

Lucas等<sup>[4]</sup>报道35例CCS中有9例可见少量色淡的黑色素颗粒,而米粲等<sup>[5]</sup>报道11例CCS的HE切片中未见明确的黑色素颗粒。免疫组化对本病的诊断与鉴别诊断有重要意义。S-100蛋白和HMB-45为诊断CCS的常用指标<sup>[6]</sup>,其中HMB-45的特异度较高,但敏感度稍低,S-100表达阳性率较高,除CCS之外,其他软组织肉瘤阳性表达少见。最近研究表明,一种新的免疫组织化学指标小眼畸形相关转录因子(microphthalmia-associated transcription factor, MITF)的检测逐渐受到重视, Antonescu等<sup>[7]</sup>应用单克隆抗体D5,在12例CCS中均检测到MITF的表达。

CCS主要需与皮肤恶性黑色素瘤及原发灶不明的转移性恶性黑色素瘤相鉴别,另外,还需与纤维肉瘤、滑膜肉瘤、腺泡状软组织肉瘤、上皮样恶性周围神经鞘瘤相鉴别,其中,除形态学上的区别外,免疫组化也起到关键作用。①恶性黑色素瘤:往往累及表皮,而CCS即使位置表浅,也不与表皮相连。CCS瘤细胞较小,相对较一致,呈巢状生长也是重要的鉴别点。两者免疫组化有相似的特点,可以借助分子生物学诊断与原发灶不明的转移性恶性黑色素瘤相鉴别<sup>[8]</sup>,后者细胞异型性及不典型核分裂象常见。②滑膜肉瘤:滑膜肉瘤多位于大关节附近,一般可见双向分化,除表达vimentin外,还表达上皮性标志CK和EMA。③纤维肉瘤:瘤细胞不呈巢状排列,内无糖原和黑色素存在,且HMB-45和S-100蛋白反应阴性。④上皮样恶性周围神经鞘瘤:常与神经联系,偶有神经纤维瘤病(I型)的表现,细胞核致密浓染,异型性有时较明显,胞质内不见糖原,核分裂象多见。⑤腺泡状软组织肉瘤:呈大的多角细胞巢,血管壁薄围绕其周围,管腔由单层扁平内皮细胞覆盖,为窦隙样,可见器官样结构或实性腺泡的压迹。胞质内糖原颗粒呈PAS阳性,肌动蛋白、结蛋白和波形纤维蛋白为阳性,而神经标记均为阴性。t(x;17)(p11.2;q25)的融合基因ASPL-TFE3的检测及不平

衡染色体易位也可用于两者的鉴别<sup>[9]</sup>。

#### 参考文献:

- [1] Enzinger FM. Clear cell sarcoma of tendons and aponeuroses: an analysis of 21 cases[J]. *Cancer*, 1965, 18(9): 1163-1174.
- [2] Chung EB, Enzinger FM. Malignant melanoma of soft parts: a re-assessment of clear cell sarcoma[J]. *Am J Surg Pathol*, 1983, 7(5): 405-413.
- [3] 嵇学仙, 方铽华, 程晔. 软组织透明细胞肉瘤5例临床病理分析[J]. *临床与实验病理学杂志*, 2005, 21(6): 746-747.
- [4] Lucas DR, Nascimento AG, Sim FH. Clear cell sarcoma of soft tissues. Mayo clinic experience with 35 cases[J]. *Am J Surg Pathol*, 1992, 16(12): 1197-1200.
- [5] 米粲, 钱韵兰, 马英. 11例透明细胞肉瘤的临床病理研究[J]. *中华病理学杂志*, 1989, 35(18): 221-223.
- [6] Coindre JM, Hostein I, Terrier P, et al. Diagnosis of clear cell sarcoma by real-time reverse transcriptase-polymerase chain reaction analysis of paraffin embedded tissues[J]. *Cancer*, 2006, 107(5): 1055-1064.
- [7] Antonescu CR, Tschernyavsky SJ, Woodruff JM, et al. Molecular diagnosis of clear cell sarcoma: Detection of EWS-ATF1 and MITF transcripts and histopathological and ultrastructural analysis of 12 cases[J]. *J Mol Diagn*, 2002, 4(1): 44-52.
- [8] Langezaal SM, Graadt van Roggen JF, Cleton Jansen AM, et al. Malignant melanoma is genetically distinct from clear cell sarcoma of tendons and aponeuroses (malignant melanoma of soft parts) [J]. *Br J Cancer*, 2001, 84(4): 535-538.
- [9] Auerbach HE, Brooks JJ. Alveolar soft part sarcoma. A clinicopathologic and immunohistochemical study[J]. *Cancer*, 1987, 60(1): 66-73.

