

· 病例报道 ·

脾脏上皮样血管内皮瘤合并肝和肾上腺囊肿一例

时维东, 赵家锁, 肖永鑫, 孙献勇, 陶小红

【中图分类号】R814.42; R733.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2014)02-0214-01

【关键词】脾肿瘤; 血管内皮瘤, 上皮样

病例资料 患者, 男, 36 岁, 上腹部隐痛不适 1 周, 以上腹痛入院。入院前两天外院 B 超提示: 肝囊肿、脾占位、胆囊息肉。查体: 右上腹轻压痛, 无反跳痛, 肝、脾肋下均未触及。血常规: WBC $5.7 \times 10^9/L$, RBC $4.28 \times 10^{12}/L$, PLT $82 \times 10^9/L$, 血小板压积(PCT) 0.09% (正常值 0.11%~0.28%), 血小板分布宽度(PDW) 21.5fL (正常值 10.0~16.4fL)。肝、肾功能正常。

影像表现: CT 平扫示脾脏呈显著不规则增大, 其后下部见一巨大类圆形稍低密度影, 边界欠清, 最大径约 10.3 cm, 平均 CT 值约 40 HU, 病灶内部密度不均匀, 可见条片状等密度影, 增强扫描动脉期及门脉期病灶内可见条状强化影, 延时约 10 min 病灶呈不均匀片状持续强化(图 1~4); 肝右叶下缘见一较大囊状水样密度灶, 其边缘清晰, 最大径约 9.3 cm, CT 值约 10 HU, 无明显强化表现, 其余肝实质未见异常征象(图 4); 左侧肾上腺区见一椭圆形稍低密度灶, 最大径约 1.5 cm, CT 值约 30 HU, 增强扫描各期均未见明显强化表现(图 3)。CT 诊断: ①脾脏巨大实性占位, 考虑良性血管瘤可能, 不排除恶性间叶组织肿瘤; ②肝右叶巨大囊肿; ③左肾上腺囊性腺瘤可能性大。

手术病理所见: 脾脏形态不规则, 大小约 15.2 cm × 15.0 cm × 10.2 cm, 其下极后部质硬, 周围无粘连, 肿块位于脾脏后下部, 完整切除肿块及脾脏, 肿块剖面呈暗红色, 质硬。右肝后下叶囊肿大小约 10 cm × 13 cm × 8 cm, 穿刺抽出淡黄色囊液 300 ml 并将囊肿完整切除。左肾上腺后部见棕褐色、边缘光滑、有包膜、最大径约 1.5 cm 的肿块, 做肿块游离时, 其壁破裂, 流出少许“米汤样”囊液, 完全切除左侧肾上腺及肿块。病理诊断: ①脾脏上皮样血管内皮瘤(中间型, 图 5); ②单纯性肝囊肿; ③左肾上腺上皮性囊肿。免疫组化: CD34(+), D2-40(-), F-8(+), SMA(-)。

讨论 血管内皮瘤是一种罕见的血管源性肿瘤, 传统病理学分类包括: 上皮样血管内皮瘤、梭形细胞型血管内皮瘤、网状型血管内皮瘤、淋巴结多形性血管内皮瘤、卡波西(Kaposi)型血管内皮瘤、血管内乳突状血管内皮瘤及复合型血管内皮瘤。上皮样血管内皮瘤(epithelioid hemangioendothelioma, EHE)于 1982 年首次详细报道, 近几年国内陆续报道多例发生于软组织、肺、肝、骨、肾脏、腹膜、脑等部位患者, 肿瘤位于脾脏者极为罕见。EHE 的病因至今不详, 本例患者合并肝及肾上腺囊肿, 肝囊肿多以先天性为主, 由小胆管扩张演变而成; 肾上腺囊肿临床少见, 其病因可能为肾上腺淋巴管阻塞、肾上腺组织发育异常或错构、寄生虫感染等, 本例为上皮性囊肿。本例肝、肾上腺囊肿均与发育异常有关, 因此其脾脏病变可能与先天性组织

