

肝脏血管周上皮样细胞瘤的 CT 多期扫描诊断价值

祝因苏, 李丹燕, 李红霞, 朱晓梅

【摘要】 目的:探讨肝脏血管周上皮样细胞瘤的多排螺旋 CT 多期增强扫描特征。方法:回顾性分析 7 例经手术病理证实为肝脏血管周上皮样细胞瘤患者的临床及 CT 资料。其中 3 例行 CT 平扫、双期增强扫描及延迟扫描,3 例行 CT 平扫、双期增强扫描,1 例行 CT 平扫及单期增强扫描。结果:7 例中 6 例为女性,2 例为多发,5 例为单发,且均位于肝右叶。CT 平扫示肿瘤呈等密度—低密度,边界光整,圆形或类圆形,大小 3~35 cm;增强扫描动脉期 6 例病灶呈明显或较明显不均匀强化,1 例呈不均匀轻度强化,3 例动脉期见粗大血管位于肿瘤边缘或中心,强化方式为快速快出或快速慢出、持续性强化,延迟扫描呈低密度。其中 3 例含有大量脂肪成分,2 例含有少量脂肪成分,2 例无明显脂肪成分。结论:多排螺旋 CT 多期扫描表现结合临床资料对正确诊断肝脏血管周上皮样细胞瘤有重要价值,延迟扫描对本病与肝癌鉴别有很大价值。

【关键词】 肝脏肿瘤;血管周上皮样细胞瘤;体层摄影术,X 线计算机

【中图分类号】 R814.42; R734.1 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2012)03-0317-04

Evaluation of multi-phase scanning in diagnosing perivascular epithelioid cell tumor of liver by multi-slice CT ZHU Yin-su, LI Dan-yan, LI Hong-xia, et al. Department of Radiology, the First Affiliated Hospital of Nanjing Medical University, Nanjing 210029, P. R. China

【Abstract】 Objective: To investigate the multi-slice CT (MSCT) features of perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) by multi-phase scanning. **Methods:** Clinical and CT data of 7 cases with PEComa from December 2007 to March 2011 proved by pathology were analysed retrospectively. Plain CT scanning, arterial phase plus portal venous phase (2-phase) and delayed phase scanning were applied in 3 cases; Plain scanning and 2-phase scanning were used in 3 cases, plain scanning and portal venous phase scanning was applied in 1 case. CT features including shape, attenuation and enhancement pattern of all these cases were analysed and correlated with pathology data. **Results:** There were six female patients and one male patient in the seven cases, among which, two cases were solitary and the others were multiple lesions. All the tumors were found in the right lobe of the liver. On plain CT scanning, all neoplasms were in round or round-like shape with low- or iso-densities, well-defined margins and 3~35cm in diameters. On arterial phase scanning, obviously inhomogeneous enhancement were found in all lesions with enlarged malformatted vessels located in the center of or around the tumors in three cases. Not only quick-in and quick-out, but also quick-in and slow-out enhanced modes were shown in the seven cases. Low density on delayed phase were shown in all cases. Large amount of adipose tissue was detected in 3 cases, small amount in 2 cases, nearly no adipose tissue in 2 cases. **Conclusion:** CT features of PEComa demonstrated by multi-phase scanning in combination with clinical data are important in making a correct diagnosis preoperatively, and delayed CT scanning plays a key role in differentiating PEComa from primary hepatocellular carcinoma.

【Key words】 Liver neoplasms; Perivascular epithelioid cell tumor; Tomography, X-ray computed

血管周上皮样细胞肿瘤(perivascular epithelioid cell tumor, PEComa)是一组罕见的组织学和免疫学表型上具有血管周上皮样细胞特征的间叶性肿瘤,包括血管肌脂肪瘤、肺的透明细胞“糖”瘤、淋巴管平滑肌瘤病、镰状韧带和圆韧带的透明细胞肌黑色素肿瘤及胰腺、直肠、腹壁浆膜、子宫、外阴、大腿和心脏等特殊部位的透明细胞肿瘤,目前认为此病变属于恶性倾向未定的肿瘤或交界性肿瘤。PEComa 可以发生于很多部位,包括子宫、泌尿系统、软组织、消化道、阔韧带和眼眶等^[1-2],发生于肝脏的病例报道较少。其临床表现无特异性,不易与其它肝脏占位性病变鉴别。本文回顾

