

· 影像诊断 ·

骨上皮样血管内皮瘤的影像学表现

蔡庆虎¹, 许崇永², 邱乾德³

(1. 浙江中医药大学, 浙江 杭州 310053; 2. 温州医科大学附属第二医院, 浙江 温州 325000; 3. 温州市人民医院, 浙江 温州 325000)

摘要 目的:探讨骨上皮样血管内皮瘤(epithelioid hemangioendothelioma, EHE)的影像学表现。方法:收集 14 例经病理学检查确诊的骨 EHE 患者的病例资料。男 10 例,女 4 例;年龄 11~76 岁,中位数 40 岁。临床均表现为患处肿胀、疼痛,予以消炎镇痛处理后,疼痛无明显好转。实验室检查均无明显异常。3 例同时行 X 线、CT 及 MRI 检查,3 例同时行 CT 和 MRI 检查,2 例同时行 X 线和 MRI 检查,1 例同时行 X 线和 CT 检查,3 例仅行 CT 检查,2 例仅行 MRI 检查;5 例行 MRI 增强扫描。分析病变的影像学特征。**结果:**①肿瘤部位与大小。肿瘤位于股骨上段 3 例,肿瘤位于股骨中下段、胫骨上段、胫骨下段、腓骨上段、肱骨远端、颧骨、C₄ 椎体、T₃ 椎体、T₅ 椎体、T₁₀ 椎体及 S₂ 椎体各 1 例。肿瘤最大径 3.1~8.9 cm,其中最大径 3.1~5.0 cm 5 例、最大径 >7.1 cm 9 例。②X 线表现。6 例行 X 线检查。3 例骨质呈囊状破坏伴轻度膨胀,3 例骨质呈溶骨性破坏;3 例骨质破坏区内可见数条粗细不均的骨嵴,2 例骨皮质大部分破坏吸收,1 例骨质破坏边缘轻度硬化;1 例发生病理性骨折;4 例伴周围软组织肿胀,2 例伴周围软组织肿块。③CT 表现。10 例行 CT 检查。4 例骨质呈小斑片状或大片状溶骨性破坏;2 例骨质呈溶骨性破坏伴轻度膨胀性改变;2 例骨质呈囊状破坏,破坏区内见数条网格状骨嵴分隔;2 例骨质呈囊状破坏伴轻度膨胀性改变,呈“肥皂泡样”外观。5 例骨质破坏边缘轻度硬化,2 例有轻度骨膜反应。4 例伴有软组织肿胀;6 例伴有软组织肿块,肿块 CT 值 30~45 HU,中位数 38 HU。④MRI 表现。10 例行 MRI 检查。5 例骨质呈溶骨性破坏伴骨皮质破坏吸收,其中 1 例伴葱皮样骨膜反应;5 例骨质呈囊状破坏,其中 2 例病灶区见数条网格状骨嵴分隔,4 例病灶边缘骨质轻度硬化。3 例出现病变部位椎体压缩变扁及椎管狭窄。4 例伴软组织肿块,4 例伴软组织肿胀。病灶区 T1WI 呈均匀低信号 7 例,不均匀等、低信号 3 例;T2WI 呈均匀高信号 3 例,呈高、等、低混杂信号 7 例,其中 3 例病灶内见线状低信号分隔;T2WI 脂肪抑制序列呈高信号 5 例,呈等、高混杂信号 3 例,呈高、低混杂信号 2 例;病灶区边缘于 T1WI、T2WI 和 T2WI 脂肪抑制序列均见线状低信号影。肿胀软组织和肿块在 T1WI 上呈均匀低信号,在 T2WI 和 T2WI 脂肪抑制序列呈均匀高信号。5 例行 MRI 增强扫描,在 T2WI 脂肪抑制序列和 T1WI 均呈不均匀强化,其中蜂窝状显著强化 3 例、中度强化 2 例。⑤病理学表现。14 例均行病灶手术切除,术中切开骨质表面,探查骨间可见局部软组织界限不清,无包膜,呈灰白色,质地较实。HE 染色见肿物中浸润性生长的散在性及片状血管性病变,血管发育较幼稚,分布密集,内皮细胞呈梭形,梭形细胞部分胞浆嗜酸,细胞核有轻度异型性。免疫组织化学染色见血管内皮细胞标记 CD31、CD34、VIII 因子、Vimentin、CK 均为阳性。**结论:**骨 EHE 多见于下肢长管状骨,在 X 线片和 CT 片上多表现为溶骨性破坏、囊状破坏,或囊状伴轻度膨胀性改变,病灶内伴有多发粗细不均的骨嵴,少数病例骨质破坏边缘可有硬化;在 MRI T1WI 上呈等信号或稍低信号,在 T2WI 上呈不均匀高信号,在 T2WI 脂肪抑制序列上呈等信号或高信号。

