

肺炎性肌纤维母细胞瘤 CT 影像学特征及病理结果 28 例分析

李辉坚¹ 王海天¹ 周禹¹ 王国华² 史慧文³

(1 青岛市第八人民医院放射科, 山东 青岛 266121; 2 康复大学青岛医院(青岛市市立医院)放射科; 3 青岛大学附属医院放射科)

[摘要] 目的 对肺炎性肌纤维母细胞瘤 CT 影像学特征及病理结果进行分析,以提高临床上对该病的认识。**方法** 回顾性分析 28 例经手术或穿刺肺活检确诊为肺炎性肌纤维母细胞瘤患者的临床资料并收集肺 CT 影像学特征及病理检查结果进行分析。**结果** 28 例患者病灶均为单发,其中 21 例位于双肺下叶。CT 平扫病灶密度多不均匀(21 例),边缘光滑 12 例,不光滑 16 例。增强扫描呈不均匀明显强化 9 例,见到平直征 12 例,桃尖征 7 例,长毛刺征 11 例。免疫组化结果显示,Vimentin 阳性表达 26 例,SMA 阳性表达 19 例,ALK 阳性表达 9 例,CD-68 阳性表达 12 例,CD-99 阳性表达 9 例,CK 阴性表达 14 例,S-100 阴性表达 8 例,CD-34 阴性表达 13 例。**结论** 肺炎性肌纤维母细胞瘤影像表现对临床早期诊断具有提示作用,结合组织病理学及免疫组化检查结果对评估患者预后及术后诊治情况具有重要意义。

[关键词] 肿瘤,肌组织;肺;体层摄影术,X 线计算机;免疫组织化学;诊断,鉴别

[中图分类号] R730.263 **[文献标志码]** A

CT IMAGING FEATURES AND PATHOLOGICAL RESULTS OF PULMONARY INFLAMMATORY MYOFIBROBLASTIC TUMOR: AN ANALYSIS OF 28 CASES LI Huijian, WANG Haitian, ZHOU Yu, WANG Guohua, SHI Huiwen (Department of Radiology, Qingdao Eighth People's Hospital, Qingdao 266121, China)

[ABSTRACT] **Objective** To investigate the CT imaging features and pathological results of pulmonary inflammatory myofibroblastic tumor, and to improve the awareness of this disease in clinical practice. **Methods** A retrospective analysis was performed for the clinical data, CT imaging features, and pathological results of 28 patients who were diagnosed with pulmonary inflammatory myofibroblastic tumor by surgery or lung biopsy. **Results** All 28 patients had a solitary lesion, among whom 21 had a lesion located in the left and right lower lobes of lungs. Plain CT scan showed inhomogeneous density of the lesion in 21 patients, lesions with smooth margins in 12 patients, and lesions with unsmooth margins in 16 patients, and contrast-enhanced CT scan showed obvious heterogeneous enhancement in 9 patients, flat sign in 12 patients, peach-tip sign in 7 patients, and long spiculation sign in 11 patients. Immunohistochemistry showed positive expression of Vimentin in 26 patients, SMA in 19 patients, ALK in 9 patients, CD-68 in 12 patients, and CD-99 in 9 patients and negative expression of CK in 14 patients, S-100 in 8 patients, and CD-34 in 13 patients. **Conclusion** The specific imaging findings of pulmonary inflammatory myofibroblastic tumor may help with early clinical diagnosis, and a combination of histopathology and immunohistochemistry is of great significance for prognostic evaluation and postoperative diagnosis and treatment.

