

• 骨骼肌肉影像学 •

恶性纤维组织细胞瘤影像征象分析及诊断

曾俊杰, 田志雄, 张在鹏, 朱凌, 胡慧娟

【摘要】 目的:探讨恶性纤维组织细胞瘤(MFH)的 CT 及 MRI 征象,提高对该病的诊断水平。**方法:**搜集 15 例经手术病理确诊的 MFH 影像学资料进行回顾性分析,其中 12 例行 CT 检查,4 例行 MRI 检查,2 例行 CT 与 MRI 检查。**结果:**6 例瘤体位于四肢,类圆形,边界模糊;其中 2 例 MRI 表现为 T_1 WI 呈等或稍低信号, T_2 WI 稍高混杂信号;其中 2 例在术后随访过程中原位复发。1 例瘤体位于腰背部,边界模糊,邻近骨质可见破坏征象; T_1 WI 呈等信号, T_2 WI 呈高、稍高混杂信号。3 例瘤体位于腹膜后,其中 1 例最大径约 12 cm,分叶状,CT 增强实质部分中度强化。少见部位:左颞叶、上颌窦、肺部、肝脏、肾脏各 1 例,其中肝脏 MFH 术后复发并多处转移。**结论:**恶性纤维组织细胞瘤 CT、MRI 表现多样,位于四肢和腹膜后 MFH 影像表现具有一定鉴别特点,少见部位 MFH 影像鉴别复杂,最终靠病理确诊。

【关键词】 恶性纤维组织细胞瘤; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像

【中图分类号】 R730.44; R730.46 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2011)12-1290-04

The analysis and imaging diagnosis of malignant fibrous histiocytoma ZENG Jun-jie, TIAN Zhi-xiong, ZHANG Zai-peng, et al. Department of Radiology, Zhongnan Hospital of Wuhan University, Wuhan 430071, P. R. China

【Abstract】 Objective: To discuss the CT and MRI findings of malignant fibrous histiocytoma, and to improve its radiological diagnosis. **Methods:** A retrospective analysis was made of the imaging data of 15 pathologically confirmed cases of malignant fibrous histiocytoma, CT examination was done in 12 cases, MRI examination in 4 cases, both CT and MRI examination in 2 cases. **Results:** Six cases had lesions located in the limb muscles, the tumors were round in shape and unclear at the edges, in which 2 cases presented hypointensity and isointensity on T_1 WI, hyper- or mixed intensity on T_2 WI, and 2 cases had tumor recurrence at the original site. One case had lesion in the back, unclear at the edges, T_1 WI showed hypointensity and isointensity and T_2 WI showed hyper- or mixed intensity. Three cases had lesions located in the retroperitoneal space, the maximum diameter of the tumor was 12cm, the shape was multilobulated, enhanced scan showed a moderate peripheral enhancement. Five cases had lesions located in uncommon places: temporal lobe in 1 case, maxillary sinus in 1 case, lung in 1 case, kidney in 1 case and liver in 1 case. The tumor in liver had multiple retroperitoneal space metastases on follow-ups. **Conclusion:** The imaging findings of MFH located in the limb muscles and retroperitoneal space have certain characteristic manifestations. It is difficult for CT/MRI performance to differentiate those lesions located at uncommon sites, and the diagnosis needs the help of pathologic examinations.

【Key words】 Malignant fibrous histiocytoma; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging

恶性纤维组织细胞瘤(malignant fibrous histiocytoma, MFH)为一组来源于间叶组织的恶性肿瘤。好发于中老年,可发生于身体各个部位,四肢和腹部多见。本次搜集经手术病理证实 MFH 15 例,通过分析其 CT、MRI 表现,提高诊断水平。

材料与方法

1. 一般资料

搜集本院 2007 年 1 月~2011 年 1 月经手术、活检病理证实的 MFH 15 例。其中男 10 例,女 5 例,年龄 28~80 岁,平均年龄 57 岁。其中四肢 6 例;腹膜后 3 例;腰背部 1 例;颞叶、上颌窦、肺部、肝脏、肾脏各 1 例。术后追踪随访,原位于四肢复发 2 例,位于肝脏复发合并转移 1 例,复发时间 1~2 年不等。

