

《请您诊断》病例 3 答案:原发性肺动脉平滑肌肉瘤

张自力, 甘新莲

【中图分类号】R734.2; R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2007)05-0547-02

病例资料 患者,女,51岁。因反复咳嗽,痰中带血1年,胸闷,气促,右胸痛5月,加重3月入院。患者一年前无明显诱因出现咳嗽,少量粘痰,痰中带血,无低热盗汗,胸片示右肺感染,当地医院行抗感染治疗,咳嗽略缓解,于5月前开始出现胸闷、气短、右侧胸痛,活动后明显,且出现夜间呼吸困难,在当地抗感染治疗无效。2005年5月转入我院进一步诊治,门诊胸部CT:增强示右肺动脉腔内充盈缺损,呈软组织肿块影,轻度不均匀强化,右下肺胸膜下见楔形高密度影,CT拟诊为右肺动脉栓塞伴肺梗死(图1)。SPECT:各体位肺显像清晰,可见右肺中下叶放射性缺损,结论:肺灌注显像提示右肺中下叶肺栓塞可能性大。B超:双下肢深静未见明显异常,超声心动图示心脏形态、结构及瓣膜活动未见明显异常。纤维支气管镜:双侧支气管未见明显异常。血气分析示 SPO_2 98%(未吸氧)。遂以肺动脉栓塞收入院,入院后行抗感染,解痉、平喘、抗凝等综合治疗,半月后复查增强CT示右肺动脉腔内软组织肿块影稍扩大,梗死灶略吸收(图2),症状稍减轻后患者要求出院。院外继续予以抗凝等治疗(肠溶APC 100mg tid),一月后上述症状加重,2005年9月再次入院并复查胸部CT:平扫示右肺动脉近端明显增宽,并呈瘤样扩张,较前片(2005年5月)明显进展,肺野外围仍有肺梗死改变(图3),CT提示上述改变不排除右肺动脉肿瘤性病变所致。因病情加重,抗凝效果不佳,并结合CT表现,考虑右肺动脉肿瘤,于2005年9月行剖胸探查,术中见右肺动脉根部、心包部位有肿瘤,呈菜花状,肺动脉心包内似腊肠样堵塞,隆突下和气管旁有互相融合的淋巴结,手术将其一同切除并送病检,送检材料为:切除的右全肺十心包内瘤组织十隆突气管旁淋巴结。病理光镜下见:血管平滑肌肉瘤细胞丰富,体积较大,有明显异型性及核分裂像(图4)。免疫组织化学:Smooth muscle actin(+) Vimentin(+),S-100(-) CD68(-)(图5)。病理诊断:右肺动脉平滑肌肉瘤侵犯心包,右肺血管内可见瘤栓,肺内其他多个结节,其镜下为肺梗死灶。

讨论 肺动脉肉瘤(polmonary artery sarcoma,PAS)是肺动脉罕见恶性肿瘤,目前被认为起源于血管内膜的多潜能间充质细胞^[1],有不同病理类型,例如平滑肌肉瘤、纤维肉瘤,血管肉瘤等。而原发性肺动脉平滑肌肉瘤(primary pulmonary artery leiomyosarcoma,PPALS)是PAS常见类型,约占PAS的20%,是一种平滑肌细胞或向平滑肌细胞分化的间充质细胞所组成的恶性肿瘤。PPALS好发于中老年人,典型病例发病年龄在40~60岁之间,女性多见,且比例常为男性两倍。PAS最常发生于肺动脉干,但也能发生左右主肺动脉,肺动脉

瓣和右心室流出道^[2]。本例患者与文献报告相符。本病的临床表现主要为咳嗽、胸闷、气短、胸痛、进行性加重的呼吸困难,类似慢性肺栓塞症。因PAS表现出来的症状,缺乏特异性。