(收稿日期: 2016-02-16 修回日期: 2016-04-25)

## • 病例报道 •

### 胸部支气管囊肿一例

李晨

【关键词】 支气管囊肿; 体层摄影术, X线计算机; 病理学

【中图分类号】 R562.2; R814.42 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2016)09-0897-02

DOI: 10.13609/j.cnki.1000-0313.2016.09.025

**病例资料** 患者,男,59岁,因反复口干、多饮、多尿、消瘦8年余,复发伴头昏10天余入院,无其他临床症状及体征。既往有高血压、糖尿病病史,体格检查无异常发现。实验室检查肿瘤标志物血清铁蛋白583.10 ng/m。影像学检查:CT示左下胸膈肌水平脊柱旁一片团状软组织密度影,形态不规则,与邻近膈肌分界不清,增强扫描呈不均匀强化(图1~3),邻近支气管未见明显狭窄或扩张,亦未见明显毛刺及胸膜牵拉(图4、5),可见双侧肺门、纵膈局部小淋巴结,心影未见增大,双侧胸膜未

见明显增厚,胸腔未见明显积液,肋骨及胸骨未见破坏。影像诊断:左下胸膈肌水平片团状影,性质待定,考虑膈肌来源或神经源性病变。手术所见:左后下纵膈可见一肿块,质软,呈囊实性变,有一蒂与左侧膈肌相连。术后病理诊断:(左侧膈肌)支气管囊肿(图6)。

**讨论** 支气管囊肿(pulmonary bronchogenic cysts)是一种较少见的疾病,由呼吸系统在胚胎发育中远端肺实质的一小堆细胞和肺芽脱落,单独发育而成,可单发或多发,约占先天性肺囊性病变的50%;镜下主要表现为囊壁内衬假复层纤毛柱状上皮,囊内壁可见腺体、软组织和平滑肌组织。随发育的不同阶段,病变可发生在不同部位,具体分为肺内支气管囊肿、纵膈

