

论 著

腹部脏器原发性恶性纤维组织细胞瘤的CT表现

山东第一医科大学第二附属医院医学影像科 (山东 泰安 271000)

张 娟* 刘 辉 苏 超
曹 露 崔家乐

【摘要】目的 探讨腹部脏器原发性恶性纤维组织细胞瘤(MFH)的CT影像特征。方法 回顾性分析经手术病理证实的4例腹部脏器原发性恶性纤维组织细胞瘤病例的临床、病理资料和CT表现, 4例均行CT平扫和增强扫描。结果 2例发生于肾脏, 1例发生于十二指肠, 1例发生于脾脏。肿块呈团块状或分叶状改变, 瘤体大合并坏死、囊变, 常见瘤内钙化, 呈浸润性生长侵犯周围组织, 增强扫描呈渐进性或持续性强化方式。结论 原发于腹部脏器的恶性纤维组织细胞瘤较罕见, 其CT表现无明显特异性, 但有一定的影像特征能为该病的诊断提供帮助, 但真正确诊依赖于病理和免疫组织化学检查。

【关键词】腹部; 恶性纤维组织细胞瘤; CT

【中图分类号】R323.3; R445.3

【文献标识码】A

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2021.11.054

CT Manifestations of Primary Malignant Fibrous Histiocytoma of Abdominal Organs

ZHANG Juan*, LIU Hui, SU Chao, CAO Lu, CUI Jia-le.

Department of Medical Imaging, the Second Affiliated Hospital of Shandong First Medical University, Taian 271000, Shandong Province, China

ABSTRACT

Objective To discuss the CT imaging features of primary malignant fibrous histiocytoma(MFH) of abdominal organs. **Methods** The clinical, pathological data and CT manifestations of 4 cases with primary MFH of abdominal organs proved by histopathology were analyzed retrospectively. CT scan and enhanced scan were performed in all 4 cases. **Results** 2 cases occurred in the kidney, 1 case in the duodenum, and 1 case in the spleen. The masses were massive or lobulated, large in size and uneven density, accompanied by cystic necrosis, common calcification, and invasion of adjacent structures, with continuous or progressive enhancement patterns in an enhanced scan. **Conclusion** The primary MFH of abdominal organs is rare, and its CT manifestation is not specific, but it has certain imaging features. So CT can be helpful for the diagnosis of the disease, but the final diagnosis is confirmed by pathological and immunohistochemical examination.

Keywords: Abdomen; Malignant Fibrous Histiocytoma; Computed Tomography

恶性纤维组织细胞瘤(malignant fibrous histiocytoma, MFH)是最常见的软组织肉瘤之一。MFH多见于中老年人, 好发于四肢和躯干, 其次为腹膜后。原发于腹部脏器的恶性纤维组织细胞瘤非常罕见, 因此本文回顾性分析4例经手术病理确诊的腹部脏器原发性MFH的临床及影像资料, 以进一步提高对本病CT影像特征的认识。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集2016年7月至2019年7月经手术病理确诊的腹部脏器原发性MFH 4例, 均为女性, 年龄52~78岁, 中位年龄65岁。临床表现为无意中扪及包块1例, 无痛性肉眼血尿1例, 上腹部疼痛2例。

1.2 检查方法 检查前4~8小时禁食, 行碘过敏试验。采用Philips Brilliance iCT扫描仪行中上腹部CT平扫加增强扫描。CT检查采用轴位连续扫描, 层厚和层间距均为5mm, 120kV, 400mAs, 视野(FOV)350mm, 矩阵512×512, 图像行MPR后处理。嘱患者屏气, 先行常规平扫, 扫描范围自膈顶至肾脏下缘, 然后分别于注射对比剂后25~35s、60~70s、5min重复上述平扫的扫描范围, 行动脉期、门静脉期及延迟期三期增强扫描。增强扫描使用对比剂碘佛醇, 用高压注射器经肘静脉注射, 注射速率3.5mL/s, 剂量75mL。

1.3 图像分析 采用双盲法由两名有经验的影像医师分析4例腹部脏器原发性恶性纤维组织细胞瘤的CT图像, 并达成一致意见。内容包括肿瘤的大小、形态、发生部位、边界、与周围组织的关系、密度特点及强化方式。

2 结 果

2.1 肿块大小、形态和发生部位 肿块直径7.7~20cm, 平均直径13.8cm。3例肿块呈分叶状, 1例肿块呈团块状。本研究搜集的4例肿块体积均较大, 通过分析肿块器官界面特征、邻近器官推移情况和观察肿块的供血动脉, 以此为依据来判断肿块的发生部位, 发生于十二指肠1例, 肾脏2例, 脾脏1例。