[KEY WORDS] Neoplasms, muscle tissue; Lung; Tomography, X-ray computed; Immunohistochemistry; Diagnosis, differential

炎性肌纤维母细胞瘤(inflammatory myofibroblastic tumor, IMT)是一种较罕见的间叶源性肿瘤,可发生于肺部、腹部、骨盆、头颈部等全身多个部位,其中肺部是 IMT 最好发的部位,部分呈低度恶性表现,可能出现远处转移或复发^[1-2]。由于肺部 IMT 不具有典型的临床症状和体征,影像学表现也不一致,因而进一步了解本病的影像学及病理学特征,是确定肿瘤性质及其有无实质外浸润,避免临床误诊和过度手术干预的关键。本研究对我院诊治的 28 例肺 IMT 患者的临床资料、CT 表现以及病理学

特征进行了回顾性分析,旨在提高临床上对该病的认识。现将结果报告如下。

1 资料与方法

回顾性分析 2008 年 1 月—2022 年 4 月在我院确诊为肺 IMT 的 28 例患者的临床资料,重点对 CT 影像特征及病理学结果进行分析,CT 影像特征包括病变的位置及病灶的数量、形态、大小和边界(边界是否清楚、是否呈分叶状),病灶是否有特殊影像学征象(平直征、桃尖征、棘状突起或长毛刺征、晕征等),病灶内是否出现钙化、空洞;若继发肺部邻近组织结构浸润,记录浸润部位及情况(是否有胸膜增厚、胸腔积液、肺门或纵隔淋巴结肿大、支气管受累

[收稿日期] 2023-03-13; **[修订日期]** 2023-05-22

[基金项目] 青岛市医药卫生科研计划项目(2021-WJZD108)

[通讯作者] 王国华, Email: wangguohua89@163.com

或闭塞);增强扫描者记录对比剂的衰减及强化方式。结果由 1 名住院医师和 1 名副主任医师共同进行审阅。

所有组织学标本均以苏木精和伊红染色,并由病理科医师复查,评估病变在实质和实质外软组织中的位置、病变的钙化及坏死情况、继发性侵犯的邻近组织结构等。所有病例根据与肺 IMT 相一致的主要组织病理学特征分为 3 组:组织性肺炎型、纤维组织细胞瘤型和淋巴细胞-浆细胞型。同时记录 28 例患者的免疫组化结果。

2 结果

2.1 临床特点

28 例患者中,男 16 例,女 12 例;年龄 3~82 岁,中位年龄 55 岁;其中 11 例患者临床表现为胸痛和咳嗽,17 例偶然发现的患者中,5 例既往有肺部感染病史,2 例患者有肺癌及相关放疗史。

2.2 肿瘤发生的位置及大小

CT 检查发现 28 例患者共 28 个肺实质性病变,其中 21 例位于肺下叶,7 例位于肺上叶;22 例发生在肺外周部,6 例发生在纵隔旁;肿瘤大小为直径 3 mm 微小结节灶到 67 mm×63 mm 大小的类圆形软组织包块,未发现病变跨叶现象。

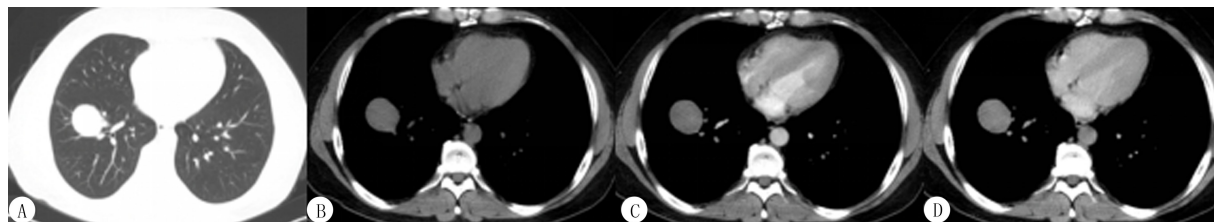
2.3 肿瘤 CT 影像学表现

3 例病灶为直径小于 5 mm 的微小结节灶,12

例为呈类圆形软组织包块或结节灶,13 例为不规则形软组织密度包块或结节灶;病灶呈不均匀囊实性密度 21 例,边缘光整 12 例(图 1),边缘不光整 16 例。增强扫描 9 例呈不均匀明显强化,5 例表现为均匀性明显强化,5 例表现为轻中度强化。12 例病灶边缘可见特征性“平直征”(图 2),7 例可见“桃尖征”,11 例可见“棘状突起及长毛刺征”,5 例病灶边缘可见晕征,5 例病灶内可见空泡,3 例病灶内可见钙化,9 例可见病灶邻近胸膜增厚,6 例合并同侧胸腔积液,5 例合并同侧肺门或纵隔淋巴结增大,4 例中央型者表现为支气管管壁增厚或闭塞。

