

## 脾脏窦岸细胞血管瘤的 MRI 表现及与病理对照分析

丁莺, 曾蒙苏, 饶圣祥, 陈财忠

**【摘要】** 目的:探讨脾脏窦岸细胞血管瘤的 MRI 表现和病理学特点。方法:经手术病理证实的脾脏窦岸细胞血管瘤患者 5 例,回顾性分析其 MRI 表现及病理学表现。结果:5 例中 2 例为单发,3 例为多发, $T_1$ WI 上病灶呈等、低信号,边界欠清,4 例  $T_2$ WI 上病灶呈高信号为主,其内有斑点状低信号,动态增强扫描动脉期病灶呈不均匀中度强化,门脉期呈较均匀的等或稍高信号,病灶内低信号区无强化;1 例  $T_2$ WI 上病灶呈低信号,动态增强扫描示病灶无明显强化。病理检查 5 例,镜下显示脾窦细胞增生,病灶由相互吻合的血管性腔隙组成,腔隙表面覆以呈短柱状或扁平形的内皮细胞,胞质内有含铁血黄素颗粒。免疫组化示内皮细胞和组织细胞标记物阳性。结论:脾脏窦岸细胞血管瘤一般为多发病灶,呈血管瘤样强化及  $T_2$ WI 上病灶内有点状低信号区且其增强后无强化的特点,对本病的诊断具有一定的特异性。

**【关键词】** 脾肿瘤; 窦岸细胞血管瘤; 磁共振成像; 病理学

**【中图分类号】** R445.2; R733.2 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2012)07-0761-04

**Littoral cell angioma of the spleen: correlation between magnetic resonance imaging and pathology features** DING Ying, ZENG Men-su, RAO Sheng-xiang, et al. Department of Radiology, Zhongshan Hospital, Fudan University, Shanghai 200032, P. R. China

**【Abstract】 Objective:** To study the magnetic resonance imaging (MRI) and pathologic features of splenic littoral cell angioma. **Methods:** MRI and pathologic features of five patients with surgery and pathology proven littoral cell angioma of the spleen were retrospectively analyzed. **Results:** Of the 5 patients, there were solitary splenic mass (2 patients) and multiple masses (3 patients). The splenic masses showed iso- or hypo-intensity on  $T_1$ WI in five patients with indistinct border, and showed predominantly hyper-intensity mixed with tiny spotty hypo-intensity on  $T_2$ WI in 4 patients. Moderate and heterogeneous enhancement was assessed in arterial phase and relatively homogeneous iso- or slight hyper-intensity in portal venous phase without enhancement in the tiny hypo-intensity area. In one patient, the mass showed hypo-intensity on  $T_2$ WI and had no enhancement after intravenous contrast administration. Five patients had pathology examination showing the presence of splenic sinus cell proliferation composed of anastomosing vascular channels lined with short columnar or flat endothelial cells with intra-cytoplasmic hemosiderin granules. Positive marker of endothelial cells and histiocytes could be seen on immuno-histochemistry staining. **Conclusion:** Littoral cell angioma of the spleen most commonly manifests on MRI as multiple hyper-intense masses, the enhanced pattern was similar to that of hemangioma, showing tiny hypointense areas on  $T_2$ WI yet with no enhancement, which is helpful and with certain specificity in the diagnosis of this disease.

**【Key words】** Splenic neoplasms; Littoral cell angioma; Magnetic resonance imaging; Pathology

脾脏窦岸细胞血管瘤(littoral cell angioma, LCA)最早由 Falk 等<sup>[1]</sup>于 1991 年提出,是一种原发于脾脏的良性血管源性肿瘤,经形态学和免疫组织化学技术证实,其起源于脾血窦的内衬细胞,又称窦岸细胞,具有向上皮和组织细胞分化的双向潜能,故称窦岸细胞血管瘤。本病十分罕见,国内及国外文献主要为个案报道<sup>[2-3]</sup>。笔者回顾性分析本院 2008 年—2011 年收治的 5 例脾脏 LCA 患者的病例资料,结合文献复习,总结脾脏 LCA 的 MRI 表现,并与其病理学表现进行对照分析,旨在提高对本病的认识和诊断水平。

