

讨论：含脂肝细胞癌(Fat-containing, HCC)是原发性HCC中罕见的特殊亚型，约占肝细胞癌的0~2%<sup>[1]</sup>，由于癌细胞脂肪代谢紊乱所致，发生常伴肝硬化背景及AFP明显增高，且多在直径<2cm的小肝癌中出现，进展期肝细胞癌脂肪变性非常少见，与普通HCC最大的区别在于其内含有脂质成分<sup>[2]</sup>，早期HCC脂肪变性程度较轻或范围较小，此时仅病理能检出脂肪成分，而CT和MRI检测不到，晚期HCC可在局部形成脂质沉积，在MRI上表现为T1WI、T2WI稍高信号、反相位低信号的典型表现。除此之外，含脂HCC具有普通HCC的典型影像表现，如增强动脉期病变非边缘快速强化，门脉及延迟期造影剂廓清的“快进快出”征象，病灶弥散受限明显，肝胆期低信号及延迟强化的“假包膜”征等<sup>[3]</sup>。

血管平滑肌脂肪瘤(hepatic angiomyolipoma, HAML)，是一种罕见的良性错构瘤性的肝脏肿瘤，发生常不伴肝硬化背景，AML发生于肾时常含有大量脂肪成分，而发生于肝脏时，近50%的病灶缺乏脂肪成分；影像表现为边界清晰的富血供病灶，常无包膜<sup>[4]</sup>，增强表现多样<sup>[5]</sup>，可表现为“快进快出”(肿瘤周围有丰富的血管网，造影剂流速较快所致)，也可表现为“快进慢出”(病灶含有扩张、迂曲的厚壁血管，造影剂扩散至血管外间隙较慢所致)，影像诊断HAML应以增强后病灶周边粗大扩张的引流静脉、中心畸形血管强化为特征，而非病灶含有脂肪成分。

本例误诊原因归纳为：(1)进展期HCC含脂罕见，临床及影像医生对其认识不足，且本例含脂HCC增强呈“快进慢出”，特异期病灶部分高摄取，动脉期即可见包膜环状强化，影像表现不典型，极易误诊；(2)HAML是肝脏罕见的间叶源性肿瘤，其影像表现多样化，对其的临床及影像认识缺乏，本例将HAML的诊断重

点放在其含脂肪成分，而忽略了没有迂曲扩张的引流静脉这一特征性表现；(3)脂肪变性常在直径<2cm的小肝癌中出现且常无临床症状，而本例病灶>5cm且有右上腹胀痛表现。术后再次回顾本病例，发现该患者有30余年乙肝病史，MRI检查中病灶包膜环状强化，且静脉期未见明显的引流静脉扩张，这些都对影像医生的正确诊断有所提示。因此，对于有肝炎病史的患者，发现病变内含脂时应高度警惕，必要时可穿刺活检以明确诊断。

## 参考文献

- [1] 赵新春. 螺旋CT在含脂肝细胞肝癌中的诊断价值[J]. 影像研究与医学应用, 2022, 6(18): 170-172.
- [2] 江涛, 蒋天安. 肝血管平滑肌脂肪瘤1例[J]. 中国临床案例成果数据库, 2024, 6(1): E0600-E0600.
- [3] 张刘璐, 吕俊, 刘迎春, 等. 原发性肝细胞癌不同类型MRI征象分析[J]. 中国CT和MRI杂志, 2023, 21(5): 85-87.
- [4] 徐晓, 王华, 黄亚男, 等. 高分化肝细胞癌伴弥漫性脂肪变性2例及文献复习[J]. 医学影像学杂志, 2022, 32(12): 2197-2200.
- [5] 李若坤, 邓林, 严福华, 等. 肝脏常见良性肿瘤的MRI表现[J]. 中华放射学杂志, 2024, 58(1): 114-118.

