

·病例报告·

¹⁸F-FDG PET/CT 炎症性肌纤维母细胞瘤恶变一例

张倩 马超 吕中伟

同济大学附属第十人民医院核医学科, 上海 200072

通信作者: 吕中伟, Email: heyixue163@163.com

【摘要】 笔者报道了一例炎症性肌纤维母细胞瘤恶变病例, 从临床症状、CT、¹⁸F-FDG PET/CT 检查、临床诊断、病理诊断及预后等方面介绍并分析该病特点, 并通过文献复习加深了对炎症性肌纤维母细胞瘤的认识。该病例为炎症性肌纤维母细胞瘤恶变, 疾病进展快, 影像学表现无特异性, 通过病理及预后诊断。肌纤维母细胞瘤一般以良性为主, 恶性发病率少, 一旦发生, 容易误诊, 需结合临床、影像学检查、病理结果、治疗效果及预后综合考虑。

DOI: [10.3760/cma.j.issn.1673-4114.2019.06.014](https://doi.org/10.3760/cma.j.issn.1673-4114.2019.06.014)**Malignant inflammatory myofibroblastoma: ¹⁸F-FDG PET/CT imaging**

Zhang Qian, Ma Chao, Lyu Zhongwei

Department of Nuclear Medicine, Shanghai Tenth People's Hospital, Tongji University, Shanghai 200072, China

Corresponding author: Lyu Zhongwei, Email: heyixue163@163.com

【Abstract】 A case of malignant inflammatory myofibroblastoma was reported. The characteristics of the disease were analyzed using clinical symptoms, CT, ¹⁸F-FDG PET/CT examination, clinical diagnosis, pathological diagnosis, and prognosis. The understanding of this disease was deepened through literature review. The case was verified as malignant inflammatory myofibroblastoma. The disease progresses quickly and had low specificity. Diagnosis needed pathology and prognosis. Myofibroblastoma is mostly benign, and the incidence of malignant diseases is small. Once myofibroblastoma occurs, it is easy to misdiagnose. Thus, a combination of clinical, imaging, pathological, therapeutic, and prognostic considerations is needed.

DOI: [10.3760/cma.j.issn.1673-4114.2019.06.014](https://doi.org/10.3760/cma.j.issn.1673-4114.2019.06.014)

炎症性肌纤维母细胞瘤 (inflammatory myofibroblastic tumor, IMT) 是一种少见的具有复发潜能的间叶源性肿瘤, 病理组织学上是由一种主要由分化的肌纤维母细胞性梭形细胞组成、常伴有大量浆细胞和(或)淋巴细胞的少见肿瘤^[1]。肌纤维母细胞瘤的良恶性是一个具有争议的问题, 目前认为肌纤维母细胞瘤为良性病变, 仅有少数多灶性肌纤维母细胞瘤易于多处复发, 甚至转移^[2]。笔者分析 1 例临床确诊为恶性肌纤维母细胞瘤的¹⁸F-FDG PET/CT 影像学表现及鉴别诊断, 旨在提高对该病的认识。

1 患者资料

患者男性, 34 岁, 20 d 前无明显诱因出现腹部疼痛, 呈阵发性, 偶感胸闷, 休息片刻可缓解, 无呕血黑便、纳差乏力, 近半月来体重增加 15 斤。当地医院就诊, 行上腹部 CT 检查提示腹盆腔及网膜见多发散在大小不等结节灶和(或)团块影, 盆腹腔大量积液, 考虑恶性病变间皮瘤可

能。在我院住院期间检查肿瘤标志物, 结果发现糖类抗原 CA125 升高, 为 392.40 (<35) U/mL, 余正常。C 反应蛋白升高, 为 147.00 (<8.20) mg/L。于我院行¹⁸F-FDG PET/CT (289 MBq) 检查示肝周、肠系膜、大网膜、左结肠旁沟及膀胱直肠间隙可见多发中低密度占位影, 边缘尚清晰, 伴¹⁸F-FDG 显像剂异常浓聚, SUV_{max}=15.6。腹盆腔可见大量液体密度影, 未见明显异常¹⁸F-FDG 显像剂浓聚。PET/CT 诊断考虑恶性病变(图 1 中 A~D)。

