



· 论 著 ·

完全囊变型胃肠道间质瘤的影像学表现 (附3例报告并文献复习)

陈菁华¹, 刘可夫², 盛二燕¹, 黄 健¹, 彭卫军³

1. 太仓市中医医院放射科, 江苏 苏州 215400;
2. 南京医科大学附属苏州市立医院放射科, 江苏 苏州 215008;
3. 复旦大学附属肿瘤医院放射诊断科, 复旦大学上海医学院肿瘤学系, 上海 200032

[摘要] 目的: 探讨完全囊变型胃肠道间质瘤(cystic gastrointestinal stromal tumor, GIST)的计算机体层成像(computed tomography, CT)和磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)表现及鉴别诊断。方法: 对3例经手术后病理学检查证实为完全囊变型GIST患者的影像学资料进行回顾性分析。结果: 3例患者CT平扫表现为外生性膨胀性生长的巨大密度均匀囊性肿块, 其中2例边缘有少许钙化, 1例患者MRI表现为T1加权成像(T1-weighted imaging, T1WI)低信号、T2加权成像(T2-weighted imaging, T2WI)稍高信号, 增强均表现为仅囊壁轻中度均匀强化, 内部无强化。3例病灶均与肠管关系密切, 周围结构受推压, 1例可见血供来自临近肠管壁, 合并小肠扭转。结论: 腹盆腔外生性膨胀性生长的巨大囊性肿块伴边缘钙化点, 肿块与肠管关系密切, 周围结构未见受累, 增强可见部分病灶血供来自临近肠管壁, 可能为完全囊变型GIST较具特征性的影像学表现。

[关键词] 胃肠道间质瘤; CT; 磁共振成像

DOI: 10.19732/j.cnki.2096-6210.2021.06.015

中图分类号: R735; R445.2; R445.3 文献标志码: A 文章编号: 2096-6210(2021)06-0519-06

CT and MRI findings of gastrointestinal stromal tumor with complete cystic formation (report of 3 cases and review of literatures) CHEN Jinghua¹, LIU Kefu², SHENG Eryan¹, HUANG Jian¹, PENG Weijun³ (1. Department of Radiology, Taicang Traditional Chinese Medicine Hospital, Suzhou 215400, Jiangsu Province, China; 2. Department of Radiology, Suzhou Municipal Hospital Affiliated to Nanjing Medical University, Suzhou 215008, Jiangsu Province, China; 3. Department of Radiology, Fudan University Shanghai Cancer Center, Department of Oncology, Shanghai Medical College, Fudan University, Shanghai 200032, China)

Correspondence to: PENG Weijun E-mail: cjr.pengweijun@vip.163.com

[Abstract] **Objective:** To investigate the computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) findings of complete cystic gastrointestinal stromal tumor (GIST) and its differential diagnosis. **Methods:** The data of CT and MRI images of complete cystic GIST with pathologically proved were retrospectively analyzed. **Results:** All of the 3 cases showed huge and homogeneous cystic masses with exophytic and expansive growth, of which 2 cases had a little calcification on the edge on CT. One case with hyperintensity on T1-weighted imaging (T1WI) and slightly hyperintensity on T2-weighted imaging (T2WI) was shown on MRI. All of the 3 cases showed only mild to moderate homogeneous enhancement on the wall of the cyst, but no enhancement inside. In 3 cases, the lesions were closely related to the intestinal canal, and the surrounding structures were pushed. One case showed that the blood supply came from the adjacent intestinal wall, combined with small intestinal volvulus. **Conclusion:** The abdominal and pelvic exophytic expansive giant cystic mass with marginal calcification is closely related to the intestinal canal, and the surrounding structures are not involved. In the enhancement sequence, it can be seen that the blood supply of some lesions comes from the adjacent intestinal wall. The above may be the characteristic imaging findings of complete cystic gist.

