

个案与短篇

DOI: 10.11699/cyxh20131230

临床误诊肝脏原发恶性纤维组织细胞瘤 1 例及文献回顾

杨 柳¹, 杨达荣¹, 徐红梅¹, 吴时军¹, 米 粲²

(1. 重庆市合川区人民医院病理科, 重庆 401520; 2. 重庆医科大学基础医学院病理学教研室, 重庆 400016)

【中国图书分类法分类号】R365

【文献标志码】B

【收稿日期】2012-04-15

恶性纤维组织细胞瘤 (malignant fibrous histiocytoma, MFH) 是起源于间叶组织的恶性肿瘤, 好发于成年人, 常发生于四肢软组织、腹膜后和躯干, 而原发于肝脏的 MFH 极为罕见^[1-2]。本文报道 1 例临床误诊的肝脏原发 MFH, 检索并阅读复习国内外相关文献四十余篇。综合报道如下。

1 临床资料

患者男, 59 岁, 因“反复右上腹疼痛 10 d”入院。B 超显示: 右肝靠肝门处约 3.2 cm × 2.9 cm 不均质回声团, 考虑右肝占位。CT 显示肝内胆管扩张, 其内密度不均, 右叶胆管内条性高密度影。增强 CT 未见明确占位。影像学诊断: 考虑肝内胆管多发性结石致高位胆道梗阻; 肝右叶局限性萎缩。血清学: 总胆红素 47.2 μmol/L, 直接胆红素 29 μmol/L, 间接胆红素 17.5 μmol/L, 谷丙转氨酶 78 U/L, 谷草转氨酶 78 U/L,

谷酰转氨酶 347 U/L, 碱性磷酸酶 672 U/L; 肿瘤标记物甲胎蛋白 (alpha-fetoprotein, AFP)、癌胚抗原 (carcinoembryonic antigen, CEA) 值正常, CA19-9 偏高。影像学及临床均未查见身体其他部位有占位性病变或相关临床症状, 因此临床依据肝内胆管结石诊断, 行右半肝切除、肝门成型、胆道探查、胆囊切除; 术中见右肝内胆管肿瘤, 右肝后叶胆管内结石。切除标本大体检查: 肝组织及肿块, 共大小 12 cm × 10 cm × 6 cm, 呈棕褐色。其中见胆管扩张, 直径约 3.0 cm。肿块位于扩张胆管内, 沿胆管长轴生长, 大小约 6 cm × 5 cm × 3 cm, 呈分叶状, 边界清楚, 切面灰白, 有灶性出血, 质中偏硬。镜下特点: 瘤组织呈结节状, 肿瘤由排列呈车辐状的较肥胖的梭形细胞、组织细胞及大量散布于瘤组织中的破骨细胞型巨细胞和瘤巨细胞构成, 还可见骨样组织及成熟骨组织。瘤细胞核分裂多见, 有出血及坏死 (图 1)。免疫组化: 瘤组织 VIM(+++)、CD68(++)、bcl-2(-)、SMA(-)、Desmin(-)、CD117(-)、CD34(-)、HepPar1(-)、CK-19(-)、CEA(-)、CK(-)、S-100(-)、AFP(-)、HMB45(-)、EMA(-)、CK8/18(-)、CK7(-)、CK20(-)、Ki67 阳性率约 40% (图 2)。

作者简介: 杨 柳, Email: yn_colourful@163.com,
研究方向: 肿瘤病理。

靠。在病人存在不明原因的肠梗阻时, 腹部和盆腔的联合增强 CT 检查是必要的。X 片只能在疝出现嵌顿后, 显示腹腔内梗阻近端扩张的含气、液平面的小肠。如有充气的肠管盲端指向疝处, 甚至见积气的肠袢进入闭孔可确诊^[1]。

此类病人嵌顿肠管坏死率极高, 一经确诊, 手术是唯一有效方法。1851 年 Henry obre 首次成功修补了 OH, 手术径路一般多采用经腹入路, 经疝囊松解、小肠复位或切除坏死肠段并行肠吻合后, 处理 OH 的方法如下: 经疝囊颈夹住疝囊体底部, 将疝囊翻至腹内切开, 显露闭孔管上口, 缝合其旁闭孔内肌和闭孔筋膜而封闭此口, 缝合张力偏高者, 可用假体网片贴补, 结扎疝囊颈并切除囊体。但用网片修补者存在术后感染等风险, 在采用此类方法时须谨慎^[2]。有学者称不必强调把疝囊拖回腹腔切除再修补, 因为伸入钳夹组织有一定盲目性, 有损伤闭孔神经和血管的可能, 尤遇年迈体弱全身情况较差者更不允许进行费时而又困难的操作。将闭孔筋膜和闭孔内肌缝合或做一沿闭孔边缘荷包缝合后腹膜组织以缩小闭孔内口即可达到治疗目的。

