

УДК 616.411-006.6

<https://doi.org/10.51523/2708-6011.2026-23-2-13>

Гемангиоэндотелиома селезенки: на примере секционного наблюдения с иммуногистохимическим подтверждением

Г. В. Тищенко¹, Н. Н. Шишина², Ю. И. Рогов³,
С. Л. Ачинович⁴, И. А. Тищенко¹

¹Гомельский государственный медицинский университет, г. Гомель, Беларусь

²Гомельское областное клиническое патологоанатомическое бюро, г. Гомель, Беларусь

³Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск, Беларусь

⁴Гомельский областной клинический онкологический диспансер, г. Гомель, Беларусь

Резюме

Цель исследования. Представить клинико-морфологическое описание случая гемангиоэндотелиомы селезенки с метастазами в печень и проанализировать ее патоморфологические и иммуногистохимические характеристики с учетом современных диагностических и дифференциально-диагностических критериев.

Материалы и методы. Представлен случай эпителиоидной гемангиоэндотелиомы (ЭГЭ) селезенки с метастатическим поражением печени у женщины 73 лет, поступившей в стационар с жалобами на боли в левом подреберье, увеличение живота в объеме и желтуху.

Результаты. При аутопсийном исследовании выявлено массивное новообразование (НО) селезенки размером 15×12×10 см с распространенными метастазами в печень. Гистологически НО характеризовалось двухфазным строением с наличием солидных гнезд эпителиоидных клеток и анастомозирующих сосудистых каналов. Иммуногистохимическое исследование (ИГХ) показало диффузную положительную экспрессию CD31, CD34 и ERG, подтверждающую эндотелиальную природу опухоли, с индексом пролиферации Ki-67 10–15 %.

Заключение. Данное клиническое наблюдение демонстрирует типичные патоморфологические признаки ЭГЭ селезенки и подчеркивает важность комплексного ИГХ для дифференциальной диагностики редких сосудистых новообразований. Поздняя диагностика на стадии диссеминированного заболевания отражает неспецифический характер клинических проявлений и обуславливает неблагоприятный прогноз. Описание данного случая в русскоязычной медицинской литературе вносит важный вклад в практическое здравоохранение, учитывая крайнюю редкость данной патологии.

Ключевые слова: гемангиоэндотелиома, селезенка, эпителиоидная гемангиоэндотелиома, метастазы в печень, иммуногистохимия, CD31, CD34, ERG, аутопсия, сосудистые опухоли

Вклад авторов. Тищенко Г.В.: обработка материала, обзор публикаций по теме статьи, обсуждение и выводы, библиография, общее редактирование; Шишина Н.Н.: сбор и обработка материала; Рогов Ю.И.: описание и анализ медицинских изображений, критический пересмотр с внесением ценного интеллектуального содержания; Ачинович С.Л.: описание и анализ медицинских изображений; Тищенко И.А.: обсуждение и выводы, библиография, утверждение окончательного варианта статьи.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Источники финансирования. Исследование проведено без спонсорской поддержки.

Для цитирования: Тищенко ГВ, Шишина НН, Рогов ЮИ, Ачинович СЛ, Тищенко ИА. Гемангиоэндотелиома селезенки: на примере секционного наблюдения с иммуногистохимическим подтверждением. Проблемы здоровья и экологии. 2026;23(2):107–117. DOI: <https://doi.org/10.51523/2708-6011.2026-23-2-13>

Hemangioendothelioma of the spleen: a case study of post-mortem observation with immunohistochemical confirmation

Grigorii V. Tishchenko¹, Natalia N. Shishina², Yuriy I. Rogov³, Siarchei L. Achinovich⁴, Iryna A. Tsishchanka¹

¹Gomel State Medical University, Gomel, Belarus

²Gomel Regional Clinical Pathoanatomical Bureau, Gomel, Belarus

³Belarusian State Medical University, Minsk, Belarus

⁴Gomel Regional Clinical Oncology Center, Gomel, Belarus

Abstract

Objective. To provide a clinical and morphological description of a case of splenic hemangioendothelioma with liver metastases, and to analyze its pathomorphological and immunohistochemical characteristics in accordance with current diagnostic and differential diagnostic criteria.

Materials and methods. A case of epithelioid hemangioendothelioma (EHE) of the spleen with metastatic liver involvement in a 73-year-old woman admitted to the hospital with complaints of left upper quadrant pain, abdominal distension, and jaundice was presented.

Results. Post-mortem examination revealed a massive splenic tumor measuring 15×12×10 cm, with widespread metastases to the liver. Histologically, the tumor was characterized with a biphasic pattern, featuring solid nests of epithelioid cells and anastomosing vascular channels. Immunohistochemical analysis demonstrated diffuse positive expression of CD31, CD34, and ERG, confirming the endothelial nature of the tumor, with a Ki-67 proliferation index of 10–15%.

Conclusion. This clinical observation demonstrates typical pathomorphological features of epithelioid hemangioendothelioma of the spleen and underscores the importance of comprehensive immunohistochemical analysis for the differential diagnosis of rare vascular tumors. The late diagnosis at the stage of disseminated disease reflects the non-specific nature of clinical manifestations and explains the poor prognosis. This case study contributes significantly to the Russian-language medical literature, given the extreme rarity of this pathology.

Keywords: *hemangioendothelioma, spleen, epithelioid hemangioendothelioma, liver metastases, immunohistochemistry, CD31, CD34, ERG, autopsy, vascular tumors*

Author contributions. Tishchenko G.V.: material processing, literature review on the topic of the article, discussion and conclusions, bibliography, general editing; Shishina N.N.: data collection and processing; Rogov Yu.I.: description and analysis of medical images, critical revision with valuable intellectual input; Achinovich S.L.: description and analysis of medical images; Tsishchanka I.A.: discussion and conclusions, bibliography, approval of the final version of the article.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Funding. The study was conducted without sponsorship.

For citation: Tishchenko GV, Shishina NN, Rogov Yul, Achinovich SL, Tsishchanka IA. Hemangioendothelioma of the spleen: a case study of post-mortem observation with immunohistochemical confirmation. *Health and Ecology Issues*. 2026;23(2):107–117. DOI: <https://doi.org/10.51523/2708-6011.2026-23-2-13>

Введение

Гемангиоэндотелиома представляет собой гетерогенную группу сосудистых НО промежуточной степени злокачественности, занимающих промежуточное положение между доброкачественными гемангиомами и высокозлокачественными ангиосаркомами [1]. Согласно классификации Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) 2020 г., гемангиоэндотелиомы относятся к категории НО с промежуточным биологическим поведением, характеризующихся местной агрессивностью, высокой склонностью к рецидивированию и низким, но существующим метастатическим потенциалом [1, 2].

