

腹部促纤维增生性小圆细胞瘤的影像学表现与鉴别诊断

朱杏莉, 焦旭 综述 全显跃 审核

【中图分类号】R814.41 【文献标识码】A 【文章编号】1000-0313(2006)03-0315-03

自 1991 年 Gerald 等^[1]首先报道腹腔内促纤维组织增生性小圆细胞肿瘤(desmoplastic small round cell tumor, DSRCT)以来, 目前文献报道不超过 300 例^[2], 而关于影像表现方面的报道甚少。本文着重从影像学角度对腹部 DSRCT 的诊断以及鉴别诊断要点作一综述。

临床资料

早期文献报道 DSRCT 多发生于男性青少年, 近期文献报道也仍以青少年为主, 但年龄跨度较大(5~52 岁), 男女比为 4:1^[3], 其中国内报道 1 例为 65 岁女性发病^[4]。该肿瘤多发生于腹腔或盆腔腹膜, 但也有胸膜、附睾、肝脏、颅内、腮腺、眼眶皮肤、舌根、球后肌锥内、肾脏等处发病的报道^[5,6], 提示该肿瘤并不具有特定发病部位。腹部 DSRCT 临床表现无特异性, Alberto 和 Dao 等^[2,7]回顾性分析了 71 例患者, 其临床表现起初主要为腹部疼痛(52.1%)、进而引起腹部膨隆, 并可触及明显肿块。

文献报道该肿瘤侵袭能力强, 恶性度高, 预后极差^[5,8], 也有报道称要根据发生部位、分化程度、肿瘤大小、浸润及转移状况等多种因素综合分析判定, 如有多种分化或出现一些较成熟组织而无转移者预后较好^[4]。关于治疗, Kim 等^[9]提出 DSRCT 以化疗、手术及放疗结合的综合治疗原则。

病理

大体标本示肿瘤绝大多数为多结节, 大小不一, 直径 0.5~40.0 cm, 大多表面光滑, 附着或借蒂附着于腹膜、胸膜和睾丸鞘膜。肿瘤切面呈实性, 灰白色, 质实、坚硬, 可有粘液感、出血或坏死^[10]。其组织起源仍不清楚, 可能来源于具有多潜能分化的原始间叶细胞或为神经外胚叶和原始间叶组织共同起源^[5]。主要组织学诊断指标如下: ①有大量致密纤维增生; ②肿瘤细胞为呈团、索状排列的小圆细胞(图 1); ③少数小圆细胞伴有多种分化潜能; ④免疫组化肿瘤细胞有不同程度地表达上皮、间叶及神经内分泌的标记。近来文献资料显示该肿瘤在遗传学上有一独特的细胞遗传学特点, 即 EWS 基因与 WT₁ 基因融合后发生染色体异位[t(11;22)(p13;q12)]^[3,11,12]。免疫组化的结果显示瘤细胞具有上皮源性、间叶性和神经源性等多向分化的特点, 其中 CK、EMA、Desmin、Vimentin、MIC₂ 和 NSE 均呈阳性表达, 少数病例尚可表达 Leu 7、SMI 33、S 100、Actin、Chromogranin 和突触素等, WT₁ 抗体胞核强阳性表达^[8]。电镜下肿

瘤细胞为分化差的小细胞, 伴有明显的桥粒样连接, 较突出的特征是常可见核旁丰富的中间丝形成同心圆结构, 间质为典型的肌纤维母细胞间质^[8]。

影像学表现

腹部 DSRCT 的影像学表现方面的文献报道比较少, 最具特征性的表现为位于网膜、肠系膜内或邻近膀胱的没有明确器官来源的软组织肿块, 单发或多发均可^[13]。肿瘤生长最常见的部位是盆腔, 其次是沿腹膜广泛分布, 也可见于腹膜后^[2]。肿瘤可发生腹膜多发种植播散、邻近脏器的直接侵犯, 肝脏多发转移也比较常见, 另外也可见腹、盆腔淋巴结多发转移以及不同程度的腹水形成^[13,14]。腹部外的血行转移比较少见, 但也有文献报道可见肺部、胸膜、肋骨及阴囊转移^[7,14-16]。

