

· 短篇 ·

十二指肠血管平滑肌脂肪瘤1例

李志华¹ 刘何鹏¹ 郝杭琪² 王建¹ 刘林成^{3,*}

1.莒县人民医院医学影像科 (山东日照 276500)

2.莒县人民医院麻醉科 (山东日照 276500)

3.日照市人民医院影像科 (山东日照 276800)

第一作者: 李志华, 男, 主管技师, 主要研究方向: 消化系统疾病影像诊断、对比剂优化使用。E-mail: lzh19871@126.com

通讯作者: 刘林成, 男, 主治医师, 主要研究方向: 肝脏、胃肠道肿瘤影像诊断。E-mail: rzsrmmyllc@163.com

【关键词】 十二指肠; 血管平滑肌脂肪瘤; 计算机断层摄影; 磁共振成像; 个案报道

【中图分类号】 R445.2; R574.51

【文献标识码】 D

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2026.02.063

Angiomyolipoma of the Duodenum: a Case Report

LI Zhi-hua¹, LIU He-peng¹, BING Hang-qj², WANG Jian¹, LIU Lin-cheng^{3,*}

1.Department of Radiology, People's Hospital of Juxian, Rizhao 276500, Shandong Province, China

2.Department of Anesthesiology, People's Hospital of Juxian, Rizhao 276500, Shandong Province, China

3.Department of Radiology, People's Hospital of Rizhao, Rizhao 276800, Shandong Province, China

Keywords: Duodenal Angiomyolipoma; Computed Tomography; Magnetic Resonance Imaging; Case Report

1 资料与方法

1.1 一般资料 回顾性分析1例在莒县人民医院经手术病理证实的十二指肠血管平滑肌脂肪瘤病人的临床及影像资料。患者, 男, 67岁, 患者于6天前无明显诱因出现腹痛, 为上腹部阵发性隐痛, 无放射痛, 无恶心、呕吐, 无腹胀, 无腹泻入院。疼痛呈间歇性发作, 无明显诱因, 可自行缓解。既往体健。住院期间行CT平扫/增强检查和磁共振平扫/增强检查。实验室检查示血常规白细胞(white blood cell, WBC)、红细胞(red blood cell, RBC)、血红蛋白(hemoglobin, HGB)、癌胚抗原(carcinoembryonic antigen, CEA)、糖类抗原19-9(carbohydrate antigen, CA19-9)均正常; 总胆红素(total bilirubin, TBIL)、直接胆红素(direct bilirubin, DBIL)、丙氨酸转氨酶(alanine aminotransferase, ALT)、天冬氨酸转氨酶(aspartate aminotransferase, AST)、 γ -谷氨酰转肽酶(γ -gamma-glutamyltransferase, GGT)等均在正常范围内。

1.2 检查方法

1.2.1 CT检查 采用Simens Somatom Definition AS 128-slice CT设备进行扫描。病人取仰卧位, 头先进。扫描范围从膈顶至脾下角。管电压120kV, 管电流曝光量230~300 mAs, 旋转时间0.5 s/r, 螺距1.0, FOV 360 mm×360 mm, 矩阵512×512, 层厚和层间距均为5mm。对比剂使用碘克沙醇(320mg I/mL), 注射速率3.0mL/s,

注射量为80mL, 注射后分别于 30 s、60 s、120 s 行动脉期、静脉期及延迟期扫描。

1.2.2 MRI检查 采用3.0TMR 扫描设备(GE 公司 SIGNA Pioneer), 20 通道腹部相控阵线。病人取仰卧位, 并均匀呼吸。扫描范围为膈肌至双肾下缘。扫描序列包括屏气快速自旋回波T2加权成像(T2 weighted imaging, T2WI)、梯度回波正/反相位T1加权成像(T1 weighted imaging, T1WI)、扩散加权成像(diffusion weighted imaging, DWI), DWI 采用自旋回波平面回波成像(spin echo-echo planar imaging, SE-EPI)序列, b值为0、600、1000 s/mm², 动态增强成像采用肝脏容积加速采集成像(liver acquisition with volume acceleratioin, LAVA)序列。扫描参数: T2WI 序列, TR 2 800~3 500 ms, TE 83~94 ms; DWI 序列, TR 2 400~3 400 ms, TE 56~70 ms; LAVA序列, TR 3.2 ms, TE 1.4 ms, 层厚 5 mm, 层间距-2.5 mm, 矩阵320×224, FOV40cm×36cm; 对比剂使用恒瑞医药的钆特酸葡胺注射液(5.654g/15mL), 注射速率2.5 mL/s, 注射剂量为 15 mL, 注射后分别于 25~30 s、55~60 s、120~180 s 行动脉期、静脉期及延迟期扫描。



