

## 肝脏血管周上皮样细胞肿瘤1例诊治体会并文献复习

王琦, 黄汉飞, 李智涛, 赵迅冉, 段键, 林杰, 夏志超, 曾仲

王琦, 黄汉飞, 李智涛, 段键, 林杰, 夏志超, 曾仲, 昆明医科大学第一附属医院器官移植中心 云南省昆明市 650032

赵迅冉, 昆明医科大学第一附属医院影像科 云南省昆明市 650032

王琦, 在读硕士, 主要从事肝胆外科疾病的治疗及肝移植的研究.

基金项目: 国家自然科学基金资助项目, No. 81360079; 云南省卫生科技计划基金资助项目, No. 2014NS155.

作者贡献分布: 王琦、黄汉飞及李智涛对此文作出主要贡献; 本课题由曾仲设计; 段键、林杰及夏志超收集并整理数据; 黄汉飞、李智涛及王琦统计分析数据; 赵迅冉负责影像学分析; 本论文写作由黄汉飞与王琦完成.

通讯作者: 曾仲, 教授, 博士生导师, 650032, 云南省昆明市西昌路295号, 昆明医科大学第一附属医院器官移植中心.  
zzong@medmail.com.cn

收稿日期: 2016-08-15  
修回日期: 2016-09-02  
接受日期: 2016-09-13  
在线出版日期: 2016-11-08

### Diagnosis and treatment of hepatic perivascular epithelioid cell tumor: A case report and literature review

Qi Wang, Han-Fei Huang, Zhi-Tao Li, Xun-Ran Zhao, Jian Duan, Jie Lin, Zhi-Chao Xia, Zhong Zeng

Qi Wang, Han-Fei Huang, Zhi-Tao Li, Jian Duan, Jie Lin, Zhi-Chao Xia, Zhong Zeng, Organ Transplantation Center, the First Affiliated Hospital of Kunming Medical University, Kunming 650032, Yunnan Province, China

Xun-Ran Zhao, Department of Radiology, the First Affiliated Hospital of Kunming Medical University, Kunming 650032, Yunnan Province, China

Supported by: National Natural Science Foundation of China, No. 81360079; and Science and Technology Foundation of Yunnan Provincial Health Department, No. 2014NS155.

Correspondence to: Zhong Zeng, Professor, Organ Transplantation Center, the First Affiliated Hospital of Kunming Medical University, 295 Xichang Road, Kunming 650032, Yunnan Province, China. zzong@medmail.com.cn

Received: 2016-08-15  
Revised: 2016-09-02  
Accepted: 2016-09-13  
Published online: 2016-11-08

### Abstract

Liver perivascular epithelioid cell tumor is a rare liver mesenchymal tumor with an insidious onset. This entity is often misdiagnosed due to the lack of typical clinical symptoms and signs and the low diagnosis rate achieved by imaging examinations. Here we report a case of liver perivascular epithelioid cell tumor. We also performed a literature review to summarize and analyze the clinical characteristics and treatment of this disease.

© The Author(s) 2016. Published by Baishideng Publishing Group Inc. All rights reserved.

Key Words: Liver; Perivascular epithelioid cell tumors; Immunohistochemistry; HMB-45; Melan-A

Wang Q, Huang HF, Li ZT, Zhao XR, Duan J, Lin J, Xia ZC, Zeng Z. Diagnosis and treatment of hepatic perivascular epithelioid cell tumor: A case report and literature review. *Shijie Huaren Xiaohua Zazhi* 2016; 24(31): 4315-4318 URL: <http://www.wjgnet.com/1009-3079/full/v24/i31/4315.htm> DOI: <http://dx.doi.org/10.11569/wcjd.v24.i31.4315>

### 摘要

肝脏血管周上皮样细胞肿瘤(perivascular epithelioid cell tumor, PEComa)是一种罕见

### ■背景资料

肝脏血管周上皮样细胞肿瘤(perivascular epithelioid cell tumor, PEComa)作为近年来新发现的一种罕见肿瘤,引起学者们的广泛关注,世界范围内目前公开报道的病例不足200例.

