[11] Dasmahapatra G, Lembersky D, Son M P, *et al*. Obatoclax interacts synergistically with the irreversible proteasome inhibitor carfilzomib in GC- and ABC-DLBCL cells *in vitro* and *in vivo*[J]. Mol Cancer Ther, 2012, 11(5): 1122 - 1132.
[12] Mansour M A, Aljoufi M A, Al-Hosaini K, *et al*. Possible role of selective, irreversible, proteasome inhibitor (carfilzomib) in the treatment of rat hepatocellular carcinoma[J]. Chem Biol Interact, 2014, 215: 17 - 24.
[13] Gozdecka M, Breitwieser W. The roles of ATF2 (activating transcription factor 2) in tumorigenesis[J]. Biochem Soc Trans, 2012, 40(1): 230 - 234.
[14] Yoshida T, Tabony A M, Galvez S, *et al*. Molecular mechanisms and signaling pathways of angiotensin II-induced muscle wasting: potential therapeutic targets for cardiac cachexia[J]. Int J Biochem Cell Biol, 2013, 45(10): 2322 - 2332.
[15] Li S, Wang X, Li Y, *et al*. Bortezomib, a proteasome inhibitor, attenuates angiotensin II-induced hypertension and aortic remodeling in rats[J]. PLoS One, 2013, 8(10): e78564.

(**收稿**:2014-04-17;**修回**:2014-05-18)
(编辑　汪勤俭)

文章编号:1000-5404(2014)20-2117-01

个案与短篇

颅内转移性上皮样血管内皮瘤 1 例

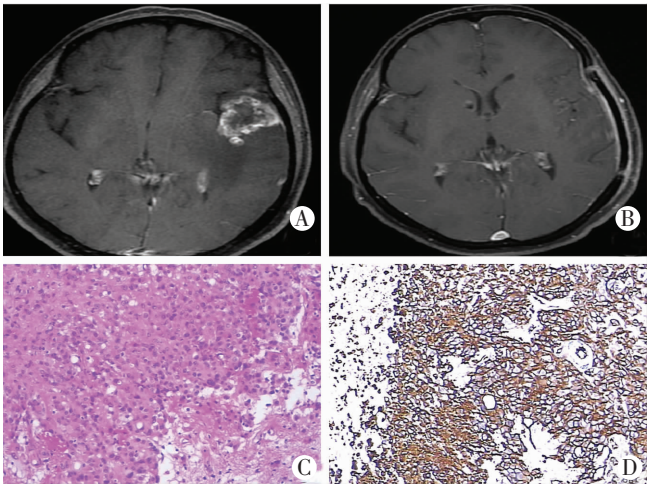
庞陆军,张恒柱,李育平,严正村,佘　磊,董　伦,魏　民,王杏东　(225001 江苏 扬州,扬州大学临床医学院神经外科)

[**关键词**] 上皮样血管内皮瘤;脑肿瘤;转移瘤
[**中图法分类号**] R739.41　　[**文献标志码**] B

上皮样血管内皮瘤(epithelioid hemangioendothelioma, EHE)是一种发病率很低,但极易误诊的低度恶性肿瘤。EHE 可在全身各部位发生,最常见于四肢的软组织,其次为头皮和躯干,也可见于肝、肺、骨、脑、胃肠道、乳腺、心脏、和甲状腺等部位。现就我院收治的 1 例颅内转移性 EHE,结合相关文献报告如下。

1　临床资料

患者,女性,44 岁,因"反复头痛 5 d 余"于 2013 年 1 月 18 日入院。入院时症状以爆炸样头痛为主,间断发作,伴恶心呕吐,无肢体抽搐。既往患者 20 年前曾行阑尾炎切除术,18 年前发现肝脏肿瘤,行化疗及中药治疗,6 年前曾发现"多发肺结节"(具体治疗不详),无肿瘤家族病史。入院查体:神志清楚,双瞳孔等大等圆,直径 3.0 mm,光反射灵敏,四肢肌力肌张力正常。胸部 CT 增强扫描示:两肺见弥漫多发小结节影,最大者直径 6 mm,增强后强化不明显。两肺多发转移可能,肝脏形态不规则;头颅 MRI 平扫:左侧颞叶见混杂信号结节影,大小约 34 mm×31 mm×35 mm,内见斑片状短 T_1 短 T_2 信号影,周围见大片水肿信号影。右侧基底节区、右侧小脑及左额叶见钙化信号结节影。增强后见多发结节环形强化明显(图 1A)。结合患者既往病史及影像学资料,初步诊断为颅内转移瘤,胶质瘤及寄生虫病不排除。考虑患者颅内病变,占位效应明显,首选手术治疗。入院 10 d 后患者在全麻下行开颅脑肿瘤切除术,术中见肿瘤呈灰黄色,血供一般,质地硬韧有钙化,部分呈豆腐渣样,肿瘤与正常脑组织界限尚清,术中快速冰冻报告提示恶性肿瘤。术后病理提示为:镜下示多灶区出血坏死,周围瘤细胞卵圆形,胞核圆形,胞质粉染,灶区见"印戒样"结构,似为原始小血管(图 1C)。免疫组化结果(图 1D):CKpan、CD31、CD34(均+),AFP、CK19、CK20、CK5/6、CK7、D2-40、F8、GFAP、P63、S100、TTF-1、Villin、NapsinA、P40(均-),Ki67(约<5%+)。结论:转移性上皮样血管内皮瘤,结合病史,在肝脏寻找原发灶。术后患者头痛明显缓解,无偏瘫、失语、癫痫等并发症。最终诊断:颅内转移性上皮样血管内皮瘤,为肝脏转移。3 个月后门诊复查头颅 MRI 增强扫描提示:左颞叶术区见长 T_1 信号影,未见强化及复发征象,余病灶未见明显改变(图 1B)。目前患者密切随访中。



