

促结缔组织增生性小圆细胞肿瘤的 CT 特征及鉴别诊断

房泽辉, 戚元刚, 王冰

【摘要】 目的: 总结分析促结缔组织增生性小圆细胞肿瘤(DSRCT)的特征性 CT 表现, 提高鉴别诊断能力。**方法:** 回顾性分析经病理证实的 14 例 DSRCT 患者的临床及 CT 表现, 总结病变 CT 特点(肿块位置、密度、强化特点, 腹膜、腹水及脏器受侵等)。**结果:** 14 例 DSRCT 患者中, 男 11 例(78.5%), 女 3 例(21.4%), 年龄 9~42 岁, 平均(21.1±29.8)岁。肿块位于盆腔(膀胱后方)者 12 例(85.7%); 增强扫描 14 例(100%)肿块均呈持续强化; 腹膜增厚者 14 例(100%), 其中结节样、肿块样增厚 10 例(71.4%), 絮状、饼状增厚 9 例(64.3%); 10 例(71.4%)合并少量腹水; 8 例(57.1%)发生腹腔腹膜后淋巴结转移, 共 10 例(71.4%)发生远处转移(肝、肺、骨转移)。**结论:** DSRCT 好发于青年男性, 盆腔肿块并持续强化、少量腹水、腹膜增厚为其特征性 CT 表现, 可与淋巴瘤腹膜侵犯、腹膜转移等相鉴别。

【关键词】 促结缔组织增生性小圆细胞肿瘤; 软组织肿瘤; 体层摄影术, X 线计算机; 诊断, 鉴别; 病理学

【中图分类号】 R738.6; R814.42 **【文献标志码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2022)05-0571-03

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2022.05.007

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



CT features and differential diagnosis of desmoplastic small round cell tumors FANG Ze-hui, QI Yuan-gang, WANG Bing. Department of Radiology, Affiliated Hospital of Shandong University of Traditional Chinese Medicine, Jinan 250014, China

【Abstract】 Objective: To summarize the CT characteristics of desmoplastic small round cell tumor (DSRCT) and improve the differential diagnostic ability. **Methods:** The clinical data and dynamic enhanced CT images of 14 patients with DSRCT confirmed by pathology were retrospectively analyzed, and the CT features (mass location, density, enhancement characteristics, peritoneum, ascites and viscera invasion, etc) were summarized. **Results:** Among the 14 patients with DSRCT, there were 11 males (78.5%) and 3 females (21.4%), aged 9~42 years old, with an average age of (21.1±29.8 years old). 12 cases (85.7%) had mass in pelvic cavity (posterior to bladder). Dynamic contrast-enhanced scan showed continuous enhancement in 14 cases (100%). Peritoneal thickening was observed in 14 cases (100%), including nodule and mass-like thickening in 10 cases (71.4%), flocculent and cake-like thickening in 9 cases (64.2%). 10 patients (71.4%) had a small amount of ascites. There were 8 cases (57.1%) presented peritoneal retroperitoneal lymph node metastasis, and 10 cases (71.4%) had distant metastasis (liver, lung, bone). **Conclusion:** DSRCT is more common seen in young men. Pelvic mass, continuous enhancement and a small amount of ascites are typical CT features, which can be used to distinguish from lymphoma with peritoneal invasion, peritoneal metastasis, etc.

【Key words】 Small round cell tumor promoting connective tissue proliferation; Soft tissue tumor; Tomography, X-ray computed; Diagnosis, differentiate; Pathology

促结缔组织增生性小圆细胞肿瘤(desmoplastic

small round cell tumor, DSRCT)是一种主要由小圆细胞组成的临床上罕见的软组织肿瘤^[1],起源于腹、盆腔腹膜及腹外器官,常表现为弥漫性的腹膜结节,组织发生尚不明确,认为可能来源于高度未分化的间质细胞^[2]。诸多医生对 DSRCT 的认识不足,其临床特征、实验室常规检查及肿瘤标志物无特异性,容易与淋巴瘤腹膜侵犯或腹膜转移、腹腔间皮瘤等腹膜增厚疾病

作者单位: 250014 济南, 山东中医药大学附属医院影像科(房泽辉); 250117 济南, 山东第一医科大学附属肿瘤医院(山东省肿瘤医院)(戚元刚); 250031 济南, 山东第一医科大学第三附属医院(山东省医学科学院附属医院)放射科(王冰)
作者简介: 房泽辉(1972—), 山东长青人, 硕士, 副主任技师, 主要从事肿瘤影像诊断工作。
通讯作者: 王冰, E-mail: bingshan2002@163.com
基金项目: 山东省医药卫生科技发展计划项目(2019ws200)

