

Bone Epithelioid Hemangioendothelioma: Clinical Features and MRI in 8 Patients

论 著

LI Bei-bei, LIU Jing-jing, REN Cui-ping*

Department of MRI, The First Affiliated Hospital of Zhengzhou University, Zhengzhou 450052, Henan Province, China

8例骨上皮样血管内皮细胞瘤临床特征与MR表现分析

李贝贝 刘静静 任翠萍*
郑州大学第一附属医院磁共振科
(河南 郑州 450052)

【摘要】目的 探讨骨上皮样血管内皮瘤(B-EHE)的MRI特征性表现及其临床特点。**方法** 对8例(其中女性5例,男性3例)患者的相关临床资料及MRI表现进行回顾性分析。所有患者均经病理证实为骨上皮样血管内皮细胞瘤。8例B-EHE均行MRI检查,其中6例行MRI平扫、动态增强及延迟增强扫描。**结果** 8例B-EHE中,3例位于腰骶椎,2例位于胫骨,1例位于肱骨,1例位于胸骨,1例位于股骨。其中1例合并颅脑上皮样血管内皮瘤,1例合并椎体多发转移灶,其余均为单发。T1WI中,3例病灶呈低信号,5例病灶呈混杂等/低信号。T2WI脂肪抑制序列中,3例呈较均匀高信号,5例呈混杂高信号。8例均可见骨质破坏,4例可见骨膜反应,3例可见软组织肿块形成,6例病变周围软组织可见肿胀,2例伴病理性骨折。肿胀软组织和肿块在T1WI上呈低信号,在T2WI和T2WI脂肪抑制序列呈高信号。6例动态增强扫描中,病变呈强化程度不同,其中1例为轻度强化,1例为中度强化,4例为明显强化。**结论** B-EHE的MR表现能有效评估病变的范围及性质,需结合临床及病理明确诊断。

【关键词】 骨上皮样血管内皮细胞瘤;
磁共振成像; 增强扫描; 骨肿瘤

【中图分类号】 R44.52

【文献标识码】 A

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2025.03.058

ABSTRACT

Objective To investigate the MRI features and clinical characteristics of bone epithelioid hemangioendothelioma (B-EHE). **Methods** A retrospective analysis was conducted on the relevant clinical data and MRI findings of 8 patients (including 5 females and 3 males). All patients were pathologically confirmed to have bone epithelioid hemangioendothelioma. **Results** All 8 cases of B-EHE underwent MRI examination, including 6 cases of MRI plain scan, dynamic enhanced scan, and delayed enhanced scan. Among the 8 cases of B-EHE, 3 were located in the lumbar sacral vertebrae, 2 in the tibia, 1 in the humerus, 1 in the sternum, and 1 in the femur. One case was complicated with epithelioid hemangioendothelioma of the brain, one case was complicated with multiple metastases of the vertebral body, and the rest were all single lesions. In T1WI, 3 lesions showed low signal intensity, and 5 lesions showed mixed equal/low signal intensity. In the T2WI fat suppression sequence, 3 cases showed relatively uniform high signal intensity and 5 cases showed mixed high signal intensity. All 8 cases showed bone destruction, 4 cases showed periosteal reaction, 3 cases showed soft tissue mass formation, 6 cases showed swelling of the surrounding soft tissue, and 2 cases had pathological fractures. Swelling soft tissue and masses show low signal on T1WI, and high signal on T2WI and T2WI fat suppression sequences. Among the 6 cases of dynamic contrast-enhanced scans, the lesions showed varying degrees of enhancement, with 1 case showing mild enhancement, 1 case showing moderate enhancement, and 4 cases showing significant enhancement. **Conclusion** The MR manifestations of B-EHE can effectively evaluate the scope and nature of lesions, and a clear diagnosis needs to be made based on clinical and pathological factors.

Keywords: Bone Epithelioid Hemangioendothelioma; Magnetic Resonance Imaging; Dynamic Contrast Enhanced Imaging; Bone Neoplasma

上皮样血管内皮细胞瘤(epithelioid hemangioendothelioma, EHE)又称组织细胞样血管瘤,起源于血管内皮细胞,其组织学及生物学特性介于良性血管瘤与恶性血管肉瘤之间,是一种罕见肿瘤,约占所有血管肿瘤的1%^[1]。可累及全身各个部位,以肝、肺、软组织最为常见^[2],原发于骨骼者罕见,占恶性骨肿瘤的1%^[3]。EHE病变发生于骨组织者,称为骨上皮样血管内皮细胞瘤(bone epithelioid hemangioendothelioma, B-EHE),其临床表现缺乏特异性,常发生误诊及漏诊。现搜集就诊于郑州大学第一附属医院,并于2011年10月至2017年7月经手术病理证实的B-EHE患者,分析该8名患者的临床资料其MRI表现特点,提高该病的MRI检出率。

