

脾恶性纤维组织细胞瘤<sup>18</sup>F-FDG PET/CT 显像一例

王逸超 张俊 戴春雷 金民山 姜一逸 李波良

江苏省泰州市人民医院核医学科 225300

通信作者:张俊, Email: dr.junzhang@hotmail.com

DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2019.12.010

<sup>18</sup>F-FDG PET/CT imaging in malignant fibrous histiocytoma of the spleen: a case report

Wang Yichao, Zhang Jun, Dai Chunlei, Jin Minshan, Jiang Yiyi, Li Boliang

Department of Nuclear Medicine, Jiangsu Taizhou People's Hospital, Taizhou 225300, China

Corresponding author: Zhang Jun, Email: dr.junzhang@hotmail.com

DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2019.12.010

患者女,64岁,以“1周前体格检查发现脾脏占位”为主诉于本院就诊,病程中无发热、黄疸,无咳嗽、气喘、心悸、胸闷,无进行性体重减轻,进食、睡眠、大小便正常。既往无手术、外伤史及其他肿瘤史,无结核、肝炎等传染病史。体格检查:无明显阳性体征。实验室检查:血常规、生化检测及肿瘤标志物指标均正常。颈部超声示:甲状腺左叶近峡部见12 mm×9 mm×10 mm等回声结节,形态欠规则,局部欠清,内见不规则钙化灶。腹部CT平扫及增强CT示:脾脏见数个类圆形稍高密度影,较大者约92 mm×67 mm,内见片状低密度影,增强扫描呈相对低强化。结合相关检查仍无法确诊,遂行<sup>18</sup>F-脱氧葡萄糖(fluorodeoxyglucose, FDG)PET/CT(德国 Siemens Biograph mCT)检查,显像(图1)示脾脏见多发类圆形混杂密度影,边界不清,较大者见不规则坏死,病灶较大者约8.8 cm×7.5 cm,糖代谢不均匀增高,最大标准摄取值(maximum standardized uptake value, SUV<sub>max</sub>)9.1,考虑恶性病变可能性大;甲状腺左叶见类圆形稍低密度影,直径约1.4 cm,内见点状钙化灶,糖代谢异常增高,SUV<sub>max</sub>19.0。后行手术切除,术中探查发现脾脏上极占位约6 cm×5 cm,质地韧,与周围组织紧密粘连,肝脏无明显肝硬化改变,食管胃底部静脉无曲张,余脏器未见明显异常,遂行脾切除术+粘连松解术+冲洗引流术。术后病理检查(图2)示肿瘤细胞由席纹状排列的梭形细胞和多形性瘤细胞组成,多形性瘤细胞核大而不规则,染色质粗而深染;肿瘤内还可见多核瘤细胞,肿瘤内易见核分裂象,间质内可见慢性炎症反应细胞浸润。免疫组织化学:广谱细胞角蛋白(cytokeratin pan, CKpan; -)、上皮膜抗原(epithelial membrane antigen, EMA; -)、S-100蛋白(-)、CD34(+)、波形蛋白(vimentin; +++)、平滑肌肌动蛋白(-)、结蛋白(desmin; -)、CD68(+)、CD1a(-)、CD31(+)、CD21(-)、CD23(-)、P53(大部分为阴性)、细胞增殖核抗原Ki-67(阳性指数约为30%),符合恶性纤维组织细胞瘤(malignant fibrous histiocytoma, MFH)/未分化肉瘤。

**讨论** MFH是一种主要发生于软组织的肉瘤,没有特定的已知分化线,脾原发性MFH罕见,其临床特点和生物学特性尚未明确,在所有原发性脾脏肿瘤中的发病率也难以评估。首例脾MFH由Govoni等<sup>[1]</sup>在1982年报道,目前文献报道少于20例<sup>[2]</sup>。脾MFH好发年龄为40~60岁,男性发病率略高于女性,临床症状不典型,约70%患者有腹痛、脾肿大、

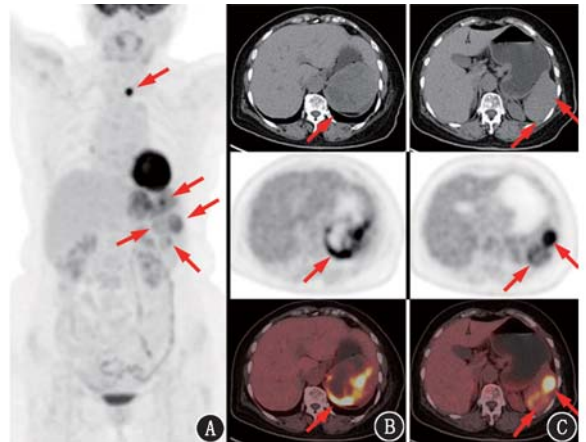


图1 脾恶性纤维组织细胞瘤(MFH)患者(女,64岁)<sup>18</sup>F-脱氧葡萄糖(FDG)PET/CT显像图。A.最大密度投影图示脾脏多处代谢增高影,甲状腺左叶结节状异常高代谢影(箭头示);B. PET/CT显像示脾脏较大病灶(箭头示)约8.8 cm×7.5 cm,见不规则坏死区,边缘糖代谢不均匀增高;C.下方层面见2个等密度病灶(箭头示),代谢异常增高

