

儿童卡波希血管内皮瘤的临床诊疗进展

高露, 何昀*

重庆医科大学附属儿童医院普外科, 重庆

收稿日期: 2026年2月5日; 录用日期: 2026年2月27日; 发布日期: 2026年3月9日

摘要

卡波希血管内皮瘤(Kaposiform hemangioendothelioma, KHE)是一种罕见的、好发于婴幼儿及儿童的、具有局部侵袭性的内皮源性脉管肿瘤, 病因尚不完全明确, 病理表现为弥漫性血管与淋巴管的侵袭性增殖, 临床表现根据发病部位、病变大小、是否伴发并发症等不同, 具有明显的异质性。通常表现为浸润性生长、边界不清的皮下肿块, 皮肤呈深浅不一的红色或紫色, 病变累及骨骼、肌肉者, 可能出现疼痛, 关节受累可导致功能障碍。KHE常合并卡梅现象(Kasabach-Merritt phenomenon, KMP), 表现为血小板减少、低纤维蛋白血症和凝血因子消耗, 是导致患儿死亡的主要原因。临床诊断主要依赖于临床表现、影像学及组织学。治疗手段包括手术切除、局部或全身药物治疗、介入栓塞和物理辅助治疗。随着对KHE的认识不断加深, 多数患儿可实现临床治愈, 部分患儿会遗留外观畸形、慢性疼痛和功能障碍。本文梳理了从病理机制到治疗预后的全流程, 特别是整合了西罗莫司的最新应用经验, 对临床医生具有较高的参考价值。

关键词

卡波希血管内皮瘤, 临床表现, 诊断, 治疗

Clinical Diagnosis and Treatment Advances in Kaposiform Hemangioendothelioma in Children

Lu Gao, Yun He*

Department of General Surgery, Children's Hospital of Chongqing Medical University, Chongqing

Received: February 5, 2026; accepted: February 27, 2026; published: March 9, 2026

Abstract

Kaposiform hemangioendothelioma (KHE) is a rare, locally invasive vascular tumor that typically

*通讯作者。

arises during infancy or early childhood. The etiology is not completely clear. The pathological manifestation is diffuse invasive proliferation of blood vessels and lymph vessels. The clinical manifestations vary according to the location of the disease, the size of the lesion and whether it is accompanied by complications. It usually presents as an invasive growth, an ill-defined subcutaneous mass, and skin with different shades of red or purple. Lesions involving bones and muscles, which may cause pain, and joint involvement may lead to dysfunction. KHE is often associated with Kasabach-Merritt phenomenon (KMP), characterized by thrombocytopenia, hypofibrinemia, and coagulation factor depletion, which is the leading cause of death in children. Clinical diagnosis depends mainly on clinical manifestations, imaging, and histology. Treatment options include surgical resection, local or systemic drug therapy, interventional embolization, and physical adjuvant therapy. With the deepening understanding of KHE, most children can achieve clinical cure, while some children will leave appearance deformity, chronic pain and dysfunction. This article systematically combs the whole process from pathological mechanism to treatment prognosis of KHE, and especially integrates the latest application experience of sirolimus, which has high reference value for clinicians.

Keywords

Kaposiform Hemangioendothelioma, Clinical Manifestation, Diagnosis, Treatment

Copyright © 2026 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 引言

卡波希血管内皮瘤(Kaposiform Hemangioendothelioma, KHE)是一类罕见的、具有局部侵袭性的交界性脉管肿瘤,多见于儿童及婴幼儿,大多数在出生后1年内发病,发病率约为0.07/100,000,男性发病率略高于女性[1]。KHE的临床表现具有显著异质性,大多数表现为皮肤或深部软组织边界不清的实性肿块,可累及四肢、躯干和头颈部,部分病例可出现骨骼肌肉和内脏受累,引发器官功能障碍。最严重的合并症为卡梅现象(Kasabach-Merritt Phenomenon, KMP),表现为严重血小板减少、凝血功能紊乱,是导致患儿死亡的主要原因。自从2013年发表卡波西样血管内皮瘤(KHE)共识声明以来,临床医生对KHE的认识不断加深,临床诊疗工作逐渐走向更加规范。本综述从病因病理、临床表现、诊断方法、治疗策略及预后管理等方面总结KHE的诊疗进展,进一步提高对KHE的认识、促进KHE诊疗规范。

