

结肠息肉状黏液纤维肉瘤1例并文献复习

何珏, 陈检娣

何珏, 赣南医学院病理学教研室 江西省赣州市 341000
陈检娣, 安远县人民医院病理科 江西省安远县 342100
何珏, 副教授, 主要从事肿瘤病理的研究
作者贡献分布: 本文由何珏立意、设计思路、完成撰写, 何珏与陈检娣共同收集病例及图片资料、查阅文献。
通讯作者: 何珏, 副教授, 341000, 江西省赣州市章贡区医学院路1号, 赣南医学院病理学教研室. ganyihejue@163.com
电话: 0797-8269772
收稿日期: 2015-01-20 修回日期: 2015-02-01
接受日期: 2015-02-06 在线出版日期: 2015-03-28

Polypoid myxofibrosarcoma of the colon: A case report and literature review

Jue He, Jian-Di Chen

Jue He, Department of Pathology, Gannan Medical University, Ganzhou 341000, Jiangxi Province, China
Jian-Di Chen, Department of Pathology, People's Hospital of Anyuan County, Anyuan 342100, Jiangxi Province, China
Correspondence to: Jue He, Associate Professor, Department of Pathology, Gannan Medical University, 1 Yixueyuan Road, Zhanggong District, Ganzhou 341000, Jiangxi Province, China. ganyihejue@163.com
Received: 2015-01-20 Revised: 2015-02-01
Accepted: 2015-02-06 Published online: 2015-03-28

Abstract

Myxofibrosarcoma is a rare malignant soft-tissue tumor with unique clinical and pathological characteristics. Myxofibrosarcoma occurring in the colon with polypoid growth is even rarer. A 55-year-old female patient presented with abdominal pain and hematochezia for a week. She underwent an electronic colonoscopic examination, which revealed a polypoid lump in the ascending colon. She then underwent partial colectomy, and postoperative pathological diagnosis

suggested polypoid myxofibrosarcoma of the colon (grade 1).

© 2015 Baishideng Publishing Group Inc. All rights reserved.

Key Words: Colon; Immunohistochemistry; Clinicopathology; Myxofibrosarcoma

He J, Chen JD. Polypoid myxofibrosarcoma of the colon: A case report and literature review. *Shijie Huaren Xiaohua Zazhi* 2015; 23(9): 1535-1538 URL: <http://www.wjgnet.com/1009-3079/23/1535.asp> DOI: <http://dx.doi.org/10.11569/wcjd.v23.i9.1535>

摘要

黏液纤维肉瘤(myxofibrosarcoma, MFS)是少见的软组织恶性肿瘤, 有其独特的临床病理特征; 发生于结肠并呈息肉状生长者罕见。本例患者女性, 55岁, 因腹痛伴便血1 wk就诊, 电子肠镜检查见升结肠息肉样肿块入院, 外科行部分结肠切除术。术后病理诊断: 结肠息肉状黏液纤维肉瘤(1级)。本例报告丰富完善了MFS的理论体系, 对该肿瘤的临床诊治会产生积极的影响。

© 2015年版权归百世登出版集团有限公司所有。

关键词: 结肠; 免疫组织化学; 临床病理; 黏液纤维肉瘤

核心提示: 结肠息肉状黏液纤维肉瘤(colon polypoid myxofibrosarcoma)是罕见的软组织恶性肿瘤, 本文报告1例并结合相关文献进行综合分析, 丰富了黏液纤维肉瘤(myxofibrosarcoma, MFS)的理论体系, 对MFS的诊治将产生积极的影响。

■背景资料
黏液纤维肉瘤(myxofibrosarcoma, MFS), 最早出现于1970年, 目前用于描述黏液样纤维母/肌纤维母细胞的一类恶性肿瘤, 包括低-高级别的一组病变, 多发生于躯干和四肢的表浅软组织, 空腔脏器罕见。

■同行评议者
顾国利, 副主任医师, 空军总医院普通外科

研究前沿

MFS首选手术治疗, 低级别MFS完整扩大切除, 高级别MFS在完整扩大切除的基础上辅以放化疗及生物免疫治疗; 以准确的病理诊断指导临床治疗是目前MFS领域的研究重点, 涉及的手段涵盖影像学、病理学、分子遗传学等专业学科。

何珏, 陈检娣. 结肠息肉状黏液纤维肉瘤1例并文献复习. 世界华人消化杂志 2015; 23(9): 1535-1538 URL: <http://www.wjgnet.com/1009-3079/23/1535.asp> DOI: <http://dx.doi.org/10.11569/wjcd.v23.i9.1535>

