hepatocellular carcinoma[J]. J Hepatol, 2005, 42(6): 833 - 841.
[6] Moh M C, Zhang C, Luo C, *et al*. Structural and functional analyses of a novel Ig-like cell adhesion molecule, hepaCAM, in the human breast carcinoma MCF7 cells[J]. J Biol Chem, 2005, 280(29): 27366 - 27374.
[7] Lee L H, Moh M C, Zhang T, *et al*. The immunoglobulin-like cell adhesion molecule hepaCAM induces differentiation of human glioblastoma U373-MG cells[J]. J Cell Biochem, 2009, 107(6): 1129 - 1138.
[8] 荀春华, 罗春丽, 吴小候, 等. HepaCAM 基因转染对肾癌细胞侵袭活性的影响[J]. 肿瘤, 2008, 28(12): 1029 - 1033.
[9] Donmez G, Sullu Y, Baris S, *et al*. Vascular endothelial growth factor (VEGF), matrix metalloproteinase-9 (MMP-9), and thrombospondin-1 (TSP-1) expression in urothelial carcinomas[J]. Pathol Res Pract, 2009, 205(12): 854 - 857.
[10] Carmeliet P. Mechanisms of angiogenesis and arteriogenesis[J]. Nat Med, 2000, 6(4): 389 - 395.
[11] Pasin E, Josephson D Y, Mitra A P, *et al*. Superficial bladder cancer: an update on etiology, molecular development, classification, and natural history[J]. Rev Urol, 2008, 10(1): 31 - 43.
[12] Katoh Y, Katoh M. Comparative integromics on VEGF family members[J]. Int J Oncol, 2006, 28(6): 1585 - 1589.
[13] Francavilla C, Maddaluno L, Cavallaro U. The functional role of cell adhesion molecules in tumor angiogenesis[J]. Semin Cancer Biol, 2009, 19(5): 298 - 309.
[14] 陈治, 张利, 黄宗海. VEGF 基因表达调控机制的研究进展[J]. 国外医学: 生理病理科学与临床分册, 2000, 20(3): 190 - 192.
[15] Marty M, Pivot X. The potential of anti-vascular endothelial growth factor therapy in metastatic breast cancer: clinical experience with anti-angiogenic agents, focusing on bevacizumab[J]. Eur J Cancer, 2008, 44(7): 912 - 920.
[16] Slaton J W, Millikan R, Inoue K, *et al*. Correlation of metastasis related gene expression and relapse-free survival in patients with locally advanced bladder cancer treated with cystectomy and chemotherapy[J]. J Urol, 2004, 171(2 Pt 1): 570 - 574.

(**收稿**:2009-09-23;**修回**:2009-11-29)
(编辑 吴培红)

**文章编号**:1000-5404(2010)05-0493-01

# 个案与短篇

## 肺淋巴管平滑肌瘤病1例

刘丁瑗,陈 丽,戴晓天 (400038 重庆,第三军医大学西南医院呼吸内科)

**[关键词]** 肺;淋巴管肌瘤;病例报告
**[中图法分类号]** R734.2 **[文献标志码]** B

肺淋巴管平滑肌瘤病(pulmonary lymphangiomyomatosis, PLAM)是一种罕见的呈进行性发展的弥漫性肺间质疾病,其病因至今未明[1]。为提高对本病的认识,现报告经病理证实的1例PLAM。

### 1 临床资料

患者,女性,38岁,以"间断痰血6年,胸闷、气促6个月,加重1个月"于2009年7月2日入本院。既往反复多次出现双侧少量气胸。查体:双肺呼吸音稍粗,余(-)。实验室检查:血常规示WBC $3.7\times10^9$/L,余正常;血气分析示:$p(O_2)$ 51 mmHg、$p(CO_2)$ 33.4 mmHg。肺功能检查示中度混合性通气功能障碍,小气道功能明显减退,小气道阻力增高。胸部X线片(图1)示双肺呈网织结节状间质性浸润表现。胸部CT(图2)示双肺弥漫性分布大量薄壁囊腔,囊壁较光滑,囊腔大小不等,多在2~10 mm之间,囊内无液平,未见肿大淋巴结。纤维支气管镜检查正常。纤支镜活检病理示肺泡囊性变,部分肺泡壁平滑肌组织增生,间质伴淋巴细胞浸润;免疫组化示SMA、HMB-45均阳性(图3);结合临床表现、影像学特点、病理表现符合PLAM。后因呼吸困难进行性加重,氧合功能逐渐下降,放弃治疗出院。

