

论 著

肝脏上皮样血管平滑肌脂肪瘤影像误诊分析及文献回顾

中国科学技术大学附属第一医院(安徽省立医院)影像科(安徽 合肥 230001)

胡红云 王昌新 刘梦秋
王 影 徐 黄 刘 影*

【摘要】目的 探讨肝脏上皮样血管平滑肌脂肪瘤(HEAML)的影像学特点及误诊分析。方法 回顾性分析4例经手术病理证实的HEAML的临床及影像特点。结果 4例均为单发病灶;1例含微量脂肪,3例不含脂肪;2例为类圆形,2例为浅分叶;3例有假包膜,1例无假包膜且密度/信号不均;增强扫描后1例快进快出,3例快进慢出;3例周边见动脉血管,病灶内部有少许血管样结构,静脉期及延迟期仍强化,1例未见明显中央/周边血管。结论 HEAML的影像学表现具有一定的特征,但缺乏特异性,鉴别诊断仍较为困难,需结合临床资料综合分析。

【关键词】肝脏肿瘤;上皮样血管平滑肌脂肪瘤;磁共振成像;计算机断层扫描

【中图分类号】R735.7; R445.2

【文献标识码】A

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2021.11.033

Misdiagnosis Analysis and Literature Review of Hepatic Epithelioid Angiomyolipoma

HU Hong-yun, WANG Chang-xin, LIU Meng-qiu, WANG Ying, XU Huang, LIU Ying*.

Department of Imaging, the First Affiliated Hospital of USTC (Anhui Provincial Hospital), Anhui 230001, Hefei Province, China

ABSTRACT

Objective To investigate the imaging characteristics and misdiagnosis of Hepatic Epithelioid Angiomyolipoma (HEAML). **Methods** The clinical and imaging features of 4 cases of HEAML confirmed by surgery and pathology were retrospectively analyzed. **Results** All 4 cases were single lesions. One case contained trace fat, and 3 cases contained no fat. 2 cases were orbicular, and two were superficial lobed. 3 cases had false capsules, 1 case had no false capsules, and the density/signal was uneven. After enhanced scanning, 1 case was fast in and fast out, 3 cases were fast in and slow out. Peripheral arterial vessels were observed in 3 cases, and there were a few vascular structures in the lesion, which were still strengthened in the venous stage and delayed stage, and no obvious central/peripheral vessels were observed in 1 case. **Conclusion** The imaging findings of HEAML have specific characteristics but lack specificity, and the differential diagnosis is still difficult, requiring comprehensive analysis with clinical data.

Keywords: Liver Tumor; Epithelioid Angiomyolipoma; Magnetic Resonance Imaging; Computed Tomography

肝脏上皮样血管平滑肌脂肪瘤(hepatic epithelioid angiomyolipoma, HEAML)是血管平滑肌瘤的一种特殊亚型^[1],属于间叶源性肿瘤,肿瘤内以增生的上皮样细胞为主,有时可出现典型的厚壁血管、平滑肌及脂肪成分,当脂肪组织含量较少或无特异性的影像学征象,常易误诊为其他肿瘤,本文旨在探讨其影像学特点及误诊分析。

1 资料与方法

1.1 一般资料 选取中国科学技术大学附属第一医院经手术病理证实为HEAML的4例患者,2例男性,2例女性,年龄41~52岁。1例行MR平扫及增强;1例行CT平扫及增强;2例行CT、MR平扫及增强,其中1例为MR特异性对比剂增强扫描。4例均为当地医院体检入院,不伴有其他症状,3例无肝炎病史,1例有肝炎病史,4例甲胎蛋白均阴性。

