

· 论著 ·

肝脏原发性腺样囊性癌一例并文献复习

龚一举¹ 陈艺阳² 欧 希^{2,*}

1.安徽医科大学第五临床医学院(安徽 合肥 230000)

2.北京大学深圳医院肝胆胰外科(广东 深圳 518000)

【摘要】目的 通过报告肝脏原发性腺样囊性癌的病例，增进医学界对这种疾病的认识。方法 针对我院1例肝脏原发性腺样囊性癌患者进行鉴别分析，描述其组织病理学特征和免疫组化概况及整个诊疗过程，并回顾了相关文献。结果 判定本例患者确定是肝脏原发性腺样囊性癌，国内外仅有2例类似病例。结论 肝脏原发性腺样囊性癌早期临床表现无特异性，易延误诊治，远处转移对患者生存影响较大，早期明确诊断后应及时行手术治疗。

【关键词】肝恶性肿瘤；原发性腺样囊性癌；诊疗

【中图分类号】R735

【文献标识码】A

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2024.10.003

Primary Adenoid Cystic Carcinoma of the Liver: A Case Report and Literature Review

GONG Yi-ju¹, CHEN Yi-yang², OU Xi^{2,*}

1.The Fifth Clinical Medical College of Anhui Medical University, Hefei 230000, Anhui Province, China

2.Department of Hepatobiliary and Pancreatic Surgery, Peking University Shenzhen Hospital, Shenzhen 518000, Guangdong Province, China

Abstract: Objective To report the case of primary adenoid cystic carcinoma of the liver and enhance the medical community's understanding of this disease. **Methods** A case of primary adenoid cystic carcinoma of the liver in our hospital was analyzed and histopathological characteristics and immunohistochemical profile as well as the entire diagnosis and treatment process were described, and relevant literature was reviewed. **Results** This patient was determined to have primary adenoid cystic carcinoma of the liver, and there were only two similar cases in China and abroad. **Conclusion** The early clinical manifestations of primary adenoid cystic carcinoma of the liver are non-specific, which can easily delay diagnosis and treatment. Distant metastasis has a greater impact on the survival of patients. Surgical treatment should be performed in a timely manner after early diagnosis.

Keywords: Liver Malignancy; Primary Adenoid Cystic Carcinoma; Diagnosis and Treatment

肝脏原发性腺样囊性癌(primary adenoid cystic carcinoma of the liver, PACCL)是一种极为罕见的肝脏恶性肿瘤，其发病率极低，临床上常因缺乏特异性表现而容易被误诊或漏诊。作为一种原发性肝脏恶性肿瘤，PACCL的发病机制尚未完全阐明，可能与肝内胆管的囊腺瘤恶变及环境因素有关。由于该疾病的罕见性，相关的临床研究和文献报道较为有限，这在一定程度上增加了其诊断和治疗的难度。本文旨在通过报告一例肝脏原发性腺样囊性癌的病例，并结合文献复习，深入探讨该疾病的临床特点、诊断方法及治疗策略。通过对此病例的详细分析，我们期望能够提高对PACCL的认识，为临床医生在面对此类罕见病例时提供有价值的参考。同时，我们也希望通过文献复习，总结当前关于PACCL的研究进展，为未来的科研和临床实践提供方向。

1 临床资料

患者女，35岁，2023年9月21日于我院体检腹部B超发现肝脏占位，同日行肝胆胰脾超声诊断：肝S8实质性占位病变，2023年9月27日行经皮肝穿刺术，病理报告为：“肝肿物”恶性肿瘤，形态学符合腺样囊性癌(adenoid cystic carcinoma, ACC)，免疫组化：腺上皮成分：CK19(+), CK5/6(部分+), CK-pan(+), CD117(+); 肌上皮成分：P63(+), Calponin(部分+); 其他标记：Hepatocyte(-), Glypican-3(-), GATA-3(-), ER(-), S-100(少部分+), CgA(-), SYN(-), INSM1(-), KI-67(约20%+)。查体无特殊。

实验室检查未见明显异常。2023年10月30日上腹部MRI：肝S7可见一不规则分叶状长T1长T2信号影，大小约为35*28*40mm(截面*上下径)，边缘较光整，增强扫描动脉期及延

迟期呈渐进性持续强化且延迟期强化较均匀，高于周围肝实质，DWI高b值呈高信号，相应ADC呈等低信号。考虑ACC多见于头颈部涎腺和肺等部位，确诊为腺样囊性癌后，2023年10月30日患者接受全身PET-CT检查，发现唾液腺、头颈部、肺等身体其他部位未见肿瘤。基于详尽的术前检查结果，我们得出的结论是她的肝肿瘤与原发性肝腺样囊性癌的吻合度较高，因此推测其为原发性腺样囊性癌的可能性最大。2023年11月1日行全麻下腹腔镜肝部分切除术。术中超声探查肝S7-8段交界位置可见肿瘤，边界清，直径约3.8厘米，靠近第二肝门，检查肝脏其他部位未见转移结节，术后剖开切除标本，见肿块包膜完整，切面呈灰白色组织，质硬周围无子灶。