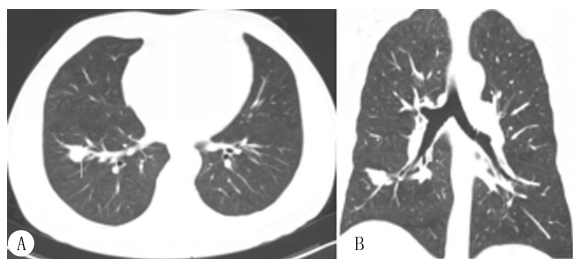
2.4 病理结果分析

所有患者均进行了病理学检查,其中 17 例为术后经病理学检查明确诊断,11 例为穿刺活检明确诊断。28 例患者肿瘤组织镜下均有纤维组织细胞增生,纤维母细胞核增大,部分可见包涵体伴轻度异型;23 例肺组织呈慢性活动性炎性表现,其中 5 例支气管周围伴大量炎性细胞浸润,周边肺泡腔内见增生的纤维母细胞团,符合肺 IMT 合并机化性肺炎改变,15 例伴有大量淋巴细胞和浆细胞浸润。28 例患者中有 26 例进行了免疫组化分析,结果显示肿瘤组织内波形蛋白 Vimentin 均呈阳性表达,SMA、ALK、CD-68、CD-99 呈阳性表达分别为 19、9、12、9 例,CK 呈阴性表达 14 例,S-100 呈阴性表达 8 例,CD-34 呈阴性表达 13 例。



A~D 分别为患者的肺窗及平扫、动脉期、静脉期影像学表现

图 1 患者肺部 CT 影像学表现



A、B 分别为肺窗横轴位及冠状位重建影像学图像

图 2 患者肺部 CT 检查显示病灶边缘呈“平直征”的影像学表现

3 讨论

IMT 是一种罕见的纤维母细胞和肌纤维母细

胞来源的间叶源性肿瘤,多数为良性,但也具有恶性潜能,少数可转移或有复发倾向^[3-4]。

3.1 病因及发病机制

肺 IMT 的病因和发病机制尚无共识,有学者认为可能与肺部感染引起的过度免疫反应诱导肌纤维母细胞增殖有关。此外,部分患者 IgG4 沉积呈阳性,浆细胞增加和闭塞性静脉炎,提示自身免疫性病因,其他可能的致病因素还包括染色体以及基因异常、肺梗死及放疗史等^[5]。本研究,有 5 例患者既往有肺部感染病史,2 例患者既往有肺癌手术及放疗史。

3.2 组织病理学及免疫组化特点

肉眼观察下,IMT 为质韧的实性或胶冻样组织,切面呈灰白色或棕褐色,偶见小空洞,钙化、出血及坏死少见^[6]。IMT 镜下可见肌纤维母细胞性梭形细胞增生,呈席纹状及车辐状排列,黏液样胶原间质中可见大量淋巴细胞和(或)浆细胞浸润。有研究将肺 IMT 分为机化肺炎型(组织性肺炎型)、纤维组织细胞瘤型以及淋巴细胞-浆细胞型 3 种组织病理学类型^[7-8]。本研究中 28 例患者 IMT 组织中均有纤维组织细胞增生,纤维母细胞核大,部分可见包涵体伴轻度异型;23 例可见肺组织呈慢性活动性炎,其中 5 例符合肺 IMT 合并机化性肺炎改变,15 例伴有大量淋巴细胞以及浆细胞浸润,上述结果与 MATSUBARA 等^[9]报道的纤维组织细胞模式约占肺 IMT 的 44% 有所不同,可能与样本量较少有关。

