

肾原始神经外胚层瘤/尤文肉瘤¹⁸F-FDG PET/CT 显像一例

萨日 李英华 侯森 关锋

吉林大学第一医院核医学科, 长春 130021

通信作者: 关锋, Email: ad4696@sina.com

DOI: 10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2019.02.010

¹⁸F-FDG PET/CT in primitive neuroectodermal tumor/Ewing sarcoma: a case report

Sa Ri, Li Yinghua, Hou Sen, Guan Feng

Department of Nuclear Medicine, the First Hospital of Jilin University, Changchun 130021, China

Corresponding author: Guan Feng, Email: ad4696@sina.com

DOI: 10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2019.02.010

患儿男, 12 岁, 因“反复发热伴右下腹部疼痛 4 d”入院。体格检查: 右下腹部压痛。实验室检查(括号中为正常参考值范围): WBC 计数 $21.5(3.5\sim 9.5)\times 10^9/L$, 尿酸 $488(210\sim 430)\mu\text{mol/L}$, 神经元特异性烯醇化酶 $52.41(<25)\mu\text{g/L}$, 余指标未见明显异常。影像学检查: 肾脏平扫 CT+三期增强示: 右肾下极见团块状混杂密度影, 较大层面约为 $6.3\text{ cm}\times 5.5\text{ cm}$, 内见散在钙化影, 边缘模糊, 增强扫描见轻度强化, 右肾盂受压变形; 右侧腰大肌略肿胀, 未见强化; 右肾周围另见多发结节及团块状混杂密度影, 增强扫描边缘见强化。¹⁸F-脱氧葡萄糖 (fluorodeoxyglucose, FDG) PET/CT (德国 Siemens Biograph 16 HR) 显像(图 1)示: 右肾下极肿块¹⁸F-FDG 摄取增高, 最大标准摄取值(maximum standardized uptake value, SUV_{max})为 17.9; 右侧腰大肌见¹⁸F-FDG 摄取增高影, SUV_{max} 为 13.2; 右肾周围筋膜、右肾血管旁、腹主动脉旁多发混杂密度影, ¹⁸F-FDG 摄取增高, SUV_{max} 为 21.9; 颅底骨、脊柱多个椎体及附件(第 3、6 颈椎、第 1、3、7 胸椎)、左侧髂骨、右侧耻骨、左侧股骨颈另见多发局限性¹⁸F-FDG 摄取增高影, SUV_{max} 为 14.3, 同机 CT 示上述骨质未见异常改变。右肾超声引导下穿刺活检组织检查示恶性肿瘤伴坏死, 结合免疫组织化学检查, 结果提示病变符合原始神经外胚层瘤(primitive neuroectodermal tumor, PNET)/尤文肉瘤(Ewing sarcoma, ES): CD99(+), 细胞角蛋白(cytokeratin, CK)7(-), 结蛋白(-), 白细胞共同抗原(-), 神经元特异性烯醇化酶(-), 波形蛋白(+), 肾母细胞瘤(Wilms 瘤)基因 1(-), 光谱细胞角蛋白(-), S-100 蛋白(-), CD7(-), B 细胞特异性激活蛋白(-), CD56(+), Friend 白血病病毒插入位点 1(Friend leukemia integration-1, FLI-1)(+), 肌细胞生成素(-), 嗜铬素 A(-), 突触素(+), 细胞增殖核抗原 Ki-67(+20%~30%)。活组织检查后行依托泊苷+顺铂化疗。

讨论 PNET/ES 是一类罕见的起源于中枢和交感神经系统外神经嵴的高度恶性小圆细胞肿瘤。组织学上 ES 是 PNET 的原始形态, 其逐渐向 PNET 过渡, 二者之间无明确界限^[1]。PNET/ES 多见于躯干、四肢和中轴软组织, 实质性脏器中罕见^[2]。肾脏 PNET/ES 多见于青少年及中年男性, 临床表现无特异性^[3]。PNET/ES CT 表现为病变较大, 呈混杂

