

原发性肝脏平滑肌肉瘤1例

刘春华, 李庆彦, 管珊, 王思奎

刘春华, 李庆彦, 管珊, 王思奎, 聊城市人民医院感染科 山东省聊城市 252000

刘春华, 主治医师, 主要从事病毒性肝炎与肝癌的研究。

作者贡献分布: 刘春华与李庆彦整理病例资料; 论文写作由刘春华完成; 由管珊与王思奎审核。

通讯作者: 王思奎, 教授, 主任医师, 252000, 山东省聊城市东昌西路67号, 聊城市人民医院感染科。wangsk1966@sina.com

电话: 0635-8272630

收稿日期: 2013-12-20 修回日期: 2014-01-18

接受日期: 2014-02-03 在线出版日期: 2014-03-28

A case of primary leiomyosarcoma of the liver

Chun-Hua Liu, Qing-Yan Li, Shan Guan, Si-Kui Wang

Chun-Hua Liu, Qing-Yan Li, Shan Guan, Si-Kui Wang, Department of Infectious Diseases, Liaocheng People's Hospital, Liaocheng 252000, Shandong Province, China

Correspondence to: Si-Kui Wang, Professor, Chief Physician, Department of Infectious Diseases, Liaocheng People's Hospital, 67 Dongchang West Road, Liaocheng 252000, Shandong Province, China. wangsk1966@sina.com

Received: 2013-12-20 Revised: 2014-01-18

Accepted: 2014-02-03 Published online: 2014-03-28

Abstract

A 22-year-old female patient was admitted with a hepatic space-occupying lesion found by CT examination. He had no history of liver disease. The alpha-fetoprotein (AFP) level was normal. The space-occupying lesion was further confirmed by computerized tomography and functional MRI scans. By histopathology and immunohistochemistry, a primary leiomyosarcoma of the liver was diagnosed.

© 2014 Baishideng Publishing Group Co., Limited. All rights reserved.

Key Words: Primary leiomyosarcoma; Liver

Liu CH, Li QY, Guang S, Wang SK. A case of primary leiomyosarcoma of the liver. *Shijie Huaren Xiaohua Zazhi* 2014; 22(9): 1341-1344 URL: <http://www.wjgnet.com/1009-3079/22/1341.asp> DOI: <http://dx.doi.org/10.11569/wcjd.v22.i9.1341>

摘要

患者, 女, 22岁, 因发现肝占位性病变5 d入院,

既往无肝病史, AFP正常, CT增强及MRI提示肝内占位性病变, 恶性变可能性大, B超引导下行针吸细胞学检查, 病理确诊为肝脏平滑肌肉瘤, 此病罕见。

© 2014年版权归百世登出版集团有限公司所有。

关键词: 平滑肌肉瘤; 肝脏

核心提示: 肝脏平滑肌肉瘤是一种罕见恶性肿瘤。临床表现同原发性肝癌, 既往无肝病病史, 甲胎蛋白不高。影像学显示呈巨块型、血供丰富、有囊性化倾向。镜下可见梭形细胞, 细胞核极向不同, 排列杂乱, 免疫组织化学示特异标志物Vimentin及actin阳性。

刘春华, 李庆彦, 管珊, 王思奎. 原发性肝脏平滑肌肉瘤1例. *世界华人消化杂志* 2014; 22(9): 1341-1344 URL: <http://www.wjgnet.com/1009-3079/22/1341.asp> DOI: <http://dx.doi.org/10.11569/wcjd.v22.i9.1341>

0 引言

原发性肝脏平滑肌肉瘤是一种比较罕见的恶性肿瘤, 多见于40岁, 男性, 常表现为巨大肿物, 血供丰富, 易误诊为原发性肝癌。我院收治1例, 现将患者影像学表现、临床病理特点、免疫组织化学标记、诊断与治疗报道如下。

