

• 腹部影像学 •

胃肠道外间质瘤的临床病理特点和 CT 表现

周智, 邢伟, 俞胜男, 许金梅, 吴小凤, 周忠义

【摘要】 目的:探讨胃肠道外间质瘤(EGIST)的临床病理特点和 CT 表现。**方法:**12 例经手术病理证实的胃肠外间质瘤的患者均经 CT 平扫加增强扫描,回顾性分析其临床病理特点及影像学表现。**结果:**12 例 EGIST,腹膜后间隙 4 例,肠系膜 5 例,网膜 3 例。瘤体最大直径 6~14 cm,平均 8 cm。10 例肿瘤呈圆形或卵圆形,2 例呈分叶状。9 例边界清晰,3 例边界不清。8 例肿瘤可见囊变坏死,4 例肿瘤内见出血。增强后 12 例呈明显不均性强化。6 例伴有肝脏转移,3 例伴有腹膜转移,未见腹水和转移性淋巴结肿大征象。组织病理检查,梭形细胞型 8 例,上皮样细胞型 3 例,混合型 1 例。免疫组化检查,所有病例 CD117 均表达阳性,7 例 CD34 表达阳性。**结论:**临床上,EGIST 很少出现消化道出血和梗阻症状,其病理特点与 GIST 相似,CT 表现除肿瘤形态多呈圆形或卵圆形外,肿瘤大小、边缘、增强模式、转移和播散方式均类似于恶性 GIST。

【关键词】 胃肠肿瘤; 体层摄影术, X 线计算机

【中图分类号】 R814.42; R735.4 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2006)11-1148-04

Clinicopathologic Features and CT Findings of Extragastrointestinal Stromal Tumors ZHOU Zhi, XING Wei, YU Sheng-nan, et al. Department of Radiology, the 102 Hospital of PLA, Jiangsu 213003, P. R. China

【Abstract】 Objective: To investigate the clinico-pathological features and CT findings of extragastrointestinal stromal tumors (EGIST). **Methods:** 12 cases of surgically and pathologically proven extragastrointestinal stromal tumors were included. Non-enhanced and enhanced CT were performed in all the patients. The clinical and pathological features as well as CT findings were reviewed retrospectively. **Results:** Tumors originated from the retroperitoneum in 4 cases, mesentery in 5 cases and omentum in 3 cases. The diameters of the masses ranged from 6cm to 14cm with an average of 8cm. Contours of the tumor were round or oval ($n=10$) and lobulated ($n=2$). Margins of the tumors were well-defined ($n=9$) and poorly-defined ($n=3$). Cystic changes and necroses within the tumors were found in 8 cases and intra-tumoral hemorrhage were seen in 4 cases. On enhanced CT, all of the tumors showed heterogeneous enhancement. Metastases to the liver and to the peritoneum were found in 6 and 3 cases respectively. No ascites and metastatic lymphadenectasis were seen. Histio-pathologically, the types of tumors were classified as spindle cell tumors ($n=8$), epithelioid cell tumors ($n=3$) and mixture cell tumors ($n=1$). Positive expression of CD117 was detected in all cases and positive expression of CD34 was demonstrated in 7 cases. **Conclusion:** Clinically, EGIST seldom presented the symptoms and signs of gastrointestinal hemorrhage and obstruction. The pathological features of EGIST were similar to those of GIST. Except the contour of the tumors (the majority of EGIST shaped as round or oval), the CT signs of EGIST, including the tumor size, margins, contrast enhancement patterns, patterns of metastasis and spreading routes of the tumors simulated those of malignant GIST as well.