2. 检查方法

CT 检查使用 Siemens Sensation 16 排螺旋 CT 机或 Somatom Definition 64 排双源螺旋 CT 机,扫描层厚 5~8 mm;管电流 120~225 mA,管电压 120 kV。CT 增强使用自动高压注射器,对比剂为碘必乐,以 2.5 ml/s 经肘静脉注射 50~70 ml,延迟时间 25~45 s。MRI 检查使用 Marconi 1.5T 或 Siemens Trio 3.0T MR 扫描仪,扫描序列和参数为: T_1 WI (TR 300~700 ms, TE 20~32 ms), T_2 WI (TR 2000~4000 ms, TE 100~120 ms), T_2 WI 抑脂 (TR 4500~6000 ms, TE 30~80 ms), PDWI (TR 4000~5000 ms, TE 20~50 ms),分别于横轴面、冠状面、矢状面扫描,增强使用 Gd-DTPA 经肘静脉注射后行 T_1 WI 扫描。

结 果

1. 肿块部位

作者单位:430071 武汉,武汉大学中南医院放射科

作者简介:曾俊杰(1982-),男,湖北咸宁人,硕士研究生,主要从事影像诊断工作。

通讯作者:田志雄, E-mail: Tianzhx306@yahoo.com.cn

6 例位于四肢, 1 例腰背部肌肉组织, 3 例位于腹膜后, 少见部位颞叶、上颌窦、肺部、肝脏、肾脏 1 例。

2. 肿块大小

位于四肢肿块 6 例最大约 $6\text{ cm} \times 5\text{ cm}$, 平均 $4.2\text{ cm} \times 3.9\text{ cm}$ 。腰背部肿块 1 例大小约 $12\text{ cm} \times 5\text{ cm}$ 。位于腹膜后肿块 3 例中最大 $12\text{ cm} \times 11\text{ cm}$, 最小 $5\text{ cm} \times 4\text{ cm}$ 。位于左颞叶约 $4\text{ cm} \times 3\text{ cm}$; 上颌窦内肿块约 $5\text{ cm} \times 4\text{ cm}$; 肺部肿块约 $12\text{ cm} \times 8\text{ cm}$; 肝脏肿块约 $6\text{ cm} \times 5\text{ cm}$; 肾脏肿块 $5\text{ cm} \times 3\text{ cm}$ 。

3. 肿块形态

6 例位于四肢的 MFH 呈类圆或椭圆形。腰背部及上颌窦 MFH 呈不规则形。余 7 例呈分叶状。

4. 影像学(CT/MRI)表现

6 例四肢 MFH 中有 3 例 CT 表现为等或稍低密度肿块, 密度稍不均匀, 与正常肌肉组织分界模糊; 另 3 例 MRI 表现为 $T_1\text{WI}$ 呈等或稍低信号, 境界稍模糊, $T_2\text{WI}$ 抑脂序列示不均匀等或稍高信号, 周围呈水肿信号。位于腰背部 MFH CT 表现为密度略低, 密度不均匀, 边界模糊, 邻近骨质可见破坏征象; MRI 扫描在 $T_1\text{WI}$ 等信号, 境界稍模糊, $T_2\text{WI}$ 上呈稍高信号, 中心可见高信号, 肿块境界稍模糊, 周围可见水肿高信号。3 例位于腹膜后 MFH CT 表现为等或低混杂密度, 呈分叶状, 周围见少许水样密度影, 部分与相邻脏器分界不清; 增强后肿块实质部分明显强化, 中央区无

强化(图 1)。左侧颞叶 MFH CT 表现为片状等或低密度灶, 增强呈中度强化, 密度混杂, 周围见水肿带。上颌窦 MFH CT 表现为肿块充满窦腔, 侧壁可见骨质破坏, 肿块向前生长并浸润至皮下。位于肺部的 MFH 呈分叶状, 内见大片低密度影, 增强 CT 肿块实质明显强化, 中央区无强化, 与纵膈、胸壁分界尚清楚。1 例 MFH 位于肾脏(图 2), CT 示肿块呈多个分叶, 密度不均匀, 中心稍低, 外围见钙化灶, 与正常肾实质分界不清, 肾周脂肪局部模糊; 增强 CT 示肿块不均匀中度强化, 低于正常肾实质。1 例 MFH 位于肝脏, CT 表现为肝左叶大片浸润样混杂密度, 增强呈不均匀强化; 术后数月随访发现肝左叶肿块复发, 较前明显增大并腹膜下、腹膜后多处转移, 呈不均匀中度强化肿块影(图 3)。