A:术前增强头颅 MRI; B:术后增强头颅 MRI;C:HE 染色观察(×400);D:免疫组化 CD34(+)(S-P ×400)

图 1　患者脑肿瘤切除术前后增强头颅 MRI 表现及术后病理学观察

2　讨论

EHE 是一种罕见的以上皮样细胞为特征的血管内皮肿瘤,由 Weiss 等[1]于 1982 年首次提出并命名为 EHE,其生物学行

(下转 2128 页)

[**通信作者**] 张恒柱,电话:(0514)87373565,E-mail: zhanghengzhu@sina.com
[**优先出版**] http://www.cnki.net/kcms/detail/51.1095.R.20140916.1649.004.html(2014-09-16)

且不受年龄限制,是一种安全、有效、低并发症的手术方式,可以继续增加更多病例的应用来验证其疗效。

参考文献:

[1] 黄澄如. 实用小儿泌尿外科学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2006: 292-305.

[2] Gimpel C, Masioniene L, Djakovic N, *et al*. Complications and long-term outcome of primary obstructive megaureter in childhood[J]. Pediatr Nephrol, 2010, 25(9): 1679-1686.

[3] 张丹, 韩梅. 以反复发热为首发症状的膀胱输尿管反流1例报告[J]. 临床儿科杂志, 2013, 31(9): 889-890.

[4] Biocic M, Todoric J, Budimir D, *et al*. Endoscopic treatment of vesicoureteral reflux in children with subureteral dextranomer/hyaluronic acid injection: a single-centre, 7-year experience[J]. Can J Surg, 2012, 55(5): 301-306.

[5] Ranawaka R, Hennayake S. Resolution of primary non-refluxing megaureter: an observational study[J]. J Pediatr Surg, 2013, 48(2): 380-383.

[6] Emir H, Mammadov E, Elicevik M, *et al*. Transvesicoscopic cross-trigonal ureteroneocystostomy in children: a single-center experience[J]. J Pediatr Urol, 2012, 8(1): 83-86.

[7] Kim K H, Lee Y S, Im Y J, *et al*. A modified technique for ureteral reimplantation: intravesical detrusorrhaphy[J]. J Pediatr Surg, 2013, 48(8): 1813-1818.

[8] Tekgul S, Riedmiller H, Hoebeke P, *et al*. EAU guidelines on vesicoureteral reflux in children[J]. Eur Urol, 2012, 62(3): 534-542.

[9] Bi Y, Sun Y. Laparoscopic pneumovesical ureteral tapering and reimplantation for megaureter[J]. J Pediatr Surg, 2012, 47(12): 2285-2288.

[10] Moreira-Pinto J, Osorio A, Pereira J, *et al*. Ureteroneocystostomy after failed dextranomer/hyaluronic acid copolymer injection for vesicoureteral reflux treatment[J]. J Pediatr Urol, 2013, 9(5): 665-669.

[11] Krambeck A E, Gettman M T, BaniHani A H, *et al*. Management of nephrolithiasis after Cohen cross-trigonal and Glenn-Anderson advancement ureteroneocystostomy[J]. J Urol, 2007, 177(1): 174-178.

[12] Austin J C, Cooper C S. Vesicoureteral reflux: surgical approaches[J]. Urol Clin North Am, 2004, 31(3): 543-557.

[13] Glenn J F, Anderson E E. Technical considerations in distal tunnel ureteral reimplantation[J]. J Urol, 1978, 119(2): 194-198.