Эпителиоидная гемангиоэндотелиома является наиболее хорошо охарактеризованным вариантом этой группы НО и классифицируется как низкокзлокачественное сосудистое НО с промежуточным клиническим поведением [3]. Заболеваемость ЭГЭ в Соединенных Штатах составляет 0,4 случая на 1 млн человек в год [4], при этом наибольшая возрастная заболеваемость наблюдается у пациентов в возрасте 60–79 лет [5]. В медицинской литературе Российской Федерации и стран СНГ описаны единичные случаи ЭГЭ, при этом она характеризуется как казуистическая редкость [6].

Первичное поражение селезенки при гемангиоэндотелиоме является исключительно редким явлением. По данным комплексного анализа SEER, сосудистые и соединительнотканые НО составляют 33,4 % всех случаев злокачественных гемангиоэндотелиом, печень поражается в 24,5 % случаев, легкие — в 17,6 %, кости — в 12,5 % [4].

Молекулярная характеристика ЭГЭ демонстрирует наличие специфических генетических перестроек, которые играют ключевую роль в патогенезе заболевания. Приблизительно 83–92,2 % случаев ЭГЭ характеризуются наличием слияния генов WWTR1-CAMTA1, возникающего в результате реципрокной транслокации t (1; 3) (p36.23; q25.1) [5, 7, 8]. Эта генетическая перестройка приводит к конститутивной активации сигнальных путей YAP/TAZ и TEAD-ассоциированных путей [9].

Альтернативным молекулярным подтипом является вариант НО со слиянием YAP1-TFE3, который обнаруживается в 10–13,6 % случаев ЭГЭ и характеризуется существенно лучшим прогнозом: 5-летняя общая выживаемость НО составляет 86 % по сравнению с 59 % для WWTR1-CAMTA1-позитивных случаев ($p = 0,019$) [3, 10]. Слияние YAP1-TFE3 возникает в результате транслокации между хромосомами X и 11 (Xp11.22 и 11q13) [9, 11].

Выявление этих молекулярных маркеров имеет не только диагностическое, но и прогностическое значение, позволяя стратифицировать пациентов с НО по группам риска и потенциально применять таргетную терапию [7, 12].

Представленное клиническое наблюдение гемангиоэндотелиомы селезенки с метастатическим поражением печени у пациентки 73 лет имеет важное значение для российской и белорусской медицинской практики по нескольким причинам.

Во-первых, данный случай демонстрирует классическую клиническую картину запущенной стадии заболевания с поздней диагностикой. Пациентка обратилась за медицинской помощью через 1,5 месяца от начала симптомов (боли в левом подреберье), что типично для данного НО, учитывая неспецифический характер ранних клинических проявлений. Согласно литературным данным, примерно половина пациентов с ЭГЭ на момент установления диагноза имеют клинически бессимптомное течение заболевания [6], а у 84 % пациентов с первичным поражением печени на момент диагностики выявляются внепеченочные метастазы [13], что подтверждается данным наблюдением с массивным поражением печени.

Во-вторых, данный случай подчеркивает важность комплексного патоморфологическо-

го подхода с использованием ИГХ для дифференциальной диагностики редких сосудистых НО. Полученный иммунофенотип опухоли (CD31+, CD34+, ERG+, индекс пролиферации Ki-67 10–15 %) полностью соответствует классическому профилю ЭГЭ, описанному в мировой литературе [11, 14–16], что подтверждает диагностическую точность проведенного исследования.

В-третьих, этот случай иллюстрирует типичные прогностические характеристики диссеминированной ЭГЭ. Летальный исход с обнаружением НО на аутопсии соответствует приведенным в литературных источниках данным о неблагоприятном прогнозе при метастатическом поражении: 3-летняя выживаемость при наличии отдаленных метастазов составляет всего 46,0 %, при этом большинство смертей происходит в течение первых 2 лет после установления диагноза [4].

Цель исследования

Представить детальное клинико-морфологическое описание случая первичной гемангиоэндотелиомы селезенки с метастазами в печень, проанализировать патоморфологические и иммуногистохимические характеристики НО с учетом диагностических критериев и дифференциально-диагностических аспектов на основе данных современной мировой литературы.

Материалы и методы

Клинические данные брались из медицинской карты стационарного пациента. Для гистологического исследования были взяты репрезентативные фрагменты опухоли селезенки и метастатических узлов печени. Материал фиксировался в 10%-ном нейтральном забуференном формалине, заливался в парафин по стандартной методике. Были изготовлены гистологические срезы толщиной 4–5 мкм, которые окрашивались гематоксилином и эозином. Изучение микропрепаратов проводилось с помощью световой микроскопии, на микроскопе Leica DM2500.

Иммуногистохимическое исследование проводилось на депарафинизированных срезах с использованием стандартного стрептавидин-биотинного метода. Для демаскировки антигенов применялась термическая обработка в цитратном буфере (pH 6,0).

Панель использованных антител включала: CD31 (PECAM-1, эндотелиальный маркер), CD34 (гемопозитический прогениторный клеточный антиген, маркер эндотелиальных клеток), ERG (ETS-related gene, транскрипционный фактор, специфичный для эндотелиальных клеток), Ki-67 (MIB-1) — маркер клеточной пролиферации. Визуализация реакции проводилась с использова-

нием хромогена диаминобензидина (DAB), ядра докрашивались гематоксилином Майера.

Результаты и обсуждение

Пациентка Ф., 73 года, обратилась с жалобами на боли в левом подреберье, выраженное увеличение живота в объеме и желтуху. Из анамнеза известно, что боли в левом подреберье беспокоили пациента в течение 1,5 месяцев до момента госпитализации, носили постоянный тупой характер, сопровождалась прогрессирующим нарастанием общей слабости и снижением массы тела.

При физикальном обследовании отмечались выраженная бледность кожных покровов с иктеричным оттенком, значительное увеличение живота в объеме за счет массивного асцита. При пальпации определялась выраженная спленомегалия — селезенка пальпировалась значительно ниже края реберной дуги, была плотная, бугристая, малоподвижная, болезненная при пальпации. Печень также была увеличена, плотной консистенции, с неровной поверхностью.

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости подтвердило наличие выраженной спленомегалии и массивного асцита.

Состояние пациентки прогрессивно ухудшалось, несмотря на проводимую симптоматическую терапию. Пациентка скончалась в условиях больничной организации от прогрессирующей полиорганной недостаточности, развившейся на фоне диссеминированного онкологического процесса. Было проведено патологоанатомическое вскрытие, в результате было выявлено массивное поражение селезенки и печени.

