

原发性肝脏恶性纤维组织细胞瘤的 CT 表现

吕晓飞, 张雪林, 刘珍银, 邱士军, 郭翠萍, 邓燕佳, 彭俊萍

【摘要】 目的:分析探讨肝脏恶性纤维组织细胞瘤(MFH)的 CT 表现,提高对该病的认识。**方法:**回顾性分析 3 例经手术病理证实的肝脏 MFH 的 CT 及临床资料。3 例患者均行上腹部 CT 平扫、三期动态增强扫描。**结果:**3 例肝脏 MFH 体积均较大,2 例表现为边界尚清晰的单发肿块,1 例为边界不清的弥漫性多发瘤灶;瘤内均有不同程度的囊变坏死,无钙化;增强扫描可表现为延迟强化(2 例)或快进慢出(1 例);1 例伴胆管扩张及胆管癌栓。3 例均无门静脉癌栓、淋巴结及远处转移。**结论:**肝脏 MFH 的 CT 表现形式多样,临床最终诊断依赖病理,特别需与原发性肝细胞癌或胆管细胞癌鉴别。

【关键词】 肝肿瘤; 恶性纤维组织细胞瘤; 体层摄影术, X 线计算机

【中图分类号】 R814.42; R735.7 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2011)08-0845-03

Primary malignant fibrous histiocytoma of the liver: a CT study LV Xiao-fei, ZHANG Xue-lin, LIU Zhen-yin, et al. Department of Medical Imaging Center, Nanfang Hospital of Nanfang Medical University, Guangzhou 510515, P. R. China

【Abstract】 Objective: To describe and analyze CT appearances of primary hepatic malignant fibrous histiocytoma (MFH) of the liver. **Methods:** A retrospective analysis of clinical data and multiphase dynamic CT images was performed in 3 patients with pathologically proven hepatic MFH. **Results:** Of the 3 patients, all 3 presented with large masses, 2 had solitary, relatively well-defined tumors, and 1 had ill-defined infiltrative lesions. Varying degrees of cystic or necrotic changes were seen within all the tumors, but no calcifications were noted. The enhancement pattern of MFH on multiphase dynamic CT was delayed enhancement ($n=2$) or fast wash-in/slow wash-out ($n=1$). One case showed dilatation of intrahepatic bile ducts and thrombi of bile ducts. There was no CT evidence of portal vein thrombosis, regional lymph node involvement or distant metastasis in any of the cases. **Conclusion:** A definitive CT diagnosis of primary hepatic MFH is challenging because of its variable appearance. Final diagnosis is generally entrusted to pathological findings of surgically resected or biopsy samples. Differential diagnosis must consider several other hepatic malignancies, especially hepatocellular carcinoma and intrahepatic cholangiocarcinoma.

【Key words】 Liver neoplasms; Malignant fibrous histiocytoma; Tomography, X-ray computed

恶性纤维组织细胞瘤是一种成人常见的软组织肉瘤之一,较常发生于四肢、腹膜后间隙或腹腔等部位^[1],发生在肝脏的恶性纤维组织细胞瘤(malignant fibrous histiocytoma, MFH)罕见^[2,3]。国外文献有关该病的报道大多为病例报道,且有关肝脏 MFH 的影像学表现甚少。本文回顾性分析本院经手术病理证实的 3 例肝脏 MFH 的 CT 表现并复习相关文献,旨在提高对该病 CT 表现的认识。

材料与方 法

搜集南方医院 2005 年 1 月~2010 年 12 月经病理证实的肝脏 MFH 病例资料 3 例,病例 1,男,54 岁,反复上腹部隐痛 3 月余,皮肤、巩膜黄染 1 月余,曾在当地医院诊断为肝内外胆管结石,经抗生素治疗效果不佳。实验室检查:WBC 10.7 G/L;TBIL 58.3 $\mu\text{mol/L}$,DBIL 38.8 $\mu\text{mol/L}$;甲胎蛋白(AFP)、癌胚抗原(CEA)、糖类抗原(CA19-9)均为阴性。病例 2,男,46 岁,1 周前无明显诱因出现右上腹持续性隐痛,伴有体