于 CT 引导下腹腔肿块穿刺活检。病理示(图 1 中 E): 穿刺组织条 2 根, 长 1.0~1.2 cm, 直径为 0.1 cm。腹腔肿块穿刺活检黏液背景下见散在梭形、短梭形、类圆形细胞, 部分核仁明显, 其间见血管和白细胞。结合形态学及酶标, 首先考虑为 IMT。免疫组化结果: 肿瘤细胞 CK(-), 平滑肌肌动蛋白(-), Desmin(+), S100(-), Vim(+), CD34 (血管+), CAM5.2(-), CD56(-), 糖蛋白(少量+), 人骨髓内皮细胞标记物(-), Syn(-)。

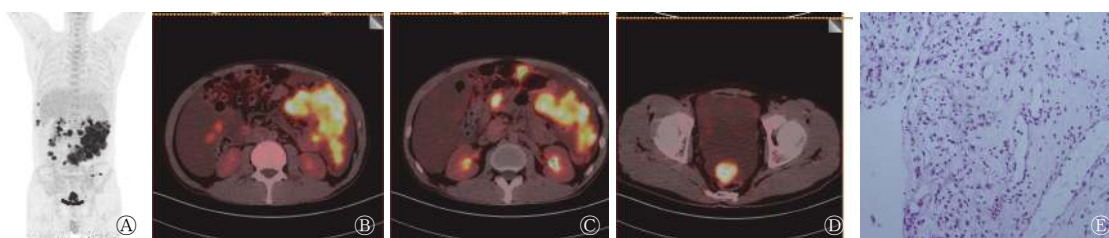


图 1 患者男性, 34 岁, 恶性肌纤维母细胞瘤¹⁸F-FDG PET/CT 图像和病理图(苏木精-伊红染色, ×200) 图中, A: PET 最大密度投影图像; B~D: 分别为 PET/CT 横断位软组织窗图像, PET/CT 结果示肝周、肠系膜、大网膜、左结肠旁沟及膀胱直肠间隙可见多发中低密度占位影, 边缘尚清晰, 伴¹⁸F-FDG 显像剂异常浓聚, $SUV_{max}=15.6$; E: 病理图, 光镜下见大量胞浆丰富的红染核细胞。FDG: 氟脱氧葡萄糖; PET/CT: 正电子发射断层显像计算机断层摄影术

Fig. 1 ¹⁸F-FDG PET/CT images and pathological images of malignant inflammatory myofibroblastoma(male, 34 years old)

患者住院期间予腹水引流、止痛、加强营养等对症处理, 因腹腔内多发病灶, 考虑恶性病变, 预后差, 患者要求出院回当地医院。电话随访示 PET/CT 检查后 1 个月患者死亡。

2 讨论

2002 年, IMT 被世界卫生组织定义为由分化的肌纤维母细胞性梭形细胞组成, 常伴大量浆细胞和淋巴细胞的一种间叶性肿瘤, 包括浆细胞肉芽肿、组织细胞瘤、纤维黄色瘤、炎性肌纤维组织细胞增生、黏液样错构瘤、假性淋巴瘤、炎性纤维肉瘤和炎性假瘤等, 尤以后者常见^[3]。恶性肌纤维母细胞瘤在临床上比较罕见, Coffin 等^[5]认为腹腔内的 IMT 均有潜在恶性病变可能。

腹部肿瘤多表现为动脉期瘤内轻度片絮状强化, 或边缘花环样明显强化, 静脉期及延迟期强化范围持续扩大, 强化程度无明显衰退。强化方式与瘤内组织成分比例有关, 而恶性程度及预后转归与瘤细胞的核异型性有关^[4]。从病理组织看, 当梭形细胞出现异型性核, 一种包涵体样核仁及较多核分裂时应视为恶性^[5]。虽然肌纤维母细胞瘤的确诊主要依赖电镜, 但根据特征性的组织形态学表现及其表达间变性淋巴瘤激酶的特点亦可作出病理诊断, 间变性淋巴瘤激酶阳性的 IMT 有较高的复发倾向^[6], 该例患者病理取材穿刺组织, 取材量有限, 虽未发现典型的异型性核, 但患者疾病进展迅速, PET/CT 提示病灶弥漫分布, ¹⁸F-FDG 代谢明显增高, 结合临床随访综合考虑为恶性。故对其良恶性判断, 应根据临床资料、组织细胞学形态、随访情况等综合判断, 而不仅仅局限于病理组织。亦有研究认为发生在鼻窦、鼻咽及腹膜后的 IMT 应视为恶性^[7]。

IMT 可发生于全身各处, 病灶无特异性, 该病例呈现为腹盆腔(以腹腔为主)多发大小中低密度占位, 病灶边缘尚清, ¹⁸F-FDG 高代谢异常增高, 主要考虑以下鉴别诊断。

