

《请您诊断》病例 166 答案:肝脏黏液炎性纤维母细胞肉瘤伴术后复发

李宜泽,张璐瑶,霍明月,李景,尚晓情,陈英敏

【关键词】 肝;黏液炎性纤维母细胞肉瘤;磁共振成像;体层摄影术,X线计算机;病理学

【中图分类号】R735.7;R445.2 【文献标志码】D 【文章编号】1000-0313(2024)09-1276-03

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2024.09.029

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 患者,男,61岁,3年前于我院行肝右叶黏液炎性纤维母细胞肉瘤切除术,术后10个月内间断行放疗及复查,未见异常。后患者间断上腹部胀满不适,近3天加重。查体:上腹部压痛,余专科查体未见异常。实验室检查:乙肝表面抗体、乙肝e抗体、乙肝核心抗体(+),D-Bil 4.8 $\mu\text{mol/L}$ 、GGT 116.9 U/L、ALP 129.6 U/L升高,AFP、CEA、CA199未见异常。

3年前MRI平扫+增强检查:肝右叶囊实性肿块,边界尚清,大小约11 cm×11 cm×9 cm,呈长T₁、长T₂信号,内见条状等信号(图1),增强扫描肿块呈明显不均匀渐进性强化,肝胆期呈高信号。本次MRI平扫+增强检查:肝Ⅷ段、Ⅱ-Ⅳ段可见不规则形囊实性肿块,边界尚清,前者大小约5 cm×4 cm×4 cm,后者大小约18 cm×11 cm×14 cm,T₁WI呈低信号,T₂WI呈不均匀高信号,其内见等信号条片影及分隔,增强扫描动脉期肿块呈轻度不均匀强化,门脉期强化范围及程度增高,延迟期强化程度进一步增强,整体呈明显不均匀强化,肝胆期(延迟1.5 h扫描)肿块与肝实质强化程度相似,致肿块局部边界欠清,DWI及ADC图未见弥散受限表现(图2~8)。

患者接受肝Ⅱ-Ⅳ段肿瘤切除术,术中见肝左外侧叶脏面巨大肿瘤,与小弯侧胃壁粘连紧密,瘤内含大量胶冻样物。3年前术后病理提示:肿瘤组织含少量玻璃样变区和多量黏液样区,肿瘤细胞呈上皮样或梭形,细胞核中等异型性,可见多核瘤巨细胞及少量R-S样细胞,核分裂象可见,伴有不同比例的炎细胞浸润,部分细胞似假成脂肪细胞(图9)。本次术后病理提示:肝脏黏液炎性纤维母细胞肉瘤,伴坏死,细胞密度较第一次增多,核异型性较第一次显著(图10)。免疫组化:Vimentin、CD99、P16均弥漫阳性,CD34弱阳性,Ki-67增殖指数为30%,其余指标均为阴性。由于

患者手术创伤大,家属表示肝Ⅷ段肿瘤暂不予处理。

讨论 黏液炎性纤维母细胞肉瘤(myxoinflammatory fibroblastic sarcoma,MIFS)是一种罕见的、低度恶性的软组织肉瘤,于1998年首次被提出,好发于40~50岁成年人,男女发病率相近,转移及死亡率低,只有约2%的病例发生转移,以往报道可转移至区域淋巴结、肺、骨骼、颈部、颅底^[1-3],但局部复发率极高,达22%~67%,且复发通常发生在首次手术后的3~5年^[4,5]。MIFS常表现为生长缓慢的无痛皮下肿块,肢端多见,近年来也有报道发生于颈胸面部、大腿、头皮、腹股沟等处^[6-10]。以往文献报道与较高复发率相关的因素包括:①肿瘤大小≥3 cm;②存在不典型的组织学特征;③手术切除不完全^[11]。笔者查阅文献后发现,该病例是目前国内外报道的第1例肝脏MIFS且伴有复发的患者,患者临床表现无特异性,首次及复发主诉均为腹痛、腹胀,肿瘤标志物阴性。推测患者复发可能有以下几点原因:①术前肿瘤与膈肌粘连紧密,且与第二肝门关系密切,难以完全切除;②肿瘤体积偏大;③患者未规律随访治疗。

