

· 晓航读片窗 ·

## 小腿及足恶性上皮样血管内皮瘤1例报道并文献复习

高洪波, 刘晓航, 周良平

复旦大学附属肿瘤医院放射诊断科, 复旦大学上海医学院肿瘤学系, 上海 200032

中图分类号: R445.2 文献标志码: A 文章编号: 1008-617X(2015)02-0104-03

### 资料

患者男性, 21岁, 未婚。于2011年6月发现左小腿前方有一蚕豆样大小无痛性肿块, 未治疗。2011年8月于当地医院就诊, 行肿瘤切除术, 术中证实为血肿并炎症, 病理不详。同时发现左足趾多发性黑色肿块, 初期为血泡样, 逐渐硬化结痂, 进行性生长, 无红肿及疼痛, 无破溃。近期肿瘤明显增大。2012年3月外院胸部CT提示两肺多有转移灶, 遂来我院就诊, 行腿部、足部MRI检查。查体: 左小腿前侧正中可见一长12 cm纵行陈旧切口瘢痕, 愈合好, 未触及明显肿块。左足1~5趾分别见多个赘生物, 颜

色暗黑, 菜花样, 形态不规则, 最大者最长径约3 cm, 无压痛。足底前侧亦见散在黑色肿块。踝关节活动略受限, 足趾活动受限, 行走功能丧失。发病以来饮食、睡眠好, 精神好, 无咳嗽、咳痰, 无消瘦。

MRI检查结果(图1、2): 左侧小腿肌肉萎缩, 左小腿、左足底及脚趾肌肉内有多发异常信号结节及肿块。T1WI以低信号为主, 局部伴少量高信号影, T2WI呈混杂高信号, 增强后明显强化。部分病变融合成团块, 最大约3.1 cm×2.8 cm×14.2 cm。足部肿瘤边缘浸润, 部分结节包绕趾骨, 左侧胫腓骨及足骨信号未见明显异常。

