

• 腹部影像学 •

肝脏血管平滑肌脂肪瘤 MRI 表现

赵燕凤, 欧阳汉, 王小艺, 叶枫, 梁晶

【摘要】 目的:总结分析肝脏血管平滑肌脂肪瘤(AML)的 MRI 表现,比较上皮样与非上皮样肝脏 AML 的 MRI 表现差异。**方法:**搜集经手术病理证实的肝脏 AML 患者 15 例,11 例行 MRI 检查,其中上皮样 AML 5 例,非上皮样 AML 6 例,1 例非上皮样 AML 仅行 MRI 平扫,其余 10 例均行 MRI 平扫及动态增强扫描。**结果:**化学位移成像检出 7 例肿瘤的脂肪成分,而频率饱和法仅检出 3 例肿瘤的脂肪成分。无脂肪型中上皮样与非上皮样 AML 各 2 例;少脂肪型中上皮样 AML 1 例,非上皮样 AML 3 例;富脂肪型中上皮样 AML 2 例,非上皮样 AML 1 例;上皮样与非上皮样 AML 脂肪含量相仿。10 例行增强扫描的病例中动脉期强化 9 例,门脉期强化 6 例,延迟期强化 5 例,延迟期环形包膜样强化 9 例,动态增强曲线 8 例呈动脉期速升,门脉期及延迟期强化迅速减低。**结论:**上皮样与非上皮样 AML 影像学表现差异较小,MRI 检出脂肪含量多寡难以作为肿瘤是否为上皮样 AML 的诊断标准。在 MRI 动态增强扫描中,上皮样 AML 与富血管平滑肌的经典型 AML 强化形式相似。

【关键词】 肝肿瘤; 血管平滑肌脂肪瘤; 磁共振成像; 病理学

【中图分类号】 R735.7; R445.2 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2014)01-0064-05

Magnetic resonance imaging features of hepatic angiomyolipoma ZHAO Yan-feng, OUYANG Han, WANG Xiao-yi, et al. Department of Diagnostic Radiology, Cancer Institute & Hospital, Peking Union Medical College, Chinese Academy of Medical Sciences, Beijing 100021, P. R. China

【Abstract】 Objective: In this study, we retrospectively analyzed the MRI manifestations of hepatic angiomyolipoma (AML) and compared the MRI manifestations of epithelioid and non-epithelioid AML. **Methods:** 15 patients with surgery and pathology proven hepatic AML were recruited. Conventional MRI was performed in 11 patients, including epithelioid AML (5 cases) and non-epithelioid AML (6 cases). Apart from one case of non-epithelioid AML underwent plain MRI scan only, the remaining 10 patients had plain MRI and dynamic contrast-enhanced scanning as well. **Results:** The fat components within the tumor were detected on chemical shift imaging in 7/11 cases, while on frequency saturation sequence in only 3/11 cases. Among the fat deficit type, there were epithelioid and non-epithelioid AML for 2 cases each. Among the low-fat type, there were epithelioid AML (1 case) and non-epithelioid AML (3 cases). Among the fat-type there were epithelioid AML (2 cases) and of non-epithelioid AML (1 case). The fat content was not significantly different between epithelioid and non-epithelioid AMLs. Of the 10 cases with contrast administration, enhancement presented at arterial phase (9 cases), portal venous phase (6 cases) and delayed phase (5 cases), 9 cases had capsule enhancement on delayed phase. Rapid ascending of enhancement curves showed in the arterial phase, while rapid descending showed in the portal venous phase and delayed phase (8 cases). **Conclusion:** Few differences could be detected in the imaging manifestations of epithelioid and non-epithelioid AML. The amount of fat content detected on MRI could hardly be the diagnostic standard of epithelioid hepatic AML. On dynamic contrast-enhanced MRI, the pattern of epithelioid AML was similar to those of classic AML rich in blood vessels and smooth muscles.

