

· 胸部疾病 ·

原发性肺血管球瘤的临床病理及影像表现（附1例报告及文献复习）

胜利油田中心医院放射科（山东 东营 257034）

王 琪

【摘要】目的 提高对原发性肺血管球瘤影像学表现的认识。方法 回顾性分析1例经手术病理证实为原发性肺血管球瘤患者的CT表现，并做文献复习，总结其影像特点。结果 患者，男性，53岁，查体发现右肺病变。CT平扫表现为右肺中叶直径3.8cm圆形肿块，边缘光整，CT增强扫描肿块周边呈不均匀明显强化，肿块中央强化不明显。结论 原发性肺血管球瘤非常罕见，影像学无特征性表现，最终诊断有赖于组织病理学和免疫组织化学检查。

【关键词】肺肿瘤，血管球瘤；放射摄影术，体层摄影术，X线计算机；病理学

【中图分类号】R734.2

【文献标识码】A

DOI: 10.3969/j.issn.1009-3257.2017.04.005

Clinicopathologic and Radiographic Features of A Primary Pulmonary Glomus Tumor: A Case Report and Literature Review

WANG Qi. Department of Radiology, Shengli Oil-field Central Hospital, Dongying 257034, Shandong Province, China

【Abstract】Objective To enhance the understanding of primary pulmonary glomus tumor involvement on radiological findings. Methods The CT findings of one case with primary pulmonary glomus tumor proven by pathology were retrospectively analyzed, and literature reviewed. Results A 53-year-old man was admitted to our hospital for an abnormal shadow in the right lung on a routine chest radiograph. Unenhanced CT showed a well-delineated round mass, 3.8cm in diameter, in the right medius lobe; no calcification or fat attenuation was seen. After injection of contrast medium, the peripheral portion of the mass was markedly enhanced but the central portion was poorly enhanced. Conclusion Primary pulmonary glomus tumor is very rare. Radiological investigation is helpful for localization of the tumor, and not specific. Pathological and immunohistochemical examination is required for considered in the diagnosis of primary pulmonary glomus tumor.

【Key words】Lung Neoplasms, Glomus tumor; Radiography; Tomography, X-ray Computed; Pathology

血管球瘤 (glomus tumor, GT) 是一种罕见的软组织肿瘤，起源于神经肌动脉球或血管球体，多数GT发生于上肢或下肢的真皮及皮下组织，尤其是手指的甲下部位，皮肤外GT较为罕见^[1]。笔者报道1例经手术病理证实的原发性肺GT，观察其临床病理及影像表现特点，并复习文献，以提高对本病的认识。

1 资料与方法

1.1 临床资料 患者 男，53岁，查体发现右肺占位4天而入院。既往体健，无GT疾病史。实验室检查未见异常。

1.2 方法 (1) 术前行CT及ECT检查。(2) 病理检查，手术切除标本采用10%中性福尔马林固定、石蜡包埋，常规HE染色，免疫组织化学SP染色，所用抗体为 α -SMA、CgA、Syn、TTF-1、CK、CD34、Actin。

2 结 果

2.1 影像表现 CT平扫示右肺中叶3.8cm×3.1cm类圆形软组织肿块，边缘光整，未见明确分叶及毛刺，病灶密度不均匀，CT值31~51HU(图1-3)，增强扫描病灶呈渐进性不均匀明显强化，周边明显环形强化，内部呈不均匀强化，可见片状低密度坏死区，动脉期、静脉期及延迟期CT值分别为101~106HU、91~101HU和81~87HU(图4-6)。ECT：全身骨骼未见异常浓聚或稀疏。

2.2 手术及病理所见 肿瘤位于右肺中叶，大小3.0cm×3.0cm×2.0cm，质软，呈囊实性，表面血运丰富，有较多活动性出血点，行右肺中叶切除术，送检。眼观：右肺中叶近肺门处见一3.5cm×3.0cm×2.0cm实性结节状肿块，边缘光整，无包膜，切面灰白色，质韧，有散在灰红色及灰褐色

