

迅速进展的原发性肝血管肉瘤1例

唐芳馨¹, 王炳元¹, 李长政², 韩慧芳¹, 高君¹, 袁乐媛¹, 王柏芳¹, 李雪华¹ (1.中国医科大学附属第一医院 消化内科, 沈阳 110001; 2.中国人民解放军第二炮兵总医院, 北京 100088)

原发性肝血管肉瘤(primary hepatic angiosarcoma, PHA)是一种罕见的肝脏内皮细胞源性恶性肿瘤,占原发性肝脏恶性肿瘤的0.1%~2%^[1],多数患者在确诊1年内死亡^[1-3],男女比例为3:1^[4]。目前PHA的病因尚不清,其可能与长期接触一些化学致癌物质(如氯乙烯、二氧化钍、砷)有关^[5],但多数PHA病例并无相关致癌物质的接触史。PHA早期无症状,进展期右上腹疼痛亦不具特异性^[5],CT、MRI可辅助诊断PHA,但常与肝血管瘤或肝转移瘤混淆^[6],PHA组织病理是其诊断的金标准。本科室近期接诊1例PHA患者,疾病进展迅速且罕见,现报告如下。

1 病例资料

1.1 主诉 患者,男性,49岁,因“体检发现肝内占位1年,肝区胀痛7个月,黑便15天”于2012年10月就诊于中国医科大学附属第一医院。

1.2 现病史 患者于2011年10月23日体检超声示肝脏左叶直径约3 cm占位,增强CT拟诊为“肝血管瘤”,见图1。6个月后因饮酒出现肝区胀痛,CT检查示肝脏占位增大至 9.6×9.1 cm,仍呈“血管瘤”影像(图2),且紧贴并压迫门静脉左右支主干。患者各项肝功能检查均正常,故予以肝动脉栓塞化疗(transcatheter arterial chemoembolization, TACE)。2个月后肿瘤未见缩小,且出现肝区进行性胀痛、消瘦(3 kg/月),肝区叩痛,肝脏生物化学检查碱性磷酸酶(142 U/L)和 γ -谷氨酰转肽酶(214.1 U/L)均升高,血清离子、凝血功能相关指标、肿瘤标志物均未见异常,遂行肿瘤切除术。术中可见肿瘤位于肝VI~V段,约 17.0×14.0 cm,呈暗红色,与胆囊致密黏连,左内侧叶和肝外叶边缘可见两个 2×2 cm灰红色结节。术后病理(图3)及免疫组织化学检查(图3)提示CD31(+),CD34(+),VIII(+),Ki67(67%),AFP(-),Hep(-),确诊为PHA,周围结节有明显异型增生。

术后2个月增强CT可见肝左叶内侧巨大低密度影,增强扫描呈轻度点状强化,中心见低密度坏死灶,其间见管状高密度影,门静脉受压,周围见数个低密度影。术后3个月拔出引流管后,因黑便15天而入院。

