

原发性肝血管肉瘤的多层螺旋 CT 表现

杨伟聪, 邱士军

【摘要】 目的:探讨原发性肝血管肉瘤(PHA)的 CT 表现。**方法:**回顾性分析经手术病理证实的 5 例 PHA 患者的临床及影像学资料。年龄 34~58 岁,均为男性。5 例均行 CT 平扫及增强扫描。**结果:**5 例中 4 例呈巨块为主型,1 例弥漫结节型;4 例位于肝右叶,1 例肝左右叶均累及;2 例有子灶。增强扫描动脉期示 2 例中心及周边呈结节样强化、部分间隔不强化区,2 例无明显强化,1 例仅中心斑点状强化;门脉期示 4 例周边结节状强化,1 例片絮状强化向内充填,中间夹杂片状无强化区;延迟期示 4 例强化而中心充填趋势比较明显,1 例仍表现为边缘结节状强化。5 例坏死区均未见强化。**结论:**PHA 的 CT 表现有一定特征性,但特异性低,仍需病理检查方能确诊。

【关键词】 肝肿瘤; 血管肉瘤; 体层摄影术, X 线计算机

【中图分类号】 R814.42; R735.7 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2012)07-0771-04

Multi-slice CT diagnosis of primary hepatic angiosarcoma YANG Wei-cong, QIU Shi-jun, Imaging Center, Nanfang Hospital of Nanfang Medical University, Guangzhou 510515, P. R. China

【Abstract】 Objective: To investigate the CT manifestations of primary hepatic angiosarcoma (PHA). **Methods:** The clinical and CT materials of 5 patients with pathology proven primary hepatic angiosarcoma (PHA) were retrospectively analyzed. All of the 5 patients underwent spiral CT before and after contrast enhancement. **Results:** Of these 5 patients, there were dominant huge mass (n=4) and diffuse nodules (n=1). Four of the lesions located at right hepatic lobe and one at both lobes; daughter foci could be assessed in 2 cases. In the arterial phase after enhancement, central and peripheral nodular enhancement with non-enhancement of part of the septa was found in 2 cases, no marked enhancement in 2 cases and central spotty enhancement in 1 case. In portal venous phase, peripheral nodular enhancement was showed in 4 cases, cotton-like enhancement with filling-in accompanying with patchy non-enhancement in 1 case. During the delayed phase, the tendency of obvious filling-in was showed in 4 cases, peripheral nodular enhancement in 1 case. The necrotic area in all 5 cases showed non-enhancement. **Conclusion:** Certain CT characteristics can be revealed in PHA, yet with low specificity, the final diagnosis depends on pathology.

【Key words】 Hepatic neoplasms; Angiosarcoma; Tomography, X-ray computed

原发性肝血管肉瘤(primary hepatic angiosarcoma, PHA)是一种较罕见的恶性间叶组织肿瘤,约占原发性肝肿瘤的 0.4%,但却是肝肉瘤中最常见的,约占 36%,其临床症状及实验室检查缺乏特异性,术前常不能确诊^[1]。笔者对 5 例肝血管肉瘤的 CT 表现进行总结,结合其病理表现分析并复习相关文献,探讨本病的影像学特征及其临床意义。

材料与方法

1. 临床资料

搜集 2006 年—2011 年本院 5 例经临床或病理诊断为 PHA 患者的 CT 检查资料,年龄 34~58 岁,平均 49.4 岁。主要临床表现:腹部胀痛者 5 例,4 例在肋缘下未触及肝,1 例肋缘下可触及肝;5 例均无肝炎肝硬化病史,1 例有酒后呕血及大量饮酒史;1 例有腹水,2 例有胸水,2 例体重减轻,1 例肺转移。5 例均行 CT

平扫及增强扫描。

2. 扫描设备及检查方法

采用 GE Lightspeed 16 排螺旋 CT 机,CT 平扫扫描参数:120~140 kV,240~300 mA,层厚 7.5 mm,层间距 7.5 mm,螺距 1.375。增强扫描采用非离子型对比剂碘海醇注射液(300 mg I/ml),经肘静脉注射 60~75 ml,流率 2.5~3.0 ml/s,25 s 后行动脉期扫描,50 s 行静脉期扫描,150 s 后行延迟期扫描,增强扫描参数同 CT 平扫。

