

文章编号:1005-6947(2011)07-0696-04

· 肝肿瘤专题研究 ·

肝脏血管平滑肌脂肪瘤影像学及临床病理特征分析

李世兰, 钱建忠, 徐洪明

(东南大学附属江阴医院 病理科, 江苏 江阴 214400)

摘要: **目的** 分析肝脏血管平滑肌脂肪瘤(hepatic angiomyolipoma, HAML)的影像学、病理学特征以及治疗和预后特点。**方法** 回顾性分析2007—2009年5例HAML患者的临床病理资料。患者均行B超, CT或MRI检查, 以肝脏实质性病变入院行肿块及部分肝脏切除术。**结果** 影像学显示肿瘤形态规则、边界清楚。病理结果显示肿瘤均由不同比例的血管、平滑肌、脂肪组成, 免疫组化结果HMB45和SMA均阳性表达, 经常规病理及免疫组化确诊为HAML。术后6个月至1年随访未见复发及死亡。**结论** HAML为少见的肝脏肿瘤, 肿瘤生物学行为以良性为主, 由于其形态学表现多样, 容易误诊为恶性, 病理医师在诊断时应有HAML的概念, 避免误诊。[中国普通外科杂志, 2011, 20(7):696-699]

关键词: 肝肿瘤/病理学; 血管平滑肌脂肪瘤/诊断; 血管平滑肌脂肪瘤/病理学; 预后; 免疫组化

中图分类号: R 735.7 **文献标识码:** A

Analysis of the imaging and clinicopathological features of hepatic angiomyolipoma

LI Shilan, QIAN Jianzhong, XU Hongming
(Department of Pathology, the Affiliated Jiangyin Hospital of Medical College of Southeast University, Jiangyin, Jiangsu 214400, China)

Abstract: **Objective** To study the imaging and clinicopathological features, treatment, and prognosis of hepatic angiomyolipoma (HAML). **Methods** The clinicopathological data of 5 patients with HAML treated in our hospital from 2007 to 2009 were retrospectively analyzed. All patients underwent excision of hepatic mass or partial liver resection for hepatic parenchymal disease as suggested by B ultrasound, CT or MRI examination. **Results** The imageological examination showed that the masses exhibited regular shapes and clear margins. Microscopically, the tumors were composed of a mixture of blood vessels, smooth muscle and fat tissues in different proportions. Immunohistochemical staining showed that the tumors were positive for HMB45 and SMA. These tumors were finally confirmed to be HAML by routine pathological and immunohistochemical diagnosis. No recurrence or death occurred during the half to 1 year periods of postoperative follow-up. **Conclusions** HAML is a rare tumor of liver and its biological behavior is generally benign. HAML is likely to be misdiagnosed as malignant tumor due to the diverse morphological traits. Pathologists must be aware of the histological findings of HAML to avoid misdiagnosis in their pathological evaluation. [Chinese Journal of General Surgery, 2011, 20(7):696-699]

Key words: Liver Neoplasms; Angiomyolipoma/diag; Angiomyolipoma/pathol; Prognosis; Immunohistochemistry

CLC number: R 735.7 **Document code:** A

肝脏血管平滑肌脂肪瘤(HAML)为一种少见的肝脏间质性肿瘤,由不同比例的血管、平滑肌和脂肪构成。Ishak等1976年首次报道本病。由于其发病率低,且形态变异多样化,容易造成影像学及病理医师误诊为恶性肿瘤。本文回顾性分析2007—2009年我科诊断的5例HAML患者临床病理及影像学资料,患者均经手术切除,且术后病理确诊为HAML。

1 临床资料

1.1 一般情况

男性1例,女性4例;年龄28~54(平均42)岁。5例均无明显症状,因体检发现肝脏肿块入院。

1.2 辅助检查及术前诊断

1.2.1 实验室检查 患者入院后行血常规及血液AFP检测,均未见明显异常。

1.2.2 影像学检查 B超:肝脏占位性病变,良性增生性病变可能2例;肝脏占位性病变,考虑肝癌2例;肝脏占位性病变,良性纤维性肿瘤可能1例。CT:肝脏软组织占位性病变,考虑肝脏良性占位性病变3例;肝脏占位性病变,考虑肝癌2例。

