

成人肝脏未分化胚胎性肉瘤1例

郭威, 陈谦, 喻亚群

郭威, 陈谦, 喻亚群, 桂林医学院附属医院肝胆外科 广西壮族自治区桂林市 541001

作者贡献分布: 此课题的数据整理及相关文献查找由郭威与喻亚群完成, 论文写作由郭威完成, 审校由陈谦完成.

通讯作者: 陈谦, 教授, 541001, 广西壮族自治区桂林市乐群路15号, 桂林医学院附属医院肝胆外科. qianchen98@yahoo.com
收稿日期: 2011-07-29 修回日期: 2011-09-21

接受日期: 2011-10-01 在线出版日期: 2011-10-08

Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver in adult: a case report

Wei Guo, Qian Chen, Ya-Qun Yu

Wei Guo, Qian Chen, Ya-Qun Yu, Department of Hepatobiliary Surgery, the Affiliated Hospital of Guilin Medical College, Guilin 541001, Guangxi Zhuang Autonomous Region, China

Correspondence to: Qian Chen, Professor, Department of Hepatobiliary Surgery, the Affiliated Hospital of Guilin Medical College, Guilin 15 Lequn Road 541001, Guangxi Zhuang Autonomous Region, China. qianchen98@yahoo.com

Received: 2011-07-29 Revised: 2011-09-21

Accepted: 2011-10-01 Published online: 2011-10-08

Abstract

Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver (UESL) is a rare disease that is easily misdiagnosed. Advances in diagnostic imaging and hepatic surgical technique have increased the detection rate of this disease. Here we report a case of UESL in adult and review the relevant literature focusing on the diagnosis and treatment of this rare disease.

Key Words: Undifferentiated embryonal sarcoma; Liver; Adult

Guo W, Chen Q, Yu YQ. Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver in adult: a case report. *Shijie Huaren Xiaohua Zazhi* 2011; 19(28): 2999-3001

摘要

成人肝脏未分化胚胎性肉瘤, 临床极其罕见, 容易误诊. 随着影像诊断及肝脏外科的迅速发展, 对其发现可能会有所增加, 作者就经治的1例此病并复习文献加以讨论, 以提高对本病的诊治.

关键词: 未分化胚胎性肉瘤; 肝脏; 成人

郭威, 陈谦, 喻亚群. 成人肝脏未分化胚胎性肉瘤1例. 世界华人消化杂志 2011; 19(28): 2999-3001

<http://www.wjgnet.com/1009-3079/19/2999.asp>

0 引言

肝脏未分化胚胎性肉瘤(undifferentiated embryonal sarcoma of liver, UESL)是1978年由Stocher和Ishak首先报道并命名, 又名肝脏间叶性恶性肿瘤, 之前有学者称之为恶性间叶瘤(malignant mesenchymoma of liver)或纤维粘液肉瘤(fibromyxoid sarcoma). 本病是一种少见的肝脏恶性肿瘤, 好发于6-10岁儿童, 成人极其罕见, 性别无明显差异^[1].

1 病例报告

男, 59岁, 因“体检发现肝脏占位8 d”于2011-06-28入我院治疗. 无腹痛、寒战、高热等不适, 大小便正常, 体重无明显减轻. 既往“乙肝病史10余年”余无特殊. 查体: 皮肤巩膜无黄染, 可见肝掌, 颈部及前胸可见数枚蜘蛛痣, 腹平坦, 无压痛及反跳痛, 肝脾肋缘下未触及, 胆囊触诊(-), murphy征(-), 余无特殊. 实验室检查: ALT, AST轻度升高, 乙肝小三阳, CEA、CA199、AFP均正常. B超提示: 肝左外叶囊性占位性病变, 内可见血流, 结合病史考虑HCC可能性大. CT提示: 肝左外叶囊实性占位性病变, 大小约7 cm×5 cm, 增强实性病变及分隔明显强化, 内容物未见强化, 静脉期强化减弱. 腹膜后未见肿大淋巴结. 考虑HCC可能性较大. 见图2. 临床诊断: 左肝占位性病变(肝囊肿? 肝细胞癌?)

