文章编号:1000-5404(2006)05-0475-03

论著

21例肺硬化性血管瘤的诊断与外科治疗分析

张 竞,王 波,周乃康,初向阳,刘 阳,梁朝阳,柳 曦 (解放军总医院胸外科,北京 100851)

提 要:目的 分析硬化性血管瘤的临床特点、诊断、外科治疗和预后情况,进一步提高对该病的认识。**方法** 回顾分析我院1999-2005年收治的21例肺硬化性血管瘤。**结果** 全组中女性占85.71%(18/21),发病中位年龄40岁;14例(66.67%)无任何症状,放射影像学表现为边缘清晰的圆形或类圆形软组织结节影,19例(91.48%)密度均匀,4例(19.05%)有点状钙化;全部行手术治疗,无并发症和手术死亡;全组术后平均随诊2.7年无转移复发。**结论** 肺硬化性血管瘤术前诊断较困难,确诊依靠病理,手术是肺硬化性血管瘤的有效治疗方法。

关键词:血管瘤;肺硬化性血管瘤;诊断;外科治疗
中图法分类号:R730.56;R732.2;R734.2 **文献标识码**:A

Diagnosis and surgical treatment of pulmonary sclerosing hemangioma

ZHANG Jing, WANG Bo, ZHOU Nai-kang, CHU Xiang-yang, LIU Yang, LIANG Chao-yang, LIU Xi (Department of Thoracic Surgery, The General Hospital of PLA, Beijing 100853, China)

Abstract: Objective To analyze the clinical features, diagnosis, surgical treatment and prognosis of pulmonary sclerosing hemangioma. Methods The clinical data of twenty-one patients with pulmonary sclerosing hemangioma admitted to our hospital from 1999 to 2005 were analyzed retrospectively including clinical and pathological features, image characteristics, operation approach and follow-up. Results Eighteen out of twenty-one (85.71%) patients were female. The average age of the patients was 40, ranged from 15 to 57 years old, and the course of disease was 7 d to 10 months (averaging 1.5 months). Fourteen of 21 patients (66.67%) had no symptoms. The tumors presented as round or nearly round nodules or mass with clear edge on the radiograph. All patients received operation without complication or mortality. Immunohistochemical findings indicated that the tumor cells were positive for neuroendocrine markers. There was no recurrence or metastasis in the follow-up of 2.7 years. Conclusion The diagnosis of pulmonary sclerosing hemangioma is very difficult preoperatively, so depends on the examination of pathological sections. The surgical treatment for pulmonary sclerosing hemangioma leads to a good prognosis.

Key words: hemangioma; pulmonary sclerosing hemangioma; diagnosis; surgical treatment

肺硬化性血管瘤是一种发生在肺实质的少见肿瘤,在肺良性肿瘤中仅次于错构瘤发达地区第二位。术前确诊较难,可误诊为肺部恶性肿瘤,最后确诊靠病理诊断。现将我院自1999-2005年间收治的21例肺硬化性血管瘤的诊断与外科治疗进行探讨分析。

1 材料与方法

1.1 基本情况

①性别:本组21例中,男性3例,女性18例,男:女为1:6。②年龄:平均39.24岁,最小15岁,最大57岁。③病程:7 d~10个月,平均1.5个月。

1.2 发病部位

右肺中叶6例、右肺下叶6例、左肺上叶5例、左肺下叶3例、右肺上叶1例。位于肺周有18例,肺门处3例。

1.3 临床表现

21例中14例无任何症状,系查体发现;余7例有咳嗽,2例痰中带血及胸闷,1例胸痛。全组21例均无阳性体征。

1.4 影像学检查

21例均为单发肺内软组织结节影,直径1~5 cm,平均2.0 cm,其中4例圆形,15例类圆形,2例不规则形。全组肿块中19例密度均匀,边缘清晰,2例呈边缘模糊不均匀阳性,4例有点状钙化。6例CT增强,注射造影剂后有4例强化。全组除1例见肺门淋巴结肿大外,其余病例纵隔及肺门淋巴结均未见肿大。5例行支气管纤维镜检查,均未见异常。