### ■同行评议者

蔡建辉, 教授, 主任医师, 博士生导师, 河北省人民医院胃肠外科; 陈淑珍, 研究员, 博士生导师, 中国协和医科大学·中国科学院医药生物技术研究所肿瘤室

## ■ 研究前沿

肝脏PEComa是一种罕见的肝脏间叶肿瘤, 可分为良性和恶性, 但良性者不排除有潜在恶变的可能性, 起病隐匿, 缺乏典型临床症状、体征, 影像学检查诊断率较低, 病理学检查是目前唯一确诊方法, 治疗以手术切除为主。

的肝脏间叶肿瘤, 起病隐匿, 缺乏典型临床症状、体征, 影像学检查诊断率较低, 结合近期昆明医科大学第一附属医院器官移植中心收治的1例肝脏PEComa患者的病例特点, 并结合既往文献报道, 总结并分析该病的临床特点及诊治方法。

© The Author(s) 2016. Published by Baishideng Publishing Group Inc. All rights reserved.

关键词: 肝脏; 血管周上皮样细胞肿瘤; 免疫组织化学; HMB-45; Melan-A

**核心提要:** 本文通过回顾分析1例临床诊断为原发性肝癌, 术后经病理学检查确诊为肝脏血管周上皮样细胞肿瘤患者病例资料, 结合既往文献报道, 总结并分析该病的临床特点及诊治方法。

王琦, 黄汉飞, 李智涛, 赵迅冉, 段键, 林杰, 夏志超, 曾仲. 肝脏血管周上皮样细胞肿瘤1例诊治体会并文献复习. 世界华人消化杂志 2016; 24(31): 4315-4318 URL: <http://www.wjgnet.com/1009-3079/full/v24/i31/4315.htm> DOI: <http://dx.doi.org/10.11569/wjcd.v24.i31.4315>

## 0 引言

肝脏血管周上皮样细胞肿瘤(perivascular epithelioid cell tumor, PEComa)作为近年来新发现的一种罕见肿瘤, 引起学者们的广泛关注, 世界卫生组织将其定义为在组织学和免疫组织化学上具有血管周上皮样细胞特征的间叶肿瘤, 该肿瘤细胞特征性地双重表达肌源性(anti-smooth muscle antibody, SMA)及黑色素生成(HMB-45、Melan-A)标记<sup>[1]</sup>. 世界范围内目前公开报道的病例不足200例<sup>[2]</sup>, 文献中大多指出以现有的临床检查技术在术前难以做出正确诊断, 几乎完全依赖术后病理学检查. 本文旨在提高普外科医生对该病的认识及诊治水平, 希望对临床医生有所帮助, 我们回顾性分析我中心2016-04临床诊断为原发性肝癌, 术后经病理学检查确诊为肝脏PEComa患者病例资料1例, 现报告如下。

## 1 病例资料

患者, 女, 39岁, 因体检发现肝占位1年于2016-04-04入住昆明医科大学第一附属医院, 查体未见明显异常, 血常规、肝功能及肿瘤标志物AFP、CEA、CA199、CA125等指标均

在正常范围. 入院前曾在外院行上腹部增强核磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)提示: 肝S5段见类圆形稍长T2、T1信号, 扩散加权成像呈高信号, 增强扫描动脉期明显强化, 门脉期及延时期强化减退, 大小约1.4 cm×1.3 cm, 考虑肝Ca可能. 入院后行上腹部计算机断层扫描(computed tomography, CT)提示: 肝S5段见类圆形稍低密度影, 直径约1.5 cm, 边界清晰, 增强动脉期呈明显强化, 延迟期强化消退, 肝Ca可能性较大. 经评估于2016-04-11行腹腔镜肝S5段肿瘤切除术, 术中于胆囊床右侧见一大小约1.5 cm红色实性肿物, 质软、界清. 距离肿物1 cm电刀烧灼切除线, 以超声刀、电凝钩离断肝组织, 完整切除肿物. 切开肿物见切面红褐色, 质软. 术后石蜡病理学检查确诊为肝脏PEComa, 免疫组织化学: HMB-45(+), Melan-A(+), SMA(+), PAS(+), KI-67(+), CD34血管(+), AFP(-), SYN(-), CD56(-), S-100(-), EMA(-), CK7(-), CK19(-). 患者术后恢复良好, 无并发症, 术后第5天出院, 目前随访1 mo未见局部复发及远处转移。