性分析 7 例经手术病理证实的肝脏血管周上皮样细胞瘤患者的 CT 表现及病理资料,旨在探讨多排螺旋 CT 多期扫描对本病的诊断价值。

材料与方法

搜集本院及南京大学附属鼓楼医院 2007 年 12 月—2011 年 3 月经手术病理证实的 7 例肝脏血管周上皮样细胞瘤的病例资料,其中男 1 例,女 6 例,年龄 37~58 岁,平均 46.9 岁。本组患者中 3 例有腹胀、腹痛病史,4 例为无症状经体检发现。7 例肿瘤指标检测均在正常范围。

采用 Siemens Sensation 4 层及 16 层螺旋 CT 机,其中 3 例行平扫加三期增强扫描,3 例行平扫加双期增强扫描,1 例行平扫加单期增强扫描,对比剂为碘海

作者单位:210029 南京,南京医科大学第一附属医院放射科(祝因苏、朱晓梅),病理科(李红霞);210008 南京,南京大学附属鼓楼医院放射科(李丹燕)

作者简介:祝因苏(1982—),男,江苏丰县人,硕士研究生,住院医师,主要从事影像诊断工作。

醇(300 mg I/ml),总量 80~100 ml,注射流率 3 ml/s。延迟时间:动脉期 20~25 s,门静脉期 70~80 s,延迟期 300~600 s。扫描范围为剑突上缘至肾脏下极,层厚 5 mm,120 kV,130 mAs。

结果

1. 一般结果

本组中 2 例为多发,5 例为单发,病灶均位于肝脏右叶,病灶大小 2.3 cm×2.5 cm×2.0 cm~20 cm×14 cm×35 cm。3 例伴有血管瘤,1 例伴有多发脂肪瘤,本组病例扫描范围内均未见肿大淋巴结及其它脏器转移。

2. CT 表现

病灶形态及密度特点:病灶呈圆形或类圆形 5 例,呈不规则或分叶状 2 例,密度均匀 3 例,不均匀 4 例,病变边界清楚,其中病灶最大的 1 例,病变向下延伸至盆腔,周围脏器及血管均呈受压表现。5 例肿瘤内含脂肪密度,其中 2 例含脂成分较少,与实质部分分界较清,实质部分呈团片状表现;3 例含有脂肪成分较多,范围大于病灶面积的 1/2,呈混杂密度,实质部分呈条片状表现。2 例不含脂肪成分的病灶相对于肝脏呈稍低密度,CT 值约 30 HU。

病灶强化特点:增强后 5 例含脂肪成分的病灶实质部分动脉期呈不均匀明显强化,静脉期强化稍有减退,其中混杂成分内条片状强化灶于静脉期强化更为明显,脂肪成分轻度强化(图 1),其中 3 例动脉期示粗大畸形血管位于肿瘤边缘或中心(图 2);2 例不含脂肪的病灶中 1 例动脉期呈中等强化,与肝脏比较呈等密度,但强化不均匀,边缘强化明显,静脉期病灶强化进一步充填,但相对肝脏呈稍低密度(图 3),另 1 例病灶动脉期明显不均匀强化,边缘见粗大血管,静脉期相对

肝脏呈稍低密度。3 例行延迟期扫描,延迟期病灶均为低密度。

3. 病理分析

肿瘤大体标本观察:肿块为结节状,切面质实,边界相对清楚,无包膜。镜下示瘤内有成熟脂肪、厚壁血管、上皮样及梭形的平滑肌样细胞三种成分,部分区域脂肪成分显著,部分区域仅含少量脂肪;厚壁血管伴管壁玻璃样变性,上皮样平滑肌样细胞围绕血管分布,两者关系密切;胞浆丰富、透亮或淡嗜伊红色,核小、圆形或卵圆形、可有小核仁,未见异形细胞核。免疫组化示肿瘤细胞 HMB45、SMA 和 MelanA 表达均为阳性。

