

短 篇

叶外型肺隔离症合并肺透明细胞瘤1例

吴德生¹ 陈秀禅²

1.贵州航天医院放射科(贵州 遵义 563000)

2.贵州航天医院病理科(贵州 遵义 563000)

【摘要】肺隔离症是一种少见的先天性肺部疾病,特征是肺组织由体循环参与供血,占先天性肺发育畸形的0.15%~6.40%,在临床上较为少见;肺透明细胞瘤更是非常罕见的肿瘤,2015年世界卫生组织将其归属为血管周上皮样肿瘤,多为良性,临床表现无特异性,常为单发,也可多发,影像表现多变,缺乏特异性,易造成误诊。在肺隔离症基础上并发肺透明细胞瘤更是鲜有报道,现将我院确诊的一列肺隔离症合并发透明细胞瘤的病例进行报道,旨在进一步加深对罕见病的认识,减少误诊,避免延误患者治疗时机。

【关键词】肺隔离症;肺透明细胞瘤;血管周上皮样肿瘤

【中图分类号】R734.2; R732.2

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2022.10.070

A Case of Extralobar Pulmonary Sequestration Complicated with Pulmonary Clear Cell Tumor

WU De-sheng¹, CHEN Xiu-chan².

1.Department of Radiology, Guizhou Aerospace Hospital,Zunyi 563000, Guizhou Province, China

2.Department of Pathology, Guizhou Aerospace Hospital,Zunyi 563000, Guizhou Province, China

ABSTRACT

Pulmonary sequestration(PS) is a rare congenital lung disease characterized by the blood supply of the lung tissue from the systemic circulation, accounting for 0.15% to 6.40% of congenital lung developmental malformations, and is relatively rare in clinical practice. Clear cell tumor of the lung(CCTL) is a very rare tumor. In 2015, the World Health Organization classified it as perivascular epithelioid cell tumor(PEComa). Most of them are benign, with no specificity in clinical manifestations. They are often single or multiple, with variable imaging manifestations and lack of specificity, which is easy to cause misdiagnosis. There are few reports of CCTL on the basis of pulmonary sequestration. We report a case of PS combined with CCTL diagnosed in our hospital, in order to further deepen the understanding of the rare disease, reduce misdiagnosis, and avoid delaying the treatment opportunity of patients.

Keywords: *Pulmonary Sequestration(PS); Clear Cell Tumor of the Lung(CCTL); Perivascular Epithelioid Cell Tumor(PEComa)*

患者,女,76岁,因胸闷咳嗽伴恶心上腹部不适2周于2019年12月20日入院,患者于2周前受凉后出现胸闷咳嗽,痰少,伴恶心及上腹部不适,就诊于当地县医院,予以头孢地尼、左氧氟沙星及苏黄止咳胶囊治疗,病情无好转,行CT检查示右下肺肿块,为进一步诊治来我院呼吸与危重症治疗中心住院。实验室检查,抗酸染色(-),结核抗体IgG(-),结核抗体IgM(-),结核分支杆菌核酸DNA检测(-),非结核分支杆菌检测(-),肺炎支原体抗体(MP-IgM/G/A)1:40,D-D二聚体2.3μg/mL,糖类抗原CA125 8.96IU/mL,真菌孢子和菌丝(-)。CT平扫+增强(图1):右下肺见类圆形软组织肿块,大小为7.5cm×7.0cm×4.6cm,密度欠均匀,边缘清晰,增强扫描可见明显不均匀强化,CT值约69~142HU,可见由腹腔干分支供血动脉,肿块引流静脉汇入右下肺静脉,CT诊断为右下肺隔离症,叶外型。

穿刺病理结果:右下肺肿块穿刺组织1条,长约10mm,直径约1mm;镜下见肿瘤细胞呈弥漫排列,围绕血管分布;细胞形状呈多角形,细胞边界清楚,细胞胞质透明,部分胞质内含嗜酸性颗粒;核大小不一,核呈卵圆形、颜色深染、染色质细致,无核仁,无明显核分裂,亦未见坏死。免疫组织化学染色结果显示vimentin及HMB45阳性,而PCK、EMA、CK5/6、CK7、TTF-1、CEA、s-100、CD10阴性;组织化学染色PAS强阳性。结合临床病史及相关实验室检查:排除了转移性肾透明细胞癌、肺透明细胞癌及颗粒细胞瘤等肿瘤,最后诊断为肺透明细胞瘤(糖瘤)。