1.2 检查方法 上腹部CT平扫及增强:采用GE Discovery CT 750 HD CT进行扫描,检查前患者需禁饮食6h~8h,范围从右侧膈顶至右肾下极,扫描参数为管电压120kV,管电流300mAs,层厚5mm,层间距5mm,二次重建层厚、层间距为0.6mm。增强采用非离子型对比剂(碘伏醇),按照1.5mL/kg体重质量用量,用高压注射器以2.5~3.0mL/s推注,分别于20~30s、60~75s、90~120s行动脉期、静脉期及延迟期扫描。MR平扫及特异性对比剂动态增强扫描使用SIEMENS TRIO/3.0T磁共振扫描仪及相控阵体部线圈,平扫序列包括快速自旋回波(TSE) T_2 WI序列:重复时间(TR)900ms,回波时间(TE)94ms;梯度回波(GRE) T_1 WI序列:TR 190ms,TE 1.6ms;扩散加权成像(DWI)采用单次激发回波平面成像(SSEPI):TR 4800ms,TE 73ms,b值为50、800mm²/s;正反相 T_1 扰相梯度回波轴位图像,动态增强前后扫描采用3D-vibe扫描:TR 4.07ms,TE 1.86ms。增强对比剂使用钆塞酸二钠(gadolinium-ethoxybenzyl-diethylenetriamine pentaacetic acid, Gd-EOB-DTPA),总量10mL,经肘静脉以2mL/s流率注射,分别于对比剂注射后10~20s、60~70s、2min、10min行双动脉期、门静脉期及移行期扫描,并于1h行肝胆特异

【第一作者】胡红云,女,住院医师,主要研究方向:腹部及头颈部疾病影像诊断。E-mail: tsyj1228@163.com

【通讯作者】刘 影,女,主任医师,主要研究方向:头颈部及腹部疾病磁共振成像诊断。E-mail: felice828@126.com

期扫描。MR钆剂动态增强扫描基本参数类似，增强对比剂使用钆双胺(gadolinium diethylenetriamine pentaacetic acid, Gd-DTPA)20~30mL，经肘静脉以2.5mL/s流率注射，分别于对比剂注射后10~20s、60~70s、2min、10min行双动脉期、门静脉期及延迟期扫描。

1.3 图像分析 患者图像由2名医师共同阅片，结合病灶部位、大小、形态、边界，有无包膜，是否含脂肪，密度/信号，强化方式、周边/中央血管等征象进行综合分析，给出影像学诊断意见。

1.4 病理学检查 4例均经过手术切除病灶，行常规HE染色和免疫组织化学染色，由2名病理科医师阅片给出诊断意见。

2 结果

2.1 影像特征

2.1.1 形态学特征 4例HEAML均为单发病灶，2例位于右后叶，1例位于左外叶，1例病灶体积较大位于右叶。2例为类圆形，2例呈浅分叶改变，边界均清晰。病灶体积偏大，长径均>3cm，大者长径为7.8cm。3例密度/信号均匀，1例体积较大，密度/信号不均匀。1例含有点状脂肪组织，3例无明显脂肪组织。CT平扫时2例为低密度，1例因脂肪肝背景呈高密度

度；MR平扫3例均呈T₁WI低信号，T₂WI高信号，DWI序列呈均匀/不均匀高信号，ADC图呈均匀/不均匀稍低信号，提示病灶存在不同程度的水分子弥散受限。

2.1.2 CT/MR增强特征(图1~2) 增强扫描动脉期病灶均呈中度/明显强化，3例病灶可见动脉/动静脉贴边征象，内部可见不完整血管样或条索状持续性强化灶；1例未见明显中央及周边血管。3例呈快进慢出表现，延迟期病灶呈稍高密度/信号；1例呈快进快出，延迟期病灶呈稍低密度/信号。3例增强可见完整假包膜，1例未见明显假包膜。其中1例行肝胆特异性对比剂增强扫描，肝胆特异期表现为明显低信号。

2.2 病理表现 4例肿瘤镜下多由上皮样细胞、梭形细胞及少许血管组成，间质可见少量造髓组织，其中1含少量脂肪组织。免疫组化4例HMB-45(+), 2例Melan-A(+), 2例Vim(+), 3例CD34(+), 1例S-100(+), Ki-67(8~10%)。

