

## 转移性肝脏炎性假瘤样滤泡树突状细胞肉瘤 1 例

## Metastatic inflammatory pseudomatous-like follicular dendritic cell sarcoma of the liver: report of one case

习永芳,龙湘党,卓宇,郭一清,陈志鸿,李巧荣

(湖南师范大学附属第一医院(湖南省人民医院),湖南长沙 410005)

XI Yong-fang, LONG Xiang-dang, ZHUO Yu, GUO Yi-qing, CHEN Zhi-hong, LI Qiao-rong

(The First Affiliated Hospital of Hunan Normal University(Hunan Provincial People's Hospital), Changsha 410005, China)

[关键词] 肝肿瘤;肉瘤;超声检查,多普勒,彩色;体层摄影术,X线计算机

[中图分类号] R735.7;R445.1;R814.42 [文献标识码] B [文章编号] 1008-1062(2024)05-0369-02

DOI:10.12117/jccmi.2024.05.017

炎性假瘤样滤泡树突状细胞肉瘤 (Inflammatory Pseudotumour-like follicular dendritic cell sarcoma, IPT-like FDCS) 是一种低度恶性肿瘤,具有部分炎性假瘤的组织学特征,通常发生在淋巴结,也可发生于结外组织中,腹部的 IPT-like FDCS 多发生于肝、脾<sup>[1]</sup>,其特点是发病率低,转移及复发的可能性较高,预后尚可<sup>[2]</sup>。

**病例** 男,52岁,约5年前体检时发现右肝占位性病变。查体:腹部柔软,无压痛、反跳痛、肌紧张,全腹未扪及包块,肝、脾肋下未触及。实验室检查:肝肾功能、电解质、血常规、肿瘤标志物均无异常。既往无肝炎、肝硬化病史。超声提示肝右叶内可见一非均质低回声肿块,似由多个结节融合而成,形态不规则,边界欠清,内回声不均匀,范围约109mm×91mm×86mm,CDFI:肿块周边可探及点条状血流信号,内部见点状血流信号(图1,2);考虑肝癌?CT检查显示肝右叶见大片状

不规则低密度影,边缘欠清,大小约100mm×85mm×80mm,增强后动脉期明显不均匀强化,门脉期及延迟期强化减退,整体强化特征呈快进快退改变,其内见无强化坏死区,考虑巨块型肝癌。遂进行右半肝切除+胆囊切除术,术后送检右半肝,切面见一个肿物,大小约10cm×8.5cm×7cm,切面灰白实性质韧,可见出血,余肝组织切面灰黄,实性实质中偏硬,未见卫星结节。病理镜下见梭形细胞增生,多量浆细胞、小淋巴细胞,散在嗜酸性粒细胞浸润,多灶凝固性坏死(图3)。免疫组化及特殊染色:肿瘤CK(pan)(-),Vimentin(+),CD20B细胞(+),CD3T细胞(+),Ki-67(+,20%),S-100、CD21滤泡树突状细胞(+),CD68、CD163组织细胞(+),CD138、CD38浆细胞(+),Kappa、Lambda弥漫(+),IgG(+),IgG4(-);免疫组化提示有滤泡细胞增生,原位杂交:EBER(+)(图4),病理诊断:符合IPT-like FDCS。

