

颈部血管肉瘤 1 例

Angiosarcoma of the Neck: One Case Report

GAO Wen-wen, TAN Jie, WANG Bin

高雯雯, 谭洁, 王彬

(南京医科大学附属苏州医院, 苏州市立医院, 江苏 苏州 215001)

主题词: 颈部; 血管肉瘤; 病例报告

中图分类号: R739.9 文献标识码: B

文章编号: 1671-170X(2014)10-0869-02

doi: 10.11735/j.issn.1671-170X.2014.10.B020

1 资料

患者女性, 56 岁, 因发现颈部斑块 3 年, 确诊颈部血管肉瘤 10 个月入院, 患者 2010 年发现颈部发际处可见褐色片状斑, 夹杂白斑, 逐渐迁延至双耳部及颈项部, 伴颈部皮肤瘙痒, 后自觉表情僵硬, 四肢冰凉, 外院诊断为“系统性硬皮病”, 予强的松等药治疗, 效果不佳。10 个月前行颈部皮肤活检病理示: 梭形细胞肿瘤, 倾向血管源性, 细胞中度异型, 核分裂相易见, 血管丰富, 免疫组化: CD31(+), CD34(+), F8(+), SMA(-), Ki-67(+)(20%), 确诊血管肉瘤。查体: 表情僵硬, 激素面容。皮肤黏膜无黄染, 颈项部及双耳部可见褐色片状斑, 夹杂白斑, 未见瘀点、瘀斑。右侧颈部肿大淋巴结, 质硬, 无活动, 融合成块, 大小约 5cm×6cm, 右侧颈背部皮肤僵硬, 和周围皮肤分界不清楚。右腋下触及一肿大淋巴结, 质硬, 活动, 无压痛。心、肺、腹无异常。辅助检查: 血、生化、胸片、心电图未见异常。上腹部 MRI 示: 肝脏多发转移瘤, 胸腰椎多发转移灶。心脏超声: 左室舒张功能减退; 二三尖瓣、主动脉瓣轻度返流。治疗: 2012 年 12 月 6 日开始第 1 疗程紫杉醇 90mg d_{1,8,15} 化疗, 因出现 IV 度骨髓抑制、恶心呕吐、全身酸痛等严重不良反应, 调整为紫杉醇 90mg d₁, 60mg d₁₅。2013 年 1 月 7 日予紫杉醇 60mg d_{1,8,15} 方案化疗 1 次。2013 年 2 月 1 日复查 CT 示: 右侧腮腺区占位; 两肺多发转移瘤; 隆突下淋巴结增大; 心包少量积液; 肝脏多发转移瘤。病情进展, 更改方案为吉西他滨 1g d_{1,8,15} 单药化疗, 化疗过程中患者再次出现骨髓抑制, 调整方案为吉西他滨 1g d_{1,15}, 2013 年 3 月 7 日开始吉西他滨 1g d_{1,8} 化疗, 2013 年 3 月 30 日开始吉西他滨 1g d_{1,8}+沙利度胺 50mg d₁₋₂₁ 化疗, 化疗过程中患者诉耳鸣, 听力受限, 考虑为沙利度胺不良反应, 故停用沙利度胺, 只给予吉西

通讯作者: 谭洁, 主任医师, 硕士生导师, 硕士; 江苏省苏州市立医院东区肿瘤内科, 江苏省苏州市沧浪区白塔西路 16 号 (215001); E-mail: LxqTJ710@hotmail.com

收稿日期: 2014-01-04

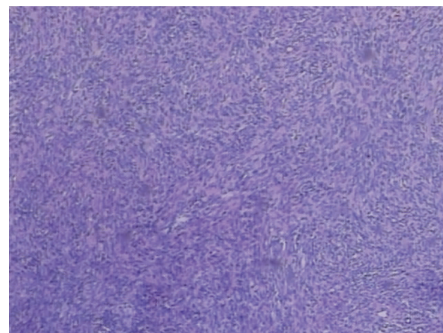


Figure 1 Numerous cells with hyperchromatism and pleomorphism were present in the superficial dermis and subcutaneous connective tissue (HE ×40)



Figure 2 Expression of CD31(EnVision ×40)



Figure 3 Expression of CD34(EnVision ×40)

他滨 1g d_{1,8} 单药维持化疗, 末次化疗时间 2013 年 8 月 15 日。疗效评判: 部分缓解。9 月 20 日予树突状细胞/细胞因子诱导的杀伤细胞(DC/CIK)进行生物治疗 1 个疗程。目前患者一般情况稳定。

2 讨论

血管肉瘤是起源于血管内皮或淋巴管内皮的恶性肿瘤, 50%以上发生于头面部, 且以老年男性多见。与头颈部其他肉瘤相比, 血管肉瘤的预后较差, 5 年生存率约 21.7%~35%左右^[1,2]。

