

• 临床报告 •

肺并发肝上皮样血管内皮瘤

1 例报告并文献复习

张 莉, 欧陕兴, 齐 燕, 钱 民, 郭元星, 罗道首, 马红霞

【关键词】 血管内皮瘤; 上皮样血管; 肺肿瘤

【中图分类号】 R 563.9

【文献标识码】 B

肺上皮样血管内皮瘤(pulmonary epithelioid hemangioendothelioma, PEH), 又称血管内细支气管肺泡瘤, 是一种罕见肺内血管源交界性肿瘤。目前国内文献仅有个案报道。现就作者医院 2009-06 月收治的 1 例经病理确诊 PEH, 结合文献讨论如下。

1 临床资料

患者 59 岁, 女性, 因“咳嗽、咳痰伴呼吸困难、胸闷胸痛 4 个月”于 2009-06-19 日入院。患者 2009-02 月因感冒出现咳嗽、咳黄粘痰, 无痰中带血, 无发热盗汗, 后逐渐出现胸闷、呼吸困难, 有慢性支气管炎病史 8 年。当地医院检查发现双肺广泛点状异常密度病灶并右侧胸腔积液, 肝内见多发异常密度病灶, 多次行胸腔积液穿刺, 均为血性液体, 病理检查未见癌细胞, 给予抗炎、止咳、扩张冠状动脉、抗结核等治疗, 效果均不佳。外院胸部 CT 提示: ①右肺结核。②双肺广泛分布点样密度灶, 考虑感染性病变。③右侧胸膜增厚, 胸腔积液。④肝内多发性钙化, 多发性血管瘤。

入院查体见: 桶状胸, 双肺语颤和语音传导减弱, 右下肺叩诊浊音, 听诊呼吸音粗, 右下肺呼吸音减弱, 未闻及干湿啰音和胸膜摩擦音。X 线胸片考虑双肺结核, 右侧胸腔包裹性积液。CT 检查见: 右侧胸廓塌陷, 右肺体积缩小, 双肺内见散在多发大小不等结节影, 边界清楚, 以左肺内为甚; 右肺内见散在斑片状模糊影, 以右下肺为显; 气管前腔静脉旁及主动脉弓旁见数个淋巴结影; 右侧胸腔积液, 双侧胸膜增厚, 右侧明显。肝脏左叶内侧段体积缩小, 肝内胆管轻度扩张,

肝实质内见散在斑片状、结节状低密度影, 边界尚清, 内见斑点状钙化影, 增强后病灶轻度强化; 肝左叶实质内见斑片状、团块状高密度钙化影, 部分呈结节状; 双肾内见小斑块状高密度钙化影, 肝腹膜后及脾门、胰尾区见多个淋巴结钙化影。

右侧胸膜穿刺活检术后病理检查结果见: 肺组织内增生的瘤细胞小巢团状排列, 细胞轻度异型性, 胞质嗜酸, 部分可见原始血管腔形成, 间质显著玻璃样变、局灶伴有黏液样变及钙化; 胸膜组织中纤维组织增生, 其中见条索状、巢团状排列的瘤细胞, 瘤细胞形态与肺内结节中瘤细胞形态一致, 考虑为肺上皮样血管内皮细胞瘤累及胸膜; 经复查原肝脏穿刺活检标本并加做相关免疫组化检查(F8、CD31), 证实肝脏病变与此病变相一致。

2 讨论

PEH 是一种罕见的低度恶性肿瘤, Weiss 等^[1]报道此瘤发生于任何年龄, 以成年人多见, 多发生于深部或浅表软组织^[2], 也见于肺、脑、肝、淋巴结、骨等处^[3]。1975 年 Dail 等^[4]首次报道发生肺部病变。本病的病因不清, 文献报道可能与血管发育不良、口服避孕药、雌激素水平异常等有关^[5-6]。Ohori 等^[7]分析雌激素受体表达状况, 有 20% 雌二醇受体为阳性, 多数患者雌、孕激素受体检测均阴性。也有文献提出上皮样血管内皮瘤(epithelioid hemangioendotheliom, EH) 可能与外伤有关, 肝 EH 发生也可能与移植后长期用药导致免疫功能抑制有关。

EH 具有多中心起源特点, 即多器官同时并发或相继出现病灶, 此种情况少见。原发于肺 EH 较为罕见^[7], 多见于女性, 男女比约为 1:4, 平均年龄 40 岁,

常表现为多发结节, 结节直径0.11~2.10 cm, 临床多无症状, 也可表现为咳嗽、疲劳、胸痛、咳血, 常需通过穿刺活检或手术标本经病理证实, 约15%的PEH患者可累及肝脏。CT胸腹部联合扫描有利于更好判断疾病分期及预后。本例肺与肝同时存在病变, 影像学及病理学均符合文献报道典型肺、肝上皮样血管内皮瘤病变特征, 最后病理诊断肺并发肝上皮样血管内皮细胞瘤。

