

· 胸部疾病 ·

肺及腹膜后淋巴管肌瘤病一例及文献复习

1. 江苏省常州市第七人民医院放射科 (江苏 常州 213011)

2. 上海中医药大学附属曙光医院宝山分院影像科 (上海 200449)

管庶春¹ 何江波² 曹丹¹ 顾勤¹

【摘要】目的 探讨淋巴管肌瘤病(Lymphangioliomyomatosis, LAM)的临床特点。**方法** 回顾分析一例肺淋巴管肌瘤病伴后腹膜淋巴管肌瘤病临床资料,结合文献,分析该病临床特点和诊治现状。**结果** 本病好发于育龄期妇女,以喘气、乳糜胸、气胸、咯血等为主要表现,肺功能受损,肺外病变腹膜后常见;肺部CT为大小一致、分布均匀薄壁囊样改变,可伴液气胸,磨玻璃样改变;腹部CT常为后腹膜囊实性肿块伴淋巴结肿大。**结论** 当患者具有相应呼吸道症状,且有典型的肺部及腹部CT表现时,考虑LAM,病检有特异性。

【关键词】 淋巴管肌瘤; 肺部; 后腹膜; X线计算机断层扫描; 乳糜胸; 雷帕霉素

【中图分类号】 R73; R56

【文献标识码】 D

DOI: 10.3969/j.issn.1009-3257.2015.05.006

One Case of Lung and Retroperitoneal Lymphangioliomyomatosis and Literature Review

GUAN Shu-chun, HE Jiang-bo, CAO Dan, et al., Seventh, Changzhou, Jiangsu Province People's Hospital Radiology Department.

[Abstract] Objective To discuss the clinical features of Lymphangioliomyomatosis. **Methods** One case of a pulmonary associated with retroperitoneal lymphangioliomyomatosis was retrospectively analyzed. Analysis of clinical characteristic and the present situation of diagnosis and treatment of the disease was made combined with the literature. **Results** The disease mainly occurs in child-bearing women. The main clinical manifestations are pant, chylothorax, pneumothorax, and haemoptysis, etc. Lung function was impaired, retroperitoneal lesions were common extrapulmonary. CT showed thin-walled capsule sample change with same size and uniform distribution, liquid pneumothorax and grinding glass sample change can be associated. Abdominal CT demonstrated retroperitoneal cystic-solid tumors with lymph node enlargement. **Conclusion** LAM should be considered when patients have corresponding respiratory symptoms, accompanied with typical lung and abdominal CT performance. pathologic examination has specificity.

[Key words] Lymphangioliomyomatosis; Pulmonary; Retroperitoneal; X-ray Computed Tomography Scanning; Chylothorax; Rapamycin

1 病例资料

淋巴管肌瘤病(Lymphangioliomyomatosis LAM)是一种原因不明的以肺为主要发病器官,进行性肺功能恶化的罕见疾病。该病几乎均发生于育龄期妇女,可能与雌激素异常有关。因发病率低且起病隐匿,临床易误诊、漏诊,本例伴发腹部病变、临床不多见,多为散在的个案报道。

病例介绍,女性,48岁,因“咳嗽、胸闷伴气急一周”入院,8年前有气胸病史2次。左下肺语音震颤

减弱,呼吸音消失,叩诊呈实音。血常规、肝肾功能均正常,心脏彩超及心功能测定正常,血气分析显示轻度低氧血症,ESR35mm/h, D-二聚体9.11mg/L,肺功能检查示:轻度混合性肺通气功能障碍,最大通气量降低,残气量增加;肺部CT检查:(1)双肺弥漫性薄壁囊状改变,(2)两肺轻度磨玻璃样改变,(3)左侧胸腔中等量积液(图1)。胸水穿刺抽液,呈红色,浑浊,多个核45%单个核55%,李凡他阳性,胸水TB菌(-),离心后可见大量油滴样物。腹部CT显示左肾前下方11.5×7.4×11.2cm囊实性软组织肿块,动态增