作者简介:张 竞(1978-),男,重庆市人,硕士研究生,医师,主要从事胸外科疾病的临床诊治方面的研究。电话:(010)66937243

收稿日期:2005-11-20;修回日期:2006-01-27

1.5 术前诊断

21 例均无一术前确诊为肺硬化性血管瘤患者，其中 14 例术前诊断为良性肿瘤，2 例诊断为肺癌，1 例诊断为肺结核球，4 例诊断为肺部阴影，性质未定。

1.6 治疗方法

全组 21 例均在全麻下行手术治疗，肿瘤摘除术 13 例，肺叶切除术、肺楔形切除术各 4 例。其中后外侧切口 17 例，胸腔镜辅助小切口 3 例，腋下切口 1 例。全组病例术中对切除的肿块均进行快速冰冻病理检查。术后给予重症监护、抗感染等常规治疗。

2 结果

2.1 一般情况

全组均无并发症和手术死亡，随访 2 个月至 6 年，平均 2.7 年无复发死记，术后住院时间 7 ~ 10 d，平均 8.0 d，均痊愈出院。

2.2 病理结果

全组手术切除标本经病理证实为肺硬化性血管瘤。

2.1.1 大体　圆形或类圆形，表面光滑，界限清晰。直径为 (2.29 ± 0.96) cm，其中最小 1 cm，最大 4.5 cm，平均直径为 2 cm。肿块切面以灰白为主 17/21 (80.95%)；肿块无包膜 16 例 (76.19%)，完整包膜者 4 例 (19.05%)，包膜不完整者 1 例 (4.76%)。

2.2.2 组织学　其病理特征为血管增生，伴硬化，呈乳头样突起，肿瘤细胞中等大小、圆形或多角形，细胞质丰富淡红色或透明，核圆或卵圆形，无核分裂象。肿瘤细胞的表面或裂隙中间有残存的肺泡上皮细胞，肿瘤细胞间混杂着数量不等的肥大细胞，少数肿瘤的间质部分有纤维化甚至钙化。

2.3 随访

21 例手术患者出院后均作随访，时间 2 个月至 6 年，平均 2.7 年，生存情况良好，均无复发、转移病灶出现。

3 讨论

肺硬化性血管瘤由 Liebow 和 Hubbell 在 1956 年首先报道，由于临床上极易与结核球或肺的其他良、恶性肿瘤混淆，术前确诊甚为困难，因此提高对本病的认识有重要意义。

3.1 发病情况及临床特点

文献报道该病以中老年女性多见，Mojgan 等[1]在总结 100 例肺硬化性血管瘤中报道女性占 83%，女男比例为 5∶1，发病年龄范围在 13 ~ 76 岁，中位年龄 46 岁，我院 1970 - 1999 年间曾收治 40 例中女性 32 例，平均年龄 48.14 岁[2]。本组 21 例中女性 18 例，占全组的 85.71 %，女男比例为 6∶1。但从年龄分布上看，年龄在 (39.24 ± 11.41) 岁，其中最小 15 岁，最大 57 岁，中位年龄 40 岁，低于文献报道。

从肿瘤发生部位来看，本组病例显示，硬化性血管瘤可发生于任何肺叶。肺硬化性血管瘤临床上 50% ~ 87% 无症状，最常见的症状为咳嗽、痰中带血及胸痛[3]，本组 14 例无任何症状，占全组的 66.67%，仅 7 例有明确的相关症状，本组所有患者均无阳性体征，这可能与肿瘤直径较小，多位于肺叶周边，很少累及支气管和血管有关。

放射学检查是发现硬化性血管瘤的重要手段，本组病例中 14 例无症状者均在常规体检行胸透时发现。硬化性血管瘤在 X 线、CT 影像学表现多为边缘清晰、圆形或类圆形单发软组织结节影，以肺周边多见，密度多均匀，钙化偶见，肺门及纵隔淋巴结一般不肿大[4,5]。本组 21 例肿瘤中位于肺周边 18 例 (85.71 %)，肿块直径 1 ~ 5 cm，浅小分叶或呈分叶状，密度均匀，4 例 (19.05 %) 有点状钙化，6 例行动态增强 CT 扫描其中 4 例 (66.67 %) 肿块有明显强化，术中发现肿块滋养血管丰富，出血较多。本组 1 例影像学检查发现肺门有肿大淋巴结，术后病理证实为非特异慢性炎症。纤维支气管镜检查对其诊断价值不大，但对排除肺癌等疾病有帮助，本组共有 5 例患者行纤维支气管镜检查均未见异常。

