

《请您诊断》病例 30 答案:心脏中间型血管内皮细胞瘤

唐威, 黄遥, 吴宁

【中图分类号】R814.42; R816.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2009)08-0926-02

病例资料 患者,女,37岁,农民,因左胸不适3年加重半年就诊,患者3年前即有左胸不适,因症状不重未予治疗。近半年来症状加重,有时胸闷气短,稍觉吞咽不顺,且饮水多时全身水肿。否认心脑血管病史。查体无异常发现。实验室检查未见异常。

胸部CT增强:左侧纵隔心包内不规则软组织肿物,大小14.0 cm×11.0 cm×8.5 cm,增强扫描呈不均匀混杂密度,中心见多个低密度区,周边可见巢状强化灶,CT值214 HU,与大血管强化程度相仿(同层面胸主动脉CT值228 HU),并可见环状钙化(CT值380~500 HU)。肿物侵犯左侧心包及左心室,左室内可见多发不规则低密度区,左肺静脉明显受压向右后方移位。双侧胸腔积液,心包少量积液。CT诊断:纵隔恶性肿瘤,倾向恶性畸胎瘤(图1~4)。

手术所见:进胸后探查见病变巨大,位于心包内,左心缘旁,肿瘤呈多结节状,表面呈囊性突起,有局灶钙化。肿瘤上界达肺动脉圆锥,下界达心底、心尖至膈肌,病变后缘位于左肺门前,与心肌无明确界限。以20 ml注射器穿刺抽出暗红色不凝血性液体,较粘稠,部分呈鲜红色。肿瘤侵犯左心室,局部渗血严重,剖开瘤体,见瘤体内呈多囊状,为暗红色积血。

病理检查:(纵隔心包内肿物)血管源性肿瘤,部分区域呈良性血管瘤形态(图5),部分区域可见血管交织成网状,血管内皮细胞增生,部分呈实性巢状,内皮细胞肥胖,可见细小核仁,细胞有轻度异形性,核分裂偶见,肿瘤周边呈浸润性生长,心肌纤维间见肿瘤呈多灶性生长(图5、6)。

