

原发性肺内多发副神经节细胞瘤一例

孙丹丹, 范鸿禹, 杨杨, 于晶, 伍建林

【关键词】副神经节细胞瘤; 肺肿瘤; 体层摄影术, X 线计算机; 病理学

【中图分类号】R734.2; R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2020)05-0692-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2020.05.024

开放科学(资源服务)标识码(OSID):

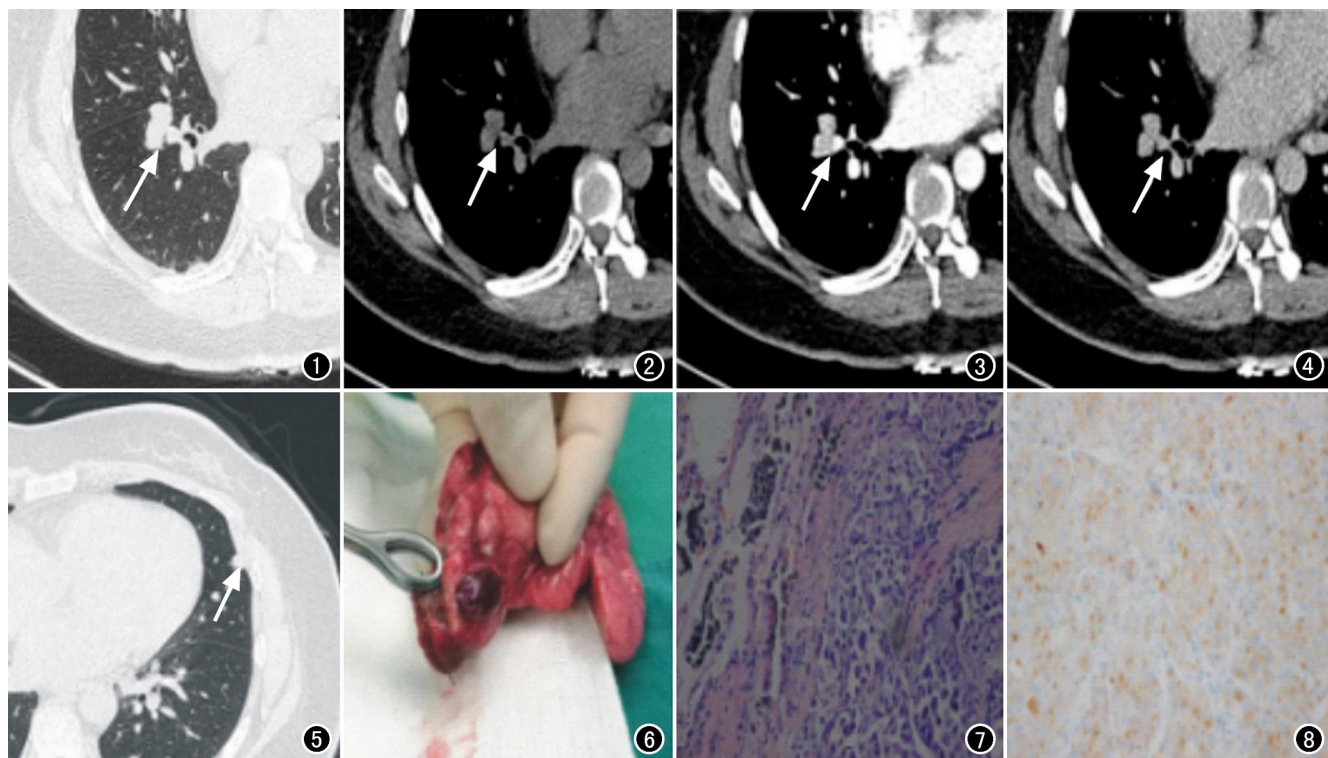


图1 CT平扫肺窗示右肺下叶斜裂胸膜处不规则密度增高影(箭),边界清晰无毛刺,见分叶征,邻近支气管未见异常。图2 CT平扫纵隔窗示病灶密度欠均匀,平扫CT值12~38 HU(箭)。图3 增强扫描动脉期示病灶CT值90~129 HU(箭)。图4 增强扫描静脉期示病灶CT值92~101 HU,呈不均匀明显强化(箭)。图5 CT平扫肺窗示左肺上叶下舌段胸膜下结节状密度增高影(箭),边界光滑清晰,大小约0.6 cm×0.8 cm。图6 术中肉眼观见该病灶呈暗红色,血供丰富,表面光滑,均一肉质样,胸膜无转移结节。图7 病理检查示肿瘤细胞起源于肺内,形态呈圆形、多边形,核圆,中等大小,胞浆较丰富,呈嗜酸性,肿瘤细胞呈片巢状“器官”样结构排列,内见少量硬化性间质(×400, HE)。

病例资料 患者,女,34岁,9个月前无明显诱因出现咯血,血量约5 mL,无咳嗽、咳痰、胸闷、气短等症状,当地行胸部CT检查示“双肺结节病灶”,未予特殊处理。2个月前无明显诱因再次出现咯血,血量有所增多,再次复查胸部CT示“右肺下叶结节较前增大”。患者为求进一步诊治入住本院;实验室检查:体温与血

压正常,空腹血糖值为8.77 mmol/L(正常值3.9~6.1 mmol/L),神经元特异性烯醇化酶(neuron specific enolase, NSE)值为20.93 ng/mL(正常值<16.3 ng/mL),其他指标无异常。纤维支气管镜检查:气管、支气管未见异常改变。

