

成人原发性肝脏少见恶性肿瘤的 CT 和 MRI 表现

汤子建¹, 谢朝邦¹, 张体江^{1,2*}

1. 遵义医科大学附属医院放射科 贵州省医学影像中心, 贵州 遵义 563000; 2. 毕节医学高等专科学校医学技术系, 贵州 毕节 551700; *通信作者 张体江 tijzhang@163.com

【摘要】目的 分析成人原发性肝脏少见恶性肿瘤的 CT 和 MRI 表现, 提高对肝脏少见恶性肿瘤的诊断水平。**资料与方法** 回顾性分析 2011 年 4 月—2024 年 7 月遵义医科大学附属医院经手术或穿刺活检病理证实的 28 例成人原发性肝脏少见恶性肿瘤的影像、临床和病理资料, 分析不同类型原发性肝脏少见恶性肿瘤的临床表现、实验室检查和 CT、MRI 特征。**结果** 28 例患者中, 肝脏肉瘤样癌 8 例, 肝脏淋巴瘤 8 例, 肝脏原发性胃肠道间质瘤 6 例, 肝内胆管囊腺癌 3 例, 肝脏腺鳞癌 3 例。不同病理类型肝脏肿瘤 CT 和 MRI 表现存在差异: 8 例肝脏肉瘤样癌均为单发, 表现为巨大囊实肿物, 3 例实性部分或分隔渐进性或持续性强化, 4 例合并门静脉癌栓; 肝脏淋巴瘤 7 例为质地均匀的圆形或椭圆形病变, 1 例扩散加权成像呈明显高信号, 增强扫描 7 例呈轻度均匀强化, 2 例可见血管漂浮征; 6 例肝脏原发性胃肠道间质瘤呈中央大片坏死的囊实性病变, 2 例周围可见假包膜, 4 例见增粗迂曲血管, 实性部分轻至中度持续强化; 3 例肝内胆管囊腺癌均位于肝左叶, 呈多房囊性病变伴乳头状壁结节, 囊壁、分隔及壁结节可见不同程度强化; 2 例肝脏腺鳞癌形态不规则, 伴远端肝内胆管扩张, 增强扫描以延迟强化为主。**结论** 成人原发性肝脏少见恶性肿瘤的影像学诊断具有挑战性, 部分病变具有特征性影像表现, 但确诊仍需依靠病理学检查。

【关键词】 肝肿瘤; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像; 扩散加权成像; 病理学; 成年人

【中图分类号】 R445.2; R445.3; R735.7 **【DOI】** 10.3969/j.issn.1005-5185.2025.10.017

CT and MRI Features of Rare Primary Malignant Liver Tumors in Adults

TANG Zijian¹, XIE Chaobang¹, ZHANG Tijiang^{1,2*}

1. Department of Radiology, the Affiliated Hospital of Zunyi Medical University, Medical Imaging Center of Guizhou Province, Zunyi 563000, China; 2. Department of Medical Technology, Bijie Medical College, Bijie 551700, China; *Address Correspondence to: ZHANG Tijiang; E-mail: tijzhang@163.com

【Abstract】Purpose To analyze CT and MRI manifestations of rare primary malignant liver tumors in adults to improve the diagnostic accuracy. **Materials and Methods** This retrospective study analyzed imaging, clinical and pathological data from 28 patients with pathologically confirmed rare primary malignant liver tumors at the Affiliated Hospital of Zunyi Medical University (April 2011 to July 2024). Clinical presentations, laboratory findings, and CT/MRI characteristics of different tumor types were evaluated. **Results** The cohort included eight cases of hepatic sarcomatoid carcinoma, eight of primary hepatic lymphoma, six of primary hepatic gastrointestinal stromal tumor, three of intrahepatic biliary cystadenocarcinoma, and three of hepatic adenosquamous carcinoma. Distinct imaging features were observed: all eight sarcomatoid carcinomas presented as solitary, large cystic-solid masses; three showed progressive or persistent enhancement of solid components/septae, with four demonstrating portal vein tumor thrombus. Seven cases of primary hepatic lymphomas appeared as homogeneous, round/oval lesions, with one case restricted diffusion on diffusion weighted imaging, and seven cases exhibited mild homogeneous enhancement; two exhibited the vessel penetration sign; all six primary hepatic gastrointestinal stromal tumors manifested as cystic-solid masses with extensive central necrosis; two showed peripheral pseudocapsules while four had tortuous feeding vessels, with mild-to-moderate persistent enhancement of solid components; all three intrahepatic biliary cystadenocarcinomas occurred in the left lobe, presenting as multilocular cystic lesions with papillary mural nodules showing variable enhancement of walls, septations and nodules; two adenosquamous carcinomas demonstrated irregular morphology with distal biliary dilation and predominant delayed enhancement. **Conclusion** Imaging diagnosis of rare primary malignant liver tumors remains challenging. While some lesions demonstrate characteristic features, pathological confirmation remains essential for definitive diagnosis.

