

Рідкісна васкулярна пухлина різної локалізації — епітеліоїдна гемангіоендотеліома



В. М. Рудіченко

Національний медичний університет імені О. О. Богомольця, Київ

Огляд літератури присвячено одній із форм гемангіоендотеліоми — епітеліоїдній, яка є рідкісною судинною пухлиною та проміжною за своїми морфологічними ознаками й біологічною поведінкою поміж гемангіомою та звичайною ангіосаркомою. Наукова література повідомляє про випадки епітеліоїдної гемангіоендотеліоми в печінці, легені, гастроінтестинальному тракті, голові та шиї, центральній нервовій системі, судинах, серці та кістках. Пухлина добре диференційована, ендотеліальна, з непередбачуваною поведінкою.

Ключові слова: гемангіоендотеліома, епітеліоїдна, судинна пухлина, гемангіома, ангіосаркома.

Епітеліоїдна гемангіоендотеліома (ЕГЕ) — це пухлина судинного ендотеліального походження. Її рідкісність та відносно невелика кількість описаних клінічних випадків, їх фрагментарність обмежили повне розуміння та досконало систематизоване знання захворювання. На загал судинні пухлини складають спектр пухлин з гемангіомами, які становлять собою доброякісну групу; ангіосаркомами, що належать до протилежної, суто злоякісної групи; та проміжну групу гемангіоендотеліом (ГЕ). ГЕ класифікують на епітеліоїдні, ретиформні, композитні, капошіформні (із синдромом Kasabach — Merritt або без нього) та веретенноклітинні. Останні два типи ГЕ зазвичай мають доброякісний перебіг, на відміну від інших типів ГЕ, які розглядають як низькоступеневу злоякісну саркому з непередбачуваним прогнозом. ЕГЕ вперше була описана як інтраваскулярна бронхоальвеолярна пухлина D. H. Dail та співавторами в 1975 р. [19], а згодом, у 1982 р., перекласифікована й перейменована S. W. Weiss та F. M. Enzinger [58].

ЕГЕ докладно вивчали K. G. Ishak та співавтори, які в 1984 р. описали 32 випадки захворювання

[30]. Через півтора десятиліття, у 1999 р., H. R. Makhlouf та співавтори повідомили про спостереження найбільшої серії зі 137 випадків [43]. ЕГЕ становить собою рідкісну судинну пухлину, яка є проміжною за своїми морфологічними рисами та біологічною поведінкою поміж гемангіомою та звичайною ангіосаркомою. Наукова література повідомляє про випадки ЕГЕ в печінці, легені, гастроінтестинальному тракті, голові та шиї, центральній нервовій системі, судинах, серці та кістках [16, 19, 22, 26, 29, 34, 40, 52]. Клінічна епідеміологія пухлини та її маніфестація залежать від локалізації, але часто ці пухлини уражають осіб середнього віку. Найчастіше хвороба розвивається у другій і третій декаді життя. G. Kerr та співавтори вважають, що захворювання уражає приблизно однакову кількість чоловіків і жінок [31]. Цитогенетичне дослідження показує непостійні результати, зокрема транслокації t(1;3)(p36.3;q25) і t(10;14)(p13;q42), а також зміни 11 і 12 хромосом [23]. Однак інші автори констатували деякі гендерні відмінності: ураження печінки й легень найчастіше трапляються в жінок, тимчасом як пухлини кістки та м'яких тканин демонструють однаковий статевий розподіл [59]. Клінічні вияви ЕГЕ найчастіше зумовлені розміром та масою пухлини. Хоча ЕГЕ походить від ендотеліальних клітин, пухлини, які походять із периферичних артерій малого розміру, описані поодинокі [3, 13, 35, 57]. Наприклад, у 2009 р. уперше повідомлено про пухлину, що похо-

Стаття надійшла до редакції 15 червня 2014 р.

Рудіченко Віталій Михайлович, к. мед. н., доцент кафедри
Тел. (44) 502-64-21. E-mail: rudichenko-vm@ukr.net

© В. М. Рудіченко, 2014

дила зі скроневої артерії [20]. Цікаво, що опис іншого випадку демонстрував симптоми, які нагадували дисемінований васкуліт [13], пов'язаний з підвищеною швидкістю осідання еритроцитів.

