

短 篇

血管肉瘤四例并文献复习

张吉琛¹ 江晶晶^{2,*}
1.黄石市中心医院(湖北理工学院附属医院)放射科 (湖北 黄石 435000)
2.华中科技大学同济医学院附属同济医院放射科 (湖北 武汉 430030)

【摘要】目的 探讨血管肉瘤(angiosarcoma)的影像表现及相关组织病理学特点,以提高对本病的认识与诊断水平。方法 回顾性分析经病理证实的4例原发性血管肉瘤的临床及影像表现,并结合相关文献分析总结。结果 4例血管肉瘤中,3例表现为肿块型,1例表现为弥漫结节型,肿块型表现为向心或离心性强化,弥漫结节型表现为环形强化,其中1例发现时已有转移。结论 血管肉瘤的临床影像及病理表现有一定的特征性,结合临床资料可提高诊断率。

【关键词】血管肉瘤; 计算机断层扫描; 磁共振成像
【中图分类号】 R445.2
【文献标识码】 D
DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2024.04.056

Four Cases of Angiosarcoma and Literature Review

ZHANG Ji-chen¹, JIANG Jing-jing^{2,*}.
1.Department of Radiology, Huangshi Central Hospital (Affiliated Hospital of Hubei Institute of Technology), Huangshi 435000, Hubei Province, China
2.Department of Radiology, Tongji Hospital, Huazhong University of Science and Technology, Wuhan 430030, Hubei Province, China

ABSTRACT
Objective To explore the imaging features and related histopathological features of angiosarcoma in order to improve the recognition and diagnosis of angiosarcoma. **Methods** The clinical and imaging findings of 4 cases of primary angiosarcoma confirmed by pathology were analyzed retrospectively and the literatures were reviewed and summarized. **Results** Of the 4 cases of angiosarcoma, 3 cases showed mass type, 1 case showed diffuse nodule type, the mass type showed centripetal or centrifugal enhancement, diffuse nodule type showed circular enhancement, and 1 case had metastasis at the time of discovery. **Conclusion** The clinical, imaging and pathological manifestations of angiosarcoma had certain characteristics, and the diagnosis rate could be improved in combination with clinical data.
Keywords: Angiosarcoma; Computed Tomography; Magnetic Resonance Imaging

原发性血管肉瘤是一种侵袭性恶性肿瘤,非常罕见,其起源于血管或淋巴管内皮细胞,可以发生在任何年龄,男性比女性更容易受到影响,肿瘤可以发生在身体的任何部位,但最常发生在皮肤和浅表软组织,确切的病因是未知的,可能的危险因素包括放射治疗、慢性淋巴水肿、化学物质暴露等。其诊断困难,总体预后较差,本文回顾性分析我院收治的4例原发性血管肉瘤的影像及组织病理学特点,并结合相关文献分析总结,以提高本病的诊断率。

1 病例资料

病例1,男,37岁,规律透析8年;患者2011年因嘴巴异味、干呕、无食欲在医院检查时发现血肌酐1700μmol/L,腹透置管术后规律透析两年,2013开始改为血液透析治疗至今,自诉透析期间和透析间期无特殊不适,无其它病史。入院后常规检查发现左侧小脑后下方不规则肿块,与颅骨分界不清。
病例2,患者男,79岁。因“右足背外侧瘢痕处疼痛不适10余天”入院,一月前因右足背外侧包块在外院手术切除,10天前无明显诱因出现右足背瘢痕处逐渐出现一包块,并疼痛不适,下床活动时疼痛加重,彩超示右侧足部皮下低回声区。
病例3,患者男,66岁。因“腹胀伴食欲不佳20余天”入院;有高血压多发,前列腺切除术史,无其它异常。外院行腹部增强CT示“考虑肝脏、脾脏肿瘤性病变,弥漫性肝CA脾脏转移”。
病例4,男51岁,腰痛4月,加重24天,发热1周就诊,常规检查发现肾上腺占位。