【Key words】 Liver neoplasms; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging; Diffusion weighted imaging; Pathology; Adult
Chinese Journal of Medical Imaging, 2025, 33 (10): 1127-1132

肝细胞癌和肝内胆管癌是最常见的成人原发性肝脏恶性肿瘤, 约占 98% 以上^[1]。然而, 临床上仍会遇到一组发病率极低但生物学行为多样的少见原发

性肝脏恶性肿瘤, 包括肉瘤样癌、淋巴瘤、胃肠道间质瘤、肝内胆管囊腺癌、腺鳞癌等。由于病例数量稀少与研究证据缺乏, 这些肿瘤的临床表型与生化指标

多缺乏特异性,且易与常见病变影像学表现重叠,增加了术前准确识别与分型的难度^[2-3]。基于此,本研究回顾性收集病理确诊的成人原发性肝脏少见恶性肿瘤,比较不同病理亚型的临床表现、生化指标、CT 和 MRI 特征,旨在总结具有提示意义的影像学征象与实用鉴别要点,以期提高对此类疾病的术前诊断准确率,并为制订个体化治疗策略提供依据。

1 资料与方法

1.1 研究对象 回顾性分析 2011 年 4 月—2024 年 7 月遵义医科大学附属医院经手术或穿刺活检病理证实的 28 例成人原发性肝脏少见恶性肿瘤,纳入标准:①行 CT 或 MRI 检查并经病理确诊。②临床及影像学资料完整。排除图像质量差、病变显示不清者。其中男 10 例,女 18 例,年龄 27~77 岁,平均 (58.4 ± 9.5) 岁。28 例均行 CT 平扫及增强检查,12 例行 MRI 检查。本研究经遵义医科大学附属医院医学伦理委员会批准(KLL-2024-688),豁免患者知情同意。

1.2 检查方法

1.2.1 CT 检查 采用 Siemens 双源 CT (Somatom Definition Flash) 或 Siemens Somatom Sensation 16 层螺旋 CT 行腹部扫描。扫描前至少禁食 4 h,训练患者呼吸及屏气。患者取仰卧位,先平扫再行增强扫描,管电压 100~120 kV,管电流 200~300 mAs,层厚 6 mm,层间距 6 mm;增强扫描采用高压注射器经肘正中静脉注入非离子型对比剂碘海醇(300 mg/100 ml),剂量 1.5 ml/kg,速度 2.5~3.0 ml/s。

1.2.2 MRI 检查 采用 Siemens Sensation 3.0T MR 扫描仪,体部 8 通道相控阵线圈。常规行冠状位 T2WI、横断位 T1WI、T2WI 和扩散加权成像(DWI)扫描,

b 值取 0 和 800 s/mm²,增强扫描采用 T1WI 抑脂序列,经静脉注射钆喷替酸葡甲胺,剂量 0.1 mmol/kg,速度 2.0 ml/s。

1.3 图像分析 由 2 位具有 8 年以上腹部影像诊断经验的放射科医师采用双盲法回顾性阅片,观察内容包括:①病灶部位、数目、大小、形态、密度/信号、边界、内部成分(有无出血、脂肪及钙化)等;②增强扫描强化特征,以同期肝实质强化程度作为参考;③周围结构改变及远处转移。意见发生分歧时,经讨论协商后达成一致,并做出最终评价。

2 结果

2.1 肝脏肉瘤样癌 共 8 例,其中男 4 例,女 4 例,年龄 31~72 岁,临床表现:腹痛 7 例,腹胀伴黄疸 1 例;肝病史:3 例乙肝;实验室检查:6 例 CA19-9 升高,2 例 CA125 升高;8 例行 CT 平扫+增强,3 例行 MRI 平扫+增强。8 例均为单发,肝左叶 3 例,右叶 4 例,左右叶交界区 1 例,肿瘤最大直径 4.3~15.5 cm。①CT 表现:8 例呈不规则低密度肿块,密度不均,其内可见更低密度灶,5 例边界清楚,2 例可见假包膜。增强扫描 4 例病灶动脉期呈轻度不均匀强化,门静脉期及延迟期病灶强化程度升高;3 例病灶边缘实性部分及内部分隔不均匀渐进性强化;1 例病灶可见肝动脉供血,动脉期明显不均匀强化,静脉期强化减弱,呈“快进快出”强化方式。4 例门静脉癌栓形成。②MRI 表现:3 例 MRI 平扫呈 T1 低、T2 高信号为主混杂信号,内见不规则囊性灶,DWI 示实性部分及分隔扩散受限;增强扫描呈不均匀强化,1 例呈持续强化,2 例呈渐进性强化,坏死囊变区无强化,2 例可见假包膜强化,见图 1。

