

胃肠道间质瘤的临床及影像学表现

• 腹部影像学 •

徐宏伟, 晁明, 刘奕清, 徐凤峰, 赵嵩

【摘要】 目的: 提高对胃肠道间质瘤(GISTs)的认识和影像学诊断水平。方法: 回顾性分析 31 例 GISTs 的临床及影像学资料。结果: 病灶分布于胃 22 例, 小肠 7 例, 胃肠道外 2 例; 肿瘤平均直径 6.5cm。病理分型: 良性 6 例, 交界性 7 例, 恶性 18 例。临床表现多为腹部不适(18/28)、消化道出血(13/28)、腹痛(11/28)和消瘦(5/28)。主要影像学表现为粘膜下富血供肿块, 境界清晰光整, 外生性为主, 内部出血、坏死、囊变明显, 局部淋巴结无转移。结论: GISTs 是一类潜在恶性的肿瘤, 应手术完整切除。其影像学表现具有一定特征, 但不能定性, 确诊需依赖免疫组化和电镜检查。

【关键词】 胃肠道; 间质瘤; 临床病理

【中图分类号】 R814.42; R735 【文献标识码】 A 【文章编号】 1000-0313(2003)09-0627-03

The clinical and imaging findings of gastrointestinal stromal tumors XU Hong-wei, CHAO Ming, LIU Yi-qing, et al. Department of Radiology, the Second Hospital of Shaoxing, Zhejiang 312000, P. R. China

【Abstract】 **Objective:** To improve our knowledge and the ability of imaging diagnosis of gastrointestinal stromal tumors (GISTs). **Methods:** The clinical and imaging data of 31 patients with GISTs were analyzed and summarized. **Results:** Tumor located in the stomach in 22 cases, small bowel in 7 cases and extragastrintestinal sites in 2 cases. The average size was 6.5cm in diameter. Immunohistochemical study diagnosed as benign in 6 cases, Intermediate in 7 cases and malignant in 18 cases. The common symptoms were vague abdominal discomfort (18/28), gastrointestinal tract bleeding (13/28), abdominal pain (11/28) and weight loss (5/28). The main imaging appearances included submucous hypervascular lesions with well-defined margins, predominating exophytic growth, obvious hemorrhage or necrosis and cystic changes within the mass and no metastases to local lymph nodes. **Conclusion:** All GISTs should be considered a potential malignancy and complete excision is recommended. The relatively characteristic imaging findings may strongly suggest the possibility of GISTs but that is not confirmatory. The final diagnosis is provided only by immunohistochemical and electron microscopic examination.

【Key words】 Gastrointestinal tract; Stromal tumor; Clinicopathology

胃肠道间质瘤(gastrointestinal stromal tumors, GISTs)是近十年来临床病理研究的热点之一, 目前认为它是一类既不同于典型平滑肌瘤, 亦不同于雪旺细胞瘤的胃肠道最常见的间叶源性肿瘤^[1]。本文对 1999 年 1 月~ 2002 年 9 月在本院经手术病理证实的 31 例 GISTs 的临床及影像学资料作一分析。

材料与方 法

本组共 31 例, 男 15 例, 女 16 例。年龄 10~ 81 岁, 平均(56.6±16.6)岁, 其中 50 岁以上占 67.8%(21/31); 41~ 50 岁占 16.1%(5/31); 31~ 40 岁占 12.9%(4/31); 30 岁以下 1 例, 占 3.2%(1/31)。全部病例均接受外科手术治疗并经免疫组化检查确诊。30 例完整切除肿瘤(标本切缘阴性), 1 例因腹内广泛转移无法切除, 仅作活检。

全组病例术前共接受各种影像学检查 71 人次, 其中胃镜 19 人次, B 超 18 人次, CT 13 人次, 胃肠钡餐造影 8 人次, 内镜超声(EUS)3 人次, 胃肠道 DSA 3 人次, MRI 2 人次, 纤维肠镜 2 人次, 小肠插管钡灌造影、ECT、稀钡灌肠造影各 1 人次。

