

DOI: 10.3969/j.issn.1005-8982.2018.06.025

文章编号: 1005-8982 (2018) 06-0125-02

病例报告

## 肝上皮样血管内皮细胞瘤 1 例

刘丰<sup>1</sup>, 张强<sup>2</sup>, 杨帆<sup>1</sup>, 韩锐泽<sup>1</sup>, 玄志鲁<sup>1</sup>, 刘凯<sup>1</sup>

(吉林大学白求恩第一医院 1. 肝胆胰外科, 2. 干部病房, 吉林 长春 130021)

关键词: 肝肿瘤; 血管内皮瘤; 病例报道

中图分类号: R732

文献标识码: D

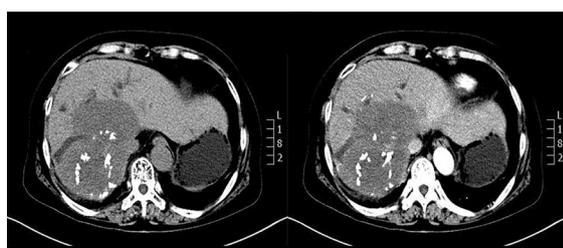
### 1 临床资料

患者, 女性, 70 岁, 因皮肤、巩膜黄染伴尿色加深 20 d 入院。既往: 体健; 查体: 皮肤、巩膜中度黄染。实验室检验: 肿瘤标志物 CA19-9 169.16 u/ml, CA12-5 60.94 u/ml, 余肿瘤标志物正常; 总胆红素 144.5  $\mu\text{mol/L}$ , 直接胆红素 91.0  $\mu\text{mol/L}$ ,  $\gamma$ -谷氨酰转肽酶 529.3 u/L。肝胆平扫 + 三期增强 CT 示 (见图 1): 平扫肝内可见多个结节状、不规则形低密度影, 边界欠清, 大小约 2.2 ~ 12.9 cm, 增强扫描病灶边缘略强化, 部分病灶内可见结节状高密度影, 肝右叶较大病变与肝门胆管分界不清, 远侧肝内短管扩张; 胆

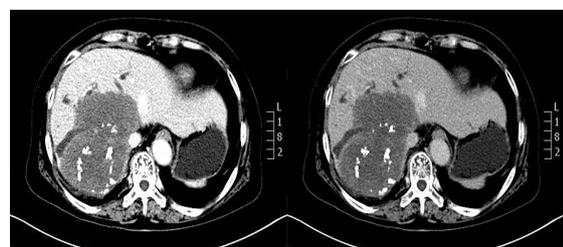
总管未见扩张。意见: 肝脏多发占位性病变, 转移瘤不排除; 右叶较大病变累及肝门区胆管, 继发肝内胆管扩张, 门静脉右支、肝右静脉、肝中静脉显示不清, 考虑病变累及。

临床诊断为: 梗阻性黄疸、肝脏占位。行肝穿刺活检, 病理诊断 (见图 2): 肝上皮样血管内皮细胞瘤; 免疫组织化学: Ki-67 (+5%), CD34 (+), CD31 (+), CK7 (-), CK19 (-), Hep par-1 (-), GPC3 (-)。

患者于本院行经内镜逆行性胰胆管造影术 (ERCP) 支架植入术, 术后第 4 天复查总胆红素、直接胆红素下降, 后未行进一步抗肿瘤治疗, 现术后 11 个月, 黄疸未复发。



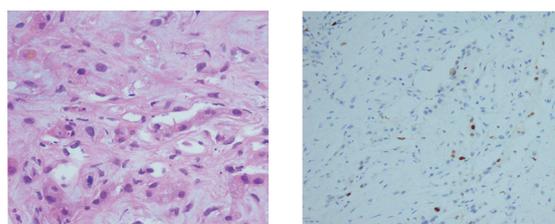
A B



C D

A: 平扫期; B: 动脉期; C: 静脉期; D: 平衡期

图 1 肝胆平扫 + 三期增强 CT



肝脏 HE 染色 ( $\times 40$ ) Ki-67 (+5%)