关键词 血管内皮瘤,上皮样;骨肿瘤;放射摄影术;体层摄影术,X 线计算机;磁共振成像

上皮样血管内皮瘤(epithelioid hemangioendothelioma, EHE)是由上皮样血管内皮细胞和玻璃样嗜酸性间质组成的少见的血管源性肿瘤,多累及四肢软组织、肝、肺、胸膜、腹膜以及淋巴结,原发于骨骼者极为少见,仅占恶性骨肿瘤的 1%^[1]。因其影像学表现认识不足,临床上常将其误诊为其他原发性恶性骨肿瘤。笔者收集并分析了经病理学检查确诊的 14 例骨 EHE 患者的影像学资料,以期提高临床医生对该病的诊断能力。

1 临床资料

共收集到 14 例患者,均为 2011 年 1 月至 2019 年 12 月在温州市人民医院和温州医科大学附属第二医院经病理学检查确诊的骨 EHE 患者。男 10 例,女 4 例;年龄 11~76 岁,中位数 40 岁。临床均表现为患处肿胀、疼痛,予以消炎镇痛处理后,疼痛无明显好转。实验室检查均无明显异常。3 例同时行 X 线、CT 及 MRI 检查,3 例同时行 CT 和 MRI 检查,2 例同时行 X 线和 MRI 检查,1 例同时行 X 线和 CT 检查,3 例仅行 CT 检查,2 例仅行 MRI 检查;5 例行 MRI 增强扫描。

2 方法

2.1 影像学检查 X 线检查采用 Philips MX 800 mA X 线摄片机或 Philips Optomus 500 mA X 线摄片机。焦片距均为 110 cm; 曝光条件为自动产生, 其中腰骶椎为管电压 63 ~ 70 kV、管电流 25 ~ 50 mAs; 股骨为管电压 50 ~ 60 kV、管电流 12 ~ 16 mAs; 股骨、胫腓骨为管电压 50 ~ 60 kV、管电流 12 ~ 16 mAs。

CT 检查采用 Siemens Somatom Emotion16 层 CT 扫描仪或 Toshiba Aquilion16 层 CT 扫描仪。扫描参数: 管电压 120 kV、管电流 300 ~ 400 mAs, 层厚及层距均为 5 mm, 矩阵 256 × 256, 视野 300 mm × 300 mm。

MRI 检查采用 Siemens Avato 1.5T 超导 MRI 系统或 GE Signal 1.5T MRI 系统。扫描参数: TIWI 自旋回波序列 (spin echo, SE), 重复时间 (repetition time, TR) 480 ms、回波时间 (echo time, TE) 15 ms, T2WI 快速自旋回波序列 (turbo spin echo, TSE), TR 4 000 ms、TE 100 ms; T2 脂肪抑制序列, TR 10 000 ms、TE 140 ms; 横轴位、冠状位成像, 层厚 5 mm、层距 1 mm、矩阵 256 × 256、视野 240 mm × 240 mm。对比剂使用钆喷酸葡胺注射液 (拜耳医药保健有限公司, 批号: KI05LT9), 用量 0.1 mmol · kg⁻¹, 注射速度 1.5 mL · s⁻¹。

所有影像学图片由 2 位影像专业副主任医师单独阅片, 分别记录各自的观察结果, 意见不一致时经讨论取得一致意见。主要观察病灶的部位、大小、形状、边界、密度或信号及病灶内钙化、坏死及出血等情况。

2.2 病理学检查 手术切除病灶, 标本常规石蜡包埋切片, 行 HE 染色及免疫组织化学染色。免疫组织化学染色, 血管内皮细胞标记 Vimentin、CK、CD31、CD34、VIII 因子。