结 果

1. 发病部位

本组 5 例中 4 例病灶位于肝右叶,呈单发巨块为主型(图 1、2);1 例多发结节型,肝左右叶均受累(图 3)。

2. 病变形态

4 例表现为肝内较大类圆形占位,大小不等,直径 8.64 cm×5.56 cm~11.5 cm×7.5 cm,4 例边界清楚,1 例边界模糊。

作者单位:510515 广州,南方医科大学南方医院影像中心

作者简介:杨伟聪(1987-),女,河南舞阳人,硕士研究生,主要从事中枢神经系统影像诊断工作。

通讯作者:邱士军, E-mail: qiu_sj@163.com

3. 病变密度

平扫 5 例均表现为低密度,其内可见更低密度;增强扫描动脉期 3 例表现为中心斑点状或絮状强化(2 例周边可见强化),2 例无明显强化;门脉期 3 例表现为周边结节状强化,2 例强化范围扩大,有融合充填趋势;延迟期 3 例强化部分大部分融合并向内充填,坏死部分不强化,2 例仅表现为周边结节状强化,坏死部分不强化、无充填。

3. 病理表现

镜下示瘤细胞弥漫性增生,排列成管腔样、条索样或巢团样,浸润周围肝组织,生长活跃,局部区域坏死明显;瘤细胞呈梭形、圆形或不规则形,边界不清,胞质轻度嗜酸性,核染色质深,长形或不规则形,核仁大小不等,嗜酸性,核分裂象多见;瘤细胞间质呈裂隙样。免疫组织化学:CD34(+)、CD31(+)、F8 少数细胞(+),波形蛋白(+),CD117、肌动蛋白和肌酸激酶

(一)。

讨论

1. 临床特点

肝血管肉瘤是由肝窦血管内皮细胞发生的恶性肿瘤。肝血管肉瘤男女均可发生,除氯乙烯所致病例均为男性外,男女患病比例为 3:1~4:1,50~60 岁多见^[2]。也有文献报道发生在儿童的肝血管肉瘤的病理类型与成人的不同,因此应该独立归为一类^[3,4]。本病例组的年龄在 34~58 岁,与文献报道一致。本病的病因及发病机制尚不明了。目前已知的病因有钽胶、砷、氯乙烯、激素类、镭、氯丁二烯、铜及胍类。有文献报道与环磷酰胺的应用也相关^[5]。但本组病例均无此类接触史。主要临床多表现为右上腹胀痛,疼痛呈持续性并进行性加重,可伴有不同程度的腹胀、乏力、纳差、消瘦和低热;右上腹明显饱满,可在肋缘下触及肿