## 2 讨论

肝脏PEComa是一种起源于血管的罕见的低度恶性肿瘤, 其恶性程度介于血管瘤与血管肉瘤之间, 常见于中年女性, 发病年龄为30-50岁, 与其他肝脏恶性肿瘤相比, 其远处转移率较低(约30%), 主要见于局部淋巴结、肺、腹膜、骨骼、脾和横膈<sup>[3-6]</sup>. 目前其病因不明, 发病机制尚不十分清楚, 可能与性激素、慢性乙型肝炎病毒感染、酗酒和氯乙烯接触史等因素相关<sup>[7]</sup>. 患者既往有剖宫产史, 邹晓明等<sup>[8]</sup>报道中有既往手术史者占75%, 有剖宫产史者占50%, 该病发病原因是否与既往剖宫产史相关, 查阅文献资料未见相关报道, 还需大宗数据进一步研究. 肝脏PEComa起病隐匿且缺乏特异性临床表现, 多数患者因体检发现肝脏占位性病变而入院诊治, 随着肿瘤不断生长可能会产生一系列压迫症状和体征, 如腹胀、腹部包块、肿瘤破裂出血等<sup>[9,10]</sup>. 影像学检查对肝脏PEComa的诊断有一定意义, 但鉴别诊断比较困难, 有研究<sup>[12]</sup>表明, CT联合MRI对本病的正确诊断率不太高, 仅有20%, 因此常常误诊为肝脏其他良性或恶性肿瘤. 本病例中CT平扫病灶呈低密度, 界限清晰, 增强扫描动脉期病灶强化明显

## ■ 相关报道

夏秋媛等报道肝脏PEComa的确诊依赖于病理检查及免疫组织化学, 肿瘤细胞形态多样, 瘤细胞胞质透明或嗜酸性颗粒状; 同时表达黑色素标志物(HMB-45)与平滑肌肌动蛋白是此类肿瘤细胞的特点。

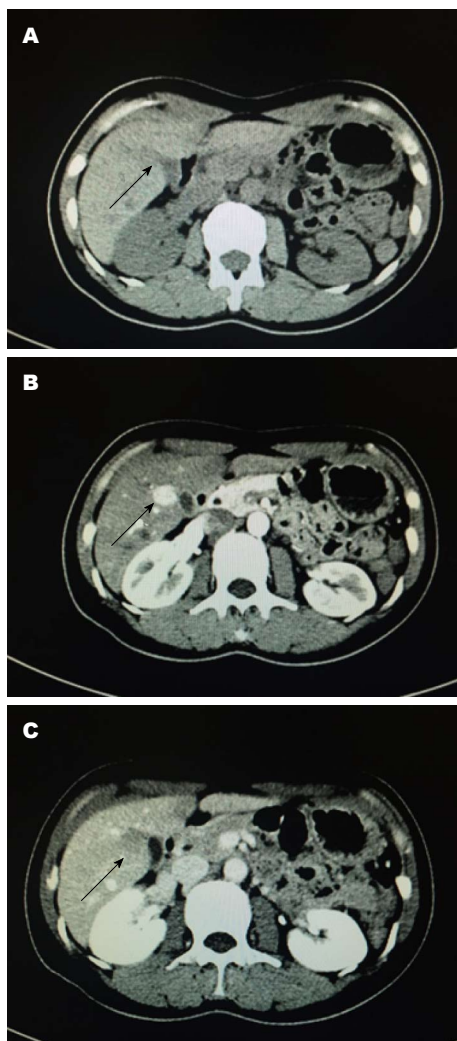


图 1 2016-04-05 CT图像. A: CT平扫显示病灶呈低密度, 圆形、边界清楚, 大小约1.5 cm(箭头所示); B: 动脉期: 病灶强化显著(箭头所示); C: 延迟期: 病灶强化减退(箭头所示).

(图1), MRI平扫长T1、T2信号, 增强动脉期及门脉期不同程度强化且动脉期较门脉期显著, 与相关文献报道<sup>[11,12]</sup>相符. 肝细胞癌常伴肝炎病毒感染、肝硬化, AFP常升高, 多呈膨胀性生长方式; 转移性肝癌CT平扫多表现为混合不均的等密度或低密度占位, 增强后早期病灶多呈不同程度强化, 延迟期常无强化, 典型表现为牛眼征. 肝脏PEComa的确诊依赖于病理检查及免疫组织化学, 肿瘤细胞形态多样, 主要由上皮样细胞和/或树突状细胞组成, 内部含有黏液玻璃样基质或纤维间质, 瘤细胞胞质丰富, 呈透明或嗜酸性颗粒状, 并可见特征性胞质内血管分化; 同时表达黑色素标志物(HMB-45)与平滑肌肌动蛋白(smooth muscle actin, SMA)是此类肿瘤瘤细胞的特点.



图 2 2016-04-11手术图像. 术中可见, 病灶位于胆囊床右下方, 色红, 边界清, 病灶孤立, 无周围血管、脏器侵犯(箭头所示).

