

原发性肺内髓外浆细胞瘤¹⁸F-FDG PET/CT显像1例报告并文献复习

李蕾, 胡晓燕, 罗娜娜, 彭辽河, 邱大胜

Primary Pulmonary Extramedullary Plasmacytoma in ¹⁸F-FDG PET/CT Imaging: A Case Report and Review of Literature

LI Lei, HU Xiaoyan, LUO Nana, PENG Liaohe, QIU Dasheng

Department of Nuclear Medicine, Hubei Cancer Hospital, Tongji Medical College, Huazhong University of Science and Technology, Wuhan 430079, China

Corresponding Author: QIU Dasheng, E-mail: hbchpet@163.com

Competing interests: The authors declare that they have no competing interests.

关键词: 髓外浆细胞瘤; 原发性肺内髓外浆细胞瘤; PET-CT

中图分类号: R738.6

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



0 引言

浆细胞肿瘤可分为多发性骨髓瘤(累及骨髓及其他全身)、孤立性骨髓瘤(骨浆细胞瘤)、髓外(软组织)浆细胞瘤和浆母细胞肉瘤^[1]。髓外浆细胞瘤(extramedullary plasmacytoma, EMP)是一种罕见的不累及骨髓的软组织浆细胞瘤, 约占所有浆细胞肿瘤的3%~5%, 以上呼吸道及上消化道多见, 约占80%~90%, 且多见于鼻腔、鼻窦及口鼻咽部^[2]。该病的病因尚不清楚, 但病毒发病机制和慢性刺激被认为是主要因素^[3]。发生在肺部的EMP极其少见, 尤其发生区域淋巴结转移时极易误诊, 本文主要分析1例发生在肺门及纵隔的浆细胞瘤的影像学表现及临床特点, 并进行相关的文献复习, 为肺内EMP的诊疗提供更多的经验。

1 临床资料

患者男, 68岁, 于2022年2月无明显诱因出现咳嗽、咳痰, 无发热及活动后气喘, 2022年4月自感症状加重。外院胸部CT提示左肺占位, 肿瘤待排, 给予抗感染等对症治疗后症状未见明显改善, 前往我院进一步就诊, 门诊以“左肺占位待查”收入我院胸内科。既往有高血压及头孢过敏

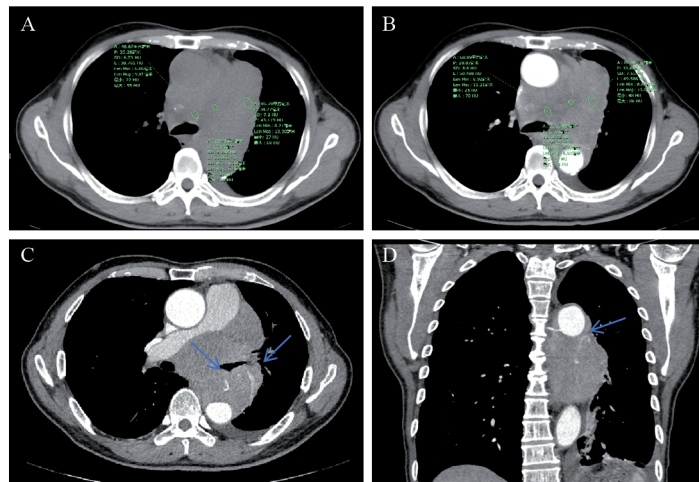
史。痰培养及肺癌相关肿瘤标志物阴性。胸部增强CT结果显示: 左肺门旁软组织肿块, 与纵隔多发肿大淋巴结分界不清, 最大层面大小约10.2 cm × 11.5 cm, 边界不清, 增强扫描呈稍不均匀中度强化, 肿块内见增粗血管影, 病灶包埋气管、左、右主支气管、主动脉弓、降主动脉、肺动脉干、左、右肺动脉及左肺静脉, 与食管壁、上腔静脉及心包分界不清, 见图1。¹⁸F-FDG PET/CT结果显示: 左肺门区及前中后纵隔内见多发软组织密度结节及肿块影, 密度较均匀, 边界不清, PET于相应部位见不均质异常放射性浓聚影, SUVmax范围约4.28~9.38。左侧胸腔内见弧形液体密度影, 见图2。在¹⁸F-FDG PET/CT引导下对左前上纵隔淋巴结进行穿刺活检, 病理示: 镜下见弥漫一致分布的异型浆细胞(图3), 结合形态及免疫表型考虑浆细胞瘤, 建议临床检查本周蛋白、M蛋白等进一步证实。免疫组织化学结果: CD45/LCA(弱+), PAX5(-), CD20(-), CD3(-), CD5(-), CD79a(+), CD38(+), CD138(+), CD56(散在+), λ(个别+), κ(弱+), MUM1(+), TdT(-), PCK(-), CK7(-), CK19(-), TTF-1(8G7G3/1)(-), Syn(-), CgA(-), INSM1(散在弱+), P63(散在弱+), Ki67(Li: 15%)。骨髓穿刺结果示骨髓象: 原幼淋巴细胞占0.5%, 浆细胞小于5%。尿本周蛋白、血清蛋白免疫固定结果分析提示微量IgA-KAP型M蛋白血症。综上明确诊断为肺内EMP伴局部淋巴结转移。

