

· 病例报道 ·

胸椎复合性血管内皮瘤 1 例报道

应淑颖 徐梦宇 章良敏 李灵晶

复合性血管内皮瘤 (composite hemangioendothelioma, CHE) 是由不同组织学类型混合的中间型血管肿瘤, 介于良性血管瘤和恶性血管肉瘤之间。在 2000 年由 Naylor 等^[1]首次报道, 在 2013 版世界卫生组织软组织肿瘤分类将其归类为中间性血管肿瘤^[2]。该肿瘤罕见, 本例是首例报道发生于椎体的 CHE。现报道如下。

1 临床资料

患者, 男性, 82 岁, 因“双下肢麻木乏力 2 个月”入院。入院查体: 胸 3~4 棘突压痛、叩击痛, 椎旁压痛, 剑突以下感觉减退, 双下肢近端肌力 3+ 级, 远端肌力 3+ 级。实验室检查: 肿瘤系列糖链抗原-199 101.7 U/mL (正常值 < 43.0 U/mL)。24 h 尿蛋白定量、免疫固定电泳 (血清) 及免疫固定电泳 (尿液) 未见明显异常。MRI 平扫+增强示: 多发椎体信号异常, T1WI 呈低信号、T2WI 呈高信号, 脂肪抑制序列呈高信号, 其中胸 9 椎体软组织肿块形成, 病灶累及椎旁软组织及椎管, 椎间盘未见受累, 增强后明显欠均匀强化 (见封三图 4 a~d, g)。PET-CT 示: 胸 9 椎体骨质破坏伴软组织肿块形成, FDG 摄取异常, 最大 SUV 值约 5.3。全身所见骨另见多发骨质密度减低, FDG 摄取未见明显异常 (见封三图 4 e)。CT 平扫示: 胸 9 椎体压缩变扁, 呈膨胀性溶骨性骨质破坏, 周围可见“栅栏状”骨嵴及不完整硬化带, 附件受累, 伴软组织肿块形成并突入椎管内, 相应椎管狭窄 (见封三图 4 f)。术前影像诊断考虑骨转移瘤, 骨髓瘤待排。排除禁忌后行手术治疗。病理图可见血管增生, 管腔大小不一, 内皮细胞部分区扁平, 部分区呈上皮样, 细胞核增大 (见封三图 4 h)。免疫组化结果: CD31 (+)、CD34 (部分+)、ERG (+)、EMA (-)、PR (-)、S-100 (散在少数+)、SMA (-)、Des-

min (-)、Ki-67 (约 5%+)、GFAP (-)、CK (-)。术后病理诊断: 血管源性肿瘤 (由增生的血管形成, 部分区域呈上皮样, 考虑具有低-中等恶性潜能的 CHE)。术后患者出现排尿、排便障碍, 考虑脊髓损伤, 行多次关节松动及运动疗法等康复治疗, 目前两下肢仍有活动受限, 大小便已能自解, 随访至今病情稳定。

2 讨论

CHE 是血管内皮瘤一种少见的病种, 混合了从良性到恶性不同比例的血管成分^[3], 包括上皮样血管内皮瘤、网状型血管内皮瘤和梭形细胞血管瘤、血管肉瘤样区域和良性血管病变 (例如动静脉畸形和局限性淋巴管瘤)。这些成分的组成、分布和比例在各病例中都不同, 很难找到完全一致的病例。免疫组化的特点是 CD31、CD34、ERG、FVIII 等在肿瘤中呈阳性表达。本例免疫组化 CD31、CD34、ERG 呈阳性表达。CHE 具有低度恶性的特点, 有局部侵袭性及复发性, 但很少发生转移, 仅个别病例曾报道转移^[4]。到目前为止, 英文文献中只报道了各年龄段均可发病, 好发于 40 岁左右, 女性更多见^[4]。肿瘤大多数发生在四肢末端, 其次为头颈部, 肝、脾、肺、腮腺、心脏少见, 发生于骨较罕见, 先前仅报道过 2 例分别发生于胸骨^[5]及髌骨^[6], 本例是发生于椎体的首例报道。

结合先前报道过的 2 例发生在骨的 CHE, 骨 CHE 可表现为膨胀性溶骨性骨质破坏, 亦可表现为以成骨为主的混合性骨质破坏, 病灶内可见粗大骨小梁。本例病灶发生于胸椎, 相应椎体呈膨胀性溶骨性骨质破坏, 椎体形态轻度压缩变扁, 病灶内可见骨棘, 轮廓呈分叶状, 穿破骨皮质, 周边可见硬化边, 未见骨膜反应。MRI 多表现为 T1WI 低信号, T2WI 高信号, 增强后呈均匀或不均匀明显强化。这些特征类似于其他血管源性肿瘤, 如侵袭性血管

(下转第 1147 页)

