

• 儿科影像学专题 •

儿童软组织脉管性病变的影像诊断

施美华, 钟玉敏, 殷敏智, 薛滢滢, 周莺, 朱铭, 林毅

【摘要】 目的:复习国际脉管性病变研究协会(ISSVA)脉管性病变的最新分类,将影像诊断与病理结果对照,探讨总结儿童软组织脉管性病变的影像学特征。**方法:**2008 年 1 月—2013 年 4 月在本院诊断为脉管性病变的患者共 3120 例,其中 185 例经手术病理证实,包括脉管性肿瘤 43 例、脉管畸形 142 例。将影像诊断(超声、CT、MRI)与术后病理结果进行对照分析。**结果:**185 例中 183 例行影像学检查,正确诊断 163 例,误诊 11 例,未明确确定性的为 9 例。其中单行 US 检查 26 例,占总影像诊断方法比例 14.1%,诊断正确 24 例,误诊 1 例,未明确确定性 1 例;CT 检查 38 例,占 20.5%,诊断正确 34 例,误诊 3 例,未定性 1 例;MRI 检查 61 例,占 33.0%,诊断正确 50 例,误诊 6 例,未定性 5 例;CT 及 US 检查检查共 32 例,占 17.3%,诊断正确 29 例,误诊 1 例,未定性 2 例;MRI 及 US 检查 23 例,占 12.4%,全部诊断正确;CT 及 MRI 检查共 3 例,占 1.6%,均正确诊断;1.1%(2 例)无影像学检查。**结论:**不同性质脉管性病变的临床表现、影像和病理特征、生物学特性及治疗方法完全不同,影像检查和在影像引导下治疗对脉管性肿瘤的准确诊断及合理治疗有重要意义。

【关键词】 软组织病变; 血管性肿瘤; 血管畸形; 超声; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像; 病理

【中图分类号】 R445.2; R814.42; R445.1; R543.6 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2013)07-0724-07

Imaging diagnosis of soft-tissue vascular anomalies in children SHI Mei-hua, ZHONG Yu-min, YIN Min-zhi, et al. Department of Radiology, Shanghai Children's Medical Center affiliated to Shanghai Jiaotong University, School of Medicine, Shanghai 200127, P. R. China

【Abstract】 Objective: To review the current classification of vascular anomalies of ISSVA (International society for the study of vascular anomalies). To correlate the results of imaging diagnosis and pathology and to provide helpful information in accurate diagnosis by discussing and summarizing the imaging characteristics of vascular anomalies. **Methods:** 3120 cases were collected from 01/2008 to 4/2013 and 185 cases had pathology results. The results of imaging diagnosis and pathology were correlated. **Results:** In the 185 cases, 183 underwent imaging examination, and 163 cases were correctly diagnosed, 11 were misdiagnosed, 9 cases were not definitely diagnosed. Twenty-six of the 183 cases only underwent US, in which 24 cases were correctly diagnosed, one case was misdiagnosed and one case was not definitely diagnosed; Thirty-eight of the 183 cases only underwent CT examination, in which 34 cases were correctly diagnosed, 3 were misdiagnosed and 1 case was not definitely diagnosed; Sixty-one of the 183 cases only underwent MRI examination, in which 50 cases were correctly diagnosed, 6 cases were misdiagnosed, 5 cases were not definitely diagnosed; Thirty-two of the 183 cases underwent both US and CT examination, in which 29 cases were correctly diagnosed, one case was misdiagnosed, 2 cases were not definitely diagnosed; Twenty-three of the 183 cases underwent both MRI and US examination which were all correctly diagnosed; Three of the 183 cases underwent both CT and MRI examination which were all correctly diagnosed; Two cases did not undergo any imaging examination. **Conclusion:** Vascular tumors have been differentiated from vascular malformations based on their clinical appearance, radiological and pathological features, and biological behavior. Imaging examination and treatment guided by imaging are important part in accurate diagnosis and proper treatment. Main imaging modalities are US and MRI.

【Key words】 Soft tissue diseases; Vascular tumor; Vascular malformation; Ultrasonography; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging; Pathology

脉管性病变在儿童软组织病变中最常见^[1,2]。1996 年国际脉管性病变研究协会(ISSVA)将脉管性疾病分为脉管性肿瘤(vascular tumor)和脉管畸形(vascular malformation)两大类,使得这类疾病的命名更加规范^[3]。本文通过对本院 185 例经手术、病理证实的脉管性病变的影像学资料进行回顾性分析,并复习国际脉管性病变研究协会(ISSVA)对脉管性病变的最新

