

脾脏窦岸细胞血管肉瘤 1 例

Littoral cell angiosarcoma of the spleen: report of one case

王海升, 刘显旺, 朱凯博, 雒攀, 刘建强, 周俊林, 刘宏 (兰州大学第二医院放射科, 甘肃 兰州 730030)

WANG Hai-sheng, LIU Xian-wang, ZHU Kai-bo, LUO Pan, LIU Jian-qiang, ZHOU Jun-lin, LIU Hong

(Department of Radiology, Lanzhou University Second Hospital, Lanzhou 730030, China)

[关键词] 脾肿瘤; 血管肉瘤; 体层摄影术, X 线计算机; 超声检查

[中图分类号] R733.2; R814.42; R445.1 [文献标识码] B [文章编号] 1008-1062(2024)07-0521-02

DOI:10.12117/jccmi.2024.07.017

病例 女, 56 岁, 因“间断腹痛 3 月余, 加重 1 周”就诊。入院查体: 腹部平坦, 全腹无压痛, 无腹肌紧张, 无反跳痛, 肝、脾肋下未触及, Murphy 征阴性, 腹部未触及异常包块。

实验室检查: RBC $3.43 \times 10^{12} L^{-1}$, WBC $5.11 \times 10^9 L^{-1}$, Hb 101 g/L, PLT $89 \times 10^9 L^{-1}$ 。血清胆碱酯酶 4.44 U/mL, 白蛋白 38.1 g/L, 其余正常。

腹部 CT 平扫示脾脏体积增大, 内缘不规则隆起、局部包膜下见混杂密度影, 边界不清, 平均 CT 值 42 HU (图 1)。增强 CT 动脉期, 脾脏明显不均匀强化, 可见多发结节样稍低密度影, 脾脏内缘病变显示清晰, 呈轻度强化、平均 CT 值 46 HU (图 2)。增强 CT 门静脉期及平衡期脾内病变均呈轻度渐进性强化, 内缘病变 CT 值分别为 48、59 HU, 低密度范围逐渐缩小逐渐呈等密度 (图 3, 4)。增强 CT 动脉期冠状位及矢状

位可见肿瘤与周围组织边界清晰 (图 5, 6)。

腹部超声检查示脾脏形态饱满, 实质回声不均匀, 脾内可探及多个高及低回声, 外形规则, 边界尚清, 内回声不均, 内未探及明显血流信号, 较大者大小约 4.5 cm×4.1 cm (图 7)。影像诊断: 脾脏多发血管瘤。

行全脾及胆囊切除术, 术中见脾脏大小约 30 cm×20 cm×10 cm, 表面多发结节样突起, 周围少量血性液体体积聚, 脾脏触之质硬, 与周围组织有粘连。

术后病理: 镜下瘤细胞见多灶性坏死, 乳头状突起结构的窦岸细胞中部分细胞核呈显著非典型性改变, 细胞核体积明显增大、深染 (图 8)。

免疫组织化学: CD31+, ERG+, Ki-67 (60%+), Vimentin (40%+), TFE3 (20%弱+), CD34-, CKp-, EMA-。病理诊断: 脾

