肝上皮样血管内皮瘤^{18}F-FDG PET/CT 显像一例

王一宁 陈致力 刘建军
上海交通大学医学院附属仁济医院核医学科 200127
通信作者: 刘建军, Email: nuclear@163.com
DOI: 10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2019.09.008

^{18}F-FDG PET/CT imaging in hepatic epithelioid hemangioendothelioma: a case report
Wang Yining, Xu Lian, Chen Zumei, Liu Jianjun
Department of Nuclear Medicine, Renji Hospital, School of Medicine, Shanghai Jiao Tong University, Shanghai 200127, China
Corresponding author: Liu Jianjun, Email: nuclear@163.com
DOI: 10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2019.09.008

患者，女，25岁，于2017年11月常规体检时，经腹部B超发现肝占位。患者无恶心、呕吐、腹痛、腹泻等症状，既往史无特殊，体格检查无明显阳性体征。入院后血常规、肝肾功能、出凝血系列及血清肿瘤标志物等均在正常范围内。腹部增强MRI示肝脏左、右叶交界处上部见2处低密度软组织结节，腹部增强CT示肝脏左、右叶交界处2枚低密度结节灶（图1）。为明确肝脏占位性质，行全身^{18}F-脱氧葡萄糖（fluorodeoxyglucose, FDG）由上海原科科兴药业有限公司提供）PET/CT（德国Siemens Biograph 64排）显像，结果显示肝脏左、右叶见2个低密度结节影，边界欠清，近隔顶部病灶内见多发囊状低密度影，2个病灶FDG代谢轻度不均匀增高，最大标准摄取值（maximum standardized uptake value, SUVmax）为4.2和4.3，考虑恶性肿瘤性病变可能（图2）。对肝脏双肺病行穿刺活组织检查，免疫组织化学分析结果：CD34（+），细胞角蛋白19（-），甲胎蛋白（alpha fetoprotein, AFP）（-），肝细胞（-），糖原酶-1（-），细胞增殖核抗原Ki-67（2%+），CD10（+），诊断为肝上皮样血管内皮瘤（hepatic epithelioid hemangioendothelioma, HEHE）。

随后患者行肝动脉插管术+肝动脉造影术+肝动脉栓塞术。术中见肝右叶下段血管瘤染色，膈顶部结节灶未见明显染色。之后患者行CT引导下经皮HEHE射频消融术，术后病程正常，顺利出院，目前持续随访中。

讨论 HEHE是一种罕见的间叶细胞来源的恶性肿瘤，发病年龄一般在30~50岁，女性患者居多^{[1]}。HEHE转移率较低，转移灶主要见于淋巴结、肺、腹膜、骨骼等。患者常见症状包括腹痛、黄疸、发热、肝肿大和体质量减轻，缺乏特征性症状或体征^{[2]}。本例是在体检中通过腹部B超偶然发现肝左占位，无任何症状或体征。该病患者实验室检查时肝功能指标一般正常或中度升高，而肿瘤标志物检测通常正常，这也增加了临床诊断难度^{[3]}。

病理学检查及免疫组织化学检查是确诊HEHE的主要依据。病理学研究表明，HEHE中心为纤维化区，存在囊状、透明质和纤维成分，外周为肿瘤细胞活跃的富细胞区，肿瘤细胞呈上皮样或梭形样形态，具有特征性的胞质内血管分化^{[4]}。HEHE的细胞免疫组织化学检查至少对1种内皮标志物呈阳性反应，本例CD34阳性，为确诊提供了有力依据。

根据CT和MRI影像学表现，HEHE分为孤立结节型、多灶结节型和弥漫性结节型；（1）孤立型和多灶型CT表现为低密度病灶，边缘清晰，内有囊样，边界清楚。CT平扫示病变密度与肝实质密度相似，其内见少许钙化影（图1）。

图1 肝上皮样血管内皮瘤（HEHE）患者（女，25岁）腹部CT图像。CT平扫示近隔顶部稍低密度结节灶（1A），增强扫描示结节轻度不均匀强化（1B），静脉期示中心区域未见明显增强，周围区域见环形强化，边界尚清（1C）；CT平扫示偏下缘稍低密度结节灶，其内见少许钙化影（1D），增强扫描示结节轻度不均匀强化伴钙化灶形成（1E），静脉期示中心区域钙化形成，周围区域见轻度环形强化，边界尚清（1F）。图2 该患者^{18}F-脱氧葡萄糖（FDG）PET/CT显像图。CT示近隔顶部稍低密度结节灶（2A），偏下缘病灶大小约为1.3 cm×1.3 cm，呈等低密度结节灶，其内见钙化影（2B）；PET示2处病灶FDG摄取轻度不均匀增高（2C、2D）；PET/CT示2处病灶呈代谢性结节样影，FDG摄取轻度不均匀增高（2E、2F）；最大密度投影图可见肝脏多发高代谢灶（箭头示；2G）
(2) 弥漫型病变或病变融合呈低信号。影像组学分析和体模中，HEHE的特征CT表现包括：增强扫描周围环状增强；中央无空洞或低信号性（"靶征"），周围有 1 条低信号带（"晕征"）。

早期 MRI 线水平胸片上可见病灶组织内血管分支穿行，"疤内血管征"；晚期 MRI 血管平扫中央血管逐渐增强，而病灶中心强化呈"棒状瘤征"。位于肝脏近包膜下的 HEHE 病灶因其中较少的纤维组织收缩牵拉靠近肝脏包膜，呈像时形成"包膜凹陷征"。本例为多灶结节型，其中较通肿瘤的周围区域肿瘤细胞丰富，中央部分纤维成分较丰富，导致 CT 增强扫描呈环形强化，而稍偏缘病灶因中央区域钙化，增强扫描可见中央钙化影及周围环形强化。

HEHE 病灶在18F-FDG PET/CT 图像中普遍表现为 FDG 高摄取或不均匀摄取，且 SUVmax 可能与肿瘤的组织病理学性质有关。本例病灶呈 FDG 代谢轻度不均匀增高。PET/CT 在诊断 HEHE 时具有很好的补充作用，能从代谢水平整体判断病灶性质，有助于鉴别诊断。PET/CT 在全身检查中，在诊断原发病灶范围和浸润程度的基础上，可全面评估 HEHE 的远处转移和扩散情况。

PET/CT 对疾病预后也有一定的评估作用。本例缺乏特殊性临床表现与实验室检查结果的情况下，MRI 与增强 CT 均性诊断，而 PET/CT 诊断病灶为血管来源的恶性肿瘤病史可能。

本病例与以下疾病鉴别：(1) 肝转移瘤，多发生于中老年患者，有基础疾病史，并伴有原发性肿瘤的相关表现，典型影像学表现为"靶征"或"轮状征"；(2) 肝细胞癌（hepatocellular carcinoma，HCC）：多有慢性肝病或肝硬化病史，黄疸、体质下降等恶病质表现，通常 AFP 等肿瘤指标升高；大多数的 HCC 增强 CT 上显示为洗脱性和晚期囊样增强，而动脉期环状强化较少见；(3) 肝血管瘤：通常是多发病灶，一般不会相互融合，且较少钙化，典型 MRI 表现为"灯泡征"，增强扫描常表现为病灶边缘区域进行性向心强化，在动脉期或门静脉早期增强程度与主动脉一致，门静脉期及延迟期延迟不明显，肝血管病灶一般不摄取 FDG，或摄取程度与肝组织相似。

HEHE 多预后较好，对放化疗不敏感，外科手术是首选的有效治疗方法。因此，HEHE 早期诊断对于改善患者预后至关重要。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参考文献