

肝脏血管周上皮样细胞肿瘤影像及临床特征

余传林, 冯湘, 陈瑶, 刘宇, 贺亚琼

【摘要】 目的:探讨肝脏血管周上皮样细胞肿瘤(PEComa)的影像表现及临床、病理特点,提高对该病的认识及诊断水平。**方法:**回顾性分析湖南省人民医院 2014 年 11 月—2021 年 3 月经病理证实的 50 例肝脏 PEComa 患者的影像表现、临床及病理资料。**结果:**50 例患者中,女 39 例,男 11 例。肿块常单发,边界清晰,密度不均,以肝右叶多见。动态增强扫描动脉期明显强化,强化方式多样,以持续性强化多见。肝胆特异期呈低信号。部分病灶可见脂肪、假包膜及增粗血管。肿瘤多为良性,较少累及临近结构,术后复发少见。免疫组织化学结果显示, Melan-A、SMA、Ki-67 指数阳性表达率 90% 以上, CD34、CD31 和 S-100 部分表达。**结论:**肝脏 PEComa 的影像及病理具有一定的特点,对该病的诊断及鉴别诊断有重要价值。

【关键词】 血管周上皮样细胞肿瘤; 计算机断层扫描; 磁共振成像; 肝脏

【中图分类号】 R814.42; R735.7 **【文献标志码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2023)03-0295-05

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2023.03.010

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



Imaging and clinical features of hepatic perivascular epithelioid cell tumor YU Chuan-lin, FENG Xiang, CHEN Yao, et al. Department of Radiology, the First Affiliated Hospital of Hunan Normal University (Hunan Provincial People's Hospital), Changsha 410005, China

【Abstract】 Objective: To investigate the imaging, clinical, and pathological features of hepatic perivascular epithelioid cell tumors (PEComa). **Methods:** The imaging, clinical and pathological data of 50 patients with hepatic PEComa confirmed by pathology in The People's Hospital Hunan Province from November 2014 to March 2021 were retrospectively analyzed. **Results:** There were 39 female and 11 male patients. The lesions tend to be solitary mass in the right lobe with demarcated margin and substantial heterogeneity. Dynamic enhancement imaging showed avid enhancement in the arterial phase, with persistent enhancement in majority, and hypointensity on hepatobiliary phase. Intratumoral fat, capsule and enlarged vessels may exist. As benign tumor, hepatic (PEComa) rarely demonstrated adjacent structures invasion and postoperative recurrence. Immunohistochemistry showed that positive expression rate of over 90% for SMA, Melan-A and Ki-67 index, and partially expression of CD34, CD31 and S-100. **Conclusion:** Imaging and pathology characteristics may be valuable for diagnosis and characterization of hepatic PEComa.

【Key words】 Perivascular epithelioid cell tumor; Computed tomography; Magnetic resonance imaging; Liver

血管周上皮样细胞肿瘤(perivascular epithelioid cell tumor, PEComa)是在组织学和免疫组织化学上具有血管周上皮样细胞特征的间叶源性肿瘤,与血管关联密切,肿瘤细胞通常表达黑色素细胞和肌源性细胞标志物^[1]。PEComa 常发生于肾脏、子宫、胃肠道

等,肝脏 PEComa 较为罕见^[2-3]。肝脏 PEComa 患者临床表现无特异性,影像学诊断准确率较低,极易与其他肝脏肿瘤混淆。因此,提高对肝脏 PEComa 的认识,对早期诊断、治疗方案的确定和患者预后的改善具有重要意义。本文回顾性分析 50 例肝脏 PEComa 患者的临床、病理及影像表现,旨在提高对肝脏 PEComa 的认识及诊断。

作者单位: 410005 长沙,湖南师范大学附属第一医院(湖南省人民医院)放射科(余传林、冯湘、陈瑶、贺亚琼),病理科(刘宇)

作者简介: 余传林(1996—),男,江西赣州人,硕士研究生,住院医师,主要从事腹部影像诊断及研究工作。

通讯作者: 贺亚琼, E-mail: yaqionghe2021@163.com

基金项目: 长沙市科技计划项目(kq1907062)