0 引言

黏液纤维肉瘤(myxofibrosarcoma, MFS)是一种少见的软组织恶性肿瘤, 以黏液样基质和梭形细胞增殖为特征^[1], 好发于老年人四肢及躯干, 发生于腹腔脏器者罕见. 赣南医学院第一附属医院胃肠外科2013-12成功诊治1例发生于升结肠呈息肉状外观的MFS, 现对其临床病理特征及免疫组织化学标记予以总结, 并复习相关文献进行报告, 以提高对该肿瘤的诊治水平。

1 病例报告

患者女性, 55岁, 因下腹痛伴便血1 wk就诊, 电子肠镜检查提示: 升结肠黏膜充血, 近肝曲见大小约3.0 cm×2.5 cm息肉样带蒂肿物、外观略不规整(图1); 内镜诊断: (1)结肠息肉; (2)结肠癌? 病理活检考虑间叶源性肿瘤. 因肠镜活检组织未能明确诊断, 疑为恶性肿瘤, 无内镜下行圈套灼切指征, 未在肠镜下圈套切除, 遂入院住胃肠外科求治; 经术前常规检查于2013-12-20上午8:30在硬膜外麻醉下行部分结肠及肿瘤切除术. 本病例的选取符合伦理道德规范, 并经患者知情同意。

患者术中见结肠肠管1段, 在升结肠距回盲部2.5 cm处见息肉样肿物1个, 大小3.0 cm×2.5 cm×1.5 cm, 蒂长1.2 cm、直径0.8 cm, 表面被覆结肠黏膜灰红色伴糜烂; 肿瘤切面呈结节状、半透明胶冻样, 与周围组织分界不清; 肠壁见直径0.2-0.3 cm淋巴结4枚. 术后标本经40 g/L中性甲醛固定、梯度乙醇脱水、二甲苯透明、石蜡包埋、4 μm切片、HE染色, 光学显微镜观察; 并采用Polink-2HRP染色系统(PV9000二步法)进行免疫组织化学标记, 不同的抗体定位于细胞的不同部位, 阳性判断参照国际通行标准, 通过染色范围和强度评价肿瘤组织标记效果^[2]; 病理诊断依据第4版世界卫生组织(World Health Organization, WHO)软组织肿瘤分类规范^[3], TNM分期依据JACC第7版标准^[4], 经2名以上高年资病理医生共同阅片、专家会诊。

镜下形态: 肿瘤边界不清, 呈多结节状浸

润性生长, 破坏结肠黏膜层(图2A); 大多区域肿瘤细胞稀少, 呈梭形或星芒状、异型性不明显, 核分裂少见; 少数致密区域肿瘤细胞呈圆形、卵圆形, 单核或多核, 染色质深染, 有异型, 可见脂母样细胞(图2B); 肿瘤间质疏松水肿、富含黏液及薄壁分枝状小血管, 散在少量炎细胞, 瘤组织内未见出血坏死. 免疫组织化学标记: Vimentin(+)(图2C)、SMA局灶(+)、CD34部分(+), CK、DOG-1、CD117、S100、Desmin均(-), Ki-67(+)约4%. 病理诊断: 结肠息肉状黏液纤维肉瘤(colon polypoid myxofibrosarcoma, CPMFS), FNCLCC分级: 1级, TNM分期: T1aN0M0期; 肠壁淋巴结(×4)反应性增生. 患者术后未进行放化疗及免疫治疗, 随访13 mo, 健康状况良好, 肠管未见肿瘤复发, 肠外未见转移. 此病例罕见, 截止2015年PubMed数据库和中国期刊全文数据库(Chinese Journal Full-text Database, CJFD)未见报道。

2 讨论

2.1 MFS概要 MFS, ICD-O编码: 8840/3; 最早出现于1970年, 用来描述表浅软组织的低级别恶性肿瘤; 目前用于描述黏液样纤维/肌纤维母细胞恶性肿瘤, 包括低级别-高级别的一组病变, 同义词: 纤维肉瘤黏液亚型、黏液性恶性纤维组织细胞瘤(mucinous malignant fibrous histiocytoma, MMFH)^[3]. MFS多发生于老年人群, 男性略多于女性; 本例为55岁女性患者, 发病年龄与文献基本一致。

MFS多发生于躯干和四肢, 以下肢多见; 可以罕见的发生于内脏器官, 比如心脏、肺、膀胱、胆囊、附睾^[5]等器官. 检索2015年以前PubMed和CJFD数据库, MFS发生于结肠者单独或文内均未见报道。

