

· 腹部疾病 ·

肝脏炎性假瘤样滤泡树突细胞肉瘤一例及文献复习

北京大学深圳医院超声科 (广东 深圳 518035)

陈燕 孙德胜 林晓娜 黎永滨 蔡华丽

【摘要】目的 探讨肝脏炎性假瘤样滤泡树突细胞肉瘤的临床诊断及影像学特点。**方法** 回顾性分析一例肝脏炎性假瘤样滤泡树突细胞肉瘤患者的临床资料及影像学检查,并复习有关文献。**结果** 肝脏炎性假瘤样滤泡树突细胞肉瘤是一种极为罕见的低度恶性肿瘤,临床表现为不明原因发热、消瘦,血清学肿瘤标志物阴性。超声表现为肝内巨大实性占位,边界清晰。彩色多普勒显示肿块周边血流信号,内部血流信号稀少。CT增强动脉期病灶不均匀性强化,门脉期、延迟期消退不明显,中央多见液化坏死无增强区。**结论** 肝脏炎性假瘤样滤泡树突细胞肉瘤影像学具有一定的特点,但特异性不明显。主要依靠病理组织学及免疫组化确诊,手术切除肿瘤是有效的治疗手段。

【关键词】 炎性假瘤样滤泡树突细胞肉瘤; 临床表现; 影像学特点; 病理

【中图分类号】 R333.4

【文献标识码】 A

DOI: 10.3969/j.issn.1009-3257.2017.04.016

A Inflammatory Pseudotumor-like Follicular Dendritic Cell Sarcoma: A Case Report and Literature Review

CHEN Yan, SUN De-sheng, LIN Xiao-na, et al., Department of Ultrasound, Beijing University Shen Zhen Hospital, Shenzhen 518035, Guangdong Province, China

[Abstract] Objective To investigate the clinical diagnosis and imaging characteristic of inflammatory pseudotumor like follicular dendritic cell sarcoma (IPT-like FDSC), so as to strength the cognition for IPT-like FDSC. **Methods** The clinical data and imaging information of a case of IPT-like FDSC were retrospectively investigated. **Results** IPT-like FDSC was an uncommon tumor which with low potential of malignancy. The most common clinical manifestations of IPT-like FDSC were fever with unknown cause, weight loss, while usually the serological tumor markers were negative. On ultrasonography IPT-like FDSC appeared as a huge entity Intrahepatic which was well defined. Color flow surrounding the entity can be observed on color Doppler imaging(CDFI), while color flow may be scarce within the lesion. On contrast-enhanced computer tomography(CT) imaging, IPT-like FDSC appeared heterogeneous hyper-enhancement at the arterial phase, and the manifestation of "wash-out" was mild or even absent at the portal and delay phase. Central none-enhancement zone which may indicated necrosis or hemorrhage can usually be observed. **Conclusion** IPT-like FDSC had some characteristic imaging features, but the features were without significant specificity. The definite diagnosis depends on histopathological and immunohistochemical examination. Surgical resection of the tumor is the standard treatment.

[Key words] Inflammatory Pseudotumor Like Follicular Dendritic Cell Sarcoma(IPT-like FDSC); Clinical Characteristics; Imaging Features; Pathology

肝脏炎性假瘤样滤泡树突细胞肉瘤(inflammatory pseudotumor like follicular dendritic cell sarcoma, IPT-like FDSC)是一种十分罕见的树突细胞来源的恶性肿瘤,具备部分炎性假瘤的组织学特征。目前国内外报道较少,本文报道一例肝脏炎性假瘤样滤泡树突细胞肉瘤,结合相关文献对其临床表现、影像学特点、诊断、治疗及预后进行分析。

1 资料与方法

1.1 一般资料 患者男,34岁,以“反复发热3月余,发现左肝占位一周”入院。患者于3月前无明显

诱因出现发热,体温最高达39.0℃,于当地诊所就诊,予药物治疗(具体不详)后仍有反复发热,于2016年4月25日收住我院呼吸内科,血常规提示白细胞及嗜酸性粒细胞高,胸片无明显异常,予抗感染、退热等治疗,症状仍反复,实验室检查各肿瘤标志物均在正常范围,大便虫卵及寄生虫抗体筛查阴性。无肝炎病史,起病以来体重下降约5KG。

