

- 48: 311-315.
- [4] 单明, 王传卓, 畅智慧, 等. 食管支架致上消化道出血的危险因素[J]. 介入放射学杂志, 2012, 21: 131-135.
- [5] Zhu HD, Guo JH, Mao AW, et al. Conventional stents versus stents loaded with ^{125}I seeds for the treatment of unresectable oesophageal cancer: a multicentre, randomised phase 3 trial [J]. *Lancet Oncol*, 2014, 15: 612-619.
- [6] Bakhshabadi M, Ghorbani M, Khosroabadi M, et al. A comparison study on various low energy sources in interstitial prostate brachytherapy [J]. *J Contemp Brachytherapy*, 2016, 8: 74-81.
- [7] 王俊杰. 中国大陆地区影像引导介入近距离治疗学发展概述 [J]. 中华放射肿瘤学杂志, 2016, 25: 301-303.
- [8] 韩成龙, 马亦龙, 欧盛秋, 等. ^{125}I 粒子条联合胆道支架植入治疗恶性梗阻性黄疸 22 例疗效分析 [J]. 介入放射学杂志, 2015, 24: 141-145.
- [9] 潘洪涛, 刘会春, 费圣贤, 等. 胆道支架联合 ^{125}I 粒子腔内照射治疗肝内胆管癌的临床疗效 [J]. 中华放射学杂志, 2016, 50: 393-396.
- [10] 焦德超, 韩新巍, 张福君, 等. 放射性粒子链近距离治疗输尿管癌 1 例 [J]. 中华放射学杂志, 2016, 50: 397-398.
- [11] Luo JJ, Zhang ZH, Liu QX, et al. Endovascular brachytherapy combined with stent placement and TACE for treatment of HCC with main portal vein tumor thrombus [J]. *Hepatol Int*, 2016, 10: 185-195.
- [12] 吴林霖, 颜志平, 张雯, 等. 经动脉灌注化疗联合 ^{125}I 粒子条治疗原发性肝癌合并门脉癌栓的疗效分析 [J]. 介入放射学杂志, 2015, 24: 776-780.
- [13] Yang QH, Zhang W, Liu QX, et al. TACE combined with implantation of irradiation stent versus TACE combine with bare stent for HCC complicated by IVCTT [J]. *Cardiovasc Intervent Radiol*, 2016, 39: 1280-1288.
- [14] Kong M, Hong SE. Comparison of survival rates between 3D conformal radiotherapy and intensity-modulated radiotherapy in patients with stage III non-small cell lung cancer [J]. *Onco Targets Ther*, 2016, 9: 7227-7234.
- [15] 田玉龙, 刘瑞宝, 刘岩, 等. 双导向技术引导下 ^{125}I 粒子植入治疗肝癌合并门静脉癌栓 [J]. 介入放射学杂志, 2015, 24: 785-788.
- [16] Ali AT, Kokoska MS, Erdem E, et al. Esophageal stent erosion into the common carotid artery [J]. *Vasc Endovascular Surg*, 2007, 41: 80-82.

(收稿日期: 2017-02-07)

(本文编辑: 俞瑞纲)

• 病例报告 Case report •

肝上皮样血管内皮瘤反复破裂出血 1 例

敖劲, 朱璘, 蔡争, 蒋国军, 利峰, 赵开飞, 杨明镇, 石荣书

【关键词】 上皮样血管内皮瘤; 肝病; 破裂出血

中图分类号: R735.7 文献标志码: D 文章编号: 1008-794X(2017)-11-1008-03

Repeated spontaneous rupture with bleeding of hepatic epithelioid hemangioendothelioma: report of one case AO Jin, ZHU Jin, CAI Zheng, JIANG Guojun, LI Feng, ZHAO Kaifei, YANG Mingzheng, SHI Rongshu. Department of Interventional Therapy, Affiliated Hospital of Zunyi Medical College, Zunyi, Guizhou Province 563003, China

Corresponding author: SHI Rongshu, E-mail: shirongshujieru@163.com (J Intervent Radiol, 2017, 26: 1008-1010)

