

DOI:10.16781/j.0258-879x.2021.09.1077

• 病例报告 •

小肠系膜纤维瘤病 1 例报告

朱中飞, 宋彬*

海军军医大学(第二军医大学)长海医院肝胆胰腺外科, 上海 200433

[关键词] 纤维瘤; 肠系膜; 小肠肿瘤; 切除术

[中图分类号] R 735.4

[文献标志码] B

[文章编号] 0258-879X(2021)09-1077-02

Intestinal mesenteric fibromatosis: a case report

ZHU Zhong-fei, SONG Bin*

Department of Hepatobiliary Pancreatic Surgery, Changhai Hospital, Naval Medical University (Second Military Medical University), Shanghai 200433, China

[Key words] fibromatosis; mesentery; intestinal neoplasms; excision

[Acad J Sec Mil Med Univ, 2021, 42(9): 1077-1078]

1 病例资料 患者男, 45岁, 因“反复上腹痛3年、加重1个月”于2019年10月18日至首都医科大学附属北京友谊医院就诊, 行上腹部CT检查提示胆总管胰腺段结石并急性胰腺炎可能, 胰管、胆管梗阻并胰头区多发结石。为求进一步治疗于2019年10月31日入住我院。体格检查: 神志清楚; 双肺呼吸音清, 心音可, 心律齐, 未闻及杂音; 腹部平软, 肠鸣音正常, 无压痛及反跳痛, 未扪及包块。胰腺增强CT及胰腺MRI检查提示慢性胰腺炎急性发作、胰管结石。2019年11月4日行开放性胰十二指肠切除术, 术中在距离十二指肠悬韧带50cm小肠系膜处见一包块, 包膜完整, 大小约为3cm×3cm×3cm, 考虑小肠间质瘤, 同时行肿瘤切除术。术后小肠系膜肿瘤病理诊断: 肿瘤大小约为3.5cm×3.0cm×3.0cm, 切面呈灰白色或灰黄色, 实性, 质地硬, 显微镜下提示纤维组织增生, 考虑纤维瘤病。免疫组织化学染色结果显示平滑肌肌动蛋白(少部+)、细胞核蛋白Ki-67(个别+)、结蛋白(-)、β-联蛋白(核+)、Bcl-2(+)、P53(个别+), 符合韧带样纤维瘤病。患者术后恢复良好, 于2019年12月2日出院。术后随访15个月, 未见明显复发及转移。

2 讨论 纤维瘤病是一种来源于筋膜或肌腱膜组织的罕见良性肿瘤, 表现为纤维组织增生, 具有局部浸润和侵袭的特点, 不具备远处转移能力, 发病率为

2.4/100万~4.3/100万^[1]。纤维瘤病根据发病部位分为腹壁外型、腹壁型和腹内型, 腹内型好发于小肠系膜、结肠系膜、大网膜和腹膜后。大多数纤维瘤病为散发型, 其遗传特征是存在编码β-联蛋白的联蛋白β1(catenin beta 1, CTNFB1)基因突变^[2-3]。在遗传性纤维瘤病中, 肠系膜纤维瘤病在家族性腺瘤性息肉病(adenomatous polyposis coli, APC)患者中的发病率为7%~12%, 其遗传特征是存在APC基因突变^[4], 约1/3的加德纳综合征(Gardner syndrome, 家族性APC-骨瘤-软组织瘤综合征)患者伴发腹腔内纤维瘤病^[5]。肠系膜纤维瘤病女性的发病率稍高于男性; 肿瘤生长缓慢, 患者往往无明显不适症状, 只有肿瘤逐渐增大压迫周围脏器出现梗阻、缺血时才表现出相应的症状^[6]。陈金湖等^[7]报道的10例肠系膜纤维瘤病患者中7例无明显症状, 3例表现为不典型腹部闷痛。本例小肠系膜纤维瘤病患者术前无恶心、呕吐等肠梗阻症状, 体格检查未触及包块, 患者的主要不适由慢性胰腺炎导致, 与此类肿瘤缺乏典型症状相符。

