

鼻窦中线癌一例

孙诗昀, 丁莹莹

【关键词】 中线癌; 鼻窦肿瘤; 磁共振成像

【中图分类号】 R739.62; R445.2 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2019)06-0709-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2019.06.025

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 患者,男,46岁,于2018年2月感冒后出现剧烈头痛,在外院行CT及鼻内镜发现双侧蝶窦肿瘤,考虑神经内分泌癌。入我院后行MRI检查示蝶窦、后鼻孔、斜坡区混杂长 T_1 长 T_2 病灶,增强不均匀强化(图1a~c);伴多组鼻窦炎症;双侧咽旁后间隙淋巴结肿大,不均匀强化,考虑淋巴结转移(图1d)。CT示双侧蝶窦、后组筛窦不规则混杂低密度肿块,不均匀中度强化(图1e)。病理切片再次免疫组化染色及专家会诊后显示CK(+),NUT(+),Vimentin(+),最终确诊为(蝶窦)中线癌(图1f)。于2018年5月起行

异环磷酰胺、表阿霉素、长春新碱(IFO+EPI+VCR)联合方案化疗,8周后患者病情有所缓解。CT示窦腔积液较前减少,鼻窦炎较前减轻,双侧咽旁后间隙淋巴结较前缩小。

讨论 中线癌(NUT midline carcinoma, NMC)是指伴睾丸核蛋白(the nuclear protein of testis, NUT)基因重排的一种高度恶性肿瘤,好发于儿童及青年的中线器官,常见于肺、头颈、纵隔等,也有原发于腹部或肋骨者^[1,2]。本例为原发于蝶窦的中年男性。其具有高度侵袭性,常发生淋巴结、骨、肺等组织转移,

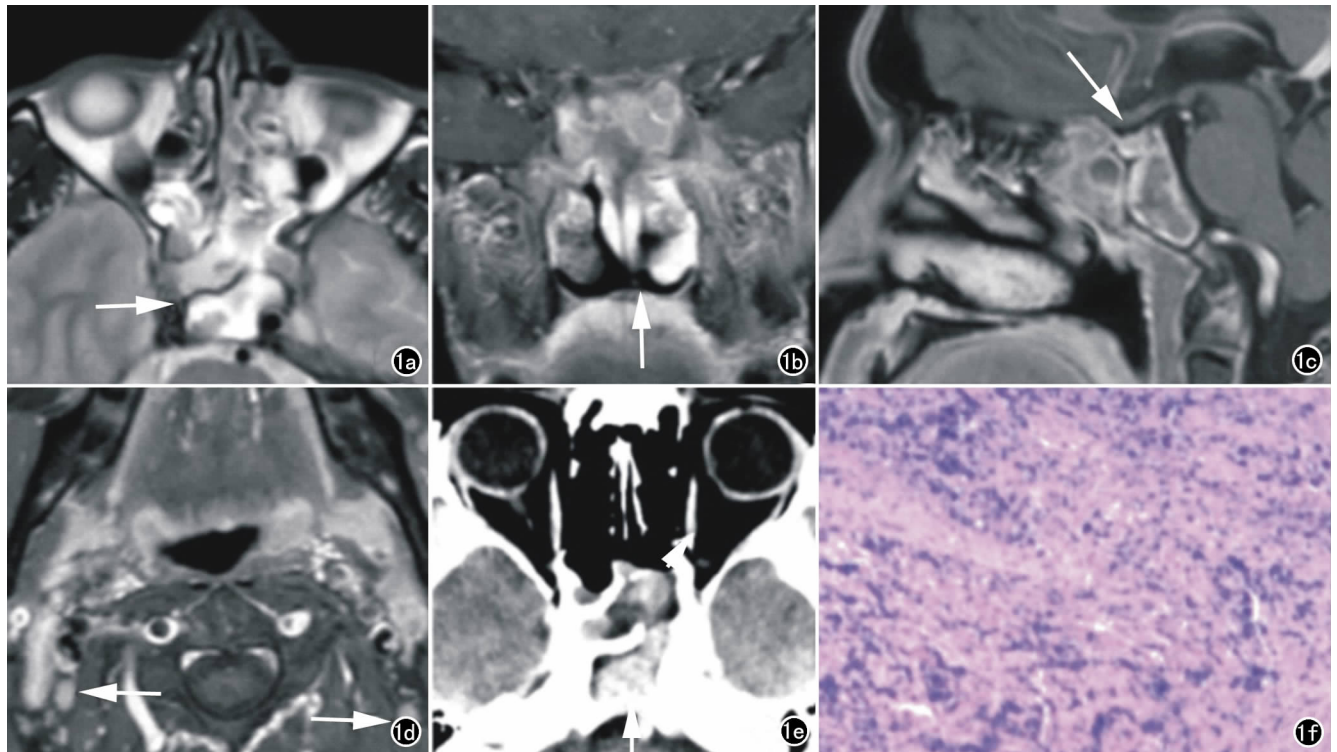


图1 鼻窦中线癌患者。a) MRI轴面 T_2w 平扫示双侧蝶窦混杂高信号肿块(箭); b) MRI冠状面增强示后鼻孔区病灶不均匀强化(箭); c) MRI矢状面增强示斜坡区病灶不均匀强化(箭); d) MRI轴面增强示双侧咽旁间隙及颈外侧区肿大淋巴结不均匀强化(箭); e) CT增强示蝶窦、后组筛窦病灶不均匀中度强化(箭); f) 病理切片苏木素-伊红染色显示肿瘤细胞核大深染(HE, $\times 40$)。

