

罕见及少见部位间质瘤的影像学表现

周旻雯¹, 王 坚², 徐 宇³, 常 才¹

1. 复旦大学附属肿瘤医院超声诊断科, 复旦大学上海医学院肿瘤学系, 上海 200032 ;
2. 复旦大学附属肿瘤医院病理科, 复旦大学上海医学院肿瘤学系, 上海 200032 ;
3. 复旦大学附属肿瘤医院胃及软组织外科, 复旦大学上海医学院肿瘤学系, 上海 200032

[摘要] 背景与目的: 间质瘤为较常见的消化道间叶肿瘤, 对于其典型表现病例目前已有一定的认识, 但对于发生于少见部位或影像学表现不典型的病例诊断常较困难。该研究总结了此类病例的影像学表现, 旨在影像学上提高对该病的认识。方法: 回顾性分析复旦大学附属肿瘤医院550例经病理证实为间质瘤病例的临床、影像学及病理资料, 剔除资料不完整者, 并根据间质瘤的典型影像学表现筛选出49例进行研究。结果: 在49例病例中, 40例病理证实为胃肠道间质瘤, 其中22例发生于少见部位(腹膜后12例, 大网膜及肠系膜3例, 食道5例, 前列腺2例), 16例发生了较为明显的囊变, 7例可见粗大钙化; 余9例病理证实为胃肠道外间质瘤。危险度分级分析结果显示, 在少见部位病例中19例为高度, 囊变病例中15例为高度, 胃肠道外间质瘤中7例为高度。结论: 罕见及少见部位间质瘤多发生于少见部位, 可产生明显的囊变, 并可伴有粗大的钙化灶, 且其危险度分级常较高, 综合分析其临床特点及影像学表现有助于提高诊断的正确率。

[关键词] 间质瘤; CT; 磁共振成像

DOI: 10.3969/j.issn.1007-3969.2016.05.010

中图分类号: R735 文献标志码: A 文章编号: 1007-3639(2016)05-0409-05

The imaging features of rare stromal tumor ZHOU Minwen¹, WANG Jian², XU Yu³, CHANG Cai¹, PENG Weijun⁴ (1. Department of Ultrasound, Fudan University Shanghai Cancer Center, Department of Oncology, Shanghai Medical College, Fudan University, Shanghai 200032, China; 2. Department of Pathology, Fudan University Shanghai Cancer Center, Department of Oncology, Shanghai Medical College, Fudan University, Shanghai 200032, China; 3. Department of Stomach and Soft Tissues, Fudan University Shanghai Cancer Center, Department of Oncology, Shanghai Medical College, Fudan University, Shanghai 200032, China)

Correspondence to: CHANG Cai E-mail: changcai@sina.com

[Abstract] **Background and purpose:** Stromal tumor is one of the common gastrointestinal mesenchymal tumors. There is certain understanding about the typical cases. However, the diagnosis of those occurring in rare location or with rare imaging findings is often difficult. This research summarized this kind of cases, in order to increase the radiological knowledge of the disease. **Methods:** This study retrospectively analyzed clinical, radiological and pathological data from 550 patients who had stromal tumor confirmed by pathology in our hospital. Those with incomplete data were eliminated. Forty-nine patients were selected for further study according to the typical imaging findings. **Results:** Among these 49 patients, 9 were pathologically confirmed to have extra-gastrointestinal stromal tumor, while 40 patients had gastrointestinal stromal tumor. Among the patients with gastrointestinal stromal tumor, 22 were found in rare locations, 12 in retroperitoneal space, 3 in omentum majus and mesenterium, 5 in esophagus, and 2 in prostate. Obvious cystic degeneration was found in 16 patients. Bulky calcification, such as flake or annulus, was found in 7 patients. The analysis result of risk-stratification showed 19 patients were confirmed as high-grade among the patients with tumors found in rare locations, 15 as high grade among those with obvious cystic degeneration, and 7 as high-grade among those with extra-gastrointestinal stromal tumor. **Conclusion:** Rare stromal tumor often occurs in the locations, such as retroperitoneal space, omentum majus and mesenterium. Obvious cystic degeneration and bulky

calcification can be seen. The risk-stratification of these patients often showed high-grade. Comprehensively analyzing its clinical features and imaging findings can help improve the diagnostic accuracy.

