

罕见肝脏良性肿瘤：肝脏血管平滑肌脂肪瘤的个案报道与文献回顾

项天铨¹, 谢 非¹, 季萌萌², 江 峰³, 刘 政³, 胡嘉丽¹, 顾雯心¹, 刘晓平^{3*}

¹赣南医科大学第一临床医学院, 江西 赣州

²赣南医科大学第一附属医院消化内科, 江西 赣州

³赣南医科大学第一附属医院普外五科, 江西 赣州

收稿日期: 2025年11月11日; 录用日期: 2025年12月5日; 发布日期: 2025年12月12日

摘 要

本文旨在提高对肝血管平滑肌脂肪瘤(hepatic angiomyolipoma, HAML)的诊治水平。本文通过对一例HAML患者临床诊疗过程进行分析研究, 并总结相关诊断与治疗方法。结果发现, HAML是一种由平滑肌细胞、增生血管及脂肪三种不同比例成分构成的罕见良性间叶组织肿瘤。因其发病率较低, 且临床及影像学特异性差, 因此导致误诊率较高, 这给HAML的诊治带来了一定的困难。本文通过对一例HAML患者临床诊疗过程分析研究, 总结HAML的诊断和治疗方法, 有助于提升对HAML的诊断和治疗水平。

关键词

肝血管平滑肌脂肪瘤, 误诊率, 病理检查, 特征免疫表型, 治疗标准

Rare Benign Liver Tumor: Case Report and Literature Review of Hepatic Angiomyolipoma

Tianshi Xiang¹, Fei Xie¹, Mengmeng Ji², Feng Jiang³, Zheng Liu³, Jiali Hu¹, Wenxin Gu¹, Xiaoping Liu^{3*}

¹First Clinical Medical College of Gannan Medical University, Ganzhou Jiangxi

²Department of Gastroenterology, First Affiliated Hospital of Gannan Medical University, Ganzhou Jiangxi

³Department of General Surgery V, First Affiliated Hospital of South Jiangxi Medical University, Ganzhou Jiangxi

Received: November 11, 2025; accepted: December 5, 2025; published: December 12, 2025

*通讯作者。

文章引用: 项天铨, 谢非, 季萌萌, 江峰, 刘政, 胡嘉丽, 顾雯心, 刘晓平. 罕见肝脏良性肿瘤: 肝脏血管平滑肌脂肪瘤的个案报道与文献回顾[J]. 临床医学进展, 2025, 15(12): 1830-1835. DOI: 10.12677/acm.2025.15123599

Abstract

This article aims to improve the diagnosis and treatment of hepatic angiomyolipoma (HAML). In this paper, the clinical diagnosis and treatment process of a HAML patient was analyzed and studied, and the relevant diagnosis and treatment methods were summarized. The results showed that HAML was a rare benign mesenchymal tumor composed of three different proportions of smooth muscle cells, proliferating blood vessels and fat. Because of its low incidence and poor clinical and imaging specificity, the misdiagnosis rate is high, which brings some difficulties to the diagnosis and treatment of HAML. In this paper, through the analysis of the clinical diagnosis and treatment process of a patient with HAML, the diagnosis and treatment of HAML are summarized, which is helpful to improve the diagnosis and treatment of HAML.

Keywords

Hepatic Angiomyolipoma, Misdiagnosis Rate, Pathological Examination, Characteristic Immunophenotype, Treatment Standards

Copyright © 2025 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 引言

肝血管平滑肌脂肪瘤(hepatic angiomyolipoma, HAML)是一种由三种不同比例成分(平滑肌细胞、增生血管以及脂肪)构成的罕见良性肿瘤构成[1][2],其主要来源于间叶组织。1976年首次报道了HAML的相关文章,1987年孔德和,王学浩等于国内首次报道该病种[3],迄今为止国内外报道已超过200多例。因其发病率较低,且临床及影像学特异性差,因此导致误诊率较高,这给HAML的诊治带来了一定的困难。本文对一例HAML患者临床诊疗过程分析研究,总结HAML的诊断和治疗方法,以期提高对HAML的诊治水平。