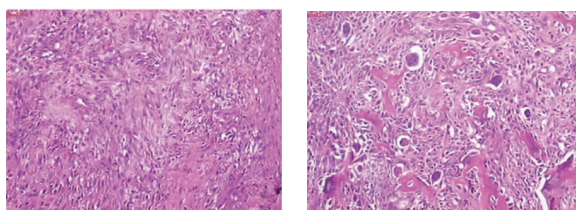
目前关于 OH 复发的报道较为罕见, 约占所有 OH 的

10% 且大多集中在进行单纯修补术的病人当中^[3]。在修补 OH 时须探索对侧闭孔。本病的死亡率较高^[4], 其死亡率波动在 0%~25%, 术后往往并发心肺等并发症, 其中心脏并发症占据所有并发症的 14%, 肺脏占 10%^[2]。

参 考 文 献

- [1] Mandarri M T, Zeng S B, Wei Z Q, et al. Obturator hernia—a condition seldom thought of and hence seldom sought[J]. Int J Colorectal Dis, 2012, 27(2): 133–141.
- [2] Nasir B S, Zendejas B, Ali S M, et al. Obturator hernia: the Mayo clinic experience[J]. Hernia, 2012, 16(3): 315–319.
- [3] Pandey R, Maqbool A, Jayachandran N. Obturator hernia: a diagnostic challenge[J]. Hernia, 2009, 13(1): 97–99.
- [4] Seewoo V, Jin X, Yang W, et al. Increased mortality from delayed diagnosis and treatment of obturator hernia in elderly patients[J]. Am Surg, 2012, 78(4): 229–231.

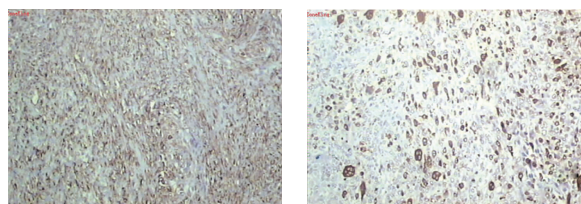
(责任编辑: 冉明会)



A. 梭形细胞排列呈车轮状, 并见多量组织细胞 (200×)
B. 破骨细胞型巨细胞及骨样组织 (400×)

图 1 MFH 的显微镜下改变 (HE 染色)

Fig.1 Microscopic characteristics of MFH (HE staining)



A. VIM 表达
B. CD68 表达

图 2 瘤细胞表达 VIM 及 CD68 (SP 法, 200×)

Fig.2 VIM and CD68 expressed by tumor cells (SP, 200×)

2 讨论

肝脏 MFH 临床上以消化道症状为主, 如腹水、腹部肿块等。早期可以没有任何症状, 肝内肿瘤逐渐增大, 长至直径 10 cm 左右时患者开始因肿瘤压迫而表现出消化道症状, 腹痛常见, 诊断时多已属晚期, 预后不佳^[3]。血清 AFP、CEA 等肿瘤标志物几乎没有明显增高, 肝功能基本保持正常, 几乎不合肝硬化^[4]。在影像学表现上, 肝 MFH 和其它部位起源的 MFH 并没有太大特异性差异, CT 平扫肿块呈膨胀性生长, 界清, 肿块呈低密度影, 可为实性、囊性、囊实性, 中央可有坏死及粗糙的钙化影; 数字减影肝脏动脉血管造影可见肿瘤边缘染色, 造影剂在肿瘤内部浓集的现象不明显^[5-7]。有报道称 67G-柠檬酸盐在 MFH 瘤组织中有吸收现象, 对于诊断有一定帮助^[8]。肝脏 MFH 可以没有周围组织的侵犯而直接远处转移, 肺为常见的转移部位^[9]。

原发性肝脏 MFH 多为实性或囊实性结节状肿物, 亦可呈菜花状, 一般较大, 形状不规则, 可位于肝脏左叶或右叶, 也可同时侵犯左右两叶。肿物边界较清, 无真性包膜。切面灰白灰红, 有的呈多彩状, 可见涡轮样组织结构, 形似鱼肉样, 质脆, 内部可呈多灶性, 中心坏死及出血多见, 切开时可有血样液体流出^[5]。WHO 2006 年版将 MFH 归为所谓纤维组织细胞性肿瘤 (与未分化多形性肉瘤同义)。具体类型有: ①多形性 MFH; ②巨细胞 MFH; ③炎症性 MFH。免疫组化特点: CD68、 α 1-ACT、Vimentin、溶菌酶等大部分阳性; CK、S-100、EMA、SMA、HMB45 等大部分阴性^[10]。