1 资料与方法

1.1 一般资料 搜集2011年10月至2017年7月间在郑州大学第一附属医院确诊为B-EHE的患者8例,其中女性5例,男性3例。患者年龄范围为25-61岁,中位年龄44岁。8例B-EHE患者中,3例病灶位于腰骶椎,2例位于胫骨,1例位于肱骨,1例位于胸骨,1例位于股骨(详见表1)。实验室检查未见明显阳性发现。所有患者均在我院行手术治疗,手术治疗前均行MRI平扫,其中6例行MR增强扫描。MRI检查前均签署《患者知情同意书》。

1.2 MRI检查 采用德国西门子Trio Tim 3.0T、Skyra 3.0T或Avanto 1.5T扫描设备,根据病变位置选择标准脊柱、体部或肩关节线圈,MR扫描时患者取仰卧位。MR平扫图像包括T1WI、T2WI、T2WI脂肪抑制序列、DWI(扫描参数详见表2)。T1WI动态增强扫描时,采用钆喷酸葡胺注射液(Gd-DTPA)作为对比剂,高压注射器以0.2mmol/Kg(体重)的剂量、2.0mL/s的流率进行静注,同时采集增强MR图像,序列参数同平扫。患者所得MR图像观察内容包括肿瘤的发病部位,肿瘤的形态、边界及信号强度、大小,是否伴有骨质破坏,是否突破局部骨皮质,是否伴有骨膜反应,是否伴有周围软组织肿胀,是否伴有软组织肿块,肿瘤是否强化及其强化方式等。

2 结果

2.1 临床表现 大多数患者临床症状不具有特异性,本组8例患者中,7例出现病变部位不同程度的疼痛,其中1例伴烧灼感;另1例自觉病变部位肿块,无明显疼痛感。症状持续时间差异性较大,为2个月至5年。

2.2 MR影像学表现 8例B-EHE患者,肿瘤的发病部位分别为:3例位于腰骶椎,2例位于胫骨,1例位于胸骨,1例位于肱骨,1例位于股骨。其中1例合并颅脑上皮样血管内皮瘤,1例合并椎体多发转移灶,其余均为单发。肿瘤长径为24mm至117mm,中位长径为44mm(详见表1)。

【第一作者】 李贝贝,女,主治医师,主要研究方向:骨骼肌肉系统疾病的影像学诊断。E-mail:lixichunbaby@163.com

【通讯作者】 任翠萍,女,主任医师,主要研究方向:影像医学诊断。E-mail:rcp810@sohu.com

8例B-EHE中, 病灶T1WI呈低信号(3例)、等/低信号(5例)(图3); T2WI脂肪抑制序列呈均匀高信号(3例)、混杂高信号(5例)(图4); 8例均可见骨质破坏, 4例可见骨膜反应, 3例伴发软组织肿块(图4、6), 6例伴发周围软组织肿胀, 2例伴病理性骨折。肿胀软组

织和肿块呈长T1信号(长T2信号, T2WI脂肪抑制序列呈高信号(图3、4)。6例动态增强扫描, 病灶呈不同程度强化, 其中1例为轻度强化, 1例为中度强化, 4例为明显强化(图6)。

表1 8例B-EHE 患者临床资料

编号	性别	病变部位	有无其他部位病变	主要症状	病灶大小 (mm×mm×mm)
1	女	腰椎	无	腰部疼痛	27×43×48
2	男	右胫骨上段	无	右下肢疼痛	22×17×36
3	女	腰骶椎	无	腰部及右下肢疼痛伴酸胀	37×26×41
4	女	骶椎	无	右侧臀部疼痛伴烧灼感	28×20×43
5	女	左胫骨上段	左侧额部上皮样血管内皮瘤	左下肢疼痛	24×20×18
6	男	右股骨下段	无	右大腿下段疼痛伴肿胀	117×59×41
7	男	胸骨	椎体多发转移灶	胸骨柄处自觉肿块, 无疼痛	41×43×50
8	女	右肱骨上段	无	右肩部疼痛	42×24×45

表2 8例B-EHE MR扫描参数(ms)

部位/参数/序列	T1WI(TR/TE)	T2WI(TR/TE)	DWI(TR/TE)	T2WI脂肪抑制序列(TR/TE)
腰骶椎	400/10	3000/83	3600/85	3000/83
胫骨	450/20	3200/76	3600/85	6000/76
肱骨	600/22	4300/75	4320/75	4320/75
胸骨	600/22	6600/75	4400/79	6650/79
股骨	550/21	4000/86	5500/56	6000/46

