



· 病例报告 ·

# 肝原发性平滑肌肉瘤1例

李 桥<sup>1</sup>, 张 娅<sup>1</sup>, 谭 静<sup>1</sup>, 屈生彪<sup>2</sup>

1. 昆明医科大学第三附属医院, 云南省肿瘤医院放射科, 云南 昆明 650100;
2. 昆明医科大学第三附属医院, 云南省肿瘤医院病理科, 云南 昆明 650100

[关键词] 肝肿瘤; 平滑肌肉瘤; 磁共振成像

DOI: 10.19732/j.cnki.2096-6210.2021.03.016

中图分类号: R735.7; R445.2 文献标志码: A 文章编号: 2096-6210(2021)03-0225-04

## 1 资 料

患者, 男性, 74岁, 因腹胀不适1周入院, 无畏寒、发热、恶心、呕吐等临床表现, 食欲正常, 睡眠良好, 体重无变化, 大小便正常。查体: 右侧季肋区可触及肿大肝脏, 无明显触痛; 皮肤、巩膜无黄染。实验室检查: 肿瘤标志物甲胎蛋白( $\alpha$ -fetoprotein, AFP)、癌胚抗原(carcinoembryonic antigen, CEA)、糖类抗原(carbohydrate antigen, CA)19-9均为阴性, 神经元特异性烯醇化酶(neuron specific enolase, NSE)为 $50.42 \mu\text{g/L}$ ( $0.0\sim 16.3 \mu\text{g/L}$ ), 细胞角蛋白19片段抗原21-1(cytokeratin 19 fragment antigen 21-1, CYFRA21-1)为 $4.1 \text{ ng/mL}$ ( $< 3.3 \text{ ng/mL}$ ); 肝功能指标谷草转氨酶、谷氨酰转移酶、谷丙转氨酶、白蛋白、球蛋白未见明显异常。超声检查: 肝内可见3个肿块声像, 大小分别为 $13.6 \text{ cm} \times 11.4 \text{ cm} \times 9.2 \text{ cm}$ (S2/S3),  $1.5 \text{ cm} \times 1.4 \text{ cm} \times 1.5 \text{ cm}$ (S3),  $8.6 \text{ cm} \times 7.5 \text{ cm} \times 6.7 \text{ cm}$ (S5/S6), 形状呈分叶状, 边界不清楚, 内部为低回声, 分布不均匀, 后方回声无变化, 肝内管道结构受压移位。彩色多普勒超声: 肿块内可见丰富的血流信号。腹部磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI;

图1): 肝脏多个大小不等、长T1长T2信号病灶, 分别为 $12.1 \text{ cm} \times 9.4 \text{ cm} \times 11.1 \text{ cm}$ (S2/S3)、 $7.4 \text{ cm} \times 6.8 \text{ cm} \times 6.9 \text{ cm}$ (S5/6)、 $1.5 \text{ cm} \times 1.4 \text{ cm} \times 1.6 \text{ cm}$ (S3), 弥散加权成像(diffusion-weighted imaging, DWI)呈高信号, 表观弥散系数(apparent diffusion coefficient, ADC)值最低为 $0.464 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$ , 增强扫描动脉期不均匀强化, 内见小片状较明显强化影及血管样强化影, 门脉期病变强化范围增大, 平衡期进一步明显强化。右中腹肠系膜区见多发肿大淋巴结, 部分相互融合, 最大者为 $1.8 \text{ cm} \times 1.7 \text{ cm}$ , 呈等T1稍长T2信号, DWI呈高信号, ADC值最低为 $0.532 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$ , 增强后不均匀明显强化。诊断意见: 肝脏多发性占位性病变, 考虑原发性肝癌可能性大, 待排除神经内分泌瘤(转移/原发)。右中腹肠系膜肿大淋巴结, 考虑淋巴结转移。超声示左肾囊肿, 胆囊、胰腺、脾脏、右肾及肾上腺未见确切异常, 胸部CT示右肺上叶陈旧性纤维钙化灶, 胃镜示慢性浅表糜烂性胃炎(以胃窦为主), 结肠镜示结肠多发息肉。