图 2 肝上皮样血管内皮细胞瘤病例切片

### 2 讨论

肝上皮样血管内皮细胞瘤 (hepatic epithelioid hemangioendothelioma, HEHE) 是一种临床罕见、低度恶性的血管源性肿瘤, 由 WEISS 于 1982 年最先报道<sup>[1]</sup>。HEHE 发病率低于 1/1000000, 恶性程度介于血管瘤和血管肉瘤之间, 可发生于任何年龄, 以成年女性多见,

收稿日期: 2017-08-22

[通信作者] 刘凯, E-mail: 6kai@163.com

病因尚不清楚,可能与病毒性肝炎、饮酒或口服避孕药等因素有关<sup>[2]</sup>。该病早期无典型临床表现,多因体检发现肝占位入院,部分患者可出现右上腹不适、乏力、恶心及消瘦等症状。本例患者因皮肤、巩膜黄染入院,行肝穿刺活检,诊断为肝上皮样血管内皮细胞瘤。

超声和腹部 CT 是 HEHE 的常用检查手段,超声多显示肝内低回声病灶,边界模糊,无包膜,在占位周边可有低回声晕圈<sup>[3]</sup>。CT 平扫可见特征性的肝包膜回缩征;增强后动脉期可见中央低密度,边缘高密度的晕环征<sup>[2,4]</sup>。本例患者 CT 平扫肝内可见多个结节状、不规则形低密度影,增强扫描病灶边缘略强化,与文献报道相符。

临床上对 HEHE 诊断时,误诊率较高,应重视鉴别诊断:①肝转移瘤:患者常有原发肿瘤病史,CT 平扫可见单发或多发低密度影,增强扫描可见牛眼征,易误诊为肝转移瘤,但其常有明确病史,肝穿刺活检有助于明确诊断<sup>[5]</sup>;②肝上皮样血管肉瘤:该病恶性程度高、侵袭性强,肿瘤内部常有出血、坏死等,增强扫描无明显晕环征,但确诊仍需穿刺活检<sup>[6]</sup>。

HEHE 为临床罕见的低度恶性肿瘤,生长缓慢,治疗存在一定争议, YANG 等<sup>[2]</sup>认为手术切除应是治

疗本病的主要手段,特别是局限于单叶的肿瘤,根治性切除可取得较好的效果,对肝脏多发肿瘤或伴有肝外转移时,可行肝移植术,术后辅以化疗、放疗等综合治疗,本例患者术前增强 CT 示肝脏多发占位性病变,且邻近血管显示不清,主因黄疸入院,遂行姑息减黄治疗。

#### 参 考 文 献:

- [1] WEISS S W, ENZINGER F M. Epithelioid hemangioendothelioma: a vascular tumor often mistaken for a carcinoma[J]. *Cancer*, 1982, 50(5): 970-981.
- [2] YANG J W, LI Y, XIE K, et al. Spontaneous rupture of hepatic epithelioid hemangioendothelioma: A case report[J]. *World Journal of Gastroenterology*, 2017, 23(1): 185-190.
- [3] 金阳丽, 马苏亚, 朱玲斐, 等. 肝上皮样血管内皮细胞瘤超声表现 1 例 [J]. *中华超声影像学杂志*, 2015, 24(9): 767-773.
- [4] PAVAN H, VARGHESE J, HARIKA K, et al. Malignant Hepatic Epithelioid Hemangioendothelioma with Villaret syndrome[J]. *Journal of Clinical & Experimental Hepatology*, 2017, 7(1): 68-70.
- [5] 卢旺, 张睿, 姜红丽, 等. 肝上皮样血管内皮细胞瘤 1 例报告 [J]. *临床肝胆病杂志*, 2015, 31(8): 1330-1331.
- [6] 陈漪. 肝上皮样血管内皮瘤的诊断与鉴别诊断 [J]. *实用肝脏病杂志*, 2013, 16(5): 398-400.

(王荣兵 编辑)