

doi:10.3971/j.issn.1000-8578.2014.04.038

• 病例报道 •

# 原发性左主支气管血管球瘤1例并文献复习

宫为一<sup>1</sup>, 鲍 峰<sup>1</sup>, 田国礼<sup>2</sup>, 吴胜东<sup>1</sup>, 吴宗阳<sup>1</sup>

关键词: 气管血管球瘤; 诊断; 治疗

中图分类号: R734.1 文献标识码: D

## 0 引言

血管球瘤(glomus tumor, GT)是罕见的肿瘤, 约占所有软组织肿瘤的1.6%<sup>[1]</sup>。原发于动静脉交接处的血管球体, 它是一种变异的平滑肌细胞, 和体温调节有关<sup>[2]</sup>。血管球瘤好发于四肢末端的皮肤及皮下组织, 大多为良性, 恶变罕见<sup>[3]</sup>, 我科收治1例发生于肺左主支气管, 现报告如下。

## 1 病例资料

患者, 男, 63岁, 胸闷, 咳嗽、咳痰, 偶有痰中带血6月余入院, 病程中偶有发低热, 无胸部隐痛。自服抗生素及间断输液治疗, 症状好转后又反复发作。胸片示: 两肺纹理增多, 无明显实质性病变。行纤维支气管镜检查提示: 左主支气管开口处菜花样组织增生, 侵及隆突, 见图1。纤维支气管镜活检病理为间质纤维组织增生伴急慢性炎细胞浸润, 局灶见极小片炎性渗出, 刷检见小片状异型细胞, 细胞堆积, 核深染, 核浆比高, 结合临床, 癌难以排除。胸部CT检查及三维重建提示: 左主支气管起始部管腔背侧可见片状软组织密度, 凸向腔内。纵隔内未见肿大淋巴结, 见图2。左主支气管近隆突处2 cm×1.5 cm×1 cm大小灰白隆起型肿块, 见图3。于2012年9月16日在全麻下经右侧进胸, 术中见肿块位于左主支气管开口处, 约2 cm×2 cm×1.5 cm大小, 侵及气管隆突, 质韧, 基底部位位于气管背侧, 较宽, 左主支气管近乎完全堵塞, 遂行气管隆突切除+隆突重建术。术后病理检查结果, 见图4。免疫组织化学: 肿瘤细胞SMA(+)、Syn(+)、CgA(-)、CK灶性(+)、CD56(+)、S-100灶性(+)、CD34(-)、Ki-67(+)阳性细胞数约3%。病理诊断: (左主支气管)气管血管球瘤。支气管切缘及送检淋巴结未见异常。

患者术后顺利恢复出院, 随访至今无不适主诉, 从事一般体力活动。胸部CT, 脑MRI, 腹部B型超声、全身骨扫描均未见肿瘤复发转移。

## 2 讨论

收稿日期: 2013-01-03; 修回日期: 2013-05-07

作者单位: 230041 合肥, 武警安徽总队医院心胸外

科, 2.麻醉科

作者简介: 宫为一 (1970-), 男, 本科, 副主任医师, 主要从事心胸外科临床研究工作

原发于支气管内的血管球瘤极为罕见, 易被误诊为慢性支气管炎, 支气管肺癌及支气管类癌, 确诊主要依赖病理组织学及免疫组织化学检查<sup>[4]</sup>。国内外文献报告仅26例<sup>[1-4]</sup>, 2004年Nadrous等<sup>[5]</sup>报道了第16例气管血管球瘤; 国内文献报道9例<sup>[6]</sup>, 本文报道1例。肿瘤常位于气管膜部, 男性多见(男女比例为20:3), 临床均表现为胸闷、干咳、咳血。笔者所知, 报告发生于左主支气管的气管血管球瘤的仅此一例。