3 结果

3.1 肿瘤部位与大小 肿瘤位于股骨上段 3 例, 肿瘤位于股骨中下段、胫骨上段、胫骨下段、腓骨上段、肱骨远端、颧骨、C₄ 椎体、T₃ 椎体、T₅ 椎体、T₁₀ 椎体及 S₂ 椎体各 1 例。肿瘤最大径 3.1 ~ 8.9 cm, 其中最大径 3.1 ~ 5.0 cm 5 例、最大径 > 7.1 cm 9 例。

3.2 影像学表现

3.2.1 X 线表现 6 例行 X 线检查。3 例骨质呈囊状破坏伴轻度膨胀, 3 例骨质呈溶骨性破坏; 3 例骨质破坏区内可见数条粗细不均的骨嵴 [图 1(1)、图 1(2)], 2 例骨皮质大部分破坏吸收, 1 例骨质破坏边缘轻度硬化; 1 例发生病理性骨折; 4 例伴周围软组织肿胀, 2 例伴周围软组织肿块。

3.2.2 CT 表现 10 例行 CT 检查。4 例骨质呈小斑片状或大片状溶骨性破坏 (图 2); 2 例骨质呈溶骨性破坏伴轻度膨胀性改变; 2 例骨质呈囊状破坏, 破坏区内见数条网格状骨嵴分隔; 2 例骨质呈囊状破坏伴轻度膨胀性改变, 呈“肥皂泡样”外观。5 例骨质破坏边缘轻度硬化, 2 例有轻度骨膜反应。4 例伴有软组织肿胀; 6 例伴有软组织肿块, 肿块 CT 值 30 ~ 45 HU, 中位数 38 HU。

3.2.3 MRI 表现 10 例行 MRI 检查。5 例骨质呈溶骨性破坏伴骨皮质破坏吸收, 其中 1 例伴葱皮样骨膜反应; 5 例骨质呈囊状破坏, 其中 2 例病灶区见数条网格状骨嵴分隔, 4 例病灶边缘骨质轻度硬化。3 例出现病变部位椎体压缩变扁及椎管狭窄。4 例伴软组织肿块, 4 例伴软组织肿胀。病灶区 T1WI 呈均匀低信号 7 例, 不均匀等、低信号 3 例; T2WI 呈均匀高信号 3 例, 呈高、等、低混杂信号 7 例, 其中 3 例病灶内见线状低信号分隔; T2WI 脂肪抑制序列呈高信号 5 例, 呈等、高混杂信号 3 例, 呈高、低混杂信号 2 例; 病灶区边缘于 T1WI、T2WI 和 T2WI 脂肪抑制序列均见线状低信号影。肿胀软组织和肿块在 T1WI 上呈均匀低信号 [图 1(3)], 在 T2WI 和 T2WI 脂肪抑制序列呈均匀高信号 [图 1(4)]。5 例行 MRI 增强扫描, 在 T1WI 增强 MRI 和 T2WI 脂肪抑制序列增强 MRI 上均呈不均匀强化, 其中蜂窝状显著强化 3 例 [图 1(5)、图 1(6)]、中度强化 2 例。

3.3 病理学表现 14 例均行病灶手术切除。术中切开骨质表面, 探查骨间可见局部软组织界限不清, 无包膜, 呈灰白色, 质地较实。HE 染色见肿物中浸润性生长的散在性及片状血管性病变, 血管发育较幼稚, 分布密集, 内皮细胞呈梭形, 梭形细胞部分胞浆嗜酸, 细胞核有轻度异型性。免疫组织化学染色见血管内皮细胞标记 CD31、CD34、VIII 因子、Vimentin、CK 均为阳性。

4 讨论

4.1 骨 EHE 的组织学分类与病理学表现 骨 EHE 是一种介于良性和高度侵袭性上皮样血管肉瘤的一种中间型或低度恶性的少见骨肿瘤。上皮样血管肿瘤包括上皮样血管瘤 (epithelioid hemangioma, EH)、EHE 及上皮样血管肉瘤 (epithelioid angiosarcoma, EA)^[2]。EH 为良性但局部有侵袭性的肿瘤; EHE 为低度恶性肿瘤, 恶性程度明显低于血管肉瘤; EA 是少见的变异型血管肉瘤, 占有血管肉瘤的 20% ~ 30%^[3-4]。



