

· 论著 ·

促结缔组织增生性小圆细胞肿瘤影像病理对照研究

冯贵堂* 王 勇

河南省漯河市中心医院医学影像科(河南 漯河 462000)

【摘要】目的 探讨促结缔组织增生性小圆细胞肿瘤影像学特征,并与病理学进行对照研究,以期提高影像学术前诊断准确性。方法 回顾性分析经病理证实的9例促结缔组织增生性小圆细胞肿瘤影像学资料,9例患者术前进行了CT平扫及动态增强检查,其中1例患者在CT平扫及动态增强检查后又进行了MRI平扫及动态增强检查,9例患者影像学检查前均未进行相关治疗,最终9例患者通过手术病理证实。结果 9例均为男性患者,平均年龄为21.3岁,均表现为腹、盆腔内软组织肿块影,4例肿块位于盆腔,另外5例位于腹腔内,与腹膜关系密切,其中7例肿瘤内部可见钙化,2例患者出现腹腔积液,9例肿瘤内均含有不同程度坏死,9例肿瘤动态增强呈现渐进性强化,1例MRI动态增强可见肿瘤内部不均匀强化,周边呈环状强化。结论 促结缔组织增生性小圆细胞肿瘤常见于青少年男性,与腹膜、网膜及肠系膜关系密切,与周围实质脏器无明显起源关系,常规影像学术前可以提示诊断,从而更好地指导临床治疗。

【关键词】促结缔组织增生性小圆细胞肿瘤; CT成像; MR成像

【中图分类号】R563.1; R445.3

【文献标识码】A

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2023.09.040

Comparative Study of Imaging and Pathology of Desmoplastic Small Round Cell Tumor

FENG Gui-tang*, WANG Yong.

Department of Radiology, Luohe Central Hospital, Luohe 462000, Henan Province, China

Abstract: *Objective* To investigate the imaging characteristics of desmoplastic small round cell tumor and compare it with pathology, so as to improve the accuracy of imaging preoperative diagnosis. *Methods* The imaging data of 9 cases of desmoplastic small round cell tumors confirmed by pathology were analyzed retrospectively. 9 patients underwent CT plain scan and dynamic enhancement before operation, and one patient underwent MRI plain scan and dynamic enhancement after CT plain scan and dynamic enhancement. None of the 9 patients underwent relevant treatment before imaging examination. Finally, 9 patients were confirmed by surgery and pathology. *Results* All the 9 cases were male, with an average age of 21.3 years. They all showed soft tissue mass shadow in abdominal and pelvic cavity. Four cases were located in pelvis, and the other 5 cases were located in abdominal cavity, which was closely related to peritoneum. Calcification was found in 7 cases, peritoneal effusion was found in 2 cases, and necrosis was found in 9 cases; Nine cases of tumor dynamic enhancement showed progressive enhancement, one case of MRI dynamic enhancement showed uneven enhancement inside the tumor and circular enhancement around the tumor. *Conclusion* Desmoplastic small round cell tumor is common in adolescent men. It is closely related to peritoneum, omentum and mesentery, and has no obvious origin relationship with surrounding parenchymal organs. Conventional imaging can prompt diagnosis before academic. so as to better guide clinical treatment.

Keywords: Desmoplastic Small Round Cell Tumor; CT Imaging; MR Imaging

促结缔组织增生性小圆细胞肿瘤(desmoplastic small round cell tumor, DSRCT)是一种常发生于腹腔及盆腔的恶性肿瘤,在2014年WHO腹膜肿瘤组织学分类中把它归类为起源未定的肿瘤^[1]。在1989年由Gerald和Rosai两位学者首次发现^[2]。DSRCT主要发生于青少年及年轻男性,年轻女性患者也可发生,男性与女性患病率约为5:1^[3]。此肿瘤侵袭能力强,常波及腹盆腔腹膜及大网膜,并且容易转移至淋巴结、肝脏及肺脏等器官,正是由于这个原因,DSRCT临床预后不良,其平均生存时间少于3年^[2]。由于DSRCT临床发病率低,术前诊断正确率不高,因此本文回顾性分析9例经病理证实的DSRCT的CT、MRI影像资料,并与病理切片图像进行对照研究,旨在提高DSRCT术前影像诊断正确率。

