

· 病例报告 ·

乙状结肠上皮样炎性肌纤维母细胞肉瘤
¹⁸F-FDG PET/CT 显像一例

漆婉玲 骆拓璜 廖凤翔 邵明岩 徐荣

江西省人民医院核医学科,南昌 330006

通信作者:徐荣, Email: 1622488681@qq.com

DOI:10.3760/cma.j.cn321828-20190909-00194

¹⁸F-FDG PET/CT of a patient with sigmoid epithelioid inflammatory myofibroblastic sarcoma

Qi Wanling, Luo Zhehuang, Liao Fengxiang, Shao Mingyan, Xu Rong

Department of Nuclear Medicine, Jiangxi Provincial People's Hospital, Nanchang 330006, China

Corresponding author: Xu Rong, Email: 1622488681@qq.com

DOI:10.3760/cma.j.cn321828-20190909-00194

患者女,55岁,因“大便困难伴里急后重4d”入院。患者于4d前出现排便困难,伴大便变细,偶不成形,无血便,无畏寒、发热等症状。体格检查:左下腹触及大小约5cm×5cm肿块,质硬,无法推动,无压痛。实验室检查(括号内为正常参考值范围):WBC计数 $17.1(3.3\sim 9.5)\times 10^9/L$,C反应蛋白 $70.9(0\sim 5.0)$ mg/L,糖类抗原(carbohydrate antigen, CA)125 $68.3(0\sim 35.0)$ kU/L。全腹部CT平扫+增强(图1A,1B)示:左侧中下腹腔见一巨大不规则形富含黏液的混杂密度肿块,边界欠清,伴有分叶,大小约8.1cm×8.3cm×11.7cm,与乙状结肠分界不清,邻近乙状结肠受压,左侧卵巢显示不清;增强扫描动脉期肿块呈结节状、条片状强化,静脉期及平衡期强化面积扩大、强化程度增高,呈渐进性填充强化。

为明确病变性质,患者行¹⁸F-脱氧葡萄糖(fluorodeoxyglucose, FDG)PET/CT(美国GE Discovery STE)显像(图1C)示:肿块实性部分¹⁸F-FDG摄取明显增高,最大标准摄取值(maximum standardized uptake value, SUV_{max})为16.8,间质部分摄取相对不高,SUV_{max}为4.0,考虑乙状结肠间质瘤。结肠镜检查:进镜20cm可见一巨大黏膜隆起,表面粗糙,活组织检查弹性可,致肠腔稍狭窄。肿块切除手术中乙状结肠见一浸润性肿块,大小约10cm×15cm,明显浸出浆膜层,侵犯左侧腹壁。大体检查:送检肠管1段,肠管长18cm,周径6~9cm,黏膜表面尚光滑,距切端3cm乙状结肠见一巨大团块状肿物,大小约14cm×7cm×6cm,位于黏膜下至浆膜外,切面灰白色,质韧,局灶出血,见暗红色。病理检查(图2):光学显微镜下示肠壁间及浆膜面见肿瘤细胞弥漫片状分布,部分漂浮于黏液间质中。瘤细胞形态卵圆形,部分呈上皮样。胞质丰富、嗜双色,核大,空泡样,核仁及核分裂象易见。间

质中大量炎性细胞浸润,以中性粒细胞为主。免疫组织化学检查示:间变性淋巴瘤激酶(anaplastic lymphoma kinase, ALK)(P80)(+++)、ALK(D5F3)(+++)、结蛋白(desmin;+)、CD30(+)、细胞增殖核抗原Ki-67(30%)、CD34(血管+)、平滑肌肌动蛋白(smooth muscle actin, SMA;-)。最终诊断:乙状结肠上皮样炎性肌纤维母细胞肉瘤(epithelioid inflammatory myofibroblastic sarcoma, EIMS)。

讨论 炎性肌纤维母细胞瘤(inflammatory myofibroblastic tumor, IMT)是一种由分化的纤维母细胞/肌纤维母细胞性梭形细胞组成的肿瘤,常伴大量浆细胞和(或)淋巴细胞浸润^[1]。IMT具有中间性的生物学行为,包括从良性、中间性到明确恶性的肌纤维母细胞分化的肿瘤。EIMS是一种具有高度侵袭性生物学行为的肉瘤,是恶性IMT的上皮样亚型,较为罕见,免疫组织化学检查ALK呈特征性的核膜或核周阳性^[1]。EIMS男性多见,发病年龄不等;好发于腹膜间隙、大、小网膜及肠系膜^[2]。临床上早期无症状,肿瘤较大时常压迫周围结构引起相应症状。

EIMS富含黏液样基质,并有大量炎性细胞浸润,可分为单发肿块型、多发结节型、弥漫浸润型及混合型^[3]。本例表现为盆腔孤立性巨大肿块,位于乙状结肠黏膜下,侵及肠道肌层、浆膜层。该肿瘤富含大量黏液样基质,CT平扫常呈现整体密度相对较低的混杂密度,增强扫描肿瘤实质细胞早期即明显强化,延迟期持续强化,在间质区延迟强化或不强化,导致肿瘤在延迟显像时强化面积逐渐扩大、强化程度逐渐增加,呈“快进慢出”的强化特点。本例病灶¹⁸F-FDG摄取明显增高,但均匀性较低,病灶内存在较多放射性缺损,同时可见全身骨髓和脾有较明显的反应性增生。Dong等^[4]的研究表