【Key words】 Liver neoplasms; Angiomyolipoma; Magnetic resonance imaging; Pathology

血管平滑肌脂肪瘤(angiolipoma, AML)是一种间叶性肿瘤,肿瘤内含有比例不等的脂肪组织、平滑肌细胞及异常的厚壁血管,在血管壁周围还可以有上皮样细胞,这些细胞属于血管周细胞(perivascular epithelioid cell, PEC),并且认为是一类肿瘤的起源细胞,这类肿瘤包括 AML、淋巴管肌瘤病、肺糖瘤等^[1-3]。目前 AML 的病因和发病机制还不清楚,有文献报道该病与结节性硬化症(tuberous sclerosis complex,

TS)相关^[4-6],该病较多发生于肾脏,发生于肝脏的 AML 十分罕见,目前国内外均报道较少。上皮性血管平滑肌脂肪瘤是一种具有恶性潜能的间叶性肿瘤,肿瘤内可见增生的上皮样细胞^[7],同时含有经典 AML 的三种成分。本文回顾性分析 15 例肝脏 AML 的 MRI 表现,并与其病理进行对照分析,同时比较上皮样 AML 与非上皮样 AML 的 MRI 表现差异。

材料与方法

1. 病例资料

搜集中国医学科学院肿瘤医院 2007 年 1 月—

作者单位:100021 北京,中国医学科学院北京协和医学院肿瘤医院影像诊断科(赵燕凤、欧阳汉、王小艺、叶枫),病理科(梁晶)
作者简介:赵燕凤(1978—),男,河北昌黎人,硕士研究生,主治医师,主要从事肿瘤影像诊断工作。
通讯作者:欧阳汉, E-mail:houybj@126.com

2012 年 5 月经手术病理证实的肝脏 AML 患者 15 例,其中 14 例为原发肝脏 AML,1 例为肾脏上皮样 AML 肝脏转移。14 例肝脏原发 AML 中上皮样 AML 5 例,非上皮样 AML 9 例,临床表现:8 例无症状,4 例腹痛,2 例腹胀,无 1 例伴有 TS。11 例行 MRI 检查,其中上皮样 AML5 例,非上皮样 AML6 例,1 例非上皮样 AML 仅行 MRI 平扫,其余 10 例均行 MRI 平扫及动态增强扫描。

2. MRI 检查方法

MRI 检查采用 GE 3.0T 磁共振扫描仪(GE signa HDx),ADW4.4 后处理工作站。扫描序列:T₁WI 双回波(化学位移成像),T₂WI 及 T₂WI 脂肪抑制,扩散加权成像(DWI,b=0、800 mm²/s),动态增强扫描(dynamic contrase enhanced,DCE)序列采用屏气三维容积快速扫描序列(GE 公司 LAVA 序列),注药后 10 s 开始采集,每期 10 s,每两期间隔 10 s,共采集 6 期,扫描参数见表 1,对比剂为钆喷酸葡胺注射液(马根维显,拜耳先灵医药),使用高压注射器经肘静脉注入 15 ml 对比剂,流率 1.5 ml/s。

表 1 MRI 扫描参数

参数	T ₁ WI	T ₂ WI	DCE
翻转角(°)	80	90	12
TE(ms)	2.3/5.8	104.3	1.3
TR(ms)	300.0	8000.0	2.7
层厚(mm)	7.0	7.0	4.8
层间隔(mm)	0.7	0.7	-2.4
视野(cm)	36×21	36×21	36×21
矩阵	288×192	288×192	288×192
激励次数	0.75	2.00	0.70