2. 病因与发病机制

目前KHE的病因尚未完全明确,遗传因素可能是重要原因。有学者在研究中发现KHE细胞中发生了GNAQ突变。GNAQ家族编码G α 亚单位,与G β 和G γ 亚单位形成异源三聚体,并结合G蛋白偶联受体(GPCR)。而GPCR在人体中参与血小板聚集、葡萄糖分泌和炎症等生理过程,也参与许多肿瘤和血管生物学行为。有研究发现GNA14突变引起MAPK通路表达上调,使细胞生长不依赖生长因子,可能是KHE的发病原因,但该研究的样本量较小,需要更多的研究支持这一理论[2]-[4]。有证据表明手术或者外伤会诱发或者加重KMP[5],也有报道称几例患者在接种疫苗后发生严重的KMP[6]-[8],这都提示炎症可能导致KHE进展。

KHE的核心发病机制为血管与淋巴管异常增生、细胞增殖与凋亡失衡。mTOR信号通路异常激活是KHE发病的关键分子机制。KHE病灶中存在大量异常增生的内皮细胞(EC),编码PI3K催化亚基- α (PIK3CA)触发Akt/mTOR信号传导,导致EC过度增殖,形成肿瘤样病灶。血管内皮生长因子VEGF、PI3K/AKT

等信号通路可能与 mTOR 通路协同作用, 共同参与血管生成调控, 但目前尚未发现 KHE 特异性驱动基因[4] [9]。

KMP 的触发点在于病灶内血小板的捕获、活化与聚集[10]。关于血小板捕获增加的机制, 有学者提出 EC 损伤假说: podoplanin 在 KHE 病变内的 EC 中广泛表达, 与血小板上表达的 C 型凝集素样受体-2 (CLEC-2) 结合后, 通过 Src 家族激酶传递血小板活化信号。也有学者提出, KHE 病灶中血栓引起血管闭塞并阻止正常血流, 导致剪切应力升高, 依赖血管性血友病因子与其血小板结合位点糖蛋白(GP)Ib-IX 和 GPIIb-IIIa 相互作用, 诱导体内血小板活化增加。持续的血小板聚集, 以及凝血功能障碍和低纤维蛋白原血症伴 D-二聚体升高, 最终导致病灶内出血[4]。有大量证据表明, 活化的血小板在不同类型肿瘤的血管生成、进展、炎症和转移等许多生物学过程发挥其多效性作用, 对 KHE 患者的替代治疗策略的研发提供了新的思路。

3. 临床表现与分型

3.1. 临床表现

KHE 的临床表现多种多样, 主要取决于患儿年龄、病变的位置和大小以及相关的并发症。病变最常见的部位是四肢, 其次是躯干和头面颈。男性略占优势。大多数表现为边界不清的暗红色或紫红色皮下肿块, 质地较硬, 可伴随局部皮温升高、疼痛或功能障碍。约 10% 的 KHE 病例不累及皮肤, 早期症状隐匿, 症状因部位而异。病灶累及胸腔可能出现胸腔积液和呼吸道症状, 位于腹部、腹膜后的病灶可能表现为局部压迫和/或梗阻[11], 原发于脊柱的 KHE 可能出现侧弯和压迫的表现[12]。伴 KMP 的 KHE 可能表现为肿瘤快速生长, 并可能伴有皮肤瘀点瘀斑、皮温升高。

3.2. 临床分型

由吉毅等 28 名中国专家学者共同参与发表的 2025 年关于“KHE 诊断、治疗、预后的共识”提出分型标准, 根据病灶特征个体化描述: 按病变部位分为浅表型、深部软组织型、内脏型及混合型; 按病变范围分为局限型与弥漫型; 按是否合并 KMP 分为单纯 KHE 与 KHE 合并 KMP。特殊类型包括多中心型(全身多处独立病灶)、巨大型(病灶直径 ≥ 10 cm)及合并其他血管畸形的病例[13]。

