



· 论著 ·

# 肝脏上皮样血管平滑肌脂肪瘤的影像学表现

郑玉凤<sup>1</sup>, 徐鹏举<sup>2</sup>, 李嘉家<sup>1</sup>

1. 中国人民解放军 180 医院医学影像科, 福建 泉州 362000 ;  
2. 复旦大学附属中山医院放射诊断科, 上海市影像医学研究所, 上海 200032

[摘要] 目的: 探讨肝脏上皮样血管平滑肌脂肪瘤 (epithelioid angiomyolipoma, E-AML) 的影像学表现, 提高诊断准确率。方法: 收集并回顾性分析经手术后病理证实的 20 例肝脏 E-AML 患者的资料。20 例患者中, 4 例同时行 CT 平扫及双期增强扫描、MRI 平扫及动态增强扫描, 1 例行 CT 平扫及双期增强扫描, 14 例行 MRI 平扫及动态增强扫描, 1 例行 CT 血管成像 (CT angiography, CTA) 检查。对病灶的部位、数目、大小 (最大径)、形态, 病灶平扫密度或信号特点, 病灶内有无脂肪成分, 病灶内有无血管影及周边血管情况, 有无假包膜及其强化表现, 病灶动态增强特征, 以及周围肝实质背景等进行记录和分析。结果: 肝 E-AML 单发 17 例、多发 3 例; 共 24 枚病灶, 其中, 尾状叶 4 枚、右叶 9 枚、左叶 11 枚; 病灶大小 1.0~25.0 cm; 24 枚病灶均为椭圆形或圆形; 7 枚病灶均为低密度, 22 枚病灶 T1WI 呈低信号、T2WI 呈高信号、扩散加权成像 (diffusion weighted imaging, DWI) 呈高信号及表观扩散系数 (apparent diffusion coefficient, ADC) 均降低; 动态增强 10 枚表现为“快进快出”型, 14 枚表现为“快进慢出”型; 7 枚含有脂肪成分; 23 枚病灶内及周边可见点条状血管影; 14 枚见“强化逐渐减退”的假包膜; 1 例 CTA 显示肝动脉供血、肝静脉引流入下腔静脉。结论: 单发富血供肿块、瘤体内和周围见点条状血管影及早显引流静脉、动脉期出现强化假包膜是肝 E-AML 具有一定特征性的影像学表现。

[关键词] 肝脏肿瘤; 血管平滑肌脂肪瘤; X 线计算机; 磁共振成像

中图分类号: R735.7 文献标志码: A 文章编号: 1008-617X (2018) 01-0037-05

**Imaging findings of hepatic epithelioid angiomyolipoma** ZHENG Yufeng<sup>1</sup>, XU Pengju<sup>2</sup>, LI Jiajia<sup>1</sup>  
(1. Department of Medical Imaging, the 180<sup>th</sup> Hospital of Chinese PLA, Quanzhou 362000, Fujian Province, China; 2. Department of Diagnostic Radiology, Zhongshan Hospital, Fudan University, Shanghai Institute of Medical Imaging, Shanghai 200032, China)

Correspondence to: XU Pengju E-mail: xpjbf@163.com

[Abstract] **Objective:** To explore the imaging features of hepatic epithelioid angiomyolipoma (E-AML) so as to improve the diagnostic accuracy of the disease. **Methods:** A total of 20 patients with pathologically proved hepatic E-AML were retrospectively analyzed. Among them, 4 patients underwent both CT and MRI dynamic contrast-enhanced (DCE) scan. One patient underwent plain and contrast-enhanced CT scan, 1 patient underwent CT angiography (CTA) examination, 14 patients underwent MRI DCE scan. The number, location, size, shape, density or signal intensity (SI) of plain scan of lesions, presence of fatty component, vessels within and around lesions, presence of pseudocapsule and enhancement pattern, DCE pattern of lesions and background of hepatic parenchyma were recorded and analyzed. **Results:** All 24 lesions (one lesion in 17 patients, multiple lesions in other 3 patients) were opal or round in shape. Four lesions were located in the caudate lobe, 9 in the right lobe, 11 in the left lobe. The size was 1.0-25.0 cm. Hypodensity was shown in 7 lesions with CT scan. Twenty-two lesions had hypointensity on T1WI, hyperintensity on T2WI, hyperintensity on diffusion weighted imaging (DWI) and decreased apparent diffusion coefficient (ADC). All 24 lesions were manifested as obvious enhancement on the arterial phase. Ten lesions showed “fast in and fast out” enhancement pattern and 14 showed “fast in and slow out” enhancement pattern. Only 7 lesions were presented fatty component. Twenty-three lesions were found punctiform or filiform vessels. Fourteen lesions

