

《请您诊断》病例 24 答案:肺多发性硬化性血管瘤

李芳云, 唐秉航

【中图分类号】R734.2; R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2009)02-0231-02

病例资料 患者,女,33岁,1周前无明显原因出现右侧胸痛,为持续性隐痛,并向右背部放射,伴阵发性干咳,咳嗽剧烈或用力呼吸时疼痛加剧,无咽痛,无畏寒发热。

实验室检查:红细胞计数 3.99×10^{12} , 正常值 $(3.5 \sim 5) \times 10^{12}$; 血红蛋白浓度 120 g/l, 正常值 $(110 \sim 150)$ g/l; 白细胞计数 7.35×10^9 , 正常值 $(4 \sim 10) \times 10^9$; 嗜中性粒细胞百分数 70.9%, 正常值 $(50 \sim 75)\%$; 淋巴细胞百分数 16.9%, 正常值 $(20 \sim 40)\%$; 单核细胞百分数 10.5%, 正常值 $(3 \sim 8)\%$; 痰抗酸杆菌(-); 血沉 50 mm/h, 正常值 $(0 \sim 20)$ mm/h; 免疫 C-反应蛋白(CRP) 18.6 mg/l, 正常值 $(0 \sim 6)$ mg/l, 抗“O”、类风湿因子正常。血凝四项、凝血酶原时间、国际标准化比率、凝血酶时间正

常,纤维蛋白原定量 475.77 mg/dl。正常值 $(200 \sim 400)$ mg/dl; 乙肝两对半:HBsAg(-), HBsAb(+), HBEAg(-), HBEAb(+), HBCAb(+); 梅毒螺旋体抗体(-), 艾滋病抗体(-); 肿瘤指标检查:CA125、CA153、CA199 正常,甲胎蛋白、癌胚抗原阴性。

胸部 CT 表现:双肺多发类圆形占位病灶,最大者位于右下肺下叶,呈囊实性,大小约 74 mm×50 mm、边缘光滑,可见右下肺静脉分支呈线形紧贴肿瘤边缘走行,并与胸膜粘连;其余均为实性,强化后 CT 值最高达 79 HU,部分病灶可见点状钙化。

