

肝脏血管平滑肌脂肪瘤 10 例 CT 分析

陆黎明, 王省白, 周冰

【摘要】 目的:分析肝脏血管平滑肌脂肪瘤的 CT 表现与病理基础,以提高对该病的认识。**方法:**对 10 例 HAML 的 CT 表现进行回顾性分析。**结果:**10 例 11 个病灶,脂肪成分不明确病灶 3 个,富脂肪病灶 2 个,脂肪、软组织成分并存病灶 6 个,增强扫描肿瘤内的软组织成分动脉期明显强化,门脉期、延迟期持续强化,但程度逐渐减退,部分病灶内见点、线状强化血管影。**结论:**大部分 HAML 的 CT 表现具有相对特征性,CT 对 HAML 的正确诊断具有重要价值。

【关键词】 肝肿瘤; 血管平滑肌脂肪瘤; 体层摄影术, X 线计算机

【中图分类号】 R735.7; R814.42 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2009)01-0047-04

CT Manifestations of Hepatic Angiomyolipoma: Analysis of 10 Cases LU Li-ming, WANG Xing-bai, ZHOU Bing, Department of Radiology, Chinese Medical Hospital of JiaXing, Zhejiang 314001, P. R. China

【Abstract】 Objective: To analyze the imaging features of CT findings of hepatic angiomyolipoma (HAML), in order to improve the knowledge of the disease. **Methods:** The imaging findings of 10 patients with HAML were analyzed retrospectively. **Results:** Of the 10 cases with HAML, 11 lesions were found. CT showed both soft tissue and fat tissue components in 6 lesions, 5 lesions mainly showed fat component, no fat could be detected by CT in 3 lesions. Marked enhancement could be assessed in the soft tissue component within the mass lesions at the arterial phase of dynamic enhanced CT, which persistently existed at portal phase and delayed phase, but the degree of enhancement were gradually weakened. Linear and spotty blood vessel enhancement could be seen within some lesions. **Conclusion:** Most of the HAML show characteristic CT manifestations, CT has significant diagnostic value for HAML.

【Key words】 Liver, neoplasms; Angiomyolipoma; Tomography, X-ray computed

肝血管平滑肌脂肪瘤 (hepatic angiomyolipoma, HAML) 是来源于间叶组织的良性肿瘤,与肾脏相比, HAML 极为少见,因其组成成分比例不同,影像学表现亦较为复杂,笔者搜集经病理证实的 10 例 HAML,分析总结其 CT 表现,旨在提高对该病的认识。

材料与方法

1. 临床资料

本组 10 例患者,男 2 例,女 8 例,年龄 27~61 岁,平均 41 岁。4 例无自觉症状,查体偶然发现,3 例因上腹部不适而就诊,2 例合并其它病变者因上腹疼痛就诊,1 例腹部扪及包块,同时有面部皮脂腺瘤及癫痫病史。9 例无乙肝病史,AFP 均正常。

2. 方法

采用 GE 公司 Synergy 型全身 CT 扫描机及 Lightspeed 螺旋 CT 机,层厚、层距均为 7.5 mm,感兴趣区辅以 2.5~5.0 mm 薄层扫描,8 例全肝平扫后行肝脏多期动态增强扫描,对比剂为 300 mg I/ml 碘海醇,

总量 80~100 ml,流率 3 ml/s,注入对比剂后分别于 25、70、180 s 行动脉期、门脉期、延时期扫描。

结 果

1. 病灶部位

10 例共 11 个病灶,位于Ⅳ段(左内叶)2 个,Ⅴ段(右前叶下段)1 个,Ⅵ段(右后叶下段)1 个,Ⅶ段(右后叶上段)3 个,Ⅷ段(右前叶上段)3 个,1 个巨大病灶占据了大部分肝右叶。本组有 5 个病灶位于第二肝门旁(45.45%, 5/11)。

2. CT 表现

3 个病灶脂肪成分不明确,平扫均呈稍低密度,1 个病灶外缘见更低密度环及小结节状钙化,但未能测得脂肪密度(图 1a),2 个病灶增强扫描动脉期明显不均匀强化(图 1b),门脉期密度仍高于同期肝实质。1 个病灶动脉期明显强化,门脉期呈相对低密度,呈“快进快出”的特点(图 2)。富脂肪病灶 2 个,平扫呈以脂肪密度为主的低密度灶,1 个病灶内见少量条索状影,1 个病灶内见多发条索状影,增强扫描动脉和门脉期病灶内均可见点、线状强化血管影(图 3)。脂肪、软组织成分并存病灶 6 个,平扫为稍低密度灶内见更低脂

