

论著·临床研究 doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2018.25.015

儿童炎性肌纤维母细胞瘤组织病理学及超声表现分析

王雯莹,王 莽[△](重庆医科大学附属儿童医院超声科/儿童发育疾病研究教育部重点实验室/儿童发育重大疾病
国家国际科技合作基地/儿科学重庆市重点实验室 400014)

[摘要] **目的** 探讨儿童炎性肌纤维母细胞瘤病理组织学特征及超声表现特点。**方法** 回顾性分析该院 22 例儿童炎性肌纤维母细胞瘤的 3 种病理组织学分型镜下特点及声像图表现。**结果** 22 例炎性肌纤维母细胞瘤患儿组织学分型:黏液型 11 例、富含梭形细胞型 9 例及纤维型 2 例。超声图像表现分别为:黏液型呈偏低或低回声 6 例,强回声 4 例,无回声 1 例;富含梭形细胞型呈偏低回声 5 例,偏强回声、中等回声各 2 例;纤维型呈偏强回声、低回声各 1 例。**结论** 小儿炎性肌纤维母细胞瘤以黏液型、富含梭形细胞型常见,多发生于腹膜及腹膜后,多单发。病变声像图表现为边界可见、形态不规则,以偏低回声常见,亦可表现为欠均质偏强回声,血供较丰富,肿块体积较大者可见钙化和液化坏死。

[关键词] 炎性肌纤维母细胞瘤;组织病理学;超声;儿童

[中图法分类号] R445.1

[文献标识码] A

[文章编号] 1671-8348(2018)25-3304-03

Analysis on histopathologic and ultrasonographic manifestations in child inflammatory myofibroblastic tumor

WANG Wenying, WANG Qiao[△]

(Department of Ultrasonography, Affiliated Children's Hospital of Chongqing Medical University/
Ministry of Education Key Laboratory of Child Development and Disorders/China International
Science and Technology Cooperation Base of Child Development and Critical Disorders/
Chongqing Key Laboratory of Pediatrics, Chongqing 400014, China)

[Abstract] **Objective** To investigate the histopathologic features and ultrasonic manifestation characteristics of child inflammatory myofibroblastic tumor (IMT). **Methods** The microscopic characteristics and ultrasound image features of three histopathological patterns in 22 children cases of inflammatory myofibroblastic tumor in our hospital were retrospectively analyzed. **Results** The histological patterns in 22 cases of IMT included myxoid pattern (11 cases), riching spindle cell pattern (9 cases) and fibrous pattern (2 cases). The ultrasound image manifestations were: 6 cases of myxoid pattern showing hypoecho/iso-hypoecho, 4 cases of hyperecho, 1 case of anecho; in riching spindle cell pattern: 5 cases of low echo, 2 case of hyperecho and 2 cases of medium echo; the fibrous pattern showed hyperecho and hypoecho in each 1 case. **Conclusion** The myxoid pattern and riching spindle cell pattern is common in child IMT, the majority is single and occurs in the peritoneum and retroperitoneum. The lesion ultrasonographic manifestations are visible border, irregular shape, hypoecho is common, also can show uneven hyperecho, blood supply is rich, and liquefied necrosis and calcification can be found in large tumor volume.

[Key words] inflammatory myofibroblastic tumour; histopathology; ultrasound; children

炎性肌纤维母细胞瘤是一种由分化的肌纤维母细胞梭形细胞组成,常伴大量浆细胞或淋巴细胞的一类间叶性肿瘤,在儿童及青少年发病率相对较高^[1]。本病临床症状体征多无特异性,诊断较为困难,确诊需依赖组织病理学检查,超声和放射等影像检查方法可为本病提供重要的辅助诊断依据。本文回顾性分析经手术病理确诊的儿童炎性肌纤维母细胞瘤的临床及超声资料,结合文献复习,总结炎性肌纤维母细胞瘤 3 种组织病理学分型与超声表现的关联性,旨在进一步提高本病的超声诊断准确率,协助临床进行诊