[Key words] Gastrointestinal stromal tumor; CT; Magnetic resonance imaging

基金项目: 苏州市科技发展计划项目(SYSD2018031); 太仓市科技计划项目(TC2019JCYL17)

通信作者: 彭卫军 E-mail: cjr.pengweijun@vip.163.com

胃肠道间质瘤 (gastrointestinal stromal tumor, GIST) 是消化道中最常见的间叶性肿瘤, 最常发生于胃和小肠^[1], 是典型的实性肿瘤, 偶尔会发现微小的囊性改变, 完全囊变型GIST非常罕见^[2-3], 目前国内未见相关文献报道。完全囊变型GIST极容易误诊为腹盆腔其他囊性肿瘤或脓肿等, 从而延误治疗。本研究收集3例经病理学检查证实的完全囊变型GIST患者的临床、影像学及病理学资料进行分析, 并复习相关文献, 总结完全囊变型GIST患者的影像学表现, 旨在提高对该病的认识和诊断水平。

1 资料和方法

回顾并分析2018年1月—2019年12月复旦大学附属肿瘤医院经手术后病理学检查证实为完全囊性GIST患者2例及2020年5月太仓市中医医院经手术后病理学检查证实为完全囊性GIST患者1例的临床及影像学资料。3例患者术前均行计算机断层成像 (computed tomography, CT) 平扫及增强扫描, 其中1例加做磁共振成像 (magnetic resonance imaging, MRI) 平扫及增强扫描。男性2例, 女性1例, 年龄分别为55、66、74岁。3例均为无诱因上腹部不适或体检偶然发现腹盆腔占位性病变。3例患者甲胎蛋白、癌胚抗原、糖类抗原19-9均在正常范围, 其中1例患者糖类抗原125升高至98.17 U/mL (正常为0~35 U/mL)。CT检查均采用全腹部平扫及双期增强扫描, 扫描范围从膈顶开始连续扫描至耻骨联合水平, MRI检查行T1加权成像 (T1-weighted imaging, T1WI)、T2加权成像 (T2-weighted imaging, T2WI) 平扫, 并在T1WI基础上行动态增强扫描。

2 结果

病例1入院后行CT检查, 结果显示, 盆腔见一大约13.1 cm × 9.1 cm × 10.0 cm外生性膨胀性生长的囊性肿块, 囊壁较薄约3 mm, 边缘见钙化点, 病灶外缘边界光整, 周围结构受推压移

位, 平均CT值约22 HU, 其内伴有散在条片样稍高密度, 考虑为伴有少许出血。增强CT示病灶外缘呈轻中度均匀强化, 其内未见明显强化, 可见血供来自临近回肠肠系膜血管 (图1A), 病灶与回肠分界不清 (图1B)。病灶右侧肠系膜扭转呈“漩涡”样改变, 近段小肠扩张积液, 见多发阶梯状宽大气液平 (图1C)。手术所见 (图1D): 距离回盲瓣约60 cm处见一大约14 cm × 8 cm小肠肿瘤伴肠扭转, 近端小肠扩张, 血供良好。病理学检查结果: (小肠) GIST, 大部分肿瘤伴出血囊性变, 最大直径13 cm, 核分裂象 < 5个/50 HPF, 两切缘未见肿瘤累及。免疫组织化学染色: 肿瘤细胞CD117 (+, 图1E), DOG1 (+), 平滑肌肌动蛋白 (smooth muscle actin, SMA, +), S100 (-), Desmin (-), Ki-67增殖指数约5%。

病例2入院后行CT检查, 结果显示, 腹腔左侧见一大约8.5 cm × 8.5 cm × 3.5 cm膨胀性生长的囊性占位性病变 (图2A), 囊壁厚度均匀约4 mm, 平均CT值约20 HU, 周围胰腺等组织受推移, 病灶外缘边界清楚, 内侧与小肠肠管分界不清。增强检查示病灶仅囊壁呈轻度强化, 其内未成分见明显强化 (图2B)。MRI示: 病灶表现为T1WI低信号 (图2C), T2WI病灶外缘呈低信号, 其内呈稍高信号 (图2D), 增强检查仅见囊壁呈中度均匀强化 (图2E)。病理学检查结果: 腹腔GIST, 伴大片梗死、出血, 核分裂象 < 5个/50 HPF。免疫组织化学染色: CD117 (+), DOG1 (+), CD34 (+), SMA (+), Desmin (-), S100 (-)。