2 结 果

2.1 影像表现 病例1: 头部增强MRI示左侧小脑后下方一规则形明显不均匀强化肿块影,大小约49mm×81mm×35mm,与颅骨分界不清,局部左侧小脑受压上移,相邻左侧小脑半球硬脑膜增厚、强化,见图1。
病例2: 右足MRI平扫: 右足底偏外侧皮肤见大小约12mm×21mm,混杂长T1长T2信号,见图2。
病例3: 肝脏MRI平扫+弥散+灌注检查示肝实质弥漫多发长T1长T2信号, DWI表现为弥散受限,增强可见环形强化。脾脏信号不均匀,可见多发结节状强化灶。部分胸腰椎可见结节状强化灶,见图3。
病例4: 肾上腺MRI检查示右侧肾上腺区可见类圆形混杂信号肿块影,范围约为68×70mm,内可见散在短T1信号,右肾受压改变,邻近可见结片状软组织号影。右肾周围筋膜增厚,见图4。
2.2 病理诊断 病例1, (左侧枕部)上皮样血管肉瘤。免疫组化: PCK(+), CK8/18(+), CD31(+), CD34(+), FLi1(+), ERG(+), CD117(-), D0G1(+), TLE1(散+), desmin(-), myoD1(-), SMA(-), SOX10(-), S-100(-), caldesmon(-), Ki67(LI约50%)。
病例2 病理诊断: (右足背软组织恶性肿瘤)考虑血管源性肿瘤,高分化血管肉瘤不能排除。
病例3 (肝穿刺活检)血管源性恶性肿瘤,考虑为血管肉瘤。
免疫组化。ERG_+), CD34_+), FLI1_+), CD31_弱+), VIM_+), INI1_+), CD99(+), Hepatocyte_+), Glypican-3_+), Arginase-1_+), AFP_+), GS_+), CK19_+), EMA_+), CK7_+), CK20_+), PCK_+), CK8/18_+), E-cad_+), FVIII_+), CD117(c-

【第一作者】张吉琛, 女, 主治医师, 主要研究方向: 放射影像诊断。E-mail: 865337878@qq.com
【通讯作者】江晶晶, 女, 副主任医师, 主要研究方向: CT和MRI诊断。E-mail: 357585646@qq.com

kit9.7)__(-),CD117(阳性对照)_+),DOG1__(-),SMA_(-),DES_(-),Caldesmon__(-),S-100(-),SOX10_(-),SDHB(-),desmin(-),HMB45_(-),Melan-A_(-),CathepsinK(-),CD56(-),Syn(-),CgA(-),TLEI(-),P53(强弱不等+),CD3(2GV6)-),CD20(L26)+),CD20(阳性对照)(+),HHV8(-),Ki-67_LI约30%)

病例4 (右侧)肾上腺血管肉瘤(中-高级别)伴大片坏死。(肿瘤大部分区域呈分化尚好的血管肉瘤,局部区域呈上皮样血管肉

瘤,细胞异型较明显)

免疫组化:CD31(+),ERG(+),WT1(+),VIM(+),P16(散在+),PCK(弱+),EMA(弱+),CK8/18(灶+),BAP1(+),CK7(-),TTF-1(-),NapsinA(-),Calretinin(-),D2-40(-),CK5/6(-),GATA3(-),Mesothelin(-),PAX-8(-),Melan-A(-),a-inhibin(-),SF1(-),CgA(-),Syn(-),S-100(-),SOX10(-),P53(部分+),Ki-67(LI约60%)。