ЕГЕ — добре диференційована ендотеліальна пухлина з непередбачуваною поведінкою. На відміну від ангіосаркоми, гістологічна бальна система неінформативна щодо передбачення її прогнозу. Як наслідок, можливості лікування все ще суперечливі. Для видалених пухлин променева [37] та інтерферонова терапія можуть бути застосовані з метою обмежити зростання неповністю видалених клітин [49]. Однак перша може склерозувати кровоносні судини.

Таким чином, ЕГЕ — це рідкісні злякисні пухлини судинного походження, які найчастіше залучають *м'які тканини й вісцеральні органи*, рідше — *великі вени* [43, 45]. ЕГЕ становить собою неоплазму, яка складається з епітеліоїдних ендотеліальних клітин, що характеризуються округлою або багатокутною формою, значно вираженою еозинофільною гіаліновою цитоплазмою та наявністю цитоплазматичних вакуолей і везикулярних ядер. Наявний широкий гістологічний спектр поміж доброякісною епітеліоїдною гемангіомою та злякисною епітеліоїдною ангіосаркомою, та ЕГЕ, схоже, розташовується посередині цього спектра.

У світовій літературі описано лише 35 випадків *судинної (венозної) ЕГЕ* [38]. Більшість із них — печінкові ЕГЕ, які поширюються в нижню порожнисту вену [21, 53]. Згідно з G. R. Ferretti [25], з-поміж 16 випадків медіастинальної ЕГЕ були два випадки в безіменній вені, два випадки в непарній вені та два випадки у верхній порожнистій вені (ВПП).

Пухлинна гістологія не надійна в передбаченні клінічного наслідку. У найбільшому дослідженні 137 випадків печінкової ЕГЕ гістологія пухлини, зокрема аналіз нуклеарного поліморфізму та мітичне обрахування, не мала жодної прогностичної цінності [43]. Імуногістохімічні дослідження пухлини часто показують позитивний результат до щонайменше одного ендотеліального маркера (фактор, що стосується VIII антигену = factor VIII-related antigen = FVIII-RAG, CD34, CD31) [43].

Продовжуючи характеристику пухлинного залучення ВПП, варто зазначити, що пацієнти часто асимптомні, незважаючи на наявні ознаки оклюзивного захворювання, підтвердженого на венографії. Пухлини часто виявляють випадково під час рентгенологічного дослідження грудної клітки [45]. Пухлини характеризуються широким діапазоном — від дискретних відокремлених вузлів до маси зі злитих вузлів. Діагноз ЕГЕ слід розглядати, коли виявлено кальцифіковану пухлину основної центральної вени. Контрастно-посилена комп'ютерна томографія (КТ) виявляє округлу масу жирового послаблення, яке добре визначається

й перекриває просвіт ВПП [25]. Кавографія зазвичай показує зменшений просвіт ВПП та великий часточковий заповнювальний дефект. Таким чином, контрастно-посилена КТ, верхня кавографія та позитронна емісійна томографія (ПЕТ) корисні для діагнозу та проведення операції. Тільки хірургічне лікування ЕГЕ підтвердило переваги з неоднозначною роллю ад'ювантної хіміотерапії та відсутністю терапевтичного ефекту променевої терапії стосовно печінкової ЕГЕ [21, 43, 45]. Резекція блоком потрібна для контролю всіх основних грудних вен [38]. З інших оперативних особливостей В. Lahon та співавтори вказують, що реконструкція однієї брахіоцефальної вени полегшує кровоплин у протезі і тривалу прохідність шунта ВПП [38]. Методологічні особливості анестезіологічної техніки дають змогу запобігти ускладненням сполучення ВПП: через стегновий центральний венозний доступ постійний артеріальний та венозний тиск підвищується для підтримування фізіологічного артеріовенозного мозкового паренхіматозного градієнта. Після накладання сполучення рівень центрального венозного тиску підвищується, тимчасом як рівень середнього артеріального тиску (стабілізований уведенням рідини та внутрішньовенними вазопресорами) підтримується. Період сполучення ВПП типово має тривати не більше ніж 30 хв без використання серцево-легеневого шунта.