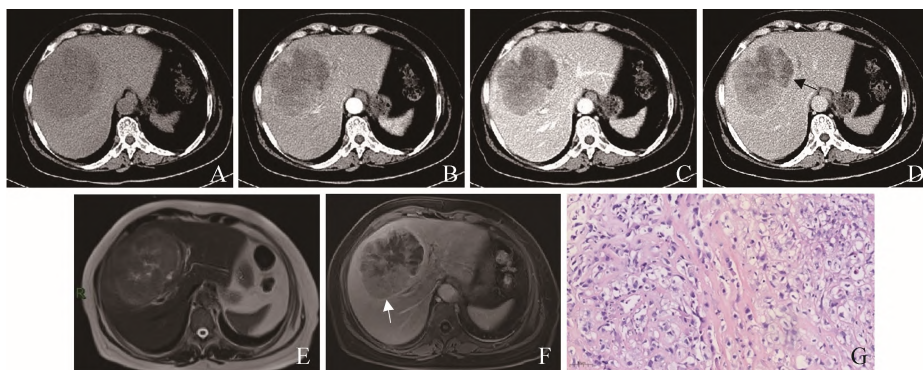


图 1 女,60 岁,肝脏肉瘤样癌。A.腹部 CT 平扫示肝左右叶交界区不规则低密度肿块,密度不均,部分边界清晰;B. CT 增强扫描动脉期示病灶轻度不均匀强化;C.门静脉期强化范围扩大,强化程度增加;D.延迟期病灶持续强化,可见假包膜强化(箭);E. T2WI 示病灶呈稍高信号,内见斑片状更高信号影,边界清晰;F. MRI 增强扫描延迟期示病灶不均匀强化,坏死囊变区无强化,假包膜强化(箭);G.病理镜下示核大深染的细胞呈巢分布,胞质丰富(HE,×400)

2.2 肝脏淋巴瘤 共 8 例, 其中男 3 例, 女 5 例; 临床表现: 腹痛 5 例, 腹痛伴发热 1 例, 发热 2 例; 肝病史: 1 例丙肝, 4 例乙肝; 实验室检查: 5 例乳酸脱氢酶升高; 影像检查: 8 例 CT 平扫+增强, 1 例行 MRI 平扫+增强。5 例为单发肿块 (肝左叶 3 例, 右叶 1 例, 肝门部 1 例), 3 例为多发结节, 肿瘤最大直径 1.9~10.2 cm。①CT 表现: CT 平扫呈类圆形低/稍低密度, 5 例边界

较清楚, 7 例增强扫描动脉期较均匀轻度强化, 门静脉期持续轻-中度强化呈相对低密度, 1 例呈不均匀轻-中度强化, 2 例内可见血管漂浮征, 1 例表现为病灶周围血管受压移位。②MRI 表现: 1 例多发病灶行 MRI 检查, T1WI 呈低信号, T2WI 呈稍高信号, 信号较均匀, 边界清, DWI 呈明显高信号, 表观扩散系数 (ADC) 较低, 增强扫描轻度均匀强化, 见图 2。

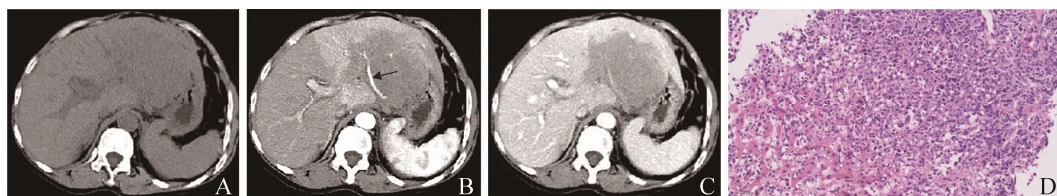


图 2 女, 60 岁, 肝脏弥漫大 B 细胞淋巴瘤。A. 腹部 CT 平扫示肝左叶类圆形稍低密度肿块, 密度均匀, 边界不清; B. CT 增强扫描动脉期示病灶轻度均匀强化, 内见血管漂浮征 (箭), 病灶周围见片状异常灌注; C. 门静脉期持续轻-中度强化, 强化程度低于正常肝实质; D. 病理镜下示肝小叶结构破坏, 可见体积大、核深染的细胞弥漫分布 (HE, $\times 400$)

2.3 肝脏原发性胃肠道间质瘤 共 6 例, 其中男 2 例, 女 4 例, 年龄 52~72 岁, 临床表现: 腹痛腹胀 4 例, 乏力、食欲减退 1 例, 体检发现 1 例; 影像检查: 6 例行 CT 平扫+增强, 3 例行 MRI 平扫+增强。4 例单发 (肝右叶 2 例, 左叶 2 例), 2 例多发, 肿瘤最大直径 2.3~16.1 cm。①CT 表现: 6 例呈不规则形或类圆形, 4 例边缘清晰, 2 例可见假包膜, 6 例均伴不同程度坏死、囊变 (3 例中央区见大片状坏死、囊变灶)。

