



Брюшная полость | Abdomen

ISSN 1607-0763 (Print); ISSN 2408-9516 (Online)

<https://doi.org/10.24835/1607-0763-2020-4-42-50>

Эпителиоидная гемангиоэндотелиома печени. Анализ литературы и собственных наблюдений

© Розенгауз Е.В.^{1,2}, Долбов А.Л.^{1*}, Караханова А.Г.³

¹ ФГБУ “Российский научный центр радиологии и хирургических технологий имени академика А.М. Гранова” Минздрава России; 197758 Санкт-Петербург, пос. Песочный, ул. Ленинградская, д. 70, Российская Федерация

² ФГБОУ ВО “СевероЗападный государственный медицинский университет имени И.И. Мечникова” Минздрава России; 191015 Санкт-Петербург, ул. Кирочная, д. 41, Российская Федерация

³ ФГБУ “Национальный медицинский исследовательский центр онкологии имени Н.Н. Петрова” Минздрава России; 197758 Санкт-Петербург, пос. Песочный, ул. Ленинградская, д. 68, Российская Федерация

Эпителиоидная гемангиоэндотелиома печени (ЭГЭП) – редкое (1 случай на 1 000 000 человек) первичное новообразование из группы мезенхимальных опухолей. ЭГЭП является наиболее агрессивным представителем семейства гемангиоэндотелиом по метастатическому потенциалу и частоте рецидивов, и в этом отношении чаще близка к ангиосаркоме.

Цель исследования: обобщение собственного опыта в сопоставлении с данными литературы и описание ранее не исследованного симптома этого заболевания.

Материал и методы. Нами было изучено 5 случаев ЭГЭП, подтвержденных гистологическим исследованием. Всем пациентам была выполнена компьютерная томография с болюсным контрастированием по стандартной методике.

Результаты. При анализе полученных изображений выявлялись симптомы, характерные для данной патологии, такие как локальное втяжение контура печени, специфический паттерн контрастирования – “леденец на палочке”. Нами был выявлен еще один новый симптом – “четок”, который имелся у 4 из 5 пациентов. У 3 из 5 пациентов данный симптом позволил уверенно определить природу заболевания до гистологического исследования.

Заключение. ЭГЭП – редкое заболевание, в силу своей редкости и сходства с другими очаговыми поражениями печени вызывающее диагностические затруднения. В лучевой диагностике ЭГЭП целесообразно ориентироваться на достаточно специфичные симптомы: втяжение контура, “леденец на палочке” и “четки”.

Ключевые слова: эпителиоидная гемангиоэндотелиома печени, компьютерная томография, “леденец на палочке”, симптом “четок”

Авторы подтверждают отсутствие конфликтов интересов.

Для цитирования: Розенгауз Е.В., Долбов А.Л., Караханова А.Г. Эпителиоидная гемангиоэндотелиома печени. Анализ литературы и собственных наблюдений. *Медицинская визуализация*. 2020; 24 (4): 42–50.

<https://doi.org/10.24835/1607-0763-2020-4-42-50>

Поступила в редакцию: 03.03.2020.

Принята к печати: 14.10.2020.

Опубликована online: 10.12.2020.

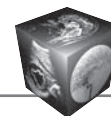
Diagnosis of epithelioid hemangioendothelioma of the liver. Lecture and analysis of own cases

© Evgeny V. Rozengauz^{1,2}, Artyom L. Dolbov^{1*}, Anna G. Karakhanova³

¹ A.M. Granov Russian Scientific Center of Radiology and Surgical Technologies; 70, Leningradskaya str., Pesochny, St. Petersburg, 197758, Russian Federation

² I.I. Mechnikov NorthWestern State Medical University; 41, Kirochnaya str., 191015, St. Petersburg, Russian Federation

³ N.N. Petrov National Medical Research Center of Oncology; 68, Leningradskaya str., Pesochny, St. Petersburg, 197758, Russian Federation



Epithelioid hemangioendothelioma of the liver (EHEL) is a rare (1 case per 1 000,000 people) primary malignant neoplasm from the group of mesenchymal tumors. EHEL is the most aggressive representative of the hemangioendothelioma range with metastatic response and relapse rate, and therein is close to angiosarcoma.

The purpose of this publication is to summarize our own experience in comparison with published data and to describe a disease symptom that was not investigated before.

Materials and methods. We studied five cases of epithelioid hemangioendothelioma of the liver, confirmed by histological examination. All patients underwent standard computer tomography with bolus contrast agent.

Results. The analysis of the images revealed typical for this pathology symptoms such as local retraction of the liver contour, a specific contrast pattern – “the lollipop sign”. We have revealed a new symptom: “the beading sign”, which was detected in four of five cases. In three of five cases, this symptom allowed us to determine the nature of the disease before histological examination.

Conclusion. EHEL is a difficult disease to diagnose due to its rare frequency and similarity to other focal liver lesions. In aspect of radiology, it is advisable to focus on specific symptoms of this pathology: retraction of the contour, “lollipop-sign” and “beading-sign”.

Keywords: liver epithelioid hemangioendothelioma, computed tomography, “the lollipop sign” “the beading-sign”

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest. The study had no sponsorship.

For citation: Rozengauz E.V., Dolbov A.L., Karakhanova A.G. Diagnosis of epithelioid hemangioendothelioma of the liver. Lecture and analysis of own cases. *Medical Visualization*. 2020; 24 (4): 42–50.
<https://doi.org/10.24835/1607-0763-2020-4-42-50>

Received: 03.03.2020.

Accepted for publication: 14.10.2020.

Published online: 10.12.2020.

Введение

Термин “эпителиоидная гемангиоэндотелиома” был введен S.W. Weiss и F.M. Enzinger в 1982 г. для определения мягкотканной сосудистой опухоли эндотелиального происхождения со спектром клинического течения от подобного гемангиоме до подобного ангиосаркоме [1].

Эпителиоидная гемангиоэндотелиома печени (ЭГЭП) – редкое (1 случай на 1 000 000 человек) первичное злокачественное новообразование из группы мезенхимальных опухолей, которое является наиболее агрессивным представителем семейства гемангиоэндотелиом.

Подобная опухоль с локализацией в легких первоначально была описана D.H. Dail и A.A. Liebow в 1975 г., при этом считалось, что она имеет эпителиальное происхождение и получила название “внутрисосудистая бронхоальвеолярная опухоль” (IVBAT) [2].

Эта злокачественная сосудистая опухоль обычно встречается у пациентов среднего возраста, хотя описаны случаи у детей и пожилых людей (возраст пациентов колеблется от 7 до 83 лет), распределение между мужчинами и женщинами 1 : 2 [3–5].

