

《请您诊断》病例 56 答案:肺动脉干恶性纤维组织细胞瘤

石双任, 陈宏伟

【中图分类号】R814.42; R445.1; R738.6 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2011)10-1133-02

病例资料 患者,女,59岁。1个月前患者无明显诱因下出现发热,体温最高达 39° ,发热前畏寒。同时身上有时有红斑,四肢关节疼痛。查体:血压125/80 mmHg,颈静脉无怒张,两肺呼吸音稍粗,心前区无隆起,心尖搏动范围正常,主动脉第一听诊区和肺动脉听诊区可闻及3/6级收缩期杂音,第二心音减弱,震颤不明显。心超:主肺动脉口稍高回声团,与肺动脉瓣附着,大小 $3.0\text{ cm}\times 2.0\text{ cm}$,随着血流前后活动(图1)。甲胎蛋白(AFP)1.36 mg/l,癌胚抗原(CEA)0.45 mg/l,CA199为5.13 IU/ml,CA125为36.53 IU/ml。

CT平扫及肺动脉CTA:CT平扫示主肺动脉内未见明显异常密度影(图2),肺动脉CTA示肺动脉主干起始部位见不规则软组织肿块影,表面不光整,有蒂与动脉相连,大小约 $3.1\text{ cm}\times 3.7\text{ cm}\times 7.0\text{ cm}$,累及肺动脉瓣,增强后轻度强化,动态扫描像示占有摆动征象。左右肺动脉及分支未见明显狭窄、扩张及充盈缺损征象(图3~5)。

手术及病理:肿瘤位于肺动脉主干,延伸至左右肺动脉开

口,有蒂与肺动脉相连,约有 $7\text{ cm}\times 4\text{ cm}\times 1\text{ cm}$ 大小,呈不规则息肉状。肿块切面大部分为灰黄色,局部灰白色,实性,质中。镜下观察:灰黄色区域内为大片坏死物及成片的泡沫样细胞;灰白色区域内肿瘤细胞密集,局部呈编织席纹状。肿瘤细胞具有多形性,多数呈梭形,细胞核两端圆钝或呈雪茄样,核仁明显。胞质红染,可见瘤巨细胞。部分区域肿瘤细胞核分裂象多见,可见病理性核分裂象(图6)。间质局部可见细胞较少的胶原沉积,较少黏液。免疫组织化学:肿瘤细胞波形蛋白、平滑肌肌动蛋白(SMA)、CD68均阳性;上皮细胞膜抗原(MSA)灶性阳性;CD34、S-100蛋白、AE1/AE3均阴性。

讨论 恶性纤维组织细胞瘤(malignant fibrous histiocytoma, MFH)是最常见的软组织肿瘤,中老年人多见,好发于下肢,其次为上肢、躯干,亦可见于内脏。肿瘤细胞起源于多潜能的间叶细胞,镜下可分为车辐状多形型、粘液型、巨细胞型与黄色瘤型(炎症型)。MFH发生在心脏大血管系统少见,发生在肺动脉更为罕见,是肺动脉肉瘤的一种组织学类型,其他的肺

