

❖腹部影像学

MRI manifestations of epithelioid hemangioendothelioma

LIU Jie¹, WANG Senyan², LI Shujian¹, GAO Xuemei¹, CHENG Jingliang^{1*}

(1. Department of MRI, 2. Department of Hepatobiliary Surgery, the First Affiliated Hospital of Zhengzhou University, Zhengzhou 450052, China)

[Abstract] **Objective** To observe MRI manifestations of epithelioid hemangioendothelioma (EHE). **Methods** Data of 23 patients with EHE confirmed by pathology were retrospectively analyzed. Among them, 23 patients underwent plain and 21 underwent enhanced MR scanning of the lesions site, and the MRI manifestations were observed. **Results** There were 8 cases of bone EHE, 8 of liver EHE, 3 of skin or muscle soft tissue EHE, 2 of intracranial EHE, 1 of nasal cavity EHE and 1 of cardiovascular EHE, 15 cases with single lesion and 8 cases with multiple (3—36) lesions in each case. Plain MR T1WI showed low signals in 20 cases, isosignals in 2 cases and mixed signals in 1 case, while T2WI showed heterogeneous intensities in 18 cases, high signals in 3 cases and isointensities in 2 cases. Totally 22 patients underwent diffusion weighted imaging, hyperintensities were observed in 20 cases and isointensities in 2 cases. Among 21 patients who underwent enhanced MR scanning, obviously heterogeneous enhancement was found in 12 cases while mildly heterogeneous enhancement was noticed in 9 cases. **Conclusion** MRI manifestations of EHE had certain characteristics, which were helpful to diagnosis combining with clinical findings.

[Keywords] liver neoplasms; musculoskeletal diseases; hemangioendothelioma, epithelioid; magnetic resonance imaging
DOI:10.13929/j.issn.1003-3289.2022.06.022

上皮样血管内皮瘤 MRI 表现

刘洁¹, 王森岩², 李淑健¹, 高雪梅¹, 程敬亮^{1*}

(1. 郑州大学第一附属医院磁共振科, 2. 肝胆外科, 河南 郑州 450052)

[摘要] **目的** 观察上皮样血管内皮瘤(EHE)MRI表现。**方法** 回顾性分析经病理证实的23例EHE患者,均接受病灶部位MR平扫,其中21例接受增强MR扫描,观察其MRI表现。**结果** 23例中,骨EHE 8例,肝脏EHE 8例,皮肤或肌肉软组织EHE 3例,颅内EHE 2例,鼻腔、心血管EHE各1例;15例为单发病灶,8例见多发(3~36个)病灶。平扫T1WI中,20例病灶呈低信号、2例呈等信号、1例呈混杂信号;T2WI中,18例呈混杂信号、3例呈高信号、2例呈等信号。22例接受弥散加权成像检查,其中20例病灶呈高信号、2例呈等信号。21例接受增强扫描,12例病灶明显不均匀强化、9例轻度不均匀强化。**结论** EHE的MRI表现具有一定特征性,结合临床有助于诊断。

[关键词] 肝肿瘤; 肌肉骨骼疾病; 血管内皮瘤, 上皮样; 磁共振成像

[中图分类号] R73; R445.2 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1003-3289(2022)06-0888-05

上皮样血管内皮瘤(epithelioid hemangioendothelioma, EHE)是起源于血管内皮细胞或内皮前细胞的少见肿瘤,其生物学行为介于血管瘤与血管肉瘤之间;好发于中青年女性,常累及肝、肺、骨等实质器

官,但临床表现缺乏特异性^[1]而易误诊。本研究回顾性分析EHE的MRI表现。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集2011年11月—2020年12月郑