分类,将影像诊断与病理结果对照,总结常见脉管性病变的影像学特征,旨在提高对此类病变的诊断水平。

材料与方法

2008 年 1 月至 2013 年 4 月在本院进行影像检查的脉管性病患者共 3120 例,其中 185 例经手术及病理证实为脉管性病变。185 例患者接受的影像学检查方法包括 US、MRI 和 CT。超声使用 Philips Iu22 和 GE Logic 9 型彩色多普勒超声诊断仪。CT 检查:采用 GE LightSpeed 16 排螺旋 CT 机,扫描参数:120 kV, 200~300 mA, 1.0 s/r, 层厚和层距为 5~7 mm。

作者单位:200127 上海,上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心放射科

作者简介:施美华(1978—),女,上海崇明人,主治医师,主要从事儿科影像诊断工作。

通讯作者:钟玉敏, E-mail:zyumin2002@163.com

平扫后按 2 mL/kg 的剂量静脉团注对比剂(欧乃派克或典必乐)行增强扫描。MRI 检查使用 GE Signa Horizon 1.5T MRI 仪及 Philips Achieva Nova Dual 1.5T MRI 仪。常规扫描序列为 FSE T₁WI、FSE T₂WI 及脂肪抑制 FSE T₂WI,磁共振血管成像(CE-MRA)采用脂肪抑制 FSE T₁WI。手术后病变组织 10% 福尔马林液固定,常规脱水、石蜡包埋、HE 染色、光镜观察;免疫组化标记采用二步法,免疫组化抗体标记 GLUT1(葡萄糖转运蛋白)、F8、CD31(血管标记)、CD34(血管淋巴管)和 D2-40(淋巴管)等。将影像诊断与术后病理结果进行对照分析。

结 果

本组 185 例中男 100 例,女 85 例,男:女=1.22:1;年龄 5 天~14 岁,中位年龄 2 岁。185 例中 43 例为血管瘤,包括婴儿型血管瘤(图 1)14 例、先天性血管瘤(图 2)2 例、获得性簇状血管瘤 1 例(图 3)、梭形细胞血管内皮瘤 1 例(图 4)、其它血管瘤 25 例;142 例为血管畸形,包括动静脉畸形 1 例、静脉畸形 7 例、淋巴管畸形 19 例、血管淋巴管畸形或淋巴管血管畸形 105 例、其它混合型 10 例。

185 例中 183 例行影像学检查,正确诊断 163 例,误诊 11 例,未明确定性的为 9 例。185 例中 US 检查总数 81 例(43.8%),CT 检查总数 73 例(38.4%),MRI 检查总数 87 例(47.0%)。其中单行 US 检查 26 例,占总影像检查例数的 14.1%,诊断正确 24 例,误诊 1 例,未明确定性 1 例;CT 检查 38 例,占 20.5%,诊断正确 34 例,误诊 3 例,未定性 1 例;MRI 检查 61

例,占 33.0%,诊断正确 50 例,误诊 6 例,未定性 5 例;行 CT 及 US 检查共 32 例,占 17.3%,诊断正确 29 例,误诊 1 例,未定性 2 例;行 MRI 及 US 检查 23 例,占 12.4%,全部诊断正确;行 CT 及 MRI 检查共 3 例,占 1.6%,均正确诊断;2 例(1.1%)未行影像学检查(表 1)。

表 1 185 例不同影像检查方法及诊断准确性

检查方法	例数	占总影像检查方法比例	诊断正确例数	误诊或不定性例数
US	26	14.1%	24	2
CT	38	20.5%	34	4
MRI	61	33.0%	50	11
CT+US	32	17.3%	29	3
MRI+US	23	12.4%	23	0
CT+MRI	3	1.6%	3	0
无影像检查资料	2	1.1%	0	0

讨 论

1. 国际脉管性病变研究协会脉管性病变分类

1996 年国际脉管性病变研究协会提出了最基本的脉管性病变分类^[3],共分为两大类:脉管性肿瘤(vascular tumors)和脉管畸形(vascular malformations),其临床表现、影像和病理特征、生物学特性及治疗方法均完全不同。最新分类显示脉管性肿瘤包括婴儿型血管瘤、先天性血管瘤、梭形细胞血管内皮瘤、获得性簇状血管瘤(合并或不合并 K-M 综合征)、Kaposiform 血管内皮瘤(合并或不合并 K-M 综合征)及其它(罕见血管内皮瘤及皮肤获得性血管瘤)。其中婴儿型血管瘤最常见,属于良性血管内皮增生,出生时不存在,大部分在生后 4~6 个月出现,婴儿期迅速增大,