在病理上,MIFS质地可呈黏液样至质硬。镜下主要表现为黏液背景下分布的三类细胞:具有轻至中度核异型性的梭形细胞和上皮样细胞、具有包涵体样核仁的多形性细胞(R-S样细胞、神经节样细胞、类病毒细胞)及成脂细胞样细胞,还伴有炎性细胞的浸润^[1,12,13]。免疫组化无特异性,但既往文献报道均发现肿瘤vimentin强阳性。

MIFS影像学表现无特异性,既往文献报道MIFS边界多清楚,也可不清,浸润至周围组织。T₁WI常表现为低信号,T₂WI抑脂序列上多呈不均匀高信号,MRI增强扫描呈明显均匀或不均匀强化。本例患者复发肿瘤与首次相比,肿瘤均呈囊实性,实性部分均呈渐进性明显强化,囊性部分各期均未见强化,但复发肿瘤的体积更大,且肿瘤向左生长明显,考虑是由于胃为空腔脏器,对肿瘤生长的限制性小所致。由于肿瘤与胃组织粘连,且CT增强扫描动脉期可见胃左动脉分支绕肿瘤周边走行,因此推断肿瘤有胃血管与肝脏血

作者单位:050051 石家庄,河北省人民医院医学影像科(李宜泽、张璐瑶、李景、尚晓情、陈英敏);050017 石家庄,河北医科大学研究生学院(李宜泽、张璐瑶、尚晓情);050000 石家庄,河北医科大学第二医院医学影像科(霍明月);075000 河北,河北北方学院研究生学院(李景)