增强扫描 5 例实性部分动脉期轻-中度强化, 门静脉期及延迟期持续强化; 1 例动脉期边缘呈环形不均匀明显强化, 门静脉期强化弱于肝实质。4 例动脉期肿瘤内部及周边可见增粗迂曲血管影。②MRI 表现: 3 例表现为不规则囊实性肿块, 囊壁厚薄不均, 部分囊内见 T1WI 高信号, DWI 实性部分呈高信号, ADC 信号减低; 增强扫描实性部分不均匀强化, 门静脉期及延迟期持续强化, 可见假包膜强化, 见图 3。

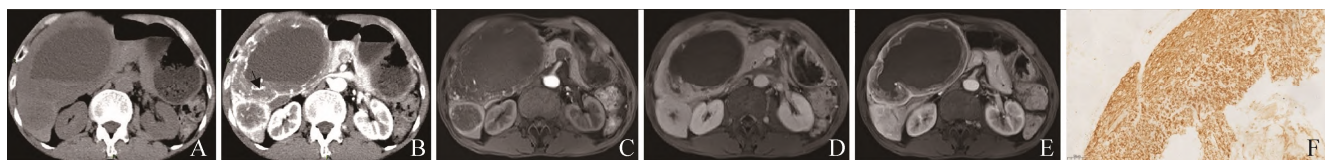


图 3 男, 71 岁, 肝脏原发性胃肠道间质瘤。A. 腹部 CT 平扫示肝右叶 2 枚类圆形低密度肿块, 密度不均, 边界不清, 较大者病灶中央见大片坏死囊变区及液-液平面; B. CT 增强扫描动脉期示大病灶实性部分轻度强化, 肿瘤周边见多发增粗迂曲血管影 (箭), 小病灶边缘明显强化; C. MRI 增强扫描动脉期强化同 CT; D. 延迟期强化范围向中央扩大并持续强化; E. 门静脉期较大病灶见假包膜强化; F. 免疫组化 CD117 弥漫强阳性 (Envision 二步法, $\times 400$)

2.4 肝内胆管囊腺癌 共 3 例, 其中男 1 例, 女 2 例, 年龄 65~77 岁; 临床表现: 腹痛 2 例, 腹胀伴呕吐 1 例; 实验室检查: 2 例 CA19-9 升高; 影像检查: 3 例行 CT 平扫+增强, 2 例行 MRI 平扫+增强。3 例均为肝左叶单发肿块, 肿瘤最大直径 8.0~12.8 cm。2 例呈巨大多房囊状, 边界清晰, 囊腔大小不一, 各房间密度/信号可不一致, 1 例囊内见多发乳头状壁结节, 1 例分隔稍增厚; 增强扫描壁结节呈持续强化, 囊壁及分隔轻度渐进性强化, 囊性部分未见强化。①CT 表现: 1 例 CT 平扫呈不规则低密度肿块, 密度不均。②MRI 表现: 1 例 T1WI 呈低信号、T2WI 呈高信号, 边界清, 内见类圆形 T2WI 更高信号, DWI 呈高信号, 增强扫

描动脉期明显强化, 门静脉期及延迟期强化程度减低, 见图 4。

2.5 肝脏腺鳞癌 共 3 例, 均为女性, 年龄 51~55 岁; 临床表现: 皮肤、巩膜黄染 2 例, 腹痛伴乏力 1 例; 实验室检查: 3 例 CA19-9 升高, 1 例 CA125 升高; 影像检查: 3 例行 CT 平扫+增强, 1 例行 MRI 平扫+增强, 2 例行 MRI 平扫。3 例均为单发肿块, 肝左叶 1 例, 肝门区 2 例, 肿瘤最大直径 1.5~4.9 cm。①CT 表现: 2 例 CT 平扫表现为不规则低密度肿块, 边界不清, 密度不均, 肿瘤远端肝内胆管扩张, 增强后肿瘤轻度不均匀强化或延迟强化; 1 例 CT 显示肝内胆管扩张, 未见明确肿块影, 疑肝门区胆管梗阻。②MRI

表现: 1 例 CT 疑肝门区胆管梗阻者, MRI 平扫显示汇管区胆管狭窄, 肝总管管壁增厚, 肝内胆管扩张, DWI 序列肝门区见结节状高信号; 2 例肿块平扫 T1WI

