・腹部影像学・

原发性腹膜后脂肪肉瘤 CT 表现与病理对照分析

江心,张杰,林洁,唐坤,郑祥武,李伟伟

【摘要】目的:探讨原发性腹膜后脂肪肉瘤(PRL)的 CT 表现及与病理组织学的关系。方法:搜集经术后病理证实的 12例 PRL,回顾性分析其 CT 表现及与病理类型的关系。结果:肿瘤最大径为 8~27 cm,1 例圆细胞型及 1 例多形性型呈 椭圆形,其余 10例均呈显著不规则分叶状或铸型生长。CT 平扫表现:8 例可见脂肪组织,分别为分化型 3 例、去分化型 2 例、混合型 3 例;4 例未见明显脂肪组织,其中 2 例黏液型以液性密度为主,1 例圆细胞型及 1 例多形性型以软组织密度为 主;2 例混合型肿块内伴有大块致密钙化。CT 增强扫描表现:8 例行增强扫描,其中 2 例脂肪瘤型可见软组织密度结节及 条索影轻度强化;1 例硬化型软组织团块呈轻度强化;2 例黏液型可见索条分隔样轻度强化及整体云絮样轻度强化;1 例去 分化型中的去分化瘤体区域、1 例多形性型及 1 例伴有钙化的混合型中的多形性瘤体区域均可见明显不均匀强化。结论: PRL 病理组织学的多样性决定了其 CT 表现的多样性,不同亚型 CT 表现具有各自特点,并能反映各自病理类型的特征。

【关键词】 腹膜后肿瘤;脂肪肉瘤;体层摄影术,X线计算机;病理学

【中图分类号】R735.4; R814.42 【文献标识码】A 【文章编号】1000-0313(2013)09-0233-05

CT features of primary retroperitoneal liposarcoma correlated with pathology JIANG Xin, ZHANG Jie, LIN Jie, et al. Department of Radiology, the First Affiliated Hospital of Wenzhou Medical College, Zhejiang 325800, P. R. China

[Abstract] Objective: To study CT features and pathologic types of primary retroperitoneal liposarcoma (PRL). Methods: All the 12 cases of PRL were performed CT scanning and proved by pathology. The CT features and pathologic types were analyzed retrospectively. Results: The diameters of tumors ranged from $8\sim27$ cm. Except for one round cell PRL and one pleomorphic PRL were oval shaped, the shape of other 10 cases were irregular. Fat tissue was observed in well differentiated (n=3), mixed (n=3) and dedifferentiated (n=2) primary retroperitoneal liposarcoma. Myxoid PRL (n=2) was mainly composed by liquid density on CT, while calcification could be found in 2 cases of mixed type PRL. Eight of 12 cases were performed CT enhancement. Five of them (2 lipoma PRLs, one sclerosing PRL, and 2 myxoid PRLs) enhanced slightly, other 3 tumors (one dedifferentiated, one pleomorphic and one mixed type PRL) enhanced intensively and heterogeneously. Conclusion: Different types of PRL showed different imaging features on CT images. CT features of different sub-types have some characteristics and can reflect the different pathologic subtypes of PRL.

[Key words] Retroperitoneal neoplasms; Liposarcoma; Tomography, X-ray computed; Pathology

原发性腹膜后肿瘤少见,仅占全身肿瘤的0.1%~ 0.2%,其中75%为恶性,脂肪肉瘤(primary retroperitoneal liposarcoma, PRL)约占33%~41%^[1-2],是最 常见的腹膜后原发恶性肿瘤。由于 PRL 病理组织学 多样,导致其影像学表现差异很大,容易误诊。笔者搜 集2004年3月-2010年9月间经手术病理证实的12 例 PRL,回顾性分析其 CT 表现特点,并研究 CT 表现 与病理的相关性,旨在提高对该病的认识。

材料与方法

1. 临床资料

12 例 PRL 患者中男 5 例,女 7 例,患者年龄 37~ 68 岁,中位年龄 58.5 岁。临床表现为腹部包块 11 例,腹胀 4 例,腹痛或隐痛不适 4 例,体重减轻 2 例。

