

· 腹部影像学 ·

腹部促纤维结缔组织增生性小圆细胞瘤 CT 表现及病理对照

吕晓飞, 张雪林, 苏欢欢, 王宏琢, 韩路军, 熊伟

【摘要】 目的:探讨腹部促纤维结缔组织增生性小圆细胞瘤(DSRCT)的CT表现。方法:回顾性分析经病理证实的8例DSRCT患者的CT表现,8例患者均行CT增强扫描,并对其CT表现与病理学进行对照分析。结果:3例DSRCT单发,5例多发;病变主要位于膀胱后方(n=5)及肠系膜间隙(n=5);CT表现为腹、盆腔内分叶状或结节状低密度肿块;可见坏死区(n=3)及钙化灶(n=4);增强扫描均表现为不均匀强化,平扫、增强扫描动脉期及静脉期肿块的平均CT值各为38.9 HU、56.1 HU、62.5 HU。8例肿瘤病理特点均表现为瘤组织呈片状或巢状弥漫浸润性生长,中间由宽厚的纤维结缔组织分隔,3例可见瘤内坏死。结论:DSRCT的CT表现与病理之间存在一定的相关性,CT有助于DSRCT的诊断、分期及定位活检。

【关键词】 促纤维结缔组织增生性小圆细胞瘤;腹部肿瘤;体层摄影术,X线计算机

【中图分类号】 R814.42; R816.5 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2010)12-1380-04

Intra-abdominal desmoplastic small round cell tumors: CT findings and pathological correlations in 8 cases LV Xiao-fei, ZHANG Xue-lin, SU Huan-huan, et al. Department of Medical Imaging Center, Nanfang Hospital, Southern Medical University, Guangzhou 510515, P. R. China

【Abstract】 **Objective:** To investigate the CT findings in desmoplastic small round cell tumors (DSRCT). **Methods:** 8 cases with pathologically proved hepatic DSRCT underwent plain and enhanced CT scans, the imaging features were analysed retrospectively and their correlations with pathology were studied. **Results:** All 8 cases of DSRCT demonstrated solitary lesions (n=5) or multiple irregular masses (n=5). The main sites of peritoneal involvement were the pelvic space (n=5) and omentum (n=5). CT showed lobulated or nodular masses with heterogeneous hypodensity in the abdominopelvic spaces. Intratumoral necrosis (n=3) and calcifications (n=4) could be noted. On contrast enhanced CT scan, all lesions revealed heterogeneous enhancement. The mean CT attenuation values of the tumors at precontrast phase, arterial phase and portal phase were 38.9HU, 56.1HU and 62.5HU respectively. Microscopic analysis of all 8 cases demonstrated clumps of small round cells with hyperchromatic nuclei and small eosinophilic cytoplasm, surrounded by a hypocellular desmoplastic, collagenous stroma. Three of them showed intratumoral necrosis. **Conclusion:** There are certain relations between spiral CT appearance and histopathology in DSRCT. CT Imaging is useful for diagnosis of DSRCT and its staging and also for guiding biopsies.

【Key words】 Desmoplastic small round cell tumor; Abdominal neoplasms; Tomography, X-ray computed

促纤维结缔组织增生性小圆细胞瘤(desmoplastic small round cell tumor, DSRCT)是一种好发于青少年,罕见且恶性程度极高的肿瘤。Gerald等^[1]1989年首次报道该病,至今国外文献报道不超过200例^[2,3],国内文献关于该病的影像表现报道甚少。笔者回顾性分析经病理证实的8例DSRCT的临床资料,并对CT表现及病理结果进行对照,旨在提高对本病诊断的准确性。

材料及方法

搜集经2003年1月~2010年3月南方医院经病理证实的DSRCT患者8例,其中男5例,女3例,年龄6~47岁,平均22岁。临床表现为腹部不适、腹痛5例,其中伴腹胀1例、呕吐1例、黑便1例;下肢疼痛

2例,其中1例伴下肢活动障碍;体检发现腹部包块1例。病程为20天~2年。实验室检查:CA199、CA125、AFP、CEA肿瘤标记物检测中,1例CA-199略增高(27 U/ml),2例CA-125明显增高(181.5 U/ml, 212.3 U/ml)。

