

## 肝脏血管周上皮样细胞瘤的 CT 及 MR 表现

孙娜娜,徐青\*,刘希胜,王建伟

(南京医科大学第一附属医院放射科,江苏 南京 210029)

**[摘要]** 目的:分析肝脏血管周上皮样细胞瘤的多排螺旋 CT 及 MR 表现,提高对本病的认识及影像诊断水平。方法:回顾性分析经病理证实的 13 例肝脏血管周上皮样细胞瘤的临床资料、螺旋 CT 及 MR 表现。患者均行 CT 平扫及双期增强扫描,其中 3 例同时行 1.5T MR 平扫及多期增强扫描。结果:13 例均为女性,10 例为单发,3 例为多发。10 例单发病灶分别位于肝右叶 7 例,肝左叶 2 例,尾状叶 1 例。肿瘤境界清楚,椭圆形或类圆形,少数呈不规则形或浅分叶状;单发者直径约 2.0~9.5 cm,多发者直径约 1.0~5.3 cm。9 例可见瘤体内含有脂肪成分,4 例未见明显脂肪成分。CT 平扫呈等低密度,脂肪组织轻中度强化,除脂肪外实质成分增强后动静脉期呈明显持续强化,瘤体内见迂曲血管影,延迟后肿瘤呈稍低密度。MR 平扫肿瘤呈稍长 T1 稍长 T2 信号,DWI 高信号,增强特征较 CT 类似。结论:含脂肪及血管结构的肝脏血管周上皮样细胞瘤有一定的特征性 CT 影像表现;未见明显脂肪成分的肝脏血管周上皮样细胞瘤缺乏特征性影像学表现,确诊依赖组织病理学。

**[关键词]** 肝脏;血管周上皮样细胞瘤;体层摄影术;X 线计算机;磁共振

**[中图分类号]** R445.3

**[文献标志码]** B

**[文章编号]** 1007-4368(2014)12-1757-04

**doi:** 10.7655/NYDXBNS20141241

血管周上皮样细胞瘤(perivascular epithelioid cell tumor, PEComa)由 Bonetti 等<sup>[1]</sup>于 1991 年根据其组织学形态及免疫表型首次报道并命名,2002 年 WHO 将 PEComa 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。PEComa 发生于肝脏少见,其缺乏特征性的临床症状及体征,影像学表现多样,故术前诊断困难,现回顾性分析 13 例经病理证实肝脏 PEComa 的螺旋 CT 及 MR 表现以进一步提高对本病的影像学认识水平。

### 1 对象和方法

#### 1.1 对象

收集本院 2010 年 1 月~2014 年 3 月经病理证实并有完整多排螺旋 CT 检查资料的肝脏 PEComa 患者 13 例,均为女性,年龄 27~62 岁,平均 50.4 岁,中位年龄 53 岁。就诊原因为体检发现肝脏占位 7 例,右上腹隐痛或胀痛 6 例。13 例患者均不伴有肝炎或肝硬化病史,肝功能正常,肿瘤指标正常。

#### 1.2 方法

所有患者术前均接受螺旋 CT 平扫及增强扫描,检查前禁食 6 h 以上。扫描采用 Siemens Volume Zoom 多层螺旋 CT 扫描仪,120 kV,165 mAs,

层厚 5 mm,间隔 5 mm。常规平扫后增强扫描,动脉期为 120 kV,145 mAs,门静脉期为 120 kV,155 mAs,用高压注射器静脉注射非离子型对比剂(优维显)75~100 ml,注射流速 2.5~3.0 ml/s,分别于 25~30 s、60~75 s 及 600 s 左右行动脉期、静脉期及延迟期扫描,图像后处理采用多平面重建。