[Key words] Stromal tumor; CT; MRI

间质瘤是一类起源于间叶组织的肿瘤, 该病在消化道间叶肿瘤中占有较大比例。对于典型的胃肠道间质瘤目前大家已有一定的认识, 但对于发生于少见部位或影像学表现不典型的病例诊断常较困难。本文回顾性分析了49例罕见及少见部位间质瘤的影像学表现, 以期能对该病的影像学诊断有所帮助。

1 资料和方法

1.1 临床资料

回顾性分析复旦大学附属肿瘤医院2010年1月1日—2014年12月31日经病理证实为间质瘤的病例共550例, 经筛选后入组本研究。

剔除临床、影像学及病理资料不完整的病例, 并根据该病典型的影像学表现, 认为属于罕见及少见部位的影像学表现如下:

(1) 发生于罕见及少见的部位, 如腹膜后、前列腺等。

(2) 瘤体内发生环形、片状等粗大钙化。

(3) 未经治疗, 瘤体发生明显囊变, 肿瘤的囊实性可定义为: ① 囊性肿瘤, 囊性成分占90%以上; ② 实性肿瘤, 实性成分占90%以上; ③ 囊实性肿瘤, 囊性及实性成分占10%~90%。

(4) 经病理证实为胃肠道外间质瘤(extra-gastrointestinal stromal tumor, EGIST)。

经筛选后共49例病例入组本研究, 其中男性22例, 女性27例, 年龄41~87岁, 平均年龄59.8岁。

1.2 检查方法

CT成像设备采用SIEMENS SOMATOM SENSATION-40, Philips Brilliance CT64 Slice。腹部采用平扫、动脉及门脉三期扫描, 胸部及盆腔采用平扫及增强扫描。磁共振成像设备采用1.5 T Signa Twin Speed with excite双梯度超导型MR成像仪及SIGNA Excite HDx 3.0 T MR成

像仪(美国GE公司), 采用T1WI、T2WI及增强扫描。

1.3 资料分析

所有影像学资料均由两名放射科医师, 以本院病理结果为金标准进行对比分析。分析标准包括肿瘤发生的部位、大小、性质及钙化等。

1.4 危险度分级标准

采用2013版中国胃肠间质瘤诊断治疗专家共识推荐的美国国立卫生研究院(National Institutes of Health, NIH)的危险度分级标准^[1]。

2 结 果

2.1 发生部位及病理诊断结果

在49例病例中, 9例为胃肠道外间质瘤, 40例为胃肠道间质瘤。在40例胃肠道间质瘤的病例中, 发生于罕见及少见部位病例22例, 其中腹膜后12例, 大网膜及肠系膜3例, 食道5例, 前列腺2例, 余病例中发生于胃8例, 肠道10例。

大体所见: 瘤体最大径为(97.30±57.72)mm。前文中肿瘤囊实性及钙化等影像学表现均经病理大体证实, 其中12例囊壁厚薄不均匀, 2例可见壁结节。

49例免疫组织化学染色检测结果显示, CD117、DOG-1均为阳性, 其中8例CD34阴性。

2.2 影像学表现

本组病例中瘤体的最大径约为(101.43±45.75)mm; 病灶形态为圆形及类圆形(19例)、分叶状及不规则形(30例); 边界清(33例)或不清(16例); 囊性肿瘤16例, 囊实性肿瘤15例, 实性肿瘤18例, 发生粗大钙化7例, 其中1例病灶呈囊性并于囊壁处可见粗大钙化灶; 增强扫描示不均匀强化。罕见及少见部位间质瘤影像学表现与危险度分级的相关性结果见表1。

罕见及少见部位间质瘤大小与危险度分级的相关性结果见表2。

表1 罕见及少见部位间质瘤影像学表现与危险度分级相关性表

Tab. 1 The pertinence of the rare stromal tumor' imaging findings and the classification of dangerousness

Imaging findings	N	The classification of dangerousness			
		Very low	Low	Moderate	High
Rare position					
Retroperitoneal	12	0	0	0	12
Esophagus	5	2	0	0	3
Omentum and mesentery	3	0	1	0	2
Prostate glands	2	0	0	0	2
Rare imaging findings					
Necrosis and cystic degeneration	16	1	0	0	15
Bluky calcification	7	0	1	2	4
EGIST	9	1	1	0	7