使用GE LightSpeed 16层螺旋CT扫描,根据患者临床体检包块的位置,4例行盆腔扫描、2例上腹部、2例全腹。所有患者平扫后,均经肘前静脉以2.5 ml/s流率注射对比剂碘海醇(300 mg I/ml) 75~100 ml行增强扫描,其中4例行二期增强扫描,扫描时间分别为注射对比剂后25 s、60 s,扫描层厚及层距为10 mm。

图像分析:由两位副主任医师对8例DSRCT征象进行分析并达成一致意见,重点分析以下征象:肿块数目、大小、位置、范围及边界;肿块的密度及强化程度;侵犯及转移(肠管、腹膜增厚、肿大淋巴结、肝脏或其他远处转移);其它(腹水、输尿管扩张积水)。

病理标本采集于术中切除的部分(6例),或对腹

作者单位:510515 广州南方医科大学南方医院影像中心(吕晓飞、张雪林、韩路军、熊伟);510317 广东省第二人民医院放射科(苏欢欢);512026 广东韶关市粤北人民医院放射科(王宏琢)

作者简介:吕晓飞(1984-),男,江西吉安人,博士研究生,主要从事腹部及头颈部影像诊断工作。

部实性包块区域穿刺活检材料(2例),石蜡固定后由一位病理科医师行切片镜检观察。

结果

1. CT表现

肿块的数目、大小、位置、范围及边界:8例DSRCT表现为3例单发(图1),大小为 $9.3\text{ cm} \times 11.2\text{ cm} \sim 13.7\text{ cm} \times 10.7\text{ cm}$;5例多发(肿块数目均超过4个)腹腔软组织肿块(图2、3),最大肿块大小为 $5.5\text{ cm} \times 7.0\text{ cm} \sim 14.0\text{ cm} \times 12.1\text{ cm}$ 。病变主要位于腹腔($n=2$),盆腔($n=4$)或同时累及腹、盆腔($n=2$)。肿块主要位于膀胱后方($n=5$)、肠系膜间隙($n=5$)、肝周及小网膜囊($n=3$)、大网膜($n=2$)、腹膜后间隙($n=2$)、胰头区($n=2$)、盆腔左侧间隙($n=1$)及膀胱前上方($n=1$)。1例单发肿块边界尚清,余7例病变均与周围组织结构边界不清晰,难以判断肿块起源(图1~3)。1例术中发现起源于胰腺并侵犯周围十二指肠肠管,术前诊断为十二指肠恶性肿瘤。

肿块的密度及强化程度:平扫肿块CT值约 $29 \sim 51\text{ HU}$ (平均值 38.9 HU),密度不均匀(图1~3),3例肿块中心囊变坏死,4例伴有小片状或条状钙化灶(图1、3);增强扫描动脉期CT值约 $41 \sim 85\text{ HU}$ (平均值 56.1 HU),静脉期(4例)CT值约 $47 \sim 83\text{ HU}$ (平均值 62.5 HU),肿块呈不均匀强化,3例条状或网格状强化(图1),周围见增多增粗的血管影,3例囊变坏死区未见明显强化(图1)。

侵犯、转移及其他:7例肠管增厚(图2、3),其中2例局部形成软组织肿块,致肠腔狭窄;6例见腹膜增厚并多发结节;7例腹腔及腹膜后淋巴结肿大(图2、3);3例骨转移(肋骨、股骨、骶骨)、2例肝脏转移、1例肺转移;4例腹水;2例双侧输尿管扩张积水。

2. 病理表现

所有病例均经手术($n=6$)或穿刺活检($n=2$)证实。6例手术探查的患者中,1例病灶边界尚清,完整切除;5例肿块呈分叶状生长,术中发现2例与周围血管紧密粘连,3例网膜、肠系膜及周围肠管发生广泛转