免疫组化:CD31(++)、CD34(++)、F8(++)、AE1/AE3(-),CK(-),增值指数Ki-67,择其两蜡块细胞密集处10%~30%(+)。

病理诊断:中间型血管内皮细胞瘤,灶状区域考虑有高分

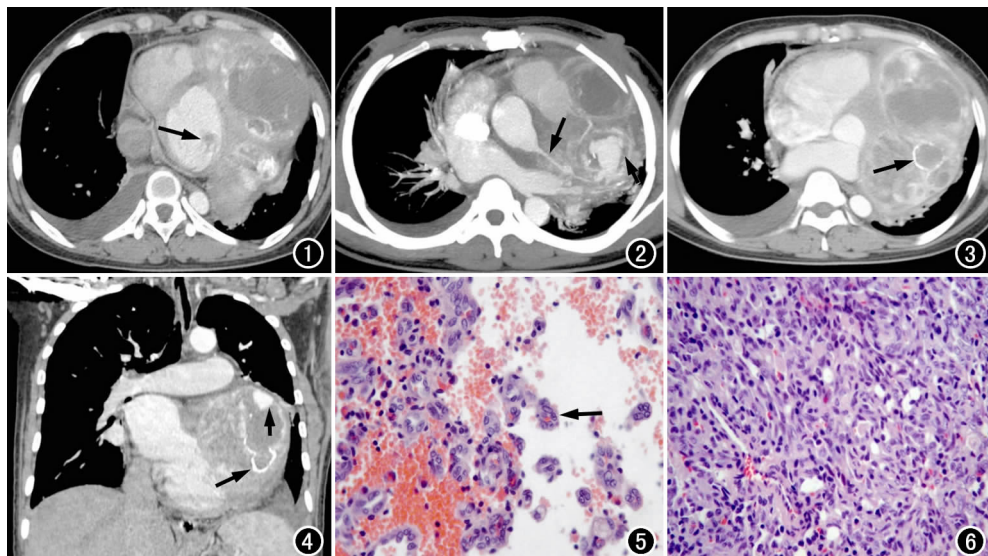


图1 横轴面CT,示病变位于纵隔心包旁,左心室内可见不规则低密度灶(箭)。图2 横轴面MIP,示病变内多灶线条样(长箭)及巢状血管湖形成(短箭)。图3 横轴面CT,示病变内多囊变区域,囊壁环形钙化(箭)。图4 冠状面MPR,示肿物位于心包内,外侧被心包限制,内侧与心肌(左室)无界限,其内可见血管湖(短箭)及囊壁钙化(长箭)。图5 病理片,示肿瘤细胞,无核分裂象,肿瘤细胞围绕小血管腔生长(箭),呈上皮样血管内皮瘤形态,提示为良性区域(×10,HE)。图6 病理片,示肿瘤细胞呈短梭形,并可见核分裂象及小裂隙形成,呈血管内瘤形态,提示为恶性区域(×20,HE)。

化血管肉瘤成分(低度恶性)。

讨论 心脏原发肿瘤临床上少见,国外报道占尸检材料的0.001%~0.028%^[1],且以黏液瘤居多,血管来源肿瘤更为罕见,国内外均为个案报道,且发生在右房、右室者居多^[2]。有些病变伴有皮肤紫红色变,或者表现为边界不清的肿胀区。提示为血管性肿瘤^[3]。此病例病理学结果兼有良性血管瘤与血管内皮肉瘤表现,组织学上由良性和恶性血管成分混合构成,称为中间型血管内皮细胞瘤(intermediate hemangioendothelioma)。2002年被WHO描述为具有一些恶性形态学特征,但非全部恶性特征,这些特征可以有不同的组合出现,是一组形态学上介于良性血管瘤和恶性血管内皮肉瘤之间的血管源性肿瘤,其疾病谱包括上皮样血管内皮瘤(epithelioid hemangioendothelioma, EHE)、梭形细胞型血管内皮瘤(spindle cell hemangioendothelioma, SCH)、网状型血管内皮瘤(retiform hemangioendothelioma)、卡波西血管内皮瘤(kaposiform hemangioendothelioma)、乳头状淋巴管内血管内皮瘤(papillary intralymphatic angioendothelioma, PILA)和最近才被人们所认识的混合性血管内皮瘤(composite hemangioendothelioma)^[4]。

大体检查表现为浸润性单结节或多结节肿物,瘤体多较大。外观灰红色,可呈结节状。镜下每种血管内皮瘤的病变更实

作者单位:100021 北京,中国医学科学院北京协和医学院肿瘤医院影像诊断科
作者简介:唐威(1979-),男,北京人,住院医师,主要从事肿瘤的影像诊断工作。
通讯作者:吴宁, E-mail: cjr. wuning@vip. 163. com

体都有其自己独特的组织形态特征,有些具有良性血管瘤的特征,但瘤细胞又极为丰富,或易见核分裂象;有些虽有分化良好的血管,但瘤细胞弥漫分布,不成小叶结构,组织学上难以区分良性血管瘤和血管肉瘤。其生物学行为表现上既不像良性经过的血管瘤,也不像血管肉瘤。免疫组化显示肿瘤对血管性标记物有阳性反应,如 CD31、CD34 和 von Willebrand 因子。电镜下瘤细胞具有典型内皮细胞特点,如基膜、吞饮泡及 Weibel-Palade 小体等。