气管血管球瘤大多数是发生在气管后壁的无痛性肿块, 临床多表现为胸闷、咯血, 常常误认为是慢性支气管炎及支气管哮喘等慢性疾病, 往往以呼吸道慢性炎症性疾病收入呼吸科, 后转入心胸外科接受手术治疗。尽管纤维支气管镜及胸部CT可了解病变部位、大小, 但是该疾病的确诊仍然依赖于病理及免疫组织化学的检查。本组1例患者术前诊断见右主支气管被新生物基本阻塞, 侵犯隆突, 病理亦未能明确诊断, 术中亦存在着一定的局限性, 无法做出准确诊断。所以笔者在手术时按照“最大可能保留正常组织, 最大范围切除病变组织”的原则, 根据患者全身情况在尽可能不影响患者肺功能的情况下切除病变段气管, 并重建气管隆突。选择右胸入路, 因没有主动脉弓阻挡可充分暴露手术野, 便于在术中仔细观察肿瘤, 结合临床做出初步判断, 另一方面相对于左侧入路便于完成隆突重建手术。

GT尚需要与下列其他疾病相鉴别<sup>[7]</sup>。(1)血管外皮瘤: 此瘤也可发生于气管, 具有特征性的鹿角状血管, 血管周围和单个细胞间分布丰富的嗜银纤维, vimentin、CD34阳性, desmin阴性, 可与GT相鉴别。(2)类癌: 细胞大小形态一致, 多边形, 核位于中央, 有透明或嗜酸性胞质等特征与GT相似, 但细胞有时呈巢状排列, 免疫表型显示NSE、CgA、PCK等阳性, SMA阴性。(3)上皮性肿瘤: 血管球细胞形态似上皮样, 有时与上皮性肿瘤易混淆, 但上皮性肿瘤免疫表型显示PCK、EMA等阳性, 而vimentin阴性。(4)硬化性血管瘤: 罕见的良性肿瘤, 女性多见, 界限清楚, 免疫组织化学PCK阳性而SMA阴性。(5)副神经节瘤: 常有大的泡状核, 免疫组织化学NSE、NF等神经内分泌抗体阳性。本例患者于术后对病理标本进行免疫组织化学检查, 结合肿瘤细胞SMA(+)、Syn(+)、CgA(-)、CK灶性

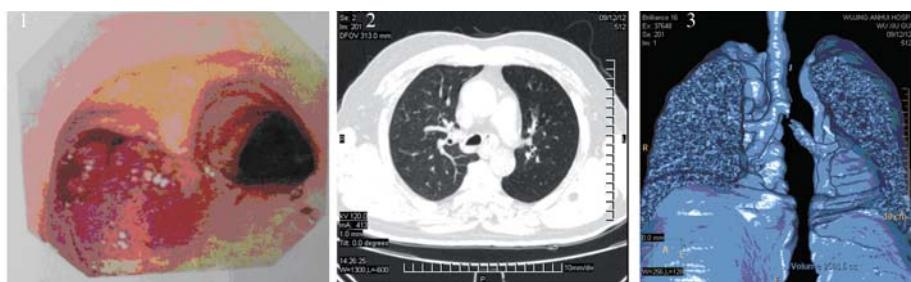


图1 纤维支气管镜下见左主支气管被新生物基本阻塞侵犯隆突

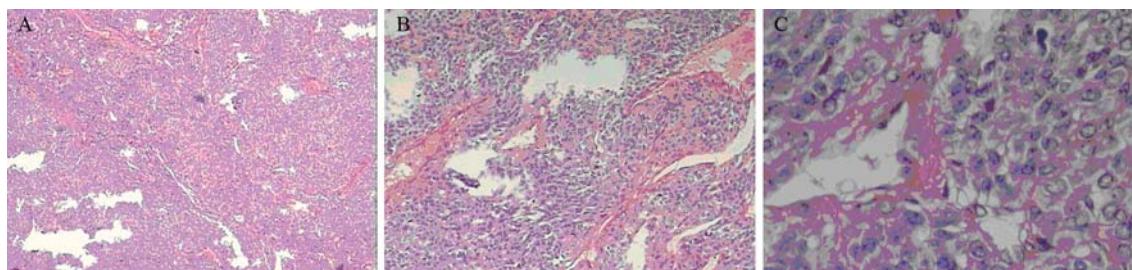
Figure1 Fiberoptic bronchoscopy in the left main bronchus by new biological basic block, involving the carina