疗工作。

1 资料与方法

1.1 一般资料 回顾性分析本院 2008 年 7 月至 2017 年 7 月收治经手术病理确诊并有完整临床记录的 22 例炎性肌纤维母细胞瘤患儿临床资料。男 12 例,女 10 例;年龄 1 个月至 13.25 岁,平均 4.46 岁;病程 22 d 至 2 年;浸润周围组织 8 例,复发 3 例,伴多发转移 3 例。临床症状包括腹痛、发热、呕吐、顽固性贫血及发现包块等;实验室检查发现血小板及 C 反应蛋白升高,血红蛋白降低,凝血异常,红细胞沉降率加

快,清蛋白降低等。

1.2 方法

1.2.1 组织病理学 患儿经手术切除或穿刺活检取得标本,经固定、石蜡包埋,切片,HE 染色、免疫组织化学,并根据 Coffin^[2-3]组织学分型分为 3 型:(1)黏液型,明显水肿、黏液样变的间质中穿插肿胀的梭性细胞,伴多种炎细胞;(2)富含梭性细胞型,细胞通常排列成旋涡状或人字形,周围可见增生血管和炎细胞浸润;(3)纤维型,间质大量纤维化,可见淋巴细胞和浆细胞,即浆细胞肉芽肿样改变。

1.2.2 超声检查 患儿均行超声检查。使用 GE vividE9、Aloka α10 等彩色多普勒超声诊断扫描仪,探头频率 6~15 MHz,患儿检查体位为仰卧位、俯卧位或家属扶坐位。对病灶行多切面扫查,观察病灶位置、数目、大小、形态、回声特征、与周围毗邻组织关系及病变内血供情况。

2 结 果

2.1 基本情况 22 例炎性肌纤维母细胞瘤患儿共发现病灶 23 个(1 例患儿同时在小网膜囊内及空肠系膜发现病灶):腹膜 8 个,腹膜后 6 个,肠壁及膀胱各 2 个,头皮帽状腱膜下、大腿、肝左外叶、胸腔及臀部各 1 个。

表 1 炎性肌纤维母细胞瘤患儿的回声、发生部位与组织学分型

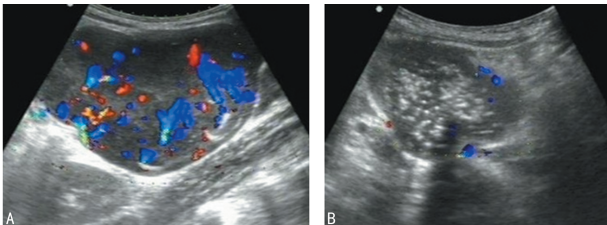
回声及部位	黏液型 (n=11)	富含梭形 细胞型(n=9)	纤维型 (n=2)	总计
回声				
偏低	6	5	1	12
偏强	4	2	1	7
中等	0	2	0	2
无回声	1	0	0	1
部位				
腹膜(系膜、网膜)	7	0	1	8
腹膜后	2	4	0	6
肠壁	0	1	1	2
膀胱	1	1	0	2
四肢帽状腱膜下软组织	1	1	0	2
肝	0	1	0	1
胸腔	0	1	0	1

2.2 组织学分型及超声表现 组织学分型:黏液型 11 例、富含梭形细胞型 9 例及纤维型 2 例。超声表现:单发 21 例,多发 1 例。瘤体大小 2.0 cm×2.0 cm×1.8 cm~12 cm×8.6 cm×6 cm,最大径线大于 5 cm 14 例,2~5 cm 7 例,<2 cm 1 例。边界较清 17 例,不清 5 例;形态不规则 16 例,规则 6 例。彩色多普勒显示丰富血供 14 例,少血供 6 例,乏血供 2 例。液化坏死 5 例,钙化 4 例。

