

论 著

盆腔内炎性肌纤维母细胞瘤临床及MRI分析

王晓艳 张 焱* 程敬亮
胡 瑛 王岸飞
郑州大学第一附属医院磁共振科
(河南 郑州 450052)

【摘要】目的 探讨盆腔内不同部位的炎性肌纤维母细胞瘤重要特征及预后。方法 2012年7月至2022年8月经郑州大学第一附属医院病理证实盆腔内炎性肌纤维母细胞瘤患者10例，收集完整临床表现、病理及MRI资料。结果 10例中，3例位于盆腔内软组织，4例位于子宫，1例位于前列腺，2例位于膀胱。表现为血尿、自触肿块、疼痛及发热。MRI表现为T₁WI等信号，T₂WI稍高信号，DWI高信号；增强后渐进性强化。ALK阳性率为40%。4例死亡，余6例术后未复发或转移。结论 炎性肌纤维母细胞瘤是一种类似恶性肿瘤的中间型肿瘤，MRI检查能定位病变部位，明确范围及周围情况，确诊需结合免疫组织化学检查、组织病理学。但其有复发和远处转移潜能，术后需密切随访。

【关键词】炎性肌纤维母细胞瘤；ALK；临床表现；病理；MRI
【中图分类号】R445.2
【文献标识码】A
DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2023.07.050

Clinical and MRI Analysis of Inflammatory Myofibroblastoma in Pelvic Cavity

WANG Xiao-yan, ZHANG Yan*, CHENG Jing-liang, HU Ying, WANG An-fei.
Department of Magnetic Resonance Imaging, The First Affiliated Hospital of Zhengzhou University, Zhengzhou 450052, Henan Province, China

ABSTRACT

Objective To investigate the important features and prognosis of inflammatory myofibroblastoma in different parts of pelvic cavity. **Methods** A total of 10 patients with pelvic inflammatory myofibroblastoma confirmed by pathology in the First Affiliated Hospital of Zhengzhou University from July 2012 to August 2022 were enrolled. The complete clinical manifestations, pathology and MRI data were collected. **Results** Of the 10 cases, 3 cases were located in the pelvic soft tissue, 4 cases in the uterus, 1 case in the prostate and 2 cases in the bladder. The symptoms include hematuria, self-touching mass, pain and fever. MRI showed equal signal on T₁WI, slightly high signal on T₂WI, and high signal on DWI. Gradual enhancement after enhancement. The positive rate of ALK was 40%. 4 patients died, and the remaining 6 patients had no recurrence or metastasis. **Conclusion** Inflammatory myofibroblastoma is an intermediate type of tumor similar to malignant tumor. MRI can locate the lesion site, clarify the scope and surrounding conditions. The diagnosis should be combined with immunohistochemistry and histopathology. However, it has the potential of recurrence and distant metastasis, and should be followed up closely after operation.

Keywords: Inflammatory Myofibroblastoma; ALK; Clinical Manifestations; Pathology; MRI

炎性肌纤维母细胞瘤(Inflammatory myofibroblastoma, IMT)是一种罕见具有恶性潜能的中间型肿瘤，常影响儿童和青年人，发生于多种器官。IMT的临床管理还没有统一的指南^[1-2]。本文收集10例盆腔内炎性肌纤维母细胞瘤患者完整临床表现、病理及MRI影像资料、治疗及预后，并总结其特点，以期对这种肿瘤有新的认识。

1 资料与方法

1.1 一般资料 搜集我院2012年7月至2022年8月经病理确诊盆腔内IMT 10例患者。男性3例，女性7例，年龄20-91岁。其中3例位于盆腔内软组织，4例位于子宫，1例位于前列腺，2例位于膀胱。临床表现为：血尿、自触肿块、疼痛及发热(表1)。

表1 IMT患者基线资料

临床参数	数量(n=10)	百分比
年龄20-91岁	大于40岁	70%
	小于40岁	30%
性别	男性	30%
	女性	70%
病变部位	子宫	40%
	膀胱	20%
	前列腺	10%
	盆腔内软组织	30%
临床表现	血尿	30%
	体检	40%
	自触肿块、疼痛及发热	20%
	复发	10%
治疗方法	手术	70%
	手术加化疗、放疗	10%
	穿刺后未治疗	20%

