

Papillary intralymphatic angioendothelioma of metatarsal bone: Case report

跖骨乳头状淋巴管内血管内皮细胞瘤 1 例

曾 珍, 田 冲, 李武超, 王星宇, 容 豫, 张体江
(遵义医学院附属医院影像科, 贵州 遵义 563003)

[Key words] Papillary intralymphatic angioendothelioma; Metatarsal bone; Diagnostic imaging

[关键词] 乳头状淋巴管内血管内皮细胞瘤; 跖骨; 诊断显像

DOI: 10.13929/j.1003-3289.2016.07.042

[中图分类号] R445; R738.3 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2016)07-1149-01

患者男, 47 岁, 右足背疼痛 5 月余。查体: 右足背局部肿胀, 未见流脓, 未扪及搏动感。CT 平扫: 右足第 2 跖骨近端膨胀性骨质破坏, 局部骨皮质中断, 未见骨膜反应及骨膜新生骨(图 1A)。MRI 平扫: 右足第 2 跖骨近端膨胀性不规则长 T1 长 T2 信号肿物, 大小约 26.1 mm × 23.5 mm × 23.0 mm, 内见条状分隔, 邻近软组织肿胀, 增强扫描病变明显强化(图 1B、1C)。术中见: 右足第 2 跖骨底部至头部直径约 3 cm 骨质破坏, 未侵及骨皮质, 病灶组织为血性肉芽状组织, 累及跖跗关节面及第 2 楔骨内外侧关节面。病理: 镜下见大量圆形、短梭形细胞增生, 部分胞浆内空泡形成, 少数空泡内可见红细胞, 部分区域可见被覆鞋钉样细胞的血管瘤样结构。免疫组化: CD31(+)(图 1D), CDK4(+), Factor III(+), EMA(-), Vim(+), Ki-67(5%+)。病理诊断: (右足第 2 跖骨) 乳头状淋巴管内血管内皮细胞瘤(papillary intralymphatic angioendothelioma, PILA; 中间型)。

讨论 PILA 由 Dabska 于 1969 年首先报道, 故又名 Dabska 瘤, WHO(2013) 软组织和骨肿瘤分类中采用 PILA。PILA 非常罕见, 多发生于婴儿和儿童, 约 25% 的病例为成人, 无明显性别差异, 多发生于头颈、四肢皮肤和皮下组织, 少数可发生于

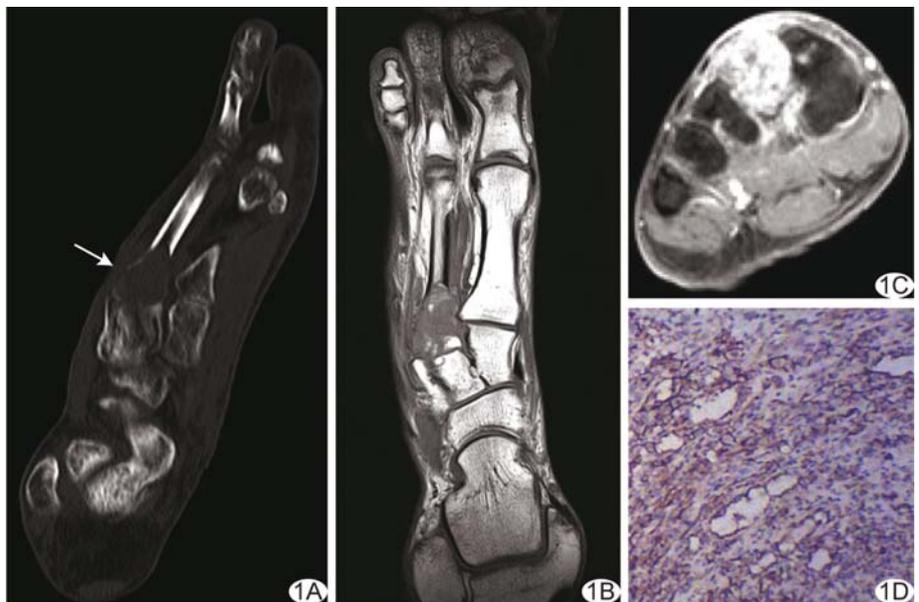


图 1 跖骨乳头状淋巴管内血管内皮细胞瘤 A. CT 骨窗(箭示病灶); B. MRI 平扫; C. MRI 增强扫描; D. 免疫组化(DAB, ×100)

深部组织, 如颈动脉鞘、肠系膜、骨等。PILA 是一种具有局部侵袭性但罕见转移的淋巴血管肿瘤, 本例术中见肿瘤局部累及跖跗关节面、第 2 楔骨内外侧关节面。骨 PILA 影像学表现为受累部位的类圆形/椭圆形骨质破坏, 可见局限性软组织肿块, 骨膜反应少见。本例表现为膨胀性骨质破坏, 骨皮质中断, 内见条状分隔呈蜂窝状或皂泡状, 诊断较困难。发生于跖骨的 PILA 需与内生软骨瘤、软骨黏液性纤维瘤、骨巨细胞瘤、动脉瘤样骨囊肿、转移瘤等鉴别。PILA 是介于血管瘤和血管肉瘤的一种中间型肿瘤, 手术切除是目前的主要治疗手段。PILA 发病部位及影像学表现多样, 鉴别诊断困难, 最终确诊需病理及免疫组化检查。

[第一作者] 曾珍(1989—), 女, 贵州遵义人, 在读硕士。

E-mail: zxzhenmile@163.com

[收稿日期] 2015-10-28 [修回日期] 2016-04-11