

DOI:10.3724/SP.J.1008.2014.00228

• 短篇报道 •

# 原发性气管髓外浆细胞瘤临床分析

徐健<sup>△</sup>, 叶嘉<sup>△</sup>, 朱莹, 熊叶, 孙沁莹, 李强\*

第二军医大学长海医院呼吸内科, 上海 200433

[关键词] 气管肿瘤; 髓外浆细胞瘤; 诊断; 治疗

[中图分类号] R 734.1

[文献标志码] A

[文章编号] 0258-879X(2014)02-0228-04

## Clinical analysis of primary tracheal extramedullary plasmacytoma

XU Jian<sup>△</sup>, YE Jia<sup>△</sup>, ZHU Ying, XIONG Ye, SUN Qin-ying, LI Qiang\*

Department of Respiratory Medicine, Changhai Hospital, Second Military Medical University, Shanghai 200433, China

[Key words] tracheal neoplasms; extramedullary plasmacytoma; diagnosis; treatment

[Acad J Sec Mil Med Univ, 2014, 35(2): 228-231]

髓外浆细胞瘤(extramedullary plasmacytoma, EMP)是指原发于骨髓造血组织以外的浆细胞瘤,是恶性单克隆浆细胞病变中较为罕见的一种,可发生于任何髓外组织器官,而原发于气管的髓外浆细胞瘤罕有报道,是髓外浆细胞瘤中极为罕见的一种肿瘤。本研究我院收治的1例及国内国外报道的9例进行回顾性总结分析,以提高对原发性气管髓外浆细胞瘤的认识。

### 1 资料和方法

1.1 病例来源 患者,男性,46岁。因“体检胸部CT发现气管新生物”于2012年8月18日收入我院。

1.2 文献收集 用“气管”、“浆细胞瘤”作为检索词,通过维普期刊资源整合服务平台检索相关文献;以“trachea”、“plasmacytoma”为检索词,通过PubMed数据库检索相关文献。检索时间截至2012年12月,共检索出相关文献175篇。根据入选和排除标准对这175篇文献进行再次筛选。入选标准:(1)病例资料较完整,有影像学资料、气管镜检查资料、治疗及随访资料;(2)组织病理确诊病例;(3)报道对象为“人”;(4)病变部位为“气管”。排除标准:重复报道病例。最终符合要求的文献有9篇<sup>[1-9]</sup>,共9例病例。对9例患者的一般资料、临床表现、影像学、气管镜检查资料、治疗方法及随访情况进行分析。

### 2 结果

2.1 病例资料 46岁男性患者,体检时胸部CT发现

气管新生物(图1A)。入院查体:体温36.5℃,心率80次/分,呼吸18次/分,血压125/75 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa)。全身浅表淋巴结未触及,双肺呼吸音稍粗,未闻及明显干、湿性啰音,心脏及腹部查体未见明显异常。支气管镜检查见:声门下2.5 cm气管上段膜部见瘤样新生物,大部分阻塞管腔,表面光滑(图1B),于该处行高频圈套,圈套出1.5 cm×1 cm大小新生物。术后免疫病理:CD20(个别+),PCMC(+),CAM5.2(-),P63(-),CD19(-),K(-),NSE(-),β-Tub(-),CD79(+),λ(+/-),SCLC(-),TTF1(-),BLNK(+),CD138(+),Bcl-2(+),EZH2(个别+),CD3(-),Mum1(少+),Bcl-6(-),Ki-67(约5%),CD7(-),CD38(+). 诊断:(气管上段膜部)浆细胞增生,考虑为浆细胞瘤(图1C、1D、1E);分子病理学基因重排检测结果示:IgH和IgK基因呈单克隆性基因重排,支持B淋巴细胞源性肿瘤(图2)。血清肿瘤标记物正常,骨髓穿刺结果阴性,PET-CT提示全身其他部位未见受累。术前肺功能提示:用力肺活量(FVC)2.89 L,第1秒用力呼气容积(FEV1)2.61 L,FEV1/FVC 90%。转入胸外科后,在全麻下行经颈部肿瘤段气管切除+气管一期对端吻合重建术,距肿瘤上下缘0.5 cm切除肿瘤段气管,长约3 cm,术中冰冻病理报告示残端未见肿瘤残留。出院后随访12个月,胸部CT未见局部复发及远处转移(图1F)。

[收稿日期] 2013-07-19

[接受日期] 2013-11-12

[作者简介] 徐健,硕士生. E-mail: doctorxu101101@163.com; 叶嘉,博士生. E-mail: fanofjuven@163.com

△共同第一作者(Co-first authors).

