

· 短篇论著 ·

动脉内膜肉瘤1例并文献复习

葛小霞¹ 王明月² 黎 辉^{3,*}

1.福建中医药大学附属第二人民医院病理科(福建 福州 350001)

2.中国人民解放军联勤保障部队900医院病理科(福建 福州 350000)

3.福建医科大学附属南平市第一医院(福建 南平 353099)

【摘要】目的 探讨动脉内膜肉瘤的临床病理特征、免疫表型及鉴别诊断。**方法** 对1例发生在肺动脉腔内并肺转移的肺动脉内膜肉瘤进行临床资料的总结、HE和免疫组化染色,观察其形态学及免疫表型特点,并复习相关文献。**结果** 患者为中老年男性,肺部CT示左肺上叶舌段占位伴两肺多发结节灶,镜下见肿瘤围绕血管或在血管腔内生长,部分形成不规则腔隙样结构,瘤细胞呈梭形或椭圆形,部分有核仁,胞浆丰富,红染,部分有空泡。免疫组化Vimentin弥漫阳性,SMA局灶阳性。**结论** 动脉内膜肉瘤是发生于内膜罕见的恶性肿瘤,可能起源内膜下的多功能干细胞,IS多为高级别的未分化肉瘤,可向多种方向分化;特定的发病部位结合形态学诊断并不困难。

【关键词】 软组织肉瘤; 内膜肉瘤; 血管肉瘤**【中图分类号】** R73**【文献标识码】** A

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2023.01.006

Artery Intimal Sarcoma: A Case Report and Literature Review

GE Xiao-xia¹, WANG Ming-yue², LI Hui^{3,*}

1.Department of Pathology, the Second Affiliated Hospital of Fujian Traditional Chinese Medical University, Fuzhou 350001, Fujian Province, China

2.Department of Pathology, 900 Hospital of the Joint Service Support Force of the Chinese People's Liberation Army, Fuzhou 350000, Fujian Province, China

3.Nanping First Hospital, Fujian Medical University, Nanping 353099, Fujian Province, China

Abstract: Objective To investigate the clinicopathological characteristics, immunophenotype and differential diagnosis of artery intimal sarcoma. **Methods** The clinical data of a case of pulmonary artery intimal sarcoma with pulmonary metastasis in the pulmonary artery cavity were summarized, HE and immunohistochemical staining were performed, the morphological and immunophenotypic characteristics were observed, and the related literature was reviewed. **Results** The patient was a middle-aged and elderly male. The lung CT showed that the upper tongue segment of the left upper lobe was occupied with multiple nodules in both lungs. Microscopically, the tumor grew around the blood vessels or in the vascular lumen, and some of them formed irregular lacunar like structures. The tumor cells were spindle or oval, some had nucleoli, rich cytoplasm, red staining, and some had vacuoles. Immunohistochemistry showed diffuse positive Vimentin and focal positive SMA. **Conclusion** Artery intimal sarcoma is a rare malignant tumor occurring in the intima, which may originate from multifunctional stem cells under the intima; it is not difficult to diagnose the specific location of the disease combined with morphology.

Keywords: Soft Tissue Sarcoma; Intimal Sarcoma; Angiosarcoma

动脉内膜肉瘤(artery intimal sarcoma, AIS)是一种起源于主动脉和肺动脉的恶性间叶性肿瘤,肿瘤在血管腔内生长,堵塞血管腔,并可形成瘤栓而播散至周围器官,也可发生于心脏,并且是心脏最常见的软组织肉瘤。本文通过对IS的临床资料、形态学、免疫组化。鉴别诊断及预后分析,并复习相关文献,提高对IS的诊断。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集南平市第一医院经病理会诊后确诊动脉内膜肉瘤并多发肺转移1例。

1.2 方法 收集病例的影像学资料及手术资料;送检标本为手术标本,术后经10%中性福尔马林固定,脱水,石蜡包埋,切片HE染色,观察病理形态学。免疫组化采用EnVision两步法,所用抗体包括Vimentin、Ki67、CD31、FLi1及SMA等一抗均购自迈新公司,具体操作步骤按试剂盒说明书进行。

2 结果

2.1 临床影像及手术资料 患者男性,55岁,入院前2周天气变化后咳嗽、咳痰,痰白色粘稠,量中等,可自行咳出,伴气喘,活动后明显,爬3层楼即感气促,无畏冷,无发热,无胸闷,无胸痛,无阵发性呼吸困难,无咳粉红色泡沫样痰,无胸闷、胸痛等不适,无恶心、呕吐、腹痛、腹泻,影像学检查肺部CT示:(1)左肺上叶舌段占位伴两肺多发结节灶,考虑肺癌伴肺内转移

或均为转移灶可能,建议行相关检查及复查(图1)。(2)考虑左侧第3、5前肋骨转移瘤可能。术中见左肺组织与胸壁轻微粘连,探查左肺多发占位,其中左肺中叶及上叶有多枚结节,大者直径约1.5cm×1.0cm。纵隔淋巴结无肿大。肺间裂发育欠佳,行左肺中上叶楔形切除术。

