

论 著

骨血管性恶性肿瘤的影像表现分析

厦门大学附属福州第二医院(福州市第二医院)(福建 福州 350007)

王荣靖 王 红 吴小丽

【摘要】目的 分析骨血管性恶性肿瘤的影像学表现特点,为临床影像学诊断提供参考。**方法** 将2013年1月~2017年6月在我院接受治疗的6例骨血管性恶性肿瘤的影像学表现资料作为研究对象,运用回顾法进行分析;5例为单发性,病理回报2例为血管肉瘤,2例为上皮样血管内皮瘤,1例为低度恶性血管肿瘤;1例为多发性,病理回报为多发性恶性血管肿瘤。**结果** 患者均为成年人,6例患者均行X线检查,4例行CT平扫1例行CT增强,4例行MRI平扫2例行MRI增强扫描,单发病灶均位于长骨,发生于骨端至骨干,多近骨端,主要表现依恶性程度加重相对明显,见有溶骨性骨质破坏(多为纯溶骨性)、骨皮质中断(病灶可突破皮质形成软组织肿块)、骨质不同程度膨胀但多为轻度,无论恶性程度如何,病灶边缘骨质硬化及骨膜反应均不明显,1例多发病灶弥漫侵犯脊柱骨盆肋骨,主要表现纯溶骨性骨质破坏,局部肋骨骨质膨胀、病理性骨折。**结论** 骨血管性恶性肿瘤在临床上很少见,影像表现有一定的特征性与共性,将多种影像检查方法联合应用,可以对其同发生于其他组织的骨肿瘤的鉴别起到一定程度的作用,但确诊还需病理检查。

【关键词】 骨; 恶性血管肿瘤; 上皮样血管内皮瘤; 血管肉瘤; 影像表现

【中图分类号】 R445.3; R738.1

【文献标识码】 A

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2019.11.041

通讯作者: 王荣靖

Malignant Vascular Tumors of Bone: The Analysis of Imaging Findings

WANG Rong-jing, WANG Hong, WU Xiao-li. Department of Radiology, Fuzhou NO.2 Hospital Affiliated to Xiamen University, Fuzhou 350007, Fujian Province, China

[Abstract] Objective To analyze the imaging features of malignant bone vascular tumors and to provide reference for clinical imaging diagnosis. **Methods** The imaging data of 6 cases of malignant bone vascular tumors were analyzed retrospectively. All of them were treated in our hospital from January 2013 to June 2017, including 5 single cases, 2 of which were angiosarcoma, 2 epithelioid angioendothelioma and 1 low-grade malignant vascular tumor. Another single case was multiple malignant vascular tumor in pathological report. **Results** All of the patients were adults and they were all X-ray examined, which includes 4 cases of CT plain scan, 1 case of CT enhancement. 4 cases of MRI plain scan and 2 cases of MRI enhancement. All single lesions were located in the long bone, which occurred from the bone end to the diaphysis, and most of the lesions were near the bone end. Most lesions showed osteolytic bone destruction, disruption of the bone cortex (the lesion can break through the cortex to form a soft tissue mass), and bone swelling of varying degrees (mostly mild). Regardless of the degrees of malignancy, the marginal bone sclerosis and periosteal reaction were not obvious. 1 case of multiple lesions were diffusely invading the spine, pelvis and rib, with pure osteolytic bone destruction, local rib bone swelling and pathological fracture. **Conclusion** malignant vascular tumors of bone are uncommon. In the identification of other bone malignant tumors, a combination of multiple imaging methods can play a role to a certain degree. However, to confirm the diagnosis, a pathological examination is still required.

