

doi: 10.3978/j.issn.2095-6959.2018.08.036

View this article at: <http://dx.doi.org/10.3978/j.issn.2095-6959.2018.08.036>

以社区获得性肺炎为表现的原发性肺肉瘤 1 例

韩晓晓, 闫冰迪, 李银朵, 李晗, 林苏杰, 杨俊玲

(吉林大学第二医院呼吸科, 长春 130000)

[摘要] 原发性肺肉瘤(primary pulmonary sarcoma, PPS)是一种极少见的肺恶性肿瘤, 临床表现多无特异性, 明确诊断时多失去手术机会, 预后欠佳。结合1例以社区获得性肺炎为临床表现, 最终诊断为原发性肺肉瘤的青年患者病例资料并复习文献, 加深临床医生对该病的认识, 提高该病的早期诊断率。

[关键词] 原发性肺肉瘤; 病理诊断; 社区获得性肺炎

One case of primary pulmonary sarcoma manifested by community-acquired pneumonia

HAN Xiaoxiao, YAN Bingdi, LI Yinduo, LI Han, LIN Sujie, YANG Junling

(Department of Respiration, Second Hospital of Jilin University, Changchun 130000, China)

Abstract Primary pulmonary sarcoma is a rare malignant tumor of the lung. Its clinical manifestations are mostly non-specific, and when it is diagnosed, it often loses the chance of surgery and has a poor prognosis. Combined with one case of young patients with community-acquired pneumonia as the clinical manifestation, the final diagnosis of primary pulmonary sarcoma, and literature review. Deepen the clinician's understanding of the disease and improve the early diagnosis of the disease.

Keywords primary pulmonary sarcoma; pathological diagnosis; community-acquired pneumonia

原发性肺肉瘤是一种少见的肺恶性肿瘤, 多起源于肺间叶组织^[1], 临床表现多无特异性, 影像学可作为辅助诊断, 最终明确诊断需依靠病理组织学检查^[2]。现报告1例青年患者, 以社区获得性肺炎为首发表现, 最终经气管镜取病理组织, 行免疫组织化学检查, 明确诊断为原发性肺肉瘤, 并复习相关文献, 加深对该疾病的认识, 减少误诊及漏诊。

1 临床资料

患者, 男, 20岁, 因咳嗽、咳痰、发热1个月, 加重伴胸痛1周入院。1个月前患者无明显诱因

出现咳嗽、咳白痰, 量多, 易咳出, 间断发热, 体温最高达37.8℃。就诊于当地医院行肺部CT(图1A)检查示左下肺大片状密度增高影, 给予抗感染治疗(具体不详), 症状未见好转, 复查胸部CT(图1B)提示左肺片状密度增高影面积增大, 1周前出现黄痰, 不易咳出, 伴有胸痛。既往体健。入院后体格检查: 体温36.7℃, 脉搏80 min⁻¹, 呼吸17 min⁻¹, 血压115/80 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa)。营养中等, 浅表淋巴结未触及, 左侧语音震颤减弱, 左下肺叩诊呈浊音, 听诊左侧呼吸音弱, 未闻及啰音, 余肺检查未见明显异常。入院诊断: 左肺炎。给予抗感染及对症治疗。血常规: 白

收稿日期 (Date of reception): 2018-05-17

通信作者 (Corresponding author): 杨俊玲, Email: junling@jlu.edu.cn

细胞 7.0×10^9 个/L, 中性粒细胞百分比63.7%, 复查胸部CT(图1C): 左下肺片状高密度影面积明显较前增加, 伴纵隔淋巴结增大, 心包积液, 左侧胸腔积液。入院后行纤维支气管镜检查: 镜下见气管隆突锐利, 主气管和左、右主气管通畅, 左主气道开口黏膜可见白色坏死物覆盖, 左肺下叶基底干开口黏膜肿胀, 管腔狭窄, 左下叶B8尤著(图2)。BEBUS-GS超声可见左下叶B8呈异常回声, 余肺各叶、段、亚段未见明显异常。于左下叶B8行TBLB术。病理回报见支气管黏膜下见有散在异性细胞, 有坏死, 分裂象易见, 考虑为间叶来源恶性肿瘤。免疫组织化学染色结果(图3): CK(AE1/AE3)(-), Vimentin(+), LAC(-), CK7(-), CK20(-),

