

论 著

腹盆部非固有脏器恶性软组织肿瘤的CT和MRI征象分析*

洪志友¹ 张 禹^{2,*} 朱友志²
骆祥伟²

1.安徽省宁国市人民医院医学影像科
(安徽 宁国 242399)

2.中国人民解放军联勤保障部队第901医院放射科 (安徽 合肥 230031)

【摘要】目的 为了提升腹盆部非固有脏器恶性软组织肿瘤影像诊断能力,分析腹盆部非固有脏器恶性软组织肿瘤的CT和MRI特征。**方法** 收集17例经病理确诊的腹盆部非固有脏器恶性软组织肿瘤,行CT三期增强+MRI平扫及常规增强者1例、CT三期增强者13例、CT直接增强+MRI平扫及常规增强者1例、CT直接增强2例。**结果** 去分化脂肪肉瘤2例,高分化脂肪肉瘤1例,黏液样脂肪肉瘤1例,高危度胃肠道外间质瘤6例,平滑肌肉瘤复发1例,血管肉瘤1例,滑膜肉瘤1例,骨外尤文肉瘤1例,未分化多形性肉瘤(即所谓的恶性纤维组织细胞瘤)1例,恶性孤立性纤维性肿瘤1例,胚胎型横纹肌肉瘤1例。位于腹膜后3例,腹腔9例,盆腔5例。年龄26岁~71岁,肿瘤最大径63.5mm~238.7mm,男性10例,女性7例。**结论** 脂肪肉瘤、平滑肌肉瘤和胃肠道间质瘤是最常见的腹盆部恶性软组织肿瘤,不含脂肪组织的恶性软组织肿瘤影像学表现具有相似性,但仍各具特点,了解腹盆部恶性软组织肿瘤谱及其影像学表现,对提升诊断能力具有重要意义。

【关键词】 软组织肿瘤; 恶性肿瘤; 体层摄影术, X线计算机; 磁共振成像

【中图分类号】 R814.42; R445.2; R445.3

【文献标识码】 A

【基金项目】 安徽省重点研究和开发计划
(1804h08020284)

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2022.02.049

CT and MRI Findings of Malignant Soft Tissue Tumors of Non-intrinsic Organs in Abdomen and Pelvis*

HONG Zhi-you¹, ZHANG Yu^{2,*}, ZHU You-zhi², LUO Xiang-wei².

1.Department of Medical Imaging, Ningguo People's Hospital, Ningguo 242399, Anhui Province, China

2.Department of Radiology, the 901st Hospital of the Joint Logistics Support Force of PLA, Hefei 230031, Anhui Province, China

ABSTRACT

Objective To analyze the CT and MRI features of malignant soft tissue tumors of non-intrinsic organs in the abdomen and pelvis. **Methods** A total of 11 cases of malignant soft tissue tumors of abdominal and pelvic non-intrinsic organs confirmed by pathology were collected. One case underwent three-stage CT enhancement + MRI plain and conventional enhancement, thirteen cases underwent three-stage CT enhancement, one case underwent CT direct enhancement + MRI plain and conventional enhancement, and two cases underwent CT direct enhancement. **Results** 2 case was dedifferentiated liposarcoma, 1 case was well differentiated liposarcoma, 1 case was myxoid liposarcoma, 6 cases were high risk grade extra-gastrointestinal stromal tumors (EGIST), 1 case was leiomyosarcoma, 1 case was angiosarcoma, 1 case was synovial sarcoma, 1 case was extraskeletal Ewing sarcoma, 1 case was undifferentiated pleomorphic sarcoma (so-called malignant fibrous histiocytoma), 1 case was malignant solitary fibrous tumor, and 1 case was embryonal rhabdomyosarcoma. 3 cases were located in retroperitoneal cavity, 9 cases in abdominal cavity and 5 cases in pelvic cavity. The patients ranged from 26 to 71 years old, with a maximum diameter of 63.5mm to 238.7mm. There were 10 males and 7 females. **Conclusion** Liposarcoma, leiomyosarcoma and EGIST are the most common malignant soft tissue tumors in the abdomen and pelvis. The imaging manifestations of malignant soft tissue tumors without adipose tissue are similar, but still have some characteristics. To understand the spectrum and imaging manifestations of malignant soft tissue tumors in the abdomen and pelvis is of great significance to improve the diagnostic ability.

Keywords: Soft Tissue Tumor; Malignant Tumor; Tomography, X-ray Computers; MRI

软组织肉瘤是一组罕见的间叶组织恶性肿瘤,可发生在身体的任何部位及所有年龄段,最常见于四肢、躯干壁、腹膜后、头部和颈部。胸腹部软组织肉瘤的影像学表现多不具有特异性,诊断困难,有时甚至延误诊断。自2013年2月第4版世界卫生组织(WHO)软组织和骨肿瘤分类出版以来,许多软组织肿瘤在分子和基因改变、免疫组织化学标记和生物学机制等方面有了很多新的认识。第5版世界卫生组织(WHO)软组织和骨肿瘤分类于2020年4月出版,对软组织肿瘤进行了新的区分和归化,例如,炎症性平滑肌肉瘤被做为独立种类而不再是平滑肌肉瘤的亚型,增加了黏液样多形性脂肪肉瘤、NTRK重排的梭形细胞肿瘤等,将尤文肉瘤和所谓的尤文样肉瘤新归纳入骨和软组织未分化小圆细胞肉瘤新章节,重新将未分化或未分类肉瘤类别纳入分化不确定的肿瘤,胃肠道间质瘤(gastrointestinal stromal tumor, GIST)删除恶性潜能子类,恶性孤立性纤维性肿瘤(solitary fibrous tumor, SFT)从中间型分类的SFT子类中移出而被单独纳入到恶性分类中^[1]。基于新的分类,有必要加强了解软组织肉瘤的分类和病理特征、发生的部位及其影像学特征,有助于诊断或鉴别诊断。