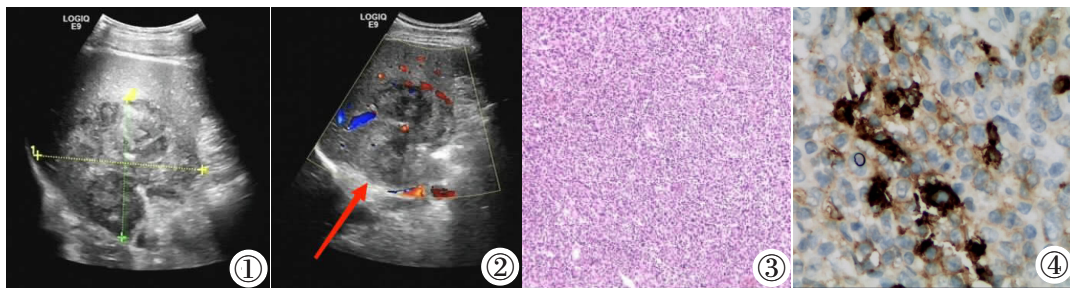


图1 超声检查:肝右叶可见一非均质低回声肿块,形态不规则,边界欠清,内回声不均匀。图2 CDFI:肿块周边可探及点条状血流信号,内部见点状血流信号。图3,4 病理检查。图3:镜下见梭形细胞增生,多量浆细胞、小淋巴细胞,散在嗜酸性粒细胞浸润,多灶凝固性坏死(HE)。图4:免疫组织化学染色,原位杂交 EBER(+)

患者术后未行其他治疗,定期复查,2年多来无明显不适。约两年前患者再次复查腹部CT检查示肝左外叶(图5)、尾状叶及腹膜后(图6)新增多发肿块及结节,考虑转移瘤。后进行腹膜后肿块切除+尾状叶肿块+左肝外叶部分切除术。术后病理:(部分肝左外叶、尾状叶、后腹膜肿块)梭形细胞瘤,伴坏死,结合病史、免疫组化及原位杂交考虑IPT-like FDCS复发/转移,术后未行其他治疗,出院后1月余CT复查提示腹主动脉左侧病灶(图7)及右侧肾上腺区肿块(图8),考虑转移瘤可能性大。经讨论后予以CHOP(环磷酰胺+多柔比星环脂体+长春新碱+甲泼尼龙)方案化疗联合信达单抗免疫

治疗至今。化疗10余次后复查胸部+全腹部增强CT检查显示腹主动脉左侧病灶较前缩小,右侧肾上腺区肿块较前缩小。目前患者无特殊不适,随诊中。

**讨论** 滤泡树突状细胞肉瘤 (Follicular dendritic cell sarcoma, FDCS) 是一种较罕见的低度恶性肿瘤,由滤泡树突状细胞过度增殖形成,由Monda等<sup>[3]</sup>首次报道。FDCS通常发生在淋巴结,最常见的是颈部、纵隔或腋窝淋巴结,但也有一部分发生在结外部位,包括扁桃体、肝脏、脾脏、胃肠道等<sup>[4]</sup>。组织学上,FDCS可分为两种类型:经典型FDCS和IPT-like FDCS<sup>[5]</sup>。IPT-like FDCS具备部分炎性假瘤的组织学特征,于

[收稿日期] 2023-08-31;[修回日期] 2023-10-24

[作者简介] 习永芳(1998-),女,湖南常德人,在读硕士研究生。E-mail:1058714954@qq.com

[通信作者] 龙湘党,湖南师范大学附属第一医院(湖南省人民医院),410005。E-mail:hnlxd1997@126.com

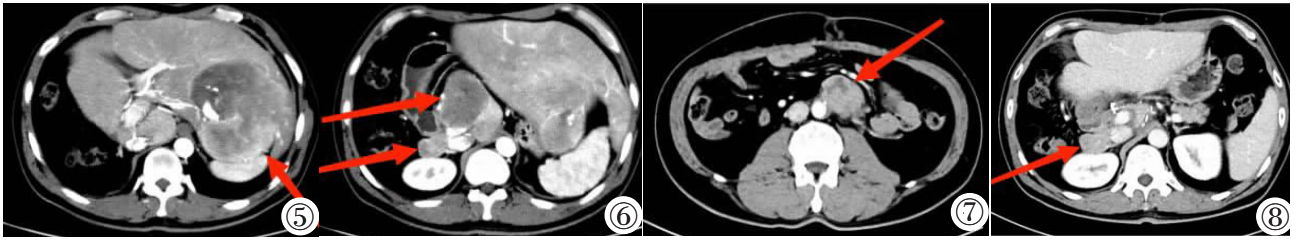


图 5 CT 增强示肝左外叶见大片状低密度影,边缘欠清,增强后动脉期明显不均匀强化。图 6 CT 增强示尾状叶及腹膜后新增肿块及结节。图 7 CT 增强显示腹主动脉左侧新发病灶。图 8 CT 增强显示右侧肾上腺区新发病灶。