## 材料与方法

### 1. 临床资料

5 例脾脏 LCA 患者,男 4 例,女 1 例,年龄 33~65 岁,平均 49 岁。1 例以中上腹不适为首发症状,其余 4 例均为体检时行 B 超或 MRI 检查发现脾脏占位。实验室检查:5 例患者肿瘤标志物(包括甲胎蛋白、癌胚抗原、糖链抗原 19-9)均在正常范围内。5 例患者的血红蛋白、血小板计数、血细胞比容均正常范围内,无脾功能亢进的相关表现。5 例患者均经手术病理证实。

### 2. MRI 检查方法

3 例患者采用 Siemens Avanto 1.5T MR 扫描仪。先行横轴面抑脂 FSE- $T_2$ WI(TR 3500 ms, TE 84 ms)、屏气二维梯度回波快速小角度激发  $T_1$ WI(TR 112 ms, TE 4.8 ms)及背景抑制屏气 DWI(TR

作者单位:200032 上海 复旦大学附属中山医院放射科 复旦大学上海医学院影像学系 上海市影像医学研究所  
作者简介:丁莺(1981—),女,安徽芜湖人,硕士,主要从事腹部影像诊断工作。

2300 ms, TE 62 ms,  $b=500$  s/mm<sup>2</sup>), 扫描完成后经肘静脉手推 Gd-DTPA 20~30 ml, 剂量 0.2 ml/kg, 注射流率 2 ml/s, 在注射后 20~25 s、60~70 s 及 90~120 s 行屏气三期动态增强扫描, 层厚 6~7 cm。

2 例患者采用 Siemens Verio 3.0T MR 仪。先行横轴面抑脂 FSE-T<sub>2</sub> WI (TR 4500 ms, TE 78 ms)、屏气二维梯度回波快速小角度激发 T<sub>1</sub> WI (TR 140 ms, TE 2.5 ms) 及背景抑制屏气 DWI (TR 3000 ms, TE 70 ms,  $b=500$  s/mm<sup>2</sup>), 扫描完成后经肘静脉手推 Gd-DTPA 20~30 ml, 剂量 0.2 ml/kg, 注射流率 2 ml/s, 在注射后 20~25 s、60~70 s 及 90~120 s 行屏气动态增强扫描, 层厚为 3 cm。

### 3. 病理诊断标准

脾脏 LCA 的病理诊断标准主要根据以下两方面<sup>[4]</sup>: ①形态学上表现为肿瘤病变均由相互吻合的血管性腔隙构成, 不规则的管腔内可具有纤维血管轴心的乳头状突起, 部分上皮脱落游离于腔内。肿瘤有两种形态, 一种与周边正常脾窦内皮相似, 主要衬覆于细小血管腔隙表面, 另一种为呈鞋钉状的柱状细胞, 主要衬覆于宽大血管腔隙表面, 胞浆中有时可见少量含铁血黄素颗粒, 细胞无异型、无分裂象。②免疫组化: LCA 的增生细胞具有双重(内皮细胞/组织细胞)分化特性, 所以肿瘤细胞同时表达内皮细胞(CD31、FVII-IAg)和组织细胞标记物(溶菌酶、CD68、组织蛋白酶、 $\alpha 1$  抗胰糜蛋白酶), CD34 为阳性或弱阳性, Ki-67 增殖活性较低, 柱状细胞的组织细胞标记物常呈强阳性反应, 此免疫表型具有一定的特异性, 有助于此病的病理诊断。本组 5 例患者所有脾脏标本都先经 10% 甲醛溶液固定、常规脱水及石蜡包埋, 然后行 HE、糖原蛋白及免疫组化染色, 标记 CD31、CD34、FVIIIAg、CD68 以及 Ki-67。

## 结 果

### 1. 临床特征

5 例中 1 例以中上腹不适为首发症状, 其余 4 例都是体检发现。5 例患者脾脏形态基本呈肾形或镰刀

状, 其最长径范围为 8.2~12.1 cm, 平均长度(9.84 ± 1.88) cm。实验室检查 5 例患者血红蛋白、血小板计数及血细胞比容都在正常范围之内, 无脾功能亢进的表现。5 例患者均行脾脏切除手术。

