

DOI:10.3724/SP.J.1008.2014.00811

• 短篇报道 •

肝脏上皮样血管内皮瘤临床影像特征(附15例分析)

范飞¹, 黄斌², 俞文隆¹, 朱斌¹, 史嵩¹, 沈宁佳¹, 张永杰^{1*}

1. 第二军医大学东方肝胆外科医院胆道二科, 上海 200438

2. 第二军医大学东方肝胆外科医院放射科, 上海 200438

[关键词] 肝肿瘤; 上皮样血管内皮瘤; X线计算机体层摄影术; 磁共振成像; 外科治疗; 预后

[中图分类号] R 735.7 [文献标志码] B [文章编号] 0258-879X(2014)07-0811-03

Image findings of hepatic epithelioid hemangioendothelioma: an analysis of 15 cases

FAN Fei¹, HUANG Bin², YU Wen-long¹, ZHU Bin¹, SHI Song¹, SHEN Ning-jia¹, ZHANG Yong-jie^{1*}

1. Department of Biliary Tract II, Eastern Hepatobiliary Surgery Hospital, Second Military Medical University, Shanghai 200438, China

2. Department of Radiology, Eastern Hepatobiliary Surgery Hospital, Second Military Medical University, Shanghai 200438, China

[Key words] liver neoplasms; epithelioid hemangioendothelioma; X-ray computed tomography; magnetic resonance imaging; surgical treatment; prognosis

[Acad J Sec Mil Med Univ, 2014, 35(7): 811-Inside back cover]

上皮样血管内皮瘤(epithelioid hemangioendothelioma, EHE)是一种罕见的血管源性肿瘤,该病1982年由Weiss等^[1]首次命名,多见于中年妇女,病因不明。EHE多发生于软组织、肺、骨、脑和小肠等,原发于肝脏的甚少。肝脏EHE来源于间叶组织,其恶性程度介于血管瘤和血管内皮肉瘤之间。患者一般无明显症状,影像学表现有一定特征性,但诊断仍很困难。现收集我院1999年至2010年收治的15例肝脏EHE病例,总结分析其临床特点、影像学特征及治疗预后情况。

1 资料和方法

本组15例肝脏EHE患者中13例经手术切除肝脏肿瘤后病理证实,2例在B超引导下肝穿刺活检病理明确诊断。15例患者临床、影像学及病理资料均齐全,均行CT和(或)MRI检查,常规行B超检查。CT检查使用GE LightSpeed多排螺旋CT机扫描,扫描范围自膈顶至肾下极。先行平扫,然后将对比剂碘海醇注入静脉行动脉期、门脉期动态扫描,延迟扫描时间为注射造影剂后3~5 min,层厚5 mm,层距5 mm,管电压为120 kV,管电流为400~450 mA。MRI检查使用GE 1.5 T双梯度超导磁共振仪,分别行快速自旋回波

(FSE) T₁WI及T₂WI。层厚8 mm,层间距2 mm,FOV 44~48 cm。各序列主要参数为:T₁WI TR/TE:180/1.9 ms, NEX 1.0; T₂WI TR/TE:7 058.8/85 ms, NEX 2.0。对比剂采用钆喷酸葡胺(Gd-DTPA)注入肘前静脉,流速为2 mL/s。所有病例均定期电话随访,截止时间至2012年4月。

2 结果

2.1 临床特点 15例肝EHE患者中男性5例,女性10例,男女比率为1:2,发病年龄20~80岁,中位年龄40岁。所有病例甲胎蛋白(AFP)、癌胚抗原(CEA)以及糖类抗原CA19-9均在正常水平,且无丙肝病毒(HCV)感染。

2.2 CT及MRI表现 15例肝脏EHE病例中9例(60%)肝脏多发性占位,6例(40%)单发性占位。形态呈类圆形12例,不规则形3例。CT平扫显示病灶均为低密度灶,CT值30~40 Hu,未见局部钙化病灶,增强动态扫描显示动脉期肿瘤周边少许强化,门脉期病灶则进一步向内强化,延时扫描病灶可表现为周边环形强化,部分较明显强化,呈不均匀强化,见图1。MRI T₁加权成像病灶为低信号,病灶中心信号更低;T₂加权

[收稿日期] 2013-12-14 [接受日期] 2014-02-02

[作者简介] 范飞,主治医师。E-mail:doctorff@sohu.com

* 通信作者(Corresponding author). Tel: 021-81875271, E-mail: yjoy005@sina.com

成像病灶表现为稍高信号,病灶中心信号更高;T₁WI增强扫描表现为环形强化,中心无明显强化,延迟期病灶则进一步向内强化,见图2。由于肿瘤的纤维基质成分可在周围肝实质中产生一种纤维收缩性反应,从而影像上可表现出较为少见的“包膜回缩征”。本组病例