作者简介：王 琪，男，放射诊断专业，副主任医师，主要研究方向：胸部及肌骨影像学诊断

通讯作者：王 琪

坏死。镜检：肿瘤由瘤细胞和大小不等血管组成，较大血管呈裂隙状，管腔内充满红细胞及血浆样淡染物，小血管周围有肿瘤细胞巢形成小的袖套状结构，肿瘤有间质玻璃样变性或黏液变。肿瘤细胞呈小圆形、均匀一致，有中位圆形核，细胞质嗜双染至微嗜酸，肿瘤细胞周围均有基底膜围绕(图7-8)。免疫组化： α -SMA阳性(图9)，CD34阳性，CgA、Syn、TTF-1、CK、Actin阴性。病理诊断：右肺中叶实体性GT。

3 讨论

GT是以多少不等、官腔大小各异的血管伴血管周增生、以血管球细胞为形态特征的少见的软组织肿瘤，起源于神经肌动脉球或血管球体，由血管球器的变形平滑肌细胞分化而来。多数GT发生于上肢或下肢的真皮及皮下组织，尤其是手指的甲下部位，皮肤外GT较为罕见，尤其是无或罕有血管球体的内脏器官^[1]。肺原发性GT非常罕见，笔者检索国内、外公开报道确诊病例仅25例^[2-11]，加本文病例共26例，其中男18例，女8例，男性发病率明显高于女性，年龄9~74岁，平均44.6岁，17例于体检或术前影像检查发现，9例表现为咳嗽，咳痰或咳血痰，偶伴有胸痛不适及呼吸困难症状。

根据球细胞、血管和平滑肌相对构成比例，典型

GT分3个亚型^[1-3]：①实体性球瘤，最常见，占75%，以血管球细胞为主，含有少量的血管和平滑肌细胞。②球血管瘤，占20%，以扩张的血管排列成血管瘤，特征是小簇状球细胞围绕在扩张的静脉周围。③球血管平滑肌瘤，最少见，占5%，特征是存在典型球细胞和类似于成熟平滑肌的梭形细胞之间的移行。免疫组化 α -SMA、HHF-35、IV胶原、Vimentin等多为阳性^[1,4-6]。大多数GT为良性即典型GT，少数GT具有侵袭性的生物学特征，被视为非典型GT或恶性GT(MGT)^[7-8]。Folpe^[1]新分类包括MGT、共质性、恶性潜能未定及血管球瘤病等4种类型，此分类方案一直被沿用至今。本文病例属于典型GT实体性球瘤亚型。

文献及本文26例原发性肺GT病例，良性17例，MGT 9例，良性GT采取肺叶切除术，术后预后良好，而MGT虽采取肺叶切除术或加局部淋巴结清扫术，部分病例术后辅以化疗，但效果不甚理想，文献9例MGT随访资料显示^[1,6,9-11]肺MGT具有高度侵袭性及恶性的临床过程。

既往文献对肺GT影像表现描述甚少。笔者回顾有影像描述的24例肺GT表现^[2-11]：(1)良性肺GT：①肺外周部孤立性胸膜下钱币样圆形结节或实性肿块，大小1.1~6.5cm，病灶边界清楚，少有分叶，无明确毛刺，密度均匀，无明确钙化及空洞。②CT增强扫描病灶周边明确强化，中央或不均匀强化或无明显强化，少有病灶均匀明显强化和轻度强化。

③MRI示肿瘤大部分为等T1信号，高T2信号，病灶中心为高T1、T2信号，动态增强扫描肿瘤周边早期显著强化，增强逐渐向肿块中央部分延伸，但肿块中心始终未见强化。④PET肿瘤未见核素聚集或呈低到中等强度核素聚集。(2)肺MGT：①肺周围部钱币样病变及孤立性结节或为不规则肿块伴周围细小结节，大小2.5~9.5cm，边界或清楚或毛糙，可有分叶，密度或均匀或不均匀，无钙化及空洞。②CT增强扫描病灶轻度至中度不均匀或均匀强化。③PET肿瘤呈低到中等强度核素聚集。当有上述影像表现的肺部病变时，应想到本病之可能性。