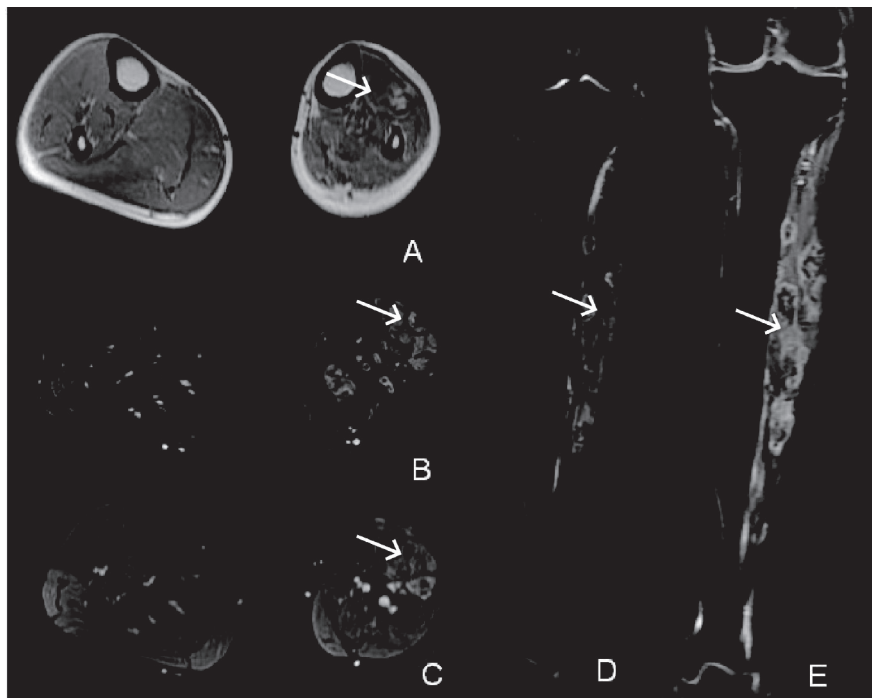


图1 小腿上皮样血管内皮瘤的腿部MRI表现

A: 横断面T1WI显示左侧小腿萎缩, 肌群里可见多发低信号肿块影(箭头所示), 局部伴少量高信号影; B: 横断面T2WI显示肿瘤T2WI呈混杂高信号, 内可见多发分隔, 肿块边界尚清晰, 部分融合成团(箭头所示); C: 横断面增强显示增强后肿块边缘及分隔明显强化(箭头所示); D、E: 冠状位T2WI及增强显示病变在小腿外侧肌群内沿肌肉方向广泛分布, 部分相互融合(箭头所示), 胫骨骨质未见明显破坏

手术及病理结果：患者于2012年4月行左大腿远端截肢技术。病理：(左足1、3~5趾及足底和足背外侧)恶性上皮样血管内皮瘤(7枚，最长径0.5~3.5 cm)；(左小腿腓骨前侧)上皮样血管内皮瘤，范围为20.0 cm×8.0 cm×4.0 cm。近端骨髓、皮肤、肌肉、血管、神经切缘均未见肿瘤累及。腘窝淋巴结(0/7)未见肿瘤转移。

免疫组化：CD31(+)、CD34(+)、D240(-)、F8弱(+)、AE1/AE3(+)、钙调素5.2(calmodulin 5.2, CaM5.2)(+)、平滑肌肌动蛋白(smooth muscle actin, SMA)(-)、细胞角蛋白(cytokeratin, CK)(-)、上皮膜抗原(epithelial membrane antigen, EMA)(+)、Ki-67约5%。

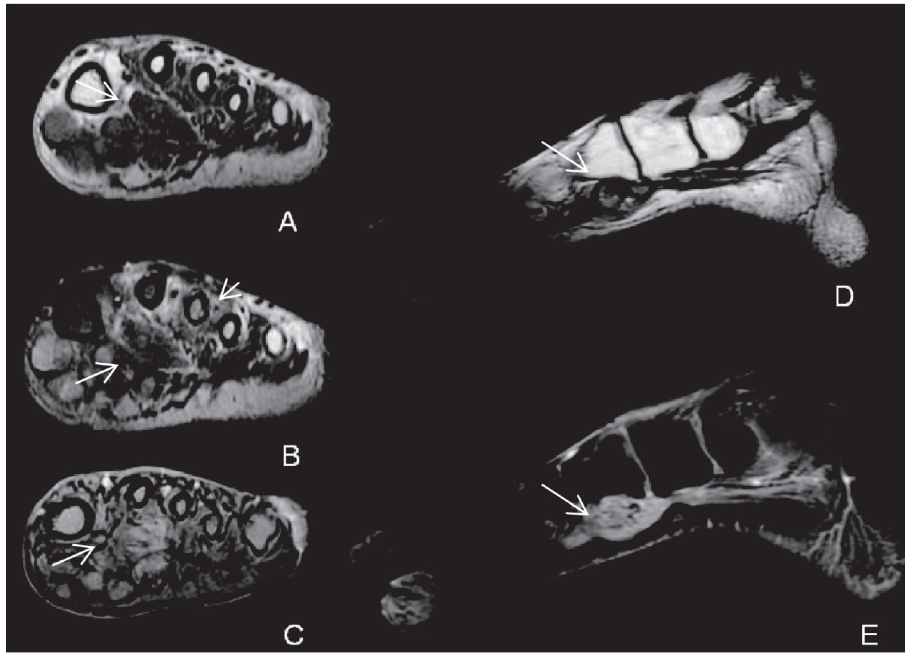


图2 小腿上皮样血管内皮瘤的足部MRI表现

A: 横断位T1WI显示左侧足部肌群里多发低信号肿块影(箭头所示); B: 横断位T2WI显示肿瘤T2WI呈混杂高信号(箭头所示), 肿瘤边缘浸润, 部分结节包绕趾骨(短箭头所示); C: 横断位增强显示增强后肿块明显强化(箭头所示); D、E: 矢状位T2WI及增强显示足底病变沿肌肉方向生长(箭头所示), 邻近骨质未见明显破坏

