

• 骨骼肌肉影像学 •

炎性肌纤维母细胞瘤的 MSCT 和 MRI 诊断

王娟, 樊长姝, 柯祺, 张家雄, 毛荣军

【摘要】 目的:探讨炎性肌纤维母细胞瘤(IMT)的 MSCT 和 MRI 表现及其临床诊断价值。**方法:**回顾性分析经手术病理证实的 15 例 IMT 患者的 CT 和 MRI 表现,其中 11 例行 CT 检查,4 例行 MRI 检查。**结果:**15 例中病变发生于腹腔 9 例、鼻窦和鼻腔 1 例、肺部 2 例、左侧腮腺 1 例、肘关节及膝关节周围各 1 例。主要 CT 和 MRI 表现为肿块密度及信号不均匀,11 例出现囊变、坏死,增强后肿块实性部分呈均匀或不均匀中度或明显强化,坏死、囊变区无明显强化,2 例关节周围肿块可见包膜。病理示肿瘤由梭形细胞及炎症细胞组成,免疫组织化学染色肌源性蛋白阳性表达。**结论:**CT 和 MRI 检查对 IMT 的定位和定性诊断及鉴别诊断具有一定价值,但 IMT 的确诊有赖于组织病理学及免疫组织化学检查。

【关键词】 肌纤维母细胞瘤; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像; 病理学

【中图分类号】 R814.42; R445.2; R738.7 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2009)11-1247-04

Analysis of Multi-slice CT and MRI Manifestations of Inflammatory Myofibroblastic Tumor WANG Juan, Fan Chang-shu, Ke Qi, et al. Department of Radiology, Foshan Hospital of Traditional Chinese Medicine, Guangzhou University of Chinese Medicine, Guangdong 528000, P. R. China

【Abstract】 Objective: To investigate the multi-slice spiral CT (MSCT) and MRI features of inflammatory myofibroblastic tumor (IMT) and their value in the clinical diagnosis. **Methods:** The CT and MRI findings of 15 cases with pathology proven IMT were retrospectively analyzed. Of which, 11 cases had MSCT and 4 cases had MRI. **Results:** The anatomic locations of tumors in these 15 patients included abdominal cavity (n=9), lung (n=2), nasal sinuses and nasal cavity (n=1), left parotid gland (n=1), soft tissue surrounding elbow joint and knee joint for one patient each. The main CT and MRI findings of the tumors were non-homogeneous attenuation and signal intensities with moderate or obvious enhancement after contrast injection, cystic and necrotic changes could be seen and without marked enhancement. Capsule could be revealed in the peri-articular soft tissue mass. Tumors were mainly composed of spindle-shaped fibrous cells and inflammatory cells on pathology. On immunohistochemistry staining, positive expression of muscle deriving proteins was observed. **Conclusion:** The final diagnosis of IMT relies on pathology and immunohistochemistry study, multi-slice spiral CT and MRI examination provides information of accurate anatomic location and are helpful for the clinical diagnosis and differential diagnosis.

【Key words】 Myofibroblastic tumor; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging; Pathology

炎性肌纤维母细胞瘤(inflammatory myofibroblastic tumor, IMT)是近年来被认识和正式命名的独立的中间型(低度恶性)肿瘤,涵盖了以往从炎性反应性病变到肿瘤的一系列诊断。以往的许多命名如浆细胞肉芽肿、纤维黄色肉芽肿、肌纤维母细胞瘤、粘液样错构瘤、炎性纤维肉瘤及炎性假瘤等都曾用来描述本病。近年来,随着免疫组织化学、分子生物学及电镜技术的不断发展和应用,对本病进行了明确限定,避免了以往命名和诊断的混乱^[1,2]。笔者搜集 15 例经手术病理确诊病例的病例资料,对其 CT 和 MRI 表现进行回顾性分析,探讨 IMT 的 CT 及 MRI 表现特征和诊断价值,旨在提高对本病的认识。