【Key words】 epithelioid hemangioendothelioma; hepatopathy; rupture with bleeding

临床资料

患者男, 24 岁。因“右上腹部隐痛 3 周”入院, 无发热、畏寒、无呕血及黑便。既往体健, 无长期饮酒史, 无乙型病毒性

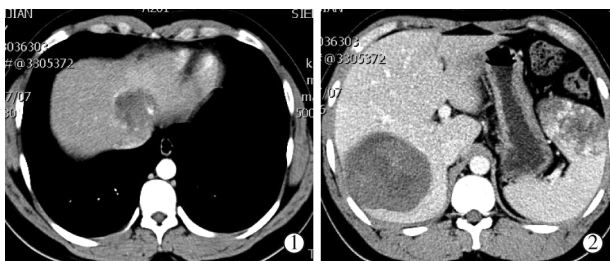
肝炎史, 无肿瘤家族史。入院查体: 生命体征平稳, 全身浅表淋巴结未触及, 巩膜无黄染, 面色略显苍白, 心肺无特殊, 腹部饱满, 右上腹部压痛, 无反跳痛及肌紧张, 肝脾未触及, 移动性浊音阴性, 双下肢无水肿。实验室检查: 血常规 WBC $8.17 \times 10^9/\text{L}$, Hb 122 g/L, 肝功能: ALT 108 U/L, AST 68 U/L, TBIL 25 $\mu\text{mol/L}$, ALB 46.2 g/L, 肾功能正常, 肿瘤标志物 CEA、AFP、CA19-9

DOI: 10.3969/j.issn.1008-794X.2017.11.010

作者单位: 563003 贵州 遵义医学院附属医院介入科

通信作者: 石荣书 E-mail: shirongshujieru@163.com

均正常。上腹部 CT 平扫+增强示肝右叶见 76 mm×77 mm×96 mm 混杂密度肿块,边界清楚,其内见较多斑片状、团块状高密度影,CT 值 56 HU,增强扫描未见明显强化,肝左叶内段见 37 mm×36 mm 类圆形稍低密度肿块,脾脏见 47 mm×73 mm 稍低密度影,二者在动脉期周边见结节状强化,静脉期向中心强化。上腹部 CT 诊断:考虑肝右叶肝囊肿破裂出血,肿瘤待排;肝左叶、脾脏血管瘤(见图 1)。入院后腹痛加重,复查 Hb 下降至 80 g/L。急症行选择性肝动脉造影,肝右叶病变以明胶海绵颗粒及弹簧圈栓塞;肝左叶及脾脏病变 DSA 血管造影,与海绵状血管瘤血管造影表现相符合,术中肝左叶病变选择平阳霉素碘化油乳剂栓塞,碘化油沉积良好,术后常规予保肝、抗炎、抑酸治疗,腹痛缓解,Hb 升至 108 g/L,并在 CT 引导下肝右叶病变穿刺活检,病理学提示为陈旧性血栓,患者腹痛症状完全缓解后出院。

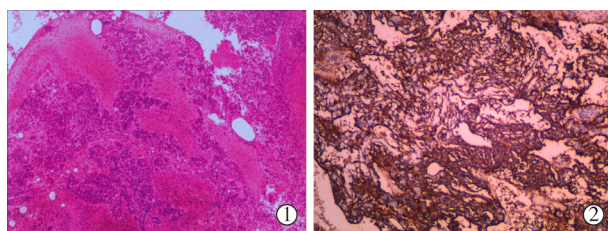


上腹部 CT 平扫+增强示肝右叶见大小约 76 mm×77 mm×96 mm 混杂密度肿块,边界清楚,其内见较多斑片状、团块状高密度影,CT 值 56 HU,增强扫描未见明显强化,肝左叶内段见大小约 37 mm×36 mm 类圆形稍低密度影,脾脏见 47 mm×73 mm 稍低密度影,两者在动脉期周边见结节状强化,静脉期向中心强化。考虑肝右叶肝囊肿破裂出血,肿瘤待排;肝左叶、脾脏血管瘤

图 1 术前 CT 所见

出院 2 周后,再次出现腹痛,以左上腹部痛为主,伴有左侧肩部酸痛,急诊收治入院,行上腹部增强 CT 检查诊断:腹腔积液、积血,肝左叶血管瘤介入术后,肝右叶、脾脏病变无变化;结合既往上腹部 CT 检查结果,考虑脾脏病变破裂出血可能性大,予患者及家属签署知情同意后,急症行选择性脾动脉栓塞术,术中予平阳霉素碘化油乳剂栓塞脾血管瘤后,再用弹簧圈栓塞脾脏载瘤动脉主干,术后 1 周复查上腹部 CT 见腹腔积血完全吸收,肿瘤稍缩小,腹痛症状明显缓解后出院。出院 2 周后患者再次出现左上腹部疼痛,第 3 次急诊入院,行诊断性腹腔穿刺抽出不凝血,急症转外科行剖腹探查,见脾脏下极约 3 cm 破口并渗血,予脾脏切除,术后病理学检查,免疫组化见肿瘤 CD31、CD34、vimentin 及 Factor VIII 均阳性,病理学诊断(脾脏)上皮样血管内皮瘤(图 2)。术后患者一般情况恢复良好出院。

