

## CT and MRI manifestations of soft tissue Kaposiform hemangioendothelioma in children

LI Tingting, ZHANG Huanhuan, YANG Xiujun\*

(Department of Radiology, Childrens Hospital Affiliated to Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai 200062, China)

**[Abstract]** **Objective** To observe CT and MRI manifestations of soft tissue Kaposiform hemangioendothelioma (KHE) in children. **Methods** Data of 11 children with KHE confirmed by postoperative pathology were retrospectively analyzed, including 7 case underwent CT scanning, 3 case underwent MR scanning and 1 case underwent both CT and MR scanning. The tumors originated from the skin with adjacent soft tissue invasion in 10 cases, while from pharyngeal soft tissue without skin involvement in 1 case. Nine cases were found with single and 2 cases were found with multiple lesions, with a total of 13 lesions, including 6 in the limbs, 4 in the trunk and 3 in the head and neck, 5 were focal type and 8 were diffuse type. CT and MRI manifestations of KHE were observed. **Results** Involvements of subcutaneous fat and deep fascia were noticed in all 8 cases (8/8, 100%) who underwent CT scanning, while bone involvements were found in 3 cases (3/8, 37.50%). The tumors present as equal density in 7 cases (7/8, 87.50%) and equal-low density in 1 case (1/8, 12.50%), with CT value of  $(30.25 \pm 14.32)$  HU, and no obvious venous stones or calcification was observed. Significant enhancement was observed in all 8 cases (8/8, 100%) after administration of contrast agents, with CT value of  $(124.30 \pm 82.96)$  HU, and blood vessels around the lesions were noticed in 4 cases (4/8, 50.00%). Among 4 cases who underwent MR examination, tumors invaded adjacent muscles in 3 cases (3/4, 75.00%) and affected bones in 1 case (1/4, 25.00%), presenting as uneven high signal on T2WI, high signal on diffusion weighted imaging (DWI) without significant decreased of apparent diffusion coefficient (ADC), with sustained significant enhancement in all 4 cases and empty blood vessel shadows in 3 cases. **Conclusion** CT and MRI manifestations of soft tissue KHE in children were characteristic, especially on contrast-enhanced scanning and DWI.

**[Keywords]** child; hemangioendothelioma; tomography, X-ray computed; magnetic resonance imaging

DOI:10.13929/j.issn.1003-3289.2024.06.021

## 儿童软组织卡波西型血管内皮瘤 CT 及 MRI 表现

李婷婷, 张欢欢, 杨秀军\*

(上海交通大学医学院附属儿童医院影像科, 上海 200062)

**[摘要]** **目的** 观察儿童软组织卡波西型血管内皮瘤(KHE)CT 及 MRI 表现。**方法** 回顾性分析 11 例术后病理证实的 KHE 患儿, 其中 7 例仅接受 CT、3 例仅接受 MR、1 例接受 CT 和 MR 检查; 10 例病变起源于皮肤伴毗邻软组织受侵, 1 例起源于咽部软组织、未累及皮肤; 9 例为单发、2 例为多发, 共 13 个病灶, 位于四肢 6 个、躯干 4 个、头颈部 3 个, 其中 5 个为局灶型, 8 个为弥漫型; 观察病灶 CT 及 MRI 表现。**结果** CT 显示 8 例(8/8, 100%)KHE 均浸润至皮下脂肪及深筋膜, 其中 3 例(3/8, 37.50%)累及骨骼; 7 例(7/8, 87.50%)病灶呈等密度、1 例呈等-低密度(1/8, 12.50%), CT 值 $(30.25 \pm 14.32)$ HU, 未见明显静脉石及钙化; 增强后病灶均显著强化, CT 值 $(124.30 \pm 82.96)$ HU, 其中 4 例病灶周围见较多血管