2. 组织病理学

根据 2002 年 WHO 软组织肿瘤分类标准将脂肪

肉瘤分为五种亚型,即分化型(包括脂肪瘤型、硬化型、 炎症型、梭形细胞型)、黏液型/圆细胞型、去分化型、多 形性型和混合型。外科手术获得肿瘤标本后,采用福 尔马林固定组织,石蜡包埋,切片进行常规染色和特异 性抗体反应。

3. 检查方法

CT 扫描采用 Philips 或 GE Medical Systems LightSpeed Pro 16 层螺旋 CT,扫描参数:管电压 120 kV,管电流 200~380 mAs,螺距 1.375,准直 16× 0.625 mm,重建层厚 3~6 mm。扫描范围自膈顶部开 始,下界根据肿瘤大小而定。4 例行 CT 平扫,8 例行 CT 平扫及增强扫描。CT 增强扫描以 2.5~3.0 ml/s 流率团注对比剂欧乃派克 100 ml,注射后分别延时 30、60 及 120~150 s 行动脉期、静脉期与平衡期三期 增强扫描。

结果

1. 病理结果

12例 PRL 中分化型 3例(脂肪瘤型 2例、硬化型

作者单位:325800 浙江,温州医学院附属第一医院放射科 作者简介:江心(1989一),女,浙江温州人,硕士研究生,主要从事 腹部影像学诊断工作。

1例),黏液型2例,去分化型2例,圆细胞型1例,多 形性型1例,混合型3例(脂肪瘤型合并硬化型1例、 脂肪瘤型合并黏液型1例、脂肪瘤型合并多形性型1 例)。大体标本多数肿瘤呈结节状或分叶状,表面包裹 一层假包膜。肿瘤断面可见黏液样成分或均匀一致呈 鱼肉样改变。脂肪瘤型镜下主要见形态多样的脂肪母 细胞,胞浆内可见大小不等的脂滴空泡;硬化型镜下主 要结构是散在分布的核深染奇异型间质细胞,伴有少 数多泡脂肪母细胞,细胞质含有大量纤维性胶原;黏液 型镜下由脂肪母细胞、大量纤细而多分支的毛细血管 网及黏液样基质组成,细胞外黏液形成大黏液湖,间质 内有丰富的纤细网状毛细血管网是其特点;去分化型 镜下由分化良好和分化差的瘤组织组成,在低度恶性 分化好的脂肪肉瘤中出现分化差的非脂肪源性肉瘤, 分化差的成分可为恶性纤维组织细胞瘤、平滑肌肉瘤, 少数为骨肉瘤或软骨肉瘤等:圆细胞型镜下可见形状 一致的小圆细胞,黏液基质及血管网较黏液型少;多形 性型分化程度极低,镜下分化程度较差的脂肪细胞胞 浆内不含脂肪泡。混合型镜下可见上述类型 PRL 的 特点,其中2例混合型镜下可见较多变性的胶原纤维。

2.CT 表现

12 例均表现为腹膜后巨大肿块。①肿块大小:瘤 体最大径 8~27 cm,大于 10 cm 者 9 例。②肿块形态: 1 例圆细胞型及1 例多形性型肿块形态呈椭圆形,其 余10 例均呈显著不规则分叶状或腹膜后脏器间隙铸 型肿块。③CT平扫:8 例肿块内可见脂肪组织,CT 值 -100~-20 HU,其病理类型分别为分化型 3 例、去 分化型2例、混合型3例;该8例中6例呈脂肪组织为 主型肿块,其病理类型分别为分化型3例、去分化型2 例及混合型1例。4例肿块内未见明显脂肪组织,其 中2例以液性密度为主,CT值10~20HU,病理类型 均为黏液型;2例以软组织密度为主,CT值30~ 60 HU,病理类型为圆细胞型1 例及多形性型1 例。 12 例中 2 例肿块内见散在分布、多发大小不等块状致 密钙化,病理类型分别为脂肪瘤型合并硬化型、脂肪瘤 型合并多形性型。④增强扫描:8例行增强扫描,包括 3 例分化型、2 例黏液型、1 例去分化型、1 例多形性型 及1例混合型。其中3例分化型中2例为脂肪瘤型, 肿块内可见轻度强化(CT 值增加<30 HU)的软组织 密度结节及条索影(图1),1例硬化型以脂肪密度为主 的肿块内较大的实性结节动脉期几乎无强化,静脉期 及平衡期轻度强化(图 2);1 例去分化型肿块内软组织 团块呈显著不均匀强化(图 3),CT 值增加最高达 130 HU;2 例黏液型增强后液性密度肿块内可见索条 分隔样轻度强化及整体云絮样轻度强化(图 4),CT 值 增加 10~20 HU,平衡期强化程度略有增高,最大 CT 12 例术前 CT 首诊,8 例含脂肪密度肿块中7 例 首诊为脂肪肉瘤,仅1 例误诊为脂肪瘤;4 例无脂肪肿 块中2 例黏液型脂肪肉瘤1 例误诊为囊肿,1 例误诊 为淋巴管瘤,另外1 例圆细胞型(图 7)及1 例多形性 型均考虑为腹膜后肉瘤,未进一步定性诊断。