TTF-1(-), NapsinA(-), Villin(-), CD30(-), Myogenin(-), MyoD1(-), Ki-67(阳性率40%), P40(-), Calretinin(-), WT(-), CK5/6(-)。结合患者病史、体征及相关检查明确诊断为: 肺恶性肿瘤(肺间质肉瘤)、左肺阻塞性肺炎、左侧胸腔积液, 心包积液。为明确分期行PET-CT(图4)结果显示: 左肺下叶伴糖代谢异常增高的肿块影, 考虑为MT; 全身多处(右侧颈内、双侧锁骨上、食管旁、纵膈、左侧乳内、双侧肺门、横膈、腹膜后腹主动脉旁及左侧髂总)淋巴结转移; 左侧横膈转移, 脾转移; 全身多发骨转移。患者目前全身多发转移, 丧失手术机会, 不同意行放化疗, 最终行姑息治疗。

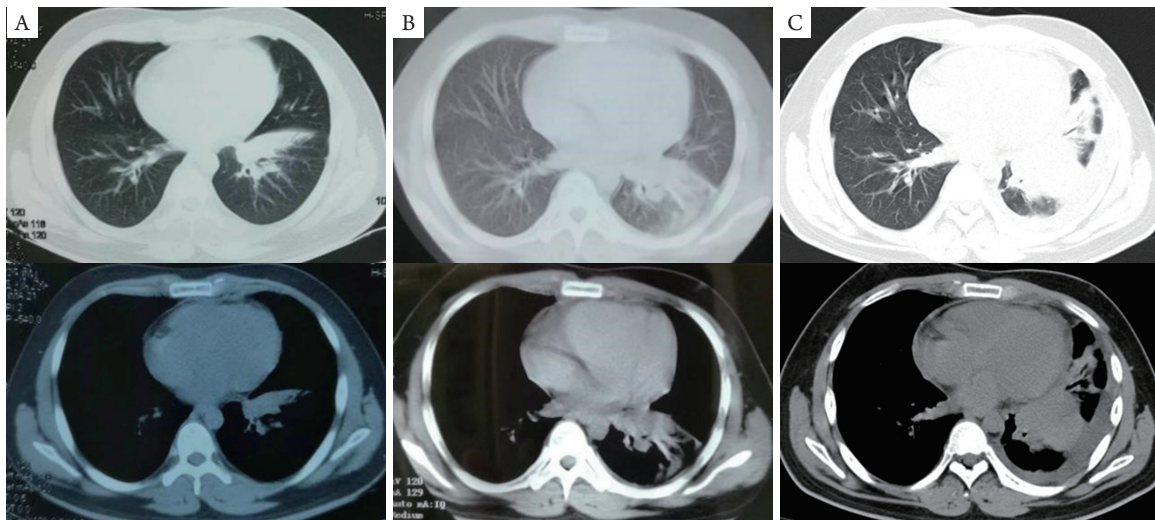


图1 胸部CT

Figure 1 Chest CT

(A)发病时胸部CT(2017-06-28); (B)院外抗感染后胸部CT(2017-07-11); (C)入院后复查胸部CT(2017-07-23)。

(A) Onset of disease; (B) after anti-infection treatment in other hospitals; (C) reexamination after admission.

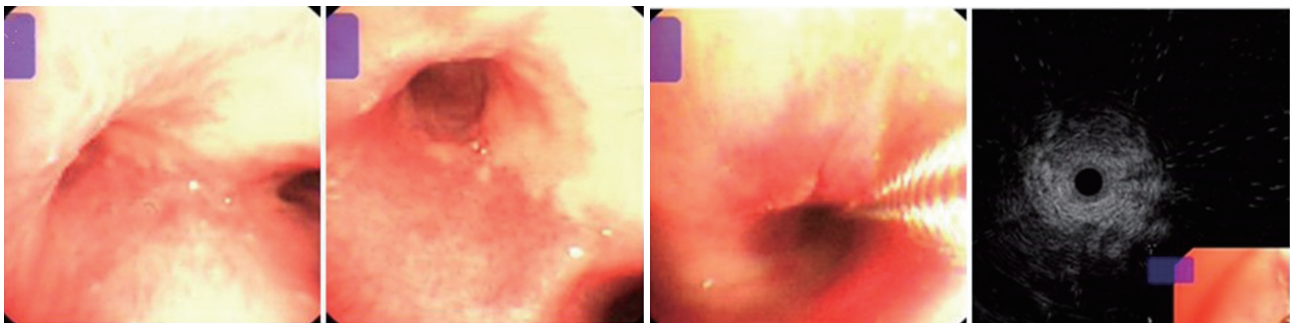


图2 纤维支气管镜下所见左主气道开口黏膜可见白色坏死物覆盖, 左肺下叶基底干开口黏膜肿胀, 管腔狭窄, 左下叶B8尤著; BEBUS-GS超声可见左下叶B8呈异常回声, 余肺各叶、段、亚段未见明显异常