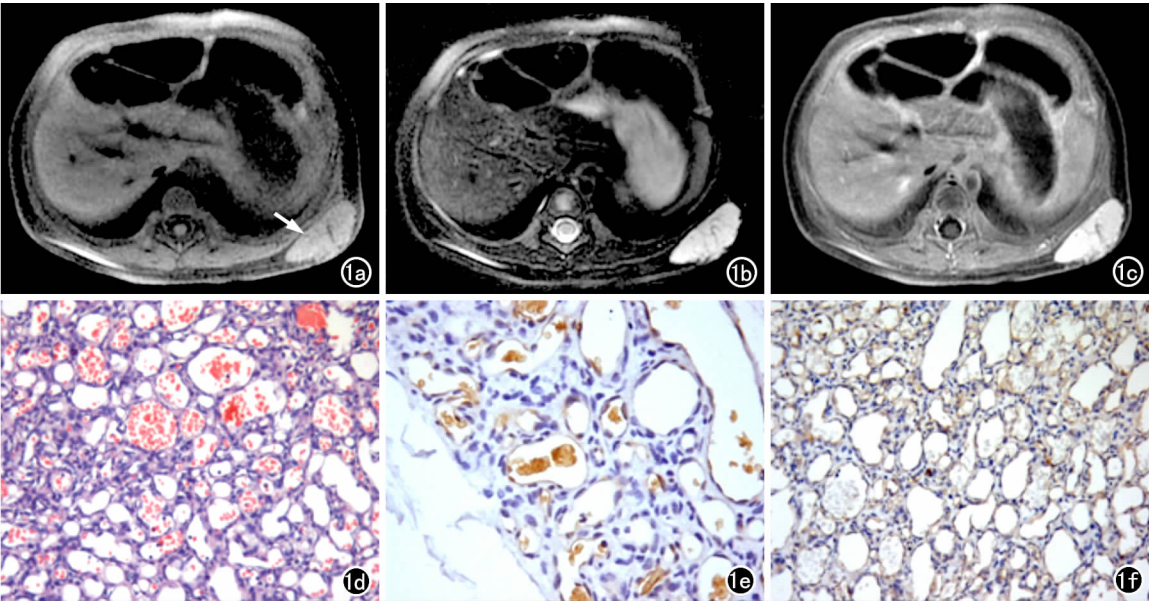


图 1 婴儿型血管瘤。a) 压脂序列 T₁WI 示左侧背部皮下肿块呈等信号(箭); b) 压脂序列 T₂WI 示病灶呈高信号,其内见流空血管影; c) 增强扫描示病灶明显均匀强化; d) 镜下示血管瘤(×200,HE); e) 免疫组化抗体标记 GLUT1 阳性表达(×200); f) 镜下示 CD31 阳性表达(×200)。

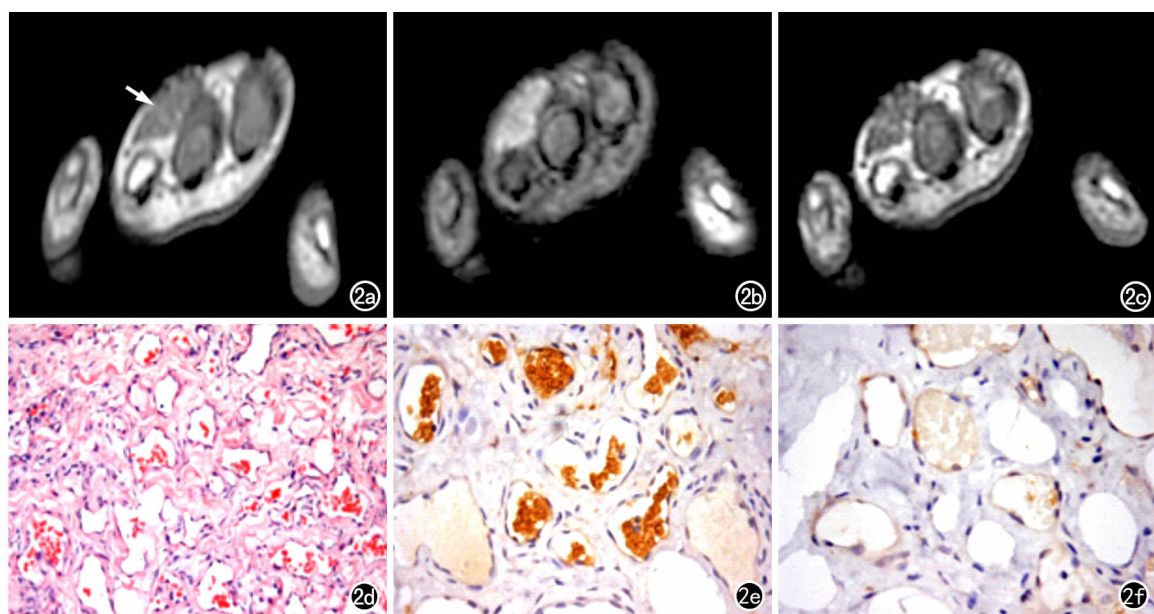


图2 右手背先天性血管瘤。a) T_1 WI 示手背部软组织肿块呈等信号(箭); b) T_2 WI 示病灶呈高信号; c) 增强扫描示病灶呈不均匀强化; d) 镜下示血管瘤($\times 200$, HE); e) 免疫组化抗体标记 GLUT1 阴性表达($\times 200$); f) 镜下示 CD31 阳性表达($\times 200$)。

