

The Clinical, CT and Pathological Analysis of Retroperitoneal Leiomyosarcoma

LI Jing-ying, FENG Yuan-chun, ZHAO Dian-jiang. Department of Radiology, Peking University International Hospital, Beijing 102206, China

论 著

腹膜后平滑肌肉瘤的临床、CT表现及病理分析

北京大学国际医院放射科
(北京 102206)

李晶英 冯元春 赵殿江

【摘要】目的 探讨腹膜后平滑肌肉瘤的临床、影像学和病理学表现, 提出诊断和鉴别诊断要点, 以提高对本病的认识。**方法** 回顾性分析11例经手术病理证实的腹膜后平滑肌肉瘤患者的临床资料, 并结合相关文献分析。**结果** 7例病灶位于下腔静脉右前方, 3例位于腹主动脉左前方, 1例位于盆腔内; 8例形态不规则, 3例呈椭圆形; 6例侵犯下腔静脉, 8例侵犯周围脏器, 3例肝转移; 平扫10例密度不均匀, 中心可见坏死囊变; 动态增强扫描, 实质成分均呈进行性持续强化, 囊变坏死区无强化; 2例可见钙化灶。镜下肿瘤细胞呈梭形, 细胞异型性明显, 核分裂像多见, 可见局灶坏死。**结论** 腹膜后平滑肌肉瘤较少见, 临床表现不典型, CT表现具有一定的特征性, 最终仍需病理确诊。

【关键词】 腹膜后肿瘤; 平滑肌肉瘤; 体层摄影术; 病理学

【中图分类号】 R735.4; R814.42; R730.44

【文献标识码】 A

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2018.02.015

通讯作者: 赵殿江

[Abstract] Objective To investigate the clinical, imaging and pathological manifestations of retroperitoneal leiomyosarcoma, and to make a diagnosis and differential diagnosis in order to improve the understanding of the disease. **Methods** The clinical data of 11 patients with retroperitoneal leiomyosarcoma with surgical pathology were analyzed retrospectively, And make an analysis with relative literature. **Results** Seven cases were located in the right front of the inferior vena cava, and 3 cases were located in the front of the abdominal aorta and 1 cases in the pelvic cavity. The 8 cases were irregular in shape, and the 3 cases were elliptic. 6 cases with invasion of inferior vena cava, 8 cases of peripheral organs, 3 cases of liver metastasis. In the 10 cases, the density was not uniform and the necrosis cyst was seen in the center. In the dynamic enhancement scanning, the essential components showed progressive and continuous enhancement, and the cystic necrosis region was not enhanced. 2 cases of calcified lesions were seen. Pathological examination demonstrated spindle-shaped tumor cells with significant heteromorphism. **Conclusion** The retroperitoneal leiomyosarcoma is rare and its clinical manifestation is atypical, the CT performance has certain characteristic, but the final diagnosis still needs pathology.

[Key words] Retroperitoneal Neoplasms; Leiomyosarcoma; Tomography; Pathology

原发性腹膜后肿瘤来源于腹膜后间隙, 种类繁多, 且患病率比较低, 其中平滑肌肉瘤的患病率更低^[1], 术前诊断困难, 患者的临床症状出现较晚, 一般因腹部不适来就诊, 其预后主要与肿瘤的周围侵犯情况及是否远处转移、淋巴结转移及术式的选择有关, 因此术前进行影像学检查和诊断非常重要。原发性腹膜后平滑肌肉瘤国内外报道不多, 且多以个案为主, 影像方面的文献更少, 本文回顾性分析11例平滑肌肉瘤的临床、CT以及病理学资料, 并结合文献分析, 旨在提高对该病的诊断率。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集北京大学国际医院经手术病例证实的11例平滑肌肉瘤患者的临床资料, 其中男5例, 女6例; 年龄34~61岁, 中位年龄45岁; 病程1个月~2年; 临床主要症状为: 4例患者腹部疼痛来就诊, 3例腹膜后平滑肌肉瘤术后常规复查, 2例腹部不适, 1例腰背部疼痛, 1例体检发现。

1.2 检查方法 11例患者术前均行多排螺旋CT扫描(Siemens Definition AS+128、Siemens Definition flash双源)。扫描范围为膈顶至坐骨下缘水平。扫描层厚与间隔均为5mm, Pitch为1。增强扫描采用压力注射器于肘前静脉团注法注射非离子型对比剂, 剂量1.5~2ml/kg, 注射速率采用3ml/s。