1.2 方法 MRI检查采用Siemens 3.0T MR仪进行扫描，行自旋回波T₁WI及T₂WI、T₂WI压脂序列、DWI序列及增强轴位T₁WI成像；增强扫描经肘静脉注射钆喷酸葡胺0.1 mmol/kg，注射速率为3.0mL/s。

1.3 图像分析 由两位有中级职称以上放射科医师，采用双盲法进行分析，评价10例患者，记录病灶发生部位、大小、形态、信号强度、与周围组织结构关系以及有无转移等信息。意见不统一时经协商达成一致。

1.4 病理检查 IMT均经病理常规HE染色及免疫组织化学结果证实，免疫组织化学检测肿瘤细胞中波形蛋白(Vimentin, Vim)、平滑肌肌动蛋白(smooth muscle antibody, SMA)、Ki-67、ALK、CD34、S-100、Desmin的表达。

2 结 果

2.1 肿瘤部位、形态及大小 表2中10例IMT，3例盆腔内软组织，4例子宫，1例前列腺，2例膀胱。病变呈类圆形、结节状、团块/片状。大小23mm×23mm×25mm(前后

【第一作者】王晓艳，女，主治医师，主要研究方向：胸部与乳腺疾病诊断。E-mail: wangxiaoyan0372@sina.cn

【通讯作者】张 焱，男，主任医师，主要研究方向：胸部与乳腺疾病的磁共振诊断。E-mail: 200812@163.com

径×左右径×上下径)-77mm×84mm×154mm(前后径×左右径×上下径)。

2.2 MRI表现 表2中本组MRI表现，子宫、盆腔内病变较大，其内有坏死，信号较混杂，T₁WI等/低信号，T₂WI混杂信号，DWI高信号；盆腔内病变周围有渗出性T₂WI高信号；增强后静脉期和延迟期强化，其内有相对低信号。膀胱内、前列腺病变，T₁WI低信号，T₂WI及DWI高信号，增强后明显强化。

2.3 病理结果 表3中本组免疫组化分析结果，其中ALK阳性率为40%(4/10)，经FISH检测后2例有ALK基因断裂。SMA阳性率为80%(8/10)。Desmin阳性率为37.5%(3/8)，CD34阳性率为

11.1%(1/9)。Ki-67染色后分析发现Ki-67表达稍低(中位数5%，2%-20%)。

2.4 治疗方法、预后分析 本组治疗方法见表1，其中7例术后未接受其他治疗，1例术后采用“替加氟+奥沙利铂+亚叶酸钙”方案化疗及盆腔光子刀放射治疗，2例穿刺后未治疗。随访10例患者，其中1例就诊时已出现骨转移，穿刺后未治疗，于2年后死亡。1例穿刺后未治疗，于2年后死亡。1例手术切除后，采用“替加氟+奥沙利铂+亚叶酸钙”方案化疗及盆腔光子刀放射治疗，3年后去世。1例就诊时已复发，于2年后去世。余6例术后未出现复发或转移。

