

• 病例报道 •

腹膜后巨大血管周上皮样细胞肿瘤伴多发子灶一例

余惠丽, 徐勋华, 陈刚, 张雪松, 黄晓露, 余信利

【关键词】 腹膜后肿瘤; 血管周上皮样细胞肿瘤; 磁共振成像; 体层摄影术, X 线计算机; 病理学

【中图分类号】R738.6; R814.42; R445.2 【文献标识码】A 【文章编号】1000-0313(2019)09-1052-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2019.09.024

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 患者,男,68岁,因偶然发现左下腹包块半年入院。患者无腹痛腹胀,无腹泻便血,左下肢肿胀逐渐加重,无红肿,既往有结核病史。体格检查:左下腹可扪及一大小约12 cm×12 cm包块,质硬,活动度欠佳,左下肢重度凹陷性水肿,足背动脉可触及,病理征阴性。实验室检查:降钙素原0.535 ng/mL(0.000~0.046 ng/L),尿素氮4.14 mmol/L(2.90~7.50 mmol/L),肌酐56.9 μmol/L(44.0~133.0 μmol/L),癌胚抗原1.57 ng/mL(0.00~5.20 ng/mL),甲胎蛋白2.14 ng/mL(0.00~7.00 ng/mL)。腹部CT检查示腹膜后多发类圆形非均质软组织肿块影,上至肾门水平,下至盆腔,最大者位于盆腔区,体积约12.1 cm×12.3 cm×12.6 cm(图1),与左髂血管分界不清;CT增强扫描动脉期病灶边缘及内部可见迂曲增粗血管影,三期增强扫描病变实性部分平均CT值分别约70 HU、95 HU、69 HU,斜冠状面MPR重建可清晰显示病灶主体与子灶所在的位置及上下延伸关系(图2)。MRI示软组织肿块呈混杂信号,内见斑片状坏死区及出血灶(图3),T₂WI示病灶边缘可见假包膜,MRI增强扫描病灶内可见多发类圆形肿块,彼此之间有强化间隔,假包膜有强化(图4)。腹部彩超示左下腹区及盆腔巨大分叶状实性软组织肿块及多个结节影,内部回声不均,彩色多普勒成像(color doppler flow imaging, CDFI)示肿块内血供丰富(图5)。

术中见左中下腹及盆腔腹膜后一巨大实性肿瘤,肿瘤边界不清,部分呈分叶状,肿块剖面呈鱼肉状,后腹膜与部分小肠粘连,切开后腹膜见左侧髂血管及左肾门肾血管被肿瘤组织侵犯包绕,无法将髂外动脉全段分离,分离部分髂外动脉后靠近瘤体离断。我院病理镜检怀疑透明细胞癌,但免疫组化结果不支持,华中科技大学附属同济医院病理会诊结果:(左侧腹膜后)血管周上皮样细胞肿瘤(图6),免疫组化:HMB45

(+), Melan-A(+)(散在+), Cathepsin(+), EMA(散在少许+), SMA(-), inhibin-a(-), CgA(-), Syn(-), GATA-3(-), PCK(-), PAX-8(-), P53(散在+), MCM2(边缘约20%+), Ki-67 LI约5%。

讨论 1992年Bonetti等^[1]首次报道了血管周上皮样细胞肿瘤(perivascular epithelioid cell tumor, PEComa),2002年WHO将其定义为一种在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。该病可发生于任何年龄患者,女性患者多见,仅少数为男性^[2],常好发于子宫、肾、膀胱,约占40%,也可发生于肺、胰腺、肠道、胆总管、肝及腹膜后^[3]。多数患者以体检发现肿块就诊,部分患者可出现腹胀、腹痛等症状。特征性病理表现为肿瘤细胞围绕扩张的血管呈放射状或袖套状排列,靠近血管的多为上皮样细胞,远离血管生长的多为梭形细胞。免疫组织化学上常表达黑色素及肌源性标志物,黑色素细胞标志物以HMB45敏感,其次是Melan-A;肌源性标志物主要表达SMA与Vim;Folpe等^[4]报道同时表达黑色素标志物和平滑肌标记物的PEComa可达80%。本病例黑色素标志物HMB45、Melan-A表达呈阳性,但SMA为阴性。PEComa多为良性,恶性罕见。Folpe等^[4]提出,满足以下任意两条应考虑肿瘤为恶性:①肿块直径>5 cm,呈浸润性生长;②核分裂象>1/50HPF;③肿瘤内伴坏死;依据此研究结果本例患者应考虑为恶性。本例病灶体积巨大,密度或信号不均,周围伴发多个子灶,以往报道少见,三期增强扫描中动脉期呈明显不均匀强化,肿块边缘及内部见丰富供血动脉影,门脉期进一步强化,延迟期强化稍减退,为向心性强化方式,具有一定的特点,病灶子灶与主体影像学征象基本相同,但主体出血灶较多,可能是因为肿块较大、生长较快导致血管脆裂出血。患者左下肢肿胀与肿块包绕压迫左髂血管有关,术后患者左下肢肿胀情况有所好转。

