肝脏少见间叶性肿瘤的影像学表现

吕鹏,林江

【中图分类号】R814.42; R445.2; R739.7 【文献标识码】A 【文章编号】1000-0313(2011)11-1136-04

肝脏间叶性肿瘤是一类由血管、纤维、脂肪和其它间叶细 胞分化而来的良性和恶性肿瘤^[1]。除血管瘤外,其它类型的肿 瘤临床上少见,且共影像学表现各异,有些类型的有相似的影 像学表现,鉴别诊断相当困难,但部分肿瘤仍具有特征性的影 像学表现,可反映其病理特点。本文中笔者分析了几种成人少 见的肝脏间叶性肿瘤的影像学表现,旨在提高对肝脏病变的影 像诊断水平。

间叶性错构瘤

肝脏间叶性错构瘤(mesenchymal hamartoma, MH)是肝脏 罕见的间叶性肿瘤,通常发生在4个月~2岁的婴儿,成人很少 发病。一般认为它是一种良性肿瘤,但也有研究指出其有发展 成未分化型胚胎性肉瘤的可能性[2]。

肿瘤多表现为多房囊性肿块,切面上表现为水肿基质上的 多个大小不等的囊肿,呈弥漫性分布或可融合。镜下示病灶由 肝细胞和间质组织混杂构成,病灶与正常肝组织之间边缘清 楚,但一般无包膜。

影像学表现:肿瘤可表现为有实质成分或分隔的囊性或多 房囊性肿块(图 1),也可表现为含多个小囊肿的实质性肿块。 动态增强扫描示肿瘤实质部分可出现不同程度的强化[3]。胆 管囊腺癌和肝癌囊变也可表现为密度或信号混杂的囊实性肿 块,需要与之鉴别。

血管平滑肌脂肪瘤

血管平滑肌脂肪瘤(angiomyolipoma,AML)是一种良性间

叶性肿瘤,肝脏是除肾脏外最好发的部位。患者年龄多为 30~ 72岁(平均50岁),无明显性别差异。一部分AML可与结节性 硬化伴发。1992年 Bonetti 等提出了血管周上皮样细胞的概 念,其后的一系列研究进一步明确 AML 起源于血管周上皮样 细胞,并将其归入血管周上皮样细胞肿瘤(neoplasms of the perivascular epithelioid cell, PEC)

图文讲座・

肝 AML 通常表现为一个单发边界清晰但无包膜的肿块, 组织学上,肿瘤主要由脂肪组织、平滑肌样细胞(又分为上皮 样、中间型及梭形)和畸形血管组成。当这3种成分比例大致 相同时称经典型,最为多见;当上皮样平滑肌样细胞占多数时, 称为上皮样型。经典型 AML 具有良性的组织学表现,而上皮 样型 AML 可能会具有浸润和转移的恶性行为^[4]。

发现脂肪组织是诊断经典型 AML 的的关键。AML 的脂 肪成分可占10%~90%,这导致了肿瘤的不同影像学表现。超 声、CT 和 MRI 上肝 AML 的典型表现是均质软组织肿瘤内含 有脂肪成分^[5]。CT和 MRI 容易显示瘤内脂肪(图 2)。当 CT 值小于-20 HU 时 CT 可确认存在脂肪;而 MRI 的脂肪抑制序 列或化学位移成像则有助于识别少量脂肪成分的存在^[6]。与 肾 AML 比,50% 的肝 AML 缺乏明显的脂肪成分^[4],此时 AML 会表现为混杂密度或信号。鉴别诊断应包括含脂肪呈混 杂密度的肝脏病变如肝腺瘤、肝细胞癌及转移性肝癌等[7]。上 皮样型 AML 的影像学表现文献报道较少,一般没有脂肪成分 显示,肿瘤血供丰富,CT 和 MRI 有时可显示持续强化的瘤内 血管(图 3)。



上皮样血管内皮瘤

肝上皮样血管内皮瘤(epithelioid haemangioendothelioma, EHE)是一种罕见的低度恶性血管源性肿瘤,恶性程度介于血 管瘤和血管肉瘤之间,其病因不明,多见于中年女性。多数患 者并无症状,为偶然发现。

组织学上 EHE 由上皮样细胞和树突状细胞组成,有特征 性的是胞质内血管腔形成;肿瘤含有黏液透明样纤维性间质; 肿瘤内皮细胞增殖可以侵犯和闭塞肝窦和门脉以及肝静脉分 支,造成自身缺血变性和坏死^[8]。巨检表现为单发结节型和弥 漫结节型。结节多位于肝周边区域内,可相互融合,出现多发 性结节或融合提示病程处于晚期。