讨 论

1. 临床表现

脂肪肉瘤起源于原始间充质细胞并向脂肪细胞分 化而形成,好发于腹膜后和大腿,以40~70岁人群多 见,男女发病率无明显差异,但发生在腹膜后者女性稍 高^[3],本组患者中位年龄58.5岁,男女比例1:1.4。 发生于腹膜后的脂肪肉瘤起病隐匿,症状不明显,发现 时体积往往已很大。本组主要症状为腹部肿块,且瘤 体普遍较大,最大者达270 mm×210 mm×80 mm,重 达4.5 kg。脂肪肉瘤组织病理学类型多样,不同组织 学亚型具有不同的肿瘤生物学行为。分化型为低度恶 性,黏液型为中度恶性,去分化型、圆形细胞型和多形 性型为高度恶性,不同恶性程度其预后存在明显差异。 分化型及黏液型5年生存率可达90%,而去分化型、 圆形细胞型、多形性型5年生存率分别仅有75%、 60%、30%~50%^[4]。

2. CT 表现与病理学对照

脂肪肉瘤病理组织学类型的多样性直接导致各亚型 PRL CT 表现差异较大,综合本组 CT 表现特点并结合文献报道,原发性腹膜后脂肪肉瘤大体可分为两大类型,即含脂肪密度型肿块与不含脂肪密度型肿块,后者还可进一步分为液性密度为主型肿块与软组织密度为主型肿块。

本组含脂肪密度型肿瘤最为常见,有 8 例,分别为 分化型 3 例、混合型 3 例及去分化型 2 例。由于腹膜 后其他常见恶性肿瘤如恶性纤维组织细胞瘤、神经源 性肿瘤及其他肉瘤等一般不含成熟脂肪组织,故该征 象可作为脂肪肉瘤定性诊断与鉴别诊断的要点。同 时,由于所含成熟的脂肪成分柔软,常沿腹膜后间隙生 长,呈"见缝就钻"的铸型生长特点,尤其是以脂肪密度 为主的肿块更具铸型生长的特点,因此,含脂肪密度型 PRL 主要应与良性脂肪瘤进行鉴别。本组 1 例脂肪 瘤型术前即误诊为良性脂肪瘤,回顾读片发现该例肿 块内可见较多轻度强化的软组织密度结节与索条影, 有助于鉴别。



间隙与左肾前间隙巨大脂肪密度为主的铸型肿块,瘤体去分化成分呈软组织密度团块,伴明显不均匀强化,与其周边高分化成 分脂肪组织分界清楚;右肾受压前移伴积水(箭),术后病理证实为去分化型。 图4 女,48岁,黏液型PRL。a) CT 增强扫描 示右肾周间隙液性肿块,瘤体内见云絮样轻微强化(箭);b) CT 增强扫描冠状面重建示肿块呈铸型生长,瘤体内见云絮状轻微 强化(箭)。 图5 女,49岁。CT 增强扫描示右后腹膜类椭圆形软组织密度为主肿块,呈较明显不均匀强化,其内多发灶性无 强化区(箭)为黏液组织,病理证实为多形性型。 图6 女,63岁。CT 增强扫描示左肾周间隙脂肪、软组织与致密钙化(黑箭) 混杂的铸型肿块,其内软组织区域为多形性成分伴显著不均匀强化,左肾受压前移(白箭),术后病理证实为脂肪瘤型合并多形 性型。 图7 男,37岁。CT 平扫示右后腹膜类椭圆形以软组织等密度为主的肿块,其内可见灶状、条带状黏液组织(箭)与 软组织成分交错分布,术后病理证实为圆细胞型。

