

瘤内为较多异常扩张的血窦,故增强 CT 或 MRI 可表现出早出晚归的强化表现,但相关研究^[4]显示多数胰腺海绵状血管瘤并无此典型的影像学表现。总之,超声检查有助于明确肿瘤大小、形态及血流分布情况,判断其与周围脏器和血管的关系,且操作便捷、无创安全,对肿瘤良恶性鉴别有一定的临床价值。

参考文献

[1] 徐泉,王成峰,赵平,等.胰腺海绵状血管瘤三例临床分析[J].中华医学杂志,2008,88(1):28-30.

[2] Jarboui S, Salem A, Gherib BS, et al. Hemangioma of the pancreas in a 60-year-old woman: a report of a new case [J]. Gastroenterol Clin Biol, 2010, 34(10): 569-571.

[3] Bursics A, Gyökeres T, Bély M, et al. Adult hemangioma of the pancreas: difficult diagnosis of a rare disease [J]. Clin J Gastroenterol, 2013, 6(4): 338-343.

[4] Jin C, Mo JG, Jiang H, et al. Adult pancreatic hemangioma: a rare case report and literature review [J]. BMC Surg, 2020, 20(1): 118.

(收稿日期:2022-01-11)

• 病例报道 •

Echocardiographic manifestations of epithelioid hemangioendothelioma in the right atrium: a case report

右房上皮样血管内皮瘤超声心动图表现 1 例

何景 张刚 朱梅

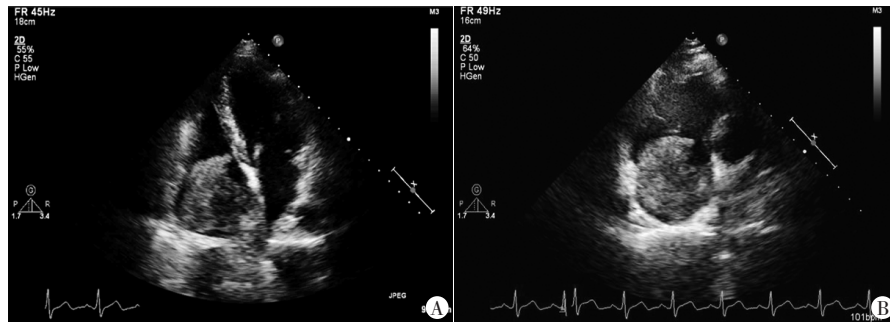
[中图法分类号]R540.45

[文献标识码]B

患者男,42岁,因乏力、全身酸痛4个月余,阵发性胸闷、胸痛2个月余入院。1周前于外院行PET-CT检查:右房见一大小约4.7 cm×7.6 cm×5.6 cm软组织密度肿块,放射性摄取增高,最大标准摄取值(SUVmax):18.0。纵隔4R区见淋巴结,放射性摄取增高,SUVmax:7.2;未予以治疗。今于我院就诊,患者自述既往体健,无特殊病史。体格检查未见异常。肿瘤标志物等实验室检查未见异常。心电图提示:窦性心律,正常心电图。经胸超声心动图检查:于右房内探及一大小约5.26 cm×4.58 cm×7.50 cm中等偏低实性团块状回声,底部较宽,约2.90 cm,附着于房间隔,呈分叶状,活动度小,似侵犯右房顶及房间沟,部分阻挡上腔静脉右房入口,舒张期肿物达三尖瓣口;于心包腔内探及窄带状无回声区(图1)。经胸超声心动图提示:巨大右房占位。心脏冠状动脉CTA检查:左前降支中段见点状钙化斑块,