1 材料与方法

1.1 一般资料 搜集2010年至2020年漯河市第一人民医院及新乡医学院第一附属医院9例经病理证实的促结缔组织增生性小圆细胞肿瘤影像学资料。9例患者均表现为腹部疼痛不适,1例患者CA19-9增高(69U/mL),1例CA12-5增高(135U/mL),9例患者均在影像学检查后通过手术切除(n=4)或穿刺活检(n=5)获得病理诊断。9例患者术前进行了CT平扫及动态增强检查,其中1例患者在CT平扫及动态增强检查后又进行了MRI平扫及动态增强检查,9例患者影像学检查前均未进行相关治疗。

1.2 CT参数 飞利浦Brilliance 64螺旋CT扫描,9位患者全腹平扫后进行双期增强,均经肘静脉注射对比剂碘佛醇(350mgI/mL)80mL,注射速率3mL/s,最后生理盐水30mL冲管,注射速率3mL/s,动脉期及静脉期分别为30s、60s,管电压120KV,管电流270mA,层厚及层间距分别为5mm、2.5mm。

1.3 MRI参数 使用GE SIGNA EXCITE 1.5T磁共振,1例患

者进行平扫后增强,Cor FIESTA(TR5.8ms, TE1.8ms), AX T₁ Dual(TR175ms, TE4.8ms), AX T₂WI(TR6000ms, TE86ms), AX DWI(TR2450ms, TE53.5ms), Dyn BH fs AX T₁+C(TR210ms, TE1.4ms),经肘静脉注射对比剂钆特酸葡胺14mL,注射速率2.5mL/s,层厚6mm。

1.4 图像分析 由两位腹部学组经验丰富的副主任医师进行阅片,主要观察肿瘤位置、大小形态、坏死、钙化、强化方式并最终达成一致意见。

2 结果

2.1 CT、MRI表现 9例均为年轻男性患者,年龄9-31岁,平均21.3岁。9例患者肿瘤主要位于腹腔、腹腔肠系膜区、盆腔内。肿瘤形态不规则,肿瘤大小范围约5.5cm×8.6cm-9.1cm×13.2cm,9例肿瘤内均可见坏死成分;7例肿瘤内部可见钙化;2例患者出现腹腔积液,9例肿瘤实性成分区平均CT值约38.5HU,其中9例动态增强CT显示肿瘤呈渐进性强化,动脉期平均CT值约55.3HU,静脉期平均CT值约72.2HU;1例MRI平扫显示肿瘤T₁WI信号稍高(与臀大肌相比)、T₂WI信号稍高(与臀大肌相比),肿瘤周围T₂WI高信号环, DWI肿瘤实体扩散受限呈高信号,动态增强显示肿瘤内部不均匀强化,周边呈环状强化;9例肿瘤与周围实质脏器均无明显起源关系。

2.2 病理表现 肿瘤大体呈灰黄色,边缘分叶,内部可见坏死成份;显微镜下肿瘤细胞呈巢状分布,周围可见纤维结缔组织分隔,瘤细胞形态较为一致,瘤细胞体积小,胞浆少,核小深染,细胞密集,可见核分裂像。免疫组化表达阳性结果显示CK(9/9, 100%),CD99(9/9, 100%), EMA(7/9, 78%),Desimin(9/9, 100%), vimentin(9/9, 100%), NSE(5/9, 56%), WT1(3/9, 33%)。

