下肢上皮样血管肉瘤一例

·病例报道·

路莉，姜春娟，鹿彩鸾，徐凯

【中图分类号】R814.41；R814.42；R445.2；R732.2　【文献标识码】D　【文章编号】1000-0313(2012)12-1415-02

图 1　右膝关节 X 线片示右腓骨上段骨皮质不光整，局部骨质密度不均匀减低，内多发小囊性密度减低影，周围软组织肿胀，密度增高。a) 正位片；b) 侧位片。　**图 2**　CT 增强轴面示右下肢软组织内片状不规则异常强化区，境界不清楚，邻近胫腓骨骨皮质局限性骨质破坏。　**图 3**　MRI 图像示右小腿增粗，软组织明显肿胀，右胫腓骨上段肌间隙及肌肉组织内多发结节状混杂信号影，呈簇状、蔓状分布，T_2WI 呈低信号，T_1WI 呈等信号，周围示低信号环，增强扫描强化明显。a) T_2WI 抑脂冠状面；b) T_1WI 冠状面；c) MR 增强扫描，　**图 4**　病理片示数量不等的上皮样瘤细胞，细胞体积大，多边形，胞界不清，胞质丰富，细胞核大且核仁明显，可见病理性核分裂像和多核瘤巨细胞，并示含铁血黄素颗粒（×400，HE）。

作者单位：221006　江苏，徐州医学院附属医院影像科
作者简介：路莉（1984－），女，江苏徐州人，硕士，住院医师，主要从事心血管疾病的诊断工作。
通讯作者：徐凯，E-mail：xukaixz@163.com

病例资料　男，64 岁。半年前无明显诱因出现右下肢疼痛，疼痛部位位于右小腿外侧，呈间歇性酸胀痛，久坐久站时、翻身体位改变时及活动后疼痛加重，平卧休息后好转。体格检查：双下肢肌力正常，右小腿局部皮肤感觉麻木，皮温正常，生淡黄色清亮液体流出，取出囊壁。随后置入阴道拉钩，暴露囊肿，剪开囊壁，可见大量灰白色乳糜状液体流出，手置入囊腔内探查，囊腔底部紧贴骶骨下段又触及一大小约 30 mm×40 mm 的囊性包块，剪开囊壁，可见大量豆腐渣样物质。术后诊断：阴道右侧壁囊肿；右侧卵巢黄体血肿。

大体：灰白软豆渣样碎组织一堆及灰红不规则组织一块。镜下：少许结缔组织，表皮被覆鳞状上皮，伴上皮角化。病理诊断：（阴道壁）符合包涵囊肿；（右卵巢）黄体血肿。

讨论　阴道壁囊肿比较少见，是胚胎遗留性囊肿或阴道粘膜组织损伤后形成，包括上皮包涵性囊肿、胚胎中肾管囊肿、子宫内膜异位囊肿及阴道腺病囊肿。而阴道包涵囊肿多因分娩、阴道手术或损伤引起[1]，常见于阴道下端的前后壁，部位比较表浅，直径约 10～20 mm，囊内常可见淡黄豆渣样物，镜下见囊壁被覆复层鳞状上皮，囊内常见角化坏死物，一般无明显临床症状，常由体检发现。本例阴道壁包涵囊肿可能由于手术损伤所致，位于阴道右侧壁，体积巨大，周围组织明显受压，导致影像检查定位于盆腔而误诊。巨大占位影像学检查难以准确定位，应尽量分清腹腔器官解剖层次，方可准确定位。

参考文献：

[1]　张晓杰. 妇产科病理学[M]. 哈尔滨：黑龙江科学技术出版社，2000：30.

（收稿日期：2011-09-13　修回日期：2011-10-18）

理反射存在，病理反射未引出。双下肢血管彩超示右侧足背动脉血流极为缓慢。双下肢肌电图示右下肢神经根压迫症。

影像学表现：X 线片示右腓骨上段骨皮质不光整，局部骨质密度不均匀减低，内示多发小囊性密度减低影，周围软组织肿胀，密度增高（图 1）。CT 示右下肢软组织内片状不规则密度增高区，并多发斑点状、斑片状、网片状异常强化灶，境界不清楚，邻近胫腓骨骨皮质局限性骨质破坏（图 2）。MRI 示右小腿增粗，软组织明显肿胀，右胫腓骨上段肌间隙及肌肉组织内多发结节状混杂信号影，呈簇状、蔓状分布，T_2WI 呈低信号（图 3a），T_1WI 呈等信号，周围示低信号环（图 3b），增强扫描强化明显（图 3c），边界欠清晰，局部包绕右腓骨上段，病灶邻近右胫腓骨上段，骨皮质欠光整，信号不均。