作者简介:管庶春,男,放射诊断学专业,副主任医师,主要从事胸腹部影像诊断

通讯作者:管庶春

强实性部分明显强化, 奇静脉半奇静脉扭曲扩张, 管壁增厚强化(图4-5)。本病例肺部表现十分典型, 肺外器官同时受累, 为避免手术创伤加重病情, 故选择性腹膜后肿块CT定位下穿刺活检^[1], 材料送复旦大学中山医院, 病理报告形态学符合淋巴管平滑肌瘤病, 免疫组化结果肌源性抗体阳性表达, PR、ER阳性, HMB-45阳性表达。后转外院行雷帕霉素基因治疗、抗雌激素和中药综合治理, 定期复诊。2月后复查CT左肾旁囊实性病灶明显缩小, 囊液吸收良好(图6); 随访2月及8月后CT提示肺内病变稳定, 囊性病灶无明显扩大, 磨玻璃影无明显进展(图2-3), 出现局限性气胸。追踪一年余, 询问患者病情, 自诉平素生活较前相似, 活动后轻度气急, 目前仍在治疗中。

2 讨 论

育龄期妇女发病是LAM的临床特征之一, 仅有少数报道男性和绝经后女性发病的案例^[2,9]。研究表明LAM的基本病理特征^[3,4]是淋巴管、小血管、小气管管壁及其周围的平滑肌细胞进行性异常增生形成结节, 小支气管局限狭窄而形成空气滞留, 远端肺泡扩大融合呈囊状腔, 胸膜下囊腔破裂可导致气胸; 当淋巴

管或胸导管阻塞可引起淋巴回流障碍甚至形成乳糜胸、腹水; 肺小静脉远端管腔内瘀血扩张甚至破裂出血, 引起患者咯血。平滑肌细胞的异常增生导致气道阻塞和肺弥散功能障碍, 肺内囊腔的大小和形态与本病的严重程度有关^[5], 推测与淋巴管阻塞程度及时间密切相关。腹膜后淋巴管平滑肌不典型增生造成淋巴回流受阻, 淋巴管扩张扭曲成团形成淋巴管肌瘤, 淋巴结被平滑肌细胞代替引起淋巴结肿大。病变常位于腹膜后的肾周间隙、脉管间或盆腔。CT特征性改变与病理基础高度相符, 肺部CT的特征性改变是双肺广泛囊状影, 分布无上中下肺野及中央与周围区域差异, 多呈圆形或卵圆形, 直径从数毫米至几十毫米, 囊壁均匀, 囊腔分布较对称, 囊壁边缘可见血管影, 有时还可见结节样、毛玻璃样改变^[4]。本例患者胸部CT示双肺广泛薄壁囊状改变, 两肺轻度磨玻璃样改变伴左侧胸腔中等量乳糜液, 表现就相当典型, 复查时胸膜下局限性包裹性气胸。腹部CT表现为腹膜后成团管状或长条状肿块, 形态不规则, 多为囊性或囊实性, 壁可薄可厚, 增强后实质部分明显均匀强化, 淋巴结肿大。本例患者后腹膜病变位于左肾周, 瘤体呈软藤样, 肿块实性成分较多, 血供丰富, 淋巴管扭曲明显扩张, 腹主动脉旁淋巴结肿大, 同样很典型, 有较高