ЕГЕ, що походить із *плеври*, надзвичайно рідкісна [4, 18, 42, 50, 61]. Про чотирнадцятий випадок в англійській літературі повідомили з Кореї у 2007 р. [41]. Тобто можливий тільки попередній та орієнтовний аналіз набутих даних. Відповідно до наукової літератури, плевральна ЕГЕ уражає чоловіків похилого віку, що супроводжується певною клінічною симптоматикою [4, 18, 33, 42, 50, 60–62]. Водночас *легенева* ЕГЕ зазвичай трапляється в жінок молодого й середнього віку із білатеральними паренхіматозними вузлами. Прогнози щодо тривалості очікуваного життя таких пацієнтів варіюють від 1 до 15 років [39]. В усіх повідомлених випадках дифузної плевральної ЕГЕ пухлини були високозлякисними та широкометастатичними [42, 61]. Плевральна ЕГЕ має агресивний клінічний перебіг і поганий прогноз [4, 18, 33, 42, 50, 61, 62]. Діагноз плевральної ЕГЕ підозрюють, базуючись на гістологічних рисах, і підтверджують імуногістохімічними методами. Позитивне пофарбування антивіментинними антитілами та антифактором VIII, BNH9 або анти-CD31 антитілами підтверджує діагноз [46]. Пофарбування антифактором VIII, BNH9 дає змогу з високою достовірністю відрізнити ендотеліальні клітини від інших. Негативне антицитокератинове пофарбування виключає пухлини епітеліального походження. Названі методи типові для уточнення ЕГЕ будь-якої локалізації, однак бажані і для плевральних примітивних пухлин з метою

заперечення мезотеліоми або карциноми [46]. При плевральній ЕГЕ повна хірургічна резекція, як правило, неможлива. Ефективне лікування ще не знайдено, хоча С. Pinet та співавтори повідомили про випадок агресивної форми плевральної ЕГЕ з повною ремісією після лікування карбоплатином із етопозидом [50]. Y.J. Lee та співавтори [41] описали рідкісний випадок плевральної ЕГЕ, що поширювалася на легеню та кістки у 31-річної жінки. Гістологічний діагноз був підтверджений як звичайним клінічним обстеженням, так й імуногістохімічними методами. Унікальність випадку полягала у стабілізованні хвороби під час четвертого курсу адриаміцину, дакарбазину та іфосфаміду з месною, а сама хвора жила протягом щонайменше 10 місяців після встановлення діагнозу.

Первинна *кісткова* ЕГЕ охоплює менш ніж 1% злоякісних кісткових пухлин, а випадки появи пухлини в ділянці хребта особливо рідкісні [31]; зокрема, у 19 випадках ЕГЕ були локалізовані в ділянці хребта, з них 5 — у шийному і 8 — у грудному відділі хребта (перші описи випадків датуються 1985 р.).

Кісткова форма ЕГЕ зазвичай маніфестує неспецифічними ознаками та симптомами, найчастіше больовими ураженнями, які можуть бути пов'язаними з масою та розміром пухлини, а також порушенням адекватної функції залучених органів. Васкулярні або неврологічні симптоми виявляються залежно від розташування. Типова променева та КТ-візуалізація ЕГЕ, що проростає через кістку, виявляє літичне ураження без матриксної мінералізації, також може бути видимим кісткове експансивне ремоделювання. Суглобова інвазія є загальною рисою. Під час проведення контрастно-посиленого КТ або магнітно-резонансної томографії (МРТ) наявне гомогенне підсилення. Характеристики інтенсивності сигналу на МРТ-знімках неспецифічні. Спостерігається інтенсивність сигналу від низької до середньої на Т1-зважених знімках і висока на Т2-зважених знімках. Диференційний діагноз кісткової форми ЕГЕ під час променевого дослідження необхідно проводити з Лангерганс-клітинним гістіоцитозом, гігантоклітинними пухлинами, фіброзною дисплазією, лімфомаю та метастатичними хворобами [2].

Класифікація злоякісного пухлинного потенціалу базується на ступені вазотвірної активності, атипії ендотеліальних клітин і частоти мітотичної активності як предикторних ознак. Однак на відміну від інших агресивних васкулярних пухлин, таких як гемангіоендотеліальна саркома або ангіосаркома, гістологічна бальна система не корисна для передбачення прогнозу кісткової форми ЕГЕ [1, 2, 23].

