DOI:10.16016/j.1000-5404.2002.02.048
第24卷第2期 第三军医大学学报 Vol. 24, No. 2
220 2002年2月 ACTA ACADEMIAE MEDICINAE MILITARIS TERTIAE Feb. 2002

论著

文章编号:1000-5404(2002)02-0220-03

肝脏血管平滑肌脂肪瘤的影像诊断和治疗

游 箭[1],徐 伟[2],陆 明[1],杨 立[3] ([1]第三军医大学附属西南医院放射科,重庆 400038;[2]重庆市涪陵区中心医院放射科,重庆 408000;[3]解放军总医院放射科,北京 100850)

提 要:目的 探讨肝脏血管平滑肌脂肪瘤(HAML)的影像诊断、鉴别诊断、外科及介入治疗。方法 分析8例HAML的临床、影像学表现和治疗方法。结果 本组有以下影像表现:①超声为边界清楚的强回声肿块;②CT、MRI为有明确脂肪密度或信号的肿块,明显强化;③DSA为血供丰富,早期肝静脉引流,染色明显。治疗结果:5例手术切除,随访6~113个月未见肿瘤复发。1例介入治疗,随访42个月病灶缩小。2例随访10个月,肝脏病灶无变化。结论 HAML的影像学表现有一定特征性,HAML应首选外科治疗,选择动脉栓塞是治疗HAML合并结节硬化的有效方法。

关键词:肝脏血管平滑肌脂肪瘤;超声;CT;MRI;血管造影;栓塞。
中图法分类号:R732.204;R735.704 文献标识码:A

Imaging diagnosis and therapy for hepatic angiomyolipoma

YOU Jian, XU Wei, LU Ming, YANG Li (Department of Radiology, Southwest Hospital, Third Military Medical University, Chongqing 40038, China)

Abstract: objective To evaluate imaging diagnosis, differential diagnosis, and surgery and interventional therapy of hepatic angiomyolipoma (HAML). Methods Clinical and imaging appearances and therapy of 8 cases HAML were retrospectively analyzed. Results The imaging features: ①a hyperechoic mass with a sharp margin ultrasonography; ② a well defined, fat density or intensive mass on computerized tomograph(CT) and magnetic resonance imaging(MRI), a marked enhanced mass after intravenous contrast medium; ③ a hypervascular mass, early drainage of hepatic vein and tumor stain on angiography. Result of therapy: five cases whose tumors resected were well during the following 6 to 113 months; a tumor treated with interventional therapy diminished after 42 months; the other two tumors had no change within a follow-up period of 10 months. Conclusion The imaging appearances of HAML are relatively characteristic. Surgery was the choice of treating HAML and superselective arterial embolization was effective to HAML complicated with tuberous sclerosis.

Key words: hepatic angiomyolipoma; ultrasonograph; computerized tomograph(CT); magnetic resonance imaging(MRI); angiography; embolization

我们3家医院近9年来共收治肝脏血管平滑肌脂肪瘤(Hepatic angiomyolipoma, HAML)8例,本病罕见,术前诊断较困难,本研究描述HAML的临床表现和影像学表现,探讨其影像诊断和治疗。

1 材料与方法

1.1 临床资料

本组8例中女性6例,男性2例,年龄14~50岁,平均37岁。2例有右上腹隐痛,1例上腹肿块。6例为体检B超检查发现肝占位。查体:1例扪及左上腹肿块,大小为15 cm×12 cm,质中,有囊性感,边界欠清,有压痛;1例发育迟缓,有面部皮脂腺瘤(鼻两侧多发性红棕色小疣状物)。1例院外诊断为肝恶性肿瘤,行经导管动脉栓塞术(Transcatheter arterial embolization, TAE)。病程为25~150 d,平均为68.3 d。既往无乙型肝炎病史,乙型肝炎血清学检查阴性。肝功能、甲胎蛋白、血、尿常规均正常。

1.2 影像学检查

B超检查8例,使用Acuson-128型彩超仪。CT检查8例(其中2例行增强扫描),使用西门子Somatom plus4、Somatom ART型扫描仪和飞利浦SR-7000型扫描仪。MRI检查4例,使用西门子Magnetom Open型0.2T MRI仪和GE Horizon 1.5T MRI仪。DSA检查1例,使用GE血管造影机(Advance LCV)。

