

胃体丛状血管黏液样肌纤维母细胞瘤 1 例

刘韦金^{1,2,3,4} 王宏磊^{2,3,4} 王玉^{2,3,4}

¹天津医科大学研究生院,天津 300070;²天津医科大学附属南开医院胃肠外三科,天津 300100;³天津市急腹症器官损伤与中西医修复重点实验室,天津 300100;⁴天津市中西医结合急腹症研究所,天津 300100

通信作者:王玉,Email:cmuwangyu@sina.com

A case report of plexiform angiomyxoid myofibroblastic tumor of the gastric body

Liu Weijin, Wang Honglei, Wang Yu

【摘要】 本文报道 1 例胃丛状血管黏液样肌纤维母细胞瘤(PAMT)病例,该病发病罕见。本例被误诊为胃肠间质瘤,经腹腔镜顺利切除,经病理明确诊断。希望通过该病例增加对 PAMT 的认识,采取合适的诊断治疗策略,进而改善患者的预后。

【关键词】 胃丛状血管黏液样肌纤维母细胞瘤; 腹腔镜; 胃肠间质瘤

基金项目:天津市卫健委中医药重点领域项目(2020009);天津南开-金城合作专项(NKYY-IIT-2022-009-6);天津市卫健委中医中西医结合项目(2023166)

患者 女性,44 岁,主诉因上腹胀痛不适半年余,无恶心呕吐、无呕血黑便等伴随症状而于 2024 年 1 月 9 日入院。曾于 2023 年 6 月 25 日在外院 CT 检查报告示:胃腔内软组织密度影;6 月 27 日胃镜报告示:胃体近端前壁可见黏膜隆起,呈分叶状,表面黏膜光滑,大小 3.5 cm × 2.5 cm,性质待定。6 月 28 日超声内镜示:胃体前部固有肌层不均质低回声肿物,肿物向胃腔内膨胀生长,病变内可见星点状血流信号。患者为求进一步治疗,就诊于我院。患者既往 20 年前因卵巢畸胎瘤行手术治疗,自诉“心肌缺血”病史,否认其他病史。入院后腹部查体无特殊。实验室检查白蛋白 36.9 g/L,尿潜血 1+,尿白细胞 3+,肿瘤标记物未见明显异常。2024 年 1 月 10 日我院腹部增强 CT 示:胃底部一大小 3.7 cm × 2.5 cm 团块影向胃腔内突入,边界较清,增强可见渐进性强化,见图 1A~1D。2024 年 1 月 11 日复查胃镜示:胃底交界处前壁可见一黏膜下隆起,形状不规则,直径约 5 cm,见图 2,考虑为胃肠间质瘤(gastrointestinal stromal tumor, GIST)。于 2024 年 1 月 13 日行腹腔镜下胃部分切除术,术中可见胃体大弯前壁可探及一外生性质硬肿物,见图 3,大小 5 cm × 2 cm,腹腔其余部分未见异常。腹腔镜下切割闭合器楔形切除部分胃,并以倒刺线加固残端。完整切除肿物,见图 4A 和 4B。术后病理:送检肿物大小 4.5 cm × 3.0 cm,

黏膜层大致正常,黏膜下肿瘤多结节样、丛状生长,边界欠清,细胞呈梭形,疏密不均,细胞轻度不典型,部分区域间质黏液变,见图 5。免疫组织化学结果显示:Dog-1(-),CD117(-),CD34 小血管(+),Desmin(部分+),SMA(-),S100(-),Ki-67(<1%),考虑胃丛状血管黏液样肌纤维母细胞瘤(plexiform angiomyxoid myofibroblastic tumor, PAMT)。患者术后恢复良好,术后第 1 天排气,第 3 天拔除胃管,第 4 天排便,恢复流质饮食,于 2024 年 1 月 21 日顺利出院。术后两个月随访患者未有特殊不适,肿瘤未复发或局部转移。

讨论 PAMT 是一种罕见的,起源于黏膜下层或固有肌层的胃间叶源性肿瘤,由 Takahashi 等^[1]于 2007 年首次报道,因其肿瘤呈丛状分布,且为梭形细胞构成,细胞间存在着黏液样的基质,因此得此命名。2010 年世界卫生组织正式确认其为良性间充质胃肿瘤中的一个实体,并将其更名为丛状纤维黏液瘤(plexiform fibromyxoma, PF)^[2]。但两者之间仍存在着争议,目前国内外关于该病的报道较少,仅有 100 多例,以亚洲报道居多^[3]。许多学者仍使用 PAMT 进行报道,以更好地描述肿瘤的特征。