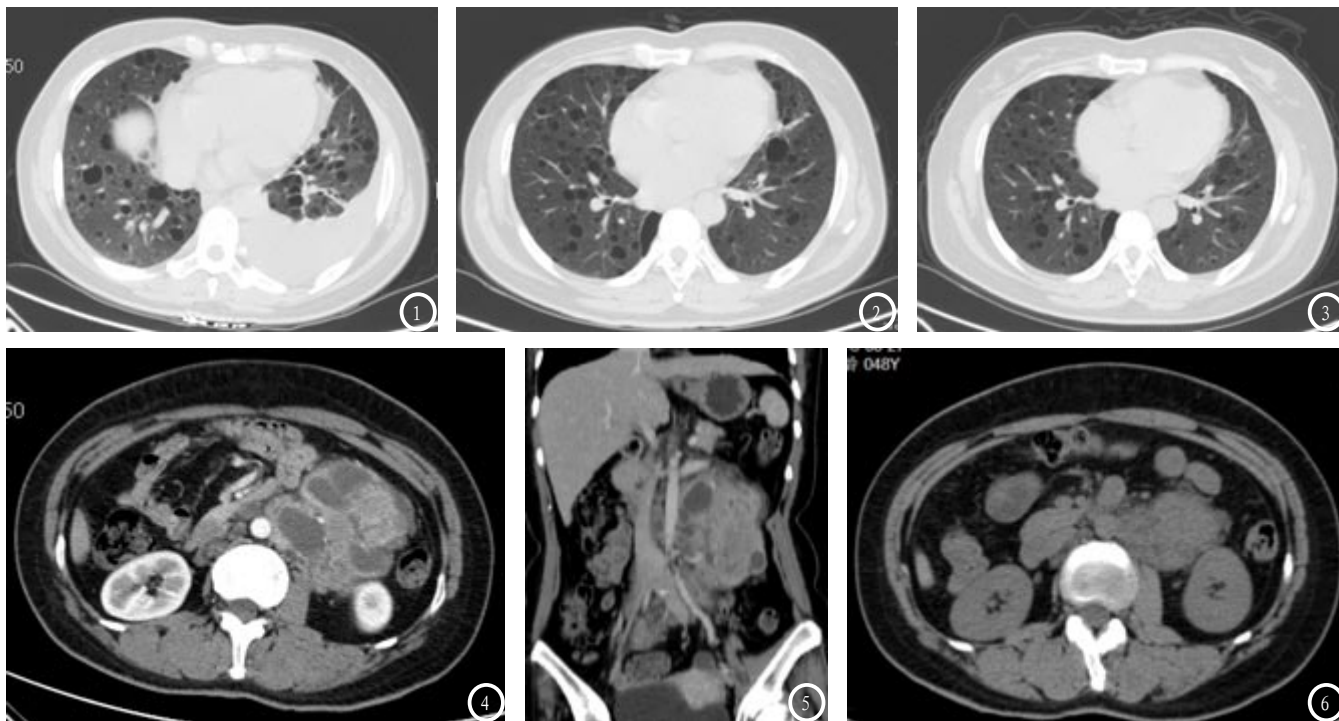


图1-6 双肺弥漫性薄壁囊状改变, 两肺轻度磨玻璃样改变, 左侧胸腔中等量积液(图1); 2月(图2)及8月(图3)后复查双肺病情稳定, 弥漫性薄壁囊状改变和轻度磨玻璃样改变较初发时无明显恶化, 胸腔积液完全吸收。左肾前下方 $11.5 \times 7.4 \times 11.2$ cm囊实性软组织肿块, 动态增强实性部分明显强化(图4-5), 2月后复查CT, 左肾旁囊实性病灶明显缩小, 病灶内囊性成分吸收(图6)。

的诊断意义。本病最后的诊断依靠穿刺活检，免疫组化十分重要，尤其HMB-45阳性表达对诊断该病具有重要意义^[6]。本文的患者经活检病理证实，免疫组化肌源性抗体阳性表达，PR、ER阳性，HMB-45阳性表达，诊断明确。有文献指出当育龄期女性具有喘气、咯血、气胸、乳糜胸等临床症状，且有典型的肺部及腹部CT表现时，临床上也不必完全依赖活检来诊断^[7]。

