

◁病例报告▷

胰腺未分化多形性肉瘤 3 例报告及文献复习

Undifferentiated pleomorphic sarcoma of the pancreas: report of three cases and review of the literature

余苗苗,王琦

(河北医科大学第四医院 CT 磁共振科,河北 石家庄 050011)

YU Miao-miao, WANG Qi

(Department of CT and MRI, the Fourth Hospital of Hebei Medical University, Shijiazhuang 050011, China)

[关键词] 胰腺肿瘤;肉瘤;体层摄影术,X 线计算机;磁共振成像

[中图分类号] R735.9;R814.42;R445.2 [文献标识码] B [文章编号] 1008-1062(2024)12-0898-03

DOI:10.12117/jccmi.2024.12.013

病例 患者 1,女,50 岁。主因右上腹不适 6 月,发现腹部肿物 3 d 入院。上腹 MRI 检查:胰头区见 T₁WI 低、T₂WI 高/稍高信号肿物影,DWI 呈高信号,ADC 呈低信号,边界清,内见多发分隔,大小约 12.6 cm×10.8 cm×9.2 cm,增强扫描不均匀明显强化,主胰管稍扩张(图 1)。腹部 CT 检查:胰头区占位性病变。腹部超声检查:右中上腹不均匀回声包块。查体:右上腹可触及一个大小约 10 cm×8 cm 肿物,质韧,活动差。

实验室检查:CA199<0.6 U/mL。术前诊断:腹部肿物(胰腺来源可能性大)。手术方式:行胰头十二指肠切除、胆囊切除、大网膜结节切除活检术。免疫组化结果:AE1/AE3(-)、Vimentin(+)、CD34(血管+)、S-100(+)、Ki-67(阳性细胞数 10%)、Desmin(-)、CD10(+)、CD68(+)、CD117(-)。符合未分化多形性肉瘤(Undifferentiated pleomorphic sarcoma,UPS)。

患者 2,女,43 岁。主因间断中上腹不适 20 d 入院。上腹

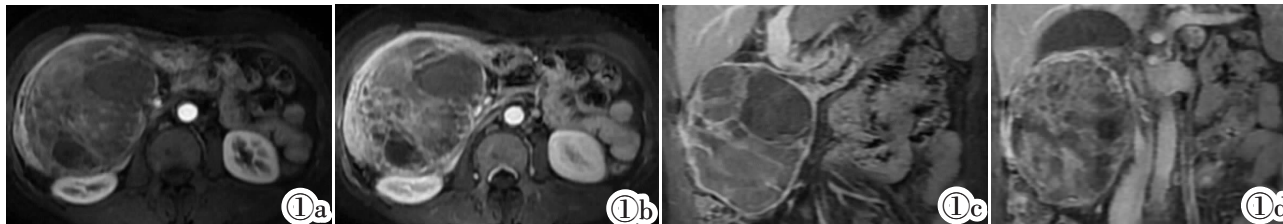


图 1 增强 MRI 图像。图 1a: MRI 检查显示胰头囊实性肿物,增强扫描动脉期不均匀强化;图 1b: 静脉期强化向中心蔓延,其内分隔、壁结节和实性成分明显强化,囊性灶范围较动脉期缩小;图 1c,1d: 延迟期冠状位重建图像示强化程度稍减低。

MRI 检查:胰体尾部见囊实性肿物,DWI 呈高信号,ADC 信号稍减低,边界欠清,大小约 10.6 cm×9.2 cm×11.2 cm,增强扫描实性成分渐进性强化(图 2)。腹部超声检查:胰体尾部低回声占位。实验室检查:CA199 5.16 U/mL。术前诊断:胰腺肿物。手术方式:行胰体尾及脾切除术。术后病理回报:胰体尾部肿

物,大小约 15 cm×13 cm×10 cm,切面灰白灰黄略细腻。间叶源性肿瘤,待免疫组化进一步诊断。免疫组化结果:AE1/AE3(-)、Vimentin(+)、Desmin(-)、CD34(血管+)、Ki-67(热点区阳性细胞数 40%)、CD117(-)、S100(灶性+)。梭形细胞恶性肿瘤,考虑 UPS。

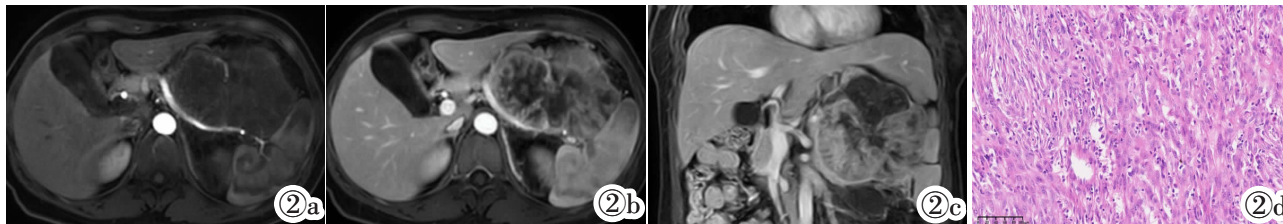


图 2 增强 MRI 图像。图 2a: MRI 检查显示胰体尾囊实性肿物,增强扫描动脉期边缘不均匀强化;图 2b: 静脉期强化向中心蔓延,强化更明显,脾动静脉在病变后上缘走行;图 2c: 延迟期持续强化,强化程度增加;图 2d: 术后病理(HE),镜下可见满视野的卵圆形肿瘤细胞。