\*通信作者(Corresponding author). Tel: 021-81873231, E-mail: liqressh@yahoo.com.cn

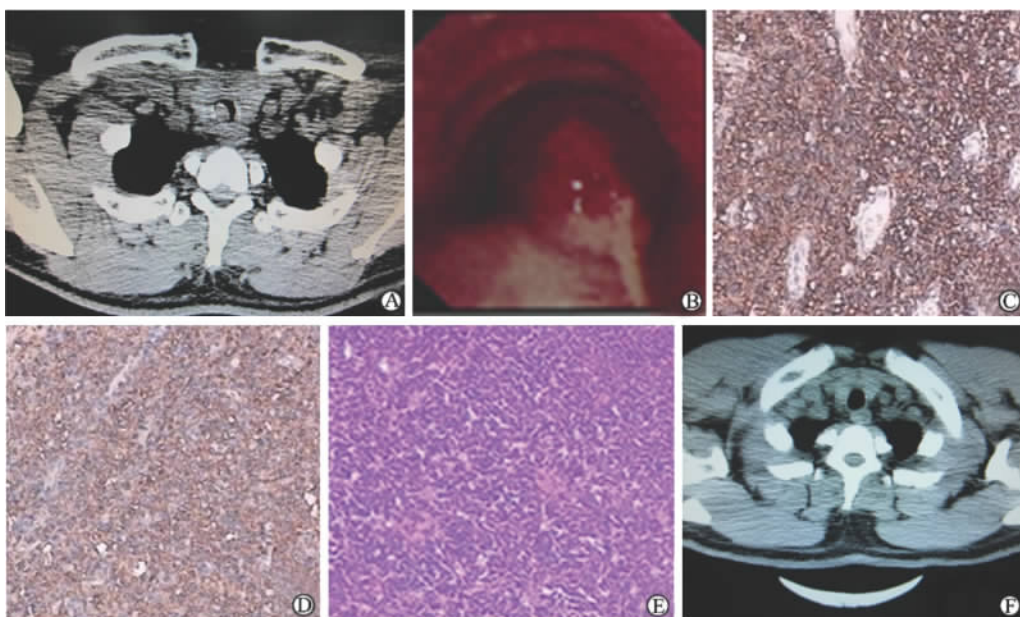


图 1 患者术前影像学、电子支气管镜图像及术后病理、免疫组化术后 12 个月胸部 CT 资料

A: 胸部 CT 发现气管新生物; B: 电子支气管镜检查见声门下气管上段膜部瘤样新生物; C: 新生物组织病理 H-E 检查, original magnification:  $\times 100$ ; D: 免疫组化检查示 CD138(+), original magnification:  $\times 100$ ; E: 免疫组化检查示 PCM(+), original magnification:  $\times 100$ ; F: 术后 12 个月 CT 复查未见肿瘤复发

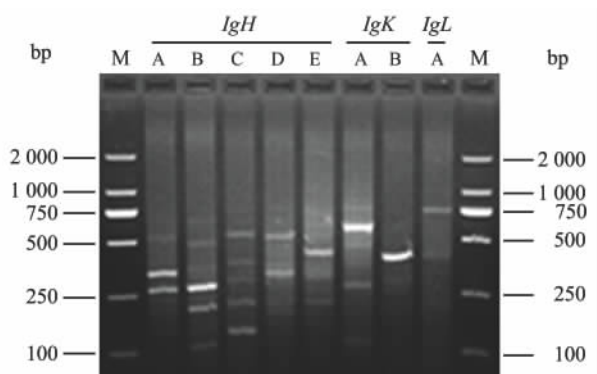


图 2 分子病理学 IgH 和 IgK 基因重排检测结果

IgH 包括 A:  $V_H$ -FR1- $J_H$  (+); B:  $V_H$ -FR2- $J_H$  (+); C:  $V_H$ -FR3- $J_H$  (-); D:  $DH_{1-6}$ - $J_H$  (-); E:  $DH_{7-9}$ - $J_H$  (-). IgK 包括 A:  $V_K$ - $J_K$  (-); B:  $V_K$ - $\kappa$ de(+). IgL 包括 A:  $V_L$ - $J_L$  (-). M: 标记物

