

论 著

软组织未分化多形性肉瘤的CT与MRI表现与组织病理学对照

首都医科大学附属北京潞河医院放射科(北京 101149)

王建武 冯学彬 彭如臣

【摘要】目的 探讨软组织未分化多形性肉瘤(UPS)各亚型的CT与MRI表现及其组织病理学基础。**方法** 回顾性分析经手术病理证实的32例软组织UPS患者临床、影像及病理资料。**结果** 32例软组织UPS按照组织病理学分为三种亚型:①高级别UPS 27例;②巨细胞UPS 3例;③炎症性UPS 2例。32例软组织UPS均呈分叶状或不规则长圆形,27例高级别UPS及3例巨细胞UPS均密度/信号不均匀,常伴囊变、坏死及出血,边界模糊,增强扫描实质部分呈轻、中度不均匀强化;2例巨细胞UPS出血、囊变。2例炎症性UPS边界清楚,出血和囊变不明显;增强后仅有轻微强化。**结论** 软组织未分化多形性肉瘤的CT与MRI表现多样性,与其不同亚型的病理学基础密切相关,炎症性UPS的影像表现不典型,确诊需依靠病理检查。

【关键词】 软组织肿瘤;未分化多形性肉瘤;磁共振成像;体层摄影术,X线计算机;病理学

【中图分类号】 R738.6

【文献标识码】 A

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2015.09.007

通讯作者:王建武

CT and MRI Features of Soft-tissue Undifferentiated pleomorphic sarcoma: Comparison with Pathology

WANG Jian-wu, FENG Xue-bing, PENG Ruchen. Department of Radiology, Luhe Hospital of Capital Medical University, Beijing 101149, P. R. China

[Abstract] **Objective** To investigate CT and MR appearances of undifferentiated pleomorphic sarcoma in soft tissue, in order to improve diagnostic accuracy. **Methods** CT and MR images of 32 patients with histologically proved UPS were reviewed, CT and MR imaging findings were correlated with histologic findings. **Results** Of the 32 UPS cases, There were three different pathological subtypes: ①high grade type 27 cases; ②giant cell type 3 cases; ③inflammatory type 2 cases. Undifferentiated pleomorphic sarcoma were lobulated or irregular Oval shape in all 32 lesions. 27cases with high grade (HG) type and 3cases with giant cell (GC) type, the masses showed heterogeneous density and signals with ill defined margin. Necrosis and cystic degeneration in tumors were often found. The solid component was markedly heterogeneous enhanced. 2 lesions accompanied by hemorrhage and cystic degeneration displayed in 3 cases with giant cell (GC) type. 2cases with inflammatory (In) type had clear border, hemorrhage and cystic degeneration in tumors were uncommon found. the tumors enhanced slightly after contrast medium. **Conclusion** CT and MRI findings of undifferentiated pleomorphic sarcoma in soft tissue are varied, The imagings characteristics were different related to their different pathological subtype features, There are some characteristic manifestations in HG type and GC type. But In type do not have specific imaging signs, and the diagnosis need pathologic examination.

[Key words] Soft tissue Neoplasm; Undifferentiated Pleomorphic Sarcoma; Magnetic Resonance Imaging; Tomography, X-ray Computed Pathobiology

软组织未分化多形性肉瘤(undifferentiated pleomorphic sarcoma, UPS)又称恶性纤维组织细胞瘤,本病1963年由Ozzello等首次报道,1967年Stout和Latters首先将这一类肿瘤命名为恶性纤维组织细胞瘤,这一类肿瘤也曾被认为是纤维组织细胞起源的多形性肉瘤^[1]。在近10多年中,纤维组织细胞性分化的概念受到了挑战。现在认为软组织未分化多形性肉瘤是定义不明确的组织形态分化;原诊断为软组织的恶性纤维组织细胞瘤,其大部分经免疫组化及分子生物学证明是特定谱系的肉瘤,经严格评估后未分化多形性肉瘤占成人肉瘤不到5%^[2]。尽管CT、MRI对其的检出率几乎达到100%,但是由于其影像表现多样,术前常被误诊或不能确诊。本研究回顾性分析经手术病理证实的32例UPS的影像及临床病理资料,旨在提高对本病的术前诊断能力。