中5例误诊为转移性肝癌,3例误诊为胆管细胞癌,1例误诊为肝海绵状血管瘤,1例误诊为肝内弥漫性肝细胞癌,1例误诊为肝囊肿,1例误诊为原发性肝癌,1例误诊为肝内不均匀脂肪浸润。

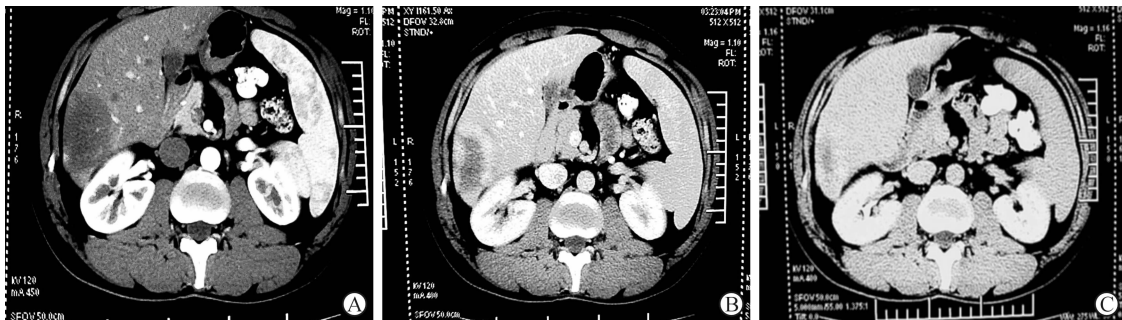


图1 肝上皮样血管内皮瘤 CT表现
A:动脉期; B:门脉期; C:延迟期

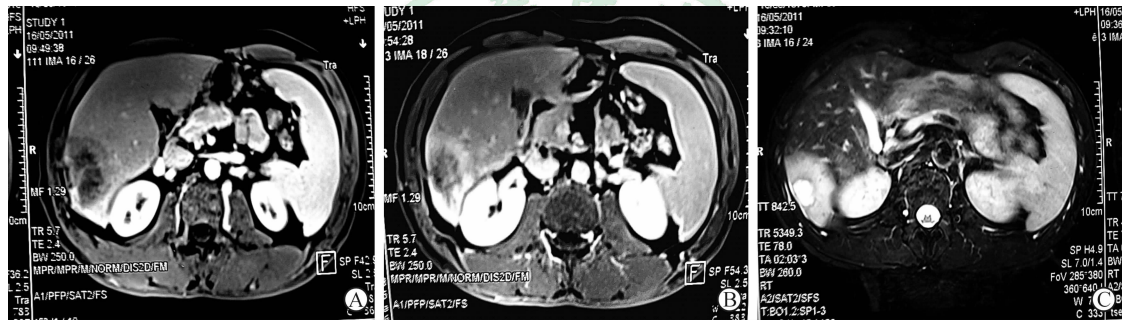


图2 肝上皮样血管内皮瘤 MRI T₁WI和T₂WI表现
A:动脉期T₁WI; B:延迟期T₁WI; C:T₂WI

2.3 治疗及生存随访 本组患者中有13例行外科手术治疗(包括4例行原位肝移植术),其中有3例术后1个月左右行肝动脉化疗栓塞(TACE);另外2例患者行肝活检明确诊断为EHE后行多次TACE治疗。至随访结束时10例患者仍存活。

3 讨论

肝脏EHE是一种罕见的肝原发性肿瘤,发病率低于1/100万^[2],具有低度恶性,其恶性度介于肝血管瘤与肝血管内皮肉瘤之间。肝EHE病因不明,可能与口服避孕药、有肝外伤史、长期吸入和接触氯乙烯有关,好发于成人,尤其是女性,发病年龄较轻,以30~40岁多见^[3-6]。肝EHE患者大多数临床无明显症状,实验室检查亦无明显特异性,而常见肝功能检测中仅有转氨酶的升高^[7]。Hsieh等^[6]报道6例EHE中有1例肝功能丙氨酸转氨酶及天冬氨酸转氨酶升高,2例表现为轻度贫血。