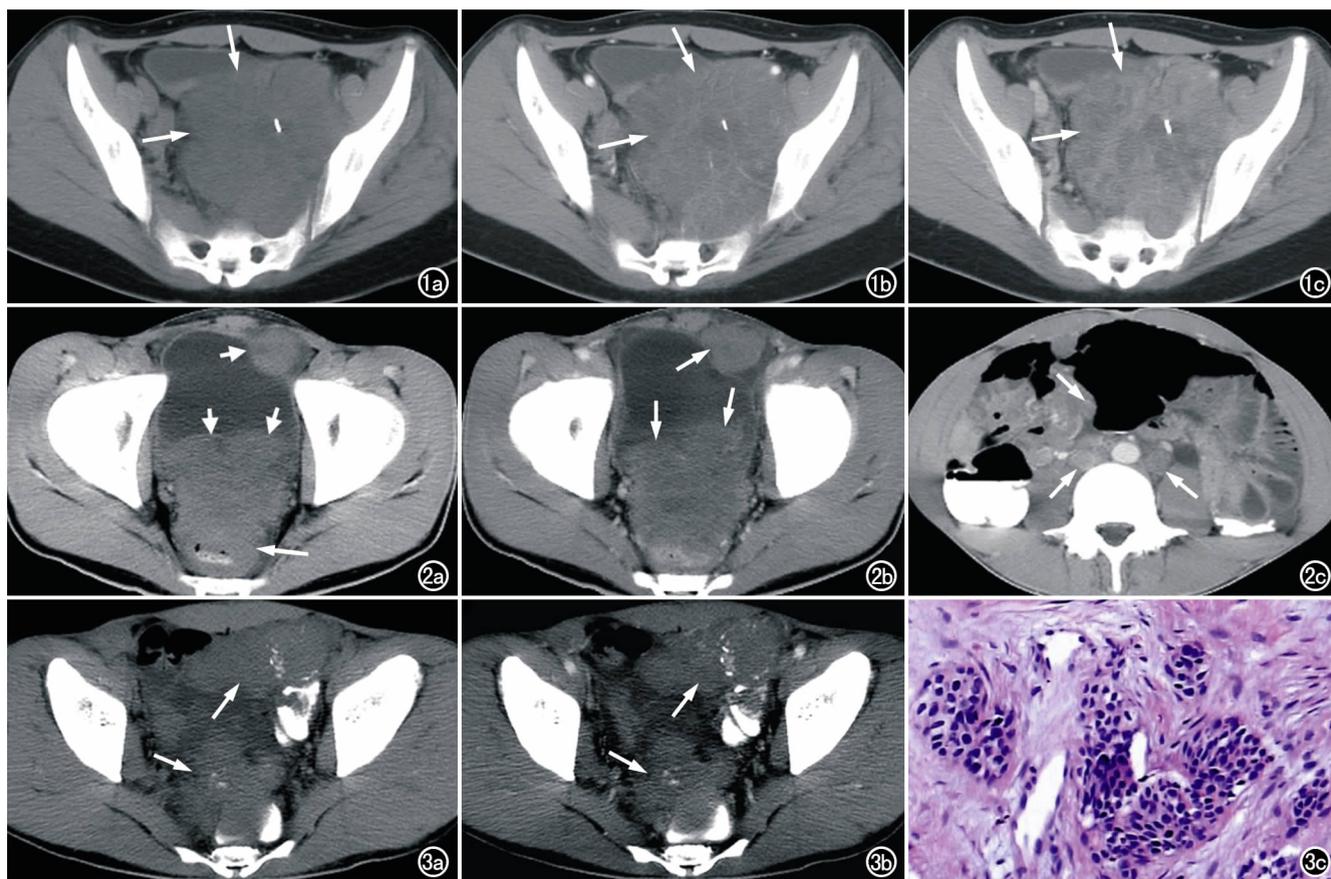


图1 盆腔DSRCT。a) CT平扫示膀胱左后方见一不规则团块状软组织影(箭),可见钙化; b) 增强扫描动脉期示肿块呈轻中度条状不均匀强化(箭); c) 增强扫描静脉期示肿块进一步不均匀强化(箭),肿块内可见片状不强化区。图2 盆腹腔DSRCT。a) 盆腔CT平扫示膀胱周围多发不规则的结节状软组织密度影(短箭),直肠壁受累,宫壁增厚,宫腔变窄(长箭); b) 增强扫描后病灶轻度不均匀强化(箭); c) 腹部CT增强扫描示腹腔内肠管壁增厚,腹膜后可见多发肿大淋巴结影(箭)。图3 盆腔DSRCT。a) 盆腔CT平扫示盆腔内多发不规则软组织肿块影(箭),部分肿块内可见散在的钙化灶,肠管受累,与病变分界不清; b) 增强扫描示肿块轻度不均匀强化(箭); c) 病理片镜下示瘤组织呈片状或巢状弥漫浸润性生长,不规则片巢状分布,中间由宽厚的纤维结缔组织分隔,瘤细胞小而一致,核小深染,胞浆稀少,界限不清,核仁不明显,核小深染($\times 20$, HE)。

