

短 篇

肝脏血管周上皮样细胞肿瘤1例

兰州大学第一附属医院放射科
(甘肃 兰州 730000)

辛文龙 郭顺林 杨海婷

【中图分类号】R445.3; R735.7

【文献标识码】D

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2015.02.37

通讯作者: 郭顺林

One Case: Perivascular Epithelioid Cell Tumor Of The Liver

1 病例资料

患者,女,38岁。体检超声发现肝左叶占位一周,查体未见明显异常。既往无肝炎、肝硬化病史。实验室检查肝功能正常,AFP正常。上腹部CT增强扫描:肝左外叶浅分叶状肿块,边界清晰,大小约为7.4cmX6cm,动脉期(图1)病灶明显不均匀强化,门脉期(图2)强化程度略减低,延迟期(图3)病灶密度略低于同层面正常肝脏密度,三期CT值分别约:116HU、107HU、73HU;三期病灶中央及外周见瘢痕样无强化低密度区。诊断:肝左外叶异常强化肿块,考虑1)局灶性结节增生(FNH);2)肝腺瘤。

手术所见:肝左外叶7.8cmx6.5cm浅分叶状肿块,凸出肝脏表面,局部呈灰白色,触之较硬,表面光滑。病理结果:瘤细胞呈多角形,梭形,胞浆透亮或嗜酸,呈片状或呈巢状排列,间质内富于血管(图4);免疫组化: Vimtin(+), HMB45(+), MOC31(+), CD31(+), CD34(+), KI-67(10%), SMA(+), S-100(-), 考虑: 良性肝脏血管周上皮样细胞肿瘤(PEComa)。

2 讨 论

PEComa是罕见的间叶组织来源的肿瘤,WHO将其定义为在组织学和免疫组织化学上具有血管周上皮样细胞特征的间叶肿瘤。肿瘤由畸形血管、分化不同阶段平滑肌细胞及脂肪组织按不同比例组成,目前学者

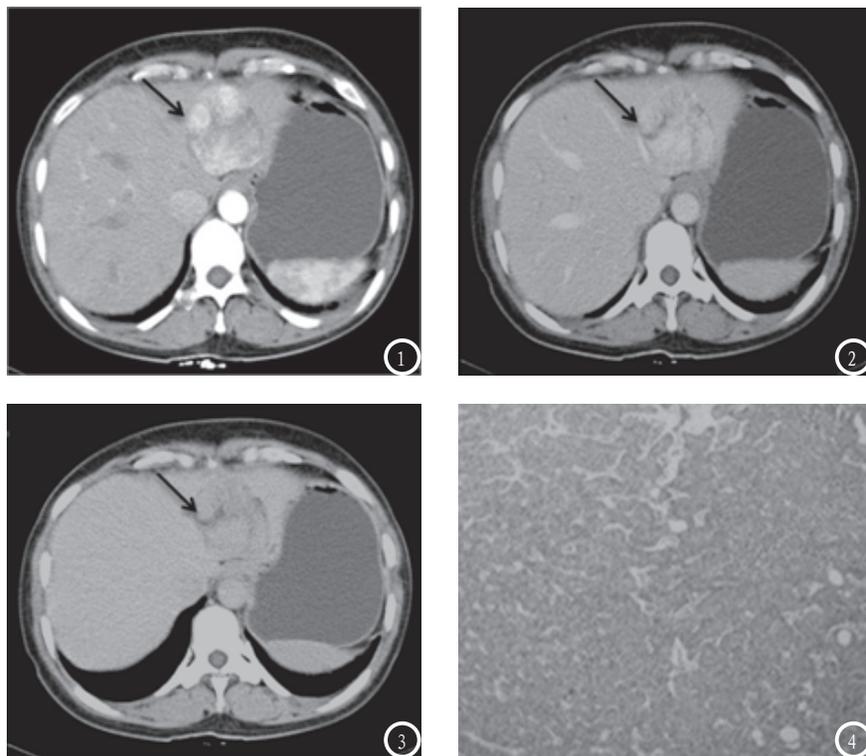


图1-3 CT增强动脉期、门脉期、延迟期 肝左外叶浅分叶状肿块,边界清,动脉期及门脉期不同程度强化且动脉期较门脉期显著,病灶周边及中央瘢痕样无强化区。图4 瘤细胞呈多角形,梭形,胞浆透亮或嗜酸,呈片状或呈巢状排列,间质内富含血管(HEx200)。