2.2 文献分析 文献报道的 9 例气管浆细胞瘤患者的一般资料见表 1。9 例患者中, 男性 7 例, 女性 2 例, 年龄 38~73 岁, 平均(60 $\pm$ 12)岁。临床表现: 因肿瘤位于气管, 患者以呼吸困难(7/9)为主要临床症状, 其次为咳嗽(4/9), 咯血(1/9)。辅助检查: 9 例患者临床资料中 8 例有胸部 CT 检查结果, 胸部 CT 检查均可见气管占位, 有 1 例患者系在行甲状腺 B 超检查时意外发现气管上段占位, 进而行支气管镜检查。治疗: 单纯手术治疗 5 例; 单纯支气管镜下治疗 2 例, 其中 1 例行硬质支气管镜下切除, 1 例行腔镜下摘除、基底部灼烧; 手术、局部放疗 1 例; 支气管镜下高频圈套、激光、局部放疗 1 例。随访: 7 例有较完整的随访资料, 随访时间为 3~24 个月, 均未见局部复发及远处转移。

表 1 9 例气管浆细胞瘤患者的一般资料

文献	性别	年龄(岁)	症状	治疗方法	随访情况
Garelli et al <sup>[1]</sup>	男	73	干咳	硬质支气管镜下切除	1 年无复发
Reyhan et al <sup>[2]</sup>	女	63	呼吸困难	手术	-
Rai et al <sup>[3]</sup>	男	44	呼吸困难	手术+局部放疗	1 年无复发
Kairalla et al <sup>[4]</sup>	女	53	呼吸困难	高频圈套+激光+局部放疗	2 年无复发
Dines et al <sup>[5]</sup>	男	60	咳嗽、呼吸困难	腔镜下摘除, 基底部烧灼	1 年无复发
Kennedy et al <sup>[6]</sup>	男	66	呼吸困难	局部处理后复发手术治疗	3 个月无复发
李单青等 <sup>[7]</sup>	男	73	咳嗽、咳痰	手术	1 年无复发
李胜利等 <sup>[8]</sup>	男	67	呼吸困难	手术	-
王昆等 <sup>[9]</sup>	男	38	咳嗽、咯血、呼吸困难	手术	6 个月无复发

### 3 讨论

浆细胞瘤包括骨孤立性浆细胞瘤和髓外浆细胞瘤,分别发生于骨和骨外组织,属于孤立性病灶。髓外浆细胞瘤较少见,仅占浆细胞瘤的3%~5%<sup>[3]</sup>,发病年龄以50~60岁多见,男女比例约(3~5):1<sup>[10-11]</sup>,80%发生于上呼吸道、上消化道<sup>[3,12]</sup>,原发于气管的髓外浆细胞瘤非常罕见<sup>[4,13]</sup>。