(收稿日期: 2024-06-28)

(校对编辑: 翁佳鸿)

## · 短篇 ·

# 肝脏未分化胚胎性肉瘤误诊肝脓肿1例并文献复习

楼俭茹<sup>1</sup> 黎公科<sup>3</sup> 吕佳洋<sup>1</sup> 史艺莹<sup>2</sup> 史华莉<sup>2</sup> 秦将均<sup>1,\*</sup>

1. 三亚中心医院(海南省第三人民医院)放射科

2. 三亚中心医院(海南省第三人民医院)功能科

3. 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心海南医院放射科 (海南 三亚 572000)

第一作者: 楼俭茹, 女, 副主任医师, 主要研究方向: 腹部影像诊断。E-mail: loujrflower@163.com

通讯作者: 秦将均, 男, 主任医师, 主要研究方向: 腹部影像诊断。E-mail: qjj68312@163.com

【关键词】 肝脏未分化胚胎性肉瘤; 肝脓肿; 计算机体层摄影; 超声成像

【中图分类号】 R445

【文献标识码】 D

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2026.01.059

## Undifferentiated Embryonal Sarcoma of the Liver Misdiagnosed as Hepatic Abscess: a Case Report and Literature Review

LOU Jian-ru<sup>2</sup>, LI Gong-ke<sup>3</sup>, LV Jia-yang<sup>1</sup>, SHI Yi-ying<sup>2</sup>, SHI Hua-li<sup>2</sup>, QING Jiang-jun<sup>1,\*</sup>.

1. Department of Radiology, Sanya Central Hospital(Hainan Third People's Hospital), Sanya 572000, Hainan Province, China

2. Department of Ultrasound, Sanya Central Hospital(Hainan Third People's Hospital), Sanya 572000, Hainan Province, China

3. Department of Radiology, Hainan Branch, Shanghai Children's Medical Center Affiliated to Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Sanya 572000, Hainan Province, China

Keywords: Undifferentiated Embryonal Sarcoma of the Liver; Hepatic Abscess; Computed Tomography; Ultrasound Imaging

## 1 临床资料

患者，男性，49岁，起病急，半个月前无明显诱因出现反复的午后发热，峰值41℃，伴有咳嗽、咳白痰，头晕，乏力。1周前患者前往当地医院就诊，CT提示肝左叶脓肿，给予对症处理后症状未见明显缓解，遂至我院进一步治疗。急诊科以“肝脓肿”收入院。起病以来，患者精神、饮食、睡眠不佳，大小便无明显改变，体重无下降或上升，既往史无特殊。入院查体：T:40.3℃，P:94次/分，R:20次/分，BP:126/82mmHg。实验室检查：超敏C反应蛋白(CRP)142.7mg/L，神经元特异性烯醇化酶(NSE)20.92ng/ml。上腹部CT增强提示：肝左叶见一分叶状低密度影，大小约66mm×72mm，边界清晰，病灶内可见液化坏死，呈蜂房样分隔，增强扫描各期病灶周边呈环形强化，肝门结构清晰，胆道系统无扩张；胆囊、脾脏、胰腺、未见明确异常。所见腹膜后淋巴结无肿大。考虑肝左叶脓肿(图1)。抗感染38天后复查上腹部CT增强提示：肝左叶不规则稍低密度

影，密度欠均匀，边界欠清，范围较前扩大，增强边缘可见强化，呈多房样改变，其内见斑片状无强化低密度区明显，肝左叶胆管扩张，门脉左支内见低密度充盈缺损。肝门结构清晰；胆囊、脾脏、胰腺、双肾未见明显异常。考虑肝脓肿，门脉左支栓塞可能(图2、图3、图4)，腹腔及腹膜后稍大淋巴结。超声检查提示：肝大并肝左叶稍强回声团，考虑肝脓肿，门脉左支内充满中等回声，考虑门脉栓子形成(图5)。遂行左半肝不规则切除术，术中探查见：左半肝脏组织质地硬，膈面及脏面可见多发结节样改变，膈面最大约14cm×10cm，与膈肌粘连紧密；脏面最大约10cm×8cm，与部分胃底、胃体致密粘连，疑似肝恶性肿瘤表现；切除组织送病检。术后病理免疫组化回报：-5: Hepatocyte(+),CD34(+),CK19(+),Ki-67(40%),CD31(++),CKPAN(+),P53(80%),VIM(+++). -3: SMA(-),CKL(+),CD10(+++),CD31(++),符合未分化肉瘤(图6)。

