

右心房上皮样血管内皮瘤伴双肺、脊柱及脑多发转移 1 例

汪小君¹ 陈丹¹ 李莎¹ 吕晴¹ 钱明明¹ 马志强¹ 蒋桔泉¹

[摘要] 本文主要介绍 1 例右心房上皮样血管内皮瘤合并肺、脊柱和脑多发转移的病例。其主要是通过病理学和免疫组化来明确诊断。本病预后较差。

[关键词] 心脏肿瘤; 上皮样血管内皮瘤; 多发转移

DOI: 10.13201/j.issn.1001-1439.2022.07.016

[中图分类号] R732.1 [文献标志码] D

A case of right atrial epithelioid hemangioendothelioma with multiple metastases in pulmonary, spine and brain

WANG Xiaojun CHEN Dan LI Sha LV Qing QIAN Mingming
MA Zhiqiang JIANG Juquan

[Department of Cardiology, Taikang Tongji(Wuhan)Hospital, Wuhan, 430050, China]

Corresponding author: JIANG Juquan, E-mail: 225896767@qq.com

Summary This article mainly described a case of right atrial epithelioid hemangioendothelioma with multiple metastases in pulmonary, spine and brain. The diagnosis is confirm mainly through pathology and immunohistochemistry. The prognosis of this disease is poor.

Key words heart tumors; epithelioid hemangioendothelioma; multiple metastases.

1 病例资料

患者,女,44岁,因“发现右心房占位半月余”于2021年6月25日入院。患者半个月前开始无明显诱因出现胸痛伴呼吸困难,左侧卧位及转动体位时症状明显,外院心脏彩超考虑原发性右心房占位,转移性待排,心包积液。胸部CT提示,右心房占位,肿瘤性可能,双肺多发小结节。于2021年6月7日行心包穿刺,细胞学涂片未找到癌细胞;于6月17日全麻下行“右心房肿物活检术”,术后病理未回。为求进一步诊治就诊于我院。既往否认肿瘤家族史。

体格检查:T 36.2℃,P 84次/min,R 20次/min,BP 88/53 mmHg(1 mmHg=0.133kPa),右前胸壁有一长约12 cm切口,愈合尚可,左前胸下有一心包引流管,双下肺呼吸音稍低,未闻及明显干湿性啰音,心脏各瓣膜区未闻及明显杂音。

辅助检查:血常规:血红蛋白:93.00 g/L;高敏肌钙蛋白I:49.4 pg/mL;肝功能:总蛋白:68 g/L、白蛋白:39 g/L、球蛋白:29 g/L;D二聚体:13.41

