

文章编号:1005-6947(2007)07-0724-01

· 病案报告 ·

小儿肝间叶性错构瘤血肿形成甲胎蛋白高表达 1 例

唐力军, 张再重, 王瑜, 王烈, 姚和祥

(解放军福州总医院 南京军区普通外科研究所, 福建 福州 350025)

关键词: 肝肿瘤; 错构瘤; 甲胎蛋白; 病例报告

中图分类号: R735.7 **文献标识码:** D

患儿 男, 25d。因发现腹部肿块 24d, 于 2006 年 12 月 19 日入院。患儿母孕期体健, 足月顺产, 母乳喂养。否认家族性病史。体查: 腹部膨隆, 左上腹可触及一实性肿块, 大小约 70mm × 80mm × 90mm, 质稍硬, 边界清晰, 无明显触痛, 可随呼吸上下移动, 余未见异常。实验室检查: 甲胎蛋白(AFP) 1 025 ng/mL; 血清谷丙转氨酶 22 U/L, 血清谷草转氨酶 37 U/L, 血清 γ -谷氨酰基转移酶 460 U/L, 血清 α -羟丁酸脱氢酶 454 U/L, 血清乳酸脱氢酶 757 U/L; Anti-HBc(+), Anti-HBs(+). 影像学检查: (1) 上腹部 MRI 提示腹腔巨大占位, 位于肝胃胰之间, 大小约 62mm × 78mm × 85mm, 考虑良性肿瘤, 畸胎瘤可能性大, 血管瘤不排除。(2) 腹部彩超, 上腹部可见一以实性为主混合性回声区, 与肝左叶关系密切, 范围约 83.8mm × 95.4mm × 59.5mm, 边界清, 内部呈条状、网状改变, 并可见肝动脉分支血流。印象: 上腹部混合性包块, 考虑来自肝左外叶, 疑诊血管瘤或肝母细胞瘤; 腹膜后肿块不能排除。术前诊断: 肝脏肿瘤(肝错构瘤; 肝血管瘤; 肝母细胞瘤?)。术中所见: 左肝外叶可见一约 110mm × 90mm × 40mm 大小的肿瘤, 表面光滑, 包膜完整, 质地中等, 与大网膜有部分粘连。术中冷冻切片诊断: 左肝外叶间叶性错构瘤。遂行左肝外叶切除术。术后病理: 部分肝组织一块, 大小 110mm × 100mm × 50mm, 其内见一肿物, 大小 85mm × 60mm × 90mm, 切面灰红色, 质软, 与周围组织边界清楚, 中央坏死明显。病理诊断: 肝间叶性错构瘤伴血肿形成。

讨论 肝间叶性错构瘤(mesenchymal hamartoma of the liver, MHL)为罕见的肝脏良性肿瘤, 发病年龄通常为 2 周岁以内幼儿, 偶有成人病例报道。小儿 MHL 占小儿肝脏良性肿瘤的 18%~29%, 约为原发性肝肿瘤的 5%~8%, 男比女略高^[1], 2003 年统计, 所有英文文献报道病例数尚不足 200 例^[2]。目前, 其发病机制尚不完全清楚, 多数学者^[3]认为胆管畸形引起小胆管囊肿样扩张, 加之血管内膜纤维化引起血液循环的障碍, 使得肿瘤内液体滞留, 进而导致本病发生。

MHL 早期多无任何症状, 如肿瘤压迫邻近脏器, 可出现纳差、恶心、呕吐、腹泻或便秘等症状。实验室检查 AFP 多在正常范围以内, 少数可出现阳性。但国内报道一般在 500ng/mL 以内^[4], Ito 等^[5]报道了 7 位该病的日本患者中有 5 位患者 AFP 定量检验结果在 3 200~6 000 ng/mL 之间, 呈高表达。Chang 等^[6]指出 AFP 升高与 MHL 肿瘤本身的性质相关, AFP 升高多出现在实性 MHL 患者中, 而囊性 MHL 患者较少出现。本例患儿术前 AFP 高达 1 025 ng/mL, 术后第 4, 12 天复查, AFP 迅速降至 505.0ng/mL 与 340.9ng/mL, 术后半年降至正常水平, 亦表明该病本身就会导致 AFP 显著升高, 特别是在实性 MHL 患者中更多的出现 AFP 高表达。

本例虽影像学检查倾向于诊断为良性肿瘤, 但 AFP 高达 1 025 ng/mL, 且为实性 MHL, 容易误诊为恶性肿瘤, 所以笔者认为必要时术中行冷冻切片检查以鉴别肿瘤性质, 指导手术方式的选择。手术是目前最好的治疗方法, 首选规则性肝切除术。肿瘤巨大者, 可先进行间质引流或囊肿引流, 使肿物体积明显缩小以降低手术操作的难度。手术完整切除后, 多预后良好, 偶有复发^[7]和围手术期并发症导致死亡报道^[8]。另外, MHL 极个别情况下亦可恶变^[9-10], 术后要长期随访。

参考文献

- [1] Ayadi - Kaddour A, Saiji E, Ben Slama S, et al. Hepatic mesenchymal hamartoma in adulthood: a case report with literature review [J]. Tunis Med, 2006, 84 (4): 263 - 265.
- [2] 奚政君, 张忠德, 成宇帆, 等. 小儿肝间叶性错构瘤 8 例临床病理分析 [J]. 临床与实验病理学杂志, 2006, 22 (2): 242 - 243.
- [3] Siddiqui MA, McKenna BJ. Hepatic mesenchymal hamartoma: a short review [J]. Arch Pathol Lab Med, 2006, 130 (10): 1567 - 1569.
- [4] 周学鲁. 肝脏间叶性错构瘤 3 例报告并文献复习 [J]. 中国实用儿科杂志, 2004, 19 (11): 685 - 686.
- [5] Ito H, Kishikawa T, Toda T, et al. Hepatic mesenchymal hamartoma of an infant [J]. J Pediatr Surg, 1984, 19 (3): 315 - 317.
- [6] Chang HJ, Jin SY, Park C, et al. Mesenchymal hamartomas of the liver: comparison of clinicopathologic features between cystic and solid forms [J]. J Korean Med Sci, 2006, 21 (1): 63 - 68.
- [7] 何振平, 方驰华, 余枢成, 等. 巨大复发肝错构瘤切除一例 [J]. 中华小儿外科杂志, 1994, 15 (6): 349.
- [8] 张金哲. 现代小儿肿瘤外科学 [M]. 北京: 科学出版社, 2003. 225 - 226.
- [9] O'Sullivan MJ, Swanson PE, Knoll J, et al. Undifferentiated embryonal sarcoma with unusual features arising within mesenchymal hamartoma of the liver: Report of a case and review of the literature [J]. Pediatr Dev Pathol, 2001, 4 (5): 482 - 489.
- [10] Li Q, Wang J, Sun Y, et al. Hepatic angiosarcoma arising in an adult mesenchymal hamartoma [J]. Int Semin Surg Oncol, 2007, 4: 3.

收稿日期: 2007-04-13.

作者简介: 唐力军, 男, 江西九江人, 南京军区普通外科研究所主治医师, 主要从事小儿外科临床方面的研究。

通讯作者: 王烈 E-mail: fzptwk@21cn.com