肝EHE常见多发性肝占位,本组15例患者中9例检查提示为多发病变,占60%。其超声影像可见肝内病灶呈低回声,血流信号不丰富,边缘有时可见少量血流信号,有类似肝转移癌表现,其表现无特异性,极易误诊。本组病例CT平扫病灶表现为低密度灶,未见局部钙化,近肝包膜肝组织挛缩较为常见,考虑为肝EHE含有较为丰富的胶原纤维组织收缩所致。CT增强动态扫描显示动脉期肿瘤周边强化、门脉期进一步强化,延时扫描病灶表现为环形强化,部分较明显,呈不均匀强化。MRI T₁加权成像病灶为低信号,病灶中心信号更低, T₂加权成像病灶表现为稍高信号,病灶中心信号更高, T₁WI增强扫描常表现为环形强化,中心无明显强化,表现为所谓的“牛眼征”,而延迟期病灶则进一步强化。15例EHE患者中有13例术前误诊为肝脏原发性或转移性肿瘤。原发性肝癌平扫期为低密度病灶,动脉期为周边点絮状强化,门脉期及延迟期则表现为与周边肝脏组织对比更加明显的低密度占位,

可据此鉴别。肝胆管细胞癌及一些转移性肝癌则可根据上述总结的一些影像学表现特点,进一步排除,从而施行积极的临床治疗。

目前肝EHE的治疗手段包括肝切除、肝移植、微创治疗、化疗、放疗等,由于缺乏大宗病例的前瞻性研究,治疗方法尚有争议。Kpodonu等^[8]主张采取个体化治疗方案。术后及无手术机会的患者(多发病灶),化疗是主要治疗措施;放疗仅适用于发生骨骼转移的患者以减轻疼痛。国外有学者指出局限于单叶的肝EHE行根治性切除可获得良好疗效^[9],且肝外转移不影响手术效果^[7]。Zhang等^[10]研究发现,若肿瘤局限于肝脏,则原位肝移植可能是治愈这种少见类型肿瘤的一个潜在方向。本研究亦发现,单发的肝EHE予以手术根治性切除可达到几近于治愈的疗效,而对于多发性肝EHE,通过积极的外科切除肿瘤手段,配合术后介入化疗,仍可获得长期存活,可能与其低度恶性的生物学行为有关。

综上所述,肝EHE缺乏典型的临床表现、特异性的影像学特征,其常规肿瘤标记物也常阴性表达,可通过病理诊断最终确诊。对于单发的肝EHE和多结节性肝EHE,治疗上应积极予以单个或多个肝肿瘤病灶切除术,必要时考虑肝移植治疗。术后配合化疗,必要时可采用射频消融治疗。

4 利益冲突

所有作者声明本文不涉及任何利益冲突。

[参考文献]

- [1] Weiss S W, Enzinger F M. Epithelioid hemangioendothelioma: a vascular tumor often mistaken for a carcinoma[J]. *Cancer*, 1982, 50: 970-981.
- [2] Hert M, Cosimi A B. Liver transplantation for malignancy[J]. *Oncologist*, 2005, 10: 269-281.

- [3] Makhlof H R, Ishak K G, Goodman Z D. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver: a clinicopathologic study of 137 cases[J]. *Cancer*, 1999, 85: 562-582.
- [4] Läufer J M, Zimmermann A, Krähenbühl L, Triller J, Baer H U. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver: a rare hepatic tumor[J]. *Cancer*, 1996, 78: 2318-2327.
- [5] Idilman R, Dokmeci A, Beyler A R, Bastemir M, Ormeci N, Aras N, et al. Successful medical treatment of an epithelioid hemangioendothelioma of the liver[J]. *Oncology*, 1997, 54: 171-175.
- [6] Hsieh M S, Liang P C, Kao Y C, Shun C T. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma in Taiwan: a clinicopathologic study of six cases in a single institution over a 15-year period[J]. *J Formos Med Assoc*, 2010, 109: 219-227.
- [7] Mehrabi A, Kashfi A, Fonouni H, Schemmer P, Schmiel B M, Hallscheidt P, et al. Primary malignant hepatic epithelioid hemangioendothelioma: a comprehensive review of the literature with emphasis on the surgical therapy[J]. *Cancer*, 2006, 107: 2108-2121.
- [8] Kpodonu J, Tshbaka C, Massad M G. The importance of clinical registries for pulmonary epithelioid hemangioendothelioma[J]. *Chest*, 2005, 127: 1870-1871.
- [9] Mosoia L, Mabrut J Y, Adham M, Boillot O, Ducerf C, Partensky C, et al. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma: long-term results of surgical management[J]. *J Surg Oncol*, 2008, 98: 432-437.
- [10] Zhang W, Jambulingam P S, Silva M A, Taniere P, Bramhall S R, Mayer A D, et al. Orthotopic liver transplantation for epithelioid haemangioendothelioma[J]. *Eur J Surg Oncol*, 2007, 33: 898-901.

[本文编辑] 周燕娟