作者简介:李宜泽(2000—),男,河北石家庄人,硕士研究生,住院医师,主要从事腹盆部影像诊断工作。

通讯作者:陈英敏,E-mail:hbghyixiang@126.com

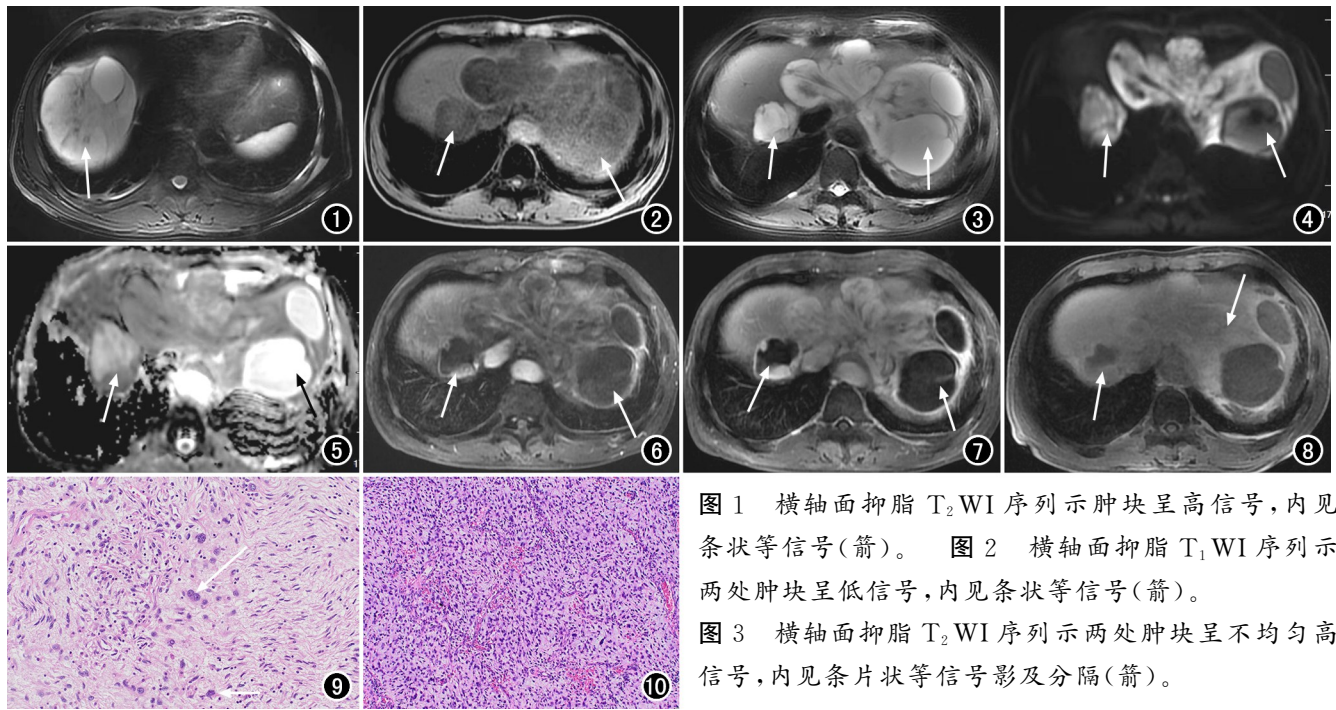


图 1 横轴面抑脂 T_2 WI 序列示肿块呈高信号,内见条状等信号(箭)。图 2 横轴面抑脂 T_1 WI 序列示两处肿块呈低信号,内见条状等信号(箭)。
图 3 横轴面抑脂 T_2 WI 序列示两处肿块呈不均匀高信号,内见条片状等信号影及分隔(箭)。

图 4 DWI 示两处肿块呈高信号(箭)。图 5 ADC 图示两处肿块呈等/高信号,未见弥散受限表现(箭)。

图 6 横轴面 MRI 增强扫描动脉期示两处肿块呈囊实性,囊性部分未见强化,实性部分轻度强化(箭)。

图 7 横轴面 MRI 增强扫描延迟期示两处肿块呈明显不均匀强化(箭)。图 8 横轴面 MRI 增强扫描肝胆期示两处肿块实性成分呈等信号,局部与正常肝实质分界欠清(箭)。

图 9 镜下示肿瘤细胞呈上皮样或梭形,细胞核中等异型性,可见 R-S 样细胞(长箭)及多核巨细胞(短箭)($\times 200$, HE)。图 10 镜下示二次复发的肿瘤细胞主要排列成漩涡状、束状,细胞密度增多,主要由上皮样及梭形细胞构成,较第一次核异型性显著($\times 200$, HE)。

管双重血供,且病理上二次复发的肿瘤细胞密度更大,核异型性较第一次显著,因此复发肿瘤生长更快,更具侵袭性。肿瘤在 T_1 WI 及 T_2 WI 上的信号特点与以往报道类似,瘤内实性成分在 DWI 上呈高信号,ADC 图上未见扩散受限,考虑由于 T_2 穿透效应所致。由于瘤内黏液基质成分的存在,动脉期阻滞了对比剂的流入,随着时间延长对比剂渗入逐渐增多,导致肿瘤强化程度逐渐增高,且延缓了对比剂的廓清,导致延迟期的持续强化,使肿瘤呈现出渐进性强化的特点,且肝胆期肿瘤仍可见强化,这是与一般肝脏恶性肿瘤不同的地方。

肝脏 MIFS 需与以下肿瘤鉴别:①原发性肝癌:通常有肝硬化背景,肿块多为实性成分,囊性比例少,CT 多呈等或稍低密度, T_1 WI 呈等或稍低信号, T_2 WI 呈高信号,DWI 呈高信号,ADC 图呈低信号,增强扫描呈“快进快出”表现,且增强肝胆期多呈低信号^[14]。②肝胆管细胞癌:CT 平扫多呈低密度,增强扫描动脉期肿块边缘呈轻中度强化,门脉期及延迟期病灶强化范围向中央填充,整体呈延迟强化;部分还伴有胆管壁增厚及肿块周围胆管扩张。