讨论

血管周上皮样细胞肿瘤是一组少见的组织学和免疫表型上具有血管周上皮样细胞特征的间叶性肿瘤。以往发生于肝脏的含有脂肪的病灶,常常被认为是血管平滑肌脂肪瘤或上皮样血管平滑肌脂肪瘤。2002 年 WHO 将血管周上皮样细胞瘤定义为由血管周上皮样细胞来源的间叶组织肿瘤,包括一组肿瘤,如肝肾血管平滑肌脂肪瘤、肺的透明细胞“糖”瘤及镰状韧带和圆韧带的透明细胞肌黑色素瘤等,免疫组化检测特点为黑色素标记物 HMB45 和肌源性抗体 SMA 阳性^[3]。基于此观点,本组病例将含有脂肪成分的病灶也归入此类。肝脏 PEComa 非常少见,大部分为良性肿瘤、预后好,极少数为恶性肿瘤,好发于年轻人,尤其是亚洲年轻女性^[4]。本组中仅 1 例为男性,发病年龄多为中年人,其中 2 例小于 40 岁。肝脏 PEComa 患者多无明显症状,在体检时偶然发现肝脏占位;少数患者可因病灶较大出现一些压迫症状,如腹胀、腹痛等,本组中 3 例有此表现。肝脏 PEComa 与乙型肝炎病毒感染及肝硬化无明显关系,本组病例实验室检查指标

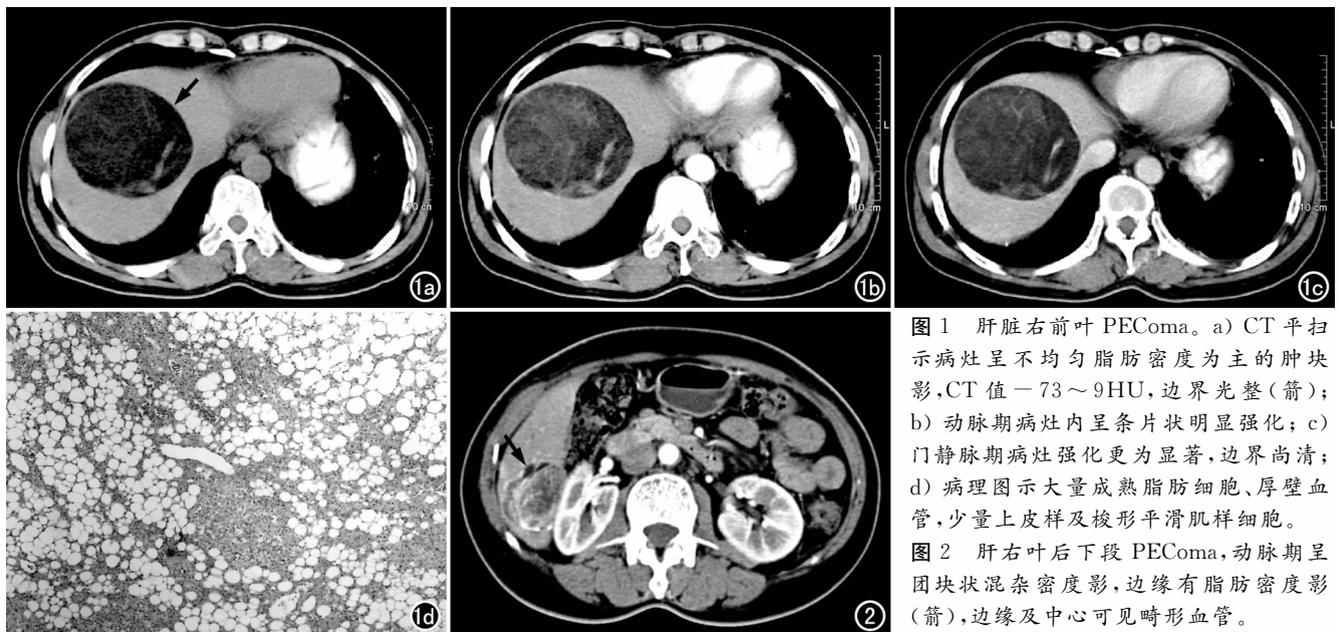


图 1 肝脏右前叶 PEComa。a) CT 平扫示病灶呈不均匀脂肪密度为主的肿块影,CT 值-73~9HU,边界光整(箭); b) 动脉期病灶内呈条片状明显强化; c) 门静脉期病灶强化更为显著,边界尚清; d) 病理图示大量成熟脂肪细胞、厚壁血管,少量上皮样及梭形平滑肌样细胞。
图 2 肝右叶后下段 PEComa,动脉期呈团块状混杂密度影,边缘有脂肪密度影(箭),边缘及中心可见畸形血管。