[第一作者] 李婷婷(1980—), 女, 上海人, 本科, 主治医师。研究方向: 儿科影像诊断。E-mail: litt@shchildren.com.cn

[通信作者] 杨秀军, 上海交通大学医学院附属儿童医院影像科, 200062。E-mail: woothingyang2008@126.com

[收稿日期] 2024-01-16 [修回日期] 2024-03-14

(4/8, 50.00%)。MRI 显示 4 例中 3 例(3/4, 75.00%)侵犯邻近肌肉、1 例(1/4, 25.00%)累及骨骼;病灶 T2WI 均呈不均匀高信号、弥散加权成像(DWI)呈高信号,表观弥散系数(ADC)无明显减低,增强后均呈持续性显著强化;其中 3 例可见流空血管影。**结论** 儿童软组织 KHE 的 CT 及 MRI 表现、尤其增强 CT/MRI 及 DWI 表现较具特征性。

**[关键词]** 儿童; 血管内皮瘤; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像

**[中图分类号]** R732.2; R445 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1003-3289(2024)06-0898-04

卡波西型血管内皮瘤(Kaposiform hemangioendothelioma, KHE)是罕见的特殊类型局部侵袭性血管肿瘤,主要病理特征为血管和淋巴生成异常<sup>[1]</sup>;常见于儿童,多发于 1 岁以内,无明显性别差异;可见于身体任何部位,典型表现为边界不清的紫红色斑块样皮肤病变,可侵袭深部软组织和骨骼<sup>[2-3]</sup>;临床易误诊为一般脉管性肿瘤或恶性肿瘤。卡萨巴赫-梅里特综合征(Kasabach-Merritt syndrome, KMS)指危及生命的小血小板减少性凝血异常病变,其特点是肿瘤生长迅速、血小板明显减低,进一步导致消耗性凝血病、低纤维蛋白血症和微血管病性溶血性贫血,预后差,多发生于腹膜后、皮下及深部软组织,病死率可达 12%~30%<sup>[4]</sup>。既往研究<sup>[5]</sup>表明,约 46%~71% KHE 患儿伴 KMS。本研究观察 11 例儿童软组织 KHE 的 CT 及 MRI 表现。

## 1 资料与方法

1.1 研究对象 回顾性收集 2010 年 1 月—2023 年 12 月 11 例上海交通大学医学院附属儿童医院经术后病理证实为 KHE 的患儿,男 8 例、女 3 例,年龄 2 天~4 岁、中位年龄 5 个月;7 例仅接受 CT 检查,3 例仅接受 MR 检查,1 例接受 CT 和 MR 检查。11 例中,10 例病变起源于皮肤、伴毗邻软组织受侵,1 例起源于咽部软组织、未累及皮肤;9 例为婴儿期发病;9 例为单发、2 例为多发,共 13 个病灶,包括四肢 6 个、躯干 4 个、头颈部 3 个,长径 12.23~52.00 mm、中位长径 21.36 mm,包括 5 个局灶型、8 个弥漫型。本研究获医院伦理委员会批准(2023R089-E01);监护人均知情同意。

## 1.2 仪器与方法

1.2.1 CT 检查 患儿检查前禁食 4~6 h。采用 GE LightSpeed VCT 64 排螺旋 CT 扫描仪,根据病灶位置选择患儿体位。完成 CT 平扫后,采用高压注射器经肘静脉以 2.0~2.5 ml/s 流率注射碘佛醇(350 mgI/ml)1.5 ml/kg 体质量行增强扫描;参数:管电压 100 kV,管电流 210 mA,层厚 0.625 mm,重建层厚 5 mm,层间距 5 mm,螺距 0.984:1。扫描完成后以层厚 0.625 mm 重建图像,并行冠、矢状位多平面重建

(multiplanar reconstruction, MPR)及容积再现(volume rendering, VR)等后处理。

1.2.2 MR 检查 采用 Siemens Magnetom Essenza 1.5 T 或 Philips Healthcare Ingenia 3.0 T MR 扫描仪,腹部相控阵列线圈或体线圈;使患儿仰卧,行平扫后,经肘静脉以流率 2 ml/s 注入对比剂钆喷酸葡胺 0.10 mmol/kg 体质量,采集增强轴位图像,并根据病变部位加行采集冠状位或矢状位脂肪抑制(fat suppression, FS)快速自旋回波(turbo spin echo, TSE) T1W 扫描。参数:T1WI, TR 630 ms, TE 20 ms; T2WI, TR 2 600 ms, TE 62 ms;质子密度加权成像(proton density weighted imaging, PDWI), TR 2 200 ms, TE 30 ms;弥散加权成像(diffusion weighted imaging, DWI), TR 6 000 ms, TE 976 ms, b 值=0,600 s/mm<sup>2</sup>;以上层厚均为 5 mm,层间距 1 mm,FOV 200 mm×220 mm。对 DWI 行后处理获得表观弥散系数(apparent dispersion coefficient, ADC)图。