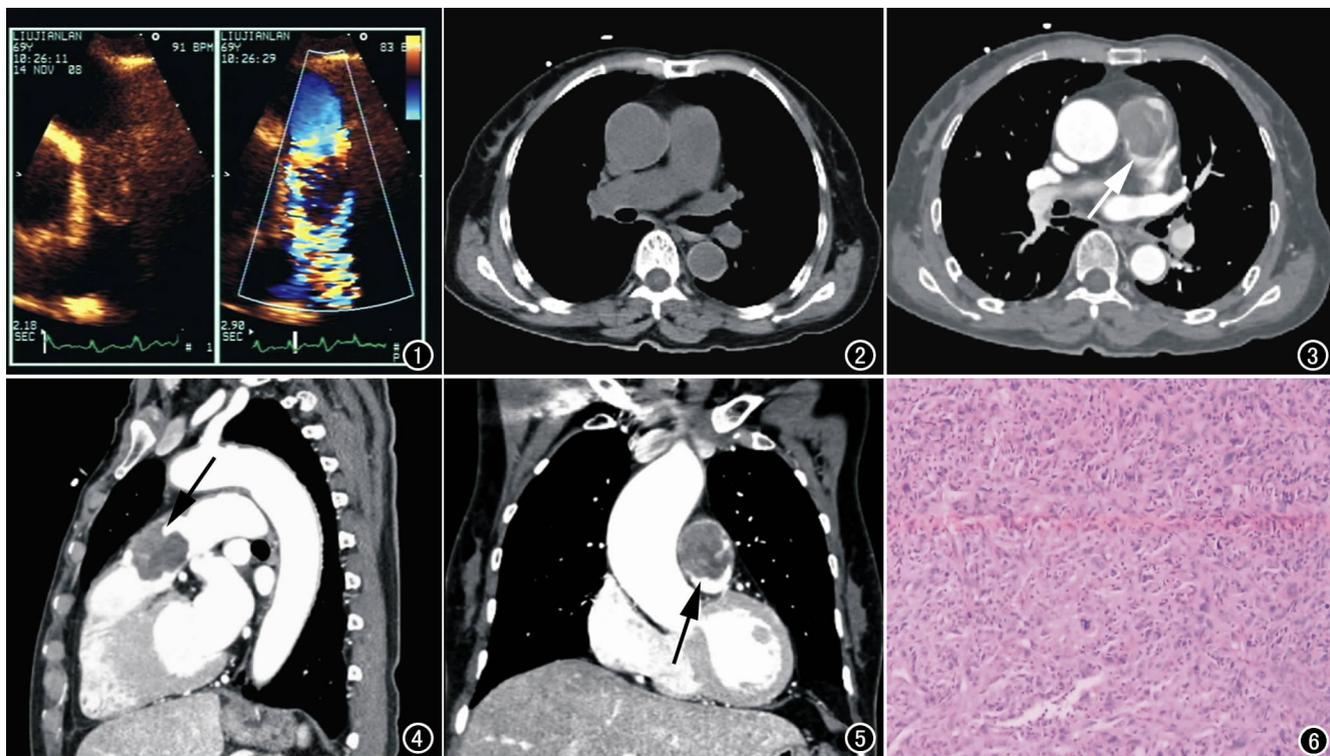


图1 心超示主肺动脉口稍高回声团块影,与肺动脉瓣附着,随着血流前后活动。图2 CT平扫示主肺动脉内未见明显异常密度影。图3 肺动脉CTA横断面示肺动脉主干起始部位不规则软组织肿块影,累及肺动脉瓣,增强后轻度强化(箭)。图4 矢状面重组示软组织肿块有蒂与肺动脉主干前上壁相连(箭)。图5 冠状面重组示软组织肿块表面欠光整(箭)。图6 镜下所见肿瘤细胞具有多形性,多数呈梭形,细胞核两端圆钝或呈雪茄样,核仁明显。胞质红染,可见瘤巨细胞。部分区域肿瘤细胞核分裂象多见,可见病理性核分裂象。

动脉肉瘤还包括平滑肌肉瘤、横纹肌肉瘤、软骨肉瘤、血管肉瘤。MFH是最常见的肺动脉肿瘤之一^[1]。肺动脉MFH病因不明。Shah^[2]报道了1例因胸部放疗导致的肺动脉MFH。肺动脉肉瘤临床表现缺乏明确的症状与体征。Wright^[3,4]报道的67例肺动脉肉瘤患者中,最常见的临床症状为顽固性咳嗽,劳累性呼吸困难,偶有咯血、胸痛,甚至有突发眩晕及昏厥。吸气时于胸骨左缘常可听见心收缩期连续低沉的喷射性杂音^[4]。超声心动图是最常用的非创伤性检查方法,除可观察原发灶的形态、大小、活动外,还可观察右心房室的改变。肺动脉造影可见随心跳而摆动的块状影。胸片可见局部肺野出现肺血减少区及肺门影突出,右心房室可扩大。肺内有时可出现球形病灶,多为转移可能^[4]。CT增强可见肺动脉内实性团块影。常可延伸至肺动脉的分支内,本例局限于肺动脉干,肺动脉分支未见受侵,可能与肿瘤尚处于早期阶段有关。肺动脉主干是肺动脉MFH最常见的生长位置^[5]。随着肿瘤的生长,肺动脉的分支被肿瘤不断闭塞,可以导致肺梗死及肺内转移。肺梗死常位于临近的栓塞血管区域。因为有支气管动脉侧枝循环的存在,大块的肺梗死是非常少见的^[4]。肺动脉MFH胸外转移是非常少见的^[4]。MRI检查肿瘤信号无特异性,与血栓不易区别,但可多层面、多角度、多参数扫描,能够清晰显示肿瘤的范围和与周围结构的关系。支气管镜检查仅可见主支气管受压改变,刷片细胞病理学检查是正常的。肺动脉MFH的术前及术中只能诊断为肺动脉赘生物,最后的诊断要依靠组织学检查。