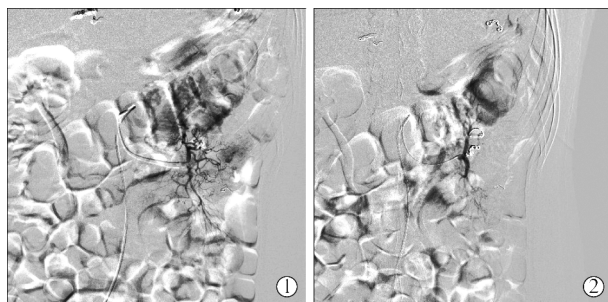
2 周后无明显诱因出现胸闷、胸痛再次入院,予对症支持治疗胸痛好转,住院观察 1 周后突发便血,行血管介入手术治疗。再次行介入手术治疗,术中见肠系膜上动脉的空肠动脉分支出血(图 3),栓塞后出血停止,术后情好转,患方要求转外院进一步治疗。在就诊外院期间再次出现消化道出血,急诊行剖腹探查+腹腔肿块切除+小肠切除+肠粘连松



①示脾脏 EHE 细胞胞质嗜酸性,核呈空泡状,可见核仁(HE×100);
②免疫组化示脾脏 EHE 细胞 CD31(+),CD34(+),vimentin(+),Factor VIII(+)(Envision ×100)

图 2 病理所见

解术,术后病理:大体标本肠内壁见肿块 4 个,大小分别是:1 cm×0.8 cm×0.5 cm、0.5 cm×0.6 cm×0.3 cm、1.3 cm×1.1 cm×0.7 cm、1.0 cm×1.0 cm×0.3 cm,浆膜面见肿物多个,直径在 0.3~0.7 cm,大网膜见肿瘤转移,免疫组化结果:CD31(+),CD34(+),FLTI(+),Ki67(60%+),vimentin(+),术后由于腹腔间歇出血、肝功能衰竭,1 个月后患者死于多脏器功能衰竭。



①实质期见对比剂外溢;②示出血动脉予弹簧圈完全栓塞

图 3 术中肠系膜上动脉造影所见

讨论

上皮样血管内皮瘤(epithelioid hemangioendothelioma, EHE)是一种少见血管肿瘤,主要发生在浅表或深部软组织,也可见于实质性脏器如肺、骨、四肢和乳腺等,近年来有多宗肝上皮样血管内皮瘤文献报道,但同时发生在肝、脾多部位,且反复多次肿瘤破裂出血比较罕见,我们查阅文献,分析该例诊疗经过并总结相关经验教训。

回顾分析患者术前、术后多次影像学资料,结合脾切除术后病理学检查,免疫组化见肿瘤 CD31、CD34、vimentin 及 Factor VIII 均阳性,CK,SMA,D2-40,Ki-67 为阴性,上皮样血管内皮瘤诊断明确^[1]。以肿瘤一元论观念,肝、脾及空场均为 EHE,考虑原发于肝脏,脾及肠道为转移可能性大。患者首次出现腹痛,考虑与肝右叶肿瘤破出血所致;再发左侧腹痛与脾肿瘤破裂出血有关;肝左叶肿瘤进展并破裂导致心包积血引起胸痛、胸闷;肠道内肿瘤破裂出血出现消化道出血。首次上腹部 CT 诊断肝右叶囊肿破裂出血及肝左叶内侧段、脾脏血管瘤是该病影像学表现特点,容易误诊为肝血管瘤^[2]。

患者反复出现肿瘤破裂出血通过介入栓塞止血得到有效的控制。第 1 次术中肝动脉、脾动脉 DSA 血管造影表现与血管瘤造影相符合,术中选择平阳霉素碘化油乳剂栓塞,但术后上腹部 CT 检查见肝左叶肿瘤及脾脏肿瘤进行性增大

并破裂出血,表明平阳霉素碘化油 TACE 治疗该例肝 EHE 后肿瘤控制不佳。因此,对于多器官多发性血管瘤样表现的类似病变,高度怀疑 EHE 时,应慎重选择血管内介入治疗方法。

患者住院期间出现便血,全腹部增强 CT 检查见部分空肠肠壁稍增厚,增强明显强化。虽然经单纯栓塞有效止血,但是随着病情进展,再次出现便血。外院行小肠外科手术切除,术后病理检查与脾脏病理学检查结果相吻合,进一步证实该病具有高度恶性,且单纯栓塞出血动脉主干,对肿瘤治疗效果不佳。