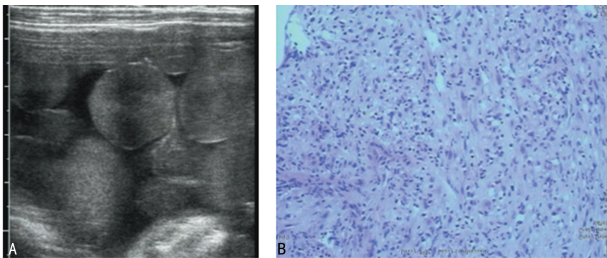
2.3 回声及发生部位 黏液型呈偏低或低回声 6 例,强回声 4 例,无回声 1 例。富含梭形细胞型表现

为偏低回声 5 例,偏强回声 2 例,中等回声 2 例。纤维型表现为偏强回声、低回声各 1 例。见表 1。

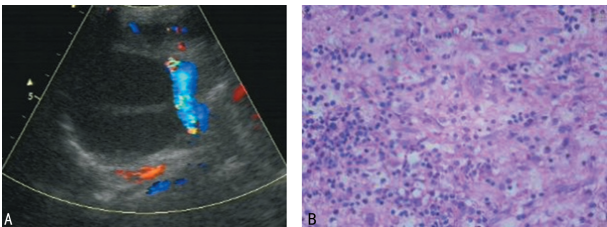
2.4 典型病例 男,12 岁,患儿腹腔内的两个病灶呈不均质低回声混杂多发散在斑片状强回声(钙化灶),CDFI 示病灶内丰富血流信号,见图 1。女,6 个月 25 天,腹腔炎性肌纤维母细胞瘤广泛转移,腹腔内可见广泛大小不等的中等偏强回声肿块,边界清,部分融合,病例图示梭性肿瘤细胞间可见穿插的胶原纤维,伴较多淋巴细胞及浆细胞浸润,见图 2。女,1 岁,左侧腹膜后炎性肌纤维母细胞瘤,含强回声条分隔的囊性包块,CDFI 示包块内未探及明显血流信号,病例图示间质水肿,较多梭形肿瘤细胞,组织结构较疏松,见图 3。



A:小网膜囊内;B:空肠系膜
图 1 典型病例 1



A:回声;B:HE×100
图 2 典型病例 2



A:回声;B:HE×200
图 3 典型病例 3

3 讨 论

炎性肌纤维母细胞瘤是一种间叶组织来源的交界性肿瘤,常表现出良性肿瘤特点,也可局部浸润性生长、复发或转移表现出低度恶性肿瘤的生物学行为,少数病例病程进展快^[4-6]。可发生于全身各部位,文献报道以肺最为多见^[7-8],其次是肠系膜或网膜^[9],其他部位少见^[10-13]。目前治疗方法以手术切除为主,不常规行周围组织切除和淋巴结的清扫,绝大部分预后良好。