1 病例报告

患者, 女, 22岁, 因“乏力、腹胀、肝功异常10 d, 肝占位5 d”入院。查体: 消瘦、贫血貌, 眼睑苍白, 上腹部膨隆, 肝肋下可触及, 约3 cm, 质硬, 移动性浊音阴性。强化CT示肝右叶见截面12 cm × 10 cm肿块, 提示肝占位性病变(图1)。实验室检查: CA-199: 124.8 U/mL。甲胎蛋白(alpha-fetoprotein, AFP)正常。肝功示丙氨酸转氨酶(alanine aminotransferase, ALT)202 IU/L, 谷草转氨酶(aspartate aminotransferase, AST)183 IU/L, 碱性磷酸酶(alkaline phosphatase, AKP)733 IU/L, γ-谷氨酰转肽酶(γ-glutamyl transpeptidase, GGT)345 IU/L, 排除甲型肝炎病毒(hapatitis A virus, HAV)、

■背景资料

肝脏平滑肌肉瘤在所有肝脏恶性肿瘤中极为罕见, 一种肝脏疾病, 多认为起源于肝脏血管或胆管平滑肌。临床诊断困难, 影像学检查无特异性, 确诊依赖免疫组织化学。需要与原发肝癌、转移性肝癌、肝内瘤样癌等鉴别。总结该病诊治过程, 减少误诊发生率。

■同行评议者

徐迅迪, 教授, 中南大学湘雅二医院肝胆胰外科

■ 研发前沿

目前病理学诊断研究相对较多. 该类患者一旦发现多为晚期, 亟待有一套诊疗方法, 以便能早期诊断, 早期手术切除. 因该病罕见, 病例稀少, 影像学及治疗方面的相关研究较少, 其早期诊断及治疗方面仍未有新进展.

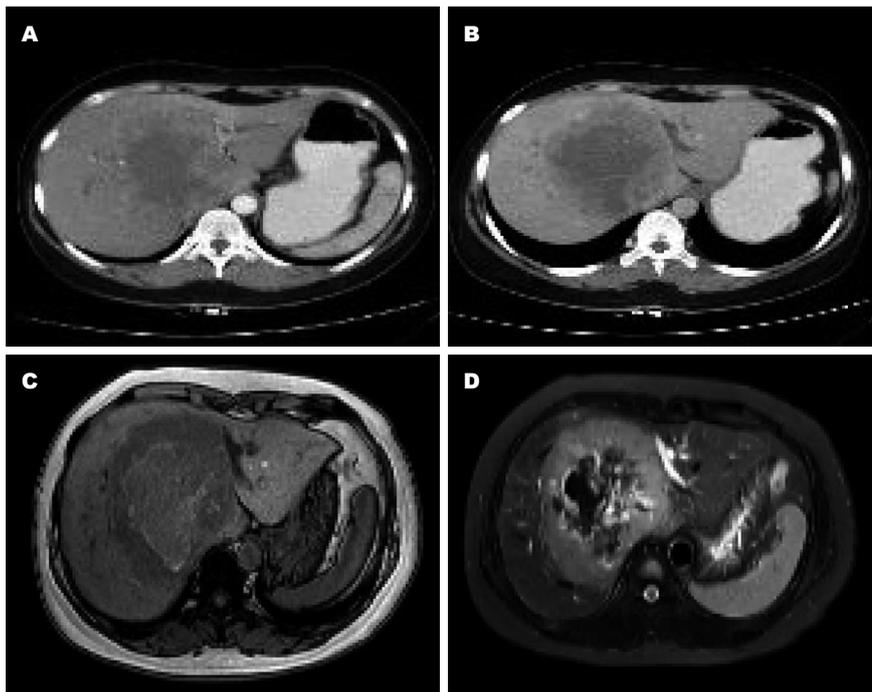


图 1 CT强化与MRI影像学表现. A:动脉期肿瘤周边血供丰富、强化明显、呈类分隔样改变, 可见供血动脉; 中央密度低呈不均匀强化, CT值34 Hu; B: 延迟期肿瘤病灶密度低于肝实质、中央低于周边; C: T1WI呈略长及短T1; D: T2WI长及短T2信号.