目前针对肝上皮样血管内皮瘤治疗方案包括:肝移植、外科切除、选择性 TACE^[3]。Mehrabi 等^[4]研究认为,肝移植是肝 EHE 最有效的治疗方案,且报道外科手术(22 例)、化疗/放疗(60 例)及保守治疗(70 例)5 年生存期分别为 70%、30% 和 4.5%。而 Grotz 等^[5]对比研究肝移植(11 例)与外科切除(11 例)5 年生存率为 73%、86%,因此,对于肝外发现转移病例是否行外科手术目前仍存在争议。Wang 等^[6]多中心研究报道,外科手术(17 例)与 TACE 治疗(12 例)长期生存率无统计学差异。所以,对于无外科手术治疗指针,或在等待行肝移植患者,推荐 TACE 治疗^[3,7]。

全身系统治疗 EHE 方案尚无标准,全身化疗治疗肝 EHE 仍在探索中。Lau 等^[7]报道 1 例不能外科手术肝 EHE 患者,在接受卡铂联合吉西他滨、卡铂联合紫杉醇治疗效果不佳情况下,改用卡培他滨联合贝伐单抗治疗后疾病稳定。早期也有报道以免疫调整剂干扰素成功治疗案例^[8];另外,研究发现 EHE 表达血管内皮生长因子(VEGF)或其受体(VEGFR),为抗血管生成药物的使用提供了理论依据^[9],目前已报道采用单纯抗血管药物治疗如:贝伐单抗^[7]、沙利度胺^[9]、索拉菲尼^[10],同样取得良好后疗效,可能为 EHE 全身治疗提供新思路、新方法。

影响肝 EHE 临床疗效指标仍不清楚,最早 Weiss 和 Enzinger 首先描述并命名,被确认为中间性血管肿瘤。2002 年 WHO 软组织和骨肿瘤病理学和遗传学分类将 EHE 归为恶性血管肿瘤,且呈低度恶性。然而,本例患者肿瘤进展快,短时间内肝内发生转移,考虑恶性程度较高。Wang 等^[12]多中心研究报道认为,出现临床症状、高年患者及 CA199 明显增高可能是预后不良原因。

[参考文献]

- [1] 钟 岚,张秀辉,何 度,等.肝上皮样血管内皮瘤 9 例临床病理分析及文献复习[J].中国普外基础与临床杂志,2015,22: 224-229.
- [2] 刘 权,彭卫军,王 坚.肝上皮样血管内皮瘤影像学表现及征象分析[J].肿瘤影像学,2014,23: 8-13.
- [3] Cardinal J, de Vera ME, Marsh JW, et al. Treatment of hepatic epithelioid hemangioendothelioma: a single-institution experience with 25 cases[J]. Arch Surg, 2009, 144: 1035-1039.
- [4] Mehrabi A, Kashfi A, Fonouni H, et al. Primary malignant hepatic epithelioid hemangioendothelioma: a comprehensive review of the literature with emphasis on the surgical therapy[J]. Cancer, 2006, 107: 2108-2121.
- [5] Grotz TE, Nagorney D, Donohue J, et al. Hepatic epithelioid haemangioendothelioma: is transplantation the only treatment option?[J]. HPB(Oxford), 2010, 12: 546-553.
- [6] Wang LR, Zhou JM, Zhao YM, et al. Clinical experience with primary hepatic epithelioid hemangioendothelioma: retrospective study of 33 patients[J]. World J Surg, 2012, 36: 2677-2683.
- [7] Lau A, Malangone S, Green M, et al. Combination capecitabine and bevacizumab in the treatment of metastatic hepatic epithelioid hemangioendothelioma[J]. Ther Adv Med Oncol, 2015, 7: 229-236.
- [8] Galvao FH, Bakonyi-Neto A, Machado MA, et al. Interferon alpha 2B and liver resection to treat multifocal hepatic epithelioid hemangioendothelioma: a relevant approach to avoid liver transplantation[J]. Transplant Proc, 2005, 37: 4354-4358.
- [9] Salech F, Valderrama S, Nervi B, et al. Thalidomide for the treatment of metastatic epithelioid hemangioendothelioma: a case report with long-term follow-up[J]. Ann Hepatol, 2011, 10: 99-102.
- [10] Sangro B, Inarrairaegui M, Fernandez-Ros N. Malignant epithelioid hemangioendothelioma of the liver successfully treated with sorafenib[J]. Rare Tumors, 2012, 4: e34.

(收稿日期:2017-02-23)

(本文编辑:俞瑞纲)