3.2 外科治疗及预后

因肺硬化性血管瘤少见，诊断较困难，本组所有病例无一术前确诊，手术既是明确诊断的方法之一，同时手术切除硬化性血管瘤也是目前唯一有效的治疗方法。

硬化性血管瘤多位于肺外周脏层胸膜下，肿瘤与周围组织界限较清晰，手术方式多以局部切除为主，本组行肿瘤摘除术 13 例 (61.90 %)，楔形切除术 4 例，另有 4 例因位于肺实质内 (1 例) 或近肺门 (3 例) 行肺叶切除术，对这类病变可采用腋下小切口或胸腔镜辅助小切口行肺叶或肺楔形切除术。本组行腋下小切口肺叶切除术 1 例，胸腔镜辅助小切口肺叶切除 2 例、肺楔形切除术 1 例。全组术后患者恢复顺利，无并发症和死亡，表明胸部微创外科治疗安全、有效，能达到与常规开胸手术治疗的效果，值得提倡。本组患者手术出院后分别随访 2 个月至 6 年，平均时间 2.7 年，均无复发、转移。

本组 1 例有多枚肺门淋巴结肿大，术中清扫后送病理检查为慢性炎症改变，随访 3 年未见复发、转移。但值得注意的是近年来有报道肺硬化性血管瘤伴淋巴结转移病例[6]，Miyagawa-Hayashino 等[7]报道了 4 例淋巴结转移病例，转移区域淋巴结包括肺门、支气管旁和叶间淋巴结，手术切除后除 1 例行辅助化疗外，其余 3 例均未给予特殊治疗，随访 2.3 ~ 10 年，所有的病人均生存，无复发或转移，认为伴有区域淋巴结转移并不影响预后。

参考文献：

[1] DEVOUASSOUX-SHISHEBORAN M, HAYASHI T, LINNOILA R I, *et al*. A clinicopathologic study of 100 cases of pulmonary sclerosing hemangioma with immunohistochemical studies: TTF-1 is expressed in both round and surface cells, suggesting an origin from primitive respiratory epithelium[J]. Am J Surg Pathol, 2000, 24(7): 906 - 916.

[2] 田晓东,周乃康,郑梦利,等.肺硬化性血管瘤的诊断与治疗[J].解放军医学杂志, 2001, 26(5): 380 - 381.

[3] CHUNG Y C, NG S H, CHANG J W, *et al*. Histopathological and CT features of pulmonary sclerosing haemangiomas[J]. Clin Radiol, 2003, 58(8): 630 - 635.

[4] SUGIO K, YOKOYAMA H, KANEKO S, *et al*. Sclerosing hemangioma of the lung: radiographic and pathological study[J]. Ann Thorac Surg, 1992, 53(2): 295 - 300.

[5] 谢继红. 血管瘤620例临床分析[J]. 郑州大学学报:医学版, 2004, 39(4): 677 - 678.

[6] YANO M, YAMAKAWA Y, KIRIYAMA M, *et al*. Sclerosing hemangioma with metastases to multiple nodal stations[J]. Ann Thorac Surg, 2002, 73 (3): 981 - 983.

[7] MIYAGAWA-HAYASHINO A, TAZELAAR H D, LANGEL D J, *et al*. Pulmonary sclerosing hemangioma with lymph node metastases: report of 4 cases[J]. Arch Pathol Lab Med, 2003, 127(3): 321 - 325.