4. 诊断与评估

诊断需结合临床症状和影像学检查, 病理检查是诊断 KHE 的金标准, 实验室检查帮助判断是否伴发 KMP, 需要与先天性血管瘤、婴幼儿血管瘤、静脉畸形、淋巴管畸形、卡波西样淋巴管瘤病、卡波西肉瘤、婴儿肌纤维瘤病和婴儿纤维肉瘤相鉴别“见表 1” [13]-[16]。

4.1. 临床诊断

病史采集需重点关注发病时间、病灶生长速度、发热及出血倾向等症状; 体格检查需明确病灶位置、大小、边界、质地、活动度, 是否伴随皮温升高、压痛及全身异常体征。

4.2. 影像学检查

MRI 被推荐为诊断 KHE 的首选检查。增强 MRI 可以明确病灶范围、浸润深度及内脏受累情况, 典型表现为边界不清、T1 加权低/等信号、T2 加权高信号的软组织肿块, 内部可见网状条纹, 增强后呈渐进性强化[17] [18]。超声作为浅表型 KHE 的首选筛查方法, 典型表现为边界不清的实性肿块, 内部可见网格状回声, 彩色多普勒血流信号丰富。CT 平扫显示病变软组织为等和稍低密度, 增强后不均匀明显强化。KHE 病变有向骨延伸的趋势, 但累及骨的病变并不常见[19], CT 可评估骨质受累情况[20]。

4.3. 实验室检查

常规检查包括血常规、凝血功能及炎症标志物。合并 KMP 时, 实验室检查提示严重的血小板减少 ($<50 \times 10^9/L$), 纤维蛋白原水平降低(1.6 g/L), D-二聚体水平升高($>0.5 \text{ ug/ml}$), 许多患者出现不同程度的继发性贫血, 少数患者纤溶酶原时间和活化部分凝血活酶时间轻度延长[9] [10] [15]。在不伴 KMP 的 KHE 患者中, 血常规结果通常在正常范围内, 而凝血功能检查可能出现 D-二聚体升高和/或纤维蛋白原水平轻度降低。C 反应蛋白、红细胞沉降率等炎症标志物可轻度升高, 但无特异性。

4.4. 病理诊断

病理诊断为金标准, 需结合组织学特征与免疫组化结果。组织学特征为分叶状或多结节状浸润性生长, 大量椭圆或梭形内皮细胞增生, 毛细血管呈“巢团状”增生, 形似“肾小球”, 可见特征性新月形血管管腔扩张或裂隙状异常淋巴通道, 结节间隙可见红细胞、纤维索性微血栓、嗜酸性透明小体、含铁血黄素沉积。免疫组化典型表现为 VEGFR-3、CD 31 和 CD 34 弥漫表达, D2-40、PROX1、LYVE1 部分或局灶阳性, GLUT1、HHV-8 阴性[13] [20] [21]。

Table 1. Differential diagnosis and basis

表 1. KHE 的鉴别诊断及要点

鉴别诊断	鉴别依据
先天性血管瘤	出生时发现肿块, 快速消退型可引起短暂的轻至中度血小板降低和低纤维蛋白原血症, 在几周内自行缓解
婴幼儿血管瘤	特征性“增生期”和“消退期”, 不伴 KMP, GLUT 1 染色阳性
静脉畸形	出生时发现内部血流缓慢的肿块, 患儿哭闹时, 病灶位置低的肿块变大。广泛的静脉畸形中血管内凝血可导致消耗性凝血病, 但血小板减少不会低于 $50,000\sim60,000/\mu\text{L}$
淋巴管畸形	表现为体表肿块, 超声见特征性的大囊性、微囊性或混合性病灶, 无明显血流信号
卡波西样淋巴管瘤病	胸部和/或腹部弥漫性病变, 伴有血小板减少症、低纤维蛋白原血症, 病变范围较 KHE 更广泛
卡波西肉瘤	在非洲以外的儿童中罕见, 组织学表现与 KHE 相似, 但 HHV-8 阳性
婴儿肌纤维瘤病	体表孤立性或多发性无痛性结节, 也可表现为消耗性凝血和出血。显微镜下见圆形和梭形细胞形成界限清楚的结节, 细胞具有不同程度的异质性
婴儿纤维肉瘤	可能出现血小板减少和凝血功能障碍, 准确诊断需要组织学检查