## 讨论

上皮样血管内皮瘤是少见而易误诊为癌和其他血管内皮瘤的肿瘤, 病因学尚不清楚, 由Weiss等<sup>[1]</sup>于1982年首先报道。此肿瘤各年龄组男女均可发生, 临床上主要见于20~30岁青年人, 儿童罕见, 男女发病比约为2:1<sup>[2]</sup>。此肿瘤可发生于许多部位, 包括皮肤、骨、胸膜、肝、肺、腹膜和淋巴结, 发生于软组织者多见于成人, 且常发生于四肢的静脉壁, 也可发生于头颈部、躯干、脑、心等处。2002年世界卫生组织(World Health Organization, WHO)将其归为低度恶性血管源性肿瘤<sup>[3]</sup>, 为血管源性交界性肿瘤的一种, 但20%~30%的病例可发生远处转移, 病死率达10%~20%<sup>[4]</sup>。本例患者恶性程度较高, 起病后病

变迅速增大, 且伴随肺转移。

临床上发生于软组织上皮样血管内皮瘤大多表现为单发、孤立性大小不等的质韧肿块, 多发罕见, 境界清楚或模糊, 可伴局部疼痛、肿胀<sup>[5-6]</sup>, 肿瘤侵犯邻近组织可致相应肢体功能障碍。本例为足及小腿多发肿块, 侵犯周围肌群致行走功能丧失, 表现为典型的恶性生物学行为。组织病理学特征表现: 大多数大体标本通常为灰红色或灰白色肿块, 边界不清, 呈浸润性生长, 切面灰红色或灰白色, 质软或质中, 有黏液样感。光镜所见: ①具有嗜酸性表现胞质的上皮样细胞, 其内见明显空泡形成, 核分裂象不明显, 间质黏液样、玻璃样变或呈硬化改变, 可有钙化及骨化<sup>[7]</sup>; ②瘤细胞排列呈巢状、索状或编织状; ③细胞间可见血管腔隙。免疫组化: 上皮样血管内皮瘤对内皮细胞标记凝血Ⅷ因子

(coagulation VIII factor, FVIII)、CD34、CD31反应(+); 而对 SMA、CK、S-100反应(-)<sup>[8]</sup>。本例 CD34(+)、CD31(+)、F8(+)、SMA(-)、CK(-)、EMA(+), 与文献报道基本相符。

软组织上皮样血管内皮瘤的诊断主要依赖于组织病理学和免疫组化, 但MRI对软组织上皮样血管内皮瘤的诊断仍具有一定价值。复习相关文献<sup>[9]</sup>, 结合本例, 笔者认为发生在软组织的上皮样血管内皮瘤影像学通常表现为单发或多发肿块, 以单发较为常见, 边界清楚或浸润, T1WI与邻近肌肉信号相近或略低, T2WI呈不均匀高信号, 可出现囊变坏死及出血, 增强扫描明显强化, 周围软组织内轻度水肿, 当出现多发肿块且伴其他脏器多发病灶时需考虑血管内皮瘤转移可能。本病在影像学上需与其他发生于软组织的常见良恶性肿瘤相鉴别<sup>[10]</sup>: ①良性血管瘤: 病灶可单发或多发, 呈结节状、肿块状或弥漫性生长, 形态不规则, 多无包膜。T1WI多呈不均匀中等信号, T2WI、T2WI脂肪抑制序列多表现为不均匀高信号; T2WI多数病灶内可见迂曲、粗细不均的细条状高信号和低信号间隔, 部分病灶内可见管状和蚯蚓状流空血管信号; 增强扫描病灶早期强化不明显, 延迟期呈不均匀强化, 可见迂曲、粗细不均的细条状强化血管影, 低信号间隔和斑块状血栓不强化。②恶性纤维组织细胞瘤: 50~70岁为发病高峰期, 大部分表现为卵圆形或分叶状肿块, 瘤周有水肿而表现为边界不清, 部分可见假包膜形成, 肿瘤较大时可见出血、坏死和黏液样变。T2WI信号混杂, 可见低信号纤维分隔; 增强扫描肿瘤实质部分明显强化, 坏死囊变区不强化。③软组织内神经源性肿瘤: 肿瘤形态规则, 边界清楚, 多有完整包膜, 其发生与神经血管束关系密切, 沿神经束分布, 并可有神经支配的肌肉萎缩。神经鞘瘤一般较小、形态规则, 可有囊变。T1WI呈均匀等信号, T2WI为不均匀高信号, 呈不均匀强化。神经纤维瘤多为不规则分叶状, 包绕周围神经生长, 信号不均匀, 可出现较为典型的“靶征”; 增强后中心呈显著强化, 信号高于边缘区。