结合手术所见和病理结果, 对本病的临床及影像学表现进行回顾性分析和总结。统计学处理: 资料均数用 $\bar{x} \pm s$ 表示, 均

数间比较用 t 检验, 百分率比较用 χ^2 检验。

结 果

1. 手术和病理

病变部位与形态: 病变单发者 30 例, 多发者 1 例。发生于胃 22 例(71%), 其中胃底 7 例, 胃体 13 例, 胃窦 1 例, 胃底体部多发病变 1 例; 十二指肠 2 例(6.5%), 空肠 3 例(9.7%), 回肠 2 例(6.5%); 发生于小网膜囊和左中腹膜后各 1 例(各 3.2%)。肿瘤多呈圆形或类圆形, 部分呈不规则分叶状, 境界清晰, 4 例有完整包膜, 8 例与周围组织有不同程度粘连, 但均能完整分离。2 例合并腹腔内多发转移, 其中 1 例左中腹膜后肿块因伴肠系膜、大网膜上下两面广泛带蒂转移结节而无法切除, 其余病例的病灶均获完整切除。全组病例均未发现局部转移性淋巴结肿大。

根据瘤体与胃肠道壁的关系分为 4 型: ①粘膜下型: 肿瘤从粘膜下向腔内生生长突出, 与管壁基底有蒂相连, 共 4 例(12.9%); ②肌壁间型: 肿瘤同时向腔内外生长突出, 共 20 例(64.5%), 其中 13 例明显以外生为主(肿瘤主体在壁外), 有 1 例呈典型哑铃状外观; ③浆膜下型: 肿瘤从浆膜下向壁外生长突出, 与管壁基底有蒂相连, 共 5 例(16.1%); ④胃肠道外型: 肿瘤起源于胃肠道壁以外的腹内其它部位, 共 2 例(6.5%)。

作者单位: 312000 浙江, 绍兴市第二医院放射科(徐宏伟); 310009 杭州, 浙江大学医学院附属第二医院放射科(晁明、刘奕清、徐凤峰、赵嵩)

作者简介: 徐宏伟(1966~), 男, 浙江绍兴人, 硕士, 主治医师, 主要从事腹部影像诊断与介入治疗工作。

肿瘤大小与病理分型: 肿瘤直径 1.5~18cm, 平均(6.5±3.6)cm; 27例(87.1%)肿瘤内部有不同程度的出血、坏死、囊变。经免疫组化检查诊断良性间质瘤6例(19.4%), 直径1.5~5.5cm, 平均(3.6±1.7)cm; 交界性间质瘤7例(22.6%), 直径2~6cm, 平均(4.4±1.7)cm; 恶性间质瘤18例(58.1%), 直径2~18cm, 平均(7.7±3.9)cm, 良恶性肿瘤大小差异有显著性意义($t = -2.509, P < 0.05$)。共13例有0.8~3.5cm大小的粘膜溃疡, 发生于良性者3例, 交界性者2例, 恶性者8例。良恶性肿瘤并发溃疡的百分率差异无显著性意义($n < 40$, 用 Fisher 精确概率检验, $P > 0.05$)。

2. 临床表现

本组3例无症状者均为体检时发现, 28例有症状者, 病程2天~6年, 平均(14.5±23.1)个月。临床表现为腹部不适(18例)、黑便或伴呕血(13例)、腹痛(11例)、消瘦(5例)、低热(1例), 其中3例因失血性休克而行急诊手术。常见体征有贫血貌(10例)、腹部压痛(10例)、腹部包块(7例)。

3. 影像学表现

胃镜: 3例小肠病变者未见异常, 另15例胃部和1例十二指肠降部肿瘤均表现为局部粘膜下隆起性病变, 其中8例伴有直径0.8~3cm的溃疡, 3例伴有粘膜糜烂, 另4例粘膜完整。除1例十二指肠乳头病变在其表面粘膜糜烂、缺损处活检获得确诊外, 其余病例仅见慢性炎症或伴肠上皮化生等表现, 未能明确诊断。

超声: 18例腹部B超均发现病变, 表现为低回声团块, 境界清楚, 部分有包膜, 15例内部回声不均, 或伴大小不等、形态不一的液性暗区(图1), 内部回声均匀的3例肿块直径≤4cm。3例行内镜超声检查, 均能准确判断肿块的大小、起源层面及其

