

· 短篇论著 ·

结肠黏膜施万细胞错构瘤2例临床病理分析并文献复习

张丽华*

福建医科大学附属三明第一医院病理科 (福建 三明 365000)

【摘要】目的 分析结肠黏膜施万细胞错构瘤(Mucosal Schwann cell hamartoma, MSCH)的临床病理形态、鉴别诊断、治疗及预后情况。方法 回顾性分析2例结肠MSCH患者临床特点、镜下形态、免疫表型,并复习相关文献。结果 2例患者均为女性,内镜下显示直径分别为5mm和3mm的扁平或广基息肉样隆起,组织学黏膜内梭形细胞呈穿插生长或交织状排列,无包膜,细胞边界不清,细胞质弱嗜酸性,细胞核长椭圆形或相对肥胖的长梭形,未见明显小核仁,未见核异型及核分裂象。免疫表型:病变细胞表达S-100及SOX-10。随访2例结肠MSCH患者30个月和14个月,总体表现良好,均无恶变及复发。结论 结肠MSCH位于黏膜内、病变细胞呈梭形,结合组织病理学特征及免疫表型等检测有利于MSCH准确诊断,预后良好,无需过度治疗。

【关键词】结肠肿瘤;黏膜施万细胞错构瘤;鉴别诊断

【中图分类号】R735.3

【文献标识码】A

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2023.08.008

Clinical Pathological Analysis and Literature Review of 2 Cases of Colonic Mucosal Schwann Cell Hamartoma

ZHANG Li-Hua*.

Department of Pathology, The First Hospital of Sanming, Fujian Medical University, Sanming 365000, Fujian Province, China

Abstract: *Objective* To analyze the clinical pathological morphology, differential diagnosis, treatment, and prognosis of colonic mucosal Schwann cell hamartoma (MSCH). *Method* The clinical characteristics, microscopic morphology, and immune phenotype of two cases of colonic MSCH were retrospectively analyzed, and relevant literature was reviewed. *Results* Both patients were female, with endoscopic presentations of flat or wide-based polypoid elevations of 5mm and 3mm in diameter respectively. Histologically, the spindle-shaped cells in the mucosa were interlaced or interwoven, without a capsule. The cell boundaries were unclear, with weakly acidophilic cytoplasm. The nuclei were long oval or relatively fat spindle-shaped, with no obvious nucleoli seen, and no nuclear atypia or nuclear division. Immune phenotype: Lesional cells expressed S-100 and SOX-10. The two patients with colonic MSCH were followed up for 30 and 14 months respectively, and their overall performance was good, with no malignancy or recurrence. *Conclusion* The colonic MSCH is located in the mucosa with spindle-shaped lesion cells. Accurate diagnosis of MSCH is facilitated by the combination of histopathological features and immune phenotype, and the prognosis is good and does not require excessive treatment.

Keywords: Colonic Tumor; Mucosal Schwann Cell Hamartoma; Differential Diagnosis

黏膜施万细胞错构瘤(Mucosal Schwann cell hamartoma, MSCH)是最近描述的一种胃肠道神经源性病变,多见于结直肠,主要表现为梭形的施万细胞在黏膜层中增生,可伴有腹泻、下消化道出血、稀便、腹部不适等症状^[1]。结直肠MSCH不伴遗传综合征,发病率较低,现阶段国内外研究较少,国内报道不足10例;其病灶形态诊断时容易与其他肠道间叶源性病变混淆而发生误诊,为准确诊断结直肠MSCH进一步给予正确治疗,本文回顾性分析2例结肠MSCH,结合相关文献对其临床病理学特点、诊断、鉴别诊断、治疗及预后等进行总结,以增加认识,避免漏诊及误诊。

1 资料与方法

1.1 临床资料 收集2019年11月至2021年12月我院2例MSCH的临床和病理资料,2例MSCH患者均为女性,患者年龄分别为55岁和73岁,平均64岁。

1.2 方法 标本均经10%中性福尔马林固定,常规取材包埋,HE染色及光镜观察。免疫组化采用EnVision法染色,一抗包括S-100蛋白、SOX-10、EMA、CgA、Syn、CD56、NSE、NF、Calretinin、Desmin、CD34、CD117、DOG1及Ki-67,均购自福州迈新公司。

