

论 著 · 腹部

肝脏血管周上皮样细胞肿瘤的影像学表现及病理特征分析*

李磊¹ 于可^{2,*}

1.南通市第一人民医院南通大学第二附属医院影像科

2.南通大学附属医院影像科
(江苏 南通 226001)

【摘要】目的 探讨肝脏血管周上皮样细胞瘤(PEComa)患者的影像学表现及病理特征,提高对该肿瘤的认识。方法 选取经病理证实为肝脏PEComa的10例患者的影像学资料,总结肿瘤平扫及增强的特征。结果 10例肝脏PEComa均为单发,本组病例共10例,病灶最大径21~164mm,5例位于肝右叶,3例位于肝左叶,1例位于肝尾状叶,1例位于肝左右叶交界处;8例边界清晰,2例边界模糊;CT平扫为稍低密度或等密度,T1WI呈稍低信号,T2WI呈稍高混杂信号,密度/信号均匀(5/7、3/5)或不均匀(2/7、2/5),病灶内含有脂肪或脂质(2/7、2/5)。强化方式其中4例增强后呈“快进快出”的强化方式;4例增强后呈动脉早期强化,静脉期及延迟期强化程度缓慢减低;1例脂肪成分较多,增强后见小片状轻度渐进性强化,1例增强后呈持续渐进性强化。其中4例病灶内部或周围见增粗迂曲血管影,1例病灶内见供血小血管影。结论 肝脏PEComa女性多见,多为单发,病灶可见脂肪或脂质成分、增粗迂曲血管,强化方式多样。

【关键词】肝脏;血管周上皮样细胞瘤;
计算机体层成像;磁共振成像

【中图分类号】R333.4

【文献标识码】A

【基金项目】2022年度南通市卫健委科研课题
(QNZ2022009)

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2025.10.033

Imaging and Pathological Features of Perivascular Epithelioid Cell Tumor of the Liver*

LI Lei¹, YU Ke^{2,*}

1.Department of Imaging, Nantong First People's Hospital, the Second Affiliated Hospital of Nantong University, Nantong 226001, Jiangsu Province, China

2.Department of Imaging, Affiliated Hospital of Nantong University, Nantong 226001, Jiangsu Province, China

ABSTRACT

Objective To explore the imaging manifestations and pathological characteristics of patients with hepatic perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) and improve our understanding of this tumor. **Methods** The imaging data of 10 patients with liver PEComa confirmed by pathology were selected to summarize the plain scan and enhanced features of the tumors. **Results** 10 cases of liver PEComa All were solitary. There were 10 cases in this group. The maximum diameter of the lesions ranged from 21 to 164 mm. 5 cases were located in the right lobe of the liver, 3 cases were located in the left lobe, 1 case was located in the caudate lobe, and 1 case was located at the junction of the left and right lobes of the liver; The boundary was clear in 8 cases and blurred in 2 cases; CT plain scan is slightly low-density or iso-density, T1WI is slightly lower, T2WI is slightly higher and mixed, the density is uniform (5/7, 3/5) or uneven (2/7, 2/5), and the lesions contain Fat or lipid (2/7, 2/5). Among them, 4 cases showed "fast in and fast out" enhancement after enhancement; 4 cases showed early arterial enhancement after enhancement, and the degree of enhancement in the venous phase and delayed phase was reduced; 1 case had more fat content and showed small flakes and mild gradual enhancement after enhancement. Sexual enhancement, 1 case showed progressive enhancement after enhancement. Among them, tortuous blood vessel shadows were seen in or around the lesions in 4 cases, and small blood vessel shadows were seen in the lesion in 1 case. **Conclusion** Liver PEComa is more common in women and is mostly solitary. The lesions may contain fat or lipid components, tortuous blood vessels, and have various enhancements.

Keywords: Liver; Perivascular Epithelioid Cell Tumor; Computed Tomography; Magnetic Resonance Imaging

血管周上皮样细胞瘤(perivascular epithelioid cell tumor, PEComa)是一种罕见的间叶来源肿瘤。PEComa可以发生在全身各个部位,以肾脏、子宫及腹膜后较为多见^[1-2],发生在肝脏少见,且影像学表现特征不典型,临床工作中与肝癌、局灶性结节样增生不好鉴别,本文探讨肝脏PEComa的临床、影像学表现,对照其病理特征,旨在提高临床医师对本病的认识。

1 资料与方法

1.1 一般资料 选取自2016年1年至2024年10月在南通大学附属医院及南通市第一人民医院经病理证实的10例肝脏PEComa,女6例,男4例,年龄38~72岁,平均年龄(55.60±10.01)岁,临床症状:7例均为体检发现,1例肾结石偶然发现,1例上腹痛,均无肝炎、肝硬化病史。

