

肝脏恶性纤维组织细胞瘤超声诊断价值 (附1例报道)

高海港^{*#}, 鲁艳, 李卓瑾

解放军联勤保障部队第991医院超声诊断科, 湖北 襄阳

Email: [#]goodghgood@126.com

收稿日期: 2020年8月12日; 录用日期: 2020年8月26日; 发布日期: 2020年9月2日

摘要

目的: 探讨肝脏恶性纤维组织细胞瘤(malignant fibrous histiocytoma, MFH)的超声诊断价值及其鉴别诊断。方法: 回顾性分析1例肝脏MFH的超声表现, 综合国内外相关文献, 总结肝脏MFH的超声声像图表现及主要鉴别诊断要点。结果: 一例肝脏MFH的超声表现为单发肝右叶囊实混合性回声团块, 大小8.9 cm × 7.6 cm, 形态欠规则, 边界显示尚清, 周边无声晕。结论: 肝脏MFH临床诊断较为困难, 超声声像图表现较为多样, 缺乏典型特征, 需结合临床及其它临床资料综合分析。临床上需与肝癌、肝囊腺瘤等其它肝脏占位性病变相鉴别。

关键词

肝脏, 恶性纤维组织细胞瘤, 超声, 鉴别诊断

Ultrasonographic Diagnostic Value of Malignant Fibrous Histiocytoma of Liver (1 Case Report)

Haigang Gao^{*#}, Yan Lu, Zhuojin Li

Department of Ultrasound Diagnosis, 991th Hospital of PLA, Xiangyang Hubei

Email: [#]goodghgood@126.com

Received: Aug. 12th, 2020; accepted: Aug. 26th, 2020; published: Sep. 2nd, 2020

^{*}第一作者。

[#]通讯作者。

Abstract

Objective: To investigate the ultrasonographic value and differential diagnosis of hepatic malignant fibrous histiocytoma (malignant fibrous histiocytoma, MFH). **Methods:** The ultrasonic findings of liver MFH in 1 case were analyzed retrospectively, and the main points of differential diagnosis were summarized. **Results:** The ultrasonic manifestations of liver MFH were diverse and not specific, which may be related to the various components of tumor tissue, the complex internal structure and the occurrence of ischemic necrosis. **Conclusion:** Ultrasound diagnosis MFH has certain application value; its sonogram is diverse; it lacks the specificity, and needs to be distinguished with liver cancer, liver cystadenoma and other liver that occupies the position venereal disease disguised.

Keywords

Liver, Malignant Fibrous Histiocytoma, Ultrasound, Differential Diagnosis

Copyright © 2020 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

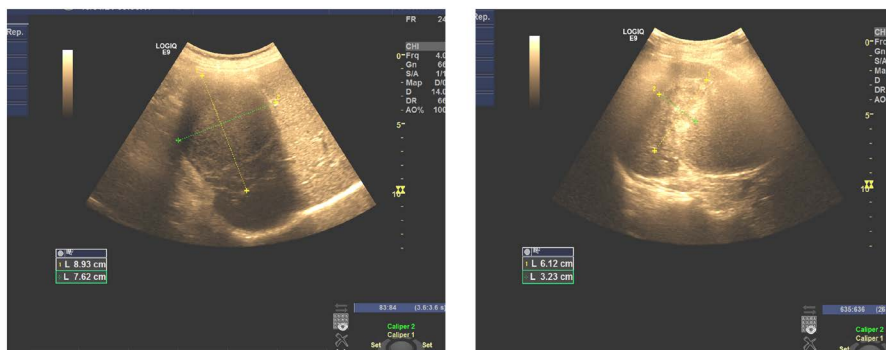
1. 引言

恶性纤维组织细胞瘤是一种主要由成纤维组织细胞和组织细胞组成的恶性软组织肉瘤，由 O'Brien 和 Stout 在 1964 年最早报道和描述的[1]。其可发生在任何年龄，以中老年常见，常发生在四肢软组织，下肢多见，发生在内脏器官少见，而原发于肝脏的 MFH 较为罕见[2] [3] [4]，1985 年由 Conran 等报道首例肝脏 MFH [5]。本文结合笔者所见 1 例肝脏 MFH，复习相关国内外文献，总结分析肝脏 MFH 的主要临床表现、超声声像图表现及主要鉴别诊断，旨在提高对此病的认识和超声诊断价值。报道征得患者知情同意，经医院伦理委员会审批。