Этиология неизвестна. S. Serafinska и соавт. в своем исследовании выявили следующие predisposing факторы: вирусный гепатит, травмы печени, употребление алкоголя, прием оральных контрацептивов, профессиональные вредности, такие как винилхлорид и асбест. Кроме того, была установлена взаимосвязь темпов прогресси-

рования опухоли с употреблением алкоголя и недостаточным питанием пациентов [6]. Также было отмечено, что ЭГЭП практически никогда не возникает на фоне хронических болезней печени. В литературе описано только два наблюдения развития ЭГЭП при циррозе печени [7–9].

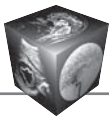
Наиболее часто пораженным органом является печень. Встречаются и другие локализации, такие как легкие, брюшина, селезенка, кости, головной и спинной мозг, мозговые оболочки, молочная железа, а также сердце [10–12].

Редкость этого новообразования в общей популяции существенно ограничивает возможности его изучения [3]. После крупного многоцентрового исследования в 2005 г., объединившего 402 случая ЭГЭП, [13], в литературе встречаются лишь единичные публикации [14]. В отечественной литературе сообщалось о трансплантации печени при эпителиоидной гемангиоэндотелиоме с карциноматозом брюшной полости [15].

Цель исследования

Обобщить собственный опыт, описать ранее не исследованный симптом поражения печени при ЭГЭП и привлечь внимание практических врачей к этой редкой патологии.

Клинические проявления ЭГЭП неспецифичны. Наиболее распространенными жалобами являются боль в правом подреберье, потеря массы тела, желтуха, асцит, усталость, анорексия, рвота, однако часто заболевание имеет бессимптомное течение и выявляется случайно [7, 13, 16].



Морфология

Различают следующие формы поражения: изолированное поражение печени без метастазов, поражение нескольких органов (печени, селезенки, реже лимфатических узлов и костного мозга) и поражение печени с множественными метастазами [17].

Макроскопически опухоль обычно представлена в виде множественных нечетко очерченных узлов [7, 18] размером от нескольких миллиметров до нескольких сантиметров. На разрезе опухолевая ткань коричнево-беловатого цвета, напоминает песок.

Гистологическое строение эпителиоидной гемангиоэндотелиомы в печени аналогично таковому при любой другой локализации. Опухолевые клетки, имеющие вытянутую форму и нечеткие ядра, выстилают или растут в просвет синусоидных сосудов и мелких вен. Иногда встречаются многоядерные или причудливые опухолевые клетки, а также фигуры митозов в эпителиоидных клетках. В результате такого роста гепатоциты атрофируются и погибают. Опухолевые клетки продуцируют большое количество ретикулярных волокон, первоначально локализующихся в перисинусоидных пространствах (Диссе), а затем полностью замещающих просвет синусоидов. В отдельных случаях наблюдаются кавернозные полости с сосочковыми образованиями или участки солидного строения. В связи с этим выделяют 4 основных типа архитектоники: синусоидальный, папиллярный или узелково-папиллярный, кавернозный и саркоматозный [1, 17]. Кроме того, в опухолевой ткани часто отмечаются участки экстрамедуллярного кроветворения, а также тромбоз сосудов и участки инфарктов.

При иммуногистохимических реакциях в опухолевых клетках отмечается экспрессия фактора Виллебранда, CD31, CD34, виментина, ламинина [18].

ЭГЭП метастазирует в регионарные лимфатические узлы, легкие, а также в кости с формированием участков остеолитической деструкции.

Лабораторная диагностика

Методы лабораторной диагностики неспецифичны. У некоторых пациентов определяется повышение уровня щелочной фосфатазы, аспартатаминотрансферазы, аланинаминотрансферазы и билирубина крови. Большинство опухолевых маркеров (таких как α -фетопротеин, раково-эмбриональный антиген и СА 19-9) имеют нормальные значения и применяются только для исклю-

чения других первичных или метастатических опухолей печени.

Диагноз ЭГЭП основывается в большинстве наблюдений на результатах гистологического и иммуногистохимического исследований.

Дифференциальная диагностика затруднена. ЭГЭП ошибочно идентифицирована примерно в 60–80% случаев, так как имеет сходные с другими опухолями КТ-признаки. Наиболее часто ЭГЭП путают с метастатическим поражением печени, гепатоцеллюлярной карциномой и холангиокарциномой [13]. Методы лучевой диагностики, такие как КТ и МРТ, не всегда могут достоверно подтвердить сосудистую природу ЭГЭП по причине сходных сканирологических признаков с метастатическим поражением печени, особенно при единичных узловых образованиях [19].

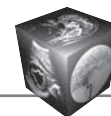
Выделяют 3 разных типа ЭГЭП с разными стадиями: 1) единичное узловое образование, диагностируется, как правило, на ранней стадии заболевания, 2) многоузловой тип, 3) диффузный тип, который отражает заболевание на поздней стадии из-за увеличения размера и слияния узловых образований между собой, часто ассоциируемых с печеночной сосудистой инвазией [20–23].

В исследовании I.D. Lyburn и соавт. выявлена тенденция к расположению узловых образований в периферических отделах печени с распространением на капсулу. Специфическими признаками, характерными для ЭГЭП, считают участки ретракции капсулы печени из-за фиброза и компенсаторной гипертрофии незатронутых сегментов [24–26].

В исследовании L. Zhou и соавт. было выявлено, что в нативную фазу сканирования опухолевые узлы чаще всего гиподенсны относительно паренхимы, края печени могут быть неровными за счет ретракции капсулы и участков компенсаторной гипертрофии. После введения контрастного вещества в артериальную фазу сканирования небольшие узловые образования (<2 см) имели гомогенное усиление, тогда как более крупные могли проявлять периферическое или гетерогенное усиление. Вокруг крупных образований в артериальную фазу сканирования прослеживались участки активного накопления контрастного препарата в виде ободка/кольца [27, 28].

В наших наблюдениях были выявлены аналогичные признаки: субкапсулярное расположение узловых образований с участками ретракции капсулы (рис. 1).

В 20% случаев в структуре узлов могут присутствовать обызвествления [18, 29, 30], однако



в наших наблюдениях обызвествления не были выявлены.

В структуре крупных узловых образований в паренхиматозную фазу сканирования могут прослеживаться печеночные вены или ветви портальной вены [13, 31]. У некоторых пациентов выявлялся симптом “леденца на палочке” – когда печеночная вена, воротная вена и их ветви сужаются к узловым образованиям и заканчиваются на краю опухоли, что формирует появление “леденца” [15, 27, 28, 32].

В позднюю фазу контрастирования мы наблюдали незначительно выраженное центрипетальное накопление контрастного вещества, связанное, по-видимому с обилием стромальных элементов в ткани опухоли (рис. 2).

В наших наблюдениях эти признаки, характерные для ЭГЭП, также были выявлены (рис. 3).

