

脾脏窦岸细胞血管瘤 6 例诊治分析

董伟 李飞波 康青松 李勇 陈赢 马军波 曲凯

【摘要】目的 总结分析脾脏窦岸细胞血管瘤(LCA)的临床特征及诊治经验。方法 回顾性分析 6 例 LCA 患者的临床资料,包括临床表现、辅助检查、治疗方法及结果等。结果 6 例患者中,就诊前 3 例无明显临床症状,因体检发现脾占位,2 例有左季肋区疼痛不适,1 例发现左上腹部包块。手术治疗前 B 超检查示脾脏内可见低密度回声团,CT 检查示脾内类圆形不均质异常强化影。6 例患者均行脾切除术(4 例腹腔镜脾切除术,2 例开腹脾切除术),术后病理学检查均确诊 LCA,术后(仅 1 例出现 PLT 升高,经抗凝治疗恢复正常)均痊愈出院。结论 临床上对影像学提示脾大且脾内不均质低密度脾占位患者均应提高警惕,确诊 LCA 需依靠术后病理学检查。脾切除术是其治疗的有效方法。

【关键词】脾脏 窦岸细胞血管瘤 诊断治疗

脾脏窦岸细胞血管瘤(littoral cell angioma, LCA)是指肿瘤细胞经免疫组织化学技术及显微镜下观察证实为来源于脾脏特有的窦岸细胞,而被命名的脾脏肿瘤。1991 年 Falk 等^[1]最早提出并命名了这种仅发生于脾脏的具有血管腔状结构的罕见良性肿瘤。LCA 较为少见,国内外相关文献报道不多,且多为个案报道^[2-3]。本文报道 6 例 LCA 患者的诊治情况以供临床参考。

1 临床资料

1.1 一般资料 本组 6 例 LCA 患者于 2012 年 7 月至 2016 年 12 月就诊于南昌大学第一附属医院,其中男 3 例,女 3 例;年龄 28~58(40.5±11.3)岁;3 例无明显临床症状,因体检发现脾脏占位就诊,2 例有左季肋区疼痛不适,1 例发现左上腹部包块并查体于左肋缘下 2.0cm 处触及脾脏下极;2 例影像学检查提示伴有肝囊肿。患者发病至就诊时间为 10d~1 年,1 例患者手术治疗前伴有明显的 PLT 减低($58 \times 10^9/L$),余 5 例患者均无贫血、PLT 减低等脾功能亢进表现。6 例患者肝功能、凝血功能、肿瘤指标(甲胎蛋白、癌胚抗原、糖类抗原 CA-125、糖类抗原 CA19-9)等未见明显异常,既往均无门静脉高压及血吸虫病史等。

1.2 影像学检查 6 例患者术前均行上腹部 B 超及 CT 检查,B 超提示脾内可见低密度回声团,边界清晰,内部回声欠均匀。CT 检查提示脾内类圆形异常强化影,边缘清晰,增强扫描呈渐进性填充式强化。

1.3 治疗和结果 6 例患者完善术前相关检查后均行脾切除术,其中 4 例行腹腔镜脾切除术,2 例行开腹脾切除术,手术进行顺利,均未输血,术后 8~14d(仅 1 例出现 PLT 升高,经抗凝治疗恢复正常)均痊愈出院。

1.4 术后病理学检查 6 例患者手术大体标本均示结节性肿块,与周围组织边界尚清,无明显包膜,切面灰红质中。镜下示肿块由大量扩张的血窦构成,窦壁内衬的窦岸细胞上皮细胞增生,呈高柱状或立方状,单层或多层排列,无明显异形性,局灶腔内可见脱落内衬细胞。部分周边可见肉芽组织增生,机化包裹。免疫组织化学染色示 6 例患者内皮细胞标志物(如 CD31、CD34、F8)及组织细胞标志物(CD68、 $\alpha 1$ -AT)呈阳性,即呈现双重分化,Ki-67($<10\%$)。术后病理学诊断:LCA。

1.5 随访和预后 6 例患者术后均获得有效随访,随访时间 8~48 个月,其中 1 例患者术后 2 年因胃癌去世,是否因 LCA 恶变转移不明,其余患者随访期内均未出现相关不适症状,无 PLT 升高、静脉血栓形成等表现。

2 讨论

LCA 是一种罕见的脾脏良性血管性肿瘤,仅发生于脾脏。LCA 未见明显家族聚集或地域差异的报道,同时发病原因尚不十分明确,有文献指出其发病可能与肿瘤及慢性感染性疾病有关^[4]。Matuszczak 等^[5]认为

DOI:10.12056/j.issn.1006-2785.2019.41.15.2017-3046

作者单位:316100 南昌大学第一附属医院普外科(董伟、李勇,董伟现在舟山市普陀区人民医院普外科工作);舟山市普陀区人民医院普外科(李飞波、康青松、陈赢、马军波、曲凯)

通信作者:李飞波, E-mail:doctorlfb@163.com

LCA 发生可能与免疫抑制剂的使用有关。LCA 临床表现多不典型,可表现为左季肋区疼痛不适、不明原因的脾大或发热、PLT 减少等脾功能亢进表现。文献报道约 1/3 的 LCA 伴有内脏恶性肿瘤或恶性淋巴瘤^[9]。本组 6 例 LCA 患者发病年龄及临床表现等与相关文献报道相符,5 例患者术后随访期间均未出现相关不适表现,另外 1 例术后 2 年因胃癌去世,因未查到其病理结果,不能确定其是否与 LCA 复发转移有关。因此对于 LCA 患者,应仔细排除内脏恶性肿瘤及恶性淋巴瘤的可能。