1. 淋巴瘤: 腹部和盆部的淋巴结是淋巴瘤常见的侵犯部位, 包括腹膜后、肠系膜、髂窝等部位淋巴结, 临床上常见脾脏和肝肿大。淋巴结多表现为密度均匀, 淋巴结不易融合, 少见坏死出血钙化。骨髓穿刺、淋巴结活检有助于明确诊断。

2. 间皮瘤: 腹膜间皮瘤指原发于腹膜间皮细胞的肿瘤, 间皮瘤易累及腹膜, 恶性腹膜间皮瘤易于沿腹膜播散, 常见腹水。增强扫描显示病灶实性成分明显强化。

3. 转移性腹膜肿瘤: 腹腔脏器的肿瘤累及浆膜后, 瘤细胞脱落, 弥漫种植于腹膜、大网膜及肠系膜的表面, 生长繁殖, 被腹膜结缔组织包绕, 形成大小不等的转移性结节, 腹膜转移瘤引起血性腹水及脏器广泛黏连, 导致患者死亡。

如考虑 IMT 诊断, 即可避免不必要的根治性手术。通常可通过保守切除治愈, 但边缘切除干净后仍有复发可能。不能切除的病变或复发性肺及头颈部病变可选择皮质激素治疗。采用大剂量皮质类固醇和非皮质类固醇抗炎药物治疗, 部分患者症状消退。现有资料显示放化疗对 IMT 疗效不明显^[8]。鉴于有恶性 IMT 远处转移和多年后复发的病例, 有必要进行长期追踪随访。本研究中该例患者发病周期短, 进展快, 结合病理及免疫组化结果, 符合恶性 IMT 表现, 患者及家属拒绝进一步放化疗, 短期内出现功能脏器衰竭死亡。此类疾病因良性多见, 容易掉以轻心, 重视程度不够, 但少见致死性, 尤其是发病速度如此迅速, 值得深思。遇到类似患者应及早诊断, 及早治疗, 多发病灶手术无法切除者, 应及早给与放化疗、激素冲击治疗。

利益冲突 本研究由署名作者按以下贡献声明独立开展, 不涉及任何利益冲突。

作者贡献声明 张倩负责文献检索、论文撰写及修改; 马超负责命题的提出和指导; 吕中伟负责文章修改及润色。

参 考 文 献

- [1] Gleason BC, Hornick JL. Inflammatory myofibroblastic tumours: where are we now? [J]. *J Clin Pathol*, 2008, 61(4): 428-437. DOI: 10.1136/jcp.2007.049387.
- [2] 谢军伟, 毛宇强, 赵振坤, 等. 复发性胸壁来源炎性肌纤维母细胞瘤一例 [J/OL]. 中华肺部疾病杂志 (电子版), 2019, 12(3): 390-391 [2019-01-01]. <http://zhfbjz.zyigle.com/CN119295201903/1151632.jhtml>. DOI: 10.3877/cma.j.issn.1674-6902.2019.03.033. Xie JW, Mao YQ, Zhao ZK, et al. One case of recurrent chest wall inflammatory fibroblastoma [J/OL]. *Chin J Lung Dis (Electron Ed)*, 2019, 12(3): 390-391 [2019-01-01]. <http://zhfbjz.zyigle.com/CN119295201903/1151632.jhtml>. DOI: 10.3877/cma.j.issn.1674-6902.2019.03.033.
- [3] Coffin CM, Hornick JL, Fletcher CD. 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. DOI: 10.1097/01.pas.0000213393.57322.c7.

[4] 陈亚男, 杨智明, 王甜, 等. 炎性肌纤维母细胞瘤的影像及病理对照分析[J]. *放射学实践*, 2018, 33(3): 294-298. DOI: 10.13609/j.cnki.1000-0313.2018.03.014.

Chen YN, Yang ZM, Wang T, et al. Imaging characteristics of inflammatory myofibroblastic tumor and correlation with pathology[J]. *Radiol Pract*, 2018, 33(3): 294-298. DOI: 10.13609/j.cnki.1000-0313.2018.03.014.

[5] Cools J, Wlodarska I, Somers R, et al. Identification of novel fusion partners of ALK, the anaplastic lymphoma kinase, in anaplastic large-cell lymphoma and inflammatory myofibroblastic tumor[J]. *Genes, Chromosomes Cancer*, 2002, 34(4): 354-362. DOI: 10.1002/gcc.10033.