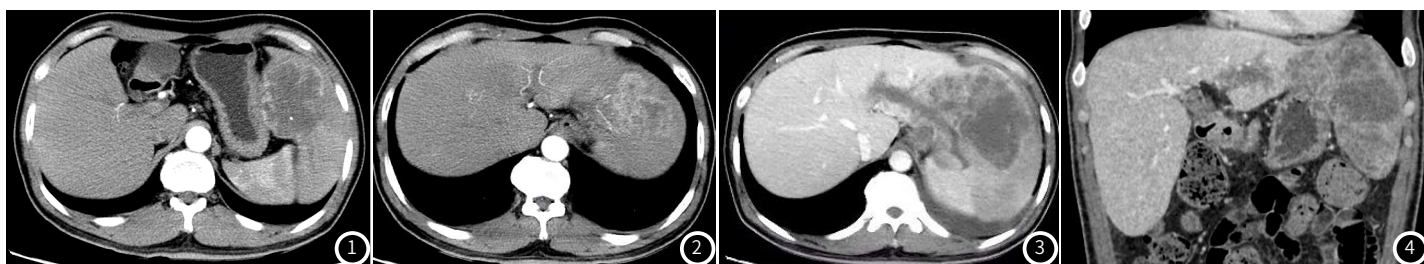


图1 CT示肝左叶见一分叶状低密度影，增强呈环形强化，可见分隔及假包膜。  
图2 增强后动脉期病灶明显不均匀强化，供血血管强化明显。  
图3 抗炎治疗38天后CT增强提示，病灶范围较前明显增大，门脉左支内充盈缺损较前范围扩大，病灶中央和周围可见多发无强化液化坏死区。  
图4 增强门脉期冠状位重建：门脉左支内见低密度充盈缺损。

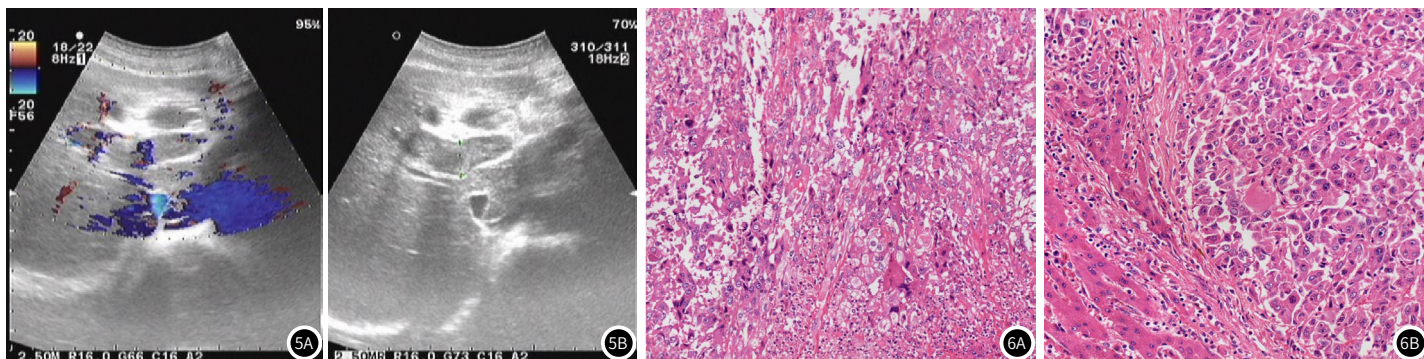


图5 超声提示肝大并肝左叶稍强回声团，其内可见多发低回声光团，考虑肝脓肿，门脉栓子形成。  
图6 标本HE染色，光镜倍数(从左向右：27.5X，45.2X)。镜下可见大量的黏液性疏松间充质、梭形、卵圆形或星状未分化间叶细胞，少量的PAS小体，肿瘤细胞分布密集，核大深染。