1.3 评估图像 由 2 名具有 15 年以上工作经验的影像科主治医师分析图像,产生分歧时提请另 1 名主任医师决定;重点观察病变位置、形态、大小、边缘、密度/信号(以邻近肌肉为参照)、有无钙化,以及强化程度(以与邻近肌肉强化程度类似为轻度强化,介于肌肉与血管之间为中度强化,与血管类似为显著强化)、方式及其与毗邻结构的关系等。将病变分为局灶型和弥漫型,前者指病灶浸润周围组织但范围局限且未累及肌肉,后者指病灶弥漫性浸润且累及肌肉甚至骨骼;先后接受 CT 与 MR 扫描但结果不同时,以 MRI 所见为准进行判断。

## 2 结果

2.1 CT 8 例(序号 1、4、6~11)接受 CT 检查,均见病灶浸润至皮下脂肪及深筋膜(8/8, 100%),其中 3 例(3/8, 37.50%)累及骨骼;7 例(7/8, 87.50%)病灶呈等密度、1 例(1/8, 12.50%)呈等-低密度,CT 值(30.25±14.32)HU,未见明显静脉石及钙化;增强后病灶均显著强化(8/8, 100%),CT 值(124.30±82.96)HU,其中 4 例(4/8, 50.00%)病灶周围见较多血管。见表 1 及图 1。

2.2 MRI 4 例(序号 2~5)接受 MR 检查,其中 3 例(3/4, 75.00%)侵犯邻近肌肉、1 例(1/4, 25.00%)累及骨骼;T2WI 均表现为不均匀高信号、DWI 均呈高信号而 ADC 无明显减低,增强扫描后均呈持续性显著强化(4/4, 100%);其中 3 例(3/4, 75.00%)见流空血管影。见表 1 及图 2。

### 3 讨论

KHE 为具有局部侵袭性的罕见交界性血管肿

瘤,多为单发;主要见于儿童,常起源于皮肤并侵犯邻近软组织,但几乎不发生远处转移。本组病例中位年龄为 5 个月,其中 81.82% (9/11) 为单发病灶,90.91% (10/11) 起源于皮肤并累及周围软组织。KHE 最常见于四肢皮肤,其次为躯干及头颈部皮肤,少数可发生在腹腔、腹膜后及颅内等<sup>[6]</sup>;主要临床表现为肢体肿胀、疼痛;约 75% 病例可出现皮肤改变,表现为受累皮肤呈紫蓝色或红褐色,按压不褪色,与周围组

表 1 11 例 KHE 患儿基线资料及影像学表现

患儿序号	性别	年龄	皮肤紫红色改变	影像学表现							合并 KMS	
				病灶位置	长径(mm)	边缘	强化程度及方式	流空血管影	累及骨骼	CT 密度		ADC( $\times 10^{-3} \text{mm}^2/\text{s}$ )
1	男	2 岁	无	左盆壁	52.00	不清	显著、不均匀	无	是	等密度	—	是
2	女	3 个月	有	右大腿	42.62	不清	显著、不均匀	有	否	—	2.00	否
3	男	5 个月	有	右腹壁	48.00	不清	显著、不均匀	有	否	—	2.30	否
4	男	9 个月	有	右小腿	13.73	不清	显著、不均匀	无	否	等密度	1.38	否
5	男	4 个月	有	左上臂	21.36	不清	显著、不均匀	有	是	—	1.49	否
6	男	2 岁 7 个月	无	右肋骨	13.94	欠清	—	无	是	等密度	—	否
7	女	3 个月	有	左胸壁、左下颌	12.23	清晰	显著、不均匀	无	否	等—低密度	—	否
8	男	2 天	有	右肘部	24.90	清晰	中度、不均匀	无	否	等密度	—	否
9	男	4 岁	有	后枕部	14.32	清晰	显著、均匀	无	否	等密度	—	否
10	女	1 岁	无	左锁骨、左肩胛骨	34.53	欠清	中度、不均匀	无	是	等密度	—	否
11	男	5 个月	无	咽部	16.00	不清	显著、不均匀	无	否	等密度	—	否