[第一作者] 刘洁(1989—),女,河南洛阳人,硕士,主治医师。研究方向:腹盆部MRI诊断。E-mail: tongnuo@yeah.net

[通信作者] 程敬亮,郑州大学第一附属医院磁共振科,450052。E-mail: cjr_chjl@vip.163.com

[收稿日期] 2021-09-01 [修回日期] 2022-02-24

州大学第一附属医院经病理证实的 23 例 EHE,男 8 例、女 15 例,年龄 11~86 岁,平均(48.4±22.9)岁;8 例骨 EHE(腰骶椎 3 例、骨盆骨 2 例、肱骨近端 1 例、股骨远端 1 例、胸骨 1 例)临床表现为病变部位疼痛;8 例肝脏 EHE 中,5 例表现为腹痛,3 例无症状于体检时发现;3 例皮肤或肌肉软组织 EHE 中,1 例病灶位于右侧颌面部、颞部及颈部者表现为颌面部肿胀、麻木,1 例病灶位于左侧腮窝者双手及左侧下肢麻木、足下垂,1 例病灶位于左侧腰大肌及髂腰肌者诉腰痛;2 例颅内 EHE,1 例左侧肢体乏力、1 例头痛;1 例鼻腔 EHE 表现为右鼻腔间断出血伴头痛;1 例心血管 EHE 表现为间断胸闷、颜面水肿。23 例均接受病灶部位 MR 平扫,其中 21 例接受增强 MR 扫描。

1.2 仪器与方法 采用 Siemens Avanto 1.5T、Skyra、Prisma 3.0T 或 GE Discovery MR750 3.0T 或 Philips Achieva、Ingenia 3.0T MR 扫描仪,根据扫描部位选用标准头颈联合、脊柱或体部线圈。嘱患者仰卧,先采集平扫 T1WI、T2WI、弥散加权成像(diffusion weighted imaging, DWI, $b=0,1\,000\text{ s/mm}^2$)及脂肪抑制 T2WI,具体扫描参数见表 1;之后应用高压注射器经外周静脉以流率 2.5 ml/s 团注钆喷酸葡胺 Gd-DTPA 对比剂(0.2 mmol/kg 体质量),并以等量生理盐水等速冲管,采集增强 T1WI,参数同平扫。

1.3 图像分析 由 2 名具有 5 年以上 MRI 诊断经验的主治医师共同阅片,观察病灶部位、数目及其大小、形态、边界、信号、强化方式及周围组织情况,意见不同时经讨论达成一致。

1.4 病理检查 对 23 个手术切除标本行 HE 染色;22 例行免疫组织化学染色,包括血小板-内皮细胞黏附分子-1(platelet-endothelial cell adhesion molecule-1, PECAM-1)/CD31、造血祖细胞抗原 CD34(hematopoietic progenitor cell antigen CD34, CD34)、第八因子相关抗原(factor VIII-related

antigen, F-VIII)、佛氏白血病病毒整合蛋白-1(Friend leukemia virus integration-1, FLI-1)、E-26(E-twenty-six, ETS)相关融合基因(ETS-related gene, ERG)及上皮细胞膜抗原(epithelial membrane antigen, EMA)。由 1 名具有 10 年以上病理诊断经验的副主任医师审读所有病理切片。

2 结果

2.1 MRI 表现 23 例 EHE 中,15 例病灶单发、8 例多发;多发病灶 MRI 表现相似,故以例数进行统计分析。

8 例骨 EHE 中,6 例位于中轴骨、2 例位于四肢骨,7 例病灶单发、1 例多发,累及骶骨、髂骨、耻骨、坐骨及双侧髌白;6 例病灶突破骨皮质并形成软组织肿块;病灶最大径 34~117 mm,中位最大径 58.5 mm;8 例 T1WI 均呈低信号;T2WI 3 例呈混杂信号、3 例高信号、2 例等信号,其中 7 例病灶边缘见低信号环(图 1);8 例 DWI 均呈高信号;7 例接受增强扫描,病灶均呈明显不均匀强化。

表 1 不同部位 EHE MR 扫描参数(ms)

扫描部位	T1WI (TR/TE)	T2WI (TR/TE)	DWI (TR/TE)	脂肪抑制 T2WI(TR/TE)
骨	900/83	6 650/79	4 400/79	5 170/77
肝脏	5/1.8	10 588.2/102	15 000/60.9	8 000/76.5
颅内	250/2.5	4 710/99	8 000/81	8 000/81
软组织	533.6/8	3 445/80	1 347/62.9	2 500/100
鼻腔	220/2.5	6 000/99	3 900/64	4 300/111
心血管	627/49	224.2/1.2	—	741/44