内部的液化坏死等改变(图2)。

CT: 平扫呈均匀等密度者6例, 等低混杂密度者7例。静注对比剂后均匀强化2例, 但其中1例病理证实肿块内有出血; 不均匀明显强化11例, 其中8例肿块内有大量液化坏死而呈囊实性表现(图3)。12例肿块境界清晰, 除8例显示肿块与其起源部位关系密切(图4a)外, 余未见明显周围器官受侵和淋巴结肿大等征象。起源于左中腹膜后的1例显示病灶与周围肠管有粘连, 同时可见腹腔内的多发转移结节(图5)。

其它: 8例胃肠钡餐造影和1例小肠插管造影均表现为腔内充盈缺损或局部外压改变, 轮廓光整, 局部粘膜可有展平、弧形移位, 但无破坏(图6), 3例显示钡斑影; 2例MRI均表现为境界清的囊实性肿块, 实质部分有明显强化; 3例DSA有2例表现为结节状异常染色灶, 界清, 局部供血动脉增粗, 另1例表现为局部血管增多、迂曲、紊乱, 误诊为空肠血管畸形、毛细血管增生症; 1例ECT扫描发现下腹局部放射性浓聚, 提示回肠出血点, 后经手术证实。

4. 随访情况

已有5例患者(1例良性, 4例恶性)于术后6个月~2.5年出现局部复发伴腹腔内多发转移结节, 其中2例并存多发肝转移, 1例并存肺转移, 另1例回肠低度恶性间质瘤经腹腔镜切除后1年出现腹内弥漫性播散并腹腔积血。复发及转移病灶的B超及CT所见与前述原发灶表现基本一致(图7)。