作者单位: 611130 成都,成都市温江区人民医院放射科

作者简介: 李晨(1988—),男,成都人,住院医师,主要从事胸部影像诊断工作。

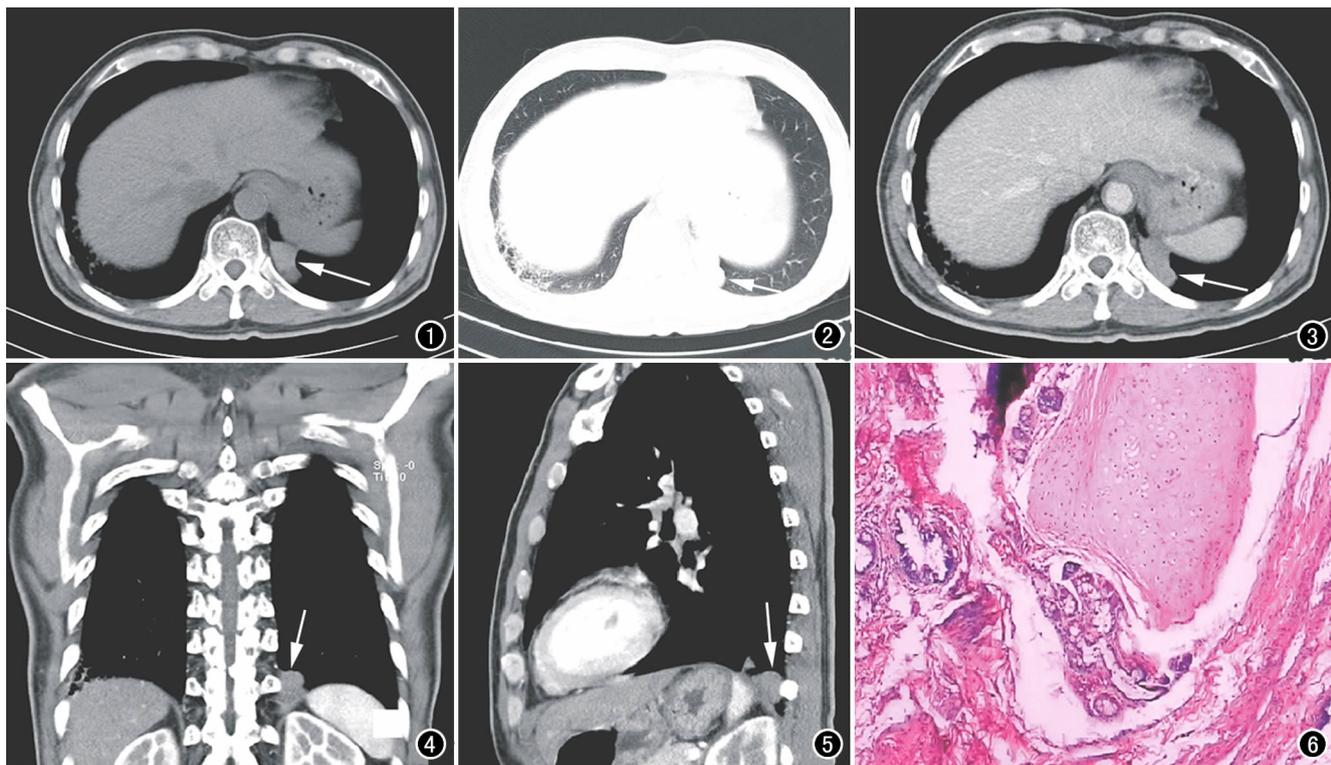


图1 CT平扫纵膈窗示左下胸膈肌水平脊柱旁片团状软组织密度影(箭),形态不规则,与邻近膈肌分界欠清。图2 CT增强扫描肺窗示病灶边界较清晰(箭),邻近支气管未见明显狭窄或扩张,右肺下叶可见少许炎性变。图3 CT增强扫描示病灶呈不均匀强化(箭),边界清晰。图4 CT增强扫描冠状面重建图像示病灶(箭)与膈肌分界欠清,未见明显毛刺及胸膜牵拉。图5 CT增强扫描矢状面重建图像示病灶(箭)与邻近脊柱及肋骨分界较清,相应骨质未见明显破坏征象。图6 镜下示囊壁覆盖假复层纤毛柱状上皮,内含有纤维、弹力纤维和少量平滑肌( $\times 100$ , HE)。

型支气管囊肿及异位型(胸外)支气管囊肿<sup>[1]</sup>;典型的好发部位是肺和纵膈,极少数可发生于胸部以外部位,如颈部、腹腔、颅内等。该病可因发病部位、大小、数目、对邻近脏器的影响程度及有无感染、出血等并发症,而表现为不同的症状,较大的囊肿可压迫邻近肺组织或纵膈,产生呼吸困难和发绀等症状,少部分患者有咯血,继发感染时则有发热、咳嗽、胸痛等症状<sup>[2]</sup>。

典型的支气管囊肿CT表现为呈类圆形或分叶状的均匀密度影,边缘光滑,囊壁厚薄均匀。根据囊内容物成分不同,肿块密度可从液体样密度(CT值 $0\sim 20$  HU)到高密度(CT值 $80\sim 90$  HU),引起CT值增高的主要原因有囊液含高蛋白、出血或钙乳。与支气管相通的囊肿内容物可以咳出,形成含气或含气液的囊肿,且易于合并感染,感染后囊壁可增厚,甚至形成不规则软组织肿块影,增强扫描以囊壁强化为主,囊肿可强化或不强化<sup>[3]</sup>。支气管囊肿周围常伴发肺气肿和条状实变影,肺囊肿并发长期炎症有发生恶变的可能<sup>[3]</sup>。

支气管囊肿影像表现有时不典型,常发生误诊。本例表现为左下胸膈肌水平脊柱旁不规则软组织密度影,CT值 $20\sim 30$  HU,与邻近膈肌分界不清,病灶成分主要是液体,液体一般较稠厚,内含有较多蛋白质胶冻样成分,故密度较一般囊肿高,

与肺内其他孤立性球形病灶很相似,术前与肺癌或感染性病变鉴别困难,因此术前影像未明确诊断,术后病理诊断为支气管囊肿,分类属于异位支气管囊肿。常见的鉴别诊断还包括肺大泡、肺脓肿、肺结核空洞、隔离肺囊变、良性或低度恶性黏液性肺肿瘤、中央坏死液化范围较大的肺癌等。易误诊原因:①本病发病率低,临床症状缺乏特异性,诊断警惕性不高;②影像表现缺乏特征性,容易造成只依靠影像学资料而忽略临床资料和进一步检查的必要性;③与纵膈肿瘤、肺肿瘤发病年龄、部位、影像学特征及临床特征难以区分,故常误诊为胸腺瘤、神经源性肿瘤、畸胎瘤、淋巴管囊肿、肺肿瘤、纵膈内肿大淋巴结、胸内甲状腺等。因此无论囊肿大小,均应首选手术治疗和病理确诊。

#### 参考文献:

- [1] 尤小芳,侯准,肖湘生,等. 肺内支气管囊肿的CT表现[J]. 中国医学影像技术, 2011, 27(8): 1610-1613.
- [2] 周昌谷,余永清,任素容,等. 支气管囊肿的CT诊断及鉴别诊断[J]. 中国实用医药, 2009, 4(32): 18-19.
- [3] 杨凯,赵俊功,何鸿渊,等. 肺内支气管囊肿的CT表现[J]. 中国临床医学影像杂志, 2011, 22(6): 421-422.

(收稿日期:2016-01-22 修回日期:2016-03-16)