【Key words】 Gastrointestinal neoplasms; Tomography, X-ray computed

胃肠道间质瘤(gastrointestinal stromal tumor, GIST)是一类独立的来源于胃肠道原始间叶组织的非定向分化的肿瘤。部分可伴有平滑肌或(和)神经鞘细胞的不完全分化。尽管绝大多数 GIST 位于胃肠道壁,但仍有部分发生于胃肠外,如肠系膜、网膜和腹膜后间隙^[1,2]。发生于胃肠道外的间质瘤比较少见,占腹部软组织肿瘤的 4%~7%^[3]。近年来,虽然有关胃

肠道外间质瘤(extragastrointestinal stromal tumor, EGIST)国内外屡有报道^[4-6],但多为个案或小组病例报道,有关其临床病理特点及影像学表现尚未见深入探讨。笔者搜集两家医院 2000 年 1 月~2006 年 6 月共 12 例 EGIST 患者的临床资料,分析其临床病理特点以及 CT 表现,并结合文献对该病加以讨论。

材料与方法

1. 临床资料

EGIST 12 例,其中男 7 例,女 5 例;年龄 36~70 岁,平均 54 岁。临床上,以腹部肿块就诊 8 例,其中 4

作者单位: 213003 江苏,中国人民解放军 102 医院放射科(周智、周忠义);213003 江苏,常州市第一人民医院,苏州大学附属第三医院影像科(邢伟、俞胜男、许金梅、吴小凤)

作者简介:周智(1968—),女,江苏宜兴人,主治医师,主要从事肿瘤影像学诊断工作。

例伴有腹痛,1 例伴有下腹部坠胀感,3 例腹部饱胀不适感。腰背痛就诊 4 例,其中 2 例腹部可触及肿块。所有病例均伴有不同程度消瘦,体重下降 8~10 kg,但均未发现有消化道出血及梗阻症状。12 例均经手术病理及免疫组织化学证实为恶性胃肠道外间质瘤。

2. 影像学检查

所有病例均行螺旋 CT 平扫加双期增强扫描,6 例使用 SIEMENS 16 排螺旋 CT(Somatom sensation 扫描机,其余 6 例使用美国 Picker 公司 PQS 螺旋 CT 扫描机。扫描范围自膈顶至肋弓下缘水平。扫描范围自肋弓下缘至耻骨联合上缘水平不等。扫描前 30~45 min 常规口服 2.5% 等渗甘露醇溶液 500~1000 ml。先行平扫,再行增强扫描,层厚 5 mm,螺距 1.5 mm。对比剂采用碘海醇(商品名:欧苏,江苏扬子江制药厂),剂量 1.5 ml/kg,注射对比剂流率为 2.5~3.0 ml/s。增强扫描时间为对比剂开始注射后 60~65 s。

3. 影像资料分析

12 例胃肠道外间质瘤的 CT 图像,由两名经验丰富的高年资放射科医生对图像进行观察分析,评估内容包括肿瘤部位、肿瘤大小(肿瘤大小的测定以肿瘤最大径为标准)、形态、边界、对邻近结构的侵犯、肿瘤增强模式、有无腹水和腹部实质脏器、淋巴结转移。

结 果

1. CT 表现

肿瘤发生于腹膜后间隙 4 例,肠系腹 5 例,网膜 3 例。瘤体最大直径范围 6~14 cm,平均 8 cm。10 例肿瘤呈圆形或卵圆形,2 例呈分叶状。9 例边界清晰,仅压迫邻近结构产生移位;3 例边界不清与邻近肠壁粘连。CT 平扫,8 例肿瘤密度不均,其中央可见囊变坏死(图 1),4 例肿瘤密度均匀。所有肿瘤内均未见钙化和气液平面。增强后,8 例平扫密度不均肿瘤呈明显不均性强化,肿瘤周边呈明显高密度,中央呈更低密度;4 例平扫密度均匀肿瘤呈不均性强化,其内出血呈相对低密度。6 例伴有肝脏转移(图 2),3 例伴有腹膜转移。

2. 组织病理及免疫组化检查

12 例手术病理均证实为恶性,腹膜后 4 例,肠系腹 5 例,网膜 3 例。肿瘤直径 6~14 cm。10 例肿瘤呈圆形或卵圆形,2 例呈分叶状。7 例切面呈灰白色,5 例呈红棕色。8 例肿瘤内见囊变坏死,4 例肿瘤内见出血。光镜下,肿瘤细胞由梭形细胞和上皮样细胞构成,其中梭形细胞型 8 例,上皮样细胞型 3 例,混合型 1 例。免疫组化染色:所有病例 CD 117 均表达阳性,7

