immunohistochemistry results

show that the tumor cells positively expressed CD34, Bcl-2, CD99, Vimentin, and insulin, but were negative for EMA, HMB45, S100, and SMA. The excessive expression of insulin-like growth factor may be an important cause of hypoglycemia in SFTR patients. The diffuse expression of CD34 in the tumor is a highly specific marker of SFT. Complete resection may be the best treatment for such type of patients.

© 2015 Baishideng Publishing Group Inc. All rights reserved.

Key Words: Solitary fibrous tumor; Hypoglycemia

Gu J, Shao X, Tu K, Wei D, Zhao LJ. A case of hypoglycemia induced by a solitary fibrous tumor in the retroperitoneum. *Shijie Huaren Xiaohua Zazhi* 2015; 23(10): 1699-1702 URL: <http://www.wjgnet.com/1009-3079/23/1699.asp> DOI: <http://dx.doi.org/10.11569/wcjd.v23.i10.1699>

摘要

本文报道1例腹膜后孤立性纤维瘤(solitary fibrous tumor in the retroperitoneum, SFTR)伴低血糖患者经手术治愈。免疫组织化学提示CD34、Bcl-2、CD99、Vimentin和Insulin(+); EMA、HMB45、S100和SMA(-)表达。SFTR能过表达胰岛素样生长因子,可能是导致低血糖发生的重要原因; CD34弥漫性阳性是SFT高度特异性标记; 完整的手术切除是最好的预后指标。

© 2015年版权归百世登出版集团有限公司所有。

关键词: 孤立性纤维瘤; 低血糖症

核心提示: 腹膜后孤立性纤维瘤(solitary fibrous

背景资料

孤立性纤维瘤(solitary fibrous tumor, SFT)是一种起源于表达CD34抗原的树突状间充质细胞的软组织肿瘤,好发于20-70岁,男女比例无明显差异。常见于胸膜,亦可发生于全身各处。其生物学特性多呈良性或交界性,少数表现恶性。

同行评议者

韩天权, 教授, 上海交通大学医学院附属瑞金医院外科, 上海消化外科研究所

■ 研究前沿

近年来研究发现SFT偶可伴发低血糖症,其发病机制尚不十分清楚,可能与肿瘤过度表达类胰岛素样生长因子II((insulin-like growth factor 2, IGF-2)有关.手术切除是目前治疗该病的主要手段.

tumor in the retroperitoneum)临床罕见,部分患者出现低血糖表现,与肿瘤过表达胰岛素样物质相关,完整性手术切除是治疗该病的最佳手段.影像学检查对诊断有一定帮助,但确诊尚需借助免疫组织化学检查.

顾进, 邵星, 涂奎, 魏丹, 赵礼金. 腹膜后孤立性纤维瘤致低血糖症1例. 世界华人消化杂志 2015; 23(10): 1699-1702
URL: <http://www.wjgnet.com/1009-3079/23/1699.asp>
DOI: <http://dx.doi.org/10.11569/wcjd.v23.i10.1699>

0 引言

孤立性纤维瘤(solitary fibrous tumor, SFT)是一种起源于表达CD34抗原的树突状间充质细胞的软组织肿瘤^[1],好发于20-70岁,男女比例无明显差异,常发生于脏层胸膜^[2],还可发生于纵膈、眼眶、乳房、肺、肝、胰腺、肾脏等部位,原发于腹膜后并导致低血糖症者鲜有报道,现将遵义医学院附属医院肝胆胰外科收治的腹膜后SFT致低血糖症1例的临床诊治情况报告如下.