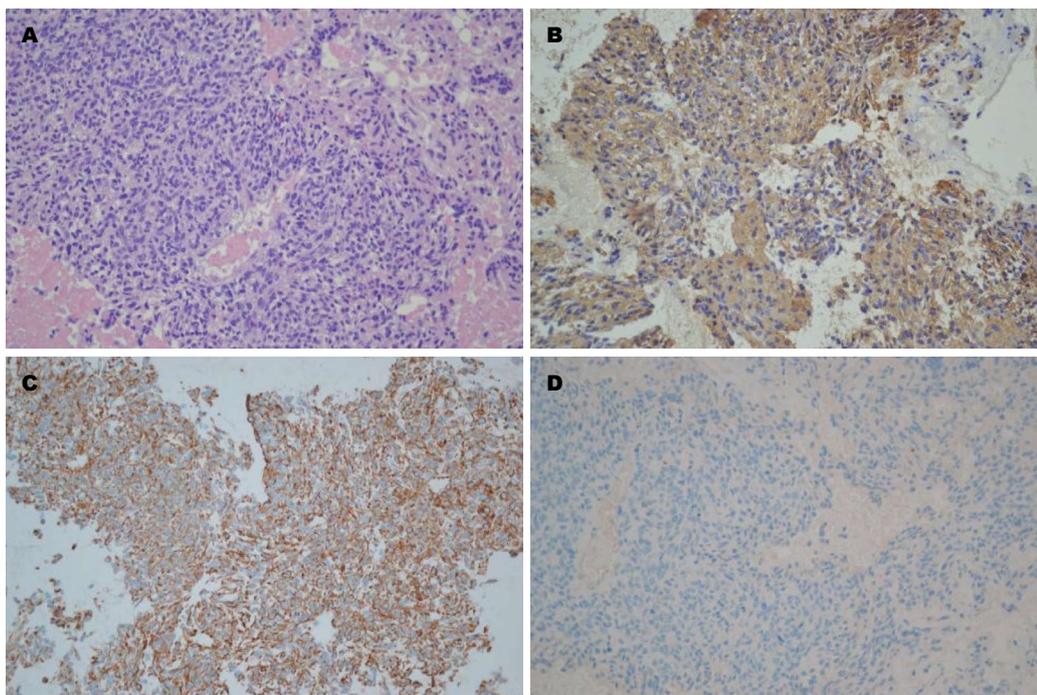


图 2 细针肝穿刺留取肝脏组织镜检及免疫组织化学(×400). A: HE染色, 胞核呈梭形(极向不同, 排列杂乱呈网状), 红色区域为出血; 免疫组织化学(EliVision法); B: 标志物Actin(肌动蛋白)阳性; C: 标志物Vimentin(波形蛋白)阳性; D: 标志物CK(pan)阴性.

乙型肝炎病毒(hapatitis B virus, HBV)、丙型肝炎病毒(hapatitis C virus, HCV)及戊型肝炎病毒(hepatitis E virus, HEV)感染. 以“肝占位性质待查”于2013-10-08收入我院. 入院后给予保肝、降酶治疗, 行肝脏MRI示肝右叶占位性病变, 性质待定, 恶性病变可能性大. 患者青年女性, 无饮酒及肝病病史、影像学显示肿瘤血供丰富,

AFP正常, 原发性肝癌不能解释, 为明确诊断, 行病理检查. 在B超引导下肝穿刺, 留取0.8 cm×0.6 cm×0.4 cm暗红色血块样组织标本, 经40 g/L甲醛溶液固定, 常规石蜡包埋4 μm厚切片, HE染色, 采用EliVision™法分别进行actin、Vimentin、CD34、CD117、S100、Desmin、DOG-1、CK等免疫组织化学染色. 光镜观察. 结果示镜