3. 图像分析

由两位有经验的磁共振诊断医师(分别具有 11 年和 25 年诊断经验)在不告知病理结果的情况下阅片。图像分析包括:病灶数目、病灶直径、病变部位(根据肝

段编号)、有无纡曲血管、有无出血征象、T₁WI 反相位信号有无降低、T₂WI 脂肪抑制后信号有无降低、增强扫描病灶强化时相及增强曲线、有无包膜强化。

结 果

1. 临床表现

14 例 AML 患者一般情况见表 2。14 例 AML 患者年龄 27~66 岁,中位年龄 46.5 岁,男女比例为 4:10。14 例均为单发结节,甲胎蛋白(α -fetoprotein,AFP)均正常,1 例非上皮样 AML 伴有乙型肝炎,余 13 例均无肝炎,1 例上皮样 AML 伴有左肾 AML。病灶长径为 1.5~10.7 cm(平均 5.3 cm,中位 4.7 cm),短径为 1.3~7.8 cm(平均 4.3 cm,中位 4.4 cm)。5 例上皮样 AML 患者中男 2 例,女 3 例,中位年龄 51 岁,病灶长径中位数为 4.2 cm,病灶短径中位数为 3.8 cm。9 例非上皮样 AML 患者中男 2 例,女 7 例,中位年龄 43 岁,病灶长径中位数为 5.0 cm,病灶短径中位数为 4.6 cm。5 例凸向被膜外病变及 1 例未凸向被膜病变有临床症状。

2. MRI 表现

11 例 AML MRI 表现见表 3。所有病变边界清楚,在 T₁WI 上呈低信号,在 T₂WI 上呈高信号(图 1),7 例可见脂肪成分(图 2),2 例可见出血,2 例可见瘤内血管(图 1e)。8 例动态增强扫描肿瘤呈“速升速降”改变(图 3),10 例增强扫描中动脉期强化 9 例,门脉期强化 6 例,延迟期强化 5 例,延迟期环形包膜样强化 9 例(图 2d、3c)。化学位移成像检出 7 例肿瘤的脂肪成分,多于频率饱和检出的 3 例(图 4)。5 例上皮样 AML 与 6 例非上皮样 AML 的 MRI 表现比较见表 4。

将 11 例 AML 按脂肪含量多少分成 3 型:无脂肪型,两种脂肪抑制技术均未检出脂肪成分;少脂肪型,

表 2 14 例病例一般资料统计

序号	年龄	性别	肝炎	AFP	位置	大小(cm)		症状	是否凸向被膜外
						长径	短径		
1	54	女	无	正常	Ⅳ	1.6	1.3	无	否
2	30	女	无	正常	Ⅶ	4.7	4.4	无	否
3	49	男	无	正常	Ⅳ	10.7	7.8	无	是
4	51	女	无	正常	V	4.0	3.8	有	是
5	52	男	无	正常	Ⅵ	4.2	3.2	无	否
6	33	男	无	正常	Ⅱ	2.8	1.7	有	是
7	45	女	无	正常	Ⅵ	5.0	4.4	有	否
8	41	女	无	正常	Ⅱ/Ⅲ	9.1	7.3	有	是
9	59	女	无	正常	Ⅳ	7.3	6.0	无	否
10	43	女	无	正常	V	6.8	5.6	无	否
11	41	女	无	正常	Ⅳ	4.0	2.3	有	是
12	66	男	无	正常	Ⅵ	4.7	4.6	无	否
13	27	女	无	正常	Ⅷ	7.9	7.1	无	否
14	48	女	乙肝	正常	Ⅲ	1.5	1.3	有	是

注:1~5 号病例为上皮样 AML,6~14 号病例为非上皮样 AML,12~14 号病例未行 MR 检查。

表 3 11 例 AML MRI 表现

序号	信号		脂肪 1	脂肪 2	出血	瘤内血管	动态强化			包膜强化
	T ₁	T ₂					动脉期	门脉期	延迟期	
1	低	高	无	无	无	无	高	低	低	有
2	低	高	有	有	无	无	低	高	高	有
3	低	高	有	有	有	无	高	高	高	有
4	低	高	无	无	无	无	高	低	低	有
5	低	高	有	无	无	无	高	低	高	有
6	低	高	有	无	无	无	高	低	低	有
7	低	高	有	有	无	无	高	高	高	无
8	低	高	无	无	无	有	—	—	—	—
9	低	高	有	无	有	有	高	高	高	有
10	低	高	有	无	无	无	高	高	低	有
11	低	高	无	无	无	无	高	高	低	有