图 1 胫骨上端上皮样血管内皮瘤影像学图片

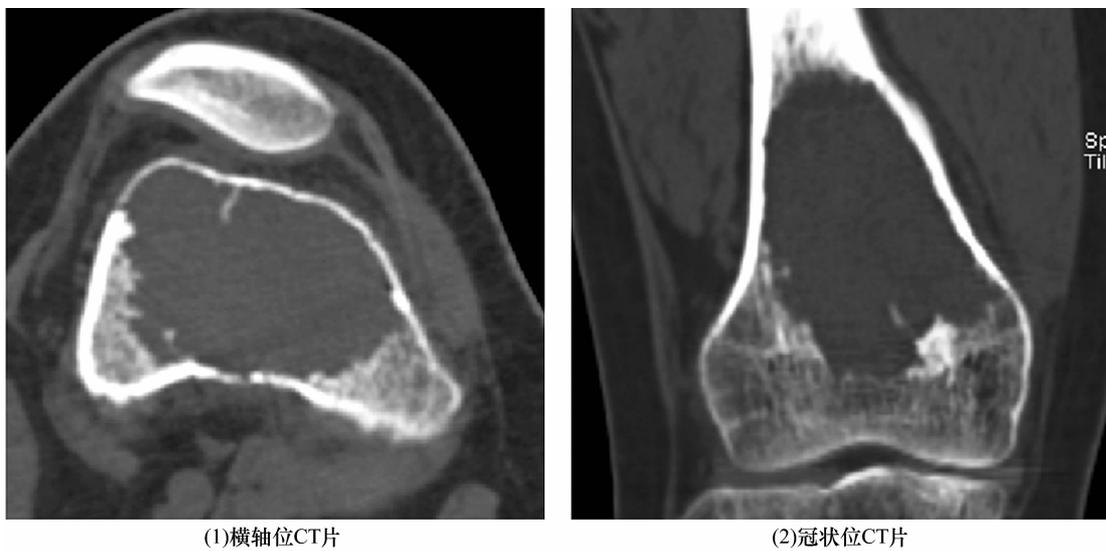


图 2 股骨下端上皮样血管内皮瘤 CT 片

病理学检查, HE 染色肿瘤细胞呈上皮样, 圆形、正方形或多边形, 肿瘤细胞呈团块样或条索样分布于嗜酸性玻璃样的基质中, 细胞质内可见空泡, 细胞核异型性不明显, 可见核分裂象; 典型特征为增生的血管腔内衬呈钉突样凸起的上皮样血管内皮细胞; 病变内可见炎性细胞浸润, 含散在分布的骨小梁组织; 病变常以血管为中心呈树枝样向周围软组织发展^[5]。免疫组织化学染色显示 CD31、CD34、Vimentin、CK 和 VIII 因子等阳性表达, 而平滑肌肌动蛋白、S100、CD21、CD45、上皮膜抗原、CK7 等为阴性^[6]。

4.2 骨 EHE 的临床特点 关于骨上皮样血管肿瘤的发病年龄, 目前尚无明确的统计数据。笔者查阅国内近 20 年文献^[7-21], 共涉及报道 156 例患者, 其中 EH 17 例(10.89%)、EHE 96 例(61.54%)、EA 43 例(27.56%)。国内文献^[7-21]报道的 96 例 EHE 中, 男 52 例(54.17%)、女 44 例(45.83%); 年龄 9~70 岁, 平均 37.41 岁, 发病年龄高峰在 31~50 岁。临床常见症状为疼痛; 主要累及下肢骨骼, 也可累及扁骨、椎骨、额骨及手足的短管状骨。本组 14 例年龄中位数 40 岁; 男 10 例(71.43%)、女 4 例(28.57%), 肿瘤位于股骨和胫腓骨 8 例(57.14%)、椎骨 5 例(35.71%)、颧骨 1 例(7.14%)。

