

肺上皮样血管内皮瘤并多处转移一例报告

Pulmonary epithelioid hemangioendothelioma and multiple metastasis: a case report

刘景艳, 王桂芳, 李 兵

(第二军医大学长征医院呼吸内科, 上海 200003)

[关键词] 血管内皮瘤, 上皮样; 肺肿瘤

[中图分类号] R 734.2 [文献标识码] B [文章编号] 0258-879X(2006)06-0694-02

1 病例资料 患者男, 47岁, 因“反复中上腹胀6个月, 右侧胸痛4个月”于2005年2月2日入院。入院体检: 右侧胸廓饱满; 右侧腋前线第5肋以下压痛, 右胸第4肋以下实音; 纵隔第2至3肋间向左右两侧增宽, 右肺呼吸音减弱, 右肺底呼吸音消失, 无干湿性啰音。血清 CA-125 930.8 U/L, ESR 67 mm/1 h, 血清球蛋白 41 g/L, 胸液检查为渗出性, 胸液 CA-125 1 631 U/L。其余检查无异常。胸片: 右侧包裹性积液, 右侧胸膜弥漫性结节影, 右下肺可疑肿块影, 上纵隔增宽。胸部 CT 平扫并增强显示: 右侧胸腔胸膜下见弥漫性分布大小不等的形态不规则占位, 部分融合, 纵隔血管受推移位, 右下肺受压膨胀不全, 右侧胸腔积液。腹部超声见主胰管全程显示(内径 4 mm); 右侧胸腔积液深 127 mm。上腹部 CT 并增强: 胰头处见 1.5 cm × 1.5 cm × 1.5 cm 低密度影, 强化不明显, 胰管轻度扩张。全身骨骼 ECT: 胸 9 椎体、右第 6 前肋和右髌臼异常放射性浓聚灶。纤支镜检查右中叶支气管开口见一菜花状新生物。右中叶开口病理见瘤细胞条索样排列, 部分细胞圆形, 胞核大, 异型性明显, 部分瘤细胞灶内形成小腔(图 1A)。免疫组化染色示上皮样抗原(EMA)阳性, CD34 阳性(图 1B)。骨髓细胞学: 增生性骨髓象(考虑反应性)。初步诊断为肺上皮样血管内皮瘤(pulmonary epithelioid hemangioendothelioma, PEH)并多处转移。给予反复抽胸水、补充白蛋白及营养支持对症治疗。患者入院 1 个月后并发上腔静脉阻塞综合征, 给予异环磷酰胺 2.0 g d1~4+多柔比星 40 mg d1~2+顺铂 40 mg d1~4+地塞米松 5 mg d1~4 联合化疗, 化疗后患者症状好转出院。于 4 月 21 日因右侧胸腔积液体征再次入院, 胸部超声右侧胸腔积液深 117 mm, 腹部超声胰腺未见异常, 膈肌完整性破坏, 肝脏有 7 mm 结节。血清 CA-125 1 130.3 U/L, 胸液 CA-125 1 820 U/L。入院后再次给予以上方案联合化疗, 化疗后患者一般情况好转出院。出院后随访 4 个月死亡。

2 讨论 PEH 是一种少见病, 检索国外文献共报道 PEH 约 50 例^[1], 国内共报道约 6 例^[2~4]。尽管文献^[5]报道该病属于低度恶性, 部分患者可以自发缓解, 但其远处转移率仍达 20%~30%, 常见转移部位有肝脏、淋巴结、胃肠道及皮肤。本例临床表现主要以包括胰腺、骨髓、纵隔淋巴结和胸膜在内的多处转移为突出特点, 肺内仅表现为右下叶不张的影像学改变。该病例广泛胸膜转移和纵隔淋巴结浸润而肺内无典型多发结节, 尚未见文献报道。本例患者病理上提示细胞核异型性明显、核大深染, 呈条索状浸润性生长, 这种病

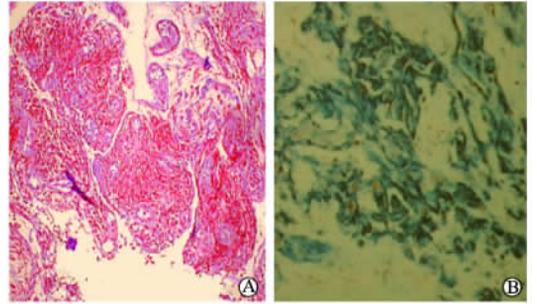


图 1 右肺中叶病理组织 H-E 染色(A)、
CD34 免疫组化染色(B)(×400)

A: 瘤细胞条索样排列, 部分细胞圆形, 胞核大, 异型性明显, 部分瘤细胞灶内形成小腔, 其内有红细胞(H-E); B: 阳性细胞胞膜胞质呈棕色阳性染色, 胞核蓝色(SABC)

