

卡波西样血管内皮瘤一例

娄琴, 黄琼, 赵纯风, 犹露, 徐春艳, 李邦国

【关键词】卡波西样血管内皮瘤; 血管内皮瘤; 儿童; 磁共振成像; 体层摄影术, X 线计算机

【中图分类号】R739.5; R445.2; R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2021)09-1193-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2021.09.024

开放科学(资源服务)标识码(OSID):

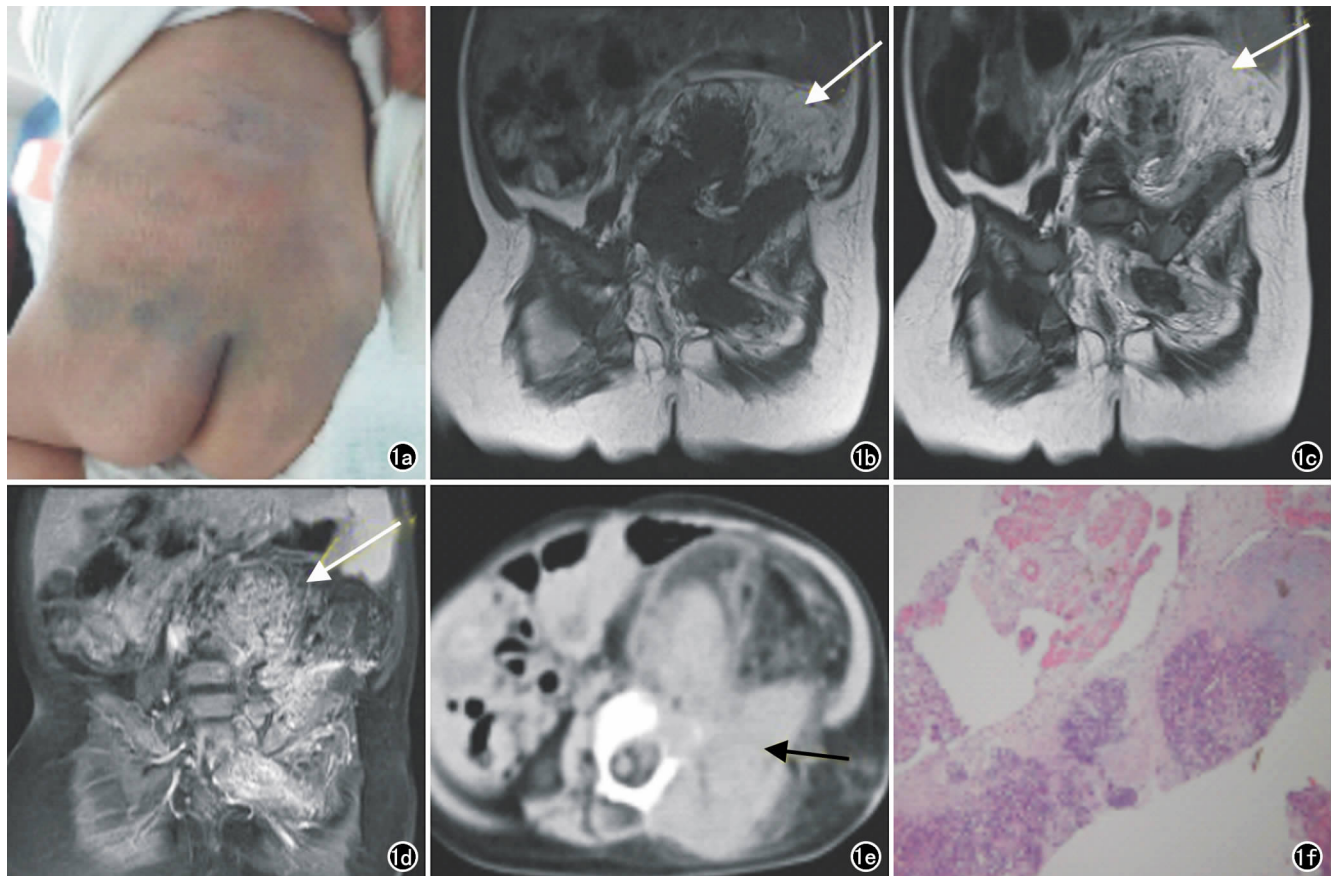


图1 患儿,男,6个月。a) 双侧腰部、臀部见散在青紫;b) 左侧腹盆腔、腹膜后及腰背部见巨大混杂信号肿块(箭),内见短 T₁ 脂肪信号成分;c) 左侧腹盆腔、腹膜后及腰背部见巨大混杂信号肿块(箭),内见长 T₂ 脂肪信号成分;d) MRI 增强扫描示肿块呈明显不均匀强化(箭);e) CT 示左侧腹盆腔、腹膜后及腰背部巨大混杂密度肿块(箭),边界不清,跨腹壁生长;f) 镜下可见特征性的“肾小球”样结构(×100, HE)。

病例资料 患儿,男,6个月,因“左侧腰背部包块伴皮肤淤青3月余”入院,专科检查:左侧腹部稍膨隆,可触及一边界不清包块,右缘未过脐中线,背部见一大小约 13 cm×8 cm 包块,延伸至左侧腹盆腔,表面皮肤可见瘀斑,质稍软,无触痛,局部皮温不高,无红肿及破溃,边缘不清。双侧肩部、腰部及臀部见散在青紫(图

