

# 胸膜巨大孤立性纤维瘤 合并周围型肺动脉瘤1例

程远大 高阳 张位星 张春芳

**【摘要】** 胸膜孤立性纤维瘤，临床不多见，约占胸膜肿瘤的5%。肺动脉瘤临床亦不常见，80%位于主肺动脉，周围型较少。胸膜孤立性纤维瘤合并肺动脉瘤临床上尚未见报道。本文报道1例胸腔内巨大孤立性纤维瘤合并周围性肺动脉瘤的患者，其胸腔内的孤立性纤维瘤的生长可能加速了肺动脉瘤的形成和进展。

**【关键词】** 胸腔；孤立性纤维瘤；肺动脉瘤

## Huge Solitary Fibrous Tumor of Pleura Combined with Peripheral Pulmonary Artery Aneurysm: A Case Report

Yuanda CHENG, Yang GAO, Weixing ZHANG, Chunfang ZHANG

Department of Thoracic Surgery, Xiangya Hospital, Central South University, Changsha 410008, China

Corresponding author: Chunfang ZHANG, E-mail: zcf6636169@sina.com

**【Abstract】** Solitary fibrous tumor of pleura (SFTP) is uncommon, accounts for less than 5% of all pleural tumors. Pulmonary artery aneurysm (PAA) is also not common, 80% of which often occurs in the main pulmonary trunk and peripheral PAA is rare. SFTP combined with PAA in one patient has not been reported. This paper reports a case of SFTP combined with peripheral PAA, and SFTP maybe accelerate PAA formation.

**【Key words】** Thoracic cavity; Solitary fibrous tumor; Pulmonary artery aneurysm

This study was partially supported by the grants from National Natural Science Foundation of China (to Yuanda CHENG)(No.81401901) and (to Chunfang ZHANG)(No.81372515).

### 1 临床资料

男性，50岁，2013年1月因胸痛、胸闷就诊，计算机断层扫描(computed tomography, CT)检查发现左侧胸腔占位，左舌叶动静脉畸形(图1A, 图1B)，建议手术，但患者要求保守治疗，予以追踪观察。2014年9月，患者因胸闷、气促加重，再次就诊，CT提示左侧胸腔占位，病变累及肺门，纵隔多发淋巴结肿大，左肺不张，左肺动脉瘤形成，左侧胸腔积液，考虑胸腔种植性转移(图1C, 图1D)。完善相关检查后，为解除压迫症状，患者强烈要求手术探查。于2014年9月12日行左侧开胸探查术，手术经左侧第5肋床外侧切口进胸，见胸腔内大量淡黄色清亮胸水，左肺压缩不张，胸腔内肿块侵犯左下肺，大小约20 cm，质脆，血运丰富，触

之易出血，胸壁、膈肌等多处可见类似病变。经与患者家属沟通后，要求切除病变。因肿瘤血运丰富，无法分块切除，手术直接暴露肺门结构，解剖上、下肺静脉及肺动脉干，切除左全肺，对于胸壁和膈肌的病变行姑息性切除，术中出血约650 mL，输浓缩红细胞2 u。胸腔及胸壁的肿块术后病检结果示：梭形细胞肿瘤，部分细胞有明显异型性，核分裂现象多见，浸润肺组织，结合免疫组化，考虑恶性孤立性纤维瘤。免疫组化结果：CD34(+++)、Bcl-2(+++)、CD99(-)、S100(-)、TTF-1(-)、CK7(-)、CK-Pan(-)、EMA(-)、Vimentin(+)、CR(-)、MC(-)、CK5/6(-)、Ki67(约10%-15%)、TdT(-)、CD20(-)、CD5(-)、CgA(-)、Syn(-)、CD56(-)、F8(-)、CD31(-)。患者术后第10天顺利出院。患者分别于术后1个月(2014年11月)、8个月(2015年5月)再次到我院复查，患者未诉特殊不适，复查胸片示气管左移，左侧呈全肺切除术后状态，右肺纹理及肋膈角清晰(图2)。