病例3入院后行CT检查, 结果显示, 腹腔见一大约21.0 cm × 20.0 cm × 18.0 cm密度均匀囊性占位性病变, 边缘见小钙化灶, 病灶与临近肠壁分界不清, 周围结构明显受推压移位, 增强检查仅见囊壁呈轻度均匀强化 (图3A、3B)。病理学检查结果: (小肠) GIST, 核分裂象 < 5个/50 HPF。免疫组织化学染色: CD117 (+), DOG1 (+), CD34 (-), SMA (+), Desmin (-), S100 (-)。

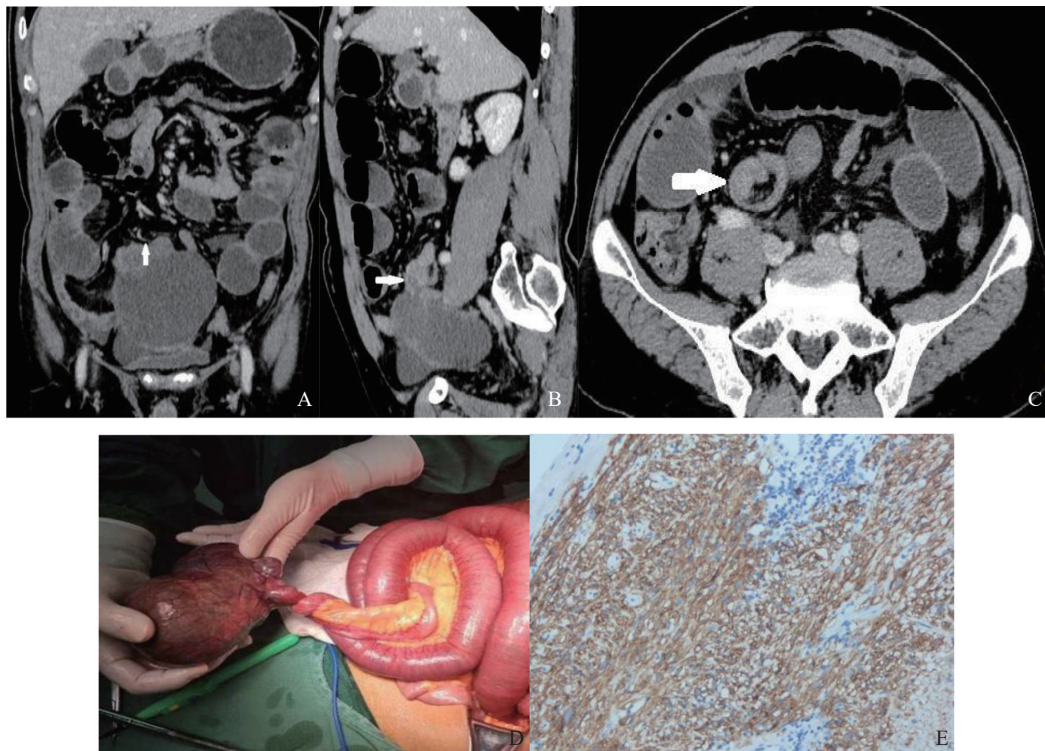


图1 病例1 (患者, 男性, 55岁, 小肠GIST) 影像图、手术图及病理学表现

A: 增强CT可见盆腔囊性占位性病变, 血供来自临近回肠肠系膜血管 (箭头所示); B: 增强CT示病灶与回肠分界不清 (箭头所示); C: 盆腔右侧肠系膜扭转呈“漩涡”状改变 (箭头所示), 另见多发宽大气液平 (箭头所示); D: 术中所见小肠肿瘤伴肠扭转, 近端小肠扩张, 血供良好; E: CD117免疫组织化学染色阳性 (免疫组织化学染色, ×200)。