混淆。DSRCT 的有效治疗方案及预后评估各不相同,术前准确诊断十分重要。目前国内外对 DSRCT 影像特点的报道多为个案。本文回顾性分析 14 例 DSRCT 患者的临床及影像表现,旨在提高对其影像特点的认识。

材料与方法

1.病例资料
搜集山东中医药大学附属医院 2015 年 1 月—2020 年 1 月经手术或穿刺活检病理证实的 14 例 DSRCT 患者,其中男 11 例(78.5%),女 3 例(21.4%),年龄 9~42 岁,平均(21.1±29.8)岁。

2.检查方法
CT 检查采用 Philips Brilliance iCT 扫描仪(128 排 256 层),14 例患者均行 CT 动态增强扫描。扫描时患者常规取仰卧位,屏气状态,扫描范围自膈顶至耻骨联合水平,先行定位像平扫,再根据平扫图像确定动态增强扫描范围。扫描参数:120 kV,240~330 mAs,层厚 5 mm,层间距 5 mm,重组层厚 0.625 mm,矩阵 512×512,准直器宽度 128×0.625 mm,球管转速 0.5 s/周,螺距 0.984:1;增强扫描经肘前静脉团注对比剂欧乃派克(350 mg I/mL),剂量为 80~100 mL,扫描期间屏气 18~22 s,动脉期延迟 30~35 s,门静脉期延迟 65~70 s,延迟期延迟 120~125 s。

3.图像分析
由 2 位高年资(5 年以上工作经验)医师分别统计分析 14 例 DSRCT 患者的 CT 征象,包括肿块大小、位置、强化特点,是否伴有钙化、坏死,腹膜增厚形态,腹水量的多少,淋巴结肿大及器官转移等;如 2 位医师意见不一致,请更高年资医师协助分析。

结 果

1.临床特征
最常见的临床表现和阳性体检结果包括腹胀、腹部不适(6 例)、无明显诱因腹部包块(5 例)、腹泻(2 例)、腹部疼痛(1 例)。肿瘤标记物检测结果:7 例肿瘤标记物正常,3 例 NSE 轻度升高,2 例 CA-125 轻度升高,1 例 CA-199 轻度升高。

2.CT 表现
14 例 DSRCT 患者中,肿块位于盆腔者 12 例(85.7%),均位于膀胱后方,其余 2 例位于腹腔内;肿块大小 2.3~17.8 cm,平均 7.8 cm;7 例(50%)病灶密度均匀,5 例(35.7%)可见坏死,2 例(14.2%)可见钙化;CT 增强扫描 14 例(100%)肿块均呈静脉期持续强化(图 1a);14 例(100%)病灶均可见腹膜增厚(图 1b);10 例(71.4%)合并少量腹盆腔积液;8 例

(57.1%)可见腹腔腹膜后淋巴结转移(图 2),10 例(71.4%)发生肝、肺、骨转移(表 1)。

表 1 DSRCT 患者的 MSCT 特点

MSCT 特点	例(%)
肿块位置	
盆腔	12(85.7%)
腹腔	2(35.7%)
密度	
均匀	7(50%)
钙化	2(14.2%)
坏死	5(35.7%)
腹膜增厚	14(100%)
腹盆腔积液	
无积液	2(14.2%)
少量积液	10(71.4%)
中量积液	2(14.2%)
大量积液	0(0.00%)
强化特征	
静脉期持续强化	14(100.0%)
动脉期强化	0(0.00%)
转移	
肝转移	5(35.7%)
肺转移	4(28.5%)
骨转移	1(7.1%)
淋巴结转移	8(57.1%)

3.病理学表现
镜下示肿瘤由均匀的小细胞构成的固体巢组成,部分大的瘤巢中央可见坏死或伴囊性变,细胞核圆形深染,细胞质透明,周围是由成纤维细胞和增生血管组成的促结缔组织增生基质(图 3)。免疫组化:Desmin 部分阳性,广谱 CK 部分阳性,CAM5.2(+),MC(-),LCA(-),CD20(-),CD45RO(-),Syn(-),HHF(-),CD99(-),CR(-),CD117(-)。