病理诊断：取右小腿前外侧纵形切口，长约 12 cm，暴露病灶软组织，肉眼所见，右胫骨上段骨质破坏，肌间隙内示葡萄状分布酱红色肿瘤组织。HE 染色示大量上皮样瘤细胞，细胞体积大，多边形，胞界不清，胞质丰富，细胞核大且核仁明显，嗜酸性，胞质内有多数细小空泡，并可见病理性核分裂像和多核瘤巨细胞（图 4），瘤组织中部分小血管腔内衬有异型内皮细胞，在腺腔及裂隙中可查见多少不等的红细胞。免疫组化示肿瘤细胞，CD31（＋），CD34（＋），CKP（＋），CD68 灶（＋），MAC387（＋），ki-67 阳性率约 10％，病理诊断为上皮样血管肉瘤。

讨论 2002 年 WHO 骨肿瘤分类中，上皮样血管肉瘤（epithelioid angiosarcoma，EA）被正式归为血管肉瘤。国内外有零星病例报道，但大多关于病理学[1]，影像学的报道还不多[2]。EA 是起源于血管的一种恶性肿瘤，它可以发生于身体的任何一个部位，如皮肤、甲状腺、肾上腺、深部软组织等，极少发生于骨。该病发病年龄差别较大[3]，以 30～60 岁较多见，男女比例 2∶1。病灶多单发，亦可多发。血管肉瘤也可在原有疾病的骨骼上，如慢性骨髓炎，骨坏死，其它骨肿瘤或金属内固定部位产生。临床无特殊表现，多数患者以局部疼痛和肿胀为主。上皮样血管肉瘤恶性程度高，容易通过血行转移，多转移至肺，也有沿淋巴道转移。预后相当差。

该病应与以下疾病相鉴别：①下肢血管瘤，主要是蔓状血管瘤及扩散索条型海绵状血管瘤，T_1WI 表现为等或略高信号，而 T_2WI 为明亮高信号，一般不会引起邻近骨质破坏，且与周围软组织分界清晰。②纤维肉瘤，以中老年发病为主，病灶于 T_1WI 和 T_2WI 均呈相对低信号，且强化不如 EA 明显。③转移瘤，好发于中老年，常可发生病理性骨折，结合临床症状及原发病灶不难鉴别。

临床工作中，若发现四肢长管状骨周围软组织内蔓状异常密度（信号）影，增强扫描强化明显，且临近骨质结构有破坏，要想到此瘤可能性。如果平扫发现静脉石样钙化或出血，则更加支持诊断。但最终确诊要依靠病理学。

参考文献：

[1] Deshpande V, Rosenberg AE, O'Connell JX, et al. Epithelioid angiosarcoma of the bone: a series of 10 cases[J]. Am J Surg Pathol, 2003, 27(6): 709-716.

[2] Mitsuhashi T, Shimizu Y, Ban S, et al. Multicentric contiguous variant of epithelioid angiosarcoma of the bone. A rare variant showing angiotropic spread[J]. Ann Diagn Pathol, 2005, 9(1): 33-37.

[3] 彭湘涛，苏国强，马建华，等. 股骨上皮样血管肉瘤 1 例[J]. 实用医药杂志，2011，28(2)：107.

（收稿日期：2011-11-28）

2013 年《实用放射学杂志》征订启事

《实用放射学杂志》是国内外公开发行的医学影像学学术期刊，创刊于 1985 年，月刊。中国标准连续出版物号：ISSN 1002－1671 CN 61－1107/R 。本刊坚持以学术性为前提，注重理论与实践相结合，学术性与实用性相结合，面向基层，突出实用的办刊宗旨，全面报道 X 线、计算机 X 线摄影（CR）、数字 X 线摄影（DR）、DSA、CT、MRI、介入放射学、影像技术学等方面的新知识、新成果，是医学影像学发展和学术交流的良好平台。本刊为中国期刊方阵双效期刊，中国科技论文统计源期刊（中国科技核心期刊），中国科学引文数据库收录期刊，《中文核心期刊要目总览》收录期刊，中国科技期刊精品数据库收录期刊，万方数据数字化期刊全文数据库收录期刊，美国《剑桥科学文摘》收录期刊，美国《化学文摘》收录期刊，美国《乌利希期刊指南》收录期刊，《日本科学技术振兴机构数据库》收录期刊，波兰《哥白尼索引》收录期刊，WHO 西太平洋地区医学索引来源期刊。

本刊为月刊，大 16 开本，彩色印刷。每册 12 元，全年 144 元。订户可随时到当地邮局订阅，邮发代号：52－93；也可向本刊编辑部直接订阅，免邮寄费。

编辑部地址：710068 陕西省西安市环城南路西段 20 号海联大厦 605 室

联系电话：029－82122004 029－82122003（传真）

网址：www. syfsxzz. com. cn 电子信箱：syfsxzz@sina. com