PEH约65%影像常见表现: X线胸片或CT发现两肺野散在多发小结节影, 分布欠均匀, 以两肺下叶居多, 边缘可清晰也可模糊。多发结节内出现钙化被认为是本病特点。肺部结节直径大多<2 cm, 其中大多数结节<1 cm。约10%~19%为单个孤立肺结节, 直径可达5 cm, 在病变不同阶段, 部分非典型表现为肺底部絮状渗出病灶、肺间质改变及胸腔积液等。

影像上应与肺结核、肺韦格氏肉芽肿、结节病、肺转移癌等疾病相鉴别。①肺结核: 有时表现为肺部多发结节影, 但多以中上肺野为重, 结核菌素试验阳性、痰结核杆菌检查阳性、抗结核治疗有效等可鉴别。②肺韦格氏肉芽肿: 影像学征象表现为0.5~10.0 cm大小不等、伴或不伴空洞的多发结节影, 边缘较清楚, 多数病人的肺结节可见空洞, 空洞可以是薄壁空洞或是厚壁空洞, 一段时间内空洞可消失。③结节病: 进展较快, 临床上有大量泡沫样痰, 结节病的纵膈及肺门淋巴结肿大较PEH大, 呈双侧性, 轮廓较清; 肺内多发性结节较PEH更小, 但也可融合成大块状高密度影, 结节多分布在两肺外围、胸膜下和肺门区, 可见胸膜斑, 而PEH的多发性结节以两下肺居多; 结节病结核菌素试验阳性, 所以痰检找抗酸杆菌可鉴别。④肺转移癌: 肺转移瘤的结节通常较PEH的结节大, 边缘清晰, 肺间质改变较少见, 复查结节增大较明显, 除部分原发病是骨肿瘤外, 一般无钙化, 是多发性肺结节最常见的原因; 但患者一般情况差, 病情进展快, 多数可查到原发病灶, 肿瘤标志物、脱落细胞、病理学检查容易鉴别。

有学者经过长期追踪临床过程, 提出PEH局部及远处转移率较低, 文献报道复发率为10.0%~12.1%, 转移率为20.1%~21.1%^[8]。PEH在肺内为多中心性生长, 肿瘤生长缓慢, 呈进行性。早期无症状或症状轻微, 易被忽视, 可累犯血管或支气管, 很少因患PEH而死亡者, 多数患者因肿瘤累犯肺泡腔而引起感染、出血导致呼吸功能不全死亡。Erasmus等^[6]报道PEH平均生存率4~16年, 有1例诊断后随访24年仍存活。

肺上皮样血管内皮细胞瘤罕见, 其临床表现又与许多肺部疾病相似, 极易误诊。因此, 当诊断似乎明确, 但相应治疗效果不佳时, 应想到一些少见病的可能, 并进一步采取积极措施以明确诊断。

参 考 文 献

- [1] Weiss SW, Ishak KG, Dail DH, *et al.* Epithelioid hemangioendothelioma and related lesions[J]. *Semin Diagn Pathol*, 1986, 3(4): 259-287
- [2] 赖日权, 田野, 冯晓冬, 等. 上皮样血管内皮瘤的临床病理分析[J]. *中华病理学杂志*, 2001, 30(3): 177-179
- [3] 尹晓然, 王西京, 刘小旭, 等. 髌骨上皮样血管内皮细胞瘤术后皮下转移1例诊治体会[J]. *现代肿瘤医学*, 2008, 16(5): 839-840
- [4] Dail DH, Liebow AA, Gmelich JT, *et al.* Intravascular bronchiolar, and alveolar tumor of the lung (IVBAT). An analysis of twenty cases of a peculiar sclerosing endothelial tumor[J]. *Cancer*, 1983, 51(3): 452-464
- [5] Roepke JE, Heifetz SA. Pathological case of the month. Epithelioid hemangioendothelioma (intravascular bronchioloalveolar tumor) of the lung[J]. *Arch Pediatr Adolesc Med*, 1997, 151(3): 317-322
- [6] Erasmus JJ, McAdams HP, Carraway MS. A 63-year old woman with weight loss and multiple lung nodules[J]. *Chest*, 1997, 111(1): 236-238
- [7] Ohori NP, Yousem SA, Sonmez-Alpan E, *et al.* Estrogen and progesterone receptors in lymphangiomyomatosis, epithelioid hemangioendothelioma, and sclerosing hemangioma of the lung[J]. *AM J Clin Pathol*, 1991, 96(4): 529-535
- [8] 秦茵茵, 吴华, 陈荣昌, 等. 肺上皮样血管内皮细胞瘤1例并文献复习[J]. *中国实用内科杂志*, 2006, 26(7): 1004-1006

(2009-08-14 收稿 2009-11-30 修回)