讨 论

肺隔离症(pulmonary sequestration, PS)是一种少见的先天性肺部畸形,是由体动脉向肺内组织异常供血的一组疾病,占先天性肺发育畸形的0.15%~6.40%^[1]。PS是由胚胎时期的原肠、肺芽经由体动脉供血而发育形成的异常肺组织团块。根据病变是否具有单独的胸膜与正常肺组织之间的分界,将PS分为叶内型和叶外型^[2],叶内型最为常见,多位于后基底段,正常肺组织与病变组织均被同一胸膜所覆盖,大多数由一支动脉参与供血,主要为胸主动脉发出。叶外型PS由完全独立的脏层胸膜所包裹,多位于左肺下叶,与膈肌关系较为密切。本例患者病变位于右肺下叶,位置相对少见。供血动脉多为肺动脉或体动脉,静脉引流至下腔静脉、门静脉或奇静脉等。多见于青少年患者,多数患者表现为反复发作的肺部感染,体征可表现为胸背痛、气促,当囊变并发感染时出现以咳嗽、咳痰及发热为主要症状就诊,少数出现发绀、呼吸困难、咯血等症状。CT平扫表现为肺内软组织肿块,密度不均,可伴囊变及支气管扩张等^[3],增强扫描表现为呈均匀或不均匀强化,囊性部分无强化,当继发感染时囊壁增厚,表现为环形强化。血管三维重建技术能清楚显示来源于体动脉分支发出的异常供血动脉,诊断较明确。

肺的血管周上皮样细胞瘤(PEComas),也称为透明细胞“糖”瘤,是一种比较罕见的肿瘤,主要由血管周上皮样细胞引起^[4]。发生在肺部时,被认为是PEComa家族的一部分。2015年世界卫生组织将其归属为血管周上皮样肿瘤^[5],肿瘤组织来源于血管外皮细胞、平滑肌细胞等。作为其他部位的PEComas,该肿瘤表达诸如HMB45和Melan-A的黑素细胞标记^[6]。好发于中老年患者,性别差异不明显。多因胸闷、胸部不适就诊或常规体

【第一作者】吴德生,男,副主任医师,主要研究方向:影像诊断。E-mail: 842478596@qq.com

【通讯作者】吴德生

检发现。庞涛等^[7]人将其归纳分类为两种类型：(1)单发结节型(结节直径 $<3.0\text{ cm}$), CT平扫可见肺内单发结节影, 边缘较为光滑, 密度较均匀, 呈较均匀强化；(2)单发肿块型(肿块直径 $>3.0\text{ cm}$), CT平扫见肺内肿块影, 病灶边缘较为光滑, 当肿块较大, 在生长过程中遇到纤维结缔组织、平滑肌、血管等的阻挡而造成形态不规则, 其内密度不均, 可伴有钙质密度影, 呈明显不均匀强化。

本例患者术前CT增强和血管三维重建技术, 只做出PS的诊断, 误诊的原因归结为：(1)PS本身为少见疾病, 临床表现无特异性, 且合并癌变者鲜有报道。诊断过程中只注重观察PS的影像特征, 忽略合并的其它征象；(2)PS为正常肺组织结构, 而肺透明细胞瘤来源于血管周上皮样细胞等, 故在PS基础上可以发生和正常肺组织相同类型的肿瘤。(3)该肿瘤血供实丰富, 呈明显强化, 有渐进性强化的特点, 无囊变、支气管扩张及感染征象, 明显区别于PS的影像表现, 对于PS影像征象掌握不透彻。

鉴别诊断：(1)原发性肺癌, 多表现为不规则肿块, 有胸膜黏连、叶间裂移位、肿块轻度不均匀强化等征象, 而肺透明细胞瘤增强明显强化且有渐进性强化的特点, 强化程度明显高于肺癌^[8]。(2)肺结核, 结核球形成时有钙化、纤维条索、周围小结节、卫星病灶等, 以做鉴别；(3)肺转移瘤, 可找到原发肿瘤, 表现为肺内多发大小不等结节, 密度均匀, 边缘光滑。(4)炎性假瘤, 病变多发于肺胸膜下, 一般无钙化, 增强明显不均匀强化, 与肺隔离症鉴别较困难。

综上所述, PS作为一种少见发育畸形, 在肺隔离症基础之上发生的肺肿瘤更为罕见, 而临床医生对该病的认识不足, 导致漏诊率较高, 因此在确诊肺隔离症时, 应当仔细观察病变是否为单纯肺隔离症影像, 从中找出合并感染、肿瘤的证据, 但单凭影像学诊断存在困难, 确诊需进一步结合病理学检查才能做出明确诊断。

