

Hepatic Multiple Epithelioid Hemangioendothelioma Diagnosis and Treatment Experience

Jianhua Li, Xin Yang*, Ying Zhu

Department of General Surgery, Huashan Hospital, Fudan University, Shanghai
Email: *yangxin4142@126.com

Received: Dec. 4th, 2017; accepted: Dec. 21st, 2017; published: Dec. 28th, 2017

Abstract

Objective: To review and summarize the etiology, characteristics, imaging features and treatment of multiple epithelial hemangioendothelioma of liver, improve the accuracy of diagnosis and treatment, and reduce the rate of misdiagnosis. **Methods:** By reviewing one year ago, a case of liver multiple epithelioid hemangioendothelioma diagnosis and treatment process, summed up the experience of treatment of such diseases. **Conclusion:** The complete medical history, comprehensive physical examination, accurate imaging features and laboratory index control, comprehensive differential diagnosis thinking and comprehensive analysis of science finally come to the correct diagnosis, combined with the patient's own situation, give accurate treatment.

Keywords

Hepatic Multiple Epithelioid Hemangioendothelioma, Diagnosis and Treatment

肝多发上皮样血管内皮瘤诊疗体会

李建华, 杨鑫*, 朱迎

复旦大学附属华山医院普外科, 上海
Email: *yangxin4142@126.com

收稿日期: 2017年12月4日; 录用日期: 2017年12月21日; 发布日期: 2017年12月28日

摘要

目的: 回顾总结肝多发上皮样血管内皮瘤的病因、特点、影像学特征以及治疗方法, 提高诊疗准确性, *通讯作者。

降低误诊率。方法：通过回顾1年前1例肝多发上皮样血管内皮瘤患者的诊疗过程，总结此类疾病治疗经验。结论：完整的病史、全面的体检、准确的影像学特征和实验室指标掌握，全面的鉴别诊断思维和科学的综合分析，最终得出正确的诊断，结合病人自身情况，给予精准的治疗方案。

关键词

肝多发上皮样血管内皮瘤，诊疗

Copyright © 2017 by authors and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 引言

在肝脏多发占位的诊疗过程中，尤其是一些肝脏少见病像肝多发上皮样血管内皮瘤等常常因为对这类疾病缺乏足够准确认识，经常会出现误诊的问题，有可能会致治理方案不够精准，不但没使患者受益，也可能因此引发医疗纠纷，给医师和医院带来不必要的麻烦。本文通过对肝多发上皮样血管内皮瘤患者的诊疗经过回顾，进一步总结肝多发上皮样血管内皮瘤的病因、特点、影像学特征以及治疗方法，提高诊疗效果。

2. 病例报告

患者，男，27岁，因“发现肝脏多发占位4月余”入院。4月前患者于院外行彩超体检示肝脏多发占位，无任何不适症状，未予治疗。现为进一步手术，遂来我院就诊。查体：一般情况尚可，近期体重无明显减轻，皮肤粘膜未见异常，无肝掌、蜘蛛痣。全身浅表淋巴结未触及，心肺查体未见明显异常。腹软，无压痛及反跳痛，无肌卫，肝脾肋下未及。墨菲征阴性，肝区叩击痛阴性，肾区叩击痛阴性；移动性浊音阴性。辅助检查：1) 实验室检查：血常规、肝功能及甲型、乙型、丙型肝炎等各项检查均正常；肿瘤指标：AFP、CEA、CA19-9均阴性。2) 影像学检查：肝脏形态大小正常，包膜光滑，内实质回声略粗，分布均匀，肝内管道结构显示清晰，肝内见数枚边界欠清偏低回声团块，内部回声分布不匀，中央回声近似无回声，大者位于左叶4*3 cm。肝脏增强MRI：肝内多发类圆形长T1、长T2信号灶，直径约13 mm~25 mm，边界清，增强后早期周边强化，向中心逐渐强化，延迟后部分病灶强化趋于均匀。胆胰脾及双肾扫描所见信号正常，信号均匀。诊断：肝多发肿瘤----肝上皮样血管内皮瘤(hepatic epithelioid haemangi endothelioma HEHE)可能。

