

肺良性转移性平滑肌瘤1例报道及文献复习

毛山¹,谷伟¹,李俐²,邵宏涛¹,张爱平³

(¹南京医科大学附属南京医院呼吸科,²病理科,³胸外科,江苏 南京 210006)

[关键词] 平滑肌瘤病;肺;良性;转移性;病理

[中图分类号] R734.2

[文献标志码] B

[文章编号] 1007-4368(2013)03-416-03

doi:10.7655/NYDXBNS20130329

良性转移性平滑肌瘤(benign metastasizing leiomyoma, BML)是育龄女性继发于子宫平滑肌瘤的极少见的特殊肿瘤,这种肿瘤组织形态学上表现良性,却具有特殊的生长方式:在子宫平滑肌瘤切除后,出现肺或其它远处器官的肿瘤结节,这些生长方式使得肿瘤的生物行为并非良性,而呈现侵袭性的生物性行为,导致疾病迁延不愈。发生在肺的BML多表现为双肺多发性结节影,易误诊为粟粒性肺结核、转移性肿瘤等疾病,2012年10月本科收治1例,现报告如下。

1 临床资料

患者,女,48岁,因“体检发现双肺多发性结节影1个月”于2012年10月5日入院。1个月前体检发现双肺多发性结节影,无咳嗽、咳痰,无胸闷气喘、无咯血胸痛盗汗,无恶心呕吐等,2000年因子宫肌瘤行子宫次全切除术。体检:T 36℃ P 76次/min, R 16次/min, BP 95/62 mmHg,神清,浅表淋巴结未扪及肿大,心肺听诊无异常。全胸片、胸部CT:双肺多发性结节影(图1A~B),全腹部CT:肝内多发性囊肿,左右肾小囊肿,后腹膜淋巴结稍增大,左侧卵巢囊性病变,盆腔少量积液。血肿瘤标志物正常,血常规、血沉、CRP正常,ENA抗体谱正常,PPD及痰找抗酸杆菌阴性,纤维支气管镜镜下未见异常,TBLB病理:组织灶性区见梭形细胞增生形成结节状,结合临床排除淋巴管肌瘤病。因诊断不明,转胸外科行胸腔镜活检。

2 结果

2.1 病理学检查

巨检:一叶肺,大小6.5 cm × 4.5 cm × 1.8 cm。表面被覆完整胸膜。切面灰褐色、海绵状,散见灰白、

实性结节,针头大到直径0.6 cm,界清、质韧;镜检:肺组织内见多发性梭形细胞结节,其中见上皮细胞衬里的裂隙和腺样结构,周围肺泡受压。梭形细胞呈束状、编织状或旋涡状排列,细胞形态温和、胞浆红染丰富,无核异型及病理性分裂象。(图1C~E)