髓外浆细胞瘤一般起病缓慢,临床症状与肿瘤侵犯的部位相关<sup>[14]</sup>,气管浆细胞瘤临床症状表现主要为呼吸困难、咳嗽、发音改变、咯血、喘鸣、急性呼吸衰竭<sup>[11]</sup>,有时会被误诊为哮喘及呼吸睡眠暂停综合征<sup>[5,11]</sup>。本病例于体检时发现,确属罕见。一般认为髓外浆细胞瘤缺乏特异性的影像学表现<sup>[14]</sup>,在MRI上病变多呈椭圆形或分叶状,边界较清楚,T<sub>1</sub>WI多呈等或稍低信号,T<sub>2</sub>WI呈等或稍高信号,内部或周边可见穿行的流空血管影,增强后见内部数量不一、形状各异、强化更显著的间隔,这点为该病较为特征的表现,对应组织学上该处为血管丰富的疏松的间质结构<sup>[15-16]</sup>。该病由于缺乏特异的临床特点及影像学特点,确诊主要依靠病理检查,镜下可见不同程度的浆细胞密集,呈弥漫性增生和浸润。成熟和较成熟的浆细胞核圆形或卵圆形,大小一致,常偏位,核染色质呈轮辐状,一般不见核仁,核分裂象多见,细胞质少,瘤细胞内可见核内包涵体(Dutcher小体)或嗜酸性包涵体(PAS阳性包涵体)。免疫组化检查中CD138、CD38、CD79a、CD45RB、PC、CD45、EMA、CD20可阳性,CD15阴性;少数病例CK、EMA阳性,而CD45阴性,其中CD138为诊断浆细胞瘤较为特异性的标志<sup>[17]</sup>。髓外浆细胞瘤是一种对放疗高度敏感的肿瘤,目前治疗上首选放疗<sup>[18]</sup>,对于局部肿块过大或者可以完整切除的肿瘤可考虑手术,较少选择化疗。但气管髓外浆细胞瘤亦属于气管肿瘤,影响通气,多需改善通气,目前报道的病例以手术、支气管镜下治疗为主<sup>[1-9]</sup>。气管浆细胞瘤单纯的手术或放疗是有争议的<sup>[3,19]</sup>,主张术后辅以放疗<sup>[4]</sup>。有人强调手术能达到满意的局部处理,但根治困难<sup>[20]</sup>,辅助化疗在局部控制治疗上并不推荐,但在复发和扩散时可用<sup>[12,19-20]</sup>。

文献报道髓外浆细胞瘤患者的5年生存率约30%~82%<sup>[20]</sup>,治疗后中位生存年限为6~8年<sup>[21]</sup>,一部分髓外浆细胞瘤最终会转化为多发性骨髓瘤<sup>[22-23]</sup>,一旦转化为多发性骨髓瘤则预后差。由于原发气管浆细胞瘤病例罕见,多以个案报道为主,缺乏大宗病例研

究,治疗、预后情况难以总结,是符合髓外浆细胞瘤的一般规律还是有其他特点就难以得知。但气管髓外浆细胞瘤与其他部位的髓外浆细胞瘤有相同点的,需定期行骨扫描、骨髓穿刺检查、胸部CT、腹部B超、肝肾功能及尿本周蛋白等检查,必要时行PET-CT检查,以评价疾病是否有进展。

### 4 利益冲突

所有作者声明本文不涉及任何利益冲突。

### [参考文献]

- [1] Garelli M, Righini C, Faure C, Jankowski A, Brambilla C, Ferretti G R. Imaging of a case of extramedullary solitary plasmacytoma of the trachea[J]. Case Rep Radiol, 2011, 2011:687203.
- [2] Reyhan M, Tercan F, Ergin M, Sukan A, Aydin M, Yapar A F. Sonographic diagnosis of a tracheal extramedullary plasmacytoma[J]. J Ultrasound Med, 2005, 24: 1031-1034.
- [3] Rai S P, Kumar R, Bharadwaj R, Panda B N. Solitary tracheal plasmacytoma[J]. Indian J Chest Dis Allied Sci, 2003, 45:269-272.
- [4] Kairalla R A, Carvalho C R, Parada A A, Alves V A, Saldiva P H. Solitary plasmacytoma of the trachea treated by loop resection and laser therapy[J]. Thorax, 1988, 43:1011-1012.
- [5] Dines D E, Lillie J C, Henderson L L, Stickney J M. Solitary plasmacytoma of the trachea[J]. Am Rev Respir Dis, 1965, 92:949-951.
- [6] Kennedy J Y, Kneafsey D Y. Two cases of plasmacytoma of the lower respiratory tract[J]. Thorax, 1959, 14: 353-355.
- [7] 李单青, 于洪泉, 刘 贞, 侯夏宝, 张 帆, 李泽坚. 气管浆细胞瘤的手术治疗及文献复习[J]. 肿瘤防治杂志, 2002, 9:407-409.
- [8] 李胜利, 白友贤, 赵 青. 气管内浆细胞瘤一例[J]. 中华放射学杂志, 2003, 37:362.
- [9] 王 昆, 黄云超. 气管髓外浆细胞瘤1例[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2008, 24:278.
- [10] Wise J N, Schaefer R F, Read R C. Primary pulmonary plasmacytoma; a case report[J]. Chest, 2001, 120:1405-1407.
- [11] Byrd R P Jr, Roy T M, Bentz W, Mehta J B. Plasmacytoma as a cause of obstructive sleep apnea[J]. Chest, 1996, 109:1657-1659.