检见恶性瘤细胞, 考虑为梭形细胞性肉瘤, 免疫组织化学示actin(+)、Vimentin(+)、CD34(-)、CD117(-)、S100(-)、Desmin(-)、DOG-1(-)、CK(-)(图2). 病理诊断为平滑肌肉瘤. 为明确病变原发部位, 行胸片、上消化道钡餐、肠镜及子宫B超等检查, 均未见异常, 排除肺、胃肠道及子宫原发性平滑肌瘤的可能, CK示阴性亦排除肝脏肉瘤样癌的可能, 确诊为肝脏原发性平滑肌瘤. 入院后患者肝功能进行性恶化(出现阻塞性黄疸)、无手术治疗指证, 行经皮肝穿刺胆管引流术(percutaneous transhepatic biliary drainage, PTBD)症状改善后行TACE. 出院1 mo, 随访患者一般情况尚可.

2 讨论

原发性肝脏平滑肌瘤在所有肝脏恶性肿瘤中极为罕见, 多认为起源于肝脏血管或胆管平滑肌, 易误诊为原发性肝癌. 具体病因及发病机制尚不明确, 吕国庆等^[1]报道其与EB病毒感染有关. 文献报道多发生于中老年人, 男性多见, 常见于右半肝, 单发, 质地硬易坏死、出血、囊性变^[2]. 较小肿瘤临床上无任何症状, 中晚期症状及体征与原发肝癌类似, 腹胀、腹痛、发热、上腹部包块及黄疸. 肝功能正常或异常, 甲胎蛋白不高, 肝炎病毒学指标阴性.

2.1 影像学及病理学特点 作为肝癌中一种罕见的特殊肿瘤, 除具有一般肝癌的特点又具有自身部分特征. 体积大, 由于肿瘤生长迅速, 早期无临床症状, 发现时体积一般较大, 该病例直径约12 cm, 呈巨块性, 边界尚清. 本例病灶CT表现较典型, 和徐爱民等^[3]报道的6例平滑肌瘤表现类似. 平扫病灶密度不均匀, 内见不规则片状低密度区. 增强扫描病灶周边强化明显, 可见条状及团块状肿瘤供血动脉, 呈类分隔状. 中央低密度区呈不均匀强化, CT值34 Hu, 未完全发生坏死液化, 病理已证实低密度区大部分为肿瘤实质, 存在散在陈旧性出血. 三期扫描中, 实性部分强化明显, 病灶中心区域呈不均匀强化. MRI在T2WI呈长及短T2信号, 显示肿瘤组织的恶性特征, 与病理相符.

该病的病理学方面的研究报道相对较多, 尚未有统一的标准. 分析文献总结其病理学特点^[4-7]: (1)镜下见梭形瘤细胞呈编织状排列, 胞核两端钝圆; (2)免疫组织化学染色VG呈黄色, Masson染色呈红色; (3)免疫组织化学标志物有Vimentin (波形蛋白)、Desmin(结蛋白)及平滑肌

肉瘤的特异性SM-action(平滑肌肌动蛋白)均阳性, 同时CK(-)排除上皮性成分. 其中Desmin在良性肌源性肿瘤中强阳性表达, Vimentin在恶性肌源性肿瘤中强阳性表达, 二者呈反向关系. 该病例诊断为平滑肌瘤依据: 镜下见到明确的恶性梭形细胞, 免疫组织化学Vimentin(+)、actin(+)、Desmin(-)、CK(-). Vimentin(+)而Desmin(-)提示该病例恶性程度高.

2.2 诊断及治疗 原发性肝脏平滑肌瘤的诊断主要依靠临床、影像学 and 病理学, 确诊需要病理学和免疫组织化学. 诊断该病亦应排除肝脏转移性平滑肌瘤及肝肉瘤样癌. 本病例病理检查确诊平滑肌瘤, 已完善胸片、上消化道钡餐、肠镜、子宫B超等各项检查未见明显异常, 排除子宫、胃肠道、肺部原发的可能. 免疫组织化学显示CK阴性排除肝内瘤样癌的可能.