本组11例患者均接受手术治疗。术后常规HE染色和免疫组化染色, 标记抗体有Vim、Desmin、SMA、EMA和CEA。

2 结果

2.1 CT表现 11例腹膜后平滑肌肉瘤中, 7例位于下腔静脉右前方(图1), 3例位于腹主动脉左前方, 1例位于盆腔入口区域; 8例形态不规则, 3例呈椭圆形; 8例边界不清, 3例边界清楚、边缘光滑; 6例侵犯下腔静脉(图4), 4例侵犯肾动静脉, 1例侵犯输尿管致肾积水(图3), 3例侵犯腹主动脉, 3例肝转移; 肿瘤最大径3.0~17cm, 平均7cm; 平扫1例密度较均匀, 10例密度不均匀, 中心可见坏死囊变区(图1), 范围大小不一, 实性成分CT值30~43Hu, 平均36Hu; 2例可见钙化灶, 1例呈斑点状, 1例呈线状; 动态增强扫描, 11例肿块实质成分均呈进行性持续强化(图2、3), 动脉期肿块轻度到明显强化, 7例明显强化, 2例中度强化, 2例轻度强化, 囊变坏死区无强化。

2.2 病理表现 大体上肿瘤切面呈旋涡状, 可见明显囊变坏死区(图5)。光镜下见肿瘤组织由丰富的梭形细胞构成, 呈束状排列, 具有轻度或较明显的异型性, 可见核分裂象(图6)。免疫组化显示肿瘤Vim、Des和SMA阳性, EMA阴性或少量阳性, CEA阴性。

3 讨论

3.1 临床特点 平滑肌肉瘤是一种恶性梭形细胞肿瘤, 具有平滑肌分化倾向, 起源于周围软组织、胃肠道、腹膜后及泌尿生殖系统^[2], 最常见于子宫。腹膜后平滑肌肉瘤起源于腹膜后潜在间隙平滑肌、血管平滑肌或胚胎残余平滑肌等, 占全身软组织来源平滑肌肉瘤的50%, 其发病率仅次于脂肪肉瘤, 以中老年人多见^[3], 无明显性别差异, 本组11例均发生于中老年人。腹膜后间

隙相对宽大、疏松, 肿瘤可埋藏其中隐匿性生长, 肿瘤较小而无周围脏器侵犯时常无明显的临床症状和体征, 肿瘤体积较大时, 腹痛是最早出现的症状, 腹部包块是最早出现的体征, 也是最主要、最常见的临床表现^[4]。本组4例患者为腹痛, 1例为腰背部疼痛。当临近组织脏器被肿块压迫、侵犯时, 常因受累脏器、肿瘤生长部位不同而出现相应的症状。治疗腹膜后平滑肌肉瘤的主要方法是手术切除^[5], 由于肿瘤生长迅速, 且没有完整的包膜, 易压迫、侵犯邻近大血管和周围组织脏器, 手术难度大, 且术后容易复发, 本组3例为术后复发患者。本病预后与多种因素有关, 包括年龄、肿瘤大小、侵犯范围、有无周围淋巴结转移及远处转移等。术前应选择多种影像技术, 尽可能地显示肿瘤的境界、肿瘤与邻近组织脏器的关系, 力争根治性切除。

3.2 MSCT表现 腹膜后平滑肌肉瘤可发生于腹腔盆腔腹膜后间隙任何部位, 其分布与肿瘤起源有关, 起源于腹膜后大血管(主要为低压血管)的平滑肌肉瘤, 多分布下腔静脉周围, 肿块与血管接触面很大^[5], 而非血管起源肿瘤多位于肾脏周围等腹膜后其他间

隙。本组7例位于下腔静脉周围, 其余见于腹主动脉周围、盆腔入口区域。肿瘤体积大小不等, 多数肿瘤体积较大, 本组最大径约17.6cm, 平均最大径约6cm, 可能与肿瘤的恶性增殖及腹膜后肿瘤发生隐蔽、缺乏临床特异性症状而就诊时间较晚有关。肿瘤多数形态不规则, 少数呈椭圆形, 多数边界不清、边缘毛糙, 与周围组织脏器分界不清, 容易侵犯腹膜后大血管是平滑肌肉瘤较有特征性的生物学行为^[6], 常与腹主动脉、下腔静脉分界不清, 本组6例侵犯下腔静脉, 4例侵犯肾动静脉, 1例侵犯输尿管, 3例侵犯腹主动脉, 其中3例转移至肝。