肪密度影(图 4、5),1 个病灶内见小点状钙化,4 个病灶增强扫描动脉期软组织成份明显强化,1 个病灶内可见扭曲血管影,2 个病灶门脉期软组织成份密度高于同期肝实质,2 个病灶稍低于同期肝实质。3 个病灶延迟期低于同期肝实质。本组 1 例 2 个病灶并同时伴有双肾多发血管平滑肌脂肪瘤(图 3)。术前误诊肝癌 1 例,仅报告肝脏占位未能提示诊断 2 例。

3. 病理特点

肿瘤均由多形肌样细胞、不等量的成熟脂肪和血管穿插排列构成,平滑肌细胞形态多样,以上皮样细胞多见,少部分为梭形和中间型,部分血管呈薄壁血窦状,部分呈厚壁畸形血管。免疫组织化学检测均显示瘤细胞表达 HMB45 阳性和 SMA 阳性或弱阳性。

讨 论

肝血管平滑肌脂肪瘤组织结构由畸形血管、分化不同阶段的平滑肌细胞及脂肪组织构成,该病多发生于女性,多单发,也可多发,以右叶居多,本组有 8 例 9 个病灶位于右叶。本组 10 例 11 个病灶中有 5 个病灶位于第二肝门旁,由于本组病例较少,第二肝门旁是否为 HAML 的好发部位尚难肯定,还有待更多病例的观察。HAML 可与肾脏血管平滑肌脂肪瘤、多发结节性硬化并存, Fricke 等^[1]报道 62 例结节性硬化患者中有 8 例合并多发 HAML,占 13%。本组 1 例 2 个病灶并同时伴有双肾多发血管平滑肌脂肪瘤,有结节性硬化的临床表现,但未行头颅 CT 检查。

病理上按血管、平滑肌及脂肪在肿瘤中的分布及

所占比例不同将 HAML 分为 4 型:Ⅰ型(混合型):最常见,含索状排列的平滑肌细胞,内有岛状脂肪组织和异常血管。Ⅱ型(脂肪瘤型):脂肪含量大于 70%,上皮细胞、短梭状肌细胞与脂肪组织间形成网状结构。Ⅲ型(肌瘤型):主要由上皮细胞构成的窦状小梁组成,脂肪含量 $<10\%$ 。Ⅳ型(血管瘤型):由许多粗大厚壁血管组成,细胞成分少。免疫组化结果发现,大多数 HAML 对 HMB45、A103 和 SMA 表达阳性,由于肝原发肿瘤中除极个别肝母细胞瘤外,仅 HAML 中梭形细胞与针对人黑色素瘤的抗体 HMB45 可特异性发生免疫组织反应,因此认为 HMB45 有可能作为 HAML 的特异性免疫组织标记物,再联合检测 A103 和 SMA 有助于诊断^[2]。

HAML 的 CT 表现在一定程度上反映了其病理学基础,根据脂肪组织、平滑肌和异常血管三种成分比例、分布不同,HAML 的影像表现亦呈多样化。CT 以发现瘤内脂肪密度影为特点,采用薄层扫描及小间距重建技术有助于病灶内脂肪的检出。HAML 平扫多表现为类圆形边界清楚的低密度肿块,伴局灶或弥漫分布的脂肪样更低密度影,多时相动态增强扫描动脉期和门脉期多明显强化,部分可见到瘤内血管,延迟期中轻度强化,少数可呈低密度。特别是脂肪成分中见到条状血管影更具有诊断意义^[3,4]。本组 8 个病灶表现典型,病灶内均发现比例不等的脂肪密度影,其中 1 例富脂肪 HAML(图 3)动脉期病灶边缘见多条肝动脉伸入,门脉期病灶内见多条粗细不等扭曲强化血管影,考虑畸形血管主要由静脉构成。本组 3 例

