



doi:10.3978/j.issn.1005-6947.2015.07.016  
http://dx.doi.org/10.3978/j.issn.1005-6947.2015.07.016  
Chinese Journal of General Surgery, 2015, 24(7):1007-1010.

· 临床研究 ·

## 成人婴儿型肝脏血管内皮细胞瘤的诊治：附 7 例报告

杨诚, 杨甲梅, 王旋

(中国人民解放军第二军医大学东方肝胆外科医院 特需一科, 上海 200438)

### 摘要

**目的:** 总结成人婴儿型肝脏血管内皮细胞瘤 (IHHE) 的临床病理特征, 提高对该病的诊治水平。  
**方法:** 回顾性分析 2003 年 1 月—2013 年 12 月东方肝胆外科医院手术治疗并病理证实的 7 例成年 IHHE 患者 (32~63 岁) 临床病理资料。  
**结果:** 7 例患者中, 5 例患者术前无明显临床症状, 另 2 例分别表现为右上腹间隙性疼痛和食欲减退; 血常规、肝功能指标均无明显异常, 肿瘤指标、肝炎病毒指标均为阴性, CD34 免疫组化均为阳性; 病灶均为单个, 且术前影像学检查术前均未确诊。所有患者术后均定期随访, 至 2014 年 8 月, 未出现肿瘤复发。  
**结论:** IHHE 在成人肝脏肿瘤中极为罕见, 临床上患者无肝炎背景, 肿瘤指标均为阴性, 结合 CT 及 MRI 表现, 排除海绵状血管瘤, 可以考虑该病的可能。

### 关键词

肝肿瘤 / 诊断; 血管内皮瘤; 成年人  
中图分类号: R735.7

## Diagnosis and treatment of infantile hepatic hemangioendothelioma in adults: a report of 7 cases

YANG Cheng, YANG Jiamei, WANG Xuan

(Division of Special Treatment I, Eastern Hepatobiliary Surgery Hospital, the Second Military Medical University, Shanghai 200438, China)

### Abstract

**Objective:** To review the clinicopathologic features of the infantile hepatic hemangioendothelioma (IHHE) in adults, so as to improve the diagnosis and treatment for this disease.  
**Methods:** The clinical data of 7 adult patients (age ranged from 32 to 63 years) with pathological confirmation of IHHE, who underwent surgical treatment from January 2003 to December 2013 in Eastern Hepatobiliary Surgery Hospital, were retrospectively analyzed.  
**Results:** Of the 7 patients, 5 cases had no obvious clinical symptoms before operation, and the other cases had intermittent pain in the right upper abdomen and anorexia, respectively. The routine blood tests and liver function parameters showed no obvious abnormality, tumor markers and hepatitis virus indexes were all negative, and results of the CD34 immunohistochemical staining were all positive. All cases had a solitary lesion, and diagnosis was not confirmed by preoperative imaging examination. All patients were followed up regularly after operation, and no tumor recurrence was noted, as of August 2014.  
**Conclusion:** IHHE in adults is an extremely rare condition, and in cases without a history of hepatitis or positive

收稿日期: 2014-12-16; 修订日期: 2015-02-22。

作者简介: 杨诚, 中国人民解放军第二军医大学东方肝胆外科医院住院医师, 主要从事肝胆胰疾病诊断与治疗方面的研究。

通信作者: 杨甲梅, Email: yangjm2014@163.com

result of tumor markers, and after exclusion of cavernous hemangioma by CT and MRI findings, this condition should be considered.

**Key words** Liver Neoplasms/diag; Hemangioendothelioma; Adult

**CLC number:** R735.7

成人婴儿型肝脏血管内皮细胞瘤 (infantile hepatic hemangioendothelioma, IHHE) 在临床上相当少见, 至今所见国内外文献<sup>[1-4]</sup>报道共4例。2003年1月—2013年12月上海东方肝胆外科医院共收治肝肿瘤2万余例并经手术切除后病理证实, 其中病理证实为IHHE共10例, 排除3例年龄<5岁患者, 仅7例成人IHHE。本文回顾分析7例患者的临床资料, 以旨在提高对该病的诊治。