肝脏原发的 MFH 恶性度极高, 容易发生远处转移。文献报道其局部复发率 41%~51%, 转移率 14%~55%。疗效和预后极差, 平均存活期不到 1 年^[5,11]。目前对于肝脏 MFH, 仍然是以外科手术切除为主, 辅以化疗和放疗, 但预后均不理想^[4]。国外有报道阶段性双倍剂量的 TH-302 与阿霉素联合治疗

MFH 有显著地疗效。

由于肝脏原发的 MFH 罕见, 临床表现、血清学检查及影像学上无明显特异性, 故临床常易误诊。诊断此病需要与肝脏原发疾病如肝癌、肝血管瘤、肝脓肿等鉴别。瘤组织含梭形细胞成分还应与多形性脂肪肉瘤、平滑肌肉瘤、横纹肌肉瘤等软组织肉瘤鉴别。巨细胞型应与骨巨细胞瘤、软骨肉瘤等鉴别。结合病变的影像学、血清学检查, 最终要依靠组织病理和免疫组织化学方法作诊断。

参 考 文 献

- [1] Huang C C, Ko S F, Ng S H, et al. Cystic malignant fibrous histiocytoma of the gastrocolic ligament[J]. Br J Radiol, 2001, 74 (883): 651-653.
- [2] 全冠民, 袁 涛. 肝脏恶性纤维组织细胞瘤 1 例[J]. 中国临床医学影像杂志, 2006, 17(1): 59.
- [3] Quan G M, Yuan T. Malignant fibrous histiocytoma of the liver: report of one case[J]. J Chin Clin Med Imaging, 2006, 17(1): 59.
- [4] 段丽芬, 袁曙光, 赵新湘, 等. 肝脏恶性纤维组织细胞瘤 2 例报告并文献复习[J]. 中国误诊学杂志, 2007, 7(19): 4453-4455.
- [5] Duan L F, Yuan S G, Zhao X X, et al. Malignant fibrous histiocytoma of liver: two case report and literature review[J]. Chin J Misdiagn, 2007, 7 (19): 4453-4455.
- [6] Caldeira A, Martin-Carreras F, Pereira E, et al. Malignant fibrous histiocytoma—a rare hepatic tumor[J]. Rev Esp Enferm Dig, 2010, 102(2): 146-147.
- [7] 谭 艳, 尚全良, 肖恩华. 肝脏原发恶性纤维组织细胞瘤动态 CT 表现与病理对照研究[J]. 临床放射学杂志, 2011, 30(5): 749-751.
- [8] Tan Y, Shang Q L, Xiao E H. Dynamic CT and pathologic features of primary hepatic malignant fibrous histiocytoma[J]. Journal of Clinical Radiology, 2011, 30(5): 749-751.
- [9] Ye M F, Zheng S, Xu J H, et al. Primary hepatic malignant fibrous histiocytoma: a case report and review of the literature[J]. Histol Histopathol, 2007, 22(12): 1337-1342.
- [10] Lee S I, Chew F S. 1998 ARRS Executive Council Award. radiology in the emergency department: technique for quantitative description of use and results. American Roentgen Ray Society[J]. Am J Roentgenol, 1998, 171(3): 559-564.
- [11] Harrowe D J, Kessler S, Jansen A A, et al. Gallium-67 uptake by a malignant fibrous histiocytoma: case report[J]. J Nucl Med, 1976, 17(7): 630-632.
- [12] 喻亚群, 梅铭惠, 肖胜军, 等. 肝脏恶性纤维组织细胞瘤 1 例[J]. 中华普通外科学文献 (电子版), 2008, 2(1): 56-57.
- [13] Yu Y Q, Mei M H, Xiao S J, et al. Malignant fibrous histiocytoma of liver: one case report[J]. Chin Arch Gen Surg (Electronic Version), 2008, 2(1): 56-57.
- [14] Anagnostopoulos G, Sakorafas G H, Grigoriadis K, et al. Malignant fibrous histiocytoma of the liver: a case report and review of the literature[J]. Mt Sinai J Med, 2005, 72(1): 50-52.
- [15] 张小文, 张 雯, 段国均. 肝脏恶性纤维组织细胞瘤 1 例[J]. 云南医药, 2003, 24(1): 78-79.
- [16] Zhang X W, Zhang W, Duan G J. Malignant fibrous histiocytoma of liver: one case report[J]. Medicine and Pharmacy of Yunnan, 2003, 24(1): 78-79.

(责任编辑: 冉明会)