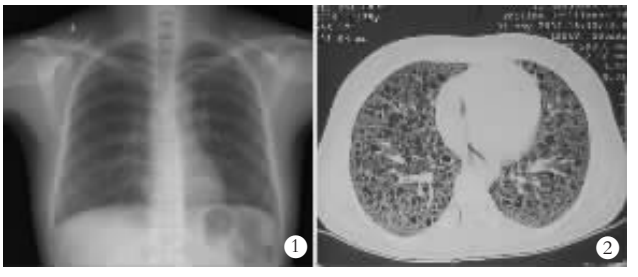
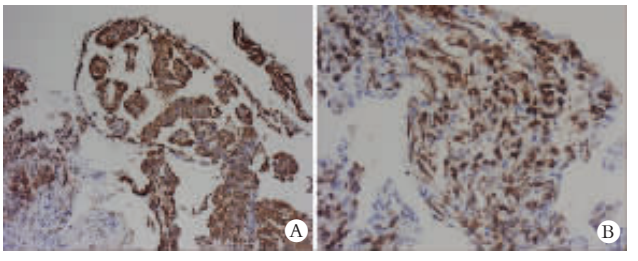


**图1 肺淋巴管平滑肌瘤病患者X线片表现**
**图2 肺淋巴管平滑肌瘤病患者CT表现**



A:SMA细胞质阳性(×200);B:HMB-45细胞质阳性(×100)
**图3 肺淋巴管平滑肌瘤免疫组化观察** (S-P)

### 2 讨论

PLAM最早出现于Burell和Ross于1937年的尸检病例

(下转504页)

**[通信作者]** 戴晓天,E-mail: daixt1973@yahoo.com.cn

资料[3,4]显示有90%医师使用大剂量激素冲击治疗是为了避免医疗纠纷或法律责任,仅24%的医师确认其临床疗效,但因激素能增加机体对有害刺激的耐受性,早期应用可以减少炎性渗出,减轻水肿,减轻纤维组织过度增生及黏连,减少炎症介质的释放等作用是确切的。规范早期大剂量激素冲击治疗,可改善伤段脊髓血供,减轻过氧化反应,提高损伤段脊髓线粒体的呼吸功能,对脊髓损伤有保护作用[5,6]。我们观察到凡在术前颅骨牵引,对大剂量激素冲击治疗越敏感的,术后患者神经功能恢复越好。而且与伤后接受正规冲击治疗的时间密切相关。

MRI显示脊髓损伤形态和信号异常对于临床手术的选择及预后评价有着重要作用。通常血肿的发生预示神经功能恢复可能性小,而水肿却相反。黑龙等[7]认为:MRI显示前后纵韧带撕裂的,应早期手术稳定颈椎,防止脊髓的继发性损害。如采取保守治疗,随着颈椎退变的进展,髓核可能从撕裂处突出,损伤脊髓。本组有6例脊髓损伤MRI表现为水肿性损伤,有3例合并前后纵韧带撕裂,颈椎稳定性差,经早期手术,取得了很好的临床效果。本组8例患者MRI均有"眼镜征"表现,尽管早期手术,并没有逆转脊髓发生实质性坏死的后果。因此对于水肿引起的脊髓损伤,尽早手术稳定颈椎,以阻止或逆转脊髓因缺血而发生实质性损害。

无骨折脱位型颈脊髓损伤的病理基础是颈椎椎管狭窄。因此手术的关键是扩大椎管容积,增加脊髓漂移空间。本组病例均选择前入路,但手术效果却存在较大差异,可能有与以下因素有关:①脊髓损伤的程度不同,脊髓损伤的严重程度决定了脊髓神经功能的恢复。②伤前颈椎椎管狭窄程度是影响患者预后的最重要因素。③接受激素冲击治疗的时间有差异。④手术时间的差异。⑤其他因素影响,如患者年龄,是否合并内科疾病等。

## 参考文献:


[1] Pang D, Wilberger J E Jr. Spinal cord injury without radiographic abnormalities in children[J]. J Neurosurg, 1982, 57(1): 114-129.

[2] Gupta S K, Rajeev K, Khosla V K, *et al*. Spinal cord injury without radiographic abnormality in adults[J]. Spinal cord, 1999, 37(10): 726-729.

[3] Eck J C, Nachtigall D, Humphreys S C, *et al*. Questionnaire survey of spine surgeons on the use of methylprednisolone for acute spinal cord injury[J]. Spine, 2006, 31(9): E250-E253.