[Key words] Bone; Malignant Vascular Tumors; Epithelioid Hemangioendothelioma; Angiosarcoma; Imaging Findings

骨的血管性(脉管性)恶性肿瘤很少见,以往分类复杂、名称较多,2013版WHO分类骨恶性脉管性肿瘤包括恶性的上皮样血管内皮瘤(EHE)及血管肉瘤(EA),另有中间型上皮样血管瘤^[1],血管肉瘤较上皮样血管内皮瘤恶性程度高,骨恶性血管肿瘤由于属罕见病,多为个案及少数病例的报道,且在影像表现方面特征性不明显,导致误诊的几率大。本次研究选择了2013年1月~2017年6月在我院接受治疗病理回报的6例原发性骨恶性血管肿瘤的影像学表现资料进行对照分析,复习文献资料,进一步探究其影像表现特征,具体内容如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 选取2013年1月~2017年6月在我院接受治疗的6例骨血管性恶性肿瘤患者作为研究对象,患者男性4例,女性2例;年龄19~79岁,平均年龄41.75岁;其中年龄在20岁以下的患者有1例,年龄在20到40岁之间的患者有2例,年龄在40到60岁之间的患者有2例,年龄超过60岁的患者有1例;所有患者均具有较完整的影像学表现资料,均有术后病理,5例病灶为单发,1例病灶为多发性,6例患者均行X线检查,4例行CT平扫1例行CT增强,4例行MRI平扫2例行MRI增强扫描。所有患者的性别、年龄等一般资料无明显差异,不具有统计学意义($P>0.05$)。

1.2 检查方法 6例患者使用本院的西门子及岛津DR机进行X线摄

片。6例均有另行CT或(和)MRI检查,其中:4例患者使用本院的GE16排BeightSpeed或飞利浦64排Brilliance螺旋CT扫描仪进行CT扫描,管电压120-140KV,管电流220-260mAs,层厚为3mm到7mm,层间距为3mm到7mm,2例行三维重建,1例行碘必乐增强扫描。

4例患者使用本院的GE超导1.5T或GE超导3.0T扫描仪进行MRI检查,膝关节线圈及软线圈,行横断面、冠状面、矢状面扫描, T₁WI参数: TR设置为580-800ms, TE设置为10-18ms; 压脂和不压脂T₂WI参数: TR设置为1800-3500ms, TE设置为55-86ms视野24cm×24cm,层厚设置为5-8mm,层间距为2mm,选择256×256的矩阵,2例患者行Gd-DTPA增强扫描,增强扫描只扫T₁WI序列且压脂与否与平扫相同。

1.3 判断指标 邀请本院影像科2名有着丰富临床阅片经验的高年资医师进行盲法阅片分析,对影像表现呈现出的病灶的位置、形态、密度、信号变化等特征,以最终的手术病理结果为评判标准。

2 结 果

骨血管肉瘤2例,1例病灶位于肱骨头至肱骨干中段处,见图1-3。

上皮样血管内皮瘤2例,1例病灶位于肱骨头颈部,见图4-7。

1例病理回报为中间型低度恶性血管肿瘤位于桡骨颈,见图8。

1例多灶性,见图9-10。

3 讨 论

软组织的血管源性(脉管性)恶性肿瘤相对常见,而骨的血管性恶性肿瘤非常少见,以往分

类不一,2013版WHO分类包括了上皮样血管内皮瘤及血管肉瘤,以及中间型的上皮样血管瘤,上皮样血管瘤为新列出的,其余两种类型的多个统计数据均占恶性骨肿瘤的0.5-1%以下,由于该病少见,误诊几率大。上皮样血管内皮瘤属低度恶性至中度恶性,多发于青年男性群体中,而血管肉瘤(EA)发病年龄较大,多发于老年男性群体中,长短状骨均可见,主要出现在股骨、胫骨及肱骨^[2-3],大概50%的患者出现多中心发病的情况,本文病例仅1例为多发性,可能与病例数量少有关。上皮样血管瘤呈中间型低度恶性特点,基本不发生转移和全身扩散,而上皮样血管内皮瘤和血管肉瘤则可发生,且后者比例明显高。主要的临床症状为身体劳累,发病部位肿胀或疼痛。治疗上,除了手术、化疗、放疗外,针对这种血管源性肿瘤的靶血管生成治疗被认为是非常有前景的,另外,其他抗血管生成药物单独使用时也有一定的效果。