移而部分切除或仅取病理活检。

大体切面呈灰白色或灰黄色,质韧,呈块状或分叶状,部分肿瘤内可见坏死灶。镜下见瘤组织呈片状或巢状弥漫浸润性生长,中间由宽厚的纤维结缔组织分隔,瘤细胞排列松散,细胞体积较小,形态较一致,多数瘤细胞胞浆稀少,核小深染,核分裂可见(图3),3例见瘤内片状坏死及渗出。免疫组织化学阳性表达:细胞角蛋白(CK)(6/8,75%),上皮膜抗原(EMA)(4/5,80%)、CD99(4/4,100%),波形蛋白(Vim)(6/6,100%)、结蛋白(Desmin)部分阳性(2/2,100%)、神经元特异性烯醇化酶(NSE)阳性(4/5,80%)。

讨 论

1. 临床表现

DSRCT是一种罕见、恶性程度极高的肿瘤。主要发生在腹腔或盆腔腹膜,也可发生于胸膜及睾丸鞘膜,发生在卵巢、胃肠道、肝脏、肾脏、胰腺、颅内、腮腺、肺、骨骼等器官也有报道^[2-4]。好发于青少年男性患者,文献报道的男女比例为3.8~5:1^[2,3],好发年龄为18~25岁^[2],但也有文献报道过发生于60岁以上的患者^[3]。临床症状主要为包括腹部不适、疼痛、可伴有腹痛、腹胀、呕吐、便秘等非特异性的症状,盆腔包块累及神经丛可出现下肢疼痛及活动障碍等症状。实验室检查肿瘤标记物可升高,尤其是CA125。Fizazi等^[5]报道CA125增高(平均值200 U/ml,范围22~735 U/ml)见于86%(6/7)DSRCT患者,本组亦可见2例CA125明显升高。有学者^[6]认为CA125升高与腹水有关,而不是由肿瘤本身直接导致的,因此肿瘤标记物不能作为特异性的诊断工具。

2. 病理表现

DSRCT属于小圆细胞肿瘤一类,其还包括神经母细胞瘤、横纹肌肉瘤、淋巴瘤、尤文氏肉瘤、Wilms'肿瘤,原始神经外胚层肿瘤(PNET)以及Askin瘤。组织学特征为肿瘤细胞体积小,胞浆少,呈片状或索状细排列,周围可见纤维结缔组织显著增生。免疫组化显示肿瘤细胞具有上皮源性、间叶性及神经源性多向分化特点,多数病例表现为CK、EMA、Desmin、Vimentin和NSE均呈阳性表达。细胞遗传学特点为22号染色体断裂并发生易位t(11;22)(p13;q12),95%形成EWS/WT1融合性基因,并表达WT1蛋白^[2,3]。

3. CT表现及与病理对照

尽管CT对于腹部DSRCT的检出、分期及随访有重要意义,但其表现缺乏特异性。DSRCT通常表现为腹腔或盆腔间隙内多发弥漫性的肿块,常见于膀胱后间隙、网膜、肠系膜间隙以及腹膜后间隙。以往文献报道半数以上DSRCT可见膀胱后间隙或子宫直肠

陷凹肿块,并认为这是DSRCT特点之一,本组62.5%(5/8)见膀胱后肿块。多数肿块边界不清,与周围器官无明显起源关系。

大部分肿块内密度不均匀,这与肿瘤发生钙化、囊变或坏死使病理上不均一性有关。本组结合文献^[7],22.0%~54.5%可发生钙化,43%~78%中心见低密度坏死。增强扫描动脉期轻度不均匀强化,平均约20 HU,静脉期呈渐进性强化,推测是由于病理上肿瘤内含有较多纤维成分所致,笔者认为该征象是DSRCT相对特异性的表现。增强扫描瘤内条状强化提示肿瘤血供丰富,以及对周围血管侵犯、包绕。

腹部DSRCT常见对周围肠管侵犯,局部肠管增厚,可形成软组织肿块或压迫肠腔,致不全性或完全性肠梗阻;也可表现为对腹腔或腹膜后的脏器直接侵犯;腹腔内种植转移播散后表现为腹膜增厚及形成结节,肠系膜间隙、腹膜后、网膜多发淋巴结转移。腹腔外常见于肝脏、肺、骨及远处淋巴结转移,血行转移少见。腹水常见,但一般与肿块大小不成比例。压迫或侵犯输尿管可导致输尿管及肾盂扩张积水。