注:—:未接受相关检查



图 1 序号 1 患儿,男,2 岁,KHE 合并 KMS A. 骨盆轴位平扫 CT 图示左髂骨周围软组织肿块,边缘毛糙,累及邻近肌肉、皮下脂肪(箭); B、C. 骨盆增强动脉期(B)、静脉期(C)轴位 CT 图示肿块呈弥漫型,持续性显著强化,累及皮下脂肪、肌肉及骶骨(箭); D. 骨盆轴位骨窗 CT 图示左侧髂骨、骶骨骨质破坏(箭) 图 2 序号 5 患儿,男,4 个月,KHE A. 左上臂冠状位 T1WI 示左肱骨中段周围低信号软组织肿块,边缘毛糙(箭); B. 左上臂矢状位 PDWI 示肿块呈高信号,边界不清,可见流空血管影(箭),肱骨骨质信号异常; C. 左上臂冠状位增强 FS T1WI 示肿块显著不均匀强化(箭); D. 免疫组织化学染色图(D2-40,  $\times 200$ )

织分界不清<sup>[7]</sup>。本组 11 例 KHE 共 13 个病灶,位于四肢 6 个、躯干 4 个、头颈部 3 个;其中 7 例(7/11, 63.64%)可见局部皮肤紫红色改变,与上述报道相符。KHE 可合并 KMS,其危险因素包括年龄小、肿瘤直径>8 cm、累及肌肉或深层组织、发生于腹膜后或胸腔内<sup>[8-12]</sup>。本组 1 例病灶位于左盆壁、长径 52 mm 且累及深层组织的 KHE 患儿合并 KMS。此外,KMS 早期表现还包括皮肤表面出血<sup>[13]</sup>,但本组病例未见血管表现。

KHE 具有侵袭性,局灶型和弥漫型病灶 CT、MRI 均呈边缘毛糙的软组织肿块,且可侵犯周围脂肪、浅筋膜、深筋膜、肌肉甚至骨骼。本组病灶均呈侵袭性表现。KHE 增强 CT 及 MRI 表现较具特征,一般表现为病灶显著持续性强化,周围可见丰富血管,DWI 无明显弥散受限,伴明显 T2 穿透效应;提示其虽具侵袭性但恶性程度不高。本组 11 例中,1 例未接受增强扫描;接受增强扫描的 10 例共 12 个病灶中,9 个呈显著强化,3 个呈中度强化,后者考虑与仅行 CT 单期增强扫描有关。

CT 有助于显示 KHE 累及骨骼及脂肪;而 MRI 软组织分辨率高且可行结构及功能成像,能更精准地判断病变累及范围,已成为诊断 KHE 的重要影像学手段<sup>[10]</sup>,且对显示好发于躯干和/或四肢、累及范围广的弥漫型病灶及其所致网状淋巴水肿等具有独特优势<sup>[14-15]</sup>。

儿童软组织 KHE 临床及影像学表现易与血管瘤、淋巴管畸形等脉管畸形及软组织恶性肿瘤混淆。血管瘤是最常见脉管畸形病变,病灶边界多清楚,增强后呈明显血池样强化,多伴静脉石。纤维-脂肪血管异常(fibro adipose vascular anomaly, FAVA)又称法瓦病,临床多伴疼痛;病变多位于肌内并沿肌肉长轴生长,T1WI 多呈高信号,增强后可见筋膜尾征<sup>[16]</sup>。软组织肉瘤以横纹肌肉瘤较为常见,MRI 表现为弥散受限,增强后边缘明显强化。卡波西肉瘤来源于内皮细胞或淋巴管内皮,是极罕见的血管源性肿瘤,多见于成人,DWI 具有弥散受限征象及明显恶性表现,较易与 KHE 相鉴别。