2. 病历资料

一般资料:患者男性,45岁,2023年7月因体检发现肝右前叶上段占位性病变,既往否认慢性病史,无烟酒嗜好。体格检查未见相关阳性体征。实验室检查:三大常规,血生化,凝血功能,肝肾功能均未见明显异常。肿瘤五项:AFP: 7.64 ng/ml,肿瘤相关抗原153: 27.5 U/ml,肿瘤相关抗原199: 38.2 U/ml。影像学检查(图1):全腹增强CT示:肝右前叶上段见结节状含脂肪密度,大小约10 mm × 8 mm,增强扫描动脉期实性成分明显强化,静脉期及平衡期强化减退,肝动脉期见多发状结节强化,静脉期及平衡期呈持续性强化,肝内另见多发小结节状无强化低密度影;上腹部MR平扫及增强提示:肝脏体积缩小,各叶比例失调,肝裂增宽,肝右前叶上段见结节状T1WI低信号,T2WI稍高信号,大小约10 mm × 8 mm,增强扫描动脉期明显强化,门脉期及延迟期强化减退,肝胆期呈低信号。诊疗经过:结合患者病史,症状及辅助检查,诊断考虑小HCC可能性大(cT₁N₀M₀),未见明显转移癌灶。患者及家属要求行手术治疗,有手术指征,排除手术相关禁忌症后,于2023年7月19日在全麻下行右肝肿瘤切除术+胆囊切除术,术中所见:腹腔未见明显腹水,肝结节状硬化表现,颜色红润;肝脏胆囊右侧脏面可触及一大小约1.0*1.0 cm肿物,未触及肿大淋巴结,腹腔未见病灶转移。术中行床旁超声检查,确认肝脏其余部位无肿物,

胆囊不大, 胆囊壁光滑, 胆囊三角清晰、胆总管未见扩张, 沿着肿瘤边缘部分将肿瘤及胆囊切除, 术后肿瘤病理及免疫组化(图 2)结果示: 考虑为血管平滑肌脂肪瘤。灰褐色肝组织一块, 大小 3.5 cm * 2 cm * 2 cm, 书页状切开, 切面见一结节, 直径 0.8cm, 切面灰白色、质中, 界尚清, 紧邻包膜; 免疫组化: HMB45(+)、S-100(脂肪细胞+)、CD117(-)、Desmin(+), SMA(+), Hepatocyte(-)、AFP(-)、Arginase-1(-)、CD34(血管+)、CK19(-)、HSP70(少量弱+)、Ki-67(约 3%+)、CK7(-)、CD56(少量+)。术后患者恢复良好, 无继发出血, 切口感染等相关并发症。术后 1 周复查腹部 CT 提示: 1) 肝右前叶上段占位术后改变, 术区渗出积液, 动脉期术区周围多发异常强化, 考虑异常灌注; 2) 肝硬化、脾稍大; 肝多发小囊肿; 3) 胆囊术后缺如; 4) 双肾多发囊肿。据病理结果, 拟肝血管平滑肌瘤诊断出院。患者术后 1 月返院复查, 术后 1 月腹部 CT 提示: 肝脏外缘轮廓欠规整, 肝右前叶上段见局部缺损, 边缘见小结节高密度吻合影, 术区见斑片液性低密度; 肝内另见多发小结节状低密度; 肝内外胆管无扩张, 胆囊未见显示; 胰腺形态自然, 胰管无扩张; 脾稍大, 未见明确异常密度; 双肾大小形态正常, 双肾见多发结节状低密度, 大者约 13 mm × 11 mm, 位于右肾。术后恢复良好, 无明显特殊不适。仍应进一步随访观察。

