

- tients with heterozygous uridine diphosphate-glucuronosyltransferase 1A1 (UGT1A1) [J]. Biol Pharm Bull, 2019, 42(11): 1839-1845.
- [10] FUJII H, YAMADA Y, WATANABE D, et al. Dose adjustment of irinotecan based on UGT1A1 polymorphisms in patients with colorectal cancer [J]. Cancer Chemother Pharmacol, 2019, 83(1): 123-129.
- [11] INNOCENTI F, SCHILSKY R L, RAMÍREZ J, et al. Dose-finding and pharmacokinetic study to optimize the dosing of irinotecan according to the UGT1A1 genotype of patients with cancer [J]. J Clin Oncol, 2014, 32(22): 2328-2334.
- [12] NCCN colorectal cancer panel members. NCCN guidelines for colorectal cancer (version 3, 2022) [EB/OL]. (2022-03-16) [2022-05-10]. https://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/nscl.pdf.
- [13] 中国临床肿瘤学会指南工作委员会. 中国临床肿瘤学会(CSCO)结直肠癌诊疗指南 2022 [M]. 北京: 人民卫生出版社, 2022: 79-80.

(收稿日期: 2024-01-31 修回日期: 2024-08-22)

• 案例分析 •

丛状纤维黏液瘤 1 例病例报道*

庞艳萍¹, 胡明利², 王 丰¹, 刘 瑞¹, 刘兴月¹, 杨胜波^{3△}

(1. 贵州中医药大学, 贵州 贵阳 550000; 2. 贵州中医药大学第二附属医院肝胆胰脾外科, 贵州 贵阳 550000; 3. 贵州中医药大学第二临床医学院, 贵州 贵阳 550000)

[摘 要] 丛状纤维黏液瘤也称为丛状血管黏液样肌成纤维细胞肿瘤, 是一种罕见的胃肠道间叶来源肿瘤, 诊断主要依据病理学证据。回顾性分析贵州中医药大学第二附属医院收治的 1 例丛状纤维黏液瘤患者的诊疗过程, 并查阅相关文献, 对其病理特点、诊断及鉴别诊断进行了讨论分析。

[关键词] 丛状纤维黏液瘤; 丛状血管黏液样肌成纤维细胞肿瘤; 胃肠道间叶来源肿瘤; 病例报告

DOI: 10.3969/j.issn.1009-5519.2024.23.036

中图法分类号: R735.2

文章编号: 1009-5519(2024)23-4137-04

文献标识码: B

丛状纤维黏液瘤(PF) 2007 年首次被报道^[1], 2010 年被世界卫生组织认定, 截至目前, 在全球范围内仅见 100 多例报道。大多数 PF 起源于胃窦和幽门区, 因其呈特征性丛状生长方式, 间质黏液样基质, 富含薄壁血管, 在胃窦和幽门前区域形成分叶壁内/黏膜下肿块, 组织学特征是扁平纺锤体至卵形细胞的丛状生长, 嵌入富含小血管的黏液样基质中。病变通常为多细胞性。虽然有黏膜和血管浸润的记录, 但尚未报告转移或恶性转化。贵州中医药大学第二附属医院收治 1 例手术切除胃肠道间叶来源肿瘤并诊断为 PF 患者, 总结其诊疗过程, 描述其临床特征、组织病理学和免疫组织化学(免疫组化)表达情况, 并讨论 PF 的病理特点、诊断及鉴别诊断, 以期为今后 PF 的诊治提供参考依据。