【第一作者】冯贵堂,男,主治医师,主要研究方向:中枢神经系统及体部影像学诊断。E-mail: 619900460fgt@sina.com

【通讯作者】冯贵堂

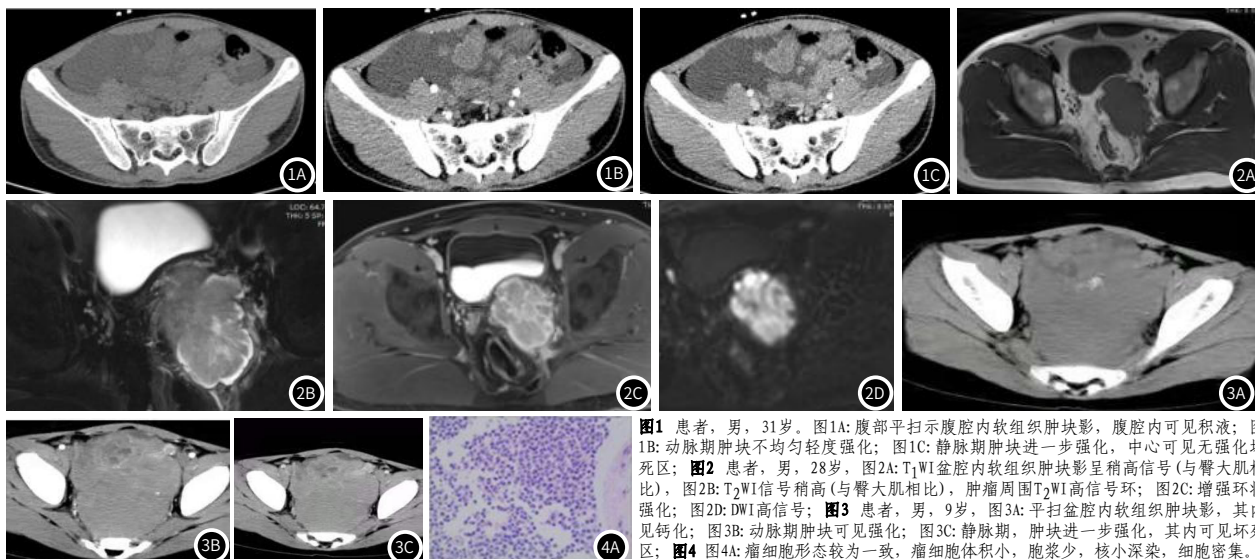


图1 患者,男,31岁。图1A:腹部平扫示腹腔内软组织肿块影,腹腔内可见积液;图1B:动脉期肿块不均匀轻度强化;图1C:静脉期肿块进一步强化,中心可见无强化坏死区;图2 患者,男,28岁。图2A: T₁WI盆腔内软组织肿块影呈稍高信号(与臀大肌相比);图2B: T₂WI信号稍高(与臀大肌相比),肿瘤周围T₂WI高信号环;图2C:增强环状强化;图2D: DWI高信号;图3 患者,男,9岁。图3A: 平扫盆腔内软组织肿块影,其内见钙化;图3B: 动脉期肿块可见强化;图3C: 静脉期,肿块进一步强化,其内可见坏死区;图4 图4A: 瘤细胞形态较为一致,瘤细胞体积小,胞浆少,核小深染,细胞密集。

3 讨论

DSRCT属于小圆细胞肿瘤家族,肿瘤起源目前尚有争论,2014版WHO腹膜肿瘤组织学分类把DSRCT归为起源未定的肿瘤^[1],但另有相关文献报道认为DSRCT起源于腹膜间皮^[4-5],结合本研究9例患者肿瘤主要位于腹盆腔及腹腔肠系膜区,因此推测肿瘤与腹膜间皮之间可能存在一定的联系。DSRCT好发生于青少年及年轻男性患者,男女比例约为5:1^[4],平均年龄27岁。而本研究9例患者均为男性患者,平均年龄21.3岁,低于文献报道的平均年龄,分析原因可能是因为本研究样本量小,存在误差所致。DSRCT临床症状主要表现为腹部疼痛不适等非特异症状,实验室检查可有肿瘤标记物升高,本研究中1例CA125增高,1例CA19-9增高;文献研究报道认为CA125增高可能是因为腹腔积液导致的^[6],但本研究中CA125增高的患者并没有合并腹腔积液,其次2例患者具有腹腔积液,而CA125结果却正常,因此肿瘤标记物CA125增高与腹腔积液相关性有待商榷。