Figure 2 Under fiberoptic bronchoscopy, the mucosa at the opening of the left main airway was covered with white necrosis. The mucosa of the basal lobe of the left lower lobe was swollen and the lumen was narrow, especially the B8 of the lower lobe of the left lung; BEBUS-GS ultrasound showed abnormal echo of B8 in the lower lobe of the left lung, and there was no obvious abnormality in the leaves, segments and subsegments of the remaining lung

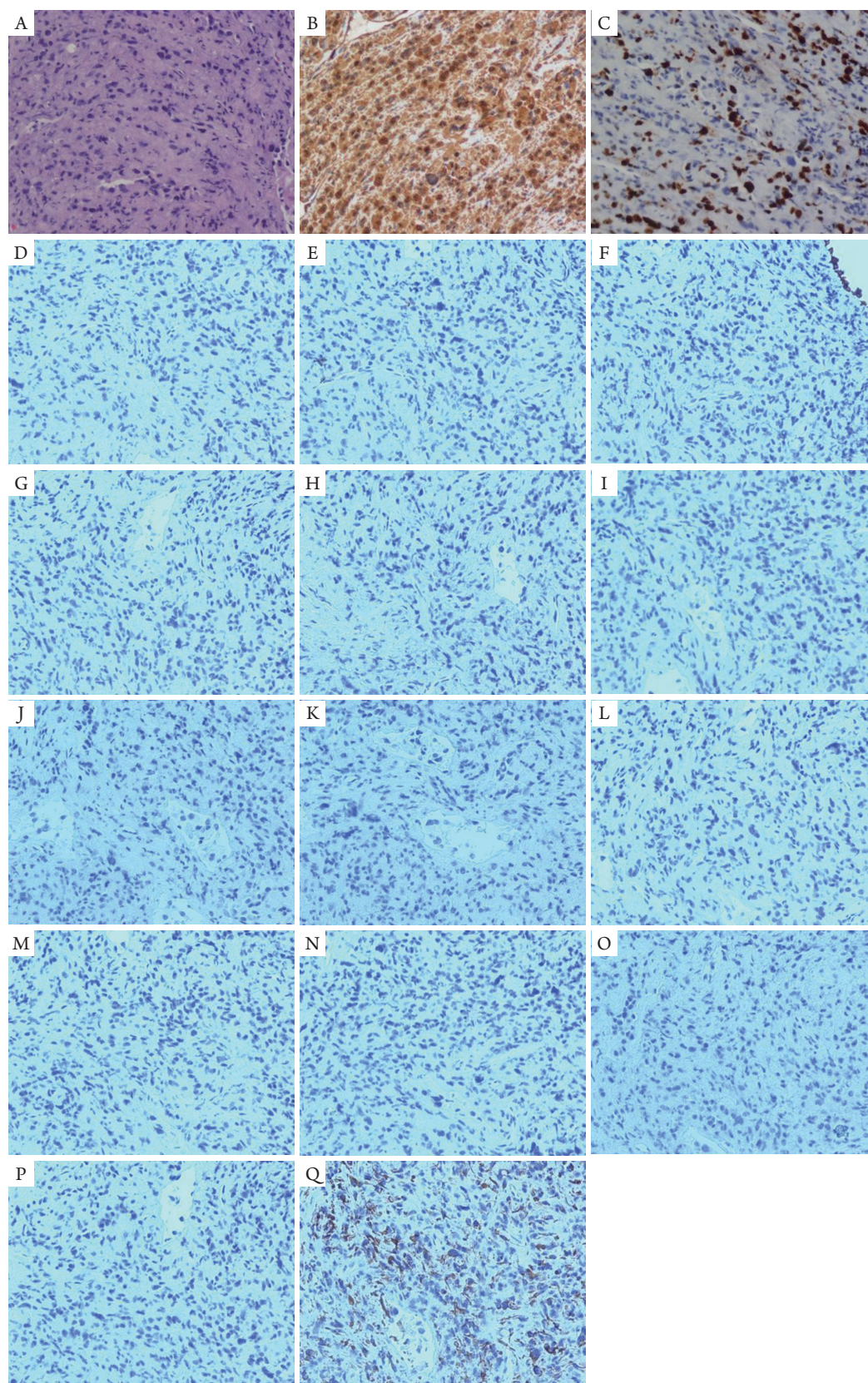


图 3 肺组织病理学图片 (× 200)

