

短 篇

不典型肺原始神经外胚层肿瘤1例

翁旭丹¹ 黄燕涛^{1,*} 邹燕丽²
陈 凤¹ 黄 杰¹1.四川省自贡市第一人民医院放射科
(四川 自贡 643000)2.四川省自贡市第一人民医院病理科
(四川 自贡 643000)

【摘要】外周原始神经外胚层肿瘤 (pPNET) 是一种少见的高度恶性肿瘤, 好发于儿童和青少年, 男性略多于女性。而原发于肺组织的PNET更为罕见, 其临床表现与影像特征缺乏特异性, 但大多具有恶性肿瘤的特征, 病灶内坏死、囊变多见。本案报道一例罕见的原发于肺组织的PNET, 呈不规则实性肿块, 与文献报道的存在较大区别, 旨在提高大家对肺PNET的认识。

【关键词】肺肿瘤; 原始神经外胚层肿瘤; 体层摄影术, X线计算机

【中图分类号】R734.2; R814.42

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2023.01.060

Atypical Pulmonary Primitive Neuroectodermal Tumor: A Case Report

WENG Xu-dan¹, HUANG Yan-tao^{1,*}, ZOU Yan-li², CHEN Feng¹, HUANG Jie¹.

1.Department of Radiology, the First People's Hospital of Zigong, Zigong 643000, Sichuan Province, China.

2.Department of Pathology, the First People's Hospital of Zigong, Zigong 643000, Sichuan Province, China.

ABSTRACT

Peripheral primitive neuroectodermal tumor (pPNET) is a rare and highly malignant tumor predisposed to children and adolescents, and is slightly common in males than females. However, PNET originally from lung tissue is more rare, and its clinical manifestations and imaging characteristics lack specificity, but most of them have the characteristics of malignant tumors, with frequent necrosis and cystic changes in the lesions. This paper reports a rare case of PNET originating from lung tissue, showing irregular solid mass, which is quite different from that reported in the literature, aiming to raise everyone's understanding of lung PNET.

Keywords: Lung Tumor; Primitive Neuroectodermal Tumor; Body Section Radiography, X-ray Computer

1 临床资料

患者, 女, 27岁, 于外院常规体检时发现右肺上叶不规则结节影, 考虑炎性假瘤或炎性肉芽肿可能性大。于我科行胸部CT扫描右肺上叶见一不规则肿块影, 大小约3.8cmx2.4cmx2.2cm, 边界清楚, 边缘较光滑, 可见分叶, 局部与邻近胸膜相贴, 增强扫描呈轻-中度强化, 其内可见条样强化(图1~图4)。患者无胸闷、气紧、咳嗽、咯血等症状; 实验室相关检查(肝功、肾功、血常规及肿瘤标记物)均为阴性。

胸腔镜下行“右肺肿块切除术”, 术中所见: 右肺上叶尖后段扪及大小约4.5cmx4cmx3cm肿块, 质硬, 胸膜无皱缩, 切缘呈灰白色鱼肉状。镜下见: 肿瘤呈弥漫及集团状分布, 细胞呈小蓝圆细胞, 核异型性明显, 核分裂易见; 免疫组化: CD99(部分+), EMA(灶性+), Syn(部分+), CD56(+); 病理诊断: 圆细胞恶性肿瘤(低分化), 结合HE切片及免疫组化(图5~图6)诊断为原始神经外胚层肿瘤(primitive neuroectodermal tumor, PNET)。

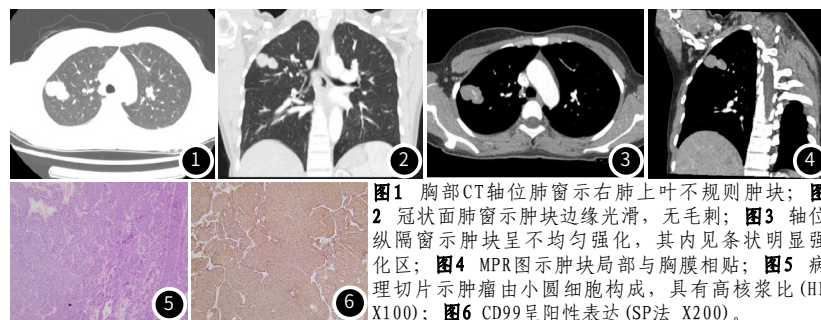


图1 胸部CT轴位肺窗示右肺上叶不规则肿块; 图2 冠状面肺窗示肿块边缘光滑, 无毛刺; 图3 轴位纵隔窗示肿块呈不均匀强化, 其内见条状明显强化区; 图4 MPR图示肿块局部与胸膜相贴; 图5 病理切片示肿瘤由小圆细胞构成, 具有高核浆比(H&E X100); 图6 CD99呈阳性表达(SP法 X200)。

2 讨论

肺PNET是一种罕见的发生于肺内的高度恶性肿瘤, 属于外周原始神经外胚层肿瘤(peripheral PNET, pPNET), 多见于儿童和青少年, 男性略多于女性。本案报道1例肺原发PNET, 旨在提高大家对于该病原发于肺的认识。

