

罕見瀰漫性脾臟海綿血管瘤：一病例報告

林宜宗 王鴻源 李居仁¹ 張義芳² 陳瑜珍³ 張文熊

馬偕紀念醫院 胃腸肝膽科 ¹一般外科 ²血液腫瘤科 ³病理科

摘要

脾臟海綿血管瘤 (cavernous hemangioma of spleen) 是很少見的，也很不容易在手術前獲得正確的診斷。瀰漫性的脾臟海綿血管瘤可能造成脾臟腫大 (splenomegaly)、高門脈壓 (portal hypertension)、脾機能過盛 (hypersplenism)、血栓 (thrombosis)、血管梗塞 (infarction) 或感染而形成膿瘍 (abscess)。甚而在四分之一的瀰漫性脾臟海綿血管瘤併有脾臟腫大的病人可能發生脾臟破裂的致命併發症。我們報告一名五十歲女性病患，無意間在腹部超音波中發現多個位於脾臟的腫瘤。在以往的文獻中，不論是超音波 (sonography)、電腦斷層 (computed tomography) 或是磁共振照影 (MRI) 都無法在影像學檢查中提供正確的診斷。另外，侵入性檢查如血管攝影 (angiography) 及細針穿刺抽吸 (fine-needle aspiration) 則因其診斷率和併發症的考量，也都不是理想的診斷方法。為了避免可能的嚴重併發症如脾臟破和惡性轉變 (malignant transformation)，病患接受了開腹脾臟摘除術，術後及門診追蹤半年情況良好。

關鍵詞：脾臟腫瘤 (Splenic neoplasm)
海綿血管瘤 (Cavernous hemangioma)

前言

脾臟原發性腫瘤相當少見，常見之惡性原發性脾臟腫瘤包括血管肉瘤 (angiosarcoma)、淋巴瘤 (lymphoma) 和轉移性腫瘤 (metastatic tumors)，血管瘤 (hemangioma) 則是最常見良性脾臟原發性腫瘤¹。Hodoge 在西元1895年首先報告一脾臟血管瘤病例²。正因為脾臟原發性血管瘤相當少見，所以在已報告之病例中，無症狀者幾乎都是在影像學檢查或是手術中意外發現；有症狀者也鮮在手術前有正確的診斷，患者會產生不同的併

發症，例如脾臟腫大 (splenomegaly)、高門脈壓 (portal hypertension)、脾臟破裂 (splenic rupture)、脾機能過盛 (hypersplenism) 而造成貧血 (anemia)、血小板低下 (thrombocytopenia) 或是凝血功能異常 (coagulopathy)；絕大部分影像學檢查都無法在術前正確診斷脾臟海綿血管瘤，通常都需經外科手術才可診斷^{3,4,5,6,7,8}。另外，海綿血管瘤通常會合併其他器官的海綿血管瘤，單一發生在脾臟的廣泛性脾臟海綿血管瘤尤其少見⁸。我們提出一廣泛性脾臟海綿血管瘤，經切脾手術及病理診斷之罕見病例。

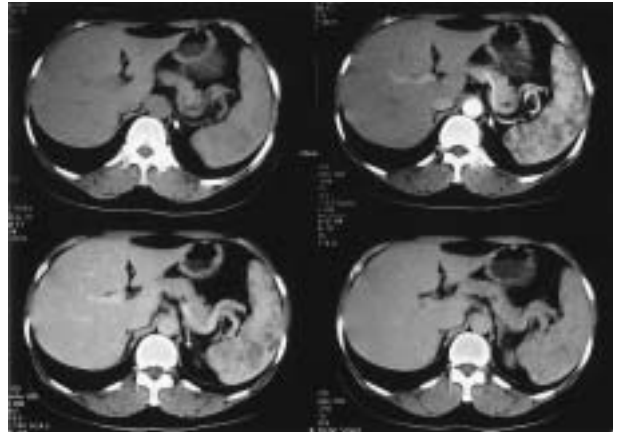
病例報告

一位50歲女性，具有本態性高血壓九年的病史，且持續於本院心臟內科門診追蹤治療。六年前，病患因肝功能指數異常（AST: 50 IU/L, ALT: 70 IU/L），曾接受過腹部超音波檢查，當時時腹部超音波的影像診斷為輕度脂肪肝，並無脾臟異常發現。2006年3月6日，病患主訴在家血壓升高（170/100 mmHg），且併有臉部潮紅及頭痛症狀，經家屬送至本院急診室接受診療。到院後經乙型神經阻劑（Labetalol 25 mg）靜脈注射後，臉部潮紅及頭痛症狀獲得改善；但血液生化檢查卻發現肝功能指數異常（ASL: 101 IU/L, ALT: 110 IU/L）。因而再度接受腹部超音波檢查，在腹部超音波檢查中，除了輕度脂肪肝之外，更意外在脾臟內發現多個高回音的結節狀腫瘤，還有少數幾個類囊腫樣具有後音波增強的病灶（圖一）。因為脾臟內多個腫瘤，病患因此住院做進一步的檢查與治療。