2. 临床病例资料

患者女性，83 岁，已婚，因“间断腹胀、纳差 3 月，右上腹痛 1 月”入院。患者于 3 月前无明显诱因出现腹胀、纳差、乏力，食欲明显下降，无恶心、呕吐、腹泻，无发热、畏寒、黄疸，遂至我院消化内科住院治疗，肝脏超声所示(图 1)：肝右后叶可见一囊实混合性回声团块，大小 8.9 cm × 7.6 cm，边界清，形态欠规则，团块内囊性部分见密集点状回声充填，实性区域呈月牙形高回声区(范围约 6.1 cm × 3.2 cm)，CDFI：团块内高回声区内可见少许血流信号，其余区域未见明显血流信号。超声提示：考虑肝内占位性病变更伴囊性变或出血可能，建议增强影像学检查。腹部增强 CT 检查所见(图 2)：肝右后叶类圆形混杂密度肿块影，大小约 9.2 cm × 7.0 cm，边界欠清，内以低密度成分为主，另可见钙化、软组织及脂肪密度影，增强扫描软组织成分可见强化；提示：肝右后叶占位性病变更，考虑畸胎瘤，不排除其它。患者转至外科行肿瘤切除术，术中探查见：肝右叶(S5-S7 段)见大小约 10 cm × 8 cm 肿物，质韧，呈囊实性，包膜完整，向肝外生长，其余未触及异常包块。术后送病理检查，病检结果：1) 肉眼所见：标本大小为 13.0 cm × 8.0 cm × 6.0 cm，切面为囊实性，实性瘤体区域大小为 7.0 cm × 7.0 cm × 6.0 cm，切面呈灰黄色，质中，似有坏死；囊性区域大小为 8.0 cm × 7.0 cm × 6.0 cm。2) 光镜所见(图 3)：瘤细胞呈弥漫性分布，主要排列成束状及杂乱无序，胞浆红染，可见较多的多核巨细胞、梭形成纤维母细胞、组织细胞样细胞，

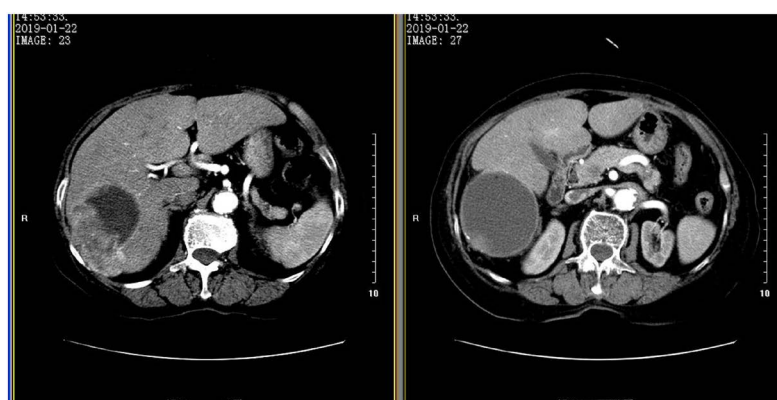
有病理核分裂象。免疫组化：PCK(-)、Vim(+)、CK19(-)、Hepa(-)、CD68(+)、CD34 血管(+)、Desmin(-)、Ki-67(25%+)。病理诊断：肝右后叶内软组织恶性肿瘤，结合免疫组化检查，考虑为恶性纤维组织细胞瘤并伴有囊性变。



