



[DOI]10.3969/j.issn.1001-9057.2025.03.016

http://www.lcnkzz.com/CN/10.3969/j.issn.1001-9057.2025.03.016

· 论著摘要 ·

38 例原发性肺动脉肉瘤临床特征分析

赵志刚 刘海洋 况红艳

【摘要】 目的 探讨 38 例原发性肺动脉肉瘤 (PPAS) 患者的临床特点、诊断、治疗及预后。
方法 收集并分析 38 例 PPAS 患者的临床特征、治疗方式及预后情况。**结果** 38 例患者中男 16 例 (42.1%), 发病时平均年龄 (51.8 ± 2.1) 岁; 主要临床症状包括呼吸困难、咳嗽、胸痛、咯血、晕厥等; 发病至确诊中位时间 4.5 (1.4, 14.0) 个月, 确诊前 31 例 (81.6%) 患者被误诊, 予以抗凝或抗感染治疗; 29 例 (76.3%) 患者通过手术确诊。所有患者的中位生存时间为 5.0 (2.0, 9.5) 个月, 接受治疗的患者中位生存时间高于未接受治疗患者 ($P=0.016$), 手术后联合辅助治疗患者中位生存时间高于单纯手术患者 ($P=0.006$)。**结论** 原发性肺动脉肉瘤发病率低、误诊率高、预后差, 需依靠患者的病史、临床症状、影像学检查结果等综合判断, 最终确诊需要病理检查结果, 手术切除病灶后予以辅助治疗, 能给患者带来生存获益。

【关键词】 肺动脉肉瘤; 临床特征; 治疗; 预后

【中图分类号】 R732.2+1; R563.9

【文献标识码】 A

原发性肺动脉肉瘤 (PPAS) 是起源于肺动脉的恶性肿瘤, 最早是由 Mandelstamm 于 1923 年尸检发现并报道^[1], 发病率仅为 0.001% ~ 0.030%, 其临床表现、实验室及影像学检查结果缺乏特异性, 极易被漏诊或误诊为肺栓塞, 从而延误治疗。为提高对该疾病的认识, 减少误诊, 延长患者生存时间, 现报道我院诊治的经病理检查证实的 PPAS 1 例, 并对国内文献进行分析。

对象与方法

1. 对象: 纳入我科收治的 PPAS 患者 1 例。中文以“肺动脉肉瘤”为检索词检索万方、中国知网等数据库, 英文以“(Pulmonary artery sarcoma) AND (China)”检索 PUBMED、EMBASE 等数据库, 纳入截至 2023 年 10 月 15 日的 37 例 PPAS 患者。纳入标准: (1) 病理检查结果明确为 PPAS; (2) 基本信息、临床表现、治疗措施及生存时间等资料相对完善; (3) 来源于我国人群的病例资料。排除标准: (1) 非病例报告类文献; (2) 重复发表或含重复病例的文献。本研究已经我院伦理委员会审核通过, 本院患者已签署知情同意书。

2. 方法: 通过病历系统调取我院住院患者的病史资料。由两名研究者独立进行文献筛选, 交叉核对后确定纳入分析的文献, 如遇分歧后由第 3 名研究者阅读文献并商议后决定是否纳入。提取纳入文献患者的性别、年龄、临床症状、发病至确诊时间、误诊疾病、受累肺动脉情况、肺动脉压、确诊方式、治疗方案和生存时间等资料。

3. 统计学处理: 应用 SPSS 23.0 软件进行统计分析。符合正态分布的计量资料以 $\bar{x} \pm s$ 表示; 不符合正态分布的计量资料以 $M(P_{25}, P_{75})$ 表示, 组间比较采用非参数检验; 计数资料以例数和百分比表示。以 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