胸部CT检查:平扫示左肺上叶及右肺下叶多发的结节状密度增高影(双肺共计7个结节病灶),形态欠规整,边界较清晰,较大者位于右肺下叶斜裂胸膜下,大小约1.2 cm×2.5 cm,密度欠均匀,CT值12~

作者单位:116001 大连,大连大学附属中山医院放射科
作者简介:孙丹丹(1994-),女,山东威海人,硕士研究生,
主要从事胸部影像诊断工作。
通讯作者:于晶, E-mail: yujing1969@163.com

38 HU;部分结节边缘见分叶征,但未见毛刺征、血管集束征及胸膜凹陷征,双肺门及纵隔内未见明显肿大淋巴结。CT 增强扫描结节病灶呈不均匀明显强化,动脉期强化 CT 值为 90~129 HU(图 1~5)。

手术及病理:在单孔电视胸腔镜下行左肺上叶楔形切除、右肺下叶 S8+S9a 切除术,术中可见左肺上叶及右肺下叶多处富血供的结节灶,表面光滑,质地中等硬度,呈均一肉质样(图 6)。病理所见:左肺上叶(舌段、固有段)肿瘤细胞呈圆形、多边形,核圆,中等大小,胞浆较丰富,呈嗜酸性,肿瘤细胞呈片巢状“器官”样结构排列,内见少量硬化性间质(图 7)。免疫组织化学染色结果:CgA(+) (图 8)、Syn(-)、S-100(支持细胞+)、Desmin(部分+)、CD56(散在+)、CK(-)、GFAP(-)、Ki-67 约 1%。病理诊断:双肺多发副神经节细胞瘤,左肺上叶者累及胸膜。

讨论 副神经节细胞瘤(paranglioma)是一种起源于神经嵴外胚层的少见的神经内分泌肿瘤,简称“副节瘤”,各年龄段均可发病,发病高峰年龄为 30~50 岁,无明显性别差异^[1],本例患者为中青年女性,符合发病规律。该肿瘤生长缓慢且具有一定遗传性,可占 34%~40%^[2]。目前认为,该肿瘤分为两种类型,一种起源于嗜铬细胞,具有分泌儿茶酚胺类递质功能,包括嗜铬细胞瘤和部分分泌型副节瘤;另一种起源于化学感受器细胞,不分泌儿茶酚胺类递质,又称为化学感受器瘤,属非嗜铬细胞类副节瘤。分泌型的副节瘤在临床上可出现高血糖、高血压、头痛、多汗等高代谢症状,实验室检查常伴有血、尿儿茶酚胺及尿香草基杏仁酸(vanillylmandelic acid, VMA)含量升高。