本病的病理变化较为复杂,病灶内肿瘤细胞数量、异型性(细胞异型性、结构异型性)程度、肿瘤间质

成分及间质细胞排列方式的差异均可导致病变的声学特性产生变化,超声表现不尽相同。富含梭形细胞型常发生于腹膜后,镜下见大量增生的肿瘤细胞,其分布特征及声像图表现关联如下:(1)肿瘤细胞形态单一(梭形/短梭形),排列较规律,鱼肉状、漩涡状、编织状或交叉排列呈“人”字形,异型性不明显,声阻抗差小,声像图回声偏低;(2)肿瘤细胞弥漫分布,同时存在多种形态,排列杂乱无章,间质中多量小血管增生和炎细胞浸润,多表现为中等或偏强回声。黏液型倾向生长于系膜、网膜,显微镜下病理特征和超声表现关联:(1)间质呈明显黏液样变,肿瘤细胞散在分布,组织结构疏松,伴炎症细胞浸润(多为淋巴细胞、浆细胞、部分含有少量嗜酸性粒细胞),声束吸收多、反射少,声像图上表现为低回声,甚至无回声,极易与囊肿、脓肿等病变混淆。腹膜是由间皮细胞及少量结缔组织构成的浆膜,能分泌黏液,两者之间是否相关,有待进一步的研究;(2)间质组织结构成分复杂程度也有影响,间质中穿插胶原纤维,病灶回声偏强。另外,本组病例液化坏死、钙化发生率偏高,与文献[5]报道不符,分析原因可能为本组病例多位于肠系膜及腹盆腔,肿瘤可生长空间较充分,瘤灶体积大,营养血管多为肿瘤附近脏器的血管分支,并不直接由粗大、紊乱的滋养血管供应,中心区域营养血供不足易导致发生液化坏死或钙化。纤维型病理和图像相关性:(1)间质大量纤维化,纤维组织的聚集使声能反射、吸收少,纤维组织与周围水肿间质、肿瘤细胞和炎细胞声学特征有差异,声像图表现为偏强回声;(2)肿瘤细胞异型性不明显则病灶回声亦可偏低,此例炎性肌纤维母细胞瘤位于乙状结肠壁,间质大量纤维组织增生,短梭形或类圆形肿瘤细胞排列较整齐,像图上表现为较均质的低回声。

腹膜后炎性肌纤维母细胞瘤需与小儿常见的腹膜后肿瘤(神经母细胞瘤、肾母细胞瘤)相鉴别。神经母细胞瘤是源自原始神经嵴的恶性肿瘤,瘤体内多发散在的钙化灶可作为鉴别要点,部分肿瘤多推挤临近的肾脏,但不侵犯骨髓质,被挤压的肾脏如“环抱”着瘤体,呈“环抱征”。肾母细胞瘤,又称 Wilms 瘤,大部分肿瘤位于肾内,完全位于肾外者少见,肿瘤破坏肾实质、肾盂及肾盏,若炎性肌纤维母细胞瘤局部侵犯肾脏,则鉴别较困难。肠系膜来源的炎性肌纤维母细胞瘤,多为“黏液型”,以不均的低回声为主,需与间质瘤相鉴别。胃肠间质瘤来源于固有肌层,内外均有黏膜层阻挡,随着肿瘤生长多推挤周围脏器,直接侵犯者少见,多表现为边界较清的不均回声肿块,极少发生淋巴结转移^[14]。1 例腹腔多发炎性肌纤维母细胞瘤,声像图表现与腹腔内淋巴瘤十分相似,需鉴别。小儿腹部淋巴瘤可累及实质脏器、空腔脏器、腹腔内的腹膜系膜和生殖系统。其中腹腔的内淋巴瘤多沿肠系膜血管周围分布,病变淋巴结肿大,呈低回声,偏

心性或向心性增宽,形态不规则,临近的淋巴结可融合,淋巴门显示不清,部分淋巴结节内呈网格状改变,彩色多普勒显示血流信号丰富。本组 2 例膀胱炎性肌纤维母细胞瘤均为“富含肿瘤细胞型”,浸润膀胱肌层,其中 1 例包绕输尿管开口,彩色多普勒显示血供较丰富,需与小儿膀胱常见的恶性肿瘤横纹肌肉瘤鉴别。横纹肌肉瘤源于可向横纹肌细胞分化的原始间叶细胞,由分化程度不同的横纹肌细胞组成。超声表现为膀胱腔内“葡萄状”分叶包块,与膀胱分界不清,可蔓延整个膀胱壁,膀胱壁增厚、形态不规则,血供丰富。该包块生长快,无包膜,极易向周围软组织浸润和淋巴结转移。

综上所述,小儿炎性肌纤维母细胞瘤多发生于腹膜及腹膜后,多单发,以黏液型及富含梭形细胞型常见,前者常发生于系膜和网膜,后者多发生于腹膜后。超声图像多表现为边界可见、形态不规则的肿块,以偏低回声常见,亦可表现为欠均质偏强回声,血供较丰富,体积较大者可见钙化和液化坏死。

参考文献

[1] PATNANA M,SEVRUKOV A B,ELSAYES K M,et al. Inflammatory pseudotumor; the great mimicker[J]. AJR Am J Roentgenol,2012,198(3):W217-227.

