

除此病,因此,外周血嗜酸性粒细胞计数增高不是该病诊断的必要条件,必须结合病理活检方可明确。本组 11 例患者中外周血嗜酸性粒细胞均明显增高,嗜酸性细胞计数绝对值 $(1.4\sim 9.34)\times 10^9$ 个/L,平均值为 $(5.36\pm 0.5)\times 10^9$ 个/L;2 例伴有腹水的患者行腹水常规检查亦可见腹水中嗜酸性粒细胞数增高。11 例患者均行胃肠和病理检查,内镜下表现可无病灶或黏膜充血、水肿、糜烂、出血,病理活检均发现嗜酸性粒细胞浸润。本组患者外周血嗜酸性粒细胞明显增多,结合骨髓活检及内镜检查,均提示明显的嗜酸性粒细胞增生,为患者诊断和治疗提供了可靠依据。

对于嗜酸性粒细胞增多症患者的治疗仍然以内科治疗为主,治疗原则为:(1)避免接触过敏原;(2)抗组胺、糖皮质激素治疗,激素治疗是首选方法,激素用量为泼尼松 20~40 mg/d(或以体质量计算:泼尼松 $1\text{ mg}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{d}^{-1}$),连用 7~14 d^[8],本组 11 例患者均予泼尼松(30~60 mg/d)口服,以抑酸、保护胃黏膜、调节肠道菌群等药物治疗作为辅助治疗方案,疗程 2~3 周,1~2 周后患者胃肠道症状完全消失,治疗 2 周后 2 例腹水患者腹水逐渐消失;(3)激素治疗后不能完全消除症状的患者加用硫唑嘌呤(50~100 mg/d)常有良好疗效;(4)对于糖皮质激素治疗无效或产生较为严重的不良反应者可使用色甘酸钠作为替代药物^[9];(5)合并幽门梗阻、肠梗阻等并发症时可考虑手术治疗。

综上所述,嗜酸性粒细胞性胃肠炎是一种病因不明的少见病,临床上易误诊,该病患者血中嗜酸细胞计数明显增高,病理活检发现嗜酸性粒细胞浸润是诊断该病的主要依据;激素治疗嗜酸性粒细胞增多症效果明确,逐渐减量后停药可获得长期缓解,预后良好。

参考文献:

[1] 张之南,沈悌.血液病疗效与诊断标准[M].3版.北京:科
• 短篇及病例报道 • doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2014.27.059

学技术出版社,2007:155-157.

- [2] Talley NJ, Shorter RG, Phillips SF, et al. Eosinophilic gastroenteritis: a clinicopathological study of patients with disease of the mucosa, muscle layer, and subserosal tissues[J]. Gut, 1990, 31(1): 54-58.
- [3] Klein NC, Hargrove RL, Slesenger MH, et al. Eosinophilic gastroenteritis[J]. Medicine (Baltimore), 1970, 49(4): 299-319.
- [4] Syngal S, Fox EA, Eng C, et al. sensitivity and specificity of clinical criteria for hereditary non-polyposis colorectal cancer associated mutations in MSH2 and MLH1[J]. J Med Genet, 2000, 37(9): 641-645.
- [5] Hepburn IS, Sridhar S, Schade RR. Eosinophilic ascites, an unusual presentation of eosinophilic gastroenteritis: A case report and review[J]. World J Gastrointest Pathophysiol, 2010, 1(5): 166-170.
- [6] Salki NN, Mustedanagi-Mujanovi J, Jovanovi P, et al. Enhanced therapeutic response with addition of loratadine in subserosal eosinophilic gastroenteritis[J]. Med Glas(Zenica), 2013, 10(1): 178-182.
- [7] Alfadda AA, Storr MA, Shaffer EA. Eosinophilic colitis: epidemiology, clinical features, and current management[J]. Therap Adv Gastroenterol, 2011, 4(5): 301-309
- [8] 谭东毅,姚宏昌.嗜酸性粒细胞性胃肠炎的研究现状[J].医学综述,2008,14(12):1833-1834.
- [9] 张莉,付晓霞.嗜酸性粒细胞性胃肠炎的研究现状[J].中国实用医药,2011,6(10):250-252.