Залучення печінки в пухлину ЕГЕ розглядають або як метастаз, або, рідше, як первинну пухлину [30]. Про первинну *печінкову* ЕГЕ вперше повідо-

мили К. G. Ishak та співавтори в 1984 р. [30]. Огляд літератури стосовно печінкової ЕГЕ у період від 1984 до 2012 р. з використанням системи доступу PubMed дав змогу виявити приблизно 200 повідомлених випадків [11].

Етіологічні чинники печінкової ЕГЕ невідомі, хоч вона найчастіше спостерігається в жінок середнього віку. Клінічні вияви неспецифічні [48], тому діагностування печінкової ЕГЕ досить складне. Ультразвукове дослідження виявляє множинні окреслені гіпоехогенні вузлики або дифузно гетерогенну ехотекстуру печінки. КТ-сканування показує множинні окреслені вузлики з виглядом мішені або зливну масу зі зниженою щільністю в печінці. МРТ візуалізує ураження із сигналом низької інтенсивності під час візуалізації в режимі Т1 та гетерогенний сигнал високої інтенсивності в режимі Т2. Периферичне підсилення й тонкий непідсилений ободок видимі на гадоліній-посилених МРТ-знімках [6, 15]. Такі характеристики найчастіше означають діагноз метастатичної карциноми.

Нині поширюється використання керованої тонкоіголкової аспіраційної цитології в діагностиці доступних вісцеральних уражень, особливо печінкових мас, із допомогою імуногістохімії [28, 44, 55]. Диференційний діагноз за цитологією мазка з печінкової ЕГЕ може проводитися з гепатоцелюлярною карциномою, холангіокарциномою, метастатичною карциномою, злоякісною меланомаю та ангіосаркомою.

Гістопатологічна картина печінкової пухлини репрезентує плейоморфні клітини з рідкісними багатоядерними гігантськими клітинами. Васкулярна природа пухлини може бути видимою тільки завдяки випадковій клітині, яка демонструє інтрацитоплазматичне просвітне утворення, що вміщує еритроцит або лейкоцит. Ендотеліальна природа пухлинних клітин може бути підтверджена імуногістохімічним виявленням CD31, CD34, антигену, що стосується фактора VIII або лектину Ulex europaeus 1 [55].

Прогноз може широко варіювати: у деяких пацієнтів пухлини зростають повільно, в інших розвивається форма, що швидко прогресує [32]. Ортопедна пересадка печінки, імовірно, — єдина надія для пацієнтів із печінковою ЕГЕ, оскільки хірургічна резекція неможлива через мультифокальність пухлини [48]. Нещодавно з'явилося повідомлення про злоякісну ЕГЕ печінки, що була успішно пролікована пегільованим ліпосомальним доксорубіцином, та метастатичну печінкову ЕГЕ, успішно проліковану талідомідом [27, 51]. Однак указані випадки унікальні й належать радше до винятків. Також було здійснено спробу часткової гепатектомії у зв'язку з пухлиною за умови неможливості проведення трансплантації печінки [11].

Сьогодні існують нечисленні описи ЕГЕ, розташованої в *серці*, а також її можливих ускладнень. У

2009 р. в англomовній літературі з'явився перший опис ЕГЕ, яка призвела до серцевої тампонади [14]. На той час були лише три повідомлення стосовно взаємозв'язку поміж ЕГЕ та перикардіальним випотом. В. Т. Lin та співавтори в 1996 р. констатували, що або ЕГЕ, або епітеліоїдна ангіосаркома залучали перикард у 3 із 14 пацієнтів за наявності клінічної картини, яка симулювала мезотеліому [42]. Пізніше, у 1999 р., R. Bharadwaj та співавтори повідомили, що сироватковий СА-125 був підвищеним у пацієнтів з ЕГЕ [8], а Т. Tansel та співавтори у 2005 р. продемонстрували первинну серцеву ЕГЕ, яка походила із правого передсердя з маніфестацією перикардіального випоту, що повертався, у 2-місячного немовляти [56]. Через рідкісність [5, 17, 36], судинне походження та повільний безболісний перебіг ЕГЕ клініцисти часто констатують складність підтвердження первинного місця мультифокальної ЕГЕ.

