

## · 病例报告 ·

伴发副肿瘤天疱疮的滤泡树突状细胞肉瘤<sup>18</sup>F-FDG PET/CT 显像一例杨贵生<sup>1</sup> 林晓平<sup>2</sup> 曾丽婷<sup>1</sup> 黄伟鹏<sup>1</sup><sup>1</sup>揭阳市人民医院核医学科、中山大学附属揭阳医院 522000; <sup>2</sup>中山大学肿瘤防治中心核医学科, 广州 510060

通信作者: 黄伟鹏, Email: jyhuangweipeng@vip.sina.com

DOI: 10.3760/cma.j.cn321828-20200807-00304

<sup>18</sup>F-FDG PET/CT imaging in follicular dendritic cell sarcoma complicated with paraneoplastic pemphigus: a case reportYang Guisheng<sup>1</sup>, Lin Xiaoping<sup>2</sup>, Zeng Liting<sup>1</sup>, Huang Weipeng<sup>1</sup><sup>1</sup>Department of Nuclear Medicine, Jieyang People's Hospital Affiliated to Sun Yat-sen University, Jieyang 522000, China; <sup>2</sup>Department of Nuclear Medicine, Cancer Center of Sun Yat-sen University, Guangzhou 510060, China

Corresponding author: Huang Weipeng, Email: jyhuangweipeng@vip.sina.com

DOI: 10.3760/cma.j.cn321828-20200807-00304

患者男, 28 岁, 2019 年 6 月因进食多种海鲜后口腔出现溃疡及疼痛不适, 进而扩散至阴茎龟头黏膜糜烂, 院外治疗无缓解, 呈进行性加重。2019 年 7 月就诊于本院, 体格检查: 上下唇均见黑褐色血痂覆盖, 双侧颊部黏膜、上颌、下颌磨牙后区均见广泛弥漫性浅表溃疡灶, 脐部见黄色脓性渗出物, 阴茎龟头黏膜糜烂, 部分溃疡。实验室检查(括号内为正常参考范围): WBC 计数  $11.36(3.50 \sim 9.50) \times 10^9/L$ , 淋巴细胞比例 16.9%(20.0%~50.0%), 抗核抗体(antinuclear antibody, ANA) 弱阳性, 肿瘤标志物[甲胎蛋白(α-fetoprotein, AFP)、癌胚抗原(carcinoembryonic antigen, CEA)、糖类抗原(carbohydrate antigen, CA)125、CA15-3、CA19-9]均阴性。

胸部增强 CT 扫描(图 1)示病灶呈不均匀明显强化, 内见片状无强化低密度区。全身<sup>18</sup>F-脱氧葡萄糖(fluorodeoxyglucose, FDG)PET/CT(荷兰 Philips 公司 Ingenuity TF)显像(图 2)示右前纵隔团块状软组织肿块, 边界尚清晰, 内见斑

点状钙化, PET 示相应部位异常<sup>18</sup>F-FDG 高代谢, 最大标准摄取值(maximum standardized uptake value,  $SUV_{max}$ ) 7.6; 硬腭部位可见团片状<sup>18</sup>F-FDG 高代谢灶,  $SUV_{max}$  8.9; 颈部数枚淋巴结伴<sup>18</sup>F-FDG 代谢增高,  $SUV_{max}$  2.8; 上下唇、脐部、阴茎龟头皮肤黏膜的病变在 PET/CT 上无异常表现。

患者于 CT 引导下纵隔肿物活组织检查(简称活检), 病理结果(图 3)示肿瘤细胞弥漫性增生, 呈席纹状排列, 细胞呈卵圆形; 免疫组织化学结果: 广谱细胞角蛋白(-), CD3(-), 细胞角蛋白 19(-), CD20(-), CD34(-), 波形蛋白(+), CD117(-), S-100 蛋白(-), 结蛋白(-), 上皮膜抗原(epithelial membrane antigen, EMA; -), CD21(+), CD23(+), 唾液酸糖蛋白(D2-40; +), 细胞增殖核抗原 Ki-67(5%+)。结合病理检查及病史, 病变符合伴发副肿瘤天疱疮(paraneoplastic pemphigus, PNP)的滤泡树突状细胞肉瘤(follicular dendritic cell sarcoma, FDSC)。