[4] Hurlbert R J, Moulton R. Why do you prescribe methylprednisolone for acute spinal cord injury? A Canadian perspective and a position statement[J]. Can J Neurol Sci, 2002, 29(3): 236-239.

[5] 邵擎东, 肖建如, 杨金华, 等. 颈髓损伤对颈髓细胞线粒体膜流动性与线粒体呼吸功能的影响[J]. 中华创伤杂志, 2000, 16(8): 469-470.

[6] 蔡卫华, 贾连顺, 叶晓健, 等. 甲基强的松龙对脊髓损伤后伤段脊髓线粒体功能的影响[J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2005, 15(12): 749-752.

[7] 黑龙, 毕成, 王拯, 等. MRI在无骨折脱位型颈脊髓损伤术式选择中的价值[J]. 宁夏医学杂志, 2008, 30(3): 225-227.


(收稿:2009-10-10;修回:2009-11-12)

(编辑 张 维)

(上接493页)

报告,常单独存在,也可发生在结节性硬化症的患者中。英国、法国和美国患病率报道在百万分之一左右,目前已有超过300例的病例报道。PLAM多发生于育龄期妇女,发病年龄(32±9)岁[2],儿童及男性偶有报道。PLAM发病机制尚未完全阐明,推测可能与雌激素有一定关系,也有认为可作为结节性硬化病累及肺部的表现[3]。

PLAM呼吸系统最常见的症状为呼吸困难及反复发作的单侧或双侧气胸,此外咳嗽、胸痛、乳糜胸、痰血和喘鸣也较为常见[4]。其肺外表现可见乳糜尿、乳糜心包积液、乳糜腹水,可有子宫纤维瘤或肾血管平滑肌脂肪瘤[5]。肺部体检常会发现肺部湿啰音、喘鸣音和爆破音。肺功能检查多为混合性通气功能障碍,20%支气管舒张试验可阳性。PLAM早期影像学检查可能正常,随病情进展,逐渐发展为双肺弥漫性改变。典型改变为双肺弥漫性薄壁囊状改变,两侧对称,囊腔直径多小于10 mm,囊壁厚度多小于2 mm,其边缘可见血管束影[6],无明显肺间质纤维化或结节影。另可见肺内斑点状略高密度影、小叶间隔增厚、气胸、胸腔积液、胸膜肥厚及纵隔淋巴结肿大。免疫组化染色SMA、HMB-45阳性,尤其是HMB-45具有特异性。本例以反复发作的气胸、呼吸困难、痰血主要临床表现,胸部CT为双肺弥漫性薄壁囊状改变,大小不等,肺功能表现为中度混合性通气功能障碍,免疫组化染色SMA、HMB-45均为阳性,完全符合PLAM的临床特征。

PLAM总体来说,治疗效果不佳。目前主要治疗方法为支持治疗和雌激素替代疗法,包括使用孕激素、三苯氧胺、促性腺激素释放激素拮抗剂等,但疗效仍有争议。此外肺移植也是治疗PLAM的有效方法。PLAM的预后不容乐观,Kitaichi等[5]报道在出现症状后一般存活时间不到10年。Taylor等[6]的资料较为乐观,32例患者平均随访8.5年后78%存活。

## 参考文献:


[1] Hohman D W, Noghrehkar D, Ratnayake S. Lymphangioleiomyomatosis: A review[J]. Eur J Med, 2008, 19(5): 319-324.

[2] 叶伶, 金美玲. 肺淋巴管平滑肌瘤病发病机制的研究进展[J]. 国际呼吸杂志, 2006, 26(12): 932-934.

[3] 明树红, 孙铁英. 中国人肺淋巴管肌瘤病的临床、肺功能、影像学与病理特点[J]. 医学临床研究, 2006, 23(6): 821-825.

[4] 朗建敏, 石彦明. 肺淋巴管平滑肌瘤病[J]. 国际呼吸杂志, 2007, 27(10): 740-742.

[5] Kitaichi M, Nishimura K, Itoh H, *et al*. Pulmonary lymphangioleiomyomatosis: a report of 46 patients including a clinicopathologic study of prognostic factors[J]. Am J Respir Crit Care Med, 1995, 151(2 Pt 1): 527-533.

[6] Taylor J R, Ryu J, Colby T V, *et al*. Lymphangioleiomyomatosis. Clinical course in 32 patients[J]. N Engl J Med, 1990, 323(18): 1254-1260.


(收稿:2009-11-23;修回:2009-12-16)

(编辑 吴培红)