1 资料与方法

1.1 临床资料 第901医院和宁国市人民医院2015年至2021年间经病理确诊的恶性软组织肿瘤17例,行CT检查者15例,行CT+MRI检查者2例,其中行CT三期增强者14例、CT直接增强3例、MRI常规增强2例。本研究为回顾性分析,经伦理委

【第一作者】洪志友,男,副主任医师,主要研究方向:腹部疾病影像学诊断。E-mail: ngyyhzy@163.com

【通讯作者】张 禹,男,副主任医师,主要研究方向:多模态MRI的临床应用与研究。E-mail: zhangyu105fsk@163.com

员会同意免签知情同意书。

1.2 影像学检查方法 MRI检查使用16通道腹部相控线圈,采用SIEMENS VERIO 3T医用MR机,检查序列包括:VIBE-脂肪抑制(fat suppression, FS)或T₁WI-FS、TSE-T₂WI、T₂WI-FS;参数如下:VIBE-FS, TR=4.15ms, TE=1.45ms; TSE-T₂WI, TR=3000ms, TE=95ms, T₂WI脂肪抑制方法采用频率选择饱和法或反转恢复法;采用层厚5~6mm,层间距10%~15%,FOV read 240cm, FOV phase 100%,激励次数1~2,矩阵256×256;增强扫描采用肘前静脉团注马根维显(Gd-DTPA)注射液,实施VIBE-脂肪抑制序列行轴位、冠状位和矢状位扫描,剂量为0.1mmol/kg体重,流速2~3mL/s,对比剂注射后用同样速率注入生理盐水20mL。使用Simense Somatom Definition双源CT和GE Optima 600 CT行轴位扫描+多平面重建(MPR),管电流250mAs,管电压120kV,重建层厚5mm,层间距5mm,经肘前静脉团注碘佛醇注射液(艾苏显,江苏恒瑞)实施增强扫描,剂量为1~1.5mL/kg,流速为3~4mL/s,对比剂注射后用同样速率注入生理盐水20mL。所有患者扫描范围根据病灶具体情况适当选择。

2 结果

2.1 临床与病理 17例腹盆部恶性软组织肿瘤中多发和单发去分化脂肪肉瘤各1例,高分化脂肪肉瘤1例,黏液样脂肪肉瘤1例(图1),高危度胃肠道外间质瘤6例,平滑肌肉瘤1例,血管肉瘤1例,滑膜肉瘤1例,骨外尤文肉瘤1例,未分化多形性肉瘤(即所谓的恶性纤维组织细胞瘤)1例,恶性孤立性纤维性肿瘤1例,胚胎型横纹肌肉瘤1例。腹膜后4例,腹腔6例,盆腔6例,腹腔及腹膜后1例。年龄26岁~71岁,最大径63.5mm~238.7mm,男性10例,女性7例。

2.2 腹盆部恶性软组织肿瘤的CT和MRI表现

2.2.1 高分化脂肪肉瘤 1例位于腹膜后。CT上肿瘤边界清楚,轮廓欠规则,周围组织结构受压,瘤内可见散在小片状、斑片状、漩涡状低密度脂肪组织,非脂肪的软组织成分呈结节状、蜂窝状、筛眼分隔状轻-中等强化。腹膜后者动脉期瘤内可见被包埋的增粗血管影,肿瘤脂肪组织内可见漩涡状轻-中等强化的非脂肪软组织成分,而瘤内其他区域的非脂肪软组织成分内可见分隔状渐进性轻-中度强化影。

2.2.2 黏液样脂肪肉瘤 1例位于右侧腹膜后(图1),三期增强CT上肿瘤边界清楚,轮廓不规则,部分包绕邻近小肠,向上延伸入肝肾隐窝内,瘤内含有局灶性脂肪成分,非脂肪成分可见大面积低密度囊变区及漩涡状、分隔样、结节状缓慢渐进性持续中等度强化灶。

2.2.3 去分化脂肪肉瘤 CT上多发肿瘤位于腹膜腔内及腹膜后,单发者位于腹膜腔内,边界清楚,周围肠管、胰腺等组织结构受压并部分肠管被包绕,多发者增强扫描呈囊实性肿瘤,实性区明显强化,单发者三期增强扫描呈快进持续渐进性明显强化的囊实性肿瘤,内见大量滋养血管,肿瘤内均未见脂肪密度影。

2.2.4 平滑肌肉瘤 肿瘤位于盆腔内耻骨上区右侧盆壁,分叶

状,边界较清楚,增强CT上不均匀强化、以肿瘤边缘区为著,中央可见大片低密度坏死或囊变,多位于肿瘤边缘区散在斑点状钙化灶。T₁WI呈欠均匀的等信号, T₂WI呈等高混杂信号,以肿瘤边缘区为主的不均匀较明显强化,周围肌肉内可见水肿。

2.2.5 高危度胃肠道外间质瘤 1例位于胃体大弯侧,2例位于盆腔,3例位于小肠系膜。胃大弯者和小肠系膜者均边界清楚,轮廓不规则,压迫周围结构,平扫呈等密度为主,动脉期呈不均匀中等-明显强化,且瘤内可见肿瘤血管,静脉期和延迟期呈持续性明显强化,瘤内见多发低密度的囊变或坏死,胃大弯者肿瘤边缘区可见散在斑点状小钙化。盆腔者均与邻近的肠管及子宫分界不清,平扫呈等密度为主,CT动脉期轻度强化,静脉期和延迟期呈中等-明显强化,内见低密度囊变或坏死;T₁WI呈等信号, T₂WI呈稍高信号夹杂多发高信号,且内见液平面影,增强扫描呈不均匀强化;其中1例盆腔者出现腹腔多发种植性转移。