笔者曾搜集并分析了 9 例肝 EHE^[9] 患者的影像学资料并 综合了以往的文献,发现其影像表现与病理学上巨检分型相 符。其病灶多位于肝包膜下并可相互融合,常可见到晕征及包 膜回缩征,MRI 对晕征的显示较 CT 好(图 4)。

在影像学上呈晕征表现的结节,中央的低密度(或信号)区 提示缺血后的凝固性坏死、钙化和散在小出血灶;病灶边缘的 高密度或信号区代表了肿瘤活跃生长部位以及疏松结缔组织 中的水肿带^[8]。有时,在此高密度区外尚可见更低信号或密度 区,组织学上显示此区域为病灶与正常肝组织间的无血供 带^[10]。病灶内发生纤维增生反应时,牵拉使邻近的肝包膜出现 凹陷性改变,出现影像学上的包膜回缩征^[10]。肝脏 EHE 常误 诊为肝转移性肿瘤、胆管细胞癌、不典型血管瘤和肝细胞癌等, 需仔细鉴别。

炎性肌纤维母细胞瘤

炎性肌纤维母细胞瘤(inflammatory myofibroblastic tumors,IMT)曾以炎性假瘤、浆细胞肉芽肿和黄瘤性炎性假瘤 等命名,近年来多认为 IMT 是一种真性肿瘤,而不是单纯炎症 病变。IMT 最常发生在肺部,很少发生在肝脏,IMT 多发生于 儿童及年轻人,男性多见。本病发病原因尚不清楚,感染和胆 道梗阻是可能的诱因。

IMT 是由分化较好的肌纤维母细胞性梭形细胞组成,常伴 有大量浆细胞和/或淋巴细胞,目前倾向于认为其为交界性或 低度恶性。约 80%为孤立性实质病灶,位于肝右叶较多。肝脏 IMT 往往会伴有全身症状,如发热、上腹疼痛等。

在 CT 检查中,IMT 平扫相对于肌肉呈低密度,可见钙化, 边界往往不清楚,增强后动脉期示 IMT 轻度强化,门静脉期可 见不同程度强化(以周边环状强化最为常见),延迟期一部分病 灶可出现更明显的强化,这可能与病变组织中丰富的纤维成分 有关^[11,12]。MRI 对本病的诊断可能有较大价值,T₁WI 上病灶 多为略低信号或等信号,T₂WI 上多为等信号或低信号且混杂 有少许高信号,其 MRI 增强扫描表现与 CT 较一致(图 5)。影 像学上本病应与肝脓肿、肝脏转移性肿瘤、周围性胆管细胞癌 和肝细胞癌等鉴别。



夹杂少许高信号(箭); b) T₁WI 示病灶呈等信号,周围似有包膜(箭); c) 增强扫描动脉期,示病灶呈边缘强化为主(箭); d) 门 脉期示病灶进一步强化(箭)。

血管肉瘤

肝血管肉瘤(angiosarcoma)是一种少见的恶性间叶性肿 瘤。本病好发于 50 岁左右的男性,无明显性别差异。以往报 道的肝血管肉瘤常因接触环境致癌物而发生,常见的环境致癌 物有二氧化钍、氯乙烯和砷;然而,现在临床上发现的血管肉瘤 患者常缺乏这些已知的危险因素^[13]。

肝血管肉瘤起源于血窦内皮细胞,镜下示肿瘤组织呈由瘤 细胞衬覆的海绵状血管腔样,瘤细胞沿血窦、终末肝静脉和门 静脉分支扩散,边界不清,可累及整个肝脏。其组织病理学特 点是存在显著的坏死和出血,肿瘤内可见纤维化和含铁血黄素 沉积。血管肉瘤按其生长方式可分为四种类型:多发结节型、 单发肿块型、巨块结节混合型以及很少见的弥漫浸润型。

肝血管肉瘤的影像学表现为单发或多发肿块。CT 平扫示 肿瘤与周围肝实质相比呈低密度,但其内可有高密度(新鲜出 血)或更低密度影(囊变坏死)^[14]。动脉期病灶边缘或中央明显 强化,形态不规则,随时间延长有充填趋势,但充填速度较 慢^[13]。MRI上肝血管肉瘤的信号强度及特征可与血管瘤相 似,可见出血和类似肝细胞癌的混杂信号^[13,14](图 6)。主要鉴 别诊断包括肝转移半岛性肿瘤、血管瘤和肝细胞癌等。

未分化胚胎性肉瘤

未分化胚胎性肉瘤(undifferentiated embryonal sarcoma, UES)是一罕见的肝恶性间叶性肿瘤,主要发生在年龄较大的 儿童和青少年(平均年龄为12岁),很少见于成人。表现为一 个生长迅速的肿块,直径常大于10 cm,多数为囊实性,切面可 显示不同大小的囊性区,囊内含胶样内容物,并可伴出血和坏 死。镜下示肿瘤组织呈分叶状,与正常肝组织之间隔以纤维性 假包膜,瘤细胞无明显组织特征性分化,核分裂象多见。