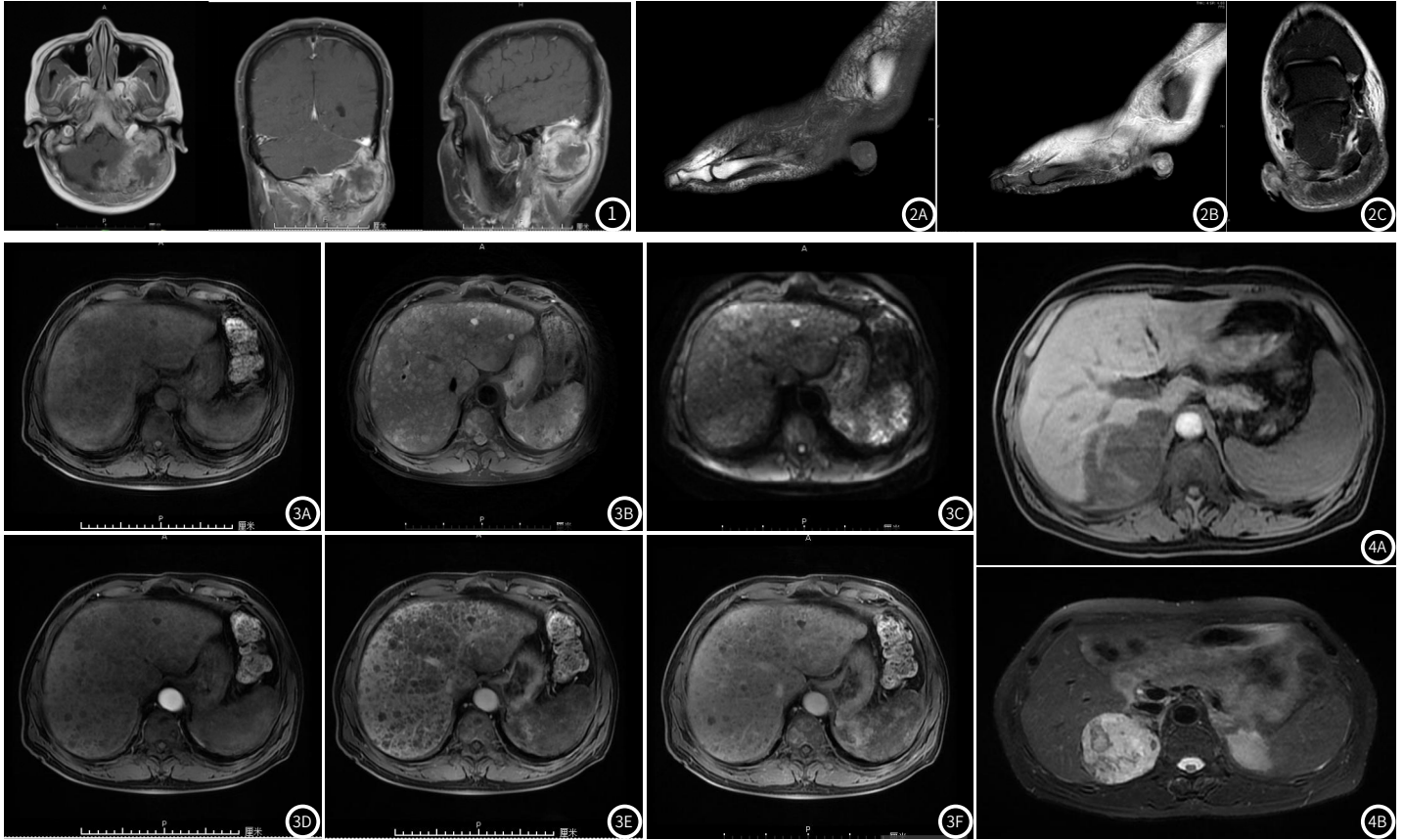


图1 左枕部不均匀强化肿块,可见向心性强化。

图2A-图2C 右足底偏外侧皮肤见大小约12mm×21mm,混杂长T1长T2信号病灶。

图3A-图3F 肝脾不均匀环形及结节样强化,脊柱见强化灶。

图4A-图4B T₁WI、T₂WI表现为混杂信号,T₁可见高信号,提示出血。

3 讨论

血管肉瘤是一种起源淋巴或血管的具有侵袭性的恶性内皮细胞肿瘤^[1-3],其复发和转移率高。血管肉瘤预后多较差,占有软组织肉瘤的1%^[4],5年生存率为35%^[5-6],中位生存期为7个月^[7]。由于其起源于内皮细胞,血管肉瘤可以影响全身任何部位,任何年龄,但是,通常多见于老年人,平均发病年龄约73岁^[8]。发生在头部和头皮的病变多见于男性,而女性通常为放射治疗和淋巴水肿所致^[5]。皮肤是最常见的发病部位,约占所有肿瘤的一半,而头和颈部是最常见的受累区域^[4]。具体来说,头皮血管肉瘤约占所有血管肉瘤病例的50%,但这仍然只占有头颈部恶性肿瘤的0.1%。只有约10%的血管肉瘤出现在深层软组织,而其他则出现在乳腺、骨骼、脾和肝等实质脏器中^[9]。血管肉瘤主要为血行转移,最常扩展至肺部,其他还可扩展至心脏、骨、软组织以及淋巴结等^[2]。在治疗中往往有多个脏器同时受累,且往往难以确定来源和诊断手段。目前公认的和血管肉瘤的发生相关的主要风险原因;其中最常见的是慢性淋巴水肿和放射治疗^[10]。其他因素包括家族综合征、接触环境化学毒素和异物。

血管肉瘤可分为原发性和继发性血管肉瘤,其中继发性血管肉瘤主要包括淋巴水肿相关血管肉瘤、放射诱导血管肉瘤等^[7]。也可将血管肉瘤分为皮肤软组织血管肉瘤(CAS,约占全部血管肉瘤的60%)、淋巴水肿相关血管肉瘤、放射治疗后继发血管肉瘤、

乳腺血管肉瘤原发、内脏血管肉瘤及软组织血管肉瘤^[6]。

血管肉瘤起源于具有异型性的血管内皮细胞,低级别血管肉瘤可见不规则血管腔沟通吻合,分化好的区域内皮细胞扁平,核分裂少见;高级别血管肉瘤,血管腔不明显,内皮细胞排列呈巢状、乳头状,细胞异型性明显,核大深染,染色质粗,核分裂多见,肿瘤内常发生出血坏死。上皮样血管肉瘤细胞核呈空泡状,核仁明显,核分裂象易见,排列成小巢、条索或腺管状^[11]。