材料与方法

1. 一般资料

回顾性分析湖南省人民医院 2014 年 11 月—2021 年 3 月经病理证实的 50 例肝脏 PEComa 患者的临床、病理及影像学资料。女 39 例,男 11 例;年龄 22~78 岁,平均 46±12 岁。15 例患者出现腹部疼痛不适,其中 1 例伴有体重减轻,其余患者均无明显不适。所有患者肿瘤标志物(甲胎蛋白、癌胚抗原、糖类抗原 19-9 及糖类抗原 125 等)均正常。1 例患者有乙型肝炎病史。所有患者均无结节性硬化病史及其他恶性病变,且术前均行 CT 和/或 MRI 检查。该研究已获得本院医学伦理委员会的批准。

2.检查方法

所有患者均禁食 6~8 h 以上接受 CT、MRI 检查。36 例患者行 CT 检查,采用 Philips Brilliance 256 层 CT 或 Somatom Force 双源 CT 扫描仪。受检者取仰卧位,扫描范围为剑突上缘至肾脏下极。管电压 120 kV,管电流分 120 mA,扫描层厚、间距均为 5 mm;平扫后行三期增强扫描,对比剂采用碘克沙醇(320 mg I/mL,扬子江药业集团有限公司),剂量为 3.5~4.0 mL/kg,经肘静脉注射后于 30 s、60 s 及 90 s 分别进行屏气扫描。23 例患者行 MRI 检查,采用 Siemens Magnetom Trio 3.0T 磁共振扫描仪。受检者取仰卧位,扫描范围为剑突上缘至肾脏下极,层厚为 5 mm,间距为 2 mm,进行 T₁WI、T₂WI、DWI 序列成像。平扫后进行增强扫描,获得动脉期、门静脉期、平衡期和肝胆特异期图像;对比剂采用钆喷酸葡胺(广州康臣药业有限公司),剂量为 0.10 mL/kg,肝胆特异期增强扫描采用钆塞酸二钠(拜耳制药股份公司),剂量为 0.10 mL/kg;经肘静脉注射完毕后于 15 s、30 s、60 s、3 min 和 5 min 分别行屏气扫描,肝胆特异期延迟 15 min 扫描。

3.影像学分析

患者图像由 PACS 系统调出,由两名从事腹部影像诊断工作 5 年以上的主治医师阅片评估,当意见不一致时,两人协商得到一致意见。评估内容包括:①病灶的部位:肝左叶、肝右叶及肝尾叶;②病灶的最大径;③病灶的形态:圆形、类圆形或不规则形;④病灶的密度或信号:是否均匀,是否有脂肪成分,是否有钙化成分,是否有出血、囊变、坏死等;⑤病灶边缘、有无包膜;⑥病灶的强化特点;⑦有无静脉癌栓,周围器官及淋巴结是否受侵;⑧术后有无复发及转移。

为了评估肝脏 PEComa 强化方式,笔者根据动态增强扫描不同时期肿块强化程度分为以下 3 种:①“快进快出强化”:动脉期明显强化,门静脉期强化程度减低,低于肝实质密度。②“持续性强化”:动脉期明显强化,门静脉期及延迟期仍强化,程度高于邻近肝实质密度。③“渐进性强化”:动脉期轻中度强化,门静脉期及

延迟期强化程度渐进增加。

4.病理检查

手术切除标本均经 4% 甲醛溶液固定,常规石蜡包埋、切片,HE 染色观察,随后进行免疫组织化学检查,进行黑色素细胞标记(如 HMB-45、Melan-A)、肌源性标记(SMA)、血管源性标记(CD31、CD34)、细胞增殖抗原标记(Ki-67)、神经源性标记(S-100)等。

