

CT and MRI manifestations of hepatic epithelioid angiomyolipomas

SONG Xia, XU Shunliang, XIAO Wenbo*

(Department of Radiology, the First Affiliated Hospital, Zhejiang University, Hangzhou 310003, China)

[Abstract] **Objective** To evaluate CT and MR manifestations of the hepatic epithelioid angiomyolipomas (EAML). **Methods** Retrospective analysis of 15 cases with EAML, which was confirmed by surgical pathology, was performed. Patients underwent CT (n=10), CTA (n=2), MRI (n=7), MRA (n=1), and the results were compared with surgical pathology. **Results** All 14 cases with intrahepatic single lesions, 1 case with multiple lesions. Ten cases of plain CT displayed low density. Seven cases of MR showed T1WI low signal, T2WI high signal; 1 case showed high signal in T1WI and T2WI and low signal in fat suppression sequence; 3 cases were of lower signal in reverse phase T1WI than that in phase T1WI; 4 cases with circular pseudocapsule showed high signal in T2WI. CT and MRI manifested with "center strengthen blood vessels" were 7, 3 cases; the case showed with "fast in slow out", "continuing delay to strengthen", "fast into fast out" in CT and MRI were 6, 2, 2 and 1, 6, 0, respectively. Two cases of CTA and 1 case of MRA showed tumors' blood were supplied by arterial, and into the inferior vena cava from hepatic vein or hepatic vein branches. **Conclusion** Liver EAML have certain characteristic imaging findings, which is helpful to prompt the diagnosis.

[Key words] Liver; Angiomyolipoma, epithelioid; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging
DOI:10.13929/j.1003-3289.2016.01.023

肝脏上皮样血管平滑肌脂肪瘤 CT 和 MRI 表现

宋 侠,许顺良,肖文波*

(浙江大学附属第一医院放射科,浙江 杭州 310003)

[摘要] **目的** 探讨肝脏上皮样血管平滑肌脂肪瘤(EAML)的 CT、MRI 表现。**方法** 对 15 例经病理证实的肝脏 EAML 患者的 CT(n=10)、CTA(n=2)、MRI(n=7)、MRA(n=1)资料进行回顾性分析,并与手术病理结果对照分析。**结果** 肝内单发病灶 14 例,多发 1 例。10 例 CT 检查平扫均呈低密度。7 例 MR 平扫 T1WI 呈低信号,T2WI 呈高信号;1 例病灶内 T1WI、T2WI 呈高信号,脂肪抑制为低信号,3 例反相位 T1WI 肿瘤内信号较同相位降低;T2WI 呈环形高信号假包膜 4 例。CT、MRI 表现为“中心明显强化血管征”的患者为 7、3 例,表现为“快进慢出”、“延迟强化”、“快进快出”的患者数分别为 6、2、2 例,1、6、0 例。2 例 CTA、1 例 MRA 均表现为动脉供血、肝静脉或肝静脉分支引流入下腔静脉。**结论** 肝脏 EAML 影像学表现具有一定的特征性,了解其特征性的表现有助于提示诊断。

[关键词] 肝脏;血管平滑肌脂肪瘤,上皮样;体层摄影术,X 线计算机;磁共振成像

[中图分类号] R735.7; R445 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1003-3289(2016)01-0087-04

上皮样血管平滑肌脂肪瘤(epithelioid angiomyolipoma, EAML)为血管平滑肌脂肪瘤(angiomyoli-

poma, AML)的一种少见类型,少数可发生术后复发或远处转移等恶性生物学行为。EAML 多见于肾脏,发生在肝脏的极为罕见。EAML 含脂肪成分较少,甚至不含脂肪成分,因此特征性影像学表现较少。肝 EAML 的 CT 或 MR 增强扫描可表现为“快进快出”、“快进慢出”^[1]或“延迟强化”等,与肝细胞肝癌、局灶性结节增生、肝腺瘤等鉴别诊断存在一定困难。本文回