手术所见:右下肺有 3 个肿物,直径大小分别约 7 cm、3 cm、1.5 cm,边缘完整,质中,表面尚光滑。最大肿物含有 8 ml 淡红

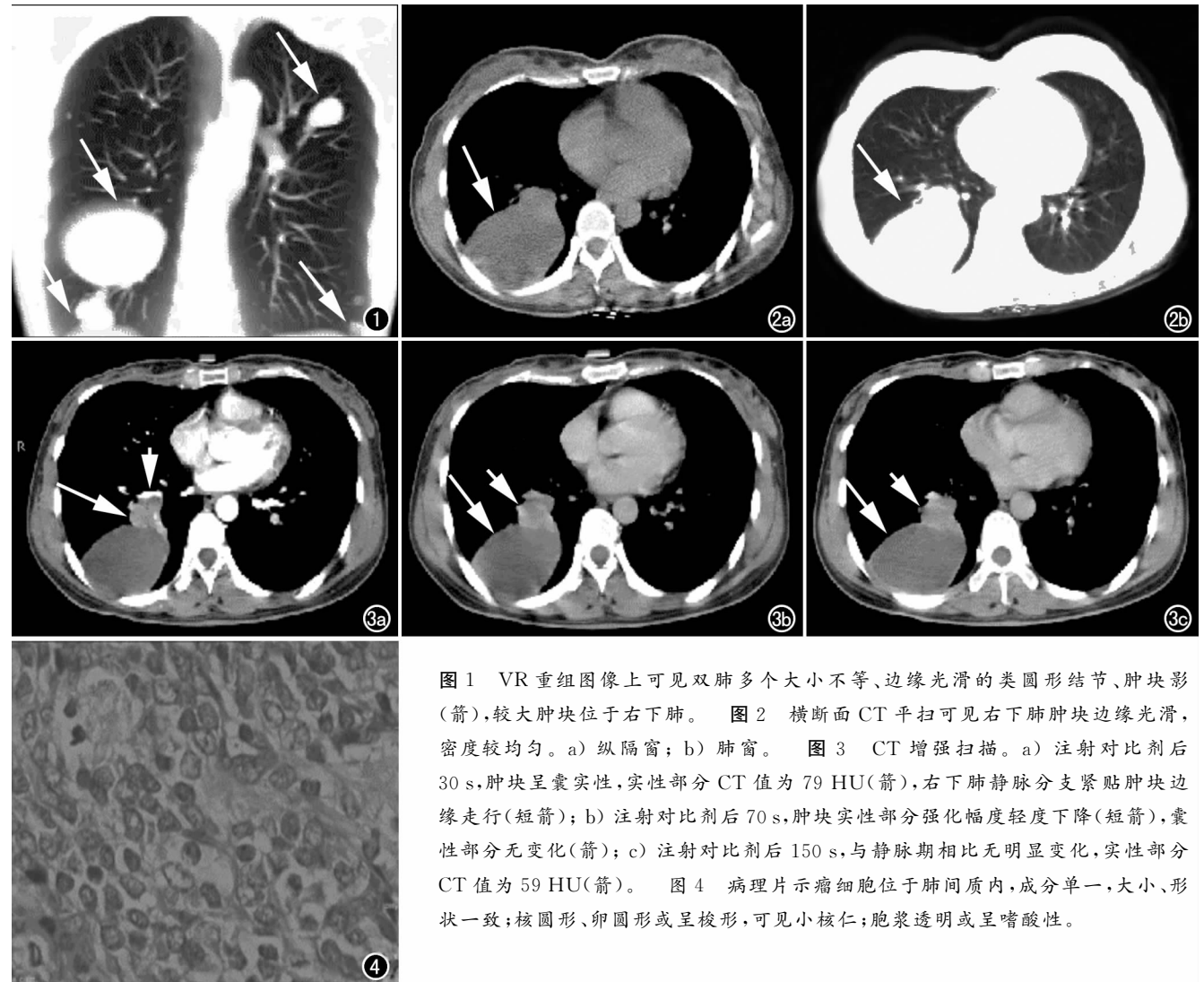


图 1 VR 重组图像上可见双肺多个大小不等、边缘光滑的类圆形结节、肿块影(箭),较大肿块位于右下肺。图 2 横断面 CT 平扫可见右下肺肿块边缘光滑,密度较均匀。a) 纵隔窗; b) 肺窗。图 3 CT 增强扫描。a) 注射对比剂后 30 s,肿块呈囊实性,实性部分 CT 值为 79 HU(箭),右下肺静脉分支紧贴肿块边缘走行(短箭); b) 注射对比剂后 70 s,肿块实性部分强化幅度轻度下降(短箭),囊性部分无变化(箭); c) 注射对比剂后 150 s,与静脉期相比无明显变化,实性部分 CT 值为 59 HU(箭)。图 4 病理片示瘤细胞位于肺间质内,成分单一,大小、形状一致;核圆形、卵圆形或呈梭形,可见小核仁;胞浆透明或呈嗜酸性。

作者单位:528403 广东,中山市人民医院 CT 室

作者简介:李芳云(1982-),女,河南新乡人,硕士研究生,主要从事神经放射学的影像诊断研究。

色水样内容物,分离肿物与右下后胸壁粘连。

病理诊断:瘤细胞位于肺间质内,成分单一,大小、形状一致;核圆形、卵圆形或呈梭形,可见小核仁;胞浆透明或呈嗜酸性。免疫组化:Vimentin(+),SM-actin(+/-),CD99(+/-),间皮细胞(-),CD117、CD68、CD34、CK、NSE(-)。多发性硬化性血管瘤。

讨论 肺硬化性血管瘤(pulmonary sclerosing hemangioma,PSH)是一种罕见的肺部良性肿瘤,1956年由 Lieboe 和 Hubbell 首先报道^[1]。此瘤多见于中年女性,右肺较左肺常见,尤以中下叶多见,位于外周部,生长缓慢,95%为单发,多发的只占4%~5%。患者通常无症状,偶有咳嗽、胸痛、咯血。本例患者因为肿瘤累及右侧胸膜,所以出现胸痛症状。

病理学上 PSH 有两种主要的细胞成分:立方细胞和圆形或多边形细胞;这两种细胞增生形成乳头型、硬化型、实体型和出血型4种主要组织构型。大多数肿瘤至少具有其中3种组织构型,只有很少的具有2种,而只有1种组织构型的肿瘤几乎是不存在的。有文献报道,PSH 主要来源于Ⅱ型肺泡上皮细胞的增殖^[2]。

胸部 CT 检查,PSH 具有常见的肺部良性肿瘤特征,表现为肺内边缘光整,境界清晰的圆形、类圆形肿块或结节,部分病例可呈浅分叶状,内偶见钙化,无明显的毛刺或卫星病灶;空气半月征被认为是 PSH 的特征性表现,但并不常见。文献^[3]报道70%的PSH可出现贴边血管征,表现为点状或条状血管断面与病灶边缘相贴。它的形成是由于肿瘤推挤、压迫周围的血管等结构,从而产生聚拢、包绕所形成。史讯等^[4]报道PSH可出现尾征,CT表现为肿瘤边缘尾状突起,且多位于病灶近端靠近肺门一侧,少数临近肺门的病灶可清楚显示肺门血管分支与该尾状突起相连,其他良性肿瘤罕见此征象。Kitagawa等^[5]报道肺硬化性血管瘤可呈囊性改变,因为肿瘤内出血过多且出血成分逐渐聚积在一起形成的。PSH 增强后病灶密度一般在90~110 HU 之间变化,均匀或不均匀强化,最大增强CT值约为75 HU;肿瘤的强化程度与肿瘤的大小和组织构型有关,如果肿瘤较小(直径<3 cm)时,以乳头型和出血型为主,那么在动态扫描时呈早期快速明显的强化;如果肿瘤较大(直径>3 cm)时,以出血型为主的肿瘤内的实体型和硬化性结构逐渐增多且分布不均,动态扫描呈缓慢而持久的不均匀强化。由于多发性肺硬化性血管瘤比较罕见,所以国内外文献报道不多。本例出现特征性的改变是血管贴边征,在右下肺肿块边缘,可见右下肺静脉分支呈线形紧贴肿瘤边缘走行,而被认为具有特征性的空气半月征在本例中没有出现。

