



## 1 例 19 岁女性伴进行性呼吸困难及多发肺部结节

*Don Hayes Jr, MD, FCCP; Melissa V. Kesler, MD; Sean C. Skinner, MD; and Anil K. Attili, MD*

1 例伴哮喘史的 19 岁女性因上月咳嗽及进行性呼吸困难由社区医院转诊至我院。患者无发热、畏寒、夜间盗汗、体重减轻或头痛史。她的病史包括 10y 前诊断的过敏性鼻炎及哮喘。用药包括间断按需使用布地奈德 / 福莫特罗、沙丁胺醇及非索非那定。社会史包括她就读过高中，与其父母一起居住，既往无吸烟酗酒史。有一家庭成员报告有甲状腺癌史。

最初，症状发作第 1 周患者重复布地奈德 / 福莫特罗治疗及增加沙丁胺醇定量吸入器使用，症状无改善。故她就诊于当地初级保健医师处，并因疑似哮喘加重开始阿奇霉素及泼尼松 5 日疗程的治疗。当时未行胸部影像学检查。因呼吸困难无改善，

故她到当地急诊就诊。当时，胸部影像可见数个明显的肺部结节且即时胸部 CT 扫描示多发肺部结节，大小由数毫米至 2 cm (图 1)。结节未钙化，且无纵隔淋巴结肿大。当地住院时，患者被诊断为组织胞浆菌病且开始伊曲康唑治疗。该女病患行支气管镜检查以获取支气管肺泡灌洗液培养，最终未培养出任何病原体。因为持续呼吸困难，患者为进一步治疗最终转至我院。

### 体格检查

入院时，患者呼吸室内空气时未出现呼吸窘迫。生命体征如下：体温 37 °C，血压 105 / 72 mmHg，心率 78 次 / min，呼吸频率 18 次 / min，且呼吸室内空气时血氧饱和度为 95%。头颈部检查示下鼻甲湿软但余正常。心脏检查示心音正常无杂音或奔马律。双侧肺部听诊清音。腹部检查右上象限可触及肿块。患者无杵状指、甲状腺巨大或淋巴结病依据。

### 实验室及影像学检查

血液检测结果包括白细胞计数 6100 /  $\mu\text{L}$  且血红蛋白水平 11.6 g / dL。肾功能、电解质指标、肝脏指标及凝血时间无明显异常。韦斯特格伦沉降

---

From the Departments of Pediatrics (Dr Hayes), Internal Medicine (Dr Hayes), Surgery (Drs Hayes and Skinner), Pathology (Dr Kesler), and Radiology (Dr Attili), University of Kentucky Medical Center, Lexington, KY.

Correspondence to: Don Hayes Jr, MD, FCCP, Departments of Pediatrics, Internal Medicine, and Surgery, University of Kentucky College of Medicine, C424 University of Kentucky Medical Center, 800 Rose St, Lexington, KY 40536; e-mail: don.hayes@uky.edu

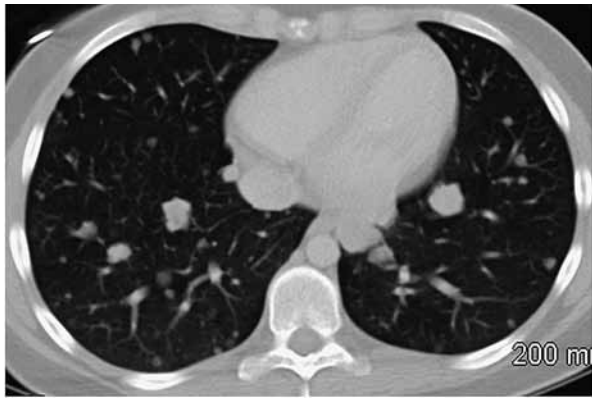


图1 胸部 CT 扫描示多发肺部结节  
大小从数毫米到 2 cm。



图3 骨盆氟脱氧葡萄糖 PET 扫描  
示右下象限肿块摄取浓密。

率提高到 66 mm / h。肺量测定示 FVC 为 3.96 L (110% 预计值), FEV<sub>1</sub> 为 3.11 L (97% 预计值)。腹部 CT 影像冠状位重建示一右下象限巨大肿块侵犯右髂肌且延伸至下肢上部 (图 2)。骨盆及下肺部氟脱氧葡萄糖 PET 扫描示右下象限肿块 (图 3) 及

