

短篇论著

胆囊炎性肌纤维母细胞瘤合并肺硬化性肺泡细胞瘤一例*

黄文鹏 李莉明 刘娜娜
高剑波*

河南省郑州大学第一附属医院放射科
(河南 郑州 450052)

【摘要】目的 探讨胆囊炎性肌纤维母细胞瘤的临床特点、影像诊断要点。方法 回顾性分析1例胆囊炎性肌纤维母细胞瘤合并肺硬化性肺泡细胞瘤的病例资料，并结合文献进行分析。结果 患者临床表现为恶心呕吐伴反酸烧心，超声示胆囊炎，胆囊结石，胆囊周围不均质低回声肿块，边界欠清，CDFI示周边点线状血流信号。CT示右肺中叶边界光整的类圆形软组织密度，增强呈较均匀明显强化。胆囊壁不均匀增厚，边缘模糊，腔内见多发结节状高密度，胆囊周围、肝胃间隙见软组织肿块与邻近肝脏分界欠清，内见片状囊变坏死区，中间见实性成分分隔，等线病灶周围及分隔增强呈渐进性明显强化。胆囊病灶术后病理确诊为炎性肌纤维母细胞瘤，肺部病灶穿刺病理确诊为硬化性肺泡细胞瘤。结论 等线胆囊炎性肌纤维母细胞瘤罕见，临床表现不典型，罕见转移，若患者体内出现肺部病变，应考虑活检证实。

【关键词】炎性肌纤维母细胞瘤；胆囊；肺硬化性肺泡细胞瘤；体层摄影术，X线计算机

【中图分类号】R814.42

【文献标识码】D

【基金项目】国家自然科学基金(81971615)

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2023.01.059

Inflammatory Myofibroblastic Tumor of the Gallbladder with Pulmonary Sclerosing Pneumocytoma: A Case Report*

HUANG Wen-peng, LI Li-ming, LIU Na-na, Gao Jian-bo*

Department of Radiology, the First Affiliated Hospital of Zhengzhou University, Zhengzhou 450052, Henan Province, China

ABSTRACT

Objective To investigate the clinical features and imaging diagnosis of inflammatory myofibroblastic tumor. **Methods** A case of inflammatory myofibroblastic tumor combined with pulmonary sclerosing pneumocytoma was analyzed retrospectively, and the literature was analyzed. **Results** The patient presented with nausea and vomiting with acid reflux and heartburn, ultrasound showed cholecystitis, gallbladder stones, peri-gallbladder heterogeneous hypoechoic mass with poorly defined borders, CDFI showed peripheral dotted line blood flow signal, CT showed round-like soft tissue density with well-defined borders in the middle lobe of the right lung, enhancement was more uniform and obvious. The wall of the gallbladder was unevenly thickened with blurred margins, and multiple nodular hyperintensities were seen in the lumen. The soft tissue mass around the gallbladder and in the hepatogastric space was poorly demarcated from the adjacent liver, and there were lamellar cystic necrosis areas separated by solid components. The postoperative pathology of the gallbladder lesion was diagnosed as inflammatory myofibroblastoma, and the pathology of the lung lesion was diagnosed as sclerosing alveolar cell tumor by puncture. **Conclusion** Cholecystitis myofibroblastoma is rare, with atypical clinical manifestations and rare metastases. Biopsy confirmation should be considered if the patient presents with pulmonary lesions in vivo.

Keywords: Inflammatory Myofibroblastic Tumor; Gallbladder; Pulmonary Sclerosing Pneumocytoma; Tomography; X-ray Computed

1 临床资料

患者女，68岁，半月前无明显诱因出现恶心呕吐伴反酸烧心。体格检查：右上腹压痛、反跳痛。实验室检查：非小细胞肺癌抗原21-1 3.96ng/mL。自发病以来，食欲差，睡眠正常，腹泻，小便正常，体重无减轻。既往体健，无家族性遗传病史。

