

来了解此肿瘤的确切生物学行为。

[参考文献]

- [1]Winchester D, Lehman J, Tello T, et al. Undifferentiated pleomorphic sarcoma: Factors predictive of adverse outcomes[J]. J Am Acad Dermatol, 2018, 79(5): 853-859.
- [2]臧加伟,李丽,谭碧星. 胰腺未分化多形性肉瘤伴肝转移 1 例[J]. 医学影像学杂志, 2023, 33(11):2025-2030.
- [3]李昇霖,薛彩强,邓娟,等. 胰腺未分化多形性肉瘤 1 例[J]. 中国医学影像技术, 2020, 36(12):1918-1919.
- [4]Novak M, Perhavec A, Povi MK, et al. Primary localized retroperitoneal sarcomas: report from Slovenian sarcoma referral center[J]. World J Surg Oncol, 2020, 18(1): 277-286.
- [5]王子航,孟兴凯,张俊晶. 胰腺多形性未分化肉瘤:病例报告与文献回顾[J]. 中国普通外科杂志, 2020, 29(3):333-340.
- [6]Mankin HJ, Hornicek FJ, Delaney TF, et al. Pleomorphic spindle cell sarcoma (PSCS) formerly known as malignant fibrous histiocytoma (MFH): A complex malignant soft-tissue tumor [J]. Musculoskelet Surg, 2012, 96(3): 171-177.
- [7]王西昌,孙潇,崔学武,等. 未分化多形性肉瘤的影像特点[J]. 宁夏医科大学学报, 2022, 44(1):44-47.
- [8]Kalayanarooj S. Benign and malignant soft tissue mass: magnetic resonance imaging criteria for discrimination [J]. J Med Assoc Thai, 2008, 91(1): 74-81.
- [9]杨小秋,谈顺. 多形性未分化肉瘤的临床病理诊断及分子病理学进展[J]. 医学综述, 2015, 21(15):2741-2744.
- [10]陈涛,严静东,雷贞妮. 未分化多形性肉瘤的影像诊断与鉴别 51 例[J]. 实用医学杂志, 2016, 32(5):789-792.
- [11]Liang Z, Han J, Tuo H, et al. Undifferentiated pleomorphic sarcoma of the pancreas: a rare case report and literature review[J]. World J Surg Oncol, 2022, 20(1): 55.
- [12]肖波,张小明,曾南林,等. 胰腺原发性恶性纤维组织细胞瘤 1 例[J]. 中国医学影像技术, 2009, 25(8):1511.

¹⁸F-FDG PET/CT 诊断腹膜后副神经节瘤 1 例及文献复习

Diagnosis of retroperitoneal paraganglioma by ¹⁸F-FDG PET/CT: report of one case and review of the literature

赵文友,裴建国

(延边大学附属医院(延边医院)核医学科,吉林 延吉 133000)

ZHAO Wen-you, PEI Jian-guo

(Department of Nuclear Medicine, Yanbian University Hospital(Yanbian Hospital), Yanji Jilin 133000, China)

[关键词] 腹膜后肿瘤;副神经节瘤;氟脱氧葡萄糖 F18;正电子发射断层显像计算机体层摄影术

[中图分类号] R735.4;R817.4 [文献标识码] B [文章编号] 1008-1062(2024)12-0900-03

DOI:10.12117/jccmi.2024.12.014

副神经节瘤(Paraganglioma, PGL)又叫肾上腺外嗜铬细胞瘤,源于中枢神经嵴外胚层生长发育而成的副神经节细胞,通常为良性,但有些可以发生恶变和转移^[1]。PGL的发病率约为 0.6/10 万^[2],是一种罕见的神经内分泌系统肿瘤。传统影像学检查对 PGL 的诊断仍存在局限性,但由于分子影像学技术的日趋普及和新型正电子显像剂的广泛研发应用,正电子发射断层显像(Positron emission tomography/computerized tomography, PET/CT)在神经内分泌系统肿瘤诊断与鉴别诊断中发挥重要作用,¹⁸F-氟代脱氧葡萄糖(¹⁸F-fluorodeoxyglucose-¹⁸F-FDG)是当前使用最广泛的正电子显像剂。我院 2023 年 7 月收治腹膜后 PGL 1 例,现报告如下。