1a),无触痛。血常规:血小板 $21 \times 10^9/L$,纤维蛋白原 1.51 g/L。MRI:左侧腹盆腔、腹膜后及腰背部见巨大混杂信号肿块,内见短 T₁、长 T₂ 脂肪信号成分(图 1b、1c),增强扫描肿块呈明显不均匀强化(图 1d),肿块边界不清,沿腰大肌、髂腰肌走行,上至左肾下缘,下达左侧髌关节平面,肿块跨腹壁生长,部分达左侧腰背部皮下。左侧髂骨、骶骨翼及腰 2—5 椎体、左侧附件见斑片状长 T₁ 信号,增强扫描呈不均匀强化。CT:左侧腹盆腔、腹膜后及腰背部见巨大混杂密度肿块,边界不清,跨腹壁生长(图 1e),增强扫描肿块呈明显不均

作者单位:563000 贵州,遵义医科大学附属医院医学影像科(娄琴,赵纯风,犹露,徐春艳,李邦国),病理科(黄琼)

作者简介:娄琴(1993—),女,贵州遵义人,硕士研究生,住院医师,主要从事胸部影像诊断工作。

通讯作者:李邦国, E-mail:lbq2015@163.com

匀强化。病理检查:镜下见特征性的“肾小球”样结构(图 1f)。病理诊断:卡波西样血管内皮瘤。

讨论 卡波西样血管内皮瘤(kaposiform hemangioendothelioma, KHE)是由 zuckerberg 于 1993 年首先提出的同时具有血管瘤和卡波希氏肉瘤双重特征的肿瘤,2014 年国际脉管异常研究协会将其归为具有局部侵袭行为或交界性脉管肿瘤^[1]。KHE 极其罕见,每 10 万人中约有 0.91 人发病,主要见于婴幼儿及儿童^[2,3],多发生在四肢软组织。

KHE 的发病机制尚不完全清楚,根据其组织或器官受累的程度,将其分为浅表型、混合型和深部型。当病变累及真皮、皮下组织及深筋膜时为浅表型;累及纵隔、腹膜后、内脏、骨骼和关节的非皮肤病变时为深部型;混合型为皮肤病变,但深度浸润至肌肉、骨骼、胸腔或腹膜后等部位。本例病例属于混合型。