showed pseudocapsule on arterial phase with decreased enhancement on portal venous and equilibrium phases. One lesion showed the hepatic artery as supply artery and the early hepatic venous draining into the inferior vena cava on CTA scan. **Conclusion:** The single hypervascular mass with opacification of punctiform or filiform vessels within and around lesion, early venous drainage, pseudocapsule presence on arterial phase are some characteristic features of hepatic E-AML.

[ **Key words** ] Liver neoplasm; Angiomyolipoma; X-ray computed; Magnetic resonance imaging

上皮样血管平滑肌脂肪瘤 (epithelioid angiomyolipoma, E-AML) 为血管平滑肌脂肪瘤 (angiomyolipoma, AML) 的一种少见类型, 少数有术后复发或远处转移等恶性生物学行为。E-AML含脂肪成分较少, 甚至不含脂肪成分, 特征影像学表现不明显, 与其他病变存在较多交叉重叠征象, 易造成误诊。本研究回顾性分析手术病理及免疫组化证实的20例肝E-AML患者的影像学表现, 旨在加深对其认识, 提高诊断准确率。

## 1 资料和方法

### 1.1 一般资料

收集复旦大学附属中山医院2015年1月—2016年6月经手术病理及免疫组化证实的肝E-AML患者20例, 其中, 女性18例, 男性2例; 年龄32~69岁, 中位年龄47岁。4例因腹部不适就诊, 1例因肿瘤出血致上腹部剧烈腹痛就诊, 15例在体检时发现肝脏占位性病变。6例有乙型肝炎病史, 3例甲胎蛋白 ( $\alpha$  fetoprotein, AFP) 轻度升高, 其他肿瘤标志物均为阴性。20例患者均无肝硬化及脂肪肝背景。

20例患者中, 4例同时行CT平扫及双期增强扫描、MRI平扫及动态增强扫描, 14例行MRI平扫及动态增强检查, 1例行CT平扫及双期增强, 1例行CT血管成像 (CT angiography, CTA) 检查。

### 1.2 仪器和方法

CT检查: 采用16层CT (Sensation 16, 购自德国Siemens公司), 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。动态增强CT采用对比剂碘佛醇 (300 mg/mL) 80~100 mL, 高压注射器经肘静脉注射, 流速3.0 mL/s, 注射对比剂

后32~36 s、80~85 s分别行动脉期、门静脉期扫描。CTA检查: 采用对比剂碘佛醇 (300 mg/mL) 100 mL, 流速4.0 mL/s, 注射对比剂后25~28 s、60~70 s及90~100 s行动脉期、门静脉期及静脉成像扫描。

MRI检查: 采用SIEMENS Avanto 1.5 T、Aera 1.5 T MR扫描仪行MRI平扫及动态增强扫描, 采用相控阵体部线圈。平扫序列包括快速自旋回波 (turbo spin echo, TSE) T2WI, 重复时间 (repetition time, TR) 3 000~3 500 ms, 回波时间 (echo time, TE) 84 ms; 梯度回波序列 (gradient echo, GRE) T1WI序列, TR 110~130 ms, TE 4.8 ms; 扩散加权成像 (diffusion weighted imaging, DWI) 单次激发回波平面成像 (single-shot echo planar imaging, SS-EPI) 序列, TR 2 400~2 600 ms, TE 66 ms,  $b$ 值0、500  $\text{mm}^2/\text{s}$ ; 正反相位T1扰相梯度回波轴位图像, 动态增强前后扫描采用3D-VIBE扫描, TR 5.04 ms, TE 2.31 ms。对比剂采用马根维显 (Gd-DTPA, 购自德国Bayer公司), 总量25~30 mL, 经肘静脉以2 mL/s流率注射, 分别于对比剂注射后25~30 s、70~90 s、3 min行动脉期、门静脉期及平衡期扫描。

### 1.3 图像分析

由两名主治以上放射科医师分析图像, 共同确定图像特征, CTA图像在CT后处理工作站上进行最大强度投影 (maximum intensity project, MIP) 重建, 并分析: ① 病灶的形态学特征, 如病灶部位、数目、大小 (最大径) 及形态; ② 病灶的密度或信号特点, 如病灶实质部分CT平扫密度, T1WI、T2WI、DWI信号强度 (与周围肝实质比较显示为低、等、高); ③ 病灶的特殊征象, 如有无脂肪成分、有无点条状血管影 (包括平扫和增强序列)、