5. 治疗策略与进展

KHE 的治疗方案需根据患儿病灶部位、大小、范围、是否合并 KMP 及患儿年龄综合制定, 目前的治疗方法包括观察随访、手术切除、局部药物治疗、全身药物治疗和介入栓塞以及物理辅助治疗, 大多数研究主张根据患者病情实施个体化治疗, 治疗流程“见图 1” [13] [15]。

5.1. 药物治疗

药物治疗推荐作为 KHE 的首选治疗方式, 西罗莫司作为一线用药, 已经有多项研究证明西罗莫司单药治疗 KHE 疗效显著, 推荐剂量为 $0.8 \text{ mg/m}^2/\text{天}$, 2 次/天, 维持血药浓度在 $5\sim15 \text{ ng/ml}$, 临床症状消失 6 个

月、瘤体消退超过 75%或在 6 个月随访期间未观察到显著变化可逐渐停药[9] [13] [15]。有研究指出当西罗莫司浓度 $< 5 \text{ ng/ml}$ 时, 停止西罗莫司治疗是安全的, 但目前尚无统一的停药时间。周江元等学者在一项随机多中心临床研究中提出, 对于无 KMP 的 KHE 患者, 低剂量(5~8 ng/ml)和高剂量(10~15 ng/ml)西罗莫司的治疗效果无显著差异, 但低剂量西罗莫司治疗 KHE 的并发症更少, 故治疗时应考虑最小有效剂量以提高安全性[22]。治疗期间, 每月对患者的血常规、肝功能、血脂、D-二聚体、纤维蛋白原水平、凝血功能和西罗莫司谷浓度进行监测。伴发 KMP 的 KHE 患者, 联合糖皮质激素治疗可以更好的控制症状。吉毅等在研究中发现接受西罗莫司联合泼尼松龙治疗的患者, 血液学指标恢复时间更短, 病程中输血较少, 疾病后遗症的总发生率较低。这可能是因为西罗莫司和皮质类固醇在抗炎和抗肿瘤方面具有协同作用, 需要更多研究证明这一观点。泼尼松龙的推荐口服剂量为 2 mg/kg/天 。一旦瘤体大小稳定, 患者的临床症状消失, 泼尼松龙可在 1~2 个月内逐渐停用[23]。推荐磺胺甲恶唑用于预防新生儿和幼儿的肺孢子虫肺炎。对于单用西罗莫司或联合皮质醇激素治疗效果不佳的难治性 KHE, 可考虑加用长春新碱, 体重 $< 10 \text{ kg}$ 患者的推荐剂量为 $0.025\sim 0.050 \text{ mg/kg}$, 体重 $\geq 10 \text{ kg}$ 的患者推荐剂量为 $1.0\sim 1.5 \text{ mg/m}^2$, 每周一次, 持续 2 个月。

有小规模的研究表明局部使用西罗莫司或他克莫司软膏可显著缩小浅表型 KHE 的瘤体大小, 但可能引起局部瘙痒症状, 减少用药频率可缓解。值得注意的是, 初次使用无效或病变面积扩大、浸润程度加深需及时调整治疗方案。