图2 胸部CT见左主支气管内团块状软组织影、强化、左主支气管闭塞

Figure2 Chest CT see the left main bronchus in the shadow of soft tissue masses, strengthening, left main bronchial occlusion

图3 肺部CT显示左侧主支气管开口处连续性缺损

Figure3 Lung CT 3D reconstruction, visible on the left main bronchus continuity defect



A :In tumor cell nests with light microscope, interstitial vascular rich, alien is not obvious(HE  $\times 100$ );B:Hyperplasia of perivascular cells under light microscope, showed oval shape, visible mitoses( HE  $\times 200$ );C:Figure B vessels around local amplification can be seen in tumor cells around blood vessels surrounding( HE  $\times 400$ )

图4 原发性左主支气管血管球瘤的术后病理切片图

Figure4 Postoperative pathological image of primary left main bronchus glomus tumor

(+)、CD56(+)、S-100灶性(+)、CD34(-)、Ki-67(+)、阳性细胞数约3%。这一系列指标检查结果考虑诊断为(左主支气管)气管血管球瘤。

气管的GT大部分都是良性，然而Folpe等<sup>[7]</sup>根据其生物学行为特点，可将GT分为良性、恶性潜能及恶性三种。恶性血管球瘤又称为血管球肉瘤，十分罕见，与良性血管球瘤之间的鉴别有时十分困难。至2005年底报道血管球肉瘤发生于皮肤及软组织者45例，内脏5例。血管球肉瘤多数体积较大(5 cm)，可见坏死，有中到重度核异型，核分裂相>20/10 HPF，常有病理性核分裂相。这种肿瘤的治疗主要依赖于外科处理，放、化疗效果不好，约75%发生转移并3年内死亡。转移表现为多部位，最常见的转移部位肺、肝<sup>[8]</sup>。有学者将恶性GT诊断的标准定为：(1)肿瘤直径>5 cm；(2)可见病理性核分裂相(>3个/50 HPF)；(3)细胞核呈中度以上异型性伴明显的梭形细胞分化。若符合(1)+(2)、(1)+(3)、(1)+(2)+(3)即可确诊。明确的恶性诊断者需局部切除+小剂量放疗或化疗；恶性度不明确者需行局部切除+密切随访；良性者仅需局部切除即可。本文报道的1例为良性，不排除恶性潜能，仍在随访中。

随着内窥镜的广泛应用、病理诊断技术的提高和免疫组织化学技术的发展，将有更多的血管球瘤在术前即可被诊断，对治疗方案的选择具有重要的参考价值。特别要加强一些少见、罕见的肿瘤鉴别诊断意识，防止误诊和避免过度治疗。

#### 参考文献：

- [1] Gaertner EM, Steinberg DM, Huber 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):1105-14.
- [2] Kleontas A, Barbetakis N, Astoriou C, et al. Primary glomangiosarcoma of the lung: a case report[J]. J Cardiothorac Surg,2010,5:76.
- [3] Ruben RJ.The history of the glomus tumors-nonchromaffin chemodectoma: a glimpse of biomedical Camelot[J]. Acta Otolaryngol,2007,127(4):411-6.
- [4] Nadrous H F, Allen M S, Bartholmai B J, et al. Glomus tumor of the trachea: value of multidetector computed tomographic virtual bronchoscopy[J]. Mayo Clin Proc, 2004, 79(2) : 237-40.
- [5] Koskinen SK, Niemi PT, Efkors TO, et al. Glomus tumor of the trachea[J]. Eur Radiol, 1998, 8(3):364-6.
- [6] Zhang WQ, Li H, Miao JB. A case of right main bronchial glomus tumor[J]. Zhonghua Xiong Xin Xue Guan Wei Za Zhi,2012,28(4):255. [张文谦,李辉,苗劲柏.右主支气管血管球瘤1例[J].中华胸心血管外科杂志,2012,28(4):255.]
- [7] Folpe AL, Fanburg-Smith JC, Miettunen 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.
- [8] Khouri T, Balos L, McGrath B, et al. Malignant glomus tumor: a case report and review of literature, focusing on its clinicopathologic features and immunohistochemical profile[J]. Am J Dermatopathol, 2005, 27(5):428-31.