病理学检查(图2A): 术中右肝标本大小为 $14.5 \text{ cm} \times 11.2 \text{ cm} \times 7.4 \text{ cm}$ , 切面见灰白色肿物, 约 $9.0 \text{ cm} \times 7.5 \text{ cm}$ , 包膜完整, 内见少量出血坏死, 肿瘤紧靠肝切缘; 左肝标本大小为

基金项目: 云南省科技厅-昆明医科大学应用基础研究联合专项(2019FE001-246, 202001AY070001-071); 云南省教育厅科学研究基金项目(2021J0259)

通信作者: 谭 静 E-mail: 2323338133@qq.com

22.2 cm × 17.1 cm × 12.5 cm, 切面见灰白色肿物, 约13.4 cm × 9.0 cm, 有部分包膜, 内见少量出血坏死, 肿瘤紧靠肝切缘; 无明显肝硬化。有3枚肠系膜淋巴结, 直径为1.4~1.6 cm。镜下检查(图2B)示肝左右叶肿瘤组织排列呈弥漫片状, 细胞梭形呈不规则状, 核大深染, 异型明显, 可见瘤巨细胞, 肿瘤内见坏死, 周边无包膜, 肝组织无假小叶结构。肠系膜结节见肿瘤细胞。免疫组织化学(图2C、D)检查: vim(部分+), CK(个别细胞+), CK8(-),

CK19(-), 肝细胞石蜡抗原1 (hepatocyte paraffin 1, Herpar1; -), 平滑肌肌动蛋白 (smooth muscle actin, SMA; -), Des(-), actin(+), CD117(-), DOG(-), 琥珀酸脱氢酶B (succinate dehydrogenase B, SDHB; ±), CD34(-), S-100(-), 钙结合蛋白 (caldesmon; 部分+), Ki-67增殖指数(约30%+), syn(-), cgA(-)。病理学诊断为梭形细胞恶性肿瘤, 结合H-E及免疫组织化学, 支持间叶性恶性肿瘤, 倾向平滑肌肉瘤。