重减轻,实验室检查:乙肝表面抗原(HBsAg)、乙肝表面抗体(HBeAb)、核心抗体(HbcAb)阳性;AFP 阴性、CEA、CA19-9 未检查。病例 3,女,31 岁,右上腹隐痛伴发热 2 周,AFP、CEA、CA19-9 均为阴性。

使用 GE LightSpeed 16 层螺旋 CT 机扫描。扫描参数:探测器采用 $16 \times 1.25 \text{ mm}$ 模式,螺距 1.375,层厚及间距为 7.5 mm,120 kV,280 mA。所有患者平扫后,均经肘前静脉以 3.0 ml/s 流率注射对比剂碘海醇(300 mg I/ml) 75~100 ml 行三期(动脉期、门脉期及延迟期)增强扫描,扫描时间分别为注射对比剂后 25~30 s、55~60 s、120~150 s。

结 果

1. CT 表现

病例 1:肝外左叶萎缩,见大小约 $6.1 \text{ cm} \times 8.3 \text{ cm}$ 大片不规则蜂房状低密度区,呈浸润性生长,边界不清(图 1a),实性分隔 CT 值约 43 HU;肝内胆管及胆总管广泛扩张并见多发铸型结石。增强扫描病灶实性分隔不均匀延迟强化(图 1b),动脉期、门脉期及延迟期 CT 值各约为 56、74 和 89 HU,中心坏死低密度区无明显强化。术前诊断:肝左外叶胆管细胞癌。

作者单位:510515 广州,广州南方医科大学南方医院影像中心

作者简介:吕晓飞(1984-),男,江西吉安人,博士研究生,主要从事腹部及头颈部影像诊断工作。

通讯作者:张雪林, E-mail: zxlffy@hotmail.com

病例 2: 肝右后叶下段见一大小约 $8.1\text{ cm} \times 8.2\text{ cm}$ 的类圆形肿块, 平扫密度不均, 边界尚清晰, CT 值约 40 HU。增强扫描动脉期肿块轻度不均匀强化, 其内可见裂隙状或不规则低密度区, 肿块周边见肝动脉分支部分包绕(图 2a), 门脉期及延迟期肿块进一步强化(图 2b、c), 部分低密度区呈延迟强化, 三期 CT 值各约 50、59 和 58 HU。术前诊断: 肝右后叶原发性肝细胞癌。

病例 3: 肝左外叶见一大小约 $5.7\text{ cm} \times 9.8\text{ cm}$ 椭圆形肿块, 密度尚均匀, 与肝左外叶边界欠清晰, CT 值约 40 HU。增强扫描动脉期肿块呈明显不均匀片状或条状强化(图 3a); 门脉期部分区域强化程度明显下降, 部分区域强化程度高于动脉期, 内见斑片状低密度囊变坏死区(图 3b); 三期 CT 值各为 125、95 和 77 HU。术前诊断: 肝左外叶外生性原发性肝细胞癌。

2. 术中所见及病理

病例 1, 术中肝左叶可触及多个质硬肿物, 表面灰白色, 肝右叶边缘可扪及条索样排列结石, 胆总管切开

后取出大量铸型结石及癌栓, 病理诊断: 肝脏恶性纤维组织细胞瘤(席纹状多形性型)。病例 2, 术中肿瘤位于肝右后叶并突出于表面, 质地硬, 表面呈灰褐色, 病理诊断: 肝脏恶性纤维组织细胞瘤(席纹状多形性型)。病例 3, 术中肝左外叶肿块表面血管丰富, 呈红色, 质地中等, 包膜完整, 与周围脏器无明显粘连, 病理诊断: (炎症型) 肝脏恶性纤维组织细胞瘤(图 3c)。

讨 论

肝脏 MFH 由 Alberti-Flor 等^[4]于 1985 年首次报道, 是一种罕见的恶性肿瘤, 目前为止, 国外英文文献仅报道不足 40 例^[3,5,6]。文献报道肝脏 MFH 好发于成年人, 发病年龄为 27~87 岁, 平均年龄为 58 岁左右, 男女发病率无明显差异^[3,5,7]。临床表现通常无特异性, 一般为上腹部不适及疼痛, 伴有体重下降, 部分患者可有厌食、发热及黄疸等表现。实验室检查肿瘤标记物 AFP、CEA、CA-199 通常为阴性, 部分患者白细胞计数升高。有学者认为发热及白细胞计数升高通

