

短 篇

## 后纵隔大细胞神经内分泌癌一例

1. 清华大学医学院 (北京 100084)

2. 北京中医药大学东直门医院放射科 (北京 100700)

张贺诚<sup>1,2</sup> 陈正光<sup>2</sup>

【关键词】内分泌癌

【中图分类号】R734.5

【文献标识码】D

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2016.09.043

通讯作者: 陈正光

纵隔神经内分泌癌在纵隔肿瘤中仅占6%<sup>[1]</sup>, 后纵隔大细胞神经内分泌癌临床更是罕见, 现将笔者在临床工作中发现的一例后纵隔大细胞神经内分泌癌报告如下。

### 1 病例资料

患者女性, 77岁, 3个月前无诱因出现吞咽不畅, 无咳嗽、咳痰、发热等症状, 在当地医院做胃镜发现“食管外压性狭窄”, 胸部CT提示“纵隔肿瘤”, 未进行诊治, 来我院就诊。查体: 一般状况良好, 右侧锁骨上可见触及肿大淋巴结, 直径约为1.5cm, 质硬、活动、无压痛, 心肺未见异常。实验室血常规及肝功能检查正常。胸部X线检查: 中后纵隔区可见类椭圆形致密影, 边界较清晰, 心肺尚未见明显异常, X线诊断: 中后纵隔区占位性病变(图1、2)。胸部螺旋CT薄层扫描: 后纵隔区可见团块状软组织密度影, 呈侵袭性生长至周围间隙, 肿块密度均匀, CT值35Hu, 增强扫描轻度不均匀强化; 右侧锁骨上淋巴结肿大; CT诊断: 后纵隔占位性病变, 恶性可能性大(图3-5)。右锁骨上淋巴结活检术: 右锁骨上淋巴结大小约为5×4×3cm<sup>3</sup>, 融合成团、固定, 切取部分淋巴结行病理检查。病理诊断: 转移性大细胞型神经内分泌癌(图6)。免疫组化: EMA (+)、SYN (+)、CgA (+)、CK7 (+)、CK20 (+)、CK8/18 (+)、CK5/6 (+)、CD56 (+)、AE1/AE3 (+)、CEA (-)。

### 2 讨 论

1968年Pearse将内分泌细胞和一般内分泌腺的细胞合称为神经内分泌肿瘤(amine precursor uptake and decarboxylation, APUD)细胞系统, APUD细胞与分泌性神经元合称为弥散神经内分泌系统, 源自该系统的肿瘤统称为神经内分泌肿瘤(neuroendocrine tumors, NETs)。NETs是起源于不同神经内分泌器官的一组异质性肿瘤, 除传统的内分泌器官外, 在胃肠道、纵隔、胰腺等部位均可发生<sup>[2]</sup>, 而发生在纵隔的神经内分泌肿瘤需要结合临床表现与神经源性肿瘤相鉴别<sup>[3]</sup>, 病理恶性者即为神经内分泌癌, 临床罕见。

神经内分泌癌(neuroendocrine carcinoma, NEC)是一类可发生在全身多个组织器官的恶性肿瘤, 多见于胃肠道(74%)<sup>[4]</sup>。NEC的影像诊断缺乏特征性, 临床诊断主要依据病理及免疫组化, 一般将它们分为三大类: 典型类癌(typical carcinoid, TC)、不典型类癌(atypical carcinoid, AC)和小细胞癌(small cell carcinoma, SCC)。Travis等在1991年首次提出大细胞型神经内分泌癌(large-cell neuroendocrine carcinoma, LCNEC)作为独立的神经内分泌肿瘤, 它在大体形态上符合经典的大细胞特征; 在免疫组织化学上, 又具备广谱的神经内分泌肿瘤的特征<sup>[5]</sup>。目前常用标志物有神经元特异性烯醇酶(NSE)、嗜铬素A(CgA)、突触素(Syn)、细胞角蛋白(CK)、细胞膜抗原(EMA)等, 联合检测可提高诊断率。