关于中间型血管内皮瘤国内外均未见有影像学报道。结合本例病变特点,笔者认为,虽然瘤体内各组成部分的病变实体多种多样,但各种影像学表现应均与血管源性肿瘤类似,即由于病变为多囊性,瘤体内呈多发出血灶、凝血块与陈旧性血液相混杂,CT 平扫可显示为不均匀密度之占位性病变,形态不规则。增强扫描后肿瘤边缘明显强化,可见新生肿瘤血管和巢状血管湖形成、囊壁环形钙化及多灶分隔样结构(图 1~4),以上为血管源性肿瘤较为特征性的影像学表现,并提示血管腔内血栓形成。笔者认为本例病变中多发环状钙化的形成,是肿瘤内部良性血管瘤成分中心坏死、出血,造成周边成熟的供血血管管壁玻璃样变性,最终致钙化形成;亦可见肺动脉增粗,考虑是由于肺循环动脉的血管源性肿块或肿瘤栓子脱落至血管腔内,导致肺动脉瓣狭窄,引发肺动脉特发性扩张所致。病变本身广泛累及纵隔,其内侧缘与左心室心肌无界限,应提示肿瘤恶性倾向。有报道心脏原发血管肉瘤因肿瘤易出血坏死,MR 上显示肿瘤 T₁WI 低、中、高信号均可见,分别代表肿瘤组织、坏死和正铁血红蛋白^[5],且 T₂WI 呈高信号,有助于显示肿瘤内部特点而提示诊断。本例增强 CT 被误诊为“倾向恶性畸胎瘤”,总结其原因为:①中间型血管内皮细胞瘤临床上极为罕见,对其 CT 表现认识不足②病变侵犯范围较广,且增强 CT 表现为多发囊变及钙化区,与恶性畸胎瘤表现相似。笔者认为若肿瘤内部出现多发囊性坏死区及巢状血管湖形成的影像学表现,应想到血管来源肿瘤的可能。虽然术前影像学难以明确诊断,但 CT 或 MRI 冠状面及矢状面 MPR 或多方位 VR 像可明确肿瘤位置及侵犯范围,有助于制订相应的治疗方案。

参考文献:

- [1] Mcallister HA. Primary Tumors of the Heart and Pericardium[J]. Pathol Ann, 1979, 14(2): 325-355.
- [2] 武忠弼, 杨光华. 中华外科病理学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2002. 161.

- [3] Biagioli M, Sbrano P, Miracco C, et al. Composite Cutaneous Hemangioendothelioma: Case Report and Review of the Literature [J]. Clin Exp Dermatol, 2005, 30(4): 385-387.
- [4] Fletcher CDM. Diagnostic Histopathology of Tumors[M]. Hong Kong: Churchill Livingstone, 2000. 45-66.
- [5] Patrick J, Sparrow MD, John B, et al. MR Imaging of Cardiac Tumors[J]. RadioGraphics, 2005, 25(5): 1255-1276.

(收稿日期: 2008-12-01 修回日期: 2009-07-16)

专家点评

心脏肿瘤包括两个部分即心脏和心包肿瘤, 诊断亦分两个部分包括定位诊断和定性诊断。心脏肿瘤分为原发性和继发性, 后者即转移性肿瘤, 其发病率原高于原发性, 而原发性肿瘤又以黏液瘤最多见, 约占心脏肿瘤的 80%~90%, 且多发于左心房内。心包肿瘤以囊肿常见, 其次为脂肪瘤、间皮细胞瘤, 血管源肿瘤十分罕见。

本例从 CT 图像上示肿瘤位于左侧心包腔内, 挤压并包绕周围组织生长, 与左室壁及心包等结构分界不清, 为恶性征象。CT 与手术所见相符合。CT 图像(包括平扫和增强)肿瘤的密度不均匀, 且伴有钙化, 术前误诊为恶性畸胎瘤也并非没有影像学依据。一般来说血管性肿瘤在 CT 上表现为密度不均的囊状团块影, MRI 上则为信号高低不等或部分无信号的团块影, 与淋巴瘤不易鉴别。

心脏肿瘤包括心包肿瘤除部分有典型征象的肿瘤如左房黏液瘤(位于房间隔左房侧, 有蒂, 随心动周期活动于左房与左室之间)和心包囊肿(MRI T₁ 低信号、T₂ 高信号、压水相低信号和典型形状和部位)、脂肪瘤(MRI T₁、T₂ 均高信号, 压脂相低信号); 横纹肌瘤(MRI 信号与心肌相一致); 纤维瘤(MRI 信号低于心肌信号)等, 一般确切的定性诊断有一定难度。

总之, 心脏肿瘤的定位和定性诊断十分重要, 定性诊断中以明确良、恶性肿瘤更为重要。心脏肿瘤不同于其他部位的肿瘤, 其即属于肿瘤, 又属于心脏病。心脏肿瘤分为腔内和壁在性肿瘤, 壁在性肿瘤即使是良性, 如广泛生长于肌壁间, 乃无法部分或全部切除, 其挤压心腔造成心脏运动和传导功能异常, 其生物学行为仍认为是恶性。由于 MRI 的特点, 应作为本病的首选检查方法, 有助于区分肿瘤的生长部位。

(中国医学科学院阜外心血管病医院放射科 凌坚)