免疫组化检测中,血管肉瘤往往会表达内皮标志物,包括因子VIII相关抗原、CD31、CD34和VEGF、ERG。其中CD31最为常见,被认为是早期诊断的金标准,本组病例CD31及ERG均为+。

3.1 临床特征及影像学表现

3.1.1 软组织的血管肉瘤 大约60%的血管肉瘤发生在头颈部,这是最常见的部位。在头部和颈部最常见的位置是头皮,其次是面部,然后是颈部,通常伴有多灶性表现。这些肿瘤也被称为威尔逊-琼斯血管肉瘤、老年性血管肉瘤或恶性血管内皮瘤,主要在老年人中发现^[12],患者常表现为皮肤损伤,如扩大的瘀伤,变色结节或持续性溃疡。在早期阶段,这些病变可被误诊为由蜂窝织炎、感染或皮肤损伤引起的病变。这些软组织病变,即使根治性手术切除,因组织浸润过深,可以导致切缘阳性或局部复发。本例1患者37岁,年纪较轻,与文献报道不符,另本例患者并无外

病史，主要因为透析常规就诊。病例2为老年患者，多考虑为因组织浸润导致切缘阳性，与文献报道相符，鉴别诊断包括血管母细胞瘤、卡波西肉瘤、原发部位不明的转移性癌、鼻窦鳞状细胞癌和默克尔细胞癌。

MRI表现为中等高T1信号，可能是高信号区域提示出血。最具特征是在软组织肿块中存在迂曲血管影。静脉注射造影剂后表现为不均匀强化。虽然这些影像学特征相对非特异性，但它们往往提示恶性肿瘤，应提示活检以进一步鉴定。

3.1.2 肝血管瘤 肝脏血管瘤(hepatic angiosarcoma, HA)是一种非常罕见的高侵袭性间叶源性肿瘤，仅占肝脏原发性肿瘤的2%以下，但却是肝脏肉瘤中最常见的类型^[13]。主要发生在50-70岁的患者，男性较多见^[14]，与其他侵袭性肝肿瘤一样，最常见的表现是腹痛、虚弱、疲劳和体重减轻，并伴有黄疸、肝肿大和腹水^[15]，本例患者主要因腹胀就诊，无其他不适。这些肿瘤的预后很差，中位生存期仅为6个月^[4]，易发生肝外转移，常见的转移部位包括肺、脾脏、骨等^[16]，本例患者发现时已是晚期有脾转移及骨转移，与文献报道相符。