## 2 讨论

**2.1 通过遗传学与组织学探讨肝脏未分化胚胎性肉瘤的形成机制** 肝脏未分化胚胎性肉瘤(undifferentiated embryonal sarcoma of the liver, UESL)是一种起源于肝脏间叶组织的恶性肿瘤且预后较差，有关学者进行遗传学方面分析，发现19号染色体的变异与UESL存在相关性<sup>[1]</sup>。以往研究证实UESL可能来自肝脏原始多功能干细胞，通过对少量样本的UESL和肝横纹肌肉瘤的术后免疫组化分析，证实两者在免疫组化的指标具有一定相似性<sup>[2]</sup>。Salfati等人将UESL的瘤组织进行全外显子测序(WES)发

现存在TREH、CPB2、WDR25、EXOC、3L4、TDRD9、AQR、CMTM1、EIF4A1此9个突变位点，其中有3个突变(EXOC3L4 TDRD9 DNAH17)为重要致病突变点，EXOC3L4和TDRD9为等位基因纯合子突变。通过分析相关等位基因，提示上述相关基因与肝脏恶性肿瘤的致病过程相关，如UESL<sup>[3]</sup>。在氨基酸残基的多重序列比对中，提示TDRD9和DNAH17基因与UESL的存在相关，Kim等认为DNAH17等的体细胞突变是该肿瘤恶变的推定驱动因素<sup>[4]</sup>。通过电镜下观察，发现支持UESL来源于间叶细胞<sup>[5]</sup>的重要

证据: 镜下肿瘤细胞具有未分化细胞、平滑肌细胞、纤维母细胞和横纹肌细胞等不同类型细胞排列分布, 并且存在大量的疏松黏液样基质, 以梭形或卵圆形的未分化间叶细胞为主, 可见瘤巨细胞和核深染的异型细胞, 核分裂象多见, 细胞质内外可见过碘酸希夫染色(periodic acid-schiff staining, PAS)阳性的嗜酸性小体。肿瘤细胞致密区可见恶性纤维组织细胞样、纤维肉瘤样、血管内皮瘤样或横纹肌肉瘤样的细胞排列, 疏松区的细胞则以膨胀性生长为主, 在肿瘤与邻近肝实质的交界处可形成纤维性假包膜<sup>[6-7]</sup>。朱珍<sup>[5]</sup>等人提出UESL可分为6种组织学类型, I型: 梭形细胞型。II型: 小细胞型。III型: 疏松水腫型。IV型: 上皮样细胞型。VV型: 间变细胞型。VI型: 混合细胞型, 通常由1种或2种以上瘤细胞混合构成。Habibzadeh等人的研究结果表明, UESL患者免疫组化多以波形蛋白(vimentin)、desmin、CD68、CD56和CD10阳性表达, 而HepPar1、AFP、SMA、S-100、间变性淋巴瘤激酶(anaplasticlymphomakinase, ALK)、Myogenin、Syn、CD117、CD34、CAM5.2在UESL中可能呈局灶性或点状表达<sup>[2]</sup>。因为该病复杂的遗传及组织学特点, 导致影像学表现和临床症状多样, 且UESL缺乏特征性的肿瘤标志物, 因此, 临床医师对该病的术前诊断存在一定困难。