1 临床资料

患者, 女, 49 岁。因发现腹腔内占位性病变 20⁺ d 收入贵州中医药大学第二附属医院。入院 20⁺ d 前

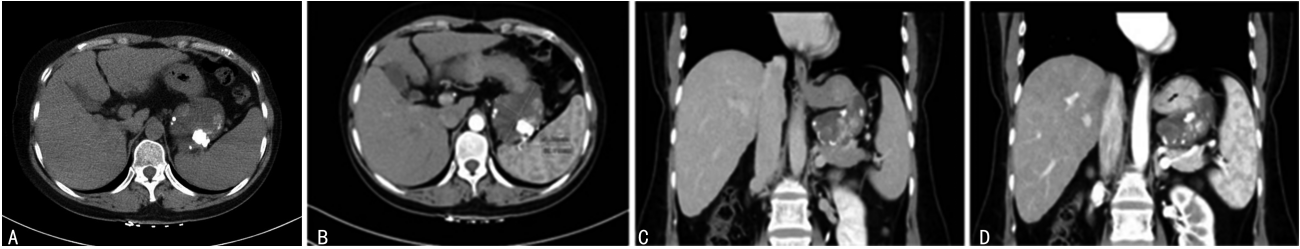
患者因咳嗽、咳痰就诊于当地医院进行胸部 CT 检查显示胰腺-胃部可见一占位性病变, 为求进一步确诊及治疗, 遂就诊于贵州中医药大学第二附属医院。入院查体: 患者神志清, 精神可, 无明显腹痛、腹胀、恶心、呕吐、口干、口苦、恶寒、发热、黄疸、心慌、胸闷、胸痛等。饮食可, 睡眠欠佳, 二便调。行全腹部增强 CT 检查显示胰尾部前方及胃底后方占位, 考虑为良性肿瘤性病变, 来源于腹膜后可能性大。见图 1。无痛肠镜检查显示结肠多发息肉。无痛胃镜检查: (1) 慢性非萎缩性胃炎伴局灶糜烂; (2) 胃多发隆起; (3) 胃息肉(已钳平)。见图 2。腹腔占位性肿物考虑为畸胎瘤可能性更大, 手术指征明确。完善术前检查后排除手术禁忌证, 行腹腔镜胃包块切除术、胃修补术联合肝活检术。术中腹腔镜入腹见肝大小正常, 色暗, 肝脏表面凹凸不平, 质硬, 边缘钝, 胃、十二指肠、结肠、小肠未见明显异常, 超声刀分离部分粘连, 打开胃结肠韧带, 遇血管予 homlock、夹闭后离断, 显露胃大弯、胃

* 基金项目: 贵州省中医药管理局中医药、民族医药科学技术研究课题(QZYY2017-102)。

△ 通信作者, E-mail: 3881200@qq.com。

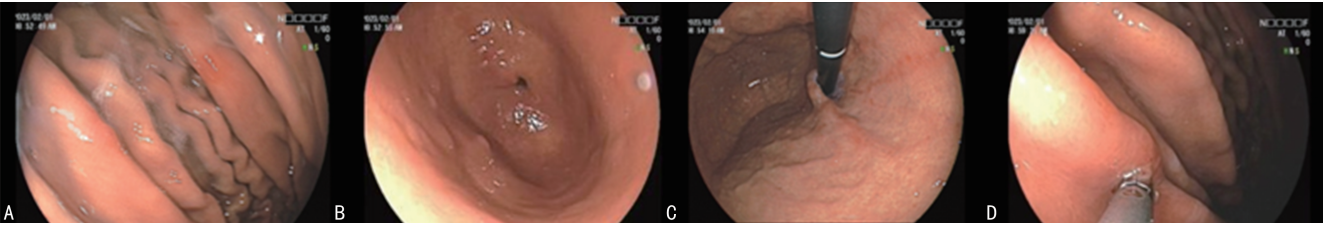
窦。见一肿物，大小约 6 cm×6 cm，附着于胃壁大弯底部。见图 3。给予超声刀分离肿物周围粘连，直至肿物与胃部相连接处，完整切除肿物。见图 4。置入标本袋中从肚脐穿刺孔扩大切口后取出送术中冰冻，冰冻检查结果显示梭形细胞肿瘤伴钙化、坏死、黏液变。术后病理检查考虑为间叶组织良性肿瘤，结合免疫组化结果倾向于 PF。见图 5。术后病理诊断为(胃

壁肿瘤、胃壁组织)间叶组织良性肿瘤，结合免疫组化检查结果倾向 PF。免疫组化检查显示 CK(－)、VIM(+)、S0X10(－)、Calretinin(－)、SMA、Desmin(血管+)、Myogenin(灶+)、S-100(+)、HBME1(灶+)、HMB45(－)、MelanA(+)、CD31、CD34(血管+)、EMA(+)、CD117(－)、D0G-1(－)、Ki67(<1%+)。