结 果

1. 本院患者病史资料: 患者, 男, 67 岁, 农民, 于 2019 年 6 月 10 日因“间断咳嗽、咳痰 1 年, 加重伴活动后胸闷 1 月”来我院就诊。患者 1 年来无明显诱因出现咳嗽, 咳白痰, 无发热、心慌、胸闷、胸痛等不适, 未明确诊断; 1 个月前无明显诱因出现咳嗽、咳痰较前加重, 伴胸痛、活动后胸闷、心慌等不适, 6 月 3 日于外院完善肺部 CT 结果示 1. 肺动脉主干及双肺动脉多发充盈缺损; 2. 左肺上叶阻塞性炎症、左肺下叶及右肺散在炎症病变。心脏超声检查示三尖瓣返流 (中重度), 肺动脉高压 (重度, 估测 83 mmHg), 心包积液。双下肢静脉超声未见明显异常。凝血功能: D-二聚体 1.41 mg/L, 纤维蛋白原降解产物 5.1 mg/L, 血常规、C 反应蛋白、肝肾功能、电解质、自身免疫、肿瘤标记物等均未见明显异常, 诊断考虑“肺部感染, 肺栓塞”, 予左氧氟沙星 (0.5 g 每日 1 次静脉滴注) 抗感染、低分子肝素 (4 500 iu 每 12 h 1 次皮下注射) 抗凝治疗后, 患者症状缓解不明显, 遂来我院就诊。既往史无特殊。入院体格检查无特殊, 排除禁忌后行气管镜及超声支气管镜细针穿刺活检术 (EBUS-TBNA), 病理检查示炎性病变, 痰培养结果示烟曲霉, 予以伏立康唑 (200 mg 每 12 h 1 次静脉滴注) 抗真菌治疗、低分子肝素 (4 500 iu 每 12 h 1 次皮下注射) 抗凝、止咳、化痰、加强营养等对症支持治疗后, 咳嗽、咳痰等症状缓解, 精神较前好转, 2019 年 8 月 5 日出院。同年 9 月 5 日再次因症状加重来诊, 复查肺部 CT 示右肺上叶实变影, 内见小空洞 (图 1A), 周围可见晕征, 未见明显强化; 肺动脉增强 CT 示肺动脉主干及双肺动脉多发充盈缺损, 呈“蚀壁征” (图 1B)。后行肺动脉造影及右心导管检查并于右肺动脉针吸薄片状组织送检, 结合病理检查结果考虑为未分化肉瘤 (图 2)。患者于 10 月 20 日转院至肿瘤专科医院, 全身评估后仅予以对症支持治疗, 后因经济原因出院, 3 个月去世。

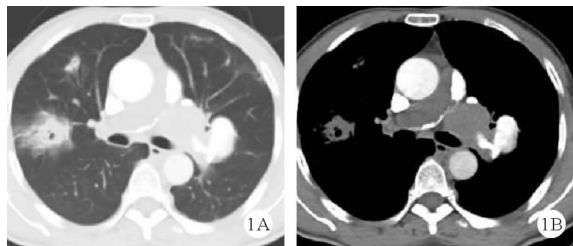


图1 2019年9月5日患者肺部影像学检查结果(A:肺部CT;B:肺动脉增强CT)

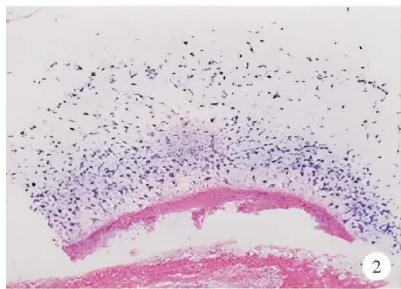


图2 2019年10月18日患者右肺动脉组织病理检查结果(血管壁组织及近管壁处异型梭形、多边形细胞呈条带状密集分布,病理性核分裂象易见;HE染色,×100)