1.2 影像学检查 超声检查:左肝外叶可见一个实质性低回声团块,范围约129mm×89mm,形态规则,边界清晰,未见声晕,内部回声欠均,门脉弓字部受压。CDFI:肿块周边可见血流信号,内部血流信号稀少。超声提示:肝左叶实质性占位,性质待

作者简介:陈燕,女,超声专业,主治医师,主要研究方向:腹部、浅表超声诊断及超声介入
通讯作者:孙德胜

定,建议进一步检查。CT平扫及增强:肝脏平扫见左肝巨大椭圆形稍低密度肿块,大小12.5cm×9.2cm,边界较清,内密度尚均匀,增强后动脉期病灶明显不均匀性强化,周边见斑片状高增强区,并见多发迂曲动脉,门脉期、延迟期病灶较周围正常肝实质密度略低,中央见斑片状更低密度区,门脉左支受压,未见明确癌栓及血栓。腹主动脉旁见多个大不等淋巴结影,部分融合成团(图1-6)。CT诊断意见:肝左外叶巨块型肝细胞癌并腹膜后淋巴结转移。

1.3 手术及病理 以左肝占位转肝胆腔镜外科,临床诊断:1、肝左叶占位:Ca? 2、腹膜后淋巴结肿大:转移不排除。经过积极术前准备,在气管插管全身麻醉下完整切除左肝外叶,切除腹膜后及腹主动脉旁肿大淋巴结。“肝左叶肿物”大体标本:肿物大小13cm×11cm×8.7cm,灰黄灰红质软,界限清晰。镜下所见:梭形细胞增生,伴较多淋巴细胞、浆细胞浸润,伴坏死。免疫组化结果:CD21(+);CD23(少量散在+);CD35(局部弱+);IgG(部分胞质+);IgG4(局部少量细胞保质弱+)。原位杂交结果:EBER(选择性表示梭形细胞核+)。病理诊断:“肝左叶”炎性假瘤样滤泡树突细胞肉瘤,腹主动脉旁、腹膜后淋巴结呈反应性增生。

2 讨论

FDCT是一种罕见的由滤泡树突状细胞过度增殖形成的恶性肿瘤,分为淋巴结内型和淋巴结外型,前者多见,结内型最好发的部位是颈部和腋窝淋巴结;约1/3的FDCT发生于结外器官,可发生于扁桃体、口腔、肝、脾、胃肠道、腹膜等。IPT-like FDCT是滤泡状树突细胞肉瘤的变体,具备部分炎性假瘤的组织学特征,于1996年由Shek等^[1]首次报道。至今为止,该肿瘤发病机制尚未明确。

2.1 临床表现 FDCT发病年龄分布广泛,无性别差异,而IPT-like FDCT女性远多于男性,发病年龄19~82岁(平均46.7岁),一般发生在腹腔内脏器,好发于肝脏

及脾脏。临床上,其常表现为无痛性缓慢生长的肿块,相对于经典的FDCT, IPT-like FDCT患者的全身系统性症状更为常见,如显著体重下降、发热、无力等,发生于肝脏者多伴有腹胀和消瘦,且常与EBV感染有关,部分患者无明显临床症状,多于体检时发现^[1]。本病例临床表现与文献报道基本一致。

2.2 影像学表现及鉴别诊断 肿瘤多为单发巨块型,生长局限。结合文献复习^[2-4], IPT-like FDCT的影像学表现:超声检查多表现为肝内巨大实性或囊实混合性肿块,边界清晰,周边无声晕。彩色多普勒多显示周边杂乱血流信号,内部血供稀少,无癌栓及血栓表现。CT增强扫描动脉期多呈不均匀性强化,部分病例周边可见环形强化,门脉期、延迟期消退不明显或轻度消退,中心部位因坏死或囊性变呈无强化低密度区,该增强模式与IPT-like FDCT生物学行为相对惰性,为低度恶性肿瘤相符合。超声造影及增强CT表现为动脉期不均匀性高增强,延迟期增强消退的特点,但部分高分化肝细胞性肝癌可表现为延迟期消退不明显,与本病例相似。有文献报道发生于脾脏IPT-like FDCT超声表现为混合性回声团,肿块内无血流信号,CT平扫呈边界清晰的不均质肿块,动脉期及门脉期呈不均质强化,门脉期强化更显著,肿瘤呈延迟强化趋势,病灶中央可见坏死出血区不强化^[5]。因IPT-like FDCT非常罕见,且目前国内外病例报道多缺乏对影像学特点的详细描述,其影像学特点有待进一步研究。