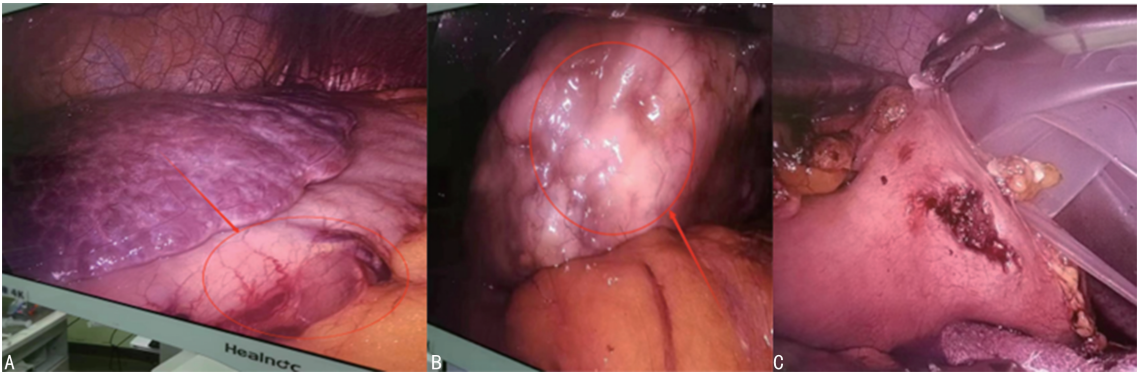
注：A、D. 胃底后方占位；B、C. 胰尾部前方占位。

图 1 增强 CT 检查



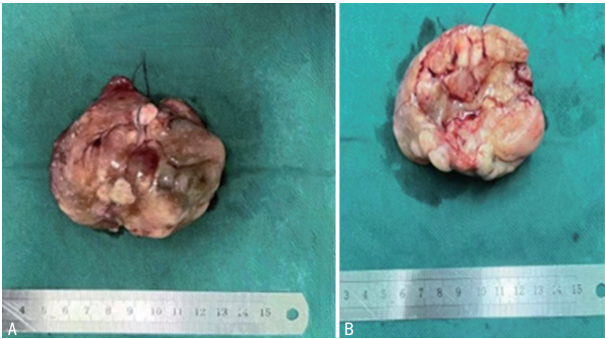
注：A. 慢性非萎缩性胃炎伴局灶糜烂；B. 胃多发隆起；C、D. 胃息肉。

图 2 无痛胃镜检查



注：A. 术中见肿瘤与胃壁相连；B. 术中胃后壁可见肿瘤；C. 连同胃部分整体切除。

图 3 术中腹腔镜下显示情况



注：A. 切除后的肿瘤组织；B. 切除后的肿瘤组织内部。

图 4 切除后的肿物情况

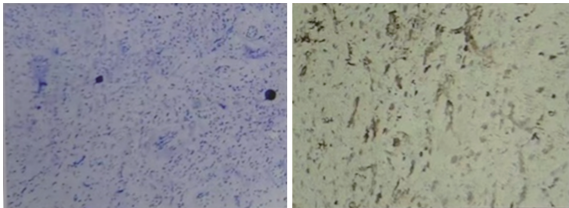


图 5 术后病理检查(光镜,40×)

2 讨 论

本例患者腹腔内包块无法明确其性质及来源，主要考虑来源于腹膜后间隙。肾筋膜分为前后 2 层，分别称为肾前筋膜和肾后筋膜，这 2 层筋膜将腹膜后间

隙分为 3 个间隙,即肾旁前间隙、肾周间隙和肾旁后间隙。腹膜后来源的原发性肿瘤种类繁多,根据肿瘤组织学类型分为间叶源性肿瘤、神经源性肿瘤、淋巴组织、残留胚胎组织起源和来源不明不能分类的肿瘤。最初结合患者年龄、症状及肿瘤位置、辅查结果等考虑可能为畸胎瘤。畸胎瘤是由多个原始胚层组织演变而成的先天性肿瘤,来源于原始生殖细胞,具有向体细胞分化的潜能,大多数的畸胎瘤含有至少 2 个或 3 个胚层,含有骨、软骨、毛发、脂肪、肌组织等成分,常发生于卵巢,其次为睾丸,也可存在于沿人体中轴线的纵隔、腹膜后、胃肠道等部位。本例患者术中探查打开胃结肠韧带后发现胰腺前方、胃后方肿瘤,底部与胃大弯一侧连接,连同胃部分切除一同进行病理检查,结果显示为 PF。

