

- [17] Hecher K, Bilardo CM, Stigter RH, et al. Monitoring of fetuses with intrauterine growth restriction: A longitudinal study. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2001,18(6):564-570.
- [18] Cruz-Martinez R, Figueras F, Benavides-Serralde A, et al.

Sequence of changes in myocardial performance index in relation to aortic isthmus and ductus venosus Doppler in fetuses with early-onset intrauterine growth restriction. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2011,38(2):179-184.

Hepatic malignant perivascular epithelioid cell tumor in child: Case report

儿童肝脏恶性血管周上皮样细胞瘤 1 例

王亚男,陈晓曦,钱 堃,曾 珍,王星宇,张体江

(遵义医学院附属医院影像科,贵州 遵义 563003)

[Key words] Perivascular epithelioid cell tumor; Neoplasms; Tomography, X-ray computed

[关键词] 血管周上皮样细胞瘤;肿瘤;体层摄影术,X线计算机

DOI:10.13929/j.1003-3289.201801052

[中图分类号] R735.7; R814.42 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2018)11-1671-01

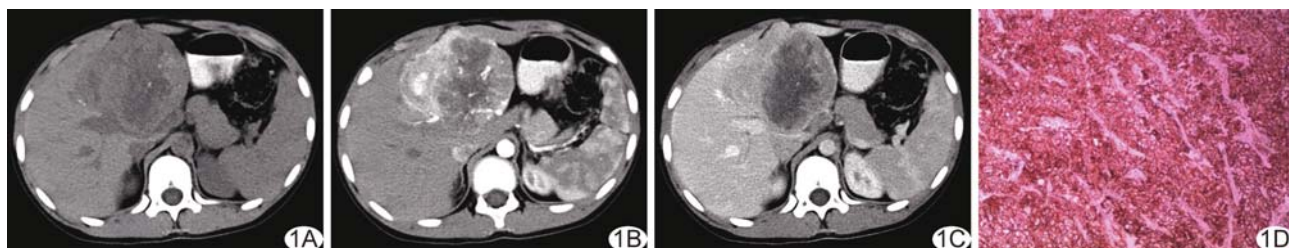


图1 肝脏恶性血管周上皮样细胞瘤 A. CT平扫见肝左叶类圆形混杂密度团块,内见少量点状高密度影; B. CT增强扫描动脉期明显强化,肿块内见多支纤细的血管影; C. CT增强扫描静脉期肿块强化减弱; D. 病理图(HE, ×100)

患儿男,12岁,因“发现上腹部包块5个月”就诊。查体:上腹部触及包块,质地硬,与周围组织界限欠清,局部无压痛。实验室检查:铁蛋白稍增高($343.2 \mu\text{g/L}$),AFP(-)。CT检查:平扫见肝左叶约 $90 \text{ mm} \times 93 \text{ mm} \times 72 \text{ mm}$ 混杂密度团块,内见点状钙化(图1A);增强扫描示肿块呈不均匀强化,动脉期可见多发强化血管影(图1B),静脉期强化减弱(图1C)。CT提示:肝脏恶性肿瘤,肝母细胞瘤或肉瘤可能性大。行肝脏肿块切除+胆囊切除+肝脏活检术,术中见质地较软的肿块横跨于肝左、右叶及肝门部,部分在肝外,表面覆盖假性包膜,血供丰富,通过多支血管与肝脏相连接。免疫组化:Melanpma(HMB45)(+),Ki-67(2%+),平滑肌肌动蛋白(血管+),CD56(+).术后病理诊断(图1D):肝脏恶性血管周上皮样细胞瘤(perivascular epithelioid cell tumor, PEComa)。

讨论 PEComa是一种罕见的、起源于间叶组织的肿瘤,好发于肾脏、子宫,多见于成年女性,多通过体检发现或因肿瘤过大出现压迫症状而就诊。大部分肝脏PEComa的生物学行为表现为良性,表现为恶性者罕见;本例为儿童恶性肝脏PEComa,更为罕见。病理学上PEComa由单形性血管周上皮样细胞构成,包括平滑肌、血管及脂肪3种成分,也可以其中一种成分为主;免疫组化示肌细胞(平滑肌肌动蛋白、肌特异性肌动蛋白)和黑色素生成标志物(melanA)阳性对诊断最具意义。肝脏PEComa的CT表现为类圆形低或稍低密度肿块,内含多种成分时如脂肪、出血等可表现密度不均,罕见钙化,本例肿块内见点状钙化;增强CT肿块可见“快进快出”或“渐进性”强化,典型者肿块内或边缘见粗大强化血管影。本例为儿童,且肿块内未见脂肪成分,主要需与肝母细胞瘤相鉴别,后者肿块较大,恶性程度高,可通过血液和淋巴途径广泛转移,且AFP水平多升高。本病明确诊断需依靠病理学检查。

[第一作者] 王亚男(1983—),女,甘肃白银人,硕士,主治医师。

E-mail: 154629202@qq.com

[收稿日期] 2018-01-08 [修回日期] 2018-07-21