

· 病例报道 ·

原发性肺淋巴上皮瘤样癌 1 例分析

金建根 韦明珠 杨建峰 张雅萍

原发性肺淋巴上皮瘤样癌(primary pulmonary lymphoepithelioma-like carcinoma, PLELC)是一种较少的上皮源性恶性肿瘤,其病理组织淋巴间质多呈未分化状态,因与鼻咽部上皮瘤病理表现相似而得名。世界卫生组织肺肿瘤组织学分类将PLELC与中线癌一同归类为其他或未分类的肿瘤。本病例较为罕见,在临床诊断中容易误诊、漏诊。本文将对1例PLELC患者进行回顾性分析,通过临床病理、CT、PET/CT分析其特征,提高对PLELC的认识。现报道如下。

1 临床资料

患者,男性,52岁,因“胸部CT体检发现右下肺结节1年余”入院就诊。吸烟史28年,已戒烟3年。入院查体:体温、呼吸、心率、血压均正常。颈部及锁骨上未触及肿大淋巴结,双肺呼吸音清,未闻及干湿啰音。实验室检查:白细胞 $5.56 \times 10^9/L$,红细胞 $4.6 \times 10^{12}/L$,血红蛋白159 g/L,血小板 $208 \times 10^9/L$ 。血生化常规及凝血常规未见明显异常,肿瘤指标均不高。临床检查及CT检查示鼻咽部无占位。肺结节三维增强CT示右肺下叶外基底段结节,结节有分叶,平扫CT值约为30.4 HU,边界尚清,增强后病灶强化,CT值约63 HU,提示恶性肿瘤可疑,纵隔内无明显淋巴结肿大,建议PET/CT协助诊断(见封三图3~4);PET/CT示:双肺见多发结节,大者位于右肺下叶外基底段,大小约为1.8 cm×1.5 cm,边界清,边缘浅分叶,FDG-18摄取轻度增高,SUVmax约1.45(见封三图5)。头颅、鼻咽部、腹部及全身骨骼未见明

显异常,全身淋巴结未见肿大及异常摄取。完善术前检查后行全麻下行胸腔镜下肺叶切除术及胸腔镜纵隔淋巴结清扫术行肿瘤切除手术。术中所见:肿块位于右下肺基底段根部,大小约2.0 cm×1.8 cm,可见第2、4、7、9、10、11、12组淋巴结肿大,余肺无明显异常,胸腔无明显积液。术中病理快切报告提示恶性肿瘤。术后病理:右下肺肿瘤组织镜观系富于淋巴组织背景中,见异型上皮细胞呈合体片状分布,局部见角化。免疫组织化学结果:CK7(-),CK20(-),p63(+),p40(+),CK5/6(+),EGFR(+),CD5(-),Ki-67(+70%),p53(+),原位杂交:EBER(+).纵隔淋巴结均阴性,未见转移,结合免疫组化结果,符合PLELC诊断(瘤体1.5 cm×0.7 cm×0.5 cm)(见封三图6)。病人手术后恢复良好,3个月后复查胸部CT显示右侧胸腔少许积液,未行放疗,截至目前病人状况良好。

2 讨论

PLELC的发病机制尚未明确,目前多考虑与疱疹病毒感染有关,在亚洲患者中尤为明显。好发于中老年人,本例患者52岁,与既往文献报道一致^[1]。Chao等^[2]研究表明,鼻咽部淋巴上皮瘤患者可检测到疱疹病毒基因组表达,再次说明疱疹病毒感染与淋巴上皮瘤发生密切相关。目前,对PLELC的诊断仍需活检病理组织检查,在进行免疫组化分析中,本病例癌细胞CK5/6、p63、p40、Ki-67、p53阳性,其中(CK5/6、p63、p40)为高表达鳞状上皮标记,表明PLELC可能具有类似鳞状上皮分化的特征,临床上容易误诊为肺鳞癌。PLELC发病机制尚不清楚,但是绝大多数PLELC的疱疹病毒编码的RNA(EBER)为阳性,本病例EBER阳性,与Javed等^[3]报道情况相符,说明疱疹病毒感染与PLELC具有相关性,但具体影响机制仍需进一步探索。

(下转第1047页)

DOI: 10.13558/j.cnki.issn1672-3686.2022.011.024

基金项目:浙江省医药卫生科技计划面上项目(2019KY711、2020KY977)

作者单位:312366 浙江绍兴,绍兴市越城区沥海街道社区卫生服务中心放射科(金建根);绍兴市人民医院浙江大学绍兴医院放射科(韦明珠、杨建峰、张雅萍)

的诊断和治疗中有着重要意义^[5]。牛静^[6]的文献报道比较了免疫组化与PCR在MYD88蛋白检测的差异,其基因检出的符合率为73%。PCR方法对DNA含量要求低,适用于低体积或样本的检测,所以在方法学检测上存在差异,这也解释了为什么本病例病理结果MYD88阴性,但是有检测到突变基因。

本例结合患者诊治的临床实验室结果、病理结果、骨髓穿刺结果综合判断。现有的指南对慢性B淋巴细胞及其具体的疾病归类诊断清晰,最后的诊断及治疗并不难。但是这类疾病罕见,尤其在基层医院,希望通过此病例分析可以引起基层医院的重视。

参考文献

- 1 Swerdlow SH, Campo E, Pileri SA, et al. The 2016 revision of the World Health Organization classification of

lymphoid neoplasms[J]. Blood, 2016, 127(20):2375-2390.