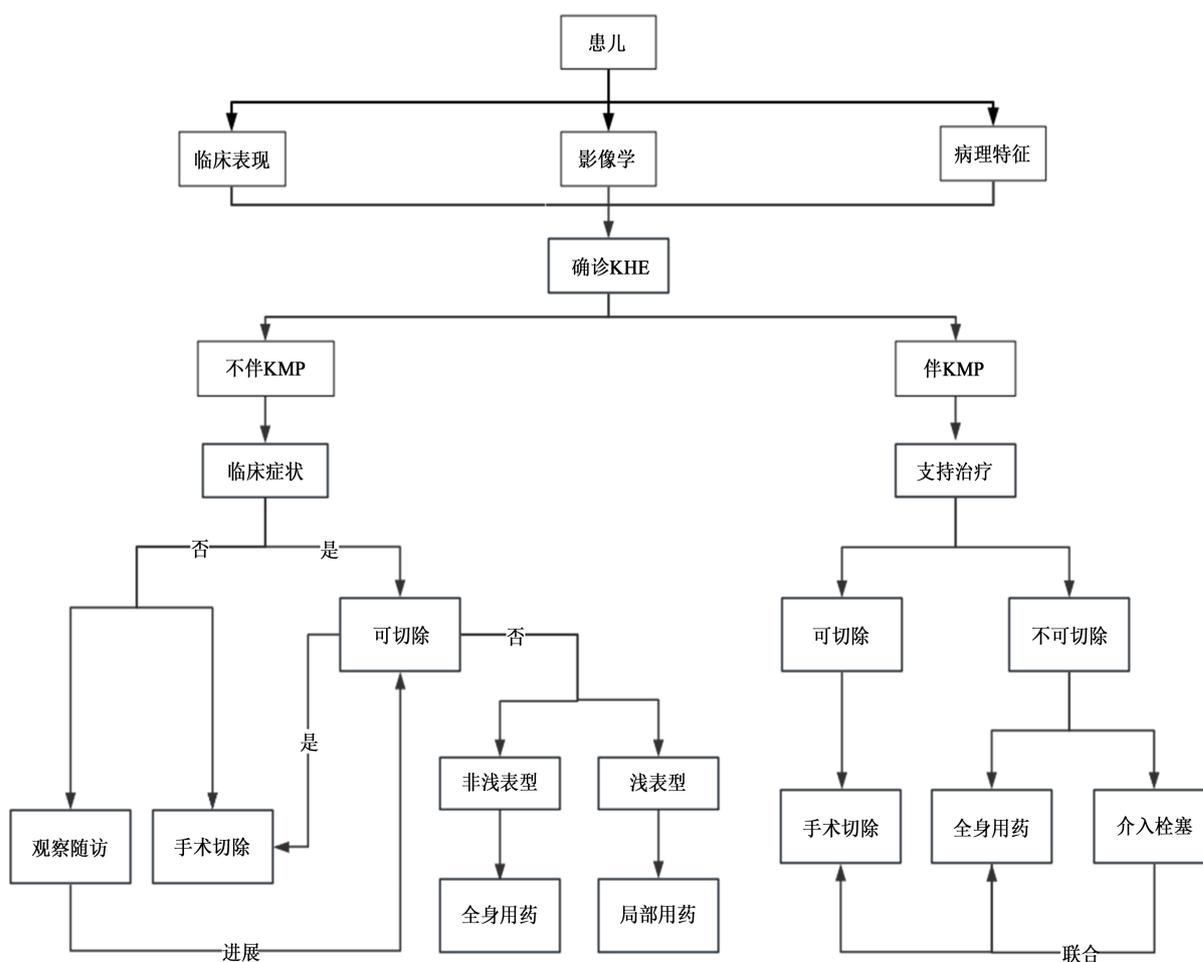


Figure 1. Management and treatment
图 1. KHE 的治疗流程

5.2. 手术治疗

手术切除是 KHE 最有效的治疗方法, Schmid I 等主张进展性 KHE 应该在安全的情况下行手术切除[24]。然而, KHE 呈侵袭性、不连续生长, 完全切除肿瘤常常难以实现, 仅适用于部分局灶性 KHE 患者或作为药物治疗后残余病灶的二线治疗。若内脏受累导致器官功能障碍且药物治疗无效, 可选择在病情稳定、无 KMP 时进行手术切除, 围手术期需监测血小板与凝血功能。