左图为剑突下切面所得声像图，显示为囊性为主混合性回声团块，深部为实性部分；右图为肋间切面显示所得，测量部分为实性部分。

Figure 1. Reported case ultrasound

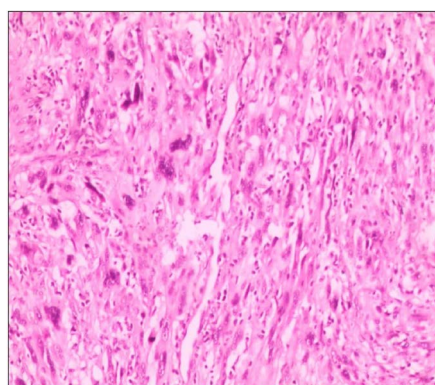
图 1. 报道病例超声所见



左图表现为囊实混合混杂密度影；右图为下一序列所示，表现为厚壁囊性密度影。

Figure 2. The same case enhancement CT seen

图 2. 同一病例增强 CT 所见



见瘤细胞呈弥漫性分布，主要排列成束状及杂乱无序。

Figure 3. The same case shown under light microscope (100×)

图 3. 同一病例肝脏 MFH 光镜下所示(100×)

3. 讨论

3.1. MFH 临床表现

肝脏 MFH 临床表现通常无特异性, 大部分病人早期无任何症状, 仅少部分病人于体检时偶然发现, 病程长短不一, 可迁延数周至数年而不易被发现。当肿瘤较大时, 肝区可触及包块, 表现为腹部疼痛、腹水、纳差、消瘦、乏力、发热等症状。本例病例报道仅表现为 3 月前无明显诱因出现腹胀、纳差、乏力, 食欲明显下降等症状和体征。

3.2. MFH 的组织病理特点

关于肝脏 MFH 的组织来源尚无定论, 目前有两种学说, 一种认为起源于原始间叶细胞, 另一种认为来源于组织细胞[6] [7]。组织学上分为 5 种亚型: 车辐状多形性型、黏液型、巨细胞型、炎症型、血管瘤型, 其中以车辐状多形性型较为常见, 为高度恶性, 其他类型恶性程度则比较低[8] [9] [10] [11]。肝脏 MFH 病理组织大体多表现为表面光滑, 形态欠规则, 可为单个巨大肿块、亦可为多结节融合状, 较大瘤体内多有出血坏死灶, 瘤体实质部分切面呈灰白色、灰黄色; 镜下瘤细胞多形性明显, 以梭形、类圆形为主, 可见多核巨细胞、淋巴细胞、成纤维细胞、肌纤维母细胞及组织样细胞, 有病理核分裂象, 可排列呈束状、车辐状、编织状、鱼骨状及杂乱无序[11]。肝脏 MFH 免疫组织化学检查: Vim(+)、CD68(+)、CD34 血管(+)、a-1-AT(+)、a-1-ACT(+)和 lysozyme(+)[11] [12]。

3.3. MFH 的超声声像图特征

肝脏 MFH 超声上表现呈多样性、无明显特异性, 可能与肿瘤组织成分多样性、内部结构复杂性及其内部组织发生不同程度缺血坏死有关。超声可明确 MFH 的位置、边界、形态、回声类型及其与周围毗邻关系及软硬度等特征。MFH 可发生于肝脏任何位置, 其中以肝右叶多见, 左叶次之, 左右叶同时受累相对较少。肿瘤以单发多见, 呈浸润性生长并与周围组织分界不清, 边缘模糊, 仅少部分表现为边界清楚、与相邻组织分界清。部分邻近肝包膜生长并向肝表面凸出。肿块形态大多数呈不规则性、少数呈类圆形。MFH 内部回声多表现为不均质实性低回声, 当较大肿瘤内部发生出血、坏死时可表现为囊实混合性回声, 以囊性为主时表现为囊壁厚薄不一且多伴有瘤壁结节等。超声弹性成像技术检查发现大部分肿块表现为中等硬度。肝脏超声造影及彩色多普勒血流显像可显示肿块的血流灌注及分布特征。由于肝脏 MFH 的内部细胞成分多样及纤维组织含量不同, 其内部血流、增强类型及方式呈多样性, 肿块内血流信号强弱及造影强化程度与其内血管成分含量的多少呈正比, 大部分肿瘤为乏血供, 仅炎症型血供稍丰富, 肿瘤的实性部分及囊壁增强时可强化、坏死液化部分无强化, 部分炎症型肿瘤可表现为“快进快退”的恶性肿瘤强化方式[13] [14] [15] [16] [17]。