本例患者肿瘤来源于胃部的间叶组织肿瘤 PF,也称为丛状血管黏液样肌成纤维细胞肿瘤,是一种罕见的胃肠道间叶来源肿瘤^[2]。大多数 PF 起源于胃窦和幽门区,因其呈特征性丛状生长方式,间质黏液样基质,富含薄壁血管,在胃窦和幽门前区域形成分叶壁内/黏膜下肿块^[3]。PF 的微观特征相对独特。这些肿瘤通常呈多结节状生长模式,涉及胃黏膜内至浆膜。肿瘤结节含有突出的黏液样基质,富含小的薄壁血管,具有低至中等细胞性,由纺锤体组成,无细胞学异型性,有丝分裂或坏死。在大多数区域肿瘤细胞以松散的方式排列^[4-5]。PF 在目前的病例报道中显示其是一种良性肿瘤,没有复发、转移或肿瘤相关死亡。PF 患者年龄 5~81 岁,无性别差异。成人和儿童患者具有相似的病理特征和良性临床行为^[6-7]。虽然大多数 PF 位于胃窦和幽门前区,但肿瘤可能起源于胃体、十二指肠、空肠和结肠。PF 患者通常表现为腹部不适和疼痛及贫血、上消化道出血等,主要有黏膜溃疡或其他非特异性上消化道症状。PF 的诊断高度依赖于病理学和免疫组化检查,因 PF 患者 CT、磁共振成像、大体病理检查结果与胃肠道间质瘤(GIST)相似,具有极高的误诊率。由于相似的临床表现,PF 常被误诊为 GIST。PF 的鉴别诊断包括其他累及胃的梭形细胞肿瘤^[8]。PF 肿瘤细胞 D117、DOG1、CD34、S100、 β -catenin、STAT-6、ALK 通常均呈阴性^[6,9]。因此,病理学和免疫组化检查在鉴别诊断中具有重要作用^[10]。GIST 通常表达 CD117、DOG-1 和 CD34,并且对 SMA、S-100、结蛋白、AE1/AE3 均呈阴性。很少有 GIST 表现出与 PF 相似的丛状和黏液样外观^[11]。此外有研究发现,80%~90%的 GIST 主要由 KIT、PDGFRA 突变驱动。这些突变表达在 PF 中没有看到^[12]。黏液样平滑肌瘤需与 PF 相鉴别,其主要累及食管,通常表现为许多梭形细胞,具有雪茄形细

胞核和嗜酸粒细胞的细胞质,通过细胞形态可与 PF 相鉴别。神经鞘分化的间充质肿瘤可能显示梭形细胞和(或)上皮样细胞增殖,与 PF 组织学非常相似^[13-15],而影像学检查显示神经鞘瘤肿瘤边界清晰,肿瘤组织束状区与网状区交替分布,常见栅栏状排列,免疫组化检查显示神经鞘瘤 S-100 呈强烈弥漫性阳性,DOG-1、C-KIT 均呈阴性。炎性肌瘤息肉也需与 PF 相鉴别,其由增生的梭形成纤维细胞和肌纤维母细胞组成,呈束状或漩涡状排列,间质内大量炎细胞浸润,大多数炎性肌瘤息肉表达 CD34 和 SMA,可与 PF 相鉴别^[16]。极少数病例显示 PF 与其他原发性胃肠道肿瘤同时发生。据文献报道,PF 可以与胃腺癌共存,导致预后不良^[17]。胃远端切除术或部分胃切除术是胃部 PF 的主要治疗选择。

综上所述,PF 是一种罕见的胃肠道间叶来源肿瘤,主要发生在胃窦,大多数 PF 患者表现为黏膜下分叶肿块,由于临床表现相似,常被误诊为 GIST。在临床诊断时应注重根据病理学和免疫组化检查结果进行诊断。

参考文献

- [1] TAKAHASHI Y, SHIMIZU S, ISHIDA T, et al. Plexiform angiomyxoidmyofibroblastic tumor of the stomach[J]. Am J Surg Pathol, 2007, 31(5): 724-728.
- [2] PERRY L, MCCANN C, SCHWARTZ J, et al. Plexiform angiomyxoid myofibroblastic tumor of the stomach[J]. Am Surg, 2023, 89(1): 145-146.
- [3] MIETTINEN M, LASOTA J. Gastrointestinal stromal tumors: Pathology and prognosis at different sites[J]. Semin Diagn Pathol, 2006, 23(2): 70-83.
- [4] KIM A, BAE Y K, SHIN H C, et al. Plexiform angiomyxoid myofibroblastic tumor of the stomach: A case report[J]. J Korean Med Sci, 2011, 26(11): 1508-1511.
- [5] LAI J, KRESAK J L, CAO D, et al. Gastric plexiform fibromyxoma: A great mimic of gastrointestinal stromal tumor (GIST) and diagnostic pitfalls[J]. J Surg Res, 2019, 239: 76-82.
- [6] DUCKWORTH L V, GONZALEZ R S, MARTELLI M, et al. Plexiform fibromyxoma: Report of two pediatric cases and review of the literature[J]. Pediatr Dev Pathol, 2014, 17(1): 21-27.

[7] ZHOU J, XU J, JIANG G, et al. Gastrointestinal stromal tumor with a PDGFRA mutation masquerading as gastric plexiform fibromyxoma: A comparative clinicopathological study of two cases[J]. *Oncol Lett*, 2017, 13(2): 887-892.

