

· 病例报告 ·

原发性甲状腺上皮样血管肉瘤 1 例报告并文献复习

姜云惠 吕洋 陈明 袁小星

Primary thyroid epithelioid angiosarcoma: one case report and literature review Jiang Yunhui*,
Lyu Yang, Chen Ming, Yuan Xiaoxing. * Department of Pathology, Jingmen NO. 2 People's Hospital, Jingmen 448000, China
Corresponding author: Yuan Xiaoxing, Email: jessayhome@163.com

血管肉瘤是一种比较少见的软组织肿瘤,约占所有肉瘤的 1%~2%^[1]。上皮样血管肉瘤(EA)约占所有血管肉瘤的 20%~30%,由成片的上皮样瘤细胞组成,多发生于四肢深部的软组织内、腹膜后及皮肤,部分病例可发生在子宫、乳腺、肺、甲状腺等实质器官。在欧洲中部阿尔卑斯山国家最初报道了甲状腺血管肉瘤,并与碘缺乏相关^[2]。甲状腺血管肉瘤常在长期结节性甲状腺肿中发生,在囊性变的病例细针穿刺细胞学检查常作出错误诊断。原发性甲状腺 EA 是发生于老年人的比较少见的病例^[3]。现将其临床病理特点进行总结,并复习相关文献。

1 病例介绍

患者,女,60 岁,因发现右颈部肿块 1 个月,吞咽困难,门诊以“右甲状腺肿瘤”于 2013 年 8 月 10 日收入院。彩超提示右侧甲状腺 4.3 cm×3.8 cm 的低回声区,边界不清,血供丰富。查体:右甲状腺中部可触及 4.0 cm×3.5 cm 肿块,质中偏硬,界限不清,表面欠光滑,可随吞咽上下活动,左侧甲状腺正常。行右侧甲状腺切除送病理检查。肉眼观:右侧甲状腺组织 7 cm×6 cm×4.5 cm,切面灰白灰红,内见一 4.0 cm×3.5 cm×2 cm 的结节,与周围组织分界不清,质较脆,瘤内血供较丰富(图 1,封 2)。镜下:肿瘤主要由实性片状、成巢排列的细胞组成,瘤细胞胞质丰富,嗜酸性,核大空泡状,含有明显的核仁,瘤细胞形态较单一,缺乏明显的多形性。部分瘤细胞的胞质内可见含有红细胞的空泡或小管腔形成(图 2,封 2),类似于单一细胞形成的原始血管腔。并可见形态不规则、大小不一互相交织吻合的血管腔样结构,类似于迷路样结构。网状纤维染色能清晰显示这些管腔结构(图 3,封 2),特别是在

HE 染色下管腔结构不甚明显的实性区域内(图 4,封 2)。网状纤维染色显示网状纤维增多,并清晰显示血管管腔结构,尤其是在实性区域内。

免疫组织化学染色显示,瘤细胞呈 CD31、CD34、AE1/AE3(+),TG、TTF-1、calcitonin、CK19、S-100、EMA、HMB45(-),Ki-67 阳性细胞 20%~30%(图 5,封 2)。

病理诊断:(右侧)甲状腺上皮样血管肉瘤。

2 讨论

在组织学上,甲状腺血管肉瘤与发生于其他部位的血管肉瘤相似,主要由比例不等的实性区域和迷路状的管腔性区域组成,本例患者在所有的切片中均应看不到甲状腺其他上皮性肿瘤如乳头状癌、滤泡性癌或髓样癌的成分。EA 是血管肉瘤中比较罕见的特殊亚型,最早于 1986 年由 Weiss 首先描述。很多人认为这是一种具有血管肉瘤形态的甲状腺未分化癌,但现在的研究通过免疫组化和电镜等多方面观察已经证实,EA 是间充质细胞既向上皮又向内皮细胞分化形成的一种双向分化肿瘤,类似于肺部、消化道和头颈部好发的癌肉瘤^[4]。

本例患者 60 岁,符合甲状腺 EA 的好发年龄,其发病原因一部分与缺碘有关,还有一些未知的环境因素参与^[5]。临床上多表现为近期迅速增大的颈前区肿块,可随吞咽上下活动并常伴有周围器官受压及神经侵犯。本例患者发现一月余,出现了吞咽困难,都符合其临床特点。

肿瘤主要由实性片状或巢状排列的上皮样细胞组成,瘤细胞核大,空泡状,核仁明显,部分瘤细胞的胞质内可见含有红细胞的空泡或小管腔形成。可见迷路状血管^[6]。肿瘤可伴出血坏死。

免疫组化对诊断原发性甲状腺 EA 有重要的价值。血管源性标志物如 CD31、CD34 等多为阳性表达,部分病例上皮性标记物 AE1/AE3 强阳性。肿瘤组织 TG、TTF-1、calcitonin、CK19、S-100、EMA 和 HMB45 均阴性^[2]。

原发性甲状腺 EA 超微结构显示具有内皮细胞的许多特征,如完整或不完整的基底膜,细胞间的紧密连接或桥粒样细胞连接,明显的核仁、吞饮囊泡形成,胞质内中间丝聚集及可见特征性的 WP 小体^[7]。形态可类似肉瘤,无论是哪一种类型的未分化癌中都能找到分化较好的甲状腺癌,如滤泡性癌或乳头状癌成分。但也有报道甲状腺血管肉瘤与滤泡性癌并存的病例。免疫组化 CK、TG 阳性,CD31、CD34 等阴性。