2.3 诊断 IPT-like FDCT的诊断主要依靠组织形态学检查和免疫组织化学染色检测。免疫组化主

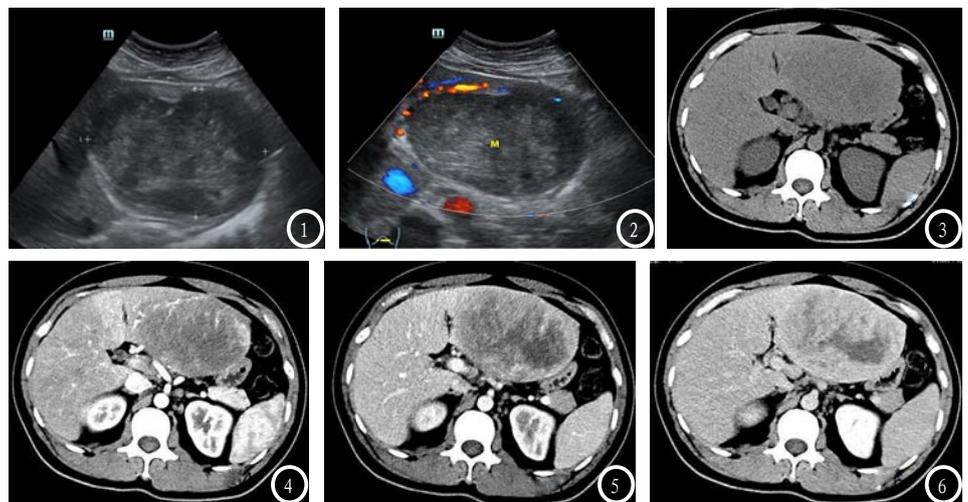


图1 肝内巨大实性占位,边界清晰。图2 彩色多普勒显示肿块周边点条状血流信号,内部未见血流信号。图3 CT平扫左外叶巨大椭圆形稍低密度肿块,边界较清,内部回声均匀。图4 动脉期病灶明显不均匀性强化,周边见多发迂曲动脉,肿块周围肝实质动脉期高灌注。图5-6 门脉期、延迟期病灶较周围正常肝实质密度略低,中央见斑片状更低密度区。

要为CD21阳性和CD35阳性。绝大部分IPT-like FDCT病例原位杂交EBER阳性，目前所知仅有2例原位杂交EBER阴性的病例报告^[6]。而Ki-67作为检测肿瘤增殖活性最灵敏的指标，其表达水平能可靠地反映恶性肿瘤增殖率，并与恶性肿瘤的发展、转移及预后有关。

2.4 治疗及预后 肝FDCT发病极其罕见，治疗经验有限，目前尚无标准的治疗方案。手术完整切除肿瘤是最佳的治疗方式，但是否使用辅助放、化疗具有争议。本例患者仅行手术切除，术后定期随访1年，目前健康状况良好，未见明显复发及转移。

综上所述，肝脏IPT-like FDCT极为罕见，临床表现缺乏特异性，当患者出现不明原因反复发热，影像学检查发现边界清晰的肝内巨大实性或混合性占位，增强CT动脉期不均匀性增强，门脉期及延迟期消退不明显，血清学检查肿瘤标志物正常范围时，应警惕IPT-like FDCT的可能性。