(收稿日期:2014-04-01 修回日期:2014-05-22)

肝脏原发性血管淋巴管瘤误诊为肝血管瘤 1 例

杨真真,李匡凡,刘大毛,李 勇[△]

(南昌大学第一附属医院普外科,南昌 330006)

中图分类号:R735

文献标识码:C

文章编号:1671-8348(2014)27-3695-02

1 临床资料

患者,女,60岁,因右上腹隐痛不适2年入院。自诉10年前体检B超提示右肝血管瘤,当时无任何不适,未予重视。2年前开始出现右上腹隐痛不适,呈持续性,疼痛尚可忍受,无向他处放射,无恶心、呕吐,无畏寒、发热,于当地医院就诊,B超示肝血管瘤,体积较前增大,予口服药物治疗(用药不详)后症状未见明显好转。既往肾结石病史,余无特殊。入院后查体:皮肤、巩膜无黄染,触诊腹软,右上腹轻压痛,无反跳痛,肝脾肋下未触及。辅助检查:B超示肝右叶探及一大小约6.7 cm×4.4 cm稍低回声光团,边界清楚,内部回声不均匀,考虑肝血管瘤可能。上腹部CT平扫肝右叶见6.5 cm×4.6 cm大小低密度占位病灶,边界清楚,增强扫描肿瘤内索条状软组织影增强,

呈分隔多囊状,肿瘤周边见斑点状及条状增强影,病灶中心无增强,考虑肝血管瘤可能性大。血常规、肝、肾功能及肿瘤标志物等均无异常。诊断:右肝血管瘤。于全身麻醉下行右肝肿瘤切除术,探查腹腔,腹腔内无粘连,无腹水,肝脏暗红质软,于肝右后叶触及一大小约6 cm×5 cm边界清楚的囊实性肿块,胃、脾、降结肠、盆腔、肠系膜、升结肠、胰腺无异常发现,完整切除肿块,切缘距肿块约2 cm。术后病理示:大体标本多切面切开,呈蜂窝状,切面灰红,质软。镜下见扩大的淋巴管和毛细血管,大小不一,管内有少量淋巴细胞和红细胞(图1)大小不一,腔内可见粉染蛋白状物(箭头示),间质内炎细胞浸润;免疫组织化学染色:Vimentin(+),CK(-),CD34(++),D2-40(+),S-100(-),SMA(-),CD31(-),CD117(-),bc1-2

(一)。诊断:(右肝)血管-淋巴管瘤。术后未行化疗、放疗及生物治疗,随访 1 年 8 个月,患者一般情况良好,肿瘤无复发及转移。

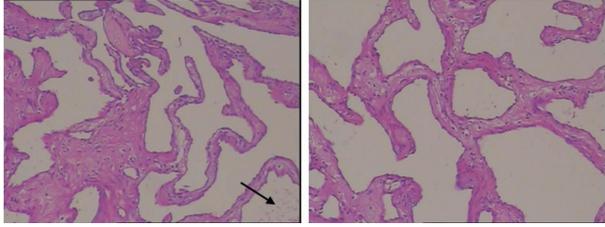


图 1 扩大的淋巴管和毛细血管

2 讨论

肝脏良性肿瘤比较少见,发病约占肝脏原发性肿瘤的 5%~15%^[1]。其中,血管瘤是肝脏最常见的原发性良性肿瘤,肝淋巴管瘤比血管瘤少见,而肝脏原发性血管淋巴管瘤则更属罕见。血管瘤与淋巴管瘤并存时称为血管淋巴管瘤,是起源于间胚叶组织的良性肿瘤。其发病率为 1.2%~2.8%,且无性别差异,可发生于任何年龄,多见于儿童和青少年。血管淋巴管瘤按发病原因可分为原发性及继发性。原发性血管淋巴管瘤是脉管系统先天发育异常,胚胎塑形不良的血管组织与大循环之间的静脉淋巴管通路闭塞,从而导致肿瘤形成;继发性血管淋巴管瘤可由手术或外伤引起淋巴管损伤,导致淋巴液引流不畅发展而成。组织学上,Kura 等^[2]将血管淋巴管瘤分为毛细血管瘤淋巴管瘤、海绵状血管淋巴管瘤和囊状血管淋巴管瘤 3 型。本病例属囊状血管淋巴管瘤,大体上看,肿瘤较大,通常由多发大小不一的囊腔构成,囊壁及囊内间隔薄,囊液类似血液成分,或由清亮的淋巴液构成。光镜下,肿瘤由异常多囊样的淋巴管及血管组成,囊腔部分相通,被覆内皮。

肝血管淋巴管瘤的症状和体征与病变范围及累犯器官有关,患者可以长时间没有任何不适。随着肿瘤的发展,可逐渐出现腹胀或腹部隐痛,或触及腹部包块。影像学检查,如超声、CT、MRI 虽无明显特异性表现,但是可以帮助明确肿瘤大小及其与周围组织的关系,从而有助于制定手术计划^[3]。肝血管淋巴管瘤应与肝血管瘤鉴别。血管淋巴管瘤的重要形态学特点是沿着疏松结缔组织间隙生长蔓延,尽管发生于腹腔内脏器者主要表现为局灶性分叶性占位,但近年来已有学者报道其具有复发和侵袭周围脏器的潜能^[4],这将导致肝血管淋巴管瘤与肝血管瘤完全不同的预后。肝血管瘤行多层螺旋 CT 检查表现为被造影剂逐渐充填^[5],常规扫描表现为圆形或椭圆形低密度影,病灶边缘清楚且出现低密度影,增强后在动脉期出现病灶结节状边缘,门脉期病灶内增强范围扩大,影像密度均匀并下降,延时期几乎所有病灶都有强化。而血管淋巴管瘤则表现为 CT 增强扫描囊壁及间隔轻度强化,延迟期囊壁及间隔强化更