#### 应用要点

肝脏PEComa是一种起源于血管的罕见的低度恶性肿瘤, 其恶性程度介于血管瘤与血管肉瘤之间, 常见于中年女性, 术后需长期随访, 以便临床医师能够对复发和转移灶及时做出处理.

肝脏PEComa大多数恶性程度较低, 预后较好, 且对放化疗不敏感, 手术是首选的治疗方法<sup>[13]</sup>, 手术方式可根据病灶的位置选择不同的术式, 如规则性肝段、肝叶或半肝切除等, 本病例中肿瘤位于肝S5段, 病灶孤立, 无周围血管、脏器侵犯, 因此我们采用腹腔镜下肿瘤切除术, 手术时间115 min, 术中出血50 mL. 术中可见肿块位于胆囊床右下方, 色红, 边界清, 术中探查肿块质软, 无明显周围侵犯, 完整切除后肉眼观肿物切面红褐色, 质软(图2). 病理检查回报: 肿块为血管周上皮样肿瘤, 体积为1.2 cm×1.2 cm×1.2 cm, HE染色可见肿瘤细胞呈巢状排列, 周围分布血管样结构, 胞浆半透明, 免疫组织化学: HMB-45(+), Melan-A(+), SMA(+), PAS(+)(图3), 术后患者恢复良好, 无手术并发症. 有研究<sup>[14]</sup>指出, 部分患者未采取任何治疗方法而采用定期复查随访的方式, 仍能获得较好的预后, 也有少数报道肝脏PEComa患者出现复发、远处转移导致局部组织破坏、患者死亡. 由于目前世界范围内公开报道的病例较少, 随访时间较短, 因此其是否有恶性生物学行为尚不能完全肯定. Folpe等<sup>[15]</sup>提出, PEComa良、恶性分类标准: (1)良性肿瘤: 直径<5 cm, 非浸润性生长, 无高的核分级和细胞高密度, 核分裂≤1个/50HPF, 无坏死及血管侵犯; (2)恶性潜能未定: 仅有核的多形性/多核巨细胞或仅肿瘤直径>5 cm; (3)恶性肿瘤: 具有1个或多个下列相关指标: 肿瘤直径>5 cm, 浸润性生长, 高的核分级和细胞高密度, 核分裂≥1个/50HPF, 坏死, 血管侵犯.

总之, 肝脏PEComa是一种罕见的肝脏间叶肿瘤, 可分为良性和恶性, 但良性者不排除有潜在恶变的可能性, 起病隐匿, 缺乏典型临



# 同行评价

本文总体上具有一定的研究价值, 思路也较清晰. 此为个例报道, 从术前诊断、手术治疗、到术后病理及免疫组织化学诊断, 资料齐全, 该报道对临床及病例收集总结具有一定参考价值.

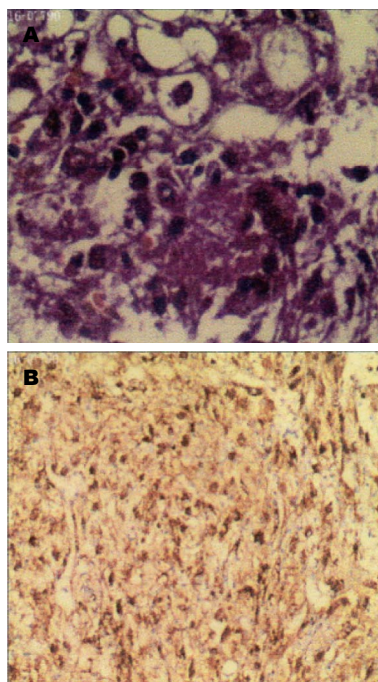


图 3 2016-04-27肿瘤HE染色及免疫组织化学结果. A: HE  $\times 40$ , 肿瘤细胞呈巢状排列, 周围分布血管样结构, 胞浆半透明; B: 免疫组织化学: HMB-45(+), Melan-A(+), SMA(+), PAS(+), Ki-67(+).

床症状、体征, 影像学检查诊断率较低, 病理学检查是目前唯一确诊方法, 治疗以手术切除为主, 术后需长期随访, 以便临床医师能够对复发和转移灶及时做出处理.