注:1~11 号病例与表 2 相应病例一一对应。8 号病例仅行 MRI 平扫,未行增强扫描。脂肪 1 为化学位移成像脂肪抑制技术,脂肪 2 为频率饱和法脂肪抑制技术。

化学位移成像检出脂肪成分而频率饱和法未检出;富脂肪型,两种脂肪抑制技术均检出脂肪成分。其中无

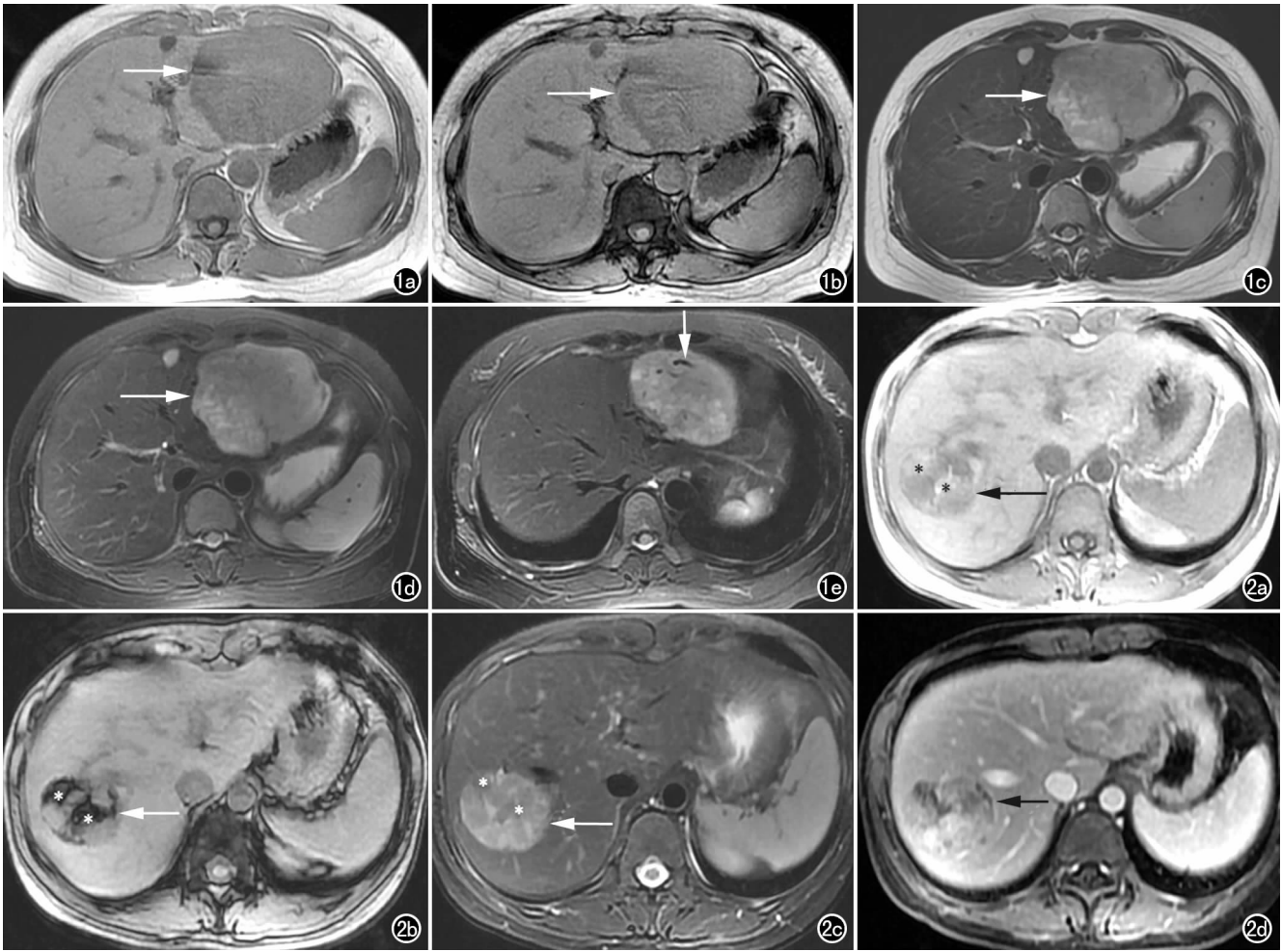


图 1 病例 8,女,41 岁,非上皮样血管平滑肌脂肪瘤。肝脏Ⅱ/Ⅲ段肿物,边缘光滑、清楚。a)横轴面 T₁WI 同相位示肿物呈均匀低信号(箭);b)横轴面 T₁WI 反相位示肿物呈均匀低信号,信号未见减低(箭),未检出脂肪成分;c)横轴面 T₂WI 示肿瘤呈中高信号(箭);d)横轴面 T₂WI 频率饱和法脂肪抑制序列示肿瘤呈中高信号(箭),信号未见减低,未检出脂肪成分;e)横轴面 T₂WI 脂肪抑制序列示肿物内流空血管(箭)。图 2 病例 2,女,30 岁,上皮样血管平滑肌脂肪瘤。肝脏Ⅶ段肿物边缘光滑、清楚。a)横轴面 T₁WI 同相位示肿瘤呈不均匀低信号(箭),肿物内可见片状高信号灶(*);b)横轴面 T₁WI 反相位示肿瘤呈不均匀低信号(箭),肿物内同相位呈高信号区域信号减低呈低信号(*),提示有脂肪成分;c)横轴面 T₂WI 频率饱和法脂肪抑制序列示肿物呈中高信号(箭),其内有片状信号略减低区域(*);d)横轴面 T₁WI 3D GRE 脂肪抑制序列动态增强扫描延迟期示肿物边缘可见包膜样强化(箭)。

