

· 论著 ·

男性原发性纵隔绒毛膜癌伴多器官转移1例

何 骞^{1*} 李艳红²

1.湘潭市中心医院放射科(湖南 湘潭 411100)

2.湘潭市中心医院检验科(湖南 湘潭 411100)

【关键词】纵隔；绒毛膜癌；转移

【中图分类号】R323.2+2

【文献标识码】A

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2024.7.003

Primary Mediastinal Choriocarcinoma with Metastasis to Different Sites in Male: A Case Report

HE Qian^{1*}, LI Yan-hong².

1.Department of Radiology, Xiangtan Central Hospital, Xiangtan 411100, Hunan Province, China

2.Clinical Laboratory, Xiangtan Central Hospital, Xiangtan 411100, Hunan Province, China

Keywords: Mediastinum; Choriocarcinoma; Metastasis

绒毛膜癌(choriocarcinoma)是一种滋养层细胞的高度恶性肿瘤，多见于性腺和子宫^[1]，原发于生殖腺外的绒癌较少见，主要发生在机体中线部位，像腹膜后、松果体、纵隔或胃肠等，其中原发于纵隔的更为罕见，以年轻男性发病为主，组织学上可分为畸胎瘤、精原细胞瘤和非精原细胞瘤^[2]，本病的主要治疗方法有化疗、放疗和手术，但疗效都较差。本文根据我院收治的1例原发性纵隔绒毛膜癌患者特点进行回顾性总结，以提高临床相关专业医生和影像科医生对本病的认识。

1 病例资料

1.1 病例 患者 男，26岁，因“心慌心悸不适2年，近2周咳嗽咳痰伴胸部疼痛，痰中带血丝”入院检查。入院查体：体温36.5℃，呼吸20次/分，脉搏100次/分，血压140/70mmHg；气管偏向左侧，呼吸节律规整，语颤右侧增强，双肺叩诊清音。实验室检查：人绒毛膜促性腺激素-HCG1052mIU/mL，癌胚抗原[CEA]1.17ng/mL，糖类抗原12-5[CA-125]51.59u/mL，细胞角蛋白19片段测定23.13ng/mL，神经元特异性烯醇化酶[NSE]51.02ng/mL。

1.2 患者影像CT表现 患者入院进行了胸部CT平扫及增强扫描。CT检查采用美国GEDefinition AS 256层CT扫描仪。管电压120 kV，自动mAs，螺距0.926，X线管旋转速度为0.33 秒/每圈，FOV 320 mm×320 mm，矩阵512×512，层厚0.625 mm，图像重组层厚、层间距均为1.25 mm，重组后数据传到工作站进行测量。增强扫描采用高压注射器(欧利奇)经肘静脉注入对比剂碘海醇(扬子江药业)300 mg I/mL，剂量1.1-1.2 mL/kg，流率2.0-2.5 mL/s，胸部CT平扫可见右前纵隔见巨大软组织肿块，病灶密度欠均匀，大小约为14x11cm，CT值为30~37HU，增强示病灶呈轻中度不均匀强化，内部可见多发斑片状无强化坏死区，CT值为32~65HU。肿块与邻近大血管分界欠清，心脏受压向左侧推移，提示右前纵隔占位性病变(图1-2)，行纵膈穿刺术后，提示为生殖细胞来源的恶性肿瘤。

1.3 病理诊断 患者经过四个周期化疗后，由于整体效果不佳，接受手术治疗，行纵膈肿瘤切除术+右中肺叶部分切除术，术中可见纵膈肿块大小约10*12*10cm，质硬，推之不动，与心包，右肺叶粘连严重。切下的病理标本可见肿瘤组织广泛凝固性坏死