2.2 肿块边界、与周围组织的关系 4例肿块均呈浸润性生长, 边界不清, 与邻近组织分界不清。1例位于脾脏, 压迫推移左侧肾脏和肾上腺、胰体尾部; 1例位于十二指肠球部, 与胃窦和胰头分界欠清; 2例位于左侧肾脏, 压迫推移胰体尾部和周围肠

【第一作者】张 娟, 女, 主治医师, 主要研究方向: 腹部和盆腔影像诊断。E-mail: 1173255574@qq.com

【通讯作者】张 娟

管,其中1例直接侵犯左侧腰大肌和腰方肌。

2.3 肿块密度特点 4例肿块呈软组织密度,但密度不均,内部均可见囊变、坏死,表现为斑片状、条片状低密度区,2例肿块内部合并出血,表现为斑片状高密度影,3例肿块内部及周边可见钙化,表现为条状致密影。

2.4 肿块强化方式 增强扫描4例肿块的实性部分呈渐进性或持续性强化方式,即动脉期轻、中度强化,静脉期和延迟期强化程度有逐渐增高的趋势,即“慢进慢出”或“快进慢出”的强化方式。

3 讨论

3.1 MFH临床与病理基础 MFH是软组织肉瘤中最常见的类型之一,好发年龄为50~70岁,发病原因不明,临床表现缺乏特异性,早期无明显症状,晚期可引起相应部位疼痛。本研究病例中发病年龄介于52岁和78岁之间,平均年龄62岁,有2例表现为上腹部疼痛。

MFH好发部位依次为四肢、躯干,其次为腹膜后,发生于腹部脏器的MFH十分少见,本研究收集病例少见部位包括十二指肠、肾脏和脾脏。肿块呈浸润性生长,术后容易复发^[1],转移少见,脾脏MFH术后复发。

MFH这一术语最早于1960年由Stout、O'Brien和Kauffman等^[2]提出。1972年Weiss等^[3]将MFH分为席纹状-多形性、黏液性、炎症型(黄色瘤型)、巨细胞性和血管瘤样5种亚型。2002年WHO软组织肿瘤分类^[4]重新定义了MFH,去除血管瘤样和黏液性这两种亚型,将MFH分为巨细胞型、炎症型和多形性型。病理学大体标本显示肿瘤多呈结节状、分叶状或不规则形,切面呈灰白或灰黄色,伴有出血、黏液变性坏死^[5],边界不清。光镜下显示肿瘤成分复杂,主要由不同比例的成纤维细胞样细胞、组织细胞样细胞、多核瘤巨细胞以及炎症细胞混合组成。免疫组化方面,肿瘤细胞可表达Vimentin CD68,不表达CK,这一点可用于MFH的诊断和鉴别诊断,但特异性不高^[6]。

3.2 MFH的CT表现 关于肾脏MFH的CT表现文献报道较多,湛丹丹等^[7]认为肾脏MFH具有以下特点:(1)起源于肾窦区或肾包膜,以左肾多见^[8],呈浸润性生长,无明显包膜,边界不清;(2)CT平扫表现为密度不均匀,坏死、囊变常见,部分可合并钙化、出血;(3)增强扫描强化方式缺乏特异性,因为不同期相病变的强化程度取决于扫描时间长短及肿瘤内血管、坏死和纤维成分所占比例^[7];大部分肾脏MFH表现为肿瘤实性部分皮髓期呈轻、中度强化,强化程度低于正常肾皮质,肾盂期持续性强化;(4)病变多突破肾被膜,与周围组织粘连分界不清,常侵犯同侧肾周筋膜、后腹膜、邻近肠系膜和腰大肌,可出现远处转移,但区域淋巴结转移较少见^[9],少数可侵犯肾静脉或下腔静脉导致癌栓形成。本研究2例肾脏MFH(图1)均发生于左肾,表现为巨大分叶状软组织肿块,呈浸润性生长,平扫密度不均,呈等、低混杂密度,内见斑片状低密度坏死区,合并钙化、出血,边界欠清,增强扫描实性部分呈明显渐进性强化,内部低密度坏死区未见明显强化;两例均穿透肾被膜,与周围组织粘连分界不清,其中1例侵犯左侧腰大肌和腰方肌;有1例腹膜后可见多发肿大淋巴结^[10],后经手术病理证实为炎症反应造成淋巴结肿大,未见癌转移,上述影像表现与文献报道基本一致。