2.2.6 滑膜肉瘤 肿瘤位于盆腔内右侧盆壁,CT平扫呈等、低混杂密度,动脉期呈中等-明显强化、内见少量肿瘤血管,静脉期和延迟期呈持续性明显强化,内见多发坏死或囊变区,边界清楚,轮廓欠规则。

2.2.7 恶性孤立性纤维性肿瘤 肿瘤位于腹膜腔内,CT上轮廓欠规则,边界清楚,压迫周围组织,平扫以稍低密度为主夹杂等密度影,动脉期稍低密度区无明显强化、但其内可见大量粗大肿瘤血管,等密度区明显强化,静脉期和延迟期等密度区呈持续性明显强化、稍低密度区内可见地图样分布的渐进性轻-中等强化影。瘤内未见明显更低密度的坏死或囊变影及钙化灶。

2.2.8 血管肉瘤 肿瘤位于左侧腹膜后,CT平扫呈等密度,动脉期轻微强化,静脉期和延迟期呈渐进性较均匀的轻-中等强化,中央可见斑片状非坏死或囊变的稍低密度影,边界清晰,压迫周围结构,瘤内未见钙化。

2.2.9 骨外尤文肉瘤 肿瘤位于盆腔内左侧部,不均匀中等-明显强化,与左侧盆壁分界不清,直肠与膀胱明显受压,内见低密度的坏死或囊变,未见钙化。

2.2.10 未分化多形性肉瘤(即以往所谓的恶性纤维组织细胞瘤) 1例位于腹膜后(图2)。轮廓不规则,边界清楚,平扫呈等密度,动脉期呈不均匀明显强化,静脉期持续明显强化,延迟期强化幅度下降,瘤内见小囊状坏死或囊变及斑片状延迟强化的胶原纤维成分。

2.2.11 胚胎型横纹肌肉瘤 1例位于盆腔。轮廓不规则,与髂腰肌分界不清,平扫呈等密度,三期增强呈渐进性不均匀轻-中等度强化,内见多发低密度坏死或囊变。

3 讨论

恶性软组织肿瘤是一组多样化的间充质来源的恶性肿瘤。可发生于所有年龄段,可出现在身体的任何部位,占恶性肿瘤不到1%。最常见起源于四肢(尤其是大腿),其次为躯干壁、腹膜后,少见于头颈部。CT和MRI是反映恶性软组织肿瘤影像学特征和进行肿瘤分期的最好方法。CT是腹盆

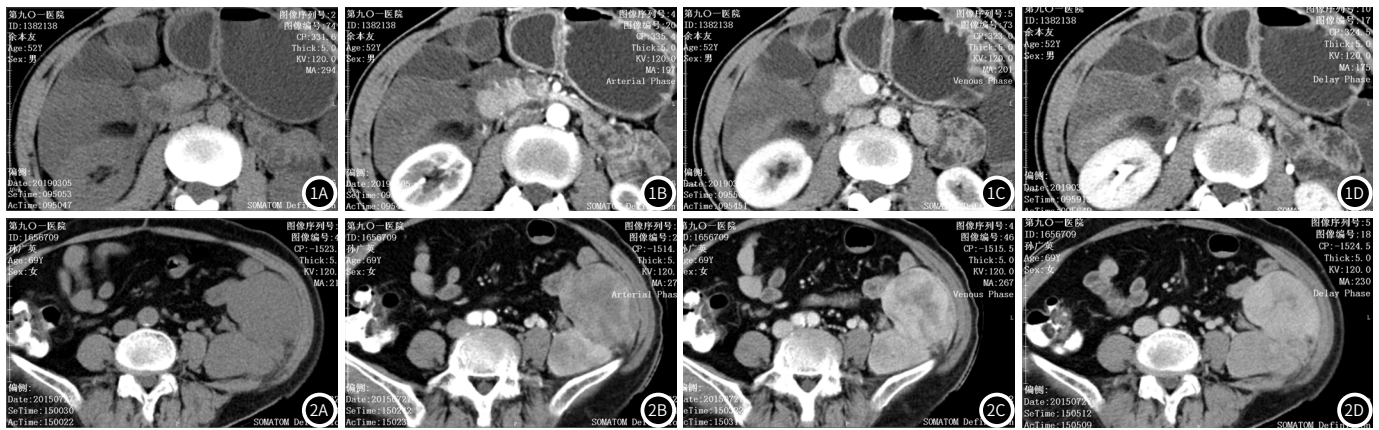


图1 男, 52岁, 腹膜后粘液样脂肪肉瘤。平扫呈稍低密度内夹杂斑片状脂肪样低密度, 沿着肾前间隙塑形生长, 包绕小肠, 三期增强病灶内可见斑片状、漩涡状渐进性持续性中等度强化。图2 女, 69岁, 左侧腹膜后多形性未分化肉瘤。平扫呈软组织样密度, 动脉期明显强化, 静脉期持续明显强化, 延迟期强化幅度下降。

部最广泛使用影像学方法, 一次性扫描范围广, 使用简单方便, 而且还具有多平面重建、VR等后处理技术, 有利于肿瘤内部结构的显示、肿瘤与血管的关系。MRI具有良好的软组织分辨率, 是CT的极好补充, 有助于评估肿瘤的局部侵袭, 但MR成像对于整体分期具有一定的局限性, 因为与CT相比, 使用MR成像对大范围成像有一定难度。