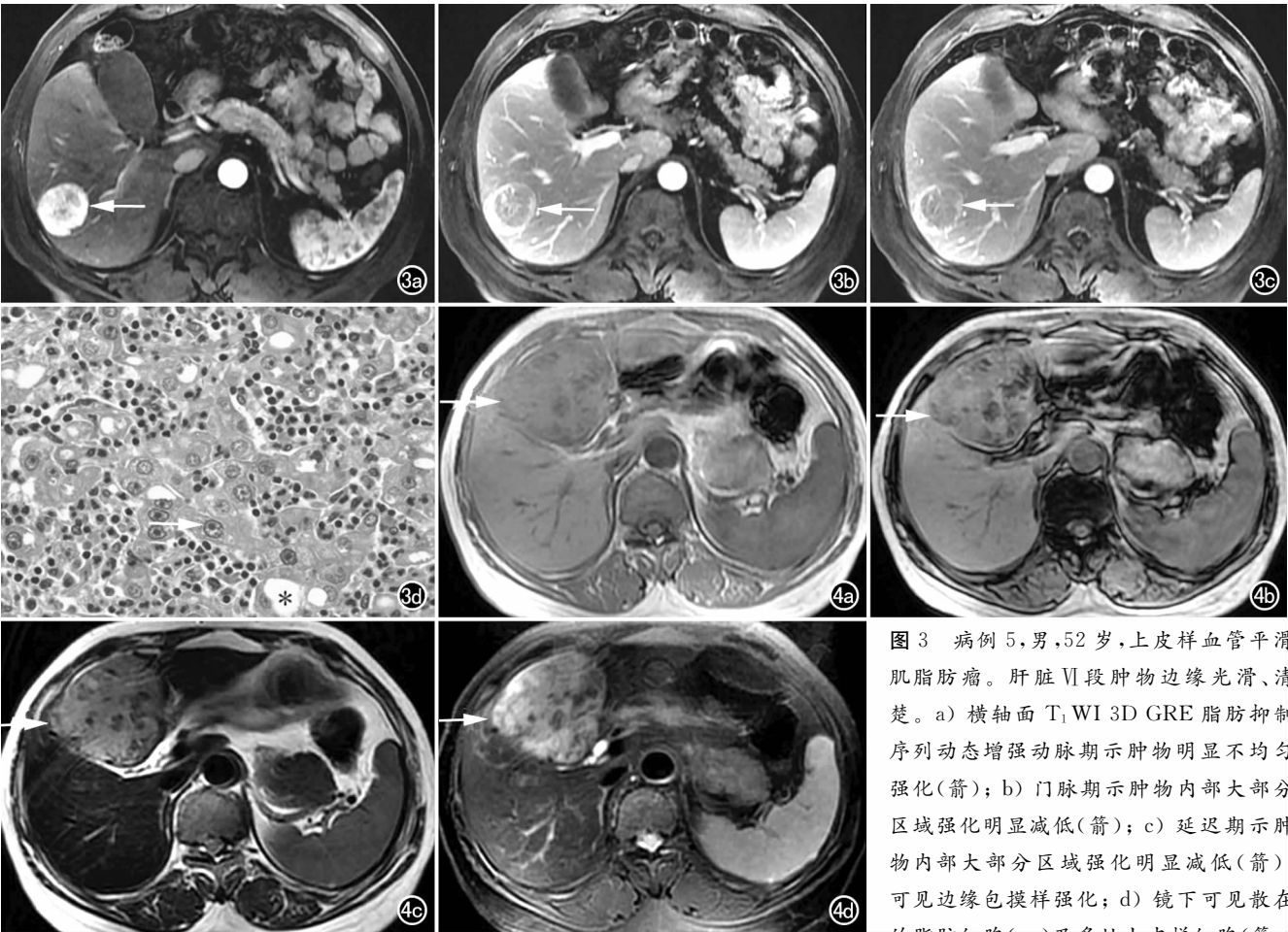


图 3 病例 5,男,52 岁,上皮样血管平滑肌脂肪瘤。肝脏 VI 段肿物边缘光滑、清楚。a) 横轴面 T₁WI 3D GRE 脂肪抑制序列动态增强动脉期示肿物明显不均匀强化(箭); b) 门脉期示肿物内部大部分区域强化明显减低(箭); c) 延迟期示肿物内部大部分区域强化明显减低(箭),可见边缘包膜样强化; d) 镜下可见散在的脂肪细胞(*)及多灶上皮样细胞(箭, ×40,HE)。

图 4 病例 9,女,59 岁,非上皮样血管平滑肌脂肪瘤。a) 横轴面 T₁WI 同相位示肿瘤部分区域呈等、低信号(箭); b) 横轴面 T₁WI 反相位示肿瘤该区域信号减低(箭),提示有脂肪成分; c) 横轴面 T₂WI 示肿瘤示该区域信号无改变(箭); d) 横轴面 T₂WI 频率饱和法脂肪抑制序列示肿瘤该区域信号无改变(箭)。

表 4 上皮样与非上皮样 AML MRI 表现比较 (例)

征象	上皮样 AML	非上皮样 AML
脂肪成分	3	4
出血	1	1
瘤内血管	0	2
动脉期强化	4	5
门脉期强化	2	4
延迟期强化	3	2
包膜延迟强化	5	4

脂肪型中上皮样与非上皮样 AML 各 2 例;少脂肪型中上皮样 1 例,非上皮样 3 例;富脂肪型中上皮样 2 例,非上皮样 1 例;上皮样与非上皮样 AML 脂肪含量相仿。

3. 病理结果

11 例有完整磁共振资料的病例中,9 例行 HMB-45 检测均为阳性,8 例行 SMA 检测均为阳性;7 例行 S-100 检测,其中阳性 6 例,阴性 1 例;7 例行 AE1/AE3 检测均为阴性;5 例行 Ki-67 检测,均小于 5%。