免疫组化检查是临床诊断 IMT 的重要依据。本研究中 26 例患者进行了免疫组化检查,26 例患者 IMT 组织 Vimentin 表达均为阳性,19 例患者的 SMA 表达阳性,另外 ALK、CD-68、CD-99 阳性表达者分别为 9、12、9 例,而其他标志物中 14 例 CK 呈阴性表达,8 例 S-100 呈阴性表达,13 例 CD-34 呈阴性表达,与国内其他研究结果基本相符^[10-13]。提示 IMT 为间叶组织来源,常为 SMA 阳性表达,易标记巨噬细胞及成纤维细胞,少标记神经及血管的真性肿瘤。

3.3 临床及实验室检查特点

IMT 临床少见,主要见于中青年,40 岁以下患者占 60%,男女发病率无明显差异,绝大部分肺 IMT 无明显临床症状,实验室检查正常。部分患者出现咳嗽、咳痰、发热等症状,实验室检查可见小细胞贫血、红细胞沉降率升高、血小板增多等表现^[14]。

3.4 影像学表现

典型肺 IMT 无显著侧别差异,多发生在下叶,典型者表现为外周单发生长、边界清楚的圆形或类圆形包块,直径通常 1~12 cm,多发包块和双侧受累较少见。本研究共 28 处病灶,均为单发,其中左肺 12 例,右肺 16 例,病变直径 0.3~6.7 cm,其中发生在肺下叶者 21 例,这与 KAKITSUBATA 等^[7]的研究结果相仿,认为可能系因微生物更易进入肺下叶气管支气管树,引起组织性肺炎并最终致肺 IMT 发生。

肺 IMT 在 CT 上多表现为密度均匀或不均匀包块,体积小者以实性成分为主,大者可出现坏死囊变,包块边缘光滑或伴有“平直征”、“桃尖征”或“棘

状突起及长毛刺征”等,增强扫描可见病灶不同程度强化。“平直征”是肺 IMT 特异性的征象,表现为病灶边缘整齐平坦或略向内凹,可能与包块受细支气管或血管阻隔有关,提示肿瘤的侵袭性较弱;“桃尖征”也是特异性影像表现之一,形似桃尖,可能是由病灶周围胸膜粘连及纤维组织增生引起^[15-17]。本研究 28 例病灶中有 11 例出现“棘状突起及长毛刺征”,组织学上表现为从肿瘤边缘向肺放射状纤维化束,表明病变沿肺小叶间隔向四周生长并伴随纤维组织增生^[7]。本研究中还有 5 例病灶周围发现环形淡薄密度增高影,呈“晕征”,结合组织病理学检查结果,考虑可能是病灶周围肺泡结构炎症浸润、出血、纤维性改变以及肺泡结构机化水肿所致^[14,18]。

研究发现,IMT 内钙化及空洞少见^[19]。KIM 等^[20]在 10 例肺 IMT 患者中发现 1 例有钙化。本研究中有 3 例病灶内密度不均并钙化。此外,5 例病灶内出现空泡,可能系病灶中未被炎性组织完全替代的肺结构支架。推测钙化和空洞的出现与患者既往的肺部感染史有一定的关系,但这仍需进一步的研究。

研究结果显示,IMT 可发生于支气管内^[21]。本研究中 5 例发生在纵隔旁的病灶累及支气管,3 例导致支气管管壁增厚,2 例导致邻近支气管闭塞,病理检查结果显示,前者为支气管黏膜扩张并且伴有大量炎细胞浸润,后者为病灶增大压迫支气管致其闭塞。

本研究中有 15 例患者 SMA 呈阳性表达。有研究认为 SMA 阳性提示肿瘤具有侵袭性^[22-23]。本研究中 CT 扫描 15 例病灶边缘均不光滑,可见分叶、毛刺征,其中 9 例可见邻近胸膜广基底增厚,部分与病灶呈幕状粘连,6 例合并同侧胸腔积液,5 例合并同侧肺门或纵隔淋巴结增大。说明 CT 表现对肿瘤是否具有侵袭性以及判断其良恶性具有一定的提示作用,早期发现相应征象,有助于临床早期治疗,并在术后进行定期复查,以预防肿瘤复发。