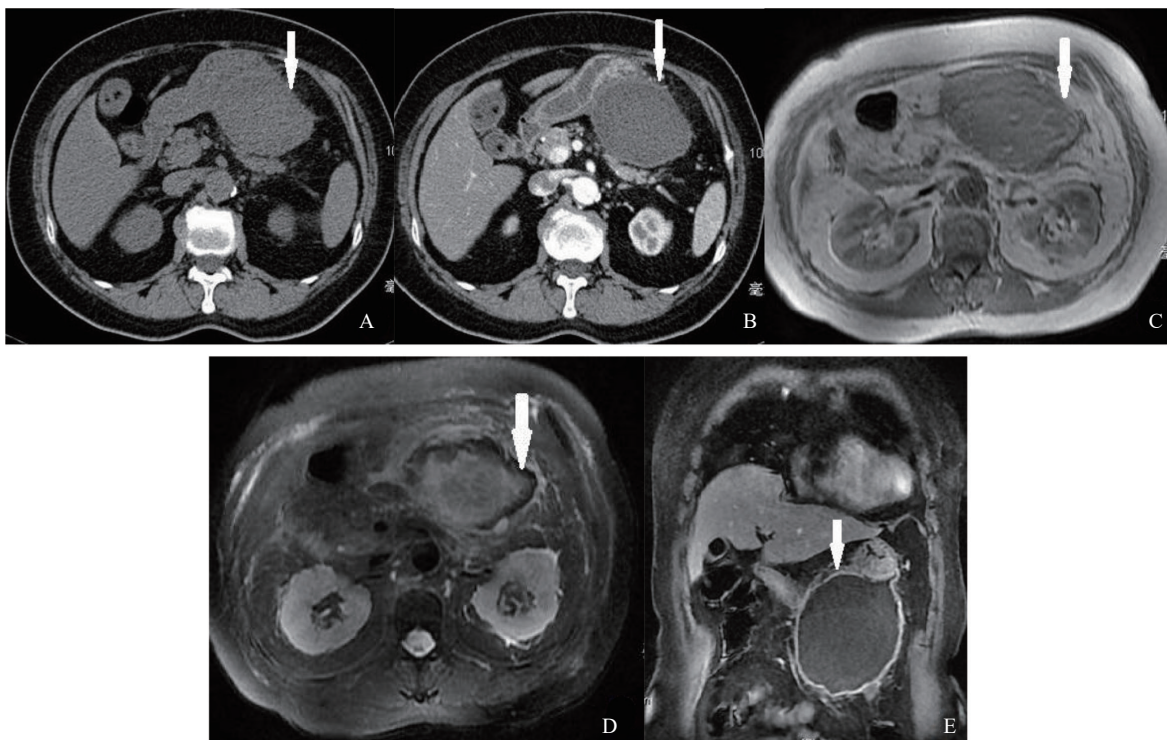


图2 病例2 (患者, 女性, 74岁, 腹腔GIST) 影像图

A: 平扫CT示左上腹巨大囊性占位性病变 (箭头所示), 其内密度较均匀, 病灶与邻近肠管分界不清; B: 增强CT动脉期, 病灶囊壁呈轻度均匀强化 (箭头所示), 其内未见明显强化; C: 横断面T1WI病灶呈均匀稍低信号 (箭头所示); D: 横断面T2WI压脂病灶外缘呈低信号 (箭头所示), 其内呈稍高信号; E: 冠状位T1WI增强示肿块壁呈中度均匀强化, 其内未见强化。