病理镜下观察,可以看到内皮细胞增多、增生、活跃,骨上皮样血管瘤以分化良好的上皮样小血管和间质有较多的炎细胞浸润为特征,富含嗜酸性粒细胞,而EHE增生的血管更原始,内皮细胞有一定异型性,间质有粘液样或透明样变,血管肉瘤异型性明显,核分裂象更多,相对分化好的组织有裂隙样血管腔,周围内皮细胞呈圆形或椭圆形,染色质多,核仁明显,胞质丰富,分化差的细胞为短梭型,明显间变,核分裂较多,在嗜银染色切片上可显示血管壁轮廓^[2]。以上骨恶性血管性肿瘤免疫组化标记有相似性,均显示血管源性FVIII_{RAg}、CD34、CD31等抗体多数为阳性,而CK为阴性或弱阳性。

综合6例患者的影像特征显示:(1)DR示溶骨性不规则骨质破坏,血管肉瘤骨质破坏明显且广泛,可见斑驳样、类虫噬状表现,可见残存条带状骨嵴,呈竖形,其余病灶较局限,均未见明显骨膜反应,可疑局部骨皮质破坏,相邻的软组织可见肿胀。(2)CT扫描显示溶骨性骨质破坏更为清晰,破坏区内部密度不均匀,CT值为31-56Hu,可以观察到小斑点状的更低密度灶,破坏区边缘局部可有骨皮质破坏,可以累及周围软组织,未见明显骨膜反应;血管肉瘤可见软组织肿块,但相对骨质破坏范围显得不明显;多灶侵犯的多发性恶性血管肿瘤病例,表现为弥漫性纯溶骨性骨质破坏,未见骨膜反应及软组织肿块,无脊椎椎弓根多发的特点。(3)MRI检查显示骨血管性恶性肿瘤病灶范围更清晰,呈T₁WI不均匀等及低信号,T₂WI不均匀混合驳杂的高信号,DWI呈高信号,ADC值减低,内可见数量不等、形状不规则的短条斑点更长T₁长T₂信号,病灶边缘可见少量低信号带,显示病灶突破骨皮质向周围软组织侵犯,增强扫描病灶不均匀较明显强化,部分可见假包膜。

通过对6例患者的影像资料进行分析,对比文献,骨恶性血管肿瘤的影像学表现特点有一定的特征,主要体现在以下几个方面:(1)肿瘤多发生于成人,多发于长骨,多位于骨端或近骨端关节面下,可累及骨干,很少突破关节;(2)骨质出现溶骨性骨质破坏,多为纯溶骨性,中心性或偏心性,骨质破坏区依上皮样血管瘤--上皮样血管内皮瘤--血管肉瘤恶性程度加重表现出相对越大的特点,但未见明显骨膜反应^[4](骨膜反应观察以X线直观,