Помимо вышеуказанных признаков ЭГЭП, мы хотим акцентировать внимание на еще одном, не

менее важном рентгенологическом симптоме, выявленном в четырех наших наблюдениях, информации о котором в доступной нам литературе мы не встретили.

Нами было отмечено формирование цепочки из шаровидных разрастаний опухолевой ткани (узлов), соединенных узкими (3–7 мм в диаметре) нитями. Если эта картина была неочевидна на аксиальном срезе (см. рис. 1а, длинная стрелка), ее можно было выявить и проследить при мультипланарной реконструкции (патент № 2712058) (рис. 4, 5).

Мы наблюдали этот симптом “четок” у 4 из 5 наших пациентов. По-видимому, узкие цилиндры патологической ткани отображают перивазальное и перидуктальное распространение опухоли.

Во втором, четвертом и пятом наблюдении этот симптом позволил уверенно определить природу заболевания до гистологического исследования.

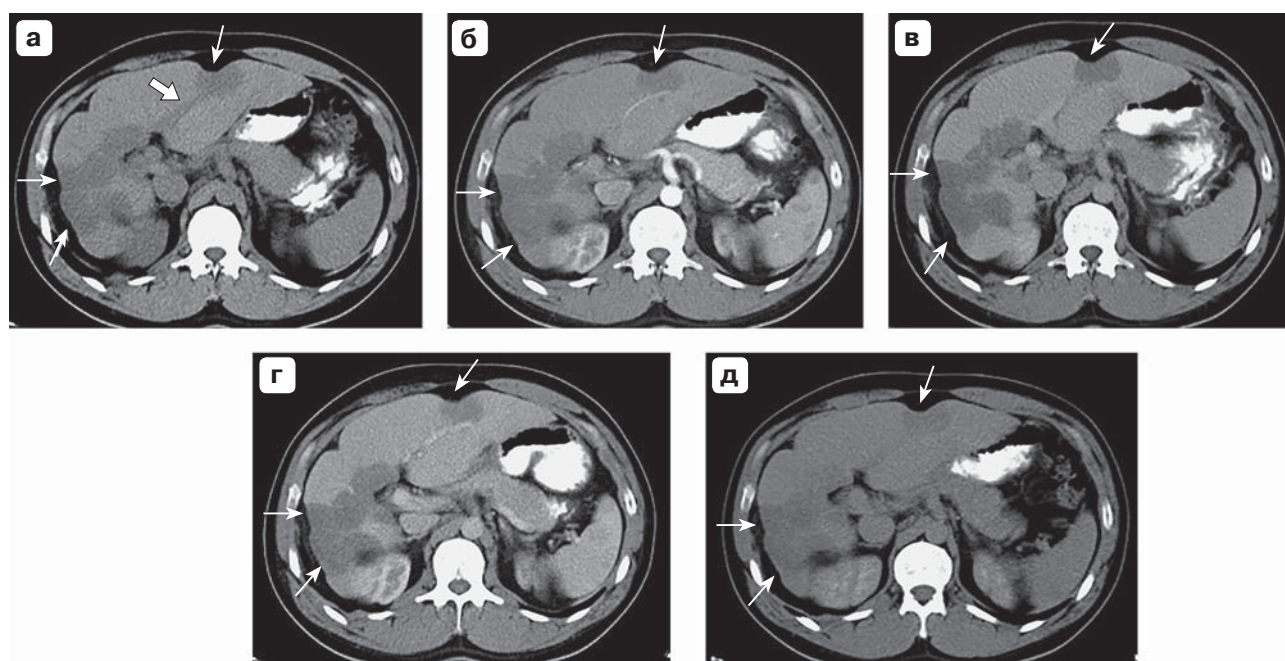


Рис. 1. Больной Д., 39 лет. Компьютерные томограммы в аксиальной проекции в нативную (а), раннюю (б) и позднюю артериальную (в), портальную (г) и отсроченную (д) фазы сканирования. Разница в динамике контрастирования больших и малых узлов в различные фазы сканирования. Субкапсулярное расположение узловых образований в печени с участками втяжения капсулы вблизи как мелкого, так и крупного узла (тонкие стрелки). Толстая стрелка (а) указывает на “нить”, связывающую узлы.

Fig. 1. Patient D., 39 years old. Computed tomograms in axial projection into the native (а), early (б) and late arterial (в), portal (г) and delayed (д) phases of scanning. The difference in the dynamics of large and small nodes contrasting in the different phases of scanning is presented. The subcapsular arrangement of nodular formations in the liver with areas of retraction of the capsule is shown in both small and large nodes (with thin arrows). Thick arrow (а) indicates the “thread” connecting the nodes.