MFS的诊断与鉴别诊断需病理形态结合免疫组织化学表型加以分析, 形态学指标包括: (1)丰富的黏液背景; (2)肿瘤细胞以梭形、星形细胞为主, 显示纤维/肌纤维母细胞的免疫组织化学特征, Vimentin(+), 灶性SMA(+), 部分病例CD34(+); (3)肿瘤细胞的异型性; (4)浸润性边界. 诊断结肠MFS时, 首先需排除其他部位肿瘤转移, 本例患者躯干、四肢等部位均未见MFS发生; 其次需与含有黏液的其他软组织梭形细胞肿瘤鉴别, 如低度恶性纤维黏液肉瘤、黏液性平滑肌瘤、黏液性神经鞘瘤、黏

相关报道

Erdogan等人研究证实影像学PET/CT等检查对MFS的早期发现有一定的价值, Look等资料显示, 术前明确诊断, 术中完整并扩大切除, 对治疗具有非常重要的意义。

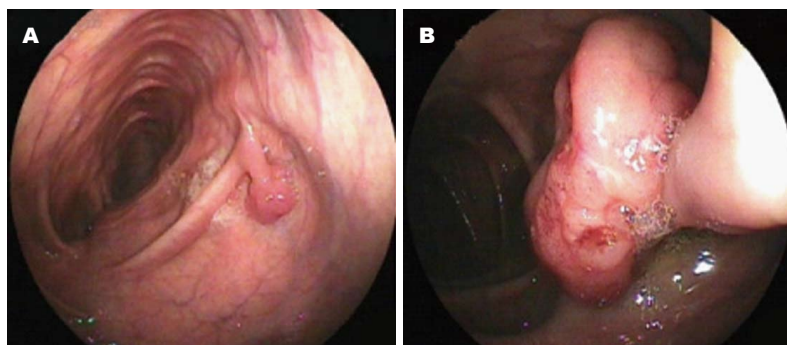


图1 电子肠镜观察. A: 升结肠肿块, 呈带蒂息肉状; B: 肿块形态略不规则, 被覆结肠黏膜表面糜烂.

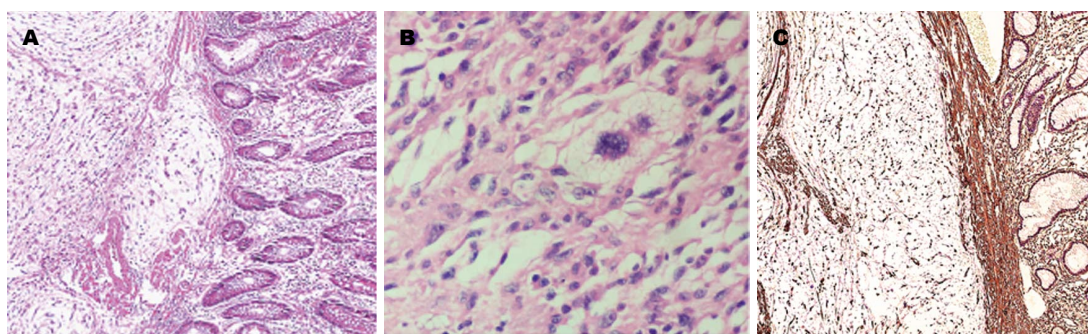


图2 CPMFS1级组织病理学特征. A: 瘤组织内见较多黏液, 细胞稀疏, 表面被覆结肠黏膜(HE × 200); B: 瘤内脂母样细胞, 胞质呈空泡样, 核型特异, 染色质浓集(HE × 200); C: 瘤细胞及间质弥漫性Vimentin(+)(PV9000二步法 × 200).

液性脂肪肉瘤、胃肠道间质瘤等.

MFS发生原因与许多恶性肿瘤一样, 目前尚不清楚; 其分子遗传学特征较为复杂, 高通量的基因检测可帮助诊断^[6]; 经长期的临床验证, 影像学PET/CT等检查对MFS的早期发现有一定的价值^[7]; MFS呈浸润性生长, 容易复发, 首选治疗方法为手术切除; 有资料显示, 术前明确诊断, 术中完整并扩大切除, 对治疗具有非常重要的意义^[8]. 有研究认为免疫组织化学CD34阳性表达对预后提示作用^[9], 相关影响因素尚需更多的资料积累.

2.2 本例MFS的病理学特点 本例肿瘤外观息肉状, 切面呈多结节状浸润. 镜下富含黏液样基质, 瘤细胞疏密不均, 多呈梭形或星状, 少数呈圆形、卵圆形, 可见脂母样细胞, 轻度异型性, 核分裂少见. 间质疏松水肿、见多量薄壁分枝状小血管, 部分区域小血管呈特征性的曲线形; 肿瘤细胞免疫组织化学标记Vimentin(+), 灶性SMA(+), 灶性CD34(+), DOG-1、CD117、S100、Desmin均(-), 显示纤维/肌纤维母细胞的免疫组织化学特征, 可以排除间质瘤、神经源性和脂肪源性肿瘤; 肿瘤细胞轻度异型、Ki-67(+)约4%呈低表达, 未见出血、坏死, 显

示肿瘤为低级别.