纤维瘤病发病原因尚不明确, 目前已知的可能因素有: (1) 创伤相关因素, 如腹部外伤、手术、剖宫产、妊娠等均可能导致肌纤维损伤, 刺激炎症因子释放从而促进肿瘤生长; (2) 内分泌因素, 如雌激素可刺激肿瘤生长, 大部分纤维瘤病患者可见雌激素

[收稿日期] 2021-02-09

[接受日期] 2021-05-17

[作者简介] 朱中飞, 硕士, 主治医师. E-mail: 18116315433@163.com

*通信作者(Corresponding author). Tel: 021-31161628, E-mail: smmusub@126.com

β 受体阳性; (3) 遗传因素, 遗传性纤维瘤病为常染色体显性遗传病, 即存在 8 号和 / 或 20 号染色体呈三体型及 *APC* 和 *CTNBI* 基因异常, 在 87% 的纤维瘤病中检测到编码含有丝氨酸和苏氨酸残基的 *CTNBI* 基因外显子 3 突变^[8-9]。因此, 在腹部手术中, 尽量避免肌纤维损伤, 防止肠系膜纤维瘤病发生。对于伴有遗传因素的患者, 因其具有较高的复发率, 术后应密切随访。本例患者既往无手术、创伤史和相关遗传疾病, 具体发病原因需进一步分析。

肠系膜纤维瘤病因缺乏特异性表现, 诊断较困难, 在临床上需与胃肠道间质瘤、淋巴瘤、脂肪肉瘤、纤维肉瘤等鉴别。本例小肠系膜纤维瘤病因在胰腺手术中偶然发现, 术前患者主要为慢性胰腺炎症状, 体格检查时患者腹部平软, 未见胃肠型及蠕动波, 未触及包块, 影像学检查均集中在上腹部, 未对全腹部进行检查, 故术前并未发现小肠肿瘤。术中探查时发现距离十二指肠悬韧带 50 cm 小肠系膜处有一包块, 包膜完整, 首先考虑小肠间质瘤, 经术后病理确诊为纤维瘤病。胃肠道间质瘤是间叶来源肿瘤, 形态学上肿瘤细胞有不同程度的异型性, 核分裂可见, 肿瘤细胞免疫表型 CD34、CD117 和功能未知蛋白 1 阳性, 而细胞核 β - 联蛋白呈阴性^[10]。有研究证实, β - 联蛋白的细胞核表达水平对诊断和评估肠系膜纤维瘤病预后具有重要价值^[11], β - 联蛋白表达阳性特别是核表达阳性可能是纤维瘤病的特异性免疫组织化学指标。本例患者免疫组织化学染色结果符合 β - 联蛋白核表达阳性特征。

目前, 对于纤维瘤病的治疗常规建议手术切除, 但欧洲抗癌协会软组织及骨肉瘤研究组共识认为纤维瘤病应采用保守的综合治疗, 特别是无症状的腹内型纤维瘤病患者, 观察可作为首选, 因为部分患者在观察期间肿瘤并没有进展, 甚至有患者在观察期间肿瘤消失^[12]。对于难以达到根治性切除的较大肿瘤, 术后可进一步行放疗或化疗^[13], 也有报道认为雌激素、非甾体抗炎药具有较好的治疗效果^[14]。

[参 考 文 献]