[第一作者] 宋侠(1985—),女,山东临沂人,在读硕士。研究方向:影像诊断。E-mail: 26913821@qq.com

[通信作者] 肖文波,浙江大学附属第一医院放射科,310003。E-mail: xiaowb.111@163.com

[收稿日期] 2015-06-15 **[修回日期]** 2015-11-23

顾性分析经手术病理证实的 15 例肝 EAML 患者的影像学表现,旨在加深对其认识,提高术前诊断准确率。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集 2009 年 5 月—2014 年 3 月本院经病理证实为肝脏 AML 患者 35 例,其中 EAML 15 例,男 2 例,女 13 例,年龄 27~64 岁,中位年龄 43.5 岁。13 例患者因体检超声发现肝内病灶;1 例为上腹痛,1 例为乏力纳差就诊。所有患者均无肝硬化背景,实验室检查甲胎蛋白(α -fetoprotein, AFP)及肿瘤其他各项指标均为阴性。

15 例患者中,7 例接受 CT 平扫+增强扫描;5 例接受 MR 平扫+增强扫描;1 例接受 CT 平扫+增强+CTA 检查;1 例接受 CT、MR 平扫+增强+CTA 检查;1 例接受 CT、MR 平扫+增强及 MRA 检查。

1.2 仪器与方法 CT 检查:采用 Philips iCT 扫描仪,管电压 120 kV,管电流 300 mA,层厚 1 mm,螺距 0.99,重建层厚 5 mm,层间距 5 mm。普通 CT 采用对比剂碘佛醇(300 mgI/ml)80~100 ml,采用高压注射器经肘静脉注射,流率 4.0 ml/s,注射对比剂后 25~30 s、60~70 s、90~100 s 分别行动脉期、门静脉期、平衡期扫描。CTA 检查:采用对比剂碘佛醇(300 mgI/ml)140 ml,流速 5.0 ml/s。

MR 检查:采用 GE Signa HD 3.0T 超导双梯度全身 MR 扫描仪,8 通道相控阵体部表面线圈,检查前行呼吸训练。常规平扫采用 TSE 序列获取 T1WI(TR 420 ms,TE 20 ms)、T2WI(TR 4200 ms,TE 120 ms)、T1W 脂肪抑制(TR 5.7 ms,TE 2.6 ms)轴位图像及正反相位 T1W 扰相梯度回波轴位图像。经肘静脉注射对比剂 Gd-DTPA,剂量 0.1 mmol/kg 体质量,流率

2~3 ml/s。注射对比剂后 25~30 s、60~65 s、90~100 s 分别行动脉期、门静脉期、平衡期扫描。

1.3 图像处理 CT 检查图像处理采用 Extended brilliance TM Workspace Release 2.0 工作站。MRI 图像后处理采用 AW 4.2 工作站;观察肿瘤的供血血管和引流血管。

2 结果

15 例患者,14 例为肝脏单发病灶,右肝 11 个,左肝 3 个,病灶大小 1.8~7.3 cm,平均(4.42±2.12)cm。1 例为肝内多发病灶,较大一枚直径约 10.3 cm,同时伴腹腔、后腹膜多发含有脂肪成分的肿瘤(图 1)。

2.1 CT 表现 10 例患者行 CT 平扫及三期动态增强扫描。平扫:病灶呈低密度,3 例肿瘤内含脂肪成分(图 2A),CT 值为 -36~22 HU。动态增强扫描:10 例均表现为动脉期明显强化;其中 2 例平衡期呈低增强,呈“快进快出”的强化方式;2 例门静脉期及平衡期持续强化,呈“延迟强化”;6 例呈“快进慢出”的强化方式,表现为动脉期明显强化,门静脉期持续强化,平衡期低于周围肝实质。5 例病灶有“假包膜”征象,表现为动脉期病灶边缘明显强化的环形高密度影(图 2A、3A),门静脉期和平衡期对比剂廓清与周围肝实质相仿(图 2B)。7 例可见“中心强化血管征”,表现为增强后病灶中出现粗管径的高密度血管影(图 1、2A、3A)。

2.2 MR 表现 7 例接受 MR 平扫及三期动态增强扫描。平扫:T1WI 呈低信号,T2WI 呈高信号。1 例 T1WI、T2WI 肿块内见高信号,频率脂肪抑制 T1WI 呈低信号,显示为脂肪成分;另 3 例虽 T1WI、T2WI 及频率脂肪抑制 T1WI 均未出现符合脂肪成分的信号灶,但反相位 T1WI 上肿瘤内信号较同相位降低