收稿日期: 2023-09-26; 修回日期: 2024-02-01

作者单位: 430079 武汉, 湖北省肿瘤医院核医学科

通信作者: 邱大胜(1973-), 男, 博士, 主任医师, 主要从事肿瘤的影像诊断, E-mail: hbchpet@163.com, ORCID: 0000-0001-6625-2364

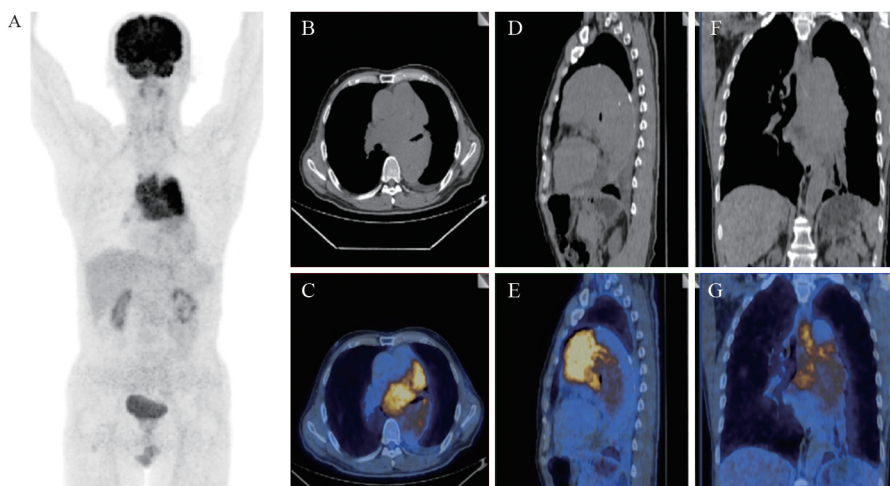
作者简介: 李蕾(1988-), 女, 硕士, 医师, 主要从事肿瘤的影像诊断, ORCID: 0000-0001-8928-297X



A: axial plain CT imaging. Three regions of interest were selected, and the CT values of the mediastinal mass ranged from approximately 38.76 HU to 43.12 HU; B: the same level contrast-enhanced arterial phase imaging of A. The relative CT values of contrast-enhanced imaging ranged from 50.49 HU to 69.59 HU, indicating a slightly uneven moderate enhancement; C and D: axial and coronal contrast-enhanced arterial-phase CT imaging revealed the presence of dilated blood vessels in the left hilar mass (shown by blue arrows).