3.1 脂肪肉瘤 脂肪肉瘤是一组具有脂肪分化的恶性肿瘤, 包括分化良好、去分化、多形性和粘液样脂肪肉瘤等, 2020版新增加黏液样多形性脂肪肉瘤, 它们在组织学和遗传学上明显不同, 并且生物学行为也有所不同。脂肪肉瘤是成人最常见的肉瘤, 也是腹膜后和腹腔内最常见的肉瘤^[1]。本研究脂肪肉瘤3例(3/12), 2例位于腹膜后, 1例位于腹腔, 符合一般规律。分化良好的脂肪肉瘤, 又可称为非典型脂肪瘤, 是腹膜后最常见的脂肪肉瘤类型, 该肿瘤转移少见, 约占所有脂肪肉瘤的40%~45%, 也有报道为75%, 多发生于中老年^[2-3]。粘液样脂肪肉瘤是第二常见的脂肪肉瘤(30%~40%), 常发生于中青年, 多见于四肢, 而腹腔及腹膜后相对罕见^[3]。去分化脂肪肉瘤可以由分化良好的脂肪肉瘤进展而来, 是脂肪肉瘤相对少见的类型, 具有转移的能力。多形性脂肪肉瘤在腹膜后最为罕见, 不足5%, 多发生于老年^[4]。

高分化脂肪肉瘤CT上表现为含低密度脂肪组织的软组织肿块, MR上瘤内可见皮下脂肪信号相似的脂肪组织, 抑制脂肪序列上信号减低, 瘤内可见纤细而不规则的分隔、小结节状非脂肪成分的软组织和细小血管影, 增强扫描表现为一种血管化不良的肿瘤, 整体强化不明显, 一般仅分隔有强化, MRI具有优越的诊断价值, 有助于活检定位^[2,5]。本研究1例高分化脂肪肉瘤均含有成熟脂肪组织, 瘤内非脂肪的软组织成分强化较其轻, 符合文献规律。高分化脂肪肉瘤可发生粘液样变, 其在CT图像上呈水样低密度, T₁WI呈低信号, T₂WI呈高信号, CT增强扫描无明显强化, 而在MRI增强上粘液样变区域可呈现网状强化, 有研究认为中央坏死或粘液样变或许与瘤内去分化有关^[2,5]。本研究病例为高分化脂肪肉瘤术后复发, 再次手术后病理为粘液样脂肪肉瘤, CT上瘤内可见非脂肪成分的稍低密度区内可见分隔强化, 肿瘤压

迫、移位和扭曲邻近的解剖结构, 本研究病例符合该征象。在腹膜后呈纵行生长, 通常边界清楚, 也可呈现浸润边缘, 少数高分化脂肪肉瘤可能缺乏脂肪, 而表现为非脂肪成分的软组织信号或密度为主, 类似于高级脂肪肉瘤, 如去分化或多形性脂肪肉瘤等^[5-6]。去分化脂肪肉瘤常发生变性, 在CT和MR上常同时可以看到明确的脂肪和粘液样区域而表现为不均匀信号或密度的实性软组织肿块^[4-5], 其经典的征象为脂肪和非脂肪成分在CT或MR图像上多有明显的界限, 该表现可能反映了与组织学上观察到的高分化和去分化成分之间的界限, 或反映了在向去分化过渡中肿瘤成分更为复杂的现象^[2,4,5], 有的可见钙化和骨化, 可能与肿瘤的软骨肉瘤化生有关^[1,4]。本研究1例去分化脂肪肉瘤呈囊实性, 瘤内无明显脂肪成分, 与文献报道并不完全一致。粘液样脂肪肉瘤含有更丰富的粘液样基质, 含水量更高, CT图像呈不均匀的低密度影, T₁WI呈低信号、T₂WI呈高信号, 平扫常被误认为“囊肿”, 不同的是, 在MR增强扫描上可见强化, 但是在CT上常不容易发现强化, 在粘液成分中可见渐进性强化的等信号分隔及斑块或结节状软组织成分, 一般脂肪组织含量很少^[3], 本研究1例黏液样脂肪肉瘤的CT征象符合文献规律。多形性脂肪肉瘤在CT和MR上没有明显特征, 瘤内可见变性、坏死或出血, 一般无明确脂肪成分, 与平滑肌肉瘤或未分化多形性肉瘤等其他恶性软组织肿瘤鉴别困难^[6], 本研究无多形性脂肪肉瘤的病例, 但1例多发去分化脂肪肉瘤的CT表现具有一定类似性。黏液样多形性脂肪肉瘤是一种新近定义的脂肪肉瘤亚型, 多发生于青年患者的纵隔, 兼有传统黏液样脂肪肉瘤和多形性脂肪肉瘤的组织学特征^[1], 目前其影像学特征尚需进一步探索。

3.2 平滑肌肉瘤 平滑肌肉瘤是腹膜后第二常见的恶性软组织肿瘤, 2020版WHO软组织肿瘤分类炎性平滑肌肉瘤从亚型中独立为单独部分, 腹膜后是平滑肌肉瘤最常见的部位之一, 少见发生于腹腔、盆腔及腹壁, 平滑肌肉瘤可起源于下腔静脉(IVC)或其他静脉, 如肾、生殖器或髂静脉, 该肿瘤可发生在任何年龄, 但最常见于中老年人, 以女性为多^[7-8]。本研究1例平滑肌肉瘤位于盆腔, 属相对少见的发病部位。

