

肺多发性肌周细胞瘤 1 例报告

Myopericytomas presenting as multiple pulmonary nodules: a case report

朱 焱, 赵 静, 余永伟*

第二军医大学长海医院病理科, 上海 200433

[关键词] 肌周细胞瘤; 肺肿瘤

[中图分类号] R 734.2

[文献标志码] B

[文章编号] 0258-879X(2011)04-0462-02

1 病例资料 患者,男,26岁,因“无明显诱因咳嗽5个月”入院。胸部X线:双肺多发结节影,初步诊断为转移灶可能。胸部MRI:两肺多发结节(图1A),其余未见异常。体格检查及实验室检查结果显示均正常。2008年5月在我院行胸腔镜示:右上肺叶、中肺叶表面分别有一结节,突出于肺表面,呈红褐色,质软,与周围组织无明显分界。右肺下叶前基底段亦有两结节,性质同前。手术仅切除右肺下叶前基底段及右肺中叶结节送病理检查。病理结果:右肺下叶切除标本大小约8 cm×5 cm×2.5 cm,切面见灰褐色肿物二处(图1B),分别为1.5 cm×1 cm×1 cm及1.5 cm×0.6 cm×0.6 cm;右肺中叶切除标本,大小为8.5 cm×5 cm×2 cm,切面见一

灰褐色肿物,大小为1.7 cm×1.5 cm×1 cm。各处结节周围无包膜,但与周围肺组织界限清楚。镜下检查:肿瘤组织由相对一致的卵圆形至梭形的肌样细胞组成,分布于大小不一的血管周围。肿瘤细胞胞质嗜伊红色,胞界不清,核异型性不明显,核分裂罕见,未见明显坏死。局部区域可见多层肌样细胞围绕血管呈同心圆状生长,局部区域内血管扩张呈分支状或血窦样,似血管外皮瘤或似血管瘤(图1C)。免疫组织化学检查:血管周围瘤细胞弥漫表达vimentin和SMA(图1D),不表达desmin和S-100,增殖的血管内皮细胞表达CD31、CD34(图1E)。病理诊断:右肺中叶及右肺下叶肌周细胞瘤。随访2年,未见复发和转移。

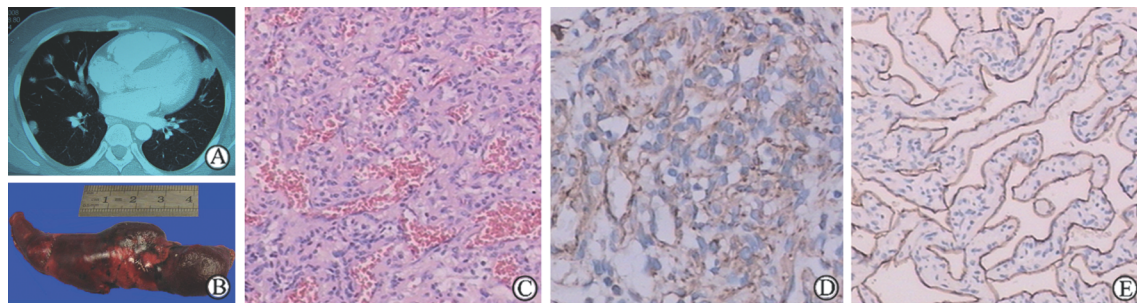


图1 肺肌周细胞瘤MRI表现、大体形态及组织病理学观察

A: 胸部MRI扫描示两肺多发大小不等结节; B: 右肺下叶切除标本见灰褐色结节; C: H-E染色示肿瘤细胞围绕血管周围生长,血管扩张成血管外皮瘤样; D: 肿瘤细胞vimentin表达弥漫阳性; E: 增殖的血管内皮细胞CD34阳性。Original magnification: ×400 (C-E)

2 讨论 1998年Granter等^[1]首先提出了肌周细胞瘤的概念,认为肌周细胞瘤、成人婴儿型肌纤维瘤病和血管球外皮瘤同属一个瘤谱,肿瘤组织的形态特点与血管外皮瘤相互重叠,但肿瘤细胞向血管周围肌样细胞分化。

肌周细胞瘤可发生于任何年龄,中年人最常见。多发生于皮下,好累及肢体远端,肢体近端、头部、颈部和躯干等处^[2]。最近也有报道在口腔黏膜和胸椎内发现肌周细胞瘤^[3-4]。2008年Laga等^[5]发现2例与外伤相关的肌周细胞瘤。本例报道的是原发于肺的多发性肌周细胞瘤。肌周细胞瘤是一种少见肿瘤,发生于肺更罕见,查阅国内外文献仅

