

2002 年 WHO 骨肿瘤分类中,中间性的血管内皮细胞不再单独分类,而是归入骨的血管肉瘤中^[1],WHO 统计占原发性骨肿瘤的 0.28%,占恶性骨肿瘤的 0.52%。可见于 7~75 岁,但以 20 岁以下为多见,在 20~30 岁之间以男性多见。病变可单发或多发,多发性病变中年龄较单发性者年轻 10 岁^[2]。

临床上血管内皮瘤一般引起局部钝痛,并有压痛,有时可有软组织包块和关节内积血。发生于脊椎者常出现神经根痛。病程长短不一,可数周至数年。

组织病理学:最常见的组织学特征是肿瘤细胞形成血管腔样结构,骨血管肉瘤组织学变化多样,从类似于血管瘤的高分化形态到难以辨认的低分化状态均可见到。目前血管内皮细胞瘤是指血管肉瘤中分化较好的那一类,这类肿瘤主要是由内皮细胞的条索、实性巢或带相互交汇而成,有时形成狭窄的管腔。核可以显示为不同程度的多形性和异型性。免疫表型:内皮细胞一致性表达 Vimentin,许多细胞Ⅷ因子、CD31、CD34 和 Ulex Eurppaeus 反应着色。超微结构:内皮细胞中含有 Weibel-Palade 小体,但在分化差的肿瘤中难以发现。

血管内皮细胞瘤的影像学表现:主要检查方式为 X 线、CT

和 MRI,表现为不规则的溶骨性膨胀性骨破坏,边界清楚,松质骨及骨皮质均可累及,可有硬化边。骨破坏区内可见残余骨小梁,骨膜反应不多见;MRI 更有利于显示病变的范围,可以显示比 CT 更大范围骨髓受侵的情况。而分化较差的血管肉瘤其骨破坏为斑片状、泡沫状或大片状,边界不清,骨皮质部分或全部消失,邻近区有放射状骨针,并有骨膜反应,有时还有软组织包块。肿瘤内有大量迂曲的不规则瘤血管动静脉瘘。新生紊乱的血管丛在血管肉瘤更为常见。治疗及预后:其治疗主要是以手术切除为主,并辅以局部放疗,转移少见,但易复发。组织学分化程度是决定本病预后最重要因素。目前研究表明多发病灶者,由于一般细胞分化较好故有较好的预后。

参考文献:

- [1] 程红,金木兰. 软组织与骨肿瘤病理学和遗传学(2000 世界卫生组织肿瘤分类及诊断标准系列)[M]. 北京:人民卫生出版社,2004:378-380.
- [2] 段成祥,王晨光. 骨肿瘤影像学(现代临床影像学丛书)[M]. 北京:科学技术出版社,2004:383-384.

(收稿日期:2015-03-02 修回日期:2015-03-16)

• 病例报道 •

肺上皮样肉瘤一例

颜志平, 陈思敏, 郭春生

【关键词】 肺肿瘤; 体层摄影术, X 线计算机; 诊断

【中图分类号】R814.42; R734.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2015)10-1062-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2015.10.023

病例资料 男,51 岁,发现左肺门肿块 3 个月余。因咳嗽伴咯血丝痰 1 个月就当地医院。行胸部 CT 示左肺门占位伴阻塞性肺炎,先后两次纤支镜活检均未见肿瘤细胞,为进一步治疗转诊入院。发病以来患者一般状况尚好,近 3 个月体重下降 3 kg。化验三大常规、肝肾功能电解质、CEA、凝血指标未见明显异常。体检胸廓对称无畸形,胸骨无压痛,左肺呼吸音减弱,右肺呼吸音清晰,双肺未闻及明显干湿性罗音及胸膜摩擦音。胸部 CT 检查:左肺门区见较大的软组织肿块,大小约 5.3 cm×9.0 cm×10 cm,平扫 CT 值 35~49 HU,肿块内缘与纵膈粘连,界限不清,外缘浅分叶,边界清楚(图 1),左肺门结构不清,纵膈淋巴结肿大,左肺动脉、左主支气管及其分支被包绕管腔明显变窄,表面不平整(图 2),增强扫描轻中度不均匀强化,CT 值 43~74 HU,以边缘明显,左肺动脉及其分支明显受压变窄(图 3)。左肺上下叶散在斑片状影及条索影、部分肺不张,以下叶为主,左侧中量胸腔积液。ECT 检查示全身骨骼未见明显恶性肿瘤骨转移。