讨 论

1. MFH 临床与病理基础

MFH 在软组织恶性肿瘤中较常见, 临床表现缺乏特征性, 早期症状较隐匿, 晚期可引起相应部位疼痛不适。MFH 好发于中老年人, 女性多于男性。本组病例中 20~30 岁 2 例, 40~80 岁 13 例, 年龄 28~80 岁, 平均 57 岁; 男 10 例, 女 5 例。

MFH 好发部位依次为四肢、躯干的骨骼肌或邻近筋膜处, 其次为腹膜后、腹腔, 少数发生于颅内、头颈

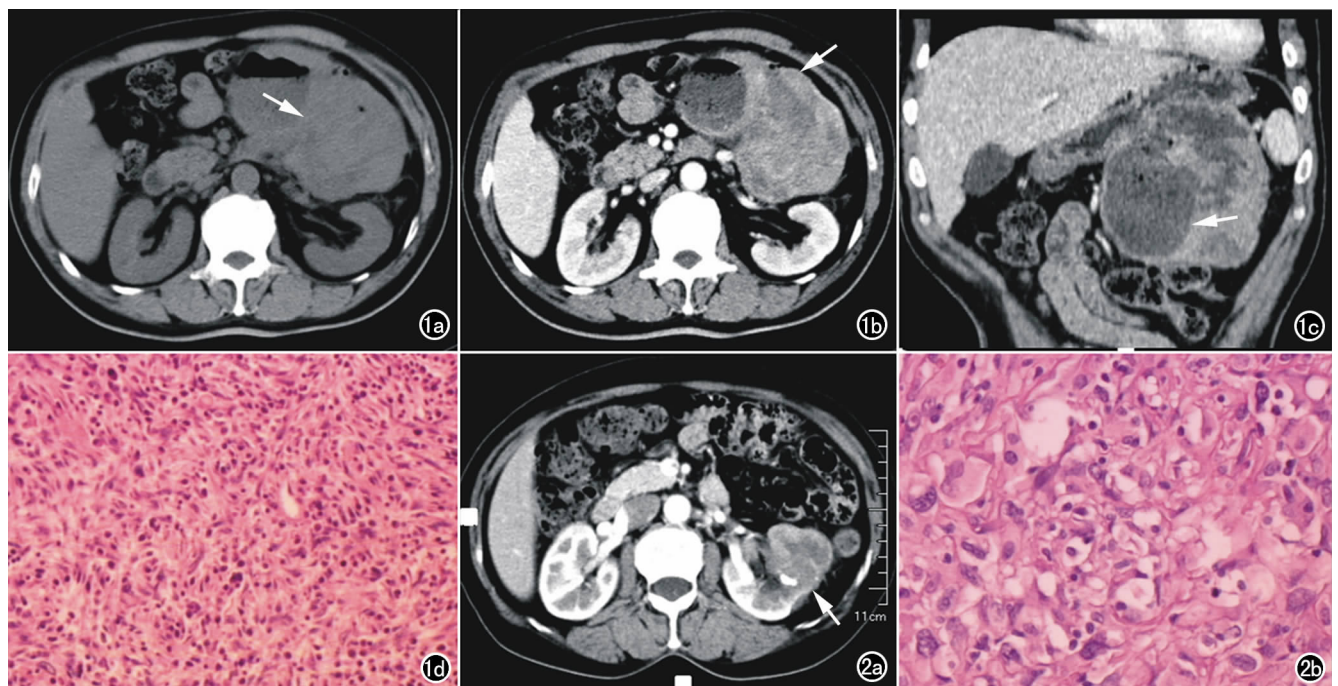


图 1 男, 53 岁, 黄色瘤型腹膜后 MFH。a) CT 平扫示结肠脾区腹膜后隙一不规则分叶状软组织肿块, 密度不均匀(箭); b) 增强可见肿块不均匀明显强化(箭), 与胃大弯侧壁分界不清; c) 冠状面重建示肿块生长于胃外, 其内多个低密度坏死区(箭); d) 光镜下瘤细胞异形性明显, 可见多核瘤巨细胞, 肿瘤间质内炎症细胞浸润。图 2 女, 62 岁, 肾多形性 MFH。a) CT 增强示左肾实质内见分叶状软组织肿块明显强化, 密度不均匀, 与肾实质无明显分界, 肿块边缘斑点钙化灶, 中央液化坏死区无强化。肾脂肪囊局部模糊, 可见侵犯征象(箭); b) 光镜下瘤细胞呈多形性, 圆形及多核的瘤巨细胞, 核异型浓染。

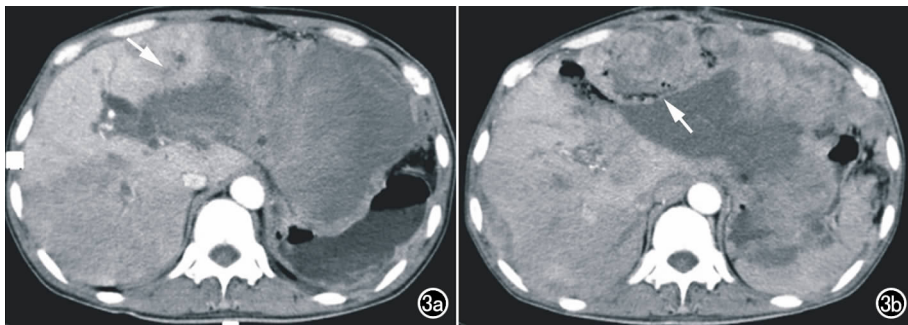


图3 男,44岁,肝脏MFH。a)术前CT增强扫描示肝左叶体积明显增大,其内大片低密度坏死区,肿块边缘实质明显强化,边界模糊;肝右叶大片低密度区,肝门区胆管扩张(箭);b)术后复发CT增强示肿块边界不清,肝包膜下及腹膜下多个梭形或结节状肿块,呈不均匀强化(箭)。