2001 年由 Cheuk 等<sup>[5]</sup>首次描述,是 FDCCS 的罕见亚型,其发病机制尚未明确,目前多数研究认为其与 EB 病毒有关。

发生在肝脏的 IPT-like FDCCS 较少见,且多为个案报道<sup>[5-10]</sup>。临床表现无特异性,部分患者伴有上腹部不适、腹胀、腹痛等症状,部分患者无明显临床症状,多于体检时发现。其诊断较困难,确诊主要依靠病理学和免疫组织化学染色,本文患者在首次检查时超声和 CT 均误诊为肝癌。治疗暂未有标准的治疗方案,但一般首选手术切除,必要时辅以放、化疗<sup>[11-12]</sup>。本文患者原发病灶在肝右叶,首次发现与首次复发转移时选择手术切除病灶,二次转移时选择 CHOP 方案化疗联合信迪利单抗免疫治疗,目前随访 1 年余,一般情况良好,转移病灶较前缩小。

有文献报道肝脏 IPT-like FDCCS 超声表现为肝内非均质低回声或囊实混合回声肿块,边界较清晰,个别周边见环状高回声,内回声不均匀,CDFI 示肿块周边及内部点条状血流信号或未见明显血流信号<sup>[6-8,10,13]</sup>。CT 平扫为肝内低密度肿块,增强 CT 肿块在动脉期明显不均匀强化,门脉期和延迟期强化减弱或消退不明显,内部可见无强化区<sup>[7,10,14]</sup>。本例患者超声表现和 CT 表现均与上较符合。肝脏 IPT-like FDCCS 鉴别诊断主要有:①原发性肝细胞癌:超声表现为肝内低回声、高回声或混合回声结节,部分周边可见声晕,CDFI:结节内部及周边可见丰富血流信号;CT 增强扫描在动脉期强化明显,呈高密度影,门静脉期呈现低密度影,整体呈“快进快出”表现<sup>[15-16]</sup>;且多数患者可有血清 AFP、CEA 水平增高、HBsAg(+)及反复肝功能异常等<sup>[17]</sup>;②肝脏炎性假瘤:超声表现为低回声实性肿块,边界清,有时可见包膜,CDFI 肿块周边可见少许血流信号;CT 平扫多为边界清或不清的低密度区,增强扫描门脉期及延迟期病灶边缘强化<sup>[18]</sup>;③肝脏局灶性结节性增生:超声表现为等回声或低回声肿块,CDFI:肿块血流自中央向周围呈放射状分布;CT 平扫呈略低或等密度,中央可见低密度瘢痕,增强扫描特点是“快进慢出”及瘢痕组织延迟强化<sup>[19]</sup>。④肝腺瘤:超声表现为肝内稍低或低回声肿块,CDFI:肿块内有较丰富的门脉样血流和低速动脉样血流;CT 平扫为肝内稍低或低密度肿块,增强扫描动脉期和门脉期轻度强化<sup>[20]</sup>。

肝脏 IPT-like FDCCS 作为一种罕见肿瘤,确诊主要依靠病理学和免疫组化检测,但超声和 CT 在其诊断中有一定的参考作用,当临床上遇到肝内占位性病变类似上述影像学表现时可考虑本病的可能。

#### [参考文献]

[1]Chan JK, Fletcher CD, Nayler SJ, et al. Follicular dendritic cell sarcoma. Clinicopathologic analysis of 17 cases suggesting a malignant potential higher than currently recognized [J]. *Cancer*, 1997, 79(2): 294-313.

1997, 79(2): 294-313.