1 资料与方法

1.1 一般资料 搜集2009年1月至2014年6月我院经手术病理证实的未分化多形性肉瘤32例,男18例,女14例,年龄26~71岁,中位年龄53.2岁,≥50岁的19例,占59.38%。所有病例均为单发病灶,总病程6个月~5年,主要表现为局部肿块,32例均伴有局部疼痛或不适,2例伴有同侧肢体无力,1例下肢有踩雪感。本组32例中18例术后复发,1例共行4次手术(图9-11)。27例高级别UPS均行CT检查,其中17例行

MRI检查;3例巨细胞UPS,2例同时行CT、MRI检查,1例仅行CT检查;2例炎症性UPS 1例仅行CT检查,1例仅MRI检查。

1.2 CT检查 全部病例采用philips Brilliance iCT扫描仪。扫描层厚为1mm,螺距分别为1.0和0.8mm,电压120kV,电流280~320mAs,先平扫后行双期增强扫描。增强扫描使用非离子型对比剂碘普胺300mg I/ml,剂量为2ml/kg,高压注射器注射流率为2.5ml/s。经肘静脉注入对比剂后25s、60s分别开始扫描。

1.3 MRI检查 采用GE Signal 1.5T超导型磁共振成像仪,表面或体部线圈,扫描序列和参数:T1WI(TR400~650ms,TE 10~32ms),T2WI(TR2000~4000ms,TE 100~120ms),T2WI抑脂(TR4100~6000ms,TE 90~100ms),分别行横断面、冠状面、矢状面扫描,增强扫描于肘前静脉注射Gd-DTPA,剂量0.1~0.2mmol/kg体重,层厚4~5mm,层间隔1mm,行T1WI成像。

1.4 病理学检查 32例手术切除标本取材后用10%甲醛固定,常规脱水、石蜡包埋切片,HE及免疫组织化学染色。

2 结果

高级别UPS(high grade type, HG型),27例(84%),其中大腿10例,小腿6例,臀部2例,肩背部1例,上臂1例,胸壁2例,前臂2例,腹膜后3例。病灶均为单发,瘤体最大径4~26cm,平均9.8cm。19例呈不规则长圆形或分叶状,类圆形8例,部分呈囊实性肿块;21例边界清楚,6例边界不清楚。CT呈不均匀等低密度26例(图1),伴稍高密度1例;增强扫描呈中等程度不均匀强化(图2)。

MR T1WI呈混杂等、低信号,T2WI呈混杂高信号,信号强度不均匀,其内可见低信号分隔及不规则液化坏死区,1例瘤内出血;增强扫描27例肿瘤呈明显欠均匀强化。大体病理标本见肿块常呈膨胀性生长的肿物,可有假包膜;切面表现多样,可有肉质区、坏死或囊性变;囊实性肿块见褐色液体;光镜下细胞及细胞核有明显的高级别,常伴有奇异型肿瘤巨细胞并混有梭形细胞和圆形组织样细胞,呈编织状结构。梭形细胞表现为纤维母细胞样、肌纤维母细胞和平滑肌细胞(图3);27例作免疫组织化学检查,19例均vimentin(+),CD68(灶+),CD34(-),S100(-),CK7(-),WT-1(-)及Calretinin(-)。

巨细胞UPS(giant cell type, GC型):3例(9%),其中大腿近端1例,腹膜后1例,颈部1例。瘤体最大径10~12cm,均呈类圆形;部分边界不清。CT呈不均匀略低密度,常含有大片状低密度的坏死灶(图4);增强扫描呈不均匀强化(图5)。MRI肿瘤局部边界不清,呈浸润生长;T1WI呈等、低信号或混杂高信号(图6),T2WI呈混杂高信号,有包膜,其内可见低信号间隔(图7),周围见水肿区,肿块可向周围侵犯邻近的神经、血管,合并出血、坏死及囊变,病灶内可见液-液平面。本组1例股神经受挤压、弓状抬起,肌间血管断裂,手术见陈旧性血液(图4-8)。增强扫描实性部分、囊壁及纤维分隔不均匀强化。大体病理见肿物较大,常伴有出血、坏死;镜下见由非典型梭形细胞和明显的破骨细胞样巨细胞混合构成(图8)。3例作免疫组织化学检查,vimentin(弥漫强+),Ki-67(约50%+),CD68(+),MyoD1(-);Myogenin(-)及Desmin(-)。

