

· 短篇 ·

## 原发性肝脏平滑肌肉瘤1例

刘丽琴 廖欣\*

贵州医科大学附属医院影像科(贵州 贵阳 550004)

第一作者: 刘丽琴, 女, 在读硕士, 主要研究方向: 中枢神经系统影像。E-mail: 1532745442@qq.com

通信作者: 廖欣, 男, 主任医师, 主要研究方向: 中枢神经系统影像。E-mail: 1066413835@qq.com

【关键词】肝脏肿瘤; 平滑肌肉瘤; 计算机断层成像

【中图分类号】R333.4

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2026.01.057

## A Case of Primary Hepatic Leiomyosarcoma

LIU Li-qin, LIAO Xin\*

Department of Radiology, The Affiliated Hospital of Guizhou Medical University, Guiyang 550004, Guizhou Province, China

**Keywords:** Tumors of Liver; Leiomyosarcoma; Computed Tomography

原发性肝脏平滑肌肉瘤在临床上极其罕见, 其实验室检查和影像学表现缺乏特异性, 初诊时容易发生误诊。本例原发性肝脏平滑肌肉瘤影像检查较为齐全, 涵盖CT平扫及增强、MR平扫和PET-CT, 故将本病例报告如下, 旨在提高对本病的认识。

病例资料: 患者女, 56岁, 检查发现肝占位性病变20天。患者20天前检查发现肝占位性病变, 自诉有轻微腹胀、腹痛, 伴胸闷、心悸; 皮肤巩膜无黄染, 无恶心、呕吐, 无寒战、发热等不适; 近期体重减轻2kg。患者既往乳腺癌切除史, 术后恢复可。实验室检查: 糖链抗原15-3(CA15-3): 25.04(参考范围: <25U/mL), 神经元特异性烯醇化酶(NSE): 30.8(参考范围: <16.30ng/mL)。

腹部CT平扫+增强示: 尾状叶-右上腹腔团片状稍低密度影, 边界欠清, 大小约45mm×38mm×47mm, 增强呈不均匀环形延迟强化, 其内可见多发斑片状无强化区, 病灶周围见无强化液体密度; 主病灶右旁中腹腔另见类圆形低密度影, 边界清, 大小约44mm×42mm, 其内密度见分层, 增强延迟期可见囊壁轻度强化; 尾状叶-右上腹腔病灶, 考虑尾状叶转移瘤可能; 主病灶右旁中腹腔病灶, 考虑包裹性积液。

腹部MR平扫示: 尾状叶-右上腹腔团片状混杂信号, 边界欠清, 其可见斑片状稍短T1、稍长T2信号, DWI扩散受限, 大小约56mm×67mm×67mm; 病灶周围见斑片状短T1、长T2信号影伴其内结节状稍长T1、稍短T2信号, 边缘呈环形短T1、长T2信号, 大小约24mm×30mm, DWI稍扩散受限, 与病灶分界不清; 主病灶右旁中腹腔见类圆形稍长T1、不均匀长T2信号, 边界清, 大小约44mm×42mm, 其内可见液液平面; 尾状叶-右上腹腔占位, 腹腔粘液性肿瘤伴破裂出血? 主病灶右旁中腹腔病灶, 考虑陈旧性出血包裹。

PET-CT示: 肝门区团块状混杂密度占位, 边缘可见弧形钙化影, 大小约47mm×60mm×56mm, 伴FDG摄取不均匀性增高, 常规显像最大SUV为7.7, 延迟显像最大SUV为11.0, 肝尾状叶可见类似密度灶与之分界不清; 病灶左旁上腹腔及右中腹腔分别见一囊性密度减低影, 其内密度不均, 可见分层, 大小分别约58mm×38mm、39mm×46mm, 边界清, FDG分布缺损; 肝

门区占位, 考虑肿瘤性病变, 倾向原发, 考虑肝尾状叶来源; 左上腹腔及右中腹腔囊性病灶, 包裹性积液?