1.2.3 术前诊断 肝脏实质性病变,肝癌待排。

1.3 治疗

5例均行手术治疗,行肿块及部分肝组织切除术,术中见肿块均位于肝右叶,与周围肝组织边界清楚,无完整包膜,肿块大小分别为2.3 cm, 2.3 cm×1.2 cm×1 cm, 3 cm×2 cm×1.6 cm, 5.5 cm, 及8.5 cm×7 cm×4 cm。

2 结果

2.1 手术结果

患者术后病情平稳,出院。5例均有完整的随访记录,其中4例随访时间为6个月,1例上皮样型HAML患者术后半年及1年复查,均未见复发。

2.2 病理检查结果

2.2.1 大体 肿块切面呈实性,切面灰红暗红色相间1例,灰白淡红色2例,多彩状1例,暗红色1例,均未见明确坏死。镜下:肿块均由不同比例的奇异血管、脂肪、平滑肌组成,血管主要为杂乱无章的血管腔隙,很少为厚壁血管(图1),无核分裂象,其中1例细胞呈上皮样(图2),周围肝组织分化良好。

2.2.2 免疫组化 肌组织HMB45及SMA弥漫阳性(图3-4),血管组织组织CD34阳性(图5)。

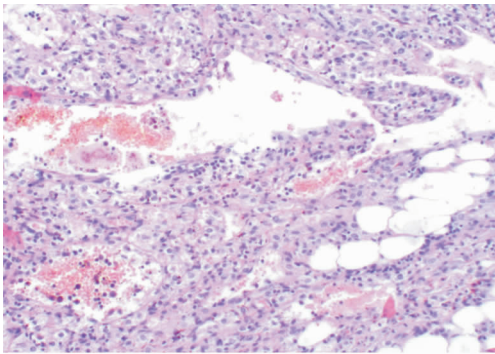


图1 肿瘤组织由不同比例的血管、平滑肌及脂肪组织组成 (HE×100)

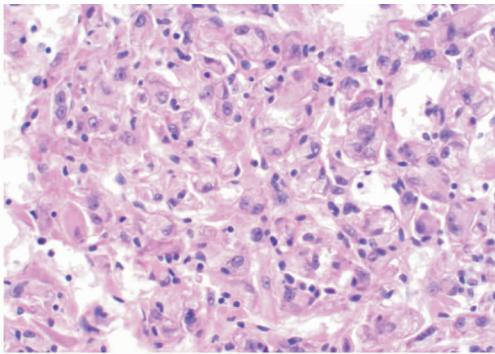


图2 上皮样型肿瘤细胞呈多边形,细胞质富含糖原而透亮,细胞质周边空泡状和嗜酸性颗粒在细胞质中央聚集成块状(HE×200)

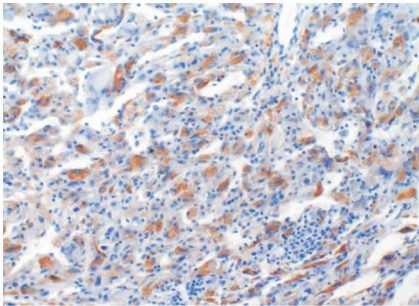


图3 肿瘤中平滑肌组织HMB45弥漫阳性

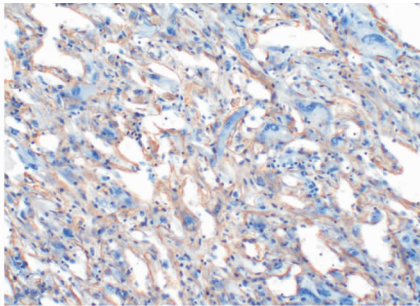


图4 肿瘤中平滑肌组织SMA弥漫阳性

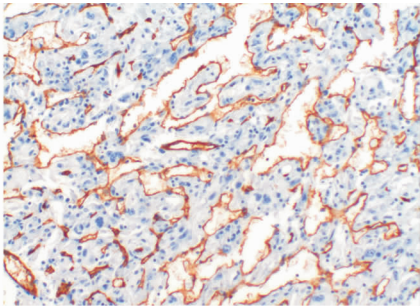


图5 肿瘤组织中血管畸形怪状,CD34阳性(SP×200)