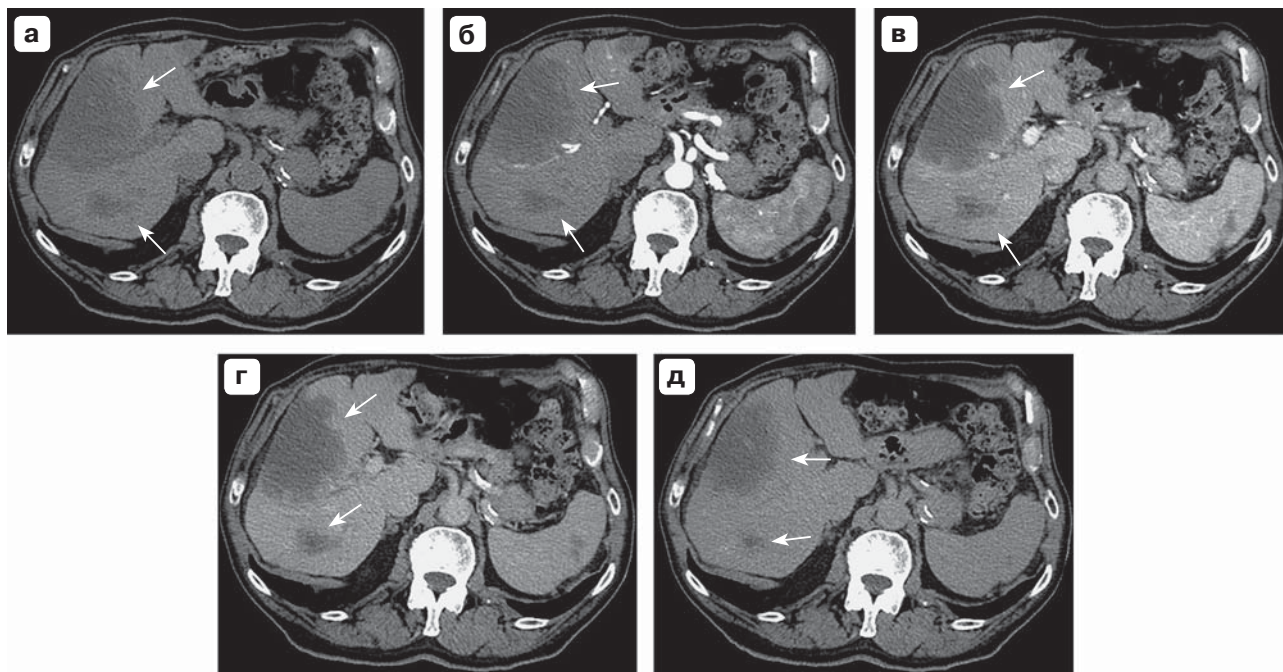


Рис. 2. Больной Х., 79 лет. Компьютерные томограммы в аксиальной проекции в нативную (а), раннюю (б) и позднюю артериальную (в), портальную (г) и отсроченную (д) фазы сканирования. Динамика контрастирования узловых образований в печени в различные фазы сканирования (тонкие стрелки). Выявляется позднее центрипетальное контрастирование опухолевых узлов.

Fig. 2. Patient H., 79 years old. Computed tomograms in axial projection into the native (а), early (б) and late arterial (в), portal (г) and delayed (д) phases of scanning. The dynamics of nodules contrasting in the liver is presented in various phases of scanning (thin arrows). Late centripetal contrasting of the tumor nodes.

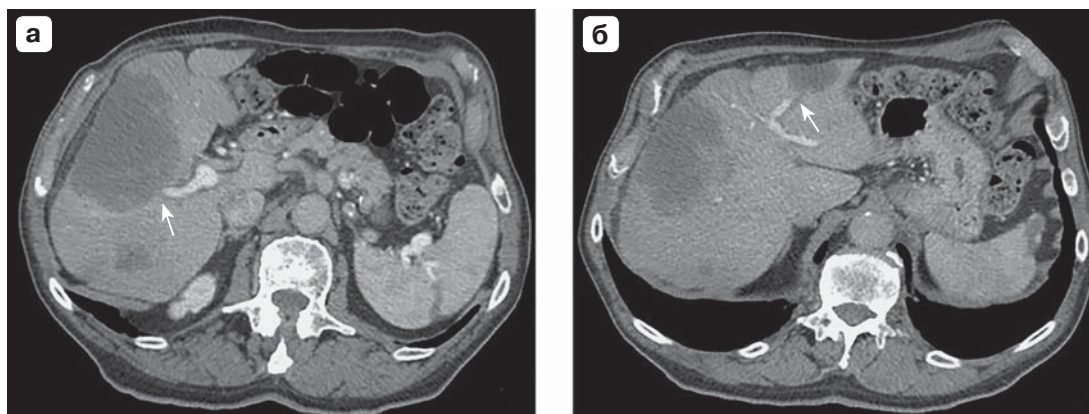


Рис. 3. Больной Х., 79 лет. Компьютерные томограммы в аксиальной проекции в портальную фазу на разных уровнях сканирования (а, б). Тонкими стрелками обозначены сегментарные ветви воротной вены, которые заканчиваются около края опухолевых узлов, с формированием симптома "леденца на палочке".

Fig. 3. Patient H., 79 years old. Computed tomograms in axial projection in the portal phase on different scan levels (а, б). The thin arrows are indicating the segmental tributaries of the portal vein, ending near the edge of the tumor nodes, forming the "lollipop" symptom.

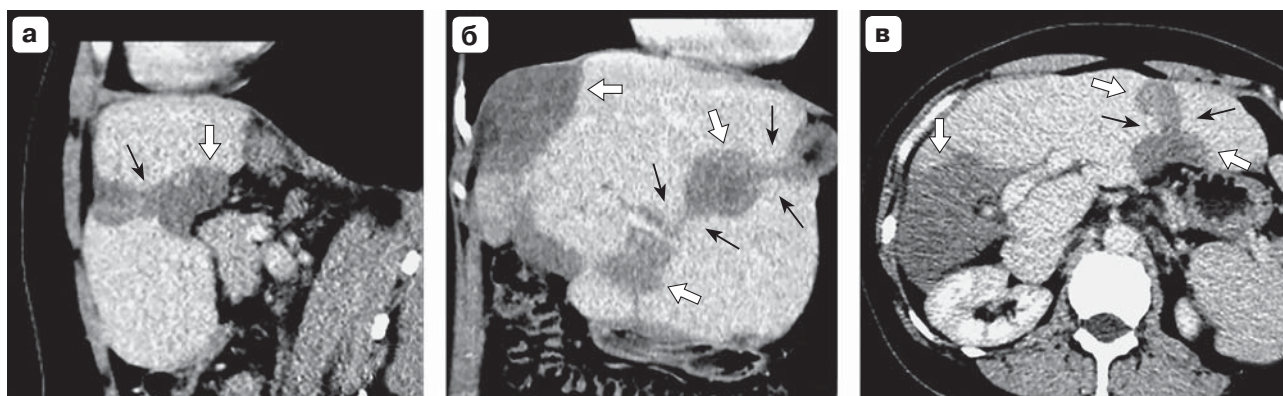
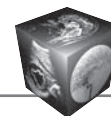


Рис. 4. Больной Д., 39 лет. Мультипланарные реконструкции печени в паренхиматозную фазу сканирования: сагиттальная (а), криволинейная (б) и аксиальная (в) плоскости. Узловые образования (белые стрелки) связаны тонкими цилиндрами патологической ткани (тонкие черные стрелки) и образуют “четки”.

Fig. 4. Patient D., 39 years old. Multiplanar reconstruction of the liver in the parenchymal phase of the scan: sagittal (a), curved (б) and axial (в) planes. Nodular formations (white arrows) are connected by thin cylinders of pathological tissue (black thin arrows) and form a “beading”.

