

论 著

肺部炎性肌纤维母细胞瘤16例患者的CT表现及病理分析

山东大学齐鲁儿童医院(济南市儿童医院)(山东 济南 250022)

张秀芸

【摘要】目的 探讨肺部炎性肌纤维母细胞瘤(IMT)的CT表现及病理特点。**方法** 回顾性分析经手术病理证实的16例肺部IMT患者的CT影像资料,并与临床病理对照。**结果** 16例均为单发病灶,11例位于右肺,5例位于左肺,均未见跨叶现象。CT影像学显示形态以不规则形为主,5例边缘光滑,11例边缘欠光整。7例密度不均匀,9例密度均匀;增强扫描显示均有不同程度的强化。4例可见少量积液影,4例钙化影,3例淋巴结肿大。镜下观察可见梭形细胞呈编织状或束状排列,间质内可见大量浆细胞、淋巴细胞、嗜酸性细胞浸润,免疫组化检查以波形蛋白Vimentin、平滑肌肌动蛋白SMA阳性为主。**结论** 肺部IMT表现多样,对疾病定性诊断有一定价值,但确诊仍需依靠临床病理和免疫组化检查。

【关键词】 炎性肌纤维母细胞瘤;肺;体层摄影技术;X线计算机

【中图分类号】 R445.3; R734.2

【文献标识码】 A

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2017.09.021

通讯作者:张秀芸

CT Findings and Pathological Analysis of 16 Cases with Pulmonary Inflammatory Myofibroblastoma

ZHANG Xiu-yun. Department of Radiology, Shandong University Qilu Children's Hospital, Jinan 250022, Shandong Province, China

[Abstract] **Objective** To investigate the CT findings and pathological characteristics of pulmonary inflammatory myofibroblastoma (IMT). **Methods** CT imaging data of 16 patients with IMT confirmed by surgery and pathology were analyzed retrospectively and were compared with clinical pathology. **Results** All 16 cases were single lesions, including 11 cases located in the right lung, and 5 cases in the left lung. There was no cross lobe. CT imaging showed irregular shape, 5 cases with smooth edges and 11 cases with not finishing edges. Density of 7 cases was inhomogeneous while of 9 cases was homogeneous. Enhanced scan showed varying degrees of enhancement. There was small amount of effusion shadow in 4 cases, calcification shadow in 4 cases and lymph node enlargement in 3 cases. Microscopic observation showed that the spindle-shaped cells were woven in shape or distributed in sarciniform. There was large number of interstitial plasma cells, lymphocytes and eosinophils infiltration. Immunohistochemical examination mainly showed vimentin (Vimentin) and positive smooth muscle actin (SMA). **Conclusion** Pulmonary IMT has a variety of manifestations. It is of certain value in the qualitative diagnosis of the disease, but the final diagnosis still depends on the clinical pathological and immunohistochemical examination.

[Key words] Inflammatory Myofibroblastoma; Lung; Tomography; X-ray Computed

炎性肌纤维母细胞瘤(inflammatory myofibroblastic tumor, IMT)是近年来被WHO确定的一种间叶性肿瘤,可多发肺部、膀胱、肝脏、肾等组织,以肺部较为常见^[1]。IMT发病时无特异性症状,曾被诊断为炎性假瘤、纤维黄色瘤、黏液样错构瘤等良性肿瘤,随着临床的深入研究,发现该肿瘤可出现浸润、恶化等,属于低恶度肿瘤。肺部IMT影像学表现与周围性肺癌的较为相似,易出现误诊^[2]。因此,提高对本病的影像学认识尤为重要。本院回顾性分析16例肺部IMT患者的CT影响资料,并与临床病理对照,旨在提高临床对本病的认识,现报道如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料 选取2013年2月~2016年2月医院经临床病理证实为肺部IMT的患者16例作为研究对象,男性9例,女性7例,平均15~71岁,平均(43.19±3.59)岁;病程1周~7个月,平均(1.96±0.86)月。4例无明显症状,体检时偶然发现;8例咳嗽、咳痰,3例痰中带血,4例发热,3例胸闷,2鼻塞、流涕,1例呼吸困难。

1.2 方法

1.2.1 CT检查: 采用Philips Brilliance 16层螺旋CT扫描仪,扫描范围肺尖至膈肌脚水平,一次屏息状态下从头侧向足头侧扫描,采用胸部常规双期增强扫描,扫描参数:管电压120kV,管电流250mA,螺距0.94。增强扫描采用碘海醇320mgI/ml,对比剂用量1.5~2.0ml/kg,注射速率4ml/s,重建层厚、层距均为3mm。

1.2.2 病理检查: 16例患者均行病理学检查, 其中2例穿刺活检, 14例术后病理学诊断。病理采用大标本观察及切片(HE, $\times 40$)镜下观察。所有患者均行免疫组织化学标记。