炎症性UPS(inflammatory type, In型)2例(6%),其中胸壁1例,下肢大腿1例。肿瘤直径约5~10cm,呈不规则长圆形,边界清楚;CT呈等或稍低密度(图9),密度较均匀;增强扫描呈轻度不均匀强化(图10);MR T1WI呈等、低信号,T2WI呈不均匀高信号,无囊变、出血等征象。大体病理标本见肿块有完整包膜,切面呈黄色或黄褐色,边缘不规则,与周围有粘连。镜下可见片状黄瘤细胞、大量中性粒细胞、嗜酸性粒细胞、少量淋巴细胞及浆细胞混合存在,周围有胶原性玻璃样变基质(图11)。2例作免疫组织化学检查,vimentin(+),EMA(弱+),BC1-2(+),CD34(-);SMA(-),S100(-),desmin(-),ALK(-)。

3 讨论

3.1 未分化多形性肉瘤的病理学诊断标准和临床特点 未分化多形性肉瘤过去多数人认为是纤维组织细胞性分化^[1,9],因此曾被定义为兼有纤维母细胞和组织细胞分化的高级别梭形细胞恶性肿瘤,并认为是一特殊类型的肿瘤,是最常见的成年人软组织肉瘤^[3]。在过去的10多年中,这种观点遭到争议和质疑。现在病理组织学普遍认为未分化多形性肉瘤是一种目前还不明确的组织细胞形态分化。未分化多形性肉瘤的病理诊断标准为:没有任何特异性分化方向的高级别肉瘤^[4,5]。2002年世界卫生组织(WHO)软组织肿瘤分类,按重新定义后的未分化多形性肉瘤分为以下三种组织学亚型:分别为①高级别UPS/未分化高级别多形性肉瘤;②巨细胞UPS/伴有巨细胞的未分化多形性肉瘤;③炎症性UPS/伴有显著炎症的未分化多形性肉瘤^[4]。郭