3 例患者行 MR 平扫及多期增强扫描,MR 扫描与 CT 扫描间隔时间不到 1 周。采用 GE 1.5T MR 扫描仪进行检查,扫描采用体部相控阵线圈,采用呼吸门控,分段屏气扫描。平扫序列包括 TIW BH Dual Echo FSPGR 序列、T2W FSE fs RT 序列、FIESTA 序列,动态增强采用 LAVA 序列。LAVA 增强扫描,应用高压注射器注射 Gd-DTPA,对比剂注射剂量 0.2 mmol/kg,速率 2~3 ml/s,于注射后 15、40、80 s 获得动脉早期、动脉晚期及门脉期图像,LAVA 序列每期采集均在 1 次屏气内完成,单次采集时间 17 s,延迟期包括 1 次冠状位扫描(3 min)和 1 次轴位扫描(4~5 min)。所有图像在 GE ADW4.4 工作站上进行图像重建及分析。

### 2 结果

#### 2.1 肝脏 PEComa 的位置、大小和形态

13 例患者中 7 例行部分肝切除术,6 例行穿刺活检术,病理结果均证实为肝脏 PEComa,10 例为单发病灶,3 例为多发病灶(其中 1 例为肝肾多发 PEComa),10 例单发病灶中位于肝右叶 7 例,肝左叶

**[基金项目]** 江苏省高校优势学科建设工程项目(JX10231801)

\*通信作者(Corresponding author),E-mail:13776683209@163.com

2例,尾状叶1例。单发 PEComa 中最大者约 9.5 cm × 8.5 cm × 7.0 cm,最小者约 2.0 cm × 2.0 cm × 1.5 cm;多发 PEComa 中最大者约 5.3 cm × 4.3 cm × 4.0 cm,最小者长径约 1 cm。单发的病例中肿瘤最长径>5 cm者5例,其余5例最长径<5 cm。病灶境界清楚,呈椭圆形或类圆形11例,呈不规则形或浅分叶状2例。

2.2 肝脏 PEComa 的 CT 表现

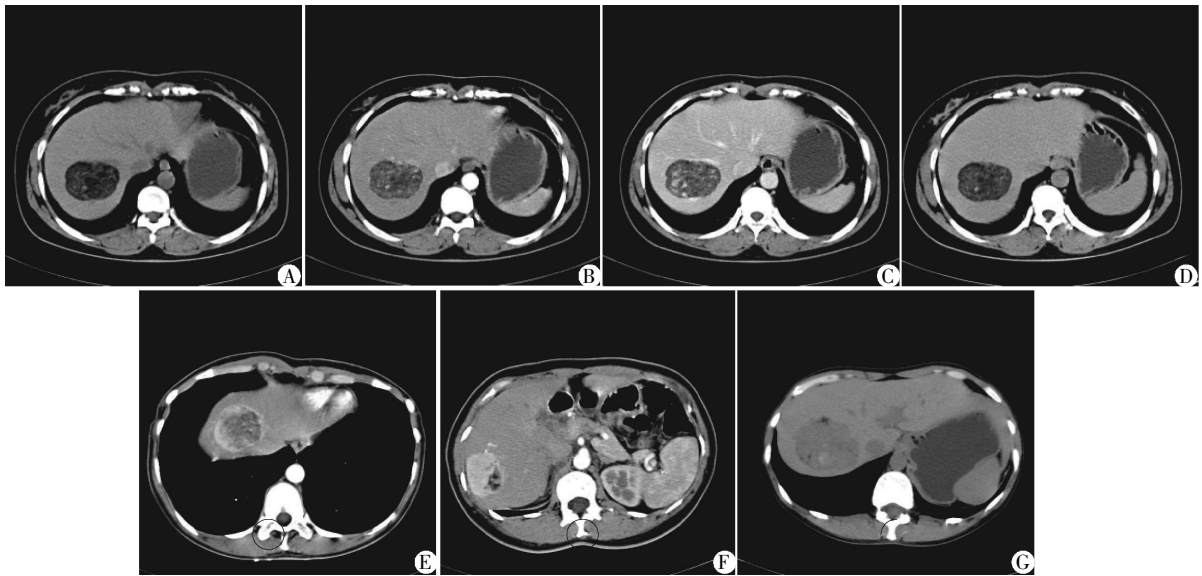
10例单发肝脏 PEComa 从 CT 影像上观察,病灶内含脂肪6例(其中脂肪成分较多者4例,含脂肪成分较少者2例),病灶内未见明显脂肪4例。平扫时含脂肪6例的病灶中,脂肪成分与除脂肪外的实质部分并无明显分界,而呈混杂表现,实质部分多呈团片状或条状稍低密度。增强后脂肪成分表现为轻中度不均匀强化,除脂肪外的实质部分表现为动脉期明显不均匀强化,静脉期持续强化(图1A~D),其中1例伴有病灶边缘环形强化(图1E),延迟期实质部分较肝脏略低。这6例 PEComa 共同特点是均可见强化的迂曲血管影,其中1例