### 2. 影像学特征

5 例患者的主要影像学表现见表 1。5 例中 2 例单发、3 例多发, 病灶直径 0.5~5.6 cm。病灶分布于脾脏的各极, 无特殊分布区域。除 1 例患者的单发病灶形态不规则外, 其余病灶均呈类圆形。5 例患者所有病灶内未出现出血、囊变(图 1、2a~d)。

### 3. 病理表现

5 例患者均行脾脏切除手术。2 例病灶分别位于脾脏中极及下极, 3 例多发病灶分散于脾脏内, 无明确集中分布区域。大体标本切面肉眼观: 病灶呈灰白色、灰红色、灰褐色及淡红色, 边界略欠清, 质韧, 其中 2 例患者病灶内可见多个微囊形成, 直径 1~5 mm, 壁光滑。镜下显示部分脾脏结构紊乱, 脾窦细胞增生, 脾窦扩张, 呈迷路样分布的血管性腔隙, 腔隙表面覆以短柱状或扁平形的内皮细胞, 胞质内有含铁血黄素颗粒(图 2e)。免疫组化: 5 例患者 CD34(+), CD68(组织细胞+), Ki-67(+), CD31(+), 其中 3 例患者 F8(+)

## 讨 论

脾脏原发肿瘤的组织学类型通常来源于淋巴和血管, 其中血管源性肿瘤最为好发, 大多来源于血管内皮细胞, 被归类为良性血管瘤<sup>[5]</sup>。Falk 等<sup>[1]</sup>于 1991 年首次报道了原发于脾脏的 LCA, 其具有不同于一般脾脏血管瘤的形态及免疫表型, 起源于脾血窦的内衬细胞——窦岸细胞, 故名 LCA, 兼具有组织细胞和内皮细胞的特性。脾脏 LCA 发病年龄广泛(3~77 岁, 平均 49 岁), 无性别差异, 部分患者会出现脾功能亢进的表现, 部分患者无症状或出现左季肋区疼痛等非特异性症状<sup>[6]</sup>。本组 5 例患者, 男 4 例、女 1 例, 年龄 33~65 岁, 平均 49 岁, 除 1 例患者以中上腹不适首诊外, 其余 4 例均为体检发现。病理上肉眼观脾脏体积可增大, 肿瘤可单发或多发, 以多发多见, 瘤结节直径通常

表 1 5 例 LCA 的 MRI 表现

病例	脾脏最长径(cm)	肿瘤数量(个)	直径(cm)	肿瘤形态	T <sub>1</sub> WI	T <sub>2</sub> WI	DWI	增强扫描表现	
								动脉期	门脉期
1	11.6	1	5.6	类圆形	等信号	高低混杂信号	高低混杂信号	不均匀高信号	均匀高信号伴点状低信号
2	8.2	1	1.5	不规则	低信号	低信号	低信号	低信号	低信号
3	9.1	>10	0.9~2.0	类圆形	等、低信号	高低混杂信号	高低混杂信号	不均匀高信号	不均匀高信号伴点状低信号
4	12.1	>10	0.5~1.5	类圆形	等、低信号	高低混杂信号	高低混杂信号	不均匀高信号	不均匀高信号伴点状低信号
5	8.2	>10	0.6~2.5	类圆形	等、低信号	高低混杂信号	高低混杂信号	不均匀高信号	不均匀高信号伴点状低信号