LCNEC的发病率低, 在影像学检查方面尚缺乏特征性表现。因LCNEC恶性程度较高, 病程较慢, 一般在胸部CT普通扫描时, 即可发现时病

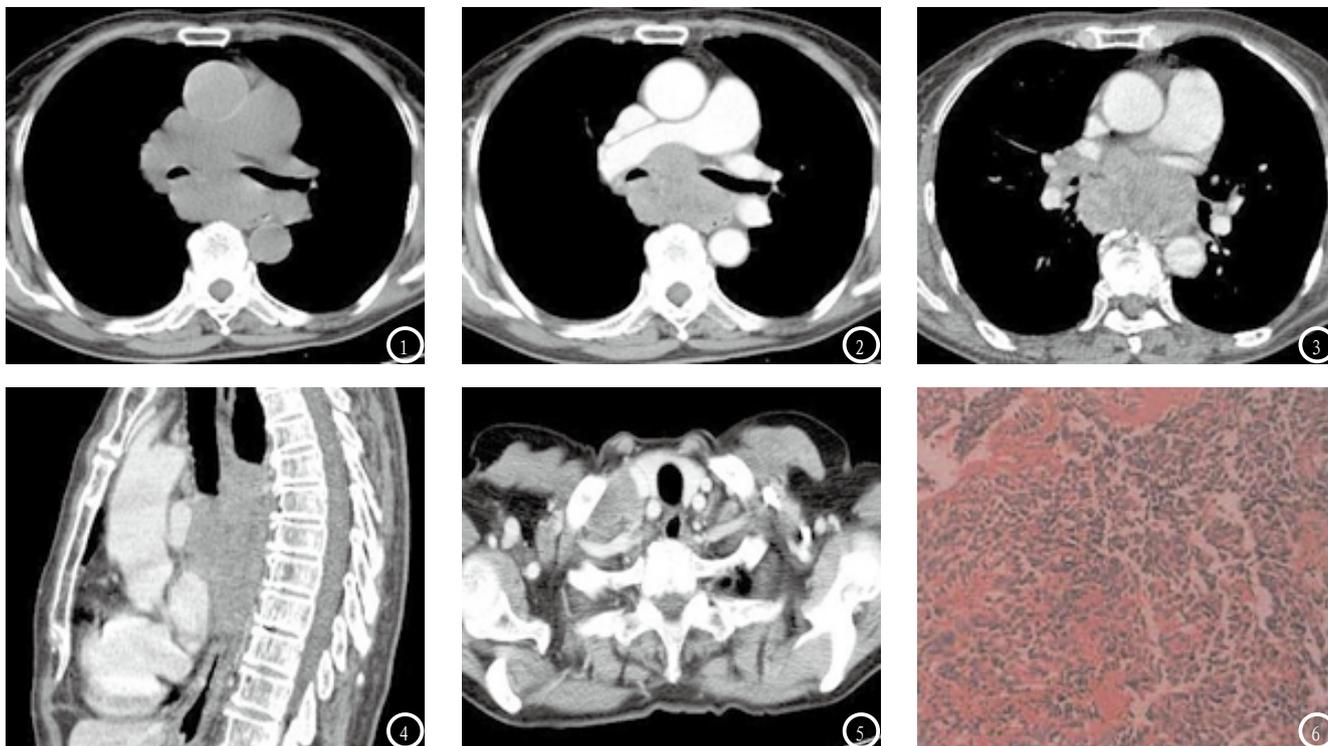


图1 胸部CT轴位(平扫):后纵隔区可见团块状软组织密度影,密度均匀,气管隆突开大,食道明显受压变窄;图2 胸部CT轴位(增强扫描动脉期)、图3 胸部CT轴位(增强扫描静脉期):后纵隔肿块轻度不均匀强化,右肺动脉干受压变形,食道受压移位变窄;图4 胸部CT矢状位重建(增强扫描):胸椎脊柱前方、后纵隔肿块轻度不均匀强化;图5 胸部CT轴位(增强):右侧锁骨上淋巴结肿大,轻度强化;图6 光学显微镜下肿瘤细胞以大圆形核为主,深染,可见分裂象(HE×20)。

灶体积已经明显增大,形态不规则,部分呈分叶状改变,病灶边界不清晰,多数病变密度较均匀,常并发肺门或纵隔的淋巴结肿大,部分可有远处转移;胸部CT增强扫描时,LCNEC病灶强化程度不均匀,多呈轻度-中度强化。

LCNEC是一种高度恶性的神经内分泌肿瘤,具有较强的侵袭性,目前尚缺乏治疗的金标准,由于多数神经内分泌癌术前难以确诊,发现时已伴有局部或远处转移,2年生存率低于20%<sup>[6]</sup>。因此临床治疗原则是以手术切除为主,联合放、化疗及生物治疗的综合治疗方法,以期提高患者的预后。

### 参考文献

[1] 刘瑞,任炜.纵隔神经内分泌癌1例报告[J].现代医用影像学,1999,8(1):46-47.  
 [2] 江少凡,刘元芬.神经内分泌肿瘤的影像学诊断[J].中国CT与MRI杂志,2015,4(9):116-117.  
 [3] 刘小华,徐凯,李绍东,等.肺内神经内分泌癌CT表现[J].中国CT和MRI杂志,2014,12(6):29-32.  
 [4] Dan Granberg, Kjell Oberg. Neuroendocrine tumours[J]. Cancer Therapeutics,2006,3:75-84.  
 [5] Travis WD, Linnoila RI, Tsokos MG, et al. Neuroendocrine tumors of the lung with proposed criteria for large-cell neuroendocrine carcinoma. An ultrastructural, immunohisto-

chemical and flow cytometric study of 35 cases[J]. Am J Surg Pathol,1991,15: 529-553.

[6] Mitry E, Baudin E, Ducreux M, et al. Treatment of poorly differentiated neuroendocrine tumours with etoposide and cisplatin[J]. Br J Cancer,1999,81(8):1351.

(本文编辑:唐润辉)

【收稿日期】2016-08-06