肿瘤在 CT 和 MRI 上多表现为囊实性肿块^[15],部分病灶 有假包膜,边界较清楚,常有出血、坏死及囊变,实质部分位于 肿瘤周边区。增强扫描示实质部分明显不均匀强化,边缘包膜 也可强化,延迟扫描示肿瘤强化较显著,有时可见强化的间隔 (图 7)。鉴别诊断包括其它囊性肿块如囊腺瘤或囊腺癌、囊性 变的肝细胞癌、胆管细胞癌和肝脓肿,转移性肝癌等^[15]。

孤立性纤维瘤

孤立性纤维瘤(solitary fibrous tumour, SFT)是少见的间 叶组织肿瘤。SFT最常发生于胸膜,但文献报道其它部位如肝 脏的SFT也日渐增多。SFT好发年龄为20~70岁(平均50 岁),无明显性别差异,本病多数无临床症状或临床症状不明 显。

WHO 2002 年软组织肿瘤分类中,将其归为纤维母细胞/ 肌纤维母细胞来源肿瘤,属于部分可转移的中间型。发生在肝 脏的 SFT 的病理特征与其它部位一致,大体病理表现为有包膜 的分叶状软组织肿瘤,切面可见束状、编织状或旋涡状条纹,质 地坚韧。组织学表现为无异形的梭形肿瘤细胞密集排列,瘤内 具有不同程度的致密胶原纤维呈条带状或片状沉积。

SFT 在 CT 平扫上呈等密度或略高密度,密度相对均匀, 瘤内常见两种明显不同密度的软组织成分。肿瘤的 MRI 信号 改变可直接反映肿瘤的组织学特征。在 T₁ WI 上多呈低信号或 等信号,T₂ WI 可同时表现出高信号、略高信号和低信号区。高 信号区反映肿瘤黏液样变区,略高信号区反映肿瘤细胞密集 区,低信号区反映致密胶原纤维。有文献认为,等信号或略高 信号中存在片状或结节状低信号是大多数 SFT 的典型表 现^[16]。肿瘤的动态增强表现多呈持续性强化或进行性延迟强



图 6 血管肉瘤。a) T₁WI 示肝脏巨大混杂信号灶(箭),其内有出血灶;b) T₂WI 示病灶呈混杂高信号(箭);c) 增强扫描示病 灶边缘明显不均匀强化(箭)。 图 7 未分化胚胎性肉瘤。a) CT 平扫示肝右叶巨大囊性病变(箭);b) CT 增强扫描示囊内 间隔和周边结节样强化(箭)。 图 8 恶性纤维组织细胞瘤。CT 增强扫描示肝右叶囊性病灶(箭),其内有不规则分隔样条纹 状和斑片样强化。 化,但强化程度可以多样,强化区为肿瘤的致密组织和扩张血 管^[16]。肿瘤一般无钙化,坏死和出血也少见,虽然影像学表现 可以提示本病的诊断,但是其它良性或恶性肝肿瘤,如肝细胞 癌、肉瘤、平滑肌瘤和炎性肌纤维母细胞瘤等都可有类似表现, 因此明确诊断需依靠病理^[17]。

恶性纤维组织细胞瘤

恶性纤维组织细胞瘤(malignant fibrous histiocytoma, MFH)好发于四肢和躯干深部软组织内,原发于肝脏的 MFH 临床罕见。大多数报告的案例都发生在 50 岁以上的成年人, 无明显性别差异。原发于肝脏的 MFH 与发生在软组织的 MFH 有相似的组织学特性,主要由排列成席纹状、车辐状的梭 形细胞、炎性细胞及多核巨细胞构成,易见坏死出血灶等。

对肝 MFH 的影像学报道相当少,影像学上只能显示其恶性肿瘤的一般特点。然而,这种肿瘤复杂的内部结构,如丰富的纤维化、黏液样变性及出血性坏死等,可通过 CT 或 MRI 反映出来。在 CT 平扫上肿瘤呈低密度,内部有更低密度的坏死 区。动态增强肿瘤表现为渐进性、不均匀性和多个不规则分隔样条纹状强化(图 8);在延迟期肿瘤强化的范围和方式可能会变化,这取决于病灶内纤维化的程度^[18]。由于本病在影像学上缺乏特征性,和其它乏血供的恶性肝肿瘤有相当大的重叠表现,鉴别诊断非常困难。