小肠和脾脏MFH非常罕见。Kobayashi等^[11]报道,小肠MFH最常发生于回肠,其次为十二指肠和空肠。脾脏MFH呈浸润性生长,较大肿瘤常伴出血、坏死和囊性变。小肠和脾脏MFH影像学表现缺乏特异性,相关文献报道较少,属于罕见部位MFH。本研究小肠MFH(图2)发生于十二指肠球部,CT表现为稍低密度软组织肿块,合并坏死、钙化,增强扫描实性部分呈明显持续性强化。本研究脾脏MFH(图3)表现为巨大分叶状软组织肿块,密度混杂合并坏死,增强扫描实性部分呈明显渐进性强化,侵犯邻近结构。

通过复习本研究4例CT表现,并结合相关文献^[12],总结腹部脏器原发性MFH具有如下与病理改变密切相关的CT影像特征。(1)瘤体大,易出现坏死、囊变:肿瘤往往表现为体积较大

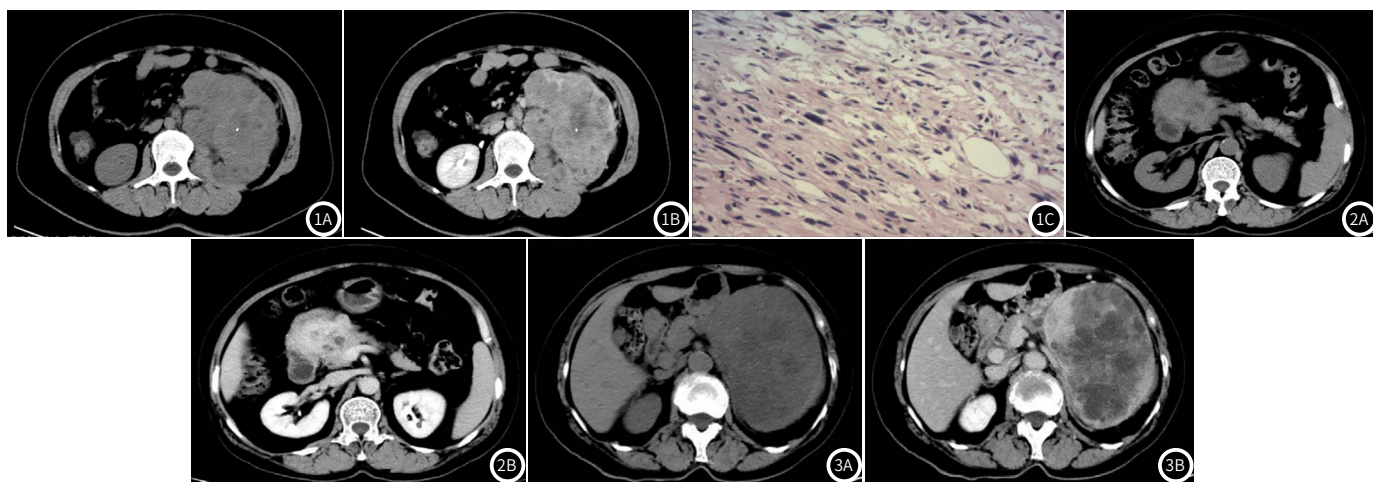


图1 女,52岁,左肾MFH。图1A:CT平扫示左肾区巨大软组织肿块,形态不规则呈分叶状,边缘毛糙,密度不均,内见多发不规则低密度区、斑片状稍高密度影和点状钙化影,周围脂肪间隙模糊;图1B:增强扫描肾盂期示肿块实性部分呈渐进性强化,出血、坏死部分无强化,左侧腰大肌和腰方肌增厚肿胀,与肿块粘连分界不清;图1C:镜下免疫组织化学染色,放大倍数为10×10,显示主要由纤维母细胞、炎症细胞和组织细胞组成,细胞呈编席状排列,细胞核呈多形性及异型性,可见病理性核分裂。**图2** 女,64岁,十二指肠MFH。图2A:CT平扫示十二指肠球部等或稍低密度软组织团块,内见斑片状低密度区,周边可见条状钙化,管腔明显狭窄,周围脂肪间隙模糊;图2B:增强扫描实质期示肿块实性部分呈明显渐进性强化,内见斑片状无强化区,与胃窦和胰头分界欠清。**图3** 女,78岁,脾脏MFH。图3A:CT平扫示脾脏区巨大分叶状软组织肿块,密度混杂,内见多发条片状低密度坏死区,边界不清,周围脂肪间隙模糊;图3B:增强扫描实质期示肿块实性部分呈明显持续性强化,内部低密度坏死区未见明显强化,左侧肾脏和肾上腺、胰体尾部受压推移。