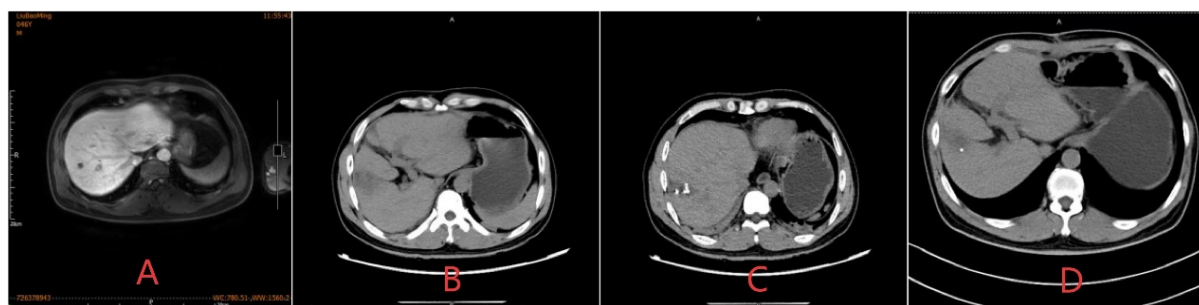


Figure 1. Upper abdominal CT images of HAML patients. (A) Preoperative MR enhancement; (B) Preoperative enhanced CT; (C) Enhanced CT one week after operation; (D) Postoperative CT scan at one month

图 1. HAML 患者上腹部 CT 图像。(A) 术前 MR 增强; (B) 术前增强 CT; (C) 术后一周增强 CT; (D) 术后一月 CT

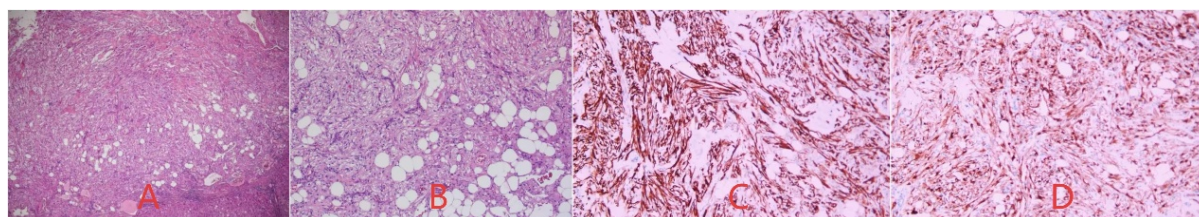


Figure 2. Postoperative pathology and immunohistochemistry. Postoperative pathology (A) (HE × 100); (B) (HE × 400); Immunohistochemistry after tumor resection (C) Desmin; (D) HMB45

图 2. 术后病理及免疫组化。肿物切除术后病理(A) (HE × 100); (B) (HE × 400); 肿物切除术后免疫组化(C) Desmin; (D) HMB45

3. 讨论

近年来 HAML 的诊断报道有逐渐增多的趋势, 女性多见, 平均发病年龄 42~44 岁。李永杰等[4]对 540 例 HAML 病例进行回顾性分析研究发现, 无明显症状占比 361 例(66.7%), 右上腹痛不适占比 147 例(27.2%), 其他症状(发热, 呕血, 黑便, 腰痛, 乏力等) 23 例(0.1%)。本例在体检时发现肝右前叶上段占位性病变, 未诉腹痛腹胀、呕血黑便等症状。绝大多数 HAML 病例报道实验室检查无明显异常, 肿瘤标志物结果异常: AFP: 7.64 ng/ml, CA-153: 27.5 U/ml (正常值 <25 U/ml), CA-199: 38.2 U/ml (正常值 <37 U/ml)。

HAML 主要由平滑肌细胞、增生血管以及脂肪这三种成分组成, Tsui 等[5]根据不同占比将其分为: 脂肪瘤型(脂肪组织含量 ≥ 70%), 肌瘤型(脂肪组织 ≤ 10%), 血管瘤型, 混合型四种不同类型。因 HAML