其它间叶性肿瘤

其它间叶性肿瘤如横纹肌肉瘤、平滑肌肉瘤、脂肪肉瘤和 卡波西肉瘤等更为罕见,以往文献均为个例报告。这些肿瘤的 CT 表现除分化相对较好的脂肪肉瘤因存在脂肪密度组织而有 利于诊断外,其它均无特征性征像。肿瘤常为巨块型,囊变坏 死明显,瘤内出血也很多见。CT 或 MRI 表现为肝内巨大不均 匀肿块,边界清,伴不规则液化、坏死、囊变区,或有高密度或高 信号出血灶,增强扫描示肿瘤有不同程度强化。确诊有赖于手 术病理检查。

肝脏间叶性肿瘤的影像学表现各异,这类肿瘤之间以及与 常见的恶性上皮细胞来源肝肿瘤之间可出现相似的表现。但 部分病变如 AML、EHE、血管肉瘤和 UES 等的影像学表现颇 具特征性。因此,放射科医师应该熟悉这些肝脏间叶性肿瘤的 影像学表现,在平时工作中考虑到它们的可能性,旨在提高临 床诊断的准确性。

参考文献:

- [1] Hamilton SR, Aaltonen LA. World health organization classification of tumours. pathology and genetics of tumours of the digestive system[M]. Lyon: IARC Press, 2000. 189-196.
- [2] Rajaram V, Knezevich S, Bove KE, et al. DNA sequence of the translocation breakpoints in undifferentiated embryonal sarcoma arising in mesenchymal hamartoma of the liver harboring the t (11, 19) (q11; q13, 4) translocation [J]. Genes Chromosomes Cancer, 2007, 46(5): 508-513.

- [3] Horton KM, Bluemke DA, Hruban RH, et al. CT and MR imaging of benign hepatic and biliary tumors[J]. RadioGraphics, 1999, 19 (2):431-451.
- [4] Tsui W, Colombari R, Portmann BC, et al. Hepatic angiomyolipoma——a clinicopathologic study of 30 cases and delineation of unusual morphologic variants[J]. Am J Surg Pathol, 1999, 23(1): 34-48.
- [5] Fricke BL.Donnelly LF, Casper KA, et al. Frequency and imaging appearance of hepatic angiomyolipomas in pediatric and adult patients with tuberous sclerosis[J]. Am J Roentgenol, 2004, 182(4): 1027-1030.
- [6] Prasad SR,Sahani DV, Mino-Kenudson M, et al. Neoplasms of the perivascular epithelioid cell involving the abdomen and the pelvis: cross-sectional imaging findings [J]. J Comput Assist Tomogr, 2007,31(5):688-696.
- [7] Ahmadi T,Itai Y,Takahashi M,et al. Angiomyolipoma of the liver: significance of CT and MR dynamic study[J]. Abdom Imaging, 1998.23(5):520-526.
- [8] Miller WJ, Dodd GD, Federle MP, et al. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver imaging findings with pathological correlation [J]. Am J Roentgenol, 1992, 159(1):53-57.
- [9] Lin J, Ji Y. CT and MRI diagnosis of hepatic epithelioid hemangioendothelioma[J]. Hepatobiliary Pancreat Dis Int, 2010, 9(2): 154-158.
- [10] Earnest FT, Johnson CD. Case 96: hepatic epithelioid hemangioendothelioma[J]. Radiology, 2006, 240(1): 295-298.
- [11] Fukuya T, Honda H, Matsumata T, et al. Diagnosis of inflammatory pseudotumor of the liver—value of CT[J]. Am J Roentgenol, 1994, 163(5):1087-1091.
- [12] Yoshikawa J, Matsui O, Kadoya M, et al. Delayed enhancement of fibrotic areas in hepatic masses——CT pathological correlation
 [J]. J Comput Assist Tomogr, 1992, 16(2):206-211.
- [13] Koyama T, Fletcher JG, Johnson CD, et al. Primary hepatic angiosarcoma: findings at CT and MR imaging [J]. Radiology, 2002,222(3):667-673.
- [14] Buetow PC,Buck JL,Ros PR,et al. Malignant vascular tumors of the liver-radiologyic-pathological correlation[J]. RadioGraphics, 1994,14(1):153-166.
- [15] Buetow PC, Buck JL, Pantongragbrown L, et al. Undifferentiated (Embryonal) sarcoma of the liver: pathologic basis of imaging findings in 28 cases[J]. Radiology, 1997, 203(3):779-783.
- [16] Sa G,Bonneville F,Poirier J, et al. Giant solitary fibrous tumour of the meninges: MR-pathological correlation[J]. J Neuroradiology, 2006, 33(5): 343-346.
- [17] Chan JK. Solitary fibrous tumour—everywhere, and a diagnosis in vogue[J]. Histopathology, 1997, 31(6): 568-576.
- [18] Yu JS, Kim KW, Kim CS, et al. Primary malignant fibrous histiocytoma of the liver; imaging features of five surgically confirmed cases[J]. Abdom imaging, 1999, 24(4); 386-391.

(收稿日期:2011-06-13)