儿童期逐渐消退。而先天性血管瘤出生即存在,分快速消退型和永不消退型,前者约在生后 1~2 年消退,后者不消退^[4]。获得性簇状血管瘤和 Kaposiform 血管内皮瘤较少见^[5-10]。

脉管畸形基于血流动力学及有无异常血管腔又分为 2 个亚型:慢血流型和快血流型。慢血流型主要包括毛细血管畸形、静脉畸形和淋巴管畸形,快血流型主要包括动脉畸形、动静脉瘘和动静脉畸形。混合畸形既包括快血流型又包括慢血流型病变,如毛细血管静

脉畸形、毛细血管淋巴管畸形、毛细血管淋巴管静脉畸形、淋巴管静脉畸形或淋巴血管畸形、淋巴管动静脉畸形和毛细血管动静脉畸形等。快血流型的动静脉畸形由供血动脉、引流静脉及较多发育异常的连接两者的血管组成,约占外周血管畸形的 10%^[11-12],临床上可以触及震颤,可引起疼痛,皮肤可有缺血、溃破,甚至可致心力衰竭。慢血流类型中静脉畸形占脉管畸形超过 50%,由内皮细胞的无数血窦组成,体格检查可见表皮呈蓝色,体位移动试验(Valsalvamaneuver)阳性,即

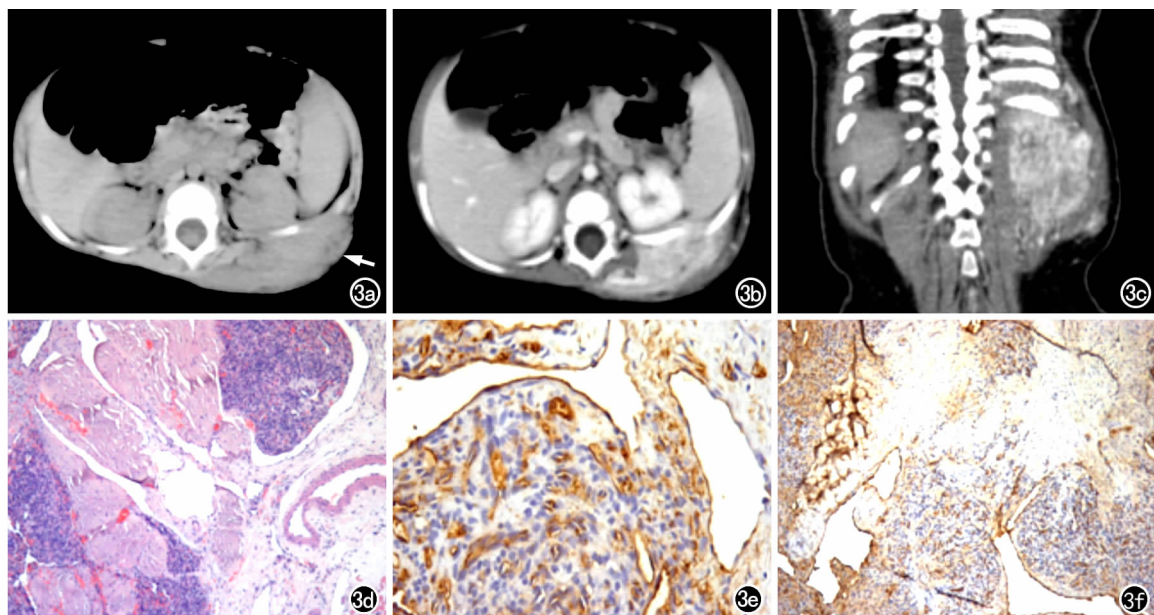


图3 获得性簇状血管瘤。a) CT 平扫示左侧背部软组织肿块呈等密度(箭); b) 增强扫描示肿块较明显强化,其内部及周边可见较多血管影; c) 冠状面重组图像示肿块位包绕肋骨但未破坏肋骨,与周边组织分界欠清; d) 镜下示血管团内偶见裂隙样血管,血管团周围特征性月牙状腔隙($\times 100$, HE); e) 免疫组化抗体标记 CD34 呈阳性表达($\times 200$); f) 镜下示 F8 血管内皮标记阳性($\times 200$)。