病例 男,73 岁,以“发现腹膜后占位 3 年”为主诉入院。既往高血压病史 10 余年,最高血压 180 mmHg/100 mmHg(1 mmHg≈0.133 kPa)。患者于 2020 年 5 月行 CT 增强扫描检查发现腹主动脉下段周围大小约 4.2 cm×4.0 cm 肿物(图 1)。2021 年 5 月复查 MRI 平扫,肿物体积较前略增大,大小约为 5.4 cm×4.0 cm(图 2a,2b)。2022 年 9 月复查 CT 平扫,大小约为

6.5 cm×5.6 cm,较前明显增大(图 3)。2023 年 6 月于我院行 MRI 检查,腹主动脉下段前方及分叉处见软组织肿物影,最大层面 9.0 cm×6.1 cm(图 4a,4b)。于我院行 ¹⁸F-FDG PET/CT 检查,采用德国 Siemens Biograph mCT Flow 64 PET/CT 扫描仪,¹⁸F-FDG 由本科室使用回旋加速器(住友 HM-10)生产。对溶液进行无菌性、细菌内毒素、pH 值、无色和颗粒检测,并采用紫外高效液相色谱法和射频高效液相色谱法对溶液进行治疗控制,保证纯化纯度超过 95%。¹⁸F-FDG 显像剂在安静状态下静脉注射,成人常规注射剂量为 3.7~5.5 MBq/kg。儿童酌情减量。行 ¹⁸F-FDG PET/CT 检查前患者需空腹 6 h 以上,且具备仰卧 30 min 以上的能力,避免在寒冷环境中长时间滞留。血糖水平控制为<11.1 mmol/L。注射 ¹⁸F-FDG 后静息状态下休息约 60 min,常规饮用清水 500~1 000 mL,排空膀胱后进行扫描。PET 扫描参数:层厚 0.5 cm,层间距 0.5 cm, PET 扫描进行连续进床模式采集数据。CT 扫描参数:管电压 120 kV,管电流使用自动毫安,层厚 0.5 cm,层间距 0.5 cm。CT 对 PET 图像进行衰减校正。利用迭代法对图像进行重组,得到冠状

[收稿日期] 2024-03-15;[修回日期] 2024-04-14

[作者简介] 赵文友(1995-),男,内蒙古呼伦贝尔人,医师。E-mail:18347071837@163.com

[通信作者] 裴建国,延边大学附属医院(延边医院)核医学科,133000。E-mail:peijg1126@163.com

位、矢状位、轴位和最大密度投影(MIP)图像。¹⁸F-FDG PET/CT:腹主动脉下段及其分叉处周围见软组织肿块影,病灶与腹主动脉及肠系膜下动脉局部界限不清,¹⁸F-FDG 摄取增高(图 5a~5d)。各项实验室检查及肿瘤标记物未见明显异常。患者行手术治疗,术后病理结果为 PGL,部分倾向于恶性(图

6a,6b)。免疫组化结果:CK(-),CD31(-),CD34(-),SMA(-),Ki-67(部分>5%),S-100(+),AFP(-),CD117(-),CK20(-),CK7(-),CgA(+),Desmin(-),GFAP(-),HMB45(-),NSE(+),Vimentin(-);银染结果:阴性。