可见迂曲的供血动脉影(图1F),另有1例瘤体内伴有出血(图1G)。未见明显脂肪成分的4例病灶体积均较小,最大长径约2.0~3.5 cm,平扫均表现为低密度,其中2例增强后动脉期明显不均匀强化,静脉期较动脉期略衰减,仍高于肝脏实质密度,延迟期表现为略低密度(图2A~C),另2例增强特征表现为动脉期明显强化,静脉期很快衰减。

3例多发肝脏 PEComa 病例中,2例为各有一大一小2枚病灶(均为含脂肪病灶),另1例为肝肾多发病灶(肝脏病灶以含脂肪型多见,不含脂肪为少数),其强化方式与单发病灶并无明显差异。

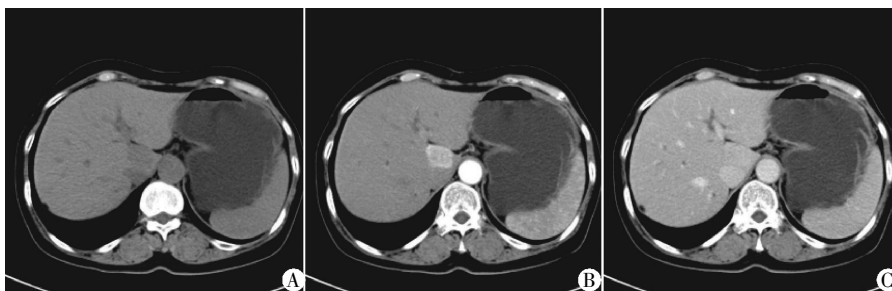
2.3 肝脏 PEComa 的 MR 表现

3例患者行 MR 平扫加增强扫描,这3例分别为单发含少脂肪型1例(图3A~D)、单发未见脂肪型1例及多发混合型1例(图4A~D)。含脂肪的病灶在 T1WI 同反相位上可见病灶内含脂肪成分, T2WI 压脂像见病灶除脂肪外的实质部分呈稍高信号, DWI 示病灶呈不均匀高信号;未见脂肪病灶 T1WI 呈稍低



A~D:同一患者,肝右叶 PEComa,病灶内含脂肪成分较多,增强后不均匀强化,其内见迂曲血管影;E:病灶边缘环形强化;F:可见迂曲的供血动脉;G:瘤体内伴有出血。