结 果

1.影像学特点

36 例行 CT 平扫及增强扫描(表 1)。CT 平扫病灶呈低密度或稍低密度。23 例患者行 MRI 平扫,22 例患者行 MRI 增强扫描(表 1),MRI 平扫病灶呈 T₁WI 稍低信号、T₂WI 稍高信号。病灶密度/信号多不均匀;边界清楚,呈类圆形或不规则形;多位于右肝;以单发多见。多数肿瘤内部可以看到脂肪成分。肝脏 PEComa 动脉期明显不均匀强化,并且呈现多种类型强化方式,较为多见的是“持续性强化”,其次是“快进快出强化”(图 1)。部分病灶见增粗迂曲血管及假包膜(图 2、3)。

表 1 肝脏 PEComa 影像学特点 (例)

类型	CT(n=36)	MRI(n=23)
部位		
肝左叶	15	7
肝右叶	21	13
肝尾叶	0	3
形态		
圆形	4	1
类圆形	15	13
不规则形	17	9
病灶数目		
单灶	31	22
多灶	5	1
病灶最大径/cm	7.04±3.94	5.82±3.16
假包膜		
有	20	19
无	16	4
脂肪		
有	23	18
无	13	5
坏死囊变		
有	14	10
无	22	13
出血		
有	2	2
无	34	21
钙化		
有	1	0
无	35	23
强化方式		
快进快出强化	15	6
持续性强化	19	12
渐进性强化	2	4
增粗迂曲血管影	9	3
肝胆特异期(n=6)		
高信号		1
低信号		5

6 例患者行肝胆特异期增强扫描,5 个病灶在肝胆特异期呈低信号,1 个病灶呈不均匀稍高信号(图 4、5)。所有病灶均未见静脉癌栓及转移。

2.病理特点

肿瘤肉眼呈类圆形,切面为灰黄色或灰红色,边界较清晰,少数伴有出血。镜下肿瘤细胞呈上皮样梭形,胞浆丰富、嗜酸性,排列在血管周围,并可见不同比例的脂肪样细胞(图 6)。免疫组化(表 2):Melan-A(图 7)、Melanoma、SMA 及 Ki-67 指数阳性表达率 90%以上,Ki-67 指数均小于 15%;CD34、CD31 及 S-100 部分肿瘤表达。1 例 TFE-3 弱阳性。

表 2 免疫组化结果

免疫组化标记物	阳性病例数	阳性率
Melan-A	49	98.0%
SMA	47	94.0%
S-100	14	28.0%
CD-34	39	88.0%
CD-31	9	18.0%
Ki-67	46	92.0%

讨 论

1.临床与病理

肝脏 PEComa 最早于 2000 年由 Yamasaki 等^[3]报道,其病因及发病机制目前尚不清楚,有研究表明 TSC 基因失活导致 mTOR 信号传导改变可以促进 PEComa 的发展^[4]。也有研究认为,伴有 TFE3 基因重排的 PEComa 可呈现恶性组织学特征和侵袭性行为^[5]。本组 1 例 TFE3 阳性患者,出现多发病灶,侧面提示了伴有 TFE3 基因重排的 PEComa 恶性程度较大。肝脏 PEComa 各个年龄段均可发病,以中年女性多见,可能提示与女性激素相关;与肝炎及肝硬化无明显相关,肿瘤标志物常为阴性,与本研究结果相符合。患者常偶然发现,无明显临床症状及体征。部分患者可有腹部不适,与肿瘤体积较大压迫相关^[6]。虽然肝脏 PEComa 大多表现为良性,但仍有少数表现出恶性行为,甚至伴有复发和转移^[7]。