材料与方法

1. 临床资料

本院、复旦大学肿瘤医院及南方医科大学附属南方医院经手术病理(免疫组织化学)证实的 15 例 IMT 患者,男 8 例,女 7 例,年龄 26~65 岁,平均 45 岁,病程 4 天~10 年。患者的临床症状与肿块发生的部位有关,发生于腹腔脏器者 9 例,主要表现为腹部包块、腹痛、腹胀、发热等;发生于鼻腔鼻窦者 1 例,主要症状有鼻塞、流脓血涕;发生于胸腔者 2 例,主要症状有咳嗽带血、胸痛等;发生于四肢关节者 2 例,主要表现为关节周围肿块。

2. CT 检查技术

11 例患者行螺旋 CT 平扫,其中 9 例进行了增强 CT 扫描。采用 Philips MX8000 IDT 16 层螺旋 CT 扫描仪。扫描参数:120kV, 200mA, 矩阵 512×512,

作者单位:528000 广东,广州中医药大附属佛山中医院 CT 室(王娟、樊长姝、柯祺、张家雄),病理科(毛荣军)

作者简介:王娟(1979—),女,湖北安陆人,博士,主治医师,主要从事神经骨骼系统诊断工作。

层厚 5 mm, 薄层重建层厚 1.25 mm。增强扫描以 3 ml/s 的流率经肘静脉团注对比剂 (Ultravist 300) 80~100 ml。胸部及头颈部病变增强扫描延迟时间分别为注射对比剂后 30 s 及 45 s; 腹部病变在注射对比剂后 25 s、60 s 及 180 s 分别行动脉期、静脉期及延迟期扫描。扫描结束后对原始图像在工作站上采用多平面重组法进行后处理。

3. MRI 检查技术

4 例患者行 MRI 平扫及增强扫描。采用 1.5 T Siemens Avanto MRI 扫描仪。行 FSE T_1 WI 和 T_2 WI 及脂肪抑制 T_1 WI、 T_2 WI 横轴面和冠状面扫描, 常规平扫后经肘静脉注射 Gd-DTPA (剂量 0.1 mmol/kg) 后行 FSE T_1 WI 增强扫描, 层厚 6 mm, 层间距 2 mm。

4. 病理组织学观察

术中观察肿瘤的部位、大小、形态、生长侵袭情况及与邻近结构的关系, 与术前影像学检查结果进行对比。15 例均行光镜及免疫组织化学检查。免疫组织化学检查项目包括波形丝蛋白、平滑肌源性抗体、特异性肌源性抗体、ALK、S-100、CD117 和 CD34 等。

结 果

1. 影像学观察

病灶的部位及随访: 15 例中肿瘤发生于腹腔 9 例, 鼻窦鼻腔 1 例, 肺 2 例, 左侧腮腺 1 例, 肘关节及膝关节周围各 1 例。腹腔脏器 IMT 中 5 例发生于回盲部、阑尾及其系膜 (图 1), 在本组病例中最为多见, 单发或多发, 与周围脏器有不同程度的粘连; 1 例发生于横结肠及其系膜; 1 例发生于大网膜; 发生于肝脏及脾脏者各 1 例。15 例患者术后随访 3 个月~5 年, 随访期间发生于大网膜及鼻窦鼻腔各 1 例患者于术后 3 年时复发。

CT 表现: 平扫肿块多呈软组织密度影, CT 值约 30~50 HU。7 例肿块内密度不均匀, 可见片状低密度坏死或液化囊变区 (图 2), 1 例肺内肿块可见小斑点状高密度钙化影。增强扫描肿块实性部分呈均匀或不均匀中度或明显强化, 增强后 CT 值约 55~85 HU。回盲部 1 例 CT 表现为升结肠近端肠管局限性明显增厚, 管腔狭窄, 增强后呈中度均匀强化, 右侧结肠旁沟筋膜增厚、强化, 右侧肾周筋膜稍厚, 回盲部周围脂肪