2.3 术前诊断 4例术前均误诊为其他肿瘤性病变。1例误诊为肝细胞肝癌(hepatocellular carcinoma, HCC)，其余3例均考虑富血供肿瘤，误诊为肝细胞腺瘤(hepatocellular adenoma, HCA)或肝脏局灶性增生性结节(focal nodular hyperplasia, FNH)。

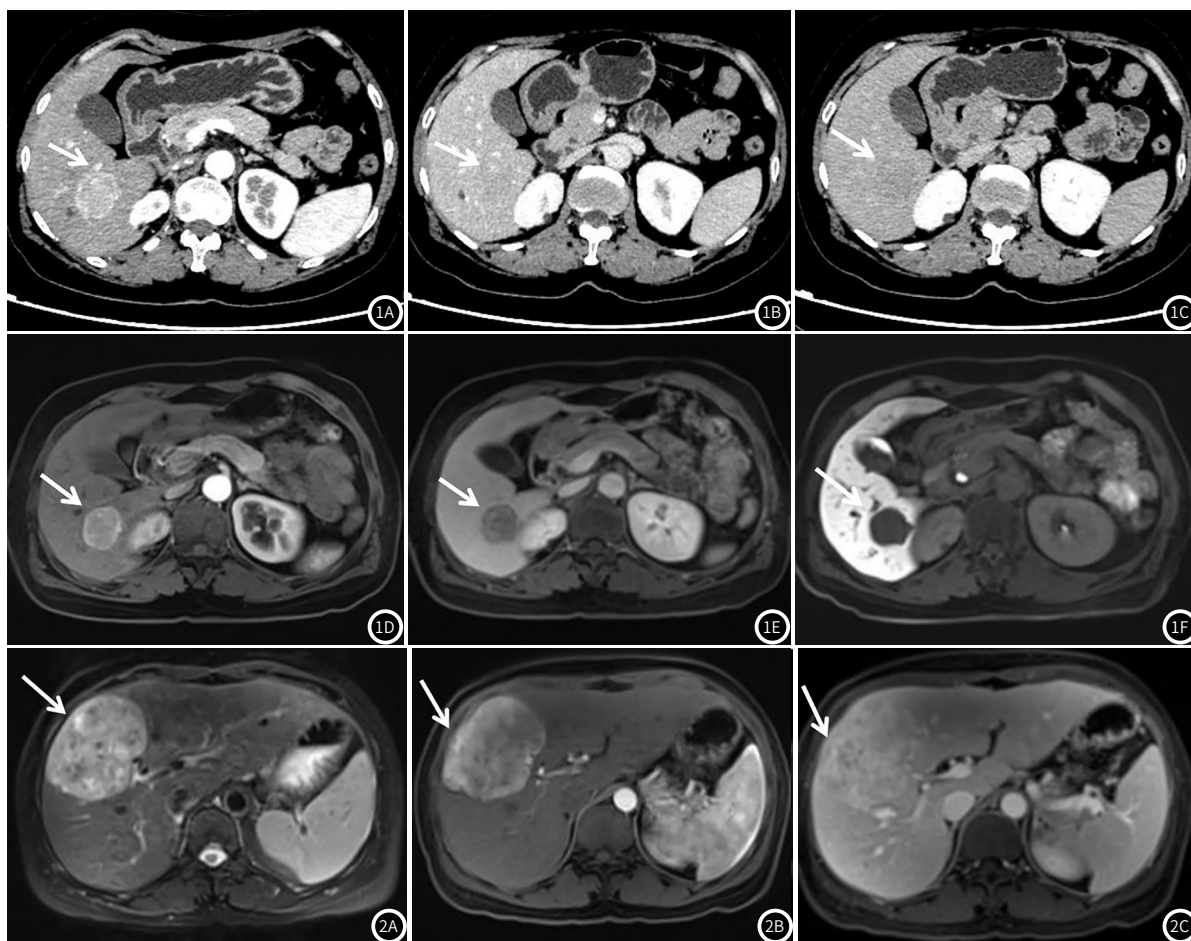


图1 肝脏上皮样血管平滑肌脂肪瘤，女，52岁。图1A：CT增强动脉期病灶呈中度均匀强化，周边见动脉贴边，病灶内见点片状明显强化(血管样结构)，可见完整包膜。图1B、图1C：CT增强静脉期、延迟期病灶强化减退，呈稍低密度，内部点片状持续性强化，包膜欠清。图1D：MR增强动脉早期中度均匀强化，可见完整包膜，病灶内部见点片状明显强化灶。图1E：MR增强延迟期病灶强化减退为低信号，其内见点片状明显强化信号，包膜存在。图1F：肝胆特异期病灶呈明显低信号。**图2** 肝脏上皮样血管平滑肌脂肪瘤，女，43岁。图2A：MR平扫T₂WI病灶呈类圆形不均匀高信号，可见浅分叶。图2B：MR动态增强动脉期病灶呈不均匀中度强化，可见动脉贴边，其内见条索状明显强化，似见包膜。图2C：静脉期病灶呈稍高信号，信号不均，其内点片状持续强化。

3 讨论

3.1 病理及临床特征 HEAML由Yamasaki等^[2]首次报道,提出其主要是上皮样细胞构成,缺乏脂肪细胞及异常血管结构。HEAML的免疫表型以黑色素细胞标志物(HMB-45、Melan-A)和平滑肌细胞标志物(SMA)表达阳性为特征,其中HMB-45阳性表达最具有敏感性^[3-4]。本文的4例HEAML患者HMB-45表达均阳性。HEAML良恶性病理诊断没有明确的区分标准,大多研究表明HEAML大部分趋于良性肿瘤生物学特征,但少许具有恶性潜能^[5]。罗荣奎等^[6]通过对182例肝脏AML研究,结果显示5例HEAML病例发生复发或转移,因此术前协助诊断HEAML具有重要的临床意义。