(共取18个石蜡仅4个蜡块见少量肿瘤成分)，残留的肿瘤成分组织形态学为绒毛膜上皮癌，结合患者血清β-HCG的表现，考虑为纵膈绒毛膜上皮癌。

免疫组化：A2：AFP(-)；CD117(-)；CEA(-)；CK-5/6(灶+)；CK7(+);CK-pan(+);Inhibin(灶+);Ki-67(约30%+)；Myogenin(-)；Myoglobin(-)；P63(-)；PLAP(-)；Vimentin(-)。

1.4 治疗过程 患者确诊后，先实行化疗方案，予以BEP方案给与四个周期的化疗，具体：依托泊苷190mg D1-4，顺铂35mg D1-5，博来霉素30mg D1、8、15，Q3W，化疗联合全身热疗增效D1。四周期化疗结束后行手术治疗，术后多次周期辅助化疗，但一年后仍复发并双肺内多发转移、双肾转移、脑转移(图4-图6)，治疗无效并死亡。

2 讨论

原发性绒毛膜癌是一种高度恶性滋养细胞肿瘤，其中原发于纵膈的绒毛膜癌非常罕见^[3]。自1931年Arendt首次报告原发性纵膈绒毛膜癌(primary mediastinal choriocarcinoma, PMC)病例以来^[4]，到目前为止，原发性纵膈绒毛膜癌病例也并不多见，能搜索到的文献都以病例报道为主^[5]，对本病缺乏系统性认识。目前，原发性纵膈绒毛膜癌的发病机制也存在不同争议，主要以两种学说为主，细胞异常移行和肿瘤细胞转化^[6-7]，但确切发病机制尚不清楚。原发性纵膈绒毛膜癌早期并无特异性表现，常见临床症状主要有咳嗽、胸痛、呼吸困难等，患者就诊时多半已有巨大肿块。原发性纵膈绒毛膜癌由于其组织本身并无间质血管，只能通过侵袭宿主血管来满足营养需求，癌组织易出现广泛坏死、出血，送检时仅有少量肿瘤细胞适合病理诊断，导致性腺外绒毛膜癌诊断存在困难。本病的主要诊断依据是血清β-HCG不同程度的增高和病理检查中出现滋养层细胞与合体滋养层细胞组成的双相细胞群^[3, 8]。血清β-HCG是一种比较典型的滋养层标志物^[9]，它作为原发性纵膈绒毛膜癌重要的诊断和预后指标，具有高特异性和敏感性^[10]，化疗前评估β-HCG水平可用于生殖细胞肿瘤分类^[11]。在预后较差的患者中，也有一个一致的现象，即β-HCG水平在化疗期间可迅速降低，然后在疾病复发时又显著升高^[12]。

和其他纵膈肿瘤一样，CT影像学检查是诊断纵膈绒毛膜癌的重要手段。原发性纵膈绒毛膜癌PMC大部分病灶好发于前纵膈，

【第一作者】何 骞，男，副主任医师，主要研究方向：腹部影像诊断学。E-mail: 1569195820@qq.com

【通讯作者】何 骞

部分可发生于后纵隔。由于内部成分不同,密度并不均匀,常可见出血坏死,增强后可出现不均匀延迟强化。

本病应与以下疾病相鉴别:1、侵袭性胸腺瘤:好发于中老年,体积较大,部分患者合并重症肌无力,无HCG升高;肿瘤包膜不完整,密度多不均匀,形态不规则,常合并坏死、囊变。增强示不均匀强化,可侵犯邻近心包及大血管。2、淋巴瘤:常见于免疫力低下的青年人,老年人,多表现为发热,HCG不高,影像学表现多为纵隔结节或肿块,可融合,密度常较均匀,体积较大时可有坏死,增强示轻度较均匀强化。3、畸胎瘤:前纵隔好发,成人多见,肿块成分较复杂,可出现脂肪、钙化等特征性影像表现,增强扫描示不均匀强化。