综上所述,目前病理活检仍是临床确诊的主要依据。本研究结合组织病理学及免疫组化特征解释了部分影像学表现,病灶的形态、大小、密度、边缘光滑或毛糙等在判断肿瘤良恶性及分析病变与邻近组织结构的关系中,起到了提示作用。本病需与肺硬化性肺泡细胞瘤、周围型肺癌、错构瘤及肺结核球等肺孤立性结节进行鉴别,仔细分析影像学表现,有助于临床医师术前诊断,对其术后治疗也有一定的指导意义。

伦理批准和知情同意:本研究涉及的所有试验均已通过青岛市第八人民医院伦理委员会的审核批准(文件号 QBYLL-KY-2023-014)。所有试验过程均遵照《人体医学研究的伦理准则》的条例进行。受试对象或其亲属已经签署知情同意书。

作者声明:李辉坚、王海天、周禹、史慧文参与了研究设计;李辉坚、王海天、王国华参与了论文的写作和修改。所有作者均阅读并同意发表该论文,且均声明不存在利益冲突。

【参考文献】

- [1] SURABHI V R, CHUA S, PATEL R P, et al. Inflammatory myofibroblastic tumors: Current update[J]. Radiol Clin North Am, 2016,54(3):553-563.
 - [2] RAMOS J G, OCHOA A, CICUTTI S, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of the lung involving the central nervous system in pediatric patients[J]. Childs Nerv Syst, 2023,39(5):1137-1145.
 - [3] 张秀芸. 肺部炎性肌纤维母细胞瘤 16 例患者的 CT 表现及病理分析[J]. 中国 CT 和 MRI 杂志, 2017,15(9):67-69.
 - [4] IWAI H, YANAGAWA N, DEGUCHI H, et al. Surgical treatment for lung metastasis of inflammatory myofibroblastic tumor of the lung: A case report[J]. Thorac Cancer, 2023,14(17):1644-1647.
 - [5] 何春燕, 朴颖实, 田澄, 等. 头颈部炎性肌纤维母细胞瘤及炎性假瘤的临床病理特点[J]. 临床与实验病理学杂志, 2015,31(12):1356-1360.
 - [6] 汪风华, 梁建华, 曾嘉航, 等. 小儿肺部炎性肌纤维母细胞瘤的临床特征及诊治方法[J]. 中华肿瘤杂志, 2017,39(4):299-302.
 - [7] KAKITSUBATA Y, THEODOROU S J, THEODOROU D J, et al. Myofibroblastic inflammatory tumor of the lung: CT findings with pathologic correlation[J]. Comput Med Imaging Graph, 2007,31(8):607-613.
 - [8] UFUK F, HEREK D, KARABULUT N. Inflammatory myofibroblastic tumor of the lung: Unusual imaging findings of three cases[J]. Pol J Radiol, 2015,80:479-482.
 - [9] MATSUBARA O, TAN-LIU N S, KENNEY R M, et al. Inflammatory pseudotumors of the lung: Progression from organizing pneumonia to fibrous histiocytoma or to plasma cell granuloma in 32 cases[J]. Hum Pathol, 1988,19(7):807-814.
 - [10] 刘玉建, 仲建全, 冯浩, 等. 肺炎性肌纤维母细胞瘤 MDCT 表现与病理对照研究[J]. 医学影像学杂志, 2021,31(7):1160-1162,1167.
 - [11] 韩晓红, 俞同福. 肺炎性肌纤维母细胞瘤的 CT 诊断价值[J]. 医学影像学杂志, 2018,28(1):51-53,56.
 - [12] 陈明, 王艳艳, 蒋小莉. 肺炎性肌纤维母细胞瘤的 CT 表现[J]. 医学影像学杂志, 2017,27(12):2294-2298.
 - [13] 吕绍茂, 段少银, 韩丹, 等. 炎性肌纤维母细胞瘤影像学表现与病理学分析[J]. 中国临床医学影像杂志, 2010,21(5):331-335.
 - [14] 陶磊, 崔文静, 卢光明. 肺炎性肌纤维母细胞瘤的 CT 影像表现及病理对照[J]. 临床放射学杂志, 2017,36(10):1531-1534.
 - [15] 魏宝春. 肺炎性肌纤维母细胞瘤的 CT 特征性表现及其鉴别诊断[J]. 影像研究与医学应用, 2020,4(15):47-48.
 - [16] 朱海旭, 王艳, 黎星. MSCT 在肺部炎性肌纤维母细胞瘤诊断中的应用[J]. 现代医用影像学, 2019,28(7):1469-1471.
 - [17] 吴小辉. 肺炎性肌纤维母细胞瘤的 CT 影像表现及病理对照分析[J]. 现代医用影像学, 2019,28(5):998-999.