讨 论

DSRCT 主要涉及腹部腹膜和/或盆腔腹膜,目前国内外报道主要为个案,文献集中于影像学-病理学相关性^[3,4]。Li 等^[5]报道 DSRCT 青少年多见,男女比例约为 4:1^[5]。本研究 14 例 DSRCT 患者中,平均年龄为(21.1±29.8)岁,男女比为 11:3,与文献报道基本一致。笔者认为青年男性好发为 DSRCT 的临床特点。DSRCT 在细胞遗传学上有独特的染色体异常^[6]。

肿块是 DSRCT 最常见的一种征象。相关文献报道 DSRCT 肿块主要位于盆腔^[7],可伴有坏死、钙化,持续强化。本研究 14 例 DSRCT 患者中,12 例(85.7%)病灶位于盆腔,5 例(35.7%)伴有坏死,14 例(100.0%)持续强化 14 例,与文献报道相符。笔者认为盆腔膀胱后方肿块并持续强化可以作为 DSRCT 的特征性影像表现,伴有坏死为其补充征像。持续强化可能与瘤巢周围由成纤维细胞和增生血管组成有关。

Iyer 等^[8]报道 DSRCT 常沿腹膜播散,呈结节样、

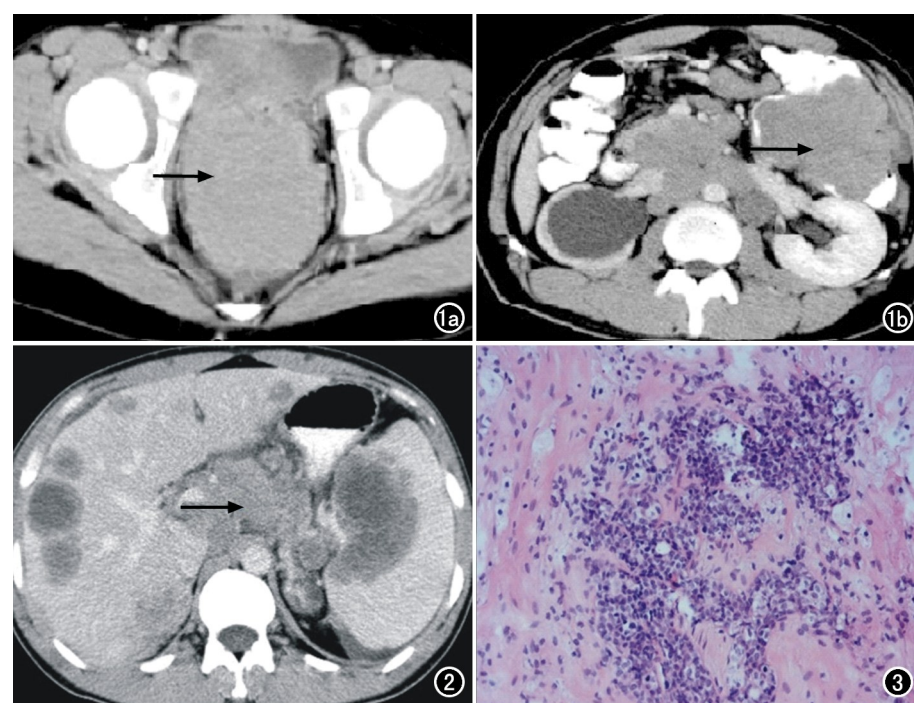


图 1 DSRCT 患者,男,9 岁。a)CT 增强扫描示膀胱直肠陷窝较大软组织肿块(箭),呈持续强化;b)CT 增强扫描示网膜肿块样增厚(箭)。

图 2 DSRCT 患者,女,10 岁。CT 示腹腔及腹膜后多发肿大淋巴结,部分融合成团(箭)。图 3 镜下示小圆细胞在丰富的纤维结缔组织内浸润性生长($\times 100$, HE)。

肿块样及饼状增厚。本研究 14 例患者中腹膜均不同程度增厚,与文献报道相符,其中网膜结节样、肿块样增厚 10 例(71.4%),絮状、饼状增厚 9 例(64.3%)。笔者认为腹膜、网膜增厚可以作为 DSRCT 的特征性影像表现,增厚形态可多样化,无特异性,腹膜增厚可能与肿瘤的起源有密切关系。