2.2.3 病理诊断 肝脏血管平滑肌脂肪瘤,其中1例为上皮样型肝脏血管平滑肌脂肪瘤(由上海肿瘤医院病理科会诊确诊)。

3 讨论

HMAL 是一种非常少见的良性间叶性肿瘤。本病以女性多见,本组中男性1例,女性4例,符合相关报道,平均年龄48.7岁,本文患者平均年龄42岁,略低于报道的平均年龄。患者临床表现无特异性,常无症状,多在查体或体检时偶尔发现肿瘤。少数患者可有上腹部隐痛不适。HMAL的组织发生尚不清楚,以往认为它是一种错构瘤,最近研究认为它是一种克隆性增生的真性肿瘤,来源于原始多潜能干细胞,也有很多报道认为该肿瘤来源于血管周细胞^[1]。

影像学表现:由于 HMAL 由血管、平滑肌、脂肪3种成分以不同比例组成,因此其影像学表现根据所含各种成分,特别是脂肪成分的含量也有所不同。肿瘤多呈圆形或类圆形,边界清晰,但无明显包膜。B超内部回声多为强回声,少数为低回声或稍高回声,强回声多为脂肪回声或近似脂肪回声^[2-3]。肿物内部回声多不均匀,后方多无回声衰减。血管造影显示肿瘤边缘及内部血流丰富,静脉血流为主。注射造影剂后肿瘤内血流增加。其中CT对脂肪成分较敏感,脂肪的CT值为负值,在脂肪成分中见到血管影则具有重要的诊断意义^[4-9]。本组5例由于脂肪含量均<10%,且该肿瘤为肝脏少见病变,B超及CT均未作出明确诊断,提示影像学医师在肝脏肿块检查过程中应该有肝脏血管平滑肌脂肪瘤的概念,避免误诊。

病理学特点:大体上,HAML以单个结节为主,也有多灶性生长的报道,肿瘤直径可从0.3~36 cm不等,多无包膜,但境界清楚,有时瘤组织可向邻近的肝组织内呈浸润性边界样生长,但不侵犯血管。切面依脂肪含量不同可呈棕黄、棕褐或灰白色。个别患者可见出血、坏死。肿瘤内含脂肪、平滑肌及异常血管3种成分,其所含成分的比例也各不相同,按照脂肪含量的多少通常分为混合型(脂肪10%~70%)、脂肪型(脂肪含量>70%),平滑肌型(脂肪<10%)和血管型。其中混合型最常见,本组5例中,均以平滑肌为主。镜下形态,细胞按形态可分为上皮样、梭形、

中间型、嗜酸性以及多形性细胞5种。其中上皮样细胞呈多边形,类似于肝细胞,细胞质富含糖原而透亮,细胞质周边空泡状和嗜酸性颗粒在细胞质中央聚集成块状,与血管壁之间常有移行带是其特点;中间型细胞形态界于梭形细胞和上皮样肌细胞之间;嗜酸性细胞形态同上皮样肌细胞,但体积略小,胞质内充满嗜伊红颗粒是其特点;多形性细胞体积较大,细胞核奇异,可见双核和多核瘤巨细胞,并可见单核嗜酸性核仁,胞质透明或淡染,残存的胞质嗜酸性^[10]。本组1例为上皮样型,3例为梭形细胞型,1例为中间细胞型。

免疫表型:肌源性标记 actin, desmin, SMA 在梭形细胞中呈阳性,在上皮样细胞中呈弱阳性表达,提示瘤细胞向平滑肌分化;HMB45是最具特征性的诊断标记物,主要在上皮样肌细胞表达,在梭形细胞中散在表达,CD117在大多数肌样细胞呈阳性表达,HMB45的特征性表达显示出其血管周细胞的特点,CD117的出现更证明了此点^[11-12]。上述几种作为诊断性标记物常在 HAML 的诊断中联合应用。S-100阳性主要见于成熟脂肪细胞,CD34均标记于血管内皮细胞,显示此肿瘤血管丰富。本组5例中肌组织均见HMB45及SMA的阳性表达,血管内皮细胞CD34阳性表达,成熟脂肪组织见S-100阳性表达。

鉴别诊断:HAML的3种成分形态特点多样,并因组成比例不同,往往给诊断带来困难,多需与肝癌相鉴别。HAML细胞的核/浆比例无明显增大,无核分裂像;该肿瘤细胞胞质周边空泡状和中央胞质浓积等细胞结构特点,以及畸形血管和脂肪细胞的出现;免疫组化染色瘤细胞呈特征性HMB45阳性,CD117和Vimentin及肌源性标记的阳性表达等均有别于肝细胞癌。肝细胞癌中的癌细胞皆有不同程度的异型性及较多的核分裂像,仔细寻找可见胆汁淤积,甚至可见假腺样结构,其周围的肝组织常呈硬化改变;免疫组化肝癌细胞CK及AFP均阳性,而肌源性标记,HMB45,CD117均阴性,因此,严格掌握两者的形态特点及免疫组化表型即可作出正确的病理诊断。