管腔狭窄程度约20%,左、右冠状动脉主干及其分支未见明显斑块及狭窄征象;右房体积增大,内见分叶状软组织密度灶,大小约5.8 cm×5.9 cm×6.4 cm,增强扫描明显不均匀强化;心包内见少量液体密度灶(图2)。CTA提示:符合冠状动脉粥样硬化并斑块形成、管腔狭窄表现;右房富血供肿瘤表现;心包少量积液。心脏MRI平扫+增强检查:右房内见一大小约5.8 cm×5.9 cm×6.4 cm异常信号灶,较宽的基底附着于右房壁及房间隔,静息灌注其内见少许对比剂进入,延迟期呈斑片状不规则强化。心脏MRI提示:右房内占位性病变(图3)。结合各项影像学检查,考虑右房内占位为原发性心脏恶性肿瘤,且已发生纵隔淋巴结转移。

择期行开胸探查术,术中见右房近上腔静脉处外侧壁肿瘤,外侵至心包上,粘连固定,触硬,占据大部分右房。术中经



A: 心尖四腔心切面; B: 胸骨旁短轴切面

图1 术前经胸超声心动图



图2 术前心脏冠状动脉CTA图

基金项目:山东省重点研发计划项目(2018GSF118112)

作者单位:250000 济南市,山东第一医科大学 山东省医学科学院(何景);山东第一医科大学附属省立医院心外科(张刚),超声诊疗科(朱梅)

通讯作者:朱梅,Email:15653101616@126.com

食管超声心动图检查:右房内探及一大约6.17 cm×5.02 cm中等偏低实性团块状回声,基底较宽,附着于房间隔,肿物部分穿过房间隔并侵及左房侧;肿物阻挡上腔静脉右房入口,CDFI示上腔静脉右房入口处探及五彩镶嵌血流信号(图4)。取组织送检,术中冰冻病理诊断:恶性间叶源性肿瘤,倾向肌源性肿瘤。考虑存在肿瘤无法完全切除、创面渗血、止血效果差等严重

并发症,征得患者家属同意后,未行肿瘤切除。术后病理诊断:上皮样血管内皮瘤(图5)。免疫组化检查:ERG(+),CD31(+),Flt-1(弱+),TFE3(+),CK(AE1/AE3)(-),MyoD1(-),Myogenin(弱+),SMA(-),Desmin(-),Myoglobin(-),Vimentin(+),CD34(-),S-100(-),CD68(-),Ki-67(40%+),WT-1(浆+),MDM2(+),CDK4(+)

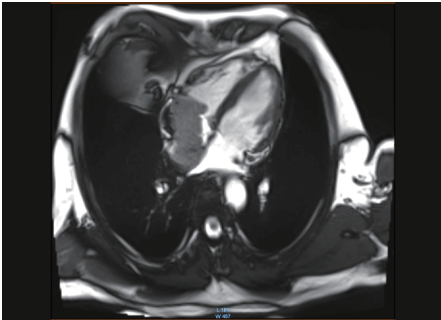
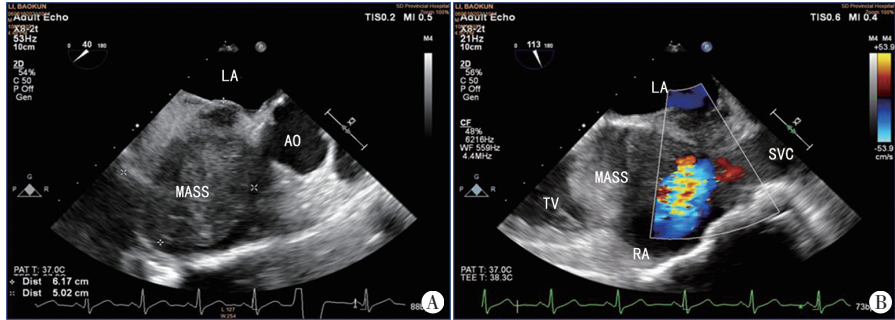