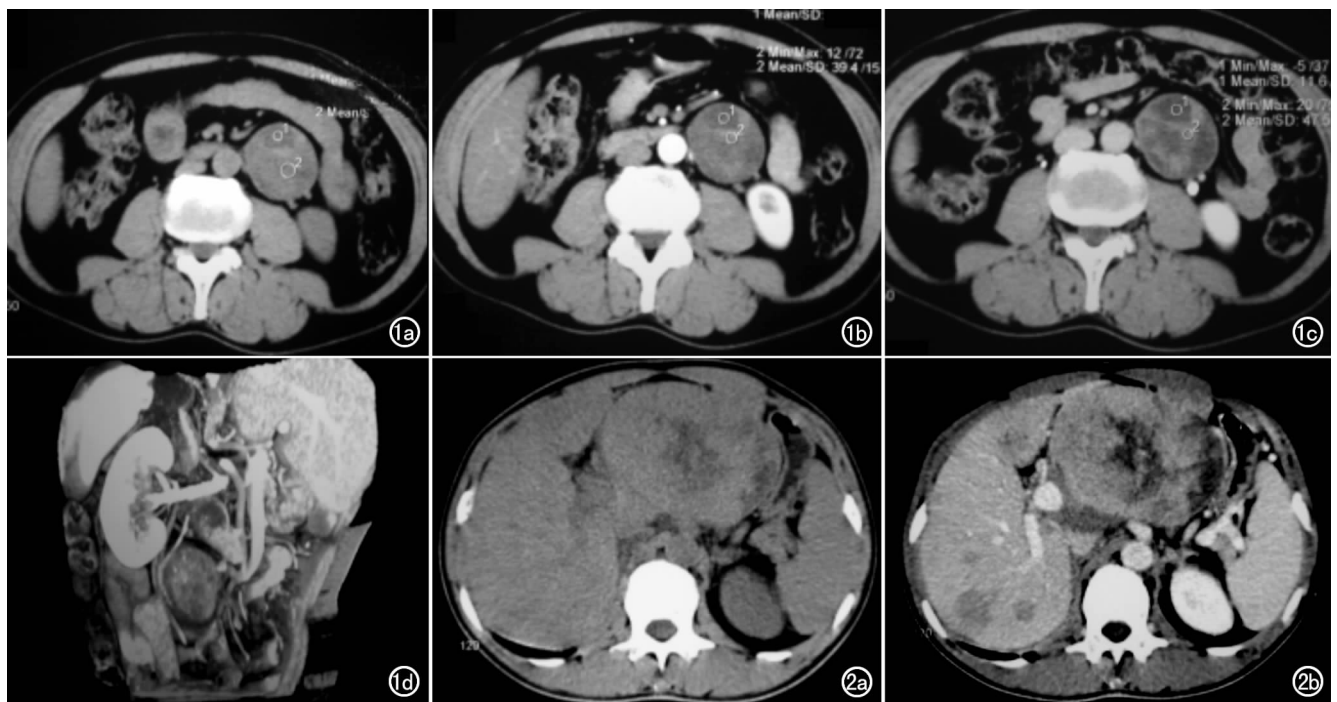


图 1 女,24 岁,横结肠系膜良性间质瘤。a) 平扫;b) 增强动脉期;c) 增强门脉期,均显示腹膜后圆形肿块,密度不均,中央可见低密度囊变区,增强实质部分轻度强化;d) VR 重组示肿瘤与胃肠道、腹腔脏器无明显关系。图 2 男,45 岁,小网膜囊恶性间质瘤伴多发肝转移。a) 平扫示小网膜囊内一 11.5 cm×8.5 cm 肿块,边缘光整,密度与肝脏接近,内部可见低密度坏死区;b) 增强扫描示肿瘤实质部分中等度强化,肝脏内可见多个转移灶。