目前 PAMT 的术前诊断较为困难,本例患者增强 CT 呈渐进性强化,与文献报道相同^[4]。Akai 等^[5]报道 MRI T2 加权图像显示为高信号。超声内镜下,PAMT 多呈现低回声,

DOI: 10.3760/cma.j.cn441530-20240328-00115

收稿日期 2024-03-28 本文编辑 王静

引用本文:刘韦金,王宏磊,王玉.胃体丛状血管黏液样肌纤维母细胞瘤 1 例[J].中华胃肠外科杂志,2025,28(1): 86-88. DOI: 10.3760/cma.j.cn441530-20240328-00115.



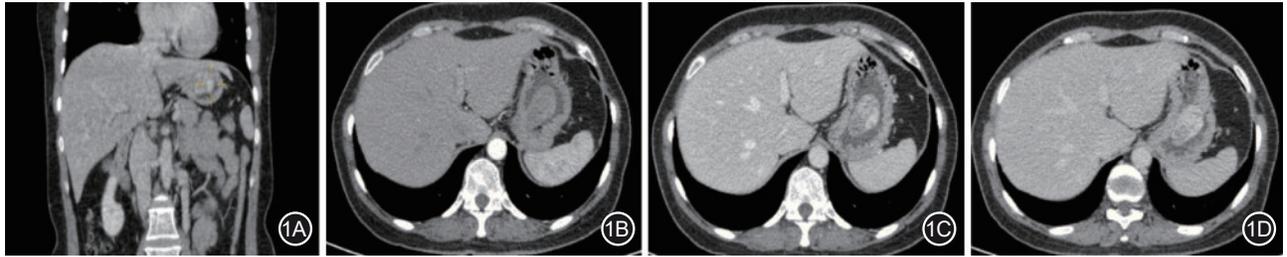


图1 患者2024-01-10增强CT肿物呈渐进性强化 1A.动脉期;1B.门脉期;1C.延迟期;1D.冠状面(延迟期)

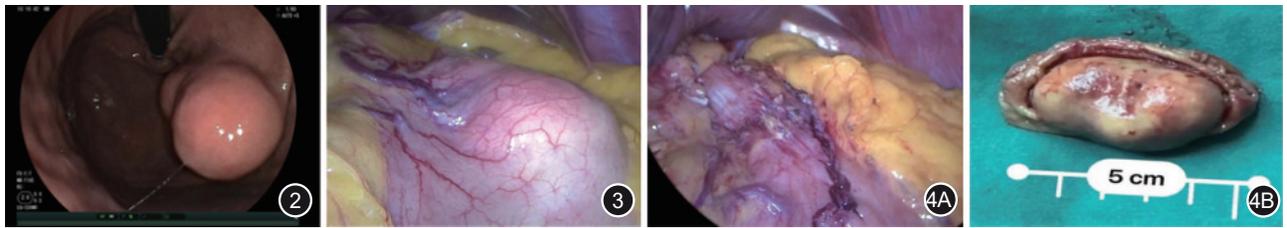


图2 胃镜下可见胃底体交界处黏膜下隆起 图3术中见胃体大弯前壁肿物 图4 腹腔镜完整切除肿物 4A.胃大弯侧切端;4B.肿瘤术后标本

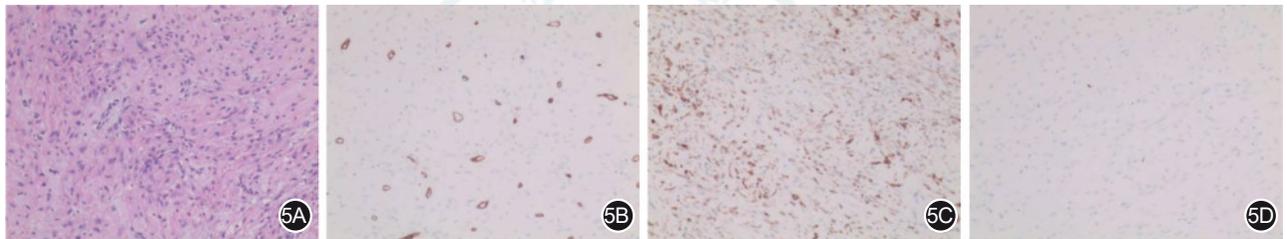


图5 术后病理图像($\times 100$) 5A.苏木精-伊红染色;5B.CD34小血管(+);5C.Desmin部分(+);5D.Ki-67(<1%)