综上所述,儿童软组织 KHE 的 CT 及 MRI、尤其增强扫描及 DWI 表现较具特征性,可为早期诊断提供依据。但本研究样本量过小,有待后续开展多中心大样本前瞻性观察深入分析。

利益冲突:全体作者声明无利益冲突。

作者贡献:李婷婷数据分析、撰写和修改文章;张欢欢修改文章;杨秀军数据分析和修改文章。

## [参考文献]

- [1] JI Y, CHEN S, YANG K, et al. Kaposiform hemangioendothelioma: Current knowledge and future perspectives[J]. *Orphanet J Rare Dis*, 2020, 15(1):39.
- [2] HU Y, SONG D, WU C, et al. Clinical and imaging features of Kaposiform hemangioendothelioma in infants[J]. *Heliyon*, 2023, 9(5):e15425.
- [3] 黄文鹏,耿尚文,周宇涵,等. 1 例新生儿肠系膜巨大卡波西型血管内皮瘤影像学表现[J]. *中国医学影像技术*, 2023, 39(3):475.
- [4] CROTEAU S E, LIANG M G, KOZAKIEWICH H P, et al. Kaposiform hemangioendothelioma: Atypical features and risks of Kasabach-Merritt phenomenon in 107 referrals[J]. *J Pediatr*, 2013, 162(1):142-147.
- [5] ZHOU J, YANG K, DAI S, et al. Clinical features and management of kaposiform hemangioendothelioma and tufted angioma: Similarities and differences[J]. *J Am Acad Dermatol*, 2022, 87(1):172-174.
- [6] DAS S, DEORA H, RAO S, et al. Intracranial kaposiform hemangioendothelioma presenting as epistaxis: A rare case report with review of literature[J]. *Childs Nerv Syst*, 2021, 37(6):2057-2062.
- [7] 刘玮斐,袁建军,申凯凯,等. 卡波西样血管内皮瘤的声像图特征及病理学表现[J]. *医学影像学杂志*, 2023, 33(5):862-865.
- [8] ESEONU K, ANWAR H. Kaposiform hemangioendothelioma in the thoracic spine: A case report and review of the literature[J]. *Int J Spine Surg*, 2020, 14(3):426-432.
- [9] SCHMID I, KLENK A K, SPARBER-SAUER M, et al. Kaposiform hemangioendothelioma in children: A benign vascular tumor with multiple treatment options[J]. *World J Pediatr*, 2018, 14(4):322-329.
- [10] 张一,汪朝霞,尹书月,等. 儿童卡波西型血管内皮瘤超声与病理学表现[J]. *中国医学影像技术*, 2022, 38(2):272-275.
- [11] 高鹏飞,舒曼,谢钧韬,等. 卡波西型血管内皮瘤 13 例临床分析[J]. *中华实用儿科临床杂志*, 2017, 32(11):841-844.
- [12] ZHOU J, LAN Y, QIU T, et al. Impact of age and tumor size on the development of the Kasabach-Merritt phenomenon in patients with kaposiform hemangioendothelioma: A retrospective cohort study[J]. *Precis Clin Med*, 2023, 6(2):pbad008.
- [13] 中华医学会病理学分会儿科病理学组. 儿童脉管性病变诊断共识[J]. *中华病理学杂志*, 2020, 49(3):220-227.
- [14] MORGADO M, ALVES F B, PEDROSA S, et al. Kaposiform hemangioendothelioma of the thigh: A case report[J]. *Radiol Case Rep*, 2023, 18(9):3152-3156.
- [15] HU P A, ZHOU Z R. Clinical and imaging features of Kaposiform Hemangioendothelioma[J]. *Br J Radiol*, 2018, 91(1086):20170798.
- [16] HU W, GONG Y, MA J, et al. Fibro-adipose vascular anomaly: Characteristic imaging features on sonography and magnetic resonance imaging[J]. *Vasc Endovascular Surg*, 2023, 57(2):106-113.