表2 罕见及少见部位间质瘤大小与危险度分级相关性表

Tab. 2 The pertinence of the rare stromal tumor' size and the classification of dangerousness

Size //cm	N	The classification of dangerousness			
		Very low	Low	Moderate	High
Rare position					
≤5	4	2	1	0	1
5-10	13	0	0	0	13
≥10	5	0	0	0	5
Necrosis and cystic degeneration					
≤5	1	1	0	0	0
5-10	6	0	0	0	6
≥10	9	0	0	0	9
EGIST					
≤5	2	1	1	0	2
5-10	6	0	0	0	6
≥10	1	0	0	0	1

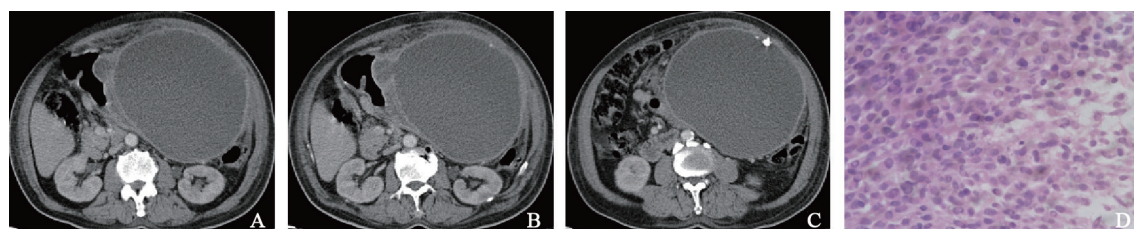


图1 1例73岁男性患者影像学及病理学诊断结果

Fig. 1 Male patient, 73 years old, imaging and pathologic diagnosis

A-C: CT showed there was a big multilocular cystic tumor in the left upper abdomen. Calcification could be seen at the cyst wall. Enhancement could be seen at cyst wall and separation after enhanced CT; D: HE staining showed the tumor was mainly composed of spindle cells (×40)

3 讨 论

1983年Mazur等^[2]首次提出了胃肠道间质瘤的概念,并将其定义为所有生物学行为及起因不明的胃肠道梭形细胞肿瘤。

大部分胃肠道间质瘤发生于胃(60%~70%)及小肠(20%~30%),结直肠约占5%^[3],其余部位罕见,通常无明显临床症状。间质瘤在影像学上的典型表现为腹盆腔内软组织占位,有时可见瘤体与胃肠道相通,或可见气体影、气液

平, 部分病灶内可见囊变坏死, 钙化少见, 肿块多为富血供, 增强后实性部分可见强化。本研究回顾性分析了49例罕见及少见部位间质瘤的影像学表现, 其中22例患者发生于腹膜后、前列腺等。Kindblom等^[4]首先提出了间质瘤起源于胃肠道Cajal细胞这一观点。这虽能解释胃肠道间质瘤的发生, 但不能解释罕见及少见部位及胃肠道外间质瘤的产生。之后, Manin等^[5]提出间质瘤可能起源于多潜能分化的中胚叶间质干细胞, 其可分化成为多种中胚叶组织, 包括Cajal细胞。此学说在一定程度上能解释间质瘤在胃肠道外部位发生的原因。

本研究结果显示, 发生于罕见及少见部位间质瘤的危险度分级常较高。本组病例中12例腹膜后及2例前列腺间质瘤均为高度。而在食道及网膜病例中亦分别有3例及2例为高度。这可能与其生长部位有关, 腹膜后、前列腺等所在的腹腔均存在着较大的潜在性腔隙可供瘤体生长, 且不易被早期发现, 较大的瘤体可直接导致危险度分级的上升。本组病例瘤体大于5 cm的病例共18例, 其分级均为高度。