呈低信号、T2WI 稍高信号, 伴肝内胆管扩张, 其中 1 例增强扫描见肿瘤动脉期轻度不均匀强化, 门静脉期及延迟期进一步强化, 见图 5。

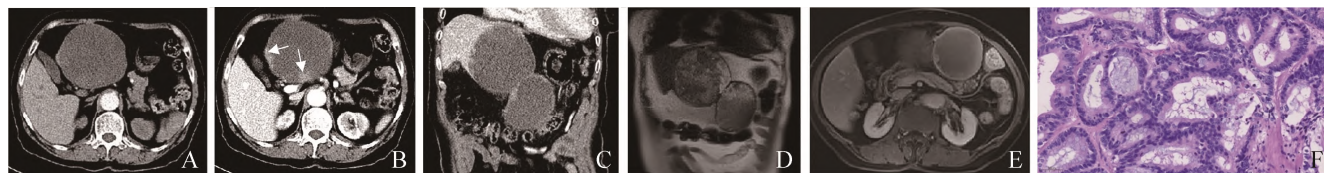


图4 女, 77岁, 肝内胆管囊腺癌。A.腹部CT增强扫描动脉期示腹腔类圆形囊性肿块, 边界清楚, 囊内见乳头状壁结节, 壁结节及囊壁轻度强化; B.门静脉期示壁结节及囊壁强化程度增加, 呈渐进性强化(箭); C.门静脉期冠状位示病灶整体呈葫芦形, 与肝左叶分界不清; D. T2WI 冠状位示肝左叶葫芦形囊性肿块, 边界清, 囊内信号混杂; E. MRI 增强扫描门静脉期示下方病灶壁结节及囊壁中度强化, 囊内容物未见强化; F.病理镜下示核大深染的异型细胞呈腺样结构, 腺体密集融合成筛, 部分细胞胞质内可见黏液(HE, ×400)

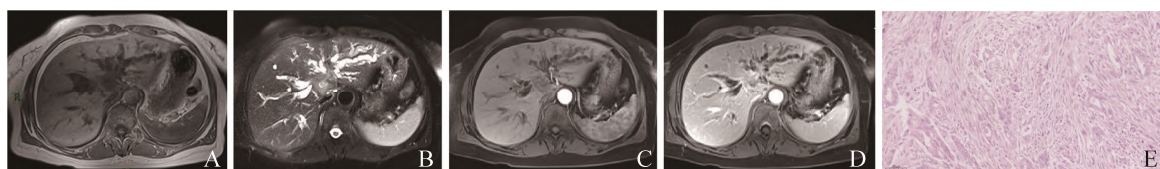


图5 女, 51岁, 肝脏腺鳞癌。A. T1WI 示肝门区不规则低信号肿块, 边界不清; B. T2WI 抑脂序列示病灶呈稍高信号, 信号不均匀, 远端肝内胆管普遍扩张; C.增强扫描动脉期示病灶轻度不均匀强化; D.延迟期强化程度增加, 呈延迟强化; E.病理镜下示核大深染, 胞质丰富的异型细胞呈腺样、小巢状分布(HE, ×400)

3 讨论

3.1 肝脏肉瘤样癌 肝脏肉瘤样癌是一种罕见的特殊病理亚型肝细胞癌, 肿瘤内同时存在上皮样癌及梭形细胞肉瘤样成分, 约占原发性肝恶性肿瘤的 0.5%~3.9%^[4]。肝脏肉瘤样癌生物学行为及发病机制尚不明确, 可能与肝细胞癌抗肿瘤治疗后导致肝细胞坏死和变性出现肉瘤样改变^[5]、乙型肝炎病毒感染^[6]等有关。肝脏肉瘤样癌患者临床表现以腹痛为主, 肿瘤标志物 CA19-9、CA125 和癌胚抗原升高发生率显著高于肝细胞癌, 而甲胎蛋白升高发生率远低于肝细胞癌, 有助于二者鉴别诊断^[7-8]。肝脏肉瘤样癌病灶体积较大, 本组肿瘤最大直径 4.3~15.5 cm, 形态多呈不规则形和分叶状。由于肿瘤内肉瘤样成分以低分化细胞为主, 生长迅速, 新生血管供血供氧不足, 导致细胞坏死。CT 平扫表现为低密度病灶内见更低密度区; MRI 信号不均匀呈囊实性改变, T1WI 呈低信号, T2WI 呈不均匀高信号, DWI 呈高信号。增强扫描后病灶强化方式与肿瘤内肉瘤样成分与肝癌上皮样成分占比不同有关, 实性部分强化可表现为渐进型、持续型和快进快出型, 囊性成分无强化。本组强化方式以渐进型和持续型为主, 1 例表现为快进快出型且可见肝动脉供血, 误诊为肝细胞癌。此外, 与非肉瘤样肝细胞癌相比, 肝脏肉瘤样癌的病理组织学分级更高, 侵袭性更强, 更易发生门静脉癌栓、淋巴结及远处器官转移。

Wang 等^[9]研究推测癌成分可能是介导肝脏肉瘤样癌高度侵袭性的主要因素, 肿瘤细胞具有传统肝细胞癌的典型细胞形态, 但侵袭能力大幅度增强。本组 4 例发现门静脉癌栓, 与 Wang 等^[9]报道一致。