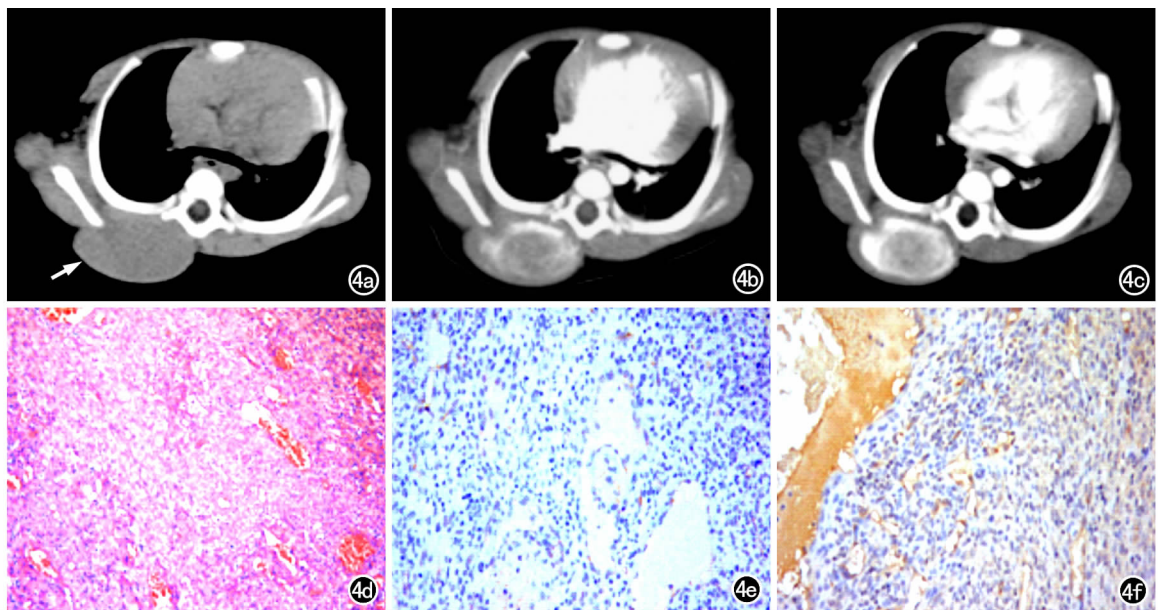


图4 梭形细胞血管瘤。a) CT平扫示右侧竖脊肌内类圆形孤立性软组织肿块(箭),无明显钙化; b) 增强扫描示肿块呈早期不均匀强化,以周边为较明显; c) 延迟扫描可见肿块内有填充现象; d) 镜下示血管腔减少,但是管腔扩张,扩张管腔间有大量梭形细胞($\times 50$, HE); e) 免疫组化抗体标记 CD31 血管内皮标记阳性($\times 50$); f) 血管内皮标记 F8 阳性($\times 50$)。

头低位时病损区充血膨大,恢复正常位置后肿胀随之缩小,恢复原状。病变呈非实质性肿块样改变,浸润性生长,大多发生于皮肤和皮下组织,但也经常会累及深层的肌肉、骨骼、关节和脏器。淋巴管畸形在脉管畸形中亦较为多见,仅次于静脉畸形,由淋巴管发育异常所形成。

2. 脉管性病变的影像诊断

许多脉管性疾病根据临床病史及体格检查即可作出诊断。但是影像检查和在影像引导下治疗脉管性肿瘤是脉管性肿瘤准确诊断及合理治疗的不可分割的一部分, MRI 是排除恶性病变的主要诊断方法,可评估病变侵及附近解剖结构的情况、显示病变范围等。国际脉管性病研究会提出目前脉管性病变主要的影像诊断方法为超声和磁共振成像。在婴儿型血管瘤及动静脉畸形的诊断中首选 US^[13],而在静脉畸形和淋巴管畸形中首选 MRI,血管造影用于动静脉畸形的诊断及脉管性病变的治疗中。近年来 MRI 两项新技术对于脉管性病变的诊断有帮助,一为高时间分辨率对比增强(high time-resolved, HTR) MRA,另一种为血池对比剂(blood-pool contrast agents)的出现^[14-15]。HTR-MRA 具有与动态 DSA 相近的成像效果,可用来区别慢血流和快血流血管畸形,但空间分辨率有一定限制。血池对比剂静脉注射后静态血管影像可保留较长时间,有助于诊断复合型血管畸形或血流动力学延迟的病变。

本研究中,以 US 作为唯一诊断方法者仅占 14.1%,总的检查人数占 43.8%,MRI 总检查人数占

47.0%,CT 总检查人数占 38.4%。CT 的软组织对比度不及 MRI,且 CT 具有电离辐射,在脉管性病变的诊断中不作为首选诊断方法,本研究中 CT 检查者仍占相当比例,有待今后工作中与临床医生加强沟通。