[8] 胡桂明, 陈慧萍, 刘秋雨, 等. 胃丛状纤维黏液瘤临床病理学分析[J]. *中华病理学杂志*, 2018, 47(4): 258-262.

[9] 岳振营, 魏建国, 董艳光, 等. 胃丛状纤维黏液瘤 2 例临床病理学观察[J]. *临床与实验病理学杂志*, 2015, 31(10): 1172-1174.

[10] FASSAN M, SALMASO R, SARAGGI D, et al. Plexiform fibromyxoma of the gallbladder [J]. *Pathologica*, 2015, 107(3/4): 181-184.

[11] ZHOU J, XU J J, JIANG G Z, et al. Gastrointestinal stromal tumor with a PDGFRA mutation masquerading as gastric plexiform fibromyxoma: A comparative clinicopathological study of two cases[J]. *Oncol Lett*, 2017, 13(2): 887-892.

[12] EISENBERG B L, PIPAS J M. Gastrointestinal stromal tumor: Background, pathology, treatment [J]. *Hematol Oncol Clin North Am*, 2012, 26(6): 1239-1259.

[13] PAPKE JR D J, HORNICK J L. Recent developments in gastroesophageal mesenchymal tumours[J]. *Histopathology*, 2021, 78(1): 171-186.

[14] AGAIMY A, MARKL B, KITZ J, et al. Peripheral nerve sheath tumors of the gastrointestinal tract: A multicenter study of 58 patients including NF1-associated gastric schwannoma and unusual morphologic variants [J]. *Virchows Arch*, 2010, 456(4): 411-422.

[15] PREMATILLEKE I V, SUJENDRAN V, WARREN B F, et al. Granular cell tumour of the oesophagus mimicking a gastrointestinal stromal tumour on frozen section [J]. *Histopathology*, 2004, 44(5): 502-503.

[16] ARSLAN M E, LI H, FU Z, et al. Plexiform fibromyxoma: Review of rare mesenchymal gastric neoplasm and its differential diagnosis[J]. *World J Gastrointest Oncol*, 2021, 13(5): 409-423.

[17] LIN M, SONG L, QIN S, et al. Plexiform fibromyxoma: Case report and literature review[J]. *Medicine*, 2021, 100(36): e27164.

(收稿日期: 2024-05-15 修回日期: 2024-08-13)

(上接第 4133 页)

生率中的应用价值[J]. *现代医药卫生*, 2023, 39(12): 2058-2061.

[10] 董烨华, 方欣, 柴惠红, 等. 应用 FOCUS-PDCA 循环提高院内静脉血栓栓塞症规范预防率[J]. *现代医院管理*, 2023, 21(3): 63-66.

[11] 吴小璐, 史晓媛, 任娟娟, 等. 运用 FOCUS-PDCA 持续提高 DRG 入组率与病案质量的实践探索[J]. *卫生职业教育*, 2023, 41(16): 141-144.

[12] 黄铠生, 黄党生, 吴赟. PDCA 循环在医疗质量管理中的应用[J]. *现代医院*, 2019, 19(3): 333-335.

[13] 万云, 顾艳, 张姗姗. PDCA 在医疗纠纷法律风险管理中的实施效果[J]. *现代医院*, 2024, 24(3): 395-397.

[14] 杨海芳, 张玉红, 王艳丽, 等. 医院手术部位标记影响因素分析及 FOCUS-PDCA 循环法干预效果评价[J]. *山西医药杂志*, 2022, 51(6): 655-659.

[15] 王爱琳, 黄杰. 以等级医院评审为抓手提升医院

质量管理水平[J]. *中医药管理杂志*, 2022, 30(8): 155-157.

[16] 田巍, 陈新, 张秀英. 国家与地方版《三级医院评审标准(2020 年版)实施细则》的对比研究[J]. *现代医院*, 2023, 23(2): 168-174.

[17] 张金凤, 罗敏辉, 邹征强, 等. 基于等级医院评审标准的质量监测指标数据验证实践[J]. *中国卫生质量管理*, 2023, 30(6): 37-40.

[18] 钟森, 李波, 刘杰. 等级医院评审数据治理与应用实操[M]. 武汉: 湖北科学技术出版社, 2023: 31-32.

[19] 李晓霞, 孙丽, 陈万莉, 等. 病案首页填写质量对 DRGs 数据分组的影响[J]. *现代医院管理*, 2023, 21(6): 58-60.

[20] 廖慧群, 杨爱群, 吴新飞. 网格化管理在住院病案首页数据质量控制中的应用[J]. *现代医院*, 2024, 24(3): 374-376.

(收稿日期: 2024-06-13 修回日期: 2024-09-28)