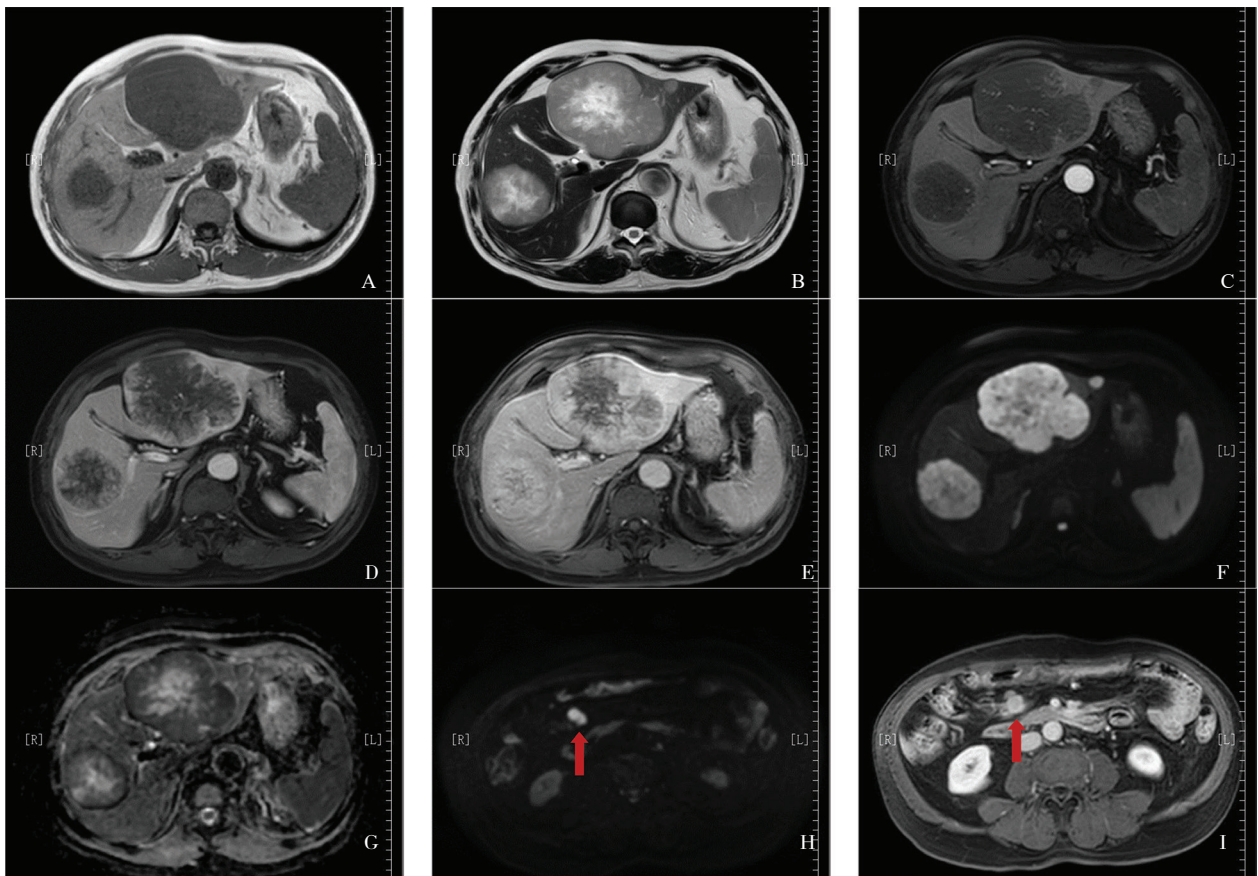


图1 肝脏平滑肌肉瘤MRI图像

A~G分别为上腹部T1加权成像、T2加权成像、动脉期、门脉期、平衡期、DWI、ADC图像, 图像示肝内多发肿块, 边界清楚, 呈长T1混杂长T2信号, DWI为高信号, ADC最低处约为 $0.464 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$ , 动态增强扫描呈进行性明显不均匀强化, 其内见不规则无强化的坏死区。H~I为中腹部DWI、增强静脉期图像, 示右侧肠系膜内肿大淋巴结, DWI为明显高信号, 增强呈明显强化(箭头所示)。

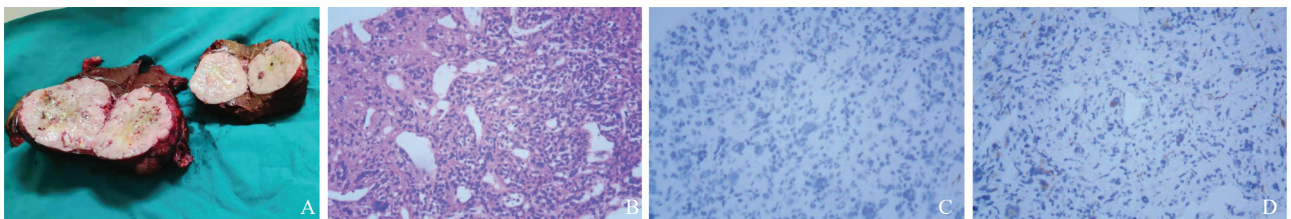


图2 病理大体标本、H-E染色及部分免疫组织化学切片图像

A: 大体标本, 切面为灰白色肿物, 包膜完整, 有少量出血坏死, 肿瘤紧靠肝切缘; B: 镜下示细胞梭形呈不规则状, 核大深染, 异型明显(H-E, ×100); C、D: 免疫组织化学(×100)示SMA阴性, CK部分细胞阳性。