HEAML病例好发于中青年女性^[7],罗荣奎等学者研究表明HAML发病平均年龄为46岁,男女比例为1:4。本研究中男女比例1:1,与既往文献报道不符,主要由于病例数较少所致。HEAML肿瘤较小时临床多无明显症状,既往研究表明大多数病例因体检或偶然发现病灶就诊。本文4例均为体检发现,无明确临床症状,甲胎蛋白均表达阴性,与文献报道一致。

3.2 影像学表现及文献回顾 总结既往文献^[8-12],HEAML的影像学表现特征大致几点:(1)多为单发,类圆形/椭圆形肿块,边界清楚;(2)一般不含或含有少量脂肪组织;(3)增强动脉期呈明显强化,强化方式为快进快出或快进慢出,大部分可见假包膜;(4)肿块内部可见增粗静脉血管,呈持续强化,周围可见引流静脉或早显静脉。本文4例与既往文献报道影像学特征部分符合,病灶均为单发,且呈类圆形/分叶状,其内含有点状或不合脂肪,增强扫描病灶大部分可见完整假包膜。但本文病例中病灶内部均未见明显增粗静脉血管及引流、早显静脉,病灶内多为不完整纤细血管或持续性的条索状强化灶,可能为类似血管样结构;病灶周边则可见动脉或动静脉贴边,此征象无明显特异性。当病灶内部未见明显增粗持续性强化的血管影时,病灶影像学表现无明显特征,需仔细观察病灶内部是否有持续性强化的不完整纤细血管或条索状结构。

3.3 鉴别诊断及误诊分析 诊断为HCC的病例增强呈快进快出,且肿块内部无明显增粗持续性强化静脉血管,可见完整假包膜,因此误诊为HCC。然此病例临床表现及甲胎蛋白阴性,不符合HCC的临床特征。仔细观察病灶内部似见少许条索状持续强化灶,而HCC静脉期及延迟期呈低密度/信号。静脉期及延迟期病灶强化虽减退,但程度较弱,与正常肝脏组织相比呈略低密度,因此可否通过测量相对减退CT值提示病灶强化方式鉴别二者,但本文病例数较少,目前尚无法验证。