临床上肝脏血管瘤按其生长方式、肿瘤形态分为：巨块型、弥漫微小结节型、弥漫多结节型和混合型四种类型，其中以瘤体直径>3cm定义为肿块样病灶，直径≤3cm定义为结节样病灶^[16]。国外以弥漫多结节型及混合型居多，而国内以单发巨块型居多，本例为弥漫微小结节肿瘤，与文献不符。

肝脏血管瘤的CT表现与侵袭性血管肿瘤的表现一致。在增强CT上，大肿块表现为不均匀强化，强化方式同血管瘤，但强化程度低于血管瘤^[4]，可有动静脉短路^[17]。小的结节性病变通常表现为低密度区，并伴有一些环形及不规则强化灶。在MRI上可见不均匀T2高信号，及T1高信号出血灶。增强可见动脉期病灶边缘或中心环形或不规则强化，静脉期及延迟期有向心性或离心性渐进强化^[10]。本例为弥漫微小结节型，增强扫描见肝脾不均匀环形强化，另可见脊椎的结节样强化，提示转移。

3.1.3 肾上腺血管肉瘤 原发性肾上腺血管肉瘤最早是在1988年由Kareti等首次报道是一种极其罕见的恶性肿瘤^[18]。文献报道，从2000年到现在，有关该肿瘤的报道不足20例^[19]。原发性肾上腺血管肉瘤为无功能性肿块，且多见于老年男性^[20]。临床表现无特异性，多数以体检时被发现或以腰痛、酸胀以及厌食、发烧等少见症状就诊^[21]，本例患者以腰痛、发热就诊，与文献报道相符。

CT上多为单侧病变，肿瘤多数较大，直径从5~16cm不等，密度不均，中心可出现大面积出血、钙化少见。增强扫描强化方式同血管瘤相似，可见周边环形或片絮状强化，另延迟期病灶周边迂曲血管影更明显^[20]。延迟强化被认为与肿块内网状交汇的血管间隙有关，其内充满血液^[22]。磁共振上T₁WI及T₂WI均呈高低混杂信号，其中T₁WI上高信号、T₂WI上低信号为肿块内出血。强化方式同CT，肿块边缘出现延迟强化及扩张的血管影。本例肾上腺血管肉瘤为平扫，无特异性。原发性肾上腺血管肉瘤病理类型中88%为上皮样血管肉瘤，其余为非特殊类型^[23]。

4 结 论

血管肉瘤是一种罕见的、高侵袭性的肿瘤，它的预后相当差，特别是当患者在最初表现被诊断为转移，在影像上通常表现为富血供强化，强化方式同血管瘤，但其强化程度较血管瘤低，可有动静脉短路，其周边可呈环形或片絮状强化，大的肿块表现为向心性或离心性强化，密度或信号不均，病灶内可有出血，钙化少见，无特异性，但是如果明确存在慢性淋巴水肿和以前的放射治疗病史，应该考虑血管肉瘤的可能。