讨论 PGL 是一种极其少见的神经内分泌系统肿瘤,常

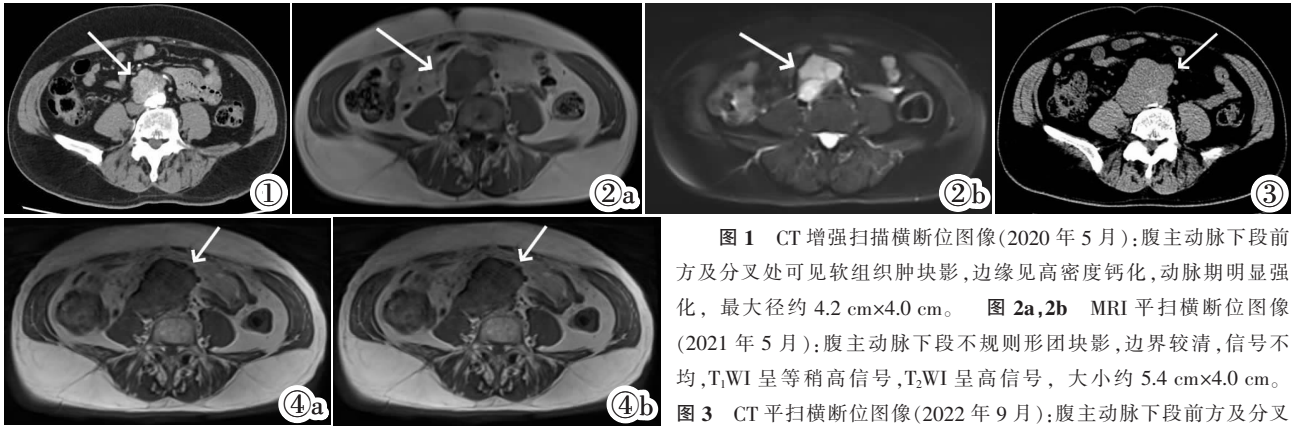


图 1 CT 增强扫描横断位图像(2020 年 5 月):腹主动脉下段前方及分叉处可见软组织肿块影,边缘见高密度钙化,动脉期明显强化,最大径约 4.2 cm×4.0 cm。图 2a,2b MRI 平扫横断位图像(2021 年 5 月):腹主动脉下段不规则形团块影,边界较清,信号不均,T₁WI 呈等稍高信号,T₂WI 呈高信号,大小约 5.4 cm×4.0 cm。

图 3 CT 平扫横断位图像(2022 年 9 月):腹主动脉下段前方及分叉处见软组织肿块影,最大层面约 6.5 cm×5.6 cm。图 4a,4b MRI 平扫横断位图像(2023 年 6 月):T₂WI 呈稍高信号,T₁WI 呈等信号,最大层面约 9.0 cm×6.1 cm。

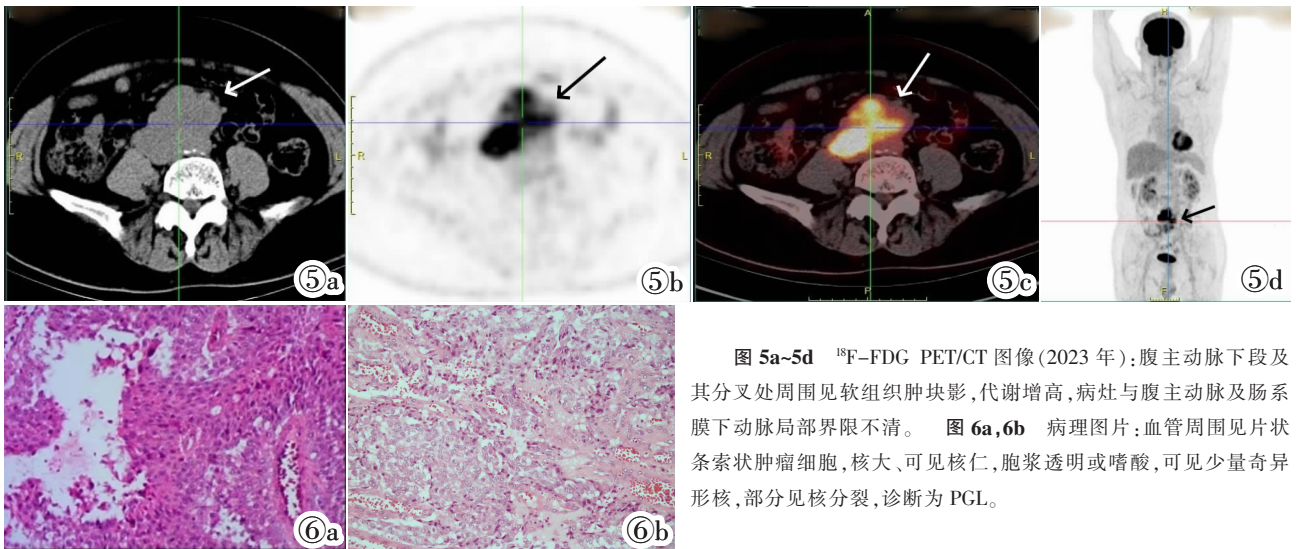


图 5a-5d ¹⁸F-FDG PET/CT 图像(2023 年):腹主动脉下段及其分叉处周围见软组织肿块影,代谢增高,病灶与腹主动脉及肠系膜下动脉局部界限不清。图 6a,6b 病理图片:血管周围见片状条索状肿瘤细胞,核大、可见核仁,胞浆透明或嗜酸,可见少量奇形核,部分见核分裂,诊断为 PGL。