1.2 检查方法 CT检查采用Siemens Somatom Force第三代双源CT扫描仪或GE Revolution CT扫描行病灶平扫和增强扫描,扫描范围自膈顶至L5椎体水平,扫描参数:管电压120 kV,层厚5mm,层间距5mm。高压注射器在肘前静脉以3 mL/s速度注入碘佛醇(规格:350 mgI/mL),剂量1 mL/kg。25~30s行动脉期扫描,55~60s行静脉期扫描,180s行延迟期扫描。

MRI检查采用GE SIGMA MR750w扫描仪,扫描序列及参数为,横轴位T1WI: TR 4.8 ms, TE 1.7 ms,矩阵248×192,层厚5.6 mm,层间距2.8 mm,带宽244 Hz,翻转角111°,横轴位T2WI: TR 8000ms, TE 92 ms,矩阵288×224,层厚7.0 mm,层间距8.0 mm,带宽651Hz,翻转角15°;经肘静脉注射对比剂钆喷酸葡胺,采集轴位TIWI序列增强图像,TR 4.8 ms, TE 1.7 ms,层厚5.6 mm,层间距2.8 mm,带宽651 Hz,翻转角15°。

由两位从业十年以上的主治医师及主任医师盲法观察患者增强CT影像学资料,当看法不一致时经讨论达成统一,从定性和定量两方面进行诊断分析,包括:肿瘤数目、大小、形状、位置、边界(清楚/模糊)、密度及信号、有无钙化、强化方式。

1.3 病理 所有标本经10%甲醛固定液固定,常规石蜡包埋、切片,行HE染色、免疫组化检查,观察指标包括HMB45、Melan-A、CD31、CD34、SMA、S-100、Hepacyto, CK19、CK18、Ki67。

【第一作者】李磊,女,住院医师,主要研究方向:心脏磁共振诊断。E-mail: 1343115748@qq.com

【通讯作者】于可,男,住院医师,主要研究方向:腹部肿瘤磁共振诊断。E-mail: 1430575769@qq.com

2 结果

2.1 影像学表现 本组病例共10例，病灶最大径21~164mm，平均数为45mm，一例病灶巨大，病灶大部分位于肝轮廓外，与周围脏器及肠分界清晰，推压邻近结构；本组病例病灶均为单发，5例位于肝右叶，3例位于肝左叶，1例位于肝尾状叶，1例位于肝左右叶交界处；病灶呈圆形或卵圆形；8例边界清晰，2例边界模糊；其中做CT平扫及增强的有7例，MR平扫及增强的有5例；CT平扫为稍低密度或等密度，T1WI呈稍低信号，T2WI呈稍高混杂信号，密度/信号均匀(5/7、3/5)或不均匀(2/7、2/5)，病灶内含有脂肪或脂质(2/7、2/5)，其中一例病灶含有大量脂肪成分，本组病例均未见明确的钙化。强化方式其中4例增强后动脉期

明显均匀强化，静脉期及延迟期强化减低；4例增强后动脉期明显不均匀强化，静脉期及延迟期呈渐进性强化，强化范围较前进展，但是强化程度减低；1例脂肪成分较多，增强后见小片状轻度渐进性强化，1例增强后呈持续渐进性强化。其中4例病灶内部或周围见增粗迂曲血管影，1例病灶内见供血小血管影。

2.2 病理表现 10例患者病理均为Pecoma；大体标本呈灰红色或灰褐色，可见灰红、灰白区，质软。10例免疫组化HMB45、Melan-A及SMA均表达(+)，2例S100散在(+)，1例CD31(+)，4例CD34(+)。