Селезенка была резко увеличена в размерах, достигая 15×12×10 см, масса — 970 г. На разрезе ткань селезенки была практически полностью замещена опухолевой тканью неправильной формы, с нечеткими границами. НО имело неоднородную структуру: участки плотной белесоватой ткани чередовались с полями более мягкой консистенции серовато-розового цвета. Отмечались множественные очаги кровоизлияний и некрозов, придававшие НО пестрый вид. Видимая сосудистая сеть была выражена, с наличием расширенных, полнокровных сосудов. Капсула селезенки была напряжена, местами истончена, однако признаков разрыва не обнаружено, что отличает данный случай от некоторых описанных в литературных источниках случаев гемангиоэндотелиомы селезенки с разрывом органа [17].

Печень также была значительно увеличена в размерах, с множественными метастатическими узлами различного диаметра, расположенными диффузно по всей паренхиме обеих долей.

Метастатические узлы варьировали в размерах от нескольких миллиметров до 3–4 см в диаметре, имели белесоватый или серовато-розовый цвет, плотную консистенцию, четкие границы. На разрезе некоторые узлы демонстрировали неоднородную структуру с участками некроза и кровоизлияний.

В брюшной полости было обнаружено значительное количество серозно-геморрагической жидкости. При исследовании легких, костей, лимфатических узлов и других органов дополнительных метастатических очагов обнаружено не было, что указывает на первичное поражение селезенки с изолированным метастазированием в печень.

Патоморфологическая характеристика НО

При микроскопическом исследовании НО селезенки наблюдалось характерное двухфазное строение, типичное для ЭГЭ (рисунок 1).

Новообразование состояло из эпителиоидных клеток, расположенных в виде солидных гнезд, тяжей и анастомозирующих сосудистых структур в строме с различной степенью фиброза [18]. Клетки НО имели округлую или овальную форму с обильной эозинофильной цитоплазмой и относительно мономорфными округлыми ядрами с небольшими ядрышками [19]. Характерной особенностью являлось наличие интрацитоплазматических вакуолей, некоторые из которых содержали эритроциты, что свидетельствует о примитивной сосудистой дифференцировке [18]. В НО наблюдалось формирование неоднородных сосудов различного калибра, выстланных эпителиоидными эндотелиальными клетками, с очагами их пролиферации [20]. В некоторых участках определялись сосудистые каналы щелевидной формы с эндотелиальными клетками, проявляющими характерный «hobnail»-вид (ядра, выступающие в просвет сосуда) [21]. Местами отмечалось формирование папиллярных структур, выступающих в просвет сосудистых каналов, что является одним из морфологических признаков эпителиоидной гемангиоэндотелиомы [18]. Клетки НО были расположены в фибромиксоидной или миксогиалиновой строме с вариабельной степенью фиброза [19]. В некоторых участках строма НО была выражено склерозирована, в других — демонстрировала миксоидные изменения. Отмечалось наличие периваскулярных элементов, напоминающих перicytes, что характерно для гемангиоэндотелиом и отражает сохранность структурной организации, свойственной нормальному развитию сосудов [22]. Митотическая активность опухолевых клеток была низкой: митотические фигуры встреча-

лись редко (менее 2 митозов на 10 полей зрения при большом увеличении), что соответствует Grade I (низкая степень злокачественности) согласно классификационной системе ВОЗ 2020 г. [23]. Клеточная атипия была умеренно выраженной, ядерный полиморфизм — минимальным [20]. В НО имелись очаги некроза и кровоизлияний, что, вероятно, связано с массив-

ными размерами опухоли и недостаточностью кровоснабжения центральных участков. Важно отметить, что наличие некрозов в НО у описываемого пациента не обязательно указывает на Grade II (промежуточная степень злокачественности), так как некрозы могут быть вторичными по отношению к размеру опухоли и не отражать истинной биологической агрессивности [23].

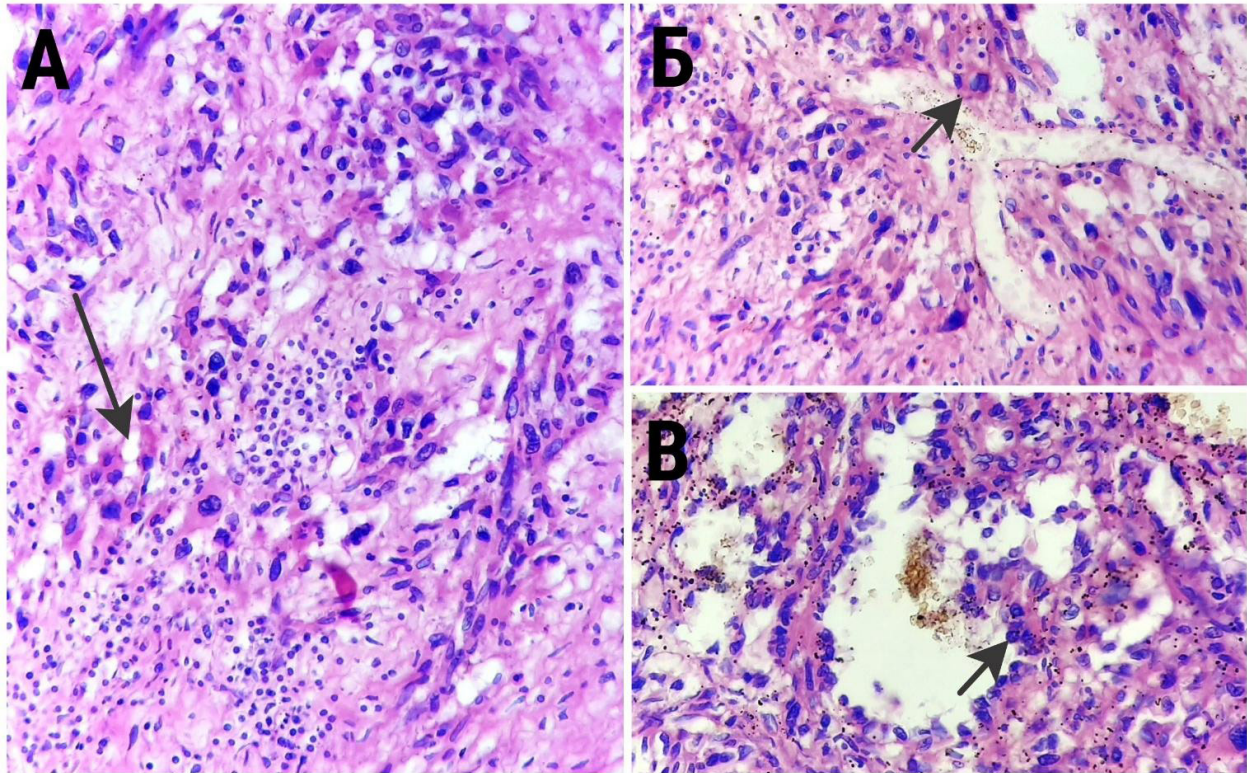


Рисунок 1. Эпителиоидная гемангиоэндотелиома в селезенке:

А — скопления эпителиоидных клеток в виде гнезд и тяжей с наличием интрацитоплазматических вакуолей (длинная стрелка); Б и В — ветвящиеся и неправильной формы сосудистые каналы синусоидного типа, окруженные эпителиоидными клетками (короткие стрелки).

