文章编号:1000-5404(2006)06-0615-01

个案与短篇

肱骨头上皮样血管内皮细胞瘤术后肺转移1例

张 颖,谢晓华,李朝晖 (解放军总医院南楼综合科,北京 100853)

1 临床资料

男性,73岁,于1992年11月查体摄X线片发现右肱骨近端占位病变,无不适。摄CT、MRI,考虑为"右肱骨近端良性病变"。定期门诊复查,无明显变化。2004年9月下旬右肩部出现疼痛,并逐渐加重,11月上旬CT检查提示右肱骨近端占位病变较前增大。11月下旬行MRI,未见明显畸形。右肩部冈上肌、冈下肌萎缩。右肩部前方和外侧压痛明显。右肩关节活动受限,内收10°、外展20°、前屈30°、后伸°、内旋45°、外旋0°。右上肢未见畸形,局部无压痛。右腕、右手感觉、运动正常,右手握力稍减弱,桡动脉搏动良好。X线片示:右肱骨上段病理性骨折,以骨化性纤维瘤可能性大,关节周围软组织肿胀,局部骨质疏松。CT:右肱骨上端髓腔内见边缘硬化的溶骨性破坏,其内可见结节状硬化,病变呈轻度肿胀,有粗细不等的骨嵴,骨化性纤维瘤可能性大,外科颈部骨皮质不连续,周围软组织肿胀。于2004年12月8日在CT引导下穿刺活检术,活检病理:肿瘤上皮样构成,部分呈梭形,伴有血管样裂隙形成及大片出血;免疫组化:AEL(-)、AE3(+)、CD34(血管内皮+)、LCA(-)、VIMENTIN(+)、S-100(-),确诊为上皮样血管内皮细胞瘤。穿刺术后患者右上肢及肩背部肿胀明显,可见大片淤斑,血色素进行性下降,行右上肢动脉栓塞后遂行肩胛带离断术。术后病理:右肱骨上段及肱骨头上皮样血管内皮细胞瘤,部分细胞异型性明显,部分区域有坏死,考虑有肉瘤改变,肿瘤破坏肱骨颈、部分髓腔及肩胛骨周围软组织。术后第5天患者出现咯血,肺部CT:双肺多发性结节影,结合临床考虑肺部转移瘤。

2 讨论

上皮样血管内皮瘤(epithelioid hemangioendothelioma)是一种少见的血管源性恶性肿瘤,世界卫生组织统计占原发性骨肿瘤的0.28%,占恶性骨肿瘤0.52%[1]。本病病因及发病机制不明,最近研究表明成纤维细胞生长因子和它的受体与这类新生物有关,肿瘤内皮细胞内合成的成纤维细胞生长因子在血管肉瘤的生长和进展中起重要作用[2]。全身诸骨均可发生,以下肢骨为常见。肿瘤可单发或多发,多发者可发生于单骨或多骨,但常集中于同一肢体或部位[3]。X线片示片状或不规则状溶骨性破坏,亦可呈小囊状及皂泡状破坏。多发性上皮样血管内皮细胞瘤可表现为圆形的中心性或皮质骨内溶骨性改变,当病变扩展后可融合成广泛的透X线区域,表现为多环影,呈泡沫状或蜂窝状。由于此病缺乏特征性X线表现,常易与溶骨性骨肉瘤、软骨肉瘤、网状细胞肉瘤等混淆,诊断时须注意鉴别。CT、MRI对本病可较好地显示病变范围及其与周围结构的关系,但定性诊断帮助不大,本病最终确诊需要依靠病理组织学检查。本病组织病理的特点是肿瘤分化程度不一,在分化良好的区域中,可见不规则的管腔;在分化较差的区域中,可见大量梭形或圆形的内皮细胞,在胶原纤维束间形成浸润条索,仅可见到小的血管腔隙。在分化好的区域红细胞较多均在腔隙中;在分化差的区域由于血管分化不好,红细胞少或无。在难以看出腔隙的部位,用网状纤维染色,在增生的内皮细胞周围可见网状纤维环,可显示出基底膜的轮廓,对诊断本病有一定价值。血管内皮细胞瘤的治疗首选广泛手术切除,不能切除者可选用局部姑息放疗和化疗。术后易出现肺、骨转移,忽然发生的重度血小板减少症提示原发肿瘤的快速生长或转移[4]。也有报道使用重组白介素-22、干扰素α22a及异维A酸治疗恶性血管内皮细胞瘤,但疗效尚待观察[5,6]。本例患者发病12年,每年复查均考虑良性病变,仅靠影像学诊断困难。确诊发生恶变后,进展迅速,手术后出现肺部转移,因此早期诊断和彻底的外科切除是治愈本病的关键。

关键词:上皮样血管内皮细胞瘤;肺转移
中图法分类号:R732.2 **文献标识码**:B

参考文献:

[1] 王玉凯. 骨肿瘤X线诊断学[M]. 北京:人民卫生出版社,1995:1175-1771.
[2] YAMAMOTO T, UMEDA T, YOKOZEKI H, *et al*. Expression of basic fibroblast growth factor and its receptor in angiosarcoma[J]. J Am Acad Dermatol, 1999, 41(1): 127-129.
[3] 徐德永,王世平,董洋福,等. 骨斑点症(附16例平片和CT分析)[J]. 现代医用影像学,1996,5(1):3-7.
[4] SATOH T, TAKAHASHI Y, YOKOZEKI H, *et al*. Cutaneous angiosarcoma with thrombocytopenia[J]. J Am Acad Dermatol, 1999, 40(5 Pt 2): 872-876.
[5] IHDA H, TOKURA Y, FUSHIMI M, *et al*. Malignant hemangioendothelioma[J]. Int J Dermatol, 1995, 34(11): 811-816.
[6] SPIETH K, GILLE J, KAUFMANN R. Therapeutic efficacy of interferon alf-2a and 13-cis-retinoic acid in recurrent angiosarcoma of the head[J]. Arch Dermatol, 1999, 135(9): 1035-1037.

作者简介:张 颖(1977-),男,重庆市人,医师,从事老年临床医学方面的研究。电话:(010)81810527

收稿日期:2005-12-14;**修回日期**:2006-03-02

(编辑 薛国文)