图1 CT横断面影像 病人男, 67岁, 十二指肠血管平滑肌脂肪瘤。图1A, CT平扫横断面影像显示十二指肠水平段混杂密度影; 图1B~1C图为增强扫描动脉期、静脉期及延迟期图像, 增强扫描软组织部分动脉期轻度强化(图1B), 静脉期(图1C)呈渐进性强化, 脂肪成分无强化。

2 结果

2.1 CT检查 CT平扫显示十二指肠水平段肠壁增厚, 肠腔内示软组织、脂肪混杂密度灶向空肠延伸, 增强扫描软组织成分动脉期轻度均匀强化, 门脉期及延迟期延迟强化, 脂肪成分无强化(见图1)。

2.2 MRI检查 MRI检查表现为十二指肠水平部及空肠不规则增粗, 病变T1WI呈低信号, T2WI呈等或稍高信号, DWI呈等信

号, ADC图呈等高信号, 增强扫描动脉期呈轻度较均匀强化, 门脉期及延迟期持续强化。脂肪成分主要位于十二指肠-空肠交界区, 相应部位肠管明显扩张, 内示不规则T1WI高信号、T2WI高信号、压脂后呈低信号, 增强扫描无强化(见图2)。

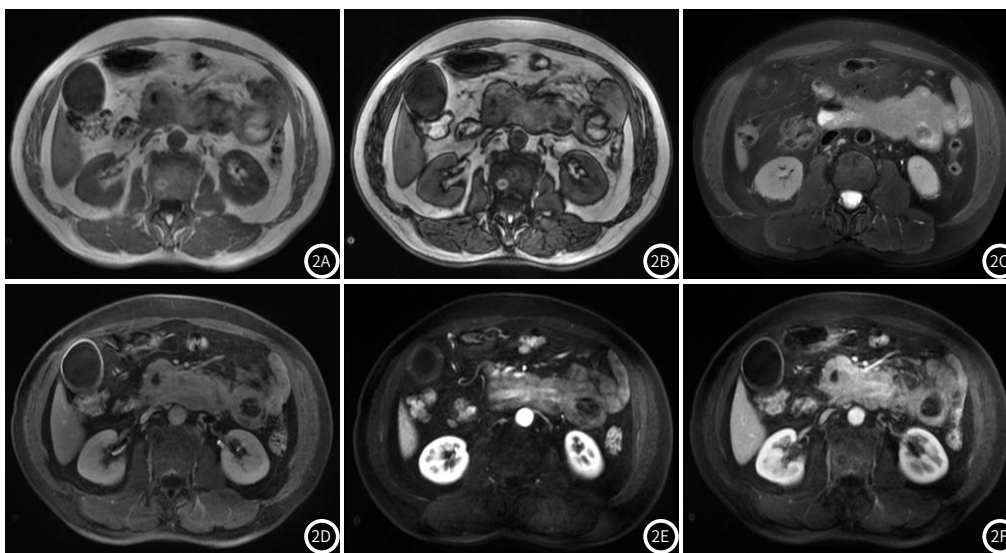


图2 MRI影像。图2A~2B图为T1WI同/反相位, 显示十二指肠水平段混杂信号影, 反相位可见勾边效应; 图2C为T2WI抑脂序列, 脂肪成分呈低信号; 图2E~2F为平扫、动脉期、静脉期图像, 增强扫描软组织部分动脉期轻度强化(图2E), 静脉期(图2F)呈延迟强化, 脂肪成分无强化。

2.3 手术及病理结果 患者行手术治疗, 术中见十二指肠降段及水平段明显增粗, 肿瘤位于十二指肠肠腔内, 自十二指肠降部水平部交界处上2cm至水平段远端, 未侵出浆膜层, 质韧, 可滑动。病理诊断: (十二指肠)结合形态及免疫组化, 符合血管平滑肌脂肪

瘤。肿瘤位于粘膜下层, 凸向肠腔内生长。免疫组化: Desmin(平滑肌+), SMA(平滑肌+), S100(脂肪细胞+), CD34(血管内皮+), HMB45(散在+), MelanA(-), Ki67(炎细胞+), 见图3。