1 病例报告

男,64岁,因“反复发作心悸、大汗伴意识障碍4 mo”入院,4 mo前患者无明显诱因反复出现心慌、疲乏、大汗淋漓,偶伴有意识障碍,发作时自测血糖值2 mmol/L左右(正常值范围:3.9-6.1 mmol/L),多于3:00-7:00之间发作,进食后症状可缓解,血糖值恢复正常水平,间歇期无明显异常.为进一步诊治于遵义医学院附属医院肝胆胰外科住院治疗,查体:体温37.0℃,脉搏80次/min,呼吸16次/min,血压108/70 mmHg,全身皮肤巩膜无黄染,心肺查体无特殊,腹稍膨隆,左上腹扪及直径约13 cm无痛性包块,质硬,活动欠佳,余查无明显阳性体征.辅助检查:空腹C肽92.0 pmol/L,胰岛素0.1 uIU/mL;发作时C肽<10 pmol/L(正常值范围:300-600 pmol/L),胰岛素0.1 uIU/mL(正常值范围:10-25 uIU/mL).肿瘤标志物(-).上腹部计算机断层扫描(computed tomography, CT)平扫+增强示(图1):左中上腹实质性分叶状肿块,增强扫描呈中度不均匀强化,肿瘤内可见扭曲血管影及“假包膜征”.提示间叶类肿瘤可能性大,不除外胰尾部肿瘤.细针穿刺活检:低度恶性肿瘤;SFT,不除外梭形细胞瘤或肉瘤.诊断:胰腺肿瘤:(1)胰腺癌?(2)胰腺β细胞瘤?间叶

■ 相关报道

国内外文献对该病仅见个案报道,其导致低血糖症的发病机制尚待进一步研究探讨.

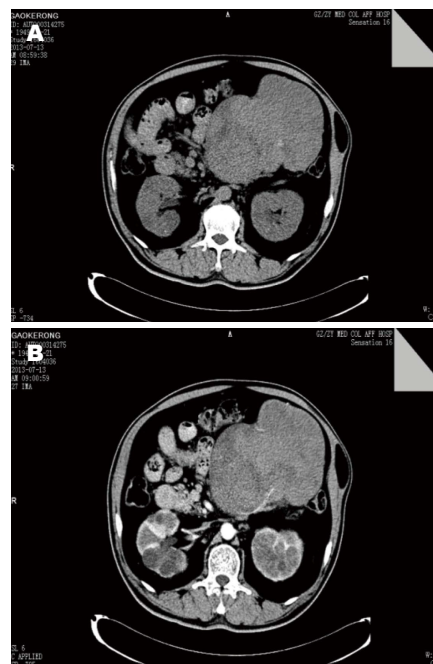


图1 腹膜后孤立性纤维瘤的CT表现. A: 肿瘤位于左中上腹,分叶状; B: 动脉期呈中度不均匀强化,瘤内可见扭曲血管影.

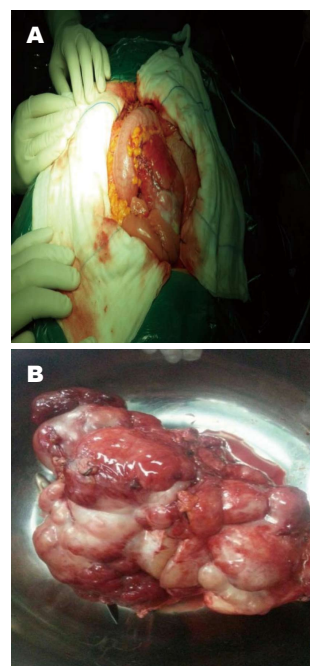
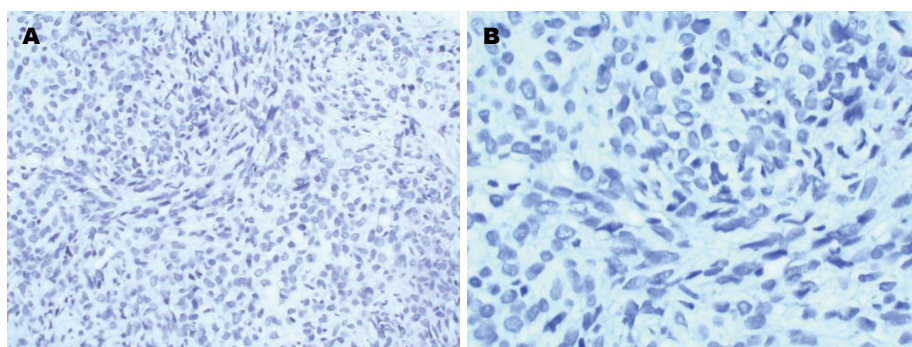