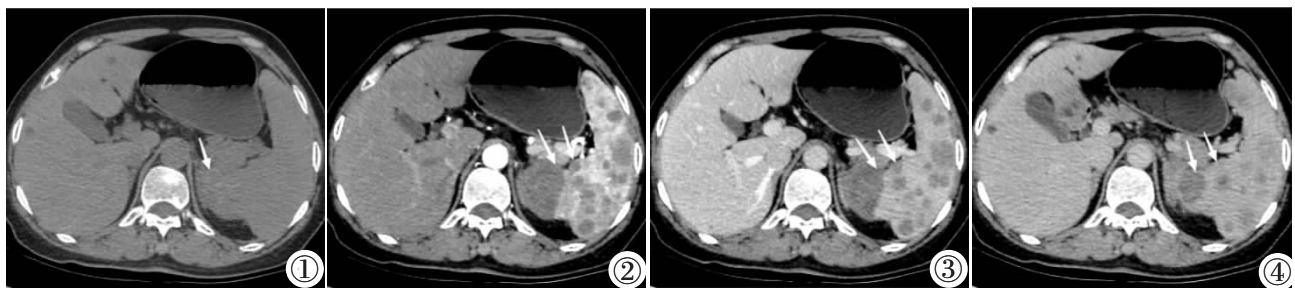


图 1 CT 平扫示脾大, 内缘不规则隆起并见混杂密度影 (箭头), 边界不清, 平均 CT 值 42 HU。图 2 CT 增强动脉期脾脏多发不均匀强化低密度结节影 (箭头), 内缘病变显示清晰, 呈轻度强化、平均 CT 值 46 HU。图 3, 4 CT 增强门静脉期及平衡期脾内病变均呈轻度渐进性强化, 内缘病变 CT 值分别为 48、59 HU (箭头)。

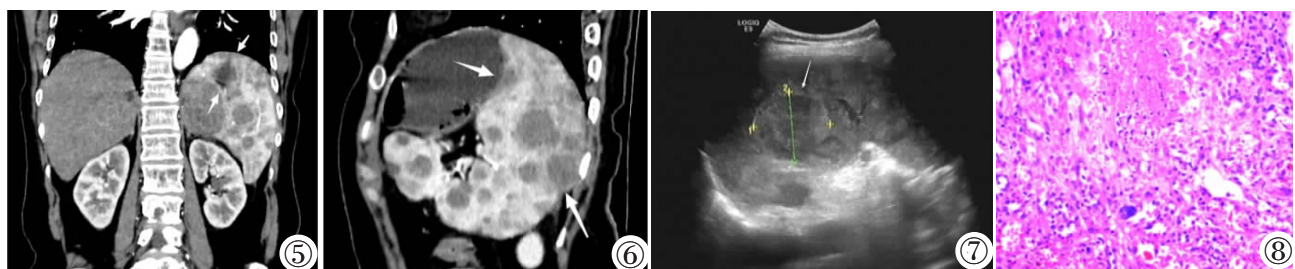


图 5, 6 CT 增强动脉期冠状位及矢状位: 肿瘤与周围组织边界清晰 (箭头)。图 7 超声检查示脾脏内可探及多个高及低回声, 内回声不均, 未探及明显血流信号, 较大者大小约 4.5 cm×4.1 cm (箭头及测量标识)。图 8 镜下 (HE) 瘤细胞见多灶性坏死, 乳头状突起结构的窦岸细胞中部分细胞核呈显著非典型性改变, 细胞核体积明显增大、深染。

[收稿日期] 2023-11-20; [修回日期] 2023-12-19

[作者简介] 王海升 (1999-), 男, 山东淄博人, 在读硕士研究生。E-mail: 1104409505@qq.com

[通信作者] 刘宏, 兰州大学第二医院放射科, 730030。E-mail: liu20190410@163.com

[基金项目] 国家自然科学基金 (82260361)。

脏窦岸细胞血管肉瘤 (Littoral cell angiosarcoma of the spleen, LCAS)。随访:患者术后 13 月发生 LCAS 弥漫性肝转移,病人选择保守治疗,于术后 17 月去世。

讨论 LCAS 是一种非常罕见的侵袭性肿瘤,属于特异性内皮型侵袭性肿瘤的变体,起源于脾红髓的细胞内膜^[1]。LCAS 无明显性别及年龄倾向,发病极为罕见。临床表现多为乏力,上腹部疼痛,可有全血细胞减少表现^[2]。LCAS 的发病机制目前尚未研究清楚,有报道^[3]认为 LCAS 是在脾脏窦岸细胞血管瘤基础上发生的高级别肿瘤。由于 LCAS 与脾脏窦岸细胞血管瘤都起源于脾红髓的细胞内膜,两者在免疫组化及影像学表现几乎没有差别,但通常表现为良性行为的脾脏窦岸细胞血管瘤在个别报道中表现为高侵袭性及转移等恶性行为的病例,这可能是脾脏窦岸细胞血管瘤基础上的高级别肿瘤 LCAS^[4-6]。本例患者为中老年女性,临床表现为间断腹痛,血细胞部分减少,术后 13 月发生肝脏转移,与相关文献报道一致。

LCAS 的 CT 表现可归纳如下:平扫多表现为等或低密度占位,分界清或不清;增强扫描动脉期肿瘤呈轻度强化,门静脉期及延迟期呈渐进强化,病变坏死部分可无强化。本例患者肿瘤的形态、密度、血供及强化方式与文献报道基本一致。