注:扫描层厚均为 3~6 mm,层间距均为 3~7 mm



图 1 患者女,42 岁,骶骨 EHE A. 骶椎平扫 T1WI 示 S2~4 团块状低信号,内见小片状高信号(箭);B. 骶椎平扫 T2WI 示病灶呈混杂信号,中心见小片状低信号,病灶边缘见低信号环(箭)

8 例肝脏 EHE 中, 1 例单发、7 例多发(6~36 个), 最大径 20~85 mm, 中位最大径 31 mm; 6 例病灶沿肝包膜分布, 其中 4 例见“包膜凹陷征”(图 2A); 5 例局部融合成团; 8 例 T1WI 均呈低信号、T2WI 均呈混杂高信号, 中心见 T1WI 更低、T2WI 更高信号区, 其中 7 例可见“靶征”(图 2A); DWI 上病灶呈环状、结节状高信号; 8 例均接受增强扫描, 病灶均呈轻度不均匀强化, 延迟期持续强化, 其中 4 例见“棒棒糖征”(图 2B)、3 例见“瘤内血管征”(图 2C)。

3 例皮肤或肌肉软组织 EHE, 1 例单发、2 例病灶多发(3~5 个); 病灶最大径分别为 46、54 及 86 mm; T1WI 2 例病灶呈低信号、1 例呈混杂信号; T2WI 3 例均为混杂信号, 其中 2 例病灶内部或边缘见流空血管; DWI 3 例均呈稍高信号。2 例接受增强扫描, 病灶呈明显不均匀强化。2 例病灶内见钙化, 其中 1 例与周围血管相邻、内见少量出血(图 3), 另 1 例包绕邻近血管。

2 例颅内 EHE 均为脑实质外单发病灶, 最大径分

别为 55、79 mm; T1WI 呈等、低信号, T2WI 均为混杂信号, 内见流空血管(图 4A), 其中 1 例病灶周围见水肿带(图 4A); DWI 均呈等信号。2 例均接受增强扫描, 病灶均呈明显不均匀强化(图 4B)。

1 例鼻腔单发 EHE 呈 T1WI 低信号、T2WI 混杂信号, 内见钙化及出血区; DWI 轻度弥散受限呈稍高信号; 增强后明显不均匀强化。

1 例心血管单发 EHE 病灶表现为上腔静脉至右心房团块状异常信号, 上下径约 65 mm, 呈 T1WI 等、T2WI 混杂低信号, 内见斑片状钙化; 增强后轻度不均匀强化。

2.2 病理检查 HE 染色示 EHE 具有上皮样或组织细胞样形态, 瘤细胞呈巢状、条索状排列于黏液样或玻璃样变性间质中, 内含原始血管腔或空泡形成(图 4), 细胞质丰富, 嗜伊红染色, 核偏位, 核仁不明显, 少见核分裂象。22 例接受免疫组织化学检查, 其中 FLI-1、CD31、F-Ⅷ、CD34、ERG 及 EMA 阳性者分别为 21、20、20、19、19 及 15 例。

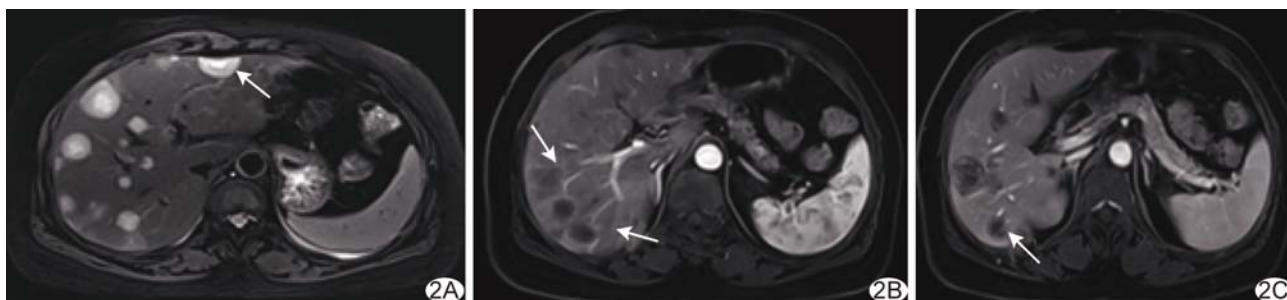


图 2 患者女, 52 岁, 肝脏 EHE A. 上腹脂肪抑制 T2WI 示肝内多发结节状高信号病灶, 中心见更高信号, 呈“靶征”, 部分病灶邻近包膜使之向内凹陷, 呈“包膜凹陷征”(箭); B、C. 不同层面腹部增强 T1WI 示病灶呈环形强化, 边缘与周围血管相连, 呈“棒棒糖征”(B, 箭), 部分病灶内见小血管穿行, 呈“瘤内血管征”(C, 箭)

