

脾脏组织细胞肉瘤1例

龙思妤¹, 邱佳慧¹, 沈思^{2*}

¹暨南大学第一临床医学院, 广东 广州

²暨南大学附属第一医院, 广州华侨医院, 放射科, 广东 广州

收稿日期: 2026年5月4日; 录用日期: 2026年5月29日; 发布日期: 2026年6月5日

摘要

本文报道一例67岁女性脾组织细胞肉瘤患者的影像学及病理学特征, 旨在提高对该罕见病的认识和诊断。患者因体检发现脾占位伴左腰部隐痛就诊。腹部CT表现为脾内巨大混杂密度肿块, 增强后边缘及分隔呈进行性强化, 术前影像易误诊为良性肿瘤。最终经脾切除术后的病理学检查确诊: 镜下见显著异型性的梭形/上皮样细胞, 免疫组化显示CD68、CD163弥漫强阳性, Ki-67指数达30%。本例说明, 脾组织细胞肉瘤的CT表现虽可提示恶性, 但缺乏特异性, 极易误诊, 病理学及免疫组化是确诊该病的金标准。

关键词

组织细胞肉瘤, 脾肿瘤, 计算机体层成像, 病理学

A Case Report: Histiocytic Sarcoma of the Spleen

Siyu Long¹, Jiahui Qiu¹, Si Shen^{2*}

¹The First Clinical College of Jinan University, Guangzhou Guangdong

²Department of Radiology, The First Affiliated Hospital of Jinan University, Guangzhou Overseas Chinese Hospital, Guangzhou Guangdong

Received: May 4, 2026; accepted: May 29, 2026; published: June 5, 2026

Abstract

This article presents the imaging and pathological features of a case of splenic histiocytic sarcoma in a 67-year-old female to enhance recognition of this rare entity. The patient presented with a splenic mass discovered incidentally during a physical examination, accompanied by dull pain in

*通讯作者。

the left lumbar region. Abdominal CT revealed a large, heterogeneous-density mass within the spleen, which demonstrated progressive enhancement of the periphery and internal septa on post-contrast images; these imaging findings were prone to preoperative misdiagnosis as a benign tumor. The diagnosis was confirmed by pathological examination following splenectomy, which revealed spindle/epithelioid cells with significant atypia. Immunohistochemistry showed diffuse and strong positivity for CD68 and CD163, with a Ki-67 proliferation index of 30%. This case illustrates that while CT findings of splenic histiocytic sarcoma may suggest malignancy, they are non-specific and carry a high risk of misdiagnosis. Pathological examination combined with immunohistochemical analysis remains the gold standard for definitive diagnosis.

Keywords

Histiocytic Sarcoma, Spleen Neoplasms, Computed Tomography, Pathology

Copyright © 2026 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. 前言

脾组织细胞肉瘤是一种极为罕见的造血系统恶性肿瘤，其发病率不足所有造血系统肿瘤的1%，脾脏受累者尤为罕见。由于该病临床症状隐匿且缺乏特异性影像学表现，术前准确诊断极具挑战性。本文报道一例67岁女性患者，因“体检发现脾脏占位1月余”入院。影像学检查显示脾内巨大混杂密度肿块，增强后呈边缘及分隔进行性强化，术前先后误诊为血管瘤及淋巴瘤，最终经术后病理及免疫组化确诊为组织细胞肉瘤。通过分析本例影像学特征并结合文献复习，旨在提高对该病的认识，探讨影像学检查在诊断及鉴别诊断中的价值与局限性。

2. 临床资料

2.1. 一般资料

2.1.1. 现病史

患者于1月前于外院体检发现脾占位，行胸部CT平扫+上腹部CT平扫，提示脾内见一巨大混杂密度影，大小约9.8×12×9.4 cm，外院诊断意见：1. 脾巨大占位性病变，考虑脾血管瘤；2. 肝多发性囊肿；3. 双肺下叶少许炎症、双侧胸膜局限性增厚；4. 主动脉粥样硬化。偶有左腰部疼痛不适，不向左腹股沟区放射，无腹痛、腹胀，无恶心、呕吐，无畏寒、发热，无黄染，无尿频、尿急、尿痛、血尿等症状。今为进一步诊治至我院就诊，门诊拟“脾占位”收入我科。患者自发病以来，精神、饮食、睡眠可，大小便正常，体重未见明显改变。