病理学上,肿瘤细胞具有血管周上皮样细胞分化

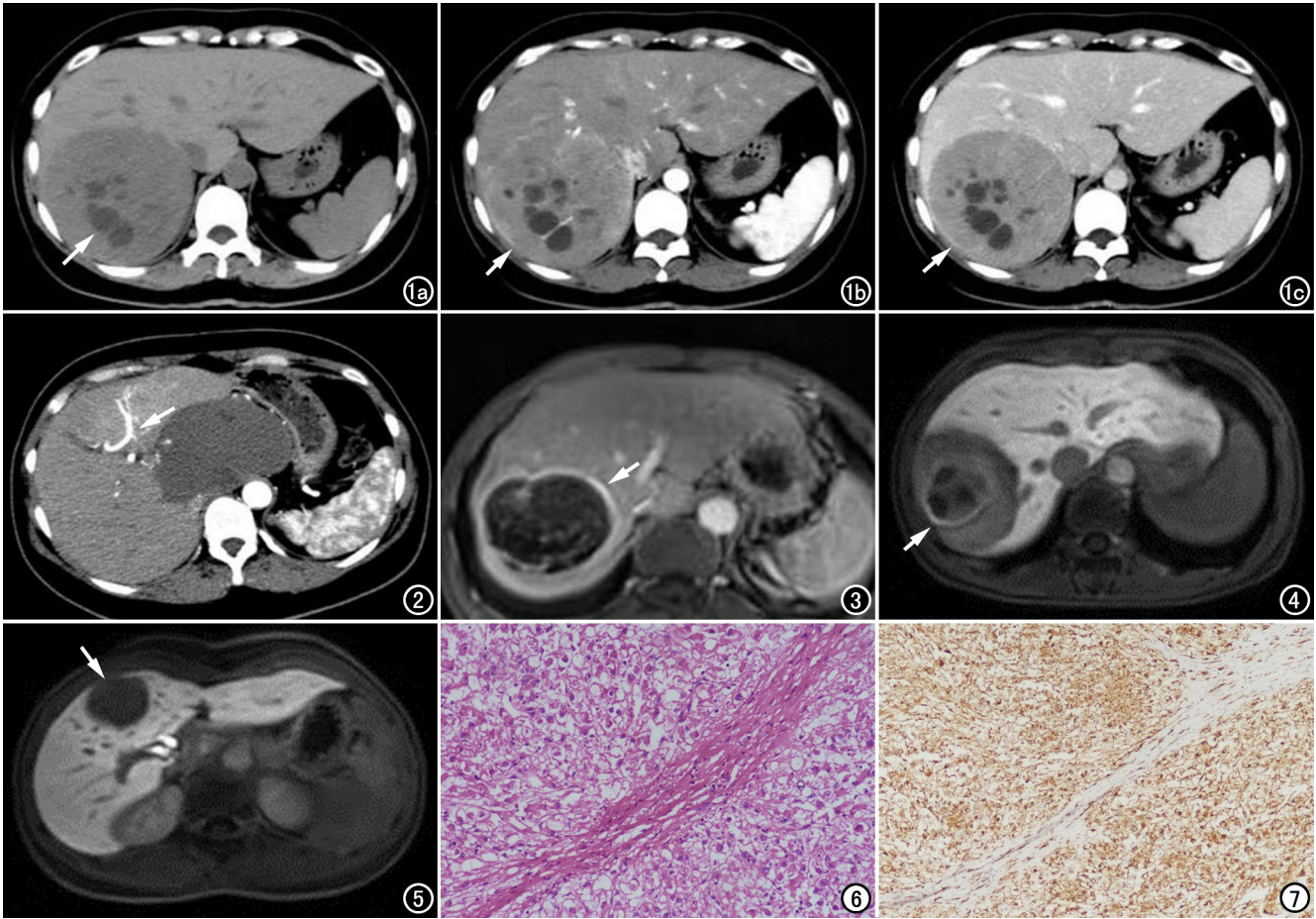


图 1 女,52 岁。a)CT 平扫示右肝后叶类圆形低密度灶,其内见囊变(箭);b)CT 增强动脉期示病灶不均匀明显强化(箭);c)CT 增强门脉期示病灶强化程度减低(箭),低于肝实质,呈“快进快出强化”。 图 2 女,44 岁。CT 增强动脉期肿瘤不均匀强化,肿块内部见增粗迂曲血管(箭)。 图 3 男,59 岁。动脉期肿块假包膜强化,呈环形(箭)。 图 4 女,42 岁。肝胆特异期肿块呈不均匀稍高信号(箭)。 图 5 女,45 岁。肝胆特异期肿块呈均匀一致低信号(箭)。 图 6 肿瘤细胞弥漫性分布,呈上皮样梭形,胞浆丰富、嗜酸性(HE,×200)。 图 7 免疫组化示肿瘤细胞表达 Melan-A(×100)。