表3 8例B-EHE 常用免疫组织化学结果

编号/结果/项目	CD34	CD31	FVIII	Vimentin	CK	EMA	Desmin	SMA	S-100
1	+	+	+	-	-	-	-	-	-
2	+	+	+	-	-	+	-	-	-
3	+	+	-	+	-	-	+	-	+
4	+	+	+	+	-	-	-	+	-
5	+	+	+	+	-	-	-	-	-
6	+	+	+	-	-	+	-	-	-
7	+	+	-	+	-	-	-	-	-
8	+	+	+	-	+	-	-	-	-
阳性率	100%	100%	75%	50%	12.5%	25%	12.5%	12.5%	12.5%

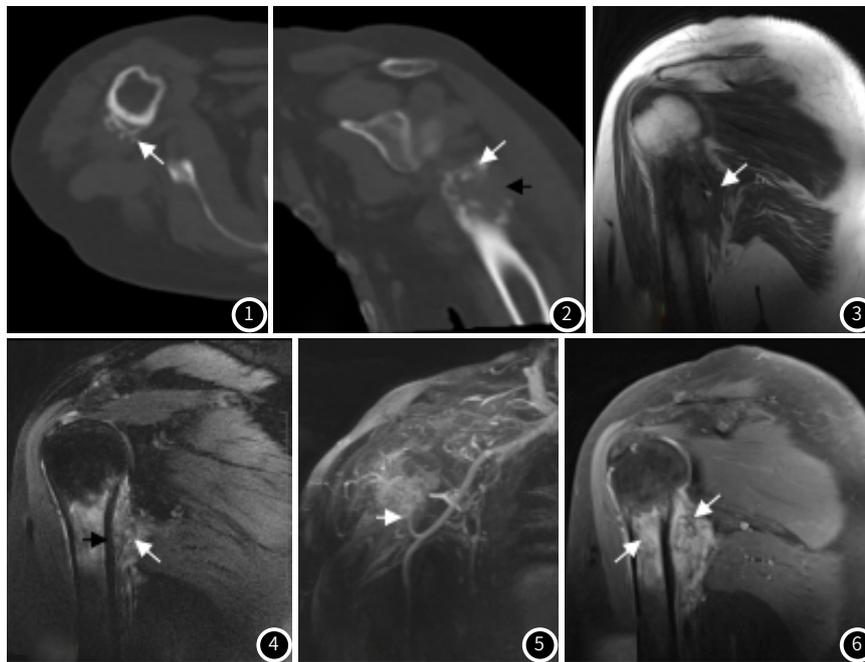


图1-图2 CT平扫右侧肱骨近端后份可见不规则软组织密度影(黑箭),其内可见多发点片状高密度(白箭),如“浮冰样”改变,临近骨皮质厚薄不均。
图3 T1WI示右侧肱骨近端团片状长T1信号,其内可见点状短T1信号(白箭)。
图4 压脂像可见肱骨近端髓腔可见团片状高信号,病变突破骨皮质形成骨旁软组织肿块(白箭),临近骨皮质厚薄不均,可见局限性增厚(黑箭)。
图5 增强血管可见肿块血供丰富,供血动脉来自于右侧腋动脉分支(白箭)。
图6 增强扫描可见髓腔内及骨旁软组织病变明显不均匀强化(白箭)。

3 讨论

EHE是一种罕见的间叶来源的肿瘤,属低度恶性血管源性肿瘤,具有潜在复发和转移性^[4]。本次研究的B-EHE患者年龄为25-61岁,并具有轻微女性优势(男女比例为3:5),这与之前报道的相一致^[5]。B-EHE多发生于四肢长管状骨,如:胫骨、股骨、肱骨等,其次为中轴骨^[6]。

B-EHE病理组织肉眼表现为灰棕色或灰白色,质韧,可见侵蚀骨皮质,伴或不伴周围软组织受侵。纤维病理显示病变主要由具有嗜酸性胞质的上皮样细胞及梭形细胞组成,呈条索状、小巢状或多灶状,分布于粘液样或胶原样基质中。肿瘤细胞可出现细胞质内血管分化,少数可见血管内腔形成,呈大小不等的空泡样改变,偶有红细胞,酷似原始血管^[7];细胞核异型性不明显,可见核分裂像;典型表现为增生的血管腔内壁可见局限性小突起的上皮样血管内皮细胞^[8];病变处可见炎性细胞浸润,其内可见散在的骨小梁结构^[9]。免疫组织化学检测显示病变可阳性表达CD31、CD34、VIII因子、Vimentin,而CK、EMA、Desmin、SMA、S100等呈多呈阴性^[10]。本组8例B-EHE中,CD31、CD34、VIII因子、Vimentin阳性表达分别为8例、8例、6例、4例(详见表3)。