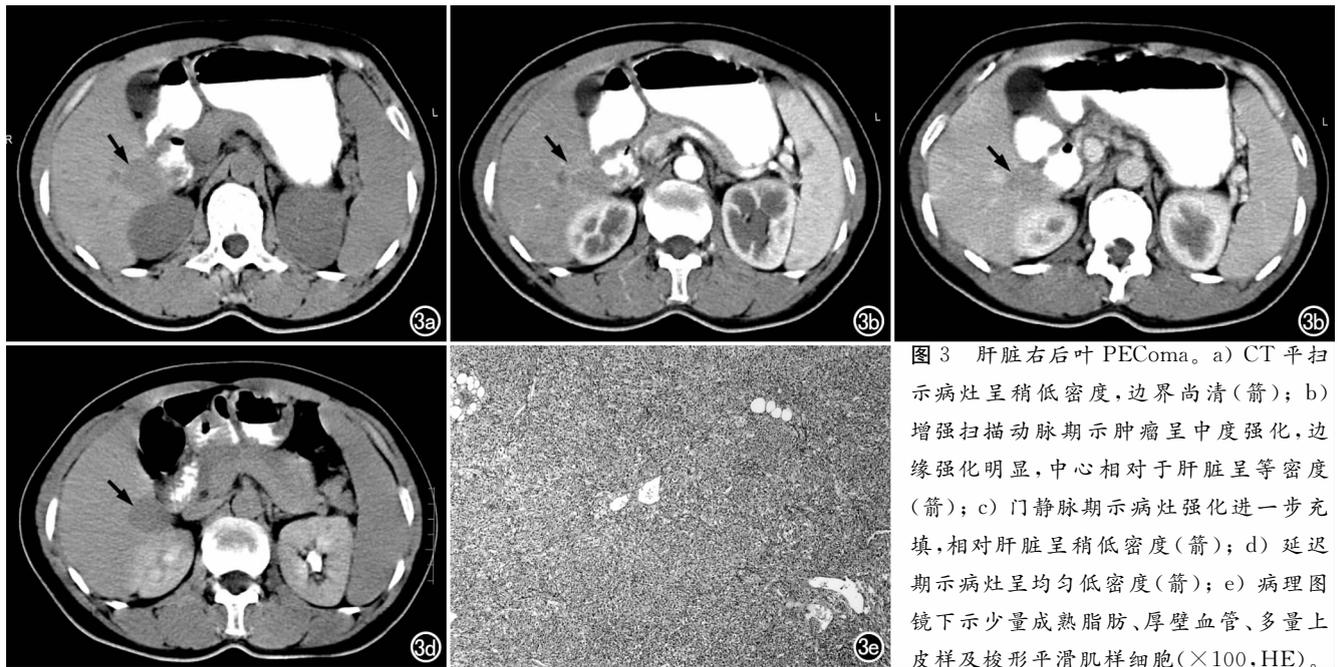


图3 肝脏右后叶 PEComa。a) CT 平扫示病灶呈稍低密度,边界尚清(箭); b) 增强扫描动脉期示肿瘤呈中度强化,边缘强化明显,中心相对于肝脏呈等密度(箭); c) 门静脉期示病灶强化进一步充填,相对肝脏呈稍低密度(箭); d) 延迟期示病灶呈均匀低密度(箭); e) 病理图镜下示少量成熟脂肪、厚壁血管、多量上皮样及梭形平滑肌样细胞($\times 100$, HE)。