4.3 骨 EHE 的影像学表现 关于骨 EHE 的影像学表现, 文献中未见大宗病例报道。笔者结合本组病例和国内文献^[11-22]报道的病例, 对骨 EHE 的影像学特点进行了总结。具体包括: ①好发于下肢长骨和椎骨, 可有多发病灶。长骨病变位于骨端, 呈中心性或偏心性生长、大小不一的溶骨性病损; 位于骨皮质和髓腔内的病灶, 边界清楚。多发病灶可能与长骨静脉首先回流到骨髓的中央静脉窦, 然后再经与滋养动脉、骺动脉和干骺端动脉伴行的静脉出骨的静脉回流方式有关^[10]。②骨质囊状破坏伴轻度膨胀改变, 病灶呈“肥皂泡样”外观, 病灶区内常有网格样骨嵴; 骨质呈溶骨性破坏, 骨皮质破坏吸收, 病灶内可伴散在斑点状高密度影, 类似“浮冰样”改变; 骨膜反应少见。③骨质囊状破坏, 骨皮质完整者, 软组织多无明显肿胀; 骨质溶骨性破坏, 骨皮质破坏吸收者, 可有软组织肿块。④病灶 CT 平扫密度不均匀, 多呈稍低密度; 病灶区 MRI, T1WI 呈等或稍低信号, T2WI 和 T2WI 脂肪抑制序列呈不均匀高信号。病灶边缘硬化较轻, MRI 显示病灶边缘硬化的低信号环较 CT 硬化边缘明

显, 这除了与病灶边缘骨质轻度硬化外, 还与含铁血黄素沉积有关^[10]。由于肿瘤细胞成分较密实, 核质比高, 坏死少, 水分子扩散运动受限, 故其扩散加权像呈高信号^[10]。⑤CT 和 MRI 增强扫描, 肿瘤呈显著不均匀强化或网格样强化, 强化不均可能与肿瘤间质钙化、骨化、间质黏液样变或透明变有关^[10]。

4.4 骨 EHE 的鉴别诊断 骨 EHE 确诊完全依靠病理检查, 在影像学上需与骨巨细胞瘤、骨转移瘤、纤维结构不良和骨黏液样纤维瘤等鉴别。

骨巨细胞瘤多见于成年女性, 好发于股骨远端及胫、腓骨近端。X 线和 CT 上表现为骨端偏心性生长, 骨质明显膨胀性破坏, 呈“泡沫状”改变。溶骨性巨细胞瘤骨质呈溶骨性破坏, 一般无反应性骨硬化边, 无骨膜反应或仅有轻度骨膜反应, 骨质破坏突破骨皮质时可有软组织肿块, 有时 MRI 在骨质破坏区内可见液-液平面。

发生于椎体的 EHE 多为溶骨性破坏, 椎间隙无异常, 与脊柱转移瘤难以鉴别。脊柱转移瘤在 X 线和 CT 上均表现为溶骨性破坏, 周围可见软组织肿块, 椎间隙正常。骨 EHE 与骨转移瘤的 MRI 信号表现相仿, 但骨 EHE 发病年龄相对较小, 骨转移瘤多见于中老年人, 而且骨转移瘤一般有明确原发肿瘤病史。

纤维结构不良多见于长骨干骺端或骨干, 并逐渐向远端扩散, 较少累及骨骺; 而骨 EHE 好发于下肢骨, 病变多位于长骨干骺端。纤维结构不良在 X 线和 CT 上可见骨质破坏区大量或少量毛玻璃样改变, 这是纤维结构不良的典型征象。由于纤维结构不良病变成分为纤维组织、骨及软骨组织, 因此在 MRI T1WI 呈低信号、T2WI 可呈低或高信号。

骨黏液样纤维瘤多发生于长管状骨干骺端, X 线片上病灶为卵圆形偏侧透亮区, 界限清楚, 边缘硬化, 内部可见粗大纵行骨嵴或粗大网状分隔; CT 上病灶边界清楚、边缘硬化, 可有点状高密度钙化影; MRI T1WI 上为低或中低信号, T2WI 上为较高信号; MRI 增强静脉期 T1WI 上病灶呈弥漫性强化, 少数病例病灶周围可见线状强化。

综上所述, 骨 EHE 多见于下肢长管状骨, 在 X 线片和 CT 片上多表现为溶骨性破坏、囊状破坏, 或囊状伴轻度膨胀性改变, 病灶内伴有多发粗细不均的骨嵴, 少数病例骨质破坏边缘可有硬化; 在 MRI T1WI 上呈等信号或稍低信号, 在 T2WI 上呈不均匀高信