- [1] VAN BROEKHOVEN D L, GRÜNHAGEN D J, DEN BAKKER M A, VAN DALEN T, VERHOEF C. Time trends in the incidence and treatment of extra-abdominal and abdominal aggressive fibromatosis: a population-based study[J]. *Ann Surg Oncol*, 2015, 22: 2817-2823.
- [2] GARCIA-ORTEGA D Y, MARTÍN-TELLEZ K S, CUELLAR-HUBBE M, MARTÍNEZ-SAID H, ÁLVAREZ-CANO A, BRENER-CHAOU L M, et al. Desmoid-type fibromatosis[J/OL]. *Cancers (Basel)*, 2020, 12: 1851. DOI: 10.3390/cancers12071851.
- [3] MARTÍNEZ TRUFERO J, PAJARES BERNAD I, TORRES RAMÓN I, HERNANDO CUBERO J, PAZO CID R. Desmoid-type fibromatosis: who, when, and how to treat[J/OL]. *Curr Treat Options Oncol*, 2017, 18: 29. DOI: 10.1007/s11864-017-0474-0.
- [4] CHAUDHARY P. Mesenteric fibromatosis[J]. *Int J Color Dis*, 2014, 29: 1445-1451.
- [5] JIN L Q, TAN Y B, SU Z T, HUANG S, POKHREL S, SHI H B, et al. Gardner syndrome with giant abdominal desmoid tumor during pregnancy: a case report[J/OL]. *BMC Surg*, 2020, 20: 282. DOI: 10.1186/s12893-020-00944-z.
- [6] KOSKENVUO L, RISTIMÄKI A, LEPISTÖ A. Comparison of sporadic and FAP-associated desmoid-type fibromatoses[J]. *J Surg Oncol*, 2017, 116: 716-721.
- [7] 陈金湖, 叶青, 黄峰. 腹内型侵袭性纤维瘤病的临床特征及诊治分析[J]. *中国癌症杂志*, 2018, 28: 622-626.
- [8] AMARY M F C, PAUWELS P, MEULEMANS E, ROEMEN G M, ISLAM L, IDOWU B, et al. Detection of beta-catenin mutations in paraffin-embedded sporadic desmoid-type fibromatosis by mutation-specific restriction enzyme digestion (MSRED): an ancillary diagnostic tool[J]. *Am J Surg Pathol*, 2007, 31: 1299-1309.
- [9] XIAO J, MAO J, LI B. Clinical characteristics and treatment of intra-abdominal aggressive fibromatosis: a retrospective study of 16 patients[J/OL]. *Front Med (Lausanne)*, 2020, 7: 2. DOI: 10.3389/fmed.2020.00002.
- [10] POVEDA A, GARCÍA DEL MURO X, LÓPEZ-GUERRERO J A, CUBEDO R, MARTÍNEZ V, ROMERO I, et al. GEIS guidelines for gastrointestinal sarcomas (GIST)[J]. *Cancer Treat Rev*, 2017, 55: 107-119.
- [11] HAMADA S, URAKAWA H, KOZAWA E, FUTAMURA N, IKUTA K, SHIMOYAMA Y, et al. Nuclear expression of β -catenin predicts the efficacy of meloxicam treatment for patients with sporadic desmoid tumors[J]. *Tumor Biol*, 2014, 35: 4561-4566.
- [12] KASPER B, BAUMGARTEN C, BONVALOT S, HAAS R, HALLER F, HOHENBERGER P, et al; Desmoid Working Group. Management of sporadic desmoid-type fibromatosis: a European consensus approach based on patients' and professionals' expertise—a Sarcoma Patients EuroNet and European Organisation for Research and Treatment of Cancer/Soft Tissue and Bone Sarcoma Group initiative[J]. *Eur J Cancer*, 2015, 51: 127-136.
- [13] MATSUNOBU T, KUNISADA T, OZAKI T, IWAMOTO Y, YOSHIDA M, NISHIDA Y. Definitive radiation therapy in patients with unresectable desmoid tumors: a systematic review[J]. *Jpn J Clin Oncol*, 2020, 50: 568-573.
- [14] AL-JAZRAWI M, AU M, ALMAN B. Optimal therapy for desmoid tumors: current options and challenges for the future[J]. *Expert Rev Anticancer Ther*, 2015, 15: 1443-1458.