可见血流信号^[6];但也有高回声的相关报道^[7]。因此,仅仅通过影像、超声做出诊断依据并不充分,一般PAMT诊断最终依赖于病理及免疫组织化学。光镜下肿瘤组织呈特征性的层状或结节状生长,且结节内有增生的肌纤维母细胞和小血管,细胞异型性不明显,核分裂象罕见^[8-9]。有学者提出,术前在超声内镜引导下进行针吸术进行病理及免疫组化,但是细针抽吸术也受肿瘤位置、患者情况及穿刺医生技术的影响,穿刺结果并不稳定,甚至可能会产生肿瘤播散^[10]。因此,目前PAMT的术前诊断仍是临床一大难题。

PAMT起源于黏膜下,且因为发病罕见,临床上常常会被误诊为GIST。相关文献报道,大多数PAMT表现为vimentin、SMA、MSA阳性,表明其起源于间叶组织,具有平滑肌细胞的性质^[8]。Xia等^[10]和张路等^[11]发现,部分PAMT表达CD10、Caldesmon、Desmin,提示可能存在肌纤维母细胞的分化。此外,外国学者发现,部分PAMT患者中,其基因存在MALAT1-GLI1的基因突变,T(11;12)(q11;13)染色体发生异位,成为鉴别诊断的依据之一^[12-13]。

目前,关于胃丛状血管黏液样肌纤维母细胞的治疗,因为大多数为术后病理明确诊断,手术大多采用远端胃切除手术切除胃窦部的肿瘤,最近有使用内镜下切除^[6,10]或联合腹腔镜^[14]的报道。本病例采用腹腔镜下胃楔形切除的方法对肿瘤进行成功剥离,患者的Ki-67<1%。Lai等^[15]报道了1例PF合并GIST的双原发灶患者,其PAMT的Ki-67为30%,未

产生不良预后。Su等^[16]通过回顾121例PF患者发现,在随访过程中,所有患者均未出现肿瘤复发或者局部转移,提示大多数PAMT预后较好。但是Miettinen等^[3]与Kawara等^[17]先后报道PAMT侵犯血管和淋巴管的案例;Ayyanar等^[18]报道了一例复发性PAMT的患者,该患者在内镜下切除后1年出现复发以及肝脏及卵巢的转移,最终患者在全胃切除术后4年死亡。因此,对于怀疑PAMT的患者,应该采取积极的治疗方式切除肿瘤,并进行长期的随访。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参 考 文 献

- [1] Takahashi Y, Shimizu S, Ishida T, et al. Plexiform angiomyxoid myofibroblastic tumor of the stomach[J]. *Am J Surg Pathol*, 2007, 31(5): 724-728.
- [2] Bosman F T, World Health Organization, International Agency for Research on Cancer. WHO classification of tumours of the digestive system[M]. 4th ed. Lyon: International Agency for Research on Cancer, 2010.
- [3] Miettinen M, Makhlof HR, Sobin LH, et al. Plexiform fibromyxoma[J]. *American Journal of Surgical Pathology*, 2009, 33(11): 1624-1632.
- [4] Yang MX, Zhao ZH, Yang JF, et al. Imaging findings of gastric plexiform fibromyxoma with a cystic change: a case report and review of literature[J]. *Medicine (Baltimore)*, 2017, 96(52):e8967. DOI: 10.1097/MD.00000000000008967.
- [5] Akai H, Kiryu S, Shinozaki M, et al. Computed tomography

