

原发性肺恶性血管外皮细胞瘤一例

郭成伟, 郝永, 陈为军, 靳龙坡, 王宁, 王智

【中图分类号】R734.2; R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2014)05-0572-01

【关键词】肺肿瘤; 血管外皮细胞瘤; 体层摄影术, X线计算机

病例资料 患者,男,68岁,患者于1个月前无明显诱因出现胸闷、气短,活动后明显,平静休息后好转,当时无咳嗽、咳痰、胸痛,亦无低热、盗汗及乏力。2周前出现咳嗽、咳痰症状,为白色粘痰,且胸闷、气短症状加重。在当地诊所给予输液治疗,患者症状不见好转,遂入院就诊。

影像表现 胸部CT增强扫描左肺下叶可见巨大软组织密度肿块,密度较均匀,未见钙化,边缘尚清,最大界面范围约14.2 cm×10.3 cm,增强扫描呈较明显不均匀强化。气管隆突下可见直径约1.2 cm淋巴结,增强扫描有强化。CT诊断:左肺下叶巨大软组织密度肿块,考虑为恶性肿瘤,周围型肺癌可能性大,气管隆突下淋巴结不排除转移。未见胸水及心包积液征象(图1a~c)。为明确诊断行胸部穿刺活检,肺穿活检组织镜下见病灶大部分为凝固性坏死组织,部分区域为炎性渗出样改变,其边缘可见小片状异型性上皮样细胞,考虑为肺癌,由于癌组织太少,需结合临床综合考虑。

术中所见:肿瘤位于左肺下叶近肺门部,大小约15 cm×15 cm×8 cm,质硬,隆突下、左主支气管周围、肺动脉旁可见肿大淋巴结,由于肿瘤巨大无法单纯行下叶切除,故决定行左全肺切除+淋巴结清扫术。送检肺部肿瘤,镜下见肿瘤由圆形、短梭形及不规则形细胞组成,弥漫排列,部分区域围绕血管分布,细胞核大、深染、有异型性,可见灶片坏死(图1d)。免疫组化检查:Vimentin(+),CD34(+,灶性),CD31(+,血管内皮),CKAE1/AE3(-),S-100(-),CgA(-),Syn(-)。左肺下叶符合恶性血管外皮细胞瘤诊断,支气管切缘未见瘤组织,支气管周围淋巴结(0/4)、支气管旁淋巴结(0/1)、肺动脉旁淋巴结(0/1)、隆突下淋巴结(0/3)及肺动脉主干淋巴结(0/2)均未见瘤组织转移。

讨论 血管外皮细胞瘤是起源于血管外周多功能间质细胞的一种血管源性肿瘤,好发于头颅、躯干、上肢、腹膜后、盆腔、下肢及内脏等部位。血管外皮细胞瘤可发生于任何年龄,男女发病率无明显差异。有学者把血管外皮细胞瘤分为成人型和婴儿型(先天型)两种,认为其是纤维瘤的一种亚型^[1,2];该肿瘤是一种潜在的具有侵袭性的恶性肿瘤,易复发及远处转移,因此早期诊断、早期手术治疗可以明显提高患者的生存率。

原发肺恶性血管外皮细胞瘤多见于50~70岁年龄患者,无明显性别差异。由于肿瘤多在肺外周部生长,早期无症状,常在查体时发现;当肿瘤增大而压迫邻近肺组织时,可出现咳嗽、胸闷、胸痛、咯血及呼吸困难。本例患者在肿瘤增大至15 cm左右而出现症状时才就治治疗。影像学常表现为较大的肺内实性肿物,位于肺实质中心或胸膜下。肿瘤绝大多数为单发,形态呈圆形或类圆形,边缘多清楚光滑,无明显毛刺,可有浅分

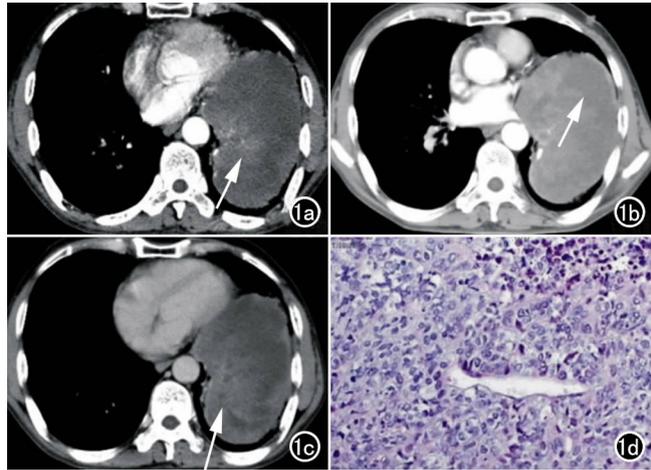


图1 恶性血管外皮细胞瘤患者。a) CT增强扫描动脉期示肿物不均匀轻度强化(箭),CT值约54HU; b) 静脉期强化更为明显,CT值约87HU,内见囊性强化程度减低区域(箭); c) 延迟期病灶实性部分强化程度明显下降(箭),CT值约44HU; d) 镜下示弥漫分布的异型性细胞,核大、深染、排列不规则。

叶。肿瘤内部密度均匀,少数可见低密度区,多无钙化及空洞。本病有时难与肺内囊肿类病变及其他肿瘤性病变更鉴别。在与囊肿类病变的鉴别诊断上,CT值的测量有一定意义,肺血管外皮细胞瘤的密度大多高于囊肿,并且实性成分强化程度与其恶性程度具有一定相关性^[3]。周围型肺癌的边缘多呈明显分叶状,且多见毛刺,其远端肺组织可见阻塞征象;而肺血管外皮细胞瘤大多边缘光滑,周围清楚,少见阻塞征象,借此可与肺癌相鉴别。文献报道MRI检查对肺血管外皮细胞瘤的诊断价值大于CT扫描,不仅可以显示出出血区,并有助于瘤体内成分的分析。肺血管外皮细胞瘤虽无明确的特异性影像学表现,但当影像学检查出现以上征象时,应想到本病的可能,再结合临床资料,可减少误诊。由于此病的恶性肿瘤性质,以完整手术切除为宜。如肿瘤体积不大,应行肺叶切除术,若肿瘤巨大,则宜行全肺叶切除术。

参考文献:

- [1] Gengler C, Guillou L. Solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma: evolution of a concept[J]. Histopathology, 2006, 48(1): 63-74.
- [2] 宋琦, 丁蓓, 杜联军, 等. 原发性肺恶性血管外皮细胞瘤一例[J]. 放射学实践, 2002, 17(2): 184.
- [3] Balaji R, Khoo JB, Sittampalam K. CT imaging of malignant metastatic hemangiopericytoma of the parotid gland with histopathological correlation[J]. Cancer Imaging, 2008, 20(8): 186-190.

(收稿日期: 2013-07-10 修回日期: 2013-08-05)

作者单位: 07100 河北, 保定市解放军第252中心医院放射科

作者简介: 郭成伟(1978-), 男, 山东蒙阴人, 博士, 主治医师, 主要从事胸部影像诊断学工作。