2. PPAS 患者临床特征分析:通过检索文献,共纳入 37 例 PPAS 患者^[2-16],加上本例患者,共纳入 38 例。其中男 16 例(42.1%)、女 22 例(57.9%),发病时平均年龄(51.8 ± 2.1)岁,主要临床症状包括呼吸困难(25 例,65.8%)、咳嗽(15 例,39.5%)、胸痛(10 例,26.3%)、咯血(7 例,18.4%)、晕厥(4 例,10.5%)等,发病至确诊中位时间 4.5(1.4,14.0)个月。22 例(57.9%)患者被误诊为肺栓塞,予抗凝治疗;5 例(13.2%)患者考虑肺炎,予抗感染治疗;4 例(10.5%)患者同时诊断为肺栓塞和肺炎,予抗凝及抗感染治疗。32 例(84.2%)患者合并肺动脉高压,平均肺动脉压(63.6 ± 5.7)mmHg。16 例(42.1%)患者单纯左肺或右肺动脉受累,15 例(39.5%)患者肺动脉干及双侧肺动脉受累,4 例(10.5%)患者累及肺动脉干及左肺或右肺动脉,3 例(7.9%)仅肺动脉干受累。29 例(76.3%)患者通过手术(包括单纯肿瘤切除、肺动脉内膜剥脱、手术活检等)确诊,5 例(13.2%)患者通过肺穿刺活检确诊,3 例(7.9%)患者通过支气管镜检查确诊,1 例(2.6%)患者通过胸腔镜检查确诊。

3. PPAS 患者诊疗及预后:所有患者中位生存时间为 5.0(2.0,9.5)个月,1 年、2 年、3 年累积生存率分别为 28.6%、7.9% 和 2.8%。接受治疗(33 例,86.8%;包括手术、化疗、放疗、靶向以及联合治疗)患者中位生存时间高于未接受治疗患者[5 例,13.2%;6.0(3.0,11.5)个月比 2.0(0.6,3.0)个月, $P=0.016$]。手术后联合辅助治疗(9 例,23.7%;包括化疗、放疗、靶向药物治疗)患者中位生存时间高于单纯手术患者[17 例,44.7%;12.0(8.0,21.5)个月比 3.0(1.0,7.5)个月, $P=0.006$]。

讨论

PPAS 是一种非常罕见的肺动脉恶性肿瘤,具体的发病机制不明。女性发病率高于男性,比例约末 1.3:1,平均发病年龄

为 48 岁,本文中患者的平均发病年龄为 51.8 岁,男性患者占 42.1%。PPAS 发病隐匿,随着肿瘤的增大,肺循环进行性阻塞导致肺动脉高压和右心功能不全,出现相应的临床表现,但缺少特异性,容易误诊和漏诊,常见的临床表现为进行性呼吸困难、胸痛、咳嗽、乏力、咯血及晕厥等。

PPAS 患者胸部 X 线片上可见的征象包括肺结节影、肺纹理减少、肺门增大、心影增大、胸腔积液等,典型的肺门血管呈“三叶草”征,对疑诊有一定价值。肺动脉增强 CT 表现为肺动脉管腔阻塞,类似于肺栓塞的表现,从而导致误诊,使得患者接受了溶栓或抗凝治疗。国内 Li 等^[17]报道,患者误诊的中位时间高达 5.4 个月,本研究显示,发病到确诊中位时间为 4.5 个月,57.9% 的患者误诊为肺栓塞,10.5% 的患者同时误诊为肺栓塞和肺炎。与肺栓塞不同的是,PPAS 多于肺动脉干或近端肺动脉发病,Secondino 等^[18]报道 80% 的患者病变累及肺动脉干,58% 累及左肺动脉,57% 累及右肺动脉,两条动脉均受累占 37%。本研究显示,57.9% 的患者累及肺动脉干,52.6% 的患者累及单侧肺动脉,39.5% 的患者累及双侧肺动脉。PPAS 患者的肺动脉增强 CT 管腔内可见非均一、强化密度不均匀、表面呈结节样的肿物,边缘呈“蚀壁征”,可有血管从瘤内穿行,伴肺缺血表现。此外,心脏超声、血管 MRI 及 PET-CT 在 PPAS 鉴别诊断中也具有参考价值。对于具备上述影像学特征、无 D-二聚体升高和下肢静脉血栓形成等高危因素且抗凝无效的患者,需要高度怀疑 PPAS 的可能。