本病与腹膜后肿瘤如间质瘤、脂肪肉瘤、平滑肌肉瘤等不易鉴别,腹膜后间质瘤患者临床症状与PEComa类似,增强扫描呈渐进性强化,可见“牛眼征”^[5],肿瘤边缘及内部血管影少见;脂肪肉瘤通常瘤体较大,边

作者单位:430080 武汉,华润武钢总医院放射科

作者简介:余惠丽(1985-),女,湖北人,主治医师,主要从事CT及MRI诊断工作。

通讯作者:徐勋华, E-mail: xxhwh@163.com

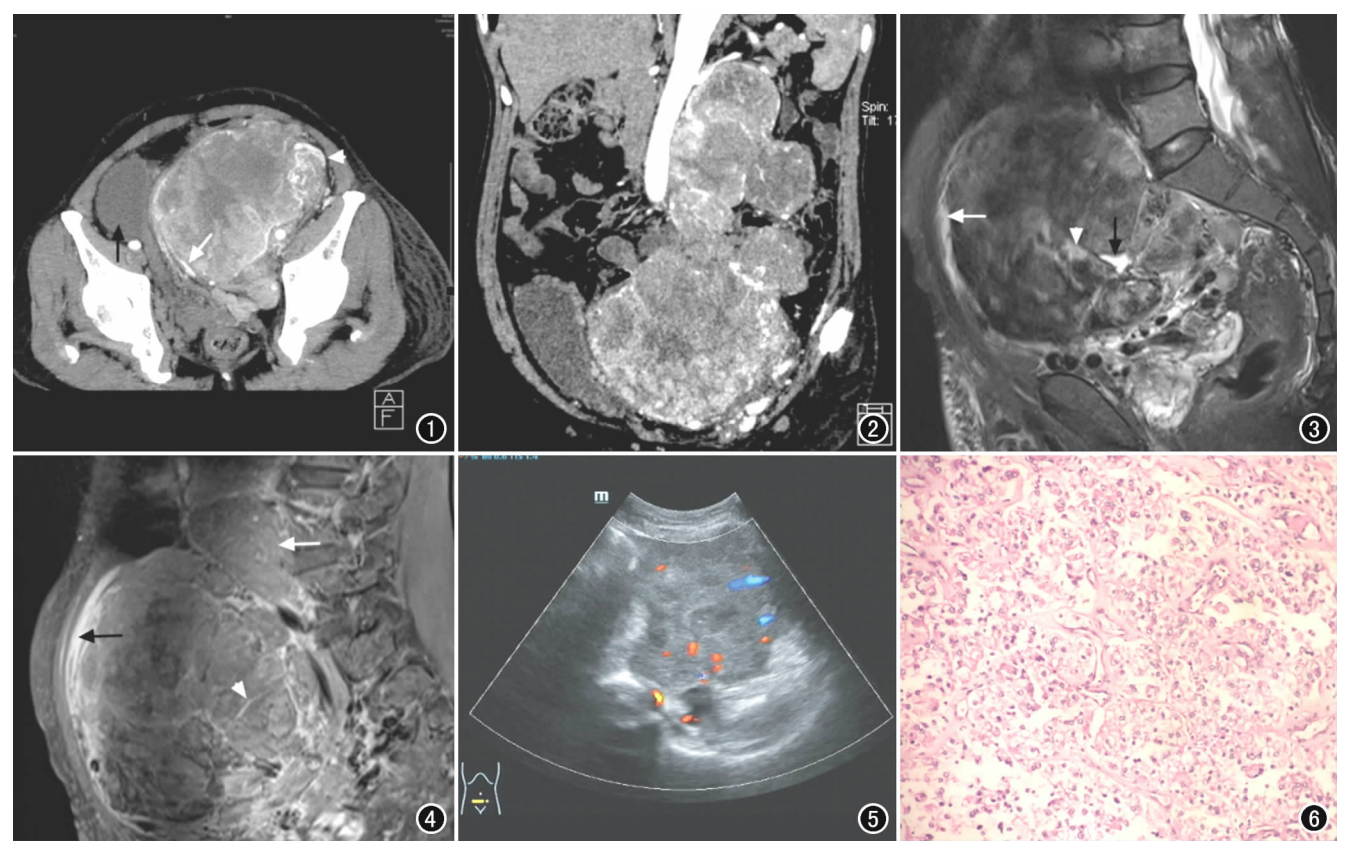


图 1 CT 增强扫描动脉期斜轴面 MIP 重建图像示盆腔巨大非均质肿块,呈不均匀强化,左髂内(白箭)、外(箭头)动脉分支分别包绕肿块左、右侧供血,膀胱受压右移(黑箭)。图 2 CT 增强扫描动脉期斜冠状面 MPR 重建图像示盆腔巨大肿块与左侧腹膜后多发子灶,病灶周边及内部见增粗、迂曲血管影。图 3 矢状面 T_2 WI 抑脂序列示肿块内斑片状高信号坏死区(黑箭)及稍高信号出血灶(箭头),肿块周边可见假包膜(白箭)。图 4 T_1 WI 抑脂增强扫描示盆腔不均匀强化的肿块内部见明显强化的间隔(箭头),周边假包膜强化(黑箭),腹膜后见多发子灶(白箭)。图 5 彩超示左下腹-盆腔区巨大不规则软组织肿块影,形态不规则,内部回声不均,见丰富血流信号。图 6 镜下示上皮样细胞在血管周围呈巢样排列,细胞胞质透明,部分微嗜酸,核小,中位,呈圆形或椭圆形($\times 100$, HE)。

界较清,密度或信号不均,较易发现脂肪成分,内部血管少见;平滑肌肉瘤多为实性肿块,可出现坏死囊变,易侵犯下腔静脉,强化明显,周围血管影少见。另外,PEComa 与透明细胞癌即使在病理镜检下有时也容易混淆,免疫组化黑色素标记物及肌源性标记物的表达在鉴别诊断中具有重要价值。影像学检查可清晰显示 PEComa 的位置、大小、内部结构及与邻近器官的关系,对诊断及随后的治疗具有重要意义,但影像学征象不具有特异性,明确诊断还需病理及免疫组化检查。

参考文献:

[1] Bonetti F, Pea M, Martignoni G, et al. PEC and sugar[J]. Am J Surg Pathol, 1992, 16(3): 307-308.

[2] Tan Y, Zhang H, Xiao EH. Perivascular epithelioid cell tumour: dynamic CT, MRI and clinicopathological characteristics-Analysis of 32 cases and review of the literature[J]. Clin Radiol, 2013, 68(6): 555-561.

[3] Son HJ, Kang DW, Kim JH, et al. Hepatic perivascular epithelioid cell tumor (PEComa): a case report with a review of literatures [J]. Clin Mol Hepatol, 2017, 23(1): 80-86.

[4] Folpe AL, Mentzel T, Lehr HA, et al. Perivascular epithelioid cell neoplasms of soft tissue and gynecologic origin: a clinicopathologic study of 26 cases and review of the literature[J]. Am J Surg Pathol, 2005, 29(11): 1558-1575.

[5] 樊世富, 陈淑君, 陈蓉. 胃肠道外间质瘤的 CT 诊断及临床价值[J]. 放射学实践, 2014, 29(6): 668-672.

(收稿日期: 2019-03-22 修回日期: 2019-04-09)