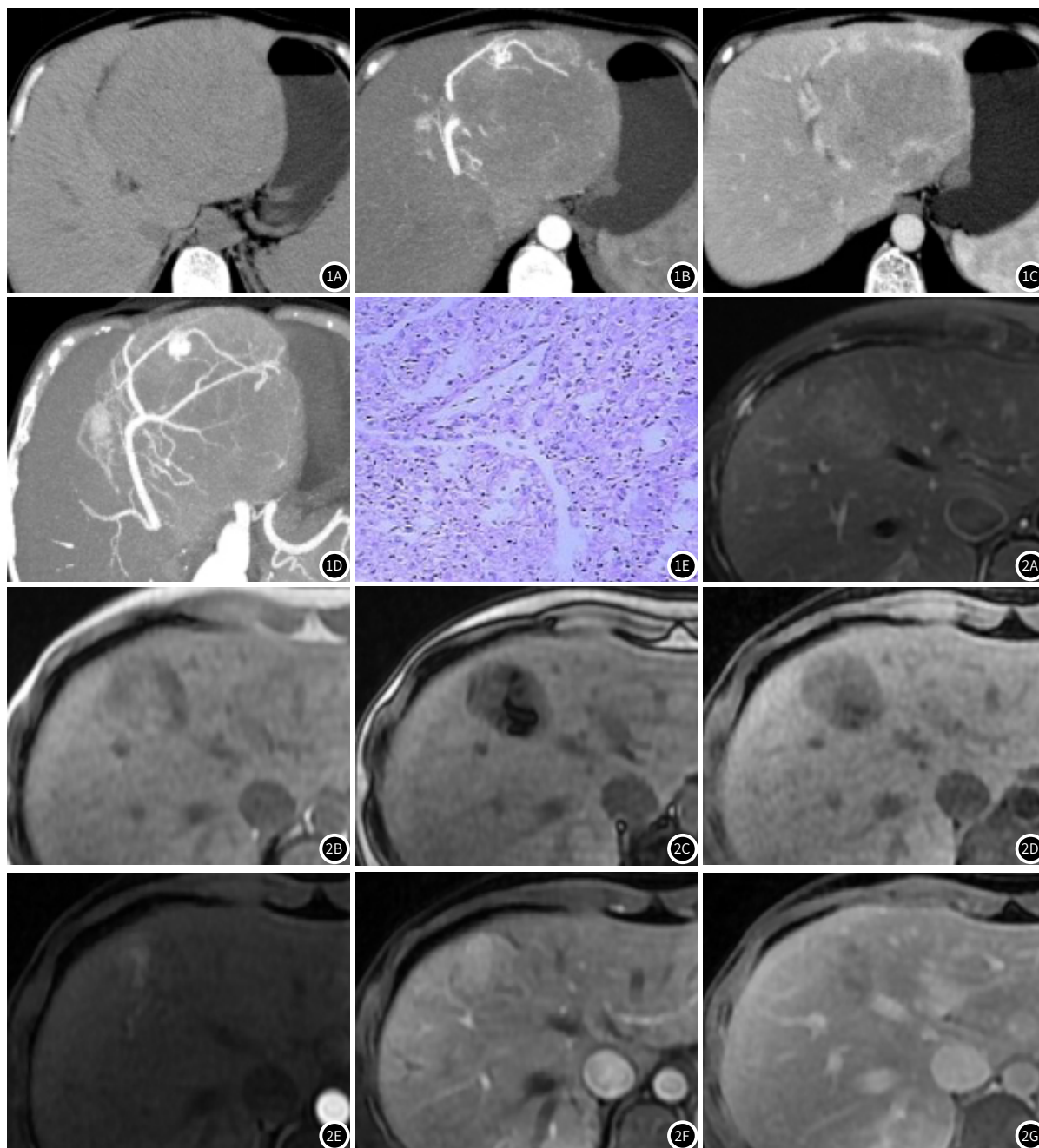


图1 女，58岁，1A: CT平扫肝左叶见团块状等密度影，大小约108×155mm；1B: 增强后动脉期病灶边缘及内部见增粗迂曲血管影，病灶呈轻度强化；1C: 静脉期病灶呈持续强化；1D: 动脉期横轴位MIP病灶周围及内部见增粗迂曲血管影，局部见血管团；1E: 病理结果示肿瘤由大量上皮样细胞、血管组成，胞质呈嗜酸性，核仁明显(HE×100)。

图2 女，38岁，2A: 横轴位T2WI肝左右叶交界处见团片状稍长T2信号，大小约39×31mm，信号欠均，边界模糊；2B: T1WI同相位示病灶呈混杂高低信号；2C: T1WI反相位病灶内局部信号减低明显；2D: T1WI平扫病灶呈稍低信号；2E: T1WI增强动脉期病灶内见小片状明显强化；2F: T1WI增强静脉期病灶持续渐进性强化；2G: 延迟期病灶持续强化，与肝实质呈等信号，局部见稍低强化区。