左下叶近心脏处 (图 4) 较大肺部结节摄取浓密。随后, 患者被带至手术室行肿块切开活检 (图 5、6)。

#### 诊断

软组织腺泡状肉瘤。

## 讨 论

软组织腺泡状肉瘤 (ASPS) 是一种罕见的软组织肿瘤, 均为恶性且主要见于青少年及年轻人, 女性好发。在所有软组织肉瘤中, ASPS 预期发病率为 0.5% ~ 1%。因为它是一种典型生长缓慢的肿瘤且引起较少甚至无局部症状, ASPS 首要临床表现是频繁转移至肺部或脑部。完全切除后局部复发不常见, 尽管无局部复发, 但转移可能发生在原发肿瘤切除后数十年。因为后期转移风险, 完全精细切除有必要, 特别当局限时。因此, 为最佳治疗需早期及精确诊断。

与儿童相比, 成人被 ASPS 肿瘤侵犯的解剖部位显著不同。在成人, ASPS 主要发生于下肢及各种报道的其他位置包括纵隔、乳房、骨骼、消化道、女性生殖道及膀胱。在婴儿及儿童, 肿瘤常见于头颈部, 最常围绕眼眶及舌。ASPS 组织学鉴



图2 腹部 CT 冠状位重建  
示右下象限一巨大软组织肿块侵犯右髂肌且延伸至下肢上部。



图4 下肺部氟脱氧葡萄糖 PET 扫描  
示左下叶近心脏处较大肺结节摄取浓密。

别诊断包括任何类器官或假肺泡中嗜酸性 / 透明细胞质大细胞组成的肿瘤，这包括但不限于肾上腺皮质癌、肝癌、恶性黑色素瘤及肾透明细胞癌。此外，还需考虑副神经节瘤及神经鞘瘤。ASPS 免疫组化标志物表达多样且常对确立诊断无帮助，但它们有助于排除其他肿瘤。诊断依赖于肿瘤的形态学特征，使用淀粉酶的过碘酸-希夫染色是最有用的染色方法。粗糙的抗淀粉酶 PAS 染色阳性伴棒状或结晶结构颗粒是肿瘤的组织学标志。ASPS 有特异性细胞生成异常 [t (X, 17) (p11, q25)]，且诊断可通过细胞遗传学或分子生物学确认易位后

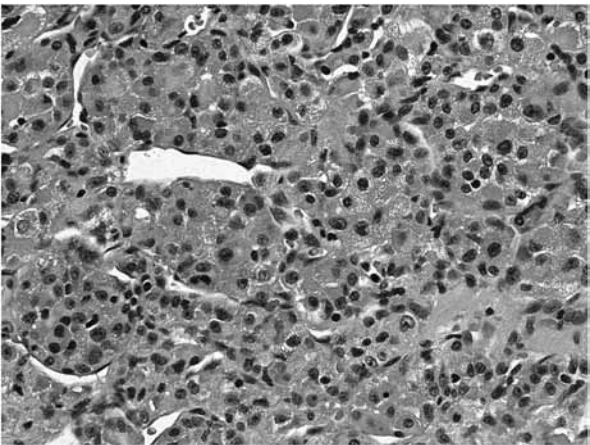


图5 类器官或假肺泡中恶性细胞伴嗜酸性颗粒样细胞质、泡状细胞核及明显的核仁 (HE 染色, ×200)

的融合物确诊。

影像中多发非钙化肺部结节鉴别诊断包括真菌感染播散、结核、结节病、转移灶及因胶原血管病所致的结节，如类风湿结节及韦格纳肉芽肿。在免疫力正常地方性真菌感染患者中，重度播散型组织胞浆菌病可引起多发通常 < 3 mm 的肺部结节且常伴胸部淋巴结肿大。播散型组织胞浆菌病其余影像学特征包括肺炎样实变及弥漫性点和细网状样。类似大量小结节样影像学特征可见于粟粒性结核。类风湿结节及韦格纳肉芽肿等胶原血管病所致的结