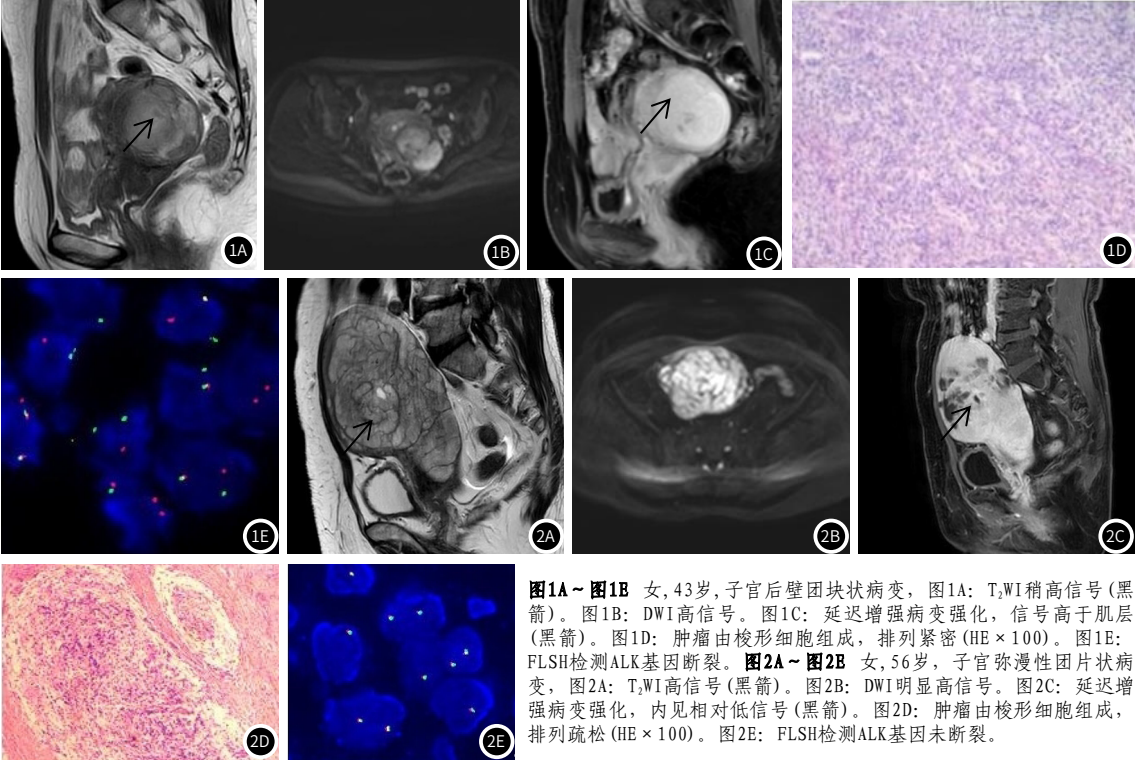


图1A~图1E 女，43岁，子宫后壁团块状病变，图1A：T₂WI稍高信号(黑箭)。图1B：DWI高信号。图1C：延迟增强病变强化，信号高于肌层(黑箭)。图1D：肿瘤由梭形细胞组成，排列紧密(HE×100)。图1E：FLSH检测ALK基因断裂。图2A~图2E 女，56岁，子宫弥漫性团片状病变，图2A：T₂WI高信号(黑箭)。图2B：DWI明显高信号。图2C：延迟增强病变强化，内见相对低信号(黑箭)。图2D：肿瘤由梭形细胞组成，排列疏松(HE×100)。图2E：FLSH检测ALK基因未断裂。

表2 肿瘤部位、形态及大小、信号、增强

序号/性别/年龄	部位	形态	大小(mm、左右径×前后径×上下径)
1/男/91	前列腺中央腺体左份	结节状/边界不清	36mm×51mm×53mm
2/女/78	盆腔右份膀胱右前方、右侧髂血管旁	团块状、片状/边界不清	91mm×74mm×99mm
3/女/66	子宫后壁及右侧壁肌层	团块状/边界不清	85mm×70mm×79mm
4/女/56	子宫左后壁肌层	团块状/边界不清	77mm×84mm×154mm
5/女/56	宫底肌层	团块状/边界不清	72mm×71mm×71mm
6/女/43	子宫左后壁肌层	类圆形/边界尚清	47mm×49mm×47mm
7/女/42	子宫右、后方及子宫与直肠	团片状/边界不清晰	44mm×67mm×70mm
8/男/32	盆腔左侧	团块状/边界不清晰	94m×96mm×76mm
9/女/22	膀胱左份	团块状/边界清	29mm×27mm×25mm
10/男/20	膀胱右后上壁	类圆形/边界清	23mm×23mm×25mm

续表2

序号/性别/年龄	信号	增强
1/男/91	长T ₁ 长T ₂ 信号，DWI不均匀高信号	动脉期明显强化
2/女/78	混杂长短T ₁ 混杂长短T ₂ 信号，DWI呈稍高信号	动脉期明显强化
3/女/66	等T ₁ 长T ₂ 信号，DWI高信号	不均匀强化，内有不规则片状相对低信号
4/女/56	等/短T ₁ 长T ₂ 信号，DWI高信号	不均匀强化，内有斑片状低信号
5/女/56	等T ₁ 稍长T ₂ 信号，DWI高信号	边缘强化
6/女/43	长T ₁ 混杂稍长T ₂ 信号，DWI高信号	明显强化，内见小片状相对低信号
7/女/42	混杂长T ₁ 混杂长T ₂ 信号，DWI高信号	明显不均匀强化，内有片状低信号
8/男/32	长T ₁ 混杂T ₂ 信号，DWI高信号	未做增强
9/女/22	等T ₁ 稍短T ₂ 信号，DWI高信号	明显强化
10/男/20	长T ₁ 短T ₂ 信号，DWI高信号	明显强化