临床起先表现为患者头面部紫红色斑片, 可伴有水肿, 进而发展为紫色结节及溃疡结痂^[3], 常与皮肤科疾病相混淆, 故早期极易误诊。本例患者误诊为系统性硬皮病, 误诊原因可能与该病发病率低, 往往未被考虑为首要诊断有关。血管肉瘤确诊须靠病理及免疫组化。但血管肉瘤分化程度不同, 其组织病理也存在很大差异, 分化较好者可见真皮及皮下明显的血管管腔, 相互融合成网状, 呈血管样表现, 血管内皮细胞有异型性。分化差者组织呈梭形细胞肉瘤样或实体瘤样改变, 异型性明显, 看不见血管结构^[4]。对于分化差的肿瘤, 病理亦容易误诊, 往往需要同时标记多个内皮标志物, 因为单个抗体或外源凝集素标记在不同肿瘤中阳性差异较大^[5]。本例患者免疫组化示 CD31(+), CD34(+), F8(+), SMA(-), Ki67(+) (20%), 表明肿瘤组织来源于血管内皮细胞。

血管肉瘤具有高侵袭性, 可复发或远处转移, 一经确诊后首先考虑有无手术指征, 应早期行外科手术广泛切除, 同时辅以放化疗。有学者认为血管肉瘤综合治疗以手术加放射治疗为主, 但不少学者临床研究表明, 化疗对于肿瘤直径大于 5cm 的单发、多发病灶或者就诊时已出现全身转移的患者疗效显著^[6]。对血管肉瘤的化疗以紫杉醇、多柔比星脂质体的有效率为高, 尤其紫杉醇可高达 89%, 且不良反应相对阿霉素和异环磷酰胺小, 因此紫杉醇可作为治疗某些血管肉瘤的一线药物^[7]。血管肉瘤生物治疗开展时间不长, 其疗效仍需大量临床资料验证, 但对于失去手术及放疗机会, 以及对紫杉醇等化疗药物出现严重骨髓抑制的患者, 例如本例患者, 予以细胞因子诱导的杀伤细胞及树突状细胞治疗血管肉瘤仍不失为一种方法。

该患者自发病至今已有 3 年, 其误诊时间长达两年余,

直至确诊时已出现肝脏、胸腰椎多发转移, 丧失手术机会, 预后差。综上, 早期诊断和完整的手术切除皮损是提高患者生存率的关键, 而对于绝大多数中晚期患者, 合理的综合治疗是延长患者生存期的重要举措。

参考文献:

- [1] Köhler HF, Neves RI, Brechtbühl ER, et al. Cutaneous angiosarcoma of the head and neck: report of 23 cases from a single institution[J]. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2008, 139(4): 519-524.
- [2] Rouhani P, Fletcher CD, Devesa SS, et al. Cutaneous soft tissue sarcoma incidence patterns in the U.S.: an analysis of 12114 cases[J]. *Cancer*, 2008, 133(3): 616-627.
- [3] Yan W, Liu HJ, Wang L, et al. A case of angiosarcoma of the scalp and face[J]. *Chinese Journal Dermatovenereology*, 2008, 22(10): 617-618. [闫薇, 刘宏杰, 王琳, 等. 头面部血管肉瘤 1 例[J]. *中国皮肤性病学杂志*, 2008, 22(10): 617-618.]
- [4] Liu YN, Fan FS, Zhang SH. A misdiagnosis case of angiosarcoma of the scalp and face [J]. *Clinical Misdiagnosis and Mistherapy*, 2010, 23(6): 555-56. [刘艳宁, 樊丰势, 张绍辉. 临床少见头面部血管肉瘤一例早期误诊[J]. *临床误诊误治*, 2010, 23(6): 555-556.]
- [5] Mai J. The relationship between skin pathology and clinic [M]. 3rd ed. Beijing: Peking University Medical Press, 2007. 1842. [麦基. 皮肤病理学与临床的联系[M]. 第 3 版. 北京: 北京大学医学出版社, 2007. 1842.]
- [6] Huang L, Gao M, Zhang Y. An analysis of 21 cases of angiosarcoma of the head and neck[J]. *Chinese Journal of Clinical Oncology*, 2009, 36(23): 1343-1345. [黄亮, 高明, 张艳. 头颈部血管肉瘤 21 例临床分析[J]. *中国肿瘤临床*, 2009, 36(23): 1343-1345.]
- [7] Schlemmer M, Reichardt P, Verweij J, et al. Paclitaxel in patients with advanced angiosarcomas of soft tissue: a retrospective study of the EORTC soft tissue and bone sarcoma group[J]. *Eur J Cancer*, 2008, 44(16): 2433.