有1例报道^[6]。

按WHO(2002)软组织肿瘤分类,本文报道的病例与Granter等^[1]报道的病例在形态学和免疫表型上有明显的相似之处。该肿瘤最主要的特征是胞质嗜酸性的卵圆形或梭形细胞围绕血管呈同心圆排列,部分区域还能见到血管外皮瘤样或血管瘤样的结构。免疫组化结果显示血管周围肌样细胞 α -SMA弥漫阳性,而desmin阴性。间质细胞显示SMA局灶阳性,推测这些间质细胞与血管周围细胞都是肿瘤细胞,具有共同的起源或分化方向。肌周细胞瘤常呈无痛性、缓慢性生长,病变多为单个结节,多发性病灶常为异时性发

[收稿日期] 2011-01-13

[接受日期] 2011-03-07

[作者简介] 朱 焱, 硕士, 住院医师, E-mail: rachel_zhuyan@126.com

* 通信作者(Corresponding author). Tel: 021-81873691, E-mail: yongweiyu@hotmail.com

生。然而本病例胸部 X 线提示两肺多发性结节, 手术切除后发现右肺下叶有 2 个结节、右肺中叶有 1 个结节, 呈多发性病灶。肌周细胞瘤大多为良性病变, 但近些年也有学者报道了恶性肌周细胞瘤, 主要为细胞形态异性明显, 核分裂易见, 患者手术切除后发生转移甚至死亡^[7]。本病例为良性肿瘤, 多处病灶结节周围无包膜, 但与周围肺组织界限清楚, 直径均 < 2 cm, 细胞形态较温和, 核分裂及坏死未见。随访 2 年, 患者全身状态良好, 期间复查未发现复发或转移。

在形态学上肌周细胞瘤与肌纤维瘤、血管平滑肌瘤和血管球瘤有一定的交叉, 都可以具有血管外皮瘤样结构, 且肿瘤细胞均有平滑肌细胞的特点, 因此需注意鉴别。肌纤维瘤由周边区的胖梭形细胞和中央区的原始间叶细胞构成。血管平滑肌瘤由成熟的平滑肌束和扩张的厚壁血管构成, 形似血管瘤样, 区别在于肌周细胞瘤具有典型的肌样细胞围绕血管同心圆样生长的特点; 肌周细胞瘤中的肌样肿瘤细胞 desmin 常常阴性, 而在血管平滑肌瘤中, 平滑肌束 desmin 为阳性。血管球瘤和肌周细胞瘤同属于血管周细胞肿瘤, 在形态学和免疫表型上都有相似之处, 但血管球瘤缺乏典型的肌样细胞围绕血管周围呈同心圆排列的特点。

[参 考 文 献]

[1] Granter S R, Badizadegan K, Fletcher C D. Myofibromatosis in

adults, glomangiopericytoma, and myopericytoma: a spectrum of tumors showing perivascular myoid differentiation[J]. Am J Surg Pathol, 1998, 22: 513-525.

[2] Mentzel T, Dei Tos A P, Sapi Z, Kutzner H. Myopericytoma of skin and soft tissues: clinicopathologic and immunohistochemical study of 54 cases[J]. Am J Surg Pathol, 2006, 30: 104-113.

[3] Datta V, Rawal Y B, Mincer H H, Anderson M K. Myopericytoma of the oral cavity[J]. Head Neck, 2007, 29: 605-608.

[4] Cox D P, Giltman L. Myopericytoma of the thoracic spine: a case report[J]. Spine, 2003, 28: E30-E32.

[5] Laga A C, Tajirian A L, Islam M N, Bhattacharyya I, Cohen D M, Plamondon C J, et al. Myopericytoma: report of two cases associated with trauma[J]. J Cutan Pathol, 2008, 35: 866-870.

[6] Cao J H, Xu J P, Li Y C, Lai J, Li Q. Pulmonary myopericytoma: a case report and review of the literatures[J]. Chin Med J (Engl), 2009, 122: 755-757.

[7] McMenamin M E, Fletcher C D. Malignant myopericytoma: expanding the spectrum of tumours with myopericytic differentiation[J]. Histopathology, 2002, 41: 450-460.

[本文编辑] 周燕娟, 孙 岩