3.2 肝脏淋巴瘤 原发性肝脏淋巴瘤是一种起源于肝内淋巴组织和残余造血组织的淋巴组织增生性疾病, 其特征是无肝外浸润, 占有肝脏恶性肿瘤的 0.1%、结外非霍奇金淋巴瘤的 0.4%^[10]。原发性肝脏淋巴瘤发病率上升可能与人类免疫缺陷病毒和乙型、丙型肝炎病毒流行有关, 这些病毒可能会刺激 B 淋巴细胞慢性增殖, 从而导致肝脏淋巴瘤发生^[10]。原发性肝脏淋巴瘤临床表现无特异性, 主要表现为上腹部胀痛不适、发热、全身乏力等, 实验室检查乳酸脱氢酶可升高, 肿瘤标志物甲胎蛋白、CA125、CA19-9 等多无增高。既往研究认为乳酸脱氢酶显著升高和肿瘤标志物正常是诊断原发性肝脏淋巴瘤的有用线索, 乳酸脱氢酶水平还可作为预后标志物^[11-12]。原发性肝脏淋巴瘤可分为单发肿块型、多发结节型和弥漫浸润型, 以单发病灶多见。本组肝脏淋巴瘤病例中 5 例为单发肿块, 3 例为多发结节, 无弥漫浸润型。影像表现密度及信号多均匀, 肿瘤较大时可出现坏死, 钙化、出血少见。CT 平扫呈低密度, 边界多清楚, T1WI 呈低信号, T2WI 呈高/稍高信号, DWI 呈明显高信号, ADC 值较低。原发性肝脏淋巴瘤 ADC 值较低可能与肿瘤具有高核质比及高细胞性有关。原发性肝脏淋巴瘤为

乏血供肿瘤, 增强扫描病灶轻度强化或边缘环形强化, 部分可见动脉期多结节征、延迟期双环征, 特征性表现为血管及胆管不受累, 即胆道/血管漂浮征, 有助于鉴别诊断^[13]。本组仅 2 例出现血管漂浮征, 1 例表现为病灶周围血管受压移位, 可能与本组病例数较少且大多数未行 MRI 检查有关。

3.3 肝脏原发性胃肠道间质瘤 肝脏原发性胃肠道间质瘤是一种来源不明的罕见间叶源性肿瘤, 可能与间质 Cajal 样细胞或胃肠道外未分化的多能间充质干细胞有关, 属于胃肠道外间质瘤^[14]。肝脏是胃肠道间质瘤的常见转移部位, 若肝内肿瘤的组织形态学及免疫组化支持胃肠道间质瘤, 还需经影像学检查或胃肠镜排除肝外胃肠道间质瘤, 才可诊断为肝脏原发性胃肠道间质瘤。本组 6 例患者既往无胃肠道肿瘤病史, 腹部影像检查(其中 3 例行胃肠镜检查)未发现肝外病灶, 符合肝脏原发性胃肠道间质瘤的诊断。肝脏原发性胃肠道间质瘤临床表现缺乏特异性, 以上腹部不适、腹痛腹胀及肝区肿块为主, 实验室检查无特异性。既往研究发现肝脏原发性胃肠道间质瘤具有以下影像表现^[15-17]: ①单发不规则或类圆形囊实性肿块, 肿块坏死、囊变范围较大且多位于病变中央, 可伴出血, 钙化、脂肪少见。②肿块直径常>10 cm, 边缘光整或模糊, 可见假包膜。③增强扫描呈不均匀强化, 可分为持续强化型和快进快出型强化模式, 动脉期肿瘤边缘或内部可见多发增粗迂曲血管影, 部分可见肝动脉供血。本组病例强化方式以持续强化型多见, 表现为动脉期实性成分轻中度强化, 低于正常肝实质, 门静脉期及延迟期持续强化; 病灶较小且无坏死囊变时与血管瘤不易鉴别。本组 1 例初次就诊时病灶较小, 因动脉期明显强化、门静脉期强化范围扩大而误诊为血管瘤。值得注意的是, 肝脏原发性胃肠道间质瘤的环形强化与大范围囊性变易误诊为肝脓肿, 尤其是当小间隔在边缘形似脓肿腔时, 但肝脓肿患者临床表现明显, 起病急, 且多有发热, 可为鉴别诊断提供线索。此外, 肝脏原发性胃肠道间质瘤表现为快进快出型强化时, 与坏死性肝细胞癌相似, 尤其伴假包膜时, 鉴别非常困难。

3.4 肝内胆管囊腺癌 肝内胆管囊腺癌是一种罕见的囊性肝脏恶性肿瘤, 起源尚不明确, 目前认为可能来源于肝内胆管上皮或由胆管囊腺瘤恶变而来^[18]。肝内胆管囊腺癌常见于 60 岁以上老年人, 男女发病无差异, 临床表现缺乏特异性, 肿瘤标志物甲胎蛋白多呈阴性, 血清 CA19-9 水平常升高。本组 3 例患者年龄均>60 岁, 2 例 CA19-9 升高, 与既往研究结果^[19]相似。影像学上, 肝内胆管囊腺癌常表现为肝左叶单发