病灶内及周边血管情况、有无假包膜及其强化表现；④ 病灶动态增强特征，如强化模式“快进慢出”或“快进快出”；⑤ 周围肝实质背景，如有无肝硬化、脂肪肝。

## 2 结果

### 2.1 病灶的部位、数目、大小（最大径）及形态

20例患者中，17例为肝脏单发病灶，3例为肝内多发病灶（为治疗后复发病例）；共发现24枚病灶，其中，尾状叶4枚、右叶9枚、左叶11枚；病灶大小1.0~25 cm，其中，5 cm以上病灶8枚；24枚病灶均为椭圆形或圆形，边界清晰。

### 2.2 CT及MRI平扫表现

7枚（5例）病灶CT平扫均呈混杂低密度。22枚（18例）病灶MRI平扫T1WI呈低信号，T2WI呈高信号，DWI呈高信号，表观扩散系数

（apparent diffusion coefficient, ADC）均降低（图1）。7枚病灶内发现脂肪成分。2枚肿瘤CT平扫显示内含脂肪密度成分（图2），其在MRI反相位T1WI上病灶见勾边效应，表现为病灶边缘一圈环形低信号影。5枚反相位肿瘤内局部信号较同相位降低。

### 2.3 CT及MRI增强扫描、CTA表现

所有病灶动脉期均表现为均匀或不均匀明显强化，其中14枚呈“快进慢出”强化，10枚呈“快进快出”强化。23枚（19例）在CT或MRI增强图像上病灶内及边缘均见清晰血管影（图1、2），其中8枚（>5 cm）病灶内血管显示杂乱无章。1例CTA图像经MIP血管重建，显示肿瘤由肝动脉供血，肝静脉引流入下腔静脉（图3）。14枚发现假包膜动脉期明显强化，门静脉期及平衡期强化减退，包膜显示欠完整清晰（图4）。

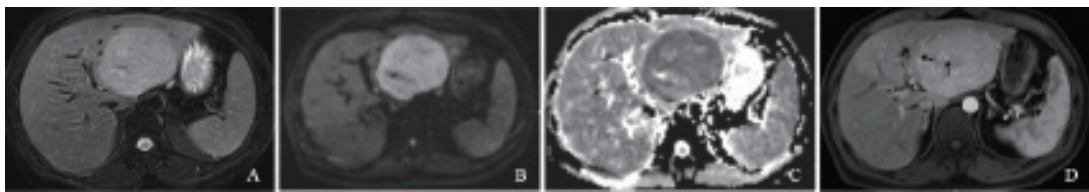


图1 肝脏上皮样血管平滑肌脂肪瘤MRI表现

病灶呈类圆形，T2WI呈稍高信号，弥散相呈高信号，ADC图呈稍低信号，增强扫描病灶内及周边清晰可见强化血管影

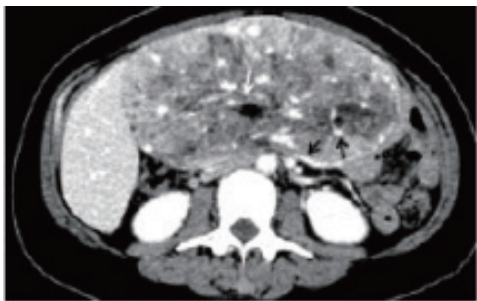


图2 肝脏上皮样血管平滑肌脂肪瘤CT增强表现

CT增强病灶不均匀明显强化，病灶内及周边均可见清晰血管影（黑箭头所示），同时发现少量脂肪密度影（白箭头所示）

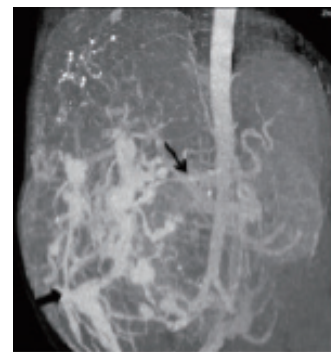


图3 肝脏上皮样血管平滑肌脂肪瘤CTA MIP三维重建

肿瘤内见杂乱无章、粗细不等的血管影，肝动脉供血（细箭头所示），并见引流肝静脉（粗箭头所示）



图4 肝脏上皮样血管平滑肌脂肪瘤MRI动态增强表现

病灶位于包膜下，边缘平直，增强扫描动脉期病灶明显强化（A），病灶边缘假包膜动脉明显强化（A中黑箭头所示），门静脉期及平衡期强化减退，包膜显示欠完整清晰（B、C中白箭头所示）