- 2 郑力, 郭振兴. IgA 和 IgM 双克隆型淋巴浆细胞淋巴瘤 1 例报道[J]. 国际检验医学杂志, 2019, 40(24):3070-3072.
- 3 Gertz MA. Waldenström macroglobulinemia: 2017 update on diagnosis, risk stratification, and management[J]. Am J Hematol, 2017, 92(2):209-217.
- 4 李增军, 邱录贵. 《B 细胞慢性淋巴增殖性疾病诊断与鉴别诊断中国专家共识(2018 年版)》解读[J]. 中华血液学杂志, 2018, 39(5):370-371.
- 5 孟琦, 曹欣欣, 李剑. MYD88^{L265P} 及 CXCR4^{WHIM} 基因突变在华氏巨球蛋白血症中的意义[J]. 中国医学科学院学报, 2017, 39(4):578-582.
- 6 牛静. MYD88 L265P 基因突变在弥漫大 B 细胞淋巴瘤中的预后价值研究[D]. 新疆: 新疆医科大学, 2020.

(收稿日期 2022-01-20)

(本文编辑 高金莲)

(上接第 1045 页)

PLELC 患者主要表现为咳嗽、咳痰及胸痛等呼吸系统临床症状,且患者多合并有其他肺部疾病,因此难以通过临床症状进行诊断。本病例通过体检发现,呼吸系统症状不明显,虽有吸烟史,但无其他肺部疾病。据文献报道,PLELC 通过胸部 CT 检查最具优势^[4],其病灶多发生于肺野下叶且靠近纵隔胸膜,多为周围型单发肿块或结节;肿块或结节多呈边缘光整圆形或不规则形,无明显毛刺征、空洞及钙化。本病例 CT 显示病灶位于右下肺,结节边缘尚光整,有浅分叶,未见明显毛刺,增强检查病灶有强化,且与周边血管关系密切,形态学表现与典型的周围型肺癌有一定差异,有其独特的发病部位和形态学改变。PET/CT 上显示右下肺结节,FDG 摄取轻度增高,SUV_{max} 约 1.45。高 SUV_{max} 可能与高增殖性恶性肿瘤细胞和淋巴浆细胞肿瘤间质积累相关,PLELC 的 FDG 亲和力一定程度上反映肿瘤的组织学性质。

PLELC 系少见恶性肿瘤,目前尚无明确的治疗方案,PLELC 肿瘤还可能与它的预后不符。既往报道表明患者预后较肺鳞腺癌和大细胞癌更好,其治疗方式多为手术切除后联合化疗或放射治疗^[5]。本病例手术后效果良好,PET/CT 显示 FDG 摄取轻度增高,未行放疗或联合放疗。

综上所述,PLELC 发病较为少见,通过影像学

CT 及 PET/CT 检查可以早期发现,并依据组织病理检查最终确诊,可以手术治疗,对伴有远处转移的患者行化疗、放射治疗、中成药抗肿瘤治疗等综合治疗能延长患者的生存周期。由于本病例较罕见,本次研究只总结发现 1 例,手术治疗效果好,未行放疗,其治疗方案尚待进一步综合研究探讨。

参考文献

- 1 鲍军芳,魏新华,江新青. 原发性肺淋巴上皮瘤样癌的表现:附 14 例报告及文献复习[J]. 中国 CT 和 MRI 杂志, 2016, 14(11):60-66.
- 2 Chao A, Tsai CN, Hsueh S, et al. Does Epstein - Barr virus play a role in lymphoepithelioma-like carcinoma of the uterine cervix[J]. Int J Gynecol Pathol, 2009, 28(3):279-285.
- 3 Javed A, Akpa B, Fremont R. Primary pulmonary lymphoepithelioma-like carcinoma[J]. Chest, 2016, 150(4):760.
- 4 Bao JF, Wei XH, Jiang XQ, et al. CT Features of primary pulmonary lymphoepithelioma-like carcinoma: Report of 14 cases and literature review[J]. Chin J Ct Mri, 2016, 25(17):368-369.
- 5 Lin Z, Situ D, Chang X, et al. Surgical treatment for primary pulmonary lymphoepithelioma-like carcinoma[J]. Interact Cardiovasc Thorac Surg, 2016, 23(1):41-46.

(收稿日期 2022-05-22)

(本文编辑 高金莲)