图2 腹膜后孤立性纤维瘤术中情况. A: 肿瘤位于左上腹腹膜后,胰腺后下方,包膜完整; B: 瘤体大小20 cm×8 cm,质量约4 kg,质硬,分叶状.

类肿瘤:(1)纤维瘤?(2)腹膜后脂肪肉瘤?(3)胃肠间质瘤?行剖腹探查术,术中见肿块位于左上腹,腹膜后胰腺后下方,包膜完整,质硬,分叶状,与胰腺分界清楚.打开胃结肠韧带,紧贴肿块包膜行完整性切除(图2).



■创新盘点

本文通过对1例SFTR病例研究,证实肿瘤确实能合成胰岛素样物质,同时提出了作者对该病诊断及治疗要点的一些认识。

图 3 腹膜后孤立性纤维瘤HE染色结果. A: 细胞密集区与疏松区交替存在(HE × 200); B: 细胞呈短梭形, 未见细胞异形及核分裂(HE × 400).

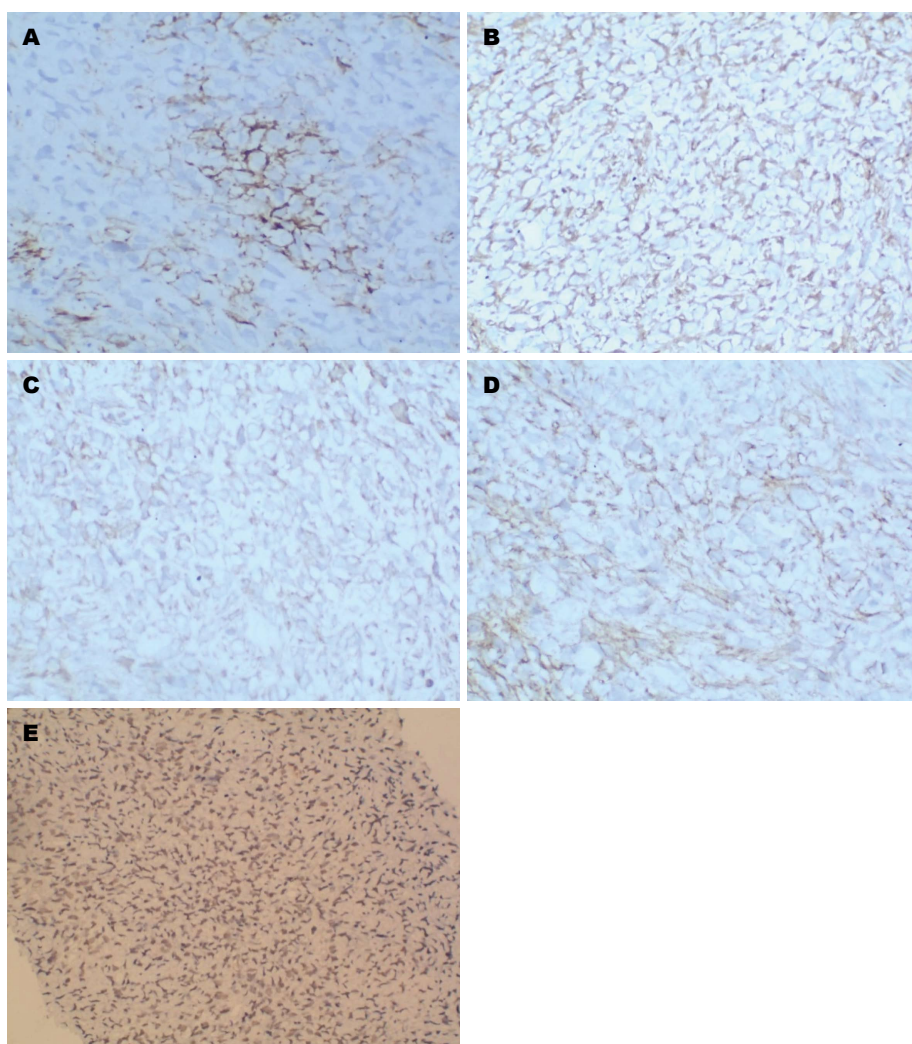


图 4 腹膜后孤立性纤维瘤的免疫组织化学结果(免疫组织化学 × 200). A: CD34(+); B: Vimentin(+); C: Bcl-2(+); D: CD99(+); E: insulin(+).

术后病理结果回示: 肿瘤细胞呈短梭形, 细胞核圆形、卵圆形, 未见细胞异形及核分裂, 胞质较少, 细胞排列无特征性结构. 部分区域细胞排列密集, 细胞密集区与细胞疏松区交替存在(图3). 进行免疫组织化学染色, 结果提

示肿瘤细胞CD34、Vimentin、Bcl-2、CD99和Insulin表达阳性(图4), EMA、HMB45、S100和SMA表达阴性.

患者术后第2天血糖值即恢复正常水平, 低血糖症状消失. 患者恢复良好, 无手术相关

■应用要点

SFT虽多为良性,但其可导致低血糖的发生,成为威胁患者长期生存的一大因素,提高对该病的临床认识十分关键。

■名词解释

孤立性纤维瘤(SFT): 是一种起源于表达CD34抗原的树突状间充质细胞的软组织肿瘤。1931年Klemperer和Rabin首次报道起源于胸膜的SFT。后发现该肿瘤可发生于全身多个组织、脏器; 非胰岛细胞肿瘤性低血糖症(NICTH): 泛指由胰岛细胞肿瘤以外的其他肿瘤所引起的低血糖症。