间质瘤发生明显囊变并不常见。在国内文献中曾报道过数例完全囊性变的间质瘤, 多发生在胃及胰腺^[6-7]。本研究中有16例出现了较明显的囊变坏死。由于间质瘤缺乏特异性的临床症状, 常导致其生长周期较长, 瘤体较大, 另如为恶性则生长速度较快, 血供分布不均, 常不能满足其生长需求, 故易出现较大面积的坏死囊变。Naitoh等^[6]在报道中称当胃肠道间质瘤体积较大且为外生型时, 可能会导致其出血、坏死等, 并形成分隔状表现。他们认为, 当在腹部发现原发不明的囊性肿瘤时应考虑胃肠道间质瘤的可能。

有学者认为, 恶性胃肠道间质瘤常伴有大片状坏死^[8]。本研究结果显示, 此类间质瘤的危险度分级也常较高。笔者认为, 瘤体的大小仍是导致此结果产生的重要因素。本组病例中15例瘤体大于5 cm, 其中9例大于10 cm, 危险度分级均为高度。

瘤体内可见环形、片状等粗大钙化。在典

型的间质瘤影像学表现中, 钙化并不常见, 如出现钙化也常为斑点状。Takao等^[9]曾在文献中报道了病灶边缘的环形钙化。本研究中有7例病例瘤体内可见粗大钙化灶。笔者认为, 钙化的出现可能与间质瘤生长周期较长、瘤体出血机化等有一定关系。而前文所提到的中胚叶间质干细胞起源学说可能也是引起钙化产生的原因之一。

由于间质瘤伴有粗大钙化的病例较少, 国内外对于这类间质瘤的危险度分级尚无系统性研究。本组病例中4例为高度, 3例为低中度。笔者认为, 此结果可从一定程度上说明钙化的大小、形态及数量与间质瘤的危险度分级尚无明确的相关性。

Reith等^[10]将EGIST定义为起源于胃肠道外的间质瘤, 其发病率明显低于胃肠道间质瘤, 占同期胃肠道间质瘤的3.0%~6.7%^[11]。

EGIST可发生于腹膜后、生殖系统等部位。其发生的部位虽不含Cajal细胞, 但有研究在这些部位发现了与Cajal细胞有着相同临床、病理学诊断、免疫组织化学染色、电镜形态及生物学行为的细胞^[12-13]。在EGIST中, CD117常100%表达, 且多为弥漫强阳性, CD34的表达率为50%~80%, 表现为强阳性^[14]。

由于EGIST与胃肠道常无明显关系, 使其通过影像学正确诊断较为困难。Kim等^[15]认为, 境界清晰的较大分叶状肿块, 内含大范围低密度区, 中心无气体存在为EGIST的CT特征性表现。综合相关文献及本组病例, 笔者总结了一些EGIST的影像学表现: ① 肿瘤体积往往较大, 其主要原因可能仍与其生长位置的特点有关。② 易出现囊变及坏死。据文献报道称^[10], 无论EGIST的大小如何, 都极易发生囊变坏死, 肿块越大, 囊变坏死越多越大。③ 多表现为恶性病变征象特征^[16]。但由于EGIST的发病率较低, 目前尚缺乏关于影像学评价EGIST危险度价值的系统性研究。现有的研究^[10, 17]表明, EGIST恶性度高于胃肠道间质瘤, 且肿瘤大小与EGIST危险度无明确的相关性。本研究结果显示, 9例EGIST中7例为高

度。④ 增强扫描后肿块不均匀强化, 部分病灶内可见条状的肿瘤血管, 因此肿瘤可呈分隔状强化, 反映了该肿瘤生长较快、恶性可能大的特点, 具有一定的特征性^[18]。

罕见及少见部位间质瘤通常需与以下疾病相鉴别: ① 脂肪肉瘤, 常可见囊变、坏死和出血, 内见脂肪成分为特征性表现。② 血管周细胞瘤, 多发生于青壮年, 常可见斑点状钙化灶, 强化程度较明显, 时间持续较长。③ 胃肠道型神经鞘瘤, 为间叶来源肿瘤的一种, 绝大部分表现为良性, 通常无明显囊变及钙化征象^[19]。

综上所述, 罕见及少见部位间质瘤常发生于少见部位, 可伴有较明显的囊变坏死或粗大的钙化灶, 在影像学诊断上具有一定的难度。在日常工作中, 需拓宽诊断思路, 考虑到本病的可能性, 以期能提高诊断正确率。

[参 考 文 献]

[1] CSCO胃肠间质瘤专家委员会. 中国胃肠间质瘤诊断治疗专家共识(2013年版) [J]. 临床肿瘤学杂志, 2013, 18(11): 1025-1032.