图1 患者平扫及增强CT影像学表现

Figure 1 Plain and enhanced CT images of the patient



A: maximal intensity projection imaging of whole-body; B: axial CT imaging; C: axial PET and CT fusion imaging; D: sagittal CT imaging; E: sagittal PET and CT fusion imaging; F: coronal and CT imaging; G: coronal PET and CT fusion imaging. Images showed multiple nodules and masses with soft tissue density in the left hilum of lung and anterior, middle, and posterior mediastinum with uniform density, unclear boundaries, and FDG-avid heterogeneity and SUV_{max} values of 4.28 to 9.38. A small amount of pleural effusion was noted on the left side. No clear concentration of abnormal radioactivity was found in other parts of the body.

图2 患者 ^{18}F -FDG PET/CT影像学表现

Figure 2 ^{18}F -FDG PET/CT imaging of the patient

2 讨论

原发性肺内EMP比较罕见，没有特异性临床表现，有慢性咳嗽、发烧、咳痰、胸闷和咯血等症状的报道，压迫或侵犯气管和支气管会引起呼吸困难、咳痰和咯血；如果累及胸膜，患者可能会感到胸痛^[1]。患者多为中老年，平均年龄60岁，50岁以下占1/4，男女发病率无明显差异^[4-5]。EMP的诊断标准：（1）活检组织标本显示浆细胞组织学特征；（2）病理样本免疫组织化学和（或）血液或尿液免疫电泳显示存在单克隆疾病；（3）骨髓浆细胞浸润不超过所有有核细胞的10%；（4）无溶骨性病变，无贫血、高钙血症或肾功能不全^[1]。病检组织学结果提示单克隆浆细胞浸润及免疫组织化学细胞表达CD138和（或）CD38^[6]。肺内EMP分期一般采用Wilshaw法：I期：肿瘤局限于原发部位；II期：局部淋巴结转移；III期：有明显的远处广泛转移^[7]。本例患者结合影像学检查排除溶骨性病变、骨髓穿刺浆细胞小于10%、实验室检查血清蛋白免疫固定电泳提示IgA-KAP型M蛋白血症、病理学检

查发现弥漫一致分布的异型浆细胞及免疫组织化学CD38（+）、CD138（+）可以明确诊断为肺内EMP II期。

原发性肺内EMP CT表现多为孤立性肺结节或团块影，多位于肺门区支气管附近，圆形或类圆形，密度相对均匀^[1,8-9]，极少出现坏死和钙化^[4]，少见显示多个阴影团块^[5]，可发生区域淋巴结浸润及远处转移^[8]。CT增强扫描病灶呈中度至明显强化，肿瘤内及周边可见迂曲增粗的血管影^[8-9]。本病例CT增强表现为左下肺门软组织密度类圆形肿块，其内见增粗血管影及纵隔多发肿大淋巴结影，与上述文献报道一致。

本例患者 ^{18}F -FDG PET/CT表现为左肺门及纵隔内多发软组织密度结节及肿块，FDG代谢不均质增高，左肺门肿块FDG摄取值（ SUV_{max} 约4.28）明显低于纵隔肿块（ SUV_{max} 约9.38），此代谢的差异性可能与肿瘤的异质性有关，具体原因有待进一步研究。有研究^[10]显示孤立性浆细胞瘤对FDG摄取阳性的比例高达82%，并与肿瘤大小显著相关：FDG浓聚病

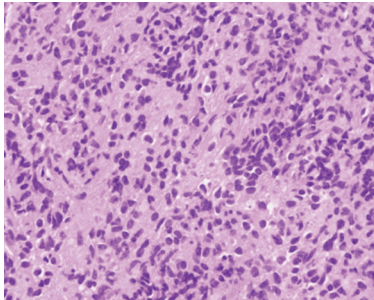


图3 左上纵隔肿块穿刺活检常规病理结果 (HE ×200)