Перикардіальний випіт сам по собі первинно не викликає симптоми, якщо не відбувається тампонада. Диспное (задишка) і грудний біль — маніфестні симптоми серцевої тампонади. Тріада Бека, яка складається з низького артеріального тиску, підвищеного центрального венозного тиску та віддаленого серцевого тону, — це ключ, який указує на серцеву тампонаду [10] і який ми опрацюємо під час практичних занять при підготовці лікарів загальної практики — сімейної медицини на додипломному етапі. При цьому наявність парадок-

сального пульсу, порушення провідної системи серця та обсяг перикардіального випоту хоч не становлять собою абсолютні ознаки серцевої тампонади, але допомагають запідозрити цей діагноз із високим ступенем достовірності.

Унікальними є описи *сколіозу*, що супроводжував ЕГЕ, яка проростала у плевру та легеню [14]. S. Capuso та співавтори повідомили про ще один випадок, коли ЕГЕ походила з печінки [12].

Виявлення *кісткових метастазів* важливе для передбачення прогнозу при ЕГЕ [5]. Доцільність застосування 2-фтор-2-дезоксид-Д-глюкоза ПЕТ (ФДГ ПЕТ) при ЕГЕ продемонстрована в літературі [7, 24, 47, 54]. Однак сканування з ⁹⁹Tc не знайшло застосування (хоча теоретично біфосфат міг би абсорбуватися кісткою, яка активно мінералізується): дослідники дійшли висновку, що ФДГ ПЕТ чутливіший, ніж кісткове сканування з ⁹⁹Tc, для виявлення кісткового метастазування ЕГЕ [14]. Крім того, безболісна пухлина судинно-ендотеліального походження може досягати періостального капіляра спочатку, із певним часовим проміжком попередньо до кісткової інвазії. Тому доцільно виявляти споживання глюкози такою пухлиною з допомогою ФДГ ПЕТ перед кістковим скануванням з ⁹⁹Tc абсорбції біфосфату на тлі активного деструктивного процесу в кістці. Потрібні подальші дослідження відмінностей щодо чутливості між кістковим скануванням із ⁹⁹Tc всього тіла та ФДГ ПЕТ при ЕГЕ.

Література

1. Abuzalouf S., Wong R., Mintz A. P., Provias J. Hemangioendothelioma of the spinal cord with intramedullary extension // *Med. Princ. Pract.* — 2005. — 14. — P. 354–357.
2. Adler B., Naheedy J., Yeager N. et al. Multifocal epithelioid hemangioendothelioma in a 16-year-old boy // *Pediatr. Radiol.* — 2005. — 35. — P. 1014–1018.
3. Akashi K., Yasuda M., Suto R. et al. A case of epithelioid hemangioendothelioma associated with an artery // *Tokai J. Exp. Clin. Med.* — 1997. — 22. — P. 65–69.
4. Al-Shraim M., Mahboub B., Neligan P. C. et al. Primary pleural epithelioid haemangioendothelioma with metastases to the skin. A case report and literature review // *J. Clin. Pathol.* — 2005. — 58. — P. 107–109.
5. Amin R. M., Hiroshima K., Kokubo T. et al. Risk factors and independent predictors of survival in patients with pulmonary epithelioid haemangioendothelioma. Review of the literature and a case report // *Respirol.* — 2006. — 11. — P. 818–825.
6. Amin S., Chung H., Jha R. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma: MR imaging findings // *Abdom. Imaging.* — 2011. — 36. — P. 407–414.
7. Bar-Shalom R., Valdivia A. Y., Blaufox M. D. PET imaging in oncology // *Semin. Nucl. Med.* — 2000. — 30. — P. 150–185.
8. Bharadwaj R., Hejmadi R., Mistry R. Pericardiac effusion and raised CA-125 level — unusual manifestations of primary pulmonary epithelioid hemangioendothelioma // *Indian J. Cancer.* — 1999. — 36. — P. 194–197.
9. Blanchard A. J., Hethrington H. Malignant haemangioendothelioma of heart // *Canad. M. A. J.* — 1952. — 66. — P. 147–150.
10. Braunwald's heart disease: a textbook of cardiovascular medicine, 8th edn. Philadelphia / Ed. by R. O. Bonow. — Pennsylvania, USA: WB Saunders, 2008. — 1611.
11. Bousslama K., Houissa F., Rejeb M. et al. Malignant epithelioid hemangioendothelioma: a case report // *Oman Med. J.* — 2013. — 28. — P. 135–137.
12. Caruso S., Miraglia R., Maruzzelli L. et al. An unusual presentation of malignant hepatic epithelioid haemangioendothelioma with left pleural and pulmonary localization // *Pediatr. Radiol.* — 2008. — 38. — P. 1027–1030.
13. Castello P., Caronno R., Piffaretti G., Tozzi M. Epithelioid hemangioendothelioma of the radial artery // *J. Vasc. Surg.* — 2005. — 41. — P. 151–154.
14. Chen T. T., Lai C. T., Wu C. L. et al. Cardiac tamponade caused by epithelioid haemangioendothelioma // *BMJ.* — Case Rep. — 2009. — 9. — P. 955.
15. Chen Y., Yu R. S., Qiu L. L. et al. Contrast-enhanced multiple-phase imaging features in hepatic epithelioid hemangioendothelioma // *World J. Gastroenterol.* — 2011. — 30. — P. 3544–3553.
16. Chow L., Chow W., Fong D. T. Epithelioid hemangioendothelioma of the brain // *Am. J. Surg. Pathol.* — 1992. — 16. — P. 619–625.