4. 鉴别诊断

腹部DSRCT应与以下疾病相鉴别:①肿瘤性病变,包括腹部转移瘤、淋巴瘤、腹膜间皮瘤、PNET、恶性纤维组织细胞瘤、平滑肌肉瘤、Castleman病等。转移瘤多见于老年男性,有原发肿瘤病史;淋巴瘤好发于老年男性,表现为腹膜后多发肿大淋巴结,而DSRCT早期即表现为肿块影;腹膜间皮瘤多见于40岁以上中老年人,常有石棉接触史,病灶强化显著;PNET亦好发于青少年,有时表现与DSRCT相似,但肿瘤钙化少见^[2];恶性纤维组织细胞瘤中老年多见,好发于腹膜后,增强扫描呈中重度强化,且不发生种植转移;平滑肌肉瘤好发成年女性,多经血行转移,少发生腹膜种植转移。浆细胞型Castleman病多为弥漫型,且轻中度强化程度,但其多位于腹膜后,按淋巴链分布^[8]。②炎性病变,结核性腹膜炎,肠系膜脂膜炎,肠腔(如阑尾)穿孔后继发性腹膜炎,炎性病变更可表现为小结节状,但多发巨大肿块少见。有时单凭CT表现鉴别困难,需结合患者的年龄、实验室检查以及临床病史。

总之,尽管DSRCT缺乏特征性的CT表现,但CT有助于DSRCT的诊断、分期及定位活检。以下几点有助于诊断:①好发于青少年男性患者;②腹腔或盆腔间隙内多发弥漫性的肿块,膀胱后间隙肿块常见,无明确脏器起源;③平扫密度不均,可钙化、囊变坏死,增强扫描轻中度不均匀延迟强化;④早期即发生腹腔广泛种植播散及肝、肺、骨、淋巴结转移。

参考文献:

[1] Gerald WL, Rosai J. Case 2: desmoplastic small cell tumor with di-

- vergent differentiation[J]. *Pediatr Pathol*, 1989, 9(2): 177-183.
- [2] Bellah R, Suzuki-Bordalo L, Brecher E, et al. Desmoplastic small round cell tumor in the abdomen and pelvis: report of CT findings in 11 affected children and young adults[J]. *AJR*, 2005, 184(6): 1910-1914.
- [3] Chouli M, Viala J, Dromain C, et al. Intra-abdominal desmoplastic small round cell tumors: CT findings and clinicopathological correlations in 13 cases[J]. *Eur J Radiol*, 2005, 54(3): 438-442.
- [4] Stuart-Buttle CE, Smart CJ, Pritchard S, et al. Desmoplastic small round cell tumour: a review of literature and treatment options [J]. *Surg Oncol*, 2008, 17(2): 107-112.

- [5] Fizazi K, Farhat F, Theodore C, et al. Ca125 and neuron-specific enolase (NSE) as tumour markers for intra-abdominal desmoplastic small round-cell tumours[J]. *Br J Cancer*, 1997, 75(1): 76-78.
- [6] Ordi J, de Alava E, Torne A, et al. Intraabdominal desmoplastic small round cell tumor with EWS/ERG fusion transcript[J]. *Am J Surg Pathol*, 1998, 22(8): 1026-1032.
- [7] 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.
- [8] 彭卫军, 周康荣, 张蓓, 等. 腹部巨大淋巴结增生 CT 及 MRI 表现 [J]. *放射学实践*, 2001, 16(2): 95-97. (收稿日期: 2010-05-12)

罕见骨盆手指一例

付传明, 龚晓虹, 陈杰

【中图分类号】R814.42; R816.8 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2010)12-1383-01

病例资料 患者,女,58岁。4个月前因恶心、呕吐,行肝、肾功能及肾脏超声等相关检查,明确诊断为慢性肾衰竭尿毒症期,合并肾性贫血。近1个月来,患者发现全腹壁逐变硬,无腹痛、腹胀。我院行腹部平片及腹部CT检查。

腹部平片显示耻骨联合分离,左侧耻骨联合面及左侧坐骨结节处分别见一手指样骨性结构与其形成假关节,余未见明显异常(图1a)。腹部CT平扫MIP(图1b)及VR重组(图1c)同样显示耻骨联合分离,左侧耻骨及坐骨结节均见两节手指样骨性结构与之分别相连形成假关节。诊断为:骨盆多发手指。