参考文献

- [1] 陈定宝,宋秋静,沈丹华.肝树突细胞肿瘤2例报道并文献复习.临床与实验病理学杂志,2012,28(12):1386-1389.
- [2] Yuan T, Yang Q, Zhang H, et al. A 46-year-old Chinese woman presenting with retroperitoneal follicular dendritic cell sarcoma: a case report[J]. J Med Case Rep, 2014, 8(1):113.
- [3] 张先舟,聂常富,韩风,等.肝滤泡树突细胞肉瘤一例并文献复习[J].中华肝脏外科手术学电子杂志,2015,4(2):109-112.
- [4] Chia-Hung Wu, Nai-Chi Chiu, Yi-Chen Yeh, et al. Uncommon liver tumors Case report and literature review[J]. Medicine,2016,95:39.
- [5] Rao L, Yang Z, Wang X, et al. Imaging findings of Inflammatory pseudotumor-like follicular dendritic cell tumor of spleen[J]. Clin Nucl Med, 2014, 39(4):286-289.
- [6] Hu J, Chen LL, Ding BW, Jin DY, Xu XF. Resection is an effective treatment for recurrent follicular dendritic cell sarcoma from retroperitoneum: unusual presentation of a rare tumor[J]. Int J Clin Exp Med, 2015, 8(5):8218-8221.

【收稿日期】2017-07-04

(上接第30页)

加速神经功能损害及病情恶化，严重影响患者预后，因此需采取有效的治疗方法改善预后^[8-9]。腰大池引流近年来在神经外科受到广泛关注，研究表明其具有创口小、创伤低、安全性高、便于实施、效果显著等优点，可促进脑脊液从脑室流向蛛网膜下腔的循环，缓解血管痉挛，起到有效预防脑血管痉挛作用，同时推进脑脊液循环，减轻蛛网膜下腔出血后的脑膜反应，因此可降低分流依赖性脑积水^[10]。本研究结果显示观察组采用腰大池置管持续引流后，其治疗总有效率明显高于对照组，观察组治疗后Vm、VAS评分及脑积水/脑血管痉挛发生率显著低于对照组，观察组GOS预后评分较对照组高，这与余翔等^[11]的研究结果基本一致，因而腰大池置管持续引流可有效防治动脉瘤性蛛网膜下腔出血，改善患者预后，值得在临床推广应用。

综上所述，腰大池置管持续引流防治动脉瘤性蛛网膜下腔出血后发生脑积水效果优于传统腰椎穿刺引流，且整体疗效较好，值得在临床推广应用。

参考文献

- [1] 陈盛勇,谭茜茜.早期腰大池持续引流术在动脉瘤性蛛网膜下腔出血术后的应用研究[J].中国保健营养(下旬刊),2013,23(4):1660-1660.
- [2] 康睿,陈刚.持续腰大池引流在动脉瘤夹闭术后的应用[J].重庆医学,2013,42(3):281-282.
- [3] 陈捷,陈丹,张亚林,等.中脑周围非动脉瘤性蛛网膜下腔出血的CT诊断价值[J].罕少疾病杂志,2014,(4):20-22.
- [4] 侯双兴,夏峰.动脉瘤性蛛网膜下腔出血患者行腰大池置管引流治疗发生分流依赖性脑积水的相关因素研究[J].临床和实验医学杂志,2014,13(24):2041-2044.
- [5] 倪伟,宋剑平,顾宇翔,等.2012版美国动脉瘤性蛛网膜下腔出血治疗指南解读[J].中华神经外科杂志,2012,28(9):865-869.
- [6] 周志中,赵丛海,陈武,等.动脉瘤破裂夹闭术后腰大池引流对蛛网膜下腔出血的治疗[J].中华神经外科疾病研究杂志,2014,13(4):305-308.
- [7] 朱青峰,周志国,王国芳,等.持续腰大池引流治疗动脉瘤性蛛网膜下腔出血46例[J].临床军医杂志,2013,41(2):145-147.
- [8] 袁强,步星耀,孙彦熙,等.动脉瘤性蛛网膜下腔出血并脑积水的防治研究[J].中华神经外科疾病研究杂志,2015,14(1):28-32.
- [9] 杜海平,庞传金.腰大池引流降低动脉瘤性蛛网膜下腔出血后分流依赖性脑积水影响因素分析[J].中国实用神经疾病杂志,2016,19(1):44-46.
- [10] 郭文才,吴过,熊建平,等.腰大池引流时程与颅内动脉瘤术后慢性分流依赖性脑积水的关系[J].现代肿瘤医学,2015,23(12):1662-1665.
- [11] 余翔,彭熠,曾凯敏,等.腰大池持续引流在动脉瘤性蛛网膜下腔出血术后的临床应用[J].海南医学,2016,27(9):1454-1456.

【收稿日期】2017-07-04