的软组织肿块,而且瘤体越大,越容易发生坏死囊变,这种坏死、囊变是肿瘤生长过快、内部供血不足或直接侵蚀血管所致;(2)多呈浸润性生长,易侵犯周围组织:由于肿瘤侵袭性强,多呈浸润性生长,易穿破脏器被膜,侵犯周围组织,CT常表现为肿块边界不清楚;(3)常见瘤内钙化:瘤内钙化是本病较常见的征象,CT表现为线条状或砂粒状钙化,这可能是由于瘤内大量成纤维细胞样细胞增生,形成骨化生性结构;(4)增强以渐进性或持续性强化方式为特征:MFH这种强化方式取决于肿瘤内成纤维细胞样细胞所占比例。本研究结果显示,4个病例肿块体积均较大,内部均出现了坏死、囊变;4个病例肿块均呈浸润性生长,侵犯周围组织,边界不清;4个病例中有3例肿块的内部及周边可见到线状、砂砾状钙化;4个病例肿块增强扫描均符合前述强化方式。因此,具有以上CT表现应考虑到可能为MFH,但最终确诊依靠病理学检查。

3.3 鉴别诊断 肾脏MFH的CT表现无明显特异性,术前诊断困难,容易误诊,需与多种肾脏病变进行鉴别诊断。(1)乳头状肾癌:CT平扫表现为类圆形或分叶状实性肿块,多有包膜或假包膜,密度不均,内有不规则低密度区,代表坏死或陈旧性出血,部分可见钙化,增强扫描皮质期实性部分强化程度较低,明显低于正常肾皮质,其后各期强化程度有逐渐增高趋势,呈“缓慢上升”型强化方式。(2)肾盂癌:CT平扫表现为肾窦区实性肿块,密度低于肾实质而高于尿液,肾窦脂肪影变窄或消失,常伴有肾积水,增强扫描皮质期轻度强化,实质期持续强化,肾盂期呈相对低密度充盈缺损,这与肾窦区MFH较难区分。(3)肾平滑肌肉瘤:CT平扫表现为边界欠清晰的巨大肿块,内部坏死多见,可合并出血,增强扫描为延迟强化或快进慢出型强化^[13]。从发病年龄、临床表现和CT表现来看,与肾脏MFH极为相像,很难鉴别开,但肾脏MFH瘤内钙化较平滑肌肉瘤多见。

脾脏MFH的CT表现一般无特异性,需与以下几种疾病进行鉴别诊断。(1)脾脏淋巴瘤:孤立肿块型和多发结节型CT平扫多表现为单发和多发实性肿块,增强扫描轻中度均匀强化,与正常脾脏界限更清晰,多同时伴有腹腔和/或腹膜后淋巴结肿大^[14]。(2)脾脏转移瘤:CT平扫多表现为大小不等的低密度结节和肿块,无钙化,增强扫描可出现典型的“靶心征”和“牛眼征”,肿块本身强化程度有差异,取决于原发肿瘤是富血供还是乏血供。(3)脾脏血管肉瘤:CT表现为脾脏体积增大,实质内单发或多发低密度肿块,容易合并出血、囊变、钙化,增强扫描明显不均匀强化,可见多发成簇状分布的高强化区,且逐渐向肿块内部充填,常伴腹水,容易破裂造成脾包膜下积血或腹腔积血,常见远处转移和周边淋巴结转移^[15],与脾脏MFH较难鉴别。

小肠MFH需与腺癌、间质瘤和淋巴瘤相鉴别:(1)小肠腺癌:肿块型表现为腔内或腔内外软组织肿块伴邻近肠壁增厚,多密度不均,可出现溃疡和坏死;浸润狭窄型表现为肠壁不规则增厚,肠壁僵硬,肠腔偏心性变窄,容易造成肠梗阻;增强扫描中度强化,易侵及浆膜面和周围脂肪间隙浸润,周边淋巴结肿大;常伴有肿瘤标志物CEA升高。(2)小肠间质瘤:空肠最常见,其次为回肠和十二指肠;肿瘤呈卵圆形、分叶状或不规则形;良性者肿瘤直径 $\leq 5\text{cm}$,形态规则,密度均匀,边界清