- and magnetic resonance imaging of a plexiform angiomyxoid myofibroblastic tumor: a case report[J]. BMC Med Imaging, 2017,17(1):7. DOI: 10.1186/s12880-017-0180-1.
- [6] Wu JD, Chen YX, Luo C, et al. Plexiform angiomyxoid myofibroblastic tumor treated by endoscopic submucosal dissection: a case report and review of the literature[J]. World J Gastroenterol, 2021,27(31):5288-5296. DOI: 10.3748/wjg.v27.i31.5288.
- [7] Li X, Li S, Xiong S, et al. A rare case of plexiform angiomyxoid myofibroblastic tumor in the stomach which was diagnosed at the earliest stage in the literature[J]. Gastroenterol Rep (Oxf), 2018,6(4):313-316. DOI: 10.1093/gastro/gow035.
- [8] 闫红燕, 王晓敏, 陈红芳, 等. 胃丛状血管黏液样肌纤维母细胞瘤临床病理特点与预后分析[J]. 现代肿瘤医学, 2022,30(9):1617-1620. DOI:10.3969/j.issn.1672-4992.2022.09.017.
- [9] Takahashi Y, Suzuki M, Fukusato T. Plexiform angiomyxoid myofibroblastic tumor of the stomach[J]. World J Gastroenterol, 2010,16(23):2835-2840. DOI: 10.3748/wjg.v16.i23.2835.
- [10] Xia Z, Zhou Z, Guo W, et al. Endoscopic submucosal excavation for gastric plexiform fibromyxoma: a case report and systematic review of literature[J]. Front Oncol, 2023,13:1090259. DOI: 10.3389/fonc.2023.1090259.
- [11] 张路, 金乾秀, 肖宁, 等. 10B 胃丛状纤维黏液瘤一例并文献复习[J]. 临床医学进展, 2022,12(12):12033-12039. DOI: 10.12677/ACM.2022.12121734.
- [12] Hu G, Chen H, Liu Q, et al. Plexiform fibromyxoma of the stomach: a clinicopathological study of 10 cases[J]. Int J Clin Exp Pathol, 2017,10(11):10926-10933.
- [13] Spans L, Fletcher CD, Antonescu CR, et al. Recurrent MALAT1-GLI1 oncogenic fusion and GLI1 up-regulation define a subset of plexiform fibromyxoma[J]. J Pathol, 2016,239(3):335-343. DOI: 10.1002/path.4730.
- [14] Nagahisa Y, Itou T, Okita C, et al. Laparoscopic and endoscopic cooperative surgery for plexiform angiomyxoid myofibroblastic tumor[J]. Case Rep Gastroenterol, 2016, 10(2):302-307. DOI: 10.1159/000446764.
- [15] Lai J, Kresak JL, 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. DOI: 10.1016/j.jss.2019.01.062.
- [16] Su HA, Yen HH, Chen CJ. An update on clinicopathological and molecular features of plexiform fibromyxoma[J]. Can J Gastroenterol Hepatol, 2019, 2019: 3960920. DOI: 10.1155/2019/3960920.
- [17] Kawara F, Tanaka S, Yamasaki T, et al. Gastric plexiform fibromyxoma resected by endoscopic submucosal dissection after observation of chronological changes: a case report[J]. World J Gastrointest Oncol, 2017, 9(6): 263-267. DOI: 10.4251/wjgo.v9.i6.263.
- [18] Ayyanar P, Nayak HK, Samal SC, et al. Recurrent plexiform angiomyxoid myofibroblastic tumour (PAMT) of the stomach with aggressive behaviour[J]. Pathology, 2022, 54(5):650-654. DOI: 10.1016/j.pathol.2021.09.010.

先天性中肠反向转位伴空肠疝入畸形网膜 1 例

王晴 孙科

株洲市中心医院消化病医学中心普通外科一科, 株洲 412007

通信作者: 孙科, Email: 1485143221@qq.com

A case report of Congenital midgut malrotation with herniation of the jejunum into a malformed omentum

Wang Qing, Sun Ke

【摘要】 先天性肠旋转不良是胚胎时期以肠系膜上动脉为轴心进行肠旋转时发生障碍所遗留的肠道解剖及其系膜固定异常, 可引起肠扭转、肠梗阻等急腹症。本文报道 1 例因“反复脐周疼痛 10 余年, 加重 6 个月”入院的 23 岁女性患者, 经手术探查术中确诊先天性中肠反向转位, 同时发现十二指肠旁网膜形成疝囊, 上段空肠疝入, 形成腹内疝。术中将肠系膜系膜根、升结肠及右侧横结肠按照原始解剖位置固定, 术后随访半年以上, 患者无腹痛、腹胀等不适, 恢复良好。

【关键词】 先天性肠旋转不良; 腹内疝; 大网膜发育异常

患者 女性, 23 岁, 因“反复脐周疼痛 10 余年, 加重 6 个月”于 2024 年 1 月 11 日就诊于株洲市中心医院消化科。患者

既往有反复腹痛史, 曾在外院就诊, 行 CT 检查考虑有腹内疝, 经过保守治疗后症状缓解, 未行手术治疗。查体显示:

DOI: 10.3760/cma.j.cn441530-20240306-00087

收稿日期 2024-03-06 本文编辑 朱雯洁

引用本文: 王晴, 孙科. 先天性中肠反向转位伴空肠疝入畸形网膜 1 例[J]. 中华胃肠外科杂志, 2025, 28(1): 88-89. DOI: 10.3760/cma.j.cn441530-20240306-00087.