17. Cronin P, Arenberg D. Pulmonary epithelioid hemangioendothelioma: an unusual case and a review of the literature // *Chest.* — 2004. — 125. — P. 789–793.
18. Crotty E.J., McAdams H.P., Erasmus J.J. et al. Epithelioid hemangioendothelioma of the pleura: clinical and radiologic features // *Am. J. Roentgenol.* — 2000. — 175. — P. 1545–1549.
19. Dail D.H., Liebow A.A., Gmelich J.T. et al. Intravascular, bronchiolar, and alveolar tumor of the lung (IVBAT). An analysis of twenty cases of a peculiar sclerosing endothelial tumor // *Cancer.* — 1983. — 51. — P. 452–464.
20. Demellawy D., Nasr A., Alowami S. Epithelioid hemangioendothelioma of the temporal artery presenting as temporal arteritis: case report and literature review // *Rare Tum.* — 2009. — Vol. 1, e20. — P. 56–58.
21. De Verbizier G., Gasquet C., Barret D. et al. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver and superior vena cava. Radiological results apropos of a case in an adult // *J. Radiol.* — 1987. — 68. — P. 55–59.
22. Elias K.R., Ryan C.K. Epithelioid hemangioendothelioma and the elusive vacuole // *Liver Transpl.* — 2003. — 9. — P. 310–312.
23. Evans H.L., Raymond A.K., Ayala A.G. Vascular tumors of bone: a study of 17 cases other than ordinary hemangioma, with an evaluation of the relationship of hemangioendothelioma of bone to epithelioid hemangioma, epithelioid hemangioendothelioma and high grade angiosarcoma // *Hum. Pathol.* — 2003. — 34. — P. 680–689.
24. Fagen K., Silverman E.D., Cole R.L. Detection of a pulmonary epithelioid hemangioendothelioma by FDG PET scan // *Clin. Nucl. Med.* — 2004. — 29. — P. 758–759.
25. Ferretti G.R., Chiles C., Woodruff R.D., Choplin R.H. Epithelioid hemangioendothelioma of the superior vena cava: computed tomography demonstration and review of the literature // *J. Thorac. Imaging.* — 1998. — 13. — P. 45–48.
26. Fryer J.A., Biggs M.T., Katz I.A. et al. Intracranial epithelioid hemangioendothelioma arising at site of previously atypical meningioma // *Pathol.* — 1998. — 30. — P. 95–99.
27. Grenader T., Vernea F., Reinus C., Gabizon A. Malignant epithelioid hemangioendothelioma of the liver successfully treated with pegylated liposomal doxorubicin // *J. Clin. Oncol.* — 2011. — 29. — P. e722-e724.
28. Gupta R., Mathur S.R., Gupta S.D. et al. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma: A diagnostic pitfall in aspiration cytology // *Cytojournal.* — 2010. — 6. — P. 25.
29. Hamlat A., Casallo-Quilliano C., Saikali S. et al. Epithelioid hemangioendothelioma of the infundibular-hypothalamic region: case report and literature review // *J. Neurooncol.* — 2004. — 67. — P. 361–366.
30. Ishak K.G., Sesterhenn I.A., Goodman Z.D. et al. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver: a clinicopathologic and follow-up study of 32 cases // *Hum. Pathol.* — 1984. — 15. — P. 839–852.
31. Kerry G., Marx O., Kraus D. et al. Multifocal epithelioid hemangioendothelioma derived from the spine region: case report and literature review // *Case Rep. Oncol.* — 2012. — 5. — P. 91–98.
32. Kim S.G., Jung M.K., Jeon S.W. et al. A case of primary hepatic epithelioid hemangioendothelioma mimicking metastatic carcinoma // *Korean J. Gastroenterol.* — 2007. — 50. — P. 61–65.
33. Kitaichi M., Nagai S., Nishimura K. et al. Pulmonary epithelioid haemangioendothelioma in 21 patients, including three with partial spontaneous regression // *Eur. Respir. J.* — 1998. — 12. — P. 89–96.
34. Kleer C.G., Unni K.K., McLeod R.A. Epithelioid hemangioendothelioma of bone // *Am. J. Surg. Pathol.* — 1996. — 20. — P. 1301–1311.
35. Koh Y.C., Yoo H. Epithelioid haemangioendothelioma of the sphenoid bone // *J. Clin. Neurosci.* — 2001. — 8. — P. 63–66.
36. Kpodonu J., Tshibaka C., Massad M.G. The importance of clinical registries for pulmonary epithelioid hemangioendothelioma // *Chest.* — 2005. — 127. — P. 1870–1871.
37. Kubota T., Sato K., Takeuchi H., Handa Y. Successful removal after radiotherapy and vascular embolization in a huge tentorial epithelioid hemangioendothelioma: a case report // *J. Neurooncol.* — 2004. — 68. — P. 177–183.
38. Lahon B., Fabre D., Montpreville V., Darteville P. Epithelioid haemangioendothelioma of the superior vena cava // *Inter. Card. Vasc. Thorac. Surg.* — 2012. — 15. — P. 186–187.