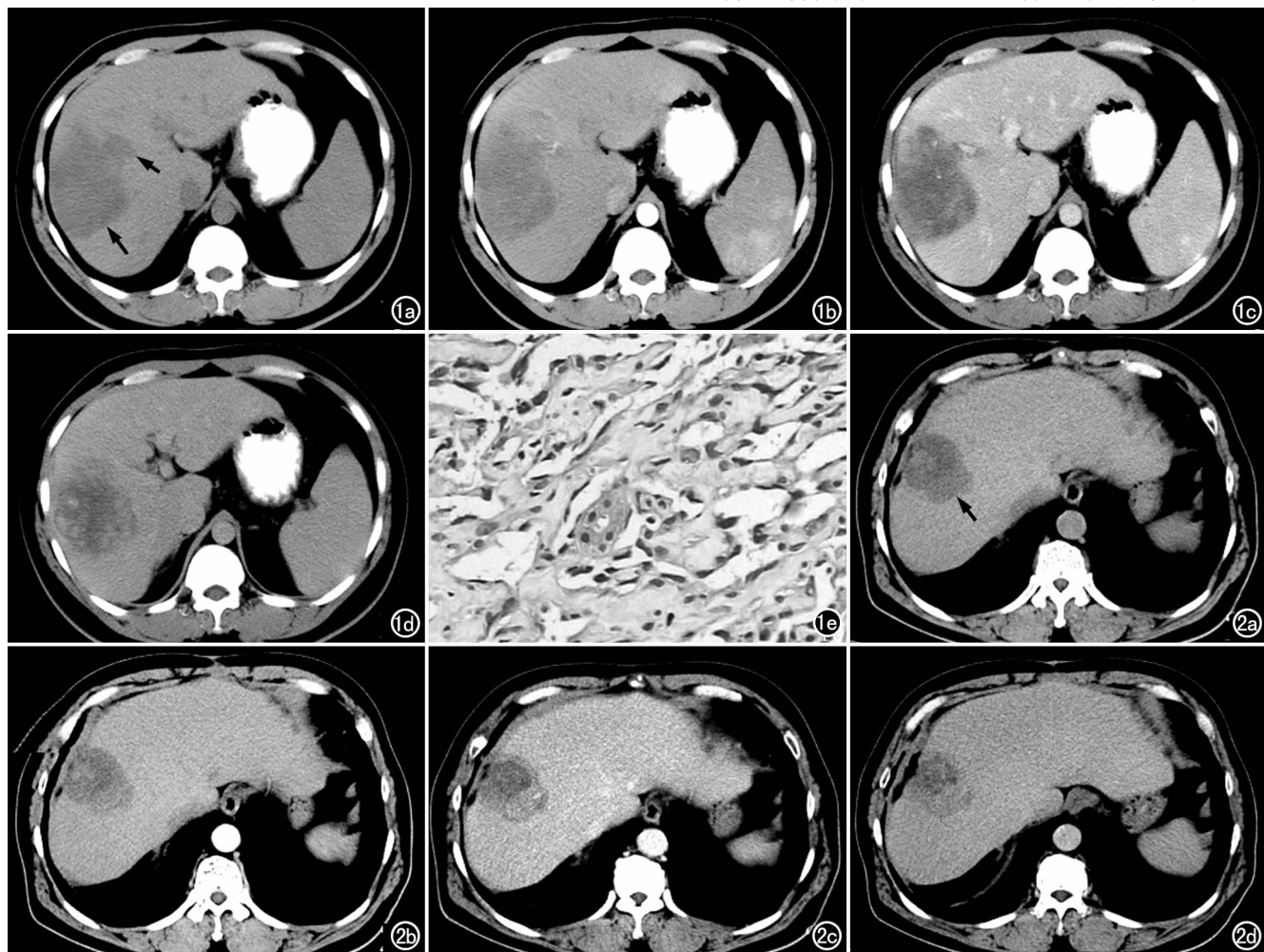


图 1 肝右叶肝血管肉瘤。a) CT 平扫示肝右叶有一类圆形低密度灶(长箭),其内有更低密度影,病灶左上方有一子灶(短箭);b) 动脉期示病灶周边强化不明显,子灶中心线状强化;c) 门脉期示病灶中心及周边点片状强化,子灶中心条片状强化;d) 延迟期示肿瘤周边结节状强化,中心坏死区强化不明显,子灶与肝密度一致而未能显示;e) 镜下示肿瘤细胞沿肝板呈条索状排列,呈血管腔样结构($\times 400$, HE)。图 2 肝右叶肝血管肉瘤。a) CT 平扫示肝右叶一类圆形低密度灶(箭),中心有更低密度影;b) 动脉期示肿瘤无明显强化;c) 门脉期示肿瘤周边结节状强化;d) 延迟期示肿瘤周边结节状强化进一步融合,向内充填,中心低密度区强化不明显。