讨论

1. 病理学诊断依据和组织学起源问题

GISTs在光镜下主要由梭形细胞和/或上皮样细胞构成, 与平滑肌细胞和神经细胞很相似(图4b), 以往常被误诊为平滑肌

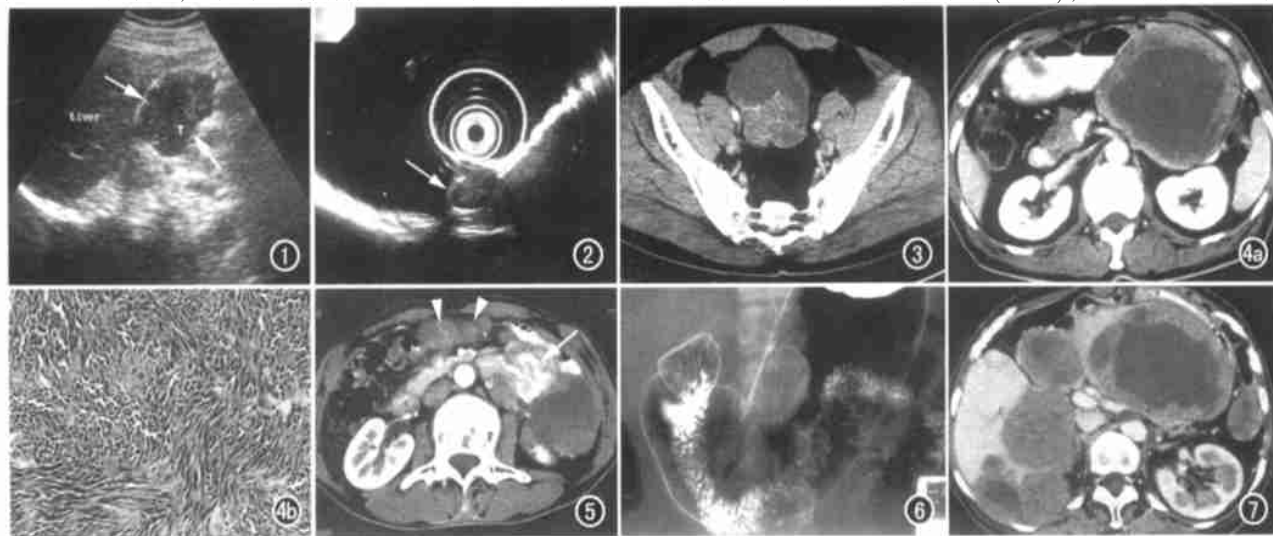


图1 十二指肠降部外侧恶性间质瘤。B超示肝与右肾之间6cm×4cm不均匀低回声肿块(箭), 境界清。图2 良性间质瘤。内镜超声示胃底后壁直径1.5cm低回声并伴无回声区肿块(箭), 起源于肌层, 轮廓光整, 表面粘膜有溃疡形成。图3 CT示盆腔内9cm×8cm分叶状肿块, 边缘光滑锐利, 强化不均匀, 部分囊性变。手术病理证实为恶性间质瘤, 包膜完整, 有蒂与空肠壁相连。图4 胃体大弯侧恶性间质瘤。a) CT示左上腹直径12cm囊实性肿块, 界清, 与胃壁关系密切, 实质部分明显强化; b) 病理示大量梭形细胞呈编织状、假栅栏状排列, 细胞核异型性和核分裂象明显(HE×10)。图5 左腹膜后恶性间质瘤, 伴网膜和系膜广泛带蒂转移性结节。CT示左肾下方6cm×5cm囊实性肿块并腹内多发软组织结节(箭头), 动脉期扫描见多条粗大供血血管(箭)。图6 粘膜下交界性间质瘤。钡餐造影示胃小弯4cm×3cm半球形充盈缺损, 轮廓光整, 局部粘膜无破坏。图7 胃恶性间质瘤术后复发和转移。CT示腹腔内及肝内多发结节, 均境界清晰, 强化明显, 有不同程度坏死、液化表现。

源性或神经源性肿瘤。随着免疫组化和电镜技术的发展,大量研究证明 GISTs 占胃肠道间叶源性肿瘤的绝大多数,而平滑肌源性肿瘤不常见,神经源性肿瘤更少见^[1]。GISTs 的免疫组化检查表现为 CD117(c-kit 原癌基因的产物)和/或 CD34 阳性,平滑肌特异性标志物(SMA、Desmin、HHF35 等)和神经源性标志物(S-100P、NSE、NF、GFAP 等)表达阴性或弱阳性,而典型的平滑肌源性或神经源性肿瘤不表达 CD117 和/或 CD34,据此可以确诊^[1]。根据肿瘤大小、核分裂象计数等指标可进一步区分为良性、交界性和恶性。但 GISTs 的组织学起源仍不十分清楚。由于 GISTs 对 CD117 的特异性高阳性率的表达以及 CD117 对胃肠道内的 Cajal 细胞的特异性表达。Kindblom 等^[2]认为 GISTs 为起源于 Cajal 细胞的肿瘤,并建议将其重新命名为胃肠道起搏细胞肿瘤。然而 GISTs 可发生于胃肠道以外的腹腔内其它部位,这一事实使上述理论难以成立,却强烈提示 GISTs 和 Cajal 细胞可能共同起源于具有多向分化潜能的原始间充质细胞,后者存在于胃肠道管壁各层组织及其系膜层内,这样就可以解释 GISTs 何以能发生于胃肠道以外的腹内其它部位,特别是网膜和肠系膜^[3]。

2. 临床病理特点

文献^[4]报道 GISTs 多见于中老年,40 岁以前少见,中位年龄在 50~60 岁;约 70% 发生于胃,20%~30% 发生于小肠,食管和结、直肠的发生率不到 10%;估计 10%~30% 为恶性。本组平均年龄 56.6 岁;50 岁以上占 67.8%,发生在胃 22 例(71%),小肠 7 例(22.6%),结果基本一致,但本组恶性率(61.3%)明显高于文献报道。临床表现与肿瘤的大小和部位有关,最常见者为腹部不适、疼痛和消化道出血,部分可于体表触及肿块,但均无特异性。部分病例可发生急性消化道大出血,需急诊手术切除病灶才能控制。因肿块具有外生性特点,其症状出现相对较晚,也很少引起胃肠道梗阻。小部分患者可无明显症状,而因体检发现。本组资料表明肿瘤良恶性与其大小有关而与有无粘膜溃疡无关,但由于 GISTs 的病理诊断与生物学行为不一致,以上良恶性判断通常并不可靠,而且动态观察小的、良性的 GISTs 最后都将不可避免地成为大的、恶性的 GISTs^[5,6]。因此,我们赞同 Ludwig 等将所有 GISTs 均视为低度恶性,均存在局部复发和转移可能性的观点,不论其大小都应将其完整切除。鉴于 GISTs 易于脱落种植,我们认为细针穿刺活检或经腹腔镜手术均应慎重,主张直接剖腹探查,以免增加腹内广泛播散的危险。