手术及病理表现：术中探查腹腔无腹水，胃、肠、胰、脾及盆腔脏器未触及异常，腹腔未见明显转移结节；肝脏无硬化。肝门淋巴结无肿大，门静脉主干无栓子。触及肝肿瘤共10枚，其中3枚位于左外叶，大小分别为3 cm、2 cm和0.5 cm，1枚位于IV段，大小约0.5 cm，2枚位于V段胆囊床后方，大小为2 cm和1.5 cm，VIII段1枚大小0.5 cm，VII段1枚大小1 cm，VI段2枚大小2 cm和1 cm。术中诊断为肝多发肿瘤-血管内皮瘤可能，决定行左半肝切除+胆囊切除+肝右叶肿瘤局部切除术。病理检查：肝组织14*9*7 cm，切面见多发灰白结节，最小直径1 cm，最大5.5*4 cm，另见碎肝组织数枚，共1.5*1 cm，切面灰白。胆囊8*3*2.5 cm，充满胆汁，壁厚0.2 cm，粘膜平坦(Figure 1)。免疫酶标结果：CD34(+), CD31(弱+), FII-1(+), CK(-), VIM(+), KI67(5%+), EMA(个别+), CEA(-), S100(-), Inhibin(+/-), S100(-), NSE(散+), ALK(-), SMA(-), CK7(-), CK19(-), GPC3(-), CK8(-), Masson(+), 网染(+). 病理诊断：(左肝+右肝)上皮样血管内皮瘤，多发性。(胆囊)慢性胆囊炎。本例HEHE为多发(图1)，经过积极手术后，

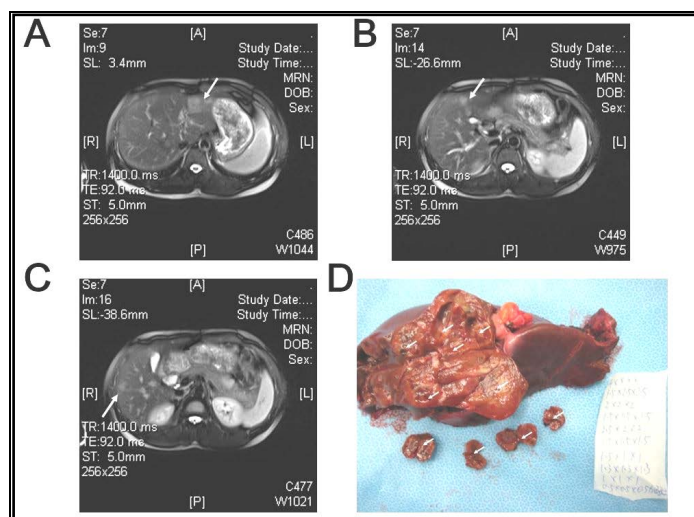


Figure 1. The tumor imaging and postoperative tumor specimens. (A) The tumor in the left lateral lobe; (B) The multiple tumors in the left medial lobe; (C) The tumor in the right posterior lobe; (D) The postoperative liver specimens