并发症出现。术后随访12 mo, 患者无低血糖症状发作, 复查腹部CT未见肿瘤复发或转移。

2 讨论

SFT是一种罕见的软组织肿瘤, 过去认为该肿瘤仅发生于胸膜, 近年来研究发现该肿瘤除胸膜外还可发生于全身多处。多数呈良性或交界性, 少数报道呈恶性。原发性腹膜后SFT(SFT in the retroperitoneum, SFTR)临床罕见。SFTR多无典型临床表现, 往往因肿瘤发生占位效应或体检时发现, 少数情况下可引起低血糖症状。本例SFTR患者以低血糖为首发症状, 术后低血糖症状消失。我们考虑其低血糖与肿瘤间可能存在密切关联, 但其机制尚不明确。1921年, Karl W. Doege首先发现在纵膈纤维肉瘤患者中出现低血糖症状, 指出低血糖的发生可能与肿瘤过表达胰岛素样生长因子II(insulin-like growth factor 2, IGF-2)有关。其后许多文献报道了这一现象, 称之为非胰岛细胞肿瘤性低血糖症(non-islet cell tumor-induced hypoglycemia, NICTH), 泛指由胰岛细胞肿瘤以外的其他肿瘤所引起的低血糖症^[3,4], 其特点表现为反复空腹发作低血糖, 发作时血糖值<2.8 mmol/L, 进食后迅速缓解(即Whipple三联症), 且发作时血浆胰岛素水平和C肽水平同时降低。近年来研究^[5,6]表明, 非胰岛细胞肿瘤过度表达的IGF-2可与胰岛素受体、IGF-1受体结合, 使肿瘤及其周围组织对葡萄糖的利用增强, 同时抑制生长激素分泌, 导致其介导的对抗低血糖调节机制受损, 故而发生严重低血糖症。本例患者表现为反复发作空腹低血糖症, 发作时血浆C肽<10 pmol/L, 胰岛素0.1 uIU/mL。免疫组织化学Insulin阳性表达, 证实了肿瘤确实能合成胰岛素样物质。