术后病理：肿瘤内见小卵圆形肿瘤细胞呈实性小巢团、条索、腺样或筛状解构，肿瘤细胞大小较一致，核染色质较深，核分裂少，局部累犯神经。病理诊断：结合形态学及穿刺免疫组化，考虑腺样囊性癌。

患者术后予常规对症治疗，2023年11月13日拔除腹腔引流管，同日出院，出院后定期体检，未接受后续抗肿瘤治疗，截止至2024年3月，术后恢复顺利，肝功能恢复正常。

2 讨论

腺样囊性癌是一种罕见的恶性肿瘤，主要发生在唾液腺(腮腺、颌下腺、舌下腺和小唾液腺)^[1-2]，并在较小程度上影响到身体的其他器官，如食管、宫颈、肺、乳腺^[3-4]。腺样囊性癌的确切病因尚不明确。虽然它可以发生在任何年龄，但以40-60岁的成年人占绝大多数，女性稍多于男性，约1.2:1。在腮腺肿瘤中，腺样囊性癌占5%~10%，在涎腺恶性肿瘤中则占24%，而在腮腺肿

【第一作者】龚一举，男，住院医师，主要研究方向：普外科。E-mail: gongyiju12321@163.com

【通讯作者】欧 希，男，主任医师，主要研究方向：肝癌。E-mail: bdszyyox@163.com

瘤中仅占2%~3%。肝脏的原发腺样囊性癌极为罕见,文献中仅报道2例^[5-6]。

本研究认为我们的病例是肝脏的原发ACC。首先,该肿瘤在手术切除时可见其在肝脏内形成单一的肿块,并且术前的PET-CT表明包括肺、唾液腺在内的任何其他器官都没有显示肿瘤的存在。转移瘤通常在肝脏内形成多个结节。其他类型的涎腺型肿瘤已被报道为肝脏和胆管系统的原发肿瘤,包括黏液表皮样癌、肌上皮癌和上皮性肌上皮癌^[7-8]。肝、胰腺、肠道原发性涎腺性肿瘤的组织发生有两种可能的解释:1.干细胞/储备细胞在恶变过程中转化为唾液腺细胞类型的肿瘤(更有可能)。2.这些肿瘤可能来自于异位唾液腺组织。唾液腺异位瘤通常见于头颈部,但也可见于胃肠道,包括食道、小肠、结肠和直肠。迄今为止尚未见肝脏和胆管系统出现唾液腺异位瘤的报道,但不能完全排除这种可能性。

本病的鉴别诊断主要是来自其他部位的转移性腺样囊性癌。腺样囊性癌是一种具有侵略性的肿瘤,可在局部和系统地扩散到多个器官。在回顾性分析192例ACC患者的研究中,ACC最常见的转移部位是肺部,36例(70.8%)发生转移,其次是骨骼63例(32.8%),肝转移有39例(20.3%)。其中146例(76%)为单器官转移,46例为多器官转移^[9]。除了唾液腺样囊性癌外,外阴等其他部位的腺样囊性癌^[10]、气管^[11]、泪腺^[12]也被报告转移到肝脏。目前患者

的全身PET-CT仅可见颌下腺有强化信号,但未见明确肿瘤。以目前的证据暂可认定为是原发的肝脏腺样囊性癌。

迄今为止并没有标准化的治疗来诊治ACC患者。目前最有效的治疗手段仍是手术,我们根据肿瘤所在的位置进行了切除范围的规划,且患者要求保留胆囊,最终决定行扩大肝右后叶切除,切缘为阴性。放化疗不作为首要治疗手段,一般用于术后切缘阳性或晚期患者,此研究中患者是否接受放疗对总生存期来说并没太大影响^[13]。

肿瘤分期和组织学分级是影响癌症预后的两个重要因素。此患者的肿瘤分期为T2N0M0,偏早期,肿瘤生长局限在肝内,伴有神经侵犯,无淋巴结转移和远处转移。由于病例过少,没有太大的参考意义。以原发性唾液腺腺样囊性癌作参考,手术治疗后患者五年的生存率相对较高,然而SACC的复发率也很高,这与肿瘤的嗜神经侵袭的发生密切相关^[14],需要对患者进行长期随访。

综上所述,肝脏原发性腺样囊性癌是一种低度恶性肿瘤,发病率较低。临床表现无特异性,易延误诊治。诊断“金标准”为通过肝切除术进行病理学检查。同时CT和MRI也有助于辅助诊断。手术联合放疗可取得较好生存,但远处转移对患者生存影响较大^[15]。因此早期明确诊断并及时手术治疗,对患者的预后具有重要意义。