1.3 入院后诊疗经过 神志清楚,睑结膜苍白,未见肝掌及蜘蛛痣,牙龈无肿胀,浅表淋巴结未触及。腹平坦,腹型对

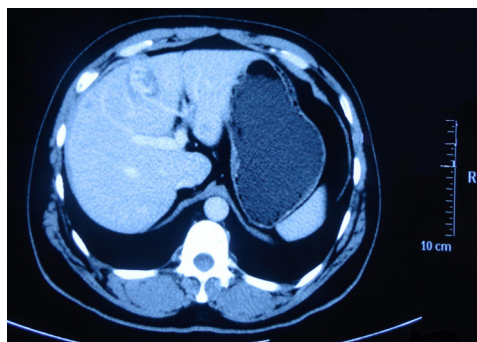


图 1 术前6个月腹部增强CT

注:术前6个月增强CT示肝左叶略大,肝左叶内类圆形低密度影,直径约30 mm,增强后见小片状强化影,门脉期肝左右叶见多发小类圆形低密度影,延迟期与肝密度相近

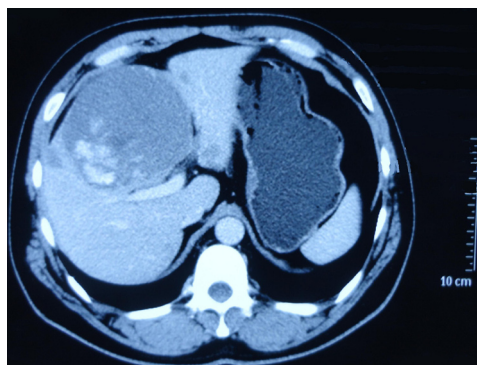


图 2 术前2个月腹部增强CT

注:TACE前CT示肝左叶内占位增大至9 cm,表现为平扫较均匀低密度,动脉期边缘局部不规则强化,延迟期强化范围由局部逐渐向中央区延伸

称,未见胃肠型,未见腹壁静脉曲张,腹软,肝、脾肋下未触及,无压痛及反跳痛,未触及包块,无肌紧张,肝脾区无叩击痛,移动性浊音(-)。

1.4 既往史及个人史 糖尿病史5年。

1.5 辅助检查 胃内窥镜示十二指肠球部溃疡(1.2×1.2 cm)。再次增强CT(图4)示肝左叶外侧段增大,肝内多发大小不等的类圆形低密度灶,最大直径约4.4 cm,增强扫描动脉期病灶周边结节样强化及中心部斑片样强化,延迟期造影剂进一步填充,多数病灶呈裂隙样改变,考虑为PHA复发伴肝内多发转移。患者黑便考虑与消化性溃疡有关,对症给予抑酸,黏膜保护、补液等治疗,患者病情平稳,无黑便后出院。

2 讨论

肝血管肉瘤是一种较为常见的肝脏恶性肿瘤,以海绵状

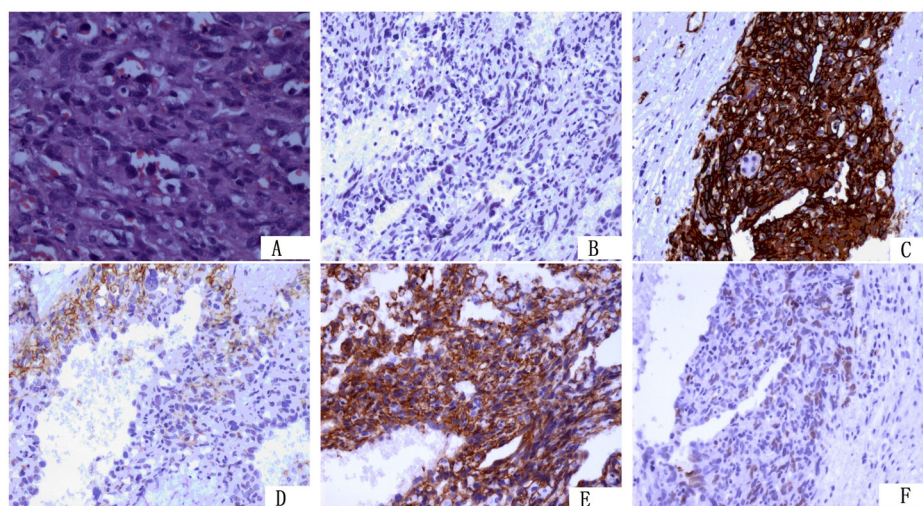


图3 病理和免疫组织化学

注: A为术后肝组织病理示内梭形细胞增殖, 病理诊断为肝血管肉瘤(HE染色, 400 ×); B~F为免疫组织化学染色结果(一步法, 200 ×), B: AFP(-); C: CD34(+); D: VIM(+); E: CD31(+); F: Ki67(67%)