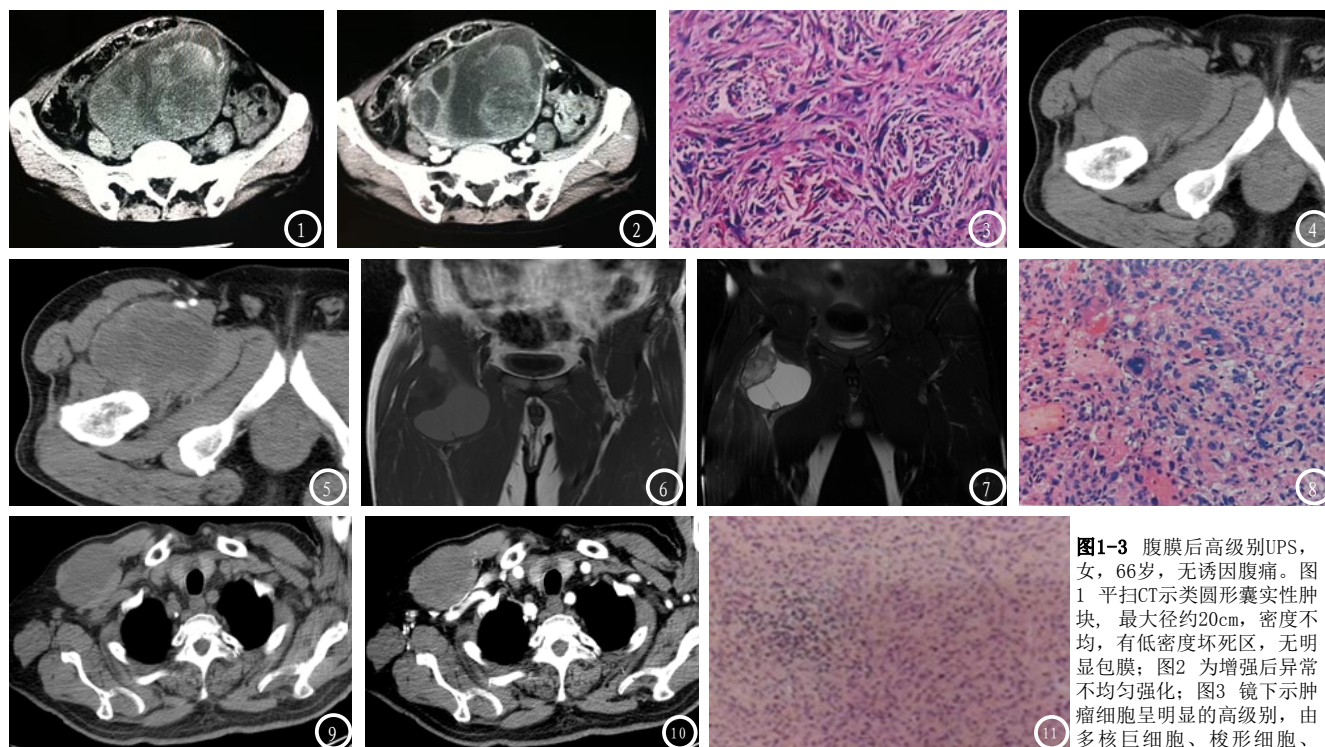


图1-3 腹膜后高级别UPS，女，66岁，无诱因腹痛。图1 平扫CT示类圆形囊实性肿块，最大径约20cm，密度不均，有低密度坏死区，无明显包膜；图2 为增强后异常不均匀强化；图3 镜下示肿瘤细胞呈明显的高级别，由多核巨细胞、梭形细胞、

圆形组织样细胞及炎性细胞构成，呈席状结构。图4-8 右大腿巨细胞UPS，43岁，男，局部疼痛伴下肢无力。瘤体呈类圆形，最大径约12cm。图4 CT平扫示不均匀略低密度，有大片状低密度的坏死灶，边界不清；图5 CT增强扫描肿瘤呈明显欠均匀强化；图6、7 冠状位T1WI平扫示肿块实性部分呈等、低信号，T2WI/FS呈混杂等高信号，囊变的出血、坏死区呈短T1、长T2信号，病灶内见低信号分隔影，边缘见结节样改变，有包膜，周围见片状水肿带；图8 镜下见非典型梭形细胞和破骨细胞样巨细胞，伴出血。图9-11 右上前胸壁胸大肌下炎症性UPS，男，68岁，偶有局部疼痛。图9 平扫CT示不规则长圆形肿块，最大径约10cm，呈等或稍低密度，密度较均匀、边界清楚，有包膜；图10 CT增强后轻微不均匀强化；图11 镜下见黄瘤细胞、不典型梭形细胞、中性粒细胞、嗜酸性粒细胞以及少量淋巴细胞及浆细胞，周围有胶原性玻璃样变基质。

华等^[5]按照新的诊断标准对33例恶性纤维组织细胞瘤进行重新评鉴，结果33例中黏液性纤维肉瘤5例，平滑肌肉瘤5例，恶性外周神经鞘瘤3例，纤维肉瘤、炎性肌纤维母细胞瘤、骨巨细胞瘤及血管瘤样纤维组织细胞瘤各1例，其余16例(48.5%)可诊断为未分化多形性肉瘤，可见原来的病理诊断标准是存在一些问题。现在未分化多形性肉瘤变成一种排除性诊断，未来随着免疫组化和超微结构的技术进步，当有纤维母细胞或肌纤维母细胞性分化高级别肉瘤的诊断标准能确定时，未分化多形性肉瘤这一名称就完全消失。新的未分化多形性肉瘤组织学诊断标准及分类得到普遍认同，本组32例UPS均符合上述3种类型。