图 1. 肿瘤影像和术后标本。(A) 肝左外叶肿瘤；(B) 肝左内叶多发肿瘤；(C) 肝右后叶肿瘤；(D) 术后肝脏标本

术后 B 超未见肿瘤残留，术后病人恢复良好，至今 1 年余未见复发。

3. 讨论

肝脏上皮样血管内皮细胞瘤(HEHE)是一种非常罕见的血管源性肿瘤，1982 年被 Weiss 和 Enzinger 首先描述并命名[1]，主要见于成人，女性明显多见，可能与口服避孕药类固醇等有关，其恶性程度介于血管瘤和血管内皮肉瘤之间，占肝脏原发性恶性肿瘤 1%~2% [2] [3] [4]。该病起病隐匿，临床表现无特异性，常常体检时发现。B 超大多表现肝内多个低回声结节，有时也可以表现为高回声和混合回声结节[5]。CT 平扫为低密度，中央可有更低密度，呈“晕环征”，有时可有钙化。动态增强扫描表现为类似于血管瘤的“早出晚归”和渐进向心性强化方式，动脉期边缘轻度强化，门脉期逐渐中心强化，但低于周围正常肝组织，中央区常有纤维收缩反应，从而影像上可表现出较少见的“包膜回缩征”[5] [6]。磁共振中 T1W 呈低信号，T2W 呈中高混合信号[5] [6]。实验室检查无明显特异性，病理学检查为该病最主要的诊断依据。肿瘤细胞由上皮样和树突状细胞组成，胞浆空泡内可见红细胞，且沿周围血管腔浸润生长，该病免疫组化可见特异性 CD31、CD34 阳性[4]。因 HEHE 临床上无明显特异性，影像学常特征表现“晕环征”、“包膜回缩征”、“棒棒糖征”，常常需与肝转移瘤、肝血管肉瘤、周围型胆管癌等相鉴别，常常需要肿瘤标志物的异常进行区别，必要时依靠病理结果明确诊断[7]。对 HEHE 的治疗方法目前仍然以根治性肝切除术(liver resection, LR)和原位肝移植(orthotopic liver transplantation, OLT)为主[8] [9]，单发病手术切除预后良好，多发病灶手术区段切除加局灶性切除，患者恢复良好，手术远期生存率仍较高。HEHE 常常伴有肝外转移，对于这些病人还可联合放疗、化疗、经肝动脉化疗栓塞术(TACE)及免疫治疗等，但其疗效尚不明确[10]。

4. 结论

通过对该例患者的回顾、分析和讨论，认为采集完整的病史、全面的体检、准确的影像学特征和实验室指标掌握，全面的鉴别诊断思维和科学的综合分析，最终得出正确诊断，结合病人自身情况，给予精准的治疗方案。

基金项目

上海市青年科技英才扬帆计划项目(15YF1401600)。

参考文献 (References)

- [1] Weiss, S.W. and Enzinger, F.M. (1982) Epithelioid Haemangioendothelioma: A Vascular Tumor Often Mistaken for a Carcinoma. *Cancer*, **50**, 970-981. [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(19820901\)50:5<970::AID-CNCR2820500527>3.0.CO;2-Z](https://doi.org/10.1002/1097-0142(19820901)50:5<970::AID-CNCR2820500527>3.0.CO;2-Z)
- [2] Matěj, R., Chlumská, A. and Mandys, V. (2001) Epithelioid Haemangioendothelioma of the Liver. *Ceskoslovenska Patologie*, **37**, 108-113.
- [3] Zhao, X.Y., Rakhda, M.I., Habib, S., et al. (2014) Hepatic Epithelioid Hemangioendothelioma: Comparison of Western and Chinese Methods with Respect to Diagnosis, Treatment and Outcome. *Oncology Letters*, **7**, 977-983. <https://doi.org/10.3892/ol.2014.1847>
- [4] 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.
- [5] Koyama, T., Fletcher, J.G., Johnson, C.D., et al. (2002) Primary Hepatic Angiosarcoma: Findings at CT and MR Imaging. *Radiology*, **222**, 667-673.
- [6] 石双任, 陈宏伟, 陆志华. 肝上皮样血管内皮细胞瘤的影像表现[J]. 临床放射学杂志, 2011, 30(12): 1839-1842.
- [7] 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.
- [8] Mosoia, L., Mabrut, J.Y., Adham, M., et al. (2008) Hepatic Epithelioid Hemangioendothelioma: Long-Term Results of Surgical Management. *Journal of Surgical Oncology*, **98**, 432-437. <https://doi.org/10.1002/jso.21132>
- [9] Nissen, N.N., Cavazzoni, E., Tran, T.T., et al. (2004) Emerging Role of Transplantation for Primary Liver Cancer. *Cancer Journal*, **1**, 88-96. <https://doi.org/10.1097/00130404-200403000-00004>
- [10] Komatsu, Y., Koizumi, T., Yasuo, M., et al. (2010) Malignant Hepatic Epithelioid Hemangioendothelioma with Rapid Progression and Fatal Outcome. *Internal Medicine*, **49**, 1149-1153. <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.49.3148>

知网检索的两种方式:

1. 打开知网页面 <http://kns.cnki.net/kns/brief/result.aspx?dbPrefix=WWJD>
下拉列表框选择: [ISSN], 输入期刊 ISSN: 2161-8712, 即可查询
2. 打开知网首页 <http://cnki.net/>
左侧“国际文献总库”进入, 输入文章标题, 即可查询

投稿请点击: <http://www.hanspub.org/Submission.aspx>

期刊邮箱: acm@hanspub.org