Окраска: гематоксилин и эозин. Увеличение: ×400

Figure 1. Epithelioid hemangioendothelioma in the spleen:

A — clusters of epithelioid cells arranged in nests and cords, with the presence of intracytoplasmic vacuoles; (long arrow);

B and C — branching and irregularly shaped sinusoidal vascular channels surrounded by epithelioid cells (short arrows).

Staining: hematoxylin and eosin. Magnification: ×400

Метастатические узлы в печени демонстрировали аналогичную гистологическую картину с наличием эпителиоидных клеток, формирующих гнезда и сосудистые каналы, подтверждающая первичное происхождение НО из селезенки (рисунок 2) [24].

Иммуногистохимическое исследование НО продемонстрировало характерный эндотелиальный фенотип, подтверждающий сосудистую природу НО (рисунок 3).

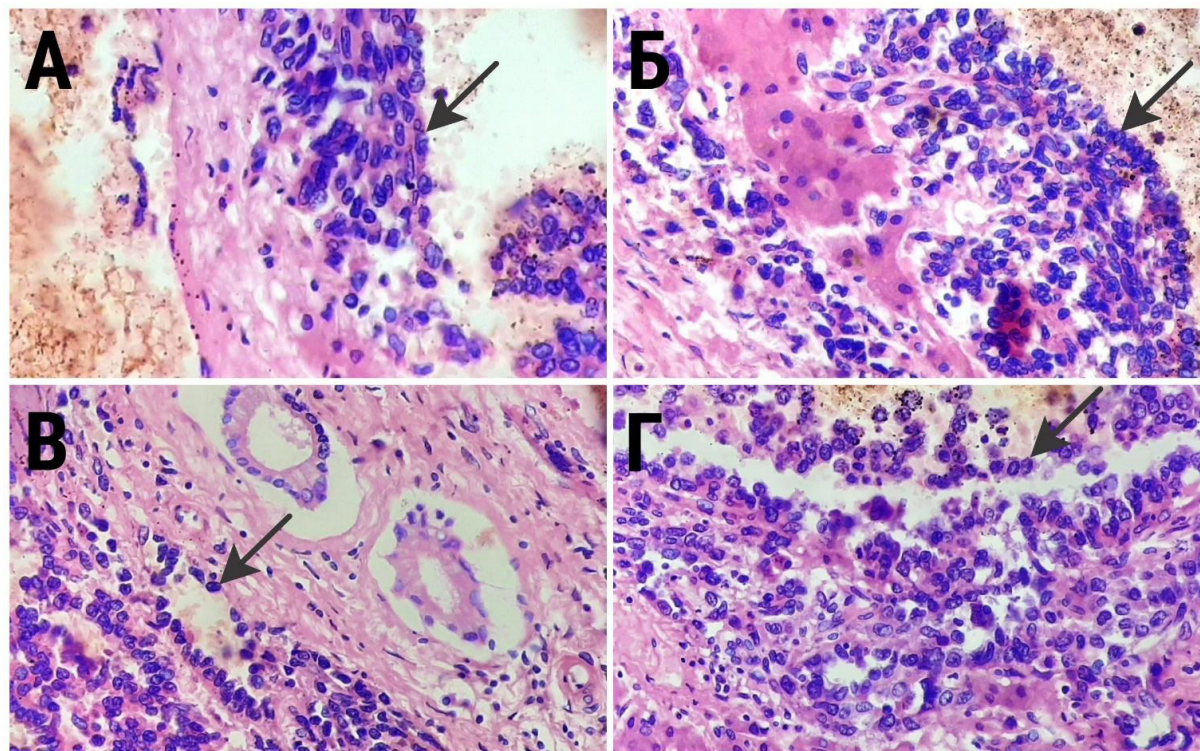


Рисунок 2. Эпителиоидная гемангиоэндотелиома в печени: А, Б, В, Г — сосудистые щели и полости неправильной формы выстланы пролиферирующими эпителиоидными эндотелиоцитами (стрелки).

Окраска: гематоксилин и эозин. Увеличение: ×400

Figure 2. Epithelioid hemangioendothelioma in the liver.: A, B, C, D — irregularly shaped vascular slits and cavities lined by proliferating epithelioid endothelial cells (arrows).