构成成分的比例不同,影像学表现复杂多样:肌瘤型以平滑肌细胞为主,缺乏脂肪细胞,所以超声呈不均匀低回声;血管型由于以大量畸形血管成分为主,超声呈高回声[6]。MRI 检查因 HAML 分型不同,呈现出不同的表现,其具体表现为肌瘤型及血管瘤型因脂肪含量少呈 T1WI 低信号、T2WI 高信号;脂肪型呈现 T1WI 高信号,脂肪抑制后呈低信号;混合型呈现 T1WI 混杂信号,脂肪抑制后呈低信号、T2WI 呈现混杂信号[7]。其中,脂肪瘤型通过测量 CT 值不难诊断,表现为软组织低密度团块影,MRI 扫描表现为脂肪信号(短 T1 长 T2 信号)。血管瘤型主要由血管壁增厚的畸形血管杂乱分布于肿瘤内部,其余组织含量相对较少,CT 则表现为不均匀低密度团块影,MRI 增强表现为动脉瘤样强化。本例全腹增强 CT 及 MRI 动脉期表现为“快进快出”的强化特点,肿瘤标志物提示轻度升高,故对本例初步诊断产生了一定误导性指向。根据文献报道并结合本病例病理特点,本病例“快进”的根源:异常增生的血管网络。其中免疫组化上提示 CD34 (血管+)和 SMA (血管壁平滑肌+)共同标记出了这个异常丰富的血管网络;在病理上提示 HAML 由畸形血管、平滑肌和脂肪三种成分构成。其血管成分通常是大量扭曲、壁厚薄不均的未成熟血管。在动脉期,造影剂迅速、大量地涌入这些结构异常、阻力较低的血管床,在 CT 或 MRI 上表现为显著的强化。其强化程度甚至可以超过肝细胞癌。因此在动脉期整体明显强化的基础上,局部的强化程度更为显著。本病例“快出”的根源:动静脉分流与间质匮乏。其中第一原因是动静脉分流:在 HAML 的畸形血管网络中,动脉和静脉之间可能缺乏正常的毛细血管床,存在不规则厚壁畸形静脉,形成了直接的交通(动静脉瘘)。造影剂经动脉流入后,不经过正常的物质交换过程,便直接经静脉回流,导致其在肿瘤内滞留时间极短。第二原因是间质压力低:与某些富含纤维间质的恶性肿瘤(如胆管癌)不同,经典的 HAML 间质成分较少,对造影剂的“储存”能力弱。因此,当动脉期过后,没有足够的组织间隙来留住造影剂[8]。

影像学中朱云波等[9]进行的研究认为:因 HAML 血供丰富,故增强 CT 动脉期明显强化,门脉期及平衡期持续强化,但其强化时间往往晚于肝细胞肝癌,早于肝血管瘤。因 HAML 瘤体中畸形血管的血管壁增厚,故增强 CT 可见瘤体内血管强化,即中心血管影,特别是脂肪中见到血管影则更具诊断意义,这在影像学检查中被认为是 HAML 的特征性表现。