## 1 资料与方法

### 1.1 一般资料

本组7例中, 男5例, 女2例, 男女比例2.5:1。年龄32~63岁, 平均52岁, 5例为体检发现, 临床表现为右上腹间隙性疼痛和食欲减退各1例。

所有患者术前肝功能、血常规检查均无明显

异常, 肿瘤指标、乙肝表面抗原、丙肝抗体均为阴性 (表1)。

本组7例患者肝肿瘤均为单发, 其中5例位于肝右叶, 2例位于肝左叶。全组患者均接受腹部B超检查, 术前超声诊断为海绵状血管瘤、肝脂肪瘤各1例, 5例未提供诊断。4例行CT检查, 2例行MRI检查, 1例接受了CT和MRI检查。术前影像学检查CT拟诊断为原发性肝癌2例, 其余5例未提供诊断。CT平扫显示病灶呈均质或不均质低密度, 圆形或类圆形, 边界清晰, 其中3例内有点状钙化; 增强显示: 3例动脉期和门静脉期明显强化, 延迟期逐渐呈等密度, 2例无强化。MRI诊断为海绵状血管瘤2例, 1例未提供诊断, MRI平扫显示T1W1呈低信号1例, 混合信号2例, T2W1均呈高信号; 增强显示动脉期强化2例, 边缘强化1例, 门静脉期和延迟期持续强化 (表2)。

表1 7例患者的术前的一般资料

Table 1 The general preoperative data of the 7 patients

患者编号	年龄 (岁) / 性别	血红蛋白 (g/L)	血小板 ( $\times 10^9/L$ )	总胆红素 ( $\mu\text{mol/L}$ )	谷草转氨酶 (U/L)	甲胎蛋白 ( $\mu\text{g/L}$ )	白蛋白 (g/L)
1	43/女	125	167	8.7	23	1.2	41.8
2	63/男	136	206	13.1	15	4.3	48.2
3	53/男	128	134	18.8	27	2.4	45.6
4	32/男	143	231	9.2	12	5.0	43.7
5	61/男	109	192	11.4	24	1.5	39.1
6	59/女	129	236	9.1	11	2.9	51.2
7	55/男	138	234	9.5	19	3.9	39.3

表2 7例患者的影像学检查的特点

Table 2 The imaging characteristics of the 7 patients

影像学检查	1	2	3	4	5	6	7
超声							
诊断	海绵状血管瘤	—	—	肝脂肪瘤	—	—	—
特征	混合型回声	强回声	混合型回声	低回声	强回声	强回声	强回声
CT							
诊断	—	—	原发性肝癌	—	—	—	原发性肝癌
病灶密度	不规则密度, 点状钙化灶	不规则密度, 点状钙化灶	低密度	—	低密度	—	低密度, 点状钙化灶
增强表现	不均质强化	不均匀强化	无强化	—	无强化	—	不均匀强化
MRI							
诊断	—	海绵状血管瘤	—	海绵状血管瘤	—	—	—
T <sub>1</sub> /T <sub>2</sub>	—	混合/高	—	混合/高	—	低/高	—
增强表现	—	早期强化	—	早期强化	—	早期周边强化	—

## 2 结果

### 2.1 手术方式

7例患者均接受手术治疗。肝组织正常,其中肝左外叶(II、III段)切除1例,肝IVa段切除1例,肝右后叶(VI、VII段)切除1例,肝V段切除2例,肝VIII段切除1例。至2014年8月,所有患者都定期随访,均未出现肿瘤复发。

### 2.2 术后病理检查

肿瘤直径1.4~11.0 cm,平均6.03 cm。2例包膜完整,其余包膜不完整或无包膜。肿瘤切面呈棕红色,发生坏死呈黄白色,周边常无明显包膜。镜下:肿瘤组织由毛细血管腔构成,血管内皮细胞呈扁平或小立方状,形态较一致,核无明显异形,肿瘤组织内可有片状出血,间质纤维组织增生,肝小叶结构基本正常。所有患者均无大体