3. 脉管性病变的影像特点

脉管性肿瘤中最常见的婴儿型血管瘤与先天性血管瘤在影像上较难鉴别。两者的典型 MRI 表现为分叶状软组织块影, T_1 WI 上与肌肉信号相同, T_2 WI 上呈高信号,中央和周围可见流空信号,增强后呈较均匀的明显强化, HTR-MRA 显示早期动脉期强化。彩色多普勒 US 显示病灶区密集血管影。两者的临床表现及病理特征明显不同,免疫组化 GLUT1 呈阳性为婴儿型血管瘤,阴性为先天性血管瘤(图 1、2)。增殖阶段的婴儿型血管瘤有时候其影像表现与一些恶性肿瘤如血管肉瘤、纤维肉瘤、横纹肌肉瘤等相似,此时需依靠活检来鉴别^[5-7]。

获得性簇状血管瘤和 Kaposiform 血管内皮瘤非常少见,较常合并 K-M 综合症,病变范围较广,与周围组织分界不清。本组 1 例获得性簇状血管瘤 CT 平扫时呈等密度,增强后早期较明显不均匀强化,但是于静脉期可见强化程度加重,且其内部及周边可见较多血管影(图 3)。

梭形细胞血管瘤是一种罕见的血管性肿瘤,是一种反应性的血管增生^[8-10]。有文献报导呈孤立性肿块者多见于男性,而多病灶表现在女性中多见。本研究中 1 例梭形细胞瘤行 CT 检查,影像表现为右侧竖脊肌内类圆形孤立性软组织肿块,无明显钙化,早期不均