施红旗等[10]对 5 例 HAML 患者行免疫组化染色研究发现:5/5 例(100%)呈 HMB45、SMA、A-103 阳性,4/5 例(80%)CD34、CD117 呈阳性;而其中 HMB45、A-103 均来源于瘤体组织中的上皮样平滑肌细胞,呈弥漫性颗粒状胞质强阳性,提示肿瘤细胞联合表达 HMB45 和 A-103 是诊断 HAML 的金标准,尤其对那些以上皮样细胞为主、无明显脂肪和梭形平滑肌细胞样分化的病例有决定性的诊断价值。HMB45 是最具特征性的诊断标记物主要在上皮样肌细胞表达,在梭形细胞中散在表达,HMB45 的特征性表达显示出其血管周细胞的特点,免疫组化染色瘤细胞呈特征性 HMB45 阳性,CD117 和 Vimentin 及肌源性标记的阳性表达等均有别于肝细胞癌[11]。这些研究发现将有助于将 HAML 与脂肪瘤、脂肪肉瘤、平滑肌肉瘤、肉瘤样癌等任何一种可能发生于肝脏的肿瘤区分开来。梭形平滑肌样细胞 HMB-45 及 A-103 呈弱阳性或散在阳性,而 SMA 阳性表达;以脂肪样细胞为主型 S-100 阴性或阳性。目前基本上可认为 HMB-45 是诊断 HAML 特征性标志物[12]。本例免疫组化结果 HMB45(+)、S-100(脂肪细胞+)、CD117(-)、Desmin(+),SMA(+),AFP(-)、CD34(血管+)、Ki-67(约 3%+)支持该研究,故修正诊断为 HAML。根据本病例病理提示:切面灰白色、质中,这是肌瘤型(脂肪组织 $\leq 10\%$)的典型大体标本颜色和质地,另外 HMB45(+),SMA(+),Desmin(+):这是支持肌瘤型(脂肪组织 $\leq 10\%$)的“铁三角”,因此本病例属于 Tsui 分型中的肌瘤型。

现研究中大多数 HAML 病例为良性病变,但近来有 HAML 呈浸润性生长、自发性破裂、门脉癌栓、术后复发甚至转移的报道[13][14],这表明其仍是具有潜在恶性的肿瘤。但因其临床症状多无特异性,影像学表现也因组织成分不同而表现各异,被误诊的可能性仍较大。因此,在影像学的基础上,结合病理、组化才是 HAML 的诊断金标准。手术切除为其首选治疗,且术后应进行长期随访,定期复查。HAML 的

治疗标准暂无明确统一共识,一般认为:肿瘤直径小于 5 cm,且术中操作损伤周围脏器、大血管、膈肌可能性小的 HAML 可行射频消融术[15]。对于有以下情况者,均建议肿瘤切除术:对瘤体直径大于 5 cm、存在腹痛腹胀等腹部不适的相关症状、有肝炎病史背景、瘤体进行性增长或外生性生长、随时有破裂出血危险、影像学检查或穿刺活检不能明确诊断者[16]。

4. 局限性

1) 缺乏普遍性与代表性: HAML 在生物学行为上具有高度的异质性。有的病例表现为良性、生长缓慢,而有的则具有侵袭性、甚至发生转移。单个病例的特征(如肿瘤大小、位置、组织学亚型、免疫组化表现等)无法代表 HAML 的整体谱系。从一个病例得出的结论不能推广到所有 HAML 患者。

2) 统计学意义不足: 单个病例的数据无法进行有意义的统计分析,无法计算发病率、患病率、生存率或风险因素。例如,无法从一个病例中得知 HAML 与结节性硬化症(TSC)的确切关联概率。

3) 诊断的挑战性与潜在误诊风险: HAML,特别是脂肪或平滑肌成分少的类型,在影像学上极易与肝细胞癌(HCC)、肝腺瘤等恶性肿瘤混淆。个案报告中描述的诊断过程可能依赖于某个医疗中心特定的专家经验或技术,其普适性存疑。

4) 未来可能的研究方向: 开展多中心回顾性研究和长期前瞻性随访研究以总结此类罕见亚型 HAML 的影像谱系、建立多中心登记与大型队列研究、深化分子病理机制研究以及探索个体化与微创治疗策略。