总之,原发性纵隔绒毛膜癌作为罕见的高度血管侵犯性生殖细胞恶性肿瘤,它的诊断需要结合临床、影像学表现、病理检查等来综合分析^[7]。本病进展迅速,早期即可转移至肺、肝、肾及大脑等器官^[13-14],因此快速和适当的治疗至关重要^[8]。根据Yokoi K, Tanaka N对97例男性绒毛膜癌患者的调查显示,原发性纵隔绒毛膜癌总生存期中位数时间为7.7个月,6个月死亡率为45.4%^[15],但也有文献报道一例患者在手术和化疗后2年仍存活且无症状的^[16]。因此,对于年轻男性出现纵膈实性病变,伴有咳嗽、胸痛、进行性呼吸困难等症状时,要考虑本病,并尽快进行性激素检测和病理活检,来帮助临床医生尽早确诊,及时治疗,以提高本病生存率。

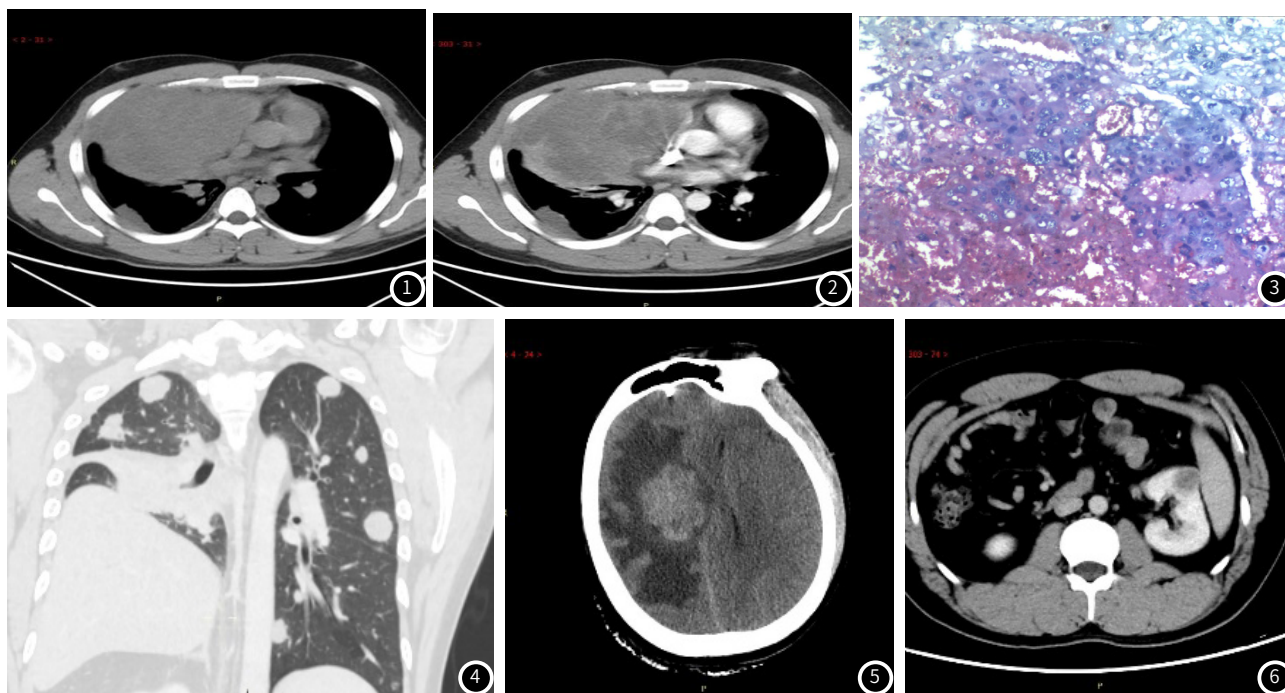


图1-图2 原发性纵隔绒毛膜癌的CT表现,平扫提示右前纵膈见巨大软组织肿块,增强扫描示病灶轻中度不均匀强化。图3 右前上纵膈绒毛膜癌病理图(HE × 200):镜下见细胞滋养层细胞呈多边形,体积小,胞界清,胞质淡染,核圆形,位于中央,核仁明显。合体滋养层细胞体积大而不规则,胞界清,胞质嗜酸性,多核,核深染畸形。图4 双肺可见散在多发大小不等类圆形高密度影,边界尚清,密度均匀,最大者约25mm×20mm。图5 脑内可见稍高密度肿块,周围见指状低密度水影。图6 左肾皮质可见结节状稍低强化影。