B-EHE好发于下肢长管状骨和椎骨,可有多发病灶。长管状骨病变多位于骨端,呈偏心性或中心性生长,呈大小不一的溶骨性病灶,部分病灶边界清晰,周围可见轻度骨质硬化边;若无继发病理性骨折,肿瘤骨周围骨膜反应少见;病变范围较大者可穿通临近骨皮质侵犯周围软组织,局部形成软组织肿块^[11]。发生于中轴骨的B-EHE多表现为皂泡状或蜂窝状溶骨性改变,伴有轻度膨胀改变,病变内常可见网格状骨嵴,骨嵴边缘多光滑;同时可见临近关节受侵,但椎间盘不易受累;由于硬脊膜的阻隔,肿块多位于硬膜外,常沿硬脊膜跨节段生长,可见“脊膜尾征”;若累及椎管,可致相应水平椎管狭窄。病灶呈囊状破坏时,可见“浮冰征”(图1、2),即病变内散在的斑点状高密度影,推测与肿瘤内钙化、骨化或残存骨嵴有关。

MRI表现多呈T1WI等或稍低信号、T2WI等、高或混杂信号,T2WI脂肪抑制序列呈不均匀高信号,病变边缘可见低信号骨质硬化环。增强扫描病灶呈中等至明显欠均匀强化。强化不均匀可能与病变的钙化、骨化及间质变形等有关。本组8例B-EHE中,

T1WI序列3例病灶呈低信号,5例病灶呈混杂等/低信号。T2WI脂肪抑制序列中,3例呈较均匀高信号,5例呈混杂高信号。3例周围形成软组织肿块,6例周围软组织可见肿胀,2例伴病理性骨折。6例动态增强扫描中,病灶可见不同程度强化,其中1例为轻度强化,1例为中度强化,4例为明显强化。

综上,EHE是一种罕见的低度恶性肿瘤,具有潜在复发和转移性,发生于骨骼者极为少见。MRI表现具有一定特征性,能清晰显示病灶性质及范围,结合临床有助于诊断,但该病的确诊仍需依赖组织病理学及免疫组化检查。

参考文献

- [1] Jang JK, Thomas R, Braschi-Amirfarzan M, et al. A review of the spectrum of imaging manifestations of epithelioid hemangioendothelioma [J]. AJR Am J Roentgenol, 2020, 215 (5): 1290-1298.
- [2] Epelboym Y, Engelkemier DR, Thomas-Chausse F, et al. Imaging findings in epithelioid hemangioendothelioma [J]. Clin Imaging, 2019, 58: 59-65.
- [3] Albakr A, Schell M, Drew B, et al. Epithelioid hemangioendothelioma of the spine: case report and review of the literature [J]. J Spine Surg, 2017, 3 (2): 250-259.
- [4] 王永丽, 古丽米拉·巴巴什, 杨帆, 等. 上皮样血管内皮细胞瘤同时累及肝脏与肺的影像学特征 [J]. 中国医学影像学杂志, 2022, 30 (6): 575-578.
- [5] 叶枫, 蒋力明, 宋颖, 等. 肝上皮样血管内皮瘤的影像学特征 [J]. 中华消化外科杂志, 2017, 16 (2): 201-206.
- [6] 张旭霞, 张皓, 岳梦颖, 等. 指骨上皮样血管内皮瘤1例 [J]. 中国医学影像学杂志, 2020, 28 (2): 139-141.
- [7] 都丽娜, 沈晶, 姜阁阁, 等. 肺内罕见上皮样血管内皮瘤1例 [J]. 罕少疾病杂志, 2022, 29 (12): 17-18.
- [8] 刘德祥, 郭真真, 陈汉威, 等. 肺上皮样血管内皮瘤的CT诊断(2例报告与文献复习) [J]. 罕少疾病杂志, 2010, 17 (3): 29-32.
- [9] 刘英竹, 江凡, 蔡秋莉, 等. 上皮样血管内皮瘤9例临床病理分析 [J]. 肿瘤学杂志, 2022, 28 (7): 607-610.
- [10] 张寅, 刘宇琼, 董美莲, 等. 颅内上皮样血管内皮瘤一例报告并文献复习 [J]. 中华肿瘤防治杂志, 2020, 27 (7): 566-571.
- [11] 刘洁, 王森岩, 李淑健, 等. 上皮样血管内皮瘤的MRI表现 [J]. 中国医学影像技术, 2022, 38 (6): 888-892.

(收稿日期: 2023-03-28)

(校对编辑: 翁佳鸿)