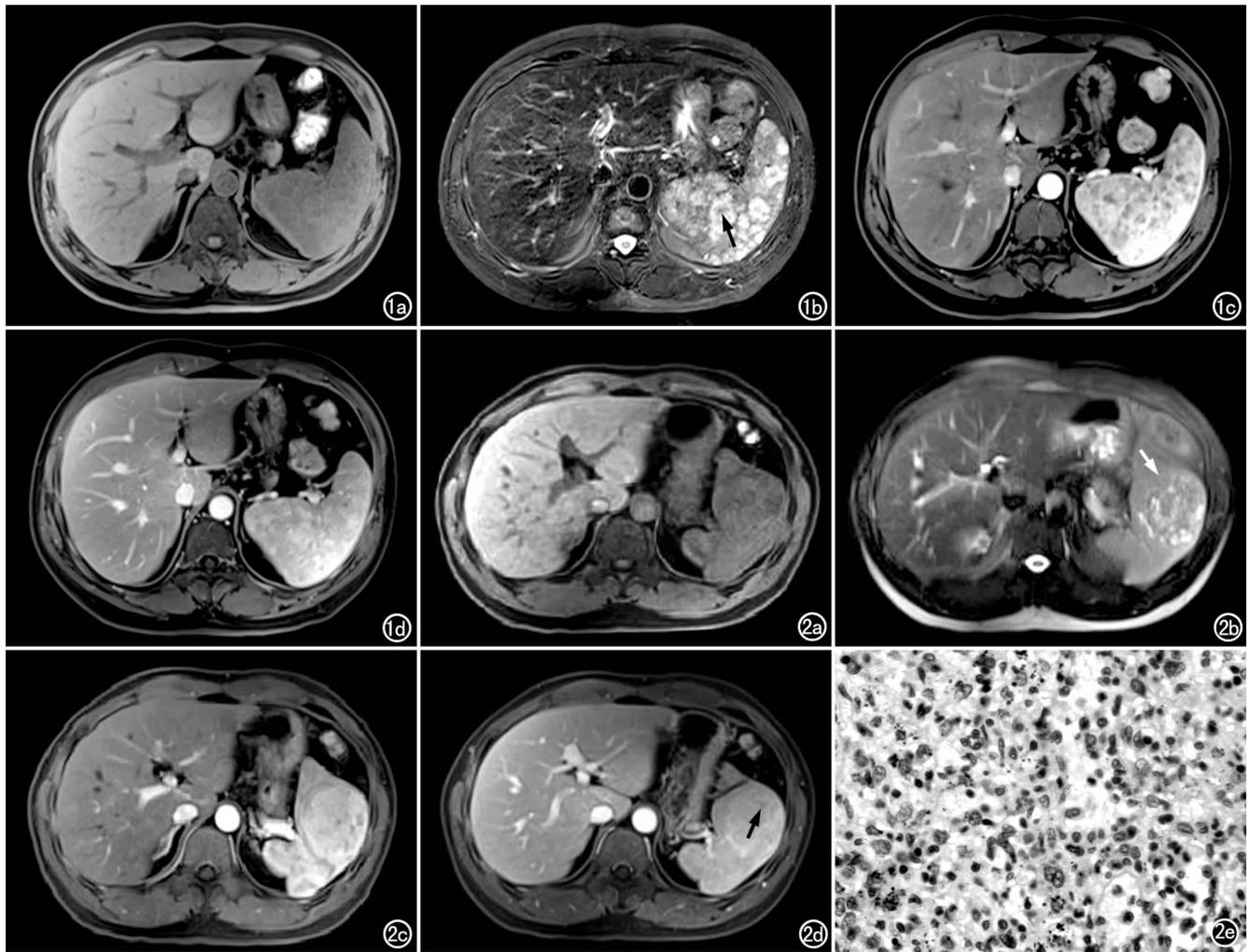


图1 多发LCA。a) T<sub>1</sub>WI示脾脏内多发结节状等信号—低信号灶,边界欠清; b) T<sub>2</sub>WI示脾脏内多发结节灶呈高信号,内有斑点状低信号(箭); c) 动态增强扫描动脉期示脾脏内多发结节灶呈轻度—中度不均匀强化; d) 门脉期示病灶持续强化,与周围正常脾实质相比呈等信号或稍高信号,中央点状低信号区无强化。图2 脾单发LCA。a) T<sub>1</sub>WI示脾脏内单发类圆形等低信号灶; b) T<sub>2</sub>WI示病灶呈高低混杂信号(箭); c) 动态增强扫描动脉期示病灶呈中度不均匀强化; d) 门脉期示病灶持续强化,中央点状低信号区无明显强化(箭); e) 镜下示海绵样血管腔隙,腔隙表面覆以短柱状或扁平形内皮细胞,胞质内见含铁血黄素颗粒(×400, HE)。