诊断为HCA或FNH的病例增强表现为快进慢出的富血供肿瘤。有文献报道HCA不局限于年轻女性及雌激素服药史^[13],因此临床特点鉴别二者意义不大。HCA多合并出血囊变,而HEAML病灶密度/信号常均匀,出血囊变的出现几率较小。当HCA不合并出血囊变时,二者鉴别诊断困难,首先需仔细寻找

脂肪组织,其次观察病灶内持续强化的不完整血管或条索灶,可协助鉴别。本文4例HEAML中3例有完整假包膜,1例假包膜不明显,而FNH假包膜出现较少;HEAML病灶信号/密度常均匀,且可见假包膜结构,当密度/信号不均时呈散在分布,而FNH病灶密度/信号一般较为均匀,当不均匀时多为分布在中央的瘢痕组织,且疤痕组织呈延迟性强化。因此假包膜、中央疤痕及病灶内散在分布持续强化条索状结构或纤细血管结构中,有助于鉴别二者。

参考文献

- [1] Walker R A. World Health Organization classification of tumours: Pathology and genetics of tumours of the breast and female genital organs [J]. Histopathology, 2005, 46 (2): 229.
- [2] Yamasaki S, Tanaka S, Fujii H, et al. Monotypic epithelioid angiomyolipoma of the liver [J]. Histopathology, 2000, 36 (5): 451-456.
- [3] 徐缓, 王欢, 张秀辉, 等. 肝脏上皮样血管平滑肌脂肪瘤25例临床病理分析 [J]. 中华病理学杂志, 2014, 43 (10): 685-689.
- [4] Yang J, Zhang H R, Zhang R, et al. Case report hepatic monotypic epithelioid angiomyolipoma with concomitant hepatocellular carcinoma [J]. Int J Clin Exp Pathol, 2019, 12 (4): 1399-1405.
- [5] Nonomura A, Enomoto Y, Takeda M, et al. Angiomyolipoma of the liver: A reappraisal of morphological features and delineation of new characteristic histological features from the clinicopathological findings of 55 tumours in 47 patients [J]. Histopathology, 2012, 61 (5): 863-880.
- [6] 罗荣奎, 赵婧, 谭云山, 等. 肝脏血管平滑肌脂肪瘤182例临床病理特征及预后分析 [J]. 中华病理学杂志, 2016, 45 (3): 165-169.
- [7] Liu W H, Wang J W, Huang Q Y, et al. Comparison of MRI features of epithelioid hepatic angiomyolipoma and hepatocellular carcinoma: imaging data from two centers [J]. Front Oncol, 2018, 8: 600.
- [8] 钱海峰, 林江, 王青乐, 等. 肝上皮样血管平滑肌脂肪瘤和肝细胞肝癌的增强MR诊断 [J]. 放射学实践, 2012, 27 (12): 1339-1342.
- [9] 王运韬, 陈自谦, 肖慧, 等. 肝脏上皮样血管平滑肌脂肪瘤的MRI表现 [J]. 中华放射学杂志, 2014, 48 (10): 863-864.
- [10] 刘孝臣, 徐鹏举, 胡国祥. 肝脏上皮样血管平滑肌脂肪瘤的MRI表现及误诊分析 [J]. 中国医学影像学杂志, 2018, 26 (4): 285-287.
- [11] 宋侠, 许顺良, 肖文波. 肝脏上皮样血管平滑肌脂肪瘤CT和MRI表现 [J]. 中国医学影像技术, 2016, 32 (1): 87-90.
- [12] Xu P J, Shan Y, Yan F H, et al. Epithelioid angiomyolipoma of the liver: cross-sectional imaging findings of 10 immunohistochemically verified cases [J]. World J Gastroenterol, 2009, 15 (36): 4576-4581.
- [13] 王学智, 宋文杰, 刘正才, 等. 12例肝细胞腺瘤的临床诊治体会 [J]. 临床医学研究与实践, 2018, 3 (24): 26-27, 36.

(收稿日期: 2020-04-25)