[2] MAZUR M T, CLARK H B. Gastric stromal tumors: reappraisal of histogenesis [J]. Am J Surg Pathol, 1983, 7(6): 507-519.

[3] CROSBY J A, COTTON L N, DAVIS A, et al. Malignant gastrointestinal stromal tumors of the small intestine: a review of 50 cases from a prospective database [J]. Ann Surg Oncol, 2001, 8(1): 50-59.

[4] KINDBLOM L G, REMOTTI H E, ALDENBORG F, et al. Gastrointestinal pacemaker cell tumor (GIPACT): gastrointestinal stromal tumors show phenotypic characteristics of the interstitial cells of Cajal [J]. Am J Pathol, 1998, 152(5): 1259-1269.

[5] MANIN S A, SEARS D L, SEBO T J, et al. Smooth muscle neoplasms of the urinary bladder: a clinicopathologic comparison of leiomyoma and leiomyosarcoma [J]. Am J Surg Pathol, 2002, 26(3): 292-300.

[6] NAITOH I, OKAYAMA Y, HIRAI M. Exophytic pedunculated gastrointestinal stromal tumor with remarkable cystic change [J]. J Gastroenterol, 2003, 38(12): 1181-1184.

[7] DING G, YANG J, CHENG S. A rare case of rapid growth of exophytic gastrointestinal stromal tumor of the stomach [J]. Dig Dis Sci, 2005, 50(5): 820-823.

[8] HASEGAWA S, SWMELKA R C, NOON T C, et al. Gastric stromal sarcomas: correlation of MR imaging and histopathologic findings in nine patients [J]. Radiology, 1998, 208(3): 592-595.

[9] TAKAO H, YAMAHIRA K, DOI I, et al. Gastrointestinal stromal tumor of the retroperitoneum: CT and MR findings [J]. Eur Radiol, 2004, 14(10): 1926-1929.

[10] REITH J D, GOLDBLUM J R, LES R H, et al. Extra-gastrointestinal (soft tissue) stromal tumors: an analysis of 48 cases with emphasis on histologic predictors of outcome [J]. Mod Pathol, 2000, 13(5): 577-585.

[11] 朱雄增, 侯英勇. 对胃肠道间质瘤的再认识 [J]. 中华病理学杂志, 2004, 33(1): 7-9.

[12] WEGGE J, BARTHOLOMEW D M, BURKE L H, et al. Pancreatic extra-gastrointestinal stromal tumor masquerading as a bleeding duodenal mass [J]. BMJ Case Rep, 2012, 19: 2012-2012.

[13] PADHI S, SARANGI R, MALLICK S. Pancreatic extra-gastrointestinal stromal tumors, interstitial Cajal like cells, and telocytes [J]. JOP, 2013, 14(1): 1-14.

[14] 丁彦青, 耿 舰. 胃肠道外间质瘤 [J]. 诊断病理学杂志, 2003, 10(4): 226-228.

[15] KIM H C, LEE J M, KIM S H, et al. Primary gastrointestinal stromal tumors in the omentum and mesentery: CT findings and pathologic correlations [J]. AJR Am J Roentgenol, 2006, 182(6): 1463-1467.

[16] 贺敬红, 李健丁, 张瑞平. 胃肠道外间质瘤的影像诊断新进展 [J]. 世界华人消化杂志, 2010, 18(1): 54-57.

[17] 沈 旺, 王新允, 郑海燕, 等. 胃肠道及胃肠道外间质瘤216例临床病理学特点分析 [J]. 中国实用外科杂志, 2011, 31(8): 693-695.

[18] 李小力, 寇文超, 陈平有. 腹膜后间质瘤的MSCT表现及诊断价值 [J]. CT理论与应用研究, 2012, 21(1): 74-78.

[19] 吴张欣, 彭卫军. 十二指肠神经鞘瘤1例报道及文献复习 [J]. 肿瘤影像学, 2014, 23(4): 302-304.

(收稿日期: 2015-07-03 修回日期: 2015-10-12)