[14] Tanagho E A, Meyers F H, Smith D R. The trigone: anatomical and physiological considerations. I. In relation to the ureterovesical junction[J]. J Urol, 1968, 100(5): 623-632.

[15] Fergany A, Gill I S, Abdel-Samee A, *et al*. Laparoscopic bladder flap ureteral reimplantation: survival porcine study[J]. J Urol, 2001, 166(5): 1920-1923.

[16] Grossklaus D J, Pope J C, Adams M C, *et al*. Is postoperative cystography necessary after ureteral reimplantation?[J]. Urology, 2001, 58(6): 1041-1045.

[17] 孙玉芳, 毕允力, 阮双岁, 等. 气膀胱腹腔镜在膀胱输尿管连接处狭窄性畸形中的临床应用[J]. 中华小儿外科杂志, 2012, 33(7): 504-507.

[18] Marte A, Sabatino M D, Borrelli M, *et al*. Pneumovesicoscopic correction of primary vesicoureteral reflux (VUR) in children. Our experience[J]. Eur J Pediatr Surg, 2010, 20(6): 366-370.

[19] 何大维, 林涛, 魏光辉, 等. 经膀胱内腹腔镜手术治疗膀胱输尿管连接处疾病[J]. 中华小儿外科杂志, 2009, 30(9): 585-587.

[20] Valla J S, Steyaert H, Griffin S J, *et al*. Transvesicoscopic Cohen ureteric reimplantation for vesicoureteral reflux in children: a single-centre 5-year experience[J]. J Pediatr Urol, 2009, 5(6): 466-471.

(**收稿**:2014-04-07;**修回**:2014-06-03)

(编辑 龙 亮)

(上接2117页)

为与组织形态介于血管瘤与血管肉瘤之间。2002年WHO软组织和骨肿瘤病理学和遗传学分类将其归为恶性肿瘤。EHE发病率很低,原发于肝脏并全身多脏器转移更为罕见[2],病因目前尚不明确。

EHE临床表现和生物学行为可因其发生部位不同而有很大差异,确诊主要依赖病理学诊断。本例EHE结合病史、临床特点及术后病理,最终诊断为原发性肝上皮样血管内皮瘤,肺部及颅内转移。累及多部位的EHE病例是多中心发生还是转移往往难以区别,只能结合临床和组织学形态加以推测,但明确诊断其肿瘤来源仍十分困难。张军等[3]提出血管造影对明确EH为血管来源的肿瘤有很大帮助。笔者认为结合既往病史,积极寻找原发病灶是明确诊断的一个关键因素。EHE因发生部位特殊,应注意与脑膜瘤、转移瘤、上皮样血管瘤和上皮样血管肉瘤等鉴别。

目前国内少见大宗病例报道,临床缺乏治疗经验。常川等[4]认为,单发或者局限性病灶行手术切除,术后肿瘤残余或无手术指征者,应行放化疗。但国外学者总结434例EHE患者临床资料,并指出EHE属于低度恶性肿瘤,生长缓慢,对放化疗不敏感[5],手术切除是首选治疗方法[6]。

总而言之,上皮样血管内皮瘤临床罕见,具有潜在侵袭性生物学行为,诊断与鉴别诊断困难,主要依赖病理诊断确诊。尤其应该注意EHE发病部位广泛,极易误诊,需与常见肿瘤鉴别。临床诊治经验全部来自于个案报道,治疗首选手术,辅以放化疗,需长期随访。

参考文献:

[1] Weiss S W, Enzinger F M. Epithelial hemangioendothelioma: a vascular tumor often mistaken for a carcinoma[J]. Cancer, 1982, 50(5): 970-981.

[2] 初建国, 孙红霞, 陈福刚, 等. 上皮样血管内皮瘤全身多脏器转移一例[J]. 中华肿瘤杂志, 2005, 27(1): 32.

[3] 张军, 梁宗辉, 耿道颖, 等. 颅内血管内皮瘤临床及影像学分析并文献复习[J]. 中国癌症杂志, 2009, 19(7): 532-535.

[4] 常川, 郑康, 郑佳骏, 等. 颅内上皮样血管内皮瘤1例: 附文献复习[J]. 中国临床神经科学, 2009, 17(6): 630-635.

[5] Mchrabi A, Kashfi A, Fonouni H, *et al*. Primary malignant hepatic epithelioid hemangioendothelioma: a comprehensive review of the literature with emphasis on the surgical therapy[J]. Cancer, 2006, 107(9): 2108-2121.

[6] Grotz T E, Nagorney D, Donohue J, *et al*. Hepatic epithelioid haemangioendothelioma: is transplantation the only treatment option?[J]. HPB (Oxford), 2010, 12(8): 546-553.

(**收稿**:2014-08-08;**修回**:2014-08-29)

(编辑 王小寒)