

肠系膜低度恶性肌纤维母细胞肉瘤一例

李珊玫, 郭小芳, 陈长春, 张照喜, 宋梦倩, 刘玉林

【关键词】 肌纤维母细胞肉瘤; 肠系膜肿瘤; 体层摄影术, X 线计算机

【中图分类号】R814.42; R735.4 【文献标志码】D 【文章编号】1000-0313(2023)08-1081-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2023.08.022

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 患者,女,61岁,因无明显诱因出现胃部不适、恶心伴间断上腹隐痛3天入院,伴反酸、嗝气、腹胀、呕吐及腹泻,经抑酸等对症治疗后症状改善不明显。体格检查发现左上腹有压痛,无反跳痛。既往有高血压及冠心病病史。常规实验室检查各项指标阴性,肿瘤标记物糖类抗原CA125阳性。

CT平扫及增强扫描:左上腹脾胃间隙可见软组织肿块,大小约6.7 cm(上下径)×6.8 cm(左右径)×5.4 cm(前后径),形态尚规则,边界不清晰,周围脂肪间隙模糊,平扫CT值约31.8 HU;增强扫描显示肿瘤内实性部分呈轻中度延迟强化,动脉期CT值约39.9 HU,静脉期CT值约69.9 HU,其内可见稍低密度无强化区,肿块与胃壁、胰尾及脾门血管关系紧密,邻近胃壁明显增厚,腹部未见肿大淋巴结(图1~6)。

手术及病理检查:行剖腹探查+左腹部肿瘤切除+胃部分切除+胰尾切除+脾脏切除术。术中探查见肿块位于左上腹,与脾门、胰尾及胃体分界不清。病理检查大体标本观察发现肿块呈黏稠样物,切开结节时其界限尚清,周围有较厚的纤维囊,结节呈囊实性,灰红、质软、脆脆样。镜下示肿瘤细胞呈梭形浸润性生长伴黏液样变性,局部有小灶状坏死,可见核分裂像(图7)。免疫组化检查:CD117(-),DOG-1(-),CD34(-),SDHB(+),SMA(+;图8),S-100(个别+),Desmin(少部分+),Ki67(CIONE:SP6;增值指数10%),Sox-10(-),ALK1*(-),β-catenin(大部分细胞质+)。病理诊断:(左上腹肠系膜)低度恶性肌纤维母细胞肉瘤,送检的胃、胰腺、脾脏及大网膜组织镜下未见肿瘤细胞。

讨论 低度恶性肌纤维母细胞肉瘤(low grade myofibroblastic sarcoma, LGMS)是具有肌纤维母细胞分化特征的间叶源性肿瘤,可复发或转移。LGMS发病年龄为15~75岁,无性别差异^[1],其发病率约占软组织恶性肿瘤的1%,好发于头颈部,发生于腹腔脏

器者较为少见^[2-3],发生于肠系膜者更为罕见^[4-5],常以局部无痛性肿胀或逐渐增大的肿块为首发症状。本例患者因上腹间断隐痛伴腹胀、呕吐就诊,与文献报道略有差异。镜下肿瘤组织主要表现为梭形肿瘤细胞排列呈束状,呈浸润性生长;免疫组化检查通常显示vimentin、SMA/MSA、calponin及desmin表达阳性^[6]。

影像学上LGMS通常表现为单发肿块,呈类圆形或不规则形,边界清晰或模糊;CT平扫表现为软组织密度肿块,呈均匀或不均匀中等密度,可见钙化。根据文献报道,发生于肾脏、卵巢和鼻窦的LGMS发生钙化的概率较高^[1,7-8],而发生于腹腔肠系膜一般无钙化^[4-5],本例肠系膜肿块无明显钙化,笔者认为系因肿块体积相对较小,病程相对较短,钙盐沉积尚未显现所致。增强扫描显示肿瘤通常呈均匀或不均匀轻、中度强化,甚至可有明显强化,强化方式与肿瘤内纤维组织与瘤细胞的比例及肿瘤间质内富含的微血管密度、肿瘤发生黏液变性的程度等因素相关,肿瘤细胞及血管成分越多,则肿瘤强化程度较高^[4,9]。肿瘤内可有片状无强化区,由坏死、出血及囊变所致。肿瘤呈弥漫性浸润生长,易侵犯邻近的脂肪、纤维或肌肉组织。本例肿瘤的实性部分位于肿块周边,呈厚壁花环状强化,其内可见片状低密度区无强化区,肿瘤向周围浸润生长,上述CT表现与文献报道相符。MRI上肿瘤实性部分呈等或稍长T₁、稍长T₂信号,信号均匀或不均匀,中央的囊变部分呈长/短T₁和长T₂信号,增强后肿瘤周边有明显强化^[4]。PET-CT上可见肿块对FDG摄取增加,但缺乏特异性征象^[10]。