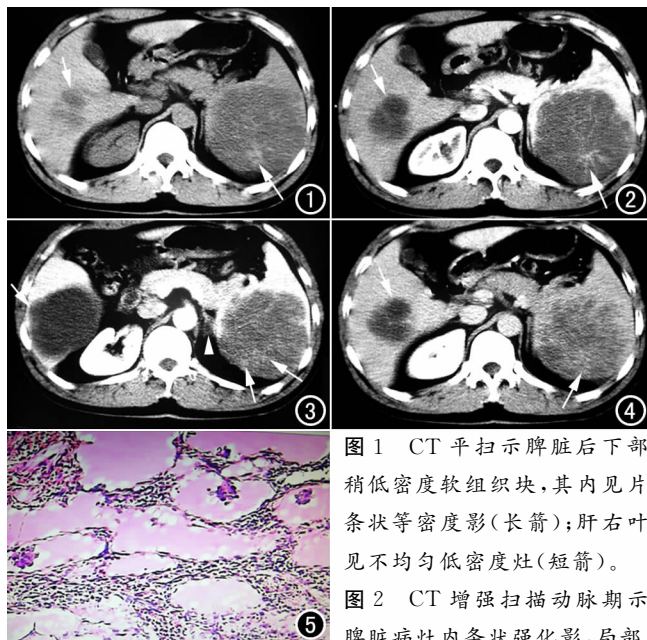


图 1 CT 平扫示脾脏后下部稍低密度软组织块, 其内见片条状等密度影(长箭); 肝右叶见不均匀低密度灶(短箭)。

图 2 CT 增强扫描动脉期示脾脏病灶内条状强化影, 局部

呈“星芒状”表现(长箭); 肝右叶囊样病灶无强化(短箭)。

图 3 CT 增强扫描平衡期(延时 100s)示脾脏病变内条状强化更明显, 并伴散在小片状强化影(长箭), 肝右叶样病灶无强化(短箭), 左肾上腺稍低密度灶无强化(箭头)。**图 4** CT 增强扫描(延时约 10min)示脾脏病灶呈明显不均匀持续强化, 部分接近等密度(长箭), 肝右叶病灶无强化(短箭)。**图 5** 镜下示肿瘤组织由粗细不等的血管组成, 血管内壁为单层上皮样内皮细胞构成, 局部呈乳头状增生(HE, ×100)。

结构发育异常有关。脾脏 EHE 临床及影像不具有特征性, 临床上可以表现为左上腹部包块、发热、上腹不适、腹痛及贫血、体重下降或消耗性凝血功能障碍等。CT 平扫多表现为稍低密度结节或肿块, 根据病变大小、生长时间、出血与否及细胞分化程度等不同, 可能会出现不同的组织密度、增强方式及强化程度, 目前临床病例较少, 影像资料匮乏, 尚无法形成统一认识^[1-2]。脾脏 EHE 需要与脾脏血管瘤、淋巴瘤、转移瘤及感染等相鉴别, 确诊有赖于病理检查。EHE 生物学行为具有潜在恶性倾向, 对术后患者应长期随访。

参考文献:

- [1] 孟翔飞, 纪文斌, 宋志刚, 等. 表现为区域性门静脉高压症的脾脏上皮样血管内皮瘤一例[J]. 中华外科杂志, 2010, 48(15): 1198.
- [2] 欧成英, 姚承, 王耀程, 等. 脾脏上皮样血管内皮瘤 1 例报告[J]. 实用放射学杂志, 2005, 21(1): 4, 57.

(收稿日期: 2013-04-08 修回日期: 2013-07-08)

作者单位: 222042 江苏, 连云港市解放军 149 医院放射科(时维东、肖永鑫、孙献勇), 病理科(赵家锁), 护理部(陶小红)

作者简介: 时维东(1961—), 男, 山东单县人, 副主任医师, 主要从事影像诊断工作。

通讯作者: 陶小红, E-mail: shiyumin91111@sina.com