副节瘤可发生于全身各部位,但以腹主动脉旁最常见,而发生于肺部并且呈多发病灶者十分罕见,其在解剖结构上与血管结构密切相关,多来源于血管周围的神经组织,常发生于肺血管尤其是动脉血管周围,但极少与血管相通^[3]。相关文献报道肺部副节瘤以左肺下叶、右肺下叶及右肺上叶多见,多发者以双肺下叶最为常见,单发且瘤体较小时可无症状,或仅出现轻度咳嗽、咳痰,多发或瘤体较大时可出现气促、呼吸困难、痰

中带血甚至咯血^[4]。本例患者术前出现咳血,可能与瘤内含丰富的毛细血管、肿瘤与周围小血管关系密切有关,术后该患者未再发咯血。CT 平扫多表现为单个或多个边界清晰的软组织密度结节或肿块,呈圆形、类圆形、梭形或不规则形,较小者密度均匀,较大者由于供血不均,易发生出血、坏死、囊变,部分肿瘤内可见斑片状钙化,个别可见环形钙化^[5]。增强扫描病灶可出现明显强化,呈现极富血供特点,CT 值可达 100 HU 以上,部分区域强化程度接近于邻近血管,当发生出血、坏死、囊变时则强化不均匀。MRI 上病灶呈 T₁WI 等、低信号, T₂WI 等、高信号, DWI 高信号,增强扫描部分肿瘤实质出现明显强化^[6]。动脉造影能清楚显示富含血管的肿瘤及其与供血血管的关系。

本病主要需与肺内其他神经内分泌肿瘤、转移瘤、结核球等相鉴别,除 CT 增强扫描呈明显富血供特点外,还应紧密结合临床病史及有关检查结果进行综合分析,最终确诊有赖于病理检查,其免疫组化特点为 S-100 强阳性, CgA、Syn 至少一种阳性, CK、EMA、SMA、FN 等均为阴性。肺内副神经节细胞瘤主要依靠彻底的手术切除治疗,放疗可作为一种有效的辅助治疗手段联合使用^[7]。

参考文献:

- [1] Pillai S, Gopalan V, Smith RA, et al. Updates on the genetics and the clinical impacts on pheochromocytoma and paraganglioma in the new era[J]. Crit Rev Oncol Hematol, 2016, 100 (4): 190-208.
- [2] 王科, 郝淑煜, 王亮, 等. 多发副神经节细胞瘤 1 例报告并文献复习[J]. 国际神经病学神经外科学杂志, 2017, 44 (5): 531-533.
- [3] 沈训泽, 刘喜波, 喻光懋. 原发性肺副神经节瘤一例[J]. 中华放射学杂志, 2007, 41(11): 1283.
- [4] 高鹏. 肺化学感受器瘤 1 例[J]. 中国肿瘤临床, 2007, 34(23): 1361.
- [5] 陆健美. 异位嗜铬细胞瘤 1 例 CT 误诊分析[J]. 河北医药, 2015, 37 (10): 1599-1600.
- [6] Huang X, Liang QL, Jiang L, et al. Primary pulmonary paraganglioma: a case report and review of literature[J]. Medicine (Baltimore), 2015, 94(31): 1271.
- [7] 岳琳坤, 金恩浩, 张英, 等. 肺部副神经节瘤一例[J]. 临床放射学杂志, 2018, 7 (12): 2080-2081.

(收稿日期: 2019-05-04 修回日期: 2019-05-30)