[6] Tsuzuki T, Magi-Galluzzi C, Epstein JI. ALK-1 expression in inflammatory myofibroblastic tumor of the urinary bladder[J]. *AmJ Surg Pathol*, 2004, 28(12): 1609-1614. DOI: 10.1097/0000478-200412000-00009.

[7] 荆铁群, 谭红娜. 炎性肌纤维母细胞瘤的临床病理及 CT 特征分析[J]. *临床放射学杂志*, 2018, 37(3): 481-485. DOI: 10.13437/j.cnki.jcr.2018.03.031.

Jing YQ, Tan HN. Clinicopathologic and CT Findings of Inflammatory Myofibroblastic Tumor[J]. *J Clin Radiol*, 2018, 37(3): 481-485. DOI: 10.13437/j.cnki.jcr.2018.03.031.

[8] 林铸, 胡婉明, 李永红, 等. 外科治疗泌尿生殖系统炎性肌纤维母细胞瘤 15 例临床分析[J]. *中华医学杂志*, 2019, 99(12): 947-949. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0376-2491.2019.12.014.

Lin Z, Hu WM, Li YH, et al. Surgical treatment for inflammatory myofibroblastic tumor in genito-urinary system: a study of 15 cases[J]. *Natl Med J China*, 2019, 99(12): 947-949. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0376-2491.2019.12.014.

(收稿日期: 2019-01-04)

《国际放射医学核医学杂志》第六届编辑委员会成员名单

顾问 柴之芳 程天民 樊飞跃 刘昌孝 潘自强 詹启敏 张永学
 总编辑 樊赛军
 副总编辑 黄钢 李宝生 李方 李思进 李亚明 刘强 孙全富 谭建 王军平 王铁
 赵军

编辑委员 (含总编辑、副总编辑)

蔡露(美国) 陈明 陈文新 陈跃 程震 邓大平 董秀玥 樊赛军 樊卫
 方纬 冯彦林 傅志超 高再荣 顾永清 官键 韩星敏 何玲 贺小红 胡步荣
 黄钢 贾强 姜炜 金顺子 鞠永健 兰晓莉 李宝生 李彪 李方 李剑明
 李洁清 李林 李林法 李思进 李险峰 李小东 李亚明 李幼忱 梁琰 林岩松
 刘鉴峰 刘建军 刘建香 刘强 刘兴党 刘玉龙 龙鼎新 吕玉民 吕中伟 马云川
 缪蔚冰 邵春林 沈捷 沈强(美国) 石峰 石洪成 宋娜玲 宋少莉 孙全富
 谭建 唐亚梅 王冰(日本) 王春祥 王凡 王海潮(美国) 王辉 王军平
 王平 王全师 王铁 王雪梅 王跃涛 王云华 王振光 吴华 吴李君 武志芳
 肖国有 徐白莹 徐浩 徐文贵 徐志勇 阎紫宸(中国台湾) 杨国仁 杨辉
 杨吉刚 杨卫东 杨志 姚稚明 于丽娟 查金顺 章英剑 章真 张宏 张锦明
 张舒羽 张遵城 赵长久 赵晋华 赵军 赵路军 赵新明 郑飞波 周美娟 周平坤
 周宗玖 朱朝晖 朱茂祥 朱小华 左长京 Hiroshi Toyama(日本)
 Hongming Zhuang(美国) Li shuren(奥地利)

通讯编委

边艳珠 卜丽红 陈薇 陈志军 程兵 程祝忠 戴东 邓智勇 董华 董孟杰
 段东 冯学民 傅鹏 付鹏 付巍 管樑 何玉林 何之彦 黄建敏 黄琦
 霍力 金刚 康飞 李百龙 李贵平 李素平 李昕 梁婷 林端瑜 林志春
 刘斌 刘雪辉 龙再颖 卢洁 陆克义 罗全勇 马超 孟召伟 穆晓峰 农天雷
 秦永德 史文杰 宋其韬 苏新辉 孙凯 谭丽玲 王攀 王任飞 王伟 王雪鹃
 王玉君 王治国 韦智晓 吴彩兰 吴巍 夏伟 徐荣 徐文清 徐颖 杨爱民
 杨忠毅 姚树展 尹雅芙 于海鹏 余飞 袁耿彪 袁建伟 岳殿超 章斌 张春银
 张金赫 张一帆 张照辉 赵倩 郑红宾 朱高红 朱国英 朱玉春 周友俊 邹仲敏
 左传涛

(以上按姓氏汉语拼音排序)