2.2 眼观 肺组织一块,大小18x7x6cm,支气管断端长2.5cm,直径1.2cm,切面灰红,质中,见一结节,直径0.8cm。

2.3 镜检 低倍镜:送检肺组织可见肿瘤围绕血管或在血管腔内生长,部分形成不规则腔隙样结构(图2~图3);高倍镜:瘤细胞呈梭形或椭圆形,部分有核仁,胞浆丰富,红染,部分有空泡(图4~图5)。

2.4 免疫表型 Vimentin弥漫+(图6)、CD31血管+、FLi1+、SMA+、Ki67 热点20%+、ERG个别+,S-100、EMA、CK、HMB45、CD117、D2-40、Calponin、Desmin、CD34均阴性。

2.5 病理诊断 动脉内膜肉瘤。

3 讨论

动脉内膜肉瘤(AIS)是一种起源于主动脉和肺动脉的极其罕见的恶性间叶性肿瘤,肿瘤在血管腔内生长,堵塞血管腔,并可形成瘤栓而播散至周围器官^[1]。也可发生于心脏,并且是心脏最常见的软组织肉瘤^[2]。最早于1923年由Mandelstamml在尸解中首次报道^[3],主要发生于肺动脉,患者多为成年人,发生于肺动脉者女性居多。临床上症状不典型,常慢性肺动脉栓塞为就诊原因。Burke等^[4]将起源于管壁的称为管壁肉瘤,将起源于

【第一作者】葛小霞,女,主治医师,主要研究方向:肿瘤病理。E-mail: 229626472@qq.com

【通讯作者】黎 辉,女,副主任医师,主要研究方向:肿瘤病理。E-mail: 76522584@qq.com

内膜的称为内肉瘤，本例为典型的起源于内膜的动脉内肉瘤。2015年WHO肺、胸膜肿瘤分类将肺动脉内肉瘤定义为来源于肺弹性大动脉内膜成分的肿瘤，形态学是高级别肉瘤，可完全未见分化成分，同时可伴有异源性分化，其定义特别强调来源于管壁的管壁肉瘤和来源于内膜的内肉瘤不是同一种肿瘤^[5]。近年来，AIS相关免疫组化显示，肿瘤能表达不同分化标记，推测其极有可能起源于血管壁内膜下的多功能干细胞^[6]，具有多向分化的潜能。IS附于血管壁，呈息肉状。组织学大部分不易分类，表现为未分化肉瘤的形态，由异型明显、核分裂像活跃的梭形细胞或肥胖细胞构成，可见胞浆空泡，形态学类似肌纤维母细胞来源的未分化肉瘤，有时可含有上皮样细胞。免疫组化无特异性，通常Vimentin弥漫阳性，SMA局灶阳性，当肿瘤有明确异源性分化时，可表达相应的免疫标记^[7]。比较基因组杂交发现，常见12q13-14区域获得和扩增，可显示MDM2基因扩增，导致免疫组化MDM2的过表达^[2]。

鉴别诊断：(1)血管源性肉瘤：其主要来源于血管内皮，表现相互吻合的血管腔，腔内可见红细胞，极少发生于大血管，无

特定的发病部位，高分化血管肉瘤细胞可识别到血管内皮的形态，低分化的血管肉瘤，形态学与AIS一致，不易区分，但其免疫组化表达CD31、F8和CD34^[8]。(2)平滑肌肉瘤：肺动脉平滑肌肉瘤大多发生于心脏动脉根部，肿瘤细胞呈梭形，胞浆丰富、红染，雪茄样核，可见核周或核端空泡，免疫组化表达平滑肌标记，而IS仅局灶阳性^[9]。(3)肺未分化癌：未分化癌细胞异型明显，核分裂像多见，但其较少发生于血管内，肿瘤间质明显，可见纤维分割的癌细胞巢，免疫组化表达上皮源性及肺源性标记，Vimentin阴性^[10]。

综上所述，动脉内肉瘤是发生在肺弹性动脉的内膜的极其罕见的肉瘤，根据形态学及免疫组化推测它可能来源于内膜下的多功能干细胞，因为临床表现不特异，常常未及时发现，AIS多为高级别的未分化肉瘤，可向多种方向分化，需注意与多种肉瘤进行鉴别诊断；其特定的发生在大动脉血管腔内，并结合形态学及免疫组化诊断并不困难，必要时可行基因检测。手术是目前的主要方式，术后给予放化疗。本例症状主要为呼吸道症状，发现时已发生双肺多发转移及全身转移，于确诊后3个月死亡。