讨论 骨盆手指是一种罕见的骨组织生长在软组织内的先天性异常,它可位于骨盆诸骨的任一水平^[1,2],甚至位于前腹壁^[3],这是Sullivan和Cornwell于1974年第一次报道^[4]。此病例影像学表现典型,主要表现为:骨盆内或骨盆外手指状的骨性结构,有清晰的骨皮质和骨髓,有一个或多个假关节形成,通常是单侧性的。骨盆手指是一种无症状的良性实体,常无意中发现的^[2]。认识这种良性的异常结构很重要,可以避免不必要的临床检查与治疗^[5]。由于骨盆手指的典型的X线表现、没有外伤史等可以与异位骨化以及骨盆撕裂的骨片相鉴别。复习文献,迄今为止,国外已报道40余例^[2,3,6,7],而国内尚未见报道。本例患者,同时单侧耻骨联合面及坐骨结节同时伴发骨盆手指,实属罕见。

骨盆指的起源尚不明确。最可能的理论认为这种异常出现在胚胎发生最初6周骨骼生长间充质阶段。正常情况下,第1尾椎软骨基质与脊椎融合。如果不能融合,软骨中心则可能独立发育,形成退化的类似肋骨样结构^[3]。软骨中心断裂即形成骨盆手指。然而,有遗传学家认为20%以上的妇女受孕后会现怀有两个或两个以上的胎儿,但等到胎儿发育到4~5个月时便只剩下一个了。产科医生经常遇到这样的情况,不少产妇在B超检查时,被告知是双胞胎,但分娩时却只有一个胎儿。出现这种现象有两种原因,一种是胎儿着床不稳,除了一个胎儿扎根外,其余的被母体以某种方式吸收掉;另一种即“同室操

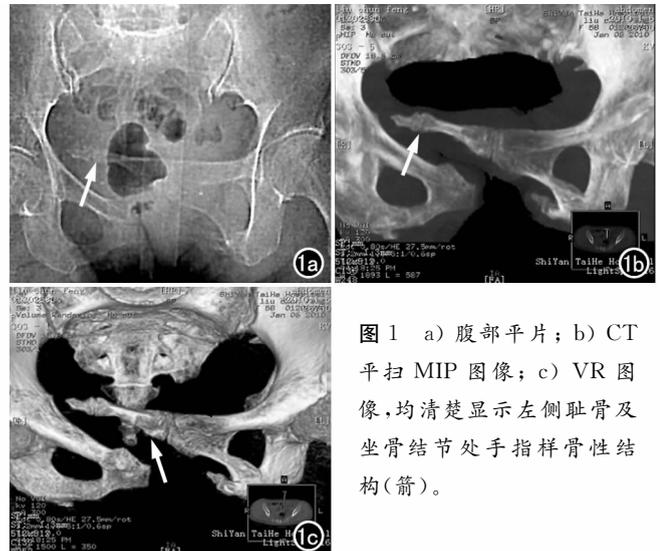


图1 a) 腹部平片; b) CT平扫MIP图像; c) VR图像,均清楚显示左侧耻骨及坐骨结节处手指样骨性结构(箭)。

戈”现象,一个强壮的胎儿为了争夺母体营养,将另一个或几个弱小的胎儿吸收掉或遏制其发育,或将其孪生兄弟的胚胎吸收包裹在自己的体内。随着寄主的年龄增长而发育成熟成手指,没有任何症状,偶然发现。

参考文献:

- [1] Granieri G, Bacarini L. The pelvic digit: five new examples of an unusual anomaly[J]. *Skeletal Radiol*, 1996, 25(8): 723-726.
- [2] Goyen M, Barkhausen J, Marksches A, et al. The pelvic digit—a rare developmental anomaly[J]. *Acta Radiol*, 2000, 41(4): 317-319.
- [3] Nguyen VD, Matthes JD, Wunderlich CC. The pelvic digit: CT correlation and review of the literature[J]. *Comput Med Imaging Graph*, 1990, 14(2): 127-131.
- [4] Sullivan D, Cornwell WS. Pelvic rib: report of a case[J]. *Radiology*, 1974, 110(2): 355-357.
- [5] Hamilton S. Pelvic digit[J]. *Br J Radiol*, 1985, 58(694): 1010-1011.
- [6] McGlone BS, Hamilton S, FitzGerald MJT. Pelvic digit: an uncommon developmental anomaly[J]. *Eur Radiol*, 2000, 10(1): 89-91.
- [7] Breuseghem IV. The pelvic digit: a harmless “eleventh” finger[J]. *Br J Radiol*, 2006, 79(2): e106-e107.