## 2 讨 论

肝原发性平滑肌肉瘤是极为罕见的肝脏恶性肿瘤，占肝脏原发性恶性肿瘤不足1%<sup>[1]</sup>，起源于肝脏间叶组织，多数认为起源于肝脏胆管或血管的平滑肌细胞<sup>[2]</sup>，常见于中老年人，男性多于女性<sup>[3]</sup>，年龄分布为22~73岁<sup>[1-17]</sup>。该病发病机制不明，临床表现无特异性，常为体检时发现，通常瘤体较大，直径大于4 cm<sup>[4]</sup>，主要表现为①多发生于肝右叶，其次是左叶或左右叶同时受累<sup>[5]</sup>；②患者一般无乙肝病史，但也有文献<sup>[6]</sup>报道合并乙型病毒性肝炎；③无肝硬化，肝功能通常正常；④AFP通常阴性。本研究患者为肝内多发病灶，无乙肝病史，肝功能大致正常，AFP阴性。大体标本多为单发肿块，可有出血、囊变或坏死，也可形成假纤维包膜。镜下见梭形细胞编织状排列，免疫组织化学示：波形蛋白（间质细胞表达）、Desmin〔抗体仅与结蛋白反应，结蛋白在平滑和横纹肌细胞及其肿瘤（例如肝细胞）中表达〕、SMA（平滑肌及肌上皮细胞来源肿瘤表达）阳性<sup>[7]</sup>。

国内外有关肝原发性平滑肌肉瘤影像学表现及鉴别诊断的文献很少，常为个案报道，笔者通过本病例并复习相关文献，总结该病特点如下。①肝实质内较大的肿块，多为单发<sup>[2]</sup>，也可多发，本病例为多发；②肿瘤恶性程度高，生长迅速，直径>4 cm，肿瘤中央或周边可因缺血而坏死<sup>[2]</sup>，坏死及囊变区域可占据肿瘤大部分，并达肿瘤边缘。坏死囊变部分MRI表现为无强化长T1长T2信号；③肝原发性平滑肌肉瘤血供来自肝动脉，肿瘤周边血管丰富，增强扫描肿块实性部分呈持续性不规则明显强化<sup>[8]</sup>，包膜见明显强化，研究<sup>[2]</sup>认为边缘强化非包膜强化，而是因为肿瘤周边被丰富的血管包绕；④淋巴结转移以腹腔内及肠系膜淋巴结转移多见。本例患者MRI表现为肝内3个长T1长T2信号分叶状肿块，左叶病灶较大，DWI示肿瘤实质部分扩散受限，增强肿瘤实质呈渐进性明显强化，与文献<sup>[8]</sup>报道相符。

肝原发性平滑肌肉瘤的鉴别诊断。①肝细胞癌：病灶增强呈“快进快出”强化征象，且常为肝硬化背景，AFP阳性。若有坏死，以中央坏死为主，周边坏死少见，淋巴结转移肝癌以肝门部及腹膜后为主。肝原发性平滑肌肉瘤呈持续性强化，且淋巴结转移常见于肠系膜，可作为鉴别点。②囊腺瘤：以囊性成分为主，肿瘤边缘可见强化的结节突入腔内，而平滑肌肉瘤的强化实质部分多较厚实。③神经内分泌癌：肝脏内边界清楚伴有不均匀密度/信号的肿块，且病灶偏大，内部还有无强化坏死区及液化区<sup>[14]</sup>。此外还应与纤维肉瘤、横纹肌肉瘤等少见肉瘤鉴别。

肝原发性平滑肌肉瘤的MRI表现有一定特点，当肝脏内发现较大单发或多发性占位性病变，且内见多发坏死囊变区，无肝硬化背景，增强为持续性强化，应考虑到肝原发性平滑肌肉瘤的可能，但术前诊断较困难，最终明确诊断仍需依靠病理学及免疫组织化学检查。