专科体检：全身皮肤、粘膜无黄染，腹平坦，无腹胀，腹壁表浅静脉无扩张。未见胃型，肠型及蠕动波。腹肌无强直，全腹未触及肿块。无压痛及反跳痛。肝脾肋下未触及。Murphy征(一)。腹部叩诊呈鼓音，移动性浊音(一)，肝区肾区无叩击痛。肠鸣音正常。

2.1.2. 既往史

患者平素健康状况良好。2025-02于外院行心脏起搏器安装术，具体操作不详，出院后规律服药。否认高血压、冠心病、糖尿病及其他病史，否认传染病史、否认手术及外伤史，否认输血史，否认药物及食物过敏史，预防接种史不详。

2.2. 检验结果

血常规 + CRP: 嗜酸性粒细胞百分比: 18.7%、嗜酸性粒细胞绝对值: $2.03 \times 10^9/L$ 、淋巴细胞百分比: 9.7%、血红蛋白: 97.0 g/L、白细胞计数: $10.85 \times 10^9/L$ 、血小板计数: $330 \times 10^9/L$ 、平均血小板体积: 10.2 fL、血小板比积: 0.33%。

肿瘤标志物: 糖链抗原 125: 220.6 U/mL。

DIC 全套: D-二聚体: 2460 ng/mL、纤维蛋白降解产物: 15.30 $\mu\text{g/mL}$ 、纤维蛋白原: 5.91 g/L、凝血酶原活动度(PT%): 71%。

2.3. 影像学资料

腹部 CT 平扫 + 增强: 1) 脾脏占位, 考虑淋巴管瘤可能; 2) 副脾; 3) 肝 S2、S8 囊肿; 肝 S2 肝内胆管稍扩张, 请结合临床; 4) 胸腰椎退行性变。

2.4. 病理结果

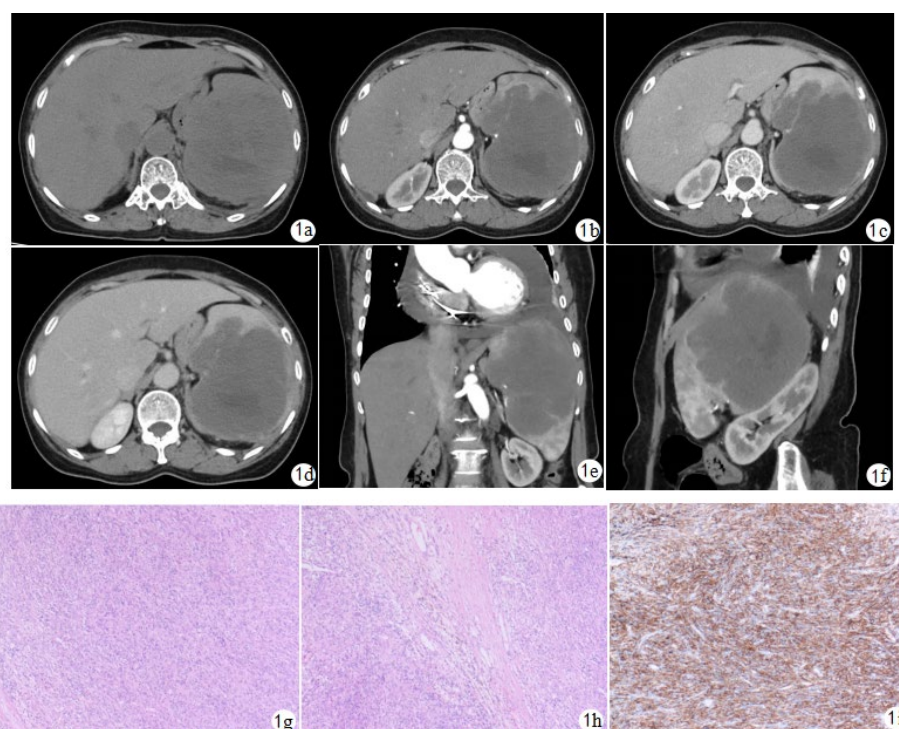


Figure 1. Abdominal CT plain scan and contrast-enhanced CT, contrast-enhanced CT coronal and sagittal views, pathological images