肺原发性GT主要应与肺转移性GT相鉴别，转移性GT为肺外原发性

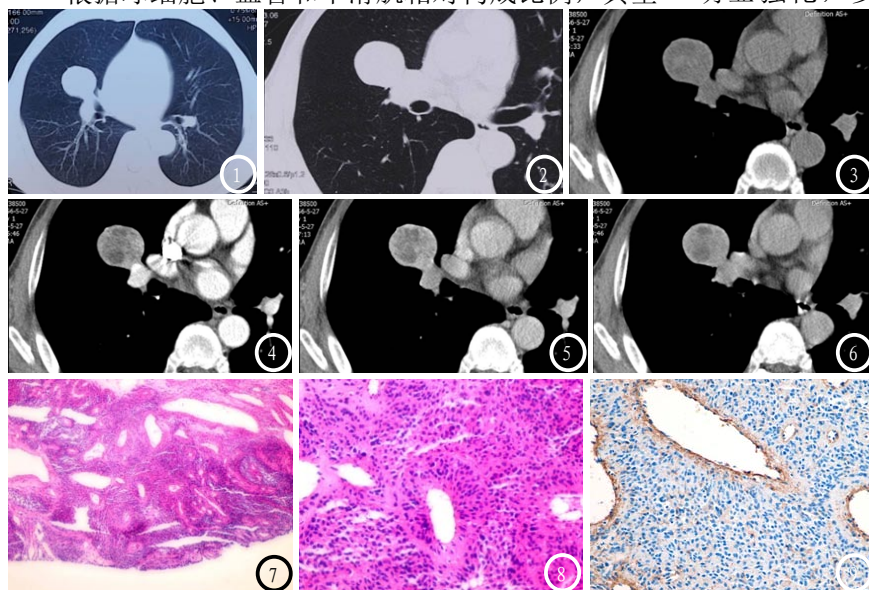


图1-3 CT平扫肺窗(图1)、薄层扫描(图2)、纵隔窗(图3)显示右肺中叶肺门外前方类圆形肿块，边缘光整锐利，周围血管纹理清晰可见，密度不甚均匀，无明确钙化，纵隔及肺门无肿大淋巴结。图4-6 CT增强注射造影剂延迟30S(图4)、延迟60S(图5)、延迟180S(图6)显示肿瘤呈渐进性不均匀明显强化，周边呈明显环形强化，内部呈不均匀强化，可见多发低密度区域。图7-8 病理显示肿瘤主要由瘤细胞和血管组成，小血管周围围绕球细胞巢形成小的袖套状结构，间质玻璃样变性或黏液变。球细胞小、一致、圆形，有中位圆形核，细胞质嗜双染至微嗜酸(图7 HE $\times 100$ ；图8 HE $\times 400$)。图9 肿瘤组织表达SMA(SP法)。

