

· 病例报告 ·

罕见胸膜及多区域淋巴结转移的硬化性肺细胞瘤¹⁸F-FDG PET/CT 显像 1 例

张晶晶 温鑫 阮翘 韩星敏

郑州大学第一附属医院核医学科、河南省分子影像医学重点实验室, 郑州 450052

通信作者: 韩星敏, Email: xmhan@zzu.edu.cn

DOI: 10.3760/cma.j.cn321828-20231028-00087

¹⁸F-FDG PET/CT imaging of pulmonary sclerosing pneumocytoma with extensive pleural and multi-regional lymph node metastasis: a rare case report

Zhang Jingjing, Wen Xin, Ruan Qiao, Han Xingmin

Department of Nuclear Medicine, the First Affiliated Hospital of Zhengzhou University; Key Laboratory of Molecular Imaging Medicine of Henan Province, Zhengzhou 450052, China

Corresponding author: Han Xingmin, Email: xmhan@zzu.edu.cn

DOI: 10.3760/cma.j.cn321828-20231028-00087

患者女, 50 岁。2020 年 3 月受凉后出现咳嗽、咳痰, 自行口服药物效果不佳; 2020 年 5 月咳嗽、咳痰加重, 痰中带血, 当地医院 CT 示左肺占位并左侧胸腔积液, 行胸腔闭式引流术, 每天引流 700 ml 淡红色液体。为进一步诊治于 2020 年 7 月入住本院, 实验室检查: 血常规示中度贫血, 肿瘤标志物检测均正常。胸部 CT 示: 左肺及左侧胸膜多发占位并纵隔、膈上、胃小弯侧多发肿大淋巴结, 增强明显强化。¹⁸F-FDG PET/CT [德国 Siemens 公司 Biograph Truepoint64 (52 环)] 显像 (图 1) 示: 左肺下叶软组织肿块, 左侧胸膜广泛增厚, 纵隔、左肺门、膈上及肝胃间多发肿大淋巴结, 均呈 FDG 摄取增高, SUV_{max} 3.5~13.0, 考虑为肺癌伴胸膜及淋巴结转移。经皮肺穿刺活组织检查示: 硬化性肺细胞瘤 (pulmonary sclerosing pneumocytoma, PSP)。免疫组织化学检测结果: 广谱细胞角蛋白 AE1/AE3 (部分+), 上皮膜抗原 (epithelial membrane antigen, EMA; +), 细胞角蛋白 (cytokeratin, CK) 7 (部

分+), 甲状腺转录因子-1 (thyroid transcription factor-1, TTF-1; +), 波形蛋白 (vimentin; +), β-连环蛋白 (catenin 膜; +), P63 (-), S-100 (-), CD34 (血管+), 信号转导与转录激活因子 (signal transducer and activator of transcription, STAT) 6 (-), CD56 (-), 细胞增殖核抗原 Ki-67 (<5%+)。但患者影像学检查提示恶性且血性胸腔积液持续存在, 为除外合并肺部其他类型恶性肿瘤, 进一步行胸膜活组织检查, 结果示 PSP。免疫组织化学检测结果: CK (弱+), EMA (+), CK8/18 (+), TTF-1 (+), 人钙结合蛋白 (human calretinin, CR; -), Wilms 肿瘤基因 1 (-), GATA 结合蛋白 3 (-), 成红细胞转化特异性相关基因 (-), Ki-67 (5%+)。多次胸腔积液病理检查也均未发现肿瘤细胞。经多学科会诊, 诊断为生物学行为恶性的 PSP。遂行化疗, 但因患者出现过敏反应及严重骨髓抑制而终止, 之后多次复查 CT, 病变较前未见明显变化, 但胸腔积液持续增多。2021 年 7 月患者因出现持续性气喘伴大汗淋