1. 超声

DSRCT 的超声检查主要表现为腹腔巨大肿块, 回声不均匀, 多普勒血管显像显示血供丰富^[9], 或表现为边界清楚的低回声肿块, 其中心可见无回声区^[8,13]。

2. CT

CT 是腹部 DSRCT 最常用的检查方法, 平扫显示腹腔、盆腔内或腹膜后多发分叶状无明确器官来源的软组织肿块(图 2), 边界较清楚, 大小不一, 最大径达 40 cm, 密度多不均匀, 其中心区域的不同范围低密度改变与大体标本中的坏死灶相对应, Perry 等^[13]报道 9 例患者中 7 例可见肿块中央低密度改变。部分患者可见肿块内多发斑点状高密度钙化灶, 当发生腹膜种植转移时, 腹膜呈局限性或弥漫性不同程度增厚, 可呈结节样改变(图 3), 肝脏多发转移灶表现为大小不等低密度改变, 也可伴发腹水、腹膜后及腹股沟多发肿大淋巴结, 但比较少见, 亦可出现压迫输尿管引起的肾盂积水等继发表现^[13,16]。增强扫描肿瘤呈轻度强化(图 4)或不均匀强化^[8,12-14], 其强化程度接近于腹壁肌肉强化^[13]。

3. MRI

有关 DSRCT 的 MRI 表现的文献报道更为少见, T₁WI 上肿物多呈中等信号, T₂WI 多呈高信号, Ukihide 等^[16]报道 2 例肿瘤呈不均匀信号, T₁WI 信号低于或等于骨骼肌信号, 其内可见小囊样改变, T₂WI 显示 6 个肿块内可见液-液平面, 以上表现反映了肿瘤出血、坏死的病理特点, 增强扫描呈不均匀强化, 肿瘤中心可见无强化的低信号区, 强化特点也符合病灶的病理表现。Outwater 等^[17]报道 1 例升结肠前方的 DSRCT 肿块, T₁WI 呈等信号, 其内可见高信号改变(出血性坏死), T₂WI 肿块中心出血坏死区为高信号, 肿块实质部分呈等信号。MRI 的优势在于多方位成像更易于显示肿瘤及其种植转移的范围, 冠

状面 T₂WI 显示多发腹膜种植播散的高信号病灶较为清楚^[16]。

综上所述,腹部 DSRCT 的影像学表现复杂多样,无特异性,相对的特征性表现为腹腔、盆腔及腹膜后多发无明确器官来源的软组织肿块,CT 对于显示肿瘤内多发斑点状钙化比较敏感,MRI 易于显示肿瘤的出血、坏死灶及病变累及范围,增强扫描肿瘤呈轻度强化或不均匀强化,部分肿瘤直接侵犯邻近脏器,可以发生腹膜多发种植转移,也可发生肝脏转移及腹膜后、腹股沟的多发淋巴结转移。发生于青少年或年轻人的具有此特点的腹部病变要注意考虑 DSRCT 的可能。

鉴别诊断

腹部 DSRCT 无特异性的影像学表现,而且目前报道的病例数目有限,诊断经验不足,需与其它发生于腹腔和腹膜后的肿瘤相鉴别。

恶性纤维组织细胞瘤(malignant fibrous histiocytoma, MFH):MFH 在临床与影像学表现方面均与腹部 DSRCT 相似,临床上可以出现腹痛及腹部肿块,CT 平扫密度稍低于肌肉,肿块较大时也伴发出血、坏死及钙化,并且易于侵犯周围组织器官,术后容易复发。但以下几点有助于鉴别诊断^[18,19]:①MFH 发病年龄以中老年多见,而 DSRCT 以青少年多见;②MFH 好发部位为腹膜后,从而易侵犯腹膜后器官使之变形,与腹腔脏器脂肪间隙存在,而 DSRCT 主要发生部位为盆腔;③MFH 内部钙化多呈团块状及弧形,DSRCT 钙化主要为斑点状;④MFH 增强扫描呈中、重度强化,较 DSRCT 强化明显,并且不发生种植转移,而 DSRCT 可以发生腹膜广泛种植。