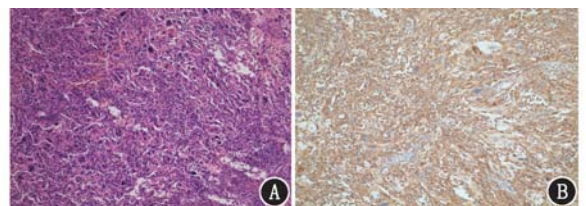


图2 同一患者病理检查图(×200)。A. HE染色示席纹状排列的梭形细胞和多形性瘤细胞,多形性瘤细胞核大而不规则,染色质粗而深染;B. 免疫组织化学检查示波形蛋白(vimentin; +++) ,基于HE形态,结合免疫组织化学结果,符合MFH/未分化肉瘤

体质量减轻、发热等体征,据报道有2例发生自发性破裂<sup>[2-4]</sup>。本例甲状腺左叶病灶从超声及PET/CT影像表现来看更倾向甲状腺原发肿瘤,且患者腹腔未发现转移灶,甲状腺孤立转移可能性较小。脾MFH根据组织病理学分型可分为5类,包括多形性、黏液性、炎性、巨细胞性和血管瘤样性,其中多形性和炎性多见,各类之间预后无明显差异。MFH常与一些肉瘤混淆,如纤维肉瘤、平滑肌肉瘤、脂肪肉瘤和横

纹肌肉瘤,免疫组织化学是鉴别的关键,原发性脾 MFH 的 vimentin、CD68 和  $\alpha 1$ -抗胰糜蛋白酶 ( $\alpha 1$ -anti-chymotrypsin,  $\alpha 1$ -ACT) 呈阳性表达,而 CD31 和 CD34 呈阴性表达。

目前并未发现可用于术前诊断脾 MFH 的特征性影像学表现。Makis 等<sup>[2]</sup>报道了 1 例脾 MFH 肝转移的 PET/CT 显像,发现肝脾多发薄壁囊实性占位,坏死明显,边缘 FDG 代谢异常增高,脾脏最大病灶约 9.6 cm×7.5 cm, SUV<sub>max</sub> 15.8。本例患者发现相对较早,未见远处转移,PET/CT 显像与上述报道有不同之处,除了部分病灶见明显坏死,还有多处呈实性肿块,FDG 代谢亦略低,因此,脾 MFH 影像学特点还需进一步总结。本例病灶光学显微镜下核分裂象多见,且免疫组织化学示细胞增殖核抗原 Ki-67 阳性指数约 30%,提示肿瘤细胞增殖活跃,恶性程度高,与<sup>18</sup>F-FDG 显像高摄取相符,而肿瘤的快速生长及炎性反应细胞的浸润可能是部分病灶出现囊变坏死的原因,从而在<sup>18</sup>F-FDG 显像时呈现出缺损区。虽然本例<sup>18</sup>F-FDG 显像无法做出确切的术前诊断,但可提示病变为脾脏原发恶性肿瘤,且无局部及远处转移,为临床准确分期、制定治疗方案提供了依据。

脾 MFH 需与脾脏其他良恶性病变鉴别,如血管瘤、淋巴管瘤、脾结核、淋巴瘤、血管肉瘤等。其中血管瘤、淋巴管瘤、脾结核是常见的脾脏良性病变。脾脏血管瘤的 FDG 代谢与周围正常脾实质相仿或略低,脾脏淋巴瘤 FDG 代谢不高,呈缺损区或与周围脾组织相似<sup>[5]</sup>,而脾 MFH 的 FDG 代谢明显增高,可进行鉴别;脾结核虽然 FDG 代谢增高,但通常有腹部淋巴结肿大伴中心低密度干酪样坏死、伴有结节性腹膜增厚的高密度腹腔积液(25~45 HU)、胸腔积液和肝脏局灶性病变等相关表现,部分晚期病变会出现钙化,CT 和 MR 均可显示轻度的周边强化。常见的脾脏恶性病变有淋巴瘤、转移瘤及肉瘤等。原发性脾脏淋巴瘤较少,其中大部分为非霍奇金淋巴瘤;诊断脾继发性淋巴瘤时,脾外病变如腹膜后淋巴结肿大等有助于诊断。脾脏淋巴瘤的超声表现具有可变性,可表现为正常外观、均质或非均质性脾肿大、多个小粟粒状低回声结节、单个或多个大的低回声肿块,结节内可见血管分布,并可延伸至脾外,靶征和病变内钙化较少见;在 CT 上,结节呈低密度,强化不明显,增强后可显示清晰度最佳的病灶,较大病灶可发生不规则坏死,有时可并发脾梗死;在 MRI 上,典型脾脏淋巴瘤在 T<sub>1</sub> 加权成像(weighted imaging, WI) 上呈低信号或接近等信号,而在 T<sub>2</sub> WI 上呈高信号;PET/CT 显像示脾肿大伴 FDG 代谢弥漫性增高,或呈局灶性代谢增高灶<sup>[6]</sup>,当表现为后者时,术前诊断与脾 MFH 鉴别困难。脾脏转移瘤常合并肝脏及其他器官的转移,根据原发肿瘤类型的不同,可表现为轮廓清楚、低密度的囊性或实性肿块,部分可见钙化,<sup>18</sup>F-FDG 代谢显像可见全身多部位的代谢增高灶<sup>[7]</sup>。本例病灶局限在脾内,转移瘤基本排除。脾脏血管肉瘤恶性程度高,症状包括体质量减轻、腹痛不适、发热、腹部肿块和脾破裂引起的低血容量休克,影像学上表现为界限不清的不均质肿块,FDG 代谢异常增高,内部可有出血和坏死区,与脾 MFH 鉴别困难,确诊有赖于病理及免疫组织化学检查。