部、肺、乳腺、胃肠道、胰腺、肝、脾、肾脏、阴道、骨骼等^[1-3]。本组收集病例少见部位包括颅内、上颌窦、肺部、肝脏、肾脏。肿块生物学行为多以周围浸润为主,有报道该肿瘤术后复发率较高,约22%~31%^[2],转移少见,本组肝脏MFH术后复发并腹腔内转移。

MFH这一术语最早于1960年由Stout、O'Brien和Kauffman等^[4]所提出。1972年Weiss等^[5]搜集200例病例后将其分为5种组织学亚型:席纹状-多形性、黏液性、巨细胞性、炎症型(黄色瘤型)和血管瘤样。WHO 2002年软组织肿瘤分类^[6]重新整理了MFH的概念,将黏液性MFH及血管瘤样MFH从中剥离,认为MFH的本质是未分化多形性肉瘤(undifferentiated pleomorphic sarcoma,UPS),组织学来源及分化方向仍不明确。病理学大体标本可见肿瘤边界不清,切面呈灰白或灰黄色,伴有出血及坏死黏液变性^[7]。MFH病因尚不明确,其成分复杂,没有特异的免疫组化标记。

2. MFH影像学表现

CT表现:有学者^[8]报道MFH影像学表现可为卵圆形、分叶状软组织肿块,13例为卵圆状、分叶状或不规则状软组织肿块;肿瘤边缘模糊,瘤周水肿多见;密度不均匀,呈等、高或低混杂密度,可合并出血,位于肾脏MFH可见钙化,肿瘤实质部分CT值35~55 HU;肿块较大时,常见液化坏死,可侵犯周围组织;增强CT肿瘤实质中度强化。