 - [18] 刘海玲, 刘斌, 陶景山, 等. 胸部炎性肌纤维母细胞瘤的影像征象分析[J]. 世界最新医学信息文摘, 2019,19(68):194,201.
 - [19] ARUNACHALAM J, RADHAKRISHNAN H, PATEL H, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor mimicking a cavitary lesion in the lung: A case report and a comprehensive literature review[J]. Cureus, 2022,14(9):e29193.
 - [20] KIM T S, HAN J, KIM G Y, et al. Pulmonary inflammatory pseudotumor (inflammatory myofibroblastic tumor): CT features with pathologic correlation[J]. J Comput Assist Tomogr, 2005,29(5):633-639.
 - [21] GUANÀ R, CARPINO A, MIGLIETTA M, et al. Endobronchial inflammatory myofibroblastic tumor in a 3-year-old child [J]. European J Pediatr Surg Rep, 2023,11(1):e5-e9.
 - [22] 孙海涛, 刘错, 王艳秋, 等. 腹部炎性肌纤维母细胞瘤以病理为基础的影像学特征[J]. 放射学实践, 2017,32(2):162-166.
 - [23] WATANABE H, YAMASAKI N, MIYAZAKI T, et al. Successful treatment based on molecular biological assessment of invasive anaplastic lymphoma kinase-positive inflammatory myofibroblastic tumor of the lung[J]. Surg Case Rep, 2019,5(1):118. (本文编辑 耿波 厉建强)
-
- (上接第 368 页)
- [18] LUKAS C, BRAUN J, VAN DER HEIJDE D, et al. Scoring inflammatory activity of the spine by magnetic resonance imaging in ankylosing spondylitis: A multireader experiment[J]. J Rheumatol, 2007,34(4):862-870.
 - [19] DEBUSSCHERE K, CAMBRÉ I, GRACEY E, et al. Born to Run: The paradox of biomechanical force in spondyloarthritis from an evolutionary perspective [J]. Best Pract Res Clin Rheumatol, 2017,31(6):887-894.
 - [20] AKGUL O, GULKESEN A, AKGOL G, et al. MR-defined fat infiltration of the lumbar paravertebral muscles differs between non-radiographic axial spondyloarthritis and established ankylosing spondylitis[J]. Mod Rheumatol, 2013,23(4):811-816.
 - [21] OZTURK E C, YAGCI I. The structural, functional and electrophysiological assessment of paraspinal musculature of patients with ankylosing spondylitis and non-radiographic axial spondyloarthritis[J]. Rheumatol Int, 2021,41(3):595-603.
 - [22] 黄瑞滨, 杨宏武, 苏树燕, 等. IDEAL 序列定量评估早期强直性脊柱炎椎旁肌脂肪浸润[J]. 磁共振成像, 2022,13(1):26-30.
 - [23] ZHANG Y, XU H F, HU X, et al. Histopathological changes in supraspinous ligaments, ligamentum flava and paraspinal muscle tissues of patients with ankylosing spondylitis[J]. Int J Rheum Dis, 2016,19(4):420-429.
 - [24] 张容, 王辉, 张志毅. 强直性脊柱炎机械应力相关因素的研究进展[J]. 中华风湿病学杂志, 2022,26(3):198-201. (本文编辑 范睿心 厉建强)