Figure 3 Pathological picture of lung tissue (× 200)

(A) HE; (B) Vim (+); (C) Ki-67 (+); (D) CK7 (-); (E) LCA (-); (F) AE3/AE4 (-); (G) CK20 (-); (H) CD30 (-); (I) MyoD1 (-); (J) Myogenin(-); (K) Calretinin (-); (L) P40 (-); (M) NapsinA (-); (N) Villin (-); (O) CK5/6(-); (P) TTF-1 (-); (Q) WT-1 (-).

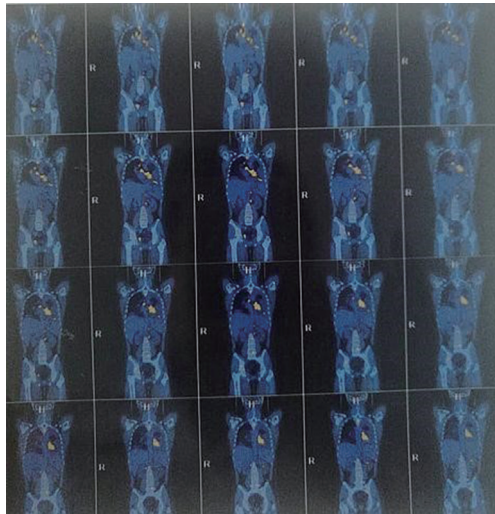


图4 PET-CT示左肺下叶伴糖代谢异常增高的块影, 全身多处淋巴结转移左侧横膈转移, 脾转移, 全身多发骨转移

Figure 4 PET-CT shows the shadow of a mass in lower lobe of the left lung with an abnormal increase in glucose metabolism, multiple lymph node metastasis, left lateral diaphragmatic metastasis, splenic metastasis, multiple bone metastases in the whole body

2 讨论

原发性肺肉瘤是一种极少见的肺恶性肿瘤, 肿瘤细胞多起源于肺间质、支气管壁、支气管软骨、血管壁等间叶组织^[1]。国外文献^[3-5]报道其发病率占原发性肺恶性肿瘤的0.1%~0.5%, 国内报道^[6]占0.7%~3.6%, 可发生于任何年龄, 但其发病年龄一般较原发性肺支气管肺癌早, 好发于17~67岁, 男性多于女性^[7], 容易误诊、漏诊。肺肉瘤诊断主要依靠病理细胞学形态检查及免疫组织化学染色^[2]。该患者为青年男性, 起病隐匿, 进展快, 最终经纤维支气管镜活检取病理, 经免疫组织化学明确诊断。

原发性肺肉瘤影像学表现: 肿瘤多呈膨胀性生长, 边界较清晰, 密度多均匀, 可有分叶, 少见毛刺征象, 少有肺门及纵膈淋巴结转移, 可侵犯周围组织^[8-10]。按解剖部位可分为中央型和周围型, 以后者多见。中央型症状出现较早, 表现为肺门区支气管内结节或肿块由腔内向腔外生长, 常伴阻塞性肺炎及肺不张。周围型病灶多位于肺周边部, 为实质性肿块, 发现时肿块体积多较大, 易侵犯胸膜, 引起胸痛。该患者肺部CT提示为左下肺实变影, 随时间延长面积增大, 气管镜下见管腔狭窄, 肿瘤生长迅速, 表面出现坏死, 为中央型肺癌。同时伴有胸腔积液、心包积液。

PET-CT提示全身多发淋巴结及脏器转移。

原发性肺肉瘤主要临床症状为咳嗽、痰中带血、胸痛及呼吸困难, 也有患者发现时无明显症状, 体检时发现肺部影像学改变^[1]。该病临床表现与肿瘤发生位置及大小有关, 周围型肿瘤早期多无明显症状, 待出现临床症状时, 肿瘤体积多较大, 中央型早期可侵犯或压迫支气管, 出现严重的咳嗽、咳痰及咯血症状, 胸膜受累时出现胸痛^[7]。本例患者为中央型原发性肺肉瘤, 最早出现的症状是咳嗽、咳痰及发热, 肺部CT提示左肺片状高密度影, 青年人首诊时考虑为社区获得性肺炎。但抗感染治疗效果不佳, 患者症状无明显缓解, 并出现胸痛, 复查肺部CT提示左下肺高密度影面积逐渐增大。遂经纤维支气管镜取病理, 明确诊断为原发性肺肉瘤。因此, 对于治疗效果差的社区获得性肺炎, 纤维支气管镜检查的必要性尤为明显。本例患者临床症状出现较晚, 病情进展快, 确诊时即出现全身广泛转移, 若早期能完善纤维支气管镜检查, 则有可能改善其预后。