例 CD 34 表达阳性。

讨 论

GIST 不同于平滑肌瘤和雪旺氏细胞瘤,是消化道最常见的间叶原发性肿瘤。GIST 可发生于消化道任何部位,但以胃和近端小肠常见,其中胃占 60%,其次为小肠(30%),结、直肠(5%),食道(<5%)^[7]。亦可发生于胃肠道外,如肠系膜、网膜和腹膜后间隙^[1,2],但比较少见,仅占整个胃肠道间质瘤的 6.7%^[3]。发生于胃肠道外的间质瘤,发病年龄 31~82 岁,平均 58 岁,80%位于网膜和肠系膜,20%位于腹膜后间隙,多见于中老年人,无明显性别差异^[3]。本组病例,发病年龄 36~70 岁,平均 54 岁,与国内文献报道类似^[5];发病部位肠系膜和网膜 8 例,腹膜后间隙 4 例,与国外文献^[3]报道略有差异,但与国内文献^[5]报道类同。临床上,EGIST 绝大多数首次发现时瘤体都较大,直径超过 10 cm,仅少数因剖腹探查或腹部其它病变影像学检查时偶尔发现,其主要症状为腹部肿块、腹痛和腹胀、消瘦、腰背痛等不适,很少出现 GIST 伴发的消化道出血和梗阻症状,其原因可能为 EGIST 起源于腹腔或腹膜后腔的软组织,与肠壁或内脏浆膜面无关,因而病变较小时隐匿,通常不表现临床症状,长到呈巨大肿块时才产生明显临床症状。本组病例临床表现类似于文献报道 EGIST 临床症状^[3,5]。8 例以腹部肿块就诊,其中 4 例伴有腹痛,1 例伴有下腹部坠胀感,3 例腹部饱胀不适感。4 例以腰背痛就诊,其中 2 例腹部可触及肿块。所有病例均无消化道出血和梗阻症状。

EGIST 的组织发生起源仍然不清楚。近年来,许多学者依据 GIST 细胞与胃肠道 Cajal 间质细胞(interstitial cells of caial, ICC)超微结构及免疫表型相似,认为 GIST 起源于 ICC^[8,9]。但 ICC 分布在胃肠道神经丛周围,无法解释胃肠道的高发生率和 EGIST 的发生。因此,有学者提出新的假说,认为间质瘤可能来源于更原始的、具有多潜能分化的中胚叶间质干细胞,此种细胞可以分化、发育成多种中胚叶组织,包括 ICC^[1,10]。这种起源学说可以解释间质瘤在胃肠道很高的发生率及在胃肠道外的发生,也可以解释该肿瘤的光镜形态、超微结构特点和免疫组化表型的多种分化特点。显然,间质瘤可能来源于更原始的、具有多潜能分化的中胚叶间质干细胞更具有合理性,但有待于进一步研究证实。病理上,EGIST 与 GIST 除发生部位不同外,病理特点均类似 GIST^[1,2,10,11]。大体上,肿瘤通常表现为境界清楚的质硬包块,圆形或分叶状,切面呈灰白色至红棕色,缺乏平滑肌瘤常见的旋涡状结

构,较大的肿瘤内常可见明显的坏死和出血、囊性变,偶可见钙化。光镜下,主要有两种基本细胞构成:上皮样细胞和梭形细胞^[12]。两种细胞成分常出现在同一肿瘤中。上皮样细胞占优势时称上皮样间质瘤,梭形细胞成分为主时称梭形细胞间质瘤,两种比例大致相同时称混合型间质瘤。上皮样间质瘤和梭形细胞间质瘤是其主要类型,约占 90%,混合型间质细胞瘤较少,大约仅占 10%。免疫组化特点,EGIST 与 GIST 一致,仍以 CD117 和 CD34 阳性高表达为特征^[1,2,6,10,11,13,14]。EGIST CD117 100% 表达阳性,CD34 50%~80% 表达阳性。本组病例,大体和光镜下病理表现与文献报道一致^[1,2,6,10,11,13,14],梭形细胞型 8 例,上皮样细胞型 3 例,混合型 1 例。免疫组化,所有病例 CD117 均表达阳性,7 例 CD34 表达阳性。