CT平扫肿瘤密度多不均匀, 中心坏死囊变多见, 未变性的实性成分的密度多与邻近肌肉相仿或略高于肌肉^[7], 部分肿瘤仅见小坏死区, CT平扫密度相对均匀, 部分肿瘤坏死显著, 整个肿瘤几乎呈囊性而类似囊肿, 有研究表明瘤内坏死囊变是腹膜后平滑肌肉瘤发生转移的重要预测因素, 坏死面积越大, 恶性程度越高^[8]。本组10例病灶均有不同程度的坏死。肿瘤内脂肪、钙化及出血少见, 钙化可以表现为斑点、斑片或结节状, 边缘可清楚或模糊, 边缘模糊的钙化对肿瘤

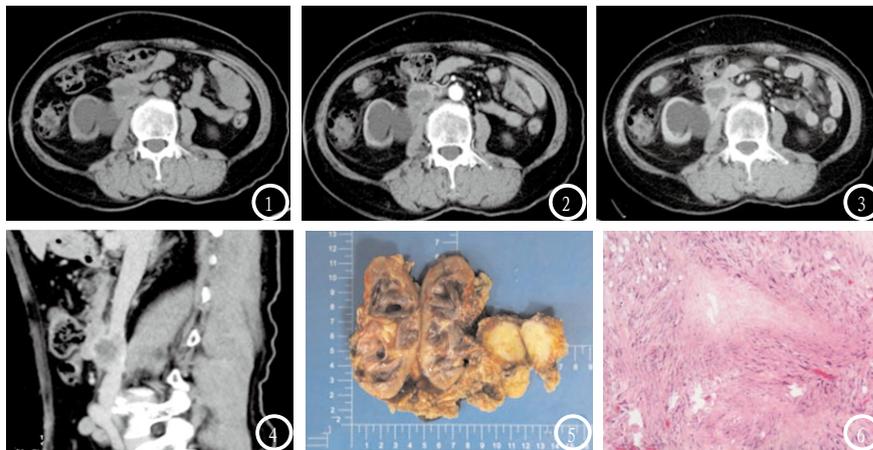


图1-6 女, 60岁, 图1 平扫示下腔静脉右前方软组织肿块, 密度不均匀, 形态不规则, 图2 增强扫描动脉期肿块明显强化, 图3-4 静脉期持续强化, 中心囊变坏死区未见强化, 肿块侵犯下腔静脉及右侧输尿管, 继发右肾扩张积水。图5 大体上肿块明显囊性变, 图6镜下肿瘤细胞丰富, 呈梭形, 细胞明显异形, 可见凝固性坏死。

良、恶性的鉴别诊断有一定价值。本组仅2例见钙化灶,11例均未见出血及脂肪组织。

腹膜后平滑肌肉瘤动态增强扫描强化不均匀,实质成分呈边缘性环状强化或分隔样强化,强化程度根据供血程度不同而表现为轻中度或明显强化,而且呈渐进性强化,究其原因可能与肿瘤富含纤维组织及肿瘤细胞多且体积大、肿瘤细胞间隙窄小、排列紧密延缓了对比剂灌注相关,肿瘤内囊变坏死区不强化。Kim^[9]认为多数腹膜后平滑肌肉瘤富血供,而且少数平滑肌肉瘤强化极为显著,类似血管瘤。本组肿瘤CT增强强化程度差异较大,从轻度强化-明显强化不等,多数肿瘤呈中等程度渐进性强化。

3.3 鉴别诊断 腹膜后肿瘤种类繁多,鉴别诊断较困难,包括原发性和转移性、肿瘤与非肿瘤、间叶组织与非间叶组织肿瘤等。腹膜后平滑肌肉瘤主要需与脂肪肉瘤、恶性神经源性肿瘤、恶性纤维组织细胞瘤、腹膜后淋巴瘤、胃肠道外间质瘤等鉴别。脂肪肉瘤是最常见的原发性腹膜后恶性肿瘤,好发于肾脏周围脂肪囊内^[10],一般形态多不规则,体积较大甚至巨大,CT检查平扫密度多不均匀,一般低于平滑肌肉瘤,增强扫描实性成分呈轻度强化,因多数肿瘤内含有脂肪成分,因此鉴别诊断相对容易,肿瘤内坏死、囊变及钙化少见。恶性纤维组织细胞瘤,老年患者多见,CT上常表现为与肌肉等密度或稍低于肌肉密度的软组织肿块,肿瘤界限一般不清,瘤内坏死囊变多见,可有出血和钙化,是此类肿瘤的典型影像特征,多位于病灶周边且呈多形性^[11],肿瘤恶性度极高,常侵犯周围组织器官。腹膜后淋巴瘤,多发生