辅助检查：(1)超声：胆囊形态失常，壁厚约8mm，毛糙，内透声差，内见多个强回声光团，后伴声影，随体位改变而移动。胆囊周围见一不均质低回声肿块，大小约4.2 cm×3.2 cm，边界欠清，内回声欠均匀，见不规则无回声区(图1A)，彩色多普勒血流显像(CDFI)：周边见点线状血流信号。(2)CT：右肺中叶见一类圆形软组织密度影(图1B)，平扫CT值约38 HU，最大截面约2.2cm×2.6cm，边界光整(图1C)，增强后动、静期CT值分别为134 HU、129HU，呈较均匀明显强化(图1D)。胆囊壁不均匀增厚，边缘模糊，腔内见多发结节状高密度影，胆囊周围、肝胃间隙见软组织肿块，大小约3.7 cm×2.7cm×1.8cm，与邻近肝脏分界欠清(图1E)，内见片状囊变坏死区，中间见实性成分分隔，平扫CT值约42HU，增强后动、静脉期病灶边缘和中间实性成分分隔CT值约91HU、117HU呈渐进性明显强化(图1F~图1H)。

手术及病理：患者行胆囊占位根治术，术中见胆囊体积增大，壁增厚，可扪及质硬肿瘤大小约1cm×2.5cm，浆膜面完整，周围肝组织无明显浸润。肠系膜血管根部、肝十二指肠韧带、腹主动脉旁可触及多个明显肿大淋巴结，融合成团，不可推动。术后病理：镜下见梭形肿瘤细胞排列紧密，见黏液样区域和淋巴细胞、浆细胞浸润(图1I)；免疫组化检测：CK(-)，EMA(-)，CD117(-)，Dog-1(-)，CD34(-)，SMA(+)，Desmin(-)，S-100(-)，SOX-10(-)，CD21(-)，CD23(-)，CD35(-)，ALK(-)，CD10(灶+)，Ki-67(10%+)。病理诊断：炎性肌纤维母细胞瘤。患者行肺部占位穿刺术，镜下见乳头区和血管瘤样区(图1J)；免疫组化检测：CK(+)，TTF-1(+)，EMA(+)，Vimentin(+)，NapsinA(上皮+)，CK7(上皮+)，β-catenin(+)，S-100(-)，HIB45(-)，MelanA(-)，Ki-67(约2%+)，CD34(-)，SMA(-)。病理诊断：硬化性肺泡细胞瘤。

2 讨论

炎性肌纤维母细胞瘤(inflammatory myofibroblastic tumor, IMT)临床少见，是一种间叶组织源性肿瘤，虽具有恶性潜能和复发潜力，但大多为良性^[1-2]，转移罕见，好发于儿童和青年的肺部^[3]，位于胆囊的报道少见。IMT确诊依靠病理，组织学上主要由分化的肌纤维母细胞性梭形细胞组成，伴浆细胞、淋巴细胞等炎症浸润，免疫组化多数表达SMA、Vimentin或Desmin^[4-5]。Coffin等^[6]将IMT分为黏液型、梭形细胞密集型、纤维型3种组织学类型。IMT临床表现多样，与肿瘤的生长部位有关，本例表现为恶心呕吐伴反酸烧心。病因及发病机制目前尚不完全清楚，有文献报道IMT的发病诱因有

【第一作者】黄文鹏，男，在读硕士，主要研究方向：影像诊断。E-mail: hwpeng19950930@163.com

【通讯作者】高剑波，男，主任医师，主要研究方向：影像诊断。E-mail: cjr.gaojianbo@vip.163.com

感染、手术或创伤后的自身免疫反应、放化疗、过敏、基因等^[7-8]，本例属于梭形细胞密集型。肺硬化性肺泡细胞瘤(pulmonary sclerosing pneumocytoma, PSP)等线作为一种良性肿瘤，起源于Ⅱ型肺泡上皮细胞，为肺腺瘤的一种，好发于中老年女性^[9-11]，多无明显临床症状，常表现为肺内孤立性结节或肿块，病灶边缘常见血管贴边征、晕征等表现^[12]，边界清楚，大小一般 $\leq 3\text{cm}$ ，增强后多呈均匀明显强化^[13]。本例未见血管贴边征、晕征，临床曾误诊为肺转移瘤，但肺转移瘤多为肺内多发病灶，并且IMT发生转移罕见，临床医生可加深对本病的认识，若患者体内出现肺部占位，应考虑活检证实，避免误诊为胸部转移瘤。