KHE 是引起儿童卡梅现象(Kasabach-Merritt phenomenon, KMP)的主要肿瘤之一,当伴发 KMP 时,临床表现为广泛出血、紫色的体表包块,实验室检查为低血小板血症和凝血功能严重异常,可危及生命,病死率高达 20%~30%^[4]。病理学特点为肿瘤结节内有类似肾小球样结构,结节周围有月芽状裂隙^[5]。本病例血小板 $21 \times 10^9/L$,纤维蛋白原 1.51 g/L,病理学检查镜下见特征性的“肾小球”样结构,其表现与文献报道一致。

KHE 的影像学表现国内外极少有报道,综合文献^[6-8]并结合本例表现, KHE 的影像表现总结如下:①边界不清,混杂密度或信号肿块, MRI 以等 T_1 、长 T_2 信号为主;②KHE 为富血供肿瘤,增强扫描病灶明显强化;③邻近组织多受累,可累及多个部位。

KHE 需与以下疾病进行鉴别:①婴儿型毛细血管瘤。两者均好发于婴幼儿和儿童,但婴儿型毛细血管瘤病灶边界清晰, T_2WI 信号高,增强扫描强化均匀,不伴有邻近骨质破坏;而 KHE 则为无明确边界,信号混杂且强化不均,侵犯周围骨质结构等。②卡波西肉瘤。多见于伴有人类免疫缺陷病毒感染的成年人,且

为多灶性;而 KHE 则多见于婴幼儿及儿童。

关于 KHE 的治疗,在全球范围都是一个极富挑战性的难题,以手术切除和药物治疗为主。目前尚缺乏单一有效的治疗方法,激素曾是治疗 KHE 的首选药物,但其停药后复发率高且激素治疗存在副作用;手术往往不能完整切除病灶。四川大学华西医院小儿外科吉毅提出, mTOR 受体阻滞剂西罗莫司,可以考虑作为治疗 KHE 的首选药物或者联合用药的首选药物之一^[9]。

总之, KHE 的临床表现、影像表现缺乏特异性,其诊断需要联合临床表现、影像学特征、实验室检查及组织病理学检查。

参考文献:

- [1] Dasgupta R, Fishman SJ. ISSVA classification[J]. Semin Pediatr Surg, 2014, 23(4):158-161.
- [2] Croteau SE, Liang MG, Kozakewich HP, et al. Kaposiform hemangioendothelioma: atypical features and risks of Kasabach-Merritt phenomenon in 107 referrals[J]. J Pediatr, 2013, 162(1):142-147.
- [3] 方晓熠, 黄科峰, 宋君.《请您诊断》病例 74 答案: 跖骨卡波西样血管内皮细胞瘤[J]. 放射学实践, 2013, 28(4):480-480.
- [4] Schmid I, Klenk AK, Sparber-Sauer M, et al. Kaposiform hemangioendothelioma in children: a benign vascular tumor with multiple treatment options[J]. World J Pediatr, 2018, 14(4):322-329.
- [5] 薛梅, 刘晓江, 陈涛, 等. 卡波西样血管内皮瘤临床病理学特点[J]. 中华肿瘤防治杂志, 2020, 27(15):1253-1258.
- [6] 高伟民, 胡连源, 逢利博, 等. 腹膜后卡波西样血管内皮瘤一例[J]. 中华放射学杂志, 2009, 43(1):109-110.
- [7] Chen YJ, Wang CK, Tien YC, et al. MRI of multifocal kaposiform haemangioendothelioma without Kasabach-Merritt phenomenon[J]. Br J Radiol, 2009, 82(975):e51-e54.
- [8] Ryu YJ, Choi YH, Cheon JE, et al. Imaging findings of Kaposiform Hemangioendothelioma in children[J]. Eur J Radiol, 2017, 86(2):198-205.
- [9] Ji Y, Chen S, Xiang B, et al. Sirolimus for the treatment of progressive kaposiform hemangioendothelioma: A multicenter retrospective study[J]. Int J Cancer, 2017, 141(4):848-855.

(收稿日期:2020-12-15 修回日期:2021-01-05)