图1 含脂肪成分 PEComa 的 CT 表现



A:平扫瘤体内未见明显脂肪成分;B:动脉期明显不均匀强化;C:静脉期较动脉期略衰减,仍高于肝脏实质密度。

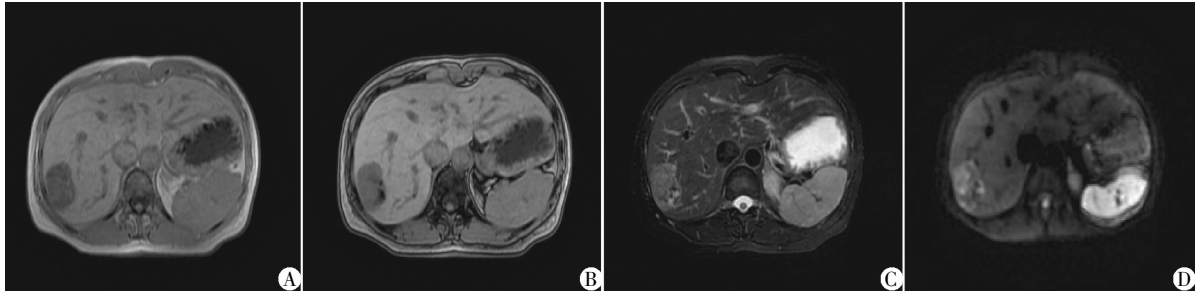
图2 未见明显脂肪成分的 PEComa 的 CT 表现

信号, T2WI 压脂像呈较高信号, DWI 亦表现为高信号。PEComa 病灶 MR 的强化特征类似于 CT 的表现。

### 2.3 病理结果

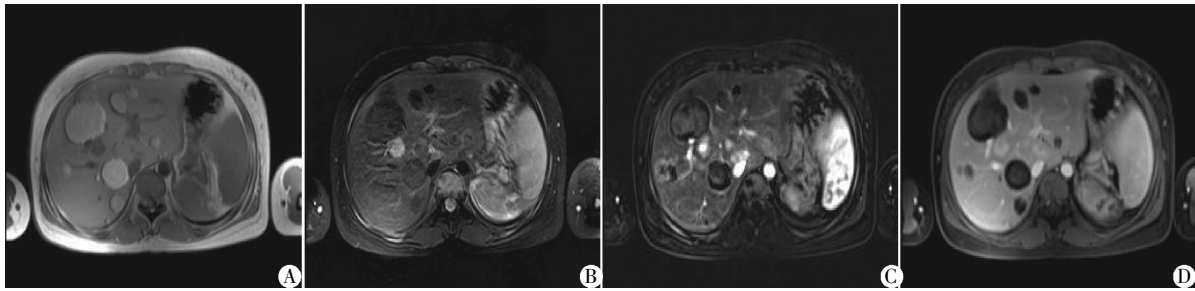
大体标本多呈灰白色或灰黄色, 有 1 例见瘤内出血, 所有标本周边肝组织不伴肝硬化表现。镜下

肿瘤与肝组织界限清楚, 瘤内有成熟脂肪、血管、上皮样及梭形平滑肌样细胞 3 种成分, 部分区域脂肪成分显著, 部分区域仅含少量脂肪(图 5)。有 1 例免疫组化示细胞有一定异型性, 提示低度恶性潜能; 其余病例均未见异形细胞。13 例肝脏 PEComa 病例



A~B: T1WI 同反相位图见病灶内含少量脂肪组织; C: T2WI 病灶呈稍高信号; D: DWI 呈不均匀高信号。

图 3 单发 PEComa 的 MR 表现



A: T1WI 同相位, 病灶内含脂肪成分多; B: T2WI 压脂像, 病灶内脂肪成分均呈低信号; C: LAVA 增强动脉早期病灶内见轻中度不均匀强化; D: LAVA 门脉期病灶内强化程度减弱。

图 4 多发 PEComa 的 MR 表现

的免疫组化示肿瘤细胞 HMB45、SMA 和 Melan-A 表达均为阳性, 有 4 例 Ki-67 阳性。

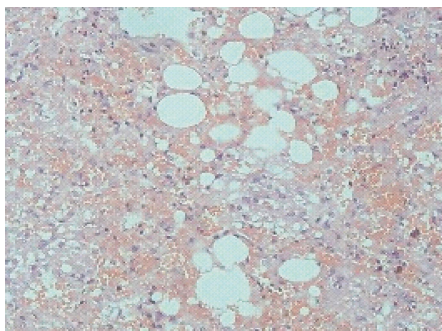


图 5 瘤细胞上皮样, 胞浆嗜酸性, 核圆形, 核仁明显, 其间夹杂脂肪细胞(HE, ×200)