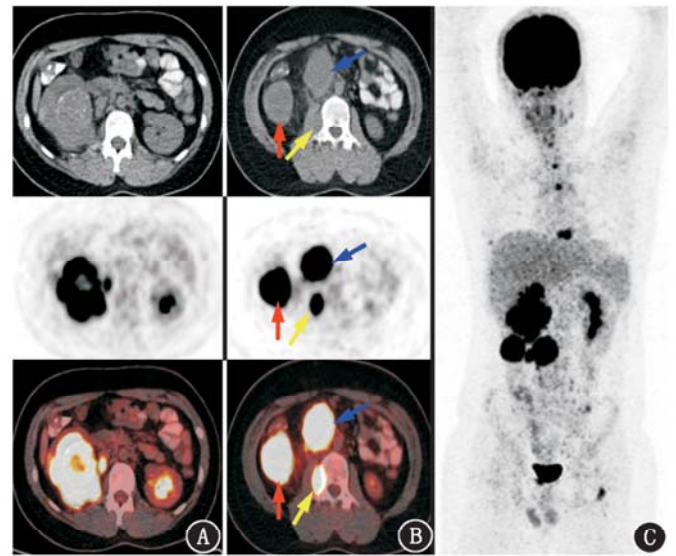


图 1 肾原始神经外胚层瘤/尤文肉瘤患儿(男, 12 岁)¹⁸F-脱氧葡萄糖(FDG) PET/CT 显像图。A. 显像示右肾肿块¹⁸F-FDG 摄取增高, 最大标准摄取值(SUV_{max})为 17.9; B. 显像示右肾筋膜(红箭头示)、腹主动脉旁(蓝箭头示)及右侧腰大肌(黄箭头示)¹⁸F-FDG 摄取增高灶; C. 全身最大密度投影图示第 8 胸椎摄取增高, SUV_{max} 为 14.3

密度影, 肿瘤内伴囊变、坏死、钙化多见, 增强扫描呈轻度强化。¹⁸F-FDG PET/CT 显像表现为¹⁸F-FDG 摄取明显增高, 中心区散在少许¹⁸F-FDG 减低区。肾脏 PNET/ES 呈浸润性生长, 边缘模糊, 肾皮质受破坏终断, 右肾盂受压变形, 易出现淋巴结及远处转移。

该病需与其他肾脏肿瘤相鉴别。(1)肾母细胞瘤: 儿童最常见的肾脏肿瘤, 5 岁以下儿童多见, 好发于肾实质, 易侵犯肾盂、肾盏, 瘤内常伴囊变、坏死, 少数伴出血、钙化, 呈不均匀“新月形”强化; PET/CT 表现为¹⁸F-FDG 摄取不均匀升高, 囊变坏死区呈低¹⁸F-FDG 摄取或无摄取^[4]。(2)肾癌: 儿童肾癌罕见, 其中以 Xp11.2 易位性肾癌居多, 好发于学龄期儿童, 其 CT、MRI 表现与肾母细胞瘤相似; PET/CT 显像表现为¹⁸F-FDG 摄取呈环形轻度增高, 环壁厚且较完整, 内壁不规则, 病灶中心区¹⁸F-FDG 摄取减低。(3)淋巴瘤: 以侵袭性非霍奇金淋巴瘤多见, CT 呈等或稍高密度影, 局限于肾筋膜

内,囊变、坏死及钙化少见,呈轻度强化;PET/CT 显像表现为¹⁸F-FDG 摄取增高,明显高于肾实质^[5]。(4)神经母细胞瘤:5 岁以下儿童多见,发生于肾上腺,钙化多见,囊变、坏死少见,肿瘤实质部分呈明显强化,对肾脏压迫为主,肾皮质完整;PET/CT 显像表现为¹⁸F-FDG 摄取轻度增高,SUV_{max}为 0.9~3.9^[6]。另外,本例患儿反复发热,还需与感染性疾病鉴别,如肾结核:肾结核患者多伴有低热、盗汗、乏力等表现,CT 表现为多发空洞围绕肾盂排列,形成“花瓣状”,早期肾结核病变局限于单个肾乳头并与肾盏相通,延迟扫描可见对比剂进入,晚期肾脏萎缩变小,并见单发钙化,呈“自截肾”,肾周脂肪间隙模糊,包膜下见积液;PET/CT 显像表现为¹⁸F-FDG 摄取增高,从代谢角度与肾恶性肿瘤很难鉴别,需结合临床表现、实验室检查及其他影像学表现。