5.3. 介入治疗

介入治疗包括血管栓塞与硬化治疗, 适用于病灶血供丰富、无法手术切除或手术风险较高的病例。血管栓塞可阻断病灶供血动脉, 减少出血与肿瘤负荷, 能快速缓解 KMP, 但效果通常是短暂的, 可用于手术切除前, 减低手术风险, 但不推荐作为一线治疗方式[13]; 硬化治疗适用于浅表或中小型病灶, 通过注射硬化剂破坏异常血管内皮细胞。不良反应包括局部疼痛、组织坏死、血管损伤等, 需严格掌握适应证。

5.4. 其他治疗

对于低风险的 KHE 病变可以采用抗血小板药物单药治疗, 若合并 KMP, 应联合长春新碱以取得更好的疗效[13]。激光治疗仅适用于浅表、小型病灶, 通过光热效应破坏异常血管, 对改善遗留红斑等外观畸形有辅助作用, 对深部病灶效果有限。放疗不仅影响儿童生长发育且疗效有限、有潜在致癌风险, 仅用于极少数晚期或复发病例, 需严格评估获益大于风险。

6. 预后与随访

6.1. 预后因素

随着诊疗规范化, 儿童 KHE 总体预后显著改善, 对西罗莫司治疗敏感的病例预后较好, 合并 KMP 病例病死率明显降低。不良预后的独立危险因素包括病灶累及头颈部、合并 KMP、混合型病变[10]。除手术切除, KHE 难以完全消退, 多数患儿治疗后复查影像学检查或再次活检仍可以发现残留肿瘤, 表现为血管染色伴丘疹, 软组织肿胀伴毛细血管扩张, 残余病变持续纤维化导致关节挛缩, 常后遗功能障碍和慢性疼痛, 严重影响患儿心理及生活质量。四肢受累、病灶 $\geq 10\text{cm}$ 的患儿有继发慢性淋巴水肿的风险, 这种不可逆的损害也影响着患儿的生活质量[13] [19] [25]。

6.2. 随访管理

约 17% 的 KHE 患者在西罗莫司停药后会出现局灶性反弹生长。周江元等在 2025 年提出的共识里提出使用西罗莫司的 KHE 患儿, 停药后应每年随访 1 次, 至少随访 5 年。随访内容包括临床体格检查、影像学检查(超声或 MRI)及实验室检查, 评估病灶变化、复发情况及后遗症[13]。KHE 的随访重点包括后遗症干预、功能康复与心理支持。四肢受累、病灶 $\geq 10\text{cm}$ 的患儿可通过持续加压治疗在一定程度上改善症状[25]。肢体功能受影响者需及时开展康复训练。同时, 为患儿家属提供心理支持与健康指导, 帮助其掌握疾病监测与护理知识也是治疗 KHE 的重要环节[26]。

7. 总结与展望

经过多项临床研究, 临床医生对 KHE 的认识逐渐加深, 初步建立临床诊疗规范, 但目前仍存在诸多挑战: 病因与发病机制尚未完全阐明, 缺乏特异性诊断标志物; 部分弥漫型、多中心型病例治疗效果不佳, 长期治疗不良反应监测与后遗症管理仍需优化; 缺乏大样本、长期随访的前瞻性研究数据。KHE 未来的研究应聚焦深入探索分子致病机制, 寻找特异性驱动基因与诊断靶点, 开展新型靶向药物(如 PI3K

抑制剂、VEGF 受体拮抗剂)的临床试验; 建立多中心病例注册数据库, 开展前瞻性研究优化诊疗方案; 推广规范化诊疗路径, 提高基层医院诊疗水平。随着精准医学与循证医学发展, 儿童 KHE 诊疗将向更精准、安全、个体化的方向迈进。