## 3 讨论

### 3.1 肝脏 PEComa 的病理特征

肝脏 PEComa 因肿瘤组织内成分混杂, 病理大体形态表现为切面灰白、灰褐色或灰红色, 较少伴有出血、囊性变和坏死, 质地中等。本组有 1 例镜下见异形细胞, 提示低度恶性潜能。血管周上皮样细胞可以向平滑肌瘤样及脂肪瘤样分化并伴有黑色

素生成, 超微结构也提示肿瘤细胞具有同时向生成黑色素和平滑肌细胞方向分化的能力。免疫组织化学发现 PEComa 表达黑色素的标记物如: HMB45 和(或) Melan-A 等, 还可表达肌源性标志物如弹性蛋白抗体(Vim)及肌源性抗体(SMA)等; 较少表达 desmin, 一般不表达 CK 和 S100<sup>[2]</sup>。但亦有文献报道, 并非所有 PEComa 均表达 HMB45 及 SMA, 同时表达这两者阳性的病例可达到 80%<sup>[3]</sup>。本组患者免疫组化有 HMB45、SMA 和 Melan-A 表达均为阳性, 有 4 例 Ki-67 阳性均小于 10%, S100、CD117 阴性表达。

PEComa 的肿瘤生物学和临床行为特点尚不明确, 现有报道病例中大多数为良性表现, 恶性少见。有学者建议把核异型、核分裂相、浸润性生长、肿瘤巨大及转移灶等作为判断恶性 PEComa 的标准<sup>[4]</sup>。Folpe 等<sup>[5]</sup>提出恶性 PEComa 诊断标准包括有肿瘤大小>5 cm、浸润性生长、核分级高、细胞高密度、核分裂指数>1/50 HPF、坏死及血管侵犯, 具有两个或更多上述指标提示为恶性。

### 3.2 肝脏 PEComa 的临床特点

肝脏 PEComa 可发生于任何年龄段, 多见于成

人,且女性好发,本组病例均为女性,既往文献均以女性发病为常见,仅有少数为男性<sup>[6]</sup>,本组病例中发病女性患者以中年为主,年龄<40岁仅有3例。肝脏 PEComa 通常无症状,为偶然发现,部分可表现为腹部疼痛不适、腰背部不适、发热乏力或消瘦等症状,本组中体检偶然发现为7例(53.8%),腹部胀痛或隐痛者6例(46.2%)。肝脏 PEComa 与乙型肝炎及肝硬化并无相关性,且患者不伴有肿瘤指标增高。国外文献报道肝脏 PEComa 可以合并结节性硬化症(TSC)<sup>[7]</sup>,本组所有患者并无结节性硬化临床表现及家族史。

### 3.3 肝脏 PEComa 的 CT 及 MR 特点

本组病例中单发肿瘤位于肝右叶居多,为7例(70%),肝左叶发病率较低(20%),而尾状叶最为少见(10%),这与文献报道较为相符<sup>[9-10]</sup>。PEComa 肿瘤的体积大小不等,本组病例中瘤体长径范围约1.0~9.5 cm;单发 PEComa 肿瘤体积可大可小,瘤体长径>5 cm 者比较多见;多发 PEComa 肿瘤体积一般偏小,长径>5 cm 少见。