39. Lames C.R. Chest radiology film patterns and differential diagnosis, 5th edn. — New York, USA: Elsevier, 2003. — 812 p.
40. Lee J.C., Lee B.J., Wang S.G., Kim H.W. Epithelioid haemangioendothelioma in the parapharyngeal space // *J. Laryngol. Otol.* — 2006. — 120. — P. 505–507.
41. Lee Y.J., Chung M.J., Jeong K.C. et al. Pleural epithelioid hemangioendothelioma // *Yonsei Med. J.* — 2008. — 49. — P. 1036–1040.
42. Lin B.T., Colby T., Gown A.M. et al. Malignant vascular tumors of the serous membranes mimicking mesothelioma. A report of 14 cases // *Am. J. Surg. Pathol.* — 1996. — 20. — P. 1431–1439.
43. Makhlof H.R., Ishak K.G., Goodman Z.D. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver: a clinicopathologic study of 137 cases // *Cancer.* — 1999. — 85. — P. 562–582.
44. Manucha V., Sun C.C. Cytologic findings and differential diagnosis in hepatic epithelioid hemangioendothelioma: a case report // *Acta Cytol.* — 2008. — 52. — P. 713–717.
45. Mehrabi A., Kashfi A., Fonouni H. et al. Primary malignant hepatic epithelioid hemangioendothelioma: a comprehensive review of the literature with emphasis on the surgical therapy // *Cancer.* — 2006. — 107. — P. 2108–2121.
46. Miettinen M., Lindemayer A.E., Chaubal A. Endothelial cells markers CD31, C34 and BNH9 antibody to H and Y-antigens. Evaluation of their specificity and sensitivity in the diagnosis of vascular tumors and comparison with Von Willebrand factor // *Mod. Pathol.* — 1994. — 14. — P. 141–149.
47. Nguyen B.D. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver with F-18 FDG PET imaging // *Clin. Nucl. Med.* — 2004. — 29. — P. 828–830.
48. Nudo C.G., Yoshida E.M., Bain V.G. et al. Liver transplantation for hepatic epithelioid hemangioendothelioma: the Canadian multicentre experience // *Can. J. Gastroenterol.* — 2008. — 10. — P. 821–824.
49. Palmieri G., Montella L., Martignetti A., Bianco A.R. Interferon alpha-2b at low dose as long-term antiangiogenic treatment of a metastatic intracranial hemangioendothelioma: a case report // *Oncol. Rep.* — 2000. — 7. — P. 145–149.
50. Pinet C., Magnan A., Garbe L. et al. Aggressive form of pleural epithelioid haemangioendothelioma: complete response after chemotherapy // *Eur. Respir. J.* — 1999. — 14. — P. 237–238.
51. Salech F., Valderrama S., Nervi B. et al. Talidomide for the treatment of metastatic hepatic epithelioid hemangioendothelioma: a case report with a long term follow-up // *Ann. Hepatol.* — 2011. — 10. — P. 99–102.
52. Safirstein J., Aksenov S., Smith F. Cardiac epithelioid hemangioendothelioma with 8-year follow-up // *Cardiovasc. Pathol.* — 2007. — 16. — P. 183–186.
53. Scordi-Bello I.A., Snyder A., Schwartz M., Fallon J.T. Intravascular epithelioid hemangioendothelioma of the inferior vena cava: case report of an unusual and unpredictable vascular tumor // *Cardiovasc. Pathol.* — 2009. — 18. — P. 243–246.
54. Shor M., Dave N., Ali A. Uptake of FDG in osseous hemangioendothelioma // *Clin. Nucl. Med.* — 2001. — 26. — P. 572.
55. Soslow R.A., Yin P., Steinberg C.R., Yang G.C. Cytopathologic features of hepatic epithelioid hemangioendothelioma // *Diagn. Cytopathol.* — 1997. — 17. — P. 50–53.
56. Tansel T., Aydogan U., Yilmazbayhan D. et al. Epithelioid hemangioendothelioma of the heart in infancy // *Ann. Thorac. Surg.* — 2005. — 79. — P. 1402–1405.
57. Tayeb T., Bouzaiene M. Epithelioid hemangioendothelioma mimicking an occipital artery aneurysm // *Rev. Stomatol. Chir. Maxillofac.* — 2007. — 108. — P. 451–454.
58. Weiss S.W., Enzinger F.M. Epithelioid hemangioendothelioma: a vascular tumor often mistaken for a carcinoma // *Cancer.* — 1982. — 50. — P. 970–981.
59. Weiss S.W., Goldblum J., Enzinger F.M. Enzinger and Weiss' Soft Tissue Tumors, 4th edn., Philadelphia. — Pennsylvania, USA: Mosby, 2001. — P. 891–914.
60. Weiss S.W., Ishak K.G., Dail D.H. et al. Epithelioid hemangioendothelioma and related lesions // *Semin. Diagn. Pathol.* — 1986. — 3. — P. 259–287.
61. Yousem S.A., Hochholzer L. Unusual thoracic manifestations of epithelioid hemangioendothelioma // *Arch. Pathol. Lab. Med.* — 1987. — 111. — P. 459–463.
62. Zhang P.J., Livolsi V.A., Brooks J.J. Malignant epithelioid vascular tumors of the pleura: report of a series and literature review // *Hum. Pathol.* — 2000. — 31. — P. 29–34.