腹膜后或腹腔淋巴瘤:腹膜后或腹腔恶性淋巴瘤临床也常表现为腹部不适、腹痛及腹部包块等,亦可伴发贫血、发热及体重减轻,后期肿大淋巴结多融合成团块状,密度均匀或不均匀,也与 DSRCT 有相似之处,但两者在以下几个方面表现不同^[20]:①淋巴瘤多发生于中年男性,而 DSRCT 多为青少年;②淋巴瘤发病早期 CT 平扫表现为腹膜后或腹腔多数淋巴结肿大,DSRCT 则早期即表现为实质性肿块,不具有淋巴结肿大的影像特征;③淋巴瘤在增强扫描动脉期可稍有强化,静脉期病灶密度稍降低,并且具有瘤灶较小者强化相对明显,瘤灶较大者强化较差的特点,而 DSRCT 的强化程度与病灶大小无明确

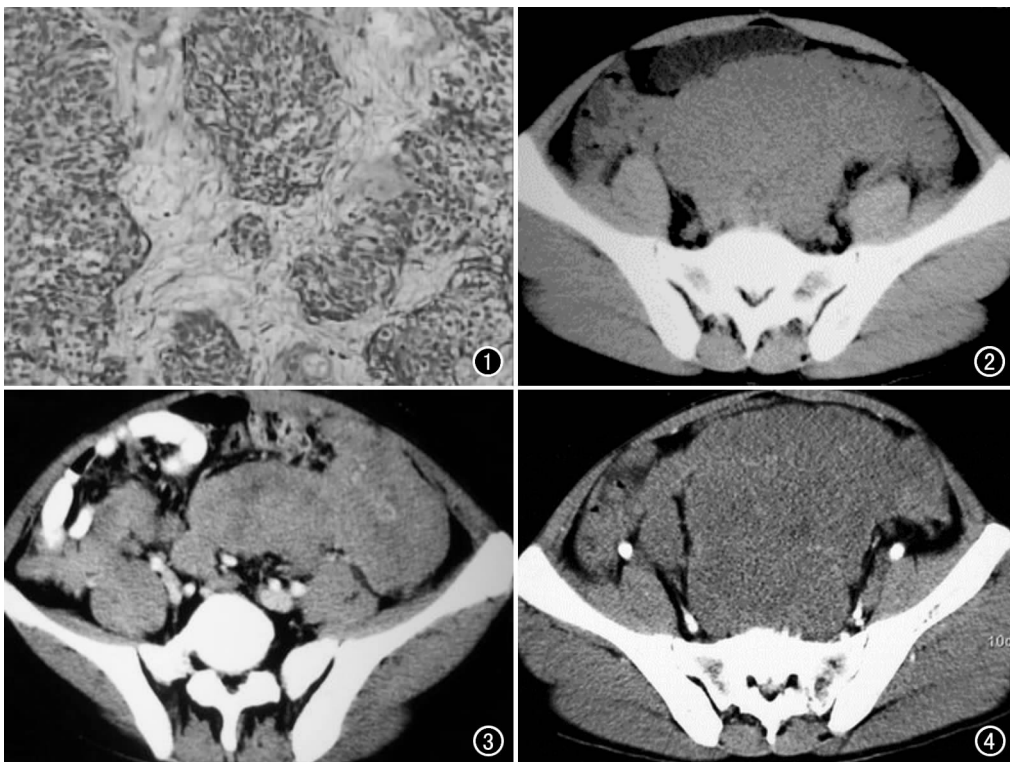


图 1 HE 染色。瘤组织呈片状分布,间质为硬化的纤维组织,瘤细胞小,核大异型性明显。

图 2 CT 平扫示盆腔腹膜后巨大不规则实质性团块,中等密度,与周围脏器分界不清。

图 3 肿瘤切除术后 4 个月。CT 增强扫描示下腹腔及腹膜后多发结节状肿块,不均匀轻度强化,与周围组织分界不清。图 4 术前 CT 增强扫描,示病灶轻度强化。

关系;④淋巴瘤可以推移、包绕邻近血管,而 DSRCT 多表现为推移邻近脏器;⑤脾未受浸润前即出现体积增大,也是淋巴瘤的一个显著特点,而 DSRCT 未见此表现。

局限性腹膜间皮瘤:也可表现为腹腔肿块,并可侵犯相邻脏器,但以下几方面与腹部 DSRCT 不同^[21]:①局限性腹膜间皮瘤多见于 40 岁以上中老年人,可能有石棉接触史,而 DSRCT 多发生于青少年,无特殊病史;②CT 平扫局限性腹膜间皮瘤表现为腹腔、盆腔或后腹膜腔内巨大囊实性肿块,以囊性为主伴多发囊腔形成,部分囊壁厚薄不均,并可见壁结节,而 DSRCT 则表现为以实质性为主的肿块,可伴坏死及出血;③增强扫描局限性腹膜间皮瘤实质部分显著强化,而 DSRCT 表现为轻度或不均匀强化;④局限性腹膜间皮瘤一般无远处转移,也不伴发腹水,而 DSRCT 可以发生腹膜种植转移、远处脏器及淋巴结转移,也可以出现腹水。

脂肪肉瘤:发生于腹膜后间隙的脂肪肉瘤起病隐匿,发现时往往已经很大,可占据大部分腹腔、盆腔,与腹部 DSRCT 也较相似,但两者也存在以下不同:①脂肪肉瘤发病年龄多在 50~60 岁,不同于 DSRCT;②脂肪肉瘤以沿各间隙侵袭性生长为特点,易包绕大血管及腹腔脏器^[22],而 DSRCT 多表现为推挤邻近脏器;③大多数脂肪肉瘤内可见到脂肪密度,DSRCT 尚未见含脂肪组织的报道。但硬化性脂肪肉瘤 CT 不论平扫还是增强扫描密度较均匀,呈均匀的肌密度^[23],与不伴有坏死的 DSRCT 难以鉴别。

转移瘤:发病年龄较大,多发生于肝门区及腹膜后,且有胃、胰腺、结肠等原发肿瘤的病史,结合临床资料及比较固定的发病部位比较容易与腹部 DSRCT 鉴别。

神经母细胞瘤:多见于婴幼儿,常位于脊柱旁,肿块多单发,较大时可以推挤邻近组织和器官,并可包埋腹主动脉和下腔静脉,钙化形式多样,而腹部 DSRCT 发生年龄为青少年为主,发生部位广泛,并且可以多发或腹腔广泛种植转移。