PPAS 的确诊需要依靠病理结果。对于病变转移至纵隔、肺实质者,可考虑行 EBUS-TBNA 以明确诊断。右心导管检查并行血管内活检对 PPAS 的诊断具有较高的价值,操作相对安全、简便,对疑诊患者可首选。本文报道的患者初始行 EBUS-TBNA,然而病理结果示炎性病变,后行右心导管检查并行血管内活检,病理结果证实为未分化肉瘤。

PPAS 患者预后差,既往文献报道 1 年、2 年累积生存率分别为 22%、7%^[19]。目前尚缺乏 PPAS 治疗标准方案, Li 等^[17]报道接受治疗的患者中位生存时间显著高于未接受治疗的患者(17.02 个月比 3.16 个月, $P=0.025$)。早期患者首选手术治疗,包括肺动脉内膜剥脱术、肿瘤切除术、肺切除术、心肺移植术等,经外科手术治疗后 1 年、2 年的累积生存率可提高至 63.8%、54.7%^[20]。多发转移或者不能耐受手术的患者,可予以放疗及化疗,常用的化疗药物有阿霉素、异环磷酰胺、紫杉醇、吉西他滨、铂等。Xu 等^[21]文献分析结果示手术后予辅助和(或)新辅助治疗能给患者带来更加显著的生存获益($HR=0.64$,95% CI 0.45~0.92, $P=0.017$),本研究结果也显示术后辅助治疗患者中位生存时间显著高于单纯手术。上述结果均提示对于 PPAS 患者可采取手术、放化疗、靶向治疗等联合治疗方式。

综上,PPAS 发病率低、误诊率高、预后差,需依靠患者的病史、临床症状、影像学检查结果等综合判断,最终确诊需要病理检查结果,在实际工作中需要呼吸内科、胸外科、肿瘤科、血管外科、病理科、影像科等多学科协作。早期明确诊断,手术完整切除病灶同时术后予以辅助治疗,能给患者带来生存获益。



[DOI]10.3969/j.issn.1001-9057.2025.03.017

http://www.lcnkzz.com/CN/10.3969/j.issn.1001-9057.2025.03.017

· 论著摘要 ·

脊柱关节炎患者临床特征的城乡差异分析

李宏超 满斯亮 马丛 冀肖健 刘伟 刘翔 张亮

[摘要] **目的** 探讨脊柱关节炎(SpA)患者的临床特征及城乡差异。**方法** 选取2018~2023年在首都医科大学附属北京积水潭医院门诊初次就诊的SpA患者435例,包括中轴型SpA 371例(85.3%)、银屑病关节炎41例(9.4%)、炎性肠病性关节炎23例(5.3%)。按照居住地将所有患者分为农村组(148例,34.0%)和城镇组(287例,66.0%)。收集所有患者的一般临床资料及实验室检查结果并分组进行比较。**结果** 与城镇组相比,农村组患者BMI和具有大学及以上学历的患者比例更低;疾病活动度方面,农村组患者CRP高于城镇组;躯体功能和生活质量方面,农村组患者BASFI和ASQoL评分均高于城镇组,而PCS和MCS均低于城镇组;用药依从性方面,农村组患者CCQR评分低于城镇组;康复治疗依从性方面,农村组患者EAQ评分低于城镇组($P < 0.05$)。**结论** SpA患者存在诊断明显延迟,且农村患者的受教育水平整体低于城镇患者,用药及康复治疗的依从性更差,功能和生活质量也更差。

[关键词] 脊柱关节炎; 临床特征; 城镇; 农村

[中图分类号] R593.2 **[文献标识码]** A

作者单位:100035 北京,首都医科大学附属北京积水潭医院风湿免疫科(李宏超、满斯亮、刘伟),矫形骨科(张亮);首都医科大学附属北京中医医院风湿免疫科(马丛);中国人民解放军总医院第一医学中心风湿免疫科(冀肖健);北京大学人民医院风湿免疫科(刘翔)