1.3 手术及介入治疗

本组5例采用手术治疗,将肿瘤完整切除。1例采用介入治疗,第1次超选至右肝后上供瘤动脉注入碘化油7 ml与5-Fu 175 mg的混合乳剂,明胶海绵颗粒(0.1 cm×0.1 cm)15粒,左肾上极供瘤动脉注入无水乙醇与碘化油3∶1混合液5 ml,18个月后第2次超选至右肝前下供瘤动脉注入碘化油6 ml与平阳霉素6 mg、5-Fu 100 mg的混合乳剂,左、右肾上极供瘤动脉注入无水乙醇与碘化油3∶1混合液3.5 ml和5.5 ml进行栓塞治疗。另2例肝脏病灶未行处理。

2 结果

2.1 影像学表现

2.1.1 超声表现 单发6例,肝左叶3例,肝右叶3例,最大为10 cm×15 cm×20 cm;多发2例,1例全肝散布,1例右肝两个肿块,最大为6.0 cm×5.5 cm。形态规整、边界清楚,为强回声肿块,7例回声均匀,1例回声不均匀,内部有液性暗区和分隔。7例诊断为肝脏良性占位性病变,1例院外诊断为肝恶性肿瘤。

2.1.2 CT表现 其位置和大小与超声相似,单发6例,多发2例,为分叶状,边界清楚的混合密度影,CT值多为-72~47 Hu,见图1,增强为中度或明显强化,低密度影不强化。2例诊断为脂肪瘤,2例诊断为肝囊腺瘤,3例诊断为HAML(其中1例合并肾AML和结节硬化),1例院外诊断为肝恶性肿瘤。

2.1.3 MRI表现 单发4例,肝左叶2例,病灶大小为5.2

作者简介:游 箭(1961-),男,重庆市人,硕士,副主任医师,副教授,主要从事影像诊断和介入放射学研究,发表论文10余篇。电话:(023)68754419

收稿日期:2001-05-28;修回日期:2001-07-24

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

cm× 5.0 cm, T_1WI 和 T_2WI 均为高信号, 信号欠均匀, 有分叶, 边界清楚。肝右叶 2 例, 大小为 1.8 cm× 2.3 cm 和 5.0 cm× 5.5 cm, T_1WI 呈稍高信号, 见图 2, T_2WI 呈为明显高信号, 信号欠均匀, 中央部分信号稍低, 边界锐利, 见图 3。诊断为良性肿瘤性病变(脂肪瘤、肝囊腺瘤、HAML、血管瘤)。

2.1.4　DSA 表现　　多发 1 例, 肝内散布大小不等的富血供肿瘤, 最大肿块大小为 6.0 cm× 5.7 cm, 供血动脉增粗, 动脉期见肝静脉引流, 实质期呈均匀的肿瘤染色, 见图 4。同时双肾亦有多发相同表现。诊断为 HAML 和肾 AML。

2.2　手术及病理结果

5 例手术者肿瘤均为单发, 病灶分别位于左肝和右肝。病灶大小为直径 5 cm ~ 10 cm 4 例, 10 cm 以上 1 例, 呈分叶状, 质软, 有完整包膜, 与周围组织分界清楚。病灶内有血凝块或新鲜出血。1 例还呈蜂窝状囊腔, 其间隔上部有鱼肉状团块。镜下见瘤组织由大小不等的血管、平滑肌和脂肪细胞构成, 病理诊断为 HAML。

2.3　随访情况

本组 5 例手术患者随访 6 ~ 113 个月无肿瘤复发和不适; 1 例经影像学检查和介入治疗证实的患者, 随访 42 个月, DSA 见部分病灶缩小, 肿瘤染色减轻; 另 2 例肝脏病灶未处理, 随访 10 个月, 病灶无变化。