### 3 讨 论

E-AML是肝脏少见的一种间叶源性肿瘤<sup>[1]</sup>, 具有恶性潜能。该病男女均可发生, 女性多见, 男女比例约为1:5<sup>[2]</sup>。本组病例男女比例为1:9, 发病年龄32~69岁, 中位年龄47岁, 中年女性发病率高。E-AML一般无特征性临床表现, 多为体检发现。肿瘤较大时, 患者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<sup>[3]</sup>。本组仅1例表现为上腹剧烈疼痛, 系肿瘤破裂出血所致, 4例腹部不适就诊, 其余均为体检发现。肝E-AML多单发, 但具有潜在恶性生物学行为<sup>[4]</sup>。本组17例单发, 3例多发, 为治疗后复发灶, 1例术后复发伴肺内转移。目前认为E-AML属血管周上皮样细胞(perivascular epithelioid cell, PEC)家族, 与肝肾AML、肺淋巴管肌瘤病统称为血PEC肿瘤。共同特点是肿瘤细胞表达黑色素瘤特异性标志物如HMB45、Vim等<sup>[5]</sup>。E-AML与肝硬化、肝炎及肿瘤家族史无特异相关性; AFP等肿瘤标志物阴性<sup>[5]</sup>。本组患者6例有乙型肝炎病史, 3例实验室检查AFP轻度升高, 可能与中国乙型肝炎病毒感染率高有关, 但尚无有力证据证明两者之间的相关性。

以往认为CT或MRI检查中发现肿瘤内脂肪成分是术前正确诊断AML的主要依据。但E-AML由不同比例的血管、上皮样平滑肌成分构成, 各成分在肿瘤内分布不均匀, 脂肪成分见于少数肿瘤, 大多数肿瘤无脂肪成分<sup>[3,6]</sup>。本组20例患者, 2例CT检查发现成熟脂肪, 其在T1WI反相位信号未见衰减, 但因化学位移效应病灶边缘出现低信号影环绕, 即勾边效应。另有5例T1WI反相位表现为局灶性信号衰减, 提示局灶性脂肪。

E-AML具有上皮样平滑肌细胞和明显的异常血管, 故肿瘤CT或MRI强化方式多样。本组所有病例动脉期均呈均匀或不均匀明显强化, 10枚呈“快进快出”强化, 14枚呈“快进慢出”强化, 主要是因为E-AML肿瘤内平滑肌和血管的成分、分布不同<sup>[7]</sup>。E-AML病灶的血

管主要为畸形血管, 可为完整的畸形静脉样血管, 有报道在CT和MRI增强扫描中肿瘤内可出现“中心强化血管征”, 是E-AML的另一特征性征象<sup>[8]</sup>。本组CT和MRI增强扫描中23枚(19例)发现病灶内及周边清晰血管影, 术后病理证实多为畸形的厚壁血管。相比肝细胞肝癌肿瘤血管的僵硬、不规则, E-AML的血管界限常较清晰、规则, 也更易出现引流静脉。本组1例CTA的MIP重建图像可清晰显示病灶内及周边血管, 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汇入下腔静脉。本研究还发现, 在肿瘤体积较大时(8枚直径>5 cm), 该征象更明显, 血管排列杂乱无章, 病灶边界清晰, 瘤体边缘可见绕行血管, 并见引流静脉影。文献报道病灶内和周边血管征象及出现引流静脉对E-AML诊断和鉴别诊断有重要意义, 与本研究结果一致<sup>[9-10]</sup>。

当E-AML出现“快进快出”强化模式、没有脂肪成分并出现假包膜时, 易与结节型肝细胞肝癌混淆。有报道认为, E-AML无真包膜<sup>[7-8]</sup>, CT或MRI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, 术后病理证实为周围受压肝组织含有血管和纤维化成分, 即假包膜。但有报道认为, E-AML的假包膜表现为病灶周围的“强化逐渐减退的边缘”, 即由于肿瘤边缘含有大量肿瘤血管, 动脉期明显强化, 平衡期对比剂廓清<sup>[5,11]</sup>。本组14枚病灶出现该征象, 其有助于与肝细胞肝癌延迟强化的假包膜相鉴别。此外, 本组病例发现肝E-AML质地偏软, 常呈椭圆形, 张力小, 边缘及邻近肝包膜多较平直, 虽然瘤体总体表现密度及信号不均匀, 但极少出现囊变坏死灶, 仅1例病理提示有灶性坏死; 而肝细胞肝癌是恶性肿瘤, 生长迅速, 瘤体形态多较饱满, 张力大, 容易出现坏死。