- [12] Uppal H S, Harrison P. Extramedullary plasmacytoma of the larynx presenting with upper airway obstruction in a patient with long-standing IgD myeloma[J]. J Laryngol Otol, 2001, 115: 745-746.
- [13] Kober S J. Solitary plasmacytoma of the carina[J]. Thorax, 1979, 34: 567-568.
- [14] 陈莉莉, 唐小万, 江文华, 王友群, 卢红阳. 髓外浆细胞瘤 8 例临床分析及文献复习[J]. 肿瘤学杂志, 2010, 16: 582-583.
- [15] 谷 涛. 髓外浆细胞瘤的影像学表现[J]. 中国医疗设备, 2012, 27: 157-159.
- [16] Vogl T J, Steger W, Grevers G, Balzer J, Mack M, Felix R. MR characteristics of primary extramedullary plasmacytoma in the head and neck[J]. AJNR Am J Neuro-radiol, 1996, 17: 1349-1354.
- [17] 黄春鑫, 黄 蓉, 祁秀敏, 邵凌波, 苗 英. 髓外浆细胞瘤的诊断与鉴别诊断[J]. 实用肿瘤学杂志, 2008, 22: 128-130.
- [18] Jyothirmayi R, Gangadharan V P, Nair M K, Rajan B. Radiotherapy in the treatment of solitary plasmacytoma [J]. Br J Radiol, 1997, 70: 511-516.
- [19] Lewis K, Thomas R, Grace R, Moffat C, Manjaly G, Howlett D C. Extramedullary plasmacytomas of the larynx and parapharyngeal space; imaging and pathologic features[J]. Ear Nose Throat J, 2007, 86: 567-569.
- [20] Michalaki V J, Hall J, Henk J M, Nutting C M, Harrington K J. Definitive radiotherapy for extramedullary plasmacytomas of the head and neck[J]. Br J Radiol, 2003, 76: 738-741.
- [21] Rolins H, Levin M, Coldberg S, Mody K, Forte F J. Solitary extramedullary plasmacytoma of the epiglottis; a case report and review of the literature[J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 1995, 112: 754-756.
- [22] Strojanc P, Soba E, Lamovec J, Munda A. Extramedullary plasmacytoma; clinical and histopathologic study [J]. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 2002, 53: 692-701.
- [23] Alexiou C, Kau R J, Dietzfelbinger H, Kremer M, Spiess J C, Schratzenstaller B, et al. Extramedullary plasmacytoma; tumor occurrence and therapeutic concepts[J]. Cancer, 1999, 85: 2305-2314.

[本文编辑] 孙 岩

## · 消 息 ·

**关于撤销《MR 诊断清宫术后并子宫穿孔 1 例报告》一文的声明**

本刊于 2013 年第 34 卷第 7 期刊登了深圳市龙华新区人民医院放射科李豪刚等的论文《MR 诊断清宫术后并子宫穿孔 1 例报告》。刊出后发现该文以同样内容刊登于其他医学学术期刊上。经本刊编辑部调查,作者先将稿件投向他刊并被录用,因无法报销发表费用而放弃了在该刊发表论文的打算,但并未正式向该刊编辑部提出撤稿申请;后将论文改投本刊,经严格的同行专家评审和多次修改后被录用,在作者认可校样稿并与本刊书面签署《著作权转让协议》后正式发表。

这种一稿多发的行为不仅漠视著作权法,并且严重损害了本刊及读者利益。为此,本刊严正声明:撤销发表于《第二军医大学学报》2013 年第 34 卷第 7 期的《MR 诊断清宫术后并子宫穿孔 1 例报告》一文。一稿多发系严重学术不端行为,本刊对此行为予以强烈谴责,并在今后不再接受该作者作为第一作者或合作作者的任何投稿。

《第二军医大学学报》编辑部