讨 论

肝脏 AML 影像学表现多样,其表现特点与组织

学成分比例、分布密切相关,检出成熟的脂肪组织和中央粗大的供血血管是最重要的影像学特征。富脂肪型 AML 由于脂肪含量高,易于诊断;但是当肿瘤成分中以平滑肌细胞为主、三种成分混合存在或发生显著囊变时,如少脂肪型、无脂肪型 AML,其特征性影像学表现较少,与肝脏其他良恶性肿瘤影像学表现之间互有重叠,因而难以在术前做出正确诊断。

上皮样 AML 肿瘤成分以上皮样细胞为主,有或没有三种经典成分^[8],这一类肿瘤具有恶性潜能,约有 1/3 的病例可出现淋巴结、肝脏、肺或骨转移,病理上当肿瘤出现坏死、核分裂像、间变的细胞核时,提示预后不佳,本组无 1 例出现转移。因此,虽然大部分 AML 是生物学行为呈良性的肿瘤,但对上皮样 AML 应考虑有恶变的可能,需要进行术后随访^[9,10]。

AML 影像学检查最具特征性的表现就是检出脂肪成分,但是脂肪成分能否被检出主要由肿瘤中脂肪含量的多少来决定,上皮样 AML 中上皮样细胞较多,而其他三种成分比例相应减少,脂肪成分相对较少,而非上皮样 AML 中三种成分比例不一,脂肪含量较为

悬殊^[8]。MRI 是检查肿瘤内是否含脂肪成分的最佳影像手段,尤其是少量及小灶脂肪成分的检出比 CT 更具优势^[11,12]。富脂肪型 AML 中大片的脂肪可以在频率饱和法的脂肪抑制序列上被检出,而少脂肪型 AML 的小灶散在分布的脂肪成分可以在化学位移成像的脂肪抑制序列上被检出,虽然上皮样 AML 的脂肪含量可能较少,但这并不能说明少脂肪型 AML 均为上皮样 AML,同时无脂肪型 AML 虽然在 MRI 上未被检出脂肪成分,但并不能说明病理无脂肪成分。本组研究 5 例上皮样 AML 中 3 例含有脂肪成分(2 例含量较多呈成团大片状,1 例含量较少呈小片状),2 例不含有脂肪成分;6 例非上皮样 AML 中 4 例含有脂肪成分,2 例不含有脂肪成分,这与既往文献报道不同^[13],分析原因,可能是因为肿瘤中脂肪成分的多少决定了其 MRI 表现,而上皮样与非上皮样 AML 并不能直接决定脂肪成分的多寡。

在动态增强扫描中,AML 可表现为动脉早期即有明显强化,且多数病变在门静脉期、平衡期表现为低信号,这与既往文献报道相仿^[13],本研究上皮样 AML 与非上皮样 AML 间略有差异,分析其原因,这种“快进快出”的表现可能与平滑肌或脂肪间丰富分布的血管有关^[14],因为如果仅有脂肪成分或平滑肌成分在动态增强早期几乎很难有明显强化。此外,本组在延迟期仅有 1 例非上皮型 AML 无“包膜样”强化,其余 9 例均表现为“包膜样”强化。根据病理报告,AML 不具有真正的包膜结构,而是由于压迫周围肝脏组织而形成的假包膜,其延迟强化是由压缩的肝实质与小血管纤维化造成的,此为占位效应的一种表现,而与肿瘤性质关系不大。在本组行增强扫描的 10 例病例中,仅有 2 例非上皮样 AML 可见中央纡曲粗大的血管,虽然这个征象在多数文献中被认为是诊断 AML 的特征性表现,但其出现概率较低,难以作为主要诊断指标。本组瘤内出血两种类型各出现 1 例,此征象也不具诊断价值。

AML 的某些 MRI 表现在其他富血供病变中也可出现,如肝细胞癌,肝癌内常可含有脂质成分,两者的鉴别诊断十分困难。一般而言,肝癌可见包膜,肿瘤在动脉期明显强化,而在门静脉期或平衡期廓清迅速,呈“快进快出”的典型表现;AML 无包膜,增强扫描时对比剂廓清相对较慢。其他含脂肪的肿瘤如脂肪瘤、脂肪肉瘤等多为乏血供肿瘤,增强扫描无强化。局灶性结节增生(focal nodular hyperplasia, FNH)及肝腺瘤增强扫描多呈延迟强化,典型的 FNH 还可见中央瘢痕,有助于鉴别诊断。