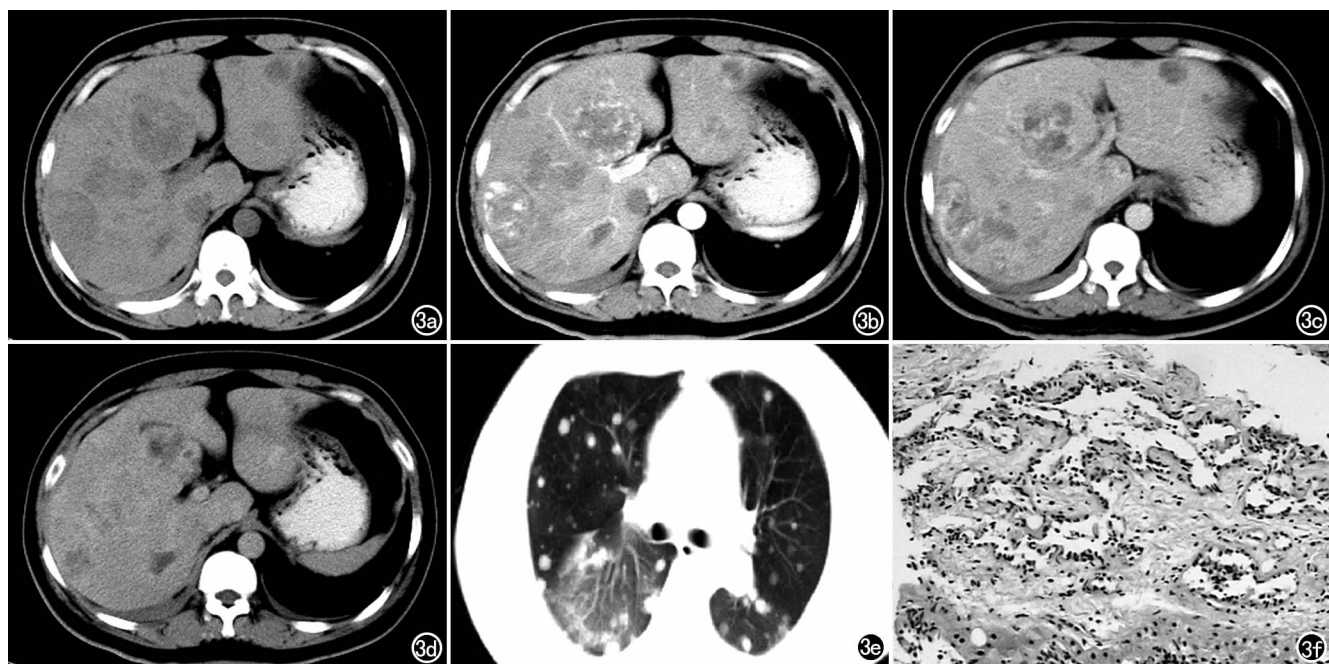


图3 肝内多发血管肉瘤。a) CT平扫示肝内散在多发大小不等低密度灶,部分病灶内有更低密度区;b)动脉期示部分病灶周边小结节状强化,部分呈中心斑片状强化;c)门脉期示病灶内强化范围扩大并逐渐融合;d)门脉期示部分病灶完全充填,与肝实质相比呈等密度,部分中心坏死区无明显强化;e)肺窗图像示肺内可见多发转移灶;f)镜下示肿瘤样血管内皮细胞沿肝索浸润,形成血窦样结构并相互吻合($\times 200$, HE)。

大的肝脏;实验室检查早期无特异性,AFP和CEA一般无明显异常,乙肝抗原阴性。本组5例均以腹部肿块伴上腹部不适(胀痛,腹胀,恶心等)就诊;4例在肋缘下未触及肝,1例肋缘下可触及肝;5例均无肝炎肝硬化病史,1例有酒后呕血及大量饮酒史;1例有腹水,2例有胸水,2例体重减轻。晚期可有肝功能异常、凝血功能障碍、血小板减少、腹水等,肿块破裂时表现为急腹症^[1]。有文献报道如肝血管肉瘤患者出现心力衰竭^[6]则预后极差。本病手术、放疗效果差,易复发,肝移植为较好的治疗手段。本病易发生转移,最常见部位为肺,其次是脾^[7]。本组1例出现肺转移。

2. 病理表现

按肿瘤形态可将其分为弥漫微小结节型、弥漫多结节型、巨块型和混合型共4种类型^[8]。典型的PHA表现为多中心呈海绵状生长,累及两叶。灰白实性肿瘤和出血常交替出现,呈区带样分布,伴有较大的血液充盈腔。肿瘤细胞沿肝细胞索表面覆盖性生长,肝细胞萎缩,肝窦变宽,肿瘤细胞呈乳头状突入海绵状扩张的血管腔排列成管腔样、条索样或巢团样,浸润周围肝组织,局部区域坏死明显;瘤细胞呈梭形、圆形或不规则形,边界不清,胞质轻度嗜酸性,核染色质深,核仁大小不等,嗜酸性,核分裂像多见;瘤细胞间质呈裂隙样。瘤细胞免疫组化检查:Vimentin(+),CD34(+),F8(-),SMA(-),CEA(-),EMA(-),CK8(-),CK18(-),CK7(-),CK19(-)。