肺淋巴管肌瘤病常常被误诊，特别容易误诊为小叶中央肺气肿，该病的囊性病变更没有明确的囊壁，肺泡中心可见肺小动脉，胸膜下的肺泡破裂可导致气胸，但未发现有间质平滑肌细胞的增生，吸烟史，慢性支气管炎等临床病史也多能对诊断有所提示。

近年来有研究^[6]提出，LAM是由于基因TSC缺失而激活哺乳动物雷帕霉素靶蛋白通路，导致细胞增殖，因此雷帕霉素治疗成为LAM比较有效治疗方案^[8]；也有学者认为雌激素在该病的发病中起重要作用，但抗雌激素治疗的效果不一，不推荐常规使用口服或肌注黄体酮^[8]。通常本病预后较差，常于出现症状后10年内死于呼吸衰竭。本例患者确诊后综合治疗，随访一年余，病情相对稳定，较文献报道乐观。

参考文献

- [1] 李惠萍,李霞,褚海青,等. 同时累及肺和腹膜后淋巴结的淋巴管平滑肌瘤病一例[J].中华结核和呼吸杂志,2004,27(10):701-702.
- [2] 葛全序.肺淋巴管肌瘤病的HRCT诊断[J].放射学实践, 2012, (10): 1079-1081.
- [3] 贾冬梅,刘红云,王伦青,陈桦. 肺淋巴管平滑肌瘤病临床病理观察[J].诊断病理学杂志,2013,(02): 78-80.
- [4] 高俊,朱培菊,张尚福,赵莎,鲁昌立,陈卉娇.肺淋巴管平滑肌瘤病的临床病理分析[J].中国肺癌杂志,2011,(04): 378-382.
- [5] 胡晓文,朱建荣,徐凯峰.1981年至2009年中国淋巴管肌瘤和文献资料汇总分析[J].中国呼吸与危重监护杂志 2010, (05): 508-511.
- [6] 甘梅富,卢洪胜,周涛,等.肺淋巴管平滑肌瘤病临床病理学特征[J].临床与实验病理学杂志, 2006,22(6): 670.
- [7] 张波绪,刘浩,杜敏.5例肺淋巴管平滑肌瘤病的多层螺旋CT图像特点[J].实用医药杂志 2012.29 (2):107-108.
- [8] 纵单单, 欧阳若芸. 雷帕霉素成功治疗肺及腹膜后淋巴管肌瘤病1例报道及文献复习[J].中南大学学报(医学版),2012, (09): 963-967.
- [9] 樊绮云, 桑岭, 曾庆思. 肺淋巴管肌瘤病的影像学诊断(附3例报告)[J]. 中国CT和MRI杂志, 2009, 7 (6):56-57.

【收稿日期】2015-05-28

(上接第 12 页)

参考文献

- [1] Schulzke S,Weber P,Luetschg J,et al.Incidence and diagnosis of unilateral cerebral infarction in newborn infants [J]. Perinat Med.2005,33 (2):170-175.
- [2] Estan J,Hope P. Unilateral neonatal cerebral infarction in full term infants[J].Arch Dis Child Fetal Feta Neonatal Ed,1997,76:88-93.
- [3] 陈惠金.新生儿脑梗死的诊断与治疗[J].中国实用儿科杂志, 2006, 21 (9): 644-647.

- [4] 贺影忠,陈超,姚明珠,等.新生儿脑梗塞临床特征及与年长儿对比分析[J].临床儿科杂志, 2005, 23 (5): 293-295.
- [5] 靳二虎.磁共振成像临床应用入门[M].北京:人民卫生出版社 2009.100-101.
- [6] 辛涛. MRI和CT影像分度在新生儿HIE脑损伤程度评估中应用的价值[J].中国CT和MRI杂志, 2014, (6): 16-18.
- [7] 徐恒昀,曹和涛,徐金标. 新生儿缺血缺氧性脑病CT及MRI诊断比较[J].中国CT和MRI杂志, 2015, (1): 32-35.

【收稿日期】2015-05-28