

# 盆腔内上皮样炎性肌纤维母细胞肉瘤 1 例的影像学表现

邓文佳 牛浩男 李桂萍\*

承德医学院附属医院放射科

DOI:10.12238/bmtr.v7i1.11851

**[摘要]** 目的: 上皮样炎性肌纤维母细胞肉瘤(epithelioid inflammatory myofibroblastic sarcoma,EIMs)的CT表现,提供更多的影像学资料,来增加临床医生和放射诊断医生对子宫IMTs的认识。方法: 回顾性分析经病理证实的1例盆腔IMTs患者的影像学资料。术前行CT平扫及增强扫描。结果: 1例盆腔EIMs盆腔入口处见团块状高、低混杂密度肿物影,病灶大小约为 $4.5 \times 3.3 \times 1.7$ cm,平扫高密度区CT值约为50HU,低密度区CT值约为25HU,肿物内部不同成分之间无明显分界;肿物与邻近肠管黏连、分界不清,邻近肠管管壁增厚,肿物周围可见多发索条影,符合浸润性生长方式,同时伴有腹腔积液。增强扫描显示:肿物高密度区未见明显强化,低密度区呈均匀渐进性强化。结论: 盆腔内上皮样炎性肌纤维母细胞肉瘤是属于罕见的盆腔肿瘤,CT具有一定诊断价值,但缺乏特异性,确诊仍需依赖免疫组化结果。

**[关键词]** 上皮样炎性肌纤维母细胞肉瘤; 盆腔; 体层摄影术

中图分类号: R711.33 文献标识码: A

## Imaging manifestations of one case of pelvic epithelioid inflammatory myofibroblastic sarcoma

Wenjia Deng Haonan Niu Guiping Li\*

Radiology Department of the Affiliated Hospital of Chengde Medical University

**[Abstract]** Objective: To describe the CT manifestations of epithelioid inflammatory myofibroblastic sarcoma (EIMs) and provide more imaging data to enhance the understanding of uterine IMTs among clinicians and radiologists. Methods: A retrospective analysis was conducted on the imaging data of one patient with pelvic IMTs confirmed by pathology. Preoperative plain and enhanced CT scans were performed. Results: A mass with mixed high and low density was observed at the pelvic inlet in one case of pelvic EIMs, approximately  $4.5 \times 3.3 \times 1.7$  cm in size. The CT value of the high-density area was about 50 HU, and that of the low-density area was about 25 HU. There was no clear boundary between different components within the mass. The mass was adherent to the adjacent intestinal tube with unclear boundaries, and the intestinal wall was thickened. Multiple cord-like shadows were seen around the mass, consistent with an infiltrative growth pattern, accompanied by ascites. Enhanced CT scan showed no obvious enhancement in the high-density area of the mass, while the low-density area showed uniform progressive enhancement. Conclusion: Epithelioid inflammatory myofibroblastic sarcoma of the pelvic cavity is a rare type of pelvic tumor. CT has certain diagnostic value, but it lacks specificity. The diagnosis still relies on immunohistochemical results for confirmation.

**[Key words]** Epithelioid inflammatory myofibroblastic sarcoma; Pelvic cavity; Tomography

炎性肌纤维母细胞瘤(inflammatory myofibroblastic tumor, IMT)是一种向肌成纤维细胞分化的间充质肿瘤。世界卫生组织将这种肿瘤分类为具有中度恶性潜能,复发率为25%,转移率低于2%。上皮样炎性肌纤维母细胞肉瘤(EIMs)患病率极低,且症状缺乏特异性,临床表现因其解剖位置而异,大多数病变的最终诊断需要病理评估。笔者搜集承德医学院附属医院2018年至2023年间手术后经病理证实的1例盆腔EIMs患者的CT图像,旨

在提高临床医生和放射诊断医生对该病CT影像学认识。

### 1 临床资料

患者女,52岁。脐周疼痛3天,表现为间断性的腹痛,症状逐渐加剧,停止排气、排便,伴恶心、呕吐。

### 2 影像资料

CT平扫显示:盆腔入口(图1F)处见团块状高、低混杂密度(图1A)肿物影,病灶大小约为 $4.5 \times 3.3 \times 1.7$ cm,平扫高密度区