Lu YY 等^[6]报道了肺和纵隔内并发的硬化性血管瘤,纵隔内的肿瘤究竟是原发还是肺内转移尚不清楚。Chung MJ 等^[7]认为既然 PSH 被认为来源于原始的呼吸上皮细胞,所以,淋巴转移或者肺内转移也就不足为奇了。多发性肺硬化性血管瘤究竟是肺内一个原发灶引发的肺内转移,还是所有病灶都是原发还有待进一步研究。单靠影像学确诊比较困难,最终确诊还是有赖于病理学检查。

参考文献:

- [1] Liebow A, Hubbell DS. Sclerosing Hemangioma (Histiocytoma, Xanthoma) of the Lung[J]. Cancer, 1956, 9(1): 53-75.
- [2] 张丽娟, 向旭东. 肺硬化性血管瘤的临床病理特点[J]. 临床肺科杂志, 2008, 13(1): 7-8.
- [3] 谢汝明, 周新华, 吕平欣, 等. 动态增强 CT 扫描对 20 例肺内硬化性血管瘤的影像学诊断[J]. 中华结核和呼吸杂志, 2003, 26(1): 7-9.
- [4] 史讯, 张志勇, 张兴伟, 等. 肺硬化性血管瘤的 CT 表现与病理对照分析[J]. 实用放射学杂志, 2007, 23(3): 311-314.
- [5] Kitagawa Hiroshi, Goto Akiteru, Minami Manabu, et al. Fukayama, Masashi Sclerosing Hemangioma of the Lung with Cystic Appearance[J]. J Clin Oncol, 2003, 33(7): 360-363.
- [6] Lu YY, Ng SH, Cheung YC, et al. Concomitant Pulmonary and Mediastinal Sclerosing Haemangiomas[J]. BJR, 2004, 77(917): 438-440.
- [7] Chung MJ, Lee KS, Han J, et al. Pulmonary Sclerosing Hemangioma Presenting as Solitary Pulmonary Nodule: Dynamic CT Findings and Histopathologic Comparisons[J]. AJR, 2006, 187(2): 430-437.

(收稿日期:2008-08-15)

专家点评

肺良性肿瘤大致分3类:①来源于胚胎发育障碍(如错构瘤、畸胎瘤);②来源于间叶组织(如肺平滑肌瘤、神经鞘瘤、脂肪瘤、血管性瘤等);③来源于支气管壁的上皮或腺体(如支气管乳头状瘤等)。对于肺硬化性血管瘤的来源尚有争论,有学者认为此瘤是源于肺毛细血管内皮细胞。随着电镜、组织化学及免疫组织化学方法在肿瘤诊断上的应用, Satoh 提出此瘤是起源于上皮细胞而不是内皮细胞。其病理特征为血管增生伴有硬化倾向,乳头样突起,出血,肺泡及基质内有成片的类似于组织细胞的圆形细胞浸润。组织学形态上分为实体型、乳头型、硬化型和血管瘤型(或称出血型)4种类型。有学者认为该病是特异性炎症所致的瘤样增生性病变,属于肺炎性假瘤的特殊亚型,也有个别报道认为是一种肉芽肿性炎症。多数研究者认为由上皮及神经内分泌起源。该病有局部浸润及淋巴结转移的报道,有2%~4%的肺硬化性血管瘤具侵袭性,可能会发生转移。

患者一般无症状,病灶大小为0.5~8.0 cm, <5 cm者占90%。男女比例为1:4。故可认为中年女性肺内的良性肿瘤居大多数。就本例而言,双肺可见大小不等结节/肿块共7个之多,这样多发性的改变虽非转移灶,而属多中心起源,但很难与具侵袭性的硬化性血管瘤可能发生的多发转移灶相鉴别。所以应作长期随访才能最后论定。

良性肺硬化性血管瘤与恶性肿瘤的CT表现相比,有体积小,密度匀,边缘光,不分叶,毛刺少的特点。此外,70%有均匀强化,25%可见粗点状钙化灶,5%见低密度囊变区及典型的“贴边血管征”可作区分。但大多数良性肿瘤之间较难鉴别,往往最后依靠病理诊断。

(上海复旦大学附属上海华东医院 张国楨)