

· 病例报道 ·

儿童肺部炎性肌纤维母细胞瘤¹⁸F-FDG PET/CT 显像一例

展凤麟, 潘博, 倪明, 刘昕, 谢吉奎, 谢强

【关键词】 儿童; 肿瘤, 肌组织; 体层摄影术, X 线计算机

【中图分类号】 R195.1; R814.42; R730.269 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2017)10-1091-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2017.10.024

炎性肌纤维母细胞瘤 (inflammatory myofibroblastic tumor, IMT) 是一种少见间叶组织来源梭型细胞肿瘤, 多发生在儿童和青年, 现报道一例儿童肺部¹⁸F-FDG PET/CT 显像。

病史资料 患者, 男, 12 岁, 4d 前运动后突发咯血, 当地 CT 提示左肺下叶外基底段直径 3 cm 左叶的类圆形肿块影, 给与口服云南白药后咯血症状消失。患者精神症状好, 精力良好, 饮食、睡眠、大小便正常。否认手术史、输血史、外伤史。双肺呼吸对称, 清音呼吸音清晰。心音正常, 心律整齐, 未闻及明显杂音。白细胞 $7 \times 10^9/L$; 红细胞 $4.88 \times 10^{12}/L$; 血小板 $330 \times 10^9/L$; 淋巴细胞百分比 36.2%; 单核细胞 5.9%; 中性粒细胞 57.0%。空腹行¹⁸F-FDG PET/CT 检查, 静脉注射药物后 1 h 显像, 左肺下叶团块放射性摄取异常增高, 标准化摄影值 (SUV) 最大值 27.8, 余肺内及纵膈未见放射性摄取异常增高灶 (图 1、2)。支气管镜检查提示左侧主支气管, 上、下叶各管腔通畅, 粘膜结构正常, 未见新生物。CT 检查提示左肺下叶高密度影, 直径约 28.6 cm, 见浅分叶, 周围未见毛刺, 纵膈窗未见明显减影, 增强后轻度渐进强化, CTA 示左下肺动脉远端分支进入病灶内 (图 3)。