2 结果

2.1 结肠MSCH临床特点 2例结肠MSCH均为女性,年龄分别为55岁和73岁,平均64岁;因腹部不适(1例)、体检(1例)行电子

肠镜检查发现;内镜检查显示1例位于乙状结肠,1例位于升结肠;病灶形态:扁平或广基息肉样隆起,息肉大小分别为5mm和3mm,2例结直肠MSCH均为单发病灶,详见表1。各病例内镜检查图像见图1。

2.2 结肠MSCH巨检、镜检病理学特征 巨检:病例1:灰白色黏膜组织一粒,大小0.4cm×0.2cm×0.1cm,质中,全埋。病例2:灰白色黏膜组织一粒,大小0.2cm×0.1cm×0.1cm,质中,全埋。镜检病理特征:病例1肿瘤细胞呈梭形,在黏膜固有层穿插生长,使腺体数量减少,腺体之间间隔增大(图2A);病例2肿瘤细胞呈梭形,在黏膜层交织状排列,病变内残留有平滑肌组织(图2B);两者均无包膜,细胞均边界不清,细胞质弱嗜酸性,细胞核呈长椭圆形或相对肥胖的长梭形,未见明显小核仁,未见核异型及核分裂象(图2C)。周边腺体间质可见数量不等慢性炎症细胞浸润。

2.3 结直肠MSCH免疫表型特征 2例结肠MSCH患者活检标本梭形细胞免疫表型S-100蛋白均呈弥漫强阳性(图3A、图3C),SOX10均呈部分阳性(图3B、图3D),病例1Desmin阴性,病例2 Desmin提示残留的平滑肌组织(图3E),Ki-67两例增值指数均约2%;其余抗体EMA、CgA、Syn、CD56、NSE、NF、Calretinin、CD34、CD117、DOG1均呈阴性。免疫组化染色也均未见节细胞。

2.4 结肠MSCH治疗及预后情况 2例均行肠镜切除,切除术后分别随访观察30个月和14个月,均未发生术后并发症,总体表现良好,均无恶变及复发。

【第一作者】张丽华,女,主治医师,主要研究方向:胃肠道及女性生殖系统的病理诊断。E-mail: sillybox@126.com

【通讯作者】张丽华

表1 2例结肠MSCH临床特点

病例	性别	年龄	确诊原因	病变位置	内镜描述
病例1	女	55岁	常规体检	乙状结肠	乙状结肠见一0.5×0.5cm扁平息肉
病例2	女	73岁	腹胀	升结肠	升结肠见一广基息肉，约0.3×0.3cm