CT值约为50HU, 低密度区CT值约为25HU, 肿物内部不同成分之间无明显分界; 肿物与邻近肠管黏连、分界不清, 邻近肠管管壁增厚, 肿物周围可见多发索条影, 符合浸润性生长方式, 同时伴有腹腔积液。增强扫描显示: 肿物高密度区未见明显强化, 低密度区呈均匀渐进性强化, 动脉期(图1B)CT值约为30HU, 静脉期(图1C)CT值约为35HU, 延迟期(图1D)CT值约为40HU; 邻近肠管管壁可见不均匀强化; 腹腔内见多发小淋巴结影(图1E)。

### 3 病理资料

术中肉眼所见: 盆腔内可见大小约为5×5cm肿物, 囊实性, 质脆, 触之易出血, 网膜包裹, 邻近网膜与右侧腹壁近盲肠处形成纤维条索。镜检(图1G): 肿瘤细胞由上皮样、梭形肿瘤细胞组成, 细胞中度异质性, 核分裂像多见。免疫组化(图1H): CK(-); SWA(+); S-100(-); 34 BE12(-); ER(-)PR(-)CD34(血管内皮+); Myogenin(+); Actin(-); Calretinin(-); Desnin(-); ALK(+); Calponin(-); Ki-67(增殖指数约40%)。