伦理声明

该病例报道已获得病人的知情同意。

基金项目

江西省教育厅课题(GJJ180810);江西省卫生健康委员会课题(202210908); LINC01798 在结直肠癌中的作用(GJJ2401304)。

参考文献

- [1] Zhong, D. and Ji, X. (2000) Hepatic Angiomyolipoma-Misdiagnosis as Hepatocellular Carcinoma: A Report of 14 Cases. *World Journal of Gastroenterology*, **6**, 608-612.
- [2] Steinborn, J.K., Rawitzer, J., Gallinat, A., *et al.* (2020) Angiomyolipoma of the Liver—A Case Report and Review of the Literature. *Pathologie*, **41**, 643-648.
- [3] 孔德, 王学浩, 吕翔. 肝脏血管平滑肌脂肪瘤一例[J]. 南京医学院学报, 1987(4): 308.
- [4] 李永杰, 刘文艺, 刘莉, 等. 肝血管平滑肌脂肪瘤的诊断和治疗[J]. 世界华人消化杂志, 2014(20): 2946-2951.
- [5] Tsui, W.M., Colombari, R., Portmann, B.C., *et al.* (1999) Hepatic Angiomyolipoma: A Clinicopathologic Study of 30 Cases and Delineation of Unusual Morphologic Variants. *The American Journal of Surgical Pathology*, **23**, 34-48.
- [6] 杨蕾, 周纯武. 少脂肪肝脏血管平滑肌脂肪瘤的综合影像学表现[J]. 中国医刊, 2018, 53(6): 657-661.
- [7] 吴刚, 蔡永斌, 商国强, 等. 肝脏血管平滑肌脂肪瘤 MSCT、MR 检查征象及临床病理特点分析[J]. 中国 CT 和 MRI 杂志, 2021, 19(12): 103-105.
- [8] 沈菲菲, 钟屹, 高杨, 等. 术前误诊为肝细胞癌的肝脏上皮样血管平滑肌脂肪瘤 1 例[J]. 温州医科大学学报, 2024, 54(3): 236-238.
- [9] 朱云波, 王芳, 曹孝兰. 肝脏血管平滑肌脂肪瘤的 CT 诊断——附 9 例报告及文献复习[J]. 中国 CT 和 MRI 杂志, 2014, 12(2): 71-74.
- [10] 施红旗, 薛洪燕, 楼善贤, 等. 肝血管平滑肌脂肪瘤五例报告并文献复习[J]. 肿瘤研究与临床, 2006(3): 187-189.
- [11] 李世兰, 钱建忠, 徐洪明. 肝脏血管平滑肌脂肪瘤影像学及临床病理特征分析[J]. 中国普通外科杂志, 2011, 20(7): 696-699.
- [12] 顾腾, 王江, 陈晓倩, 等. 肝血管平滑肌脂肪瘤 1 例报告及文献复习[J]. 吉林大学学报(医学版), 2019, 45(1): 153-

- 155.
- [13] Nguyen, T.T., Gorman, B., Shields, D. and Goodman, Z. (2008) Malignant Hepatic Angiomyolipoma: Report of a Case and Review of Literature. *American Journal of Surgical Pathology*, **32**, 793-798.
<https://doi.org/10.1097/pas.0b013e3181607349>
- [14] Deng, Y., Lin, Q., Zhang, S., Ling, Y., He, J. and Chen, X. (2008) Malignant Angiomyolipoma in the Liver: A Case Report with Pathological and Molecular Analysis. *Pathology—Research and Practice*, **204**, 911-918.
<https://doi.org/10.1016/j.prp.2008.06.007>
- [15] Yan, Z., Grenert, J.P., Joseph, N.M., Ren, C., Chen, X., Shafizadeh, N., *et al.* (2018) Hepatic Angiomyolipoma: Mutation Analysis and Immunohistochemical Pitfalls in Diagnosis. *Histopathology*, **73**, 101-108.
<https://doi.org/10.1111/his.13509>
- [16] 丁光辉, 吴孟超, 杨广顺, 等. 肝脏血管平滑肌脂肪瘤的诊断和治疗[J]. 第二军医大学学报, 2010, 31(6): 615-620.