CT和MRI难以区别平滑肌肉瘤的亚型,在CT上平滑肌肉瘤具有明显的异质性,尽管三期增强肿瘤实体部分多呈持续渐进性的强化方式,但个体之间强化幅度有明显的差别,强化的肿瘤实质与非强化的变性成分,如出血、坏死等混合存在,形成“豹纹征”,随着肿瘤增大,其坏死或囊变区扩大,多呈现以肿瘤边缘区的强化,且相对更明显,少见钙化^[7]。在T₁WI上,肿瘤通常是相对于骨骼肌的等-低信号,T₂WI上呈不均匀高信号,增强扫描呈不均匀强化。肿瘤内常见滋养血管,推挤或侵犯周围组织和脏器,可包绕周围血管^[7-8]。本例行CT和MRI常规增强,其表现与文献类似。起源于IVC以及腹膜后、盆腔的主要静脉的平滑肌肉瘤可表现为腔内肿块、腔外肿块或同时腔内外生长的肿块,其CT和MR上的密度或信号与其他腹膜后平滑肌肉瘤相似,当存在管腔肿块时,可见侧枝循环以及扩张的血管及其内强化的肿瘤^[9-10]。由于易于发现,与腹膜后和IVC平滑肌肉瘤相比,后者起源于腹壁的平滑肌肉瘤相对较小,但也相对罕见,其缺乏坏死和出血,影像学上多表现为均质性肿块^[11]。尽管平滑肌肉瘤的CT和MR征象往往缺乏特异性,但重要的是需要认识到瘤内不含脂肪成分,以利于与腹膜后最常见的大多数类型的脂肪肉瘤相鉴别。

3.3 GIST GIST是胃肠道最常见的间充质肿瘤,通常定义为KIT阳性,是2013版WHO软组织肿瘤分类中被新纳入的肿瘤,2020版删除恶性潜能子类,将其仅分为良性和恶性类,多认为是KIT或PDGFRA突变驱动的间充质肿瘤。然而,10%~15%的GIST缺乏KIT或PDGFRA突变,与以前的版本相比,新版更详细地讨论了SDH缺陷的GIST,认为这类GIST似乎对酪氨酸激酶抑制剂具有抗性,而不适用于KIT/PDGFRA突变GIST的风险评估方案^[1]。该肿瘤被认为起源于Cajal间质细胞,其生物学行为范围从低危险度到高危险度,高危险度GIST是最常见的腹膜腔内恶性软组织肿瘤^[12-13]。本研究6例高危险度间质瘤均位于腹盆部的腹膜腔内。由于部分胃肠道位于腹膜后位置,少数也可发生在腹膜后。GIST最常见于50岁以上的人群,极少发生于儿童。大多数的GIST出现在胃部,其次是十二指肠和小肠(20%~25%),肛门和直肠(5%),食道和结肠(<5%),GIST的临床症状和体征取决于肿瘤的位置和大小,消化道出血是最常见的症状之一。一般而言,最大直径超过5cm、每50个高倍视野具有超过5个有丝分裂的有丝分裂率、广泛出血及坏死被认为是高危险度GIST的组织学特征^[12-13]。

GIST常表现为界限清楚的肿瘤,CT上呈软组织样密度,T₁WI上多呈等信号,T₂WI呈稍高信号,增强扫描呈明显强化,较大者多出现囊变/坏死、出血等,导致强化极不均匀,可有钙化,因为GIST多来自胃或肠壁的固有肌层,所以影像学诊断基于肿块与胃肠道壁的关系,随着肿瘤扩展,GIST可不同程度地向腔内,壁内和腔外生长,腔内生长最常见于胃GIST,在CT上,覆盖于肿瘤腔内面的强化粘膜影可以是光滑的,也可以出现充气或充填口服对比剂的溃疡,当肿瘤腔外生长时,肿瘤超出胃肠道的浆膜表面进入相邻的腹膜腔^[13-15]。高危险度GIST可直接侵入邻近的器官和组织,也可

腹膜种植,常血行转移至肝、肺,仅极少数可出现淋巴结转移,且有报道认为直径、形态、边界与危险度呈正性相关,ADC值与GIST危险度呈负性相关^[13,15-17],SDH缺陷的GIST可多发,具有独特的多结节生长模式^[1]。本研究1例盆腔GIST出现腹膜种植性转移。少数GIST生长于胃肠道外的网膜、腹膜或腹膜后,对胃肠道没有明显的附着,胃肠道外GIST一般较大,可具有明确而清楚的边界,也可与周围脏器分界不清,在CT或MRI上往往有广泛的坏死和退变,多为高危险度^[17],本研究病例均为高危险度胃肠道外GIST且较大,符合一般规律。总之,多数研究已表明影像学特征与GIST生物学行为具有相关性。

3.4 未分化的多形性肉瘤 未分化的多形性肉瘤,曾被称为恶性纤维组织细胞瘤,2013版WHO软组织肿瘤分类被纳入未分化或未分类肉瘤新分类,2020版被重新归为不能确定分化的肿瘤类,通常发生在老年人身上,可出现在身体的任何部位,以男性多见^[18]。四肢是最常见的发病部位,未分化的多形性肉瘤被认为是在放疗区域最常见的肉瘤,未分化多形性肉瘤发生在腹部和盆腔且相对较少见^[19-20]。病变可多发,可有坏死,变性或出血,部分肿瘤可能出现大量出血。据报道,一部分肿瘤出血可引起腹腔积血^[18-19]。