PNET发病率极低, 目前病因不明确, 尚无相关详细报道, 有待进一步研究。PNET病理上特征表现为大小较为均一的小圆细胞, 细胞界限不清, 胞质少, 部分病例可见Homer-Wright菊形团结构; 免疫组化CD99、NSE、S-100、Vim、NF等标记物呈阳性, 其中CD99阳性对诊断具有较高价值^[1]。肺PNET起病隐匿, 临床表现缺乏特异性, 多数因为进行性增大的肿块压迫周围结构引起相关症状而就诊。肺PNET最常见的临床表现为胸痛、呼吸困难、胸腔的血性积液^[2-3], 且肺PNET预后极差, 但原发于支气管的PNET预后相对较好, 这可能于原发于支气管的病变可以早期引起症状发现病灶并早期治疗有关^[4]。但本例患者为年轻女性, 因体检发现病灶, 无任何症状, 于报道不符, 临床容易误诊为良性病变。

肺PNET影像学表现缺乏特异性, 但大多具有恶性肿瘤的一般特征, 其相对特征性CT表现为瘤内囊变、坏死常见, 钙化少见, 可能与其恶性程度高、生长快有关; 增强扫描为不均匀强化, 并有延迟强化倾向^[5-6]。但本例患者CT表现为右肺上叶边缘光滑的肿块, 边界清楚, 局部与胸膜相贴, 密度较均匀, 未见囊变、坏死及钙化, 增强扫描以轻-中度强化为主, 这与文献报道的肺PNET影像征象具有较大区别; 该病灶内条状强化灶可能为其供血血管, 是否具有诊断价值有待进一步研究。由于其缺乏特异性, 肺PNET需要与以下疾病鉴别, ①周围型肺癌: 多呈不规则软组织肿块, 可见分叶、毛刺及胸膜凹陷征, 其内坏死液化常见, 常伴有肺门及纵隔淋巴结肿大; ②结核瘤: 常有卫星灶, 病灶内常伴有钙化, 部分病灶可见空洞, 空洞内壁光滑; ③炎性假瘤: 多为胸膜下多发

【第一作者】翁旭丹, 女, 住院医师, 主要研究方向: 影像诊断。E-mail: 1414395647@qq.com

【通讯作者】黄燕涛, 男, 副主任医师, 主要研究方向: 影像诊断。E-mail: 46137672@qq.com

团块影,增强扫描多明显强化;④肺淋巴瘤:可有典型空气支气管征、小叶间隔增厚征、跨叶征及双期强化征^[7]。

综上所述,肺PNET是一种极为罕见的好发于青少年的恶性肿瘤,其临床表现及影像学表现均缺乏特异性,具有典型恶性征象者易于肺癌相混淆;类似于本病例表现者,与肺内其他肿块样病变难以鉴别,最终确诊需要依靠病理及免疫组化。

参考文献

- [1]谢艺林,许跃,刘亚青,等.肺及纵隔原始神经外胚层肿瘤的临床病理学特点[J].河南医学研究,2019,28(10):1752-1755.
- [2]金亮,闫天生,马少华,等.以双侧血气胸首发的肺原始神经外胚层肿瘤一例[J].中华肺部疾病杂志(电子版),2017,10(4):497-499.
- [3]谢凯,李健,龚洪瀚,等.外周原始神经外胚层肿瘤的CT及MRI表现[J].实用放射学杂志,2016,32(5):757-760.

- [4]Aaron J. Sohn, Benjamin Lang, Michael McCarroll, et al. Primary pulmonary wing sarcoma/peripheral primitive neuroectodermal tumor[J]. Baylor University Medical Center Proceedings, 2020, 33(4): 646-648.
- [5]程念岚,李邦国,吴硕,等.肺原始外胚层肿瘤(Askin瘤)1例[J].实用放射学杂志,2020,36(5):846-847.
- [6]李德福,李红兵.外周型原始神经外胚层肿瘤的CT表现[J].中国CT和MRI杂志,2017,15(12):11-14.
- [7]曹文彬,梁敏,丁娟.原发性肺淋巴瘤的CT诊断与鉴别[J].医学影像学杂志,2019,29(11):1888-1891.

(收稿日期:2021-06-12)

(校对编辑:姚丽娜)

(上接第94页)

(vascular endothelial growth factor, VEGF)存在相关性,并增加血液和淋巴管转移的风险^[13]。本组数据中肿块强化类型HER2阳性乳腺癌患者多表现为非肿块型强化(68.8%),HER2阳性的患者多呈肿块样强化(60.7%),与前期研究结果与本研究结果相一致^[14]。有研究^[15]认为乳腺癌HER2阳性与肿瘤内部坏死呈正相关,这是由于肿瘤细胞增殖迅速,肿瘤中央区的癌细胞无法获得血流和氧气导致坏死,增强扫描时表现为非肿块样强化,这可能是本研究中非肿块型强化更多见于HER2阳性乳腺癌的原因。本研究中HER2阳性乳腺癌患者以廓清型(78.1%)TIC类型多见。TIC平台和廓清型曲线类型与乳腺癌血管通透性和新生血管增多有很大的关系,有研究发现HER2阳性乳腺癌可通过诱导血管内皮生长因子生成,促进肿瘤新生血管生成,增加血管的通透性^[16]。早期增强率可以反映肿瘤血供情况,肿瘤血供与早期增强率呈正比,而HER2阳性与早期增强率呈正相关^[17]。这可能是本研究中廓清型乳腺癌更多见于HER2阳性乳腺癌的原因。