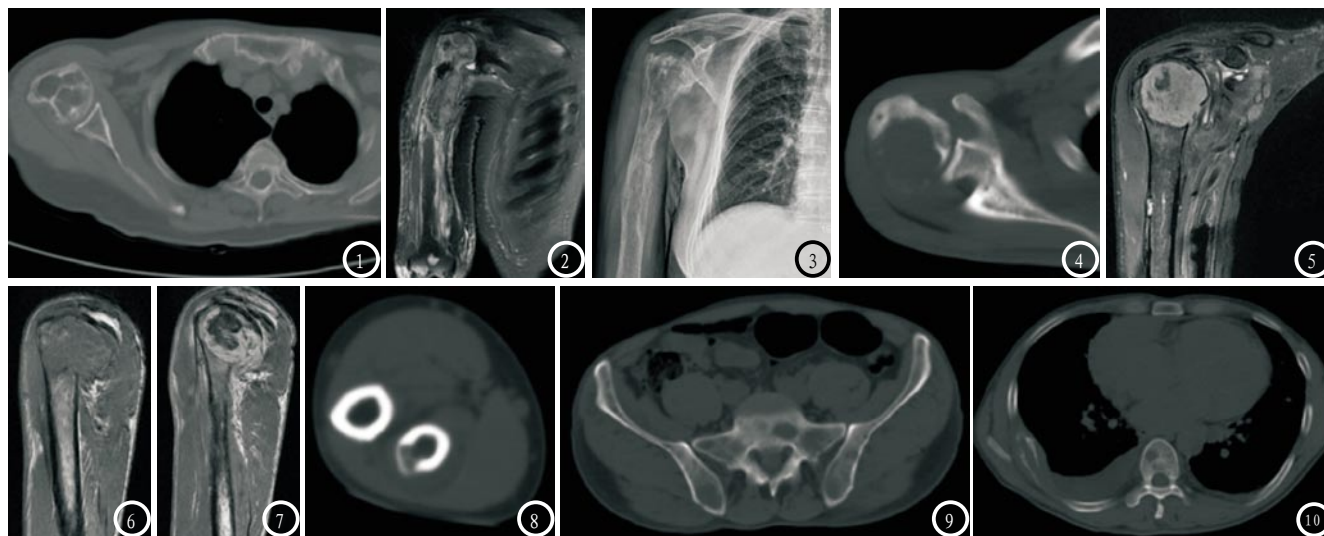


图1-3 女, 70岁, 右肩肿痛3个月, 逐渐加重, 活动受限, X线显示肱骨头至骨干中段大范围骨质破坏, 不规则, 部分呈蜂窝状, 可见残存骨嵴, 未见骨膜反应; CT观察髓腔骨质破坏明显但骨皮质尚完整, 仅局部破坏, 破坏区呈类栅栏样改变; MR显示信号不均匀, 周围软组织侵犯肿块形成。另1例病灶位于胫骨平台下。均病理证实。图4-7 男, 32岁, 右肩疼痛, 活动受限, CT显示肱骨头骨质破坏, 略偏心性, 后方膨胀, 骨皮质变薄局部中断, 壁内缘斑点钙化。MR显示骨质破坏呈长 T_1 长 T_2 改变, 信号不均匀, 边缘见低信号环, 病灶内见点状短 T_1 信号为出血, 病灶内更长 T_1 更长 T_2 改变增强扫描不强化为坏死组织。另1例位于腓骨上端。均病理证实。图8 女, 30岁, 右肘疼痛十个月, 右肘活动尚可, 局部压痛明显, CT显示桡骨颈颈部小灶性偏心性骨质破坏, 骨皮质变薄局部不连续, 周围软组织肿胀呈略低密度。图9-10 男, 48岁, 全身疼痛数月加重, 活动受限, CT显示颈椎、胸椎、腰椎、骶椎、双侧骨盆、多个肋骨纯溶骨性骨质破坏, 大小为0.5-3cm不等, 骨膜反应不明显, 右侧局部肋骨骨质膨胀, 周围未见明显软组织肿块形成。病理诊断多发性恶性血管肿瘤。

骨皮质破坏观察以CT直观, 本文中6例无论恶性程度如何, 均未见明显骨膜反应), 骨皮质可以完整, 也可以局部破坏伴其周围软组织侵犯, 但软组织肿块相对不明显; 低度恶性血管肉瘤骨质破坏相对较局限, 但无硬化边, 高度恶性血管肉瘤呈地图样、大片状溶骨性骨质破坏, 瘤内可见多个细网状囊腔, 残存骨小梁间隔边界模糊^[5]。(3)MRI检查, 肿瘤实质多为不均匀长 T_1 及长 T_2 信号, 肿瘤内可以出现较多坏死囊变, 部分病例可观察到假包膜, 增强扫描检查可以观察到明显的肿瘤实质不均匀强化。可观察到溶骨性、膨胀性骨质破坏, 但出现骨膜反应以及钙化影的几率较小; (4)上皮样血管内皮瘤骨质破坏其内密度、信号较均匀, 而血管肉瘤多表现不均匀, 呈蜂窝状或“洞中洞”征象, 一般为纯溶骨性破坏、边缘模糊不清, 有时表现为溶骨与硬化的混合型, 骨皮质破坏常见, 可见软组织肿块^[6]; (5)多数文献报道上皮样血管内皮瘤及血管肉瘤均可出现多

灶性病变, 可表现为一骨多灶或多骨多灶^[7], 约占一半病例数, 本文中1多发病例侵犯颈椎、胸椎、腰椎、骶椎、双侧骨盆、多个肋骨, 主要表现纯溶骨性骨质破坏, 无骨膜反应, 局部肋骨骨质膨胀伴病理性骨折, 余骨质膨胀不明显, 少数病灶见细弧形硬化边; (6)上皮样血管瘤为中间型低度恶性骨脉管性肿瘤, 影像上与上皮样血管内皮瘤相似不好区分, 只是表现出相对良性影像表现, 包括骨破坏区小、骨皮质常无破坏, 未见软组织肿块等。