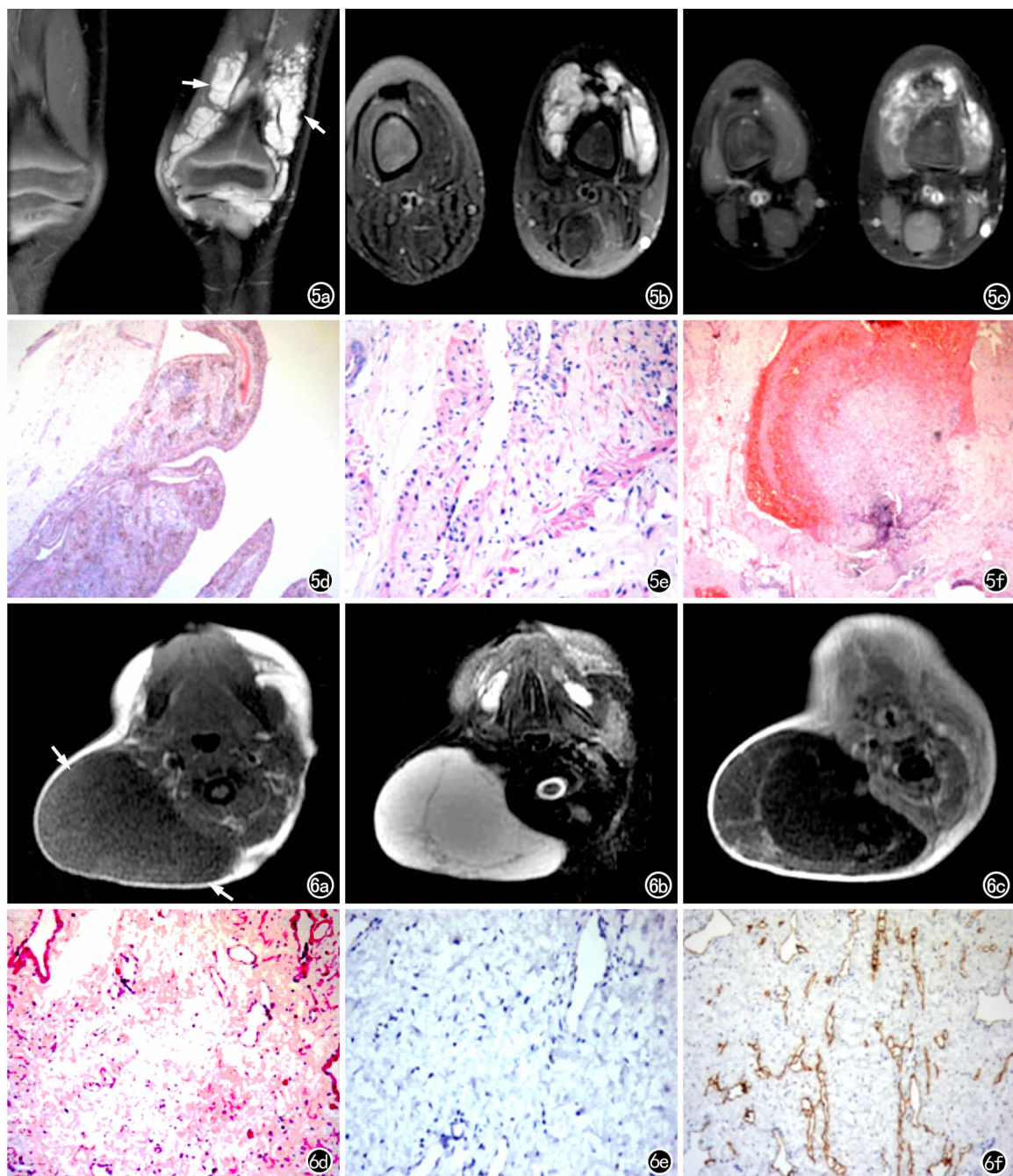


图 5 男, 7 岁, 生后发现左下肢密布大片散在血管样蓝色沉淀, 近年发现部分突起变粗, 术后证实为静脉畸形。a) 冠状面压脂 T_2 WI 示左下肢软组织内病变呈明显高信号(箭), 病变分布广泛; b) 横轴面压脂 T_2 WI 示病变呈高信号, 侵入膝关节生长, 其内似可见流空信号, 但手术显示为灶性血栓形成; c) 增强扫描示病变呈不均匀明显强化; d) 镜下示高度扩张的血管腔, 血管壁可见含铁血黄素($\times 50$, HE); e) 镜下示血管腔周围可见不完整的平滑肌, 提示发育畸形的静脉($\times 100$, HE); f) 镜下示管腔内血栓形成-静脉石($\times 50$, HE)。图 6 颈部淋巴管畸形。a) T_1 WI 示后颈部巨大病灶呈低信号(箭); b) T_2 WI 示病灶呈高信号, 内见分隔; c) 增强扫描示间隔强化; d) 镜下示扩张的血管腔($\times 100$, HE); e) 免疫组化抗体标记 CD31 表达阴性($\times 100$); f) 镜下示 D2-40 表达阳性, 提示内皮细胞来源于淋巴管($\times 100$)。

匀强化, 以周边较明显, 可见填充现象, 并有小血管影与其交通(图 4)。

脉管畸形中静脉畸形最常见, MRI 显示分叶葡萄状聚集成团的异常信号影, T_1 WI 上呈低信号—中等信号, 可有散在高信号(为脂肪信号), T_2 WI 压脂序列上呈高信号, 增强后明显强化, 强化范围与 T_2 WI 压脂序列上相似, 可有延迟强化。CT 表现为低密度或不

均匀密度, 团注对比剂后周边缓慢强化, 延迟后强化程度增加, 静脉石和脂肪成分有时会清楚显示。US 大多表现为低回声或不均匀回声的病变, 彩色多普勒超声显示单向、低速血流。本组静脉畸形 7 例, 影像特征符合静脉畸形特征并经病理证实(图 5)。

淋巴管畸形由充满浆液的囊状结构组成, 分为微囊型和巨囊型, 微囊型囊直径小于 2 mm, 巨囊型直径

大于 2 cm。MRI 多表现为分叶状、有分隔的非实质性团块信号影, T_1 WI 上呈中等信号—低信号, T_2 WI 压脂序列上呈高信号, 合并出血可见到液—液面, 增强后仅见囊壁和间隔强化(图 6), 微囊型的密集的囊隔和囊壁强化使病变似侵袭性肿瘤的表现。US 巨囊型的 US 表现为无回声有薄壁的囊性病变, 彩色多普勒超声显示无彩色血流; 微囊型显示多小囊状改变伴弥漫性高回声囊隔组织。本组中淋巴管畸形单纯型 19 例, 混合型 105 例(血管淋巴管畸形或淋巴管血管畸形)。在病理表现上血管淋巴管畸形或淋巴管血管畸形为静脉畸形与淋巴管畸形复合畸形, 血管淋巴管畸形即病灶中以淋巴管畸形成分多于静脉畸形, 反之淋巴管血管畸形即以静脉畸形成分多。单纯大囊性淋巴管畸形的 CT 和 MRI 诊断较为简单, 微囊型淋巴管畸形较易误诊为其它疾病, 本组 19 例中仅 1 例为微囊性淋巴管畸形诊断为软组织肿瘤, 性质待定。105 例中的血管淋巴管畸形大部分影像诊断为淋巴管畸形, 某些病灶中的小的强化灶被忽视或无法显示静脉畸形的信号特征。血管淋巴管畸形在 T_2 WI 压脂序列上显示的高信号范围大于 T_1 WI 压脂序列增强所见, 而淋巴管血管畸形则小于 T_1 WI 增强所见。

其他慢血流型的脉管畸形, 如毛细血管畸形有局限性皮肤增厚呈红色, 一般很少做影像检查。快血流型如动静脉畸形由供血动脉、引流静脉及较多发育异常的连接两者的血管组成, 占外周血管畸形的 10% 左右^[10]。MR T_2 WI 可见流空血管影, HTR-MRA 可显示动脉及病灶早期强化, 并可见静脉回流早显。本组软组织病变中仅 1 例 AVM 患儿行 MRI 检查, 表现为 T_1 WI 上团块混杂信号, T_2 WI 上呈流空信号, 增强后不均匀强化。复杂的混合畸形 MRI 信号多变, 准确诊断较为困难。