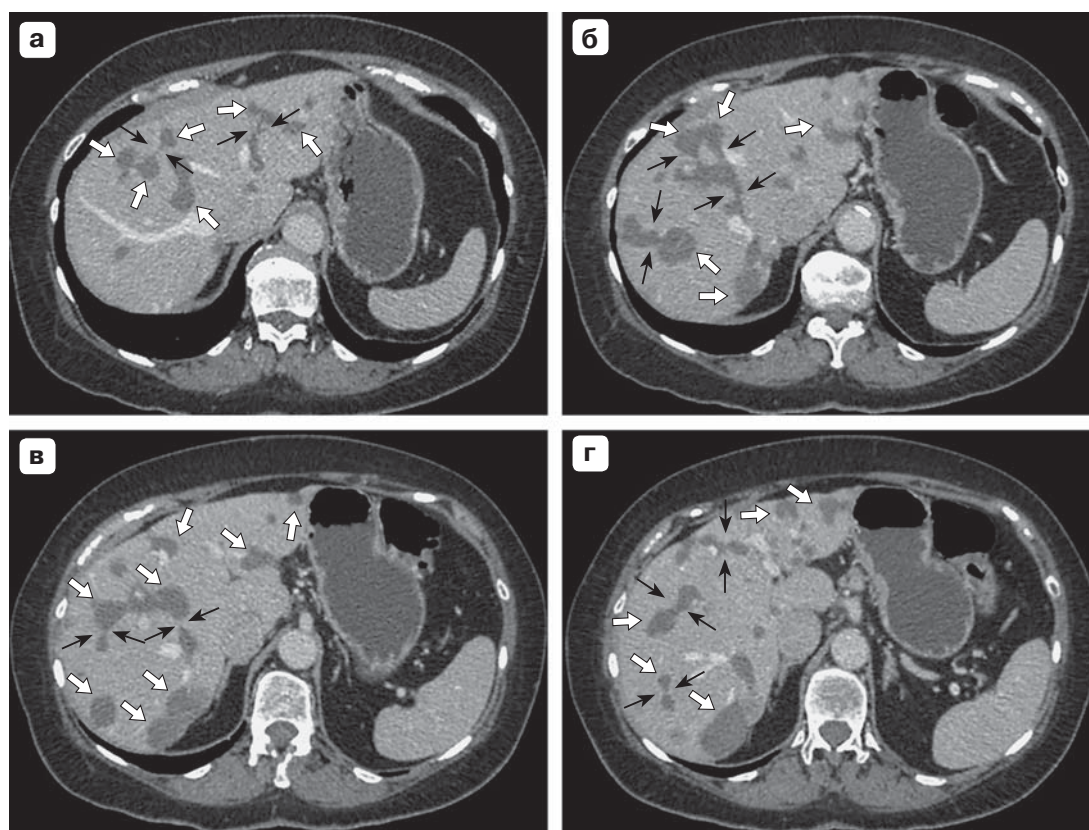


Рис. 5. Больной Ш., 66 лет. Компьютерные томограммы в аксиальной проекции в портальную фазу на разных уровнях сканирования (а–г). Узловые образования (белые стрелки) связаны тонкими цилиндрами патологической ткани (тонкие черные стрелки) и образуют “четки”.

Fig. 5. Patient Sh., 66 years old. Computed tomograms in axial projection in the portal phase on different scan levels (a–г). Nodular formations (white arrows) are connected by thin cylinders of pathological tissue (thin black arrows) and form a “beading”.



Заключение

ЭГЭП – редкое заболевание, и в силу своей редкости и сходства с другими очаговыми поражениями печени вызывающее диагностические затруднения.

В лучевой диагностике ЭГЭП целесообразно ориентироваться на достаточно специфичные симптомы: втяжение контура, “леденец на палочке” и “четки”.

Участие авторов

Розенгауз Е.В. – концепция и дизайн исследования, проведение исследования, сбор и обработка данных, анализ и интерпретация полученных данных, написание текста, подготовка и редактирование текста, участие в научном дизайне, утверждение окончательного варианта статьи.

Долбов А.Л. – проведение исследования, сбор и обработка данных, анализ и интерпретация полученных данных, написание текста, подготовка и редактирование текста, участие в научном дизайне.

Караханова А.Г. – проведение исследования, сбор и обработка данных, анализ и интерпретация полученных данных.

Authors' participation

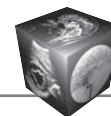
Rozengauz E.V. – concept and design of the study, conducting research, collection and analysis of data, analysis and interpretation of the obtained data, writing text, text preparation and editing, participation in scientific design, approval of the final version of the article.

Dolbov A.L. – conducting research, collection and analysis of data, analysis and interpretation of the obtained data, writing text, text preparation and editing, participation in scientific design.

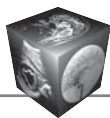
Karakhanova A.G. – conducting research, collection and analysis of data, analysis and interpretation of the obtained data.

