❖个案报道

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）。

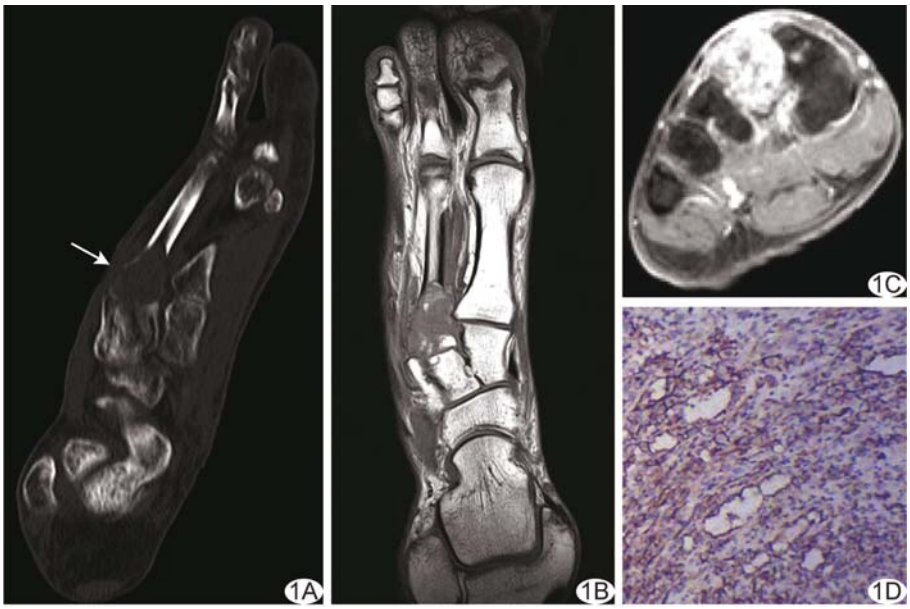


图 1　跖骨乳头状淋巴管内血管内皮细胞瘤　A. CT 骨窗（箭示病灶）；B. MRI 平扫；C. MRI 增强扫描；D. 免疫组化（DAB，×100）

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：zxzhensmile@163.com
［收稿日期］2015-10-28　［修回日期］2016-04-11