综上所述通过乳腺癌临床病理特征和DCE-MRI影像学特征可以进行评估乳腺癌患者HER2表达状态,为乳腺癌患者靶向治疗选择和评估预后提供理论依据。

参考文献

- [1]Global Burden of Disease Cancer C, Fitzmaurice C, Allen C, et al. Global, regional, and national cancer incidence, mortality, years of life lost, years lived with disability, and disability-adjusted life-years for 32 cancer groups, 1990 to 2015: a systematic analysis for the global burden of disease study[J]. JAMA Oncol, 2017, 3(4): 524-548.
- [2]中国抗癌协会乳腺癌专业委员会. 中国抗癌协会乳腺癌诊治指南与规范(2017年版)[J]. 中国癌症杂志, 2017, 27(9): 695-759.
- [3]Peters N H, Borel Rinkes I H, Zuithoff N P, et al. Meta-analysis of MR imaging in the diagnosis of breast lesions[J]. Radiology, 2008, 246(1): 116-124.
- [4]Beslija S, Gojkovic Z, Ceric T, et al. 2020 consensus guideline for optimal approach to the diagnosis and treatment of HER2-positive breast cancer in Bosnia and Herzegovina[J]. Bosn J Basic Med Sci, 2021, 21(2): 120-135.
- [5]Iqbal N, Iqbal N. Human Epidermal Growth Factor Receptor 2 (HER2) in Cancers: Overexpression and Therapeutic Implications[J]. Mol Biol Int, 2014, 2014: 852748.

- [6]Zadrozny M, Smolarz B, Romanowicz-Makowska H, et al. Genetic analysis of HER-2/neu gene amplification in paraffin embedded tumour tissue in women with breast cancer[J]. Pol J Pathol, 2002, 53(4): 189-193.
- [7]Cameron D, Piccart-Gebhart M J, Gelber R D, et al. 11 years' follow-up of trastuzumab after adjuvant chemotherapy in HER2-positive early breast cancer: final analysis of the HERceptin Adjuvant (HERA) trial[J]. Lancet, 2017, 389(10075): 1195-1205.
- [8]Huang J, Yu J, Peng Y. Association between dynamic contrast enhanced MRI imaging features and WHO histopathological grade in patients with invasive ductal breast cancer[J]. Oncol Lett, 2016, 11(5): 3522-3526.
- [9]Telegrafo M, Rella L, Stabile Ianora A A, et al. Breast MRI background parenchymal enhancement (BPE) correlates with the risk of breast cancer[J]. Magn Reson Imaging, 2016, 34(2): 173-176.
- [10]Zhou J, Tan H, Bai Y, et al. Evaluating the HER-2 status of breast cancer using mammography radiomics features[J]. Eur J Radiol, 2019, 121: 108718.
- [11]Stefano R, Agostara B, Calabro M, et al. Expression levels and clinical-pathological correlations of HER2/neu in primary and metastatic human breast cancer[J]. Ann N Y Acad Sci, 2004, 1028: 463-472.
- [12]周峰山, 周晶, 白岩, 等. 不同Ki-67表达状态乳腺癌患者临床和DCE-MRI特征 %J 中国医学影像技术[J]. 2019, 35(11): 1657-1662.
- [13]Colpaert C, Vermeulen P, van Beest P, et al. Intratumoral hypoxia resulting in the presence of a fibrotic focus is an independent predictor of early distant relapse in lymph node-negative breast cancer patients[J]. Histopathology, 2001, 39(4): 416-425.
- [14]徐晔, 张修石, 张红霞, 等. 乳腺癌分子亚型与MRI表现的相关性[J]. 中国介入影像与治疗学, 2014, 11(08): 497-501.
- [15]陈蓉, 龚水根, 张伟国, 等. 乳腺癌MRI形态学表现与病理、分子生物学相关性研究[J]. 中华放射学杂志, 2004, 06: 60-65.
- [16]Blackwell K L, Dewhirst M W, Liotcheva V, et al. HER-2 gene amplification correlates with higher levels of angiogenesis and lower levels of hypoxia in primary breast tumors[J]. Clin Cancer Res, 2004, 10(12 Pt 1): 4083-4088.
- [17]陆怡. 原癌基因HER-2/neu在恶性肿瘤中的研究进展[J]. 现代肿瘤医学, 2014, (4): 959-961.

(收稿日期:2021-07-18)

(校对编辑:何镇喜)