图 1 患者男,37 岁,肝脏、后腹膜、右肾多发 EAML 肝内、腹腔内多发肿块,部分病灶中央大片状坏死。MRA 重建可见病灶内条形完整的中心血管(长箭)回流入肝静脉(短箭) 图 2 患者女,53 岁,肝脏 EAML A. 病灶内含大量脂肪密度(短箭)影,病灶增强动脉期明显强化,边缘可见明显强化较厚“假包膜”(长箭);病灶内可见多发“中心强化血管征”;B. 病灶边缘“假包膜”于平衡期强化减退,病灶内实质成分呈持续强化

(图 3B,3C)。

动态增强扫描:1 例呈“快进慢出”;6 例呈“延迟强化”。3 例见“中心强化血管征”,T2WI 呈条形、斑点状更高信号,增强呈血管样强化。4 例有假包膜,平扫 T2WI 表现为病灶边缘呈环形高信号;增强扫描假包膜强化方式同 CT 所见,动脉期较肿瘤实质强化明显。

2 例 CTA 检查患者图像经血管重建,均显示肿瘤由肝动脉供血,由肝静脉引流入下腔静脉(图 1)。1 例 MRA 检查患者图像经血管重建,显示肿瘤由肝动脉供血,由肝静脉分支引流入下腔静脉。

2.3 病理表现 病灶界限清楚,切面灰黄或灰红,质软脆弱,1 例多发病灶内有坏死、出血、囊变。周围肝组织均无明显肝硬化征象。镜下所见:肿瘤细胞呈梭形或上皮样,胞浆嗜酸,呈弥漫片状排列,间质富含血管,其中 7 例含脂肪,脂肪含量不等,3 例仅见散在数个脂肪细胞。9 例病灶边缘清晰,其间夹杂周围肝脏组织、散在大量血管、炎细胞(图 3D)。免疫组化:8 例 SMA(+),4 例 Melanoma(+),11 例 HMB45(+)

3 讨论

肝脏 EAML 是肝脏 AML 的罕见亚型,属于血管周上皮样细胞(perivascular epithelioid cell, PEC)家族,与肝、肾 AML,肺淋巴管肌瘤病统称为血 PEC 肿瘤。其共同特点是肿瘤细胞表达黑色素瘤特异性标记物^[2]如 HMB45、Vim 等。EAML 具有潜在恶性生物学行为^[3],本组 1 例多发,术后 1 年随访发现肺内转移。该病男女均可发生,青年女性多见,男女比例约 1:5^[2],本组病例男女比例 2:13,与既往报道^[2]基本吻合。EAML 一般无特征性临床表现,多为体检发现。当肿瘤较大时可因肿瘤牵拉肝包膜引起腹痛或发现腹部包块或肿瘤破裂等并发症而就诊^[4],本组仅 1 例表现为上腹痛。EAML 与肝硬化、肝炎、肿瘤家族史无特异相关性;AFP 等肿瘤指标阴性^[5]。有报道^[6]少数 EAML 与结节硬化有关。本组患者亦均无肝硬化背景,实验室检查 AFP 及肿瘤其他各项指标均未升高,临床无恶性肿瘤指标提示。