由于原发性肺肉瘤发病率低, 临床表现无特异性, 所以应注意与以下疾病的区分: 1)肺结核球。多无明显临床症状, 影像学多表现为圆形或类圆形结节, 生长缓慢, 密度均匀, 边缘光滑, 增强扫描后病灶常多无强化。2)肺癌。患者以中老年男性、有吸烟史者多见, 影像学可见分叶、毛刺、空泡、胸膜牵拉等征象, 常伴有阻塞性肺炎、肺不张、周围淋巴结转移, 增强扫描可强化。3)肺转移癌。一般有明确的原发肿瘤病史, 胸部影像学以多发结节影常见, 增强后多发结节可被强化。原发性肺肉瘤多见于40岁以下, 发病部位多位于肺周边, 病灶实质性成分较多, 肿块较大, 边界清, 少有毛刺、空洞, 多局限性侵犯或血行转移, 很少出现淋巴结转移^[11], 增强扫描肿块不规则明显强化^[12]。

由于原发性肺肉瘤恶性程度高, 体积较大, 确诊后的肺肉瘤患者, 通常选用根治性手术治疗, 术式的选择需个体化对待, 对于年龄较大, 肺功能差, 恶性程度低的可选择局部切除。但单纯的手术治疗, 术后复发率高, 易发生血行播散, 疗效欠佳^[1,13]。该病化疗方案参照非小细胞肺癌化疗方案, 目前尚无标准及满意方案^[2]。有报道该病对放疗不敏感^[14]。但近期有研究^[15]报道: 1例原发性肺肉瘤患者经给予立体定向放疗, 2个月后随访胸部CT未见肿瘤征象, 随访2年后, 仍未见肿瘤征象。关于该病预后的文献^[3,13]报道不一, 总体认为其预后较原发性支气管肺癌差, 大部分患者2年内出

现远处脏器转移而死亡, 5年生存率约为38%。近年也有报道预后更差者, 30例PPS患者^[1], 1年生存率40%, 5年生存率10%, 并且复发率高, 易发生转移。影响本病预后因素有肿瘤体积、肺内位置、组织学类型、恶性程度、切除与否等^[16]。本例患者确诊时已出现全身多发转移, 放疗无法定位, 化疗无满意方案, 最终放弃治疗。

综上, 原发性肺肉瘤影像学表现及临床表现无特异性, 多数患者确诊时错失手术治疗时机, 希望临床医生能更警惕该病, 特别是对于年轻患者肺炎表现, 抗感染治疗效果差者, 应尽早完善病理组织学检查, 提高早期诊断率, 改善预后。