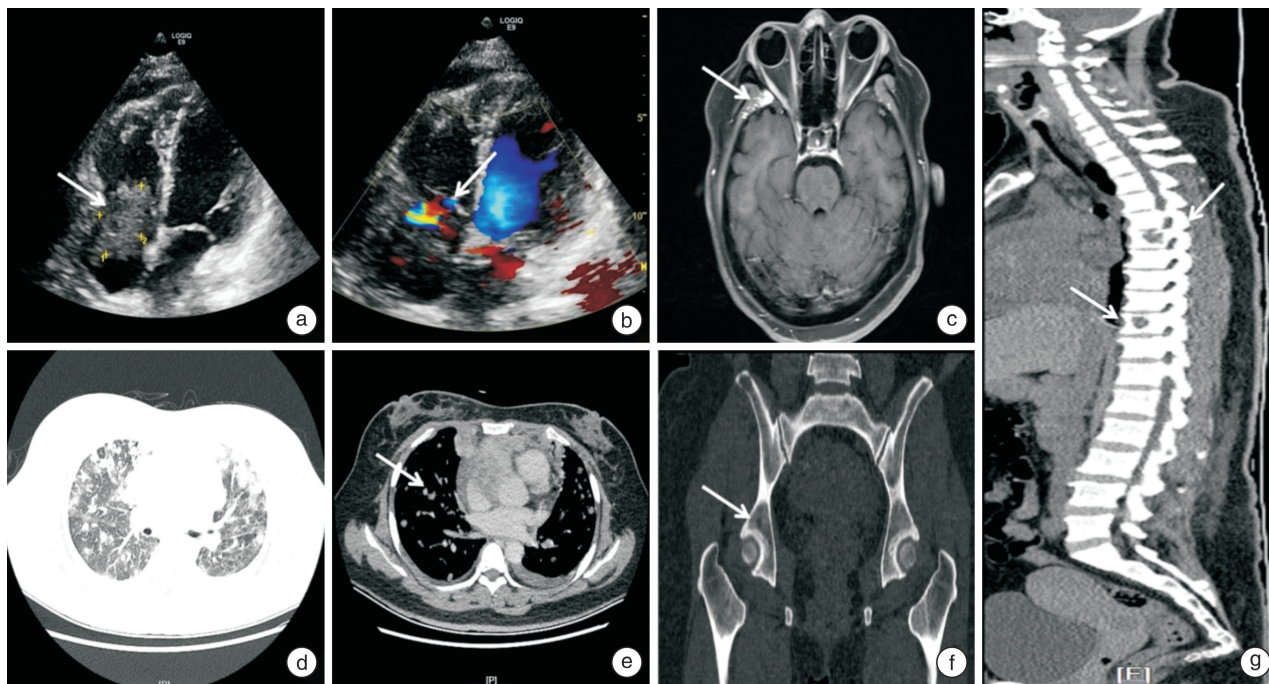
μg/mL;肺癌标志物5项:癌胚抗原:1.11 ng/mL、神经元特异性烯醇化酶:17.9 ng/mL、鳞状上皮细胞癌抗原:1.58 ng/mL、细胞角蛋白19片段:0.890 ng/mL、胃泌素释放肽前体:21.1 pg/mL。心脏彩超:右房内可见一范围约58 mm×25 mm不均质回声,附着于右心房前壁,随心动周期摆动,肿瘤性病变更可能性大(图1a、b)。头部磁共振平扫之后马上增强:斜坡多发结节状异常强化影,多考虑转移可能(图1c)。胸部CT增强示:双肺见多发斑片、结片、结节、团块影(图1d、e),较大位于右肺内侧段中叶纵隔旁,直径约28 mm,增强可见不均匀强化,右心房见不规则团块状异常强化影,边界欠清,较大截面范围约80 mm×61 mm,病变累及心包;骨盆CT平扫+三维重建:S1椎体、双侧骶骨翼、右侧耻骨联合、双侧耻骨下支、右髌白小片低密度影(图1f),符合转移瘤。全脊柱CT平扫+三维重建:C5-6椎体、C2及4椎弓板右侧、Th6、9-10、12椎体(图1g)、L1、4-5椎体、L2右侧下关节突、S1椎体、双侧骶骨翼内小片低密度影,多考虑转移瘤。送检心包引流液离心沉淀组织,镜下见少许间皮细胞、淋巴细胞及中性粒细胞(图2a)。

¹ 泰康同济(武汉)医院心血管内科(武汉,430050)

通信作者:蒋桔泉,E-mail:225896767@qq.com

送检“心包引流液”细胞学涂片:镜下见较多间皮细胞、中性粒细胞及少许退变的核增大细胞(图 2b)。会诊借阅外院切片病理:送检(心脏肿物)镜下见肿瘤细胞呈梭形,弥漫排列,部分黏液变性,其周围伴大片坏死组织,细胞核浆比高(图 3a、b)。原单位免疫组化:肿瘤细胞 PCK(部分+),INI(部分+),ERG(部分+),FLI-1(部分+),CD34(+),

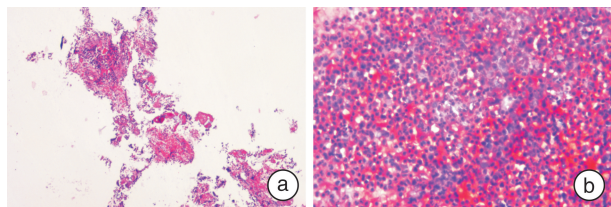
CD31(+),CD10(少许+),Myoglobin(少许+),SMA(-),ER(-),MyoD1(-),S100(-),Desmin(少许+),Ki67(LI 约 20%),EMA(-),CK8/18(少许+),TFE3(-)。综上所述,诊断为上皮样血管内皮瘤(epithelioid hemangioendothelioma, EHE),建议密切结合临床确定原发或转移。



a, b:心脏彩超提示右心房肿瘤;c:脑多发结节状异常强化影;d, e:肺窗及纵隔窗显示双肺多发结节/团块影;f:髌骨多发片状低密度;g:脊柱多发片状低密度。

图 1 影像学检查

Figure 1 Imaging examination



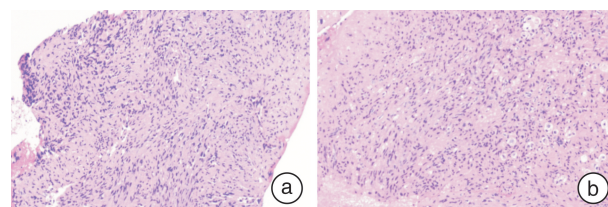
a:少许间皮细胞、淋巴细胞及中性粒细胞;b:大量间皮细胞、中性粒细胞及少许退变的核增大细胞。