的特征,如黑色素细胞、神经内分泌细胞及平滑肌细胞的某些特征,常表达 HMB-45、Melan-A 及 SMA。当肿瘤以上皮样细胞为主时,主要表达黑色素细胞标志物;若以梭形细胞为主,则多表达肌源性细胞标志物。黑色素细胞标记物 HMB-45 是诊断 PEComa 最敏感的指标,在大多数报道的文献中都可以得到验证^[7-9]。但值得注意的是,本组病例出现了一例 HMB-45 阴性病例,这是较为少见的。有学者认为是由于细胞广泛透明变性,导致不能表达 HMB-45^[10]。Ki-67 常用于评估肿瘤的恶性潜能,Ki-67 > 15% 时提示恶性程度大,本组 Ki-67 表达均 < 15%,提示肝脏 PEComa 恶性程度低,分化较好。对于 PEComa 良恶性的分类,目前尚未有明确的标准。Folpe 等^[11]根据 PEComa 形态及病理,将肿瘤分为良性、潜在恶性及恶性;如具有两个及两个以上的下述指标时,归为恶性:瘤体直径 > 5 cm;浸润性生长;细胞高级核;核分裂象 > 1/50 HPF;肿瘤伴坏死;血管浸润。此外,如果肿瘤直径 > 10 cm、生长过快或 CD117 阴性时,提示肿瘤恶性程度大^[12]。对于恶性肝脏 PEComa,应立即考虑手术切除,以提高患者预期,并且建议长期随访复查。

2. 影像学表现

肝脏 PEComa 影像学表现因组织成分多样化而不同,在 CT 呈低或稍低密度肿块,在 MRI 呈 T₁WI 稍低信号,T₂WI 稍高信号肿块,边界清晰,以肝右叶多见。密度或信号多不均匀,病灶内出现钙化罕见。肿瘤内含脂肪成分是其特征性表现之一,肝内含脂肪成分占位性病变高度提示肝脏 PEComa。MRI 对脂肪成分的鉴定优于 CT,脂肪抑制技术有利于发现瘤内脂肪成分。但肿瘤内脂肪含量 10%~90% 不等^[13],对于脂肪含量少的病灶 CT 及 MRI 都不易显示,为诊断带来一定的困难。本研究发现,乏脂型肝脏 PEComa 强化方式以快进快出强化多见,本组 9 例,占 9/15。而含脂肪病灶以持续性强化多见,本组 15 例,占 15/23。推测其原因与肿瘤内成分含量不同相关。此外,本组病例假包膜征象多见,具有一定的特点。其原因主要是由于肿瘤周围组织受压迫,形成肿瘤的假包膜,增强扫描呈环形强化。随着肿瘤体积增大,挤压越明显,出现假包膜的可能性越大。本组大于 3 cm 的病灶均出现此征象,符合笔者的推断。肝脏 PEComa 表现为富血供肿瘤,动脉期不均匀明显强化并持续性强化也是肝脏 PEComa 的特征表现。肝脏 PEComa 强化方式多种多样,与病灶内富含血管结构及多种组织成分相关。分析其原因如下:当肿瘤细胞间质血管成分较丰富,对比剂排泄快,在门脉期及延迟期廓清,呈快进快出式强化;当肿瘤细胞间质血管较粗大时,对比剂滞留,在门脉期及延迟期高于肝实质,呈持续性强化

或渐进式强化。当病灶内部及周边有增粗血管时,可提示肝脏 PEComa^[14-15]。文献报道肝脏 PEComa 肝胆特异期呈低信号^[16-17],与其病理基础相符合。但本组有一例肝胆特异期呈不均匀稍高信号,这是少见的。可能是由于肿瘤细胞间质富含血管,肝胆特异性对比剂滞留在细胞外间隙,所以导致肝胆特异期呈高信号。DWI 呈稍高信号,ADC 图呈低信号,肿瘤扩散受限,但对诊断及鉴别诊断意义不大。

