

# 原发性肺平滑肌肉瘤 7 例临床分析并文献复习

王志刚, 黄一东, 李杰, 程可洛, 何湛, 张万青, 苏廷宝

Clinical Analysis of Seven Patients with Primary Pulmonary Leiomyosarcoma and Literature Reviews

WANG Zhi-gang, HUANG Yi-dong, LI Jie, CHENG Ke-luo, HE Zhan, ZHANG Wan-qing, SU Ting-bao

Department of Cardiothoracic Surgery, The Affiliated Hospital of Guangdong Medical College, Zhanjiang 524001, China

**Abstract:** **Objective** To study the clinical manifestation, diagnosis and surgical treatment of primary pulmonary leiomyosarcoma. **Methods** The clinical manifestations, X-ray, operation methods and prognosis were analyzed retrospectively summarizing 7 cases of primary pulmonary leiomyosarcoma from 1991 to 2003 and combining 75 cases reported by literature reviews. **Results** There is no death of operation and all patients were discharged from the hospital. Five patients were still alive following up for 3 months, 2, 6, 8 years respectively. **Conclusion** The surgical resection is the best treatment to primary leiomyosarcoma. The prognosis has significant relationship with the size of tumor, the local invasion and the differentiation degree of carcinoma cells.

**Keywords:** Pulmonary; Primary; Leiomyosarcoma

**摘要:** **目的** 探讨原发性肺平滑肌肉瘤的临床特点、诊断和外科治疗, 以进一步提高其治愈效果。 **方法** 回顾性总结我院 1990 ~ 2003 年收治原发性平滑肌肉瘤 7 例结合文献报道对其临床表现、影像学表现、手术治疗方法 and 预后进行分析。 **结果** 无手术死亡, 术后随访死亡 2 例, 其余仍健在。 **结论** 手术切除是治疗原发性肺平滑肌肉瘤的有效的方法, 肿瘤的大小、局部受侵程度、癌细胞未分化程度与预后明显相关。

**关键词:** 肺; 原发性; 平滑肌肉瘤

中图分类号: R734.2 文献标识码: A 文章编号: 1000-8578 (2004) 08-0509-02

## 0 引言

原发性肺平滑肌肉瘤是一种少见的肺部恶性肿瘤, 早期无明显症状, 无可靠、特异诊断方法, 术前往往难于明确诊断, 我科自 1990 年 1 月 ~ 2003 年 6 月共收治此类病人 7 例, 占同期手术治疗肺部恶性肿瘤的 0.35%, 现总结分析如下。

### 1 临床资料

**1.1 一般情况** 本组原发性肺平滑肌肉瘤共 7 例, 年龄 27 ~ 63 岁, 平均 50 岁, 男 5 例, 女 2 例, 病程 2 ~ 11 个月, 病变位于右上肺、左下肺各 2 例、右上肺、左上肺各 1 例、肺动脉干 1 例。临床症状有低热、胸痛、咳嗽、痰中带血、气短等。常规胸部 X 线检查示肺部类圆形肿块, 2 例肺门淋巴结肿大, 2 例侵犯胸膜或胸壁。术前查痰均为阴性, 2 例经皮穿刺活检提示恶性肿瘤, 2 例行纤支镜活检未见癌细胞。术前误诊为肺良性肿瘤 1 例、肺癌 5 例、右室流出道黏液瘤 1 例。

**1.2 手术治疗** 标本直径 3.0 ~ 15.0 cm, 切面呈灰

红鱼肉样, 2 例有假包膜形成, 术中行冰冻切片检查示恶性肿瘤 1 例。7 例行左全肺切除 1 例, 左下肺叶、右肺上叶切除各 2 例, 右上肺叶切除 1 例, 其中胸壁受侵加行胸壁重建术 1 例, 肺动脉干平滑肌肉瘤 1 例在体外循环手术下进行, 术中见肿瘤起自肺动脉根部, 大小约 10 × 6 × 4 cm, 几乎填满肺动脉干且远达左右肺动脉及右室流出道, 基本完整切除肿瘤组织<sup>[1]</sup>。

**1.3 病理诊断** 均明确为肺平滑肌肉瘤

## 2 结果

7 例无手术死亡, 均治愈出院。术后化疗 2 例、免疫治疗 1 例, 随访时间 2 月 ~ 10 年, 死亡 2 例, 其余随访已分别存活 3 月、2、5、6、8 年, 仍健在。