平滑肌肉瘤:腹部平滑肌肉瘤是肠系膜平滑肌源性原发性恶性肿瘤,多见于小肠系膜,瘤体中等硬度,影像学表现多样,也无特征性,可为数个肿块粘连在一起,也可为单发大的多囊性肿物,或为一个巨大实性肿瘤,含多数扩张薄壁的血管,易出血,与腹部 DSRCT 较难鉴别。但是两者在临床资料方面存在以下不同点:①平滑肌肉瘤多发生于成人,女性多见,而 DSRCT 多发生于男性青少年;②平滑肌肉瘤多经血行转移,少数可转移到局部淋巴结,不发生腹膜种植转移。

由于 DSRCT 的临床表现无明显的特异性,并随着促纤维增生性小圆细胞瘤逐渐被大家认识,其诊断很可能首先由影像学检查提示,所以放射科医生要熟悉这种少见的肿瘤。

参考文献:

- [1] Gerald WL, Miller HK, Battifora H, et al. Intra-abdominal Desmoplastic Small Round-cell Tumor; Report of 19 Cases of a Distinctive Type of High-grade Polyphenotypic Malignancy Affecting Young Individuals[J]. AMJ Surg Pathol, 1991, 15(3): 499-513.
- [2] Gil A, Portilla AG, Erwin A, et al. Clinical Perspective on Desmoplastic Small Round-cell Tumor[J]. Oncology, 2004, 67(3-4): 231-234.
- [3] Roberts P, Burchill SA, Beddow RA, et al. A Combined Cytogenic and Molecular Approach to Diagnosis in a Case of Desmoplastic Small Round Cell Tumor with a Complex Translocation[J]. Cancer Genet Cytogenet, 1999, 108(1): 19-25.
- [4] 高冬霞, 廖松林, 石雪君, 等. 促纤维小圆细胞肿瘤 5 例临床病理、免疫组化及电镜观察[J]. 临床与实验病理学杂志, 2000, 16(5): 353-356.
- [5] 王子慧, 丁鼎, 蔡广玲, 等. 成人腹腔内促纤维组织增生性小细胞瘤 1 例[J]. 诊断病理学杂志, 2004, 11(1): 6.
- [6] Su MC, Jeng YM, Chu YC. Desmoplastic Small Round Cell Tumor of the Kidney[J]. Am J Surg Pathol, 2004, 28(10): 1379-1383.
- [7] Dao HN, Dachman AH. CT Findings of Regression in Intraabdominal Desmoplastic Small-cell Tumor[J]. Clin Imaging, 1995, 19(4): 244-246.
- [8] 曲利娟, 季天海, 余英豪, 等. 促纤维增生性小圆细胞瘤的光学显微