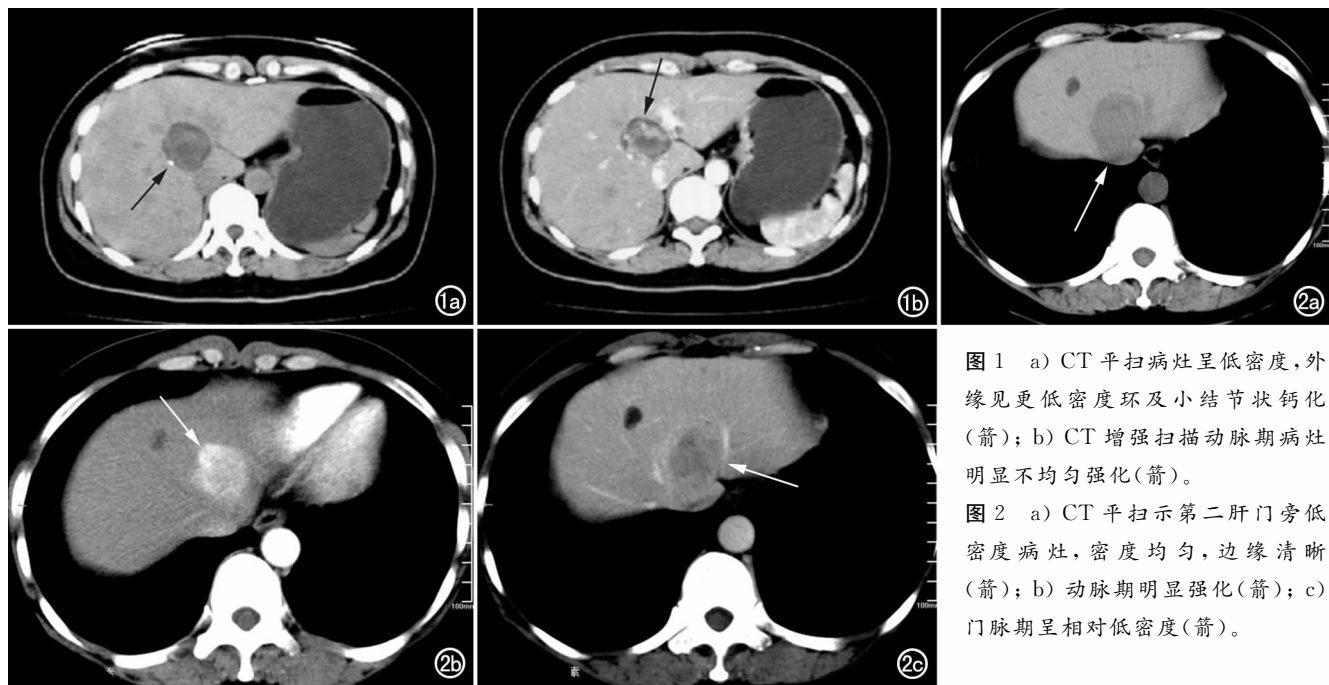


图 1 a) CT 平扫病灶呈低密度,外缘见更低密度环及小结节状钙化(箭); b) CT 增强扫描动脉期病灶明显不均匀强化(箭)。

图 2 a) CT 平扫示第二肝门旁低密度病灶,密度均匀,边缘清晰(箭); b) 动脉期明显强化(箭); c) 门脉期呈相对低密度(箭)。

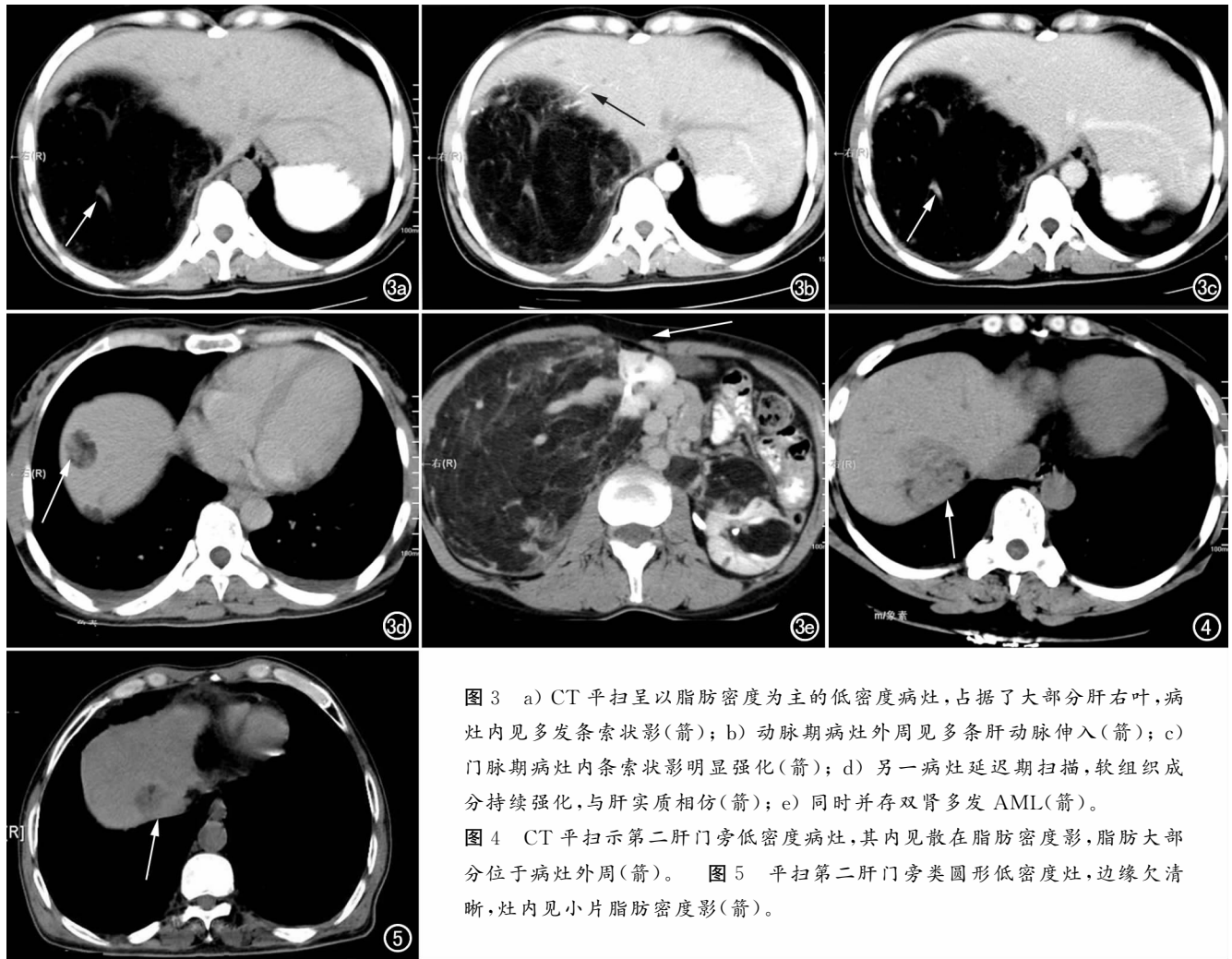


图 3 a) CT 平扫呈以脂肪密度为主的低密度病灶,占据了大部分肝右叶,病灶内见多发条索状影(箭);b) 动脉期病灶外周见多条肝动脉伸入(箭);c) 门脉期病灶内条索状影明显强化(箭);d) 另一病灶延迟期扫描,软组织成分持续强化,与肝实质相仿(箭);e) 同时并存双肾多发 AML(箭)。

图 4 CT 平扫示第二肝门旁低密度病灶,其内见散在脂肪密度影,脂肪大部分位于病灶外周(箭)。 图 5 平扫第二肝门旁类圆形低密度灶,边缘欠清晰,灶内见小片脂肪密度影(箭)。

CT 表现不典型,均未能明确测得脂肪密度,1 例病理上属混合型(图 1),稍低密度灶外缘虽见更低密度环,但不能确定有无脂肪(-3 HU),推测未检出脂肪的原因是因脂肪成分分布散在,造成单一层面上 CT 值不够低所致,术后病理显示病灶边缘小结节状钙化来源于肿瘤的畸形血管。2 例病理上属平滑肌型,1 例(图 2)病灶内脂肪含量极少(仅占 6%),镜下以平滑肌细胞为主,还有少量的异常血管,术前误诊为肝癌。