Staining: hematoxylin and eosin. Magnification: ×400

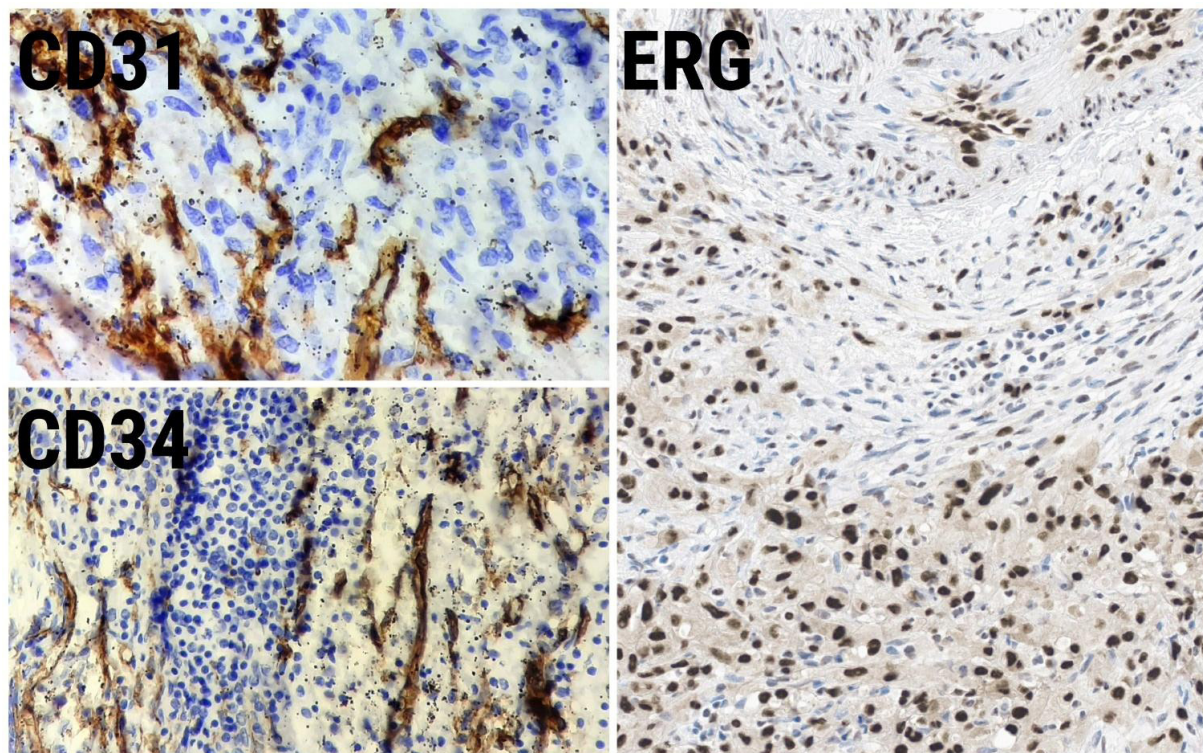


Рисунок 3. Иммуногистохимическое окрашивание эпителиоидной гемангиоэндотелиомы на CD31, CD34, ERG. Увеличение: ×400

Figure 3. Immunohistochemical staining of epithelioid hemangioendothelioma for CD31, CD34, and ERG. Magnification: ×400

Определялась диффузная сильная мембранная экспрессия CD31 (PECAM-1) в клетках НО. CD31 является высокочувствительным маркером эндотелиальной дифференцировки и демонстрирует 97–100%-ную чувствительность для диагностики ЭГЭ [11, 14, 15].

Клетки НО демонстрировали диффузную сильную экспрессию CD34. CD34 является маркером гемопоэтических прогениторных клеток и эндотелия, и его экспрессия наблюдается в 81–97 % случаев ЭГЭ [11, 14].

Наблюдалась диффузная сильная ядерная экспрессия ERG (ETS-related gene) в клетках НО. ERG является транскрипционным фактором, специфичным для эндотелиальных клеток, и демонстрирует 100%-ную позитивность в ЭГЭ [11, 25, 26].

Иммуногистохимическое окрашивание с антителом к Ki-67 (MIB-1) показало пролиферативный индекс приблизительно 10–15 %. Этот показатель соответствует умеренной пролиферативной активности и хорошо коррелирует с данными литературы: в случае ЭГЭ селезенки и костей индекс пролиферации Ki-67 составил приблизительно 10 % [15], а в случае ЭГЭ с поражением печени Ki-67 составил около 10 % [27]. Более высокие значения Ki-67 коррелируют с более агрессивным поведением НО и худшим прогнозом [28].

Полученный иммуногистохимический профиль (CD31+/CD34+/ERG+/ Ki-67 10–15 %) полностью соответствует классическому фенотипу ЭГЭ, описанному в мировой литературе, и подтверждает эндотелиальную природу НО с высокой степенью достоверности [11, 14, 26].

Морфологическая картина и иммуногистохимический профиль позволяют провести четкую дифференциальную диагностику гемангиоэндотелиомы с другими сосудистыми и несосудистыми НО селезенки.

Так, несмотря на сходный иммунофенотип, гемангиоэндотелиома четко отличается от гемангиомы наличием эпителиоидных клеток с атипией, интрацитоплазматическими вакуолями и, главное, наличием метастазов в печень, что полностью исключает доброкачественную природу НО [20].

Отсутствие выраженного ядерного полиморфизма, низкая митотическая активность и относительно ограниченный характер роста НО исключают диагноз ангиосаркомы. Наличие очагов некроза в данном случае связано с массивными размерами НО, а не с истинной биологической агрессивностью ангиосаркомы [20].

Наличие метастазов в печень полностью исключает доброкачественную эпителиоидную гемангиому [20].

На основании комплексного анализа макроскопических, гистологических и иммуногистохимических данных был установлен диагноз: «Эпителиоидная гемангиоэндотелиома селезенки, grade I (низкая степень злокачественности по гистологическим критериям), стадия IV (pT3N0M1 — метастатическое поражение печени), осложненная асцитом, печеночной недостаточностью и кахексией».

Представленное клиническое наблюдение демонстрирует классическую картину запущенной стадии эпителиоидной гемангиоэндотелиомы селезенки с метастатическим поражением печени. Возраст пациентки (73 года) полностью соответствует пику заболеваемости ЭГЭ: максимальная возрастная заболеваемость наблюдается у пациентов в возрасте 60–79 лет (0,524 на 1 000 000 человеко-лет), за которыми следуют пациенты 40–59 лет (0,349 на 1 000 000 человеко-лет) [5].

Клиническая картина в данном случае (боли в левом подреберье, прогрессирующее увеличение живота за счет асцита, желтуха, спленомегалия, гепатомегалия) соответствует картине запущенного заболевания с развитием печеночной недостаточности. Клиническая картина гемангиоэндотелиомы селезенки, согласно литературным данным, характеризуется болями в левом подреберье с распространением в левое плечо, наличием пальпируемого образования, а также проявлениями гиперспленизма и/или метастазирования [18]. В отличие от небольших гемангиом, которые обычно клинически бессимптомны и выявляются случайно [29], массивные гемангиоэндотелиомы проявляются выраженной клинической симптоматикой.

Поздняя диагностика (через 1,5 месяца от начала симптомов) является типичной для данной патологии. Около половины пациентов с ЭГЭ на момент установления диагноза имеют бессимптомное течение, а клинические проявления часто являются неспецифичными [6, 28].

Двухфазная архитектура с наличием солидных гнезд эпителиоидных клеток и анастомозирующих сосудистых каналов является патогномичным признаком ЭГЭ [30, 31]. В исследовании трех случаев гепатической ЭГЭ ультраструктурный анализ показал, что неопластические клетки демонстрируют признаки эндотелиальной дифференцировки, включая выраженное наличие телец Вайбеля – Паладе, наряду с доказательством вазоформативных свойств, проявляющихся в формировании как интра-, так и экстрацеллюлярных сосудистых каналов [32].

Интрацитоплазматические вакуоли с содержанием эритроцитов, обнаруженные в данном случае, являются характерной ультраструктур-

ной особенностью ЭГЭ и представляют собой примитивные сосудистые просветы [18, 26, 33].