肿瘤组织学边缘阴性的根治性切除手术是治疗脾 MFH 的首选方法,MFH 的标准化疗药物包括阿霉素、异环磷酰胺

等,但化疗并不能改善脾 MFH 患者的总体生存率,总体预后差。<sup>18</sup>F-FDG PET/CT 显像已被证实鉴别脾脏良恶性病变方面具有良好的应用价值。英国皇家放射医学会和英国皇家内科医师学会 2016 版联合循证指南推荐使用<sup>18</sup>F-FDG PET/CT 显像对包括 MFH 在内的侵袭性肉瘤进行分期<sup>[8]</sup>。然而,<sup>18</sup>F-FDG PET/CT 显像在脾 MFH 分期中的应用鲜有报道。本例提示,<sup>18</sup>F-FDG PET/CT 显像是脾 MFH 实施治疗的关键,其能提供术前的良恶性判断及分期等信息,为临床个体化治疗提供依据。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

## 参 考 文 献

- [1] Govoni E, Bazzocchi F, Pileri S, et al. Primary malignant fibrous histiocytoma of the spleen: an ultrastructural study [J]. *Histopathology*, 1982, 6(3): 351-361. DOI:10.1111/j.1365-2559.1982.tb02729.x.
- [2] Makis W, Samji K, Hung RW, et al. Pleomorphic spindle cell sarcoma (PSCS) (formerly known as malignant fibrous histiocytoma, MFH) of the spleen, mimics an atypical haemangioma on <sup>99</sup>Tc<sup>m</sup>-RBC, CT and ultrasound; staging with <sup>18</sup>F-FDG PET/CT [J]. *BJR Case Rep*, 2017, 3(3): 20150519. DOI:10.1259/bjrcr.20150519.
- [3] Amatya BM, Sawabe M, Arai T, et al. Splenic undifferentiated high grade pleomorphic sarcoma of a small size with fatal tumor rupture [J]. *J Pathol Nepal*, 2011, 1(2): 151-153. DOI:10.3126/jpn.v1i2.5411.
- [4] He L, Zhang H, Li X, et al. Primary malignant fibrous histiocytoma of spleen with spontaneous rupture: a case report and literature review [J]. *Med Oncol*, 2011, 28(1): 397-400. DOI:10.1007/s12032-010-9458-7.
- [5] 段钰, 邓小虎, 武文娟. 脾多发性血管淋巴瘤<sup>18</sup>F-FDG PET/CT 显像一例 [J]. *中华核医学与分子影像杂志*, 2018, 38(10): 691-692. DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2018.10.011.  
Duan Y, Deng XH, Wu WJ. <sup>18</sup>F-FDG PET/CT imaging for spleen multiple hemangiolympangioma: a case report [J]. *Chin J Nucl Med Mol Imaging*, 2018, 38(10): 691-692. DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2018.10.011.
- [6] 王欣璐, 李向东, 全江涛, 等. PET/CT 诊断恶性淋巴瘤对肝和(或)脾的侵犯 [J]. *中华核医学杂志*, 2008, 28(3): 164-167. DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2008.03.007.  
Wang XL, Li XD, Quan JT, et al. Detection of malignant lymphoma with invasion in liver and spleen using PET/CT imaging [J]. *Chin J Nucl Med*, 2008, 28(3): 164-167. DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2008.03.007.
- [7] 余党凡, 管一晖, 赵军, 等. PET/CT 在探测脾转移瘤中的应用 [J]. *中华核医学杂志*, 2005, 25(1): 30-32. DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2005.01.009.  
Yu DF, Guan YH, Zhao J, et al. The application of <sup>18</sup>F-FDG PET/CT for exploring the metastatic carcinoma of spleen [J]. *Chin J Nucl Med*, 2005, 25(1): 30-32. DOI:10.3760/cma.j.issn.2095-2848.2005.01.009.
- [8] The Royal College of Radiologists, Royal College of Physicians of London, Royal College of Physicians and Surgeons of Glasgow, et al. Evidence-based indications for the use of PET-CT in the United Kingdom 2016 [J]. *Clin Radiol*, 2016, 71(7): e171-e188. DOI:10.1016/j.crad.2016.05.001.

(收稿日期:2019-07-06)