2.3 本例报告对临床的指导意义 本例肿瘤位于结肠黏膜下层和固有层的深部, 其表面被覆黏膜大多良好, 部分区域糜烂; 由于肠镜活检时取材表浅, 取到的肿瘤组织较少, 黏膜下仅见少许疏松水肿的黏液样基质、薄壁小血管及纤维组织, 容易误诊为息肉、肉芽组织或炎性纤维组织增生等. 本例肠镜活检未能明确诊断, 疑恶性肿瘤, 无肠镜下行圈套灼切指征, 后在硬膜外麻醉下行肿瘤区域部分结肠切除手术, 术后病理诊断: CPMFS, 侵及黏膜, FNCLCC分级: 1级, TNM分期T1aN0M0.

总之, MFS是一种少见的软组织恶性肿瘤, 发生于结肠并呈息肉状生长者罕见, 本例CPMFS为低级别恶性肿瘤, 既要避免诊断为炎性息肉、炎性假瘤等非肿瘤性病变, 又要避免过度诊断为恶性间质瘤、纤维肉瘤、未分化肉瘤等高级别恶性肿瘤; 本病例的报告丰富完善了MFS的理论体系, 掌握其临床病理特征、深化认识, 对临床减少误诊, 选择妥当的治疗方法将会产生积极的影响.

志谢: 本病例承蒙病理专家江苏省人民医院范

创新点

CPMFS为罕见病例, 检索2015年以前PubMed数据库和中国期刊全文数据库(Chinese Journal Full-text Database, CJFD)未见报道.

应用要点

本病例的报告丰富完善了MFS的理论体系, 掌握其临床病理特征、深化认识, 对临床减少误诊、选择妥当的治疗方法有重要的指导意义.

□ 同行评价
本文内容较充分,
对临床诊治具有
一定的指导意义.

钦和教授会诊, 特表谢意.

3 参考文献

1

Kikuta K, Kubota D, Yoshida A, Suzuki Y, Morioka H, Toyama Y, Kobayashi E, Nakatani F, Chuuman H, Kawai A. An analysis of factors related to recurrence of myxofibrosarcoma. *Jpn J Clin Oncol* 2013; 43: 1093-1104 [PMID: 23969617 DOI: 10.1093/jjco/hyt119]

2

David J D. Diagnostic Immunohistochemistry: Theranostic and Genomic Applications. 4th ed. Philadelphia: Elsevier saunders, 2014: 3-18

3

Fletcher C D M, Bridge J A, Hogendoorn P C W, Mertens F.WHO Classification of Tumours of soft tissue and bone . 4th ed. Lyon: IARC, 2013: 93-94

4

Edge SB, Byrd DR, Compton CC, Fritz A G, Greene F L. AJCC cancer staging manual. 7th ed. New York: Springer Verlag, 2010: 291-298

5

Baspinar S, Kapucuoglu N, Akdeniz R, Oksay T, Guzel A, Kocer M. Paratesticular myxofibrosarcoma. *Indian J Pathol Microbiol* 2014; 57: 503-504 [PMID: 25118763 DOI: 10.4103/0377-4929.138805]

6

Goldblum J R, Folpe A L, Weiss Sharon W. Enzinger and Weiss's soft tissue tumors. 6th ed. Philadelphia: Elsevier saunders, 2014: 318-324

7

Erdoğan EB, Asa S, Aksoy SY, Ozhan M, Halac M. Appearance of recurrent cardiac myxofibrosarcoma on FDG PET/CT. *Clin Nucl Med* 2014; 39: 559-560 [PMID: 24662649 DOI: 10.1097/RLU.0000000000000420]

8

Look Hong NJ, Hornicek FJ, Raskin KA, Yoon SS, Szymonifka J, Yeap B, Chen YL, DeLaney TF, Nielsen GP, Mullen JT. Prognostic factors and outcomes of patients with myxofibrosarcoma. *Ann Surg Oncol* 2013; 20: 80-86 [PMID: 22890594 DOI: 10.1245/s10434-012-2572-3]

9

Smith SC, Poznanski AA, Fullen DR, Ma L, McHugh JB, Lucas DR, Patel RM. CD34-positive superficial myxofibrosarcoma: a potential diagnostic pitfall. *J Cutan Pathol* 2013; 40: 639-645 [PMID: 23600956 DOI: 10.1111/cup.12158]

编辑: 郭鹏 电编: 都珍珍