瘤栓及镜下瘤栓,无肝硬化。免疫组化:CD34均为阳性,Hep-1、HBsAg、CK18、CK19、TFF3、Gly-3、CD117、MUC-1均为阴性,PCEA阳性5例,其余2例为阴性。病理诊断为IHHE(I型)(表3-4)(图1)。

表3 7例患者的病理特点

**Table 3 The pathological characteristics of the 7 patients**

患者编号	肿瘤直径 (cm)	肿瘤位置	包膜完整	大体瘤内坏死灶
1	6.0	右叶	否	是
2	5.0	左叶	是	否
3	3.6	右叶	否	否
4	1.4	右叶	是	否
5	4.2	右叶	否	否
6	5.0	左叶	否	否
7	11	右叶	否	是

表4 7例患者的免疫组化的特点

**Table 4 The immunohistochemical characteristics of the 7 patients**

患者编号	PCEA	CD34	Hep-1	HBsAg	CK19	CK18	TFF3	MUC-1	CD117	Gly-3
1	(+)	(+)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)
2	(+)	(+)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)
3	(-)	(+)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)
4	(+)	(+)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)
5	(-)	(+)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)
6	(+)	(+)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)
7	(+)	(++)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)

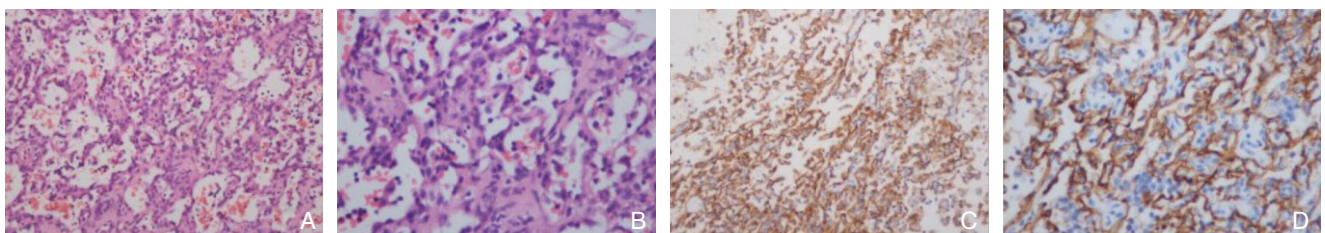


图1 IHHE 镜下结构 A: HE 染色(×200); B: HE 染色(×400); C: CD34 免疫组化检测(×200); D: CD34 免疫组化检测(×400)

Figure 1 The microscopic findings in IHHE A: HE staining(×200); B: HE staining(×400); C: Immunohistochemical staining for CD34(×200); D: Immunohistochemical staining for CD34(×400)

## 3 讨论

IHHE是肝血管内皮源性肿瘤的一种,约90%发生于6个月以下的婴儿,是儿童最常见的肝脏良性血管源性肿瘤。本病可引起动静脉分流而导致严重并发症,如充血性心力衰竭、肝衰竭和肿瘤破裂大出血等,死亡病例不在少数<sup>[5-6]</sup>。而在成人

肝脏肿瘤中,IHHE的肿瘤极为罕见,易误诊<sup>[7]</sup>。文献<sup>[8-9]</sup>报道婴儿型肝脏血管内皮细胞瘤使用贝伐单抗治疗后转变成血管肉瘤。

IHHE血供丰富,穿刺活检容易导致大出血<sup>[10]</sup>,因此术前影像学诊断尤为重要。IHHE影像学具有以下特点:(1)CT平扫呈单个圆形或类圆形的低密度病灶,边界清晰。增强表现为动脉期晚期和门

静脉期不均质强化，延迟期呈等密度或病灶不强化。(2) 较大病灶内可见点状钙化灶。MRI平扫及强化过程与海绵状血管瘤相似。临床上成年患者无肝炎背景，肿瘤指标均为阴性，结合CT及MRI表现，排除海绵状血管瘤，可以考虑成人IHHE。