## 参考文献

- 1 夏秋媛, 饶秋, 沈勤, 刘标, 李莉, 石群立, 时姗姗, 余波, 章如松. 血管周上皮样细胞肿瘤免疫表型分析. *中华病理学杂志* 2013; 42: 381-385
- 2 Yang X, Li A, Wu M. Hepatic angiomylipoma: clinical, imaging and pathological features in 178 cases. *Med Oncol* 2013; 30: 416 [PMID: 23292871 DOI: 10.1007/s12032-012-0416-4]
- 3 Mehrabi A, Kashfi A, Fonouni H, Schemmer P, Schmied BM, Hallscheidt P, Schirmacher P, Weitz J, Friess H, Buchler MW, Schmidt J. Primary malignant hepatic epithelioid hemangioendothelioma: a comprehensive review of the literature with emphasis on the surgical therapy. *Cancer* 2006; 107: 2108-2121 [PMID: 17019735 DOI: 10.1002/cncr.22225]
- 4 Lv P, Lin J. MRI findings of a hepatic epithelioid

- hemangioendothelioma. *Quant Imaging Med Surg* 2012; 2: 237-238 [PMID: 23256087 DOI: 10.3978/j.issn.2223-4292.2012.07.01]
- 5 Jurczyk M, Zhu B, Laskin W, Lin X. Pitfalls in the diagnosis of hepatic epithelioid hemangioendothelioma by FNA and needle core biopsy. *Diagn Cytopathol* 2014; 42: 516-520 [PMID: 23288560 DOI: 10.1002/dc.22943]
- 6 周易, 林江, 曾蒙苏, 石园. 五例肝脏上皮样血管内皮瘤的影像表现与病理对照分析. *中华放射学杂志* 2008; 42: 432-434
- 7 Ji ZF, Shen XZ, Zhang DY, Liu HY, Zhou Y, Guo MY, Dong L. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma: a report of six patients. *J Dig Dis* 2010; 11: 254-258 [PMID: 20649740 DOI: 10.1111/j.1751-2980.2010.00447.x]
- 8 邹晓明, 张生彬. 肝脏血管周上皮样细胞肿瘤的临床特点及诊治. *中华肝胆外科杂志* 2015; 21: 855-857
- 9 Zhao LJ, Yang YJ, Wu H, Huang SM, Liu K. Perivascular epithelioid cell tumor of the liver: a case report and literature review. *Eur Rev Med Pharmacol Sci* 2013; 17: 1665-1668 [PMID: 23832736]
- 10 Selvaggi F, Risio D, Claudi R, Cianci R, Angelucci D, Pulcini D, D'Aulerio A, Legnini M, Cotellesse R, Innocenti P. Malignant PEComa: a case report with emphasis on clinical and morphological criteria. *BMC Surg* 2011; 11: 3 [PMID: 21272348 DOI: 10.1186/1471-2482-11-3]
- 11 Khaja F, Carilli A, Baidas S, Sriharan A, Norford S. PEComa: A Perivascular Epithelioid Cell Tumor in the Liver-A Case Report and Review of the Literature. *Case Rep Med* 2013; 2013: 904126 [PMID: 24489554 DOI: 10.1155/2013/904126]
- 12 Tan Y, Xiao EH. Hepatic perivascular epithelioid cell tumor (PEComa): dynamic CT, MRI, ultrasonography, and pathologic features--analysis of 7 cases and review of the literature. *Abdom Imaging* 2012; 37: 781-787 [PMID: 22278345 DOI: 10.1007/s00261-012-9850-1]
- 13 Amin S, Chung H, Jha R. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma: MR imaging findings. *Abdom Imaging* 2011; 36: 407-414 [PMID: 21079951 DOI: 10.1007/s00261-010-9662-0]
- 14 Thin LW, Wong DD, De Boer BW, Ferguson JM, Adams L, Macquillan G, Delriviere L, Mitchell A, Jeffrey GP. Hepatic epithelioid haemangioendothelioma: challenges in diagnosis and management. *Intern Med J* 2010; 40: 710-715 [PMID: 19712200 DOI: 10.1111/j.1445-5994.2009.02043.x]
- 15 Folpe AL, Mentzel T, Lehr HA, Fisher C, Balzer BL, Weiss SW. Perivascular epithelioid cell neoplasms of soft tissue and gynecologic origin: a clinicopathologic study of 26 cases and review of the literature. *Am J Surg Pathol* 2005; 29: 1558-1575 [PMID: 16327428 DOI: 10.1097/01.pas.0000173232.22117.37]

编辑: 马亚娟 电编: 李瑞芳





Published by **Baishideng Publishing Group Inc**  
8226 Regency Drive, Pleasanton,  
CA 94588, USA  
Fax: +1-925-223-8242  
Telephone: +1-925-223-8243  
E-mail: [bpgoffice@wjgnet.com](mailto:bpgoffice@wjgnet.com)  
<http://www.wjgnet.com>



ISSN 1009-3079