EAML 由不同比例的血管、平滑肌和上皮成分构

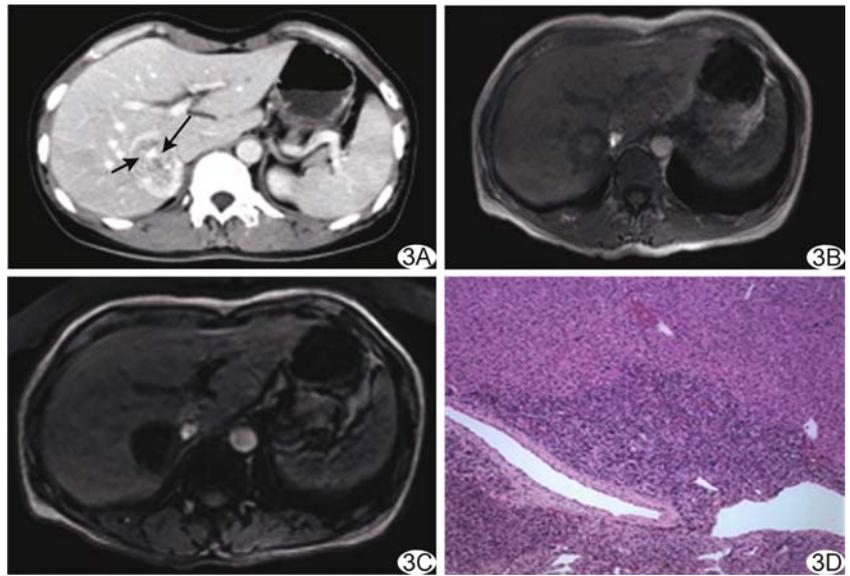


图 3 患者女,43 岁,肝脏 EAML A. CT 动脉期增强,肝右叶病灶中央可见条形、斑点状“中心强化血管征”(长箭),边缘见不规则厚壁“假包膜”(短箭),未见脂肪密度;B、C. MR 检查,反相位序列(B)肿块信号低于正相位序列(C);D. 光镜下肿瘤由上皮样细胞、脂肪、血管构成,肿瘤的边缘含有大量的厚壁畸形血管、炎细胞(HE, ×100)

成,各成分在肿瘤内的分布不均匀。部分肿瘤可见少量脂肪成分,甚至无脂肪成分^[7]。超声检查可为高回声、低回声甚至混杂回声,无特征性改变。但因 EAML 不同程度含有上皮样细胞和明显的异常血管,肿瘤 CT 或 MR 强化方式多样。本组病例呈“快进快出”或“快进慢出”表现,甚至延迟强化,主要因 EAML 的肿瘤血管成分及含量不同^[8]。近来有研究^[1,5,8]阐述了动态对比增强 CT 和 MR 扫描病灶早期强化和门静脉期持续强化、延迟强化对 EAML 的诊断意义,发现 EAML 增强方式有多种,因部分肿瘤内存在大量厚壁畸形血管和血窦,对比剂退出血管外间隙所需时间较长,故动脉期肿瘤呈明显不均匀强化、门静脉期持续强化或延迟强化为其特点^[1]。本组 13 例(13/15, 86.67%)符合上述表现。

肿瘤血管情况决定了肿瘤的强化方式,但 EAML 为畸形血管,可为完整的畸形静脉样血管,因此在 CT 和 MR 增强扫描中肿瘤内可出现“中心强化血管征”,是 EAML 另一特征性征象^[9]。本组 CT 和 MR 增强扫描中见 10 例表现为“中心强化血管征”,术后病理证实多为畸形的厚壁血管,该征象易与其他肿瘤尤其肝癌的动脉供血血管相混淆,需经连续层面观察才可确认。MRA 和 CTA 的 MIP 重建图像可清晰显示“中心强化血管”在肿瘤内或边缘的走行,虽然粗细不均,但管壁完整呈长条状。这些畸形血管由肝静脉分支构

成或直接回流向肝静脉并最终汇入下腔静脉。“中心强化血管征”可能对肿瘤的鉴别诊断有重要意义^[10]。本组 3 例行 MRA 或 CTA 检查的 MIP 重建图像也清晰地显示了上述肿瘤血管状况,但本组病例较少,该征象对 EAML 诊断的重要性尚有待进一步观察。

以往认为 CT 或 MR 检查中发现肿瘤内脂肪成分是术前正确诊断 EAML 的主要依据。有报道^[11] EAML 脂肪细胞含量差异大(5%~95%),但近来有报道^[12]称 EAML 有或无脂肪细胞。本组 15 例患者,可明确肿瘤中含有成熟脂肪成分 4 例,结合患者无肝硬化病史及实验室检查均正常可明确诊断。本组尚有 4 例患者常规 CT 扫描及 MR T1W、T2W 序列、频率脂肪抑制 T1WI 检查中未发现成熟脂肪成分,采用正反相位 T1WI 扰相梯度回波技术观察到肿瘤内少许脂肪成分。MRI 正反相位 T1WI 扰相梯度回波技术虽然广泛应用于脂肪肝,但在诊断 AML 方面仅有少量报道^[9]。当脂肪成分极少或少量脂肪与其他组织成分混合时,采用此技术来显示脂肪信号的存在仍有限。本组术后病理证实 3 例病灶只含极少量的散在脂肪细胞,但术前 MR 各序列检查中亦未发现脂肪成分存在,此时在影像学上与其他肿瘤鉴别诊断较为困难,尤其增强扫描后期出现密度/信号低于周围肝组织,又可见假包膜表现时,与肝细胞肝癌的鉴别诊断尤为困难。