参考文献

- 于正伦, 黄静, 徐红亮, 等. 原发性肺肉瘤30例临床分析[J]. 中国呼吸与危重监护杂志, 2016, 15(4): 412-414.
YU Zhenglun, HUANG Jing, XU Hongliang, et al. Clinical analysis of 30 cases of primary pulmonary sarcoma[J]. Chinese Journal of Respiratory and Critical Care Medicine, 2016, 15(4): 412-414.
- 邹宝华, 张力. 原发性肺肉瘤8例临床分析[J]. 中国医学科学院学报, 2010, 32(2): 171-173.
ZOU Baohua, ZHANG Li. Primary pulmonary sarcoma—a study of 8 cases[J]. Acta Academiae Medicinae Sinicae, 2010, 32(2): 171-173.
- Frazier AA, Franks TJ, Pugatch RD, et al. From the archives of the AFIP: Pleuropulmonary synovial sarcoma[J]. Radiographics, 2006, 26(3): 923-940.
- Etienne-Mastroianni B, Falchero L, Chalabreysse L, et al. Primary sarcomas of the lung: a clinicopathologic study of 12 cases[J]. Lung Cancer, 2002, 38(3): 283-289.
- Falkenstein-Ge RF, Kimmich M, Grabner A, et al. Primary pulmonary synovial sarcoma: a rare primary pulmonary tumor[J]. Lung, 2014, 192(1): 211-214.
- 林滔, 李力, 戈烽. 原发性肺肉瘤14例分析[J]. 癌症进展杂志, 2003, 1(2): 161-162.
LIN Tao, LI Li, GE Feng. Analysis of 14 cases of primary pulmonary sarcoma[J]. Oncology Progress, 2003, 1(2): 161-162.
- 刘坤, 李为民. 原发性肺肉瘤19例临床分析[J]. 中国肺癌杂志, 2012, 15(6): 375-380.
LIU Kun, LI Weimin. Analysis of 19 cases of primary pulmonary sarcoma[J]. Chinese Journal of Lung Cancer, 2012, 15(6): 375-380.
- 陈淮, 曾庆思, 关玉宝, 等. 原发性肺肉瘤的影像学表现[J]. 临床放射学杂志, 2009, 28(10): 1469-1471.
CHEN Huai, ZENG Qingsi, GUAN Yubao, et al. The imaging features of primary pulmonary sarcoma[J]. Journal of Clinical Radiology, 2009, 28(10): 1469-1471.
- 吴玉锦, 郭亮, 黄仁鹏, 等. 原发性肺肉瘤的CT诊断及鉴别诊断[J]. 实用放射学杂志, 2015, 31(8): 1393-1395.
WU Yujin, GUO Liang, HUANG Renpeng, et al. CT diagnosis and differential diagnosis of primary pulmonary sarcoma[J]. Journal of Practical Radiology, 2015, 31(8): 1393-1395.
- 李洪毅, 王刚. 原发性肺肉瘤的CT诊断[J]. 新疆医学, 2015, 45(6): 787-789.
LI Hongyi, WANG Gang. CT diagnosis and differential diagnosis of primary pulmonary sarcoma[J]. Xinjiang Medical Journal, 2015, 45(6): 787-789.
- Arnold LM 3rd, Burman SD, O-Yurvati AH. Diagnosis and management of primary pulmonary leiomyosarcoma[J]. J Am Osteopath Assoc, 2010, 110(4): 244-246.
- 蔡爱群, 陈俊伟, 周修国, 等. 原发性肺肉瘤的CT诊断[J]. 罕见疾病杂志, 2004, 11(2): 10-12.
CAI Aiqun, CHEN Junwei, ZHOU Xiuguo, et al. CT diagnosis of primary sarcoma of lung[J]. Journal of Rare and Uncommon Diseases, 2004, 11(2): 10-12.
- 王永岗, 张汝刚, 张德超, 等. 原发性肺肉瘤的外科治疗[J]. 实用癌症杂志, 2003, 18(3): 282-284.
WANG Yonggang, ZHANG Rugang, ZHANG Dechao, et al. Surgical treatment of primary sarcoma of the lung[J]. The Practical Journal of Cancer, 2003, 18(3): 282-284.
- 张宜明, 张文, 刘颖. 原发性肺肉瘤的诊断与治疗分析[J]. 临床军医杂志, 2008, 36(4): 545-547.
ZHANG Yiming, ZHANG Wen, LIU Ying. Diagnosis and treatment of primary pulmonary sarcoma[J]. Clinical Journal of Medical Officer, 2008, 36(4): 545-547.
- Yeo SG. Primary lung sarcoma treated with stereotactic ablative radiotherapy: a casereport[J]. Onco Targets Ther, 2017, 10: 3285-3288.
- 蔡执敏, 王天佑, 佟玉筠. 7例原发性肺肉瘤的临床治疗体会[J]. 中华胸心血管外科杂志, 1998, 14(3): 174-175.
CAI Zhimin, WANG Tianyou, TONG Yuyun. Experience in clinical treatment of 7 cases of primary pulmonary sarcoma[J]. Chinese Journal of Clinical Thoracic and Cardiovascular Surgery, 1998, 14(3): 174-175.

本文引用: 韩晓晓, 闫冰迪, 李银朵, 李晗, 林苏杰, 杨俊玲. 以社区获得性肺炎为表现的原发性肺肉瘤1例[J]. 临床与病理杂志, 2018, 38(8): 1807-1811. doi: 10.3978/j.issn.2095-6959.2018.08.036
Cite this article as: HAN Xiaoxiao, YAN Bingdi, LI Yinduo, LI Han, LIN Sujie, YANG Junling. One case of primary pulmonary sarcoma manifested by community-acquired pneumonia[J]. Journal of Clinical and Pathological Research, 2018, 38(8): 1807-1811. doi: 10.3978/j.issn.2095-6959.2018.08.036