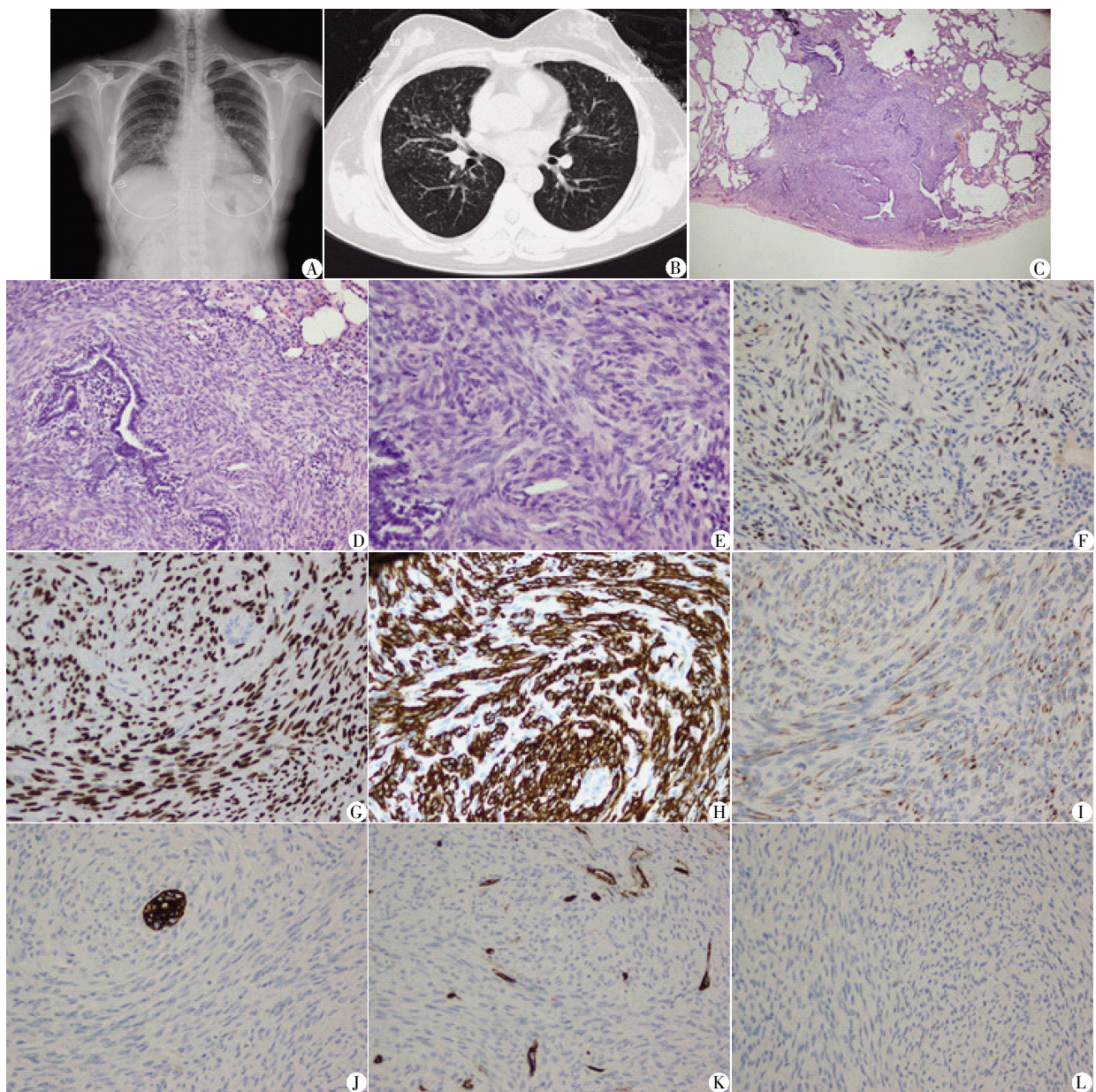
2.2 免疫组化结果

ER、PR、平滑肌肌动蛋白(SMA)、结蛋白(desmin)均阳性,CKpan、CD34、HMB45均阴性。(图1F~L)

3 讨论

BML是一种罕见的疾病,文献报道不足百例,常发生于育龄期妇女,现多指子宫肌瘤切除术后,出现在子宫以外器官的、与子宫原发肿瘤有相似的组织病理学形态的良性实体平滑肌瘤,它可通过血液途径转移到全身大部分器官,其中最常见于肺和淋巴结^[1],患者多无明显症状,于常规体检发现,BML典型的影像学表现为双肺内的多发性结节影,边缘光滑,可有分叶,少数病例结节呈粟粒状或出现空洞,与粟粒性肺结核、转移性恶性肿瘤等疾病不易鉴别,确诊有赖于病理^[2]。本例患者,子宫肌瘤剔除与发现双侧肺部病变相隔12年,2次手术的组织学形态均为良性,免疫组化示瘤细胞ER、PR、SMA、desmin均阳性,CKpan、CD34、HMB45均阴性,符合子宫平滑肌瘤剔除术后继发性肺转移性平滑肌瘤的诊断。另外,值得重视的是:肺内包含平滑肌成分的肿瘤除了BML外,还有原发性平滑肌瘤、原发性平滑肌肉瘤、转移性平滑肌肉瘤、肺错构瘤、淋巴管血管平滑肌瘤病和平滑肌瘤样增生等疾病,应注意它们之间的鉴别诊断。

目前90%所报道的病例均已证实BML为平滑肌来源,但对于转移瘤的病理起源仍有争议^[3],主要



A, B: 胸部 CT 示双肺多发小结节; C: 肺内见多个平滑肌瘤结节(HE, ×40); D: 束状排列的分化好的平滑肌内可见陷入的细支气管结构(HE, ×200); E: 束状排列的分化好的平滑肌(HE, ×400); F-I: ER、PR、SMA、desmin 均阳性(免疫组化, ×400); J-L: CKpan、CD34、HMB45 均阴性(免疫组化, ×400)。

图 1 肺良性转移性平滑肌瘤 CT 及病理学检查

有 3 种假说: ①肿瘤来源于转移的良性子宫平滑肌瘤; ②肿瘤转移自低度恶性的平滑肌肉瘤; ③多中心的平滑肌瘤生长。尽管存在分歧, 大多数文献报道仍认为该病变是子宫良性平滑肌瘤的肺转移^[4], 支持两者具有克隆性的证据有: ①子宫的原发性平滑肌瘤与肺的转移瘤均表达雌、孕激素受体, 提示两者都是激素依赖型肿瘤; ②有相似的分子遗传学改变, 包括雄激素等位基因和 X 染色体失活模式^[5]; ③染色体 19q、22q 和 1p 的缺失和 6p21 位点的重排^[6]; ④BML 对抗雌激素治疗有效。