未分化多形性肉瘤多见于中老年人，好发年龄50~70岁，男性发病多于女性。可发生于任何

部位，好发部位依次为下肢、上肢骨骼肌深部或邻近筋膜处，其次为腹膜后^[6]。本组32例，大腿12例，小腿6例，臀部2例，颈背部2例，上臂1例，胸壁3例，前臂2例，腹膜后4例；本组位于四肢的病变占71.9%(其中位于下肢者约占62.5%，尤其以大腿部多见)，腹膜后病变占12.5%，与文献报道大致相仿。90%的病变部位较深^[7]，常位于肌肉内，10%的病变发生于表浅部位；位于腹膜后肿块比肢体部位常较大，皮下肿瘤较小^[6]。主要症状为局部增大的软组织肿块和疼痛；高级别UPS常迅速增大，进展性快，只有生长迅速的肿瘤伴有疼痛。炎症性UPS部分可伴有发热、体重减轻、白细胞升高。UPS复发率较高，约42%；本组32例UPS中18例术后复发(占56.3%)，1例共行4次手术。因此伴边缘不清的未分化多形性肉瘤应广泛的局部切

除，术后行放疗被报道有利于肿瘤控制。总的5年生存率据报道是58%~77%^[8]，肿瘤等级、组织学亚型、大小和远端转移出现迟早是其预后的重要因素。

3.2 未分化多形性肉瘤的影像表现与病理基础

高级别UPS：最多见，大多发生在四肢(尤其下肢)，其次腹膜后，大多位于深部(筋膜下方)软组织。影像上呈边界不清的类圆形或不规则团块状影，无明显包膜；肿瘤内常伴坏死、囊变，病灶实性部分密度/信号混杂，CT呈等低混杂密度；T1WI呈等低信号，T2WI上若瘤体以组织细胞为主，细胞含水量高，则呈高信号，以纤维成分为主呈等信号；增强扫描肿瘤实性部分呈中度不均匀强化。高级别UPS呈大的团块状或不规则形肿物，镜下显示是一类有多种结构和细胞形态的异质性肿瘤，有的有明显的纤维性基质，无明显包

膜。肿瘤内常伴渗出、坏死、囊变；本亚型3例UPS呈囊实性，术后肿块内见褐色液。

巨细胞UPS：大多发生在肢体或躯干深部软组织的较大肿物，CT呈不均匀略低密度、境界模糊，常含有低密度的坏死灶；增强扫描呈不均匀强化。MRI肿瘤局部边界不清，呈浸润性生长，合并出血、坏死及囊变；T1WI呈等、低信号或混杂高信号（出血），T2WI呈混杂高信号，肿瘤实性部分呈片、条状稍低T1、稍高T2信号，有包膜，其内可见低信号间隔；增强扫描肿瘤实性部分及囊壁呈结节状或环状不均匀强化。出血囊变区可见液-液平面，亚急性性出血呈短T1、长T2信号，陈旧性出血含有含铁血黄素，T2WI呈低信号；有时出血区较大掩盖了邻近的肿瘤组织；肿瘤周围见水肿区。镜下见不同程度的高级别椭圆形至梭形细胞以及间质有明显的破骨性巨细胞反应，常伴出血、坏死^[2]；肿块可向周围侵犯邻近的神经、血管。本组1例巨细胞UPS约13cm大小，位于股神经后侧，股神经受挤压、弓状抬起；伴有明显出血、囊变，有包膜，手术证实为肌间血管断裂，见陈旧性血液（图4-8）。

炎症性UPS：比较少见，本组2例，与文献报道一致。最常见于腹膜后，其次见于深部软组织，位于前胸壁少见，本组一例位于胸大肌下。影像上边界清楚，有包膜；CT呈等或稍低密度，密度较均匀；MR T1WI呈等、低信号，T2WI呈不均匀高信号，无明显囊变、出血等征象；增强扫描呈轻微不均匀强化。炎症性UPS在病理上是有明显组织细胞和炎症细胞浸润的未分化多形性肉瘤，目前对此型肿瘤分化的了解仍很少，其形态既有间叶性肿瘤，又有上皮性肿瘤的特点，有完整包膜，