Figure 3 Routine pathological results of the biopsy of the left upper mediastinal massy (HE ×200)

灶比FDG阴性病灶更大 (41.4 mm vs. 23.5 mm)。本例患者在影像表现上应与淋巴瘤、中央型肺癌伴淋巴结转移及结核瘤相鉴别。淋巴瘤是血液系统最常见的恶性肿瘤, 临床症状常表现为低热、消瘦、乏力等, 其生物学特点决定了其逐级或跳跃式累及不同部位淋巴结, 因此常累及纵隔及肺门以外的淋巴结, 表现为大小不等、形态及分布不规则, 密度较均匀, 相互融合成较大肿块可出现缺血坏死^[11], 可侵犯肝、脾等结外器官, 对FDG的摄取程度与淋巴瘤的侵袭性有关。中央型肺癌伴淋巴结转移: 中央型肺癌病理类型上以鳞癌多见, 肿块较大时常伴坏死, 钙化少见, 可引起阻塞性肺炎和肺不张, 易发生肺门及纵隔淋巴结转移。结核瘤: 患者常有咳嗽、咳痰、咯血、午后低热、盗汗等临床表现, 病灶常伴坏死、钙化, 肺内结核瘤周围常伴卫星灶。因恶性肿瘤细胞及结核的炎性细胞的葡萄糖代谢均会增加, 在¹⁸F-FDG PET/CT上均表现为FDG高摄取, 影像学表现有时候缺乏明确的特异性, 因此确诊需要依靠病理学检查。¹⁸F-FDG PET/CT作为代谢特性与解剖学的结合, 能一次进行全身显像, 有研究报道¹⁸F-FDG PET/CT对EMP的诊断及评估预后优于MRI, FDG阳性病灶数量大于2进展为多发性骨髓瘤的风险更高^[6]。¹⁸F-FDG PET/CT能够引导穿刺活检, 排除溶骨性骨病变, 判断远处是否有转移, 有利于分期。¹⁸F-PET/CT能够区分疾病的代谢活性部位和非活性部位, 可提供更早的反应评估, 并可预测预后, 被国际指南推荐使用^[12]。

目前尚无针对肺内EMP患者的既定治疗方法。解剖性肺切除术联合或不联合放疗是治疗肺内EMP的有效方法^[13]。化疗适用于肺内多发灶^[5]。对于肿瘤大于5 cm的患者部分学者推荐辅助化疗^[6]。EMP与其他浆细胞肿瘤相比预后良好, 10年生存率约为75%^[14]。然而, 在EMP治疗后, 大约19%的病例发生局部或远处复发, 14%转化为多发性骨髓瘤, 时间往往发生在首次诊断后的2~3年内^[15], 因此强烈建议密切追踪。本例

患者拒绝本院治疗出院。截止投稿日期前行电话随访, 患者自述从本院出院后在当地胸科医院进行局部放射治疗, 具体剂量及次数不详, 未进行其他辅助治疗, 目前疾病控制稳定, 未出现明确进展。

利益冲突声明:

所有作者均声明不存在利益冲突。

参考文献:

- [1] Nie S, Peng DC, Gong HH, *et al.* Primary pulmonary plasmacytoma: a case report introduction[J]. *World J Surg Oncol*, 2016, 14(1): 205.
- [2] Barzenje DA, Kolstad A, Ghanima W, *et al.* Long-term outcome of patients with solitary plasmacytoma treated with radiotherapy: A population-based, single-center study with median follow-up of 13.7 years[J]. *Hematol Oncol*, 2018, 36(1): 217-223.
- [3] Zhang X, Su L, Ran YG, *et al.* Extramedullary plasmacytoma of the trachea: A case report and review of the literature[J]. *Medicine (Baltimore)*, 2018, 97(3): e9594.
- [4] Wang J, Yang X, Liu X, *et al.* Solitary extramedullary plasmacytoma in the lung misdiagnosed as lung cancer: A case report and literature review[J]. *Front Oncol*, 2022, 12: 950383.
- [5] 葛雪苹, 陈萍, 张晓慧, 等. 以肺部多发浆细胞瘤为首发表现的髓外浆细胞瘤一例报告并文献复习[J]. *中华血液学杂志*, 2015, 36(11): 956-959. [Ge XP, Chen P, Zhang XH, *et al.* Extramedullary plasmacytoma presented with multiple pulmonary plasmacytoma as first manifestation: a case report and literature review[J]. *Zhonghua Xue Ye Xue Za Zhi*, 2015, 36(11): 956-959.]
- [6] Caers J, Paiva B, Zamagni E, *et al.* Diagnosis, treatment, and response assessment in solitary plasmacytoma: updated recommendations from a European Expert Panel[J]. *J Hematol Oncol*, 2018, 11(1): 10.
- [7] Pham A, Mahindra A. Solitary plasmacytoma: a review of diagnosis and management[J]. *Curr Hematol Malig Rep*, 2019, 14(2): 63-69.
- [8] 牛玉兰, 牛娟琴, 岳丽娜, 等. 髓外浆细胞瘤的CT及MRI表现[J]. *医疗卫生装备*, 2021, 42(7): 49-53. [Niu YL, Niu JQ, Yue LN, *et al.* CT and MRI features of extramedullary plasmacytoma[J]. *Yi Liao Wei Sheng Zhuang Bei*, 2021, 42(7): 49-53.]
- [9] Zhou Y, Wang XH, Meng SS, *et al.* Primary pulmonary plasmacytoma accompanied by overlap syndrome: A case report and review of the literature[J]. *World J Clin Cases*, 2020, 8(20): 4999-5006.
- [10] Albano D, Bosio G, Treglia G, *et al.* ¹⁸F-FDG PET/CT in solitary plasmacytoma: metabolic behavior and progression to multiple myeloma[J]. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*, 2018, 45(1): 77-84.
- [11] 韩晓雨, 郝珊瑚, 曹剑峰, 等. ¹⁸氟-氟代脱氧葡萄糖PET/CT对多系统结节病诊断及与淋巴瘤鉴别诊断价值分析[J]. *临床军医杂志*, 2022, 50(2): 170-172. [Han XY, Hao SH, Cao JF, *et al.* ¹⁸F-deoxyglucose PET/CT for multisystem sarcoidosis analysis of differential diagnosis value with lymphoma[J]. *Lin Chuang Jun Yi Za Zhi*, 2022, 50(2): 170-172.]
- [12] Cavo M, Terpos E, Nanni C, *et al.* Role of ¹⁸F-FDG PET/CT in the diagnosis and management of multiple myeloma and other plasma cell disorders: a consensus statement by the International Myeloma Working Group[J]. *Lancet Oncol*, 2017, 18(4): e206-e217.
- [13] Zhu X, Wang L, Zhu Y, *et al.* Extramedullary Plasmacytoma: Long-Term Clinical Outcomes in a Single-Center in China and Literature Review[J]. *Ear Nose Throat J*, 2021, 100(4): 227-232.
- [14] Janjetovic S, Lohneis P, Nogai A, *et al.* Clinical and biological characteristics of medullary and extramedullary plasma cell dyscrasias[J]. *Biology (Basel)*, 2021, 10(7): 629.
- [15] Elmorabit B, Derhem N, Khouchani M. Solitary plasmacytoma of the lung treated with radiotherapy: case study and literature review[J]. *Pan Afr Med J*, 2019, 34: 92.

[编辑: 刘红武; 校对: 尤婷婷]

作者贡献:

李 蕾: 文献查阅, 文章撰写
胡晓燕、罗娜娜: 资料收集
彭辽河: 病例讨论、内容补充
邱大胜: 文章修改和审查