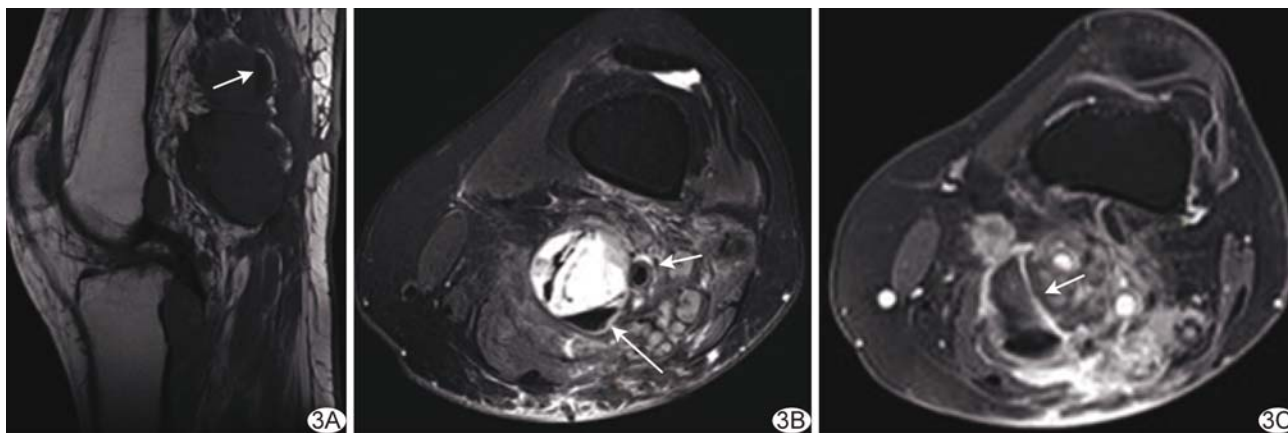


图 3 患者女, 66 岁, 腓窝软组织 EHE A. 左膝关节矢状位 T1WI 示左侧腓窝低信号病灶, 内见小片状更低信号(箭); B. 左膝关节脂肪抑制轴位 T2WI 示病灶呈高/低混杂信号, 内见低信号分隔, 另见少量出血(长箭), 边缘见流空血管(短箭); C. 左膝关节增强轴位 T1WI 示病变边缘明显强化, 内部分隔可见强化(箭)