Редкая васкулярная опухоль различной локализации — эпителиоидная гемангиоэндотелиома

В. М. Рудиченко

Национальный медицинский университет имени А. А. Богомольца, Киев

В статье приведен обзор литературы по одной из форм гемангиоэндотелиомы — эпителиоидной, редкой сосудистой опухоли, которая является промежуточной по своим морфологическим признакам и биологическому поведению между гемангиомой и обычной ангиосаркомой. Научная литература сообщает о случаях эпителиоидной гемангиоэндотелиомы в печени, легком, желудочно-кишечном тракте, голове, шее, центральной нервной системе, сосудах, сердце и костях. Опухоль является хорошо дифференцированной, эндотелиальной, с непредсказуемым поведением.

Ключевые слова: гемангиоэндотелиома, эпителиоидная, сосудистая опухоль, гемангиома, ангиосаркома.

Rare vascular tumor of different localization — epithelioid haemangioendothelioma

V. M. Rudichenko

O. O. Bogomolets National Medical University, Kyiv

The article presents a literature review on one of the forms of haemangioendothelioma — epithelioid, rare vascular tumor, which is intermediate between haemangioma and angiosarcoma by its morphological features and biologic behavior. Scientific literature informs about cases of epithelioid haemangioendotheliomas in liver, lung, gastrointestinal tract, head, neck, central nervous system, vessels, heart and bones. Tumor is a well-differentiated endothelial one with unpredictable behavior.

Key words: haemangioendothelioma, epithelioid, vascular tumor, haemangioma, angiosarcoma.