

· 肿瘤介入 ·

肝脏血管平滑肌脂肪瘤合并结节硬化的影像 诊断和介入治疗

游箭 徐伟 朱结辉

【摘要】 目的 探讨肝脏血管平滑肌脂肪瘤(HAML)合并结节硬化的影像诊断、鉴别诊断和介入治疗。方法 分析 2 例 HAML 合并结节硬化的临床表现、影像学表现和介入治疗方法。结果 HAML 合并结节硬化具有以下表现 (1) 女性 2 例,无乙型肝炎及肝硬化病史,肝功能及甲胎蛋白正常。(2) 超声为多发的边界清楚的强回声肿块,CT 为有明确脂肪密度的肿块,DSA 为血供丰富,早期肝静脉引流,肿瘤染色明显。(3) 1 例介入治疗,术后随访 42 个月病灶有所缩小。另 1 例肝脏病灶未处理,随访 10 个月,肝脏病灶无变化。结论 HAML 合并结节硬化的影像学表现有一定特征性,超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;结节硬化;血管造影;栓塞

The diagnostic imaging and interventional therapy of hepatic angiomyolipoma associated with tuberous sclerosis YOU Jian, XU Wei, ZHU Jiehui. Department of Radiology, Southwest Hospital of Third Military Medical University, Chongqing 400038, China

【Abstract】 Objective To evaluate imaging diagnosis, differential diagnosis, surgery and interventional therapy of hepatic angiomyolipoma associated with tuberous sclerosis. Methods Clinical features, imaging appearances and interventional therapy for 2 cases of HAML in TS were retrospectively analyzed. Results The features of HAML in TS are as following (1) Two cases were female with no history of hepatitis and hepatocirrhosis, liver function test and alpha feto-protein were normal. (2) the tumor was shown as a multiple hyperechoic mass with sharp margin on ultrasonography; well defined, fat density and intensity mass on computerized tomography (CT); hypervascular mass with early drainage of hepatic vein and tumor staining on angiography. (3) One case underwent interventional therapy. After 42 month follow up, the tumor was found to be diminished in size. Another case was under monitored with only the enucleating of left renal mass. The hepatic tumor showed no change after 10 months. Conclusions The imaging appearances of HAML in TS are relatively characteristic. Superselective arterial embolization is an effective treatment for HAML in TS.

【Key words】 Hepatic angiomyolipoma; Tuberous sclerosis; Angiography; Embolization

肝脏血管平滑肌脂肪瘤(hepatic angiomyolipoma, HAML)是肝脏罕见的良性肿瘤,而 HAML 合并结节硬化更为罕见,我们描述 2 例 HAML 合并结节硬化的影像学表现和介入治疗。

病例报道

例 1,女性,14 岁,入院两年前因“发育迟缓、个子矮小”就医,体检 B 超检查发现肝、双肾占位病变。偶有剧烈运动后肝区不适。查体:患者发育迟

缓,身高 120cm,体重 26kg,智力低下,有面部皮脂腺瘤,鼻两侧多发性小疣状物,为红棕色;左足大拇指亦有一疣状皮赘。腹部无压痛,未扪及肿块。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,仅谷酰胺转氨酶 59.6 IU/L,碱性磷酸酶 259 IU/L。

B 超检查(Acuson-128 型彩色多普勒超声仪)见全肝散布,大小不等的强回声肿块,形态规整,边界清楚,回声均匀,伴有双肾多发强回声结节。CT 平扫(西门子 Somatoma ART 型扫描仪)见肝内散布多