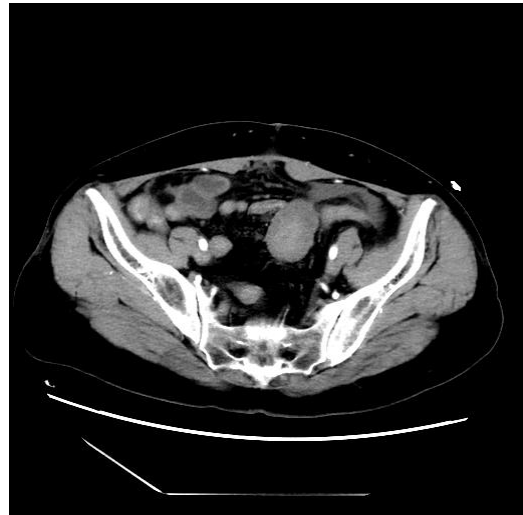


图1C 盆腔轴位CT增强(静脉期)低密度区轻度强化CT值约为35HU

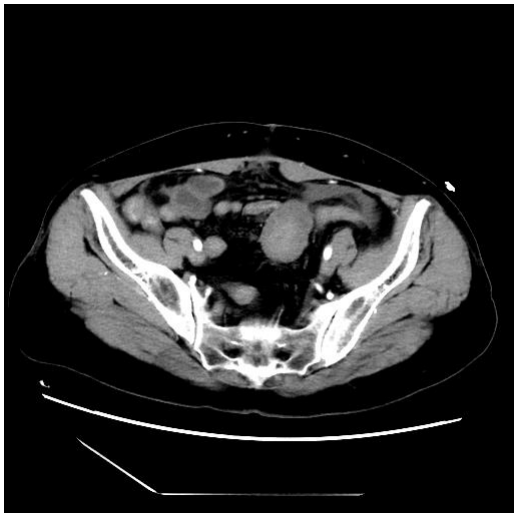


图1A 盆腔CT轴位见团块状高、低混杂密度肿物影

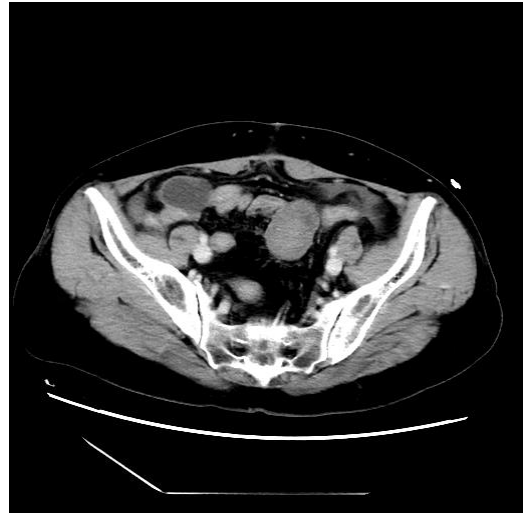


图1D 盆腔轴位CT增强(延迟期)低密度区中度强化CT值约为40HU

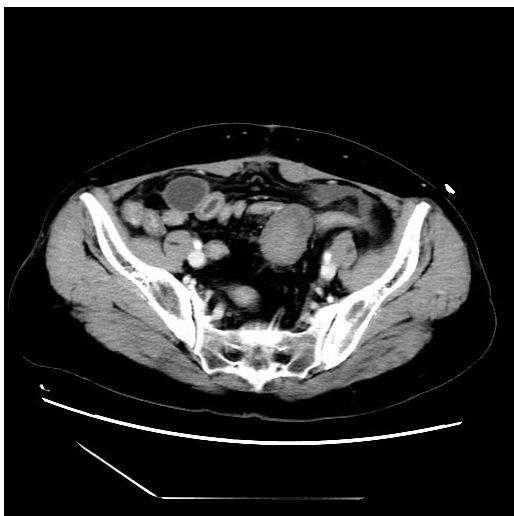


图1B 盆腔轴位CT增强(动脉期)低密度区强度强化T值约为30HU

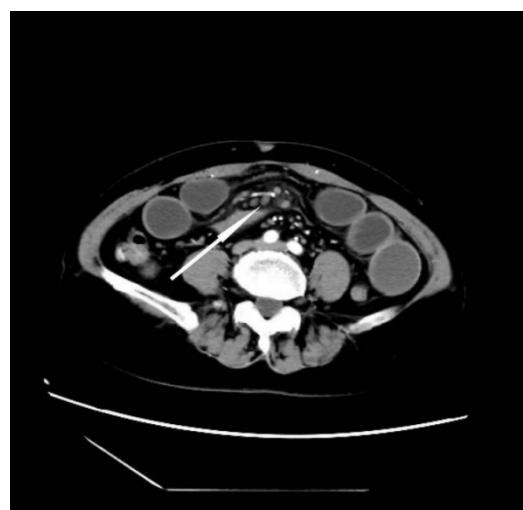


图1E 盆腔CT轴位其内见多发小淋巴结影(白箭头)