3. 影像学特点

普通 X 线造影和内镜检查对于腔内病变及粘膜细微结构显示较好,但多不能定性,内镜活检选择粘膜缺失或溃疡部位取材可望提高确诊率。内镜超声能够对胃肠道壁进行精确分层,可以发现其它方法难以发现的、小于 5mm 的肿块,并对其起源、边界、质地和属性作出评价^[7],但尚未普及应用。胃肠道 DSA 对病灶隐匿、尤其是有活动性出血的患者,仍不失其重要诊治价值。ECT 对反复少量出血的患者也有重要定位价值。总体而言,目前仍以 B 超和 CT 应用最广,效果最佳,两者均能对

病变的形态、大小、内部结构以及与邻近组织器官的关系作出较准确的评估。MRI 除了能达到同样的目的外,尚能对肿块内部的组织病理改变作出更精确的评价,但其临床应用价值尚未引起足够重视。

结合本组结果及有关文献^[6,8],笔者认为 GISTs 的影像学表现具有一定的特征性:①肿块虽可呈多种形态,但大多境界清晰光整,即使是巨大的恶性 GISTs,其对周围组织的浸润也相对轻微,仅表现为肿块边缘与邻近结构的分界趋于模糊。②肿块多富于血供,内部出血、坏死、囊变显著。Hasegawa 等研究了 9 例胃间质肉瘤的 MR 表现,发现其内均存在出血、坏死,实质部分强化明显。本组病理证实出血、坏死、囊变率为 87.1%,B 超和 CT 发现率分别为 83.3% 和 84.6%,肿瘤实质也有中等以上强化。③可有肝、腹膜、肺等的转移,但周围淋巴结转移性肿大罕见。本组病例影像及手术、病理均未发现周围肿大淋巴结。④由于肿块以外生性为主,且肿块不会直接沿胃肠道壁浸润蔓延,邻近管壁无增厚表现,故影像上定位有时较为困难,往往仅能按就近原则推测其起源部位。腹内肿块若伴消化道出血可提示其为胃肠道起源。⑤胃的间质瘤多发生在胃体或底部,胃窦部少见。本组发生在胃的 22 例中,21 例在胃体和胃底(95.5%),仅 1 例发生在胃窦部(4.5%)。⑥复发及转移灶的影像学表现与原发灶基本相同。但值得强调的是上述征象缺乏特异性,平滑肌类肿瘤和神经源性肿瘤均可有相似表现,要据此作出鉴别诊断非常困难。鉴于 GISTs 占据胃肠道间叶源性肿瘤的绝大多数,以上影像学表现仍足以提示其诊断可能性,GISTs 的最后确诊必须依靠免疫组化和电镜检查。

参考文献:

- [1] 侯英勇,朱雄增.胃肠道间质瘤的组织发生及命名[J].中华病理学杂志,2000,29(6):453-454.
- [2] Kindblom LG, Remotti HE, Aldenborg F, et al. Gastrointestinal pacemaker cell tumor (GIPACT): gastrointestinal stromal tumors show phenotypic characteristics of the interstitial cells of Cajal[J]. Am J Pathol, 1998, 152(5): 1259-1269.
- [3] Miettinen M, Monihan JM, Sarlomo-Rikala M, et al. Gastrointestinal stromal tumors/smooth muscle tumors (GISTs) primary in the omentum and mesentery[J]. Am J Surg Pathol, 1999, 23(9): 1109-1118.
- [4] Miettinen M, Sarlomo-Rikala M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors: recent advances in understanding of their biology[J]. Hum Pathol, 1999, 30(10): 1213-1220.
- [5] Ludwig DJ, Traverso LW. Gut stromal tumors and their clinical behavior[J]. Am J Surg, 1997, 173(5): 390-394.
- [6] Hasegawa S, Semelka RC, Noone TC, et al. Gastric stromal sarcomas: correlation of MR imaging and histopathologic findings in nine patients[J]. Radiology, 1998, 208(3): 591-595.
- [7] McLean A, Fairclough P. Endoscopic ultrasound—current applications[J]. Clin Radiol, 1996, 51(2): 83-98.
- [8] 许有生,吴传芬,王建良,等.胃肠道间质瘤的影像诊断(附 15 例分析)[J].放射学实践,2003,18(8):598-600.

(2003-01-28 收稿 2003-04-25 修回)