图3 术前心脏增强MRI图



A: 二维超声图; B: CDFI图。LA: 左房; AO: 主动脉; MASS: 肿块; RA: 右房; SVC: 上腔静脉; TV: 三尖瓣

图4 术中经食管超声心动图

着免疫组化技术的普及和病理特征认识的提高,上皮样血管内皮瘤检出率不断提高。该病的超声心动图特征包括^[3-5]:①好发于右心系统;②可因瘤体生长过快、内部缺血坏死出现内部回声不均匀;③边界不清晰,呈分叶状或菜花状;④宽基底,位置固定,随心动周期活动度小或不活动;⑤可直接浸润周围组织;⑥常伴有心包积液;⑦CDFI示肿瘤基部或内部血流信号较丰富。发生于心脏的上皮样血管内皮瘤临床症状无特异性,且超声医师可能对该病缺乏认识,因此诊断较困难,易误诊为肉瘤。在临床工作中,需结合病史及其他辅助检查诊断。原发性心脏恶性肿瘤的早期诊断和治疗极为重要,超声心动图是心脏肿瘤术前最常用的检查方式,可实时观察肿瘤的生长部位、形态、大小,有无周围组织浸润,评估心脏血流动力学变化及心功能改变,对于鉴别肿瘤良恶性有重要意义。

参考文献

[1] Weiss SW, Enzinger FM. Epithelioid hemangioendothelioma: a vascular tumor often mistaken for a carcinoma[J]. Cancer, 1982, 50(5):970-981.

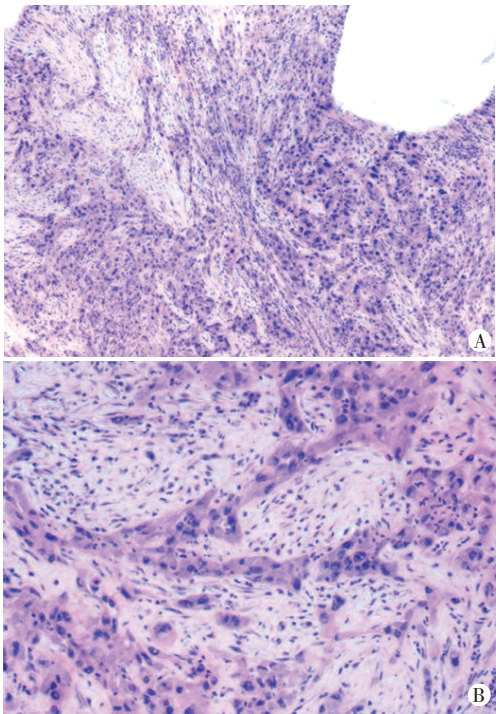
[2] Fletcher CD. The evolving classification of soft tissue tumours—an update based on the new 2013 WHO classification[J]. Histopathology, 2014, 64(1):2-11.

[3] Huang W, Li L, Gao J, et al. Epithelioid hemangioendothelioma of the right atrium invaded the superior vena cava: case report and review of literature[J]. Int J Cardiovasc Imaging, 2021, 37(1):285-290.

[4] Rosenberg A, Agulnik M. Epithelioid hemangioendothelioma: update on diagnosis and treatment [J]. Curr Treat Options Oncol, 2018, 19(4):19.

[5] 韩雨农, 李国杰, 朱向明, 等. 彩色多普勒超声心动图对心脏肿瘤的诊断价值[J]. 皖南医学院学报, 2017, 36(6):592-594.

(收稿日期:2022-01-11)



A: 恶性上皮样肿瘤细胞呈片状、条索状分布; B: 细胞异型明显, 核分裂象易见

图5 术后病理图(HE染色, ×100)

讨论: 上皮样血管内皮瘤是一种罕见的血管性肿瘤, 于1982年首次由Weiss和Enzinger提出^[1], 其恶性程度介于良性肿瘤与血管内皮肉瘤之间, 2013版WHO分类将其归为恶性血管性肿瘤^[2]。该病病因尚未明确, 可发生于全身任何器官和系统, 包括肝、肺、骨、胸膜、皮肤、头颈部等, 发生于心脏罕见。随