组织学突出特点:窦岸细胞部分细胞核出现显著非典型性改变,表现为细胞核体积明显增大、深染、有嗜血现象;瘤细胞出现多灶性坏死^[3]。免疫组织化学:CD31、CD8、CD68 多呈阳性表达,Ki-67 水平较高。本例病例术后病理形态学改变与免疫组化指标进一步支持本病诊断。

本病需与以下疾病相鉴别:①脾脏窦岸细胞血管瘤:LCAS 与脾脏窦岸细胞血管瘤临床和影像学表现有很大程度的相似,免疫组化检查两者均可不同程度表达血管内皮细胞抗原(CD31、CD34、FVIII)和组织细胞抗原(CD68、CD8、KPI、Lysozyme)^[7-8],但在形态学上 LCAS 肿瘤细胞内可出现多灶性坏死及梭形细胞区域,窦岸细胞的细胞核出现显著非典型性改变。②脾脏血管肉瘤:平均发病年龄 50~60 岁,CT 表现为单个或多个不规则低密度影病灶;增强扫描动脉期病变边缘呈不规则状明显强化。组织学上,血管肉瘤的特点是内皮瘤样生长模式,并且缺乏微血管乳头状叶形成的窦岸细胞特征。此外,血管肉瘤免疫组化仅表达血管内皮细胞免疫组化指标(CD31、CD34、FVIII),而不表达组织细胞抗原^[9],可与本

病鉴别。③脾脏海绵状血管瘤:CT 平扫多表现为低密度灶,边缘清晰;增强扫描呈典型“快进慢出”表现;延迟扫描大多数病灶能充填完全,与正常脾实质呈等密度。在显微镜下,肿瘤中空腔为海绵状血管,内衬有纤维组织,部分被内皮覆盖;管腔内充满了分散在纤维素网络中的红细胞。此外我们见不到非典型细胞,此与 LCAS 差异明显。其影像学及病理学表现与 LCAS 有较明显差异,两者可相互鉴别。

综上所述,LCAS 十分罕见,当临床中发现患者出现乏力,上腹部疼痛伴有全血细胞减少,结合脾脏 CT 平扫表现为等或低密度占位,分界清或不清;增强扫描肿瘤呈渐进强化特点,应当考虑到本病的可能。最终确诊需要依靠病理学、免疫组织化学检查。

[参考文献]

- [1]Nguyen BD. Gastrointestinal: CT and PET/CT imaging of splenic littoral cell angiosarcoma[J]. J Gastroenterol Hepatol, 2018, 33(8): 1432.
- [2]Harmon RL, Cerruto CA, Scheckner A. Littoral cell angioma: a case report and review[J]. Curr Surg, 2006, 63(5): 345-350.
- [3]曾冬梅,王超,罗艳,等. 4 例窦岸细胞血管肿瘤的临床病理分析[J]. 诊断病理学杂志,2022,29(10):948-951.
- [4]Rosso R, Paulli M. Littoral cell angiosarcoma: a truly malignant tumor[J]. Am J Surg Pathol, 2004, 28(9): 1255.
- [5]Rosso R, Paulli M, Gianelli U, et al. Littoral cell angiosarcoma of the spleen. Case report with immunohistochemical and ultrastructural analysis [J]. Am J Surg Pathol, 1995, 19 (10): 1203-1208.
- [6]Meybehm M, Fischer HP. Littoral cell angiosarcoma of the spleen: morphologic, immunohistochemical findings and consideration of histogenesis of a rare splenic tumor [J]. Pathologe, 1997, 18(5): 401-405.
- [7]Abbott RM, Levy AD, Aguilera NS, et al. Primary vascular neoplasms of the spleen: radiologic-pathologic correlation [J]. Radiographics, 2004, 24(4): 1137-1163.
- [8]Chourmouzi D, Psoma E, Drevelegas A. Littoral cell angioma, a rare cause of long standing anaemia: a case report [J]. Cases J, 2009, 2(1): 9115-9118.
- [9]Gal A, Yamate J, Golbar HM, et al. Littoral cell angiosarcoma in a dog[J]. J Comp Pathol, 2013, 149(2-3): 221-224.