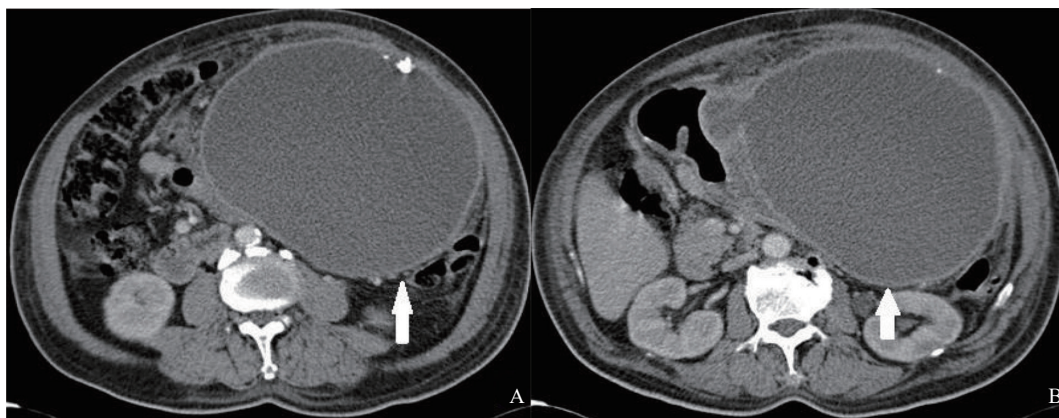


图3 病例3 (患者, 男性, 66岁, 小肠GIST) 影像图

A、B: 增强CT示左侧中下腹巨大囊性占位性病变(箭头所示), 边缘见钙化点, 肿块壁呈中度均匀强化, 其内未见强化, 病灶前上缘与小肠肠管分界不清。

3 讨 论

GIST是一种少见的胃肠道原发肿瘤, 占胃肠道原发肿瘤的1%~2%^[4]。近年来, 随着免疫组织化学和电子显微镜等的不断发展, 研究^[5-6]已证实GIST起源于胃肠道壁的Cajal间质细胞, 而不包括典型的平滑肌瘤、神经源性肿瘤。GIST多见于40岁以上的中老年人, 无明显性别差异。临床表现不具特异性, 从无症状到腹痛、可触及的肿块、出血、肠梗阻和穿孔不等^[5]。本组报道的3例患者均为中老年人, 临床表现为无症状或无明显诱因出现腹部不适, 肿瘤指标正常或轻度升高, 与文献报道相符。

目前关于囊性GIST的病理学特征和预后的研究报道极少, 国外有文献^[2]对比了囊性GIST和实性GIST的临床病理学特征, 发现除了有丝分裂指数和生物学参数两个指标外, 两者在年龄、性别、肿瘤好发部位、细胞类型和辅助性伊马替尼治疗效果方面均无差异。多数囊性GIST有丝分裂象<5个/50 HPF, 中位数为1个/50 HPF, 而实性GIST有丝分裂象大多>10个/50 HPF, 实性GIST相对于囊性GIST更容易表现出恶性生物学行为。本研究3例囊性GIST患者有丝分裂象均<5个/50 HPF, 与文献^[2]报道一致。

目前GIST主要依靠免疫组织化学和电子显微镜检查确诊, 肿瘤的免疫组织化学主要表现为

CD117和/或CD34阳性, 阳性率分别可达到100%和70%~80%, 与CD117相比, CD34对诊断的帮助不大^[7], 另一种敏感的生物标志物DOG1在95%的病例中呈阳性^[5]。本组3例患者CD117、DOG1均为阳性, 其中2例CD34阳性, 与文献报道基本一致。

到目前为止, 国内外对GIST广泛囊变的原因知之甚少, 我们推测可能由于肿瘤与胃肠道之间具有小面积附着, 加上外生生长的模式, 限制了肿瘤的血液供应, 逐渐加重了血管阻塞及导致血管生成障碍, 进而出现充血、出血、变性及液化坏死, 最终明显囊性变^[2, 8]。另外本研究1例患者出现了小肠扭转继发肠梗阻改变, Baheti等^[9]学者提到少数囊性GIST患者可以出现肠梗阻甚至肠扭转(1/41)并发症, 可能与GIST起源于肌间神经丛中的肠起搏细胞有关。

由于GIST患者临床表现很不典型, 影像学检查对于GIST诊断及鉴别诊断具有十分重要的作用^[10]。GIST通常表现为规则、柔软、实性肿块, 5 cm以上的GIST中央区可以发生囊变, 很少整个肿块完全囊变, 关于完全囊性变的GIST影像学表现报道极少。囊变型GIST其主要结构包括囊性组织和假包膜, 很少侵犯周围器官, 没有明显的分隔或壁结节^[11-12], 增强CT检查显示肿块呈周边强化, 仅囊壁强化^[13]。GIST可呈腔内生长, 也可沿着腔外生长, 通常以腔外型生长者多见。腔外型GIST沿着腹腔肠管间隙向腔外生长,