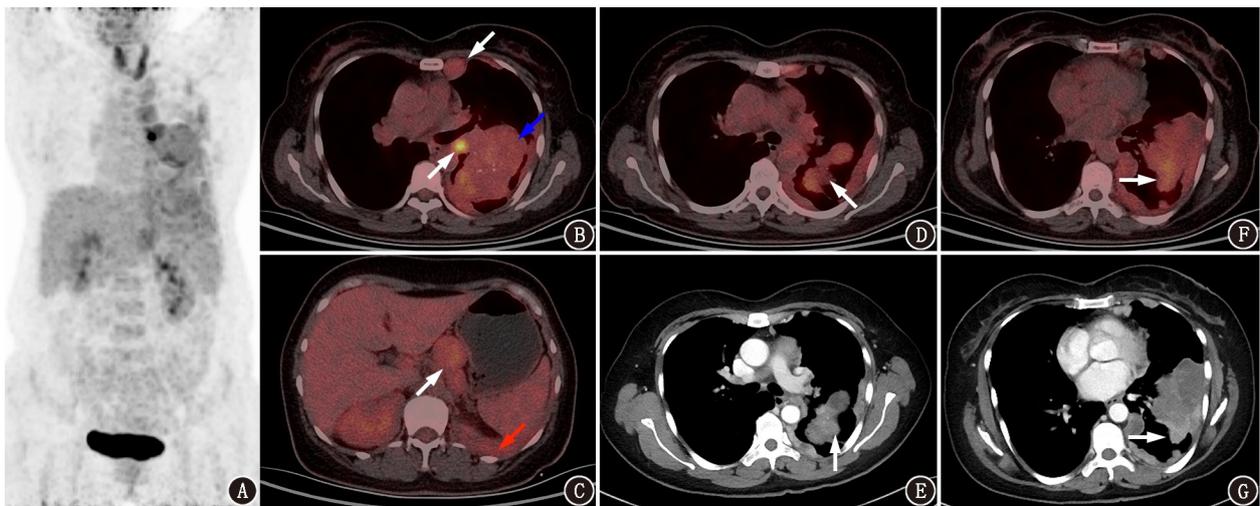


图 1 硬化性肺细胞瘤 (PSP) 患者 (女, 50 岁) ¹⁸F-FDG PET/CT 显像及增强 CT 图。A. PET 最大密度投影 (MIP) 图可见纵隔偏左侧、左肺门及左胸部多发 FDG 摄取增高区; B, C. PET/CT 融合图可见左肺下叶软组织肿块代谢增高, SUV_{max} 约 3.8, 内见钙化 (蓝箭头示); 左侧胸膜广泛增厚代谢增高, SUV_{max} 约 3.5 (红箭头示); 多区域淋巴结肿大代谢增高, SUV_{max} 4.1~13.0 (白箭头示); D~G. PET/CT 融合图所示 FDG 高摄取与增强 CT 动脉期所示强化明显不一致区域 (D, E; 箭头示)、一致区域 (F, G; 箭头示)

漓再次入院,相关检查示肺部感染、肝损伤、低钠低钾血症、低蛋白血症,给予对症支持治疗好转后出院,出院 1 个月后因呼吸衰竭死亡。

讨论 PSP 是 1 种少见的肺部良性肿瘤,既往认为是血管起源(称为“肺硬化性血管瘤”),2015 年 WHO 进行了重新分类,将其更名为 PSP,归类于腺瘤,主要基于认识到该肿瘤起源于呼吸道未分化的上皮组织,由 2 种组织学上可辨别的细胞,即表面立方上皮细胞和圆形间质细胞构成,组织形态结构由乳头状区、硬化区、实体区及出血区 4 种结构按不同比例混合,多数至少有 3 种组织构型并存,且常以 1~2 种组织结构为主。该病多发生于无吸烟史的中年女性,男女比约 1:5,中位发病年龄 50 岁,超过 70% 的患者没有症状,通常在体格检查或因其他原因入院偶然发现,少数有咳血、慢性咳嗽、胸痛等症状^[1]。

影像学检查是发现 PSP 的重要手段。绝大多数 PSP 具有一般肺良性肿瘤的影像特点,CT 表现为单发、边界清晰且光滑的类圆形实性结节,瘤内可伴点状、砂砾样钙化。CT 强化方式与构成肿瘤的 4 种结构占比有关,较小病灶以出血区和乳头状区为主,增强明显均匀强化,随病灶增大,实体区和硬化区增多,表现为不均匀性强化。假包膜征、贴边血管征、晕征、不随体位改变的空气新月征等 4 个关于肿瘤边界的 CT 特征有助于 PSP 的诊断。约 4%~5% 的 PSP 为多灶性或双侧受累^[2],有研究认为多灶性病变是肺内转移,但其扩散机制不清楚,气囊播散模式是最新提议,但尚未得到验证^[3]。

PSP ¹⁸F-FDG PET/CT 表现多为边缘光滑的圆形或卵圆形软组织结节,伴轻至中度 FDG 摄取。Xu 等^[4]认为形态不规则的非典型 PSP 可出现 FDG 高摄取,其研究中 SUV_{max} 最高达 12.5。本例左肺门一淋巴结 SUV_{max} 达 13.0,CT 示该淋巴结密度较高,不能除外合并炎症反应,其余淋巴结、左肺及左侧胸膜病变 SUV_{max} 为 3.5~4.8。有研究显示 PSP 摄取 FDG 最高的部位也是增强 CT 强化最明显的部位^[5],但也有研究表明 PSP FDG 摄取与 CT 强化部位和方式不完全一致,FDG 摄取较高区域主要以乳头状区和实性区为主^[6]。本例患者 FDG 摄取较高部位与 CT 强化明显部位并不完全一致(图 1D~G)。PSP 需与错构瘤、曲霉菌球、周围型肺癌及类癌鉴别。错构瘤常见钙化及脂肪成分,FDG 无摄取或轻度摄取;曲霉菌球空气新月征随体位改变而改变;周围型肺癌多见分叶、毛刺及胸膜牵拉征,强化程度低于 PSP,FDG 摄取呈中高度;类癌大部分边界清晰,密度均匀,部分边缘伴点状钙化,FDG 以低摄取为主,不典型类癌可出现淋巴结及血行转移。