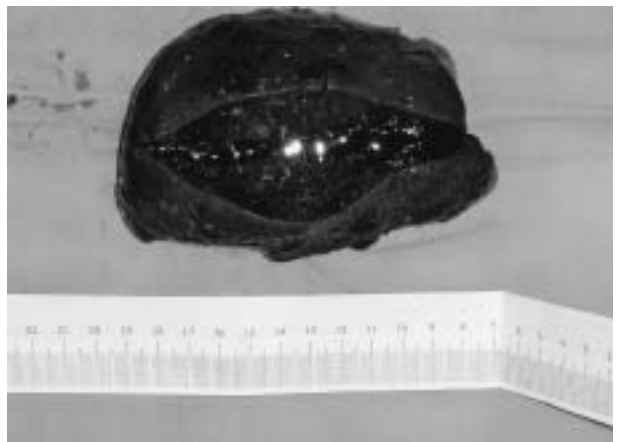
理學檢查並無肝脾腫大或局部淋巴結腫大的發現，也無腹部壓痛；血液像正常，沒有貧血、白血球或血小板低下；血液生化檢查除肝功能指數異常外，其餘也都正常。電腦斷層影像顯示在脾臟內有多個界限不清楚，且在動脈像中不顯影小結節，約1至3公分左右（圖二）；電腦斷層診斷可能為淋巴管瘤（lymphangioma）、淋巴瘤（lymphoma）、瀰漫性血管瘤（diffuse type he-



圖一：在腹部超音波中，可看到多個高音波回音之結節狀腫瘤，並可看到少數囊腫樣的病兆(箭頭)。

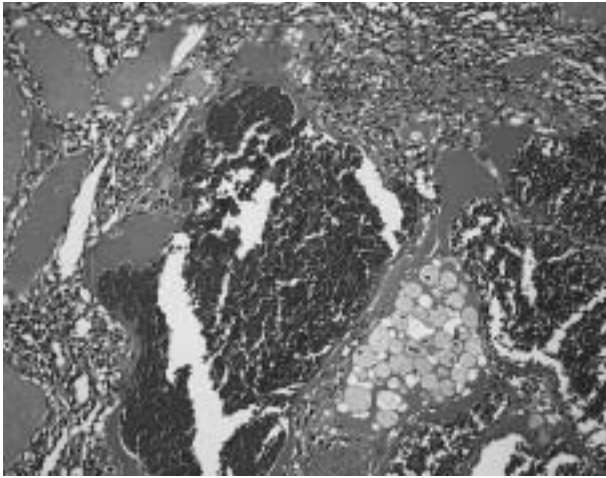


圖二：在動態顯影的電腦斷層(dynamic CT)中，(A)顯影劑顯影前像(B)動脈像(C)靜脈像(D)顯影劑後延遲像，顯影劑顯影前像及顯影劑後延遲像可看到多個低顯影表現腫瘤，在動脈像只在腫瘤邊緣見到些微的加強顯影。



圖三：長約12公分的脾臟被切除，在外觀上有多個約2公分深色結節；切開後發現裡面有多個囊腫樣變化(cystic change)。

mangioma)、多個小膿瘍(multiple micro-abscesses)或是轉移性腫瘤(metastatic tumors)。因無法在影像學檢查中排除非良性脾臟腫瘤，在血液腫瘤科醫師的建議下，病患接受了開腹脾臟摘除術。一個長約12公分，重約176公克的深褐色脾臟被切除（圖三）。病理報告指出在外觀上有多個約2公分深色結節；脾臟切開後，發現裡面有多個囊腫樣變化(cystic change)。在顯微鏡下，發現由單層上皮細胞增生成多個不規則、且被紅血球充滿的擴大血管腔，經病理診斷為海綿血管瘤，而原本正常的脾臟細胞都被海綿血管瘤取代了（圖四）。病人術後在門診追蹤近半年，情況良好。