图 1. 腹部 CT 平扫及增强、CT 增强动脉期冠状位及矢状位图像、病理图像

患者于全身麻醉下行“腹腔镜辅助脾切除术”。术中见脾脏显著增大, 肿瘤占据大部分脾实质, 与周围组织粘连明显。术后病理提示脾肿瘤呈灰白灰红组织一块, 大小约 $14 \times 12 \times 7 \text{ cm}$, 切面见灰黄肿物一个, 实性质中, 与周围脾脏组织界限尚清, 可见大片状坏死。镜下见梭形/上皮样肿瘤细胞, 细胞异型性明显, 胞浆较丰富, 核仁明显, 可见核分裂像, 间质伴明显出血坏死及炎细胞浸润; 免疫组化显示: 组织细胞标志物 CD68、CD163 弥漫强阳性, 部分细胞表达 CD4、CD8、CD3 等 T 细胞标志物, S-100、CD1a 等朗格汉斯细胞标志物阴性; 增殖指数 Ki-67 约 30%; EBER 原位杂交阳性; 特殊染色: 六胺银及

PAS 阴性。补充免疫组化：CD34(血管+)，ALK(-)，BRAF(-)。结合形态学及免疫表型，确诊为组织细胞肉瘤。

图 1(a)腹部平扫示脾脏增大，内见大片状稍低密度影占位，边界稍欠清，大小约 11.8×11.6×8.8 cm，病灶内见小片状更低密度影。图 1(b)~(d)轴位增强扫描动脉期可见病灶边缘及病灶内分隔呈轻-中度强化，静脉期及延迟期病灶边缘及分隔持续强化。图 1(e)，图 1(f)冠状位及矢状位动脉期图像，邻近左肾受压。图 1(g)~(i)镜下见梭形/上皮样肿瘤细胞，细胞异型性明显，胞浆较丰富，核仁明显，可见核分裂像，间质伴明显出血坏死及炎细胞浸润。

3. 总结与讨论

组织细胞肉瘤(Histiocytic Sarcoma, HS)是一种极为罕见的造血系统恶性肿瘤，该疾病在 WHO 造血和淋巴组织肿瘤分类中为组织细胞源性恶性肿瘤的重要亚型之一，占有造血系统肿瘤的不到 1%，目前仅有少量病例研究报道[1][2]。淋巴结、皮肤和胃肠道是这一罕见高度恶性肿瘤的最常见的发病部位，相较于其他部位的 HS，脾脏受累的情况更为罕见，且临床症状常隐匿[3]。由于 HS 通常具有侵袭性，绝大多数预后不佳[4]，所以其诊断与鉴别诊断需基于对临床表现、影像学特征及病理学检查的综合评估。

脾脏 HS 尤为罕见，其临床表现可能为无症状或症状轻微并持续数年。一些文献表明，血小板减少可能是该疾病的早期征兆，在某些情况下，甚至是唯一的初始症状[3]。在本病例中，患者为偶然体检中发现的脾肿大和轻度贫血症状，但没有明确的血小板减少证据。

影像学检查在急性并发症的识别与判断中具有重要价值。但脾脏 HS 在影像学表现上同某些脾脏肿瘤(如血管瘤)十分接近，因此术前仅依赖影像手段明确诊断存在一定困难。通常，该肿瘤在 CT 或 MRI 上表现为进行性增强的肿块，伴有出血、坏死或囊性改变[5][6]。在 FDG PET/CT 上，HS 显示强烈的 FDG 摄取[7]。