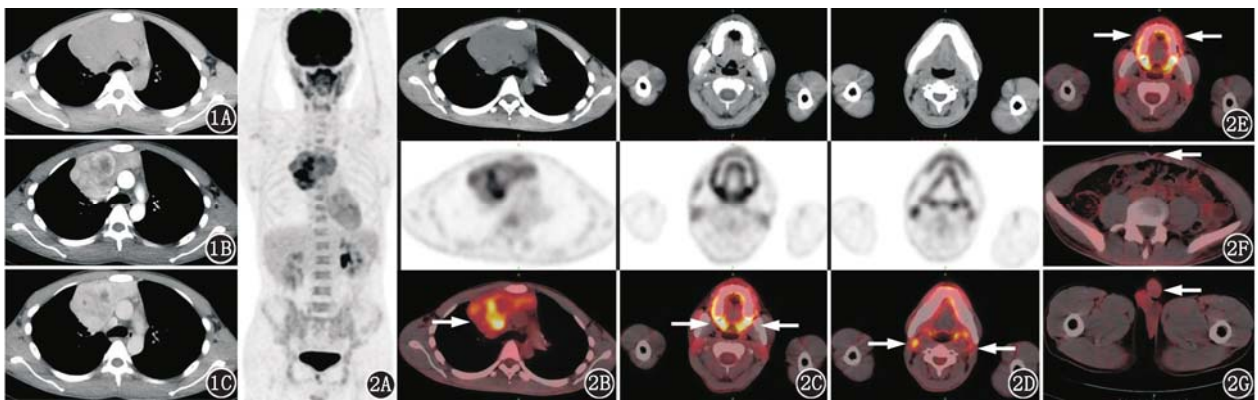


图 1 伴发副肿瘤天疱疮的滤泡树突状细胞肉瘤患者(男, 28 岁)胸部增强 CT 扫描图像。平扫(1A)可见点状钙化; 动脉期(1B)、静脉期(1C)示右前纵隔病灶呈不均匀明显强化, 内见片状无强化低密度区。图 2 同一患者<sup>18</sup>F-脱氧葡萄糖(FDG)PET/CT 显像图。全身最大密度投影图(2A)示右前纵隔肿块伴<sup>18</sup>F-FDG 高代谢; PET/CT 图像示右前纵隔肿块(2B)、硬腭部位(2C)、颈部数枚淋巴结(2D)多个病灶, 均伴<sup>18</sup>F-FDG 高代谢, 最大标准摄取值( $SUV_{max}$ )分别为 7.6、8.9 和 2.8(箭头示); 上下唇(2E)、脐部(2F)、阴茎龟头(2G)皮肤黏膜的病变在 PET/CT 上并无异常表现(箭头示)

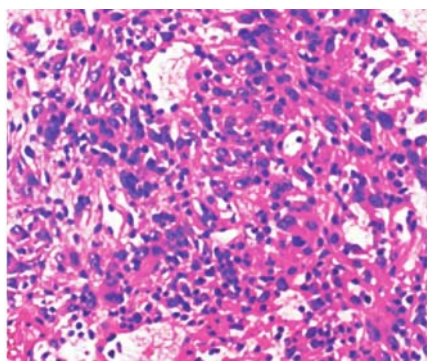


图3 伴发副肿瘤天疱疮的滤泡树突状细胞肉瘤患者(男,28岁)病理检查图(HE ×100)。肿瘤细胞弥漫性增生,呈席纹状排列,细胞呈卵圆形

**讨论** FDCS 是一种罕见的起源于生发中心滤泡树突状细胞的中低度恶性肿瘤,发病年龄广泛,成人更常见,平均发病年龄 41 岁,无明显性别差异<sup>[1-2]</sup>。病变主要累及淋巴结,以颈部、纵隔和腋窝淋巴结最常见。少数可累及淋巴结外,几乎可累及全身各个器官,多见于胰腺、腹膜后以及肝脾等部位<sup>[2]</sup>。PNP 是一种与肿瘤相伴发的自身免疫性大疱性皮肤黏膜综合征,于 1990 年首次报道<sup>[3]</sup>。该病以广泛口腔溃疡和多形性皮疹为临床表现,常伴发 PNP 的潜在肿瘤主要包括血液系统恶性肿瘤及极少数因分化极差而无法界定的肿瘤(多具有 FDCS 的特征)<sup>[3]</sup>,国外文献报道以非霍奇金淋巴瘤较多见,而我国则多见于 Castleman 病<sup>[4]</sup>。

本病例为青年男性,以全身疱疹起病,影像学表现主要为纵隔肿物,伴钙化、坏死,增强后不均匀强化,FDG 代谢中度增高;另外颈部稍大淋巴结 FDG 代谢轻度增高,硬腭部位 FDG 高代谢,考虑与 PNP 所致的炎性病变有关。除炎性病外,临床上另一突出问题是全身疱疹、皮肤病损起病,加上发现纵隔孤立肿物,需首先考虑副肿瘤病变。本例 FDCS 发生于前纵隔,属少见病例,伴发 PNP 更属罕见,国内外文献仅有数例报告<sup>[5-6]</sup>。目前 FDCS 的治疗方案首选手术切除病灶,术后辅以放化疗<sup>[7]</sup>。Chen 等<sup>[5]</sup>报道,FDCS 的亚型之一由 Castleman 病发展而来,PNP 则是一种危及生命的自身免疫性疱疹性疾病,多与血液系统恶性疾病有关。Su 等<sup>[8]</sup>认为伴发 PNP 的 FDCS 恶性程度更高,更严重的是 PNP 引起的黏膜糜烂和多形性皮疹,使患者病情加重,预后差,病死率较高。