由于肠管的可压缩性,且腹腔的潜在间隙很大,因此腔外型GIST患者发现病变时往往肿瘤体积较大^[14]。本组3例患者中,均表现为腔外生长的巨大囊性肿块,其内无分隔或壁结节,增强CT表现为仅周边囊壁强化,周围器官未见受累改变,与文献报道相符。

复习相关文献并结合本研究3例患者的影像学表现,现将完全囊变型GIST的影像特点总结如下。① CT特点:平扫通常表现为外生性膨胀性生长的腹盆腔巨大囊性肿块,病灶与肠管关系密切,病灶外缘光整清晰,其内无明显分隔或者壁结节,病灶的外缘厚度较薄(<0.5 cm)且均匀一致,可伴有边缘小钙化结节,增强检查部分病灶可以看到血供来自临近肠道血管,仅囊壁见轻中度均匀强化。② MRI特点:T1WI呈较均匀低信号,T2WI外缘呈稍低信号,其内成分呈高信号,增强后仅囊壁呈均匀强化,其内无强化,未见分隔和强化壁结节信号。病灶与肠管分界不清,邻近组织受推压移位,无区域淋巴结和远端器官的转移,少数可伴有小肠扭转继发肠梗阻改变。由此可见,完全囊变型GIST的影像学表现有一定的特征性。

完全囊变型GIST术前极易误诊,通过病灶发生的部位、生长模式、与胃肠道以及血管的关系,主要需要与腹盆腔其他囊性占位性病作鉴别^[15-17]。① 原发性网膜囊肿,肠系膜囊肿或淋巴瘤:病灶与肠管不相通,其分布与肠系膜关系密切,囊内可见分隔,压迫肠管向两侧移位^[18];② 阑尾黏液性囊腺瘤:一般局限于阑尾,囊内分隔较多见,囊壁可见颗粒状或弧线状钙化影,周围脂肪间隙清晰,无网膜包裹^[19];③ 囊性畸胎瘤:多见于年轻人,囊壁较厚,囊内密度不均匀,可见牙齿、钙化及脂肪或脂-液平面,囊内可见壁结节,增强检查囊壁和壁结节明显强化^[20]。此外女性患者还要考虑子宫附件来源的卵巢囊肿、囊腺瘤或实性肿瘤广泛囊变,根据正常的卵巢结构未见显示,病变位置偏下,腹腔内肠管压迫向上移位,与子宫关系密切,通过CT及MRI增强检查有助于鉴别。

当然,本研究也存在局限性,首先,样本量

不足,今后将扩大样本量进一步深入探讨;其次,国内外关于完全囊性GIST的文献介绍较少,关于完全囊性GIST的病因、临床病理学特征及影像学特征需要更多文献进一步证实;此外,未对这些患者进行后续随访影像学复查,今后收集病例时将进一步完善。

综上所述,腹盆腔巨大外生性膨胀性生长的囊性肿块伴边缘钙化点,肿块与肠管关系密切,周围结构未见受累,CT及MRI增强检查可见部分病灶血供来自临近肠管壁,可能为完全囊变型GIST较具特征性影像学表现。当我们在腹盆腔发现不明来源的巨大囊性肿瘤时,要考虑到GIST的可能,同时要注意周围有无肠扭转、肠梗阻等并发症。

[参 考 文 献]