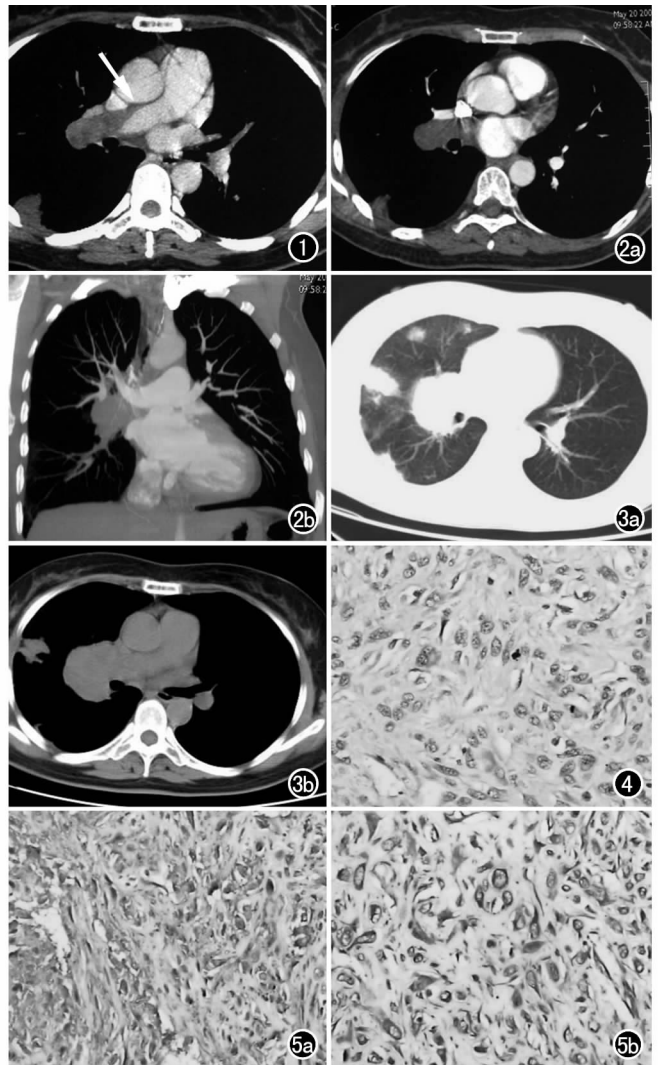


图1 CT增强(纵隔窗)示右肺动脉腔内充盈缺损,呈软组织肿块影,轻度不均匀强化,病变向血管壁外侵犯(箭),右下肺胸膜下见楔形高密度影。图2半月后复查,CT增强扫描示右肺动脉腔内软组织肿块影稍扩大,梗死灶略吸收。a)轴面像;b)多平面重建像。图3四月后复查,CT平扫示右肺动脉近端明显增宽,外形欠规则,呈瘤样扩张,肺野外围有肺梗死改变。a)肺窗;b)纵隔窗。图4病理光镜下见血管平滑肌肉瘤细胞丰富,体积较大,细胞异型性明显,可见核分裂像(HE,×200)。图5免疫组织化学。a)Smooth muscle actin(+)(×200);b)Vimentin(+)(×200)。

作者单位:430030 武汉,华中科技大学同济医学院附属同济医院放射科

作者简介:张自力(1972-),男,湖北十堰人,硕士研究生,主要从事胸部疾病诊断与研究。

影像学检查,尤其 CT 增强扫描及动态观察具有重要诊断价值。X 线胸片主要表现为单侧肺动脉扩张或正常。增强 CT 显示肺动脉腔内持续存在的完全性充盈缺损,呈软组织肿块影,不均匀强化,动态观察缺损区软组织肿块影成不良进展。并可经血管外侵入邻近结构,如心包。肺内可表现为肺梗死(叶或段的范围),此例患者出现了右肺多处肺梗死。PAS 的确诊有赖于病理检查,大体标本可见肿瘤紧贴肺动脉内壁生长,并可沿伸至左右肺动脉,侵犯邻近结构。镜下特征为血管平滑肌肉瘤细胞丰富,有明显异型性及核分裂像。免疫组化:Smooth muscle actin 及 Vimentin 强阳性,S-100、CD₆₈ 阴性。表明有向平滑肌细胞分化的间充质细胞肿瘤。彻底的手术切除是目前有机会治愈的唯一方法。PAS 预后差,最终常因继发肺动脉流出道阻塞而死于失代偿性右心衰竭。据 Nonomura^[3]报道起病后平均生存时间 18 个月。手术后放疗及化疗可能有所延长^[4]。鉴别诊断:首先是肺栓塞,临床上一般有下肢深静脉血栓病史,好发于双侧主肺动脉远端及各级分支,增强 CT 主要表现为血管腔内部分性充盈缺损(多为中心性,也可附壁性),完全性充盈缺损少见,其密度尚均匀,无腔外侵犯,抗凝治疗症状好转,复查 CT 肺动脉腔内充盈缺损可消失或部分消失,有作者认为经血管外侵入邻近结构也是诊断肿瘤的一个重要征象。FDG-PET 检查对两者鉴别诊断有帮助,肿瘤摄取率增高,肺栓塞并不显示增高。另外还需与纵隔肿瘤,肺癌等疾病鉴别,后者临床症状及 CT 增强表现不同,尤其是血管造影有助于鉴别。