均无特异性。因此,PEComa 的临床诊断比较困难,最终确诊需要依靠影像及病理学检查。

1. CT 表现及鉴别诊断

本病 CT 表现有一定特征性,如果含有脂肪成分则较容易诊断,主要应与脂肪瘤及脂肪肉瘤相鉴别。肝脏脂肪瘤是一罕见的良性间叶性肿瘤,由成熟脂肪细胞构成,肿瘤内部密度均匀,CT 值为 $-105 \sim -70$ HU,且无明显强化,而肝脏 PEComa 一般为混合成分,增强后实质成分呈渐进性强化,或“快进快出”型强化,脂肪成分一般不强化;脂肪肉瘤发生于肝脏极为少见,其 CT 表现与 PEComa 很难鉴别,主要依靠病理诊断。如果不含脂肪成分,PEComa 的影像学表现特征性不强。本组中仅 2 例肿瘤内不含脂肪,平扫病灶呈低密度,密度不均匀,其中 1 例动脉期呈中等强化,与肝脏比较呈等密度,但强化不均匀,边缘强化明显,另 1 例病灶动脉期明显不均匀强化,边缘有粗大血管,静脉期相对于肝脏呈稍低密度,而延迟期 2 例病灶均为低密度。文献报道增强扫描动脉期病灶明显强化,伴出血、坏死时则表现为不均匀强化或轮辐分隔状强化,中心或边缘有粗大血管;静脉期仍然持续强化或强化程度稍下降,延迟扫描则常呈等密度^[5]。本组病例未见出血、坏死及轮辐分隔状强化,3 例出现粗大血管,静脉期及延迟扫描表现与文献报道相仿。不含脂肪成分的 PEComa 主要应与肝癌、肝脏海绵状血管瘤、局灶性结节增生及腺瘤等鉴别。掌握了各自的影像学表现特点,则有助于作出鉴别诊断。①肝细胞癌:多表现为不规则低密度肿块,临床上一般有乙肝及肝硬化病史,AFP 明显升高,并且较大肿块常伴有门静脉癌栓形成,瘤内无粗大血管。而 PEComa 一般形态为类圆形等低或低密度肿块,呈“快进快出”强化时一

般有粗大畸形的血管在瘤中央或周围,本组中有 3 例,应该引起注意;②局灶性结节增生,在 CT 上可与肝实质相比呈等密度,中央常有星状疤痕是其特点;③肝腺瘤,多见于女性,但年龄较轻,临床常有长期口服避孕药史,肿块较大时容易出血,增强扫描有明显均匀性强化,并呈持续性;④肝脏血管瘤,呈典型的“快进慢出”表现,延迟扫描呈等密度。

2. 病理分析

大体标本观察,本病大多为单发,少数可多发,本组中仅 2 例多发。肿块为结节状,切面质实,可伴出血、囊性变甚至坏死,边界相对清楚,无包膜。组织学上,肿瘤细胞呈多边形、圆形或梭形,各种细胞所占比例不一,可以某种细胞为主^[6]。本组病例中瘤内含有成熟脂肪、厚壁血管、上皮样及梭形的平滑肌样细胞三种成分,部分脂肪成分显著,部分仅含少量脂肪,且上皮样细胞主要围绕血管排列,而梭形细胞远离血管;胞质透明至淡嗜酸,细胞核圆形或卵圆形,染色质稀疏,可见明显小核仁。有些可见异形细胞核,但本组中未见。肿瘤特征性的联合表达黑色素标记物 HMB45 和肌源性抗体 SMA,其中 HMB45 阳性对诊断有重要意义,本组病例免疫组化示肿瘤细胞 HMB45 和 SMA 均为阳性。

3. 良恶性 PEComa 的鉴别诊断

由于 PEComa 尚无明确的恶性诊断标准,Folpe 等^[7]回顾性分析 26 例 PEComa 的病例资料后认为,肿瘤大于 5 cm、呈浸润性生长、伴有坏死、病理性核分裂象大于每 50 个高倍镜视野 1 个时可能具有恶性潜能,因此建议在日常诊断工作中,病理医师应对可能提示恶性生物学行为的特征加以描述,如肿瘤大小、细胞异形程度、有无坏死、核分裂象等,以利于评估其生物

学行为,并进行长期随访。此外,也有学者认为结合 p53 和 Ki-67 的免疫反应结果可以初步评估 PEComa 的生物学行为^[8]。本组病例的病理分析未提示有恶性倾向。

总之,肝脏 PEComa 的 CT 多期扫描表现具有一定特征,但目前报道的病例数较少,需不断总结经验,以提高认识。

参考文献:

- [1] Fang S, Dong D, Jin M. Perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) of the kidney: MR features[J]. Eur Radiol, 2007, 17(7): 1906-1907.
- [2] Eadare O, Paskash V, Yilmaz Y, et al. Perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) of the uterine cervix associated with intraabdominal "PEComatosis": a clinicopathological study with comparative genomic hybridization analysis[J]. World J Surg Oncol,