晰,增强扫描明显均匀强化;恶性者肿瘤直径 $> 6\text{cm}$,形态不规则,密度不均匀,内部可见囊变、坏死和出血,边界不清,当肿瘤坏死腔与肠腔相通时,肿瘤内可出现气液平面,增强扫描明显不均匀强化。(3)小肠淋巴瘤:肠壁明显增厚,范围较广,肠腔动脉瘤样扩张,腔内肿块多呈息肉状,可合并溃疡,不易引起肠梗阻,也可形成突出于肠壁外的肿块;增强扫描呈轻中度均匀强化,多同时伴有腹腔或腹膜后淋巴结肿大。

对于发生于腹部脏器的肿瘤,如体积较大呈分叶状或团块状,内见坏死、囊变,可合并钙化,肿瘤呈浸润性生长,侵犯周围组织,边界不清,增强扫描肿块实质呈持续性或渐进性强化,排除上述相关鉴别特征,结合患者的好发年龄,病程进展较快,临床出现局部疼痛等表现,应想到可能为MFH。由于MFH组织成分复杂,而成为影像研究的热点和难点,腹部脏器的MFH非常罕见,其影像学表现有一定的特征但特异性不高,最终需通过手术切除后依赖病理和免疫组织化学检查来确诊。本研究存在一定的局限性,搜集病例较少,诊断率不够高,旨在为同行提供参考,从中找出影像特征,进一步提高对该病的诊断水平。

参考文献

- [1] Peiper M, Zurakowski D, Knoefel W T, et al. Malignant fibrous histiocytoma of the extremities and trunk: all institutional review [J]. *Surgery*, 2004, 135 (1): 59-66.
- [2] Kauffman S L, Stout A P. Histiocytic tumors (fibrous xanthoma and histiocytoma) in children [J]. *Cancer*, 1961, 14 (3): 469-482.
- [3] Weiss S W, Enzinger F M. Malignant fibrous histiocytoma: an analysis of 200 cases [J]. *Cancer*, 1978, 41 (6): 2250-2266.
- [4] Fletcher C D M, Unni K K, Mertens F. Pathology and genetics of tumors of soft tissue and bone [M]. Lyon: IARC Press, 2002: 109-126.
- [5] 曾俊杰, 田志雄, 张在鹏, 等. 恶性纤维组织细胞瘤影像征象分析及诊断 [J]. *放射学实践*, 2011, 26 (12): 1290-1293.
- [6] 刘士龙, 谷文光. 恶性纤维组织细胞瘤起源和分类及其治疗的研究进展 [J]. *中华肿瘤防治杂志*, 2011, 18 (10): 812-815.
- [7] 湛丹丹, 魏新华, 刘国顺, 等. 原发性肾脏恶性纤维组织细胞瘤的CT与病理表现 [J]. *临床放射学杂志*, 2015, 34 (12): 2006-2009.
- [8] Tarzan M, Cserni G, Szabo Z. Malignant Fibrous Histiocytoma of the kidney [J]. *Scand J Urol Nephrol*, 2001, 35 (15): 518-520.
- [9] 王于良, 戚晓平. 肾恶性纤维组织细胞瘤2例报告 [J]. *浙江临床医学*, 2003, 5 (1): 40-41.
- [10] 张娟, 苏超, 高荣基. 肾脏恶性纤维组织细胞瘤1例 [J]. *实用放射学杂志*, 2018, 34 (11): 168-169.
- [11] Kobayashi K, Narita H, Morimoto K, et al. Primary malignant fibrous histiocytoma of the ileum: Report of a case [J]. *Surg Today*, 2001, 31 (8): 727-731.
- [12] 项剑瑜, 黄贤华, 郑汉朋, 等. 原发性肾恶性纤维组织细胞瘤CT表现与病理特征 [J]. *医学影像学杂志*, 2018, 28 (2): 267-271.
- [13] 唐浩, 胡贵周, 张玲, 等. 肾脏少见原发性恶性肿瘤的CT表现 [J]. *放射学实践*, 2013, 28 (10): 37-41.
- [14] 徐春林, 刘伟, 张文华, 等. 脾脏肿瘤的CT表现及鉴别诊断 [J]. *CT理论与应用研究*, 2002, 11 (2): 22-24.
- [15] 李娅林, 张传山, 晏培松. 脾血管肉瘤1例 (附文献复习) [J]. *中国肿瘤临床*, 2002, 29 (4): 79-80.

(收稿日期: 2020-09-01)