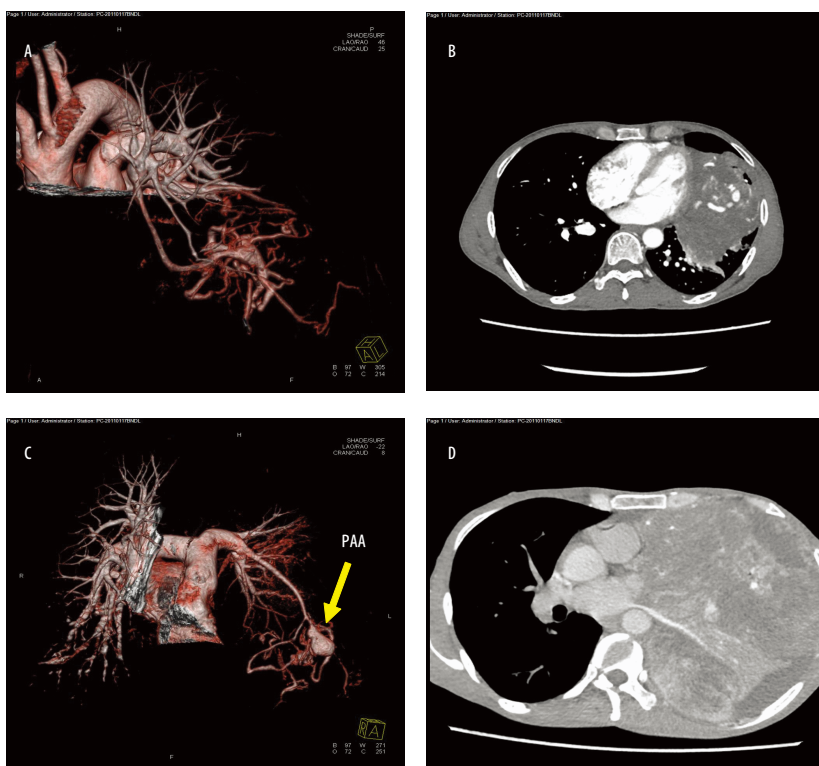


图 1 患者影像图片。A和B分别是2013年患者的3D血管成像和增强CT扫描；C和D是2014年的3D血管成像和增强CT扫描。从2014年的C和D图片中，我们可以发现肺动脉瘤已形成，肿块变大，占据左侧胸腔。

Fig 1 Image pictures of patients. A is 3D imaging of vessels and B is enhanced CT scan of chest in 2013; C and D is in 2014. From C and D, we can find PAA has formatted and thoracic mass (SFTP) is larger and full of the left thorax in 2014. PAA: pulmonary artery aneurysm; CT: computed tomography.



图 2 患者术后胸片（2015年5月），显示左全肺切除术后的状态，气管左偏，右肺野很清晰。

Fig 2 Chest X-ray after operation eight months (May in 2015), which shows a state of left pneumonectomy, trachea shift to the left, and right lung field is very clear.

## 2 讨论

胸膜孤立性纤维瘤 (solitary fibrous tumors of pleura, SFTP), 临床上不常见, 占胸膜源性肿瘤的5%, 约80%来自脏层胸膜, 20%来自壁层胸膜, 多见于50岁-70岁患者, 无性别差异<sup>[1,2]</sup>。随着病理学水平的发展, SFTP被认为是起源于间皮下、间充质细胞, 免疫组化常提示CD34和bcl-2呈阳性<sup>[3,4]</sup>。SFTP多为良性, 据文献<sup>[5,6]</sup>报道恶性SFTP约占10%-20%, SFTP对放化疗不敏感, 外科完整切除是目前SFTP的主要治疗方式<sup>[7]</sup>, 一般的体积不是较大的SFTP, 可考虑胸腔镜手术<sup>[8]</sup>, 对于体积较大的仍需要开胸, 我们曾报道1例巨大SFTP, 肿瘤占据左侧整个胸腔, 手术完整予以切除<sup>[9]</sup>。对于良性SFTP, 其术后10年生存率高达97.5%<sup>[7]</sup>, 而恶性SFTP术后有一定的复发率, 复发率约30%<sup>[10]</sup>。

肺动脉瘤 (pulmonary artery aneurysm, PAA) 临床亦非常罕见, 尸检中发现其发病率约1/14,000, 发病率与性别、年龄无关, 80%位于主肺动脉<sup>[11]</sup>。PAA的发生、发展的机制目前仍不清楚。PAA常分为合并动静脉交通和不合并

动静脉交通两大类,另40%见于单纯遗传性毛细血管扩张症,感染因素少;不合并动静脉交通的PAA常见发病原因可能与肺动脉高压、结缔组织病(如:马凡综合征、Ehlers-Danlos综合征)、感染因素(梅毒、结核)、创伤等因素有关,另外还有一些不明原因的特发性PAA<sup>[12]</sup>。

对于SFTP合并PAA的患者目前尚未见报道,本文报道的左侧胸腔巨大SFTP合并周围性PAA的患者,临床上极为罕见。该患者无肺动脉高压、无明显感染因素、也无明确的外伤史,其肺动脉瘤位于周边,CT提示为合并动静脉畸形,因此考虑可能与遗传因素有关。随着SFTP的生长,瘤体的增大压迫肺组织导致左肺不张,PAA也随之形成而变大。可能的原因为巨大胸腔内肿瘤的压迫,导致肺动脉阻力的增高,肺动脉压力也随着上升所致。