图 2 肿瘤细胞学检查

Figure 2 Tumor cytology examination

诊治经过:患者于 2021 年 6 月 30 日开始行放疗(40GY/20F),后患者难以耐受放疗副反应,完成 13 次后停止放疗,于 2021 年 6 月 30 日—7 月 21

日行第 1~2 周期信地利单抗免疫治疗后出院,1 个月后随访患者死亡。



肿瘤细胞呈梭形,弥漫排列,部分黏液变性,其周围伴大片坏死组织。

图 3 心肌病理学检查

Figure 3 Myocardial pathological examination

2 讨论

EHE 是一种起源于血管内皮细胞罕见的低级别恶性血管生成肿瘤。它最常见于肝脏和肺部,很少发生在心脏,临床症状无明显特异性^[1]。EHE 有独特的组织学、免疫组织化学和分子特征。组织学上,圆形或多边形内皮细胞排列成巢状和条索状,肿瘤细胞的细胞质通常富含嗜酸性透明细胞,并存在细胞质空泡和泡状细胞核。免疫组织化学在 EHE 诊断中至关重要,EHE 的血管性质由 Friend 白血病整合素 1 转录因子决定。CD34 在 90% 以上的血管肿瘤中都有表达,相对敏感,但对 EHE 特异性不是很强^[2]。相比之下,CD31 是一种更具特异性的血管肿瘤标志物,因此有学者推荐免疫组化染色结合 CD31、ERG、FLI-1 作为诊断 EHE 的重要指标^[2]。WWTR1-CAMTA1 融合基因在 EHE 的诊断中也伴有重要作用^[3-4]。本例患者 CD31、ERG 和 FLI-1 均为阳性,与文献报道相符。

心脏 EHE 好发于右心房和心包,肿物可以侵犯心肌、瓣膜、传导系统,甚至穿破房壁导致心包积血、心包填塞^[1]。心脏血管内皮肉瘤可以表现为呼吸窘迫、咯血、心悸、胸痛,或无明显表现。晚期主要表现为不同程度的心力衰竭、心律失常、心包积液等。心脏 EHE 最常见的转移部位是肝脏和肺部,其他包括胸部淋巴结、骨以及肾上腺等,其中骨 EHE 最常见于四肢和脊柱^[5]。由于主要临床表现不典型以及发病率低,故诊断较困难。本例 CT 检查时发现双肺及脊柱、骨盆弥漫性转移,病情发展迅速,值得注意的是,本病例中出现头颅的多发转移,以往文献提到很少^[6]。

由于心脏 EHE 的发病率极低,很难确定其最佳治疗方法。目前完全手术切除是首选治疗方法^[7],不适合手术切除的心脏 EHE 可以使用化疗和(或)放疗。然而,大多数报道的心脏 EHE 伴转

移患者在诊断后的预期寿命较短,即使切除肿瘤预期寿命在 4 至 10 个月^[8]。本例患者伴有广泛肺、骨以及脑转移,没有机会切除原发肿瘤,预后差。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参考文献

- [1] 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.
- [2] Sardaro A, Bardoscia L, Petruzzelli MF, et al. Epithelioid hemangioendothelioma: an overview and update on a rare vascular tumor[J]. *Oncol Rev*, 2014, 8(2): 259.
- [3] Suurmeijer A, Dickson BC, Swanson D, et al. Variant WWTR1 gene fusions in epithelioid hemangioendothelioma-A genetic subset associated with cardiac involvement[J]. *Genes Chromosomes Cancer*, 2020, 59(7): 389-395.
- [4] Chen PK, Lin QT, Feng YZ, et al. Epithelioid hemangioendothelioma of spine: A case report with review of literatures[J]. *Radiol Case Rep*, 2020, 15(12): 2687-2692.
- [5] Gusho CA, Tepper SC, Gitelis S, et al. Epithelioid hemangioendothelioma of bone: A survival analysis of 50 cases from the SEER database (1992-2016) [J]. *Rare Tumors*, 2021, 13: 20363613211005593.
- [6] Nora FE, Scheithauer BW. Primary epithelioid hemangioendothelioma of the brain[J]. *Am J Surg Pathol*, 1996, 20(6): 707-714.
- [7] 赵鹏英, 刘瑞生, 孙伟, 等. 手术治疗原发性心脏恶性肿瘤 2 例[J]. *临床心血管病杂志*, 2022, 38(2): 167-168.
- [8] Zhou X, Li P, Gu X, et al. A case report of right atrial epithelioid hemangioendothelioma with multiple pulmonary metastases[J]. *Clin Respir J*, 2020, 14(2): 173-178.

(收稿日期: 2021-09-14)