

直肠血管肉瘤1例

冯向东, 张红凯

■背景资料

胃肠道血管肉瘤是一种极为少见的肿瘤, 直结肠血管肉瘤更为罕见, 临床表现无特异性。一般发现时临床易误诊为癌。在病理检查过程中当镜下形态呈上皮样时也易与低分化癌及恶性黑色素瘤混淆。本文旨在探讨胃肠道上皮样血管肉瘤的临床病理学特点及鉴别诊断要点。

冯向东, 张红凯, 首都医科大学附属复兴医院病理科 北京市 100038

作者贡献分布: 冯向东与张红凯共同设计此课题; 论文写作由冯向东完成。

通讯作者: 张红凯, 主治医师, 100038, 北京市, 首都医科大学附属复兴医院病理科. zhk0484@sina.com.cn

电话: 010-88062019 传真: 010-88062019

收稿日期: 2009-11-13 修回日期: 2009-12-26

接受日期: 2010-01-11 在线出版日期: 2010-03-28

Clinical and pathological features of angiosarcoma of the rectum: a report of one case

Xiang-Dong Feng, Hong-Kai Zhang

Xiang-Dong Feng, Hong-Kai Zhang, Department of Pathology, Fu Xing Hospital, Capital Medical University, Beijing 100038, China

Correspondence to: Hong-Kai Zhang, Department of Pathology, Fu Xing Hospital, Capital Medical University, Beijing 100038, China. zhk0484@sina.com.cn

Received: 2009-11-13 Revised: 2009-12-26

Accepted: 2010-01-11 Published online: 2010-03-28

Abstract

AIM: To describe the clinical and pathological features of angiosarcoma of the rectum and to explore the differential diagnosis, treatment and prognosis of the disease.

METHODS: The typical histomorphological features of angiosarcoma of the rectum were observed under a light microscope. The diagnosis was confirmed by immunohistochemistry. Considering that angiosarcoma involving the rectum is quite rare, we reviewed the related literature and gave a detailed description of the disease.

RESULTS: Swelling of the lymph nodes was the first clinical manifestation of angiosarcoma of the rectum. Postoperative examination showed that it was a grey-brown nodular tumor in the rectum. The characteristic histological appearance of the lesions featuring angiosarcoma of the rectum was irregular neoplastic vascular channels that intercommunicate with each other in a sinusoidal fashion. Angiosarcoma cells were immunohistochemically positive for CD31 and

vimentin.

CONCLUSION: Angiosarcoma of the rectum is a rare type of malignant tumor with very poor prognosis and high metastatic rate. It should be differentiated from melanoma or carcinoma involving the same region.

Key Words: Angiosarcoma; Gastrointestinal tract; Pathology; Differential diagnosis; Immunohistochemistry

Feng XD, Zhang HK. Clinical and pathological features of angiosarcoma of the rectum: a report of one case. *Shijie Huaren Xiaohua Zazhi* 2010; 18(9): 954-957

摘要

目的: 探讨胃肠道血管肉瘤的临床病理特征及鉴别诊断及治疗预后。

方法: 在光学显微镜下对直肠血管肉瘤进行组织形态学观察, 并借助免疫组织化学进一步对血管肉瘤的特点进行分析。由于累及直肠的血管肉瘤极为罕见, 本研究对相关的文献资料进行回顾分析与总结。

结果: 累及直肠的血管肉瘤可以首先累及外膜或者先侵犯直肠黏膜。大体上为灰褐色结节状, 伴有广泛的出血坏死, 切面呈多彩状; 显微镜下组织学表现为肿瘤细胞弥漫分布, 形成大小不等互相吻合的管腔, 免疫组织化学显示肿瘤细胞表达CD31和Vimentin等血管和间叶分化。肿瘤高度恶性。本例患者术后5 mo死亡。

结论: 血管肉瘤, 特别是深部软组织及胃肠道的血管肉瘤, 具有高度侵袭性并且快速转移, 预后很差。在临床病理实践中, 必须首先与常见的发生于该部位恶性肿瘤如癌, 恶性黑色素瘤鉴别。