PAA的临床表现无特殊性,主要表现有咯血、胸痛、呼吸困难、咳嗽、发热等,其中严重的咯血是肺动脉的危险信号,常暗示PAA的破裂<sup>[13]</sup>。该患者无明显咯血,主要表现为胸闷、气促,主要是肿瘤的压迫症状。肺血管三维成像是诊断PAA的主要手段之一,但有关PAA治疗,目前尚无统一的治疗指南,外科干预被认为是有效的方法之一。近端的PAA常采用肺动脉成形或置换,周围性的PAA常采用肺叶切除或介入栓塞治疗。本例患者因合并SFTP,且病变累及肺组织和肺门结构,左全肺不张,胸壁和膈肌多处种植转移,因此手术行左全肺切除及胸腔内的减瘤手术。根据患者半年后的随访结果可见,手术到达一定的治疗效果,改善了患者的生活质量。因手术为姑息性切除,且术后的病检结果为恶性SFTP,因此患者术后会存在肿瘤的复发。SFTP目前缺乏有效的放化疗,所以该患者术后需定期复查,必要时可考虑再次手术。

综上所述,该例患者因缺少更早期的临床检查资料,PAA与其胸腔内的SFTP在发病机制上无法判断是否存在相关性,但在后期的发展过程中,随着胸腔内的SFTP的生长,瘤体的变大,可能加速了PAA的形成和进展。但对于胸腔内巨大占位性病变是否是周围性PAA形成的原因之一,尚有待于进一步研究。

## 参考文献

- 1 Cardillo G, Facciolo F, Cavazzana AO, *et al.* Localized (solitary) fibrous tumors of the pleura: an analysis of 55 patients. *Ann Thorac Surg*, 2000, 70(6): 1808-1812.
- 2 Thorgeirsson T, Isaksson HJ, Hardardottir H, *et al.* Solitary fibrous tumors of the pleura: an estimation of population incidence. *Chest*, 2010, 137(4): 1005-1006.
- 3 Al-Azzi M, Thurlow NP, Corrin B. Pleural mesothelioma of connective tissue type, localized fibrous tumor of the pleura, and reactive submesothelial hyperplasia: an immunohistochemical comparison. *J Pathol*, 1989, 158(1): 41-44.
- 4 Gold JS, Antonescu CR, Hajdu C, *et al.* Clinicopathologic correlates of solitary fibrous tumors. *Cancer*, 2002, 94(4): 1057-1068.
- 5 England DM, Hochholzer L, McCarthy MJ. Localized benign and malignant fibrous tumours of the pleura. A clinicopathologic review of 223 cases. *Am J Surg Pathol*, 1989, 13(8): 640-658.
- 6 Robinson LA. Solitary fibrous tumors of the pleura. *Cancer Control*, 2006, 13(4): 264-269.
- 7 Cardillo G, Carbone L, Carleo F, *et al.* Solitary fibrous tumors of the pleura: an analysis of 110 patients treated in a single institution. *Ann Thorac Surg*, 2009, 88(5): 1632-1637.
- 8 Liu J, Cai C, Wang D, *et al.* Video-assisted thoracoscopic surgery (VATS) for patients with solitary fibrous tumors of the pleura. *J Thorac Oncol*, 2010, 5(2): 240-243.
- 9 Cheng Y, Zhang C, Gao Y, *et al.* Rare solitary fibrous tumor of diaphragmatic pleura: a case report. *Zhongguo Fei Ai Za Zhi*, 2012, 15(1): 59-61. [程远大, 张春芳, 高阳, 等. 胸腔膈胸膜源性罕见巨大孤立性纤维瘤1例. *中国肺癌杂志*, 2012, 15(1): 59-61.]
- 10 Lococo F, Cesario A, Cardillo G, *et al.* Malignant solitary fibrous tumors of the pleura: retrospective review of a multicenter series. *J Thorac Oncol*, 2012, 7(11): 1698-1706.
- 11 Bartter T, Irwin RS, Nash G. Aneurysms of the pulmonary arteries. *Chest*, 1988, 94(5): 1065-1075.
- 12 Kotwica T1, Szumarska J, Staniszewska-Marszalek E, *et al.* Idiopathic pulmonary artery aneurysm. *Echocardiography*, 2009, 26(5): 593-595.
- 13 Veldtman GR, Dearani JA, Warnes CA. Low pressure giant pulmonary artery aneurysms in the adult: Natural history and management strategies. *Heart*, 2003, 89(9): 1067-1070.

(收稿: 2015-06-03 修回: 2015-06-26)

(本文编辑 南娟)