3. 影像学表现

Rademaker等^[9]认为国外弥漫结节型肝血管肉瘤多见,国内巨块为主型多见,本组4例巨块为主型,1例弥漫结节型,符合文献报道。李惠民等^[10]认为肝血管肉瘤多表现为动脉期中心或周边结节状强化,门脉期和延迟期向内充填,坏死部分不强化或周边壳状强化,门脉期及延迟期整个病灶呈片状及絮状充填^[9-13]。本组病例增强扫描仅2例表现为比较典型的动脉期中心及周边结节状强化,门脉期及延迟期呈片状及絮状充填,但可见强化区内有片状无强化区。其余3例表现不典型,2例动脉期不强化,门脉期周边结节状强化,延迟期可见强化部分融合向内充填;1例动脉期中心斑点状强化,门脉期及延迟期均为周边结节状强化,与文献报道不太一致。本组有2例强化密度低于肝实质,与文献报道的强化过程中肿瘤的强化密度一般高于肝实质不符。笔者认为可能是因为这几例的恶性度高,细胞异形性明显,多呈巢团状排列,血管腔样结构少,所以血液充盈少,强化不典型。从本组病例可以看到,血管肉瘤的动脉期强化多比较独立,连续性差,而且由内向外充填的趋势没有血管瘤明显,多表现为分片的逐渐扩展的强化并融合。

4. CT表现与病理联系

2例强化表现较典型者瘤细胞沿肝索排列,形成血窦,血窦间相互吻合,窦腔比较大,瘤细胞较小,较疏松,异形性较低,供应肿块的血管较多;3例血管肉瘤

动脉期无强化,2 例门脉期周边结节状强化延迟期融合且密度低于肝实质,病理上多为肿瘤细胞呈巢团状生长,瘤细胞体积比较大,排列比较紧密且堆叠,血管腔样结构及细胞间裂隙样结构变窄变少且血供较少。因此笔者推测病变恶性度越高,强化表现越不典型,强化密度比较低;供应肿瘤的血管量也影响其强化,供应血管越少,强化越不明显。笔者推测中心强化和周边强化与供应肿瘤的血管的分布有关,肿瘤有多个肝动脉供血,并有动静脉短路,若有几个供血动脉直接进入肿瘤中央,可见中心强化,供血动脉及附近血窦被瘤细胞堵塞时中心发生坏死。3 例病理可见外周供血动脉较中心多,因此多表现为周边的结节状强化;更倾向于以供血动脉为中心向周围强化,因此动脉期或门脉期强化连续性不是很强,比较分散。

5. 鉴别诊断

肝血管肉瘤的诊断需与原发性肝癌、肝血管瘤、肝上皮样血管内皮瘤及肝转移瘤等鉴别。①原发性肝癌:病灶中心可有出血和坏死区,但常有慢性肝炎或肝炎后肝硬化病史,并伴 AFP 升高,肿瘤强化程度低于血管肉瘤,且无充填趋势,有“快进快出”的特点,门静脉期和延迟期病灶呈相对低密度(信号),并可见包膜延迟强化;而血管肉瘤患者多无肝炎病史,AFP 阴性,多数病灶呈延迟期渐进性强化,且无包膜强化。②血管瘤:边界清楚,多较小,一般无坏死,强化程度与主动脉相仿,可完全充填;而血管肉瘤多较大,强化密度有时较肝实质低,可见中心强化,多有坏死不强化区。③肝上皮样血管内皮瘤:多发生于女性,年龄较轻,而肝血管肉瘤男性多发,发病年龄较大,小病灶多表现为中心动脉期强化,门脉期远心状向周围强化,大的病灶强化可呈“靶状”,有时表现为“棒棒糖”征^[14-16],延迟期多表现为完全充填,与肝实质难以分辨。④散在结节型肝血管肉瘤还易误诊为转移瘤,两者均表现为多发强化的结节灶,但前者病灶内的出血坏死更为常见,转移瘤的增强扫描表现为“快进快出”的特点。找到原发肿瘤有助于转移瘤的诊断,若无明确的原发肿瘤病史,则要考虑肝脏血管肉瘤的可能。