对其命名仍存在争议^[1]。PEComa好发于青年女性，病因不明，最常发生在子宫、肾脏等，肝脏罕见。肝脏PEComa患者临床多无明显症状，少数可因病灶较大出现一些压迫症状，如腹胀、腹痛等。本病与乙肝及肝硬化无明显相关性，大部分为良性肿瘤，恶性极少，且良恶性没有明确标准，有学者认为肿瘤大于8cm，周围浸润，坏死，有丝分裂活跃，核分裂多形性可判断为恶性^[2]。由于组成成分比例不同，影像学表现除含脂肪成分具有特征外，表现多样，根据文献报道^[3,4]，大部分肿瘤单发，形态规则，边界清晰，CT平扫呈低密度，MRI平扫长T1长T2信号，增强动脉期及门脉期不同程度强化且动脉期较门脉期显著；本例影像特征与文献报道基本符合，但病灶中央及周围有瘢痕样无强化区，需与FNH、腺瘤等鉴别。FNH特点是中央常有星状瘢痕，但瘢痕常延迟强化；肝腺瘤多见于年轻女性，临床常

有口服避孕药史，肿块较大时易出血，增强扫描明显强化并呈持续性^[5]。确诊依赖于病理及免疫组化：肿瘤细胞形态多样，瘤细胞胞质透明或嗜酸性颗粒状；同时表达黑色素标记物HMB45与平滑肌肌动蛋白(SMA)是此类肿瘤瘤细胞的特点，有的脂肪细胞免疫学表达S-100^[6]。其中HMB45阳性对诊断意义最大。本病例免疫组化示肿瘤细胞HMB45和SMA均为阳性。

总之，肝脏PEComa罕见，术前诊断困难，影像学表现有一定特征，确诊主要依靠病理学检查，需要不断认识和探索提高诊断率。

参考文献

1. Martignoni G, Pea M, Reghellin D, et al. PEComas: the past, the present and the future[J]. *Virchows Archiv*, 2008, 452(2):119-132.
2. Bleeker JS, Quevedo JF, Folpe

AL. "Malignant" perivascular epithelioid cell neoplasm: risk stratification and treatment strategies[J]. *Sarcoma*, vol, 2012, 12(5): 673-682.

3. Tan Y, Xiao E-h. Hepatic perivascular epithelioid cell tumor (PEComa): dynamic CT, MRI, ultrasonography, and pathologic features—analysis of 7 cases and review of the literature[J]. *Abdominal imaging*, 2012, 37(5):781-787.
4. Khaja F, Carilli A, Baidas S, et al. PEComa: A Perivascular Epithelioid Cell Tumor in the Liver—A Case Report and Review of the Literature[J]. *Case Reports in Medicine*, 2013, 6(4):121-127.
5. 祝因芬, 李丹燕, 李红霞, 等. 肝脏血管周上皮样细胞瘤的CT多期扫描诊断价值[J]. *放射学实践*, 2012, 27(3): 317-320.
6. 夏秋媛, 饶秋, 沈勤, 等. 血管周上皮样细胞肿瘤免疫表型分析[J]. *中华病理学杂志*, 2013, 42(6): 381-385.

(本文编辑: 汪兵)

【收稿日期】2014-12-10



罕见病/疑难病远程会诊平台

17会诊网

www.17huizhen.com.cn

www.17huizhen.com

在国家卫生部、科技部相关主管部门的指导下，依托互联网技术平台，整合罕见病研究和医学影像领域的全国优秀专家资源，并逐步扩展到其他领域，为中国乃至全世界的罕见病、疑难病患者提供专业的，优质的，可信任的远程网络会诊咨询服务，为医生学者提供权威的学术交流平台，为社会作出应有的贡献。