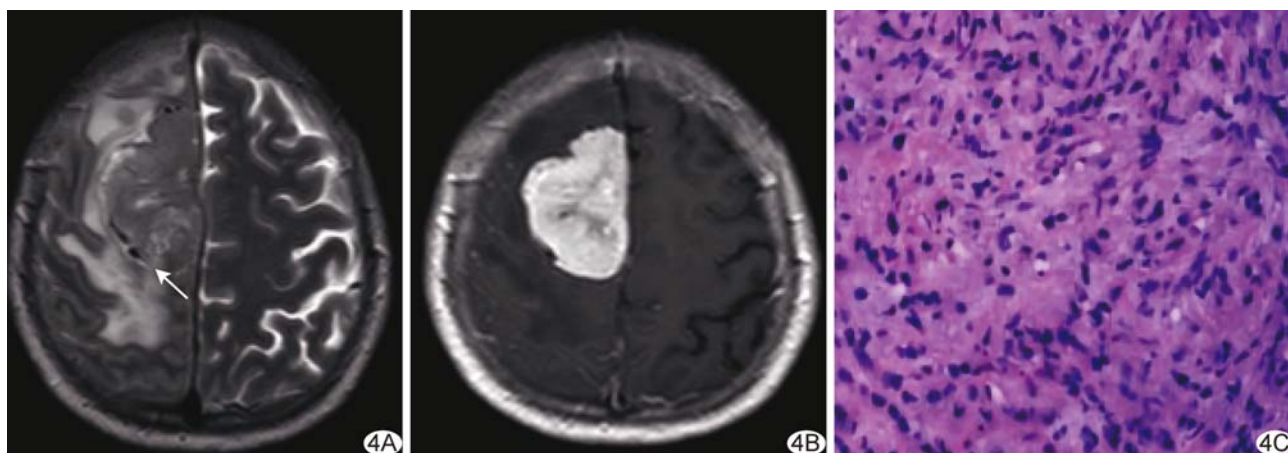


图4 患者女,59岁,右侧额部EHE A. 头部T2WI示右侧额部大脑镰旁团块状高/低混杂信号,边缘见流空血管(箭); B. 头部增强T1WI示病灶呈明显不均匀强化; C. 病理图(HE,×100)示上皮样瘤细胞呈不规则排列,间质见多个透明空泡

3 讨论

EHE是少见的低度恶性血管源性肿瘤,病因未明,可能与创伤、辐射及激素水平有关^[2]。JANG等^[1]报道,EHE的平均发病年龄为43岁,女性多于男性;本研究结果与之相近。本病好发于肝、肺、骨等实质器官^[3];其生物学行为以周围浸润为主,易复发,转移率约2.7%^[4]。EHE临床表现以病灶局部疼痛为主,约25%患者可无明显症状^[3]。

骨EHE多见于四肢骨,其次为中轴骨、锁骨和肋骨,50%~64%病例可见多发病灶^[3]。MRI表现多呈T1WI等或低信号,T2WI等、高或混杂信号,增强后病灶不均匀强化;较小病灶边界清晰,较大者可穿通骨皮质向周围浸润^[5]。本组7例骨EHE病灶边缘见T2WI低信号环,考虑与骨质硬化或含铁血黄素沉积有关^[1];7例病灶强化不均,可能肿瘤存在间质变性^[6];6例病灶突破骨皮质形成软组织肿块,且多沿血管分布,与EHE侵袭性生长和血管起源的特征相符^[1]。鉴别诊断:①骨巨细胞瘤,多边界清晰,病灶边缘无低信号环,CT可见骨性包壳和纤细骨嵴;②骨转移癌,有原发肿瘤病史,多累及中轴骨,病灶大小不一,边界模糊。

肝脏EHE早期为单发或多发结节型,进展期可互相融合,MRI表现具有一定特征性^[7]:①“包膜凹陷征”,病灶主要沿包膜分布,外周细胞生长迅速,中心区囊变、坏死后纤维组织增生,并牵拉邻近包膜而形成;②“靶征”,即病灶呈T1WI低信号、T2WI高信号,内见T1WI更低、T2WI更高信号区,与中心区透明样变性有关;③“棒棒糖征”,即未受累的血管止于环形强化的病灶边缘,反映EHE的血管源性;④“瘤内血管

征”,即病灶内见血管穿行,这是由于EHE侵犯周围血管以包绕为主,早期血管未完全闭塞,故可见小分支穿行其中。本组8例肝EHE中,7例见“靶征”、4例见“包膜凹陷征”,增强扫描4例见“棒棒糖征”、3例见“瘤内血管征”,提示病灶分布、信号特征及其与血管的关系有助于诊断。鉴别诊断:①肝血管瘤,信号均匀,T2WI可见“灯泡征”;②肝癌,增强扫描呈“快进快出”模式,不同于EHE的渐进性持续强化。

颅内EHE较罕见,可位于脑实质内或外,MRI表现多样^[8],可呈T1WI等、低或混杂信号,T2WI等、高或混杂信号,DWI多无弥散受限。本组2例病灶均位于脑实质外,T2WI见流空血管,与EHE血管起源的属性相符;DWI未见弥散受限,推测与肿瘤组织间隙疏松或细胞成分较少有关。鉴别诊断:①脑膜瘤,典型者增强扫描可见“硬膜尾征”;②血管周细胞瘤,病灶较EHE小,易囊变、坏死,较大者可见流空血管。