病理上,含脂肪密度型 PRL 主要见于分化型、去 分化型及混合型。组织学上,分化型大部分由分化成 熟的脂肪组织组成,其脂肪含量常占肿瘤组织的 75% 以上^[5],对应 CT 上呈以脂肪密度为主的肿块。分化 型中的脂肪瘤型肿瘤血供不丰富,仅可见少许轻度强 化的纤维组织结节与条索影;硬化型瘤内可含有较多 纤维性胶原,并可聚集成团,对应 CT 上为脂肪密度与 软组织混杂存在的肿块,增强后其纤维组织呈轻中度 强化,延迟扫描强化更明显^[6]。病理上,去分化型 PRL 高分化成分和去分化成分在瘤内同时存在,高分 化区常位于肿瘤外周部分,去分化区 90%为高级别纤 维肉瘤或恶性纤维组织细胞瘤^[7],对应 CT 平扫图像 上为脂肪密度与软组织混杂存在的肿块,与硬化型类 似;然而,与硬化型不同的是,去分化型大多属于高度 恶性肿瘤,瘤体软组织成分常有显著强化。刘权等^[8] 报道 12 例去分化型增强扫描均显示其去分化瘤体区 呈早期中重度不均匀强化,延迟扫描持续强化。本组 1 例去分化型肿瘤去分化区也呈显著强化,CT 增加值 最高达 100 HU;3 例分化型瘤体内实性结节仅呈轻度 强化。由此可见,CT 增强扫描肿块软组织强化程度 的不同有助于鉴别低度恶性的分化型 PRL 和高度恶 性的去分化型 PRL。 混合型 PRL 为各种亚型的不同组合,其 CT 表现 取决于各种组织学成分的多少、分布及混合的方式。 值得注意的是,本组 1 例脂肪瘤型合并多形性型及 1 例脂肪瘤型合并硬化型肿块内见多发、大小不等致密 钙化灶,该表现在腹膜后其他类型肿瘤中罕见,颇具特 点。PRL 瘤内致密钙化,多被认为与脂肪细胞去分 化、产生骨软骨化生有关,预示肿瘤预后不良^[9-10],本 组 2 例中 1 例为低度恶性,1 例为高度恶性,镜下 2 例 瘤内均可见较多变性的胶原纤维,可能与钙化有关。

本组 2 例液性密度为主型肿块均为黏液型。黏液 型瘤内脂肪含量常小于 10%^[11],对应 CT 图像呈液体 密度为主型肿块,且肿块内少量的脂肪组织由于黏液 基质的渗入,在 CT 图像上很难分辨。本组 2 例 CT 图像上均未见明显脂肪组织,1 例术前 CT 误诊为囊 肿,1 例误诊为淋巴管瘤。回顾读片发现肿块呈云絮 样、细网格样、渐进性强化特点,显然有别于囊肿及淋 巴管瘤,对该型肿瘤此种表现特点认识不足是误诊的 主要原因,值得警惕。该型肿瘤的上述强化特征与瘤 内的基质及纤维组织成分有关,也有别于其他囊性肿 瘤或恶性肿瘤的强化特征^[12]。此外,该型肿瘤由于其 黏液基质可塑性极强,同样具有"见缝就钻"的铸型生 长特点,与分化型相似。

本组 2 例软组织密度为主型肿块中圆细胞型 1 例,多形性型 1 例。圆细胞型过去被认为与黏液型是 不同的组织学亚型,2002 年 WHO 将其归为一类。肿 瘤内黏液基质与小圆细胞并存,两者逐渐移行,与黏液 型的区别在于圆细胞成分增多,肿瘤恶性程度高,容易 发生复发或转移,且圆细胞区域血供丰富,增强扫描可 呈中重度强化^[11]。多形性型 PRL 恶性程度高,增强 扫描肿块可有显著强化^[6]。本组 1 例多形性型 PRL 瘤体呈不均匀明显强化,其内散在分布的灶状未强化 区病理证实为黏液样组织而非坏死组织;另 1 例圆细 胞型软组织密度肿块内也可见多发灶状、条带状黏液 区与软组织成分交错分布,此型肿块内灶状、条带状交 错分布的黏液组织与腹膜后其他恶性软组织肿瘤囊变 或坏死表现不尽相同。