3.4. 鉴别诊断

肝脏 MFH 的超声表现不典型、缺乏特异性, 应与肝癌、肝脓肿、肝囊腺瘤、肝血管瘤及肝畸胎瘤等相鉴别。

1) 肝癌(肝细胞癌、转移性肝癌、胆管细胞癌)

肝脏 MFH 团块周围多无声晕, 而原发性肝细胞癌周围的假包膜可表现为低回声声晕。较大肝癌肿块多呈内部回声不均匀的混合回声或较高回声, 部分瘤体内常可见数个结节融合呈“瘤中瘤”表现; 巨块型或结节型肝癌内部血流比较丰富, 部分肿瘤周围血流增多, 环绕肿瘤“篮网”征表现[18]。原发性较大肝癌与肝内多个播散的小肝癌可形成“卫星”征象, 且易侵犯门静脉系统及淋巴系统, 可发生门静脉癌栓, 肝门淋巴结转移等。肝内胆管细胞癌除易侵犯门静脉发生癌栓外, 还可见胆管不同程度扩张或癌栓

形成。而肝脏 MFH 者不易发生上述侵犯门静脉及胆道系统表现,也不易发生淋巴结转移,主要的转移途径为浸润性生长侵犯邻近组织及发生血行转移。肝癌的肿瘤标记物 AFP、CEA、CA199 及 CA125 多呈阳性且多有肝炎、肝硬化基础病史,而肝脏 MFH 多无肝炎、肝硬化史,仅少数可合并肝硬化,实验室检测 AFP、CEA、CA199、CA125 等肿瘤标记物则多呈阴性[13] [14]。大部分原发性肝癌超声造影呈“快进快出”特征,肝内转移癌因原发肿瘤的组织来源不同增强类型也有所不同,但总的趋势为动脉期呈快速周边环状增强,之后造影剂快速消退,门脉及延迟相无增强[13]。而肝脏 MFH 大部分表现为乏血供,仅炎症型血供稍丰富,可表现为“快进快退” [13] [19]。

2) 肝脓肿

当肝脏 MFH 内部发生出血坏死进而液化并伴有发热、肝区隐痛时,超声上可表现为囊实混合性回声团块及囊性为主肿块,囊壁毛糙并多伴有瘤壁结节,应与肝脓肿鉴别。肝脓肿多伴有明显的寒战高热,肝区肿大、压痛和叩痛,病程进展较快,不同时期声像图其超声图像也随之发生相应改变。脓肿前期即炎症期多表现为边界不清的不均质低回声区,脓肿形成期表现为液性无回声区,囊壁呈较厚的低回声,内壁不光滑呈“虫蚀样”改变,囊液黏稠时囊内可见随体位改变密集点状中等回声漂浮,脓腔液化不全时可呈“蜂窝状”改变,脓肿恢复期可表现为实性不均质稍高回声,囊壁回声强且厚[20] [21]。

3) 肝囊腺瘤

肝囊腺瘤多发生于女性,围绝经期女性较多,且大部分女性病人有长期服用避孕药史。肝囊腺瘤超声上主要表现为囊壁厚薄不均、囊壁多伴有乳头状突起,囊内还可见分隔样纤细强回声,囊腔可呈单房或多房,囊内液性暗区透明清澈或黏稠[22] [23]。