BMI 进展缓慢, 预后相对良好。但由于报道的病例有限, 尚缺乏标准化的治疗模式。首手术切除治疗, 对于能够手术切除的病灶应予切除, 同时有助于明确诊断。术后应对患者随访, 密切观察肺内有无新病灶出现。因该病的发生与雌、孕激素水平有关, 故治疗可考虑降低激素水平, 如卵巢切除, 对无法完全切除 BML 病灶及希望保留卵巢功能者, 可选用抗雌激素类药(如雷诺昔芬、LHRH 或 GRH-a)进行辅助治疗, 但药物治疗的方法与疗效还需更多病例的积累^[7-9]。

总之,BML是一种特异而罕见、临床过程缓慢、预后相对较好的病变,临床上出现肺内结节及弥漫性病变的育龄女性,若存在子宫肌瘤病史,特别是有子宫肿瘤手术史时,应考虑到该病的可能,其诊断需结合临床病史、生物学及分子遗传学综合判断,确诊有赖于进一步的病理组织学检查。

[参考文献]

[1] Yoon G, Kim TJ, Sung CO, et al. Benign metastasizing leiomyoma with multiple lymph node metastasis: a case report[J]. *Cancer Res Treat*, 2011, 43(2): 131-133

[2] Rao AV, Wilson J, Sylvester K. Pulmonary benign metastasizing leiomyoma following hysterectomy: a clinicopathologic correlation[J]. *J Thorac Oncol*, 2008, 3(6): 674-676

[3] Awonuga AO, Shavell VI, Imudia AN, et al. Pathogenesis of benign metastasizing leiomyoma: a review [J]. *Obstet Gynecol Surv*, 2010, 65(3): 189-195

[4] Egberts IH, Sehafmayer C, Banersehlag DO, et al. Benign abdominal and pulmonary metastasizing leiomyoma of the uterus[J]. *Arch Gynecol Obstet*, 2006, 274(5): 319-322

[5] Nucci MR, Drapkin R, Dal Cin P, et al. Distinctive cytogenetic profile in benign metastasizing leiomyoma: pathogenetic implications [J]. *Am J Surg Pathol*, 2007, 31(5): 737-743

[6] Bowen JM, Cates JM, Kash S, et al. Genomic imbalances in benign metastasizing leiomyoma: characterization by conventional karyotypic, fluorescence in situ hybridization, and whole genome SNP array analysis [J]. *Cancer Genet*, 2012, 205(5): 249-254

[7] Taveira-DaSilva AM, Alford CE, Levens ED, et al. Favorable response to antigonadal therapy for a benign metastasizing leiomyoma [J]. *Obstet Gynecol*, 2012, 119 (2 Pt 2): 438-442

[8] Mizuno M, Nawa A, Nakanishi T, et al. Clinical benefit of endocrine therapy for benign metastasizing leiomyoma [J]. *Int J Clin Oncol*, 2011, 16(5): 587-591

[9] Nasu K, Tsuno A, Takai N, et al. A case of benign metastasizing leiomyoma treated by surgical castration followed by an aromatase inhibitor, anastrozole [J]. *Arch Gynecol Obstet*, 2009, 279(2): 255-257

[收稿日期] 2012-10-29

本刊来稿题名和作者署名的注意事项

1. 题名

- (1) 题名应以简明、确切的词语反映文章中最重要特点内容,要符合编制题录、索引和检索的有关原则,并有助于选定关键词。
- (2) 中文题名一般不超过 20 个字,必要时可加副题名。
- (3) 英文题名应与中文题名含义一致。
- (4) 题名应避免使用非公用的缩写词、字符、代号,尽量不出现数学式或化学式。

2. 作者署名和工作单位

- (1) 文章都应有作者署名,这是文责自负和拥有著作权的标志;
- (2) 作者姓名署于题名下方;
- (3) 英文摘要中附与中文同样的作者姓名与排列顺序,写法为:姓前名后,姓全部大写,名的首字母大写,其余字母小写,名间加连字符,如 ZHOU Ping, SHI Hong-lei;
- (4) 作者单位需注明全称(标注到二级或三级单位,如“南京医科大学第一附属医院内科”,“南京医科大学公共卫生学院流行病与统计学系”),所在城市及邮政编码;
- (5) 对于有基金课题资助的论文需在课题负责人的名字后加上标“*”,并在论文首页下补充基金的名称、编号,以及课题负责人的 E-mail。
- (6) 本刊对于没有课题资助的文章一律不标注通讯作者。

(本刊编辑:接雅俐)