圖四：在顯微鏡下(HE stain, 400x)，發現由單層上皮細胞增生生成多個不規則、且被紅血球充滿的擴大血管腔，海綿血管瘤和纖維組織取代了正常的脾臟細胞。

討論

脾臟原發性腫瘤的形成機轉主要是因為脾臟血管上皮細胞增生，進而形成海綿狀的血管腔；嚴重的話海綿狀的血管腔甚至會取代原本正常的脾臟組織⁴。脾臟海綿血管瘤相當少見，在基隆長庚醫院的台灣本土資料中，13年中只發現了41例脾臟原發性腫瘤¹；其中包括了脾臟海綿血管瘤(cavernous hemangioma) 14例、淋巴管瘤(lymphangioma) 13例、淋巴管血管瘤(lymphangioma) 3例及列德耳氏細胞血管瘤(Littoral cell angioma) 一例。國外的文獻中，在一多達三萬多例病理解剖中，只發現了14例原發性脾臟海綿血管瘤(0.046%)⁵；另外，在文獻中個案報告過的病例數也在八十例以下^{3,4}。

脾臟海綿血管瘤通常是沒有症狀的，但有將近四分之一的病患是以脾臟破裂出血來表現；其他可能的併發症包括脾臟梗塞(infarction)、經感染造成膿瘍(abscess)、局部的鈣化(calcification)、脾機能過盛(hypersplenism)造成不正常的血液相(貧血、血小板低下或是凝血功能異常)及惡性轉變(malignant transformation)^{3,4,5,7,8}。其他常見的症狀如左上腹痛、腹脹、惡心、嘔吐及腸胃道機能異常等，也都是非特異性的症狀；使得脾臟海綿血管瘤的臨床診斷變得相當困難。

在影像診斷方面，脾臟原發性海綿血管瘤在超音波檢查下，通常是位在脾臟邊緣的低音波反

射成像，少數脾臟海綿血管瘤也可能因過大或多發而佈滿整個脾臟，如本報告中之病例，使得診斷更加困難；超音波也可呈現充實的固體樣(solid)、混合樣(mixed)或純粹液態囊腫樣(cystic like)的音波反射，並不是所有的脾臟海綿血管瘤都具有典型的超音波成像。另外，彩色都卜勒可以在脾臟海綿血管瘤的充實固體樣中看到血管訊號(vascular signal)，但這些超音波的表現都是非專一性的⁹。脾臟海綿血管瘤在動態顯影的電腦斷層(dynamic CT)中，最常見的是低顯影表現(hypodensity)、不被顯影劑所加強(without contrast enhancement)，但又有些脾臟海綿血管瘤在動脈相中有著腫瘤邊緣被顯影劑所加強的現象，很難和淋巴管瘤(lymphangioma)、脾臟過誤瘤(hamartoma)、硬纖維瘤(desmoid tumor)、脾臟小膿瘍(micro-abscesses)及惡性淋巴瘤(malignant lymphoma)、惡性轉移瘤(metastatic tumor)、惡性血管肉瘤(angiosarcoma)做出區別診斷^{10,11}。磁共振影影(MRI)在脾臟海綿血管瘤診斷的價值，跟電腦斷層一樣，無法單獨利用影像做出確診¹²。我們的病人在影像學檢查中，腹部超音波發現在脾臟內有多個高回音的結節狀腫瘤，合併少數囊腫樣病兆，動態顯影的電腦斷層檢查不能排除其他淋巴增生疾病，全身鎵-67(Ga-67)腫瘤掃描並沒有發現其他部位原發腫瘤的證據；除了上述非侵襲性影像檢查外，尚有侵襲性之細針穿刺抽吸(fine-needle aspiration)和血管攝影(angiography)可供選擇。但細針穿刺抽吸在脾臟腫瘤診斷中雖算安全但仍有其限制，像是無預期的脾臟出血、細針所取得的組織過小或是造成惡性腫瘤的擴散(seeding)¹³。血管攝影在診斷脾臟海綿血管瘤的角色並不突出，很難跟脾臟過誤瘤(hamartoma)做出區別¹⁴。

我們的病人無法在非侵襲性影像檢查獲得正確診斷，雖然在基隆長庚醫院的一系列脾臟腫瘤報告中，並不建議對無症狀之脾臟腫瘤做手術處置¹。在考慮侵襲性之細針穿刺抽吸(fine-needle aspiration)和血管攝影(angiography)可能也無法得到診斷卻有其風險及限制下，手術可以獲得進一步正確的病理診斷，建議病人接受切脾手術。在手術後，病理診斷為脾臟海綿血管瘤

(splenic cavernous hemangioma)；切脾手術除了獲得正確病理診斷外，還對病人有其他的幫助。雖然在文獻中，脾臟海綿血管瘤成長相當緩慢¹³，但一旦腫瘤體積過大造成脾臟腫大(splenomegaly)，有四分之一的病患可能因外傷、包膜附近的梗塞、門脈高壓或突然的腹壓升高而致脾臟破裂出血⁷，更可能產生脾機能過盛 (hypersplenism)造成不正常的血液相 (貧血、血小板低下或是凝血功能異常)。而且病人的脾臟在病理檢查下，正常脾臟組織已被脾臟海綿血管瘤完全佔滿，是有可能發生上述之併發症。雖然脾臟海綿血管瘤惡性轉變 (malignant transformation) 的罹病率到目前還不清楚，文獻中卻屢屢提及脾臟海綿血管瘤有過惡性轉變^{3,4,6,7}；在無法完全排除之後可能的惡性轉變，脾臟切除似乎是一個合理的處置。