参考文献

- [1] Shi H, Cao D, Wei L, et al. Primary choriocarcinoma of the liver: A clinicopathological study of five cases in males[J]. Virchows Arch, 2010, 456(1): 65-70.
- [2] Nakhla S G, Srinath S. A rare case of primary anterior mediastinal yolk sac tumor in an elderly adult male[J]. Case Reports in Oncological Medicine, 2016: 1-4.
- [3] Qiu J, Jia S, Li G. Incidence and prognosis factors of extragonadal choriocarcinoma in males: A population-based study[J]. Cancer Management & Research, 2018, Volume 10: 4565-4573.
- [4] Arendt J. Das Chorionepitheliom des Mannes. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgen strahlen[J], 1931, 43: 728-35.
- [5] 肖湘语, 钟美佐. 男性原发性纵隔绒毛膜癌1例报道并文献复习[J]. 肿瘤, 2019, 39(7): 568-572.
- [6] Ji Y S, Park S H. Clinical experience of male primary choriocarcinoma at the Samsung Medical Center[J]. Cancer Res Treat, 2021, 53(3): 874-880.
- [7] Di Crescenzo V, Laperuta P, Napolitano F, et al. An unusual case of primary choriocarcinoma of the lung[J]. BMC Surg, 2013, 13 Suppl 2(Suppl 2): S33.
- [8] Moran C A, Suster S, Koss M N. Primary germ cell tumors of the mediastinum: III Yolk sac tumor, embryonal carcinoma, choriocarcinoma, and combined nonteratomatous germ cell tumors of the mediastinum—a clinicopathologic and immunohistochemical study of 64 cases[J]. Cancer, 1997, 80(4): 699-707.
- [9] Szturmowicz M, Słodkowska J, Zych J, et al. Frequency and clinical significance of beta-subunit human chorionic gonadotropin expression in

- non-small cell lung cancer patients[J]. Tumor Biology, 1999, 20(2): 99-104.
- [10] 陈娇娇, 鲍轶. 男性原发性肺绒毛膜癌1例并文献复习[J]. 中国现代医生, 2023(34): 122-124, 128.
- [11] Tscherry G, Jacky E, Jost L M, et al. Risk-adapted chemotherapy of germ cell tumors with carboplatin, etoposide and bleomycin for low-risk and cisplatin, etoposide and ifosfamide for high-risk patients[J]. Oncology, 2000, 59(2): 110-117.
- [12] Belliveau RE, Wiernik PH, Sickles EA. Blood carcinoembryonic antigen, Regan isoenzyme, and human chorionic gonadotrophin in a man with primary mediastinal choriocarcinoma[J]. Lancet, 1973, 1(7793): 210-211.
- [13] Snoj Z, Kocijancic I, Skof E. Primary pulmonary choriocarcinoma[J]. Radiology & Oncology, 2017, 51(1): 1-7.
- [14] Hoffman H, Toshkezi G, Fullmer J M, et al. Pitfalls in diagnosis and management of testicular choriocarcinoma metastatic to the brain: Report of two cases and review of literature[J]. World Neurosurgery, 2017.
- [15] Yokoi K, Tanaka N, Furukawa K, et al. Male choriocarcinoma with metastasis to the jejunum: a case report and review of the literature[J]. Journal of Nippon Medical School, 2008, 75(2): 116-121.
- [16] Kathuria S, Jablonsky V. Primary choriocarcinoma of mediastinum with immunohistochemical study and review of the literature[J]. The Journal of Urology, 1987, 138(2).

(收稿日期: 2024-05-25)
(校对编辑: 翁佳鸿)