手术切除可改善患者预后, 为目前首选治疗. 李小刚等^[8,9]对56例手术病例进行综合分析, 平均存活率仅为3.5年. 该病存活率低, 一方面与肿瘤的大小、分化程度有关; 另一方面与手术后并发症有关. 该肿瘤发现时多中晚期, 瘤体大, 手术切除范围广, 存留肝实质细胞少, 术后门静脉血流量增加、压力升高, 过高的门静脉压力可导致剩余肝脏的再灌注损伤, 甚至发展至肝衰竭^[10]. 平滑肌瘤对放疗不敏感, 对不能耐受手术者, 可给予肝动脉化疗栓塞术结合中药抗癌治疗, 该治疗效果尚未有相关报道. 该患者入院时肝功能异常, 肿瘤体积大, 短期内肝功能进行性恶化, 腹胀及乏力加重, 出现黄疸, 无手术治疗指证. 行PTBD治疗症状改善后行TACE术. TACE术后出现发热、腹痛、恶心、呕吐, 10 d后症状缓解, 出院. 现出院1 mo, 随访, 患者一般情况尚可. 拟定下一步治疗方案, TACE联合肿瘤中心区放疗(陀螺刀), 缩小肿瘤体积以减轻其对胆管、血管的压迫, 缓解症状.

总之, 发现肝脏有血供丰富占位病变, AFP不高, 无肝炎病史及家族史, 影像学呈囊性化倾向, 应考虑到平滑肌瘤, 及时行病理检查以明确诊断及组织分化程度. 如能早期发现可手术切除, 以延长患者存活时间.

3 参考文献

- 1 吕国庆. 肝平滑肌瘤一例. 中华肝胆外科 2003; 6: 322
- 2 杨炼, 陈立波. 原发性肉瘤样癌肝细胞的临床与CT特征. 世界华人消化杂志 2008; 16: 904 - 907
- 3 徐爱民, 程红岩, 贾雨辰, 吴孟超. 肝脏原发性平滑肌

■ 相关报道

徐爱民等总结了肝脏原发性平滑肌瘤的CT特点, 巨大占位, 血供丰富, 强化不均匀, 有囊性化倾向; 黄煊军等观察了6例原发性平滑肌瘤病例的病理及免疫组织化学特征, 指出平滑肌瘤确诊依赖免疫组织化学. 李小刚对手术后患者进行随访, 发现手术后存活率低.

■同行评价

本文报道罕见病例肝脏平滑肌肉瘤, 临床资料详细, 结合国内外相关文献, 为该病诊断提供思路, 具有一定的临床参考价值。

- 肉瘤的CT表现(附6例病例分析). 中华肝胆外科杂志 2004; 3: 205-207
- 4 黄焕军, 刘瑶, 陈孝平, 林菊生. 原发性平滑肌肉瘤病理及免疫组织化学观察. 临床消化病杂志 2007; 2: 85-87
- 5 Kim DG, Park SY, Kim H, Chun YH, Moon WS, Park SH. A comprehensive karyotypic analysis on a newly established sarcomatoid hepatocellular carcinoma cell line SH-J1 by comparative genomic hybridization and chromosome painting. *Cancer Genet Cytogenet* 2002; 132: 120-124 [PMID: 11850072]
- 6 张哉根, 叶明福, 谢青, 王亚丽, 汤金梁. 肉瘤样癌的病
- 理诊断与鉴别诊断研究. 第三军医大学学报 2002; 24: 958-960
- 7 马红钦, 姚若全. 肝肉瘤样癌1例并文献复习. 现代肿瘤医学 2012; 20: 765-767
- 8 李小刚, 刘青光, 姚英民. 原发性肝脏平滑肌肉瘤1例分析. 西安医科大学学报 2001; 22: 92
- 9 吴伯文, 吴孟超. 实用肝脏外科学. 北京: 人民军医出版社, 2009: 238-239
- 10 郑波, 杨训, 周晓辉, 张刚, 安宁, 邓晓军. 参附注射液在防治肝脏手术时缺血再灌注损伤的应用. 中国中医急症 2008; 17: 1234-1236

编辑 田滢 电编 鲁亚静