见于肾上腺外区域,如头部、颈部和腹部^[3]。根据其能否产生肾上腺素、去甲肾上腺素及多巴胺等儿茶酚胺类化学物质,PGL 可以被划分成两类:一类 PGL 不具备内分泌功能,大多数作为信号传导器官发挥效用,主要分布在颈动脉体等迷走神经附近;另一类 PGL 具备内分泌功能,它们主要位于交感神经链附近,且会产生一种或多种儿茶酚胺类化学物质,从而产生相关的生理反应,可以表现为血压升高,还可以表现为“头痛、心悸、多汗”的典型三联征,若分泌量过少,也可不产生明显症状^[4]。

本例患者 PGL 位于腹主动脉下段及分叉处周围,瘤体位置较深,体积较大,并有增大趋势,而且该患者并没有显著的临床内分泌症状,容易与胃肠间质瘤、神经源性肿瘤、巨淋巴增生症等混淆,增加了对于本病的诊断难度。研究发现传统的影像学检查对 PGL 的形态学特点及定位诊断具有一定价值,但缺乏特异性,并且受限于扫描野的范围,对于有转移的患者价值有限。PET/CT 作为一种全身性的代谢性显像,可以有效评估 PGL 的良恶性及全身转移情况,对于体积大于 5 cm

的肿瘤,由于其多病灶及转移的可能,建议在手术前行¹⁸F-FDG PET/CT 检查^[5]。¹⁸F-FDG 是当前最常用的正电子显像剂,在 PGL 的诊断中,相较于其他显像剂,¹⁸F-FDG 显像剂的制备及获取更容易。通过观察¹⁸F-FDG 摄取情况为肿瘤的良恶性鉴别提供帮助。早期发现恶性肿瘤的淋巴结及远处转移,可以对肿瘤进行准确分期,为临床治疗方案的选择提供客观依据。但¹⁸F-FDG 对于 PGL 的诊断缺乏特异性,仅依靠¹⁸F-FDG 浓聚水平无法对肿瘤的组织病理学来源做出准确的判断,还应注意辨别生理性摄取和假阳性情况的发生。随着新型正电子显像剂的不断研究发展,越来越多具有高度特异性的显像剂在临床工作中被应用。PGL 属于罕见的神经内分泌肿瘤,表达生长抑素受体,成像金标准是¹³¹I-间位碘代苄胍(Metaiodobenzylguanidine, MIBG),辅以 CT 或 MRI 检查^[6]。MIBG 是肾上腺素能神经元阻滞剂溴苄胺和胍乙啶的类似物,也是去甲肾上腺素的功能类似物,其摄取、储存及释放机制与去甲肾上腺素相似。¹³¹I-MIBG 可以被肾上腺髓质及富含交感神经的组织或病变摄取,应用 SPECT 即可进行显像,使

富含交感神经的组织或病变显像,为嗜铬细胞瘤、肾上腺髓质增生等病变的定性诊断和功能判断提供帮助,特别是为肾上腺髓质以外的嗜铬细胞瘤的定位诊断、恶性嗜铬细胞瘤转移范围的确定和疗效观察提供了简便、有效的手段,尤其是全身显像更是核医学检查的独特优点。目前应用于神经内分泌肿瘤诊断的显像剂包括⁶⁸Ga-DOTA-肽类、¹⁸F-DOPA、¹¹C-mHED等。相关文献指出⁶⁸Ga-DOTA在PGL中应用最广泛且具有最高的诊断准确性^[7]。¹⁸F-DOPA和¹¹C-mHED分别作为多巴胺的合成前体及去甲肾上腺素的类似物,二者具有高度亲和交感神经的特性,可追踪儿茶酚胺类物质在人体内合成、代谢的相关途径,能作为正电子示踪剂对交感神经来源的PGL进行特异性显像^[8]。这些新的放射性药物的实际临床影响大多仍然不为人所知,要继续通过大量的研究和实验来确定它们所能提供的附加价值,从而为疾病的快速准确诊断提供帮助。

通过PET/CT显像对PGL做出正确的诊断,需要把PET/CT图像与患者的既往病史、临床表现、实验室检验等相关临床资料相结合,还应选择亲交感神经且具有较高特异性的显像剂,这对于临床做出快速且准确的诊断具有一定价值。

[参考文献]

