

小儿肝间叶性错构瘤 2 例

张再重,王烈,王瑜,唐力军,姚和祥

(中国人民解放军福州总医院南京军区普通外科研究所,福建 福州 350025)

[中图分类号] R735.7 [文献标识码] E [文章编号] 1008-8830(2008)01-0089-02

肝间叶性错构瘤(mesenchymal hamartoma of the liver, MHL)为多发于小儿的罕见肝脏良性肿瘤,约55% MHL 出现在1岁以内小儿,约85%发生在2岁以内^[1]。我院2002年6月至2006年12月共收治2例 MHL 患儿,现报告如下。

1 临床资料

例1,男,13个月。因腹部膨隆,B超发现“腹膜后巨大混合性肿块”就诊。查体:腹部严重膨隆,右上腹可触及一实性肿块,约15 cm×14 cm,质硬,边界尚清,活动度差,无压痛。腹部彩超:肝脏与右肾间见一大小为14.8 cm×15.1 cm×16.1 cm 肿块,其内回声强弱不均。肝脏受压向上、向左移位,右肾向后侧方受压。MRI:右腹腔团块状软组织影,边界尚清,大小约12.4 cm×9.7 cm×11.5 cm,其内信号欠均匀,呈混合稍长T1长T2信号改变,并可见略短T1短T2信号影。实验室检查:AST 93 U/L,GGT 136 U/L,TG 4.2 mmol/L,24 h尿香草扁桃酸及其他未见异常。术前诊断为腹膜后肿瘤(肾母细胞瘤?)。术中冰冻诊断:肝脏肿瘤(待石蜡切片定性),行肿块在内的肝右后叶切除术。术后病理诊断:MHL伴肝门淋巴结反应性增生。

例2,男,25 d。因发现腹部肿块24 d就诊。查体:腹部膨隆,左上腹可触及一实性肿块,约7 cm×8 cm,质稍硬,界清,无触痛,随呼吸上下移动。MRI:腹腔巨大占位,位于肝胃胰之间,大小约6.2 cm×7.8 cm。腹部彩超:实性为主混合性回声区,与肝左叶关系密切,范围约8.4 cm×9.5 cm×5.9 cm,界清,内呈条状、网状改变。实验室检查:AFP 1 025 ng/mL;GGT 460 U/L,羟丁酸脱氢酶(HBDH)454 U/L,LD 757 U/L。术前诊断为肝脏肿瘤(1、肝错构瘤? 2、肝血管瘤? 3、肝母细胞瘤?)。

术中冰冻诊断:MHL。行左肝外叶切除术,术后病理:MHL伴血肿形成。术后第4,12日AFP降至505.0 ng/mL与340.9 ng/mL,术后半年降至正常水平。两例术后均恢复良好,顺利出院,随访至今未见复发。

2 讨论

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^[2]。目前,发病机制尚不完全清楚。最新发现,MHL存在染色体19q13.4位点的异位^[3]、极少情况下可发生恶变^[4,5]、DNA可出现非整倍性等特点^[6]。Cajaiba等^[7]发现Beckwith-Wiedemann综合征亦与MHL等肿瘤有关。

MHL早期多无任何症状,多因肿瘤增长而发现腹围进行性增大而就诊,查体时可在上腹部扪及质硬肿块,多无压痛,可随呼吸上下移动。少数因肿瘤压迫邻近脏器,可出现纳差、恶心、呕吐、腹泻或便秘、体重减轻等症状,极少数出现心力衰竭、呼吸障碍、黄疸等,甚至危及生命^[8]。MHL在小儿主要应与肝母细胞瘤、肾母细胞瘤、畸胎瘤、肝海绵状血管瘤等进行鉴别,在成人易误诊为原发性肝癌。

多数报道^[9]显示,影像学检查均能发现胎儿或出生后患者MHL,且对手术具有一定指导意义,但要求医生不仅要有较丰富的本专业经验,还要熟悉其病理背景知识^[10]。B超检查结果呈现单个或多个液性暗区或多房性囊实混合回声,彩色多普勒探测液性暗区无血流信号,周边可有少许血流信号。CT平扫可呈分房性低密度囊性肿块,边界清晰,间隔可强化,囊内壁及间隔一般光滑整齐,也可表现实性为主的肿块,内含多个小囊肿,增强扫描时肿块的实性部分有强化,而囊腔无强化。MRI平扫及增强显

[收稿日期]2007-05-31;[修回日期]2007-07-05
[作者简介]张再重,男,硕士,医师。主攻方向:肿瘤外科疾病临床研究。

示肝叶类圆形实性肿物,多呈中等信号,内有条形长T1长T2信号液性成分^[11]。实验室检查多无异常情况,肝功能在正常范围,肿瘤标志物多为阴性,AFP少数可出现阳性,但国内极少报道出现高表达。国外曾报道^[7]1例MHL血清AFP高达1 060 000 mg/L,Chang等^[12]指出AFP升高与MHL肿瘤本身性质相关,AFP升高多出现在实性为主的MHL患者中。本组例2亦表明该病尤其是实性为主的MHL可导致AFP显著升高。术中冰冻切片检查有助于鉴别肿瘤性质,指导手术采用的方式,但确诊仍需术后病理检查。