由于原发性甲状腺 EA 有明显的上皮样细胞特征,同时免疫组化显示 AE1/AE3 呈阳性,故应与以下疾病鉴别:(1) 甲状腺未分化癌:形态可类似肉瘤,无论是哪一种类型的未分化癌中都能找到分化较好的甲状腺癌,如滤泡性癌或乳头状癌成分。但也有报道甲状腺血管肉瘤与滤泡性癌并存的病例。免疫组化 CK、TG 阳性,CD31、CD34 等阴性。(2) 上皮样血管内皮瘤:是一种中间型的血管内皮来源肿瘤,恶性程度较低,组织学上瘤细胞排列成短索状和小巢状,胞质内有时可见含有红细胞的空泡或微管腔,肿瘤基质常黏液变性,肿瘤内不见内衬异型内皮细胞的不规则性血窦样腔隙。而 EA 的瘤细胞广泛增生,有明显的恶性特征,核有异型性,分裂象易见,可见不规则互相吻合的血管腔隙,出血坏死明显。(3) 恶性黑色素瘤:形态多样,可类似于 EA,但是一般不形成互相吻合的血管腔,多含有黑色素,免疫组化显示 S-100、HMB45 阳性,CD31、CD34 等阴性。

原发性甲状腺 EA 应行大范围手术切除,术后予以局部放、化疗;对于无法手术者,应给予局部放、

化疗,但效果不佳,预后不良^[8]。影响预后的主要因素是肿瘤是否有甲状腺外的扩散或转移^[9]。

参 考 文 献

- [1] 周永清,陆洪芬,王坚. 甲状腺上皮样血管肉瘤 2 例报道及文献复习[J]. 临床与实验病理学杂志,2002,18(5):482-485. DOI:10.3969/j.issn.1001-7399.2002.05.006.
- [2] 黄述斌,李松梅,杨荣芝,等. 甲状腺上皮样血管肉瘤临床病理观察[J]. 诊断病理学杂志,2010,17(5):361-364. DOI:10.3969/j.issn.1007-8096.2010.05.013.
- [3] Binesh F, Akhavan A, Navabii H, et al. Primary angiosarcoma of the thyroid gland in an young Iranian woman[J]. BMJ Case Rep, 2011,2011. DOI:10.1136/bcr.03.2011.4042.
- [4] Prather J, Mehrotra S. Thyroid nodule. Primary thyroid angiosarcoma[J]. JAMA Otolaryngol Head Neck Surg, 2014,140(5):469-470. DOI:10.1001/jamaoto.2014.95.
- [5] Kaur A, Didolkar MS, Thomas A. Angiosarcoma of the thyroid: a case report with review of the literature[J]. Endocr Pathol, 2013,24(3):156-161. DOI:10.1007/s12022-013-9253-z.
- [6] Kalitova P, Plzak J, Kodet R, et al. Angiosarcoma of the thyroid[J]. Eur Arch Otorhinolaryngol, 2009,266(6):903-905. DOI:10.1007/s00405-008-0820-8.
- [7] Isa NM, James DT, Saw TH, et al. Primary angiosarcoma of the thyroid gland with recurrence diagnosed by fine needle aspiration: a case report[J]. Diagn Cytopathol, 2009,37(6):427-432. DOI:10.1002/dc.21065.
- [8] 李茂才,李文,魏东敏,等. 甲状腺血管肉瘤一例[J]. 中华耳鼻喉头颈外科杂志,2016,51(9):708-709. DOI:10.3760/cma.j.issn.1673-0860.2016.09.017.
- [9] Petronella P, Scorzelli M, Luise R, et al. Primary thyroid angiosarcoma: an unusual localization[J]. World J Surg Oncol, 2012,10:73. DOI:10.1186/1477-7819-10-73.

(收稿日期:2016-01-28)

· 消息 ·

2017 年《国际内分泌代谢杂志》征稿暨征订启事

《国际内分泌代谢杂志》原刊名《国外医学内分泌学分册》,是由中华人民共和国国家卫生与计划生育委员会主管,中华医学会、天津医科大学主办的国内、外公开发行的国家级医学学术期刊,是中华医学会系列杂志之一。本刊为中文科技核心期刊。主要栏目设有述评、专家论坛、临床热点话题、综述、论著、报道与交流、临床病例讨论、争鸣园地、短篇报道、新药介绍、网上快讯、会议精粹等。

除综述类文章,本刊还欢迎具有独创性和包含重大研究成果的论著文章。已在国外核心期刊发表的研究成果可以中文形式在本刊二次发表,以促进国内研究人员对该研究工作的深入了解。另外,如果您有内分泌方面的常见但易于误诊、误治或疑难、罕见病例,也欢迎您投稿。

《国际内分泌代谢杂志》中国标准连续出版物号:CN 12-1383/R,ISSN 1673-4157。

本杂志印刷版为大 16 开 72 页,双月刊,逢单月 20 日出版,每册定价 12 元,全年 6 期,共计 72 元。国外代号:W 86。国内邮发代号:6-53,全国邮局均可订阅,也可直接向编辑部订阅。

地址:300070 天津市和平区气象台路 22 号天津医科大学院内《国际内分泌代谢杂志》编辑部
电话:022-83336730 022-83336731

本刊编辑部