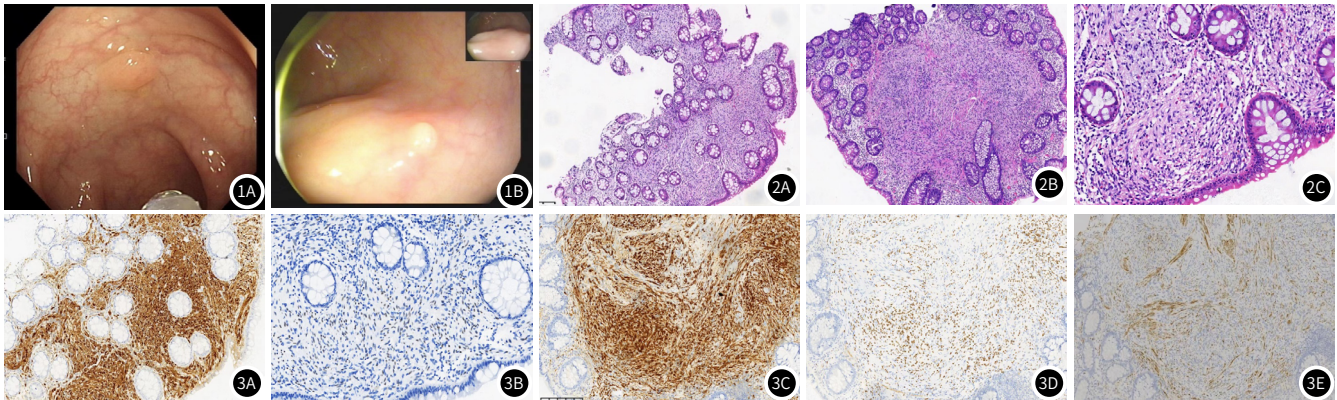


图1 各病例内镜检查下息肉图像。图1A: 病例1内镜显示单个扁平息肉; 图1B: 病例2内镜显示单个广基息肉。图2 镜检HE及放大病理学图像。图2A: 病例1梭形肿瘤细胞在黏膜固有层穿插生长, 腺体之间间隔增大; 图2B: 病例2梭形肿瘤细胞在黏膜层交织状排列, 病变内残留有平滑肌组织; 图2C: 梭形细胞胞质嗜酸性, 细胞核呈长椭圆形或相对肥胖的长梭形, 未见明显小核仁。图3 免疫表型特征。图3A: 病例1梭形细胞S-100蛋白弥漫强阳性, EnVision法; 图3B: 病例1梭形细胞SOX-10呈部分阳性, EnVision法; 图3C: 病例2梭形细胞S-100蛋白弥漫强阳性, EnVision法; 图3D: 病例2梭形细胞SOX-10呈部分阳性, EnVision法; 图3E: 病例2 Desmin提示残留的平滑肌组织。

3 讨论

2009年Gibson^[2]等首次报道, 是一种相对罕见良性的神经源性病变, 好发于胃肠道, 多为单发息肉样病变突出于黏膜^[3], 本研究2例结肠MSCH也均是单发的息肉样病变。张文芳^[4]等研究显示, MSCH主要见于直肠或结肠, 内镜下超过90%表现为息肉样隆起, 平均直径为3.6mm, 本研究中结肠MSCH内镜检查显示为直径分别为5mm和3mm的扁平或广基息肉样隆起, 与张文芳^[4]等研究相似。路畅^[5]等学者研究中胃窦MSCH患者行内镜切除术后无并发症、复发等不良预后, 本研究随访2例结肠MSCH患者30个月和14个月, 患者总体表现良好, 均无恶变或复发, 与其研究结果具有一致性。

3.1 诊断 镜下特点: 黏膜内梭形细胞呈穿插生长或交织状排列, 无包膜, 细胞边界不清, 细胞质弱嗜酸性, 细胞核长椭圆形或相对肥胖的长梭形, 未见明显小核仁, 未见核异型及核分裂象。免疫组化2例均弥漫强阳性表达S-100蛋白, 而SOX10均呈部分阳性, 其余抗体EMA、CgA、Syn、CD56、NSE、NF、Calretinin、CD34、CD117、DOG1均呈阴性。

3.2 鉴别诊断 与可疑病例的鉴别诊断如下: (1)GIST: 位于结肠的GIST通常为透壁性肿瘤, 突向腔内或内外膨出, 可以呈束状、栅栏状或席纹状排列, 肿瘤细胞表达CD34、DOG-1、CD117, 不表达S-100等神经标志物, 与MSCH不同^[6]。(2)胃肠道神经鞘瘤: 以胃最常见, 结直肠发生较少, 肿瘤周界清晰, 瘤细胞呈束状或条束状紧密排列, 常见典型斑片状浸润的淋巴细胞套; 而结直肠MSCH界限不清, 瘤细胞在黏膜固有层穿插生长或交织状排列, 无淋巴细胞套形成, 这些都有利于神经鞘瘤鉴别^[7-8]。(3)炎性纤维性息肉: 绝大多数发生于胃, 结肠较少见, 镜下见相对一致的梭形细胞构成, 混杂有炎症细胞, 血管显著, 血管周围肿瘤细胞漩涡状, 背景可见嗜酸性粒细胞; 免疫组化表达CD34、局灶表达SMA, 不表达S-100, 有助于鉴别诊断^[9]。(4)胃肠道神经纤维瘤: 主要发生于黏膜下, 好发于小肠, 多相关于I型神经纤维瘤病, 散发病变较少。由施万细胞、纤维母细胞和神经束膜样细胞构成, 呈弥漫性、丛状生长, 而MSCH只有施万细胞一种成分, 可与神经纤维瘤区别^[10]。(5)胃肠道节细胞神经瘤: 好发于纵膈和腹膜后, 胃肠道较少见, 镜下由施万细胞及散在分布的簇状神经节细胞构成, 可呈单发性、息肉样或弥漫性, 多与I型神经纤