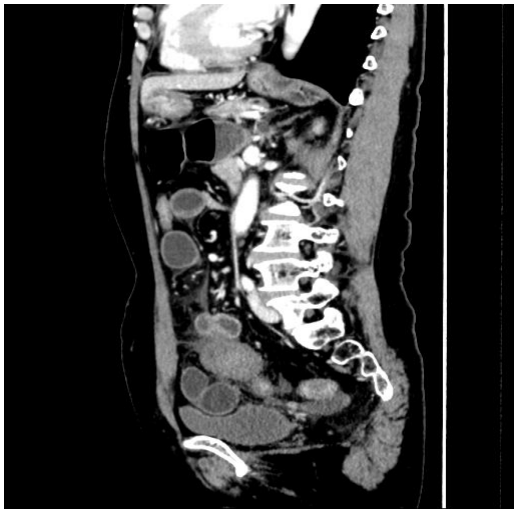


图1F 盆腔CT矢状位见盆腔入口团块团块状高、低混杂密度肿物影

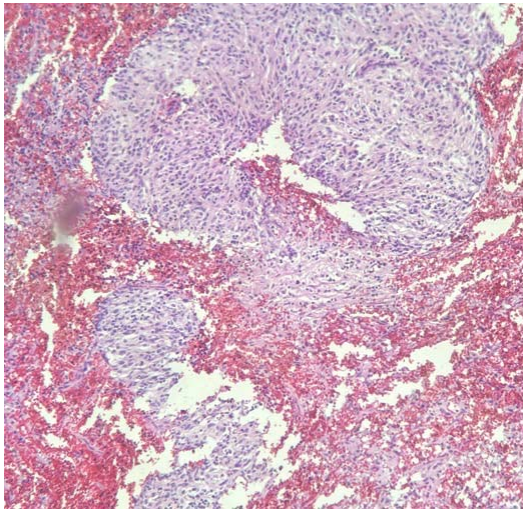


图1G 肿瘤细胞HE染色, 肿瘤细胞由上皮样、梭形肿瘤细胞组成, 细胞中度异质性, 核分裂像多见, 肿瘤内见大量坏死组织

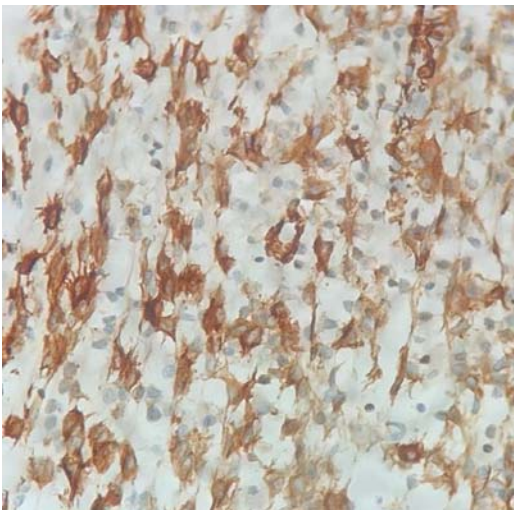


图1H 肿瘤细胞ALK染色, 瘤细胞ALK阳性 (IHC, ×100)。

#### 4 讨论

炎性肌纤维母细胞瘤 (inflammatory myofibroblastic tumor, IMT) 是一种向肌成纤维细胞分化的间充质肿瘤, 多发生在儿童和青少年的内脏组织, 盆腔发生率低, 具有低度恶性潜能<sup>[1]</sup>, 患者通常预后良好, 不易发生转移和复发。上皮样炎性肌纤维母细胞肉瘤 (epithelioid inflammatory myofibroblastic sarcoma, EIMS) 是炎性肌纤维母细胞肿瘤的一种罕见亚型, 据国内外文献统计, 国内文献报道了48例 (包含本文) EIMS, 国外文献报道了97例EIMS, 该病多发生在成年男性的腹腔内<sup>[2]</sup>, 发生于头颈、肺组织、心脏和盆腔比较罕见, 该病具有高侵袭性, 容易复发及转移。在根据Xuemei Du等人发现, EIMS具有以下共同特征: (1) 圆形上皮样肿瘤细胞核; (2) 粘液样基质伴炎性浸润; (3) 间变性淋巴瘤激酶 (anaplastic lymphoma kinase, ALK) 免疫阳性, 伴核膜或核周染色模式; (4) 肿瘤细胞胞质中结蛋白阳性; (5) RANBP2-ALK融合基因频繁存在, 由t(2; 2)(2q12; 2p23) 组成。陈丹等人报道发现, EIMS具有恶性倾向, 常伴炎症, 表现为浸润性生长, 可累及或粘连周围组织。CT影像表现为实质部分密度较高, 间质部分密度较低, 动态增强显示实质部分早期明显强化, 间质部分渐进性延迟期进一步强化, 这种强化方式可能是因为对比剂渗入到细胞外间隙后, 逐渐积聚, 并受到黏液样基质强制所导致的。现在, 大多数EIMS患者采用手术切除和化疗联合治疗的方式。

#### 5 鉴别诊断

(1) 胃肠道恶性间质瘤 (gastrointestinal stromal tumor, GIST): 表现为局部膨胀性生长, 边界清晰, 强化程度较EIMS更加明显, 肿块内部常常可以看到增粗血管影, 可见未强化坏死区。GIST也很少发生转移, 而为浸润性生长。(2) 浆液性性腺癌: 通常呈囊实性肿块, 增强扫描呈不均匀明显强化。相比之下, EIMS在CT扫描中的实质部分呈高密度, 间质部分呈低密度, 动态增强扫描显示实质部分早期明显强化, 而间质部分早期强化较轻, 延迟期可进一步强化。(3) ALK阳性间变性大细胞淋巴瘤: 起源于淋巴组织, 在影像学检查中常呈现为淋巴结或其他淋巴组织的肿大, 伴有软组织肿块和囊性变; 组织学特点是淋巴细胞增生和异型性, 而EIMS包括上皮和间质成分, 并伴有炎性细胞浸润。

综上所述, 盆腔内EIMS比较罕见, 该病具有高侵袭性, 容易复发及转移, 可累及腹部肠系膜和网膜。通过影像学检查有利于明确诊断。

#### [参考文献]

[1] Coffin CM, Fletcher JA. Inflammatory myofibroblastic tumor. In: Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn P, Mertens F, eds. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. 4th ed. Lyon, France: International Agency for Research on Cancer; 2013:83-84.

[2] 黄勇杰, 曾思红. 腹腔上皮样炎性肌纤维母细胞肉瘤一例并文献复习[J]. 实用医技杂志, 2020, 27(06): 785-787.

#### 作者简介:

邓文佳(1999--), 女, 汉族, 四川南充人, 研究生在读, 研究方向: 骨肌综合影像。