LCA 的术前辅助检查主要依靠 B 超和 CT。B 超检查常表现为脾脏肿大,病变部分可见均匀或不均匀的低回声、等回声、高回声区域,有时高回声区域后伴声影,肿块边界一般清晰。CT 检查常表现为单发或多发的类圆形低密度影,结节数目、大小不一,边缘较清晰;增强后动脉期病灶周边轻度强化,门脉期病灶向心性强化,延迟期病灶密度与周围脾脏密度相近^[6]。由于 LCA 的临床表现及影像学特征不明显,故术前诊断困难,确诊主要依靠术后病理学检查及免疫组织化学技术。光镜下观察肿瘤结节多位于脾脏红髓组织内,组织主要由相互吻合的窦样腔隙构成,组织窦样腔隙呈囊性扩张,或呈乳头状突向腔内,其表面衬以单层内皮样细胞,内部可见大小不等的 PAS 染色阳性的颗粒。郁敏等^[7]报道 LCA 免疫组化染色显示瘤细胞双重分化,内皮细胞标志物(如 CD31、CD34、F8)及组织细胞标志物(CD68、 $\alpha 1$ -AT)均呈强阳性反应,其免疫表型的特异性是其诊断的金标准。本组 6 例患者免疫组化染色结果显示均呈双重分化表现,Ki-67($<10\%+$),结果与既往报道相符。

LCA 需要与脾脏其他肿瘤相鉴别,良性脾脏肿瘤如血管瘤、淋巴管瘤、错构瘤等瘤细胞形态学表现良好,免疫组化检测只表达内皮细胞标志物而不表达组织细胞标志物,一般临床表现及影像学检查较难鉴别,故需病理学检查及免疫组化染色辅助。恶性脾脏肿瘤如 Rosso 等^[8]报道的 1 例脾脏窦状细胞血管肉瘤,其瘤组织基本构象及免疫组化表型与 LCA 相似,区别在于镜下可见瘤细胞有异型性,核分裂象增多,并伴有坏死的细胞增多。LCA 的 CT 增强动脉期明显强化,常呈进行性延迟强化,平衡期可高于脾脏实质密度,Bailey 等^[9]认为这一特征可作为 LCA 与脾脏其他肿瘤鉴别的依据,虽然 LCA 术前诊断较困难,但应综合各因素积极鉴别诊断。

目前 LCA 的有效治疗方式主要是手术切除,其中

腹腔镜下脾切除术可作为首选^[10]。本组 6 例患者中 4 例行腹腔镜脾切除术,2 例行开腹脾切除术,均取得了良好的手术效果。因 LCA 一般是良性肿瘤,大多预后良好,但也有相关报道其转移复发的,Ben-Izhak 等^[11]报道 1 例 LCA 患者在脾切除术后 8 年再发,表现为腹部肿块并肝转移。由于 LCA 有恶变及复发转移可能,应长期随访。鉴于 LCA 的发病率较低,临床表现不明显,起病隐匿且临床诊治经验可供借鉴的不多,临床应不断加强对该病的认识,谨防漏诊。

3 参考文献

- [1] Falk S, Stutte HJ, Frizzera G. Littoral cell angioma. A novel splenic vascular lesion demonstrating histiocytic differentiation[J]. American Journal of Surgical Pathology, 1991, 15(11):1023-1033.DOI: 10.1097/00000478-199111000-00001.
- [2] 陈官明,张岩.脾窦状细胞血管瘤诊治进展[J].浙江临床医学, 2015 (7):1235-1236.
- [3] 谢东,徐宏伟,黄鸿.巨大脾窦状细胞血管瘤 1 例[J].实用放射学杂志, 2014, 30(7):1245-1246.
- [4] Namdaroglu OB, Sevim Y, Yildirim O, et al. Littoral cell angioma of the spleen: a case report and literature review[J]. European Surgery, 2015, 47(4):210-213.DOI:10.1007/s10353-015-0332-x.
- [5] Matuszczak E, Reszec J, Dębek W, et al. Is littoral cell angioma of the spleen as rare as previously believed in the pediatric population[J]. Contemporary Sociology, 2016, 44(1):40-42.DOI:10.5603/19761.
- [6] 黄国权,汪建文,刘斌,等.脾脏窦状细胞血管瘤多层螺旋 CT 影像特征:附 5 例报道[J].中国 CT 和 MRI 杂志,2014,(4):107-110.DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2014.04.33.
- [7] 郁敏,李小强,黄坊,等.脾脏窦状细胞血管瘤临床病理分析[J].临床与实验病理学杂志, 2016,32(1):91-93.DOI:10.13315/j.cnki.cjcep.2016.01.021.
- [8] Rosso R, Paulli M, Gianelli U, et al. Littoral cell angiosarcoma of the spleen. Case report with immunohistochemical and ultra-structural analysis[J]. American Journal of Surgical Pathology, 1995, 19(10):884.DOI:10.1097/00000478-199510000-00011.
- [9] Bailey A, Vos J, Cardinal J. Littoral cell angioma: A case report[J]. World Journal of Clinical Cases, 2015, 3(10):894-899.DOI:10.12998/wjcc.v3.i10.894.
- [10] 黄祯,肖卫东,李勇,等.脾脏窦状细胞血管瘤二例[J].中华普通外科杂志,2014,29(11):896-897.DOI:10.3760/cma.j.issn.1007-631X.2014.11.027.
- [11] Ben-Izhak O, Bejar J, Ben-Eliezer S, et al. Splenic littoral cell angioma: a new low-grade variant of malignant littoral cell tumour[J]. Histopathology, 2001, 39(5):469-475.DOI:10.1046/j.1365-2559.2001.01242.x.

(收稿日期:2017-12-12)

(本文编辑:李媚)