维瘤病、多发性内分泌肿瘤2B型或Cowden综合征相关, 而MSCH不伴遗传综合征, 无神经节细胞, 故可鉴别于MSCH^[11]。(6)胃肠道神经束膜瘤: 由梭形肿瘤细胞围绕肠隐窝呈同心圆状排列, 肠隐窝可见锯齿状结构, 肿瘤细胞表达EMA、不表达S-100蛋白; 而MSCH无同心圆状排列, 肠隐窝无锯齿状结构, 免疫组化表达S-100蛋白, 不表达EMA, 免疫组化可以鉴别两者^[12]。

综上所述, 结肠MSCH为黏膜梭形细胞病变, 不伴遗传综合征, 结合临床病理特征、免疫表型等检测有利于病理医师准确诊断该类疾病, MSCH治疗以内镜下切除为主, 患者预后良好, 无需过度治疗。

参考文献

- [1] García-Molina F, Ruiz-Macia JA, Sola J. Hamartoma de células de Schwann mucoso: revisión de una entidad descrita recientemente Mucosal Schwann cells hamartoma: Review of a recently described entity [J]. Rev Esp Patol, 2018, 51 (1): 49-54.
- [2] Gibson J A, Hornick J L. Mucosal Schwann cell "hamartoma": clinicopathologic study of 26 neural colorectal polyps distinct from neurofibromas and mucosal neuromas [J]. Am J Surg Pathol, 2009, 33 (5): 781-787.
- [3] Hashimoto H, Usui G, Sakai E, et al. Mucosal Schwann Cell Hamartoma of the Rectosigmoid Junction: A Rare Lesion Mimicking Mucosal Prolapse Syndrome and Other Neural Lesions [J]. Int J Surg Pathol, 2019, 27 (5): 515-517.
- [4] 张文芳, 王健超, 陈雪燕, 等. 结直肠黏膜施万细胞错构瘤3例临床病理学分析 [J]. 中华病理学杂志, 2022, 51 (9): 887-889.
- [5] 路畅, 冯吉贞, 姚志刚, 等. 胃窦多发黏膜施万细胞错构瘤1例并文献复习 [J]. 临床与实验病理学杂志, 2022, 38 (2): 228-230.
- [6] 金红花, 杨鹏平. 116例胃肠道间质瘤的临床特点、MRI影像表现及病理分析 [J]. 中国CT和MRI杂志, 2016, 14 (12): 90-92.
- [7] 程奕尊, 潘台新兴, 史海涛, 等. 胃肠道神经鞘瘤患者19例临床分析 [J]. 中国综合临床, 2022, 38 (3): 217-221.
- [8] Khanna G, Ghosh S, Barwad A, et al. Mucosal Schwann cell hamartoma of gall bladder: a novel observation [J]. Pathology, 2018, 50 (4): 480-482.
- [9] 李君, 滕晓东, 宋茂德. 结直肠非浸润性上皮性病变: 炎性病变更相关性和错构瘤性息肉的病理诊断 [J]. 中华病理学杂志, 2021, 50 (1): 74-78.
- [10] Okamoto T, Yoshimoto T, Fukuda K. Multiple non-polypoid mucosal Schwann cell hamartomas presenting as edematous and submucosal tumor-like lesions: a case report [J]. BMC Gastroenterol, 2021, 21 (1): 29.
- [11] 何毅辉, 黄海建, 陈志忠, 等. 胃肠道节细胞神经瘤6例临床病理分析 [J]. 临床与实验病理学杂志, 2020, 36 (5): 542-546.
- [12] Rittershaus A C, Appelman H D. Benign gastrointestinal mesenchymal bumps: a brief review of some spindle cell polyps with published names [J]. Arch Pathol Lab Med, 2011, 135 (10): 1311-1319.

(收稿日期: 2022-12-25)

(校对编辑: 孙晓晴)