肠系膜LGMS应与以下肿瘤相鉴别。①恶性间质瘤:CT平扫呈密度不均匀肿块,直径通常大于5 cm,形态不规则,边界不清楚,呈结节状浸润性生长,囊变、坏死多见,增强扫描实性部分不均匀轻中度强化,相较于LGMS,间质瘤的体积一般更大;②淋巴瘤:为全身弥漫多发,CT表现为密度均匀的软组织肿块,增强扫描轻度强化,包绕邻近血管;③肠系膜硬纤维瘤:表现为境界清晰的肿块或呈浸润性生长,CT平

作者单位:430079 武汉,湖北省肿瘤医院放射科

作者简介:李珊玫(1991-),女,湖北荆门人,硕士研究生,住院医师,主要从事肿瘤影像诊断工作。

通讯作者:刘玉林, E-mail: liuyL26@163.com

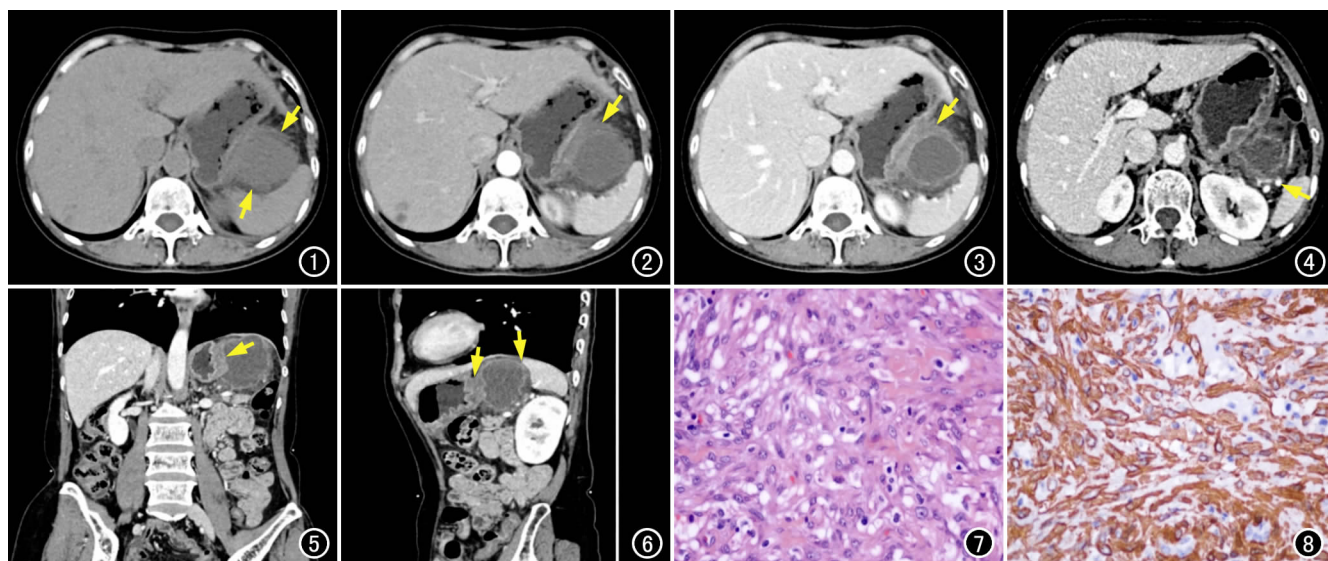


图 1 横轴面 CT 平扫图像, 示左上腹胃-脾间隙内有低密度肿块(箭), 形态不规则, 边缘稍模糊。图 2 横轴面增强动脉期图像, 显示肿瘤内实性成分位于周边呈轻中度强化(箭), 中央低密度区无强化。图 3 横轴面增强静脉期图像, 显示瘤内实性部分强化程度稍增加(箭)。图 4 横轴面动脉期图像, 显示肿块与脾动脉分支(箭)关系紧密。图 5 增强扫描动脉期冠状面重组图像, 显示肿块与胃壁关系紧密, 邻近胃壁增厚(箭)。图 6 增强扫描动脉期矢状面重组图像, 显示肿块与胃及脾脏关系紧密(箭)。图 7 病理图镜下示梭形的肿瘤细胞排列呈束状, 呈浸润性生长, 伴黏液变性(×400, HE)。图 8 SMA 免疫组化染色图, 示肿瘤细胞 SMA 表达阳性(×400)。

扫呈等或低密度, 瘤内可见低密度黏液基质, 增强扫描呈轻度强化并伴有延迟强化; ④炎性肌纤维母细胞瘤: 多呈类圆形低密度肿块, 边界清晰, 有包膜, 呈膨胀性生长, 少数呈侵袭性表现, 但程度弱于 LGMS, 瘤内可见坏死, 增强扫描肿瘤实性部分可见明显强化^[11]。

总之, 腹腔 LGMS 属交界性肿瘤, 晚期易侵犯邻近器官, 会增加外科手术的风险, 早期诊断至关重要, 影像学检查是早期诊断 LGMS 的最佳方法。本例患者的临床及 CT 表现不典型, 术前难以确诊, 主要依赖于术后病理检查, 但影像学在明确 LGMS 的位置、大小及与周围组织结构的关系等方面仍有较高的价值, 有利于手术方案的制订。

参考文献:

- [1] 张春冉, 时高峰, 马冲菲, 等. 肾脏低度恶性肌纤维母细胞肉瘤 2 例的 CT 表现[J]. 临床放射学杂志, 2021, 40 (10): 2034-2036.
- [2] 郑星, 阮志兵, 胡雨. 脾脏低度恶性肌纤维母细胞肉瘤一例[J]. 放射学实践, 2021, 36(5): 691-692.
- [3] 刘鸽, 仲津漫, 任静, 等. 胰腺肌纤维母细胞肉瘤一例[J]. 放射学实践, 2016, 31(1): 96.

- [4] 张志诚, 郑朝阳, 黄永础, 等. 低度恶性肌纤维母细胞肉瘤的影像诊断及误诊分析[J]. 临床放射学杂志, 2015, 34(7): 1122-1126.
- [5] 夏琼琳, 孔伟梁. 低度恶性肌纤维母细胞肉瘤 7 例 CT 表现分析[J]. 现代实用医学, 2015, 27(7): 954-955.
- [6] 方媛媛, 刘辉国. 乳腺低度恶性肌纤维母细胞肉瘤合并肺转移一例[J]. 中华乳腺病杂志(电子版), 2021, 15(5): 320-323.
- [7] 李政晓, 孙嘉晨, 刘苏卫, 等. 卵巢低度恶性肌纤维母细胞肉瘤 1 例[J]. 中国医学影像学杂志, 2022, 30(10): 1045-1046.
- [8] 徐谦, 古庆家, 樊建刚, 等. 鼻腔鼻窦低度恶性肌纤维母细胞肉瘤一例[J]. 山东大学耳鼻喉眼学报, 2018, 32(2): 110-112.
- [9] 白红松, 单兴利, 王栋. 膀胱低度恶性肌纤维母细胞肉瘤 1 例及文献复习[J]. 癌症进展, 2020, 18(1): 106-108.
- [10] Ghosh A, Bandopadhyay A, Sarkar R. Low-grade myofibroblastic sarcoma of maxillary sinus and buccal mucosa: two rare cases and review of the literature[J]. Indian J Pathol Microbiol, 2019, 62 (1): 119-121.
- [11] 张晓东, 许乙凯, 唐秉航, 等. 低度恶性肌纤维母细胞肉瘤与炎性肌纤维母细胞瘤的影像学表现[J]. 中国医学影像学杂志, 2014, 22(5): 358-360.

(收稿日期: 2023-04-23 修回日期: 2023-06-21)