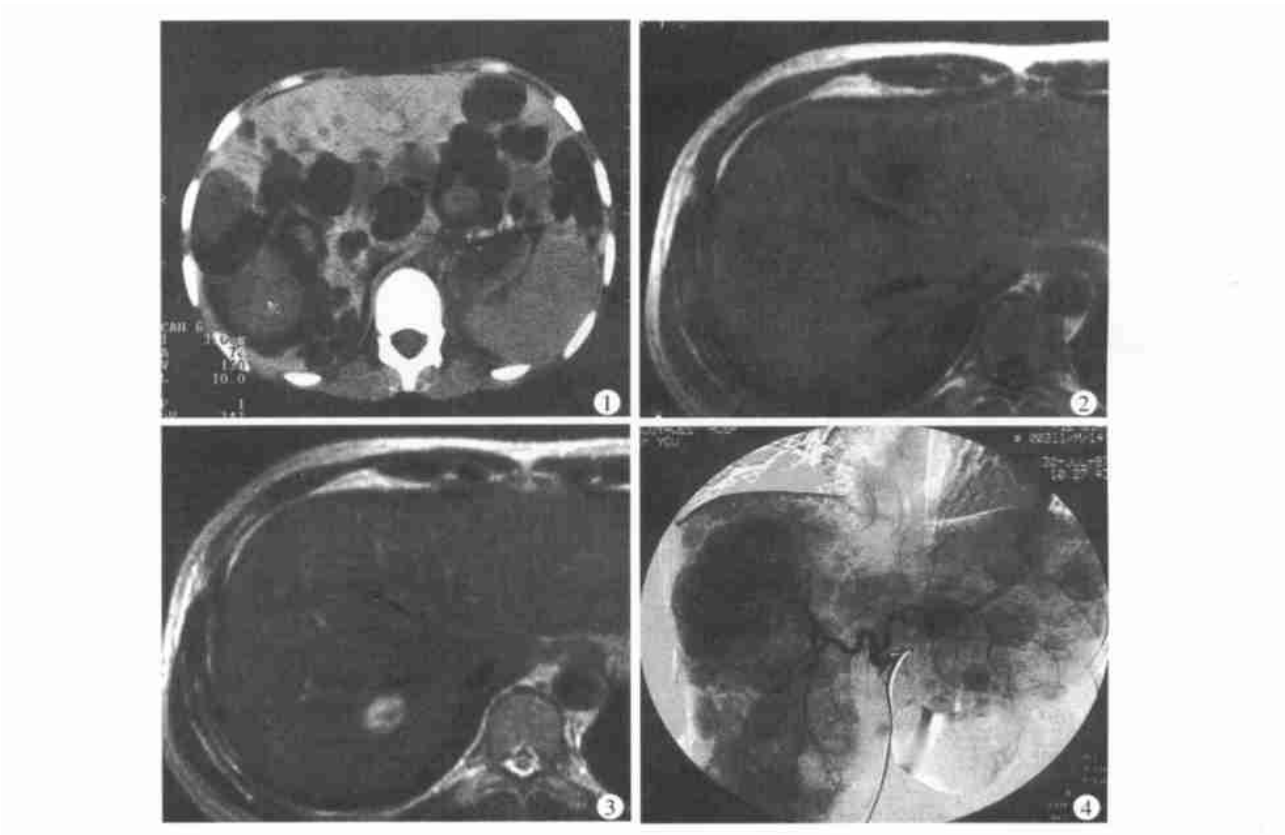


图 1　CT 见肝内散布多发的、边界清楚、含脂肪的混合密度影, CT 值多为— 72 ~ 47 Hu

Fig 1　CT demonstrated multiple, diffuse, mixed density tumors in the liver, they were well-defined and fat-contained

图 2　MRI 见肝右叶一个 1.8 cm× 2.3 cm 的肿瘤, T_1WI 呈稍高信号, 边界欠清

Fig 2　MRI demonstrated a tumor measuring 1.8 cm× 2.3 cm in the right lobe, it was not distinct and slightly high signal intensity in central part

图 3　同图 2 病例, 肿瘤在 T_2WI 呈明显高信号, 中央部分信号稍低, 边界清楚

Fig 3　The same case as Fig 2, MRI showed well-defined and obviously high signal intensity tumor on T_2WI, slightly low signal intensity in central part