参考文献

- [1] Walker EA, Song AJ, Murphey MD. Magnetic resonance imaging of soft-tissue masses [J]. Semin Roentgenol, 2010, 45(4): 277-297.
- [2] Young RJ, Brown NJ, Reed MW, et al. Angiosarcoma [J]. Lancet Oncol, 2010, 11(10): 983-991.
- [3] Peterson MS, Baron RL, Rankin SC. Hepatic angiosarcoma: findings on multiphasic contrast-enhanced helical CT do not mimic hepatic hemangioma [J]. AJR Am J Roentgenol, 2000, 175(1): 165-170.
- [4] Gaballah AH, Jensen CT, Palmquist S, et al. Angiosarcoma: clinical and imaging features from head to toe [J]. Br J Radiol, 2017, 90(1075): 20170039.
- [5] Alqumber NA, Choi JW, Kang MK. The management and prognosis of facial and scalp angiosarcoma: a retrospective analysis of 15 patients [J]. Ann Plast Surg, 2019, 83(1): 55-62.
- [6] Pandey M, Sutton GR, Giri S, et al. Grade and prognosis in localized primary angiosarcoma [J]. Clin Breast Cancer, 2015, 15(4): 266-269.
- [7] Shustef E, Kazlouskaya V, Prieto VG, et al. Cutaneous angiosarcoma: a current update [J]. J Clin Pathol, 2017, 70(11): 917-925.
- [8] 王晨起, 杨淑德, 熊伟, 等. 血管肉瘤综合诊治的研究现状与进展 [J]. 中华整形外科杂志, 2023, 39(3): 330-335.
- [9] 毕云凤, 邓丹琪. 老年头面部血管肉瘤并发全身多处转移1例 [J]. 中国皮肤性病学杂志, 2015, 29(10): 1054-1056.
- [10] 陈优, 何来昌, 谭永明, 等. 肝脾血管瘤的影像学表现及其病理基础 [J]. 中国临床医学影像杂志, 2020, 31(4): 267-270.
- [11] 徐文静, 丁丽, 蔡兆根. 10例上皮样血管肉瘤的临床病理分析 [J]. 临床与病理杂志, 2022, 42(7): 1520-1526.
- [12] Dhanasekar P, Karthikeyan VS, Rajkumar N, et al. Cutaneous angiosarcoma of the scalp masquerading as a squamous cell carcinoma: case report and literature review [J]. J Cutan Med Surg, 2012, 16(3): 187-190.
- [13] 荣雪飞, 刘树红, 董景辉, 等. 肝脏血管瘤CT及MRI影像表现 [J]. 肝脏, 2022, 27(8): 884-886.
- [14] Koyama T, Fletcher JG, Johnson CD, et al. Primary hepatic angiosarcoma: findings at CT and MR imaging [J]. Radiology, 2002, 222(3): 667-673.
- [15] Bhatia K, Shiels MS, Berg A, et al. Sarcomas other than Kaposi sarcoma occurring in immunodeficiency: interpretations from a systematic literature review [J]. Curr Opin Oncol, 2012, 24(5): 537-546.
- [16] 宋承汝, 程敬亮, 张勇, 等. 肝脏血管瘤的影像学表现及临床病理分析 [J]. 中国医学影像学杂志, 2021, 29(7): 703-708.
- [17] 王赢, 代向党, 乔继红. 肝血管瘤和血管瘤的CT影像特点对比 [J]. 中国CT和MRI杂志, 2017, 15(11): 73-75.
- [18] Kareti LR, Katlein S, Siew S, et al. Angiosarcoma of the adrenal gland [J]. Arch Pathol Lab Med, 1988, 112(11): 1163-1165.
- [19] 冯润林, 陶燕萍. 原发性肾上腺血管肉瘤1例 [J]. 中国临床案例成果数据库, 2023, 5(1): E00966-E00966.
- [20] 吴奕君, 徐霖. 原发性肾上腺血管肉瘤一例 [J]. 中国CT和MRI杂志, 2019, 17(1): 149-150.
- [21] Criscuolo M, Valerio J, Gianicolo ME, et al. A vinyl chloride-exposed worker with an adrenal gland angiosarcoma: a case report [J]. Ind Health, 2014, 52(1): 66-70.
- [22] Li XM, Yang H, Reng J, et al. A case report of primary adrenal angiosarcoma as depicted on magnetic resonance imaging [J]. Medicine (Baltimore), 2017, 96(45): e8551.
- [23] Hayashi T, Gucer H, Mete O. A mimic of sarcomatoid adrenal cortical carcinoma: epithelioid angiosarcoma occurring in adrenal cortical adenoma [J]. Endocr Pathol, 2014, 25(4): 404-409.

(收稿日期: 2023-08-11)
(校对编辑: 翁佳鸿)