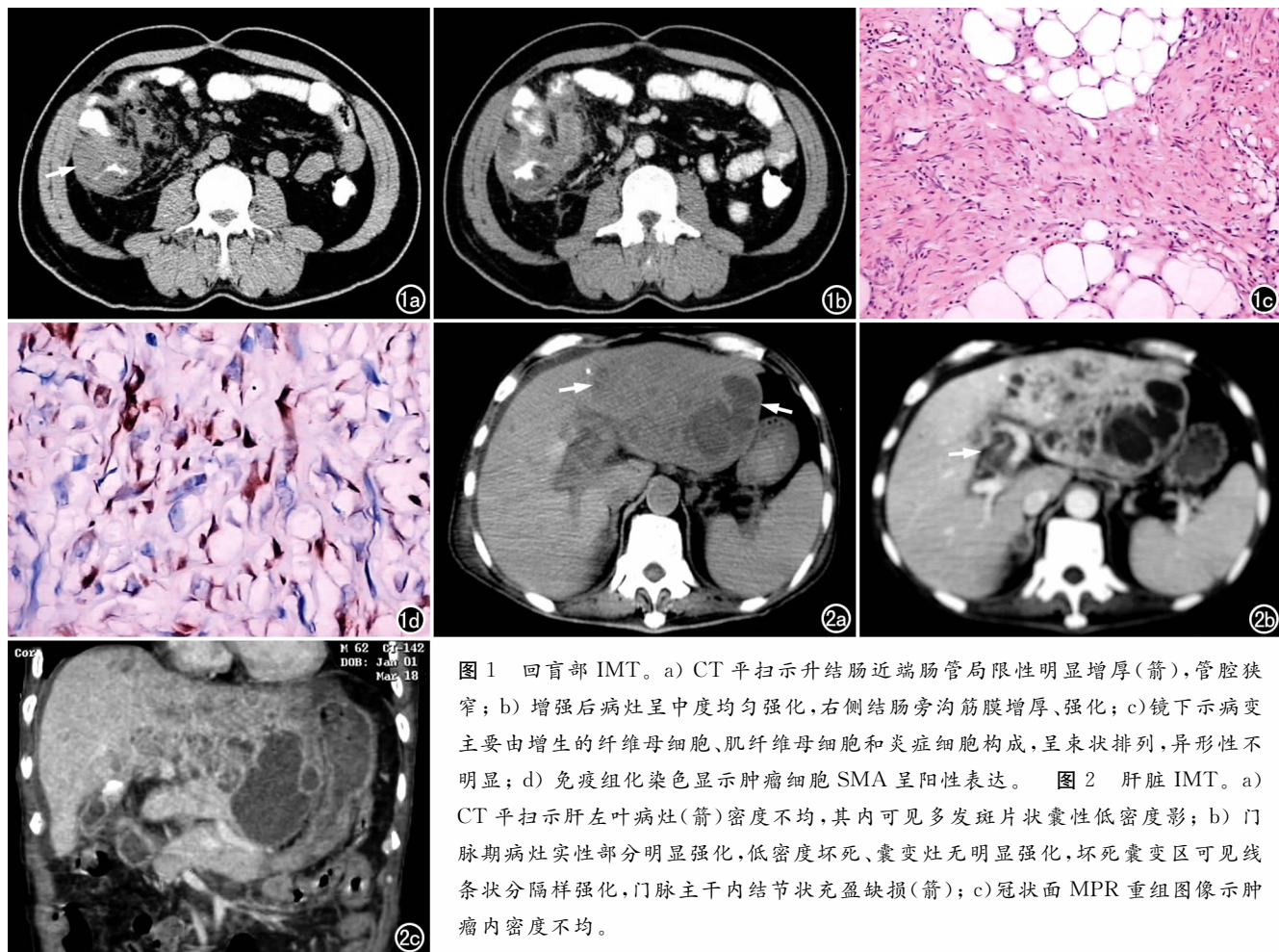


图 1 回盲部 IMT。a) CT 平扫示升结肠近端肠管局限性明显增厚 (箭), 管腔狭窄; b) 增强后病灶呈中度均匀强化, 右侧结肠旁沟筋膜增厚、强化; c) 镜下示病变主要由增生的纤维母细胞、肌纤维母细胞和炎症细胞构成, 呈束状排列, 异形性不明显; d) 免疫组化染色显示肿瘤细胞 SMA 呈阳性表达。图 2 肝脏 IMT。a) CT 平扫示肝左叶病灶 (箭) 密度不均, 其内可见多发斑片状囊性低密度影; b) 门脉期病灶实性部分明显强化, 低密度坏死、囊变灶无明显强化, 坏死囊变区可见线条状分隔样强化, 门脉主干内结节状充盈缺损 (箭); c) 冠状面 MPR 重组图像示肿瘤内密度不均。