影像学检查对SFT诊断有一定价值, 但无特异性。CT下肿瘤多呈分叶状, 肿瘤内密度不均, 与肿瘤内大量胶原纤维分布不均有关, 强化程度与肿瘤血管、瘤内细胞密集程度和胶原纤维的分布密切相关, 无显著特异性。部分学者^[7,8]

认为: MRI对肿瘤诊断有重要价值, 典型表现为T2WI呈现肿瘤内部散在片状或结节状低信号。SFT的确诊仍然依靠病理学检查, 病理学特点主要表现为几乎全部肿瘤细胞均弥漫性表达Vimentin、CD34、Bcl-2和CD99, 其中CD34弥漫性表达被认为是该肿瘤的高度特异性标记^[9]。

我们认为对SFTR的治疗应该早期行完整性手术切除, 对于首次术后有复发者, 临床仍应行再次手术切除。完整切除是预防肿瘤复发的关键^[10]。虽然绝大部分SFT呈良性生物学特性, 但建立长期随访机制仍十分重要。

总之, 我们报道此病例的目的是为了提高临床医师对SFTR病的认识, 尤其当该病导致低血糖发生时, 影像学检查应作为必要的初诊手段, 同时结合血浆胰岛素和C肽水平下降, 应考虑此病的可能性。

3 参考文献

- 1 Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. Pathology and genetics of tumors of soft tissue and bone(WHO classification of tumors). Lyon: IARC Press, 2002: 109-125
- 2 Nagasako Y, Misawa K, Kohashi S, Sano H. Solitary fibrous tumor in the retroperitoneum. *J Am Coll Surg* 2004; 198: 322-323 [PMID: 14759789 DOI: 10.1016/j.jamcollsurg.2003.07.023]
- 3 姚合斌. 非胰岛细胞肿瘤性低血糖. 海军总医院学报 2010; 23: 223-226
- 4 陈逸青, 章秋. 非胰岛细胞瘤性低血糖的研究进展. 医学综述 2013; 19: 236-239
- 5 徐薛芬, 唐宝龙. 发作性低血糖性精神障碍的胸腔孤立性纤维瘤1例. 安徽医学 2013; 33: 380-381
- 6 陆洁莉, 赵咏桔, 王颖, 唐金凤, 王卫庆, 张伟, 刘建民, 罗邦尧, 陈中元, 金晓龙, 宁光, 李小英. 胰岛素样生长因子II表达异常与胸膜孤立性纤维瘤致低血糖. 中华内分泌代谢杂志 2005; 21: 533-534
- 7 任基伟, 郑芳, 戴幼华, 王秀云, 靳宏星. 孤立性纤维瘤的CT和MR征象分析. 医学影像学杂志 2012; 22: 845-847
- 8 施斌斌, 孙骏, 吴晶涛, 征锦. 腹膜后孤立性纤维瘤的CT表现. 医学影像学杂志 2013; 23: 918-920
- 9 蔚青, 金晓龙. 胸腔孤立性纤维瘤伴阵发性低血糖症1例报道并文献复习. 诊断病理学杂志 2003; 10: 163-165
- 10 朱群山, 陈平, 赵伟. 腹腔巨大孤立性纤维性肿瘤 1例. 中国现代普通外科进展 2011; 13: 81-82

■同行评价

本文报道1例孤立性纤维瘤伴低血糖症, 经手术治愈。该例为罕见病, 有报道价值。

编辑: 郭鹏 电编: 闫晋利