MRI表现:T₂WI示瘤体信号混杂,常合并出血、坏死或黏液变性,且瘤内有等信号分隔样结构;增强示肿瘤实质可明显强化;常侵犯邻近组织^[9]。本组4例MFH均位于深部肌肉或深筋膜,多呈卵圆形,T₁WI示肿块实质呈等或稍低信号,中央呈低或稍低信号,T₂WI示肿块实质呈稍高信号,中央坏死区呈高信号,合并瘤周水肿,未见出血征象。

3. 鉴别诊断

位于四肢或躯干MFH需与脂肪肉瘤、横纹肌肉瘤、黏液纤维肉瘤等相鉴别。①脂肪肉瘤亦多见于中老年人,临床无特异表现,边界不清,后期可有疼痛或功能障碍。分化良好的脂肪肉瘤通过CT、MRI容易鉴别,分化不良的脂肪肉瘤在CT上呈软组织密度,瘤内脂肪成分少;MRI扫描T₁WI呈中等或低混杂信号,T₂WI呈中高混杂信号;出血和坏死征象常见。②横纹肌肉瘤好发于20岁以下多见,临床上肿瘤生长迅速,具

有较大的破坏和侵袭性,本病容易早期发现和治疗。CT示肿块为不均匀密度软组织肿块,边界较清,可侵犯周围骨质、血管和神经,增强无明显强化是其特征;MRI示肿块呈不均匀的等T₁、中长T₂信号,病灶边界可清楚或不清楚,增强无明显特征。③黏液纤维肉瘤过去被称为黏液样恶性纤维组织细胞瘤,随病理学深入,该肿瘤不具有组织细胞分化特点。多好发中老年人,肿瘤位置多表浅,常紧贴肌膜,具有一定特征性。肿瘤内部成分混杂,T₁WI及T₂WI为混杂信号。MRI增强因其细胞间隙及血管分布不同而强化不均匀。

位于腹膜后的MFH缺乏特异性,需与胃肠道间质瘤,平滑肌肉瘤、神经纤维肉瘤等相鉴别。①胃肠道间质瘤来源于网膜、肠系膜及腹膜后间隙,多为良性,也有恶变潜能;肿块生长较缓慢,病程进展较慢,可达1~2年,而MFH病程较短,一般1年内或数月即可出现相关不适症状;临床发现肿块多较大,CT示肿块为边缘较光整的类圆形肿块,无明显分叶,其内可有液化囊性变,密度均匀或不均匀,增强实质部分轻中度强化,T₂WI示病灶中央可囊变,增强示实质部分强化;肿块向周围侵犯少见。本组1例MFH(图1)CT示肿块轮廓呈浅分叶,局部边缘与胃壁无明显分界,其内见大片坏死囊变,易误诊为恶性胃肠道间质瘤;光镜下瘤细胞异形性明显,可见多核瘤巨细胞,肿瘤间质可见炎症细胞浸润,免疫组化示CD68(+),CD117(-),CD34(-),SM-Actin(-),S-100(-),ALK1(-),Ki-67阳性率3%左右,病理诊断为MFH(黄色瘤型/炎症型)。②平滑肌肉瘤好发于50~60岁成年女性,临床表现为肿块区疼痛。CT示肿块多较大,呈分叶状,钙化少见,可有假包膜形成,边缘多光整,瘤内弥漫分布小片液化坏死区及出血。MRI信号改变与病灶囊变区大小相关,T₁WI为等或低混杂信号,T₂WI为等或高的混杂信号。③神经纤维肉瘤临床上较少见,可位于腹

膜后隙^[10]。

位于少见部位的 MFH 国内外均有病例报道^[7,8], 肾脏 MFH 与肾细胞癌具有一定的鉴别特点: 肾细胞癌老年人多见, 男多于女, 多以无痛性血尿为始发症状。影像表现为肿块边缘多呈球形, 可见假包膜, 与周围组织界限较清晰。而本组 1 例肾 MFH 肿块边缘呈多个分叶, 局部边缘可见钙化灶, 病灶与肾实质无明显分界。