图1 乙状结肠上皮样炎性肌纤维母细胞肉瘤(EIMS)患者(女,55岁)影像学检查图。A.全腹部CT平扫示左侧下腹腔单发肿块,密度不均匀,与乙状结肠分界欠清;B.全腹部CT增强扫描示肿块呈渐进性填充强化;C.¹⁸F-脱氧葡萄糖(FDG)PET/CT显像示实性部分¹⁸F-FDG摄取明显增高(红箭头示),间质部分摄取不高(白箭头示)

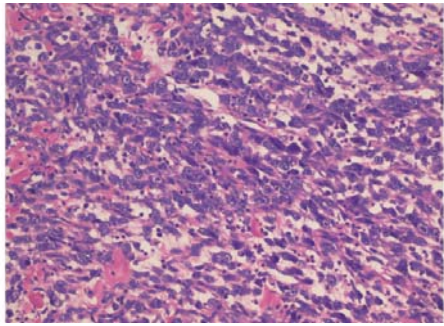


图2 乙状结肠上皮样炎性肌纤维母细胞肉瘤(EIMS)患者(女,55岁)病理检查图(HE×400)。可见肿瘤细胞弥漫片状分布,部分漂浮于黏液间质中;瘤细胞形态卵圆形,部分呈上皮样;间质中大量炎性细胞浸润

明,IMT $^{18}\text{F-FDG}$ 摄取高低与肿瘤细胞结构、生物学行为以及炎性细胞的组成比例、激活程度相关,而 EIMS 是一种恶性 IMT,所以呈高摄取表现。病灶对 $^{18}\text{F-FDG}$ 高摄取的原因除肿瘤细胞增殖活跃外,还与炎性细胞对 $^{18}\text{F-FDG}$ 的高摄取有关,而间质部分以黏液为主,导致 $^{18}\text{F-FDG}$ 摄取相对不高。本例患者外周血 WBC 计数明显增高,与病理所见的肿瘤内大量炎性细胞浸润和 PET 所见的骨髓、脾代谢弥漫性增高有密切关系^[5]。

EIMS 需与以下疾病鉴别:(1)间质瘤。平扫密度不均,多见囊变、坏死及出血,少数出现气液平面,增强扫描动脉期呈较明显强化,肿块内部可见增粗的供血血管影,延迟期强化程度下降, $^{18}\text{F-FDG}$ 摄取依据病理危险度分级程度而不同^[6];EIMS 则呈延迟填充强化特点。本例术前误诊为乙状结肠间质瘤,主要是由于对该病的认识不足。(2)其他上皮来源的肿瘤。如卵巢癌,尤其是浆液性腺癌,呈多房或囊实性肿块,囊实性分界更明显,且囊性部分不延迟强化, $^{18}\text{F-FDG}$ 摄取常较高。

综上,本例提示 EIMS 的 PET/CT 显像表现缺乏特异性,不易与其他实体肿瘤相鉴别。但 PET/CT 能够显示病灶部位、范围、局部复发及远处转移等情况,并可通过肿瘤 $^{18}\text{F-FDG}$ 的摄取高低在一定程度上反映其恶性程度,结合 CT 增强扫描有助于诊断。目前,EIMS 多采用手术、放化疗等综合

治疗,预后差,易复发及转移。本例患者术后口服克唑替尼治疗 5 个月余,随访至撰文前一般情况尚好。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参 考 文 献

- [1] 王艳芬,周晓军.新近认识的胃肠道间叶性肿瘤[J].临床与实验病理学杂志,2015,31(8):841-845. DOI:10.13315/j.cnki.cjcep.2015.08.001.
Wang YF, Zhou XJ. A newly recognized mesenchymal tumor of the gastrointestinal tract[J]. J Clin Exp Pathol, 2015, 31(8): 841-845. DOI:10.13315/j.cnki.cjcep.2015.08.001.
- [2] Zhou J, Jiang G, Zhang D, et al. Epithelioid inflammatory myofibroblastic sarcoma with recurrence after extensive resection: significant clinicopathologic characteristics of a rare aggressive soft tissue neoplasm[J]. Int J Clin Exp Pathol, 2015, 8(5): 5803-5807.
- [3] 陈丹,张亚林,瞿中威,等.腹部上皮样炎性肌纤维母细胞肉瘤的 CT 表现[J].临床放射学杂志,2018,37(11):1848-1851.
Chen D, Zhang YL, Qu ZW, et al. CT diagnosis of epithelioid inflammatory myofibroblastic sarcoma[J]. J Clin Radiol, 2018, 37(11): 1848-1851.
- [4] Dong A, Wang Y, Dong H, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor: FDG PET/CT findings with pathologic correlation[J]. Clin Nucl Med, 2014, 39(2): 113-121. DOI:10.1097/RLU.0b013e3182952caa.
- [5] 尹吉林,王欣璐,张金赫,等. $^{18}\text{F-FDG}$ PET/CT 显像全身骨髓代谢弥漫增高原因分析[J].中华核医学杂志,2011,31(3):151-154. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-9780.2011.03.002.
Yin JL, Wang XL, Zhang JH, et al. Analysis on the reasons for diffuse $^{18}\text{F-FDG}$ uptake by bone marrow using whole-body PET/CT[J]. Chin J Nucl Med, 2011, 31(3): 151-154. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-9780.2011.03.002.
- [6] 周文慧,孙逊,安锐. $^{18}\text{F-FDG}$ PET/CT 在胃肠间质瘤诊疗中的应用进展[J].中华核医学与分子影像杂志,2018,38(3):214-217. DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2018.03.017.
Zhou WH, Sun X, An R. Application progress of $^{18}\text{F-FDG}$ PET/CT in the diagnosis and treatment of gastrointestinal stromal tumors[J]. Chin J Nucl Med Mol Imaging, 2018, 38(3): 214-217. DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2018.03.017.

(收稿日期:2019-09-09)