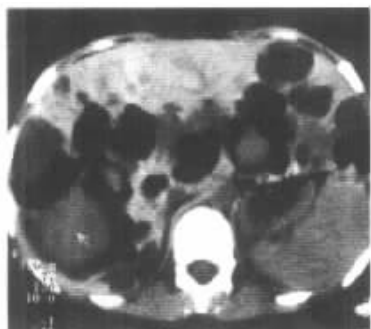


图 1 CT 见肝内散布多发的、边界清楚、含脂肪的混合密度肿块,CT 值为 $-72 \sim -47\text{Hu}$

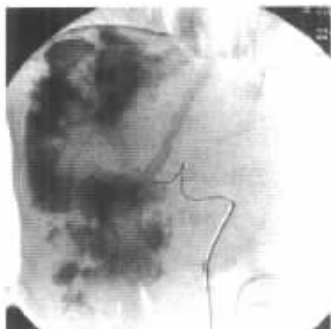


图 2 同图 1 病例,超选择肝动脉造影动脉期见肝静脉引流

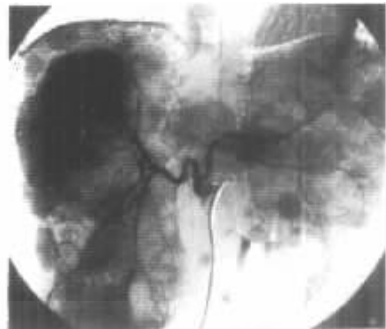


图 3 同图 1 病例,肝动脉造影见全肝散布富血供肿块,均匀的肿瘤染色

发的、边界清楚的混合密度影(图 1),最大为 $6.0\text{cm} \times 5.5\text{cm}$,为分叶状,CT 值多为 $-72 \sim -47\text{Hu}$ 。伴有肾多发低密度影和室管膜下结节钙化影。DSA 检查(GE 血管造影机-Advance LCV),行肝、肾动脉造影见肝内散布多发的大小不等的富血供肿瘤,以右叶为主,供血动脉增粗,动脉期见肝静脉引流(图 2),实质期呈均匀的肿瘤染色(图 3)。同时双肾亦有多发相同表现,以左侧明显。诊断为 HAML 和肾 AML。

本例行介入治疗。先行经皮穿刺插管肝、肾动脉造影,第 1 次介入治疗超选至肝右叶后上供血动脉,注入碘化油 7ml 与 $5\text{-Fu } 175\text{mg}$ 的混合乳剂,明胶海绵颗粒($1\text{mm} \times 1\text{mm}$)15 粒,左肾上极供血动脉注入无水乙醇与碘化油 3:1 混合液 5ml ;1 年 6 个月后第 2 次介入治疗超选至右肝前下供血动脉注入碘化油 6ml 与平阳霉素 6mg 、 $5\text{-Fu } 100\text{mg}$ 的混合乳剂和左右肾上极供血动脉注入无水乙醇与碘化油 3:1 混合液 3.5ml 和 5.5ml 进行栓塞治疗。随访 42 个月,18 个月 DSA 见部分肝、肾病灶缩小,肿瘤染色减轻。肝功能正常。术后 24 个月身高达 130cm ,体重达 38kg 。

例 2,女性,40 岁,因“左腰胀痛不适 2 年,加重 7 个月”入院,体检 B 超检查发现肝、左肾占位病变。查体:腹部无压痛,未扪及肿块。左腰部肾区稍隆起,左肾区压痛。既往均无乙型肝炎病史,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。

B 超检查见右肝 2 个病灶为强回声肿块,大小为 $4.0\text{cm} \times 4.0\text{cm}$ 和 $0.5\text{cm} \times 0.5\text{cm}$,形态规则、边界清楚,回声均匀。左肾单发强回声结节,大小为 $4.2\text{cm} \times 3.3\text{cm}$ 。CT 扫描检查见右肝内两个边界清楚的低密度影(图 4),大小同超声所见,CT 值多为

-84Hu ,为分叶和圆形,增强扫描强化不明显。左肾中极单个混合密度影,大小为 $4.8\text{cm} \times 3.5\text{cm}$ 。CT 值为 $-66 \sim -44\text{Hu}$,增强扫描软组织成分轻度强化。诊断为 HAML 和肾 AML。

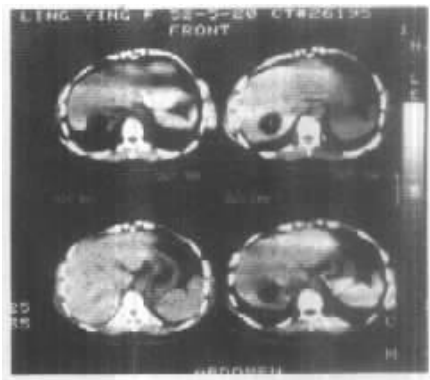


图 4 CT 见右肝内两个边界清楚的低密度肿块,为分叶和圆形,CT 值多为 -84Hu

本例肝脏病灶未处理,仅行左肾肿瘤摘除术,见左肾中极包块稍突出肾表面,呈黄红色相间颜色,大小为 $5.5\text{cm} \times 4.0\text{cm}$,与周围组织无黏连。镜下见瘤细胞由成熟的血管、平滑肌和脂肪组织构成。随访 10 个月,肝脏病灶无变化,左肾病灶有所缩小。