患者于2011-07-01在全麻下行肝左外叶(II、III段)切除术, 术中见肝左外叶大小约8 cm×6 cm实质性肿块, 质硬, 边界尚清, 包膜较完整. 切面呈鱼肉状. 术后病检提示: (肝左外叶肿物)间叶组织源性恶性肿瘤, 具体分型: 符合未分化肉瘤. CK(-)、Vim(+), HepPar-1(-)、CK8(-)、CK18(-)、CK19(-)、CD34(-)、Actin(-)、Syn(-),

■背景资料

肝脏未分化胚胎性肉瘤最常见于儿童, 成人极其罕见, 临床表现多无特异性, 儿童患者多以可触及腹部包块而就诊可伴有或不伴有腹痛^[2], 有一些患者是以一些不典型的胃肠道症状或体征, 比如体重减轻, 恶心或食欲减退, 呕吐, 黄疸, 腹泻以及发热等而就诊, 多无明显特异性.

■同行评议者

唐南洪, 教授, 福建医科大学附属协和医院肝胆外科研究所

■应用要点

采用手术切除加化疗的综合治疗,可使肝未分化胚胎性肉瘤患者5年生存率提高到15%。

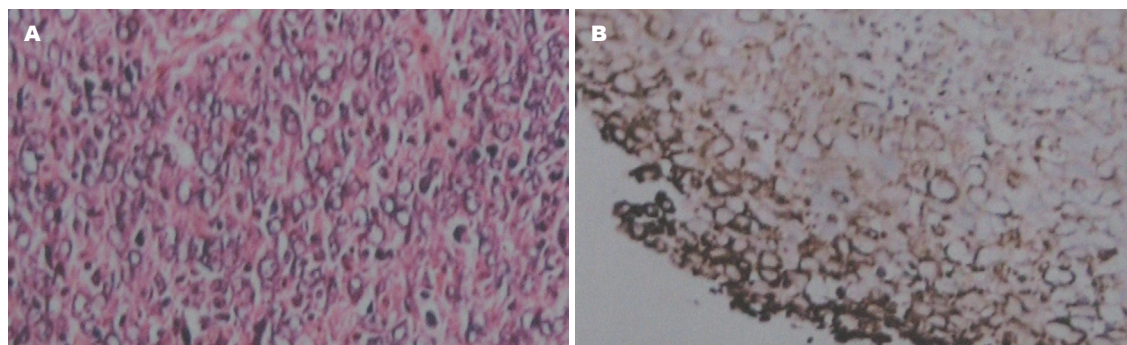


图1 UESL组织HE染色及Vim的表达. A: 20 × 10 HE; B: 20 × 10免疫组织化学 Vim.

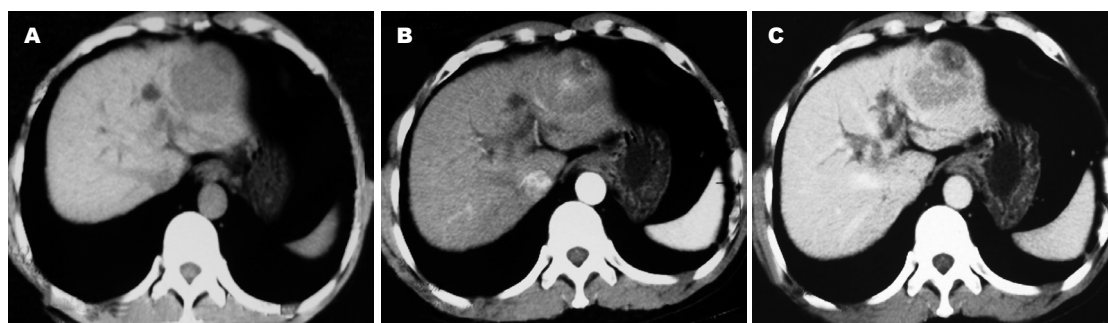


图2 肝未分化胚胎源性肉瘤CT三期扫描. A: 平扫期; B: 动脉期; C: 静脉期.

见图1. 肝切缘无肿瘤残留. 术后给予抗炎、护肝、抗肿瘤等对症治疗, 术后12 d出院.

2 讨论

UESL最常见于儿童, 成人极其罕见, 临床表现多无特异性, 儿童患者多以可触及腹部包块而就诊可伴有或不伴有腹痛^[2], 有一些患者是以一些不典型的胃肠道症状或体征, 比如体质量减轻, 恶心或食欲减退, 呕吐, 黄疸, 腹泻以及发热等而就诊^[3], 多无明显特异性. 通过对文献复习我们可以得知, UESL与肝炎和肝硬化无关, 并且肝功能及肿瘤标志物如AFP, CEA, CA19-9大多数情况下是正常的, 影像学提示肿瘤多位于右叶, 且多为单发, 直径为10-30 cm. 多呈囊性或囊实混合性不均质低密度包块, CT增强扫描强化方式多样^[4], 但UESL总体上仍被认为是少血供肿瘤. 肿块多呈圆形或类圆形, 边界较清, 多数文献报道病灶边缘可见较完整的包膜存在.

