

· 感兴趣病例分享 ·

I 型神经纤维瘤病合并腹膜后恶性周围神经鞘瘤¹⁸F-FDG PET/CT 显像一例

宁静¹ 李灿² 关志伟² 黄玺瑞³ 徐白莹²

¹解放军总医院、解放军医学院,北京 100853;²解放军总医院第一医学中心核医学科,北京 100853;³解放军总医院第一医学中心病理科,北京 100853

通信作者:徐白莹, Email: xbx301@163.com

基金项目:解放军总医院医疗大数据研发项目(2018MBD-024)

DOI:10.3760/ema.j.cn321828-20200417-00155

患者女,28 岁,因“左下腹疼痛 2 个月余”入院。体格检查示全身多发散在“牛奶咖啡斑”样改变及皮下结节,直径 1~9 mm 不等,边界清楚,无压痛。左上腹部可触及质硬包块,大小约 6 cm×5cm,固定、活动度差。其父可见多处“牛奶咖啡斑”。结合患者及直系亲属情况,考虑 I 型神经纤维瘤病。¹⁸F-脱氧葡萄糖 (fluorodeoxyglucose, FDG) PET/CT 显像示腹膜后左肾上腺前方囊实性肿块,代谢异常增高,不排除

神经纤维瘤恶变可能;全身多发低密度结节(图 1)。术后病理提示(腹膜后)梭形细胞肉瘤伴坏死、出血及囊性变(图 2),考虑恶性周围神经鞘瘤(malignant peripheral nerve sheath tumor, MPNST)。¹⁸F-FDG PET 是一种无创性诊断 MPNST 的影像学方法,还可以区分 MPNST 和周围神经鞘瘤(如神经鞘瘤和神经纤维瘤),且对 MPNST 患者的预后评估亦至关重要^[1]。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

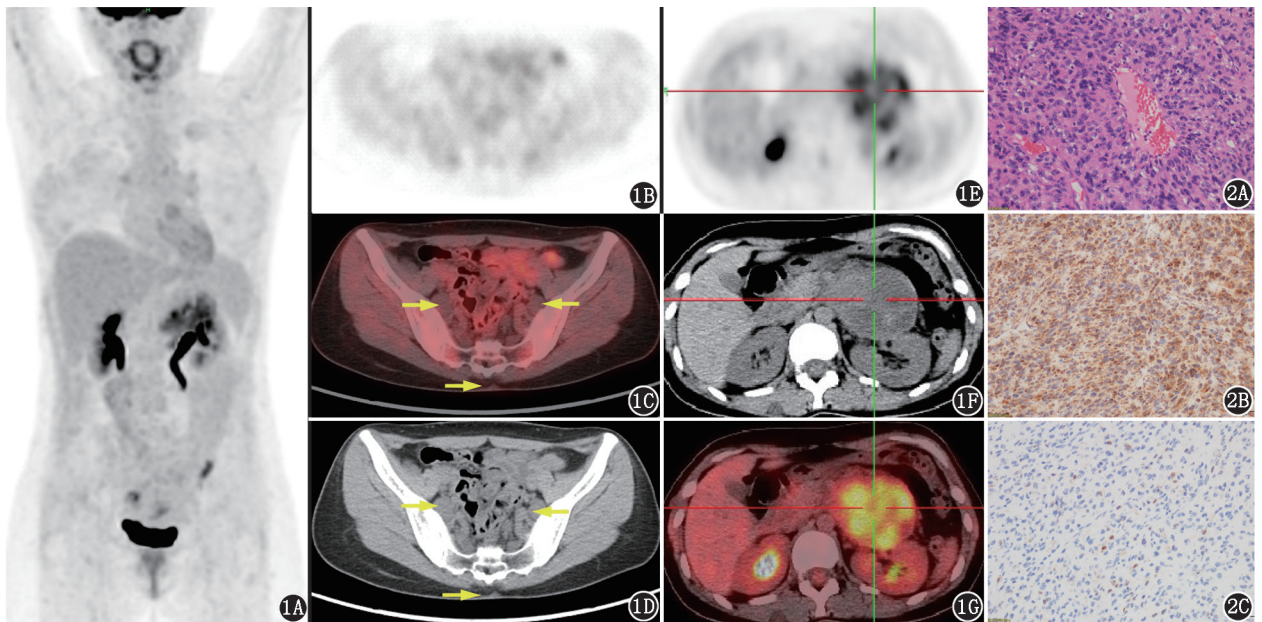


图 1 I 型神经纤维瘤合并腹膜后恶性周围神经鞘瘤患者(女,28 岁)¹⁸F-脱氧葡萄糖(FDG)PET/CT 显像图。1A.全身最大密度投影图显示全身皮下及肌间隙、右侧胸膜、纵隔及双侧盆壁多发低密度结节,部分呈轻度代谢;1B~1D.断层图像示皮下软组织及双侧盆壁多发结节(箭头示),未见异常放射性摄取;1E~1G.断层图像示腹膜后左肾上腺前方 6.3 cm×7.7 cm 低密度肿块,内部囊变,可见分隔,病变实性部分放射性摄取增高,最大标准摄取值(SUV_{max})为 6.3。有研究发现 SUV_{max}的截断值为 6.1,其诊断灵敏度为和特异性均>90%^[1] 图 2 同一患者病理检查图。2A. HE 染色(×20)示梭形及卵圆形的肿瘤细胞弥漫分布,部分呈栅栏状排列,瘤细胞异型大,可见病理性核分裂象及多核巨细胞,间质伴有出血及坏死;2B.免疫组织化学检查(DAKO Envision 法×20)示肿瘤细胞信号传导及转录激活蛋白(STAT)呈阳性,STAT6 表达诊断孤立性纤维瘤具有很高的灵敏度和特异性^[2];2C.免疫组织化学检查(DAKO Envision 法×20)示肿瘤细胞 S-100 蛋白呈散在阳性

参 考 文 献

[1] Moharir M, London K, Howman-Giles R, et al. Utility of positron emission tomography for tumour surveillance in children with neurofibromatosis type 1[J]. Eur J Nucl Med Mol Imaging, 2010, 37(7):

1309-1317. DOI:10.1007/s00259-010-1386-4.
[2] Alkatan HM, Alsalamah AK, Almizel A, et al. Orbital solitary fibrous tumors: a multi-centered histopathological and immunohistochemical analysis with radiological description[J]. Ann Saudi Med, 2020, 40(3): 227-233. DOI:10.5144/0256-4947.2020.227.

(收稿日期:2020-04-17)