讨 论

结节硬化是一种神经皮肤综合征,表现为发育不良和来自内、中、外胚层的多器官的良性肿瘤,常发生在皮肤、脑、直肠、心脏、肺和肾,其中结节硬化与肾 AML 常伴发^[1],约占 $40\% \sim 80\%$,而发生在肝脏罕见,文献报道有 13 例^[2-4],本文发现 2 例。Nonomura^[5]总结 52 例 HAML 中仅发现 3 例,占 5.8% 。另 Fleury^[6]发现 36 例结节硬化中有 $13\% \sim 23\%$ 累及肝脏。横断面影像检查出现前主要是靠血管

造影和外科手术发现。

HAML 合并结节硬化的影像表现 : 不同于 HAML 病灶单发 , 肝脏病灶呈多发 , 具有 HAML 的超声、CT、MRI、血管造影的共同表现。超声表现为圆形、不连续、高回声病灶 , 其多样性病变的显示比 CT 敏感 , CT 和 MRI 为有明确脂肪密度或信号的肿块 , 为病灶晚期强化 , 血管造影为富血供表现 , 早期肝静脉引流和肿块染色。另外头颅 CT 发现室管膜下钙化结节 , 常伴有多发性肾 AML , 这是一种特殊类型的 HAML。

HAML 合并结节硬化的诊断依据是当结节硬化患者肝脏多发病灶在超声、CT 和 MRI 上证实为含脂肪肿瘤 , 即可诊断 HAML。同样当发现肝脏多发性含脂肪肿瘤 , 需注意寻找结节硬化的证据 , 如发育障碍、肾 AML、皮肤损害等 , 否则易误诊。本文发现 1 例 , 除有超声、CT、血管造影的典型表现外 , 还有结节硬化的室管膜下钙化结节和发育迟缓、智力低下、有面部皮脂腺瘤样皮肤损害 , 因此 HAML 合并结节硬化诊断明确。而 Cheung^[2]和 Carmody^[3]认为肝脏多发病灶合并结节硬化和伴有肾 AML 支持 HAML 的诊断时 , 不需剖腹探查、活检或病理学资料 , 可进行影像学随访观察。Robinson^[7]也认为 HAML 合并结节硬化的临床意义是其具良性倾向 , 只需影像学随访而不需活检。但无结节硬化的肝脏含脂肪肿瘤不能确定良性时 , 仍需要活检除外肝恶性肿瘤。

由于 HAML 合并结节硬化的影像表现与肝海绵状血管瘤、转移性肿瘤、肝脓肿的影像表现相似 , 因此需与其鉴别 , 当 HAML 合并结节硬化在超声、CT 上显示的多发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并伴有发热 , 可误诊为肝脓肿。

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。当 HAML 合并结节硬化病灶较小时 , 因其良性倾向 , 只需影像学随访 , 而不需手术治疗。本文首先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 , 症状缓解 , 无出血征象 , 获得良好效果。由于 HAML 合并结节硬化常成多发性 , 累及肝和双肾的范围广 , 手术治疗困难 , 有发生肝衰或肝、肾肿瘤破裂出血的危险。过去选择性动脉栓塞是治疗多发、双侧性肾 AML(常合并结节硬化) 的首选方法。同样根据最大限度保护肝实质功能的原则 , 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. Michael G , Kennelly H , Barton G , et al. Outcome analysis of 42 cases of renal angiomyolipoma. J Urol , 1994 , 152 :1988-1991.

2. Cheung H , Ambrose RE , Lee PO. Liver hamartomas in tuberous sclerosis. Clin Radiol , 1993 , 47 :421-423.

3. Carmody E , Yeung E , McLoughlin. Angiomyolipomas of the liver. Abdom Imaging , 1994 , 19 :537-539.

4. Hooper LD , Mergo PJ , Ros PR. Multiple hepatoreal angiomyolipomas : Diagnosis with fat suppression , gadolinium-enhanced MRI. Abdom Imaging , 1994 , 19 :549-551.

5. Nonomura A , Mizukami Y , Kadoya M. Angiomyolipoma of the liver : A collective review. J Gastroenterol , 1994 , 29 :95-105.

6. Fleury P , Smits N , van Baal S. The incidence of hepatic Hamartomas in tuberous sclerosis. Evaluation by ultrasonography. ROFO , 1987 , 14 :694.