文献报道DSRCT主要发生于腹腔及盆腔腹膜,但也有发生于腹盆腔之外的^[7],比如胸膜、肺、腮腺等部位^[6];本研究9例患者主要位于腹腔、腹腔肠系膜区、盆腔内。由于肿瘤侵袭性强,肿块生长迅速,肿瘤体积大,内部可以有不同程度坏死,本研究9例肿瘤体积均较大,内部均可见坏死成分,其中7例内部合并有钙化,结合其它相关文献^[3]提示钙化可能是DSRCT中较常见的影像学表现。

9例肿瘤进行了CT平扫及动态增强检查,平扫肿瘤实体平均CT值约为38.5HU,动态增强肿瘤呈渐进性强化,动脉期平均CT值约55.3HU,静脉期平均CT值约72.2HU。之所以肿瘤会出现渐进性强化,笔者结合术后病理切片观察,推测可能是因为以下两方面原因:(1)肿瘤细胞体积小,细胞密集,细胞外间隙缩小,因而导致对比剂渗入慢、廓清也慢;(2)肿瘤细胞巢周围富含纤维结缔组织分隔,从而使肿瘤出现渐进性强化;吕晓飞等^[6]也同样认为肿瘤内富含纤维组织是导致肿瘤渐进性增强的原因。

1例患者术前进行了MRI平扫及动态增强检查,平扫MRI显示肿瘤实体T₁WI信号稍高(与臀大肌相比),T₂WI信号稍高(与臀大肌相比),之所以会出现这样的信号改变,结合术后病理切片,推测可能是因为肿瘤细胞体积小,胞浆少的缘故,即肿瘤细胞内液少,因而导致T₁WI像信号不低、T₂WI信号稍高。本例肿瘤周围可见环状T₂WI高信号,并且周围呈环状强化,对照病理切片发现该瘤巢周围具有丰富纤维基质,推测可能是肿瘤基质成份导致T₂WI信号增高,肿瘤基质内可能富含微血管导致增强时出现强化,同时笔者复习相关文献,Thway K等^[7]研究发现DSRCT病理改变主要是肿瘤富含纤维结缔组织基质并把肿瘤细胞分隔成岛状结构,而基质内富含血管成分,因此从病理角度也印证了笔者的推测。本例肿瘤DWI呈现高信号,结合病理切片推测可能是因为瘤细胞体积小,胞浆少,核小深染,可见核分裂像,肿瘤细胞分裂增殖能力强,细胞密集,细胞外间隙缩小,从而导致扩散受限^[8-9],本研究9例患者免疫组化显示Ki-67指数范围40%-65%,提示肿瘤分裂增殖能力强。相关文献^[10-12]已经证实肿瘤细胞密度与ADC值

呈反相关,即肿瘤细胞越密集,ADC值越低、DWI信号就越高。

但在临床上DSRCT仍然需要与淋巴瘤、局限性腹膜间皮瘤进行鉴别;淋巴瘤同样属于小圆细胞肿瘤家族,主要位于腹膜后,具有少坏死、少钙化的影像学特点^[13-14],因此不难与DSRCT进行鉴别;局限性腹膜间皮瘤患者多有职业性石棉暴露史,发病年龄大,平均年龄60岁,且女性患者多见^[14-15],因此可以对两者进行鉴别。

综上所述,DSRCT具有一定的临床及影像学特点:(1)DSRCT常发生于青少年,以男性患者多见;(2)主要位于腹腔及盆腔内,偶可发生于腹盆腔之外,与腹膜、网膜及肠系膜关系密切,与周围实质脏器无明显起源关系;(3)主要表现为软组织肿块影,内部可以发生坏死、钙化,动态增强呈渐进性强化,DWI显示肿瘤扩散受限。本文不足之处在于样本量少,影像学征象分析可能存在偏差,需要后期收集更多病例进行深入分析研究。