胸腔镜手术所见: 肿瘤位于左肺下叶大小约 3 cm×2 cm×2 cm, 脏层胸膜无凹陷。术中冰冻病理提示左下肺间叶源性梭型细胞肿瘤, 恶性可能, 术中清

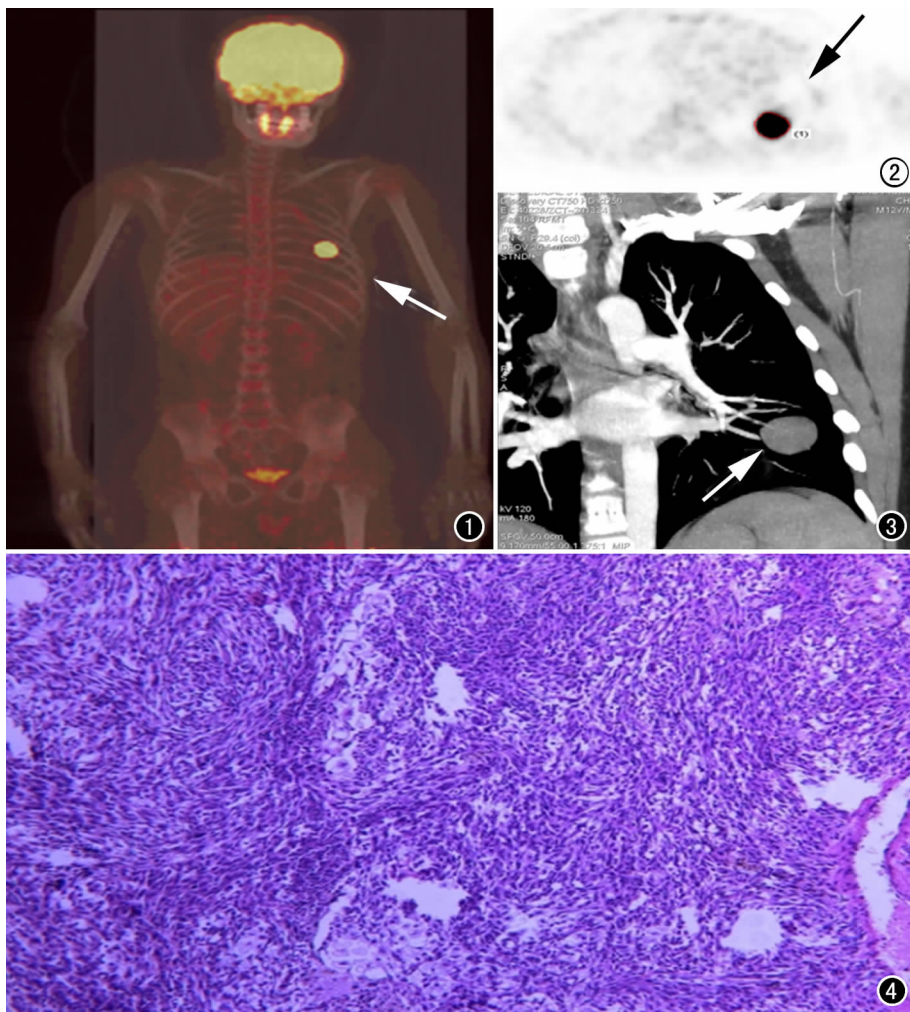


图 1 ¹⁸F-FDG 全身显像示左肺下叶团块状 FDG 代谢异常增高灶。图 2 PET 横断面显像, SUV_{max}=27.8。图 3 CT 三维重建示左肺下叶外基底段软组织病灶, 增强扫描示病灶渐进性强化, 左肺下叶远端血管分支进入病灶。图 4 HE 染色见大量梭型细胞呈条索状排列, 间质内见炎性细胞。

扫第 9、10、11 组淋巴结。大体病理、免疫组化及分子病理提示符合炎性肌纤维母细胞瘤, ALK1(+), Ki-67 (5% ~ 10%), AE1/AE3 (-), Bcl-2 (-), Caldesmon (-), Calponin (-), CD34 (-), CD99 (-), Desmin (-), EMA (-)。FISH 法检测 t(2p23) (ALK): (+) (图 4)。

讨论 既往人们对炎性肌纤维母细胞瘤认识不足, 被称为浆细胞肉芽肿、炎症性纤维肉瘤、纤维黄色

作者单位: 230000 合肥, 安徽省立医院 PET/CT 中心

作者简介: 展凤麟 (1981-), 男, 安徽六安人, 主治医师, 主要从事 PET/CT 肿瘤影像诊断工作。

肉芽肿、黏液样错构瘤、肌纤维母细胞瘤等^[1], 2002 年 WHO 软组织肿瘤国际学分类专家组正式命名为炎性肌纤维母细胞瘤, 有分化的肌纤维母细胞梭型细胞组织, 伴有大量浆细胞和(或)淋巴细胞的一种真性肿瘤。IMF 的发病原因目前还不是很清楚, 人们目前认为多继发创伤、手术、感染等原因, 诸如 EB 病毒和人类疱疹病毒等^[2-6]。随着分子基因的发展, 渐渐认识到多数患者 2 号染色体短臂 23 位点的间变性淋巴瘤细胞瘤激酶(ALK)基因表达和重排, 这种基因位点的重排多见与儿童, 年龄 40 岁以上不多见^[3, 7, 8]。肺部 IMT 症状无明显特异性, 常见表现多为咳嗽、咳血、胸痛、乏力等, 有时伴有肺外表现^[9], 所以多数患者在体检或胸部外伤意外发现。