- low-up of a randomized multicenter trial[J]. *Dis Colon Rectum*, 2017, 60(8):800-806.
- Martellucci J, Sturiale A, Bergamini C, et al. Role of transanal irrigation in the treatment of anterior resection syndrome[J]. *Tech Coloproctol*, 2018, 22(6846):1-9.
 - Liu M, Sun W, Cai YY, et al. Validation of quality of life instruments for cancer patients - colorectal cancer (QLICP-CR) in patients with colorectal cancer in north-east China[J]. *BMC Cancer*, 2018, 18(1):1228.
 - 丁玉珍, 孙琳, 沈旻静, 等. Kegel运动联合水疗法对直肠癌患者术后发生低位直肠前切除综合征及生命质量的临床效果研究[J]. *中国全科医学*, 2018, 21(14):1677-1681.
 - Bjørsum-Meyer T, Christensen P, Jakobsen MS, et al. Correlation of anorectal manometry measures to severity of fecal incontinence in patients with anorectal malformations - a cross-sectional study[J]. *Sci Rep*, 2020, 10(1):6016.
 - 吴国举, 贾文焯, 安琦, 等. 直肠术后低位前切除综合征高危因素分析[J]. *中华医学杂志*, 2018, 98(12):917-920.
 - Faaborg PM, Christensen P, Buntzen S, et al. Anorectal function after long-term transanal colonic irrigation[J]. *Colorectal Dis*, 2010, 12(10):e314-e319.
 - Koch SM, Melenhorst J, Van Gemert WG, et al. Prospective study of colonic irrigation for the treatment of defaecation disorders[J]. *Brit J Surg*, 2008, 95(10):1273-1279.
 - Emmanuel A, Kurze I, Krogh K, et al. An open prospective study on the efficacy of Navina Smart, an electronic system for transanal irrigation, in neurogenic bowel dysfunction[J]. *PLoS One*, 2021, 16(1):e0245453.
 - Charvier K, Bonniaud V, Waz D, et al. Use of a new transanal irrigation device for bowel disorder management by patients familiar with the irrigation technique: A prospective, interventional, multicenter pilot study[J]. *Tech Coloproctol*, 2020, 24(7):731-740.

(收稿日期 2023-05-24)

(本文编辑 高金莲)

(上接第1137页)

瘤、上皮样血管内皮瘤。良性的血管瘤及侵袭性血管瘤很少导致椎体压缩变形,而具有恶性潜能的肿瘤容易造成椎体的压缩变形^[7]。既往关于CHE的FDG PET-CT表现鲜有报道,1例位于胸骨的CHEPET-CT检查提示病变FDG呈高摄取^[3],与本病例相符。PET-CT示肿瘤对FDG的高摄取率也表明CHE是一个具有恶性潜能的肿瘤,应与其他良性血管性病变相鉴别,但与低度恶性的上皮样血管内皮瘤在影像表现上仍难以鉴别。本例多发椎体骨质异常,还需要与转移瘤、骨髓瘤等鉴别。CHE可单发也可多发,但本例其余椎体未取得病理结果,尚无法确定病灶是否为多发。

由于CHE非常罕见,多仅限于个案报道,临床特点和影像表现的非特异性,首诊难度大,最终诊断要结合病理及免疫组化结果。因病灶血管丰富,有病例报道术前穿刺易导致大出血,临床医师应慎重选择^[8]。治疗方式包括手术、化疗和放射治疗,局部广泛切除是首选治疗方法。为了确保及时发现复发和转移,需要术后定期随访。

参考文献

- Naylor SJ, Rubin BP, Calonje E, et al. Composite hemangiopericytoma: A complex, low-grade vascular lesion

mimicking angiosarcoma[J]. *Am J Surg Pathol*, 2000, 24(3):352-361.

- 王坚, 朱雄增. 2013版WHO软组织肿瘤新分类解读[J]. *中华病理学杂志*, 2013, 42(6):363-365.
- Koch M, Nielsen GP, Yoon SS. Malignant tumors of blood vessels: Angiosarcomas, hemangiopericytomas, and hemangiopericytomas[J]. *J Surg Oncol*, 2008, 97(4):321-329.
- Li WW, Liang P, Zhao HP, et al. Composite hemangiopericytoma of the spleen with multiple metastases: CT findings and review of the literature[J]. *Medicine (Baltimore)*, 2021, 100(21):e25846.
- Dong A, Bai Y, Wang Y, et al. Bone scan, MRI, and FDG PET/CT findings in composite hemangiopericytoma of the manubrium sterni[J]. *Clin Nucl Med*, 2014, 39(2):e180-e183.
- 贺银付, 李清婉, 普宗胜, 等. 左髂骨翼复合性血管内皮瘤1例[J]. *中国医学影像技术*, 2022, 38(6):956.
- Boyaci B, Hornicek FJ, Nielsen GP, et al. Epithelioid hemangioma of the spine: A case series of six patients and review of the literature[J]. *Spine J*, 2013, 13(12):7-13.
- 李良山, 杨丽. 胸壁复合性血管内皮瘤1例[J]. *重庆医学*, 2016, 45(33):4747-4748.

(收稿日期 2023-02-26)

(本文编辑 高金莲)