密度增高(图 1)。肝脏 1 例 CT 平扫显示肝左叶病灶密度不均,其内可见多发斑片状囊性低密度影,增强后动脉期强化不明显,门脉期及延迟期病灶实性部分明显强化,低密度坏死、囊变灶无明显强化,在明显强化的病灶实性部分衬托下显示更为明显,低密度坏死、囊变灶周围及内部可见线条状分隔样强化,且门脉主干可见结节状充盈缺损(图 2)。鼻窦鼻腔 1 例表现为鼻腔、上颌窦及筛窦实性软组织块影,边界不清,周围窦壁骨质破坏,增强扫描呈不均匀强化。

MRI 表现:平扫肿块 T_1 WI 呈稍低信号, T_2 WI 呈稍高或高信号,信号多不均匀。肿块内坏死、囊变区呈更长 T_1 更长 T_2 信号。3 例增强后早期病灶实性部分即开始出现强化,1 例增强后早期病灶实性部分无明显强化,增强中晚期上述 4 例病灶实性部分均有不同程度强化,坏死、囊变灶强化不明显。1 例左膝关节内前部见一巨大软组织肿块, T_1 WI 呈均匀低信号, T_2 WI 呈不均匀的高、等混杂信号,肿块呈分叶状,边缘清楚,肿瘤周边见细线样的低信号包膜影,包绕的左股骨下端骨质未见明显破坏及信号异常,增强早期病灶实性部分出现明显强化,增强中晚期上述强化仍明显, MRA 示肿块有多支增粗的供血动脉(图 3)。

2. 病理学检查结果

15 例患者均行手术治疗,术中所见:肿瘤呈实性肿块或息肉样肿物,切面呈结节状或分叶状,颜色灰白,部分肿瘤表现为粘液样外观。位于肠道、阑尾的病变常与周围脏器或组织有粘连。光镜示肿瘤组织由增生的纤维母细胞、肌纤维母细胞和炎症细胞构成,其中可见大量成熟的浆细胞、淋巴细胞及中性粒细胞浸润,核分裂像少见(图 1c)。免疫组化显示 Vimentin (15/15)、SMA(15/15)及 MSA(15/15)均呈强阳性表达(图 1d),ALK 呈部分性表达(7/15),其他标记物 S-100、CD117 和 CD34 表达阴性。

讨 论

IMT 是一种少见独特的间叶性肿瘤,近年来,已逐渐得到病理及临床的广泛认同。既往,病理学界一直误认为炎性肌纤维母细胞瘤是一种炎症后的反应性增生,但在大量临床资料、免疫组织化学、细胞遗传学和分子生物学研究后,支持 IMT 是一种真性肿瘤,而非炎症性假瘤^[2-4]。2002 年 WHO 软组织肿瘤国际组织学分类专家组将其定义为“由分化的肌纤维母细胞性梭形细胞组成,常伴大量浆细胞和

(或)淋巴细胞的一种肿瘤”,对改病进行了明确限定,避免了以往命名及诊断的混杂和模糊^[1]。IMT 确切病因尚不清楚,可能与手术、创伤、炎症、异常修复、EB 病毒或特殊细菌感染有关。文献报道,IMT 可发生于任何年龄的任何部位,以儿童和青年多见,多数病例位于肺、肠系膜、大网膜和腹膜后,部分病例可位于纵隔、泌尿生殖道、肝脾、头颈、躯干及四肢等^[5]。本组病例患者年龄跨度广,25 岁以下病例未见,发生部位以肠系膜及大网膜最多,共 7 例;此外,临床上少见的发生于四肢部位 IMT,本组有 2 例,分别位于肘关节和膝关节周围。