患者 3,男,46 岁。因查体发现“腹部肿物”2 月余入院。半年内体质量下降 10 kg 左右。上腹 CT 检查:左上腹腹膜后等/低密度肿物,胰腺受压前移,增强扫描不均匀明显强化,边界

尚清,大小约 7.2 cm×6.5 cm×9.0 cm。外院 MRI 检查:左侧腹膜后占位性病变,考虑纤维肉瘤?实验室检查:CA199 7.19 U/mL。术前诊断:不排除恶性肿瘤。手术方式:行胰体尾及腹部肿物

[收稿日期] 2024-03-19;[修回日期] 2024-04-14

[作者简介] 余苗苗(1998-),女,河北邯郸人,在读硕士研究生。E-mail:2314020575@qq.com

[通信作者] 王琦,河北医科大学第四医院 CT 磁共振科,050011。E-mail:ja1109w@hebmh.edu.cn

[基金项目] 河北省引进留学人员资助项目(编号:c20210355)。

切除术。术后病理回报:胰体尾及腹部肿物 1 个,大小约 10 cm×10 cm×6 cm,肿物切开呈囊实性,囊性区内含褐色液,实性区切面灰白质脆。恶性肿瘤,待免疫组化进一步诊断。免疫组化

结果:AE1/AE3(-)、Vimentin(+)、CD68(+)、CD163(+)、CD34(+)、S-100(+)、Desmin(-)、Ki67(阳性细胞数 20%)。符合 UPS。

讨论 UPS 是一种间叶源性恶性肿瘤,以往也称为恶性

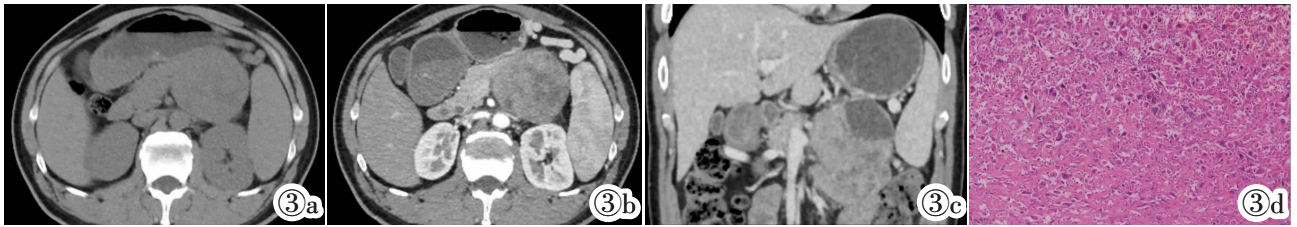


图 3 增强 CT 图像。图 3a:胰体尾囊实性肿物;图 3b:增强扫描动脉期不均匀强化,实性成分可见强化;图 3c:静脉期强化向中心蔓延,强化程度增加。图 3d:术后病理(HE),镜下可见满视野的肿瘤细胞,部分区域可见散在血细胞。

纤维组织细胞瘤,占软组织肉瘤的 20%,常见于中老年人,多见于四肢、躯干及腹膜后^[4],发生于胰腺及肝脏者极为罕见。UPS 是一种起源于成纤维细胞或原始间叶细胞的肉瘤,能够向成纤维细胞和组织细胞双相分化^[5]。

我们在 PubMed、知网、万方等数据库中检索了从建立到 2024 年 1 月的文献,最终只入组了 24 例,包括本次报道的 3 例。这些患者的临床特点总结如下:好发于中年男性,中位年龄为 50 岁,与本组病例相符,男女比例为 17:7。病灶最大径 5~35 cm^[6],临床症状常与肿瘤压迫周围脏器有关,大多表现为上腹部不适,部分患者短期内体质量异常减轻,如病例 3 患者半年内体质量下降 10 kg。发生在胰体尾的 15 例,胰头的 9 例,本组病例中,患者 2、患者 3 位于胰体尾,患者 1 位于胰头。UPS 主要治疗方法为手术治疗^[4],术后可合并化疗,14 例患者行进一步的辅助治疗,10 例患者没有进行辅助治疗,包括本次报道的 3 例,均进行了手术切除,术后定期随访未见肿瘤复发和转移,预后良好。术后生存期最短的 4 月,是来自于王子航等^[6]报道的病例,患者于二次术后 4 月因肿瘤复发转移而死亡,总结原因为首次手术不彻底,未进行根治性切除。