近年来关于 PSP 淋巴结、胸膜、远处器官(如胃、骨)转移、复发、恶变的个案陆续被报道,其潜在的恶性风险及转移潜能也逐渐受到关注,但有淋巴结转移及多灶性病变也多表现为良性病程,术后复发者经再次手术切除能取得良好效果。PSP 因其有恶性潜能确诊后多主张手术,但对于无法手术切除的 PSP 尚无相关治疗规范。Fayers 等^[7]报道了 1 例无法切除的 PSP,病变包裹左肺动脉并伴左肺门淋巴结转移,经外照射放射治疗后 PET/CT 评估为治疗完全代谢反应。在另 1 篇 PSP 病例报告中,患者由于存在淋巴结转移,术后接受了辅助化疗^[8]。PSP 患者发生死亡罕见,通过文献查阅,此前仅有 1 例多灶性 PSP 伴淋巴结和肺外转移(肝、腹

腔、骨)患者,因肿块较大压迫纵隔导致呼吸循环衰竭而死亡的报道^[9]。本例患者肿块较大,伴淋巴结及胸膜转移且合并血性胸腔积液,属生物学行为恶性的 PSP,最终因胸腔积液持续增多至呼吸衰竭和恶病质而死亡。

综上,尽管 PSP 是 1 种良性肿瘤,但有可能转移、复发甚至死亡,¹⁸F-FDG PET/CT 显像有助于诊断、评估病变累及范围。本文报道了 1 例罕见的 PSP 并发广泛胸膜及多区域淋巴结转移、最终死亡的病例,以提高临床医务人员对于此类具有恶性肿瘤特点的 PSP 的认识,同时,有必要进一步探索其转移机制及治疗方案。

利益冲突 所有作者声明无利益冲突

作者贡献声明 张晶晶:研究实施、论文撰写;温鑫:图像分析;阮翘、韩星敏:研究指导、论文修改

参 考 文 献

- [1] Kim SJ, Kang HR, Lee CG, et al. Pulmonary sclerosing pneumocytoma and mortality risk[J]. BMC Pulm Med, 2022, 22(1): 404. DOI:10.1186/s12890-022-02199-1.
- [2] David N, Chandy ST, Benjamin SR, et al. Pulmonary sclerosing pneumocytoma—a case series [J]. Indian J Thorac Cardiovasc Surg, 2022, 38(2): 167-172. DOI:10.1007/s12055-021-01269-z.
- [3] Morikawa K, Misumi S, Fukuda T, et al. Pulmonary sclerosing pneumocytoma presenting as slow-growing multiple nodules over a long period[J]. Radiol Case Rep, 2019, 14(5): 602-607. DOI: 10.1016/j.rader.2019.02.024.
- [4] Xu J, Dong Y, Yin G, et al. ¹⁸F-FDG PET/CT imaging: a supplementary understanding of pulmonary sclerosing pneumocytoma [J]. Thorac Cancer, 2019, 10(7): 1552-1560. DOI: 10.1111/1759-7714.13100.
- [5] 王艳丽,房娜,曾磊,等. ¹⁸F-FDG PET/CT 和同机 CT 增强扫描对肺硬化性血管瘤的诊断价值[J]. 中华核医学与分子影像杂志, 2013, 33(3): 171-174. DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2013.03.004.
Wang YL, Fang N, Zeng L, et al. ¹⁸F-FDG PET/CT and contrast-enhanced CT in diagnosis of pulmonary sclerosing hemangioma [J]. Chin J Nucl Med Mol Imaging, 2013, 33(3): 171-174. DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2013.03.004.
- [6] 倪明,刘昕,张依凡,等.硬化性肺细胞瘤的¹⁸F-FDG PET/CT 表现[J]. 中国医学影像学杂志, 2019, 27(7): 504-507, 512. DOI:10.3969/j.issn.1005-5185.2019.07.006.
Ni M, Liu X, Zhang YF, et al. ¹⁸F-FDG PET/CT findings of pulmonary sclerosing pneumocytoma [J]. Chin J Med Imaging, 2019, 27(7): 504-507, 512. DOI: 10.3969/j.issn.1005-5185.2019.07.006.
- [7] Fayers RW, Lim TS, Havlat MF. Pulmonary sclerosing pneumocytoma (sclerosing haemangioma): radical radiation therapy [J]. J Med Imaging Radiat Oncol, 2016, 60(5): 693-695. DOI: 10.1111/1754-9485.12477.
- [8] Kim KH, Sul HJ, Kang DY. Sclerosing hemangioma with lymph node metastasis [J]. Yonsei Med J, 2003, 44(1): 150-154. DOI: 10.3349/ymj.2003.44.1.150.
- [9] Zhang W, Liu Y, Chai Y, et al. Case report: rare pulmonary sclerosing pneumocytoma: large, multiple, metastatic, and fatal [J]. Front Med (Lausanne), 2021, 8: 661032. DOI: 10.3389/fmed.2021.661032.

(收稿日期:2023-10-28)