对于含有脂肪成分和异常强化血管影的病灶,结合多时相动态增强表现不难作出正确诊断,而对于病灶内脂肪成分不明确的 HAML 的诊断比较困难,本组一例肌瘤型 HAML(图 2)平扫呈低密度,无脂肪密度影,动脉期明显均匀强化,门脉期则呈低密度,呈典型“快进快出”表现,术前误诊为肝细胞癌,病理上可能与仅有扩张的畸形血管而缺乏窦样血管,造成对比剂快速廓清有关^[5],两者在 CT 上鉴别困难,笔者认为 HAML 增强程度一般高于肝癌,无肝炎、肝硬化病史,AFP 阴性也有助于 HAML 的诊断,Yoshimura 等^[6]

报道 2 例 HAML 的增强扫描表现“快进快出”特点,认为门静脉期、平衡期显示肿瘤无包膜及增强早期出现肝静脉引流有助于诊断。肌瘤型或脂肪含量较少的混合型 HAML 尚需与肝脏局灶性结节增生鉴别, FNH 为血管瘤样病变,不含脂肪,增强扫描除中央瘢痕外强化均匀一致,而 HAML 强化多不均匀; FNH 强化后同样可见异常血管影,但与 HAML 不同的是大多位于病灶周边或中心瘢痕内。血管瘤型 HAML 需与肝血管瘤鉴别,两者强化方式相似,动脉期即出现强化,门脉期、延迟期持续强化,但血管瘤增强早期常呈边缘结节样强化,有从外周向中心逐渐填充的特点,且肿瘤内极少见 HAML 所显示的点条状血管样钙化。

总之,大部分 HAML 的 CT 表现具有相对特征性,CT 对 HAML 的正确诊断具有重要价值,当 HAML 与 HCC、FNH 等在影像学表现上存在重叠,鉴别困难时,可依靠 CT 引导下细针抽吸活检帮助诊断。

参考文献:

- [1] Fricke BL, Donnelly LF, Casper KA, et al. Frequency and Imaging Appearance of Hepatic Angiomyolipomas in Pediatric and Adult Patients with Tuberous Sclerosis[J]. AJR, 2004, 182(4): 1027-1030.
- [2] 任宁, 钦伦秀, 汤钊猷, 等. 肝脏血管平滑肌脂肪瘤的诊断与治疗[J]. 中华肝胆外科杂志, 2004, 10(6): 377-379.
- [3] 严福华, 曾蒙苏, 周康荣, 等. 肝脏血管平滑肌脂肪瘤的 CT、MRI 征象分析[J]. 中华放射学杂志, 2001, 35(11): 821-825.
- [4] 查广盛, 韩珺珊. 肝脏血管平滑肌脂肪瘤的 CT 诊断[J]. 放射学实

践, 2007, 22(10): 1066-1068.

- [5] 蒋力明, 赵心明, 王爽, 等. 肝脏血管平滑肌脂肪瘤的 CT、MR 表现与手术病理对照研究[J]. 中国肿瘤临床, 2005, 32(17): 1004-1007.
- [6] Yoshimura H, Murakami T, Kim T, et al. Angiomyolipoma of the Liver with Least Amount of Fat Component: Imaging Features of CT, MR, and Angiography[J]. Abdom Imaging, 2002, 27(2): 184-187.

(收稿日期: 2008-06-04 修回日期: 2008-07-28)

• 病例报道 •

右上纵隔巨大神经鞘瘤一例

孙振平

【中图分类号】R734.5; R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2009)01-0050-01

病历资料 患者, 男, 46 岁, 感胸闷不适渐重一周来诊。经胸部透视可见右肺中上野密度一致性透亮度减低, 气管及上腔静脉无受压, 纵隔无移位, 诊断: 右肺上叶占位性病变。CT 平扫: 右肺上叶巨大类圆形软组织密度肿块阴影, 最大径线 10.95 cm × 10.89 cm, 其内呈多个分格状, 高密度区 CT 值 49.1 HU, 低密度区 21.8 HU。肿块边缘锐利, 右中上纵隔略受压, 纵隔间脂肪线存在, 邻近骨质无破坏及受压征象, 邻近肺组织未见充气不良及不张征象(图 1a~c)。诊断: 右上纵隔肿瘤; 右肺上叶肿瘤待查, 建议增强 CT 检查。该患者未在我院继续治疗。在沈阳军区总医院胸外科行手术治疗, 手术病理: 良性神经鞘瘤(图 1d)。临床最终诊断为右上纵隔良性神经鞘瘤。