参考文献

- [1] Croteau, S.E., Liang, M.G., Kozakewich, H.P., Alomari, A.I., Fishman, S.J., Mulliken, J.B., *et al.* (2013) Kaposiform Hemangioendothelioma: Atypical Features and Risks of Kasabach-Merritt Phenomenon in 107 Referrals. *The Journal of Pediatrics*, **162**, 142-147. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2012.06.044>
- [2] Zhou, S., Wang, L., Panossian, A., Anselmo, D., Wu, S. and Venkatramani, R. (2016) Refractory Kaposiform Hemangioendothelioma Associated with the Chromosomal Translocation t(13;16)(q14;p13.3). *Pediatric and Developmental Pathology*, **19**, 417-420. <https://doi.org/10.2350/15-09-1707-cr.1>
- [3] Lim, Y.H., Bacchocchi, A., Qiu, J., Straub, R., Bruckner, A., Bercovitch, L., *et al.* (2016) GNA14 Somatic Mutation Causes Congenital and Sporadic Vascular Tumors by MAPK Activation. *The American Journal of Human Genetics*, **99**, 443-450. <https://doi.org/10.1016/j.ajhg.2016.06.010>
- [4] Ji, Y., Chen, S., Yang, K., Xia, C. and Li, L. (2020) Kaposiform Hemangioendothelioma: Current Knowledge and Future Perspectives. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, **15**, Article No. 39. <https://doi.org/10.1186/s13023-020-1320-1>
- [5] Karnes, J.C., Lee, B.T., Phung, T., Alomari, A.I., Mulliken, J.B. and Greene, A.K. (2009) Adult-Onset Kaposiform Hemangioendothelioma in a Posttraumatic Site. *Annals of Plastic Surgery*, **62**, 456-458. <https://doi.org/10.1097/sap.0b013e318184aafc>
- [6] Yue, X., Zhao, X., Dai, Y. and Shu, Q. (2017) Episode of Kasabach-Merritt Phenomenon Following Japanese Encephalitis Vaccination: Case Report. *Vaccine*, **35**, 6594-6597. <https://doi.org/10.1016/j.vaccine.2017.08.011>
- [7] Ji, Y., Chen, S., Yang, K., Xia, C. and Peng, S. (2018) Development of Kasabach-Merritt Phenomenon Following Vaccination: More than a Coincidence? *The Journal of Dermatology*, **45**, 1203-1206. <https://doi.org/10.1111/1346-8138.14598>
- [8] Goyal, A., Babu, S.N., Kim, V., Katariya, S. and Rao, K.L.N. (2002) Hemangioendothelioma of Liver and Spleen: Trauma-Induced Consumptive Coagulopathy. *Journal of Pediatric Surgery*, **37**, 1-3. <https://doi.org/10.1053/jpsu.2002.35440>
- [9] (2024) ISCN 2024—An International System for Human Cytogenomic Nomenclature (2024). *Cytogenetic and Genome Research*, **164**, 1-224.
- [10] Ji, Y., Yang, K., Peng, S., Chen, S., Xiang, B., Xu, Z., *et al.* (2018) Kaposiform Haemangioendothelioma: Clinical Features, Complications and Risk Factors for Kasabach-Merritt Phenomenon. *British Journal of Dermatology*, **179**, 457-463.
- [11] Ji, Y., Chen, S., Li, L., Yang, K., Xia, C., Li, L., *et al.* (2018) Kaposiform Hemangioendothelioma without Cutaneous Involvement. *Journal of Cancer Research and Clinical Oncology*, **144**, 2475-2484. <https://doi.org/10.1007/s00432-018-2759-5>
- [12] Shyam, K., Thippeswamy, P.B., Kamashi, J., Kanakeshwar, R.B. and Rajasekaran, S. (2023) Multivertebral Kaposiform Hemangioendothelioma Presenting as Scoliosis—A Case Report and Review of Literature. *Journal of Clinical Orthopaedics and Trauma*, **39**, Article ID: 102147. <https://doi.org/10.1016/j.jcot.2023.102147>
- [13] Zhou, J., Qiu, T., Zhang, Z., Lan, Y., Huo, R., Xiang, B., *et al.* (2025) Consensus Statement for the Diagnosis, Treatment, and Prognosis of Kaposiform Hemangioendothelioma. *International Journal of Cancer*, **156**, 1986-1994. <https://doi.org/10.1002/ijc.35344>
- [14] Wang, Z., Yao, W., Sun, H., Dong, K., Ma, Y., Chen, L., *et al.* (2019) Sirolimus Therapy for Kaposiform Hemangioendothelioma with Long-Term Follow-Up. *The Journal of Dermatology*, **46**, 956-961. <https://doi.org/10.1111/1346-8138.15076>
- [15] Gasparella, P., Haxhija, E.Q., Andersen, R., Barea, M., Baselga, E., Serrano, M.B., *et al.* (2025) The VASCERN-VASCA Diagnostic and Management Pathways for Kaposiform Hemangioendothelioma. *European Journal of Pediatrics*, **185**, Article No. 14. <https://doi.org/10.1007/s00431-025-06631-6>
- [16] Ji, Y., Chen, S., Peng, S., Xia, C. and Li, L. (2019) Kaposiform Lymphangiomatosis and Kaposiform Hemangioendothelioma: Similarities and Differences. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, **14**, Article No. 165. <https://doi.org/10.1186/s13023-019-1147-9>
- [17] Peng, S., Xia, C., Yang, K., Chen, S. and Ji, Y. (2021) Kaposiform Haemangioendothelioma: Magnetic Resonance Imaging Features in 64 Cases. *BMC Pediatrics*, **21**, Article No. 107. <https://doi.org/10.1186/s12887-021-02573-8>
- [18] 李婷婷, 张欢欢, 杨秀军. 儿童软组织卡波西型血管内皮瘤 CT 及 MRI 表现[J]. 中国医学影像技术, 2024, 40(6):