[2] KARNAK I,SENOCAK M E,CIFTCI A O,et al. Inflammatory myofibroblastic tumor in children: diagnosis and treatment[J]. J Pediatr Surg,2001,36(6):908-912.

[3] KLEIN A M,SCHOEM S R,ALTMAN A,et al. Inflammatory myofibroblastic tumor in the neonate;a case report [J]. Otolaryngol Head Neck Surg,2003,128(1):145-147.

[4] LIU B,XU J,WANG J,et al. Computed tomography appearance of inflammatory myofibroblastic tumor in the abdomen:CT features and pathologic correlation[J]. Int J Clin Exp Med,2015,8(9):16745-16755.

[5] MASCIOCCHI C,LANNI G,CONTI L,et al. Soft-tissue inflammatory myofibroblastic tumors (IMTs) of the limbs:potential and limits of diagnostic imaging[J]. Skeletal Radiol,2012,41(6):643-649.

[6] CANTERA J E,ALFARO M P,RAFART D C,et al. Inflammatory myofibroblastic tumours; a pictorial review [J]. Insights Imaging,2015,6(1):85-96.

[7] DALTON B G,THOMAS P G,SHARP N E,et al. Inflammatory myofibroblastic tumors in children[J]. J Pediatr Surg,2016,51(4):541-544.

[8] LU C H,HUANG H Y,CHEN H K,et al. Huge pelvi-abdominal malignant inflammatory myofibroblastic tumor with rapid recurrence in a 14-year-old boy[J]. World J Gastroenterol,2010,16(21):2698-2701.

[9] XU L,ZHOU J,LIANG C. Inflammatory myofibroblastic tumor of genitourinary tract beyond collecting system[J]. Medicine,2015,94(42):1-4.

[10] BATTAL M,KARTAL K,TUNCCEL D,et al. Inflammatory myofibroblastic pancreas tumor;(下转第 3310 页)

数即活性病灶数更能反映 MM 的肿瘤负荷和病理生理学特点,更具有临床意义。FONTI 等^[14]的研究发现活性病灶数较多的患者无进展生存及总生存时间均较活性病灶数较少的患者更短。而国内吴增杰等^[15]也发现,治疗前 SUV_{max}>2.5 的病灶数与血清 β₂ 微球蛋白水平呈正相关,且随访研究发现,疾病进展组、死亡组 SUV_{max}>2.5 的病灶数高于无进展组、非死亡组。上述研究进一步证实了活性病灶数对患者的预后具有重要意义。

本研究有一定的局限性,由于 PET/CT 不是 MM 的常规检查,主要依据临床医师的意愿,因此患者样本量较少;其次由于是回顾性分析,入组的患者存在一定的不均质性。尽管如此,研究还是说明 PET/CT 所提供的活性病灶数较单一的病灶数或者单一 SUV_{max} 和临床预后参数的关系更密切,更能反映 MM 的生物学特点。

参考文献

[1] 王荣福. PET/CT——分子影像学新技术应用[M]. 北京: 北京大学医学出版社,2011.

[2] 张建华,王荣福,范岩,等. ¹⁸F-FDG PET/CT 评价非霍奇金淋巴瘤骨髓浸润[J]. 中国介入影像与治疗学,2012,9(7):539-543.

[3] 胡斌,毛秋粉,王锦锋,等. ¹⁸F-FDG PET/CT 显像对胃部恶性肿瘤的鉴别诊断价值[J]. 重庆医学,2016,45(16):2229-2232.

[4] 邓智勇,刘长江,董燕玉. ¹⁸F-FDG PET/CT 融合显像诊断孤立性肺结节的价值[J]. 重庆医学,2013,42(4):379-381.