多房囊实性肿物, 体积较大, 呈类圆形或不规则形, 当囊内有出血、黏液成分时 T1WI 呈高/稍高信号, 囊壁及分隔厚薄不均, 少数可见钙化, 常伴大小不一的菜花状或乳头状壁结节。增强扫描壁结节呈持续强化, 囊壁及分隔轻度渐进性强化, 而囊性部分始终未见强化。本研究中 3 例肝内胆管囊腺癌均位于肝左叶, 这种发病部位的偏好可能与胚胎胆囊发育有关^[20]。既往研究^[21-22]报道多房囊性肿块、囊壁及分隔不规则增厚、壁结节和囊壁增强是肝内胆管囊腺癌的典型影像学特征, 有助于与胆道导管内乳头状肿瘤和单纯性肝囊肿鉴别。然而, 临床很难在术前通过影像学检查准确区分囊腺瘤和囊腺癌, Zhang 等^[23]认为放射学检查在鉴别诊断中仅起次要作用, 最终确诊需依靠病理学检查。

3.5 肝脏腺鳞癌 腺鳞癌指同时包含腺癌和鳞状细胞癌成分的恶性肿瘤, 原发于肝脏较罕见。WHO 消化系统肿瘤分类第 5 版将腺鳞癌归类为肝内胆管癌的一种亚型, 目前全球报告的病例不超过 100 例^[24]。本病发病机制尚不清楚, 可能是由正常胆管细胞在慢性炎症或病毒感染的长期刺激下发生鳞状化生和恶性转化^[25]。腺鳞癌主要发生于以肝区疼痛、腹胀和黄疸为临床表现的老年人中, 血清 CA19-9 升高, 甲胎蛋白多正常。目前关于肝脏腺鳞癌的影像学表现报道较少, 复习文献^[24,26]总结其影像特点为: ①单发肿块常见, 形态不规则, 边缘模糊, 密度/信号不均匀, 肿瘤中心可见不规则液化坏死区。②增强扫描肿块实性部分呈轻-中度不均匀强化或边缘强化, 整体以延迟强化为主, 液化坏死区无强化。③肿瘤周围胆管扩张, 可合并胆管结石、胆管炎。本研究 3 例因病变与肝门区胆管关系密切, 且伴远端胆管扩张, 术前均误诊为一般类型肝内胆管癌。由于肝脏腺鳞癌影像学表现与一般类型肝内胆管癌高度相似, 术前鉴别诊断十分困难, 有待更多大样本系统性研究验证。

总之, 成人原发性肝脏少见恶性肿瘤由于影像学特征重叠, 其放射诊断具有挑战性, 需依靠组织病理学检查确诊。但部分病变仍具有特征性 CT 和 MRI 表现, 结合典型临床表现及实验室检查, 可能有助于做出正确诊断。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参考文献

- [1] Wang L, Wang T, Zhang W, et al. Survival and cardiovascular disease mortality among primary liver cancer patients: a population-based study[J]. Heliyon, 2024, 10(19): e37869. DOI: 10.1016/j.heliyon.2024.e37869.
- [2] De Albuquerque Martins AC, Da Costa Neto DC, Silva JDDE, et al. Adult primary liver sarcoma: systematic