图 4　同图 1 病例, 肝动脉造影见全肝散布富血供肿块, 均匀的肿瘤染色

Fig 4　The same case as Fig 1, angiography revealed diffuse and multiple hypervascular masses in the liver, they were homogenously stained

3　讨论

3.1　临床与病理诊断

HAML 是肝脏罕见的良性肿瘤, 1976 年由 Ishak 首先报道, 检索文献有近 100 例[1~3], 多为单发, 偶有多发和伴发肾 AML 和结节硬化。HAML 多见于青年女性, 60%有腹痛、上腹包块、肝肿大、腹部不适、黄疸和发热等, 40%无症状, 体检偶然发现。本组 8 例中 6 例为女性, 2 例有症状, 6 例体检发现。实验室检查均为阴性。以往诊断靠尸检, 随着影像技术的发展, 临床诊断正确率不断提高。超声引导下细针穿刺活检能提高 HAML 术前诊断, 对小 HAML 有价值[4]。

HAML 由成熟脂肪细胞、梭形平滑肌细胞和增生血管组成, 脂肪含量为 5%~90%, 病理上与肾 AML 不

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved.　http://www.cnki.net

能鉴别。Tsui[3] 根据 3 种组织成分的不同比例将 HMAL 分为混合型(脂肪 10%~70%)、脂肪型(脂肪≥70%)、平滑肌型(脂肪≤10%)和血管型 4 种类型,其中混合型最多见。可见病理成分的不同,尤其是脂肪含量的多少决定了其影像学表现的不同和多样性,这是 HAML 影像学成像和误诊的基础。本研究 2 例误诊为脂肪瘤,是因脂肪组织多,软组织成分被忽略所致。1 例误诊为肝囊腺瘤,是因病灶脂肪组织较少所致。同样另 1 例误诊为肝恶性肿瘤,与病灶脂肪组织较少有关。近年报道 HAML 中的梭形细胞与一种黑色素瘤的抗体 HMB-45 有阳性反应,但其他肝脏肿瘤包括原发性、转移性肝癌、胆管细胞癌、血管瘤、脂肪瘤及肝腺瘤等的 HMB-45 均呈阴性,说明 HMB-45 可能是 HAML 的特异性免疫组化标记物,对 HAML 的诊断有鉴别意义[5]。

3.2 影像学表现

3.2.1 超声表现 表现为强回声肿块,形态规整、边界清楚,回声不均或均匀。彩超显示动脉血流频谱,但流速较肝癌的流速慢,因此 HAML 多被认为是良性肿瘤。

3.2.2 CT 表现 CT 平扫表现为分叶状,边界清楚的含脂肪的混合密度影,CT 值为-30~60 Hu;增强表现为动脉期中度强化,门脉期或静脉期表现为等密度或低密度影。

3.2.3 MRI 表现 表现为不均匀的短 T_1 和长 T_2 信号,肿块内或周边有脂肪信号,应用脂肪抑制技术后短 T_1 变成长 T_1,此为含脂肪肿瘤的特性。增强扫描肿块强化。脂肪抑制技术和增强扫描还可发现相关并发症如出血[6]。

3.2.4 DSA 表现 表现为富血供肿瘤,供血动脉增粗,有肿瘤染色,其间夹杂无血管区,为肿瘤坏死或出血。本研究发现有早期肝静脉引流,为其特征之一,王茂强等[7] 报告 4 例显示肿瘤有早期肝静脉引流,认为可能与肿瘤内微小动静脉畸形有关。

3.2.5 HAML 合并结节硬化的影像学表现 HAML 合并结节硬化为多发病灶,头颅 CT 发现室管膜下钙化结节,常伴有多发性肾 AML,罕有文献报告,本研究发现 1 例,具有上述超声、CT、血管造影的共同表现。

3.3 诊断与鉴别诊断

3.3.1 诊断 正确诊断 HAML,要依据病史、临床表现,还应结合多种影像学检查,进行综合判断。我们认为 HAML 的诊断依据是:①女性,无乙型肝炎病史及长期口服避孕药史,肝功及甲胎蛋白正常。②B 超为边界清楚的强回声,CT、MRI 为有明确脂肪密度或信号的肿块,明显强化,DSA 为肿瘤血供丰富,早期肝静脉引流,肿块染色明显。③当不典型病灶(脂肪成分显示不明确、软组织不强化)或小病灶诊断困难时可在超声引导下对病灶进行穿刺活检,获取病理组织以帮助诊断。