### 〔参 考 文 献〕

- [1] 刘春华, 李庆彦, 管 珊, 等. 原发性肝脏平滑肌肉瘤1例[J]. 世界华人消化杂志, 2014, 22(9): 1341-1344.
- [2] 徐爱民, 程红岩, 贾雨辰, 等. 肝脏原发性平滑肌肉瘤的CT表现(附6例分析)[J]. 中华肝胆外科杂志, 2004, 10(3): 205-207.
- [3] 邱莎莎, 邓 晓, 李代强. 1例原发性肝脏平滑肌肉瘤的诊断及治疗分析[J]. 山东医药, 2018, 58(43): 83-85.
- [4] 郑原印, 刘德纯, 邓晓玲. 肝脏平滑肌肉瘤一例[J]. 中国医师进修杂志, 2014, 37(z1): 223-224.
- [5] 陶海波, 丁莹莹, 杨 军, 等. 肝脏原发性平滑肌肉瘤一例[J]. 放射学实践, 2014, 29(12): 1494.
- [6] 李 欣, 金海燕. 原发性肝脏平滑肌肉瘤合并乙型肝炎1例报告[J]. 吉林医学, 2014, 35(23): 5307-5308.
- [7] 黄焕军, 刘 瑶, 陈孝平, 等. 原发性肝脏平滑肌肉瘤的病理及免疫组织化学观察[J]. 临床消化病杂志, 2007, 19(2): 85-87.
- [8] 张 锐. 肝脏原发性平滑肌肉瘤1例临床及影像表现分析[J]. 中国误诊学杂志, 2008, 8(1): 235-236.
- [9] 瞿 静, 李迎春, 赵新湘, 等. 原发性肝脏平滑肌肉瘤1例[J]. 世界最新医学信息文摘, 2016, 16(93): 178.
- [10] ESPOSITO F, LIM C, BARANES L, et al. Primary leiomyosarcoma of the liver: two new cases and a systematic review[J]. Ann Hepatobiliary Pancreat Surg, 2020, 24(1): 63-67.
- [11] 魁发瑞. 肝平滑肌肉瘤1例[J]. 中国普通外科杂志, 2013, 22(3): 394.

- [12] MITRA S, RATHI S, DEBI U, et al. Primary hepatic leiomyosarcoma: histopathologist's perspective of a rare case [J]. J Clin Exp Hepatol, 2018, 8(3): 321-326.
- [13] 李妍卓, 蔡权宇, 贾宁阳, 等. 原发性肝血管肉瘤的MRI影像学表现及病理分析 [J]. 中国医学计算机成像杂志, 2015, 21(2): 118-123.
- [14] 王红波. 分析肝脏神经内分泌瘤MSCT及MRI的影像表现 [J]. 大家健康 (学术版), 2015, 9(8): 58-59.
- [15] 李 秀, 蔡苏玲, 王 华. 原发性肝脏平滑肌肉瘤1例 [J]. 中国肿瘤临床, 2013, 40(8): 489.
- [16] FERETIS T, KOSTAKIS I D, DAMASKOS C, et al. Primary hepatic leiomyosarcoma: a case report and review of the literature [J]. Acta Medica (Hradec Kralove), 2018, 61(4): 153-157.
- [17] LIU W H, LIANG W J. Primary hepatic leiomyosarcoma presenting as a thick-walled cystic mass resembling a liver abscess: a case report [J]. Medicine (Baltimore), 2018, 97(51): e13861.

(收稿日期: 2021-01-17 修回日期: 2021-02-12)

## 《抗癌》2021年征订启事

《抗癌》杂志于1988年创刊, 主管单位为上海市科学技术协会, 主办单位为上海市抗癌协会。《抗癌》杂志坚持以读者为导向, 架起读者与医院之间的桥梁, 介绍抗癌防癌的科学知识, 倡导健康的生活方式, 宣传癌症患者战胜病魔的动人事迹, 努力为广大癌症患者和家属服务。杂志刊号: CN 31-1664/R, ISSN 1008-3065。欢迎广大读者订阅。

杂志为季刊, 每期48页。本刊季末出版, 每期8元, 全年共32元整。征订方式请通过邮政局汇款。

通信地址: 上海市东安路270号10号楼415室《抗癌》杂志社收

邮 编: 200032

电 话: (021)64175590转83574

电子信箱: anti-cancer@163.com

《抗癌》杂志社