（编辑 栾 嘉）

文章编号:1000-5404(2006)05-0477-01

个案与短篇

儿童颌下 castleman 病 1 例

杨光玉[1]，张 纲[2]（[1]重庆市第三人民医院口腔科，重庆 400014；[2]第三军医大学新桥医院口腔科，重庆 400037）

患者，女，12岁，因"左侧颌下逐渐长大的包块2年"于2001年4月入院。患者家长诉两年前发现患者颌下有一包块，包块无疼痛，发现包块前无畏寒发烧史，亦无牙痛史和扁桃体发炎史。在当地医院给予青霉素和甲硝唑输液治疗5 d，包块无任何变化。2年来自觉包块逐渐长大。检查见左侧颌下有一约3 cm×4 cm大小包块，位于颌下腺前方，质地中等，边界清楚，无压痛。包块活动度好，与皮肤无粘连。双合诊未扪及左侧颌下腺肿大，未触及导管结石。导管通畅，涎液清。牙列完整，无病灶牙。全身浅表淋巴结未扪及肿大。

全身检查无明确的手术禁忌证后，于局麻下行左侧颌下包块切除活检术。术中见包块呈暗红色，质地中等，与周围组织无粘连。完整摘除包块后置引流条一根，分层缝合伤口。术后病理报告为淋巴结血管滤泡性增生（castleman病）。

讨论

Castleman病（castleman disease, CD）是原因未明的反应性淋巴结病之一，又名巨大淋巴结增生、血管滤泡性淋巴样增生、淋巴结错构瘤等，临床较为少见。1956年由Castleman首先报道。临床上分为局灶型及多中心型。发病高峰为50 - 60岁。局灶型以青年人多见。临床呈单个淋巴结无痛性缓慢肿大，形成巨大肿块，以纵隔淋巴结最多见，还可见于腋窝、肠系膜、软组织等，大多不伴全身症状。CD的病因和发病机制尚不十分明确，病因可能为病毒感染，尤其是人类8型疱疹病毒（HHV-8）有关[1]。CD的临床表现多样且无特异性，诊断较困难。凡淋巴结明显肿大或有巨大肿块，应考虑到CD的可能。

CD病大多数为良性经过，局灶型预后较好；多中心型伴多克隆高免疫球蛋白血症时，预后较差。少数可发展为其他类型的肿瘤，如淋巴瘤、浆细胞瘤、Kaposi肉瘤、血管脂肪瘤样错构瘤等。多中心型多死于感染、肾功能衰竭、恶变[2]。

治疗方法因CD类型而定。手术切除肿大的淋巴组织是局灶型CD的首选方案，患者预后良好，可长期存活。对该型部位较深难以手术的病例，可行放疗或采用肾上腺糖皮质激素治疗。多中心CD首选单用泼尼松，无效或短期内复发患者应采用联合化疗[3]。

目前CD患者一般在血液内科门诊就诊，患者因"颌下逐渐增大的包块"而在我院口腔科门诊就诊，要引起颌面外科医生的重视。我们在术后病理证实为CD后，立即请血液科会诊，经检查证实为局灶型CD，鉴于病灶已经完整摘除，决定给予观察，以后每2 - 3个月在我院口腔科和血液科随访复查，随访4年病情稳定，无复发。

关键词：castleman病；儿童
中图法分类号：R733.4 文献标识码：B

参考文献：

[1] DUPIN N, DISS T L, KELLAM P, *et al*. HHV-8 is associated with a plasmablastic variant of Castleman disease that is linked to HHV-8-positive plasmablastic lymphoma[J]. Blood, 2000, 95(4): 1406 - 1412.

[2] 章正华，刘 瑜，万楚成，等. Castleman病诊断与治疗[J]. 实用医学杂志, 2005, 21(15): 1665 - 1667.

[3] NISHIMOTO N, SASAI M, SHIMA Y, *et al*. Improvement in Castleman's disease by humanized anti-interleukin-6 receptor antibody therapy[J]. Blood, 2000, 95(1): 56 - 61.

（编辑 王 红）

作者简介：杨光玉（1949 - ），男，安徽省肥西县人，副主任医师，主要从事口腔颌面外科方面的研究。电话：(023)63525652

收稿日期：2005-12-01；修回日期：2006-02-01