Низкая митотическая активность (< 2 митозов на 10 полей зрения при большом увеличении) в

данном случае соответствует grade I (низкая степень злокачественности) по классификации ВОЗ 2020 г. для эпителиоидных гемангиоэндотелиом [23].

Таблица 1. Сравнительная характеристика гемангиомы, гемангиоэндотелиомы и ангиосаркомы

Table 1. Comparative characteristics of hemangioma, hemangioendothelioma and angiosarcoma

Показатели	Гемангиома (доброкачественная)	Гемангиоэндотелиома (промежуточная злокачественность)	Ангиосаркома (злокачественная)
Частота встречаемости	0,3–14 % на аутопсии [29]	Крайне редко (казуистика) [28, 33]	Редко
Возрастная группа	35–55 лет [29]	60–79 лет (пик) [5]	Любой возраст
Клинические проявления	Обычно бессимптомно [29]	Боль, спленомегалия, метастазы [18]	Боль, системные симптомы [35]
Размеры	Обычно < 2 см [29]	Вариабельно (в данном случае 15 см)	Вариабельно
Клеточная морфология	Нормальные эндотелиальные клетки [34]	Эпителиоидные клетки с умеренной атипией [20]	Выраженный ядерный плеоморфизм [35]
Сосудистая архитектура	Организованная сеть расширенных сосудов [34]	Нечетко определенные сосудистые пространства [20]	Деструктивная, инфильтративная [26]
Интрацитоплазматические вакуоли	Отсутствуют [34]	Характерны, с эритроцитами [18, 26]	Вариабельно
Митотическая активность	Минимальная	Низкая (< 2/10 HPF) [20, 23]	Высокая (многочисленные митозы) [35]
Некроз	Отсутствует	Отсутствует / минимальный [20]	Обширные участки [35]
Биологическое поведение	Доброкачественное	Локально агрессивное, метастазы возможны [20]	Высокоагрессивное, частые метастазы
Метастазы	Никогда	В 84% случаев при гепатической форме [13]	Часто (легкие, печень, кости)
Иммунофенотип CD31	Положительный	Положительный (97–100 %) [11, 14]	Положительный (92 %) [23]
Иммунофенотип CD34	Положительный	Положительный (81–97 %) [11, 14]	Слабо положительный (33 %) [23]
Иммунофенотип ERG	Положительный	Положительный (100 %) [11, 25]	Положительный (100 %) [23]
Ki-67 индекс	< 5 %	10–15 % [15, 27]	> 20 %
5-летняя выживаемость	Доброкачественная опухоль	55,6 % (SEER) [5], 84,9 % (гепатическая) [13]	Низкая (< 20 %)

Источник: составлено авторами.

Source: compiled by the authors.

Таким образом, ключевыми диагностическими критериями для установления диагноза гемангиоэндотелиомы являются:

- двухфазное строение с наличием ветвящихся сосудистых каналов, окруженных эпителиоидными эндотелиоцитами с умеренной атипией;
- наличие интрацитоплазматических вакуолей в части клеток;
- низкая митотическая активность;
- положительный эндотелиальный иммунофенотип (CD31+/CD34+/ERG+);
- присутствие метастазов.

В отсутствие выраженного ядерного плеоморфизма и высокой митотической активности можно с высокой степенью достоверности исключить ангиосаркому.

Ограничением данного исследования является отсутствие молекулярно-генетического тестирования (FISH-анализ или RT-PCR для выявления слияний генов WWTR1-CAMTA1 или YAP1-TFE3) и иммуногистохимии с CAMTA1/TFE3, что не позволило точно определить молекулярный подтип НО. Тем не менее классический клинико-патологический профиль в сочетании с характерным иммунофенотипом позволяет

установить диагноз ЭГЭ с высокой степенью достоверности.

Заключение

В представленном клиническом наблюдении описан случай ЭГЭ селезенки с метастатическим поражением печени у женщины 73 лет, установленный при аутопсийном исследовании. Гемангиоэндотелиома селезенки представляет собой исключительно редкое сосудистое НО промежуточной степени злокачественности. И нужно подчеркнуть, что описание таких случаев крайне редко встречается в мировой литературе.

Гистологическая картина НО — характерное двухфазное строение с наличием солидных гнезд эпителиоидных клеток и анастомозирующих сосудистых каналов, выраженные интрацитоплазматические вакуоли с эритроцитами, низкая митотическая активность — полностью соответствует классическому описанию ЭГЭ grade I.

Иммуногистохимический профиль (диффузная положительная экспрессия CD31, CD34 и ERG при индексе пролиферации Ki-67 10–15 %) подтверждает эндотелиальную природу НО и идентичен классическому профилю ЭГЭ, описанному в мировой литературе.

Согласно современным системам стратификации риска, данный пациент относился к группе высокого риска (5-летняя выживаемость — 12,5 %) на основании возраста > 50 лет, размера НО > 10 см, множественного поражения органов и отсутствия возможности хирургического лечения.

Случай, приведенный в этой статье, подчеркивает важность комплексного патоморфологического подхода с использованием ИГХ для дифференциальной диагностики редких сосудистых НО, а также необходимость ранней диагностики и радикального хирургического лечения локализованных форм заболевания как единственной возможности для достижения длительной выживаемости.