IMT 由增生的纤维母细胞和肌纤维母细胞组成,肿瘤中散在大量炎症细胞。多将 IMT 的病理形态分为粘液血管型、梭形细胞密集型和纤维瘢痕型 3 种组织学亚型,但有报道认为这些形态仅仅对识别 IMT 有所帮助,而无临床意义,并且这些形态也可同事出现在同一病例中,故在实际工作中不主张将炎性肌纤维母细胞瘤分成各种亚型^[6]。免疫组织化学可证实肌纤维母细胞的免疫表型,是鉴别 IMT 与其他类型近似肿瘤(如恶性纤维组织细胞瘤、平滑肌肉瘤、霍奇金淋巴瘤、胃肠道间质瘤等)的重要依据。免疫组化显示梭形细胞有肌源性蛋白的表达,Vimentin、SMA 和 MSA 通常呈强阳性表达,阳性反应为灶性或弥漫性;S-100、CD117 和 CD34 一般为阴性表达。有研究发现 ALK



图 3 膝关节周围 IMT。a) T_1 WI 示肿瘤呈稍低信号(箭); b) T_2 WI 示肿瘤内信号不均匀; c) 增强扫描示病灶实性部分明显强化,坏死、囊变灶强化不明显,肿瘤周边有细线样的低信号包膜影(箭)。

在多数 IMT 中呈高表达(达 89%),而其他梭形细胞肿瘤则未见表达,提示可作为一项诊断指标^[4,7-8]。本组病例 Vimentin、SMA 和 MSA 阳性表达率均为 100%,ALK 呈部分表达(7/15),与文献报道一致。

IMT 的影像学表现在不同部位的病变表现多样,缺乏特异性。本组病例 CT 平扫肿块多呈软组织密度影,CT 值约 30~50 HU,MRI 上肿块 T₁WI 呈稍低信号,T₂WI 呈稍高或高信号,肿块密度及信号多不均匀,增强扫描实性部分呈均匀或不均匀中度或明显强化,坏死、囊变灶强化不明显。本组病例中 5 例发生于回盲部、阑尾及其系膜(图 1),该部位肿瘤与周围脏器均有不同程度的粘连、周围脂肪密度增高改变。本组 1 例肝左叶病变,CT 平扫显示肝左叶病灶密度不均,其内可见多发斑片状囊性低密度影,增强后动脉期强化不明显,提示病变无肝动脉供血;静脉期及延迟期病灶实性部分明显强化,低密度坏死、囊变灶无明显强化,在明显强化的病灶实性部分衬托下显示更为明显,低密度坏死、囊变灶周围及内部可见线条状分隔样强化(图 2),结合病理,提示病灶内纤维组织增生造成实性部分及坏死、囊变灶周围线条状分隔样强化,无强化的低密度灶提示大片凝固性坏死,故 CT 动态增强可反映病灶血供及病理特征,在 IMT 的诊断及鉴别诊断中具有一定价值。此外,值得注意的是该病例增强后门脉主干可见结节状充盈缺损,术前 CT 误诊为肝左叶胆管细胞癌伴门脉主干癌栓形成,后在 B 超定位下穿刺活检病理及免疫组化检查证实为 IMT。复习临床资料及文献^[5],分析门脉主干充盈缺损形成的原因可能为 IMT 合并门静脉炎症致使门静脉受累、病灶形成所致。本组 2 例肘、膝关节周围病变肿块呈分叶状,边缘清楚,肿瘤周边见细线样的低信号包膜影,增强后各期均明显强化,MRA 示肿块有多支增粗的供血动脉,提示可能与这些病灶炎症反应强烈、炎性组织增生明显有关^[9]。