[2]Wu A, Pullarkat S. Follicular dendritic cell sarcoma [J]. *Arch Pathol Labor Med*, 2016, 140(2): 186-190.

[3]Monda L, Warnke R, Rosai J. A primary lymph node malignancy with features suggestive of dendritic reticulum cell differentiation. A report of 4 cases[J]. *Am J Pathol*, 1986, 122(3): 562-572.

[4]Pascariu AD, Neagu AI, Neagu AV, et al. Hepatic inflammatory pseudotumor-like follicular dendritic cell tumor: a case report[J]. *J Med Case Reports*, 2021, 15(1): 410.

[5]Cheuk W, Walford N, Lou J, et al. Primary histiocytic lymphoma of the central nervous system: a neoplasm frequently overshadowed by a prominent inflammatory component [J]. *Am J Surg Pathol*, 2001, 25(11): 1372-1379.

[6]陈桂武,谢玉环,刘文芹,等. 炎性假瘤样滤泡树突状细胞肉瘤临床及超声表现[J]. *中国医学影像技术*, 2022, 38(7): 1103-1105.

[7]陈燕,孙德胜,林晓娜,等. 肝脏炎性假瘤样滤泡树突状细胞肉瘤一例及文献复习[J]. *罕见疾病杂志*, 2017, 24(4): 35-37.

[8]王玉玲,苏娜. 肝脏炎性假瘤样滤泡树突状细胞肉瘤超声表现 1 例[J]. *中华超声影像学杂志*, 2016, 25(11): 979-983.

[9]Pascariu AD, Neagu AI, Neagu AV, et al. Hepatic inflammatory pseudotumor-like follicular dendritic cell tumor: a case report[J]. *J Med Case Rep*, 2021, 15(1): 410.

[10]Xu L, Ge R, Gao S. Imaging features and radiologic-pathologic correlations of inflammatory pseudotumor-like follicular dendritic cell sarcoma[J]. *BMC Med Imaging*, 2021, 21(1): 52.

[11]Ge R, Liu CF, Yin XG, et al. Clinicopathologic characteristics of inflammatory pseudotumor-like follicular dendritic cell sarcoma[J]. *Intern J Clin Exp Pathol*, 2014, 7(5): 2421-2429.

[12]Selvers J, Meggetto F, Brousset P, et al. Inflammatory pseudotumor of the liver. Evidence for follicular dendritic reticulum cell proliferation associated with clonal Epstein-Barr virus[J]. *Am J Surg Pathol*, 1996, 20(6): 747-753.

[13]吴喆,张婉丽,赵越,等. 腹部滤泡树突状细胞肉瘤的影像学表现[J]. *放射学实践*, 2022, 37(6): 734-741.

[14]刘峒,刘波,谭四平,等. 肝脏炎性假瘤的动态增强 CT 及 MR 扫描(附 17 例分析)[J]. *中国临床医学影像杂志*, 2005, 16(7): 390-393.

[15]张健,邵初晓. 原发性肝癌早期诊断的研究进展[J]. *中华肝胆外科杂志*, 2014, 20(9): 689-693.

[16]张莉,刘德英. 37 例原发性肝癌彩色多普勒超声表现及特点分析[J]. *中国实验诊断学*, 2015, 19(7): 1085-1087.

[17]杨启,吕新远,万春. 原发性肝癌的超声特征及联合 AFP、CEA 的诊断价值[J]. *中国现代普通外科进展*, 2021, 24(1): 61-63.

[18]尤俊,林小军,张亚奇,等. 肝脏炎性假瘤的诊断和治疗[J]. *中华肝胆外科杂志*, 2002, 8(3): 162-165.

[19]杨伟萍,曾凡剑. 肝脏局灶性结节性增生的影像学诊断研究[J]. *中国癌症防治杂志*, 2011, 3(1): 92-95.

[20]叶慧义,郭智萍,李俊来,等. 肝腺瘤的综合影像诊断[J]. *中华放射学杂志*, 2002, 36(2): 156-158.