4) 肝血管瘤

体积较大血管瘤实质回声以低回声为主,边缘可见裂隙征,边缘回声较强、内部回声较低,呈浮雕状改变;而体积更大的血管瘤多为囊实混合性回声,内可出现管道样结构、边界清楚,内部结构可呈粗网格状或蜂窝状、回声强弱不均[24]。剑突下及肋缘下较大的血管瘤经探头加压后,瘤体前后径变小,松开探头则恢复原状。而较大的肝脏 MFH 呈中等硬度,探头加压时体积不发生明显变化。肝血管瘤超声造影表现为呈周围向心性填充且呈“晚进晚出”趋势[13] [25]。

5) 肝脏成熟性囊性畸胎瘤

肝脏成熟性囊性畸胎瘤超声上典型的声像图主要表现为:当囊内油脂样物质呈现密集细小均匀光点、可部分或完全填满囊腔,即星花征;当油脂样物质与粘液同时存在于一个囊腔时可见一强回声的界面,即脂液分层征;当囊腔内存在骨骼、牙齿时呈条片状强回声漂浮,后方伴有声影或声衰减,即瀑布征;当囊腔内有毛发及油脂形成球形光团时,后伴声影或声衰减,随体位改变时可见毛发移动漂浮,即面团征;当囊壁上有牙齿或骨组织强回声结节附着时,可伴有后方声影,即瘤壁结节征[26]。本组 MFH 由于瘤体内存在囊性变、钙化及多种组织成分,增强 CT 检查误诊为畸胎瘤。

综上所述,肝脏 MFH 是一种罕见并具有侵袭性的恶性肿瘤,其恶性程度高,预后差。临床诊断非常困难,超声缺乏特异性表现,术前定性较为困难,目前定性诊断主要依据术后病理组织和免疫组化检查。如检查发现肝脏有较大肿块,并伴有明显的出血、坏死等征象,而血清 AFP、CEA、CA199 及 CA125 等肿瘤标记物均呈阴性,患者又无肝炎、肝硬化等病史,而同时伴有恶性肿瘤征象者,则应考虑到肝脏 MFH 的可能性。

参考文献

- [1] O'Berein, J.E. and Stout, A.P. (1964) Malignant Fibrous Xanthomas. *Cancer*, **17**, 1445-1455.
[https://doi.org/10.1002/1097-0142\(196411\)17:11<1445::AID-CNCR2820171112>3.0.CO;2-G](https://doi.org/10.1002/1097-0142(196411)17:11<1445::AID-CNCR2820171112>3.0.CO;2-G)