为0.2~9.0 cm;电镜下观察瘤组织由窦样腔隙构成,呈囊样扩大或呈乳头状突向腔内,表面均衬以单层内皮样细胞,这些细胞有时显示噬红细胞作用,胞浆中可见少量含铁血黄素颗粒;免疫组化显示LCA具有呈内皮与组织细胞双重分化的特点,故内皮细胞标记物常呈强阳性反应,组织细胞标记物呈不同程度的颗粒样阳性,而另一类小核细胞则呈弱表达或不表达,此免疫表型具有一定的特征性,有助于诊断<sup>[7]</sup>。本病为良性肿瘤,预后较好,但最近报道,有一种起源于脾窦岸细胞的恶性肿瘤——脾窦岸细胞血管肉瘤,其肿瘤组织的基本构象及免疫组化与LCA相似,主要区别在于肿瘤细胞有无异形性及核分裂象的多少<sup>[8]</sup>。

### 1. 影像表现

分析本组患者脾脏LCA的影像表现,并结合文献报道,笔者认为本病的影像学表现有一定特征性。

脾脏LCA以多发多见,单发少见,病灶边缘欠清。多发者,脾脏可伴有淤血肿大,病灶散在分布于脾实质内,大小不等,一般最大病灶不超过4 cm;单发者,病灶可位于脾脏实质的任何位置,多呈类圆形肿块突出于脾实质外。本组5例患者脾脏体积在正常范围之内,其中3例(3/5)为多发结节,可能与本组病例数相对较少有关。

脾脏LCA典型表现为病灶内可见散在点状低信号,尤以T<sub>2</sub>WI显示清晰,称为“雀斑征(aestates sign)”,动态增强后点状低信号灶无强化。本组5例患者病灶内均可见“雀斑征”,病灶于T<sub>1</sub>WI呈等信号~低信号,T<sub>2</sub>WI呈较高信号,DWI呈高信号,动态增强扫描动脉期病灶呈边缘结节状强化或强化不明显,低于周围正常脾实质信号,延迟期病灶逐渐均匀强化,与周围脾实质信号相仿或高于周围正常脾实质信

号。本组 5 例患者中有 1 例  $T_1$ WI 及  $T_2$ WI 上病灶呈低信号,增强后无明显强化。本组 5 例患者病灶内无出血、坏死等影像学表现,与文献报道脾脏 LCA 中无出血、坏死的特点相符<sup>[9]</sup>。

## 2. 影像表现与病理对照

对应于大体病理标本所见,影像学表现基本与之相符。脾脏 LCA 多为多发的实质性占位,病理学上典型的 LCA 由多发的海绵样血管腔隙构成,其大小一般为 1~3cm,无包膜<sup>[10]</sup>,影像表现方面, $T_1$ WI 病灶边界一般欠清,动态增强动脉期病灶强化不明显,随时间延迟病灶逐渐强化,与周围正常脾实质信号相仿,且对比剂滞留时间较长。形态学上增生的窦岸细胞吞噬能力增强、免疫组化上与吞噬作用相关的 CD68 表达增加而导致细胞内含铁血黄素沉积,铁质沉积引起的顺磁性作用,导致在影像学表现上病灶于  $T_1$ WI 及  $T_2$ WI 均呈低信号,称“雀斑征”,增强后此区域无强化,此征象对脾脏 LCA 的诊断具有一定的特异性。

## 3. 鉴别诊断

脾脏 LCA 分单发与多发,主要需与脾脏最为常见的原发肿瘤如血管瘤、错构瘤、淋巴瘤及转移瘤鉴别。①血管瘤:脾脏血管瘤的影像学表现与肝脏血管瘤相似,病灶较大时易伴有钙化、出血、纤维化及坏死,但脾脏 LCA 尚未见有病灶内钙化的报道,且 LCA 脾组织内一般有明显的铁质沉积, $T_1$ WI 及  $T_2$ WI 呈低信号,增强后无强化,有一定的鉴别意义;②错构瘤:其特征为在异常脾组织内有正常的脾组织分布,病灶大多边界清楚, $T_1$ WI 及  $T_2$ WI 上大多呈等信号,动态增强后动脉早期病灶常呈不均匀强化,随时间延迟病灶呈渐进性强化,接近或稍高于脾实质信号;③淋巴瘤:脾脏多呈不同程度肿大,并且多伴有全身其它部位的