上皮样血管内皮瘤的治疗方法常为手术完整切除, 化疗对部分上皮样血管内皮瘤有一定效果。因本例为足及小腿多发肿块伴肺转移, 表现为恶性性质, 所以行左大腿远端截肢术。尽管发生于软组织的上皮样血管内皮瘤临床表现和影像学并无一定的特征性, 最终确诊仍依赖病理和免疫组化, 但MRI可清晰显示肿瘤的部位、大小、轮廓、范围、数量和信号特点及与周围组织结构的关系, 为临床提供一定的参考价值。

#### 参考文献

- [1] WEISS S W, ENZINGER F M. Epithelioid hemangioendothelioma: a vascular tumor often mistaken for a carcinoma [J]. *Cancer*, 1982, 50(5): 970-981.
- [2] SUEHIRO Y, TACHIKAWA Y, ABE Y, et al. Epithelioid hemangioendothelioma presenting with severe myelofibrosis and a high serum hyaluronan level [J]. *Eur J Haematol*, 2007, 79(4): 349-353.
- [3] FLETCHER C D M, UNNI K K, MERTENS F. World Health Organization of classification of tumors of pathology and genetics, tumors of soft tissue and bone [M]. Lyon: IARC Press, 2002: 173-175.
- [4] FLETCHER C D. The evolving classification of soft tissue tumours—an update based on the new 2013 WHO classification [J]. *Histopathology*, 2014, 64(1): 2-11.
- [5] DEYRUP A T, TIGHIOUART M, MONTAG A G, et al. Epithelioid hemangioendothelioma of soft tissue: a proposal for risk stratification based on 49 cases [J]. *Am J Surg Pathol*, 2008, 32(6): 924-927.
- [6] 肖文波, 王照明, 张敏鸣, 等. 肺上皮样血管内皮瘤二例 [J]. *中华放射学杂志*, 2006, 40(5): 326-327.
- [7] 廖秋林, 陈晓东, 王卓才, 等. 肺上皮样血管内皮细胞瘤临床及病理特征 [J]. *中华结核和呼吸杂志*, 2011, 34(7): 187-191.
- [8] CELIKEL C, YUMUK P F, BASARAN G, et al. Epithelioid hemangioendothelioma with multiple organ involvement [J]. *APMIS*, 2007, 115(21): 881-888.
- [9] 张鹏, 李振龙, 赵英杰. 软组织多发上皮样血管内皮瘤一例 [J]. *中华临床医师杂志(电子版)*, 2011, 5(12): 2497-2498.
- [10] 王亮, 张雪峰, 王琦. 小腿上皮样血管内皮瘤一例 [J]. *影像诊断与介入放射学杂志*, 2014, 4(3): 362-363.

(收稿日期: 2015-06-03)