Список литературы

- Weiss S.W., Enzinger F.M. Epithelioid hemangioendothelioma: a vascular tumor often mistaken for a carcinoma. *Cancer*. 1982; 50: 970–981. [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(19820901\)50:5<970::aid-cnrcr2820500527>3.0.co;2-z](https://doi.org/10.1002/1097-0142(19820901)50:5<970::aid-cnrcr2820500527>3.0.co;2-z)
- Dail D.H., Liebow A.A. Intravascular bronchioalveolar tumor. *Am. J. Pathol.* 1975; 78: 6a–7a.
- Lau K., Massad M., Pollak C., Rubin C., Yeh J., Wang J., Edelman G., Yeh J., Prasad S., Weinberg G. Clinical patterns and outcome in epithelioid hemangioendothelioma with or without pulmonary involvement. *Chest*. 2011; 140: 1312–1318. <https://doi.org/10.1378/chest.11-0039>
- Rock M.J., Kaufman R.A., Lobe T.E., Hensley S.D., Moss M.L. Epithelioid hemangioendothelioma of the lung (intravascular bronchioalveolar tumor) in a young girl. *Pediatr. Pulmonol.* 1991; 11: 181–186. <https://doi.org/10.1002/ppul.1950110217>
- Einsfelder B., Kuhn C. Epithelioid hemangioendothelioma of the lung (IVBAT) – clinicopathological and immunohistochemical analysis of 11 cases (In German). *Pathologe*. 2006; 27: 106–115. <https://doi.org/10.1007/s00292-006-0817-2>
- Serafinska S., Smolinski P., Inglot M., Krysztof S. Fulminant Hemangioendothelioma course – a case report. *E&C Hepatology*. 2005; 1 (2): 113–116.
- Ishak K.G., Sesterhenn I.A., Goodman Z.D., Rabin L., Stromeyer F.W. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver: a clinic-pathologic and follow up study of 32 cases. *Hum. Pathol.* 1984; 15: 839–852. [https://doi.org/10.1016/s0046-8177\(84\)80145-8](https://doi.org/10.1016/s0046-8177(84)80145-8)
- Terada T., Nakanuma Y., Hoso M. et al. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma in primary biliary cirrhosis (Letter). *Gastroenterology*. 1989; 97: 810–811. [https://doi.org/10.1016/0016-5085\(89\)90675-6](https://doi.org/10.1016/0016-5085(89)90675-6)
- Щеголев А.И., Тинькова И.О., Мишнев О.Д. Классификация и морфологическая характеристика опухолей печени: злокачественные неэпителиальные опухоли (лекция). *Медицинская визуализация*. 2006; 5: 40–48.
- Tiu C.M., Chou Y.H., Wang H.T., Chang T. Epithelioid hemangioendothelioma of spleen with intrasplenic metastasis: ultrasound and computed-tomography appearance. *Comput. Med. Imaging Graph.* 1992; 16: 287–290. [https://doi.org/10.1016/0895-6111\(92\)90032-5](https://doi.org/10.1016/0895-6111(92)90032-5)
- Marchiano D., Fisher F., Hofstetter S. Epithelioid hemangioendothelioma of the heart with distant metastases. A case report and literature review. *J. Cardiovasc. Surg. (Torino)*. 1993; 34: 529–533.
- Kamath S.M., Nagaraj H.K., Mysorekar V.V. Hepatic and adrenal hemangioendothelioma-a case report. *J. Clin. Diagn. Res.* 2013; 7: 2583–2584. <https://doi.org/10.7860/jcdr/2013/6808.3620>
- Mehrabi A., Kashfi A., Fonouni H., Schemmer P., Schmied B.M., Hallscheidt P., Schirmacher P., Weitz J., Friess H., Buchler M.W., Schmidt J. Primary malignant hepatic epithelioid hemangioendothelioma: A comprehensive review of the literature with emphasis on the surgical therapy. *Cancer*. 2006; 107: 2108–2121. <https://doi.org/10.1002/cncr.22225>
- Grotz T.E., Nagorney D., Donohue J., Que F., Kendrick M., Farnell M., Harmsen S., Mulligan D., Nguyen J., Rosen Ch., Reid-Lombardo K.M. Hepatic epithelioid haemangioendothelioma: is transplantation the only treatment option? *HPB (Oxford)*. 2010; 12 (8): 546–553. <https://doi.org/10.1111/j.1477-2574.2010.00213.x>
- Поршенников И.А., Быков А.Ю., Павлик В.Н., Щекина Е.Е., Белобородов К.Ю., Грязнов К.А., Лашенкова Е.В., Павлова Т.Н. Трансплантация печени при эпителиоидной гемангиоэндотелиоме с канцероматозом брюшной полости: клиническое наблюдение. *Вестник трансплантологии и искусственных органов*. 2013; 15 (4): 104–111. <https://doi.org/10.15825/1995-1191-2013-4-104-111>
- Sumrall A., Fredericks R., Berthold A., Shumaker G. Lenalidomide stops progression of multifocal epithelioid hemangioendothelioma including intracranial disease. *J. Neurooncol.* 2010; 97: 275–277. <https://doi.org/10.1007/s11060-009-0017-z>
- Paccalin J., Leger M., Pautrat J.M. et al. Hemangioendotheliome malin du foie chez l'adulte. *Bordeaux Med.* 1979; 12: 801–805.
- Makhlof H.R., Ishak K.G., Goodman Z.D. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver: a clinicopathologic study of 137 cases. *Cancer*. 1999; 85: 562–582. [https://doi.org/10.1002/\(sici\)1097-0142\(19990201\)85:3<562::aid-cnrcr7>3.0.co;2-t](https://doi.org/10.1002/(sici)1097-0142(19990201)85:3<562::aid-cnrcr7>3.0.co;2-t)
- d'Annibale M., Piovanello P., Carlini P., Del Nonno F., Sciarretta F., Rossi M., Berloco P., Iappelli M., Lonardo M.T., Perrone R., Donnorso R. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver: case report and review of the