纤支镜及病理检查结果:左主支气管歪曲变形,其管腔内及左上下叶支气管开口处见多发新生物隆起,触之易出血,活检 6 次并给予局部灌洗。镜下观察:肿瘤由增生的梭形细胞构

成,细胞有异型性,可见核分裂像,并见瘤巨细胞;部分瘤细胞排列呈腺样结构,免疫组化结果(图 4):阳性:CD34、Vimentin、EMA、CK19、Ki-67(+,>90%);阴性:Bcl-2、LCA(灶+)、CK5/6、P63、CK(L)、CD31、F8、CEA、CK7、CK20、HMB45、S-100、Melan-A 等,病理诊断为未分化上皮样肉瘤。

讨论 上皮样肉瘤(epithelioid sarcoma, ES)是一种少见的、组织起源未定的软组织恶性肿瘤,1970 年由 Enzinger 首次命名,组织学上一般由上皮成分与肉瘤样梭形细胞和(或)巨细胞混合组成的多形性癌,常以肉瘤样组织占优势,其既表现出上皮源性肿瘤的组织学特点,亦可表现出间叶性肿瘤的特征^[1,2]。本病多见于 60 岁以上有多年吸烟史的老年人,男性多于女性,男女之比约 2:1~6:1。可发生在全身各部分,原发于肺的 ES 非常少见,占肺部恶性肿瘤的 0.3%~4.7%,可发生于任何肺叶或肺段,根据其生长部位可分为中心型和周围型,以周围型多见。由于肿瘤有假包膜形成,瘤细胞不易脱落,故痰检阳性率不足 5%^[3]。支气管镜检查虽能发现管腔内肿物,但活检阳性率也很低,因此,对不明原因的新生物阻塞性肺不张应多次行支气管镜检查,并尽可能将腔内肿物取出,直至病因明确。

肺 ES 常见症状为咳嗽、咳血、发热、胸痛等,临床表现与肺癌相比无特异性,CT 表现为肺内实性肿块呈分叶状,提示肿块生长较快,增强边缘呈斑片状、环状强化,肺门淋巴结肿大,这