3 讨论

1992年Bonetti首次描述血管周围上皮细胞(perivascular epithelioid cell, PEC)的概念^[3],发现除了血管平滑肌脂肪瘤(AML)和肺透明细胞糖瘤(CCST),淋巴管平滑肌瘤病(LAM)同样含有表达HMB45的PEC;后来Zamboni在1996年报道了一例胰腺透明细胞肿瘤,亦含有这种PEC,所以提出了PEcoma的术语^[4],2002年,世界卫生组织(WHO)将PEcoma定义为“有特征的组织学和免疫组化的血管周围上皮样细胞组成的间质肿瘤”;2013年,世界卫生组织(WHO)将血管周围上皮样细胞瘤(PEcoma)定义为由一种与血管壁关联的特殊细胞组成的间质肿瘤,常表达黑色素细胞和平滑肌细胞标记物。PEcoma家族肿瘤包括AML、CCST、LAM和非特殊类型PEcoma(PEcoma-not otherwise specified, PEcoma-NOS)名称^[4-5]。2020版WHO软组织肿瘤分类规定了PEcoma仅包括PEcoma-NOS、AML和LAM^[6],去除了原来的肺CCST。

PEcoma起源及发病机制尚不明确,一种假说认为PEC起源于神经嵴的多能干细胞,能表现出平滑肌及黑色素细胞分化的双重表型;另一种假说认为PEC起源于肌母细胞,发生了微形态的分化,出现了黑色素细胞标志物的表型;第三种假说认为PEC起源于周细胞^[7]。

PEcoma可以发生在身体的各个部位,大多数发生在肾脏、子宫和胃肠道,发生在肝脏比较少见。患者大多没有特征性的临床表现,多因体检发现。本组病例除了1例出现上腹痛发现,1例肾结石意外发现,其余均因体检发现。PEcoma多发生在30~60岁女性,右叶多见^[8],本组10例中6例女性,4例男性,平均年龄55.6岁,其中有5例发生在肝右叶,与文献报道相符。虽然大多数报道的PEcomas表现为良性,但也有少数出现恶性的征象,出现术后复发和远处转移^[9]。2005年Folpe等^[10]总结在软组织和盆腔出现的偏恶性PEcoma,发现大尺寸(>5 cm)、浸润性生长、高级别、细胞增生、坏死和高有丝分裂象(>1/50 HPF)这些特征。

PEcoma影像表现CT平扫常呈稍低密度或低密度,边界清晰;MRI平扫T1WI呈低信号,T2WI呈高信号,或是稍长T1稍长T2信号,信号混杂,可能是因为PEcoma中含有血管、平滑肌及脂肪不同成分;当CT平扫中存在脂肪样密度影,MRI出现脂肪或脂质成分时,诊断较为容易;PEcoma强化模式包括“快进快出”“快进慢出”“渐进性强化”^[11],由于不同成分组成比例强化方式也不同,可分为四型:脂肪瘤型(脂肪≥70.0%),肌瘤型(脂肪≤10.0%),血管瘤型,混合型^[12]。脂肪瘤型以脂肪组织为主,易于诊断,本组病例中有1例含有大量的脂肪组织。血管瘤型见少许脂肪组织及血管成分,增强扫描时呈持续性强化,可见粗大畸形血管影,本组有1例增强后呈持续渐进性强化,MRI同反相位信号减低,病灶内存在脂质成分,增强后可见供血血管影走行。Maebayashi等^[13]认为当肿瘤出现点状血管走行且肿瘤内无出血,患者无肝硬化、肝炎时均应考虑PEcoma;肌瘤型以平滑肌细胞为主要成分,增强扫描时动脉期明显强化,门静脉期及延迟期强化快速减低,呈“快进快出”;本组有4例动脉期明显强化,其中1例呈均匀明显强化,随后静脉期快速廓清,极易误诊为HCC;混合型含有平滑肌和血管成分,增强后动脉期明显不均匀强化,静脉期及延迟期时动脉期强化部分强化减低,而动脉期强化不高的区域呈持续渐进性强化;本组有4例呈现这种强化方式且脂肪含量极少,不易诊断。

PECs的特征是上皮样或纺锤形外观,胞浆透明,嗜酸性;呈颗粒状,细胞核位于中央,核仁不明显。免疫组化染色显示,肿瘤细胞HMB-45、SMA阳性,偶尔S-100阳性,但细胞角蛋白和内分泌标志物^[11-14]阴性。HMB-45的弥漫性免疫反应性证实了肿瘤细胞具有黑色素细胞的特征,而SMA免疫反应性证明了肿瘤细胞具有平滑肌细胞的特征。

PEcoma影像鉴别诊断包括HCC、FNH和血管瘤,HCC一般有肝硬化、肝炎的背景,增强后呈“快进快出”的强化方式,但是有文献报道肌瘤型PEcoma的静脉期及延迟期没有HCC廓清的明显^[12-15],猜测因为PEcoma成分不单一导致廓清不明显;FNH多为年轻患者,T2WI较肝实质多呈等或稍高信号,T1WI呈等或稍低