2 结 果

2.1 肿瘤位置及大小

16例均为单发病灶, 11例位于右肺, 其中2例右肺门区, 4例右肺上叶, 1例中叶, 1例下叶; 5例位于左肺, 1例左肺门区, 1例上叶, 3例下叶。肿瘤大小为 $0.7\text{cm} \times 1.3\text{cm} \sim 5.9\text{cm} \times 8.2\text{cm}$, 未见跨叶现象。

2.2 CT影像学表现 6例病灶呈圆形或类圆形, 10例不规则形; 5例边缘光滑, 11例边缘欠光滑, 其中3例可见棘状突起与长毛刺征, 4例伴随“桃尖征”(图1-2), 2例淡薄状晕征, 2例分叶征; 5例肿块边缘可见“平直征”。7例密度不均匀, 9例密度均匀; 增强扫描显示, 8例均匀或不均匀明显强化, 7例轻度强化(图3), 1例环形强化。9例邻近胸膜广泛增厚, 4例可见少量积液影子, 4例可见钙化影, 3例淋巴结肿大。

2.3 临床病理分析 大体标本肿瘤质韧无薄膜实性肿块, 灰白色或灰褐色切面, 呈漩涡状、肉样, 4例体积较大者有液化坏死区域; 镜下观察可见梭形细胞呈编织状或束状排列, 核圆形, 胞浆丰富, 间质内可见大量浆细

胞、淋巴细胞、嗜酸性细胞浸润(图4)。免疫组化检查显示, 14例波形蛋白Vimentin(+), 9例平滑肌肌动蛋白SMA(+), 7例肌特异性蛋白MSA(+); 均未见淋巴结转移。病理结果显示16例均为肺部IMT。

3 讨 论

IMT的命名及归类长期存在争议, 以往临床认为本病是由病毒、细胞感染或不明原因引起的一种慢性非他异性炎性病变, 属于一种增生性炎症, 形态与肿瘤相似, 属于一种良性非肿瘤性病变^[3]。但近年来, 随着临床研究证, 认为本病属于少见的间叶性肿瘤, 后2002年WHO将其定义为“由分化的肌纤维母细胞性梭形细胞的, 常伴有大量建浆细胞或(和)淋巴细胞的一种肿瘤”^[4]。

3.1 临床表现与病理特点 IMT的发病机制尚不明确, 目前关于其发病机制有两种假说: (1)病毒、真菌、炎性假瘤形成的过度免疫, 诱导肌纤维母细胞增殖形成的, 且伴随IgG4沉积; (2)本病肿瘤性与染色体2p23异常有关。肺部IMT镜下观察可见梭形细胞呈编织状或束状排列, 间质内可见大量浆细胞、淋巴细胞、嗜酸性细胞浸润; 免疫组化检查是临床诊断IMT重要的依据, 可证实其免疫表型^[5]。梭形细胞表达间叶细胞标记Vimentin和肌源性标记SMA、MSA是IMT较为常见的免疫表型, 其中Vimentin多表

现为阳性, 胞质呈弥漫性着色, SMA、MSA炎性反映病灶为灶性或阳性^[6]。本组研究中可见波形蛋白Vimentin(+), 9例平滑肌肌动蛋白SMA(+), 7例肌特异性蛋白MSA(+)阳性较为常见, 与国内研究结果相符^[7]。

据了解, 肺部IMT占肺部肿瘤的0.04%~1%, 可发于肺组织、消化道、腹膜后等部位, 其中肺为多发性部位^[8]。发病年龄为1~77岁, 其中60%以下低于40岁, 本研究中位年龄为43.19岁, 与李宝重等^[9]研究结果基本一致。肺部IMT发病时临床表现无特异性, 以咳嗽、咳痰、胸闷等为主, 部分无症状, 实验室检查正常, 已被临床漏诊或误诊。多数学者分为, IMT属于低恶度肿瘤, 部分可能出现存在恶化、转移, 推荐在无手术禁忌症情况下, 早期行手术治疗^[9]。

3.2 CT在肺部IMT中的应用价值 CT是临床诊断肺部IMT较为常用的影像学方法, 根据肿瘤部位大小、位置, 有学者将其分为中央型和周围性^[10]。中央型IMT在CT上表现为边界清晰, 部分可见钙化组织; 周围型表现多样, 往往会伴随邻近胸膜增厚。本组研究中, 9例伴随邻近胸膜广泛增厚。本病单发较为多见, 可发生于任何肺叶, 以肺外周较为常见。根据肿瘤形态, 可将其分为浸润型、肿块型、结节型, 但也有学者认为, 浸润型、肿块型属于IMT发病的阶段表现, 并非两种独立的表现形态。



图1-3为同一病人, 女, 15岁, 图1 右肺高密度影, 边界光正, 呈“桃尖征”; 图2 是纵膈窗可见肿瘤呈软组织密度影; 图3 增强扫描后轻度强化; 图4 病理镜下可见肿瘤梭形细胞呈编织状或束状排列, 间质有大量浆细胞、淋巴细胞、嗜酸性细胞浸润。