肉眼观, UESL多为一巨大, 实性的, 边界较清的肿块, 切面呈灰白或暗红色, 多伴有出血、坏死及囊性变. 镜下显示肿瘤细胞呈束状、编制状或弥漫分布, 可见细胞稀疏区与致密区交替排列. 核分裂像多见, 并可出现多核巨细胞, 间质为丰富的粘液样基质, 内含薄壁血管. 最具特征性的是瘤细胞胞质内或细胞外基质中可见

PAS阳性的嗜酸性球形小体. 免疫组化提示Vim和I型胶原呈阳性反应, 而上皮性、肌源性、组织细胞源性、神经组织源性标志抗体呈阴性反应.

本病的术前诊断非常困难, 确诊需依靠病理学检查. 如不能确定可行免疫组织化学和电镜检查. 多需与以下几种肝脏肿瘤相鉴别: 恶性纤维组织细胞瘤, 肉瘤样肝细胞肝癌, 肝脏血管肉瘤, 本例患者由于合并乙肝, 术前极易误诊为肝细胞性肝癌, 在良性囊性占位中, 最易与UESL混淆的是肝间叶性错构瘤、肝包虫病和肝囊肿.

由于本病恶性程度极高, 生长迅速, 常发生远处转移, 尤以肺转移最为常见. 手术切除是最有效的治疗方法, 因本病多不伴有肝硬化且多为单发, 有包膜, 故即使肿瘤已占据三叶, 只要肝功能正常, 均应手术探查, 肿瘤过大不应作为手术禁忌证^[5]. 对术后复发及无法切除的肿瘤只要肝功能正常可先行介入治疗及放疗, 使肿瘤缩小后再手术切除. 大部分未治疗的患者生存时间不足1年^[7]. 采用手术切除加化疗的综合治疗, 可使UESL患者5年生存率提高到15%^[6]. Bisogno等报道一组病例, 其中12例儿童肝未分化肉瘤患者经综合治疗后, 生存期达2.4-20年^[7]. 由此可以看出, 手术切除是首选, 手术结合术后综合治疗是提高患者生存时间及生存率的关键.

3 参考文献

- 1 Stocker JT, Ishak KG. Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver: report of 31 cases. *Cancer* 1978; 42: 336-348
- 2 Baron PW, Majlessipour F, Bedros AA, Zuppan CW, Ben-Youssef R, Yanni G, Ojogho ON, Concepcion W. Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver successfully treated with chemotherapy and liver resection. *J Gastrointest Surg* 2007; 11: 73-75
- 3 Pachera S, Nishio H, Takahashi Y, Yokoyama Y, Oda K, Ebata T, Igami T, Nagino M. Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver: case report and literature survey. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2008; 15: 536-544
- 4 杨炼, 陈立波, 潘华雄. 成人肝脏未分化(胚胎性)肉瘤的临床表现和CT诊断. *放射学实践* 2008; 23: 1325-1328
- 5 Tang ZY. Primary liver Cancer. Berlin: Springer-Verlag; Beijing; China Academic Publishers, 1989: 435-436
- 6 从文铭, 谭璐, 张树辉, 宁洪艳, 朱忠政, 潘晶, 吴孟超. 肝脏少见原发性间叶肿瘤101例的临床病理研究. *第二军医大学学报* 2003; 24: 369-372
- 7 Bisogno G, Pilz T, Perilongo G, Ferrari A, Harms D, Ninfo V, Treuner J, Carli M. Undifferentiated sarcoma of the liver in childhood: a curable disease. *Cancer* 2002; 94: 252-257

■同行评价

本文的文献复习较完整, 对临床医师有一定的参考价值。

编辑 何基才 电编 闫晋利

ISSN 1009-3079 (print) ISSN 2219-2859 (online) CN 14-1260/R 2011年版权归世界华人消化杂志

• 消息 •

《世界华人消化杂志》入选《中国学术期刊评价研究报告—RCCSE 权威、核心期刊排行榜与指南》

本刊讯 《中国学术期刊评价研究报告-RCCSE权威、核心期刊排行榜与指南》由中国科学评价研究中心、武汉大学图书馆和信息管理学院联合研发, 采用定量评价和定性分析相结合的方法, 对我国万种期刊大致浏览、反复比较和分析研究, 得出了65个学术期刊排行榜, 其中《世界华人消化杂志》位居396种临床医学类期刊第45位。(编辑部主任: 李军亮 2010-01-08)