Daller等<sup>[11]</sup>提出：一旦诊断考虑成人IHHE，即使无临床症状，手术治疗仍是该病的首选，如肿瘤单发或局限于肝脏一叶，手术切除疗效较好。无法手术切除的，则可考虑行肝动脉栓塞治疗，同时继续尝试药物治疗，包括给予糖皮质激素或 $\alpha$ -干扰素治疗。合并充血性心力衰竭的患者要给予利尿剂及地高辛治疗。对于无法行栓塞或栓塞失败、症状明显、病灶位于两叶以上肝脏的患者，肝移植是唯一的治疗方法。

#### 参考文献

- [1] Sumi A, Akiba J, Nagata S, et al. Infantile hemangioma of the liver in an adult: a case report and review of the literature[J]. Mol Med Rep, 2014, 9(1):23-27.
- [2] Selby DM, Stocker JT, Waclawiw MA, et al. Infantile hemangioendothelioma of the liver[J]. Hepatology, 1994, 20(1 Pt 1):39-45.
- [3] Diment J, Yurim O, Pappo Q. Infantile hemangioendothelioma of the liver in an adult[J]. Arch Pathol Lab Med, 2001, 125(7):931-932.
- [4] 隋承军, 杨甲梅, 耿利, 等. 成人婴儿型肝脏血管内皮瘤一例报告[J]. 中华肝胆外科杂志, 2010, 16(10):790-792.
- [5] Chen CC, Kong MS, Yang CP, et al. Hepatic hemangioendothelioma in children: analysis of thirteen cases[J]. Acta Paediatr Taiwan, 2003, 44(1):8-13.
- [6] Litten JB, Tomlinson GE. Liver tumors in children[J]. Oncologist, 2008, 13(7):812-820.
- [7] Riley MR, Garcia MG, Cox KL, et al. Hepatic infantile hemangioendothelioma with unusual manifestations[J]. J Pediatr Gastroenterol Nutr, 2006, 42(1):109-113.
- [8] Jeng MR, Fuh B, Blatt J, et al. Malignant transformation of infantile hemangioma to angiosarcoma: response to chemotherapy with bevacizumab[J]. Pediatr Blood Cancer, 2014, 61(11):2115-2117.
- [9] Prokurat A, Kluge P, Chrupek M, et al. Hemangioma of the liver in children: proliferating vascular tumor or congenital vascular malformation? [J]. Med Pediatr Oncol, 2002, 39(5):524-529.
- [10] Halefoğlu AM. Magnetic resonance imaging of infantile hemangioendothelioma[J]. Turk J pediatr, 2007, 49(1):77-81.
- [11] Daller JA, Bueno J, Gutierrez J, et al. Hepatic hemangioendothelioma; clinical experience and management strategy[J]. J Pediatr Surg, 1999, 34(1):98-105.

( 本文编辑 宋涛 )

本文引用格式：杨诚, 杨甲梅, 王旋. 成人婴儿型肝脏血管内皮细胞瘤的诊治：附7例报告[J]. 中国普通外科杂志, 2015, 24(7):1007-1010. doi:10.3978/j.issn.1005-6947.2015.07.016

**Cite this article as:** YANG C, YANG JM, WANG X. Diagnosis and treatment of infantile hepatic hemangioendothelioma in adults: a report of 7 cases[J]. Chin J Gen Surg, 2015, 24(7):1007-1010. doi:10.3978/j.issn.1005-6947.2015.07.016

## 《中国普通外科杂志》网站全新上线!

2015年6月1日,《中国普通外科杂志》网站改版并全新上线,改版后网站网址为:pw.amegroups.com。同时,杂志编辑部的邮箱更改为:pw@amegroups.com。

改版后的网站采用了全新的理念,版面布局合理,架构简洁明了,导航清晰便捷,网站访问速度得到了全面提升,能让用户高效地查找到所需信息,便捷地查询稿件审稿状态。

2015年6月1日起,作者请一律通过新网站投稿;在此之前投稿的作者,可以通过网站导航条上的“旧版网站”,进入旧网站查询之前投递的稿件状态。

有任何疑问,欢迎联系编辑部,电话(传真):0731-84327400 Email:pw@amegroups.com;pw4327400@126.com  
编辑部地址:湖南省长沙市湘雅路87号(湘雅医院内) 邮政编码:410008

中国普通外科杂志编辑部