肺动脉MFH最常误诊为肺动脉栓塞,但缺乏胸痛和咯血的病史,也没有血栓静脉炎等肺栓塞等高危因素存在的证据,可与之鉴别,但对于病史较长,影像上酷视肺栓塞,溶栓治疗无效的患者应注意发生本病的可能。

肺动脉MFH对化疗及放疗不敏感,应以手术治疗为主,但因其呈浸润性生长,手术不易切除干净,复发率高。

参考文献:

- [1] Bacha EA, Wright CD, Grilo HC, et al. Surgical treatment of primary pulmonary sarcomas[J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 1999, 15(4):456-460.

- [2] Shah IA, Kurtz SM, Simonsen RL. Radiation-induced malignant fibrous histiocytoma of the pulmonary[J]. *Archives of pathology laboratory medicine*, 1991, 115(9):921-925.
- [3] Wright EC, Wellons HA, Martin RP. Primary pulmonary artery sarcoma diagnosed non-invasively by two dimensional echocardiography[J]. *Circulation*, 1983, 67(4):459-462.
- [4] Van Damme H, Vaneerdeweg W, Schoofs E. Malignant fibrous histiocytoma of the pulmonary artery[J]. *Annals of Surgery*, 1987, 205(2):203-207.
- [5] FitzGerald PM. Primary sarcoma of the pulmonary trunk:CT findings[J]. *J Comput Assist Tomogr*, 1983, 7(3):521-523.

(收稿日期:2011-01-03)

专家点评

起源于肺动脉的肉瘤罕见,女性略多于男性,多数患者大于60岁。临床症状及体征无特异性,与急性或慢性肺动脉栓塞相似。病理类型有多种,包括未分化的肉瘤、平滑肌肉瘤、横纹肌肉瘤、纤维肉瘤和粘液肉瘤等,其中最常见的是未分化的肉瘤及平滑肌肉瘤,MFH亦见报道。

MFH是一种主要由纤维细胞和组织细胞组成的恶性肿瘤,可分为多形型、巨细胞型和炎症型。好发于躯体、四肢的深部,罕见于血管。

影像学检查是原发肺动脉肉瘤的主要诊断方法,在影像学上主要需与肺动脉栓塞鉴别。胸片可表现为肺门影增大或心影增大。增强CT扫描显示血管内充盈缺损,病变常可累及肺动脉主干以及临近肺动脉分支。以下特点有助于与肺动脉栓塞进行鉴别:充盈缺损占据整个血管腔内而非附着于一侧壁、可使肺动脉扩张、病变可侵及纵隔及肺。MRI亦有助于鉴别诊断及判断病变范围,在T₁W图像上肉瘤信号等于或低于肌肉而急性或亚急性血栓的信号高于肌肉,在T₂W图像上肉瘤及血栓均呈稍高信号,增强扫描显示肉瘤强化而血栓无强化。发生于肺动脉的MFH极为罕见,影像学上与其它发生于肺动脉的肉瘤无法鉴别,最终需依赖于病理诊断。

(中国医学科学院肿瘤医院影像诊断科 黄遥)

2011年上海骨与关节影像进展学习班通知

为提高骨与关节病变的影像诊断水平,由上海交通大学附属第六人民医院放射科举办的“骨与关节影像进展学习班”拟于2011年11月初在上海交通大学附属第六人民医院举行。

上海交通大学附属第六人民医院骨科是上海市重点临床医学中心,具有“断肢再植”的光荣传统,目前骨科住院床位数为402张。市六医院放射科为上海市重点学科,为国家级继续教育项目基地。骨与关节影像进展学习班为国家级继续医学教育项目。教学对象为从事影像诊断特别是骨关节影像诊断的放射科医师。授课内容:骨肿瘤的影像学诊断分析、骨肿瘤病理、骨肿瘤的MRI、肩膝腕关节病变影像诊断、骨关节的介入治疗、关节镜与磁共振的比较、软组织病变的影像诊断、脊柱肿瘤和肿瘤样病变的诊断等。

此次学习班将邀请上海著名放射科、病理以及骨科专家授课。学习完成后授予国家级一类学分10学分。培训费1000元/人;食宿由学习班统一安排,费用自理。

有关学习班具体报名及咨询事宜请提前与上海交通大学附属第六人民医院放射科姜铃霞医师联系。

地址:200233 上海市宜山路600号市六医院放射科 电话:18621525306 E-mail:jlxonline@gmail.com

(上海交通大学附属第六人民医院)