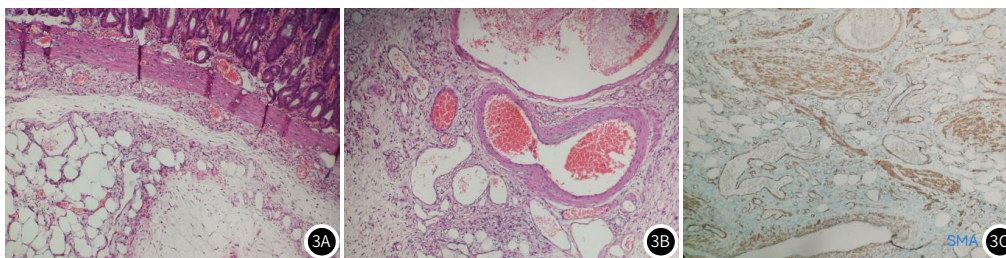


图3 病理图。图3A为肠粘膜, 镜下显示肿瘤位于粘膜下, 可见血管及脂肪成分(HE, $\times 100$); 图3B, 镜下显示血管和脂肪(HE, $\times 200$); 图3C图为免疫组化图, 镜下显示平滑肌细胞(免疫组化, $\times 200$)。

3 讨论

血管平滑肌脂肪瘤(angiolipoma, AML)是一种少见的间叶源性肿瘤, 好发于肾脏, 肾外AML偶见于肝脏、腹膜后、纵隔等处^[1-3]。胃肠道AML少见^[4-6], 发生于十二指肠的更为罕见, 国内外文献仅几例报道^[7-9]。AML最早是在1911年由Fisher首次描述其组织病理学特点, AML是由成熟的脂肪细胞、平滑肌细胞及

异常的血管按照不同的比例所构成, 根据2019版WHO消化系统肿瘤分类标准^[10], 血管平滑肌脂肪瘤归类于间叶性肿瘤中的分化不确定肿瘤, 近年来发现上皮样血管平滑肌脂肪瘤(epithelioid angiolipoma, EAML)具有恶性潜能^[11]。AML好发于中青年女性, 男女比例为1:2, 散发型较多见, 大约有20%的AML合并

结节性硬化症(tuberous sclerosis complex, TSC)。AML根据肿瘤组织成分的比例的不同^[12]分为经典型(混合型)、血管瘤型(以粗大、迂曲的血管为主或者含有丰富窦隙状微血管网状结构, 细胞成分相对较少)、肌瘤型(脂肪含量 $\leq 10\%$)、脂肪瘤型(脂肪含量 $\geq 70\%$)4种类型。

胃肠道AML可以原发于胃肠道, 也可以是由发生于肾脏、蔓延到胃肠道所致。十二指肠AML主要临床症状是腹痛、消化道出血、黑便、乏力、贫血等, 本例患者即以上腹部阵发性隐痛为首发症状, CT和MRI能够清晰显示肿瘤的位置、大小、形态、内部结构及强化特点, 对于术前诊断和评估具有重要意义。但最终确诊仍依赖于术后病理检查。

结合肝、肾及胃肠道AML的文献^[13-15]报道, 十二指肠血管平滑肌脂肪瘤CT表现为圆形或椭圆形实性、脂肪混杂密度灶, CT增强扫描病灶明显不均匀强化, 脂肪部分无强化, 实性部分可表现为“快进快出”、“快进慢出”或“渐进性强化”的影像学表现。MRI表现为T1WI呈高信号, T2WI呈高信号, 脂肪组织在同相位序列呈高信号, 在反相位序列呈“勾边效应”; 增强扫描脂肪部分不强化, 实性部分延迟强化。病灶的强化方式及强化特点与肿瘤的血管成分的多少、厚薄壁血管的比例及引流血管等因素有关, 其内血管数量越多, 血供越丰富, 强化程度越明显。本例按照病理分型为经典型(混合型), 增强扫描软组织成分动脉期轻度强化, 门脉期及延迟期延迟强化, 可能与病灶内血管成分少, 而呈现平滑肌强化特点有关。

4 鉴别诊断

鉴于十二指肠血管平滑肌脂肪瘤是起源于粘膜下的病变, 影像上表现为十二指肠粘膜下隆起性病变, 需要与十二指肠粘膜下隆起性病变进行鉴别。

4.1 神经内分泌肿瘤 十二指肠神经内分泌肿瘤(neuroendocrine tumors, NETs)好发于中老年, 功能性的神经内分泌肿瘤较早就会出现典型的临床症状, 而非功能性的神经内分泌肿瘤则多无临床症状; 增强扫描大部分病灶动脉期呈明显强化, 静脉期/延迟期强化程度逐渐减低, 该表现为神经内分泌肿瘤的特征性强化方式^[16]。而十二指肠AML好发于中青年, 增强扫描动脉期轻度强化, 静脉期及延迟期呈延迟强化, 脂肪成分无强化。