排除上述相关鉴别特征, 对于位于四肢、腹膜后肿瘤, 边缘多呈卵圆形或分叶状, 中央大片液化坏死, 肿瘤境界模糊, 瘤周可有或无水肿带, 周围组织受侵犯, 增强扫描肿块实质呈中、高度强化等, 再结合患者好发年龄、性别, 病程进展较快, 临床出现局部疼痛或功能障碍等表现, 可以提示 MFH 可能。由于 MFH 组织形态学的复杂性, 尤其少见部位 MFH 影像学表现多样, 最终需术后病检并结合免疫组化来确诊。

参考文献:

- [1] 马立公, 马占龙, 鲍海华, 等. 脾恶性组织细胞瘤 1 例[J]. 中华放射学杂志, 2005, 39(5): 560.
- [2] Peiper M, Zurakowski D, Knoefel WT, et al. Malignant fibrous histiocytoma of the extremities and trunk; all institutional review

[J]. Surgery, 2004, 135(1): 59-66.

- [3] Yamamoto T, Fujita I, Akisue T. Amphiregulin and epidermal growth factor receptor expression in human malignant fibrous histiocytoma of soft tissues[J]. Anticancer Res, 2004, 24(2): 1307-1310.
- [4] Kauffman SL, Stout AP. Histiocytic tumors (fibrous xanthoma and histiocytoma) in children[J]. Cancer, 1961, 14(3): 469-482.
- [5] Weiss SW, Enzinger FM. Malignant fibrous histiocytoma: an analysis of 200 cases[J]. Cancer, 1978, 41(6): 2250-2266.
- [6] Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. Pathology and genetics of tumors of soft tissue and bone[M]. Lyon: IARC Press, 2002: 109-126.
- [7] López-Barea F, Rodríguez-Peralto JL, Burqos-Lizalde E, et al. Case report 639: malignant fibrous histiocytoma of the patella[J]. Skeletal Radiol, 1991, 20(2): 125-128.
- [8] 蔡香然, 贾小娟, 刘斯润. 软组织恶性纤维组织细胞瘤的临床病理与影像学分析[J]. 临床放射学杂志, 2010, 29(6): 793-796.
- [9] Xenophon P, John T, Elias P, et al. MRI findings of subcutaneous malignant fibrous histiocytoma adjacent to the lateral aspect of the knee[J]. Eur J Radiol Extra, 2003, 48(1): 48-52.
- [10] Chen Y, Diamond AS, Vaheesan KR, et al. Retroperitoneal neurofibrosarcoma in a patient with neurofibromatosis [J]. Pediatr Pathol Mol Med, 2003, 22(5): 375-381.

(收稿日期: 2011-04-04 修回日期: 2011-06-08)

《请您诊断》栏目征文启事

《请您诊断》是本刊 2007 年新开辟的栏目, 该栏目以临床上少见或容易误诊的病例为素材, 杂志在刊载答案的同时配发专家点评, 以帮助影像医生更好地理解相关影像知识, 提高诊断水平。栏目开办 3 年来受到广大读者欢迎。

本栏目欢迎广大读者踊跃投稿, 并积极参与《请您诊断》有奖活动。

《请您诊断》来稿格式要求: ①来稿分两部分刊出, 第一部分为病例资料和图片; 第二部分为全文, 即病例完整资料(包括病例资料、影像学表现、图片及详细图片说明、讨论等); ②来稿应提供详细的病例资料, 包括病史、体检资料、影像学检查及实验室检查资料; ③来稿应提供具有典型性、代表性的图片, 包括横向图片(X 线、CT 或 MRI 等不同检查方法得到的影像资料, 或某一检查方法的详细图片, 如 CT 平扫和增强扫描图片)和纵向图片(同一患者在治疗前后的动态影像资料, 最好附上病理图片), 每帧图片均需详细的图片说明, 包括扫描参数、序列、征象等, 病变部位请用箭头标明。

具体格式要求请参见本刊(一个完整病例的第一部分请参见本刊正文首页, 第二部分请参见 2 个月后的杂志最后一页, 如第一部分问题在 1 期杂志正文首页, 第二部分答案则在 3 期杂志正文末页)

联系人: 石鹤 联系电话: 027-83662887

(本刊编辑部)