有报道^[8-9]认为 EAML 无真包膜,CT 或 MR 增强扫描表现为渐进性延迟强化,在平衡期显示更为清晰的包膜样结构^[8-9],即“假包膜”,术后病理证实为周围受压肝组织含有血管和纤维化成分。但 Cai 等^[5]报道 EAML 的假包膜表现为“周边减退强化边缘”,即由于肿瘤边缘含有大量的肿瘤血管,在动脉期明显强化,于平衡期对比剂廓清。本组 9 例出现“假包膜”征象,均表现为动脉期明显强化,病灶清晰,门静脉、延迟期对比剂退出,与周围肝实质强化程度相仿。但其中 4 例假包膜在 MR T2WI 呈高信号,术后病理证实与肿瘤边缘含有较多的肿瘤血管、炎细胞有关,与 Cai 等^[5]报道基本吻合。EAML 的“假包膜”征象有助于与肝细胞癌平衡期强化的“假包膜”相鉴别;典型的肝局灶性结节增生无“假包膜”,延迟强化可见中央纤维瘢痕的强化,易与本病相鉴别^[12-13];肝腺瘤多发生于年轻女性,但有长期服用避孕药史,在影像学上常可检出肿瘤内出血灶。

综上所述,肝脏 EAML 为潜在恶性生物学的罕见肿瘤。影像学多表现为含少量或不合脂肪成分,MR

检查 T1WI 扰相梯度回波技术有助于检出少量脂肪;动脉期明显强化,“快进慢出”、“延迟强化”为其特征性表现;如有较厚“假包膜”,MR T2WI 表现为高信号、动脉期明显强化、平衡期有廓清时可与 HCC 相鉴别;MRA 或 CTA 的 MIP 重建图像有助于显示“中心强化血管征”。

[参考文献]

- [1] 吴增杰,华辉,陈静静,等.肝脏上皮样血管平滑肌脂肪瘤的 CT 表现.中国医学影像技术,2013,29(1):84-87.
- [2] Yamasaki S, Tanaka S, Fujii H, et al. Monotypic epithelioid angiomyolipoma of the liver. *Histopathology*, 2000, 36(5):451.
- [3] Xie L, Jessurun J, Manivel C, et al. Hepatic epithelioid angiomyolipoma with trabecular growth pattern: A mimic of hepatocellular carcinoma on fine needle aspiration cytology. *Diagn Cytopathol*, 2012, 40(7):639-650.
- [4] Alatassi H, Sahoo S. Epithelioid angiomyolipoma of the liver with striking giant cell component: Fine-needle aspiration biopsy findings of a rare neoplasm. *Diagn Cytopathol*, 2009, 37(3):192-194.
- [5] Cai PQ, Wu YP, Xie CM, et al. Hepatic angiomyolipoma: CT and MRI imaging findings with clinical-pathologic comparison. *Abdomen Imaging*, 2013, 38(3):482-489.
- [6] Aydin H, Magi-Galluzzi C, Lane BR, et al. Renal angiomyolipoma clinicopathologic study of 194 cases with emphasis on the epithelioid histology and tuberous sclerosis association. *Am J Surg Pathol*, 2009, 33(2):289-297.
- [7] 孟宇宏,裴斐,路平,等.肾脏上皮样血管平滑肌脂肪瘤的病理观察.中华病理学杂志,2007,36(1):19-23.
- [8] Ji JS, Lu CY, Wang ZF, et al. Epithelioid angiomyolipoma of the liver: CT and MRI features. *Abdom Imaging*, 2013, 38(2):309-314.
- [9] Zhao Y, Ouyang H, Wang X, et al. MRI manifestations of liver epithelioid and nonepithelioid angiomyolipoma. *J Magn Reson Imagin*, 2014, 39(6):1502-1508.
- [10] 彭陵,吴正参,王中秋.肝脏血管平滑肌脂肪瘤 1 例.中国医学影像技术,2010,26(4):763.
- [11] Wang YJ, Wang YC, Chien CC, et al. Diagnosis of hepatic angiomyolipoma using CT: Report of three cases and review of the literature. *Clin Radiol*, 2009, 64(3):329-334.
- [12] Alatassi H, Sahoo S. Epithelioid angiomyolipoma of the liver with striking giant cell component: Fine-needle aspiration biopsy findings of a rare neoplasm. *Diagn Cytopathol*, 2009, 37(3):192-194.
- [13] Dai CL, Xue LP, Li YM. Multi-slice computed tomography manifestations of hepatic epithelioid angiomyolipoma. *World J Gastroenterol*, 2014, 20(12):3364-3368.