Список литературы / References

1. Morgado de Abreu MAM, Ferreira CAA, Nai GA. Composite hemangioendothelioma: report of a rare neoplasm. *An Bras Dermatol*. 2025;100(5):501166. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.abd.2025.501166>
2. Anderson WJ, Doyle LA. Updates from the 2020 World Health Organization Classification of Soft Tissue and Bone Tumours. *Histopathology*. 2021;78(5):644-657. DOI: <https://doi.org/10.1111/his.14265>
3. Rosenbaum E, Jadeja B, Xu B, et al. Prognostic stratification of clinical and molecular epithelioid hemangioendothelioma subsets. *Mod Pathol*. 2020;33:591-602. DOI: <https://doi.org/10.1038/s41379-019-0368-8>
4. Paulson KG, Ravi V, Rubin BP, Park M, Loggers ET, Cranmer LD, Wagner MJ. Incidence, demographics, and survival of malignant hemangioendothelioma in the United States. *Cancer Med*. 2023;12(14):15101-15106. DOI: <https://doi.org/10.1002/cam4.6181>
5. Liu Z, He S. Epithelioid hemangioendothelioma: incidence, mortality, prognostic factors, and survival analysis using the surveillance, epidemiology, and end results database. *J Oncol*. 2022;2022:2349991. DOI: <https://doi.org/10.1155/2022/2349991>
6. Коробкова И.З., Дремин Д.А., Какалов С.М., Кирсань И.В., Скрынников И.С., Угримов А.А., Сорокин М.Н. Эпителиоидная гемангиоэндотелиома печени. *Вестник рентгенологии и радиологии*. 2019;100(6):372-378. DOI: <https://doi.org/10.20862/0042-4676-2019-100-6-372-378>
7. Korobkova IZ, Dremine DA, Kakalov SM, Kirsan' IV, Skrynnikov IS, Ugimov AA, Sorokin MN. Hepatic Epithelioid Hemangioendothelioma. *Journal of Radiology and Nuclear Medicine*. 2019;100(6):372-378. (In Russ.). DOI: <https://doi.org/10.20862/0042-4676-2019-100-6-372-378>
8. Zhang S, Liang Y, Yang Y, Guo L, Li W, Shi S. Clinicopathological features, risk model and prognosis of 115 cases of epithelioid hemangioendothelioma: A single-center study. *Front Oncol*. 2025;15:1577968. DOI: <https://doi.org/10.3389/fonc.2025.1577968>
9. Scalora N, DeWane G, Drebot Y, Khan AA, Sinha S, Ghosh K, Robinson D, Cogswell P, Bellizzi AM, Snow AN, Breheny P, Chimenti MS, Tanas MR. EHE cell cultures are a platform for mechanistic and therapeutic investigation. *Sci Rep*. 2025;15:35516. DOI: <https://doi.org/10.1038/s41598-025-19453-1>
10. Driskill JH, Zheng Y, Wu BK, Wang L, Cai J, Rakheja D, et al. WWTR1(TAZ)-CAMTA1 reprograms endothelial cells to drive epithelioid hemangioendothelioma. *Genes Dev*. 2021;35(7-8):495-511. DOI: <https://doi.org/10.1101/gad.348221.120>
11. Errani C, Zhang L, Sung YS, Hajdu M, Singer S, Maki RG, Healey JH, Antonescu CR. A novel WWTR1-CAMTA1 gene fusion is a consistent abnormality in epithelioid hemangioendothelioma of different anatomic sites. *Genes Chromosom Cancer*. 2011;50(9):644-653. DOI: <https://doi.org/10.1002/gcc.20886>
12. Flucke U, Vogels RJC, de Saint Aubain Somerhausen N, Creytens DH, Riedl RG, van Gorp JM, et al. Epithelioid hemangioendothelioma: clinicopathologic, immunohistochemical, and molecular genetic analysis of 39 cases. *Diagn Pathol*. 2014;9:131. DOI: <https://doi.org/10.1186/1746-1596-9-131>
13. Pimenta EM, Goyal A, Farber ON, Lilley E, Shyn PB, Wang J, Wagner MJ. Epithelioid Hemangioendothelioma: Treatment Landscape and Innovations for an Ultra-Rare Sarcoma. *Curr Treat Options Oncol*. 2025;26(6):516-523. DOI: <https://doi.org/10.1007/s11864-025-01328-2>
14. Liu X, Yang P, Liu L, Si S, Zhou R, Liu T, et al. Long-term prognosis and treatment modalities of hepatic epithelioid hemangioendothelioma: a retrospective study of 228 patients. *BMC Cancer*. 2024;24:1285. DOI: <https://doi.org/10.1186/s12885-024-13053-4>
15. Wu X, Li B, Zheng C, Hong T, He X. Clinical characteristics of epithelioid hemangioendothelioma: a single-center retrospective study. *Eur J Med Res*. 2019;24:16. DOI: <https://doi.org/10.1186/s40001-019-0375-8>
16. Denolf M, Rappaport A, Delvaux S. Epithelioid Hemangioendothelioma of Spleen and Bone: A Case Report. *J Belg Soc Radiol*. 2024;108(1):64. DOI: <https://doi.org/10.5334/jbsr.3600>
17. Shibuya R, Matsuyama A, Shiba E, Harada H, Yabuki K, Hisaoka M. CAMTA1 is a useful immunohistochemical marker for diagnosing epithelioid haemangioendothelioma. *Histopathology*. 2015;67(6):827-835.

DOI: <https://doi.org/10.1111/his.12713>

17. Tansir G, Rastogi S, Barwad A, Yadav R, Shamim SA, Dhamija E, Pandey R, Garg R, Shrivastava S. Management and outcomes of advanced hemangioendothelioma at a medical oncology clinic in an Indian tertiary care center. *Future Sci OA*. 2023;8(10):FSO827.

DOI: <https://doi.org/10.2144/fsoa-2021-0132>

18. Li X, Ma X, Hao J, Dong C, Wang Y. Primary splenic epithelioid hemangioendothelioma with diffuse metastases revealed by FDG PET/CT imaging: A case report. *Medicine (Baltimore)*. 2021;100(13):e25065.

DOI: <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000025065>

19. Meng K, Yang X, Guo S, Tao J. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma with TFE3 rearrangement: a case report and literature review. *Front Oncol*. 2025;15:1442233.

DOI: <https://doi.org/10.3389/fonc.2025.1442233>

20. Fotiadis C, Georgopoulos I, Stoidis C, Patapis P. Primary tumors of the spleen. *Int J Biomed Sci*. 2009;5(2):85-91.

21. Ramkumar S. Epithelioid Haemangioma of Bone: A case series and comprehensive literature review reappraising the diagnostic classification of all epithelioid vascular neoplasms of bone. *Cureus*. 2021;13(6):e15371.

DOI: <https://doi.org/10.7759/cureus.15371>

22. Vasquez M, Ordóñez NG, English GW, Mackay B. Epithelioid hemangioendothelioma of soft tissue: report of a case with ultrastructural observations. *Ultrastructural Pathology*. 1998;22(1):73-78.

DOI: <https://doi.org/10.3109/01913129809032260>

23. Anderson T, Zhang L, Hameed M, Rusch V, Travis WD, Antonescu CR. Thoracic epithelioid malignant vascular tumors: a clinicopathologic study of 52 cases with emphasis on pathologic grading and molecular studies of WWTR1-CAMTA1 fusions. *Am J Surg Pathol*. 2015;39(1):132-139.

DOI: <https://doi.org/10.1097/PAS.0000000000000346>

24. Tan Y, Yang X, Dong C, Xiao Z, Zhang H, Wang Y. Diffuse hepatic epithelioid hemangioendothelioma with multiple splenic metastasis and delayed multifocal bone metastasis after liver transplantation on FDG PET/CT images: A case report. *Medicine (Baltimore)*. 2018;97(22):e10728.