3. 鉴别诊断

若肝脏 PEComa 含脂肪,诊断为肝脏 PEComa 或肝血管平滑肌脂肪瘤较为容易。但肝脏 PEComa 与肝血管平滑肌脂肪瘤两者并不等同,两者之间有着相似的影像学及临床表现。单从影像学及临床表现进行鉴别十分困难,需依靠病理学进行鉴别。脂肪瘤一般密度/信号均匀,增强扫描无强化。然而,当病灶乏脂肪时,术前诊断较为困难,易误诊为原发性肝癌、肝腺瘤、肝局灶性结节增生、肝血管瘤及畸胎瘤,其中误诊为原发性肝癌最为常见。①原发性肝癌:男性多见,常伴有乙肝或丙肝、肝硬化病史,AFP 常升高,快进快出强化,肝胆特异期低信号,且静脉癌栓形成常见^[18]。②肝腺瘤:青年女性多见,常有服用避孕药、类固醇药物病史,肿瘤内出血、坏死多见。③肝局灶性结节增生:中青年女性多见,病变无包膜,呈快进慢出强化;可见星芒状中央瘢痕并延迟强化,肝胆特异期病灶呈等或稍高信号^[19]。④肝血管瘤:边缘结节状强化,向中心填充;T₂WI 呈明显高信号,见“灯泡征”。⑤畸胎瘤:肝脏内混杂密度肿块,病灶内出现脂肪、骨骼密度是典型特点。

综上,肝脏 PEComa 作为一种罕见的肿瘤,常见于中年女性,缺少典型临床表现,实验室检查多无明显异常。CT 及 MRI 在术前诊断具有一定的作用,但由于肿瘤多方向分化,导致 CT 及 MRI 仍有很高的误诊率。当病灶内出现脂肪成分、增粗迂曲血管、假包膜,并且动脉期不均匀明显强化时,结合临床病史及实验室检查无特殊,应考虑到肝脏 PEComa 可能,确诊仍需病理及免疫组化检查。

参考文献:

- [1] Anderson WJ, Doyle LA. Updates from the 2020 World Health Organization Classification of Soft Tissue and Bone Tumours[J]. Histopathology, 2021, 78(5): 644-657.
- [2] 宣兰兰,魏建国,刘红刚.血管周上皮样细胞肿瘤的病理诊断及新进展[J].中华病理学杂志, 2021, 50(3): 282-287.
- [3] Yamasaki S, Tanaka S, Fujii H, et al. Monotypic epithelioid angiolipoma of the liver[J]. Histopathology, 2000, 36(5): 451-456.
- [4] Cohen PR, Kato SM, Erickson CP, et al. Cutaneous perivascular epithelioid cell tumor (PEComa): case report and world literature review of clinical and molecular characteristics[J]. Dermatol On-