淋巴瘤征象或脾门淋巴结肿大;④转移瘤:典型的转移瘤在注入对比剂后病灶有不同程度的强化,“牛眼征”是其特征性表现,多伴有原发肿瘤的病史及淋巴结肿大。

## 参考文献:

- [1] Falk S,Stutte HJ,Frizzera G. Littoral cell angioma;a novel splenic vascular lesion demonstrating histiocytic differentiation[J]. Am J Surg Pathol,1991,15(11):1023-1033.
- [2] Servet T,Sevdenur C,Tad J,et al. Solitary littoral cell angioma of the spleen:computed tomography and magnetic resonance imaging features[J]. J Comput Assist Tomogr,2008,32(15):772-775.
- [3] Collius PJ,Ettler H,Amanu J,et al. Soft-tissue images splenic littoral cell angioma[J]. Can J Surg,2003,46(3):204-205.
- [4] Arber DA,Strickler JG,Chen YY,et al. Splenic vascular tumors:a histologic,immunophenotypic and virologic study[J]. AM J Surg Pathol,1997,21(7):827-835.
- [5] Chen LW,Chen KN,Yen CL,et al. Splenic tumour;a clinicopathological study[J]. Int J Clin Pract,2004,58(10):924-927.
- [6] Suvajdzic N,Cemerikic-Martinovic V,Saranovic D,et al. Littoral cell angioma a;a rare cause of splenomegaly[J]. Clin Lab Haematol,2006,28(5):317-320.
- [7] Qu ZB,Liu LX,Wu LF,et al. Multiple littoral cell angioma of the spleen;a case report and review of the literature[J]. Onkologic,2007,30(5):256-258.
- [8] Ben-Izhak O, Bajar J, Ben-Elirzer S, et al. Splenic littoral cell haemangio endothelioma;a new low-grade variant of malignant littoral cell tumor[J]. Histopathology,2001,39(5):419-475.
- [9] Harmon RL,Cerruto CA,Scheckner A. Littoral cell angioma;a case report and review[J]. Curr Surg,2006,63(5):345-350.
- [10] Levy AD,Abbott RM,Abbondanzo SL. Littoral cell angioma of the spleen:CT features with clinicopathologic comparison[J]. Radiology,2004,230(2):485-490.

(收稿日期:2011-11-28 修回日期:2012-03-17)

# 第 12 届东方脑血管病介入治疗大会(OCIN 2012)会议通知

由全军脑血管病研究所、第二军医大学长海医院临床神经医学中心举办的第 12 届东方脑血管病介入治疗大会(12th Oriental Conference of Interventional Neuroradiology, OCIN 2012)将于 2012 年 10 月 26~28 日在上海隆重召开。

随着与世界颅内支架大会(ICS)及东亚神经介入治疗大会(EACoN)的共同举行,OCIN 品牌的国际化特色更加鲜明,已成为神经介入学界国际精品会议之一。今年,OCIN 将继续秉承“沟通·交流·规范·创新”的宗旨,以“促进学术交流、加强学科合作”为目标,发扬“追求更高、更精、更细”的传统,传播各种脑血管疾病规范化治疗方法、神经介入器械合理使用及其最新研究成果、神经影像以及神经基础科学研究进展,更有手术现场转播,现场点评,直击手术实况。

欢迎神经外科医师、神经内科医师、神经放射学医师、神经介入医师以及从事神经介入相关工作的人员,共同分享、共同见证、共同推动神经介入事业新的发展!

联系人:杨鹏飞、刘红亮

联系地址:上海市长海路 168 号长海医院神经外科

电子邮箱:ocin2012@163.com

联系电话:021-31161800