## 3 讨论

**3.1 临床特点** 原发性肺平滑肌肉瘤是起源于支气管和肺血管平滑肌的少见恶性肿瘤, 作者复习近 10 年国内外文献加上本 7 例共 75 例<sup>[1-27]</sup>, 本病可发生于任何年龄, 多见于 40 岁以上, 文献报道发病最小年龄为出生后 2 小时的新生儿<sup>[3]</sup>, 最高年龄 86 岁<sup>[4]</sup>。男/女发病率约 3:1, 右肺上叶、左肺下叶好发, 肿瘤可单发或多发, 但较肺部其他恶性肿瘤明显多发<sup>[5,6]</sup>。

收稿日期: 2003-07-23; 修回日期: 2003-09-23

作者单位: 524001 广东湛江, 广东医学院附属医院胸心外科

原发性肺平滑肌肉瘤无特征性临床表现,根据肿瘤起源、发生部位的不同,临床表现可不同,临床上可分为肺内型、腔内型及肺血管型<sup>[7]</sup>。肺内型最多见,常在肺外围,多在 X 线检查时发现。腔内型约占 16%,生长相对缓慢,多见于大的支气管腔内,与肺癌临床表现相似,偶有大咳血、咳出小块肿瘤组织。肺血管型最少见,见于较大的肺动脉血管,沿血管壁生长,造成血管的狭窄或堵塞,罕有原发于肺静脉的平滑肌肉瘤报道<sup>[8]</sup>。

**3.2 诊断和鉴别诊断** 原发性肺平滑肌肉瘤无典型临床表现,术前明确诊断比较困难。影像学分为中央型和周围型,中央型表现为肺门附近的肿块,常引起阻塞性肺不张。周围型多见,好发于右肺上叶、左肺下叶的实质内,肿瘤表面常有包膜,分叶不明显,多为浅分叶或小切迹样表现<sup>[9,10]</sup>。本病 X 线定性诊断困难,需与肺癌、良性肿瘤、转移瘤等相鉴别,对于肺内较大、边界平滑的肿块,无明显肺门纵隔淋巴结肿大,无其他器官恶性肿瘤应考虑到原发性肺平滑肌肉瘤的可能。

**3.3 手术治疗和预后** 早期手术是治疗原发性肺平滑肌肉瘤的有效方法,早期手术的 5 年生存率可达 50% 以上,有存活 31 年无复发的报道<sup>[3]</sup>。本病可发生局部浸润和血行转移,未发现肺门或纵隔淋巴结转移,周围肺内型更易较早出现局部外周浸润,肺血管型易发生血行转移。手术方式可根据肿瘤部位、大小行肺段、叶、全肺或支气管袖状切除,必要时广泛切除局部受侵的胸壁等加行胸壁重建术,大部分病例因术前未能明确诊断而常规进行了肺门纵隔淋巴结清扫,这无疑延长了麻醉时间,手术创伤增大、甚至肺叶过多切除造成患者术后生存质量下降,因此提高该病术前诊断方法,有助于进一步提高患者手术效果和 5 年生存率。对于肺功能较差、已明确诊断的老年患者或肿瘤复发再次手术者,可行单纯小切口肿瘤楔形切除术或胸腔镜手术。肺动脉平滑肌肉瘤周围浸润、尤其位于肺动脉干者,常需要在体外循环下手术切除治疗。

术后要求每 2~3 月复查一次胸部 X 线检查,以及早发现肿瘤复发,早期手术治疗<sup>[13]</sup>。

#### 参考文献:

- [1] 黄一东,程可洛,张光休,等.肺动脉干原发性平滑肌肉瘤 1 例[J].广东医学院学报,2000,18(3):248.
- [2] Moran CA, Suster S, Abbondanzo SL, et al. Primary pulmonary leiomyosarcoma: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 18 cases[J]. Mod Pathol, 1997, 10(2): 121-128.
- [3] Dong S, Shang Lai, Ko H, Huang Lue, Jan G, Ming Su, et al. Primary bronchopulmonary leiomyosarcoma of the left main bronchus in a child presenting with wheezing and atelectasis of the left lung[J].