作者单位:361003 福建,厦门 174 医院医学影像科

作者简介:颜志平(1965-),男,福建厦门人,副主任医师,主要从事中枢神经系统及胸腹部疾病诊断工作。

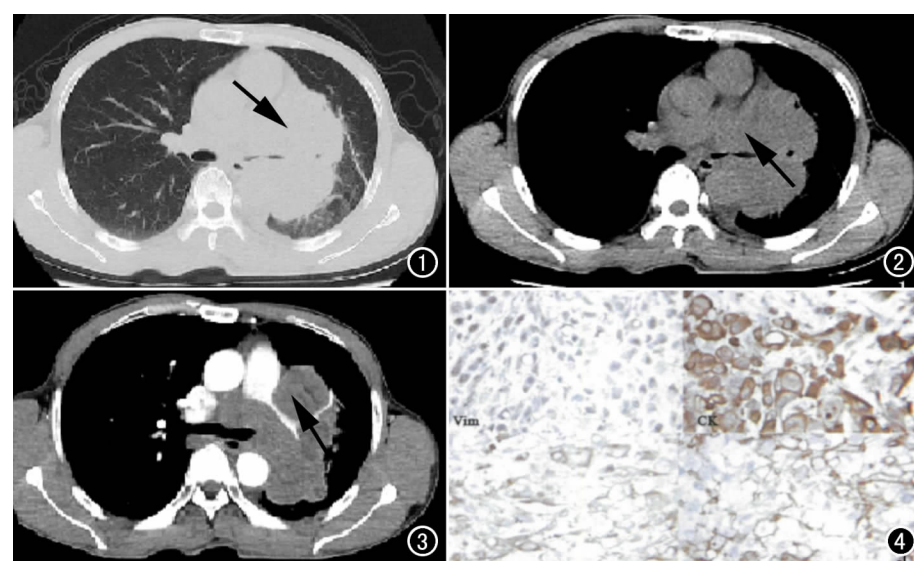


图 1 a) CT 平扫示左肺门区肿块内缘与纵膈分界不清,外缘浅分叶(箭); b) 左主支气管明显变窄,表面不平整(箭); c) 增强扫描肿块轻中度不均匀强化,以边缘明显,左肺动脉及其分支明显受压变窄(箭); d) 免疫组化示 Vim, CK, EMA, CD34 阳性表达(IHC, $\times 400$)。

些也和肺癌相似,经验不足时容易误诊,常需做免疫组化等相关检测才能明确诊断,肿瘤细胞 EMA、KL1、CK19、CAM5. 2、VIM 常阳性,CD34、CK7 等局灶阳性,HMB45 和 CD31 等阴性。其 CT 表现特点:①部位:以周围型多见;②大小:具有较强的侵袭性,发现时常体积较大多超过 5 cm;③密度:肿瘤较小时,瘤体呈密度均一的肿块;肿瘤越大,瘤内密度越不均匀,可见大片液化坏死区;④边缘:肿块边界多清楚,边缘光整可呈分叶状,但少见毛刺征、血管集束征及胸膜凹陷征等其他上皮源性表现;⑤强化方式:瘤周不规则斑片状或者环形强化,中央区域强化不明显;⑥周围型者易侵犯邻近胸膜及胸壁^[4,5]。因此,对于年龄较大且有多年的吸烟史的男性患者,如 CT 检查发现位于肺周围区、胸膜下较大的肿块,边界清楚,无毛刺征、血管集束征及胸膜凹陷征,增强瘤周呈不均一或环状强化,中央可见无强化低密度区,应考虑到肺 ES 的可能。

参考文献:

- [1] Nappi O, Glasner SD, Swanson PE, et al. Biphasic and monophasic sarcomatoid carcinomas of the lung. A reappraisal of carcinosarcomas and spindle-cell carcinomas[J]. Am J Clin Pathol, 1994, 102(3):331-340.
- [2] Franks TJ, Calvin JR. Sarcomatoid carcinoma of the lung: histologic criteria and common lesions in the differential diagnosis[J]. Arch Pathol Lab Med, 2010, 134(1):49-54.
- [3] 彭泽华, 白林, 付凯, 等. 原发性肺肉瘤样癌的影像学表现与临床病理对照[J]. 医学影像学杂志, 2006, 16(5):466-468.
- [4] Kim TS, Hen J, Lee KS, et al. CT findings of surgically resected pleomorphic carcinoma of the lung in 30 patients[J]. AJR, 2005, 185(1):120-125.
- [5] Kim TH, Kim SJ, Ryu YH, et al. Pleomorphic carcinoma of lung: comparison of CT features and pathologic findings[J]. Radiology, 2004, 232(2):554-559.

(收稿日期:2015-02-26 修回日期:2015-03-16)

说 明

刊登于本刊 2015 年第 30 卷第 9 期 928—931 页的文章《ADC 及 rADC 值对缺血性脑梗死缺血半暗带的诊断价值》(第一作者:余乐熹)一文系国家“十二五”科技支撑计划项目(2011BAI08B10)及国家自然科学基金项目(81171308、81401389),特此说明!

(本刊编辑部)