作者单位:650118 云南,昆明医科大学第三附属医院,云南省肿瘤医院放射科

作者简介:孙诗昀(1995-),女,云南红河人,硕士研究生,主要从事肿瘤影像诊断工作。

通讯作者:丁莹莹, E-mail: d_yying@hotmail.com

预后极差,中位总生存期仅 6.7 个月^[3]。本病多以并发症为初诊症状,如纵隔 NMC 常合并上腔静脉压迫综合征及胸腔积液,鼻咽部 NMC 常合并鼻窦炎等。临床多以放化疗联合为主,也有多模式联合靶向治疗者^[4],但疗效欠佳,目前为止国内外仅报道 1 例痊愈病例^[5]。中线癌多伴染色体 t(15;19) (q13;p13.1) 基因易位和 BRD4-NUT 融合基因形成,少数病例可形成 NUT-variant 融合基因^[6]。免疫组化显示 NUT(+), FISH 可检测到 BRD-NUT 融合基因^[7]。

关于中线癌影像表现的文献相对较少,但几乎都包含以下特征^[2,8-11]:①CT 表现为混杂低密度肿块,边界不清,其内可见低密度的坏死区;②MRI 表现为混杂长 T₁ 长 T₂ 信号影,增强不均匀强化;③常伴淋巴结转移或侵犯周围组织;④PET-CT 表现为肿块内¹⁸F-FDG 聚集,易发现全身转移灶。

由于中线癌的罕见性及影像特征不典型性,常需将该病纳入鉴别诊断^[12],本例患者影像表现也需如此。①鳞状细胞癌:CT 表现为鼻腔-鼻窦内软组织肿块影,边界不清,密度不均,常侵犯周围组织,少有淋巴转移。MRI 表现为 T₁w 低-等信号, T₂w 等-高信号,增强不均匀强化。②腺样囊性癌:CT、MRI 表现与鳞癌相似,沿神经周围侵犯为特点,可呈“跳跃式”生长,少有淋巴结转移。③神经内分泌癌:常伴内分泌改变的临床表现。CT 表现为病灶内葡萄状低密度影。MRI 表现为等 T₁ 稍高 T₂ 信号,增强不均匀强化。本例患者最初误诊为该病。

目前对于中线癌大多在未分化癌的回顾性研究中发现的,侵袭性和远处转移是本病最显著的特征,根据其独特的发病位置(身体中线区域)、NUT 融合基因形成的病理特征,疾病快速进展的临床表现,得以和大多数实性肿瘤相鉴别。

参考文献:

- [1] French CA. Pathogenesis of NUT midline carcinoma[J]. Annu Rev Pathol, 2012, 7(4): 247-265.
- [2] Polsani A, Braithwaite KA, Alazraki AL, et al. NUT midline carcinoma; an imaging case series and review of literature[J]. Pediatr Radiol, 2012, 42(2): 205-210.
- [3] Bauer DE, Mitchell CM, Strait KM, et al. Clinicopathologic features and long-term outcomes of NUT midline carcinoma[J]. Clin Cancer Res, 2012, 18(20): 5773-5779.
- [4] Storck S, Kennedy AL, Marcus KJ, et al. Pediatric NUT-midline carcinoma; Therapeutic success employing a sarcoma based multimodal approach[J]. Pediatr Hematol Oncol, 2017, 34(4): 231-237.
- [5] Mertens F, Wiebe T, Adlercreutz C, et al. Successful treatment of a child with t(15;19)-positive tumor[J]. Pediatr Blood Cancer, 2007, 49(7): 1015-1017.
- [6] Lee JK, Louzada S, An Y, et al. Complex chromosomal rearrangements by single catastrophic pathogenesis in NUT midline carcinoma[J]. Ann Oncol, 2017, 28(4): 890-897.
- [7] Stelow EB. A review of NUT midline carcinoma[J]. Head Neck Pathol, 2011, 5(1): 31-35.
- [8] Sholl LM, Nishino M, Pokharel S, et al. Primary pulmonary NUT midline carcinoma; clinical, radiographic, and pathologic characterizations[J]. J Thorac Oncol, 2015, 10(6): 951-959.
- [9] Bair RJ, Chick JF, Chauhan NR, et al. Demystifying NUT midline carcinoma; radiologic and pathologic correlations of an aggressive malignancy[J]. Am J Roentgenol, 2014, 203(4): W391-W399.
- [10] Teo M, Crotty P, OSullivan M, et al. NUT midline carcinoma in a young woman[J]. J Clin Oncol, 2011, 29(12): e336-e339.
- [11] Giridhar P, Mallick S, Kashyap L, et al. Patterns of care and impact of prognostic factors in the outcome of NUT midline carcinoma; a systematic review and individual patient data analysis of 119 cases[J]. Eur Arch Otorhinolaryngol, 2018, 275(3): 815-821.
- [12] 张微, 袁涛, 新冠民, 高国栋. 鼻腔恶性肿瘤 CT 与 MRI 诊断要点[J]. 放射学实践, 2013, 28(8): 820-824.

(收稿日期: 2018-08-24 修回日期: 2018-09-25)