- Pediatric Pulmonology, 2002, 33(4): 318-321.
- [4] Naik Madhava Janardhan, FRCS, Lim Chong Hee. Primary pulmonary leiomyosarcoma: A Rare Presentation[J]. Asian Cardiovascular & Thoracic Annals, 2000, 8(1): 67-69.
- [5] 蒋继红, 崔全才. 双侧肺原发性平滑肌肉瘤一例报告[J]. 中国医学科学院学报, 1994, 16(5): 19.
- [6] 马福友, 马金山, 张三中. 肺原发性平滑肌肉瘤(附一例报告并文献复习)[J]. 河南肿瘤学杂志, 1995, 8(1): 58-59.
- [7] Yu H, Ren H, Miao Q, et al. Pulmonary leiomyosarcoma: report of three cases[J]. Chin Med Sci J, 1996, 11(3): 191-194.
- [8] Gurbuz A, Yetkin U, Yilik L, et al. A case of leiomyosarcoma originating from pulmonary vein, occluding mitral inflow[J]. Heart Lung, 2003, 32(3): 210-214.
- [9] 陈刚, 殷信道, 钱铭辉. 原发性肺平滑肌肉瘤 CT 诊断(附 3 例报告)[J]. 实用放射学杂志, 1999, 15(2): 118-119.
- [10] Fitoz S, Atasoy C, Kizilka Y, et al. Radiologic findings in primary pulmonary leiomyosarcoma[J]. J Thorac Imaging, 2000, 15(2): 151-152.
- [11] Yamauchi T, Imamura Y, Nakayama K, et al. Primary pulmonary leiomyosarcoma. Report of a case and review of the literature[J]. Acta Cytol, 2002, 46(5): 912-916.
- [12] Shimizu J, Sasaki M, Nakamura Y, et al. Simultaneous lung and liver resection for primary pulmonary leiomyosarcoma[J]. Respiration, 1997, 64(2): 179-181.
- [13] Nicolas Maignon. Primary pulmonary leiomyosarcoma: long-term survivors obtained with iterative complete resection[J]. Lung Cancer, 2001, 31(2): 241-245.
- [14] 何湛, 李杰, 苏廷宝, 等. 原发性肺平滑肌肉瘤 3 例[J]. 广东医学院学报, 1998, 16(3): 281.
- [15] 杜西圣, 辛玉瑞, 张德奎, 等. 右肺巨大平滑肌肉瘤 1 例[J]. 中华医学杂志, 1999, 79(5): 1999.
- [16] 刘亚平, 王生录, 姜小军, 等. 肺原发性平滑肌肉瘤 1 例[J]. 临床肿瘤学杂志, 2001, 6(2): 139.
- [17] 易祥华, 张容轩, 孔洁. 肺原发性平滑肌肉瘤 1 例[J]. 诊断病理学杂志, 2000, 7(1): 23.
- [18] 于佳生, 姜德剑, 衣涛源, 等. 原发性肺内平滑肌肉瘤 1 例报告[J]. 医学文选, 2002, 21(3): 399.
- [19] 黄耀元, 唐滔. 肺原发性平滑肌肉瘤 1 例报告[J]. 广西医科大学学报, 2000, 17(2): 189.
- [20] 陈涓, 潘纪成, 李惠章. 肺平滑肌肉瘤 1 例[J]. 临床放射学杂志, 1998, 17(5): 17.
- [21] 张京航, 李德印, 闫福森, 等. 原发性肺平滑肌肉瘤 1 例[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2002, 18(1): 36.
- [22] 卢中秋, 黄伟剑, 孙成超, 等. 肺动脉根部平滑肌肉瘤致肺动脉梗阻 1 例[J]. 中华心血管病杂志, 2000, 28(3): 217.
- [23] 孙艳丽, 陈武, 宋秀云. 肺部少见原发性恶性肿瘤(附 14 例报告)[J]. 中国肿瘤临床与康复, 2002, 9(3): 58.
- [24] 徐振勇. 小儿肺原发性平滑肌肉瘤 1 例报告[J]. 咸宁医学院学报, 2000, 14(1): 16.
- [25] 张合林, 百世祥, 杜喜群, 等. 肺原发性平滑肌肉瘤 2 例[J]. 中华胸心血管外科杂志, 1996, 12(3): 151.
- [26] Bacha EA, Wright CD, Grillo HC, et al. Surgical treatment of primary pulmonary sarcomas[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 1999, 15(4): 456-460.
- [27] Petrov DB, Vlassov VI, Kalaydjiev GT, et al. Primary pulmonary sarcomas and carcinosarcomas: postoperative results and comparative survival analysis[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2003, 23(4): 461-466.

[编辑:李奇明;校对:贺文]