镜及电子显微镜观察[J]. 电子显微学报, 2001, 20(6): 723-733.

- [9] Kim JH, Goo HW, Yoon CH. Intra-abdominal Desmoplastic Small Round-cell Tumor Multiphase CT Findings in two Children[J]. Pediatric Radiol, 2003, 33(6): 418-421.
- [10] 季天海, 张哉根, 余英豪. 促纤维增生性小圆细胞瘤的病理诊断及鉴别诊断[J]. 国外医学: 生理、病理科学与临床分册, 1999, 19(5): 408-410.
- [11] Perez RP, Zhang PJ. Detection of EWS-WT1 Fusion mRNA in a Scities of a Patient with Desmoplastic Small Round Cell Tumor by RT PCR[J]. HumPathol, 1999, 30(2): 239-242.
- [12] Shimizu Y, Mitsuit, Kawakami T, et al. Novel Breakpoints of the EWS Gene and the WT1 Gene in a Desmoplastic Small Round Cell Tumor[J]. Cancer Genet Cytogenet, 1998, 106(2): 156-158.
- [13] Pickhardt PJ, Fisher AJ, Balfe DM, et al. Desmoplastic Small Round Cell Tumor of the Abdomen: Radiologic-Histopathologic Correlation[J]. Radiology, 1999, 210(3): 633-638.
- [14] Mainenti PP, Romano L, Contegiacomo A, et al. Rare Diffuse Peritoneal Malignant Neoplasms CT Finding in two Cases[J]. Abdominal Imaging, 2003, 28(6): 827-830.
- [15] Takhtani D, Saleeb SF, Teplick SK, et al. General Case of the Day[J]. RaadioGraphics, 1999, 19(2): 252-254.
- [16] Tateishi U, Hasegawa T, Kusumoto M, et al. Desmoplastic small Round Cell Tumor: Imaging Finding Associated with Clinicopathologic Feature[J]. J Comput Assist Tomogr, 2002, 26(4): 579-583.
- [17] Outwater E, Schiebler ML, Brooks JJ. Intraabdominal Desmoplastic Small Cell Tumor: CT and MR Finding[J]. J Comput Assist Tomogr, 1992, 16(3): 429-432.
- [18] Ros PR, Jr MV, Rywlin AM. Malignant Fibrous Histiocytoma; Mesenchymal Tumor of Ubiquitous Origin[J]. Am J Radiol, 1984, 142(4): 753.
- [19] 王鹰. 恶性纤维组织细胞瘤的 X 线、CT 诊断[J]. 临床放射学杂志, 1999, 18(10): 639-640.
- [20] 曾庆勇, 黄尧生, 蓝博文, 等. 腹膜后恶性淋巴瘤的多层螺旋 CT 诊断与病理基础[J]. 中华放射学杂志, 2001, 35(1): 60-62.
- [21] 郑祥武, 吴恩福, 殷微微, 等. 恶性局限性腹膜间皮瘤的 CT 诊断(附 11 例报告)[J]. 中华放射学杂志, 2001, 35(1): 60-62.
- [22] 潘志华. 腹膜后巨大脂肪肉瘤一例[J]. 放射学实践, 2004, 19(1): 56.
- [23] 刘权, 王玖华, 彭卫军, 等. 腹膜后脂肪肉瘤的 CT 表现及病理对照[J]. 临床放射学杂志, 2003, 22(1): 40-43.

(收稿日期: 2005-06-20 修回日期: 2005-09-30)