在CT上,该肿瘤可表现为边界清楚的肿块,也可表现为多结节轮廓并浸润生长的软组织肿块,大多数未分化的多形性肉瘤在诊断时通常较大并侵入邻近的解剖结构^[18-20]。瘤内常见低密度坏死、出血或粘液样变,三期增强肿瘤实质及分隔呈渐进性或持续性强化,少数肿瘤中央可呈大部分囊性而边缘强化,少数可发生因软骨化生的钙化,钙化多呈较小斑点状或粗糙斑块状^[19,21]。T₁WI多呈等-低混杂信号,T₂WI多呈不均匀高信号。增强扫描的强化方式多样,多呈较明显的强化及较大的肿瘤内血管,可有分隔状强化及花环状囊壁强化,也可呈不均匀轻-中等强化,认为有的影像学征象、强化模式及信号特点或许与组织学亚型,尤其与炎症性以及预后相关^[19,22]。本研究1例的CT三期增强符合文献规律。

3.5 恶性孤立性纤维性肿瘤 孤立性纤维性肿瘤是一种成纤维细胞肿瘤,2020版WHO软组织肿瘤分类将恶性SFT从中间性类别的SFT子类中移出,而单独归纳入恶性类,SFT通常具有明显的血管外皮细胞瘤样血管模式,该肿瘤多出现在深部软组织中,例如大腿、腹膜后、盆腔、胸膜等,没有明显的性别偏好,也有报道称常见于男性,最常见于20~70岁的成年人^[23-25]。临床上,多表现为一种生长缓慢的无痛肿块,不到5%的患者可能出现低血糖症(Doege-Potter综合征)^[24-25],大多数孤立性纤维瘤的生物学行为不可预测。在组织学上,肿瘤具有致密胶原化区域,每10个高倍视野中有丝分裂率超过4个有丝分裂被认为是恶性行为风险的标志^[25]。2013版WHO软组织肿瘤分类将恶性SFT归类为中间性肿瘤,而2020版将其被归类为恶性。

孤立性纤维瘤多单发、少数为多发。在CT和MR上,多表现为边界清晰锐利的圆形或椭圆形肿块,在动脉期上在肿瘤内部常可见大量而曲折的血管影,静脉期和延迟期呈持续性明显强化^[24-26],本研究病例符合该规律。文献认为致密胶

原区呈旋涡状或斑驳状分布的无明显强化区,较明显的强化区对应于高血管细胞区域^[23],故推测本研究病例中悬浮大量肿瘤血管的稍低密度区可能为胶原纤维区。有时可存在明显的变性、坏死或使该肿瘤影像学类似于GIST或平滑肌肉瘤,甚至可类似于囊性肿瘤^[25]。有研究认为肿瘤长径大于10cm、广泛囊变坏死、“地图样”强化、周围组织结构受侵犯等是恶性的预警征象^[24,26]。本研究该例恶性SFT虽未见广泛囊变或坏死,但体积巨大且呈现“地图样”强化,符合文献中的高危因素特征。

3.6 血管肉瘤 该肿瘤在2020版血管肉瘤归类未发生变化,仍属于血管性肿瘤恶性类,可发生于全身各部,好发于头颈部皮肤和浅表软组织,少见四肢、躯干及固有脏器,如心、肝、脾、乳腺、骨、肾等均有少量报道^[27-29],而发生在腹盆部深部软组织罕见于文献报道。CT和MRI多呈分叶状软组织肿块,多报道发生于固有脏器者边界无明显侵袭性,可见明显的坏死、囊变、出血,钙化少见,三期增强的强化模式与海绵状血管瘤类似^[28-29]。个别案例报道发生于腹膜的血管肉瘤,呈弥漫性侵袭性生长,表现类似于腹膜结核^[30]。本研究该病例虽然具备渐进性强化模式,但与血管瘤相比强化幅度较低,与文献报道不完全一致,另外本例中央区存在趋于延迟强化的稍低密度影,推测可能与瘢痕或陈旧性血栓有关。

3.7 滑膜肉瘤 2020版血管肉瘤归类该肿瘤仍归类于不能确定分化的肿瘤。好发于四肢尤其是下肢关节旁,首选手术治疗,但恶性度较高,术后复发率50%以上,其他部位少见,包括头颈部、腹膜后、纵隔等,多血行转移至肺、骨,也可引起区域性淋巴结转移,可发生于任何年龄,常见于成年人,多数发生于青壮年^[31]。

CT和MRI上,表现为团块状或分叶状软组织肿块,多数边界清楚,也有少数肿瘤沿着肌腱、筋膜间隙等解剖间隙蔓延,包绕破坏邻近组织结构。CT呈等密度或稍低密度,内见低密度坏死或囊变,常见钙化,钙化多表现为边缘性弧形或斑点状。本研究该例除未见钙化外,其他CT征象符合一般规律。MRI上,T₁WI的信号与肌肉相比,滑膜肉瘤多呈不均匀等或稍低信号,研究认为单相纤维型的T₁WI信号多呈稍低信号,双相型及非特殊型则多呈等信号。T₂WI呈不均匀高信号,约三分之一左右呈现出明显高信号、稍高信号和低信号的“三重信号征”,该征象为滑膜肉瘤的MRI特征,其与瘤内新鲜出血及坏死或囊变、肿瘤活性组织、钙化灶及纤维组织分隔、陈旧性出血等导致的不同信号有关^[31-32]。

3.8 尤文肉瘤 2013版血管肉瘤归类原始神经外胚层肿瘤曾作为尤文肉瘤的同义词被删除,而2020版最大的变化是将尤文肉瘤归纳入骨和软组织的未分化小圆细胞肉瘤新章节中,这一新章节除经典的尤文肉瘤外还包括3个主要类别,即具有EWSR1-非ETS融合的圆形细胞肉瘤、CIC重排的肉瘤和具有BCOR基因改变的肉瘤,它们在临床、病理和分子上都与尤因肉瘤不同。尤文氏肉瘤是一种起源于神经嵴的小圆形细胞肿瘤,为具有多向分化的潜能的高度恶性肿瘤,以往将外周型原始神经外胚层肿瘤定义为同义词,各年龄阶段均可发生,但更多见于青少年,无性别偏好,骨外尤文肉瘤相