- [1]Yehouenou Tessi RT, Outznit M, Nassar I, et al. Retroperitoneal paraganglioma[J]. Clin Case Rep, 2022, 10(12): e6674.
- [2]Ma X, Chen Z, Xia P, et al. Giant Paraganglioma Complicated With Catecholamine Crisis and Catecholamine Cardiomyopathy: A Case Report and Review of the Literature [J]. Front Endocrinol (Lausanne), 2022, 12: 790080.
- [3]Yi C, Han L, Yang R, et al. Paraganglioma of the renal pelvis: a case report and review of literature[J]. Tumori, 2017, 103(Suppl 1): e47-e49.
- [4]郑凯,罗兴鹏,姜改明,等. 腹膜后巨大副神经节瘤 1 例并文献复习[J]. 云南医药,2023,44(4):113-114.
- [5]王羿伟,朱涛,方登攀. 腹膜后巨大副神经节瘤 1 例并文献复习[J]. 江汉大学学报(自然科学版),2024,52(1):66-71.
- [6]Chang CA, Pattison DA, Tothill RW, et al. (68)Ga-DOTATATE and (18)F-FDG PET/CT in Paraganglioma and Pheochromocytoma: utility, patterns and heterogeneity[J]. Cancer Imaging, 2016, 16(1): 22.
- [7]Carrasquillo JA, Chen CC, Jha A, et al. Imaging of Pheochromocytoma and Paraganglioma[J]. J Nucl Med, 2021, 62(8): 1033-1042.
- [8]俞浩楠,李江,刘磊,等. ¹⁸F-FDG PET/CT 显像腹膜后副神经节瘤 1 例[J]. 天津医科大学学报,2015,21(4):361-362.

家族性腺瘤性息肉病相关腹壁纤维瘤病 1 例并文献复习

Familial adenomatous polyposis associated fibromatosis of the abdominal wall: report of one case and review of the literature

王 璐,高 峰(中南大学湘雅三医院超声科,湖南 长沙 410013)

WANG Lu, GAO Feng

(Department of Ultrasound, the Third Xiangya Hospital of Central South University, Changsha 410013, China)

[关键词] 结肠腺瘤息肉病;纤维瘤病,腹部;超声检查;磁共振成像

[中图分类号] R735.5;R445.1;R445.2 [文献标识码] B [文章编号] 1008-1062(2024)12-0902-04

DOI:10.12117/jccmi.2024.12.015

家族性腺瘤性息肉病(Familial adenomatous polyposis, FAP)是一种常染色体显性遗传综合征,由5q21号染色体上的腺瘤性息肉病(APC)基因的种系突变引起,如治疗不及时,到35~40岁时,几乎100%的人会发生发展为结直肠癌^[1]。FAP胃肠道表现为上、下消化道息肉及癌症,肠外表现包括视网膜色素上皮的先天性肥大、硬纤维瘤、甲状腺瘤、肝母细胞瘤及其他肠外恶性肿瘤包括肾上腺、胰腺和胆道恶性肿瘤^[2]。

纤维瘤病(Desmoid tumor,DT)又称为硬纤维瘤、侵袭性纤维瘤、韧带样纤维瘤病,是一种罕见深在性单克隆起源的纤维性肿瘤,可分为3个主要生物学类型:散发型、与FAP相关的家族型以及多中心型^[3]。其一般特征是局部侵袭性行为,单发多见,局部容易复发但没有转移潜能,生物学行为介于良性纤维性肿瘤与纤维肉瘤之间。DT通常表现为无痛性缓

慢生长的肿块,可以发生在身体的任何部位,常见于腹壁、腹腔内以及四肢,女性比男性多发。硬纤维瘤病理学特征表现为切面呈灰白色、漩涡状、纤维性,边缘不规则,组织学上由轻度嗜酸性的梭形纤维母细胞和具有细长或肥胖泡状核的肌纤维母细胞构成。

虽然国内外有文献提及腹壁包块的可能类型以及特征^[4],但是并未提及FAP相关病例的细节以及具体的影像学特征,国内关于FAP相关腹壁DT的报道少见。近期本院内分泌科收治1例经免疫组化及基因检测确诊的FAP相关腹壁DT病例,现笔者结合文献对其影像学表现、病理学特点、基因检测结果及鉴别诊断进行讨论、报道。

病例 女,27岁,发现右腹部肿物1年余,无明显疼痛、不适等异常,入院前1月余无明显诱因出现卧位牵扯痛,肿块

[收稿日期] 2024-03-18;[修回日期] 2024-05-06

[作者简介] 王璐(1999-),女,湖南人,在读硕士研究生。E-mail:wanglu99088@163.com

[通信作者] 高峰,中南大学湘雅三医院超声科,410013。E-mail:gf0731@163.com

[基金项目] 湖南省自然科学基金医卫行业联合基金项目(编号:2024JJ9232)。