图4 术后3个月腹部增强CT

注: 术后3个月增强CT示肝左叶外侧段增大, 肝内多发大小不等的类圆形低密度灶, 最大直径约4.4 cm, 增强扫描动脉期病灶周边结节样强化及中心部斑片样强化

血管瘤为多见, 占肝良性肿瘤的5%~20%。近年来, 随着影像诊断技术的进步和人们健康体检意识的提高, 小血管瘤的检出率明显升高。多数肝血管瘤无明显不适症状, 尚无证据说明其存在恶变可能, 但偶可与其他肝脏恶性肿瘤相混淆导致误诊, 故主张每3~6个月定期随访。

PHA是一种极其罕见类型的肿瘤, 一经发现往往为时已晚。PHA早期几乎无症状, 而对PHA的患者行肝组织活检出现肿瘤破裂出血风险很大^[5], 所以影像学可能是惟一的诊断依据。PHA在增强CT和MRI均表现为肿瘤边缘向中心渐进性强化的特点, 非常类似于海绵状血管瘤^[4], 故在某一时间点两者很难鉴别, 即使后续影像学检查结果仍显示血管瘤的特性, 肿瘤迅速扩大亦应高度怀疑PHA^[5]。文献^[5]报道一位成年男性6个月前肝脏增强CT示1.5 cm肝海绵状血管瘤, 6个月后迅速增长至6.5 cm, 与本病例有相似的发展过程。

由于PHA患者预后差, 且疗效欠佳, 手术切除是其惟一确定的治疗途径^[1,2], 适宜手术患者不足20%^[1]。即使完整切除肿瘤, PHA复发较为常见, 6例手术患者1、3、5年生存率分别

为100%、80%和40%^[7], 也有存活16个月者(肿瘤直径4 cm)的个例^[1], 大多数患者死于确诊后11个月内^[4]。少数学者认为化疗有一定的疗效^[4], 但对改善生存期非常有限, TACE常用于腹腔出血患者^[8]。肝移植后一般6个月左右复发, 生存期很少超过2年^[3]。本例患者首选TACE, 肿瘤非但不缩小, 反而急剧增大, 虽及时选择手术切除, 术后两个月又出现肿瘤复发伴肝内广泛转移。

从本例及已发表文献可见, 短期内肿瘤出现成倍增长应作为PHA的特点, 对于无症状、无肝内、外转移灶及破裂出血的患者应首选手术治疗。TACE治疗有待商榷, 治疗不当可能是肿瘤快速生长和复发转移的诱发因素。

参考文献

- [1] Arima-Iwasa S, Chijiwa K, Makino I, et al. A case of hepatic angiosarcoma surviving for more than 16 months after hepatic resection[J]. Hepatogastroenterology, 2007, 54: 533-535.
- [2] Weitz J, Klimstra DS, Cymes K, et al. Management of primary liver sarcomas[J]. Cancer, 2007, 109: 1391-1396.
- [3] Bonaccorsi-Riani E, Lerut JP. Liver transplantation and vascular tumours[J]. Transpl Int, 2010, 23: 686-691.
- [4] Wang L, Lv K, Chang XY, et al. Contrast-enhanced ultrasound study of primary hepatic angiosarcoma: a pitfall of non-enhancement[J]. Eur J Radiol, 2012, 81: 2054-2059.
- [5] Okano A, Sonoyama H, Masano Y, et al. The natural history of a hepatic angiosarcoma that was difficult to differentiate from cavernous hemangioma[J]. Intern Med, 2012, 51: 2899-2904.
- [6] Koyama T, Fletcher JG, Johnson CD, et al. Primary hepatic angiosarcoma: findings at CT and MR imaging[J]. Radiology, 2002, 222: 667-673.
- [7] Duan XF, Li Q. Primary hepatic angiosarcoma: a retrospective analysis of 6 cases[J]. J Dig Dis, 2012, 13: 381-385.
- [8] Stambo GW, Guiney MJ. Hepatic angiosarcoma presenting as an acute intraabdominal hemorrhage treated with transarterial chemoembolization[J]. Sarcoma, 2007, 2007: 90169.

收稿日期: 2013-01-09