号,在 T2WI 脂肪抑制序列上呈等信号或高信号。

参考文献

- [1] 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.
- [2] 吕蓓蓓, 魏帅帅, 王强修. 骨原发性上皮样血管肿瘤的临床病理特点[J]. *医学综述*, 2016, 22(17): 3382 - 3385.
- [3] ERRANI C, ZHANG L, PANICEK D M, et al. Epithelioid hemangioma of bone and soft tissue: a reappraisal of a controversial entity[J]. *Clin Orthop Relat Res*, 2012, 470(5): 1498 - 1506.
- [4] MRIDHA A R, KINRA P, SABLE M, et al. Epithelioid hemangioma of distal femoral epiphysis in a patient with congenital talipes equinovarus [J]. *Malays J Pathol*, 2014, 36(1): 63 - 66.
- [5] 邓恬, 宋莉, 宋超儒, 等. 下颌骨原发性上皮样血管内皮瘤 1 例并文献复习[J]. *重庆医学*, 2019, 48(10): 1745 - 1746.
- [6] WONG H T, MUN K S, ZULKIFLEE A B, et al. Malignant epithelioid haemangioendothelioma of the maxillary sinus[J]. *Pathology*, 2016, 48(1): 95 - 96.
- [7] 张立华, 袁慧书. 脊柱恶性血管源性肿瘤的影像表现及鉴别诊断[J]. *放射学实践*, 2015, 30(4): 373 - 377.
- [8] 朱庆强, 吴晶涛, 陈文新, 等. 第 5 跖骨上皮样血管瘤一例[J]. *中华放射学杂志*, 2013, 47(6): 568 - 569.
- [9] 张军良, 樊根涛, 周幸, 等. 骨上皮样血管内皮细胞瘤 9 例诊治分析[J]. *中华解剖与临床杂志*, 2019, 24(3): 209 - 214.
- [10] 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.
- [11] 夏述琳, 罗惠军, 易娇娥, 等. 原发于骨上皮样血管内皮瘤的影像对比分析[J]. *CT 理论与应用研究*, 2015, 24(5): 717 - 724.
- [12] 冯潇, 史倩芸, 章如松, 等. 骨原发性上皮样血管肉瘤 6 例临床病理学分析[J]. *诊断病理学杂志*, 2017, 24(6): 415 - 418.
- [13] 韦菁, 康巍, 廖海, 等. 颅骨原发性上皮样血管肉瘤一例[J]. *影像诊断与介入放射学*, 2019, 28(4): 295 - 297.
- [14] 王鹏, 张丹, 陈怡楠, 等. 脊柱上皮样血管内皮瘤的 CT 及 MRI 表现(附 6 例报道并文献复习)[J]. *放射学实践*, 2018, 33(2): 192 - 196.
- [15] 王炜, 崔华娟, 廖秋林, 等. 骨原发性上皮样血管内皮瘤 4 例临床病理分析[J]. *诊断病理学杂志*, 2012, 19(2): 99 - 102.
- [16] 韩鹏, 马晓文. 骨血管内皮细胞瘤的影像学表现[J]. *实用放射学杂志*, 2014, 30(10): 1755 - 1757.
- [17] 鲁瓔, 林长和, 林飞云. 肱骨上皮样血管内皮瘤 1 例报告并文献复习[J]. *中国临床医学影像杂志*, 2017, 28(7): 531 - 532.
- [18] 胡明斌, 刘运炜, 顾伟国, 等. 儿童颅骨上皮样血管内皮细胞瘤一例[J]. *中华肿瘤杂志*, 2019, 41(8): 640.
- [19] 任琦, 程敬亮, 张勇, 等. 骶骨上皮样血管内皮瘤 1 例[J]. *中国介入影像与治疗学*, 2017, 14(7): 453.
- [20] 杜勇, 冯强强, 闫东, 等. 骨的上皮样血管内皮细胞瘤一例[J]. *磁共振成像*, 2017, 8(3): 233 - 235.
- [21] 李兰, 田萌萌, 孙晓淇, 等. 骨上皮样血管内皮细胞瘤的临床病理特征六例报告[J]. *中国骨与关节杂志*, 2015, 4(7): 552 - 556.
- [22] WEISSFERDT A, MORAN C A. Epithelioid hemangioendothelioma of the bone: a review and update[J]. *Adv Anat Pathol*, 2014, 21(4): 254 - 259.

(收稿日期: 2020 - 08 - 14 本文编辑: 李晓乐)