7. Robinson G , Grant EG , Haller JO , et al. Hepatic angiomyolipoma in tuberous sclerosis. Report of two cases. J Ultrasound Med , 1989 , 8 :575-578.

(收稿日期 2001-05-31)

《介入放射学杂志》编辑委员会

编委增补名单

马廉亭	王 峰	申宝忠	任伟新	吴沛宏	李 选	李茂全	李铁林	杨 宁	周 石
周胜利	金征宇	姜卫剑	钱 中	欧阳强	倪才方	高 斌	黄连军	郭昌宇	郭昶熹
符伟国	崔进国	游 箭	韩新巍	景在平	程英升	董永华	阚祖兴	葛均波	颜志平

作者：[游箭](#)，[徐伟](#)，[朱结辉](#)
作者单位：[游箭, 朱结辉\(第三军医大学西南医院放射科, \)](#)，[徐伟\(重庆市涪陵区中心医院放射科\)](#)
刊名：[介入放射学杂志](#) **ISTIC** **PKU**
英文刊名：[JOURNAL OF INTERVENTIONAL RADIOLOGY](#)
年，卷(期)：2001，10(6)
被引用次数：2次

相似文献(3条)

1. 期刊论文 [游箭](#), [徐伟](#), [陆明](#), [杨立](#) [肝脏血管平滑肌脂肪瘤的影像诊断和治疗](#) -[第三军医大学学报](#)2002, 24(2)

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.

2. 期刊论文 [孙淑霞](#), [卢光明](#), [沈复兴](#), [许健](#), [陈君坤](#), [李铭山](#) [肝脏血管平滑肌脂肪瘤的影像诊断](#) -[临床放射学杂志](#)

2001, 20(5)

目的研究肝血管平滑肌脂肪瘤的影像特征及其病理基础,以减少对该病的误诊.材料与方法 3例肝血管平滑肌脂肪瘤均经B超和CT平扫及增强扫描,1例加做MRI检查.3例经B超及CT检查显示5个病灶.2例3个病灶经病理诊断,其中2个病灶术前误诊为肝癌和肝血管瘤;另1例肝脏含脂肪的肿块伴有肾脏多发病变及结节硬化.结果在影像上肝血管平滑肌脂肪瘤具有特征性的表现:(1)瘤内脂肪,在B超上,表现为强回声区;CT上,呈明显低密度;MR T1WI上呈高信号.(2)肿瘤在肝动脉期明显强化,门静脉期中度强化.结论肝血管平滑肌脂肪瘤易误诊为其他肝病,但实际上,一些影像学表现能反映肝血管平滑肌脂肪瘤的组织成分,有助于术前正确诊断.

3. 期刊论文 [薛鹏](#), [杨继周](#) [肝脏血管平滑肌脂肪瘤的SCT分析](#) -[中原医刊](#)2004, 31(9)

目的:研究肝血管平滑肌脂肪瘤的SCT表现及病理特点,以减少对该病的误诊.方法:5例肝血管平滑肌脂肪瘤经SCT平扫及增强扫描.2例经手术确诊,2例穿刺活检诊断,1例合并肾血管平滑肌脂肪瘤及结节硬化直接诊断.结果:肝血管平滑肌脂肪瘤具有特征性的表现:①瘤内脂肪,CT扫描呈明显低密度;②肝动脉期明显强化并见到瘤内血管影,门脉期中度强化;③当瘤体增大时可形成假包膜;④此病也可出血并坏死.结论:肝血管平滑肌脂肪瘤易误诊为其他肝病,术前仔细分析其SCT表现,有助于术前诊断.必要时CT引导下穿刺活检并行HMB-45阳性细胞免疫组化检查可明确诊断.

引证文献(2条)

1. [王卓才](#), [黄小让](#), [马建青](#), [张伟](#), [邝智智](#), [周爱民](#) [肝脏血管平滑肌脂肪瘤临床病理分析](#)[期刊论文]-[肿瘤基础与临床](#)

2007(1)

2. [俞文隆](#), [谭蔚锋](#), [黄立嵩](#), [张永杰](#) [肝脏多发血管平滑肌脂肪瘤1例](#)[期刊论文]-[肝胆胰外科杂志](#) 2004(3)

本文链接: http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical_jrfsxzz200106006.aspx

授权使用: qkahy(qkahy), 授权号: d938a408-8638-4358-826f-9e380158b9de

下载时间: 2010年11月24日