

本文引用格式:王尚虎,闵旭红,叶伟,等.原发性肺淋巴上皮瘤样癌1例[J].安徽医学,2023,44(5):618-619.

DOI:10.3969/j.issn.1000-0399.2023.05.029

· 病例报道 ·

原发性肺淋巴上皮瘤样癌1例

王尚虎 闵旭红 叶伟 盛蕾 李云 王琴 姜琦 宋彪

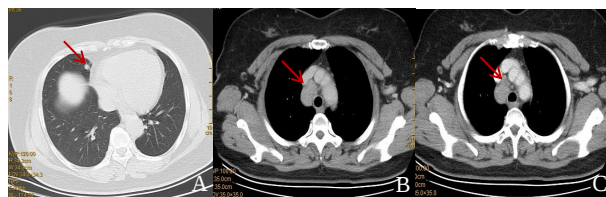
[关键词]肺肿瘤;淋巴上皮瘤样癌;病理诊断;病例报告

doi:10.3969/j.issn.1000-0399.2023.05.029

1 病例资料

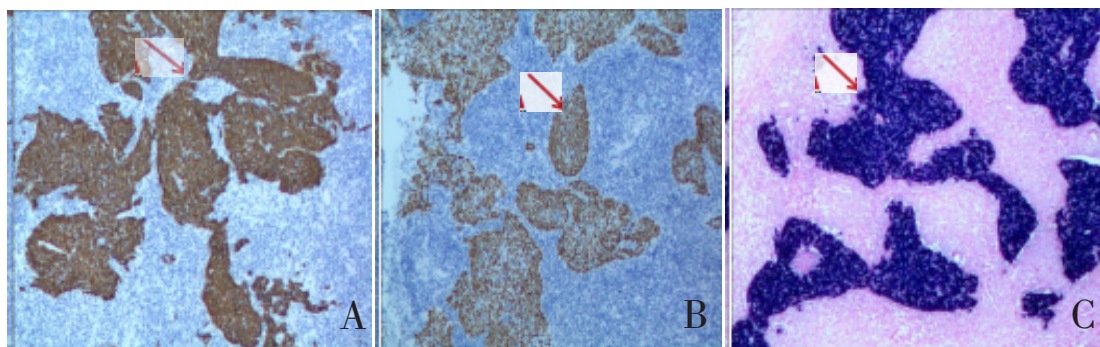
患者,女性,55岁,因“咳嗽不适1月余”于2021年12月24日就诊当地市级医院,医院门诊予以抗感染、止咳治疗2周后症状未见好转。2022年1月17日就诊我院,门诊以“右肺病变及纵隔淋巴结肿大原因待查”收入院。患者无特殊个人史和家族史。入院后三大常规、生化和血沉均在正常范围,肿瘤标志物:神经元特异性烯醇化酶(neuron-specific enolase, NSE):6.3ng/mL(↑),血EB病毒(Epstein-Barr virus, EBV)-DNA未检。1月26日行4R区淋巴结EBUS-TBNA活检,免疫组化显示:CK(+),CD56(+),p40(+),Ki-67(80%+),CD3(-),CD20(-),Syn(-),CD56(-),CgA(-),TTF-1(-)。病理诊断:鳞状细胞癌。临床诊断:右肺鳞癌伴纵隔淋巴结转移,cT1N2M0 IIIA期。2月在当地医院住院,TP方案化疗2次。4月11日再次就诊我院,以拟“评估手术”收入院。4月7日当地市级医院胸部CT显示纵隔内气管前肿大淋巴结并周边小淋巴结,右肺中叶可见结节灶(图1)。4月14日行单孔胸腔镜微创手术治疗,术后病理免疫组化:CK5/6(+),p40(+),Ki-67(40%+),CD56(-),Syn(-),CgA(-),

TTF-1(+);原位杂交检测:EB病毒编码的RNA(EBV-encoded RNA, EBER)阳性。见图2。PD-L1检测(克隆号:22C3,检测平台 DAKO, TPS:30%)。最终临床确诊:原发性肺淋巴上皮瘤样癌(primary pulmonary lymphoepithelioma-like carcinoma, PPLELC)。术后按期门诊随访,至今恢复良好。



注:A为肺窗显示,右肺中叶见长径约0.9cm结节状高密度影(箭头示),B、C分别为纵隔窗下平扫和增强CT,气管前腔静脉后方可见边界尚清、大小约2.4cm×1.6cm结节状软组织密度影(箭头示)。

图1 胸部CT



注:A为肿瘤细胞核呈深棕黄染色、CK5/6阳性表达(箭头示),B为肿瘤细胞核呈浅棕黄染色、p40阳性表达(箭头示),C为原位杂交呈深蓝染色(箭头示),EBER-ISH阳性。

图2 病灶组织免疫组化(EnVision二步法,10×10)和病灶组织EBER-ISH原位杂交

基金项目:安徽省卫生健康委科研项目课题(编号:AHWJ2021b149)

作者单位:230022 安徽合肥 安徽省胸科医院肿瘤放疗科(王尚虎,闵旭红,盛蕾,李云,王琴,姜琦),医学影像科(闵旭红,宋彪),病理科(叶伟)