**2.2 肝脏未分化胚胎性肉瘤临床、影像诊断分析** UESL的高发人群为5~10岁的儿童, 发病率居儿童恶性肿瘤的第3位, 仅次于肝母细胞瘤和肝细胞癌, 成人发病率极低<sup>[8]</sup>。UESL的主要临床表现为右上腹不适、疼痛及腹部包块, 常伴发热, 一般无黄疸, 血清甲胎蛋白(AFP)正常<sup>[9]</sup>。影像学表现和肿瘤标志物无特异性, 需结合病理学检查才能确诊。UESL的瘤组织主要由无明确分化方向的原始的胚胎性间叶细胞组成, 细胞形态多样。UESL瘤体内富含亲水的酸性黏多糖基质影响周围水分的含量, 因而在影像上多以囊性成分为主<sup>[6]</sup>。其表现为: (1)边界清楚的肝脏囊实性肿块, 单发为主; (2)病灶呈类圆形或椭圆形, 多位于右叶, 由于增强扫描的动脉期强化效果, 肿块内的供血血管强化表现较明显, 病灶内可见分隔以及出血灶, 病灶边缘可见假包膜, 钙化出现概率较小<sup>[10]</sup>。其中假包膜的形成可能是由于宿主组织对肿瘤的反应, 肿瘤侵袭周围正常组织时, 宿主组织会产生反应性增生, 形成纤维组织以包裹肿瘤, 限制其扩散; UESL的膨胀性生长特性使得肿瘤细胞向外推挤周围的正常肝组织, 导致正常组织被压迫并形成一种反应性的纤维性假包膜<sup>[6]</sup>。在肿瘤内部, 肿瘤细胞和基质中的纤维母细胞和胶原蛋白增生可以形成分隔, 这些分隔可以是肿瘤细胞分泌的细胞外基质和纤维组织的结果, 也可能是由于肿瘤细胞的异质性, 不同区域的肿瘤细胞增殖速率和生长模式不同, 可能导致组织密度的差异, 从而形成不同密度的分隔区。UESL的组织学特性决定了其高度侵袭性, 使肿瘤细胞能够穿透和侵入门静脉系统, 形成瘤栓。另外, UESL的瘤体组成包括多种细胞类型的混合排列和丰富的基质成分, 且具有高度代谢和分泌活性, 这些特性使其具有局部扩散和腹腔内种植转移的能力, 有助于UESL的肿瘤细胞在不同部位的播散和种植, 从而在肝脏表面和膈面形成多个结节<sup>[11]</sup>。关于UESL肿瘤内出血的原因, 存在以下可能因素: ①瘤体内不成熟的新生血管易破裂导致出血; ②由于肿瘤快速生长, 可能会出现供血不足或肿瘤细胞代谢需求超出出血能力的情况, 导致肿瘤内部区域缺血坏死, 继而发生出血; ③肿瘤细胞侵袭血管壁, 导致血管破裂和出血, 特别是在高分裂象和细胞异型明显的区域, 更易发生此类现象<sup>[6-7]</sup>。(3)实性部分一般位于病灶边缘, 多呈结节状、乳头状, 增强后呈延迟强化, 囊性部分无强化<sup>[12]</sup>, 可合并有腹膜后及肝门区淋巴结转移及下腔静脉或门静脉癌栓, 与本病例相符。少部分患者可出现肝外转移, 常见的转移部位包括肺、膈肌、心脏和腹膜, 且成人患者更易发生远处转移, 对UESL肿瘤病灶实行手术切除是目前认为治疗的首选方法<sup>[6]</sup>。

**2.3 肝脏未分化胚胎性肉瘤的诊疗体会** 此例患者CT检查误诊为肝脓肿, 误诊原因总结如下, 此例患者成年男性, 起病急、病程短, 以反复发热伴咳嗽、咳痰半月就诊, 超敏C反应蛋白明显增高, 增强CT表现与肝脓肿相似。典型肝脓肿影像的临床表现一般

以发热及肝区疼痛多见, 影像表现可出现圆形或类圆形的低密度灶, 增强时病灶内间隔及细小脓肿壁均可有强化脓肿壁外围可有片状弱强化区<sup>[13]</sup>。本病例诊疗过程中, 临床医师根据患者年龄、病程及临床、影像表现误诊为肝脓肿, 归结原因, 临床对该病缺乏充分认知造成了此次检查的误诊。UESL虽然是常见于儿童肝脏恶性肿瘤, 且无典型性临床特征表现, 但是对于肝炎、肝硬化指标阴性、AFP肿瘤标志物正常且无相关病史的成年人患者, 在免疫标志物为阳性的情况下, 影像检查发现肝内巨大囊实性肿块, 肿块内存在多发分隔, 伴或不伴出血灶, 动态增强囊壁、分隔及实性部分呈渐进性延迟强化时, 在考虑常规肝脏恶性肿瘤的基础上, 不应该排除罕见的成人UESL可能性<sup>[10]</sup>。