不同发病部位的 IMT 需要与相应疾病进行鉴别:肺内 IMT 需与肺癌鉴别,儿童或青少年发现肺内肿物而无其他病史时应考虑到该病的可能,成人肺内 IMT 多表现为强化较均匀的特点则与肺癌有一定的鉴别价值;发生于鼻窦鼻腔者易误诊为鼻腔癌、副鼻窦癌或淋巴瘤;发生于关节周围者易误诊为滑膜肉瘤、纤维肉瘤等;肝脏 IMT 需与原发性肝细胞肝癌鉴别,根据病灶内有无纤维分隔、门脉期及延迟期有无强化及 AFP 检测结果及临床病史等可做出鉴别诊断;位于肠系膜、大网膜或腹膜后的胃肠道外间质瘤及胃肠道间质瘤需要与腹腔 IMT 鉴别,前者瘤细胞表达 CD34 和 CD117;

位于腹膜后的 IMT 需与淋巴瘤鉴别,由于 IMT 的炎性浸润性的病理表现导致肿瘤边缘毛糙、邻近腹膜增厚的相关影像学表现有助于鉴别,但确诊仍依靠手术病理证实。

CT、MRI 等影像学检查能对 IMT 的诊断提供有价值的信息,不仅能显示肿瘤的部位、内部结构、增强扫描特征、是否转移等,而且 MSCT 的多平面重组技术及 MRI 的多方位成像可以全面地显示肿瘤的生长方式、与周围组织的关系,确定肿瘤的起源部位,MSCT 容积重组技术及 MRA 技术可以显示肿瘤与周围血管的关系、肿瘤血管的形态,为临床诊断及治疗提供更多信息。但是,IMT 的 CT 及 MRI 表现缺乏特异性,因此,需结合影像学表现、病理、免疫组织化学及随访观察结果进行综合评估。

参考文献:

- [1] Fletcher CD, Unni KK, Mertens F. World Health Organization Classification of Tumors. Pathology and Genetics of Tumors of Soft Tissue and Bone[M]. Lyon: IARC Press, 2002. 48.
- [2] 纪小龙, 马亚敏. 从炎性假瘤到炎性肌纤维母细胞瘤—浅谈病理形态学发展的过程[J]. 临床与实验病理学杂志, 2003, 19(3): 319-320.
- [3] Maruya S, Kurotaki H, Hashimoto T, et al. Inflammatory Pseudotumour (Plasma Cell Granuloma) Arising in the Maxillary Sinus [J]. Acta Otolaryngol, 2005, 125(3): 322-327.
- [4] Freeman A, Geddes N, Munson P, et al. Anaplastic Lymphoma Kinase (ALK 1) Staining and Molecular Analysis in Inflammatory Myofibroblastic Tumours of the Bladder: a Preliminary Clinicopathological Study of Nine Cases and Reviews of the Literature [J]. Mod Pathol, 2004, 17(7): 765-771.
- [5] Venkataraman S, Semelka RC, Braga L, et al. Inflammatory Myofibroblastic Tumor of the Hepatobiliary System: Report of MR Imaging Appearance in Four Patients [J]. Radiology, 2003, 227(3): 758-763.
- [6] 王坚, 朱雄增. 软组织肿瘤病理学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2008. 124-126.
- [7] Li XQ, Hisaoka M, Shi DR, et al. Expression of Anaplastic Lymphoma Kinase in Soft Tissue Tumors: an Immunohistochemical and Molecular Study of 249 Cases [J]. Hum Pathol, 2004, 35(6): 711-721.
- [8] Coffin CM, Hornick JL, Fletcher CD. Inflammatory Myofibroblastic Tumor: Comparison of Clinicopathologic, Histologic, and Immunohistochemical Features Including ALK Expression in Atypical and Aggressive Cases [J]. Am J Surg Pathol, 2007, 31(4): 509-520.
- [9] Horger M, Pfannenberger C, Bitzer M, et al. Synchronous Gastrointestinal and Musculoskeletal Manifestations of Different Subtypes of Inflammatory Myofibroblastic Tumor: CT, MRI and Pathological Features [J]. Eur Radiol, 2005, 15(8): 1713-1716.

(收稿日期: 2009-04-14 修回日期: 2009-08-17)