通信作者:闵旭红,1320722827@qq.com

2 讨论

PPLELC 是 Begin^[1]于 1987 年首次提出,并提出 EBV 是其主要病因^[2]。PPLELC 是非小细胞肺癌(non-small cell lung cancer, NSCLC)的一种亚型,约占肺癌 0.9%,常发生在年轻、不吸烟的亚洲人群^[3]。PPLELC 临床症状不典型,临床表现包括伴或不伴有咯血的咳嗽、胸痛、呼吸困难等呼吸道症状,也可见体质量减轻、盗汗、发热等^[4]。本例患者仅出现咳嗽症状,无明显胸痛、呼吸困难及发热盗汗等症状。胸部 CT 可为 PPLELC 的诊断提供依据,但最终确诊仍然要依据病理结果。PPLELC 的胸部 CT 主要表现为胸膜附近的孤立性结节或团块、有分叶、毛刺征和空气支气管征,很少有空洞和钙化,无明显的液化和坏死,增强 CT 显示轻度至中度强化,CT 扫描通常显示延迟增强,可有血管包绕征象,以及胸膜和血管的侵犯^[5]。本例患者胸部 CT 表现为右肺中叶单发结节,边缘尚清,围绕血管周围,纵隔窗部分实变,增强扫描明显强化,未见明显增粗血管影,周围见条状实变影,纵隔内气管前腔静脉后方可见结节状软组织密度影,增强扫描轻度不均匀强化,静脉期和延迟期进一步明显强化,周围散在小淋巴结显示强化尚均匀。病理检查是确诊 PPLELC 的金标准。PPLELC 的免疫组化中,CK5/6、EMA、p63 和 p40 常呈阳性,而 CK7、TTF-1、CgA 的表达较低,因 PPLELC 来源于上皮组织,而不是神经内分泌或腺上皮^[6],并且 EBER 可以检测出肿瘤细胞核内是否存在 EBV,这对于诊断至关重要^[7]。本例患者 CK5/6 和 p40 呈阳性,且原位杂交结果也提示感染 EBV,从而确诊 PPLELC。本例患者气管镜取材病理诊断为鳞癌,术后病理为 PPLELC,可能是气管镜下取材组织有限,较难诊断。

由于该病罕见,治疗方案尚无标准,早期患者手术切除是主要手段,局部晚期和转移性 PPLELC 患者目前尚无指向性推荐方案,可选择综合治疗包括化疗和放疗等多学科诊疗模式,免疫治疗近年也有尝试^[2]。Qin 等^[8]报道,早期患者的 3 年 OS 达到 100%,而晚期患者的 1 年和 2 年 OS 分别下降 7% 和 23%。综合治疗后,PPLELC 患者的疾病控制率达到 80.6%,总体有效率为 61.8%^[9]。

PPLELC 对化疗敏感,以铂为基础的方案是晚期 PPLELC 的首选化疗方案,GP 和 TP 优先推荐作为一线化疗方案^[10]。本例患者临床确诊为 PPLELC,病理分期为 IIIA 期,属于局部晚期,拟采用手术治疗为主的多学科诊疗模式,为增加手术切除率,先行新辅助化疗 2 次后再行手术治疗。Liang 等^[10]报道 IIIA 期患者手术后接受辅助化疗可延长生存时间。该患者下一步治疗可选择化疗为主的辅助治疗,但患者不愿化放疗,要求门诊随访,目前随访 10 个月未见复发和转移。

总之,PPLELC 临床少见,通过临床表现及胸部 CT 难以确诊,病理诊断是金标准,明确诊断后应根据病理分期选择治疗方案,早期手术治疗效果好,局部晚期和转移性患者化疗和放疗有一定疗效,常选择外科、内科和放疗科等多学科诊疗模式。

参考文献

- [1] BEGIN L R, ESKANDARI J, JONCAS J, et al. Epstein-Barr virus related lymphoepithelioma-like carcinoma of lung[J]. J Surg Oncol, 1987, 36(4): 280-283.
- [2] FAN Y, LI C, QIN J, et al. Primary pulmonary lymphoepithelioma-like carcinoma[J]. Med Oncol, 2020, 37(3): 20.
- [3] 赵惠, 陈建华. 原发性肺淋巴上皮瘤样癌 8 例临床分析[J]. 中国肺癌杂志, 2020, 23(3): 168-175.
- [4] 李芳, 程莉莎, 甘荷霞, 等. 原发性肺淋巴上皮瘤样癌的临床特征及预后[J]. 中国临床医学, 2022, 29(6): 957-961.
- [5] LEE K L, WU M H, JHANG Y Y, et al. Computed tomography-based differentiation of primary pulmonary lymphoepithelioma-like carcinoma and small-cell lung cancer. J Chin Med Assoc, 2020, 83(10): 936-942.
- [6] 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.
- [7] HU H Y, LONG L, DAI S A, et al. Analysis of clinical features, treatment, and prognosis of primary Xlymphoepithelioma-like carcinoma of the lung[J]. Eur Rev Med Pharmacol Sci, 2022, 26(24): 9416-9425.
- [8] QIN Y, GAO G, XIE X, et al. Clinical features and prognosis of pulmonary lymphoepithelioma-like carcinoma: summary of eighty-five cases[J]. Clin Lung Cancer, 2019, 20(3): e329-e337.
- [9] LIN Z, FU S, ZHOU Y, et al. First-line platinum-based chemotherapy and survival outcomes in locally advanced or metastatic pulmonary lymphoepithelioma-like carcinoma[J]. Lung Cancer, 2019, 137: 100-107.
- [10] LIANG Y, WANG L, ZHU Y, et al. Primary pulmonary lymphoepithelioma-like carcinoma: fifty-two patients with long-term follow-up[J]. Cancer, 2012, 118(19): 4748-4758.

(2022-07-07 收稿)

(本文编校: 胡欣, 蔡济寰)