总之,因为肝血管肉瘤富于血管,肝穿刺活检时易穿破肿块,发生破裂出血,对患者造成伤害,因此本病不主张经皮肝穿刺,故影像学检查对本病的诊断比较重要。另外,临床病史也比较重要,有钽胶、砷、氯乙烯、激素类、镭、氯丁二烯、铜及胍类接触史,肝内巨大占位,有明显渐进性强化、中心结节状强化,且伴出血、

坏死,AFP 不高时,要考虑肝血管肉瘤的可能。CT 和 MRI 检查时,在平扫基础上,动态增强扫描和延迟扫描有助于本病的诊断。

参考文献:

- [1] Molina E, Hernandez A. Clinical manifestations of primary hepatic angiosarcoma[J]. Dig Dis Sci, 2003, 48(4): 677-682.
- [2] Popper H, Thomas LB, Telles NC, et al. Development of hepatic angiosarcoma in man induced by vinyl chloride, thorotrast, and arsenic. Comparison with cases of unknown etiology[J]. Am J Pathol, 1978, 92(2): 349-376.
- [3] Awan S, Davenport M, Portmann B, et al. Angiosarcoma of the liver in children[J]. J Pediatr Surg, 1996, 31(12): 1729-1732.
- [4] Medha P, Kulkarni, Shobha R, Agashe, Ran Vijay Singh, et al. Hepatic angiosarcoma arising in an adult mesenchymal hamartoma[J]. Indian J Pathol Microbiol, 2010, 53(2): 322-333.
- [5] Rosenthal AK, Klausmeier M, Cronin ME, et al. Hepatic angiosarcoma occurring after cyclophosphamide therapy: case report and review of the literature[J]. Am J Clin Oncol, 2000, 23(6): 581-583.
- [6] Harrison JR, Faust TW, Blackstone MO. Hepatic angiosarcoma: an unusual cause of congestive heart failure[J]. South Med J, 2001, 94(3): 336-338.
- [7] Kim TO, Kim GH, Heo J, et al. Metastasis of hepatic angiosarcoma to the stomach[J]. J Gastroenterol, 2005, 40(10): 1003-1004.
- [8] 李健丁, 郭健, 孙华平. 肝脏少见恶性肿瘤的 CT 表现[J]. 中华放射学杂志, 2003, 37(6): 532-536.
- [9] Rademaker J, Widjaja A, Galanski M. Hepatic hemangiosarcoma: imaging findings and differential diagnosis[J]. Eur Radiol, 2000, 10(1): 129-133.
- [10] 李惠民, 邵景元, 付京. 巨块型肝血管肉瘤 CT 诊断 1 例报道[J]. 中华实用诊断与治疗杂志, 2009, 23(6): 575-576.
- [11] 余日胜, 华建明, 章士正. 肝血管肉瘤不典型螺旋 CT 表现一例[J]. 中华放射学杂志, 2003, 37(2): 186-187.
- [12] Lin E, Agoff N. Transient hepatic attenuation difference on computed tomography associated with hepatic epithelioid hemangioendothelioma[J]. Eur J Radiol, 2008, 66(1): 91-93.
- [13] 刘育新, 何妙贞, 刘达信, 等. 肝海绵状小血管瘤超声与螺旋 CT 诊断价值分析[J]. 国际医药卫生导报, 2010, 16(2): 166-169.
- [14] Miller WJ, Dodd GD 3rd, Federle MP, et al. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver: imaging findings with pathologic correlation[J]. Am J Roentgenol, 1992, 159(1): 53-57.
- [15] Alomari AI. The lollipop sign: a new cross-sectional sign of hepatic epithelioid hemangioendothelioma[J]. Eur J Radiol, 2006, 59(3): 460-464.
- [16] Park MS, Araujo DM. New insights into the hemangio pericytoma: solitary fibrous tumor spectrum of tumors[J]. Cur Opin Oncol, 2009, 21(4): 327-331.

(收稿日期: 2011-07-23 修回日期: 2012-01-05)