结合本组及既往相关病例报道(共 9 例)的影像描述,我们归纳出胰腺 UPS 的一些影像学特征。①CT 表现:7 例胰腺 UPS 行 CT 检查,表现为软组织结节或肿块,其内密度不均,实质区 CT 值约为 40 HU,主胰管轻度扩张或不扩张,钙化罕见,肿块体积较大时会压迫相邻血管,腹膜后未见肿大淋巴结,增强扫描动脉期病灶实性部分明显强化,中心低密度区无强化,门静脉期强化程度增加,延迟期强化程度逐渐降低。②MRI 表现:6 例胰腺 UPS 行 MRI 检查,平扫示不规则囊实性占位,内部信号混杂,实性成分 T₁WI 呈等信号、T₂WI 呈稍高信号,囊性成分 T₁WI 呈低信号、T₂WI 呈高信号,DWI 呈高信号,ADC 呈低信号,内部多发囊变并“液-液”平面形成,边界尚清,增强扫描病灶呈不均匀明显强化,囊性成分无强化,这可能与肿瘤血管分布及其坏死程度相关。③超声表现:2 例胰腺 UPS 行超声检查,病变表现为不均匀低回声肿块,钙化少见,部分伴囊变坏死、出血,内可见网格状等纤维分隔。超声造影显示病灶边缘实性部分呈轻-中度强化,缓慢向心性充填,其间的纤维分隔可见不同程度的强化,晚期减退,而中央坏死区无强化。

UPS 的组织学成分复杂,将其分为 4 种病理类型,分别为席纹状多形型、黏液型、巨细胞型及炎症型^[6],2002 年 WHO

用 UPS 代替了恶性纤维组织细胞瘤(MFH),黏液型 MFH 改名为黏液纤维肉瘤,归入纤维母细胞性/纤维母细胞性肿瘤。2013 年 WHO 软组织新分类将上述 3 个亚型统归为 UPS。仅靠临床表现及影像学特征常难以区分,需结合病理与影像学检查。UPS 的瘤体在 T₁WI 上多呈等或低信号,T₂WI 及压脂 T₂WI 序列多呈高信号为主的混杂信号,囊性成分为低信号,出血呈高信号;因肿瘤内部含较多扩张的小血管,平扫 T₁WI 及 T₂WI 上均可见流空血管影,增强扫描肿瘤的实性成分明显强化,囊性成分不强化,且呈“分房样征”,这与病理上该肿瘤纤维分隔、内部大量坏死和积血有关^[7]。肿瘤的分隔征及包膜一般为恶性肿瘤的征象。Kalayanaraj^[8]报道,MRI 图像上多变的 T₂WI 信号及肿瘤内的坏死提示肿瘤转移。本组结合既往报道的 9 个病例中,肿瘤周围形成包膜者 5 例,内部见纤维分隔者 7 例,且其中 4 例患者出现局部转移或复发。

免疫组化检查的主要作用是帮助排除其他常见肉瘤,如脂肪肉瘤、平滑肌肉瘤、神经母细胞瘤。上述肿瘤均有特异性的标志物,可以通过免疫组化相鉴别。Vimentin 为间叶细胞的肿瘤标记物,而组织细胞性标志物(如 A1-AT、Lysozyme、CD68)对 UPS 诊断的帮助意义则不大^[9]。然而陈涛等^[10]在报道中指出,Vimentin 及 CD68 是诊断 UPS 极为重要的标志物,本组 3 例患者的 Vimentin 及 CD68 均显示为阳性,也支持陈涛等的观点。

UPS 需要与较常见的胰腺囊腺癌、胰腺实性假乳头状瘤、胰腺癌等相鉴别:①胰腺囊腺癌好发于中老年女性,呈囊实性,实性成分少,囊壁多见钙化,可伴胰周淋巴结增大,肝内多发转移及肿瘤标记物 CEA、CA199 升高。②实性假乳头状瘤多见于青年女性,属交界性,呈囊实性肿块,可有钙化、囊变及出血,增强后实性部分渐进性强化,或早期“血管瘤样”强化,但强化程度低于周围正常胰腺实质^[11]。③胰腺癌为乏血供肿瘤,增强扫描动脉期强化常不明显,不像本组病例出现典型壁结节样强化;胰腺癌也可见坏死区,坏死范围通常较小,但本组病例囊性密度影范围大;此外,本组病例胰腺肿块较大,但肝、脾、腹膜后却未见转移征象,这在胰腺癌中较少见^[12]。

腹部发现进行性增大的肿块,CT 及 MRI 检查提示胰腺不均匀密度/信号占位,增强扫描病灶周边实性部分明显强化,囊变坏死区无强化,应考虑到 UPS 的可能性,但最终确诊仍需依靠组织病理学检查。本组病例报道分析了胰腺 UPS 的影像学、临床病理学和免疫组化表现,需要长期的随访研究

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 histiocy-

- toma (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