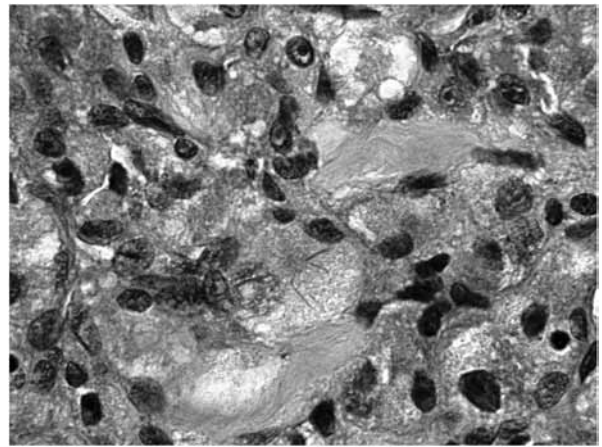


图6 细胞质内抗淀粉酶结晶 PAS 染色阳性 (淀粉酶 PAS 染色, ×1000)

节直径更大，常见空洞。

ASPS 治疗主要为外科，化疗及放疗起次要作用。儿童预后更好。因为 ASPS 很少见，大多数研究为单个病例报道或小样本报道。在一项新近发表含 33 例 ASPS 患者的大样本报道中，27 人行局部切除。12 例行辅助放疗，这些患者中的 6 例也接受化疗。更早的含两个大样本量的人群研究报道诊断时无转移证据的患者 5y 生存率分别为 60% 和 87%。最近，报道的 5y 总生存率为 68.7%，10y 总生存率为 53.4%。

## 临床过程

HE 染色放大 200 倍时组织学检查示类器官或假肺泡中的恶性细胞巢 (图 5)。PAS 染色放大 1000 倍时示胞质内少量认为是诊断性抗淀粉酶 PAS 阳性结晶 (图 6)。甲醛固定石蜡块包埋组织行逆转录聚合酶链反应确认为易位 t(X, 17)(p11, q25) 融合产物, 这是 ASPS 的特性。患者诊断为 ASPS 且在我院接受诱导化疗。该病患参加了一项更大规模的肿瘤研究计划且签署一份研究协议。患者仍存活, 但她疾病继续进展, 与医学文献中报告该病若非早期诊断及早期切除预后较差相一致。

## 临床小贴士

- 1 儿童及年轻人伴多发肺部结节时鉴别诊断需考虑 ASPS。
- 2 ASPS 是一种非常罕见的恶性肿瘤, 常涉及肺部及脑部转移。
- 3 在 ASPS 组织学评估中, PAS 及免疫组化染色在确立诊断方面很有帮助, 或更重要的是, 在鉴别诊断时除外其他疾病。细胞遗传学分析或

分子学测试可明确 ASPS 诊断。

- 4 诊断时直径大的肿瘤高度提示无痛性疾病, 其允许更长时间全身播散, 且可部分解释所有报告病例中有较高的转移率。
- 5 尽管完全外科切除及有指证时化疗及放疗, 但临床医师应注意这种恶性侵袭性肿瘤复发及远处转移的风险。

(监士宁 译 瞿介明 校)

## 建议阅读

- 1 Christopherson WM, et al. *Cancer* 1952;5(1):100–111
- 2 McGlamory JC, et al. *Chest* 1972;62(6):762–763
- 3 Evans HL. *Cancer* 1985;55(4): 912–917
- 4 Lieberman PH, et al. *Cancer* 1989;63(1):1–13
- 5 Gurney JW, et al. *Radiology* 1996;199(2): 297–306
- 6 Ordóñez NG. *Adv Anat Pathol* 1999;6(3):125–139
- 7 Portera CA Jr, et al. *Cancer* 2001;91(3):585–591
- 8 Daigeler A, et al. *World J Surg Oncol* 2008;6:71
- 9 Pennacchioli E, et al. *Ann Surg Oncol* 2010;17(12):3229–3233

【英文原件请参阅 *CHEST* 2011;140(1):253–257】