关于胆囊IMT的CT表现报道少见。本例最长径为2.6 cm，病灶沿肝肾间隙呈膨胀性生长，边缘欠清，局部边缘的脂肪间隙密度增高，与邻近肝脏分界欠清，考虑与病灶炎性浸润有关。IMT

组织学因肿瘤性肌纤维母细胞与炎细胞的比例不同具有多态性，CT表现也具有多样性。本例病灶呈中心分隔样强化，病理基础是分隔为内部增生的纤维组织，周围无强化或轻度强化区域考虑慢性炎细胞浸润，肿瘤内未见滋养血管，营养血供不足易发生囊变坏死。钱海珍等^[14]认为IMT内血管穿行多见，增强可见病灶表面包绕的供血动脉，本例与其报告不相符。IMT位于胆囊需与原发胆管癌、胆囊癌等相鉴别。CT检查能显示病灶的形态、内部结构及与周围组织的关系，为辅助诊断及治疗提供帮助。手术完整切除为IMT首选治疗方法^[15]，术后一般无需再行放化疗^[16]。部份病灶因与周围重要组织粘连未能完全切除易导致肿瘤复发^[17]，因此术后应进行密切随访。本例患者行手术根治性切除，术后恢复良好，随访2年未见复发。

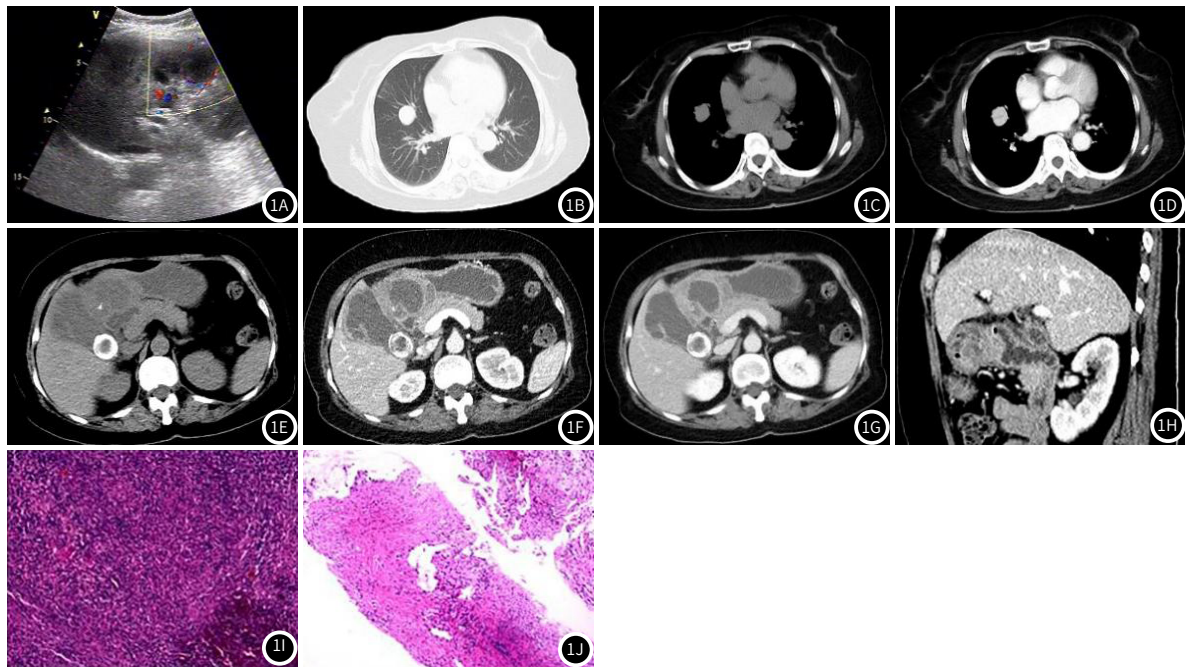


图1 胆囊炎性肌纤维母细胞瘤合并肺硬化性肺泡细胞瘤的影像及病理图像。图1A: 超声示胆囊区域周围不均质低回声肿块，边界欠清，内回声欠均匀，CDFI示周边点状血流信号；图1B: CT平扫肺窗示右肺中叶类圆形肿块；图1C: CT平扫纵膈窗示肿块边界光整；图1D: 动静肿块呈较均匀明显强化，CT值约为134 HU；图1E: 胆囊周围、肝肾间隙间软组织肿块，内见片状囊变坏死区，中间见实性成分分隔，平扫CT值约42 HU；图1F: 动脉期实性成分CT值约为91HU；图1G: 动脉期实性成分CT值约为117HU，呈渐进性明显强化；图1H: 静脉期矢状位示胆囊体积增大，壁不均匀增厚，边缘模糊，与邻近肝脏分界欠清；图1I: 胆囊炎性肌纤维母细胞瘤病理图像(HE染色 $\times 100$)；图1J: 肺硬化性肺泡细胞瘤病理图像(HE染色 $\times 40$)。

参考文献

- [1] Fletcher C D. The evolving classification of soft tissue tumours - an update based on the new 2013 WHO classification[J]. Histopathology. 2014; 64 (1): 2-11.
- [2] 张克宇. 腹膜后炎性肌纤维母细胞瘤的影像学诊断进展[J]. 医学影像学杂志, 2020, 30 (8): 1490-1493.
- [3] 兰文杰, 贺玉玺, 穆耀强. 儿童腹部炎性肌纤维母细胞瘤磁共振影像表现及鉴别诊断[J]. 实用医学影像学杂志, 2020, 21 (4): 389-391.
- [4] 薛正和, 潘利周, 刘穗芳. 肺外炎性肌纤维母细胞瘤的影像学表现[J]. 医学影像学杂志, 2020, 30 (1): 65-68.
- [5] 丁一, 杨合英, 张大, 等. 儿童及青少年炎性肌纤维母细胞瘤临床分析[J]. 中华实用儿科临床杂志, 2019, 34 (8): 623-626.