- [1] NAKAMURA D, ADACHI Y, KINJO Y, et al. Extra-gastrointestinal stromal tumor with a large cyst [J]. J Surg Case Rep, 2019, 2019(2): rjy354.
- [2] XUE A W, YUAN W, GAO X D, et al. Gastrointestinal stromal tumors (GISTs) with remarkable cystic change: a specific subtype of GISTs with relatively indolent behaviors and favorable prognoses [J]. J Cancer Res Clin Oncol, 2019, 145(6): 1559-1568.
- [3] TAKAHASHI K, NIHEI T, AOKI Y, et al. Gastric gastrointestinal stromal tumor with predominant cystic formation diagnosed by endoscopic ultrasound-fine needle aspiration [J]. Clin J Gastroenterol, 2020, 13(3): 359-364.
- [4] PARAB T M, DEROGATIS M J, BOAZ A M, et al. Gastrointestinal stromal tumors: a comprehensive review [J]. J Gastrointest Oncol, 2019, 10(1): 144-154.
- [5] WANG L Y, LIU L B, LIU Z H, et al. Giant gastrointestinal stromal tumor with predominantly cystic changes: a case report and literature review [J]. World J Surg Oncol, 2017, 15(1): 220.
- [6] CHEN X, LV H, ZHANG W, et al. Large cystic-based gastrointestinal stromal tumor: a case report [J]. Oncol Lett, 2014, 7(3): 846-848.
- [7] 陈秀玉, 张雪林, 韩路军. 肠道来源胃肠道间质瘤的CT诊断 [J]. 中国临床医学影像杂志, 2009, 20(12): 903-906.
- [8] TAKAHASHI R, NAGAYAMA S, MORI Y, et al. A large cystic gastrointestinal stromal tumor of the rectum in the retrorectal space [J]. Int J Clin Oncol, 2010, 15(6): 601-607.
- [9] BAHETI A D, SHINAGARE A B, O' NEILL A C, et al. MDCT and clinicopathological features of small bowel gastrointestinal stromal tumours in 102 patients: a single institute experience [J]. Br J Radiol, 2015, 88(1053): 20150085.

- [10] 寻 航, 王立兵, 孟德杰. MPR及CTA诊断胃肠道间质瘤的价值 [J] . 中国中西医结合影像学杂志, 2020, 18(3): 281-283.
- [11] ZHU C C, LIU Y, ZHAO G. Exophytic gastrointestinal stromal tumor with cystic changes: a case report [J] . *Oncol Lett*, 2014, 7(5): 1427-1429.
- [12] SHAIKH S T, UPWANSI M H, SHETTY T S, et al. A large cystic variant of gastro-intestinal stromal tumour arising from the jejunum: a case report [J] . *J Clin Diagn Res*, 2015, 9(4):PD11-2.
- [13] OKANO H, TOCHIO T, SUGA D, et al. A case of a stomach gastrointestinal stromal tumor with extremely predominant cystic formation [J] . *Clin J Gastroenterol*, 2015, 8(4): 197-201.
- [14] 班永光, 栾钦花, 李吉昌, 等. 多种影像学检查方法对腔外型胃肠道间质瘤的诊断价值探讨 [J] . 医学影像学杂志, 2013, 23(5): 734-737.
- [15] CHANG C Y, WANG H P, MAO T L, et al. Unusual sonographic appearance of a gastrointestinal stromal tumor presenting as a large multilocular cystic mass [J] . *J Clin Ultrasound*, 2004, 32(4): 200-203.
- [16] MONABATI A, SAFAVI M, SOLHJOO F. Extragastrintestinal stromal tumor presenting as omental cyst [J] . *J Gastrointest Surg*, 2016, 20(6): 1275-1277.
- [17] Seow-En I, Seow-Choen F, Lim TK, et al. Primary omental gastrointestinal stromal tumour (GIST) presenting with a large abdominal mass and spontaneous haemoperitoneum [J] . *BMJ Case Rep*, 2014, 2014: ber2014205528.
- [18] 冀 宾, 吴雄娟, 郭奕龙, 等. 不典型肠系膜囊肿的CT表现与病理分析 [J] . 医学影像学杂志, 2016, 26(4): 687-690.
- [19] 张 瑜, 张广文, 刘会佳, 等. 阑尾低级别黏液性肿瘤的CT表现 [J] . 放射学实践, 2019, 34(2): 174-178.
- [20] 金开元, 陈晓曦, 李邦国. 卵巢囊性病变的CT、MRI表现 [J] . 实用放射学杂志, 2019, 35(5): 776-779.
- (收稿日期: 2021-09-18 修回日期: 2021-10-20)