于腹膜后主动脉旁和下腔静脉旁淋巴链区,肿瘤组织细胞排列密集,间质内水分少,囊变坏死少,增强扫描多呈轻中度均匀强化,强化程度低于平滑肌肉瘤,淋巴瘤内血管漂浮多为腹膜后正常解剖血管,漂浮血管形态正常,如果其它部位发生淋巴瘤,更有助于诊断。腹膜后恶性神经源性肿瘤多位于脊柱旁或腰大肌前方,或邻近腹主动脉及下腔静脉,倾向于沿神经走行生长,呈上下径长,前后径短的形态特点^[12],而平滑肌肉瘤没有此特点。胃肠道外间质瘤一般体积较大,而且密度常不均匀,中心容易囊变坏死,出血常见,增强扫描肿瘤实性部位也呈渐进性强化,与腹膜后平滑肌肉瘤不容易鉴别,但前者一般强化程度更明显,且很少浸润大血管和邻近脏器,另外,肿块实性部分内簇状及条状病理血管影的显示对其诊断有提示作用。

综上所述,腹膜后平滑肌肉瘤体积一般较大,密度不均匀且偏高,坏死囊变多见,动态增强扫描多呈渐进性强化,动脉期强化程度不等。肿瘤容易侵犯腹膜后大血管,且有肝转移的倾向。由于腹膜后肿瘤多种多样,影像表现会存在部分重叠,病理检查是最后确诊的金标准。

参考文献

[1] 晏耀文,周建军,章力,等.腹膜后平滑肌肉瘤:多排螺旋CT动态增强表现及其病理基础[J].实用肿瘤杂志,2015,30(6):543-546.
[2] Thapar VB, Satoskar RR, Kanjan GM, et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: a case report and review of literature [J]. Int Surg, 2005, 90(5): 262-265.
[3] 娄宏智.腹膜后平滑肌肉瘤的CT-病理表现特征及其诊断[J].中国CT和MRI杂志,2009,7(1):42-44.

[4] Storm FK, Mahvi DM. Diagnosis and management of retroperitoneal soft-tissue sarcoma [J]. Ann Surg, 1991, 214(1): 2-10.
[5] 王健生,石景森,陈武科.原发性腹膜后平滑肌肉瘤33例外科治疗体会[J].中国实用外科杂志,2000,20(9):553-554.
[6] 罗丽,舒健,韩福刚.原发性腹膜后平滑肌肿瘤的MSCT诊断及鉴别诊断[J].放射学实践,2017,32(2):167-170.
[7] Cooley CL, Jagannathan JP, Kurra V, et al. Imaging features and metastatic pattern of non-IVC retroperitoneal leiomyosarcomas: are they different from IVC leiomyosarcomas [J]. Comput Assist Tomogr, 2014, 38(5): 687-692.
[8] Baur A, Stabler A, Wendtner CM, et al. MR-imaging changes of musculoskeletal soft tissue sarcomas associated with neoadjuvant chemotherapy and hyperthermia [J]. Int J Hyperthermia, 2003, 19(4): 391-401.
[9] Kim SH, Kwon HJ, Cho JH, et al. Atypical radiological features of a leiomyosarcoma that arose from the ovarian vein and mimicked a vascular tumour [J]. Br J Radiol, 2010, 83(989): 95-97.
[10] 李仰康,周修国,蔡爱群.腹膜后软组织肉瘤的CT诊断[J].临床放射学杂志,2010,29(10):1349-1352.
[11] Ko SF, Wan YL, Lee TY, et al. CT features of calcification in abdominal malignant fibrous histiocytoma [J]. Clin imaging, 1998, 22(6): 408-413.
[12] 冯新东,陈刚.腹膜后平滑肌肉瘤的CT诊断与鉴别诊断-附6例报告及文献复习[J].中国CT和MRI杂志,2007,5(1):38-39.

(本文编辑:张嘉瑜)

【收稿日期】2017-10-12