3 讨论

IMT被WHO认为一种中间型间充质肿瘤^[3]，曾被描述为炎性假瘤、浆细胞肉芽肿和炎性肌纤维组织细胞增殖，特征是肌成纤维细胞和成纤维细胞梭形细胞以及浆细胞、淋巴细胞和嗜酸性粒细胞的浸润。任何年龄可发病，以儿童和年轻成人为主，女性多见。本组中年龄20-91岁，女性8例、男性3例。全身各个发部位均可发

生，最常见于肺、肠系膜、网膜^[4-5]，也可发生肝脏、腹腔脏器、骨盆、腹膜后、胸腔和四肢，肺外病变仅占5%，发生于女性生殖系统更少见^[6]，膀胱IMT很罕见，占有膀胱肿瘤的不到1%^[7]。本组中，3例盆腔内软组织，4例子宫，1例前列腺，2例膀胱。目前，IMT发病因素尚不明确，病因多种多样，其中以慢性感染、自身免疫性疾病和创伤最为广泛接受。特异性炎症疾病，

表3 IMT患者免疫组化结果分析

标志物	例数	阳性	阴性
ALK	10	4	6
SMA	10	8	2
EMA	5	2	3
Vimentin	4	4	0
Desmin	8	3	5
Ki-67	10	10	0
CK	4	2	2
BCL-2	2	2	0
Myogenin	1	0	1
CD34	9	1	8
CD68	2	1	1
CD117	5	1	4
Caldesmon	2	0	2
CD10	4	3	1
CD68	2	1	1
CD99	1	0	1
S100	9	0	9

如IgG4疾病,也被发现与之相关^[8-9]。

临床表现取决于出现的器官,常与发热或不适等一般性炎症症状同时出现^[10]。起病隐匿,偶然发现,或因肿瘤压迫周围组织器官而出现相应症状和体征就诊。目前子宫IMT的报道小于60例^[11],最常发生在子宫体,易误诊为子宫内膜间质肿瘤或平滑肌瘤。表现为子宫肿块、月经不规律、发热、体重减轻等症状。本组中,子宫病变均以体检发现子宫肌瘤就诊,月经尚规律。膀胱及前列腺病变出现血尿。盆腔软组织病变出现疼痛、发热。

IMT组织学表现温和,但生物学特性是侵袭性的,有恶性行为或恶性转化。据WHO更新,认为5%IMT病例可能复发或转移^[12]。发生在盆腔、腹膜、肠系膜、网膜或腹膜后常会复发,在罕见情况下可能有转移扩散。本组中,盆腔内肿瘤出现耻骨及坐骨转移,发生于腹腔内肿瘤出现盆腔内复发,与文献符合。

组织学表现变化多样,主要为梭形细胞、数量不等的胶原及淋巴细胞、浆细胞,以不同比例存在不同病变或同一病变不同区域中。镜下组织形态多样,梭形细胞呈长、短梭形,编织状、束状等,排列紧密或疏松,胞质丰富嗜酸性,玻璃样变或有或无纤维胶原化。肿瘤间质常有毛细血管增生、黏液变性、水肿、软骨和骨样组织分化及伴有不等数量炎症细胞浸润^[13]。Coffin等^[14]将肺外IMT分为3种组织学类型:I型,黏液/血管型,束状分布长、短梭形肿瘤细胞,间质呈水肿及黏液样改变,有未成熟新生血管、大量炎性细胞。II型,梭形细胞密集型,细胞密集排列成束、纵横交错,有大量浆细胞和小淋巴细胞,少量炎性细胞。III型,纤维瘢痕型,细胞稀少,致密胶原纤维,类似瘢痕或硬纤维瘤。IMT以一种病理类型为主,或以两种或两种以上并存。