- review[J]. *Rev Col Bras Cir*, 2020, 47: e20202647. DOI: 10.1590/0100-6991e-20202647.
- [3] Wu V, McArthur MA, Allen A, et al. Rare primary hepatic malignancies: a case-based review[J]. *Clin Imaging*, 2021, 69: 196-204. DOI: 10.1016/j.clinimag.2020.08.004.
- [4] Yoshuantari N, Jeng YM, Liao JY, et al. Hepatic sarcomatoid carcinoma is an aggressive hepatic neoplasm sharing common molecular features with its conventional carcinomatous counterparts[J]. *Mod Pathol*, 2023, 36(1): 100042. DOI: 10.1016/j.modpat.2022.100042.
- [5] Kimura M, Matsuoka R, Nishikawa K, et al. Rapidly progressing sarcomatoid hepatocellular carcinoma after needle biopsy and radiofrequency ablation[J]. *Am J Case Rep*, 2023, 24: e939126. DOI: 10.12659/AJCR.939126.
- [6] Chen L, Ruan S, Wang P, et al. Imaging features of primary hepatic sarcomatoid carcinoma: differentiation from hepatocellular carcinoma and intrahepatic cholangiocarcinoma on CT: a preliminary study[J]. *Heliyon*, 2023, 9(3): e14123. DOI: 10.1016/j.heliyon.2023.e14123.
- [7] Zhang H, Chai S, Chen L, et al. MRI features of hepatic sarcomatoid carcinoma different from hepatocellular carcinoma and intrahepatic cholangiocarcinoma[J]. *Front Oncol*, 2021, 11: 611738. DOI: 10.3389/fonc.2021.611738.
- [8] 余捷, 林达, 胡明哲, 等. 16 例原发性肝肉瘤样癌 CT 与 MRI 表现特点分析[J]. *中华肝胆外科杂志*, 2020, 26(3): 183-186. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1007-8118.2020.03.007.
- [9] Wang J, Yao Z, Sun Y, et al. Clinicopathological characteristics and surgical outcomes of sarcomatoid hepatocellular carcinoma[J]. *World J Gastroenterol*, 2020, 26(29): 4327-4342. DOI: 10.3748/wjg.v26.i29.4327.
- [10] Qiu M, Fang X, Huang Z, et al. Prognosis of primary hepatic lymphoma: a US population-based analysis[J]. *Transl Oncol*, 2021, 14(1): 100931. DOI: 10.1016/j.tranon.2020.100931.
- [11] Wang Q, Wu K, Zhang X, et al. Primary hepatopancreatobiliary lymphoma: pathogenesis, diagnosis, and management[J]. *Front Oncol*, 2022, 12: 951062. DOI: 10.3389/fonc.2022.951062.
- [12] Xing A, Dong X, Zhu L, et al. Clinicopathological characteristics and molecular phenotypes of primary hepatic lymphoma[J]. *Front Oncol*, 2022, 12: 906245. DOI: 10.3389/fonc.2022.906245.
- [13] Zhang Y, Cui J, Ye Z, et al. CT and MR imaging characteristics of primary hepatic lymphoma[J]. *Discov Oncol*, 2024, 15(1): 428. DOI: 10.1007/s12672-024-01316-2.
- [14] Becker EC, Ozcan G, Wu GY. Primary hepatic extra-gastrointestinal stromal tumors: molecular pathogenesis, immunohistopathology, and treatment[J]. *J Clin Transl Hepatol*, 2023, 11(4): 942-948. DOI: 10.14218/JCTH.2022.00173.
- [15] 王伟龙, 胡安, 罗广, 等. 原发性肝脏巨大间质瘤 1 例[J]. *中华肿瘤杂志*, 2024, 46(10): 994-998. DOI: 10.3760/cma.j.cn112152-20230809-00070.
- [16] 高国超, 詹鹤凤, 岳松伟, 等. 肝脏原发性胃肠道间质瘤的影像表现及临床分析[J]. *临床放射学杂志*, 2021, 40(9): 1741-1745. DOI: 10.13437/j.cnki.jcr.2021.09.017.
- [17] Mu M, Cai Z, Shen C, et al. Primary hepatic gastrointestinal stromal tumor: a case series[J]. *Asian J Surg*, 2022, 45(1): 502-503. DOI: 10.1016/j.asjsur.2021.09.003.
- [18] Sang X, Sun Y, Mao Y, et al. Hepatobiliary cystadenomas and cystadenocarcinomas: a report of 33 cases[J]. *Liver Int*, 2011, 31(9): 1337-1344. DOI: 10.1111/j.1478-3231.2011.02560.x.
- [19] Abou El-Magd ES, El-Shobari M, Abdelsalam RA, et al. Clinicopathological features and management of biliary cystic tumors of the liver: a single-center experience[J]. *Langenbecks Arch Surg*, 2023, 408(1): 273. DOI: 10.1007/s00423-023-02994-2.
- [20] Xu M, Shi X, Wan T, et al. Clinicopathological characteristics and prognostic factors of intrahepatic biliary cystadenocarcinoma[J]. *Chin Med J*, 2015, 128(9): 1177-1183. DOI: 10.4103/0366-6999.156108.
- [21] 郑增, 张见增, 史芳芳, 等. 肝胆管囊腺瘤和囊腺癌的 CT 及 MRI 表现[J]. *临床放射学杂志*, 2021, 40(2): 291-294. DOI: 10.13437/j.cnki.jcr.2021.02.021.
- [22] Shi B, Yu P, Meng L, et al. A paradigm shift in diagnosis and treatment innovation for mucinous cystic neoplasms of the liver[J]. *Sci Rep*, 2024, 14(1): 16507. DOI: 10.1038/s41598-024-67320-2.
- [23] Zhang F, Zhang A, Zhang Z, et al. Preoperative differential diagnosis between intrahepatic biliary cystadenoma and cystadenocarcinoma: a single-center experience[J]. *World J Gastroenterol*, 2014, 20(35): 12595-12601. DOI: 10.3748/wjg.v20.i35.12595.
- [24] Gou Q, Fu S, Xie Y, et al. Treatment and survival patterns of primary adenosquamous carcinoma of the liver: a retrospective analysis[J]. *Front Oncol*, 2021, 11: 621594. DOI: 10.3389/fonc.2021.621594.
- [25] Daiku K, Fukuda K, Morimoto O, et al. Primary adenosquamous carcinoma of the liver detected during cancer surveillance in a patient with primary sclerosing cholangitis[J]. *Clin J Gastroenterol*, 2020, 13(6): 1273-1279. DOI: 10.1007/s12328-020-01204-6.
- [26] 李可珍, 黄倩怡, 全开军, 等. 原发性肝腺鳞癌影像分析 1 例[J]. *中华肝脏病杂志*, 2023, 31(6): 643-645. DOI: 10.3760/cma.j.cn501113-20220531-00291.

【收稿日期】2025-02-17 【修回日期】2025-04-06

(本文编辑 张春辉)