参考文献:

- [1] Goverder D, Pillay SV. Right Pulmonary Artery Sarcoma[J]. Pathology, 2001, 33(2): 243-245.
- [2] Meyer E, Kriegsmann J, Gaumann A, et al. Surgical Treatment of Pulmonary Artery Sarcoma[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2001, 121(1): 77-82.
- [3] Kim JH, Gutierrez FR, Lee EY, et al. Primary Leiomyosarcoma of the Pulmonary Artery; a Diagnostic Dilemma[J]. Journal of Clinical Imaging, 2003, 27(3): 206-211.
- [4] Thurer RL, Thosen A, Parker JA, et al. FDG Imaging of a Pulmonary Artery Sarcoma[J]. Ann Thorac Surg, 2000, 70(4): 1414-1415.

(收稿日期:2006-08-25)

专家点评

肺动脉平滑肌肉瘤是一种起源于肺动脉的罕见恶性肿瘤。本病可发生于肺动脉干、左右肺动脉及右心室流出道,其临床及影像学表现均无特异性,很难与肺动脉栓塞鉴别。本例 CT 平扫见右肺动脉增宽,其内密度不均,增强扫描右肺动脉内见充盈缺损,伴不均匀强化,动态观察病变增大,右肺动脉呈瘤样扩张。因此,我们认为本病虽然缺乏特征性,影像学检查有几点征象可供诊断时参考,胸片可显示单侧肺动脉扩张,CT 增强肺动脉内见充盈缺损,呈不均匀斑点状强化,动态观察病灶呈不良进展,若病灶沿血管外侵至邻近组织时,是诊断肿瘤的一个重要征象。但最终确诊仍依赖于病理。

(同济医院放射科 甘新莲)

第十四届全国临床医学影像学学术会议 暨医学影像学及介入放射学新进展继续教育学习班征文通知

第十四届全国临床医学影像学学术会议暨医学影像学及介入放射学新进展继续教育学习班拟定于 2007 年 10 月在深圳市举办。届时将邀请国内著名专家前来讲学。

1. 征文内容

①医学影像学诊断:普通 X 线、CT、MRI、DR、CR、PET、ECT、超声、短篇报道、病例讨论;②介入放射学;③影像的传输和存储管理系统;④医学影像学诊断设备的改良、维修、管理的经验和总结 and 介绍。

2. 征文要求

①论文全文 2500 字以内,需附 500~800 字的摘要;②请附单位介绍信,写清作者单位、详细通讯地址及邮编,录用与否均不退稿;③已在全国公开发行人物上发表的论文不再采用;④请在信封上注明“会议征文”。

3. 会议形式

会议将以专家讲座、专家答疑、专题报告、继续教育项目为主,同时进行优秀论文交流。会议将根据听课及考试情况颁发国家级继续医学教育学分证书(医学影像学及介入放射学新进展继续教育课程 10 学分)

联系地址:110004 沈阳市和平区三好街 36 号《中国临床医学影像杂志》编辑部 王丽萍 收

电话(传真):024-23925069 E-mail:jccmisy2005@yahoo.com.cn

截稿日期:2007 年 7 月底。

《中国临床医学影像杂志》编辑部