脾臟腫瘤相當稀少且容易被忽視，我們報告此例罕見脾臟海綿血管瘤在非侵襲性影像檢查無法獲得正確診斷，進而接受脾臟切除手術之病例。

參考文獻

- 1.Chen LW, Chien RN, Yen CL, Chang LC. Splenic tumor: a clinicopathological study. *Int J Clin Pract* 2004; 58: 924-7.
- 2.Pines B, Rabinovitch J. Hemangioma of the spleen. *Arch Path* 1942; 33: 487-503.
- 3.Ejeckam GC. Diffuse cavernous hemangioma of spleen. *Can J Surg* 1976; 19: 354-6.
- 4.Segal I, Fancourt MN, Decker GA, Hodkinson JH. Cavernous haemangioma of the spleen. A case report. *1977; 51: 637-8.*
- 5.Bevilacqua G, Toni G, Tuoni M. A case of cavernous haemangioma of the spleen. *Tumori* 1976; 62: 485-92.
- 6.Shiran A, Naschitz JE, Yeshurun D, Misselevitch I, Boss JH. Diffuse hemangiomatosis of the spleen: splenic hemangiomatosis presenting with giant splenomegaly, anemia and thrombocytopenia. *Am J Gastroenterol* 1990; 85: 1515-7.
- 7.Tang JS, Wu CC, Liu TJ, Wu TC, Yang MD, Hwang CR. Spontaneous rupture of splenic hemangioma: A case report. *Chin Med J* 1993; 51: 241-3.
- 8.Steininger H, Pfofe D, Marquardt L, et al. Isolated diffuse hemangiomatosis of the spleen: case report and review of literature. *Pathol Res Pract* 2004; 200: 479-85.
- 9.Chen MJ, Huang MJ, Change WH, et al. Ultrasonography of splenic abnormalities. *World J Gastroenterol* 2005; 11: 4061-6.
- 10.Moss CN, Van Dyke JA, Koehler RE, Smedberg CT. Multiple cavernous hemangioma of the spleen: CT findings. *J Comput Assist Tomo* 1986; 10: 338-40.
- 11.Danza FM, Sallustio G, Rabitti C, Fasanelli L, Curti D, Rumi E, Valentini AL. Splenic cavernous hemangioma: CT findings and report of an unusual case. *Rays* 1988; 13: 77-9.
- 12.Levine E, Wetzel LH, Neff JR. MR imaging and CT of extrahepatic cavernous hemangioma. *Am J Roentgenol* 1986; 147: 1299-304.
- 13.Paivansalo M, Siniluoto T. Cavernous haemangioma of the spleen. *Rofo* 1985; 142: 228-30.
- 14.Rosenthal T, Adar R, Wolfstein I, Deutsch V. Cavernous hemangioma of the spleen: angiographic observations. *Angiology* 1973; 24: 430-3.

Rare Diffuse Cavernous Hemangioma of Spleen : A Case Report

I-Tsung Lin, Horng-Yuan Wang, Jie-Jen Lee¹, Yi-Fang Chang²,
Yu-Jan Chen³, and Wen-Hsinug Chang

*Division of Gastroenterology, ²Division of Hematology and Oncology, Department of Internal Medicine,
¹Division of General Surgery, Department of Surgery,
³Department of Pathology, Mackay Memorial Hospital, Mackay Medicine, Taipei, Taiwan*

Diffuse cavernous hemangioma of the spleen is a rare condition and difficult to be diagnosed preoperatively. Splenic cavernous hemangioma may cause some complication, such as splenomegaly, portal hypertension, hypersplenism, thrombosis, infarction and infection with abscess. Furthermore, a potential lethal complication, rupture of spleen, may happen in 25% of patients with diffuse cavernous hemangioma and splenomegaly. A 50 years old woman with asymptomatic diffuse splenic tumors was discovered accidentally by abdominal sonography. In reviewed articles, computed tomography, sonography and MRI were elusive for diagnosis because of misleading patterns on imaging. Invasive diagnostic methods like angiography and fine needle aspiration offer few information for diagnosis, but the complications of them may be considered. Splenectomy was performed in order to exclude malignancy and prevent serious complications, splenic rupture and malignant transformation. She was uneventfully discharged and followed. (J Intern Med Taiwan 2007; 18: 129-133)