综上所述,肝脏 MIFS 罕见,影像学表现无特异性,易复发且复发肿瘤侵袭性更强,因此治疗首选局部广泛切除,保证切缘阴性是降低其复发率的关键,术后应进行密切随访复查,但放化疗是否有益目前仍不清楚^[8,15]。

参考文献:

- [1] Lucas DR. Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma: review and update[J]. Arch Pathol Lab Med, 2017, 141(11): 1503-1507.
- [2] Jia XT, Yang JY, Chen L, et al. Large cervicothoracic myxoinflammatory fibroblastic sarcoma with brachial plexus invasion: A case report and literature review[J]. Oncol Lett, 2016, 12(3): 1717-1720.
- [3] Hassanein AM, Atkinson SP, Al-quran SZ, et al. Acral myxoinflammatory fibroblastic sarcomas: are they all low-grade neoplasms? [J]. J Cutan Pathol, 2008, 35(2): 186-191.
- [4] Srivastava P, Husain N, Neyaz A, et al. Aggressive myxoinflammatory fibroblastic sarcoma with multiple site metastases[J]. BMJ Case Rep, 2018, 2018: bcr2018224259.
- [5] Pérez-Pérez M, Manzotti C, Merchante-Ruiz Mateos M, et al. Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma: A rare case affecting only the dermis[J]. J Cutan Pathol, 2020, 47(4): 414-415.
- [6] Boran Ç, Kilitci A, Ahsen H, et al. The first case of myxoinflammatory fibroblastic sarcoma affecting the maxillary bone[J]. Int J

- Health Sci (Qassim), 2022, 16(2): 37-39.
- [7] Jain E, Kini L, Alaggio R, et al. Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma of eyeball in an infant; a rare presentation[J]. Int J Surg Pathol, 2020, 28(3): 306-309.
- [8] Wei CH, Yang XJ, Guo PP, et al. Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma of the parotid gland; first case report and literature review[J]. Front Med (Lausanne), 2022, 9: 833822.
- [9] Auw-Haedrich C, Mentzel T, Reinhard T. Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma of the iris[J]. Pathology, 2017, 49(7): 794-795.
- [10] Bar-Meir E, Fridman E, Zilinsky L, et al. Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma in an unreported area (groin)[J]. J Cutan Pathol, 2007, 34(3): 276-280.
- [11] Laskin WB, Fetsch JF, Miettinen M. Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma; a clinicopathologic analysis of 104 cases, with emphasis on predictors of outcome[J]. Am J Surg Pathol, 2014, 38(1): 1-12.
- [12] Lombardi R, Jovine E, Zanini N, et al. A case of lung metastasis in myxoinflammatory fibroblastic sarcoma; analytical review of one hundred and thirty eight cases[J]. Int Orthop, 2013, 37(12): 2429-2436.
- [13] 曾敬思, 邹军, 陈光斌, 等. 黏液炎性纤维母细胞肉瘤[J]. 中华皮肤科杂志, 2014, 47(1): 45-47.
- [14] 毛思月, 谢传森. 肝硬化结节和早期肝癌的病理基础及 MRI 诊断和鉴别[J]. 放射学实践, 2019, 34(12): 1285-1288.
- [15] 王明月, 张丽娜, 曲利娟. 额部黏液炎性纤维母细胞性肉瘤 1 例[J]. 临床与实验病理学杂志, 2020, 36(7): 873-874.
- (收稿日期: 2023-10-08 修回日期: 2023-12-10)

《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 13 年来受到广大读者欢迎。《请您诊断》栏目荣获第八届湖北精品医学期刊“特色栏目奖”。

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, 稿件一经采用稿酬从优。

《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)

栏目主持: 石鹤 联系电话: 027-69378385 15926283035