对少见,其多发生于以胸部、四肢、脊柱区、腹膜后,而腹腔非常少见,肿瘤进展快,病程短,疗效差,易于转移,常见骨、肺转移^[33]。影像学上,钙化少见,常有囊变或坏死,肿瘤实质的CT平扫呈等密度,T₁WI呈等信号或稍低信号,T₂WI呈等或稍高信号,增强扫描呈较明显均匀或不均匀的强化^[32-33],本研究病例的强化方式符合该规律,有时在肿瘤周围可发现供血动脉,边界可清楚也可不轻,可破坏邻近骨骼或侵袭周围组织。另有研究认为腹盆部骨外尤文肉瘤常呈浸润性生长、坏死囊变多较明显、有钙化,增强呈不均匀强化^[34],本研究病例CT上的生长方式具有侵袭性,与文献报道类似。

3.9 横纹肌肉瘤 2020版血管肉瘤归类横纹肌肉瘤所属类别未发生重大变化,其是一种高度恶性的软组织肉瘤,组织学有4种亚型,包括四种不同的亚型:胚胎型、腺泡型、多形型和梭形细胞/硬化型,胚胎型横纹肌肉瘤是儿童最常见的软组织肉瘤。成人横纹肌肉瘤很少见,约占成人软组织肉瘤的3%。常见于四肢,其次是躯干壁、腹膜后和头颈部,原发性腹盆腔横纹肌瘤比其他腹盆腔软组织肉瘤如脂肪肉瘤、平滑肌肉瘤和胃肠道间质瘤罕见,系列报道极少^[35-36]。个案报道腹盆腔横纹肌肉瘤MRI在T₂WI呈高信号强度,在T₁WI上呈低信号强度,整个肿瘤呈不均匀中等度强化,中央可见散在较小范围坏死,CT上呈不均匀轻-中等度强化的软组织肿块^[35,37],与其他部位的横纹肌肉瘤表现类似^[36],而且文献报道认为各亚型之间MRI表现可能有一些区别,例如多形型T₂WI信号相对较高及坏死较显著,腺泡型强化相对较显著,硬化型可见T₁WI高信号等^[36]。本研究病例CT表现符合一般规律。

总之,脂肪肉瘤、平滑肌肉瘤和高危险度GIST是成人最常见的腹盆部肉瘤,而腹盆部的未分化多形性肉瘤、骨外尤文肉瘤、血管肉瘤、恶性孤立性纤维性肿瘤、横纹肌肉瘤等则相对罕见。含有脂肪组织是脂肪肉瘤特征性影像学表现,虽然不含脂肪组织的恶性软组织肿瘤影像学表现具有相似性,但这些肿瘤仍然各具一些特点。因此,了解腹盆部常见及少见恶性软组织肿瘤的疾病谱及其影像学表现,对提升早期诊断的准确度和建立鉴别诊断的临床思维具有重要意义。

参考文献

- [1] Sbaraglia M, Bellan E, Dei Tos AP. The 2020 WHO classification of soft tissue tumours: News and perspectives [J]. *Pathologica*, 2021, 113 (2): 70-84.
- [2] Coran A, Ortolan P, Attar S, et al. Magnetic resonance imaging assessment of lipomatous soft-tissue tumors [J]. *In Vivo*, 2017, 31 (3): 387-395.
- [3] Cromb  A, Loarer F L, Alberti N, et al. Homogeneous myxoid liposarcomas mimicking cysts on MRI: A challenging diagnosis [J]. *Eur J Radiol*, 2018, 102: 41-48.
- [4] 林红东, 张志艳, 马伟琼, 等. 腹部原发去分化脂肪肉瘤CT表现及病理对照分析 [J]. *实用放射学杂志*, 2018, 34 (2): 226-229.
- [5] Bhosale P, Wang J, Varma D, et al. Can abdominal computed tomography imaging help accurately identify a dedifferentiated component in a well-differentiated liposarcoma? [J]. *J Comput Assist Tomogr*, 2016, 40 (6): 872-879.