信号,DWI可以呈高信号或等信号,增强后早期强化明显,静脉期及延迟期强化程度减低,但一般高于肝实质同期强化,有时可见瘢痕,与血管瘤型的PEcoma不好鉴别,但是FNH占位效应不明显,无包膜,且增强后强化部分强化均匀且明显;肝脏血管瘤呈长T1长T2信号影,信号均匀,增强后两种强化方式,病灶较小时会出现动脉期迅速均匀明显强化,静脉期与大血管强化相似;也有动脉期边缘结节状强化,静脉期及延迟期呈向心性填充。

本文具有一定的局限性,肝脏PEcoma病例较少,影像检查不全面完善,部分检查只有CT或MRI。

综上所述:肝脏PEcoma是肝脏比较少见的肿瘤,当肿瘤内存在脂肪或脂质成分时诊断较为容易,反之肿瘤诊断困难,主要是与HCC不易鉴别,当肿瘤或瘤周出现增粗血管时,增强后早期强化明显,静脉期及延迟期廓清不明显时,需要考虑肝脏PEcoma。肝脏PEcoma最终只能依靠免疫组化确诊,且病理可以发现肿瘤是否具有恶性的潜能,对后期随访观察有重要的意义。

参考文献

- [1] 许佳蓉,谢乐,庞卓越. 宫颈血管周上皮样细胞肿瘤一例[J]. 国际妇产科学杂志, 2024, 51(2): 227-231.
- [2] 陈楠,杨倩. 原发性腹膜后恶性PEcoma 1例报道[J]. 肿瘤防治研究, 2024, 51(1): 73-74.
- [3] Bonetti F, Pea M, Martignoni G, et al. PEC and sugar[J]. Am J Surg Pathol, 1992; 16: 307-308.
- [4] Zamboni G, Pea M, Martignoni G, et al. Clear cell "sugar" tumor of the pancreas. A novel member of the family of lesions characterized by the presence of perivascular epithelioid cells[J]. Am J Surg Pathol, 1996; 20(6): 722-30.
- [5] Hornick JL. Practical soft tissue pathology: a diagnostic approach[M]. 2nd ed. Philadelphia, PA: Elsevier, 2019: 177-181.
- [6] 宣兰兰,魏建国,刘红刚. 血管周上皮样细胞肿瘤的病理诊断及新进展[J]. 中华病理学杂志, 2021, 50(3): 282-287.
- [7] Son Hyun-Jin, Kang Dong Wook, Kim Joo Heon, et al. Hepatic perivascular epithelioid cell tumor (PEcoma): a case report with a review of literatures[J]. Clin Mol Hepatol, 2017, 23: 80-86.
- [8] Jafari A, Fischer HP, von Websky M, et al. Primary perivascular epithelioid cell tumour (PEcoma) of the liver: case report and review of the literature[J]. Z Gastroenterol, 2013, 51(9): 1096-1100.
- [9] Deng YF, Lin Q, Zhang SH, et al. Malignant angiomyolipoma in the liver: a case report with pathological and molecular analysis[J]. Pathol Res Pract, 2008, 204(12): 911-918.
- [10] Folpe Andrew L, Mentzel Thomas, Lehr Hans-Anton, et al. Perivascular epithelioid cell neoplasms of soft tissue and gynecologic origin: a clinicopathologic study of 26 cases and review of the literature[J]. Am J Surg Pathol, 2005, 29: 1558-1575.
- [11] 石建功,赵蕾,张羽熠,等. 肝脏血管周上皮样细胞肿瘤的影像学表现[J]. 医学影像学杂志, 2023, 33(7): 1203-1206.
- [12] 申美玲,郭学军. 肝脏血管周上皮样细胞瘤的CT、MRI表现和病理对照分析[J]. 医学影像学杂志, 2024, 34(1): 57-61.
- [13] Maebayashi Toshiya, Abe Katsumi, Aizawa Takuya, et al. Improving recognition of hepatic perivascular epithelioid cell tumor: Case report and literature review[J]. World J Gastroenterol, 2015, 21: 5432-5441.
- [14] 张恒胜,罗军德,黄聪,等. 肝脏血管周上皮样细胞肿瘤的影像表现及文献复习[J]. 罕少疾病杂志, 2022, 29(7): 12-14.
- [15] 张琪,朱斌,毛羽. 肝血管平滑肌脂肪瘤影像学诊断要点[J]. 罕少疾病杂志, 2015, (5): 30-32.

(收稿日期: 2025-01-22)

(校对编辑: 韩敏求、翁佳鸿)