[5] ZAMAGNI E, NANNI C, MANCUSO K, et al. PET/CT improves the definition of complete response and allows to detect otherwise unidentifiable skeletal progression in multiple myeloma[J]. Clin Cancer Res, 2015, 21(19):4384-4390.

[6] CAVO M, TERPOS E, NANNI C, et al. Role of (18)F-FDG PET/CT in the diagnosis and management of multiple myeloma and other plasma cell disorders; a consensus statement by the International Myeloma Working Group [J]. Lancet Oncol, 2017, 18(4):e206-217.

[7] LTJE S, DE ROOY J W, CROOCKEWIT S, et al. Role of radiography, MRI and FDG PET/CT in diagnosing, staging and therapeutical evaluation of patients with multiple myeloma[J]. Ann Hematol, 2009, 88(12):1161-1168.

[8] ZAMAGNI E, NANNI C, PATRIARCA F, et al. A prospective comparison of ¹⁸F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography-computed tomography, magnetic resonance imaging and whole-body planar radiographs in the assessment of bone disease in newly diagnosed multiple myeloma[J]. Haematologica, 2007, 92(1):50-55.

[9] ANDERSON K C, ALSINA M, ATANACKOVIC D, et al. Multiple myeloma, version 2. 2016: clinical practice guidelines in oncology[J]. J Natl Compr Canc Netw, 2015, 13(11):1398-1435.

[10] LANDGREN O, RAJKUMAR S V. New developments in diagnosis, prognosis, and assessment of response in multiple myeloma[J]. Clin Cancer Res, 2016, 22(22):5428-5433.

[11] MCDONALD J E, KESSLER M M, GARDNER M W, et al. Assessment of total lesion glycolysis by (18)F FDG PET/CT significantly improves prognostic value of GEP and ISS in myeloma[J]. Clin Cancer Res, 2017, 23(8):1981-1987.

[12] KOSTAKOGLU L, CHAUVIE S. PET-derived metabolic volume metrics in lymphoma[J]. Clin Tran Imag, 2015, 3(4):331-341.

[13] PARK S, LEE S J, CHANG W J, et al. Positive correlation between baseline PET or PET/CT findings and clinical parameters in multiple myeloma patients [J]. Acta Haematol, 2014, 131(4):193-199.

[14] FONTI R, PACE L, CERCHIONE C, et al. ¹⁸F-FDG PET/CT, ^{99m}Tc-MIBI, and MRI in the prediction of outcome of patients with multiple myeloma; a comparative study[J]. Clin Nucl Med, 2015, 40(4):303-308.

[15] 吴增杰,边甜甜,王艳丽,等. ¹⁸F-FDG PET/CT 显像 SUV_{max}>2.5 的病灶数及肿瘤代谢体积对多发性骨髓瘤预后评估的价值[J]. 中华核医学与分子影像杂志, 2016(1):44-47.

(收稿日期:2018-03-04 修回日期:2018-04-22)

(上接第 3306 页)

a case report[J]. Clin Case Rep, 2016, 4(12):1122-1124.

[11] SASAGAWA Y, AKAI T, ITOU S, et al. Multiple intraosseous inflammatory myofibroblastic tumors presenting with an aggressive clinical course: case report[J]. Neurosurgery, 2011, 69(4):E1010-1015.

[12] 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):859-872.

[13] COFFIN C M, HORNICK J L, FLETCHER C D. Inflammatory myofibroblastic tumor-Comparison of clinicopathologic, histologic, and immunohistochemical features including ALK expression in atypical and aggressive cases [J]. Am J Surg Pathol, 2007, 31(4):509-520.

[14] 沈世华,李建卫,吴松松,等. 胃肠道间质瘤的超声影像学特点分析[J]. 中国普外基础与临床杂志, 2017, 24(5):606-610.

(收稿日期:2018-03-09 修回日期:2018-04-14)