- line J, 2022, 28(1). DOI: 10.5070/D328157058.
- [5] Schmiester M, Dolnik A, Kornak U, et al. TFE3 activation in a TSC1-altered malignant PEComa: challenging the dichotomy of the underlying pathogenic mechanisms [J]. J Pathol Clin Res, 2021, 7(1): 3-9.
- [6] Hekimoglu K, Haberal M. Liver perivascular epithelioid cell tumor with an unusual location: diagnostic characteristics with multidetector computed tomography and magnetic resonance imaging [J]. J Clin Imaging Sci, 2017, 7(1): 36.
- [7] Kubo H, Yamazaki H, Okada T, et al. Primary hepatic angiomyolipoma: immunohistochemistry and electron microscopic observations: a case report [J]. J Med Case Rep, 2017, 11(1): 1-7.
- [8] Krawczyk M, Ziarkiewicz-Wróblewska B, Wróblewski T, et al. PEComa-A rare liver tumor [J]. J Clin Med, 2021, 10(8): 1756.
- [9] Ma Y, Pei H, Gao H, et al. Hepatic perivascular epithelioid cell tumor (PEComa): analyses of 13 cases and review of the literature [J]. Int J Clin Exp Pathol, 2018, 11(5): 2759-2767.
- [10] Pusiol T, Morichetti D, Zorzi MG, et al. HMB-45 negative clear cell perivascular epithelioid cell tumor of the skin [J]. Acta Dermatovenol Croat, 2012, 20(1): 27-29.
- [11] Folpe AL, Kwiatkowski DJ. Perivascular epithelioid cell neoplasms: pathology and pathogenesis [J]. Hum Pathol, 2010, 41(1): 1-15.
- [12] Baba T, Kawano T, Saito Y, et al. Malignant perivascular epithelioid cell neoplasm in the liver: report of a pediatric case [J]. Surg Case Rep, 2021, 7(1): 1-11.
- [13] 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.
- [14] 贺亚琼, 姚景江, 刘建滨, 等. 肝脏血管周上皮样细胞肿瘤的病理与 MSCT 表现 [J]. 临床放射学杂志, 2019, 38(1): 105-109.
- [15] Nie P, Wu J, Wang H, et al. Primary hepatic perivascular epithelioid cell tumors: imaging findings with histopathological correlation [J]. Cancer Imaging, 2019, 19(1): 1-9.
- [16] 何璐, 覃玲艳, 周梦琦, 等. 肝脏血管周上皮样细胞肿瘤的多模态影像学表现与病理对照分析 [J]. 临床放射学杂志, 2021, 40(5): 913-917.
- [17] Calame P, Tyrode G, Verhoeven DW, et al. Clinical characteristics and outcomes of patients with hepatic angiomyolipoma: A literature review [J]. World J Gastroenterol, 2021, 27(19): 2299-2311.
- [18] 魏毅, 叶铮, 蒋涵羽, 等. 肝细胞癌影像诊断的“术”与“道”——影像技术与病理特征 [J]. 放射学实践, 2021, 36(4): 421-424.
- [19] 廖立, 黄仲奎, 邹博. 无瘢痕肝脏局灶性结节增生的 CT 表现 [J]. 放射学实践, 2020, 35(2): 208-212.

(收稿日期: 2022-03-13 修回日期: 2022-06-14)

欢迎订阅 2023 年《放射学实践》

《放射学实践》是由国家教育部主管, 华中科技大学同济医学院主办, 与德国合办的全国性影像学学术期刊, 创刊至今已 38 周年。遵照同行评议、价值导向、等效应用原则, 国内各大学会、协会、组织机构通过科技工作者推荐、专家评议、结果公示等规定程序, 《放射学实践》杂志入选中国科协发布 10 大领域《我国高质量科技期刊分级目录》业内认可的较高水平期刊。《放射学实践》杂志再次入选 2020 年版北京大学和北京高校图书馆期刊工作研究会共同主持的国家社会科学基金项目“学术期刊评价及文献计量学研究”研究成果——《中国核心期刊要目总览》。

本刊坚持服务广大医学影像医务人员的办刊方向, 关注国内外影像医学的新进展、新动态, 全面介绍 X 线、CT、磁共振、介入放射及放射治疗、超声诊断、核医学、影像技术学等医学影像方面的新知识、新成果, 受到广大影像医师的普遍喜爱。

本刊为中国科学引文数据库(CSCD)核心库来源期刊、《中文核心期刊要目总览》收录期刊、中国科技核心期刊、中国高质量科技期刊分级目录临床医学领域医学影像学期刊, 并在中国学术期刊分区中位列 Q1 区。

主要栏目: 论著、继续教育园地、专家荐稿、研究生展版、图文讲座、本刊特稿、实验研究、传染病影像学、影像技术学、外刊摘要、学术动态、请您诊断、病例报道、知名产品介绍、信息窗等。

本刊为月刊, 每册 25 元, 全年定价 300 元。

国内统一刊号: ISSN 1000-0313/CN 42-1208/R

邮政代号: 38-122

电话: (027) 69378385

E-mail: fsxsjzz@163.com

网址: <http://www.fsxsj.net>

编辑部地址: 430199 武汉市蔡甸区中法新城同济医院专家社区别墅 C 栋