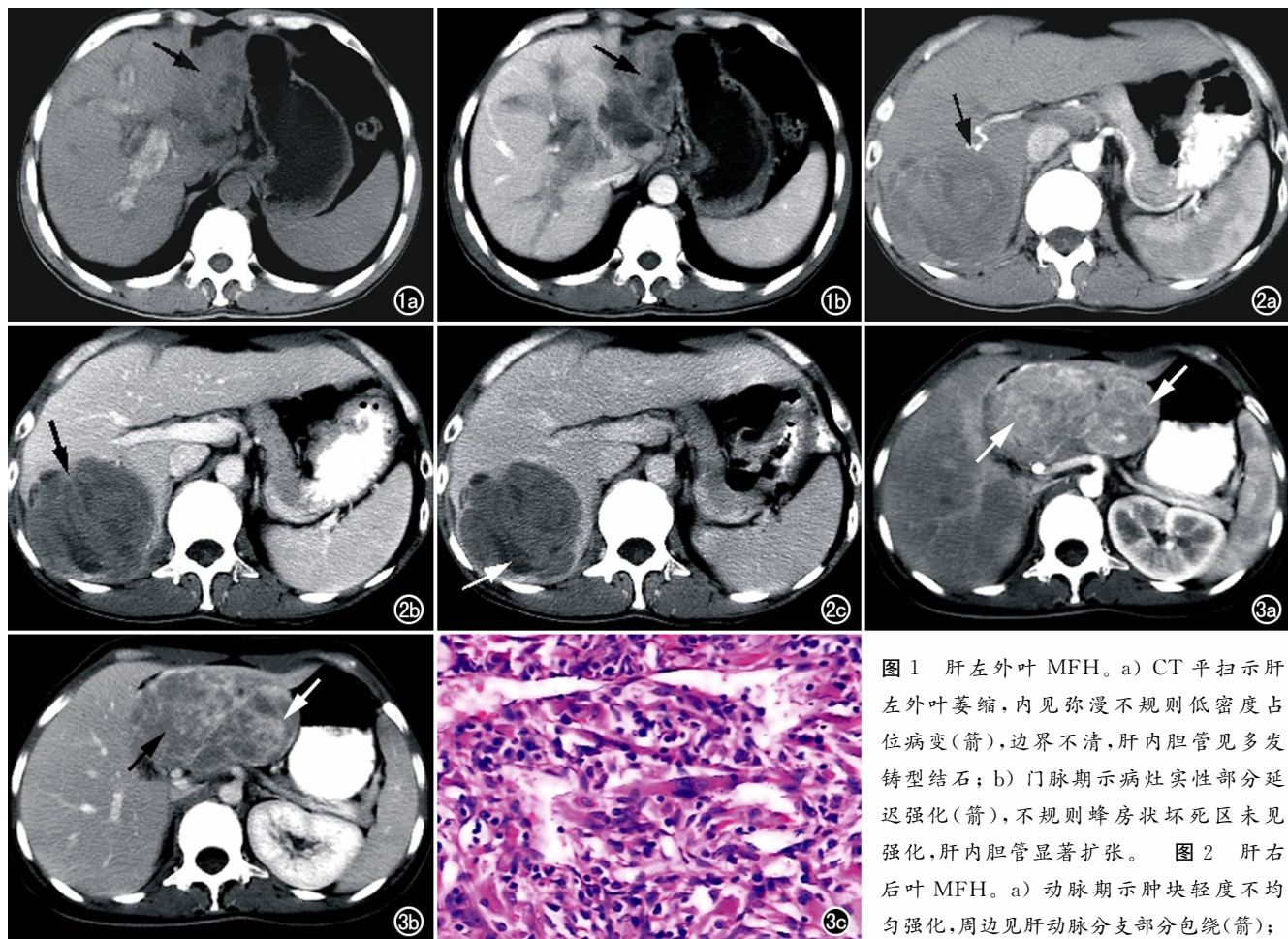


图 1 肝左外叶 MFH。a) CT 平扫示肝左外叶萎缩, 内见弥漫不规则低密度占位病变(箭), 边界不清, 肝内胆管见多发铸型结石; b) 门脉期示病灶实性部分延迟强化(箭), 不规则蜂房状坏死区未见强化, 肝内胆管显著扩张。图 2 肝右后叶 MFH。a) 动脉期示肿块轻度不均匀强化, 周边见肝动脉分支部分包绕(箭);