本组 185 例中 183 例行影像学检查, 其中 163 例诊断为脉管性病变, 影像诊断符合率 88.1%。11 例术前影像诊断为非脉管性病变, 包括诊断为纤维瘤、畸胎瘤、皮样囊肿、横纹肌肉瘤等, 9 例未明确定性, 最终病理证实为复杂混合型脉管畸形较多。在 163 例诊断为脉管性病变中, 没有按照国际脉管性病变研究协会命名的病例占大多数, 脉管畸形诊断中大多是称为瘤, 如淋巴管畸形称淋巴管瘤, 静脉畸形呈血管瘤等。

通过本次研究, 复习了国际脉管性病变研究协会最新脉管性病变的命名, 规范了命名, 明确了 US 和 MRI 为脉管性病变的首选影像诊断方法, 并通过总结脉管性病变的影像特点, 为准确诊断脉管性病变提供帮助。

参考文献:

- [1] Navarro OM, Laffan EE, Ngan BY. Pediatric soft-tissue tumors and pseudo-tumors; MR imaging features with pathologic correlation; (part 1) imaging approach, pseudotumors, vascular lesions, and adipocytic tumors[J]. RadioGraphics, 2009, 29(3): 887-906.
- [2] Dubois J, Soulez G, Oliva VL, et al. Soft-tissue venous malformations in adult patients; imaging and therapeutic issues[J]. RadioGraphics, 2001, 21(6): 1519-1531.
- [3] Ernemann U, Kramer U, Miller S, et al. Current concepts in the classification, diagnosis and treatment of vascular anomalies[J]. Eur J Radiol, 2010, 75(1): 2-11.
- [4] Dubois J, Garel L. Imaging and therapeutic approach of hemangiomas and vascular malformations in the pediatric age group[J]. Pediatr Radiol, 1999, 29(12): 879-893.
- [5] Gorincour G, Kokta V, Rypens F, et al. Imaging characteristics of two subtypes of congenital hemangiomas; rapidly involuting congenital hemangiomas and non-involuting congenital hemangiomas[J]. Pediatr Radiol, 2005, 35(12): 1178-1185.
- [6] Boon LM, Fishman SJ, Lund DP, et al. Congenital fibrosarcoma masquerading as congenital hemangioma; report of two cases[J]. J Pediatr Surg, 1995, 30(9): 1378-1381.
- [7] Fukunaga M. Intravenous tufted angioma[J]. APMIS, 2000, 108(4): 287-292.
- [8] Weiss SW, Enzinger FM. Spindle cell hemangioendothelioma; a low grade angiosarcoma resembling a cavernous haemangioma and Kaposi's sarcoma[J]. Am J Surg Pathol, 1986, 10(8): 521-530.
- [9] Perkins P, Weiss SW. Spindle cell hemangioendothelioma; an analysis of 78 cases with reassessment of its pathogenesis and biologic behavior[J]. Am J Surg Pathol, 1996, 20(10): 1196-1204.
- [10] Tosios K, Koutlas IG, Kapranos N, et al. Spindle-cell hemangioendothelioma of the oral cavity. a case report[J]. J Oral Pathol Med, 1995, 24(8): 379-382.
- [11] Fletcher CDM, Beham A, Schmid C. Spindle cell haemangioendothelioma; a clinicopathological and immunohistochemical study indicative of a nonneoplastic lesion[J]. Histopathology, 1991, 18(4): 291-301.
- [12] Fayad LM, Hazirolan T, Bluemke D, et al. Vascular malformations in the extremities: emphasis on MR imaging features that guide treatment options[J]. Skeletal Radiol, 2006, 35(3): 127-137.
- [13] Dubois J, Patriquin HB, Garel L, et al. Soft-tissue hemangiomas in infants and children; diagnosis using Doppler sonography[J]. AJR, 1998, 171(1): 247-252.
- [14] Donnelly LF, Adams DM, Bisset GS 3rd. Vascular malformations and hemangiomas: a practical approach in a multidisciplinary clinic[J]. AJR, 2000, 174(3): 597-608.
- [15] Kim JS, Chandler A, Borzykowski R, et al. Maximizing time-resolved MRA for differentiation of hemangiomas, vascular malformations and vascularized tumors[J]. Pediatr Radiol, 2012, 42(7): 775-784.
- [16] Dubois J, Alison M. Vascular anomalies; what a radiologist needs to know [J]. Pediatr Radiol, 2010, 40(6): 895-905

(收稿日期: 2013-05-25 修回日期: 2013-06-15)