综上所述,上皮样与非上皮样 AML 影像学表现差异较小且表现多样,上皮样 AML 亦可含有大量脂

肪成分,MRI 检出脂肪含量多寡难以作为肿瘤是否为上皮样 AML 的判断标准。在 MRI 动态增强扫描中,上皮样 AML 与富血管平滑肌的经典型 AML 强化形式相似。

参考文献:

- [1] Lau SK. Malignant pecoma of the adrenal gland[J]. *Pathol Res Pract*, 2012, 208(2): 113-117.
- [2] Bonetti F, Pea M, Martignoni G, et al. Clear cell ("sugar") tumor of the lung is a lesion strictly related to angiomyolipoma—the concept of a family of lesions characterized by the presence of the perivascular epithelioid cells (pec) [J]. *Pathology*, 1994, 26(3): 230-236.
- [3] Hornick JL, Fletcher CD. Pecoma: what do we know so far? [J]. *Histopathology*, 2006, 48(1): 75-82.
- [4] Steiner MS, Goldman SM, Fishman EK, et al. The natural history of renal angiomyolipoma[J]. *J Urol*, 1993, 150(6): 1782-1786.
- [5] Ramaiah S, Ganesan R, Mangham DC, et al. Malignant variant of sclerosing perivascular epithelioid cell tumor arising in the adnexa [J]. *Int J Gynecol Pathol*, 2009, 28(6): 589-593.
- [6] Hornick JL, Fletcher CD. Sclerosing pecoma: clinicopathologic analysis of a distinctive variant with a predilection for the retroperitoneum[J]. *Am J Surg Pathol*, 2008, 32(4): 493-501.
- [7] Nese N, Martignoni G, Fletcher CD, et al. Pure epithelioid pecomas (so-called epithelioid angiomyolipoma) of the kidney: a clinicopathologic study of 41 cases; detailed assessment of morphology and risk stratification[J]. *Am J Surg Pathol*, 2011, 35(2): 161-176.
- [8] Xie L, Jessurun J, Manivel JC, et al. Hepatic epithelioid angiomyolipoma with trabecular growth pattern: a mimic of hepatocellular carcinoma on fine needle aspiration cytology [J]. *Diagn Cytopathol*, 2012, 40(7): 639-650.
- [9] Nonomura A, Minato H, Kurumaya H. Angiomyolipoma predominantly composed of smooth muscle cells: problems in histological diagnosis[J]. *Histopathology*, 1998, 33(1): 20-27.
- [10] Yamasaki S, Tanaka S, Fujii H, et al. Monotypic epithelioid angiomyolipoma of the liver[J]. *Histopathology*, 2000, 36(5): 451-456.
- [11] Yoshimura H, Murakami T, Kim T, et al. Angiomyolipoma of the liver with least amount of fat component: Imaging features of CT, MR and angiography[J]. *Abdom Imaging*, 2002, 27(2): 184-187.
- [12] Prasad SR, Wang H, Rosas H, et al. Fat-containing lesions of the liver: radiologic-pathologic correlation[J]. *RadioGraphics*, 2005, 25(2): 321-331.
- [13] Xu PJ, Shan Y, Yan FH, et al. Epithelioid angiomyolipoma of the liver: cross-sectional imaging findings of 10 immunohistochemically-verified cases [J]. *World J Gastroenterol*, 2009, 15(36): 4576-4581.
- [14] Ji Y, Zhu X, Xu J, et al. Hepatic angiomyolipoma: a clinicopathologic study of 10 cases [J]. *Chin Med J (Engl)*, 2001, 114(3): 280-285.

(收稿日期: 2013-05-22 修回日期: 2013-11-25)