关键词: 血管肉瘤; 胃肠道; 病理学; 鉴别诊断; 免疫组织化学

冯向东, 张红凯. 直肠血管肉瘤1例. *世界华人消化杂志* 2010; 18(9): 954-957

<http://www.wjgnet.com/1009-3079/18/954.asp>

■同行评议者

刘占举, 教授, 同济大学附属第十人民医院胃肠内科

0 引言

血管肉瘤是一种来自血管内皮细胞的特殊的恶性肿瘤, 占所有肉瘤的比例不足1%, 而且大多发生于皮肤及深部软组织^[1,2]。胃肠道原发性及转移性血管肉瘤非常罕见, 表现为上皮样的形态并且常是多中心性, 应与低分化癌、上皮样血管内皮瘤、恶性黑色素瘤及上皮样肉瘤等鉴别。

1 材料和方法

1.1 材料 患者1例, 男, 44岁, 因左腹股沟淋巴结肿大1 wk入院。查体: 双侧腹股沟触及多个肿大淋巴结, 左侧大者1.5 cm×1 cm, 边界清, 质硬, 活动性差; 实验室检查: Hb 5 g/dL。取左腹股沟淋巴结活检, 诊断为恶性肿瘤, 考虑为转移性; 腹部增强CT检查: 直肠中段可见不规则软组织肿块影, 大小4 cm×4.1 cm, 向腔外生长明显, 与骶骨前软组织分界不清, 腹、盆腔内多发肿大淋巴结; 肛门指诊: 距肛门8 cm, 左侧11-12点之间位置可触及一直肠壁外肿物, 质软, 活动度差, 指套无染血; 结肠镜检查: 直肠结肠黏膜光滑, 无充血糜烂、溃疡及异常隆起, 血管影清晰, 直肠距肛门8-10 cm黏膜轻度水肿。结合盆腔CT、结肠镜检查, 考虑: 淋巴瘤、平滑肌肉瘤、直肠癌, 遂行直肠切除术、肠粘连松解术, 术中见肿物距肛门约6 cm, 生长于直肠右后壁, 大小约5 cm×5 cm×4 cm, 表面血供丰富, 肿瘤内密布血窦样组织, 似海绵状, 含部分坏死组织。患者术后行CHOP方案化疗, 5 mo后死亡。所用抗体: CD31、CD34、AE1/AE3、Vimentin、EMA、CK7、CK20、SMA、HMB45、S100、Lysozyme及Ki67均由北京中杉公司提供。

1.2 方法 标本采用100 mL/L甲醛固定, 常规石蜡包埋切片, HE染色, 光学显微镜下进行形态学观察。按操作说明书上进行SP法免疫组织化学染色检测肿瘤细胞的特异性抗原表达。最后进行相关文献综述阐述累及直肠血管肉瘤这一罕见疾病的临床病理学特点。

2 结果

2.1 大体观察 切除直肠一段, 长7 cm, 周径6 cm, 黏膜面光滑, 肌壁结构正常, 外膜内见1灰褐色肿物约3 cm×2 cm×2 cm, 切面灰褐色、质软, 略呈海绵状。文献中累及胃肠道的血管肉瘤大部分呈黏膜溃疡, 或呈结节状, 可多发或者单发。临床诊断均首先考虑为直肠癌。

2.2 镜下观察 瘤细胞丰富, 部分弥漫增生成片

状, 部分形成形状不规则, 大小不等互相吻合的管腔, 腔内可见红细胞(图1A, B)。部分瘤细胞大, 呈上皮样特征, 圆形、卵圆形或多边形, 胞质丰富, 淡染嗜酸; 核大小不一, 呈空泡状, 圆形或卵圆形, 偏位或居中, 可见多核和巨核细胞; 核仁明显, 可见>2个的嗜酸或嗜碱性核仁, 并见较多奇异型核分裂, 个别瘤细胞胞质内可见小空泡形成, 偶见红细胞(图1C)。

2.3 免疫表型 瘤细胞表达CD31、Vimentin, 对CD34、AE1/AE3、EMA、CK7、CK20、SMA、HMB45、S100、Lysozyme不表达, Ki67指数约5%(图2)。

3 讨论

血管肉瘤是一种来自血管内皮细胞的特殊的恶性肿瘤, 最常见的部位是皮肤及软组织, 也可以发生在腹腔内的脏器如肝、脾, 很少发生于胃肠道。发生在胃肠道的血管肉瘤一般多发于胃及小肠^[1,3-7], 结直肠的血管肉瘤非常罕见, 1990年Smith等报道1例结肠的血管肉瘤, 至今文献报道不足百例^[2,8]。