皮肤或肌肉组织、鼻腔及心血管等软组织起源EHE多边界模糊,生长缓慢并侵犯周围组织,T1WI呈等或低信号,T2WI呈等、低或高信号,常伴钙化或出血;增强后显著强化^[9]。本组5例软组织起源EHE中,4例内见钙化,考虑与存在破骨细胞样巨细胞、静脉石或肿瘤退变有关。文献^[1]报道,软组织EHE常沿血管分布,本组2例病灶内部或边缘可见流空血管,表明肿瘤与起源血管关系密切。鉴别诊断:①转移癌,有原发肿瘤史,病灶生长迅速、侵袭性强,MRI表现多样,常伴相邻骨质破坏;②血管瘤,病灶边界清晰,T2WI呈特征性条带状、匍匐状高信号,CT可见特征性静脉石。

病理学上,光镜下EHE以增生的血管腔内衬呈钉突样凸起的上皮样血管内皮细胞为较具特征性的表

现^[10];免疫组织化学检查中,EHE 瘤细胞对 CD31、CD34、F-Ⅷ具有较高敏感度和反应强度^[6]。既往研究^[11]表明,EHE 存在 t(1;3)(p36;q23-25)染色体平衡异位,形成融合基因 WWTR1-CAMTA1 和 YAP1-TFE3,可据此与其他软组织肿瘤相鉴别。

综上,EHE 的 MRI 表现具有一定特征性,结合临床有助于诊断,最终确诊需依赖病理学检查。但本研究样本量较小且分布不均,有待累积病例进一步完善。

[参考文献]

- [1] JANG J K, THOMAS R, BRASCHI-AMIRFARZAN M, et al. A review of the spectrum of imaging manifestations of epithelioid hemangioendothelioma[J]. AJR Am J Roentgenol, 2020, 215(5):1290-1298.
- [2] 黄文鹏,李莉明,梁盼,等.右心房上皮样血管内皮瘤 1 例[J].中国临床医学影像杂志,2021,32(1):69-71.
- [3] EPELBOYM Y, ENGELKEMIER D R, THOMAS-CHAUSSE F, et al. Imaging findings in epithelioid hemangioendothelioma[J]. Clin Imaging, 2019,58:59-65.
- [4] BALANSAY B E, ZHANG X, LOFTUS P D, et al. Diagnosing epithelioid hemangioendothelioma with pericardial involvement [J]. Ann Thorac Surg, 2018,106(4):e173-e175.
- [5] ZHAO H G, ZHANG K W, HOU S, et al. Femoral epithelioid hemangioendothelioma detected with magnetic resonance imaging and positron emission tomography/computed tomography: A case report[J]. World J Clin Cases, 2021,9(6):1353-1358.
- [6] ERDEM TOSLAK I, KILIC K K, CEKIC B, et al. Epithelioid hemangioendothelioma of the ankle with unusual magnetic resonance imaging appearance[J]. Diagn Interv Imaging, 2017,98(10):741-743.
- [7] VIRARKAR M, SALEH M, DIAB R, et al. Hepatic hemangioendothelioma: An update [J]. World J Gastrointest Oncol, 2020,12(3):248-266.
- [8] 刘宁,赵丽,吴丹,等.颅内上皮样血管内皮瘤 1 例[J].中国医学影像技术,2018,34(6):939.
- [9] 池晓华,李贵平,黄凯,等.外伤后右下肢上皮样血管肉瘤 1 例报道及文献复习[J].中国临床医学影像杂志,2008,19(8):607-608.
- [10] 邓恬,宋莉,宋超儒,等.下颌骨原发性上皮样血管内皮瘤 1 例并文献复习[J].重庆医学,2019,48(10):1745-1746,1749.
- [11] 曾显荣,弋春燕,王婧妍,等.颈胸区巨大上皮样血管内皮瘤误诊为畸胎瘤一例[J].中华医学杂志,2020,100(15):1191-1192.

中国学术期刊影响因子年报(2021 版) ——《中国医学影像技术》

“中国学术期刊影响因子年报(2021 版)”于 2021 年 9 月由中国科学文献计量评价研究中心发布。《中国医学影像技术》杂志在期刊综合类的相关数据为:

- 1 影响力指数(CI 值):422.602;
- 2 总被引:4197;
- 3 影响因子:1.117;
- 4 他引影响因子:0.966;
- 5 5 年影响因子:0.931;
- 6 即年指标:0.261。