b) 门脉期示肿块边界尚清晰, 实性成分进一步强化(箭); c) 延迟期示强化程度与门脉期相当, 其内不规则形的低密度区未见强化(箭)。图 3 肝左外叶 MFH。a) 动脉期示肿块呈明显不均匀片状或条状强化(箭); b) 门脉期示部分区域强化程度明显下降(黑箭), 部分区域强化程度高于动脉期(白箭); c) 镜下病理示瘤细胞多形性明显, 胞浆丰富红染, 可见较多的巨核、多核瘤细胞, 有病理性核分裂象, 杂以较多的淋巴细胞、浆细胞浸润及纤维性细胞和组织细胞样细胞。

常时由于肝组织坏死及毒素产生所继发的感染所致^[3]。本组 1 例表现为发热及白细胞计数升高,可能是由于同时合并有肝内外胆管结石继发感染所致。

由于 MFH 并非真正起源于组织细胞,目前将其归入为未分化多形性肉瘤^[6]。组织学上可分为 5 型:席纹状多形性型、黏液型、巨细胞型、炎症型及血管瘤型。发生于肝脏的 MFH 约 90% 为席纹状多形性型,黏液型约占 10%,其他类型文献鲜有报道^[2,3]。肝脏 MFH 的病理诊断主要依靠免疫组织化学检查,大部分肿瘤表达波形蛋白(Vim)、巨噬细胞(CD68)、抗胰蛋白酶(α -1-AT)、抗胰糜蛋白酶(α -1-ACT)^[3]。镜下通常表现为肿瘤细胞多形性明显,胞浆丰富红染,可见巨核、多核瘤细胞,病理性核分裂像多见;肿瘤间质主要为富血管的胶原纤维,部分可见黏液变性坏死区,可伴炎症细胞浸润^[3]。

肝脏 MFH 的 CT 表现差异较大,且无显著特征性表现。①部位、数目及大小:肝脏 MFH 无明显好发的肝叶,左右叶均可发生,约 91% 为单发^[3],少数为多发,本组仅例 1 为弥漫型多发,肿瘤体积通常较大,发现时最大径一般均 ≥ 5 cm(平均值约 12 cm)^[2,3],本组 3 例最大径均 > 8 cm。②边界、形态及密度:边界一般欠清晰或尚可分辨,呈浸润及膨胀性生长,周围无明显包膜,形态可表现为类圆形或不规则状;多数病灶内可见囊变、坏死或出血,坏死明显时甚至可表现单发或多发巨大囊腔^[6],本组 3 例均有不同程度的囊变坏死,瘤内发生钙化尚未有报道。③增强扫描:由于组织病理上肿瘤内所含纤维及血管成分不一,强化程度差异较大,含纤维成分较多时表现为延迟强化,但亦可为类似原发性肝癌“快进快出”表现^[8],黏液变及囊变坏死区不强化,本组中 2 例表现为延迟强化,病理表现为肿瘤间质内富含较多纤维成分;另 1 例炎症型肝脏 MFH 则表现为动脉期明显强化,与病理上富有增殖的血管及炎性细胞浸润有密切关系。④侵犯及转移:周围侵犯膈肌较常见,亦可累及邻近肾上腺,少数可发生肺部远处转移,局部淋巴结转移极少见^[2,3],本组 1 例表现为胆管内的广泛癌栓,余 2 例未见有转移征象。

由于肝脏 MFH 的影像表现形式多样,临床上容易误诊,需与以下疾病鉴别。①原发性肝细胞癌:临床上一般有乙肝病史及 AFP 显著升高,单发的原发性肝细胞癌多数可有假包膜,肿瘤较大时易发生肝内子灶、门静脉癌栓、淋巴结及远处脏器转移,此外,肝脏 MFH 门脉期较动脉期强化程度下降的幅度不及原发性肝癌。②胆管细胞癌:本组中例 1 表现酷似胆管细胞癌,以往文献亦有类似报道^[9,10],两者鉴别较困难,有学者认为肝内胆管扩张是由于肿瘤的弥漫性浸润产生的癌栓或肿瘤压迫胆管造成,胆管细胞癌较容易合