胃肠道的血管肉瘤多表现为胃肠道出血及贫血, 这种非特异性的表现通常会延误诊断, 临床均首先考虑为胃肠道常见的癌而对患者进行手术切除。显微镜下多表现也常为上皮样的形态并且常是多中心性^[4]。当肿瘤呈现上皮样结构时, 血管分化特征不明显, 而且免疫组织化学CK可以弥漫阳性, 容易与转移性或原发性癌混淆。临床上常要借助免疫组织化学显示血管标志物, 通常CD31、CD34、FVIII阳性, 以及CK20及S100阴性而与癌和恶性黑色素瘤进行正确鉴别。血管肉瘤的侵袭性很强, 因此正确的诊断和治疗非常重要。

累及胃肠道的血管肉瘤患者发病年龄从16-86岁, 中位年龄65.5岁, 女性略多于男性, 无特异性临床表现, 可表现为恶心、呕吐、腹痛、胃肠出血病史及贫血。本例患者有贫血病史, 并出现左腹股沟淋巴结肿物, 经CT检查发现直肠壁外肿物, 其他脏器未发现病变, 考虑直肠肿物为原发性。血管肉瘤与长期接触放射线、氯乙烯有关, 可发生于以前化疗、放疗部位, 也可发生在长期滞留的异物周围、动静脉瘘周围, 本例未发现与此有关的病史^[7-13]。巨检肿瘤单发或多发, 体积1-2.8 cm, 病损为红色息肉状黏膜病变、平坦的黏膜溃疡或是浆膜面出血性软组织肿块^[14]。光镜下其形态与发生在其他部位的

■相关报道

Grewal等认为当血管肉瘤累及胃肠道及深部软组织时, 表现为上皮样的形态并且常是多中心性。

■应用要点

本研究提示,在上皮样血管肉瘤与低分化癌及恶性黑色素瘤形态学检查鉴别困难时,可联合应用免疫标志物CD31、CD34、HMB45、S100、CK、Vimentin相鉴别,以提高对上皮样血管肉瘤的诊断率。

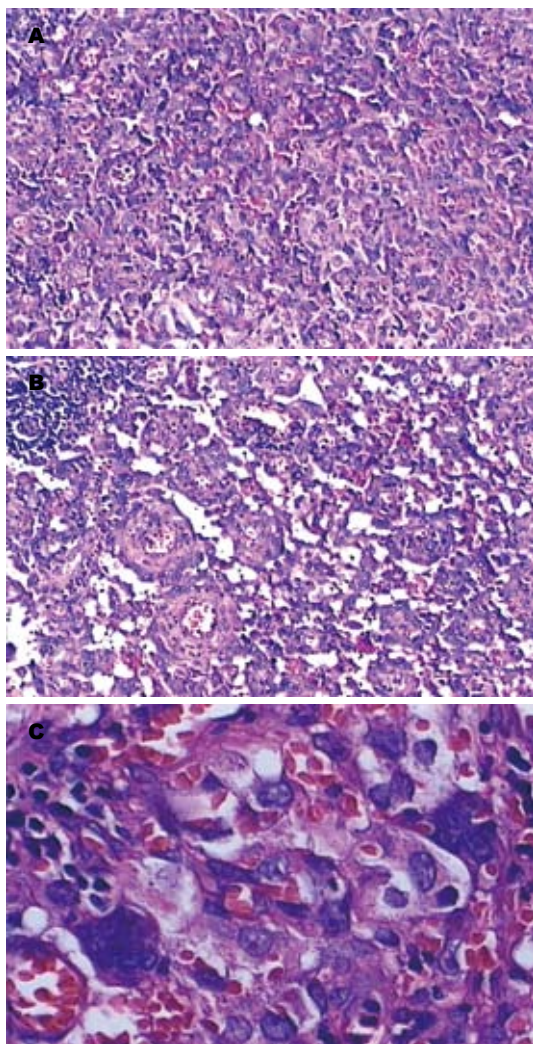


图1 镜检结果(H&E × 100). A: 瘤细胞丰富,弥漫增生成片状; B: 瘤细胞形成互相吻合的管腔,腔内可见红细胞; C: 可见多核和巨核细胞,核仁明显,个别瘤细胞胞质内可见红细胞。