组织学对正确诊断尤为重要。据T细胞亚群和B细胞亚群的免疫组化研究,CD34, CD117, S-100和c-Kit有助于区分IMT与其他软组织肿瘤^[15-16]。在分子水平上,约一半IMT包含一个克隆细胞遗传畸变,激活间变性淋巴瘤激酶(ALK-)。ALK阳性约占IMT的40%-100%,取决于出现的解剖部位^[17],提示了IMT可能是肿瘤原因。此外,ALK表达可能是IMT侵袭性的因素。另外Vim呈阳性反应,SMA反应呈灶性或弥漫性阳性。本组中,ALK阳性率为40%(4/10),有2例ALK基因断裂。CD34阳性率为11.1%(1/9)。CD117阳性率为20%(1/5)。S-100阳性率为0(0/9)。Vim阳性率为100%(4/4)。SMA阳性率为80%(8/10)。

MRI是多参数、多方位成像,有高信噪比和分辨率,清晰显示解剖细节,提高临床疾病诊断率。IMT表现为局部肿块样病变,体积较大,边界多不清楚,边缘毛糙,可见絮状渗出^[18],肿瘤较大时伴有坏死、钙化,侵犯周围组织或与周围组织粘连,压迫并破坏邻近器官。病变T₁WI以等或低信号为主,不含脂肪成分。T₂WI为中或高信号,信号不均匀,T₂WI信号强度与肿瘤所含胶原纤维有关,I型T₂WI信号最高,其次为II型,III型最低^[19]。在多期增强扫描中,肿瘤实性部分呈“慢进慢出”或“渐进性持续强化”,其强化程度与病灶内纤维及细胞比例有关^[20]。I型病灶内含丰富黏液,T₁WI显示为等高或轻度高信号。T₂WI明

显高信号。III型病变由胶原纤维组成,T₁WI、T₂WI均为低信号,但其增强程度更明显^[21]。本组中MRI表现如下:(1)形态及边界:肿瘤呈类圆形、不规则团块/片状。边界清或不清晰。盆腔内病变周围有渗出。(2)大小、信号:子宫、盆腔内肿瘤较大,其内有坏死,信号较混杂;T₁WI等/低信号,T₂WI混杂信号,DWI高信号。膀胱内、前列腺病变T₁WI低信号,T₂WI高信号,DWI高信号。(3)增强:静脉期和延迟期强化,盆腔及子宫病变内有相对低信号(见图1A-图1C、图2A-图2C)。

IMT的MRI表现缺乏特异性,临床容易误诊。不同部位IMT应与相应部位其他病变鉴别。子宫内IMT较罕见,应与子宫肌瘤、子宫肉瘤等鉴别。膀胱IMT需与膀胱低级别肌纤维母细胞性增生、上皮样炎性肌纤维母细胞肉瘤、平滑肌肉瘤等相鉴别^[22]。软组织内IMT需与炎症感染、神经源性肿瘤、纤维源性肿瘤区别。

目前,手术是治疗首选。在无法完全切除情况时,可以考虑其他治疗方案^[23-24],建议化疗、免疫调节疗法、皮质类固醇、放疗、非甾体抗炎药和其他辅助疗法^[25]。

综上所述,IMT较罕见,是低度恶性肿瘤,属于交界性,少有转移^[26],特别是在腹、盆腔脏器的发生率较低,缺乏典型的临床症状及体征^[27]。MRI表现缺乏特异性,但MRI有多方位及多参数成像,软组织对比度高的优势,能够明确肿瘤部位、大小、信号特点、范围及与周围组织关系,提供肿瘤起源诊断依据,有效指导手术方式选择。但确诊需结合免疫组织化学和病理检查。因其有潜在恶性,治疗后需常规复查。