边缘不规则，与周围有粘连，镜下含有大量良性和恶性黄瘤细胞、非典型性梭形细胞和急、慢性炎症细胞。据报道66.6%炎症型UPS死于始终存在的肿瘤复发^[2]，本组一例反复复发，手术4次（图9-11），最后合并远处转移。

3.3 鉴别诊断 软组织未分化多形性肉瘤的鉴别诊断主要包括脂肪肉瘤、滑膜肉瘤、横纹肌肉瘤、侵袭性纤维瘤病、胃肠道间质瘤及软组织血肿等。脂肪肉瘤在发现脂肪密度或信号时有助于其诊断，去分化脂肪肉瘤有赖于免疫组化鉴别。横纹肌肉瘤多见于20岁以下年龄，常见于上肢、头颈部，肿瘤的侵犯程度明显。滑膜肉瘤多见于关节周围，MRI T2WI常可见低信号分隔。侵袭性纤维瘤病常沿肌束方向的“爪”样或“蟹足”样生长；MR T2WI呈明显均匀高亮信号；增强扫描呈均匀性显著强化。发生于腹膜后较大的UPS需与胃肠道间质瘤鉴别，外生性胃肠道间质瘤可来源于网膜、肠系膜，胃肠道间质瘤与胃肠道关系密切，多层螺旋CT的后处理技术有助于判断肿瘤的起源。发生于四肢出血、囊变的UPS需与外伤性血肿鉴别，血肿境界不清，其内密度/信号不均匀，周围水肿区明显，鉴别常较困难，本组一例43岁巨细胞型UPS首次CT误诊为血肿（图4-8），外伤性血肿患者多有外伤病史，灶周水肿带的宽窄与挫裂伤的程度有关，而UPS常位于深部肌肉内。

综上所述，软组织未分化多形性肉瘤的CT、MRI表现与病理组织学类型有关，组织学类型不同其MRI征象有一定差异，高级别UPS及巨细胞UPS肿块较大、生长较快，巨细胞UPS肿块常见出血、囊变；炎症性UPS较少见、不典型。对于位于四肢肌肉深部、腹膜后肿瘤，边缘呈卵圆形或体积

较大分叶状或有大片液化坏死的囊实性肿块，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轻、中度强化等，再结合患者好发年龄，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UPS可能。由于UPS组织形态学的复杂性，尤其少见部位影像学表现多样，如本组发生于前上胸壁的炎症性UPS，最终需术后病检并结合免疫组化来确诊。

参考文献

- [1] 张振勇. 骨原发性恶性纤维组织细胞瘤影像分析[J]. 中国CT和MRI杂志, 2013, 11(1): 92-94.
- [2] 程虹, 等. 软组织与骨肿瘤病理学和遗传学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2006, 132-139.
- [3] Enzinger FM. Malignant fibrous histiocytoma 20 years after stout. AM Surg Pathol, 1986, 10: 43.
- [4] Al-Agha OM, Igbokwe, AA. Malignant fibrous histiocytoma between the past and the present. Arch Pathol Lab Med, 2008, 132: 1030-1035.
- [5] 郭华, 熊焰, 农琳, 等. 33例恶性纤维组织细胞瘤病理学重新诊断评估[J]. 北京大学学报(医学版), 2008, 40: 374-379.1.
- [6] Weiss SW, Goldblum JR. Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors. 5th ed. St. Louis: Mosby; 2008: 403-27.
- [7] 韩月东. 软组织磁共振诊断学[M]. 北京: 人民军医出版社, 2006, 131.
- [8] Hsu HC, Huang EY, Wang CJ. Treatment results and prognostic factors in patients with malignant fibrous histiocytoma. Acta Oncol 2004; 43: 530-35.
- [9] 宾精文, 彭湘晖. 骨原发性恶性纤维组织细胞瘤的影像学诊断及鉴别诊断(附9例报告分析)[J]. 中国CT和MRI杂志, 2008, 6(3): 61-64.

(本文编辑: 刘龙平)

【收稿日期】2015-08-10