腹水也是 DSRCT 的常见特征之一,本组 14 例患者中少量积液 10 例(71.4%),中量积液 2 例(14.2%),无积液 2 例(14.2%),与文献报道相符^[9]。笔者认为少量腹盆腔积液是 DSRCT 的特征之一,是否可伴有大量积液还有待增加样本量进行研究证实。

器官转移瘤也是恶性肿瘤的常见征象之一,相关文献报道 DSRCT 骨转移、肝转移及双肺转移并不少见,但大部分为个案报道,本组 14 例患者中 5 例(35.7%)发生肝转移,4 例(28.5%)肺转移,1 例(7.1%)骨转移。笔者认为 DSRCT 可伴有肝、肺及骨骼等转移,但不能作为其特征性 CT 表现。

淋巴瘤侵及腹膜、腹膜转移癌及腹膜间皮瘤等疾病常见网膜结节、肿块样增厚、腹腔肿块及腹水等与 DSRCT 相似的征像,DSRCT 需与之鉴别:①淋巴瘤腹膜侵犯:患者性别年龄无特异性^[10],肿块多见于腹腔腹膜后,密度均匀,轻度强化,包绕血管^[11];②腹膜转移癌:有原发肿瘤病史,肿瘤标记物升高,盆腔肿块

少见,大量腹盆腔积液常见;③腹膜间皮瘤:发病年龄偏大,大量腹盆腔积液,膀胱后肿块少见。

本研究存在以下局限性:①样本量较少,结论需扩大样本量进一步证实;②不同医师分析病变有一定的主观性;③因为是回顾性研究,病例选取有一定偏倚。笔者下一步将加大样本量,严格选取病例标准行进一步研究。

综上所述,DSRCT 好发于青年男性,盆腔(膀胱后方)肿块且持续强化、腹膜增厚、少量腹盆腔积液、肿瘤可伴小片状坏死等可作为 DSRCT 的特征性影像表现,最后确诊需依靠病理组织学检查。

参考文献:

- [1] 王丽华,李春梅,张彤,等.腹腔促结缔组织增生性小圆细胞肿瘤 3 例[J].诊断病理学杂志,2020,27(1):45-46.
- [2] Morani AC, Bathala TK, Surabhi VR, et al. Desmoplastic small round cell tumor: imaging pattern of disease at presentation[J]. AJR Am J Roentgenol, 2019, 212(3): 45-54.
- [3] Lee JC, Villanueva-Meyer JE, Ferris SP, et al. Clinicopathologic and molecular features of intracranial desmoplastic small round cell tumors[J]. Brain Pathol, 2020, 30(2): 213-225.
- [4] Buz A, Gündüz N, Tekin N, et al. Imaging and histopathologic findings of desmoplastic small round cell tumor[J]. Acta Gastroenterol Belg, 2017, 80(4): 539-540.
- [5] Li G, Wang HT, Gao Y, et al. Primary abdominopelvic desmoplastic small round cell tumor: CT and correlated clinicopathologic features[J]. Eur Rev Med Pharmacol Sci, 2014, 18(18): 2670-2677.
- [6] Tao Y, Shi L, Ge L, et al. Sinonasal desmoplastic small round cell tumor: a case report and review of the literature[J]. BMC Cancer, 2019, 19(1): 868.
- [7] 柴乃俊,陈琳,蒋泽斌,等.腹腔促结缔组织增生性小圆细胞肿瘤一例及文献复习[J].中国综合临床,2019,35(4):333-337.
- [8] Iyer RS, Schaunaman G, Pruthi S, et al. Imaging of pediatric desmoplastic small-round-cell tumor with pathologic correlation [J]. Curr Probl Diagn Radiol, 2013, 42(1): 26-32.
- [9] Hayes-Jordan AA, Coakley BA, Green HL, et al. Desmoplastic small round cell tumor treated with cytoreductive surgery and hyperthermic intraperitoneal chemotherapy: results of a phase 2 trial [J]. Ann Surg Oncol, 2018, 25(4): 872-877.
- [10] 周硕,林美福,陈文新,等.淋巴瘤腹膜累及的¹⁸F-FDG PET/CT 表现[J].中国医学影像学杂志,2019,27(12):918-921.
- [11] 戚元刚,房泽辉.非霍奇金淋巴瘤累及网膜 CT 表现[J].临床放射学杂志,2015,34(1):145-147.

(收稿日期:2021-05-08 修回日期:2021-08-07)