GT的肺内转移,属继发性肺GT的范畴,二者具有相同的组织学及影像表现,但肺外良或恶性GT病史或肿瘤并存,鉴别容易。

参考文献

- [1] Folpe AL, Fanburg-Smith JC, Miettinen M, et al. Atypical and malignant glomus tumors: analysis of 52 cases, with a proposal for the reclassification of glomus tumors[J]. Am J Surg Pathol, 2001,25(1):1-12.
- [2] Koss MN, Hochholzer L, Moran CA. Primary pulmonary glomus tumor: a clinicopathologic and immunohistochemical study of two cases[J]. Mod Pathol, 1998,11(3):253-258.
- [3] Gaertner EM, Steinberg DM, Haber M, et al. Pulmonary and mediastinal glomus tumors—report of five cases including a pulmonary glomangiosarcoma: a clinicopathologic study with literature review[J]. Am J Surg Pathol, 2000,24(8):1105-1114.
- [4] Hishida T, Hasegawa T, Asamura H, et al. Malignant glomus tumor of the lung[J]. Pathol Int, 2003,53(9):632-636.
- [5] Zhang Q, Wang S, Divakaran J, et al. Malignant glomus tumors of the lung[J]. Pathology, 2010, 42(6):594-596.
- [6] 毛荣军,李启明,房惠琼.肺部恶性血管球瘤1例临床病理分析[J].临床与实验病理学杂志,2012,28(1):90-92.
- [7] Chim H, Lahiri A, Chew WY. Atypical glomus tumour of the wrist: a case report[J]. Hand Surg, 2009,14(2-3):121-123.
- [8] Song SE, Lee CH, Kim KA, et al. Malignant glomus tumor of the stomach with multiorgan metastases: report of a case[J]. Surg Today,2010,40(7):662-667.
- [9] Huang Y, Chen K, Sun K, et al. A primary pulmonary glomus tumor complicated with hyperpyrexia and anemia[J]. Ann Thorac Surg,2013,95(2):e29-31.
- [10] Santambrogio L, Nosotti M, Palleschi A, et al. Primary Pulmonary Glomangioma: a Coin Lesion Negative on PET Study. Case report and literature review[J]. Thorac Cardiovasc Surg,2011,59(6):380-382.
- [11] Ariizumi Y, Koizumi H, Hoshikawa M, et al. A primary pulmonary glomus tumor: A case report and review of the literature[J]. Case Reports in Pathology,2012(2012).

【收稿日期】2017-07-04

(上接第9页)

尤其是盲目使用光谱抗菌药物,可引起细菌耐药,造成呼吸道感染。本研究发现采取高级护理患儿呼吸道感染发生率明显低于采取常规护理患儿,提示我们应加强PICU患儿护理水平,以预防呼吸道感染发生。

综上所述,年龄、机械通气时间、住院时间、侵入操作、抗菌药物使用合理性、微量元素、呼吸窘迫综合征、护理方式选择为PICU患儿呼吸道感染的独立危险因素。做好有效预防,应针对不同患儿选择敏感抗菌药物,尽量减少侵入性操作,对已发生呼吸道感染患儿应及时进行隔离,提高治疗效果,尽量缩短住院时间,给予微量元素缺乏患儿对应微量元素补充,并采取优质护理,以预防呼吸道感染发生。

参考文献

- [1] 杨治理,冯素清. PICU患者下呼吸道感染细菌耐药情况的分析[J]. 内蒙古医学杂志, 2013, 45(6):666-668.
- [2] 陈洋,蔡小芳,张隆,等.PICU危重患儿呼吸道感染调查分析[J]. 中华医院感染学杂志, 2016, 26(13):3101-3103.
- [3] 徐瑾,陈群英.某妇儿医院儿科重症监护室患者呼吸道感染病原菌及其耐药性监测[J]. 中国消毒学杂志,2015,32(2):124-126.
- [4] 刘建华,武芳,帅金凤,等.PICU下呼吸道感染患儿非发酵革兰阴性杆菌耐药现状分析[J].中华医院感染学杂志, 2011, 21(22):4820-4822.
- [5] Zhao Q, Jia X, Pang F, et al. Study on genotype and clinical characteristics of infection of carbapenemase-producing *Enterobacter cloacae*[J]. Zhonghua Yi Xue Za Zhi,2015,95(40):3264-3268.
- [6] 成月佳,赵根明,柏振江,等.苏州地区儿科重症监护病房呼吸道感染病例的临床分析[J]. 复旦学报医学版, 2015, 42(1):37-42.
- [7] Altınbas A, Shorbagi A, Ascioglu S, et al. Risk factors for intensive care unit acquired nasal colonization of MRSA and its impact on MRSA infection[J]. J Clin Lab Anal,2013,27(5):412-417.
- [8] 马龙,吴昆,李娜,等.择期颅脑手术患者肺部并发症的相关危险因素研究[J]. 中国全科医学, 2012, 15(3):276-278.
- [9] 班俊. 新生儿重症监护病房(PICU)医院感染流行病学分析及预防措施[J]. 中国现代药物应用, 2014, 8(1):64-65.
- [10] 王平革,田婷婷,王会丽,等.PICU患儿呼吸道感染危险因素分析与预防研究[J]. 中华医院感染学杂志,2016, 26(13):3098-3100.

【收稿日期】2017-07-04