手术是目前最好的治疗方法,术式有肿瘤完整切除术和规则性肝叶切除术等,由于MHL可能恶变,笔者主张首选规则性肝叶切除术。绝大多数文献报道采用开放手术,查阅文献仅发现两例腹腔镜手术,Horiuchi等^[13]报道1例出生9 d的MHL女婴患者,肿瘤位于肝右叶,大小为6.5 cm×4.3 cm×4.0 cm,采用腹腔镜穿刺活检术及肿瘤开窗术治疗,术后恢复良好,随访4年未见复发。Yoon等^[14]报道1例肿瘤大小为8 cm×8 cm的MHL 5岁女童,实施完全腹腔镜肝左叶切除术,本病术后恢复良好,随访10个月未见复发。术后多预后良好,偶有局部复发和死亡病例报道,有学者就此主张对无症状的患者进行肝动脉栓塞等保守治疗^[15]。笔者认为,MHL可能恶变,又会同时伴有其他恶性肿瘤出现,保守治疗或肿瘤抽吸术、引流术等均应在无法进行完整手术切除之后再予以考虑,规则性肝叶切除术是首选治疗方法,且宜及早手术,并长期随访。

[参 考 文 献]

[1] Yen JB, Kong MS, Lin JN. Hepatic mesenchymal hamartoma [J]. J Paediatr Child Health, 2003, 39(8):632-634.
[2] Ayadi-Kaddour A, Saiji E, Ben Slama S, Chelly-Ennaiffer I, Lahmar-Boufaroua A, Goutallier-Ben Fadhel C, et al. Hepatic mesenchymal hamartoma in adulthood; a case report with literature review[J]. Tunis Med, 2006, 84(4):263-265.
[3] Rakheja D, Margraf LR, Tomlinson GE, Schneider NR. Hepatic

mesenchymal hamartoma with translocation involving chromosome band 19q13.4: a recurrent abnormality[J]. Cancer Genet Cytogenet, 2004, 153(1):60-63.
[4] O'Sullivan MJ, Swanson PE, Knoll J, Taboada EM, Dehner LP. 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.
[5] Li Q, Wang J, Sun Y, Cui Y, Hao X. Hepatic angiosarcoma arising in an adult mesenchymal hamartoma[J]. Int Semin Surg Oncol, 2007, 4:3.
[6] Abdulkader I, Fraga M, Perez-Becerra E, Reyes-Santias RM, Bautista A, Chaves E, et al. Mesenchymal hamartoma of the liver; Clinicopathological, immunohistochemical and flow cytometric study of two cases[J]. Hepatol Res, 2004, 28(4):216-219.
[7] Cajaiba M, Sarita-Reyes C, Zambrano E, Reyes-Mugica M. Mesenchymal hamartoma of the liver associated with beckwith-wiedemann synderome features and high serum alphafetoprotein levels [J]. Pediatr Dev Pathol, 2007, 10(3):233-238.
[8] Siddiqui MA, McKenna BJ. Hepatic mesenchymal hamartoma; a short review[J]. Arch Pathol Lab Med, 2006, 130(10):1567-1569.
[9] Hsiao KH, Lin LH, Chen DF, Huang SH. Hepatic mesenchymal hamartoma combined with infantile hepatic hemangioendothelioma in an infant[J]. J Formos Med Assoc, 2007, 106(3 Suppl):S1-4.
[10] Kim KA, Kim KW, Park SH, Jang SJ, Park MS, Kim PN, et al. Unusual mesenchymal liver tumors in adults: radiologic-pathologic correlation [J]. AJR Am J Roentgenol, 2006, 187(5):W481-489.
[11] 张可仞,高玉颖,舒红,李心元. 小儿肝间叶性错构瘤三例报告[J]. 中华小儿外科杂志, 2006, 27(8):444-445.
[12] Chang HJ, Jin SY, Park C, Park YN, Jang JJ, Park CK, 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.
[13] Horiuchi A, Muraji T, Tsugawa C, Nishijima E, Satho S, Takamizawa S. Laparoscopic fenestration of a neonatally detected hepatic mesenchymal hamartoma [J]. J Laparoendosc Adv Surg Tech A, 2005, 15(4):432-434.
[14] Yoon YS, Han HS, Choi YS, Lee SI, Jang JY, Suh KS, et al. Total laparoscopic left lateral sectionectomy performed in a child with benign liver mass[J]. J Pediatr Surg, 2006, 41(1):e25-28.
[15] Narasimhan KL, Radotra BD, Harish J, Rao KL. Conservative management of giant hepatic mesenchymal hamartoma[J]. Indian J Gastroenterol, 2004, 23(1):26.

(本文编辑:吉耕中)