手术及病理: 术中可见: 右中腹囊性肿瘤为系膜包裹性积液, 完整切除后打开囊肿见暗红色血性液体; 显露尾状叶可见一囊性肿瘤并凸向腹腔生长, 探查左上腹腔及胰体尾部未见占位迹象, 考虑肿瘤破裂包裹可能, 完整切除肿瘤。术中冰冻结果示: 梭形细胞恶性肿瘤伴出血坏死。常规病理及免疫组化结果示: Vim(+), SAM(弥漫+), Desmin(+), Caldesmon(+), INI-1(+), CD34(部分+), PR(约20%弱+), Ki-67(约60%+), TLE1(部分+), CD99(部分+), BCL-2(部分弱+), MyoD1(局灶+/-), CK(局灶弱+); 整合诊断为: 平滑肌肉瘤伴广泛出血坏死。

讨论: 原发性肝脏平滑肌肉瘤(primary hepatic leiomyosarcomas, PHLMS)是极其罕见的肝脏原发性恶性肿瘤, 有文献报道<sup>[1-2]</sup>其可能起源于胚胎结缔组织发育异常的肝血管、胆管平滑肌或肝圆韧带, 占肝脏原发性恶性肿瘤1%~2%以下, 占肝脏原发性肉瘤的8%~10%<sup>[3]</sup>。PHLMS常好发于中老年人, 男性多于女性。一般无任何临床症状, 肿瘤体积较大时可表现为上腹部不适、腹胀、消瘦等消化道症状。一般无肝炎、肝硬化背景。

PHLMS实验室检查和影像表现缺乏特异性, 诊断主要依靠病理检查; 肿瘤细胞呈梭形, 呈束状、编织状排列, 细胞异形性明显, 有文献报道<sup>[4]</sup>将Desmin、SMA、Vimentin三者共同作为诊断平滑肌肉瘤的特异性标记。本病例病理结果与文献报道相符。PHLMS影像表现为肝实质内体积较大肿块, 多为单发, 囊变、坏死常见, 散在分布并可占据肿瘤大部分, 甚至可达肿瘤边缘, 实性部分扩散受限, 增强呈持续性不规则明显强化<sup>[3-5]</sup>。需要与以下肿瘤鉴别: ①肝细胞肝癌: 患者多有肝炎、肝硬化背景, 可有上腹部隐痛、黄疸等临床症状, 伴甲胎蛋白升高; 影像表现为边界清楚肿块, 病灶中心有出血和坏死, 增强呈典型“快进快出”表现。②原发性肝血管肉瘤是极为罕见起源于肝脏间叶组织的恶性肿瘤<sup>[6]</sup>, 好发于老年男性, 可能与长期接触氯乙烯、砷、二氧化钍等有关, 出血常见, 富血供、向心性不均匀强化、“快进慢出”表现<sup>[7]</sup>。③原发性肝脏神经内分泌肿瘤: 多为单发、体积较

大肿块, 出血、坏死、囊变常见, 囊变可表现为偏心性大囊伴壁结节、多发小囊及大囊周围多发小囊, 实性部分DWI显著扩散受限, 增强呈明显不均匀强化<sup>[8]</sup>, 有研究报道<sup>[9]</sup>MAVS可能是神经内分泌肿瘤的特异性生物标志。④转移瘤: 有明确原发肿瘤病史, 多发或单发肿块, 增强成环形强化, 可见“牛眼征”。

综上所述, 虽然PHLMS在临床极其罕见, 对本病认识不足则易误诊, 但其占据肿瘤大部分的囊变及实性部分延迟持续性强化具有一定特征, 初诊时要考虑到PHLMS的可能性。