- 2004, 2(1): 35-46.
- [3] 王占东, 王小玲. 血管周上皮样细胞分化肿瘤的研究进展[J]. 临床与实验病理学杂志, 2005, 21(1): 115-116.
- [4] Mai KT, Belanger EC. Perivascular epithelioid cell tumor (PEComa) of the soft tissue[J]. Pathology, 2006, 38(5): 415-420.
- [5] 傅立平, 包迎伟, 纪建松, 等. 肝脏上皮样血管平滑肌脂肪瘤的影像学诊断[J]. 实用放射学杂志, 2010, 26(7): 973-976.
- [6] 李丹, 常筱颖, 杨向红, 等. 子宫血管周上皮样细胞肿瘤 4 例临床及病理分析[J]. 现代肿瘤医学, 2010, 18(4): 781-783.
- [7] Folpe AL, Mentzel T, Lehr HA, et al. Perivascular epithelioid cell neoplasms of soft tissue and gynecologic origin[J]. Am J Surg Pathol, 2005, 29(12): 1558-1575.
- [8] Kawaguchi K, Oda Y, Nakanishi K, et al. Malignant transformation of renal angiomyolipoma: a case report [J]. Am J Surg Pathol, 2002, 26(4): 523-529.

(收稿日期: 2011-09-27 修回日期: 2011-12-26)

软骨黏液样纤维瘤一例

· 病例报道 ·

郑俊, 程小光

【中图分类号】R814.41; R739.8 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2012)03-0320-01

病例资料 患者,男,11岁,因下肢疼痛,活动受限入院。查体:下肢局部轻微肿胀,可触及肿块,并有轻微压痛。实验室检查无异常。

X线平片:膝关节正侧位片示胫骨近端干骺端有一边界清晰的类圆形骨质破坏区,呈偏心性、膨胀性表现,其内可见骨嵴及点状钙化,周围骨质明显硬化(图1)。CT表现:胫骨内卵圆形溶骨性骨质破坏,膨胀性改变,边缘骨质硬化,骨皮质欠连续,但无明显软组织肿块影,病灶内可见粗细不均的间隔及斑点状钙化,无明显骨膜反应(图2)。术前诊断为软骨黏液样纤维瘤。

病理表现:术后肉眼观察,肿瘤呈圆形实质性肿块,切面呈灰白色,边界清楚,质硬而脆,其内可见含有液体的小囊腔。镜下示瘤细胞为梭形纤维细胞、星形细胞及软骨细胞,排列疏松(图3);肿瘤呈分叶结构,小叶间可见纤维性间隔,其间可见血管和多核巨细胞;黏液样组织、软骨组织位于小叶内。病理诊断:(结合临床)考虑软骨黏液性纤维瘤。

讨论 软骨黏液性纤维瘤是一种特殊分化的良性软骨性肿瘤,在软骨类肿瘤中最为罕见,肿瘤内含有软骨样、纤维样和黏液样组织,不同肿瘤三者比例不同,某一种成分比例过多就会影响诊断。好发年龄为11~20岁,男女之比约为1.9:1。



图1 X线平片示胫骨近端干骺端内边界清晰的类圆形骨破坏区,呈偏心性、膨胀性生长,其内可见骨嵴及点状钙化。a) 正位片; b) 侧位片。图2 CT示病灶内可见粗细不均的间隔及斑点状钙化。a) 近端层面; b) 稍远端层面。图3 镜下示瘤细胞排列疏松,间质内有黏液,可见梭形纤维细胞、巨噬细胞和软骨瘤细胞等。

病变多位于干骺端或干骺端与骨干,也可侵犯骨端,可侵犯任何骨,但80%见于下肢管状骨,好发部位依次为胫骨、股骨和腓骨。病灶呈偏心性、膨胀性、溶骨性骨质破坏,以皮质膨出、骨小梁增粗以及大量骨内膜增生为显著特点,病灶内软骨钙化少见。因其影像学表现缺乏特征性,故需与骨囊肿、骨巨细胞瘤、非骨化性纤维瘤及骨纤维结构异常等多种地图样骨质破坏的骨病变相鉴别;有时还常被误诊为软骨肉瘤和软骨黏液肉瘤。

(收稿日期: 2011-07-18)

作者单位: 433200 湖北, 洪湖市人民医院放射科

作者简介: 郑俊(1975-), 男, 四川资阳人, 主治医师, 主要从事骨肌系统影像学诊断工作。

通讯作者: 程小光, E-mail: cmdaradiology@126.com