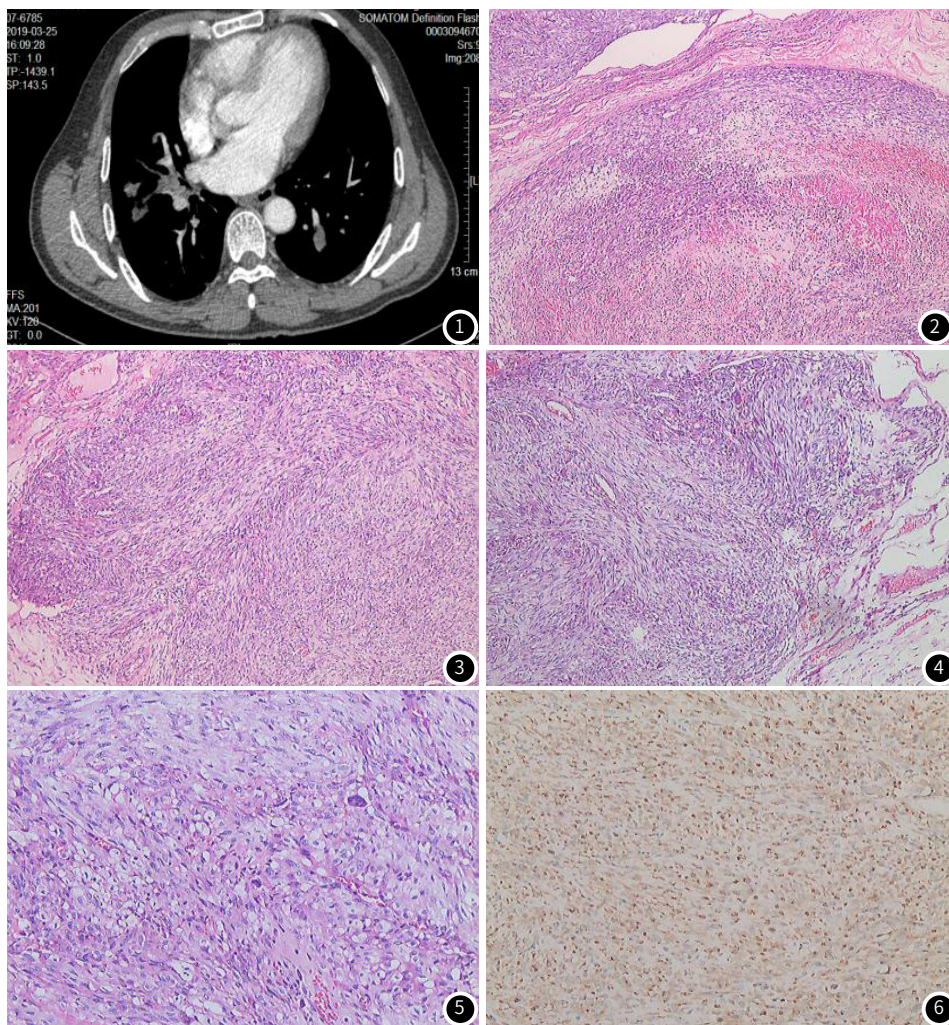


图1 CT肺门处血管腔内占位。图2 肿瘤在血管腔内生长(HEx40)。图3 肿瘤围绕血管腔生长(HEx40)。图4 肿瘤细胞边界不清，成束状排列(HEx200)。图5 肿瘤细胞异型明显，可见瘤巨细胞(HEx400)。图6 肿瘤细胞弥漫表达Vimentin(EnVision法x40)。

参考文献

- [1] 王坚, 朱雄增. 软组织肿瘤病理学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2017: 1391-1393.
- [2] Neuville A, Collin F, et al. Intimal sarcoma isthemost frequent primary cardiac sarcoma: Clinicopathologic and molecular retrospective analysis of 100 primary cardiac sarcomas[J]. Am J Surg Pathol, 2014, 38 (4): 461-9.
- [3] Mandelstamm M. Über primäre Neubildungen des Herzens[J]. Virchows Arch Pathol Anat, 1923, 245: 43-54.
- [4] Burke A P, Virmani R. Sarcomas of the great vessels: A clinicopathologic study[J]. Cancer, 1993, 71 (5): 1761-1773.
- [5] Travis WD, Brambilla E, Burke AP, et al. WHO classification of tumours of the lung, pleura, thymus and heart[M]. Lyon: LARC press, 2015: 128-129.

- [6] Chen D, Zhu G, Wang D, et al. Clinicopathological and immunohistochemical features of pulmonary artery sarcoma: A report of three cases and review of the literature[J]. Oncol Lett, 2016, 11 (4): 2820-2826.
- [7] 蒋依娜, 张冠军, 杨喆. 肺动脉内肉瘤临床病理观察[J]. 诊断病理学杂志, 2017, 24 (03): 194-197.
- [8] 赵丹, 曲杨, 穆晶, 等. 肺血管肉瘤 临床病理观察[J]. 临床与实验病理学杂志, 2010, 6 (17): 450-454.
- [9] 张向楠, 范军振, 程学斌, 等. 原发性心脏平滑肌肉瘤5例临床病理观察[J]. 诊断病理学杂志, 2019, 26 (11): 716-719.
- [10] 钟锋, 唐浩. 33例肺肉瘤样癌患者临床病理特征与生存率的关系[J]. 安徽医学, 2022, 43 (04): 396-399.

(收稿日期: 2022-09-24)
(校对编辑: 阮 靖)