DOI: <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000010728>

25. Guo Q, Xue J, Xu L, Shi Z, Zhou B. The clinical features of epithelioid hemangioendothelioma in a Han Chinese population: A retrospective analysis. *Medicine (Baltimore)*. 2017;96(26):e7345.

DOI: <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000007345>

26. Sardaro A, Bardoscia L, Petruzzelli MF, Portaluri M. Epithelioid hemangioendothelioma: an overview and update on a rare vascular tumor. *Oncol Rev*. 2014;8(2):259.

DOI: <https://doi.org/10.4081/oncol.2014.259>

27. Zhao J, Dang Y. Case report of misdiagnosis: a rare case of hepatic epithelioid hemangioendothelioma characterized primarily by fever. *Front Oncol*. 2025;15:1606872.

DOI: <https://doi.org/10.3389/fonc.2025.1606872>

28. Sawma T, Sultan A, Abdulmoneim S, Grotz T, Rosen CB, Taner T, Heimbach JK, Warner SG, Siontis BL, Ho TP, Robinson SI. Management and long-term outcomes of patients with hepatic epithelioid hemangioendothelioma. *J Surg Oncol*. 2024;130(5):1062-1069.

DOI: <https://doi.org/10.1002/jso.27807>

29. Туманова У.Н., Дубова Е.А., Кармазановский Г.Г., Щёголев А.И., Степанова Ю.А. Гемангиома селезёнки (наблюдение из практики и обзор литературы). *Диагностическая и интервенционная радиология*. 2011;5(1):81-93.

DOI: <https://doi.org/10.20862/0042-4676-2011-5-1-81-93>

Tumanova UN, Dubova EA, Karmazanovskiy GG, Shchegolev AI, Stepanova YuA. Hemangioma of the spleen (clinical observation and literature review). *Diagnostic and Interventional Radiology*. 2011;5(1):81-93. (In Russ.).

DOI: <https://doi.org/10.20862/0042-4676-2011-5-1-81-93>

30. Weiss SW, Enzinger FM. Epithelioid hemangioendothelioma: a vascular tumor often mistaken for a carcinoma. *Cancer*. 1982;50(5):970-981.

DOI: [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)

31. Tsuneyoshi M, Dorfman HD, Bauer TW. Epithelioid hemangioendothelioma of bone. A clinicopathologic, ultrastructural, and immunohistochemical study. *Am J Surg Pathol*. 1986;10(11):754-764.

DOI: <https://doi.org/10.1097/00000478-198611000-00002>

32. Scoazec JY, Degott C, Reynes M, Benhamou JP, Feldmann G. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver: an ultrastructural study. *Hum Pathol*. 1989;20(7):673-681.

DOI: [https://doi.org/10.1016/0046-8177\(89\)90155-x](https://doi.org/10.1016/0046-8177(89)90155-x)

33. Wang Z, Zhang L, Zhang B, Mu D, Cui K, Li S. Hemangioendothelioma arising from the spleen: A case report and literature review. *Oncol Lett*. 2015;9(1):209-212.

DOI: <https://doi.org/10.3892/ol.2014.2693>

34. Ji F, Liu Y, Shi J, Liu C, Fu S, Wang H, Ren B, Mi D, Gao S, Sun D. Single-cell transcriptome analysis reveals mesenchymal stem cells in cavernous hemangioma. *Front. Cell Dev. Biol*. 2019;9:16045.

DOI: <https://doi.org/10.3389/fcell.2022.916045>

35. Petronella P, Scorzelli M, Luise R, Iannaci G, Sapere P, Ferretti M, Costanzo RM, Freda F, Canonico S, Rossiello R. Primary thyroid angiosarcoma: an unusual localization. *World J Surg Oncol*. 2012;10:73.

DOI: <https://doi.org/10.1186/1477-7819-10-73>

Информация об авторах / Information about the authors

Тищенко Григорий Витальевич, к.м.н., доцент, доцент кафедры патологической анатомии, УО «Гомельский государственный медицинский университет», Гомель, Беларусь

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3405-7668>

e-mail: dr.gregory.t@gmail.com

Шишина Наталья Николаевна, врач-патологоанатом патологоанатомического отделения общей патологии №4, ГУЗ «Гомельское областное клиническое патологоанатомическое бюро», Гомель, Беларусь

ORCID: <https://orcid.org/0009-0007-6307-5818>

e-mail: dr.natallia@gmail.com

Рогов Юрий Иванович, к.м.н., доцент, доцент кафедры патологической анатомии и судебной медицины с курсом повышения квалификации и переподготовки, УО «Белорусский государственный медицинский университет», Минск, Беларусь

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8934-0754>

Grigori V. Tishchenko, Candidate of Medical Sciences, Associate Professor, Associate Professor at the Department of Pathological Anatomy, Gomel State Medical University, Gomel, Belarus

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3405-7668>

e-mail: dr.gregory.t@gmail.com

Natalia N. Shishina, Pathologist at the Pathologicoanatomic Department of General Pathology, Gomel Regional Clinical Pathoanatomical Bureau, Gomel, Belarus

ORCID: <https://orcid.org/0009-0007-6307-5818>

e-mail: dr.natallia@gmail.com

Yuriy I. Rogov, Candidate of Medical Sciences, Associate Professor, Associate Professor at the Department of Pathological Anatomy and Forensic Medicine with the course of Advanced Training and Retraining, Belarusian State Medical University, Minsk, Belarus

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8934-0754>

Ачинович Сергей Леонидович, к.м.н., доцент, заведующий патологоанатомическим отделением, У «Гомельский областной клинический онкологический диспансер», Гомель, Беларусь

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0977-5481>

e-mail: ser.achinowitch2017@yandex.ru

Тищенко Ирина Александровна, ассистент кафедры патологической анатомии, УО «Гомельский государственный медицинский университет», Гомель, Беларусь

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4030-0668>

e-mail: irina.tishchenko0905@gmail.com

Siarchei L. Achinovich, Candidate of Medical Sciences, Head of the Pathologicoanatomic Department, Gomel Regional Clinical Oncology Center, Gomel, Belarus

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0977-5481>

e-mail: ser.achinowitch2017@yandex.ru

Iryna A. Tsishchanka, Assistant at the Department of Pathological Anatomy, Gomel State Medical University, Gomel, Belarus

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4030-0668>

e-mail: irina.tishchenko0905@gmail.com

Автор, ответственный за переписку / Corresponding author

Тищенко Григорий Витальевич

e-mail: dr.gregory.t@gmail.com

Grigorii V. Tishchenko

e-mail: dr.gregory.t@gmail.com

Поступила в редакцию / Received 13.03.2026

Поступила после рецензирования / Accepted 09.04.2026

Принята к публикации / Revised 28.05.2026