肝脏 PEComa 的脂肪成分可以从5%~90%不等<sup>[8]</sup>,依据肿瘤内主要成分的不同,肝脏 PEComa 的影像学表现多样,正因为此多样性增加了诊断的难度。含脂肪成分或者血管结构较明显的肿瘤在 CT 及 MR 图像上诊断较为容易,脂肪成分与除脂肪外的实质部分分界不清,呈混杂表现,实质部分多呈团片状或条状稍低密度。增强后脂肪成分表现为轻中度不均匀强化,实质部分表现为动脉期明显不均匀强化,静脉期持续强化,延迟后呈稍低密度,其内多见迂曲的血管结构,瘤体内少见出血、坏死,瘤体包膜少见。未见明显脂肪成分的 PEComa 平扫表现为低密度,增强后动脉期明显不均匀强化,静脉期表现多样,可以表现为较动脉期略衰减,仍高于肝脏实质密度,或者静脉期衰减较快,延迟期表现为略低密度。如若病灶增强后表现为快进快出,与肝癌鉴别存在一定困难。恶性肝脏 PEComa 一般肿瘤体积较大,且可伴有出血、囊变、坏死等征象,而本组1例低度恶性肿瘤长径约5.5 cm,并未观察到出血、囊变或坏死。

MR 依靠于 T1WI 同反相位图对于肝脏 PEComa 的脂肪成分检出比 CT 的敏感性更高,平扫时肿瘤一般呈稍长 T1 稍长 T2 信号,增强后其强化方式与 CT 类似。本组病例的肿瘤均加扫了弥散加权成像(DWI),在 DWI 上肿瘤表现与肝癌相似,均为高信号,其诊断价值尚有待进一步研究。

### 3.4 肝脏 PEComa 的鉴别诊断

本组病例中9例含明显脂肪成分或血管结构

的 PEComa 术前诊断脂肪瘤2例、脂肪肉瘤1例,误诊率33.3%;4例未见明显脂肪成分或血管结构的病灶第一诊断均误诊为肝癌,误诊率100%。

含明显脂肪成分的肝脏 PEComa 需与脂肪瘤、脂肪肉瘤、脂肪变性的肝癌等鉴别。未见脂肪成分的肝脏 PEComa 影像学特征无明显特异性,术前诊断较难,需要鉴别的有肝癌、局灶性结节增生、肝血管瘤、肝腺瘤等。

肝脏 PEComa 鉴别诊断的肿瘤中,影像学呈典型的特征性表现时,鉴别诊断并不难;而如若为不典型表现,鉴别诊断确实存在困难,则需依靠病理活检及免疫组化分析。据文献报道 PET-CT 对于鉴别诊断的意义并不大,肝脏 PEComa 的 FDG 摄取可以表现为多样性,如果病灶内出血或存在炎症反应,其 FDG 可以表现为高摄取,这与肝癌表现类似<sup>[9]</sup>。

### [参考文献]

- [1] Bonetti F, Pea M, Martignoni G, et al. Cellular heterogeneity in lymphangiomyomatosis of the lung[J]. Hum Pathol, 1991, 22(7): 727-728
- [2] 王坚, 朱雄增. 软组织肿瘤病理学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2008: 365
- [3] 张淑红, 黄受方, 陆鸣, 等. 血管周上皮样细胞肿瘤的临床病理学观察[J]. 临床和实验医学杂志, 2011, 10(15): 1149-1152
- [4] 丘明链, 刘景丰, 曾金华, 等. 罕见的肝血管周上皮样细胞瘤[J]. 中华肝胆外科杂志, 2008, 14(1): 1841
- [5] 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(12): 1558-1575
- [6] 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
- [7] Dumortier J, Guillaud O, Walter T, et al. Liver transplantation for multiple angiomyolipomas complicating tuberous sclerosis complex[J]. Gastroenterol Clin Biol, 2010, 34(8): 494-498
- [8] Nonomura A, Mizukami Y, Kadoya M. Angiomyolipoma of the liver: a collective review[J]. J Gastroenterol, 1994, 29: 95-105
- [9] Takanami K, Kaneta T, Hitachi S, et al. F-18 FDG PET/CT findings in two patients with hepatic angiomyolipoma with and without intratumoral hemorrhage[J]. Clin Nucl Med, 2010, 35(1): 18-21

[收稿日期] 2014-03-29