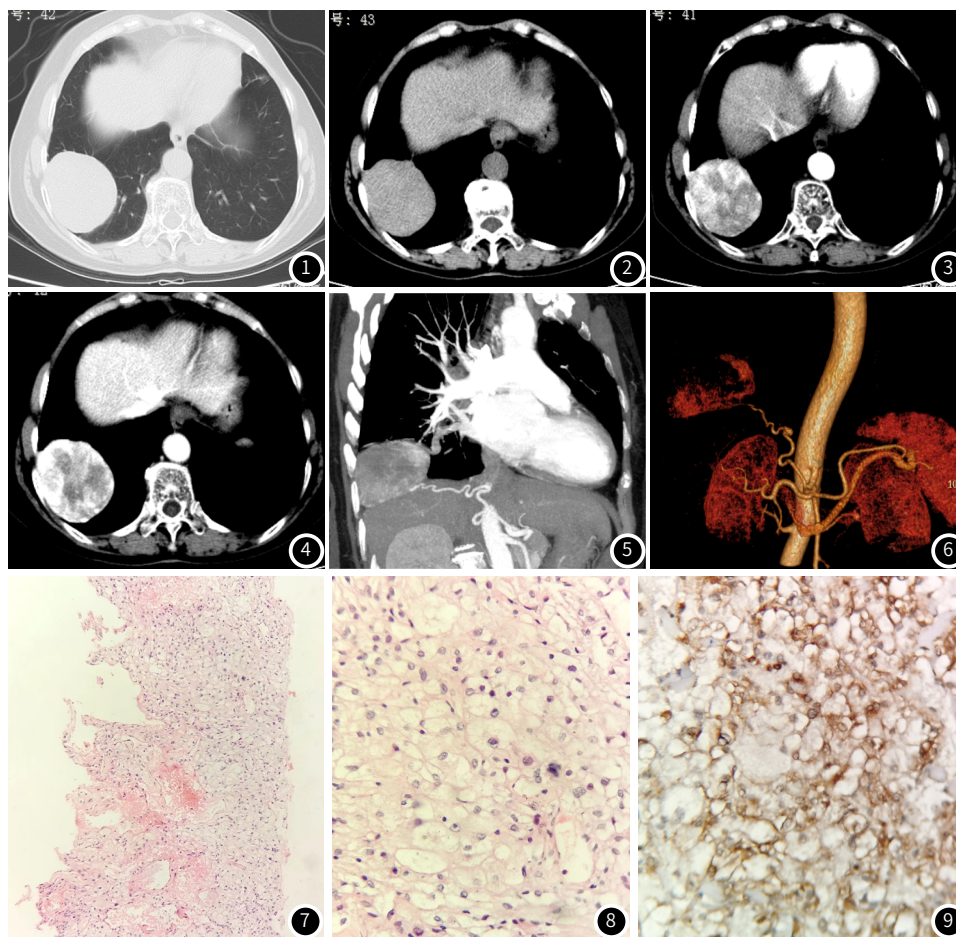


图1~图2 CT平扫示右下肺见一类圆形软组织密度肿块影, 密度均匀, 边缘光滑。图3~图4 CT增强扫描示肿块明显不均匀强化, 静脉期有延迟强化特点。图5~图6 CT多平面重建和三维成像分别显示肿瘤的供血动脉起源于腹腔干分支(白箭), 引流静脉汇入右下肺静脉流入左心房(白箭)。图7 肿瘤细胞呈弥漫片状排列, 围绕薄壁血管分布(HE $\times 10$)。图8 肿瘤细胞多角形, 胞界清楚, 胞质丰富透明, 核无明显异形(HE $\times 40$)。图9 肿瘤细胞表达HMB45, 呈胞质阳性(SP法)(HE $\times 40$)

参考文献

- [1]王海琴, 许攀峰, 周建英. 肺隔离症临床影像病理特征43例分析[J]. 中国实用内科杂志, 2015, 35(5): 427-430.
- [2]Zhang N, Zeng Q, Chen C, et al. Distribution, diagnosis, and treatment of pulmonary sequestration: Report of 208 cases[J]. J Pediatr Surg, 2019, 54(7): 1286-1292.
- [3]Sun X, Xiao Y. Pulmonary sequestration in adult patients: a retrospective study[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2015, 48(2): 279-282.
- [4]Song Y, Chen F, Zhang C, et al. Spindle cell subtype of pulmonary clear cell tumor with prominent calcification and malignant potential[J]. Thorac Cancer, 2017, 8(5): 530-534.
- [5]Travis W D, Brambilla E, Nicholson A G, et al. The 2015 World Health Organization classification of lung tumors: impact of genetic, clinical and radiologic advances since the 2004 classification[J]. J Thorac

Oncol, 2015, 10(9): 1243-1260.

- [6]刘有, 张晓欢, 王波涛, 等. 肺透明细胞瘤的临床病理学特征分析[J]. 中华医学杂志, 2020, 100(22): 1736-1740.
- [7]庞涛, 李爱银, 李群, 等. 肺透明细胞瘤的CT表现[J]. 中国中西医结合影像学杂志, 2012, 10(2): 150-152.
- [8]杨军, 李勤勃, 郑蕊, 等. 肺透明细胞瘤的CT诊断(附2例报告并文献复习)[J]. 临床放射学杂志, 2014, 33(9): 1452-1454.

(收稿日期: 2020-10-16)

(校对编辑: 姚丽娜)