相似,但多表现为上皮样的形态。上皮样血管肉瘤是20世纪80年代以来被逐渐认识的一种肿瘤,以具有明显的上皮样血管内皮细胞为特点,最早于1982由Enzinger和Weiss首先描述^[15]。瘤细胞呈上皮样,圆形、梭形或多边形,胞质丰富,淡染嗜酸,胞核较大,圆形或卵圆形,多呈空泡状,可见多核和巨核细胞,核仁明显,病理性核分裂相较多,部分瘤细胞胞质内可见空泡,即胞质内管腔,管腔内可见红细胞,偶尔形成假腺样或腺泡样结构^[1]。大多数瘤组织内可见互相吻合的不规则血管腔,管壁内衬非典型血管内皮细胞。免疫组织化学是常用的辅助诊断手段,FVIII Ag是一种特异的诊断血管肉瘤的标志,但敏感性较差;Vimentin和其他血管标志物如CD31、CD34和UEA-1也可呈阳性,UEA-1敏感性好,但特异性差,CD31的敏感性优于FVIII Ag,特异性优于UEA-1。上述标志常常联合使用,以提高诊断的

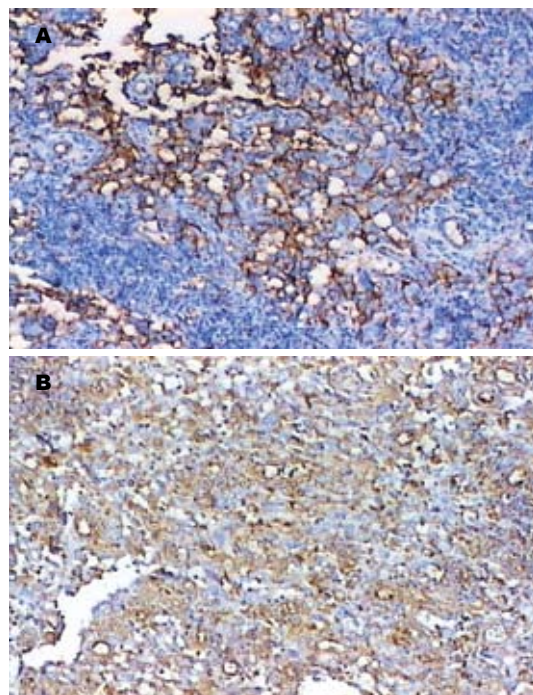


图2 免疫表型检测(× 100). A: CD31呈阳性表达; B: Vimentin呈阳性表达。

精准性。上皮标志物如Keratin和EMA一般为阴性,但当瘤细胞呈上皮样时,AE1/AE3、EMA、CK7、CK19、CK8也可以阳性^[1,5]。此时应与低分化癌、上皮样血管内皮瘤、恶性黑色素瘤、上皮样肉瘤等鉴别。上皮样血管内皮瘤以黏液样基质中见圆形或梭形嗜酸性内皮细胞形成索状和实性巢状结构,瘤细胞不典型增生不明显,核分裂相和出血坏死较少或无,生物学行为介于良、恶性肿瘤之间;恶性黑色素瘤形态多样,有时与血管肉瘤形态相似,但常排列呈巢状,无明显血管形成区,常有黑色素,HMB45及S100阳性,上皮标志物阴性可与上皮样血管肉瘤鉴别;低分化癌有时可形成假肉瘤样形态,具有自由交通的血管腔,亦表达CK、Vimentin但不表达CD31、CD34。

胃肠道血管肉瘤的首选治疗是外科手术,术后辅以放疗或化疗,但由于其浸润性及多灶性,完整的手术切除一般不太可能,且剩余病灶对放疗化疗不敏感,所以预后很差,患者均于诊断后1 wk到3年内死亡^[1,16]。1998年,Meis-Kindblom研究了80例软组织的血管肉瘤,发现患者年龄大、肿瘤发生于腹膜后、肿瘤体积大以及Ki67指数>10%预后不好^[3]。2004年,Kimberly等报道了19例累及胃肠道的血管肉瘤,发现完整的外科切除是与预后有关的唯一因素^[1]。本例于术后5 mo死亡。早期诊断及早期手术可以提高患者的生

存率。

总之, 胃肠道血管肉瘤较少见, 且患者缺乏特异性临床表现, 易被忽视及漏诊。当病理形态呈上皮样时, 与低分化癌及恶性黑色素瘤的病理表现相似, 对诊断困难的病例需通过多种抗体免疫组织化学染色进行鉴别。对于以淋巴结肿大等转移表现为临床首发症状时, 更应引起重视, 以免漏诊和误诊。