- literature. *Transplant. Proc.* 2002; 34: 1248–1251. [https://doi.org/10.1016/s0041-1345\(02\)02751-3](https://doi.org/10.1016/s0041-1345(02)02751-3)
20. Fukayama M., Nihei Z., Takizawa T., Kawaguchi K., Harada H., Koike M. Malignant epithelioid hemangioendothelioma of the liver, spreading through the hepatic veins. *Virchows Arch. A. Pathol. Anat. Histopathol.* 1984; 404: 275–287. <https://doi.org/10.1007/bf00694893>
 21. Radin D.R., Craig J.R., Colletti P.M., Ralls P.W., Halls J.M. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma. *Radiology.* 1988; 169: 145–148. <https://doi.org/10.1148/radiology.169.1.3420251>
 22. Furui S., Itai Y., Ohtomo K., Yamauchi T., Takenaka E., Iio M., Ibukuro K., Shichijo Y., Inoue Y. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma: report of five cases. *Radiology.* 1989; 171: 63–68. <https://doi.org/10.1148/radiology.171.1.2648478>
 23. Fulcher A.S., Sterling R.K. Hepatic neoplasms: computed tomography and magnetic resonance features. *J. Clin. Gastroenterol.* 2002; 34: 463–471. <https://doi.org/10.1097/00004836-200204000-00019>
 24. Lyburn I.D., Torreggiani W.C., Harris A.C., Zwirewich C.V., Buckley A.R., Davis J.E., Chung S.W., Scudamore C.H., Ho S.G. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma: sonographic, CT, and MR imaging appearances. *Am. J. Roentgenol.* 2003; 180: 1359–1364. <https://doi.org/10.2214/ajr.180.5.1801359>
 25. Miller W.J., Dodd III G.D., Federle M.P., Baron R.L. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver: imaging findings with pathologic correlation. *Am. J. Roentgenol.* 1992; 159 (1): 53–57. <https://doi.org/10.2214/ajr.159.1.1302463>
 26. Pavan H., Varghese J., Harika K., Vij M., Jayanthi V., Rela M. Malignant Hepatic Epithelioid Hemangioendothelioma with Villaret Syndrome. *J. Clin. Exp. Hepatol.* 2017; 7 (1): 68–70. <https://doi.org/10.1016/j.jceh.2016.09.006>
 27. Zhou L., Cui M.Y., Xiong J., Dong Z., Luo Y., Xiao H., Xu L., Huang K., Li Z.P., Feng S.T. Spectrum of appearances on CT and MRI of hepatic epithelioid hemangioendothelioma. *BMC Gastroenterol.* 2015; 15: 69. <https://doi.org/10.1186/s12876-015-0299-x>
 28. Studer L.L., Selby D.M. Hepatic Epithelioid Hemangioendothelioma. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 2018; 142 (2): 263–267. <https://doi.org/10.5858/arpa.2016-0171-RS>
 29. Yanlin T., Xiaohuang Y., Chuning D., Zhe X., Hongbo Zh., Yunhua W. Diffuse hepatic epithelioid hemangioendothelioma with multiple splenic metastasis and delayed multifocal bone metastasis after liver transplantation on FDG PET/CT images. *Case Rep. Med.* 2018; 97 (22): p e10728. <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000010728>
 30. Lai Q., Feys E., Karam V., Adam R., Klempnauer J., Oliverius M., Mazzaferro V., Pascher A., Remiszewski P., Isoniemi H., Pirenne J., Foss A., Ericzon B.G., Markovic S., Lerut J.P. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma and adult liver transplantation. *Transplantation.* 2017; 101 (3): 555–564. <https://doi.org/10.1097/tp.0000000000001603>
 31. Lyburn I.D., Torreggiani W.C., Harris A.C., Zwirewich Ch.V., Buckley A.R., Davis J.E., Chung S.W., Scudamore C.H., Ho S.G. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma: sonographic, CT, and MR imaging appearances. *Am. J. Roentgenol.* 2003; 180: 1359–1367. <https://doi.org/10.2214/ajr.180.5.1801359>
 32. Alomari A.I. The lollipop sign: a new cross-sectional sign of hepatic epithelioid hemangioendothelioma. *Eur. J. Radiol.* 2006; 59(3): 460–464. <https://doi.org/10.1016/j.ejrad.2006.03.022>
- ## References
1. Weiss S.W., Enzinger F.M. Epithelioid hemangioendothelioma: a vascular tumor often mistaken for a carcinoma. *Cancer.* 1982; 50: 970–981. [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(19820901\)50:5<970::aid-cncr2820500527>3.0.co;2-z](https://doi.org/10.1002/1097-0142(19820901)50:5<970::aid-cncr2820500527>3.0.co;2-z)
 2. Dail D.H., Liebow A.A. Intravascular bronchioalveolar tumor. *Am. J. Pathol.* 1975; 78: 6a–7a.
 3. Lau K., Massad M., Pollak C., Rubin C., Yeh J., Wang J., Edelman G., Yeh J., Prasad S., Weinberg G. Clinical patterns and outcome in epithelioid hemangioendothelioma with or without pulmonary involvement. *Chest.* 2011; 140: 1312–1318. <https://doi.org/10.1378/chest.11-0039>
 4. Rock M.J., Kaufman R.A., Lobe T.E., Hensley S.D., Moss M.L. Epithelioid hemangioendothelioma of the lung (intravascular bronchioalveolar tumor) in a young girl. *Pediatr. Pulmonol.* 1991; 11: 181–186. <https://doi.org/10.1002/ppul.1950110217>
 5. Einsfelder B., Kuhn C. Epithelioid hemangioendothelioma of the lung (IVBAT) – clinicopathological and immunohistochemical analysis of 11 cases (In German). *Pathologe.* 2006; 27: 106–115. <https://doi.org/10.1007/s00292-006-0817-2>
 6. Serafinska S., Smolinski P., Inglot M., Krysztof S. Fulminant Hemangioendothelioma course – a case report. *E&C Hepatology.* 2005; 1 (2): 113–116.
 7. Ishak K.G., Sesterhenn I.A., Goodman Z.D., Rabin L., Stromeyer F.W. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver: a clinic-pathologic and follow up study of 32 cases. *Hum. Pathol.* 1984; 15: 839–852. [https://doi.org/10.1016/s0046-8177\(84\)80145-8](https://doi.org/10.1016/s0046-8177(84)80145-8)
 8. Terada T., Nakanuma Y., Hosono M. et al. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma in primary biliary cirrhosis (Letter). *Gastroenterology.* 1989; 97: 810–811. [https://doi.org/10.1016/0016-5085\(89\)90675-6](https://doi.org/10.1016/0016-5085(89)90675-6)
 9. Schegolev A.I., Tinkova I.O., Mishnev O.D. Classification and morphological characteristics of liver tumors: malignant non-epithelial tumors (lecture). *Medical Visualization.* 2006; 5: 40–48. (In Russian)
 10. Tiu C.M., Chou Y.H., Wang H.T., Chang T. Epithelioid hemangioendothelioma of spleen with intrasplenic metastasis: ultrasound and computed-tomography appearance. *Comput. Med. Imaging Graph.* 1992; 16: 287–290. [https://doi.org/10.1016/0895-6111\(92\)90032-5](https://doi.org/10.1016/0895-6111(92)90032-5)
 11. Marchiano D., Fisher F., Hofstetter S. Epithelioid hemangioendothelioma of the heart with distant metastases. A case report and literature review. *J. Cardiovasc. Surg. (Torino).* 1993; 34: 529–533.
 12. Kamath S.M., Nagaraj H.K., Mysorekar V.V. Hepatic and adrenal hemangioendothelioma—a case report. *J. Clin. Diagn. Res.* 2013; 7: 2583–2584. <https://doi.org/10.7860/jcdr/2013/6808.3620>
 13. Mehrabi A., Kashfi A., Fonouni H., Schemmer P., Schmied B.M., Hallscheidt P., Schirmacher P., Weitz J., Friess H., Buchler M.W., Schmidt J. Primary malignant hepatic epithelioid hemangioendothelioma: A comprehensive review of the literature with emphasis on the surgical therapy. *Cancer.* 2006; 107: 2108–2121. <https://doi.org/10.1002/cncr.22225>
 14. Grotz T.E., Nagorney D., Donohue J., Que F., Kendrick M., Farnell M., Harmsen S., Mulligan D., Nguyen J., Rosen Ch., Reid-Lombardo K.M. Hepatic epithelioid haemangioendothelioma: is transplantation the only treatment option? *HPB (Oxford).* 2010; 12 (8): 546–553. <https://doi.org/10.1111/j.1477-2574.2010.00213.x>
 15. Porshennikov I.A., Bykov A.Yu., Pavlik V.N., Shchekina E.E., Beloborodov K.Yu., Gryaznov K.A., Lashchenkova E.V., Pavlova T.N. Liver transplantation in epithelioid hemangioendothelioma with abdominal carcinomatosis:



- a clinical observation. *Russian Journal of Transplantology and Artificial Organs*. 2013; 15 (4): 104–111. (In Russian) <https://doi.org/10.15825/1995-1191-2013-4-104-111>
16. Sumrall A., Fredericks R., Berthold A., Shumaker G. Lenalidomide stops progression of multifocal epithelioid hemangioendothelioma including intracranial disease. *J. Neurooncol*. 2010; 97: 275–277. <https://doi.org/10.1007/s11060-009-0017-z>
 17. Paccalin J., Leger M., Pautrat J.M. et al. Hemangioendothelioma malin du foie chez l'adulte. *Bordeaux Med*. 1979; 12: 801–805.
 18. Makhlof H.R., Ishak K.G., Goodman Z.D. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver: a clinicopathologic study of 137 cases. *Cancer*. 1999; 85: 562–582. [https://doi.org/10.1002/\(sici\)1097-0142\(19990201\)85:3<562::aid-cnrcr7>3.0.co;2-t](https://doi.org/10.1002/(sici)1097-0142(19990201)85:3<562::aid-cnrcr7>3.0.co;2-t)
 19. d'Annibale M., Piovanello P., Carlini P., Del Nonno F., Sciarretta F., Rossi M., Berloco P., Iappelli M., Lonardo M.T., Perrone R., Donnorso R. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver: case report and review of the literature. *Transplant. Proc*. 2002; 34: 1248–1251. [https://doi.org/10.1016/s0041-1345\(02\)02751-3](https://doi.org/10.1016/s0041-1345(02)02751-3)
 20. Fukayama M., Nihei Z., Takizawa T., Kawaguchi K., Harada H., Koike M. Malignant epithelioid hemangioendothelioma of the liver, spreading through the hepatic veins. *Virchows Arch. A. Pathol. Anat. Histopathol*. 1984; 404: 275–287. <https://doi.org/10.1007/bf00694893>
 21. Radin D.R., Craig J.R., Colletti P.M., Ralls P.W., Halls J.M. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma. *Radiology*. 1988; 169: 145–148. <https://doi.org/10.1148/radiology.169.1.3420251>
 22. Furui S., Itai Y., Ohtomo K., Yamauchi T., Takenaka E., Iio M., Ibukuro K., Shichijo Y., Inoue Y. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma: report of five cases. *Radiology*. 1989; 171: 63–68. <https://doi.org/10.1148/radiology.171.1.2648478>
 23. Fulcher A.S., Sterling R.K. Hepatic neoplasms: computed tomography and magnetic resonance features. *J. Clin. Gastroenterol*. 2002; 34: 463–471. <https://doi.org/10.1097/00004836-200204000-00019>
 24. Lyburn I.D., Torreggiani W.C., Harris A.C., Zwirowich C.V., Buckley A.R., Davis J.E., Chung S.W., Scudamore C.H., Ho S.G. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma: sonographic, CT, and MR imaging appearances. *Am. J. Roentgenol*. 2003; 180: 1359–1364. <https://doi.org/10.2214/ajr.180.5.1801359>
 25. Miller W.J., Dodd III G.D., Federle M.P., Baron R.L. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver: imaging findings with pathologic correlation. *Am. J. Roentgenol*. 1992; 159 (1): 53–57. <https://doi.org/10.2214/ajr.159.1.1302463>
 26. Pavan H., Varghese J., Harika K., Vij M., Jayanthi V., Rela M. Malignant Hepatic Epithelioid Hemangioendothelioma with Villaret Syndrome. *J. Clin. Exp. Hepatol*. 2017; 7 (1): 68–70. <https://doi.org/10.1016/j.jceh.2016.09.006>
 27. Zhou L., Cui M.Y., Xiong J., Dong Z., Luo Y., Xiao H., Xu L., Huang K., Li Z.P., Feng S.T. Spectrum of appearances on CT and MRI of hepatic epithelioid hemangioendothelioma. *BMC Gastroenterol*. 2015; 15: 69. <https://doi.org/10.1186/s12876-015-0299-x>
 28. Studer L.L., Selby D.M. Hepatic Epithelioid Hemangioendothelioma. *Arch. Pathol. Lab. Med*. 2018; 142 (2): 263–267. <https://doi.org/10.5858/arpa.2016-0171-RS>
 29. Yanlin T., Xiaohuang Y., Chuning D., Zhe X., Hongbo Zh., Yunhua W. Diffuse hepatic epithelioid hemangioendothelioma with multiple splenic metastasis and delayed multifocal bone metastasis after liver transplantation on FDG PET/CT images. *Case Rep. Med*. 2018; 97 (22): p e10728. <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000010728>
 30. Lai Q., Feys E., Karam V., Adam R., Klempnauer J., Oliverius M., Mazzaferro V., Pascher A., Remiszewski P., Isoniemi H., Pirenne J., Foss A., Ericzon B.G., Markovic S., Lerut J.P. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma and adult liver transplantation. *Transplantation*. 2017; 101 (3): 555–564. <https://doi.org/10.1097/tp.0000000000001603>
 31. Lyburn I.D., Torreggiani W.C., Harris A.C., Zwirowich Ch.V., Buckley A.R., Davis J.E., Chung S.W., Scudamore C.H., Ho S.G. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma: sonographic, CT, and MR Imaging appearances. *Am. J. Roentgenol*. 2003; 180: 1359–1367. <https://doi.org/10.2214/ajr.180.5.1801359>
 32. Alomari A.I. The lollipop sign: a new cross-sectional sign of hepatic epithelioid hemangioendothelioma. *Eur. J. Radiol*. 2006; 59(3): 460–464. <https://doi.org/10.1016/j.ejrad.2006.03.022>

Для корреспонденции*: Долбов Артем Леонидович – 197758 Санкт-Петербург, пос. Песочный, ул. Ленинградская, д. 70. Тел.: +7-911-290-06-19. E-mail: Art.dolbov@yandex.ru

Розенгауз Евгений Владимирович – доктор мед. наук, главный научный сотрудник отдела лучевой диагностики ФГБУ “Российский научный центр радиологии и хирургических технологий имени академика А.М. Гранова” Минздрава России; профессор кафедры лучевой диагностики и лучевой терапии ФГБОУ ВО “Северо-Западный государственный медицинский университет имени И.И. Мечникова” Минздрава России, Санкт-Петербург. <https://orcid.org/0000-0003-1742-7783>

Долбов Артем Леонидович – врач-рентгенолог, младший научный сотрудник отделения радиоизотопной позитронной эмиссионной томографии ФГБУ “Российский научный центр радиологии и хирургических технологий имени академика А.М. Гранова” Минздрава России, Санкт-Петербург. <https://orcid.org/0000-0002-2195-2401>

Караханова Анна Геннадиевна – врач-рентгенолог ФГБУ “Национальный медицинский исследовательский центр онкологии имени Н.Н. Петрова” Минздрава России, Санкт-Петербург. <https://orcid.org/0000-0002-1913-9390>

Contact*: Artyom L. Dolbov – Leningradskaja str., St. Petersburg 197758 Pesochny, 70, Russian Federation. Phone: +7-911-290-06-19. E-mail: Art.dolbov@yandex.ru

Evgeny V. Rozengauz – Doct. of Sci. (Med.), Chief Researcher of the Department of radiology A.M. Granov Russian Scientific Center of Radiology and Surgical Technologies; I.I. Mechnikov NorthWestern State Medical University, St. Petersburg. <https://orcid.org/0000-0003-1742-7783>

Artyom L. Dolbov – Radiologist of the Department of Radioisotope Positron Emission Tomography of A.M. Granov Russian Scientific Center of Radiology and Surgical Technologies, St. Petersburg. <https://orcid.org/0000-0002-2195-2401>

Anna G. Karakhanova – Radiologist of the Department of X-ray Computed Tomography N.N. Petrov National Medical Research Center of Oncology, St. Petersburg. <https://orcid.org/0000-0002-1913-9390>