- [6] Morag Y, Yablon C, Brigido M K, et al. Imaging appearance of well-differentiated liposarcomas with myxoid stroma[J]. *Skeletal Radiol*, 2018, 47(10): 1371-1382.
- [7] 邵世虎, 吴志远, 王忠敏, 等. 腹膜后平滑肌肉瘤CT、MRI诊断与病理对比分析[J]. *中国医学计算机成像杂志*, 2018, 24(3): 224-228.
- [8] Cooley C L, Jagannathan J P, Kurra V, et al. Imaging features and metastatic pattern of non-IVC retroperitoneal leiomyosarcomas: Are they different from IVC leiomyosarcomas?[J]. *J Comput Assist Tomogr*, 2014, 38(5): 687-692.
- [9] 郭富强, 黄俊. 三维磁共振静脉增强成像对原发性下腔静脉平滑肌肉瘤的诊断价值[J]. *海军医学杂志*, 2014, 35(6): 454-456.
- [10] 汪国余, 徐忠飞, 黄抒佳, 等. 非腔内生长型原发性下腔静脉平滑肌肉瘤的CT表现及文献复习[J]. *中国全科医学*, 2015, 16(3): 358-360.
- [11] Midya M, Dewanda N K. Primary anterior abdominal wall leiomyoma-A diagnostic enigma[J]. *J Clin Diagn Res*, 2014, 8(10): NJ01-02.
- [12] 徐耀, 胡蓉, 侯金鹏, 等. 小肠间质瘤的MSCT表现与生物学危险度相关分析[J]. *实用放射学杂志*, 2018, 34(7): 1058-1062.
- [13] 周刚, 曹中, 熊永发, 等. 不同危险度胃底间质瘤的CT征象及CT定量分析的临床意义[J]. *中国CT和MRI杂志*, 2017, 15(7): 101-103.
- [14] He M Y, Zhang R, Peng Z, et al. Differentiation between gastrointestinal schwannomas and gastrointestinal stromal tumors by computed tomography[J]. *Oncol Lett*, 2017, 13(5): 3746-3752.
- [15] Choi Y R, Kim S H, Kim S A, et al. Differentiation of large (≥ 5 cm) gastrointestinal stromal tumors from benign subepithelial tumors in the stomach: Radiologists' performance using CT[J]. *Eur J Radiol*, 201, 83(2): 250-260.
- [16] 李双, 龙学颖, 刘慧. 胃间质瘤CT影像特征及纹理参数与危险度分级的相关性[J]. *中南大学学报(医学版)*, 2019, 44(3): 264-270.
- [17] 谢艺才, 叶丹枫, 黎聘, 等. 腹内胃肠道外间质瘤的MRI表现及其误诊分析[J]. *医学影像学杂志*, 2016, 26(8): 1439-1443.
- [18] 王建武, 冯学彬, 彭如臣. 软组织未分化多形性肉瘤的CT与MRI表现与组织病理学对照[J]. *中国CT和MRI杂志*, 2015, 13(9): 22-25.
- [19] 张九龙, 熊祚刚, 张峰, 等. 未分化多形性肉瘤MRI特征及Ki-67表达与预后相关性[J]. *实用放射学杂志*, 2016, 32(3): 396-399.
- [20] Li J, Geng Z J, Lv X F, et al. Computed tomography and magnetic resonance imaging findings of malignant fibrous histiocytoma of the head and neck[J]. *Mol Clin Oncol*, 2016, 4(5): 888-892.
- [21] 祁佩红, 史大鹏, 郑红伟, 等. 腹部原发性恶性纤维组织细胞瘤的CT表现[J]. *实用放射学杂志*, 2016, 32(7): 1056-1058, 1062.
- [22] 徐万里, 吴晓, 钱海峰, 等. MRI在软组织内恶性纤维组织细胞瘤的临床应用价值[J]. *中国骨伤*, 2017, 30(12): 1135-1140.
- [23] Lang N, Zhang E, Xing X, et al. Solitary fibrous tumour of the spine: Imaging features of a commonly misdiagnosed entity[J]. *Eur Radiol*, 2018, 28(9): 3986-3995.
- [24] Li X M, Reng J, Zhou P, et al. Solitary fibrous tumors in abdomen and pelvis: Imaging characteristics and radiologic-pathologic correlation[J]. *World J Gastroenterol*, 2014, 20(17): 5066-5073.
- [25] 张禹, 骆祥伟, 朱友志, 等. 孤立性纤维性肿瘤的临床、病理和影像学表现[J]. *中国医学计算机成像杂志*, 2013, 19(3): 222-226.
- [26] 隋愿, 史振乾, 史富磊. 胸部良恶性孤立性纤维性瘤的MSCT表现与病理对照[J]. *医学影像学杂志*, 2018, 28(4): 595-598.
- [27] 张敏, 高献书, 马茗微, 等. 血管肉瘤临床单中心治疗分析[J]. *中华放射肿瘤学杂志*, 2016, 25(10): 1092-1095.
- [28] Heo S H, Shin S S, Kang T W, et al. Primary renal angiosarcoma with extensive hemorrhage: CT and MRI findings[J]. *Int Braz J Urol*, 2019, 45(2): 402-405.
- [29] Wu W H, Ji Q L, Li Z Z, et al. Mammography and MRI manifestations of breast angiosarcoma[J]. *BMC Womens Health*, 2019, 19(1): 73.
- [30] Chen W J, Wu I C, Wu C C, et al. Peritoneal epithelioid angiosarcoma: A case report[J]. *Medicine (Baltimore)*, 2018, 97(38): e12054.
- [31] 王唯伟, 时克伟, 杨自力, 等. 滑膜肉瘤的CT、MRI表现及相关病理改变[J]. *医学影像学杂志*, 2017, 27(5): 883-886.
- [32] Caro-Domínguez P, Navarro O M. Imaging appearances of soft-tissue tumors of the pediatric foot: Review of a 15-year experience at a tertiary pediatric hospital[J]. *Pediatr Radiol*, 2017, 47(12): 1555-1571.
- [33] 李云, 葛英辉, 李彩, 等. 骨外尤文肉瘤影像表现与病理分析[J]. *医学影像学杂志*, 2017, 27(7): 1368-1370.
- [34] 王海洋, 万娅敏, 张永高, 等. 腹盆部外周型原始神经外胚层瘤的CT诊断与病理分析[J]. *实用放射学杂志*, 2016, 32(4): 547-550.
- [35] Hao Z, Yang S. Embryonal rhabdomyosarcoma within abdomen and pelvis in an adult[J]. *Int J Immunopathol Pharmacol*, 2018, 32: 2058738418806728.
- [36] Allen S D, Moskovic E C, Fisher C, et al. Adult rhabdomyosarcoma: Cross-sectional imaging findings including histopathologic correlation[J]. *AJR Am J Roentgenol*, 2007, 189(2): 371-377.
- [37] Okazaki M, Tajima H, Ohbatake Y, et al. Pleomorphic rhabdomyosarcoma of the liver in an adult: A rare case report[J]. *BMC Surg*, 2020, 20(1): 81.

(收稿日期: 2021-08-06)