3. 鉴别诊断

腹膜后脂肪肉瘤需与其他含有脂肪组织的肿瘤鉴 别,包括错构瘤、恶性畸胎瘤等,这些肿瘤来源于多个 胚层,成分复杂,除脂肪外还可含有骨质、腺体、毛发或 钙化,而含脂肪成分较多的脂肪肉瘤成分较单纯,与之 鉴别起来并不困难。多形性脂肪肉瘤或圆细胞型脂肪 肉瘤常不伴有脂肪成分,与平滑肌肉瘤、淋巴瘤等间叶 源性肿瘤鉴别较难,CT 增强扫描中不强化的灶状、条带状交错分布的黏液组织可成为鉴别要点。神经母细胞瘤、血管母细胞瘤患者发病年龄较小,瘤内常出现点状钙化,这些特点是其区别于脂肪肉瘤的主要鉴别点。

综上所述, PRL 病理组织学的多样性决定了其 CT 表现的多样性, 而肿块巨大、铸形生长、软组织肿 块内含脂肪组织、液性密度肿块伴云絮样或网格样渐 进性强化、软组织肿块伴多发灶状或条带状黏液组织、 伴有大块致密钙化等是其主要 CT 表现特点, 有别于 其他腹膜后软组织肿瘤, 有助于定性诊断。同时, 肿瘤 内脂肪含量越多常提示恶性程度越低, 而显著强化的 软组织成分则提示肿瘤恶性程度高, 预后不良, 钙化并 不是良恶性程度评估的可靠依据。

参考文献:

- [1] Windham TC, Pisters PW. Retroperitoneal sarcomas[J]. Cancer Control, 2005, 12(1): 36-43.
- [2] Neville A, Herts BR. CT characteristics of primary retroperitoneal neoplasms[J]. Crit Rev Comput Tomogr, 2004, 45(4): 247-270.
- [3] 范钦和. 软组织病理学[M]. 南昌: 江西科学技术出版社, 2003: 2002.
- [4] Singer S, Antonescu CR, Riedel E, et al. Histologic subtype and margin of resection predict pattern of recurrence and survival for retroperitoneal liposarcoma [J]. Ann Surg, 2003, 238 (3): 358-371.
- [5] Craig WD, Fanburg-Smith JC, Henry LR, et al. Fat-containing lesions of the retroperitoneum; radiologic-pathologic correlation[J]. RadioGraphics, 2009, 29(1); 261-290.
- [6] 张帆,张雪林,梁洁,等.腹膜后原发性脂肪肉瘤的 CT 表现与病理 学对照[J].实用放射学杂志,2007,23(3):351-354.
- [7] Yu L,Jung S, Hojnowski L, et al. Best cases from the AFIP:dedifferentiated liposarcoma of soft tissue with high-grade osteosarcomatous dedifferentiation [J]. RadioGraphics, 2005, 25(4): 1082-1086.
- [8] 刘权,彭卫军,王坚.腹膜后去分化脂肪肉瘤的 CT 诊断[J].中华 放射学杂志,2004,38(11):1206-1209.
- [9] Tateishi U, Hasegawa T, Beppu Y, et al. Primary dedifferentiated liposarcoma of the retroperitoneum. Prognostic significance of computed tomography and magnetic resonance imaging features [J]. J Comput Assist Tomogr, 2003, 27(5):799-804.
- [10] 吴爱兰,韩萍,冯敢生,等. 原发性腹膜后脂肪肉瘤的 CT 诊断 [J]. 临床放射学杂志,2007,26(1):46-48.
- [11] Murphey MD, Arcara LK, Fanburg-Smith J. From the archives of the AFIP: imaging of musculoskeletal liposarcoma with radiologicpathologic correlation [J]. RadioGraphics, 2005, 25 (5): 1371-1395.
- [12] 明兵,朱晓华,唐光才.腹膜后脂肪肉瘤的 CT 表现(附 5 例报告) [J].中华放射学杂志,1997,31(12):862-863.

(收稿日期:2012-11-07 修回日期:2013-02-20)