参考文献

- [1] Dalton BGA, Thomas PG, Sharp NE, et al. Inflammatory myofibroblastic tumors in children. *J Pediatr Surg* 2016; 51: 541-544.
- [2] Wang W, Zhang M, Lu JR, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of urinary bladder. *Chin Med J* 2018; 131: 2259-2261.
- [3] C. M. Cofn and J. A. Flecher, "Inflammatory myofibroblastic tumour," pp. 83-84, 2013.
- [4] 刘慧, 胡斯冷, 王金花. 免疫组化在炎性肌纤维母细胞肿瘤病理诊断中的应用[J]. 临床医药文献杂志, 2018, 5(88): 169-172.
- [5] 程虹, 金木兰, 李增山, 等. 软组织与骨肿瘤病理学和遗传学[M]. 北京: 人民卫生出版社(第一版), 2006: 98-101.
- [6] Bennett J A, Nardi V, Rouzbahman M, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of the uterus: a clinicopathological, immunohistochemical, and molecular analysis of 13 cases highlighting their broad morphologic spectrum[J]. *Mod Pathol*, 2017.
- [7] Rotenberry C, Dowd K, Russell D, et al. Robot-assisted partial cystectomy for treatment of inflammatory myofibroblastic tumor of the bladder[J]. *Urol Case Rep*, 2017, 11: 25-27.
- [8] Li X, Wei S, Zhou Q, Chen J (2012) One case of multiple inflammatory pseudotumour in both lungs. *Zhongguo Fei Ai Za Zhi* 15: 246-248.
- [9] Rafeek N, Jessup LD, Rajendran S, Narayanan CD (2012) Inflammatory myofibroblastic tumour of spermatic cord. *Int J Surg Case Rep* 3: 618-621.
- [10] Jon Etzano Cantera, María Páramo Alfaro, David Cano Rafart, et al. Inflammatory myofibroblastic tumours: a pictorial review[J]. *Insights Imaging*, 2015 Feb; 6(1): 85-96.
- [11] Coffin CM, Watterson J, Priest, JR, et al. Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 84 cases[J]. *Am J Surg Pathol*, 1995, 19(8): 859-872.
- [12] Fletcher CD (2014) The evolving classification of soft tissue tumours—an update based on the new 2013 WHO classification. *Histopathology* 64: 2-11.
- [13] 柳会杰, 孙丽, 王康敏, 等. 子宫炎性肌纤维母细胞肿瘤1例[J]. 诊断病理学杂志, 2021, 28(9): 794-795.
- [14] Coffin CM, Watterson J, Priest, JR, et al. Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 84 cases[J]. *Am J Surg Pathol*, 1995, 19(8): 859-872.
- [15] Alimoglu O, Cevikbas U (2003) Inflammatory pseudotumour of the spleen: report of a case. *Surg Today* 33: 960-964.
- [16] Bonnet JP, Basset T, Dijoux D (1996) Abdominal inflammatory myofibroblastic tumours in children: report of an appendiceal case and review of the literature. *J Pediatr Surg* 31: 1311-4.
- [17] Cook JR, Dehner LP, Collins MH, et al. (2001) Anaplastic lymphoma kinase (ALK) expression in the inflammatory myofibroblastic tumour: a comparative immunohistochemical study. *Am J Surg Pathol* 25(11): 1364-1371.
- [18] 曲方园, 程润芳, 刘颖, 等. 肺外炎性肌纤维母细胞瘤的影像学表现及病理对照分析[J]. 中国肿瘤临床, 2019, 46(21): 1091-1096.
- [19] Idrees MT, Huan Y, Woo P, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of larynx: a benign lesion with variable morphological spectrum[J]. *Ann Diagn Pathol*, 2007, 11: 433-439.
- [20] 代茂良, 刘丹, 伍兵, 等. 子宫炎性肌纤维母细胞瘤影像学表现1例[J]. 四川医学, 2019, 2(40): 203-205.
- [21] 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.
- [22] 张玉华, 董格红, 武迎, 等. 膀胱炎性肌纤维母细胞肿瘤临床病理及分子遗传学分析. 诊断病理学杂志, 2021, 6(28): 423-228.
- [23] Wang W, Zhang M, Lu JR, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of urinary bladder. *Chin Med J* 2018; 131: 2259-2261.
- [24] Soyer T, Talim B, Karnak i, et al. Surgical treatment of childhood inflammatory myofibroblastic tumors. *Eur J Pediatr Surg* 2017; 27: 319-323.
- [25] Kube S, Vokuhl C, Dantonello T, et al. Inflammatory myofibroblastic tumors—A retrospective analysis of the Cooperative Weichteilsarkom Studiengruppe. *Pediatr Blood Cancer* 2018; 65: e27012.
- [26] 张微竹, 付莉, 邓力. CT结合MRI检查对小兒炎性肌纤维母细胞瘤的诊断效果分析[J]. 中国CT和MRI杂志, 2020, 18(8): 150-152.
- [27] 湛丹丹, 魏新华, 等. 腹盆腔脏器的炎性肌纤维母细胞瘤的CT表现[J]. 中国CT和MRI杂志, 2020, 18(9): 162-165.

(收稿日期: 2022-09-25)

(校对编辑: 谢诗婷)