该病例在 CT 增强扫描呈“边缘及分隔进行性强化”的表现，这一特征通常与富含纤维血管间质的良性病变(如硬化性血管瘤、炎性假瘤)相关，而非典型恶性肿瘤的强化模式。门静脉期低强化、乏血供强化模式、扩散受限及延迟期低强化是脾脏恶性肿瘤的高度特异性征象，而“持续性强化”则更倾向于良性病变[8]。本病例术前被误诊为血管瘤或淋巴管瘤，是因为该病例的强化模式呈现为持续的边缘及分隔强化，结合病理检查，进行性强化的区域对应富含炎性细胞和成纤维细胞的纤维间隔，而肿瘤细胞本身则呈乏血供表现，符合良性病变的影像学特征。这种肿瘤实质与间质反应在影像上的叠加，导致了非典型的强化模式。因此，对于脾脏内表现为边缘及分隔进行性强化的巨大占位，即使强化模式符合良性病变特征，若病灶体积巨大、内部密度混杂、伴有坏死，仍需警惕 HS 等恶性肿瘤可能，应尽早行病理学检查明确诊断。

通过免疫组化证实病变组织中存在带有阳性标记物的异常组织细胞对于脾脏 HS 的确诊至关重要，也要用阴性标记物排除形态学上相似的恶性病变[9]。对于阳性标记物，有文献表明，建议将至少表达以下任意两种标记物(CD68、CD163、CD4 和溶菌酶)作为组织细胞肉瘤的诊断标准[10]。大多数组织细胞肉瘤表达 CD68、CD163，其中 CD163 相比于 CD68 对组织细胞谱系以及组织细胞肉瘤的诊断更具特异性。

本病例检出 EBER 原位杂交阳性，而 BRAF 突变阴性。有文献报道在肾移植后发生组织细胞肉瘤的病例中，肿瘤细胞表达 EBNA，且杂交显示存在多拷贝 EBV-DNA，提示 EBV 感染与组织细胞肉瘤相关联，EBV 可能在免疫抑制背景下参与了 HS 的发病机制[11]。本病例患者有心脏起搏器安装史，但无明确免疫抑制证据，EBER 阳性是否提示潜在的免疫功能异常尚需进一步探究。此外，文献报道约 62.5%的 HS 存在 BRAF V600E 突变[12]，而本病例 BRAF 阴性。近年来研究发现，在 BRAF V600E 野生型的组织细胞肿瘤中，存在多种替代性的 MAPK 通路激活变异，包括 MAP2K1、ARAF、NRAS、KRAS 突变以及

BRAF 融合等[4][13]。这些发现对于该病的治疗具有重要意义,如 BRAF 抑制剂对 BRAF V600E 突变患者有效[14],但对于 BRAF 野生型患者,有研究表明 MEK 抑制剂在野生型 BRAF 的 Erdheim-Chester 病患者中显示出疗效,所以 MEK 抑制剂更有可能成为潜在的治疗选择[15]。因此,对本病例进行更广泛的基因检测(如 MAP2K1、NRAS 突变及 BRAF 融合筛查),可能为后续靶向治疗提供分子依据。

综上,脾组织细胞肉瘤是一种极具侵袭性的罕见肿瘤,影像学对于 HS 的早期发现有着重要作用,但是由于临床和影像学表现缺乏特异性,HS 易被误诊。确诊仍需依靠病理检查及全面的免疫组化分析。对于脾脏巨大占位病变,应尽早行影像学早期检测及病理最终明确诊断,这使多学科协作对改善患者的预后显得至关重要。