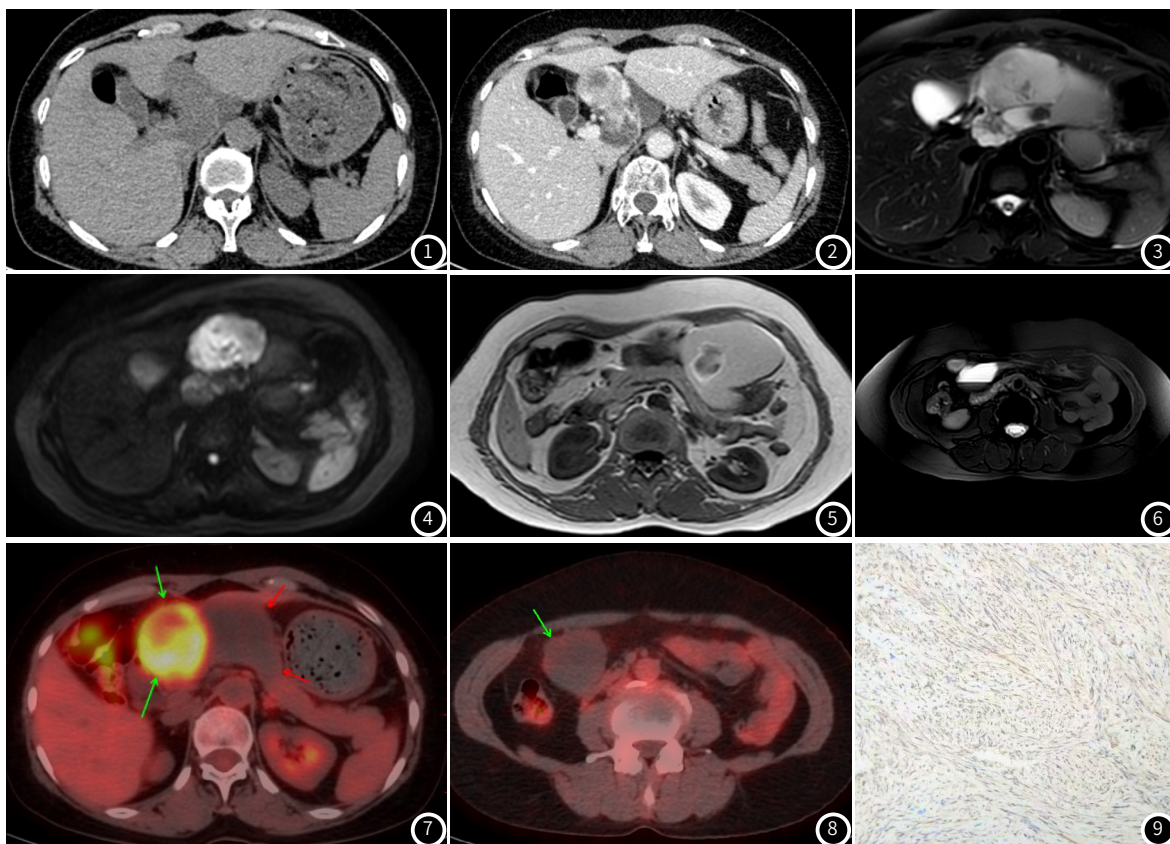


图1~2 腹部CT平扫及增强: 尾状叶-右上腹腔团片状肿块, 边界不清, 增强呈不均匀环形强化, 病灶周围见无强化影。  
图3~4 腹部MR平扫: 尾状叶-右上腹腔团片状混杂信号, 边缘见斑片状更长T2信号影, DWI呈不均匀高信号。  
图5 腹部MR平扫: 病灶周围见斑片状短T1信号影伴其内结节状稍长T1信号, 边缘呈环形短T1信号。  
图6 腹部MR平扫: 主病灶右旁中腹腔见类圆形不均匀长T2信号, 其内可见液液平面。  
图7~8 PET-CT: 肝门区团块状占位(绿色箭头)FDG摄取不均匀性增高, 病灶周围斑片状稍低密度(红色箭头)及主病灶右旁中腹腔类圆形病灶(绿色箭头)FDG分布缺如。  
图9 免疫组化: SMA弥漫阳性。

## 参考文献

- [1] 武洋, 苗润晨, 张兴, 等. 原发性肝平滑肌肉瘤诊断与治疗[J]. 中华肝脏外科手术学电子杂志, 2021, 10(6): 618-621.
- [2] ESPOSITO F, LIM C, BARANES L, et al. Primary leiomyosarcoma of the liver: two new cases and a systematic review[J]. Ann Hepatobiliary Pancreat Surg, 2020, 24(1): 63-67.
- [3] 邱莎莎, 邓晓, 李代强. 1例原发性肝脏平滑肌肉瘤的诊断及治疗分析[J]. 山东医药, 2018, 58(43): 83-85.
- [4] 滕陈迪, 胡明哲, 叶琼, 等. 原发性肝平滑肌肉瘤的CT检查影像学特征[J]. 中华消化外科杂志, 2021, 20(8): 913-919.
- [6] 李磊, 胡小丽, 杨民正, 等. 原发性肝血管瘤多层螺旋CT表现与病理对照分析[J]. 罕见疾病杂志, 2017, 24(5): 28-31.
- [7] 隋晓军, 张大鹏, 徐新生. 原发性肝血管瘤1例并文献复习[J]. 中国中西医结合外科杂志, 2023, 29(3): 389-392.
- [8] 李宏军, 史东立, 马良. 原发性肝脏神经内分泌肿瘤的临床及影像特征[J]. 磁共振成像, 2020, 11(8).
- [9] 邓海华, 马国祥, 丁西萍, 等. MAVS在神经内分泌肿瘤诊断和预后临床价值的探讨[J]. 罕见疾病杂志, 2018, 25(2): 14-16.

(收稿日期: 2024-09-18)

(校对编辑: 翁佳鸿)