肝E-AML动脉期基本呈明显或较明显强化, 主要需与肝脏富血供肿瘤进行鉴别。

(1) 肝细胞癌: 肝细胞癌患者临床大多有肝炎、肝硬化等病史, AFP多持续升高, MRI上常可见不同程度的肝硬化背景, 增强扫描多快进快出, 尤其团块结节型肝细胞癌延迟假包膜强

化出现概率高,但动脉期假包膜常呈一圈无强化的低信号,延迟强化包膜完整清晰;而本组E-AML显示动脉期包膜明显强化,延迟期包膜显示欠清晰完整。此外,肝细胞癌病灶内可见肿瘤血管,血管走行僵硬、不规则,一般无引流静脉的早期显影;而本组E-AML血管常迂曲但较规则,边界清晰,并可见引流静脉。

(2) 肝腺瘤: 常见于女性,以往认为与口服避孕药相关,近年来发现男性也可发生,多与代谢紊乱、应用类固醇激素有关,部分有糖原贮积症病史,常合并出血、囊变及脂质,多有包膜。部分肝腺瘤中脂肪变性在反相位表现为信号整体弥漫衰减,有别于肝E-AML反相位局限性信号衰减,病灶内或周边一般无迂曲血管或引流静脉。

(3) 肝局灶性结节增生: 肝局灶性结节增生平扫信号大多接近正常肝实质信号,呈T2WI等高信号,无包膜,部分可见粗大供血动脉伴轮辐状强化,但无早期引流静脉,病灶内中心星芒状瘢痕T2WI高信号并延迟强化是其特征。

总之,肝E-AML多为单发富血供病变,瘤体内和周围见清晰血管影及引流静脉,动脉期出现强化假包膜有一定的诊断价值。

#### [参考文献]

- [1] LI T, WANG L, YU H H, et al. Hepatic angiomyolipoma: a retrospective study of 25 cases [J]. *Surg Today*, 2008, 38(6): 529-535.
- [2] YAMASAKI S, TANAKA S, FUJII H, et al. Monotypic epithelioid angiomyolipoma of the liver [J]. *Histopathology*, 2000, 36(5): 451-456.
- [3] ALATASSI H, SAHOO S. Epithelioid angiomyolipoma of the liver with striking giant cell component: Fine-needle aspiration biopsy findings of a rare neoplasm [J]. *Diagn Cytopathol*, 2009, 37(3): 192-194.
- [4] 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 [J]. *Diagn Cytopathol*, 2012, 40(7): 639-650.
- [5] CAI P Q, WU Y P, XIE C M, et al. Hepatic angiomyolipoma: CT and MRI imaging findings with clinical-pathologic comparison [J]. *Abdom Imaging*, 2013, 38(3): 482-489.
- [6] 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 [J]. *中华病理学杂志*, 2007, 36(1): 19-23.
- [7] JI J S, LU C Y, WANG Z F, et al. Epithelioid angiomyolipoma of the liver: CT and MRI features [J]. *Abdom Imaging*, 2013, 38(2): 309-314.
- [8] ZHAO Y, OUYANG H, WANG X, et al. MRI manifestations of liver epithelioid and nonepithelioid angiomyolipoma [J]. *J Magn Reson Imaging*, 2014, 39(6): 1520-1508.
- [9] 彭 陵, 吴正参, 王中秋. 肝脏血管平滑肌脂肪瘤 1 例 [J]. *中国医学影像技术*, 2010, 26(4): 763-763.
- [10] 章锦伟, 徐鹏举. 肝脏上皮样血管平滑肌脂肪瘤的MRI征象分析 [J]. *中国医学计算机成像杂志*, 2015, 21(2): 124-128.
- [11] 宋 侠, 许顺良, 肖文波. 肝脏上皮样血管平滑肌脂肪瘤CT和MRI表现 [J]. *中国医学影像技术*, 2016, 32(1): 87-90.

(收稿日期: 2017-07-15 修回日期: 2017-09-24)