声明

该病例报道已获得病人的知情同意。

参考文献

- [1] Kommalapati, A., Tella, S.H., Durkin, M., Go, R.S. and Goyal, G. (2018) Histiocytic Sarcoma: A Population-Based Analysis of Incidence, Demographic Disparities, and Long-Term Outcomes. *Blood*, **131**, 265-268. <https://doi.org/10.1182/blood-2017-10-812495>
- [2] Sabattini, E., Bacci, F., Sagranso, C., et al. (2010) WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues in 2008: An Overview. *Pathologica*, **102**, 83-87.
- [3] Kobayashi, S., Kimura, F., Hama, Y., Ogura, K., Torikai, H., Kobayashi, A., et al. (2008) Histiocytic Sarcoma of the Spleen: Case Report of Asymptomatic Onset of Thrombocytopenia and Complex Imaging Features. *International Journal of Hematology*, **87**, 83-87. <https://doi.org/10.1007/s12185-007-0008-9>
- [4] Egan, C., Nicolae, A., Lack, J., Chung, H., Skarshaug, S., Pham, T.A., et al. (2019) Genomic Profiling of Primary Histiocytic Sarcoma Reveals Two Molecular Subgroups. *Haematologica*, **105**, 951-960. <https://doi.org/10.3324/haematol.2019.230375>
- [5] Peng, Y.J. and He, Y.Q. (2024) Histiocytic Sarcoma of the Spleen without Thrombocytopenia. *Revista Española de Enfermedades Digestivas*, **116**, 703-704. <https://doi.org/10.17235/reed.2024.10249/2024>
- [6] Chen, F., Jin, H.F., Fan, Y.H., Cai, L.J., Zhang, Z.Y. and Lv, B. (2015) Case Report of Primary Splenic Angiosarcoma with Hepatic Metastases. *World Journal of Gastroenterology*, **21**, 11199-11204. <https://doi.org/10.3748/wjg.v21.i39.11199>
- [7] Gan, M., He, X. and Zheng, X. (2024) FDG PET/CT Imaging of Liver and Spleen Histiocytic Sarcoma. *Clinical Nuclear Medicine*, **49**, 272-273. <https://doi.org/10.1097/rlu.0000000000005043>
- [8] Valizadeh, P., Jannatdoust, P., Tahamtan, M., Soleimani Dorcheh, S., Khalaj, F., Ghorani, H., et al. (2024) Differentiating Malignant from Benign Splenic Lesions: A Meta-Analysis and Pictorial Review of Imaging Features. *Abdominal Radiology*, **49**, 2833-2857. <https://doi.org/10.1007/s00261-024-04447-w>
- [9] Harwood, M., Craig, F.E. and Yang, M. (2021) Rare Multisystem Histiocytic Sarcoma on ¹⁸F-FDG PET/CT. *Journal of Nuclear Medicine Technology*, **49**, 358-359. <https://doi.org/10.2967/jnmt.121.262247>
- [10] Hung, Y.P. and Qian, X. (2020) Histiocytic Sarcoma. *Archives of Pathology & Laboratory Medicine*, **144**, 650-654. <https://doi.org/10.5858/arpa.2018-0349-rs>
- [11] Kramer, P., Prins, M.E.F., Kapsenberg, J.G., Bornkamm, G.W., Bijnen, A.B., Rohol, P.J.M., et al. (1985) Persistent Epstein-Barr Virus Infection and a Histiocytic Sarcoma in a Renal Transplant Recipient. *Cancer*, **55**, 503-509. [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(19850201\)55:3<503::aid-cnrcr2820550305>3.0.co;2-2](https://doi.org/10.1002/1097-0142(19850201)55:3<503::aid-cnrcr2820550305>3.0.co;2-2)
- [12] Durham, B.H., Diamond, E.L. and Abdel-Wahab, O. (2016) Histiocytic Neoplasms in the Era of Personalized Genomic Medicine. *Current Opinion in Hematology*, **23**, 416-425. <https://doi.org/10.1097/moh.0000000000000256>
- [13] Koh, K.N., Yoon, S.H., Kang, S.H., Kim, H. and Im, H.J. (2024) Advancements in the Understanding and Management of Histiocytic Neoplasms. *Blood Research*, **59**, Article No. 22. <https://doi.org/10.1007/s44313-024-00022-w>
- [14] Ozkaya, N., Dogan, A. and Abdel-Wahab, O. (2017) Identification and Targeting of Kinase Alterations in Histiocytic Neoplasms. *Hematology/Oncology Clinics of North America*, **31**, 705-719. <https://doi.org/10.1016/j.hoc.2017.04.008>
- [15] Cohen Aubart, F., Emile, J., Maksud, P., Galanaud, D., Cluzel, P., Benameur, N., et al. (2018) Efficacy of the MEK Inhibitor Cobimetinib for Wild-Type BRAF Erdheim-Chester Disease. *British Journal of Haematology*, **180**, 150-153. <https://doi.org/10.1111/bjh.14284>