虽然UESL的诊断困难且生存率低、生存期短, 但随着近年来影像技术的迅速发展、青中年医师的诊断水平提升, UESL的检出率得到一定提高。通过引入现代化的多模式治疗, 部分UESL患者的5年总生存率高于70%, 甚至有些患者可以治愈<sup>[14]</sup>。在肿瘤完全切除的基础上进行综合治疗是长期生存的关键, 因此准确区分UESL与其他肝脏恶性肿瘤对临床决策及患者的生存预后具有重要意义。

## 参考文献

- [1]SETTY B A, JINESH G G, ARNOLD M, et al. The genomic landscape of undifferentiated embryonal sarcoma of the liver is typified by C19MC structural rearrangement and overexpression combined with TP53 mutation or loss [J]. *PLoS Genet*, 2020, 16 (4): e1008642.
- [2]HABIBZADEH P, ANSARI ASL M, FOROUTAN H R, et al. Clinicopathological study of hepatic mesenchymal hamartoma and undifferentiated embryonal sarcoma of the liver: a single center study from Iran [J]. *Diagnostic Pathology*, 2021, 16 (1).
- [3]SALFATI E L, SPENCER E G, TOPOL S E, et al. Re-analysis of whole-exome sequencing data uncovers novel diagnostic variants and improves molecular diagnostic yields for sudden death and idiopathic diseases [J]. *Genome Med*, 2019, 11 (1): 83.
- [4]KIM J H, SIO C A, PARK H, et al. Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver in a child: a whole exome sequencing analysis [J]. *Dig Liver Dis*, 2017, 49 (8): 944-6.
- [5]朱珍. 肝脏未分化胚胎性肉瘤的微卫星杂合性缺失和miRNAs谱表达特征及其临床病理学意义 [D]; 第二军医大学, 2012.
- [6]SHIMAGAKI T, SUGIMACHI K, MANO Y, et al. Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver occurring in an adolescent: a case report with genomic analysis [J]. *Surg Case Rep*, 2022, 8 (1): 170.
- [7]BAHADOR A, FOROOGHI M, SHAHRIARIRAD R, et al. A large undifferentiated sarcoma of the liver in a 13-year-old girl treated with anatomical resection: a case report and review of the literature [J]. *BMC Gastroenterol*, 2022, 22 (1): 2.
- [8]邓茹霞, 孙柯. 肝脏未分化胚胎性肉瘤1例 [J]. *临床与病理杂志*, 2023, 43 (7): 1459-64.
- [9]LIN W Y, WU K H, CHEN C Y, et al. Treatment of undifferentiated embryonal sarcoma of the liver in children [J]. *Cancers (Basel)*, 2024, 16 (5).
- [10]谭宜珠, 杨艳丽, 刘衡, 等. 成人型肝脏未分化胚胎性肉瘤CT表现 [J]. *医学影像学杂志*, 2021, 31 (10): 1796-8.
- [11]XIAOXIA H. Molecular cytogenetic characterization of undifferentiated embryonal sarcoma of the liver: a case report and literature review [J]. *Molecular cytogenetics*, 2012, 5 (1): 26.
- [12]JIA Z, TANG C-H, ZHOU H-S. Acute abdomen caused by an impending rupture of cystic-solid liver mass [J]. *Indian Journal of Surgery*, 2022, 85 (5): 1300-1302.
- [13]杨利, 吴晓生. CT动态增强与MRI平扫诊断肝脓肿价值的临床对比研究 [J]. *中国CT和MRI杂志*, 2018, 16 (3): 66-68.
- [14]CAPOZZA M A. Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver (UESL) in adolescents: an unexpected diagnosis [J]. *J Pediatr Hematol Oncol*, 2019, 41 (2): E132-13E4.