¹⁸F-FDG PET/CT 显像对显示肾脏 PNET/ES 淋巴结及远处转移具有相当的优势,可为疾病的早期诊断及分期提供有价值的信息。本例 PET/CT 显像显示右侧腰大肌、右肾周围筋膜及腹膜后、多发骨骼¹⁸F-FDG 摄取增高灶,结合患儿肾脏穿刺、CT 增强及 PET/CT 显像结果可明确右侧腰大肌及右肾周转移癌的诊断。但对于多发骨骼局限性¹⁸F-FDG 摄取增高灶,在同机 CT 上尚未发现任何改变的情况下,怀疑骨转移癌的同时需排除其他引起骨代谢异常的因素,如本例是反复发热后行 PET/CT 显像,需考虑是否存在发热后骨骼反应性¹⁸F-FDG 摄取增高,但其骨骼病灶以局限性分布为主,并非弥漫分布,骨转移癌可能性更大。肾脏 PNET/ES 原发病灶及转移灶¹⁸F-FDG 摄取较高,本例原发病灶及转移灶 SUV_{max}为 13.2~21.9。Ozturk^[7]对 1 例肾脏 PNET/ES 术后行¹⁸F-FDG PET/CT 显像时发现淋巴结转移,SUV_{max}为 7.2;但 Xie 等^[8]报道了 1 例 23 岁肾脏 PNET/ES 女性患者病变仅呈轻度¹⁸F-FDG 摄取,SUV_{max}为 1.8。因此,不能单纯依赖 SUV_{max}大小判定病变性质,在¹⁸F-FDG PET/CT 显像诊断过程中须结合临床信息及病理结果。

CT 表现为肾脏较大肿块,边缘模糊,病灶内伴囊变、坏死、钙化,增强呈轻度强化,¹⁸F-FDG PET/CT 显像表现为¹⁸F-FDG 摄取较高,肿瘤侵犯肾盂,区域淋巴结及远处转移时应警惕肾脏 PNET/ES,需与肾脏其他肿瘤相鉴别,且最终诊断必须结合病理和免疫组织化学检查结果。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参 考 文 献

[1] 梁晓超,赵振华,王伯胤.肾脏 Ewing 肉瘤或原始神经外胚层瘤的

CT 表现及与病理对照[J].中华放射学杂志,2014,48(1):61-63. DOI:10.3760/cma.j.issn.1005-1201.2014.01.017.

Liang XC, Zhao ZH, Wang BY. CT findings and pathological comparison of renal Ewing sarcoma or primitive neuroectodermal tumor [J]. Chin J Radiol, 2014, 48(1): 61-63. DOI:10.3760/cma.j.issn.1005-1201.2014.01.017.

[2] Somarouthu BS, Shinagare AB, Rosenthal MH, et al. Multimodality imaging features, metastatic pattern and clinical outcome in adult extraskelatal Ewing sarcoma: experience in 26 patients [J]. Br J Radiol, 2014, 87(1038): 20140123. DOI:10.1259/bjr.20140123.

[3] Goel V, Talwar V, Dodagoudar C, et al. Primary renal primitive neuroectodermal tumor [J]. J Postgrad Med, 2015, 61(2): 126-128. DOI:10.4103/0022-3859.150897.

[4] 潘卫民,吴华,孙龙,等. PET/CT 诊断婴儿肾母细胞瘤一例 [J]. 中华核医学杂志,2008,28(6):416. DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2008.06.021.

Pan WM, Wu H, Sun L, et al. A case of PET/CT diagnosis of infantile nephroblastoma [J]. Chin J Nucl Med, 2008, 28(6): 416. DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2008.06.021.

[5] 宋建华,赵晋华,陈香,等. ¹⁸F-FDG PET/CT 对肾脏肿瘤的诊断价值 [J]. 中华核医学与分子影像学杂志,2013,33(3):184-187. DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2013.03.007.

Song JH, Zhao JH, Chen X, et al. The value of diagnosing kidney neoplasms with ¹⁸F-FDG PET/CT [J]. Chin J Nucl Med Mol Imaging, 2013, 33(3): 184-187. DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2013.03.007.

[6] 王剑杰,周鑫,王骁,等. ¹⁸F-FDG PET/CT 在儿童神经母细胞瘤诊断分期中的应用 [J]. 中国医学影像杂志,2014,22(12):936-940. DOI:10.3969/j.issn.1005-5185.2014.12.016.

Wang JJ, Zhou X, Wang X, et al. ¹⁸F-FDG PET/CT in the staging of pediatric neuroblastoma [J]. Chin J Med Imaging, 2014, 22(12): 936-940. DOI:10.3969/j.issn.1005-5185.2014.12.016.

[7] Ozturk H. Peripheral neuroectodermal tumour of the kidney (Ewing's sarcoma): restaging with ¹⁸F-fluorodeoxyglucose (FDG)-PET/CT [J]. Can Urol Assoc J, 2015, 9(1-2): E39-E44. DOI:10.5489/cuaj.2286.

[8] Xie J, Wen J, Bi YL, et al. Primitive neuroectodermal tumour of the kidney: an unusual case mimicking renal angiomyolipoma with minimal fat [J]. Can Urol Assoc J, 2015, 9(5-6): E337-E339. DOI:10.5489/cuaj.2581.

(收稿日期:2018-06-29)