898-901.

- [19] Kuo, C., Warren, M., Malvar, J., Miller, J.M., Shah, R., Navid, F., *et al.* (2021) Kaposiform Hemangioendothelioma of the Bone in Children and Adolescents. *Pediatric Blood & Cancer*, **69**, e29392. <https://doi.org/10.1002/pbc.29392>
- [20] 陈希文, 陈臻, 吴慧莹, 等. 婴幼儿卡波西样血管内皮瘤的临床病理及影像特征[J]. 临床放射学杂志, 2024, 43(2): 272-277.
- [21] 薛梅, 刘晓江, 陈涛, 等. 卡波西样血管内皮瘤临床病理学特点[J]. 中华肿瘤防治杂志, 2020, 27(15): 1253-1258.
- [22] Zhou, J., Lan, Y., Qiu, T., Zhang, Z., Gong, X., Zhang, X., *et al.* (2025) Efficacy and Safety of High- vs Low-Dose Sirolimus in Patients with Kaposiform Hemangioendothelioma: A Randomized Clinical Trial. *Journal of the American Academy of Dermatology*, **93**, 124-131. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2025.03.023>
- [23] Ji, Y., Chen, S., Zhou, J., Yang, K., Zhang, X., Xiang, B., *et al.* (2022) Sirolimus plus Prednisolone vs Sirolimus Monotherapy for Kaposiform Hemangioendothelioma: A Randomized Clinical Trial. *Blood*, **139**, 1619-1630. <https://doi.org/10.1182/blood.2021014027>
- [24] Schmid, I., Klenk, A.K., Sparber-Sauer, M., Koscielniak, E., Maxwell, R. and Häberle, B. (2018) Kaposiform Hemangioendothelioma in Children: A Benign Vascular Tumor with Multiple Treatment Options. *World Journal of Pediatrics*, **14**, 322-329. <https://doi.org/10.1007/s12519-018-0171-5>
- [25] Ji, Y., Chen, S., Xia, C., Zhou, J., Jiang, X., Xu, X., *et al.* (2020) Chronic Lymphedema in Patients with Kaposiform Hemangioendothelioma: Incidence, Clinical Features, Risk Factors and Management. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, **15**, Article No. 313. <https://doi.org/10.1186/s13023-020-01595-2>
- [26] 代诗懿, 彭素华, 陈思源, 等. 卡波西样血管内皮瘤的研究进展[J]. 临床小儿外科杂志, 2020, 19(6): 544-547, 553.