治疗及预后:HAML为良性肿瘤,治疗以手术为主,预后好^[13-14]。但也有学者认为其具有恶性生长行为,且已有恶性HAML的报道。张树辉

等^[11,15]报道发现肿瘤包膜外肝组织内存在 HAML 成分或向周围肝组织呈“浸润”边界,黄小杏等^[16]报道 1 例上皮样型 HAML 见复发,因此其生物学行为值得关注,尤其是上皮样型血管平滑肌脂肪瘤更应密切注意随访。

参考文献:

[1] 钟定荣,纪小龙,李向红. 14 例肝血管平滑肌脂肪瘤病理形态分析[J]. 中华病理学杂志, 2000, 29(4):252.

[2] 朱小刚. 肝脏上皮样血管平滑肌脂肪瘤超声表现 1 例[J]. 中国超声医学杂志, 2011, 27(2): 190.

[3] 朱利,郝玉芝,黄苏里,等. 肝血管平滑肌脂肪瘤的超声诊断[J]. 中国肿瘤临床与康复, 2004, 11(3):244-246.

[4] Yang B, Chen WH, Li QY, *et al.* Hepatic angiomyolipoma: dynamic computed tomography features and clinical correlation[J]. World J Gastroenterol, 2009, 15(27): 3417-3420.

[5] McNeill G, Halpenny D, Snow A, *et al.* Re: diagnosis of hepatic angiomyolipomata using CT: report of three cases and review of the literature[J]. Clin Radiol, 2009, 64(9): 948.

[6] 尹怀林,张刚,周晓辉,等. 肝脏血管平滑肌脂肪瘤 1 例[J]. 中国普通外科杂志, 2007, 16(8): 832.

[7] 张青,朱庆莉,姜玉新,等. 肝脏血管平滑肌脂肪瘤的超声及计算机断层成像影像学特征[J]. 中国医学科学院学报, 2010, 32(5): 561-564.

[8] 严福华,曾蒙苏,周康荣,等. 肝血管平滑肌脂肪瘤的 CT 及 MRI 征象分析[J]. 中华放射学杂志, 2001, 35(11):821-825.

[9] Dalle I, Sciot R, de Vos R, *et al.* Malignant angiomyolipoma of the liver: a hitherto unreported variant[J]. Histopathology, 2000, 36(5):443-450.

[10] 李培坤,耿小平,赵义军,等. 肝脏罕见肿瘤的诊断和治疗[J]. 中华普通外科杂志, 2010, 25(12): 959-962.

[11] 张树辉,丛文铭,洗志红,等. 肝血管平滑肌脂肪瘤的形态学变异和免疫组织化学特征[J]. 中华病理学杂志, 2004, 33(5): 437-440.

[12] Shi H, Cao D, Wei L, *et al.* Inflammatory angiomyolipomas of the liver: a clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 5 cases[J]. Ann Diagn Pathol, 2010, 14(4): 240-246.

[13] Chang Z, Zhang JM, Ying JQ, *et al.* Characteristics and treatment strategy of hepatic angiomyolipoma: a series of 94 patients collected from four institutions[J]. J Gastrointestin Liver Dis, 2011, 20(1):65-69.

[14] 余锋,王葵,闫振林,等. 肝脏血管平滑肌脂肪瘤 169 例临床分析[J]. 中华外科杂志, 2010, 48(21): 1621-1624.

[15] 回允中. 阿克曼外科病理学[M]. 北京:北京大学出版社, 2006: 1269.

[16] 黄小杏,饶慧兰,吴秋良,等. 17 例肝脏血管平滑肌脂肪瘤临床病例分析[J]. 广东医学, 2010, 31(23): 3061-3063.

本刊 2011 年下半年各期重点内容安排

本刊 2011 年下半年各期重点内容安排如下,欢迎赐稿。

第 7 期	肝肿瘤及肝脏外科	第 10 期	大肠肿瘤及胃肠道外科
第 8 期	胆道微创治疗及胆道外科	第 11 期	甲状腺肿瘤及内分泌外科
第 9 期	胰腺肿瘤及胰腺外科	第 12 期	血管外科及其他