HAML 合并结节硬化的诊断依据是当结节硬化病人肝脏多发病灶在超声、CT、MRI 上证实为含脂肪肿瘤,即可诊断 HAML。本研究发现 1 例,伴有室管膜下钙化结节和发育迟缓、有面部皮脂腺瘤样皮肤损害。

3.3.2 鉴别诊断 HAML 需与肝脏含脂肪组织的肿瘤鉴别,主要有:①脂肪瘤,罕见,有占位效应,但无异常血管。②肝局灶性脂肪侵润,常呈扇形或楔形,无占位表现,其内有正常血管穿过。③肝癌病灶内脂肪变性,分布弥散,界限不清,伴有液化坏死和血管侵犯。有肝硬化和甲胎蛋白升高。④髓源性脂肪瘤缺乏血供,血管造影呈乏血供或少血供。

另外 HAML 合并结节硬化需与肝海绵状血管瘤、肝转移瘤、肝脓肿鉴别,当 HAML 合并结节硬化超声、CT 表现的多发性病灶与肝海绵状血管瘤、肝转移瘤相似时,常因忽略合并结节硬化病史而误诊;当出现均匀低回声病灶,伴有发热,可误诊为肝脓肿。

3.4 治疗

HAML 应首选外科治疗,行肝切除可获得良好疗效,无术后复发的报告[8],无恶变和肝外转移的报告。介入治疗主要用于肿瘤破裂出血时动脉栓塞止血。对 HAML 合并结节硬化的病例,有肝脏病灶手术切除的报告,但未见介入治疗的报告。本研究采用超选择动脉栓塞治疗 1 例多发性 HAML、肾 AML 合并结节硬化,随访 42 个月,肝、肾病灶缩小。我们认为超选择动脉栓塞方法是治疗 HAML 合并结节硬化的有效方法,可控制病灶发展,缩小病灶,预防破裂出血。

参考文献:

[1] Peh W C G, Ngan H, Fan S T, *et al*. Case report: Variable imaging appearances of angiomyolipomas of liver[J]. Br J Radiol, 1995, 68(809): 540-544.

[2] Ahmadi T, Ital Y, Takahashi M, *et al*. Angiomyolipoma of the liver: Significance of CT and MR dynamic study[J]. Abdom Imaging, 1998, 23(5): 520-526.

[3] Tsui W M, Colombari R, Portmann B C, *et al*. Hepatic angiomyolipoma: a clinicopathologic study of 30 cases and delineation of unusual morphologic variants[J]. Am J Surg Pathol, 1999, 23(1): 34-48.

[4] Cha I, Cartwright D, Guis M, *et al*. Angiomyolipoma of the liver in fine-needle aspiration biopsies: its distinction from hepatocellular carcinoma[J]. Cancer, 1999, 87(1): 25-30.

[5] Kimura N, Watanabe M, Date F, *et al*. HMB-45 and tuberin in hamartomas associated with tuberous sclerosis[J]. Mod Pathol, 1997, 10(9): 952-959.

[6] Worawattanakul S, Semelka R C, Kelekis N L, *et al*. Hepatic angiomyolipoma with minimal fat content: MR demonstration[J]. Magn Reson Imaging, 1996, 14(6): 687-689.

[7] 王茂强, 李连贵, 张金山, 等. 肝血管平滑肌脂肪瘤的影像学表现[J]. 中华医学杂志, 1998, 78(8): 613-614.

[8] 崔 健, 周信达, 钦伦秀, 等. 肝血管平滑肌脂肪瘤的诊断和治疗[J]. 肝胆外科杂志, 1999, 7(6): 415-417.

(编辑 潘式文)

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net