- [2] Huang, C.C., Ko, S.F., Ng, S.H., *et al.* (2001) Cystic Malignant Fibrous Histiocytoma of the Gastrocolic Ligament. *The British Journal of Radiology*, **74**, 651-653. <https://doi.org/10.1259/bjr.74.883.740651>
- [3] Ferrozzi, F. and Bova, D. (1998) Hepatic Malignant Fibrous Histiocytoma; CT Findings. *Clinical Radiology*, **53**, 699-701. [https://doi.org/10.1016/S0009-9260\(98\)80298-5](https://doi.org/10.1016/S0009-9260(98)80298-5)
- [4] 陈忠年, 沈铭昌, 郭慕依. 实用外科病理学[J]. 上海: 上海医科大学出版社, 1997: 83.
- [5] Conran, R.M. and Stocker, J.T. (1985) Malignant Fibrous Histiocytoma of the Liver—A Case Report. *The American Journal of Gastroenterology*, **80**, 813-815.
- [6] Kempson, R.L. and Kyriakos, M. (1972) Fibroxanthosarcoma of the Soft Tissues. A Type of Malignant Fibrous Histiocytoma. *Cancer*, **29**, 961-976. [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(197204\)29:4<961::AID-CNCR2820290443>3.0.CO;2-A](https://doi.org/10.1002/1097-0142(197204)29:4<961::AID-CNCR2820290443>3.0.CO;2-A)
- [7] Weiss, S.W. and Enzinger, F.M. (1978) Malignant Fibrous Histiocytoma. An Analysis of 200 Cases. *Cancer*, **41**, 2250-2266. [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(197806\)41:6<2250::AID-CNCR2820410626>3.0.CO;2-W](https://doi.org/10.1002/1097-0142(197806)41:6<2250::AID-CNCR2820410626>3.0.CO;2-W)
- [8] 刘彤华, 李维华. 诊断病理学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 1994: 724.
- [9] 董郡. 病理学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 1996: 956.
- [10] Yu, J.S., Kim, K.W., Kim, C.S., *et al.* (1999) Primary Malignant Fibrous Histiocytoma of the Liver; Imaging Features of Five Surgically Confirmed Case. *Abdominal Imaging*, **24**, 386-391. <https://doi.org/10.1007/s002619900520>
- [11] Li, Y.R., Akbari, E., Tretiakova, M.S., *et al.* (2008) Primary Hepatic Malignant Fibrous Histiocytoma; Clinicopathologic Characteristics and Prognostic Value of Earin Expression. *The American Journal of Surgical Pathology*, **32**, 1144-1158. <https://doi.org/10.1097/PAS.0b013e3181659791>
- [12] 任岩, 周鹏. 冷冰, 肝脏恶性纤维组织细胞瘤 CT 表现分析[J]. 中国临床医学影像杂志, 2014, 25(2): 130-132.
- [13] 程蕾, 陈永安, 郭佳. 原发性肝脏恶性纤维组织细胞瘤的超声表现[J]. 中华医学超声杂志(电子版), 2014(3): 38-40.
- [14] 戴平丰, 孟延锋, 邓丽萍, 等. 肝脏恶性纤维组织细胞瘤的影像学表现[J]. 中华放射学杂志, 2005, 39(8): 855-859.
- [15] 范东, 吕梁, 李鹏, 等. 3 例肝脏恶性纤维组织细胞瘤误诊为肝癌 CT 回顾分析[J]. 临床放射学杂志, 2010, 29(1): 126-128.
- [16] Yao, D. and Dai, C. (2012) Clinical Characteristic of the Primary Hepatic Malignant Fibrous Histiocytoma in China: Case Report and Review of the Literature. *World Journal of Surgical Oncology*, **10**, 1-10. <https://doi.org/10.1186/1477-7819-10-2>
- [17] 戴太炎. 原发性肝脏恶性纤维组织细胞瘤的 CT 诊断分析[J]. 中国临床医学影像杂志, 2013, 24(7): 509-511.
- [18] 赵玉珍. 肝癌的超声诊断进展[J]. 河北医药, 2002, 24(5): 435-436.
- [19] 郑章增. 原发性肝脏恶性纤维组织细胞瘤的超声表现[J]. 中国伤残医学, 2015(6): 66-67.
- [20] 赵红. B 超诊断肝脓肿声像图表现[J]. 中国民康医学, 2008(6): 602.
- [21] 张龙方, 姚克纯, 王晓红, 等. 不典型肝脓肿超声诊断的应用(附 32 例分析)[J]. 医学影像学杂志, 2007(4): 377-380.
- [22] 费正东, 孙满红, 彭爱琴, 等. 肝内胆管囊腺瘤 12 例超声及 MRI 表现[J]. 江苏大学学报: 医学版, 2013(5): 443-445.
- [23] Manouras, A., Markogiannakis, H., Lagoudianakis, E., *et al.* (2006) Biliary Cystadenoma with Mesenchymal Stroma: Report of a Case and Review of the Literature. *World Journal of Gastroenterology*, **12**, 6062-6069. <https://doi.org/10.3748/wjg.v12.i37.6062>
- [24] 季润琰. 肝血管瘤的超声表现[J]. 齐齐哈尔医学院报, 2012(24): 3381.
- [25] 陈晓宇, 赵宝珍. 超声造影在肝脏疾病诊断和治疗中的应用[J]. 中国医学影像技术, 2005(3): 484-487.
- [26] Konez, O., Goyal, M., Vyas, P.K., *et al.* (2001) Mesenchymal Harnartoma of the Liver. *Computerized Medical Imaging and Graphics*, **25**, 61-65. [https://doi.org/10.1016/S0895-6111\(00\)00053-7](https://doi.org/10.1016/S0895-6111(00)00053-7)