通讯作者:张亮,E-mail:lancetzl@aliyun.com

参 考 文 献

- [1] Burke AP, Virmani R. Sarcomas of the great vessels. A clinicopathologic study[J]. Cancer, 1993, 71(5): 1761-1773.
- [2] 沈冲,徐武,欧阳若芸.原发性肺动脉肉瘤并肺栓塞、肺结核患者1例报道并文献复习[J].中南大学学报(医学版),2022,47(5): 673-678.
- [3] 杨毕君,陈虹,王晓慧,等.误诊为肺栓塞的危重症肺动脉肉瘤1例[J].心肺血管病杂志,2021,40(2):190-192.
- [4] 李世泽,罗益锋.肺血栓栓塞症影响肺动脉肉瘤早期诊断二例[J].中国临床新医学,2021,14(4):402-406.
- [5] 屈正,王春玲,曹剑,等.原发性肺动脉肉瘤二例[J].中华全科医师杂志,2011,10(3):211-212.
- [6] 张君,丁洁,杨献峰,等.原发性肺动脉肉瘤伴肺内转移及肺动脉高压1例并文献复习[J].中华全科医学,2020,18(10):1793-1796.
- [7] 蔡彬,艾娟,李向宇,等.肺动脉内膜肉瘤致原发性肺动脉高压1例[J].中国医药导报,2023,20(21):192-196.
- [8] 刘超,赵文增.原发性肺动脉肉瘤外科治疗2例及文献复习[J].中华胸心血管外科杂志,2006,22(5):338-339.
- [9] 杨华静,李杰英,刘春丽,等.超声支气管镜引导下经支气管镜针吸活检术确诊的肺动脉肉瘤一例[J].中华结核和呼吸杂志,2019,42(4):300-302.
- [10] 卓宇,龙湘党,谢娟娟,等.肺动脉内膜肉瘤合并假性动脉瘤1例[J].中国医学影像学杂志,2020,28(8):595.
- [11] 胡玉缀,史文松,罗森.肺动脉内膜肉瘤2例并文献复习[J].临床肺科杂志,2020,25(6):968-972.
- [12] Wang J, Li TL, Zheng S. A primary pulmonary artery sarcoma associated with multiple lesions[J]. World J Emerg Med, 2020, 11(4): 270-273.
- [13] Shao N, Deng CS. Pulmonary thromboembolic disease or pulmonary artery intimal sarcoma; Case report and literature review[J]. Oncology Letters 2022, 24(4): 350.
- [14] Chen D, Zhu GF, Wang DJ, et al. Clinicopathological and immunohistochemical features of pulmonary artery sarcoma; A report of three cases and review of the literature[J]. Oncology Letters, 2016, 11(4): 2820-2826.
- [15] Zhu GF, Pu X, Guo HJ, et al. Clinical features of pulmonary artery sarcoma; A report of three cases[J]. Exp Ther Med, 2016, 12(2): 1201-1205.
- [16] Wang HQ, Sun AQ, Liu P, et al. Clinicopathological features of pulmonary artery and vein intimal sarcomas; case series of rare pulmonary vessel intimal sarcoma[J]. Transl Cancer Res 2021, 10(6): 3033-3043.
- [17] Li J, Liu L, Song L, et al. Clinical Features and Outcomes of Pulmonary Artery Sarcoma[J]. Heart Lung Circ, 2022, 31(2): 230-238.
- [18] Secondino S, Grazioli V, Valentino F, et al. Multimodal approach of pulmonary artery intimal sarcoma; a single-institution experience[J]. Sarcoma, 2017, 2017: 7941432.
- [19] Hsing JM, Thakkar SG, Borden EC, et al. Intimal pulmonary artery sarcoma presenting as dyspnea; case report[J]. Int Semin Surg Oncol, 2007, 4: 14.
- [20] 宋武,刘盛,邓隆,等.17例肺动脉肉瘤的外科治疗[J].中国循环杂志,2019,34(10):999-1004.
- [21] Xu L, Lu W, Li J, et al. Additional treatment prolonged survival of pulmonary artery sarcoma after surgical resection[J]. Transl Cancer Res, 2020;9(4):2618-2626.

(收稿日期:2024-01-15)

(本文编辑:余晓曼)