明显,与病灶中血管成分以静脉为主有关,因而于静脉期及延迟期强化程度高于动脉期^[6]。本例患者行 CT 增强扫描示肿瘤内索条状软组织影增强,肿瘤周边见斑点状及条状增强影,而病灶中心无增强,应当怀疑肝血管淋巴管瘤的诊断,却受患者自诉肝血管瘤 10 年的病史及多次 B 超检查提示肝血管瘤的影响而未进一步鉴别,从而误诊为肝血管瘤。当病灶为囊性时,亦可加行 MRI 检查,MRI 扫描肿块的信号强度与囊液的成分相关,即病灶以血管瘤为主或是以淋巴管瘤为主,以及是否并发感染或出血,能为鉴别诊断提供有价值的补充信息。病理组织学是确诊金标准,必要时可配合免疫组织化学染色,其中 CD34、D2-40、CD31 是血管淋巴管瘤诊断和鉴别诊断中较有价值的细胞标志物^[7],一般不主张穿刺行细胞学检查。

血管淋巴管瘤的复发与肿瘤的复杂程度、解剖学定位及手术切除的程度有关,局部切除的复发率为 50%~100%,而彻底的手术切除后复发率为 10%~27%^[3]。对于部分患者,硬化剂治疗、电烙术、冷冻、放射治疗和激光治疗等可以暂时缓解临床症状。本例肝脏血管淋巴管瘤患者行完整的手术切除包括肿块周围少许正常肝组织,随访 1 年 8 个月未见复发及转移,疗效满意。值得一提的是,鉴于血管淋巴管瘤具有侵袭性以及可能复发,进入腹腔之后,周密的腹内脏器探查必不可少,术后的随访、定期复查腹部 CT 也显得尤为重要。

参考文献:

- [1] 刘景丰. 肝脏少见良性肿瘤的诊断和鉴别诊断[J]. 腹部外科, 2012, 25(3): 136-137.
- [2] Kura MM, Rane VK. Cervicofacial actinomycosis mimicking lymphangioma circumscriptum[J]. Indian J Dermatol, 2011, 56(3): 321-323.
- [3] Kosmidis I, Vlachou M, Koutroufnis A, et al. Hemolymphangioma of the lower extremities in children: two case reports[J]. J Orthop Surg Res, 2010, 5: 56.
- [4] Toyoki Y, Hakamada K, Narumi S, et al. A case of invasive hemolymphangioma of the pancreas[J]. World J Gastroenterol, 2008, 14(18): 2932-2934.
- [5] 俞腾先, 郭宏伟, 刘杰. 多层螺旋 CT 对肝血管瘤的诊断价值[J]. 重庆医学, 2009, 38(13): 1635-1637.
- [6] 卢艳玉, 詹阿来. 血管淋巴管瘤的 CT 及 MRI 诊断[J]. 中国 CT 和 MRI 杂志, 2010, 8(6): 51-53.
- [7] 张熔熔, 万佳艺. D2-40、CD31、CD34 在脾脏脉管瘤中的表达及意义[J]. 中华肝胆外科杂志, 2012, 18(2): 88-90.

(收稿日期: 2014-03-27 修回日期: 2014-05-17)

(上接第 3683 页)

- [3] 汪令生, 王开华, 刘超, 等. MSCT 增强扫描碘造影剂外漏的预防及护理体会[J]. 郧阳医学院学报, 2009, 28(5): 515-516.
- [4] 丁建新, 陈莉. 造影剂的不良反应[J]. 实用放射学杂志, 2001, 17(1): 56-57.
- [5] 董桂青, 邢璐, 王巍. CT 增强扫描对比剂外渗的原因及预防[J]. 临床医学工程, 2010, 17(12): 92-93.
- [6] 高萍. 预防 CT 增强扫描中造影剂外漏的护理体会[J]. 护理实践与研究, 2008, 5(14): 76-77.

- [7] 甘秀英. CT 增强扫描造影剂外漏的预防及护理体会[J]. 内蒙古中医药, 2013, 32(20): 132.
- [8] 徐小微. 护理改进对增强 CT 检查中造影剂外漏及护理满意率的影响[J]. 中国乡村医药, 2013, 20(17): 76-77.
- [9] 林晓莹, 蔡文华, 陈杰云, 等. CT 增强检查中对对比剂外渗的预防和护理体会[J]. 中国医药指南, 2010, 8(11): 144-145.

(收稿日期: 2014-03-12 修回日期: 2014-05-18)