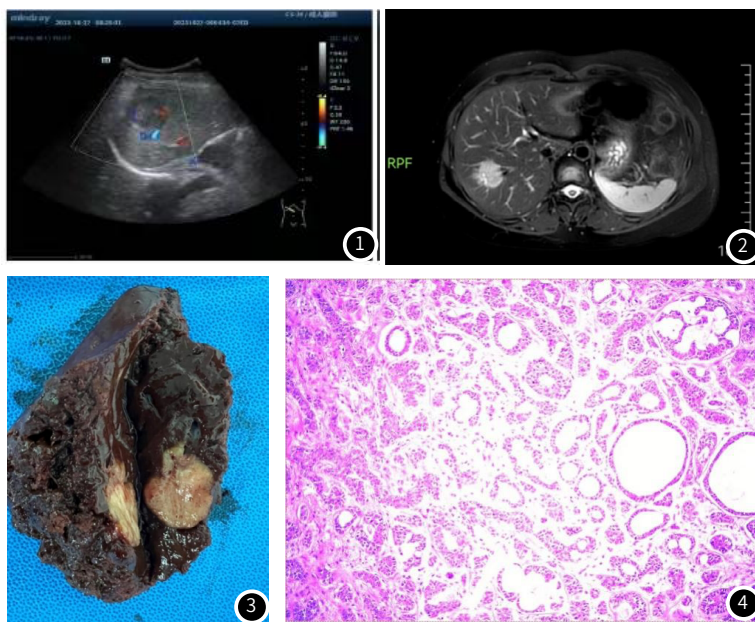


图1 肝胆胰脾超声。图2 上腹MR。图3 术中切除的肿物。图4 术后病理(HE×200)。

参考文献

- [1] Bonaparte JP, Hart R, Trites J, et al. Incidence of adenoid cystic carcinoma in nova scotia: 30-year population-based epidemiologic study[J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 2008, 37(5): 642-648.
- [2] da Silva F J, Carvalho de Azevedo Jr J, Ralph A C L, et al. Salivary glands adenoid cystic carcinoma: a molecular profile update and potential implications[J]. Frontiers in Oncology, 2023, 13: 1191218.
- [3] Dillon P M, Chakraborty S, Moskaluk C A, et al. Adenoid cystic carcinoma: a review of recent advances, molecular targets, and clinical trials[J]. Head and Neck, 2016, 38(4): 620-627.
- [4] Ellington C L, Goodman M, Kono S A, et al. Adenoid cystic carcinoma of the head and neck[J]. Cancer, 2012, 118(18): 4444-4451.
- [5] Zhang J, Wang Y, Cao D. Primary adenoid cystic carcinoma of the liver: case report and review of the literature[J]. Ann Hepatol, 2019, 18(1): 209-214.
- [6] Ziarkiewicz-Wroblewska B, Gornicka B, Bogdanska M, et al. Carcinoma adenoides cysticum as a primary neoplasm most probably derived from biliary ducts—case report[J]. Med Sci Monit, 2001, 7 Suppl 1: 123-126.
- [7] Choi D, Kim H, Lee KS, et al. Mucoepidermoid carcinoma of the liver diagnosed as a liver abscess: report of a case[J]. Surg Today, 2004, 34(11): 968-972.
- [8] Hayashi I, Tomoda H, Tanimoto M, et al. Mucoepidermoid carcinoma arising from a preexisting cyst of the liver[J]. J Surg Oncol, 1987, 36(2): 122-125.
- [9] Li H, Zhao L, Song Y, et al. Prognostic significance of primary tumor surgery in adenoid cystic carcinoma patients with distant metastases at diagnosis: a population-based database analysis in head and neck

- region[J]. Ear Nose Throat J, 2023; 1455613231207262.
- [10] Shahabi S, Nathan L M, Chanana C, et al. Liver metastasis in a case of adenoid cystic carcinoma of the Bartholin's gland: a rare presentation[J]. Arch Gynecol Obstet, 2009, 279(5): 747-750.
- [11] Zeidan B A, Abu Hilal M, Al-Gholmy M, et al. Adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland metastasising to the liver: report of a case[J]. World J Surg Oncol, 2006, 4: 66.
- [12] Park I, Lim S N, Yoon D H, et al. Metastasectomy for hepatic metastases from adenoid cystic carcinoma of the trachea. Gut Liver[J]. 2009, 3(2): 127-129.
- [13] Cassidy RJ, Switchenko JM, El-Deiry MW, et al. Disparities in postoperative therapy for salivary gland adenoid cystic carcinomas[J]. Laryngoscope, 2019, 129(2): 377-386.
- [14] Chowsilpa S, An D, Maleki Z. Adenoid cystic carcinoma cytology: Salivary gland and nonsalivary gland. Diagn Cytopathol[J]. 2020, 48(12): 1282-1289.
- [15] 何东杰, 余宗艳, 李瑞, 等. 头颈部腺样囊性癌的临床特征及预后分析[J]. 中国肿瘤临床与康复, 2021, 28(11): 1281-1284.

(收稿日期: 2024-07-25)

(校对编辑: 江丽华)