讨论 神经鞘瘤又称施万瘤, 多发于青年人, 患者多无症状而偶然行胸片检查时发现。按病理分类, 可分为良性神经鞘瘤与恶性神经鞘瘤。肿瘤多发于脊柱旁沟区, 在 CT 上, 良性神经鞘瘤呈圆形或类圆形肿块影, 边缘光滑锐利, 与周围结构分界清晰。肿瘤多数为均匀一致的软组织密度, 含脂肪较多时肿瘤密度低于周围肌肉密度, 偶可见钙化。恶性神经鞘瘤一般体积较大, 轮廓不规则, 与周围结构之间脂肪间隙消失, 并可破坏邻近骨质。神经鞘瘤在生长过程中将胸膜顶下压, 肿瘤向下生长, 在 CT 上其表现可类似肺内肿块^[1,2]。本例肿块位于右肺上叶区。主要 CT 表现: ①位于脊柱旁, 呈圆形或椭圆形; ②密度一般均匀, CT 值近似于肌肉, 少数可含脂类物质、囊变及钙化, CT 值有所改变; ③相邻椎体或肋骨可见光滑压迹, 若肿瘤呈哑铃状生长于椎管内外, 则椎间孔可扩大; ④增强扫描, 肿块均匀强化; ⑤肿块边缘一般清楚, 如边缘不清, 且对邻近结构有侵犯则应考虑恶性可能^[3]。

后纵隔神经鞘瘤主要应与右上肺肿瘤、后纵隔神经纤维瘤及食管支气管囊肿鉴别; 右上肺肿瘤如周围型肺癌, 一般较小, 多见毛刺、分叶、胸膜凹陷、血管集束等征象, 籍此可鉴别, 对于

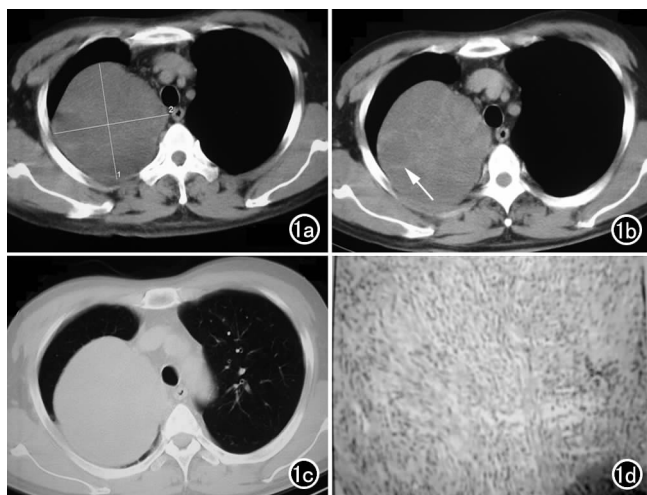


图 1 a) CT 平扫示右肺上叶区巨大软组织密度肿块影, 其内似可见分隔, 边缘锐利, 右上纵隔略受压, 其间脂肪线存在, 邻近骨质无破坏及受压; b) 下一层面, CT 平扫示巨大肿块内可见多个分格状(箭); c) 下一层面, 肺窗示肿块周围肺组织无充气不良及不张征象; d) 病理片示良性神经鞘瘤, 束状型, 细胞呈栅栏状排列(×200, HE)。

单发后纵隔神经纤维瘤 CT 表现与神经鞘瘤极为相似, 有时很难区分, 多靠手术病理确诊。后纵隔食管支气管囊肿一般为囊性, 个别蛋白含量高时 CT 表现与本病相似, 但其多位于中纵隔且增强不强化, 籍此可鉴别。

参考文献:

- [1] 李松年, 唐光健. 现代全身 CT 诊断学(第 2 版)[M]. 北京: 中国医药科技出版社, 2007. 700.
- [2] 曹丹庆, 蔡祖龙. 全身 CT 诊断学[M]. 北京: 人民军医出版社, 2002. 350.
- [3] 江涛. 后纵隔神经鞘瘤的 CT 诊断[J]. 河北医学, 2002, 8(11): 999-1000.

(收稿日期: 2008-07-21 修回日期: 2008-09-03)

作者单位: 110500 辽宁, 沈阳市康平县人民医院放射科

作者简介: 孙振平(1974—), 辽宁康平人, 主治医师, 主要从事放射诊断工作。