肺部 IMF 的影像学表现呈多样性, 可以为囊性、囊实性、实性占位, 提示不同组织类型混合存在^[10-14]。但最常见为肺内孤立结节影, 大小不等, 也可以表现肺内浸润性表现。如果出现胸腔积液, 多为肿瘤组织侵犯胸膜^[15, 16]。病灶可见血管影, 可造成局部组织受压改变, 病灶较大增强可见坏死, 部分可出现钙化影^[17]。本例患者表现为肺内孤立性结节影, 直径约 28.6 cm, 呈分叶状, 周围未见毛刺影, 增强内见小血管影。¹⁸F-FDG PET/CT 显像呈现高摄取病灶表现。仅通过 PET/CT 检查难以与其他高摄取肿瘤性病变鉴别, 但可以排除常见低代谢良性肿瘤性病变可能, 鉴别病变有无远处转移。

鉴别诊断: 由于 IMF 临床与影像学无明显特异性改变, 确诊需要依赖病理学诊断。发生在肺部的 IMF 需要与肺部上皮细胞恶性肿瘤、肺部结核球、纤维瘤和错构瘤鉴别。尤其儿童单发肺部肿瘤, 无明显恶性肿瘤病史, 且出现发热、咳血、血沉加快等临床症状,¹⁸F-FDG PET/CT 显像呈高摄取, 因高度怀疑此病变。

虽然 PET/CT 在诊断 IMF 上无明显优势, 但是 PET/CT 还是能很好显像病灶位置、大小、葡萄糖代谢高低及病灶有无全身转移等, 可以较为全面的评价肿瘤的生长及生物学行为。

参考文献:

[1] Fletcher FMCDM, Unni K. World health organization classifica-

tion of tumours pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone[J]. Cancer, 2002, 177(11): 1365-1376.

- [2] Gurzu S, Bara T, Jung I. Inflammatory myofibroblastic tumor of the colon[J]. J Clin Oncol, 2013, 31(10): 155-158.
- [3] Gleason BC, Hornick JL. Inflammatory myofibroblastic tumours: where are we now? [J]. J Clin Pathol, 2008, 61(4): 428-437.
- [4] Kovach SJ, Fischer AC, Katzman PJ, et al. Inflammatory myofibroblastic tumors[J]. J Surg Oncol, 2006, 94(5): 385-391.
- [5] Dalton BGA, Thomas PG, Sharp NE, et al. Inflammatory myofibroblastic tumors in children[J]. J Pediatr Surg, 2016, 51(4): 541-544.
- [6] Gong S, Auer I, Duggal R, et al. Epstein-Barr virus-associated inflammatory pseudotumor presenting as a colonic mass[J]. Hum Pathol, 2015, 46(12): 1956-1961.
- [7] 刘红刚, 高岩, Barnes L, 等. 头颈部肿瘤病理学和遗传学[M]. 北京, 人民卫生出版社, 2006: 173-176.
- [8] Chan JK, Cheuk W, Shimizu M. Anaplastic lymphoma kinase expression in inflammatory pseudotumors[J]. Am J Surg Pathol, 2001, 25(6): 761-768.
- [9] Lee JH, Jung MK, Song CE, et al. Concomitant inflammatory pseudotumor of the temporal bone and lung: a case report[J]. Ear Nose Throat, 2007, 86(10): 614-616.
- [10] 胡晓明, 向立勇, 周燕发. 肺炎性肌纤维母细胞瘤一例[J]. 放射学实践, 2003, 18(8): 617.
- [11] 谭平政. 肺炎性肌纤维母细胞瘤一例[J]. 放射学实践, 2009, 24(11): 1186-1186.
- [12] 唐浩, 谭辉. 肺炎性肌纤维母细胞瘤一例[J]. 临床放射学杂志, 2011, 30(12): 1874.
- [13] 张旭辉, 陈晓荣, 赵年, 等. 肺炎性肌纤维母细胞瘤一例[J]. 2012, 27(8): 927.
- [14] 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.
- [15] Chen CH, Lin RL, Liu HC, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor mimicking anterior mediastinal malignancy[J]. Ann Thorac Surg, 2008, 86(4): 1362-1364.
- [16] Kubal C, Ghotkar S, Gosney J, et al. Pleural inflammatory myofibroblastoma: a locally aggressive intrathoracic tumour[J]. Cardiothorac Surg, 2007, 2(3): 29.
- [17] 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.

(收稿日期: 2016-08-10 修回日期: 2016-10-09)