FDCS 属罕见类型软组织肉瘤,影像学表现缺乏特异性,传统 CT 及 MRI 仅提供病灶解剖定位信息,<sup>18</sup>F-FDG PET/CT 则可同时提供病灶解剖定位及功能代谢信息,并可预测患者无进展生存期和总生存率<sup>[9]</sup>。PET/CT 对于 FDCS 患者的价值在于:(1)可指导临床选择高代谢活检部位,提高穿刺活检的准确性;(2)核医学科医师应认识到 FDCS 与 PNP 之间存在内在联系,工作中如遇到 PNP 患者,同时发现实质脏器肿瘤或副肿瘤病变,需考虑到 FDCS 或相关肿瘤的可能;(3)PET/CT 具有全身检查的独特优势,可帮助医师对肿瘤进行

正确分期、判断是否存在远处转移及评估预后。PET/CT 对 FDCS 患者的局限性:病灶高代谢缺乏特异性,其他伴发 PNP 的肿瘤与 FDCS 在 PET/CT 上可有相似影像学表现及转移特征,影像鉴别存在困难,最终确诊需依靠组织病理及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] 沈智辉,杨晖,陈鑫,等.肝脏滤泡树突状细胞肉瘤<sup>18</sup>F-FDG PET/CT 显像一例[J].中华核医学与分子影像杂志,2019,39(1):33-34. DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2019.01.009. Shen ZH, Yang H, Chen X, et al. <sup>18</sup>F-FDG PET/CT in hepatic follicular dendritic cell sarcoma: a case report[J]. Chin J Nucl Med Mol Imaging, 2019, 39(1): 33-34. DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2019.01.009.
- [2] Akel R, Fakhri G, Salem R, et al. Paraneoplastic pemphigus as a first manifestation of an intra-abdominal follicular dendritic cell sarcoma; rare case and review of the literature [J]. Case Rep Oncol, 2018, 11(2): 353-359. DOI:10.1159/000489602.
- [3] Paolino G, Didona D, Magliulo G, et al. Paraneoplastic pemphigus: insight into the autoimmune pathogenesis, clinical features and therapy [J]. Int J Mol Sci, 2017, 18(12): 2532. DOI: 10.3390/ijms18122532.
- [4] Xie Y, Zhao Y, Ji ZG, et al. Castleman's disease; a rare mass in the pararenal retroperitoneum that mimics other tumors [J]. Chin Med J (Engl), 2017, 130(17): 2126-2127. DOI:10.4103/0366-6999.213418.
- [5] Chen X, Fu Z, Yang X, et al. <sup>18</sup>F-FDG PET/CT in follicular dendritic cell sarcoma with paraneoplastic pemphigus as the first manifestation [J]. Clin Nucl Med, 2020, 45(7): 572-574. DOI:10.1097/RLU.0000000000003065.
- [6] 岑国荣,关键,张皓钦.副肿瘤性天疱疮纵隔肿物 CT 及 PET/CT 二例[J].放射学实践,2020,35(6):825-827. DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2020.06.028. Cen GR, Guan J, Zhang HQ. CT and PET/CT of mediastinal tumor in paraneoplastic pemphigus: two case reports [J]. Radiol Practice, 2020, 35(6): 825-827. DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2020.06.028.
- [7] Garza-Chapa JI, Ocampo-Garza J, Vázquez-Herrera NE, et al. Paraneoplastic pemphigus associated with primary pulmonary follicular dendritic cell sarcoma showing good response to treatment [J]. J Eur Acad Dermatol Venereol, 2016, 30(3): 465-467. DOI:10.1111/jdv.12842.
- [8] Su Z, Liu G, Liu J, et al. Paraneoplastic pemphigus associated with follicular dendritic cell sarcoma; report of a case and review of literature [J]. Int J Clin Exp Pathol, 2015, 8(10): 11983-11994.
- [9] Makis W, Hudson EW, Chiu B. Recurrent follicular dendritic cell sarcoma of the parotid gland imaged with <sup>18</sup>F-FDG PET/CT [J]. Nucl Med Mol Imaging, 2017, 51(4): 354-356. DOI:10.1007/s13139-016-0465-2.

(收稿日期:2020-08-07)