4.2 间质瘤 胃肠道间质瘤(gastrointestinal stromal tumor, GIST)是一种潜在恶性的间质性肿瘤, 常见于50岁以上的中老年。十二指肠间质瘤患者的主要临床表现为黑便或便血、大便隐血试验阳性等, 增强扫描典型者表现为速升-缓降的强化方式, 提示十二指肠间质瘤可能有丰富的血供。

4.3 异位胰腺 十二指肠异位胰腺(ectopic pancreas, EP)是胰腺组织发生在胰腺外的一种先天发育异常, 拥有独立供血和导管系统, CT表现为均匀/不均匀等密度结节, 增强扫描动脉期平均CT值低于原位胰腺, 门脉期及延迟期强化程度持续上升, 强化程度接近胰腺实质的强化程度; T2WI和MRCP发现异位胰腺的扩张导管结构有鉴别意义。

综上所述, 十二指肠血管平滑肌脂肪瘤为罕见病例, 其临床表现为腹痛、消化道出血、黑便、乏力、贫血等, 血常规、生化、肿瘤标志物等均正常。CT/MRI表现为肠粘膜下隆起性病变, 增强扫描动脉期软组织成分轻度强化, 门脉期及延迟期病灶延迟强化, 脂肪成分无强化。以上临床表现及影像学特征可为该病的诊断提供帮助。

参考文献

- [1] Calame P, Tyrode G, Weil Verhoeven D, et al. Clinical characteristics and outcomes of patients with hepatic angiomyolipoma: a literature review[J]. *World J Gastroenterol*, 2021, 27(19): 2299-2311.
- [2] Mohammadzadeh N, Kohansal S, Ghasemlouei A. Recurrent retroperitoneal extra-renal angiomyolipoma: a case report and review of literature[J]. *Ann Med Surg (Lond)*, 2022, 81(104): 230-230.
- [3] Bai D, Liang Y, Liu W, et al. A case report of anterior mediastinal angiomyolipoma that invaded the left thoracic cavity[J]. *Medicine*, 2023, 102(43): 104.
- [4] De Padua M, Gupta N, Broor SL, et al. Duodenal angiomyolipoma: a case report[J]. *Indian J Pathol Microbiol*, 2007, 50(3): 568-569.
- [5] Powell RM, Pattison S, Moravec JC, et al. Tuberous sclerosis complex: a complex case[J]. *Cold Spring Harb Mol Case Stud*, 2022, 8(3): 180.
- [6] Wang Y, Zhang X, Liu P, et al. Duodenal angiomyolipoma with multiple systemic vascular malformations and aneurysms: a case report and literature review[J]. *Oncol Lett*, 2017, 14(6): 6659-6663.
- [7] Nagtegaal ID, Odze RD, Klimstra D, et al. The 2019 WHO classification of tumours of the digestive system[J]. *Histopathology*, 2019, 76(2): 182-188.
- [8] Erickson LA. Malignant epithelioid angiomyolipoma of the kidney (malignant perivascular epithelioid cell neoplasm)[J]. *Mayo Clin Proc*, 2020, 95(1): 205-206.
- [9] 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.
- [10] Yeon HJ, Sung NS, Roh SJ, et al. PEComa in the rectum: a case report and review of the literature on epithelioid angiomyolipoma[J]. *Int Surg J Case Rep*, 2021, 86(106): 301.
- [11] Kim KJ, Kim MS, Hong R, et al. Synchronous cutaneous malignant peripheral nerve sheath tumor and jejunal gastrointestinal stromal tumor and submucosal angiomyolipoma in type 1 neurofibromatosis: a case report and literature review[J]. *Medicine*, 2023, 102(3): 326.
- [12] Gandhi V, Karnik S, Pai N, et al. Angiomyolipoma of colon: unusual presentation[J]. *Int Surg J*, 2019, 6(6): 2204.
- [13] 李勃, 田宏哲. 肝上皮样血管平滑肌脂肪瘤并文献复习1例[J]. *中国临床案例成果数据库*, 2024, 6(1): E0955.
- [14] Almazedi B, Stubbs C. Renal angiomyolipoma: from imaging to intervention[J]. *Clin Radiol*, 2023, 79(1): 25-32.
- [15] 吴炜, 李延宏, 张方信. 消化道血管平滑肌脂肪瘤诊治进展[J]. *现代消化及介入诊疗*, 2020, 25(10): 1400-1404.
- [16] 曾新宇, 李承果, 吕剑波, 等. 十二指肠神经内分泌肿瘤的临床病理特征及预后分析[J]. *中华普通外科杂志*, 2023, 38(6): 418-422.

(收稿日期: 2024-09-25)
(校对编辑: 韩敏求)