4 参考文献

- Allison KH, Yoder BJ, Bronner MP, Goldblum JR, Rubin BP. Angiosarcoma involving the gastrointestinal tract: a series of primary and metastatic cases. *Am J Surg Pathol* 2004; 28: 298-307
- Brown CJ, Falck VG, MacLean A. Angiosarcoma of the colon and rectum: report of a case and review of the literature. *Dis Colon Rectum* 2004; 47: 2202-2207
- Chami TN, Ratner LE, Henneberry J, Smith DP, Hill G, Katz PO. Angiosarcoma of the small intestine: a case report and literature review. *Am J Gastroenterol* 1994; 89: 797-800
- Grewal JS, Daniel AR, Carson EJ, Catanzaro AT, Shehab TM, Tworek JA. Rapidly progressive metastatic multicentric epithelioid angiosarcoma of the small bowel: a case report and a review of literature. *Int J Colorectal Dis* 2008; 23: 745-756
- Delvaux V, Sciot R, Neuville B, Moerman P, Peeters M, Filez L, Van Beckevoort D, Ectors N, Geboes K. Multifocal epithelioid angiosarcoma of the small intestine. *Virchows Arch* 2000; 437: 90-94
- Al Ali J, Ko HH, Owen D, Steinbrecher UP. Epithelioid angiosarcoma of the small bowel. *Gastrointest Endosc* 2006; 64: 1018-1021
- Kelemen K, Yu QQ, Howard L. Small intestinal angiosarcoma leading to perforation and acute abdomen: a case report and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 2004; 128: 95-98
- Smith JA, Bhathal PS, Cuthbertson AM. Angiosarcoma of the colon. Report of a case with long-term survival. *Dis Colon Rectum* 1990; 33: 330-333
- Ben-Izhak O, Kerner H, Brenner B, Lichtig C. Angiosarcoma of the colon developing in a capsule of a foreign body. Report of a case with associated hemorrhagic diathesis. *Am J Clin Pathol* 1992; 97: 416-420
- Shi EC, Fischer A, Crouch R, Ham JM. Possible association of angiosarcoma with oral contraceptive agents. *Med J Aust* 1981; 1: 473-474
- Isogai R, Kawada A, Aragane Y, Tezuka T. Successful treatment of pulmonary metastasis and local recurrence of angiosarcoma with docetaxel. *J Dermatol* 2004; 31: 335-341
- Policarpio-Nicolas ML, Nicolas MM, Keh P, Laskin WB. Postradiation angiosarcoma of the small intestine: a case report and review of literature. *Ann Diagn Pathol* 2006; 10: 301-305
- Hansen SH, Holck S, Flyger H, Tange UB. Radiation-associated angiosarcoma of the small bowel. A case of multiploidy and a fulminant clinical course. Case report. *APMIS* 1996; 104: 891-894
- 冯绍平, 卢国秀, 向德兵. 消化道原发性上皮样血管肉瘤一例报道并文献复习. *肿瘤防治杂志* 2004; 11: 298-300
- Weiss SW, Enzinger FM. Epithelioid hemangioendothelioma: a vascular tumor often mistaken for a carcinoma. *Cancer* 1982; 50: 970-981
- Abraham JA, Hornicek FJ, Kaufman AM, Harmon DC, Springfield DS, Raskin KA, Mankin HJ, Kirsch DG, Rosenberg AE, Nielsen GP, Deshpande V, Suit HD, DeLaney TF, Yoon SS. Treatment and outcome of 82 patients with angiosarcoma. *Ann Surg Oncol* 2007; 14: 1953-1967

■同行评价

本文比较详细地分析了直肠血管肉瘤的临床表现、病理特征、诊断、鉴别诊断和治疗预后等, 对该病的临床诊断和治疗有一定指导价值。

编辑 李瑞敏 电编 吴鹏朕

ISSN 1009-3079 CN 14-1260/R 2010年版权归世界华人消化杂志

• 消息 •

《世界华人消化杂志》栏目设置

本刊讯 本刊栏目设置包括述评, 基础研究, 临床研究, 焦点论坛, 文献综述, 研究快报, 临床经验, 病例报告, 会议纪要。文稿应具科学性、先进性、可读性及实用性, 重点突出, 文字简练, 数据可靠, 写作规范, 表达准确。