理形态与患者胸膜、纵隔淋巴结和胰腺、骨骼多处侵犯有关, 说明本例患者疾病恶性程度偏高。PEH 的特异性肿瘤标志物无相关报道。本例患者多次检查血清和胸腔积液的 CA-125 均明显升高, 与 Bharadwaj 等^[6]报道相同, 提示 CA-125 可以作为上皮样血管内皮细胞瘤的观察指标, 但是 CA-125 对于该病的诊断价值需要更多临床资料证实。

本例患者临床表现为胸痛和呼吸困难, X 线检查示胸膜多发结节和胸腔积液, 应与恶性胸膜间皮瘤鉴别。PEH 与恶性胸膜间皮瘤主要是通过组织病理和免疫组织化学方法鉴别。PEH 病理示肿瘤结节周边细胞丰富, 肿瘤细胞排列成条索状或巢状, 可形成血管腔或腺管腔样, 其内含有红细胞, 偶尔在病灶中见到梭形细胞^[3,4,7,8]; 免疫组化染色波形蛋白、CD34、CD31、Ⅷ因子抗原(FⅧRag) 阳性, CK 部分阳性或弱阳性; 电镜下肿瘤细胞胞质内含丰富的微丝、Weibel-Palade 小体及空泡, 其内偶见红细胞^[4,7,8]。恶性胸膜间皮瘤胸液和肿瘤组织中透明质酸和 LDH 含量增高, 病理上表现为上皮型、肉瘤型和混合型; 电镜下瘤细胞胞质和细胞间形成裂隙, 表面有长绒毛; 免疫组化染色细胞角蛋白、波形蛋白和间皮单克隆抗体阳性。本患者胸液中 LDH 正常, 病理和免疫组化证实 PEH, 因此可以排除恶性胸膜间皮瘤。患者骨骼多处放射性核素浓集, 血浆球蛋白升高, ESR 增快, 因此要注意与多发性骨髓瘤相鉴别。多发性骨髓瘤可以有骨痛,

[作者简介] 刘景艳, 硕士, 主治医师。现在山东省临沂市人民医院急救中心, 临沂 276003。E-mail: liujy727@sina.com

血浆球蛋白增高,免疫球蛋白电泳出现M蛋白,骨髓检查发现骨髓瘤细胞可以确诊。本例患者单纯血浆球蛋白升高,骨髓为反应性增生,考虑肿瘤骨转移导致骨髓反应。

目前对于该病无特殊有效的治疗办法。本例患者采用联合化疗后,上腔静脉阻塞、腹胀等临床症状明显减轻,再次入院超声检查发现胰管扩张消失,胰腺变化可能与化疗后局部肿块对胰管压迫减轻有关,但是胰腺肿瘤具体变化未再行腹部CT检查确认。短期内肝脏出现转移,膈肌破坏表明该化疗方案对于控制PEH有一定疗效,但并不能控制病情进展。对于PEH的有效化疗方案尚待进一步在大样本病例中探讨。

[参考文献]

- [1] Mukundan G, Urban BA, Askin FB, et al. Pulmonary epithelioid hemangioendothelioma: atypical radiologic findings of a rare tumor with pathologic correlation[J]. *J Comput Assist Tomography*, 2000, 24:719-720.
- [2] 郭志福,姚小鹏,李强,等. 肺上皮样血管内皮瘤一例并文献复习[J]. *中华结核和呼吸杂志*, 2003, 26:626-629.
- [3] 冯瑞娥,刘鸿瑞,刘彤华. 肺上皮样血管内皮瘤临床病理观察[J]. *中华病理学杂志*, 2005, 34:33-35.
- [4] 徐如君,任晓冰,章美珍,等. 上皮样血管内皮瘤临床病理学分析[J]. *诊断病理学杂志*, 2001, 8:334-336.
- [5] Kitaichi M, Nagai S, Nishimura K, et al. Pulmonary epithelioid haemangioendothelioma in 21 patients, including three with partial spontaneous regression[J]. *Eur Respir J*, 1998, 12:89-96.
- [6] Bharadwaj R, Hejmadi R, Mistry R, et al. Pericardial effusion and raised CA-125 level—unusual manifestations of primary pulmonary epithelioid hemangioendothelioma [J]. *Indian J Cancer*, 1999, 36(2-4):194-197.
- [7] 赖日权,田野,冯晓冬,等. 上皮样血管内皮瘤的临床病理分析[J]. *中华病理学杂志*, 2001, 30:177-179.
- [8] 刘宗敬,丁敏,蝗国铮,等. 上皮样血管内皮瘤[J]. *临床与实验病理学杂志*, 2001, 17:404-406.

[收稿日期] 2006-01-12

[修回日期] 2006-05-12

[本文编辑] 贾泽军