骨血管性恶性肿瘤需与以下疾病鉴别: (1)骨巨细胞瘤, 同样好发于骨骺闭合的骨端, 部分表现为恶性生物学行为, 与上皮样血管内皮瘤发病年龄相似, 但骨巨细胞瘤多表现为多囊皂袍样改变, 在MR上尤为明显, 病灶范围大时骨质膨胀明显, 病灶小时呈偏心性, 无硬化边; (2)朗格汉斯细胞组织细胞增生症, 可发生于近骨端, 但周围层状或带状骨膜反应明显, 骨质破坏呈不规则地图样, 边缘不同程度硬化边;

(3)甲旁亢纤维囊性胃炎, 多数破坏范围较大, 有时需与血管肉瘤鉴别, 但其膨胀明显, 边缘较光滑, 呈良性特征, 表现为全身多骨受累; (4)局限于骨端的血管源性恶性肿瘤其内见钙化者需要与软骨母细胞瘤鉴别, 软骨母细胞瘤发病年龄轻, 多发于5-25岁, 病灶较大时常见骨膜反应; (5)多发时由于罕见易误诊为转移癌^[8], 尤其是与转移性腺癌鉴别, 转移性肿瘤骨破坏边缘模糊, 无明显硬化边, 发生于脊柱时以椎弓根破坏最常见, 而骨恶性血管肿瘤发生于脊柱时具体椎体与椎弓发病部位无明显差异。多发性还需要与多发骨髓瘤鉴别, 后者尿中可见本周蛋白, 骨髓涂片可找到骨髓瘤细胞。

(下转第 138 页)

(上接第 134 页)

综上所述,骨恶性血管肿瘤虽然很少见,但影像表现有一定的特征性与共性,将DR、CT、MRI多种检查方法联合应用,可以提高对与其它骨肿瘤的鉴别能力,本研究中可供使用的样本量较少,所总结的影像学表现特点还需要更多样本的进一步证实,其中,上皮样血管瘤与上皮样血管内皮瘤,及上皮样血管内皮瘤与血管肉瘤的鉴别诊断的难度相对较大,多发性骨血管恶性肿瘤与转移瘤及多发骨髓瘤影像鉴别困难。但通过结合临床、化验及X线、CT、MRI增强扫描等检查方法可以对鉴别起到一定程度的作用,明确诊断需要病理免疫组化

检查。

参考文献

- [1] Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn P, et al. WHO classification of tumours of soft tissue and bone[M]. Lyon: IARC Press, 2013, 239-394.
- [2] 江浩. 骨与关节MRI[M]. 上海科学技术出版社, 2011, 5: 338-339.
- [3] Unni KK, Inwards CY, Bridge JA, et al. Tumors of the Bones and Joints[J]. AFIP atlas of tumor pathology, 2006, 10: 266-273.
- [4] Baliaka A, Balis G C, Michalopouloumanoloutsiou E, et al. Primary angiosarcoma of bone. A case report[J]. Hippokratia, 2013, 17 (2): 180-182.
- [5] 唐浩, 胡桂周, 陈卫国. 原发性骨上皮样血管肉瘤的影像学分析[J]. 疑难

病杂志, 2014, 13(6): 608-610.

- [6] 徐凌斌, 徐雷鸣, 董海波, 等. 骨上皮样血管内皮瘤的影像特征[J]. 中华放射学杂志, 2014, 48(2): 158-160.
- [7] Larochele O, Périgny M, Lagacé R, et al. Best cases from the AFIP: epithelioid hemangioendothelioma of bone[J]. Radiographics, 2006, 26(1): 265-270.
- [8] Oc Y, Kilinc B E, Ertugrul R, et al. Epithelioid Angiosarcoma in Femur: A Case Presentation[J]. World Journal of Oncology, 2017, 8(6): 196-198.

(本文编辑: 汪兵)

【收稿日期】2018-09-15