GIST 的 CT 表现,国内外学者作了大量的研究,认为 GIST 影像学表现具有一定的特征性^[10,15-20]。影像学上,肿瘤位于胃肠道壁内黏膜下,多呈圆形或类圆形,少数呈分叶状不规则形,边界绝大多数清晰光整,少数境界不清,生长方式可呈腔内、腔外、腔内外三种形式。直径小于 5 cm 的肿块,多为良性,呈圆形或卵圆形,以腔内生长为主,密度均匀,边缘光滑,极少侵犯邻近器官和结构,偶可见钙化;增强后,多呈均匀中度或明显强化。直径大于 5 cm 的肿块,多为恶性,呈现分叶状,腔内外生长,多数边界清晰光整,少数境界不清与邻近结构粘连,肿块密度不均匀,中央极易出现出血、坏死、囊变,肿瘤坏死与胃肠道相通时,可见气液平改变;增强后肿瘤中心因囊变、坏死、出血或细胞成份较少而呈低密度,周边明显强化而呈高密度。此外,常伴局部复发和转移,以肝脏、腹膜转移为特征,肺、骨转移少见,较少出现腹水,不伴有转移性淋巴肿大。然而,有关 EGIST 影像学表现,国内外学者专门研究报道较少。国内王占成等^[5]虽然报道了 6 例胃肠外 GIST,但仅描述其为境界清楚,密度不均性肿块,未对其影像学表现作深入探讨。国外仅见 Takao 等^[4]报道 1 例腹膜后间质瘤的 CT 和 MRI 表现,表现为胰周间隙边界清楚的圆形肿块,密度不均,瘤周弧形钙化,邻近结构压迫移位,而没有明显的侵犯征象。分析本组病例并与 GIST 影像学表现相比较,我们发现:① EGIST 体积较大,与恶性 GIST 大小相似。本组病例,最大直径 6~14 cm,平均 8 cm,与文献报道 EGIST 大小一致^[1,2]。其原因可能与 EGIST 起源于腹腔或腹膜后腔,与肠壁或内脏浆膜面无关,因而病变较小时隐匿,通常不表现临床症状,长到呈巨大肿块产生明显临床症状时就诊有关;② 肿瘤形态与恶性 GIST 不同,

以圆形或卵圆形为主,分叶少见。本组 10 例肿瘤呈圆形或卵圆形,仅 2 例呈分叶状,其原因可能为腹膜后和腹腔为潜在的腔隙,有较大的生长空间,肿瘤呈膨胀性生长;③肿瘤增强模式和边界与恶性 GIST 一致,多呈不均性强化,边界清晰,但肿瘤内不出现气液平面。本组 9 例边界清晰,3 例边界不清;所有肿块均呈不均性强化,8 例肿瘤可见囊变坏死,4 例肿瘤内见出血,但所有肿瘤内均未见钙化和气液平面,其原因为该肿瘤发生于胃肠道壁外,坏死时不与胃肠道腔内相通,且肿瘤具有易于出血、坏死、囊变特性;④转移和播散模式与恶性 GIST 一致,表现为肝脏和腹膜转移为主,少见腹水和淋巴结转移。本组中,6 例伴有肝脏转移,3 例伴有腹膜转移,但所有病例均未见腹水和转移性淋巴结肿大征象。因此,我们认为 EGIST CT 表现除肿瘤形态不同于恶性 GIST 外,肿瘤大小、边缘、增强模式、转移和播散方式均类似于恶性 GIST。

EGIST 临床和影像学表现与发生于腹膜后间隙、肠系膜和网膜肉瘤如脂肪肉瘤、平滑肌肉瘤、纤维肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤极为相似,难以区分,因而仍需依赖于病理和免疫组化检查。

总之,EGIST 很少出现 GIST 伴发的消化道出血和梗阻的临床症状,病理和免疫组化特点与 GIST 相似,CT 表现除肿瘤形态与恶性 GIST 不同外,肿瘤大小、边缘、增强模式、转移和播散方式均类似于恶性 GIST。影像学上,该表现难以与发生于腹膜后间隙、肠系膜和网膜肉瘤相区分,仍需依赖于病理和免疫组化检查。但在腹膜后、网膜或肠系膜出现类似于恶性 GIST 表现肿块时,应考虑到该病可能。

参考文献:

- [1] Miettinen M, Monihan JM, Sarlomo-Rikala M, et al. Gastrointestinal Stromal Tumors/Smooth Muscle Tumors (GISTs) Primary in the Omentum and Mesentery: Clinicopathologic and Immunohistochemical Study of 26 Cases[J]. Am J Surg Pathol, 1999, 23(9): 1109-1118.
- [2] Reith JD, Goldblum JR, Lyles RH, et al. Extragastrointestinal (Soft Tissue) Stromal Tumors: an Analysis of 48 Cases with Emphasis on Histologic Predictors of Outcome[J]. Mod Pathol, 2000, 13(5): 577-585.
- [3] Theresa S, Emory TS, Sobin LH, et al. Prognosis of Gastrointestinal Muscle (Stroma 1) Tumor[J]. Am J Surg Pathol, 1999, 23(1): 82.
- [4] Takao H, Yamahira K, Doi I, et al. Gastrointestinal Stromal Tumor of the Retroperitoneum: CT and MR Findings[J]. Eur Ra-

- diol, 2004, 14(10): 1926-1929.
- [5] 王占成, 邱娟. 腹内胃肠道外间质瘤六例临床分析[J]. 中华消化杂志, 2005, 25(3): 172.
- [6] Ferchichi L, Kourda N, Zermani R, et al. Extragastrointestinal Stromal Tumors: a Report of 4 Cases[J]. Annales de Chirurgie, 2006, 131(4): 271-275.
- [7] 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.
- [8] Kindblom LG, Remotti HE, Aldenborg F, et al. Gastrointestinal Pace-maker Cell Tumor (GIPACT): Gastrointestinal Stromal Tumors Showphenotypic Characteristics of the Litterstitial Cells of Cajal[J]. Am J Pathol, 1998, 152(5): 1259-1269.
- [9] Himta S, Isozaki K, Mofiyama Y, et al. Gain of Function Mutations of C Kit in Human Gastrointestinal Stromal Tumor[J]. Science, 1998, 279(5350): 577-580.
- [10] 李祖云, 浣小强, 梁秀就, 等. 网膜和肠系膜胃肠道外间质瘤的临床病理研究[J]. 中华病理学杂志, 2005, 34(1): 11-14.
- [11] 侯英勇, 孙孟红, 魏永昆, 等. 腹内胃肠道外间质瘤临床病理、免疫组织化学及分子遗传学研究[J]. 中华病理学杂志, 2003, 32(5): 422-425.
- [12] Chen Y, Bechtold R, Savage P. Cystic Changes in Hepatic Metastases from Gastrointestinal Stromal Tumors (GISTs) Treated with Gleevec (imatinib Mesylate)[J]. AJR, 2002, 179(4): 1059-1062.
- [13] Sarlomo-Rikala M, Kovatich AJ, Barusevicius A, et al. CD117: a Sensitive Marker for Gastrointestinal Stromal Tumors that is More Specific than CD34[J]. Mod Pathol, 1998, 11(8): 728-734.
- [14] 黄传涌, 康德勇. 胃肠道间质瘤的临床病理及免疫组织化学研究[J]. 中华腹部疾病杂志, 2005, 5(6): 395-397.
- [15] Burkill GJ, Badran M, Al-Muderis O, et al. Malignant Gastrointestinal Stromal Tumor: Distribution, Imaging Features, and Pattern of Metastatic Spread[J]. Radiology, 2003, 226(2): 527-532.
- [16] Sandrasegaran K, Rajesh A, Rushing DA, et al. Gastrointestinal Stromal Tumors: CT and MRI Findings[J]. Eur Radiol, 2005, 15(7): 1407-1414.
- [17] Hama Y, Okizuka H, Odajima K, et al. Gastrointestinal Stromal Tumor of the Rectum[J]. Eur Radiol, 2001, 11(2): 216-219.
- [18] Shojaku H, Futasuya R, Seto H, et al. Malignant Gastrointestinal Stromal Tumor of the Small Intestine: Radiologic-pathologic Correlation[J]. Radiat Med, 1997, 15(3): 189-192.
- [19] Ghanem N, Altheoefer C, Furtwangler A, et al. Computed Tomography in Gastrointestinal Stromal Tumors[J]. Eur Radiol, 2003, 13(7): 1669-1678.
- [20] Kim HC, Lee JM, Choi SH, et al. Imaging of Gastrointestinal Stromal Tumors[J]. J Comput Assist Tomogr, 2004, 28(5): 596-604.

(收稿日期: 2006-07-03 修回日期: 2006-08-29)