参考文献

- [1] 许春伟,张博,薛卫成. WHO (2014) 腹膜肿瘤组织学分类[J]. 临床与实验病理学杂志, 2014(10): 1103-1103.
- [2] Ostermeier A, McCarville MB, Navid F, et al. FDG PET/CT imaging of desmoplastic small round cell tumors: findings at staging, during treatment and at follow-up[J]. Pediatr Radiol, 2015, 45(9): 1308-1315.
- [3] Zhang W D, Li C X, Liu Q Y, et al. CT, MRI, and FDG-PET/CT imaging findings of abdominopelvic desmoplastic small round cell tumors: correlation with histopathologic findings[J]. European Journal of Radiology, 2011, 80(2): 269-273.
- [4] Arora V C, Price A P, Fleming S, et al. Characteristic imaging features of desmoplastic small round cell tumour[J]. Pediatric Radiology, 2013, 43(1): 93-102.
- [5] Stiles Z E, Dickson P V, Glazer E S, et al. Desmoplastic small round cell tumor: A nationwide study of a rare sarcoma[J]. J Surg Oncol. 2018, 117(8): 1759-1767.
- [6] 吕晓飞, 张雪林, 苏欢欢, 等. 腹部低纤维结缔组织增生性小圆细胞瘤CT表现及病理对照[J]. 放射学实践, 2010, 25(12): 1380-1383.
- [7] Thway K, Noujaim J, Zaidi S, et al. Desmoplastic small round cell tumor: pathology, genetics, and potential therapeutic strategies[J]. Int J Surg Pathol, 2016, 24(8): 672-684.
- [8] 王玲玲, 姬志贺, 高颖, 等. 促结缔组织增生性小圆细胞肿瘤的临床病理特征分析[J]. 中国肿瘤临床, 2020, 47(2): 72-76.
- [9] Li G, Wang H T, Gao Y, et al. Primary abdominopelvic desmoplastic small round cell tumor: CT and correlated clinicopathologic features[J]. European Review for Medical & Pharmacological Sciences, 2014, 18(18): 2670-2677.
- [10] Surov A, Meyer H J, Wienke A. Associations between apparent diffusion coefficient (ADC) and Ki 67 in different tumors: a meta-analysis. Part 1: ADCmean[J]. Oncotarget, 2017, 8(43): 75434-75444.
- [11] 张子钦, 郭晓婷, 梁权海, 等. 弥散加权技术(DWI)在诊断卵巢癌复发及种植转移的应用价值[J]. 罕少疾病杂志, 2023, 30(2): 58-59, 62.
- [12] 王德娟. 多层螺旋CT结合MRI对胃肠道间质瘤病理危险度分级的诊断价值[J]. 罕少疾病杂志, 2023, 30(1): 57-59.
- [13] 翟华, 崔凤, 方卫英, 等. 磁共振弥散加权成像在胃恶性肿瘤诊断中的应用价值[J]. 医学影像学杂志, 2015, (2): 262-264, 265.
- [14] 冯少美, 林跃辉, 刘海迪, 等. 原发性肝淋巴瘤的CT、MRI影像学特点及其临床诊断价值分析[J]. 中国CT和MRI杂志, 2022, (7): 98-100.
- [15] Yin W J, Zheng G Q, Chen Y F, et al. CT differentiation of malignant peritoneal mesothelioma and tuberculous peritonitis[J]. La Radiologia Medica, 2016, 121(4): 253-260.
- [16] 王林静, 刘芳兵, 段世菲, 等. 胸膜淋巴瘤的CT表现及其与恶性间皮瘤的鉴别[J]. 中国CT和MRI杂志, 2023, 21(2): 105-106, 109.

(收稿日期: 2023-04-25)

(校对编辑: 韩敏求)