- [6] Coffin C M, Watterson J, Priest J R, et al. Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor). A clinicopathologic and immunohistochemical study of 84 cases[J]. Am J Surg Pathol. 1995; 19 (8): 859-72.
- [7] 侯登峰, 卜献民, 苏洋, 等. 肝胆胰系统炎性肌纤维母细胞瘤三例报告[J]. 中华医学杂志, 2017, 97 (42): 3334-3337.
- [8] Singh A, Lahori M, Khajuria A, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of the urinary bladder: A diagnostic challenge and therapeutic dilemma[J]. Int J Appl Basic Med Res. 2015; 5 (2): 149-50.
- [9] 周永, 努尔兰, 韩文广, 等. 肺硬化性血管瘤的CT表现及误诊分析[J]. 医学影像学杂志, 2016, (1): 36-39, 54.
- [10] 孙宇, 周立新, 赵敏, 李向红. 肺硬化性血管瘤组织起源的探讨[J]. 中华病理学杂志, 2012, 41 (4): 239-242.
- [11] 王宇峰, 顾红梅, 张曙, 等. 肺硬化性血管瘤CT表现与病理分析[J]. 南通大学学报(医学版), 2014, (2): 92-95.
- [12] 杨柳青, 张磊. 肺硬化性肺泡细胞瘤CT影像特征分析[J]. 临床肺科杂志, 2021, 26 (1): 132-135.
- [13] 朱靛, 王旭荣, 邱乾德. 肺硬化性肺泡细胞瘤CT表现[J]. 医学影像学杂志, 2019, 29 (10): 1717-1720.
- [14] 钱海珍, 林光武, 嵇鸣, 等. 肝脏孤立性乏血供结节的磁共振成像表现及鉴别诊断[J]. 中华肿瘤杂志, 2015, (6): 445-450.
- [15] Kube S, Vokuhl C, Dantonello T, et al. Inflammatory myofibroblastic tumors-A retrospective analysis of the Cooperative Weichteilsarkom Studiengruppe[J]. Pediatr Blood Cancer, 2018, 65 (6): 27012.
- [16] 陈亚男, 杨智明, 王甜, 等. 炎性肌纤维母细胞瘤的影像及病理对照分析[J]. 放射学实践, 2018, 33 (3): 294-298.
- [17] 陈优, 何来昌, 谭永明, 等. 肺外炎性肌纤维母细胞瘤影像学表现(附5例报告)[J]. 中国临床医学影像杂志, 2019, 30 (11): 823-825.

(收稿日期: 2021-05-09)

(校对编辑: 姚丽娜)