并有肝门部淋巴结转移。③其他肉瘤:肝脏血管肉瘤为富血供肿瘤,增强后动脉期常呈明显不均匀强化,强化的区域大多数分布于病灶中心,强化程度明显高于肝实质,且随着时间推移可有充填^[11],与其他少见肉瘤如肝脏平滑肌肉瘤等鉴别较困难。

与其他部位的 MFH 治疗手段类似,肝脏 MFH 治疗首选手术切除^[6]。病理组织学类型、肿瘤大小及手术切缘是否阳性对肝脏 MFH 预后具有重要意义^[6,9]。Li 等^[3]认为黏液型肝脏 MFH 预后较其他类型好,肿瘤直径大于 10 cm 以上转移率明显增高,但因病例数较少,尚有待于进一步证实。总体来说,患者预后较差,1 年及 2 年存活率分别约为 67% 和 33%^[3]。

总之,肝脏 MFH 是一种少见、恶性程度较高的肿瘤,CT 上通常表现为肝内较大的肿块,多有囊变、坏死或出血,无钙化;增强扫描可表现为延迟强化,亦可相对于肝癌为“快进慢出”表现;淋巴结转移少见,可发生周围侵犯及远处转移。出现以上征象且临床上 AFP 检查为阴性时应将肝脏 MFH 纳入鉴别诊断。

参考文献:

- [1] Kransdorf MJ. Malignant soft-tissue tumors in a large referral population: distribution of diagnoses by age, sex and location[J]. AJR, 1995, 164(1): 129-134.
- [2] Yu JS, Kim KW, Kim CS, et al. Primary malignant fibrous histiocytoma of the liver: imaging features of five surgically confirmed cases[J]. Abdom Imaging, 1999, 24(4): 386-391.
- [3] Li YR, Akbari E, Tretiakova MS, et al. Primary hepatic malignant fibrous histiocytoma: clinicopathologic characteristics and prognostic value of ezrin expression[J]. Am J Surg Pathol, 2008, 32(8): 1144-1158.
- [4] Alberti-Flor JJ, O'Hara MF, Weaver F, et al. Malignant fibrous histiocytoma of the liver[J]. Gastroenterology, 1985, 89(4): 890-893.
- [5] Caldeira A, Martin-Carreras F, Pereira E, et al. Malignant fibrous histiocytoma-a rare hepatic tumor[J]. Rev Esp Enferm Dig, 2010, 102(2): 146-147.
- [6] Kim HS, Kim GY, Lim SJ, et al. Undifferentiated pleomorphic sarcoma of the liver presenting as a unilocular cyst[J]. Hepatobiliary Pancreat Dis Int, 2009, 8(5): 541-543.
- [7] Anagnostopoulos G, Sakorafas GH, Grigoriadis K, et al. Malignant fibrous histiocytoma of the liver: a case report and review of the literature[J]. Mt Sinai J Med, 2005, 72(1): 50-52.
- [8] 丛振杰, 殷薇薇, 董成功, 等. 原发性肝恶性纤维组织细胞瘤的螺旋 CT 表现[J]. 中华消化外科杂志, 2010, 9(1): 70-72.
- [9] Ding GH, Wu MC, Yang JH, et al. Primary hepatic malignant fibrous histiocytoma mimicking cystadenocarcinoma: a case report[J]. Hepatobiliary Pancreat Dis Int, 2006, 5(4): 620-623.
- [10] 左燕, 范东, 吕梁, 等. 3 例肝脏恶性纤维组织细胞瘤误诊为肝癌 CT 回顾分析[J]. 临床放射学杂志, 2010, 29(1): 126-128.
- [11] Koyama T, Fletcher JG, Johnson CD, et al. Primary hepatic angiosarcoma: findings at CT and MR imaging[J]. Radiology, 2002, 222(3): 667-673.