CT表现密度均匀或不均匀,肿块边缘完整,或伴随“分叶”、“毛刺”、“桃尖”、“平直”等征象。有研究指出,“平直”征是IMT一个具特异性的征象,可能与病灶边缘纤维牵拉;炎性肿块受细支气管或血管阻隔形成的边界有关;病灶受肺叶或肺段组阻挡有关,提示肿瘤的侵袭性较弱^[11]。有文献指出,肿瘤边缘“桃尖征”改变也是IMT的特异性表现,可能由病灶周围胸膜粘连及纤维组织增生引起^[12]。多数学者研究发现,IMT出现棘状突起及长毛刺并不少见^[13]。本组研究中,3例可见棘状突起与长毛刺征,可能有病变沿肺小叶间隔向四周蔓延并纤维化有关。徐新等^[14]研究指出,19%的肺部IMT会出现棘状突起与长毛刺征,本研究结果与其一致。IMT肿瘤成分以实性和囊实性为主,小肿瘤以实性为主,大肿瘤会出现囊实性改变,CT增强扫描往往可见病灶可见不同程度的强化。

3.3 鉴别诊断 肺部IMT与肺部其他肿瘤的影像学较为相似,临床需注意与以下疾病进行鉴别诊断:(1)肺癌。IMT以儿童和青年为主,而肺癌以老年为主;与IMT相比,肺癌的临床症状也无特异性,但相对较为明显;影像学中分叶、胸膜凹陷症状更加明显。(2)错构瘤。该肿瘤是临床较为常见的肺良性肿瘤,由支气管和上皮和中胚层多种成分的过度异常形成,临床病理表现为病灶内有脂肪和钙化灶,且错构瘤血管部分丰富;CT增强扫描明显强

化;而IMT病灶内无脂肪成分,CT增强均有轻度至明显强化,可以此作为两种疾病鉴别诊断的重要特征^[15]。(3)结核球。肺结核好发于肺尖后段及下肺背段,可见卫星灶,CT增强扫描无明显强化,临床可根据发病位置、影像学进行鉴别诊断;然而,一旦结核球累及胸膜产生渗出期的炎性假瘤,会加大与IMT的鉴别诊断难度。(4)腺瘤。此类肿瘤CT扫描密度均匀,与肺部IMT表现相似,鉴别诊断难度较大。(5)球形肺炎:属于肺内急性炎性,临床症状表现为咳嗽、咳痰等,与肺部IMT临床症状相似,但该疾病在抗炎治疗后可明显改善。

参考文献

- [1] 魏永敬,张义,王才富等.肺炎性肌纤维母细胞瘤9例病理分析[J].西南国防医药,2014,24(7):772-773.
- [2] 史瑞雪,王丽,余梦菊等.肺外炎性肌纤维母细胞瘤的影像学表现与病理对照[J].中国CT和MRI杂志,2014,12(5):50-52,59.
- [3] 彭琳.升结肠炎性肌纤维母细胞瘤一例[J].医学临床研究,2013,30(7):1454-1455.
- [4] 金军,汤小俐,香辉等.肝脏炎性肌纤维母细胞瘤影像学表现与病理学对比研究[J].中国CT和MRI杂志,2015,13(5):80-83.
- [5] 侯刚,夏钰弘.消化道炎性肌纤维母细胞瘤的CT表现与病理对照分析[J].实用医学杂志,2013,29(24):4082-4084.
- [6] 杜江,张林.胸部炎性肌纤维母细胞瘤的临床特点及诊治分析[J].中国医科大学学报,2014,43(6):570-573.
- [7] 喻研,程斌,黄焕军等.15例腹腔炎性肌纤维母细胞瘤的临床病理分析[J].华中科技大学学报(医学

版),2012,41(2):221-225.

- [8] 安松林,荣维洪,王黎明等.腹腔炎性肌纤维母细胞瘤的临床病理分析[J].肿瘤防治研究,2016,43(5):396-399.
- [9] 李宝重,何明,陈新等.肺炎性肌纤维母细胞瘤临床病理特点与预后分析[J].中华肿瘤防治杂志,2014,21(16):1266-1269.
- [10] 赵峻,薛奇,张默言等.肺炎性肌纤维母细胞瘤12例临床病理分析[J].中国肿瘤,2011,20(12):937-939.
- [11] 李超,尉志红,靳宏星等.肺炎性肌纤维母细胞瘤的CT表现[J].中国中西医结合影像学杂志,2016,14(3):316-318.
- [12] 刘宏云,王锡明,吴建华等.炎性肌纤维母细胞瘤CT诊断[J].医学影像学杂志,2015,25(9):1653-1655.
- [13] 孙志强,罗莉漫,阳显恒等.肺部炎性肌纤维母细胞瘤的CT诊断[J].临床军医杂志,2012,40(1):195-197.
- [14] 徐新,吴善艳,戴渝博等.肺部炎性肌纤维母细胞瘤的CT表现[J].医学影像学杂志,2015,25(11):1944-1948.
- [15] 张兴强,李胜,葛鹏等.肺错构瘤CT征象分析及鉴别[J].医学影像学杂志,2015,25(6):1006-1009.

(本文编辑:汪兵)

【收稿日期】2017-07-24